



# Alpha1-Journal

Zeitschrift der Gesellschaft für Alpha-1-Antitrypsinmangel-Erkrankte

## Alpha 1

DEUTSCHLAND e.V.

Ausgabe 2/2018

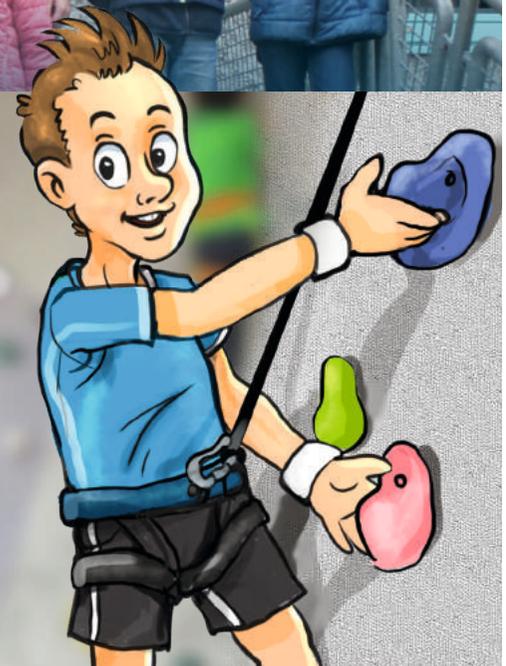
**Lesen Sie in  
dieser Ausgabe:**

- Expertenberichte vom Kinder- und Jugendtag
- Alle wichtigen Informationen zum Gruppenleitertreffen in Darmstadt
- Jakobsweg: Bericht und Leserbrief
- Altes und Neues aus Europa: ERS, ELF, die ERNs oder EARCO
- Infos zur DSGVO

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



**Hoch hinaus  
beim Alpha1  
KINDER- UND  
JUGENDTAG**





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



ENTWICKELT  
VON PATIENTEN  
FÜR PATIENTEN

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

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



**GRIFOLS**

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



# Vorwort



Marion Wilkens  
1. Vorsitzende

## Liebe Leser, Alphas und Angehörige,

wieder geht ein aufregendes Jahr zu Ende. Lesen Sie, was wir alles unternommen und bewegt haben. Schauen Sie bei Gelegenheit auch gern mal in unserem Kalender nach, wann bei Ihnen in der Nähe eine Veranstaltung stattfindet. Seien Sie dabei und engagieren Sie sich. Sollten Sie nicht persönlich kommen können, gibt es unsere Mitschriften von den Veranstaltungen, so wie diesmal vom Kinder- und Jugendtag in Gera (siehe **Seite 10ff**).

Auch persönlich war es ein aufregendes Jahr – denn wir haben das Jahr genutzt, um uns in Hessen einzuleben. Was dort jetzt noch fehlt, ist eine neue Sport-Gruppe, denn zurzeit sitze ich viel zu viel am Computer. Nicht ganz uneigennützig fiel uns in der letzten Vorstandssitzung dann auch rasch das Motto für 2019 ein:

### Runter vom Sofa – rein ins Leben!

Das Motto trifft uns alle, da bin ich sicher. Auch die, die bereits viel Sport machen, denn „rein ins Leben“ bedeutet auch: gesellig sein und unter Menschen gehen – oder auch: anderen zu helfen und sich sozial zu engagieren.

**Runter vom Sofa**, um vielleicht singen zu gehen (siehe den Artikel auf **Seite 38**).

**Runter vom Sofa**, um zu wandern (siehe den Artikel auf **Seite 31ff**).

**Runter vom Sofa**, um den Kilimandscharo zu besteigen (siehe den Artikel auf **Seite 34**).

**Runter vom Sofa**, um das zu tun, wozu Sie Lust haben und sei es, um ein Stück Schokolade zu holen (leider haben wir dazu keinen Artikel).

Sehr oft sind wir in diesem Jahr bei unseren Beratungsgesprächen gefragt worden, ob ein Leben als Alpha (insbesondere als ZZ) lebenswert ist. Meine Antwort ist dann: „Rein ins Leben mit Ihnen – ja unbedingt - egal ob als Betroffener, Träger oder Angehöriger.“ Auch für Ihre Familienplanung gibt es aus unserer Sicht nichts, dass gegen ein Baby spricht. Das Leben ist immer lebenswert, wenn wir es dazu machen.

Haben Sie Spaß und genießen Sie die vielen schönen Dinge! Wir wünschen Ihnen, dass Sie wieder aus den Inhalten des Journals etwas mitnehmen können und es Ihnen hilft bei der Bewältigung des Alltags. Und ich glaube, es ist schon etwas erreicht, wenn die Aussicht auf die vielfältigen Artikel Sie dazu bringen, runter vom Sofa zu kommen, um das Journal aus dem Briefkasten zu holen...

Machen Sie mit uns gemeinsam das Jahr 2019 zu einem aktiven und schönen Jahr.

Ihre

*Marion Wilkens*



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

# Frischer Wind ...



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

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

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

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

Biotherapies for Life™ **CSL Behring**



<b>In dieser Ausgabe:</b>	<b>Seite</b>
<b>Vorwort</b>	<b>03</b>
<b>Service</b>	
Vorstand, Kontakttelefon, Fachbeirat, wissenschaftlicher Beirat	06
<b>Vorgestellt</b>	
Schön Klinik: Pneumologische Rehabilitation auf höchstem Niveau	08
<b>Für Sie dokumentiert: Kinder- und Jugendtag 2018</b>	
Alpha1 Kinder- und Jugendtag 2018 in Gera	10
<b>Dr. Steffen Reinsch:</b> Alpha-1 bei Kindern und Jugendlichen: Ein Überblick aus kinderärztlicher Sicht	12
<b>Prof. Antal Németh:</b> Alpha-1 Lebererkrankung im Kindesalter	15
<b>Dr. Nils Jedicke:</b> Leberbeteiligung bei Alpha-1 – eine vergessene Krankheit?	17
<b>Prof. Dr. Sabina Janciauskiene:</b> Entwicklung von Therapien für Alpha-1	18
Alpha1 Jugend-Quiz und Fotos vom Kinder- und Jugendtag	20
<b>Für Sie dokumentiert</b>	
Bericht über das Gruppenleitertreffen in Darmstadt	23
Gesunderhaltung bei Alpha-1: Rückschlüsse zum Fragebogen 2018	24
<b>Neues aus der Forschung</b>	
Altes und Neues aus Europa – ein Versuch, die vielen Kürzel (ERS, ELF, die ERNs oder EARCO) zu erklären...	27
<b>Alpha1 unterwegs</b>	
Kindertag 2018 in Österreich	30
Alphas en camino – mit 80 Pilgern bis ans Ende der Welt	31
Kilimandscharo – die langsame Anpassung ist das Erfolgsrezept	34
<b>Verschiedenes</b>	
Atempause auf der LungenCouch	35
<b>Trauer</b>	
Gedenken an unsere verstorbenen Mitglieder	34
<b>Verschiedenes</b>	
Alpha1 und die neue Datenschutzgrundverordnung	37
<b>Aus unseren Selbsthilfegruppen</b>	
AlphaCare Regionaltag in Stuttgart	38
GRIFOLS-Treffen RMN: Lungenfacharzt Dr. Apprich empfiehlt Prevenar gegen Lungenentzündung	39
Treffen der Alphas aus Mecklenburg-Vorpommern: Patiententag der Firma Grifols	40
Teilnahme der SHG Franken an der Patientenveranstaltung von CSL Behring	40
Wieder ein gelungenes Treffen SHG Sachsen & Sachsen-Anhalt	41
<b>Leserbrief</b>	
Mein Leben mit Alpha-1: Alphas auf dem Jakobsweg „Du allein kannst es, aber du kannst es nicht allein“	42
<b>Verschiedenes</b>	
Eine Zeitreise: 55 Jahre Alpha-1	44
<b>Ein Wort zu den Finanzen...</b>	46
Neujahrs-Wünsche des Vorstands und Quiz-Auflösung	47
<b>Vorankündigung:</b> Mitgliederversammlung und Infotage 2019	48
Überweisungsträger	49
<b>Dank an alle Förderer und Impressum</b>	50
Beitrittserklärung Alpha1 Deutschland e.V.	51

## Service

# Vorstand und Fachbeirat

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



**Marion Wilkens**

1. Vorsitzende  
Tel. 06258 1329714  
[marion.wilkens@alpha1-deutschland.org](mailto:marion.wilkens@alpha1-deutschland.org)  
Nationale & internationale Kooperation,  
Kontakt zu Forschung, Politik,  
Referenten & Selbsthilfegruppen,  
Medienarbeit, außerdem:



**Kontakttelefon Erwachsene**  
Tel. 0800 5894662  
[info@alpha1-deutschland.org](mailto:info@alpha1-deutschland.org)



**Gabi Niethammer**

2. Vorsitzende  
Tel. 040 78891320  
[gabi.niethammer@alpha1-deutschland.org](mailto:gabi.niethammer@alpha1-deutschland.org)  
Interne Abläufe, Organisation von Info-  
tagen, Ansprechpartnerin für Home-  
page und Redaktionelles, außerdem:



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



**Ronald Lüdemann**

Schatzmeister (komm.)  
Tel. 0800 5894662  
[ronald.luedemann@alpha1-deutschland.org](mailto:ronald.luedemann@alpha1-deutschland.org)  
Verwaltung der Finanzen,  
Fundraising und Projektarbeit



**Thomas Heimann**

Stellvertretender Schatzmeister (komm.)  
[thomas.heimann@alpha1-deutschland.org](mailto:thomas.heimann@alpha1-deutschland.org)  
Interne IT & Datenpflege

„Das erhöhte Arbeitsaufkommen nach dem Ausscheiden von Bernd Lempfert machte es nötig, Änderungen im Vorstand nicht erst auf der nächsten Mitgliederversammlung anzugehen. So war es zunächst dringend notwendig, Ronald Lüdemann vom stellv. Schatzmeister zum komm. Schatzmeister zu berufen. Nicht zuletzt wegen der DSGVO bezogen wir Thomas Heimann in mehr Projekte ein und das zeigte uns, dass die Aufgabe der sensiblen Mitgliederdatenverwaltung mit in den Vorstand gehört. Dazu war es wichtig, Herrn Heimann komm. in den Vorstand zu berufen, auch um ihn in der Vorstandssitzung dabei zu haben und voll integrieren zu können.“



**Uwe Deter**

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



**Linda Tietz**

Fachbeirat  
[linda.tietz@alpha1-deutschland.org](mailto:linda.tietz@alpha1-deutschland.org)  
Fotos & Redaktionelles



**Ursula Krütt-Bockemühl**

Fachbeirat  
Tel. 0821 783291  
[ursula.kruett-bockemuehl@alpha1-deutschland.org](mailto:ursula.kruett-bockemuehl@alpha1-deutschland.org)  
Sauerstofflangzeittherapie, Alltagsumsetzung, wirtschaftliche &  
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*

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

## Bereich Leber



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

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

## Bereich Kinder & Jugendliche



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

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

## Bereich Forschung und seltene Fälle



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

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

## Bereich Training, Mobilität, Lungensport



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

Erstkontakt gerne per E-Mail:  
michaela.frisch@alpha1-deutschland.org

## Bereich Krankheitsverarbeitung, Psyche, Angehörige



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

Erstkontakt bitte per E-Mail:  
lungencouch@monikatempel.de  
Telefon: 0941 2085952

## Bereich Reha und Lunge



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

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

## Die Schön Klinik im Berchtesgadener Land: Pneumologische Rehabilitation auf höchstem Niveau



Zahlreiche wissenschaftliche Studien – darunter auch viele aus der Schön Klinik Berchtesgadener Land – zeigen, dass Patienten mit Lungen- und Atemwegserkrankungen von rehabilitativen Ansätzen enorm profitieren können. Vor allem bei Patienten mit chronisch-obstruktiver Lungenerkrankung (COPD) zählt das körperliche Training zu den wirkungsvollsten Maßnahmen und erzielt mitunter größere Erfolge als rein medikamentöse Therapien. Die Patienten gewinnen an körperlicher Leistungsfähigkeit, können ihren Aktionsradius wieder erweitern und erleben eine Rückgewinnung ihrer Lebensqualität.

Die Schön Klinik Berchtesgadener Land (BGL) ist eine überregional anerkannte Fachklinik für Rehabilitation mit den medizinischen Schwerpunkten: Orthopädie, Psychosomatik und **Pneumologie**.

Das Fachzentrum für Pneumologie, Allergologie, Schlaf- und Beatmungsmedizin wird von **Prof. Andreas Rembert Koczulla** geleitet, der im August 2018 die Chefarztposition von Prof. Dr. Klaus Kenn übernommen hat und laut der aktuellen Focus Rehaliste 2019 für Top-Medizin, Top-Qualität & Top-Rehaklinik ausgezeichnet wurde. Prof. Koczulla und Prof. Kenn halten Deutschlands einzige Professur für Pneumologische Rehabilitation inne. Als Forschungsinstitution der Philipps-Universität Marburg steht die Klinik auch im intensiven Austausch mit internationalen Lungenzentren und hat den Anspruch, die Konzepte der pneumologischen Rehabilitation kontinuierlich weiterzuentwickeln und diese Expertise direkt an die Patienten weiterzugeben. Oberstes Ziel ist es dabei, nicht nur das Atmen zu erleichtern, sondern vor allem auch die Lebensqualität und das psychische Wohlbefinden (z.B. Angst vor Atemnot) der Betroffenen zu verbessern.

### Die wichtigsten Indikationen auf einen Blick:

- Chronisch obstruktive Bronchitis mit/ohne Lungenemphysem (COPD)
- Alpha-1-Antitrypsinmangel (AATM)
- Asthma
- Vocal Cord Dysfunction
- Lungenfibrose
- Schlafbezogene Atmungsstörungen
- Seltene Lungenerkrankungen
- Zustand nach Lebertransplantation

Die Schön Klinik Berchtesgadener ist Europas größtes Zentrum bei der Vor- und Nachbehandlung von Lungentransplantationen. Zudem steht die Klinik als Alpha-1 Zentrum Patienten mit angeborenem AATM zur Verfügung. Durch die begrenzten Möglichkeiten der medikamentösen Behandlung rücken vor allem die nicht-medikamentösen Therapieansätze und hier im Besonderen die Trainingstherapie in den Vordergrund. Prof. Koczulla und sein Team besitzen langjährige Erfahrung und ein besonderes Know-how bei der Behandlung dieser Krankheit.





## Studienaufruf:

### In eigener Sache – Aufruf zur Studienteilnahme in der Schön Klinik BGL:

Aus der Motivation heraus, die Erkrankung AATM noch besser zu verstehen und vor allem die Trainingstherapie zu optimieren, ist vor einigen Jahren eine Studie entstanden, in der wir 10 COPD-Patienten mit AATM und 10 mit einer herkömmlichen COPD ohne AATM auf die Veränderung der körperlichen Leistungsfähigkeit nach pneumologischer Rehabilitation (3 Wochen) untersucht haben. Eine bei allen Patienten vor und nach der Reha durchgeführte Muskelbiopsie hat uns tiefen Einblick in die Anpassung der Beinmuskulatur gegeben und zunächst gezeigt, dass beide Gruppen ihre körperliche Leistungsfähigkeit (Ausdauer) in klinisch relevantem Umfang verbesserten. Eindrucksvoll war jedoch, dass, obwohl beide Gruppen mit gleicher relativer Intensität und gleichem Umfang trainierten, die Verbesserung der Ausdauer bei COPD-Patienten (ohne AATM) größer war als bei AATM-Patienten. Dies spiegelte sich ebenso in der Anpassung der Muskulatur wider, die wir zellbiologisch untersucht haben.

Diesen bisher einmaligen Ergebnissen möchten wir in einer Folgestudie, die zurzeit in der Schön Klinik BGL läuft, weiter auf den Grund gehen. Interessant ist für die Forschung vor allem, welcher Mechanismus dieser unterschiedlichen Anpassung zugrunde liegt und wie ein Training für AATM-Patienten noch effektiver gestaltet werden kann. Dafür suchen wir motivierte **COPD-Patienten mit AATM** und folgenden Eigenschaften:

- Phänotyp „ZZ“
- FEV1 < 50 % Soll
- Kein Diabetes mellitus

Bei Unsicherheiten können die Einschlusskriterien bei Interesse unverbindlich in einem Telefongespräch geklärt werden. Nach Bewilligung einer 3-wöchigen Rehabilitation in der Schön Klinik BGL (Patienten haben die Möglichkeit, die Wahl der Rehabilitationsklinik mitzubestimmen) werden mit den Studienpatienten zu Beginn und am Ende der Rehabilitation u.a. einige Tests zur Messung der körperlichen Leistungsfähig-



keit (z.B. Ausdauerstest auf dem Fahrradergometer, angepasst an die Kapazität des Patienten; Krafttest der Beinmuskulatur), der Körperzusammensetzung (Bio-Impedanzanalyse) und insgesamt 2 Muskelbiopsien durchgeführt. Die Muskelbiopsien führen Prof. Kenn oder Prof. Koczulla durch, bei denen unter lokaler Betäubung ein kleines

Stück Muskelgewebe aus dem rechten Oberschenkel entnommen wird. Dieses Gewebe wird von der Deutschen Sporthochschule in Köln, der Medizinischen Hochschule Hannover und der Philipps-Universität Marburg analysiert und anschließend die Ergebnisse wieder an die Schön Klinik übermittelt. Während des Rehabilitationsaufenthaltes wird das Training (Geräte, Intensität, Dauer etc.) an die Fähigkeiten der Patienten angepasst und von jedem Patienten dokumentiert. Dieses Training entspricht den aktuellen Empfehlungen der europäischen Gesellschaft für Pneumologie (ERS) und ist somit hocheffektiv.

Mit der Teilnahme an dieser Studie, die zugegebenermaßen mehr Einsatz erfordert als eine gewöhnliche Rehabilitation, können Patienten mehr über sich und ihre Erkrankung erfahren (es werden mehr Diagnostiken durchgeführt als gewöhnlich).

Die Studienpatienten lernen durch ein optimal gesteuertes Training ihre Leistungsfähigkeit besser einzuschätzen und erhalten wertvolle Anhaltspunkte für ein Training zuhause.

Wenn Sie an einer Studienteilnahme interessiert sind und gerne mehr darüber erfahren möchten, melden Sie sich bitte bei:

**Frau Inga Jarosch**

**E-Mail: [ijarosch@schoen-klinik.de](mailto:ijarosch@schoen-klinik.de)**

**Tel.: 08652 931730**

Wir freuen uns auf Sie!

**NEU  
im wiss.  
Beirat**



*Ganz herzlich begrüßen wir Herrn Prof. Koczulla in unserem Team.  
Wenden Sie sich bei Fragen hinsichtlich Reha und Lunge vertrauensvoll an ihn.*

# Für Sie dokumentiert

## Alpha1 Kinder- und Jugentag 2018 in Gera

### Abwechslungsreiches und informatives Programm für Groß und Klein



Am Tag konzentrierte Aufmerksamkeit, abends Karaoke speziell mit Markus Baltensperger

Der diesjährige Alpha1 Kinder- und Jugentag fand in Gera mit 34 Eltern sowie 32 Kindern und Jugendlichen zwischen knapp einem und 16 Jahren statt. Viele freuten sich sehr, einander wiederzusehen, gerade auch die Kinder und Jugendlichen fanden schnell wieder zueinander. Es ist schön zu sehen, dass die Jugend derart aktiv in den Verein nachwächst und uns so die Zukunft aufzeigt.

Während die Alpha-Kids am Freitagnachmittag gut betreut gemeinsam bastelten und spielten, stellten die Alpha-Teens mit Hilfe unseres Mitglieds Miriam Butke ein Alpha1 Quizz auf die Beine, bei dem den Eltern spannende und kuriose Fragen rund um den Gendefekt gestellt wurden. Die Antworten waren gar nicht einfach und die Auswertung am Samstagabend zeigte, dass es noch viel zu lernen gibt. Sogar einen Siegerpreis hatte die Gruppe gebastelt – insgesamt eine ganz tolle Aktion!

Am Samstag ging es für die Kinder und Jugendlichen in ein Jugendzentrum. Dort gab es Tischtennis-Schlachten, Billard- und Kickerspiele, es wurde gemeinsam gekocht und altersgerecht „gedaddelt“ werden durfte auch. Nachmittags fuhren die Alpha-Teens zum Lasertag, während sich die Jüngeren beim Klettern austobten.

Und was machten wir Erwachsenen in der Zeit? Nach der Einführung in die Arbeit von Alpha1 Deutschland am Freitag ging es am Samstag in den Vorträgen in erster Linie um das Thema Leber bei unseren Kindern. Drei hochkarätige Referenten infor-

mierten uns über den Gendefekt und tauchten in die Welt der Forschung ein.

