



Alpha1-Journal

Zeitschrift der Gesellschaft für Alpha-1-Antitrypsinmangel-Erkrankte

Alpha 1
DEUTSCHLAND e.V.

Lesen Sie in dieser Ausgabe:

- Aktueller Bericht:
Alpha1-Infotag 2016
in Bremen
- Vorträge von
Rednern des Infotages
- Interview
mit Dr. Andreas Wilke
- Aktion „Round Table“
- Umfrage zum
Alpha1-Journal
- Alpha-1-Antitrypsin-
mangel und die Leber
sowie Folgen für die
Ernährung
- Berichte aus unseren
Selbsthilfegruppen

... und vieles mehr
rund um Alpha1!

Ausgabe 1/2016



Neuer
Teilnehmer-
Rekord in
Bremen!

Alpha1
**Mitgliederversammlung
und Infotag in Bremen**



Grifols AlphaCare – das umfassende Serviceprogramm für Alpha-1-Patienten, Angehörige und Interessierte


ENTWICKELT
VON PATIENTEN
FÜR PATIENTEN

- /// Spezialisierte Ansprechpartner für alle Fragen rund um die Erkrankung
- /// Konkrete Unterstützung im Umgang mit der Krankheit (neben der Arztpraxis)
- /// Hilfe zur Selbsthilfe durch konkrete Services und durch die Gewissheit, nicht allein zu sein
- /// Hochwertiges Servicematerial
- /// Kostenlos, unverbindlich und ohne Teilnahmeeinschränkungen



Machen Sie sich selbst ein Bild auf
www.grifols-alpha-care.de

 **Grifols AlphaCare**
Patientenprogramm

Das individuelle Serviceprogramm
für Patienten mit Alpha-1



Vorwort



Marion Wilkens
1. Vorsitzende

Liebe Mitglieder,

wir schauen zurück auf einen Winter und Frühling voller Ereignisse.

Insbesondere unser Infotag mit über 200 Besuchern war eine echte Herausforderung für uns, aber auch ein Lohn für unsere Arbeit, die nach wie vor als Ehrenamt in unserer Freizeit geschieht. Wenn man dann so viel positive Rückmeldung erhält, ist es jede Minute Arbeit wert.

Nach der Veranstaltung ist auch immer zugleich vor dem Journal. Wir im Vorstand stellen uns dann die Frage, worüber wir berichten wollen. Was möchten Sie, unsere Mitglieder, gerne lesen? Es kann nicht alles in unser Journal, was in der Alpha-Welt passiert, dennoch möchten wir Ihnen so viel wie möglich erzählen und Sie informieren.

Diesmal fiel uns die Auswahl der Themen leicht, hatten wir Sie doch auf unserer Mitgliederversammlung befragt, was Ihnen gefällt und was Sie interessiert. Die Details der Auswertung sehen Sie auf Seite 32 f.

Es hat mich persönlich sehr gefreut, dass die meisten von Ihnen gerne über Neues aus Wissenschaft und Forschung informiert werden wollen und unsere bisherige Mischung gut ankommt, wir sind anscheinend auf dem richtigen Weg – das haben Sie uns mit Ihren Noten gezeigt. Vielen Dank.

Es wurden Artikel speziell zum Thema Ernährung und über die Psyche gewünscht, eines haben wir gerne bereits in dieser Ausgabe mit aufgenommen (siehe Seite 34 - 37) und über die Psyche werden wir in der zweiten Ausgabe 2016 berichten.

Auch das Persönliche und Emotionale sollte nicht zu kurz kommen, auch dies war Ihr Wunsch. Da kam der Bericht von Udo Held gerade recht, der zwar nicht sein letztes Hemd gegeben hat, so aber doch sein einziges Kinderbuch – alles für die gute Sache. Auch die Geschichte von Herrn Lüdemann, der doch eigentlich nur eine Party feiern wollte... – aber lesen Sie selbst.

Unsere Umfrage möchte übrigens nicht nur den jetzigen Stand abfragen, sondern eine Anforderung an Sie sein, uns mitzuteilen, was Sie bewegt, heute und in Zukunft.

Aber nun machen Sie es sich gemütlich und viel Spaß bei der Lektüre!

Bleiben Sie gesund und munter,

Ihre

Marion Wilkens



Sie haben Lob oder Kritik? Sprechen Sie uns an!

*Zu erreichen sind wir unter: **info@alpha1-deutschland.org***

und unter: 040 85106168



Frischer Wind...

CSL Behring ist führend im Bereich der Plasmaprotein-Biotherapeutika. Das Unternehmen setzt sich engagiert für die Behandlung seltener und schwerer Krankheiten sowie für die Verbesserung der Lebensqualität von Patienten auf der ganzen Welt ein. Das Unternehmen produziert und vertreibt weltweit eine breite Palette von plasmabasierten und rekombinanten Therapeutika. Mit seinem Tochterunternehmen CSL Plasma betreibt CSL Behring eine der weltweit grössten Organisationen zur Gewinnung von Plasma.

Wir freuen uns sehr, Alpha1 Deutschland e.V. unterstützen zu können und wünschen dem Verein sowie seinen Mitgliedern zum 15-jährigen Jubiläum weiterhin viel Erfolg für seine wertvolle Arbeit.

In dieser Ausgabe:

Seite

Vorwort	03
Service	
Vorstand, Kontakttelefon, Fachbeirat, wissenschaftl. Beirat	06
Interview mit Dr. Andreas Wilke:	
„Ich bleibe den Alpha-1-Patienten sehr verbunden“	08
Ankündigung: Alpha1 Kinder- und Jugendtag 2016	10
Für Sie dokumentiert	
Alpha1-Infotag 2016: So viele Besucher wie noch nie	12
Vortrag Dr. Timm Greulich: Neues und Bekanntes	14
Vortrag Prof. Dr. Sabine Janciauskiene: A1AT - ein natürliches, anti-inflammatorisches Medikament für A1AT Mangelkrankungen	16
Vortrag Prof. Dr. Rainer Wiewrodt: Pannikulitis & Co	18
Vortrag Dr. Oliver Göhl: Training bei Alpha-1-Antitrypsinmangel	20
Vortrag Dr. Pavel Strnad: Alpha-1-Antitrypsinmangel – eine vergessene Lebererkrankung?	23
Trauer: Gedenken an unsere verstorbenen Mitglieder	25
Aus unseren Selbsthilfegruppen:	
Besondere Anlässe erfordern besondere Maßnahmen	26
Treffen SHG Berlin-Brandenburg	27
Neues von der SHG Rhein-Main-Nahe	28
Ankündigung: www.alpha1-deutschland.org bald in neuem Gewand	29
Verschiedenes	
Aktion Round Table	30
Umfrage zum Journal	32
Annette Müller: Welchen Einfluss hat ein Alpha-1-Antitrypsinmangel auf die Leber und welche Folgen hat dies für Ihre Ernährung?	34
Alpha-1-Register	37
Leserbriefe	38
Medienecke: Alpha1 in der Presse	40
Ein Wort zu den Finanzen	41
Dank an alle Förderer und Impressum	42
Beitrittserklärung	43



Hinweis: Sämtliche Personenbezeichnungen und Funktionen beziehen sich grundsätzlich auf das weibliche und männliche Geschlecht.



Vorstand und Fachbeirat

Die Mitglieder des Vorstandes und unsere Fachbeiräte stehen für einen Erfahrungsaustausch gerne zur Verfügung. Eine medizinische Beratung ist ausgeschlossen.

Vorstand



Marion Wilkens
1. Vorsitzende
Tel. 040 85106168
marion.wilkens@alpha1-deutschland.org
Kongresse, internationale Kontakte,
Redaktion des Journals, Betreuung
der SHGs



Bernd Lempfert
Schatzmeister
Tel. 04101 3750593
bernd.lempfert@alpha1-deutschland.org
Verwaltung der Finanzen



Kerstin Wehlmann
Protokollführerin
kerstin.wehlmann@alpha1-deutschland.org
Verwaltung der Mitgliederdaten



Gabi Niethammer
2. Vorsitzende
Tel. 040 78891320
gabi.niethammer@alpha1-deutschland.org
Betreuung der Kinder,
Interne Alpha1-Abläufe und:



Kontakttelefon Kinder & Jugendliche
Tel. 040 78891320
service.kinder@alpha1-deutschland.org



Elke Sädler-Lison
Stellvertretende Schatzmeisterin
Tel. 0511 423484
elke.saedtler-lison@alpha1-deutschland.org
Verwaltung der Finanzen,
Versammlungsprotokolle und:



Kontakttelefon Erwachsene
Tel. 0511 423484
service.erwachsene@alpha1-deutschland.org

Beirat



Michaela Frisch
Fachbeirat
Tel. 07726 65109
michaela.frisch@alpha1-deutschland.org
Training, Mobilität und Lungensport



Linda Tietz
Fachbeirat
linda.tietz@alpha1-deutschland.org
Fotos und Redaktionelles



Uwe Deter
Fachbeirat
Tel. 05828 968674
uwe.deter@alpha1-deutschland.org
Technische Beratung für Sauerstoff,
Transplantation



Ursula Krütt-Bockemühl
Fachbeirat
Tel. 0821 783291
ursula.kruett-bockemuehl@alpha1-deutschland.org
Sauerstoff-Langzeit-Therapie, Alltags-
umsetzung, wirtschaftliche und soziale
Aspekte

Wissenschaftlicher Beirat

Sie haben die Möglichkeit, sich mit Fragen direkt an unseren wissenschaftlichen Beirat zu wenden.



Bereich Lunge



ehem. ltd. Oberarzt Dr. med. Andreas Wilke
Facharzt für Innere Medizin - Pneumologie

Alpha-1-Sprechstunde: jeden Mittwoch von 8.00-16.00 Uhr
Tel. 030 94802550
Sonstige Terminvereinbarungen:
Tel. 030 94802148/-147
E-Mail: andreas.wilke@pgdiakonie.de



Bereich Leber

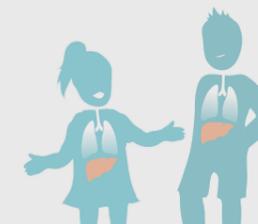


Priv.-Doz. Dr. med. Pavel Strnad
Oberarzt und Leiter der Spezialsprechstunde
Facharzt für Innere Medizin - Gastroenterologie

Hotline der Alpha-1-Spezialsprechstunde:
Tel. 0241 8080865
Erstkontakt gern per E-Mail:
alpha1-leber@ukaachen.de



Bereich Kinder & Jugendliche



ltd. Oberarzt Dr. med. Rüdiger Kardorff
Facharzt für Kinderheilkunde - Kindergastroenterologie

Erstkontakt gern per E-Mail:
ruediger.kardorff@prohomine.de
Sonstige Terminvereinbarungen:
Sekretariat Tel. 0281 1041170





„Ich bleibe den Alpha-1-Patienten sehr verbunden.“

Herr Dr. Andreas Wilke von der Evangelischen Lungenklinik Berlin im Gespräch mit Linda Tietz

Linda Tietz: Herr Dr. Wilke, ich danke Ihnen, dass Sie mir freundlicherweise für das Interview zur Verfügung stehen. Nachdem im ersten Interview unserer neuen Journalserie ein neues Vorstandsmitglied vorgestellt wurde und im zweiten Interview ein Beiratsmitglied Auskunft über den Weg zur Listung gab, freue ich mich ganz besonders, dass Sie uns heute Rede und Antwort stehen.

Herr Dr. Wilke, in Ihrer langjährigen Tätigkeit als Lungenfacharzt im FLT (Evangelische Lungenklinik Berlin) haben Sie sich seit vielen Jahren insbesondere mit der seltenen chronischen Erkrankung Alpha-1-Antitrypsinmangel befasst. Was hat Sie dazu veranlasst, sich gerade mit dieser Krankheit so speziell auseinanderzusetzen und beispielsweise nicht mit der COPD oder der Mukoviszidose?

Dr. Wilke: Die Beschäftigung mit der COPD einerseits und dem Alpha-1-Antitrypsinmangel andererseits stellen für mich keine Alternativen oder gar einen Widerspruch dar. Vielmehr ist das Interesse am Krankheitsbild des durch einen A1AT-Mangel verursachten Lungenemphysems aus der langjährigen Erfahrung in der Diagnostik und Therapie von COPD-Patienten entstanden. Auch heute noch verbirgt sich unter den COPD-Patienten eine Reihe von Patienten, bei denen ein genetisch bedingter Alpha-1-Antitrypsinmangel vorliegt. Es ist die Aufgabe von uns Ärzten, diese Patienten zu identifizieren, zu betreuen und ggf. auch im Rahmen einer Substitutionstherapie spezifisch zu behandeln.

Linda Tietz: Wann und wie sind Sie dann mit unserer Patientenorganisation in Berührung gekommen?

Dr. Wilke: Ich kann mich nicht mehr genau daran erinnern, wann ich zum ersten Mal bewusst mit der Patientenorganisation Alpha1 Deutschland in Berührung gekommen bin. Dieser Kontakt ergab sich jedoch zwangsläufig, da der langjährige, verdienstvolle 1. Vorsitzende Gernot Beier in den 90iger Jahren einer meiner ersten Alpha-1-Patienten

war. Über viele Jahre bis zu seinem viel zu frühen Tod im vergangenen Jahr hatten wir vielfältige Kontakte, nicht nur als Patient und Arzt, sondern darüber hinaus auch hinsichtlich der vielen Aspekte der Erkrankung, seiner Erforschung und Behandlungsmöglichkeiten.

Linda Tietz: Vor einigen Jahren haben Sie das Alpha-1-Mobil zur direkten häuslichen Versorgung der Betroffenen ins Leben gerufen. Gibt es das noch? Welche Erfahrungen konnten Sie hierbei sammeln?

Dr. Wilke: Das Projekt „Alpha-1-Mobil“ besteht nun bereits seit dem Jahr 2009 und wir arbeiten an der Weiterentwicklung und Vervollkommnung. Ziel des Projektes ist und bleibt die Durchführung der Substitutionstherapie mit einem humanen Proteinaseinhibitor unter den Bedingungen der ambulanten home-care-Betreuung. Zu diesem Zweck wird der Patient einmal wöchentlich durch eine speziell ausgebildete Pflegekraft oder eine Ärztin zu Hause besucht, es wird die therapiebegleitende Diagnostik, z.B. Pulsoximetrie, Blutgasanalyse, Spirometrie durchgeführt und anschließend die Infusion verabreicht.

Diese häusliche Versorgung erfolgt in Absprache und Kooperation mit dem behandelnden Lungen- und/oder Hausarzt. Der personelle und zeitliche Aufwand wurde anfänglich von uns etwas unterschätzt. Deshalb bleibt dieses home-care-Projekt solchen Patienten vorbehalten, für die der wöchentliche Weg zur Infusion in die Arztpraxis aus den unterschiedlichsten Gründen nicht zumutbar ist. Die Resonanz bei den gegenwärtig von uns in dieser Weise betreuten Patienten ist sehr positiv. Ab Mai 2016 werden wir an drei Tagen der Woche unterwegs sein.

Dr. Andreas Wilke von der evangelischen Lungenklinik Berlin im Interview mit Linda Tietz



Linda Tietz: Kennen Sie schon das neueste Printmedium von Alpha1 Deutschland e.V., das Ratgeberbüchlein für Kinder „Alpha-1-Antitrypsinmangel - Alles, was du wissen musst“? Wie gefällt es Ihnen?

