



Alpha1-Journal

Zeitschrift der Gesellschaft für Alpha-1-Antitrypsinmangel-Erkrankte

Alpha 1
DEUTSCHLAND e.V.

Lesen Sie in dieser Ausgabe:

- Alpha1-Kindertag
- Alpha-1-Diagnose und Behandlung im europäischen Raum
- Lungensport
- 10 Jahre ACHSE
- Besuch bei Alpha1-Österreich
- Berichte aus unseren Selbsthilfegruppen

... und vieles mehr
rund um Alpha1!

Ausgabe 2/2014



**Alpha1-
Kindertag
2014**

VERTRAUEN SIE DEN ALPHA-1-PROFIS!

Von der Diagnose bis zur Therapie:
Ihr Partner bei Alpha-1-Antitrypsin-Mangel.

www.alpha-1-info.de



Vorwort



Gernot Beier
1. Vorsitzender

Liebe Mitglieder,

ein überaus ereignisreiches Jahr im Dienst der Alpha1-Patienten liegt hinter uns. Da kann es schon mal sein, dass die zweite Ausgabe unseres Journals 2014 mit ein wenig Verspätung erst im neuen Jahr erscheint. Die Fülle der Themen, vor allem aber der Bericht zum Alpha1-Kindertag im November, den wir Ihnen nicht vorenthalten wollten, war letztlich ausschlaggebend. Dafür können Sie sich nun auf spannende und hochaktuelle Beiträge freuen, die eine lebendige erfolgreiche Alpha1-Szene in Deutschland, aber auch Österreich und Europa widerspiegeln.

Wie gut die Versorgung in Deutschland gewährleistet ist, wird deutlich, wenn man, wie im Beitrag auf Seite 10 und 11, den Blick auf Diagnose und Versorgung im europäischen Raum richtet. Auch unsere österreichischen Freunde stehen im europäischen Maßstab sehr gut da und hatten allen Grund, ihr 10-jähriges Jubiläum zu feiern. Zu diesem und zum Gruppenleiter-Workshop waren wir geladen und berichten auf den Seiten 37 bis 38.

Der Kindertag ist neben unserem jährlichen Infotag, den wir für 2015 in Rostock auch in dieser Ausgabe ankündigen, ein besonderes Ereignis. Mit großer Resonanz und herrlichen Erlebnissen fand er Ende November im Novohotel in Erlangen statt. Lesen sie hierzu die Seiten 14 bis 31.

Und nicht zu vergessen unsere Selbsthilfegruppen, die eine unverzichtbare Arbeit für unsere Mitglieder vor Ort leisten. In dieser Ausgabe berichten die SHGs Rhein-Main-Nahe und Ostsee/Hamburg auf den Seiten 32 bis 35 über ihre Vereinsarbeit. Auch an dieser Stelle noch einmal der dringende Wunsch nach mehr Berichterstattung aus Ihrer Gruppe.

Liebe Mitglieder, ich wünsche Ihnen für das neue Jahr bestmögliche Gesundheit und Wohlergehen, Kraft und Lebensfreude und freue mich darauf, Sie im April in Rostock wiedersehen zu können.

Bis dahin herzlich Ihr

Gernot Beier



Sie haben Lob oder Kritik? Sprechen Sie uns an! Wir sind an Ihrer Rückmeldung sehr interessiert, denn nur so wissen wir, was wir am meisten für Sie tun und Sie am besten mit Informationen versorgen können.

Zu erreichen sind wir unter: info@alpha1-deutschland.org
und unter: (03337) 4 10 22



In dieser Ausgabe:	Seite
Vorwort	03
Service	
Kontakttelefon	05
Vorstand und Fachbeirat	06
Ankündigung: MGV 2015	07
Für Sie dokumentiert	
Gruppenleitertreffen in Lübeck	08
Diagnose und Behandlung im europäischen Raum	10
Lungensport	12
Alpha1 Kindertag 2014	14
Marion Wilkens: Ich bin doch nur Träger	18
Dr. Rüdiger Kardorff: Lebermanifestation bei Alpha-1	20
Dipl.-Psych. Markus Nehrke: Was sage ich meinem Kind?	26
Aus unseren Selbsthilfegruppen	
Neues aus Mainz	32
Ostsee/Hamburg	34
Berlin/Brandenburg	35
Verschiedenes	
10 Jahre ACHSE	36
Besuch in Österreich: 10-jähriges Jubiläum	37
SHG-Leitertreffen in Wien	38
Leserbriefe	40
Gedenken	42
Neues aus der Wissenschaft: Tagung ERS	43
Alpha1 in der Presse	44
Ein Wort zu den Finanzen	45
Dank an alle Förderer und Impressum	46
Beitrittserklärung	47



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

Kontakttelefon

Für Ihre Fragen und Wünsche haben wir unsere Hotline umgestellt und bieten in unserer Geschäftsstelle Berlin-Brandenburg das **Kontakttelefon für erwachsene Alpha-1-Patienten** und in Hamburg für **Alpha1-Familien mit betroffenen Kindern** wie folgt an:



Schwerpunkt Erwachsene

Ihr Ansprechpartner ist Gernot Beier.

Geschäftsstelle Berlin-Brandenburg
Kontakttelefon
Schönholzer Str. 3
16230 Melchow

Tel. (03337) 4 10 22
Fax (03337) 4 90 232

service.erwachsene@alpha1-deutschland.org



Schwerpunkt Kinder und Jugendliche

Ihre Ansprechpartnerin ist Gabi Niethammer.

Geschäftsstelle Hamburg
Kontakttelefon
Weygandtstr. 12
22419 Hamburg

Tel. (040) 78 89 13 20
Fax (040) 78 89 13 21

service.kinder@alpha1-deutschland.org

Falls Sie uns nicht direkt erreichen, ist für Sie ein Anrufbeantworter geschaltet, auf dem Sie uns Ihre Nachricht hinterlassen können. Wir rufen Sie gerne zurück.

www.alpha1-deutschland.org

Vorstand und Fachbeirat

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

Vorstand



Gernot Beier
1. Vorsitzender
Tel. (0 33 37) 4 10 22
gernot.beier@alpha1-deutschland.org
Kontakttelefon, Fundraising,
Kongresse, ACHSE



Marion Wilkens
2. Vorsitzende
Tel.: (040) 85 106 168
marion.wilkens@alpha1-deutschland.org
Vertretung des 1. Vorsitzenden,
Kongresse, internationale Kontakte,
Redaktion des Journals



Gabi Niethammer
Schriftführerin
Tel. (040) 78 89 13 20
gabi.niethammer@alpha1-deutschland.org
Kontakttelefon, Betreuung der Kinder
Versammlungsprotokolle



Bernd Lempfert
Schatzmeister
Tel. (0 41 01) 4 33 90
bernd.lempfert@alpha1-deutschland.org
Verwaltung der Finanzen



Elke Sädler-Lison
Stellvertretende Schatzmeisterin
Tel. (0511) 42 34 84
elke.saedler-lison@alpha1-deutschland.org
Verwaltung der Finanzen

Beirat



Peter Kukry
Fachbeirat
Tel. (0 23 34) 95 40 43
peter.kukry@alpha1-deutschland.org
Lungensport, Sauerstoff



Uwe Deter
Fachbeirat
Tel. (0 58 28) 9 68 86 74
uwe.deter@alpha1-deutschland.org
Technische Beratung für Sauerstoff



Michaela Frisch
Fachbeirat
Tel. (0 77 26) 65 10 9
michaela.frisch@alpha1-deutschland.org
Training, Mobilität und Lungensport



Vorankündigung

Nächste Mitgliederversammlung und Infotag

vom 24. bis 25. April 2015 in Rostock im Radisson Blu

Geplante Themenschwerpunkte

- Was gibt es Neues in Bezug auf medizinische Versorgung?
- Häusliche Pflege
- Wie steht es mit unserer Psyche?
- Pannikulitis und Alpha-1
- Sauerstoffversorgung
- Übungen für Zuhause

Die Einladung mit Anmeldeformular und weiteren Informationen erhalten Sie per Post.

Gerne können Sie Ihre Anmeldung zu gegebener Zeit auch auf unserer Homepage:
www.alpha1-deutschland.org
vornehmen.





Gruppenleitertreffen in Lübeck

Am 3. und 4. Oktober fand in Lübeck unsere jährliche Gruppenleitertagung statt.

Wir veranstalten jährlich ein Treffen für unsere Gruppenleiter aus vielerlei Gründen. Zu allererst ist es auch ein „Dankeschön“ für den Einsatz, mit dem die Gruppenleiter sich um Ihre Mitglieder kümmern.

Spannend sind die Geschichten aus den Gruppen, die Erfahrungen, die jeder Gruppenleiter macht. Jede Gruppe hat eine ganz persönliche Geschichte zu erzählen. Manche treffen sich mehrmals monatlich, einige nur 1-2 mal im Jahr. Alle Gruppen sind wichtige Anlaufstellen bei Sorgen, Fragen und, nicht zu vergessen, auch bei Einsamkeit.

Es ist wichtig zu hören: Wie machen es die anderen Gruppen, was kann ich verbessern, welche Erfahrungen kann ich weitergeben, wo und wie finde ich neue Mitglieder? Wo finde ich Unterstützung, wie komme ich günstig an Räumlichkeiten, wie kann ich Informationen und Referenten besorgen?

Wir sind froh, wenn wir (Alpha1 Deutschland) immer wieder die Gruppen unterstützen können, sowohl finanziell als auch mit Rat und Tat.

Nach der Begrüßung durch Herrn Beier und einer ausführlichen Vorstellungsrunde haben wir am Vormittag gemeinsam einen Gruppenleiterfaden unter Berücksichtigung der Ideen und Probleme aus den einzelnen Gruppen erarbeitet. Dieser Leitfaden soll insbesondere neuen Gruppenleitern helfen, sich schneller zurechtzufinden. Aber auch den „alten Hasen“ hilft es, sich mit einigen Punkten immer wieder zu beschäftigen.

Dankeiniger Übungen mit Frau Michaela Frisch blieben wir wach. Ich frage mich immer, was anstrengender ist – das Bein auf und ab zu bewegen, die Hand dabei kreisen zu lassen oder dem Gehirn zu sagen, dass das Ganze mit dem rechten Bein und dem linken Arm erfolgen soll. Ein Hauptpunkt des Tages war der Bericht, wie die Alpha-Welt um uns herum aussieht.



Agenda für Samstag 04.10:

- Ab 08:30 Foyer 1 - Begrüßungskaffee
- 09:00 Uhr Gernot Beier: Begrüßung und Neues aus dem Verein
- 09:30 Uhr Marion Wilkens: Rechte und Pflichten eines Gruppenleiters - Vorstellung des Gruppenleiterleitfadens-
- 10:15 Uhr Pause
- 10:45 Uhr Michaela Frisch: Lockerungsübungen
- 11:00 Uhr Frank Willersinn, Alpha-1 Global: Bericht aus Europa
- 12:00 Uhr Mittagspause
- 13:30 Uhr Michaela Frisch: Lungensport: Wie bekomme ich Schwung in die Gruppe?
- 14:30 Uhr convergo - wie können die Gruppenleiter die Agentur unterstützen
- 15:00 Uhr Pause
- 15:30 Uhr Rückblick, Ausblick und Sonstiges
- ca. 16:30 Uhr Veranstaltungsende
- 19:00 Uhr Abendessen im Hotel

Nachfolgend ein ausführlicher Bericht für Sie dokumentiert von Frank Willersinn.

Weiter ging es nach dem Mittagessen mit Frau Frisch – aber diesmal wurden wir nicht allzu lange mit Sport erfreut, sondern es ging in die Tiefe der Materie:

Wie bekomme ich Schwung in die Gruppe?

Es wurden viele Fragen beantwortet: Wer sollte Lungensport machen? Welche Voraussetzungen sollte der Lungensport erfüllen, wie lange, wie intensiv und wie regelmäßig sollte Lungensport betrieben werden? Wie kommt es zu einer Verordnung, wie ist eine gute Stunde aufgebaut und welche Ziele hat der Lungensport?

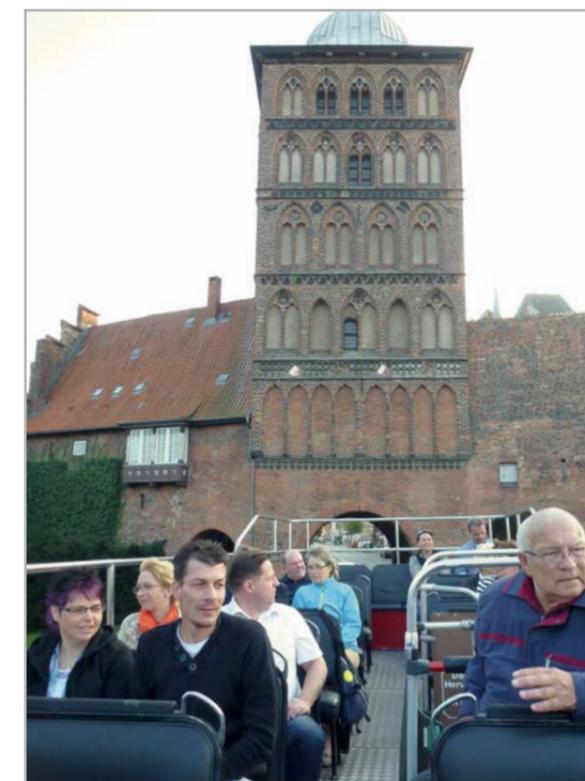
In einer Mappe, die Michaela Frisch für uns zusammengestellt hat, waren Beispiel-Formulare, alle Informationen zum Nachlesen, aber auch Anträge z.B. von der Deutschen Rentenversicherung. Wenn Sie zu diesem Thema Fragen haben, wenden Sie sich gerne an Ihre Gruppenleiter oder auch direkt an unsere neue Beirätin Michaela Frisch.

Zu guter Letzt haben wir noch das Thema Pressearbeit durchgenommen. Wir sind sehr froh, hierbei professionelle Unterstützung durch die Agentur Convergo zu erhalten. So war Herr Lösch dann auch angereist, um aufzuzeigen, wo er die lokalen Gruppen unterstützen kann, aber auch wo Gruppenleiter uns bei unserer Aufklärungsarbeit helfen können. Alpha1 Deutschland und Convergo bitten alle Mitglieder, Lebenserfahrungen mit Alpha1 zu teilen, keiner muss perfekt schreiben oder die Geschichte in schöne Worte fassen können. Jede Geschichte sollte erzählt werden. Selbst wenn wir nur Stichwörter erhalten, können wir gemeinsam Texte daraus entstehen lassen.

Das Fazit des Tages:

Es fand ein reger Austausch auf ganz vielen Ebenen statt. Ein spannender Tag ging zu Ende, die Diskussionen liefen aber noch bis spät in die Nacht weiter.

Marion Wilkens



▲ Im Vorfeld des Gruppenleitertreffens war eine Stadttour mit dem Bus das Highlight: Lübeck hatte einige Sehenswürdigkeiten zu bieten

▼ Michaela Frisch motivierte mit ihren Übungen alle zum Mitmachen: körperliche Lockerungen bleiben eine willkommene Abwechslung zwischen Vorträgen.



Der Weg zur nächstgelegenen Selbsthilfegruppe ist Ihnen zu weit? Sie haben Lust und Zeit, sich für Alpha1 zu engagieren? Gründen Sie eine Gruppe. Wir unterstützen Sie gerne dabei!

Ihre Ansprechpartner: Gernot Beier und Marion Wilkens
Telefon: (0 33 37) 4 10 22 Mail: marion.wilkens@alpha1-deutschland.org

Alpha-1 Mangel – Diagnose und Behandlung im europäischen Raum

Wie steht es eigentlich um die Versorgung von Alpha-1-Patienten in Europa?

Zuerst: wo sind Europas Grenzen?

Hierzu ist es hilfreich, sich eine neuere Karte anzuschauen:

43 Nationalstaaten verschiedener Größe, unterschiedlicher Kultur, meist mit eigener Sprache – ein Zusammengewürfel von früheren Königreichen, Bundesstaaten und Republiken, aber auch weniger demokratisch gelenkten Regierungen (Ukraine). Jeder davon hat seine eigene „öffentliche Gesundheit“ und zu der Europäischen Gemeinschaft, die richtungsweisend für ihre Mitgliedsstaaten Vorschriften erlässt, gehören 28 Länder – mit 25 verschiedenen Sprachen.



Dr. Frank Willersinn - Präsident Alpha-1 Plus e.V. Belgien und Vorsitzender Alpha-1 Global

Alpha-1: in wenigen Ländern

Alpha-1 Antitrypsinmangel wird in den Gesundheitssystemen sehr unterschiedlich behandelt: In manchen Staaten scheint diese seltene Krankheit nicht bekannt, in anderen nicht der Therapie wert, in weiteren sind Patienten eingeflochten in Substitutionstherapie und unterstützende Netzwerke im Leber- und Lungenbereich.

