



# Alpha1-Journal

Zeitschrift der Gesellschaft für Alpha-1-Antitrypsinmangel-Erkrankte

**Alpha 1**  
DEUTSCHLAND e.V.

**Ausgabe 1/2019**

## Lesen Sie in dieser Ausgabe:

- Zusammenfassung der Referentenvorträge vom Infotag 2019
- Interview mit unserem neuen Beiratsmitglied Alexander Niepel
- Wie kann ich mich vor Infektionen schützen?
- Neues aus den Selbsthilfegruppen
- Tag der Seltenen Erkrankungen in der MHH

**... und vieles mehr  
rund um Alpha1!**

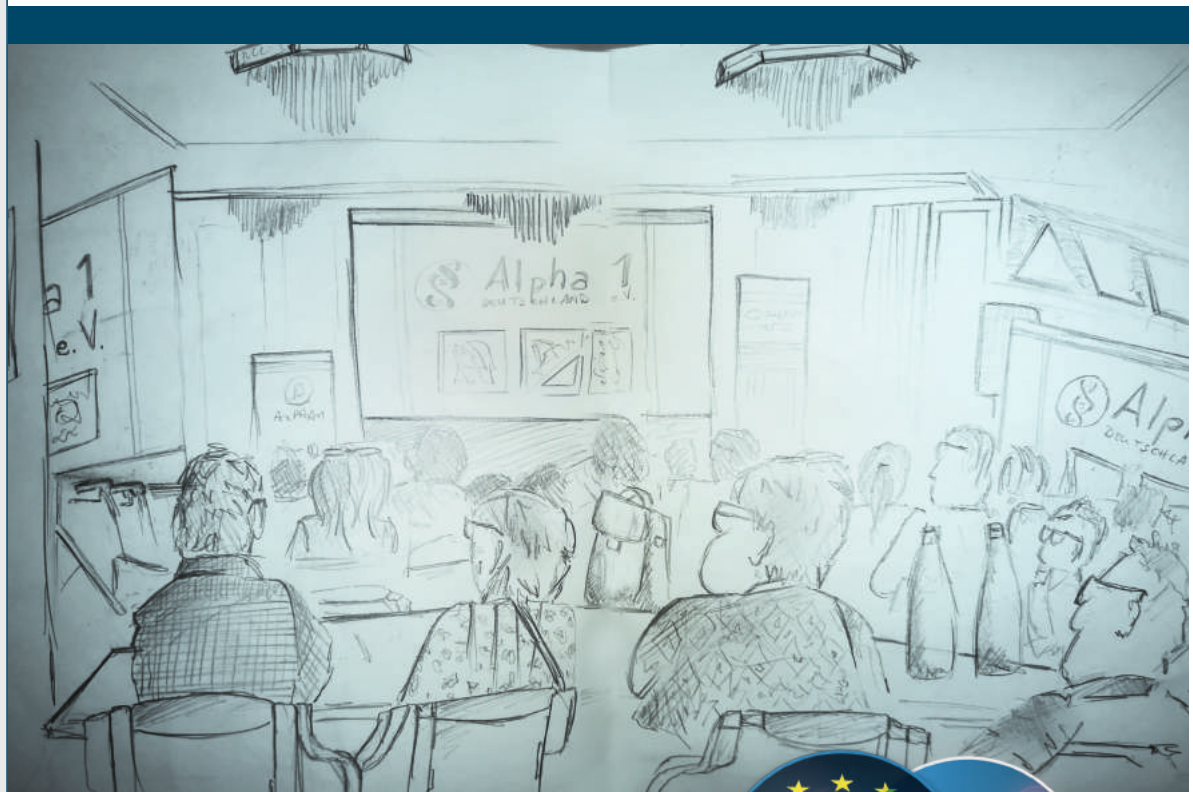


Illustration von unserem Mitglied Benedikt Emmerich

## Alpha1 Mitglieder- versammlung & Infotag 2019 in Göttingen



**DSGVO -  
Ihre Mithilfe ist  
dringend gefragt!  
Weitere Infos  
siehe S. 38**



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



ENTWICKELT  
VON PATIENTEN  
FÜR PATIENTEN

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

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



**GRIFOLS**

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



Marion Wilkens  
1. Vorsitzende

### Liebe Leser, Alphas und Angehörige,

bereits in der letzten Ausgabe des Alpha1 Journals habe ich über das Motto 2019 geschrieben und möchte dies nun erneut aufgreifen, denn gesagt ist leichter als getan:

#### „Runter vom Sofa – rein ins Leben“

Es ist einfach, sich dazu etwas einfallen zu lassen: Machen Sie mehr Sport, trainieren Sie, gehen Sie unter Leute, nehmen Sie teil am sozialen Leben, engagieren Sie sich – vielleicht sogar für Alpha1?!

Ja, da fällt mir vieles ein und über einiges werden Sie hier lesen.

Aber fällt es mir genauso leicht, das Motto im Alltag umzusetzen? Definitiv nein. Ich lebe nun 1,5 Jahre in Hessen und habe noch immer keine neue Sportgruppe besucht. Ich schicke lieber die Kinder, als selbst die Treppe hinaufzulaufen und vor kurzem hätte ich beinahe eine Veranstaltung abgesagt, weil es hieß, dort wird gewandert.

Aber ich arbeite daran, man könnte sagen: ich arbeite hart an mir... den Kindern habe ich gesagt, sie mögen mir die Treppe nicht mehr abnehmen und was soll ich sagen – das haben sie gerne eingehalten und das ist nun auch nicht mehr rückgängig zu machen. Und die Wandergruppe habe ich gebeten, an den Stationen einfach auf mich zu warten. Tatsächlich gab es immer jemanden, der mit mir in meinem Tempo gegangen ist – es war ein toller Ausflug.

Ich gebe zu, vieles ist leicht gesagt – und gerade der Anfang fällt schwer. Umso wichtiger ist es, unser Motto mit Leben zu erfüllen. Helfen Sie mit, verlassen Sie die Komfortzone - „das Sofa“ - und überreden Sie sich oder Ihre SHG mal zu anderen Aktivitäten, ergreifen Sie die Initiative, gehen Sie „rein ins Leben“! Fragen Sie sich, was kann ich für andere tun und Sie werden sehen, andere tun auch gerne etwas für Sie...

In diesem Sinne lesen Sie in dem Journal 1/2019 einen bunten Strauß von Artikeln, die zusammengestellt wurden von vielen Autoren und die berichten von vielen Aktiven, die einen Verein wie Alpha1 Deutschland ausmachen. Dadurch ist die Ausgabe dieses Mal besonders umfangreich.

Für mich ist es immer wieder eine Motivation, Teil des Vereines sein zu können.

Ihre

*Marion Wilkens*

*Ihre Meinung  
zählt!*

Sie haben Lob oder Kritik? Sprechen Sie uns an!  
Zu erreichen sind wir unter: [info@alpha1-deutschland.org](mailto:info@alpha1-deutschland.org)  
und unter: 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](http://www.cslbehring.de).

Biotherapies for Life™ **CSL Behring**



<b>In dieser Ausgabe:</b>	<b>Seite</b>
<b>Vorwort</b>	<b>03</b>
<b>Service</b>	
Vorstand, Kontakttelefon, Fachbeirat, wissenschaftlicher Beirat	06
<b>Vorgestellt</b>	
Frischer Wind im Beirat: neues Beiratsmitglied Alexander Niepel im Interview	08
Die Regionalgruppe Niedersachsen des bdo e.V. stellt sich vor	10
<b>Für Sie dokumentiert</b>	
Mitgliederversammlung und Infotag 2019 in Göttingen	10
Tobias Welte: Infektion & Infektionsprävention bei Alpha-1	14
PD Dr. Daniela Gompelmann: Lungenvolumenreduktion	18
Eveline Skarek: Bewusst atmen - Einfach singen - Besser leben	20
Dirk Plewka: Patientenverfügung	21
Dr. Pavel Strnad: AAT-Mangel – Was passiert in der Leber?	23
Dr. Inga Jarosch: Einfluss von Rehabilitation auf unsere Muskeln	25
Das Alpha-Teens-Programm	27
Kommende Veranstaltungen	29
Über wilde Eiskletterer, Lei-Lei, Hopfensorten und ein bisschen Alpha...	30
<b>Neues aus der Forschung:</b> Eine Übersicht von Heilungsansätzen für Alpha-1-Antitrypsinmangel	32
<b>Verschiedenes:</b> Wie kann ich mich vor Infektionen schützen?	34
<b>Alpha-1 &amp; die Psyche:</b> „Let´s talk about Alpha-1“ – Wenn das Leben dazwischenfunkt...	35
<b>In eigener Sache:</b> Kennen Sie schon unsere Rubrik „Wissenswertes“?	36
<b>Trauer:</b> Gedenken an unsere verstorbenen Mitglieder	37
<b>In eigener Sache:</b> DSGVO	38
<b>Aus den Selbsthilfegruppen (SHG)</b>	
Regionaltreffen in Hamburg mit dem Thema Notfallmanagement bei Atemnot	38
Wir heben ab - Herausforderungen an chronisch Lungenerkrankte beim Fliegen und was das Flugpersonal leisten kann	39
SHG Sachsen & Sachsen-Anhalt im Mai 2019 aktiv	41
Aufruf zur Unterzeichnung der Petition „Test auf einen Alpha-1“	41
Erstes offizielles Treffen der neuen Selbsthilfegruppe Region Stuttgart	42
SHG Franken - AlphaCare Regionaltag am 11. Mai 2019 in Bamberg	42
<b>Verschiedenes</b>	
PneumoDigital	44
Leserbriefe	45
<b>Alpha1 unterwegs</b>	
Tag der Seltenen Erkrankungen in der MHH – Vorstellung ORPHANET	45
Ein Besuch im Blutzentrum Neuseeland	46
<b>Ein Wort zu den Finanzen</b>	48
<b>Werben im Alpha1-Journal</b>	49
<b>Dank an alle Förderer und Impressum</b>	50
<b>Beitrittserklärung</b>	51

## Vorstand und Fachbeirat

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



**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 Info-  
tagen, 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  
Tel. 0800 5894662  
**ronald.luedemann@alpha1-deutschland.org**  
Verwaltung der Finanzen,  
Fundraising und Projektarbeit



**Thomas Heimann**  
Stellvertretender Schatzmeister  
**thomas.heimann@alpha1-deutschland.org**  
Interne IT & Datenpflege

## 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, Alltagsum-  
setzung, wirtschaftliche &  
soziale Aspekte



**Alexander Niepel**  
Fachbeirat  
**alexander.niepel@alpha1-deutschland.org**  
Schwerpunkt Leber, Aufbau einer  
deutschsprachigen virtuellen SHG  
Leber, Betreuung der Leber-Patienten



## Wissenschaftlicher Beirat

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

### 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



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

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

### Bereich Forschung und seltene Fälle



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

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

### Bereich Training, Mobilität, Lungensport



**Michaela Frisch**  
Therapiemanagement Sauerstoff,  
Lungensport, Selbsthilfe  
Lungenfachklinik St. Blasien GmbH

Erstkontakt gerne per E-Mail:  
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 2085952

### Bereich Reha und Lunge



**Prof. Dr. med. Andreas Rembert Koczulla**  
Chefarzt für Pneumologie, Leiter des  
Fachzentrums für Pneumologie, Allergo-  
logie und Schlafmedizin an der Schön  
Klinik Berchtesgadener Land

Erstkontakt bitte per E-Mail:  
RKoczulla@schoen-kliniken.de  
Sekretariat Tel. 08652 931540

## Frischer Wind im Beirat

*Ein Interview von Linda Tietz mit unserem neuen Beiratsmitglied Alexander Niepel*

**Linda Tietz: Hallo Alexander! Bevor wir loslegen, möchte ich dir sagen, dass es schön ist, dass du interimsmäßig in den Beirat von Alpha1 Deutschland berufen wurdest. Mit welchen Aufgaben bist du im Rahmen der Vereinsarbeit betraut?**

Alexander Niepel: Vielen Dank, Linda. Die neue Aufgabe ist mir sehr wichtig und ich bin sehr angetan, dass der Vorstand mir hierzu das Vertrauen ausgesprochen hat. Die Rückmeldungen aus meiner Selbsthilfegruppe sind sehr positiv und meine Familie ist auch sehr stolz darauf.

Die SHG München, besser Südbayern, ist eine Wiedergründung von mir – auf Basis einer großartigen Vorbereitung und Unterstützung von Marion – aus dem Jahre 2016. Seitdem leite ich die Gruppe gemeinsam mit meiner Frau Irina. In der Gruppe haben wir einen „harten“ Kern von etwa 10 Teilnehmern, die eigentlich immer kommen und das zum Teil mit einer Stunde Anfahrt! Ich denke, dass alle die gemeinsamen Gespräche schätzen. Bislang hatten wir nur einen Gast – eine Heilpraktikerin, die sich auf Grund meines Interviews in der Münchner Abendzeitung gemeldet hat. Das wurde positiv, interessiert angenommen und am Ende haben einige dann doch die Zeit zum Reden vermisst!

**Linda: Sind du und deine Familie auch betroffen vom AAT Mangel? Welcher Phänotyp wurde bei dir diagnostiziert?**

Alexander: Ich bin ein ZZ-ler und wurde in 2003 zufällig diagnostiziert. Ich hatte wahrscheinlich all die Jahre Gallensteinkoliken, die aber als stressbedingte Magenprobleme verkannt wurden. 2012 bin ich dann ein Notfall (biliäre Pankreatitis) geworden und hatte zwei harte Jahre mit vielen Klinikaufenthalten. Zuerst hat man PSC, eine seltene Lebererkrankung diagnostiziert, unter anderem weil man sich nicht vorstellen konnte, wie Alpha-1 mit meinen Symptomen zusammenhängen könnte.

Meine Lunge hat bislang keine funktionelle Einschränkung, aber ich folge dennoch den Impfpfehlungen wie am Infotag vorgetragen, weil Infekte mich durchaus härter treffen könnten als MM-ler.

Seit 2018 werde ich substituiert, was meine Situation deutlich verbessert hat. Das wird jetzt viele verwundern, weil eigentlich immer nur der Einfluss auf die Lunge im Verein besprochen wird, aber genau hier soll ja auch meine neue Aufgabe ansetzen.

Im Grunde stellt man sich bei mir vor, dass die zahl-

reichen Mikrogallensteine (Sludge), die laufend in meiner Leber produziert werden, in den Gallenwegen zu kleinen Entzündungen führen und dann fehlt das Alpha-1, um ein Überschießen der Immunantwort zu verhindern. Mein Großvater

ist an einer ebenso überraschenden wie unerklärlichen Leberzirrhose im hohen Alter gestorben; auch er hatte, wie andere Familienmitglieder, regelmäßig unter Gallensteinen zu leiden. Aber insgesamt war der Verlauf dann doch anders als bei mir.

Das passt irgendwie zu der Aussage vom letzten Infotag, dass man den Sammelbegriff der COPD aufschlüsseln will, weil sich die Krankheitsverläufe dann doch unterscheiden. Bei der Leber haben wir noch nicht mal einen Sammelbegriff.

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

Alexander: Das war 2015/16. Die PSC Diagnose hat aus meiner Sicht nicht gepasst. Gut ging es mir sowieso nicht. Ich habe einfach einen neuen Ansatz gebraucht. Ich habe dann bei Marion angerufen und bin dann schlussendlich in Aachen gelandet. Das war ein riesen Fortschritt für mich! Dr. Hamesch und Dr. Strnad waren ein echter Glücksgriff. Im Gegenzug habe ich Marion meine Unterstützung im Verein angeboten, ohne wirklich zu wissen, was das bedeutet. Aber auch das war ein Glücksgriff, denn die SHG hat insbesondere meiner Frau geholfen, die hier eine bitter vermisste Zuversicht wiedergewonnen hat.

**Linda: Wie sieht dein Leben außerhalb von Alpha1 aus? Bist du sportlich aktiv? Reist du auch gerne? Lässt sich das denn immer gut mit dem AAT-Mangel vereinbaren?**

Alexander: Ich bin in der Telekommunikationsbranche als Produktmanager tätig. Das kann schon durchaus fordernd werden. Aber seit ich substituiert werde, kann ich da auch wieder (fast) wie früher Einsatz zeigen. Als geborener Erlanger fahre ich auch in München im-





mer bei Wind und Wetter mit dem Rad in die Arbeit. Aber so richtig Sport mache ich erst seit 2017, weil ich durch all die Krankheitsepisoden viel Muskulatur verloren habe. Jetzt bin ich in guten Wochen vier Mal im Fitnessstudio und muss sagen, mir gefällt das sehr gut. Der Sport und das soziale Umfeld dort stärken mich. Und das sonntägliche Yoga ist mir inzwischen ein wertvoller Ruhepunkt der Woche geworden. Reisen war schon immer mein Ding, auch und insbesondere, seit sich Alpha-1 bei mir manifestiert. 2013 hat mir ein Klinikarzt geraten, die nächsten fünf Jahre zu nutzen. Das war eine harte Ansage – die sich schlussendlich nicht bewahrheitet hat – aber wir haben das als Familie positiv umgesetzt und sind über Australien und China einmal um die Welt gereist, mit vielen „Zwischenstopps“ wie Island, Israel und Georgien. Die Fotokamera kommt immer mit; das Fotografieren habe ich auch erst ab 2013 begonnen, als Hobby und Ausgleich. Ich nehme auf meine Reisen Notfallmedikamente mit (Schmerzmittel, Antibiotika), aber bemerkenswerterweise passierte bislang nichts. Die Substitution bekomme ich erst seit 12 Monaten und muss sie dann eben für die Reisen mit Doppelgaben anpassen.

**Linda: Was hat dir an unserem letzten Infotag besonders gut gefallen?**

Alexander: Das war einer der besten Infotage. Alle Vorträge waren auf einem hohen Niveau, nicht nur inhaltlich, sondern auch präsentationstechnisch. Insbesondere Prof. Welte hat mich sehr beeindruckt. Das Seitengespräch mit Prof. Janciauskiene war auch sehr lehrreich.

Ja, und dann natürlich die Möglichkeit, viele bekannte Gesichter wiederzusehen und Gespräche zu führen.

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

Alexander: Als Leberbeirat bin ich Ansprechpartner für alle Mitglieder, ob Betroffene oder Angehörige, zu Leberfragen, oder sagen wir allgemeiner, zu gastroenterologischen Fragen, weil sich das nicht immer auf den ersten Blick so klar abgrenzen lässt. Hierzu würde ich gerne eine Art virtuelle Leber-SHG gründen, in der wir uns mit Hilfe von Mail/Chat/Telefon austauschen und vielleicht auch einmal im Jahr auf einem Leberinfotag treffen. Auch will ich über die Zeit das Wissen



*Alexander Niepel furchtlos bei der Leber-Studie*

über die Leber im Verein verbreiten. Eine Vernetzung außerhalb des Vereins erscheint mir notwendig, denn die Frage „Kennst du einen guten Leberarzt?“ kann ich momentan nur mit Verweis auf Aachen beantworten, aber Aachen ist nicht überall.

Natürlich bin ich sehr offen für Meldungen aus dem Verein, was gebraucht wird! Schlussendlich soll mein Wirken keinem Programm folgen, sondern den Bedürfnissen.

Gerade jetzt würde mich sehr freuen, wenn sich Leberbetroffene bei mir melden, damit wir uns innerhalb des Vereins vernetzen können. Da wir aber absehbar nur eine kleine Gruppe bleiben werden (ca. 10-40% der Alphas sind an der Leber betroffen), werde ich auch die Vereine in Österreich und der Schweiz ansprechen, ob wir zur Leber etwas gemeinsam aufbauen wollen. Für alle Fragen und Anregungen bin ich immer montags ab 16 Uhr telefonisch unter der Mobilnummer 0175 9943115 erreichbar. Mails sind natürlich auch immer willkommen: alexander.niepel@alpha1-deutschland.org.

**Linda: Vielen Dank für das interessante Gespräch und deinen absolut bereichernden Einsatz für unseren Verein!**

*Linda Tietz*

Alexander Niepel  
alexander.niepel@alpha1-deutschland.org  
Schwerpunkt Leber, Aufbau einer deutschsprachigen virtuellen SHG Leber, Betreuung der Leber-Patienten



## Regionalgruppe Niedersachsen des Bundesverbandes der Organtransplantierten bdo e.V.

Die Ungewissheit während der Wartezeit auf ein Spenderorgan ist oft belastend, vor allem dann, wenn man das Gefühl hat, allein mit den damit verbundenen Problemen zu sein.

Auch nach der Transplantation muss das Leben neu organisiert werden, damit das große Ziel - der langfristige Erhalt des Spenderorganes - erreicht werden kann. In der Regionalgruppe Niedersachsen des Bundesverbandes der Organtransplantierten bdo e.V. haben Sie die Möglichkeit, über Ihre Sorgen und Ängste zu sprechen, damit Sie den Behandlungsverlauf auch in Krisenzeiten besser bewältigen können. Viermal im Jahr soll der Gedankenaustausch der Gruppenmitglieder gefördert werden, außerdem soll es auch Informationen über medizinische Themen geben, die für alle Transplantierte von Interesse sind.

Zu meiner Person - ich heiße Thorsten Huwe, bin 1965 geboren, verheiratet und habe drei Kinder. Ich komme aus dem Kreis Celle und habe dort ein Haus, in dem sich immer wieder alle zusammenfinden.

Meinen Kontakt zur Organspende und dem Bundesverband der Organtransplantierten (BDO) habe ich durch meine Tochter Luisa bekommen, die selbst auf ein Herz gewartet und am 13. April 2019 ein Spenderherz nach sieben Wochen High Urgency Listung erhalten hat.

Dank an die Medizinische Hochschule Hannover!

Ein Angehörigenseminar führte mich zu dem Entschluss, mich mit dem Thema Organspende weiter auseinanderzusetzen.

Mir liegt viel an einem Austausch der Betroffenen über die Sorgen und Ängste aber auch den daraus entstehenden Hoffnungen. Ich möchte die Menschen zusammenbringen, um ihnen zu zeigen, dass sie nicht allein sind. Unsere nächsten Treffen finden am 14.9.19 zum Wandern (Ort und Zeit werden noch bekannt gegeben) und am 30.11.19 in der MHH statt.

Dafür engagiere ich mich.

*Liebe Grüße Thorsten Huwe  
Kontakt: thorsten.huwe@bdo-ev.de*

## Mitgliederversammlung und Infotag 2019 in Göttingen

Dieses Jahr war es für uns Ehrenamtliche spürbar: die Organisationsplanung mit dem Hotel war deutlich einfacher, da wir bereits zwei Infotage dort durchgeführt hatten, man uns kannte und gemeinsam bereits ganz viel besprochen und optimiert worden war.

