



Alpha1-Journal

Zeitschrift der Gesellschaft für Alpha-1-Antitrypsinmangel-Erkrankte

Alpha 1
DEUTSCHLAND e.V.

Ausgabe 1/2018

Lesen Sie in dieser Ausgabe:

- Expertenberichte vom Infotag
- Medien-Workshop: alpha.teens
- Umfrageergebnisse: Gesunderhaltung bei Alpha-1
- Neues aus der Forschung: App für inhalative Therapie
- Alpha-1 und Politik: Alpha-1-Leitlinie

... und vieles mehr rund um Alpha1!



Alpha1 Mitgliederversammlung und Infotag 2018 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



GRIFOLS

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



Vorwort



Marion Wilkens
1. Vorsitzende

Liebe Leser, Alphas und Angehörige,

um zu zeigen, was wir in unserer Alpha1-Welt alles erleben und um über alles Neue berichten zu können, reicht ein 48-seitiges Journal längst nicht mehr aus. Haben Sie uns mal auf unserer Homepage besucht? Wir stellen ständig Neues hinein: Berichte der Infotage, Neues aus der Forschung, Aktuelles aus den Gruppen, Internes, Politisches, neue Leitlinien, Links zu anderen nützlichen Seiten und vieles mehr.

Wiki für Alpha-1 eben!

Aber auch das Journal hat seinen Platz, manches möchte man einfach in gedruckter Form in der Hand halten. In dieser Ausgabe berichten wir vor allem von unserem Infotag. Wir haben ein wunderbares Wochenende in Göttingen erlebt, gestartet sind wir wie üblich freitags mit der Mitgliederversammlung. Ich persönlich habe den Tag genossen: wir haben so

viel Dankbarkeit gespürt, so viel Lob erhalten und viele sprachen uns an, um uns zu unterstützen. Meinen Dank an alle, die da waren.

Der Infotag war wieder voller Informationen, die uns von hervorragenden Referenten präsentiert wurden. Alle Berichte erhalten Sie in diesem Journal zum Nachlesen.

Unser Motto 2018 „Resilienz“ zeigt sich als gut gewählt, viel haben wir dazu auf unserem Infotag gehört. Neu war dieses Jahr eine Gesprächsrunde nur für Angehörige, wo viele Themen aufgegriffen wurden, die wir gerne in Zukunft noch vertiefen möchten. Es braucht viel Kraft, mit uns Alphas zusammenzuleben und noch mehr Kraft, wenn der andere nicht mehr da ist. Dies haben wir schmerzlich gespürt, als am 3. Juni Bernd Lempfert, unser Schatzmeister, verstarb.

Ich wünsche Ihnen Resilienz – oder einfacher gesagt „psychische Widerstandsfähigkeit“ und natürlich einen tollen Sommer mit viel Gesundheit,

Ihre

Marion Wilkens



Sie haben Lob oder Kritik? Sprechen Sie uns an!
Zu erreichen sind wir unter: info@alpha1-deutschland.org
und unter: 0800 - 5894662

Frischer Wind...



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.

CSL Behring ist ein weltweit führendes Biotech-Unternehmen, das sich seinem Versprechen Leben zu retten, verpflichtet hat. Dabei konzentrieren wir uns ganz auf die Bedürfnisse unserer Patienten. Wir entwickeln innovative Therapien zur Behandlung von Blutgerinnungsstörungen, primären Immunstörungen, hereditärem Angioödem, angeborenen Atemwegserkrankungen und neurologischen Erkrankungen und stellen hierfür Produkte mittels modernsten Technologien bereit.

Die Produkte des Unternehmens finden zudem Anwendung in der Herzchirurgie, bei Organtransplantationen, bei der Behandlung von Verbrennungen und bei der Prävention der hämolytischen Krankheit beim Neugeborenen.

CSL Behring betreibt mit CSL Plasma eines der weltweit größten Netzwerke zur Plasmagewinnung. Das Mutterhaus, CSL Limited (ASX:CSL), hat seinen Hauptsitz in Melbourne, Australien und beschäftigt nahezu 20.000 Mitarbeitende und ist in über 60 Ländern tätig. Weitere Informationen erhalten Sie auf: www.cslbehring.de.

Biotherapies for Life™ **CSL Behring**



In dieser Ausgabe:	Seite
Vorwort	03
Service	
Vorstand, Kontakttelefon, Fachbeirat, wissenschaftlicher Beirat	06
Für Sie dokumentiert	
Mitgliederversammlung und Infotag 2018 in Göttingen	08
Andreas Wilke: Grundwissen Alpha-1-Antitrypsinmangel & Begriffserklärungen	10
Veronika Hofmann: Ernährung bei Alpha-1 mit Tipps für den Alltag	13
Dr. Pavel Strnad: Ergebnisse aus der seit 2015 laufenden Studie zur Leberbeteiligung beim Alpha-1-Antitrypsinmangel	16
Prof. Heinrich Worth: Was bedeuten Leitlinien und DMP für den Patienten?	19
Monika Tempel: „Hinfallen, aufstehen, Krönchen richten, weitergehen.“ Resilienz ist mehr als ein cooler Spruch!	21
Hilla: Filmen wie die Profis: Medienworkshop der Alpha1-Jugendlichen	24
Umfrage	
Auswertung der Fragebögen zur Gesundheitserhaltung bei Alpha-1-Betroffenen	26
Alpha1 unterwegs	
Warmer Empfang im kalten Graz	30
Verschiedenes	
Alpha1 Spanien und der Jakobsweg	32
Trauer	
Gedenken an unsere verstorbenen Mitglieder	34
In Erinnerung an Bernd Lempfert	35
In eigener Sache	
Noch nie war es so einfach, Gutes zu tun! - amazonsmile und betterplace.org	36
Ankündigung Alpha1 Kinder- und Jugendtag	37
Aus unseren Selbsthilfegruppen	
Gelungene Pressearbeit der SHG Niederrhein	38
Leserbrief	
Notfall – Hilfe aus dem Kühlschrank	39
Neues aus der Forschung	
Neuerung im Bereich inhalative Therapien	40
Alpha1 unterwegs	
MHH - Das erste Patientenseminar der Medizinischen Hochschule Hannover	41
Verschiedenes	
Gesundheitspolitik: Kampf um eine Alpha-1-Leitlinie	42
Ein Wort zu den Finanzen	44
Dank an alle Förderer und Impressum	46



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

Service

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. 06258 1329714

marion.wilkens@alpha1-deutschland.org

Nationale & internationale Kooperation,
Kontakt zu Forschung, Politik,
Referenten & Selbsthilfegruppen,
Medienarbeit, außerdem:



Gabi Niethammer

2. Vorsitzende

Tel. 040 78891320

gabi.niethammer@alpha1-deutschland.org

Interne Abläufe, Organisation von In-
fotagen, Ansprechpartnerin für Home-
page und redaktionelles, außerdem:



Kontakttelefon Erwachsene

Tel. 0800 5894662

info@alpha1-deutschland.org



Kontakttelefon Kinder & Jugendliche

Tel. 040 78891320

info@alpha1-deutschland.org



Ronald Lüdemann

Schatzmeister (komm.)

Tel. 0800 5894662

ronald.luedemann@alpha1-deutschland.org

Verwaltung der Finanzen,
Fundraising und Projektarbeit

Beirat



Uwe Deter

Fachbeirat

Tel. 05828 968674

uwe.deter@alpha1-deutschland.org

Technische Beratung für Sauerstoff,
Transplantation



Linda Tietz

Fachbeirat

linda.tietz@alpha1-deutschland.org

Fotos & Redaktionelles



Ursula Krütt-Bockemühl

Fachbeirat

Tel. 0821 783291

ursula.kruett-bockemuehl@alpha1-deutschland.org

Sauerstofflangzeittherapie,
Alltagsumsetzung, wirtschaftliche &
soziale Aspekte



Thomas Heimann

Fachbeirat

thomas.heimann@alpha1-deutschland.org

Interne IT & Datenpflege



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

Erstkontakt gerne per E-Mail:
Andreas-Wilke@hotmail.de

Bereich Leber



Priv.-Doz. Dr. med. Pavel Strnad, Oberarzt und Leiter der Spezialsprechstunde

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

Bereich Kinder & Jugendliche

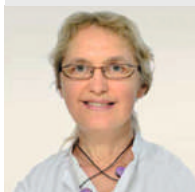


ltd. Oberarzt Dr. med. Rüdiger Kardorff

Facharzt für Kinderheilkunde - Kindergastroenterologie Marienhospital Wesel

Erstkontakt gern per E-Mail:
ruediger.kardorff@prohomin.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

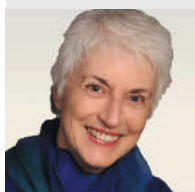
Bereich Training, Mobilität, Lungensport



Michaela Frisch Therapieleiterin Espan Klinik Bad Dürkheim

Tel. 07726 65109
michaela.frisch@alpha1-deutschland.org

Bereich Krankheitsverarbeitung, Psyche, Angehörige



Monika Tempel CL-Ärztin Psychosomatik und Psychoonkologie Klinik Donaustauf Schwerpunkt Psychopneumologie

Erstkontakt bitte per E-Mail:
lungencouch@monikatempel.de
Telefon: 0941 208 59 52

Für Sie dokumentiert

Mitgliederversammlung und Infotag 2018 in Göttingen

Teilnehmerrekord, Public Viewing und kreative Nachwuchsreporter



Wieder einmal volles Haus: 215 Mitglieder durften wir 2018 in Göttingen willkommen heißen

Wie schon im Jahr zuvor trafen wir uns erneut im Hotel Freizeit In in Göttingen, um mit rund 250 Teilnehmern den Alpha1-Infotag durchzuführen.

Zuvor fand die Mitgliederversammlung mit 215 Mitgliedern statt, der höchsten Teilnehmerzahl in der Vereinsgeschichte. Da keine Wahlen anstanden, blieb Zeit, etwas intensiver in die Tätigkeiten des vergangenen Jahres und in die Vorausschau zu blicken. Das „Public Viewing“ eines unserer neuen Erklärvideos rundete die Mitgliederversammlung ab.

Beim Infotag setzten wir auf eine große Bandbreite an Informationen: Seltene Begrifflichkeiten beim AATM wurden erläutert, die Ernährung wurde auf Korn genommen und hilfreiche Tipps für Alphas gegeben, außerdem wanderten wir in die Politik und ließen uns Leitlinien und Disease Management Programm erklären. Darüber hinaus gab es interessante Ergebnisse aus drei Jahren Leberstudie, an deren Durchführung wir Alphas aus dem Verein ja maßgeblich beteiligt sind. Ein kurzweiliges Lungensportprogramm sorgte nach dem Mittagessen für Bewegung und Spaß und der Tag schloss mit einem Vortrag zu unserem Jahresmotto-Thema Resilienz.

Sehr gut angenommen wurde unser neues Angebot für Angehörige, sich mit unserer Beirätin Frau Tempel zu treffen, um ganz für sich über den Alltag und mögliche Probleme an der Seite eines Alphas zu sprechen und sich auszutauschen.

Auch für die Kinder und Jugendlichen hielten wir etwas Neues bereit: anstatt den ganzen Samstag in der Gruppe unterwegs zu sein, drehten die Jugendlichen am Vormittag in kleinen Gruppen mit ihren Handys Interviews mit einigen Mitgliedern. Unser Wunsch war, dass sich die jungen Leute mehr mit ihrer Erkrankung auseinandersetzen und selbst aktiv werden. Als Video ist das Ergebnis auf unserem YouTube Kanal zu sehen. Geben Sie bei YouTube einfach „Alpha1 Deutschland“ ein und genießen Sie die Dynamik der Jugendlichen und ihrer Interviewpartner. Allein in vier Wochen wurde das Video schon 184 Mal aufgerufen, ein schöner Erfolg! Die Jüngeren bastelten derweil ein großes Holzmosaik und präsentierten es stolz allen Mitgliedern.

Nun wünsche ich Ihnen viel Spaß und gute Leselektüre mit den zusammengefassten Protokollen.

Herzlich, Ihre Gabi Niethammer



Beim Infotag beteiligten sich 250 Teilnehmer aktiv mit Körper und Geist



Bericht des Vorstands bei der Mitgliederversammlung



Referenten informierten uns über Neues und Altbewährtes.
Hier Dr. Andreas Wilke mit Prof. Heinrich Worth.
Unten Dr. Pavel Strnad



◀ „Danke“ an alle Aussteller und Sponsoren

Fragerunden nach den Vorträgen, hier Herbert Rude, Gruppenleiter Rhein-Main-Nahe ▶



Grundwissen Alpha-1-Antitrypsinmangel und Begriffserklärungen - z.B. Was sind Bronchiektasen?

Referent: Dr. Andreas Wilke,
ehem. Leiter Alpha-1-Center Ev. Lungenklinik Berlin

Alpha-1-Antitrypsin (Alpha-1-Proteaseinhibitor)

Das Eiweiß Alpha-1-Antitrypsin (AAT) schützt das Gewebe bei Entzündungsreaktionen vor schädigenden Enzymen. Es ist Teil der natürlichen Abwehrreaktion des Körpers und puffert überschießende Entzündungsreaktionen ab. Alpha-1-Proteaseinhibitor ist der Oberbegriff für die Substanzgruppe. Bei Menschen mit Alpha-1-Antitrypsinmangel (AATM) überwiegen bei Entzündungsprozessen diejenigen Substanzen, die Eiweiße spalten und das Gewebe angreifen. Die Substitutionstherapie mit Alpha-1-Antitrypsin führt dem Körper zwar das fehlende Protein zu, den Krankheitsprozess kann man damit jedoch nur verzögern und nicht komplett zum Stillstand bringen. Daher wünschen sich Ärzte bessere Behandlungsmöglichkeiten, die die Ursachen der Krankheit beseitigen oder zerstörtes Gewebe wieder heilen können.

Die Vererbung der genetisch bedingten Störung erfolgt über eine Veränderung des Serpina-1-Gens im Chromosom 14. Wenn entsprechende Mutationen vorliegen, kommt es zu einer verminderten oder sogar fehlenden Bildung bzw. Freisetzung von Alpha-1-Antitrypsin aus den Leberzellen. Bei schwerem AATM vom PiZZ-Typ liegen die Konzentrationen von Alpha-1-Antitrypsin im Blut unterhalb des Grenzwertes für Gesunde (unter 80 mg/dl bzw. unter 11 Mikromol).

Leitlinien zum Alpha-1-Antitrypsinmangel

Im vergangenen Jahr haben Experten der europäischen Fachgesellschaft für Lungenärzte eine Stellungnahme zum Alpha-1-Antitrypsinmangel veröffentlicht. In Deutschland wurden im April 2018 überarbeitete Leitlinien zur chronisch obstruktiven Lungenerkrankung (COPD) veröffentlicht. Diese beiden Leitlinien, an denen sich Ärzte bei der Betreuung von Patienten orientieren, beinhalten einige wichtige Neuerungen.

Das Krankheitsbild und die Symptome des AATM sind sehr variabel, wie die europäischen Experten betonen. Auch der Referent kennt Patienten vom PiZZ-Typ, die noch im Alter von über 60 Jahren bei Nikotinkarenz



Referent Andreas Wilke

ohne Substitutionstherapie normale Lungenfunktionswerte haben.

An die Ärzte geht der Appell, häufiger an einen AATM zu denken und entsprechende Untersuchungen zu veranlassen. Dies gilt insbesondere für COPD-Patienten, bei denen die Krankheit relativ früh beginnt, etwa zwischen 35 und 50 Jahren, oder bei Personen mit Asthma bronchiale, deren Erkrankung erst im mittleren Erwachsenenalter diagnostiziert wird. Erfahrungen des Referenten legen nahe, dass auch ein Lungenriss (Pneumothorax) bei jungen Menschen ein früher Hinweis auf einen AATM sein kann.

Tatsächlich zeigt eine Untersuchung aus Deutschland, dass viel zu selten auf Alpha-1-Antitrypsinmangel getestet wird. Während 92 % der niedergelassenen Lungenfachärzte angaben, kurz vor der Befragung einen Test veranlasst zu haben, waren es bei den Internisten und Hausärzten nur 33 % bzw. 25 %. Dies ist eine wichtige Erklärung dafür, dass so viele Betroffene bisher unerkannt geblieben sind. Denn in Deutsch-



land müssten eigentlich rund 19.000 Patienten mit PiZZ-Typ bekannt sein und nicht nur 8.000-12.000. Von allen COPD-Patienten haben etwa 3 % einen Alpha-1-Antitrypsinmangel. Die neue deutsche Leitlinie empfiehlt daher, jeden Patienten mit COPD mindestens einmal auf einen Alpha-1-Antitrypsinmangel zu testen, weil bei schwerem Mangel (PiZZ-Typ) eine Substitutionstherapie zur Verfügung steht. Der Arzt bestimmt zunächst den Serumspiegel und das CRP (um Entzündungsprozesse auszuschließen), und wenn der AAT-Blutspiegel zu niedrig ist, folgen genauere Tests wie Phäno- und Genotypisierung.