Fast in allen Ländern lassen sich Serumspiegel und Phänotyp bestimmen. Auch eine genetische Beratung ist in manchen Ländern möglich. Nur in zehn von 43 Ländern gibt es jedoch regelmäßige Kostenübernahmen der Substitutionstherapie.

Übersicht Alpha-1-Therapiesituation Europa (Sommer 2014): Kosten für Substitutionstherapie werden in zehn der 43 Länder Europas übernommen

	Phänotyp Bestimmung	Kostenübernahme	Medikament	gen.Beratung
(Belgien)	ja	bedingt	Pulmolast	ja
Deutschland	ja	ja	Prolastin	ja
Frankreich	ja	ja	Alfalastin	ja
Griechenland	ja	ja	Prolastin	ja
Irland	ja	ja	Prolastin u. Zemeira	ja
Italien	ja	ja	Prolastin	ja
Luxemburg	ja	ja	Prolastin	ja
Österreich	ja	ja	Prolastin	ja
Portugal	ja	ja	Prolastin	ja
Schweiz	ja	ja	Prolastin	ja
Spanien	ja	ja	Trypsone	ja

Patienteninteressen gemeinsam gestalten

Es gibt 12 landesspezifische Patientenorganisationen (PO) für Alpha-1-Diagnostizierte, die in acht verschiedenen Sprachen tätig sind.

Es gibt auch einige europäische Verbände, vor allem im pneumologischen Bereich, die sich um nationale Alpha-1-PO bemühen:

- EFA (European Federation of Allergy and Airway Diseases Patient Associations)
- ERS (European Respiratory Society)
- ELF (European Lung Foundation)
- EURORDIS (Die Stimme der Menschen mit seltenen Krankheiten)

Auch wenn die Schwerpunkte der nationalen Vereine sich unterschiedlich gestalten, so haben sie doch meist gleiche Ziele:

- Sensibilisierung der Öffentlichkeit zu seltenen Krankheiten und spezifisch zu Alpha-1
- Hilfestellung der Vereinsmitglieder bei Diagnose und Behandlung
- Suche für Unterstützung finanzieller Mittel
- Vereinstätigkeit intern (Veranstaltungen, neue Mitglieder suchen, u. ä.)

Mit welchen Hilfen arbeiten Alpha-1 Vereine?

Generell ist als „Kontakt-Werkzeug“ die Broschüre verbreitet: ein Flyer oder Heft in landeseigener Sprache, vereinsbezogen, oft mit hilfreichen Adressen.

Die amerikanische Alpha-1-Stiftung hat z.B. Hefte in fünf Sprachen herausgebracht, welche themenspezifisch über Alpha-1-Bereiche informieren. Diese stehen auch in Europa zur Verfügung und können dort verteilt werden.

In manchen Ländern hängen außerdem Poster in Krankenhäusern und Arztpraxen (z.B. Frankreich).

Newsletter hingegen in A4 oder digital sind seltener (z.B. UK, Portugal).

Glanz-Magazine für Vereinsmitglieder gibt es nur in Deutschland und Österreich.

Soziale Medien, wie Facebook, spielen in mehreren Ländern eine tägliche Rolle des „what’s new?“ (z.B. Frankreich, England, Österreich). Eine eigene Internetseite haben allerdings so gut wie alle Länder. Im angewandten therapeutischen Bereich, wie Lungensport oder Inhalationstechniken, werden COMPACT DISK meist von Firmen verteilt.

In Skandinavien oder Großbritannien gibt es zurzeit keine Substitutionstherapie. Die Patientenorganisationen haben dadurch erschwerte

Bedingungen: Die Unterstützung durch die Pharmaindustrie ist gering, daher werden mit Hilfe von Aktionen wie beispielsweise einem Dauerlauf, einem Trödelmarkt, Kuchenbacken und mehr, privat Mittel gesucht.

Die früheren Ostblockstaaten haben gerade erst begonnen, den Alpha-1-Mangel im lungenfachärztlichen Bereich als zu bestimmende Krankheit bekannt zu machen. Es gibt dort keine Patientengruppierungen und auch keine Substitutionstherapie, obwohl z.B. in Litauen der Phänotyp PiZZ relativ zahlreich vermutet wird, da die Wikinger anliegende Ostseestaaten direkt besiedelten. So werden in Warschau die Phänotypen für Polen, aber auch für weitere Nachbarstaaten, grenzüberschreitend bestimmt.

Alpha-1 Global – über Europa hinaus

Die 22 bekannten Patientengruppen sind hauptsächlich als gemeinnützige Vereine tätig; 12 davon sind in Europa ansässig. Zehn weitere PO sind über die Welt verteilt (z.B. Canada, Amerika, Neuseeland). Um diese Gruppen in einem größeren Rahmen zusammen zu aktivieren und den Austausch von Neuigkeiten und Sachverhalten vielerlei Art zu fördern, gibt es seit Juni 2014 die internationale Plattform von Alpha-1 Global.

Dies ist eine Gruppe von sieben freiwilligen Alpha-Patientenvertretern, die im Internet ein Forum in englischer Sprache aufbaut (www.alpha-1global.org). Ebenso wird von dieser Gruppe der 6. Internationale Patientenkongress in Barga/Italien (April 2015) organisiert. Dort findet zeitgleich ein Scientific Meeting statt, in dem sich Mediziner, Forscher und Fachleute verschiedenster Disziplinen über den neuesten Stand des Alpha-1-Mangels austauschen.

Abschließend ist zu bemerken, dass die medizinische Versorgung in Europa bei diagnostizierter Alpha-1 Mangelerkrankung in den meisten Ländern mangelhaft oder inexistent ist. Auf der anderen Seite ist das Gesundheitsniveau z.B. in Österreich oder in Deutschland außergewöhnlich hoch. Diese „quality of life“ für Alphas gilt es in kommender Zeit in allen Nationen Europas zu verwirklichen.

Patientengruppierungen verschiedenster Art werden mit ihrer Dynamik und ihrem Einsatz maßgeblich zu dieser Verwirklichung beitragen.

Frank Willersinn



Für Sie dokumentiert

Frau Michaela Frisch

Lungensport-Übungsleiterin und Ausbilderin
Lungensport Espan Klinik, Bad Dürkheim

Alles rund um das Thema Lungensport und Lungensport- gruppen

Lungensport – kein Hochleistungssport, sondern körperliches Training zur besseren Alltagsbewältigung

Für einen Atemwegspatienten bedeutet die Erkrankung erst einmal eine Verschlechterung der Lebensqualität: Die benötigten Pausen werden immer mehr und länger, die Wege (gefühl) immer weiter, die Treppen immer höher, die Hand- oder Einkaufstasche immer schwerer. Dazu kommt die Atemnot, sowohl in Ruhe als auch in Belastung. Jede körperliche Anstrengung wird beschwerlich – so werden auch soziale Kontakte immer weniger.

Neben der medikamentösen Therapie und der Sauerstofflangzeittherapie gibt es die Möglichkeit, ein angepasstes, auf einen Atemwegspatienten speziell dosiertes körperliches Training durchzuführen – den **Lungensport**. Diese Anleitung zu einer lebensbegleitenden Therapie soll bei der Bewältigung des Alltags unterstützen und dabei helfen, die eigene Krankheit selbstbewusst, selbstständig und eigenverantwortlich zu managen. Dabei schafft der speziell ausgebildete und geschulte Therapeut (vorgeschriebene Lizenz sowie erforderliche Refresher-Kurse) eine Vertrauensbasis und damit ein Gefühl der Sicherheit. Rahmenbedingungen um die Belastungsgrenzen jedes Teilnehmers werden immer wieder neu erfasst, so dass jeder Teilnehmer ein Gefühl für seine eigenen Grenzen bekommt.

Lungensport kann vom Lungenfacharzt oder Hausarzt mit dem sogenannten Formular 56 mit 50 Einheiten für 18 Monate oder 120 Einheiten für 36 Monate verordnet werden. Das ausgefüllte Formular wird dann bei der Krankenkasse zur Genehmigung eingereicht. Zusätzlich kann auch bei einer Rehabilitationsmaßnahme über die Deutsche



Michaela Frisch, unser neues Beiratsmitglied: Expertin in Sachen Training, Mobilität und Lungensport

Rentenversicherung von der Rehabilitations-Fachklinik für Atemwegserkrankungen Lungensport für sechs Monate über die DRV verordnet werden.

Eine Lungensporteinheit dauert zwischen 60 und 90 Minuten und findet im Regelfall ein Mal pro Woche statt:

Dabei werden in der **Aufwärm-, Einleitungs- oder Vorbereitungsphase** die Befindlichkeit überprüft, Probleme und Fragen diskutiert, Schulungen durchgeführt und Übungen zur Erwärmung der Muskulatur und zur Einstimmung des Herz-Kreislauf-Systems auf das Training veranstaltet. Hierbei stellt auch die Atemgymnastik einen wesentlichen Bestandteil dar.

In der **Hauptphase** werden spezielle Übungen zur Kräftigung und Dehnung der Muskulatur, zur Steigerung der Ausdauer und zur Verbesserung der Koordination durchgeführt. Dabei können sowohl Spiele als auch unterschiedliche Geräte zum Einsatz kommen.

Die **Schlussphase** setzt sich ebenfalls aus spielerischen Elementen, Entspannungsübungen oder Partnermassagen („Wetterkapriolen“, „Pizzabacken“ o.ä.) zusammen.

Ziele und Inhalte für Lungensport sind somit:

Bewusstmachung und Wahrnehmung der Atmung, Vermeidung/ Reduzierung schädigender Atemformen im Alltag, alltagsorientiertes Training, richtiges effektives Treppensteigen, Treppentraining, Erhalt/ Training der Ausdauerleistung, allgemeine Kräftigung, Steigerung der physischen Belastbarkeit, Wahrnehmung und Verschiebbarkeit der Leistungsgrenzen, Steigerung der Thorax-beweglichkeit, Verbesserung der Atemmuskulatur, Ökonomisierung der Atemarbeit, Abnahme der Belastungsdyspnoe, Sekretmobilisation, Husten-techniken, Hustendisziplin, Nasenhygiene, Reduzierung der Exazerbationshäufigkeit, Vermeidung von Gelenkversteifungen bzw. Schonverhalten, Notfallverhalten (auch vom Partner), Hygieneschulung (Langzeit-Sauerstoff-Therapie), Wissensvermittlung, Entspannungstechniken, Vermittlung von Selbsthilfetechniken, Erfahrungsaustausch mit Betroffenen, Erarbeitung von umsetzbaren Heimprogrammen, Osteoporoseprophylaxe, Koordinationstraining, Unfall- und Sturzprophylaxe, Stärkung des Immunsystems.

Leider kommt es immer wieder vor, dass weitere Verordnungen nicht genehmigt werden. Hierzu gibt es ein Urteil des Bundessozialgerichtes (Aktenzeichen B 1 KR 31/07 R), dass eine zeitliche Beschränkung des Funktionstrainings unwirksam ist um eine „Behinderung abzuwenden, zu beseitigen, zu mindern oder auszugleichen, ihre Verschlimmerung zu verhüten oder ihre Folgen zu mindern“.

Es gibt keinen vernünftigen Grund, warum dies nur für das Funktionstraining und nicht für Lungensport gelten sollte. Oft bekommen die Versicherten auch einen MDK-Fragenkatalog von ihrer Kasse zugesandt:

- Warum ist eine Verlängerung medizinisch notwendig?
-> Stabilisierung des Gesundheitszustandes, Vermeidung bzw. frühzeitiges Erkennen von Exazerbationen, Erfahrungsaustausch, neue wissenschaftliche Erkenntnisse und Therapieansätze, Selbstmanagement wird gefördert.
- Warum ist es nicht möglich, die erlernten Übungen eigenverantwortlich und selbstständig durchzuführen?
-> wissenschaftliche Datenlage = Kombination aus Atemtherapie + Schulung + Ausdauertraining + Muskelaufbau, ADL-Training, Erhalt der Selbstständigkeit, regelmäßige Modifizierung der Belastungsgrenzen, das Erreichen bzw. auch mal Überschreiten der Leistungsgrenze unter den durch den Übungsleiter geschaffenen Sicherheitsrahmenbedingungen ist wichtig für den Trainingseffekt, Teilhabe am Alltag und sozialen Leben, Steigerung der Lebensqualität.
- Warum konnte das Therapieziel im bisherigen Verordnungszeitraum nicht erreicht werden?
-> lebensbegleitende und lebenslange Therapie – Medikamente müssen ja auch entsprechend eingenommen werden.

Wer eine Lungensportgruppe ins Leben rufen möchte, sollte sich diverse Multiplikatoren mit ins Boot holen. Dies können unter anderem sein:

- Ärzte, pneumologische Assistenten
- Krankenkassen
- Apotheken
- Presse
- Reha- bzw. Akut-Kliniken
- Firmen und Sportverein
- weitere Selbsthilfegruppen

Michaela Frisch





Alpha1 Kindertag 2014

Vom 22. bis 24. November 2014 fand im Novotel in Erlangen der Kindertag von Alpha1 Deutschland statt. Rekordverdächtig war mit 31 die Zahl der teilnehmenden Kinder im Alter von 0 bis 13. Insgesamt beschäftigten sich in Erlangen 43 erwachsene Teilnehmer mit dem diesjährigen Schwerpunkt des Kindertages: den psychischen und sozialen Auswirkungen der Diagnose AATM für Kinder- und Jugendliche und deren Familien.



Im Tagungsraum kristallisierte sich aus den Fachvorträgen, den Diskussionsthemen und den gestellten Fragen schnell heraus, dass die jungen Alphas und deren Eltern mit anderen Herausforderungen konfrontiert sind als erwachsene Betroffene. Bereits kurz nach der Geburt, wenn sich auffällige Symptome bei Kleinkindern zeigen, werden die Eltern vor die Frage gestellt, wann man ein Baby testen soll. Dabei treten auch medizinethische Fragen nach den Persönlichkeitsrechten eines Kleinkindes auf den Plan: Haben die Eltern das Recht (oder womöglich die Pflicht) den Kindern die Entscheidung abzunehmen? Oder beschneiden sie damit ein „Recht auf Nichtwissen“ des Kindes? Fragen über Fragen, die auch im weiteren Verlauf der Kindheit und im Übergang zum Erwachsenenalter nicht aufhören: Wie sage ich es meinem Kind? Und vor allem wann? Und womit? Die Kinder gehen in den Kindergarten, die Schule, den Verein und bauen sich einen Freundeskreis auf; dabei wachsen sie mit dem Bewusstsein auf, manche Dinge nicht tun zu können oder zu dürfen, führen auch ein Leben mit dem Anderssein, und müssen dazu eine eigene Haltung entwickeln. Und dann auch noch die Pubertät, eine ohnehin turbulente Phase für Heranwachsende – ein Alter, in dem man sich unverwundbar fühlt und in dem

Themen wie Krankheit oder Krankheitssymptome Galaxien von den Alltagsinteressen von Jugendlichen entfernt sind. Auf der Veranstaltung in Erlangen wurde deutlich, dass die Familien und Eltern auch mit der Sorge umgehen müssen, dass ihr Kind aufgrund der Krankheit irgendwie eine Stigmatisierung in seinem Umfeld erleben könnte. Auch bei der Frage der Familiengründung müssen sich AATM-Betroffene der erblichen Komponente der Erkrankung bewusst sein, denn sie könnten die Erkrankung an ihre Kinder weitergeben. Auf den folgenden Seiten des Journals finden Sie umfangreiche Detailberichte darüber, wie all diese Themen in Erlangen behandelt wurden. Am Ende stand die Erkenntnis, dass es keine einfachen Antworten auf die Fragen gibt, und auch kein „richtig“ oder „falsch“. Jede Familie muss am Ende für sich selbst entscheiden, wie sie mit der Krankheit umgeht, wie sie darüber mit den Kindern spricht. Aber betroffene Familien stehen nicht alleine da: Alpha1 Deutschland und seine Mitglieder unterstützen Alphas und deren Angehörige mit Rat und Tat.

Die Idee, einen Informationstag speziell für die Themen, die Kinder betreffen, zu organisieren, wirkt übrigens ansteckend: Im kommenden Jahr plant **Alpha1 Österreich** einen Kindertag in der Alpenrepublik.



