



**KLINIKUM CHEMNITZ**

gGmbH



# Protokoll vom Alpha1 Patiententreffen

**vom September 2011**

**1. Ländertreffen Sachsen, Sachsen-Anhalt, Thüringen**

Sehr geehrte Alpha1-Patienten, sehr geehrte Angehörige!

Im September 2011 fand das 1. Treffen der Alpha1 Patienten im Klinikum Chemnitz für die Bundesländer Sachsen, Sachsen-Anhalt und Thüringen statt. Unterstützt wurden wir dabei mit interessanten Vorträgen von Herrn Dr. Steveling, Leiter des Alpha1 Centers Essen, der bereits seit Jahren Informationsveranstaltungen für Alpha1 Patienten in der Ruhrlandklinik durchführt und Herrn Dr. von Schönfeld, einem erfahrenen Hepatologen/Gastroenterologen und Leiter des Alpha1 Leberzentrums für Erwachsene in Bergisch Gladbach bei Köln. Ergänzt wurde die Veranstaltung durch Atem- und Lockerungsübungen mit Frau Nicolle Anke, Atemtherapeutin, Sport und Therapiezentrum Chemnitz.

Eigene klinische Erfahrungen mit dem Krankheitsbild Alpha1-Antitrypsinmangel habe ich bereits in den 1980er Jahren gemacht, noch bevor die Substanz zugelassen war. Dies geschah im Rahmen einer klinischen Studie, an der drei Zentren teilnahmen. Damals waren 30 Patienten mit homozygotem Alpha1-Antitrypsinmangel in Behandlung, von denen 8 für die Studie mit Prolastin gewonnen werden konnten, eine von diesen Patientinnen war Frau Takahashi.

Im September 2012 wird das Alpha1 Center Chemnitz ein weiteres Patiententreffen veranstalten. Ziel ist die bessere Vernetzung der Patienten untereinander und die Kooperation mit anderen Alpha1 Centern. Allein in Sachsen gibt es davon zwei.

Ich freue mich, Sie alle im September 2012 wiederzusehen und verbleibe Ihr

Ernst-Wilhelm Schmidt - Leiter Alpha1 Center Chemnitz



## **Inhaltsverzeichnis**

### **Seite 4**

#### **Das Alpha1 Center Essen**

Dr. Heinz Steveling  
Ruhrlandklinik, Essen

### **Seite 8**

#### **Der erwachsene Alpha1 Patient und seine Leber**

PD Dr. Jürgen von Schönfeld  
Marien-Krankenhaus, Bergisch-Gladbach

### **Seite 11**

#### **Das Alpha1 Center Chemnitz**

Prof. Dr. Ernst Wilhelm Schmidt  
Klinikum Chemnitz

### **Seite 16**

#### **Atemtherapie**

Nicolle Anke  
Sport & Therapie Zentrum Chemnitz

### **Impressum**

Herausgeber: European Alpha1 Foundation  
Dürener Straße 270  
50935 Köln  
Tel: 0221-964380-0

Editor und Redaktion: Elisabeth Takahashi  
Satz und Layout: European Alpha1 Foundation  
© European Alpha1 Foundation



# DAS ALPHA1-CENTER ESSEN

Dr. Heinz Steveling, Ruhrlandklinik, Essen

Die Ruhrlandklinik, das westdeutsche Lungenzentrum am Universitätsklinikum Duisburg-Essen, beherbergt das größte Alpha1-Center Deutschlands: Innerhalb der letzten fünf Jahre wurden etwa 100 Patienten an das Alpha1-Antitrypsin-Register gemeldet. Das Klinikum wurde im Jahr 1902 außerhalb der Stadt speziell für Tuberkulosekrankheiten gebaut. Zum Gelände gehörten auch zwei Bauernhöfe, denn es war wichtig, für eine gute Ernährung der infizierten Patienten zu sorgen. Eine spezifische Behandlung der Tuberkulose mit Antibiotika gab es damals noch nicht.

