



# Alpha1-Journal

Zeitschrift der Gesellschaft für Alpha-1-Antitrypsinmangel-Erkrankte

**Alpha 1**  
DEUTSCHLAND e.V.

**Ausgabe 1/2017**

## Lesen Sie in dieser Ausgabe:

- Aktueller Bericht:  
Alpha1-Infotag 2017  
in Göttingen
- Vorträge von  
Rednern des Infotages
- Interview  
mit Ronald Lüdemann
- Umfrage: Sie als  
Angehöriger sind  
gefragt
- Neu: Newsletter &  
Leberflyer
- Berichte aus unseren  
Selbsthilfegruppen

... und vieles mehr  
rund um Alpha1!



**Alpha1**  
**Mitgliederversammlung**  
**und Infotag**  
**2017 in Göttingen**



## 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 Teilnahmebeschränkungen

Machen Sie sich selbst ein Bild auf [www.alpha-care.de](http://www.alpha-care.de)



**GRIFOLS**

**Grifols Deutschland GmbH**  
Colmarer Str. 22  
60528 Frankfurt/Main – GERMANY  
Tel.: (+49) 69 660 593 100  
Mail: [info.germany@grifols.com](mailto:info.germany@grifols.com)



# Vorwort



Marion Wilkens  
1. Vorsitzende

## Liebe Leser, Alphas und Angehörige,

puzzeln Sie auch so gerne? Rätseln Sie auch, bis Ihnen nachts die Augen zufallen? Was macht puzzeln so spannend? Ist es das Puzzeln selbst oder die Freude, das fertige Bild zu sehen?

Wir haben das Jahr 2017 unter das Motto „Alpha-1 – unser Puzzle“ gestellt, denn immer mehr Teile kommen dazu, wenn wir uns den Alpha-1-Antitrypsinmangel anschauen. Es ist nicht immer die Lunge betroffen, nein, häufig die Leber, mitunter sogar beides. Der Mangel hat einen Einfluss auf unser Herz, das viel stärker arbeiten muss. Auch die Psyche ist betroffen, manchmal auch die unserer Angehörigen. Leiden Alphas stärker unter Bronchiektasen oder unter einem hyperaktiven Bronchialsystem? Was ist mit der Haut, was mit den Muskeln – läuft hier alles „normal“?

Wenn ich auf unser „Alpha-1-Puzzle“ schaue, sehe ich, dass wir gerade mal einen Rahmen geschaffen haben, viele Teile passen noch nicht in unser Bild. An ein Puzzleteil reißen sich viele weitere Teile.

Wir kommen immer ein Stückchen weiter, aber hin und wieder drehen wir ein Teil stundenlang in der Hand, bis wir herausfinden, wohin es passt.

Haben Sie schon mal mit mehreren Freunden gepuzzelt? Jeder hat eine andere Technik, eine andere Sichtweise und man kommt viel schneller voran als allein.

So möchten wir die Arbeit im Verein verstehen: Viele verschiedene Menschen (Ärzte, Patienten, Mitglieder, Angehörige und Unterstützer von Alpha1 Deutschland) puzzeln, um das Bild „Alpha-1-Antitrypsinmangel“ zu vervollständigen. Es bedarf Geduld und Zuversicht, damit das Puzzle am Ende auch fertig gestellt werden kann und wir zufrieden sein dürfen.

Bis dahin ist es ein langer Weg, den wir gerne gehen möchten, mit Ihnen allen, die auch daran glauben, dass das Bild eines Tages fertig gestellt werden kann...

Ihre



Sie haben Lob oder Kritik? Sprechen Sie uns an!  
Zu erreichen sind wir unter: [info@alpha1-deutschland.org](mailto: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 weiterhin viel Erfolg für seine wertvolle Arbeit.**



# Alpha1-Journal 1/2017

In dieser Ausgabe:	Seite
<b>Vorwort</b>	<b>03</b>
<b>Service</b>	
Vorstand, Kontakttelefon, Fachbeirat, wissenschaftlicher Beirat	06
<b>Vorgestellt: Ronald Lüdemann</b>	
Interview mit unserem neuen Vorstandsmitglied	08
<b>Für Sie dokumentiert</b>	
Alpha1 Mitgliederversammlung und Infotag 2017 in Göttingen	10
<b>Ankündigung: Alpha1-Infotag 2018</b>	11
Impressionen des Alpha1-Infotages 2017	12
Vortrag Dr. Pavel Strnad: Alpha-1 – eine vergessene Lebererkrankung?	14
Vortrag Hillegonda Gutierrez: Alpha-1 Global	17
Vortrag Prof. Dr. A. Rembert Koczulla: Was gibt es Neues beim Alpha-1-Antitrypsinmangel?	19
Vortrag Thomas Hillmann: Inhalieren – aber richtig!	22
Vortrag Prof. Dr. Peter Alter: Alpha-1, COPD und das Herz	24
Vortrag Monika Tempel: Psychische Gesundheit ist Teamsache	26
Vortrag Margaretha Hunfeld: Gedächtnistraining braucht jeder	29
<b>In eigener Sache: Newsletter und Leberflyer</b>	<b>31</b>
<b>Umfrage: Sie als Angehöriger sind gefragt!</b>	<b>32</b>
<b>Verschiedenes</b>	
Dr. Susanne Fuchs: Erweiterte Lungenfunktionsdiagnostik zur Früherkennung der Lungenerkrankung beim AAT-Mangel	34
170 km in 48 Stunden zu Fuß von Gronau nach Amsterdam	36
Alpha-1-Register & europaweite Leberstudie	37
<b>Trauer: Gedenken an unsere verstorbenen Mitglieder</b>	<b>38</b>
<b>Aus unseren Selbsthilfegruppen:</b>	
Teilnahme am Gründungstreffen der SHG Franken	39
Frühjahrestreffen SHG Kassel/ Göttingen & Neugründung SHG Weser-Ems	40
<b>Leserbriefe</b>	<b>41</b>
<b>Ein Wort zu den Finanzen</b>	<b>44</b>
<b>Medienecke</b>	<b>45</b>
<b>Dank an alle Förderer und Unterstützer sowie Impressum</b>	<b>46</b>
<b>Beitrittserklärung</b>	<b>47</b>



*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](mailto:marion.wilkens@alpha1-deutschland.org)  
Selbsthilfegruppen, Kontakttelefon Erwachsene, nationale und internationale Kontakte und:



**Kontakttelefon Erwachsene**  
Tel. 040 85106168  
[service.erwachsene@alpha1-deutschland.org](mailto:service.erwachsene@alpha1-deutschland.org)



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



**Kontakttelefon Kinder & Jugendliche**  
Tel. 040 78891320  
[service.kinder@alpha1-deutschland.org](mailto:service.kinder@alpha1-deutschland.org)



**Bernd Lempfert**  
Schatzmeister  
Tel. 04101 3750593  
[bernd.lempfert@alpha1-deutschland.org](mailto:bernd.lempfert@alpha1-deutschland.org)  
Verwaltung der Finanzen



**Ronald Lüdemann**  
Stellvertretender Schatzmeister  
[ronald.luedemann@alpha1-deutschland.org](mailto:ronald.luedemann@alpha1-deutschland.org)  
Verwaltung der Finanzen,  
Fundraising



**Kerstin Wehlmann**  
Protokollführerin  
[kerstin.wehlmann@alpha1-deutschland.org](mailto:kerstin.wehlmann@alpha1-deutschland.org)  
Verwaltung der Mitgliederdaten

### Beirat



**Uwe Deter**  
Fachbeirat  
Tel. 05828 968674  
[uwe.deter@alpha1-deutschland.org](mailto:uwe.deter@alpha1-deutschland.org)  
Technische Beratung für Sauerstoff,  
Transplantation



**Linda Tietz**  
Fachbeirat  
[linda.tietz@alpha1-deutschland.org](mailto:linda.tietz@alpha1-deutschland.org)  
Fotos und Redaktionelles



**Ursula Krütt-Bockemühl**  
Fachbeirat  
Tel. 0821 783291  
[ursula.kruett-bockemuehl@alpha1-deutschland.org](mailto: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  
Evang. Lungenklinik Berlin

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](mailto:andreas.wilke@pgdiakonie.de)

## Bereich Leber



Priv.-Doz. Dr. med. Pavel Strnad,  
Oberarzt und Leiter der Spezial-  
sprechstunde  
Facharzt für Innere Medizin -  
Gastroenterologie  
Uniklinik RWTH Aachen

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

## Bereich Kinder & Jugendliche



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

Erstkontakt gern per E-Mail:  
[ruediger.kardorff@prohomine.de](mailto:ruediger.kardorff@prohomine.de)  
Sonstige Terminvereinbarungen:  
Sekretariat Tel. 0281 1041170

## Bereich Forschung und seltene Fälle



Prof. Dr. Sabina Janciauskiene  
Arbeitsgruppenleiterin Molekulare  
Pneumologie  
Medizinische Hochschule Hannover

Telefonische Beratung Montag und Freitag  
14:00 – 16:00 Uhr:  
Tel. 0511 5327297  
Fax: 0511 5327294  
E-Mail: [janciauskiene.sabina@mh-hannover.de](mailto:janciauskiene.sabina@mh-hannover.de)

## Bereich Training, Mobilität, Lungensport



**Michaela Frisch**  
Therapieleiterin  
Esplan Klinik Bad Dürkheim

Tel. 07726 65109  
[michaela.frisch@alpha1-deutschland.org](mailto:michaela.frisch@alpha1-deutschland.org)



## Herzlich willkommen im Team!

### Ein Interview von Linda Tietz mit unserem neuen Vorstandsmitglied Ronald Lüdemann

**Linda Tietz (LT):** Hallo Ronald! Bevor wir loslegen, möchte ich dir erstmal zu deiner Wahl in den Vorstand von Alpha1 Deutschland gratulieren. Willkommen im Team! Mit welchen Aufgaben bist du im Rahmen der Vereinsarbeit betraut worden?

**Ronald Lüdemann (RL):** Hallo Linda! Vorweg erstmal vielen Dank für die herzliche Aufnahme in der Vorstandsmannschaft. Ohne meiner ersten Teilnahme an einer Vorstandssitzung vorgreifen zu wollen, werde ich in meiner Stellvertreterfunktion selbstverständlich unseren Schatzmeister Bernd Lempfert bei der Bewältigung seiner vielfältigen Aufgaben tatkräftig unterstützen. Meine Tätigkeitsschwerpunkte würde ich gern in der Ressourcenakquise und -beschaffung (Fundraising) setzen. Außerdem ist bei der kontinuierlich und nicht gerade unerheblich anwachsenden Mitgliederzahl auch mit Sicherheit zusätzliche Unterstützung in anderen Aufgabenbereichen zukünftig erforderlich. Hier werde ich mich flexibel und bedarfsorientiert gern mit einbringen.

**LT:** Bist du selbst auch betroffen vom AAT-Mangel? Wenn ja, welcher Phänotyp wurde bei dir diagnostiziert?

**RL:** Ich wurde im Herbst 2004 diagnostiziert und als PiZZ typisiert. Seit Anfang 2006 erhalte ich die Substitutionstherapie mittels wöchentlichen Infusionen.

**LT:** Und wie bist du dann mit unserer Patientenorganisation erstmals in Berührung gekommen?

**RL:** Direkt nach Erhalt der Diagnose suchte ich nach verständlichen Erklärungen zum Thema AAT-Mangel. Vorrangig versuchte ich dieses im Internet, da mein damaliger Arzt mir nur „sparsame“ oder gar keine Antworten auf meine Fragen geben konnte. Leider waren 2004 im Web die Informationen zum AAT-Mangel auch eher rar gesät. Ich stieß dann auf die Homepage unseres Vereins und nahm telefonischen Kontakt auf, so dass ich Anfang 2005 nach München zur jährlichen Infoveranstaltung reiste. Gerne erwähne ich an dieser Stelle die Anekdote, dass meine Frau

und ich erst auf einer bayrischen Autobahntankstelle mit großem Schrecken bemerkten, dass unsere Koffer noch daheim im Hausflur standen. Das Problem ließ sich selbstverständlich lösen, sprach aber eindeutig für die anfängliche Verunsicherung eines frisch diagnostizierten und leicht orientierungslosen Alpha-1-Patienten. Ich kann mir vorstellen und weiß auch von vielen Mitgliedern, dass sie aus ganz ähnlichen Motiven und Situationen heraus den ersten Kontakt zu unserem Verein gesucht haben. Die Koffer-Story ist wahrscheinlich aber nur mir passiert...

**LT:** Hat sich bei dir die Suche nach einem Alpha1-erfahrenen Pulmologen auch als so schwierig erwiesen wie bei vielen unserer Mitglieder?

**RL:** In der Tat hatte ich wie erwähnt zunächst keinen absoluten Fachmann zur Seite. Obwohl ich sagen muss, dass die vergleichsweise kurze Recherche nach der eigentlichen Diagnose nur 3,5 Jahre Zeit bei mir benötigte. Hier halfen jedoch mehr Zufälle, Internet und familiäre Zusammenhänge als wirklich medizinische Fachkenntnis.

Nachdem sich der erste Pulmologe also mit unserer Erkrankung nicht so gut auskannte und sich die Frage einer Substitutionstherapie stellte, habe ich auf Nachfrage bei der Medizinischen Hochschule in Hannover einige Alpha-1-kundige Fachärzte benannt bekommen und bin heute sehr froh, dass meine damals erste Wahl eine erstklassige Entscheidung war. Von Anfang an war klar, dass dieses Thema nur partnerschaftlich zu lösen ist und seit nun mehr als 12 Jahren weiß ich mich optimal versorgt und verstanden.

**LT:** Ronald, mit deiner tatkräftigen Unterstützung, beziehungsweise Geburtshilfe bei unserem Kinderbuch, hast du dich damals in unsere Herzen organisiert. Hast du beruflich Erfahrung mit Dingen wie Marketing?

**RL:** Nein, Marketing spielt in meiner beruflichen Tätigkeit in einem modernen Mittelstandsunternehmen der Bauindustrie, welches sich mit der Planung, Errichtung und der Unterhaltung von Breitbandkom-



munikationsnetzen beschäftigt, nur eine sehr untergeordnete Rolle. Allerdings verfolge ich die Ziele, mit denen ich mich sehr stark identifizieren kann, mit großer Leidenschaft. Wichtig ist immer was am Ende dabei rauskommt und meistens kann man den Weg zum Ziel anfänglich auch gar nicht immer exakt einschätzen und planen. Für mich ist entscheidend, dass sinnhafte und notwendige Themen, wie zum Beispiel das Kinderbuch, am Ende wirklich realisiert werden und nicht nur eine gut gemeinte Idee bleiben. Wenn ich eine Chance sehe, hierzu einen persönlichen Beitrag zu leisten, werde ich dieses hoffentlich auch so lange wie möglich meinen Möglichkeiten entsprechend tun wollen.

Also um auf deine Frage zurückzukommen: Ich bin kein Marketingexperte, aber leidenschaftlicher Ausdauersportler mit einem (noch) einigermaßen langen Atem sowie großer Motivation, mir immer wieder neue Ziele zu setzen und diese auch zu erreichen. Im Übrigen bin ich Vater von drei wundervollen MZ-Kindern und brauchte also dieses tolle Buch schon aus Eigennutz.

**LT:** Ich weiß, dass du sportlich sehr aktiv bist und gerne reist. Lässt sich das immer gut mit dem AAT-Mangel vereinbaren?

**RL:** Diese Frage kann ich zum Glück größtenteils mit ja beantworten. Seit der Diagnose treibe ich mehr und vor allem regelmäßiger Sport als zuvor. Ich war schon immer in unterschiedlichen Disziplinen aktiv. Nachdem ich von meinem Handicap erfahren und das spezielle Zusammenspiel zwischen Körper, Geist und Seele eines Alphas einigermaßen verstanden habe, kam es nur auf die richtige Dosierung an. Die Frage lautete also „in welchem Maß treibe ich Sport“ und nicht „kann ich überhaupt noch sportlich aktiv sein“. Sport und Reisen sind für mich wichtiger Bestandteil des beruflichen und familiären Lebens. Ich trainiere dafür meist auf dem Rennrad Ausdauer und Kraftausdauer, um mir diese Mobilität noch möglichst lange zu erhalten. Leider steht häufig der Faktor Zeit als Hindernis im Weg, aber zwei bis drei Trainingseinheiten pro Woche lassen sich meistens schon umsetzen. Als sehr motivierend helfen mir hier auch die Teilnahmen (seit letztem Jahr gemeinsam mit meiner lieben Frau) an einigen Wettbewerben im Radsport. Ich bin sehr dankbar, dass ich hier noch ein wenig mithalten kann, ohne vom Besenwagen eingesammelt zu werden.



**LT:** Verrätst du uns zum Abschluss unseres Gesprächs noch welche Ziele und Vorstellungen du mit deiner Tätigkeit bei Alpha1 Deutschland hast?

**RL:** Vorrangig möchte ich mit meiner Tätigkeit den Verein aktiv bei der Umsetzung der in unserer Satzung festgeschriebenen Ziele unterstützen. Das bedeutet weiterhin noch mehr Verständnis und Wissen zum Thema Alpha-1-Antitrypsinmangel in die Öffentlichkeit, zu den Betroffenen und auch zu den Ärzten zu transportieren. Als Betroffener und Vater fühle ich mich auch in der Pflicht und Verantwortung, meine Erfahrungen auf diesem Wege weiterzugeben. Insbesondere auch die frühzeitige Diagnose bei Kindern und Jugendlichen liegt mir natürlich am Herzen. Genauso wie die Entwicklung und Umsetzung von Präventionskonzepten, wie zum Beispiel das „Alpha1 Kinderbuch“ eines ist.

Die stark ansteigenden Mitgliederzahlen der letzten und sicher auch der nächsten Jahre zeigen für unseren Verein eine tolle und positive Entwicklung auf. Sie bringen aber auch immer wieder neue organisatorische und strukturelle Herausforderungen mit sich. Ich bin der Meinung, dass wirklich wahnsinnig viele Themen vom Vorstand in den vergangenen Jahren mit großer Sorgfalt und mit Weitblick neu auf den Weg gebracht wurden und bei der Bewältigung dieser umfangreichen Aufgaben für Alpha1 Deutschland e.V. möchte ich mich eben zukünftig mit einbringen.

Abschließend möchte ich noch sagen, dass die Entwicklung des Vereins in den 12 Jahren meiner Zugehörigkeit nicht nur beeindruckend ist, sondern meines Erachtens auch ein phantastisches Team bestehend aus Vorstand, Beirat und vielen weiteren aktiven Helfern und Unterstützern hervorgebracht hat. Ich freue mich sehr, ab sofort ein Teil dieser spannenden Entwicklung sein zu dürfen.

Linda Tietz

## Alpha1 Mitgliederversammlung und Infotag 2017 in Göttingen

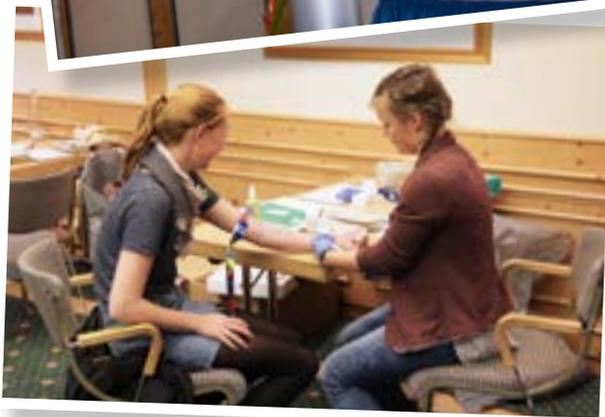
Unser Alpha1 Wochenende fand in diesem Jahr in Göttingen und somit ziemlich in der Mitte Deutschlands statt. Mit 184 Mitgliedern bei der Mitgliederversammlung und fast 240 Teilnehmern beim Infotag wurden neue Höchstmarken gesetzt. Selbst die namhaften Referenten staunten ehrfurchtsvoll ob der Größe des Saals, in dem sie referieren durften. Zusätzliche Leinwände machten es möglich, das Geschehen zu verfolgen.

Während die Kinder am Samstag mit viel Spaß und Energie das Göttinger Umland bei Waldrallyes und Sporthallenangeboten unsicher machten, erfuhren wir wieder einiges Neues: Bei der Gesundheit des Alphas spielt das Herz doch eine leider größere Rolle. Neben vielen anderen Aspekten wurde auch die Herzbelastung durch die COSYCONET-Studie erneut bewiesen.

Kann man eigentlich beim Inhalieren viel falsch machen? – Eindeutig ja! Die Psyche – gerade auch die der Angehörigen – darf nicht außer Acht gelassen werden. Und übrigens: Gehirnjogging ist für alle gut. Markus Baltensperger erfreute uns wieder mit seiner Gitarrenmusik und schönen Stimme, die Aussteller hatten einiges zu tun und zeigten sich sehr zufrieden mit dem interessierten Publikum. Das Hotelpersonal befand unsere Gruppe als eine der angenehmsten, die sie je hatten – kurzum: Es war eine rundum gelungene Veranstaltung.

Lesen Sie auf den nächsten Seiten die von Frau Prof. Steinkamp so präzise zusammengefassten Vorträge und erfreuen Sie sich an den Bildern. Sie zeigen einmal mehr, dass Alphas sehr fröhliche Leute sind...

Herzlich, Ihre Gabi Niethammer





## Alpha1-Infotag 2018

vom 20. bis 21. April 2018 in Göttingen im Hotel Freizeit In

Die Einladung mit Anmeldeformular und weiteren Informationen erhalten Sie per E-Mail. Bitte überprüfen Sie daher, ob Ihre aktuelle E-Mail-Adresse bei Alpha1 Deutschland hinterlegt ist oder schicken Sie sie an:

**[kerstin.wehlmann@alpha1-deutschland.org](mailto:kerstin.wehlmann@alpha1-deutschland.org)**

Sollte Alpha1 Deutschland keine E-Mail-Adresse vorliegen, erhalten Sie die Einladung weiterhin per Post.

Gerne können Sie Ihre Anmeldung zu gegebener Zeit auch auf unserer Homepage vornehmen:

**[www.alpha1-deutschland.org](http://www.alpha1-deutschland.org)**



Eine Diashow des Infotages 2017 finden Sie unter:  
**[www.alpha1-deutschland.org/bildershow](http://www.alpha1-deutschland.org/bildershow)**



### Geplante Themen

- Dr. Andreas Wilke/ Berlin: Neues und Altes zum Alpha-1-Antitrypsinmangel
- Was sind Bronchiektasen und andere Begrifflichkeiten
- Angehörigen Workshop mit Frau Monika Tempel
- Reha/Sport - was gibt es Neues
- Themen aus dem Sozialrecht



**Es besteht während der Veranstaltung die Möglichkeit zur Teilnahme an der Fibroscan-Untersuchung (Leber-Studie)**

# Impressionen des Alpha1-Infotages 2017



Der Alpha1-Infotag war gut besucht. Im Veranstaltungssaal blieb fast kein Platz leer



Die spannenden Vorträge der Experten vor Ort luden auch zum Mitmachen ein



Während des Abendessens blieb genug Zeit zum Kennenlernen und Austauschen



Markus Baltensperger begleitete die Veranstaltung musikalisch



Gabi Niethammer (l.) und Marion Wilkens (r.) bei der Eröffnung des Infotages



Mitglieder im Gespräch



Den Kindern und Jugendlichen wurde wie jedes Jahr ein spannendes Rahmenprogramm geboten



In den Pausen hatten Besucher des Infotages die Möglichkeit Informationsstände zu besuchen



Auch für das leibliche Wohl war gesorgt

## DANKE!

Wir danken allen Referenten, Mitgliedern, Ausstellern und Besuchern für eine gelungene und informative Veranstaltung in Göttingen!

# Für Sie dokumentiert

---

Priv.-Doz. Dr. med. Pavel Strnad & Dr. med. Karim Hamesch

## Alpha-1-Antitrypsinmangel – eine vergessene Lebererkrankung?



Priv.-Doz. Dr. med. Pavel Strnad (links) & Dr. med. Karim Hamesch (rechts), Europäisches Referenzzentrum Alpha-1-Antitrypsinmangel, Aachen

### Leberzirrhose als Endstadium vieler Lebererkrankungen

Die Leber ist ein Organ, das große Belastungen aushalten kann. Allerdings reagiert das Lebergewebe auf dauernde schädigende Einflüsse mit Umbauvorgängen: die normale Architektur der Leber wird zerstört und es bilden sich bindegewebige Narben. Diese Vorgänge erstrecken sich über Jahre oder Jahrzehnte. In den Anfangsstadien gibt es noch einen Weg zurück. Im Endstadium ist die gesamte Leber vernarbt, man spricht von einer Leberzirrhose, welche nur noch bedingt rückgängig gemacht werden kann. Auch das Risiko für einen Leberkrebs ist dann stark erhöht.

In Europa ist übermäßiger Alkoholkonsum die häufigste Ursache für eine Leberzirrhose, gefolgt von Leberentzündungen und Fettleber. Zudem können bestimmte Medikamente die Leber schädigen. Der Alpha-1-Antitrypsinmangel (AAT-Mangel) ist eine seltene Ursache für Leberzirrhose. Rund ein Prozent aller Lebertransplantationen werden bei Patienten mit AAT-Mangel durchgeführt – die Dunkelziffer könnte allerdings höher sein, da unter Leberärzten nicht flächendeckend auf AAT-Mangel getestet wird.

### Diagnose der Leberbelastung

Die Mehrzahl der Lebertests in der Haus- oder Lungenarztpraxis sind nur eine Momentaufnahme und erlauben keine direkte Aussage über den genauen

Zustand der Leber. Dazu gehören die klassischen »Leberwerte« wie ALT und AST sowie die »Gallenwerte« Bilirubin, Gamma-GT und alkalische Phosphatase. Je nachdem, ob man am Vortag gefeiert hat oder vielleicht gerade erkältet ist, können die Werte normal oder verändert sein. Blutwerte, die etwas darüber aussagen, wie gut die Leber körpereigene Stoffe produzieren kann, sind Quick-Wert, Albumin oder Pseudocholinesterase. Allerdings verändern sich diese Werte erst sehr spät im Verlauf. Das Tückische: Beim AAT-Mangel sind die Leberwerte oft trotz eines Leberschadens normal und körperliche Veränderungen, die auf eine Lebererkrankung hinweisen, werden auch erst in späten Stadien sichtbar.

### Leberfachärztliche Betreuung

Jeder Patient mit AAT-Mangel – egal welcher Genotyp, also auch ein Genträger mit z.B. PiMZ – sollte wissen, wie gesund seine Leber ist. Findet der Arzt eine Leberschwäche, kann man gegen Komplikationen vorbeugen und sie wirksam behandeln. Eine Lebervernarbung kann auf diese Weise rückgängig gemacht werden. Leider wird die Leber-Betreuung häufig vernachlässigt, obwohl vorbeugend viel erreicht werden kann und somit alle Betroffenen eine bestmögliche Lebensqualität und Lebenserwartung haben.



## Leber und AATM

Bei Gesunden produziert die Leber das AAT, welches dann im Körper zirkuliert. Bei Personen mit AAT-Mangel wird dagegen das fehlgebildete AAT nicht richtig aus der Zelle ausgeschleust. Es sammelt sich im Organ an, sodass die Leberzellen mit dem fehlgebildeten Eiweiß überladen sind. Im Blut und damit auch in der Lunge fehlt AAT, hier herrscht ein Mangel an diesem wichtigen Eiweiß.

Personen mit PiZZ-Typ haben ein hohes Risiko für eine Lebererkrankung und auch bei PiSZ scheint das Risiko deutlich erhöht zu sein, die Datenlage ist bei diesem Genotyp aber recht dünn. Diese beiden Genotypen kann man zur schweren Verlaufsform des AAT-Mangels zählen. Geringer, aber eben doch deutlich vorhanden, ist das Risiko bei heterozygoten Genträgern (z.B. PiMZ-Typ).

Bei Kindern mit PiZZ-Typ kann die Leberbeteiligung bereits im Neugeborenenalter manifest werden. Der AAT-Mangel ist in diesem Lebensalter die häufigste genetische Lebererkrankung. Etwa 15 % der Alpha-Babys entwickeln eine anhaltende Gelbsucht und eine Leberentzündung. Glücklicherweise ist nur bei 2-3 % der Kinder die Krankheit so ausgeprägt, dass eine Lebertransplantation nötig wird. Im Schulalter und im frühen Erwachsenenalter haben die meisten Betroffenen Ruhe von Seiten der Leber. Ab etwa dem 40. Lebensjahr können sich dann Zeichen der Lebererkrankung entwickeln. Etwa ein Drittel der Patienten entwickelt im späteren Leben eine Leberzirrhose und bis zu 28 % einen Leberkrebs.

## Begleitfaktoren für die Lebererkrankung

Der schleichende Umbau des Lebergewebes kann wahrscheinlich verzögert werden, wenn man im Alltag bestimmte Belastungsfaktoren minimiert. Dazu gehört natürlich der Alkoholkonsum. Auch Übergewicht und Fehlernährung sind klare Belastungsfaktoren für die Leber, ebenso wie die Zuckerkrankheit. Bestimmte Medikamente können zu Leberschäden führen, sodass „leberschwache“ Personen auf andere Präparate zurückgreifen sollten. Betroffene können also eine ganze Menge dafür tun, dass ihre Leber möglichst lange gesund bleibt. Die Ärzte wiederum können dafür sorgen, dass Leberentzündungen gut behandelt werden oder andere Lebererkrankungen rechtzeitig diagnostiziert werden.

## Europäische Studie zur Leberbeteiligung beim AAT-Mangel

In Europa hat sich ein Netzwerk forschender Ärzte gebildet, die sich speziell mit der Leberbeteiligung beim AAT-Mangel beschäftigen. Dieses wird mittlerweile durch die europäische Kommission (European Reference Networks) und die europäische Lebervereinigung (EASL) gefördert. In Deutschland gibt es sieben und in Österreich zwei spezialisierte AAT-Leberzentren. Koordiniert werden diese Zentren durch das Zentrum in Aachen. Auch Patienten in Tschechien, Dänemark, Belgien und den Niederlanden werden im Rahmen dieses Forschungsnetzwerks untersucht, in weiteren Ländern werden Untersuchungen wahrscheinlich schon bald folgen.

Eine besondere Untersuchungsmethode ist die Messung der Lebervernarbung und der Leberverfettung mit dem FibroScan®-Gerät. Das Verfahren ist schmerzlos, man fühlt nur ein leichtes Pochen. An definierten Stellen wird die Steifigkeit der Leber gemessen. Messwerte unter 5 sind normal, es besteht dann keine Vernarbung und der Patient kann beruhigt sein.

Neben dem FibroScan erfolgen noch weitere Untersuchungen im Rahmen der Studie: der Patient füllt einen Fragebogen aus, dieser wird mit einem spezialisierten Arzt besprochen. Die Körperzusammensetzung wird mit Bioimpedanzanalyse gemessen. Zudem erfolgt eine Blutentnahme zur Untersuchung spezieller Marker für die Lebererkrankung. Nicht nur erwachsene Patienten, sondern auch ungetestete Familienangehörige können kostenlos teilnehmen. Die Forscher bieten zusätzlich eine individuelle langfristige Betreuung in allen Fragen zur Leber an (Kontakt Daten am Ende des Beitrags). Derzeit bitten die Forscher insbesondere PiSZ-Patienten um eine Studienteilnahme, da für diesen Typ noch erhöhter Forschungsbedarf besteht und es Hinweise gibt, dass diese Patienten stärker betroffen sein können.

Wer nicht in der Nähe eines Alpha1-Leberzentrums wohnt, kann sich auch vor Ort untersuchen lassen. Die Ärzte vom Forschungsnetzwerk kommen dann mit allen Utensilien in die Nähe und führen dort die Studien-Diagnostik durch. Dazu müssen sich mindestens zehn neue Patienten zusammenfinden. Mehrere Selbsthilfegruppen in Deutschland haben von diesem Angebot bereits Gebrauch gemacht.

# Für Sie dokumentiert



## Erste Erkenntnisse

- Über 80 % der Patienten haben keine regelmäßige Leber-Betreuung
- „Leberwerte“ (ALT und AST) sind nur selten erhöht
- Kein Zusammenhang zwischen Lungenfunktion und Lebersteifigkeit
- „Wer Lungenprobleme hat, hat keine Leberprobleme“ ist offenbar ein (leider weit verbreiteter) Mythos!



## Erste Empfehlungen

- Regelmäßige Kontrolle der Leberwerte
- Bei PiZZ & PiMZ andere Lebererkrankungen ausschließen
- Impfung gegen Hepatitis A & B
- Lebersteifigkeits-Messung alle 1-2 Jahre
- Leberbiopsie in ungewöhnlichen Fällen

Nicht allgemeingültig - Maßnahmen sind individuell zu beschließen!