Rege Diskussionen und der Erfahrungsaustausch prägen den Kindertag

Die Hauptpersonen des Kindertages, die Kinder, waren begeistert vom ganztägigen Betreuungsprogramm am Samstag, als es unter professioneller Betreuung der Hamburger Spielegalerie zu einem ganztägigen Ausflug zur Erlangener Jugendfarm ging. Das Wetter hatte für die Jungalphas einen nicht zu kalten, regenfreien Tag reserviert, wodurch Spiel und Spaß auch unter freiem Himmel keine lokalklimatischen Grenzen gesetzt waren. Sterne basteln, Tischkicker spielen oder im großen Streichelzoo sich mit Schafen, Gänsen oder Eseln zu beschäftigen – für alle war etwas dabei. Gemäß dem Satz: „Ein Bild sagt mehr als tausend

Worte“ lassen wir auf den folgenden Seiten die Bilder dieses ereignisreichen Tages für sich sprechen.

Jürgen Lösch



Auch die ganz kleinen Alphas waren dabei. Frau Johannes mit ihrem erst wenige Wochen alten Baby freut sich über einen Kuschelfreund.

◀ Im Hotel gab es am ersten Abend ein Spielzimmer, in dem die Kinder ihren Spaß hatten. Richtig spannend wurde es aber als die Kindergruppe am Samstag loszog, um mit den Betreuern der Spielegalerie einen abwechslungsreichen Tag zu erleben.





Unter professioneller Anleitung wurden die Kinder betreut und motiviert, verschiedene Aktivitäten und Spielzeuge auszuprobieren - da gab es für jeden was - Langeweile hatte keine Chance!



Für die meisten Kinder waren die Tiere der Höhepunkt des Tages - Sie konnten unter anderem Pferde, Schafe, Gänse und Pferde hautnah erleben und selbst versorgen - Bauernhof für einen Tag!



Obwohl viel im Freien unternommen wurde, gab es auch im Haus ausreichend Unterhaltung. Die Kinder bastelten allerlei Kreatives und und stärkten sich mit einer leckeren Gemüselasagne. Ein rundum gelungener Tag für die Kinder!



Marion Wilkens

2. Vorsitzende Alpha1 Deutschland e.V.

PiMZ – ich bin doch nur Träger

PiMZ ist für uns von Alpha 1 Deutschland eines der wichtigsten Themen des Jahres. Bereits bei der Mitgliederversammlung hat es hierzu einen Vortrag von Dr. Steveling aus der Ruhrlandklinik in Essen gegeben. Menschen mit MZ dürfen nicht außer Acht gelassen werden. Das Thema ist mir persönlich wichtig, da es in meiner Familie viele MZs gibt. Deswegen möchte ich darüber aufklären, was die Diagnose Alpha-1-Antitrypsinmangel heterozygot (PiMZ) für den Einzelnen bedeutet.

„Ich bin nur ein MZ und somit nur Träger“, denken viele Betroffene, die zum Kindertag gekommen sind. Wir sprechen von betroffenen Kindern und meinen damit eigentlich immer ZZ. Schnell tun sich viele Fragen auf: Was ist mit den Geschwisterkindern? Wurden sie überhaupt getestet? Haben sich die Eltern testen lassen? Müssen wir nicht sogar eine Generation weiter denken - was ist mit Großeltern, Tanten und Onkeln - sind sie alle getestet?

Alpha-1 Alpha1-Antitrypsinmangel ist eine Familienkrankheit

Schnell vergisst man, dass wir Betroffene in der Familie haben. Das ist auch in meiner Familie so gewesen. Wenn Kinder betroffen sind, haben auch die Eltern ein Z-Allel. Es hat Zeit gebraucht, der Familie zu erklären, dass auch sie eine Gen-Mutation haben. Viele Betroffene sind nur gefühlt PiMZ als Träger. Und sind dabei vielleicht noch Bäcker, Schleifer oder rauchen. Wir möchten unbedingt darauf hinweisen, dass das nicht gut ist.

Wie Dr. Kardorff erläutert hat, hat auch ein PiMZ ein geringes Risiko für eine Lungenerkrankung (also höher als beim MM), weil der Spiegel des AATs im Blut niedriger ist als bei der Normalvariante PiMM. Innerhalb der Referenzwerte kann der AAT-Spiegel hoch oder niedrig sein, ein PiMZ aber auch eine ziemlich geringe Konzentration des AATs im Blut haben. Deshalb ist es wichtig, dass PiMZ ihren Serumspiegel kennen.

In Deutschland sind ca. 1.538.000 MZ und 12.000 ZZ betroffen. Bildlich dargestellt: In einem Bus mit 50 Personen sitzt statistisch eine Person mit PiMZ. Die Zahl von PiMZ steigt weltweit. Und wenn davon nur wenige Personen ein Lungenemphysem entwickeln, so sind es trotzdem mehr als alle angenommenen PiZZ-Patienten insgesamt.



Marion Wilkens

Die gesundheitliche Bedeutung für PiMZ:

- Ein PiMZ hat keinen schweren Mangel zu erwarten
- Risiko einer Lungenerkrankung ist höher als beim PiMM
- Rauchen erhöht erwiesenermaßen das Risiko erheblich
- Aufklärung wichtig
- Ein PiMZ leidet nicht selten an überempfindlichen Atemwegen

Wir Eltern müssen die Chance nutzen, unsere Kinder zu beeinflussen, damit sie nicht rauchen - weder aktiv noch passiv. Bei Rauchern in Irland hat man festgestellt, dass PiMZ-Typen engere Bronchien haben und langfristig mehr Lungenbläschen verlieren, die Lungenkapazität also abnimmt.

Feinstaubbelastung birgt ebenfalls eine Gefahr. Berufe wie Bäcker, Maler und Lackierer, Chemilaborant Bauer, Tischler oder Schweißer sind nicht zu empfehlen. Aus eigener Erfahrung in unserer Familie kann ich von überempfindlichen Atemwegen berichten. Diese unspezifische bronchiale Hyperreagibilität lässt sich aber gut behandeln. Dämpfe, Stäube und Gase, welche die Bronchien reizen, sollten gemieden werden.

Infektionen der Atemwege sollte durch Impfungen vorgebeugt werden (Influenza und Pneumokokken). Die medizinische Behandlung der überempfindlichen Bronchien, z.B. mit inhalativen Kortikosteroiden, muss mit dem Arzt besprochen werden.

Wenn wir von möglichen Begleiterkrankungen sprechen, die uns vom PiZZ-Typ bekannt sind, so besteht beim PiMZ-Typ keine erhöhte Gefahr, dass andere Organe erkranken. Leberzirrhose, Pannikulitis, entzündliche Darmerkrankungen, rheumatische Beschwerden oder Morbus Wegener treten nicht häufiger auf als bei Personen mit PiMM.

Zusammenfassend ist zuzusagen:

- PiMZ (PiZZ sowieso) sollten nie rauchen oder schnellstens Nichtraucher werden!
- Jährliche Verlaufskontrollen beim Lungenarzt und Überwachung der Blutwerte, evtl. Bestimmung des Serumspiegels.
- Unspezifische überempfindliche Atemwege vom Arzt abklären und behandeln lassen.
- Genetische Beratung auch von PiMZ-Personen

Unsere Empfehlung:

Denken Sie auch an sich, lassen Sie Ihre Eltern, Geschwister und natürlich alle Kinder testen. Achten Sie auf typische Symptome und informieren Sie alle Verwandten über diese genetisch bedingte „Familienkrankheit“. **PiMZ also aus meiner Sicht – nicht nur ein Träger!**

Fragerunde

Frage: Ist einmal bei den anderen PiMZ im Raum eine Gallenproblematik festgestellt worden? Kann das im Zusammenhang zu PiMZ stehen?

Es wurde lediglich von einem weiteren Gallenproblem berichtet, ein Zusammenhang zu PiMZ konnte anhand von Häufung nicht hergestellt werden.

Frage: Was versteht man unter einer genetischen Beratung?

Dr. Kardorff: Eine genetische Beratung sollte die Vererbungslehre erklären, auch in der Lage sein, bei Komplikationen („ich kann dann aber nicht der Vater sein“) richtig zu reagieren. Nicht umsonst müssen Ärzte eine Zusatzausbildung machen, wenn sie diese genetische Beratung durchführen möchten.

Frage: Es sollte auch beraten werden, in wieweit man weitere Familienmitglieder mit einbezieht?

Dr. Kardorff: Im Sinne des Gendiagnostikgesetzes steht eine genetische Beratung vor der eigentlichen Untersuchung und somit vor der Befunderhebung. In der Beratung wird dem mehr oder weniger gut informierten Patienten erklärt, worum es geht und was nach der Testung an Ergebnissen herauskommen kann (Vererbungslehre nach Mendel). Des Weiteren zeigt der Genetiker mögliche Konsequenzen auf und überlegt gemeinsam mit dem Patienten die Vor- und Nachteile des Wissens um die Erkrankung. Nach der eigentlichen Untersuchung sollte man sich noch einmal mit dem Genetiker zusammensetzen und noch offene Fragen klären.

Frage: Zurück zum Beispiel: Mädchen PiMZ aus Bus 1 trifft coolen Jungen mit PiMZ aus Bus 2. Geht die genetische Beratung so weit zu überlegen, ob es vertretbar ist, gemeinsame Kinder zu bekommen?

Gabi Niethammer: Es kann aus meiner persönlichen Sicht keine Rolle spielen. Aber die Aufklärung spielt eine Rolle, denn wer ein Z vererbt, sollte wissen, dass es vielleicht in der nächsten Generation zu einem Kind mit PiZZ führen kann. Für mich würde aber nicht die Wahl der Partnerin oder des Partners davon abhängen.

Marion Wilkens: Es gibt tatsächlich Menschen, die sagen, mit dem Wissen darum, dass ich ein PiZZ Kind bekommen kann, würde ich kein Kind mehr haben wollen. Wenn ich sehe, was ich in meinem Leben schon erlebt habe und meine Eltern hätten damals überlegt, ein PiZZ-Kind nicht haben zu wollen, das wäre eine echte Katastrophe! Aus meiner Sicht ist das kein Grund, ich bin nicht todkrank, weil ich ein PiZZ bin, ich werde nicht mehr alle Berge hochkommen und vielleicht ist mein Leben ein paar Jahre kürzer, aber es ist in jedem Fall ein Leben, das lebenswert ist. Das ist meine ganz persönliche Meinung und ich finde, es ist kein Grund, nicht geboren zu werden.

Frage: Ist dies dann auch ein Teil der Familienberatung?

Antwort aus dem Publikum: Wir hatten eine genetische Beratung und es wurde uns sachlich und nüchtern vermittelt, dass wir den Gendefekt auch weiter tragen können. Für uns bedeutete dieses Wissen nicht, keine Kinder zu bekommen – mittlerweile haben wir drei – doch es war wichtig, aufgeklärt zu werden und mit dem Wissen darum selbst entscheiden zu können.

Antwort aus dem Publikum: Auch wir hatten eine genetische Beratung und können dies sehr empfehlen. Trotz vorheriger Aufklärung in der Uni-Klinik zum AAT-Mangel unseres ersten Kindes hatten wir noch viele Fragen, die in der genetischen Beratung sachlich und ausführlich angesprochen wurden. Bestandteil war auch eine Einordnung, wie gravierend der AAT-Mangel im Verhältnis zu anderen schwerwiegenden genetischen Erkrankungen ist. Uns hat es geholfen, die Entscheidung für ein zweites Kind zu treffen.

Marion Wilkens



Herr Dr. Rüdiger Kardorff

Kindergastroenterologe am Marien Hospital Wesel,
Leiter des Weseler Alpha 1 Kinder-Centers

Lebermanifestation Alpha-1-Antitrypsinmangel

Grundlagen

Alpha-1-Antitrypsin (im weiteren AAT) ist ein im Blut gelöster Eiweißstoff, der chemisch mit Blutgerinnungsfaktoren verwandt ist.

Serpine sind funktionierende Eiweißstoffe, die die Grundeigenschaft haben, dass sie andere Eiweißstoffe spalten, die oft auch eine aggressive Funktion haben. Zu den Serpinen gehört auch das AAT.

Elastase ist ein Eiweiß, das Gewebestrukturen spalten kann; trifft Elastase auf Lungengewebe (im Rahmen einer Entzündung), führt dies dazu, dass Lungengewebe zerstört wird und sich eine Lungenschädigung entwickelt. Die Serpine verhindern das. Es sind insofern Schutzstoffe, die solche aggressiven Eiweiße inaktivieren können. Hat man zu wenig AAT – d. h. zu wenig dieser Schutzstoffe, können die aggressiven Eiweiße, also die schädlichen Substanzen, überhand nehmen und bspw. bei einer Lungenentzündung die Lunge zerstören.

Menschen mit Alpha-1- Antitrypsinmangel (im weiteren AAT-Mangel) fehlt vereinfacht ausgedrückt ein Schutzstoff gegen Gewebezersetzung – und dies ist die Ursache dafür, warum Mangelpatienten ab dem mittleren Lebensalter relativ häufig eine Lungenerkrankung entwickeln.

Auch im Normalzustand des Körpers ist Elastase vorhanden, da es für manche Körperfunktionen gebraucht wird. Typischerweise wird es jedoch durch Antielastasen wie AAT mehr als ausgeglichen, so dass es nicht zu einer Lungenschädigung kommt. Ist das Gleichgewicht und somit der Schutz nicht gegeben, kommt es im drastischen Fall zu einem Lungenemphysem.

Von einem Lungenemphysem spricht man, wenn das differenzierte Lungengewebe immer mehr vergrößert wird und die kleinen Lungenbläschen zunehmend durch große Hohlräume ersetzt werden



Dr. Rüdiger Kardorff bei der Präsentation

– dann funktioniert die Lunge nicht mehr richtig.

In ganz neuen Publikationen wird bereits darauf verwiesen, dass AAT vermutlich eine Vielzahl von Funktionen im Körper hat; anti-entzündlich, anti-infektiös – und dass es deshalb möglicherweise bei einem Mangel noch weit mehr Probleme geben kann als nur den fehlenden Anti-Elastase-Effekt.

Eine ganz interessante Beobachtung in diesem Rahmen ist, dass nach einer Lebertransplantation von der gesunden Leber zunächst einmal wieder ganz normal Antitrypsin produziert und die Spiegel wieder normal sind. Man könnte denken, der Patient ist eigentlich komplett gesund. Das ist aber in den Studien, die man jetzt an lebertransplantierten Patienten gemacht hat, in Wirklichkeit nicht ganz so. Man hat festgestellt, dass diese Patienten mit ihrer Lunge immer noch ein wenig mehr Probleme haben als ein sonst gesunder, lebertransplantiertes Mensch. Dies lässt vermuten, dass es noch mehr Funktionen gibt, die bisher noch nicht ganz durchschaut sind.

Eine mögliche Lebererkrankung als Alpha entsteht jedoch anders. Beim AAT-Mangel ist im Bauplan des Menschen (DNA) ein winziger Fehler (Mutation an Gen 14), aufgrund dessen das Eiweiß Alpha-1-Antitrypsin ein klein wenig anders gebaut wird als es sollte. Diese eigentlich nur kleine Abweichung führt dazu, dass sich die gesamte Form des Eiweißbausteins (seine „Faltung“) ändert. Die

Tatsache, dass es verkehrt gefaltet ist, bewirkt, dass das AAT aus der Leberzelle, wo es hergestellt wird – also innerhalb des Lebergewebes – nicht gut heraus transportiert werden kann.

So heißt die Krankheit zwar AAT-Mangel, weil im Blut zu wenig von diesem Eiweiß vorhanden ist, in der Leber ist aber ein Alpha-1-Überschuss. Das AAT wird gebildet, sammelt sich in der Leber an und kann nicht aus der Leber heraus.

Beim PiZZ-Typ kommt ein weiteres Problem hinzu. Die liegengelassenen AAT-Moleküle bilden eine Kette (sie „polymerisieren“), d. h. dass das Ende des einen Moleküls mit dem Anfang des anderen Moleküls zusammenklebt. Diese langen Ketten sind für den Körper sehr schwer abzubauen. Durch die „Eiweißmassen“ wird die Leber geschädigt und kann zugrunde gehen. Beim Alpha beginnt also eine Lebererkrankung durch eine Vergiftung mit liegen gebliebenen AAT.

Diese Grundlagen sind wichtig, um die Therapieansätze zu verstehen.

Neben den bekannten Formen PiZZ / PiSZ / PiMZ und PiMM kennt man weit über 100 weitere Varianten. Die normalen Varianten werden mit dem Buchstaben „M“ bezeichnet. Sie sind nicht alle ganz gleich, aber das Ausschleusen aus der Leber und die Funktion ist bei allen normal.

Die zwei bekanntesten Mangelvarianten sind Z und S. Mangel in diesem Sinne heißt: AAT bleibt in der Leber liegen und geht nicht oder nur teilweise ins Blut, wobei die Variante Z das Problem mit dem oben beschriebenen Anhäufen und der Verkettung in der Leber hat.