Dr. Steffen Reinsch aus Jena klärte uns kompetent über die Zusammenhänge des AATM auf.

Mit Professor Antal Németh hatten wir sogar einen Arzt aus Stockholm eingeflogen. Er beschäftigt sich seit Ende der 70er Jahre (und somit nicht lange nach Entdeckung der Erkrankung durch die Schweden Laurel und Eriksson) mit dem Gendefekt und brachte uns interessante Fallbeispiele mit.

Prof. Sabina Janciauskiene kam zusammen mit Dr. Nils Jedicke aus Hannover und nahm uns mit auf eine spannende Forschungsreise.

Beeindruckend fand ich, wie gut es das Publikum schaffte, mit nur wenigen Übersetzungen zwei Vorträgen auf Englisch zu folgen, was durch die Fachsprache nicht eben einfach ist.

Abgerundet wurde der Kinder- und Jugentag durch schöne Abende im Wintergarten des Novotels, gekrönt von der uns so lieb gewordenen Musikbegleitung unseres Mitglieds Markus Baltensperger.

Liebe Freunde, wir sehen uns in zwei Jahren zum Kiju-Tag wieder. Voraussichtlich wird er in Hamburg stattfinden und ich freue mich schon heute darauf.

Herzlich, Ihre Gabi Niethammer



## Jahresrückblick und Ziele von Alpha1 Deutschland e.V.

Nach der Begrüßung stellt Frau Niethammer den Verein kurz vor.

Wir sind bei mittlerweile 774 Mitgliedern angekommen, von denen 350 Mitglieder die Diagnose PiZZ haben. Auch für die Familien mutmachend ist, dass 13 ZZ-Mitglieder älter als 80 Jahre alt sind, unser ältestes Mitglied ist bereits 87 Jahre alt.

Die drei Vorstandsmitglieder stellen sich und ihre Familien vor, um den neuen Mitgliedern einen Eindruck zu geben, wer den Verein überhaupt leitet.

Frau Wilkens beschreibt die verschiedenen Säulen, die den Verein ausmachen: Da sind vor allem die Mitglieder, um die wir uns kümmern und deren Sorgen und Ängste uns sehr wichtig sind. Wir sind dabei, auch die Kinder und Jugendlichen durch kleine Workshops und gezielte Bastelarbeiten während der Infotage mehr in das Thema AATM einzubeziehen. So bereiten die Alpha-Teens auch gerade etwas Besonderes vor, was sie uns später noch vorstellen werden.

Die zweite tragende Säule sind die Ärzte und Forscher. Hier ist es unsere Aufgabe, das Thema AATM so im Fokus zu halten, dass das Interesse an diesem seltenen Gendefekt nicht erlischt und die Ärzte weiter daran forschen. Wir versuchen, für die Mitglieder passende Ärzte in Deutschland zu vermitteln und sind auf die Hilfe aller Mitglieder angewiesen, dass sie uns die Ärzte, die für sie gut sind, nennen, damit auch andere Alphas davon profitieren können.

Die dritte wichtige Säule schließlich sind die Selbsthilfegruppen, die an derzeit 18 Standorten in Deutschland vertreten sind. Am letzten Wochenende wurden die SHG-Leiter gerade geschult. Leider ist es in den meisten Gruppen so, dass das Thema „Alpha-1 mit betroffenem Kind“ keine Rolle spielt. Nur wenige Familien organisieren sich in SHGs und so steht in den Gruppen dieser Bedarf nicht im Fokus. Viele Familien wenden sich bei Fragen und Ängsten bei uns in erster Line an das Kontakttelefon, geleitet von Frau Niethammer.

Unser Motto 2018 ist Resilienz (Widerstandskraft), und die haben wir dieses Jahr echt gebraucht. Viel prasselte auf uns ein: der Tod unseres Schatzmeisters Bernd Lempfert, das vermehrte Aufkommen von Beratungsgesprächen, da auch immer mehr PiMZ

diagnostiziert werden, sowie häufigere Anrufe von Ärzten und Forschern, die mit uns Vorhaben planen wollen.

Auch für Familien spielt Resilienz eine große Rolle. Erschüttert von der Diagnose AATM fallen viele erst einmal in ein tiefes Loch und es braucht Resilienz, sich aus diesem Tal herauszukämpfen. Nichts anderes beschreibt der mittlerweile so beliebte Spruch: „Hinfallen, aufstehen, Krönchen richten, weitergehen.“

## Unsere Ziele sind

- Erhöhung der Schlagkraft durch Mitgliederzuwachs: je mehr Mitglieder im Verein organisiert sind, umso besser ist die Außenwirkung auf Politik und Forschung.
- Internationaler Austausch in Dubrovnik: dort treffen wir auf Forscher aus der ganzen Welt.
- MGV und Infotag 26./27. April in Göttingen: an diesem Wochenende zeigt der Verein seine ganze Stärke und die Geschicke der nächsten Jahre werden gemeinsam festgelegt.
- Kampf um eine eigene Leitlinie: dies ist wichtig, weil der Arzt momentan keine Hilfestellung hat, falls er die Erkrankung nicht kennt. Laut momentaner Leitlinie laufen wir unter COPD, was aus unserer Sicht nicht richtig und hilfreich ist.
- Mitarbeit im EARCO: europäisches Forscher-Netzwerk mit zurzeit 30 Ärzten, in dem Frau Wilkens als Patientenbeauftragte mitarbeiten darf. Hier wird vor allem quer gedacht. Außerdem wird ein europäisches Register aufgebaut, das u.a. einen Fokus auf die jährlichen Follow-Ups der Patientendaten legen wird.
- Umstellung der Finanzen, um Unabhängigkeit zu bewahren: Mehr dazu schreibt Herr Lüdemann auf **S. 46** in diesem Journal.

Frau Niethammer weist noch einmal deutlich daraufhin, dass es sich um eine Familienerkrankung handelt. So können nicht nur die eigenen Kinder oder Eltern betroffen sein, sondern ebenfalls Großeltern, Tanten, Nefen usw.

Wichtig ist, dass auch mit der Diagnose PiMZ eine Disposition für eine Lebererkrankung besteht, dann nämlich, wenn ein zweiter Störfaktor für die Leber hinzukommt. Daher unser Aufruf: Achten Sie, unabhängig von Ihrem Phänotyp, auf Ihre Leber und lassen Sie diese regelmäßig untersuchen! Unsere Empfehlungen für PiMZ finden Sie in Kürze auf unserer Homepage. Beruhigend ist, dass die meisten PiMZ keine Symptome entwickeln.

## Für Sie dokumentiert

---

Zurzeit betreut der Verein gut 60 Familien mit ungefähr 80 Kindern. Auch hier noch einmal der Aufruf, die eigenen Kinder im Verein als kostenfreie Mitglieder anzumelden. Wäre es nicht großartig, zum 20-jährigen Jubiläum von Alpha1 Deutschland im April 2021 verkünden zu können, dass wir 1.000 Mitglieder haben? Helfen Sie mit und sprechen Familienmitglieder an, wir freuen uns über jede Beitrittserklärung.

Neben der regelmäßigen Durchführung des jährlichen Infotags und des Kinder- und Jugendtags alle zwei Jahre legen wir auch einen großen Fokus auf unsere Homepage. Unser Ziel ist, „Wiki für Alpha-1“ zu werden, die Homepage also mit sehr viel Wissen anzureichern. Fast wöchentlich stellen wir neue, frei verfügbare Artikel oder Links ein.

**Fehlen Ihnen Informationen auf der Homepage?** Sprechen Sie uns einfach an.

Frau Niethammer war im September auf dem sehr schönen Alpha1 Kindertag in Österreich und brachte das neu erstellte Kinderbuch von dort mit. Dieses richtet sich vor allem an jüngere Kinder und ist ganz großartig. Nähere Informationen finden Sie auf **S. 30**.

Das Alpha1 Forum für die Familien haben wir aufgelöst, da es kaum Interesse seitens der Mitglieder gab und die Datenschutzrichtlinien die Durchführung nun auch noch verkomplizierten.

Aus Kindern werden Leute und wir stellen uns immer mehr auch den Themen, die die Jugendlichen interessieren. Da geht es zum Beispiel um die verschiedenen Möglichkeiten des Rauchens und was diese auslösen können, aber auch um die richtige Berufswahl.

Frau Niethammer weist auf eine Elternbefragung hin, die an diesem Wochenende an einem Extra-PC angeboten wird. Der Psychologe Markus Nehrke aus dem Marienhospital Wesel hat diese Umfrage ausgearbeitet, um die Familien besser kennenzulernen. In zwei Jahren möchte er zum nächsten Kiju-Tag kommen und uns zielgerichtete Unterstützung geben. Dafür helfen ihm die Daten dieser kurzen Umfrage, die wir zum Ausfüllen auch auf unsere Homepage gestellt haben. So haben alle Eltern noch die Möglichkeit zur Teilnahme.

Gabi Niethammer

## Alpha-1-Antitrypsinmangel bei Kindern und Jugendlichen - ein Überblick aus kinderärztlicher Sicht

Referent: Dr. Steffen Reinsch, Kinder-Gastroenterologe, Universitätsklinikum Jena



### Zu Grunde liegende Störung mit Lungen- und Leberschädigung

Alpha-1-Antitrypsin (AAT) gehört zu den Akute-Phase-Proteinen. Es gleicht die entzündungsfördernden Wirkungen der Neutrophilen-Elastase aus, einer Substanz, die Eiweiße spalten und dadurch das Gewebe angreifen

kann. Bei Infektionen durch Viren oder Bakterien und bei Entzündungen bildet der Körper besonders viel AAT, um Krankheitserscheinungen und überschießenden Entzündungsprozessen entgegenzuwirken. Bei AAT-Mangel wird jedoch nicht genügend AAT gebildet. Dadurch entsteht ein Ungleichgewicht zwischen spaltenden und schützenden Substanzen, mit der Folge, dass das Körpergewebe angegriffen und zerstört wird. Diese Mechanismen sind die Ursache der Lungenschädigung bei AAT-Mangel.

AAT wird in den Leberzellen hergestellt. Bei der schwe-



ren Form des AAT-Mangels liegt ein winziger Baufehler im Molekül vor. AAT wird zwar in der Leberzelle normal gebildet, die langen Stränge des Moleküls werden jedoch nicht wie erforderlich zusammengefaltet. Dadurch kann das AAT nicht mehr gut aus den Leberzellen ausgeschleust werden. Es bleibt dort liegen und schädigt die produzierenden Zellen, indem es Entzündungsreaktionen und Gewebeumbau in der Leber auslöst. Die falsch gefalteten, liegengebliebenen AAT-Eiweiße sind die Ursache für die Lebererkrankung. Außerdem befindet sich nicht genügend AAT im Blut des gesamten Organismus.

### Genetik

Der AAT-Mangel ist eine Erbkrankheit, d.h. man findet Veränderungen der Erbsubstanz DNA. Mittlerweile sind zwar mehr als 100 krankhafte Veränderungen (Mutationen) zum AAT-Mangel bekannt, jedoch sind die meisten sehr selten. Häufig und wichtig sind die Mangelvarianten S und Z.

Bei der Vererbung erhält jeder Mensch jeweils ein Gen vom Vater und eins von der Mutter. Die normale AAT-Genvariante bezeichnet man mit M, und der gesunde Zustand wird PiMM genannt. Damit das Kind an AAT-Mangel erkrankt, muss jedes Elternteil mindestens eine Mangelvariante tragen. Das Kind hat dann beispielsweise einen PiZZ- oder einen PiSS-Typ. Erbträger haben von einem Elternteil das M- und vom anderen das Z-Allel geerbt. Sie wissen meist nichts von ihrer Erbträgerschaft und sind gesund. Kommen zwei solche Erbträger zusammen, liegt das Risiko für eine Erkrankung des Kindes bei 25 %.

Die Mangelvarianten sind vermutlich vor ungefähr 2500 Jahren entstanden, und zwar Z in Skandinavien und S in Spanien. Forscher vermuten, dass Menschen mit diesen Mutationen einen Überlebensvorteil hatten, wenn sie an schweren Lungeninfektionen wie Tuberkulose erkrankten. In Deutschland ist der PiZZ-Typ etwas häufiger als der PiSS-Typ: betroffen ist eines von 2.000 bzw. 2.270 Neugeborenen.

### Erscheinungsbild der Leberbeteiligung

Kinder mit AAT-Mangel können als Neugeborene durch eine Gelbsucht auffallen. Manche haben ein niedriges Geburtsgewicht und gedeihen schlecht. Wenn die krankheitsbedingte Leberbelastung einen Gallestau ausgelöst hat, kann die Leber vergrößert sein, der Stuhl kann entfärbt sein, die Leberwerte sind erhöht und das Kind hat eine Blutungsneigung, weil ihm Vitamin K fehlt. Die meisten dieser Krankheitserscheinungen können auch bei anderen Lebererkrankungen auftreten.

Aufgabe des Arztes ist es daher, mit speziellen Untersuchungen nach den Ursachen der Störung zu fahnden. In den allermeisten Fällen ist die Gelbsucht des Neugeborenen jedoch harmlos und eine vorübergehende Erscheinung.

Im Säuglings- und Kleinkindalter können bei AAT-Mangel dieselben Krankheitserscheinungen auftreten wie bei Neugeborenen. Manchmal entdeckt der Arzt auch nur per Zufall erhöhte Leberwerte, wenn er aus anderen Gründen Blut abnimmt.

Im Schulkindalter kann bei ausgeprägter Leberbeteiligung ein quälender Juckreiz auftreten. Häufig wachsen diese Kinder schlecht und sind allgemein recht schwach. Wenn sich in der Pfortader, die das Blut vom Darm zur Leber transportiert, ein Hochdruck entwickelt, kann es zu Krampfadern in der Speiseröhre und zum Bluterbrechen kommen.

Die große Mehrzahl der Kinder mit AAT-Mangel ist von der Leber her vollkommen beschwerdefrei. Selbst diejenigen Kinder, die als Säugling erhöhte Leberwerte hatten, sind bei späteren Kontrollen meist nicht mehr auffällig.

Für Ärzte wichtig ist daran zu denken, dass andere Leberkrankheiten schwerer und kompliziert verlaufen können, wenn das Kind zusätzlich einen AAT-Mangel hat. Dies gilt beispielsweise für die Virushepatitis oder für die Mukoviszidose. Daher macht es Sinn, bei solchen chronisch kranken Kindern auch die Serumspiegel von AAT zu bestimmen.

Viele chronische Lebererkrankungen ähneln sich im weiteren Krankheitsverlauf. Dies zeigt das Beispiel der nicht-alkoholischen Fettlebererkrankung. Wenn zu der ursprünglichen Störung weitere schädigende Faktoren hinzukommen, bildet sich in der Folge vermehrt Bindegewebe (Leberfibrose), und später bildet sich die Leber knotig um (Zirrhose). Bei einigen Patienten entarten die Leberzellen, sodass sich ein Leberkrebs ausbildet. Für Kinder spielen diese Vorgänge jedoch nur in den seltensten Fällen eine Rolle. Vor allem müssen bei Kindern mit AAT-Mangel praktisch keine Leberzellkarzinome befürchtet werden. Eine schwere Lebererkrankung betrifft sehr wenige Kinder, und entsprechend selten sind Lebertransplantationen bei AAT-Mangel in diesem Alter. Wenn sie nötig werden, ist das Langzeitüberleben nach Lebertransplantation sehr gut und liegt bei über 90 %.

### Unterschiedliche Verläufe der Erkrankung

Beim AAT-Mangel wird der Verlauf zunächst einmal durch den Gendefekt beeinflusst. So ist beispielsweise das Risiko für eine Leberzirrhose nur bei Personen

# Für Sie dokumentiert

---

mit PiSZ, PiZZ und PiZO klar erhöht. Trotzdem gibt es innerhalb dieser Gruppen unterschiedliche Ausprägungen der Erkrankung. Dazu beitragen können diverse äußere Einflüsse, wie Virusentzündungen der Leber oder gehäufte fieberhafte Infekte. Bestimmte Medikamente wie Indometacin können die Leber belasten. Auch hat nicht jeder Organismus dieselbe Fähigkeit zur Reparatur von Fehlern im Stoffwechsel. Für Ärzte ist es schwierig, bei Kindern treffsichere Prognosen zum späteren Krankheitsverlauf abzugeben. Immerhin weiß man, dass früh aufgetretene Probleme wie eine Gelbsucht des Neugeborenen keinen großen Einfluss haben. Ungünstig ist es jedoch, wenn Kinder mit einem Jahr noch eine vergrößerte Leber und Milz haben oder wenn im Kleinkind- oder frühen Schulkindalter eine Gelbsucht besteht.

## Diagnosestellung

Ein niedriger AAT-Serumspiegel ist ein wichtiger Hinweis auf die Erkrankung. Die definitive Diagnose wird gestellt, indem mit der Phänotypisierung die Art des Eiweißes bestimmt (PI-Typ) und mit der Genotypisierung die zugrunde liegende Veränderung der Erbsubstanz festgestellt wird. Diese Untersuchungen können mit dem AlphaKit® auch aus Trockenblut in einem Speziallabor durchgeführt werden, allerdings dauert es mehrere Wochen, bis der Befund da ist. Mit dem neuen AAT-Schnelltest hat man in Jena noch keine Erfahrung.

Nur in seltenen Spezialfällen wird eine Leberbiopsie durchgeführt. Damit kann der Spezialist unter dem Mikroskop den Zustand der Leber ganz genau beurteilen und feststellen, wie viel Bindegewebe oder Fetteinlagerung vorhanden ist. Die Prozedur erfolgt bei Kindern in Narkose und unter sterilen Bedingungen. Die Gewebeentnahme selbst mit einer speziellen Nadel geht sehr schnell. Komplikationen sind selten und insgesamt ist die Methode sicher.

## Beurteilung des Schweregrads und Routine-Kontrollen

Wie auch bei anderen Lebererkrankungen können Ärzte die unterschiedlichen Teilfunktionen des Leberstoffwechsels mit verschiedenen Blutwerten erfassen. Dabei geht es um den Grad der Leberzellschädigung, den Gallenfluss, die Synthese-Funktion der Leber und die Versorgung mit fettlöslichen Vitaminen. Mit bildgebenden Verfahren wie Ultraschalldiagnostik und Elastografie wird festgestellt, wie der Blutfluss in der Pfortader aussieht und ob die Leber schon Bindegewebe eingelagert hat und steifer ist als normal.

Bei den ambulanten Kontrollen im speziellen Zentrum oder beim Hausarzt wird das Gedeihen des Kindes erfasst und die oben genannten Blutwerte überprüft. Ab dem Schulkindalter kann man mit Lungenfunktions-tests die Gesundheit der Lunge überprüfen.

## Behandlung

Die meisten Kinder mit AAT-Mangel haben keine Lebererkrankung und brauchen daher keine spezielle Behandlung.

Wenn ein Mangel an fettlöslichen Vitaminen (A, D, E und K) festgestellt wird, kann man diese Vitamine gezielt in Form von Tabletten oder Tropfen zuführen. Wichtig sind die erforderlichen Impfungen, denn Kinder mit AAT-Mangel sollten besonders gut vor Infektionskrankheiten geschützt werden. Leberschädigende Stoffe sollten vermieden werden. Um die Lunge nicht zu belasten, sollten Kinder keinen Kontakt mit Zigarettenrauch haben.

Bei leberkranken Kindern können Gallensäure-Präparate sinnvoll sein. Außerdem muss hier die Ernährung besonders energiereich sein, und es sollten spezielle Fette verabreicht werden, die leichter verdaut werden können. Den Juckreiz von stärker betroffenen Kindern zu lindern, kann manchmal schwierig sein. Medikamente wie Phenobarbital oder Rifampicin können helfen. Nur bei sehr schwerer, fortschreitender Leberbeteiligung ist eine Lebertransplantation erforderlich. In der Erprobung sind derzeit neue Therapieverfahren, wie beispielsweise Medikamente, die für einen vermehrten Abbau des fehlgebildeten Alpha-1-Antitrypsins sorgen sollen. Der Weg zur Behandlung in der Praxis ist jedoch noch weit.

Zusammenfassung: Prof. Dr. Gratiana Steinkamp



## Alpha-1-Antitrypsinmangel: Lebererkrankung im Kindesalter

**Referent: Prof. Antal Németh, MD, PhD, Kinder- und Jugendarzt  
Abteilung für Klinische Wissenschaft, Intervention und Technologie  
(CLINTEC) des Karolinska University Hospitals, Stockholm**

Zu Beginn seiner Ausführungen machte Prof. Németh deutlich, dass die heute favorisierte evidenzbasierte Medizin nur wenige Anwendungsmöglichkeiten für seltene Erkrankungen bietet. Wenn die Zahl der Patienten sehr klein ist, sind aussagekräftige vergleichende Langzeitstudien schwierig durchzuführen und erfordern gemeinsame Anstrengungen vieler Experten und Kliniken. Die Betreuung von leberkranken Kindern mit AAT-Mangel muss daher individualisiert und auf den einzelnen Patienten angepasst werden. Auch zukünftig ist kaum vorstellbar, dass intelligente Maschinen und Algorithmen Behandlungspläne für seltene kindliche Stoffwechselerkrankungen entwickeln können. Insofern besteht die Medizin hier nur zur Hälfte aus Wissenschaft und zur anderen Hälfte aus Erfahrung.