## Erste Studienergebnisse

Mittlerweile wurden mehr als 700 Personen in vier Ländern untersucht, über 300 hatten den PiZZ-Genotyp. Bei mehr als 80 % der Befragten erfolgte bisher keine regelmäßige Leber-Betreuung, obwohl sich die meisten in spezieller Lungen-Betreuung befinden. Etwa genauso groß war der Anteil von Personen, deren Leberwerte ALT und AST normal waren. Die Forscher konnten keinen Zusammenhang zwischen Lungenfunktion und Lebersteifigkeit feststellen. Das entkräftet den Mythos, dass man nur ein Lungen- oder ein Leberproblem, aber nicht beides, haben könne. Bei einem Drittel der PiZZ-Patienten und bei einem Fünftel der PiMZ-Personen war die Leber auffällig steif, für diese Patienten sind Verlaufuntersuchungen zwingend notwendig. Einen erhöhten Fettgehalt der Leber stellten die Forscher bei mehr als der Hälfte der PiZZ-Patienten fest. Man weiß, dass der AAT-Mangel für Stoffwechselveränderungen verantwortlich ist – dies könnte die vermehrte Leberverfettung bedingen.

## Vorläufige Empfehlungen

Für jeden Menschen mit AAT-Mangel ist es sinnvoll, sich an ein spezialisiertes Leberzentrum zu wenden. Leberwerte im Blut und Ultraschalluntersuchungen der Leber sollten regelmäßig kontrolliert werden – die Abstände hängen vom individuellen Risiko ab, welches das Studien-Team schriftlich festlegt. Bei PiZZ und gegebenenfalls auch bei PiMZ sollten Ärzte andere Lebererkrankungen ausschließen (sogenanntes „Hepatopathie-Screening“), gegen Hepatitis A und B impfen und alle ein bis zwei Jahre die Lebersteifigkeit messen. Eine Leberbiopsie zur feingeweblichen Untersuchung von Lebergewebe wird in Fällen von auffällig erhöhter Lebersteifigkeit oder anhaltend erhöhten Leberwerten nach eingehender Rücksprache mit einem Leberspezialisten empfohlen. In dem Fall kann die Biopsie helfen, die Lebererkrankung besser zu verstehen - denn nur so kann auch effektiv gegengesteuert werden und eine Lebervernarbung im besten Fall rückgängig gemacht werden.

Zusammenfassung: Prof. Gratiانا Steinkamp

## Kontaktdaten:

Europäisches Referenzzentrum „Leberbeteiligung beim AAT-Mangel“  
Alpha1-Leberzentrum & Zentrum für Seltene Lebererkrankungen  
Uniklinik RWTH Aachen  
Hotline: +49-241-80 36606  
Email: mail@alpha1-leber.de  
Website: www.alpha1-leber.de





Frau Gonny Gutierrez – Direktorin von Alpha-1 Global. Beim Dolmetschen unterstützt von Dr. Willersinn, Präsident von Alpha-1 Belgien

## Frau Hillegonda (Gonny) Gutierrez, Direktorin von Alpha-1 Global

# Alpha-1 Global – eine Struktur, die Patienten und Forscher weltweit zusammenführt

**Alpha-1 Global ist ein weltweites Netzwerk von Alpha-1-Patientenvertretern, Ärzten und Forschern.**

Die Beteiligten arbeiten zusammen, um das Bewusstsein für die Erkrankung zu stärken, die Erkennung der Erkrankung zu fördern und allen Alphas weltweit besten Zugang zur Behandlung zu ermöglichen. Aktuell gehören zum Netzwerk 40 Länder aus Nord- und Südamerika, Europa, Afrika, dem mittleren Osten und dem Südpazifik.

Die Ziele von Alpha-1 Global sind Zusammenarbeit, Information und Schulung sowie der weitere Ausbau des Netzwerks.

### Zusammenarbeit

Alle zwei Jahre findet der globale Alpha-1 Kongress statt, zuletzt im April 2017 in Lissabon.

Der Aktionsplan sieht vor, dass die englischsprachigen EU-Empfehlungen und Leitlinien für Alpha-1-Antitrypsinmangel in andere Sprachen übersetzt und verbreitet werden.

Während die Alpha-1 Organisationen schon sehr gut in Kanada, den USA und anderen Ländern in Europa arbeiten, gibt es noch Nachholbedarf in Lateinamerika, Australien und Neuseeland.

Alpha-1 Global hilft, neue Patientenvereine zu ermöglichen und möchte auch Wissenschaft und Forschung in der ganzen Welt fördern.

Ein Projekt ist, weltweite Richtlinien für die Behandlung von Alpha-1 auf Basis bestehender Richtlinien zu erarbeiten, damit eine Übersicht geschaffen wird, welche Gebiete mehr oder minder den Behandlungsmethoden zustimmen. Ein anderes Projekt ist die Auswertung, wie Alpha-1-Patientendatenbanken enger zusammen arbeiten können, damit vielleicht eine weltweite Datenbank geschaffen werden kann.

Damit können Forscher aus aller Welt ebenso arbeiten wie Patientenorganisationen.

### Information und Schulung

Nach dem Lissabon-Kongress wurden die Aktiven in den einzelnen Ländern befragt, welche Unterstützung und Information sie von Alpha-1 Global benötigen. Es wurde auch nach Schulungs- und Informationsmaterial sowie nach Ideen zum Patientenkongress 2019 gefragt.

Immer gesucht werden Patientenvertreter, die andere Länder dabei unterstützen können, ihre Organisation besser auszubauen.

# Für Sie dokumentiert

---

Alpha-1 Global hat eine Internetseite ([www.alpha-1global.org/de/](http://www.alpha-1global.org/de/)) sowie zwei elektronische Newsletter für Forscher und für Patienten.

## Ausbau des weltweiten Netzwerks

Aktuell werden in verschiedenen osteuropäischen Ländern Alpha-1-Patientenvereine gegründet.

Polen und Rumänien haben schon Vereine, bald folgen wahrscheinlich Lettland und Estland. Auch dafür werden Unterstützungsangebote von Ländern mit etablierten Organisationen gesucht.

Schließlich geht es auch darum, Ärzte und Forscher anzusprechen und zu motivieren, sich mit Alpha-1 zu

beschäftigen. Das weltweite Netzwerk von Experten soll immer größer werden, damit Patienten besser versorgt und Forscher neue Erkenntnisse gewinnen können.

Im April 2019 soll der 7. Weltkongress für Alpha-1 stattfinden.

Die weltweite Alpha-1 Gemeinschaft wird Erfolge austauschen, voneinander lernen und neue Ansätze für die Weiterentwicklung diskutieren.

Zusammenfassung: Prof. Gratiana Steinkamp



## ALPHA-1 GLOBAL INITIATIVE

Während des vierten internationalen Alpha-1 Patientenkongresses in Barcelona, Spanien, im April 2013, trafen sich Alpha-1-Leiter aus 20 Ländern, um ihre Erfahrungen auszutauschen. Die konstruktiven Gespräche über Bedürfnisse, Wünsche, Erfolge und Misserfolge stärkten den einheitlichen Beschluss, als kollaborative, globale Patientengemeinschaft vernetzt zu bleiben.

Die Alpha-1 Foundation bot an, als führende Stelle und mit der Bereitstellung von Ressourcen eine Kommunikationsplattform für die globale Alpha-1 Gemeinschaft zu erstellen, mit dem Ziel, Alpha-1 Organisationen und Individuen für den Austausch von Ideen, Strategien und Werkzeugen

rund um drei Themen zu vernetzen: Bewusstsein, Erkennung und Zugang zur Gesundheitsversorgung. Das neue Programm wurde ursprünglich als Alpha-1 Global Initiative bezeichnet, der Name wurde jedoch am 1. Juni 2014 in, Alpha-1 Global umgeändert.

<http://alpha-1global.org/de/uber-uns/>



**Prof. Dr. A. Rembert Koczulla**

## Was gibt es Neues beim Alpha-1-Antitrypsinmangel?

Der Alpha-1-Antitrypsinmangel (AATM) wurde erst im Jahr 1963 als eigenständige Erkrankung beschrieben, und zwar von den schwedischen Wissenschaftlern Carl Bertil Laurell und Stan Eriksson. Voraussetzung dafür war die Entdeckung, dass man die Eiweiße im Blut mit einer neuen Methode auftrennen konnte. So zeigte sich bei einigen Patienten mit Lungenemphysem, dass bei ihnen ein bestimmtes Bluteiweiß stark erniedrigt war, das Alpha-1-Antitrypsin (AAT).

### Patientenzahlen

Bei diesem Proteinase-Inhibitor (Pi) wird die gesunde Form mit M-Allel bezeichnet. Die häufigsten kranken Allele heißen S bzw. Z. Kommen bei der Vererbung zwei kranke Z-Allele von Vater und Mutter zusammen, ist das Kind erkrankt und hat die PiZZ-Form. Schätzungen aus 2012 gingen davon aus, dass die PiZZ-Form bei 125.000 Personen in Europa und 8.000 Personen in Deutschland vorliegt. Womöglich gibt es in Deutschland jedoch sogar 20.000 Patienten, wie eine neuere Berechnung aus 2017 nahelegt.

### Diagnosestellung

Das große Problem beim AATM ist, dass die Erkrankung nicht oder erst viel zu spät erkannt wird. Man rechnet in Deutschland mit rund 2000 diagnostizierten und 1240 behandelten Patienten mit AATM.

Bis ein Arzt die Diagnose stellt, vergehen ab Beginn der Beschwerden im Durchschnitt 5 Jahre, bei manchen Patienten sogar mehr als 30 Jahre. Die Betroffenen suchen meist mehrere Ärzte auf, im Durchschnitt 3, bis ein Mediziner den Verdacht auf die Erkrankung hegt. Dementsprechend spät beginnt eine entsprechende Therapie. Diese Daten zeigen den Lernbedarf, den Ärzte auch in Deutschland haben, wenn es um den AATM geht.

In der Tat ist es für den Arzt nicht leicht, den AATM von anderen Lungenerkrankungen zu unterscheiden. Die häufigsten Beschwerden, nämlich Atemnot bei Belastung und Husten, treten in ähnlicher Form auch bei Menschen mit Asthma, mit chronisch obstruktiver Lungenerkrankung (COPD) oder mit Herzerkrankungen auf.

Die Bildgebung mit hochauflösender Computertomografie (HRCT) kann sehr wohl einen ersten Hinweis auf die Erkrankung geben. Das Emphysem, also



Prof. Dr. A. Rembert Koczulla Oberarzt Intensiv5, Universitätsklinikum Gießen und Marburg

der Verlust von Lungengewebe, ist beim AATM bei bis ca. zu einem Drittel der Patienten in den unteren Bereichen der Lunge lokalisiert, manchmal aber auch mehr oder weniger homogen über die gesamte Lunge verteilt. Dagegen zeigt die »normale« COPD meist in den Oberlappen emphysematische Veränderungen. Erst vor wenigen Monaten wurden die Leitlinien zur Diagnose und Behandlung der COPD aktualisiert. Sie beschreiben das CT als hilfreich, um Differentialdiagnosen auszuschließen und z.B. permanente Erweiterungen der Bronchien (sogenannte Bronchiektasen) oder andere begleitende Probleme zu erkennen, und um ggf. auch mal chirurgische oder endoskopische Therapien zu planen.

Hat der Arzt den Verdacht auf einen AATM, sollte er zuerst den Blutspiegel des Eiweißes bestimmen. Bei erniedrigten Werten folgt als nächster Schritt die Testung mit dem AlphaKIT. Die Filterkarte mit Trockenblut wird ins Labor in Marburg geschickt, um die genetische Veränderung zu bestimmen. Dort werden die Bluteiweiße mit drei verschiedenen Verfahren analysiert: der Polymerasekettenreaktion (PCR) zur Genotypisierung, der Nephelometrie und bei pathologischen Befunden wird eine weitere Untersuchung, die isoelektrische Fokussierung, zur Phänotypisierung durchgeführt. So wird festgestellt, ob der Patient einen AATM vom PiZZ-Typ oder eine andere genetische Veränderung hat.

## Leitlinie zum AATM

Ein großer Fortschritt sind die Leitlinien zum AATM, die 2016 von Sandhaus und anderen Wissenschaftlern veröffentlicht wurden. Dort ist klar niedergelegt, dass jeder Patient mit COPD oder mit Bronchiektasen auf AATM getestet werden soll. Auch bei bestimmten anderen gesundheitlichen Störungen ist die Messung des Serumspiegels nötig. Außerdem empfiehlt die Leitlinie klar, dass Eltern, Geschwister und Kinder von Patienten mit AATM ebenfalls getestet werden sollten.

Eine Lungenfunktion mit Bodyplethysmographie ist sinnhaft ebenso wie Leberfunktionstests.

Die Bildgebung kann Differentialdiagnosen ausschließen, wie oben schon beschrieben.

## Behandlung

Für rauchende Personen mit AATM ist die wichtigste Behandlung, mit dem Zigarettenrauchen aufzuhören, und zwar komplett. Zigarettenrauch behindert die Wirkung von AAT. Wer raucht, verliert mit der Zeit doppelt so viel Lungenfunktion (FEV1) wie ein Nichtraucher. Dementsprechend leben nichtrauchende Patienten länger. Die Lungenfunktion von ehemaligen Rauchern kann sich nach dem Rauchstopp etwas verbessern.

Impfungen gegen Pneumokokken und Influenza sind sinnhaft. Wer gegen Grippe geimpft ist, hat ein geringeres Risiko für eine schwere Lungenentzündung durch Influenza.

Die neuere RAPID-Studie verglich die Behandlung mit Alpha-1-Antitrypsin mit dem Placebo, also einer Infusion ohne Wirkstoff. Nachdem die Patienten zwei Jahre lang behandelt worden waren, werteten Wissenschaftler die Lungendichte im HRCT aus. Pro Jahr nahm die Lungendichte um 2,19 g/Liter ab, wenn der Patient keinen Wirkstoff erhielt. Unter der einmal wöchentlichen Gabe von AAT 60 mg/kg Körpergewicht blieb die Lungendichte stabiler und verringerte sich nur um 1,45 g/Liter.

Die AAT-Substitution kommt nach den aktuellen Leitlinien in erster Linie für PiZZ- Patienten infrage, deren Lungenfunktionswert FEV1 zwischen 30 und 65 % des Solls liegt. Bei besserer Lungenfunktion kann individuell entschieden werden. Im Urlaub kann die Substitutionstherapie nach aktuellem Kenntnisstand problemlos für 3-4 Wochen ausgesetzt werden.

Um die Lunge dauerhaft möglichst gesund zu halten, sollte man in den Alltag regelmäßiges körperliches Training integrieren. Dazu gehört Ausdauertraining ebenso wie Krafttraining. Wer partout keinen Sport

mag, kann auch einmal in der Woche in einem Chor singen. Dies stabilisiert die Lungenfunktion und verlängert die Gehstrecke, wie eine sehr kleine Arbeit aus Neuseeland zeigte.

## COSYCONET-Studie

Die deutsche COSYCONET-Studie ist eine groß angelegte Register-Studie, die sich über mehr als zehn Jahre erstreckt. Wissenschaftler möchten bei einigen Tausend Patienten Erkenntnisse über den Verlauf und die Natur der chronisch obstruktiven Lungenerkrankung gewinnen. Auch Patienten mit AAT-Mangel können teilnehmen. Der Begriff ist ein Akronym und setzt sich aus den Anfangsbuchstaben für „German COPD and Systemic Consequences - Comorbidities Network“ zusammen. Dieser Name nimmt darauf Bezug, dass man die COPD heute als Systemerkrankung versteht: nicht nur die Lunge, sondern auch zahlreiche andere Organsysteme sind betroffen, beispielsweise Knochen, Muskulatur, Herz oder Psyche.

Das Großprojekt wird vom Bundesministerium für Bildung und Forschung gefördert und ist Teil des Forschungsverbunds Deutsches Zentrum für Lungenforschung. COSYCONET ist mit 2849 Patienten eines der vier größten Langzeitprojekte dieser Art weltweit. Teilnehmende Zentren sind über ganz Deutschland verteilt, von Bad Reichenhall bis Kiel und von Homburg/Saar bis Coswig. Projektleiter ist Professor Vogelmeier aus Marburg.

Teilnehmende Patienten besuchen innerhalb von 18 Monaten dreimal das Zentrum. Weitere Visiten erfolgen nach 36 und nach 54 Monaten. Das Programm umfasst zahlreiche Untersuchungen, die sonst in der Routine nicht erfolgen. Daher muss man mit 2-3 Stunden pro Besuch rechnen.

