

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

Prof. Dr. Andreas Rembert Koczulla (Hrsg.), Fachzentrum für Pneumologie, Schön Klinik Berchtesgadener Land

UNI-MED Science, 1. Auflage 2021, 80 Seiten, 17 Abb., Hardcover, ISBN 978-3-8374-2416-4, Euro 4,95

ePDF-Version: ISBN 978-3-8374-6416-0, Euro 4,95



Der Alpha-1-Antitrypsin (A1-AT)-Mangel ist in Europa einer der häufigsten genetischen Defekte. Als Folge des erniedrigten A1-AT-Serumspiegels kommt es zu einer Störung des Protease-Antiprotease-Gleichgewichts, die unter anderem die frühzeitige Entwicklung eines Lungenemphysems nach sich ziehen kann. Problematisch ist zudem die Unterdiagnostik des A1-AT-Mangels. Es wird angenommen, dass derzeit nur etwa 5 bis 15 % aller homozygoten Patienten identifiziert sind. Meist kommt es auch zu einer diagnostischen Verzögerung, die 5 Jahre und mehr betragen kann.

Dieses Buch gibt eine Übersicht über die Ursachen und Genetik dieser Erkrankung, zu Diagnostik und Therapie, zur Rolle der Komorbiditäten und zu weiterführenden Themen wie Impfungen, Sport und körperliche Aktivitäten sowie zu den sehr komplexen Aspekten einer Lungentransplantation. Die zunehmende Bedeutung der Bildgebung wird genauso adressiert wie die klinische Gesamtbewertung und die Notwendigkeit von Verlaufsuntersuchungen.

Entstanden ist so ein sehr praxisorientierter Band, der im klinischen Alltag bei der Betreuung von PatientInnen mit A1-AT-Mangel sehr hilfreich sein wird.