### Geschwister mit ganz unterschiedlichem Verlauf

Am Beispiel einer von ihm betreuten Familie machte der Referent deutlich, wie individuell unterschiedlich die Krankheit verläuft, selbst wenn Geschwister denselben Genotyp haben. In einer Familie war der Vater erkrankt mit PiZZ-Typ, die Mutter war zwar gesund, hatte aber einen PiMZ-Typ und war daher Erbträgerin. Alle drei Kinder waren PiZZ und hatten wie der Vater einen AAT-Mangel. Das erste Kind der Familie wurde in den 1970er Jahren geboren. Im Alter von acht Monaten hatte es bereits eine fortgeschrittene Leberzirrhose mit Gallenstau, und die Ärzte diagnostizierten einen AAT-Mangel. Der Verlauf war kompliziert, und mit 18 Monaten entwickelte das Kind ein Leberversagen. Damals waren Lebertransplantationen noch nicht möglich und das Kind verstarb. Sein Geschwisterkind wurde im Alter von zwölf Jahren vorgestellt. Es hatte keine Beschwerden und sich gut entwickelt. Allerdings fand man im Labor zu niedrige Werte für die Blutplättchen (Thrombozyten) und man stellte einen PiZZ-Typ fest. Damals wurden in Stockholm noch alle Kinder mit AAT-Mangel leberbiopsiert. Dabei zeigte sich eine ausgeprägte Leberfibrose, also Bindegewebeinlagerungen in der Leber, und es bestand der Verdacht auf einen Hochdruck im Pfort-

aderkreislauf. Dieses Mädchen wurde von Professor Németh über mehr als 30 Jahre fortlaufend betreut. Trotz der anfänglichen Lebererkrankung entwickelte es sich sehr gut. Bei der letzten Vorstellung im Alter von 42 Jahren war die Patientin Mutter von 3 heterozygoten Kindern, sie erschien komplett gesund, hatte normale Lungenfunktionswerte und auch eine normale Zahl von Blutplättchen. Das dritte Mädchen



aus derselben Familie wurde im Alter von zehn Jahren mit PiZZ diagnostiziert. Seine Leberfunktionswerte waren normal, ebenso wie die feingewebliche Untersuchung der Leberbiopsie. Allerdings fand man eine bisher nicht diagnostizierte Zöliakie, sodass das Kind glutenfrei ernährt werden musste. Im Alter von 40 Jahren hatte die Patientin zwei gesunde heterozygote Kinder, sie führte ihre glutenfreie Diät fort und hatte normale Leberwerte. Allerdings stellte man eine frühe COPD-Lungenerkrankung fest, obwohl sie Nichtraucherin war.

Auch in anderen Familien beobachtete der Referent sehr unterschiedliche Krankheitsverläufe bei Geschwistern mit identischer AAT-Genetik. Bei der Langzeitbetreuung war es ihm wichtig, leberkranke Kinder so lange stabil zu halten, dass sie das Jugendlichenalter erreichten. Sein Ziel war, eine Lebertransplantation bis nach der Pubertät hinauszuzögern. Das gelang auch bei vielen, jedoch nicht bei allen Kindern. So mussten zwei eineiige Zwillinge bereits im Alter von achteinhalb und elf Monaten lebertransplantiert werden. Mit vier Jahren waren sie gut gediehen, hatten sich normal entwickelt und wirkten wie gesunde Kinder.

### Erfahrungen aus Stockholm

Vor einigen Jahren wertete der Referent seine 35-jährige Erfahrung mit Kindern aus, die mit AAT-Mangel

# Für Sie dokumentiert

---

gleichzeitig leberkrank waren. Bei der Interpretation der Zahlen muss man berücksichtigen, dass es sich um eine spezielle Patientenauswahl handelt, weil Prof. Németh selektiv die am schwersten betroffenen Kinder zugewiesen bekam. Von den 154 Alpha-1-Kindern in der Stockholmer Uniklinik hatten 137 einen PiZZ- und 15 einen PiSZ-Typ. Bei der letzten Untersuchung war die überwiegende Zahl der Patienten zwar recht gesund. Von den insgesamt 51 Kindern mit Gallenstau im Neugeborenenalter hatten jedoch 14 eine Leberzirrhose. Bei drei weiteren Patienten ohne Probleme im Neugeborenenalter hatte sich mit den Jahren ebenfalls eine Leberzirrhose entwickelt.

Betrachtet man die 17 Säuglinge und Kinder mit Zirrhose, so hatten 14 von ihnen als Neugeborene eine Gelbsucht. Bei fünf Kindern war der Verlauf ähnlich gewesen wie bei einer Gallengangsatresie. Die Leberzirrhose wurde im Durchschnitt mit 3,2 Jahren diagnostiziert. Eine Lebertransplantation wurde bei neun Patienten durchgeführt, von denen drei nach Transplantation verstorben sind. Die übrigen acht Kinder mit Leberzirrhose, die damals noch nicht transplantiert werden konnten, verstarben im Mittel mit 3 bis 4 Jahren. Nach Lebertransplantation kam es bisweilen zu einer Belastung der Niere. Dies ist jedoch auf die nach Transplantation erforderlichen Medikamente zurückzuführen, die damals noch deutlich höher dosiert wurden als heute.

Alle 15 Kinder, die in Stockholm mit einem PiSZ-Typ betreut wurden, entwickelten sich gut und sind heute beschwerdefrei.

## **Schwedisches Screening auf AAT-Mangel: Langzeitergebnisse**

Im Jahr 1976 führten schwedische Forscher unter Leitung von Professor Sveger eine bahnbrechende Studie durch. Sie untersuchten 200.000 Neugeborene auf Alpha-1-Antitrypsinmangel. Dabei fanden sie 120 Kinder mit PiZZ und 48 mit PiSZ. Zehn Prozent der Neugeborenen mit PiZZ-Typ hatten einen Gallestau und eine Neugeborenen-Gelbsucht. Bei der letzten Nachuntersuchung 30 Jahre später waren nur fünf von 127 kontaktierten Patienten gestorben. Obwohl im Alter von 18 Jahren noch zehn von 82 Personen erhöhte Leberwerte gehabt hatten, waren die Lebertransaminasen im Alter von 30 Jahren bei allen 89 untersuchten Patienten normal, wenn auch im oberen Normbereich. Frauen mit PiZZ, die die Antibabypille einnahmen, hatten etwas höhere Transaminasen. Diese Langzeitbeobachtungen aus Schweden sind auch heute noch gültig.

## **Überwachung der Patienten nach Diagnosestellung**

Die eigenen Erfahrungen des Referenten zeigen, dass etwa jedes achte Kind mit PiZZ-Typ eine Zirrhose entwickelt, und zwar fast immer bis zum Alter von vier Jahren. Insofern ist eine engmaschige Untersuchung der diagnostizierten Säuglinge bis zu diesem Alter sinnvoll. Sollte eine starke Verschlechterung der Leberfunktion bis hin zum Leberversagen auftreten, kann im Kindesalter eine Lebertransplantation erfolgen, die eine gute Prognose hat. Solange Kinder erhöhte Leberwerte haben, sollten sie jährlich nachuntersucht werden. Im Alter von 15-18 Jahren sollte eine letzte Kontrolluntersuchung erfolgen. Dabei wird auch die erste Lungenfunktionsmessung durchgeführt. Zusätzlich erhalten die Jugendlichen eine Berufsberatung, damit sie z.B. keine Berufe mit Staubbelastung auswählen. Wer mit Ende 20 eine gesunde Leber hat, bekommt mit großer Wahrscheinlichkeit im späteren Leben keine Leberzirrhose.

## **Behandlung und Früherkennung**

Leberkranke Kinder sollten möglichst von einem kinderärztlichen Leberspezialisten mitbetreut werden. Zur Therapie empfahl der Referent Gallensäurepräparate (Ursolfalk®) in hoher Dosis. Bei fieberhaften Erkrankungen sollten Kinder mit Paracetamol behandelt werden. Aspirin zur Fiebersenkung kann bei lebertransplantierten Kindern fatale Auswirkungen haben.

Prof. Németh warnte vor einem generellen Neugeborenen-Screening auf Alpha-1-Antitrypsin. Immerhin sind 95 % aller PiZZ-Kinder gesund, und es gibt keinen Zusammenhang zwischen dem Genotyp und dem klinischen Verlauf. Der Referent sprach sich auch gegen eine vorgeburtliche Diagnostik aus, denn es sei ein ethisches Problem, einen Fötus mit PiZZ-Genotyp abzutreiben.

Abschließend wies er auf eine bevorstehende Revolution in der Medizin hin, nämlich die zunehmenden Kenntnisse zur Epigenetik. Diese besagen, dass Gene abhängig von Einflüssen aus der Umwelt reguliert werden, und dass dadurch der Verlauf genetischer Erkrankungen erheblich mitbestimmt wird. Diese Phänomene erklären auch den unterschiedlichen Krankheitsverlauf bei identischer Genetik.

Zusammenfassung: Prof. Dr. Gratiana Steinkamp



## Leberbeteiligung bei Alpha-1-Antitrypsinmangel - eine vergessene Krankheit?

Referent: Dr. Nils Jedicke, Klinik für Gastroenterologie und Hepatologie, Medizinische Hochschule Hannover



### Endstadium Leberzirrhose

Die Leberzirrhose ist das Endstadium mehrerer ganz unterschiedlicher Lebererkrankungen. Dabei wird normales Lebergewebe durch Bindegewebe ersetzt, es bilden sich Narben und Knoten, die Leber schrumpft. Gleichzeitig lässt ihre Funktion nach.

Dies kann zu einer erhöhten Blutungsneigung führen. Die Ursachen für eine Leberzirrhose sind vielfältig. Ein zu hoher Alkoholkonsum macht den größten Anteil aus, etwa 30 %. Leberentzündungen durch Viren wie die Hepatitis C sind derzeit auch noch mit 20 % ursächlich beteiligt, wenngleich es inzwischen mit medikamentöser Behandlung möglich ist, die Hepatitis C zu heilen.

### Lebererkrankung bei AAT-Mangel

Menschen mit AAT-Mangel machen nur einen kleinen Anteil der Patienten mit Leberzirrhose aus. Rund die Hälfte der Betroffenen entwickelt irgendwann im Leben eine Leberbeteiligung. Das Ausmaß ist allerdings sehr unterschiedlich und reicht von leichten bis zu sehr schweren Funktionsstörungen. Belastende Faktoren wie Alkohol oder Medikamente können die Leber zusätzlich schädigen.

Die Leberbeteiligung ist beim AAT-Mangel der zweithäufigste Grund für eine eingeschränkte Lebenserwartung und eine geringere Lebensqualität. Da über viele Jahre keine Symptome bemerkt werden und auch die Leberwerte im Blut lange Zeit normal bleiben, wird die Leberbeteiligung oft erst spät festgestellt. Umso wichtiger ist es, sich von Leberspezialisten mitbetreuen zu lassen und spezielle Untersuchungen zur Früherkennung wahrzunehmen.

Bei Personen mit PiZZ-Typ liegt das fehlerhafte AAT-Eiweiß in den Leberzellen in Form langer zusammengeklumpter Ketten (polymerisiert) nebeneinander. Dieses

Molekül kann die Leberzellen nicht verlassen. Dementsprechend geringe Konzentrationen von AAT werden für den ganzen Körper bereitgestellt und zirkulieren im Blut. Zusätzlich ist die entzündliche Immunantwort des Körpers erhöht. Dabei werden in der Leber Zellen aktiviert, die Bindegewebe produzieren. Auch diese Entzündungsprozesse beeinflussen das Krankheitsgeschehen.

### Empfehlungen für AAT-Patienten

Um die Leberfunktion zu überwachen, werden regelmäßige Messungen der Leberwerte empfohlen. Deren Häufigkeit legen Arzt und Patient individuell fest. Ebenso sinnvoll sind Ultraschalluntersuchungen der Leber in regelmäßigen Abständen. Damit kann eine Verfettung der Leber und ein Umbau des Lebergewebes festgestellt werden, in sehr seltenen Fällen sogar ein Leberkrebs.

Patienten mit PiZZ-Typ sollten an ein spezialisiertes Leberzentrum angebunden werden. Mit einer Screening-Untersuchung sollten andere Lebererkrankungen ausgeschlossen werden. Die Messung der Steifigkeit der Leber, die Elastografie mit z.B. dem FibroScan®, sollte alle 1 bis 2 Jahre erfolgen. Leberbiopsien beschränken sich auf wenige ausgewählte Fälle. Absolut empfehlenswert sind Impfungen gegen die Leberentzündungen Hepatitis A und B.

### Neue Forschungsergebnisse bei Heterozygoten

Eine aktuelle Studie unter der Leitung von Dr. Pavel Strnad aus Aachen untersuchte mehr als 1000 Patienten mit nicht-alkoholischer Fettleber und mehr als 2000 Personen mit zu hohem Alkoholkonsum. Bei allen Patienten wurden die Genvarianten des Alpha-1-Antitrypsins bestimmt. Sowohl bei Patienten mit Fettleber als auch bei zu hohem Alkoholkonsum bestand ein 5-7-mal größeres Risiko für eine Leberzirrhose, wenn sich eine PiZ\*-Variante nachweisen ließ. Bei heterozygotem PiS\*-Genotyp war das Risiko für eine Leberzirrhose immerhin noch anderthalb bis zweifach erhöht.

# Für Sie dokumentiert

## Alpha-1 Leberstudie

Die Aachener Experten Dr. Strnad und Dr. Hamesch leiten eine wichtige europäische Studie, an der auch die Leberambulanz der Medizinischen Hochschule Hannover teilnimmt. Es geht um eine kostenlose Abklärung der Leberfunktion bei Patienten mit AAT-Mangel. Neben Blutwerten und Fragebögen gehört auch eine Messung des Vernarbungsgrads der Leber mit dem FibroScan® dazu. Aus Deutschland nehmen 10 Zentren und aus anderen europäischen Staaten 9 Kliniken an der Studie teil. Es handelt sich um das

einzigste internationale Forschungsprojekt dieser Art in Europa.

Erste Auswertungen der Patientenfragebögen haben gezeigt, dass mehr als 80 % der Studienteilnehmer bisher nicht regelmäßig von Leberspezialisten mitbetreut wurden.

Zusammenfassung: Prof. Dr. Gratiana Steinkamp

## Entwicklung von Therapien für Alpha-1-Antitrypsinmangel

Referentin: Prof. Dr. Sabina Janciauskiene

Molekulare Pneumologie, Medizinische Hochschule Hannover



### Unterschiede im klinischen Verlauf

Zwischen einzelnen Betroffenen mit AAT-Mangel gibt es große Unterschiede bei den Symptomen und beim Schweregrad der Erkrankung. Warum das so ist, kann man nicht genau erklären. Man könnte sogar sagen, dass der Alpha-1-Antitrypsinmangel keine Erkrankung ist, sondern eine Prädisposition mit individuell unterschiedlichen Folgen. Immerhin gibt es PiZZ-Träger, die überhaupt keine Beschwerden haben. Die meisten Betroffen-

nen leiden an einer Lungenbeteiligung, manche sind leberkrank, und bei anderen Personen sind zusätzlich Darm oder Haut betroffen. Die Spannweite ist enorm und macht die Erkrankung schwer zu diagnostizieren und zu behandeln.

### Kindliche Lunge und COPD-Risiko

Neue Forschungsergebnisse förderten überraschende Erkenntnisse zur Entwicklung der kindlichen Lunge zutage. Die kleinste Funktionseinheit der Lunge sind die Lungenbläschen (Alveolen), die ganz am Ende des weitverzweigten Bronchialbaums liegen und den Gasaustausch bewerkstelligen. Hier gelangt mit der

Einatemluft frischer Sauerstoff in die Lungenbläschen hinein, und in umgekehrter Richtung verlässt Kohlendioxid das Blut und wird wieder ausgeatmet. Menschen haben bis zu 700 Millionen Lungenbläschen. Nun fanden Forscher heraus, dass sich Lungenbläschen nicht nur in den ersten Lebensjahren ausbilden, sondern dass bis ins Jugendlichenalter hinein neue Alveolen gebildet werden.

Aktuelle Studien zeigen, dass Ereignisse in Kindheit und Jugend das Risiko beeinflussen, als älterer Erwachsener an einer COPD zu erkranken. Kinder haben häufig Atemwegsinfektionen, die durch Viren oder Bakterien verursacht werden. Diese Infektionen lösen bestimmte Entzündungsprozesse aus, an denen vor allem das angeborene Immunsystem beteiligt ist. Im späteren Leben kann dadurch das Risiko für chronische Lungenerkrankungen erhöht sein.

### Darm-Leber-Lungen-Achse und COPD

Wissenschaftler vermuten, dass die Funktionen von Darm, Leber und Lunge eng zusammenhängen. Über die Pfortader gelangt das Blut in die Leber und passiert dabei den Darm. Als Antwort auf Signale von Darmbakterien oder bestimmter Moleküle bildet die Leber Entzündungsstoffe und gibt sie in die Blutbahn ab. So gelangen diese auch in die Lunge und fördern dort Entzündungsprozesse. Ein Beispiel dafür sind Schäden durch erhöhten Alkoholkonsum. Alkohol belastet zunächst die Leber, die daraufhin Entzündungsmoleküle bildet. Diese beeinflussen wiederum



das Immunsystem und begünstigen Lungeninfektionen. So kann nicht nur eine alkoholische Lebererkrankung entstehen, sondern auch eine alkoholische Lungenerkrankung.

### Ernährung und COPD-Risiko

Interessant ist der Zusammenhang zwischen der Ernährung und dem Risiko für eine COPD. Eine amerikanische Studie beobachtete über Jahrzehnte die gesundheitliche Entwicklung von mehr als 120.000 Frauen oder Männern, die als Ärzte oder Pflegekräfte arbeiteten. Die Qualität ihrer Ernährung wurde mit einem speziellen Index (AHEI-2010) klassifiziert. Als besonders gesund galten Gemüse, Früchte, Vollkornprodukte, Nüsse und Bohnen sowie ein hoher Anteil ungesättigter Fettsäuren. Nach ihrer Ernährungsqualität wurden die Probanden in fünf Gruppen eingeteilt. Diejenigen mit der gesündesten Ernährung hatten, verglichen mit den Personen, die sich am schlechtesten ernährten, ein um 33 % geringeres Risiko, an einer COPD zu erkranken. Dieser positive Effekt betraf vor allem den Verzehr von Vollkornprodukten.

### Gesundheitsförderung und Vorbeugung

Wenn man möglichst lange gesund bleiben möchte, lohnt es sich, neben der Ernährung auch auf andere Lebensstil-Faktoren zu achten. Rauchen sollte unbedingt vermieden werden, aktives ebenso wie passives. Schadstoffe im Innenraum kann man durch regelmäßiges Lüften verringern. Körperliche Aktivität ist besonders wichtig, und jeder Mensch sollte sich mindestens 30 Minuten am Tag bewegen. Mit konsequentem Händewaschen verringert man das Risiko, sich mit Infektionskrankheiten anzustecken. Sinnvoll ist es auch, alle empfohlenen Impfungen durchführen zu lassen.

### Therapieforschung bei AAT-Mangel

Die Substitutionstherapie mit AAT ist über viele Jahre bewährt. Dabei wird AAT direkt in die Blutbahn gegeben. Ein israelisches Unternehmen entwickelt derzeit ein Präparat zum Inhalieren von AAT. Damit würde das AAT-Protein direkt die Lunge erreichen. Außerdem wäre die Anwendung einfacher als die intravenöse Verabreichung. Allerdings müssen Wirksamkeit und Verträglichkeit des inhalativen Präparats noch genauer überprüft werden.

Andere Forschergruppen beschäftigen sich mit der Frage, wie man größere Mengen von AAT aus der Natur gewinnen kann. Die bisherigen Präparate werden aus menschlichem Blutplasma gewonnen. Auf ihren

AAT-Gehalt hin überprüft werden Milch von Schafen und Ziegen, bestimmte Pflanzen, Pilze und Hefen und sogar Seidenraupen.