Neben unterschiedlichen Tests der Lungenfunktion ist ein diagnostischer Schwerpunkt das Zusammenwirken von Herz, Gefäßsystem und Lunge. Dementsprechend gehört eine Ultraschalluntersuchung des Herzens (Echokardiographie) ebenso zum Programm wie Belastungstest und Blutdruckmessungen an Armen und Beinen zur Bestimmung des Knöchel-Arm-Indexes, um Veränderungen der Gefäße feststellen zu können. Eine erste wissenschaftliche Auswertung ergab bei COPD-Patienten krankhafte Werte im Sinne von Veränderungen an den Blutgefäßen. Bestandteil



Prof. Dr. Koczulla und Alpha1-Vorstandsmitglied Gabi Niethammer



der COSYCONET-Studie ist außerdem die Biodatenbank in Homburg/Saar. Dort werden Blut, Urin und Rachenspülwasser von Patienten tiefgefroren aufbewahrt. In Heidelberg wurde eine Bilddatenbank für Röntgenbilder und CTs errichtet. In anderen Teilprojekten werden u.a. Schlafstörungen ausgewertet, die Lebensqualität der Patienten ermittelt und die Kosten der COPD für das Gesundheitssystem berechnet. Eine aktuelle Auswertung zu den Krankheitskosten zeigte, dass AATM-Patienten mit Substitutionstherapie etwa dieselben Kosten verursachten wie ein »nor-

maler« COPD-Patient (7.117 im Vergleich zu 7.460 € pro Jahr). Allerdings erzeugte diese Patientengruppe zigarettenrauchbedingte COPD höhere Kosten im Krankenhaus, die substituierte AAT Gruppe höhere Kosten außerhalb des Krankenhauses, was der Substitution zuzuschreiben wäre. Ohne Substitution war die Behandlung von AAT Patienten insgesamt etwas günstiger (6.099 €).

Zusammenfassung: Prof. Gratiانا Steinkamp

## Die COSYCONET-Studien

(„German COPD and Systemic Consequences - Comorbidities Network“)



- Eine groß angelegte Register-Studie, die sich über mehr als zehn Jahre erstreckt
- Ziel: Gewinn von Erkenntnissen über den Verlauf und die Natur chronisch obstruktiver Lungenerkrankungen
- Auch Patienten mit AAT-Mangel können teilnehmen
- Die Studie wird vom Bundesministerium für Bildung und Forschung gefördert und ist Teil des Forschungsverbunds Deutsches Zentrum für Lungenforschung
- COSYCONET ist mit 2849 Patienten eines der vier größten Langzeitprojekte dieser Art weltweit
- Ablauf: Teilnehmende Patienten besuchen innerhalb von 18 Monaten dreimal ein teilnehmendes Zentrum, weitere Visiten erfolgen nach 36 und nach 54 Monaten
- Mit inbegriffene Untersuchungen sind u.a.: Ultraschalluntersuchung des Herzens (Echokardiographie), Belastungstest und Blutdruckmessungen an Armen und Beinen

**Thomas Hillmann**

## Inhalieren – aber richtig!

Ein großer Vorteil der Inhalationstherapie besteht darin, dass der Wirkstoff direkt und sofort in die Lunge gelangt, an den Ort des Geschehens. Inhalative Medikamente richtig anzuwenden, ist jedoch eine Herausforderung. Es gibt eine solche Vielzahl unterschiedlicher Arzneistoffe und Inhalationsgeräte (Devices), dass es schwierig ist, den Überblick zu behalten. Dementsprechend häufig sind Fehler beim Inhalieren. Mindestens ein Drittel der Patienten, in einigen Studien sogar bis zu 94 %, wenden ihr Trockenpulver nicht richtig an. Inhalative Medikamente können also nicht einfach verschrieben werden, sondern der Arzt muss sicherstellen, dass der Patient das Arzneimittel richtig anwendet.

### Theorie und Praxis der Inhalationstherapie

Damit das inhalierte Arzneimittel wirken kann, muss es in ausreichender Menge in den Bronchien ankommen. Daran sind unterschiedliche physikalische Mechanismen beteiligt. Die Impaktion beschreibt das Aufprallen der inhalierten Partikel an Verzweigungen im Bronchialbaum, sodass diese Teilchen nicht in die tieferen Lungenabschnitte gelangen. Ähnlich wie ein Auto aus der Kurve getragen wird und an die Leitplanke oder den Baum prallt, wenn der Fahrer zu schnell gefahren ist, hängt auch in den Atemwegen die Impaktion von der Geschwindigkeit der Einatmung ab. Daher ist die optimale Geschwindigkeit beim Einatmen von entscheidender Bedeutung für gutes Inhalieren. Hier gibt es nun Unterschiede je nachdem, welches Inhalationssystem benutzt wird. Meist ist es günstig, langsam, tief und gleichmäßig einzuatmen. Für Dosieraerosole reicht ein geringer Atemfluss von 20 l/min aus. Das ist viel weniger, als die meisten Patienten vermuten.

Wichtig im praktischen Alltag ist die Haltung des Kopfes beim Inhalieren. Wenn man den Kopf wie beim Trinken ein wenig in den Nacken legt, sind die Atemwege im Rachen weiter geöffnet und die Kurve weniger eng, sodass das Medikament mit dem Einatemstrom leichter hindurch kann. Auch auf Zunge und Zähne muss man achten. Man nimmt das Mundstück zwischen die Lippen und hält dabei die Zahnreihe locker auseinander, ohne auf das Mundstück zu beißen. Dadurch bleibt auch die Zunge locker am Mundboden liegen. Sie darf nämlich keinesfalls nach oben zum Gaumen gedrückt werden,



Thomas Hillmann, Leitender Physiotherapeut, Universitätsmedizin Essen, Ruhrlandklinik

weil das den Weg bei der Inhalation verengen würde. Ein anderes physikalisches Prinzip ist die Sedimentation. Damit wird beschrieben, dass sich die eingeatmeten Teilchen in der Lunge absetzen. Für diesen Faktor spielt die Größe der Teilchen eine wichtige Rolle, ihre Dichte und ihre Füllung. Um eine gute Sedimentation zu gewährleisten, soll man nach dem Einatmen mehrere Sekunden die Luft anhalten und eine Pause machen, bevor man wieder ausatmet. Dann können sich die eingeatmeten Medikamente gut in den Bronchien ablagern. Große Fortschritte gibt es bei inhalativen Antibiotika. Es wurden Teilchen entwickelt, die wie eine hohle durchlöcherter Kugel aussehen und wegen ihrer geringen Dichte daher besonders gut und weit in die Lunge fliegen können. In den letzten Jahren wurden die Inhalationssysteme immer weiter verbessert, sodass mehr Medikament die Lungen erreichen kann. Dennoch kommen auch mit neuen Pulverinhalatoren weniger als 40 % der nominellen Dosis in der Lunge an.

### Feuchtinhalation

Die Feuchtinhalation mit elektrischen Verneblern ist für Patienten nicht so einfach anzuwenden, wie es scheint. Wenn man zu schnell ein- und ausatmet und die Pausen vergisst, kann es zu einer dynamischen Überblähung kommen, und der Patient verträgt das Inhalieren nicht. Besser ist, mit einer Unterbrechertaste den Inhalationsnebel kurz zu unterbrechen. Besonders günstig wirkt ein aufgesetztes PEP-System, mit dem eine verlängerte Ausatmung erreicht wird. Spezielle Aufsätze ermöglichen sogar eine Oszillation, die das Lockern von festem Bronchialsekret fördert.



Videos zum richtigen  
Inhalieren der Deutschen  
Atemwegsliga



© Deutsche Atemwegsliga e.V.

### Dosieraerosol

Für Dosieraerosole ist die richtige Einatemtechnik besonders wichtig. Bei einer langsamen Inhalationsgeschwindigkeit von 30 l/min wurden in einer Studie 15 % des Arzneistoffs in der Lunge abgelagert, bei einem zu schnellen Fluss von 80 l/min waren es nur 8 %. Grundsätzlich rät der Referent, ein Dosieraerosol immer mit einem Vorsatzgerät (Spacer) anzuwenden. Das hat zwei große Vorteile: man atmet dann schön langsam ein, und man muss sich nicht mehr um die Koordination zwischen Einatmung und Auslösen der Dosis kümmern. Wer Kortisonpräparate inhaliert, sollte sie vor dem Frühstück und vor dem Abendessen anwenden. Durch Essen und Trinken wird dann das restliche Cortison weggespült, das noch im Mund und Rachen liegt. Dadurch sinkt das Risiko von Nebenwirkungen wie Heiserkeit oder Mundsoor.

### Pulverinhalator

Bei den Pulverinhalatoren gibt es eine Vielzahl unterschiedlicher Medikamente. Diese unterscheiden sich in ihren inneren Widerständen, in den Flussraten oder in der Handhabung. Klassischerweise ist das Medikament an Laktose (Milchzucker) gebunden. Von diesem Trägerstoff muss es während der Einatmung abgetrennt werden. Dementsprechend muss man aus diesen Geräten schneller einatmen als aus Dosieraerosolen und Flussraten von 60-80 l/min erreichen. Atmet man zu zaghaft, kann sich das Arzneimittel nicht vom Trägerstoff lösen. Atmet man zu kräftig und schnell ein, bleibt der Großteil des Medikaments im Rachen hängen, anstatt in die Lunge zu fliegen. Husten ist dann eine häufige Nebenwirkung.

Pulverinhalatoren setzen dem Einatmen unterschiedlich große Widerstände entgegen. Je nach Gerät muss man sich daher unterschiedlich stark anstrengen, um denselben Fluss zu erzielen. Das Medikament zum Inhalieren ist in Gelatinekapseln verpackt. Gelatine wird leicht klebrig, wenn sie feucht wird. Daher darf man auf keinen Fall in das Gerät ausatmen. Auch das Aufbewahren des Pulverinhalators im Bad oder das Reinigen mit einem feuchten Tuch sind zu unterlassen. Die Kapseln dürfen nicht wie Tabletten aus dem Blister herausgedrückt werden, weil dabei die weiche Kapsel eingedrückt werden könnte, sondern man entfernt erst die Aluminiumfolie und lässt die Gelatinekapsel dann herausgleiten.

### Verschreibung und Patientenschulung

Allgemein sagt man, dass nur ein Drittel der medizinischen Ratschläge ernst genommen und auch richtig umgesetzt werden. Der Arzt muss einen genauen Therapieplan erstellen und mit dem Patienten besprechen. Eine Schritt-für-Schritt-Anleitung ist hilfreich, ebenso wie die Videos zum richtigen Inhalieren der Deutschen Atemwegsliga (<https://www.aterwegsliga.de/richtig-inhalieren.html>). Unumgänglich sind gründliche und wiederholte Schulungen des Patienten, damit eventuelle Anwendungsfehler ausgemerzt werden. Ständiges Üben hilft, idealerweise mit einem Atmungstherapeuten.

Zusammenfassung: Prof. Gratiانا Steinkamp

# Für Sie dokumentiert

Prof. Dr. Peter Alter

## Alpha-1, COPD und das Herz

### Begleiterkrankungen bei COPD

Beinahe jeder Mensch mit chronisch-obstruktiver Lungenerkrankung (COPD) weist zusätzlich eine begleitende Erkrankung eines anderen Organsystems auf. Mediziner sprechen von Komorbiditäten. Bei der COPD sind Begleiterkrankungen an Herz und Blutgefäßen oder Risikofaktoren besonders häufig. Eine niederländische Studie zeigte, dass mehr als die Hälfte der COPD-Patienten eine Gefäßverkalkung (Atherosklerose) oder einen Bluthochdruck haben. Immerhin ca. 9 % erkrankten an einem Herzinfarkt. Weitere häufige Begleiterkrankungen waren Störungen im Zuckerstoffwechsel (54 %, Diabetes) oder im Fettstoffwechsel mit zu hohen Cholesterin-Werten (36 %). Mindestens eine Begleiterkrankung wiesen 98 % der COPD-Patienten auf, und bei mehr als der Hälfte bestanden sogar vier oder mehr unterschiedliche Begleiterkrankungen.

### Herzerkrankungen bei COPD

Herzerkrankungen sind bei COPD mit einer verringerten Lebenserwartung verbunden. Dies ergab die Auswertung einer Studie aus Kopenhagen: Aus der Allgemeinbevölkerung wurden mehr als 16.000 Personen im Alter von über 40 Jahren für 35 Jahre nachbeobachtet. In diesem Zeitraum traten 11.000 Todesfälle auf; hierbei hatten COPD-Patienten eine deutlich geringere Lebenserwartung als Menschen ohne COPD. Mit zunehmendem Schweregrad der Lungenerkrankung, ausgedrückt durch das sogenannte GOLD-Stadium (I bis IV), nahm die Lebenserwartung ab. Wichtig war auch, dass die Herzschlagrate mit der Lebenserwartung verbunden war: je höher die Rate in Ruhe lag, desto geringer war die Lebenserwartung. Vergleicht man beispielsweise Raten über 85 Schläge pro Minute (Herzfrequenz) mit Raten unter 65 Schlägen pro Minute, so bestand ein Unterschied in der Lebenserwartung von bis zu fast 10 Jahren, und dieser Unterschied hing vom Stadium der COPD gemäß GOLD I-IV ab. Dies bedeutet nicht, dass ein schnellerer Herzschlag für sich genommen die Ursache für eine kürzere Lebenserwartung ist, er kann auch Ausdruck anderer Veränderungen sein, die selber die eigentliche Ursache darstellen.



Prof. Dr. Peter Alter Oberarzt Dt. Zentrum für Lungenforschung, Philipps-Universität Marburg

Hat man eine COPD, so ist das Risiko erhöht, aufgrund eines Herzinfarktes oder Schlaganfalles in ein Krankenhaus eingewiesen werden zu müssen. Dies ergab eine Auswertung von 1,2 Millionen Krankenakten aus dem Vereinigten Königreich. Innerhalb von drei Jahren wiesen Personen mit COPD ein zehnfach höheres Risiko für einen Herzinfarkt und ein dreifach höheres Risiko für einen Schlaganfall auf. Allerdings muss man berücksichtigen, dass diese Erkrankungen auch auf gemeinsame Risikofaktoren zurückgehen können, ohne selber ursächlich verbunden zu sein. Ein wichtiges Beispiel ist das Zigarettenrauchen, das zum einen die Entstehung und Verschlimmerung einer COPD begünstigt, zum anderen die Entstehung und Verschlimmerung von Herz-Kreislauf-Erkrankungen. Etwa ein Drittel aller Patienten mit COPD weist gleichzeitig eine Herz-Kreislauf-Erkrankung auf. Umgekehrt hat etwa ein Drittel aller Patienten mit Herz-Kreislauf-Erkrankungen eine Lungenerkrankung. Es gibt also eine große Überlappung der beiden Bereiche.

### COPD und Herzschwäche

Englische Forscher untersuchten auch den Einfluss einer COPD auf eine Herzschwäche. Knapp 10.000 Patienten, die mit akuter Herzschwäche ins Krankenhaus kamen, wurden bis zu zehn Jahre nachbeobachtet. Davon hatte gut ein Drittel zusätzlich eine COPD. Es zeigte sich, dass viele Menschen mit COPD nicht die erforderlichen Medikamente für das Herz verordnet bekommen hatten. Ein Grund dafür könnte sein, dass



man lange Zeit Sorge hatte, die für das Herz wichtigen sogenannten Betablocker bei COPD zu verschreiben, da man annahm, diese könnten eine Verengung der Bronchien hervorrufen. Diese Sorge ist jedoch unbegründet, und Betablocker nützen auch Patienten mit COPD. In der Studie nahmen die Patienten auch andere Herzmedikamente seltener ein, insbesondere sogenannte ACE-Hemmer oder Angiotensin-II-Rezeptorblocker. Die Forscher untersuchten dann nach einem und nach fünf Jahren, wie viele Patienten noch lebten. Es zeigte sich, dass Personen mit Herzschwäche ohne COPD länger lebten als solche mit zusätzlicher COPD. Der Schweregrad der COPD spielte ebenfalls eine Rolle. Fünf Jahre nach einer akuten Herzschwäche lebte noch ein größerer Anteil von Patienten mit leichter COPD als von Patienten mit schwerer COPD. Der Lungenfunktionswert FEV1 (das in der ersten Sekunde einer kräftigen Ausatmung maximal erreichbare Volumen) erwies sich dabei als sehr aussagefähig für den Verlauf der Erkrankung.

### Beeinflussung der Herzfunktion durch die Lunge

Mit neuen bildgebenden Verfahren können Forscher direkt sichtbar machen, wie Herz und Lunge zusammenarbeiten. Dafür nutzen sie eine spezielle Magnetresonanztomografie (MRT) des Brustkorbs, die mit komplizierten Computerberechnungen verbunden ist. Die Untersuchung ist aufwendig und dauert etwa 20-30 Minuten. Bei Patienten mit COPD konnten mittels MRT verschiedene Veränderungen am Herzen beobachtet werden. Die rechte Herzkammer, die das Blut in die Lunge pumpt, war bei einigen Patienten ausgebuchtet. Das ist so zu erklären, dass der Druck in der rechten Herzkammer wegen der verengten Lungengefäße erhöht war und so die Muskulatur der Herzwand nach außen drängte. Andere Personen zeigten eine verdickte Muskelwand der rechten Herzkammer.