Sehr viel seltener ist die Variante 0, bei der gar kein AAT in der Leber gebildet wird. Diese Menschen haben demnach keine Leberprobleme, sie werden aber schwer lungenkrank, weil sie diesen Schutzfaktor überhaupt nicht haben.

Der Erbmodus

Jeder Mensch hat seine Erbinformationen doppelt, denn er erhält eine Information von der Mutter, die andere vom Vater. Fakt ist aber, dass ein Betroffener (PiZZ) das Z weitergeben muss, da er nicht über

ein gesundes M verfügt. Der häufigste Fall bei den betroffenen Familien ist aber der, dass die Eltern MZ sind. Ihre eigene Erbsubstanz besteht also aus einer normalen M-Anlage und einer Mutation, der Z-Anlage. Ein Mensch, der selbst MZ („heterozygot“) ist, kann demnach mit einer Chance von 50:50 Chance an seine Kinder entweder die normale Anlage M oder die Krankheitsanlage Z weitergeben. Wenn er sich einen Partner gesucht hat, der auch MZ ist, gilt für diesen die gleiche 50:50 Chance und dann ergibt sich, statistisch gesehen, folgende Zufallsverteilung:

- 25 %, bei denen sich beide M zusammenschließen – das Kind ist „MM“, damit gesund und kann den AAT-Mangel auch nicht mehr weitervererben.
- 25 % bei denen sich beide Z verbinden – das Ergebnis ist der homozygote AAT-Mangel-Patient, der zweimal Z hat („PiZZ“)
- 50 % das Kind bekommt von einem Elternteil Z, vom anderen M, ist also selbst wieder „MZ“ wie die Eltern. Das Kind ist Merkmalsträger und kann die Krankheit weiter vererben; welche Alltagsbedeutung der Status „MZ“ hat, ist noch nicht in jeder Hinsicht vollständig klar.

Mangelt davon aus, dass die Krankheit ausschließlich vererbt wird und ein Z nicht neu entstehen kann. Seit einigen Jahren gibt es das Gen-Diagnostik-Gesetz, welches regelt, dass eine genetische Diagnostik, bei der es im Kern darum geht, spätere Erkrankungen zu erkennen, von einem Humangenetiker durchgeführt werden sollte. Die Kosten dafür werden nach Überweisung z.B. durch den Kinderarzt übernommen. Der Humangenetiker bespricht auch, in wie weit es sinnvoll ist, die genetische Untersuchung bei einzelnen Familienmitgliedern zu veranlassen. So stellt sich bei einem gesunden kleinen Geschwisterkind mit normalen Leberwerten die Frage nach der augenblicklichen Relevanz auf sein Leben, also die Frage, ob die Familie zu diesem Zeitpunkt wissen muss, welche AAT-Variante das Kind hat. Auch diese Grundsatzfragen greift der Humangenetiker auf.

Wie entsteht so eine Erkrankung?

Man geht davon aus, dass vor 2.000 bis 2.500 Jahren an zwei Stellen in Europa der Mangel entstanden ist. Diese Mutationen werden seither per Vererbung weitergegeben. Vermutlich ist der Z-Mangeltyp



bei den Wikingern im Norden entstanden und die S-Variante in Spanien – und breitete sich von diesen Gebieten immer weiter aus.

In früheren Zeiten erkrankten viele Menschen sehr früh an Lungenerkrankungen, z.B. Tuberkulose. Die Überlegung geht dahin, dass es damals ein Vorteil gewesen sein könnte, in jungen Jahren einen AAT-Mangel zu haben, weil die relativ starke Immunreaktion in der Lunge möglicherweise bei diesen Infektionen sogar einen gewissen Schutzeffekt hatte. Es gab somit für Menschen mit AAT-Mangel damals einen vorübergehenden Selektionsvorteil, der dafür gesorgt haben dürfte, dass sich die Mutation so rasch in Europa ausbreiten konnte.

In Deutschland gilt eine Häufigkeit von 0,05% (1:2.000) für den PiZZ-Typ und 0,044% (1:2.270) für den PiSS-Typ. PiZZ ist noch immer häufiger in den skandinavischen Ländern zu finden, PiSS ist nach wie vor in Spanien am häufigsten.

Allgemein wird in Deutschland jedoch eine hohe Dunkelziffer vermutet.

Typische Manifestationen des AAT-Mangels im Neugeborenenalter sind:

- Niedriges Geburtsgewicht
- Verstärkte Gelbsucht
- Entfärbter Stuhl
- Lebervergrößerung
- Schlechtes Gedeihen
- Blutungsneigung (Vitamin K-Mangel)
- Erhöhte Leberwerte

Dann folgt eine mögliche Entdeckung im Kleinkindalter durch:

- Leber- und ggf. Milzvergrößerung
- Schlechtes Gedeihen
- Juckreiz
- Gelbsucht
- „schlechte Leberwerte“ – Zufallsbefund

Sehr selten fallen Kinder noch im Schulkindalter auf mit:

- Juckreiz
- Allgemeiner Schwäche
- Schlechten Leberwerten
- Bluterbrechen
- Luftnot/Zyanose bei Belastung

Diagnostizierte Alpha1-Kinder werden auch im Schulalter weiter überwacht, da es in ganz seltenen Fällen zu einem Leberumbau (Zirrhose) kommen könnte.

Es ist ein Mythos zu sagen, ein Alpha sei entweder leber- oder lungenkrank. Auch ist es falsch zu glauben, dass Erwachsene keine Lebererkrankung mehr bekommen. Man weiß mittlerweile, dass insbesondere PiZZ-Männer eine zunehmende Zirrhose-Prävalenz haben bis ins hohe Alter, was aber ein multifaktorielles Geschehen ist.

Heute weiß man, dass der AAT-Mangel ein zusätzliches Risiko für Lebertumore birgt (sehr vereinzelt gibt es das bereits im Kindesalter).

Es gibt nur zwei große Langzeit-Studien in Europa (Schweden und Südtirol), bei denen über viele Jahre eine große Gruppe von Kindern mit festgestelltem AAT-Mangel begleitet wurde.

In den ersten Lebensmonaten hatte beim PiZZ zumindest die Mehrzahl erhöhte Leberwerte, die mit der Zeit von selbst besser wurden und sich normalisierten. Nur ca. 3 – 5% aller PiZZ-Kinder haben einen so schweren Verlauf, dass sie für eine Lebertransplantation gelistet werden müssen.

Man weiß aus neueren Studien, dass der AAT-Mangel ein generelles Risiko für Lebererkrankungen ist. Die Leber ist offenbar empfindlicher für Schädigungen jeder Art.

Wichtig: Ein AAT-Mangel (auch heterozygot, z.B. MZ) begünstigt einen schweren Verlauf von z.B. Gallengangsatresie, Mukoviszidose, Virushepatitis und Fettleberkrankheit. MZ alleine macht dagegen wohl nicht leberkrank.

Die sogenannten „Leberwerte“ im Blut geben eine gute Auskunft über den Zustand der Leber; es gibt allerdings vereinzelt auch Leberschäden, bei denen die üblichen „Leberwerte“ zumindest phasenweise kaum auffällig sind und die daher leichter übersehen werden können.

Das Risiko einer Erkrankung hängt vom Phänotyp ab, insbesondere für die Lungenerkrankung ist das Risiko eines ZZ-Typs hoch und das eines MZ gering (aber

doch höher als bei einem MM). Der Serumspiegel hat hierbei einen entscheidenden Einfluss. Mit dem Zirrhoserisiko verhält es sich ähnlich.

Exkurs in die Wissenschaft zu der Frage, warum nur wenige PiZZ leberkrank und noch weniger Betroffene schwer leberkrank werden. Dazu gibt es viele Studien, denn es sind viele verschiedene Faktoren, die dabei eine Rolle spielen. Zum Verständnis muss der grundsätzliche Ablauf innerhalb der Leberzelle klar sein: AAT wird in einem bestimmten Teil der Leber hergestellt (synthetisiert), dann in einem bestimmten Raum in den Leberzellen gespeichert, wo es sich, insbesondere im krankhaften Fall, ansammelt. Ein kleiner oder etwas größerer Teil kann aus diesem Speicher auf dem letztlich normalen Wege ausgegeben (sezerniert) werden ins Blut, ein weiterer Teil bleibt liegen und ein dritter Teil unterliegt einem Abbau (Degradation).

In diesem Prozess kann man sich verschiedene Dinge vorstellen, warum bei dem einen PiZZ die Leber geschädigt wird und beim anderen nicht.

- Trotz gleicher Menge von AAT, das in der Leber gespeichert wurde, sind die Auswirkungen nicht die gleichen, d.h. die Menschen haben eine unterschiedliche „Verletzlichkeit“.
- Von vornherein unterschiedliche Syntheserate. Man weiß z.B., dass Entzündungen oder Fieber die Bildungsrate von AAT vorübergehend erhöhen. Wenn häufige Entzündungen zu vermehrter Bildung von AAT führen, dann könnte auch der entstehende Schaden höher ausfallen.
- Wahrscheinlich ist die Schädigung vor allem dann hoch, wenn noch zusätzliche leberschädigende Einflüsse (z.B. Verfettung oder Medikamentenabbau) dazu kommen.
- Vermutlich ist es auch unterschiedlich, wieviel AAT ein Patient noch ins Blut abzugeben oder abzubauen vermag.
- Die Studien zeigen auch, dass es weitere Genmutationen gibt, die vielleicht auch einen Einfluss hat, ob man am AAT-Mangel erkrankt oder nicht.

Fieber beim Kind

Fiebern lassen, um das Immunsystem zu stärken oder Fieber senken, um der Bildung von zusätzlichem AAT vorzubeugen?

Es wird viel über dieses Thema diskutiert, doch stehen hier zwei Dinge gegeneinander: eine Entzündung kann durch vermehrte AAT Produktion die Leberschädigung anheizen, auf der anderen Seite haben alle handelsüblichen Fiebermittel auch eine leberschädigende Wirkung.

Man könnte sich mit der Messung des Entzündungswertes im Blut behelfen – ein „normaler Virus-Infekt“ sorgt oft nicht für erhöhte Entzündungswerte im Blut. Anders bei bakteriellen Infektionen (z.B. Lungenentzündungen); wenn dann die Entzündungswerte (CRP etc.) in die Höhe gehen, ist zu erwarten, dass auch vermehrt AAT gebildet wird.

Notwendig ist auch eine schnelle Behandlung (ggf. antibiotisch), um nicht wochenlang mit erhöhten Entzündungswerten zu leben. Ebenso wichtig ist die Behandlung von chronischen Entzündungen, die immer wieder auftreten können. Es ist z.B. wichtig, ein Asthma gut einzustellen, eine chronische Darmentzündung oder Rheuma etc. gut und konsequent zu behandeln.

Die neue, schlechte Nachricht ist, dass alle fiebersenkenden Mittel leberschädigend sind. Leider wurde dem Wirkstoff Ibuprofen auch eine leberschädigende Eigenschaft nachgewiesen. Metamizol (Neuralgin) ist wahrscheinlich am wenigsten leberschädigend, hat aber (wenn auch selten) Auswirkungen auf das Knochenmark.

Paracetamol ist in großen Mengen lebervergiftend und wird ausschließlich in der Leber abgebaut – was man schlechter verträgt, wenn bereits eine Leberschädigung vorliegt. Ibuprofen baut sich über Leber und Niere ab und ist somit für AAT-Patienten doch die etwas bessere Alternative.



Diagnosestellung und Verlaufskontrolle

- Bestimmung des Serumspiegels ist häufig ein erster Schritt. Es wird gemessen, wieviel AAT im Blut vorhanden ist.
- Phänotypisierung: Blutuntersuchung, um herauszufinden, was für ein Alpha1-Typ vorliegt, d.h. es wird bestimmt, was für ein Eiweißstoff nach seinen physio-/chemischen Eigenschaften vorliegt (oft nur der Blick nach M oder Z).
- Genotypisierung (Mutationsanalyse): Blutuntersuchung zur Klärung der Erbanlage (DNA), man schaut also, welche Mutation vorliegt

Damit hat man die Diagnose, aber man weiß noch nicht, ob jemand krank ist.

Bei der Diagnosestellung zur Lebererkrankung wird manchmal eine Leberbiopsie gewählt. Wichtig: zur Feststellung des AAT-Mangels braucht man diese invasive Untersuchung nicht! Im Fall von schweren Verläufen, wo Ärzte schnell Antworten benötigen, kann eine Biopsie nötig sein. Ebenso, um den genauen Zustand der Leber herauszufinden - dies ist aber keine Routineuntersuchung.

Wie es den Leberzellen geht, kann durch Untersuchungen des Blutes herausgefunden werden. Leberwerte wie GOT, GPT, GGT steigen an, wenn die Leber geschädigt ist. Diese Stoffe gehören in die Leber, sind aber vermehrt im Blut zu finden, sobald die Leber geschädigt ist.

Die Werte von z.B. CHE, Quick (F V), Albumi sollten hingegen möglichst hoch sein, denn diese Stoffe werden von der Leber hergestellt, um vielerlei Funktionen (z.B. Blutgerinnung) auszuführen. Bei eingeschränkter Leberfunktion fallen diese Werte ab.

Wichtig zur Verlaufskontrolle ist ein regelmäßige durchgeführter Ultraschall, um zu prüfen, ob sich die Leber umbaut, ob sie Narben bildet, wie die Durchblutung ist etc. Es gibt – wenn auch selten – Patienten, die einen Leberumbau mit fast nicht erhöhten Leberwerten haben, der nur durch einen Ultraschall festgestellt werden kann.

Therapie- und Behandlungsmöglichkeiten

- Für die meisten PiZZ-Kinder ist keine Behandlung erforderlich.
- Symptomatische Behandlung, also Minderung der Anzeichen der Erkrankung zur Erleichterung des Lebens, die eigentliche Erkrankung wird hierbei nicht behandelt. Zu dieser Form der Behandlung gehört z.B. bei einer fortgeschrittenen Erkrankung der Ersatz fettlöslicher Vitamine (A, D, E, K), sofern die Vitaminspiegel abgesenkt sind, oder die Behandlung mit Präparaten gegen „Leberbedingten“ Juckreiz.
- Behandlung mit Gallensäurepräparaten (Ursodeoxycholsäure, kurz Urso) zur Verbesserung der Leberwerte. Der Nutzen konnte bisher nicht wissenschaftlich belegt werden. Studien zur zystischen Fibrose zeigen aber zumindest eine Verlangsamung der Erkrankung durch Gabe von Urso. Es sind keine relevanten Nebenwirkungen zu diesem Medikament bekannt, die Einnahme erfolgt möglichst einmal am Tag. Stoppen sollte man die Einnahme, wenn keine stark erhöhten Leberwerte (mehr) vorliegen und es aus ärztlicher Sicht keine Symptome gibt, die eine Einnahme rechtfertigen.
- Behandlung mit einer monogenen Nahrung (MCT-Nahrung). Sie ist aber nur bei fortgeschrittenen Lebererkrankungen oder in ganz jungen Jahren sinnvoll.
- Ein auffälliges Essverhalten bei Kindern (Behauptung der Eltern, ihr Kind sei ein schlechter, vielleicht einseitiger Esser) ist nicht typisch für den AAT-Mangel und sollte nicht darauf geschoben werden.

Vorbeugende Behandlungsmöglichkeiten

- frühzeitiges Vorgehen gegen Fieber bei bakteriellen Entzündungen
- Impfungen:
 - Hepatitis A und B
 - Pneumokokken
 - Influenza
 - Windpocken
- Meiden leberschädlicher Stoffe
- Vermeidung von Rauch in aktiver und passiver Form

Die Substitution mit AAT ist bei Kindern wirkungslos!

Ein generelles Verbot für den Genuss von Alkohol ist möglicherweise kontraproduktiv und ruft Trotz hervor. Ein Glas Alkohol ist nicht gleich leberschädigend, da es in der Leber extra ein Enzym gibt, das Alkohol abbaut. Dies wurde in der Menschheit schon frühzeitig benötigt, z.B. zum Abbau vergorener Früchte. Ein intensiverer und sehr regelmäßiger Alkoholgenuss hingegen sollte vermieden werden.

