



Alpha-1

Die besten Tipps für mehr
Lebensfreude im Alltag

Inhalt

Was bedeutet „Alpha-1-Antitrypsin-Mangel“?	2
Wie entwickelt sich die Erkrankung?	4
Warum Sie auf Ihr Herz hören sollten!	6
Was passiert bei einem Lungenfunktionstest?	8
Welche Therapie ist möglich?	10
Tipps für Ihren Alltag	12
Tipps für den Notfall	14

Was bedeutet „Alpha-1-Antitrypsin-Mangel“?

Sie haben von Ihrem Arzt erfahren, dass Sie an Alpha-1-Antitrypsin-Mangel – kurz als Alpha-1 bezeichnet – leiden. Bei dieser Erbkrankheit ist das Chromosom 14 betroffen. In der Leber wird das Eiweiß Alpha-1-Antitrypsin (AAT) nur fehlerhaft oder in unzureichender Menge gebildet oder freigesetzt. AAT ist Teil der Immunabwehr und hilft, körperfremde Substanzen und Krankheits-

erreger abzubauen, die in die Lunge gelangen. Fehlt AAT, so werden die Wände der Lungenbläschen geschädigt. Sie werden mit der Zeit weniger elastisch und fallen beim Ausatmen wie schlaaffe Säcke in sich zusammen. Wird die Erkrankung nicht behandelt, so kann es im Laufe der Zeit zu Beschwerden an Lunge oder Leber kommen. In seltenen Fällen sind auch die Haut oder andere Organe betroffen.



Das sollten Sie wissen

- Das Krankheitsbild bei Alpha-1 unterscheidet sich von Patient zu Patient. Wie ausgeprägt die Erkrankung auftritt, hängt in erster Linie davon ab, ob der Gendefekt einfach oder doppelt vorhanden ist.
- Auch der persönliche Lebensstil hat großen Einfluss auf die Entwicklung der Erkrankung.
- Zehn Prozent der Betroffenen mit homozygotem (=Gendefekt doppelt vorhanden) Alpha-1-Antitrypsin-Mangel haben bereits in ihrer Kindheit mit einer Lebererkrankung zu kämpfen, die bis zur Leberzirrhose, der schwersten Form einer Leberschrumpfung, führen kann.

Wie entwickelt sich die Erkrankung?

Zu Beginn äußert sich die Erkrankung durch Atemnot, vor allem bei Belastung. Anstrengungen wie Treppensteigen verursachen Kurzatmigkeit und fallen immer schwerer. Im weiteren Verlauf kommen Husten und vermehrter Auswurf dazu.

Die Ausbildung von Alpha-1 in der Lunge lässt sich nicht von einer chronisch-obstruktiven Bronchitis unterscheiden. Durch die Zerstörung der Lungenbläschen wird der Körper nur noch ungenügend mit Sauerstoff versorgt. Es kommt zu einer Lungenüberblähung, die hauptsächlich das Ausatmen, aber zunehmend auch das Einatmen erschwert.

Betroffene können eine COPD entwickeln, eine sogenannte chronisch obstruktive Lungenerkrankung. COPD tritt häufig bei Rauchern auf, nicht jedoch, wenn Alpha-1 die Ursache ist. Hier entsteht sie in der Regel zwischen dem 35. und 45. Lebensjahr und damit auch früher, als es für eine COPD typisch ist. Macht sich die Krankheit erst im Erwachsenenalter bemerkbar, kann auch ein sogenanntes „panlobuläres Lungenemphysem“ entstehen. Das ist eine seltene Form des Lungenemphysems aufgrund eines angeborenen Gendefektes.



Symptome auf einen Blick

- Geringe Belastbarkeit, zum Beispiel beim Treppensteigen, beim Sport oder beim Tragen schwerer Gegenstände,
- Atemnot bei körperlicher Anstrengung,
- Husten und Auswurf,
- pfeifende Atmung,
- häufige Atemwegsinfekte oder Lungenentzündungen,
- nicht therapierbares Asthma,
- das Auftreten von sogenannten „Bronchiektasen“. Dabei handelt es sich um sackförmige oder zylindrische Ausweitungen der Bronchien, die nicht mehr zurückgehen,
- das Auftreten von Lungenemphysemen, die das Atmen erschweren. Dabei sind die Lungenbläschen, die so genannten Alveolen, an denen der Austausch von Sauerstoff und Kohlendioxid stattfindet, überdehnt.

