



# Alpha1-Journal

Zeitschrift der Gesellschaft für Alpha-1-Antitrypsinmangel-Erkrankte

**Alpha 1**  
DEUTSCHLAND e.V.

**Lesen Sie in  
dieser Ausgabe:**

- Aktueller Bericht:  
Alpha1 Kinder- und  
Jugendtag 2016
- Vorträge von  
Rednern des Kinder-  
und Jugendtages
- Interview mit  
Volkmar Wierzbicki
- Schwerpunktthemen:  
Reisen mit Alpha-1 &  
Gruppenleitertreffen  
in Hannover
- SHG-Neugründungen  
in München und Köln

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

**Ausgabe 2/2016**



## Alpha1 Kinder- und Jugendtag 2016



**Außerdem:  
Gruppenleiter-  
treffen &  
Reisen mit  
Alpha-1**



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



ENTWICKELT  
VON PATIENTEN  
FÜR PATIENTEN

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



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

 **Grifols AlphaCare**  
Patientenprogramm

Das individuelle Serviceprogramm  
für Patienten mit Alpha-1



# Vorwort



Marion Wilkens  
1. Vorsitzende

Meine nächsten Reiseziele:  
zur Gruppengründung in

Dresden Bremen Freiburg  
Cottbus  
Rostock Saarbrücken  
Wilhelmshaven...

## Liebe Mitglieder,

kommt es Ihnen komisch vor, gerade in der nasskalten Jahreszeit im Journal etwas über Reisen zu lesen? Ich möchte Ihnen kurz erzählen, wieso das Thema zu Beginn des Journals erscheint:

Bei unserer Jahreshauptversammlung im April 2016 in Bremen hatten wir uns wie üblich Ziele gesetzt: Über 600 Mitglieder bis zur nächsten Mitgliederversammlung und zwei neue Selbsthilfegruppen.

Beides haben wir bereits erreicht. Wir haben zurzeit 621 Mitglieder. Darüber hinaus wurden drei neue Selbsthilfegruppen gegründet (Ostbayern, Köln und München) sowie eine Gruppe (Rhein-Main-Nahe) neu besetzt. Geplant ist bereits die nächste Gründungsveranstaltung der Gruppe Franken für Februar 2017 in Bamberg. Und da ich immer bei den ersten Veranstaltungen dabei sein wollte, bin ich viel gereist. Stutzig machte mich die Frage eines Teilnehmers: „Sie fliegen noch?“ Diese Frage öffnete die Tür für weitere Fragen und wieder hatten wir nun ein neues Thema angefasst, welches wir unbedingt genauer betrachten wollten.

Was bedeutet es für Alphas zu reisen? Schön ist es auf alle Fälle. Wer fährt nicht gerne in den Urlaub? Aber kann ich das noch als Alpha? Was ist mit der Substitution unterwegs – womöglich gar im Ausland? Was ist, wenn ich Sauerstoff brauche, kann ich dann auch noch reisen?

Wir starten nicht mit der Lösung der Frage, sondern mit persönlichen Berichten und hilfreichen Hinweisen. Viele Vereine haben gute Artikel über Reisen verfasst, wir müssen nicht alles neu erzählen. Wir wünschen uns vor allem Berichte von Ihnen mit Ihrer Erfahrung hierzu. Schreiben Sie uns Ihre Erlebnisse!

Während ich diese Zeilen schreibe, steht die nächste Reise kurz bevor: der Alpha1 Kinder- und Jugendtag, ein ganz anderes Thema, worüber kaum einer schreibt. Aber lesen Sie ab Seite 22, was wir dort erlebt haben. Nach dem Besucherrekord in Bremen haben uns auch die Anmeldezahlen zum Kinder- und Jugendtag überwältigt.

Und wenn Ihnen vielleicht zu Hause in der dunkleren Jahreszeit mal die Decke auf den Kopf fällt, dann träumen Sie sich einfach auf Ihre nächste Reise - vielleicht hin zu einer unserer Veranstaltungen...

*Marion Wilkens*



Sie haben Lob oder Kritik? Sprechen Sie uns an!

Zu erreichen sind wir unter: [info@alpha1-deutschland.org](mailto:info@alpha1-deutschland.org)  
und unter: 040 85106168



# Frischer Wind...

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

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

Biotherapies for Life™ **CSL Behring**

## In dieser Ausgabe:

	Seite
<b>Vorwort</b>	<b>03</b>
<b>Service</b>	
Vorstand, Kontakttelefon, Fachbeirat, wissenschaftl. Beirat	06
<b>Interview mit Volkmar Wierzbicki:</b>	
Reisen mit Alpha-1 – Volkmar Wierzbicki mit seinen Erfahrungen im Interview	08
<b>Reisen mit Alpha-1</b>	
Erfahrungen: Reisen mit Langzeit-Sauerstoff	10
Reisen mit Alpha-1 – Checkliste	15
<b>Ankündigung: Alpha1 Mitgliederversammlung und Infotag 2017</b>	<b>16</b>
<b>Für Sie dokumentiert: Gruppenleitertreffen 2016</b>	
Viele neue Gesichter beim Gruppenleitertreffen von Alpha1 Deutschland	17
Welche Themen waren uns wichtig?	18
Franziska Benthien: Genehmigungsfiktion § 13 Abs. 3a SGB V	19
<b>Trauer: Gedenken an unsere verstorbenen Mitglieder</b>	<b>21</b>
<b>Für Sie dokumentiert: Alpha1 Kinder- und Jugendtag 2016</b>	
Alpha1 Kinder- und Jugendtag 2016: Eine Veranstaltung für Groß und Klein	22
Neu von Alpha1 Deutschland: Kinderflyer und Kinderforum	24
Alpha-1-Register	25
Dr. Rüdiger Kardorff: Alpha-1-Antitrypsinmangel bei Kindern und Jugendlichen – ein Überblick aus kinderärztlicher Sicht	26
Dipl.-Psych. Andrea Meiners: Was unsere Alpha1-Familie stark macht	30
Prof. Dr. Bruno Christ: Alpha-1 und die Leber - tiefere Einblicke und Ausblicke	32
<b>Aus unseren Selbsthilfegruppen</b>	
Manchmal hilft schon Meerwassersalz	34
Gründungsveranstaltung SHG Köln	36
Aktivität der SHG Sachsen & Sachsen-Anhalt	37
Gründungsveranstaltung SHG München	38
Nicole Erickson: Ernährung bei Alpha-1-Antitrypsinmangel	39
<b>Verschiedenes</b>	
„Du musst nicht siegen, um zu gewinnen“	40
AlphaCare Kochkurs in Düsseldorf	41
Leserbriefe	42
<b>Medienecke: Alpha1 in der Presse</b>	<b>44</b>
<b>Ein Wort zu den Finanzen</b>	<b>45</b>
<b>Dank an alle Förderer und Impressum</b>	<b>46</b>
<b>Beitrittserklärung</b>	<b>47</b>



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



## Vorstand und Fachbeirat

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

### Vorstand



**Marion Wilkens**  
1. Vorsitzende  
Tel. 040 85106168  
[marion.wilkens@alpha1-deutschland.org](mailto:marion.wilkens@alpha1-deutschland.org)  
Kongresse, internationale Kontakte,  
Redaktion des Journals, Betreuung  
der SHGs



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



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



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



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



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



**Kontakttelefon Erwachsene**  
Tel. 0511 423484  
[service.erwachsene@alpha1-deutschland.org](mailto:service.erwachsene@alpha1-deutschland.org)

### Beirat



**Michaela Frisch**  
Fachbeirat  
Tel. 07726 65109  
[michaela.frisch@alpha1-deutschland.org](mailto:michaela.frisch@alpha1-deutschland.org)  
Training, Mobilität und Lungensport



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



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



**Ursula Krütt-Bockemühl**  
Fachbeirat  
Tel. 0821 783291  
[ursula.kruett-bockemuehl@alpha1-deutschland.org](mailto:ursula.kruett-bockemuehl@alpha1-deutschland.org)  
Sauerstoff-Langzeit-Therapie, Alltags-  
umsetzung, wirtschaftliche und soziale  
Aspekte

## Wissenschaftlicher Beirat

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



### Bereich Lunge



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

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



### Bereich Leber



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

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



### Bereich Kinder & Jugendliche



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

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



**Herr Dr. Pavel Strnad** erhält ein Exzellenzstipendium der Elke-Kröner-Fresenius-Stiftung, das es ihm ermöglicht, sich von seinen klinischen Verpflichtungen etwas zurückzuziehen, um sich seinen Forschungsaktivitäten, darunter auch Alpha-1 zu widmen.

Beiden Ärzten haben wir Unterstützungsschreiben ausgestellt und freuen uns sehr, dass sie die Stipendien erhalten haben.

**Herr Dr. Karim Hamesch**, ebenfalls von der Uni Aachen, erhält ein Freistellungs-Stipendium der Deutschen Leberstiftung und somit die Möglichkeit, drei Monate von seinen klinischen Verpflichtungen freigestellt zu werden, ebenfalls u.a. zu Gunsten der Forschung rund um den Alpha-1-Antitrypsinmangel.



## Reisen mit Alpha-1 Volkmar Wierzbicki mit seinen Erfahrungen im Interview

Herr Volkmar Wierzbicki, Alpha-1-Patient und leidenschaftlich auf Reisen, im Gespräch mit Linda Tietz.

**Linda Tietz:** Hallo Volkmar! Schön, dass ich dich erreiche und wir gemeinsam unser Interview machen können. Auch wenn sie für die meisten längst zu Ende ist, wollen wir uns heute über die schönste Zeit des Jahres unterhalten – die Urlaubszeit. Urlaubszeit ist ja meist auch Reisezeit. Viele Alphas sehen sich da mit unterschiedlichen Fragen und Ängsten konfrontiert. Zum Beispiel: Kann ich überhaupt verreisen? Kann ich mich mit der Erkrankung ins Ausland wagen? Was ist mit meiner wöchentlichen Substitution?

Volkmar, du hast viele Erfahrungen gesammelt diesbezüglich. Alpha-1 hat dich nie davon abgehalten, die Welt zu entdecken. Kannst du uns kurz etwas über dich erzählen? Wann wurdest du positiv getestet und welcher Phänotyp liegt bei dir vor?

**Volkmar Wierzbicki:** Hallo Linda! Ich bin im April 1945 geboren, habe an der TU-Berlin Betriebswirtschaft studiert und war von 1966 bis 2012 selbstständig mit einer Firma, die Laborgeräte für Mineralöl-Untersuchungen herstellte.

Damit waren oft auch Dienstreisen im Inland und Flugreisen innerhalb von Europa, Asien und USA verbunden und natürlich sehr viel Arbeitseinsatz im Büro und in der Produktentwicklung.

Meine Frau hat mich ziemlich regelmäßig zu Vorsorgeuntersuchungen angehalten. Dort wurde ich dann eigentlich immer als leistungsarmer Büromensch klassifiziert.

Dann, im Jahr 1999, also im Alter von 54 Jahren, hat ein Arzt während einer dieser Vorsorgeuntersuchungen darauf gedrungen, dass ich einen Lungenspezialisten aufsuchen sollte. Meine Frau hat Prof. Dr. Suttrop in der Charité Berlin (Campus Virchow) ausfindig gemacht und dort wurde in einem „Rundumschlag“ an Tests der AAT-Mangel festgestellt. Der Phänotyp ist ZZ.

Seither gehe ich regelmäßig wöchentlich zur Infusion und hüte mich sehr, dies je zu unterlassen. Ob diese

Disziplin mich so gut erhalten hat oder ich einfach nur Glück habe, weiß ich allerdings nicht.

**Linda Tietz:** Bist du schon immer gern verreist?

**Volkmar Wierzbicki:** Eigentlich ja. Das hat sich nie geändert. Als dann die Pflicht zur wöchentlichen Infusion dazu kam, musste ich dies natürlich berücksichtigen.

**Linda Tietz:** Und wann bist du dann zum ersten Mal unter diesen Umständen verreist? Wohin ging die Reise und welche Vorkehrungen musstest du treffen?

**Volkmar Wierzbicki:** Gleich im Jahr darauf, 2000. Ich unternahm eine Flugreise in die USA. Aber wegen der Substitutionstherapie dauerte die Reise nur 8 Tage. Daher musste ich da keinerlei Vorkehrungen treffen.

**Linda Tietz:** Kürzere Reisen scheinen ja relativ unproblematisch zu sein. Doch was ist bei einer längeren Reise oder gar Flugreise zu beachten?

**Volkmar Wierzbicki:** Da ich bis heute nicht sauerstoffpflichtig bin, kann ich natürlich nur von diesem Zustand berichten. Ich habe die Erkrankung auf meinen Reisen nie erwähnt, und nur bei Reisen, die länger als eine Woche dauerten, meine Substitutionsmittel mitgenommen. Das habe ich natürlich zuvor stets mit meinem Hausarzt abgestimmt.

Aufgrund der Erkrankung ergab sich, dass ich bevorzugt Kreuzfahrten unternommen habe, weil dort immer ein Bordhospital vorhanden ist.

Bei Flugreisen kommt das Problem hinzu, dass man ja mit Flaschen mit Pulver durch die Sicherheitskontrolle am Abflug muss. Hier wurde mir von einem Sicherheitsdienst geraten, die Flaschen separat in einem Isoliertäschchen mitzuführen, in dem sich auch Arztbrief und Zollbescheinigung befinden sollten und diese Tasche als erstes auf das Band zu legen sowie deutlich darauf hinzuweisen, dass dies

Volkmar Wierzbicki im Interview mit Linda Tietz



lebensnotwendige Medizin sei.

Mit diesem psychologischen „Trick“ hat es immer geklappt, die Security zu überzeugen.

**Linda Tietz:** Von wem hast du das Substitutionsmittel zur Mitnahme erhalten? Vom Hausarzt?

**Volkmar Wierzbicki:** Da ich im landläufigen Sinne keinen „Hausarzt“ habe, ist es Professor Suttrop in der Charité des Campus Virchow. Die Sekretärin gibt es an die Station weiter, wo der Vorrat sonst auch aufbewahrt wird und dort packt es mir die Oberschwester dann in meine Kühltasche.

**Linda Tietz:** Kannst du uns einen Überblick über die notwendigen Bescheinigungen geben? Wärest du damit einverstanden, wenn wir deine Bescheinigungen als Muster auf unsere Homepage nehmen?

**Volkmar Wierzbicki:** Die Muster könnt ihr gerne verwenden. Leider gibt es dazu keine allgemeingültigen Referenzen. Wichtig ist auf jeden Fall ein Arztbrief, am besten in Deutsch und Englisch. Voraussetzung bei dem Arztbrief ist natürlich, dass man das Substitutionsmittel gut verträgt. Und eine Zollbescheinigung.

**Linda Tietz:** Von wem erhalte ich die Zollbescheinigung? Welche Wege muss ich dafür unternehmen?

**Volkmar Wierzbicki:** In meinem Falle hat die Charité so einen Vordruck und das macht natürlich schon Eindruck, aber im Prinzip müsste jeder Arzt so etwas schreiben können. Natürlich mit Unterschrift und Stempel und ggf. auf eigenem Briefbogen.

**Linda Tietz:** Wurde dir jemals von einer Reise abgeraten?

**Volkmar Wierzbicki:** Nein. Ich würde natürlich selbst nie auf die Idee kommen auf meinen Reisen tauchen zu gehen oder mich einem Wüstenabenteuer auszusetzen.

**Linda Tietz:** Wie reagieren die behandelnden Ärzte am Urlaubsort? Kennen die sich aus mit Alpha-1?

**Volkmar Wierzbicki:** Im Allgemeinen trifft man auf Unkenntnis. Man muss dann so viel wie möglich erklären und natürlich die Arztbriefe selbstständig bereits im Voraus übergeben.

Manchmal muss man bei Kreuzfahrten das Medikament auch zur Kühlung im Bordhospital abgeben.

Einmal ist es mir passiert, dass eine Bordärztin von mir eine gesonderte Bestätigung von dem behandelnden Arzt haben wollte. Dann musste ich über Satellitenfunk von der Charité ein Fax anfordern. Daraus ist dann der oben erwähnte Arztbrief geworden. Man sollte also immer die Kontaktdaten seines Arztes mitführen.

**Linda Tietz:** Eine gute Vorbereitung ist also ganz wichtig, auch wenn es viel Papierkram bedeutet. Wann lieber Volkmar, ist eigentlich deine nächste Reise geplant? Verrätst du uns, wohin es geht?

**Volkmar Wierzbicki:** Zurzeit ist noch nichts konkret geplant, aber im Dezember 2017, zur „Goldenen Hochzeit“, haben wir die Absicht wieder eine Kreuzfahrt zu machen. Eventuell Karibik.

**Linda Tietz:** Für diese besondere Reise wünschen wir deiner Frau und dir alles erdenklich Gute! Danke, dass du deine Erfahrungen mit uns geteilt hast. Bis bald!