Ein weiteres Forschungsthema ist die Entwicklung von Bioreaktoren, in denen AAT in großen Mengen hergestellt werden könnte. Für diese rekombinante Technologie wird im Labor das AAT-Gen in menschliche Zellen eingeführt, damit diese dann AAT produzieren. Vermehrt man die Zellen in großem Maßstab, könnte man daraus erhebliche Mengen von Antitrypsin gewinnen. Der Vorteil eines so hergestellten AAT-Proteins wäre, dass man reines Protein erhält, das biologisch aktiv ist und weniger kosten würde als AAT aus menschlichem Blutplasma. Probleme, die mit Plasma-Präparaten verbunden sind, würden mit rekombinantem AAT vermieden. Dazu gehört eine (wenn auch geringe) Infektionsgefahr oder die prinzipielle Möglichkeit, dass im Plasma nicht nur gesundes, sondern auch mutiertes AAT vorhanden sein könnte.

Wissenschaftler erforschen auch Ansätze für eine Gentherapie. Dabei würde dem Patienten ein artifizielles Virus gespritzt, in das man das normale AAT-Gen eingeschleust hat. Die vom Virus infizierten Zellen würden dann beginnen, normales AAT zu produzieren. Erste klinische Prüfungen zeigen allerdings, dass die Ausbeute an AAT mit diesem Verfahren minimal war. Andere Forschergruppen beschäftigen sich mit der Behandlung der Lebererkrankung. In den Leberzellen klumpen die AAT-Ketten zusammen und können deswegen nicht in die Blutbahn gelangen. Eine Überlegung besteht darin, dies zu verhindern. Prinzipiell wäre es möglich, dieses Verklumpen mit bestimmten kleinen Molekülen zu verhindern. Eine andere Alternative wäre es, den Abbau des defekten ZZ-Moleküls zu fördern und damit quasi die Müllabfuhr der Zelle zu aktivieren. Schließlich wäre vorstellbar, auf genetischer Ebene zu verhindern, dass überhaupt AAT produziert wird. All diese Möglichkeiten sind derzeit jedoch mehr theoretischer Natur und erscheinen nicht besonders vielversprechend.

Überlegungen zu einer Stammzelltherapie bei AAT-Mangel beruhen darauf, dass man aus Geweben des Patienten sogenannte pluripotente Stammzellen gewinnt. Diese Zellen würden zwar die ZZ-Mutation tragen, im Labor könnte man aber das Gen korrigieren und auf diese Weise MM-Zellen (normales AAT-Protein produzieren) herstellen. Die „gesunden“ Zellklone könnte man zurück in den Körper des Patienten transplantieren. Allerdings leben die so geschaffenen Zellklone bisher noch nicht lang genug.

# Für Sie dokumentiert

Ebenfalls denkbar wäre die Korrektur des Gens mit der neuartigen Genschere CRISPR/ Cas9. Im Mausmodell wurde diese Technologie bereits erfolgreich angewendet, um die Genmutation zu korrigieren. Bis zur Anwendung beim Menschen ist der Weg jedoch noch weit.

Pharmazeutische Firmen können nicht nur einfache Arzneien, sondern auch komplexere Moleküle herstellen. Das AAT-Protein gilt als gutes Ziel für ein strukturbasiertes Arzneimittel-Design.

Dabei würde man versuchen, ein Molekül herzustellen, das dieselben Eigenschaften hat wie AAT.

Wissenschaftler weltweit sind also damit beschäftigt, erfolgreiche neue Therapien gegen den AAT-Mangel zu entwickeln. Man kann hoffen, dass es irgendwann gelingen wird, bessere Behandlungsmöglichkeiten als heutzutage zur Verfügung zu stellen.

Zusammenfassung: Prof. Dr. Gratiana Steinkamp

## Alpha1 Jugend-QuizZ

Wir waren alle ein bisschen müde von der Anreise nach Gera. Außerdem kannten wir uns noch nicht so gut. Die unausgesprochene Frage stand im Raum: Was machen wir hier eigentlich?

Und dann kam ich und stellte mich den „großen“ Kindern und Jugendlichen vor: „Hi! Ich bin Miriam. Und ich habe die Ehre mit euch heute Abend ein QuizZ zu...“

Es klopfte an die Tür des relativ großen Raums und es kamen Nachzügler. Ok. Nochmal von vorne: „Hi! Ich bin Miriam. Und ich habe die Ehre, mit euch heute Abend ein QuizZ auszuarbeiten.“

Verhaltenes Gelächter.

„Aber nur wenn ihr Lust habt natürlich.“

Schweigen.

„Wir müssen das nicht machen. Ist nur ein Vorschlag...“

Stille.

(Wo war jetzt nochmal dieses Loch, in dem man heimlich, still und leise verschwinden kann?)

Na gut. Was habe ich schon in Göttingen gelernt?

Krönchen richten, weitermachen.

„Wir können auch zum Auflockern ein bisschen um die Tische tanzen!?“

Zum Thema Tische kam dann von den Mädels der erlösende Vorschlag, einfach in kleineren Gruppen ein paar Fragen im Internet zu recherchieren.

Ab da lief es – und zwar richtig gut!

Das Ziel, die jungen Menschen für das Thema zu sensibilisieren war der erste Schritt und am folgenden Samstag durften die Eltern die Fragen beantworten.

Samstagabend wurden dann die beiden QuizZ-Master mit einem schnell gebastelten und mit Süßigkeiten gefüllten „Pokal“ geehrt.

Fazit: **Verblüffendes gelernt und am Ende doch richtig Spaß dabei gehabt!**

Miriam Butke

Das Jugend-QuizZ für alle:  
Was wissen Sie über Alpha-1?



Große Siegerehrung beim Abendessen. Das QuizZ wurde von der Gruppe wirklich toll gestaltet!



**1. Wie viele Lungenbläschen hat ein Mensch?**

- a) über 30.000
- b) über 300.000
- c) über 3.000.000
- d) über 300.000.000

**2. Wie groß ist die Oberfläche der Lungenbläschen zusammengenommen?**

- a) so groß wie eine Tischtennisplatte
- b) so groß wie ein Tennisplatz
- c) so groß wie ein Fußballplatz
- d) so groß wie Deutschland

**3. Um wie viele Minuten verkürzt jede gerauchte Zigarette das Leben?**

- a) um 6 Minuten
- b) um 10 Minuten
- c) um 15 Minuten
- d) um 30 Minuten

**4. Wie viele Mitglieder hat Alpha 1 Deutschland?**

- a) 1830
- b) 200
- c) 769
- d) 537

**5. Wie viele Lungenlappen hat der Mensch?**

- a) 2
- b) 4
- c) 5
- d) 6

**6. Wie viele Liter Blut fließen täglich durch die Leber?**

- a) 2 Liter
- b) 20 Liter
- c) 200 Liter
- d) 2000 Liter

**7. Wie viele verschiedene Typen von Alpha-1 gibt es?**

- a) 2
- b) 5
- c) 7
- d) 11

**8. Wie ist der vollständige Name von Alpha-1?**

- a) Alpha-1-Antitrypsinmangel
- b) Alpha-1-Multitrypsinmangel
- c) Alpha-1-Antitrypsinmangel
- d) Alpha-1-Äntitripcynmangel

**9. Wie viel Luft atmet ein gesunder Erwachsener täglich ein und aus?**

- a) 100 Liter
- b) 1000 Liter
- c) 10.000 Liter
- d) 100.000 Liter

**10. Wie lautet der lateinische Fachbegriff für Alpha-1?**

- a) 1Alpha nominare
- b) I Alpha nominare
- c) Alpha 1 nominare
- d) Alpha I nominare

**11. Was heißt Lunge und Leber auf lateinisch? (Einzahl)**

- a) Plumonis/Icoris
- b) Plumo/icur
- c) Cor meum/renai
- d) Cor/ren

**12. Wie viele Menschen sind in Deutschland von Alpha-1 betroffen?**

- a) 2 Millionen
- b) 80 Millionen
- c) 200.000
- d) 20.000

**13. Wann wurde die Krankheit das erste Mal beschrieben?**

- a) 1894
- b) 1963
- c) 1907

**14. Wofür steht COPD?**

- a) Columbus operiert praktisch dienstags
- b) Chamäleon, Oktopus, Papagei, Drache
- c) Chronic obstructive pulmonary disease

**15. Wie lang ist die Lebenserwartung von Rauchern, die unter Alpha-1-Mangel leiden?**

- a) 60-68 Jahre
- b) 48-52 Jahre
- c) 53-59 Jahre

**16. Was ist für die Leber am gefährlichsten?**

- a) Alkohol
- b) Schimmel
- c) Süßigkeiten

**17. Können wir Schmerzen in der Leber empfinden?**

- richtig
- falsch

**18. Die Lunge ist 26 cm lang.**

- richtig
- falsch

**19. Was sind die Symptome von Alpha-1?**

- a) Ausschlag
- b) Husten/Atemnot
- c) Ständiger Hunger

**20. Wie viele Menschen auf der Welt haben Alpha-1?**

- a) 1 Million
- b) 10.000
- c) 600.000



Und konnten Sie die Fragen beantworten? Die Lösungen gibt es auf Seite 47.

# Für Sie dokumentiert



Unsere Kinder finden sich immer mehr als Team zusammen und haben sichtlich Spaß an den Alpha1-Tagen



## Bericht über das Gruppenleitertreffen, 26.-28. Oktober, Darmstadt



Frau Dr. Uta Butt brachte neue Ideen in unsere GL-Runde

Wir begannen am Freitag, den 26. Oktober um 17 Uhr mit dem Treffen in der Lobby des Welcome Hotels Darmstadt. Bei einem gemütlichen Abendessen in der historischen Bockshaut stellten wir uns vor und begrüßten vor allem die neuen Gruppenleiter. Es wurden die ersten Gedanken zur Gruppenarbeit und zu neuen Ideen angesprochen, aber auch Probleme aufgezeigt (z.B. Rekrutierung neuer Mitglieder). Vor dem Abendessen präsentierte Dr. Uta Butt (Atemwegsliga - Alpha1-Zentren Koordinatorin) eine neue Projektidee mit der Bitte um Zusammenarbeit. Einige unserer Gruppenleiter meldeten sich sofort freiwillig, um das APP-Qualifizierungsprojekt zu begleiten.

Beim Essen stand ein reger Austausch im Vordergrund, viele tauschten Ideen aus, planten gemeinsame Projekte und lernten sich einfach besser kennen. Am Samstag begannen wir um 9 Uhr mit einem Willkommen und einer Einführung in die Themen. Es wurden viele gute Beispiele aus den unterschiedlichsten Gruppen zur Nachahmung gezeigt. Vielen Dank an alle Gruppenleiter, die im vergangenen Jahr tolle Ver-

anstaltungen organisiert haben.

Nach einem sehr ermutigenden Bericht von Bernd Dobbert über die Wanderung auf dem Jakobsweg in Spanien und dem Bericht von Herbert Rude darüber, wie er sich auf den Kilimandscharo hinaufgekämpft hat, reisten wir alle zumindest mental nach Österreich. Auf diese Reise nahm uns die Vorsitzende Ella Geiblinger mit, die berichtete, was es in Österreich Neues gibt und wo wir gemeinsame Ziele haben. Unser Gruppenleiter aus München, Alexander Niepel, besuchte mit seiner Frau als deutsche Delegation das diesjährige Gruppenleitertreffen in Österreich und berichtete, welche Ideen sie mit nach Hause genommen hatten.

Marion Wilkens informierte über den Verein, was es Neues gibt, welche Treffen besucht wurden und was sie für die Gruppen von dort mitbrachte. In einem wachsenden Verband wird es immer wichtiger, die Gruppenleiter einzubeziehen. Regionale Treffen und Kontakte zu den Zentren des Gebietes sollten z.B. von den GLs abgedeckt werden.



Ein Teil unserer Referenten: Ella Geiblinger, Bernd Dobbert, Eva Fehring (Grifols) im Gespräch mit Alexander Niepel, Michaela Frisch

# Für Sie dokumentiert

Unser Schatzmeister Ronald Lüdemann erklärte uns, warum wir im kommenden Jahr ein besonderes Jahr haben (**siehe Bericht S. 46**), wo wir als Gruppenleiter zusätzliche Finanzquellen finden und was uns im nächsten Jahr erwartet.

Thomas Heimann (zu dem Zeitpunkt Beirat bei Alpha1 Deutschland) berichtete über die Mitglieder-datenverwaltung und die neue DSGVO. Der Datenschutz steht seit langem im Mittelpunkt, aber mit der neuen Verordnung mussten wir einiges neu betrachten (**siehe S. 37**).

Wie jedes Jahr gab es auch jetzt wieder viele spezifische Dinge zu besprechen. Wo bekomme ich Geld, wie bekomme ich Referenten, was ist im Umgang mit Pharmafirmen erlaubt und was nicht? Was sind die Richtlinien für die SHGs?

Andrea Kleinert war für uns im Bundestag und berichtete kurz darüber.

Udo Held überraschte uns mit einer gemeinsamen Gesangseinlage, die uns sehr gut tat – auch wenn nicht alle aus voller Kehle mitsangen, so trug auch das Lachen und das Mitsummen zum Wohlergehen der Mannschaft bei.

Nach einer kurzen Mittagspause präsentierten Frau Fehringer und Frau Böhmer (Grifols) das neue Konzept der AlphaCare-Regionaltage. Die Gruppenleiter fanden die Idee sehr gut und fast jeder möchte dieses Projekt im kommenden Jahr unterstützen und für seine Gruppe nutzen.

Michaela Frisch (Beiratsmitglied) sprach anschließend über den Lungensport. Es war eine Diskussion über die Journalumfrage 1/2018 und was die Antworten unserer Mitglieder bedeuten könnten. Zudem das Thema: Wie integriere ich meine SHG, wo finde ich Lungensportgruppen etc.

Schließlich präsentierten wir den neuen Sauerstoff-Flyer und sammelten in kleinen Gruppen Ideen, wie wir einen Flyer oder Ähnliches speziell für die Gruppen entwickeln können.

Der Abend mit einem Dinnerbuffet zeigte erneut, wie wichtig die Vernetzung der GLs und der Erfahrungsaustausch für eine gute Gruppenarbeit sind.

Es war ein sehr aktives und interessantes Gruppenleiterwochenende, wir hatten eine großartige Zeit!

Marion Wilkens

## Gesunderhaltung bei Alpha-1: Rückschlüsse zum Fragebogen 2018

Das Motto des Jahres 2018 von Alpha1 Deutschland war Resilienz. Also das Stärken der eigenen Ressourcen, um trotz negativer Einflüsse von außen keinerlei (psychische) Krankheitsfolgen zu erleben. Demnach stellt die individuelle Resilienz die eigene Widerstandsfähigkeit dar, um - neben den medikamentösen Therapieoptionen - die eigene Gesundheit zu stabilisieren. Hierzu zählen außer der Familie und dem Freundeskreis auch die körperliche Aktivität, Lungensport, Mobilität, Rehabilitation aber auch die Mitgliedschaft in der Selbsthilfeorganisation Alpha1

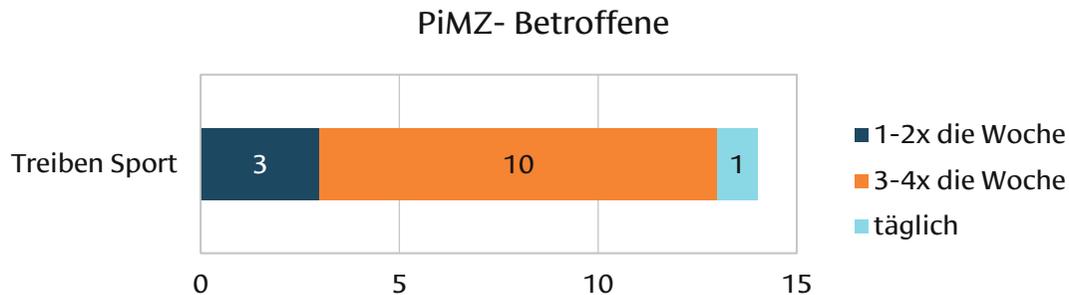
Deutschland und die Teilnahme an den regionalen Gruppentreffen.

So zielte auch der Fragebogen beim Infotag 2018 in Göttingen auf diese Bereiche ab. Heraus kamen ein paar Ergebnisse, die eine genauere Betrachtung und zahlreiche Diskussionen, u.a. bei der Gruppenleiter-tagung 2018 in Darmstadt, mit sich brachten.

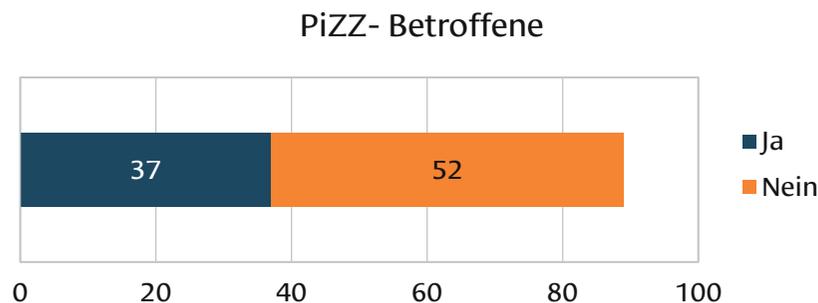
Mehrere Fragen konzentrierten sich auf das Thema Sport bzw. Lungensport. Die extrem erfreuliche Nachricht war das Umfrage-Ergebnis, wie aktiv und sportlich die Alpha1-Mitglieder sind.



Dieses Ergebnis ist definitiv einen Beifall wert, mit dem Zusatz weiter so!! Ebenso wie die Antworten auf die Frage nach der Häufigkeit des Sports:



Diskussionen kamen dann aber bei den nur an die PiZZ-Betroffenen gerichteten Fragen auf: Besuchen Sie eine Lungensportgruppe?



Bei der Suche nach den Gründen, warum nicht mehr Betroffene zum Lungensport gehen, gibt es vielfältige Interpretations-Möglichkeiten.

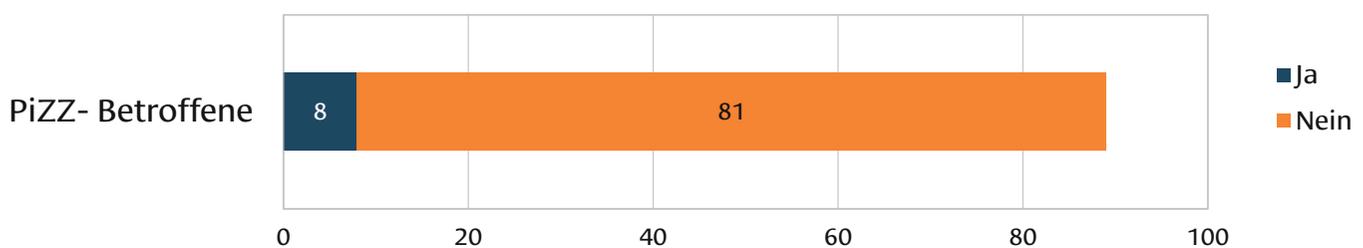
Eine Erklärung liegt sicher im Krankheitsbild Alpha-1 begründet: nicht bei jedem Alpha ist die Lunge entsprechend betroffen und eingeschränkt, so dass die Teilnahme an einer Lungensportgruppe zur Durchführung der persönlichen sportlichen Aktivität nicht für jeden Alpha wirklich sinnvoll ist.

Möchte man aber am Lungensport teilnehmen, kann der Haus- oder Lungenfacharzt mit dem Formular 56 den Lungensport mit 50 Einheiten in 18 Monaten oder 120 Einheiten in 36 Monaten verordnen. Die ärztliche Verordnung ist dann bei der zuständigen Krankenkasse mit der Bitte um Genehmigung und Kostenübernahme einzureichen. Sofern der behandelnde Arzt bei

der Ausstellung nicht bereits eine Gruppe inkl. Adresse empfohlen hat, bietet die Datenbank der Homepage der AG Lungensport ([www.lungensport.org](http://www.lungensport.org)) mit inzwischen über 1.500 Gruppen Unterstützung bei der Suche..

Leider haben sich immer noch nicht alle existierenden Gruppen in der Datenbank eintragen lassen. Hier kann aber neben den ortsansässigen Selbsthilfegruppen durchaus auch die Krankenkasse mit einer Adressvermittlung weiterhelfen. Im Vergleich zum Herzsport gibt es leider definitiv immer noch kein flächendeckendes Angebot an Lungensportgruppen, hier gibt es für alle Seiten noch viel zu tun. Auch finden viele Gruppenangebote tagsüber statt, was die Teilnahme für Berufstätige schwierig macht.

