

Informationen für Patienten mit
**Alpha₁-
Antitrypsinmangel**

Alpha₁-Antitrypsinmangel: Informationen für Patienten

INHALT

Vorwort	3
Was ist ein Alpha₁-Antitrypsinmangel?	4
Was ist Alpha ₁ -Antitrypsin?	4
Aufgaben von Alpha ₁ -Antitrypsin im Körper	5
Ursachen und Folgen eines Alpha ₁ -Antitrypsinmangels	6
Wie viele Menschen sind von einem Alpha ₁ -Antitrypsinmangel betroffen?	7
Wer sollte sich auf einen Mangel testen lassen?	8
Welche Ausprägungen des Alpha₁-Antitrypsinmangels gibt es?	9
Schweregrade des Alpha ₁ -Antitrypsinmangels	9
Wie wird die Erkrankung vererbt?	10
Wie äußert sich ein Alpha₁-Antitrypsinmangel?	11
Symptome	11
Alpha ₁ -Antitrypsinmangel bei Kindern	13
Wie wird ein Alpha₁-Antitrypsinmangel festgestellt?	14
Übersicht der Diagnosekriterien	14
Laborwerte	15
Lungenfunktionstest	16
Computertomografie	16
Wie wird ein Alpha₁-Antitrypsinmangel behandelt?	17
Nichtmedikamentöse Behandlung	17
Medikamentöse Behandlung	18
Substitutionstherapie	18
Was können Betroffene selbst tun?	19
Wie verläuft die Erkrankung?	21
Leben mit Alpha ₁ -Antitrypsinmangel	21
Glossar	22

VORWORT

**Liebe Leserin,
lieber Leser,**

mit dieser Broschüre möchten wir Sie über Ursachen, Symptome und den Verlauf eines Alpha₁-Antitrypsinmangels (AAT-Mangel) sowie Behandlungsmöglichkeiten bei einer entstehenden Lungenerkrankung aufklären. So möchten wir allen Betroffenen, Angehörigen und Interessierten dabei helfen, die Erkrankung besser zu verstehen und ihnen Hilfestellung für ein Leben mit AAT-Mangel geben.

Die AAT-Mangelerkrankung ist – im Vergleich etwa zur sich ähnlich äußernden chronischen obstruktiven Lungenerkrankung (COPD) – eine relativ seltene, aber häufig

nicht diagnostizierte erbliche Erkrankung. Bei Patienten mit chronischer Bronchitis, Auswurf und Luftnot wird sie daher oft erst Jahre nach dem Ausbruch diagnostiziert und spezifische Untersuchungen und eine gezielte Behandlung werden so erst verspätet eingeleitet. Dabei ist eine frühzeitige Therapie bei dieser Erkrankung für eine günstige Prognose von großer Bedeutung.

Ihre CSL Behring GmbH



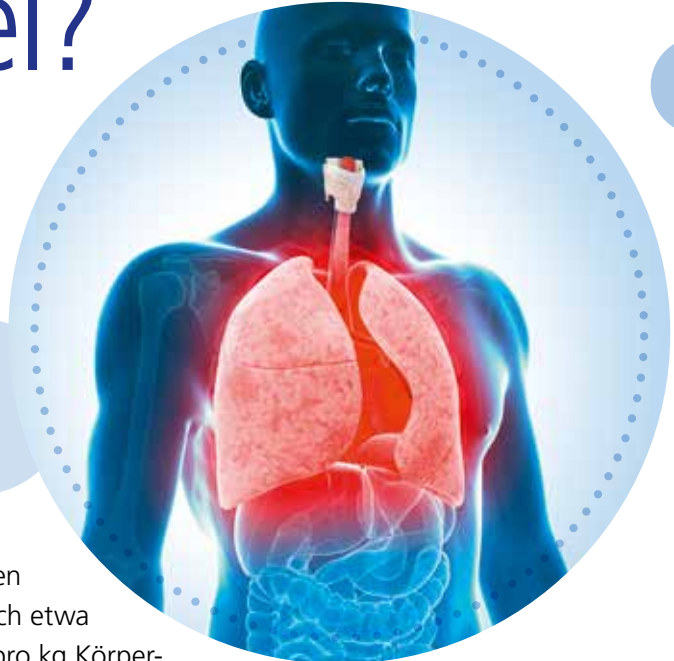
Was ist ein Alpha₁-Antitrypsinmangel?

WAS IST ALPHA₁-ANTITRYPSIN?

Alpha₁-Antitrypsin (AAT), auch als Alpha₁-Proteinase-Inhibitor (API) bezeichnet, ist ein Eiweiß, das in der Leber hergestellt und bei gesunden Menschen von dort aus in die Blutbahn abgegeben wird.