Linda Tietz



## Reisen mit Alpha-1

# Erfahrungen: Reisen mit Langzeit-Sauerstoff

Reisen bedeutet Lebensqualität. Bis vor wenigen Jahren war es allerdings noch schwer vorstellbar, dass Patienten mit einer Langzeit-Sauerstofftherapie überhaupt reisen können. Durch die Entwicklung der mobilen und tragbaren Geräte zur Sauerstoffversorgung ist das Reisen für viele Betroffene erst möglich bzw. deutlich erleichtert worden.



Im Gespräch mit Ursula Krütt-Bockemühl, Ehrenvorsitzende der Sauerstoffliga LOT e.V., erfahren wir mehr über die aktuellen Entwicklungen zum Thema Reisen, Hinweise zu den notwendigen Vorbereitungen und die

Möglichkeit, Reisen und Reha miteinander zu verbinden.

### Wie ist die aktuelle Entwicklung zum Thema Reisen mit Sauerstoff?

Der Informationsbedarf zum Thema Reisen mit Langzeit-Sauerstofftherapie ist riesig groß. Wir merken, dass nun die geburtenstarken 60er Jahrgänge nachrücken, die eine andere Dynamik in die Thematik bringen, da sie es gewohnt sind zu verreisen. Mobilität und Spontanität sind für diese Generation selbstverständlich. Trotz Erkrankung möchten Patienten auf die Lebensqualität des Reisens so lange wie möglich nicht verzichten.

Daneben stehen immer mehr und technisch optimierte Geräte mit entsprechendem Zubehör zur Verfügung. Sorge bereitet mir jedoch, dass die Verordner aufgrund der großen Vielfalt der Geräte sowie deren unterschiedlichen Einstellmöglichkeiten es schwer haben, den Überblick zu behalten. Hier gibt es derzeit eine Schere zwischen vorhandenen Möglichkeiten und dem notwendigen Wissen um deren Vielfalt.

Ich bin froh, dass wir inzwischen mit der Ausbildung von O2-Assistentinnen begonnen haben, die speziell

auf Langzeit-Sauerstoff und das zur Verfügung stehende Equipment geschult werden. O2-Assistentinnen und pneumologische Assistentinnen sind insbesondere in Lungenfacharztpraxen tätig (Lesen Sie hierzu auch den Beitrag über O2-Assistentinnen in der Ausgabe III/2015 unter [www.patienten-bibliothek.de](http://www.patienten-bibliothek.de) bzw. auf unserer Homepage).

Insgesamt hat sich die Versorgung von Sauerstoffpatienten in den letzten Jahren enorm weiterentwickelt. Die fachärztliche Betreuung durch die Lungenärzte, die vielseitigen Sauerstoffgeräte, die Mobilitätserhaltung mittels Lungensports, all das trägt dazu bei, dass Sauerstoffpatienten heute ein relativ normales Leben führen können. Und diese Versorgung erlaubt auch zu reisen und unterwegs zu sein.

Die Organisation einer zweiwöchigen Urlaubsreise ist inzwischen relativ einfach geworden. Viele Versorger, d.h. Zulieferer von Geräten und Sauerstoff, bieten hierbei Unterstützung an. Etwas schwieriger gestalten sich derzeit noch Kurz-, Wochenend- oder Spontanreisen.

### Was ist unter dem Begriff „Reisen und Reha“ zu verstehen?

Gerade zu Beginn der Therapie fühlen sich viele Patienten ein Stück weit stigmatisiert. Sie wollen nicht rausgehen, scheuen die Öffentlichkeit. Viele brauchen Zeit, bis sie sich mit der Nasenbrille frei bewegen können.

An das Thema Urlaub zu denken fällt schwer, auch weil unmittelbar Bedenken zur Organisation, der Sicherstellung der Sauerstoffversorgung unterwegs und vielen weiteren Eventualitäten auftauchen, die während einer Reise unverhofft auftreten könnten.

Genau hier greift die Idee, Reisen mit Reha zu verbinden. Um sich an das Thema Reisen mit Sauerstoff heranzutasten, bieten Orte mit auf Sauerstoff spezialisierten Rehabilitationskliniken optimale Möglichkeiten.

An diesen Orten ist man mit einer Sauerstoffbrille



Für Notfälle auf Reisen in Deutschland mit mobilen Sauerstoffkonzentratoren gibt es folgende Notruf-Nummern:

- Reha-Servicering 040 3069670
- Oxycare Bremen 0421 489966

nichts Besonderes, man fällt nicht auf. Niemand schaut einen an. Der „öffentliche Auftritt“ kann dort quasi erlernt werden. Weitere Vorteile liegen auf der Hand:

- Sicherheit, dass ausreichend Sauerstoff vor Ort ist – Hinweis: vergessen Sie jedoch nicht zu fragen, ob das Sauerstoffsystem vor Ort mit Ihrem System kompatibel ist.
- Im Falle eines Notfalls steht der Lungenfacharzt zur Verfügung.
- Anwendungen, die in der Rehaklinik angeboten werden, können gebucht werden.
- Ein schönes Umland ist vorhanden, da Rehakliniken meistens in schönen Regionen angesiedelt sind.
- Die Nutzung angebotener Komfortleistungen der Rehakliniken wie z.B. die Abholung vom Bahnhof, ist möglich.

Immer geht es in einem Urlaub auch um die Frage: wie gestalte ich die Tage. Der kranke Partner versucht bei dem ausgewählten Tagesprogramm oftmals mit dem gesunden Partner mitzuhalten und überlastet sich. Oder aber der gesunde Partner schränkt seine Wünsche ein.

Orte mit Rehakliniken bieten hier entspannte Lösungen für beide. Während der Patient Anwendungen in der Klinik wahrnimmt und gut versorgt wird, kann der Partner unbesorgt Ausflüge, Wanderungen, Aktivitäten in der Umgebung unternehmen. Wenn sich die Partner abends wieder treffen, hatten beide einen guten Tag und haben sich viele Neuigkeiten und Erlebnisse zu erzählen.

Rehakliniken kombinieren den Wohlfühl- mit dem Sicherheitsaspekt. Also ein guter erster Schritt, eine Option, um sich mit dem Thema Reisen vertraut zu machen.

Einige Kliniken bieten hierfür bereits spezielle Angebote und Pauschalen an. Die Preise sind moderat und entsprechen den Buchungspreisen jedes anderen Ferienhotels.



Fragen Sie in Rehakliniken mit Sauerstoffversorgung an, ob die Möglichkeit einer privaten Reha oder spezieller Urlaubsangebote besteht. Nicht jede Klinik kann diese Möglichkeiten bieten und nicht immer sind Kontingente frei.

### Was gilt es im Hinblick auf Reisen mit Sauerstoff grundsätzlich zu beachten?

#### Konzentratoren

Wie bereits eingangs erwähnt, unterstützen technische Neuentwicklungen die Vielfalt und die Mobilität. So werden z.B. inzwischen leichte Reisekonzentratoren mit Dauerflow angeboten, die getragen oder im Rollie mitgenommen werden können. Bisher standen nur für demandfähige Patienten leichte Konzentratoren zur Verfügung. Nun haben wir eine neue Generation Konzentratoren, die die Mobilität weiter erhöht und auch Übernachtungen ohne eine stationäre Versorgung möglich werden lassen. Wenn die Geräte teilweise noch leiser werden, bedeutet dies nochmals eine Verbesserung.

Wichtig bei Konzentratoren ist, die Demandfähigkeit überprüfen zu lassen. Bedenken Sie, dass dies in den seltensten Fällen in der Lungenpraxis möglich und daher eine gewisse Vorlaufzeit für die Realisierung in der Klinik notwendig ist. Sprechen Sie Ihren Arzt auf das Thema Demandfähigkeit an. Es ist durchaus möglich, dass der Versorger der Arztpraxis das Gerät für die Testung zur Verfügung stellt. Einige Versorger bieten diesen Service an, doch bisher wird dieser zu wenig genutzt.



Reisen mit Sauerstoff: Je nach Wahl des Reisemittels müssen Sie verschiedene Aspekte beachten

Hinweis: weitere Informationen zur Demandfähigkeit finden sie in dem nachstehenden Artikel.

Beachten Sie unbedingt: Wer eine nächtliche nicht-invasive Beatmung (NIV) anwendet, benötigt unbedingt einen Konzentrator im Dauerflow, demandfähige Geräte reichen für die Nacht nicht aus. Da es vorkommt, dass Patienten von verschiedenen Versorgern betreut werden, müssen Sie selbst darauf achten, dass in diesem Fall nur eine Dauerflow-Versorgung in Frage kommt.

### Flüssigsauerstoff

Für einen Flüssigsauerstoff-Patienten bietet sich auf Reisen ein fest installierter 20 oder 30 l Tank an. Ich formuliere daher gerne: „Meine Mobilität befindet sich im Auto.“ Dieser Tank ermöglicht eine große Unabhängigkeit. Bei einem Standardflow von 2 l kann ich mit diesem Tank mehrere Tage unterwegs sein. Ich brauche keine Angst vor einem Stau oder sonstigen Eventualitäten zu haben.

Bedenken Sie, je länger ein Tank gemietet wird, desto günstiger wird er. Für ein ganzes Jahr kostet die Anmietung etwa € 500,-.

### Reisevarianten

Grundsätzlich besteht die Möglichkeit, für die Sauerstoffversorgung am Urlaubsort einen komfortablen all inclusive Service zu vereinbaren. So wird der Sauerstoff vor Ort aufgestellt und nach der Abreise wieder abgeholt. Eine andere Variante ist die Selbstversorgung während der gesamten Reise.

Im Auto kann man einen Reisekonzentrator mitnehmen, der über Zigarettenanzünder, Akku oder Strom betrieben wird. Ebenfalls geeignet sind Druckgasflaschen-Systeme oder Flüssigsauerstoff-Systeme.

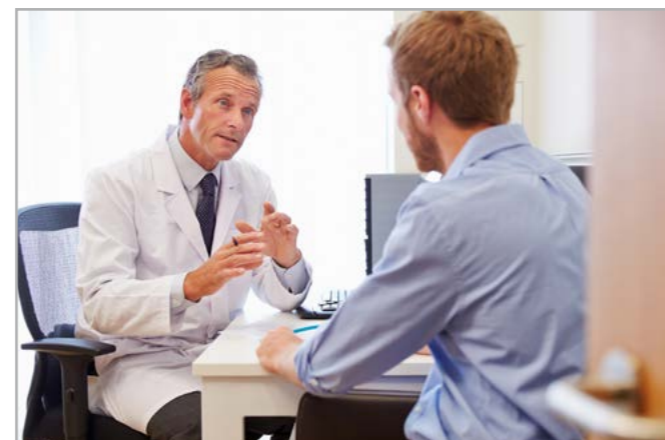
Das Reisen mit dem Zug ist eher für leichtes Gepäck

und somit tragbare Konzentratoren geeignet.

Schiffsreisen haben den Vorteil, dass man je nach Tagesform entscheiden kann, ob man einen Landausflug machen oder an Bord bleiben möchte. Manche Reedereien schließen Flüssigsauerstoff-Patienten allerdings grundsätzlich aus.

Beachten Sie, dass nicht jedes Schiff über genügend Aufzüge verfügt und fragen Sie nach. Es kann sehr beschwerlich sein, die meist steilen Treppen zu steigen – was beispielsweise bei Donau-Kreuzfahrtschiffen der Fall sein kann.

Flugreisen bedürfen einer besonderen Vorbereitung und benötigen ein Flugtauglichkeitszeugnis, dessen Ausstellungsdatum nicht älter als 2 Wochen vor Reiseantritt sein darf. Flüssigsauerstoff ist an Bord grundsätzlich nicht erlaubt.



Unerlässlich: Die Konsultation Ihres Lungenarztes

### Welche Vorbereitungen für Reisen mit Sauerstoff sind zu bedenken?

Der allererste Schritt vor jeder Reise sollte die Rücksprache mit dem Lungenarzt sein, insbesondere, wenn große klimatische Wechsel oder eine Flugreise

geplant sind. Hilfreich ist in dieser Situation eine gute langjährige Arzt-Patienten-Beziehung, da der Arzt den Status der Lunge genau kennt und sagen kann, was sinnvoll und möglich ist.

Für manche Patienten kann sich bereits ein klimatischer Wechsel, z.B. von Baden-Württemberg an die Nordsee, schwierig gestalten. Ich selbst habe die leidvolle Erfahrung machen müssen, dass ich mich im Laufe der Jahre von der Insel Norderney, auf die ich sehr gerne gefahren bin, verabschieden musste. Immer wieder hatten sich zu Beginn Infekte eingestellt.

Hat der Arzt grünes Licht gegeben, sollte man zunächst Kontakt mit dem Sauerstoff-Lieferanten aufnehmen, um Detailinformationen über den geplanten Urlaub weiterzugeben. Dazu gehören Reisezeit, Urlaubsort, eigene Telefonnummern und natürlich die Angaben zum Sauerstoff-System. Vor allem muss der Firma mitgeteilt werden, welches Mobilgerät man benutzt, da die Geräte untereinander nicht kompatibel sind und die Füllvarianten bei Flüssigsauerstoff (von oben oder von der Seite) nicht in jedem Fall zueinander passen.

Der Sauerstoff-Lieferant gibt dem Patienten folgende Informationen: Kosten der Reiseversorgung, Telefonnummern der Ansprechpartner am Urlaubsort und den 24-Stunden-Bereitschaftsdienst des Lieferanten. Fordern Sie vom Lieferanten eine verbindliche schriftliche Bestätigung für die durchzuführende Urlaubsversorgung.

Der nächste Schritt ist die Kontaktaufnahme mit dem Kostenträger, d.h. die Antragstellung der Kostenübernahme für die Reiseversorgung bei der Krankenkasse. Da es in Deutschland keinen gesetzlichen Anspruch auf eine Urlaubsversorgung gibt, beteiligen sich die Krankenkassen in unterschiedlichem Ausmaß an den Kosten. Manche Kassen finanzieren die Sauerstoffversorgung über einen Zeitraum von drei Urlaubswochen innerhalb eines Jahres, andere ausschließlich die häusliche Versorgung des Sauerstoffs.

Fangen Sie mit der Planung für eine Reise so früh wie möglich an. Geben Sie sich und auch den Firmen, die Ihre Versorgung sicherstellen, die größtmögliche Ruhe.

### Was sollte auf eine Reise mitgenommen werden?

Ich empfehle immer eine eigene Ersatznasenbrille

mitzunehmen und ebenso einen Verlängerungsschlauch als Grundausrüstung. Beides erhalten sie vom Sauerstoff-Versorger. Übrigens sollte man diese Utensilien immer auch mit ins Krankenhaus nehmen, in den wenigsten Kliniken sind diese vorhanden bzw. vorrätig.



Wer an eine Befeuchtung gewöhnt ist, sollte einen geschlossenen Aquapack mitnehmen. Gleiches gilt auch hier für Krankenhäuser, da diese inzwischen meist eingespart werden.

Den Sauerstoff-Pass und Notfall-Ausweis mit Medikamentenplan nicht vergessen, ebenso ausreichend Medikamente inkl. Reserve und ggf. ein Rezept. Darüber hinaus gehören das Handy mit allen eingespeicherten wichtigen Nummern (Arzt/Sauerstoffversorger etc.) inkl. Ladegerät und evtl. Adapter ins Urlaubsgepäck.

Vergessen Sie auf keinen Fall bei Nutzung eines Konzentrators den Autoadapter und den normalen Stromanschluss. Auch eine Verlängerung des Stromanschlusses kann sinnvoll sein. Besorgen Sie sich den Euro-Schlüssel. Der WC- oder Euro-Schlüssel passt in ganz Europa in 12.000 behindertengerechte Toiletten an sanitären Anlagen und Einrichtungen wie z.B. Autobahn- und Bahnhofstoiletten. Sie erhalten den Schlüssel gegen eine Gebühr von 20,- - unter [www.cbf-da.de](http://www.cbf-da.de), dem Club Behinderter und ihrer Freunde (CBF) in Darmstadt.



Der WC- oder Euro-Schlüssel passt in ganz Europa in 12.000 behindertengerechte Toiletten

Ursula Krütt-Bockemühl



## ... mehr Wissen

### Demandsysteme – Sauerstoff-Sparsysteme

Sauerstoff-Demandsysteme, die bei einigen mobilen Geräten bereits integriert sind, bieten im Hinblick auf die Mobilität nochmals eine Optimierung. Sie sind jedoch nur für einen Teil der Patienten geeignet. Während des Schlafens sind die meisten Patienten übrigens nicht demandfähig – was oftmals eine Mischversorgung notwendig werden lässt.

