

17. Deutsche Mukoviszidose-Tagung

Abstraktband



Vorprogramm
20. November 2014

Hauptprogramm
21. – 22. November 2014


©Fotografen: M. Westendorf - Tourismus - Wirtschaft Würzburg





MUKOVISZIDOSE_{ev}
Helfen. Forschen. Heilen.

Ambulante Infusionstherapien und mehr

Komplexe Arzneimitteltherapien mit dem Plus

 Belieferung und Beratung mit Schwerpunkt komplexer Arzneimitteltherapien bei chronischen und seltenen Erkrankungen

 GMP-zertifizierte Herstellung von sterilen, individuellen Infusionstherapien und Injektionslösungen für Apotheken

 Schulung und Einweisung in die komplexe Arzneimitteltherapie zu Hause



VERSANDAPOTHEKE



PHARMA



HOME CARE

APOSAN Versandapotheke

Dr. Clemens Künzer e.K.

Gottfried-Hagen-Str. 38
51105 Köln
Tel.: +49 (0) 221 160 21 600
Fax: +49 (0) 221 160 21 601
versandapotheke@aposan.de
www.aposan.de
www.aposan-versandapotheke.de

APOSAN Pharma

Geschäftsbereich der
APOSAN Dr. Künzer GmbH

Gottfried-Hagen-Str. 40
51105 Köln
Tel.: +49 (0) 221 160 21 0
Fax: +49 (0) 221 160 21 28
pharma@aposan.de
www.aposan.de

APOSAN Homecare

Geschäftsbereich der
APOSAN Dr. Künzer GmbH

Gottfried-Hagen-Str. 40
51105 Köln
Tel.: +49 (0) 221 160 21 0
Fax: +49 (0) 221 160 21 26
homecare@aposan.de
www.aposan.de

GRUSSWORT

Liebe CF-Teams,

wir freuen uns, Sie in Würzburg zur 17. Deutschen Mukoviszidose-Tagung begrüßen zu können. Die nun seit vielen Jahren fest etablierte Deutsche Mukoviszidose-Tagung ist gekennzeichnet durch ein umfangreiches Fortbildungs- und ein begleitendes wissenschaftliches Programm. Wir möchten diesmal den Fortbildungsaspekt besonders betonen und mit neuen Elementen versehen. Die Referenten der Plenarveranstaltungen werden für ihre Vorträge klare Lernziele formulieren – diese werden am Ende jeder Sitzung in einem moderierten Quiz abgefragt. Aus den Antwortzetteln werden am Samstag drei attraktive Preise verlost.

Dank der engagierten Mitgestaltung durch die Arbeitskreise und AGs ist es auch dieses Jahr gelungen, den Fortbildungsteil und den wissenschaftlichen Part mit spannenden Themen und erfahrenen Referenten zu besetzen. Die sehr gut etablierte Struktur der Veranstaltung mit den CF kompakt-Seminaren, dem Seminar der AGAM, dem Workshop der Forschungsgemeinschaft Mukoviszidose und mit den Workshops und Seminaren der einzelnen AKs innerhalb des Mukoviszidose e.V. lassen wieder eine interessante und motivierende Veranstaltung erwarten. Wir wünschen Ihnen eine anregende und informative Tagung.

Ihre Tagungsleiter



Manfred Ballmann



Uwe Mellies



INHALTSVERZEICHNIS

3 *Grüßwort*

8 *Raumübersicht*

- 9 Vorprogramm, Donnerstag , 20. November
- 10 Hauptprogramm, Freitag 21. November
- 11 Hauptprogramm, Samstag 22. November

12 – 25 *Programmübersicht*

- 12 – 15 Vorprogramm
- 16 – 25 Hauptprogramm

26 – 28 *Abstrakts Vorprogramm*

Seminare

- S1 „CF kompakt“ für Ärzte
- S2 „CF kompakt“ für nicht ärztliche Therapeuten
- S3 Erwachsen werden mit CF
- S4 Pflege bei NIV
- S5 Mikrobiologie bei CF: Fragen und Antworten

Fortbildungsangebote

- F4 Psychosoziales Forum

Industriesymposien

- I1 MPV-Medical GmbH
Oszillationstherapie zur Unterstützung bei CF/Mukoviszidose
- I2 Gilead Sciences GmbH
Eradikation von Pseudomonas aeruginosa bei CF: intravenös oder inhalativ oder wie?

Schulungsupdate: Neue Medien rund um den Ernährungswürfel

29 – 44 *Abstrakts Hauptprogramm*

Industriesymposien

- I3 Forest Laboratories Deutschland GmbH
 - I3.1 Das Mikrobiom bei CF: Struktur und Korrelation mit der Erkrankung
 - I3.2 Pharmakokinetik von Colistin bei Kindern, Jugendlichen und erwachsenen Mukoviszidose Patienten nach Inhalation von Colobreathe®
 - I3.3 AquADEKs® – Nur noch 1 statt 4! Oder ist da noch mehr?
- I4 Novartis Pharma GmbH
Paradigmenwechsel im CF-Alltag: von Hygiene bis Lebensqualität. Ein ganzheitlicher Therapieansatz

I5 Vertex Pharmaceuticals (Germany) GmbH

Ivacaftor, der erste und einzige zugelassene CFTR-Potentiator: Klinische Umsetzung

Plenum 1

2 Frühe Therapie: Besonderheiten Atemwege

3 Frühe Therapie (<1 LJ.): Besonderheiten Gastroenterologie/Ernährung

Posterwalk Antibiotika

1. Zelluläre in-vitro Allergietestverfahren als diagnostische Verfahren bei Überempfindlichkeit gegen parenterale Antibiotika bei Patienten mit Mukoviszidose
2. Ergometerbelastungstest vor und nach i.v. Antibiotikatherapie
3. Umfrage in deutschen CF-Ambulanzen: Hörtestung bei Therapien mit Aminoglykosiden bei CF-Patienten

Posterwalk Ernährung

4. Einfluss der exokrinen Pankreasinsuffizienz (EPI) und der Enzymtherapie (niedrige vs. hohe Dosis) auf die Verdaulichkeit der Mengenelemente – Studien am pankreasgangligierten Schwein als Modell für den Menschen
5. Evaluation der Schulung „Calcium macht die Knochen stark“
6. Ist die Amylase- und Proteasedosierung bei Aufnahme fettarmer Mahlzeiten ausreichend, wenn ein Multienzymprodukt nur anhand der Lipaseaktivität dosiert wird?
7. Nutris-Phone: Digitale Methode zur Erfassung der Ernährung mittels Fotohandy bei Mukoviszidose-Patienten und gesunden Versuchspersonen
8. Individueller Energiebedarf bei Cystischer Fibrose – kann er ermittelt werden?
9. Umsetzung der Routinekontrolle „72-h-Stuhlfettausscheidung“ an zertifizierten Mukoviszidose-Ambulanzen in Deutschland

Posterwalk Inhalation

10. Effiziente Tobramycin-Inhalation: hochkonzentrierte Arzneimittel und intelligente Verneblersysteme reduzieren Ausgangsdosis, Inhalationszeit und Therapiekosten
11. Wie trocknet man den Inhalator nach der Desinfektion?
12. Untersuchung zur Therapiezufriedenheit von Mukoviszidose-Patienten mit ihrem TOBI-Podhaler® (EASE)

Posterwalk Mikrobiologie/Entzündung

13. Evaluierung eines optischen Testsystems zur Suszeptibilitätsbestimmung von in Biofilm gewachsenen *P. aeruginosa* CF-Isolaten
14. Longitudinale Veränderungen von Inflammationsmediatoren in den oberen Atemwegen bei CF im mikrobiologischen und klinischen Kontext

Posterwalk Pflege

15. Pflegeleitlinien bei Mukoviszidose

Posterwalk Psychologie

16. Die Effektivität von Patientenschulungen im Bereich Mukoviszidose am Beispiel der Fachklinik Satteldüne auf Amrum
17. Nutzerzentrierte Gestaltung einer mobilen Applikation für Mukoviszidose-Patienten

INHALTSVERZEICHNIS

18. Elternschaft als Stress: Mütter mit CF im Vergleich zu Normwerten gesunder Eltern

19. Vibro-akustische Tiefenentspannung mit der Körpertambura als musiktherapeutisches Behandlungsangebot für erwachsene CF Patienten und Begleitpersonen der FOR

Posterwalk Therapie

20. ICM als sensitiver Parameter zur Messung der Verbesserung der CFTR-Funktion bei CF-Patienten mit einer G551D Mutation unter Ivacaftor-Therapie

21. Einfluss von Ivacaftor auf die Inflammation der oberen Atemwege bei CF-Patienten mit G551D-Mutation

22. Tacholiquin - ein altbewährtes physikalisches Mukolytikum

Posterwalk Sonstiges

23. Schwere und akute neurologische Symptome bei einem Jugendlichen mit Mukoviszidose

Plenum 2

2. Basics und Neues in Therapie und Diagnostik – Gastrointestinale Probleme

Workshops

W1 FGM

W1.2 Azithromycin als Behandlung virus-assoziiertes pulmonales Exazerbationen bei CF Patienten

W1.3 Entwicklung und Evaluation einer internetbasierten psychologischen Intervention für Eltern eines Kindes mit Mukoviszidose

W1.4 Verbesserte Erregerdiagnostik chronischer Luftwegsinfektionen bei Mukoviszidose

W1.5 ACTIVATE-CF – eine internationale randomisierte kontrollierte Trainingsstudie

W3 AK Pflege

Kinderwunsch und Schwangerschaft

W4 AK Physiotherapie

„Gurte reloaded“ – Die Anwendung von Thoraxbändern in der Atemphysiotherapie nach Chevallier

W5 Psychosoziales Forum

W5.1 Der systemische Blick auf die Familie: Familienaufstellung als Methode für das CF Team?

W7 Projekt 60

W7 Einfluss der sozioökonomischen Situation erwachsener CF-Patienten auf den Krankheitsverlauf

Seminare

S6 Freie Vorträge

S6.1 Muko.fit – ein Angebot des Mukoviszidose e.V. für CF-Patienten mit kritischen Verläufen und/oder mit besonderen psychosozialen Herausforderungen

S6.2 Bestimmung der Konzentration von Ivacaftor und seinem aktiven Metaboliten im Serum von Mukoviszidosepatienten mit der G551D Mutation

S6.3 Omalizumab als neue Therapieoption bei Cystischer Fibrose (CF) und Allergischer Bronchopulmonaler Aspergillose (ABPA)

S6.4 Erfahrungen bei der Einführung des Mukoviszidose-Screenings in Mecklenburg/Vorpommern – Was muss vor der Einführung des bundesweiten Screenings noch geklärt werden?

S6.5 Neue Methoden für den Nachweis von M. abscessus bei Patienten mit zystischer Fibrose

S7 Klinische Visite Kinder/Jugendliche

S7.1 Kwashiorkor als Erstmanifestation einer Cystischen Fibrose: Eine Fallserie

S7.2 Elektrolytverlust und Gedeihstörung – alles Niere, oder was?

S7.3 Ungewöhnlicher Verlauf einer Allergischen Bronchopulmonalen Aspergillose (ABPA) bei einem 5-jährigen Mädchen mit Cystischer Fibrose

S8 Klinische Visite Erwachsene

S8.1 Samter-Trias, Primäre Ziliendyskinesie – Der lange Weg zur Diagnose Mukoviszidose – Ein Fallbericht

S8.2 Diabetes bei Mukoviszidose – ein Update aus dem DPV-Register

S8.3 Spiriva Indikation bei CF?