Während des Atmens ändern sich die Druckverhältnisse im Brustkorb deutlich. Das Zwerchfell hat bei gesunden Personen die Form einer doppelten Kuppel, die sich beim Einatmen nach unten und beim Ausatmen nach oben bewegt. Patienten mit Lungenemphysem zeigen eine sogenannte Lungenüberblähung, weil sie die eingeatmete Luft nur schwer wieder ausatmen können. Diese vergrößerte Lunge geht einher mit einem flachen und tief stehenden Zwerchfell, dessen Beweglichkeit deutlich eingeschränkt ist. Wenn man besonders tief aus- und einatmet, entstehen vermehrte Drücke im Brustkorb, die offenbar

auch auf das Herz und die Blutgefäße übertragen werden. Bei Patienten mit COPD sind diese Druckverhältnisse verändert. Hierbei spielen die verengten Atemwege und deren erhöhter Widerstand, die Überblähung der Lunge und das relativ unbewegliche Zwerchfell zusammen. Im Ergebnis führt dies dazu, dass die Wandspannung des Herzmuskels zunimmt.

### Untersuchungen zur Herzfunktion im COSYCONET-Forschungsverbund

Im Rahmen der COSYCONET-Studie, in die 2741 Patienten eingeschlossen wurden, werden auch zur Herzfunktion regelmäßig Daten erhoben. Ultraschalluntersuchungen des Herzens (Echokardiographien) von Besuch 1 liegen von ca. 2400 Patienten vor. Die nächste Ultraschalluntersuchung erfolgte bei Visite 3 im Abstand von ca. 18 Monaten. Schon während dieses kurzen Zeitraums wurden bereits kleinere Veränderungen sichtbar. Am linken Herzen verringerte sich die Muskelmasse geringfügig. Gleichzeitig nahmen die Größe der linken Herzkammer und die Wandspannung leicht zu. Diese Veränderungen lassen erwarten, dass sich die Herzkammer in der Folgezeit weiter verändern wird. Um dies herauszufinden, wurde eine erneute Echokardiographie bei Visite 4 durchgeführt.

Einer der Gründe dafür, dass Patienten mit COPD eher Herzerkrankungen entwickeln, könnte die gesteigerte Wandspannung des linken Herzens sein. Diese ist umso höher, je schlechter die Lungenfunktion ist. Dies wirkt sich nicht nur mechanisch aus, sondern beeinflusst auch die elektrischen Vorgänge im Herzen, die seinen Schlag regulieren. Normalerweise wird jede Herzmuskelzelle über ein spezielles Leitungssystem elektrisch erregt. Wird die Muskulatur stärker gedehnt als normal, verändert dies die Antwortfähigkeit der Zellen, und dies kann Herzrhythmusstörungen verursachen.

Auch bei den kommenden Visiten der COSYCONET-Studie werden Befunde zum Herzen mittels Echokardiographie (UKG) und Elektrokardiogramm (EKG) erhoben. Die Forscher hoffen, damit neue Erkenntnisse zum Zusammenwirken zwischen COPD und Herzfunktion zu gewinnen, die für die Behandlung und die Kontrolle des Verlaufs wichtig sind.

Zusammenfassung: Prof. Gratiana Steinkamp

Monika Tempel

## Psychische Gesundheit ist Teamsache – AAT-Mangel als gemeinsame Herausforderung für Patienten und Angehörige

### Patient, Behandler, Kümmerer

Üblicherweise hat ein chronisch kranker Patient einerseits eine Beziehung zu seinem Behandler, andererseits zu seinen Angehörigen oder anderen Kümmerern. Der Begriff Kümmerer leitet sich von dem englischsprachigen Begriff Carer oder Caregiver ab und bezeichnet eine Person, die sich nicht berufsmäßig um den Patienten kümmert. Der Patient hat also zwei Zweier-Beziehungen (Dyaden) zu zwei Akteuren. Behandler und Kümmerer stehen nicht direkt miteinander in Kontakt. Hilfreicher und wünschenswert wäre eine Dreiecksbeziehung (Triade), in der jeder Beteiligte mit Jedem kommuniziert, also auch der Behandler mit dem Kümmerer und umgekehrt – sofern der Patient seine Einwilligung dazu erteilt hat.

Kümmerer werden manchmal als Mit-Patient oder als Patient zweiter Ordnung bezeichnet. Auch sie können Symptome entwickeln, die sogar Ähnlichkeit mit denen des Patienten haben können. Gleichzeitig sind Angehörige häufig Mit-Therapeuten. Sie unterstützen den Patienten in praktischen Dingen oder bei bestimmten Behandlungen oder sie geben Informationen an andere weiter. Dabei sind Angehörige häufig gefangen zwischen Hoffnung und Sorge.

### Kommunikation in der Familie bei chronischer Krankheit

Miteinander übereinander sprechen und sich über gemeinsame Belastungen austauschen zu können ist eine hohe Kunst. Gelungene Kommunikation in der Familie kann entscheidend zur seelischen Gesundheit beitragen. In der Realität sind „sprachlose“ Paare durchaus häufig, die sich nur über Belangloses unterhalten. Bei schwerwiegenden Erkrankungen wird diese Konstellation zu einem Problem mit weitreichenden Folgen. Patienten erleben sich vielfach als angewiesen auf ihren Partner und befürchten, dem anderen zur Last zu fallen. Der Kümmerer wiederum fragt sich, wie er die ganzen Belastungen aushalten soll. Daraus können gegenseitige Schuldgefühle entstehen. Manchmal schont man seinen Partner vor Belastungserfahrungen und spart schwierige



Monika Tempel, Ärztin im Zentrum für Pneumologie, Abt. Psychosomat. Medizin und Psychotherapie, Klinik Donaustauf

Themen bewusst aus. Dies kann zur »Einsamkeit zu zweit« führen.

Kommunikation findet selbst dann statt, wenn man schweigt, denn der Körper signalisiert das Befinden. Vor allem Bewegungen der Augen und die Mimik um den Mund herum nimmt man augenblicklich wahr. Selbst wenn der andere sagt, es gehe ihm gut, verlässt man sich auf das eigene Bauchgefühl, wenn man eine Diskrepanz wahrnimmt. Ein Hinweis auf gelingende Kommunikation ist der wechselseitige Blickkontakt.

### Krankheitsbewältigung bei COPD

Bei chronischer Krankheit ist es besonders wichtig, Wege zu finden, miteinander über angstauslösende Inhalte zu sprechen. Experten unterscheiden verschiedene Formen der positiven Zweier-Kommunikation und Krankheitsbewältigung (dyadisches Coping): beide Personen können gemeinsam und gleichwertig die Last tragen, eine Person trägt einen deutlich größeren Anteil der Belastung oder eine Person bittet die andere jeweils um Hilfe und erhält diese auch. Schädliche Formen der Krankheitsbewältigung bestehen darin, dass eine Person bössartig ist oder die andere Person verletzt, dass man aus mangelndem Interesse floskelhaft miteinander kommuniziert (»das wird schon werden«), oder dass man sich überfordert und ausgenutzt fühlt.



Früher wurde die COPD als Erkrankung angesehen, die mit der Zeit allmählich immer schlimmer wird. Episoden mit starker Atemnot lösen bei Patient und Kümmerer Hilflosigkeit, Angst und Unsicherheit aus. Mit zunehmendem Schweregrad der Erkrankung ist man stärker ans Haus gebunden und Patient und betreuender Partner müssen auf vieles verzichten, was ihnen früher wichtig war. In den meisten Fällen ist der Verlauf der COPD heutzutage jedoch eher mit einer Achterbahnfahrt zu vergleichen, denn auf stabile Perioden in guter Verfassung folgen Episoden mit akuten Verschlechterungen, von denen man sich dann mit der Zeit wieder erholt.

### Gefühlsarbeit

Durch die COPD kommen auf ein Paar zusätzliche Belastungen zu. Die Aufgaben und Rollen in der Beziehung müssen neu verteilt werden. Dabei ist wichtig, den Nicht-COPD-Partner nicht zu überfordern. Der Patient selbst kann Identitätskrisen erleben, die zum Rückzug in der Beziehung führen können.

In jedem Fall ist die Bewältigung der Belastung durch die chronische Erkrankung bei allen Beteiligten mit Arbeit verbunden. Spezielle Trainingsprogramme für Paare, wie beispielsweise „Paarlife - was Paare stark macht“ können dabei helfen, miteinander besser zu kommunizieren und die Probleme gemeinsam zu lösen.

### Atemnot und Angst

Angst, die durch Atemnot ausgelöst wird, ist ein häufiges Problem. Zwischen Paaren gibt es dabei eine körperliche Ansteckung: der Anblick des nach Luft ringenden Partners löst auch beim gesunden Partner Angst aus und er würde vielleicht am liebsten weglaufen. Dieser körperlichen Ansteckung kann mit körperlicher Beruhigung begegnet werden. Häufig hat der Patient selbst das Bedürfnis nach Körpernähe und klammert sich an den gesunden Partner. Dann ist es hilfreich, dass dieser selbst ruhig bleibt, Geduld hat, die Hand des Patienten hält und ihm Körperkontakt ermöglicht.

Wer als Kümmerer mit seinem kranken Partner spricht, sollte zum Ausdruck bringen, dass dessen Sorgen und Unsicherheit nachvollziehbar und verständlich sind. Man kann sich erkundigen, was die akute Atemnot ausgelöst haben könnte und was vermutlich dagegen helfen wird. Vermieden werden sollten Sätze wie „Du brauchst keine Angst zu haben“. Auch sollte man keine Kritik am kranken Partner üben, denn das verstärkt seine Angst. Wertschätzung und Anteilnahme lindern die Angst.

Bei psychologischen Interventionen ist das Ziel, die Angst aushaltbar zu machen, und nicht, die Angst zu nehmen. Dazu wendet der Psychologe unterschiedliche Methoden an, beispielsweise Übungen aus der Gestalttherapie (wie „Der Angst einen Platz geben“) oder das Fokussieren auf das Hier und Jetzt.



#### An Angst denken wenn:

- Patient schlecht schläft
- Patient immer wieder nachfragt
- Patient wie ein Wasserfall redet
- Patient starkes Kontrollbedürfnis hat
- Patient klammert, nicht allein sein möchte
- Beschwerden nicht zu lindern sind
- Gegenübertragung beachten



#### Was tun bei Angst?

##### Beziehung

- Für Ruhe sorgen (selbst ruhig bleiben)
- Empathie (Gefühle verstehen)
- Körperlicher Kontakt, Hand halten

##### Kommunikation

- Schwache Begriffe verwenden
- Don'ts: „Du brauchst keine Angst zu haben“
- Vermitteln, dass Angsterleben nachvollziehbar ist
- Was ist das Hauptproblem?
- Patient bei Lösungssuche beteiligen

# Für Sie dokumentiert

## Fatigue und Depression

Quälende Müdigkeit mit Erschöpfung sowie Depression sind bei chronischer Lungenerkrankung nicht selten. Sie werden beeinflusst von körperlichen Faktoren wie Atemnot oder Schlafstörungen. Wichtig ist, den Betroffenen psychisch zu stärken. Man bringt zum Ausdruck, dass es nicht seine Schuld ist, dass es ihm so schlecht geht. Oder man erkundigt sich, wie man konkret unterstützen kann. Auf keinen Fall sollte man bagatellisieren („Jeder fühlt sich hin und wieder müde“) oder Durchhalteparolen verbreiten („Augen zu und durch“).

## Ungewissheit und Angst vor dem Fortschreiten der Erkrankung

Die verkürzte Lebenserwartung beim Alpha-1-Antitrypsinmangel ist eine reale Bedrohung, die Angst machen kann. Das Hauptziel sollte sein, Akzeptanz zu erreichen, also seine Hoffnungen an die reale Situation anzupassen.

In Befragungen bei COPD-Patienten wurden die größten Sorgen hinsichtlich des Fortschreitens der Erkrankung deutlich. Die Patienten fürchten vor allem schwere Atemnotattacken sowie Krankheitsschübe und Exazerbationen mit maschineller Beatmung. Fragt man nach dem Sterbeprozess, haben die Betroffenen Angst vor qualvollem Ersticken und vor Schmerzen. Diese Ängste können Behandler durch Informationen und Aufklärung lindern. Weitere häufige Befürchtungen sind Verlust der Würde und Kontrollverlust. Diese Aspekte sind vor allem für Pflegende wichtig. Als Gesprächspartner für ihre Ängste wünschen sich COPD-Patienten vor allem ihre Angehörigen, erst mit weitem Abstand den Arzt oder Freunde.

In professionellen Trainingsprogrammen wird zunächst auf die größte Angst fokussiert. Man denkt die angstbesetzte Situation konkret zu Ende und fragt, wie der Patient und andere darauf reagieren. Wie mit einem Scheinwerfer in der Dunkelheit wird ausgeleuchtet, was passieren kann. Dann wird darüber gesprochen, wie man der Situation vielleicht vorbeugen kann, oder was man in der Situation Hilfreiches tun kann.

## Noch einmal: Mein Körper

Mein Körper rät mir: Ruh dich aus!

Ich sage: Mach ich, altes Haus!

Denk' aber: Ach, der sieht' ja nicht

Und schreibe heimlich dies Gedicht.

Da sagt mein Körper: Na, na, na!

Mein guter Freund, was tun wir da?

Ach gar nichts! Sag' ich aufgeschreckt

Und denk': Wie hat er das entdeckt?

Die Frage scheint recht schlicht zu sein,

Doch ihre Schlichtheit ist nur Schein.

Sie lässt mir seither keine Ruh:

Wie weiß MEIN Körper was ICH tu?

Robert Gernhardt

**Das Fazit lautet: Niemand ist alleine krank. Das psychische Wohlbefinden ist eine Teamaufgabe für Patient, Behandler und Kümmerner gemeinsam.**

Zusammenfassung: Prof. Gratiana Steinkamp

Margaretha Hunfeld

## Gedächtnistraining braucht jeder

Der Bundesverband Gedächtnistraining e.V., BVGT, hat aktuell ca. 4.000 Mitglieder. Ursprünglich war das Gedächtnistraining auf Senioren bezogen. Inzwischen ist es aber ein beliebtes Thema, für das sich viele Menschen interessieren, auch Firmen und Organisationen.



Frau Margaretha Hunfeld, Ausbildungsreferentin BVGT

Zu Beginn forderte die Referentin die Zuhörer auf, an einer kleinen Merkübung mit Zahlen teilzunehmen. Es ging um eine Geschichte mit Einbein, Zweibein und Dreibein, die in unterschiedlicher Reihenfolge mehrmals genannt wurden. Wer auf die Idee kam, mit Zweibein einen Menschen, mit Dreibein einen Hocker und mit Einbein eine Hähnchenkeule zu assoziieren, hatte keine Mühe, vor seinem geistigen Auge eine Geschichte ablaufen zu lassen und die Reihenfolge der Begriffe nacheinander richtig wiederzugeben.

### Gedächtnis und Alter

Im Laufe des Lebens und mit zunehmendem Alter verändert sich das Gedächtnis des Menschen. Die gute Nachricht: Ein bestimmter Teil der Gedächtnisleistung nimmt auch nach dem 60. Lebensjahr noch zu und bleibt auch im hohen Alter erhalten. Dabei handelt es sich um die »kristallisierte« Leistung, also das Erfahrungswissen des Menschen. Hier sind 60-Jährige gegenüber 20-Jährigen klar im Vorteil. Die schlechte Nachricht bezieht sich auf eine andere Hirnleistung, nämlich die »flüssige« Leistung. Bereits ab dem Alter von etwa 35-40 Jahren nimmt diese Leistungsfähigkeit ab. Dabei geht es um die Informationsverarbei-

tungsgeschwindigkeit und um die Fähigkeit, Neues zu lernen und sich zu merken. Diese Gedächtnisleistung unterliegt also einem Veränderungsprozess im Alter.

