



**RUHRLAND  
KLINIK**

Westdeutsches  
Lungenzentrum

# PROTOKOLL



des  
17. Gesamttreffens  
der  
Alpha1 Patienten

**September 2011**

Liebe Alpha1-Patienten, liebe Angehörige!

Ich freue mich, Ihnen das Protokoll der Informationsveranstaltung in der Ruhrlandklinik vom September 2011 zu präsentieren.

Seit vielen Jahren ist die Ruhrlandklinik bemüht, Betroffenen und Angehörigen mit dieser seltenen Erkrankung Informationen über das Krankheitsbild, wissenschaftliche Forschungsergebnisse und praktische Tipps im Alltag zu vermitteln. Aus kleinen und bescheidenen Anfängen mit Folien, Overheadprojektoren und maschinengeschriebenen Mitschriften der Vorträge sind professionelle Präsentationen mit gedruckten Zusammenfassungen geworden.

Eine solche liegt Ihnen nun vor. Die Vorträge über die Themen mit Neuem zur Lunge, der Leber und Begleiterkrankungen finden Sie zusammengefasst und auf die wesentlichen Aussagen komprimiert. Wir haben mit dem Vortrag von Frau PD Dr. Hildenbrand auch über den Tellerrand der Schulmedizin hinausgeschaut.

Verständlich und trotzdem wissenschaftlich korrekt kann sich jeder noch einmal mit dem Gehörten auseinandersetzen. Für diejenigen, die nicht teilnehmen konnten, sind die wichtigsten Fakten nachzulesen.

Ich danke hier noch einmal allen Referenten, Frau Professor Steinkamp für die hervorragende Zusammenfassung und Frau Takahashi für die Erstellung des gedruckten Protokolls.

Heinz Steveling - Leiter Alpha1-Center Essen



# Inhaltsverzeichnis

## Seite 4

### Neues zum AAT-Mangel

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

### Erweiterte Lungenfunktionsdiagnostik bei AAT-Mangel

Dr. Susanne Fuchs  
Forschungsinstitut zur Prävention von Allergien und  
Atemwegserkrankungen am Marien-Hospital Wesel

## Seite 14

### Qigong - Kultivierung von Körper und Geist

PD Dr. Gisela Hildenbrand  
Medizinische Gesellschaft für Qigong-Yangsheng e.V.

## Seite 16

### COPD und Depressionen

Dipl.-Psych. Siegfried W. Droste  
Ruhrlandklinik, Essen

## 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

# NEUES ZUM AAT-MANGEL

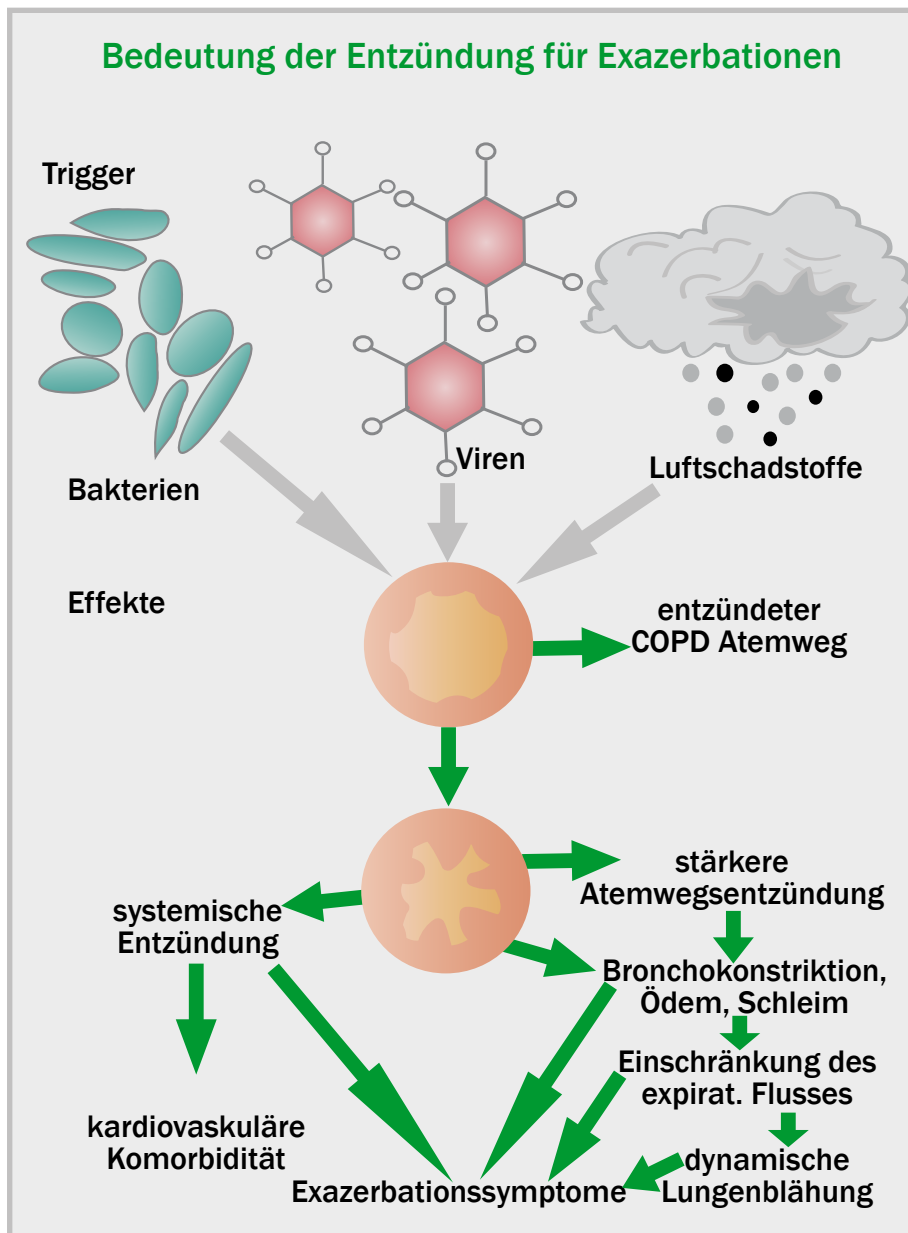
Dr. Heinz Steveling, Ruhrlandklinik, Essen

