

Alpha-1-Antitrypsin-Mangel: Was nun?

Wo erhalten Sie weitere Informationen?

Kontakt zu anderen Betroffenen

Alpha1 Deutschland e.V.



Alpha 1
DEUTSCHLAND e.V.

Alte Landstraße 3
64579 Gernsheim
Telefon: 0800 - 5894662 (kostenfrei)
www.alpha1-deutschland.org



Adressen von qualifizierten Alpha-1-Centern

Alpha-1-Center in der Deutschen Atemwegsliga e.V.

Raiffeisenstraße 38
33175 Bad Lippspringe
Telefon (0 52 52) 93 36 15
Telefax (0 52 52) 93 36 16

eMail: kontakt@alpha-1-center.org
Internet: www.alpha-1-center.org

 facebook.com/atemwegsliga.de

 youtube.com/user/atemwegsliga



Stand: Juli 2025
Titelbild: erstellt mithilfe generativer KI (Adobe Firefly)

www.alpha-1-center.org

Alpha-1-Antitrypsin-Mangel *Aktionsplan*

- ☐ Diagnose/Verdacht abklären
- ☐ Diagnose verstehen
- ☐ Beratung über Testung
- ☐ Genotyp verstehen
- ☐ An Familie denken- Testen



Alpha-1-Center

in der Deutschen Atemwegsliga e.V.

Alpha-1- Antitrypsin-Mangel: Was nun?

Ihr Aktionsplan nach der Diagnose oder beim Verdacht auf Alpha-1-Antitrypsin-Mangel (AATM)

Was ist AATM?

AATM ist eine seltene, genetisch bedingte Stoffwechsel-Erkrankung, die vor allem Lunge und Leber betreffen kann. Das in der Leber zu wenig produziert und oder fehlgefaltete Eiweiß Alpha-1-Antitrypsin (AAT) fehlt als Schutzprotein in der Lunge. Viele Betroffene wissen jahrelang nichts von ihrer Diagnose. Experten schätzen, dass in Deutschland ~20.000 Menschen mit einem schweren Mangel leben.

Wann an AATM denken?

Bei:

- COPD
- Atemnot
- Lungeninfekten
- häufige Lungeninfekte der oberen und oder unteren Atemwege
- auffälligen Leberwerten
- (untypisch verlaufendem) Asthma
- starkem Husten & Auswurf
- Luftnot in Belastungssituationen

...oder hatten Sie im Säuglingsalter eine verlängerte Gelbsucht?
Dann sollten Sie zumindest einmal den AAT-Serumspiegel überprüfen lassen.

Erste Schritte - Ihr persönlicher Aktionsplan

1. Diagnose/Verdacht abklären! Lassen Sie den Serumspiegel von AAT in Ihrem Blut bestimmen. Ist dieser erniedrigt, sollte ggf. ein weiterer Test veranlasst werden.
2. Diagnose verstehen: Holen Sie sich eine fachärztliche Erklärung Ihrer Diagnose.
3. Lassen Sie sich beraten, ob eine genetische Untersuchung erforderlich ist. Mehr Informationen zur Testung unter www.ukgm.de/ugm_2/deu/umr_pne/8649.html
4. Verstehen Sie Ihren Genotyp (z. B. PiZZ, PiMZ etc.), sobald dieser bestimmt wurde, fragen Sie Ihren Arzt danach.
5. Denken Sie auch an Ihre Familie! AATM ist erblich - lassen Sie Verwandte testen, insbesondere bei Atemwegs- oder Leberproblemen.
6. Fragen Sie nach Impfungen (Grippe, Pneumokokken, Hepatitis etc.).

Fachärztliche Betreuung sichern

Vereinbaren Sie einen Termin beim:

- Pneumologen (Lungenfacharzt)
- Hepatologen (Leberfacharzt)

Und ggf. machen Sie einen Termin in einem Alpha-1-Center (www.alpha-1-center.org/alpha-1-antitrypsinmangel.html)

Lassen Sie Ihre Lungenfunktion und Ihre Leberwerte regelmäßig überprüfen! Die Abstände der Untersuchungen mögen variieren, der Check muss bei allen mal sein.

Lebensstil anpassen

- Rauchstopp: absolut essenziell - auch Passivrauchen vermeiden!
- Achten Sie auf gesunde Ernährung, regelmäßige Bewegung und vermeiden Sie Alkohol (insbesondere bei einer Leberbeteiligung).
- Vermeiden Sie berufliche/umweltbedingte Lungenschädigungen (Staub, Dämpfe, etc.).

Therapieoptionen prüfen

- Besprechen Sie Inhalationstherapien, Atemtraining & Reha-Maßnahmen.
- Lassen Sie sich bei dem Vorliegen eines schweren Mangels über die Möglichkeit einer Substitutionstherapie beraten.
- Die Substitutionstherapie beim AATM bedeutet, dass Patienten regelmäßig das fehlende Schutz-Eiweiß (Alpha-1-Antitrypsin) als Infusion bekommen, um die Lunge vor weiterer Schädigung zu schützen und das Fortschreiten der Krankheit zu verlangsamen.

Platz für Ihre Notizen:
