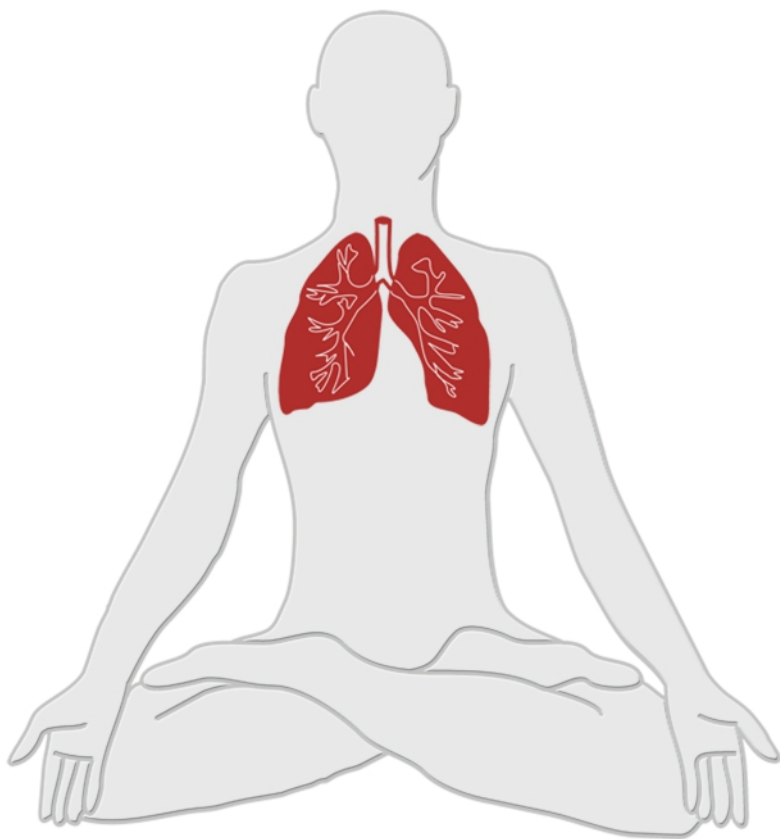


DER LUNGENBOTE HEFT 6

# Alpha-1-Antitrypsin-Mangel



**COPD & Lunge e.V.**

Patienten- und Selbsthilfeorganisation  
für Lungenerkrankte

Alpha-1-Antitrypsin-Mangel (kurz AAT- Mangel genannt) bezeichnet eine seltene genetisch vererbte Lungenerkrankung. Verringert sich durch den Gendefekt die Zusammensetzung von Alpha-1-Antitrypsin, verliert der Körper die Möglichkeit, die Enzyme (Proteasen), die gegen Entzündungsprozesse in unserem Körper arbeiten, nach getaner Arbeit zu stoppen, es kommt zu einem Ungleichgewicht. Im weiteren Verlauf beginnen die Enzyme des Immunsystems gesundes Gewebe anzugreifen. Dabei sind in der Regel entweder Lunge oder weniger häufig die Leber betroffen, in Folge dessen kommt es dann zu einem Lungenemphysem oder einer Leberzirrhose. Selten sind beide Organe betroffen.

### ***Symptome eines AAT-Mangel***

Der Alpha- 1-Antitrypsin-Mangel wird oft spät erkannt. Die Symptome sind ähnlich wie bei anderen Lungenerkrankungen, Husten, Auswurf und Atemnot anfangs bei Belastung im späteren Verlauf auch in Ruhe. Es kommt zu einer Sauerstoffunterversorgung im Blut.

### ***Bitte beachten Sie!***

Sprechen Sie ihren Hausarzt an, wenn bei Ihnen in der Familie ein Alpha-1-Antitrypsin-Mangel bekannt ist, oder sie an einer Lungenerkrankung leiden, die trotz medikamentöser Therapie keinen Erfolg zeigt. Bei Verdacht kann ihr Hausarzt den Alpha-1-Antitrypsin-Spiegel im Blut bestimmen. Ist der Wert erniedrigt folgen weitere Blutuntersuchungen. Mit Hilfe des Alpha-Kit ist eine zuverlässige Diagnose des Alpha-1-Antitrypsin-Mangels in einem Speziallabor möglich. Nach einem positiven Ergebnis erfolgt im Anschluss eine genetische Analyse, um den Genotyp des AAT-Defizits zu ermitteln.

### ***Substitutionstherapie***

Beim schweren Verlauf, wird den Betroffenen das fehlende AAT künstlich zugeführt. Dies geschieht durch eine wöchentliche Infusion direkt in die Vene. Diese Therapieform findet allerdings nur Verwendung, wenn die Betroffenen bereits unter einem Lungenemphysem leiden. Beim Vorliegen eines Leberschadens kann durch Zuführen von AAT der Schaden weder behoben noch das Voranschreiten der Erkrankung aufgehalten werden.