Die Ruhrland-Klinik in Essen ist das älteste und von der Patientenzahl her auch das größte Alpha-Center in Deutschland. Einmal im Jahr treffen sich alle Ärzte der deutschen Alpha-Center zum Informations- und Erfahrungsaustausch. Ein wichtiges Thema dabei ist, wie die Erkrankung früh diagnostiziert und qualifiziert behandelt werden kann. Dazu gehört auch, Lungen- und Allgemeinärzte immer wieder über die AATM-Erkrankung zu informieren.

## Regelmäßige Lungenfunktionsprüfungen bei PiZZ-Kindern

Im vergangenen Jahr verabredeten die Ärzte der Alpha-Center, sich speziell um Kinder mit PiZZ-Typ und Lebererkrankung zu kümmern. Man möchte herausfinden, wann die Lungenerkrankung beginnt. Dazu sollen die Kinder regelmäßig erweiterte Lungenfunktionsprüfungen erhalten. Sollte die Lungenleistung eingeschränkt sein, wird eine Behandlung begonnen. Spezielle Untersuchungen, die auch schon bei kleinen Kindern möglich sind, werden beispielsweise in Wesel angeboten (siehe Vortrag von Frau Dr. Susanne Fuchs). Der Referent empfahl, von dieser Möglichkeit unbedingt Gebrauch zu machen. Es sei sehr wichtig, möglichst viele Informationen über die frühe Lungenerkrankung zu gewinnen.

## Bedeutung der Entzündung für Exazerbationen



## Inhalation von Alpha1-Antitrypsin

Bekanntermaßen fehlt AAT vor allem in der Lunge. Daher erscheint es nahe liegend, die Substanz durch Inhalation zuzuführen. Wenn man Prolastin auf dem üblichen Weg infundiert, kommen davon nur etwa 3% in der Lunge an. Für die Effizienz der Feucht-Inhalation ist ein Vernebler mit hoher Leistung entscheidend. Bei Professor Bals wird derzeit eine Studie durchgeführt, bei der die Substanz in Form eines Trockenpulvers inhaliert wird. Ob als flüssiges Medikament oder als Trockenpulver, es wird noch eine ganze Weile dauern, bis Ergebnisse aus den Studien zur Inhalation von AAT vorliegen. Ob diese Therapieform so wirksam und verträglich ist, dass sie zugelassen werden kann, kann frühestens in drei bis vier Jahren beurteilt werden.