Dr. Wilke: Ich habe mich sehr gefreut, als ich beim Kongress der Deutschen Gesellschaft für Pneumologie und Beatmungsmedizin im März dieses Jahres in Leipzig das erste Exemplar in der Hand hielt. Der Inhalt und die Gestaltung sind sehr ansprechend und kindgerecht und machen es Kindern möglich, einen Zugang zu ihrer Erkrankung zu finden. Ich begrüße diese Initiative von Alpha1 Deutschland sehr, zusätzlich halte ich in diesem Zusammenhang die Erhaltung bzw. Gründung von weiteren Alpha-1-Kinder-Centern für unbedingt erforderlich und wünschenswert.

Linda Tietz: Was können Sie unseren betroffenen Mitgliedern als mögliche neue Therapie zukünftig in Aussicht stellen?

Dr. Wilke: Neben der konventionellen Therapie mit Inhalatoren stellt die Substitutionstherapie mit einem humanen Proteinaseinhibitor bei schwerem Alpha-1-Antitrypsinmangel weiterhin die Methode der Wahl dar. Seit kurzem hat ein weiteres derartiges Medikament die Zulassung erhalten. Wir Ärzte, die sich auf die Behandlung von Patienten mit A1AT-Mangel spezialisiert haben, werden unsere Erfahrungen mit dem neuen Medikament austauschen, insbesondere auch unter dem Aspekt, welche Patienten für eine derartige Substitutionstherapie in Betracht kommen. Neben der etablierten Substitutionstherapie gibt es Forschungsvorhaben, die sich mit alternativen Therapieansätzen beschäftigen.

Linda Tietz: Auch wenn Sie nicht mehr als behandelnder Arzt im FLT Berlin tätig sind, können wir als Verein davon ausgehen, dass Sie uns weiterhin mit Ihrer Kompetenz und langjährigen Verbundenheit zur Seite stehen werden?

Dr. Wilke: Auch wenn ich zum Ende des vergangenen Jahres meine Tätigkeit in der Klinik „aus Altersgründen“ beendet habe, bleibe ich natürlich den Alpha-1-Patienten sehr verbunden. So werde ich weiterhin das Alpha-1-Center an der Evangelischen Lungenklinik in Berlin-Buch leiten und führe in diesem Rahmen einmal wöchentlich Sprechstunden in der Klinik durch. Weiterhin stehe ich beratend für Patienten und auch für Alpha1 Deutschland als Mitglied des wissenschaftlichen Beirates zur Verfügung. Ich freue mich auf eine weitere gute Zusammenarbeit!

Linda Tietz: Darüber freuen wir uns als Verein mit unseren Mitgliedern natürlich auch. Vielen Dank Herr Dr. Wilke für die Zeit, die Sie sich für dieses Interview genommen haben.

Linda Tietz



Alpha1 Kinder- und Jugendtag 2016 in Düsseldorf

Liebe Alpha-Familien,

es ist wieder soweit: Der mittlerweile 6. Alpha1 Kindertag findet statt. Einige sind schon seit dem ersten Kindertag 2008 dabei und so macht es Sinn, dass wir die Veranstaltung umbenannt haben in **Alpha1 Kinder- und Jugendtag**.

Gemeinsam mit der **Techniker Krankenkasse** laden wir herzlich ein:

18.-20.11.2016

Hotel Novotel Düsseldorf City West

Wir werden in familiärer Umgebung wieder spannende Themen bearbeiten und ausgewählte Referenten an der Seite haben, während unsere Kinder von der Spieleagentur Sorgenfrei betreut werden.

Eingeladen haben wir drei Fachleute:

- Herrn Dr. Rüdiger Kardorff, Gastroenterologe im Marienhospital Wesel. Kaum einer bringt Newcomern und alten Hasen das Basiswissen rund um den AAT-Mangel so anschaulich und gut verständlich nahe.
- Herrn Prof. Bruno Christ, Bereichsleiter Zelltransplantation & Molekulare Hepatologie im Universitätsklinikum Leipzig. Sein besonderes Interesse liegt auf dem Gebiet der Leberforschung, er wird uns mögliche Therapieansätze beim AAT-Mangel vorstellen.
- Es kommt Frau Andrea Meiners, Diplom-Psychologin im Marienhospital Wesel. Ihr Vortrag legt den Schwerpunkt auf die vielen Fragen im familiären Umgang mit einem Gendefekt, auf Nöte und Zweifel, vor allem aber auch auf mögliche Lösungsansätze und gute Tipps.

Nach allen Vorträgen bleibt genügend Zeit für Fragen und Diskussionen mit den Referenten.

Darüber hinaus werden wir die Zeit nutzen, uns kennen zu lernen und wieder zu sehen, uns auszutauschen und zu diskutieren, gemeinsam Spaß zu haben und einfach mal ein Wochenende im Hotel ohne kochen und aufräumen zu genießen.

Einige wichtige Infos und Bitten vorab:

Durch den sehr erfreulichen, ständigen Zuwachs unserer großen Alpha-Familie lässt sich in diesem Jahr schlecht abschätzen, wie groß das Interesse für den Kinder- und Jugendtag ist. Eingeladen dürfen sich alle Familien fühlen, die ein betroffenes Kind (auch MZ) haben. Die Einladung umfasst folgende Kosten vor Ort (Übernachtungen, gemeinsame Essen, Tagung, Kinderbetreuung) und richtet sich gern an die gesamte direkte Familie. Da wir nicht alle kennen können, bitte ich um eine kurze Mail **aller Interessierten** (auch der Familien, die häufiger kommen) **bis 20.08.**, damit ich die Zimmer- und Tagungskapazitäten richtig einschätzen kann. Vielen Dank.

Die Psychologin Frau Meiners hat in Zusammenarbeit mit dem Psychologen Herrn Nehrke, ebenfalls Marienhospital Wesel, Spannendes vor: nach wie vor ist der AAT-Mangel noch nicht umfassend erforscht, gerade bei Kindern sind die Wissenslücken vieler Ärzte groß. Das Psychologenteam möchte es sich zur Aufgabe machen, hier Lücken zu schließen und braucht dazu unser aller Hilfe. Am Kinder- und Jugendtag wird Frau Meiners einen Fragebogen rund um den AAT-Mangel in der Familie vorstellen. Diesen können wir gemeinsam diskutieren und so einen Fragebogen erstellen, den wir im Nachgang zum diesem Infotag dann gebeten werden, auszufüllen. Die darin enthaltenen, wert-vollen Informationen werden anonym ausgewertet und im nächsten Journal vorgestellt. Sie dienen zukünftig als Grundlage für eine Art Alpha1-Register auf der Ebene des familiären Miteinanders im Umgang mit einer chronischen Erkrankung. Im Laufe der Jahre werden Daten zusammen kommen, die uns allen helfen können, den Einfluss des Gendefektes auf die Familie besser zu verstehen und zu bewältigen. Mögliche Zusammenhänge mit anderen, vielleicht häufig auftretenden Erkrankungen können deutlich werden, was wiederum für die Forschung einen wichtigen Grundstein bedeuten kann. Also: macht mit – es hilft uns allen!

Voller Vorfreude auf Sie und euch,

Gabi Niethammer

gabi.niethammer@alpha1-deutschland.org, 040 78891320

Vom 18. bis 20. November 2016 im Hotel Novotel Düsseldorf City West

Themen

- **Dr. Rüdiger Kardorff**
Alpha-1-Antitrypsinmangel bei Kindern und Jugendlichen
Ein Überblick aus kinderärztlicher Sicht
- **Andrea Meiners**
Keiner ist alleine krank – Was unsere Alpha-1 Familie stark macht
- **Prof. Bruno Christ**
Alpha1 und die Leber – tiefere Einblicke und mögliche Ausblicke



Wir freuen uns
auf einen ereignisreichen
Kinder- und Jugendtag in Düsseldorf

Alpha1-Infotag 2016: So viele Besucher wie noch nie

220 Teilnehmer, spannende Referenten und ein buntes Rahmenprogramm machten den Alpha1-Infotag zu einer rundum gelungenen Veranstaltung.

Unser diesjähriges Alpha1 Wochenende fand vom 22.-23. April 2016 im Hotel Radisson Blu in Bremen statt. Wir waren von Anmeldungen förmlich überrollt worden und hatten jedes verfügbare Zimmer geordert. So durften wir in der 16-jährigen Geschichte von Alpha1 Deutschland die höchste Teilnehmerzahl sowohl zur Mitgliederversammlung als auch zum Infotag begrüßen – ein großartiges Gefühl!

Beim Infotag informierten uns namhafte Referenten aus dem In- und Ausland über Neues und Bekanntes bei Alpha-1; Pannikulitis und andere Begleiterkrankungen; Mobilitätstraining bei Alpha-1 und neue Aspekte aus der Forschung rund um die Leber. Sportliche Übungen im Saal sorgten zwischendurch für Auflockerung und manch lustigen Spruch. Da es sich um einen sehr breit angelegten Saal handelte, legten die Referenten einige Meter während ihrer Präsentation zurück, um allen 220 Teilnehmern nahe zu sein. So kümmern wir uns halt auch um Referentengesundheit.

Zeitgleich zum Infotag fand eine groß angelegte Leberstudie im Hotel statt, die von der Uniklinik RWTH Aachen organisiert worden war. Gut 150 Teilnehmer durchliefen mehrere Stationen und erhielten die

Möglichkeit, ihre Leberdichte messen zu lassen. Dass die Untersuchungen in mehreren Hotelzimmern stattfanden, hat das Hotel so wahrscheinlich auch noch nicht erlebt. Wer legt sich schon mit einem Ultraschallgerät ins Hotelbett...

Die fünf Aussteller CSL Behring, Grifols, Echosens, Pulmonx und Supersonic stellten ihre Produkte als Hersteller von Plasma-Produkten, Lungenventilen und Geräten zur Messung der Leberdichte vor. Es gab einen regen Zulauf und viele informative Gespräche.

Zur Abrundung dieser gelungenen Veranstaltung untermalte Markus Baltensperger, Mitglied bei Alpha1 Deutschland, mit Gesang und Gitarre in den Pausen die vielen fröhlichen und interessanten Unterhaltungen der Alphas, Referenten und Aussteller.

Danke an alle, die diese Veranstaltung zu etwas Besonderem werden ließen. Sie klingt in vielen von uns nach.

Gabi Niethammer



Rahmenprogramm und Tagungsort sorgten für gute Stimmung und luden zu spannenden Gesprächen ein



Auch den Kindern wurde viel geboten: Stadtbesichtigung, Erste-Hilfe-Kurs und Wissenschaft zum Mitmachen

Gut gelaunt angesichts der vielen Teilnehmer der Veranstaltung: Gabi Niethammer (2. Vorsitzende, links) und Marion Wilkens (1. Vorsitzende, rechts)





Für Sie dokumentiert

Dr. Timm Greulich

Alpha-1-Antitrypsinmangel – Neues und Bekanntes

Neues zur Häufigkeit der Erkrankung

Bis heute existieren keine wirklich zuverlässigen Angaben darüber, wie viele Menschen in Deutschland und Europa vom Alpha-1-Antitrypsinmangel (AATM) betroffen sind. Es gibt aber verschiedene Herangehensweisen um abzuschätzen, wie häufig die Krankheit ist. So werden Neugeborene routinemäßig auf bestimmte seltene Erkrankungen untersucht, indem einige Tropfen Blut auf Filterpapier in ein Labor geschickt werden. Forscher aus Schweden fahndeten schon vor 30 Jahren in solchen Blutproben zusätzlich nach Mutationen für AATM. Dabei beobachteten sie eine Häufigkeit für den PiZZ-Typ von ungefähr 1:5.000 bis 1:10.000 Neugeborenen.

Untersucht man große Gruppen gesunder Menschen auf AATM, beispielsweise Blutspender, ergeben sich daraus rund 8.000 Erkrankte in Deutschland und 125.000 in Europa. Allerdings werden kranke Personen bei solchen Studien von vornherein ausgeschlossen, was zu einer Unterschätzung der wahren Häufigkeit führt.

Da die Lungenerkrankung beim AATM sich als COPD manifestiert, kann man auch in der großen Gruppe von COPD-Patienten nach Mutationen suchen. Studien aus den USA zeigten, dass 0,5 % der COPD-Patienten einen Pi-ZZ-Typ hatten. In Deutschland gibt es etwa 5 Millionen Patienten mit COPD. Wenn davon 0,5 % bzw. jeder 200. an AATM erkrankt ist, wären das insgesamt 25.000 Personen in Deutschland.

Neues zur Diagnosestellung

Insgesamt dürften in Deutschland erst ungefähr 10-20% der homozygoten Genträger mit AATM identifiziert worden sein. Die Zeit von den ersten Symptomen bis zur Diagnosestellung liegt meist zwischen 5 und 9 Jahren, und durchschnittlich haben die Patienten währenddessen 2 bis 4 verschiedene Ärzte konsultiert. Hier besteht noch viel Potential für eine frühere Diagnosestellung und Therapie.



Ein Grund für zu wenig identifizierte Patienten könnte sein, dass Ärzte nicht genügend über die Erkrankung wissen. Dies zeigte sich in einer Umfrage bei Internisten und Allgemeinmediziner. Sie gaben zu 36 % bzw. 53 % an, nur wenig oder gar nichts über AATM zu wissen. Dementsprechend selten testeten diese Arztgruppen auf einen AATM, nämlich nur 33 % der Internisten und 45 % der Hausärzte. Eigentlich sollte gemäß der aktuellen Leitlinie jede Person mit COPD einmal im Leben auf AATM getestet werden. Dies geschah bei Internisten und Pneumologen jedoch nur selten, nämlich bei 5 % bzw. 16 % dieser Patienten.

Die zehn Gebote für eine bessere Diagnosestellung von AATM

Du sollst AATM nicht vergessen

Du sollst jeden einzelnen COPDler testen

Du sollst AATM nicht übersehen, auch wenn der Patient nicht das typische Bild aufweist

Du sollst alle Asthma-Patienten mit nicht vollständig reversibler Atemwegsobstruktion testen

Du sollst asymptomatische Patienten mit Atemwegsobstruktion und Risikofaktoren testen

Du sollst Patienten mit unerklärter Leberzirrhose und nekrotisierender Pannikulitis testen

Du sollst Familienscreening durchführen

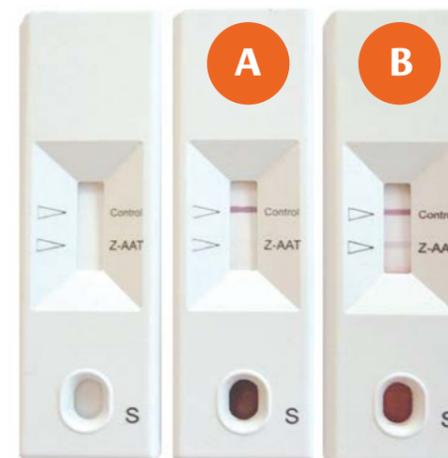
Du mögest Patienten mit Bronchiektasen und C-ANCA-positiver Vaskulitis testen

Du sollst zuerst den Serumspiegel bestimmen

Du sollst niemals aufgeben

Im Labor in Marburg wurde schätzungsweise die Hälfte aller bekannten AATM-Patienten in Deutschland entdeckt. In mehr als 19.000 Proben, die nach Marburg geschickt wurden, identifizierte man 1293 Personen mit PiZZ- und 348 mit PiSZ-Typ. Insgesamt waren es rund 2000 Patienten mit schwerem AATM. Aktuell kommen jedes Jahr 100-150 Patienten mit PiZZ-Typ hinzu.