### ***Organtransplantation***

Ist der AAT- Mangel stark ausgeprägt und scheitern die bis dahin angewandten Therapien besteht die Indikation zur Lungentransplantation bzw. Lebertransplantation. Der Betroffene sollte sowohl die körperliche und geistige Voraussetzung mitbringen.

## ***Nicht medikamentöse Therapien***

Heutzutage hat die nicht medikamentöse Therapie einen hohen Stellenwert in der Behandlung von Lungenerkrankungen, die nachfolgend kurz genannt werden.

### ***Rauchstopp***

Wichtigster Baustein jeglicher Lungenerkrankung ist die Nikotinabstinenz!

### ***Impfungen***

Betroffene sind häufig infekтанfällig, lassen Sie sich gegen Grippe- und Pneumokokken impfen!

### ***Schulungen***

Nehmen Sie nach Möglichkeit an einer Atemwegsschulung teil. Disease-Management-Programme (DMP) werden von der Krankenkasse angeboten.

### ***Körperliches Training***

Bewegung ist ein fester Bestandteil der Langzeittherapie bei Lungenerkrankungen. Regelmäßiges körperliches Training verbessert die Lebensqualität, erhöht Ihre Belastbarkeit und verringert die Anzahl akuter Verschlechterungen.

### ***Atemtherapie***

Hier erlernen Sie bestimmte Atemtechniken, wie die Lippenbremse und die Atemerleichternden Stellungen, die Ihnen in Notfallsituationen helfen können.

### ***Klopfmassage***

Klopfmassagen erleichtern das Abhusten von zähem Schleim

### ***Ernährungsberatung***

Kontrollieren Sie regelmäßig Ihr Gewicht. Ungewollte Zu- bzw. Abnahme an Körpergewicht kann zu einem ungünstigen Krankheitsverlauf führen. Manchmal ist dann eine gezielte Ernährungstherapie notwendig.

### ***Sauerstoff-Langzeittherapie***

Im fortgeschrittenen Stadium der Erkrankung, benötigen viele Betroffene eine Langzeit-Sauerstofftherapie.

### ***Rehabilitation***

Das allgemeine Ziel der medizinischen Rehabilitation ist es, einer drohenden Behinderung oder Pflegebedürftigkeit vorzubeugen, sie nach Eintritt zu beseitigen, zu bessern oder eine Verschlimmerung zu verhüten.

Wir möchten allen, die an einer Lungenerkrankung leiden und deren Angehörige ein Forum bieten, in dem sie sich mit anderen Betroffenen austauschen können. So ist es möglich, sich über die Erkrankungen zu informieren und den eigenen Wissensstand zu verbessern. Gemeinsam Erfahrungen auszutauschen und sich gegenseitig zu informieren, um bestmöglich mit der Erkrankung zu leben.

Um alle Vorteile unserer Internetseite zu nutzen, möchten wir sie bitten, sich kostenlos unter **www.copdunlunge.de** zu registrieren.

**Alle ihre Angaben werden vertraulich behandelt.**

Sollten sie dazu Fragen haben, wenden sie sich bitte  
an: **redaktion@copdunlunge.de**

**Ansprechpartner COPD & Lunge e.V.**

Heidi Witt

Tel.: 02405 - 475255

eMail: [h.witt@copdunlunge.de](mailto:h.witt@copdunlunge.de)

Wolfgang Ramsteiner

Tel.: 0241 - 6084981

eMail: [w.ramsteiner@copdunlunge.de](mailto:w.ramsteiner@copdunlunge.de)



*Heidi Witt & Wolfgang Ramsteiner*

Copyrightinweis:

Alle Texte und Fotos in diesem Ratgeber, sind geistiges Eigentum der Autoren und Fotografen. Jegliche Verwertung, wie das Kopieren und Bearbeitung durch digitale Systeme, ist insgesamt und auch teilweise, und das Hochladen auf andere Internetseiten und soziale Netzwerke, ohne schriftliche Genehmigung untersagt.

Jede Zuwiderhandlung wird strafrechtlich verfolgt.

© Für den Text W. Ramsteiner © Für Fotos W. Ramsteiner und B. Witt

COPD & Lunge e. V. \* Lindenstraße 56 \* 52080 Aachen \* Vereinsregister: VR 4997 \*  
Vorsitzender Wolfgang Ramsteiner; Stellvertretende Vorsitzende Heidi Witt \*  
Rufnummer 0241 - 6084981 © 2014 by COPD & Lunge e. V.