Dieses Eiweiß erfüllt eine wichtige Schutzfunktion im Körper, insbesondere in der Lunge: Es sorgt dafür, dass die Lungenbläschen nicht vom körpereigenen Immunsystem angegriffen werden.

Bei gesunden Menschen werden täglich etwa 34 mg AAT pro kg Körpergewicht hergestellt, was zu einer Konzentration im Blut (Serumspiegel) von 80 bis 200 mg/dl (bzw. 20 bis 50 µmol/l) führt.

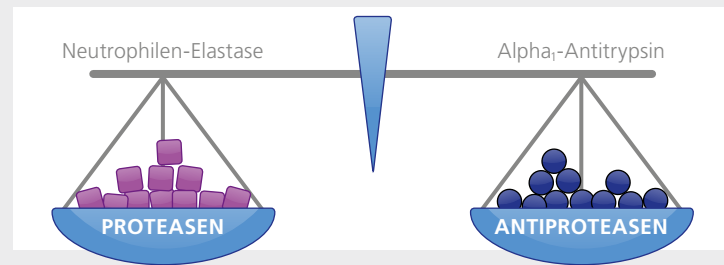


AUFGABEN VON ALPHA₁-ANTITRYPSIN IM KÖRPER

Um schädliche Einflüsse körperfremder Erreger und Reizstoffe (z. B. Zigarettenrauch) abzuwehren, verfügt unser Körper über zahlreiche Schutz- und Abwehrmechanismen. So werden z. B. von den weißen Blutkörperchen bestimmte Substanzen freigesetzt, die die eingedrungenen Erreger unschädlich machen sollen. Zu diesen Substanzen gehört auch die Neutrophilen-Elastase, ein Eiweiß aus der Gruppe der Proteasen bzw. Elastasen.

Diese Abwehrsubstanzen können ohne entsprechende Gegenspieler aber leicht auch körpereigene elastische Strukturen angreifen und zerstören, weshalb sie stets im Gleichgewicht mit ihren körpereigenen Gegenspielern sein sollten.

Ausgeglichene Menge an Proteasen (Neutrophilen-Elastase) und Alpha₁-Antitrypsin



Der wichtigste Gegenspieler der Neutrophilen-Elastase ist das AAT. Es bindet sich an die Elastase, hemmt so ihre Aktivität und wird schließlich gemeinsam abgebaut. In einem gesunden Körper besteht ein Gleichgewicht, sodass immer genug AAT vorhanden ist, um die im Bedarfsfall ausgeschüttete Neutrophilen-Elastase in Schach zu

halten und die Zerstörung körpereigenen elastischen Gewebes zu verhindern.

**In einem
gesunden Körper
besteht ein
Gleichgewicht!**

Was ist ein Alpha₁-Antitrypsinmangel?

URSACHEN UND FOLGEN EINES ALPHA₁-ANTITRYPSINMANGELS

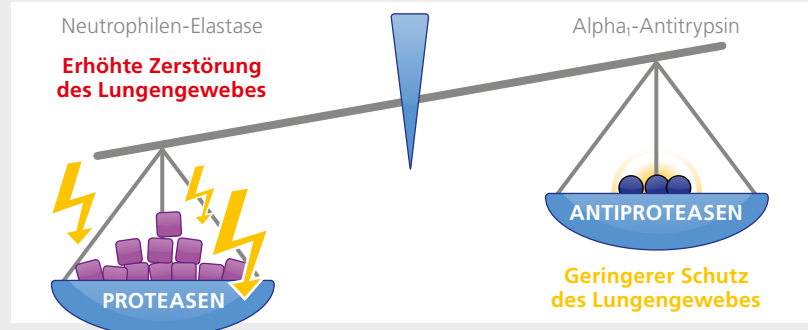
AAT-Mangel ist eine Erbkrankheit. Der Körper ist dann entweder nicht in der Lage, AAT in ausreichender Menge oder in funktionsfähiger Form herzustellen, oder die Freisetzung von AAT aus der Leber in die Blutbahn ist eingeschränkt. Dies kann zum einen zu Leberstörungen führen, zum anderen gelangt nicht genügend AAT zu den Zielorganen, z. B. zur Lunge.