S8.4 Mutter werden mit CF: Erfahrungen rund um Schwangerschaft und Geburt des ersten Kindes im Rückblick

S9 Enterale/Parentale Ernährung

S9.1 Enterale Ernährung

S9.2 Parenterale Ernährung

S9.3 Parenterale Ernährung bei Mukoviszidose – Erfahrungen einer Patientin

S10 Trendsport, Höhensport und ??? – was ist für CF geeignet

Trendsport, Höhensport und ??? – was ist für CF geeignet

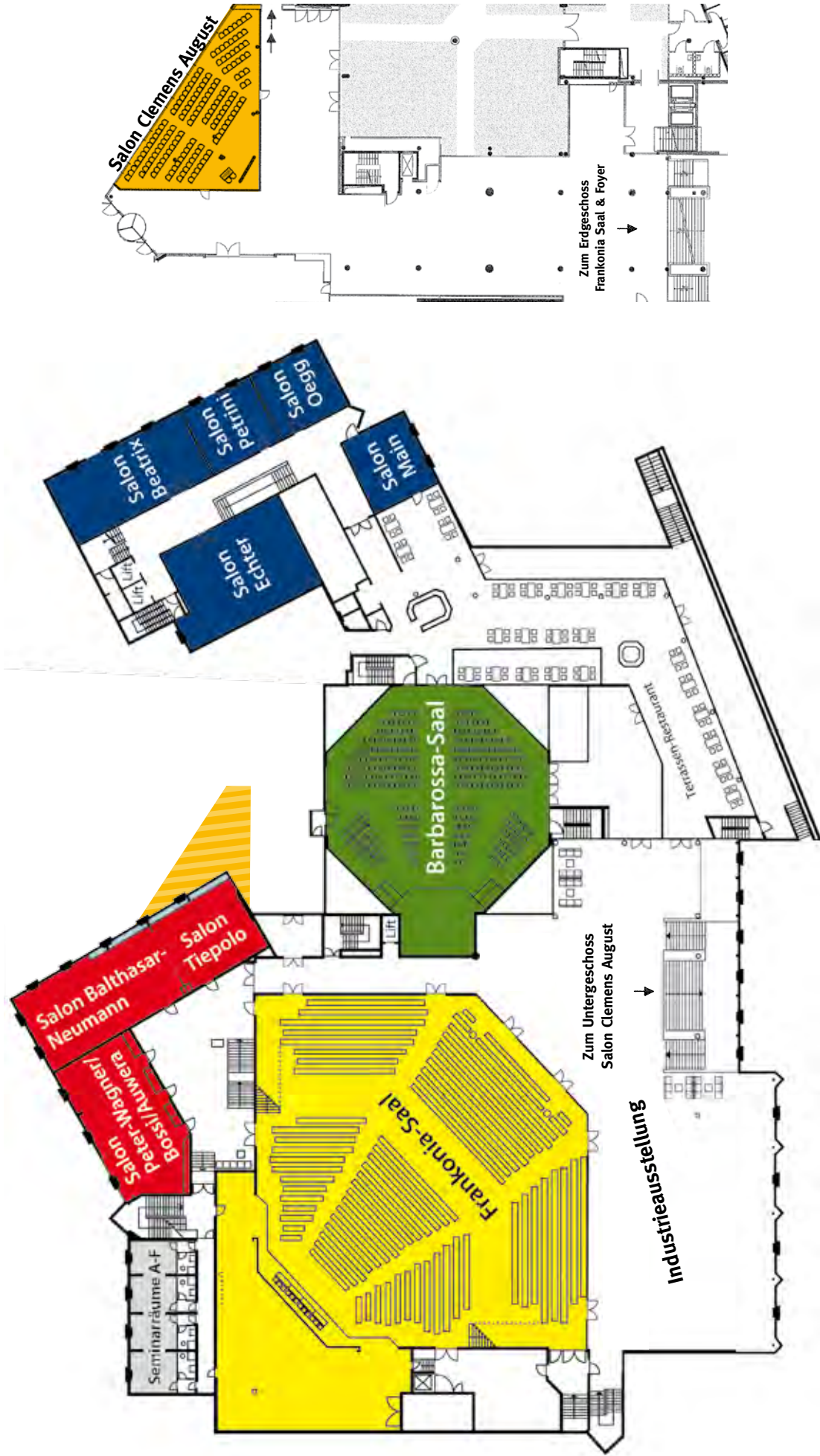
Plenum 3

1 Management Hämoptoe

RAUMÜBERSICHT

∞.

In welchem Raum Ihre Veranstaltung stattfindet, sehen Sie hier:



Untergeschoss

Erdgeschoss

Vorprogramm · DONNERSTAG, 20. NOVEMBER 2014

| RAUM | Barbarossa Saal | Salon Neumann/Tiepolo | Salon Wagner/Bossi/ Auwera | Salon Beatrix | Salon Echter | Salon Clemens August |
|----------|--|---|--|---|--|---|
| 08:00 | | | | | | |
| 09:00 | | | | | | |
| 10:00 | | S5 Mikrobiologie bei CF: Fragen und Antworten | S1 CF kompakt für ärztliche Therapeuten ☕ Pausen 10:00 - 10:30 11:30 - 12:00 | S4 Pflege bei NIV | S3 Erwachsenwerden mit CF ☕ Pausen 10:30 - 10:45 11:30 - 11:45 | S2 CF kompakt für nicht-ärztl. Therap. ☕ Pausen 09:25 - 09:50 11:30 - 11:45 |
| 11:00 | | | | | | |
| 12:00 | | | | | | |
| 13:00 | ☕ Mittagspause im Foyer Frankonia | | | | | |
| 14:00 | | | | | | |
| 15:00 | | F3 Interdisziplinäre Fallvorstellung | | F4 Psychosoziales Forum Sozialrecht | F2 AK Physiotherapie NIV-CF-Physiotherapie | F1 Fortbildungsangebot der AGAM |
| 16:00 | | | | | | |
| 17:00 | | I2 Gilead Sciences GmbH AGAM Forum mit Mitgliederversammlung | I1 MPV Medical GmbH | | | |
| 18:00 | | | | | | |
| 19:00 | | | | | | |
| ab 20:00 | Abendveranstaltung mit Abendessen Novartis Pharma GmbH | | | | | |

12:00 Eröffnung Industriesausstellung

VORPROGRAMM

DONNERSTAG, 20. NOVEMBER 2014

Seminare

09:00 – 13:00 **„CF kompakt“ für Ärzte*/**** **S1**

Moderation: Jutta Hammermann (Dresden)

Diagnosestellung

Jutta Hammermann (Dresden), Karin Ulbrich (Dresden)

10:00 – 10:30

☛ Pause

Kindheit und Jugend

Thomas Nüßlein (Koblenz), Jürgen Pollok (Bochum)

11:30 – 12:00

☛ Pause

Erwachsenenalter

Christina Smaczny (Frankfurt), Gabriele Becker (Essen)

08:00 – 13:00 **„CF kompakt“ für nicht ärztliche Therapeuten**** **S2**

Moderation: Holger Köster (Oldenburg)

Medizin Teil 1: Krankheitsgrundlagen, Symptome und Diagnosestellung

Holger Köster (Oldenburg)

Psychosoziale Aspekte Teil 1: Der erste Kontakt nach Diagnose

Pia Maria Schäfer (Nebel)

Medizin Teil 2: Krankheit im Verlauf, Prognose

Holger Köster (Oldenburg)

Pflege Teil 1: Hygiene

Cornelia Meyer (Tübingen)

09:25 – 09:50

☛ Pause

Medizin Teil 3: Behandlungsgrundlagen

Holger Köster (Oldenburg)

Ernährung bei CF

Bärbel Palm (Homburg)

Physiotherapie und Sport

Andrea Ernsting (Schmallenberg)

Medizin Teil 4: Sonderprobleme, CF-Notfälle

Doris Dieninghoff (Köln)

11:30 – 11:45

☛ Pause

Pflege Teil 2: Spezielle Pflege, Aufgaben des CF-Pflegepersonal

Cornelia Meyer (Tübingen)


Psychosoziale Aspekte Teil 2: Psychosoziale Aspekte im Verlauf und Reha

Pia Maria Schäfer (Nebel)

Medizin Teil 5: Besonderheiten im Erwachsenenalter, Neues

Doris Dieninghoff (Köln)

DONNERSTAG, 20. NOVEMBER 2014

| | | |
|---|--|-----------|
| 09:00 – 13:00 | Erwachsen werden mit CF | S3 |
| | Erfahrungen mit einem Schulungsmodell zur Transition chronisch kranker Jugendlicher und junger Erwachsener Maria Schon (Osnabrück) Christine Lehmann (Berlin) | |
| 09:30 – 12:30 | Pflege bei NIV* | S4 |
| | Malte Hanelt (Tübingen) | |
| 09:30 – 12:00 | Mikrobiologie bei CF: Fragen und Antworten | S5 |
| | Peter Michael Rath (Essen) Jörg Steinmann (Essen) | |
| 12:00 | Eröffnung Industrieausstellung | |
| 13:00 – 14:00 |  <i>Mittagspause</i> | |
| Fortbildungsangebote der Arbeitskreise | | |
| 14:00 – 16:30 | AGAM | F1 |
| | Moderation: Rainald Fischer (München), Carsten Schwarz (Berlin) Bedeutung von nicht-tuberkulösen Mykobakterien (NTM) bei Patienten mit CF aus mikrobiologischer Sicht Michael Hogardt (Frankfurt) Kind mit nicht-tuberkulösen Mykobakterien und CF Olaf Eickmeier (Frankfurt) Erwachsener Patient mit nicht-tuberkulösen Mykobakterien und CF Anne Mehl (Berlin) NTM und Transplantation: Geht das? Carsten Müller (Hannover) Podiumsdiskussion zum Thema „4MRGN meets 1MRGN – können wir Patienten noch in die Reha schicken?“ Moderation: Carsten Schwarz (Berlin) Wilfried Nikolaizik (Marburg) | |

VORPROGRAMM

DONNERSTAG, 20. NOVEMBER 2014

14:00 – 16:30 **AK Physiotherapie** F2

NIV-CF-Physiotherapie

Malte Hanelt (Tübingen)

Thomas Hillmann (Essen)

Anke Luxemburger (Hamburg)

Uwe Mellies (Essen)

14:00 – 16:30 **Interdisziplinäre Fallvorstellung** F3

Moderation:

Susanne Posselt (VS-Tannheim)

Hayung Schröder (St. Peter Ording)

14:00 – 16:30 **Psychosoziales Forum** F4

Sozialrechtliche Aspekte bei Erwachsenen mit Mukoviszidose

Annabell Karatzas (Bonn)

16:30 – 17:00 ☕ *Pause*

Industriesymposien

17:00 – 18:00 **MPV-Medical GmbH** I1



Oszillationstherapie zur Unterstützung bei CF / Mukoviszidose

Moderation: Freek Gubbels (Nottingham)

Yves Pilling (Putzbrunn)

Marion Metzler (Wangen)

Gisela Schmidt (Wangen)

17:00 – 18:00 **Gilead Sciences GmbH** I2



Eradikation von *Pseudomonas aeruginosa* bei CF: intravenös oder inhalativ oder wie?