Wieder hatten sich ca. 250 Teilnehmer angemeldet und wir starteten am Freitagnachmittag mit einem großen Koffer voller Alpha1-Erlebnisse in die Mitgliederversammlung. Es gab viel zu berichten, einiges zu besprechen und manches - wie die Videoeinspielungen - zu bestaunen.

Am Samstag hatten wir hochkarätige Referenten mit spannenden Themen eingeladen: Von Infektionen und Impfungen über Volumenreduktion und Leber bis hin zum Einfluss von Rehabilitation auf unsere Muskeln war ausführliche die Rede, aber auch der rechtliche Bereich Patientenverfügung und Vorsorgevollmacht kam nicht zu kurz. Wie immer legten wir Wert darauf, dass unsere Teilnehmer nicht nur mit theoretischem Wissen ausgestattet wurden, sondern auch die Möglichkeit hatten, etwas Praktisches mit nach Hause zu nehmen. Bei diesem Infotag war es eine Einführung in

den gemeinsamen Gesang unter Berücksichtigung der richtigen Atemtechnik.

Und was machten unsere Alpha-Kids? Deren Programm reichte vom gemeinsamen Kegeln und Kickboxen über Schminken, Basteln, Spielen, einer Schatzsuche bis hin zum Kasperletheater. Die Alpha-Teens machten sich auf eine Reise in die Medienwelt und lernten Medienberufe, PR-Arbeit und die Anwendung verschiedener Techniken kennen, auch sie kegelten eine Runde und hatten Spaß beim Schwarzlicht-Minigolfen. Am schönsten für uns ist, dass sich ganz viele unserer Alpha-Kids und -Teens jedes Jahr so aufeinander freuen und gern zu den Treffen kommen.

Und da manchmal aller guten Dinge nicht drei sondern sogar vier sind, freuen wir uns auch 2020 auf ein gemeinsames Infotag-Treffen im Hotel Freizeit In. Es findet statt vom 15.-16. Mai, also liebe Mitglieder: SAVE THE DATE.

*Herzlich, Ihre Gabi Niethammer*



Der Vorstand von Alpha1 Deutschland



Die engagierten Gruppenleiter der SHGs



Die internationalen Vorstände



Bei den Fachvorträgen wurde nicht nur passiv gelauscht. Auch Gesang und Bewegung kamen nicht zu kurz



Facebook Chat mal face to face



Oben: Auch für die Jugendlichen gab es ein spannendes Rahmenprogramm



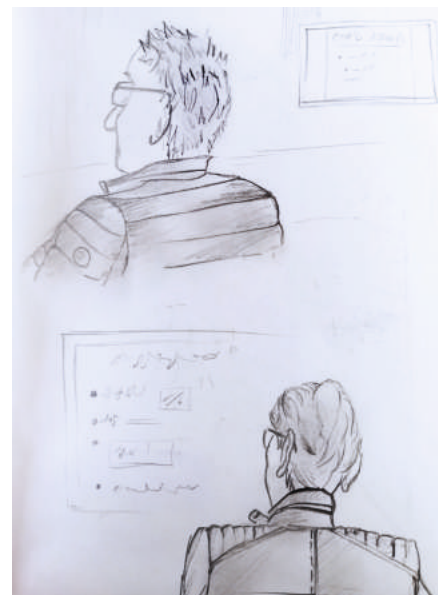
Für das leibliche Wohl war in jedem Jahr gesorgt



Links: Auch dieses Jahr gab es vor Ort die Möglichkeit, an der Leber-Studie teilzunehmen

Rechts/ unten: Illustrationen unseres Mitgliedes Benedikt Emmerich vom Infotag. Erkennt sich vielleicht jemand wieder?

Links unten: Die gute Laune kam nicht zu kurz!





Unsere diesjährigen Aussteller



Wir danken allen Sponsoren, die uns dabei unterstützt haben, dass dieser Infotag stattfinden konnte. Diese sind insbesondere Grifols und CSL Behring sowie Pulmonx, Cegla und VitalAire.

Links: Herr Trimmel reiste extra aus Österreich an, um für uns ehrenamtlich großartige Fotos vom Infotag zu machen



## Das Fotobuch von Otto Trimmel

Otto Trimmel hat ein Fotobuch von den beiden Tagen in Göttingen angelegt - die schönsten Erinnerungen in einem Bildband.

Das Fotobuch werden Sie in Kürze auf unserer Homepage [www.alpha1-deutschland.org](http://www.alpha1-deutschland.org) beziehen können.



## Unabhängiger leben: Heimselfstherapie bei Alpha-1-Antitrypsin-Mangel

Atemnot und Husten, das sind typische Symptome bei Alpha-1-Antitrypsin-Mangel (A1-AT-Mangel). Diese Erkrankung wird oft mit einer „gewöhnlichen“ COPD verwechselt. Dabei gibt es für Menschen mit schwerem Mangel und Lungenemphysem extra eine spezielle Therapie: A1-AT aus Spenderplasma intravenös. Bisher fahren die meisten Patienten dafür einmal pro Woche zum Arzt. Möglich ist aber auch eine so genannte „Heimselfstherapie“, bei der sich Patienten unter bestimmten Voraussetzungen A1-AT selbst verabreichen. Wer sich dafür interessiert, um z.B. zeitlich flexibler zu sein, sollte mit seinem Arzt sprechen. Unterstützung bieten das neue MyAlpha1®-Trainingsprogramm und ein Patientenservice.

Eine „größere Unabhängigkeit“ nannten Patienten, die in den USA die Heimselfstherapie bei A1-AT-Mangel bereits anwenden, als entscheidenden Vorteil dieser Methode. In der Umfrage der Selbsthilfeorganisation AlphaNet war die Zufriedenheit der „Selbstverabreicher“ groß. Marion Wilkens, Vorsitzende der deutschen Patientenorganisation Alpha1 Deutschland e.V., meint: „Wir unterstützen die Heimselfstherapie als eine weitere Möglichkeit, unseren Alltag besser zu bewältigen“. Ihr Vorstandskollege Thomas Heimann infundiert sich A1-AT schon seit einigen Jahren selbst. Ein großer Vorteil ist für ihn die gewonnene Freiheit, nicht mehr an die Öffnungszeiten der Arztpraxis gebunden zu sein. „Mich als berufstätigen Menschen mit gelegentlichen Dienstreisen entlastet das enorm. Und natürlich auch im Urlaub.“ Die Infusionen kann Heimann gut in seinen Alltag integrieren: „Zuhause mache ich die wöchentliche Selbsttherapie meist parallel zur Tagesschau, dann vergeht die Zeit noch schneller.“

### Gute Schulung ist das A und O

Interessierte Patienten können mit ihrem Arzt besprechen, ob auch für sie die Heimselfstherapie infrage kommt. Die Therapieverantwortung verbleibt beim Arzt, der beurteilen muss, ob sich ein Patient die Infusion sicher selbst verabreichen kann. Wichtig ist eine gründliche, schrittweise Schulung der Patienten, die intravenöse Infusion von A1-AT vorzubereiten und durchzuführen. „Die ersten Selbstanwendungen erfolgten unter ärztlicher Kontrolle. Das gab mir die nötige Sicherheit“, erinnert sich Heimann. Dank der Schulung wisse er auch, was zu tun sei, wenn einmal etwas nicht so klappt wie vorgesehen. Auch „Selbstverabreicher“ sollten regelmäßig zur Kontrolle zum Arzt – und es steht ihnen natürlich frei, die Heimselfstherapie jederzeit zu beenden und zur Behandlung wieder die vertraute Praxis oder Klinik aufzusuchen.



Macht schon seit einigen Jahren gute Erfahrungen mit der Heimselfstherapie – auch im Urlaub: Thomas Heimann.

### MyAlpha1® und der Patientenservice CSL Behring CARE

Um Arzt und Patient auf einen möglichen Übergang in die Heimselfstherapie vorzubereiten, wurde gemeinsam mit Pneumologen und Selbsthilfeorganisationen das MyAlpha1®-Programm ins Leben gerufen. Es bietet Schulungs- und Informationsmaterialien, die u.a. die erforderlichen Schritte zur Herstellung der Lösung und Selbstverabreichung übersichtlich darstellen. Sollten Patienten einmal unsicher sein und Hilfe benötigen, können sie sich außer an ihren Arzt auch an einen deutschlandweiten Patientenservice wenden. Speziell geschulte Krankenschwestern von CSL Behring CARE kommen nach Anmeldung bei diesem Service auf Wunsch nach Hause und unterstützen bei der Heimselfstherapie. Weitere Informationen gibt es unter [www.alpha1-mangel.de](http://www.alpha1-mangel.de). Im Video zeigt Thomas Heimann dort auch, wie er sich A1-AT zu Hause verabreicht und gibt Tipps für ein gutes Gelingen.

### Statt COPD doch A1-AT-Mangel?

Viele Menschen wissen vermutlich gar nicht, dass sie A1-AT-Mangel haben. Darauf testen lassen sollten sich wegen der Verwechslungsgefahr zum Beispiel alle Patienten, bei denen eine COPD diagnostiziert wurde. Dazu reicht ein einfacher Bluttest aus. Fehlt das „Schutzprotein“ A1-AT wegen eines angeborenen Gendefekts, kommt es meist zu einem langsamen, aber anhaltenden Abbau von Lungengewebe und dem fortschreitenden Verlust der Lungenfunktion. Die Therapie mit A1-AT ist die einzige Behandlung, die das Fortschreiten der Lungenschädigung deutlich verlangsamen kann.

Mit freundlicher Unterstützung von  
CSL Behring, Hattersheim



# Infektion und Infektionsprävention bei Alpha-1-Antitrypsinmangel

Referent: Prof. Dr. Tobias Welte, Direktor Klinik für Pneumologie, Medizinische Hochschule Hannover

## Bedeutung von Exazerbation für den Krankheitsverlauf der COPD

Der Alpha-1-Antitrypsinmangel (AATM) ist eine spezielle Form der chronisch obstruktiven Lungenerkrankung (COPD). Während beim AATM großer Wert darauf gelegt wird, das Fortschreiten des Emphysems zu behandeln, wird noch zu wenig Augenmerk auf Infektionen und akute Exazerbationen gelegt. Dabei sind diese entscheidend für den Krankheitsverlauf.

Eine Untersuchung europäischer Lungenärzte in 13 Ländern wertete 16.000 Patienten mit COPD aus, die wegen einer akuten Verschlechterung (Exazerbation) stationär behandelt werden mussten. Die Beobachtung dieser Patienten über drei Monate ergab, dass in diesem Zeitraum 11% aller Patienten verstorben waren. Dies ist ein erheblicher Anteil. Und es zeigt, dass eine stationäre Aufnahme wegen COPD-Exazerbation gefährlicher sein kann als ein Herzinfarkt, denn dessen Sterblichkeit liegt nur bei 2%. Schwerkranken starben noch weitaus häufiger, denn Patienten im Krankheitsstadium IV mit nichtinvasiver Beatmung hatten sogar eine Sterblichkeit von 35%.

Eine andere große internationale COPD-Studie stellte fest, dass Exazerbationen ein Marker für den weiteren Krankheitsverlauf sind. Wer nach dieser ECLIPSE-Studie im 1. Jahr einmal im Krankenhaus war, hatte ein hohes Risiko, auch in den Folgejahren wieder ins Krankenhaus zu müssen, denn 65% dieser Patienten wurden im 2. Studienjahr wieder stationär aufgenommen. Die Sterblichkeit war bei Patienten mit stationärer Aufnahme ebenfalls deutlich höher.

Vor einigen Jahren berechneten Forscher, wie lange man nach einer COPD-Exazerbation durchschnittlich noch lebt: Nur die Hälfte dieser Patienten war nach 3,6 Jahren noch am Leben. Dieser Wert ist erschreckend und ähnelt denen von Menschen mit bösartigen Krebserkrankungen.

## Exazerbation bei AATM-Patienten

Die Situation bei Betroffenen mit AATM ist schlechter als die der Gesamtgruppe aller COPD-Patienten. Mehr als die Hälfte (54%) der Patienten mit AATM erleiden innerhalb eines Jahres eine Exazerbation und 18% erkranken sogar dreimal im Jahr oder häufiger. Durchschnittlich sind es bei AATM 1,2 Exazerbationen pro Person und Jahr. Nicht überraschend ist, dass die Lebensqualität leidet, wenn häufige Verschlechterungen auftreten.

Auch beim AATM bestimmen häufige Exazerbationen die Prognose. Betrachtet man den Abfall des Lungenfunktionswerts FEV1, so sind häufige Verschlechterungen eindeutig mit einer rasanteren Abnahme der Lungenfunktion verbunden.

Es ist eine Binsenweisheit, dass man in den Wintermonaten Oktober bis März häufiger Infekte hat. Beim AATM

dauern Exazerbationen häufig doppelt so lange wie bei anderen COPD-Patienten. Wichtig ist, dass vor allem bei Patienten mit chronischem Auswurf Exazerbationen häufig sind. Das hängt auch damit zusammen, dass mehr Entzündungsprozesse in den Bronchien ablaufen. Dies betrifft nicht nur den bekannten Entzündungswert CRP, sondern auch den Marker Interleukin-8. Er lockt insbesondere neutrophile Granulozyten an, die beim AATM eine wichtige Rolle im Krankheitsgeschehen spielen, weil sie die gefährlichen Proteasen freisetzen.

## Das Dilemma der COPD

Die chronisch obstruktive Lungenerkrankung ist gewissermaßen ein Sammeltopf verschiedener Erkrankungen. Experten haben es noch nicht verstanden, die unterschiedlichen Typen gut genug herauszuarbeiten und dafür zielgerichtete Therapien zu entwickeln. Insofern sind die Ergebnisse der COPD-Forschung im Vergleich zum Asthma enttäuschend.

Zur COPD gehören drei große Gruppen. Bei der Entzündung der kleinen und kleinsten Atemwege, wie sie beim Asthma eine große Rolle spielen, gibt es hoch wirksame vornehmlich anti-entzündliche Behandlungen, die den Krankheitsverlauf abmildern und die Beschwerden lindern oder sogar vollkommen beseitigen. Für den AATM sind diese Prozesse unbedeutend. Die zweite Gruppe, das Emphysem mit Verlust von Lungengewebe, betrifft Menschen mit AATM in besonderem Maße. Die aktuelle Substitutionstherapie zielt darauf ab, das Fortschreiten des Emphysems zu verzögern. Neue Forschungsansätze haben zum Ziel, verloren gegangenes



Referent Tobias Welte



Lungengewebe wieder neu zu bilden. Ein Ansatzpunkt könnte sein, in der Lunge sitzende Stammzellen anzuregen, neues gesundes Gewebe herzustellen. In der Leber war dieses Konzept schon erfolgreich, während dies für die Lunge noch Zukunftsmusik ist.

Die dritte Komponente der COPD sind Bronchiektasen, also permanente Erweiterungen und Umbildungen der Bronchien. Auch hier geht Gewebe zugrunde und zwar aufgrund chronischer Entzündungsprozesse. Zunächst ist die Reinigung der Bronchien eingeschränkt, weil die Flimmerhärchen auf der Schleimhautoberfläche beschädigt sind und nicht mehr gut funktionieren. Dementsprechend können Sekrete, Schleim und eingeatmete Partikel nicht mehr ausreichend aus den Bronchien hinaus transportiert werden. Sie kleben im Schleim an der Bronchialwand fest und bilden einen idealen Nährboden für unterschiedliche Erreger. So entstehen chronische Infektionen und dauerhafte Entzündungsprozesse.

### AATM und Bronchiektasen

Jeder Betroffene mit AATM sollte wissen, ob er Bronchiektasen hat oder nicht. Gefährdet für Bronchiektasen sind Personen mit Auswurf, insbesondere wenn dieser gelblich oder grünlich verfärbt ist. Auf einem CT der Lunge können Ärzte Bronchiektasen erkennen und deren Ausmaß dokumentieren. Bei Bronchiektasen muss im nächsten Schritt überprüft werden, ob eine chronische Infektion der Atemwege vorliegt, denn diese benötigt eine spezielle Behandlung.

Für die Exazerbation gibt es typische Trigger. Zum einen sind dies Infektionen, in der Mehrzahl ausgelöst durch Viren, aber auch durch Bakterien. Bei den nicht-infektiösen Auslösern spielt das Zigarettenrauchen eine herausragende Rolle. Aber auch Luftschadstoffe können ein Problem werden. Klar ist, dass Menschen mit AATM auf keinen Fall rauchen sollten.

### Influenza-Infektion

Das Influenza-Virus, das die echte Grippe auslöst, ist der Killer schlechthin. Im Jahr 2018 wütete es besonders schlimm. In Deutschland gab es letztes Jahr allein in der 8. Kalenderwoche 300.000 Neuerkrankungen. Dieses ausgesprochen hohe Niveau blieb über sechs Wochen bestehen. Nach Daten der Influenza-Überwachung des Robert-Koch-Instituts geht man von insgesamt zwei Millionen Erkrankten aus. Direkt an der Influenza starben mindestens 1.600 Menschen. Von diesen waren 1/3 jünger als 40 Jahre! Die echte Grippe bringt also auch gesunde junge Menschen um.

Zusätzlich zu diesen offiziell dokumentierten Verstorbenen gibt es sehr viele Menschen, die im Rahmen der Influenza-Erkrankung schwerwiegende Komplikationen erleiden und daran versterben. So ist beispiels-

weise in der ersten Krankheitswoche der Influenza das Risiko für einen Herzinfarkt mehr als sechsfach erhöht. Dies liegt an den massiven Entzündungsprozessen, die durch die Influenza ausgelöst werden. Bezieht man Komplikationen mit ein, so kann man im Jahr 2018 von 10.000 zusätzlichen Toten wegen Influenza ausgehen. Das aktuelle Kalenderjahr war weniger dramatisch. Zum einen hatten sich viel mehr Menschen gegen Influenza impfen lassen, und zwar mit dem wirksameren Vierfachimpfstoff. Zum anderen löste der aktuelle Erreger eine weniger starke Krankheit aus.

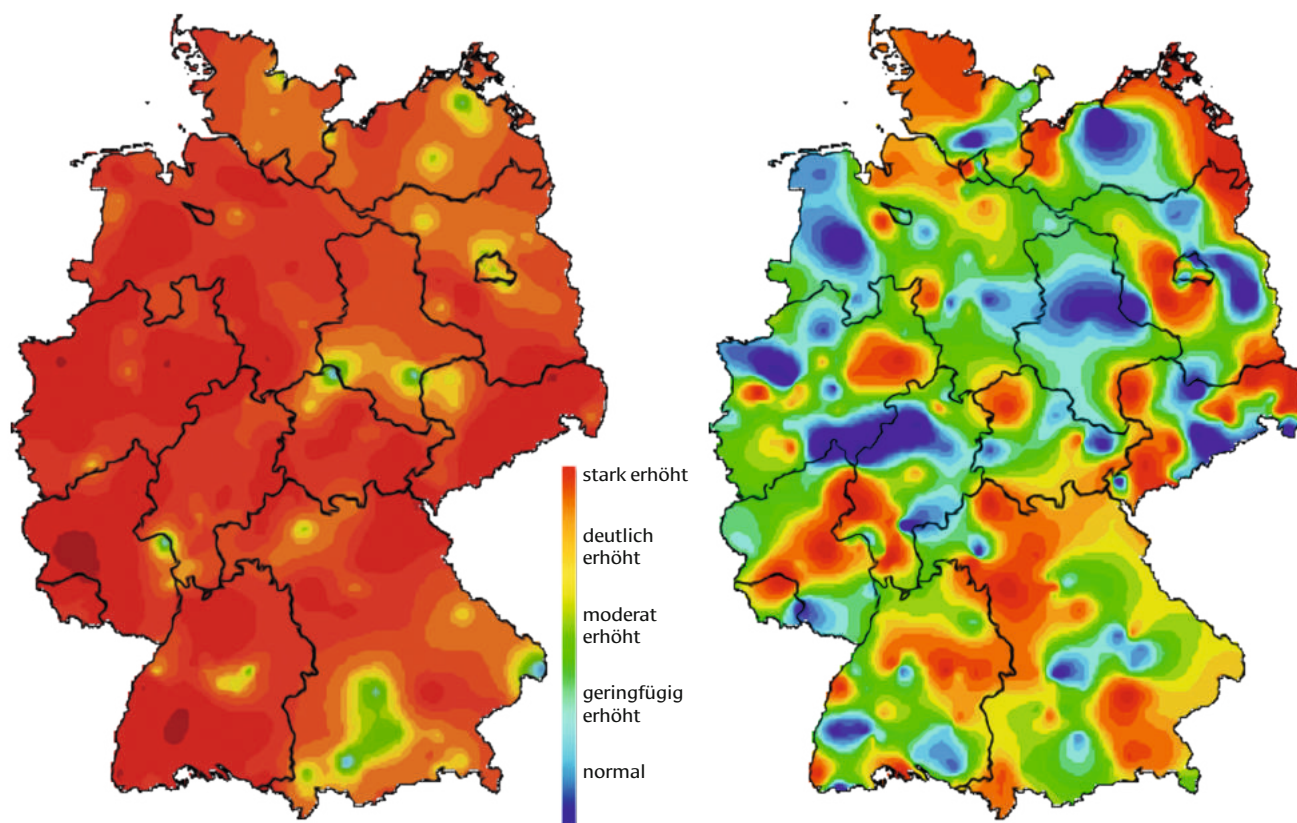
Vor genau 100 Jahren wütete die Spanische Grippe. Man schätzt, dass ihr weltweit 25 oder womöglich sogar 50 Millionen Menschen zum Opfer gefallen sind. Ursprünglich trat das H1N1 Virus in Nordamerika auf und wurde von reisenden Krankenschwestern nach Europa gebracht. Hier war der erste Krankheitsausbruch in der französischen Hafenstadt Brest. In Spanien kam die Grippe dagegen erst später an. Insofern ist der Begriff »Spanische Grippe« irreführend.

In einer herausragenden Forschungsarbeit wurden Gewebeproben von 68 toten Soldaten untersucht, die an der Spanischen Grippe gestorben waren. Bei der feingeweblichen Untersuchung erkannte man im Mikroskop neben den Influenza-Viren ausgesprochen viele Bakterien der Art Pneumokokken, zum geringeren Teil auch andere Bakterien. Insgesamt waren mehr als die Hälfte der Soldaten nicht direkt am Influenzavirus gestorben, sondern an der zusätzlichen bakteriellen Infektion. Anders als heute waren vor 100 Jahren jedoch noch keine Antibiotika gegen Bakterien verfügbar.