### Memo-Techniken

Eine bewährte Methode, um sich eine Abfolge von Dingen zu merken, ist die geistige Verankerung der einzelnen Inhalte an bestimmten Stellen in einem Raum, die Loci-Technik. Ein Beispiel: man möchte sich merken, dass man noch drei Mails beantworten muss. Als Ort wählt man die Eingangstür des Raumes. Als inneres Bild sieht man, wie sich die Tür öffnet, das Outlook-System des Computers sichtbar wird und einem zuruft: „Du musst noch drei Mails beantworten!“ Oder man möchte nicht vergessen, einen Arzttermin zu vereinbaren. An der leeren Wand des Raumes sieht man ein Video vor sich, das den Arzt im weißen Kittel mit Stethoskop zeigt, der einem zuwinkt und sagt: „Machen Sie noch einen Termin mit mir aus!“ Wenn man für jede Aufgabe, die zu erledigen ist, einen kleinen Fantasie-Film oder ein Bild produziert und dieses an einer bestimmten Stelle im Raum verankert, kann man sich – wie im Beispiel – zehn Aufgaben mühelos merken.

Die Kunst bei dieser Technik ist, die passenden Bilder und Geschichten zu entwickeln. Das kann man trainieren. Generell sollte man beim inneren Gang durch den Raum immer bei der Eingangstür starten. Auch Zahlen kann man in Bilder verwandeln. Wer sich beispielsweise die PIN-Nummer 1385 merken muss, kann die einzelnen Ziffern in Bilder übersetzen. Beispielsweise 1 = Kerze, 3 = dreibeiniger Hocker, 8 = Brezel und 5 = Hand. Daraus macht man dann eine kleine Geschichte: Die Kerze steht auf einem Hocker, auf dem eine Brezel liegt. Ich nehme die Brezel in die Hand, beiße hinein und klatsche in die Hände, weil sie so lecker ist.

Denken und Bewegungen miteinander zu verbinden, ist ebenfalls eine sinnvolle Möglichkeit, das Gedächtnis zu trainieren. Die vier Wörter »ich bin top fit« verbindet man mit der Berührung von Knie, Hüfte und Schulter bzw. damit, den Arm hochzuheben. Der Satz »top fit bin ich!« wird ausgedrückt durch Schulterklopfen, Arm hochheben, erst Hüfte und anschließend Knie berühren.

# Für Sie dokumentiert

## Gedächtnistraining

Die Hände koordiniert zu bewegen, macht auch das Gehirn fit, denn „Fingergymnastik ist Kopfgymnastik“. Wer seine Finger tippt, ähnlich wie auf der Tastatur oder auf dem Klavier, und dabei beispielsweise die Finger beider Hände asynchron bewegt oder in einer bestimmten ausgedachten Reihenfolge, fördert seine Wachheit.

Eine andere Übung für die Teilnehmer bestand darin, die Begriffe rot, gelb, grün und blau laut vorzulesen. Allerdings war die Farbe der geschriebenen Wörter nicht identisch mit dem Begriff. Das Wort »ROT« konnte also in gelber oder blauer Farbe geschrieben sein, und die Aufgabe war, »gelb« oder »blau« auszusprechen. Diese Übung, bei der man das gelesene Wort zugunsten der erkannten Farbe unterdrücken muss, ist auf die Dauer ziemlich anstrengend - automatisch legt man zwischendurch eine kleine Pause ein und entspannt durch ein kurzes Lachen oder Luft holen.

Ohnehin gehören Konzentration und Entspannung zusammen. Wer das Gefühl hat, sich nicht gut konzentrieren zu können, sollte sich entspannen. Danach geht es mit der Konzentration wieder besser.

## Vergessen

Nachdem man etwas Neues gelernt hat, geht etwa die Hälfte des Lernstoffs in den ersten vier bis sechs Stunden wieder verloren. Nach 24 Stunden hat man in der Regel etwa ein Viertel des Gelernten noch behalten (nach Ebbinghaus). Das ist also vollkommen normal und auch gesund. Für dauerhaftes Behalten braucht unser Gedächtnis die (mehrmalige) Wiederholung. Im Alltag helfen Checklisten dabei, sich über erfolgreich Erledigtes zu freuen und sich zu entlasten. Aktives Vergessen ist dagegen schwierig, d. h. man kann sich nicht vornehmen oder befehlen, etwas Gelerntes wieder zu vergessen.

Zusammenfassung: Prof. Gratiana Steinkamp

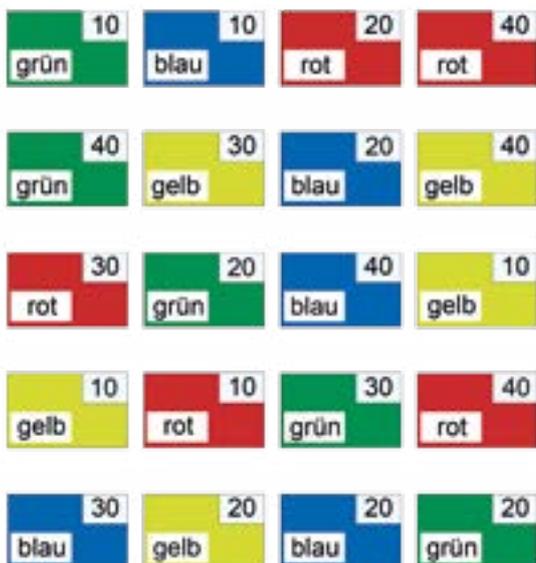


Zur Webseite des Bundesverbands Gedächtnistraining e.V.  
[www.bvgt.de](http://www.bvgt.de)

Gute Gedächtnisübungen für Zuhause: [www.gehirnsnack.de](http://www.gehirnsnack.de)

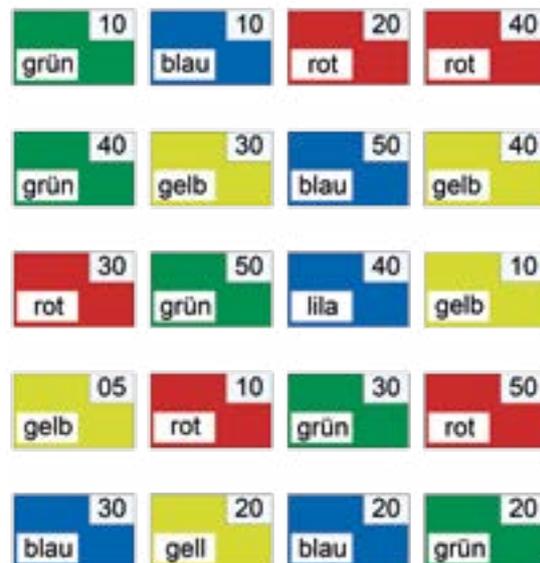
## Zwei Gedächtnisübungen zum Ausprobieren:

Finden Sie die 4 doppelten Abbildungen?



Die Lösungen finden Sie auf Seite 35.

Jede Abbildung sollte es mit den Werten 10,20,30,40 und 50 geben & in den Farben gelb, grün, rot und blau. Welche 3 Unstimmigkeiten finden Sie?



Mit freundlicher Unterstützung von:  
[www.gehirnsnack.de](http://www.gehirnsnack.de)



## In eigener Sache

# Neu von Alpha1 Deutschland: Newsletter und Leberflyer

## Der Alpha1 Newsletter

Der Alpha1 Newsletter versorgt Abonnenten mit Informationen rund um das Thema Alpha-1-Antitrypsinmangel. Der Newsletter erscheint vorerst zweimal im Jahr und wird kostenfrei per E-Mail versendet.

Themen des ersten Newsletters waren:

- COPD und Alpha-1:  
„Patienten nicht in einen Topf werfen“
- Lungensport mit Michaela Frisch
- Gedächtnistraining zum Mitmachen
- Kommende Veranstaltungen



Für den Alpha1 Newsletter können Sie sich ganz einfach online anmelden:

**[www.alpha1-deutschland.org/alpha1-newsletter](http://www.alpha1-deutschland.org/alpha1-newsletter)**

## Der Leber-Flyer von Alpha1 Deutschland

- Wie kommt es zur Leberschädigung?
- Wie gesund ist Ihre Leber?
- Wie kann man eine relevante Leberschädigung erkennen?



## Sie als Angehöriger sind gefragt!

Auswertung des Fragebogens für Angehörige eines Alpha-1-Betroffenen im Rahmen der Mitgliederversammlung in Göttingen



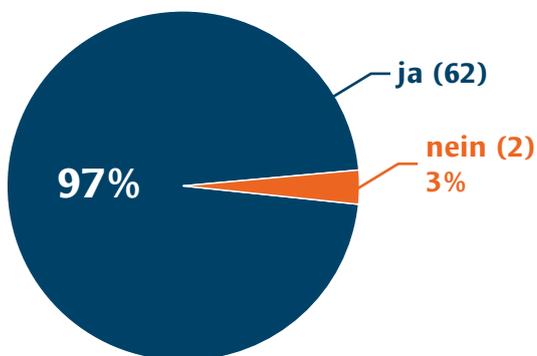
Zu unserer Mitgliederversammlung und Infotag am 21. und 22.04.17 in Göttingen baten wir die Angehörigen unserer betroffenen Mitglieder, sich einen Moment Zeit zu nehmen zur Beantwortung einiger Fragen zu ihrem eigenen Befinden.

Die Rückmeldungen der Angehörigen möchten wir Ihnen nun präsentieren und bedanken uns an dieser Stelle für Ihre Teilnahme.

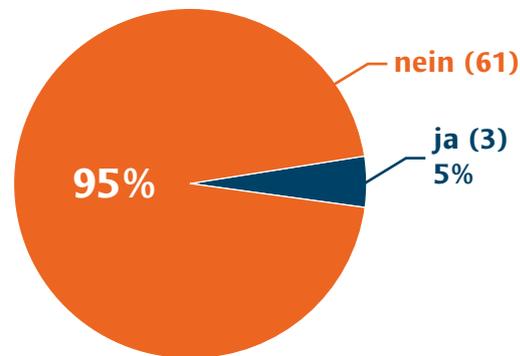
Wir erhielten insgesamt 64 Fragebögen von Ihnen zurück.

**Folgende Antworten erhielten wir von Ihnen:**

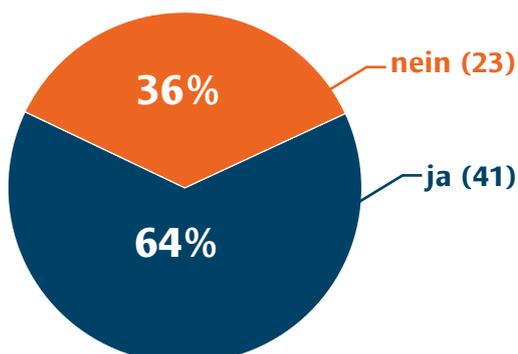
**Besprechen Sie mit Ihrem Partner die vom Arzt erhaltenen Ergebnisse?**



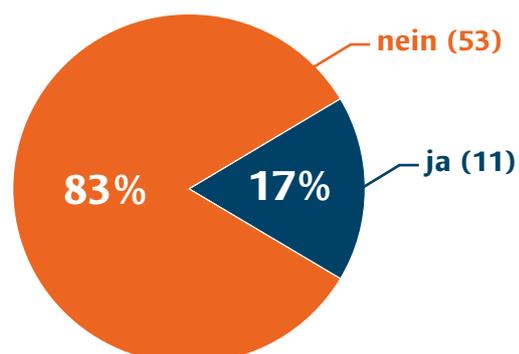
**Benötigen Sie als Angehöriger andere Informationen zum AAT-Mangel als von uns zur Verfügung gestellt?**



**Fühlen Sie sich für den Notfall als Angehöriger ausreichend vorbereitet?**



**Hat sich Ihre Gesundheit durch die Diagnose Alpha-1 in der Familie verschlechtert?**





Auf unsere Frage, in welcher Form sich Ihre Gesundheit als Angehöriger verschlechtert hat, bekamen wir sehr oft den Hinweis, dass vor allem die Psyche einer harten Probe unterzogen wird. Oft lasen wir, dass Bluthochdruck und Schlaflosigkeit die Folge der hohen psychischen Belastung sind.

Ein Teilnehmer schrieb einen bezeichnenden Satz in das Kommentarfeld: „Selber krank werden darf man nicht“.

Als Antworten auf unsere anschließende Frage, inwieweit wir Sie als Angehörigen unterstützen können, lasen wir erfreulicherweise sehr oft, dass wir genauso weitermachen sollten wie bisher. Aber auch bei Themen wie Sauerstoffversorgung im europäischen Ausland, Ärztestwahl oder gar Palliativmedizin baten Sie als Angehörige um unsere informierende Unterstützung.

In unserer letzten Frage konnten Sie als Angehöriger Vortragsthemen vorschlagen, die für Sie besonders interessant erscheinen. Folgende Vorschläge machten Sie:

- Ernährungsumstellung in der Familie/optimale Ernährung eines Alphas
- Transplantationsmedizin
- Alltagsbewältigung
- Eine starke Psyche behalten – Wege zur persönlichen Stärkung

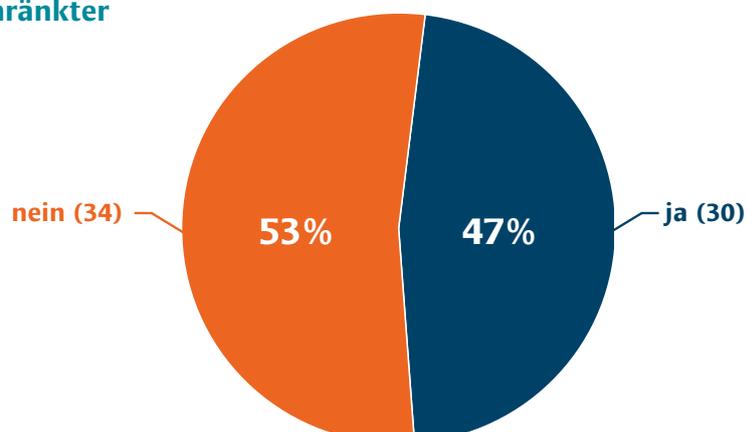
- Die ideale Kur/Reha für meinen Partner (gemeinsame Kuren?)
- Forschungsergebnisse beim AAT-Mangel
- Stufen/Verlauf des AAT-Mangels

Besonders interessant fanden wir den oft wiederkehrenden Vorschlag, Gesprächsrunden/Workshops mit psychologischer Begleitung/Moderation zu organisieren. Sowohl Gesprächsrunden allein unter Angehörigen, als auch Gesprächskreise mit dem betroffenen Angehörigen gemeinsam können Sie sich dabei vorstellen.

Abschließend möchten wir uns an dieser Stelle für die lobenden „Allgemeinen Kommentare“ am Ende unseres Fragebogens bedanken. Anerkennende Worte zu unserem Journal, ein „weiter so“ und Komplimente für die Organisation und den Ablauf unserer Treffen, die gar als familiär und herzlich bezeichnet werden - das ist der Motor der uns antreibt, Ihnen stets das Beste an Informationen und Unterstützung zukommen zu lassen.

Linda Tietz

### Fühlen Sie sich persönlich eingeschränkter seit der Feststellung der Krankheit Ihres Angehörigen?



Dr. Susanne Fuchs

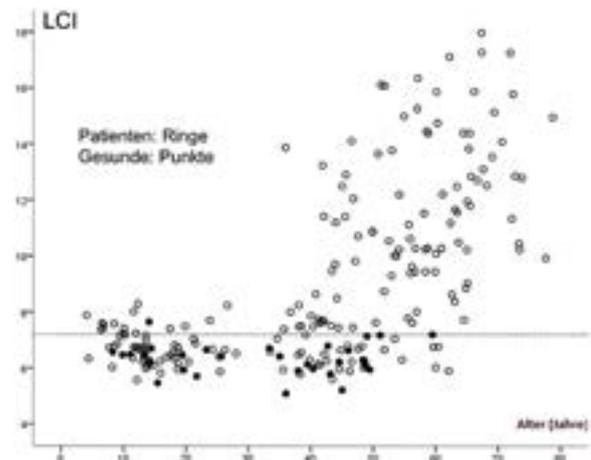
## Erweiterte Lungenfunktionsdiagnostik zur Früherkennung der Lungenerkrankung beim Alpha-1-Antitrypsinmangel

In der Zeit zwischen 11/2011 bis 03/2013 wurde am Forschungsinstitut zur Prävention von Allergien und Atemwegserkrankungen am Marien Hospital Wesel unter der Leitung von Prof. Monika Gappa die Lungenfunktionsstudie „Erweiterte Lungenfunktionsdiagnostik zur Früherkennung der Lungenerkrankung beim Alpha-1-Antitrypsinmangel“ durchgeführt.

Mittlerweile sind die Daten ausgewertet und seit Juli 2016 in einer internationalen Fachzeitschrift publiziert (Fuchs SI et al.: Lung clearance index for monitoring early lung disease in alpha-1-antitrypsin deficiency. *Respir Med.* 2016 Jul;116:93-9). Auf diesem Wege bedanken wir uns noch einmal ganz herzlich für Ihre Teilnahme und Unterstützung und möchten Sie wie versprochen über die Ergebnisse informieren.