Ein neues Werkzeug für die ärztliche Praxis ist ein Schnelltest auf AATM. Er funktioniert ähnlich wie ein Schwangerschaftstest. Ein Blutstropfen aus Ohrläppchen oder Fingerbeere wird auf einen Teststreifen aufgetragen. Innerhalb weniger Minuten kann man feststellen, ob im Blut ein Z-Protein vorhanden ist. Wenn ja, kann die genauere Diagnostik erfolgen, idealerweise mit dem bewährten Alpha-Kit®.



Der Schnelltest: Resultat A schließt alle Z-assozierten AATM-Varianten aus. Bei Resultat B handelt es sich um ein positives Signal, das durch weitere Tests bestätigt werden sollte

Neues zur Therapie

Wurde die Diagnose eines AATM gestellt, gibt es für jeden Patienten grundlegende Empfehlungen. Wichtig ist, mit dem Rauchen aufzuhören, sich regelmäßig körperlich zu betätigen und sich gegen Influenza und Pneumokokken impfen zu lassen.

Zur medikamentösen Behandlung werden vor allem bronchialerweiternde Substanzen zum Inhalieren eingesetzt. Diese „Weitmacher“ werden in speziellen Präparaten mit entzündungshemmenden inhalativen Steroiden kombiniert. Zu den Steroiden diskutieren Experten derzeit intensiv die Vor- und Nachteile der Behandlung.

Aktuelle Forschungsergebnisse zur Gentherapie waren enttäuschend. Bisherige Versuche, das gesunde Gen in den Körper einzuschleusen, scheiterten, denn man erreichte nur 5 % der erforderlichen schützenden Blutspiegel.

Zur intravenösen Behandlung mit Alpha-1-Antitrypsin liegen neue Forschungsergebnisse aus der RAPID-Studie vor. Patienten aus 13 verschiedenen Ländern nahmen teil und wurden über 2 Jahre wöchentlich mit Infusionen behandelt. Dabei erhielt die Hälfte der Studienteilnehmer das AAT-Präparat (60 mg/kg Körpergewicht pro Woche), die andere Hälfte ein wirkstoffreies Placebo. Nach 24 Monaten zeigte sich, dass mehr Lungengewebe erhalten geblieben war, wenn die Patienten mit AAT behandelt worden waren: ihre Lungendichte im CT hatte nur um 1,45 g/l pro Jahr abgenommen, während es in der Placebo-Gruppe 2,19 g/l waren. Im dritten und vierten Jahr wurden ehemalige Placebo-Patienten ebenfalls mit AAT behandelt. Nun profitierten auch sie von der Substitution und verloren nur noch 1,31 g/l Lungendichte pro Jahr. Interessant war die Beziehung zwischen Behandlungserfolg und Blutspiegeln: Je höher die mit der Therapie erzielten Konzentrationen von Alpha-1-Antitrypsin im Blut waren, desto mehr Lungengewebe blieb erhalten. Diese Ergebnisse sind Ausgangspunkt für eine neue Studie, in der normale und hohe Dosierungen (60 bzw. 120 mg/kg Körpergewicht pro Woche) verglichen werden. Man hofft, bei höheren AAT-Spiegeln bessere Erfolge zu erzielen.

Zusammenfassung: Prof. Grätiana Steinkamp



Für Sie dokumentiert

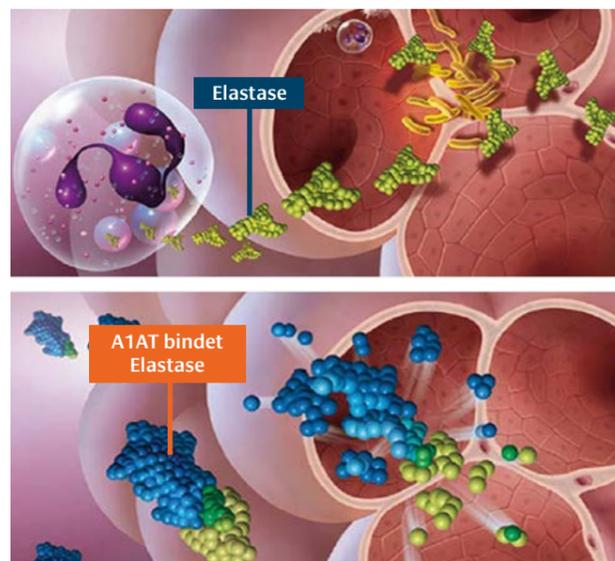
Prof. Dr. Sabina Janciauskiene

Alpha-1-Antitrypsin (A1AT) – ein natürliches, anti- inflammatorisches Medikament für A1AT Mangelkrankungen

Alpha-1-Antitrypsin beeinflusst sowohl die Aktivität als auch die Produktion von Elastase

Schon lange bekannt ist die Bedeutung des Alpha-1-Antitrypsins als natürlicher Gegenspieler der Elastase. Elastase wird in bestimmten weißen Blutkörperchen gebildet, den neutrophilen Granulozyten. Wird die Elastase freigesetzt, kann sie das Gewebe angreifen und die Lunge schädigen. Deswegen bildet der Körper auch einen Gegenspieler, das Alpha-1-Antitrypsin, das an die Elastase binden kann. Alpha-1-Antitrypsin hält also die unerwünschten Wirkungen von Elastase in Schach (siehe Abb. 1).

Abb.1



Aktuelle Forschungsergebnisse zeigen einen weiteren Effekt von Alpha-1-Antitrypsin. Es ist nämlich in der Lage, die körpereigene Produktion der schädlichen Elastase zu verringern. Forscher wiesen diesen Effekt in Blutzellen nach. Dazu wurden drei Personengruppen untersucht: 1. gesunde Personen mit PiMM-Typ, 2. Patienten mit Alpha-1-Antitrypsinmangel vom PiZZ-Typ ohne Prolastin®-Therapie und 3. eine Gruppe von PiZZ-Patienten mit Emphysem, die eine Prolastin®-Substitution erhielten. Gesunde Personen stellten



Gabi Niethammer mit Frau Prof. Dr. Sabina Janciauskiene

nur wenig Elastase her. Dagegen waren die Elastase-Werte bei PiZZ-Patienten ohne Prolastin®-Therapie sechsfach erhöht. Die dritte Gruppe, Patienten unter Therapie, produzierten im Durchschnitt 50% weniger Elastase als die unbehandelten Patienten. Damit lagen die Werte bei behandelten PiZZ-Patienten also deutlich niedriger als bei denen ohne Behandlung. Eine andere aktuelle Untersuchung teilte Blutzellen von PiZZ-Patienten in zwei Gruppen ein, je nachdem ob die Zellen viel oder wenig Elastase herstellten. Im Labor wurde zu den Zellen Alpha-1-Antitrypsin hinzugegeben. Die Zellen, die zu Beginn sehr viel Elastase produziert hatten, stellten in Anwesenheit von Prolastin® deutlich weniger Elastase her. In der anderen Gruppe mit normaler Elastase-Produktion zu Beginn veränderten sich die Werte nach Prolastin® nicht. Hieraus leiteten die Forscher eine immunmodulatorische Wirkung von Alpha-1-Antitrypsin ab, denn es wirkte besonders stark in Zellen, die viel zu viel Elastase hergestellt hatten. Diese neuen Forschungsergebnisse zeigen, dass Alpha-1-Antitrypsin nicht nur die Aktivität von Elastase hemmt. Vielmehr verringert es auch die Produktion schädlicher Mengen dieser körpereigenen Substanz.

Bestimmte Fettsäuren beeinflussen die Aktivität von Alpha-1-Antitrypsin

Wie schon lange bekannt ist, verringert freies Alpha-1-Antitrypsin die Aktivität von Elastase und auch die des eiweißspaltenden Enzyms Proteinase 3. Bestimmte Stoffe, die an das Alpha-1-Antitrypsin-Molekül andocken können, beeinflussen die biologische Aktivität von Alpha-1-Antitrypsin. Aktuell wurde bei Fettsäuren untersucht, wie sie an das Alpha-1-Antitrypsin gebunden werden. Dabei beobachteten die Forscher eine zusätzliche entzündungshemmende Wirkung: wenn Alpha-1-Antitrypsin an bestimmte

Omega-3-Fettsäuren gebunden war, wurden mehrere Stoffe, die der Körper bei Entzündungen freisetzt, gehemmt. Welche Fettsäuren die Entzündung besonders wirksam hemmen, wird aktuell genauer untersucht. Erst wenn diese Studien beendet sind, wird man beurteilen können, ob bestimmte Fettsäuren für die Behandlung von Patienten infrage kommen.

Bronchiektasen bei Mangel an Alpha-1-Antitrypsin

Ein Fallbericht aus der Medizinischen Hochschule Hannover zeigt einen möglichen Zusammenhang zwischen Bronchiektasen in der Lunge und erniedrigten Konzentrationen von Alpha-1-Antitrypsin im Blut. Ein 18 Jahre alter männlicher Nichtraucher erkrankte seit der frühen Kindheit wiederholt an Entzündungen der Nasennebenhöhlen und des Mittelohrs. Seit Jahren hatte er einen chronischen Husten mit Schleim. In den Atemwegen waren Eitererreger (Staphylococcus aureus) nachweisbar. Bei der Bildgebung zeigte die Computertomografie in der Lunge kein Emphysem, aber ausgeprägte Erweiterungen der Atemwege mit Bronchiektasen. Im Blut war die Konzentration von Alpha-1-Antitrypsin mit 0,78 g/Liter erniedrigt, und es wurde ein PiMZ-Typ diagnostiziert.

Bei speziellen Laboruntersuchungen zeigte sich, dass die neutrophilen Granulozyten von PiMZ-Personen mehr Elastase und weniger Alpha-1-Antitrypsin produzierten als Granulozyten von gesunden PiMM-Personen. Auch von der entzündungsfördernden Substanz Interleukin-1 β produzierten PiMZ-Blutzellen doppelt so viel wie gesunde. Offenbar kann bei Menschen mit PiMZ-Typ das Alpha-1-Antitrypsin in seiner Funktion gestört sein. Dann kann auch die Lunge erkranken. Nicht nur die Höhe der Blutspiegel, sondern auch die Qualität des AAT-Proteins ist also entscheidend, um gesund zu bleiben.

Alpha-1-Antitrypsin zum Inhalieren: Zulassung beantragt

Wenn Patienten mit AATM eine Substitutionstherapie erhalten, wird das Medikament intravenös infundiert. Über die Blutbahn gelangt es in die Lunge und in andere Bereiche des Körpers. Ein neues Verfahren ist die direkte Behandlung der Lunge, indem Alpha-1-Antitrypsin nicht in die Blutbahn gegeben wird, sondern mit einer Inhalation direkt in die Atemwege

gelangt. Die Ergebnisse einer klinischen Prüfung haben dazu geführt, dass der Hersteller (Firma Kamada) mittlerweile die Zulassung bei der europäischen Arzneimittelagentur beantragt hat.

Die Studie wurde in acht Ländern an 168 Patienten durchgeführt, auch an zwei Studienzentren in Deutschland. Die Teilnehmer inhalierten zweimal am Tag 4 ml Inhalationslösung über ein eFlow®-Inhaliergerät. Dieses batteriebetriebene Gerät ist besonders leicht, klein und leise und für die Patienten angenehm zu handhaben. Die Hälfte der Patienten inhalierte mit Alpha-1-Antitrypsin (80 mg pro Dosis), die andere Hälfte mit einem Wirkstoff-freien Placebo. Nach 50 Wochen erfolgte die Auswertung. Die Forscher hatten vermutet, dass die Zahl der Exazerbationen (Verschlechterungen) mit Alpha-1-Antitrypsin geringer sein würde. Diese Hoffnung bestätigte sich nicht. Allerdings verbesserte sich bei Patienten mit Alpha-1-Antitrypsin-Inhalation überraschenderweise die Lungenfunktion, während sie unter Placebo abgenommen hatte. Wichtige Messwerte zeigten signifikante Unterschiede, zum Beispiel die FEV1. Sie stieg nach 50 Wochen Alpha-1-Antitrypsin Inhalation um 15 ml an, während sie unter Placebo-Inhalation wie erwartet abnahm, und zwar durchschnittlich um 27 ml.



Bei einem in der Zulassung befindlichen Verfahren gelangt Alpha-1-Antitrypsin mittels Inhalation direkt in die Atemwege (Bild: PARI GmbH)

Sollte die europäische Arzneimittelbehörde das neue Präparat zulassen, wäre es für Patienten verfügbar. Welche Rolle das inhalative Alpha-1-Antitrypsin dann in der Behandlung spielen kann und wie das neue Präparat im Vergleich zur bewährten intravenösen Infusion dasteht, muss dann erst noch erforscht werden.

Zusammenfassung: Prof. Gratiana Steinkamp



Für Sie dokumentiert

Prof. Dr. Rainer Wiewrodt

AATM-assoziierte Begleiterkrankungen: Pannikulitis & Co

Alpha-1-Antitrypsinmangel bei Neugeborenen und Kindern

Neugeborene und Kinder mit PiZZ-Typ haben nicht selten eine Leberbeteiligung, rund 10-15 % entwickeln eine Lebererkrankung und 1-5 % eine Leberzirrhose. Die Ursache dafür ist die veränderte Struktur des krankhaften AAT. Die PiZZ-Moleküle klumpen zu langen Schnüren zusammen und sind so groß, dass sie nicht richtig aus der Leberzelle ausgeschleust werden können. Erst ganz allmählich werden die liegen gebliebenen AAT-Moleküle abgebaut. Dagegen ist die Lungenbeteiligung bei Kindern extrem selten. In Schweden fahndeten Forscher in den 1970er Jahren bei mehr als 200.000 Neugeborenen nach einem AATM. Bei 127 Säuglingen fanden sie den PiZZ-Genotyp. Im Alter von sechs Monaten waren bei 60 % dieser Kinder die Leberwerte im Blut erhöht. Zwei Kinder verstarben wegen schwerer Leberfunktionsstörung. Ermutigend waren die Ergebnisse einer Nachuntersuchung 26 Jahre später: alle Erwachsenen waren gesund, auch die Personen, die als Kind eine Leberbeteiligung gehabt hatten. Auffällige Leberwerte hatten nur 12 % der Erwachsenen, aber keiner hatte entsprechende Beschwerden.

Seltene Erscheinungsformen bei Erwachsenen

Die meisten Personen mit PiZZ-Typ haben als Erwachsene mit einer Lungenerkrankung zu tun. Typisch sind das zunehmende Lungenemphysem und die frühe COPD.

Auch Leberbeteiligungen sind nicht selten: Das lebenslange Risiko für eine Leberzirrhose wird mit 30-40 % angegeben, und bei etwa 3 % der Patienten kommt es sogar zu einem Leberkrebs. Deswegen ist es so wichtig, eine Leberbeteiligung durch regelmäßige Untersuchungen früh zu erkennen.

Bei Verstorbenen mit AAT-Mangel dominiert das Lungenemphysem mit 72 %, gefolgt von der Leberzirrhose mit 10 %.



Prof. Dr. med. Wiewrodt bei seinem Vortrag auf dem Alpha1-Infotag 2016

Nur selten findet man andere Erkrankungen wie beispielsweise eine Pannikulitis oder eine spezielle Entzündung der Blutgefäße, die C-ANCA positive Vaskulitis.

Fallbericht einer Frau mit Pannikulitis



Fallbericht 1

- weiblich
- PiZZ-Genotyp

Eine knapp 40-jährige Frau aus einem Nachbarland stellte sich im August 2011 zum ersten Mal im Alpha1-Centrum Münster vor. Sie suchte den Kontakt mit den deutschen Experten, weil die dortigen Krankenkassen die Substitutionstherapie mit Prolastin® nicht erstatten wollten.