### Behandlung der Influenza

Medikamente gegen Influenzaviren wie Oseltamivir (Tamiflu®) können die Sterblichkeit verringern. Damit Oseltamivir seine Wirkung entfalten kann, muss es innerhalb der ersten 72 Stunden der Influenza eingenommen werden. Grund hierfür ist sein Wirkmechanismus: dieser Neuraminidase-Hemmer verhindert, dass das Virus in die Körperzelle eindringen kann, wo es sich vermehrt und den Körper schädigt. Hat das Virus bereits die Zelle erreicht, was in den ersten drei Tagen der Erkrankung geschieht, wirkt Oseltamivir nicht mehr.

Die aktuelle Forschung zur Influenza-Behandlung ist sehr aktiv. Derzeit werden allein 15 verschiedene Substanzen mit neuartigen Wirkmechanismen entwickelt: Sie zielen darauf ab, die Vermehrung des Virus in der Zelle zu reduzieren. In Japan und in den USA bereits zugelassen ist die Substanz Baloxavir. Es hemmt ein Eiweiß, das für die Vermehrung des Influenzavirus wichtig ist. Dementsprechend nimmt die Viruslast schon nach einem Tag Behandlung stark ab, deutlich schneller als mit Oseltamivir. Die Zulassung des Arzneimittels auch für Europa wird in Bälde erwartet.



Links: Influenza-Welle in der 8. Woche 2018 in Deutschland im Vergleich zur 8. Woche 2019 (rechts). Quelle: <https://influenza.rki.de/MapArchive.aspx>

### Influenza-Impfung

Inflenzaviren sind sehr anpassungsfähig. Von Jahr zu Jahr verändern sie die Strukturen an ihrer Oberfläche. Die Influenza-Impfung richtet sich gegen Eiweißstoffe, die sich an der Oberfläche der Viren befinden. Es ist wie der Wettlauf zwischen Hase und Igel: verändert sich das Virus, muss der Impfstoff entsprechend angepasst werden. Stimmen Virus und Impfstoff sehr gut überein, gewähren Impfungen einen Schutz von bis zu 70%.

Angesichts dessen, dass der Höhepunkt der Grippe-welle in den letzten Jahren im Februar und März lag, ist die beste Zeit für eine Grippe-Impfung Oktober und November. Der Impfschutz hält nämlich nur etwa sechs bis acht Monate an.

Spannend sind Forschungen zu neuen Impfstoffen. Während die Oberfläche des Inflenzavirus sich stetig verändert, bleiben Strukturen im Kern des Erregers immer gleich. Gegen eine solche Struktur, das Hämagglutinin, richtet sich ein experimenteller Impfstoff, der bisher bei Mäusen erprobt wurde. Von den getesteten Tieren überlebten alle die Infektion mit dem Inflenzavirus. Inwieweit dieser Ansatz auch bei Menschen erfolgreich sein kann, werden die Forschungen der nächsten 10-15 Jahre zeigen.

### Risikogruppen für Influenza

Für Personen mit AATM ist die Influenza-Impfung ein Muss. Auch für alle über 60-Jährigen gilt eine Impfpemp-

fehlung. Daneben gibt es weitere Risikogruppen, die ganz besonders stark durch eine Influenza-Infektion gefährdet sind. Das höchste Risiko haben schwangere Frauen, denn ihre spezielle hormonelle Situation beeinflusst bestimmte Bestandteile der Körperabwehr, sodass sie heftiger erkranken.

Eine Influenza-Impfung kann während der gesamten Schwangerschaft erfolgen. Sie schützt nicht nur die Mutter, sondern auch das Kind, das ohne jegliche Abwehrkraft gegenüber Influenza auf die Welt kommt. Das Neugeborene profitiert davon, dass es von der geimpften Mutter Abwehrstoffe über die Plazenta erhält. Allerdings sind in Deutschland nur 8% der schwangeren Frauen gegen Influenza geimpft. Hier liegt eine große Aufgabe für die betreuenden Frauenärzte.

Senioren in Altenheimen sind ebenfalls besonders gefährdet und sollten jedes Jahr geimpft werden. Das reduziert gleichzeitig das Erkrankungsrisiko bei anderen Bewohnern.

Atemwegsinfekte durch Viren sind im Kleinkindalter besonders häufig. Das ist zwar für die gesamte Familie lästig, aber gut für das Immunsystem des Kindes. Denn häufige Infekte bauen die Körperabwehr des Kleinkindes auf. Erkrankt es vor der Schule häufig, wird es in der Schule eher mit Virusinfektionen zurande kommen. Ein Problem besteht jedoch für die Großeltern, die ansteckungsgefährdet sind, wenn sie ihre kranken Enkel betreuen. Bei starken Infekten sollten ältere Menschen





daher versuchen, etwas Abstand von ihren erkälteten Enkeln zu halten.

### **Impfungen gegen bakterielle Erreger**

Wie oben erwähnt, kann es im Gefolge einer Virusinfektion zu bakteriellen Entzündungen kommen. Gegen Pneumokokken-Bakterien sollte sich jeder Mensch mit AATM impfen lassen. Man unterscheidet unterschiedliche Impfstoffe mit zwei Hauptgruppen: den länger wirksamen Konjugat-Impfstoff und den preislich günstigeren Polysaccharid-Impfstoff. Die offizielle Empfehlung für über 60-jährige Personen in Deutschland gilt dem Polysaccharid-Impfstoff Pneumovax®, und zwar primär aus ökonomischen Erwägungen heraus. Der Referent spricht sich dagegen klar für den Konjugat-Impfstoff aus, der unter dem Namen Prevenar 13® im Handel ist. Eine Impfdosis kostet rund 60 EUR, die man meistens selbst zahlen muss. Forscher arbeiten an einer Erweiterung dieses Impfstoffs, der voraussichtlich in zwei Jahren verfügbar sein wird. Impfungen gegen Pneumokokken müssen alle paar Jahre wieder aufgefrischt werden.

Neben den Pneumokokken sollte man auch den Keuchhusten nicht außer Acht lassen. In den 1960er Jahren wurden viele Säuglinge mit einem sehr wirksamen zellulären Impfstoff gegen Keuchhusten geimpft. Er hatte allerdings zahlreiche Nebenwirkungen, sodass er später durch einen besser verträglichen, aber nicht so gut wirksamen, azellulären Impfstoff ersetzt wurde. Seine Wirkung hält nur 10-15 Jahre an. Aus diesem Grund haben viele Erwachsene keinen Impfschutz gegen Keuchhusten mehr, und es werden mehr und mehr Erkrankungsfälle registriert. Auch eine überstandene Keuchhusten-Erkrankung bietet keinen lebenslangen Schutz. Die Impfung gegen Keuchhusten wird gemeinsam mit Diphtherie und Tetanus als Dreifachimpfung verabreicht. Auch diese Impfung sollten Betroffene mit AATM in ihrem Impfpass überprüfen.

### **Register für Bronchiectasen**

In der Medizinischen Hochschule Hannover wurde seit 2015 das deutsche Register für Menschen mit Bronchiectasen aufgebaut. Patienten werden nach einem Vorstellungstermin im Zentrum in das Register aufgenommen. Ihr Durchschnittsalter liegt derzeit bei 59 Jahren, und 59% der Teilnehmerinnen sind Frauen. Ein erheblicher Anteil der Patienten weist Entzündungen durch Bakterien auf. Ein besonders wichtiger und häufiger Erreger ist *Pseudomonas aeruginosa* (38%), gefolgt von *Staphylococcus aureus* (16%) und *Haemophilus influenzae* (12%). Besonders die *Pseudomonas*-Infektion ist für die Prognose entscheidend und muss adäquat behandelt werden. Am deutschen Bronchiectasenregister nehmen neben der MHH (die das Register leitet) viele

andere niedergelassene Kolleg/Innen und Kliniken teil. Man kann sich in jeder von diesen in das Register einschreiben lassen. Die beteiligten Institutionen kann man über die Webseite [www.bronchiectasen-register.de/](http://www.bronchiectasen-register.de/) finden.

Neben dem deutschen Register gibt es weltweit noch diverse andere Register für Bronchiectasen, z.B. in Europa, den USA, Indien und China. Mit der Auswertung dieser Daten von Tausenden von Patienten erhoffen sich Forscher neue Erkenntnisse über den Verlauf der Erkrankung.

### **Inhalation und Atemphysiotherapie**

Die Bakterien siedeln und vermehren sich vor allem im Schleim, der an der Wand der Bronchien haftet. Daher ist das wichtigste Therapieprinzip bei Bronchiectasen, den Schleim aus den Atemwegen zu entfernen. Dazu dient die tägliche Atemphysiotherapie und Sekretdrainage, die der Patient bei speziell ausgebildeten Physiotherapeuten erlernen und regelmäßig überprüfen lassen kann. Für Ärzte in Hannover ist es immer wieder ein Schock, wenn neun von zehn neu vorgestellten Patienten noch nie von Atemphysiotherapie und Sekretdrainage gehört haben. Auch eine medizinische Trainingstherapie mit Bewegung und Sport hilft, den Schleim aus den Atemwegen hinauszubefördern.

Ein weiteres wichtiges Mittel ist das Inhalieren sekretlösender Medikamente über einen speziellen elektrischen Vernebler. Besonders gut eignet sich Kochsalzlösung in der Konzentration 3%. Inhaliert man diese Kochsalzlösung über zehn Minuten, wird der Schleim deutlich lockerer, sodass man ihn besser abhusten kann und die Lunge wieder freier wird.

### **Luftschadstoffe**

Vor einigen Monaten haben einige Lungenärzte Menschen in Deutschland einen Bärenienst erwiesen, indem sie die Bedeutung von Luftschadstoffen für die Gesundheit infrage stellten. Stellungnahmen von europäischen und internationalen Fachgesellschaften haben daraufhin noch einmal die Rolle der Luftschadstoffe für die Gesundheit dargelegt.

Eingeatmete Teilchen (Partikel) können nach ihrer Größe unterschieden werden. Größere, schwerere Partikel werden beim Einatmen meist im Rachen abgelagert. Gefährlicher sind kleinere Partikel (unter 2,5 µm), die mit der Einatemluft in die Lunge gelangen können. Ein Forschungsschwerpunkt liegt derzeit bei den ultrafeinen Partikeln (unter 1 µm), die sogar durch die Wand der Lungenbläschen hindurch treten und in das Blut gelangen können. Sie sind dann überall im Körper nachweisbar, sogar im Gehirn. Manche dieser Partikel enthalten auch Metalle. So konnte man in vielen Gewebeproben von der Lunge Metalle nachweisen, die

## Für Sie dokumentiert

ausschließlich in Flugzeugturbinen vorkommen. Sie werden bei jeder Flugzeugbewegung freigesetzt, von Menschen eingeatmet und dann im Körper abgelagert. Welche Wirkungen sie dort auslösen, weiß man bisher nicht.

Im Winter lassen sich deutlich mehr Luftschadstoffe und Partikel nachweisen als im Sommer. Bei Patienten mit Asthma bronchiale treten Asthmaanfälle im Zusammenhang mit erhöhten Schadstoff-Konzentrationen deutlich häufiger auf.

Auch bei Patienten mit AATM stellten Forscher fest, dass Exazerbationen häufiger an Tagen mit hohen Schadstoffkonzentrationen zu verzeichnen waren.

In Deutschland ist die Lage insgesamt noch recht günstig, verglichen mit vielen Ländern in Asien. So diskutiert man bei uns aktuell über Konzentrationen von 40 ppm NO<sub>2</sub>, während in Peking 2000 ppm NO<sub>2</sub> an der Tagesordnung sind. Trotzdem gilt es, auch in Europa noch besser zu werden und die Schwächsten zu schützen, vor allem Kinder und kranke Menschen. Die Luft sollte so sauber wie möglich sein. Obwohl die Autoindustrie in der Lage ist, schadstoffarme Autos zu bauen, lehnt sie dieses aus ökonomischen Erwägungen ab.

## Lungenvolumenreduktion

Referentin: PD Dr. Daniela Gompelmann, Thoraxklinik am Universitätsklinikum Heidelberg

### Erkrankung COPD

Die zwei wesentlichen Komponenten der COPD-Erkrankung sind die Verengung (Obstruktion) der Atemwege und die Lungenüberblähung bedingt durch das Emphysem. Darüber hinaus hat die Lungenerkrankung auch wesentliche Auswirkungen auf den gesamten Organismus außerhalb der Lunge und führt zum Beispiel zu Untergewicht.

Bei der Lungenfunktionsuntersuchung kann man den eingeschränkten Atemfluss unter anderem durch den Messwert FEV<sub>1</sub> (forciertes expiratorisches Volumen in einer Sekunde) darstellen. Jede Person mit AATM sollte ihren FEV<sub>1</sub>-Wert kennen. Bei einer Obstruktion ist dieser Wert meist vermindert, d.h. unterhalb von 80% des Solls. Nur bei einer beginnenden, leichtgradigen Obstruktion ist dieser Wert noch normal. Die Lungenüberblähung lässt sich durch das Residualvolumen (RV) abschätzen. Das RV misst diejenige Luftmenge, die nach maximaler Ausatmung noch in der Lunge zurückbleibt. Hier sind Werte oberhalb der Normalwerte krankhaft. Dabei ist der Normbereich nicht richtig definiert, man geht jedoch bei einem Messergebnis von über 130 oder 150% des Solls von einer Lungenüberblähung aus.

### Der Weg zum Erfolg

Der Weg zum Erfolg besteht zu 80% aus Fleiß, zu 10% aus Geduld und zu 10% aus Glück. Für Personen mit AATM führt der Weg zu einer stabilen und guten Gesundheit vor allem über eine gute Therapie. Auch der Patient muss das Bestmögliche für sich tun, Zeit und Arbeit investieren und fleißig sein. Ebenso wichtig ist Geduld. Auch wenn es manchmal schwer fällt, muss man lernen, geduldig zu werden. Schließlich kommen noch 10% Glück hinzu. Dazu gehören auch wegweisende neue Forschungsergebnisse, von denen man profitieren kann. Die Gesellschaft muss in den Fortschritt investieren, damit bei COPD und AATM vergleichbare Fortschritte erzielt werden wie sie jetzt beim schweren Asthma sichtbar werden. Auch das Engagement in Selbsthilfegruppen und Vereinen wie Alpha1 Deutschland e.V. bringt die Zivilgesellschaft voran.

Zusammenfassung: Prof. Dr. med. Grätiana Steinkamp



Referentin Dr. Daniela Gompelmann (l.) gemeinsam mit Gabi Niethammer (r.)

### Lungenüberblähung und ihre Folgen

Menschen mit einer Lungenüberblähung und auch dadurch vergrößertem Brustkorb haben eine veränderte Atemmechanik. Dadurch müssen sie bereits in Ruhe viel mehr Muskelkraft zum normalen Atmen aufwenden als Gesunde, welches das Gefühl von Luftnot verleiht. Insbesondere drückt die vergrößerte, luftreiche Lunge den wichtigsten Atemmuskel, das Zwerchfell, nach unten in Richtung Bauchraum. Das nach unten gedrückte Zwerchfell nimmt eine flachere Form an und bewegt sich dadurch weniger effizient.



### Reduktion des Lungenvolumens

Stark überblähte Lungenbereiche tragen nicht ausreichend zum Atmen und zum Gasaustausch bei. Vielmehr drücken sie benachbarte, eigentlich noch gut funktionierende Lungenareale zusammen und führen darüber hinaus zur Veränderung der Atemmechanik. Schon in den 1950er Jahren haben Thoraxchirurgen damit begonnen, stark emphysematöse Lungenareale zu entfernen, damit sich die gesünderen Lungenareale wieder besser ausdehnen können. Die damaligen Operationsergebnisse waren zwar ermutigend, jedoch mit einer hohen Sterblichkeit verbunden, so dass dieses Operationsverfahren zunächst wieder in Vergessenheit geriet.

Erst in den 1990er Jahren wurde die Lungenvolumenreduktionsoperation wieder vermehrt durchgeführt. Die Studienergebnisse aus diesen Jahren wiesen neben einer Verbesserung der Lebensqualität auch ein längeres Überleben der operierten Patienten nach. Allerdings war weiterhin die Sterblichkeit nach diesem Verfahren hoch: sie lag bei durchschnittlich 8% innerhalb der ersten drei Monaten nach der Operation (Fishman et al. NEJM 2003). Auch zum AATM wurden zwei sehr kleine Studien veröffentlicht, die ebenfalls eine Verbesserung der Lungenfunktion und Belastbarkeit aufwiesen, jedoch auch mit einer Tendenz zur erhöhten Sterblichkeit im Vergleich zur konservativen Therapie einhergingen (Cassina et al. Eur Respir J 1998; Stoller et al. Ann Thorac Surg 2007).

Aufgrund dieser Ergebnisse wurde nach alternativen Behandlungsoptionen gesucht, mit denen der gleiche positive Effekt der Lungenvolumenreduktionsoperation, jedoch mit einer geringeren Sterblichkeit, erzielt werden kann.

### Ventile zur Lungenvolumenreduktion

Die Idee war, die Luftmenge in einem Lungenlappen zu verkleinern, ohne dass eine Operation nötig ist. So wurden verschiedene Techniken entwickelt, die ohne Operation während einer Lungenspiegelung (Bronchoskopie) durchgeführt werden können. Eine dieser Möglichkeiten ist die Implantation von Ventilen, die in den am meist emphysematös veränderten und überblähten Lungenlappen eingesetzt werden. Durch ihre Einweg-Funktion lassen diese beim Einatmen keine neue Luft in den Lungenlappen hinein. Beim Ausatmen strömt die Luft jedoch durch die Ventile aus der Lunge heraus. So wird mit der Zeit der Luftgehalt in diesem Lungenlappen immer geringer, das Gewebe fällt allmählich zusammen (es bildet sich eine sogenannte Atelektase). Dementsprechend können sich benachbarte gesündere Lungenabschnitte wieder ausdehnen und zudem kann sich das Zwerchfell wieder besser bewegen.

Bei jedem Patienten überprüfen Ärzte zunächst mithilfe einer Computertomographie (CT), welcher der fünf Lungenlappen am stärksten überbläht und emphysematös zerstört ist. Bei einer Bronchoskopie werden die Ventile dann in diejenigen Bronchien eingesetzt, die zu dem betroffenen Lungenlappen führen. Das dauert etwa 20 Minuten.

Studienergebnisse von rund 1.000 Patienten wurden inzwischen in klinischen randomisierten Studien veröffentlicht (u.a. Klooster et al. NEJM 2015; Criner et al. Am J Respir Crit Care Med 2018). Wenn die Patienten sorgfältig ausgewählt werden, nimmt nach Einsetzen der Ventile ihre FEV1 zu und das Residualvolumen nimmt ab. Zudem verbessern sich die körperliche Leistungsfähigkeit, wie z.B. das Gehen beim 6-Minuten-Gehtest, und Lebensqualität. Nach diesen vielversprechenden Ergebnissen empfahlen auch Experten in den Behandlungsleitlinien die Lungenvolumenreduktion mit Ventilen, zuletzt die deutsche COPD-Leitlinie von 2018.

### Indikation für Ventile

Nur bei Patienten mit dem Nachweis eines Emphysems in der CT kann eine Ventiltherapie diskutiert werden. Für die Lungenfunktionstestung müssen Grenzwerte eingehalten werden, wie FEV1 zwischen 15 und 50% des Solls und RV über 200% des Solls. Vorgaben gelten auch für Gehstrecke und Lebensqualität. Wichtig ist, dass die Patienten ansonsten optimal konservativ behandelt worden sind. Eine Ventiltherapie ist darüber hinaus nur dann erfolversprechend, wenn keine Kollateralventilation zwischen den Lungenlappen besteht. Eine solche Kollateralventilation liegt dann vor, wenn die benachbarten Lungenlappen nicht vollständig voneinander getrennt sind, sondern durch eine Gewebebrücke miteinander verwachsen sind. Bei einer solchen Kollateralventilation könnte der mit Ventilen versorgte Lungenlappen vom Nachbarlappen aus belüftet werden, was die Wirksamkeit des Ventils unterlaufen würde. Im CT oder mit einer speziellen Messung während der Bronchoskopie (Chartis®) stellen Ärzte die Kollateralventilation fest.

Es gibt jedoch auch andere Gründe, die gegen eine Ventiltherapie sprechen. So darf der Patient weder Bronchiektasen noch chronische Lungeninfektionen haben, keine akute Lungenentzündung und keine abklärungsbedürftigen verdächtigen Befunde in der Lunge.

### Behandlungsergebnisse nach Ventiltherapie

Sorgfältig ausgewählte Patienten können von der Ventilimplantation profitieren: Ihre Belastbarkeit, die Lebensqualität und die Lungenfunktion werden besser, Beschwerden nehmen ab. Auch die Lebenszeit wird verlängert, wenn eine maximale Volumenreduktion

des Ziellungenlappens erreicht wird (Gompelmann et al. Respiration 2018). Allerdings wird die Lunge nach dem Eingriff nicht wieder gesund und das Fortschreiten der COPD kann nicht gestoppt werden.

Eine wichtige und relativ häufige Komplikation ereignet sich bei ca. einem Drittel der Patienten innerhalb der ersten drei Tage: ein Pneumothorax. Das Lungengewebe des benachbarten Lungenlappens reißt durch die Volumenverschiebung ein, sodass nun die eingeatmete Luft durch den Riss hindurch in den Brustkorb strömt. Durch den damit aufgehobenen Unterdruck im Brustkorb kollabiert die Lunge. Man bekommt sehr schlecht Luft und hat starke Schmerzen. Manchmal wird sogar etwas Luft aus dem Brustraum herausgedrückt und ist dann unter der Haut als knisternde Vorwölbung tastbar.

Behandelt wird solch ein Pneumothorax, indem eine Drainage von außen zwischen zwei Rippen in den Brustraum eingeführt wird, sodass die ausgetretene Luft wieder abgesaugt werden kann. Das funktioniert in den meisten Fällen gut. Wenn jedoch nicht genügend Luft abgeführt werden kann, müssen die Ventile wieder entfernt werden. In diesem Falle hat der Patient keinen Gewinn durch die Ventiltherapie. Wenn die Ventile nicht entfernt werden müssen und der Pneumothorax alleine durch die Drainagenbehandlung ausheilt, sind die Erfolgsaussichten jedoch selbst nach dieser Komplikation gut.

In zwei kleinen Studien wurde die Ventiltherapie auch bei insgesamt 21 Personen mit AATM angewendet

(Tuohy et al. Clin Respir J 2012; Hillerdal et al. Respiration 2014). Der Lungenfunktionswert FEV1 stieg schnell nach der Ventiltherapie deutlich an und blieb bei den meisten Patienten jahrelang auf einem besseren Niveau als vor dem Eingriff.