## Neutrophilen-Elastase und Lungenemphysem

In den Lungenbläschen findet die eigentliche Atmung statt. Beim Emphysem sind viele Lungenbläschen zu Grunde gegangen, weil das Gewebe durch die Neutrophilen-Elastase angegriffen und zerstört worden ist. Die Elastase kommt aus weißen Blutkörperchen, die bei Infektionen mas-

# 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.

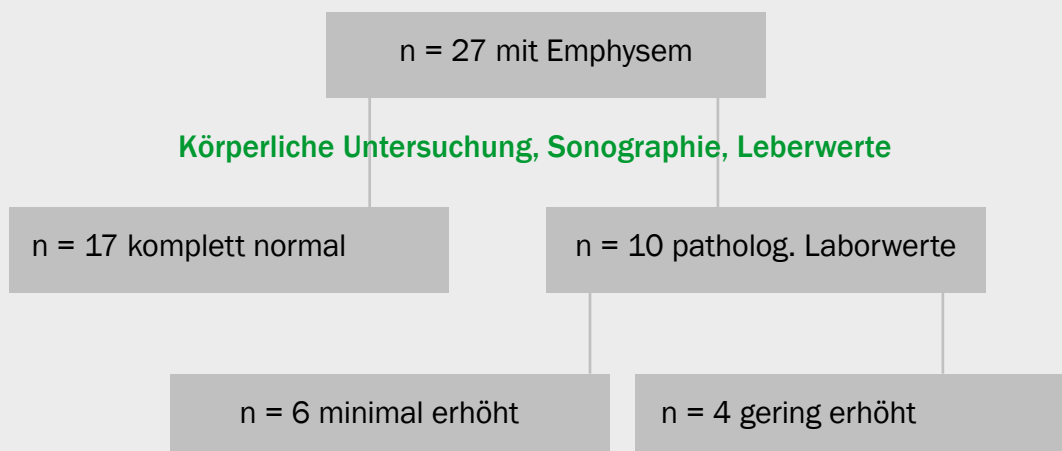
Auf dem Chromosom 14 befindet sich das Gen für Alpha1-Antitrypsin. Das normale Merkmal wird mit M bezeichnet; andere Varianten sind Null, S und Z. Letztere führt am häufigsten zu Problemen in der Lunge. Der Normalfall PiMM entsteht dadurch, dass das Kind von beiden Eltern den Typ M erbt. Für die Lunge problematisch ist der PiZZ-Typ. Rund 5% aller Personen in Deutschland haben neben dem M-Merkmal von einem Elternteil ein Z geerbt, so dass 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 jedoch die Leberzelle nicht verlassen. Mehr und mehr Alpha1-Antitrypsin sammelt sich an und schädigt schließlich die Leberzelle. Bei der Variante Null bildet die Leber überhaupt kein Alpha1-Antitrypsin. Dann ist zwar die Leber gesund, jedoch entsteht ein Problem in der Lunge. Bei der Variante S wird Alpha1-Antitrypsin in der Leberzelle gebildet, jedoch gleich wieder abgebaut. Auch hier erkrankt die Leber nicht, weil sich das Eiweiß nicht anhäuft.

## Alpha1-Pi: Lunge und Leber

Ruhrlandklinik Essen, Anfang der 90er Jahre



v. Schönfeld, Digestion 57:165,1996

# ERWEITERTE LUNGENFUNKTIONSDIAGNOSTIK BEI AAT-MANGEL

Dr. Susanne Fuchs,

Forschungsinstitut zur Prävention von Allergien und Atemwegserkrankungen am Marien-Hospital Wesel

Personen mit einem PiZZ-Typ haben ein Risiko von 80 bis 100%, eine Lungenerkrankung zu entwickeln. Wann und wie stark sich diese ausbildet, hängt nicht nur von der Genetik, sondern auch von zusätzlichen Faktoren ab. Dazu gehört in erster Linie das Rauchen, aber auch Infektionen der Lunge oder Luftverschmutzung.

In welchem Alter die Lungenerkrankung beim AAT-Mangel beginnt, wurde bisher noch nicht ausreichend untersucht. Eine wichtige Studie wurde in Schweden in den 1970er Jahren durchgeführt. Dort hatte man 200.000 Neugeborene auf das Vorhandensein eines AAT-Mangels untersucht. Identifiziert wurden 120 Kinder mit PiZZ-Typ, die bis zum 30. Lebensjahr nachbeobachtet wurden. Die Lungenfunktion war bei den Kindern und jungen Erwachsenen meist normal. Lediglich bei rauchenden PiZZ-Trägern fand man Einschränkungen.

Andere Forscher beobachteten bei Personen mit PiZZ-Typ jenseits des 40. Lebensjahres einen rapiden Abfall der Lungenfunktion. Es ergibt sich die Frage, ob die übliche Lungenfunktionsmessung und vor allem die Spirometrie frühe Lungenveränderungen überhaupt erfassen kann.