Suchtests (Screening) bei Familienangehörigen

Die europäischen Leitlinien empfehlen bei Patienten mit PiZZ-Typ auch den Partner zu testen. Liegt bei ihm ein PiMZ-Typ vor, ist die Diagnostik bei den gemeinsamen Kindern sinnvoll, in der Regel jedoch erst nach Erreichen des Erwachsenenalters. Die Geschwister des PiZZ-Patienten sollten ebenfalls getestet werden. Haben sie einen PiMZ-Typ, muss auch bei ihrem Partner eine Diagnostik erfolgen, denn wenn aus dieser Beziehung Kinder entstammen, könnten diese ebenfalls schwer erkrankt sein.

Personen mit PiMZ oder PiSZ haben ein erhöhtes Risiko für COPD, wenn sie rauchen oder anderen inhalativen Belastungen ausgesetzt sind.

Bildgebung mit Thorax-CT

Der Alpha-1-Antitrypsinmangel führt zu einem fortschreitenden Verlust von Lungengewebe. Dieses Emphysem ist vor allem in den unteren Abschnitten der Lunge deutlich sichtbar. Im normalen Röntgenbild kann man ein Emphysem bereits gut in einer seitlichen Aufnahme erkennen, wenn vor dem Brustbein und insbesondere hinter dem Herzen mehr Luft, d.h. weniger Lungenstruktur zu sehen ist als normal. Noch besser und von den europäischen Experten empfohlen ist die Bildgebung mit einem Thorax-CT. Damit kann man die Lungendichte in Zahlen ausdrücken und so den Verlauf der Erkrankung langfristig besser überwachen. Je geringer die Lungendichte, desto stärker das Emphysem.



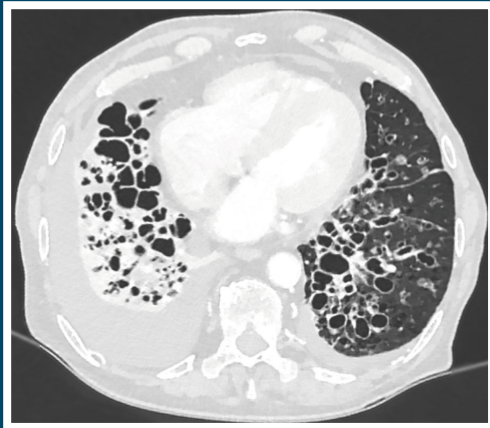
Betreuung der Patienten

Die europäischen Experten empfehlen die Vorstellung jedes Patienten mit AATM in einem speziellen Referenzzentrum (Alpha-1-Center). Generell muss der Patient das Rauchen aufgeben, und auch andere Risikofaktoren müssen ausgeschaltet werden, zum Beispiel eine berufliche Exposition gegenüber Staub. **E-Zigaretten sind keine Alternative zum Zigarettenrauchen**, denn der eingeatmete sehr heiße Dampf stört den Eiweißstoffwechsel der Zellen in der Lunge mit der langfristigen Folge einer chronischen Lungenerkrankung.

Substitutionstherapie mit AAT

Um die fortschreitende Zerstörung des Lungengewebes und die Progression des Emphysems aufzuhalten, kommt für bestimmte PiZZ-Patienten die intravenöse Substitutionstherapie mit Alpha-1-Antitrypsin infrage. In der deutschen Leitlinie wird nicht nur ein definiertes Ausmaß der Lungenfunktionseinschränkung gefordert (FEV1 zwischen 30 und 65 % des Sollwerts), sondern auch ein allmählicher Verlust der FEV1 von mindestens 50 ml pro Jahr. Internationale Studien haben gezeigt, dass durch die intravenöse Zufuhr von AAT die Lungendichte im CT deutlich langsamer abnimmt. Außerdem treten Krankheitsschübe (Exazerbationen) unter Substitutionstherapie seltener auf. Mittlerweile ist neben dem klassischen Prolastin® ein weiteres Präparat auf dem Markt, Respreeza® von CSL Behring. Dessen Zulassung beinhaltet auch die Anwendung als häusliche Behandlung bzw. Selbstverabreichung durch den Patienten. Allerdings ist der Referent der Auffassung, dass für die meisten Patienten die wöchentliche Infusion beim Arzt von Vorteil ist, da der Arzt den Patienten dann regelmäßig sieht und somit den klinischen Zustand des Patienten beurteilen kann sowie Probleme oder Nebenwirkungen bei der Infusion eher erkannt und ggf. beherrscht werden können.

Für Sie dokumentiert



Sehr ausgeprägte Bronchiektasen in der Computertomographie

Bildquelle: Wikipedia, Hellerhoff, CC BY-SA 3.0

Was sind Bronchiektasen ?

Definition:

chronische Lungenerkrankung, charakterisiert durch eine klinische Symptomatik mit Husten, Auswurf und Atemwegsinfekten sowie radiologisch durch eine atypische und permanente Erweiterung der Bronchien.

Ziel der Therapie von Bronchiektasen ist die Vermeidung von Exazerbationen, Reduktion der Symptomatik, Verbesserung der Lebensqualität und Vermeidung des Progresses.

Symptome, primär: Husten, Auswurf, Luftnot

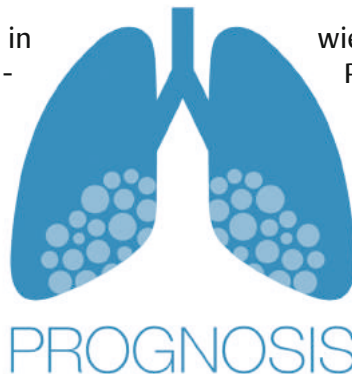
Symptome, sekundär: Rhinosinusitis, Ermüdung, Haemoptysen, Thoraxschmerzen

Bronchiektasen

Bei Bronchiektasen sind die Luftwege in der Lunge, die Bronchien, an bestimmten Stellen atypisch und permanent erweitert. Diese Erweiterungen sind häufig mit eitrigem Sekret gefüllt und die Schleimhaut ist stark entzündet. Dementsprechend hat der Patient Symptome wie Husten, Auswurf und Atemwegsentzündungen. Je nach dem Aussehen in der Bildgebung unterscheidet man Typen wie zylinderförmige oder zystische Bronchiektasen.

Im Thorax-CT kann man Bronchiektasen viel besser sehen und häufiger entdecken als im normalen Röntgenbild. Wenn Patienten mit Alpha-1-Antitrypsinmangel zusätzlich Bronchiektasen haben, sind damit meist auch gehäufte Infekte verbunden. Ein Behandlungsziel ist daher, die Häufigkeit der bakteriellen Infektionen zu reduzieren. Dementsprechend werden Antibiotika verabreicht, vielfach auch zum Inhalieren. Außerdem ist es besonders wichtig, die Lunge von dem eitrigem Sekret zu befreien. Dabei helfen Techniken der Atemphysiotherapie und schleimlösende Medikamente.

Für Patienten mit Bronchiektasen wurde in Deutschland ein Register aufgebaut. Seit 2015 melden die behandelnden Ärzte (und nicht die Patienten selbst



wie beim Alpha-1-Antitrypsinmangel) die Patientendaten an die Zentrale in Hannover. Nicht registriert werden Patienten mit Mukoviszidose (Zystischer Fibrose). In diesem PROGNOSIS-Register wurden mittlerweile mehr als 900 Patienten erfasst. Der Anteil der in diesem Register erfassten Personen mit Alpha-1-Antitrypsinmangel ist jedoch mit nur 2 % vergleichsweise gering.

Extrem selten: c-ANCA-Vaskulitis (Granulomatose mit Polyangiitis)

Diese Entzündung kleiner und kleinster Blutgefäße ist bedingt durch Autoantikörper im Blut. Früher sprach man von der Wegenerschen Granulomatose. In oberen und unteren Luftwegen findet man Granulome, das sind knötchenförmige Neubildungen des Gewebes. Beim Patienten können auf der Nasenschleimhaut blutige Beläge sichtbar sein. Die Nieren sind in fortgeschrittenen Stadien bei 80 % der Betroffenen beteiligt. Die c-ANCA-Vaskulitis ist bei Alpha-1-Antitrypsinmangel eine sehr seltene Begleiterkrankung. Bei entsprechender Symptomatik sollte der c-ANCA-Wert im Blut bei Patienten mit AATM bestimmt werden.

Zusammenfassung: Prof. Gratiana Steinkamp

Ernährung bei Alpha-1 mit Tipps für den Alltag

Referentin: Frau Veronika Hofmann, Diätassistentin, B. Sc. Diätetik, Klinikum der Universität München

Optimales Körpergewicht

Bei chronischer Lungenerkrankung sind sowohl Übergewicht als auch Mangelernährung oder ein Gewichtsverlust mit einer schlechteren Prognose verbunden. Menschen mit AATM sollten daher einen optimalen BMI zwischen 21 und 23 kg/m² anstreben. Der BMI oder Body Mass Index wird bestimmt, indem man das Körpergewicht in kg durch die Körpergröße im Metern zum Quadrat dividiert. Beispielsweise führt ein Gewicht von 64 kg bei einer Größe von 1,70 m zu einem BMI von 22 kg/m².

Im Folgenden soll es vorwiegend um Untergewicht und Mangelernährung gehen.

Ursachen und Folgen der Mangelernährung

Die Ursachen für Mangelernährung sind vielfältig. Lungenkranke müssen mehr Energie zum Atmen aufbringen, sodass ihr Energieverbrauch steigt. Probleme wie Husten, Halsweh, Schluckstörungen, Beschwerden mit den Zähnen oder beim Kauen beeinträchtigen die Nahrungsaufnahme. Mangelernährung wird auch verursacht durch geringeren Appetit, wenn man sich müde und abgespannt fühlt oder zu wenig Kraft zum Essen hat. Auch wer sich einseitig ernährt, beispielsweise vorwiegend Brot oder Reis isst, und zu wenig Eiweiß zu sich nimmt, kann mangelernährt sein.

Mangelernährung bezieht sich nicht nur auf die Fettspeicher des Körpers, sondern vor allem auch auf die Muskulatur. Wenn Muskulatur abgebaut wird, sind davon auch die Atemmuskulatur und das Zwerchfell betroffen. Dies schränkt die Kraft der Atmung und damit auch die Lungenfunktion ein. Die körperliche Belastbarkeit wird dadurch verringert. Akute Krankheitsschübe nehmen zu und die Krankheit schreitet schneller voran.

Für chronisch lungenkranke Menschen ist es daher wichtig, eine Mangelernährung und einen Gewichtsverlust zu verhindern. Dazu muss man sein Körpergewicht kennen und es regelmäßig überprüfen.



Referentin Veronika Hofmann

Energiedichte der Nahrungsmittel

Beim Essen sollte man Nahrungsmittel mit einer hohen Energiedichte bevorzugen. Die Energiedichte gibt an, wie viele Kalorien in 100 g eines bestimmten Nahrungsmittels enthalten sind. Liegt die Energiedichte über 250 kcal pro 100 g, hat das Lebensmittel eine hohe Energiedichte.

Wenn man sich über die Energiedichte seiner Lieblingsspeisen informiert, kann man dadurch das Gewicht steuern. Beim Frühstück beispielsweise hat eine Mohnschnecke eine Energiedichte von 300 kcal pro 100 g, ein Apfelkuchen mit Hefeteig jedoch nur eine Energiedichte von 130 kcal pro 100 g. Dementsprechend nimmt man mit einem Stück Backware entweder 420 oder nur 200 kcal zu sich. Andere Beispiele sind Schnittkäse, Schlagsahne und Wurstwaren mit hoher im Vergleich zu Frischkäse, saurer Sahne und Schinken mit niedriger Energiedichte. Wer sich nach der Energiedichte richtet, kann sich satt essen und muss keine Kalorienangaben beachten.

Bei Appetitlosigkeit sollte man vorwiegend Lebensmittel mit hoher Energiedichte auswählen und diese auch zuerst verzehren. Zusätzlich kann man die Speisen auch mit mehr Kalorien anreichern, beispielsweise durch Zugabe von Sahne, Butter, Öl oder Maltodextrin.

Eiweißgehalt von Nahrungsmitteln

Der Eiweißgehalt von Lebensmitteln ist ein anderes wichtiges Thema. Muskulatur besteht zu einem großen Teil aus Eiweiß, sodass eine ausreichende Eiweißzufuhr wichtig ist für die Atemmuskulatur. Nach aktuellen Empfehlungen sollen gesunde Personen pro Kilogramm Körpergewicht täglich etwa 0,8 g Eiweiß zu sich nehmen, also gut 51 g bei einem Körpergewicht von 64 kg. Lungenerkrankte Personen sollten dagegen gut zweimal mehr Eiweiß zu sich nehmen, nämlich 1,2-1,9 g Eiweiß pro Kilogramm Körpergewicht.

Dabei ist es wichtig, nicht die gesamte Eiweißration auf einmal mit einer Mahlzeit zu sich zu nehmen, denn der Körper kann nur eine begrenzte Menge an Eiweiß verarbeiten. Mit Lebensmitteln wie Thunfisch, Lachs oder Schweinefilet nimmt man mit einer Portion (100 g) etwa 30 g Eiweiß zu sich. Hülsenfrüchte wie Erbsen und Linsen sind mit 14 g pro Portion ebenfalls gute Eiweißlieferanten. Eier, Quark, Käse oder Erdnüsse liefern in einer Portion jeweils 7-9 g Eiweiß.

Tipps rund um das Essen

Personen mit schwerer Lungenerkrankung sollten sich beim Kochen und beim Zubereiten der Nahrung möglichst wenig anstrengen. Es spart Mühe und Zeit, wenn man größere Mengen auf einmal vorbereitet und dann portionsweise einfriert. Wer die Atemwege beim Kochen speziell schützen möchte, sollte das Küchenfenster öffnen oder die Abzugshaube einschalten.



Das Grillen sollte man anderen Menschen überlassen und sich vom Grill fernhalten.

Hygiene in der Küche ist noch wichtiger als bei anderen Menschen. Dementsprechend sollte man Küchenschwämme alle 5-7 Tage austauschen und grundsätzlich Bakterien und Schimmel vermeiden. Beim Putzen sollte man auf aggressive Reinigungsmittel verzichten,

denn viele Putzmittel reizen die Lunge, wenn die Dämpfe eingeatmet werden. Auch aus diesem Grund können Putzhilfen eine gute Entlastung sein.

Fertiggerichte und Tiefkühlprodukte reduzieren ebenfalls den Zeitaufwand und sie lassen sich vor dem Essen meist schnell in der Mikrowelle aufwärmen. Außerdem sollte man immer eine Auswahl unterschiedlicher Snacks zu Hause haben, beispielsweise Trockenobst, Müsliriegel oder auch Käsewürfel. Diese kann man ohne Arbeitsaufwand zwischendurch essen.

Lungenkranke Personen sollten eher 5-6 kleinere energiereiche Mahlzeiten essen als nur 3 große Mahlzeiten. Vorteile sind, dass die Mahlzeit selbst nicht so lange dauert und dass die Magen- dehnung geringer ist und mehr Raum für die Ausdehnung der Lunge verbleibt. Man sollte möglichst viel von dem essen, was einem schmeckt und was einem Freude bereitet.

Wer mit Husten und Auswurf zu tun hat, sollte die Sekretreinigung der Lunge vor dem Essen durchführen und eventuell ein bronchialerweiterndes Spray anwenden. Beim Essen kann man im Paschasitz sitzen, der das Atmen erleichtert. Dazu legt man die Unterarme auf den Tisch mit dem Teller dazwischen und hält die Beine gerade, ohne sie zu überkreuzen.