### Zusammenfassung

Bei ausgesuchten Patienten mit einer COPD und einem Lungenemphysem kann die Ventiltherapie die Lebensqualität deutlich verbessern. Erfahrungen bei Patienten mit AATM sind noch sehr begrenzt. Die möglichen Vor- und Nachteile des Ventils müssen Arzt und Patient sorgfältig abwägen. Wichtig zu erwähnen ist, dass eine Ventiltherapie kein Hindernis für eine Lungentransplantation darstellt, die vor allem bei jüngeren Patienten mit einem AATM und einer bereits erheblich eingeschränkten Lungenfunktion in Betracht gezogen werden sollte.

*Zusammenfassung: Prof. Dr. med. Gratiana Steinkamp*

## Bewusst atmen - Einfach singen - Besser leben

*Referentin: Eveline Skarek, Institut für Kunst- und Gesangstherapie OG, Winklarn, Österreich*

Das Programm »Bewusst atmen – einfach singen – besser leben« verbindet Elemente von Atemphysiotherapie und Gesangspädagogik. Sängern und Lungenkranken ist gemein, dass sie in Belastungssituationen gut mit ihrer Luft auskommen müssen. Das Konzept wurde entwickelt von einer Atemphysiotherapeutin, einem Chefarzt für Rehabilitation und der Referentin als Gesangspädagogin. Seither hat es sehr gute Resonanz gefunden und sich in Österreich stark verbreitet. Auch Menschen, die meinen, gar nicht singen zu können, machen dabei mit. Der Chor singender Menschen mit Lungenerkrankungen, die Easy Breathy Singers Austria, hat sogar schon im Café Landtmann in Wien gastiert.

Forscher stellten fest, dass Singen viele positive Wirkungen auf den Körper hat. Singen entspannt und hellt die Stimmung auf, weil Botenstoffe wie Serotonin und Dopamin ausgeschüttet werden. Auch schmerz-

stillende Endorphine sind beim Singen vermehrt nachweisbar. Außerdem ist Musik Balsam für die Seele und weckt starke Gefühle. Dabei wird das Angstzentrum des Körpers im limbischen System unterdrückt. Das Singen in einem Chor wirkt der sozialen Isolation entgegen. So lautet dann auch der Slogan des Programms »Freude im Herzen, mehr Luft zum Atmen und ein Liedchen auf den Lippen sind unsere Begleiter«.

Das bewusste Atmen demonstrierte die Referentin in praktischen Übungen für das gesamte Plenum. Es beginnt mit der richtigen Haltung. Die aufrechte Körperhaltung gibt dem Zwerchfell mehr Bewegungsfreiheit. Und wenn Brustkorb, Schultern und Rippen mobilisiert und gedehnt werden, ist die Atembewegung freier. Zum bewussten Atmen wurden Bauchatmung und Atemreflex geübt. Durch bestimmte Atemmanöver können unterschiedliche Regionen der Lunge erreicht werden, sogar ihre Randbereiche. Dadurch



Der Referentin Evelyne Skarek (Mitte) gelang es, den gesamten Saal zu involvieren


kann die Sauerstoffsättigung im Blut ansteigen. Wenn man zusätzlich singt oder summt, besonders mit tiefen Tönen, vibriert der Brustkörper mit, und Schleim setzt sich in Bewegung. Dies fördert das Abhusten von Sekret.

Um in Belastungssituationen die Atemnot zu reduzieren, erlernen Patienten Übungen zum Krisenmanage-

ment. Dazu gehören Lippenbremse und Kutschersitz in unterschiedlichen Varianten.

Den Abschluss des Referates bildete das gemeinsame Singen des Kanons „Froh zu sein bedarf es wenig, und wer froh ist, ist ein König!“ und zweier bekannter Schlager.

Zusammenfassung: Prof. Dr. med. Gratiana Steinkamp



### Singen befreit die Seele

- Entspannung und Stimmungsaufhellung / antidepressiv
- Glücksgefühle durch Ausschüttung von Serotonin und Dopamin
- Ausschüttung schmerzstillender Endorphine
- Musik ist Balsam für die Seele / weckt starke Gefühle
- Ausschüttung des 'Kuschelhormons' Oxytocin
- Musik wirkt direkt auf das limbische System - Angstzentrum
- Das Singen in einem Chor wirkt der sozialen Isolation entgegen

## Patientenverfügung

Referent: Dirk Plewka, Makler für Absicherung und Vorsorge

Beim Thema Patientenverfügung und Vorsorgevollmacht geht es darum, selbst über das eigene Leben zu bestimmen - bis hin zum Ende. Dafür muss man schriftlich zum Ausdruck bringen, welche Wünsche und Vorstellungen man hat.

### Patientenverfügung

In einer Patientenverfügung legt man fest, was passieren soll, wenn man selbst nicht mehr entscheiden kann. Eine solche Situation kann nicht nur nach langer Krankheit auftreten, sondern auch durch einen Unfall mit Bewusstlosigkeit, also in jedem Abschnitt des Lebens.

Voraussetzung für eine Patientenverfügung ist die Geschäftsfähigkeit, die man in Deutschland mit Erreichen der Volljährigkeit am 18. Geburtstag erwirbt. Die rechtlichen Grundlagen sind im Bürgerlichen Gesetzbuch in den Paragrafen 630a bis 630h festgelegt. Zur Einwilligung in medizinischen Maßnahmen heißt es dort: der

Behandelnde ist »verpflichtet, die Einwilligung des Patienten einzuholen. Ist der Patient einwilligungsunfähig, ist die Einwilligung eines hierzu Berechtigten einzuholen, soweit nicht eine Patientenverfügung die Maßnahme ... gestattet oder untersagt«.

Wenn es keine Patientenverfügung gibt, ist keinesfalls der Ehepartner automatisch berechtigt, diese Entscheidungen für den Einwilligungsunfähigen, verunfallten Menschen zu treffen. Vielmehr würde versucht werden zu ermitteln, was der mutmaßliche Wille des Patienten sein könnte. Dies ist ein schwieriges Unterfangen.

Es gibt ganz unterschiedliche Möglichkeiten, eine Patientenverfügung zu verfassen. Das Bundesministerium der Justiz und für Verbraucherschutz hat eine schöne Broschüre herausgegeben, die im Internet kostenlos verfügbar ist. Zusätzlich kann man eine Datei mit Textbausteinen als Anregung und Formulierungs-



Referent Dirk Plewka

hilfe herunterladen. Eine Alternative ist, seine Patientenverfügung gemeinsam mit einem Notar zu formulieren. Allerdings sind Juristen keine Mediziner. Und es fallen dafür Kosten an, die zwischen 60 und 5000 € betragen können. Ansprechpartner für eine Patientenverfügung kann auch der behandelnde Arzt sein. Die Kosten für eine ärztliche Patientenverfügung übernimmt nicht die Krankenkasse, sondern man muss sie selbst tragen. Sie liegen zwischen 130 und 200 €. Eine weitere Möglichkeit sind online-basierte Dienste, die mithilfe eines Frage-Antwort-Dialogs formulieren, welche Festlegungen man treffen möchte. Als einmaliges Produkt kostet eine online erstellte Verfügung etwa 30 bis 40 Euro. Man kann unter mehreren Anbietern wählen.

Nachdem man seine Patientenverfügung fertiggestellt hat, muss man dafür sorgen, dass behandelnde Ärzte davon Kenntnis bekommen. Das ist nicht ganz einfach. Stellt man sich eine Notfall-Situation vor, in der man vom Notarzt im Rettungswagen abgeholt wird, müsste man theoretisch seine Patientenverfügung griffbereit dabei haben. Eine andere Schwierigkeit besteht darin, die Patientenverfügung stets aktuell zu halten. Gesetze können sich ändern, und der medizinische Fortschritt kann neue Situationen schaffen, die Einfluss auf die Willenserklärung in der Patientenverfügung haben. Diese beiden Themenbereiche selbst fortlaufend im Blick zu haben, ist nicht einfach. Der Vorschlag des Referenten für eine gute Lösung wird weiter unten erläutert.

### Vorsorgevollmacht

Eine Patientenverfügung sollte immer mit einer Vorsorgevollmacht kombiniert werden. Sie ist erforder-

lich, wenn man seine Angelegenheiten ganz oder teilweise nicht mehr besorgen kann. Zurückkommend auf das Beispiel mit dem Unfall, würde - ohne Vorsorgevollmacht - in dieser Situation ein gesetzlicher Betreuer (§ 1896 BGB) bestellt, um den mutmaßlichen Willen des Verunfallten herauszufinden.

In der Vorsorgevollmacht. In der Vorsorgevollmacht legt man fest, wer für einen Entscheidungen treffen darf. Das 100-prozentige Vertrauen in diese Person ist Voraussetzung.

Man muss wissen, dass die Vorsorgevollmacht nicht für alle Geschäftsfälle anerkannt wird. Institutionen wie Banken verlangen häufig eigene Vollmachten. Sie legen Wert darauf, dass die bevollmächtigte Person auch ordnungsgemäß legitimiert ist. Insofern sollte man rechtzeitig auch eine Bankvollmacht für eine vertraute Person ausstellen. Ferner sollte in der Vorsorgevollmacht erwähnt werden, dass sie auch über den Tod hinaus gilt.



Muster einer DIPAT Patientenverfügung (Bildquelle: DIPAT)

### Praktikable Lösung: DIPAT

Der Referent berichtete ausführlich über das Onlineportal »DIPAT - die Patientenverfügung«. Wenn man seine Verfügung online verfasst, wird man in einem geleiteten Interview durch die unterschiedlichen Themenbereiche hindurchgeführt. Am Ende resultiert eine Patientenverfügung, die den aktuellen medizinischen und rechtlichen Gegebenheiten entspricht. Die Dokumente sind im System rund um die Uhr online abrufbar. Änderungswünsche kann man jederzeit in das Dokument einfügen.

Eine Besonderheit besteht darin, wie DIPAT Ersthelfern und Ärzten den Zugriff auf die Verfügung verschafft. Jeder Kunde erhält einen persönlichen Aufkleber, den er oben rechts auf seine Krankenkassenkarte aufkleben soll. Der Aufkleber zeigt den individuellen Identifizierungscode des Patienten. Im Ernstfall gibt der Ersthelfer über sein Tablet diesen neunstelligen Code auf der DIPAT-Internetseite ein und erhält damit direkten Zugriff auf die hinterlegten Dokumente. Die Krankenkassenkarte ist neben dem Personalausweis das wich-



tigste Dokument, das Ersthelfer im Notfall suchen. Und der Kunde muss keinen zusätzlichen Aufwand betreiben, um die Patientenverfügung ständig bereit zu halten, denn er hat seine Krankenkassenkarte in der Geldbörse immer dabei.

Auch einen anderen Service bietet dieses System, nämlich die sofortige Benachrichtigung der Angehörigen. In dem Moment, wo die Verfügung über den neunstelligen Code von extern abgerufen wird, werden Angehörige per SMS und E-Mail benachrichtigt. Sie erfahren also sofort automatisch davon, wenn man in ein Krankenhaus eingeliefert und dabei die Patientenverfügung abgerufen wurde.

Schließlich überwacht das DIPAT Portal fortlaufend wichtige Änderungen im gesetzlichen oder medizinischen Bereich. Bei relevanten neuen Gerichtsentscheidungen, die die Patientenverfügung betreffen, informiert das Unternehmen den Kunden. Dieses Servicepaket kostet bei DIPAT 48 € pro Jahr.

### Testament

Das dritte Element einer umfassenden Vorsorgeregelung ist das Testament. Es wird einseitig vom Erblasser

verfügt. Die rechtlichen Grundlagen finden sich in Paragraph 1937 des Bürgerlichen Gesetzbuchs. Für Eltern minderjähriger Kinder ist wichtig zu bestimmen, wer Vormund der Kinder werden soll für den Fall, dass beide Eltern versterben.

Ein Testament hat grundsätzlich Schriftform. Man kann es selbst handschriftlich erstellen und braucht dazu dann weder Rechtsanwalt noch Notar. Juristische Beratung ist bei größeren Vermögen meist sinnvoll. Das Testament gilt so lange, bis es durch ein neues ersetzt wird.

Da niemand voraussehen kann, ob und wann ein möglicher Ernstfall eintritt, empfiehlt es sich dringend, Patientenverfügung, Vollmacht und Testament frühzeitig zu erstellen. Dabei spielt es keine Rolle, ob es sich um kostenpflichtige oder frei verfügbare Vorlagen handelt. Die Entscheidung über das eigene Leben sollte man nicht Dritten überlassen.

Weitere Informationen unter [www.dp-makler.de](http://www.dp-makler.de)

*Zusammenfassung: Prof. Dr. med. Gratiana Steinkamp*



Für weitere Informationen empfehlen wir Ihnen auch die Ratgeberseite „Patientenverfügung erstellen, selbstbestimmt für den Krankheitsfall entscheiden“. Sie finden sie unter [www.finanztip.de/patientenverfuegung/](http://www.finanztip.de/patientenverfuegung/)

## AAT-Mangel – Was passiert in der Leber?

*Dr. Pavel Strnad, Europäisches Referenzzentrum Alpha-1-Antitrypsinmangel, Uniklinik RWTH Aachen*

Zu Beginn seines Referates fasste der Referent noch einmal die wichtigsten Grundlagen zur Leberbeteiligung bei AATM zusammen (siehe Journale 1/2017 und 1/2018). Danach stellte er die neuesten Auswertungen der Alpha-1-Leber-Studie vor.

### Die Alpha-1-Leber-Studie

An der Studie haben sich schon viele Konferenzbesucher als Probanden beteiligt. Das Projekt findet in neun europäischen Ländern statt und richtet sich an alle Patienten mit einem AATM und an ihre Angehörigen. Den Patienten mit einem schweren AATM (PiZZ/PiSZ) wird aufgrund ihrer erhöhten Risiken eine Teilnahme dringend empfohlen. Die Forscher möchten das Ausmaß der Lebererkrankung systematisch erfassen und umfassend beschreiben.

Dazu werden die Patienten mit Fragebögen nach ihren Beschwerden gefragt, es werden Blutproben analysiert und die Steifigkeit der Leber wird mit einem FibroScan® Gerät ermittelt. Messwerte oberhalb von 7,1 kPa (Kilopascal) deuten auf eine bindegewebige Umbildung (Fibrose) der Leber hin.

Für die teilnehmenden Patienten hat die Studie den Vorteil, dass sie eine umfassende Information über die Gesundheit ihrer Leber erhalten. Wenn die Befunde für eine Lebererkrankung sprechen, empfehlen die Ärzte je nach den individuellen Umständen eine Leberbiopsie, also die direkte Entnahme eines winzigen Stückchens Lebergewebe. Unter dem Mikroskop kann man die Leberzellen genau beobachten und die Lebererkrankung klassifizieren.

### Ergebnisse von Patienten mit PiZZ-Typ

Bisher wurden rund 600 Patienten mit AATM vom PiZZ-Typ untersucht. Seitens der Angehörigen nahmen etwa 250 Menschen mit PiMZ-Typ sowie 234 Personen mit komplett gesunder Genetik (PiMM) teil.

Die Leberwerte ALT und AST (früher GPT und GOT genannt) sind die typischen Leberwerte, die auch der Hausarzt immer zuerst bestimmt. Zusammen mit den Gallewerten Bilirubin, Gamma-GT und alkalische Phosphatase (AP) zeigen sie eine Momentaufnahme der Leber an. Erst spät im Krankheitsverlauf werden die Marker der Leberproduktion auffällig, zu denen Quick/INR, Albumin und Pseudocholinesterase gehören.

In der Alpha-1-Leber-Studie zeigte sich wie erwartet, dass die meisten Menschen mit PiZZ-Typ normale Werte für ALT, AST, Gamma-GT und alkalische Phosphatase hatten. Nur bei 15-20% fand man auffällige Werte. Im FibroScan® war die Steifigkeit der Leber bei 61% aller PiZZ-Patienten normal oder allenfalls geringfügig erhöht. Der Verdacht auf eine Leberfibrose bestand bei 23% der Patienten, 11% hatten eine schwere Leberfibrose und 5% eine Leberzirrhose.

Neben dem Fibroscan gibt es noch alternative Methoden, mittels denen man Hinweise auf eine bestehende Lebererkrankung erhalten kann. Hierzu kann zum Beispiel der Leberwert AST und die Zahl der Blutplättchen (Thrombozyten) verwendet werden. Aus beiden lässt sich, nach Männern und Frauen getrennt, der APRI-Wert (AST/Thrombozyten-Ratio-Index) berechnen. Normalerweise liegt er unter 0,5. Der Wert über 0,5 spricht für eine beginnende, der Wert über 1,0 für eine fortgeschrittene Leberfibrose. Bei PiZZ-Patienten lag der APRI-Wert zehnmal häufiger über 1,0 als bei Probanden ohne AATM. Wenn man die Leberfibrose mittels Fibroscan betrachtete (hier spricht ein Wert über 10 kPa für eine fortgeschrittene Leberfibrose), war das Risiko bei dem PiZZ-Genotyp sogar zwanzigmal höher.

In der Studie wurde auch untersucht, wie sich die Substitutionstherapie mit Alpha-1-Antitrypsin auf die Leber auswirkt. Dazu wurden zwei Gruppen von PiZZ-Patienten gebildet, solche mit (275) und solche ohne (206) Substitutionstherapie. Unter Therapie mit Alpha-1-Antitrypsin waren die Leberwerte AST, Gamma-GT und Bilirubin etwas günstiger als ohne diese Behandlung. Vielleicht lässt sich dies mit der entzündungshemmenden Wirkung von Alpha-1-Antitrypsin erklären. Auch im FibroScan® waren die Befunde unter Substitution etwas besser, denn Werte oberhalb von 10 Kilopascal fand man nur bei 11% der substituierten im Vergleich zu 16% der nicht behandelten Patienten.

### Ergebnisse von Angehörigen mit PiMZ-Typ

In der deutschen Gesamtbevölkerung ist der PiMZ-Typ bei mind. jedem 50. Menschen anzutreffen. In der Al-



Referent Dr. Pavel Strnad

pha-1-Leber-Studie wurde untersucht, ob diese Mutation eine chronische Lebererkrankung fördert. Die Leberwerte der PiMZ-Angehörigen lagen zwischen denen von Menschen mit gesunder Alpha-1-Genetik (PiMM) und den Patienten mit PiZZ-Typ. Ähnlich war es bei der Lebersteifigkeit, die bei PiMZ häufiger erhöht war als bei PiMM-Probanden. Noch ungünstiger war die Situation, wenn Menschen mit PiMZ zusätzlich starkes Übergewicht hatten. Die Adipositas gilt als wichtiger und prinzipiell vermeidbarer Risikofaktor für eine Leberzirrhose.

### Andere Lebererkrankungen und PiMZ-Typ

Starker Alkoholkonsum ist mit einer Belastung der Leber verbunden, bis hin zum Endstadium der Leberzirrhose. Das Risiko für eine Leberzirrhose ist bei Alkoholikern gut fünfmal höher, wenn sie einen PiMZ-Typ haben. Ähnliches gilt für eine andere sehr häufige Lebererkrankung, nämlich die nicht-alkoholische Fettlebererkrankung. Hier ist das Risiko für eine Leberzirrhose bei Personen mit PiMZ siebenfach höher als bei normalem Genotyp PiMM.

### Neues Therapieprinzip in klinischer Entwicklung

Ein vollkommen neues Therapieprinzip soll in Kürze in einer klinischen Prüfung überprüft werden: die siRNA-basierte Behandlung oder RNA-Interferenz. Wenn in der Leberzelle Eiweiß gebildet wird, wird die Erbinformation von der DNA übertragen in die sogenannte Boten-RNA (engl. messenger RNA, mRNA). Sie ist gewissermaßen eine Kopie des Erbguts und Voraussetzung dafür, dass in einem anderen Bereich der Zelle das jeweilige Eiweiß synthetisiert werden kann. Inzwischen wurden Medikamente zugelassen, die das Ablesen der mRNA unterbinden. Sie wirken über künstlich hergestellte siRNA (small





interfering RNA), die somit einzelne Gene quasi stumm schalten können.

Speziell für den Alpha-1-Antitrypsinmangel wurde jetzt eine solche siRNA-basierte Behandlung entwickelt. In 2019 beginnt eine Studie der Phase II/III, die die Sicherheit, Verträglichkeit und die Wirksamkeit der neuen Substanz zeigen soll. Die Studie kommt nur für wenige Betroffene infrage: einerseits müssen die Patienten bereits eine Lebererkrankung haben, andererseits muss ihre Lunge jedoch noch verhältnismäßig gesund sein, denn die FEV1 muss über 65% des Sollwertes liegen. Sollte sich während der Studie die Lunge bei einer Exazerbation akut verschlechtern, erhalten die noch nicht

substituierten Teilnehmer Alpha-1-Antitrypsin.

Die Studie wird in mehreren Ländern durchgeführt mit dem Ziel, insgesamt 72 Patienten zu untersuchen. In Deutschland ist Aachen das einzige Zentrum. Das Prüfmedikament wird unter die Haut gespritzt und soll dann über zwei Monate wirksam sein. Während der klinischen Prüfung erfolgen Leberbiopsien, um genaueste Informationen über die Lebergesundheit zu erhalten. Interessierte sind eingeladen, sich im Alpha-1-Leberzentrum der Universitätsklinik Aachen genauer über die Studie zu informieren.

Zusammenfassung: Prof. Dr. med. Grätiana Steinkamp

## Einfluss von Rehabilitation auf unsere Muskeln (Alpha-1-Antitrypsinmangel vs. COPD)

Dr. Inga Jarosch, Schön Klinik Berchtesgadener Land, Schönau

### Atemnot und Inaktivität bei COPD

Das wesentliche Symptom der COPD ist die Atemnot. Sie ist nicht nur sehr unangenehm, sondern setzt auch eine Abwärtsspirale in Gang: wegen der Atemnot meidet man körperliche Belastungen, darunter leiden Ausdauer und Kraft der Muskulatur, sodass die Kondition abnimmt, was wiederum die Atemnot bei der nächsten körperlichen Belastung verstärkt. Die Atemnot selbst löst auch Angstgefühle aus. Im psychosozialen Bereich wirkt sich Atemnot aus, wenn man beispielsweise nur noch eingeschränkt an Aktivitäten mit Familie und Freunden teilnehmen kann.

