

Alpha 1

COPD oder doch Alpha1?

...der „kleine“ Unterschied



Alpha-1-Antitrypsinmangel (AATM) ist eine der häufigsten Erbkrankheiten der Lunge, dennoch bleibt die Erkrankung in den meisten Fällen unerkannt oder wird erst spät diagnostiziert. Tritt im Erwachsenenalter als Auswirkung des AAT-Mangels ein Lungenemphysem (Lungenüberblähung) auf, wird die Erkrankung der COPD zugeordnet.

Unter der Abkürzung COPD (chronic obstructive pulmonary disease = chronisch verengende Lungenerkrankung) werden das Lungenemphysem und die chronisch obstruktive Bronchitis zusammengefasst.

Unterschiedliche Ursachen

Was genau passiert bei einem Lungenemphysem am Lungengewebe?

Da mit jedem Atemzug nicht nur Sauerstoff, sondern auch kleine Schwebepartikel wie Staub, schädigende Gase, Viren oder Bakterien in die Lunge gelangen, muss das Immunsystem der Lunge kontinuierlich aktiv sein.

Um die eindringenden Krankheitserreger und Fremdstoffen zu zerstören, bilden sich Enzyme (Proteasen). Die Enzyme können jedoch nicht zwischen Fremdstoffen und körpereigenem Gewebe unterscheiden. Daher fungieren sog. Antiproteasen (Alpha-1-Antitrypsin) als eine Art molekulare Schutzschild des körpereigenen Gewebes. Ist die Antiproteasenbildung jedoch vermindert oder nehmen die Proteasen überhand, kommt es zum Gewebeabbau an den Lungenbläschen (Alveolen), den strukturellen Elementen der Lunge.

Durch den Gewebeabbau entstehen aus den winzigen Lungenbläschen größere Blasen, in denen Luft „gefangen“ bleibt. Dadurch erhöht sich das Gasvolumen in der Lunge, das Ausatmen fällt schwerer. Diese Überblähung der Lunge wird als Lungenemphysem bezeichnet.

Ein Ungleichgewicht des Immunsystems der Lunge führt zur Entwicklung eines Lungenemphysems.

Insbesondere zwei Faktoren scheinen das Ungleichgewicht des Immunsystems der Lunge vor allem zu verursachen:

- **Dauerhafte bzw. schwerwiegende Entzündungsaktivitäten (häufig),**

deren Auslöser vielfältig sein können, wie z.B. inhalativer Tabakkonsum (auch Passivrauchen) als nachweislich häufigster Ursache, berufsbedingte inhalative schädigende Stoffe, schädigende Umweltstoffe, vorgeburtliche und frühkindliche Einwirkungen, schwere Virusbronchitis, chronisch obstruktive Bronchitis, langjähriges unkontrolliertes Asthma, schwere Lungenentzündung etc.

- **Genetisch bedingter Mangel an Alpha-1-Antitrypsin (sehr selten).**

Da die genetisch bedingte Ursache, der AAT-Mangel, für die Entstehung eines Lungenemphysems selten ist, wird die Erkrankung häufig übersehen.

Unterschiedliche Krankheitsverläufe

Welche Bedeutung haben die unterschiedlichen Ursachen, die einem Lungenemphysem zugrunde liegen können? Was muss möglicherweise beachtet werden, wenn das Emphysem aufgrund dauerhafter Entzündungsaktivitäten oder aufgrund eines Alpha-1-Antitrypsinmangels ausgelöst wurde? Wissenschaftler gehen diesen Fragen nach.