Moderation: Ernst Eber (Graz)

Eine erfolgreiche Eradikation von *P. aeruginosa* bei CF beginnt mit einer intravenösen Behandlung

Ernst Eber (Graz)

Eine erfolgreiche Eradikation von *P. aeruginosa* bei CF beginnt mit einer inhalativen Behandlung

Alexander Möller (Zürich)

18:00 – 18:15 *Pause*

DONNERSTAG, 20. NOVEMBER 2014

18:15 – 19:15

Schulungsupdate: Neue Medien rund um den Ernährungswürfel

Evita Ausner (Nebel)

Katrin Schlüter (Hannover)

Frank Hellmond (Wangen)

18:15 – 19:45

AGAM Forum und Mitgliederversammlung

Moderation: Carsten Schwarz (Berlin)

Benchmarking Projekt: Wie geht es weiter?

Lutz Nährlich (Gießen)

Register: aktueller Stand

Lutz Nährlich (Gießen)

Bericht weiterer Arbeitsgruppen: Muko fit: aktueller Stand

Winfried Klümpen (Bonn)

TFQ

Carsten Schwarz (Berlin)

Standortbestimmung Muko e.V.

Carsten Schwarz (Berlin)

AGAM Internetseite

Carsten Schwarz (Berlin)

20:00 – 22:00

Vorstellung des neuen Mukoviszidose-Registers

Lutz Nährlich (Leiter AG Register/AG Benchmarking/Gießen)

Manuel Burkhart (Projektleiter Register/Bonn)

Marguerite Honer (Bonn)

ab 20:00

Abendveranstaltung*



mit Abendessen von der Novartis Pharma GmbH

Kommunikation – Sprechfälle in der Praxis

Karina Körner (Nürnberg)

* Anmeldung erforderlich, begrenzte Teilnehmerzahl

HAUPTPROGRAMM

FREITAG, 21. NOVEMBER 2014

Industriesymposien

07:30 – 08:30

Forest Laboratories Deutschland GmbH

I3



Moderation: Jutta Hammermann (Dresden)

Das Mikrobiom bei CF: Struktur und Korrelation mit der Erkrankung

Burkhard Tümmler (Hannover)

Pharmakokinetik von Colistin bei Kindern, Jugendlichen und erwachsenen Mukoviszidose Patienten nach Inhalation von Colobreathe®

Joachim Riethmüller (Tübingen)

AquADEKs® – Nur noch 1 statt 4! Oder ist da noch mehr?

Olaf Sommerburg (Heidelberg)

08:30 – 08:45

Pause

08:45 – 09:45

Novartis Pharma GmbH

I4



Paradigmenwechsel im CF-Alltag: von Hygiene bis Lebensqualität.

Ein ganzheitlicher Therapieansatz

Moderation: Alexander Möller (Zürich)

Neue Erkenntnisse zur Hygiene bei CF-Patienten

Rainald Fischer (München)

Tobramycin-Trockeninhalation - ein Paradigmenwechsel mit großem therapeutischen Potential

Alexander Möller (Zürich)

Mikrobiom der CF-Lunge: ausgesuchte Erreger

Dieter Worlitzsch (Halle-Wittenberg)

09:45 – 10:00

☕ Pause

FREITAG, 21. NOVEMBER 2014

Industriesymposien

07:30 – 08:30

15

Zu diesem Zeitpunkt findet kein paralleles Symposium statt.

08:30 – 08:45

Pause

08:45 – 09:45

Vertex Pharmaceuticals (Germany) GmbH

15



Ivacaftor, der erste und einzige zugelassene CFTR-Potentiator: Klinische Umsetzung

Moderation: Ernst Rietschel (Köln)

Genetische Modulatoren der Mukoviszidose

Burkhard Tümmler (Hannover)

Erfahrungen mit Ivacaftor: vom „Lebensbedrohten“ bis zur „normalen Lungenfunktion“

Jochen Mainz (Jena)

Übersicht der Ivacaftor Studiendaten und Umsetzung in den klinischen Alltag

Lutz Nährlich (Gießen)

09:45 – 10:00

☕ Pause

HAUPTPROGRAMM

FREITAG, 21. NOVEMBER 2014

10:00 – 10:15

Begrüßung

Stephan Kruip (1. Vorsitzender des Mukoviszidose e.V.)

Horst Mehl (Ehrenvorsitzender Mukoviszidose e.V.), Tagungsleitung

Verleihung Christiane Herzog Förderpreis

10:15 – 12:15

Plenum 1

Frühe CF

Moderation: Jürg Barben (St. Gallen), Sebastian Schmidt (Greifswald)

Screening

Jürg Barben (St. Gallen)

Frühe Therapie (<1 LJ.):

Besonderheiten Atemwege

Marcus Mall (Heidelberg)

Besonderheiten Gastroenterologie/Ernährung

Matthias Kappler (München)

Besonderheiten Physiotherapie

Annemarie Dautzenroth (Rostock)

Quiz

12:15 – 13:15

 *Mittagspause*

12:15 – 13:15

Posterwalk

Antibiotika

1. Zelluläre in-vitro Allergietestverfahren als diagnostische Verfahren bei Überempfindlichkeit gegen parenterale Antibiotika bei Patienten mit Mukoviszidose

Jobst Röhmel (Berlin)

2. Ergometerbelastungstest vor und nach i.v. Antibiotikatherapie

Carsten Schwarz (Berlin)

3. Umfrage in deutschen CF-Ambulanzen: Hörtestung bei Therapien mit Aminoglykosiden bei CF-Patienten

Anne Schlegtendal (Bochum)

Ernährung

4. Einfluss der exokrinen Pankreasinsuffizienz (EPI) und der Enzymtherapie (niedrige vs. hohe Dosis) auf die Verdaulichkeit der Mengenelemente – Studien am pankreasgangligierten Schwein als Modell für den Menschen

Anne Mößeler (Hannover)

FREITAG, 21. NOVEMBER 2014

5. Evaluation der Schulung „Calcium macht die Knochen stark“

Bärbel Palm (Homburg)

6. Ist die Amylase- und Proteasedosierung bei Aufnahme fettarmer Mahlzeiten ausreichend, wenn ein Multienzymprodukt nur anhand der Lipaseaktivität dosiert wird?

Christine Redeker (Hannover)

7. Nutris-Phone: Digitale Methode zur Erfassung der Ernährung mittels Fotohandy bei Mukoviszidose-Patienten und gesunden Versuchspersonen

Nicole Scheuing (Ulm)

8. Individueller Energiebedarf bei Cystischer Fibrose - kann er ermittelt werden?

Annika Stetefeld (Hannover)

9. Umsetzung der Routinekontrolle „72-h-Stuhlfettausscheidung“ an zertifizierten Mukoviszidose-Ambulanzen in Deutschland

Manuela Stockmann-Rütz (Dresden)

Inhalation

10. Effiziente Tobramycin-Inhalation: hochkonzentrierte Arzneimittel und intelligente Verneblersysteme reduzieren Ausgangsdosis, Inhalationszeit und Therapiekosten

Andreas Linke (Heppenheim)

11. Wie trocknet man den Inhalator nach der Desinfektion?

Kinga Rigler-Hohenwarter (Wels)

12. Untersuchung zur Therapiezufriedenheit von Mukoviszidose-Patienten mit ihrem TOBI-Podhaler® (EASE)

Jörg Ziegler (Nürnberg)

Mikrobiologie/Entzündung

13. Longitudinale Veränderungen von Inflammationsmediatoren in den oberen Atemwegen bei CF im mikrobiologischen und klinischen Kontext

Wibke K. Janhsen (Jena)

14. Evaluierung eines optischen Testsystems zur Suszeptibilitätsbestimmung von in Biofilm gewachsenen *P. aeruginosa* CF-Isolaten

Matthias Müsken (Hannover)

Pflege

15. Pflegeleitlinien bei Mukoviszidose

Cornelia Meyer (Tübingen)

HAUPTPROGRAMM

FREITAG, 21. NOVEMBER 2014

Psychologie

16. Die Effektivität von Patientenschulungen im Bereich Mukoviszidose am Beispiel der Fachklinik Satteldüne auf Amrum

Birgit Dittmar (Nebel)

17. Nutzerzentrierte Gestaltung einer mobilen Applikation für Mukoviszidose-Patienten

Nele Hielscher (Brandenburg)

18. Elternschaft als Stress: Mütter mit CF im Vergleich zu Normwerten gesunder Eltern

Gerald Ullrich (Schwerin)

19. Vibro-akustische Tiefenentspannung mit der Körpertambura als musiktherapeutisches Behandlungsangebot für erwachsene CF Patienten und Begleitpersonen der FOR

Mechthild Wrede (Nebel)

Therapie

20. ICM als sensitiver Parameter zur Messung der Verbesserung der CFTR-Funktion bei CF-Patienten mit einer G551D Mutation unter Ivacaftor-Therapie

Simon Gräber (Heidelberg)

21. Einfluss von Ivacaftor auf die Inflammation der oberen Atemwege bei CF-Patienten mit G551D-Mutation

Julia Hentschel (Jena)

22. Tacholiquin – ein altbewährtes physikalisches Mukolytikum

Wolfgang Kamin (Hamm)

Sonstige

23. Schwere und akute neurologische Symptome bei einem Jugendlichen mit Mukoviszidose

Nadja Bösel (Regensburg)

13:15 – 15:15

Plenum 2

Basics und Neues in Therapie und Diagnostik...

Moderation: Doris Dieninghoff (Köln), Matthias Wiebel (Heidelberg)

...der Lungenbeteiligung (Erwachsene)

Matthias Wiebel (Heidelberg)

...der gastro-intestinalen Beteiligung

Andreas Claaß (Kiel)

...der Patienten-Behandler Kommunikation

Matthias Volkenandt (München)

Quiz

15:15 – 15:45

☕ Pause

FREITAG, 21. NOVEMBER 2014

Workshops

15:45 – 17:15

FGM

W1

Glutathion bei CF - Lehren aus Investigator - initiierten Studien (IIT's)

Matthias Griese (München)

Azithromycin als Behandlung virus-assoziiertes pulmonaler Exazerbationen bei CF Patienten

Aline Schögler (Bern)

Internetbasierte kognitiv-behaviorale Intervention für Eltern eines Kindes mit CF:

Ergebnisse einer Pilotstudie

Lutz Goldbeck (Ulm)

Bedeutung kultur-unabhängiger molekulargenetischer Untersuchungen für die Infektionsdiagnostik

bei CF - Vergleich von 16S rDNA Sequenzierung (NGS), 16S rDNA Fingerprinting (T-RFLP) und

Metagenomics

Lutz von Müller (Homburg)

ACTIVATE-CF – eine internationale randomisierte kontrollierte Trainingsstudie

Helge Hebestreit (Würzburg)

CF Screening in Deutschland - ein Update

Olaf Sommerburg (Heidelberg)

15:45 – 17:15

AK Ernährung

W2

Moderation: Bärbel Palm (Homburg)

Bakterielle Fehlbesiedlung

Helmut Ellemunter (Innsbruck)

Intestinale Inflammation

Lutz Nährlich (Gießen)

Pro- und Prebiotika

Katrin Schlüter (Hannover)

Annette Simon (Gießen)

15:45 – 17:15

AK Pflege

W3

Kinderwunsch und Schwangerschaft

Jana Streller (Leipzig)

Julia Stübner (Leipzig)

Caroline Scherr-Trosse (Leipzig)

HAUPTPROGRAMM

FREITAG, 21. NOVEMBER 2014

15:45 – 17:15 **AK Physiotherapie** **W4**

Gurte reloaded

Moderation: Ute Düvelius (Hamburg)

Helga Roßbacher-Gnan (Erlangen)

Bernd Hinrichs (Buchholz)

15:45 – 17:15 **Psychosoziales Forum** **W5**

Der systemische Blick auf die Familie: Familienaufstellung als Methode für das CF-Team?