Die COPD gilt heute als eine Erkrankung, die nicht allein auf die Lunge beschränkt ist. Vielmehr sind andere Bereiche des Körpers mitbetroffen, vor allem das Herz-Kreislauf-System, aber auch Stoffwechsel und Knochen. Und nicht zuletzt die Muskulatur, wie aktuelle Forschungsergebnisse zeigen. Die Skelettmuskulatur selbst ist bei COPD durch chronische Entzündungsprozesse, Sauerstoffmangel, eine negative Energiebilanz oder auch unerwünschte Effekte von Medikamenten verändert.

### Pneumologische Rehabilitation als umfassende Behandlung

Die Abwärtsspirale lässt sich mit pneumologischer Rehabilitation durchbrechen. Die heutigen Aufenthalte in Lungenfachkliniken über mindestens 3 Wochen haben nichts mehr mit der Kur von früher zu tun. Vielmehr basiert die Rehabilitation auf modernen wissenschaftlichen Erkenntnissen, die von internationalen Experten in Behandlungsleitlinien veröffentlicht wurden. Bei der Rehabilitation arbeiten Behandler aus



Referentin Dr. Inga Jarosch (r.) gemeinsam mit Gabi Niethammer (l.)

unterschiedlichen Berufsgruppen zusammen, um für jeden individuellen Patienten das optimale Reha-Programm zu entwerfen. Die wesentlichen Komponenten sind körperliches Training, Schulung sowie Motivation für eine Verhaltensänderung.

Die ärztliche Diagnostik beinhaltet umfassende Lungenfunktions- und Blutuntersuchungen. Die Mediziner erfragen die medikamentöse Therapie und stellen sicher, dass inhalative Medikamente richtig angewendet werden. Auch eine Langzeitsauerstofftherapie oder eine nichtinvasive Beatmung werden hinsichtlich ihrer Einstellungen auf eine optimale Wirkung überprüft. Information und Schulung zu medizinischen Fakten sind wichtig, um den Patienten selbst zum Experten seiner Krankheit zu machen. Die Motivation, den eigenen Lebensstil positiv zu verändern, wird in der Reha gefördert. Mit psychologischer Unterstützung können

Angstgefühle thematisiert und behandelt werden.

Bei der Physio- und Trainingstherapie geht es darum, die Ausdauer, die Kraft und die Koordination des Patienten zu verbessern. Im Zentrum stehen dabei Aktivitäten im Alltag des Patienten, beispielsweise das Treppensteigen zuhause.

### Wirksamkeit der pneumologischen Rehabilitation bei COPD

Die Rehabilitation ist die effektivste Behandlungsmaßnahme zur Linderung von Atemnot, zur Verbesserung der körperlichen Leistungsfähigkeit und der Lebensqualität des Patienten. Davon profitieren COPD-Patienten aller Schweregrade. Die größten Effekte werden bei mittelgradiger oder schwerer COPD erzielt. Wissenschaftler haben Forschungsergebnisse zur Rehabilitation aus vielen Studien zusammenfassend ausgewertet. Bei der Lebensqualität zeigten sich für den Patienten spürbare Verbesserungen der Dimensionen Müdigkeit, Stimmungslage, Krankheitsbewältigung und Atemnot. Die körperliche Leistungsfähigkeit wird häufig mit dem 6-Minuten-Gehtest gemessen. Dabei zeigte sich nach Rehabilitation im Durchschnitt eine Verbesserung der Gehstrecke um 44m, was einem sehr guten und für den Patienten wichtigen Ergebnis entspricht. Die genannten Zahlen beziehen sich auf den Vergleich zwischen Rehabilitation und einer Kontrollgruppe ohne Rehabilitation.

Erhielten Patienten direkt nach einer COPD-Exazerbation eine pneumologische Rehabilitation, stieg ihre 6-Minuten-Gehstrecke durchschnittlich sogar um 62m stärker an als in der Kontrollgruppe. Auch die Lebensqualität nach Exazerbation verbesserte sich nach Rehabilitation deutlich. Ein ebenso wichtiges Ergebnis war, dass während der Nachbeobachtungszeit weniger Patienten erneut im Krankenhaus aufgenommen werden mussten, wenn sie an einem Reha-Programm teilgenommen hatten. Wurde nicht nur körperlich trainiert, sondern eine umfassende Rehabilitation durchgeführt, war auch die Sterblichkeit geringer als bei Kontrollpatienten.

### Unterschiede zwischen COPD und AATM

Zwar wird der AATM zur Gruppe der chronisch obstruktiven Lungenerkrankungen gerechnet. Es gibt aber entscheidende Unterschiede: Betroffene mit AATM sind meist jünger, können trotz Nichtrauchens schwer lungenkrank werden und leiden viel häufiger an Bronchiektasen als COPD-Patienten. Dem AATM, nicht aber der COPD, liegen genetische Veränderungen zugrunde. Und nur bei AATM hilft eine Substitutionstherapie mit Alpha-1-Antitrypsin.

Die internationalen Leitlinien für pneumologische Rehabilitation empfehlen seit 2013 konkret eine

pneumologische Rehabilitationsmaßnahme auch für AATM-Patienten mit COPD. Allerdings gab es bis dahin nur wenige Studien speziell zu Trainingseffekten bei AATM. Diese Lücke versucht die Forschergruppe aus der Schön Klinik Berchtesgadener Land zu füllen. Eine Auswertung von Krankenakten zeigte, dass COPD-Patienten nach Rehabilitation ihre 6-Minuten-Gehstrecke durchschnittlich um 62m verbesserten, während es bei AATM nur 48m waren. Dies deutete darauf hin, dass die Anpassungsprozesse nach Training womöglich bei AATM anders ablaufen als bei COPD-Patienten ohne AATM.

### Effekte des körperlichen Trainings bei COPD und AATM

Für eine aufwändige Trainingsstudie willigten die Teilnehmer ein, sich zu Beginn und am Ende der Reha ein kleines Stückchen Muskelgewebe aus dem Oberschenkel entnehmen zu lassen. Außerdem wurden Kraft und Ausdauer mit Belastungstests dokumentiert und festgehalten, wie hoch die maximale Leistung des Patienten war. Es folgte ein stationäres Trainingsprogramm über 21 Tage mit fünf Trainingseinheiten pro Woche nach der Intervallmethode. Dabei wechseln sich kurze, sehr intensive Belastungsphasen und Ruhephasen ab. Während der Belastung, die nur 30 Sekunden dauert, bringt der Patient 100% seiner maximal möglichen Leistung, um sich danach 30 Sekunden lang auszuruhen. Das Ganze wird 10-20 Mal wiederholt. Ein solches Intervalltraining kann sehr gut auf die individuellen Möglichkeiten des Betroffenen angepasst werden, sogar bei schwer kranken Patienten. In einem Trainingsprotokoll notiert der Patient, wie stark seine Atemnot war und wie müde seine Beine sich anfühlten.

Die Auswertung dieser Trainingsstudie erfolgte bei neun Personen mit AATM-bedingter COPD und 10 COPD-Patienten ohne AATM. Sie hatten bereits stark reduzierte Lungenfunktionswerte, mit einer durchschnittlichen FEV1 um die 30% des Sollwertes. Ihre tägliche körperliche Aktivität war vergleichbar mit der von Lkw-Fahrern. Durch Training und Rehabilitation nahm bei AATM die körperliche Leistungsfähigkeit im Mittel um neun Watt zu, was einer relevanten Verbesserung entspricht. Allerdings kam es bei COPD sogar zu einem Anstieg um 18 Watt. Spannend war die Auswertung der Muskelbiopsien. Im Muskelgewebe befinden sich unterschiedliche Typen von Muskelfasern, z.B. die Typ-1-Fasern, die für die Ausdauer entscheidend sind und die Typ-2a-Fasern, die kurze und höhere Intensitäten ermöglichen. Bei gesunden Menschen ist zu erwarten, dass die Typ-1-Fasern nach einem Trainingsprogramm zunehmen. Die Studienpatienten mit AATM zeigten nach dem dreiwöchigen Training überraschenderweise keinen Anstieg der Typ-1-Mus-



kelfasern, sondern nur der mehr kraftorientierten Typ-2a-Fasern. Bei COPD-Patienten fanden die Forscher ein anderes Bild. Ihre Muskelproben ähnelten mehr dem Befund eines gesunden Menschen, denn sie hatten nach dem Training mehr Typ-1-Fasern als zu Beginn. Die Ursachen für diese Unterschiede der Patientengruppen sind noch nicht klar. Es könnte aber sein, dass Menschen mit AATM besser von einer anderen Art des Trainings profitieren.

**Die Forschergruppe der Schön Klinik Berchtesgader Land beginnt zu diesem Thema eine neue Studie, für die noch AATM-Patienten gesucht werden!** Sie sollen einen PiZZ-Typ haben, ihre FEV1 muss unter 50% des Solls liegen und sie dürfen keinen Diabetes mellitus haben. Der Ablauf der Studie wird ähnlich sein wie in der vorigen Trainingsstudie, d. h. es wird auch Muskelgewebe untersucht.

**Aktiver Lebensstil zuhause**  
Eine Schwachstelle der Rehabilitation entsteht beim Übergang in die häusliche Umgebung. Wenn man von der Rehabilitation profitiert hat, wie kann diese Wirkung im Alltag zuhause erhalten werden? Ideal wäre natürlich, wenn der Patient weiter

ambulant an einem Sportprogramm teilnehmen würde, beispielsweise am Lungensport oder an einer medizinischen Trainingstherapie. Allerdings können Ärzte Bewegung und Training nicht so einfach verschreiben wie ein Medikament.

Wichtig für jeden Menschen ist, im Alltag aktiver zu werden. Also weniger zu sitzen, sich nicht zu scheuen Treppen zu steigen, selbst wenn es nur langsam geht, und häufig spazieren zu gehen oder auf andere Weise mobil zu bleiben. Für COPD ist gesichert, dass ein aktiver Lebensstil das Leben deutlich verlängert und auch für Patienten mit AATM ist ein ähnlicher Effekt zu erwarten – auch wenn es, wie leider so oft – noch keine AATM-spezifischen Studien hierzu gibt.

*Zusammenfassung: Prof. Dr. med. Gratiana Steinkamp*

## Das Alpha-Teens-Programm: Berufsorientierung, Foto-Workshop und Neon-Golfen

Wie jedes Jahr hatte sich Alpha1 Deutschland auch 2019 ein abwechslungsreiches Programm für die Teenager der Veranstaltung einfallen lassen.

Den Anfang machten am Freitag die Gäste von PR- und Videoagenturen, die den Jugendlichen Einblicke in das Medien-Berufsfeld gaben. Denis Wolff von Neodoc leitete hierbei durch den frühen Abend und brachte ge-

meinsam mit Patrick Straub von convergo den Jugendlichen Themen aus der Welt von YouTube, Instagram und Co. näher. Da am Infotag professionelle Videos mit Alpha-1-Patienten gedreht wurden, ergab sich auch die Möglichkeit, mit dem Kamerteam zu sprechen und eine Profikamera von Nahem zu begutachten. Das gute Stück war mit knapp 12.000 Euro noch ein wahres Schnäppchen.



Am Samstagvormittag gab es einen kleinen, interaktiven Workshop mit den Alpha-Teens. Verschiedene Medienbereiche samt kleiner Aufgabe wurden zur Auswahl gestellt. Diese reichten vom Schreiben für das Internet über die Produktion kleiner Videos bis hin zum Erstellen eines eigenen Podcasts. Doch alle Jugendlichen hatten sich geschlossen für eine andere Gruppe entschieden: die Foto-Gruppe. Als Begründung für die eindeutige Wahl wurde Instagram genannt. Nahezu alle Jugendlichen nutzen regelmäßig den Onlinedienst zum Teilen von Fotos und Videos. So machten sich also alle Teilnehmer bewaffnet mit ihren Handycameras auf Fotomotivsuche. Zuvor wurden den Jugendlichen noch einige Tipps und Tricks beim Fotografieren mit auf den Weg gegeben. Das Ergebnis der Fotos kann sich hierbei sehen lassen. Eine der Gruppen hat beispielsweise Schritt-für-Schritt-Anleitungen für Atemübungen er-



stellt - die Fotos hätte ein Profi kaum besser machen können!

Abgerundet wurde der Samstag nach einem leckeren Mittagsbuffet mit einer Runde Neon-Golf. Hierbei spielt man Minigolf in einer Schwarzlichthalle und erzeugt dank Spezialbrillen tolle 3D-Effekte.

Die beiden Tage in Göttingen haben gezeigt, dass die Alpha-Teens über viel Kreativität verfügen und im Umgang mit modernen Medien wie Facebook, Instagram und Co. schon sehr sicher sind.

Persönlich möchte ich mich bei Alpha1 Deutschland für die Chance bedanken, gemeinsam mit den Jugendlichen die beiden Tage gestaltet zu haben. Und natürlich auch vielen Dank an die engagierten, jungen Teilnehmer.

*Patrick Straub, convergo GmbH*



### Ein Ergebnis des Foto-Workshops:

Eine Atemübung mit schrittweiser Anweisung zum Nachmachen

1. Hand seitlich im Rippenbereich abstützen.
2. Bei Einatmung den Oberkörper langsam nach hinten drehen
3. Mit der Ausatmung wieder nach vorne
4. Seitenwechsel



## Das Alpha-Teens-Programm aus Sicht eines Teilnehmers

Ich freue mich immer wieder auf die Reise in das vier Stunden Zugfahrt entfernte Göttingen. Ich genieße den Zuschlag zu den Osterferien in einem mittlerweile vertrauten Hotel „Freizeit In“ mit einem tollen Angebot. Denn nicht nur das Essen, sondern auch das Unterhaltungsprogramm bereiten mir große Freude. Außerdem ist es immer wieder sehr schön, altbekannte Gesichter der anderen Alpha-Teens zu sehen. So wie nach meiner Ankunft dieses Jahr. Es war am Freitagnachmittag noch etwas Zeit bis zum ersten Programmpunkt, also machte ich mich auf die Suche nach den Gleichaltrigen im Hotel. Mit diesen konnte man sich die Zeit gut vertreiben, bis um 17 Uhr dann das Treffen im Salon 6 war.

Dort trafen wir auf mehrere Medienprofis, welche sich zuerst vorstellten und uns anschließend das Programm näher erläuterten. Sie informierten uns umfassend und aus erster Hand zu vielen Fragen rund um das Thema „Medien“. Nach dem Abendessen gab es eine willkommene Abwechslung, denn uns stand eine Kegelbahn zur Verfügung. Das bereitete uns großen Spaß und gab die Möglichkeit, verschiedene Kegelspiele auszuprobieren.

Am nächsten Tag ging es um 9 Uhr schon weiter mit dem Lernprogramm. So konnten wir das am Abend zuvor in Theorie gelernte Wissen über Medien praktisch umsetzen: wir sollten einen kleinen Beitrag zum Thema „Alpha-1“ in Form von einem Film, Fotos oder Text erstellen. Die Aufgabe war recht anspruchsvoll und hatte den ganzen Vormittag in Anspruch genommen.

Nach dem Mittagessen ging es zum Neongolfen, eindeutig meinem persönlichen Highlight des diesjährigen Treffens. Eigentlich sagt der Name „Neongolfen“ schon alles: man spielt Minigolf im Dunkeln, und nur die Bahnen werden durch Neonlicht zum Leuchten gebracht. Die speziellen Brillen haben zusätzlich auch für einen spannenden 3D-Effekt gesorgt. Anschließend ging es zurück ins Hotel, wo die ersten bereits abreisten. Ich blieb noch bis zum nächsten Tag, musste dann aber auch mit einigen tollen Erinnerungen im Gepäck zurück nach München reisen.

Göttingen, nächstes Jahr komme ich wieder!

*Jan Niepel*

## Kommende Veranstaltungen

**06.07.2019**

Treffen der SHG Stuttgart  
Kontakt:  
shg.regionstuttgart@alpha1-deutschland.org

**06.-14.07.2019**

Jakobsweg in Deutschland -  
Wanderung der Gruppe Köln  
Kontakt: SHG.Koeln@alpha1-deutschland.org

**03.08.2019**

Treffen der SHG Sachsen &  
Sachsen-Anhalt  
Kontakt: shg.sachsen-sachsenanhalt@alpha1-deutschland.org

**24.08.2019**

Gruppentreffen SHG Weser-Ems  
Details: Siehe Hinweis auf der Alpha1-Webseite

**31.08.2019**

Treffen der SHG Hamburg  
Kontakt: shg.hamburg@alpha1-deutschland.org

Details und weitere Veranstaltungshinweise finden Sie auf unserer Webseite:  
[www.alpha1-deutschland.org/veranstaltungen-uebersicht](http://www.alpha1-deutschland.org/veranstaltungen-uebersicht)

## Über wilde Eiskletterer, Lei-Lei, Hopfensorten und ein bisschen Alpha...



Was man alles an nicht mal vollen drei Tagen sehen, erfahren und mitmachen kann, wenn deine Gastgeber lebenslustige österreichische Alphas sind, durften mein Mann Alexander, SHG-Leiter in München, und ich bereits zum zweiten Mal erleben. Diesmal trafen sich die österreichischen Gruppenleiter in der Faschingshochburg Villach. Ellas Programm war wie immer voll und klar strukturiert, bestens vorbereitet und locker moderiert. Gespräche zu ernstesten Themen lösten das schallende Gelächter ab, auf inspirierende Beiträge zu Fachthemen folgten gesellige Runden mit gutem Witz und Wein.

Angefangen haben wir allerdings nicht mit Wein, sondern ... mit Bier. Genauer gesagt mit einer sehr spannenden und persönlich gestalteten Führung durch die Villacher Brauerei, Mitglied der Brauunion Österreich AG unter niederländischer Leitung mit steigendem Exportanteil nach Italien, Slowenien und Kroatien. Am Freitagnachmittag trafen wir uns im wunderschönen Hotel Holiday Inn, direkt am Draufufer gelegen und von einer herrlichen Berglandschaft umgeben. Nur wenige Minuten Fußmarsch entfernt wird das berühmte kärntnerische Bier gebraut. Mit neongelben Westen ausgestattet, bewegten wir uns durch das Firmengelände und durften alles live erleben: von der Flaschenabfüllung, Hopfen- und Malzauswahl, Gärungsverlauf mit untergärer Hefe bis hin zur Verkostung des frischen Villacher Produktes. Nachdem wir am Dinkelmalz geschnuppert, an Hopfenpellets gerieben und an dem Kessel die Gärungsprozesse mit bloßen Händen gespürt hatten, war es an der Zeit, die Erzeugnisse der Villacher Brauerei auch im Gaumen zu spüren. Deftige kärntnerische Spezialitäten passten dazu wunderbar.

Am Faschingssamstag wurde im Herzen der österreichischen Faschingshauptstadt Villach gearbeitet. Ich vermute, wir waren die einzigen, die das taten. Lei-Lei! Für alle, die dieser Fremdsprache nicht mächtig sind: „lokaler österreichischer Faschingsgruß“. Laute Musik, maskierte Narren und feucht-fröhliche Stim-

mung draußen, konzentriertes Arbeiten, rauchende Köpfe und angeregtes Austauschen drinnen. Klingt nach harter Disziplin und Überwindung, war aber in Wirklichkeit gar nicht so. Frei nach dem Sprichwort: „Erst die Arbeit, dann das Vergnügen“ starteten wir am Samstagmorgen mit einem Jahresausblick 2019. Kurze Zusammenfassung der anstehenden Veranstaltungen für Interessierte:

- 06.-07. Juli - Smovey Workshop in Westösterreich
- 12.-13. Oktober - Alpha Care mit Andrea Schuh und Gabi Liebl
- 16.11.2019 Workshop mit Prim. Dr. Wurzinger in Enzenbach

Vorschläge und Änderungen im Finanz- und Abbuchungsbereich, Berichte aus den einzelnen SHG-Gruppen und der Jahresrückblick 2018 folgten. Über die Aktivitäten von Alpha1 Deutschland berichtete mein Mann ausführlich. Zudem kamen in seinem Vortrag einige persönliche Erlebnisse aus unserer Familie bezüglich der Heimsubstitution und der Münchner Selbsthilfegruppe zur Sprache. Die Highlights und Überraschungen des Tages folgten jedoch...

Einen unvergesslichen Eindruck hinterließ die 2017 lungentransplantierte Jasna Pejčak aus Slowenien, die bereits viele freundschaftliche Kontakte zu den österreichischen Alphas geknüpft hatte. Für diese rothaarige, weltoffene Extremsportlerin war, ihrer Aussage nach, das Aufgeben zu keinem Zeitpunkt eine Option. Selbst als die 2003 diagnostizierte Alpha-1-Antitrypsinmangel-Erkrankung zuerst kein Eisklettern und Bergsteigen, und dann ganz plötzlich auch kein normales Alltagsleben mehr erlaubte, zweifelte Jasna niemals daran, dass alles wieder gut werden würde. Zur Therapie musste ihr Mann sich richtig was einfallen lassen, um an Medikamente zu kommen, sprich, nach Israel reisen und selbst importieren. 14 Monate stand sie auf der Transplantationsliste und wartete sehnsüchtig jeden einzelnen Tag auf den Anruf. Als



Treffen in Österreich: Alle Alphas ziehen an einem Strang!

dieser nun kam, ging es Jasna gar nicht mehr gut. Deswegen freute sich ihr Enkel so sehr, als die Oma mit dem Krankenwagen nach Wien gefahren wurde, weil er hoffte, dass sie am nächsten Tag wieder ganz fit und gesund zurückkommen würde, um mit ihm nach einer langen Pause wieder mal Fußball spielen zu können. Mit der Spenderlunge und nach einem siebenwöchigen Krankenhausaufenthalt zuerst in Wien und anschließend in Ljubljana nahm Jasna ihr Training wieder auf, kletterte drei Monate später wieder und nimmt mittlerweile wieder an Kletterwettkämpfen teil. Sie und ihr Mann Andrej sind mit ihrem Elektroauto nicht zu bremsen. In Slowenien gibt es bei insgesamt etwa 2 Millionen Einwohnern weder einen Alpha1 Verein noch eine SHG. „Ich bin Alpha1 Slowenien“, meinte Jasna auf meine Frage nach dem lokalen Verein. Dafür war aber der Weg bis zur Diagnose in solch einem kleinen Land wie Slowenien auch recht kurz: drei Monate nach dem Auftauchen der ersten Beschwerden wusste Jasna, was sie hat, nämlich Alpha-1-Antitrypsinmangel. Auch Sloweniens einzige Lungenklinik in der Nähe Ljubljana verkürzt die Suche und den Leidensweg slowenischer Patienten. Die lebenshungrige Jasna, die noch garantiert viele erfolgreiche Eiskletter-Saisons vor sich hat, macht einem Mut. Ihre Lebensfreude ist ansteckend. In ihrer letzten Präsentationsfolie zählte Jasna noch ihre persönlichen fünf Säulen auf, die ihr dabei helfen, ihr Leben schön, spannend und einfach lebenswert zu gestalten: Positive Einstellung, soziale Unterstützung, offizielle Medizin, Aktivität, Ernährung. „Pasta essen! Das gibt Kraft. Und ein Glas Rotwein zum Essen dazu!“ Danke, Jasna!