Bis zum Erkrankungsbeginn 2008 war die Patientin gesund gewesen, sie hatte nicht geraucht und war sportlich aktiv. Ihr war bekannt, dass sie einen PiZZ-Genotyp hat, ebenso wie eine ihrer Schwestern. Im zeitlichen Zusammenhang mit einer beruflichen Stresssituation traten dann 2008 ausgeprägte Schwellungen der Gliedmaßen auf, und die Patientin nahm massiv an Gewicht zu, mit einem Gewichtsanstieg von 25 kg in wenigen Wochen. Es bestanden ausgeprägte Hautveränderungen und aus einigen Läsionen trat klare Flüssigkeit aus.

Die Ärzte diagnostizierten eine Pannikulitis. Die Patientin wurde mit unterschiedlichen Medikamenten behandelt, vor allem mit Cortison, mehreren Antibiotika und einem Mittel gegen Lepra. Trotzdem besserten sich die Beschwerden kaum. Im Jahr 2010 hatte sich eine Pannikulitis-Läsion über dem Steißbein so stark entzündet und infiziert, dass eine Operation erforderlich wurde. Danach musste die Patientin zwei Monate lang Bettruhe einhalten. Ärzte zweier Universitätskliniken hielten eine AAT-Substitution nicht für zwingend notwendig. Vielmehr schlugen sie eine Lebertransplantation vor.

Da sie im eigenen Land nicht weiterkam, wendete sich die Patientin nach Deutschland. Bei der ersten Untersuchung in Münster ging es der Patientin schlecht, sie klagte trotz Einnahme von Schmerzmitteln und Psychopharmaka über sehr starke Schmerzen. Bei 180 cm Körpergröße lag ihr Körpergewicht bei 132 kg. Die Hauterscheinungen der Pannikulitis waren stark ausgeprägt, ebenso wie die Schwellungen und Wasseransammlungen an Rumpf und Gliedmaßen. An Händen und Fingern wurden entzündliche Schwellungen mit Arthritis beobachtet. Die Lungenfunktionsuntersuchung zeigte eine verringerte FEV1 von nur 51 % des Solls und eine ausgeprägte Diffusionsstörung. In der Blutgasanalyse war der Sauerstoff-Wert erniedrigt und der pCO2 erhöht. Ihre Leberwerte waren wie bei einer chronischen Hepatitis verändert.

Für die Ärzte in Münster stand außer Frage, dass eine Substitution mit Prolastin® dringend erforderlich war. Nach einem sechsmonatigen Kampf mit den niederländischen Krankenkassen konnte die Patientin dann mit AAT behandelt werden. Ihre AAT-Blutspiegel lagen erst dann im gewünschten Bereich, als die Prolastin®-Dosis auf 100 mg/kg Körpergewicht gesteigert worden war. Danach besserten sich die Beschwerden der Patientin, aber sie verschwanden nicht vollständig. Auffällig waren starke Gewichtsschwankungen von Tag zu Tag, die durchaus 4 kg betragen konnten. Im Bereich der Lendenwirbelsäule war die Pannikulitis besonders schmerzhaft. Dort spritzte man örtlich Betäubungsmittel und entzündungshemmende Steroide, was zu einer Besserung der Beschwerden führte.

Ärzte wissen bis heute nicht, wie das Krankheitsgeschehen bei Pannikulitis zu verstehen ist. Auch die optimale Dosis und Dauer der Substitutionstherapie ist noch offen.

Fallbericht eines Mannes mit normaler FEV1



Fallbericht 2

- männlich
- Raucher
- übergewichtig

Bei dem Mitte 50-jährigen Mann war der AAT-Mangel seit 2013 bekannt. Im Folgejahr stellte er sich zum ersten Mal in Münster vor. Hier war die Frage, ob trotz guter Lungenfunktion eine Substitutionstherapie erfolgen kann und darf.

Der Patient war bisher weitgehend gesund gewesen, allerdings bei ungesundem Lebensstil mit Zigarettenrauchen und Übergewicht. Eines seiner Geschwister war mit einer Lebererkrankung verstorben. Jetzt klagte der Patient über Luftnot in Ruhe und bei Belastung. Die Lungenfunktionsdiagnostik ergab zwar eine normale FEV1 von mehr als 120 % des Solls. Jedoch bestand eine Diffusionsstörung, und die Blutgase sprachen für einen Sauerstoffmangel im Blut. Im CT der Lunge zeigte sich ein Lungenemphysem. Die Untersuchung der Leber ergab eine beginnende Leberzirrhose.

Die Ärzte in Münster stellten aus Vergleichswerten fest, dass sich die FEV1 innerhalb von anderthalb Jahren um 600 ml verschlechtert hatte, auch wenn sie aktuell noch im Normbereich lag. Damit war nach den medizinischen Leitlinien die Indikation für eine Substitutionstherapie gegeben. Man entschied sich für eine zeitlich begrenzte Substitution. Bereits nach wenigen Infusionen mit AAT profitierte der Patient von der Therapie. Seine Atemnot besserte sich und seine Sauerstoffwerte im Blut stiegen an. Auch nach der geplanten Beendigung der Substitution wird man ihn engmaschig weiter untersuchen.

Trotz der normalen FEV1 war bei diesem Patienten eine rasche Verschlechterung seiner Lungenfunktion aktenkundig. Außerdem hatte er Beschwerden. Somit waren die Kriterien für eine Prolastin®-Behandlung erfüllt, wie sie der Zulassung des Arzneimittels und der ärztlichen Behandlungs-Leitlinie entsprechen.

Zusammenfassung: Prof. Gratiana Steinkamp



Für Sie dokumentiert

Dr. Oliver Göhl

Training bei Alpha-1-Antitrypsinmangel

Regelmäßige körperliche Aktivität ist gesund. Dies gilt für Menschen mit Alpha-1-Antitrypsinmangel gleichermaßen wie für gesunde Personen. Forscher wiesen nach, dass ein körperlich aktiver COPD-Patient seltener Infekte hat, seltener ins Krankenhaus muss, die Lungenfunktion stabiler bleibt und sich die Entzündungsprozesse im Körper senken lassen. Durch den Zugewinn an Kraft und Ausdauer bzw. geringeren Abbau im Altersgang bleibt man länger selbstständig. Ebenso ist ein positiver Einfluss auf das Überleben belegt.

Neben der Häufigkeit und Schwere von Infekten und dem Ausmaß an Entzündung im Körper gilt das Ausmaß an körperlicher Aktivität als Einflussfaktor auf das Voranschreiten der Erkrankung. Viele Patienten mit COPD bewegen sich zunehmend zu wenig. Als mittlere körperliche Aktivität definieren Forscher 2-4 Stunden pro Woche mit leichter körperlicher Bewegung. Legt man die pro Tag zurückgelegten Schritte zu Grunde, gelten weniger als 5.000 - 6.000 Schritte pro Tag noch als sitzender Lebensstil. Versuchen Sie daher, 6.000 - 10.000 Schritte pro Tag zurückzulegen. Dies gilt als aktiver Lebensstil: Erst dann reicht das Ausmaß an Bewegung aus, um dem Abbau durch das Altern und der Erkrankung ausreichend entgegenzuwirken.

Körperliche Aktivität bei Alpha-1

Damit die Lunge ausreichend Sauerstoff in den Körper aufnehmen kann, muss man genügend tief ein- und ausatmen. Etwa drei Viertel dieser Atemarbeit werden normalerweise vom Zwerchfell erbracht (vgl. Abb. 1). Beim Emphysem ist das Problem, dass die Lunge überbläht ist. Sie kann durchaus 1 - 2 Liter gefangene Luft enthalten. Bei körperlicher Belastung wird die Situation noch ungünstiger: Die Atmung wird zunehmend kürzer und unvollständiger; man pumpt sich immer weiter auf. Zusätzlich zum Emphysem in Ruhe kommen noch einmal 1 - 1,5 Liter Luft im Brustkorb hinzu – die Ärzte nennen das eine dynamische Überblähung. Dadurch wird das



Zwerchfell immer weiter nach unten gedrückt und arbeitet nicht mehr gut genug. Stattdessen muss vermehrt die Atemhilfsmuskulatur eingesetzt werden, die weniger effektiv ist und viel Energie benötigt.

Außerdem ist durch die verengten Bronchien an sich („Obstruktion“) und den durch die Überblähung erhöhten Druck im Brustkorb die Durchgängigkeit der Bronchien eingeschränkt (Auslöser für „Atemnot“). Gegenüber Gesunden ist die Atemarbeit deutlich erhöht, und der COPD-Patient verbraucht unter Belastung bei jedem Atemzug bis zu 10 - 12 mal so viel Energie.

Ein Muss unter Belastung ist daher die dosierte Lippenbremse oder der Einsatz einer „Stenose“ (z.B. Strohhalm): man bildet mit den Lippen nur eine kleine Öffnung, wodurch beim Ausatmen ein Rückstau der Luft entsteht und die Bronchien stabiler und dadurch offen bleiben: Man kann besser und vollständiger ausatmen (vgl. Abb. 2).



Abb. 1: Zwerchfell

Lippenbremse falsch

Lippenbremse richtig



Lippenbremse

Stenose (Strohhalm)

Abb. 2: Lippenbremse

Ausdauertraining bei COPD

Um den gesteigerten Sauerstoffbedarf unter Belastung zu decken, steigert der Körper seine Atmung. Während in Ruhe 5 - 6 l/min ausreichen, wird beim langsamen Gehen schon eine Atmung von 12 - 15 l/min benötigt, und beim Gehen mit 7% Steigung sind es sogar 40 l/min und mehr. Viele Menschen mit COPD können jedoch nur etwa 20 l/min bewegen. Die Muskulatur hat für bis zu 2 Minuten eine ausreichende Starthilfe, um in die Belastung zu gehen. Danach ist sie jedoch darauf angewiesen, dass ausreichend Sauerstoff über den Kreislauf nachgeliefert wird. Erfolgt dies unzureichend, sind Atemnot und unter Umständen Belastungsstopp die Folge. Ferner ist die Unterversorgung der Muskulatur der Grund für strukturelle Veränderungen und ein Gefühl von Kraftlosigkeit. Vgl. zusammenfassend Tab. 1.

Krafttraining bei COPD

Ab einem gewissen Schweregrad ist es sinnvoll, einen gewissen Rhythmus anzustreben: Zunächst zur Ruhe kommen und in diesen ersten 1 bis 3 Trainingsminuten einmal belasten, Pause für ca. 3 - 5 Atemzüge, nächste Belastung, wieder 3 - 5 Atemzüge, Pause usw. So kontrolliert man selbst seine körperliche Beanspruchung (u.a. Atmung und Blutdruck). Nach diesem Rhythmus ca. 8 - 12 Wiederholungen absolvieren und eine Pause von 2 - 3 Minuten einlegen. Insgesamt 2 - 3 Durchgänge. Zuhause kann man Beine und Rumpf mit Hockbeugen trainieren (Abb. 3).



Endposition Runtergehen	Pendeln	Hochgehen
Einatmen und Lippenbremse ansetzen... tiefgehen/ beugen... absetzen	Pendeln... unten warten bis die Luft komplett draußen ist; bei Bedarf ein-/ mehrfach zwischenatmen... einatmen und Lippenbremse ansetzen... nach vorne pendeln	Abheben und hochgehen... oben warten bis die Luft komplett draußen ist; bei Bedarf ein-/ mehrfach zwischenatmen...

Abb. 3: Gesamtablauf Hockbeuge

👍 RICHTIG	👎 FALSCH
langsameres Tempo bei Beginn der Belastung für ca. 3-5 Minuten bewusst handeln	losgehen wie immer, wie früher, wie man gerne gehen möchte, nicht nachdenken
Tempo so gestalten (Tempo anpassen), dass man 20-30 Minuten durchhält Ziel: Erreichen der angestrebten Zeit	gehen wie immer und Belastungsstopp nach 5-10 Minuten
Atmung kontrolliert halten, gleichmäßig tief	Atmung wird immer flacher („sich aufpumpen“)
Atmung ist spürbar, aber noch angenehm (Borg-Skala 4-6), kurze Pausen nach der Ausatmung möglich	Atmung wird zunehmend anstrengend und wird zur Atemnot ... man schnappt nach Luft

Tab. 1: Empfehlung für den Einstieg in das Ausdauertraining

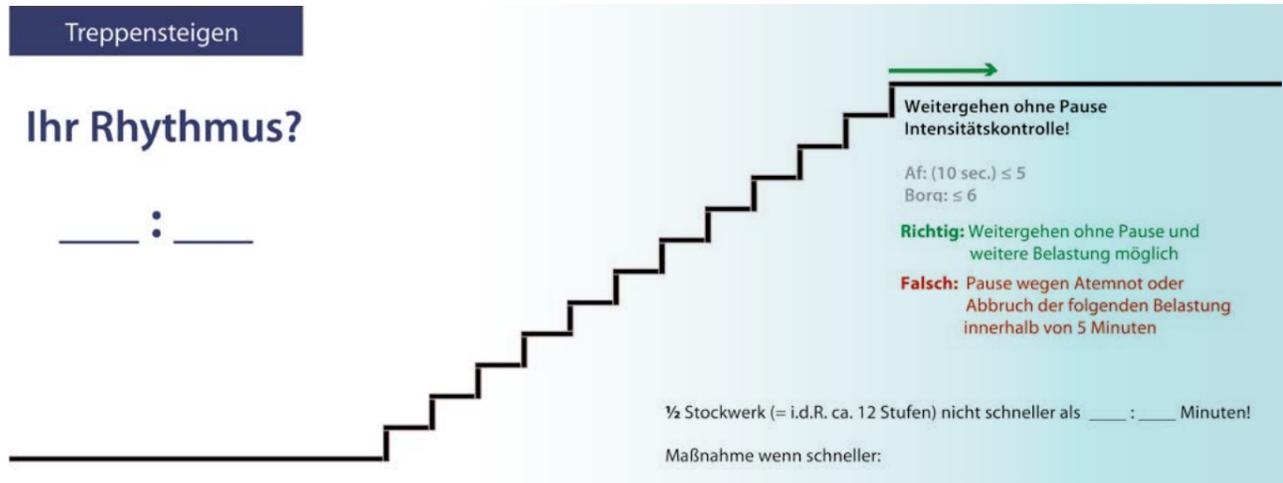
Körperliche Aktivität im Alltag

Viele Belastungen im Alltag sind höher als die aktuelle Belastbarkeit: absolviert man diese im „Tempo wie früher“ bzw. „am Limit“, muss man nicht selten hinterher dafür büßen (starke Atemnot). Ein klassisches Beispiel ist die Treppe. Es empfiehlt sich auch hier ein Rhythmus, ein Gehen der Treppe mit Pausen (vgl. Abb. 4.1 & 4.2).

Treppensteigen

Ihr Rhythmus?