Christa Weiss (Berlin)

Maria Schon (Osnabrück)

15:45 – 17:15 **AK Reha** **W6**

Kooperation und Kommunikation zwischen CF Ambulanzen und Rehabilitationskliniken

Moderation: Susanne Posselt (VS-Tannheim)

CF Rehabilitation Kinder und Jugendliche

Malte Harjes (Nebel)

Thomas Schroeter (Kiel)

CF Rehabilitation Erwachsene

Doris Dieninghoff (Köln)

Hayung Schröder (St. Peter-Ording)

15:45 – 17:15 **Projekt 60** **W7**

Einfluss der sozioökonomischen Situation erwachsener CF-Patienten auf den Krankheitsverlauf

Annabell Karatzas (Bonn)

Janine Fink (Bonn)

17:15 – 17:30 *Pause*

17:30 – 19:00 **Mitgliederversammlungen der Arbeitskreise**

ab 20:00 **Gesellschaftsabend***

Einlass ab 19:30

*Anmeldung erforderlich, begrenzte Teilnehmerzahl

SAMSTAG, 22. NOVEMBER 2014

07:30 – 08:30

Frühstücksrunden

R1 **Hygiene: Wie viel und wann?**

Rebekka Kohlmann (Bochum)

R2 **LCI im Alltag**

Susanne Fuchs (Wesel)

R3 **Das sachgerechte Ausfüllen der Verordnung einer medizinischen Rehabilitation**

Hayung Schröder (St. Peter Ording)

R4 **Update und Erfahrungsaustausch zur Rhinosinusitis bei CF**

Jochen Mainz (Jena)

R5 **Schulungen im Zentrum starten - Wie, wer, wann?**

Christine Lehmann (Berlin)

R6 **Kommunikation in der CF-Ambulanz**

Kristina Sinning (Berlin)

08:30 – 09:30

Pause

Seminare

09:30 – 10:30

Freie Vorträge

S6

Moderation: Dominik Hartl (Tübingen), Alexander Möller (Zürich)

muko.fit – ein Angebot des Mukoviszidose e.V. für CF-Patienten mit kritischen Verläufen und/oder mit besonderen psychosozialen Herausforderungen

Corinna Moos-Thiele (Bonn)

Bestimmung der Konzentration von Ivacaftor und seinem aktiven Metaboliten im Serum von Mukoviszidosepatienten mit der G551D Mutation

Martin Hug (Freiburg)

Omalizumab als neue Therapieoption bei Cystischer Fibrose (CF) und Allergischer Bronchopulmonaler Aspergillose (ABPA)

Sylvia Lehmann (Aachen)

Erfahrungen bei der Einführung des Mukoviszidose-Screenings in Mecklenburg/Vorpommern – Was muss vor der Einführung des bundesweiten Screenings noch geklärt werden?

Sebastian Schmidt (Greifswald)

Neue Methoden für den Nachweis von M. abscessus bei Patienten mit zystischer Fibrose

Mathis Steindor (Düsseldorf)

HAUPTPROGRAMM

SAMSTAG, 22. NOVEMBER 2014

09:30 – 10:30

Klinische Visite Kinder/Jugendliche

S7

Moderation: Antje Schuster (Düsseldorf), Ernst Rietschel (Köln)

Kwashiorkor als Erstmanifestation einer Cystischen Fibrose: Eine Fallserie

Anne Mehl (Berlin)

Elektrolytverlust und Gedeihstörung – alles Niere, oder was?

Freerk Prenzel (Leipzig)

Ungewöhnlicher Verlauf einer Allergischen Bronchopulmonalen Aspergillose (ABPA) bei einem 5-jährigen Mädchen mit Cystischer Fibrose

Claudia Rolinck-Werninghaus (Berlin)

09:30 – 10:30

Klinische Visite Erwachsene

S8

Moderation: Christina Smaczny (Frankfurt), Uwe Mellies (Essen)

Samter-Trias, Primäre Ziliendyskinesie - Der lange Weg zur Diagnose Mukoviszidose - Ein Fallbericht

Christian Dopfer (Hannover)

Diabetes bei Mukoviszidose – ein Update aus dem DPV Register

Nicole Scheuing (Ulm)

Spiriva Indikation bei CF?

Claudia Brandt (Berlin)

Mutter werden mit CF: Erfahrungen rund um Schwangerschaft und Geburt des ersten Kindes im Rückblick

Gerald Ullrich (Schwerin)

09:30 – 10:30

Enterale/Parenterale Ernährung

S9

Moderation: Annette Simon (Gießen)

Enterale Ernährung

Petra Funk-Wentzel (Stuttgart)

Parenterale Ernährung

Ulrike Müller (Frankfurt)

Doris Jung (Hofheim)

SAMSTAG, 22. NOVEMBER 2014

09:30 – 10:30

Trendsport, Höhensport und ??? – was ist für CF geeignet

S10

Moderation: Alexandra Hebestreit (Würzburg)

Mit CF ins Gebirge oder Hoch hinaus – Sport on the TOP

Rainald Fischer (München)

Kampfsport und CF

Corinna Moos-Thiele (Bonn)

Sport im Trend – Trendsport und CF

Wolfgang Gruber (Stahnsdorf)

10:30 – 11:00

☕ Pause

11:00 – 13:00

Plenum 3

Späte CF

Moderation: Uwe Mellies (Essen), Manfred Ballmann (Siegen)

Management Hämoptoe

Michael Montag (Essen)

Reaktive Depression - erkennen und behandeln

Wolfgang Albert (Berlin)

Das klinische Jahr im Rückblick

Alexander Möller (Zürich)

Quiz

Verleihung der Posterpreise

Verlosung der Preise zum Quiz

13:00 – 13:15

Verabschiedung

Seminare

S1 „CF kompakt“ für Ärzte

J. Hammermann, K. Ulbrich, T. Nüßlein, J. Pollok, C. Smaczny, G. Becker
CF-Kompakt soll Basiswissen und aktuelle Standards rund um die Diagnosestellung, Diagnostik, Therapie und sozialrechtliche Fragen von Patienten mit Mukoviszidose in allen Altersklassen vermitteln. Angesprochen sind vor allem Ärzte und Ärztinnen, die dabei sind, in die Betreuung neu oder wieder einzusteigen. Gegliedert in drei Lebensphasen (Kindheit, Jugend, Erwachsenenalter) werden zentrale Aspekte aus der Perspektive verschiedener Berufsgruppen (Ärzte, Physiotherapeut, Kinderkrankenschwester, Sozialarbeiterin) und von Patienten vorgestellt. Durch interaktive Falldiskussionen mit den Seminarteilnehmern, sollen spezielle Punkte hervorgehoben und auf Fallstricke in der Betreuung aufmerksam gemacht werden. Fragen und Fallvorstellungen von Seiten der Seminarteilnehmer sind erwünscht.

S2 „CF kompakt“ für nicht ärztliche Therapeuten

H. Köster, D. Dieninghoff, A. Ernsting, G. Hausmann, C. Meyer, B. Palm
Mukoviszidose ist eine Herausforderung für das gesamte Behandlungsteam. Insbesondere den nicht ärztlichen Therapeuten, die sich auf dem Gebiet dieser schweren chronisch-fortschreitenden Erbkrankheit einarbeiten, fehlen anfangs oft notwendige Basisinformationen, die neben medizinischen Grundlagen auch Aspekte der anderen mit Mukoviszidose betrauten Fachdisziplinen betreffen. Das Seminar „CF kompakt für nicht ärztliche Therapeuten“ soll die weitere Arbeit im interdisziplinären CF-Team vorbereiten und erleichtern.

- Was erzählt man Eltern eines frisch diagnostizierten Kindes zur Prognose dieser Krankheit?
- Welches sind die wichtigsten medizinischen Probleme, die den Alltag der Patienten bestimmen?
- Welche Sonderprobleme muss man berücksichtigen, mit welchen Komplikationen muss man rechnen?
- Wie lässt sich der Krankheitsverdacht sichern?
- Wie könnte eine optimale Begleitung und Behandlung der Patienten und ihrer Familien aussehen?
- Warum spielt die Hygiene eine große Rolle?
- Welche Medikamente stehen für die Behandlung zur Verfügung?
- Wie sind Betroffene und ihre Familien bezüglich der Ernährung zu beraten?
- Wie kann man einer Gedeihstörung oder Mangelerscheinungen entgegenwirken?
- Wie können wir die Atemwegsreinigung verbessern? Welche Möglichkeiten bieten Physiotherapie und Sport?
- Was ist von pflegerischer Seite noch wichtig?
- Wie kann man den Patienten und seine Familie in Krisensituationen unterstützen?
- Inwieweit spielen soziale Faktoren eine Rolle? Welche Lösungen können wir bieten?

Diese und weitere Themen werden angesprochen und können mit den „Einsteigern“ auch in großer Runde diskutiert werden. Die interdisziplinäre Zusammensetzung der Referentengruppe spiegelt dabei den Charakter der späteren Teamarbeit wieder.

Erwachsen werden mit CF

S3

Erfahrungen mit einem Schulungsprogramm zur Transition chronisch kranker Jugendlicher und junger Erwachsener

C. Lehmann

Mukoviszidosebetroffene werden heutzutage in der Regel erwachsen. Inzwischen gibt es auch immer mehr Ambulanzen für erwachsene CF-Patienten. Viele werden jedoch aus unterschiedlichen Gründen noch in Kinderkliniken bzw. vom Pädiater betreut.

Im Kompetenznetz Patientenschulung (www.patientenschulung-kompas.de) wurde im Rahmen einer BMG-Studie ein krankheitsübergreifendes Transitionsmodul entwickelt und erprobt, das sich mit dem Thema Wechsel in die Erwachsenenmedizin mit chronischer Erkrankung beschäftigt.

Wir möchten in dem Workshop dieses Konzept vorstellen und verstärkt erörtern, wo die Chancen und Grenzen der Umsetzung im CF-Bereich liegen. Zusätzlich wollen wir mit den Teilnehmern Programmteile praktisch in Arbeitsgruppen erarbeiten.

S4 Pflege bei NIV

M. Hanelt

Der Stellenwert der nicht-invasiven Beatmung (NIV) bei chronisch-respiratorischer Insuffizienz nimmt stetig zu. Es gibt eine starke Empfehlung zur Durchführung der NIV bei akuter hyperkapnischer respiratorischer Insuffizienz. Zur Anwendung der Atemunterstützung bei Cystischer Fibrose (CF) existiert jedoch nur eine schwache Empfehlung.

Einsatzbereiche der NIV bei CF sind neben Bridging to Transplant, eine mögliche Unterstützung bei Physiotherapie gestütztem Sekretmanagement oder Entwöhnung von invasiver Beatmung.

Engeladen sind alle Pflegekräfte, Atmungstherapeuten und Physiotherapeuten die im Rahmen ihrer Tätigkeit mit Mukoviszidose Patienten arbeiten. Gemeinsam wollen wir einen praxisorientierten Zugang zum Thema nicht-invasiven Beatmung finden und die Möglichkeiten der Therapieform und ihre Komplikationen in Fallbeispielen erarbeiten. Der Workshop bietet auch die Möglichkeit Selbsterfahrung am Beatmungsgerät zu sammeln.