Spezielle Empfehlungen für Lungenpatienten

- Timing und Häufigkeit des Essens:
 - Lieber 5-6 kleinere (energiereiche) Mahlzeiten einnehmen:
 - Mahlzeitendauer ist damit kürzer
 - Magendehnung ist kleiner = mehr Raum für die Lunge
- Griffbereite Mahlzeiten (z. B. Fertiggerichte)
- Snacks sollen immer vorhanden sein: z.B. Trockenobst, Shakes, Käsewürfel, Topfendesserts und Müsliriegel
- Lieblingsspeisen zu günstigen Tageszeiten einplanen





Essen und Lebererkrankung

Wenn die Funktion der Leber beeinträchtigt ist, gibt es nur wenige spezielle Ernährungstipps. In jedem Fall muss man auf Alkohol verzichten. Außerdem sollte man nicht zu viel Obst und Lebensmittel mit Fruktose gesüßt essen, weil dieser Zucker über die Leber verstoffwechselt wird. Die ausreichende Eiweißzufuhr ist auch hier besonders wichtig.

Ernährungstherapie und Diätberatung

Wenn das normale Essen nicht ausreicht, um eine Gewichtsabnahme zu verhindern, erfolgt die Ernährungstherapie nach einem Stufenschema. Bei der individuellen Behandlung helfen qualifizierte Diätassistentinnen, die u.a. Mitglieder im Verband Deutscher Diätassistentinnen (VDD) sind.

Als Zusatznahrung können Trinknahrungen getrunken werden, die neben Kohlenhydraten, Eiweißen und Fetten auch alle wichtigen Nährstoffe, Vitamine und Spurenelemente in der richtigen Menge enthalten. Sie ähneln Joghurtdrinks und werden zusätzlich zur nor-

malen Nahrung getrunken. Um sich an die Präparate zu gewöhnen, sollte man sie schluckweise und nicht vor den Mahlzeiten trinken. Zwar sind die meisten Trinknahrungen süß, es gibt jedoch inzwischen auch Präparate mit neutralem oder pikantem Geschmack. Die Trinknahrung wird nicht der täglichen Flüssigkeitszufuhr zugerechnet, sondern sie gilt als Lebensmittel. Sie kann auf Rezept verordnet werden. Wenn auch Trinknahrung nicht zum Erfolg führt, kann die Ernährung über eine Magen- oder Dünndarmsonde erfolgen. Nur sehr wenige Patienten benötigen eine intravenöse Ernährung über den Blutweg.

Zusammenfassung: Prof. Gratiana Steinkamp

Merke:

Ernährung ist kein Wundermittel!

Die Ernährung kann nicht alles.

Sie kann aber zum Erhalt der Gesundheit und Lebensqualität beitragen.

Eine abwechslungsreiche Ernährungsweise, reich an verschiedenen pflanzlichen Lebensmitteln, ist der Einnahme von Nahrungsergänzungsmitteln immer überlegen.

Die Ernährungstherapie

Die individuelle Ernährungstherapie bietet speziell zugeschnittene Empfehlungen und kann Ihnen dabei helfen, die Lebensqualität zu erhalten/erhöhen.

Qualifizierte Diätassistenten finden Sie z.B. über den Verband Deutscher Diätassistenten (VDD):

www.vdd.de/diaetassistenten/umkreissuche



Ergebnisse aus der seit 2015 laufenden Studie zur Leberbeteiligung beim Alpha-1-Antitrypsinmangel

Referent: Dr. Pavel Strnad, Europäisches Referenzzentrum Alpha-1-Antitrypsinmangel, Medizinische Klinik III, Uniklinik RWTH Aachen

Leberbeteiligung bei AAT-Mangel

Die Leberbeteiligung ist nach der Lunge die zweithäufigste Organbeteiligung beim AAT-Mangel. Das AAT wird in den Leberzellen produziert. Ist es beim PiZZ-Typ aufgrund der genetischen Mutation verändert, kann das schützende Eiweiß nicht mehr richtig aus der Leberzelle ausgeschleust werden und bleibt dort stecken. Dementsprechend wenig Protein findet sich im Blut, sodass die Lunge nicht ausreichend versorgt werden kann. In dem Maße, wie AAT-Patienten seltener rauchen, wird die Lebererkrankung als Todesursache häufiger: von den Patienten, die nie geraucht hatten, starben nur knapp die Hälfte an einem Lungenemphysem, jedoch fast 1/3 an der Leberbeteiligung. Bei ehemaligen Rauchern ist dieses Verhältnis anders, mit 72 % Emphysem im Vergleich zu 10 % Leberbeteiligung als Todesursache.

Die Leberbeteiligung hat einen zweigipfligen Krankheitsverlauf: typischerweise wird sie schon im Neugeborenen- oder Säuglingsalter entdeckt oder erst nach dem 40. Lebensjahr. Die Diagnosestellung ist nicht einfach, da keine speziellen Beschwerden auftreten und auch die Routinediagnostik mit Leberwerten und üblichem Ultraschall-Verfahren sehr häufig normale Befunde ergibt. Damit Kranke nicht fälschlicherweise als Gesunde durchgehen, werden Methoden wie die Elastographie benötigt.

Die frühe Diagnose einer Leberbeteiligung ermöglicht eine frühe Betreuung durch spezialisierte Ärzte mit dem Ziel, die Lebensqualität und die Lebenserwartung zu verbessern. Obwohl hier vorbeugend viel erreicht werden kann, wird die Leber-Betreuung oftmals vernachlässigt. Dementsprechend wichtig ist der Aufbau einer flächendeckenden Versorgung durch Experten wie im aktuellen europäischen Netzwerk. Die Ärzte fahnden nach bestimmten Begleitfaktoren, die sich ungünstig auf die Lebergesundheit auswirken. Dazu gehören neben Rauchen und Alkohol auch Übergewicht und Fehlernährung, Zuckerkrankheit, leberschädigende Medikamente oder andere unmerkliche Lebererkrankungen wie beispielsweise die Virushepatitis B oder C.



Referent Pavel Strnad

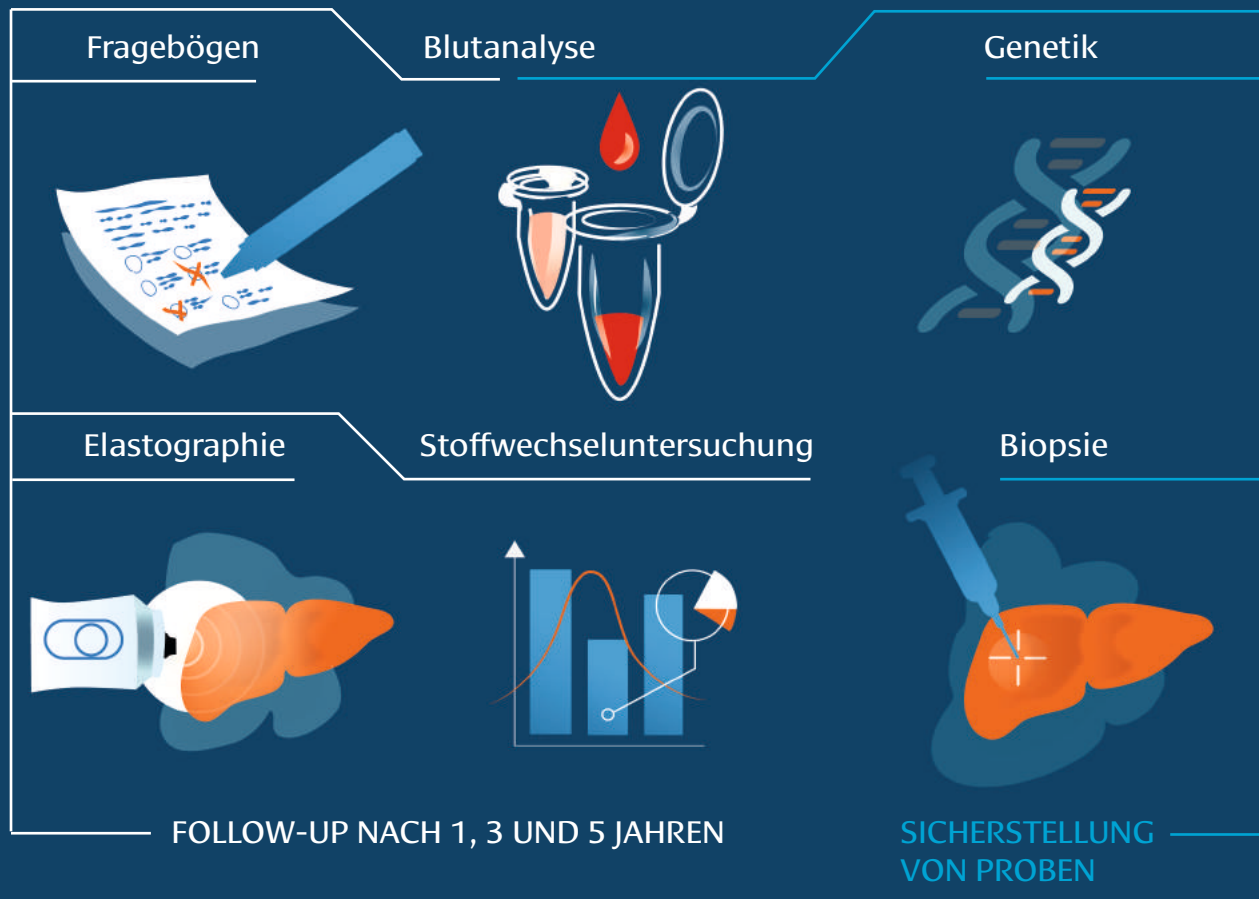
Ärzte-Netzwerk »Alpha1-Leber«

Die Arbeitsgruppe des Referenten arbeitet seit drei Jahren daran, das Ausmaß der Leberbeteiligung bei Personen mit Alpha-1-Antitrypsinmangel (AATM) und deren Angehörigen zu erfassen. Der Start war beim Alpha1-Infotag 2015, als das Team den Tagungsteilnehmern die Möglichkeit bot, mit seinen Messgeräten den Grad der Lebersteifigkeit festzustellen. Auch bei den folgenden Jahrestagungen gab es diese Gelegenheit. Außerdem führen Mitarbeiter des Forscherteams direkt in mehrere Alpha1-Center und zu Alpha1-Selbsthilfegruppen, um dort vor Ort Messungen vorzunehmen.

Zusätzlich wurde die europäische Arbeitsgruppe »Alpha-1-Leber« gegründet, an der Forscher aus 18 Kliniken in elf europäischen Ländern beteiligt sind. Dieses Netzwerk arbeitet eng mit spezialisierten Lungenfachärzten und den jeweiligen AAT-Patientengruppen zusammen. Die Aachener Klinik ist außerdem das führende Zentrum für den Alpha-1-An-



Wesentliche Inhalte unserer Studie



titrypsinmangel im Europäischen Referenz-Netzwerk »Rare-Liver« (Initiative „European Reference Networks“ der europäischen Kommission).

Untersuchungen und Patientenzahlen

Bis heute wurden im Leber-Netzwerk mehr als 1100 Patienten und Angehörige erfasst, davon über 550 Personen mit PiZZ-Typ und gut 210 mit PiMZ-Typ. Die Datenerhebung ist standardisiert. Die Patienten füllen Fragebögen zur Erkrankung aus, es wird ihnen Blut abgenommen für die Messung des AAT-Serumspiegels, den genetischen Hintergrund und die Leberwerte, und es erfolgt die Bestimmung der Lebersteifigkeit mithilfe einer Ultraschall-Elastographie. Die Befunde werden ausführlich mit den Patienten besprochen. Den Patienten, die bei diesem Screening Auffälligkeiten aufweisen, wird eine weiterführende Abklärung sowie ggf. eine Gewebeentnahme aus der Leber (Biopsie) empfohlen. Die Biopsie bleibt der „Goldstandard“, um direkt im Lebergewebe zu sehen, wieso eine Schädigung vorliegt.

Erkenntnisse aus der Alpha-1-Leber-Studie – aktueller Stand bei PiZZ-Typ

Die meisten Personen mit PiZZ-Typ hatten normale Befunde der Leberwerte ALT, AST, gamma-GT und alkalische Phosphatase. Dennoch waren die statistischen Mittelwerte der Gruppe höher als bei Kontrollpersonen. Bei der Messung der Lebersteifigkeit spricht ein Wert von kleiner 7,1 Kilopascal gegen das Vorliegen einer signifikanten Leberfibrose. Eine erhöhte Lebersteifigkeit fanden die Forscher bei jedem 3. Mann mit PiZZ-Typ, jedoch nur bei jeder 8. Frau. Eine Leberzirrhose war eher selten und betraf insgesamt nur 4% der PiZZ-Patienten. Neben der Steifigkeit der Leber wurde auch das Ausmaß der Leberverfettung gemessen. Hier waren bei der Elastographie deutlich häufiger Veränderungen zu finden, denn mehr als 60 % der Betroffenen mit PiZZ hatten keine normalen Werte (allerdings galt dies auch für einen beträchtlichen Teil der Kontrollpersonen).

Im Rahmen der Studie wurden zusätzlich verschiedene Fette im Blut bestimmt. So waren die Serumwerte

Für Sie dokumentiert

von Triglyceriden und VLDL-Cholesterin bei PiZZ-Personen durchschnittlich niedriger als bei den Kontrollen.

Aus all diesen Befunden zusammengenommen erarbeiteten die Forscher ein Raster, um zu erkennen, welche Patienten besonders engmaschig überwacht werden müssen. Das Risiko für eine Vernarbung der Leber ist vor allem bei Männern mit erhöhten AST-Werten sowie bei über 50-jährigen Männern mit deutlichem Übergewicht (Adipositas) relativ hoch (70-80 %). Für jüngere Menschen ohne Übergewicht und mit normalen Leberwerten kann dagegen eher Entwarnung gegeben werden. Im nächsten Schritt werden die Forscher die Leberveränderungen bei Patienten mit und ohne AAT-Supplementation auswerten und den Langzeitverlauf beobachten.

Befunde beim PiMZ-Typ

In der Bevölkerung ist der PiMZ-Typ häufig, denn mehr als jeder 50. hat diesen Genotyp. Betroffene sind schwierig zu finden, weil sie meistens niedrig normale AAT-Blutspiegel haben. Auch die Leberwerte im Blut sind meistens normal, jedoch nicht immer. Die Elastographie zeigt, dass die genetische Konstellation PiMZ ein Risikofaktor für die Leberversteifung ist: Messwerte über 7,1 Kilopascal fand man beim PiMZ-Typ deutlich häufiger als bei Kontrollpersonen. Auch hier war Übergewicht ein ganz wichtiger Risikofaktor, denn normalgewichtige Personen mit PiMZ-Typ hatten deutlich bessere Werte in der Elastographie als fettleibige.

Empfehlungen aus den bisherigen Studienergebnissen

Bei jedem Patienten mit PiZZ-Typ sollten die Leberwerte im Blut regelmäßig gemessen werden, in der Regel alle 3-6 Monate. Alleinige Blutbestimmungen reichen aber in der Regel nicht aus. Wie häufig die üblichen Ultraschalluntersuchungen des Bauches und der Leber empfohlen werden, hängt von den individuellen Befunden ab. Hier geht es darum, eine Leberverfettung und einen Leberumbau zu erkennen sowie einen eventuellen Tumor der Leber früh zu diagnostizieren. Je nach Ausmaß der Lebersteifigkeit werden diese Untersuchungen alle 6-12 Monate empfohlen. Die Lebersteifigkeitsmessung ist meist erst nach 2-3 Jahren wieder nötig, sofern die vorausgehende Messung normal war, ansonsten sollten die Intervalle kürzer sein. Nur in ungewöhnlichen Fällen veranlassen die Experten eine Gewebeuntersuchung der Leber. Generell sollte jeder Patient mit PiZZ-Typ an ein spezialisiertes Leberzentrum angebunden werden. In Deutschland werden alle Patienten eingeladen, für eine kostenlose und unverbindliche Untersuchung in das Zentrum in Aachen zu kommen oder eines der kooperierenden Zentren in Bremen, Berlin, Göttingen, Frankfurt oder Homburg aufzusuchen. Dort werden sie umfassend untersucht und beraten, erhalten Empfehlungen und Tipps für die optimale Lebergesundheit und werden über aktuelle Forschungsergebnisse informiert.

Zusammenfassung: Prof. Gratiana Steinkamp

Vorläufige Empfehlungen (jeder Studienteilnehmer individuell!)