In der Lunge macht sich ein AAT-Mangel besonders stark bemerkbar, da die gute Elastizität für den Atmungsvorgang von großer Bedeutung ist. Über die elastischen Lungenbläschen findet der sogenannte Gasaustausch statt – Sauerstoff gelangt in den Körper und Kohlendioxid auf dem umgekehrten Weg hinaus. Entsteht dort ein Ungleichgewicht zwischen der Neutrophilen-Elastase und AAT, kann die Elastase in der Lunge

die Lungenbläschen angreifen. Diese verlieren ihre Elastizität und erschlaffen zu funktionsunfähigen „Säckchen“. Die Folge: Eingeatmete Luft kann nicht mehr vollständig ausgeatmet werden. Die Lunge ist kontinuierlich überbläht und zieht sich beim Ausatmen nicht mehr richtig zusammen. Mit Fortschreiten der Schädigung entsteht ein Lungenemphysem: Die Lungen-

bläschen sind teilweise zerstört, so fehlt Fläche für den Gasaustausch, und es bleibt dauerhaft zu viel „verbrauchte“ Luft in der Lunge eingeschlossen. Das Lungengewebe ist dann unwiederbringlich geschädigt.

Gestörtes Gleichgewicht zwischen Proteasen und Alpha₁-Antitrypsin



WIE VIELE MENSCHEN SIND VON EINEM ALPHA₁-ANTITRYPSINMANGEL BETROFFEN?

In Deutschland sind vermutlich zwischen 8.000 und 16.000 Menschen von AAT-Mangel in unterschiedlichen Schweregraden betroffen. Da die Symptome denen von COPD, Asthma und chronischer Bronchitis stark ähneln, wird die Krankheit häufig – wenn überhaupt – erst nach Jahren richtig diagnostiziert und oft unspezifisch therapiert. Bei allen Patienten treten die typischen AHA-Symptome – Atemnot, Husten und Auswurf – auf.

Schätzungen zufolge sind weltweit nur etwa 5–10 % aller Betroffenen als solche erkannt. AAT-Mangel ist zwar selten, aber unter den seltenen Erkrankungen ist er eine der häufigsten genetischen, potenziell lebensverkürzenden Störungen.



Was ist ein Alpha₁-Antitrypsinmangel?

WER SOLLTE SICH AUF EINEN MANGEL TESTEN LASSEN?

Viele Betroffene wissen nichts von ihrer Erkrankung, da die Symptome den häufigeren Erkrankungen zugeordnet werden und somit nicht einmal auf den AAT-Mangel getestet wird. Dabei ist eine frühzeitige Diagnose von entscheidender Bedeutung, um so rasch wie möglich die fortschreitende Zerstörung des Lungengewebes zu verlangsamen.

Nach Empfehlungen von Fachgesellschaften sollten sich folgende Personengruppen auf eine AAT-Mangelerkrankung testen lassen:

Personen mit

- COPD
- früh einsetzendem Lungenemphysem (≤ 45 Jahre)
- Lungenemphysem ohne erkennbare Risikofaktoren*
- Emphysem in den unteren Lungenbereichen
- Asthma, denen eine maximale Asthmathherapie nicht helfen konnte
- Lebererkrankung unklarer Ursache
- nekrotisierender Pannikulitis (= lokal begrenzte Entzündung des Unterhaut-Fettgewebes mit lokalem Gewebstod)
- Antiprotease-3-positiver Vaskulitis (= Entzündung von Blutgefäßen)
- Familienanamnese von AAT-Mangel, Emphysem, Bronchiektasen, Lebererkrankung oder Pannikulitis
- Bronchiektasen (= irreversible Ausweitung der Bronchien) unklarer Ursache

**Risikofaktoren sind z.B. Rauchen oder Staubbelastung am Arbeitsplatz*

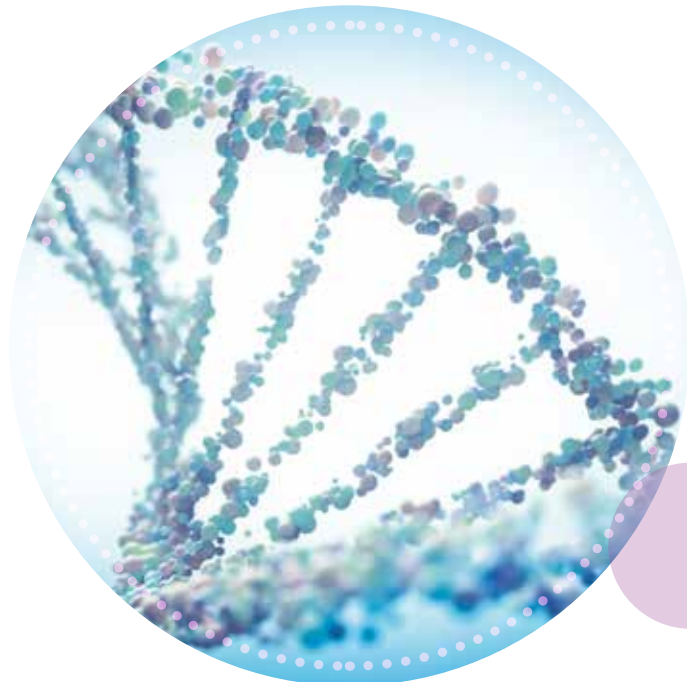
Welche Ausprägungen des Alpha₁-Antitrypsinmangels gibt es?