P. M. Rath, J. Steinmann

In diesem Seminar werden alle relevanten Aspekte zu mikrobiologischen Themen, die bei CF eine Rolle spielen, besprochen. Neben den klassischen Erregern von Atemwegsinfektionen bei CF, den sogenannten "CF-Leitkeimen" wie *Staphylococcus aureus* und *Pseudomonas aeruginosa*, werden auch andere Erreger wie *Stenotrophomonas maltophilia* oder *Achromobacter xylosoxidans* Erwähnung finden. Wir werden versuchen Ihre Fragen aus der alltäglichen Praxis, z.B. Sinnhaftigkeit von antibiotischen Kombinationstestungen oder die Bedeutung von Pilzen im Respirationstrakt, kompetent zu beantworten. Auch hygienisch relevante Themen wie der praktische Umgang mit "4MRGN" werden Erwähnung finden.

Fortbildungsangebote der Arbeitskreise

Psychosoziales Forum

F4

Sozialrechtliche Aspekte bei Erwachsenen mit Mukoviszidose

A. Karatzas

Mit zunehmendem Alter und besonders mit Eintritt der Volljährigkeit der CF-Patienten rücken nicht nur gesundheitliche, sondern häufig auch finanzielle oder soziale Aspekte in den Vordergrund.

Während Kinder und Jugendliche von Zuzahlungen für Arzneimittel befreit waren, müssen chronisch kranke Erwachsene bis zu 1% ihres Jahreseinkommens an Zuzahlungen leisten.

Außerdem ist die Erstattung von nicht-verschreibungspflichtigen Arzneimitteln auch bei bestehenden Entwicklungsstörungen ausgeschlossen, sofern die Arzneimittel nicht auf der OTC-Liste stehen.

Zudem wird es durch verringerte Leistungsfähigkeit und erhöhten Therapieaufwand immer schwieriger, den Anforderungen von Ausbildern und Arbeitgebern gerecht zu werden.

Verschiedene Regelungen sollen diese Nachteile abmildern:

- Nachteilsausgleiche im Studium, bzw. beim Zugang zum Studium, BAföG.
- Fördermöglichkeiten und Nachteilsausgleiche für Arbeitgeber oder Arbeitnehmer, z.B. Zuschüsse zur Ausbildungsvergütung, besonderer Kündigungsschutz, Zusatzurlaub
- Kraftfahrzeughilfe
- etc.

Wenn sich die Arbeitsfähigkeit eines CF-Patienten vermindert, soll eine Erwerbsminderungsrente Einkommen ersetzen. Zudem wird von den Krankenkassen der Rentenantrag häufig gefordert, wenn der Bezug des Krankengeldes endet.

In Anwendung des Prinzips „Reha vor Rente“ fordern die Rentenversicherer zunächst die Durchführung einer stationären Rehabilitation, in der versucht werden soll, die Arbeitsfähigkeit wiederherzustellen. Eine bewilligte Rente wird i.d.R. zunächst auf drei Jahre befristet, danach zweimal verlängert und dann unbefristet gewährt.

Wenn die Erwerbsminderungsrente nicht zum Lebensunterhalt ausreicht, kann bei dauerhafter voller Erwerbsminderung Grundsicherung nach §§ 41 ff SGB XII beantragt werden, bei teilweiser Erwerbsminderung Leistungen nach dem SGB II. Neben dem Regelbedarf können voll erwerbsgeminderte Mukoviszidose-Patienten mit Schwerbehindertenausweis und Merkzeichen G auch einen Mehrbedarf in Höhe von 17% des Regelsatzes sowie für kostenaufwendige Ernährung (i.d.R. 10% vom Regelsatz) geltend machen.

Grundsätzlich besteht auch ein Anspruch auf Mehrbedarf wegen weiterer laufender, unabweisbarer Bedarfe (z.B. nicht verschreibungspflichtige Arzneimittel, Desinfektionsmittel, erhöhte Mobilitätskosten, etc.) – seine Durchsetzung ist in der Praxis jedoch schwierig.

Industriesymposien

MPV Medical GmbH

11

Oszillationstherapie zur Unterstützung bei CF/Mukoviszidose

Y. Pilling

Eine CF-Physiotherapie gehört neben der medikamentösen Behandlung zu den erfolgversprechendsten Maßnahmen. Spezialisierte Atem-Physiotherapeuten helfen Patienten hier zu einem leichteren Atmen. Auch für das Training zu Hause stehen dem Patienten Möglichkeiten der Atemphysiotherapie zur Verfügung. Viele Physiotherapeuten haben sich auf die Behandlung von Atemwegserkrankungen spezialisiert. Die Therapeuten arbeiten mit den Patienten stationär in Kliniken und Rehabilitationszentren, wie unsere Referenten oder ambulant in der eigenen Praxis. Hier bringen Sie Patienten Techniken und Übungen bei, die Symptome bei Cystischer Fibrose oder Mukoviszidose lindern und die Selbständigkeit im Umgang mit der Erkrankung stärken.

Den Physiotherapeuten stehen je nach individuellem Schweregrad und Symptomen verschiedene Behandlungstechniken zur Verfügung. Im Allgemeinen zielt die Physiotherapie darauf ab

- die Atemmuskulatur zu stärken
 - Bronchialschleim zu mobilisieren
 - Hustenattacken zu lindern
- und die Wirkung von Medikamenten zu optimieren.

Die Patienten erlernen Atemtechniken, effektives und schonendes Abhusten sowie Kraft- und Dehnübungen zur Stärkung der Muskulatur.

Davon profitieren unsere Mukoviszidose-Patienten in mehrfacher Hinsicht:

- Im Rahmen einer Physiotherapie erfahren die Patienten mehr über ihre Erkrankung und wie man sie erleichtert.
- Mithilfe der erlernten Techniken können Symptome wie Husten und Atemnot aktiv gelindert werden.

Der Muko e.V. bietet auf seiner Website eine Suche nach Physiotherapeuten an, die sich im Bereich der physiotherapeutischen Atemtherapie fortgebildet haben.

Für zu Hause bietet sich auch die Atemphysiotherapie mit sogenannten PEP-Systemen an. PEP steht für positive expiratory pressure, also einen positiven Druck, der beim Ausatmen in das Gerät entsteht. Indem sich dieser Druck auf die Bronchien des Anwenders überträgt, befreit das Training mit den handlichen PEP-Geräten die Atemwege von feststehendem Bronchialschleim.

Diese Therapie wird von den Fachgesellschaften empfohlen und ist erstattungsfähig.

Das physiotherapeutische Training mit PEP-Systemen löst feststehenden Schleim in den Atemwegen und mindert den Medikamentenbedarf. Die handlichen PEP-Geräte sind auch für den Heimgebrauch geeignet. Das regelmäßige Training mit PEP-Systemen

- befreit die Atemwege von feststehendem Schleim
- trainiert die Atemmuskulatur
- erleichtert das Abhusten
- senkt den Bedarf an Medikamenten.

Bei der PEP-Therapie atmen die Patienten in ein Atemgerät mit Mund- oder Nasenstück aus. Weil im PEP-Gerät ein Widerstand eingebaut ist, baut sich dabei ein positiver Druck auf, der sich auf die Atemwege überträgt.

Oszillierende PEP-Systeme (z.B. Acapella®, Aerobika®, RC-Cornet®, Flutter VPR1®) erzeugen zusätzlich Druckschwankungen, die sich auf das Atemwegssystem übertragen. Die dabei entstehenden Vibrationen massieren die Schleimhäute und lösen festes Sekret. Dadurch wird der natürliche Schleimfluss angeregt, bzw. die Reinigungsfunktion der Schleimhäute effektiv unterstützt.

Die vom PEP-System erzeugten Fluss- und Druckschwankungen erweitern in der Phase des ansteigenden Drucks die Bronchien, so dass sie sich in der folgenden Phase des abfallenden Drucks wieder verengen. Sind die Bronchien der Patienten verschleimt, bewirkt das permanente Erweitern und Verengen der Bronchien einen Massage-Effekt. Dieser Effekt löst den Schleim von der Bronchialschleimhaut und transportiert ihn dann mundwärts weiter. Nun kann der Schleim leicht abgehustet werden.

Die Physiotherapie bei CF, Mukoviszidose, mit PEP-Systemen erfährt eine breite Akzeptanz bei Fachärzten und Patienten aufgrund mehrerer Faktoren:

- Bei der Therapie mit PEP-Systemen konnte eine gleichgroße therapeutische Wirksamkeit wie bei einer physiotherapeutischen Atemtherapie nachgewiesen werden.
- Die handlichen PEP-Geräte eignen sich für den Heimgebrauch und können unabhängig von einem Therapeuten angewendet werden.
- Die Geräte weisen eine hohe Compliance auf, d.h. die Mukoviszidose-Patienten nehmen Geräte und Therapie zu großen Teilen an und befolgen die therapeutischen Vorgaben.
- Einige O-PEP Geräte sind sogar in die Inhalationstherapie integrierfähig und verbinden Therapie und Inhalation im Rahmen eines Zeitgewinns für den CF-, Mukoviszidose-Patienten.

Eradikation von *Pseudomonas aeruginosa* bei CF: intravenös oder inhalativ oder wie?

Die aktuellen deutschsprachigen Empfehlungen zur Behandlung bei Erstdiagnose von *Pseudomonas aeruginosa* (Eradikation) bei CF-Patienten lauten:

„Wir empfehlen die frühe Eradikation mittels Tobramycin inhalativ für 4 Wochen ODER mittels Ciprofloxacin p.o kombiniert mit Colistin inhalativ über 3 Wochen. Für den Fall, dass eine Inhalation nicht möglich ist, sollte eine intravenöse Kombinationstherapie als Möglichkeit in Betracht gezogen werden.“

In der Praxis haben die einzelnen CF-Zentren im deutschsprachigen Raum (Deutschland, Österreich, Schweiz) eigene bevorzugte Regime, die zum Teil sehr unterschiedlich sind. Die Spannweite erstreckt sich dabei von konsequent intravenöser plus inhalativer Folgetherapie über bis zu 12 Monate bis zu rein inhalativer Therapie über einen Monat.

Im ersten Vortrag wird Professor Eber am Beispiel der Universitätsklinik für Kinder- und Jugendheilkunde Graz einen Eradikationsansatz mit konsequent intravenöser Behandlung zu Beginn und die Vorteile dieses Ansatzes gegenüber einem rein inhalativen Eradikationsansatz darstellen.

Im zweiten Vortrag wird PD Dr. Möller am Beispiel des Kinderspitals Zürich einen Eradikationsansatz mit inhalativer Behandlung, d.h. ohne zwangsläufige intravenöse Behandlung, und die Vorteile dieses Ansatzes darstellen.

Dieses Symposium soll den intravenösen und den rein inhalativen Eradikationsansatz in einer „Pro-Contra“-Betrachtung gegenüberstellen. Mit diesem Format lässt sich möglicherweise nicht nur eine lebhaft und kontroverse Diskussion im Rahmen dieses Symposiums, sondern darüber hinaus auch ein Diskussionsprozess für einen Konsens zur bestmöglichen Eradikationsstrategie für *Pseudomonas aeruginosa* bei CF-Patienten anregen.

Schulungsupdate: Neue Medien rund um den Ernährungswürfel

F. Hellmond, E. Ausner, K. Schlüter

Patientenschulungen und individuelle Ernährungsberatungen sind wichtige Bausteine der Therapie bei Mukoviszidose und verfolgen übergeordnete Ziele, wie z. B. das Vermitteln von Krankheits- und Behandlungswissen oder das Fördern der Eigenverantwortlichkeit im Umgang mit der eigenen Erkrankung.

In solch einem Rahmen werden im Ernährungsbereich PatientInnen angeleitet, die spezifischen ernährungstherapeutischen Maßnahmen, die aus einem Mehrbedarf an Energie, Mineralstoffen, Vitaminen und Wasser bestehen, gezielt und richtig umzusetzen.