Bei der Frage nach Problemen bei der Genehmigung war das Ergebnis erfreulich:



# Für Sie dokumentiert

Um Probleme auch zukünftig zu vermeiden, hier ein paar Tipps für die Neu-Verordnung bzw. weitere Verordnung. Oft kann man sich das eine oder andere Problem im Vorfeld bereits ersparen, indem das richtige (aktuell gültige Formular 56) verwendet wird. Es ist übrigens auf der Homepage von Alpha1 Deutschland eingestellt. Fehler beim Ausfüllen sind leider oft auch ein Grund für die Ablehnung, deshalb hier ein Beispiel zur Vorlage, wie es richtig aussehen kann:

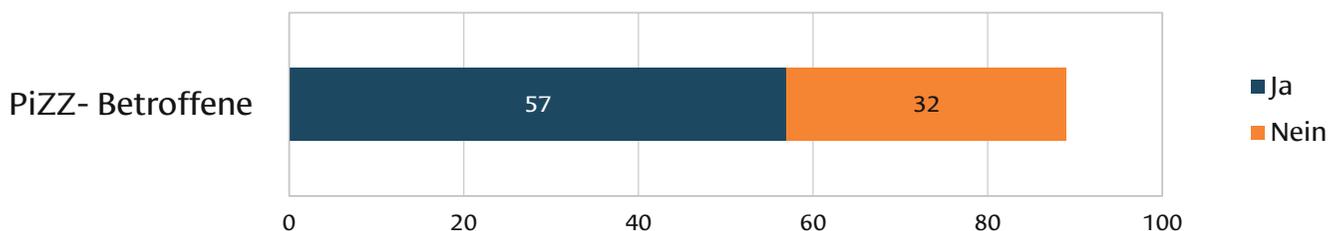
Sollte es dann immer noch Probleme bei der Genehmigung geben: keine Angst vor einem Widerspruch! Es lohnt sich in den meisten Fällen. Wichtig ist dabei nur:

- keine vorformulierten Schreiben verwenden
- der Betroffene sollte es immer individuell und in den eigenen Worten selbst formulieren (Hilfestellungen bieten aber die Übungsleiter, Ärzte oder auch Ihre **Beirätin für Lungensport** unter **Michaela.Frisch@alpha1-deutschland.org**)
- die psychische Komponente der Gruppendynamik formulieren
- es darf nie Verlängerung des Lungensports genannt werden, es muss immer neue oder weitere Verordnung heißen

Das komplette Formular können Sie hier herunterladen: <https://www.alpha1-deutschland.org/lungensport#>

Eine weitere Möglichkeit, um die eigenen Kräfte zu stärken und die Gesundheit zu stabilisieren, ist eine Rehabilitation. Auch hier war das Ergebnis leider überraschend, und zwar im Hinblick auf den Umstand, dass bisher noch nicht jeder Betroffene die Chance zur Stabilisierung und Wissensvermittlung durch eine Rehabilitationsmaßnahme in Anspruch genommen hat.

Teilnahme an Rehabilitation:



Informationen zum Thema Bewegung, Training und Lungensport finden Sie auch im Flyer:

## Alpha-1-Antitrypsinmangel Bewegung, Training und Lungensport





## Neues aus der Forschung

Eine Rehabilitation ist eine sinnvolle Maßnahme, um bei individuellen Problemen ein spezielles Therapieprogramm zu erstellen. So können neben körperlichem Training und den angebotenen Schulungen eine langfristige Verhaltensänderung hin zu einem bewussteren und gesünderen Lebensstil gefördert und die eigenen Ressourcen gestärkt werden. Das eigene Krankheitsmanagement wird gefestigt durch spezialisierte und dosierte Bewegungstherapie, kombiniert mit Physio- und physikalischer Therapie, Ernährungsberatung, psychologischer Therapie, sozialmedizinischer Beratung und bei Bedarf Tabakentwöhnung. Abgerundet wird die Maßnahme durch zielgruppenorientierte, indikationsspezifische Vorträge und Schulungen sowie den entsprechenden Nachsorgeempfehlungen. Also: nutzen Sie die Chance! Abschließend kann ich empfehlen: bleiben Sie aktiv, unternehmen Sie etwas, bleiben Sie motiviert, machen Sie Dinge, die Ihnen Spaß machen und stärken Sie so über das Jahr 2018 hinaus Ihre persönliche Resilienz.

Eine Betroffene sagte einmal: „Die Krankheit kommt immer mit, aber ich muss nicht bei/mit ihr daheim bleiben“. Und deshalb das Alpha1-Motto 2019: **runter vom Sofa und rein ins Leben!!** Und damit bis zur Mitgliederversammlung und dem Infotag im April 2019 in Göttingen.

Michaela Frisch  
Wissenschaftl. Beirätin  
Lungenfachklinik St. Blasien GmbH- Therapiemanagement,  
Lungensport, Selbsthilfe, Sauerstofflangzeittherapie

## Altes und Neues aus Europa – ein Versuch, die vielen Kürzel (ERS, ELF, die ERNs oder EARCO) zu erklären...



*Gerade erst habe ich auf einer Veranstaltung gehört, es passiert bezüglich Lunge, Forschung und Alpha-1 nichts in Europa, wenn überhaupt, dann höre man mal was von den Amerikanern. Das ist nicht so! Vielleicht spricht man so wenig darüber, weil man erst die ganzen Abkürzungen erklären muss, um die Berichte zu verstehen.*

*Und damit wir auch zukünftig über die vielen guten Dinge berichten können, die in Europa angeschoben werden, versuchen wir Ihnen nachfolgend die wichtigsten Kürzel zu erläutern: Zuerst sei die ERS genannt. Da ich immer vom DGP-Kongress berichte (Sie erinnern sich, das ist die Deutsche Gesellschaft für Pneumologie und Beatmungsmedizin e.V.) ist das am leichtesten zu erklären. Genaugenommen ist die ERS das, was die DGP in Deutschland ist - nur eben für Europa.*

# Neues aus der Forschung

## ERS (European Respiratory Society)

ist eine mittlerweile internationale Gesellschaft, die Ärzte, medizinisches Fachpersonal, Wissenschaftler und andere Experten aus der Atemmedizin zusammenbringt. Die ERS ist eine der führenden medizinischen Organisationen im Bereich der Atemwegserkrankungen mit einer wachsenden Zahl von Mitgliedern aus über 160 Ländern.



Die Mission der ERS ist es, die Gesundheit der Lunge zu fördern, um Krankheitssymptome zu lindern und die Standards für die Atemwegsmedizin weltweit voranzutreiben. Wissenschaft, Ausbildung und Lobbyarbeit stehen im Mittelpunkt des Handelns.

Jeder Achte in Europa stirbt an einer Lungenerkrankung – umgerechnet bedeutet das jede Minute eine Person. Neben bekannten Krankheiten wie Asthma und Lungenkrebs, gilt als dritthäufigste Todesursache heute die Chronisch Obstruktive Lungenerkrankung (COPD). Sehr viel seltener ist hier der Alpha-1-Antitrypsinmangel.

Die ERS engagiert sich für die Förderung der wissenschaftlichen Forschung und organisiert viele wissenschaftliche und pädagogische Veranstaltungen, darunter den ERS International Congress (größter Kongress im Bereich der Atemwege). Sie spielt auch eine Schlüsselrolle bei der Sensibilisierung der Öffentlichkeit und der Politiker für Lungenerkrankungen.

Weitere Informationen finden Sie unter:

<https://www.ersnet.org>

*Nun ist das wieder so ein Kreis, wo sich Fachleute treffen, aber irgendwie fehlt da was – nicht wahr? Genau, was macht ein Arzt ohne Patienten?*

Darum wurde 2000 von der Europäischen Pneumologischen Gesellschaft (**ERS - European Respiratory Society**) die Europäische Lungen Stiftung ELF (European Lung Foundation) mit dem Ziel gegründet, Patienten, die Öffentlichkeit und pneumologisches Fachpersonal zusammenzubringen, um einen positiven Beitrag zur pneumologischen Medizin zu leisten. Mehr Informationen unter: <http://www.europeanlung.org>

*Das waren jetzt zwei Kürzel, die es schon lange gibt und die sehr wichtig für uns sind.*

*Nun kommen wir noch zu den neueren Dingen, z.B. was sind ERNs – mindestens in den Vorträgen der Uni Aachen kommt das Kürzel stets vor, denn die sind ein solches ERN Kompetenzzentrum für die Leber (weitere Zentren unter: [www.rare-liver.eu/index.php/collaborative-centres](http://www.rare-liver.eu/index.php/collaborative-centres)). Die Lungenzentren finden Sie unter: <https://ern-lung.eu/reference-centers-2/>.*

Was nun aber sind die **ERN (European Reference Networks)**. Die Grundidee der ERN ist die Verknüpfung von europäischen hochspezialisierten klinischen Einrichtungen (sogenannten Expertisezentren EZ) zu europaweiten Netzwerken. Etwa 30 Millionen Menschen in der EU leben mit einer der etwa 8.000 seltenen Erkrankungen. Angesichts des fragmentierten Fachwissens über die zumeist hochkomplexen Erkrankungen und der geringen Anzahl betroffener Patienten pro Erkrankung, ist eine EU-übergreifende Zusammenarbeit bei dieser Thematik von erheblichem Nutzen. In 24 thematischen ERNs u.a. auch ERN Lunge ([www.ern-lung.eu](http://www.ern-lung.eu)) und ERN Leber ([www.rare-liver.eu](http://www.rare-liver.eu)) sollen über 900 hochspezialisierte medizinische Teams (300 Kliniken, 900 Gesundheitseinheiten „Teams“) aus 26 Ländern in vielen Fragen zusammenarbeiten. Die Bündelung des Fachwissens in der EU soll jährlich Tausenden von Patienten zu Gute kommen, deren Erkrankungen eine besondere Kombination hoch spezialisierter Gesundheitsleistungen in Fachgebieten erfordern, in denen Expertenwissen wenig verbreitet ist.

Die Europäischen Referenznetzwerke (ERNs) haben am 01. März 2017 offiziell ihre Arbeit aufgenommen. Der formelle „Startschuss“ fiel am 09. März in Vilnius (Litauen) im Rahmen der 3. ERN-Konferenz, zu der sich Repräsentanten aller Netzwerke der Mitgliedsstaaten zusammen mit Patienten und Entscheidungsträgern trafen.

*Und was ist mit uns Patienten – wo können wir da mitreden?*

Um auch in den ERNs die Interessen der Patienten mit einzubringen, wurde für jede ERN-Krankheitsgruppierung eine **ePAG**



**(European Patient Advocacy Group)**

gebildet. Diese ePAGs bringen gewählte Patienten-



vertreter und Patientenorganisationen zusammen, die sicherstellen sollen, dass die Stimme der Patienten während des gesamten ERN-Entwicklungsprozesses deutlich gehört wird.

Natürlich sind in den relevanten Gruppen auch immer Alpha-1-Patienten involviert.

*Bleibt noch das für uns wichtige Kürzel EARCO zu erklären, es ist das neueste Kürzel – der neueste Arbeitskreis und dieser kann für uns sehr viel erreichen:*



### **EARCO (European Alpha-1 Research Collaboration)**

ist ein paneuropäisches Netzwerk, das sich der Förderung der klinischen Forschung und Ausbildung im Bereich Alpha-1-Antitrypsinmangel (AAT-Mangel) verschrieben hat. Das Kernprojekt ist das paneuropäische AAT-Mangel-Register, eine Zusammenarbeit, die praxisnahe Daten für Patienten mit AAT-Mangel bereitstellen wird. EARCO hat die Vision, die Früherkennung von AAT-Mangel zu verbessern, die Entstehungsgeschichte der Krankheit besser zu verstehen und einen optimalen Zugang zu einer effektiven Versorgung zu gewährleisten. Die Kooperation legt einen weiteren Schwerpunkt darauf, Menschen mit AAT-Mangel in das Zentrum der Forschung zu stellen. Diese Gruppe ist gerade erst gestartet

([www.ersnet.org/research/earco-european-alpha-1-research-collaboration](http://www.ersnet.org/research/earco-european-alpha-1-research-collaboration)).

Spezifische Ziele:

Aufbau eines Netzwerks von Forschern und klinischen Experten unter dem Vorsitz von Dr. Marc Miravittles (Hospital University Vall d'Hebron, Barcelona, Spanien) und Dr. Timm Greulich (Universitätsklinikum Gießen und Marburg, Marburg, Deutschland), um klinische- und Forschungsprioritäten in Europa zu leiten.

Weitere Ziele:

- Eine Zusammenarbeit zwischen Patienten und Ärzten, um die wichtigsten Prioritäten im Bereich des AAT-Mangel herauszufinden.
- Schaffung des EARCO-Registers, also eines europäischen AAT-Mangel-Registers. Dies soll die Patientenrekrutierung für Forschungs- und Qualitätsverbesserungsinitiativen in allen Gesundheitssystemen erleichtern. Das Ganze wird aufgesetzt mit einem Qualitätssicherungssystem und einem selbstlernenden System.
- Erleichterung von Antragstellungen zur Unterstützung des EARCO-Registers.
- Unterstützung und Förderung des wissenschaftlichen Nachwuchses im Bereich AAT-Mangel durch Beteiligung an Aktivitäten.
- Erhöhung der Anzahl und Qualität der im Rahmen der AAT-Mangel durchgeführten klinischen Studien in ganz Europa.

Das Register:

Ziel des paneuropäischen AAT-Mangel-Registers ist es, zukunftsweisende, standardisierte, praxisnahe Daten in mehr als 20 Ländern mit 3.000 Patienten über drei Jahre zu sammeln, die für das Verständnis folgender Punkte nötig sind:

- Entstehungsgeschichte
- Der Einfluss von Risikofaktoren
- Die Rolle der Augmentationstherapie bei der Prognose der Krankheitsausprägung

Interessengruppen:

Das EARCO Steering Committee setzt sich aus den CRC-Vorsitzenden, klinischen Forschern, Experten für Bereichsübergreifende Forschung und Patientenvertretern des Alpha-1 Global Network zusammen.

*Eine der zwei Patientenvertreter bin ich und ich werde mein Bestes geben, in diesem Kreis uns Patienten gut zu vertreten.*

Marion Wilkens

# Alpha1 unterwegs

## Kindertag 2018 in Österreich



### Liebe Österreicher,

nachdem es 2016 nicht geklappt hatte, an eurem Kindertag teilzunehmen, freute ich mich dieses Jahr ganz besonders darauf.

Am Flughafen wurde ich am 21. September sehr herzlich von Christa und Hansi Rapp willkommen geheißen, die mir in den nächsten Stunden die herrliche Landschaft rund um Villach zeigten. Gemeinsam kamen wir nachmittags in Seeboden an und nach und nach reisten die Teilnehmer an. Von Anfang an war die Stimmung gelöst und fröhlich, an allen Ecken und Enden wurde viel gelacht und miteinander erzählt, während die Kinder um uns herumwuselten. Auch die Einführung am frühen Abend gelang sehr locker und eine Vorstellungsrunde rundete das Ganze ab.

Nach einem leckeren Abendessen und dem ein oder anderen guten Wein freuten wir uns am Samstag auf den Infotag. Ich hatte die Ehre, ihn von Seiten der Redner her eröffnen zu dürfen, was sehr angenehm war, da ich im Anschluss die Vorträge unbeschwert genießen konnte.

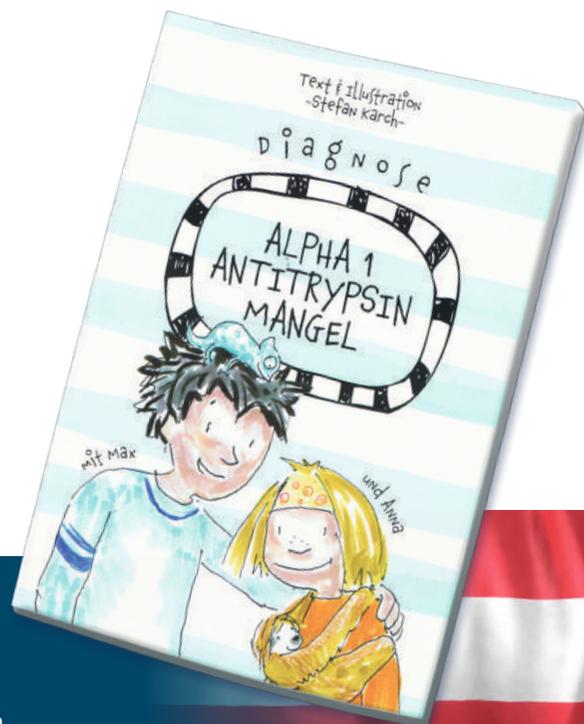
Diese waren super informativ und typisch österreichisch lässig vorgetragen. Ich lernte Neues über Allergien und die Vorteile eines Kuhstalls, sah abschre-

ckende Bilder über Konsequenzen beim langjährigen Rauchen und fand mich gefühlt wieder in einer gut organisierten Kinderpraxis, in der über Impfungen aufgeklärt wurde. Die Teilnehmer waren wissbegierig und scheuten sich nicht, die Referenten mit Fragen zu löchern. Eine Referentin kam sogar nach ihrem spontan geforderten Kliniknachtdienst und mehrstündiger Autofahrt extra nach Seeboden, um kompetent über den AAT-Mangel aufzuklären – insgesamt fiel das hohe Engagement auf, mit dem die Referenten Alpha1 Österreich begegneten.

Ein absolutes Highlight war die Präsentation des eigenen druckfrischen Alpha1 Kinderbuchs: der bekannte Autor Stefan Karch stellte es mit einer sehr liebevollen Videobotschaft allen Teilnehmern und auch den vom Ausflug zurückgekommenen Kindern vor.

Ihr Lieben, ich kann nur sagen: ihr seids so liab und engagiert – macht unbedingt weiter so!  
Herzliche Grüße und Baba

Gabi Niethammer



Das Kinderbuch ist zu beziehen bei Ella Geiblinger, der 1. Vorsitzenden von Alpha1 Österreich unter [ella.geiblinger@alpha1-oesterreich.at](mailto:ella.geiblinger@alpha1-oesterreich.at) oder Tel. +43 (0) 676 / 95 00 370. Sie freut sich über Ihr Interesse.

## Alphas en camino - mit 80 Pilgern bis ans Ende der Welt



Bernd Dobbert (2.v.links) im Kreis seiner fröhlichen Alpha1-Wandergruppe

### Ankunft

Wir hatten uns lange auf den Pilgerweg vorbereitet und am 25. August dieses Jahres ging es endlich los. Die deutsche Gruppe traf sich am Flughafen von Santiago de Compostela.

Vom ersten Moment an war die Organisation der spanischen Alfa1-Gruppe vorbildlich. Der Bus brachte uns zügig in 1,5 Stunden in die Hauptstadt der Provinz Lugo. Im Hotel angekommen, lernten wir beim Abendessen schnell die anderen Teilnehmer kennen. Portugiesen und Spanier, Pilger und Pilgerinnen aus Belgien, den USA, Norwegen, Neuseeland und Deutschland stellten sich vor und es begann ein buntes sprachliches Durcheinander. Einige hatten noch Probleme, sich mit den teilweise unbekannt spanischen Speisen zurechtzufinden, aber spätestens beim anschließenden Besuch der umliegenden Kneipen war das Eis gebrochen.

### Die Wanderung

Am nächsten Morgen nach dem Frühstück wurden die Lunchpakete verteilt und in die Alfa-Rucksäcke gepackt. Wir zogen die bereitgestellten T-Shirts an, die Alpha-Kappen auf und schon ging es los nach Sarria, zum Startpunkt der Pilgerwanderung. Im dortigen Kloster konnten wir den ersten Stempel für unsere Pilgerurkunde in Empfang nehmen.

Anschließend wurden wir zum Gruppenfoto zusammengerufen. Es hat ein wenig gedauert, aber eine halbe Stunde später konnten wir endlich loslaufen. Gruppe 1 lief die gesamte Strecke von 20 Kilometern, Gruppe 2 15 km ohne Anstiege und die Gruppe 3 10

km überwiegend auf flachem Gelände.

Galizien ist sehr hügelig und das konnten Manuela und ich (wir sind beide „Pizzas“) schnell und schmerzhaft feststellen. Kaum hatten wir den ersten Anstieg genommen und freuten uns über flaches Gelände oder ein kurzes Stück bergab, kam schon der nächste Anstieg.

Die nächsten sechs Tage sollte es immer so weitergehen. Wir haben uns gegenseitig die Berge hinaufgezogen und täglich ging es besser. Wir waren immer die letzten in Gruppe 1, aber wir waren stets pünktlich am Zielpunkt, an dem sich alle Pilger und Pilgerinnen nachmittags trafen. Ein leckeres spanisches Bier gab es auch schon am ersten Zielpunkt, in Portomarin, einem gemütlichen Städtchen an einem Stausee.

Danach wurden wir zurück nach Lugo in unser Hotel gebracht. Am nächsten Morgen beförderten uns die Busse wieder nach Portomarin, wo es in bereits bewährter Weise aufwärts in die Hügel ging.