- Regelmäßige Leberwertkontrolle (Abstände je nach indiv. Befundkonstellation); mangels Alternativen einzige breit verfügbare Untersuchung derzeit
 - Regelmäßige Ultraschallkontrolle (Abstände je nach indiv. Befundkonstellation); Sinn: v.a. Früherkennung eines Lebertumors; auch: Erkennung einer Leberverfettung & eines Leberumbaus
- PiZZ-Patienten, ggf. auch PiMZ-Patienten (je nach Befundkonstellation!):
- Ausschluss weiterer Lebererkrankungen („Hepatopathie-Screening“)
 - Impfung gegen Hepatitis A & B
 - Bei signifikanter Leberfibrose: Diät-Empfehlungen, Gewichtsreduktion, Alkohol-Verzicht, Verzicht auf leberschädigende Medikamente etc.
 - Lebersteifigkeits-Messung (z.B. FibroScan®) alle 1-2 Jahre
 - Leberbiopsie in ungewöhnlichen Fällen
 - Anbindung an spezialisiertes Leberzentrum

Was bedeuten Leitlinien und DMP für den Patienten?

Referent: Prof. Heinrich Worth, Vorsitzender AG Lungensport e.V. (Dtl.) und stellvertretender Vorsitzender der Deutschen Atemwegsliga e.V.

COPD

Die Abkürzung COPD steht für chronisch obstruktive Lungenerkrankung (englisch chronic obstructive pulmonary disease) und umfasst zwei unterschiedliche Krankheitsbilder: einerseits die chronische Bronchitis mit einer dauerhaften Verengung entzündeter Atemwege und andererseits das Lungenemphysem, bei dem die Halteapparate der kleinen Atemwege zugrunde gegangen sind, sodass eine Überblähung der Lunge entsteht. Hinsichtlich des Emphysems kann man den Alpha-1-Antitrypsinmangel als eine Sonderform der COPD betrachten.

Leitlinien zur COPD

Im April 2018 haben Experten der Fachgesellschaften der Lungenärzte aus Deutschland und Österreich Empfehlungen veröffentlicht, wie Patienten mit COPD auf Basis wissenschaftlich begründeter Erkenntnisse (Evidenz) optimal behandelt werden können. Diese Leitlinien werden nach einem standardisierten Verfahren erarbeitet. Dazu gehört, die relevanten wissenschaftlichen Fachaufsätze zu sichten und auszuwerten. Die Studienergebnisse werden bewertet und daraus abgestufte Empfehlungen abgeleitet. Zusätzlich zur Leitlinie für Ärzte und andere Behandler soll auch eine Leitlinie speziell für Patienten erarbeitet werden.

COPD-Diagnostik nach Leitlinien

Für die Patienten liegt ein Vorteil von Leitlinien darin, dass klar dargelegt wird, welche Untersuchungen der Arzt durchführen soll und wie er den Krankheitszustand bewerten kann. Dafür stellt der Arzt das Ausmaß der Verengung der Bronchien fest, erfragt die Beschwerden des Patienten und beurteilt das Risiko für eine akute Verschlechterung (Exazerbation). Der Arzt befragt den Patienten nach Risikofaktoren wie Tabakrauch oder inhalierten Schadstoffen, erhebt die Krankheitsvorgeschichte, Begleiterkrankungen, körperliche Aktivität und die aktuelle Medikation. Besonders wichtig sind die »AHA«-Zeichen Auswurf, Husten und Atemnot. Fragebögen wie der CAT (COPD Assessment Test) helfen, die Symptome genauer zu erfassen. Dabei geht es nicht nur um Lungenbeschwerden, sondern auch um körperliche Aktivität,



Referent Prof. Heinrich Worth

die Qualität des Schlafs und die allgemeine Energie. Für jede der acht Fragen gibt es eine Antwortskala von 0 bis 5 Punkten. Wer mehr als 20 von insgesamt 40 Punkten erreicht, ist durch seine Erkrankung schon deutlich eingeschränkt.

Mit einer Lungenfunktionsprüfung wird die dauerhafte Verengung der Atemwege (Obstruktion) festgestellt. Um die Überblähung zu erfassen, wird eine Bodyplethysmographie durchgeführt. Dieses Gerät ähnelt einer Telefonzelle, in der der Patient bei der Messung sitzt. Um festzustellen, wo genau das Emphysem in der Lunge lokalisiert ist, hilft die bildgebende Diagnostik, insbesondere das Lungen-CT.

Blutwerte spielen bei COPD eine eher geringe Rolle. Allerdings sollte bei jedem Patienten einmal der Alpha-1-Antitrypsin-Serumspiegel gemessen werden, um diese Erkrankung auszuschließen. Der Sauerstoffgehalt des Blutes und Entzündungswerte können ebenfalls wichtig sein.

Wenn die Diagnose COPD gestellt wird, soll der Arzt nach begleitenden Erkrankungen fahnden. Denn häufig sind noch andere Organsysteme betroffen, vor allem das Herz-Kreislauf-System, die Muskulatur, das Skelettsystem mit Osteoporose, der Stoffwechsel mit Entzündungserscheinungen und die Psyche mit Angst oder Depression.

Liegen die Befunde dieser Untersuchungen vor, klas-

Für Sie dokumentiert

sifiziert der Arzt die COPD in Abhängigkeit vom Ausmaß der Beschwerden und der akuten Verschlechterungen/Exazerbationen mit den Buchstaben A bis D. Dabei ist der Typ D der schwerste und der Typ A der leichteste.

COPD-Therapie

In den Leitlinien geht es nicht nur um die Behandlung mit Medikamenten, sondern auch um Prävention, nicht medikamentöse Behandlung und operative Therapien. Zur Prävention sollten die Patienten nicht rauchen, sich regelmäßig gegen Influenza und auch gegen Pneumokokken impfen lassen und am Arbeitsplatz schadstofffreie Luft einatmen können. Die nicht-medikamentöse Behandlung umfasst körperliches Training, Physiotherapie und Ernährungsberatung. Auch die Patientenschulung spielt eine wichtige Rolle. Operative Eingriffe sind nur selten erforderlich. Die wichtigste Säule der medikamentösen COPD-Therapie sind die bronchialerweiternden Mittel. Sie reduzieren die Verengung der Bronchien und vor allem auch die Überblähung. Ihr Nutzen ist unbestritten. Entzündungshemmende Medikamente wie Kortisonpräparate zum Inhalieren oder die neuere Substanz Roflumilast nutzen nur einem kleineren Teil der Patienten. Die Leitlinien unterstützen den Arzt dabei, die beste Kombination von Medikamenten für die Basistherapie zu finden.

Zur Behandlung akuter Verschlechterungen sind zusätzliche Medikamente erforderlich. Wenn das Sputum gelb-grün verfärbt ist, kann dies ein Zeichen für eine bakterielle Infektion sein. Nur dann sind Antibiotika hilfreich, nicht jedoch bei Virusinfektionen.

Patientenschulung

Bei einer chronischen Erkrankung wie der COPD ist es wichtig, dass der Patient mit im Boot sitzt. Er soll in der Lage sein, Veränderungen seiner Gesundheit zu erkennen und darauf reagieren zu können, indem er die richtigen Maßnahmen einleitet und seine Medikamente entsprechend anpasst. Bei der Patientenschulung lernt der Patient die Wirkungen und Nebenwirkungen von Medikamenten, das richtige Inhalieren und das Verhalten im Notfall.

Der persönliche COPD-Aktionsplan beschreibt die Beschwerden bei stabiler und instabiler Lunge und beim Infekt. Im Stufenplan für den Notfall [DIA 22] ist detailliert aufgeführt, was der Patient in welcher zeitlichen Reihenfolge tun soll.

Zur umfassenden Patienteninformation haben Experten zudem spezielle Materialien erarbeitet, wie

das Buch »Meine COPD habe ich im Griff!«, das von den Krankenkassen erstattet wird.

Lungen-Rehabilitation

Die Leitlinien sehen für Patienten der COPD-Gruppen B bis D eine Rehabilitation vor. Ziel ist die Verbesserung des Befindens, der Leistungsfähigkeit und der Lebensqualität. In einer großen Studie mit 6000 Patienten hatten bedauerlicherweise jedoch nur 7 % eine Rehabilitation erhalten.

Nach drei Wochen stationärer Rehabilitation haben die meisten Betroffenen deutlich profitiert. Wenn sie danach im Alltagsleben jedoch nichts ändern, gehen diese Verbesserungen rasch wieder verloren. Hier fehlt es vielfach noch an ausreichender Unterstützung, wie beispielsweise von Lungensport vor Ort.

DMP (Disease Management Programm)

Mit DMP wird ein strukturiertes Behandlungsprogramm für chronisch Kranke bezeichnet, das auf den von den Fachleuten erarbeiteten Behandlungsleitlinien beruht. Damit wird die Versorgungsqualität gesichert und langfristig eine Kostensenkung angestrebt. Wenn der Patient sich in solch ein DMP-Programm einschreibt, kann er sicher sein, nach aktuellen Leitlinien untersucht und behandelt zu werden. Dabei wird auch die strukturierte Patientenschulung finanziert und in einigen Bundesländern auch die Tabakentwöhnung. Der Zugang zur Bewegungstherapie und zur Rehabilitation ist von einem DMP aus einfacher. Für die Dauertherapie und die Bedarfstherapie sind die wichtigen Medikamentengruppen beschrieben, und der Arzt kann erkennen, für welche Patienten welche Arzneimittel verordnet werden sollten. Insgesamt profitiert der Patient sehr davon, intensiver durch Arzt und spezialisierte Fachkräfte betreut zu werden.

Nutzen und Erfolg von solchen DMP-Programmen werden überwacht und ausgewertet. Dazu hat man Qualitätsindikatoren und Ziele definiert, die fortlaufend gemessen werden. Beispielsweise sollen notfallmäßige Behandlungen und akute Verschlechterungen ebenso wie der Anteil von rauchenden Patienten mit der Zeit abnehmen.

Für behandelnde Ärzte hat der Referent die 10 Gebote des COPD-Managements formuliert. Sie fassen die wichtigsten Maßnahmen zur Diagnostik, Therapie und Überprüfung des Behandlungserfolgs zusammen [DIA 46].

Zusammenfassung: Prof. Gratiana Steinkamp

„Hinfallen, aufstehen, Krönchen richten, weitergehen.“ Resilienz ist mehr als ein cooler Spruch!

**Referentin: Monika Tempel, Zentrum für Pneumologie,
Abt. Psychosomatische Medizin und Psychotherapie, Klinik Donaustauf**

Der Begriff Resilienz

Ursprünglich kommt der Begriff Resilienz aus der Materialkunde. Ein Material besitzt Resilienz, wenn es nach einer elastischen Verformung wieder in den Ausgangszustand zurückkehren kann. In der Psychologie wird mit Resilienz die Fähigkeit einer Person bezeichnet, Krisen zu bewältigen und sie als Anlass für Entwicklungen zu nutzen, indem man auf persönliche und sozial vermittelte Ressourcen zurückgreift.

Geschichte der Resilienz-Forschung

Der 1905 in Wien geborene Neurologe und Psychiater Viktor E. Frankl wurde 1942 ins Konzentrationslager deportiert. Seine dortigen Erlebnisse machten ihm deutlich, dass Sinn ein wichtiger Wert zum Überleben ist. Oder wie Nietzsche es formulierte: „Wer ein »Warum« zu leben hat, erträgt fast jedes »Wie«“. Nachdem Frankl vier Lager überlebt hatte, beschrieb er in einem Buch die Werte, die ihn hatten überleben lassen. Wichtige Faktoren waren sein soziales Netzwerk, außerdem Humor und Imagination. So stellte er sich beispielsweise vor, wie er später, nachdem die schreckliche Zeit ein Ende gefunden haben würde, einen Vortrag über seine Erfahrungen im Konzentrationslager halten würde. In seiner Jugend war Frankl ein begeisterter Kletterer. Da Frankl eigentlich Höhenangst hatte und mit dem Klettern dieses Problem angehen wollte, war das Bergsteigen »gelebte Resilienz«. Er schrieb: »Bergsteigen, die Erinnerung, wie sich der Fels anfühlt, das war einer der Beweggründe, die Schrecken des KZ zu überstehen«.

Der amerikanische Soziologe Aaron Antonovsky befragte in Israel Überlebende von Konzentrationslagern zu ihren Erfahrungen. Diejenigen Personen, die trotz aller Widrigkeiten gesund geblieben waren, hatten ein ausgeprägtes Kohärenzgefühl (Gefühl für einen schlüssigen Zusammenhang) mit den drei Komponenten »ich verstehe, was geschieht«, »ich kann es handhaben«, und »es ist sinnvoll«. Antonovsky entwickelte das Konzept der Salutogenese (Entstehung von Gesundheit) als Antwort auf die Frage, was den Menschen gesund



Referentin Monika Tempel

hält. Belastende Faktoren oder Stressoren können eine Person krank machen (Pathogenese), umgekehrt unterstützen seine Stärken oder Ressourcen den Menschen beim Gesundbleiben. Die Waage zwischen belastenden und stärkenden Faktoren wird durch das Kohärenzgefühl beeinflusst, sodass sich die Waage schließlich eher in die kranke oder in die gesunde Richtung neigt.

Die amerikanische Entwicklungspsychologin Emmy Werner beobachtete auf der Hawaii-Insel Kaua'i 698 Kinder über viele Jahre und erforschte den Einfluss von Risikofaktoren wie Armut oder häusliche Gewalt auf die seelische Entwicklung der Kinder. Werner stellte fest, dass etwa 1/3 der Kinder aus einem Hochrisiko-Umfeld sich trotzdem vollkommen normal entwickelten. Diese Kinder hatten eine stabile emotionale Beziehung zu einer Bezugsperson, die nicht unbedingt ein Familienmitglied sein musste. Die Kinder waren »verletzlich, aber unbesiegbar« und sie entwickelten sich »allen Widrigkeiten zum Trotz«. Später bestätigten deutsche Längsschnitt-Studien aus Bielefeld und

Für Sie dokumentiert



Der Baum im Wind: er setzt starkem Wind Widerstand (Resistenz) entgegen, erholt sich nach Abflauen des Windes (Regeneration) und passt sich in seinem Wachstum der vorherrschenden Windrichtung an (Rekonfiguration)

Mannheim die Ergebnisse von Frau Werner.

Die Neuropsychologie kann mit bildgebenden Verfahren inzwischen Anhaltspunkte für Beziehungen zwischen chronischen Krankheiten, Depression und Resilienz liefern. Die Resilienz steht demnach im Zusammenhang mit der Situation am Transporter-Gen für Serotonin, vor allem bei Personen mit nur geringer sozialer Unterstützung. Der Botenstoff Serotonin spielt eine wichtige Rolle bei der Verarbeitung von Emotionen und bei der Entstehung von Depressionen.

Aktuelles Konzept der Resilienz

An der Universität Mainz wurde ein Sonderforschungsbereich speziell für die Resilienz-Forschung gebildet. Hier beschäftigt man sich mit dem Risiko-/Schutz-Faktoren-Modell. Risikofaktoren hemmen die Entwicklung einer Person, erhöhen das Risiko und begünstigen Krankheit. Umgekehrt begünstigen Schutzfaktoren eine positive Entwicklung, ein geringeres Risiko und sie verhindern oder mildern Krankheit. Diese Faktoren beeinflussen also den Anpassungsprozess an widrige Ereignisse. Wichtig ist, dass man mit geeignetem Training auf die Resilienzfaktoren und Ressourcen Einfluss nehmen kann.

Aktuell betrachten die Experten Resilienz nicht als unveränderbares Persönlichkeitsmerkmal, sondern als dynamischen und lebenslangen Prozess im Wechselspiel zwischen Person und Umwelt. Als Metapher dafür gilt der Baum im Wind: er setzt starkem Wind Widerstand (Resistenz) entgegen, erholt sich nach Abflauen des Windes wieder (Regeneration) und

passt sich schließlich in seinem Wachstum der vorherrschenden Windrichtung an (Rekonfiguration). Die Mainzer Resilienz-Forscher untersuchen einzelne Resilienzfaktoren wie Persönlichkeitsfaktoren, Lebensgeschichte, soziale Unterstützung oder die genetische Ausstattung. Aus mehreren Faktoren bilden sie Gruppen von Resilienz-Mechanismen, die schließlich zu einem bestimmten Ergebnis führen. Die einzelnen Mechanismen kann man mit Interventionen stärken. Mithilfe bestimmter Fragebögen kann man Resilienz messen. Ein guter Fragebogen zur Bestandsaufnahme für die Praxis ist der TRUST-Resilienz-Fragebogen (RF15) [DIA 72]. Die 15 Fragen werden auf einer Skala von 0 (schlecht) bis 10 (gut) Punkten beantwortet und die Punktzahlen addiert. Es gibt keinen Normbereich, sondern man schaut sich für jedes Element an, wo Verbesserungsmöglichkeiten liegen.