Aus der ehemaligen Tuberkuloseklinik entwickelte sich mit der Zeit eines der führenden Zentren für Lungenheilkunde und Thoraxchirurgie. Mitte der 1980er Jahre baute der damalige Chefarzt einen Schwerpunkt für Patienten mit Alpha1-Antitrypsin-Mangel (AATM) auf. Auch mit der Prolastin-Behandlung setzte man sich früh auseinander und nahm an bedeutenden Behandlungsstudien teil.

## Alpha1-Antitrypsin-Center

Zu den wesentlichen Voraussetzungen für ein Alpha1-Center gehört, dass ein Lungenarzt mindestens fünf Patienten mit AATM und Emphysem behandelt. Geht es um betroffene Kinder, muss ein Kinderarzt zur Verfügung stehen, der spezielle Erfahrungen mit den Leberproblemen und mit der Lungenbeteiligung beim AATM hat. Weitere Fachärzte aus anderen Spezialgebieten arbeiten mit den Alpha1-Experten zusammen, und es gibt eine Anbindung an ein Zentrum für Lungentransplantation. In Essen arbeiten die Transplantationschirurgen im 8 km entfernten Universitätsklinikum.

## Erstdiagnose Alpha1-Antitrypsin-Mangel

Viele Patienten werden in Essen zum ersten Mal vorgestellt, nachdem ein niedergelassener Lungenarzt die Diagnose gestellt hat und nun wissen möchte, welche weiteren Maßnahmen bei dem Patienten sinnvoll und nötig sind. Insbesondere für die Verordnung der extrem teuren Substitutionstherapie ist kollegialer Rat erwünscht. Andere Patienten kommen wegen eines Lungenemphysems oder einer COPD in die Klinik, und die Fachärzte stellen bei der genauen Untersuchung einen AATM als Ursache der Erkrankung fest. Für die erste gründliche Abklärung und Therapieeinstellung werden je nach Schwere der Erkrankung drei bis acht Tage in der Ruhrland-Klinik veranschlagt.

## Gliederung

Struktur eines Alpha1-Center

Aufgaben

Erstvorstellung eines Patienten

Kontrolluntersuchungen

Öffentlichkeitsarbeit

Kontinuierliche Weiterbildung

## Erstuntersuchungen beim AATM

Eine der wichtigsten Untersuchungen ist die Messung der Lungenfunktion. Man erfasst beispielsweise, wie schnell der Patient ausatmen kann, wie viel Luft er ausatmet oder wie viel Luft im Brustkorb nach einer maximalen Ausatmung zurück bleibt. Für diese Untersuchung sitzt der Patient in einem Bodyplethysmographen, einem gläsernen Kasten ähnlich wie eine Telefonzelle. Für weniger aufwendige Kontrolluntersuchungen, die auch Hausärzte durchführen können, wird das Spirometer verwendet. Es schreibt den Fluss und das Volumen der ausgeatmeten Luft auf und berechnet daraus diverse Messwerte.

Ein wichtiger Lungenfunktionswert ist die Einsekundenkapazität  $FEV_1$ . Sie erfasst, wie viel Luft man nach einer möglichst tiefen Einatmung innerhalb von einer Sekunde mit aller Kraft ausatmen

# DER ERWACHSENE ALPHA1 PATIENT UND SEINE LEBER

PD Dr. Jürgen von Schönfeld, Marien-Krankenhaus, Bergisch-Gladbach

Das westdeutsche Alpha1-Leber-Zentrum ist am Marienkrankenhaus in Bergisch-Gladbach lokalisiert. Der Referent beschäftigt sich seit seiner Facharzt-Ausbildung an der Universitätsklinik in Essen mit dem AATM.