Warum Sie auf Ihr Herz hören sollten!

Bei Alpha-1-Patienten versucht der Körper, den gestörten Gasaustausch in der Lunge zu kompensieren. Daher wird das Herz stärker beansprucht und pumpt das Blut in die Bereiche der Lunge, die noch „gut“ arbeiten und wo genügend Sauerstoff aufgenommen werden kann. Durch die stärkere Belastung verengen sich die dort befindli-

chen Blutgefäße. Der Druck erhöht sich. Dadurch muss die Muskulatur der rechten Herzkammer gegen einen höheren Widerstand ankämpfen. Über längere Zeit führt das dazu, dass sich die rechte Herzhälfte vergrößert. Das Herz kommt an seine Leistungsgrenze und eine Herzmuskelschwäche entsteht.



Auch die Leber kann betroffen sein

Bei den meisten Betroffenen sammeln sich außerdem Abbauprodukte des funktionsuntüchtigen bzw. fehlerhaften Alpha-1-Antitrypsins in den Leberzellen und bewirken dort eine Zellschädigung und langfristig eine Leberzirrhose. Dabei vernarbt das Lebergewebe und die Leber – ein wichtiges Organ für den Stoffwechsel – zeigt eine reduzierte Leistungsfähigkeit.



Was passiert bei einem Lungenfunktionstest?

Lungenfunktionstests prüfen, wie leistungsfähig die Lunge ist. Das heißt vor allem, wie viel Luft ein Mensch ein- und wieder ausatmet und wie hoch der Sauerstoffgehalt im Blut ist. Die Lungenfunktionstests helfen auch, den Verlauf einer Lungenkrankheit zu beurteilen. Mithilfe einer Lungenfunktionsmessung lässt sich feststellen, wie stark die Lunge bereits beeinträchtigt ist.

Ihr behandelnder Arzt bespricht mit Ihnen, wann es sinnvoll ist, die Lungenfunktion überprüfen zu lassen.

Der Test ist völlig schmerzfrei, ohne Nebenwirkungen und eine spezielle Vorbereitung ist nicht nötig.

Kurz vor der Untersuchung ist es allerdings wichtig, nicht zu rauchen und auf üppiges Essen und Trinken zu verzichten. Wenn Sie Medikamente wie etwa Asthma-Sprays benötigen, sprechen Sie mit Ihrem Arzt, wann Sie diese Medikamente vor der Untersuchung anwenden sollen.



Gut zu wissen

- Zur Selbstkontrolle eignet sich eine Peak-Flow-Messung. Ein handliches Messgerät, das Peak-Flow-Meter, wird waagrecht vor den Mund gehalten. Man atmet tief ein, hält die Luft an und atmet dann so kräftig wie möglich aus, während die Lippen das Mundstück fest umschließen. Das Gerät misst den Höchstwert der Ausatmung. Die Werte schwanken im Tagesverlauf. Gemessen werden sollte morgens nach dem Aufstehen, mittags und abends sowie bei akuter Atemnot. Notieren Sie die Ergebnisse. Nehmen die Werte kontinuierlich ab, sollten Sie Ihren behandelnden Arzt aufsuchen.
- Bei einer Spirometrie wird die Luftmenge beim Ein- und Ausatmen sowie die Geschwindigkeit des Luftstroms gemessen. Dazu wird die Nase mit einer Klemme verschlossen und man atmet nach Anweisung des Arztes im Sitzen in ein Mundstück, das mit einem Messgerät verbunden ist. Die Untersuchung dauert nur wenige Minuten.
- Bei einem großen Lungenfunktionstest sitzt man in einer luftdichten Kammer und atmet ebenfalls in ein Mundstück ein und aus. Berechnet werden dann die Druckschwankungen in der Kammer, die durch die Bewegung des Brustkorbs bei der Atmung entstehen. Bestimmt werden die aus- und eingeatmete Luftmenge, die Menge an Luft, die nach vollständiger Ausatmung in der Lunge zurückbleibt und der Atemwegswiderstand.



