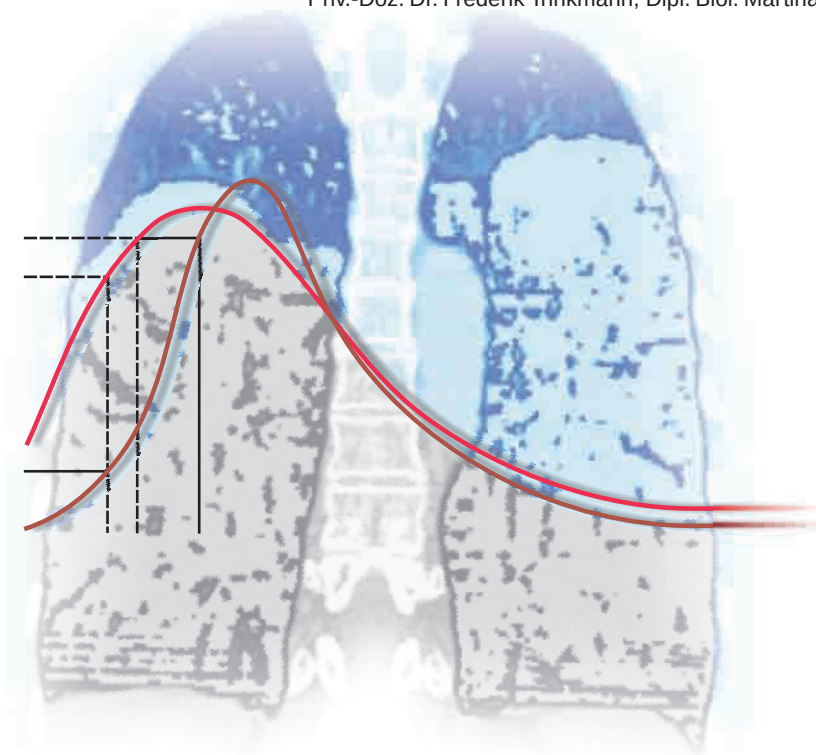


Alpha-1-Antitrypsinmangel und Substitutionstherapie – Aktuelle Entwicklungen und klinische Bedeutung

Prof. Dr. Andreas Rembert Koczulla

unter Mitarbeit von

Dr. Nada Abedin, Prof. Dr. Dr. Robert Bals,
Florenc Buxha, Priv.-Doz. Dr. Sebastian Fährdrich,
Dr. Wolfgang Gleiber, Priv.-Doz. Dr. Timm Greulich,
Prof. Dr. Felix Herth, Prof. Dr. Marco Idzko,
Priv.-Doz. Dr. Peter Jaksch, Dr. Inga Jarosch,
Moritz Kleinjans, Priv.-Doz. Dr. Thomas Köhnlein,
Priv.-Doz. Dr. Martin Kolditz, Prof. Dr. Mathias W. Pletz,
Prof. Dr. Gernot Rohde, Prof. Dr. Pavel Strnad,
Priv.-Doz. Dr. Frederik Trinkmann, Dipl. Biol. Martina Veith



Alpha-1-Antitrypsin- mangel und Substitutionstherapie – Aktuelle Entwicklungen und klinische Bedeutung



UNI-MED Verlag AG
Bremen - London - Boston

Koczulla, Andreas Rembert:

Alpha-1-Antitrypsinmangel und Substitutionstherapie – Aktuelle Entwicklungen und klinische Bedeutung/
Andreas Rembert Koczulla.-

1. Auflage - Bremen: UNI-MED, 2021

ISBN 645*0*5041*31 . 3* -

© 2021 by UNI-MED Verlag AG, D-28323 Bremen,
International Medical Publishers (London, Boston)
Internet: www.uni-med.de, e-mail: info@uni-med.de

Printed in Europe

Das Werk ist urheberrechtlich geschützt. Alle dadurch begründeten Rechte, insbesondere des Nachdrucks, der Entnahme von Abbildungen, der Übersetzung sowie der Wiedergabe auf photomechanischem oder ähnlichem Weg bleiben, auch bei nur auszugsweiser Verwertung, vorbehalten.

Die Erkenntnisse der Medizin unterliegen einem ständigen Wandel durch Forschung und klinische Erfahrungen. Die Autoren dieses Werkes haben große Sorgfalt darauf verwendet, daß die gemachten Angaben dem derzeitigen Wissensstand entsprechen. Das entbindet den Benutzer aber nicht von der Verpflichtung, seine Diagnostik und Therapie in eigener Verantwortung zu bestimmen.

Geschützte Warennamen (Warenzeichen) werden nicht besonders kenntlich gemacht. Aus dem Fehlen eines solchen Hinweises kann also nicht geschlossen werden, daß es sich um einen freien Warennamen handele.

UNI-MED. Die beste Medizin.

In der Reihe UNI-MED SCIENCE werden aktuelle Forschungsergebnisse zur Diagnostik und Therapie wichtiger Erkrankungen “state of the art” dargestellt. Die Publikationen zeichnen sich durch höchste wissenschaftliche Kompetenz und anspruchsvolle Präsentation aus. Die Autoren sind Meinungsbildner auf ihren Fachgebieten.

Vorwort und Danksagung

Der Alpha-1-Antitrypsin-Mangel (ATD) ist in Europa einer der häufigsten genetischen Defekte. Als Folge des erniedrigten Serumspiegels kommt es zu einer Störung des Protease-Antiproteasegleichgewichts, die unter anderem die frühzeitige Entwicklung eines Lungenemphysems nach sich ziehen kann.