Aufgrund der positiven Erfahrungen aus der Patientenschulung bei normal- bzw. übergewichtigen Personen wurde hier aus didaktischen Gründen das bestehende Modell der Ernährungspyramide aufgegriffen und dieses an die besonderen Anforderungen einer adäquaten Ernährung bei CF angepasst. Aus der Ernährungspyramide wurde der CF-Ernährungswürfel.

Die ersten Medien zum Ernährungswürfel wurden von einer Arbeitsgruppe des AK-Ernährung bis 11/2010 erarbeitet. Hierbei handelt es sich um ein DIN A1-Poster mit der Abbildung des Ernährungswürfels und einer Arbeitsmappe, die aus einer Anleitungsbroschüre, Selbstbeobachtungstagebüchern und einer Abbildung zu den Portionsgrößen (Handmodell) besteht.

Weitere Medien wurden seitdem neu entwickelt und sollen in dem Workshop vorgestellt und anschließend in Kleingruppen ausprobiert werden. Alle Teilnehmer sind herzlich eingeladen auch eigene didaktische Ideen im Workshop einzubringen.

Industriesymposien

Forest Laboratories Deutschland GmbH 13

13.1 Das Mikrobiom bei CF: Struktur und Korrelation mit der Erkrankung

B. Tümmler

Laut kulturabhängiger mikrobiologischer Diagnostik sind Patienten mit Mukoviszidose in ihren Atemwegen im Kleinkind- und Schulalter mit *Staphylococcus aureus* und *Haemophilus influenzae* und im weiteren Verlauf mit *Pseudomonas aeruginosa* kolonisiert. Unter den Hefen und Pilzen dominieren *Candida albicans* und *Aspergillus fumigatus*. Wenige Patienten sind mit Problemkeimen wie *Burkholderia cepacia* Komplex oder atypischen Mykobakterien besiedelt.

Dieses relativ uniforme Bild der Mikrobiologie der CF Atemwege wird seit nunmehr fünf Jahren in Frage gestellt, als weltweit Arbeitsgruppen begannen, mit kulturunabhängigen Verfahren die mikrobiellen Lebensgemeinschaften in der CF Lunge zu durchsuchen. Als Marker für die bakteriellen Spezies wurde in der Regel die 16S rDNA herangezogen. Regelmäßig wurden Anaerobier wie *Rothia*, *Prevotella* oder *Veillonella* gefunden, die bei der Standarddiagnostik nicht angezüchtet werden. Bei der 16S rDNA Analyse lassen sich Dutzende von Bakterienspezies in CF Sputum oder BAL nachweisen, ihre Bedeutung für den klinischen Verlauf ist mit wenigen Ausnahmen bisher aber unbekannt. Die PCR-gestützte 16S rDNA Mikrobiotaanalytik ist ein semiquantitatives Verfahren, das nur mit eingeschränkter Empfindlichkeit zwischen selten und häufig vorkommenden Spezies unterscheiden kann.

In jüngster Zeit untersuchen Wissenschaftler mit der Hochdurchsatzsequenzierung genomischer DNA das CF Mikrobiom in induziertem Sputum oder BAL. Mit diesem Verfahren werden nicht nur Bakterien, sondern auch Viren, Hefen, Pilze und höhere Organismen simultan erfasst. Nach unseren eigenen Erfahrungen werden in einer Probe typischerweise 200 bis 700 verschiedene Bakterienspezies und Dutzende von Viren, Pilzen und Hefen nachgewiesen. Der Löwenanteil von mehr als 90% der Lebensgemeinschaft setzt sich aber aus wenigen Arten zusammen, unter ihnen die aus der kulturabhängigen Diagnostik bekannten Staphylokokken, Streptokokken und Pseudomonaden. Dank dieser genomweiten Analysen lassen sich zudem die Pathogenitätsfaktoren und die Resistenzgene gegen antimikrobielle Wirkstoffe erfassen, was vorher nicht möglich war.

Bei den von uns untersuchten Proben konnten wir stabile patientenspezifische Signaturen der Atemwegmikrobiota nachweisen. Die CF Mikrobiologie ist also bunter und individueller als bisher in der Literatur angenommen wurde.

In meinem Vortrag werde ich zudem über die Ergebnisse unserer laufenden Studien berichten, ob zwischen Mikrobiota der Atemwege und klinischem Krankheitsbild ein Zusammenhang besteht.

13.2 Pharmakokinetik von Colistin bei Kindern, Jugendlichen und Erwachsenen Mukoviszidose Patienten nach Inhalation von Colobreathe®

J. Riethmüller

Die chronische Infektion mit *Pseudomonas* (PA) bei CF wird zusätzlich zur intravenösen Therapie mit Inhalativa angegangen. In Frage kommen Tobramycin, Aztreonam und Colistin, das seit geraumer Zeit auch als Trockenpulver appliziert werden kann. Pharmakokinetische Daten wurden im Rahmen einer klinischen Studie bei Kindern (n=11), Jugendlichen (n=14) und Erwachsenen (n=9) sowohl im Blut als auch im Urin und Sputum erhoben.

34 Patienten zwischen 6–60 Jahren mit chronischer PA Infektion erhielten 1.662.500 IU Colobreathe® zweimal täglich für 7 Tage. Serum, Urin und Sputum wurden auf Colistimethate (CMS) A und B und freies Colistin A und B mittels LC-MS/MS Methodik untersucht.

Maximale Plasmakonzentrationen (C_{max}) für CMS wurden nach 0,5–1 h gemessen; 256,8 (±106,0), 321,2 (±179,8) und 455,9 (±314,4) ng/ml für Kinder (6–12J), Jugendliche (13–17J) und Erwachsene (≥18J). Maximale Plasmakonzentrationen (C_{max}) für freies Colistin waren 36,2 (±19,7) ng/ml, 35,6 (±21,5) ng/ml und 52,4 (±39,9) ng/ml. Die Sputum CMS Konzentrationen waren 119,1 (±88,1), 272,1 (±226,1) und 126,8 (±88,5) mg/l, freies Colistin war 25,0 (±29,8), 27,6 (22,1) und 18,5 (13,8) und damit signifikant höher als MIC₉₀ gegen PA (4,0 µg/ml). Die Urinausscheidung war <3%.

Zusammenfassung: Inhaliertes Colobreathe® zeigt sehr geringe systemische Spiegel, was für Nebenwirkungen und Interaktionen von entscheidender Bedeutung ist. Sputumspiegel liegen weit über der notwendigen MIC und damit ist Colobreathe gut als topische antimikrobielle Therapie geeignet. Zudem zeigt Colobreathe keine nephrotoxische Aktivität und ist damit auch bei Kindern zur Therapie gut geeignet.

13.3 AquADEKS® – Nur noch 1 statt 4! Oder ist da noch mehr?

O. Sommerburg

Mit AquADEKS® ist nun auch in Deutschland ein neues Vitaminpräparat erhältlich, welches die vier lipidlöslichen Vitamine A, D, E und K in einer fixen Formulierung vereinigt. Das bietet sowohl für den Mukoviszidosepatienten als auch für den Behandler viele Vorteile. Zudem nimmt der Patient die lipidlöslichen Vitamine in diesem Präparat auch in einer wasserlöslichen Form zu sich, was eine bessere Absorption der Vitamine aus dem Darm verspricht. Stellt sich damit aber auch wieder die Frage einer Übersubstitution? Mit dem neuen Präparat bekommt der Mukoviszidosepatient auch wasserlösliche Vitamine und Mikronährstoffe, die bisher nicht empfohlen worden sind. Sind diese wirklich notwendig? Zudem werden Vitamin A und E zum großen Teil über andere Substanzen substituiert als bisher. Was ist der Vorteil? Der Vortrag versucht eine kurze wissenschaftliche Bestandsaufnahme und Bewertung.

Novartis Pharma GmbH

14

14 Paradigmenwechsel im CF-Alltag: von Hygiene bis Lebensqualität. Ein ganzheitlicher Therapieansatz

CF-Patienten sind einer hohen Therapielast ausgesetzt. Diese in den Alltag zu integrieren und dennoch ein relativ normales Leben zu führen, stellt die Patienten vor Herausforderungen. Wie sollte dann noch zusätzlich eine optimale Hygiene gewährleistet sein und was sind eigentlich die relevanten mikrobiellen Bedrohungen aus der Umwelt? Neue Erkenntnisse zu Mikrobiologie und Hygiene, sowie Möglichkeiten für eine möglichst alltagsoptimierte Therapie soll dieses Symposium beleuchten. Im ersten Vortrag geht Herr Dr. Fischer (München) kurz auf den aktuellen Kenntnisstand im Bereich der Hygiene bei CF-Patienten ein und stellt dann seine neue Studie zur Kontamination von therapeutischen Geräten im Alltag der Patienten vor.

Neue Erkenntnisse hinsichtlich des Mikrobioms der CF Lunge wirken sich sowohl auf die antibiotische Therapie als auch auf Hygienemaßnahmen aus. Dr. Worlitzsch (Halle) wird hierzu einen kurzen Überblick über die neuesten Daten geben und die sich hieraus ergebenden Konsequenzen für die Therapie ableiten.

Eine Möglichkeit zur Reduktion von Therapielast und Hygieneaufwand im Therapiealltag der CF-Patienten könnten die nun als Trockenpulver zur Verfügung stehenden inhalativen Antibiotika, z.B. TOBI Podhaler gewährleisten. Ob diese Möglichkeit in der Praxis realisiert werden kann diskutiert der Vortrag von Herrn Dr. Möller (Zürich). Präsentiert werden eigene Erfahrungen und Studiendaten zu Therapie- und Reinigungszeiten bei Anwendung von Trockenpulverformulierungen und die gleichzeitige Möglichkeit, die Therapie zeitlich und örtlich flexibler zu gestalten. Wie Herr Dr. Möller zeigen wird, hat dies sowohl Auswirkungen auf die Therapieadhärenz als auch die Lebensqualität der Patienten.

Ivacaftor, der erste und einzige zugelassene CFTR-Potentiator: Klinische Umsetzung

Vor mehr als 20 Jahren wurde das für die zystische Fibrose (CF) verantwortliche Gen, das das „Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator“ Protein (CFTR) kodiert, identifiziert¹⁻³. Dieser Meilenstein der Forschung hat mehrere potenziell bedeutsame neue Therapieansätze zur Behandlung von Patienten mit CF hervorgebracht.

Ansätze einer personalisierten Medizin zielen auf den der CF zugrunde liegenden Defekt am CFTR-Protein.

Die auf das CFTR-Protein wirkenden Medikamente werden in Potentiatoren und Korrektoren unterschieden. Ein **Potentiator** wirkt auf die **Funktion** der CFTR-Proteine an der Zelloberfläche und korrigiert diese, ein **Korrektor** beeinflusst die **Menge** der funktionellen CFTR-Proteine, die die **Zell-Oberfläche erreichen**.

Ivacaftor (KalydecoTM, Vertex Pharmaceuticals) ist ein **CFTR-Potentiator**, der die Kanalöffnungswahrscheinlichkeit der an der Oberfläche von Epithelzellen lokalisierten CFTR-Proteine erhöht. In den doppelblinden, placebokontrollierten und randomisierten Zulassungsstudien (über 48 Wochen) verbesserte Ivacaftor die durchschnittliche Lungenfunktion, gemessen als FEV₁%, um 10,6 bzw. 12,5% absolut gegenüber Placebo. Diese Wirkung war unabhängig von Alter, Geschlecht und Schweregrad der Erkrankung^{4,5}.