Bei der herkömmlichen Sauerstoffversorgung geht im sogenannten continuous flow (CF), also der kontinuierlichen Abgabe, der größte Teil des Sauerstoffs verloren, da der Körper nur einen Bruchteil des zusätzlich fließenden Sauerstoffs aufnehmen kann.

Sauerstoff-Demandsysteme können die Sauerstoffzufuhr dagegen elektronisch oder mit Unterdruck durch den Atemrhythmus steuern. Dieses System wird daher auch als atemzug-gesteuert bezeichnet oder Englisch demand flow (DF). Es wird nur Sauerstoff abgegeben, wenn man einatmet. Durch das Demandsystem reicht die Sauerstofffüllung und somit die Reichweite eines mobilen Gerätes länger.

Allerdings ist nicht jeder Patient in der Lage, den notwendigen Unterdruck auszuüben, um den gewünschten Sauerstoffbolus zu erhalten. Dies ist beispielsweise bei schwer erkrankten Patienten der Fall, die keinen entsprechenden Unterdruck erzeugen können, weil sie z.B. nur schwer oberflächlich atmen oder nur hecheln können. Es besteht die Gefahr einer Unterversorgung insbesondere unter Belastung.

### Wichtig!

Eine Demandfähigkeit, d.h. ausreichende Sauerstoffsättigung unter Anwendung eines Demandsystems, muss vor Verordnung getestet werden. Die Testung erfolgt in der Regel in einer Lungenklinik oder während eines Rehaaufenthaltes, manchmal auch in einer Lungenpraxis. Planen Sie daher rechtzeitig die Testung. Bedenken Sie, dass sich die Demandfähigkeit durch den Verlauf der Erkrankung verändern kann. Die Effektivität des Demandsystems muss immer dann überprüft werden, wenn eine unzureichende Besserung unter Sauerstofftherapie eintritt.

### Lesen Sie weiter ...

im Ratgeber COPD und Reisen ... mit Langzeit-Sauerstofftherapie des COPD – Deutschland e.V. und der Patientenorganisation Lungenemphysem-COPD Deutschland. Den 52-seitigen Ratgeber mit umfassenden Informationen zu allen Formen des Reisens können Sie online auf [www.lungenemphysem-copd.de](http://www.lungenemphysem-copd.de) lesen oder als Druckversion über [www.copd-deutschland.de](http://www.copd-deutschland.de) bestellen. Beachten Sie dort die Versandinformationen.



Dieser Beitrag wurde uns freundlicherweise von COPD-Deutschland e.V. zur Verfügung gestellt. So erschienen in:

COPD in Deutschland  
Patientenzeitschrift für Atemwegs- und Lungenerkrankungen Frühjahr 2016



## Reisen mit Alpha-1 – Checkliste



### Checkliste „Reiseapotheke“

#### An alles gedacht?

- Wie ist Ihr Gesundheitsstatus? Sind Sie flugtauglich?
- Benötigen Sie ggf. Sauerstoff an Bord? Ist mit der Fluggesellschaft abgesprochen, wie die Versorgung mit Sauerstoff realisiert werden kann? Bedenken Sie dabei, dass Sie Ihr eigenes Gerät nicht an Bord verwenden dürfen.
- Haben Sie für Ihren Urlaub eine ausreichende Menge an Medikamenten? Gibt es eine Zeitverschiebung, die Sie bei der Medikamenteneinnahme berücksichtigen müssen?

### Checkliste „Reiseapotheke“

#### Was gehört in den Koffer, was ins Handgepäck?

##### Ins Handgepäck:

- Notfall-Set mit den wichtigsten Medikamenten, möglichst griffbereit
- ärztliche Medikamentenbescheinigung
- Notfall-Ausweis
- Sauerstoff-Pass und Impfpass
- ärztliche Flugtauglichkeitsbescheinigung (bei Flugreisen)
- Telefonliste mit notwendigen Adressen am Urlaubsziel und zu Hause (Ärzte, Angehörige, Krankenhaus)
- ggf. Atemschutzmaske (bei einem Städtetrip)

##### In den Koffer:

Reiseapotheke mit weiteren Standardmedikamenten sowie mit Bedarfsmedikamenten, zum Beispiel zur Behandlung von Infektionen, Schmerzen, Durchfall etc.

- Benötigen die Reise-, Fluggesellschaft, Reederei von Ihrem Arzt eine Medikamenten- und Flugtauglichkeitsbescheinigung?
- Haben Sie einen Notfall-Ausweis für das Ausland? Haben Sie einen aktuellen Sauerstoff-Pass?
- Ist Ihr Impfschutz ausreichend? Haben Sie Ihren Impfpass eingepackt?
- Haben Sie einen ausreichenden Versicherungsschutz? Ist ggf. eine Reiserückhol- und Reisekrankenversicherung nötig?
- Ist die medizinische Infrastruktur am Urlaubsort oder auf dem Kreuzfahrtschiff gegeben? Wissen Sie, wo es dort eine Apotheke, einen Arzt oder ein Krankenhaus gibt?
- Haben Sie eine Liste mit den notwendigen Adressen und Telefonnummern erstellt?
- Ist Ihre Reiseapotheke auf aktuellem Stand?

Grifols Deutschland GmbH: ALPHA-PAUSE 2015



## Mitgliederversammlung und Infotag 2017

vom 21. bis 22. April 2017 in Göttingen im Hotel Freizeit In

Wir werden folgende Themen/ Referenten haben:

- Prof. Dr. Rembert Koczulla aus Marburg: Alpha-1 Grundlagen und erste Ergebnisse aus der Cosyconet-Studie
- Monika Tempel aus Regensburg: Lunge und Psyche
- Thomas Hillmann aus Essen: Inhalieren - aber richtig
- Darüber hinaus ist ein Schwerpunkt: Alpha-1 und das Herz

Vor Ort wird es wieder die Möglichkeit geben, seine Leber im Rahmen der Studie der Uni Aachen untersuchen zu lassen. Zusätzlich werden Informationsstände rund um das Thema Alpha-1 aufgebaut sein, an denen es die Möglichkeit gibt, sich vor Ort zu informieren und Fragen loszuwerden.



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



## Viele neue Gesichter beim Gruppenleitertreffen von Alpha1 Deutschland in Hannover

Gruppenleitertreffen organisiert von Alpha1 Deutschland in Hannover (Hotel Radisson Blu) vom 07.10. - 09.10.2016.



Die Leiter der Selbsthilfegruppen von Alpha1 Deutschland. Erfreulich: zahlreiche neue Gesichter waren dabei

Dieses Mal freuten wir uns sehr über neue Gesichter in unserer Runde, da wir um einige Selbsthilfegruppen gewachsen sind, aber auch bestehende Gruppen von neuen Gruppenleitern übernommen wurden. Unser Treffen startete mit einer entspannten Begrüßungsrunde zum Beschnuppern in der ARTs Bar des Hotels. Im Anschluss ging es vom Messegelände aus mit dem Reisebus zu einer informativen Rundfahrt nach Hannover und Umgebung. Der Tag endete mit einem gemeinsamen Abendessen und vielen interessanten Gesprächen. Samstagmorgen starteten wir mit den Berichten aus den einzelnen Gruppen und den „Neuen“ wurden hoffentlich damit die Bedenken genommen, dass es sehr kompliziert ist, eine neue Gruppe zu eröffnen und zu leiten. Am Nachmittag gab es eine Einführung und Informationen über Sozialrecht von Frau Franziska Benthien (Rechtsanwältin), die auch



Themen wie Pflegestufen oder Behindertenausweise ansprach. Einen netten Ausklang des Abends mit Geburtstagssekt um Mitternacht gab es dann zum Abschluss. Am Sonntagmorgen nach dem Frühstück ging es dann für alle wieder Richtung Heimat.

Kerstin Wehlmann

## Welche Themen waren uns wichtig?

Uns ist es wichtig, den Austausch zwischen den Gruppenleitern zu fördern, gute Ideen können kopiert und in andere Gruppen übertragen werden. Erlebnisse und auch mal Probleme können hier besprochen und verarbeitet werden. Neue Gruppenleiter erhalten Unterstützung und Vorschläge, sie werden nicht ins kalte Wasser geworfen.

Konkret haben wir an Folgendem gearbeitet:

- Wir haben gemeinsam Ideen zur Vorstellung der Gruppen auf unserer Homepage entwickelt: welche Inhalte können wir aus den Gruppen noch auf die Homepage bringen? Wo sollen all die guten Berichte und Vorträge in den Gruppen gesammelt werden? Es werden viele gute Vorträge auf den Gruppentreffen gehalten, die es lohnt zu veröffentlichen.
- Carina König (Gruppenleiterin in Österreich und Vorstandmitglied von Alpha1 Österreich) und Ella Geiblinger (1. Vorsitzende Alpha1 Österreich) zeigten uns den Auftritt Ihrer Gruppenleiter im Internet, was uns überzeugte, dass es gut ist, mit Fotos und kurzen Steckbriefen zu den jeweiligen Gruppen zu arbeiten.
- Wie können Gruppentreffen finanziert werden, wo findet man Sponsoren oder Spender? Einige Gruppen erhalten Unterstützung von den lokalen Filialen der Krankenkassen. Wie findet man Referenten, die ehrenamtlich Vorträge halten? Was ist bei Spenden und Sponsoring rechtlich zu bedenken? Wie erhält man die finanzielle Unterstützung von Alpha1 Deutschland?
- Wie kann ich mit dem vorhandenem Budget zurechtkommen? Wie finde ich geeignete Räume (nicht immer muss es das teure Hotel sein)?
- Wie und wo kann ich mich fortbilden (z.B. über Wohlfahrtsverbände in den Regionen, KISS NARKOS, etc.)?
- Wo erhalte ich Informationsmaterial für die Gruppenmitglieder (z.B. Patientenbibliothek, Luftpost, Sauerstoffanbieter, Lungensport AG)?
- Wie gelingt es uns, neue Mitglieder zu finden (Kliniken in der Nähe, Alpha1 Center Kontakt halten, Lungentage, Tage zur seltenen Erkrankung, Messestände aus Infoveranstaltungen begleiten...)?

- Welche Informationsmaterialien erhalte ich von Alpha1 Deutschland (Roll-Up, Flyer, Journale etc.)
- Wie gelingt Kommunikation? Die Kommunikation erfolgt zwischen Verein und SHGs hauptsächlich per Mail. Rückmeldungen und verbindliche Zu- und Absagen auf Einladungen oder Mailings werden erwartet. Auch müssen Mails oder Anrufbeantworter zu den veröffentlichten Daten regelmäßig abgehört werden, die SHGs müssen erreichbar sein – nicht rund um die Uhr, denn es ist ein Ehrenamt, aber regelmäßig.
- Und nicht zuletzt: was ist eigentlich eine Selbsthilfegruppe?

### Was wir unter einer Selbsthilfegruppe verstehen:



Auch wenn die SHGs eine der drei Säulen des Vereins sind (neben Mitgliedern und Ärzten) so sind sie doch unabhängig.

Neben dem internen Teil haben wir auch einen Schulungsteil bei unseren Gruppenleitertreffen. Diesmal war es Frau Franziska Benthien, Fachanwältin für Sozialrecht, mit dem Thema „Was Sie über das Sozialrecht wissen sollten. Tipps und Tricks aus dem Alltag einer Anwältin“.

Viele Informationen gab es, vor und nach dem Vortrag - aber natürlich auch im Vortrag, doch wir möchten hier nur einen Bereich herausgreifen, den der Genehmigungsfiktion § 13 Abs. 3a SGB V.

Marion Wilkens

## Franziska Benthien Genehmigungsfiktion § 13 Abs. 3a SGB V

Mit dem Patientenrechtegesetz wurde auch eine wichtige Neuregelung in das SGB V aufgenommen: § 13 Abs. 3a SGB V. Wenn eine Krankenkasse über einen Antrag auf Leistungen nicht innerhalb von drei Wochen nach Antragseingang entscheidet oder, wenn der Medizinische Dienst beteiligt ist, nach fünf Wochen, muss sie dem Antragsteller den Grund schriftlich mitteilen. Erfolgt keine Mitteilung eines hinreichenden Grundes, gilt die Leistung nach Ablauf der Frist als genehmigt (sog. Genehmigungsfiktion). Die vorstehende Regelung gilt für alle Anträge auf Leistungen in der gesetzlichen Krankenversicherung und somit auch für die Beantragung von Hilfsmitteln.

Bei einer Hilfsmittelversorgung ist der Antrag üblicherweise der Kostenvoranschlag zusammen mit der ärztlichen Verordnung, der vom Leistungserbringer im Auftrag des Versicherten an die Krankenkasse geschickt wird, dies kann aber auch durch den Versicherten selbst erfolgen. Maßgeblich für die Berechnung der 3- bzw. 5-Wochen-Frist ist das Datum des Zugangs des Antrags bei der Krankenkasse. In der Regel ist davon auszugehen, dass dieser bei der Übermittlung durch die Post am 3. Tage nach der Versendung als zugegangen gelten kann. Sollte sich die Krankenkasse darauf berufen wollen, dass der Antrag erst später zugegangen sein sollte, muss sie dies ggf. beweisen.

Die Fristberechnung erfolgt taggenau, d. h. bei Eingang z.B. am 04.03.2016 bei der Krankenkasse läuft die 3-Wochen-Frist am 25.03.2016 ab. Spätestens am 25.03.2016 müsste dann eine Entscheidung über den Antrag vorliegen.

Die vorgenannte Frist gilt ebenso, wenn es sich z. B. um Hilfsmittel handelt, die sowohl Zwecken der Krankenkasse als auch der Pflegeversicherung dienen, wie es z. B. bei Badelifttern sein kann. Hierfür hat der Gesetzgeber nämlich in § 40 Abs. 5 SGB XI eine ausdrückliche Regelung geschaffen. Wenn ein Antrag auf ein solches Hilfsmittel, wie dem beispielhaft genannten Badelifter, bei der Krankenkasse eingeht, hat die Krankenkasse insgesamt über den Antrag zu entscheiden. Da es sich um einen Antrag bei der Krankenkasse handelt, gelten also auch die vorstehenden Fristen. Ob zwischen Kranken- und Pflegekasse dann ein Ausgleich zu

Franziska Benthien ist  
Fachanwältin für  
Sozialrecht.



erfolgen hat, betrifft lediglich deren Innenverhältnis, wirkt sich jedoch nicht auf die Entscheidungsfrist aus.

Sollten Fristen nicht eingehalten werden können, muss der Versicherte rechtzeitig schriftlich innerhalb der Frist informiert werden. Rechtzeitig in diesem Zusammenhang bedeutet, dass die Krankenkasse die Versicherten dann informieren muss, sobald sie bemerkt, dass eine Entscheidung innerhalb der Fristen nicht erfolgen kann. Da der Gesetzgeber ausdrücklich schriftlich fordert, reicht eine Information per Mail nicht aus.

In der schriftlichen Information muss dann der hinreichende Grund für die Fristüberschreitung dargelegt werden. Ein hinreichender Grund liegt immer dann vor, wenn die Krankenkasse sachgerechte Ermittlungen vornehmen muss. Diese sachgerechten Ermittlungen müssen in der gebotenen Zügigkeit stattfinden. Sachgerecht sind Ermittlungen immer dann, wenn sie der Klärung tatsächlicher Fragen zur Entscheidung über den Anspruch dienen. Zu den sachgerechten Ermittlungen gehört damit nicht die Klärung von Rechtsfragen. Für die Beantwortung von reinen Rechtsfragen bedarf es keiner Ermittlungen, wie z.B. Rückfragen beim behandelnden Arzt. Soweit sich die Krankenkasse also auf einen hinreichenden Grund stützt, hat sie die sachgerechten Ermittlungen darzulegen.

Keine hinreichenden Gründe sind Situationen, die ihre Ursache in der Organisation der Krankenkasse haben, wie z.B. Personalmangel während Urlaubszeiten. Eine Behörde muss entsprechend organisiert sein, dass auch solche typischerweise immer wieder auftretenden Situationen unter Einhaltung der gesetzlichen Fristen überbrückt werden.

Die Darlegungs- und Beweislast für das Vorliegen eines hinreichenden Grundes trifft die Krankenkasse. Sie muss im Streitfall alle diesbezüglichen Umstände darlegen und ggf. beweisen können.



Wenn die Krankenkasse gegen die vorstehenden Regelungen verstößt, da sie innerhalb der Fristen keinen hinreichenden Grund schriftlich gegenüber dem Versicherten dargelegt hat, treten zwei Rechtsfolgen ein:

- Die Leistung gilt als genehmigt und zwar wie beantragt.
- und der Versicherte kann sich nach Ablauf der Frist die beantragte Leistung selbst beschaffen und die entstandenen Kosten von seiner Kasse erstattet bekommen.