Eine Lebertransplantation bedeutet theoretisch eine „Heilung“ des AAT-Mangels, da das AAT in der Leber gebildet wird und die „neue“ Leber diese Funktion normal übernehmen kann. 3 - 5% aller Lebertransplantationen im Kindesalter sind auf einen AAT-Mangel zurückzuführen (umgerechnet: jedes Jahr in Deutschland < 10 Kinder und Jugendliche). Die Indikation hierfür sind Blutungen im Magen-Darm-Trakt durch portale Hypertension und Leberfunktionseinschränkungen bei z.B. der Blutgerinnung. Eine Lebertransplantation bedeutet lebenslange Einschränkungen bei gleichzeitiger Dauermedikation, dies ist nur dann eine Lösung, wenn ein Leben ohne Transplantation in messbarer Gefahr wäre. Ist aber eine Transplantation notwendig, liegt die Rate des Langzeitüberlebens (10-15 Jahre nach Transplantation) bei über 90%.

Welche Therapieansätze sind in der Entwicklung?

Es gibt mehrere Möglichkeiten, im Körper einzugreifen:

- Durch Information an den Körper, weniger AAT zu synthetisieren. Zwar bleibt der Mangel im Blut, aber es kommt nicht zur Leberschädigung (Nachzulesen unter: Flotte TR, Mueller C. Gene therapy for alpha-1 antitrypsin deficiency. Hum Mol Genet. 2011;20(R1):R87-92)
- Durch Herstellung nur von „normalem“ Alpha1-Antitrypsin, indem das richtige Gen in den Körper eingeschleust wird.
- Es gibt eine Reihe von Studien, die sich damit beschäftigen, die anderen Faktoren zu beeinflussen. Eine Studie befasst sich z.B. mit der Sekretion, also mit der Ausscheidung.
- Weitere Versuche laufen zum Abbau des AATs, u.a. auch durch Zerstörung der Einlagerungszellen.

Zusammenfassung:

- AAT-Mangel gehört zu den häufigeren genetisch bedingten Stoffwechselerkrankungen
- Serumspiegel, sowie Phäno- oder Genotypisierung (Pi ...) zur Diagnosestellung. Leberwerte und Ultraschall zur Schweregradbeurteilung. Leberbiopsie nur in Ausnahmefällen.
- Symptomlose Leberbeteiligung häufig, Prognose meist gut. Aber: Risikofaktor für schwereren Verlauf anderer Lebererkrankungen
- Mögliche, sehr seltene Erkrankung im frühen Kindesalter: Leberumbau mit Galleabflussstörung und mit portaler Hypertension.

Zum Merken:

- Kontrollen: körperlicher Befund, Labor, Ultraschall
- Symptomatische Therapien meist nicht nötig; bei fortgeschrittener Erkrankung entsprechend anderen chronischer Leberkrankheiten
- Einzige „kurative“ Therapie bisher: Transplantation
- Derzeit zahlreiche Entwicklungen neuer Therapieverfahren, zum Teil (Carbamazepin) bereits in klinischer Erprobung.

Gabi Niethammer



Dipl.-Psch. Markus Nehrke

Leitender Kinderpsychologe der Klinik für Kinder- und Jugendmedizin im Zentrum für Kinder und Jugendliche im Marien-Hospital Wesel.

Vor zwei Jahren erfuhren wir sehr anschaulich viel Wissenswertes über das Thema „Diagnose Alpha-1-Antitrypsinmangel - Wie sag ich es meinem Kind“ mit Betrachtung der einzelnen kindlichen Entwicklungsschritte bzw. psychologischen Grundlagen. Heute wird darauf aufgebaut.

Die Klinik in Wesel ist hinsichtlich des Alpha-1-Antitrypsinmangels (im Weiteren AAT-Mangel) sehr gut aufgestellt, zum einen gibt es die gastroenterologische Abteilung von Herrn Dr. Kardorff, die Lungenabteilung von Frau Prof. Gappa und den psychologischen Dienst unter der Leitung von Herrn Nehrke, bei dem chronische Erkrankungen eine große Rolle spielen.

Wie sag ich es meinem Kind?

Erweitert um die Frage: Warum sage ich es denn überhaupt und wie gehen wir gemeinsam damit um?

Schwierig ist das Thema, wenn es scheinbar um eine Erkrankung geht, die vorerst weder stark zum Tragen kommt noch sichtbar ist.

„Warum soll ich dem Kind so etwas sagen?“

Im Umgang mit Kindern mit AAT-Mangel ergeben sich meist erst Fragen wie: warum muss ich zur Impfung, warum gehe ich einmal im Jahr zur Untersuchung? Meine Freunde gehen nicht – warum also ich?

Eine altersgerechte Information über den genetischen Defekt dient zum Aufbau eines Vertrauensverhältnisses vom Kind zum Arzt aber auch von der Familie zum Arzt. Studien zeigen, dass Ärzte im Beisein des Kindes fast ausschließlich mit den Eltern sprechen, obwohl das Kind der Patient ist. Das Kind lernt daraus unter Umständen, dass es nicht wichtig ist, nicht gefragt wird und kein Raum für seine Fragen da ist. Im schlimmsten Fall gewinnt es den Eindruck, dass der Arztbesuch gar nichts mit ihm selbst zu tun hat.

Forschungsergebnisse zeigen aber, dass es sinnvoll und wichtig ist, Kinder frühzeitig einzubeziehen. Auch bei invasiven medizinischen Prozeduren sollte Kindern frühzeitig (z. B. beginnend 1 Woche zuvor) mitgeteilt werden, dass ein Arzttermin oder eine



Dipl.-Psych. Markus Nehrke gibt Einblicke in die Kinderpsychologie

Operation anstehen. Dies kann man altersgerecht auch gut mit Hilfsmitteln angehen (Bücher/Puppen etc.). Möglicherweise schmerzhaft Maßnahmen sollten nicht verheimlicht, aber auch nicht dramatisiert werden. Am Tag der Operation bzw. der invasiven Prozedur selbst sollte man das Thema allerdings nicht mehr vertiefen, da es zu diesem Zeitpunkt schon noch Ängste und Unsicherheiten schüren kann. Durch die gute Vorbereitung erleben die Kinder am Tag des Arzttermins aber, dass genau das eintritt, was Ihnen erklärt worden ist. Diese Erfahrung führt zu der Erkenntnis, dass alle anderen Dinge auch so passieren werden, wie man sie ihnen erklärt hat. Hierdurch entsteht Sicherheit.

Sicherlich setzen entsprechende Erklärungen auch einen gewissen Entwicklungsstand voraus. Aber auch in jungen Jahren besteht die Empfehlung, durchaus kindgerecht mit dem Kind darüber zu reden, was passieren wird. Kommt dann der Termin (zum Beispiel während einer Vorsorge-Untersuchung oder bei einer Impfung) sollte man daran denken, geeignete Ablenkungshandlungen durchzuführen (z. B. das Kind zu sich auf den Schoß setzen, aber nicht zu nah an sich heranzudrücken, dafür aber am anderen Arm beruhigende Reibebewegungen auszuführen, um das Kind ein bisschen in seiner Aufmerksamkeit abzulenken). Ein Buch oder auch z.B. ein Nintendo können für das Kind gute Ablenkungsmechanismen sein, um die Situation als nicht so schmerzhaft zu empfinden. Es konnte gezeigt werden, dass wenn eine solche Situation als schmerzhaft erlebt wurde, die nächste ziemlich sicher auch schmerzhaft erlebt wird. Diese unangenehme Erfahrung schleift sich ins Gedächtnis des Kindes ein. Um dies zu vermeiden, helfen neben Ablenkungsmaßnahmen u.a. auch die anästhesierenden Pflaster und Salben von Emla®. Auch die bereits beschriebene Aufklärungsarbeit im

Vorfeld ist wichtig. Sie führt bei der Durchführung der Untersuchung dazu, dass die Motivation zur Mitarbeit beim Kind deutlich höher ist.

Grundsätzlich haben Kinder und Jugendliche dieselben Rechte auf ärztliche Behandlung und Informationen wie erwachsene Menschen. Aufgrund der mangelnden Reife müssen Kinder aber sicher anders aufgeklärt werden. Hierzu sollte der Arzt die kognitive und emotionale Lage des Kindes berücksichtigen. Auch durchaus schwierige Diagnosen, wie zum Beispiel bei einer Krebserkrankung, können kindgerecht vermittelt werden. Kinder haben ein Recht darauf, zu erfahren, was sie haben. Der Arzt ist sogar verpflichtet, das Kind kindgerecht aufzuklären.

Zur Förderung der Mitarbeitsbereitschaft ist es wichtig, dass ein Kind seine Einwilligung in die Behandlung gibt. Aber auch in rechtlicher Hinsicht wird dies mit zunehmendem Alter relevant. Der Behandlungsvertrag wird ab Erlangung einer „Einsichtsfähigkeit“ - meist ab ca. 14 Jahre - mit dem Patienten und mit den Eltern geschlossen, ab 18 dann nur noch mit dem Patienten. Wenn also einem 16-jährigen Jugendlichen gegen seinen erklärten Willen Blut abgenommen wird, dann ist das, rechtlich gesehen, Körperverletzung.

„Gibt es ein Recht auf Nichtwissen aus Sicht des Kindes?“

In Bezug auf die genetische Beratung ist das durchaus vorstellbar – und auch ein Thema. Wir haben die neue Rechtsprechung (Gendiagnostikgesetz), dass Ärzte zunächst eine entsprechende Qualifikation haben müssen, um eine genetische Beratung durchführen zu dürfen. Das Ziel dieses Gesetzes ist, *die Voraussetzungen für genetische Untersuchungen zu bestimmen und eine Benachteiligung auf Grund genetischer Eigenschaften zu verhindern, um insbesondere die staatliche Verpflichtung zur Achtung und zum Schutz der Würde des Menschen und des Rechts auf informationelle Selbstbestimmung zu wahren* (§ 1 GenDG).

Auf der einen Seite ist es für die Durchführung der Behandlung wichtig, dass das Kind altersgerecht informiert ist. Auf der anderen Seite teilen der Arzt/die Eltern insbesondere dem jungen Kind etwas mit, ohne dass es entscheiden dürfte, ob es etwas darüber wissen will. Aus ethischer Perspektive lässt sich die Frage der Aufklärung also schwerer beantworten und meistens übernehmen die sorgeberechtigten

Eltern die Verantwortung für die Einwilligung zu einer Behandlung oder Operation. Dies müssen sie in der Regel gemeinsam tun.

Die wichtigste Aufgabe der Eltern ist es, ein Kind auf ein eigenständiges Leben vorzubereiten. Aufklärung über Sachverhalte, die das Kind persönlich so stark betreffen wie eine chronische Erkrankung, ist daher eigentlich selbstverständlich.

„Wie kläre ich mein Kind auf?“

Der wichtigste Grundsatz ist: Wenn ich dem Kind sagen möchte, was es hat, dann muss ich ungefähr auch wissen, welche Auffassungsgabe es gerade hat. Es gibt **vier Entwicklungsphasen**, die aufeinander aufbauen. Ein Kind kann nicht zurückfallen, wenn es eine Stufe einmal erreicht hat. Der Schweizer Entwicklungspsychologe Jean Piaget macht ungefähre Altersangaben als grobe Richtlinien, in denen sich die einzelnen Entwicklungsphasen abspielen.

In der **sensomotorischen Phase** bis zum Alter von 2 Jahren wird dieser Theorie nach die Welt noch überwiegend über die Sinne erfahren. Weniger ein eigenes Denken als vielmehr die Eindrücke der umgebenden Welt, die motorischen Tätigkeiten und Sinneswahrnehmungen spielen bei der Auseinandersetzung mit der Umwelt eine Rolle. Dies ist noch keine Erklärungsphase, sondern es wird hier vielmehr versucht, die Rahmenbedingungen für das Kind so zu schaffen, dass ihm durch Ablenkung oder Beruhigung das Durchleben schmerzhafter Untersuchungen usw. einfacher gemacht wird.

In der **präoperationalen Phase** (Ende des 2. Lebensjahres bis ca. 6. Lebensjahr) konzentrieren sich Kinder in ihrem Denken auf unmittelbar wahrnehmbare Phänomene. Das bedeutet, dass sie sich nur auf sichtbare oder fühlbare Symptome konzentrieren können. Jetzt aber zu sagen, du bist chronisch krank, obwohl du gar nichts spürst, ist etwas, was ein Kind in diesem Alter noch nicht verstehen kann. Kinder sind noch nicht so sehr dazu in der Lage, mehrere Zustände gleichzeitig zu betrachten (z. B. sich gesund fühlen und dennoch chronisch krank sein). Zudem dreht sich die Welt des Kindes altersgemäß nur um sich selbst (Egozentrismus). Kinder in dieser Entwicklungsphase haben deshalb Schwierigkeiten zu verstehen, was eine Erkrankung wie ein AAT-Mangel ist.

Erkrankungen werden häufig irrational erklärt (z. B.



ich bin krank, weil ich böse war). Zur Erklärung helfen Bilder von Objekten mit konkreten Eigenschaften, die auf Eigenschaften der Erkrankung übertragen werden können.

Kinder in dieser Entwicklungsphase haben ein geringes Verständnis für die Intention anderer; sie können sich nicht in den anderen hineinversetzen. Der Arzt mit der Spritze wird als gefährlich angesehen, weil er kommt, um dem Kind „wehzutun“ und nicht, um ihm zu helfen. Deshalb ist Ablenkung auch hier sehr wichtig.

Es folgt die **konkret-operationale Phase – 7. bis 11. Lebensjahr** – mit einem stärkeren Verständnis für einfache Zusammenhänge zwischen Sachverhalten. Das Kind kann mehrere Zustände gleichzeitig betrachten und erste komplexere Aufgaben lösen. Es kann sich vorstellen, dass ein anderer eine andere Sicht auf die Welt hat als selbst. Kinder in diesem Alter haben jedoch noch ein geringes Abstraktionsvermögen.

Für Erkrankungen bedeutet das, dass es ein zunehmendes Verständnis für Zusammenhänge gibt. Die irrationalen Vorstellungen kann man durchaus „wegerklären“. Es ist den Kindern bewusst, dass beispielsweise Ansteckung als Ursache für eine Krankheit möglich ist. Manchmal folgt dann das Problem des Übergeneralisierens. Beispiel: Ich habe gelernt, dass man sich anstecken kann – also stecke ich mich bei allen, die krank sind, auch an.

Kinder können Krankheit als Teil eines lang andauernden Prozesses verstehen, der von ihnen erfordert, z.B. vorbeugende Medikamente einzunehmen. Sie verstehen, dass Spritzen einen anderen Zweck haben als ihnen Schmerzen zuzufügen.

Wenn Aufklärung über den AAT-Mangel in dieser Phase erfolgen soll ist es wichtig, die emotionale Situation zu bedenken. Die Kinder sollten in einem geschützten Raum aufgeklärt werden. Es muss nicht unbedingt der Kinderarzt bei den ersten Aufklärungen anwesend sein, es genügt, in der Familie den Gendefekt altersgerecht zu erklären. Eltern dürfen ruhig zugeben, dass sie auch nicht alles verstehen und mit der Situation überfordert sind. Eine große Hilfe kann das von Alpha1 Deutschland geplante Kinderbuch sein, welches sich kindgerecht mit dem AAT-Mangel beschäftigt.

Die höchste Entwicklungsphase, die **formal-operationale Phase**, beginnt ungefähr ab dem 12. Lebensjahr. Die Jugendlichen können komplexere

Zusammenhänge verstehen und haben das Abstraktionsvermögen, Dinge aus verschiedenen Blickwinkeln zu sehen.

Sie können z.B. nachvollziehen, dass es Medikamente gibt, die dem Jugendlichen helfen können, diese aber bei flächendeckendem Einsatz für die Gesellschaft zu teuer und somit nicht einsetzbar sind. Insofern können wir Kindern in diesem Alter auch Erklärungen auf einem höheren abstrahierten Niveau nahebringen, z.B. auch hinsichtlich der Rauchprävention. Erfahrungen zeigen aber: Kinder lieben Erklärungen auf einer Ebene darunter.

Als Arzt muss ich im guten Kontakt zum Kind sein, um wirklich abschätzen zu können, was ein Kind versteht und wie weit es ist. Und das ist vermutlich der Grund, warum Ärzte manchmal nicht den Versuch unternehmen, mit den Kindern über die Krankheit zu sprechen. Gelegentlich sind Ärzte ja in erster Linie an den medizinischen Aspekten interessiert – und weniger daran, pädagogisch tätig zu sein.

Wie geht die Familie mit der Diagnose Alpha-1-Antitrypsinmangel um?

Es hat sich gezeigt, dass gerade bei chronischen Erkrankungen durchaus auch ein Hemmnis in der Familie bestehen kann. Wichtigster Aspekt dabei ist immer das Gefühl der Benachteiligung aufgrund der chronischen Erkrankung eines Kindes.

Wir haben auch immer wieder erlebt, dass Patienten irgendwann nicht mehr zum Psychologen kommen, weil dort das Thema „Chronische Erkrankung“ angesprochen wird und die emotionale Verarbeitung aber noch gar nicht stattgefunden hat.