Der Resilienz-Koffer

Zahlreiche Faktoren unterstützen die Fähigkeit, Krisen zu bewältigen. Bei chronischer Krankheit ist Resilienz meist noch wichtiger als soziale Unterstützung und hohes Einkommen, um sich an die Krankheit anzupassen.

Hilfreich ist das aktive Coping, also Bewältigungsstrategien, die sich auf die eigenen Stärken der Person beziehen. Damit kommt man zu anderen Bewertungen. Im Vergleich zu Vermeidung oder Verdrängung wirkt sich aktives Coping bei den meisten Menschen günstiger auf die körperliche und emotionale Funktion aus. Zum Beispiel kann man sich vornehmen, das



Schreibt man in einem Dankbarkeits-Tagebuch auf, wofür man dankbar ist, versetzt einen dies in eine positive Stimmung

Beste aus der Situation zu machen. Auch strukturiertes Problemlösen stärkt das aktive Coping, ebenso wie das Ausarbeiten von Handlungsplänen, was man im Falle einer Krise tun kann.

Die Emotionsregulation ist ebenfalls wichtig. Damit ist gemeint, die eigenen Gefühle in eine bestimmte Richtung beeinflussen zu können. Zur Unterstützung der Emotionsregulation kann man sich beispielsweise vorstellen, wie man in Stresssituationen reagieren wird.

Entscheidend ist auch, die eigenen Werte zu überprüfen und zu erkennen, welches die wichtigsten Werte sind, nach denen man lebt. Man führt sich die Quellen für den Sinn im Leben vor Augen, zum Beispiel soziale Beziehungen, Beruf oder Ehrenamt. Die persönlichen Werte kann man sich auch deutlich machen, indem man sich vorstellt, was man bei der Feier zu seinem 80. Geburtstag über sich hören möchte: »er hat bis zum Umfallen gearbeitet« oder lieber »er ist ein fürsorglicher und liebevoller Ehemann und Vater«.

Einen hohen Stellenwert für Resilienz hat außerdem die spirituelle Praxis in Form von Beten, Meditation oder Aktivitäten in der Gemeinde.

Mit Selbstwirksamkeitsüberzeugung ist gemeint, dass man davon überzeugt ist, mit der Situation umgehen zu können und dass man über die nötigen Mittel verfügt, um sie zu bewältigen. So kann man selbst Einfluss auf den Verlauf des Geschehens nehmen. Diese Haltung hat sich in Studien als günstiger erwiesen als das fatalistische »ich kann ja sowieso nichts

tun«. Hilfreich ist hier, wenn man sich seine persönlichen Stärken vor Augen führt und sich klar macht, wie man bisher Erfolge bei der Bewältigung unangenehmer Situationen erzielt hat.

Realistischer Optimismus gilt ebenfalls als hilfreiche Strategie. In einer Studie bei Patienten mit Lungenkrebs hatten pessimistische Personen ein deutlich kürzeres Überleben als nicht-pessimistische.

Förderlich sind auch positive Emotionen. Schreibt man in einem Dankbarkeits-Tagebuch auf, wofür man dankbar ist, versetzt einen dies in eine positive Stimmung. Sich das »bestmögliche Selbst« vorzustellen ist eine weitere Möglichkeit. Man denkt an sein zukünftiges Leben und stellt sich vor, dass alles so gut gelaufen ist wie möglich und man alle Lebensziele erreicht hat.

Aktuelle Forschungsergebnisse zeigen, dass Training und Interventionen die Resilienz stärken können. Entsprechende Angebote zur Unterstützung sind daher ernst zu nehmen und haben nichts mit Esoterik zu tun.

Zusammenfassung: Prof. Gratiana Steinkamp

Filmen wie die Profis: Medienworkshop der Alpha1-Jugendlichen



Am Ende des Workshops war ein informatives Video entstanden mit Life-Reports, Anwendungshilfen und Interviews

In Göttingen konnten wir Jugendlichen an einem Medienworkshop teilnehmen, bei dem wir als Projekt ein YouTube Video filmen und gestalten wollten. Für dieses Projekt hatten wir zwei Tage Zeit, woraufhin wir uns gleich beim ersten Treffen Gedanken über den Verlauf des Videos machten. Zuvor jedoch lernten wir uns in der Gruppe erstmal kennen und spielten das Spiel „Ich hab noch nie“. In dem Spiel geht es darum, dass jemand in der Mitte steht und mit den Worten „ich hab noch nie“ einen Satz beginnt und sich dann etwas überlegt, was man selbst noch nie gemacht hat. Diejenigen, die es allerdings schon einmal gemacht haben, mussten aufstehen und sich einen neuen Platz suchen. Das Thema war YouTube, Video und Social Media. Nach dem Spiel hatte jeder schon einmal eine ungefähre Ahnung, wer im Raum viel auf Social Media Plattformen ist und wer welchen YouTuber verfolgt. Daran schloss unsere Anleiterin Jana gleich an und zeigte uns verschiedene YouTube Videos. Dabei sollten wir darauf achten, welche Einstellungen oder Perspektiven gut bei dem Zuschauer ankommen. Nach einer kurzen Besprechung stand jede Rolle fest. Einige, die sich vor der Kamera sahen und andere, die sich mit dem Schnitt und dem Filmen beschäftigen wollten. Nach einer weiteren Besprechung stand unser Konzept für das Video. Eine Reihe von Interviews über verschiedene Themen, die Alphas täglich begleiten. Jede Dreiergruppe hatte die Möglichkeit, mit einem oder zwei Interviewpartnern zu reden. Zuvor

überlegten sich alle entsprechende Fragen, die sie im Laufe des Interviews fragen konnten. Ein Moderator leitete das Video von einem Interview zum nächsten und hielt manchmal bei kleinen Standbildern an, die sich die Gruppen zusätzlich überlegt hatten.

Alles in einem kann ich, glaube ich, für alle Beteiligten sprechen, dass das Projekt viel Spaß gemacht hat und es viel zu lachen gab. Sowohl bei der Vorbereitung, den Interviews selber oder innerhalb der Gruppen war jeder mit viel Engagement dabei, um am Ende ein eigenes Video auf die Beine zu stellen.

Vielen Dank nochmal an unsere Anleiterin Jana, die sich viel Mühe gemacht hat, alles so gut zu organisieren und uns so viel geholfen hat.

Viele Grüße von Hilla, 17 Jahre

Hier geht's zum Video:
youtube.com/watch?v=yukxdj1rfro&t=403s





Die jüngeren Kinder bastelten gemeinsam mit viel Elan ein großes Mosaikbild mit der Robbe Ralph, unserem Alpha1 Kinderlogo.



In der großen Sportanlage der Universität Göttingen tobten sich die Kinder und Jugendlichen bei Ballspielen, Klettern, Akrobatik und viel Spaß aus.



Umfrage

Auswertung der Fragebögen zur Gesundheitserhaltung bei Alpha-1-Betroffenen

Zu unserer Mitgliederversammlung und Infotag am 20. und 21.04.18 in Göttingen baten wir Sie gewohnheitsgemäß, sich einen Moment Zeit zu nehmen zur Beantwortung einiger Fragen rund um die Gesunderhaltung eines Alpha-1-Betroffenen. Die Rückmeldungen möchten wir Ihnen nun präsentieren und bedanken uns an dieser Stelle für Ihre Teilnahme.

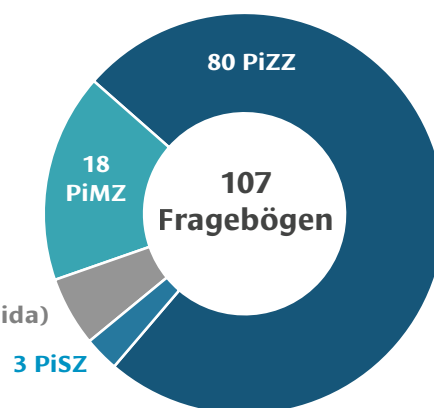
Wir erhielten insgesamt **107 Fragebögen** von Ihnen zurück.

In unserer ersten Frage wollten wir Ihren Phänotyp wissen.

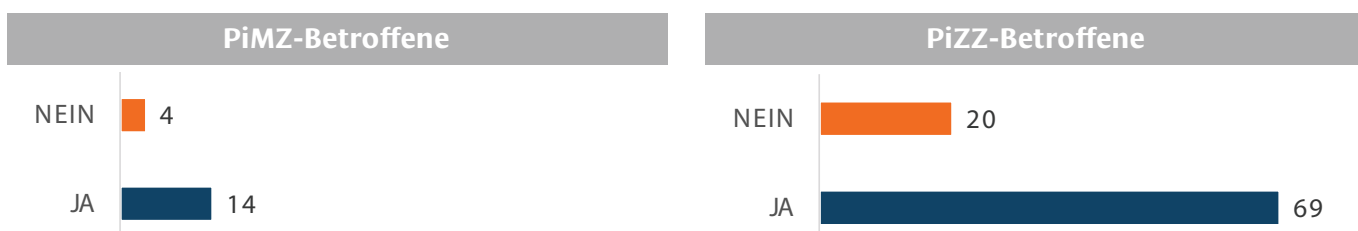
Folgende Aufteilung nach Phänotypen erhielten wir:

Für ein überschaubareres Ergebnis haben wir die Phänotypen in zwei Gruppen aufgeteilt. Die eine Gruppe umfasst die PiMZler (18) und die andere Gruppe umfasst alle PiZZler mit den Phänotypen PiSZ und PiZ-M(89).

6 Andere Phänotypen (vorrangig PiZ-M Procida)

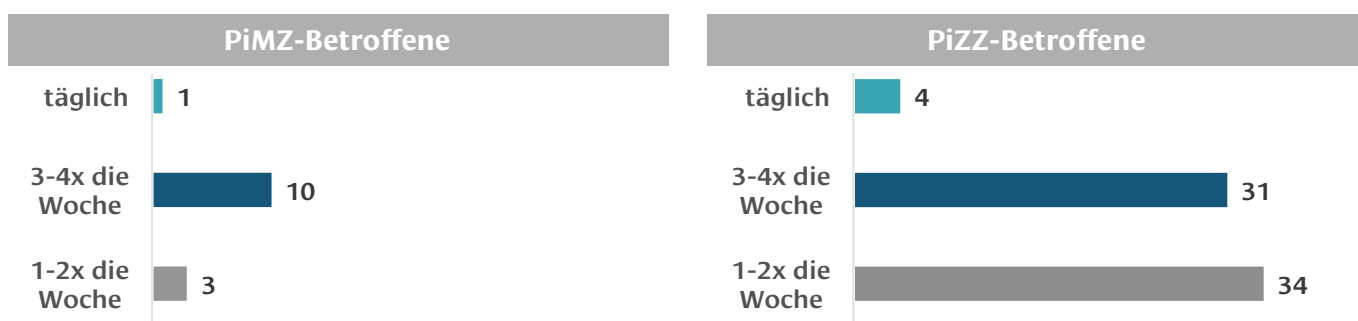


Treiben Sie Sport?



Unser Verein zählt viele sportliche Mitglieder, denn von den PiMZ Betroffenen treiben 14 von 18 Umfrageteilnehmern regelmäßig Sport. Von den PiZZ-Betroffenen treiben 69 von 89 Personen regelmäßig Sport.

Wie oft treiben Sie Sport?



Von den PiMZ Betroffenen treiben 3 Personen 1-2 Mal und 10 Personen 3-4 Mal in der Woche Sport. Eine Person tut dies täglich. Von den PiZZ-Betroffenen treiben 34 Personen 1-2 Mal und 31 Personen 3-4 Mal in der Woche Sport. Vier Personen trainieren täglich.

Nur an die PiZZ-Betroffenen richteten sich folgende Fragen:

Besuchen Sie für Ihre sportliche Betätigung eine Lungensportgruppe?



Hatten Sie schon einmal Probleme mit der Genehmigung einer Lungensportverordnung?



Bei den Mitgliedern, die diese Frage mit „Ja, ich hatte Probleme mit der Kasse“ beantwortet haben, hob sich keine Krankenkasse besonders hervor. Es scheint, als würde jede Kasse auch schon mal mit einem Nein dabei gewesen sein.

Die Begründungen der Kassen ähneln sich. So mussten einige Betroffene von uns den Hinweis der Kas-

se zur Kenntnis nehmen, dass „... man die Übungen auch allein zu Hause machen kann“ oder „... andere Versicherte dies als Zusatzleistung generell aus eigener Tasche zahlen müssten“. Druck zu machen lohnt sich jedoch, meinen unsere Mitglieder, da auf dem Kulanzweg doch noch die eine oder andere Genehmigung folgte.

Betreiben Sie Sport mit der verordneten Sauerstofflangzeittherapie?



Fand bei Ihnen seit der Alpha-1-Diagnose eine stationäre Rehabilitationsmaßnahme statt?

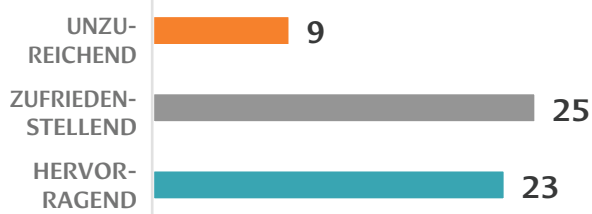


Falls ja, wer hat sie veranlasst?



Umfrage

Wie empfanden Sie die medizinisch-therapeutische Betreuung?



Haben Sie auf Grund Ihrer Erkrankung die Ernährung umgestellt?



Wenn ja, in welcher Form?

- mehr Vitamine, Vollkornprodukte und vor allem Eiweiß
- weniger essen, dafür häufiger kleinere Mahlzeiten
- kein Alkohol, kein tierisches Fett, weniger Zucker
- nur noch vegetarisch essen
- selber kochen
- Reduktionskost oder verschiedene Diäten

Die 10 Teilnehmer, die mit Ja antworteten, beobachteten nahezu übereinstimmend folgende positive Effekte:

- weniger Infekte
- Gewichtsabnahme
- Steigerung des Wohlbefindens und der Fitness
- sinkender Cholesterinspiegel
- besser Luft bekommen

Auf die Frage, ob es einen positiven Effekt durch die Ernährungsumstellung zu beobachten gab, antworteten insgesamt nur 21 Befragte. Von diesen 21 stellten mehr als die Hälfte fest, KEINEN positiven Effekt gehabt zu haben, was uns ein wenig irritierte.

Hatten Sie schon einmal Probleme mit der Substitution?



Die Betroffenen, die mit Ja antworteten, beschrieben folgende Probleme:

- Probleme beim Zugang legen, einhergehend mit Schmerzen während der Substitution
- technische Probleme mit dem Überleitungsinfusionsbesteck
- manchmal läuft es schlecht aus den Flaschen (verstopft)
- die Verschlusskappen bei den Infusionsfläschchen sind eine Schwachstelle
- die Zeitdauer!



Die letzten beiden Fragen werteten wir wieder für alle 107 Beteiligten aus, unabhängig von ihrem Phänotyp:

Fühlen Sie sich im Alltag durch Alpha-1 eingeschränkt?



Bei der Frage, wie genau die Einschränkung sich anfühlt, antworteten die Mitglieder:

- Luftnot
- verminderte Leistungsfähigkeit
- „Alles geht langsamer!“
- „weniger Radius“
- weniger Mobilität
- viele Aktivitäten sind nicht mehr möglich
- seelische Belastung
- die Substitution klaut wertvolle Lebenszeit
- Druck durch das Emphysem
- ständiger Husten

Auf die Antworten der letzten Frage, die sich an alle Betroffene richtete, waren wir sehr gespannt, da die Frage auf den ersten Blick etwas provokant wirkt:

Gibt es einen glücklichen Umstand in Ihrem Leben, den Sie ohne Alpha-1 vielleicht nicht erlebt hätten?