SCHWEREGRADE DES ALPHA₁-ANTITRYPSINMANGELS

Je niedriger der AAT-Serumspiegel, desto schwerer in der Regel die Erkrankung bzw. desto höher das Risiko für die Bildung eines Lungenemphysems. Der AAT-Serumspiegel wiederum ist hauptsächlich abhängig von der Art des Gendefekts, der die Erkrankung verursacht.

Nicht jeder Mensch, der die Veranlagung zu einem AAT-Mangel in sich trägt, bekommt also ein Lungenemphysem. Je nach vererbter Ausstattung können die tatsächlichen Auswirkungen des defekten Gens sehr schwerwiegend oder aber

so gering sein, dass die Krankheit keine Symptome verursacht und nie diagnostiziert wird.



Welche Ausprägungen des Alpha₁-Antitrypsinmangels gibt es?

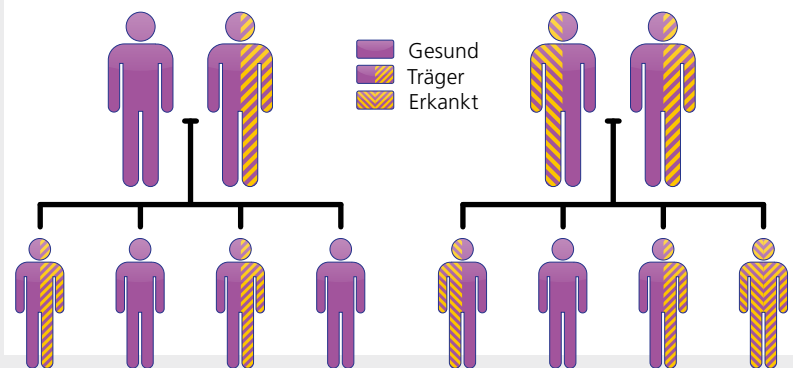
WIE WIRD DIE ERKRANKUNG VERERBT?

Beim Menschen liegt – abgesehen von den Geschlechtschromosomen – jede Erbinformation doppelt vor. Das bedeutet, dass von jedem Gen nebeneinander zwei Kopien (Allele) vorkommen, von denen jeweils eine vom Vater beziehungsweise von der Mutter vererbt wird. Auch das Gen zur Bildung von AAT (Pi-Gen) liegt somit doppelt vor. Erbt ein Kind zwei gesunde Allele, hat es keinen AAT-Mangel. Erbt es ein gesundes und ein defektes Allel, besteht ein sogenannter heterozygoter Gendefekt. In diesem Fall produziert der Körper möglicherweise weniger AAT, aber es reicht in der Regel aus, um keine schwerwiegenden Symptome zu verursachen. Sind beide geerbten Allele des Pi-Gens defekt, besteht ein sogenannter homozygoter Gendefekt. Hierzu gehören die schwersten Formen des AAT-Mangels; die AAT-Serum-

spiegel liegen in diesen Fällen bei weniger als 10–15 % der Norm. Betroffene zeigen dann häufig frühzeitig Symptome und vererben definitiv ein defektes Gen an ihre Kinder. Darüber hinaus gibt es zudem noch einige Mischformen der Vererbung ebenso wie solche, bei denen der Körper gar kein AAT produziert („Null-Allel“).

Ob bzw. welche Form des AAT-Mangels vorliegt, kann ein Arzt über eine sogenannte Genotypisierung feststellen.

Beispielhafte Erbgänge der Erkrankung



Wie äußert sich ein Alpha₁-Antitrypsinmangel?

SYMPTOME

Zu Beginn der Krankheit kann die Lunge die einsetzenden Schäden noch selbst bewältigen, weshalb viele Betroffene trotz AAT-Mangel jahrelang ohne größere Beschwerden sind. Erste Symptome in Form von Atemnot stellen sich meist erst zwischen dem 30. und 40. Lebensjahr ein. Schreitet die Krankheit voran, kommen noch Husten und Auswurf hinzu. Im weiteren Verlauf kann sich ein fortschreitendes Lungenemphysem entwickeln: Die Lunge überbläht sich, die Atemnot wird größer und tritt schließlich auch im Ruhezustand auf.

Da der Mangel an AAT unterschiedlich stark ausgeprägt sein kann, treten die Symptome in verschiedenen Schweregraden und mit unterschiedlichen Verläufen auf. Dadurch passiert es immer wieder, dass der AAT-Mangel erst nach einer langen Leidenszeit diagnostiziert wird. Auf der anderen Seite gibt es Menschen mit genetischem AAT-Defekt, die gar keine oder nur geringe Beschwerden haben.