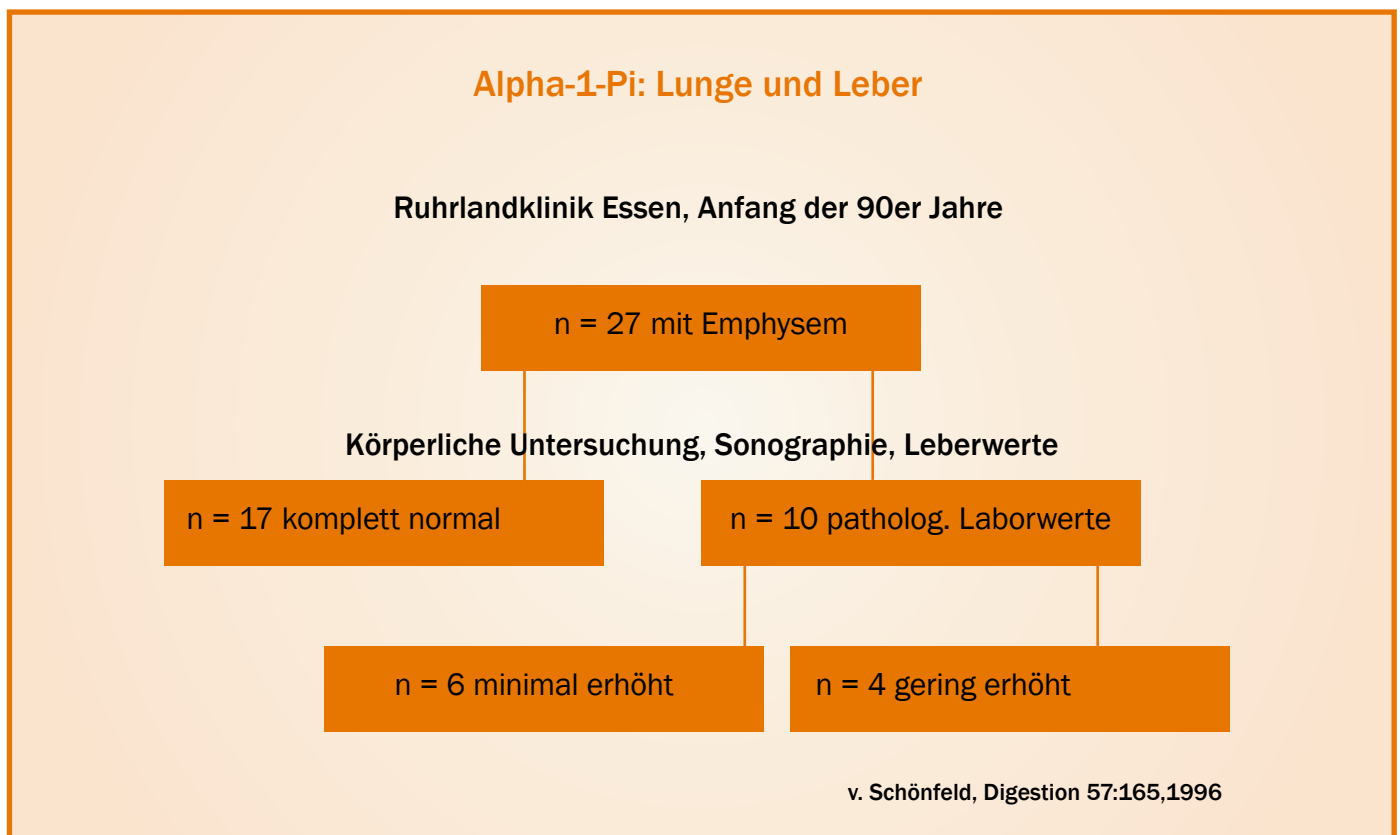
## Biochemie des Alpha1-Antitrypsins

Das Eiweiß Alpha1-Antitrypsin wird in der Leber hergestellt. Pro Tag gibt die Leber etwa 2 g Alpha1-Antitrypsin in den Blutkreislauf ab. Bei gesunden Personen misst man dann Konzentrationen im Bereich von 150 bis 300 mg Alpha1-Antitrypsin pro Deziliter Serum. Über das Blut gelangt das Alpha1-Antitrypsin in die Lunge, wo es seine Wirkung entfaltet.

Auf dem Chromosom 14 befindet sich das Gen für Alpha1-Antitrypsin. Das normale Merkmal wird mit M bezeichnet; andere Varianten sind Null, S und Z. Letztere führt am häufigsten zu Problemen in der Lunge. Der Normalfall PiMM entsteht dadurch, dass das Kind von beiden Eltern den Typ M erbt. Für die Lunge problematisch ist der PiZZ-Typ. Rund 5% aller Personen in Deutschland haben neben dem M-Merkmal von einem Elternteil ein Z geerbt, so dass daraus der PiMZ-Typ resultiert.