Die Europäische Kommission hat am 23. Juli 2012 erstmals Ivacaftor als CFTR-Potentiator zugelassen⁶. Ivacaftor erhöht die Öffnungswahrscheinlichkeit des CFTR-Kanals und korrigiert die Auswirkungen des zugrunde liegenden Gendefekts G551D der Mukoviszidose. Der CFTR-Potentiator Ivacaftor (KalydecoTM) ist für über 150 Patienten in Deutschland ab 6 Jahren zugelassen, bei denen eine G551D-Mutation vorliegt. In Deutschland steht Ivacaftor (KalydecoTM) seit dem 15. August 2012 zur Behandlung von Patienten ab 6 Jahren mit einer G551D-Mutation zur Verfügung. Bei Patienten mit der F508del-Mutation ist Ivacaftor allein klinisch nicht wirksam und daher nicht zugelassen⁷.

Da mit Ivacaftor erstmals eine Therapie zur Verfügung steht, die den genetischen Defekt ausgleicht und weitere personalisierte Therapieansätze in Vorbereitung sind, ist es notwendig, die Bedeutung der Bestimmung der genetischen Informationen der Patienten und die Integration in den Behandlungsansatz aufzuzeigen.

Im Rahmen dieses Symposiums werden personalisierte Therapieansätze bei CF erörtert. Informationen über die klinische Entwicklung, sowie Erfahrungen mit Ivacaftor (KalydecoTM) vom „Lebensbedrohten“ bis zur „normalen Lungenfunktion“ in der täglichen Praxis werden vorgestellt. Des Weiteren werden Sie erfahren, welche genetischen Faktoren außerhalb des ursächlich betroffenen Gens die Schwere des Krankheitsbilds bei einer angeborenen Erkrankung modulieren. Zudem wird die künftig therapieentscheidende Bedeutung der Bestimmung des CFTR-Genotyps auf beiden Allelen zur optimalen Ausnutzung des Potenzials existierender und in der Entwicklung befindlicher, personalisierter Therapieansätze hervorgehoben.

Referenzen:

1. Kerem B, Rommens JM, Buchanan JA, et al. Identification of the cystic fibrosis gene: genetic analysis. *Science*. Sep 8 1989;245(4922):1073-1080.
2. Riordan JR, Rommens JM, Kerem B, et al. Identification of the cystic fibrosis gene: cloning and characterization of complementary DNA. *Science*. Sep 8 1989; 245(4922):1066-1073.
3. Rommens JM, Iannuzzi MC, Kerem B, et al. Identification of the cystic fibrosis gene: chromosome walking and jumping. *Science*. Sep 8 1989;245(4922):1059-1065.
4. Ramsey BW et al. A CFTR potentiator in patients with cystic fibrosis and the G551D mutation. *N Engl J Med*. 2011 Nov 3;365(18):1663-72.
5. Davies JC et al. Efficacy and safety of ivacaftor in patients aged 6 to 11 years with cystic fibrosis with a G551D mutation. *Am J Respir Crit Care Med*. 2013 Jun 1; 187(11):1219-25.
6. http://www.ema.europa.eu/ema/index.jsp?curl=pages/medicines/human/medicines/002494/human_med_001575.jsp&mid=WC0b01ac058001d124
7. Flume PA, et al. Ivacaftor in subjects with cystic fibrosis who are homozygous for the F508del-CFTR mutation. *Chest*. 2012 Sep;142(3):718-24.

Plenum 1

2 Frühe Therapie: Besonderheiten Atemwege

M. A. Mall

Neuere Untersuchungen bei Säuglingen mit CF, bei welchen die Diagnose mit Hilfe des Neugeborenen Screenings bereits in den ersten Lebenswochen gestellt werden konnte haben gezeigt, dass Veränderungen in den Atemwegen bereits in den ersten Lebensmonaten beginnen, oftmals lange vor dem Auftreten klinischer Symptome (1; 2). Zu diesen frühen Veränderungen gehören Mukusobstruktion in den kleinen Atemwegen mit Airtrapping, eine neutrophile Atemwegsentzündung und bei einem Teil der Säuglinge bereits entzündliche Veränderungen der Atemwegswand bis hin zu beginnenden Bronchiektasen. Diese mit z.T. invasiven Methoden wie der Bronchoalveolären Lavage (BAL) oder Computertomographie (CT) gewonnenen Erkenntnisse legen nahe, dass es durch eine frühe präsymptomatische Diagnostik und Therapie gelingen könnte, die Entstehung chronischer Lungenveränderungen vorzubeugen oder zumindest deutlich hinauszuzögern. Bisher gibt es jedoch noch kein standardisiertes Vorgehen bei der Diagnostik der frühen CF-Lungenerkrankung und die Effekte von gezielten therapeutischen Interventionen im Säuglingsalter wurden bisher nicht in klinischen Studien untersucht.

Dieser Vortrag gibt eine Übersicht über den aktuellen Stand neuer nicht-invasiver Untersuchungsverfahren (Magnetresonanztomographie (MRT) und Gasauswaschverfahren (MBW)) (3; 4), mögliche therapeutische Optionen sowie den Stand der ersten klinischen Studien zur Überprüfung spezifischer Therapien zur präventiven Behandlung der Lungenerkrankung bei Säuglingen und Kleinkindern mit CF (PRESIS-Studie zur Wirkung präventiver Inhalation mit hypertone Kochsalz (NCT01619657) und COMBACTCF-Studie zur Wirkung präventiver Therapie mit Azithromycin (NCT01270074).

Referenzen:

1. Sly PD, Brennan S, Gangell C, de Klerk N, Murray C, Mott L, Stick SM, Robinson PJ, Robertson CF, Ranganathan SC. Lung disease at diagnosis in infants with cystic fibrosis detected by newborn screening. *Am J Respir Crit Care Med* 2009;180:146-152.
2. Sly PD, Gangell CL, Chen L, Ware RS, Ranganathan S, Mott LS, Murray CP, Stick SM. Risk factors for bronchiectasis in children with cystic fibrosis. *N Engl J Med* 2013;368:1963-1970.
3. Wielputz MO, Puderbach M, Kopp-Schneider A, Stahl M, Fritzsche E, Sommerburg O, Ley S, Sumkauskaitė M, Biederer J, Kauczor HU, Eichinger M, Mall MA. Magnetic resonance imaging detects changes in structure and perfusion, and response to therapy in early cystic fibrosis lung disease. *Am J Respir Crit Care Med* 2014;189:956-965.
4. Stahl M, Joachim C, Blessing K, Hammerling S, Sommerburg O, Latzin P, Mall MA. Multiple breath washout is feasible in the clinical setting and detects abnormal lung function in infants and young children with cystic fibrosis. *Respiration* 2014;87:357-363.

3 Frühe Therapie (<1 LJ.): Besonderheiten Gastroenterologie/Ernährung

M. Kappler

Mekoniumileus: häufigste Ursache eines neonatalen Ileus. In etwa der Hälfte der Fälle bereits pränatal auffallend (Ultraschall), dann Geburt in einem Perinatalzentrum (idealerweise mit Kinderchirurgie) planen. Betroffen sind 15-20% der Kinder mit Mukoviszidose.

Wenn postpartal keine Perforation vorliegt: Lösungsversuch durch Einlauf mit hypertone, Lösungsvermittler Poysorbat 80 enthaltendem Kontrastmittel (Gastrografin®), bei Misslingen operative Beseitigung, bei Perforation immer operativ. Angestrebte OP: Modifizierte Bishop Koop Anastomose mit AP. Bei doppelläufigem AP Stuhl konsequent nach distal umfüllen (Wachstumsreiz). Rückverlagerung nicht zu früh durchführen! Der distale Darmanteil muss erst bezüglich des Lumens aufholen. Pankreasinsuffizienz: Erniedrigte humane Pankreaselastase im Stuhl (Amylase, Lipase im Serum selten erhöht). Betroffen sind 80-90% der Kinder mit Mukoviszidose, meist bei Geburt, die Insuffizienz kann sich aber auch innerhalb des 1. LJ entwickeln.

Bei exokriner Pankreasinsuffizienz Enzymsubstitution zu jeder fetthaltigen Mahlzeit. Grober Anhalt: ca. 2000 E Lipase/g Nahrungsfett; Obergrenze ca. 10.000 E/kg KG x Tag. Erfolgskontrolle: Gewichtszunahme, Stuhlfrequenz- und Beschaffenheit, abdominelle Blähung, Bauchschmerzen? 3 Tage Stuhlfettbestimmung nur in seltenen Ausnahmefällen. Zusätzlich Substitution fettlöslicher Vitamine.

Die Ernährung sollte eiweiß-, fett- und kalorienreich sein (bis 120-150% des üblichen Energiebedarfs). Der Ernährungszustand ist ein unabhängiger prognostischer Marker bei Mukoviszidose! Muttermilch ist trotz der relativ niedrigen Kaloriendichte zunächst die erste Wahl. Wenn die Gewichtszunahme unzureichend ist, muss aber frühzeitig reagiert werden: Z. B. Anreicherung der Muttermilch, spezielle CF Säuglingsnahrung (kalorien- und salzreich), Hydrolysatnahrung mit hohem MCT Anteil. Anpassen der Enzymsupplemente. Evtl. Magensäureblockade um höhere Lipaseaktivität zu erreichen.

Rectumprolaps: Selten im 1. LJ. Reposition, Pankreasenzymsubstitution, OP vermeiden.

Cholestase: Ursodesoxycholsäure 20-30 mg/kg KG x Tag.

Gerinnungsstörung: regelmäßige Vitamin K-Gabe z.B. 2 mg 1 x/Woche.

Elektrolytentgleisung v.a. im Rahmen von fieberhaften (gastrointestinalen) Infekten und heißen Außentemperaturen mit hyponaträmischer Dehydratation (evtl. mit hypokalämischer Alkalose): Stationäre Aufnahme und (wenn möglich) enterale Rehydrierung. Prophylaktisch zusätzliche Kochsalzzufuhr bei z.B. starkem Schwitzen (Richtdosis: 0,5 g).

Posterwalk Antibiotika

1. Zelluläre in-vitro Allergietestverfahren als diagnostische Verfahren bei Überempfindlichkeit gegen parenterale Antibiotika bei Patienten mit Mukoviszidose

J. Röhmle, P. Stock, C. Schwarz, C. Seib, D. Staab

Einleitung: Überempfindlichkeitsreaktionen gegen parenterale Antibiotika (HRPA) sind ein wesentliches Problem bei der Therapie von Patienten mit Mukoviszidose. Diese Patienten benötigen lebenslang Antibiotikabehandlungen mit hohen kumulativen Dosen. Mit der zunehmenden Lebenserwartung der Patienten werden im klinischen Alltag zunehmend HRPA beobachtet. Übliche Allergietestverfahren wie die Bestimmung von spezifischem IgE stehen für antipseudomonale Antibiotika nicht zur Verfügung; Hauttests hingegen haben für diese Indikation eine niedrige Aussagekraft. Aus diesen Gründen wurde diese Pilotstudie bezüglich des diagnostischen Wertes zellulärer in-vitro Allergietestverfahren für HRPA durchgeführt. Ein weiteres Ziel war es, Erkenntnisse über die immunologischen Mechanismen von HRPA zu gewinnen.

Methoden: Für die Pilotstudie wurden als überempfindlich gegen parenterale Antibiotika identifizierte Patienten rekrutiert, bei denen mindestens ein parenterales Antibiotikum aufgrund von HRPA nicht mehr verordnet wird. Insgesamt wurden bei 13 Patienten Basophilenaktivierungstests (BAT) und Lymphozytentransformationstests (LTT) für die jeweils vermuteten Antibiotika durchgeführt (Piperacillin/ Tazobactam, Cefazidim, Meropenem, Ampicillin/ Sulbactam, Aztreonam, Cefepime und Colistin). BAT mit einem Aktivierungsindex (AI) von >2,5 und LTT ab einem Stimulationsindex (SI) >2 wurden als positiv gewertet.