_____ : _____



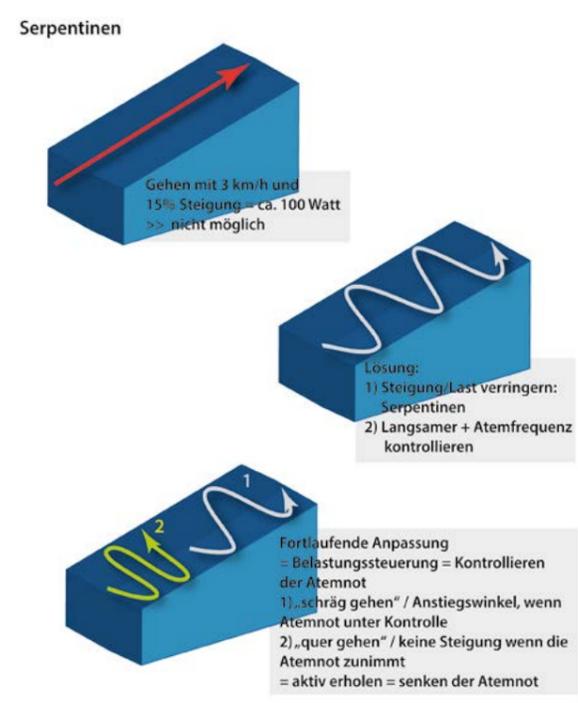
Weitergehen ohne Pause
Intensitätskontrolle!
Af: (10 sec.) ≤ 5
Borq: ≤ 6
Richtig: Weitergehen ohne Pause und weitere Belastung möglich
Falsch: Pause wegen Atemnot oder Abbruch der folgenden Belastung innerhalb von 5 Minuten
1/2 Stockwerk (= i.d.R. ca. 12 Stufen) nicht schneller als _____ : _____ Minuten!
Maßnahme wenn schneller:

Abb. 4.1: Treppensteigen

Ein weiteres Beispiel ist das bergauf Gehen. Eine Lösung in der Praxis ist das Gehen in Serpentin. Dabei achtet man auf die Atemfrequenz. Innerhalb von 10 Sekunden sollten höchstens 4 Atemzüge (Ein- und Ausatmung) gemacht werden. Sind es mehr, geht man so lange langsamer und „flacher“ bis man höchstens 4-mal in 10 Sekunden atmen muss.

Zusammenfassung: Prof. Gratiana Steinkamp

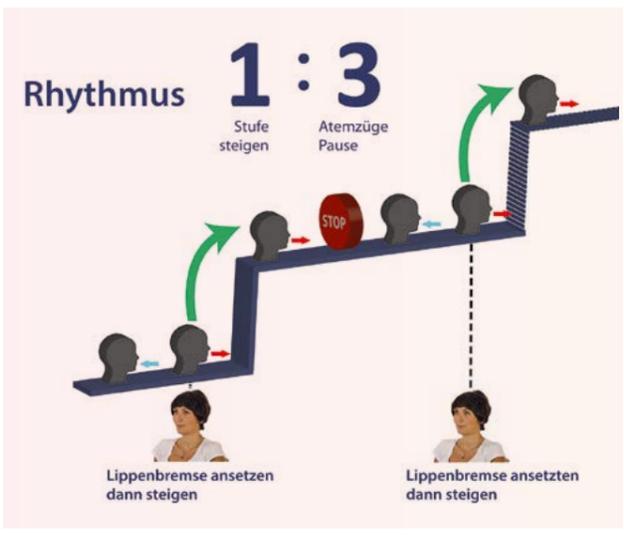
Serpentinen



Gehen mit 3 km/h und 15% Steigung = ca. 100 Watt >> nicht möglich
Lösung:
1) Steigung/Last verringern: Serpentin
2) Langsamer + Atemfrequenz kontrollieren
Fortlaufende Anpassung = Belastungssteuerung = Kontrollieren der Atemnot
1) „schräg gehen“ / Anstiegswinkel, wenn Atemnot unter Kontrolle
2) „quer gehen“ / keine Steigung wenn die Atemnot zunimmt = aktiv erholen = senken der Atemnot

Rhythmus 1:3

Stufe steigen Atemzüge Pause



Lippenbremse ansetzen dann steigen
Lippenbremse ansetzten dann steigen

Abb. 4.2: Treppensteigen

Dr. Oliver Christian Göhl



Alle im Artikel genannten Aspekte sind ausführlich im Buch „Training bei COPD“ dargestellt. Erhältlich in jeder Buchhandlung (ISBN: 978-3-98-167149-0).
Weitere Informationen oder Bestellung auch unter:
www.TrainingbeiCOPD.de

Für Sie dokumentiert

Priv.-Doz. Dr. med. Pavel Strnad

Alpha-1-Antitrypsinmangel – eine vergessene Lebererkrankung?

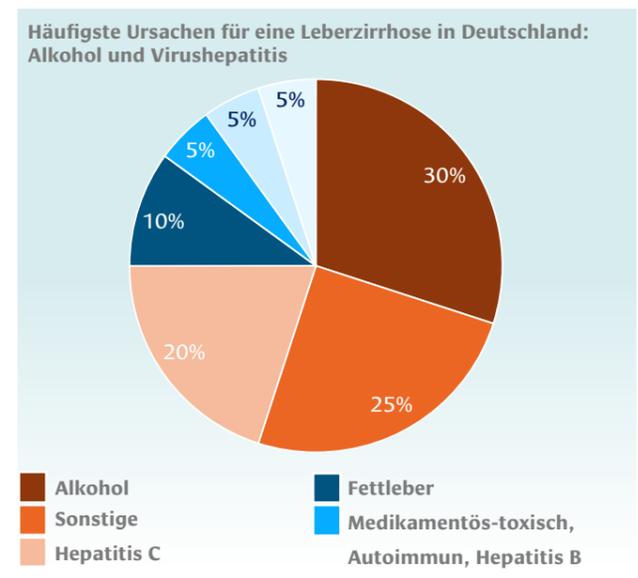
Leberbeteiligung beim Alpha-1-Antitrypsinmangel



Nach der Lunge ist die Leber das zweite große Organ, das bei Alpha-1-Antitrypsinmangel erkranken kann. Das Endstadium vieler chronischer Lebererkrankungen ist die Leberzirrhose. Das normale Lebergewebe vernarbt mit der Zeit und wird durch Bindegewebe ersetzt. Dabei verliert es seine normale Funktion. Außerdem steigt bei Leberzirrhose das Risiko für einen Leberkrebs deutlich an.

Bei bis zu 40 % der Erwachsenen mit Alpha-1-Antitrypsinmangel finden Ärzte eine Leberbeteiligung, je nachdem, wie sorgfältig sie danach suchen. Das Problem ist nämlich, dass oftmals sowohl lungenbetroffene Patienten als auch Ärzte nicht an die Leberbeteiligung denken. Im Allgemeinen sind Personen mit PiZZ- oder mit PiSZ-Typ stärker betroffen, eher leicht erkrankt sind solche mit PiMZ- oder PiSS-Typ. Dagegen kommt eine Lebererkrankung bei PiMS wahrscheinlich nicht vor und ist bei Pi00 ausgeschlossen.

Bestimmte Begleitfaktoren erhöhen wahrscheinlich das Risiko für eine Leberbeteiligung. Dazu gehören vermutlich Alkoholkonsum, Übergewicht und Fehlernährung ebenso wie Zuckerkrankheit, Leberentzündung (Hepatitis) oder Medikamente, die die Leber schädigen können (zum Beispiel Paracetamol). Die Experten aus Aachen vermuten, dass der bindegewebige Umbau der Leber langsamer vonstattengeht, wenn diese Begleitfaktoren reduziert oder sogar ausgeschaltet werden.



Frühes Aufspüren der Leberbeteiligung

Führen niedergelassene Ärzte die üblichen Untersuchungen für Lebererkrankungen durch, beispielsweise Leberwerte im Blut oder eine Ultraschalluntersuchung, können die Befunde bei Alpha-1-Antitrypsinmangel noch normal sein, selbst wenn die Leber betroffen ist. Man benötigt daher Spezialuntersuchungen, mit denen bereits frühe Veränderungen des Lebergewebes erkannt werden können, damit auch entsprechend frühzeitig gegensteuert werden kann.

Der Referent hat gemeinsam mit anderen Experten eine deutschlandweite Leber-Studie konzipiert. Perspektivisch sollen mindestens acht große Zentren in Deutschland eingebunden werden, als erste wurden bereits die Unikliniken in Berlin und Homburg rekrutiert. Die Forschergruppe möchte herausfinden, welche Methoden am zuverlässigsten eine Leberbeteiligung im frühen Stadium anzeigen. Damit neue Standards für die Diagnosestellung und die Verlaufskontrolle bzw. Vorsorge der Leberbeteiligung etabliert werden können, ist es wichtig, dass möglichst viele Menschen mit AATM und deren Familienangehörige untersucht werden. Zum diesjährigen Alpha1-Infotag hatte die Forschergruppe mehrere Messgeräte mitgebracht, damit sich Teilnehmer der Tagung direkt vor Ort untersuchen lassen konnten. Insgesamt wurden in Bremen über 130 Patienten untersucht, mittlerweile liegt bei etwa 50 Patienten auch eine Folgeuntersuchung ein Jahr nach der Erstuntersuchung vor.



Mit einem Fragebogen wurden Beschwerden abgefragt und im Blut spezielle Marker der Lebererkrankung untersucht. Außerdem wurden zwei neue bildgebende Verfahren zur Leber-Diagnostik, die von den Krankenkassen nicht erstattet werden, kostenlos angeboten. Beide Messgeräte, nämlich der FibroScan® (Firma Echosens) und der Aixplorer® (Firma SuperSonic Imagine), messen die Steifigkeit der Leber (Elastographie). Dies ist weltweit die erste systematische Anwendung dieser neuen Methoden bei Alpha-1-Antitrypsinmangel.

Erste Ergebnisse der Leber-Studie

Die Auswertung der bisherigen Fragebögen förderte zutage, dass nur 30 % der untersuchten Patienten mit AATM eine regelmäßige Lebervorsorge erhalten hatten.

Vorläufige Empfehlungen

(jeder Studienteilnehmer individuell!)

- **Leberwerte regelmäßig** (Abstände je nach individueller Befundkonstellation)
 - Mangels Alternativen einzige breit verfügbare Untersuchung derzeit
- **Ultraschall regelmäßig** (Abstände je nach individueller Befundkonstellation)
 - Sinn: Früherkennung eines Lebertumors, Erkennung einer Leberverfettung, Erkennung eines Leberumbaus (Spätzeichen)
- PiZZ-Patienten (je nach Befundkonstellation!)
 - **Ausschluss weiterer Lebererkrankungen** („Hepatopathie-Screening“)
 - Impfung gegen Hepatitis A & B
 - Bei signifikanter Leberfibrose: Gewichtsreduktion, Alkohol-Verbot, Verzicht auf leberschädigende Medikamente
 - **Lebersteifigkeits-Messung** (z.B. FibroScan®) alle 1-2 Jahre
 - **Leberbiopsie in ungewöhnlichen Fällen**
 - Anbindung an spezialisiertes Leberzentrum

In der Studie waren die »Routine«-Leberwerte in den meisten Fällen normal. So hatten drei Viertel der Frauen und ca. die Hälfte der Männer eine normale ALT-Konzentration im Blut, und bei der ALP hatten insgesamt 90% der Patienten normale Werte. Der FibroScan® ergab ein ganz anderes Bild, zumindest bei Männern: Sie zeigten eine deutlich steifere Leber an. Bei Frauen lag der Mittelwert dagegen noch im Normalbereich.

Diese ersten Auswertungen zeigen, dass bei Personen mit PiZZ-Typ regelmäßige Messungen der Lebersteifigkeit zwingend notwendig sind. Findet man Auffälligkeiten, kann man den Patienten gezielt und individuell beraten, wie der Leberumbau beeinflusst werden kann. Eine fortlaufende Betreuung an einem spezialisierten Leberzentrum ist dann sinnvoll. Auf der anderen Seite gibt ein normaler FibroScan® Entwarnung: Dann gibt es erst einmal keinen Grund, den bisherigen Lebensstil zu verändern. Wichtig bleiben aber regelmäßige Untersuchungen. Die Experten aus Aachen empfehlen dabei jedem Studienpatienten, basierend auf seiner individuellen Befundkonstellation, bestimmte Maßnahmen, die in einem Arztbrief zusammengefasst werden. Besonders wichtig ist dabei auch ein regelmäßiger Leber-Ultraschall zur Suche nach Tumoren, um diese frühzeitig und mit einer besseren Prognose behandeln zu können.

Wie geht es weiter?

Die Forschergruppe möchte möglichst viele Menschen mit Alpha-1-Antitrypsinmangel untersuchen. Die Teams können ihre Untersuchungseinheit auch mobil einsetzen und fahren in andere Kliniken oder Praxen, sobald sich dort mindestens fünf Patienten zu einem Untersuchungstermin zusammenfinden. In der nächsten Zeit sind Untersuchungen in Weyhe, Stuttgart sowie dem Münchener Raum geplant. Ein besonderer Service der Forschergruppe ist die individuelle Beratung, die für Betroffene angeboten wird. Wer Fragen hat, kann sich per E-Mail (alpha1-leber@ukaachen.de oder www.alpha1-leber.de) an die Studiengruppe im Alpha-1-Studienzentrum der Uniklinik Aachen wenden. Hier werden die Befunde der Patienten erklärt und Tipps gegeben, wie Begleitfaktoren reduziert werden können. Als Motto der Studiengruppe gilt: „Wir sind Ihre Berater in allen Fragen rund um die Alpha-1-Leber – über Jahre hinweg.“

Zusammenfassung: Prof. Gratiana Steinkamp

Gedenken

Wir gedenken unserer verstorbenen Mitglieder

Frau Ingrid Benzinger im Alter von 60 Jahren

Herr Erich Vogt im Alter von 72 Jahren

Herr Matthias Bönecke im Alter von 60 Jahren

Herr Werner Engelhardt im Alter von 63 Jahren

Herr Volker Münch im Alter von 74 Jahren



„An ein fernes Ufer
wird die Seele getragen.
Doch unsere Gedanken finden
den Weg dorthin.“

Unbekannter Verfasser



Aus unseren Selbsthilfegruppen

Besondere Anlässe erfordern besondere Maßnahmen

So kam es, dass ich mein Freixemplar vom 1. Alpha1 Kinderbuch geopfert habe!



Udo Held am Alpha1-Stand der SHG Sachsen & Sachsen-Anhalt beim 6. Tag der Seltenen Erkrankungen im Städtischen Klinikum Dessau



Zum 6. Tag der seltenen Erkrankungen fand im Städtischen Klinikum Dessau eine Veranstaltung statt, an der wir von der SHG Sachsen & Sachsen-Anhalt teilnehmen konnten.

Alpha1 Deutschland e.V. hat dieses Jahr das 1. Alpha1 Kinderbuch herausgebracht. Mein Freixemplar hatte ich zufällig an diesem Tag mit in Dessau und als der Schirmherr und Ministerpräsident Dr. Reiner Haseloff seinen Rundgang machte, habe ich ihm dieses kleine Buch überreicht.

Ein sehr großes Interesse konnte so geweckt werden, mit fröhlichen Augen nahm er dieses kleine Geschenk an, sodass das 1. Alpha1 Kinderbuch nun auch den Weg in das Gesundheitsministerium von Sachsen-Anhalt findet!

Schnell wurde das Interesse auch von anderen Besuchern dieser Veranstaltung geweckt. Mit einer anschaulichen Präsentation, welche während der gesamten Ausstellungszeit auf dem Monitor zu sehen war, hatten wir viele interessante Gespräche mit Besuchern und medizinischem Personal der Klinik. Auch Fernsehsender wie der MDR und viele regionale Fernsehsender waren dort vor Ort, haben von unserem Stand Aufnahmen gemacht.

Ursprünglich hatte ich das 1. Alpha1 Kinderbuch für meine zwei - „sozusagen Enkel“ gedacht. Der Große ist im Frühjahr 2014 und die kleine Maus im Oktober 2015 zur Welt gekommen.

Na ja, vielleicht bekomme ich ja noch ein neues Exemplar für die beiden!

Mit freundlichen Grüßen

Udo Held

stellv. Gruppenleiter der SHG Sachsen & Sachsen-Anhalt



Treffen SHG Berlin-Brandenburg am 20.05.2016

Leberstudien-Experte vor Ort und „Bastelstunde“ mit Michael Geflitter

Die zurückliegende Mitgliederversammlung in Bremen sowie die Leberstudie nahmen wir zum Anlass, Herrn Martin Wenzel, tätig in der Leberambulanz, Med. Klinik für Gastroenterologie, Charité Campus Benjamin Franklin (Bln. Steglitz), zu unserem Treffen einzuladen.