Gerade die Klärung möglicher Schuldgefühle ist bei einer genetischen Erkrankung ein ganz wichtiger Aspekt. Eltern erleben sich sozusagen als der Verursacher des Leides ihres Kindes. Wie gehe ich mit solch einer Situation um? Was bedeutet das für andere Kinder, die ich habe? Wenn einen das wirklich belastet, wird jeder Arztbesuch auch wie eine Strafe gegen sich selbst empfunden.

Das Annehmen der Erkrankung als Herausforderung ist ein wichtiger Bewältigungsschritt für die ganze Familie. Die Erkrankung verschwindet nicht dadurch, aber die Art wie die Familie damit umgeht, wie sie damit lebt, kann sich dadurch wesentlich verbessern. Wie schon angesprochen, sollten die Kinder tatsächlich hinsichtlich ihres jeweiligen Entwicklungsstandes aufgeklärt werden. Deswegen

ist das Absprechen mit den Eltern im Rahmen dieses psychologischen Vorgehens ein wichtiges Modul.

Wie können einzelne Familienmitglieder vor Überforderung geschützt werden?

Das ist in jeder Form von Betreuung von Familien mit Kindern mit chronischen Erkrankungen ein wichtiges Thema. Es kann zu einer Überforderung führen, wenn z.B. die Mutter als Begleitperson des Kindes beim Arzt später alle Informationen an den Partner weitergeben muss, die dann aus zweiter Hand sind und die Mutter nicht weiß, wie sie alles erklären soll, gerade, wenn es keine guten Nachrichten sind. Deshalb wird in Arztpraxen gern gesehen, wenn beide Partner da sind, damit die Filterfunktion nicht erst auftritt.

Stärkung der Kohärenz – das sind Therapieeinheiten zur Stärkung des Familienzusammenhaltes. Es geht darum, dass die Familie ein schönes funktionierendes Familienleben führen und das Kind darin gesund gedeihen kann und somit letztendlich um eine Sicherung der Lebensqualität.

Viele Jugendliche und junge Erwachsene wehren sich gegen die Formulierung „chronisch krank“. Sie haben einen Gen-Defekt, rauchen nicht und nehmen die Vorsorgetermine wahr, aber sie fühlen sich nicht chronisch krank. Die wesentliche Herausforderung ist das Bewusstsein, dass man auf sich verstärkt achten muss. Die Tochter einer Teilnehmerin antwortete einmal auf die Frage ihrer Bekannten: „Was, du hast einen Gen-Defekt?“ „Du hast bestimmt auch einen, du kennst deinen nur nicht.“

Krankheits- und Behandlungsanforderungen und Adhärenz

Eines der tatsächlich größten Probleme der Menschheit, wenn es um Gesundheitskosten geht, ist das der sogenannten Adhärenz. Dabei geht es um Behandlungstreue, Verständnis des Patienten zu seiner Erkrankung und auch in die Diagnose, also die Akzeptanz der Vorschläge des Arztes. Das klappt nicht immer zu 100%.

Drei bekannte Faktoren schränken diese Adhärenz ein, das sind:

- **Chronizität** (chronische Erkrankung oder Gen-Defekt – also etwas länger Andauerndes),
- **Komplexität** (wie viel muss ich tun, was muss ich tun, was muss ich beachten) und
- **Nutzen der Adhärenz** (durch meine Behandlung

erfolgt irgendein positiver Effekt).

Wenn diese drei Faktoren stark ausgeprägt sind, dann ist die Behandlungstreue in der Regel sehr niedrig, dann werden Medikamente nicht eingenommen und Therapieanweisungen nicht beachtet.

Zur Krankheitsprävention gibt es folgende Hinweise, die Zusammenfassungen von Erkenntnissen aus der Gesundheitspsychologie sind:

Was man früh angelegt hat, behält man häufig bei. Da helfen altersgerechte Erklärungen genauso wie eine gute Vorbildfunktion. Versucht man, Älteren Dinge neu beizubringen, dann ist die Stabilität des Verhaltens in aller Regel gering. Wenn man wissen will, wie sich Kinder im späteren Alter in Bezug auf ihre Krankheit verhalten gilt der einfache Grundsatz: Wenn ich wissen will, was du morgen machst, schau ich mir einfach an, was du gestern gemacht hast.

Eltern verlieren bei Kindern im Jugendlichenalter immer mehr an Einfluss und konkurrieren dann vielleicht mit Einstellungen anderer Jugendlicher. Wenn aber eine gewisse, früh erlernte Gesundheitseinstellung im Hinterkopf ist, dann hat der andere Jugendliche zwar vielleicht im Kontakt mit seinen Freunden etwas ganz anderes gesagt – aber eigentlich weiß das eigene Kind, dass das nicht richtig ist und neigt eher zur dazu, das gesundheitlich Gelernte zu tun.

Sehr wichtig ist auch die frühzeitige Verlagerung der Kontrolle über die Erkrankung auf die Kinder, das Zutrauen, bestimmte Maßnahmen selbst zu machen, so beim Alpha-Kind z.B. die eigenverantwortliche Einnahme der Ursodeoxycholsäure. Je eher man das macht, desto stabiler ist dieses Verhalten wiederum und das Kind gewöhnt sich daran.

Exkurs Rauchen

Durch die weitgehende Rauchfreiheit im öffentlichen Raum hat die Entwicklung des Rauchens in Deutschland einen sehr positiven Trend zu vermelden. Innerhalb von 10 Jahren hat sich das durchschnittliche Einstiegsalter um zwei Jahre nach hinten verschoben. Beim Rauchen erfolgt die Einweisung heimlich durch Freunde, anders als beim Alkohol, wo der erste Kontakt oft durch die Familie gegeben ist. Sowohl Alkohol als auch Rauchen müssen als Entwicklungsaufgabe verstanden werden, um mit psychoaktiven Substanzen umzugehen. So kann es durchaus vorkommen, dass der Jugendliche trotz chronischer Erkrankung das Gefühl hat, Alkohol



und/oder Zigaretten ausprobieren zu müssen.

Es ist insbesondere deswegen schwierig, weil der Beginn in die Pubertät und somit in sensible Entwicklungsphasen fällt und weil Rauchen als Stressbewältigung eingesetzt wird. Jugendliche haben häufig Stress, sind emotionalen Schwankungen und ganz großer Traurigkeit unterworfen, zudem sinkt der Glückshormonspiegel. Was also kann man tun, um das zu verhindern?

Die Entwicklung der Raucherquote aus den Daten der Bundeszentrale für Gesundheit von 1993 bis 2012 zeigt, dass 17 - 25-jährige Jungen und Mädchen deutlich weniger rauchen. Das wirksamste Präventionsmittel bleibt der Preis.

Dr. Kardorff sprach schon von der Studie 1972-74 aus Schweden, bei der u.a. das Rauchverhalten der Eltern und das der Kinder in einem Zeitraum von etwa 20-25 Jahre untersucht wurde. Interessant daran ist, dass das Rauchverhalten von Eltern 7 bis 8-jähriger ZZ Kinder, insbesondere der Väter, deutlich oberhalb der Vergleichsstichprobe lag, d. h., die Eltern rauchten sogar mehr als die Eltern der Kontrollkinder.

Dann, 20 Jahre später, zeigte sich, dass die ZZ Kinder selbst signifikant weniger rauchten als die Vergleichskinder und die Eltern (u.a. auch mit MZ) wieder auf das normale Niveau zurückgefallen waren.

Für eine primäre Prävention gegen das Rauchen bei AAT-Mangel würde es ausreichen, recht früh ein Screening zu machen, und den Genotyp mitzuteilen. Dies scheint Kinder und Jugendliche zu schützen, scheinbar aber bei den Eltern dieser Kinder keine Konsequenzen haben.

Auch eine weitere Studie aus Amerika zeigte bei Rauchern nach einer Genotypisierung, bei der natürlich ein gewisser Prozentsatz von MZ oder ZZ gefunden wurde, einen Einfluss des „Wissens“. Dabei wurde festgestellt, dass die ZZ-Betroffenen signifikant häufiger versucht hatten, aufzuhören, die MZ-Betroffenen hingegen nur leicht erhöhte Aufhörversuche, insofern haben die MZs aus dieser Information gar nichts geschlossen, umso wichtiger also auch hier die Aufklärung!

Der Raucher stirbt im Schnitt 13 Jahre früher, daher macht die Prävention auf jeden Fall Sinn.

Daraus ergibt sich die Frage, wie Eltern es schaffen können, aufzuhören und was sie präventiv für ihr Kind tun können.

Wichtig ist, dem Kind Wissen, eigene Einstellungen

und Erwartungen zum Rauchen mitzuteilen, dabei sollten sie aber unbedingt das Selbstbild und die Selbstwahrnehmung des Kindes im Auge behalten. Ist das Kind schüchtern? Hat es ein geringes Selbstwertgefühl? Denn dies ist ein Risikofaktor zum Rauchstart.

Wichtig ist auch die Vermittlung von Anti-Stress-Strategien. Im Grundschulalter kennen bereits über die Hälfte der Kinder Stresssymptome wie Kopfschmerzen oder Bauchschmerzen. Bei Jugendlichen sind es bereits über 80%. Umgekehrt wissen die Kinder/Jugendlichen aber nicht, was Sie gegen Stress tun können. Das macht den Griff zur „Entspannungszigarette“ nachvollziehbar. Wenn ich andere Entspannungstechniken kenne (Laufen, Yoga, Autogenes Training etc.) kann ich auch anders damit umgehen.

Weiter ist es sehr wichtig, Kommunikationsfertigkeiten zu schulen. Was kann der Jugendliche antworten, wenn ihm eine Zigarette angeboten wird und alle anderen mitrauchen? Eine gute Möglichkeit ist, diese Situation vorher in der Familie durchzuspielen und den Jugendlichen zu fragen, wie er dann handeln könnte.

Hier spielen soziale Fähigkeiten eine große Rolle, ob das eigene Kind Nein sagen und seine Meinung in der Gruppe vertreten kann. Dem Jugendlichen ist ja bewusst, dass er durch den Gendefekt „anders“ ist als seine Freunde. Frühe Aufklärung innerhalb der Familie und ein normaler Umgang mit dem Wissen darum helfen, dem Jugendlichen den Rücken zu stärken.

Sanktionen hingegen sind unwirksam und der Jugendliche wird womöglich aus Trotz heimlich rauchen. Auch die Ankündigung von Lungenkrebs o.ä. schrecken nicht wirklich ab, da Dinge, die einem nahe gehen, erst recht verdrängt werden.

Da der Einfluss der Eltern in der Pubertät eher zurückgeht, ist es sehr wichtig, in der Kindheit gut mit dem Kind zusammengearbeitet zu haben, damit sich der Jugendliche in der Pubertät wie erhofft verhält.

Man erforscht immer mehr die positive Psychologie. Bei chronisch erkrankten Kindern hat man festgestellt, dass Kinder mit einem guten Selbstwertgefühl deutlich besser mit der Erkrankung umgehen als andere Kinder.

An das Selbstwertgefühl schließt sich in gewisser Weise Optimismus an, der erlernt werden kann. So kann es zwischenzeitlich auch ganz sinnvoll sein, an

den eigenen AAT-Mangel nicht mehr zu denken und sich von Negativgedanken beeinflussen zu lassen (repressiver adaptiver Stil). Bei der Beeinflussung von Krankheiten hilft vor allem auch das aktive Coping. Hier entwickelt man Strategien, wie Situationen vermieden werden können, die einem nicht gut tun und aktiv Dinge zu planen, die einem gut tun. Wichtig ist auch die soziale Unterstützung durch Freunde, im Verein und in der Schule.

Und zu guter Letzt ist wesentlicher Bestandteil, wie offen in der Familie kommuniziert wird und wie gut der Zusammenhalt in der Familie ist.

Ein guter Leitfadensind folgende Kommunikationsstrategien für das aktive Zuhören, insbesondere mit Jugendlichen:

- Äußerungen sollten klar formuliert und kurz sein
- Belehrungen sollten vermieden werden
- Niemand darf beschimpft werden
- Verantwortung für die eigene Beteiligung am Problem übernehmen
- Unterstützende Statements und Kritik mischen
- Versuchen, bei einer Kritik alternative Verhaltensweisen zu nennen

Einführung von drei Regeln für das aktive Zuhören:

I. Seien Sie aufmerksam und unterbrechen Sie den anderen nicht, bis er fertig ist.

II. Seien Sie den Ansichten des anderen Familienmitglieds gegenüber neutral. Versuchen Sie ruhig zu bleiben, auch wenn Sie anderer Ansicht sind.

III. Wiederholen Sie das Gesagte mit eigenen Worten: „Ich habe mitgekriegt, dass Du meinst...“

Außerdem gibt es einen „Reiseführer der positiven und negativen Kommunikation“. Interessant ist die unterschiedliche Sichtweise von Jugendlichen und ihren Eltern. So sehen Jugendliche z.B. Sarkasmus oft eher als eine Eigenschaft ihrer Eltern.

Reiseführer der positiven und negativen Kommunikation

Problematisches Verhalten	Alternatives Verhalten
anklagen / beschuldigen	Ich-Botschaften
kritisieren / Erniedrigen	Ich-Botschaften, positives und negatives äußern
unterbrechen	zuhören, abwechselnd reden
übergeneralisieren / katastrophisieren	stimmige, realistische Äußerungen
belehren	kurze, problemorientierte Äußerungen
Sarkasmus	neutrale Äußerungen
wegschauen	Blickkontakt suchen
Vorannahmen / Gedanken lesen	Fragen stellen; keine Unterstellungen
Anweisungen geben	erklären von Sinn und Zweck, Fragen stellen
Vergangenes hervorholen	Im „Hier und Jetzt“ bleiben, nach vorne schauen
Das Gespräch dominieren	abwechselnd sprechen
Angst machen	realistische Alternativen aufzeigen
Schweigen	Gefühle mitteilen
Schreien / Fluchen	sich selbst beruhigen; Raum verlassen; zurückkehren sobald man wieder ruhig ist; respektvolle Sprache; ruhiger Umgangston

Wenn eine Situation eskaliert, wird oft die linke Hälfte abgearbeitet und man sollte versuchen, die Dinge durch die rechte Hälfte zu ersetzen. Es macht Sinn, das Kind aufzufordern, eigene Argumente zu nennen, denn Meinungsbildung ist sowohl wichtig für das Selbstwertgefühl als auch dafür, dass das Kind/der Jugendliche sich selbst genauer mit seiner Situation auseinandersetzt.

Wissensaufbau und Erfahrungsaustausch hilft den Eltern, besser mit den Dingen umzugehen. Zuletzt sollten auch die Geschwisterkinder nicht vernachlässigt werden. Geschwisterkinder von chronisch Kranken haben statistisch gesehen ein leicht erhöhtes Risiko für eine psychische Erkrankung.

Für Ärzte/Psychologen ist es hilfreich und wichtig, den intensiven Kontakt mit den Patienten und Eltern von Patienten zu erleben, wie es hier auch auf dem Kindertag der Fall ist.

Aufgrund der genannten Aspekte ist dies ein Plädoyer für die möglichst frühzeitige Einbeziehung der Kinder, weil das innere Verständnis dafür, was geschieht, viel höher ist und es prognostisch wesentlich besser ist für die Zukunft und darauf Einfluss nimmt, wie man sich später verhalten wird.

Gabi Niethammer



Aus unseren Selbsthilfegruppen

Neues aus Mainz



Einige Mitglieder vor Beginn der Veranstaltung

Am 27. September traf sich die Selbsthilfegruppe Rhein-Main-Nahe im Best Western Hotel in Mainz

Ein halbes Jahr ist seit dem letzten Treffen der Gruppe vergangen. Den 37 Teilnehmern war die Wiedersehensfreude sichtlich anzumerken. Neben den Mitgliedern und dem Gruppenleiter Horst Becht waren auch Christoph Zaremba und Pia Balsler-Kutt von Grifols anwesend. Auch Gernot Beier, 1. Vorsitzender von Alpha1 Deutschland, hat den weiten Weg in die Landeshauptstadt auf sich genommen. Dr. Timm Greulich, Oberarzt der Pneumologie und Leiter des Alpha-1-Zentrums Marburg, konnte neben Herrn Engelhard als Referent gewonnen werden.

Inhaltlicher Schwerpunkt der Veranstaltung lag auf der COPD-Therapie. Im Anschluss gab Dr. Greulich einen allgemeinen Überblick zum Alpha-1-Antitrypsinmangel. Dafür befragte er die Mitglieder nach ihrem Umgang mit der Lungenerkrankung: Ob sie substituiert werden, Lungensport machen, geimpft sind und welche inhalativen Medikamente sie zusätzlich anwenden.