Welche Therapie ist möglich?

Wenn der Arzt bei Ihnen einen Alpha-1-Antitrypsin-Mangel festgestellt hat, wird er gemeinsam mit Ihnen einen Behandlungsplan erarbeiten. Dieser Plan ist auf Ihre individuelle Situation abgestimmt und kann die Einnahme von Medikamenten/Infusionen und weitere Maßnahmen umfassen.

Da die Ursache für die Erkrankung ein Gendefekt ist, gibt es keine Heilung. Einmal zerstörtes Lungengewebe kann nicht mehr repariert oder neu gebildet werden. Ziel der Behandlung ist daher die Linderung bereits bestehender Beschwerden und die Verbesserung der Lebensqualität durch Medikamente. Durch die Gabe von Alpha-1-Antitrypsin

lässt sich die Zerstörung der Lungenbläschen verlangsamen. Eine Heilung ist jedoch nicht möglich, da der Körper das fehlende Protein auch weiterhin nicht allein herstellen kann.

Eine Behandlungsmöglichkeit ist die so genannte „Substitutionstherapie“. Dabei wird einmal pro Woche Alpha-1-Antitrypsin aus gereinigtem, menschlichem Blutplasma mittels Infusion verabreicht. Die Therapie dauert etwa 30 Minuten und wird beim Hausarzt oder Lungenfacharzt durchgeführt.

Bei manchen Patienten kann auch eine Lungentransplantation erforderlich sein. Eine Lebertransplantation kann die Ursache der Erkrankung bekämpfen.



Medikamente können helfen, die bereits aufgetretenen Beschwerden zu lindern. Sie erweitern die Atemwege und helfen, die Entzündung einzudämmen. Eingesetzt wird eine Kombination aus Dauermedikamenten, die regelmäßig eingenommen werden müssen, und der sogenannten

Bedarfs- oder Notfallmedikation, im Falle von akuten Verschlechterungen. Inhalatoren wirken rasch am richtigen Ort: in den Atemwegen. Dadurch reicht im Vergleich zu Tabletten eine niedrigere Dosis aus, um eine gute Wirkung zu erzielen, und die Nebenwirkungen sind gering.

Tipps für Ihren Alltag

Medikamenteneinnahme:

Wichtig sind die konsequente und regelmäßige Einnahme der verordneten Medikamente und die richtige Inhalationstechnik. Wenn Sie Fragen haben, hilft Ihnen Ihr behandelnder Arzt weiter.

Arztbesuch:

Dadurch kann die Therapie laufend angepasst und ernst zu nehmende Folgen bzw. Verschlechterungen können rechtzeitig erkannt werden.

Tagebuch:

Notieren Sie die eingenommenen Medikamente, Beschwerden und die Peak-Flow-Werte in einem Tagebuch und bringen Sie die Aufzeichnungen zum Arztbesuch mit.

Patientenschulungen:

Hier lernen Sie den Umgang mit Inhalatoren, Atemtechniken oder wie Sie Ihre Medikamente richtig

einnehmen. Termine für Patientenschulungen in Ihrer Nähe kennt Ihr Arzt.

Hören Sie zu rauchen auf.

Tabakrauch schädigt die Lunge. Wenn Sie Unterstützung benötigen, fragen Sie Ihren Arzt nach passenden Raucherentwöhnungsprogrammen.

Schadstoffe vermeiden:

Schädliche Stoffe in der Luft belasten die Lunge zusätzlich und bewirken eine Verschlechterung der Lungenfunktion. Vermeiden Sie daher eine Umgebung, in der Sie besonders viel Staub, Ruß oder Dämpfen ausgesetzt sind. Im Sommer sollten Sie bei hohen Ozonwerten im Haus zu bleiben und auf körperliche Anstrengungen verzichten.

Achten Sie auf Ihr Gewicht.

