



*ausführliche Infos  
finden Sie ab Seite 10*

## Mitgliederservice

Für Ihre Fragen und Wünsche haben wir eine Hotline mit festen Sprechzeiten eingerichtet.  
In unseren **Geschäftsstellen Berlin-Brandenburg und Hamburg** sind wir für Sie zu folgenden Zeiten direkt erreichbar:



**Schwerpunkt Lunge**

Jeden Montag und Freitag von 10 - 13 Uhr,  
jeden Mittwoch von 16 - 20 Uhr

**Ihr Ansprechpartner ist Gernot Beier**

Geschäftsstelle Berlin-Brandenburg, Mitgliederservice

Schönholzer Str. 3, 16230 Melchow

Telefon: 03337 - 41022, Fax: 03337 - 490232

e-Mail: [servicelunge@alpha1-deutschland.de](mailto:servicelunge@alpha1-deutschland.de)



**Schwerpunkt Leber**

Jeden Montag und Freitag von 18:30 - 20:00 Uhr  
und jederzeit nach Absprache

**Ihre Ansprechpartnerin ist Gabi Niethammer**

Geschäftsstelle Hamburg, Mitgliederservice

Weygandtstr. 12, 22419 Hamburg

Telefon : 040 - 78891320, Fax: 040 - 78891321

e-Mail: [serviceleber@alpha1-deutschland.de](mailto:serviceleber@alpha1-deutschland.de)

Zu den übrigen Zeiten ist für Sie unter den Telefonnummern  
0221 - 500 75 35, 03337 - 41022 und 040 - 78891320  
ein Anrufbeantworter geschaltet, auf dem Sie uns Ihre Nachricht  
hinterlassen können. Wir rufen Sie gerne zurück.

# Inhaltsverzeichnis

## Service

## Seite

Mitgliederservice	2
Inhaltsverzeichnis	3
Der Vorstand und Fachbeirat - Deutschland	4
Die Alpha1 Docline - Deutschland	5
Das Deutsche Alpha1 Register	6
Der Vorstand und Fachbeirat - Österreich	8
Die Alpha1 Docline - Österreich	9

## Veranstaltungen 2008

## Seite

Alpha1 Kindertag	10
Gruppenleitertagung	12
Patienta 2008	13
Europäischer Tag der Seltenen Erkrankungen - Deutschland	14
Erster Europäischer Tag für Seltene Erkrankungen - Österreich	16
Orphanet	18

## Medizin

## Seite

Prolastininfusion	22
Studie: Klinischer Verlauf des Alpha1-Antitrypsinmangels	24
MHH Chirurgen transplantieren Lunge trotz Unverträglichkeit der Blutgruppen	30
Das ausgetrickste Immunsystem	31
Methoden zur Diagnostik des Alpha1-Antitrypsinmangels	32

## Alpha1 Kinder

## Seite

<b>UNSERE KINDERSEITE</b>	<b>34</b>
---------------------------	-----------

## Politik

## Seite

Ohne Rauch geht's auch?	38
Rauchfrei durch Europa?	39
Geiseln der Privatversicherung	40
Neue Ärzte braucht das Land	41

## Verschiedenes

## Seite

Die Alpha Szene	42
Das Testament	47
Frédéric Chopin	48
Impressum Österreich, Money, money...	49
Impressum Deutschland, Wenn's ums Geld geht	51



# Alpha1 Kindertag

Freitag, 05.09. bis Sonntag 07.09. 2008



An der Waldkapelle 26  
23669 Timmendorfer Strand  
Telefon +49 (0) 4503 607-0

Der Alpha1 Kindertag ist allen an Alpha1-Antitrypsinmangel erkrankten Kindern und deren Eltern zugänglich. Um Ihre lieben Kleinen kümmern sich während der Veranstaltung ausgebildete Fachkräfte der Agentur Mary Poppins.