Viele eingeladene Referenten von Alpha1 Österreich wurden mit der Zeit zu guten Freunden des Vereins, kommen immer wieder gerne mit neuen Vorträgen zu unterschiedlichen Themen. Wie z.B. Dr. Thomas J. Nagy, der als systemischer Coach und Gesundheitswissenschaftler den österreichischen Alphas bereits als Infotag-Moderator, Resilienz-Trainer oder psycho-



Überraschender Besuch von einem Scheich - samt Bauchtänzerin

sozialer Berater bekannt ist. Bei diesem Gruppenleiter-treffen machte Dr. Nagy mit Unterstützung seiner Frau ein lustiges Teamspiel mit uns, um das Verhalten jedes Einzelnen und seine Rolle in der Gruppe im Rahmen eines gemeinschaftlichen Projektes zu erforschen. Das erfreuliche Ergebnis: alle Alphas ziehen an einem Strang!

Das von uns gebaute Türmchen aus Holzklötzchen stand nicht gleich und nicht immer stabil, aber wir gaben nicht auf und blieben (fast) ruhig und friedlich, nicht zuletzt dank klarer und bestimmter Anweisungen unserer „Alpha-Frau“ Ella! Außerdem gab Dr. Nagy den Gruppenleitern als Führungspersönlichkeiten einige Werkzeuge an die Hand, wie man mit Querulanten und ewigen Nörglern umgeht, wie man aktiv motiviert und wie man einen gelungenen Auftritt vor dem Publikum aufbaut. Scharfsinnige Beobachtungen der Unterschiede zwischen Männer- und Frauenkommunikation sorgten für eifriges Nicken und anerkennendes Gelächter unter uns. Die lockere und lebendige Art der Präsentation von Thomas J. Nagy kam wieder mal gut an und gab genug Stoff zum Weiterdenken.

Und dass aus manchen Referenten nicht nur Vereinsfreunde, sondern manchmal auch Mitglieder und neue Alpha-1-Patienten werden, haben wir am Beispiel der Anwältin für Menschen mit Behinderung (Amt der Kärntner Landesregierung) Isabella Scheiflinger erlebt. Sie kam vor einiger Zeit zum Verein für einen Vortrag und stellte fest, dass einige Symptome der Erkrankung verdächtig ihren gesundheitlichen Problemen ähneln. Der darauffolgende Test ergab, dass sie selbst PiMZ ist. Seitdem ist sie Mitglied der Kärntner SHG, wo sie sich prima aufgehoben und betreut fühlt. Und natürlich beschäftigt sie sich weiter mit den Angelegenheiten der kranken Menschen in Kärnten. Die Kärntner Anwaltschaft für Menschen mit Behinderung kümmert sich als eine unabhängige und weisungsfreie Ombudsstelle um die Anliegen der Menschen, die es

im Leben hart getroffen hat und die nicht selten auch im Alleingang gegen Bürokratismus und behördliche Engstirnigkeit zu kämpfen haben. „Oftmals sind Menschen mit Behinderung bzw. deren Angehörige unzureichend über ihre Rechte und Ansprüche informiert oder sie erhalten keine ausreichende Hilfe. Ein Grund dafür ist auch die Tatsache, dass sie sich bei Hilfsanfragen durch einen „Zuständigkeitsdschungel“ kämpfen müssen. Die Anwaltschaft für Menschen mit Behinderung kann dabei Hilfe und Unterstützung anbieten“, erklärte Isabella Scheiflinger in ihrer Einleitung.

Kaum war Isabellas Vortrag zu Ende, ertönten orientalische Klänge und ein Scheich mit einer wunderbaren Bauchtänzerin stürmten herein. Nicht sofort erkannte

man in der Verkleidung Christa und Hansi Rapp, die immer für eine Überraschung gut sind und sich schon zum zweiten Mal ganz liebevoll und persönlich auch nach Veranstaltungsende unserer Annahmen. Diesmal durften wir vor der Abfahrt zurück nach München noch einen Blick auf die wundervollen schneeweißen Gipfel der Karawanken und der Julischen Alpen werfen.

P.S. Seit dem ersten Märzwochenende bin auch ich Mitglied bei „Alpha1 Österreich“...

*Irina Niepel, SHG München*

## Eine Übersicht von Heilungsansätzen für Alpha-1-Antitrypsinmangel

Dieser Artikel entstand in Anlehnung an eine Online-Präsentation von Willscott Naugler\*. Ursprünglich hielt er darüber einen Vortrag auf dem Jahrestreffen der amerikanischen Alpha-1 Foundation\*\* im Mai 2019. Dr. Naugler wurde als die Alpha-1-Leber Koryphäe der US-Westküste schlechthin vorgestellt.

Der Alpha-1-Antitrypsinmangel (AATM) hat seinen Ursprung in der Leber. Die Leber hat viele verschiedene Aufgaben, zu denen auch die Herstellung von Enzymen gehört. Enzyme sind Katalysatoren, die bestimmte Reaktionen im Körper beschleunigen. Alpha-1 benötigt der Körper im Zusammenspiel mit dem Immunsystem zum Schutz der Lunge. Beim AATM wird dieses Enzym falsch produziert und kann die Leberzellen (Hepatozyten) nicht verlassen. Das führt dazu, dass es sich in den Zellen ansammelt und diese schlussendlich zu Grunde gehen. Interessanter Weise kann man die Ansammlungen von falschem Alpha-1 in Gewebeproben sehen:

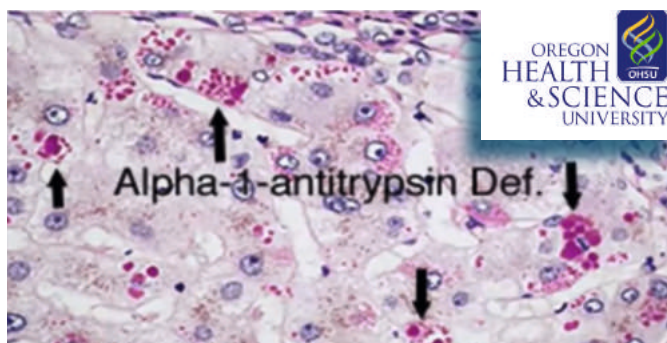


Bild: Spezialfärbung einer Lebergewebsprobe zur Darstellung der Akkumulation des mutierten Alpha-1-Antitrypsins- Die Aggregate erscheinen pink (siehe Pfeile).

Ist es eigentlich ein Problem, dass Leberzellen an der Alpha-1-Ansammlung sterben? Nicht unbedingt! Nur weil man PiZZ ist, bekommt man nicht notwendigerweise Krankheitssymptome. Warum das so ist, ist ebenfalls ein Forschungsthema. Frau Prof. Janciauskene hatte ja hierzu auf dem Infotag in Göttingen um Blutproben gebeten.

Den Mangel an Alpha-1 im Körper kann man durch die Substitutionstherapie ausgleichen, es ist aber unklar, ob es den Leberzellen hilft. Was könnte man nun tun, um die Leberzellen zu schützen? Kann man vielleicht die Leberzellen reparieren, damit sie das Alpha-1 wieder richtig produzieren?

Zu beidem gibt es Ideen, und es ist schon einmal sehr beruhigend zu hören, dass es diese gibt, aber vorab sollte man zur Kenntnis nehmen, dass sich alle hier vorgestellten Ansätze in verschiedenen Forschungsstadien befinden. Bis zur routinemäßigen Anwendung beim Menschen ist es noch lange hin. Immerhin, das ein oder andere funktioniert bei Mäusen.

Natürlich werden jetzt alle einwerfen, dass es ein funktionierendes Verfahren gibt: die Lebertransplantation. Stimmt, das ist aber ein recht steiniger Weg. Zum einen liegt das an den nicht unerheblichen Operationsrisiken bzw. -folgen, zum anderen ist die anschließende Immunsuppression auch nicht gerade problemfrei. Das ausschlaggebende Argument ist aber der Mangel an Spenderorganen.

Alle anderen Verfahren fallen in den Bereich der Gentherapie. Für Forschungen zu Gentherapien ist AATM ein durchaus interessanter Fall, weil es sich nur um ein einziges, klar identifiziertes Gen handelt, das die Krankheit auslöst. Zum anderen ist AATM die dritthäu-





figste Erbkrankheit – beachte: Erbkrankheiten sind insgesamt im Vergleich zu den “erworbenen” Krankheiten selten, aber unter diesen ist Alpha-1 häufig.

Ein Ansatz wird in der siRNA (small interfering RNA) Studie verfolgt, die kurz von Herrn Dr. Strnad in Göttingen erwähnt wurde. Diese Studie tritt jetzt in die Phase 2. Ziel ist es, die Produktion von falschem Alpha-1 zu verhindern. Hier greift man in die Vorgänge in der Leberzelle ein, belässt aber das fehlerhafte Erbgut (DNA) unverändert. Die Vorgänge werden sehr schön in YouTube Videos als Vorbereitung für das Abitur in Biologie dargelegt (Stichwort: Translation & Transkription bei [www.thesimpleclub.de/go](http://www.thesimpleclub.de/go)), sollten also kinderleicht zu verstehen sein. Ich habe aber Bio abgewählt und werde das jetzt nicht für diesen Artikel nachholen. Trotzdem - die Idee ist in etwa so: Das Erbgut hat die Information gespeichert, wie das Alpha-1 Enzym aussehen soll. Im ersten Schritt wird ein Spiegelbild des relevanten DNA Strangs erstellt, die mRNA (messenger RNA auch Boten-RNA). Aber bevor die RNA bei der Bildung von Alpha-1 verwendet wird, kommt das zugeführte Medikament und blockiert diese RNA. Verstanden? Gut! Reicht leider trotzdem nur für null Punkte im Bio Abi. Am Ende würde man die Leberschäden verhindern, aber noch nicht die Lunge schützen, weil kein richtiges Alpha-1 produziert wird. Dieses müsste man weiterhin per Substitutionstherapie zuführen.

Um sowohl die Leber als auch die Lunge zu schützen, muss man in das Erbgut eingreifen und gezielt die defekten Stellen reparieren. Im Labor kann man das schon, die spannende Frage ist, wie man dieses reparierte Erbgut in den menschlichen Körper bekommt. Hierzu kann man zum Beispiel Viren verwenden. Die können an sich schon “Dinge” in menschliche Zellen schleusen und diese krank machen. In dem DNA Vector Verfahren entnimmt man im Labor dem Virus seine eigene Erbgutinformation und macht ihn damit unschädlich. Dann fügt man die im Labor hergestellte Erbgutinformation ein und injiziert dem Patienten diesen Virus. Die Viren schleusen dann diese Information in die menschlichen Zellen. Nur dass sie jetzt nicht mehr krank machen, sondern das “Reparaturset” vor Ort anliefern. Die Probleme sind hier noch, dass die Effekte entweder nicht dauerhaft sind oder nicht gezielt genug ausgeführt werden und z.B. das Krebsrisiko steigt.

Nun, wenn die Viren das nicht hinbekommen, dann machen wir den Austausch halt auch im Labor à la “Was man nicht selber macht ...”. Der Ansatz hier ist, dass man per Biopsie Leberzellen entnimmt, im Labor gezielt das Erbgut repariert, und diese Leberzellen wieder in die Leber injiziert. Dort vermehren sie sich und verdrängen über die Zeit die fehlerhaften Leber-

zellen. Bei Mäusen hat das schon geklappt.

Wenn diese “Repopulation” funktioniert, dann produziert die Leber gesundes Alpha-1 und schützt die Lunge. Auch wird die Leber durch neues falsches Alpha-1 nicht weiter geschädigt. Aber das bereits vorhandene falsche Alpha-1 ist weiterhin da und verschwindet nicht. Und hier greift der “Autophagy” Ansatz: Alle menschlichen Zellen sterben, werden vom Körper recycelt und neu gebildet. Wie im Focus zu lesen war ist im Körper eines 50 Jährigen keine Zelle älter als 10 Jahre. Beachtlich. Und, ja leider, man ist trotzdem 50, und nicht jünger ... Die Leber wird im Laufe des Lebens sogar 18 Mal runderneuert. Wenn aber das Erbgut wie bei AATM defekt ist, dann funktioniert dieses Recycling nicht und die Zellen mit dem falschen Alpha-1 verbleiben, siehe Bild oben. Hier kann man schon dem Körper auf die Sprünge helfen und den Recyclingmechanismus anpassen. Auch dies wurde bereits bei Mäusen geschafft, aber noch nicht bei Menschen.

Was lässt sich zusammenfassend sagen? Erstmal ist es gut, dass wir die Substitutionstherapie haben und die Lunge schützen können. Es gibt spannende Ideen, wie man Alpha-1 bei der Wurzel greifen kann und es gibt viele kluge Menschen, die daran arbeiten. Es dauert halt noch. Dr. Naugler meinte, dass das bestimmt noch passieren wird, bevor er in Rente geht. Dass er 50 Jahre alt ist, lässt uns Alphas doch hoffen.

*Alexander Niepel, überprüft durch Herrn Dr. Pavel Strnad*

*\* “A1ATD and liver disease”, 5. Mai, 2019, Alpha-1 Foundation  
Willscott Naugler, MD  
Associate Professor of Medicine  
Medical Director of Liver Transplantation  
Division of Gastroenterology and Hepatology  
Oregon Health and Sciences University*

*\*\* Die Alpha-1 Foundation (<https://www.alpha1.org/>) ist wie Alpha1 Deutschland eine Patientenvereinigung in den USA, die es sich zum Ziel gesetzt hat, Alphas zu helfen und eine Heilung für die Krankheit zu finden. Die Alpha-1 Foundation wurde 1995 gegründet und ist weltweit mit Instituten, Patientenverbänden und der Pharmaindustrie verknüpft. Es handelt sich um eine außerordentlich große Organisation, da u.a. auch die Unterstützung durch Spenden bemerkenswert hoch ist.*

## Wie kann ich mich vor Infektionen schützen?

### Reinigung der Hände mit Seife:



Eine ganz einfache Infektionsprophylaxe ist das richtige Händewaschen. Händewaschen ist eine einfache und wirksame Maßnahme, um den Übertragungsweg zu unterbrechen.

#### Warum ist das so wichtig?

Weil 80% der Keime (Bakterien, Viren und Pilze) über die Hände übertragen bzw. aufgenommen werden.

Wie schnell ist eine Hand im Gesicht, z.B. um an der Nase zu kratzen? Die Schleimhäute sind wunderbare Eintrittspforten.

Unser körpereigenes Immunsystem kann viele Krankheitserreger erfolgreich abwehren, aber leider nicht immer.

#### Es gibt einen Nachteil:

Häufiges Händewaschen kann die Haut strapazieren, der schützende Säureschutzmantel wird gestört, die Haut wird trocken. Darum ist es dann wichtig, eine feuchtigkeitsspendende und rückfettende Hautpflege zu benutzen.

#### Empfohlene Durchführung:

1. Schmuck ablegen
2. Hände unter fließendem Wasser nass machen
3. Hände überall gründlich einseifen (20 Sek.) (Handinnenseite, - rücken, Finger, Fingerkuppen + Nägel, Fingerzwischenräume und der Daumen)
4. Hände gründlich abspülen und abtrocknen

Das sollte 30 Sekunden dauern.

Da nicht immer Händewaschen möglich ist, ist die Händedesinfektion (z.B. unterwegs) eine sehr gute Alternative.



Als Orientierung, wie lange 30 Sekunden sind:

Es entspricht in etwa dem zweimaligen Summen des Happy Birthday Liedes.

### Reinigung der Hände mit Desinfektionsmittel:



Ein alkoholisches Händedesinfektionsmittel inaktiviert bzw. tötet Keime ab.

ABER nicht alle Desinfektionsmittel sind gegen alle Erreger wirksam (z.B. Norovirus)!

Darum ist es empfehlenswert, ein zertifiziertes Händedesinfektionsmittel zu benutzen, welches gelistet ist (z.B. beim RKI). Bei diesen Händedesinfektionsmitteln steht auf dem Etikett, gegen was sie wirksam sind und wie lange sie eingerieben werden müssen. Genauere Tabellen haben die Hersteller im Internet veröffentlicht.

#### Genauso ist zu beachten:

- Händedesinfektionsmittel nur auf trockener Haut benutzen
- Flaschen immer nach dem Gebrauch wieder verschließen, Gefahr der Verdunstung
- Haltbarkeit nach dem Öffnen beachten

Einige Händedesinfektionsmittel sind rückfettend. Diese trocknen die Haut nicht aus, aber wer allergisch ist, kann auf diese Stoffe reagieren. Dann ist ein nicht rückfettendes Händedesinfektionsmittel ratsam.

Die empfohlene Durchführung zur Desinfektion bestand früher aus sechs Schritten, heute aus drei (vereinfachte Darstellung):

1. Schmuck ablegen
2. eine „Hohlhand“ voll Desinfektionsmittel nehmen (ca. 3-5 Milliliter)
3. Hände vollständig benetzen und sorgfältig einreiben (Handinnenseite, - rücken, Finger, Fingerkuppen + Nägel, Fingerzwischenräume und der Daumen)

Das sollte gut 30 Sekunden dauern.

Marion Deter



# „Let´s talk about Alpha-1“ – Wenn das Leben dazwischenfunkt...

Monika Tempel, Wissenschaftlicher Beirat (Bereich Krankheitsverarbeitung, Psyche, Angehörige)

Was beim Infotag 2018 mit 27 engagierten Angehörigen begonnen hatte, sollte beim Infotag 2019 für alle interessierten „Kümmerer“ mit zwei Angeboten fortgesetzt werden. Doch dann kam das Leben dazwischen ... und der „DIY-Workshop“ und die „Alpha-1-Angehörigen-Sprechstunde“ mussten in diesem Jahr in Göttingen leider ausfallen.

Schade! Denn der Handwerkskasten für den Workshop „Richtig helfen kann man lernen!“ war bereits gut bestückt. Hier können Sie einen Blick auf den geplanten Inhalt werfen:

Kümmerer-Quiz	7 Mythen über Gefühle	Umgang mit Angst
Sofort-Hilfen bei Kümmerer-Stress	10 Schnellstraßen zum Kümmerer-Burnout	Resilienz
Kümmerer-Depression	Kümmerer als Gewinner	Verlust und Trauer
ABC der Emotionen	Kümmerer-Rechte	Kümmerer-Gelöbnis

Hoffentlich können wir diese Werkzeuge beim nächsten Infotag gemeinsam auspacken und erproben. Bis dahin ist es leider noch ziemlich lange hin... Was halten Sie also davon, wenigstens ein oder zwei Werkzeuge schon mal an dieser Stelle theoretisch unter die Lupe zu nehmen?

### 7 Mythen (falsche Vorstellungen) über Gefühle

Für die gemeinsame Stressverarbeitung von Patienten und Angehörigen ist der Umgang mit Emotionen wichtig, denn die „Kümmerer-Reise“ ist mitunter eine Achterbahn der Gefühle.

Diese Gefühle hängen von vielen Faktoren ab – und sie beeinflussen ihrerseits eben diese Faktoren, z. B.:

- Wie fühle ich mich angesichts der vielen Ansprüche, die ein Leben mit Alpha-1 bedeutet?

- Welche Gefühle habe ich gegenüber „meinem“ Alpha-1-Patienten?
- Wie kompetent fühle ich mich in der Kümmerer-Rolle?

Es ist kein leichtes Spiel, mit all diesen Gefühlen zurechtzukommen. Hinderlich beim angemessenen Umgang sind vor allem **Mythen über Gefühle**. Hier können Sie erfahren, ob auch Sie möglicherweise von gängigen Fehlannahmen über Gefühle beeinflusst werden.

### Vorsicht – Mythen!

- **Mythos 1:** Gefühle haben ihre Quelle außerhalb von Dir – jemand oder etwas macht, dass Du in einer bestimmten Art und Weise „fühlst“.
- **Mythos 2:** Es gibt „gute“ Gefühle und es gibt „schlechte“ Gefühle.
- **Mythos 3:** Gefühle verschwinden, wenn Du sie ignorierst.
- **Mythos 4:** Du solltest Deinen Gefühlen nicht trauen.
- **Mythos 5:** Du musst Deine Gefühle immer ausdrücken und ausleben.
- **Mythos 6:** Du musst stets unmittelbar auf Deine Gefühle reagieren.
- **Mythos 7:** Gefühle bleiben immer gleich.

Kommt Ihnen der ein oder andere Mythos vertraut vor? Dann versuchen Sie doch einfach mal, Gegenpositionen zu den sieben Mythen zu formulieren. Hier ein Beispiel für Mythos 2:

**Gefühle sind weder gut noch schlecht – Gefühle sind einfach da.** Merken Sie, wie der Hase läuft?!?

### Sofort-Hilfe bei Kümmer-Stress

Das Leben mit Alpha-1 ist selten leicht – doch manchmal entsteht zusätzlich eine akute Belastung. Dann benötigt man als Kümmerer eine Sofort-Hilfe gegen Stress. Die „S.T.O.P“-Übung ist ein Schlüssel, der jederzeit schnell und effektiv die Tür in einen stressfreien Raum öffnet. Voraussetzung ist allerdings, dass Sie die „S.T.O.P“-Übung täglich in entspannten Situationen einüben, damit sie bei Bedarf automatisch abgerufen werden kann.

„S.T.O.P.“ ist ein Akronym für:

**S** – stop

**T** – tief durchatmen

**O** – obacht ... auf Gedanken,  
Gefühle, Körperempfindungen

**P** – präsent sein



### Stopp:

Für eine Minute stoppen,  
was Sie gerade tun.

### Tief durchatmen:

Ein paar langsame, bewusste Atemzüge tun. Dem Atem folgen, wie er fließt – ohne zu versuchen, ihn zu ändern. Der Atem ist ein Anker, der Sie in die Gegenwart bringt.

### Obacht ... auf Gedanken, Gefühle, Körperempfindungen:

Beobachten Sie, was in Ihnen vorgeht – ohne zu versuchen, es zu ändern. Stellen Sie sich folgende Fragen:

- Was denke ich gerade jetzt?
- Was sage ich dabei zu mir selbst?
- Welche Gefühle verspüre ich gerade jetzt? (aufgeregt? traurig? verwirrt?...)
- Welche Körperempfindungen verspüre ich? (Beklemmung? Lähmung? Leichtigkeit?...)