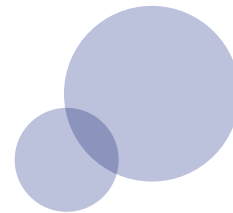
Symptome treten in verschiedenen Schweregraden und mit unterschiedlichen Verläufen auf.

Wie äußert sich ein Alpha₁-Antitrypsinmangel?

Folgende Symptome können bei AAT-Mangel auftreten

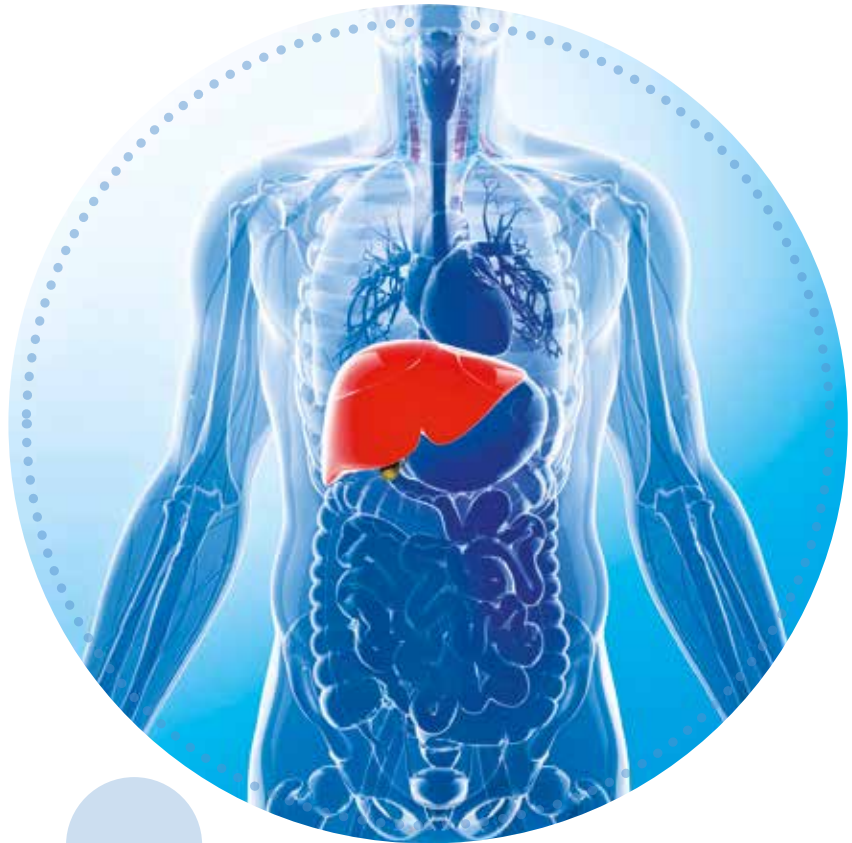
(es sind auch seltene Erscheinungsformen aufgelistet):

- **Atemnot, chronischer Husten und Auswurf – die AHA-Symptome**
- **Lungenemphysem: Zerstörung der Lungenstruktur und Überblähung der Lunge**
(Kurzatmigkeit, bläulich verfärbte Lippen und Finger, chronischer Husten mit Auswurf, später fassförmiger Brustkorb)
- **Bronchiektasen: irreversible Ausweitung der Bronchien**
(Atemnot und Husten mit Auswurf)
- **Lebererkrankung**
(Entzündungen, Leberzirrhose)
- **Selten Hauterkrankungen**
(Entzündliche Veränderungen des Fettgewebes, Schuppenflechte, Quaddeln auf der Haut, Ödeme)



ALPHA₁-ANTITRYPSINMANGEL BEI KINDERN

Bei Erwachsenen ist meist die Lunge das von der Erkrankung am stärksten betroffene Organ, bei Kindern dagegen ist es vorrangig die Leber. Dies kann sich in einer vorübergehenden Gelbsucht (Ikterus) im Säuglingsalter, erhöhten Leberwerten oder einer vergrößerten Leber äußern. Ernstere Leberschäden sind ebenfalls möglich, kommen aber nur selten vor. Glücklicherweise zeigt ohnehin die Mehrheit der Kinder mit AAT-Mangel keine oder nur geringe Symptome der Krankheit und keine Hinweise auf eine Leberschädigung. Und: Gelbsucht kommt bei Säuglingen häufig vor – nicht jede Gelbsucht bedeutet also, dass eine AAT-Mangelerkrankung vorliegt!



Wie wird ein Alpha₁-Antitrypsinmangel festgestellt?