Nach drei Tagen wechselten wir das Hotel und wurden in Arzua in verschiedenen Hotels untergebracht. Dazu mussten wir lediglich das Gepäck in die Lobby bringen und aus der Lobby des neuen Hotels in die Zimmer befördern. Gepäcktransport im Preis inklusive. Nach drei weiteren Wandertagen kamen wir am Monte Gozo an, dem ersten Ort, von dem man die Kathedrale von Santiago sehen kann.

Von dort liefen am nächsten Morgen achtzig Pilgerinnen und Pilger die letzten Kilometer zusammen bis nach Santiago. Bei strahlendem Sonnenschein ging es bergab in die Stadt, das Ordnungsamt war informiert und sperrte jeden Zebrastreifen für uns ab.

# Alpha1 unterwegs

---

So erreichten wir zügig die Stadt und den letzten kleinen Anstieg bis zur Kathedrale bewältigten alle ohne Schwierigkeiten.

Am Vorplatz der Kathedrale angekommen, fielen wir uns in die Arme und es flossen viele Tränen. Die 80 Teilnehmer hatten alle ihr Pensum erfüllt und waren stolz und glücklich, gesund angekommen zu sein.

## Wetter und Landschaft

Galizien ist, wie bereits erwähnt, ein hügeliges Land in ländlicher Umgebung. Riesige Eichenwälder, Felder, auf denen Getreide angebaut wird und viele Wiesen, auf denen die Rubias, die berühmten blonden Kühe, weiden.

Was bedeutet es, wenn alles grün und saftig ist? Die Antwort ist einfach, es regnet viel. In Galizien muss man im Normalfall auch in der besten Sommerzeit mit vielen Niederschlägen rechnen. Wir hatten auch in diesem Punkt ein Riesenglück. Während unserer gesamten Wanderwoche hat es nur einmal am frühen Morgen geregnet.

Ansonsten schien die Sonne von morgens bis abends, und das Ganze bei einer angenehmen Wandertemperatur von 25 Grad. Nur an den wenigen Wanderstrecken entlang der Straße konnte es ein wenig drückend werden.

Die meiste Zeit führte der Weg am Anfang durch Eichenwälder, oft durch wunderschöne Baumalleen, an Wiesen und Gehöften vorbei, bis die Landschaft langsam in Eukalyptuswälder überging. Der Duft nach Eukalyptus war für uns sehr angenehm und wir kamen schneller voran.

Nicht so toll waren die Gülletraktoren, die das stinkende Gemisch auf den Wiesen verteilten. In diesem Fall half nur, so schnell wie möglich das Weite zu suchen, denn unsere Bronchien und Lungen meldeten sofort Protest an.

## Die Organisation

Elena Goyanes, Mariano Pastor und dem gesamten Freiwilligenteam kann man nur die Gesamtnote EINS PLUS ausstellen. Vom ersten Moment war die Organisation perfekt. Schon im Vorfeld ist der Umfang der Arbeit kaum messbar. Die Kontakte mit den Sponsoren, das Suchen der Unterkünfte, die Auswahl des Abendessens, der Sehenswürdigkeiten unterwegs, die Organisation der Transportmittel und die Zusammenstellung der freiwilligen Helfer, das allein war schon eine Herkulesaufgabe.

Während der Wanderung gab es für die Helfer stündlich neue Herausforderungen. Die kleinen und grö-

ßeren Wünsche der Pilger, fehlende Medikamente, Schwächezustände, Abholen von müden Wanderern an den unmöglichsten Orten und so viel mehr.

In jedem größeren Ort unterwegs konnte der Sauerstoff nachgefüllt werden, mehrere Ärzte der Universitätsklinik Valencia und eine Hausärztin für die kleineren Problemchen waren auch dabei. Die Substitution war perfekt organisiert und alle Helfer waren Tag und Nacht ansprechbar.

Besonders schön empfanden wir die tägliche Bereitstellung des Lunchpakets. Diese wurden jeden Abend für 80 Wanderer zusammengestellt, eine Arbeit, die zwischen 22:00 Uhr und Mitternacht stattfand.

Ohne diese tolle Truppe und ihren unermüdlichen Einsatz hätten wir die Reise nicht so genießen können.

## Presse, Funk und Fernsehen

Ein Journalist ist ebenfalls mitgelaufen und hat regelmäßig Pilgerinnen und Pilger befragt. Das galizische Fernsehen hat zweimal gedreht und kurz nach den Interviews die Berichte im Mittagmagazin gezeigt. Zeitungsartikel (u.a. auch in Bayreuth und dem Westerwald) sowie Onlineartikel verschiedener Zeitungen sorgten für die Verbreitung wichtiger Informationen über unsere Erkrankung.

## Schönste Momente

Die schönsten Momente fanden sicherlich in Santiago selbst statt. Die Ankunft dort erfüllte jeden mit großer Freude und die Glückstränen flossen reichlich. Die nachfolgende Messe war ergreifend. Es ging ausschließlich um unsere Erkrankung und Mariano Pastor (Alfa1 Spanien) und Gonnie Gutierrez (Alpha1 Global) lasen Fürbitten an den heiligen Santiago vor. Am Ende der Messe tanzte und spielte eine mexikanische Gruppe in Trachten. Sie luden uns in und außerhalb der Kathedrale zum Mittanzen ein. Wir waren einfach alle nur glücklich.

Ein weiterer schöner Moment war die Überreichung der Pilgerurkunden als Dokumentation unserer Leistung.

Den Abschluss eines wunderschönen Tages bildete das Abschiedessen mit vielen Dankesreden, Umarmungen, Tränen und Austausch von Adressen.

Die deutsche Gruppe hat sich am nächsten Tag noch bis an das Ende der Welt begeben. Finisterre ist der eigentliche Zielpunkt aller Pilger. Dort steht der Kilometerstein 0. Dieser Ausflug (diesmal nicht zu Fuß) war ein toller Abschluss für uns.



### Fazit

Eine wunderbare Idee von Alfa1 Spanien wurde optimal umgesetzt. Für alle Gruppen stellte die Streckenführung eine große Herausforderung dar. Besonders die Pilger in Gruppe 3 haben den größten Mut gezeigt. 12 Sauerstoffpflichtige und einige Mitwanderer mit einem FEV unter 30 haben nicht nur die zeitaufwändige Anreise mit Flugzeug oder Bahn auf sich genommen, sondern auch das Einrichten in den Hotels, die Wanderung selbst mit dem regelmäßigen Aufladen des Sauerstoffs und den größeren und kleineren Problemen, die sich durch das Krankheitsbild ergeben, mit viel Mut und Kraft bewältigt. Sie sind ein Beispiel für alle und zeigen, dass der Wille oft Berge versetzt.

Auch die Sprachbarriere kann keinen davon abhalten, die gewonnenen Freundschaften fortzuführen. Telefonate, Einladungen, Emails, WhatsApp-Nachrichten und Facebook zeugen täglich vom intensiven Austausch aller Teilnehmer.

Es war ein einmaliges Ereignis, das den Wunsch nach weiteren gemeinsamen Wanderungen in sich trägt.

### Zukunft

In unserer Kölner Gruppe möchten wir im nächsten Jahr den Jakobsweg in Deutschland gehen. Dies soll zunächst einmal in einer ein- bis dreitägigen Wanderung geschehen.

Auch in Österreich ist Ähnliches geplant.

Für 2020 ist eine weitere Wanderung in Spanien geplant. Elena Goyanes hat ihre Zusage für die Mitorganisation schon mündlich bestätigt.

Lasst die Couch Couch sein und kommt einfach mit.

Mit einem kräftigen Ultra

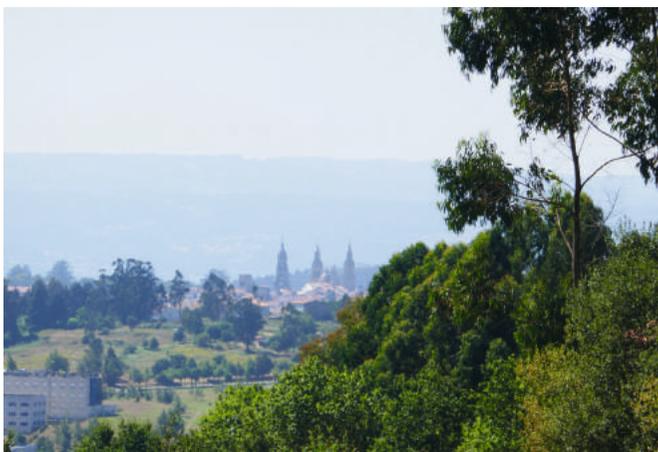
Euer Bernd Dobbert



Auf nach Santiago de Compostela...



Gemeinsam sind wir stark! Und das sichtbar!

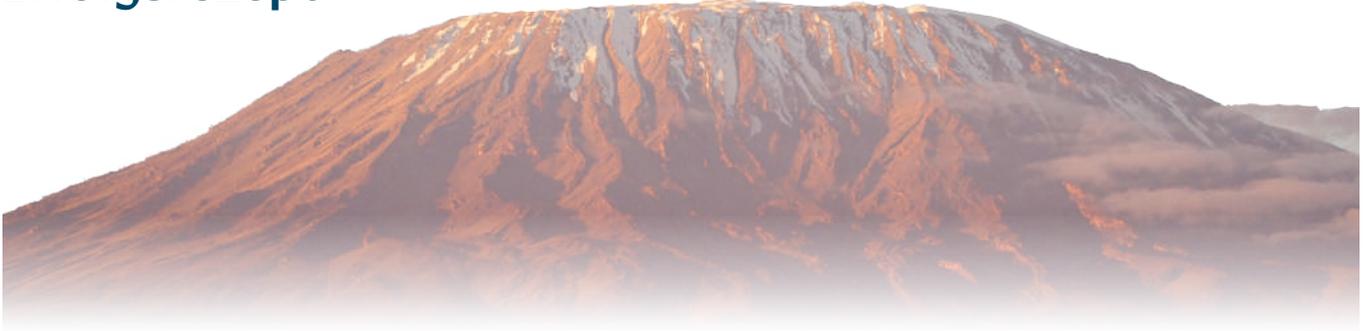


Die Kathedrale von Santiago



Geschafft - ein rauschendes Fest beginnt...

## Kilimandscharo - die langsame Anpassung ist das Erfolgsrezept



Für einen PiZZler wie mich ist es sicherlich noch einmal eine besondere Herausforderung, den Aufstieg auf einen Berg wie den Kilimandscharo zu wagen. In vielen Gruppen mit gesunden Teilnehmern kommt laut den Guides oft nur einer von vier oben an. Dass ich den Aufstieg schaffte, lag wohl entscheidend an der Vorbereitung und der Art der Durchführung.

Ein Jahr lang plante und trainierte ich, machte mehr oder weniger fünf Mal die Woche Sport und kaufte mir die notwendige Ausrüstung für die extremen Temperaturunterschiede zwischen plus 30 und minus 15 Grad. Dazu ließ ich mich noch gegen mehrere Tropenkrankheiten impfen und legte mir eine Reiseapotheke zu.

Als ich am 9. September auf dem Stella Point stand, einem der Kilimandscharo-Gipfel, etwa 5.750 Meter hoch, war der Traum vom Aufstieg auf den Schneeberg am Äquator tatsächlich in Erfüllung gegangen. Ein Jahr lang hatte ich geplant und trainiert, und nun war es geschafft. Die Tour war sicherlich eines der größten Abenteuer meines Lebens.

Obwohl die Expedition strapaziös war und ich mehrfach an Abbruch dachte, hat sie meine Gesundheit eher gefördert. Während der Blutsauerstoffgehalt beim Aufstieg in etwa 3.000 Meter Höhe nur bei etwa 85 Prozent gelegen hatte, waren es beim Abstieg in gleicher Höhe über 90 Prozent. Gemessen hatte ich davor in knapp 4.800 Meter Höhe, da waren es 73 Prozent.

Schon durch das Vorbereitungstraining mit regelmäßigem Fahrradfahren, Krafttraining und Zirkeltraining im Fitness-Studio hatten sich FEV-1 und Lungenüberblähung deutlich gebessert. Der FEV-1 nahm von 75 Prozent auf 88 Prozent zu und der Überblähungswert ging von 160 auf 120 Prozent zurück.

Das Wichtigste beim Aufstieg ist die Anpassung an die zunehmend dünnere Luft. Deshalb sollte man unbedingt langsam aufsteigen und viel trinken. Dann bildet der Körper mehr rote Blutkörperchen und kann dadurch mehr Sauerstoff binden. Mehr als 800 bis 1.000 zusätzliche Höhenmeter am Tag sollten es nicht sein, und schlafen sollte man immer deutlich unterhalb des höchsten Punkts der Tagesetappe. Ich hatte deshalb eine 8-Tages-Tour über die Lemoshoroute gewählt. Es gibt auch schnellere Routen, doch da sind die Ausfallquoten sehr hoch.

Leichte Kopfschmerzen gehören wohl trotz langsamer Adaption dazu, die hatte jeder aus unserer Gruppe mal, genauso wie gelegentliche Appetitlosigkeit oder auch mal Schlafprobleme. Schwere Kopfschmerzen oder starker Husten blieben mir erspart, da hilft dann nur der schnelle Abstieg, nach dem sich die Beschwerden aber auch meistens schnell wieder geben sollen.

Sauerstoff haben die Guides oder Führer übrigens dabei. Wer Sauerstoff benötigt, darf den Aufstieg allerdings nicht fortsetzen, sondern muss sofort runter. Seit diesem Jahr gibt es übrigens auch Hubschrauber, allerdings schlägt der Einsatz mit über 1.000 Dollar zu Buche.

Eine Möglichkeit zur Anpassung ist übrigens bereits der Hinflug. In großen Flugzeugen entspricht der Kabinendruck etwa 1.800, in kleinen etwa 2.400 Meter Höhe. Wer generell Probleme mit Höhenluft hat, sollte also für den Urlaub besser Plätze in großen Flugzeugen buchen.

In den nächsten Urlaub starte ich ohne Flugzeug. Denn es geht in die Alpen, zum Skifahren. Da reichen Höhen zwischen 1.000 und 3.000 Meter. Zur



## Verschiedenes



Links: Morgens im Karanga-Camp, 4.000 Meter Höhe, die Crew vor dem Kilimandscharo; rechts: Der Autor am Stella Point, 5.756 Meter Höhe

Vorbereitung habe ich den sportlichen Schwerpunkt nun auf Gymnastik und Yoga verlagert, wegen der Beweglichkeit. Mit Konditionstraining trete ich nun etwas kürzer, meine Kondition profitiert, wie mein

allgemeiner Gesundheitszustand, aber nach wie vor vom Kilimandscharo-Projekt.

Herbert Rude

## Atempause auf der LungenCouch



Achtsamkeitsbasierte Ansätze werden bei chronischen Lungenerkrankungen empfohlen, da sie sich günstig bei hohen Streß- und Angstwerten auswirken. Sie bieten ein einheitliches Modell für Verhaltensänderungen bei Patienten mit vielfältigen körperlichen und psychischen Problemen – und sind alltagstauglich. Die folgende Übung ist eine Kostprobe aus der Achtsamkeitsbasierten Selbsthilfe.

Im Augenblick gegenwärtig sein ist das Gegenteil von ängstlich sein. Angst ist nämlich eine Sorge über etwas, das bereits geschehen ist oder das noch geschehen könnte. Natürlich kann Dir etwas im Augenblick Angst einjagen – aber selbst dann gehst du damit um: so oder so – ängstlich oder achtsam.

Du kannst lernen, Deine Aufmerksamkeit von der Angst umzulenken: in die äußere Gegenwart oder in die innere Gegenwart.

Hier übst du, Deine Aufmerksamkeit in die innere Gegenwart zu lenken. So kannst Du Dir zum Beispiel vorstellen, Du bist auf einer Wanderung gerade an der LungenCouch angekommen. Du legst Deinen Ruck-

sack ab und suchst Dir eine bequeme Stelle, an der Du gut sitzt. Vielleicht legst Du das Kissen in den Rücken. Du fühlst Dich leicht und wohl.

Der schwere Rucksack steht neben Dir. Dein Rücken findet eine wohltuende Position, Deine Schultern sinken langsam herab, Dein Nacken entspannt sich. Du bleibst eine Weile sitzen und genießt die Erholung.

Wenn Du magst, öffnest Du den Rucksack. Du nimmst ein Gepäckstück nach dem anderen heraus und prüfst, ob Du es für Deine weitere Wanderung noch benötigst. Nimm Dir die Zeit, die Du brauchst.

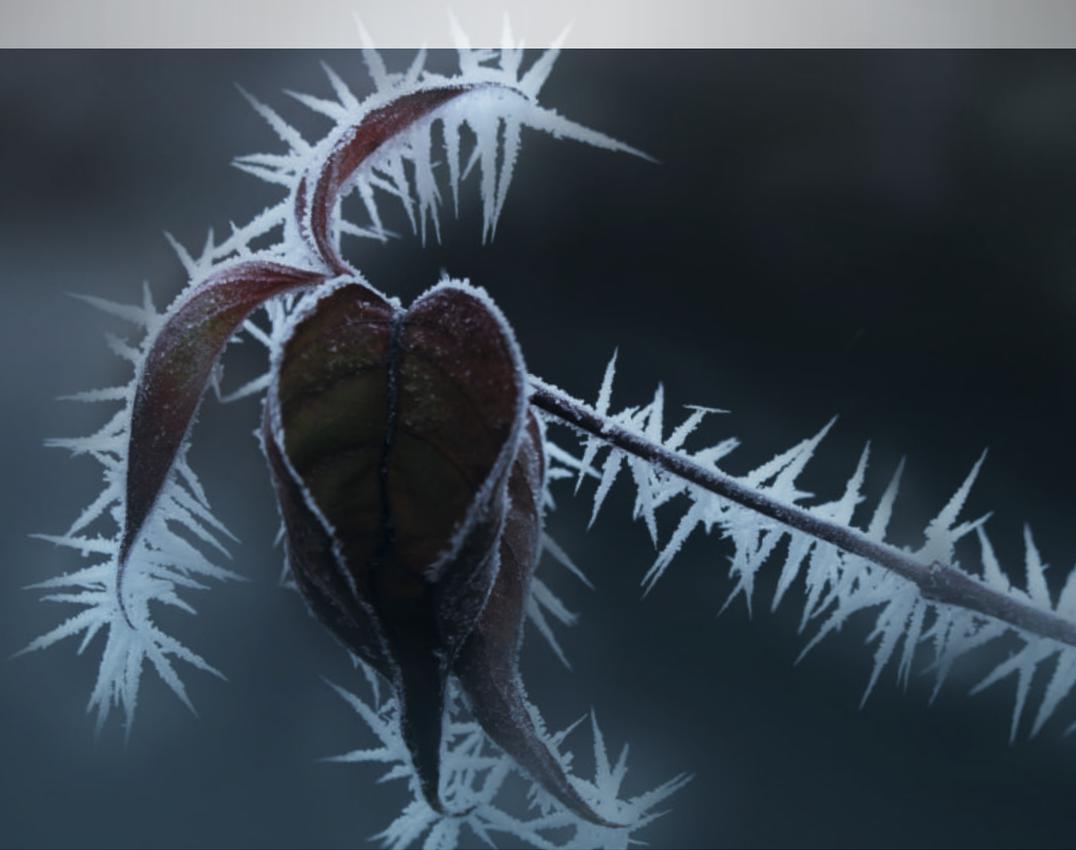
Lege nur das in den Rucksack zurück, was Du wirklich brauchst. Alles andere lässt Du auf der LungenCouch zurück – vielleicht kommt ein anderer Wanderer vorbei, der etwas davon gebrauchen kann.

Nachdem Du so Dein Gepäck sorgfältig geprüft hast, blickst du Dich noch einmal um. Und wenn es für Dich passt, nimmst Du den Rucksack und setzt Deine Wanderung erfrischt und mit leichtem Gepäck fort.

Lass Deinen Atem strömen, lächle dabei warm und freundlich und beende die Übung.

Mit herzlichen Grüßen von Monika Tempel [Sauerstoff und Sinn]  
[www.monikatempel.de](http://www.monikatempel.de)

**Wir gedenken unserer  
verstorbenen Mitglieder**



**Ingrid Breun**  
im Alter von 75 Jahren

**Ich habe gelernt,  
dass Abschiede immer wehtun,  
Bilder keine Momente ersetzen  
und Erinnerungen  
immer im Herzen bleiben.**



## Alpha1 Deutschland e. V. und die neue Datenschutzgrundverordnung

### Wieso eigentlich Datenschutzgrundverordnung (DSGVO)?

In den vergangenen 20 Jahren hat sich die technologische Welt auf rasante Art und Weise verändert. Wir alle haben die Entwicklung von Smartphones, Tablets, Notebooks bis hin zu Social Media oder der Planung für autonomes Fahren miterlebt. Eingekauft wird heute im Internet, Musik und Filme werden häufig gestreamt. Bedingt dadurch waren die bestehenden Datenschutzgesetze von 1995 veraltet und mussten auf den Prüfstand gestellt werden. Der Schutz persönlicher Daten und vor allem das Recht jedes Einzelnen, die Nutzung, Verarbeitung und Archivierung „seiner“ Daten zu kennen, zu erfragen und ggfs. zu unterbinden, hat nun höchste Priorität. 2016 wurde von der Europäischen Union die DSGVO entwickelt. Seit der Umsetzungsfrist im Mai 2018 ist sie in der ganzen EU als Gesetz verankert.

Als Patientenorganisation unterliegt auch **Alpha1 Deutschland e. V.** dieser Verordnung - sogar in besonderem Maße, da wir teilweise auch gesundheits-spezifische Daten von Ihnen führen. Heute möchten wir Sie darüber informieren, wie wir mit Ihren Daten umgehen. Natürlich haben wir uns schon immer an die deutsche Datenschutzverordnung gehalten und Ihre Daten mit besonderer Sorgfalt behandelt.

Als Vereinsmitglied erhalten Sie zusammen mit dieser Journal-Ausgabe ein Anschreiben und eine Erläuterung über die Datentypen, die wir von Ihnen speichern. Natürlich nur, wenn Sie uns diese, beispielsweise bei der Anmeldung, gegeben haben. Sollten Sie mit der Speicherung einzelner Informationen nicht mehr einverstanden sein, informieren Sie bitte die Mitgliederverwaltung per Brief oder einfach per E-Mail. Wir werden die Daten dann umgehend löschen.

Weiterhin bitten wir alle Vereinsmitglieder, die Einverständniserklärung – die Seite mit den aufgeführten Datentypen – zu unterschreiben und uns



zurückzusenden. Für Familien reicht es uns, wenn ein Zeichnungsberechtigter sie ausfüllt und uns diejenigen Mitglieder aufführt, für die diese Einverständniserklärung ebenfalls gelten soll. Sie können die Einverständniserklärung entweder direkt per Post an die Mitgliederverwaltung oder per E-Mail an **Thomas.Heimann@alpha1-deutschland.org** schicken. Eine weitere Möglichkeit ist, dass Sie das Papier zur nächsten Mitgliederversammlung/Infotag im April 2019 mitbringen und es bei der Anmeldung bei uns abgeben.

Wir weisen alle Vereinsmitglieder ebenfalls darauf hin, dass Sie ein Recht haben, jederzeit von uns zu verlangen, Ihnen Auskunft über die über Sie gespeicherten Daten zu geben. Schicken Sie dazu bitte im Bedarfsfall eine schriftliche Anfrage an die Mitgliederverwaltung. Wir werden Ihnen dann so schnell wie möglich einen schriftlichen Auszug Ihrer Daten aus unserer Vereinsdatenbank zusenden.

Die Einverständniserklärung steht auch auf unserer Homepage und kann von dort heruntergeladen werden.

Thomas Heimann

Beachten Sie auch bitte die in diesem Journal den Mitgliedern beigelegten separaten Seiten zum Thema DSGVO.

### AlphaCare Regionaltag in Stuttgart



Frau Skarek beim AlphaCare Regionaltag unterstützt von der jüngsten Teilnehmerin

Am 10.11.2018 fand im Maritim Hotel in Stuttgart ein Alpha Care Regionaltag statt. Die Veranstaltung stand unter dem Motto

#### „Bewusst Atmen - Einfach Singen“.

Nach einer kurzen Begrüßung durch Frau Mehmetaj der Firma Medical Consulting richtete zuerst Frau Marion Wilkens, die Vorsitzende von Alpha1 Deutschland, das Wort an die zahlreich erschienenen Alpha-1-Betroffenen, deren Angehörige und Interessierte. Sie berichtete über die Arbeit, das Erreichte und die Ziele von Alpha1 Deutschland und gewann so das Interesse mehrerer Anwesenden, die noch nicht von dem Verein gewusst hatten. Die bereits „alten Hasen“ bei Alpha1 Deutschland wurden auf den aktuellen Informationsstand gebracht. So war der Vortrag für alle eine Bereicherung.

Anschließend begann nun Frau Eveline Skarek mit ihrem Programm. Die studierte Gesangstherapeutin, -pädagogin und multimediale Kunsttherapeutin, die selbst auch beruflich singt, hatte ein sehr informatives und kurzweiliges Informations- und Trainingsprogramm zusammengestellt. Primär berichtete sie über die Funktion der Atemmuskeln, vor allem des Zwerchfells. Die Anwesenden konnten erleben, wie alleine durch korrekte Körperhaltung dem Zwerchfell mehr Raum zur Bewegung gegeben wird und dadurch der Atem tiefer fließt.

Daher übten die Teilnehmer das stabile aufrechte Sitzen - am besten auf der Stuhlkante, die Füße fest auf dem Boden, dabei leicht den Bauchnabel nach innen zu ziehen und den Kopf gerade und nicht überstreckt zu halten, sodass die Luftröhre nicht gedehnt und damit verengt wird.

In dieser atemflussoptimierten Haltung wurden nun

leichte, sehr effektive Übungen zur Dehnung der Atemhilfsmuskulatur durchgeführt. Des Weiteren konnten die Teilnehmer erleben, wie bei konzentrierter Bauchatmung deutlich mehr Sauerstoff aufgenommen wurde, sodass es einigen sogar leicht schwindelig wurde.

Ziel des Trainings war nicht nur eine Vorbereitung zum entspannten Singen. Diese Körperhaltung, verbunden mit korrekter Atmung und richtiger Anwendung der Lippenbremse bei Ausatmung, erleichtert es den Alpha-1-Betroffenen, einen akuten Notfall besser zu überbrücken und die Sauerstoffversorgung des Körpers zu verbessern. So kann jeder der beste Spezialist für seine eigene Gesundheit, auch in Krisensituationen sein.

Nachdem alle durch diese Übungen aufgewärmt waren, durfte nach einer kurzen Pause gesungen werden. Obwohl viele Anwesenden anfangs größte Vorbehalte bezüglich des Themas Singen hatten, waren dann doch (fast) alle mit Spaß und Begeisterung dabei. Aus einer umfassenden Liste von Liedern konnten die Wunschtitel gewählt werden, und Frau Skarek schaffte es, mit Gitarrenbegleitung aus der Gruppe einen richtigen Chor zu machen, der zuletzt sogar einen vierstimmigen Kanon sang. Vielen Dank an Frau Skarek für diesen in Erinnerung bleibenden Workshop.

Die Veranstaltung wurde von einem Filmteam dokumentiert, um für spätere Veranstaltungen dieser Art einen Eindruck festzuhalten, wie gut das Programm von den Anwesenden angenommen wurde.

Im Anschluss an die Veranstaltung konnte sich dann noch die neue Selbsthilfegruppe von Alpha1 Deutschland für die Region Stuttgart vorstellen, die von Heike



Isensee und Madline Mack geleitet wird. In anschließenden Gesprächen wurden viele neue Bekanntschaften geschlossen und für spätere Treffen fanden sich viele Interessierte. Dies lässt auf gute und anregende Veranstaltungen hoffen.

Allen Organisatoren dieser Veranstaltung und auch den zahlreichen engagiert und mutig singenden Teilnehmern einen herzlichen Dank!

Heike Isensee



links: Feride Mehmetaj von MCG, rechts: Heike Isensee (neue Gruppenleiterin)

*Wer Interesse an „Bewusst Atmen - Einfach Singen - Besser Leben“ hat, der kann Frau Skarek auf unserem Infotag am 17.04.2019 in Göttingen live erleben...*

## GRIFOLS-Treffen RMN: Lungenfacharzt Dr. Apprich empfiehlt Prevenar gegen Lungenentzündung



Dr. Max Apprich

Den relativ neuen Pneumokokken-Impfstoff Prevenar empfiehlt Dr. Max Apprich vom Alpha-1-Zentrum Worms. „Der neue Impfstoff ist deutlich besser als der bisherige“, sagte der Lungenfacharzt jetzt auf einer Patientenveranstaltung von Grifols in Mainz, auf der auch viele Mitglieder der SHG Rhein-Main-Nahe anwesend waren.

„Prevenar bietet gegenüber dem traditionellen Impfstoff Pneumovax deutliche Vorteile“, sagte der Lungenfacharzt. Vermutlich werde das Immungedächtnis des menschlichen Körpers so stark angesprochen, dass er nicht nur besser wirke, sondern auch nur einmal im Leben geimpft werden müsse. Bei Pneumovax sei dagegen alle 6 Jahre eine Auffrischung empfohlen. Auch unerwünschte Nebenwirkungen seien bei Prevenar anscheinend seltener. „Prevenar wirkt besser und die Impfreaktionen sind geringer“, sagte der Arzt.



Große Aufmerksamkeit beim wichtigen Thema Impfungen

Allerdings habe Prevenar auch einen Nachteil: Während Pneumovax gegen 23 Pneumokokken-Stämme wirke, mache Prevenar nur gegen 13 Varianten immun. „Das sind aber klar die häufigeren“, sagte der Lungenfacharzt. Möglicherweise sollten Alpha-1-Patienten gemeinsam mit ihren Fach- und Hausärzten überlegen, ob mit beiden Medikamenten geimpft werden sollte.

Daneben empfiehlt der Lungenfacharzt die Grippe-schutzimpfung sowie die tägliche Einnahme von Vitamin C, Vitamin D3 und Magnesium: „Magnesium entlastet die Atemmuskulatur, die Vitamine beugen Erkältungen vor“, sagte er. Sollten dann doch so genannte Exazerbationen auftreten, sollten Alphas mit Antibiotika und gegebenenfalls Kortison dagegen vorgehen.

Herbert Rude

### Treffen der Alphas aus Mecklenburg-Vorpommern bei einem Patiententag der Firma Grifols



Am 25.8. trafen wir uns im Landhotel Rittmeister in Rostock Biestow.

Nach der Eröffnung durch Frau Henneicke der Firma Grifols und einigen Worten zu Alpha1 Deutschland e.V. von der 1. Vorsitzenden Marion Wilkens, sprach der Pulmologe Dr. Julius über COPD und Alpha-1-Antitrypsinmangel und deren Behandlung.

Außerdem war Frau Reppin (ebenfalls Grifols) vertreten und erzählte uns Neues von AlphaCare.

Danach war Zeit für Fragen. Da auch „Neu-Alphas“ dabei waren, gab es einen regen Austausch.

Im Anschluss an die Veranstaltung wurde von Marion Wilkens festgestellt, dass wir in unserem Gebiet doch unbedingt auch eine Selbsthilfegruppe bräuchten (das fand ich auch) und ob ich nicht Lust hätte, Gruppenleiterin einer solchen zu werden. Das hatte ich, wenn auch einige Bedenken, die aber ganz schnell zerstreut wurden. So bin ich denn jetzt die Neue und möchte mich kurz vorstellen: mein Name ist Kristin

Preiss, wohnhaft in Rostock. Bin von Beruf PTA und bin durch meine kleine Tochter Siri zu Alpha1 Deutschland gestoßen, bei welcher ein paar Wochen nach ihrer Geburt ein PIZZ-Typ festgestellt wurde, wodurch natürlich

viele Fragen entstanden und ich begann, umfangreich zu recherchieren. Mittlerweile weiß ich einiges mehr, bin aber weiterhin neugierig und meine Fragen hören nicht auf.

Ich freue mich, die neue Selbsthilfegruppe aufzubauen, neue Kontakte zu knüpfen und gegenseitig Erfahrungen auszutauschen. Da ich im Schichtdienst berufstätig bin, freue ich mich sehr über tatkräftige Unterstützung.



Dr. Julius mit vielen Informationen rund um Alpha-1

Kristin Preiss (Gruppenleiterin SHG Mecklenburg-Vorpommern)

### Teilnahme der SHG FRANKEN an der Patientenveranstaltung von CSL Behring



Am 30.06.2018 veranstaltete die Firma CSL Behring eine tolle Info-Veranstaltung für Patientinnen und Patienten sowie deren Angehörige aus ganz Franken in Nürnberg.

Viele interessante Vorträge wurden gehalten, zu Beginn gab es von Herrn Urlbauer die genaue Erklärung der Lungenfunktionsprüfung. Es folgte eine Erklärung über Plasmaspenden, wie sie ablaufen und warum diese so wichtig sind (S. Schuhmann). Dann hatte Herr Urlbauer seinen zweiten Teil über Begleiterkrankungen bei Alpha-1-Antitrypsinmangel und COPD.

Beim Imbiss konnten viele interessante Gespräche geführt werden. Aber das war noch nicht alles, es folgte nach der Mittagspause das Thema: „Medikamentöse Therapien der COPD und des AATM: Was ist neu?“ (J. Böhm) und ein sehr gelungener Vortrag über die

Erwartungen als Patient oder Angehöriger an eine Intensivstation: was erwartet mich da eigentlich? (A. Geise).

Nach einer kurzen Kaffeepause bekamen die ca. 47 Anwesenden Infos über die pneumologische Rehabilitationstherapie bei schwerem Lungenemphysem (T. Fink) und ein sehr wichtiges und spannendes Thema für meinen Mann und mich war „Wie gehe ich mit einem chronisch kranken Familienmitglied/Partner um?“ (P. Köbler).

Trotz der vielen Themen blieb am Ende noch Zeit genug, über die vielen neuen Erkenntnisse zu diskutieren und eigene Fragen zu stellen, die von den Referenten ausführlich beantwortet wurden.

Alle fanden, dass die Veranstaltung ein voller Erfolg war...

Sandra Böhmer (Gruppenleiterin Franken)

## Wieder ein gelungenes Treffen SHG Sachsen & Sachsen-Anhalt Alpha1 Deutschland e.V.



Ausflug der Gruppe Sachsen/Sachsen-Anhalt

Die Ideen gehen uns nicht aus und es zeigt sich immer wieder, dass die Arbeit in der Selbsthilfegruppe nicht langweilig werden muss.

Am 03.11.2018 sind die Mitglieder der SHG Sachsen & Sachsen-Anhalt von Alpha1 Deutschland e.V. nach Freiberg in Sachsen gereist. Dort besuchten wir die weltgrößte Mineraliensammlung „Terra Mineralia“.

Die Schönheit der von der Natur geschaffenen Skulpturen ist atemberaubend. Wir konnten uns bei einer Führung im Schloss Freudenstein davon überzeugen und haben wohl alle vor Staunen die Zeit vergessen. Denn zum Mittagessen hatten wir einen Tisch in der böhmischen „Stadtwirtschaft Freiberg“ reserviert.

Dort gab es während der Gespräche mit den einzelnen Mitgliedern auch sehr gutes Essen nach böhmischen Rezepten, leckere Getränke und durch die ideenreiche Dekoration im Lokal so manche nette Erinnerung an vergangene Zeiten...



Herr Tau war allgegenwärtig!

Zudem konnten wir auch ein neues Mitglied in unserer SHG begrüßen. Wir machen weiter so!

Wir danken der Familie Hauke für die gute Idee dort das Treffen zu gestalten und wir danken Alpha1 Deutschland e.V. für die Unterstützung unserer Selbsthilfegruppe.

Andrea Kleinert und Udo Held



Vielleicht haben Sie auch Lust bekommen, sich mit eigenen Gedanken auf den Weg zu machen und eine Gruppe zu gründen? Informationen und Hilfe hierbei erhalten Sie bei uns:

Ihre Ansprechpartnerin, Marion Wilkens

Tel. 06258 1329714 oder Mail an: [marion.wilkens@alpha1-deutschland.org](mailto:marion.wilkens@alpha1-deutschland.org)

# Mein Leben mit Alpha-1: Alphas auf dem Jakobsweg „Du allein kannst es, aber du kannst es nicht allein“

Ich bin eine der beiden PiZZs aus der deutschen Gruppe, die im August auf dem Jakobsweg zusammen mit einer internationalen Gruppe von 85 Alphas gewandert ist.

Meine Diagnose bekam ich Ende 2013. Zu Alpha1 Deutschland habe ich erstmals im Jahre 2016 direkt Kontakt aufgenommen. Die beiden Vorsitzenden, Marion Wilkens und Gabi Niethammer, haben mich damals zum Kindertag eingeladen. Dieser Einladung bin ich mit meiner Familie gefolgt. Dafür bin ich heute noch sehr dankbar. Im Frühjahr 2017 bin ich mit meiner Familie zur Mitgliederversammlung nach Göttingen gefahren. Beides, der Kindertag sowie die erste Teilnahme an der Mitgliederversammlung, waren für mich ganz besondere Erfahrungen, da ich erstmals viele aufklärende Informationen zu meiner Erkrankung erhalten und zum ersten Mal ansatzweise verstanden habe, was Alpha-1-Antitrypsinmangel überhaupt bedeutet. Und an der Leberstudie hatte ich teilgenommen und viele nette Menschen habe ich auch noch kennengelernt.

Natürlich habe ich mich in 2018 wieder für die Teilnahme an der Mitgliederversammlung angemeldet. Leider musste ich kurzfristig absagen. Das war sehr schade und ich war schon traurig. Diese Situation hat mich dazu bewegt, sofort im Internet zu recherchieren, wann und wo die nächste Möglichkeit besteht, an der Leberstudie teilzunehmen. Und dabei bin ich im Kalender von Alpha1 Deutschland auf einen interessanten Eintrag gestoßen, nämlich „Wanderung Jakobsweg“! Ansprechpartner Bernd Dobbert, Gruppenleiter der SHG Köln.

Sofort habe ich zum Telefon gegriffen und Bernd angerufen und er hat mir freudig von dem Projekt erzählt und mich begeistert. Obwohl ich normalerweise nicht so spontan bin, was solche Entscheidungen angeht, habe ich Bernd gefragt, ob ich noch mitmachen kann und habe mich sofort während des Telefonats angemeldet und somit war ich ganz schnell ein „Alfa en Camino“, also ein „Alpha auf dem Jakobsweg“.

Ich war von mir selbst überrascht und freute mich riesig auf diese Herausforderung, die letzten 117 km des Jakobsweges von Sarria nach Santiago de Compostela in Spanien zu laufen. Diese Freude teilte ich mit meinem persönlichen Umfeld und viele haben mich gefragt, warum ich das mache.



Frau Bauchmüller (rechts) mit zwei ihrer Jakobs-Weggefährtinnen

Es gab mehrere und unterschiedliche Beweggründe:

- Den Jakobsweg zu gehen, ist etwas ganz Besonderes
- Diese Reise war unter ärztlicher Betreuung und gab mir daher Sicherheit, dass ich im Falle eines Problems versorgt werden kann und ich deshalb auch als „Alpha“ dieses Besondere erleben darf
- Eine Reise zu sich selbst
- Auseinandersetzung mit der eigenen Erkrankung und Austausch mit anderen Alphas
- Durch die Teilnahme in der großen internationalen Gruppe mitzuwirken, auf die seltene Erkrankung aufmerksam zu machen
- Gemeinsam mit dieser Gruppe ein Ziel zu erreichen

Es gab eine Einteilung in Gruppen unterschiedlicher Stärke. Ganz mutig entschied ich mich für Gruppe 1, die die gesamte Wegstrecke laufen wollte. Aufgrund der hohen Temperaturen, die wir dieses Jahr in Deutschland hatten, konnte ich mich nicht ausreichend vorbereiten. Es war einfach zu heiß für sportliche Aktivitäten. Dementsprechend habe ich am 25. August die Reise nach Spanien mit einigen Bedenken und Zweifeln an mir selbst angetreten.

- Schaffe ich das denn überhaupt? Ich konnte ja nicht trainieren und habe keine Kondition
- Wie wird das Wetter? Hoffentlich ist es nicht zu heiß!
- Was ist, wenn ich aufgeben muss?
- Hoffentlich geht das alles gut!?