Bei der sogenannten Genehmigungsfiktion und der Kostenerstattung handelt es sich um zwei unterschiedliche Rechtsfolgen, die nachstehend daher getrennt dargestellt werden:

### 1. Genehmigungsfiktion

Die Genehmigungsfiktion ist keine Besonderheit der Neuregelung. Vielmehr finden sich im SGB V und in anderen gesetzlichen Vorschriften Genehmigungsfiktionen. Beispielhaft sei nur auf die Beantragung von Heilmitteln wie Physiotherapie u.a. verwiesen. In diesem Bereich ist über Dauerverordnungen innerhalb von 4 Wochen zu entscheiden, ansonsten gilt die Genehmigung nach Ablauf der Frist als erteilt.

Eine Genehmigungsfiktion führt immer dazu, dass das Gesetz unterstellt, es wäre von der Behörde/Krankenkasse ein bestimmter Verwaltungsakt erlassen worden. Es wird damit also die wirksame Bekanntgabe einer Genehmigung unterstellt.

### 2. Kostenerstattung

Neben der Genehmigungsfiktion und dem damit verbundenen Sachleistungsanspruch hat der Gesetzgeber dem Versicherten eine weitere Möglichkeit zur Durchsetzung seines Anspruchs eingeräumt. Der Versicherte kann sich nämlich die erforderliche Leistung selbst beschaffen, um diese dann mit der Krankenkasse abzurechnen. Dies setzt voraus, dass zwischen Leistungserbringer und dem Versicherten eine private Vereinbarung über die Beschaffung des konkreten Hilfsmittels getroffen wird. Die Rechnung hierüber reicht der Versicherte bei seiner Krankenkasse ein. Da der Gesetzgeber ausdrücklich von der Erstattung der entstandenen Kosten spricht, kann die Krankenkasse bei dieser Privatrechnung nicht auf Vertragspreise oder Festbeträge verweisen. Diese gelten lediglich im Verhältnis zum Leistungserbringer,

jedoch nicht für die Privatrechnungen im Rahmen der Kostenerstattung. Dies ist durch die Gerichte im Rahmen anderer Kostenerstattungsansprüche in der gesetzlichen Krankenversicherung bereits geklärt.

Beispiel: Zwischen Krankenkasse und Leistungserbringer besteht ein Vertrag über den Wiedereinsatz eines im Krankenkasseneigentum stehenden Hilfsmittels. Der Vertrag mit seinen Preisen tangiert nicht den Kostenerstattungsanspruch des Versicherten. Vielmehr darf der Leistungserbringer das Krankenkasseneigentum nicht an den Versicherten im Wege einer privaten Vereinbarung verkaufen. Der Leistungserbringer kann nur ein in seinem Eigentum stehendes Hilfsmittel an den Versicherten verkaufen. Und dieser Kaufpreis ist von der Kasse zu erstatten.

Diese Beschleunigungsregelungen gelten für alle Anträge, die ab dem 26.02.2013, dem Tag des Inkrafttretens, gestellt wurden. Der Gesetzgeber hat mit dem neuen § 13 Abs. 3 a SGB V die Rechte der Versicherten bei der Beantragung von Leistungen erheblich gestärkt.

Das Bundessozialgericht (BSG) hat mit Urteil vom 08.03.2016 (Az. B 1 KR 25/15 R) die Wirkung der Genehmigungsfiktion des § 13 Abs. 3 a SGB V bei einem Fristversäumnis der Krankenkasse bestätigt. Im entschiedenen Fall geht es um einen Kostenerstattungsanspruch auf Versorgung mit tiefenpsychologisch fundierter Psychotherapie. Die beklagte Krankenkasse holte ein Gutachten ein, informierte den Kläger hierüber jedoch nicht. Auf Grund des Gutachtenergebnisses lehnte sie knapp sechs Wochen nach Antragseingang die Leistungsbewilligung ab. Das BSG hat nun entschieden, dass die Leistung als genehmigt gilt, da die Krankenkasse nicht innerhalb von drei Wochen über den Antrag entschieden habe, ohne hierfür Gründe mitzuteilen.

Der Kläger konnte auch subjektiv von der Erforderlichkeit der Leistung ausgehen, da es sich nicht offensichtlich um eine außerhalb des Leistungskatalogs der gesetzlichen Krankenversicherung liegende Leistung handelte und die entsprechende Einschätzung seiner Therapeutin vorlag. Da sich der Kläger zwischenzeitlich die Leistung selbst beschaffte, konnte er von seiner Krankenkasse die Erstattung seiner Kosten verlangen.

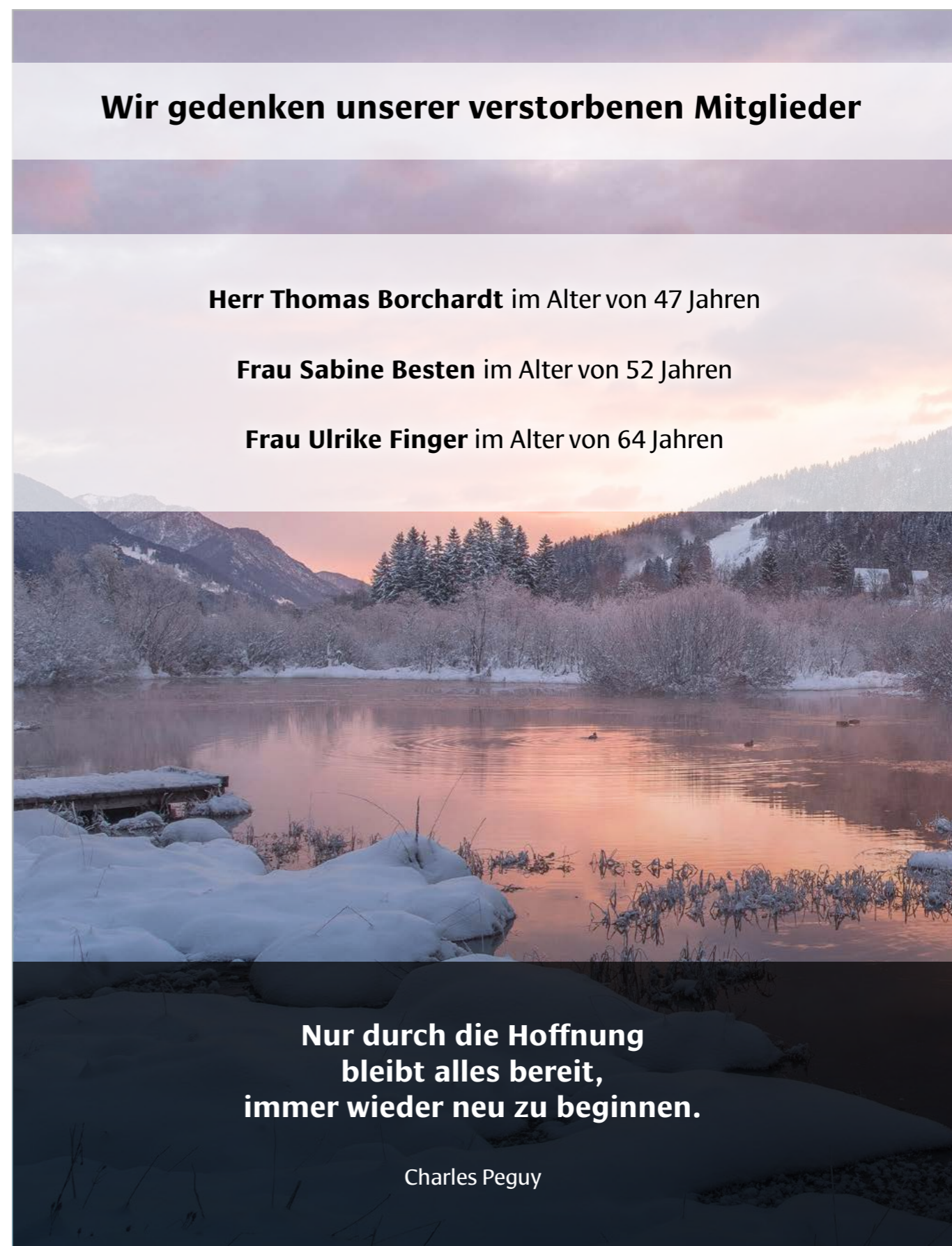
Franziska Benthien  
Rechtsanwältin  
Fachanwältin für Sozialrecht

## Wir gedenken unserer verstorbenen Mitglieder

**Herr Thomas Borchardt** im Alter von 47 Jahren

**Frau Sabine Besten** im Alter von 52 Jahren

**Frau Ulrike Finger** im Alter von 64 Jahren



**Nur durch die Hoffnung  
bleibt alles bereit,  
immer wieder neu zu beginnen.**

Charles Peguy

## Alpha1 Kinder- und Jugendtag 2016: Eine Veranstaltung für Groß und Klein

71 Mitglieder & 54 Kinder & Jugendliche aus ganz Deutschland folgten der Einladung von Alpha1 Deutschland und trafen sich am 18.11. in Düsseldorf.

Nach umfangreichen Vorbereitungen konnten Frau Wilkens und ich am 18. November in Düsseldorf 71 Mitglieder und Gäste sowie 54 Kinder & Jugendliche zwischen vier Monaten und 17 Jahren aufs herzlichste willkommen heißen. Was für eine Gruppenstärke – wir waren beglückt und überwältigt! Aus ganz Deutschland, der Schweiz und Österreich waren Familien angereist, um sich zu informieren, kennenzulernen, wiederzu- sehen, sich gegenseitig Sorgen abzunehmen und mit Referenten ins Gespräch zu kommen.

Während wir Erwachsenen am Freitag nach Vorstellung des Vereins ins Diskutieren und miteinander Sprechen kamen, hatten nebenan die Kinder viel Spaß: die Kleineren spielten und bastelten u.a. kleine Vogelfutterhäuschen, die Älteren wurde in Sachen Selbstverteidigung geschult.

Am Samstag machten die Kinder und Jugendlichen verschiedene Tagesausflüge, die sie in einen Indoor-Spielplatz, einen Tierpark, eine Kletterhalle sowie eine Lasertaghalle führten.

Wir Erwachsenen hatten den Rücken frei, um uns ganz auf die drei namhaften Referenten zu konzentrieren. Viele Fragen wurden gestellt, Diskussionen angeregt, hilfreiche Tipps gegeben – es war sehr informativ und dabei keinen Moment langweilig.

Und das Beste? Im Tagungssaal waren die Kinder nicht nur theoretisch – sozusagen als Thema – präsent, sondern mittendrin: mehrere Eltern hatten mit ihren Babys und Kleinkindern im hinteren Teil des Saals genügend Platz, um sich sowohl auf ihre Kleinen als auch auf die Vorträge und Gespräche einzulassen.

Ein besonderer Dank geht an unser Mitglied Markus Baltensperger! Er nahm nicht nur als Tontechniker die Referate einwandfrei auf, sondern begeisterte uns auch mit seinem Gesang zur Gitarre und versüßte uns so die Pausen.

Abgerundet wurde das Wochenende durch gemütliche Abende im Restaurant mit lockeren und interessierten Gesprächen, während viele Gruppen fröhlicher Kinder gemeinsam durch das Hotel zogen. Es war nur stimmig, dass mir das Hotelpersonal später versicherte, man hätte einigen Respekt vor einer solch großen Kinderschar gehabt, sei aber aufs Angenehmste überrascht worden.

**Weiter so! In zwei Jahren sehen wir uns wieder.  
Ich freue mich schon darauf...** Gabi Niethammer



Mit ermöglicht hatte diese Veranstaltung die Techniker Krankenkasse, der wir für ihr Engagement ganz herzlich danken.



Jedes Mal aufs Neue ein Genuss: Alpha1-Mitglied Markus Baltensperger an der Gitarre (links)  
Nicht weniger spannend: Die Vorträge des Alpha1 Kinder- und Jugendtages (rechts)

## Impressionen der Tagesausflüge für die Kinder und Jugendlichen

Der Alpha1 Kinder- und Jugendtag 2016: ein Tag, den die Kinder und Jugendlichen nicht so schnell vergessen werden.



Für die Kinder ging es beim Tagesausflug zu einem Indoor-Spielplatz und Tierpark. Die Jugendlichen vergnügten sich in einer Kletter- und Lasertaghalle





## Neu von Alpha1 Deutschland: Kinderflyer und Kinderforum

### Der Kinderflyer von Alpha1 Deutschland

- Was bedeutet ein Alpha-1-Antitrypsinmangel (AAT-Mangel) für Ihr Kind?
- Wann sollten Sie bei Ihrem Kind an einen AAT-Mangel denken?
- Wie wird ein AAT-Mangel vererbt?
- Wie wird ein AAT-Mangel diagnostiziert?
- Was können Sie tun, wenn Ihr Kind betroffen ist?

### Das Kinderforum von Alpha1 Deutschland

- Austauschplattform im Netz für Eltern von Kindern mit AAT-Mangel
- Mit zahlreichen Funktionen
- Online erreichbar:

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



Ein besonderer Dank gilt dem BKK Dachverband e.V. für die Unterstützung bei der Realisierung des Alpha1 Kinderflyers und des Forums.

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



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

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

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

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

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

Email: [alpha1@uks.eu](mailto:alpha1@uks.eu)  
 Tel: 06841 1621637  
 Fax: 06841 1623602

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

Über die Webseite können Sie die jeweiligen Fragebögen direkt herunterladen:

[www.uks.eu/alpha1register](http://www.uks.eu/alpha1register)

Liebe Mitglieder,

bitte nutzen Sie die Möglichkeit, sich im Register anzumelden.

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

Ihre Alpha1-Redaktion

# Für Sie dokumentiert

## Dr. Rüdiger Kardorff Alpha-1-Antitrypsinmangel bei Kindern und Jugendlichen – ein Überblick aus kinderärztlicher Sicht



Dr. Rüdiger Kardorff, Kinder-Gastroenterologe im Marien-Hospital Wesel. Außerdem ist Dr. Kardorff Mitglied des wissenschaftlichen Beirats von Alpha1 Deutschland. Sein Bereich: Kinder & Jugendliche (siehe S. 7).

Der Alpha-1-Antitrypsin-Mangel (AAT-Mangel) betrifft vor allem zwei Organe im Körper: die Leber und die Lunge. Die Lebererkrankung führt in ihrer schweren Form zu einer Gewebeerstörung und Vernarbung, der Leberzirrhose. In der Lunge können die Wände der winzigen Lungenbläschen, der Alveolen, zerstört werden. Mit der Zeit bilden sich immer größere Hohlräume, und schließlich entsteht eine überblähte Lunge, ein Lungenemphysem.

### Entzündung und Alpha-1-Antitrypsin (AAT)

Bei Entzündungen reagiert der Körper mit Abwehrmechanismen, um den Schaden zu reparieren. Nützliche Blutzellen werden zum Ort des Geschehens gelotst, und Gewebeschichten werden durch spezialisierte Stoffe aufgelöst. Dabei spielen Proteinasen eine wichtige Rolle, das sind Enzyme, die Eiweiße spalten können. Damit diese Prozesse nicht aus dem Ruder laufen, werden Gegenspieler produziert, die Inhibitoren. AAT ist ein solcher Inhibitor und macht eiweißspaltende Enzyme unschädlich. Um ein gesundes Gleichgewicht aufrechtzuerhalten, muss genügend funktionsfähiges AAT vorhanden sein. Beim AAT-Mangel mangelt es an AAT, die „Bremse“ ist also gewissermaßen defekt. Dadurch sind die eiweißspaltenden Stoffe im Übermaß vorhanden, mit dem Effekt, dass weitaus mehr Gewebe angegriffen wird als nötig.

Normalerweise ist AAT im Blutserum in beträchtlichen

Konzentrationen vorhanden. Das Molekül gehört zur Familie der Serpine (Serin Proteinase Inhibitoren) und ist verwandt mit den Gerinnungsfaktoren. Wenn beim AAT-Mangel schützendes Alpha-1-Antitrypsin in der Lunge fehlt, können die eiweißspaltenden Proteinase das Gewebe ungehindert angreifen und zerstören. Das Gleichgewicht zwischen Proteinase und deren Gegenspielern ist gerade in der Lunge wahrscheinlich deswegen so empfindlich, weil die Atemwege sich buchstäblich in jeder Sekunde des Lebens mit Reizstoffen und Keimen auseinandersetzen müssen, die mit der Atemluft hereingebracht werden. Dafür ist das Immunsystem in der Lunge in ständiger „Entzündungsbereitschaft“, die ständig kontrolliert werden muss.

Erst in den letzten zehn Jahren fanden Wissenschaftler heraus, dass AAT noch weitere wichtige Funktionen im Körper hat. Es wirkt mit bei der Reparatur von Gewebe und bei anderen Abwehrreaktionen des Immunsystems. Möglicherweise ergeben sich daraus auch neue Behandlungsmöglichkeiten für Krankheiten wie Diabetes oder Darmentzündung.