Sämtliche Tagungs- und Übernachtungskosten werden von Alpha1 Deutschland übernommen und zwar für Mitglieder und deren unmittelbare Familienangehörige im Doppelzimmer (Ehepartner, Eltern, Kinder bis zum 16. Lebensjahr). Ausgenommen sind Getränke aus der Minibar und Verzehr außerhalb der Veranstaltung.

Die Einladungen mit der Teilnahmeerklärung und der Wegbeschreibung werden Anfang Juni 2008 versandt. Gerne nimmt unser Mitgliederservice Ihre Voranmeldung entgegen.

# Programm

Freitag, den 05.09. 2008  
18:00 bis 19:00 Uhr

18:00 Uhr Vorstellung der Referenten und Planung für den nächsten Tag  
19:00 Uhr Abendessen

Samstag, den 06.09. 2008  
09:00 bis 12:00 Uhr

09:00 Uhr **Das lebererkrankte Alpha1 Kind**  
Dr. Rüdiger Kardorff - Klinik für Kinder- und Jugendmedizin Wesel

09:30 Uhr **Das lungenerkrankte Alpha1 Kind**  
Prof. Dr. Matthias Griese - Dr. v. Haunersches Kinderspital München

10:00 Uhr **Workshop**  
Alle Eltern und der Leitung von Dr. R. Kardorff und Prof. M. Griese

13:00 Uhr Mittagessen

14:30 Uhr **Erfahrungsaustausch und Diskussion**  
Leitung: Gabi Niethammer und Birgit Theile - Alpha1 Deutschland

18:30 Uhr **Abendessen**

Sonntag, den 07.09. 2008  
Abreise

# Gruppenleitertagung

Hotel „Am Schlossberg“  
Pilgrimstein 29  
35037 Marburg  
Telefon 06421 - 918 - 0



## Programm

**Freitag, den 29.08. 2008**  
**15:00 bis 19:00 Uhr**

- 15:00 Uhr **Begrüßung und Einführung in das Programm**  
Elke Sädler-Lison - Alpha1 Deutschland
- 16:00 Uhr **Führung durch das Alpha1-Labor der Universität Marburg**  
Dr. Rembert Koczulla - Universitätsklinik Gießen und Marburg
- 18:00 Uhr **Lungensport**  
Peter Kukry - Alpha1 Deutschland
- 19:00 Uhr Abendessen

**Samstag, den 30.08. 2008**  
**9:30 bis 14:00 Uhr**

- 09:30 Uhr **Selbsthilfegruppen attraktiver gestalten**  
Bernd Janota, Gesundheitsselbsthilfe NRW
- 13:00 Uhr Mittagessen

Wir bitten Sie herzlich, sich diesen Termin freizuhalten. Ihre persönliche Einladung mit der Teilnahmeerklärung erhalten Sie Anfang Juni.



## Patienta 2008

### „Wenn einer eine Reise macht...“

Diese führte mich am 16./17. Februar nach Essen, zu einer umfassenden und flächenübergreifenden Informationsveranstaltung für Patienten und Angehörige mit Prämieneigenschaften.

In den Messehallen Essen finden seit vielen Jahren internationale medizinische Fachkongresse statt, erstmals aber eine, die sich an alle Bürgerinnen und Bürger wendet.

Die PATIENTA bot Gelegenheit, sich mit Medizinern aus Kliniken, Ärzten aus Praxen und Herstellern von Medizinprodukten auszutauschen. Das vielseitige Kongressprogramm vermittelte ausführlich zu über 20 Krankheitsbildern, in verständlicher Form für Laien, neueste Erkenntnisse in Vorbeugung, Diagnostik und Therapie. Krebserkrankungen, Schlaganfall, Diabetes und Inkontinenz sind nur einige Themen der Vorträge.