Der ATD ist nach wie vor unterdiagnostiziert. Aufbauend auf Blutbankdaten wird angenommen, dass aktuell nur 5-15 % der homozygoten Patienten identifiziert sind. Meist kommt es zudem zu einer diagnostischen Verzögerung, die 5 Jahre und mehr betragen kann.

Dieses Buch soll eine Übersicht über die Diagnostik und Therapie – medikamentös und nicht-medikamentös –, die Rolle der Komorbiditäten, aber auch zu Fragen bezüglich Impfungen darstellen. Die zunehmende Bedeutung der Bildgebung wird genauso adressiert wie die klinische Gesamtbewertung und die Notwendigkeit von Verlaufsuntersuchungen.

R. Koczulla und seine Koautoren haben ein sehr praxisorientiertes Buch verfasst, das im klinischen Alltag von KollegInnen, die PatientInnen mit ATD betreuen, sehr hilfreich sein kann.

Marburg, im September 2020

Claus Franz Vogelmeier

*Vielen Dank an das Alpha-1 Expertenteam rund um Prof. Koczulla,
das uns Patienten jederzeit unterstützt und uns hilft, mit dem
Alpha-1-Antitrypsin-Mangel bestmöglich leben zu können.*

Marion Wilkens, 1. Vorsitzende der Patientenorganisation Alpha1 Deutschland e.V.

Autoren

Dr. Nada Abedin
Medizinische Klinik 1
Schwerpunkt Gastroenterologie und Hepatologie
Universitätsklinikum Frankfurt
Theodor-Stern-Kai 7
60590 Frankfurt am Main

Kap. 6.

Prof. Dr. Dr. Robert Bals
Direktor der Klinik für Innere Medizin V – Pneumologie, Allergologie, Beatmungs- und Umweltmedizin
Universitätsklinikum des Saarlandes und
Medizinische Fakultät der Universität des Saarlandes
Gebäude 41
66421 Homburg

Kap. 5.

Florenc Buxha
Klinik für Innere Medizin V – Pneumologie, Allergologie, Beatmungs- und Umweltmedizin
Universitätsklinikum des Saarlandes und
Medizinische Fakultät der Universität des Saarlandes
Gebäude 41
66421 Homburg

Kap. 5.

Priv.-Doz. Dr. Sebastian Fähndrich
Klinik für Pneumologie
Universitätsklinikum Freiburg
Killianstraße 5
79106 Freiburg

Kap. 3.

Dr. Wolfgang Gleiber
Medizinische Klinik 1
Schwerpunkt Pneumologie und Allergologie
Universitätsklinikum Frankfurt
Theodor-Stern-Kai 7
60590 Frankfurt am Main

Kap. 6.

Priv.-Doz. Dr. Timm Greulich
Klinik für Innere Medizin – Pneumologie
Alpha-1-Zentrum
Universitätsklinikum Marburg
Baldingerstraße
35043 Marburg
Kap. 2.

Univ.-Prof. Dr. Felix Herth
Chefarzt des Fachbereiches Pneumologie und Beatmungsmedizin
Thoraxklinik-Heidelberg gGmbH
Röntgenstr. 1
69126 Heidelberg
Kap. 4.

Univ. Prof. Dr. Marco Idzko
Leiter der Klinischen Abteilung für Pulmologie
Medizinische Universität Wien
Spitalgasse 23
A-1090 Wien
Kap. 10.

Priv.-Doz. Dr. Peter Jaksch
Leiter der internistisch/pulmologischen Betreuung des Lungentransplantationsprogramms
Thoraxchirurgie der Medizinischen Universität Wien
Spitalgasse 23
A-1090 Wien
Kap. 10.

Dr. Inga Jarosch
Forschungsinstitut für pneumologische Rehabilitation
Schön Klinik Berchtesgadener Land
Malterhöh 1
83471 Schöna am Königssee
und
Philipps Universität Marburg
Biegenstraße 10
35037 Marburg
Kap. 9.

Moritz Kleinjans
Medizinische Klinik III – Gastroenterologie, Stoffwechselerkrankungen und
Internistische Intensivmedizin
Universitätsklinikum Aachen, AöR
Pauwelsstraße 30
52074 Aachen
Kap. 7.

Prof. Dr. Andreas Rembert Koczulla
Chefarzt Fachzentrum für Pneumologie
Schön Klinik Berchtesgadener Land
Malterhöh 1
83471 Schönau am Königssee
und
Lehrstuhl für pneumologische Rehabilitation
Klinik für Pneumologie
Philipps Universität Marburg
Biegenstraße 10
35037 Marburg
Kap. 1., 6., 9.

Priv.-Doz. Dr. Thomas Köhnlein
Pneumologisches Facharztzentrum Teuchern und
Mitteldeutsche Fachklinik für Schlafmedizin
Markt 7
06682 Teuchern
Kap. 5.

Priv.-Doz. Dr. Martin Kolditz
Stellvertretender Bereichsleiter
Abteilung Pneumologie
Klinik und Poliklinik für Innere Medizin I
Universitätsklinikum Carl Gustav Carus
an der Technischen Universität Dresden
Fetscherstraße 74
01307 Dresden
Kap. 8.

Univ.-Prof. Dr. Mathias W. Pletz
Institut für Infektionsmedizin und Krankenhaushygiene
Universitätsklinikum Jena
Friedrich-Schiller-Universität Jena
Am Klinikum 1
07740 Jena
Kap. 8.