### Veränderter Bauplan von AAT und Folgen für die Leber

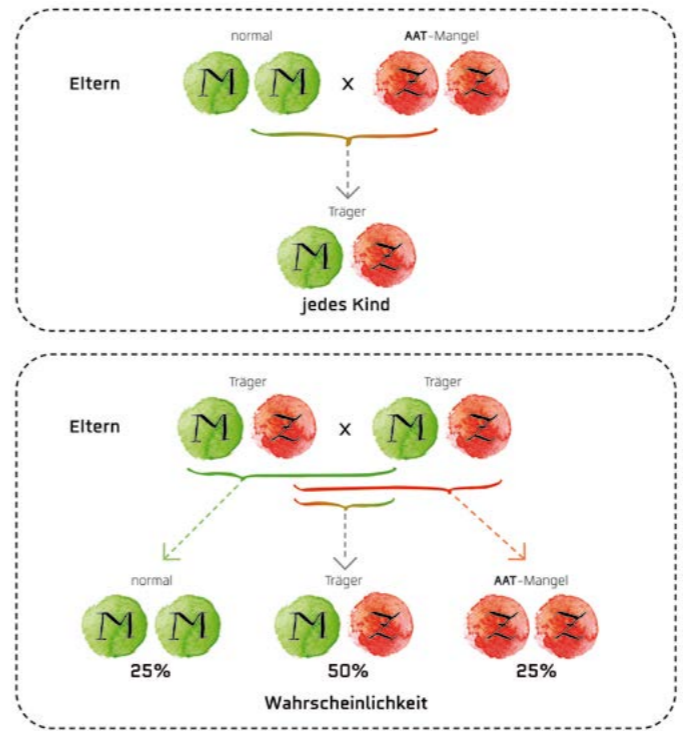
Das AAT-Molekül besteht aus einer kompliziert aufgebauten Kette von Eiweißbausteinen, den Aminosäuren. Räumlich gefaltet bildet die Kette eine komplexe Struktur. Beim AAT-Mangel vom PiZZ-Typ ist zwar nurein einziger winziger Baustein verändert. Doch ändert sich dadurch die gesamte Form des Moleküls im Raum, und ein Teil der Kette kippt zur Seite. Mehrere dieser veränderten Moleküle kleben zusammen und bilden schließlich große Polymere, die in der Zelle als Klumpen liegen bleiben. Wenn Leberzellen solch ein verändertes AAT produziert haben, kann es nicht mehr aus der Zelle ausgeschleust werden und in den Blutkreislauf gelangen. Dann liegt in der Leberzelle zu viel verändertes AAT, und im Blut zirkuliert zu wenig gesundes AAT. Die Leberzellen werden gewissermaßen vergiftet und mit der Zeit zerstört.

### Vererbung des AAT-Mangels

Das Grundproblem dieser Erkrankung liegt in einer veränderten Erbinformation für das AAT. Jeder Mensch übernimmt vom Vater und von der Mutter jeweils eine Variante des Gens, ein Allel. Tragen beide Eltern normale Varianten, bekommt das Kind also zwei normale Allele und ist gesund. Beim AAT-Mangel heißt die normale Variante PiM (Proteinase-Inhibitor M).

Das gesunde Kind dieser Eltern hat dann einen MM-Typ. Die beiden wichtigsten und häufigsten Mangelvarianten heißen PiZ und PiS. Darüber hinaus wurden bisher mehr als 100 weitere Varianten entdeckt, von denen jede einzelne extrem selten ist.

Beim AAT-Mangel werden von Mutter und Vater die Mangelvarianten vererbt. Das Kind mit ZZ-Typ hat also zwei kranke Allele. Im häufigsten Fall haben beide Eltern einen MZ-Typ. Sie sind selbst gesund, aber Überträger der Erkrankung. Wenn zwei MZ-Eltern ein Kind bekommen, ergeben sich daraus genetisch mehrere Möglichkeiten: kommen von Mutter und Vater die beiden M-Varianten zusammen, dann ist das Kind MM und gesund. Kommt eine M- mit einer Z-Variante zusammen, dann ist das Kind MZ und damit (wie seine Eltern) gesund, aber ein Überträger der Krankheit. Und wenn beide Z-Varianten von den Eltern zusammenkommen, dann hat das Kind einen ZZ-Typ und ist krank. Statistisch gesehen hat also eines von vier Kindern des Elternpaares den kranken Typ geerbt.



Vererbungsmuster des AAT-Mangels

### Häufigkeit der einzelnen Varianten in Europa

In Deutschland kommt der PiZZ-Typ etwas häufiger vor als der PiSS-Typ, bei dem beide Eltern die PiS-Variante vererbt haben. Von 2.000 Personen hat statistisch gesehen eine einen PiZZ-Typ, beim PiSS-Typ ist es 1

von 2270 Personen. Man rechnet daher in Deutschland mit insgesamt 10-20.000 betroffenen Personen. In Skandinavien ist der PiZZ-Typ häufiger, in Spanien der PiSS-Typ.

### Beschwerden und Befunde bei leberkranken Kindern

Manchmal wird schon bei Neugeborenen ein AAT-Mangel festgestellt. Die Babys fallen durch eine verstärkte Gelbsucht nach der Geburt auf. Ihr Stuhl hat eine ungewöhnlich blasse, eher graue Farbe und die Säuglinge gedeihen schlecht. Wenn der Arzt den Bauch abtastet, stellt er eine vergrößerte Leber fest. In Blutproben sind die Leberwerte erhöht. Wenn es zusätzlich an Vitamin K mangelt, das für eine normale Blutgerinnung wichtig ist, drohen gefährliche Gehirnblutungen. Diese Situation eines erkennbar leberkranken Neugeborenen ist glücklicherweise selten.

Eine andere Erscheinungsform äußert sich im ersten Lebensjahr ebenfalls durch schlechtes Gedeihen, eine große Leber und eine große Milz. Die Kinder haben ständigen Juckreiz und kratzen sich viel. Manchmal bemerkt man die Leberbeteiligung erst bei Schulkindern, wenn die Zerstörung des Lebergewebes schon weit fortgeschritten ist. Hier hat sich ein Bluthochdruck in der Pfortader entwickelt oder es gibt Krampfader in der Speiseröhre. Auch hier handelt es sich um Einzelfälle.

Am häufigsten wird bei Kindern die Diagnose eines AAT-Mangels zufällig gestellt, wenn man wegen irgendeines anderen Problems Blut abnimmt und erhöhte Leberwerte feststellt. Dann fahndet der Arzt nach Ursachen und stößt so auf den AAT-Mangel.

### Krankheitsverlauf bis zum Erwachsenenalter

Forscher aus Malmö in Schweden haben in den 1970er Jahren bei 200.000 Neugeborenen Suchtests auf AAT-Mangel durchgeführt. Dabei fanden sie 120 Babys mit PiZZ-Typ. Diese Kinder wurden seither fortlaufend nachbeobachtet, sodass inzwischen Informationen über 30-jährige Personen vorliegen. Als Säuglinge hatte die Mehrzahl der Kinder erhöhte Leberwerte. Mit vier Jahren waren es nur noch 41 %, und danach wurde der Anteil immer kleiner. Von den 18-jährigen hatten nur noch 12 % und von den 26-jährigen nur noch 7% der PiZZ- Personen erhöhte Leberwerte. D.h. also, dass sich die Leberwerte über den Gesamtverlauf der Kindheit in den meisten Fällen normalisieren.



Wenn das Kind zusätzlich zum AAT-Mangel noch eine andere Lebererkrankung hat, zum Beispiel eine Virushepatitis oder eine Fettleber, steigt das Risiko für einen schweren Verlauf deutlich. Insgesamt ist jedoch bei Kindern mit PiZZ-Typ eine schwerwiegende Lebererkrankung selten. Ein letztlich lebensbedrohlicher Verlauf bis hin zur Notwendigkeit einer Lebertransplantation gilt hier als absolute Seltenheit.

Im Erwachsenenalter wiederum steigt die Häufigkeit einer Leberzirrhose bei Personen mit PiZZ-Typ mit zunehmendem Alter langsam an. Außerdem begünstigt die Erkrankung das Auftreten von Tumoren in der Leber.

### Serumspiegel und Lungenbeteiligung

Ob die Lunge erkrankt, hängt entscheidend von der genetischen Variante ab und davon, wie viel AAT im Blut zirkuliert. Je mehr AAT vorhanden ist, desto geringer ist das Risiko für ein Lungenemphysem. Beim PiZZ-Typ findet man nur sehr geringe Konzentrationen von AAT im Blut, typischerweise etwa 1/10 bis höchstens 1/5 der normalen Konzentration.

### Unterschiedliche Verläufe beim PiZZ-Typ

Selbst bei gleichem Gendefekt kann die Erkrankung ganz unterschiedlich verlaufen. Dafür gibt es eine Vielzahl von Gründen. Die Leberzellen von manchen Personen reagieren besonders empfindlich auf die Ablagerungen von AAT. Es gibt auch Patienten, bei denen zusätzlich andere Gendefekte vorliegen, die die Leberbeteiligung beeinflussen. Wer häufig Infekte oder Fieber hat, bildet in diesen Phasen besonders viel AAT, sodass die Konzentration in den Leberzellen ansteigt. Bestimmte Medikamente sind bei AAT-Mangel ungünstig für die Leber. In Studien wurde beispielhaft das Schmerzmittel Indometacin untersucht. Je nachdem, welche dieser Faktoren auf die Leberzelle einwirken, wird die Erkrankung leichter oder schwerer verlaufen.

### Vorhersage des Krankheitsverlaufs

Für betroffene Familien wäre es wichtig, möglichst bald nach der Diagnosestellung zu wissen, wie die Krankheit verlaufen wird. Bei sehr jungen Kindern ist es für den Arzt jedoch schwierig, eine verlässliche Prognose zu stellen. So ist beispielsweise die Gelbsucht des Neugeborenen kein Risikofaktor für einen besonders schlechten Verlauf. Wenn das Kind im Alter von 1 Jahr bereits eine vergrößerte Leber, eine vergrößerte Milz

und einen Hochdruck im Pfortaderkreislauf hat, sind dies Hinweise für einen ungünstigen Verlauf. Auch wenn eine Gelbsucht bei Kleinkindern und jungen Schulkindern auftritt, ist das ein schlechtes Zeichen. Umgekehrt kann man sagen, dass ein Kind, das mit acht Jahren lebergesund ist, in der späteren Kindheit und Jugendzeit nicht mehr leberkrank werden wird. Und dieser Fall ist bei weitem der häufigste.

### Diagnosestellung eines AAT-Mangels

Wenn der Arzt den Verdacht auf einen AAT-Mangel hat, kann er im Blut die Konzentration von AAT messen. Sie sollte, je nach Laborverfahren, in der Größenordnung von oberhalb 0,9 g/Liter liegen. Als erster Test ist dies durchaus sinnvoll. Allerdings ist die AAT-Konzentration vorübergehend erhöht, wenn ein Kind Fieber hat oder einen Infekt durchmacht. Dann ist der Blutwert schwer zu interpretieren.

Die beiden entscheidenden Tests sind deshalb die Phänotypisierung, um den Pi-Typ festzustellen, sowie die Genotypisierung, um die Veränderung im Gen zu identifizieren. Sehr einfach und für den Arzt kostenlos geht dies mit dem AlphaKit®. Dabei werden einige Tropfen Blut auf ein spezielles Papier gegeben, getrocknet und per Post zu einem Speziallabor geschickt. Neuerdings gibt es auch einen Suchtest, der sofort in der Arztpraxis durchgeführt werden kann, der AlphaKit QuickScreen®. Schon nach 15 Minuten liegt das Testergebnis vor. Ähnlich wie bei einem Schwangerschaftstest verfärbt sich der Teststreifen, wenn im Blut ein Z-Allel vorhanden ist. Ein normales Testergebnis schließt einen PiZZ-Typ aus. Ist der Suchtest auffällig, müssen ergänzend die Phänotypisierung und/oder die Genotypisierung vorgenommen werden. Das Kind kann trotz auffälligem Suchtest gesund sein, denn es könnte wie seine Eltern einen MZ-Typ haben.



Beim QuickScreen® liegt das Testergebnis nach 15 Minuten vor

### Leberbeteiligung bei Kindern: der Schädigung vorbeugen

- Bisher gibt es keine ursächliche Therapie/Medikamente
  - Die Infusion von AAT als Medikament ist wirkungslos
  - **Was Sie tun können: der Schädigung der Leber vorbeugen**
  - In Zukunft: Gentherapie?
- frühzeitiges Vorgehen gegen Fieber und Entzündungen
  - Impfungen:
    - Hepatitis A und B
    - Pneumokokken
    - Influenza
    - Windpocken
  - Meiden leberschädlicher Stoffe
  - **keine Rauchexposition**

### Beurteilung des Schweregrades und des Krankheitsverlaufes

Kinder mit PiZZ oder PiSZ unter fünf Jahren sollten mehrmals im Jahr vom spezialisierten Arzt untersucht werden. Er untersucht das Kind, führt eine Ultraschalluntersuchung des Bauches durch und nimmt Blut ab. Darin werden mehrere unterschiedliche Leberwerte bestimmt. So kann der Arzt beurteilen, ob die Leberzellen geschädigt sind, ob die Galle normal abfließt und wie die Leber funktioniert. Auch die Vitaminversorgung wird überprüft. Im Schulkindalter reichen jährliche Kontrolluntersuchungen aus, wenn sonst alles in Ordnung ist.

### Behandlung der Leberbeteiligung bei Kindern

Bisher gibt es keine ursächliche Therapie oder Medikamente, die das liegen gebliebene und verklumpte AAT aus den Leberzellen ausschleusen könnten. Die Infusion von AAT als Medikament ist für die Leber wirkungslos.

Allerdings kann man viel tun, um einer Schädigung der Leber vorzubeugen. Dazu gehört, alle empfohlenen Impfungen konsequent durchzuführen. Jeder Infekt, der vermieden wird, kann die Konzentrationen von AAT in den Leberzellen günstig beeinflussen. Zusätzlich zum normalen Impfplan sollte auch gegen Hepatitis A und B geimpft werden. Da es sich hier um eine sogenannte Indikationsimpfung handelt, also eine Impfung, die bei bestimmten Vorerkrankungen sinnvoll ist, besteht auch die Chance, dass die Krankenkassen die Hepatitis-Impfung bezahlen. Wenn das Kind krank wird und Fieber bekommt, sollte das Fieber konsequent gesenkt werden und die Entzündung behandelt werden. Dadurch beugt man der übermäßigen Produktion von AAT vor.

Bei leberkranken Kindern werden unterschiedliche Medikamente verordnet. Besteht ein Mangel an fettlöslichen Vitaminen (A, D, E, K), werden geeignete Vitaminpräparate gegeben. Den Juckreiz des Kindes kann man mit mehreren Medikamenten unterdrücken. Gallensäurepräparate werden verordnet, um das Fortschreiten der Lebererkrankung zu verlangsamen. Und schließlich, als Ultima Ratio, kommt für sehr schwer betroffene Kinder auch eine Lebertransplantation infrage. Die Spenderleber hat dann kein Problem mit der Speicherung von AAT, und sie übernimmt die Erkrankung auch nicht vom Empfänger.

Wissenschaftler forschen an neuen Ideen und Behandlungsprinzipien, von denen die meisten die genetischen Veränderungen beim AAT-Mangel im Visier haben. All dies ist jedoch noch Zukunftsmusik.

Zusammenfassung: Prof. Grätiana Steinkamp





## Für Sie dokumentiert

**Dipl.-Psych. Andrea Meiners**

### Was unsere Alpha1-Familie stark macht

Der Begriff Familie leitet sich ab vom lateinischen Wort „familia“: Hausstand. Definitionen im Lexikon sprechen von sozialen Gruppen oder Lebensgemeinschaften, deren Leistungen und Verhaltensregeln auf die Sicherung der Handlungs- und Überlebensfähigkeit ihrer Mitglieder ausgerichtet sind. Jede Familie, auch

Diplom-Psychologin Andrea Meiners, Sozialpädiatrisches Zentrum (SPZ), Marienhospital Wesel.



die mit besonderen Belastungen wie einer chronischen Krankheit, muss die Anforderungen des Alltags meistern. Familie bedeutet auch ein Band, das alle zusammenhält, ein Fels in der Brandung, ein Ruhepol, ein Bereich, wo man füreinander da ist.

#### Kommunikation – „Die Botschaft entschlüsselt der Empfänger!“

Gute Kommunikation der Familienmitglieder untereinander macht die Familie stark. Dabei ist nicht nur wichtig, was man selbst sagt, sondern entscheidend ist, wie der Empfänger die Botschaft versteht. Wenn der Beifahrer im Auto sagt »da vorne ist grün«, kann das auf der Sachebene eine neutrale Aussage sein, es kann aber genauso heißen, dass der Fahrer endlich Gas geben soll, damit man noch über die Ampel kommt. Kommunikation geschieht auch ohne Sprechen. Und Experten sagen sogar, man könne nicht nicht kommunizieren.