ÜBERSICHT DER DIAGNOSEKRITERIEN

Für die Untersuchung auf einen AAT-Mangel sind für den Arzt zunächst die vorliegenden typischen Beschwerden für COPD und die medizinische Vorgeschichte bedeutend, besonders die Frage nach Familienangehörigen (Blutsverwandten) mit gleicher Erkrankung.

Zuverlässige Aussagen zum Bestehen einer AAT-Mangelerkrankung erhält man zunächst über eine einfache Spiegelbestimmung aus dem Serum sowie über weitere Laborparameter. Ein Lungenfunk-

Die Diagnosekriterien im Überblick:

- Anamnese, Familienanamnese, klinischer Befund (Atemwegserkrankungen, Atemwegsinfekte, chronische Bronchitis, chronischer Husten)
- Lungenfunktionstest
- Röntgenaufnahme und evtl. Computertomografie des Brustkorbs (Thorax)
- Eiweiß-Elektrophorese des Blutserums
- AAT-Blutspiegelbestimmung (Serumbestimmung)
- Feststellen des AAT-Genotyps

tionstest, Röntgendiagnostik und ggf. eine Computertomografie (CT) können weiteren Aufschluss über die Krankheit geben.

LABORWERTE

Bei Verdacht auf einen AAT-Mangel muss als erster Hinweis der AAT-Spiegel im Blutserum bestimmt werden. Die Normalwerte bei gesunden Personen liegen zwischen 80 und 200 mg/dl. Liegt der gemessene Wert unter 50 mg/dl (11 $\mu\text{mol/l}$), besteht ein AAT-Mangel. Die Höhe des erniedrigten AAT-Serumspiegels entspricht in gewisser Weise dem Schweregrad der Erkrankung beziehungsweise dem Risiko für die Bildung eines fortschreitenden Lungenemphysems.

Um sicherzustellen, dass der gemessene Wert nicht z. B. aufgrund eines akuten Infekts erhöht ist, sollte zusätzlich stets das C-reaktive Protein gemessen werden. Dieses zeigt an, ob derzeit eine Entzündung im Körper vorliegt und so der AAT-Spiegel kurzfristig erhöht wurde.

Die Art des vorliegenden Gendefekts kann mittels einer sogenannten Genotypisierung analysiert werden.



Wie wird ein Alpha₁-Antitrypsinmangel festgestellt?

LUNGENFUNKTIONSTEST

Um zu ermitteln, wie stark die Lungenleistung eingeschränkt ist, wird ein Lungenfunktionstest (Spirometrie) durchgeführt. Die beiden wichtigsten Messgrößen dabei sind die Einsekundenkapazität (FEV₁) und die Vitalkapazität.

Einsekundenkapazität (FEV₁):

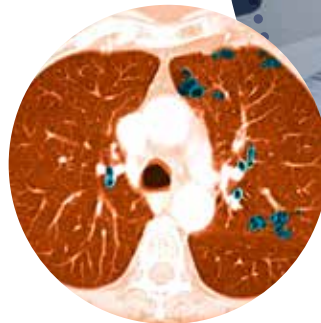
Darunter versteht man die Atemmenge, die nach einer maximalen Einatmung innerhalb einer Sekunde schnell ausgeatmet werden kann.

Vitalkapazität: Dies ist die maximale Luftmenge, die nach maximaler Einatmung wieder ausgeatmet werden kann.

COMPUTERTOMOGRAFIE

Eine Computertomografie (CT) des Brustkorbs erlaubt die genaueste Beurteilung des Zustands der Lunge, noch genauer als eine einfache Röntgenaufnahme. Der Schweregrad der Lungenschädigung und ihr Fortschreiten lassen sich so auch über einen längeren Zeitraum sehr deutlich darstellen.

Eine CT kann erkranktes Lungengewebe bildlich darstellen.



Wie wird ein Alpha₁-Antitrypsinmangel behandelt?

NICHTMEDIKAMENTÖSE BEHANDLUNG

Spezielle Atemübungen und Atemtechniken können dabei helfen, das Atmen zu erleichtern. Bestimmte körperliche Aktivitäten (Lungensport) trainieren gezielt Brust- und Rückenmuskulatur sowie das Herz-Kreislauf-System. Auch dies unterstützt langfristig die Atmung und erhält die Leistungsfähigkeit des Körpers.

Bei weiter fortgeschrittenem Lungenemphysem kann mittels einer Sauerstofflangzeittherapie ein chronischer Sauerstoffmangel ausgeglichen werden.

Unter genauer Abwägung der Risiken und des Stadiums der Erkrankung stellen bestimmte chirurgische Maßnahmen (bis zur Lungentransplantation) weitere Optionen zur Behandlung des AAT-Mangels dar.



Wie wird ein Alpha₁-Antitrypsinmangel behandelt?