In den letzten zwei Jahren kamen einige neue Bronchodilatoren, das heißt, Medikamente, die die Bronchien weiten, auf den Markt. Um Fragen und Unsicherheiten (auch unter den Mitgliedern) vorzubeugen, stellte der Pneumologe die Medikamente vor. Der Lungenfacharzt gab jedoch zu bedenken, dass diese nicht wirklich anders seien: Es seien keine neuen Medikamenten-Klassen, sondern vielmehr Kombinationen der bekannten Wirkstoffe. Bei einigen Medikamenten fand lediglich eine Änderung der Darreichungsform statt. „Viel wichtiger ist es, auf eine richtige Anwendung der Inhalatoren zu achten“, so Dr. Greulich. Mit Beispielen aus der eigenen Praxis und mitgebrachten Inhalationsgeräten zeigte er, wie schwierig es ist, die Medikamente richtig zu dosieren.

Kurz erklärte der Pneumologe anschließend das Ungleichgewicht der Proteine (Proteasen), das bei einem Alpha-1 Patienten vorliegt. Er erläuterte, dass der Genotyp dafür verantwortlich ist, ob und wieviel Antitrypsin im Körper vorliegt. Gleichzeitig wies Dr. Greulich darauf hin, dass die Dunkelziffer sehr hoch sei und dass im Schnitt fünf Jahre vergehen, bis die richtige Diagnose gestellt ist. Auch wird durch die Substitutionstherapie kein normaler, sondern nur ein protektiver (schützender) Alpha-1-Antitrypsin-Wert erreicht.

Zu einem anderen Thema referierte Christine Jöricke von der PR-Agentur convergo: Sie berichtete über die Öffentlichkeitsarbeit bei Alpha-1 und erklärte, wie wichtig es für eine Medienberichterstattung sei, dass Betroffene über ihre Erkrankung berichten.

Nach der Pause stellte Herr Engelhard verschiedene Atemhilfsmittel vor, unterstrich jedoch, dass diese nur in Rücksprache mit dem Arzt anzuwenden seien.

Beim gemeinsamen Essen und in den Pausen hatten die Mitglieder die Möglichkeit sich auszutauschen - und so ging der Tag wieder viel zu schnell vorbei.

Christine Jöricke



▲ Dr. Greulich vom Alpha-1-Center Marburg und Horst Becht, Leiter der SHG Rhein-Main-Nahe

◀ Pia Balsler-Kutt (Grifols) stellt das Programm vor



SHG-Treffen Ostsee/Hamburg



Sehr gut besuchtes Treffen: Viele Alphas hörten gespannt den Vorträgen und Ausführungen zu

Am Samstag, den 09.08.2014, fand in Lübeck – wie auch schon in den letzten Jahren – das große gemeinsame Treffen der Selbsthilfegruppen Hamburg und Ostsee statt. Das Thema des Treffens war neben Erfahrungsaustausch und „Klönsschnack“ diesmal „der Alpha 1-Patient im Tagesgeschehen – Fragen und Antworten“. Für diesen Vortrag mit Dialog stand uns Dr. Mareike Drünert, niedergelassene Pneumologin aus Ahrensburg, zur Verfügung. Themen waren insbesondere Therapie, Selbstbeobachtung und Therapieanpassung, sowie Ernährung und das große Thema Alltagsbelastung und Sport.

Einige haben die Chance ergriffen und vorab Fragen an unsere Referentin gestellt. Viele Fragen ergaben sich wie so oft aber erst im direkten Dialog miteinander. Alle wurden detailliert beantwortet und auch hinterher blieb noch genug Zeit, um restliche Fragen zu klären.

Ein anderer Teil des Tages befasste sich diesmal nicht mit Information, sondern mit Emotion. Wir erlebten einen sehr lebendigen Bericht darüber, wie es jemandem ergehen kann, dessen Alpha-1-Mangel spät erkannt wird und der nun mit einer transplantierten Lunge lebt. Manchmal traurig, manchmal lustig und manchmal etwas makaber klang die Geschichte von Wolfgang Veit.

Wir waren erstaunt, wie lang ein Alpha1-Weg sein kann – aber auch, wie gut es am Ende manchmal ausgeht. Veit ist Alpha1-Patient und seit Mai 2006 lungentransplantiert. Mittlerweile macht er es sich zur Aufgabe, anderen sein Wissen und seine Erfahrungen zu vermitteln. Er ist Beisitzer beim BDO e.V. (Bundesverband der Organtransplantierten) und Leiter der BDO-Regionalgruppe Schleswig-Holstein. Es war ein schöner Tag und wir werden die Tradition bewahren und gemeinsame Treffen mit der SHG-Ostsee und der SHG-Hamburg auch zukünftig durchführen.

Marion Wilkens

SHG-Treffen Berlin/Brandenburg

Am 14.11.2014 traf sich die Gruppe im Marzahner Krug in Berlin

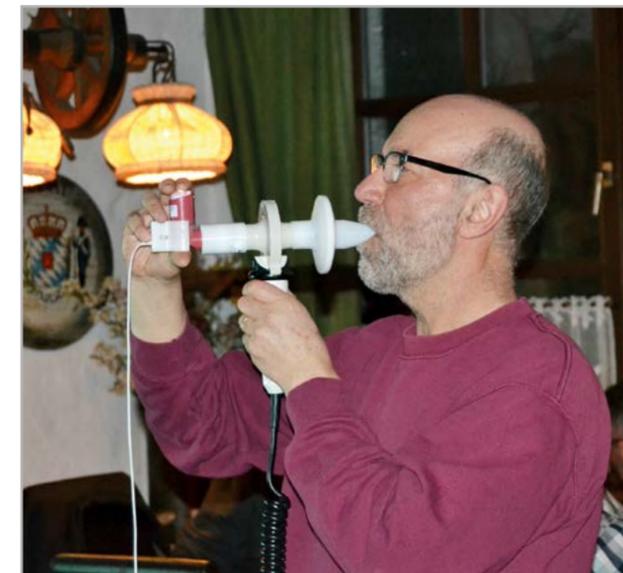
Die Terminbekanntgabe dieses Treffens erfolgte in einigen Zeitungen, beispielsweise in der Berliner Zeitung, der Morgenpost, im Onlineportal BerlinOnline.de und in der Märkischen Allgemeinen. Wir haben uns sehr über die hohe Teilnehmerzahl von 18 Personen gefreut, auch zwei Gäste durften wir begrüßen. Davon war einer der Referent Herr Fischer von der Firma Teva, der bereits im August schon angekündigt wurde.

Nach der Begrüßung aller Mitglieder und Gäste stellte Herr Fischer die Firma Teva mit ihren vielseitigen Indikationsbereichen vor (auf unsere Mitglieder abgestimmt) und erklärte die Inhalationssysteme, die es breitgefächert auf dem Markt gibt. Im Mittelpunkt der Informationen über die Anwendung der Inhalationssysteme, Pulver oder Sprays stand die direkte Vorführung mit Hinweisen, wie man diese Produkte richtig lagert und anwendet.

Zwei Mitglieder der Gruppe stellten sich zur Verfügung, um die Einnahme von Sprays und Pulver als Vorführung zu simulieren. Die einzelnen Phasen der Anwendung wurden anschaulich dargestellt, z.B. Luft ausatmen, Ansatz des Ziehens, Luft anhalten, in der Lunge wirken lassen und durch die Nase ausatmen. Ob diese Einnahme richtig oder noch verbesserungswürdig war, zeigte ein Computer an.

Das Patientenprogramm für Alpha-1-Patienten wurde angesprochen, die Broschüre AlphaCare bietet alles: Alpha-1-Patienten Unterstützung, Beratung und Informationen

- AlphaCare Service-Telefon
- AlphaCare: Aktiv im Leben
- AlphaCare Internetportal
- AlphaCare Expertenbroschüren, hier auch Informationen über Reisen/Urlaub ins Ausland usw.



Herr Fischer zeigte verschiedene Inhalationssysteme: Nach der Demonstration konnte man selbst die Anwendung testen.

V. Wierzbicki berichtete über seine Reiseerfahrungen in Bezug auf die Mitnahme von Prolastin im Flugzeug. Er informierte uns darüber, dass er schriftlich verfasste Informationen von seinem Arzt zum Medikament und dessen Handhabung in den Sprachen Deutsch und Englisch mit sich führt. Er bot außerdem seine Hilfe an, falls ein Mitglied diese Informationen auch benötigt. Weitere Mitglieder stiegen in die Diskussion ein und es kamen auch positive Rückmeldungen, z.B. über Reisen mit dem Schiff: Hier gab es keine Probleme mit der Mitnahme des Medikamentes und der Infusion. Dennoch ist es hilfreich, die ärztlichen Informationen zu Prolastin und der Handhabung der Infusion in beiden Sprachen bei sich zu tragen.

Terminbekanntgabe für künftige Treffen der SHG :

- 13.02.2015
- 15.05.2015
- 14.08.2015
- 13.11.2015

Petra Netzel



Verschiedenes

10 Jahre ACHSE



Anne Kreiling wurde geehrt, sie hat als Gründungsvorsitzende vor 10 Jahren den Grundstein gelegt

Selbsthilfe bewegt - Fortschritt durch Zusammenarbeit

Unser Dachverband ACHSE (Allianz Chronischer Seltener Erkrankungen) feierte am 25.09.2014 sein zehnjähriges Jubiläum. Bei der ACHSE e.V. finden Vereine, die sich mit seltenen Erkrankungen beschäftigen, Hilfe und Unterstützung.

Vielen ist die Achse bekannt durch den Einsatz der Schirmherrin Eva Luise Köhler. Es war sehr beeindruckend zu sehen, wie engagiert Frau Köhler sich für die Achse einsetzt. Sie hat wirklich jeden begrüßt, kannte viele der Erkrankten persönlich, fragte hier und da nach, bewegte sich professionell auf der Bühne, übernahm zum Teil die Ehrungen und mischte sich auch noch beim Essen und sogar beim Tanzen unter das Volk. Aber eigentlich stand natürlich nicht Frau Köhler im Mittelpunkt, sondern die Personen, die sich in den letzten zehn Jahren für seltene Erkrankungen stark gemacht haben. Es gab uns ein gutes Gefühl nicht allein dazustehen. Andere Vereine haben gleiche oder ähnliche Probleme. Jeder Verein macht sich Sorgen über seine Finanzierung, sammelt Spenden, sucht die Aufmerksamkeit der Medien, unterstützt oder betreibt Forschung und vertritt seine Interessen in der Politik.

Man kann sich vorstellen, dass nicht jeder kleine Verein all das alleine bewerkstelligen kann. In vielen Dingen macht es Sinn, sich zu verbinden, um gemeinsam für ein besseres Leben im Umgang mit einer seltenen Erkrankung zu kämpfen.

Ein Erfolg, beispielhaft für die Arbeit der Achse, ist die Mitarbeit am Nationalen Aktionsbündnis für Menschen mit seltenen Erkrankungen – kurz NAMSE. NAMSE ist ein Koordinierungs- und Kommunikationsgremium mit dem Ziel, eine bessere Patientenversorgung für Menschen mit seltenen Erkrankungen auf den Weg zu bringen.

Dazu bündelt es bestehende Initiativen, vernetzt Forscher und Ärzte und führt Informationen für Ärzte und Patienten zusammen. Es wurde 2010 als Zusammenschluss zwischen dem Bundesministerium für Gesundheit (BMG), dem Bundesministerium für Bildung und Forschung (BMBF) und ACHSE e.V. (Allianz Chronischer Seltener Erkrankungen) mit 25 Bündnispartnern – ausschließlich Spitzen- und Dachverbände der wesentlichen Akteure im Gesundheitswesen auf dem Gebiet der Seltenen Erkrankungen – ins Leben gerufen. Das Bündnis wurde unter anderem gegründet, um Vorschläge für einen Nationalen Aktionsplan für seltene Erkrankungen zu erarbeiten. Grundlage hierfür waren bereits bestehende Strukturen und europäische Erfahrungen.

Der Nationale Aktionsplan steht Ihnen unter: http://www.namse.de/images/stories/Dokumente/nationaler_aktionsplan_.pdf als Download zur Verfügung



Wir möchten an dieser Stelle im Namen aller Alphas noch einmal der Achse zum zehnjährigen Jubiläum gratulieren und zurufen: „Weiter so!“

Details zum Nachlesen finden Sie unter www.achse-online.de www.namse.de oder www.namse.de/seltene-erkrankungen

Marion Wilkens

Alpha1 Österreich



Mitgliederversammlung und Infotag 27. - 28. Juni 2014

Unser 1. Vorsitzender Gernot Beier und unser Schatzmeister Bernd Lempfert nahmen nach freundlicher Einladung durch unsere lieben Freunde in Österreich am 27. Juni 2014 an der Mitgliederversammlung und am 28. Juni 2014 am Infotag von Alpha1-Österreich in Kaprun/Zell am See teil. In diese Veranstaltungen war die 10-Jahresfeier von Alpha1 Österreich eingebettet.

Neben der herzlichen Aufnahme an dem traumhaft gelegenen Veranstaltungsort sind einige sehr interessante Vorträge zu den Themen „Impfen“, „Auswirkungen des Rauchens“ und „Der Atemfluss des Lebens“ zu erwähnen.

Vor allem aber nutzten wir diese Tage zum regen Austausch mit unseren österreichischen „Leidensgenossen“. Es wurde ein weiteres Mal deutlich, dass in Österreich aufgrund völlig anderer Rahmenbedingungen weitaus mehr Organe für Transplantationen zur Verfügung stehen als in Deutschland. Andererseits herrschen für die Sauerstoffversorgung in Deutschland offensichtlich günstigere Bedingungen.

Auch an dieser Stelle nochmals herzlichen Dank, dass wir an der gelungenen Veranstaltung teilnehmen konnten.

Bernd Lempfert



Gernot Beier und Bernd Lempfert freuen sich zusammen mit Christa Berger über das 10-jährige Bestehen von Alpha1-Österreich



SHG-Leitertreffen in Wien

Tagung mit Erfahrungsaustausch und Workshop zum Thema „Anti-Ärger-Strategien“

Am 22. August 2014 waren wir in Österreich zum SHG-Leitertreffen eingeladen. Wir sind aus Deutschland mit einer kleinen Delegation dort hingereist, um von den österreichischen Kollegen zu lernen und uns auszutauschen.

Nach einem netten Start am Freitagabend, wo wir uns gegenseitig kennengelernt und auch alte Freundschaften wieder aufgefrischt haben, fand am Samstag dann die Tagung statt. Viele Probleme ähneln sich, viele Fragen tauchten auf: „Wie bekomme ich junge Leute in die Gruppen, wo erhalte ich Unterstützung für meine Arbeit? Wie finde ich Referenten? Wie erfahre ich von den Wünschen der Gruppenmitglieder?“

Anti-Ärger-Strategien für Jedermann

Neben dem Erfahrungsaustausch stand das Thema „Anti-Ärger-Strategien“ mit der Referentin Monika Naimer, Lebens- und Sozialberaterin, im Vordergrund.

Nach dem Start, bei dem wir die verschiedenen Begrüßungsformen selbst ausprobierten und spürten, was es bewirkt, wenn man den anderen



Monika Naimer referiert über „Anti-Ärger-Strategien“

bereits lächelnd begrüßt, haben wir über „Ärger“ gesprochen. Was ist Ärger und worüber ärgern wir uns? Tatsächlich ärgern sich Frauen mehr und bleiben auch länger in der „Sich-ärgern“-Phase. Menschen unter 20 Jahren ärgern sich am meisten, danach die über 60-Jährigen. Kinderlose ärgern sich statistisch am häufigsten, aber woran liegt das?

Es ist ganz wichtig, sich immer wieder Dinge vor Augen zu führen, die einem selbst Freude bereiten. Manchmal ist es hilfreich, eine Liste mit den Dingen zu schreiben, die das Leben so lebenswert machen, worüber man sich freut, was einen beglückt.