#### Wertschätzung und Lob

Menschen, die sich lieben, sollten ihre gegenseitige Wertschätzung immer wieder zum Ausdruck bringen. Das kommt im Familienalltag manchmal zu kurz. Wenn Kinder gelobt werden, geschieht dies häufig im Zusammenhang mit bestimmten Leistungen in der Schule oder beim Sport. Eltern sollten gegenüber ihrem Kind auch unabhängig von Leistung Lob und Wertschätzung aussprechen, zum Beispiel wenn das Kind kreativ gespielt hat oder sich gut allein beschäftigen kann.

#### Ins Gespräch kommen

Ein Familientreffen einmal pro Woche kann sinnvoll

sein, um miteinander ins Gespräch zu kommen. Eltern und Kinder erzählen sich zum Beispiel, was ihnen letzte Woche gefallen hat oder was sie sich für die nächste Woche wünschen. Die Teilnahme sollte freiwillig sein; wer keine Lust hat, macht nicht mit.

Viele Eltern sind besonders fürsorglich und bemühen sich, den Kindern alle Steine aus dem Weg zu räumen. Das ist zwar verständlich, aber Kinder wachsen insbesondere dann, wenn es für sie nicht einfach ist und sie sich Anforderungen stellen müssen. Besonders bei Jugendlichen kann es klug sein, wenn ihnen die Eltern nicht immer gleich fertige Lösungen anbieten.

#### Familienregeln und Werte

Regeln und Werte stärken eine Familie. Heutzutage muss jede Familie ihre Regeln und Werte selbst finden, denn es gibt kaum noch allgemeine gesellschaftliche Konventionen. Früher war es beispielsweise so, dass die Kinder nach dem Sandmännchen im Fernsehen ins Bett gingen. Das gilt heute so nicht mehr. Regeln müssen kommuniziert werden, und jedes Familienmitglied muss die Regeln kennen. Eine Regel ist nur dann eine Regel, wenn bei Einhaltung oder Nichtbeachtung der Regel eine positive, bzw. festgelegte negative Konsequenz folgt.

Regeln sind nicht in Stein gemeißelt, sondern verändern sich im Laufe der Zeit. Die bedeutende Familientherapeutin Virginia Satir hat es so formuliert: „Familienregeln sind wie Stadtpläne, sie veralten schnell und müssen immer wieder verändert werden, wenn man sich nach einigen Jahren noch zurechtfinden will.“

Eine Familie kann ganz unterschiedliche Werte haben.

„Man kann seine Kinder noch so gut erziehen, sie machen einem doch alles nach.“

Als Beispiele seien genannt: Bildung, Menschlichkeit, Höflichkeit, Pünktlichkeit, Gesundheit, Geld, Freiheit, Bescheidenheit oder Leistung. An solchen gemeinsamen Werten können sich die Familienmitglieder orientieren.

#### Eltern als Modell

„Man kann seine Kinder noch so gut erziehen, sie machen einem doch alles nach.“ Dieses Zitat macht deutlich, dass die Eltern das wichtigste Rollenmodell für ihre Kinder sind. Junge Kinder ahmen nach, was die Eltern tun. So sind die Kinder auch ein Spiegelbild dessen, was sich in der Familie ereignet. Wenn Geschwister beispielsweise ständig Konflikte austragen, bestehen häufig auch Konflikte auf Paarebene. Auch den Lebensstil der Eltern übernehmen die Kinder, beispielsweise sportlich aktiv sein, Freundschaften pflegen oder nicht rauchen. Kinder beobachten auch die Verhaltensweisen anderer Personen, die für sie wichtig sind. Das können Lehrer sein, Geschwister oder Großeltern.

#### Umgang mit Stress

Viele Kinder haben heutzutage kaum noch Ruhezeiten. Die Schule dauert lange, anschließend gehen sie in die Betreuung, sind permanent mit anderen Personen zusammen, auf die sie sich jeweils einstellen müssen. Wenn dann noch Musikunterricht oder Sport hinzukommt, wird der Kalender noch enger und die Belastungen größer.

Wenn all diese Anforderungen nicht mehr ausreichend bewältigt werden können, entsteht Stress. Ratgeber zur Stressbewältigung stehen meterweise in den Buchläden. Gegen Stress hilft Sport, gegen Stress hilft Achtsamkeit – das kann für viele Menschen funktionieren, jedoch nicht für jeden. Jedes Individuum ist einzigartig. Daher gilt es herauszufinden, was einem selbst gut tut und wo man selbst seinen Ruhepol und seinen sicheren Ort hat.

#### Resilienz

Resilienz bezeichnet die Fähigkeit, nach Lebenskrisen oder Schicksalsschlägen wieder auf die Beine zu kommen. Resilienz steht gewissermaßen für das Immunsystem der Psyche. Es geht also darum, das Potential zu haben, Anforderungen erfolgreich überwinden zu können.

Das gelingt manchen Menschen besser als anderen. Hilfreich ist es, wenn die Person selbst Strategien zur Lösung des Problems entwickeln kann und darf. Resiliente Menschen bleiben dabei realistisch bzgl. ihrer Möglichkeiten und Ziele. Das Umfeld kann die Resilienz eines Kindes fördern. Das Kind sollte mindestens eine Bezugsperson haben, zu der eine stabile emotionale Beziehung besteht. Auch wenn es außerhalb der Familie kompetente und fürsorgliche Erwachsene gibt und wenn das Kind gute Kontakte zu Gleichaltrigen hat, stärkt dies seine Resilienz. In der Schule ist ein Klima förderlich, das die Stärken des Kindes sieht und fördert und ein wertschätzender (im Unterschied zum kränkenden) Erziehungsstil gepflegt wird.

#### Netzwerk

Familien werden stark durch ein Netzwerk mit anderen Personen. Das gilt für die Familie genau so wie für die Vernetzung, wie sie z.B. in der Alpha1 Gemeinschaft gepflegt wird. Im Netzwerk kann man so sein wie man ist; man kann und darf sich fallen lassen und aufgefangen werden. Und man hat die Möglichkeit, sich zu informieren und auszutauschen.

#### Umfrage in Alpha1-Familien

Ein Kollege der Referentin, Herr Markus Nehrke, hat einen Fragebogen für Alpha-1-Familien entwickelt. Es geht darum herauszufinden, welche spezifischen Herausforderungen in Alpha-1-Familien bestehen und wie Psychologen und andere Therapeuten die Familien noch besser unterstützen können. Der Fragebogen wird in Kürze auf unserer Alpha1-Homepage zur Verfügung stehen. Es wäre schön, wenn ihn möglichst viele Väter sowie Mütter und gerne auch Großeltern ausfüllen würden.

#### Leichtigkeit

Zum Abschluss erhält jeder eine kleine Feder als Symbol für die Freiheit, den einen oder anderen Moment im Leben leicht nehmen zu dürfen.

Zusammenfassung: Prof. Gratiana Steinkamp





## Für Sie dokumentiert

Prof. Dr. rer. nat. Bruno Christ

### Alpha-1 und die Leber - tiefere Einblicke und mögliche Ausblicke

Prof. Dr. rer. nat. Bruno Christ, Bereich Zelltransplantation & Molekulare Hepatologie, Klinik und Poliklinik für Viszeral-, Transplantations-, Thorax- und Gefäßchirurgie, Universität Leipzig.



Ein wichtiges Ziel der Arbeitsgruppe des Referenten besteht darin, durch Zelltherapie die Funktion der erkrankten Leber zu unterstützen. Dabei geht es um ganz unterschiedliche Erkrankungen. Doch bis zur Umsetzung dieser wissenschaftlichen Ideen braucht es viel Zeit. Bei Medikamenten rechnet man mit 10-15 Jahren Entwicklungszeit, und zelltherapeutische Verfahren benötigen sicher noch länger von Beginn der Forschung bis zur Einführung in die Behandlungspraxis. Die folgenden Ausführungen zeigen, was in der Zukunft möglich wäre.

#### Alpha-1-Antitrypsinmangel als Serpinopathie

Im Blut zirkulieren ganz unterschiedliche Eiweiße. Rund 10 % davon gehören zu den Serpinen (Serin-Proteinase-Inhibitoren). Eines der mehr als 40 Mitglieder dieser Familie ist das Alpha-1-Antitrypsin (AAT). Es hemmt (inhibiert) Proteinase, unter anderem die Serin-Proteinase Trypsin.

Wenn Serpine Fehler in ihrer Zusammensetzung aufweisen, fallen sie aus und lagern sich in den Zellen als Einschlusskörperchen ab, die nicht aus den Zellen herausbefördert werden können und diese schließlich zerstören. In Nervenzellen beispielsweise führt die Ablagerung des Neuroserpins zu einer Form der Demenz. Ein weiteres Problem der fehlerhaft gebildeten Serpine ist der Verlust ihrer normalen Funktion.

#### Genetischer Lesefehler

Ein genetischer Lesefehler in der Erbsubstanz führt beim Alpha-1-Antitrypsinmangel (AAT-Mangel) zur fehlerhaften Faltung des Proteins und zur Erkrankung. Die Erbsubstanz besteht aus Desoxyribonukleinsäure (DNA oder DNS), einem schraubenförmigen Molekül mit zwei Strängen, der Doppelhelix. Paare von Basen sind wie die Sprossen auf einer Leiter angeordnet und halten die beiden parallelen Stränge zusammen. Ein

einzigster Fehler in einer dieser Basen führt dazu, dass die Doppelhelix eine falsche genetische Information enthält.

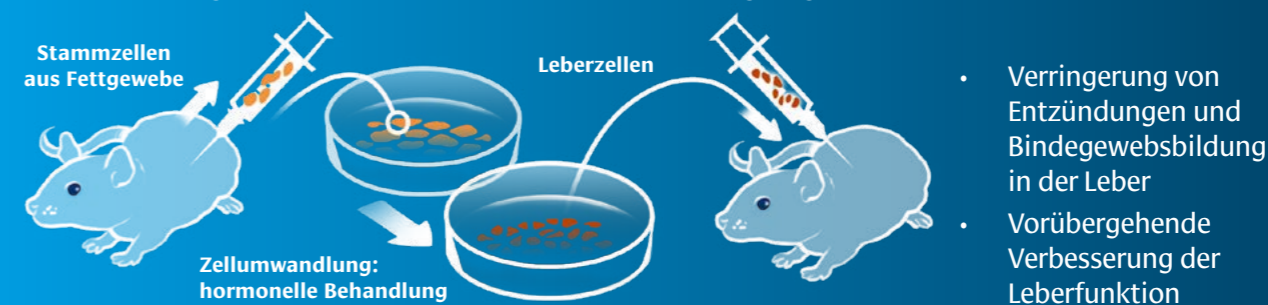
Damit die Zelle auf Basis der Erbinformationen Eiweiße herstellen kann, überträgt ein Botenmolekül (die Boten-RNA) die Informationen vom Gen zur „Eiweißfabrik“. Hier, im endoplasmatischen Retikulum, wird das AAT produziert. Danach wird es verpackt und aus der Zelle ausgeschleust. Beim Z-Allel liegt das ursächliche Problem darin, dass an Position 342 der Kette nicht wie normalerweise die Aminosäure Glutamat eingebaut ist, sondern ein Lysin. Durch den genetischen Lesefehler wird jedoch das AAT-Molekül falsch zusammgebaut, seine Faltung und seine räumliche Anordnung sind nicht normal. Dann passt auch die Verpackung nicht. Das Molekül kann die Zelle nicht auf normalem Wege verlassen und nicht in die Blutbahn übergehen.

#### Normale und krankhafte Leberstruktur

Stellvertretend für die menschliche Leber kann man die feingewebliche Struktur der Leber einer Maus untersuchen. Die Forscher erkennen unter dem Mikroskop, dass um die winzigen Blutgefäße herum, die zum Pfortader-System der Leber gehören, eine bestimmte Sorte von Kontaktstellen die Leberzellen verbindet. Dadurch bilden diese Zellen vermutlich eine gewisse Barriere gegen unerwünschte Stoffe, die mit dem Pfortaderblut vor allem aus dem Darm in die Leber transportiert werden. Die Barriere aus spezialisierten Zellkontakten könnte Gifte oder Krankheitserreger von der Leber fernhalten.

Beim AAT-Mangel existiert dieser regelmäßige Gewebeverband um die Pfortaderäste herum nicht im normalen Maß. Die Schutzfunktion der Barriere fehlt. Stattdessen sind die Zellen mit Ablagerungen von defektem AAT vollgestopft. So wird die Leber verwundbarer gegen unerwünschte Stoffe oder Bakterien aus dem Darm.

### Unterstützung der Leberfunktion durch Übertragung von Leberzellen



Eigentlich hat die Leber eine sehr große Funktionsreserve. Sie kann bis zu 70 % Ausfall ihres Gewebes kompensieren, wenn die restlichen 30 % des Lebergewebes gesund sind. Wenn jedoch mehr und mehr Zellen mit AAT vollgestopft sind, bildet sich im Laufe der Zeit verstärkt Bindegewebe aus, das keine normale Funktion hat.

#### Lebertransplantation beim AAT-Mangel

Wenn die Leber bei Patienten mit AAT-Mangel so stark zerstört ist, dass sie ihre normale Funktion nicht mehr aufrechterhalten kann, kommt nur noch eine Lebertransplantation infrage. Im Vereinigten Königreich entfallen 3,5 % aller Lebertransplantationen bei Kindern und 1,1 % bei Erwachsenen auf Patienten mit AAT-Mangel.

In Deutschland ist die Zahl der jährlichen Lebertransplantationen seit 2010 kontinuierlich gesunken. Es gibt zu wenig Spenderorgane. Nur zwei Drittel der Patienten, die auf der Warteliste stehen, werden am Ende auch transplantiert.

#### Zelltherapie als möglicher Ausweg

Forscher haben in den letzten Jahren nachgewiesen, dass für eine ausreichende Funktion nur 3-5 % der eigentlichen Leberzellmasse erforderlich sind. Wenn es gelänge, genügend funktionsfähige Zellen in die vorhandene Leber einzuschleusen, müsste man nicht das ganze Organ mit einer Transplantation austauschen.

Dass man die Leberfunktion durch Übertragung von Leberzellen unterstützen kann, zeigen spannende neue Tierexperimente. Nachdem Forscher Leberzellen von einer Spenderratte auf eine erkrankte Empfängerratte übertragen hatten, siedelten sich die Zellen um die kleinen Blutgefäße des Pfortadersystems herum an und arbeiteten ganz normal. Wenn es gelänge, genügend Zellen zu übertragen, könnte eine annähernd normale Leberfunktion erreicht werden. Bei einer sehr seltenen

Stoffwechselerkrankung, dem Crigler-Najjar-Syndrom, hat man diesbezüglich bei einer Patientin schon 1998 Erfolge erzielt.

#### Leberzellen aus Stammzellen züchten

Wissenschaftler können im Labor Leberzellen züchten. Dazu gewinnt man Stammzellen aus Fettgewebe von erwachsenen Mäusen, vermehrt die Stammzellen im Labor und veranlasst sie dazu, sich in Leberzellen umzuwandeln. Der ganze Prozess dauert 3-4 Wochen. Am Ende hat man Zellen gewonnen, die in ihrer Funktion vieles von dem können, was gesunde normale Leberzellen schaffen.

Überträgt man die gezüchteten Leberzellen auf erkrankte Tiere, siedelt sich ein kleiner Teil dieser transplantierten Zellen in der Leber der Empfängermaus an. Bereits eine Woche nach der Transplantation verbessert sich die Leberfunktion. Der Effekt ist jedoch nicht dauerhaft, sodass man nach 7-8 Wochen die Prozedur wiederholen müsste.

Bei Mäusen, die in der Leber einen dem PiZZ-Defekt ähnlichen Schaden aufwiesen, ist es mit der Stammzelltransplantation gelungen, Entzündung und Bindegewebsbildung in der Leber zu verringern sowie die Leberfunktion vorübergehend zu verbessern. Es gingen weniger Zellen zugrunde, und ein größerer Anteil der Zellen, auch der transplantierten, regenerierte sich wieder.

Eine solche Stammzelltherapie erproben die Forscher auch bei anderen Lebererkrankungen, beispielsweise der Fettleber. Die Übertragung von gezüchteten Leberzellen könnte sich auch für Menschen mit Leberkrebs eignen, denen große Teile der eigenen Leber entfernt werden müssen.

Zusammenfassung: Prof. Grätiana Steinkamp



## Aus unseren Selbsthilfegruppen

### Manchmal hilft schon Meerwassersalz

Am 29. Oktober 2016 lud die Firma Grifols zu einer Veranstaltung in Mainz ein. Die Gruppe Rhein-Main-Nahe nutzte dies als Gruppentreffen.



