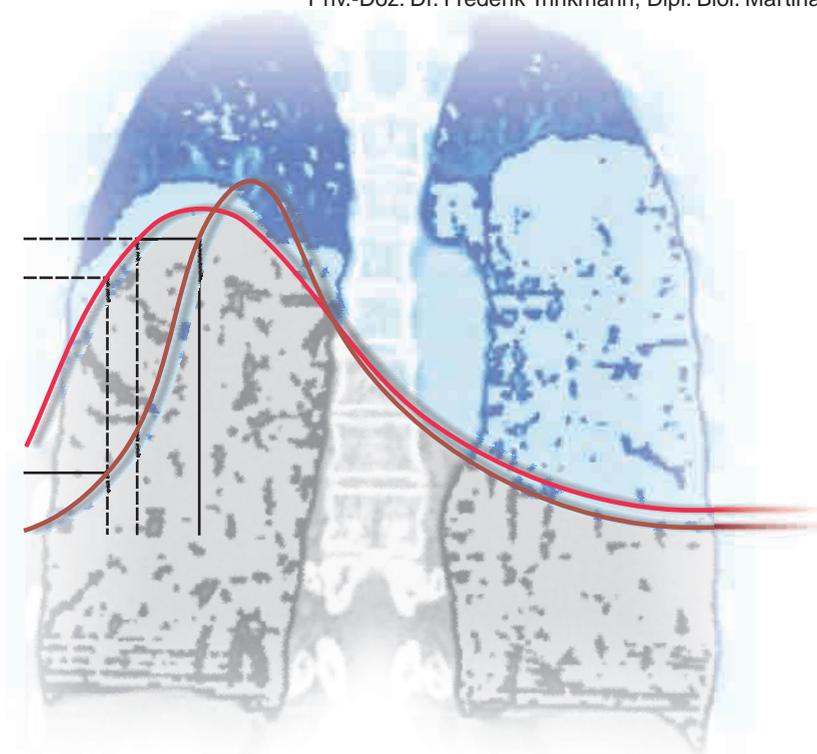


# ***Alpha-1-Antitrypsinmangel und Substitutionstherapie – Aktuelle Entwicklungen und klinische Bedeutung***

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 \*() I\$) \$(%' %' I!

© 2021 by UNI-MED Verlag AG, D-28323 Bremen,  
International Medical Publishers (London, Boston)  
Internet: [www.uni-med.de](http://www.uni-med.de), e-mail: [info@uni-med.de](mailto: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 Fährdrich  
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 Schönau 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.*