Während der letzten 10 Jahre hat die Stickstoffauswaschtechnik (MBWN2) als ein erweitertes, nicht-invasives Lungenfunktionsverfahren zur Beurteilung der kleinen Atemwege zunehmende Beachtung gefunden. Bei einer Untersuchung mit MBWN2 wird für einige Minuten reiner Sauerstoff eingeatmet, wodurch der in der Lunge befindliche Stickstoff Atemzug für Atemzug abgeatmet, bzw. ausgewaschen wird. Anhand der aufgezeichneten Stickstoff-Auswaschkurven kann dann die Gleichmäßigkeit der Lungenbelüftung (Ventilationshomogenität) beurteilt werden. Als Maß für die Ventilationshomogenität wird der sogenannte Lung Clearance Index (LCI) berechnet. Bei lungengesunden Menschen ist der LCI meist kleiner als 7,2.

Zahlreiche internationale Studien konnten zeigen, dass mit dieser Technik Lungenveränderungen bei Patienten mit Mukoviszidose früher nachgewiesen werden, als mit der üblichen Spirometrie, die eher die Funktion der größeren Atemwege abbildet. Daten zum Einsatz von MBWN2 bei Alpha-1-Antitrypsinmangel gab es bislang nicht.



Ziel unserer Untersuchung, die mit finanzieller Unterstützung der Firma Grifols realisiert werden konnte, war die Beantwortung folgender Fragen:

- Bildet der LCI die Lungenerkrankung beim Alpha-1-Antitrypsinmangel in allen Schweregraden ab?
- Erlaubt MBWN2 mit der Berechnung des LCI eine frühere Diagnose der Lungenerkrankung beim Alpha-1-Antitrypsinmangel als die konventionelle Spirometrie?

Die Rekrutierung der Teilnehmer erfolgte im Wesentlichen über die Patientenorganisationen (Alpha1 Deutschland und Alpha-1-Stiftung) und über das Alpha-1-Register.

Teilnehmen konnten Kinder ab 4 Jahren mit nachgewiesenem Alpha-1-Antitrypsinmangel und einem Pi-ZZ-Genotyp sowie Erwachsene ab 18 Jahren mit nachgewiesenem Alpha-1-Antitrypsinmangel unabhängig vom Genotyp. Die Teilnahme war unabhängig von begleitenden Risikofaktoren wie z.B. Rauchen oder Asthma. Nicht teilnehmen konnten Patienten mit Sauerstoffbedarf.

Geeignete Teilnehmer wurden möglichst wohnortnah zu einem Studienbesuch in eine der kooperierenden Kliniken in Hannover, Bozen, Hamburg, Tübingen, Frankfurt, München, Köln und Berlin eingeladen.



Jeder Teilnehmer hat dann während des Studienbesuches eine Spirometrie und eine vergleichende Messung mit MBWN2 durchgeführt sowie einen Fragebogen zu seiner Krankengeschichte, aktuellen Beschwerden und bisherigen Therapien ausgefüllt. Als bekanntester Wert aus der Spirometrie berichten wir hier über die Einsekundenkapazität (FEV1).

Insgesamt wurden 238 Teilnehmer im Alter von 4 bis 79 Jahre untersucht, von denen wir 193 vollständige Datensätze mit guter Messqualität in die Auswertung einschließen konnten (75% mit Pi-ZZ-Genotyp). Im Vergleich mit einer lungengesunden Population mit vergleichbarer Altersspanne (Abbildung 1) war der mittlere LCI bei Alpha-1-Antitrypsinmangel signifikant höher (LCI (SD): 9.1 (3.1) gegenüber 6.3 (0.6), ( $p = <0.001$ )). Die Abbildung 1 zeigt, dass der LCI bereits in jungem Alter erhöht sein kann und mit zunehmendem Alter und fortschreitender Lungenerkrankung weiter ansteigt. Im Gegensatz dazu war die spirometrisch gemessene FEV1 in der untersuchten Population bis zum Ende der 4. Lebensdekade für alle Studienteilnehmer normal.

47% der erwachsenen Studienteilnehmer mit heterozygotem Genotyp und 39% aller Studienteilnehmer mit einer normalen Spirometrie hatten erhöhte LCI. Somit gibt es fast bei jedem 2. Patienten mit Alpha-

1-Antitrypsinmangel und normaler FEV1 Hinweise auf erste periphere Lungenveränderungen, die mit alleiniger Spirometrie nicht erfasst worden wären.

Unsere Daten stützen die Annahme, dass der LCI geeignet ist, die Lungenerkrankung bei Alpha-1-Antitrypsinmangel in allen Schweregraden abzubilden; erste Lungenveränderungen werden mittels LCI früher erfasst als mit Spirometrie.

Zusammenfassend kann festgestellt werden, dass eine normale Spirometrie bei Alpha-1-Antitrypsinmangel eine beginnende Lungenerkrankung nicht ausschließt.

Es könnte sein, dass die erweiterte Lungenfunktionsdiagnostik bei Menschen mit bekanntem AAT-Mangel für langfristige Therapieempfehlungen hilfreich ist.

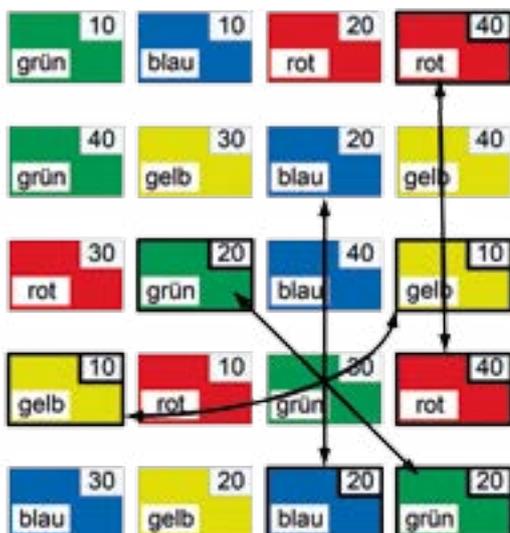
Diese Untersuchungen möchten wir in den nächsten Jahren fortsetzen, um den Verlauf der Lungenerkrankung bei AAT-Mangel besser zu verstehen.

Bei Interesse wenden Sie sich gerne an das Forschungsinstitut zur Prävention von Allergien und Atemwegserkrankungen am Marien Hospital Wesel, Telefon 0281 1041075.

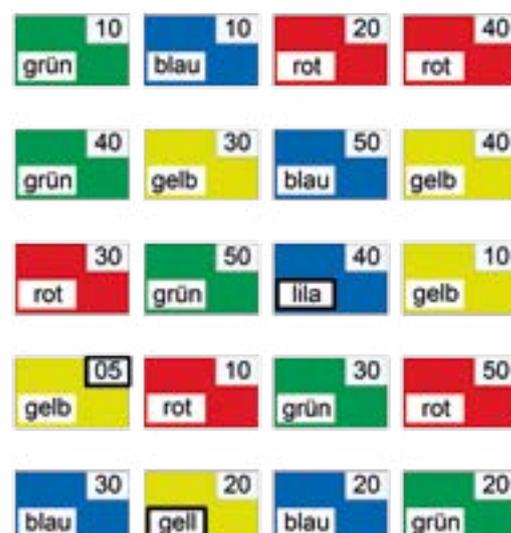
Dr. Susanne Fuchs

## Lösungen der Gedächtnisübungen von Seite 30:

Die 4 doppelten Abbildungen:



Die 3 Unstimmigkeiten sind fett markiert:



# Verschiedenes

## 170 km in 48 Stunden zu Fuß von Gronau (Westfalen) nach Amsterdam



Als mein Schwager Robert mir erzählte, dass er mit seinem Freund Ingo und Alexander, einem Kollegen von Ingo, zu Fuß (!) nach Amsterdam laufen will und das auch noch in 48 Stunden, war mein erster Gedanke: „Das geht doch gar nicht!“.

### Geht wohl!

Ingo Hoff als Initiator der Aktion fordert sich selbst immer mal wieder gerne sportlich heraus, zudem wollte er sich für den guten Zweck einsetzen und sich ganz klar gegen den aufkeimenden Populismus positionieren. Es entstand die Idee, von der Anne-Frank-Straße in Gronau zum Anne-Frank-Haus nach Amsterdam zu laufen. Privat ging es also um die mentale und physische Leistung und nebenbei sollte auf die Ilse und Johann Hoff-Stiftung aufmerksam gemacht werden. Mein Schwager fand die Idee so gut, dass er sich spontan dazu entschloss, mitzulaufen. Ebenso der Kollege von Ingo.

### Gesagt, geplant, getan

Die Presse wurde informiert, ein privates Filmteam gebucht und Spender gesucht, schließlich sollte pro gewandertem Kilometer 10 € gespendet werden.

### Am 06.04. ging es pünktlich um 12 Uhr los

Ein kleiner Clou: über einen sogenannten Live-Tracker konnte man genau verfolgen, wie weit das Trio gelaufen ist.

Wie ein kleiner Voyeur konnte ich es mir an meinem Schreibtisch auch nicht verkneifen, immer mal wieder zu schauen, wo sie gerade sind. Mein Respekt stieg von Kilometer zu Kilometer.

Und das schien nicht nur mir so zu gehen. Die geplante

Spendensumme wurde weit überstiegen und auch zwei weitere Projekte („Stolpersteine“ in Holland, Rock’n’Popmuseum in Gronau) konnten sich über großzügige Spenden freuen.



Robert Büscher, Gladys Herman (Anne-Frank-Haus), Ingo Hoff, Alexander Klassen

Und da der Spendentopf immer noch nicht leer war und ich immer gerne Werbung für unseren Verein mache, hat sich mein Schwager dafür eingesetzt, dass auch Alpha1 eine Spende bekommt. VIELEN DANK!

**Fazit: Geniale Aktion, die aus meiner Sicht absolut nachahmenswert ist!**

Miriam Butke

Alpha1 Deutschland dankt den drei Akteuren und der Ilse und Johann Hoff-Stiftung ganz herzlich für die großzügige Spende von 1.000 Euro.



## 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.

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.alpha-1-register.de](http://www.alpha-1-register.de)

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.

### Kontakt

mail: [robert.bals@uks.eu](mailto:robert.bals@uks.eu)

Tel: 06841 1623601

Fax: 06841 1623602

## Europaweite Leberstudie

**NEU!**

Um Forschungslücken im Bereich Leber und AAT-Mangel zu schließen, wurde ausgehend von der Klinik für Gastroenterologie, Stoffwechselerkrankungen und Internistische Intensivmedizin (Medizinische Klinik III) der Uniklinik RWTH Aachen unter der Leitung von Priv.-Doz. Dr. med. Pavel Strnad eine multizentrische Registerstudie initiiert. Der Ausbau dieses Registers wird durch die Europäische Kommission und die „European Association for the Study of the Liver (EASL)“ finanziell und ideell unterstützt.

Seit März dieses Jahres hat die Europäische Kommission 24 Europäische Referenznetzwerke (ERN) eingerichtet, die zur Erforschung und Behandlung seltener Erkrankungen ins Leben gerufen wurden. An zwei ERNs ist auch die Uniklinik RWTH Aachen beteiligt, unter anderem am ERN RARE-LIVER European Reference

Network on Hepatological Diseases, in dem sich 28 Expertenzentren aus 11 Ländern aus dem Bereich der seltenen Lebererkrankungen zusammenfinden. Der Standort Aachen ist hier das europaweit koordinierende Zentrum zum Thema AAT-Mangel. Die europaweite Studiengruppe kooperiert dabei eng mit Patientenorganisationen und Kliniken, die sich auf die Lungenbeteiligung beim AAT-Mangel spezialisiert haben.

Es konnten bereits über 800 Probanden aus fünf verschiedenen Ländern für die Studie rekrutiert werden.

Weitere Informationen zum Thema erhalten Sie auf [www.alpha1-leber.de](http://www.alpha1-leber.de)



**Wir gedenken unserer verstorbenen Mitglieder**

**Willi Leonards im Alter von 66 Jahren**

**Harald Schliemann im Alter von 74 Jahren**

**Michael Deumlich im Alter von 62 Jahren**

**Thomas Hasenpusch im Alter von 54 Jahren**

**Brigitte Kardel im Alter von 65 Jahren**

**Friedhelm Weyrich im Alter von 58 Jahren**

**Alles hat seine Zeit,  
es gibt eine Zeit der Freude,  
eine Zeit der Stille,  
eine Zeit des Schmerzes,  
der Trauer  
und eine Zeit der dankbaren Erinnerung.**

anonym



# Aus unseren Selbsthilfegruppen

## Teilnahme am Gründungstreffen der SHG Franken



Ein interessiertes Publikum



Sandra Böhmer (r.) mit Frau Dr. Ida Udrescu



Michaela Frisch in Aktion

Am 04. Februar 2017 veranstaltete die SHG Franken in Bamberg im Center Hotel „Mein Franken“ ihr Gründungstreffen. Gastgeberin und neue SHG Leiterin Sandra Böhmer hat die interessierten Gäste, Ärzte und Vertreter der Pharmaindustrie von Grifols und CSL Behring freundlich in Empfang genommen. Marion Wilkens, Vorsitzende von Alpha1 Deutschland e.V., stellte die Aufgaben und die zentralen Säulen des Vereins vor. Zu den Kernaufgaben unseres Vereines zählen:

- Der Kontakt zu Medizinern
- Der Aufbau und die Unterstützung von Selbsthilfegruppen vor Ort
- Die Gewinnung und Unterstützung neuer Mitglieder

Nur gemeinsam können wir es schaffen, die Krankheit Alpha-1-Antitrypsinmangel öffentlich bekannter zu machen. Zahlreiche Allgemeinmediziner haben bis heute eine sehr eingeschränkte Kenntnis von Alpha-1. Das zentrale Ziel des Vereins und von uns persönlich bleibt daher die Bekanntmachung unserer Erkrankung.

Nach Vorstellung unseres Vereins und der aktuellen Mitgliederzahl (620), haben sich die Gäste und anwesenden Ärzte kurz vorgestellt. Die SHG Franken hat einen sehr guten Start hingelegt. Aufgabe von uns „al-

ten Hasen“ wird es sein, Sandra und ihre Vertreter bei offenen Fragen zu unterstützen.

Nach der Pause hat Michaela Frisch uns die Bedeutung von Lungensport näher gebracht. Wichtig ist nicht, dass man als Bodybuilder den Fitnessstudios Geld einspielt. Wichtig ist, dass wir im Alltag besser mit unserer Erkrankung zurechtkommen und Situationen besser meistern, die uns oft (viel zu oft) die Luft zum Atmen nehmen. Jeder von uns sollte etwas für seine Gesundheit tun. Von zentraler Bedeutung ist das strikte Meiden von Zigarettenrauch.

Die Gründungsveranstaltung der SHG Franken war ein voller Erfolg!

Wir von der SHG Sachsen & Sachsen-Anhalt wünschen der SHG Franken noch viele weitere informative Treffen, viel Spaß (der darf nicht zu kurz kommen) und vor allem viel Gesundheit den Mitgliedern und zukünftigen Mitgliedern. Denn das ist ja auch eines unserer Ziele: die Stärkung unserer SHGs!

Liebe Grüße aus Schkeuditz und Leipzig senden auf diesem Wege

Andrea Kleinert & Udo Held  
SHG Sachsen & Sachsen-Anhalt



### Alpha1 Deutschland gratuliert zur Gruppengründung

Die Gruppengründung Franken war ein großer Erfolg, da die Gruppe mit dem Chefarzt des Klinikums Bamberg (Sozialstiftung Bamberg), Dr. Rumo David Leistner gleich einen Unterstützer der Gruppe gefunden hat. Seine Mitarbeiterin Frau Dr. Ida Udrescu hielt einen Vortrag über Alpha-1, Frau Frisch brachte die neue Gruppe in Schwung und Sandra Böhmer hatte einfach alles hervorragend organisiert - sogar in der Presse war vorab einiges über die Gruppengründung zu lesen. Die SHG Franken wird, dank des Einsatzes von Frau Böhmer, gefördert durch die gesetzlichen Krankenkassen und ihre Verbände in Bayern.

# Aus unseren Selbsthilfegruppen

## SHG Kassel/Göttingen: Frühjahrstreffen in Marburg



Angeregte Gespräche beim Treffen der SHG Kassel/ Göttingen



In der Gaststätte "Zur Alten Burgruine" fand am 7. Mai 2017 das erste Treffen der SHG Kassel/Göttingen 2017 statt. Ab 11:00 Uhr eröffnete der Gruppenleiter Markus Möller das Treffen. Gekommen waren 12 Mitglieder und ihre Angehörigen. Nach dem langen Winter gab es viel Gesprächsstoff unter den Mitgliedern. Auch beim Mittagessen gab es angeregte Gespräche – unter anderem zur kalten Jahreszeit und wie man diese als Alpha gemeistert hat.