33 Mitglieder antworteten auf diese Frage und überraschten uns mit ihren Antworten.

Hier eine kleine Auswahl:

- „Ja, mein Mann ist sehr geduldig und aufmerksam geworden! Danke Wolfgang!“
- „Ja, bewusster leben!“
- „Ich bin in der Lage, mich über kleine Sachen zu freuen: Sonne, Radeln, Wandern... es muss nicht die Weltreise sein.“
- „Austausch und Gespräche mit ebenfalls Betroffenen.“
- „Ich hätte die netten Menschen wohl nie kennengelernt, wenn es den Verein und die SHGs nicht gäbe.“
- „Neues Erlebnis: „Wanderung Jakobsweg“ Ende August 2018“
- „Habe meinen Alltag umgestellt (...), Genieße es, Oma zu sein. Konnte durch die frühe Erwerbsminderung viel Zeit mit den Enkelkindern verbringen und meinem neuen Hobby (Handarbeiten) nachgehen.“
- „Sehe alles mit anderen Augen, ruhiger und gelassener!“
- „Ich habe bei einem SHG-Treffen einen sehr sympathischen Menschen kennengelernt.“
- „... mehr Empathie für Menschen mit Einschränkung“
- „Ja, der Arzt meinte, ich soll mit meiner Familie die nächsten 5 Jahre nutzen. Habe ich! Hätte ich sonst nicht gemacht...“
- „Viele nette Menschen kennengelernt, vor allem bei Alpha1 Deutschland!“



Alpha1 unterwegs

Warmer Empfang im kalten Graz



Toller Blick auf Graz: Familie Niepel berichtet vom herrlichen Empfang durch Alpha1 Österreich

Schneebedeckte alpine Landschaften ziehen an uns vorbei, selbst durch die dicke Fensterscheibe im Zugabteil spürt man den Frost da draußen. Wir fahren nach Graz zum Gruppenleitertreffen des Alpha1 Österreich gem. V. Mein Mann Alexander Niepel ist nicht nur der SHG-Leiter in München, sondern auch Vereinsmitglied beim österreichischen Verein, deswegen springt er gerne als Vertreter des deutschen Vereins auf unserer „Auslandsmission“ ein. Nach fünf Stunden Zugreise und einer anschließenden Taxifahrt kommen wir pünktlich im steierischen Hotel „Staribacher“ an. Bekannte Gesichter trifft man bereits an der Rezeption: Ella Geiblinger und Christa Rapp trommeln alle für eine Busführung durch Graz zusammen. Die Stadt ist hübsch und abwechslungsreich, verbindet moderne Kunst und Architektur wie das Kunsthaus oder die Murinsel mit der jahrhundertlangen Tradition des Franziskanerviertels oder der prachtvollen barocken Herrengasse. Unsere Reiseleiterin Maria erzählt begeistert einen Schwank nach dem anderen aus der Geschichte der steierischen Hauptstadt, während die verfrorenen Ausflügler ebenfalls einer nach dem anderen Richtung Bus verschwinden... Erst im Hotel spürten wir unsere Extremitäten wieder und freuten uns mehr über einen heißen Tee als jeden

Aperitif der Welt. Den von Ella angedrohten Aufsatz zur steierischen Geschichte für besonders „aufmerksame und wissbegierige Schüler“ mussten wir zum Glück nicht schreiben.

Am Samstag wurde gearbeitet: vorgestellt, diskutiert, ausgetauscht, nachgefragt, ergänzt, widersprochen, erklärt, gestaunt, aufmerksam zugehört und gelernt... Die Übersichtlichkeit der Runde erlaubte zu jeder Zeit kurze Zwischenfragen und Kommentare. Man versuchte alles aufzunehmen, was auch in der eigenen SHG verwendet werden könnte. Zum Beispiel brachte die Erzählung von der Donaufahrradtour mit einem E-Bike, die eines unserer Münchner Mitglieder mit stark eingeschränktem Lungenvolumen im Sommer unternommen hatte, unsere österreichischen Kollegen auf die Idee, ein Gruppentreffen im Format eines Radausfluges zu organisieren (der Verein hat sich bereit erklärt, die Verleihgebühr für E-Bikes zu übernehmen). Eine positive Resonanz fand auch die Erwähnung der anstehenden Wanderung auf dem Jakobsweg, die von Alpha1 Spanien und der Kölner Gruppe unter der Leitung von Bernd Dobbert für Ende August geplant ist. An dieser Stelle merkte man, dass grundsätzlich ein großes Interesse an der internatio-



nalen Zusammenarbeit nicht nur auf der Vereinsebene, sondern auch unter den SHG bestünde. Wir als Münchner sind dabei auch auf die Idee gekommen, dass man etwas mit der Salzburger Gruppe zusammen unternehmen könnte: von München sind das 150 km. Unsere Gruppe hat Mitglieder, die für ein zweistündiges Treffen 150 km fahren!

Der Austausch war produktiv: auf beiden Seiten ist man sehr bestrebt, neue Mitglieder zu gewinnen, alte zu behalten, zu informieren, auf dem aktuellsten Stand der Forschung zu halten. Dazu wurde in Graz unter anderem vorgeschlagen, im Vereinsmagazin für Österreich bzw. Deutschland eine oder zwei Seiten in jeder Ausgabe mit der gleichen Kurzinformati- on zur Erkrankung zu belegen, damit auch Unbeteiligte im Wartezimmer mit dem zufällig in die Hand genommenen Magazin etwas anfangen können und Neumitglieder einen schnellen Einstieg in die Materie finden, ohne dass sie sich alte Ausgaben besorgen müssen. Zum Thema „Webseite“ wurde überlegt, ob man bei den deutschsprachigen Landesvereinen in der Schweiz, Deutschland und Österreich eine DACH Webseite mit wissenschaftlichen und weiteren Grundinfos aufbauen könnte.

Die Nachmittagsrunde des Treffens übernahm ein Vertreter des Sozialministeriumservices, Landesstelle Steiermark, Magister Bruno Zinkanell, der sowohl einige spannende Geschichten aus dem Alltag eines Sozialdienstbeamten als auch praktische Tipps für Menschen mit Behinderung für Anwesende parat hatte und bereits ein paar vorsorglich mitgebrachte Formulare austeilen konnte.

Nach einem intensiven Arbeitstag wurde am Abend wieder lecker gespeist. Mir schien, als würden uns unsere Gastgeber alle Spezialitäten aus Kärnten und Steiermark, Tirol und Salzburg an einem einzigen Abend servieren wollen. So kam es, dass nach einem feinen Dessert wie Apfelnockerl im Nussmantel ein Berg von einem Brathendl als weiterer Gang serviert wurde. Der Versuchung alles zu kosten, konnte man nicht widerstehen. Am schönsten war jedoch die ausgelassene Stimmung am Tisch. Wenn man bedenkt, dass praktisch jeder in der Runde bittere Verluste einstecken musste und einige Bände Krankengeschichte von sich selbst oder den Angehörigen zu Hause im

Regal stehen hat, weiß man die lebensbejahende Art und Frohmüt unserer österreichischen Alpha-Freunde umso mehr zu schätzen.

So werden uns die steierische Küche und Weinkultur, grenzenlose Gastfreundschaft der österreichischen „Alphas“ und deren offen gelebte, herzliche, ansteckende Lebensfreude bestimmt noch einmal nach Österreich führen. Auch Graz ohne taube Finger und blaue Lippen wäre sicherlich eine weitere Reise wert. Pfiati und baba, Österreich!

Irina Niepel

Weitere Informationen zu Alpha1 Österreich finden Sie im Internet:

www.alpha1-oesterreich.at

Alpha1 Österreich
Gemeinnütziger Verein
für Alpha-1-Antitrypsinmangel-Erkrankte

Tel.:+43(0)676/95 00 370

E-Mail: info@alpha1-oesterreich.at



Alpha1 Spanien und der Jakobsweg

Eine Reise zum heiligen Jakobus auf dem Sternenfeld



110 Kilometer: Die Wanderroute von Sarria bis nach Santiago de Compostela führt durch malerische Landschaften

Im letzten Jahr, im April 2017, traf ich mich zum ersten Mal mit Mariano Pastor, dem Vorstand von Alpha1 Spanien in Barcelona. Er erzählte mir unter anderem vom Projekt Wanderung auf dem Jakobsweg. Ich war sofort begeistert und als ich Anfang dieses Jahres genauere Informationen bekam, habe ich sofort begonnen, innerhalb unserer Alphagruppen nach interessierten Teilnehmern zu schauen.

Die „Alfas en Camino“

The map shows a route starting from a blue dot labeled 'Santiago' and ending at a white dot labeled 'Provinz Lugo'. The route is marked with a white line and several small white circles. The background is a dark blue silhouette of a person's head.

- 110 Kilometer
- 7 Tageswanderungen
- 10 - 20 km pro Tag

Es handelt sich um eine Wanderung über 110 Kilometer von Sarria in der Provinz Lugo bis nach Santiago de Compostela. Die Wanderung erstreckt sich über 7 Tageswanderungen mit Entfernungen zwischen 10 und 20 km pro Tag.

Es gibt eine Einteilung in vier Gruppen unterschiedlicher Stärke und nur die Gruppen 1 und 2 laufen die gesamte Strecke. Für die Gruppen 3 und 4 ist die Wegstrecke sehr viel kürzer, hier sind nur zwischen 2 und 5 km pro Tag vorgesehen.

Jeder Teilnehmer kann sich in die gewünschte Leistungsgruppe eintragen lassen und je nach Tagesform täglich die Gruppe wechseln. Unterwegs ist in kurzen Abständen für Sauerstoff, ärztliche Versorgung und Weitertransport gesorgt.

Übernachtet wird in kleinen Landhotels und um das leibliche Wohl müssen wir uns keine Sorgen machen. Schließlich bewegen wir uns in Spanien. Insgesamt sind wir 85 Teilnehmer, natürlich überwiegend aus Spanien. Trotzdem ist es eine internationale Wanderung mit Teilnehmern aus den USA, Neuseeland, Frankreich, Belgien und einigen anderen Ländern. Die deutsche Gruppe ist mit 10 Mitgliedern die stärkste internationale Gruppe.

Innerhalb weniger Tage waren alle Plätze vergeben und es gibt einige Wanderwillige auf der Warteliste, falls angemeldete Teilnehmer doch noch absagen. Wir sind die „Alfas en Camino“, also „Alphas auf dem Weg“, und Alpha1 Spanien hat folgende Ziele ausgegeben:



Eine gelbe Muschel weist den Jakobspilgern den Weg



Santiago de Compostela - das Ziel der Pilgerer

- Durch eine größere Gruppe von Betroffenen das Alpha1-Defizit sichtbarer und bekannter und auf die seltene Erkrankung aufmerksam machen
- Politische Gegebenheiten verändern, damit der Zugang zu allen verfügbaren Behandlungsmethoden garantiert wird
- Auf die Notwendigkeit aufmerksam machen, dass alle COPD-Erkrankten auf Alpha-1 getestet werden
- Die Bewegung an frischer Luft und den Kontakt zur Natur fördern
- Kinder und Jugendliche einbeziehen.

Am Ende der Wanderung, die am 26. August in Sarria beginnt und am 1. September in Santiago abgeschlossen wird, werden wir geschlossen in einheitlichen T-Shirts mit 85 Teilnehmern in Santiago einlaufen und am samstäglichen Pilgertagesdienst in der Kathedrale teilnehmen.

Presse, Rundfunk und wahrscheinlich auch das galizische und/oder spanische Fernsehen werden uns begleiten. Wir hoffen sehr, dass unsere Aktion auch bei der hiesigen Presse auf Resonanz stößt.

Wir 10 Teilnehmer aus der Kölner, der Rhein-Main und einer bayrischen Gruppe freuen uns riesig auf die Herausforderung der gemeinsamen Wanderung auf einem religiösen und gleichzeitig mystischen Weg, der von Pilgern aus aller Welt seit über 1000 Jahren beschritten wird.

Santiago de Compostela, die Stadt, in der der Sage nach im Jahr 814 nach Christus die Überreste eines der Jünger Jesu, Jakobus dem Älteren, auf einem Feld, über dem einige Sterne standen (Campo = Feld und stela = Sterne), gefunden wurde, erwartet uns. Wir werden weiter berichten.

Diese Aktion ist einmalig und wird viel für den Bekanntheitsgrad unseres Gendefektes bewirken, vielleicht können wir darüber nachdenken, ähnliche Aktionen in Deutschland durchzuführen.

Überall in Deutschland gibt es ausgewiesene Jakobswege und es wäre sehr schön, wenn wir im nächsten Jahr die erste kleine Wanderung auf einem der deutschen Jakobswege mit einer oder mehreren Gruppen durchführen könnten.

Wir von der Kölner Gruppe sind auf jeden Fall dabei. Schließlich heißen die Kellner oder Ober in Köln KÖBES und diese Menschen sind niemand anderes als die Nachfahren der durch Köln durchziehenden Jakobspilger, die sich in Kölner Kneipen seit Jahrhunderten Reisegeld verdient haben und deren Reisegeschichten sich die Kölner sehr gern angehört haben (Köbes = Jakobus).

In diesem Sinne bleibt aktiv und wandert, der Jakobsweg beginnt vor jeder Haustür.

Euer Bernd Dobbert

Wir gedenken unserer verstorbenen Mitglieder

Renate Braun im Alter von 76 Jahren

Madeleine Hase im Alter von 33 Jahren

Sonja Reber im Alter von 45 Jahren

Horst Hebold im Alter von 63 Jahren

Wilhelm Wernecke im Alter von 79 Jahren

Annagret Eitzmann im Alter von 72 Jahren

Bernd Lempfert im Alter von 70 Jahren

Eine Stimme, die uns vertraut war, schweigt.
Ein Mensch, der immer für uns da war,
ist nicht mehr.

Er fehlt uns.

Was bleibt, sind dankbare Erinnerungen,
die uns niemand nehmen kann.



Bernd Lempfert

Es kam nicht ganz unerwartet, doch zu früh: unser Schatzmeister hat am 3. Juni 2018 den Kampf verloren, sein Herz war zu schwach. Ehe er ins Krankenhaus musste, hatte er bis zuletzt noch an seinem Schreibtisch für Alpha1 Deutschland gearbeitet und alles wohl für uns sortiert.

Mitglied wurde Herr Lempfert im April 2010. Sehr schnell brachte er sich verstärkt ein und bot seine Hilfe bei den Finanzen an. So wurde er im Mai 2011 zum 1. Kassenwart gewählt und machte bald deutlich, dass das Wort „Kassenwart“ nach kleinem Sportverein klang und er „Schatzmeister“ für diese große Patientenorganisation für passender hielt. Wie gut hat er diesen Titel gewählt, denn er wurde von Jahr zu Jahr immer mehr zum Schatz für uns: mit seinem Wissen und seiner Disziplin strukturierte er unsere Finanzen und kämpfte erfolgreich für manche Gelder und Unterstützungen.

Zusammen mit seiner Frau Bärbel besuchte er jeden Infotag, nachdem er zuvor die meisten Hotels mit ausgewählt hatte und für die Verträge zuständig war. Viele Jahre lang leitete er die Selbsthilfegruppe Hamburg und organisierte spannende Treffen mit interessanten Referenten.

In unseren Vorstandssitzungen hob er so manches Mal den Zeigefinger, wenn wir anderen einmal wieder vor lauter Visionen das Maß verloren, ließ sich dann aber doch meist begeistern, wenn wir unsere Visionen mit Leben füllten. Auch wenn es ihm einmal nicht gut ging, war sein Glas halbvoll und er würzte mit seinem besonderen Humor unsere Treffen.

Bernd Lempfert wird uns sehr fehlen, sein Tod bedeutet für die Alpha1-Welt einen großen Verlust. Der Verein lag ihm sehr am Herzen und wir werden uns nach Kräften bemühen, dass der Verein weiter wächst und noch schlagkräftiger gegenüber Forschung und Politik wird – so, wie es sein Wunsch war.

Wir sind traurig.

Der Vorstand von Alpha1 Deutschland



In eigener Sache

Noch nie war es so einfach Gutes zu tun!



Ziel von Alpha1 Deutschland ist es, die seltene Erkrankung Alpha-1-Antitrypsinmangel stärker ins Bewusstsein von Ärzten und Forschung sowie der Allgemeinheit zu rücken. Deshalb organisieren wir regelmäßige Infotage für Erwachsene und Kinder, veröffentlichen zweimal im Jahr unser Alpha1-Journal und bieten mit unserer Webseite und unseren Informationsmaterialien erste Anlaufstellen.

Bei unserer Arbeit sind wir hierbei auf Unterstützung angewiesen: Unsere Projekte stemmen wir dank dem persönlichen Engagement vieler Mitglieder sowie der Unterstützung durch Organisationen, Institutionen und Unternehmen.

In den letzten Jahren haben wir so auch neue Wege beschreiten können – wie beispielsweise die Einrichtung eines YouTube-Kanals mit Aufklärungsvideos.