Aus unserer Gruppe haben 13 Personen an der Leberstudie teilgenommen. Herr Wenzel klärte uns über das gesamte Thema Leberstudie in Zusammenhang mit Alpha-1 nochmals auf. Viele Fragen gab es zur Leberstudie und zur MRT Untersuchung, wie z.B. Dauer der Untersuchung, die Frage nach dem Datenschutz, wer bekommt die Untersuchungsergebnisse usw.. Herr Wenzel informierte, dass Herr Dr. Reiter der Ansprechpartner für die elastographischen Messungen im MRT ist und auch alle Fragen an ihn gerichtet werden können. Zwischenzeitlich hat Herr Wenzel Informationen zur ambulanten Betreuung per E-Mail versendet und Dr. Reiter hat gleichermaßen per E-Mail mitgeteilt, dass er Termine für die MRT Untersuchung vorschlägt. Seit Anfang Juni laufen erste Untersuchungen, die ca. 20 bis 25 Minuten in Anspruch nehmen.

Ein Highlight an diesem Tag: die „Bastelstunde“ mit unserem Michael Geflitter. Einige Gruppenmitglieder



hatten großes Interesse daran, die Nasenbrille so umzubasteln, dass diese mit einer Brille verbunden ist. Zwar bieten einige Optiker diesen „Umbau“ an, unser Michael Geflitter hat jedoch seine eigene Methode gefunden - interessant und einfach anzuwenden. Benötigte Materialien: eine Brille (am besten



rund), eine alte sowie eine neue Nasenbrille, 4-5 cm Kupferdraht (kein legierter Draht), eine Schere und heißes Wasser. Von der alten Nasenbrille werden vom hinteren Schlauchende (dickste Stelle) 10 kleine Stückchen abgeschnitten, die als Schlaufen dienen. 4 Schlaufen zieht man auf den Brillenbügel, eine Schlaufe wird am Brillennasenpad befestigt. Brillennasenpad wird entfernt, Schlaufe drauf und Brillennasenpad beidseitig wieder befestigen. Von der neuen Nasenbrille wird das dicke Stück vorn abgeschnitten. In die beiden entstandenen vorderen Schlauchenden wird der Kupferdraht hineingeschoben und mit einer Zange oder mit Fingerkraft zu einer Schlaufe verdreht. Dann kommen die zwei Enden für ein paar Minuten in heißes Wasser. Mit einer Zange wird der Kupferdraht wieder entfernt und erhält die nötigen Nasenprongs beidseitig. Man kann diese dann auf die richtige Länge zuschneiden. Als letzten Schritt zieht man beidseitig die selbst gebastelte Nasenbrille durch die angebrachten Schlaufen an der Brille (über die Brillenbügel und Brillennasenpad). Die Nasenbrille mit dem gebogenen Nasenprong lässt sich gut durch die an der Brille angebrachten Schlaufen ziehen und bleibt gebogen.

Mit der Zeit verhärtet die neue „Nasenbrille“. Nach einer Erkältung ist es notwendig, diese zu erneuern. Es sind keine Silikonschläuche, die man auskochen kann.

Es war wieder mal eine lustige Runde und im August ist unser nächstes Treffen.

SHG Berlin-Brandenburg

Aus unseren Selbsthilfegruppen

Neues von der SHG Rhein-Main-Nahe

Am 11. Juni 2016 fand ein Treffen der Rhein-Main-Nahe Gruppe in Mainz statt

Diesmal war es anders als die Treffen zuvor: Einige Teilnehmer waren verwirrt, als ich sie begrüßte. Horst Becht hatte kurz zuvor – wie bereits viele Jahre angekündigt – das Amt des Gruppenleiters niedergelegt.

Horst Becht erzählte, dass er die Gruppe vor vielen Jahren mitgegründet hat. Wir möchten auch hier nochmal erwähnen, dass es alles andere als selbstverständlich ist, eine Gruppe über viele Jahre zu führen. Als er vor einiger Zeit anfang, nach einer Nachfolge zu suchen, gab es niemanden, der freiwillig die Gruppe übernehmen wollte – alle verließen sich auf ihren Horst Becht! Nun ist sein Stellvertreter Werner Engelhardt, der sich bereit erklärt hatte, die Gruppe zu übernehmen, leider vor kurzem gestorben. Es drohte eine große Gruppe auseinander zu brechen.

Wir standen da und überlegten, ob die Gruppe aufgelöst werden muss oder ob sich noch jemand findet, der ein wenig Zeit mitbringt und etwas von den Erfahrungen weitergeben möchte, die er in der Gruppe selbst erleben durfte. Wir freuen uns sagen zu können, dass wir zwei sehr engagierte Menschen finden konnten.

Herr Herbert Rude und Herr Jürgen Frischmann werden die Gruppe weiterführen und sicher mit neuen Ideen und alten Traditionen die Treffen zu wichtigen Terminen in Ihren Kalendern machen.

Es geht weiter und wir danken Dir, lieber Horst, für Deinen Einsatz über all die vielen Jahre!

Marion Wilkens



Engagierter Mitbegründer der SHG Rhein-Main-Nahe: Horst Becht



Ankündigung

www.alpha1-deutschland.org bald in neuem Gewand



Entwurf der neuen Startseite: Große Bilder, eine klare Struktur

Interessierte Menschen informieren sich nicht erst seit Kurzem im Internet über die alltäglichen Dinge. In den vergangenen Jahren ist auch das Thema Gesundheit immer präsenter im Internet vertreten. „Dr. Google“ gehört vor allem bei der jüngeren Generation zur ersten Anlaufstelle, wenn es um die Recherche von Krankheitsbildern geht. Informationen im Internet sind generationsübergreifend relevant und gewinnen dank der rasanten Verbreitung von Smartphones und Tablets zunehmend an Bedeutung.

Über 30.000 Seitenbesucher im Jahr 2015

Dieser Entwicklung wollen wir uns von Alpha1 Deutschland nicht verschließen. Immerhin haben im zurückliegenden Jahr über 30.000 Interessierte unsere Internetpräsenz alpha1-deutschland.org besucht – Tendenz steigend. 30 Prozent unserer Seitenbesucher griffen auf unsere Website über ein mobiles Gerät zu – hierzu zählen Smartphones und Tablets. Das Problem: Unsere Inhalte lassen

sich auf einem mobilen Gerät aktuell nicht optimal lesen und auch die Navigation auf einem kleinen Smartphone-Bildschirm ist schwierig. Daher lassen wir unsere Internetseite aktuell überarbeiten – inhaltlich wie optisch.

Einfachere Handhabung und neue inhaltliche Schwerpunkte

Ziel der Überarbeitung ist eine einfachere Handhabung auf mobilen Geräten gepaart mit einem moderneren Aussehen und neuen inhaltlichen Schwerpunkten. So soll beispielweise die Rubrik „Wissenswertes“ ausgebaut und schrittweise vertieft werden. Auch der thematische Schwerpunkt „Wissenschaft und Forschung“ wird stärkere Beachtung finden. Die Kerninhalte bleiben hierbei die Gleichen: Informationen zur Erkrankung selbst, Hilfestellungen für Betroffene und Angehörige, sowie aktuelle Veranstaltungen und Neuigkeiten, damit wir auch online weiterhin ein zeitgemäßes Sprachrohr besitzen.

Wir freuen uns, Sie daher bald auf unserer neuen Internetpräsenz begrüßen zu dürfen.

Einige spannende Fakten zum Internetauftritt:

- Zu den am häufigsten aufgesuchten Seiten zählen die Startseite mit 16.567 Aufrufen im Jahr 2015 und die Unterseite zur Erkrankung selbst mit 12.988 Aufrufen.
- 53 Prozent der Besucher finden über eine Suchmaschine (google, bing) auf unsere Homepage.
- Beeindruckend: 356 Personen haben sich die Agenda zu unserem Infotag 2015 heruntergeladen.



„Hilf dem ersten Alpha1 Kinderbuch auf die Welt!“

Stimmt, der Aufruf klingt erstmal nach akuter Geburtshilfe – aber so war er auch gemeint.



Adressiert war und ist diese freundliche Aufforderung an jedermann – vor gut einem Jahr jedoch zunächst speziell an meine Freunde und Verwandten getreu dem Motto: „Party für Euch – Buch für die Alpha1-Kids“. Mein Wunsch an diejenigen, die meine persönliche 50-Jahr-Feier mit mir begehen wollten. Statt bis zum 60sten unter Hochdruck eine Flut von Gutscheinen und anderer durchaus lieb gemeinter Verzweigungstaten einzulösen, bat ich also um (zahlungs-)kräftige Unterstützung bei der gemeinschaftlichen Entbindung eines Kinderbuches. Was für eine wunderbare und vor allem klare Aufgabenstellung! Noch heute, über ein Jahr später, sehe ich immer wieder in dankbare und glückliche Gesichter. Vielleicht weil mein Wunsch so simpel zu realisieren war, vielleicht aber auch, weil Freunde und Familie auf diese Weise eine Art „Zwangsbeglückung“ erleben durften:

Sie spendeten nicht einfach nur Geld für irgendeinen „guten Zweck“, sondern für ein konkretes Projekt, dass sie alle als spannend, informativ, transparent, nachhaltig und einfach nur sinnvoll empfanden. Jeder konnte/kann im Internet online unter www.betterplace.org/p26136 direkt, sicher und gebührenfrei Geld spenden. Die gesamte Aktion war/ist jederzeit online verfolgbar. Außerdem erhält man Informationen sowohl zur Erkrankung als auch zu meinen persönlichen Beweggründen. Die fast täglichen Benachrichtigungen über neue Spendeneingänge und die damit verbundenen Kommentare und Anmerkungen haben mir reichlich Freude bereitet. Ein wunderbares Geschenk für unsere Alpha1-Kinder, unseren Verein, aber natürlich auch für mich.

Wie so oft im Leben sind die Dinge nicht immer vorhersehbar und so ergaben sich durch diese Geburtstagsaktion neue Kontakte und es öffneten sich weitere „Spendentöpfe“. Der Arbeitskollege einer Freundin initiierte als Mitglied des Round Table 107 in Celle (www.rt107.net) einen

Präsentationsabend, an dem ich das Kinderbuch-Projekt in Verbindung mit der Erkrankung dem „Service-Club“ vorstellen durfte. Spontan entschieden die „Tabler“, dass der Verkaufserlös aus dem alljährlichen Adventsverkauf auf dem Celler Weihnachtsmarkt dem Alpha1 Kinderbuch zu Gute kommen sollte.

Gemeinsam verkauften wir also an den vier Adventssamstagen in der Celler Innenstadt Waffeln, Reibekuchen, Kakao und Glühwein bei stark wechselnden Witterungsbedingungen, aber immer mit reichlich Spaß und Freude. Idealerweise wurde die Aktion auch noch durch einen Artikel in der Celleschen Zeitung begleitet und damit sowohl die Spendenaktion wie aber vor allem auch unsere Erkrankung der Öffentlichkeit ein Stück näher gebracht.

Ich hatte neben Glühweinausschank und Waffelbacken auch häufig Gelegenheit, Flyer zu verteilen und Gespräche zum Thema AAT-Mangel mit den meist sehr interessierten Passanten zu führen.

An dieser Stelle nochmals ein großes Dankeschön und höchste Anerkennung für unsere beiden Vorsitzenden Marion Wilkens und Gabi Niethammer. Sie hatten sich jeweils an einem Samstag aus Hamburg aufgemacht, um die „Jungs“ vom Round Table und mich tatkräftig zu unterstützen. Unzählige Reibekuchen und Waffeln fanden also genauso unzählige hungrige und spendenfreudige Abnehmer im Vorweihnachtstreiben und bescherten dem Kinderbuch-Projekt beträchtliche 3.107 Euro.

Eine weitere erfreuliche Summe erbrachte zum Beispiel noch eine ebenfalls von einer sehr lieben Freundin in deren Firma „penetrant“ aufgestellte und bei den Kollegen/-innen vehement beworbene Spendenbüchse.



Mitglieder des Round Table 107 in Celle beim Verkauf von Waffeln, Reibekuchen, Kakao und Glühwein für das Alpha1 Kinderbuch



Ja und vor kurzem haben viele Alphas anlässlich der Mitgliederversammlung miterlebt, dass die Mitarbeiter des Unternehmens Steinbrecher, bei dem ich auch beschäftigt bin, einen Betrag von 1.000 Euro für das Alpha1 Kinderbuch gespendet haben. Hierbei handelt es sich ausdrücklich nicht um eine klassische Firmenspende, sondern um die sogenannte „Glückscent-Aktion“. Hierbei zahlen die Mitarbeiter jeden Monat einen meist „kleinen aber feinen“ Betrag regelmäßig in einen Fonds, um dann einmal im Jahr verschiedene Kinderhilfsprojekte zu unterstützen.

Nach fast einem Jahr sind aktuell 7.053,00 Euro für das Alpha1 Kinderbuch-Projekt über die beschriebenen Aktionen zusammengekommen und mittlerweile hat die „Entbindung“ ja glücklicherweise auch erfolgreich und ohne Komplikationen stattgefunden.

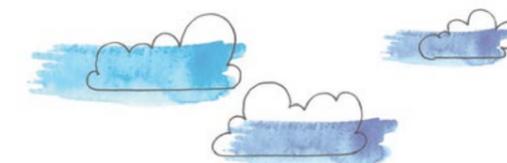
Weshalb berichte ich hier nun eigentlich so ausführlich?

Nach 11 Jahren (passiver) Vereinszugehörigkeit war es an der Zeit, mit einem sinnvollen Beitrag zu unterstützen. Ich hoffe, dass weitere Alphas sich im Rahmen ihrer Möglichkeiten und mit ein wenig Phantasie, Kreativität aber vor allem Begeisterung und Freude im Sinne unserer Vereinsatzung (siehe folgender Auszug) ebenfalls engagieren werden:

§2 Zweck

Zweck des Vereins ist die **Förderung des Verständnisses für die Erkrankung Alpha-1-Antitrypsinmangel und deren Symptomatik in der Öffentlichkeit**, um so Forschung und Behandlungsmethoden günstig zu beeinflussen.

Der Verein führt alle ihm zur Erreichung des Vereinszwecks geeignet erscheinenden Maßnahmen durch, insbesondere stellt er Informationsmaterial zur Aufklärung der von dieser Krankheit Betroffenen zur Verfügung, **ist Anlaufstelle für Eltern betroffener Kinder** und organisiert Fortbildungsveranstaltungen für diese...



Fazit:

Der Verein sind wir Mitglieder, liebe Alphas und Angehörige. Wer sonst, wenn nicht wir, tragen auch eine gewisse Verantwortung und haben die Möglichkeit, den Alpha1-Kindern und ihren Eltern Wissen und Unterstützung im Umgang mit unserer Erkrankung frühzeitig und verständlich mit auf den Lebensweg zu geben.

Wer gern weitere Details zur Spendenaktion und/oder zu meiner Person erfahren möchte, ist herzlich eingeladen unter:

<http://www.betterplace.org/de/fundraising-events/kinderbuch>

<http://www.betterplace.org/p26136>

Verschiedenes

Ihre Meinung ist uns wichtig!