Gruppenleiter Herbert Rude bei der Begrüßung. Schwerpunkt der Veranstaltung: Begleiterkrankungen des Alpha-1-Antitrypsinmangels



Dr. Hamesch räumte mit dem Vorurteil auf, Alpha-1-Erkrankte mit Lungenproblemen hätten keine Leberprobleme und umgekehrt

Ganz im Zeichen von Begleiterkrankungen stand das Treffen der Selbsthilfegruppe Rhein-Main-Nahe am 29. Oktober in Mainz. Zentrales Thema war die Leberstudie der Universität Aachen, aber auch andere Begleiterkrankungen des Alpha-1-Antitrypsinmangel wurden angerissen und diskutiert. Organisiert und ausgerichtet wurde das Treffen der Selbsthilfegruppe von der Firma Grifols, dem Hersteller von Prolastin.

Die Resonanz auf das Treffen war gut, etwa 40 Alphas und Begleitpersonen nahmen teil. Bei etwa 60 Vereinsmitgliedern in der Region eine schöne Quote. Ganz zur Erleichterung der neuen Gruppenleitung, die doch im Vorfeld ein wenig gezittert hatte, ob denn die Zahl der Teilnehmer den hohen Aufwand rechtfertigen würde, den die Uni Aachen mit ihren Mitarbeitern und ihren modernen Leberuntersuchungsgeräten für die Tagung hatte. „Zehn Teilnehmer an der Studie wären schon gut“, hatte im Vorfeld Dr. Karim Hamesch gesagt. Dr. Hamesch betreut zusammen mit Dr. Pavel Strnad die Leberstudie.

**„Die Leber regeneriert sich schnell – bis zu einem gewissen Grad“**

Mit immerhin 20 Teilnehmern an der Studie wurden die Erwartungen in Mainz sogar deutlich übertroffen. „Nun haben wir bereits 439 Untersuchungen für die Studie durchgeführt“, konnte Dr. Hamesch als Fazit verkünden.

In seinem Vortrag räumte Dr. Hamesch mit dem Vorurteil auf, Alpha-1-Erkrankte mit Lungenproblemen hätten keine Leberprobleme und umgekehrt. „Das ist ein Mythos, der so nicht haltbar ist“, sagte er. Trotzdem konnte er den Teilnehmern Mut machen: „Die Leber kann sich bis zu einem gewissen Grad schnell regenerieren“, so der Mediziner. Wichtig sei deshalb der sorgsame Umgang mit Begleitfaktoren wie Alkohol und leberschädigenden Medikamenten, wichtig seien aber auch Impfungen gegen Hepatitis.

Warum manche Alphas nur an der Lunge oder nur an der Leber leiden, bei anderen beide Organe erkrankt sind und bei wieder anderen keines der beiden Organe, darüber herrscht laut Dr. Hamesch weiterhin Rätselraten. Das gilt auch für andere Begleiterkrankungen, über die auf dem Treffen gesprochen wurde, so für Diabetes, Pannikulitis und Bluthochdruck.



Abgerundet wurde die Tagung durch eine Präsentation des AlphaCare Programms durch die Grifols-Mitarbeiterin Hanna Hess

### Antibiotika – gegen Viren wirkungslos

Wichtig für uns Alphas ist auch der Kampf gegen die normalerweise eher harmlosen Erkältungskrankheiten. Denn sie können im schlimmsten Fall zu einer weiteren Verschlechterung der Lungenfunktion führen. Außerdem sind einige Alphas besonders anfällig für diese Infektionen. Pünktlich zum Beginn der Erkältungssaison gab deshalb der stellvertretende Gruppenleiter Jürgen Frischmann noch Tipps zu ihrer Vermeidung und Behandlung.

**„Manchmal wirken schon einfache Behandlungen mit Meerwasser-Salz“, sagte er. Meerwasser-Spray könne die Schleimhäute entlasten und so die Atemwege freier machen.**

Der Einsatz von Antibiotika sollte dagegen daran festgemacht werden, ob die Erkältung von Viren oder von Bakterien verursacht werde: „Bei Viren nützen sie nichts“, sagte er. Zumindest gegen Grippe und gegen verschiedene Formen der Lungenentzündung sowie gegen Keuchhusten werden auch Impfungen angeboten.

Abgerundet wurde die Tagung durch eine Präsentation des Alpha-Care-Programms durch die Grifols-Mitarbeiterin Hanna Hess, die sich nun erst einmal in die Elternzeit verabschiedet. Die Selbsthilfegruppe wünscht ihr zur Geburt ihres Kindes alles Gute. Mit ihrer Präsentation war das Treffen aber noch lange nicht vorbei: Nun begann der informelle Teil, für viele Teilnehmer genauso wichtig wie die Vorträge.

Herbert Rude  
Gruppenleiter der SHG Rhein-Main-Nahe



## Aus unseren Selbsthilfegruppen

### Gründungsveranstaltung SHG Köln

Am Freitag, den 4. November, fand unser Kölner Gründungstreffen statt.



Die Stimmung unter den 20 anwesenden Mitgliedern war von Anfang an sehr gut und es ergaben sich schon beim Kaffee die ersten angenehmen Gespräche.

Nach der persönlichen Vorstellung der Teilnehmer hielt Herr Professor Rasche (Helios Klinik Wupper-tal) einen hochinteressanten Vortrag, unter anderem über die Arbeit des Bergischen Lungenzentrums und den derzeitigen Stand der Forschung im Bereich Alpha-1. Herr Professor Rasche hält die Selbsthilfegruppen für enorm wichtig und möchte den Verein sehr gern weiter unterstützen.

Anschließend sorgte Michaela Frisch, Therapeuleiterin der Espan-Klinik Bad Dürkheim, für einige

sportliche Einlagen zum Thema Lungensport. Abgelöst wurde ihr entspannender Vortrag durch unsere Vorsitzende, Frau Marion Wilkens, die die neuesten Vereinsinformationen vorstellte.

Nach dem sehr erfolgreichen Start soll ein vierteljährliches Treffen der Mitglieder zu einer festen Einrichtung werden.

Bernd Dobbert  
Gruppenleiter SHG Köln



Michaela Frisch,  
Therapeuleiterin der  
Espan-Klinik Bad  
Dürkheim (links) und  
Gruppenleiter Bernd  
Dobbert (rechts)

Beim Gründungstreffen der SHG Köln wurde es auch sportlich



Prof. Dr. Kurt Rasche mit Neuigkeiten aus Forschung und Praxis



### Aktivität der SHG Sachsen & Sachsen-Anhalt

Die SHG Sachsen & Sachsen-Anhalt war am 24. September auf dem 19. Deutschen Lungentag der Lungenklinik Ballenstedt mit einem Stand vertreten.



Der Stand der SHG Sachsen und Sachsen-Anhalt auf dem 19. Deutschen Lungentag in Ballenstedt war gut besucht

Die Einladung von der Lungenklinik Ballenstedt zum 19. Deutschen Lungentag haben wir gerne wahrgenommen, um die SHG Sachsen & Sachsen-Anhalt und Alpha1 Deutschland e.V. den interessierten Patienten und dem Klinikpersonal vorzustellen.

Am 24.09.2016 begann der Aufbau bereits am Vormittag.

Das Programm des Lungentages bot für jeden etwas. In den Tag gestartet wurde mit spannenden Vorträgen zu verschiedenen Themen. Hier ein Auszug der Vortragsreihe:

- „Infektionen der Atemwege: Vorbeugen, erkennen und behandeln“
- „Infektionen der Lunge: Lungenentzündung, Tuberkulose und Co. rechtzeitig diagnostiziert und behandelt!“
- „Influenza in der Familie: Vorbeugung durch Impfung“

Bei einer Führung durch das Klinikum konnten die Besucher anschließend Einblicke in den Klinikalltag und die Arbeit in den Ambulanzen erhalten. Zusätzlich konnte an einem Gesundheitscheck teilgenommen werden. Dieser umfasste unter

anderem die Messung von Lungenfunktion, Sauerstoffsättigung und Blutdruck. Abgerundet wurde der Lungentag durch die Möglichkeit, verschiedene Informationsstände zu besuchen. Hier war auch unsere SHG Sachsen und Sachsen-Anhalt mit Informationsmaterialien zu Alpha1 Deutschland vertreten.

Das Programm verrät, dass der Tag sehr abwechslungsreich war, es war eine sehr gut besuchte Veranstaltung, auch unserer Stand weckte viel Interesse.

Am 17.11.2016 findet in der Lungenklinik Ballenstedt der 4. COPD-Tag statt. Leider können wir, Andrea Kleinert und Udo Held, an diesem Tag nicht dort sein. Aber unsere Flyer konnten wir für den Tag dort hinterlassen.

Mit freundlichen Grüßen  
Andrea Kleinert und Udo Held



## Aus unseren Selbsthilfegruppen

# Gründungsveranstaltung SHG München

**Das lange Warten hat ein Ende: Am 12. November traf sich die neugegründete SHG München zum ersten Mal.**



Gut besuchte Gründungsveranstaltung der SHG München (links). Das freute auch den neuen Gruppenleiter Alexander Niepel (rechts)

Das lange Warten hatte am 12. November ein glückliches Ende - die Selbsthilfegruppe „München“ hat sich das erste Mal getroffen. Nach zögerlichem Eingang der ersten Anmeldungen, sind wir schlussendlich doch eine ansehnliche Gruppe von über 20 Mitgliedern - Alphas und Angehörige, bzw. Begleitung - geworden. Das lag sicher auch daran, dass die begleitende Möglichkeit zur Leberuntersuchung durch die Uniklinik Aachen, vertreten durch Herrn Dr. Hamesch und Fr. Gutberlet, eine hohes Interesse erzeugt hat. Die anfängliche Unsicherheit hat sich dann auch schnell gelegt, da alle spüren konnten, dass wir im gleichen Boot sitzen, auch wenn unsere individuellen Situationen - sowohl vom Erscheinungsbild der Erkrankung, als auch von den Lebensläufen und Altersstufen - verschieden sind. Andererseits war aber wohl auch das ein Grund für den Erfolg, denn so ergab sich spätestens beim gemeinsamen Mittagessen ein interessanter Austausch mit Menschen, die man sonst nie kennengelernt hätte! Man konnte spüren, dass sich eine positive Stimmung in der Gruppe entwickelt hat, die zu Hilfsangeboten zur Organisation weiterer Treffen, aber auch sehr freundlichen Dankemails geführt haben.

Dazu beigetragen haben sicher auch die äußerst interessanten Fachvorträge von Herrn Dr. Hamesch über den Zusammenhang von AAT-Mangel und Le-

ber, wie auch von Frau Erickson, Ernährungswissenschaften CCC München, über Ernährungstipps für COPD Erkrankte (siehe S. 36). Hier konnte jeder Teilnehmer wertvolle Informationen für sich selbst oder ein besseres Verständnis für die täglichen Herausforderungen anderer Alphas mitnehmen.

Ich würde mich freuen, wenn wir für das nächste Treffen am 18.02.2017 noch mehr Vereinsmitglieder aktivieren oder auch neue dazugewinnen könnten. Mit jedem Teilnehmer steigt auch der Wert eines Treffens für jeden Einzelnen klar an. Was wir auch angehen wollen, ist ein eigenes Netzwerk von Eltern erkrankter Kinder in München aufzubauen, da die Lebenssituation hier noch mal einen ganz eigenen Charakter hat.



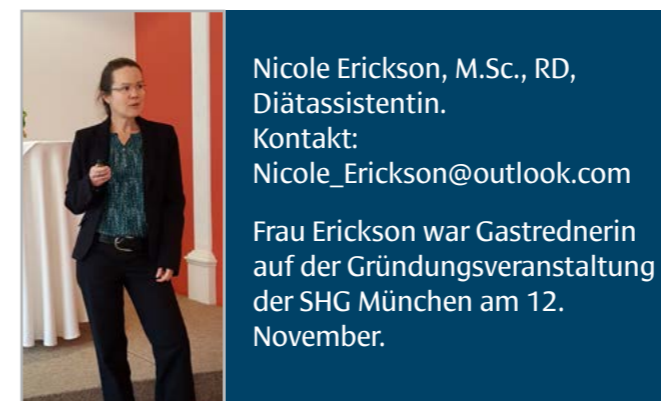
Vortrag von Herrn Dr. Hamesch über den Zusammenhang von AAT-Mangel und Leber

Alexander Niepel, Leiter SHG München

**Nicole Erickson**

## Ernährung bei Alpha-1-Antitrypsinmangel

Ernährung hat eine bedeutende, wirksame und unterstützende Funktion bei Patienten mit Alpha-1-Antitrypsinmangel. Mit Ernährung können Sie



Nicole Erickson, M.Sc., RD,  
Diätassistentin.  
Kontakt:  
Nicole\_Erickson@outlook.com

Frau Erickson war Gastrednerin auf der Gründungsveranstaltung der SHG München am 12. November.

immer Produkte mit hoher Energiedichte bevorzugen. Dazu sollten Sie Gemüse als kleine Beilage sehen und beim Zubereiten, bzw. Verzehren immer darauf achten, dieses mit Butter, Sahne, Öl oder Mehlschmitze anzureichern. Wenn diese primären Maßnahmen nachweislich nicht ausreichen, sollten Sie mit Zusatznahrung aus Pulver und Trinknahrung ergänzen. Diese sind bei fehlender oder eingeschränkter Fähigkeit zur normalen Ernährung verordnungsfähig gemäß gültiger Arzneimittelrichtlinie (Kap. I §§ 18-26). Diese Information ersetzt natürlich keine persönliche Ernährungsberatung. Bitte wenden Sie sich an eine der folgenden Adressen, um eine qualifizierte Ernährungsfachkraft in Ihrer Nähe zu finden.

### Qualifizierte Ernährungsfachkräfte in Ihrer Nähe

- Bundesverband deutscher Ernährungsmediziner e. V. (BDEM)  
www.bdem.de  
Telefon: 0201 79989311
- Verband der Diätassistenten – Deutscher Bundesverband e.V. (VDD)  
www.vdd.de  
Telefon: 0201 94685370
- Deutsche Gesellschaft für Ernährungsmedizin e. V. (DGEM)  
www.dgem.de  
Telefon: 030 3198315007
- Verband der Oecotrophologen e. V. (VDOE)  
www.vdoe.de  
Telefon: 0228 289220
- Deutsche Gesellschaft für Ernährung e.V. (DGE),  
www.dge.de  
Telefon: 0228 3776600
- Verband für Ernährung und Diätetik e.V. (VFED),  
www.vfed.de  
Telefon: 0241 507300

Nicole Erickson, M.Sc., RD, Diätassistentin

Ihr Gewicht steuern sowie Ihre Lebensqualität und Funktionalität im Alltag erhalten. Jedoch ist die richtige Ernährung sehr individuell und von vielen Faktoren wie Ihrem Krankheitsverlauf und Ihrer Therapie abhängig. Dazu kommen Faktoren aus Ihrer Umwelt wie Einkaufs- und Zubereitungsmöglichkeiten, kulturelle Herkunft, persönliche Wünsche und Vorlieben, Einschränkungen und Bedürfnisse. Genau deswegen ist Ernährung für viele Menschen ein zentrales Thema. Da es nicht möglich ist, mit einem allgemeinen Diätplan die Individualität einer Person und deren Krankheitsverlauf zu berücksichtigen, finden Sie unten Ansprechpartner und qualifizierte Fachkräfte für eine individuelle Ernährungstherapie.

Falls eine ausreichende Kalorienzufuhr durch vollwertige Ernährung eingeschränkt oder gar nicht mehr möglich ist, ist es wichtig, mit jedem Bissen so viele Nährstoffe wie möglich aufzunehmen und so eine Mangelernährung zu vermeiden. Das „Energiedichte-Prinzip“ (Kalorienmenge (kcal) pro Gramm (g) Lebensmittel) bietet eine einfache Methode, Ihr Gewicht zu steuern. Energiereiche Lebensmittel haben eine Energiedichte von mehr als 250 kcal pro 100 g. Energiearme Lebensmittel dagegen enthalten weniger als 150 kcal pro 100 g. Die Energiedichte finden Sie auf der Verpackung von Lebensmitteln, angegeben in kcal / 100g Lebensmittel. Bei ungewollter Gewichtsabnahme sollten Sie mehr auf die Energiedichte achten und



## Verschiedenes

### „Du musst nicht siegen, um zu gewinnen“

#### Alpha-1-Patient startet bei den Hamburg Cyclassics

Bereits als Kind und Jugendlicher war das Rennradfahren meine Passion. Ich war zwölf Jahre alt, als Didi Thureau bei der Tour de France 1977 sensationell 15 Tage im „gelben Trikot“ fuhr und so zu meinem ersten Sportleridol avancierte.