Nachfolgend einige Merkmale, die ein von AATM ausgelöstes Lungenemphysem von einem entzündungsinduzierten Lungenemphysem (COPD) unterscheiden, als Ergebnis erster wissenschaftlicher Untersuchungen. Bei einem mit einem Alpha-1-Antitrypsinmangel in Zusammenhang stehenden Lungenemphysem:

- **tritt die Erkrankung häufig in einem früheren Lebensalter auf,**
- **werden Bronchiektasen häufiger diagnostiziert.** Bronchiektasen sind sackförmige Ausweitungen der Bronchien, die sich nicht zurückbilden können und meist mit Husten und schleimigem Auswurf einhergehen.
- **Findet sich das Lungenemphysem oftmals eher in den unteren Abschnitten der Lunge.**

Dieser Typ Emphysem wird auch als panlobuläres Emphysem bezeichnet und betrifft vorwiegend die Lungenbläschen der Lungenläppchen.

Typisch bei einem durch Rauchen entstandenen Emphysem hingegen ist ein zentrolobuläres Emphysem, das meist von den Endobronchiolen, einem Teil der unteren Atemwege ausgeht, bis zum letzten Abschnitt der Bronchien und somit die oberen Abschnitte der Lunge betrifft.

Quelle: Ratgeber Atemnot durch Lungenüberblähung – Lungenemphysem verstehen und handeln, www.Patienten-Bibliothek.de, wiss. Beratung PD Dr. Daniela Gompelmann, Heidelberg

- **Zeigen sich Auswirkungen des AAT-Mangels nicht nur im Hinblick auf die Lunge, sondern auch auf die Leber.**

Auswirkungen der Leber sind die zweithäufigste Auswirkung eines AAT-Mangels.

- **Ist eine spezielle Substitutionstherapie mit Alpha-1-Antitrypsin möglich.**

Inzwischen stehen zwei Substanzen für die Alpha-1-Therapie zur Verfügung.

- **Scheinen sich die Effekte körperlichen Trainings anders darzustellen.**

Eine erste Auswertung dokumentiert, dass die 6-Minuten-Gestrecke nach einer pneumologischen Rehabilitationsmaßnahme beim AATM im Durchschnitt niedriger ausfiel (48 gegenüber 62 m).

Eine erste Studie zeigt, dass sich die körperliche Leistungsfähigkeit und auch die verschiedenen Muskelfasertypen im Muskelgewebe anders entwickeln, was die Forscher vermuten lässt, dass AATM-Patienten möglicherweise von einem speziellen Training besser profitieren.

Quelle: Dr. Inga Jarosch, Schön Klinik Berchtesgadener Land – Vortrag Alpha-1-Infotag 2019

- **Liegt die Rate an Exazerbationen (akuten Krankheitsschüben) im Durchschnitt höher.**

Chronischer Auswurf und erhöhte Entzündungswerte scheinen hierbei eine wichtige Rolle zu spielen.

Quelle: Professor Dr. Tobias Welte, MHH, Hannover – Alpha1 Alpha-1-Infotag 2019



Weitere Informationen zum Alpha-1-Antitrypsinmangel finden Sie auf den Internetseiten der Patientenorganisation Alpha1 Deutschland e.V. – www.alpha1-deutschland.org.

Die bereits jetzt bekannten Unterschiede verdeutlichen, dass sich möglicherweise der Krankheitsverlauf eines Patienten mit AATM anders darstellt und auch ein spezielles Behandlungskonzept notwendig ist.

Als Konsequenz daraus lassen sich zwei sinnvolle Handlungen ableiten:

➤ Eine einmalige Testung auf einen Alpha-1-Antitrypsinmangel bei jedem Lungenemphysem-/COPD-Patienten. Hierfür reichen bereits wenige Tropfen Blut aus. Sprechen Sie Ihren behandelnden Arzt beim nächsten Besuch darauf an!

➤ Wurde ein AAT-Mangel festgestellt, ist die Behandlung in einem auf Alpha1 spezialisierten Zentrum zu empfehlen. Zu „Alpha-1-Centern“ haben sich Ärzte in Praxen und Kliniken zusammengeschlossen, die durch ihre Expertise die bestmögliche Betreuung von Patienten mit AATM erreichen möchten. Ein aktuelles Verzeichnis mit allen Anschriften finden Sie auf www.alpha-1-center.org.

Text: Sabine Habicht, Redaktionsleitung