Ich entschied mich für den Vortrag von Professor Worth, der auch Vorsitzender der Deutschen Atemwegsliga e.V. ist, „Asthma und COPD besser verstehen“. In dem 3-stündigen Referat ging es zwar nicht um uns „Alphas“, aber die Hinweise zur Atem- und Bewegungstherapie und auch die medikamentöse Behandlung waren interessant und aufschlussreich.

Parallel zu den Vorträgen fand eine Messe mit etwa 100 Ausstellern statt. Wie auf einem Markt, präsentierten sich Krankenhäuser, Pharmaunternehmen, Krankenkassen und Patientenorganisationen. Es ergaben sich auch für mich interessante Gespräche an einzelnen Ständen, beispielsweise mit dem Pharmareferenten für mein Medikament gegen trockene Augen.

Patientenorganisationen mit eigenen Ständen gab es zahlreich,

aber nur einen Stand zu einer Seltenen Erkrankung, dem Guillain-Barré-Syndrom (GBS Initiative e.V.). Hier sollte Alpha1 Deutschland e.V. im nächsten Jahr unbedingt die Möglichkeit nutzen, ein zahlreiches Publikum auf sich aufmerksam zu machen.

Die Messe war ein voller Erfolg, 2.500 Besucher nutzten diese erstmalige Gelegenheit einer so umfangreichen Patientenmesse. (Tageskarte für einen Erwachsenen 9,00 Euro) Mir bleibt, ihnen die PATIENTA 2009 (7./8. Februar) ans Herz zu legen und Ihnen zu versichern: „Wenn einer von so einer Reise zurückkommt, ...dann kann er was erzählen“.

Gernot Beier  
Alpha1 Deutschland



## Europäischer Tag der Seltenen Erkrankungen

Erstmals und auf europäischer Ebene initiiert, begingen am 29.02.2008 zahlreiche Länder den Europäischen Tag der Seltenen Erkrankungen. An einem Tag wie diesen, der nur alle vier Jahre wiederkehrt und somit ein seltener Tag ist, bot es sich förmlich an, auf Seltene Erkrankungen aufmerksam zu machen. Eine jährliche Fortführung ist selbstverständlich geplant, in den Jahren dazwischen, jeweils am 28. Februar.

Auch in Deutschland sind Millionen Menschen von Seltenen Erkrankungen betroffen. Diesen Menschen mehr Beachtung und Hilfe zu geben, ist das Anliegen der Allianz Chronischer Seltener Erkrankungen (ACHSE) e.V., die inzwischen über 70 Patientenorganisationen vereint. Schirmherrin dieser Organisation ist die Ehefrau unseres Bundespräsidenten, Eva Luise Köhler. Alpha1 Deutschland ist seit Gründung der ACHSE Mitglied.

Seit 2006 gibt es die Eva-Luise-und-Horst-Köhler-Stiftung für Menschen mit Seltenen Erkrankungen und den 2007 erstmals ausgelobten und mit 50.000 Euro dotierten Forschungspreis, ein Signal für die dringende Notwendigkeit verbesserter Forschungsförderung auf diesem Gebiet und ein Beitrag zur Verbesserung von Diagnostik und Therapie, Prävention und Ursachenforschung.

Die feierliche Preisverleihung fand am 29.02.2008, dem Europäischen Tag der Seltenen Erkrankungen, in der Hauptstadtrepräsentanz der Deutschen Telekom AG, dem einstigen Kaiserlichen Telegraphenamt, statt. Dieses geschichtsträchtige Gebäude als Ver-

anstaltungsort war kein beliebiger, ist doch die Telekom, an diesem Tag vertreten durch den stellvertretenden Vorstandsvorsitzenden Dr. Karl-Gerhard Eick, ein wichtiger Partner der ACHSE.