Es folgten Touren nach Paris, nach Amsterdam, in die Alpen, nach Südfrankreich sowie kreuz und quer durch Deutschland. Das wunderschöne Peugeot-Rad mit dem schwarzen 531er Reynolds Rahmen war 1991 aber dann für lange Zeit meine vorerst letzte Aktivität in Sachen Radsport. Leider war schon bald nicht mehr so recht Zeit für den Sport und später ging mir allmählich irgendwie „die Luft aus“. Herbst 2004 dann endlich die klärende Diagnose: PiZZ, mittelgradiges Emphysem bei einer FEV1 von knapp über 60%. Der Pneumologe empfahl reichlich Ausdauer- und Kraftsport sowie eine gesunde Ernährung. Pünktlich am folgenden Neujahrstag nahm ich das Rennradtraining also wieder auf und quälte mich die nächsten 9 Monate über rund 2.800 km „plattes Land“. Meine durchschnittlichen Geschwindigkeiten waren im Vergleich zu früher wirklich gnadenlos niedrig und dabei blieb es auch mehr oder weniger. Unter Schnappatmung drehte ich auf dem ehemals geliebten Peugeot meine Folterunden bis an einem trüben Herbsttag das letzte Fünkchen Motivation im Dauerregen erlosch. Das Peugeot erhielt den Dauerparkplatz im Keller zurück.

Im Januar 2009 fand ein Arzt während einer Reha Interesse an meinen ausgiebigen Ergometer-Aktivitäten. Eine erste Spiroergometrie gab dann Aufschluss: Unter physischer Belastung sank die Sauerstoffsättigung auf bis zu 70% drastisch ab. Mein überzogenes und überambitioniertes Training war also eher kontraproduktiv. Ab jetzt lernte ich auf meinen Körper und seine Signale genauer zu achten. Ein vernünftig dosiertes und abwechslungsreiches Trainingsprogramm entstand. Tagesform und Körpergefühl bestimmten fortan die Intensität der Trainingseinheit. Meine Rennradkilometer in den Folgejahren summierten sich bis dato auf über 35.000. Seit fast drei Jahren unterstützt mich ein Helios300 mit Flüssigsauerstoff im Rucksack bei rund 5.000 km pro Jahr.



Ich nehme seit 2012 zwei- bis dreimal pro Jahr an sogenannten Jedermann-Rennen in Berlin, Münster, Hannover und in diesem Jahr erstmalig gemeinsam mit meiner Frau in Hamburg bei den Cyclassics teil. Mit jeder Trainingsrunde gewinne ich ein Stück Lebensqualität und die Jedermann-Rennen sind für mich Motivation und Ziel zugleich. Ich hoffe nächstes Jahr erneut die Cyclassics fahren zu können, denn...

### „Du musst nicht siegen, um zu gewinnen“

Dr. Michael Nehls, DVD „Race Across America“

Ronald Lüdemann

#### Eckpunkte Hamburg Cyclassics

- 5.250 Teilnehmer
- 57,5 km-Strecke
- 210 Höhenmeter
- Platz: 4.262
- Fahrzeit: 2:02:15 h
- 27,75 km/h durchschn. HF: 133 bpm
- aktuell FEV1: rd.50%



## AlphaCare Kochkurs in Düsseldorf

### Zehn Gewinner, versierte Köche, gute Vorträge – das perfekte Rezept

Zehn Gewinner einer Ausschreibung des AlphaCare Programms hatten sich für die Teilnahme an einem Alpha1 Kochkurs qualifiziert und reisten mit Partnern am 30. September in Düsseldorf an. AlphaCare ist das individuelle Serviceprogramm der Firma Grifols für Patienten mit Alpha-1. Weitere Informationen finden Sie unter: [www.alpha-care.de](http://www.alpha-care.de). Als Vertreterin von Alpha1 Deutschland freute auch ich mich über die Einladung und war gespannt, was der Tag bringen würde.

Herzlich wurden wir begrüßt und durften auch gleich kleine Häppchen essen – ein guter Start, denn vor dem eigentlichen Kochen stand der Ernährungsvortrag der Expertin Kerstin Bernhardt. Sehr anschaulich und interessant referierte sie über die Ernährung bei Atemwegserkrankungen, sie gab gute Tipps und war auch im Anschluss an ihren Vortrag für alle zu sprechen.

Nun waren wir gefragt und teilten uns in vier Gruppen auf, da wir gemeinsam ein 4-Gang-Menü kochen sollten. Versierte Köche standen uns zur Seite, so dass nichts schief gehen konnte. Beim Schnippeln, Rühren und Abmessen kamen wir uns näher. Es wurde viel gelacht, erzählt und diskutiert und irgendwie ganz nebenbei auch noch gekocht. So viel fröhliche Ablenkung würde man sich zuhause beim Kochen einmal wünschen.

Am Spätnachmittag lag über der Küche ein einzigartiger Duft von verschiedensten Aromen und wir durften uns an die festlich gedeckte Tafel setzen. Gemeinsam genossen wir bis in die Abendstunden ein köstliches Essen und hatten anschließend das Gefühl, einen Tag mit Freunden verbracht zu haben.

Gabi Niethammer

## Impressionen des AlphaCare Kochkurses



#### Spendenaktion der Europa Apotheek

Anlässlich ihres 15-jährigen Bestehens machte die Europa Apotheek eine Ausschreibung mit der Aussicht, 15 Organisationen mit jeweils 1.000,- € für karitative Projekte auszuzeichnen. Eines unserer Mitglieder machte uns rechtzeitig darauf aufmerksam, wir nahmen teil - und haben gewonnen!

Nun freut sich Alpha1 Deutschland über die großzügige Spende und bedankt sich ganz herzlich bei der





## Erfahrungen mit dem Atemtrainer POWERbreathe Plus



Durch den Vortrag von Herrn Dr. Göhl auf unserem letzten Infotag und Hinweise auf dem gemeinsamen Treffen der Selbsthilfegruppen Hamburg und Ostsee in Lübeck wurde ich auf das Atemtrainingsgerät Powerbreathe Plus aufmerksam.

Dieses Gerät nutzt die Technik des Widerstandstrainings, um die Atemmuskulatur zu stärken und die Kurzatmigkeit zu vermindern. Der Widerstand bewirkt, dass sich die Atemmuskeln beim Einatmen stärker anstrengen müssen und dadurch kräftiger und ausdauernder werden.

### Den Atemtrainer gibt es in 3 Ausführungen:

- Wellness mit leichtem Widerstand; z.B. für Menschen mit Lungenemphysem
- Fitness mit mittlerem Widerstand; für aktive Sportler
- Sport mit hohem Widerstand; für Leistungssportler

Für mich kam also nur die Version Wellness in Frage.  
Das Training beinhaltet 30 Atemzüge beim Einatmen – 2x täglich regelmäßig.

Die Handhabung ist sehr einfach. Trotzdem war ich zunächst versucht, das Gerät nicht weiter zu benutzen, weil mir das Einatmen verdammt schwer fiel. Mit einer gewissen Anstrengung hat es dann aber doch geklappt. Mittlerweile konnte ich in der -leicht veränderbaren- Einstellung bereits 3 Stufen höher gehen. Ich merke, dass ich tiefer und mehr einatmen kann, so dass mein Urteil positiv ausfällt.

Bernd Lempfert



Details zur Funktionsweise sowie eine Kaufmöglichkeit der Atemtrainer der POWERbreathe Plus-Reihe finden Sie online:

[www.lungentrainer.de](http://www.lungentrainer.de)

## Leben mit Ventilen: Meine Erfahrungen

### Hintergrund:

- Im Alter von 51 Jahren wurde im Mai 2009 bei Frau Schmidt ein Lungenemphysem diagnostiziert
- In einer Reha wurde später festgestellt, dass sich das Lungenemphysem im Endstadium befand
- Der Mann von Frau Schmidt beschäftigte sich intensiv mit der Krankheit seiner Frau und stieß auf die Behandlungsmöglichkeit mit Titanventilen
- Am Ostermontag 2012 wurden Frau Schmidt schließlich die ersten sechs Ventile in den rechten Lungenflügel implantiert
- Unmittelbar nach dem Eingriff hatte Frau Schmidt das Gefühl, besser Luft zu bekommen

### Lungenvolumenreduktion mit Hilfe von Atemventilen:



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.

### Mein Leben mit Ventilen

Meine Lungenwerte haben sich seit der Implantation der letzten sechs von 12 Ventilen im Februar 2014 von 27 auf 44% verbessert. Ich kann wieder längere Strecken mit Pausen gehen. Nur das Treppensteigen oder steilere Anstiege bereiten mir immer noch Schwierigkeiten.

Wir haben uns im Mai 2016 E-Bikes zugelegt und diese Investition hat sich gelohnt. Wir unternehmen Radtouren und legen dabei oft 60 km zurück, ohne

dass ich größere Probleme habe, mein Mann muss sich ganz schön anstrengen um mithalten zu können. Die Ventile waren für mich ein Gewinn und gaben mir eine große Lebensqualität zurück.

Wie schon in den ersten Berichten erwähnt, würde ich jedem, der dazu in Betracht kommt, eine Implantation anraten.

Heike Schmidt

*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](mailto:marion.wilkens@alpha1-deutschland.org)*



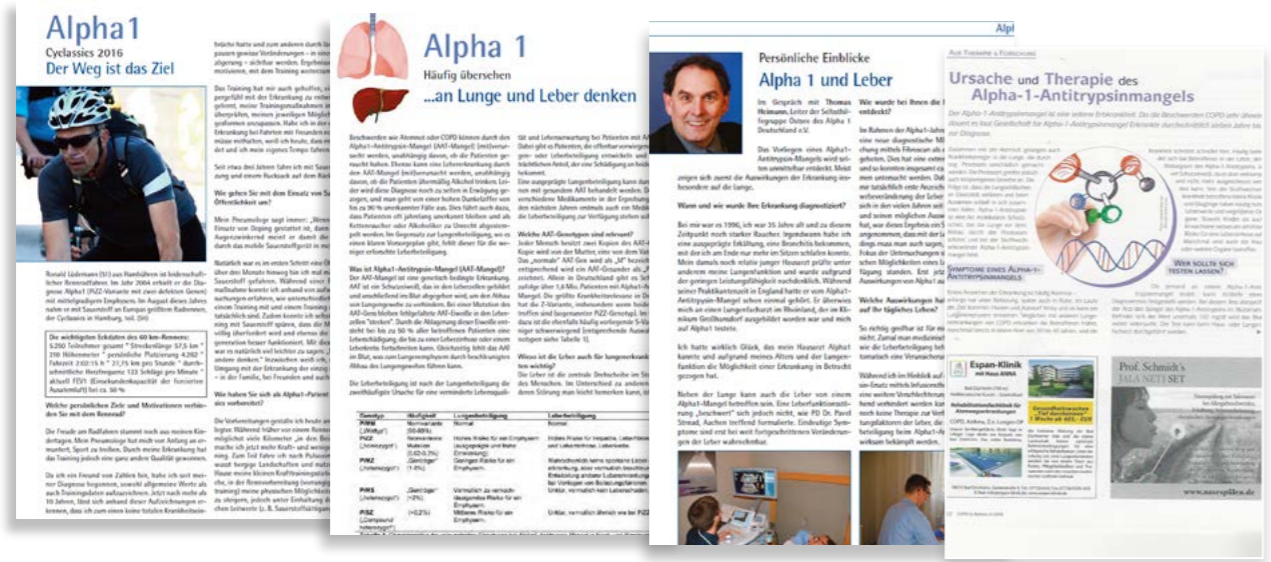
# Alpha1 in der Presse

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

So sind u.a. erschienen:

- **Alpha1 Cyclastics 2016**  
(Beitrag von Alpha1-Mitglied Ronald Lüdemann)  
Patienten-Bibliothek Winter 2016
- **Alpha1 – Häufig übersehen**  
Patienten-Bibliothek Herbst 2016
- **Persönliche Einblicke: Alpha 1 und Leber**  
(Alpha1-Mitglied Thomas Heimann im Gespräch)  
Patienten-Bibliothek Herbst 2016
- **Alpha-1-Antitrypsinmangel: Erstmals Nutzenbeleg für eine Substitutionstherapie**  
Deutsches Ärzteblatt 2016; 113(13): A-620 (Beitrag im Zuge der Pressekonferenz von CSL Behring)
- **19.05.2016 – WDR berichtet über Alpha1-Antitrypsin-Mangel**  
Online-Meldung der Uniklinik RWTH Aachen
- **Ursache und Therapie des Alpha-1-Antitrypsinmangels**
- **Alpha1 Deutschland: Infotag 2016**  
COPD & Asthma - Deutsches Magazin für Atemwegserkrankte Ausgabe 4/2016

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



# Ein Wort zu den Finanzen...



## Ein Blick hinter die Kulissen unserer Mitgliederversammlung und unseres Infotags

Erfreulicherweise ist die Zahl unserer Mitglieder in den letzten Jahren stetig gestiegen und steigt auch weiterhin. Damit wird aber auch die Auswahl geeigneter Hotels für unsere Mitgliederversammlung und den Infotag immer kleiner und es wird schwieriger, ein passendes Hotel zu finden. Bereits gut ein Jahr vor diesen Veranstaltungen beginnen wir mit den Planungen. Gern möchte ich Ihnen einmal einen Eindruck geben, was vor so einer Veranstaltung alles zu tun ist.

Zu klären sind u.a. folgende Punkte bevor ein Veranstaltungsvertrag geschlossen werden kann:

- Hat das Hotel geeignete Tagungsräume und Restaurants sowie ausreichend hohe Übernachtungskapazitäten?
- Sind die Tagungsräume, das Restaurant, die Zimmer und die Toiletten absolut barrierefrei und auf möglichst kurzen Wegen zu erreichen?
- Ist das Hotel verkehrsgünstig gelegen?
- Gibt es geeignete Standorte für die Sauerstoffversorgung während der Veranstaltung und der Nacht?

Zur Sicherstellung dieser Voraussetzungen gibt es einen Probeaufenthalt im Hotel. Erst wenn alles positiv verläuft, können die Vertragsverhandlungen mit Preisvereinbarungen konkretisiert werden. Hierbei müssen die Preise und alle übrigen Konditionen unseren Vorstellungen entsprechen. Letztlich müssen auch die Ablaufpläne, die technische Ausstattung und die Auswahl der Speisen und Getränke vertraglich geregelt werden.

Neben den Fragen zum Veranstaltungsort und den Vereinbarungen mit dem Hotel gibt es weitere wichtige Punkte, die weit vor dem Veranstaltungstermin geregelt werden müssen, einige seien hier genannt:

- Auswahl und Verpflichtung der Referenten
- Betreuung der Kinder
- Beauftragung eines Unternehmens für die Tontechnik
- Sicherstellung der Lieferung des benötigten Sauerstoffs

Erst wenn alle Voraussetzungen stimmen, kann es eine gelungene Veranstaltung geben, die allen in guter Erinnerung bleibt.

Kommen Sie gut durch die kalte Jahreszeit!  
Ihr Schatzmeister  
Bernd Lempfert



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



## Dank an alle Förderer



## Impressum

### Herausgeber:

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

### Vorstand:

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

### Anschrift:

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

### Bankverbindungen:

Sparkasse Südholstein  
IBAN: DE75230510300510160153  
BIC: NOLADE 21SHO

### Bank für Sozialwirtschaft

IBAN: DE86370205000008294800  
BIC: BFSWDE 33XXX

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

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

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



# Alpha1 Deutschland

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

## Beitrittserklärung

zur

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

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

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

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

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

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

Straße: \_\_\_\_\_ PLZ, Ort: \_\_\_\_\_

Tel.: \_\_\_\_\_ Geb.-Datum: \_\_\_\_\_

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

Diagnostiziert als (Zutreffendes bitte ankreuzen):

- PiZZ  PiSZ  PiMZ  PiMM  
 Andere Formen: Pi \_\_\_\_\_  nicht getestet

Schwerpunkt:  Lunge  Leber  Gesund  Andere: \_\_\_\_\_

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

Mit der Weitergabe meiner Anschrift, Telefonnummer und E-Mail-Adresse an den zuständigen Selbsthilfegruppenleiter zum Zweck der Kontaktaufnahme bin ich einverstanden:  Ja  Nein

Datum: \_\_\_\_\_ Unterschrift: \_\_\_\_\_

## Bankeinzugsermächtigung

Name des Kontoinhabers: \_\_\_\_\_ Vorname: \_\_\_\_\_

Anschrift: \_\_\_\_\_

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

Name der Bank: \_\_\_\_\_

IBAN

BIC

Datum: \_\_\_\_\_ Unterschrift: \_\_\_\_\_

Alpha1 Deutschland e.V.  
Pellwormweg 26a  
22149 Hamburg

Amtsgericht Köln  
Registernummer 13660  
Gemeinnützig anerkannt

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





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



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