MEDIKAMENTÖSE BEHANDLUNG

Bei einem AAT-Mangel kann – wie auch bei verschiedenen anderen Lungenerkrankungen – eine medikamentöse Therapie zur Eindämmung der Symptome erfolgen. Dafür werden sogenannte Bronchodilatoren und/oder inhalative Steroide eingesetzt.

Bronchodilatoren sind Stoffe zum Inhalieren, die die Muskulatur der Bronchien entspannen und die Atemwege entkrampfen und weiten. Diese Medikamente helfen bei akuter Atemnot. Steroide (z. B. Cortison) wirken entzündungshemmend.

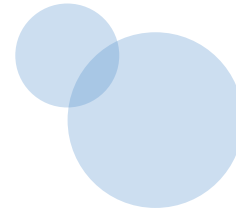
SUBSTITUTIONS- THERAPIE

Liegt ein schwerer AAT-Mangel in Verbindung mit einem Lungenemphysem vor, steht die sogenannte Substitutionstherapie mit AAT als Behandlungsmethode zur Verfügung. Hierbei wird dem Körper das fehlende Schutzprotein durch wöchentliche Infusionen zugeführt. Dadurch werden nicht nur die Symptome behandelt, sondern auch die Zerstörung der Lungenstruktur wird abgebremst, wie eine kürzlich veröffentlichte Studie belegt.

Das AAT wird aus menschlichem Blutplasma gesunder Spender gewonnen. Durch die meist wöchentliche Infusion wird der AAT-Spiegel im Blutserum so weit angehoben, dass der kritische Schutzwert von 50 mg/dl (11 µmol/l) dauerhaft überschritten und damit

ein AAT-Spiegel ähnlich wie bei einem Gesunden erreicht wird. Oberhalb dieses Wertes sollte ein ausreichender Schutz des Lungengewebes vor den Übergriffen der Neutrophilen-Elastase vorliegen.

Mithilfe der AAT-Substitution kann der Verlauf der Erkrankung – speziell der Abfall der Lungenfunktion und die Zerstörung der Lungenbläschen – verzögert werden. Damit wird das Fortschreiten des Lungenemphysems verlangsamt.



WAS KÖNNEN BETROFFENE SELBST TUN?

Beachten Menschen mit einem AAT-Mangel einige Regeln im Alltag, können sie das Fortschreiten der Krankheit abbrem sen und Symptome lindern. Auch wenn es anfangs schwer fällt, lernt man im Laufe der Zeit, eventuelle Risiken einzuschätzen und zu meiden.

Für Betroffene ist es wichtig ...

- ... unbedingt sofort mit dem Rauchen aufzuhören**
- ... einen gesunden Lebensstil zu pflegen und ein normales Körpergewicht zu halten bzw. zu erreichen**

... sich vor Erkältungen und grippalen Infekten zu schützen (Grippeimpfung!)

... Atemwegsinfekte frühzeitig behandeln zu lassen

... Ängste und Stress abzubauen, z. B. durch spezielle Übungen zu Atemtechnik und Muskelentspannung, Yoga oder autogenes Training



Wie wird ein Alpha₁-Antitrypsinmangel behandelt?

Darüber hinaus sollten sie folgende Dinge meiden:

- Arbeitsplatz mit Staubbelastung
- Passivrauchen und Orte, an denen viel geraucht wird
- Offene Kamine
- **Umweltschadstoffe** (z. B. Abgase, Staub) und erhöhte Ozonwerte
- Allergieauslösende Faktoren
- Direkten Kontakt mit erkälteten Menschen
- Extreme Kälte
- Körperliche Überanstrengung
- Stress

Ist man von einem AAT-Mangel mit Emphysembildung betroffen, kann es hilfreich sein, mit jemandem zu reden, der die gleichen Erfahrungen gemacht hat.

Selbsthilfegruppen sind ideal, um sich mit anderen Patienten auszutauschen.