Bei übergewichtigen Personen steht das Zwerchfell höher, dadurch kann sich die Lunge weniger gut



nach unten ausdehnen. Das Atmen wird zusätzlich erschwert. Zu schnelles Essen und zu große Portionen können die Atmung ebenfalls erschweren und sollten deshalb vermieden werden. Die beeinträchtigte Atmung beim Lungenemphysem führt durch die verstärkte Atemarbeit zu einem deutlich höheren Kalorienverbrauch. Für untergewichtige Patienten ist es daher wichtig, auf eine ausgewogene, vitamin- und eiweißreiche Ernährung zu achten.

Bleiben Sie aktiv!

Durch Lungensport und Atemtherapie lässt sich die Funktion der Lunge verbessern. Für Patienten mit

einer Lungenerkrankung ist die Stärkung der für die Atmung relevanten Brust- und Rückenmuskeln besonders wichtig.

Schließen Sie sich Gleichgesinnten an.

Selbsthilfegruppen gibt es auch in Ihrer Nähe. Wichtige Adressen finden Sie hier: https://oekuss.at/selbsthilfe_landesebene und hier <http://www.alpha1-oesterreich.at>



Tipps für den Notfall

Bei einem akuten Anfall von Atemnot können die richtige Atemtechnik und atemerleichternde Körperhaltungen rasch Linderung bringen und zur Beruhigung beitragen. Wichtig ist, dass Sie die Techniken regelmäßig in Ruhe üben und wiederholen, damit sie im Notfall ganz automatisch zur Verfügung stehen.

Notfalltipp 1: Lippenbremse

Atmen Sie gegen die locker aufeinanderliegenden, gespitzten Lippen aus. Die Wangen sind

aufgebläht. Der Luftstrom wird so gebremst und kann gleichmäßiger und vollständiger ausgeatmet werden. Sie setzt dem erhöhten Druck im Brustkorb selbst Druck entgegen und erleichtert so die Ausatmung. Sprechen Sie beim Ausatmen die Laute „f“, „s“ oder „sch“. So wird der der Luftstrom hörbar und kann leichter kontrolliert werden.



QR Code zum Video



Notfalltipp 2: Körperhaltung

Wenn die Muskulatur in den Armen und im Schultergürtel entlastet wird, erleichtert das die Atmung. Dazu eignen sich

1. der Kutschersitz: Setzen Sie sich auf die Vorderkante eines Sessels und legen Sie die Ellbogen auf die Knie. Der Rücken ist gerade, der Bauch entspannt.

2. die Torwartstellung: Stehen Sie mit leicht abgewinkelten, gespreizten Beinen und beugen Sie sich nach vorne. Die Arme stützen sich auf die Knie.

3. die Stütze auf Sessel oder 4. Tisch: Beugen Sie sich mit geradem Rücken nach vorne und stützen Sie sich auf eine Sessellehne oder – im Sitzen – auf einen Tisch.

CHIESI ist seit 2019 B Corp[®]-zertifiziert.

B Corp[®]-zertifizierte Unternehmen verpflichten sich, sozial, ökologisch und nachhaltig zu agieren.

-  mehr als 5.000 Unternehmen weltweit
-  mehr als 150 Wirtschaftszweige
-  mehr als 75 Länder
-  1 gemeinsames Ziel



Chiesi's größtes Ziel: **CO₂-Neutralität bis 2035**

Unsere weiteren Ziele:
actionoverwords.org

Quellen: www.chiesi.com, www.bcorporation.net



Impressum:

Chiesi Pharmaceuticals GmbH
Gonzagagasse 16/16, 1010 Wien, Österreich
Tel.: +43 1 407 39 19 – 0
E-Mail: office@chiesi.com
Internet: www.chiesi.at

Obwohl im Text die männliche Form gewählt wurde, beziehen sich alle Angaben auf Angehörige beider Geschlechter. Das hilft, den Text lesbar und übersichtlich zu gestalten.

Die Inhalte beschreiben allgemeine Tipps im Umgang mit der Erkrankung „Alpha-1-Antitrypsin-Mangel“. Sie ersetzen keinesfalls den Besuch bei einem Arzt! Sie sind auch nicht Grundlage für die Einnahme von Medikamenten. Wenn Sie medizinische Fragen haben, so wenden Sie sich an Ihren behandelnden Arzt!

2029/TCP/aat/AT/11-2022