## Frühe Lungenveränderungen bei Mukoviszidose

Die Mukoviszidose ist eine chronische Lungenerkrankung, bei der Forscher in den letzten Jahren intensiv die frühen Formen der Lungenbeteiligung untersucht haben. Sie fanden bei jungen Kindern teilweise ausgedehnte Strukturveränderungen in der Lunge, wenn mit hochauflösender Computertomographie untersucht wurde, obwohl die  $FEV_1$  vollkommen normal ausfiel. Wenn man Kinder mit Mukoviszidose mit gesunden Kindern verglich, überschritten sich in der Spirometrie die Messergebnisse erheblich. Demnach kann die Spirometrie nur unzureichend zwischen gesunden und kranken Kindern unterscheiden. ►





# QIGONG - KULTIVIERUNG VON KÖRPER UND GEIST

Priv.-Doz. Dr. Gisela Hildenbrand, Medizinische Gesellschaft für Qigong-Yangsheng e.V.

Qigong ist der aktive Teil der chinesischen Heilkunde. Schon zu Zeiten des Konfuzius (um 500 v. Chr.) gab es zahlreiche Hinweise, Empfehlungen und Methoden zu einer gesunden Lebensgestaltung und zur „Pflege des Lebens“ (Yangsheng). Diese Tradition umfasste nicht nur medizinische Konzepte sondern verband Philosophie, Heilkunde und religiöse Strömungen miteinander.

Der markante Satz: „Mein Schicksal liegt in mir und nicht im Himmel“ stellte jedoch keine Überheblichkeit dar, sondern die Aufforderung, sich selbst um ein gutes Leben zu bemühen, sich selbst „zu kultivieren“. Im ältesten Text, den wir aus China kennen, wurde bereits um 1100 v. Chr. ein psychosomatischer Ratschlag gegeben, der auch heute noch passt, wenn man an Rückenschmerzen als häufigste Ursache für Krankschreibung denkt:

Versuch nicht, einen großen Wagen vor dir her zu drücken.  
Du wirbelst doch nur Staub auf über dir.  
Lad dir nicht deine hundert Ängste auf den Rücken,  
das macht dich krank, du wirst unglücklich hier.

Versuch nicht einen großen Wagen vor dir her zu drücken,  
der Staub lässt deine Augen doch erblinden.  
Lad dir nicht deine hundert Ängste auf den Rücken,  
denn Unvollkommenheit wird nie verschwinden.

Versuch nicht einen großen Wagen vor dir her zu drücken,  
dann wirst du nur des Staubes dunkle Wolken sehen.  
Lad dir nicht deine hundert Ängste auf den Rücken,  
das macht dich krank, du wirst untergehen.

(Buch der Lieder 206, Übertragung aus: M. Dahmer: Lass die Bilder klingen. Uelzen 2007: 81)  
Oder anders ausgedrückt, man soll sich keine Dinge vornehmen, für die man nicht geschaffen ist.

Die praktischen Übungen des Qigong bestehen aus Körperhaltungen, Bewegungen und den die Übung anleitenden geistigen Tätigkeiten. Mit der Vorstellungskraft werden die Körperhaltungen und Bewegungen geformt.

Es gilt die Überzeugung, dass die geistigen, seelischen und körperlichen Funktionen des Menschen nach denselben Gesetzmäßigkeiten verlaufen wie die Veränderungen im großen Kosmos. Eine der ursprünglichen Lebensgesetzmäßigkeiten ist die Polarität. Sie wird ausgedrückt durch „yin und yang“, schwarz und weiß, innen und außen, oben und unten. Zum Leben gehört der ewige Wandel zwischen den Polaritäten. Johann Wolfgang von Goethe beschrieb die chinesischen Auffassungen von der Natur in seinen späten Gedichten. Dort heißt es zum Beispiel: „Nichts ist drinnen, nichts ist draußen, denn was innen, das ist außen.“

Die Körperhaltungen und Bewegungen drücken dieses einfache Gesetz der Natur aus, in Entfalten, Verdichten, Steigen, Sinken, Werden und Vergehen - als Grundlage der Qigong-Übungen dienen also Beobachtungen der Natur.

Das chinesische Wort Qi kann man verstehen als Lebenskraft, ähnlich dem alten deutschen Wort „Odem“, jemanden den Lebenshauch einblasen. In chinesischer Schrift erkennt man beim Zeichen Qi

# COPD UND DEPRESSIONEN

Dipl.-Psych. Siegfried W. Droste, Ruhlandklinik Essen

Im Unterschied zur allgemeinen Wahrnehmung in der Öffentlichkeit ist die Depression kein einheitliches Krankheitsbild. Stattdessen bilden Depressionen eine heterogene Gruppe. Unterschiedliche Ursachen können zu Depressionen führen, es gibt unterschiedliche Beschwerden und Ausprägungen der Erkrankung und unterschiedliche Verläufe. Wenn eine Person mit COPD auch eine Depression hat, beeinflussen sich beide Erkrankungen gegenseitig.

## Klassifikation psychischer Störungen und Depressionen

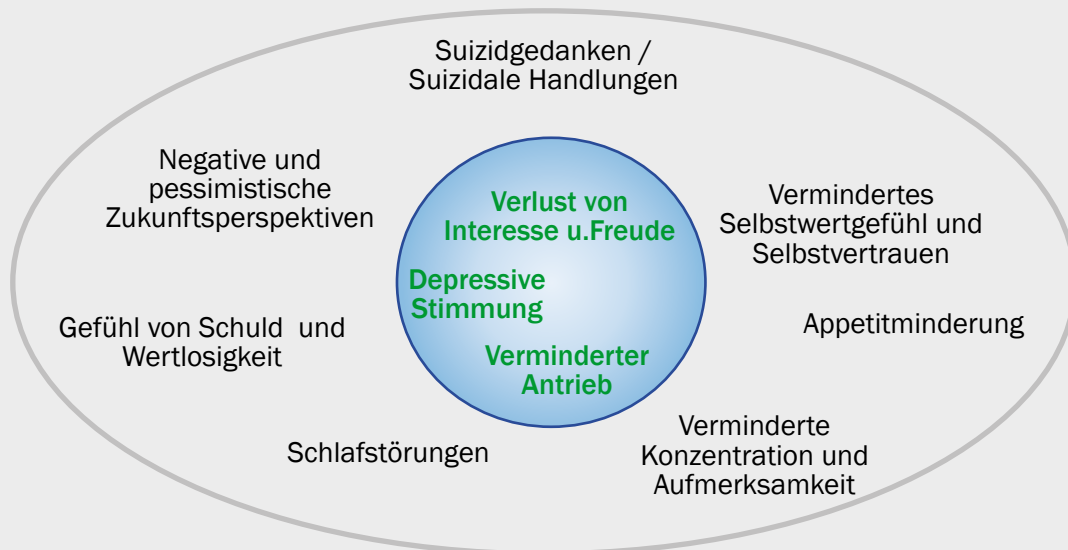
Nach der internationalen Klassifikation gehören zur Depression drei wesentliche Symptome: Niedergeschlagenheit und depressive Stimmung, die Unfähigkeit, sich zu freuen sowie ein verringerter Antrieb. Hinzu kommen diverse andere Beschwerden, wie Schlafstörungen, verminderter Appetit oder Konzentrationsstörungen. Auch ein mangelndes Selbstwertgefühl, Schuldgefühle und ein Gefühl der Wertlosigkeit kommen vor. Suizidale Gedanken können auftreten, dass man also seinem Leben ein Ende bereiten möchte.

Die Abgrenzung von Depressionen gegen andere Erkrankungen oder Störungen ist nicht immer einfach. Belastungs- oder Trauerreaktionen können Überschneidungen zur Depression aufweisen. Daher werden in der internationalen Klassifikation genaue Vorgaben gemacht, wie Depressionen definiert sind.

## Arten und Verlauf der Depressionen

Etwa die Hälfte aller Betroffenen erlebt im Leben nur eine einzige depressive Phase. Danach bilden sich alle Beschwerden zurück. Bei anderen Formen der Depression gibt es Episoden, die kommen und gehen: Über drei bis sechs Monate hat man eine schwere depressive Episode, die sich dann wieder zurückbildet, und nach einer

## Internationale Klassifikation psychischer Störungen (ICD-10)



Für alle Altersklassen wird die depressive Episode als eine mit gedrückter Stimmung, Interessenverlust, Freudlosigkeit und Antriebsminderung einhergehende, aktivitätshemmende, psychische Störung definiert (ICD-10, Dilling et al., 1991). Bei einer Depression bestehen meist auch körperliche Symptome. Bei älteren Menschen erfolgt eine Akzentverschiebung der Symptomatik in Richtung verstärkter Agitiertheit, Hypochondrie, Misstrauen. Durch die häufigen körperlichen Begleiterkrankungen wird oft verstärkt über körperliche Beschwerden geklagt (somatisierte Depression).





# **Ruhrlandklinik**

Tüschener Weg 40  
45239 Essen