Zahlreiche Vertreter von Patientenorganisationen sowie Mitglieder der ACHSE, kamen der Einladung nach und erlebten ein Programm, das nicht nur feierlich und würdig war, sondern uns Betroffenen auch das Gefühl vermittelte, künftig nicht mehr wie die „Waisenkinder der Medizin“ behandelt zu werden. Sowohl in der Laudatio von Frau Köhler, als auch im Podiumsgespräch zum Thema: Forschung für Seltene Erkrankungen – eine notwendige Aufgabe mit besonderen Herausforderungen, wurde dies deutlich. Seltenen eine Stimme zu geben, verlangt aber nicht nur nationale Anstrengungen. Eine Zusammenarbeit auf europäischer Ebene ist zwingend nötig und erfolgt in der europäischen Patientenorganisation EURORDIS,

wo auch die ACHSE e.V. Mitglied ist. Den Eva Luise Köhler Forschungspreis 2008 übergab Frau Köhler an Professor Gieselmann, Universität Bonn und Professor Galla, Universität Münster für ihr Forschungsvorhaben „Blut-Hirn-Schranke und Enzyersatztherapie lysosomaler Speichererkrankungen“. Forscher und Förderer versprechen sich von diesem Projekt einen hohen Patientennutzen.

Anschließend gab es bei einem Empfang Gelegenheit, miteinander ins Gespräch zu kommen. Einige Sätze wechselte Frau Köhler auch mit mir und ich war überrascht, wie gut sie über unser Krankheitsbild informiert war, was mir zeigte, wie ernsthaft Frau Köhlers Interesse an den vielen Seltenen Erkrankungen ist. Erfreulich war das deutliche Medieninteresse vor Ort, auch die Tagesschau sendete einen Beitrag in den 20-Uhr-Nachrichten.

Gernot Beier



von li nach re: Gernot Beier, Alpha1 Deutschland und Eva Luise Köhler





Von li nach re:  
 Altbundespräsident  
 Richard von Weizsäcker  
 Frau Parvanova  
 Nationales Zentrum für  
 seltene Erkrankungen  
 in Plovdiv (Bulgarien)  
 Eva Luise Köhler  
 Schirmherrin der Achse  
 Bundespräsident  
 Horst Köhler  
 Dr. Karl-Gerhard Eick  
 stellv. Vorstandsvorsitzen-  
 der  
 Deutsche Telekom AG



Eva Luise Köhler,  
 Schirmherrin der Achse,  
 hält die Laudatio  
 anlässlich der Verleihung  
 des Eva Luise Köhler  
 Forschungspreises  
 für Seltene Erkrankungen  
 am 29. Februar 2008  
 in Berlin



Von li nach re:  
 Eva Luise Köhler  
 mit den Preisträgern  
 Prof. Dr. rer. nat.  
 Hans-Joachim Galla,  
 Universität Münster  
 und  
 Prof. Dr. med.  
 Volkmar Gieselmann,  
 Universität Bonn

# Erster europäischer Tag für Seltene Erkrankungen

Petitionsübergabe für einen „Nationalen Aktionsplan für seltene Erkrankungen in Österreich“ an die Gesundheitsministerin Dr. Andrea Kdolsky im Beisein des Leiters des Wiener AKH's Prof. Dr. Reinhard Krepler

Im Foyer des Allgemeinen Krankenhauses (Universitätskliniken) in Wien versammelten sich unter der Leitung von Dr. Till Voigtländer, Projektkoordinator Orphanet-Austria und im Beisein des ärztlichen Direktors des AKH's, Prof. Dr. Reinhard Krepler, Vertreter von 13 verschiedenen Selbsthilfegruppen und übergaben die Petition für einen nationalen Aktionsplan für seltene Erkrankungen in Österreich, unterstützt von Unterschriftenlisten an Dr. Andrea Kdolsky, Bundesministerin für Gesundheit, Familie und Jugend.

Bei dieser Gelegenheit legte auch jede Selbsthilfegruppe ihr Informationsmaterial aus und sammelte weitere Unterschriften zur Bekräftigung der gemeinsamen Ziele.