Um auch künftig neue Ideen umsetzen zu können, sind wir auf finanzielle Unterstützung angewiesen. Deshalb haben wir - neben klassischen Spenden - zwei neue Möglichkeiten geschaffen, wie die Arbeit von Alpha1 Deutschland unterstützt werden kann:

- **AmazonSmile**
- **Spendenaktion auf betterplace.org**

AmazonSmile

AmazonSmile ist ein Angebot des Online-Versandhändlers Amazon.com Inc.. Es ist eine einfache Möglichkeit für Sie, unseren Verein bei ihren Einkäufen über Amazon zu unterstützen. Das Tolle: Für Sie ent-

stehen keine zusätzlichen Kosten. Sofern Sie über AmazonSmile einkaufen und unseren Verein als begünstigte Organisation auswählen, gibt Amazon 0,5% der Einkaufssumme an unseren Verein weiter. Der Wert setzt sich aus dem für den Artikel bezahlten Preis, abzüglich möglicher Rabatte und exklusive Versand, Bearbeitungs-, Geschenkverpackungsgebühren, Steuern oder Servicegebühren zusammen. So einfach unterstützen Sie uns mithilfe von AmazonSmile:

- Öffnen Sie die Domain www.smile.amazon.de im Web-Browser Ihres Computers oder Smartphones
- Bei Ihrem ersten Besuch müssen Sie eine Organisation auswählen, die Sie unterstützen möchten.

Spendenaktion auf Betterplace.org

Betterplace.org ist Deutschlands größte Spendenplattform, auf der konkrete Spendenaktionen durchgeführt werden. So hat Alpha1 Deutschland über diese Plattform das Kinderbuch mitfinanziert, das sich mittlerweile großer Beliebtheit erfreut. Aktuell sammeln wir über Betterplace.org Spenden für das Erstellen neuer Flyer. Besuchen Sie doch einfach unsere Aktion im Internet:

www.betterplace.org/de/projects/61839

Wir freuen uns sehr, wenn Sie diese einfachen Formen der finanziellen Unterstützung im Familien-, Freundes- Bekannten- und Kollegenkreis weitergeben.



Herzliche Einladung zum 7. Alpha1 Kinder- und Jugendtag 02.-04.11.2018 - Hotel Novotel Gera

Liebe Alpha-Familien,

in familiärer Umgebung werden wir wieder spannende Themen bearbeiten und ausgewählte Referenten an der Seite haben, während unsere Kinder professionell betreut werden. Einladen möchten wir drei Fachleute, eine erste Zusage liegt uns vor.

- Herr Dr. Steffen Reinsch, Kinder-Gastroenterologe im Universitätsklinikum Jena:
Alpha-1-Antitrypsinmangel bei Kindern und Jugendlichen - ein Überblick aus kinderärztlicher Sicht
- Einen zweiten Schwerpunkt möchten wir auf die pädiatrische Pneumologie legen, um darüber aufgeklärt zu werden und gemeinsam zu diskutieren, welche Zusammenhänge es bei den Kindern und Jugendlichen hinsichtlich möglicher Lungenbeteiligungen gibt.
- Hier sind wir im Gespräch mit einem schwedischen Forscher, der sich dem AATM bei Kindern verschrieben hat.

Nach allen Vorträgen bleibt genügend Zeit für Fragen und Diskussionen mit den Referenten. Darüber hinaus werden wir die Zeit nutzen, uns kennen zu lernen und wieder zu sehen, uns auszutauschen und zu diskutieren, gemeinsam Spaß zu haben und einfach mal ein Wochenende im Hotel ohne kochen und aufräumen zu genießen.

Einige wichtige Infos und Bitten vorab:

Durch den sehr erfreulichen, ständigen Zuwachs unserer großen Alpha-Familie lässt sich schlecht abschätzen, wie groß das Interesse für den Kinder- und Jugendtag ist. Eingeladen dürfen sich alle Familien fühlen, die ein betroffenes Kind (auch MZ) haben. Die Einladung umfasst folgende Kosten vor Ort für unsere Mitglieder (Übernachtungen, gemeinsame Essen, Tagung, Kinderbetreuung) und richtet sich gern an die gesamte direkte Familie. Herzlich gern sind auch Gäste willkommen, auf die ein Kostenbeitrag entfällt. Bei Interesse melden Sie sich bitte bei mir.

Da wir nicht alle kennen können, bitte ich um eine kurze mail aller Interessierten (auch der Familien, die häufiger kommen) bis 31.7., damit ich die Zimmer- und Tagungskapazitäten richtig einschätzen kann. Vielen Dank. Die Einladungen werden dann im September verschickt.

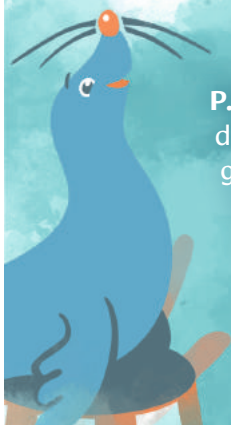
Voller Vorfreude auf Sie und euch,

Gabi Niethammer

gabi.niethammer@alpha1-deutschland.org

Tel. 040-78891320

P.S. Einige kennen meinen Aufruf schon: wenn Sie sich durch Ihre oder die Ärzte Ihrer Kinder hinsichtlich des Alpha-1-Antitrypsinmangel gut betreut fühlen, seien Sie so gut und nennen mir diese Kontakte. Regelmäßig fragen mich Eltern von neu diagnostizierten Alpha-Kindern nach guten Adressen. Mein großer Wunsch ist, möglichst flächendeckend tolle Ärzte empfehlen zu können. Eine kurze mail genügt, damit vielleicht schon einer anderen Familie geholfen werden kann. Vielen Dank!



Aus unseren Selbsthilfegruppen

Gelungene Pressearbeit der SHG Niederrhein



Mein Name ist Arie Knipscheer. Ich bin 60 Jahre und leite gemeinsam mit Heinz Rickert die Selbsthilfegruppe Niederrhein. Heinz Rickert hat die Gruppe nach dem Tod von Rudolf Geerts im Jahre 2007 übernommen; Gernot Baier sprach mich kurze Zeit später an, ob ich die Stellvertretung übernehmen will. Rudi Geerts hat sich für Alpha1 Deutschland sehr verdient gemacht und hatte bereits 1995 eine stattliche Gruppe und ein Netzwerk aufgebaut. Leider sind zwischenzeitlich viele Gruppenmitglieder verstorben, so dass wir ständig bemüht sind, neue Alphas für die Gruppe Niederrhein zu gewinnen. Leider ist uns das bisher nur mit mäßigem Erfolg gelungen. Im Frühjahr letzten Jahres nahm ich im Rahmen einer politischen Veranstaltung die Gelegenheit wahr, Kontakt mit der Chefredakteurin von der NeuenRuhrZeitung (NRZ) Duisburgs aufzunehmen. Ich sprach sie einfach am Ende der Veranstaltung an und fragte sie, ob sie an einem Artikel zu einer seltenen Gen-Erkrankung interessiert sei. Sie zeigte sich überraschenderweise sehr interessiert und so erschien der Artikel mit dem reißerischen Titel „Das tückische Erbe der Nordmannen“ am 22.6.2017 sowohl im lokalen Teil der Westdeutschen Allgemein Zeitung (WAZ) als auch in der NRZ.

Des Weiteren habe ich die Gelegenheit genutzt, im Rahmen einer Kickoff-Veranstaltung zum Duisburger Projekt „Netzwerk Luftqualität – Feinstaub selber messen“ Kontakt zum anwesenden Redakteur von SAT1 aufzunehmen. Bei diesem Projekt geht es darum, dass Bürger gesucht werden, die auf eigene Kosten, aber unter fachlicher Anleitung, ein Feinstaubmessgerät bauen.



www.duisburg.de/allgemein/fachbereiche/31/netzwerk-luftqualitaet.php

(So in etwa in der Mitte der Seite ist ein Videoclip beim Zusammenbau des Messgerätes mit mir zu sehen)

So kann ein engmaschiges Netzwerk zur Luftreinhaltung geschaffen werden. Aufgrund meiner Lungenerkrankung war ich direkt Feuer und Flamme für diese Idee und habe mitgemacht. Der Sat1-Redakteur suchte übrigens einen Kandidaten, den er während des Projektes begleiten konnte. Am Ende dieser Kick-off-Veranstaltung bin ich mit meinem Sauerstoffgerät zu ihm hin und sagte zu ihm: „Ich bin Ihr Kandidat!“. Ein paar Wochen später kam ein Drehteam zu mir nach Hause und es entstand folgender Clip:

www.sat1nrw.de/aktuell/duisburg-bewohner-installieren-feinstaub-messstation-178887

Die genannten Aktivitäten waren für mich sehr spannend und haben mir viel Spaß bereitet. Wie eingangs erwähnt, brachte das alles leider nicht den gewünschten Erfolg. Wir werden allerdings nicht müde, weitere Aktivitäten für die Gewinnung neuer Mitglieder zu starten. Denn nur mit einer anzahlmäßig relevanten Gruppe lassen sich weitere Aktivitäten, wie Vorträge von Dozenten bewerkstelligen. Die Gruppe Niederrhein trifft sich alle zwei Monate in geselliger Runde im schönen Cafe Museum in zentraler Lage in Duisburg. Wir freuen uns über jedes neue Mitglied.

Arie Knipscheer



Notfall – Hilfe aus dem Kühlschrank



Wir hoffen, die Überschrift hat Sie neugierig gemacht, diesen Artikel zu lesen.

Hilfe aus dem Kühlschrank? Rettung aus der Notfalldose?

Als wir zum ersten Mal die Begriffe hörten, stutzten wir auch. Doch schon nach einem kurzen Informationsgespräch beim Kauf der Notfalldose in der Apotheke überzeugte uns die Idee.

Wie funktioniert das System?

Es beginnt mit dem Kauf einer kleinen grün-weißen Plastikdose. In der Dose befinden sich zwei Aufkleber und ein gefalteter Zettel. Der eine Sticker wird an der Innenseite der Haustür und der andere auf der Kühlschranktür in der Küche angebracht, so dass der Erstretter im Notfall sofort Bescheid weiß, dass eine Notfalldose, die man vorher gut sichtbar in die Kühlschranktür gestellt hat, vorhanden ist.

Nun kann der Ersthelfer den Zettel und evtl. andere Dokumente (Impfpass, Medikamentenplan) herausnehmen. Das Info-Blatt sollte sorgfältig mit den aktuellsten Daten (Kontaktpersonen, Krankheiten,

Arzneitherapien, Hausarztpraxis, operative Eingriffe usw.) ausgefüllt worden sein.

Worin liegt der Sinn der Notfalldose?

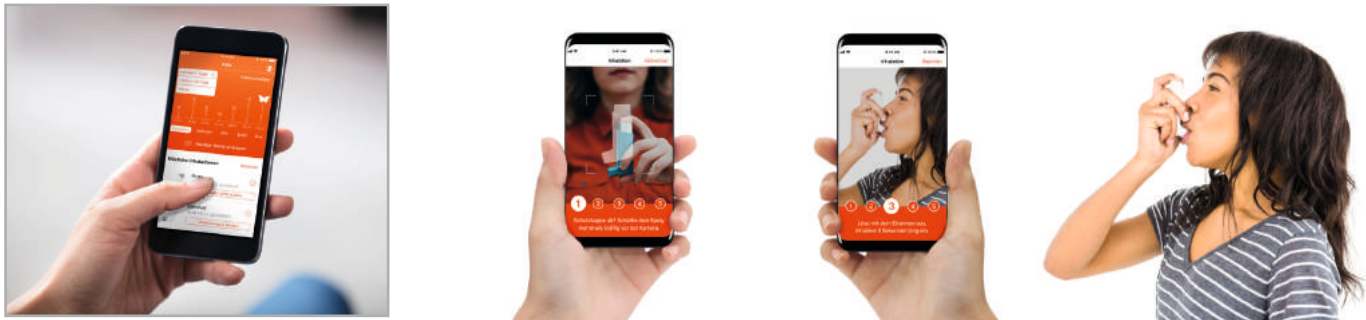
Bei einem Unfall oder einer plötzlichen Erkrankung erleichtern die wichtigsten Angaben zu einem Patienten dem Notarzt oder den Sanitätern die Rettungsmaßnahmen. Hinzu kommt, dass der alleinstehende Patient oder die Angehörigen oft vor Aufregung überfordert sind und wichtige Details vergessen. Die Notfalldose steht im Kühlschrank, da sie dort besonders schnell zu finden ist, schneller als z.B. im Badezimmer.

Die Idee finden wir gut. Notfallrelevante Informationen werden, ohne wertvolle Zeit zu verlieren, vorgefunden. Es ist ein kostengünstiges und schnell verfügbares Hilfsmittel in einer Notfallsituation. Das Gegenargument, dass die Krankenversicherungskarte und ein Notfallpass ausreichen, teilen wir nicht, da diese oft in Schubladen oder Handtaschen schwer zu finden sind.

Mechthild und Christian Spreckels

Neues aus der Forschung

Neuerung im Bereich inhalative Therapien Oder: Wie können uns digitale Lösungen in der Therapie von Atemwegserkrankungen unterstützen?



Patienten mit Atemwegserkrankungen haben alle Hände voll zu tun, ihre chronische Krankheit zu meistern. Langfristige Therapietreue, regelmäßige Arztbesuche und etwaige Einschränkungen an sich stellen für viele bereits eine große Herausforderung dar. Dabei ist der entstehende Behandlungsmarathon stark abhängig von der Königsdisziplin: Die inhalativen Medikamente tatsächlich effektiv zu inhalieren.

Die Fachwelt ist sich einig, dass der Inhaliervorgang sehr komplex ist und deshalb nicht immer klappt. Aber warum tut dann niemand etwas dagegen? Der Hauptgrund: Schulungen sind zeitaufwändig!

„Da muss eine Lösung her. Beim heutigen Stand der Technik kann es nicht so bleiben“, dachte sich Dr. Sabine Häußermann also und gründete vor ca. einem Jahr das Startup **VisionHealth**, das noch in diesem Jahr seine App **KATA** für das Smartphone veröffentlichen wird.

KATA benutzt künstliche Intelligenz und „augmented reality“, um die Inhalation von Medikamenten zu schulen. Mit diesen Möglichkeiten bietet die App eine interaktive Trainingsfunktion. Sie führt beim Inhalationsvorgang durch jeden Anwendungsschritt und gibt dem Patienten Rückmeldung, was er für eine noch effektivere Inhalation verbessern kann. Als erstes wird dazu der Inhalationstrainer für sogenannte Dosieraerosole entwickelt, über die Zeit werden aber immer mehr Trainings für weitere Geräte in der App verfügbar sein.

Zusätzlich steht neben einer ganzen Sammlung an Informationen rund ums Thema Inhalationstherapie

und einem Schulungsvorgang zur korrekten Inhalation auch ein Inhalations-Tagebuch zur Verfügung. Darin werden durch aktuelle Werte und Statistiken über mehrere Tage bzw. Wochen wertvolle Verlaufsinformationen festgehalten. Wenn gewünscht, können die eigenen Werte mit Angehörigen geteilt werden oder man nutzt die Erinnerungsfunktion, damit zum Beispiel auf dem Weg zum Sport das Notfallspray nicht vergessen wird.

Doch KATA hilft nicht nur einzelnen Patienten, sondern trägt auch zur Behandlungstherapie der Zukunft bei. Die (anonymen) Einblicke über die Anwendung und gleichzeitig den Nutzen der Therapien, werden zukünftigen Patienten zu einer effektiveren und besseren Anwendung verhelfen. Grundlagenforschung kann diese Ergebnisse auswerten und in Neuentwicklungen einfließen lassen. Auch können bereits existierende Therapien neu bewertet werden. Langfristig wird KATA sogar in der Lage sein, die Anzeichen von Exazerbationen zu erkennen. Frühzeitiges Eingreifen kann dann Krankenhausaufenthalte verhindern oder zumindest abmildern.

KATA wird helfen, Patienten mit chronischen Atemwegserkrankungen das Leben zu erleichtern. Deshalb wird sie in Zusammenarbeit mit diesen Patienten entwickelt.

Wenn Sie Interesse haben, KATA noch in diesem Jahr zu testen, dann melden Sie sich ganz einfach über www.visionhealth.gmbh.



Alpha1 Deutschland befürwortet diese Forschung und wird die Entwicklung der App verfolgen und darüber berichten.