Frank Meinert gab einen kurzen Überblick zum Alpha1-Infotag in Göttingen. Außerdem wurde der neue Flyer von Alpha1 Deutschland „Alpha-1-Antitrypsinmangel und die Leber“ ausgeteilt. Die Leberstudie der Uniklinik Aachen traf ebenfalls auf großes Interesse. Einige der Gruppenmitglieder haben bereits an der Studie teilgenommen.

Weitere Themen waren:

- Die Neugestaltung der Alpha1-Homepage
- Der Newsletter von Alpha1 Deutschland e.V.

Für kommende Veranstaltungen wolle man versuchen, Referenten zu gewinnen – auch wenn sich dies als schwierig erwiesen hat. Vorgeschlagen wurden die Themen Leberstudie, Sauerstoffversorgung, Inhalation und Atemübungen. Unser Gruppentreffen im Herbst planen wir für Ende August in dem bekannten Treffpunkt "Zum Neubau".

Marcus Möller & Frank Meinert



Die Gründungsveranstaltung der SHG Weser-Ems war gut besucht

## Neugründung der SHG Weser-Ems

Die Neugründung der SHG Weser-Ems fand am 13.05.2017 im Hotel Haberkamp, in Achim statt. Die Gruppenleiter Eleonore Mackeben und Marianne Junk organisierten ein gemütliches erstes Treffen und wir wünschen der neuen Gruppe viel Erfolg.

Alpha1 Deutschland



## Ein großes Stück Freiheit zurück gewonnen, dank E-Bike...



Moin liebe Alpha's,

wie die meisten von euch bereits durch vorherige Leserbriefe mitbekommen haben, wohnen Helmut und ich seit über 2 1/2 Jahren im schönen Nordseeküstenort Carolinensiel.

Was macht man also, wenn man die gesunde Seeluft zum Atmen braucht und die Puste für Spaziergänge nicht ausreicht? Man legt sich ein E-Bike zu.

Genau das haben wir getan und uns im Mai 2016 zwei Stück gekauft. Damit haben wir einen Teil unserer neuen ostfriesischen Heimat erkundet und Dinge gesehen, die man mit dem Auto nie zu Gesicht bekommen hätte. Im letzten Jahr fuhren wir ca. 3000 km, wobei Tagestouren von teilweise 60 km kein Problem darstellten.

Nun ergab es sich, dass unsere Wege und die der Familie Niethammer sich zufällig am Markttag in unserem Museumshafen kreuzten. Man hatte sich viel zu erzählen, denn wir kannten uns seit dem Alphatreffen 2013 in Dortmund.

Irgendwann kamen wir auf das Thema E-Bike zu sprechen, dass es für einige von euch bestimmt interessant wäre, von einer Alpha-1-Patientin mit COPD Gold IV Emphysem einen Bericht über ihre Erfahrung mit dem E-Bike zu bekommen.

Da wir, wie schon berichtet, an der Küste wohnen, wo immer eine leichte bis stärkere Brise weht, war es mir nicht möglich, mich mit einem normalen Rad fortzubewegen, also kam nur das E-Bike in Frage. Schon die erste Fahrt zeigte eine positive Wirkung, es war ein völlig neues Gefühl, wie einfach es doch ist, die Wege über die Deiche zu bewältigen. Helmut wollte schon nach Hause fahren, aber ich konnte nicht genug davon bekommen und so war es eine Probefahrt von weit über 40 km. Ich fühlte mich endlich wieder frei, hatte keine Schwierigkeiten und die habe ich heute auch nicht, wenn die Fahrten auch manchmal durch den Gegenwind stark ausgebremst werden. Mein E-Bike ist für mich die einzige Möglichkeit, mal allein etwas zu unternehmen, da ich schon lange nicht mehr Auto fahre, aus Angst vor Panikattacken, die mir nicht gut tun, und zu Fuß komme ich nicht weit.

Ich persönlich möchte auf mein Rad nicht mehr verzichten, denn ich habe ein großes Stück Freiheit zurück gewonnen, wovon ich als Fußgängerin nur träumen konnte. Es ist einfach nur schön und macht vor allem Spaß, hier bei uns an der Küste, oder auch im Landesinnern, die Natur zu genießen und Dinge zu sehen, die Kindheitserlebnisse wachrütteln.

Deshalb möchte ich euch ermuntern, es einmal zu probieren, denn gerade bei unserer Krankheit ist eine sportliche Betätigung, die unter anderem auch noch Spaß macht, wichtig.

Liebe Grüße Heike und Helmut

# Alpha-1 Schicksalsgeschichte: Transplantation mit Happy End

Liebe Mitgliedervon Alpha1 Deutschland,

ich möchte euch gerne berichten, wie es mir als Angehörige eines Patienten mit einem Alpha-1-Antitrypsinmangel mit Lungenemphysem, vor und nach einer Transplantation mit dem ganzem Verlauf so ergangen ist.

Mein Mann, 1960 geboren, hatte ab 1999 Atemnot. Zuerst als Lungenemphysem diagnostiziert, 2004 dann erkannt als Alpha-1-Antitrypsinmangel. Ab 2008 erhielt er wöchentliche Infusionen mit Prolastin. Im Januar 2009 kam die Sauerstoffversorgung dazu. Seit Mitte 2008 stellten wir uns auch regelmäßig in Hannover in der MHH vor. Die Abstände waren erstmal alle 6 Monate. Wir hatten uns gemeinsam dazu entschieden, dass letztendlich eine Lungentransplantation der einzige Weg auf mehr Lebensqualität sein kann. Wir versprachen uns eine Menge Vorteile von der Transplantation, denn die Atemnot wurde in den Jahren immer schlimmer, selbst kleinste Anstrengungen lösten sie aus. Und immer musste für Sauerstoff gesorgt und die Frage beantwortet werden: Wie lange kann man außer Haus sein mit zwei tragbaren Sauerstoffflaschen mit Flüssigsauerstoff? Oder, falls man verreisen will, muss ein großer Tank zum Urlaubsort gesendet werden. Spontan irgendwo hinzufahren und zu übernachten ging nicht.

Mein Mann war auch bis zur Transplantation voll berufstätig. Das war aber nur möglich, weil die Firma für ihn ein Büro ins Erdgeschoss verlegt hatte. Auch hier wurde er mit einem großen Sauerstofftank versorgt.

In unserer Freizeit waren wir früher immer mit Freunden mit dem Fahrrad unterwegs. Einmal im Jahr auch für mehrere Tage. Aber das ging ja seit 2004 gar nicht mehr. Wir sind dann mit dem Auto hinterher gefahren, um die Abende gemeinsam mit den Freunden zu verbringen. Seit 2010 mussten wir auch den Rollstuhl einsetzen, denn längere Strecken ab 300 Meter waren zu anstrengend. Aber nur zu Hause sitzen geht auch nicht! Also mit dem Rolli und Sauerstoff in den Zoo oder auf Konzerte.



Ich selber bin in den Jahren nicht mehr gerne alleine irgendwo hingefahren, schon gar nicht über Nacht. Denn ohne Hilfe konnte mein Mann nicht duschen oder sich abtrocknen. Oder die Angst, dass er keine Luft bekommt und keiner ist da der helfen kann. Denn in so einer Situation könnte er nicht alleine den Arzt rufen und die Tür öffnen - also alle Hoffnung auf die Transplantation...

Wir wussten, dass eine Transplantation ein schwerer Eingriff ist. Und dass nachher auch viele Einschränkungen da sind in Bezug auf Nahrungsmittel und Getränke und vor allem Hygiene. Auch die vielen Medikamente, die die Abstoßung des Organs verhindern sollen, haben Nebenwirkungen. Davor hatten wir zuerst auch Angst, man weiß ja nicht, was auf einen zukommt...! Wie darf man kochen und was?

Im Oktober 2014 verschlechterte sich der Zustand meines Mannes nach einer Rippenfellentzündung. Die Werte wurden noch schlechter. Im Dezember 2014 dann zweimal mit dem Notarzt ins Krankenhaus. Jetzt entschieden wir uns mit den Ärzten der MHH zusammen, dass es Zeit für eine Listung ist. Am 5. Januar 2015 musste noch eine Herzkatheter-Untersuchung gemacht werden, die eine Voraussetzung für die Listung ist.



Die Freude ist groß bei der ersten Radtour nach überstandener Transplantation

Am 14. Januar 2015 kam der Anruf, dass mein Mann jetzt auf der Liste bei Eurotrans steht. Und nur wenige Tage später, am 17. Januar 2015, wurden wir aus Hannover angerufen, dass ein Organ für meinen Mann zur Verfügung steht. Mein Mann hat sich sehr gefreut und ich war sehr aufgeregt! Die Transplantation verlief

gut: nach einer Woche ist er schon zwei Stockwerke Treppen gegangen! Nach drei Wochen Klinik und drei Wochen Reha war er Anfang März wieder zu Hause.

Im Mai 2015 ging dann sein größter Wunsch in Erfüllung: Fahrrad fahren! Unsere Freunde haben uns zur Fahrradtour abgeholt. Seitdem ist er schon 8000 Kilometer gefahren! Da komm ich nicht mit...! Und beim Spazieren gehen muss ich ihn bremsen, er geht mir zu schnell! Das hätte ich vor der Transplantation nie zu hoffen gewagt. Nach genau einem Jahr hat er wieder angefangen zu arbeiten. Da war ich auch sehr froh, endlich wieder etwas Ruhe zu Hause zu haben. Wir haben auch zwei Flugreisen unternommen, und alles hat gut geklappt. Man muss halt sehr achtgeben, was man isst, alles muss durchgegart sein, nichts Rohes ist erlaubt. Kein Salat oder frische Kräuter. Aber auch das geht im Urlaub. Notfalls gibt's halt Pizza..., und auf Mallorca waren wir Selbstversorger.

Meine Ängste um meinen Mann habe ich fast vergessen, wir führen jetzt ein fast normales Leben! Na ja, Hygiene und Medikamente und Arztbesuche gehören jetzt halt zum normalen Leben. Es hat sich für jeden Tag bis jetzt gelohnt! Wir wissen auch, dass es jeden Tag anders kommen kann - muss aber nicht!

Ganz liebe Grüße  
Christiane Dohmen

## Einsenden von Leserbriefen

Möchten auch Sie Ihre Geschichte mit anderen teilen und Mut machen?  
Dann senden Sie uns Ihren Leserbrief gerne per E-Mail zu:

**[info@alpha1-deutschland.org](mailto:info@alpha1-deutschland.org)**

Wir können einen Abdruck nicht garantieren, sind jedoch immer bemüht, allen Einsendungen gerecht zu werden.



# Ein Wort zu den Finanzen...

## Liebe Mitglieder,

da es in letzter Zeit einige Veränderungen zu den Beitrittsbedingungen und den Beiträgen gegeben hat, möchte ich an dieser Stelle allen Mitgliedern einen aktuellen Überblick zu diesem Thema geben:



- Der normale Mitgliedsbeitrag (Vollmitglied) beläuft sich auf 26 Euro/Jahr. Dabei ist es unerheblich, ob das Mitglied an Alpha-1-Antitrypsinmangel erkrankt ist oder nicht.
- Jedes weitere Mitglied der Familie (z.B. Ehegatte, Lebenspartner, volljähriges Kind) zahlt 13 Euro/Jahr. Voraussetzung ist, dass das Mitglied im selben Haushalt lebt und volljährig ist. Ansonsten beträgt der Beitrag 26 Euro/Jahr.
- Minderjährige Kinder, die von der Krankheit betroffen sind, auch Genträger (PiMZ), können beitragsfrei Mitglied werden, wenn ein Elternteil Vollmitglied ist. Die Beitragsfreiheit endet mit der Volljährigkeit.
- Selbstverständlich können unsere Mitglieder freiwillig auch einen höheren Jahresbeitrag leisten. Ab einem Jahresbeitrag von 200 Euro stellen wir gern eine Spendenbescheinigung aus, darunter genügt dem Finanzamt der entsprechende Kontoauszug.
- Die Beiträge werden stets für das gesamte Kalenderjahr fällig, unabhängig davon, wann der Beitritt erfolgt. Es gibt keine zeitanteilige Kürzung des Beitrags.
- Bei Kündigung bis zum 30. September endet die Mitgliedschaft und damit die Beitragspflicht zum Jahresende. Bei einer späteren Kündigung wird der Beitrag auch noch für das folgende Kalenderjahr fällig.

Die Mitgliederzahl stärkt unseren Verein erheblich, sowohl in finanzieller Hinsicht als auch im Auftritt nach außen. Darum freuen wir uns über jedes neue Mitglied. Auch nicht Betroffene sind als Mitglied stets willkommen.

Genießen Sie den Sommer und tanken Sie Energie.

Ihr Schatzmeister  
Bernd Lempfert



**Bernd Lempfert**  
Schatzmeister  
Tel. 04101 3750593  
[bernd.lempfert@alpha1-deutschland.org](mailto:bernd.lempfert@alpha1-deutschland.org)



## Alpha1 in der Presse

Es freut uns, dass unsere Presse- und Öffentlichkeitsarbeit Früchte trägt und auch in der ersten Jahreshälfte 2017 über die Krankheit berichtet wurde.

So sind u.a. erschienen:

- **Neue Selbsthilfegruppe in Franken**  
Newsarchiv von AlphaCare, Februar 2017
- **Alpha1-Selbsthilfegruppe Franken gründet sich**  
FOCUS Online Local, Januar 2017
- **Bessere Aufklärung, frühzeitige Diagnose, gezielte Therapie**  
CURADO
- **Alpha1 Kinder- und Jugendtag**  
Patienten-Bibliothek, Frühjahr 2017
- **Alpha1 Kinder- und Jugendtag 2016**  
ACHSE Aktuell, Dezember 2016
- **Das tückische Erbe der Nordmanner; „Wikingerkrankheit“ und ihre Folgen**  
WAZ Bürgerseite, 22. Juni 2017

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



**DUISBURG**  
**Das tückische Erbe der Nordmanner**  
Die Wikingerkrankheit: Bis zu 60 000 Deutsche tragen das gefährliche Gen in sich. Alle zwei Monate trifft sich die Selbsthilfegruppe „Alpha 1-Niederrhein“ in Duisburg

## Dank an alle Förderer und Unterstützer



## Impressum

### Herausgeber:

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

### Vorstand:

Marion Wilkens  
Gabi Niethammer  
Bernd Lempfert  
Ronald Lüdemann  
Kerstin Wehlmann

### Anschrift:

Pellwormweg 26a  
22149 Hamburg  
Tel.: +49 40 85106168  
Fax: +49 40 85106169  
Mail: [info@alpha1-deutschland.org](mailto: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 1.100 Exemplare.

Unser Dank gilt allen, die zum Gelingen dieser Ausgabe beigetragen haben.

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.

Pellwormweg 26a, 22149 Hamburg,

Tel.: +49 40 85106168, E-Mail: info@alpha1-deutschland.org

## Beitrittserklärung

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 €)       Erwachsenes Familienmitglied (Jahresbeitrag 13 €)  
 Betroffenes Kind, auch MZ, unter 18 Jahren (kostenfrei, wenn mind. ein Elternteil Vollmitglied ist)  
 Mitglied mit mehr als dem Mindestbeitrag, nämlich \_\_\_\_\_ €

Sind betroffene Kinder im Haushalt? MZ \_\_\_\_\_ ZZ \_\_\_\_\_ weiß nicht \_\_\_\_\_ Geburtsjahr \_\_\_\_\_

Name: \_\_\_\_\_ Vorname: \_\_\_\_\_

Straße, Nr.: \_\_\_\_\_ 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, Fax oder E-Mail erfolgt. Mit der Weitergabe meiner Anschrift, Telefonnummer und E-Mail-Adresse an den zuständigen Selbsthilfegruppenleiter zum Zweck der Kontaktaufnahme bin ich einverstanden:  Ja  Nein (nicht angekreuzt gilt als Zustimmung)

Ich melde mich zum kostenfreien Alpha1 Newsletter an:

E-Mail: \_\_\_\_\_

Vom Newsletter kann ich mich jederzeit abmelden. Eine E-Mail an newsletter@alpha1-deutschland.org oder ein Anruf genügt.

Wie haben Sie von uns erfahren? \_\_\_\_\_

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: DE/5 2305 1030 0510 1601 53  
BIC: NOLA DE 21 SHO





[www.alpha1-deutschland.org](http://www.alpha1-deutschland.org)



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