Sie werden erfahren: Allein die Beobachtung und Benennung der Empfindungen beruhigt bereits.

### Präsent sein:

Jetzt sind Sie aus der reaktiven, gewohnheitsmäßigen Haltung in eine achtsame Haltung gewechselt. Ab jetzt können Sie bewusst entscheiden, wie es weitergehen soll.

Die „S.T.O.P.“-Übung kann für Sie zu einer Routine werden – wie Zähneputzen. Denken Sie jeden Tag über das Zähneputzen nach – oder tun Sie es einfach? Machen Sie es genauso mit der „S.T.O.P.“-Übung – Just do it!

Jetzt haben Sie zwei Werkzeuge aus dem Workshop „Richtig helfen kann man lernen!“ kennengelernt. Das kann möglicherweise in bestimmten Situationen schon recht hilfreich sein. Noch effektiver wird es natürlich, wenn man die Werkzeuge gemeinsam erforscht und ausprobiert und dann in seinen Alltag als Kümmerer integriert. Welche Technik hinter den Werkzeugen steckt, wie man sie konkret anwendet, mit welchen Kniffen man sie am besten für sich nutzt – das alles können wir hoffentlich gemeinsam beim nächsten Infotag erarbeiten.

*Ihre Monika Tempel  
Wissenschaftlicher Beirat (Bereich Krankheitsverarbeitung, Psyche,  
Angehörige)*

## Kennen Sie schon unsere Rubrik „Wissenswertes“ auf unserer Internetseite?

Auf unserer Internetseite haben wir Ihnen unter der Rubrik „Wissenswertes“ die Themenschwerpunkte inhaltlich aufbereitet, die Alpha-1-Patienten und Angehörige im Besonderen interessieren.

Hierzu gehören fundierte Ratschläge unter anderem in den Bereichen Sport, Ernährung, Mobilität und Sauerstoffversorgung.

Unser neuester Beitrag beschäftigt sich beispielsweise mit dem Thema Atemtherapie.

Atmen ist Leben, denn erst durch die Atmung gelangt der lebensnotwendige Sauerstoff über unser Blut in unseren Körper. Damit unser Atem fließen und die Atmung optimal den Körper versorgen kann, gibt es verschiedene Möglichkeiten zur Unterstützung:

- Bei der Atemphysiotherapie werden Atemtechniken, effektives und schonendes Abhusten sowie Kraft- und Dehnübungen zur Stärkung der Musku-

latur erlernt. Sie ist eine medizinisch anerkannte Behandlung. Adressen von Atemphysiotherapeuten finden Sie u.a. bei der Deutschen Atemwegsliga ([www.atemwegsliga.de/physiotherapeuten.html](http://www.atemwegsliga.de/physiotherapeuten.html))

- Bei der Reflektorischen Atemtherapie werden Reizgriffe auf der Haut des Patienten durch die Therapeuten angewandt. Die Muskulatur und das Bindegewebe werden gedehnt und ausgestrichen, dies dient zur Lockerung aber auch zur Entspannung. Wärmeanwendungen ergänzen die Behandlung. Am besten fragen Sie vorab bei Ihrer Krankenkasse nach, ob sie sich an den Kosten beteiligt. Therapeuten finden Sie im Internet: [www.reflektorische-atemtherapie.de](http://www.reflektorische-atemtherapie.de). Das vom Arzt ausgestellte Rezept sollte folgende Hinweise enthalten: AT3a, Symptome der Mukoviszidose ähnlich.
- Dann gibt es noch Atemtherapeuten, Atempädagogen und Atempsychotherapeuten, deren Adressen finden sich auf der Homepage des Berufsverbandes: [www.bvatem.de](http://www.bvatem.de)



**Wir gedenken unserem verstorbenen Mitglied**

**Edda Margenberg**  
im Alter von 61 Jahren

**Und die Seele unbewacht  
Will in freien Flügen schweben,  
Um im Zauberkreis der Nacht  
Tief und tausendfach zu leben.**

Hermann Hesse



### Liebe Vereinsmitglieder,

wir haben Ihnen als Beilage zum letzten Journal und auch auf unserer Mitgliederversammlung erläutert, dass und warum wir von Ihnen die Einwilligung zur Verarbeitung Ihrer Daten in unserer Mitgliederverwaltung benötigen.

Wir haben auch aufgeführt, welche konkreten Daten wir von Ihnen haben, sofern sie uns die Informationen gegeben hatten.

Wir sind aktuell 835 aktive Mitglieder. Von denen haben jetzt etwas mehr als die Hälfte die DSGVO Erklärung unterschrieben zurückgesendet.

Wir möchten alle diejenigen, die uns die DSGVO-Erklärung bislang nicht unterzeichnet übermittelt haben, noch einmal eindringlich auffordern, dies jetzt **schnellstmöglich** nachzuholen.

**mitgliederverwaltung@alpha1-deutschland.org**  
oder per Post an:

**Alpha1 Deutschland e.V. – Mitgliederverwaltung**  
c/o Thomas Heimann  
Bertha-von-Suttner-Str. 37  
23843 Bad Oldesloe

### Warum ist uns die unterschriebene DSGVO-Erklärung so wichtig?

Als Verein sind wir verpflichtet, unsere Mitglieder aufzuklären. Mit der von Ihnen unterschriebenen Genehmigung sichern wir uns ab. Wer uns die Genehmigung zur Verarbeitung der persönlichen Daten verweigert, den können wir rein technisch über kurz oder lang nicht mehr in unserem Verein verwalten, da wir alle Daten löschen müssen.

Im Ehrenamt ist es uns nicht möglich, allen Säumigen hinterher zu telefonieren. Wir werden also, wie bereits auf der Mitgliederversammlung angesprochen, über eine Bereinigung des Datenbestandes nachdenken müssen, um als Verein selbst nicht in "unsicheres Fahrwasser" zu geraten.

Wer die DSGVO-Erklärung also noch nicht unterzeichnet hat, aber weiterhin im Verein bleiben möchte, muss jetzt handeln und die Erklärung per Post oder Email senden. Vielen Dank für Ihr Verständnis.

Lieber Gruß  
Ihr Vorstand

## Regionaltreffen in Hamburg mit dem Thema Notfallmanagement bei Atemnot

AlphaCare hatte zum Regionaltag mit dem Referenten Herrn Dr. Deimling aus Schleswig eingeladen. Sein Thema war Notfallmanagement bei Atemnot, was er sehr gut und nachvollziehbar rüberbrachte. Mit 33 Teilnehmern war die Veranstaltung gut besucht und es gab eine intensive Interaktion mit dem Referenten.

Atemnot kennen viele und bekommen dann Panik. Darum ist es wichtig, Ruhe zu bewahren und langsam zu atmen. Jeder, der das hört, denkt sofort, das ginge nicht. Aber Dr. Deimling erklärte uns, dass die

Luft raus müsse (Überblähung). Darum sollte jeder in Ruhe (im normalen Tagesablauf) das langsame Atmen üben, z.B. auch mit der Lippenbremse. Nur wer es im Kopf nachvollziehen kann, setzt es im Notfall besser um. Die Psyche spielt dabei eine große Rolle.

Atemnot kann viele Gründe haben, z.B. Infektion, kalte Luft und Luftdruckänderung.

Bei einer Infektion gibt es einige Anzeichen, die für eine Verschlechterung der Erkrankung sprechen: häufiger Gebrauch des Notfallsprays, Zunahme von Husten und



Schleim, richtig grünlicher Auswurf kann dazu kommen, Abnahme vom Peak Flow Wert, Erschöpfung.

Bei diesen Zeichen sollte jeder aktiv werden, damit es nicht noch schlimmer wird. Aber meistens treten diese Zeichen auf, wenn der Hausarzt nicht zu erreichen ist. Darum ist es umso wichtiger, mit dem Hausarzt einen Aktionsplan für den Notfall zu entwerfen. Dort kann enthalten sein:

- welches Spray wie oft am Tag max. benutzt werden darf,
- wie inhaliert werden kann (Menge, Häufigkeit),
- Cortison (Menge, Häufigkeit), dabei ist wichtig zu wissen, dass Cortison den Blutzucker ansteigen lässt und zu Schlafproblemen führen kann.

Natürlich ist der Aktionsplan keine Garantie, dass die Gesamtsituation besser wird. Es können richtiges Fieber (über 38,5°C), Schläpheit, Müdigkeit dazukommen und die Anzeichen oben können sich verschlechtern. Dann ist zu handeln. Im Notfall den Rettungsdienst rufen und sich ggf. ins Krankenhaus

einweisen lassen.

Jeder kann sich auf diese Ausnahmesituation vorbereiten, falls der Anrufer in Panik nicht weiß, wohin der Rettungsdienst kommen muss. Es hilft, einen Zettel mit Namen und Adresse neben dem Telefon liegen zu haben, dann muss dieser nur abgelesen werden und es kommt zu keiner weiteren Panik.

Genauso vorzubereiten wäre ein „Notfallzettel /-mappe“, was die Arbeit für den Rettungsdienst bzw. das Krankenhaus erleichtert, weil der Zettel mitgenommen werden kann. Darauf enthalten sollten folgende aktuelle Angaben sein:

- Name und Krankenkasse
- Erkrankung
- Medikamentenplan
- Allergien
- Telefonnummer von Angehörigen
- Evtl. letzte Arzt- bzw. Krankenhausberichte in Kopie
- evtl. Pflegegrad und Pflegedienst

Diese Grundinformationen kann jeder auch im Portemonnaie mitführen, falls unterwegs etwas passiert.

Dies alles sind Situationen, die sich niemand vorstellen mag, aber sollte es dazu kommen, ist es wichtig, darauf vorbereitet zu sein, damit nicht zusätzliche Panik wegen der Daten aufkommt.

Dr. Deimling betonte, dass jeder Manager von seiner Krankheit sei und somit ein Stück weit selbst steuern könne, wie das Notfallmanagement bei Atemnot aussähe.

*Marion Deter*

## Wir heben ab - Herausforderungen an chronisch Lungenerkrankte beim Fliegen und was das Flugpersonal leisten kann

**Unter diesem Motto stand der erste Teil der Patientenveranstaltung von CSL Behring am Samstag, 11. Mai in Mainz**

„Auch für COPD- oder Alpha-1-Patienten ist Fliegen möglich, wenn ihr Gesundheitszustand stabil ist.“ Das sagte Wolfgang Kallmayer, Trainer für das Notfall-Management bei der Lufthansa, auf einer Patientenveranstaltung von CSL Behring in Mainz, an der auch viele

Mitglieder der Selbsthilfe-Gruppe Rhein-Main-Nahe teilnahmen.

Im Flugzeug entspricht der Sauerstoffgehalt dem in 2.500 Meter Höhe. Flugreisende Alphas sollten deshalb gute Sauerstoff- und CO<sub>2</sub>-Werte in der Blutgasanalyse aufweisen und im Ruhezustand unbeschwert atmen können. Zur Kontrolle vorab bieten sich ein Lungenfunktionstest und eine Blutgasanalyse an. Emphysem-



Gut zu wissen: Die wenige Feuchtigkeit der Luft in Flugzeugen staut sich hinten

Patienten sollten außerdem im Vorfeld der Reise mit ihrem Arzt das Risiko eines Pneumothorax oder eines Pleuraergusses abklären. Das lässt sich über eine Röntgenaufnahme herausfinden.

Überbewertet wird offensichtlich immer wieder das Risiko platzender Alveolen. „Es gibt bisher keinen Beleg für diese verbreitete Meinung“, sagte auch Alpha-Spezialist Prof. Andreas Rembert Koczulla im Nachgang zur Veranstaltung auf Anfrage. „Für Flugreisen gelten bei Alphas dieselben Regeln wie für COPD-Patienten“, ergänzte er.

### Nur infektfrei fliegen!

Wichtig laut Lufthansa-Berater Kallmayer: Der Reisende sollte beim Antritt seines Urlaubs infektfrei sein. „Dann steht der Flugreise nicht mehr viel entgegen“, sagte er. Allerdings sollten sich Alphas auch schon während der Reiseplanung darüber Gedanken machen, wie sie im Falle einer akuten Verschlechterung der Erkrankung am Urlaubsort verfahren. Auch die Möglichkeiten einer medizinischen Versorgung am Reiseziel sollten Alphas unbedingt schon im Vorfeld erkunden.

„Auf jeden Fall ins Handgepäck gehören Bedarfs- und Notfall-Medikamente“, so der Spezialist. Zum Vorbeugen unangenehmer Überraschungen bei der Sicherheitskontrolle empfehlen sich Arztschreiben, aber auch ein Abgleich mit den Internetseiten der Fluggesellschaften, bei Lufthansa dem Medical Operation Center (MOC), welches auch das Sauerstoffkonzentrat für die Sauerstoffpatienten freigeben muss. Der Sauerstoff an Bord sei nur für Notfälle. Und ein Kühlen der Medikamente durch das Bordpersonal ist laut Kallmayer in der Regel nicht möglich.

### Vorteil Economy Class

Viel unangenehmer als die dünne Luft an Bord ist laut Kallmayer für viele Fluggäste die Trockenheit der Atemluft. „An Bord sollte jede Stunde mindestens 200 bis 250 Milliliter Flüssigkeit getrunken werden, empfiehlt er. Dabei sollte Alkohol gemieden werden. Und er ergänzt, hier habe ausnahmsweise einmal die Economy Class einen Vorteil gegenüber der First oder der Business-Class. Denn die wenige Feuchtigkeit der Luft staut sich hinten im Flugzeug, und dort sind bekanntlich die günstigeren Plätze.

Die Flugbegleiter leisten im Notfall übrigens nur Erste Hilfe, keine medizinische Hilfe. Bei etwa 75% der Flüge befindet sich durch Fluggäste allerdings medizinisches Fachpersonal an Bord. Eine Zwischenlandung aus medizinischen Gründen sei dagegen nicht immer möglich. Allerdings sollten Urlauber das Risiko auch nicht überbewerten: „Bei 120 Millionen Passagieren gab es im vergangenen Jahr 7.000 Notfälle“, sagte Kallmayer. Und davon seien viele vergleichsweise kleine Geschichten gewesen, wie ein verstauchter Fuß auf dem Gang zur Toilette.

### Reflektorische Atemtherapie

Den zweiten Teil der Veranstaltung bestritt Atemtherapeutin Corinna Löttrich zum Thema Reflektorische Atemtherapie. „Was nützt die neue Lunge, wenn die Umgebung nicht mehr funktioniert“, sagte sie. Ganz generell sei es immer wichtig, die Funktionsfähigkeit aller Atemorgane zu trainieren, besonders auch des Zwerchfells, an dem fast alle Organe angedockt sind. Patienten sollten sich für die Reflektorische Atemtherapie ein AT3A –Rezept ausstellen lassen, für einstündige Behandlungen mit dem Hinweis auf Mukoviszidose-ähnliche Symptome. Dann gebe es in der Regel



auch mit den Kassen keine Probleme. Da auch dieser Teil der Veranstaltung auf viel Interesse stieß, ist geplant, dass Frau Löttrich zur Reflektori-schen Atemtherapie einen Artikel für Alpha1 Deutsch-

land schreiben wird, daher möchte ich nicht zu viel vorwegnehmen. Es war eine gelungene Veranstaltung.

Von Herbert Rude

## SHG Sachsen & Sachsen-Anhalt im Mai 2019 aktiv

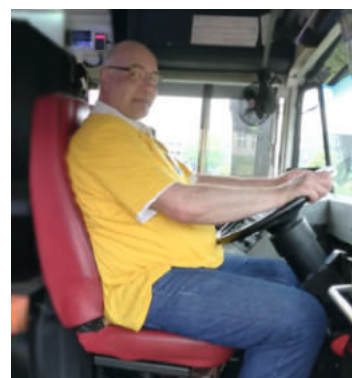
Wir von der SHG Sachsen & Sachsen-Anhalt von Alpha1 Deutschland e.V. haben im Mai 2019 Infostände in Leipzig und Halle (Saale) bei verschiedenen Veranstaltungen betreut.

In Leipzig haben wir den Alpha1-Verein am 11.05.2019 auf der Veranstaltung „Selbsthilfe bewegt“ der DHFK Sportwissenschaftliche Fakultät präsentiert. Wir waren hierbei bereits zum vierten Mal dabei. Hat das

Wetter dieses Jahr auch leider nicht ganz mitgespielt, so haben wir dennoch das Beste daraus gemacht.

Ein Highlight dieses Jahr war der große Bus „Herzens-sache“! Hier habe ich es mir natürlich nicht nehmen lassen und habe mich einmal selbst ans Steuer dieses Ungetüms gesetzt.

Udo Held, SHG Sachsen & Sachsen-Anhalt



Der Schulbus stammt aus Kanada, wurde dann nach Deutschland verschifft und restauriert.

Anmerkung zum Bild rechts von Udo Held: „Jaaa, ganz schön eng, so am Bauch. QUATSCH... Lenkrad ist nur zu groß!“

## Aufruf zur Unterzeichnung der Petition „Test auf einen Alpha-1-Antitrypsinmangel“

Die COPD-Schweregrade richten sich nach dem jährlichen Report der Global Initiative for Chronic Obstructive Lung Disease (GOLD). Hier möchten wir (die Schweiz, Österreich und Deutschland), dass der Test auf einen Alpha-1-Antitrypsinmangel verankert wird. Nur so kann man frühzeitig die Alphas herausfinden und der richtigen Behandlung zuführen. Dazu bitten wir um Ihre Unterschrift – jede Stimme zählt.

Die Petitionsunterlagen können Sie auf unserer Webseite herunterladen: [www.alpha1-deutschland.org/aufruf-zur-unterzeichnung-einer-petition](http://www.alpha1-deutschland.org/aufruf-zur-unterzeichnung-einer-petition)



## Erstes offizielles Treffen der neuen Selbsthilfegruppe Region Stuttgart

Am 16.2.19 trafen sich Betroffene, manche mit ihren Angehörigen, aus ganz Baden-Württemberg zum ersten „richtigen“ Kennenlernen in Bietigheim-Bissingen. Die immerhin 23 Teilnehmer kamen bei entspannter Kaffeehaus-Atmosphäre schnell in lebhafte Gespräche. Es gab auch freudige Überraschungen, trafen sich doch hier einige „Urgesteine“ (man verzeihe mir diesen Ausdruck!) der Selbsthilfegruppen-Arbeit nach vielen Jahren wieder, denn in den letzten Jahren hatte leider in Baden-Württemberg kein Treffen mehr stattgefunden.

Sehr schön für die Gruppe war es, dass Walter Mannherz als Mitbegründer von Alpha1 Deutschland, Alpha1 Baden-Württemberg und sogar Alpha1 Europa anwesend sein konnte. Er konnte aus seinem reichhaltigen Erfahrungsschatz berichten. Auch die Tatsache, dass die älteste PIZZ-Teilnehmerin mit ihren 80 Jahren frisch und jugendlich auftrat, gibt allen „Jungen“ Hoffnung auf eine lange und lebenswerte Zukunft mit Alpha-1.

Nach einer netten Vorstellungsrunde wurden die möglichen Aktivitäten, Ziele und Wünsche der Gruppen-

teilnehmer besprochen. Da das Interesse an gemeinsamen Unternehmungen groß ist und die Leute nach allgemeiner Rückmeldung eine sehr dynamische und sympathische Stimmung in der Gruppe fühlten, freuen wir uns alle auf zukünftige Treffen. Geplant ist ein Ausflug an die Saline / das Gradierwerk in Bad Rappenau mit Atemgymnastik, sowie Treffen mit Informationen zu alltagsnahen Fragen wie Versicherungsrecht, Patientenverfügung, Schwerbehindertenausweis, etc. Für die Herbst-/Winterzeit steht bei Interesse ein Kerzen-Bastel-Workshop in kleineren Gruppen an, damit mit Soja- statt Paraffinkerzen die dunkle Jahreszeit rußfrei erleuchtet werden kann. Der Austausch untereinander soll dabei stets im Vordergrund bleiben - keiner versteht die kleinen und größeren Probleme mit Alpha-1 so gut wie andere Betroffene.

Auch weitere wichtige überregionale Termine wurden bekannt gegeben, es wurde die Frage gestellt, wo dauerhaft unser Treffpunkt sein soll, und der nächste Termin für unsere Aktivitäten wurde für den 6.7.19 (Ausflug) festgelegt. Ich werde berichten!

*Heike Isensee*

## SHG Franken - AlphaCare Regionaltag am 11. Mai 2019 in Bamberg



*Bamberg ist nicht nur bei spannenden Alpha1-Veranstaltungen immer einen Besuch wert*

Seit dem Gründungstreffen der SHG Franken im Februar 2017 hat die Gruppenleiterin Sandra Böhmer zahlreiche tolle Treffen organisiert. Nun war es ihr gelungen, einen Termin mit AlphaCare zu organisieren. Die schriftliche Einladung zum AlphaCare Regionaltag in Bamberg stand unter dem Motto „Alpha-1 und

Ernährung“ und fand am Samstag, den 11. Mai 2019 im Welcome Kongresshotel Bamberg statt. Nach einer kurzen Begrüßung der Alpha-1-Betroffenen und deren Angehörigen durch den Stellvertreter der SHG Franken, Herrn Reiner Kersten, übernahm die Projektmanagerin Frau Wiebke Soven von der Firma Medical Consulting

Group den weiteren Programmablauf. Frau Sowen stellte ihren Kollegen Herrn Burkhard Leise (Projektassistent) sowie die Referentin Frau Amely Brückner (Ernährungswissenschaftlerin) vor.

Frau Brückner ist freiberuflich tätig u.a. als Fitness-trainerin, Ausbilderin und auch Workshopleiterin für betriebliche Gesundheitsförderung, Ernährungsberatung und -therapie sowie vieles mehr im Kompetenzzentrum für Dermatologie in Buxtehude / Schleswig-Holstein.

Frau Brückners Programm begann mit zehn Tipps für eine gesunde Ernährung bei Alpha-1 und hatte folgenden Schwerpunkte:

„Auf die Ernährung kommt es an“, „Die Bausteine für eine gesunde Ernährung“, „Körpergewicht und Energiebedarf“, „Individuelle Berechnung von Body-Mass-Index (BMI)“, „Idealgewicht und Energiebedarf“, „Berechnung des Grundumsatzes“, „Berechnung des Gesamtenergiebedarfs“, „Der Morgen macht den Tag – Ein gesundes Frühstück“, „Das Mittagstief vermeiden – Ein leichtes Mittagessen“, „Das Beste kommt zum Schluss – Ein Abendessen zum Genießen“.