Nach kurzer Durchsicht des umfangreichen Broschürenangebotes und der Beteiligung an der Unterschriftenliste begrüßte Frau Dr. Kdolsky die inzwischen beachtlich angewachsene, interessierte Teil-

nehmerrunde und hielt eine kurze Ansprache. Sie betonte die Wichtigkeit des Engagements der einzelnen Gruppen und die Notwendigkeit von Betroffenen, sich nicht still mit ihrem schweren Los abzufinden, sondern mit ihren Anliegen an die Öffentlichkeit zu gehen, um Verständnis und Unterstützung zu erhalten. Sie betonte ausdrücklich, sich für uns einsetzen zu wollen, auch wenn in ihrem so großen Ressort und den aktuellen Problemen des Gesundheitswesens die Fortschritte nur in kleinen Schritten möglich seien.

Die Selbsthilfegruppe Alpha1 Österreich war vertreten durch Gabi Gruber, Selbsthilfegruppe Kärnten, unterstützt von Helga Morak (Selbsthilfe Allergien), beide aus Klagenfurt angereist, und Franz Berger (Leiter der Selbsthilfegruppe Wien-Niederösterreich, der Frau Dr. Kdolsky einen Teil der Petition überreichte. Frau Gruber übergab ein Exemplar unserer Patienteninformation „alpha1 aktuell“ und sprach gleich-

zeitig eine Einladung zu unserem Alpha1 Infotag 2008 in Salzburg aus.

Gesundheitsministerin Dr. Andrea Kdolsky nahm sich auch noch Zeit, persönlich mit den einzelnen Vertretern der Selbsthilfegruppen zu sprechen und kam auch den vielfachen Wünschen nach gemeinsamen Fotoaufnahmen geduldig nach. Anschließend verabschiedete sie sich zum nächsten Termin.

Durch die erfreulich hohe Besucherzahl im AKH konnten viele Menschen über die Probleme der Patienten mit seltenen Erkrankungen wie z.B. den Alpha1-Antitrypsinmangel informiert werden.

Wir danken Orphanet für die Freigabe der Fotos und die Abdruckgenehmigung der Petition, deren genauen Wortlaut Sie in dieser Ausgabe ab Seite 17 finden oder unter [www.orphanet-austria.at](http://www.orphanet-austria.at)

Gabi Gruber und Franz Berger

## Was versteht man unter einer Seltene Erkrankung?

Eine Erkrankung wird dann als „Selten“ bezeichnet, wenn weniger als eine von 2000 Personen davon betroffen ist, man spricht dann auch von einer Prävalenz von 1:2000. In der Europäischen Union werden 30 Millionen Betroffene vermutet, in Deutschland mehr als 4 Millionen und in Österreich 400.000, unterteilt in 5000 - 6000 verschiedenen Erkrankungen. Allen Seltene Erkrankungen ist gemein, dass sie meist chronisch, progressiv und zu 80% genetischen Ursprungs sind. Zu 75% sind Kinder davon betroffen, wobei 30% der kleinen Patienten noch vor Erreichen des 5. Lebensjahres versterben. Der überwiegende Teil der Seltene Erkrankungen ist unheilbar, wird oft nicht oder erst nach vielen Jahren korrekt diagnostiziert und kann in vielen Fällen nicht effizient behandelt werden, weil spezifische Medikamente fehlen, da sich die Forschung wegen der geringen Zahl an Patienten für die Industrie meist nicht lohnt.





Von li nach re:  
Gabi Gruber  
Franz Berger  
Dr. Andrea Kdolsky

Herr Berger überreicht  
Frau Dr. Kdolsky  
einen Teil der Petition.



Gesundheitsministerin  
Dr. Andrea Kdolsky  
nimmt eine Ausgabe  
unserer  
Patienteninformation  
„alpha1 aktuell“  
entgegen,  
überreicht durch  
Gabi Gruber.



Von li nach re:  
Franz Berger  
Dr. Andrea Kdolsky  
Dr. Till Voigtländer,  
Projektkoordinator  
für Österreich