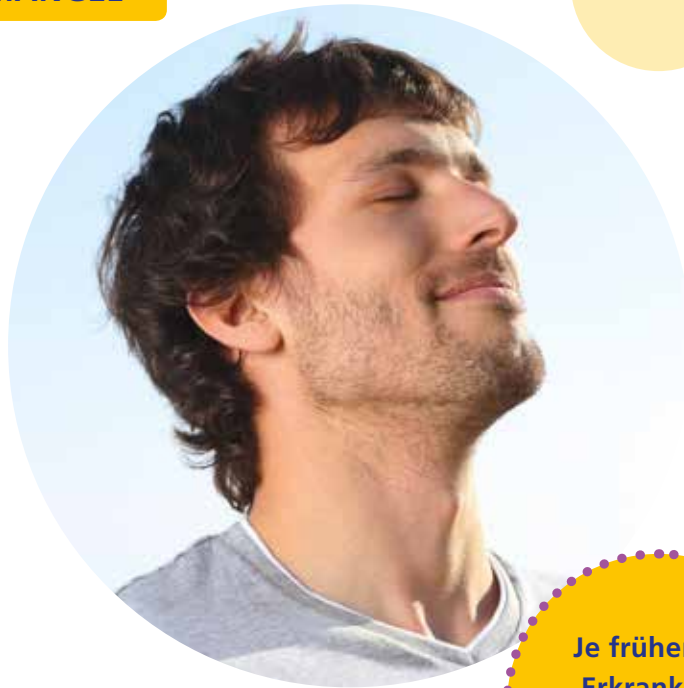


Wie verläuft die Erkrankung?

LEBEN MIT ALPHA₁-ANTITRYPSINMANGEL

Eine AAT-Mangelerkrankung ist derzeit nicht heilbar. Unbehandelt schreiten die Schädigungen des Lungengewebes kontinuierlich voran, und einmal zerstörtes Lungengewebe ist unwiederbringlich verloren. Dies kann schließlich zu einer deutlich verringerten Lebenserwartung führen.

Eine Therapie kann das Fortschreiten der Erkrankung verlangsamen, die belastenden Symptome lindern und so Lebensqualität und Prognose der Betroffenen verbessern. Dabei gilt: Je früher die Erkrankung behandelt wird, desto besser.



Je früher die Erkrankung behandelt wird, desto besser.

GLOSSAR

Hier
finden Sie Fach-
begriffe, die häufig
im Zusammenhang
mit der Erkankung
verwendet
werden.

Anamnese

Erhebung der Krankengeschichte.

Alpha₁-Antitrypsin (AAT)

Von der Leber produziertes Eiweiß, das körpereigene Strukturen vor dem Angriff von Proteasen schützt.

Bronchiektasen

Irreversible (nicht rückgängig zu machende) Ausweitung der Bronchien, die zu Atemnot und Husten mit großen Mengen an Auswurf führt.

Bronchodilatoren

Medikamente, die die Bronchien erweitern (z. B. Beta-2-Sympathomimetika).

COPD

Chronische atemwegsverengende Lungenerkrankung, auch in Kombination mit einem Lungenemphysem, meist durch Rauchen verursacht.

Genotyp

Begriff aus der Vererbungslehre (Genetik), der die genetische Ursache einer speziellen Eigenschaft, z. B. der Blutgruppen oder einer Erbkrankheit, beschreibt.

Genotypisierung

Laboruntersuchung, bei der der Genotyp eines Menschen ermittelt wird.

Leberzirrhose

Endstadium chronischer Lebererkrankungen, bei dem das Lebergewebe so stark geschädigt ist, dass es seine Funktion nicht mehr ausreichend erfüllen kann.

Lungenemphysem

Dauerhafte Erweiterung (Überblähung) der kleinsten Bronchien und Lungenbläschen, Zerstörung der Lungenstruktur.

Neutrophilen-Elastase

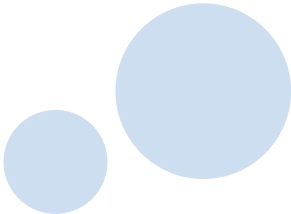
Ein Eiweiß aus der Gruppe der Proteasen, das dabei hilft, Krankheitserreger unschädlich zu machen. Sie kann jedoch auch körpereigene Strukturen angreifen, wenn sie nicht durch Alpha₁-Antitrypsin daran gehindert wird.

Proteasen

Gruppe von Eiweißen, die Teil der körpereigenen Immunabwehr sind, wie z. B. die Neutrophilen-Elastase.

Steroide

Substanzen, die natürlicherweise im Körper vorkommen und auch als Medikamente eingesetzt werden. Zu ihnen gehören z. B. die Glucocorticoide Cortison bzw. Cortisol. Sie wirken u. a. entzündungshemmend.



CSL Behring respektiert und schützt die Privatsphäre aller Personen, mit denen das Unternehmen zu tun hat.

Weitere Informationen zum Datenschutz von CSL Behring finden Sie unter

<http://www.cslbehring.com/privacy>

Auf Anfrage senden wir Ihnen auch gerne eine Druckversion zu.

**CSL Behring GmbH
Deutschland**

Philipp-Reis-Straße 2
65795 Hattersheim am Main
Tel.: +49 69 305-84437
Fax: +49 69 305-17129
www.cslbehring.de

**CSL Behring GmbH
Österreich**

Altmannsdorfer Straße 104
1121 Wien
Tel.: +43 18 01 01-24 64
Fax: +43 18 01 01-28 10
www.cslbehring.at