MHH - Das erste Patientenseminar der Medizinischen Hochschule Hannover



Das DZL und der Lungeninformationsdienst luden ein: 60 Teilnehmer informierten sich auf dem Patientenseminar im Clinical Research Center in Hannover



Prof. Tobias Welte bei seinem Vortrag

Der Zufall wollte, dass mein Mann und ich auf dem internationalen „Research and Patient Congress“ in Lissabon im März 2017 zu früh ankamen und in der Lobby auf eine ebenso zu früh angereiste Sabina Janciauskiene trafen. Frau Janciauskiene arbeitet und forscht als Professorin in der Pneumologie der Medizinischen Hochschule Hannover. Wir entschieden uns für eine zweistündige Stadtrundfahrt – bekamen aber währenddessen nicht viel mit von der Umgebung, denn wir sprachen schnell über Alpha-1 und mögliche neue Projekte.

So entstand nun die Idee zum **1. MHH Patientenseminar**, das am 2. Juni 2018 im Clinical Research Center Hannover stattfand. Die Planung erfolgte nach der Zusage von Herrn Prof. Welte, der unsere Idee förderte und sich auch als Referent („Alpha-1-Antitrypsinmangel und Infektionen“) zur Verfügung stellte. Wir holten Frau Dr. Zurawski, Geschäftsführerin BREATH (Biomedical Research in Endstage and Obstructive Lung Disease Hannover), sowie Frau Kwapniewska ins Boot. Sie beschafften die nötigen Gelder und koordinierten alles Organisatorische. Unterstützer der Veranstaltung waren Chiesi, CSL Behring, Grifols und Linde.

Das DZL (Deutsches Zentrum für Lungenforschung) und der Lungeninformationsdienst waren ebenfalls Partner, die die Veranstaltung mit bewarben. Ca. 60 Teilnehmer kamen zu dieser viel versprechenden Premiere, die hof-

fentlich zur regelmäßigen Einrichtung wird.

Nach dem sehr informativen und anregenden Vortrag von Prof. Tobias Welte berichtete Frau Prof. Sabina Janciauskiene über „neue Wege in der Therapie – von Inhalation bis Genkorrektur“ und ihr Kollege Dr. Mark Greer über „Lungentransplantation bei Alpha-1-Antitrypsinmangel“. Dr. Pavel Strnad hatten wir bereits in Lissabon ins Boot geholt, er berichtete über „Alpha-1-Antitrypsinmangel: Eine Erkrankung der Lunge und der Leber“, vor allem aber sorgte er vor Ort wieder dafür, dass die Teilnahme an dem wichtigen Forschungsvorhaben **„Deutschlandweite Untersuchung der Leberbeteiligung bei Patienten mit Alpha1-Antitrypsinmangel“** möglich war.

Eingerahmt war der Tag von Vorträgen durch uns: nach einer gemeinsamen Begrüßung und meiner Vorstellung der Patientenorganisation Alpha1 Deutschland beendete Frau Gabi Niethammer den Tag mit dem Vortrag „Alpha1 und das Kind“.

Danke an alle, die diesen Tag ermöglicht haben – eine gelungene Veranstaltung, die sich für uns Patienten und auch für Alpha1 Deutschland gelohnt hat. So konnten wir im Laufe des Tages sogar wieder drei neue Mitglieder begrüßen.

Die Vortrags-Folien können Sie nachlesen auf unserer Homepage unter: www.alpha1-deutschland.org/veranstaltungsberichte

Marion Wilkens

Gesundheitspolitik: Kampf um eine Alpha-1-Leitlinie



In der ersten Hälfte 2018 haben wir uns vermehrt um die Gesundheitspolitik gekümmert. Es ist ein weites Feld, in dem wir noch viel lernen und uns viel stärker einbringen müssen. Wer kennt die deutsche Alpha-1-Leitlinie? – Niemand? Kein Wunder, denn es gibt sie auch nicht. Wir sind – wie so oft – ein Teil der COPD, obwohl AATM bekanntlich auch zu einer Leber- oder einer Hauterkrankung führen kann. Auswirkungen des AATMs treten sogar bei Kindern auf, teils mit schweren Verläufen und in sehr seltenen Fällen bis zur Transplantation, alles Bereiche, die in der COPD nicht abgedeckt werden.

Aber wie geht man vor, wo klopft man an? Bei unserem Gesundheitsminister Herrn Spahn direkt? Da kam uns die Hilfe durch Herrn Alexander Wilke (vom **Institut für evidenzbasiertes Gesundheits- und Versorgungsmanagement I.f.G.V.**) sehr recht, der mit uns gemeinsam ein Positionspapier verfasste.

Wissend, dass es nahezu unmöglich ist, eine eigene Leitlinie zu erstellen, möchten wir doch zumindest in der **COPD-Leitlinie** auch unsere Punkte einbringen, dafür werden wir zukünftig stärker kämpfen. Aber nicht nur in den COPD-Leitlinien möchten wir uns einbringen, auch z.B. in der **Leitlinie zur Behandlung der Bronchiektasen**.

In beiden Leitlinien ist die Testung auf AATM zwingend erforderlich – hierzu gibt es genügend Daten, die dies untermauern.

International gibt es übrigens eine **Alpha-1-Leitlinie**.

Das erstellte Positionspapier mit dem Titel „Öffnung des **DMP** – Teil COPD für Patienten mit Alpha-1-Antitrypsinmangel in Deutschland“ war ein Anfang, doch blieb es nicht dabei, denn im März stellten Herr Wilke und ich beim **Gemeinsamen**



Auf unserer Homepage finden Sie diesen Artikel ebenfalls, dort sind die in Blau gehaltenen Begriffe beim Anklicken erläutert, bzw. mit den genannten Dokumenten hinterlegt.



Bundesausschuss (GBA) in Berlin unser Anliegen vor und trafen auf viel Verständnis.

Unsere Argumente wurden mit in den Unterausschuss des GBA genommen und dort diskutiert, Anfang April erhielten wir eine **sehr positive Antwort**. Die Mitarbeiter des Ausschusses sprachen sich für eine Öffnung des DMP COPD für Patienten mit Alpha-1-Antitrypsinmangel aus.

Laut Herrn Wilke haben wir bereits viel erreicht – die Tür ist offen. Meiner Meinung nach dauert alles sehr lange.

Am 24. April organisierte Alpha1 Global eine Sitzung im EU-Parlament, wir waren ca. 30 Teilnehmer (Alpha1 Experten, Patientenvertreter aus verschiedenen Ländern und 1-2 EU Parlamentarier). Patientenvertreter aus sechs Ländern berichteten über ihre Situation mit Alpha-1-Antitrypsinmangel in ihren Ländern.

Auch hier zeigte sich, dass es noch viel zu tun gibt, um bei Gesundheitspolitikern gehört zu werden und noch viel mehr, um eine bessere Situation zu erreichen.

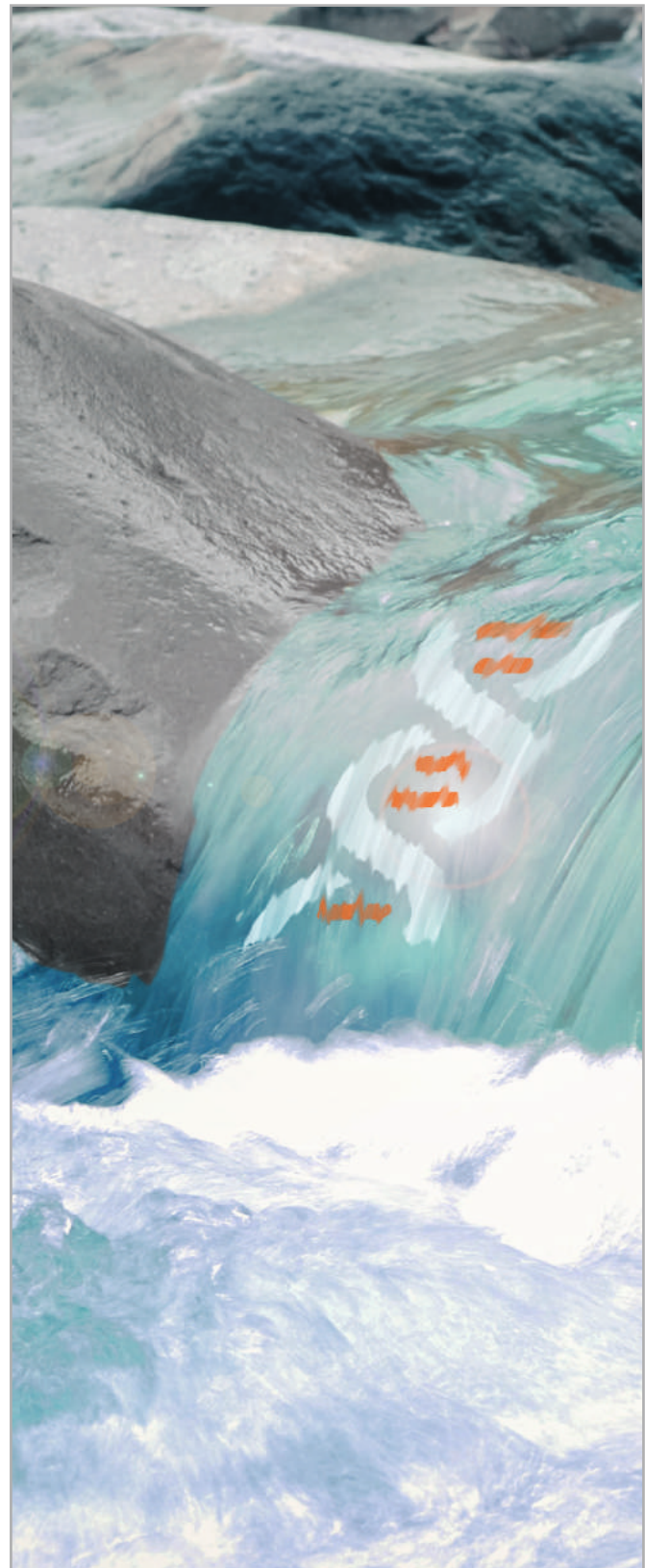
Am 25. April führte dann die Firma CSL einen **Alpha-1 Awarenessday** (europäischer Alpha-1-Bewusstseinstag) mit einem Runden Tisch durch. Dieser bestand ebenfalls aus den Patientenvertretungen, den Alpha1 Experten und Vertretern anderer Organisationen und hatte das Ziel, das Verständnis für diese seltene genetische Erkrankung zu vertiefen.

Was hat das gebracht? – Ich weiß es nicht. Aber auf alle Fälle ist Aufmerksamkeit wichtig und wir sehen einen Teil unserer Aufgaben darin, immer wieder auf uns und unsere Erkrankung hinzuweisen.

„Steter Tropfen höhlt den Stein“

Irgendwann kennt jeder den Alpha-1-Antitrypsinmangel – wir arbeiten dran.

Marion Wilkens



Ein Wort zu den Finanzen...

Liebe Mitglieder,

gestatten Sie mir an dieser Stelle zunächst ein persönliches Wort:

Diese Rubrik wurde in den vergangenen sieben Jahren von unserem kürzlich leider verstorbenen Schatzmeister Bernd Lempfert mit wichtigen Hinweisen, prägnanten Analysen, lobenden aber auch humorvoll tadelnden Worten zu unseren Vereinsfinanzen gepflegt. Als sein Stellvertreter kam ich in den Genuss einer perfekten Einarbeitung. Seine durch und durch korrekte und geradlinige Art findet sich in allen Bereichen seiner für unseren Verein so wichtigen Tätigkeit wieder. Ich darf Ihnen versichern, dass ich noch sehr gern und lange sein Stellvertreter geblieben wäre!



Die verantwortliche Fortführung seiner Tätigkeit als Schatzmeister hat er mir durch eine lückenlose und transparente Dokumentation der Aufgaben sehr erleichtert. Ich werde mich sehr bemühen, dieses in seinem Sinne und zum Wohle unseres Vereins auch zukünftig umzusetzen.

Zu der finanziellen Situation unseres Vereins gilt festzustellen, dass wir aktuell solide ausgestattet sind, jedoch zukünftig mit einer Kürzung der Beträge aus den bisherigen Spenden- und Sponsorentöpfen rechnen müssen. Um auch weiterhin unsere Veranstaltungen wie Mitgliederversammlungen, Infotage, Kinder- und Jugendtage sowie Gruppenleitertreffen u.a. in der gewohnten Qualität anbieten zu können, werden zusätzliche Mittel benötigt, bzw. müssen Kosten im zumutbaren Rahmen eingespart werden. Die Eigenleistungen anlässlich der genannten Veranstaltungen (z.B. zweite Übernachtung am Infotag, zeitlich uneingeschränkter Getränkeverzehr nach der Mitgliederversammlung) müssen zukünftig angepasst werden.

Im April hatte unser Mitglied Christian Spreckels in seiner Funktion als Kassenprüfer den bei der Mitgliederversammlung anwesenden Teilnehmern eine moderate Anhebung der Beiträge auf 30€/15€ empfohlen. Hierzu wird bei der nächsten Mitgliederversammlung 2019 vom Vorstand eine Beschlussvorlage ausgearbeitet und zur Abstimmung gestellt. Selbstverständlich ist die freiwillige Aufstockung des satzungsmäßigen Jahresbeitrages erwünscht und auch zeitlich beschränkt möglich.

Insgesamt hätte ich mir persönlich selbstverständlich einen positiveren Beitrag dieser Rubrik zum Einstand gewünscht, sehe aber auch im Geiste von Bernd Lempfert meine Aufgabe darin, rechtzeitig die Entwicklungen zu erkennen und aufzuzeigen, damit wir auch weiterhin gemeinsam unseren Alpha1-Deutschland e.V. nach vorne bringen können.



Bitte kontaktieren Sie mich gern zu allen Fragen und Anregungen bezüglich der Finanzierung unseres Vereins und bleiben Sie bitte gesund und munter!

Herzlich Grüße,
Ihr Ronald Lüdemann

Tel. 0800 5894662
ronald.luedemann@alpha1-deutschland.org



INFO:

Die Aktion eines unserer Mitglieder mit seinem Team SCHNAUFNIX hat bereits eine aktuelle Spendenhöhe von 1.250€ erreicht.

<https://www.betterplace.org/de/fundraising-events/30957-bsc-2018-team-schnaufnix-fur-alpha1-e-v>

Die Gruppe startete am 16.6. beim **BALTIC SEA CIRCLE 2018**.

Bei dieser Rallye handelt es sich um die „nördlichsten Rallye des Erdballs“:

- 7.500 km in 16 Tagen.
- 10 Länder
- Start/Ziel in Hamburg
- kein Navi / kein GPS
- keine Autobahnen
- in einem mind. 20 Jahre alten Auto

Mehr dazu im nächsten Journal



SEPA-Überweisung/Zahlschein

Für Überweisungen in Deutschland und in andere EU-/EWR-Staaten in Euro.

Name und Sitz des überweisenden Kreditinstituts

BIC

Angaben zum Zahlungsempfänger: Name, Vorname/Firma (max. 27 Stellen, bei maschineller Beschriftung max. 35 Stellen)

ALPHA1 DEUTSCHLAND E.V.

IBAN

DE75230510300510160153

BIC des Kreditinstituts/Zahlungsdienstleisters (8 oder 11 Stellen)

NOLADE21SHO

Betrag: Euro, Cent

Kunden-Referenznummer - Verwendungszweck, ggf. Name und Anschrift des Zahlers

noch Verwendungszweck (insgesamt max. 2 Zeilen à 27 Stellen, bei maschineller Beschriftung max. 2 Zeilen à 35 Stellen)

Angaben zum Kontoinhaber/Zahler: Name, Vorname/Firma, Ort (max. 27 Stellen, keine Straßen- oder Postfachangaben)

IBAN

DE

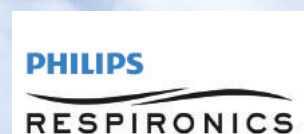
08

Datum

Unterschrift(en)



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
Ronald Lüdemann

Anschrift:

Alte Landstr. 3
64579 Gernsheim
Tel.: 0800 5894662
info@alpha1-deutschland.org

Bankverbindung:

Sparkasse Südholstein
IBAN:
DE75230510300510160153
BIC: NOLADE 21SHO

Diese Infoschrift dient keinem kommerziellen Zweck und wird an Vereinsmitglieder und Kliniken kostenfrei verteilt. Die Auflage beträgt derzeit rund 1.200 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.

Wir bedanken uns herzlich!





Alpha1 Deutschland

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

Alte Landstr. 3, 64579 Gernsheim,
Tel.: 0800-5894662, 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.
Alte Landstr. 3
64579 Gernsheim

Amtsgericht Köln
Registernummer 13660
Gemeinnützig anerkannt

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





www.alpha1-deutschland.org



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