## Formen des AATMs und Leberbeteiligung

Für die Gesundheit der Lunge ist entscheidend, dass genügend Alpha1-Antitrypsin im Blut zirkuliert. Die Leber erkrankt dagegen, wenn sich fehlgebildetes Alpha1-Antitrypsin-Eiweiß in der Leber anhäuft. Dies ist der Fall bei der Variante Z. Hier wird Alpha1-Antitrypsin zwar zunächst in der Leberzelle hergestellt, wegen des Gendefekts kann es



# DAS ALPHA1-CENTER CHEMNITZ

Prof. Dr. Ernst Wilhelm Schmidt, Klinikum Chemnitz

In Sachsen gibt es zwei spezialisierte Behandlungseinrichtungen für Betroffene mit AATM, die Alpha1-Center am Klinikum Chemnitz und am Fachkrankenhaus Coswig.

## Innere Medizin

In Chemnitz erfolgt die Behandlung der AATM-Patienten in der Klinik für Innere Medizin IV. Sie hat die Schwerpunkte Lungenerkrankungen, Krebserkrankungen, Intensiv- und Beatmungsmedizin sowie Schlafmedizin. In der gegenwärtigen Form besteht die Klinik seit 1999. Aktuell gibt es in der Klinik vier Behandlungszentren, die nach den Vorgaben medizinischer Fachgesellschaften aufgebaut wurden; eines davon ist das Alpha1-Center.

Die Klinik für Innere Medizin IV hat 128 Betten in Ein- und Zweibett-Zimmern. Außerdem gibt es eine Intensivmedizin mit 14 Betten und ein Schlaflabor mit 14 Messplätzen. Jedes Jahr werden etwa 7500 Patienten überwiegend mit Lungenerkrankungen stationär behandelt. Lungentransplantationen werden in Chemnitz nicht durchgeführt, jedoch besteht eine enge Kooperation mit dem Transplantationszentren in Jena und Leipzig.

Die internistischen Kliniken in Chemnitz decken das gesamte Spektrum der Inneren Medizin ab. Die Klinik für Herz-Kreislauf-Erkrankungen hat ca. 160 Betten sowie eine eigene Intensivmedizin. Patienten mit Magen-Darmerkrankungen inklusive Krebserkrankungen sowie Endokrinologie und Intensivmedizin werden in der Klinik II betreut. Hier werden auch Patienten mit Infektionskrankheiten untergebracht, mit Ausnahme der Tuberkulose-Kranken, die in der Lungenklinik behandelt werden. Für Patienten mit Erkrankungen des Blutes, einschließlich Leukämie und Lymphdrüsenkrebs, ist die Klinik für Innere Medizin III zuständig. Auch Transplantationen von Stammzellen erfolgen dort. Schließlich gibt es noch eine fünfte Klinik für Patienten mit Nierenerkrankungen, an der auch Dialysen durchgeführt werden. ▶

## Alpha1-Center in Sachsen

### Coswig

Fachkrankenhaus Coswig GmbH

**Prof. Dr. med. G. Höffken**

Neucoswiger Straße 21

01640 Coswig

Telefon: 0 35 23 / 65-202

Telefax: 0 35 23 / 65-205

E-Mail:

[gert.hoeffken@mailbox.tu-dresden.de](mailto:gert.hoeffken@mailbox.tu-dresden.de)

### Chemnitz

Klinikum für Innere Medizin IV

Klinikum Chemnitz gGmbH

**Prof. Dr. E.W. Schmidt**

Bürgerstraße 2

09113 Chemnitz

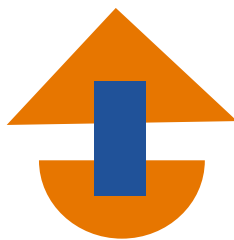
Telefon: 03 71 / 3 33-43550

Telefax: 03 71 / 3 33-43552

E-Mail: [em.schmidt@skc.de](mailto:em.schmidt@skc.de)

# EINDRÜCKE IN BILDERN





# **KLINIKUM CHEMNITZ**

**Flemming Straße 2**

**09116 Chemnitz**