Auswertung des Fragebogens zum Alpha1-Journal im Rahmen der Mitgliederversammlung in Bremen

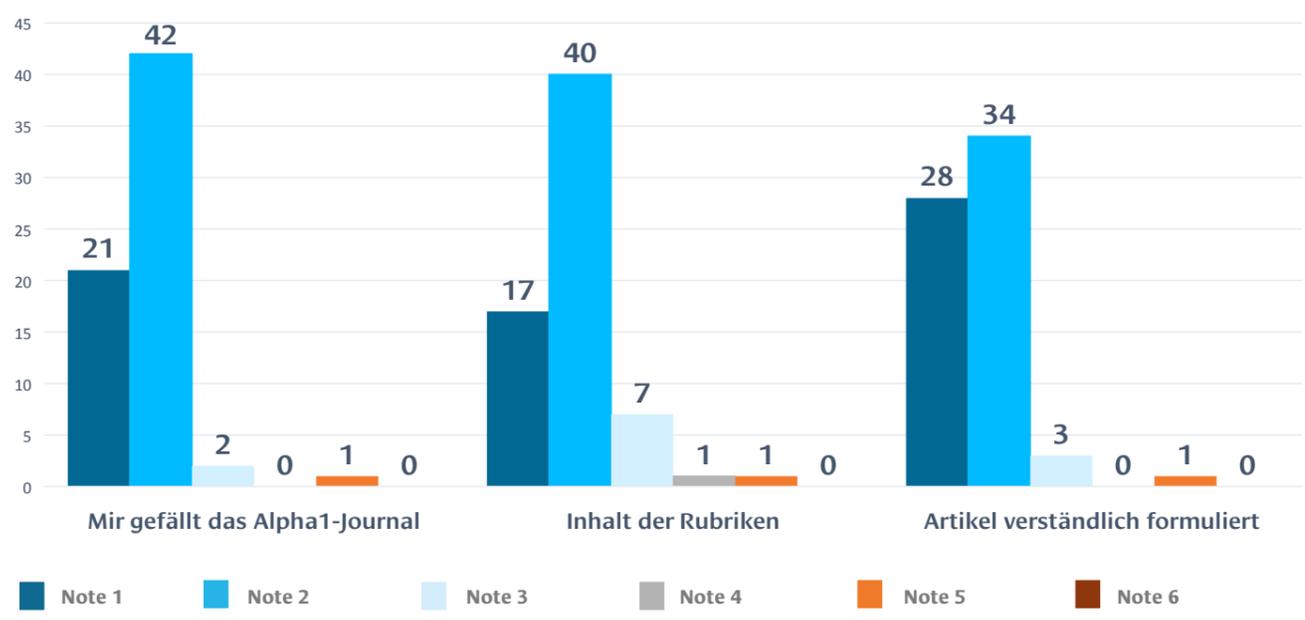


Zu unserer Mitgliederversammlung am 22./23.04.16 in Bremen baten wir Sie, sich einen Moment Zeit zu nehmen zur Beantwortung einiger Fragen zu unserem Alpha1-Journal. Das Ergebnis möchten wir Ihnen nun präsentieren und bedanken uns an dieser Stelle für Ihre Anregungen. So können wir unser Journal, und vor allem auch unsere Homepage, weiterhin interessant und informativ für Sie gestalten.

Wir erhielten insgesamt 66 Fragebögen von Ihnen zurück. Die ersten Fragen wurden von allen 66 Teilnehmern der Befragung beantwortet und lauteten:

1. Mir gefällt das Alpha1-Journal?
2. Die verschiedenen Rubriken erfüllen inhaltlich meine Erwartungen?
3. Die geschriebenen Artikel sind für mich verständlich (medizinische Themen) formuliert?

Folgende Antworten erhielten wir von Ihnen:



Die Zufriedenheit mit dem Alpha1-Journal fällt überwiegend positiv aus. So vergeben 32% der befragten Mitglieder die Note 1 und 64% die Note 2 in der Rubrik „Mir gefällt das Alpha1-Journal“.

Ähnlich gute Ergebnisse erzielen die Inhalte der einzelnen Rubriken des Journals. 86% der Mitglieder vergeben hierfür die Note „sehr gut“ oder „gut“. Ein

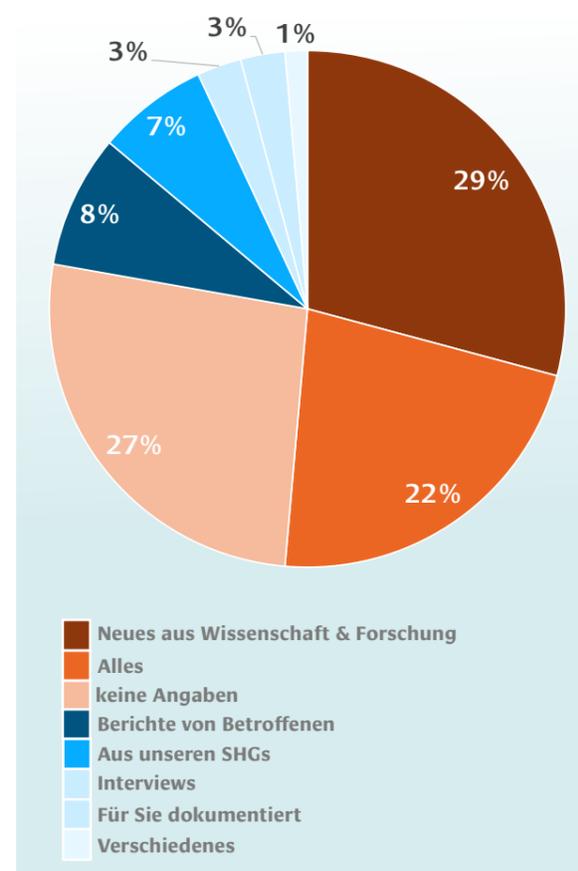
Ergebnis, das zeigt, das die Inhalte der Rubriken den Geschmack der Leser treffen.

Auch bei der dritten Frage nach der Verständlichkeit der Artikel schneidet das Alpha1-Journal sehr gut ab. Ganze 94% der befragten Mitglieder vergeben für die Verständlichkeit ein „sehr gut“ oder „gut“.

Des Weiteren fragten wir Sie:

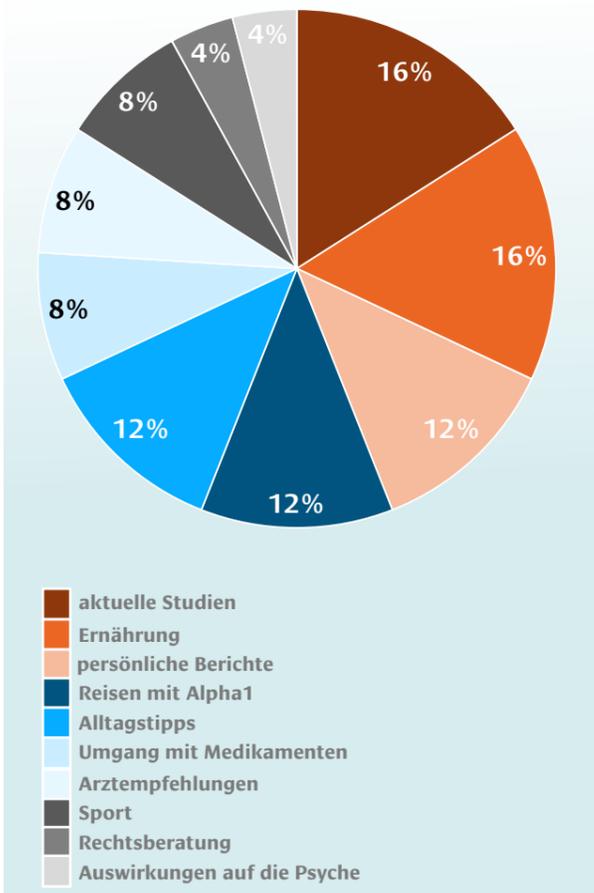
Welche Rubrik lesen Sie besonders gerne?

Erfreulich ist, dass die meisten Mitglieder alle Themen unseres Journals sehr gerne lesen. Neues aus Wissenschaft und Forschung ist klarer Spitzenreiter.



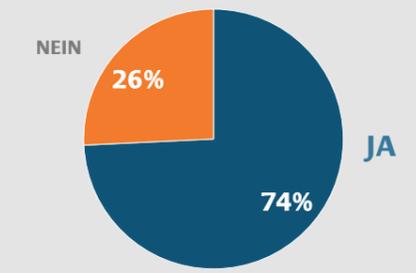
Was fehlt im Journal?

Die meisten Teilnehmer der Befragung vermissen nichts im Journal. 25 Personen gaben trotzdem Wünsche an. Die meisten wünschen sich noch mehr Informationen zum Thema aktuelle Studien und Forschung. Außerdem sind u.a. Ernährung, persönliche Erfahrungsberichte, Reisen mit Alpha-1 und der Umgang mit Medikamenten weitere Wunschthemen.



Besuchen Sie unsere Homepage?

3/4 der Befragten besuchen unsere Homepage www.alpha1-deutschland.org.





Verschiedenes

7. Reichlich Flüssigkeit

Bevorzugen Sie Wasser mit wenig Kohlensäure, Kräuter- und Früchtetees ohne Zucker, Gemüsesäfte, Fruchtsaftchorle im Verhältnis 1:3, Kaffee, Schwarztee und grüner Tee (höchstens 5 Tassen pro Tag).

Ungünstig sind Limos, Cola-Getränke, Fruchtsaftgetränke, Fruchtnektare, aber auch Fruchtsäfte pur. Sie enthalten sehr viel Fruchtzucker, der in der Leber zu CO₂ abgebaut wird und damit das Abatmen erschwert.

Geringe Mengen Alkohol sind nach Absprache mit dem Arzt als Genussmittel erlaubt, wenn die Leber nicht geschädigt ist.

8. Schonend zubereiten

Diese Regel dient der Nährstofferhaltung und bedeutet: In wenig Wasser und Fett garen, schonende Garmethoden, wie z.B. dämpfen, dünsten, garen im Römertopf, in Bratenfolie, grillen usw. und frische oder TK-Lebensmittel bevorzugen.



9. Sich Zeit nehmen und genießen

Essen soll Spaß machen und dem Körper die nötigen Nährstoffe zur Verfügung stellen, die er für seine Stoffwechselfvorgänge braucht. Zu schnelles Essen kann zu Übergewicht führen, da der Zeitpunkt der Sättigung nicht erspürt wird. Gut kauen, sich Zeit nehmen zum Essen und dem Körper die 15 Minuten Zeit lassen, die er benötigt, um zu signalisieren, „ich bin satt“.

Häufig bedeutet Essen für Alpha-1-Antitrypsinmangel-Patienten aber auch eine große Anstrengung und das Auftreten eines schnellen Völlegefühls. Für diese Patienten gilt es, mindestens 6-8 kleine Mahlzeiten am Tag zu verzehren, um den Nährstoffbedarf abdecken zu können. Je nachdem kann auch das Trinken einer sogenannten Trinknahrung, die in 200ml zwischen

300kcal und 400kcal und alle lebensnotwendigen Nährstoffe enthält, hilfreich sein. Das Anreichern der Nahrung mit Eiweißpulver kann den Muskelaufbau unterstützen.

10. Auf das Gewicht achten und in Bewegung bleiben

Bewegung bedeutet Muskelkräftigung, Muskelaufbau und Kondition. Bewegung unterstützt Sie bei ihrer Atmung.

Streben Sie immer das Normalgewicht an. Hierbei helfen Ihnen Richtwerte wie der Body-Mass-Index und der Taillenumfang.

Ein Body-Mass-Index zwischen 18,5-24,9 gilt als erstrebenswert.

Auch der **Taillenumfang** sollte beachtet werden, denn die Fettverteilung im Körper hat Einfluss auf die Entstehung einer Herz-Kreislauf-Erkrankung.

Kategorie	BMI (kg/m ²)	Broca-Übergewicht (in % ca.)
Untergewicht	< 18,5	-
Normalgewicht	18,5-24,9	-
Übergewicht	25-29,9	-
Adipositas Grad I (mäßig)	30-34,9	0-20
Adipositas Grad II (deutlich)	35-39,9	20-70
Adipositas Grad III (extrem)	>40	>70

Männer sollten einen Taillenumfang unter 93cm, Frauen unter 80cm anstreben.

Ihren Body-Mass-Index können Sie online berechnen lassen: <http://www.bmi-rechner.net/>

Annette Müller,
Diätassistentin,
Ernährungsfachkraft für Allergologie,
Adipositas-therapeutin

Einladung zur Teilnahme am Deutschen Register für Personen mit Alpha-1-Antitrypsinmangel



Das Alpha-1-Register Deutschland wurde 2004 mit dem Ziel gegründet, neue Einsichten in die Krankheitsentstehung des Alpha-1-Antitrypsinmangels zu liefern und somit auch die Entwicklung neuer Therapiekonzepte zu ermöglichen. Daher ist es auch das Ziel, möglichst viele Personen in das Register aufzunehmen.

Derzeit sind die Daten von etwa 1200 Personen im Register, bei denen schwerer Alpha-1-Antitrypsinmangel besteht. Damit ist das Register eines der größten weltweit. Das Ziel des Registers ist es zum einen, mehr über diese seltene Krankheit zu lernen. Zum anderen laden wir Interessierte auch für neue Studien ein.

Den teilnehmenden Patienten, bei denen die Diagnose gesichert wurde, werden Fragebögen geschickt, die in ca. 20 Minuten beantwortet werden können. Alle Teilnehmer erhalten auch einen jährlichen Info-Brief zu Neuigkeiten über Diagnose- und Therapieverfahren. Falls neue Studien zur Behandlung des Alpha-1-Antitrypsinmangels verfügbar sind, informieren wir Sie auch.

Wir bitten Sie herzlich um Ihre Teilnahme an dieser wichtigen Registerstudie. Natürlich werden Ihre Daten streng vertraulich behandelt und Ihre persönlichen Daten nicht an andere weitergegeben.

Wenn Sie Interesse haben, können Sie uns über verschiedene Wege kontaktieren:

Email: alpha1@uks.eu

Tel: 06841 1621637

Fax: 06841 1623602



Geben Sie bitte Ihre vollständigen Adressdaten an und ob Sie den Fragebogen für Erwachsene und/oder für Kinder und Jugendliche (bis 17 Jahre) erhalten möchten.

Über die Webseite können Sie die jeweiligen Fragebögen direkt herunterladen:

www.uks.eu/alpha1register

Liebe Mitglieder,

bitte nutzen Sie die Möglichkeit, sich im Register anzumelden.

Gemeinsam gegen den Alpha-1-Antitrypsinmangel: Das ist und bleibt unser Ziel!
Helfen Sie mit.

Ihre Alpha1-Redaktion



RESPREEZA ermöglicht die Substitutionstherapie von Alpha-1 auch bei niedrigen FEV 1 Werten

Hallo Alpha-1-Betroffene,

bei mir wurde der Alpha-1-Antitrypsinmangel im Frühsommer des Jahres 2010 im Reha-Zentrum Utersum auf Föhr ziemlich spät diagnostiziert. Das endgültige Ergebnis wurde mir allerdings erst im Januar 2011 übersandt; ursächlich für die „Verspätung“ waren postalische Probleme.

Bei der Besprechung des Ergebnisses der Typisierung, bei mir wurde der Mangeltyp ZZ festgestellt, teilte mir die behandelnde Ärztin im Alpha-1-Center in Mainz mit, dass die bei Alpha-1-Patienten in der Regel durchführbare Behandlung mit Prolastin HS – dieser Stoff ersetzt den fehlenden körpereigenen Alpha-1-Proteinaseinhibitor – für mich aufgrund eines schon zu niedrigen FEV 1 -Wertes von unter 30 Prozent des Normwertes nicht mehr möglich sei.