Begrüßung in Wien am Abend vor dem Workshop

Diese Liste sollte man ab und an hervorholen, insbesondere dann, wenn man sich geärgert hat. Auch das **Lola**-Prinzip hilft einem in vielen Situationen. **Lola** steht für **Loslassen**, aber auch für folgende Punkte:

- Lieben Sie sich selbst
- Schluss mit Schuldgefühlen
- Intuitionen vertrauen
- Nicht ständig rechtfertigen
- Verantwortung übernehmen („ich“ statt „es“)
- Loslassen
- Im „Hier und Jetzt“ leben
- Weg vom „entweder...oder“ zum „sowohl...als auch“
- Wünschen Sie sich etwas
- Seien Sie aktiv, eine Aktion ergibt immer auch eine Reaktion

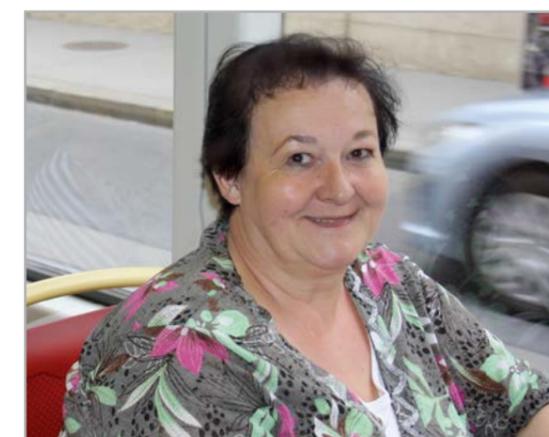
Ganz wichtig: Vermeiden Sie pauschalisierende Sätze: Alle Männer sind.../Alle Frauen sind... Und ebenso wichtig: „Ich kann nicht“ ist Quatsch – ich kann es versuchen!

Wir hatten dann noch schöne Stunden in Wien – selbstverständlich ohne jeden Ärger – und dafür möchten wir uns an dieser Stelle nochmal herzlich bei Christa Berger und ihrem Team bedanken.

Marion Wilkens



Eine gut gelaunte Alpha1-Gruppe erkundet Wien



Christa Berger, 1. Vorsitzende von Alpha1-Österreich



Ein Abstecher zum Schloß Belvedere durfte beim Wienbesuch natürlich nicht fehlen



Leserbriefe

Kindertag 2014 in Erlangen – wir waren dabei!

Der Kindertag aus Sicht von Eltern und Kind:

„Unser Fazit vorweg: Schön war's! Anstrengend – sowohl für die Eltern, als auch für die Kinder – aber schön. Und informativ. Auch wenn es laut Dr. Kardoff aus medizinischer „Leber-Sicht“ im Vergleich zum Kindertag vor zwei Jahren nicht viel Neues gibt, so war sein Vortrag doch sehr hilfreich, um den neuen betroffenen Eltern die Leberproblematik unserer Kinder in verständlicher Weise zu erklären. Auch die etwas erfahreneren Alpha-Eltern unter uns hatten die Möglichkeit zum Dialog mit einem Experten, da doch immer wieder Fragen auftauchen.“

Das Wochenende war geprägt von einer sehr herzlichen Atmosphäre, zu der auch wieder besonders Gabi Niethammer beigetragen hat.

Toll fand ich auch den Vortrag von Marion Wilkens, die als ZZ-Betroffene und medizinischer Laie auch den MZs unter uns sehr gut dargestellt hat, dass wir auch auf uns Acht geben müssen. Meist ist es doch so, dass wir für unsere Kinder alles tun und uns selbst dabei vernachlässigen. Ich persönlich nehme mit auf den Weg, noch besser auf meine Gesundheit und die meiner anderen MZs zu achten. Mein Herz berührt hat Marions Aussage, dass sie ihr Leben als absolut lebenswert empfindet und so denke ich, dass auch unsere ZZ-Kinder ein lebenswertes Leben führen können.

Dazu fällt mir mein Kind ein: Joel, 7 Jahre, ZZ, Diagnose purer Zufall und bekannt seit seinem 1. Geburtstag. Ich habe ihn auf dem Rückweg – und wir hatten viel Zeit zum Quatschen bei 540 km Fahrweg – gefragt, wie er denn den Kindertag fand. Antwort: „Mama, das war echt super, können wir da nächstes Mal wieder hinfahren?“ KLAR! Ich wollte dann von ihm wissen, was er am besten fand. Antwort: „Sterne basteln,

Kickern und beim Ausflug das Stockbrotbacken.“ Stockbrotbacken? Meine erste Reaktion: „Hast du im Qualm gegessen?“ „Nein Mama, du weißt doch, wenn der Qualm kommt, drehe ich mich einfach weg.“ Gut, die Sensibilisierung zu diesem Thema hat offensichtlich gefruchtet. Da scheinen wir ganz intuitiv alles richtig gemacht zu haben. Jede Familie muss natürlich für sich selbst entscheiden, wie sie mit der Krankheit umgeht. Wir gehen komplett offen mit Alpha1 um, sowohl in der Familie, als auch im weiteren Umfeld des Kindes (Vereine, Schule, Freundeskreis) und haben es bisher noch nicht erlebt, dass dieses Vorgehen in irgendeiner Weise für Joel nachteilig (Stichwort Stigmatisierung) war.

Auf die Frage, ob er auch etwas blöd fand, kam die Antwort, dass es Samstag kein Mittagessen gab. Da lagen mir andere Informationen vor. Beim Nachhaken kam dann raus, dass Gemüselasagne für ihn kein richtiges Essen war. Zuviel Gemüse. Das zum Thema „schlechte Esser“. Das Essen im Hotel dagegen fand er super.

Interessant waren auch die Gespräche mit den anderen Eltern. Kurios finde ich, wie sich Menschen mit dem Z-Allel offensichtlich quer durch Deutschland magisch anziehen. Um da einmal auf den Vergleich mit dem Bus zurückzukommen, in dem ja statistisch gesehen von 50 Personen ein „Z“ sitzt: man hätte sich ja auch einen von den anderen 49 aussuchen können... die schönsten „love stories“ dann aber gegebenenfalls mal an anderer Stelle.

Wir sagen nochmal „DANKESCHÖN“ für ein tolles Wochenende und hoffen, dass wir euch beim Infotag nächstes Jahr alle bei bester Gesundheit wiedersehen werden!

Mit freundlichen Grüßen, Miriam Butke“

Vielen Dank für ihr Feedback zu unserem Kindertag.

Wir werden in Zukunft darauf achten, dass es bei unseren Veranstaltungen kein Lagerfeuer oder sonstige Qualm verursachende Quellen mehr gibt. Damit die Gesundheit der Kinder und Jugendlichen zu keinem Zeitpunkt gefährdet wird.

Ihre Gabi Niethammer

Mein Weg zu den Ventilen: Anmerkung

In der letzten Ausgabe konnten Sie einen Leserbrief von Frau Schmidt zum Thema Atemventile in der Lunge lesen. Hier erfahren Sie nun mehr zu diesem Thema:

„Hallo liebe Alphas,

Es hat sich ein Fehlerteufel eingeschlichen. Mein Tagessport-Programm nach Einsatz der Ventile sieht folgendermaßen aus: morgens trainiere ich nicht anderthalb Stunden auf dem Ergometer (das entspräche ca. 6 km) sondern es muss heißen: eine halbe Stunde.

Die Ventile haben bisher sehr gute Arbeit geleistet und ich bin sehr zufrieden, nur ist mir der Husten geblieben, den man bisher auch nicht in den Griff bekam. Die Ärzte sind ratlos und mein behandelnder Arzt meinte, er müsse sich auf dem Ärztekongress in München, der im November stattfindet, erkundigen, ob dieses bei anderen Patienten auch schon vorgekommen ist.

Mit freundlichen Grüßen
Heike Schmidt“

Nachtrag von Frau Schmidt:

„Der bereits beschriebene Husten dauerte eine lange Weile an. Eine Ursache konnte trotz aufwändiger Untersuchungen nicht gefunden werden. Dann plötzlich hörte er auf und ich kann sagen, dass ich nun voll zufrieden mit meinen Ventilen bin.“

Lungenvolumenreduktion mit Hilfe von Atem- ventilen:



Je nach Lungenzustand bei Alpha-1 tragen immer weniger Maßnahmen zu einer Linderung der Beschwerden bei. Atemventile, die eine Volumenreduktion herbeiführen, sind bei Lungenemphysem oft eine der letzten Behandlungsmöglichkeiten, die eine Verbesserung der Lebensqualität bewirken.

Ihre Meinung ist uns wichtig!

Wir freuen uns auch weiterhin, Post von Ihnen zu bekommen, die wir gerne auch an dieser Stelle veröffentlichen.

Bitte schicken Sie diese an die Redaktion des Alpha1-Journals an :

marion.wilkens@alpha1-deutschland.org



Wir gedenken unserer verstorbenen Mitglieder

Frau Rosemarie Malm im Alter von 60 Jahren

Herr Rainer Lenau im Alter von 71 Jahren

Herr Božidar Car im Alter von 67 Jahren

Frau Gerarda Pahlow im Alter von 67 Jahren

Die letzte Strophe
deines Liedes
war verklungen
als er deinen Namen rief
in uns jedoch wird's
nie verstummen
es singt ganz leise
seelentief.

Edith Maria Bürger

Tagung der Europäischen Gesellschaft für Atemwegs- Erkrankungen



Vom 6. bis 10. September 2014 tagte die European Respiratory Society (ERS) im ICM – Internationales Congress Center München. Nebenbei gab es eine Auftaktveranstaltung zur „Healthy Lungs for Live“-Kampagne von der European Lung Foundation (ELF) und der ERS in München auf dem Odeonsplatz vom 5. bis 7. September. Die Vorträge waren gut ausgesucht, es gab gute Redner und interessante Inhalte – was aber fehlte, waren die Patienten oder auch nur Interessierte. Es zeigte sich wieder einmal, wie schwer es ist, die Menschen auf das Thema „Lungenerkrankungen“ aufmerksam zu machen.

Anders war es beim eigentlichen ERS-Kongress in den Messe-Hallen. Zu dieser weltgrößten wissenschaftlichen Zusammenkunft auf dem Gebiet der Lungenheilkunde (Pneumologie) sind rund 20.000 Ärzte, Wissenschaftler, Pflegekräfte und andere Vertreter des Gesundheitssektors in München erschienen.

Auf dem Programm standen hunderte Vorträge und Symposien über die neuesten Forschungsergebnisse, Methoden und Strategien zur Behandlung von Lungenkrankheiten.

Die European Respiratory Society (ERS) wurde 1990 gegründet und gehört mit über 10.000 Mitgliedern in 100 Ländern heute zu den großen medizinischen Non-Profit-Organisationen.

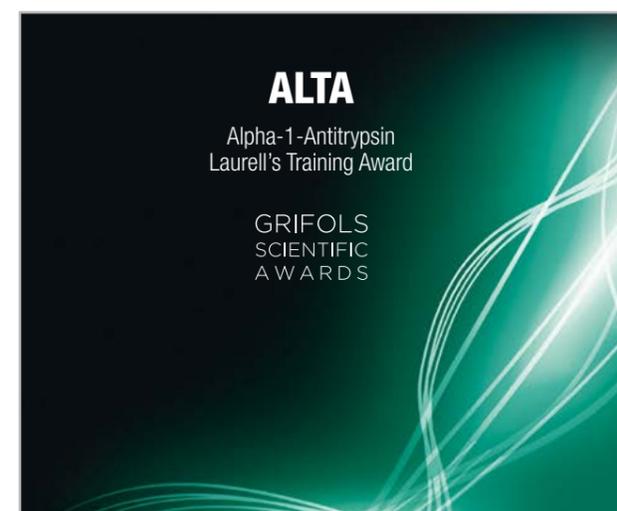
Was uns aber hauptsächlich am Kongress interessierte, war der Anteil an Vorträgen und Informationen rund um Alpha-1-Antitrypsinmangel. Leider haben wir auch hier festgestellt, dass unserer Erkrankung nur wenig Bedeutung beigemessen wurde.

Interessant war jedoch, bei der Preisverleihung des Grifols Scientific Award, kurz genannt **ALTA** (=Alpha-1-Antitrypsin Laurell's Training Award), dabei zu sein. Dies ist eine Forschungsinitiative, die die Realisierung von innovativen Ideen und Visionen rund um Alpha-1-Antitrypsinmangel unterstützt.

Es wird also Forschung betrieben und unterstützt. Details kann man sich unter www.alta-awards.com anschauen.

Es ist beruhigend, dass es viele junge Forscher gibt, die sich das Thema „Alpha1“ für ihre Forschungen ausgesucht haben. Die Award-Gewinner sind nicht nur Träger der Auszeichnung, sondern auch Träger all unserer Hoffnungen für die Zukunft.

Marion Wilkens



Die Gewinner des ALTA: Dr. Cormac Mc Carthy, Irland (li) und Dr. Marco Fumagalli, Italien (re)



Alpha1 in der Presse

Es freut uns, dass unsere Presse- und Öffentlichkeitsarbeit Früchte trägt und auch in der zweiten Jahreshälfte 2014 vermehrt über unseren Verein, seine Mitglieder und die Krankheit berichtet wurde.

So sind u.a. erschienen:

„Alpha1 Deutschland e.V.: Selbsthilfegruppen Alpha1-Antitrypsin-Mangel Erkrankte“

COPD & Asthma - Deutsches Magazin für Atemwegserkrankte
08. April 2014

„Selbsthilfegruppe für Lungenkranke“

Sonntagsjournal der Zevener Zeitung
04. Mai 2014

„Selbsthilfe bei Lungenkrankheit“

Schwäbisches Tagesblatt
28. Juni 2014

„Chronische Atemnot und Husten“

Magazin „Bonn gesund“
14. September 2014

„Leben mit Alpha1“

SRF - Regionale Nachrichten Sonneberg
23. September 2014

„Therapie“

Allgemeine Zeitung Mainz
27. September 2014



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

Ein Wort zu den Finanzen...



Liebe Mitglieder,

die finanzielle Situation unseres Vereins ist nach wie vor solide und stabil.

Damit dies auch in Zukunft so bleibt, sind stets vielfache Bemühungen des Vorstands notwendig, um die erforderlichen Mittel für den Verein zu erhalten.

Insbesondere sind wir auf großzügige Spenden angewiesen. Dafür danken wir allen Spendern recht herzlich und bitten diese, uns auch in den folgenden Jahren zu unterstützen.

Nur so können wir das vielfältige Veranstaltungsangebot mit vielen wichtigen Informationen für unsere Mitglieder in dem gewohnten Umfang aufrechterhalten. Das gleiche gilt für die Unterstützung der regionalen Selbsthilfegruppen.

Erfreulicherweise haben wir in diesem Jahr nach einer längeren Pause auch wieder Förderbeträge von Krankenkassen gewährt bekommen, denn die Beiträge unserer Mitglieder allein – so wichtig sie auch sind – würden nur Aktivitäten auf Sparflamme ermöglichen.

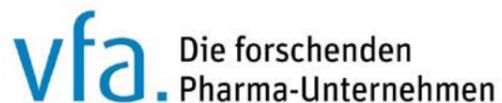
Kommen Sie gut durch den Winter!

Ihr Schatzmeister
Bernd Lempfert



Bernd Lempfert
Schatzmeister
Tel. (0 41 01) 4 33 90
bernd.lempfert@alpha1-deutschland.org

Dank an alle Förderer



GRIFOLS



Impressum

Herausgeber:

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

Vorstand:

Gernot Beier
Marion Wilkens
Gabi Niethammer
Bernd Lempfert
Elke Sädtler-Lison

Anschrift:

Schönholzer Str. 3
16230 Melchow
Tel. (03337) 4 10 22
Fax (03337) 4 90 232
Mail: info@alpha1-deutschland.org

Bankverbindungen:

Sparkasse Südholstein
IBAN: DE75230510300510160153
BIC: NOLADE 21SHO

Bank für Sozialwirtschaft

IBAN: DE86370205000008294800
BIC: BFSWDE 33XXX

Diese Infoschrift dient keinem kommerziellen Zweck und wird an Vereinsmitglieder und Kliniken kostenfrei verteilt. Die Auflage beträgt derzeit rund 800 Exemplare.

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

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



Alpha1 Deutschland

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

Beitrittserklärung

zur

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

Schönholzer Str. 3, 16230 Melchow, Tel.: 03337/ 41022

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

- Mitglied (Jahresbeitrag: 26 €) Familienmitglied (Jahresbeitrag 13 €)
 Mehr als den Mindestbeitrag, nämlich € _____, als Mitglied

Name: _____ **Vorname:** _____

Straße: _____ **PLZ, Ort:** _____

Tel.: _____ **Fax:** _____

E-Mail: _____ **Geb.-Datum:** _____

Diagnostiziert als (Zutreffendes bitte ankreuzen):

- PiZZ PiSZ PiMZ.
 andere Formen: Pi _____ Gesund

Schwerpunkt: Lunge Leber

Die Mitgliedschaft verlängert sich jeweils um ein weiteres Jahr, wenn nicht spätestens drei Monate vor Ablauf des Kalenderjahres (30.09.) die schriftliche Kündigung per Brief oder Fax erfolgt.

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.
Schönholzer Str. 3
16230 Melchow

Amtsgericht Köln
Registernummer 13660
Gemeinnützig anerkannt

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





www.alpha1-deutschland.org



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