Jetzt ist die Wanderung schon wieder Vergangenheit und es gibt nur positive Antworten:

- Vom ersten Moment an war es ein sehr angenehmes Miteinander, auch wenn es Sprachbarrieren gab.
- Trotz großer Zweifel an meiner Leistungsfähigkeit und steilen Anstiegen, mit denen ich sehr zu kämpfen hatte, habe ich die Gesamtstrecke geschafft. Darauf bin ich total stolz, auch wenn ich immer als Letzte in der Gruppe das Tagesziel erreichte. Wir beiden deutschen PiZZs, Bernd Dobbert und ich, haben uns in der Gruppe 1 gegenseitig motiviert und sind oft zusammen gegangen. Doch gab es auch Teilstrecken, die ich ganz alleine gelaufen bin. Daher habe ich viele Facetten erlebt. Viel Spaß in der Gruppe, aber auch Momente und Zeit für mich selbst.
- Wir hatten acht Tage Sonnenschein bei angenehmen Temperaturen. Es hat nur einmal an einem Morgen kurz geregnet.
- Die Landschaft ist atemberaubend schön. In besonderer Erinnerung bleiben der herrliche Duft in den Eukalyptuswäldern, die Ruhe und die stressfreie Zeit.
- Der emotionalste Moment auf der gesamten Reise war für mich der gemeinsame Einlauf in Santiago de Compostela. Alle Teilnehmer trugen ein einheitliches T-Shirt und alle Teilnehmer der Gruppen 1, 2 und 3 sind mitgelaufen. Hier und auch während der gesamten Woche habe ich insbesondere die Mitwanderer aus Gruppe 3 bewundert. Diese Gruppe setzte sich aus mehreren Sauerstoffpflichtigen, Pilgern mit nur noch einem geringen Lungenvolumen und deren Familienmitgliedern zusammen. Sie haben in meinen Augen eine Höchstleistung vollbracht. Ein weiterer Höhepunkt zum Abschluss der gemeinsamen Pilgerung war der Besuch der Mittagsmesse in der Kathedrale von Santiago. Wir Alphas wurden im Gottesdienst integriert.

Die deutsche Gruppe blieb noch zwei Tage in Santiago und war an einem Tag noch am „Ende der Welt“. Die Klippen des Cap Finisterre bilden das Ende des iberischen Festlands. Die Jakobsmuschel, die man sich nach vollendeter Pilgerwallfahrt umhängen darf, habe ich am Strand gesucht und gefunden. Ein Erin-

nerungsstück an dieses unvergessliche Erlebnis, das einen besonderen Platz in meinem Zuhause bekommen hat.

Ich habe viele tolle Eindrücke gewonnen, liebe nette Menschen kennengelernt und viel Zeit für mich gehabt. Und wieder einmal erfahren, wie hilfreich die Gemeinschaft der Alphas ist. Sie gibt mir unendlich viel Kraft, eine positive Einstellung und Zuversicht. So viel wie in dieser Woche habe ich schon lange nicht mehr gelacht.

Die Organisation war perfekt. Alpha1 Spanien hat hier Außergewöhnliches vollbracht. Es gab eine Rundumbetreuung und es fehlte an nichts!

Ohne Alpha1 hätte ich diese Erfahrung vermutlich nicht gemacht. Über die Krankheit selbst haben wir auf dieser Reise gar nicht so viel geredet.

Ich bin einfach nur glücklich, dass ich dabei sein durfte und stolz, dass ich das geschafft habe!!!

In der Gemeinschaft der Alphas fühle ich mich sehr wohl, deshalb:

### „Du allein kannst es, aber du kannst es nicht allein“

Ein besonderes Dankeschön an dieser Stelle an Bernd Dobbert, der in viele Rollen während dieser Reise geschlüpft ist. Organisator, Übersetzer, Pilger etc. Er war immer parat, wenn er gebraucht wurde.

Es war eine tolle Zeit und ich hoffe, dass eine neue Wanderung baldmöglichst stattfindet.

Ich freue mich darauf und bin wieder dabei!!!

Herzliche Grüße

Manuela Bauchmüller



# Verschiedenes

## Eine Zeitreise: 55 Jahre Alpha-1



1963: Alpha-1-Antitrypsinmangel (Alpha-1) entdeckt von den schwedischen Forschern Carl Bertil Laurell und Sten Eriksson



1964: Enzym erzeugt Emphysem bei Versuchstieren

1967: Neutrophile Elastase tritt als wahrscheinliche Ursache für ein Emphysem beim Menschen auf

1967: Erste Lebertransplantation Colorado, USA

1969: Lebererkrankung im Zusammenhang mit Alpha-1

1970er Jahre: Alpha-1-Antitrypsin blockiert Lungenzerstörung von neutrophiler Elastase; Zigarettenrauch macht Alpha-1-Eiweiß inaktiv

1972: Beginn der schwedischen Geburts-Screening-Studie mit 200.000 Säuglingen

1980er Jahre: Studien zur Augmentationstherapie (Zuführung des Proteins mittels Infusionen) am National Institute of Health (NIH) in Maryland, USA

1982: Entdeckung der Z- und S-Mutationen von Alpha-1

1983: Erste erfolgreiche Einzel-Lungentransplantation in Toronto, Kanada



1986: Erste erfolgreiche Doppel-Lungentransplantation/  
Erste Alpha-1-Lungentransplantation in Toronto, Kanada

1987: U.S. FDA genehmigt erste Augmentationstherapie mit humanem Alpha-1-Proteinase-Inhibitor

1988: Erste Augmentationstherapie in Amerika auf dem Markt.

1988: vor **25 Jahren** Entdeckung von Alpha-1-Antitrypsin



1989: National Heart, Lung, and Blood Institute (NHLBI) Registry beginnt siebenjährige Längsschnittstudie, um Alpha-1 zu verstehen

1991: Gründung des ersten Alpha1 Vereins zur Unterstützung, Aufklärung und Fürsprache von Patienten und Familien in Amerika

1995: Gründung der Alpha-1-Foundation in Amerika, um die Ressourcen u.a. für Forschungen zur Verfügung zu stellen

1996: NHLBI-Register endet. Die Ergebnisse zeigen ein verbessertes Überleben und einen langsameren Rückgang der Lungenfunktion bei Patienten mit Augmentationstherapie

1997: Gründung des Alpha-1-Forschungsregisters, um die Einschreibung in Forschungsstudien zu erleichtern

1998: Gründung des Alpha-1-Forschungsprogramms und des Alpha-1-Detektionslabors an der University of Florida, Amerika

2000: EU führt Orphan Drug Verordnung Nr. EG / 141/2000 ein.



**2001: Gründung Alpha1 Deutschland e.V**

2003: American Thoracic Society/European Respiratory Society „geben Standards für Diagnose und Management für Personen mit Alpha-1 vor“



- 2003: Gründung des Labors zur Diagnostik von Alpha-1-Antitrypsinmangel durch Prof. Dr. Claus Vogelmeier und Prof. Dr. Dr. Robert Bals in Marburg, Deutschland und Start des deutschen Registers
- 2006: Zulassung von Antitrypsin-Augmentations-therapie für 14 EU-Länder und die Schweiz
- 2008: Alpha1 Deutschland veranstaltet den ersten Kindertag
- 2009 - 2015: Erstellung eines Europäischen Aktionsplanes zur Organspende und -transplantation
- 2009: Empfehlungen des Rates der Europäischen Union zu einer Aktion im Bereich der seltenen Erkrankungen (NAMSE)
- 2009: Die Daten der dänisch-niederländischen und der EXACTLE-Studie bestätigen, dass sich die AAT-Augmentationstherapie positiv auf den Rückgang der Lungendichte auswirkt (Maß für den Verlauf des Emphysems).
- 2010: EU-Richtlinie über menschliche Organe zur Transplantation EU / 45/2010
- 2011: Kommission erarbeitet Vorschläge zur Arzneimittelpreisbildung und Transparenz der Kostenerstattung
- 2011: EU-Gesundheitsrichtlinie 2011 / 24 / EU
- 2013: Entwicklung und Umsetzung nationaler Pläne für seltene Erkrankungen (NAMSE)
- 2013: Umsetzung der Richtlinie über grenzüberschreitende Gesundheitsversorgung
- 2015: RAPID-Studie zeigt, dass durch Augmentations-therapie der Krankheitsverlauf verlangsamt wird.

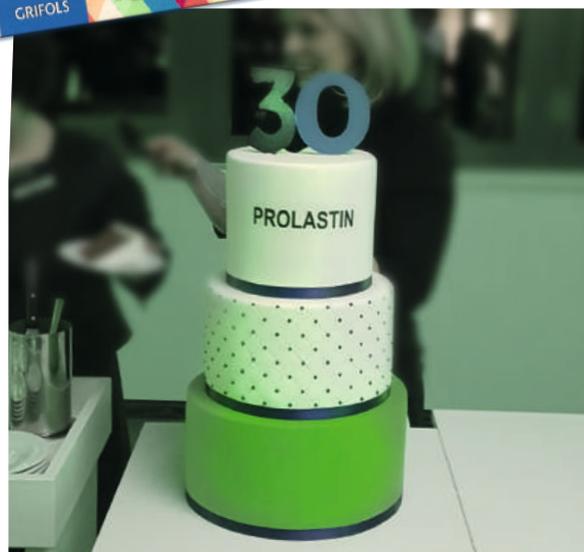


- 2015: Alpha1 Deutschland feiert sein 500. Mitglied im 14. Jahr des Bestehens
- 2016: Erste Anträge zur Einrichtung von Europäischen Referenznetzwerken (ERN)
- 2018: Start von EARCO (siehe Bericht auf [Seite 29](#))
- 2018: 30 Jahre Prolastin
- 2018: Alpha1 Deutschland hat am 14.12.18 **785 aktive Mitglieder**

Marion Wilkens



Frau Niethammer und Frau Wilkens feierten mit Grifols „30 Jahre Prolastin“. Alpha1 Deutschland und sicher auch alle Patienten sagen Danke und „Herzlichen Glückwunsch“



# Ein Wort zu den Finanzen...

## Liebe Mitglieder,

das Jahr 2018 hat unseren Verein in vielerlei Hinsicht ordentlich auf Trab gehalten. Der Vorstand und ich waren insbesondere in der zweiten Jahreshälfte sehr stark in Sachen „Geldbeschaffung“ gefordert. Ich darf Ihnen versichern, dass unsere Aktivitäten hinsichtlich einer Neuausrichtung der Finanzierung von Alpha1 Deutschland e.V. nicht nur brotlose Kunst waren, sondern durchaus einige zählbare Erfolge aufzuweisen sind. Hierüber werde ich selbstverständlich gern auf der nächsten Mitgliederversammlung im April 2019 in Göttingen wieder detailliert berichten.

Damit wir diesen Weg konsequent und erfolgreich weiter voran gehen können, sind wir auf die Unterstützung und vor allem die breite Zustimmung der Mitglieder zu den notwendigen und anstehenden Maßnahmen angewiesen.

Hierzu gehört die noch auf der Mitgliederversammlung auf Antrag von unserem Mitglied Christian Spreckels zu beschließende Erhöhung der Beiträge von 26,00 € auf 30,00 € für Vollmitglieder und von 13,00 € auf 15,00 € für Familienmitglieder mit Wirksamkeit ab 01. Januar 2019.

Die Jahresbeiträge für 2019 werden aus diesem Grund nicht wie gewohnt Anfang März, sondern erst im Anschluss an die Mitgliederversammlung im Mai fällig und per Lastschrift eingezogen. Ich bitte die „Selbstzahler“, ebenfalls erst im Mai die dann rückwirkend zum 01. Januar 2019 angepassten Beiträge zu überweisen.

Das Lastschrifteinzugsverfahren wird gerade aktuell auf unsere Vereinssoftware umgestellt. Wir werden damit dann zukünftig nicht mehr an die bankspezifischen Vorgaben gebunden sein. Sollte es hierbei zu einer unvorhergesehenen Abweichung oder Unregelmäßigkeit kommen, sprechen Sie mich bitte umgehend direkt an, damit ich ggfs. notwendige Korrekturen vornehmen kann.

Des Weiteren werden wir, wie bereits im Sommer angekündigt, zukünftig bei Veranstaltungen lediglich die Kosten für eine Übernachtung inkl. Abendessen und Getränke bis 22.00 Uhr am Freitag sowie Frühstück und Mittagessen am Samstag aus der Vereinskasse bezahlen können. Das Tagungshotel wird allen Interessenten rechtzeitig zur Anmeldung attraktive Zimmerpreise für zusätzliche Übernachtungen anbieten.

Ich möchte auch erwähnen, dass wir uns im Vorstand zum Ziel gesetzt haben, innerhalb der nächsten zwei Jahre die notwendige Umstellung auf eine anteilig wesentlich geringere Finanzierung durch die Pharmaindustrie umzusetzen. Dieses ist nicht nur unser Wunsch sondern auch die Vorgabe der Industrie. Hier müssen wir zumindest vorerst auch mit geringeren Budgets planen und weiterhin mögliche Einsparpotenziale nutzen.



Es sind aus den Reihen der Mitglieder und deren Angehöriger erfreulicherweise auch in diesem Jahr wieder einige Spenden eingegangen.

Herzlich bedanken möchte ich mich ebenfalls für die vielen kreativen Anregungen und Ideen zum Thema Vereinsfinanzierung.

Herzliche Grüße und ein „mobiles“ und vor allem gesundes Jahr 2019 wünscht,  
**Ihr Ronald Lüdemann**

Tel. 0800 5894662

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





## Lösung für das Alpha1 Jugend-Quiz

Die Auflösungen sind eigenständig von der Jugendlichen erarbeitet worden und nicht auf Richtigkeit von uns überprüft.

- |       |        |             |
|-------|--------|-------------|
| 1. d) | 7. c)  | 14. c)      |
| 2. c) | 8. c)  | 15. b)      |
| 3. a) | 9. c)  | 16. b)      |
| 4. c) | 10. b) | 17. falsch  |
| 5. c) | 11. b) | 18. richtig |
| 6. d) | 12. d) | 19. b)      |
|       | 13. b) | 20. c)      |

## Liebe Mitglieder,

schon wieder soll ein Jahr vorüber sein und ein neues beginnen? Geht es Ihnen auch so, dass die Zeit häufig viel zu schnell verfliegt? Gerade in der Adventszeit drängen sich die Termine und es fällt schwer, die Ruhe und Zeit dafür zu finden, sich einfach einmal zu entspannen und den Moment zu genießen. Und – zack – kommen auch noch die obligatorischen guten Vorsätze mit ins Spiel, ja, genau die, die man innerhalb kürzester Zeit mit schlechtem Gewissen wieder über Bord wirft, weil das Leben eben nicht so planbar ist und wir Menschen nicht so diszipliniert.

Schluss damit: das neue Jahr ist da und JETZT genau ist der Moment gekommen, sich mit all seinen Talenten, Fehlern, Vorzügen und Unebenheiten zu würdigen. Lehnen Sie sich zurück und lassen Sie sich einmal auf der Zunge zergehen, was Sie alles schaffen, wem Sie eine gute Freundin, ein liebender Angehöriger oder ein interessierter Gesprächspartner sind, wie Sie im Leben stehen trotz einer schweren chronischen Erkrankung, wie Sie sich wieder herausbuddeln, wenn mal alles schwierig ist – wie Sie einfach sind, wie Sie sind!

Wir vier vom Vorstand haben uns gemeinsam eingefuchst und genießen, dass unsere Arbeit für Alpha1 Deutschland und unser Miteinander so reibungslos funktionieren. Auch wenn wir wieder total viele Pläne und Ideen für das neue Jahr haben, sagen wir

STOPP – denn jetzt genau ist der Moment, einfach mal innezuhalten.

Kommen Sie gut im neuen Jahr an und bleiben Sie vor allem gesund,  
das wünschen Ihnen

Marion Wilkens

G. Wieta

R. Schmidt

Thomas Feinlein

## MITGLIEDERVERSAMMLUNG UND INFOTAG 2019

Vom 26. bis 27.04.2019 in Göttingen im Hotel Freizeit In,  
Dransfelder Str. 3, 37079 Göttingen ([www.freizeit-in.de](http://www.freizeit-in.de))

Mitgliederversammlung am Freitag, Start 17:30 Uhr und  
Infotag Samstag von 09.30 – ca. 17.00 Uhr

### Vorläufiges Programm

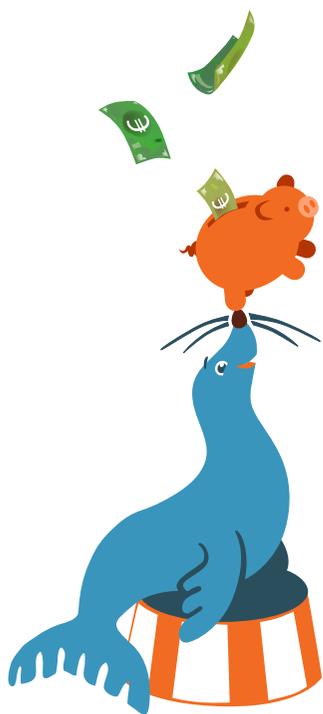
#### Unsere Themen und Referenten:

- **Prof. Dr. Tobias Welte**, Direktor der Klinik für Pneumologie, MHH: Infektionen und Impfungen bei Alpha-1
- **Frau Dr. Daniela Gompelmann**, OÄ Pneumologie, Thoraxklinik, Universitätsklinik Heidelberg: Volumenreduktion
- **Frau Eveline Skarek**, Gesangstherapeutin vom Institut für Kunst- und Gesangstherapie, Österreich: Bewusst Atmen - Einfach Singen - Besser Leben
- **Dr. Nils Jedicke**, Ass.-Arzt Klinik für Gastroenterologie und Hepatologie, MHH: Die Leber bei Alpha-1
- **Frau Inga Jarosch**, wissenschaftliche Mitarbeiterin im Fachzentrum Pneumologie der Schön Klinik Berchtesgadener Land: Einfluss von Rehabilitation auf unsere Muskeln (Vergleich COPD vs. Alpha-1-Antitrypsinmangel)

Zudem bemühen wir uns noch um die Themen Patientenverfügung/-vollmacht und was Pilze mit Alpha-1 zu tun haben.



Für unsere Angehörigen wird es einen gesonderten Workshop unter der Leitung von **Monika Tempel** geben und es besteht voraussichtlich wie üblich die Möglichkeit zur Leberuntersuchung vor Ort.



**SEPA-Überweisung/Zahlschein**

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

Name und Sitz des überweisenden Kreditinstituts BIC

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

**ALPHA1 DEUTSCHLAND E.V.**

IBAN **DE75230510300510160153**

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

Betrag: Euro, Cent

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

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

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

IBAN **DE** 08

Datum Unterschrift(en)



# Dank an alle Förderer und Unterstützer



## Impressum

### Herausgeber:

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

### Vorstand:

Marion Wilkens  
Gabi Niethammer  
Ronald Lüdemann  
Thomas Heimann

### Anschrift:

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

### Bankverbindung:

Sparkasse Südholstein  
IBAN:  
DE75230510300510160153  
BIC: NOLADE 21SHO

Diese Infoschrift dient keinem kommerziellen Zweck und wird an Vereinsmitglieder und Kliniken kostenfrei verteilt. Die Auflage beträgt derzeit rund 1.550 Exemplare.

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

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

# Wir bedanken uns herzlich!





# Alpha1 Deutschland

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

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

## Beitrittserklärung

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

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

- Mitglied (Jahresbeitrag: 26 €)       Erwachsenes Familienmitglied (Jahresbeitrag 13 €)  
 Betroffenes Kind, auch MZ, unter 18 Jahren (kostenfrei, wenn mind. ein Elternteil Vollmitglied ist)  
 Mitglied mit mehr als dem Mindestbeitrag, nämlich \_\_\_\_\_ €

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

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

Straße, Nr.: \_\_\_\_\_ PLZ, Ort: \_\_\_\_\_

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

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

Diagnostiziert als (Zutreffendes bitte ankreuzen):

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

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

Die Mitgliedschaft verlängert sich jeweils um ein weiteres Jahr, wenn nicht spätestens drei Monate vor Ablauf des Kalenderjahres (30.09.) die schriftliche Kündigung per Brief, Fax oder E-Mail erfolgt. Mit der Weitergabe meiner Anschrift, Telefonnummer und E-Mail-Adresse an den zuständigen Selbsthilfegruppenleiter zum Zweck der Kontaktaufnahme bin ich einverstanden:  Ja  Nein (nicht angekreuzt gilt als Zustimmung)

Ich melde mich zum kostenfreien Alpha1 Newsletter an:  Ja  Nein

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

Ich habe die Datenschutzrichtlinie zur Kenntnis genommen und stimme dieser zu. Datum: \_\_\_\_\_  
Unterschrift: \_\_\_\_\_

## Bankeinzugsermächtigung

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

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

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

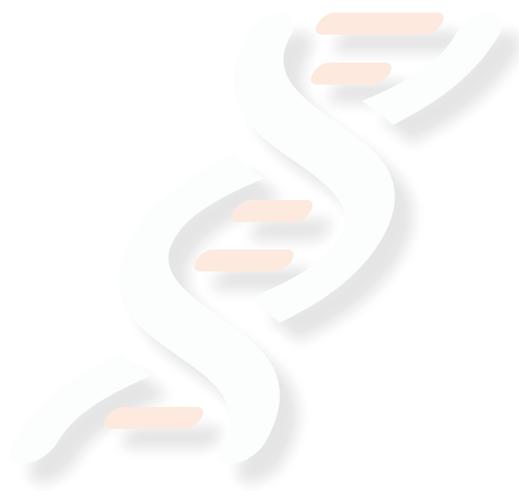
Name der Bank: \_\_\_\_\_

IBAN

BIC

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





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



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