Bei meiner diesjährigen Rehabilitation im Reha-Zentrum Utersum auf Föhr im Juni 2016 wurde mir nun mitgeteilt, dass die bisher nicht mögliche Substitutionstherapie mit dem neuen Stoff „RESPREEZA“ (zugelassen seit 08/2015 Infos unter <http://www.respreeza.de>) auch bei niedrigem FEV 1 Wert als Behandlungsoption für mich in Frage kommt.

Auf Nachfrage im Alpha-1-Center Marburg wurde mir diese Aussage sofort bestätigt und deshalb werde ich mich diesbezüglich in meinem zuständigen Alpha-1-Center in Mainz informieren und behandeln lassen.

Bedauerlich, dass die Alpha-1-Patienten, die aufgrund ihrer FEV 1 Werte bisher keine Substitutionstherapie erhalten nicht automatisch von ihrem Center oder dem Alpha1 Register über diese neue Möglichkeit der Behandlung informiert werden.

Mit freundlichen Grüßen
Jürgen Frischmann

Neues aus Forschung und Wissenschaft

Auf Ihren Wunsch werden wir auf unserer Homepage versuchen, Ihnen neues aus Forschung und Wissenschaft zu berichten. Vorab sei gesagt, wir können nur berichten, worüber wir etwas hören – es ist also immer nur ein Auszug.

Ein Beispiel, wie es zukünftig auf der Homepage unter Wissenswertes stehen wird:
COSYCONET-Studie: In der Studie werden viele Daten gesammelt und das Beste ist, die Studie ist auf viele Jahre angelegt, so dass man auch Verläufe interpretieren kann. Untersucht werden u.a.: Persönliche Daten, Medikation, körperlicher Zustand, Lungenfunktionsteste, 6-Minuten-Gehtest, „Aufstehetest“, Blutgasanalyse, Blutproben.

Weiterlesen unter: <http://www.asconet.net/html/cosyconet>

Gelungenes Kinderbuch



Unsere Leserin Frau Heike Beier findet: Eine ganz besondere Erstinformation für Kinder ist gelungen

Mit großer Spannung habe ich das Kinderbegleitbuch zum AAT von Alpha1 Deutschland erwartet. Wohl wissend, wie lange dieses geplante Vorhaben die Macher beschäftigt hat und wie schwierig es ist, ein belastendes Thema so zu vermitteln, dass neben aller sachlichen Information das betroffene Kind gestärkt aus dem Buch hervorgeht.

Bravo! Eine ganz besondere Erstinformation für Kinder ist euch gelungen. Hochprofessionell sind die Texte formuliert und adäquat mit Illustrationen bereichert worden. Wer meint, es ist leicht „nur“ für Kinder zu schreiben, der irrt. Verknappte Texte erfordern größte Sorgfalt und Kompetenz. Die Texterin Ute Battig hat als Nichtbetroffene die ersten wichtigen Sachinformationen formuliert. Hierbei unternimmt die Robbe Ralph, die gleichzeitig das Logo für Alpha1 Kinder ist, einen Streifzug durch die vielfältige Tierwelt. Das halte ich für äußerst Identität stiftend und absolut gelungen. Genau wie die aquarellierten Strichzeichnungen von Carmen Fuchs, die der Ernsthaftigkeit des Themas mit unaufdringlichen,

unbeschwerten und leuchtenden Bildern einen perfekten Rahmen schafft. Selbst der typografische Wechsel wirkt sich bei der Textgestaltung wohltuend aus.

Mit dem Erläuterungsteil für Erwachsene und der Herausgeberseite rundet sich das Büchlein zu einem echten Hilfeleister bei der Bewältigung dieser seltenen chronischen Erkrankung ab. Als langjährige Kinderbibliothekarin habe ich Einblick in zahlreiche lebensbegleitende Bücher für Kinder in Ausnahmesituationen nehmen können und kann somit auch aus fachlicher Sicht das Kinderbuch nur loben und alle daran Beteiligten beglückwünschen. Neben den Alpha1-Mitgliedern, die dieses Büchlein kostenfrei beziehen können und davon regen Gebrauch machen sollten, könnte eine Verbreitung auch in den Alpha1-Centren, in Lungenkliniken und bei niedergelassenen Lungenfachärzten sinnvoll und hilfreich sein.

Heike Beier

Jeder Alpha-Haushalt bekommt ein Exemplar auf Anfrage kostenfrei zugesandt. Weitere Exemplare geben wir gegen eine Spende ab.

Weitere Informationen zum Kinderbuch finden Sie auch auf unserer Website: www.alpha1-deutschland.org/das-alpha1-kinderbuch

Alpha1 in der Presse

Es freut uns, dass unsere Presse- und Öffentlichkeitsarbeit Früchte trägt und auch in der ersten Jahreshälfte 2016 über die Krankheit berichtet wurde.

So sind u.a. erschienen:

- **„Wenn die Lunge Hilfe braucht“**
 Odenwälder/Otzberg Bote - 04.03.2016
 Nürnberger Nachrichten - 29.02.2016
 Die Gesundheitszeitung Hannover - 01.02.2016
 Segeberger Zeitung - 29.01.2016
 Kieler Nachrichten - 29.01.2016

- **„Lebenserwartung: Unberechenbar“**
 Die Welt - 14. Dezember 2015

- **„Das Alpha1 Kinderbuch“**
 • **„Aktiv mit seiner Krankheit umgehen“**
 Patienten-Bibliothek
 Herbs 2015 & Frühjahr 2016



**Buchvorstellung
Das Alpha1 Kinderbuch**

Alpha-1 bei Säuglingen und Kindern
Wenigleich die meisten „Alphas“ vor allem unter einer Lungenschädigung leiden, so kann die Erbkrankheit Alpha-1-Antitrypsinmangel auch die Leber angreifen. Dies ist vor allem bei Kindern der Fall: Schätzungsweise jedes zehnte Kind, bei dem beide Elternteile Träger für das Erwebß Alpha-1-Antitrypsin die abnorme Z-Variante aufweisen, zeigt Lebenssymptome.

Die gute Nachricht: Oft beschränken sich die Lebenssymptome auf eine vorübergehende Gelbsucht im Säuglingsalter und erhöhte Leberwerte und/oder eine vergrößerte Leber im Kindesalter. Nur in seltenen Fällen wird die Leber so stark in Mitleidenschaft gezogen, dass eine Transplantation in den ersten zwei Lebensjahren erforderlich wird.

Das Kinderbuch Eltern, aber auch Großeltern und anderen Angehörigen fällt es oft schwer, mit betroffenen Kindern über die Erkrankung zu sprechen. Dieses Wissen war für die Mitglieder von Alpha1 Deutschland e.V. Ausgangspunkt ein Kinderbuch zu entwickeln, um sowohl bei Kindern als auch Erwachsenen mehr Verständnis zu schaffen und die Kommunikation zu erleichtern.

Im vorderen Teil des Buches begleitet die Rubbe Ralph mit ihren Freunden aus dem Zoo spielerisch das Kind beim Erlernen von Begriffen und Verhaltensweisen rund um den AAT-Mangel. Die Vorebungslehre wird erläutert und Hinweise auf Nichtrauchen, gesundes Essen, Sport und Ruhephasen werden gegeben. Beispiele aus der Kinderwelt vereinfachen das Begreifen und nehmen diffuse Ängste. Im hinteren Teil wird den Erwachsenen der AAT-Mangel noch einmal verständlich erklärt.

...ein kleiner Auszug
„AA1 entsteht in der Leber und wird von dort mit dem Blut zur Lunge transportiert, wo es wie eine Art Beschützer arbeitet und dafür sorgt, dass die Lunge gesund bleibt.“

7 | 2016 ©2016 in Deutschland 12



Lebenserwartung: Unberechenbar
 Martin Wilkens spricht im Interview über das Leben mit Alpha-1-Antitrypsin-Mangel, über großen Ärger und neue Therapien.

Wenn die Lunge Hilfe braucht
 Hinter hartnäckigem Husten kann sich eine ernsthafte Erkrankung verbergen

Wenn die Lunge Hilfe braucht
 Ob im Bus, im Supermarkt oder an der Bushaltestelle: In diesen Tagen sind viele Menschen mit einem starken Räuseln, einer Lunge, die nicht richtig funktioniert, zu sehen. Doch manchmal gibt es sich auch dann noch hartnäckig, wenn der Schweiß der abgelaugten ist. Ihrer Lunge zuliebe sollten Patienten aber die Sprache vom Arzt verstehen lassen, denn nur so können ernste Erkrankungen früh genug erkannt und gezielt behandelt werden.

Deutsche Atemwegsliga e.V.
 Akut oder chronisch?
 Akute Bronchitis und chronische Bronchitis sind zwei Begriffe, die oft synonym verwendet werden. Die Bronchitis akuten ist eine Entzündung der Atemwege, die durch Viren oder Bakterien verursacht wird. Sie ist meist von einem starken Husten und einer Entzündung der Atemwege begleitet. In schweren Fällen kann es zu einer akuten Bronchitis kommen, die eine lebensbedrohliche Erkrankung sein kann. Die Bronchitis akuten ist eine Entzündung der Atemwege, die durch Viren oder Bakterien verursacht wird. Sie ist meist von einem starken Husten und einer Entzündung der Atemwege begleitet. In schweren Fällen kann es zu einer akuten Bronchitis kommen, die eine lebensbedrohliche Erkrankung sein kann.

Auch in Zukunft freuen wir uns auf weitere Beiträge und gesteigerte Aufmerksamkeit für Alpha1.

Ein Wort zu den Finanzen...



Liebe Mitglieder,

der mit Abstand größte Einzelposten bei unseren Ausgaben ist die jährliche Mitgliederversammlung in Verbindung mit dem Alpha1-Infotag.

Trotz großzügig ausgelegter Planungen war die Zahl der Anmeldungen für die Tage in Bremen höher als erwartet.

Bei aller Flexibilität mussten wir daher einige Mitglieder auf die Warteliste setzen.

Wie in jedem Jahr stornierten einige Mitglieder ihre Teilnahme, vor allem wegen akuter Gesundheitsprobleme. Dies geschah glücklicherweise früh genug, sodass wir den meisten Mitgliedern von der Warteliste die Teilnahme an der Veranstaltung noch ermöglichen konnten.

Ärgerlicherweise gibt es aber in jedem Jahr – zum Glück nur einige wenige – Mitglieder, die unentschuldig gar nicht kommen oder die gebuchte Übernachtung nicht wahrnehmen.

Dies führt zu hohen, vermeidbaren Kosten für unseren Verein. Jedes einzelne unangekündigte Fernbleiben zehrt den Jahresbeitrag von etwa 10 Mitgliedern auf.

Außerdem wird damit Mitgliedern, die noch auf der Warteliste stehen, die Möglichkeit zur Teilnahme an der Veranstaltung genommen.

Ich bitte jeden, sich zu melden, wenn aus irgendeinem Grund an einer Veranstaltung nicht teilgenommen werden kann. Das erspart dem Verein unnötige Kosten und ist ein Ausdruck von Fairness gegenüber den anderen Mitgliedern.

Ich wünsche Ihnen einen wunderschönen Sommer.
 Ihr Schatzmeister
 Bernd Lempfert



Bernd Lempfert
 Schatzmeister
 Tel. 04101 3750593
 bernd.lempfert@alpha1-deutschland.org

Dank an alle Förderer



Impressum

Herausgeber:

Alpha1 Deutschland e.V.
Gesellschaft für
Alpha-1-Antitrypsinmangel-Erkrankte
Gemeinnütziger Verein

Vorstand:

Marion Wilkens
Gabi Niethammer
Bernd Lempfert
Elke Sädler-Lison
Kerstin Wehlmann

Anschrift:

Pellwormweg 26a
22149 Hamburg
Tel.: +49 40 85106168
Fax: +49 40 85106169
Mail: info@alpha1-deutschland.org

Bankverbindungen:

Sparkasse Südholstein
IBAN: DE75230510300510160153
BIC: NOLADE 21SHO

Bank für Sozialwirtschaft

IBAN: DE86370205000008294800
BIC: BFSWDE 33XXX

Diese Infoschrift dient keinem kommerziellen Zweck und wird an Vereinsmitglieder und Kliniken kostenfrei verteilt. Die Auflage beträgt derzeit rund 1.000 Exemplare.

Unser Dank gilt allen, die zum Gelingen dieser Ausgabe beigetragen haben sowie der Grifols Deutschland GmbH.

Für unverlangt eingesandte Manuskripte und Fotos wird keine Haftung übernommen. Die mit Namen unterzeichneten Artikel geben persönliche Ansichten wieder. Diese müssen nicht identisch mit denen des Vorstandes bzw. der Redaktion sein. Die Unterstützung durch Wortbeiträge der Mitglieder, Angehörigen, Freunde und Förderer ist ausdrücklich erwünscht.



Alpha1 Deutschland

Gesellschaft für Alpha-1-Antitrypsinmangel-Erkrankte e.V.

Beitrittserklärung

zur

Alpha1 Deutschland - Gesellschaft für Alpha-1-Antitrypsinmangel-Erkrankte e.V.
gemeinnützige Vereinigung

Pellwormweg 26a, 22149 Hamburg, Tel.: +49 40 85106168, E-Mail: info@alpha1-deutschland.org

Pro Person bitte einen Bogen IN DRUCKBUCHSTABEN ausfüllen - vielen Dank!

Hiermit erkläre ich meinen Beitritt zur Alpha1 Deutschland – Gesellschaft für Alpha-1-Antitrypsinmangel-Erkrankte e.V., und zwar als (Zutreffendes bitte ankreuzen):

- Mitglied (Jahresbeitrag: 26 €) Familienmitglied (Jahresbeitrag 13 €)
 Mehr als den Mindestbeitrag, nämlich € _____, als Mitglied
 Betroffene Kinder im Haushalt: MZ _____ ZZ _____ weiß nicht _____ Geburtsjahr _____

Name: _____ Vorname: _____
 Straße: _____ PLZ, Ort: _____
 Tel.: _____ Geb.-Datum: _____
 E-Mail: _____

Diagnostiziert als (Zutreffendes bitte ankreuzen):

- PiZZ PiSZ PiMZ PiMM
 Andere Formen: Pi _____ nicht getestet

Schwerpunkt: Lunge Leber Gesund Andere: _____

Die Mitgliedschaft verlängert sich jeweils um ein weiteres Jahr, wenn nicht spätestens drei Monate vor Ablauf des Kalenderjahres (30.09.) die schriftliche Kündigung per Brief oder Fax erfolgt. Mit der Weitergabe meiner Anschrift, Telefonnummer und E-Mail-Adresse an den zuständigen Selbsthilfegruppenleiter zum Zweck der Kontaktaufnahme bin ich einverstanden: Ja Nein

Datum: _____ Unterschrift: _____

Bankeinzugsermächtigung

Name des Kontoinhabers: _____ Vorname: _____

Anschrift: _____

Bitte buchen Sie den Mitgliedsbeitrag im Lastschriftverfahren von meinem folgenden Konto ab:

Name der Bank _____

IBAN

BIC

Datum: _____ Unterschrift: _____

Alpha1 Deutschland e.V.
Pellwormweg 26a
22149 Hamburg

Amtsgericht Köln
Registernummer 13660
Gemeinnützig anerkannt

Sparkasse Südholstein
IBAN: DE75 2305 1030 0510 1601 53
BIC: NOLA DE 21 SHO





www.alpha1-deutschland.org



Alpha1 Deutschland e.V.
Gesellschaft für
Alpha-1-Antitrypsinmangel-
Erkrankte
Gemeinnütziger Verein