



**Ausgabe IV  
Nummer 3/2002**

Inhaltsverzeichnis	Themen	Seite
Naturmedizin, Organisatorisches	Ölziehkur, Mitgliederservice, Web- und Mailadressen	2 - 3
Jahreshaupt- versammlung 2002	Bericht und Fotos, hier geht es um Ihr Geld	4 - 5
Themenkreis Lunge, Dr. Kenn	AAT-Mangel - Schicksal - Prolastin - oder was es sonst noch gibt	6 - 13
Themenkreis Nervensystem	Tiotropium, Anticholinergi- ka/Sympathomimetika	16 - 24
Themenkreis Kinder, Dr. Kardorff	Antitrypsinmangel im Kindesalter, Kinderseite	24 - 34
Reisen mit Sauerstoff	I am sailing....nicht ganz, aber so ähnlich	36 - 40
Winter und Co., Termine	Wie kommen wir am besten durch die kalte Jahreszeit	40 - 42

## Leseprobe (nur auszugsweise)

### $\alpha$ 1-Antitrypsinmangel im Kindesalter

#### Was ist $\alpha$ 1-Antitrypsin, und welche Funktion hat es?

$\alpha$ 1-Antitrypsin (gesprochen alpha-1-Antitrypsin, manchmal als „ $\alpha$ 1-AT“ abgekürzt, im englischen Sprachraum auch Proteasen-Inhibitor genannt) ist einer der zahlreichen chemisch aktiven Eiweißstoffe, die in der Leber hergestellt und von ihr an das Blut abgegeben werden. Im Blut und anderen Körperflüssigkeiten hat es die Aufgabe, eine übermäßige Wirkung von eiweißabbauenden Wirkstoffen, sogenannten Proteasen, zu verhindern. Zwischen den Proteasen und ihren Gegenspielern (also vor allem dem  $\alpha$ 1-Antitrypsin) besteht ein fein geregeltes Gleichgewicht. Bei einem Mangel an  $\alpha$ 1-Antitrypsin kann es also zu einem Überwiegen eiweißzerstörender Wirkstoffe kommen. Da Eiweiße zu den Hauptbestandteilen fast aller Körpergewebe zählen, können schwere Gewebeschäden die Folge sein.

#### Was ist mit $\alpha$ 1-Antitrypsinmangel gemeint?

Die Krankheit, um die es hier geht, führt zu einer Erniedrigung der  $\alpha$ 1-Antitrypsin-Menge im Blut und erhielt deswegen ihren Namen. Genaugenommen fehlt den allermeisten der betroffenen Patienten aber das  $\alpha$ 1-Antitrypsin nicht grundsätzlich, sondern das in ihrem Körper gebildete  $\alpha$ 1-Antitrypsin weist in seinem Aufbau einen winzigen „Webfehler“ auf. Dieser Webfehler stört den Transport des Wirkstoffes aus den Leberzellen heraus, in denen er gebildet worden ist. Deswegen sammelt sich immer mehr  $\alpha$ 1-Antitrypsin in der Leber an und kann dort Schäden anrichten. Dagegen herrscht im übrigen Körper ein  $\alpha$ 1-Antitrypsin-Mangel, und die eiweißschützende Funktion des  $\alpha$ 1-Antitrypsin für andere Organe, z.B. für die Lunge, fehlt.

#### Wie kann es zu einem Mangel an $\alpha$ 1-Antitrypsin kommen ?

Der  $\alpha$ 1-Antitrypsin-Mangel ist eine Erbkrankheit, und zwar eine der häufigsten (in Mitteleuropa ist mehr als jeder 2000. Mensch betroffen). Zum Verständnis muss man wissen, dass für jeden Körperbestandteil bei jedem Menschen zwei Erbanlagen (Gene) vorhanden sind, die man mit Bauplänen vergleichen kann. Einen Plan hat jeder von der Mutter, einen vom Vater geerbt.

Dr. med. R. Kardorff  
Marien-Hospital Wesel  
Klinik für Kinderheilkunde und  
Jugendmedizin  
Pastor-Janßen-Str. 8 - 38  
46483 Wesel

Interessiert? Bitte lesen Sie weiter in unserer Patienteninformation **Alpha1 aktuell, Ausgabe IV** Auch ältere Exemplare sind nachträglich erhältlich.