Zu all diesen Themen wurden gezielt Fragen gestellt, die von Frau Brückner kompetent, umfangreich, fachlich und sachlich sowie verständlich beantwortet wurden. Auch unter den Alpha-1-Betroffenen wurde zum Teil heftig diskutiert und Erfahrungen ausgetauscht. Das Interesse an all diesen Themen war sehr groß und die Stimmung unter allen Anwesenden war locker, so dass gar nicht bemerkt wurde, dass die angesetzte Zeit (14.00 Uhr) um fast zwei Stunden überschritten wurde. Die eigene Zubereitung von bunt gefüllten leckeren veganen Wraps und ein Mittagsnack rundeten den Tag ab.

Herr Kersten wies noch einmal auf die dringende Abgabe der Datenschutzerklärung hin.

Ein herzliches Dankeschön an Frau Brückner sowie an das AlphaCare-Team für die wirklich gelungene und informative Veranstaltung.

*Reiner K. Kersten (Stellvertreter SHG Franken)*

## Ihre Unterstützung ist gefragt!

In der Vergangenheit haben wir dazu aufgerufen, selbst die Initiative zu ergreifen und Gruppenleiter zu werden. Denken Sie auch mal darüber nach, Ihren Gruppenleiter zu fragen, wie Sie ihn (und sie) bei ihrer Arbeit unterstützen können. Jeder kann etwas beitragen.

**Also: Runter vom Sofa - rein ins Leben!**



## PneumoDigital

Die Bedeutung des Internets als Informationsquelle steigt. Viele tausend Gesundheitsapps sind inzwischen auf dem Markt. Es ist davon auszugehen, dass das Angebot weiter steigen wird.

Apps können Patient\*innen mit Lungenerkrankungen wie COPD oder Asthma bei einem aktiven Lebensstil unterstützen. Das Angebot an entsprechenden Apps ist breit gefächert, deren Güte ist jedoch recht unterschiedlich. Nutzer\*innen suchen oft nach geeigneten Apps, stehen aber vor der Herausforderung, die passende zu finden.

PneumoDigital ist ein Siegel, das Nutzern helfen soll, die Qualität und Vertrauenswürdigkeit von pneumologischen Apps einzuschätzen.

Wir von Alpha1 Deutschland sind Partner von PneumoDigital (neben der Deutsche Atemwegsliga e.V. und der Deutsche Patientenliga Atemwegserkrankungen e.V.). Um eine ganzheitliche Bewertung aus vielen Blickwinkeln zu erhalten, besteht das Expertenteam neben uns Patient\*innen auch aus Lungenärzt\*innen und dem ZTG als Technologiepartner. Alle bemühen sich darum, für Sie Licht ins Dunkel des App-Dschungels zu bringen.

### So wird das PneumoDigital-Siegel vergeben:

1. Der App-Hersteller bewirbt sich um das Siegel und füllt eine Selbstauskunft zu der App aus.
2. Das Zentrum für Telematik und Telemedizin in Bochum (ZTG) nimmt eine technische Überprüfung vor und erstellt einen Bericht.
3. Die App-Tester von PneumoDigital führen ihre individuelle Bewertung durch.
4. In einer Telefonkonferenz, an der alle Tester teilnehmen können, wird überprüft, ob die App alle wichtigen Kriterien erfüllt. Die Ergebnisse der Tester werden in einem Fazit zusammengefasst.

Die App wird mit der Selbstauskunft, dem Ergebnis der technischen Überprüfung und dem Fazit im Bereich „zertifizierte Apps“ veröffentlicht.

Sollte eine App die Kriterien nicht erfüllen, so bekommt der Hersteller eine Rückmeldung und die Möglichkeit der Nachbesserung.

Wenn Sie Fragen oder Anmerkungen haben, sprechen Sie uns gerne an. Zudem freuen wir uns stets über neue App-Tester\*innen – ob bereits erfahren oder (noch) nicht!



Weitere Informationen finden Sie unter:  
<https://www.aterwegsliga.de/pneumodigital.html>

Marion Wilkens



## Der Notfallordner

Aufmerksam auf den Notfallordner wurde ich durch ein Mitglied der Selbsthilfegruppe meines Mannes. Die Notfalldose war mir schon bekannt. Warum dann noch einen Notfallordner? Neugierig geworden rief ich bei der Herstellerfirma an und ließ mir einen Ordner zuschicken.

Die Fragen wurden schnell beantwortet, wenn man den Ordner mit der auffällig roten Farbe öffnet und sich das Inhaltsverzeichnis durchliest. Insgesamt 54 Seiten mit vielen Ausfüllhilfen liegen hinter 12 Registerblättern, von denen ich nur die wichtigsten nachfolgend aufzähle:

Testament & Bestattungsverfügung, Vorsorgevollmacht, Patientenverfügung, Kontovollmacht, Kontaktdaten von Angehörigen, Verträge & Abos & Mitgliedschaften, Berufliches & Rente.

Möglicherweise scheuen sich einige, die Anlage eines Notfallordners in Angriff zu nehmen, da er sehr viele Rubriken beinhaltet und einiges an Arbeit abverlangt. Dank der Anleitungen wird man aber sehr gut durch die Themen geleitet. Empfehlenswert ist es, mit den wichtigsten Informationen anzufangen und sie dann nach und nach zu vervollständigen.

Sie geben sich und Ihren Angehörigen bzw. Bevollmächtigten einen Wegweiser und eine ausführliche Informationsquelle in einer Notfallsituation an die Hand und ersparen sich somit viel Aufregung. Außerdem können Ihre persönlichen Wünsche besser berücksichtigt werden.

Zitat laut des Urhebers Manfred Sack: "Die Zukunft beginnt heute... nehmen Sie das Heft in die Hand".

*Mechthild und Christian Spreckels*

– Anzeige –

**NOTFALL Ordner**  
vordenken ist besser als nachdenken

Bestellen Sie Ihren persönlichen Notfallordner gleich online:  
[www.notfall-ordner.de/shop](http://www.notfall-ordner.de/shop)  
Sparen Sie als Leser des Journals mit dem exklusiven Rabatt-Code „Alpha-1“.

## Tag der Seltenen Erkrankungen in der MHH

### Vorstellung ORPHANET

Am 28.02.2019, einem strahlenden Sonnentag, organisierte das Orphanet Team Deutschland in Zusammenarbeit mit dem Zentrum für Seltene Erkrankungen (ZSE) der MHH ein „Rare Disease Day Symposium“. Wir durften uns an einem Infostand mit vorstellen. Es waren ca. 40 Organisationen vertreten, was zu einem sehr regen, informativen Austausch führte, dazu kamen noch interessante Vorträge.

Orphanet selbst stellte sich auch vor: Es besteht aus einem Konsortium von 40 Partnerländern (innerhalb und außerhalb Europas). In dem Portal sind diverse seltene Erkrankungen zu finden, über die in un-

terschiedlichen Sprachen aufgeklärt wird. Es werden relevante Dokumente, Veröffentlichungen und wissenschaftliche Informationen zu seltenen Erkrankungen gesammelt. Dort sind auch internationale Expertenzentren und Patientenorganisationen aufgelistet.

*Marion Deter*



## Ein Besuch im Blutzentrum Neuseeland



Die Skyline von Auckland in Neuseeland bei Nacht

Seit vielen Jahren schon hatte ich von einem Aufenthalt in Neuseeland geträumt. Im Jahr 2019 sollte es endlich soweit sein. Aber es standen sehr viele Hürden im Weg, die ich zunächst überwinden musste.

Da ich seit einigen Jahren substituiert werde, war dies die größte Herausforderung und ich schrieb zunächst Alpha1 Neuseeland an. Jim Clarke, einer der Verantwortlichen vor Ort, schickte mir umgehend einen Link zur neuseeländischen Blutbank, dem Blood Service.

Jim informierte mich auch darüber, dass mein Medikament in Neuseeland nicht zugelassen sei, dass es aber kein Hindernis für die Einfuhr des Medikaments gäbe, sofern es für den Eigenbedarf bestimmt sei.

Direkt nahm ich Kontakt zur Zentrale des neuseeländischen Blutzentrums auf und schilderte die Herausforderung. Schon nach wenigen Tagen bekam ich eine positive Antwort. Dr. Richard Charlewood erklärte mir in einer längeren Mail, dass das Blutzentrum für alle Infusionen in Zusammenhang mit Blutprodukten zuständig sei und dies neuseelandweit organisiere.

Er schickte mir einen Link mit allen für Infusionen zugelassenen Krankenhäusern auf beiden Inseln. Diese Liste glich ich mit meinen Reisetterminen ab und schickte Dr. Charlewood meine Terminvorschläge unter Angabe von Zeit und Ort.

Wenige Tage später erhielt ich eine genaue Übersicht mit den entsprechenden Terminzusagen und zuständigen Ansprechpartnern.

In der Zeit vor meiner Abreise entwickelte sich ein reger Email-Austausch mit mehreren Personen, die mehr über die Erkrankung und die Substitution erfahren wollten.

Gleichzeitig gab es auch immer wieder Rückfragen mit Dr. Charlewood. So wie meine Begeisterung für das

Projekt ständig wuchs, wurde mein Interesse an einem Besuch des Blutzentrums immer größer und ich fragte an, ob ein Besuch des Zentrums in Auckland möglich sei. Natürlich wollte ich Dr. Charlewood auch persönlich kennenlernen.

Auch diesmal kam die Antwort schnell und war positiv: „Wir freuen uns, Sie in unseren Räumlichkeiten persönlich kennenzulernen“.

An einem regnerischen Herbsttag in Neuseeland im März 2019 stiegen wir in ein Taxi, das uns nach Epsom, einem Stadtteil von Auckland, brachte.

Dr. Charlewood empfing uns sehr freundlich. Er ist Hämatologe (Blutspezialist) und stammt aus Südafrika. Zunächst begaben wir uns in den Blutspendesaal. Hier werden alle Blutspender „zur Ader gelassen“. Es gibt Spender, die reines Blut spenden und andere, die nur Blutplasma geben. Dabei wird in einem Separator das Blutplasma vom Blut getrennt. Die roten Blutkörperchen fließen wieder zurück in den Körper. Betreut werden die Patienten dabei von ausgebildeten Krankenschwestern.

Es waren noch einige Blutspender im Raum und Richard stellte mich einer Spenderin vor. Es war schon ein besonderer Moment, denn mir wurde sehr bewusst, dass wir Patienten von Menschen abhängen, die ihr Blut für uns spenden. Darüber machen wir uns oft zu wenig Gedanken.

Danach wurde es richtig kalt. Richard führte uns zur Kältekammer, in der die Blutspenden zwischengelagert werden. Bei minus 30 Grad tiefgefroren wird die Haltbarkeit des Blutes verlängert. Das Blut ist ohne Einfrieren maximal eine Woche haltbar.

Lange hielten wir es nicht in diesem Raum aus und es ging weiter zum Labor. Dort werden die Blutspenden auf Krankheiten wie HIV oder Hepatitis A bis C untersucht. Diese Untersuchungen sind sehr aufwändig und



benötigen sorgfältige Arbeit. Die Erreger der Hepatitis A und B kommen relativ häufig vor und sind nicht einfach zu entdecken.

Ein Teil des Blutes wird als Blutplasma z.B. für Unfallpatienten verwendet, der größere Teil wird in Auckland vorsepariert oder danach an ein großes Unternehmen mit sehr teuren Blutsepariermaschinen nach Australien gesandt. In diesem Werk in Australien wird auch Blut aus Singapur und anderen asiatischen Staaten verarbeitet.

Im Rahmen dieses Separierungsvorgangs entstehen unterschiedliche Medikamente z. B. für Krebspatienten oder die Substitutionsmedikamente für die an Alpha-1 Erkrankten.

Um den Bedarf in Neuseelands Krankenhäusern zu decken, werden wöchentlich etwa 3000 Blutspenden benötigt: eine große Herausforderung für das Blutzentrum. Eine weitere Schwierigkeit ist, dass die erforderlichen Blutgruppen genügend vorhanden sein müssen, was per Spenderregister geregelt wird. So findet ein reger Kontakt zwischen dem Blutzentrum und den Spendern statt, um Über- und Unterkapazitäten zu vermeiden.

In Neuseeland gibt es pro Jahr etwa 700 Transplantationen, die alle vom Blutzentrum gesteuert werden. Termine werden mit den Krankenhäusern besprochen, Blut wird bereitgestellt und die Patienten werden über die einzelnen Schritte informiert.

Zusätzlich werden Teams aus Sport, Wirtschaft oder Hobby animiert, gemeinsam Blut zu spenden. Es gibt eine Rangliste dieser Teams und darin die Zahl der Menschen angegeben, die durch diese Blutspenden gerettet wurden.

Je mehr ich an diesem Tag über die Logistik des Blutzentrums erfuhr, umso beeindruckter war ich.

Das Blutzentrum organisiert nicht nur alle Transplantationen in Neuseeland, sondern auch alle Infusionen mit Blutpräparaten. Da ich zu dieser Patientengruppe gehöre, war es selbstverständlich, dass auch für mich alles organisiert wurde. Vor Ort in den Krankenhäusern gab es jeweils einen Ansprechpartner, der/die mich wegen des Termins oder Rückfragen kontaktierte. So lernte ich eine ganze Reihe von Einheimischen kennen. In den jeweiligen Tageskliniken oder Ambulanzen wurde ich mit Tee, Brötchen und Obst versorgt, habe mit vielen anderen Patienten gesprochen und musste viele Fragen zum Alpha-1-Antitrypsinmangel beantworten.



Bernd Doppert (l.) zusammen mit Dr. Charlewood (r.)

Richard stellte mir abschließend noch eine Kollegin vor, die für die internationalen Kontakte zuständig ist. Sehr überrascht habe ich erfahren, dass die Dame vor nicht allzu langer Zeit in Köln war, um eine Stammzellenspende passend für einen Patienten mit Blutkrebs aus Neuseeland abzuholen.

Unabhängig von den täglichen Herausforderungen kommen auch neue Herausforderungen auf das Blutzentrum zu. Durch die Globalisierung und den Klimawandel vermischen sich die Menschengruppen in den einzelnen Staaten immer mehr, immer mehr Menschen aus dem polynesischen Raum ziehen durch Überschwemmung ihrer Inseln nach Neuseeland. Dadurch ergeben sich immer neue Blutvermischungen und die Suche nach Spendern erweitert sich auf den gesamten Südpazifik. Es werden Spender aus Polynesien, Samoa und unterschiedlichen Maoristämmen gesucht.

Der Nachmittag ging viel zu schnell zu Ende. Zum Abschied gab es noch ein Erinnerungsfoto und mein Versprechen einer Stadtführung in Köln für den nächsten Mitarbeiter, der in Köln eine Stammzellenspende abholt.

Es bleibt die Erinnerung an eine fabelhafte Organisation, viele menschliche Begegnungen in den Krankenhäusern, eine professionelle Abwicklung der Substitution in insgesamt acht Hospitälern und ein tiefer Einblick in die Versorgung von Patienten mit Blutprodukten.

Bernd Dobbert

P.S. Wer noch mehr über die Arbeit des Blutzentrums erfahren will, kann sich unter [www.nzblood.co.nz](http://www.nzblood.co.nz) weiter informieren.

### Liebe Mitglieder,

zunächst möchte ich mich dafür entschuldigen, dass ich in der vorherigen Ausgabe unseres Journals 2/18 in dieser Rubrik etwas voreilig die Vorgehensweise bezüglich des Einzuges der Mitgliedsbeiträge für 2019 angekündigt habe. Entgegen meiner damaligen Ankündigung wurden wie üblich noch vor der Mitgliederversammlung in Göttingen die bis dahin gültigen Jahresbeiträge eingezogen. Hierbei kam es trotz kompletter Umstellung des Verfahrens auf unsere Vereinssoftware mit Ausnahme nur weniger „Spezialfälle“ zu keinen Unregelmäßigkeiten.



Auf der Mitgliederversammlung wurde einstimmig dem Antrag auf Erhöhung der Beiträge rückwirkend zum 1. Januar 2019 von 26,00€ auf 30,00€ für Vollmitglieder und von 13,00€ auf 15,00€ für Familienmitglieder zugestimmt. Der Einzug des somit noch offenen Differenzbetrages (4€/2€) wird in Kürze vorgenommen.

Bitte denken Sie auch zukünftig unbedingt an eine kurze Nachricht für unsere Mitgliederverwaltung (mitgliederverwaltung@alpha1-deutschland.org), falls sich Ihre Bankverbindung und/oder Ihre Anschrift einmal ändern sollte.

Unabhängig von der nun beschlossenen Beitragsanpassung „dürfen“ Sie selbstverständlich Ihren Mitgliedsbeitrag freiwillig erhöhen. Eine kurze E-Mail Nachricht an mich reicht vollkommen aus. Wir freuen uns, dass einige Mitglieder bereits über diesen Weg den Verein noch einmal ganz besonders fördern und damit ihre besondere Verbundenheit zu Alpha1 Deutschland e.V. zum Ausdruck bringen.

In diesem Zusammenhang möchte ich auch nicht unerwähnt lassen, dass in unserem Alpha1-Sparschwein während der Veranstaltung in Göttingen die tolle Summe von 174€ gesammelt wurde.

An dieser Stelle weise ich Sie gern einfach nochmal auf eine absolut simple Möglichkeit hin, unserem Verein von AMAZON gezahlte Spendengelder zukommen zu lassen. Für Sie bzw. den Käufer/Käuferin entstehen keinerlei Extrakosten! Nutzen Sie einfach für jeden Kauf über AMAZON das Spendenportal SMILE.AMAZON:

1. Eingabe im Internetbrowser: <https://smile.amazon.de/ch/065-140-09080> (Tipp: ziehen Sie sich das Icon aus der Browserzeile einfach in die Favoritenzeile Ihres Browsers und klicken Sie zukünftig vor jedem Amazon-Kauf hierauf).
2. Wählen Sie unseren Verein Alpha1 Deutschland e.V. (exakte Schreibweise bitte unbedingt beachten) als Spendenempfänger aus.
3. Tätigen Sie Ihren Kauf ganz normal wie immer.
4. 0,5% des Kaufpreises (exkl. Versand und Verpackung) überweist Amazon automatisch direkt an Alpha1 Deutschland e.V.
5. Achtung: Bitte leiten Sie diesen Link unbedingt auch an Verwandte, Freunde, Nachbarn, Arbeitskollegen/innen, Arbeitgeber und alle, die bei Amazon kaufen und gleichzeitig Alpha1 Deutschland helfen wollen, weiter!



Eine detaillierte Anleitung und Erläuterung finden Sie auch auf unserer Homepage unter: <https://www.alpha1-deutschland.org/spenden-und-foerdern>

Vielen Dank für Ihre Unterstützung und ich hoffe, im nächsten Journal kann ich Ihnen eine ordentliche Spendensumme über diese Option melden.

Herzliche Grüße und bleiben Sie gesund und munter,  
Ihr Ronald Lüdemann

Tel. 0800 5894662

[ronald.luedemann@alpha1-deutschland.org](mailto:ronald.luedemann@alpha1-deutschland.org)





Unser Alpha1-Journal ist seit 2012 das offizielle Magazin von Alpha1 Deutschland. Über unsere Abonnenten hinaus eröffnet sich eine erhöhte Reichweite durch den Umlauf des Journals innerhalb unserer deutschlandweiten Selbsthilfegruppen und über den Versand an ca. 150 Fachärzte.

Nutzen Sie unser Journal, um in den direkten Austausch mit Ihrer Zielgruppe zu kommen und verringern Sie Streuverluste.

Bei Interesse freuen wir uns auf Ihre E-Mail oder Ihren Anruf.

## Anzeigenformate



**1/1 Seite**  
210 x 297 mm  
(+ 3 mm umlaufend BSZ)  
**1.500 €**



**1/2 Seite**  
180 x 120 mm  
**750 €**

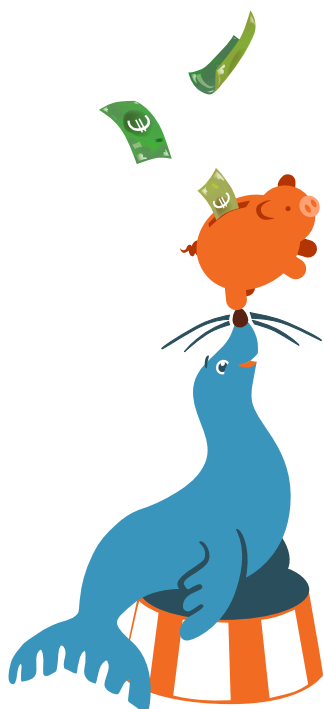
oder



**1/4 Seite**  
A) 180 x 50 mm  
B) 88 x 120 mm  
**400 €**

**Interesse? Ihr Kontakt:**  
Ihr Ansprechpartner:  
Patrick Straub  
T.: (06221) 18790-75  
anzeigen@alpha1-deutschland.org

10%  
Neukunden-  
rabatt!



**SEPA-Überweisung/Zahlschein**

Name und Sitz des überweisenden Kreditinstituts

Angaben zum Zahlungsempfänger: **ALPHA1 DEUTSCHLAND E.V.**

IBAN: **DE75230510300510160153**

BIC des Kreditinstituts/Zahlungsdienstleisters (8 oder 11 Stellen): **NOLADE21SHO**

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

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: **DE**

IBAN: **DE**

Name, Vorname/Firma, Ort (max. 27 Stellen, keine Straßen- oder Postfachangaben)

**08**

Datum

Unterschrift(en)



## Dank an alle Förderer und Unterstützer

**GRIFOLS**

**CSL Behring**  
Biotherapies for Life™

**achse**  
Allianz Chronischer Seltener Erkrankungen

**CEGLA**  
MEDIZINTECHNIK

**pulmonX**  
Interventional Pulmonology

**VitalAire**

Alpha1 Deutschland wird 2018 mit 15.000 € durch die GKV-Gemeinschaftsförderung Selbsthilfe auf Bundesebene gefördert.

**vdek**  
Die Ersatzklassen

**AOK**  
Die Gesundheitskasse.

**BKK**  
Dachverband

**IKK** e.V.

**KNAPPSCHAFT**



### Impressum

**Herausgeber:**

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

**Vorstand:**

Marion Wilkens  
Gabi Niethammer  
Ronald Lüdemann  
Thomas Heimann

**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 2.000 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: 30€)       Erwachsenes Familienmitglied (Jahresbeitrag 15€)  
 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:  Ja  Nein

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

Ich habe die [Datenschutzrichtlinie](#) zur Kenntnis genommen und stimme dieser zu. 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](http://www.alpha1-deutschland.org)



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