Ergebnisse: Die Pilotstudie zeigte zwei positive BAT (jeweils für Piperacillin/ Tazobactam, AI=2,7 und 3,1) und sieben positive LTT bei fünf Patienten (Piperacillin/ Tazobactam SI=76,6 und 2,2; Cefepime SI=10,5; 3,0 und 2,4; Sulbactam SI=8,7; Cefazidim SI=2,1).

Schlussfolgerungen: Die Pilotstudie zeigte v. a. bei den LTT positive Ergebnisse. Dieser Hinweis auf eine T-zelluläre Komponente der HRPA ist u.a. gut mit einer fehlenden Assoziation zur Atopie vereinbar. Der positiven Ergebnisse könnten aus unserer Sicht für eine Implementierung dieser Verfahren als Diagnostikum bei V. a. HRPA sprechen. Zum gegenwärtigen Zeitpunkt kann jedoch noch keine Empfehlung dafür ausgesprochen werden, da die Stichprobe zu klein war und eine klinische Studie, in der Patienten mit negativen Testergebnissen reexponiert werden, noch aussteht. Aufgrund dieser Ergebnisse und aktueller Veröffentlichungen bezüglich antibiotikaspezifischer Lymphozyten bei Patienten mit CF wäre auch eine weitere wissenschaftliche Auseinandersetzung mit der Immunologie von HRPA wünschenswert.

2. Ergometerbelastungstest vor und nach i.v. Antibiotikatherapie

N. Strieder, H. Richter, O. Schulle, D. Staab, C. Schwarz

Bei Patienten mit CF werden aufgrund pulmonaler Exacerbationen regelmäßig intravenöse Antibiotikatherapien durchgeführt. Übliche Messparameter für den Erfolg dieser Therapie sind meistens die Lungenfunktionswerte (FEV₁), Sauerstoffsättigung, eventuell erhöhte Entzündungswerte, die Sputumproduktion sowie das subjektive Empfinden des Patienten. Im Christiane Herzog Zentrum Berlin erfolgt vor und nach der intravenösen Antibiotikatherapie ein Belastungstest mittels Ergometrie. Diese Untersuchungen wurden in dieser Pilotstudie ausgewertet.

Methode: Die Daten wurde alle prospektiv erhoben. Insgesamt wurden 85 Untersuchungen vor und 85 Untersuchungen nach intravenöser Therapie ausgewertet. Erhoben wurden: Sauerstoffsättigung, Puls, Wattzahl und Borg Skala.

Ergebnisse: Insgesamt wurden 170 Untersuchungen ausgewertet. Davon waren Frauen n=57 und Männer n=28. 78 Erwachsene Patienten und 7 Kinder wurden untersucht. Bei 68 Patienten konnte nach intravenöser Antibiotikatherapie eine Verbesserung erzielt werden, bei 5 Patienten trat kein Unterschied auf und bei 12 Patienten kam es zu einer Verschlechterung.

Zusammenfassung: Die Durchführung einer Ergometrie vor und nach intravenöser Antibiotikatherapie ist in den klinischen Ablauf integrier- und durchführbar. Die Messung des Therapieerfolgs mittels Ergometrie zeigt, dass die meisten Patienten im Hinblick auf die Belastbarkeit von einer Antibiotikatherapie profitieren, aber ein kleiner Anteil sich auch verschlechtern kann.

3. Umfrage in deutschen CF-Ambulanzen: Hörtestung bei Therapien mit Aminoglykosiden bei CF-Patienten

A. Schlegte, M. Ballmann

In der Behandlung von Patienten mit Cystischer Fibrose (CF) gehören Aminoglykoside wie Tobramycin, Amikacin oder Gentamicin zum Standardregime in der Therapie von Infektionen durch *Pseudomonas aeruginosa*. Eine bekannte Nebenwirkung von Aminoglykosiden ist deren Ototoxizität. Auch bei Patienten mit CF ist dies eine bekannte Komplikation der Therapie. Nur wenige Studien haben Bedeutung und Einfluss von Aminoglykosiden auf Hörschädigungen bei Patienten mit CF untersucht, und dies mit uneinheitlichen Ergebnissen. In Deutschland gibt es keine einheitlichen, evidenzbasierten Empfehlungen für die Überwachung während und nach einer Therapie mit Aminoglykosiden bei CF-Patienten. Es gibt Hinweise darauf, dass die Messung otoakustischer Emissionen sensitiver in der Aufdeckung von Hörstörungen als die klassische Tonaudiometrie ist. Die optimale Methode dabei ist noch in Diskussion.

Um einen Überblick über die Art und Weise des Monitorings der Aminoglykosid-Therapie und deren möglichen Ototoxizität bei Patienten mit CF zu erhalten, werden wir in den nächsten Monaten eine Umfrage in den CF-Ambulanzen in Deutschland durchführen. Wann und wie häufig werden Hörtestungen in den deutschen CF-Ambulanzen durchgeführt? Welche Methoden werden angewendet? Gibt es Unterschiede je nach Art der Therapie (i.v. oder inhalativ)?

Die Ergebnisse dieser Umfrage wollen wir bei der diesjährigen CF-Tagung in Würzburg vorstellen.

Posterwalk Ernährung

4. Einfluss der exokrinen Pankreasinsuffizienz (EPI) und der Enzymtherapie (niedrige vs. hohe Dosis) auf die Verdaulichkeit der Mengenelemente – Studien am pankreasganglierten Schwein als Modell für den Menschen

A. Mößeler, C. Redeker, K. Hoffmann, J. Kamphues

Einleitung: Das pankreasganglierte (PL) Schwein ist ein etabliertes Modell für die exokrine Pankreasinsuffizienz (EPI) des Menschen [1, 2]. Die EPI führt zu einer Maldigestion und Malabsorption von Nährstoffen – vor allem von Fett, aber auch von Mengenelementen [3, 4]. CF-Patienten sind oftmals zusätzlich an einer EPI erkrankt – die verringerte Absorption der Mineralstoffe ist bei diesen Patienten von besonderem Interesse, zumal oft eine verringerte Knochendichte beobachtet wird und aufgrund des Defektes des CFTR-Rezeptors vermehrt Salz über den Schweiß abgegeben wird. Das Ziel dieser Untersuchungen war es, nähere quantitative Aussagen zur Bedeutung der Pankreasenzym-Substitutionstherapie (PST) – niedrige versus hohe Dosierung – auf die Verdaulichkeit der Mengenelemente zu generieren.

Versuchsdesign: Bei 5 von 9 Minischweinen wurde chirurgisch durch Ligatur des Pankreasganges eine EPI ausgelöst [2], die durch Chymotrypsinwerte im Kot $<0,9$ IU/g bestätigt wurde. Das Futter der Tiere enthielt (g je kg Trockenmasse): 297 Fett, 154 Protein, 9,8 Ca, 4,42 P, 0,79 Mg, 2,36 Na, 1,6 K, 3,67 Cl. Die Tiere erhielten 2 x täglich Futter (224 g TS). Die Kotsammlung erfolgte nach entsprechender Anfütterung über die Dauer von 5 Tagen. Die Analyse erfolgte mittels etablierter Anfrüher [5] und die Verdaulichkeit der Mineralstoffe wurde mittels Marker-Methoden (Cr_2O_3) bestimmt. Die PL-Tiere durchliefen den Versuch insgesamt 3 x: ohne Enzymzulage (PL-0) und mit Enzymzulage (Creon®) in einer niedrigen (25.000 IE Lipase/Mahlzeit) und einer hohen Dosis (300.000 IE Lipase/Mahlzeit).

Ergebnisse: Die EPI hatte eine deutliche Reduktion der Verdaulichkeit der Mengenelemente zur Folge (je nach Element in unterschiedlichem Umfang). Die Enzymsubstitution führte zu einem deutlichen Anstieg der Mineralstoff-Verdaulichkeit (dosisabhängig bezüglich Na, K, Cl; s. Tabelle) – und einer Normalisierung (Werte der Kontrolltiere wurden erreicht) bei hoher Dosierung (Ausnahme: Cl).

Tabelle 1: Verdaulichkeit (%) der Mineralstoffe bei Kontroll- und PL-Tieren ohne (PL-0) bzw. mit PST (25.000 bzw. 300.000 IE Lipase/Mahlzeit)

| | Kontrolle | PL-0 | PL + PST (25.000) | PL + PST (300.000) |
|----|--------------------------|---------------------------|----------------------------|----------------------------|
| Ca | 27,9 ± 8,52 ^A | 8,09 ± 8,68 ^{Ba} | 6,39 ± 9,63 ^{Ba} | 18,8 ± 9,66 ^{Aa} |
| Mg | 37,2 ± 8,45 ^A | 26,0 ± 5,13 ^{Aa} | 35,8 ± 16,9 ^{Aa} | 47,5 ± 15,7 ^{Aa} |
| P | 41,1 ± 6,69 ^A | 33,2 ± 5,24 ^{Aa} | 53,3 ± 5,24 ^{Bc} | 44,4 ± 3,18 ^{Ab} |
| Na | 96,6 ± 1,82 ^A | 41,7 ± 6,45 ^{Ba} | 70,2 ± 11,3 ^{Bb} | 83,9 ± 11,1 ^{Ac} |
| K | 93,0 ± 2,95 ^A | 127 ± 63,5 ^{Ba} | 2,40 ± 23,3 ^{Bb} | 75,5 ± 13,8 ^{Ac} |
| Cl | 99,2 ± 0,10 ^A | 95,6 ± 0,93 ^{Ba} | 97,2 ± 0,546 ^{Ba} | 98,3 ± 0,340 ^{Bb} |

A,B kennzeichnen signifikante Unterschiede ($p < 0,05$) zwischen Kontrolltieren und den verschiedenen Behandlungsgruppen der PL-Tiere (student's t-test) wohingegen a, b, c signifikante Unterschiede zwischen den verschiedenen Behandlungen der PL-Tiere kennzeichnen (paired t-test).

Diskussion: Die Verbesserung der Mengenelement-Verdaulichkeit bei therapierter EPI wurde bereits in der Vergangenheit beschrieben [3], jedoch wurde in dieser Untersuchung erstmalig eine dosisabhängige Wirkung beschrieben.

Schlussfolgerung: Die vorliegende Studie unterstreicht die vielfältigen Auswirkungen der EPI und der PST auf die Absorption von Mengenelementen. Durch die in dieser Studie eingesetzte hohe Enzymdosierung konnte eine nahezu vollständige Normalisierung der Mengenelement-Verdaulichkeit erreicht werden. Dies erscheint insbesondere bei CF-Patienten von klinischer Relevanz.

[1] Abello et al. (1989). Pancreas, 4(5), 556–564; [2] Gregory et al. (1999) in: "Biology of the pancreas in growing animals" (S.G. Pierzynowski, R. Zabielski, Ed.). pp. 381–394, Elsevier Science B.V.; [3] Kammlott et al. (2005) J Anim Physiol Anim Nutr 89(3-6):109-12. [4] Mößeler et al. (2013) Proceedings of the ESVCN Congress; 34; [5] Naumann and Bassler (2004), VDLUFA-Verlag

5. Evaluation der Schulung „Calcium macht die Knochen stark“

B. Palm

Einleitung: Bei annähernd zwei Drittel der erwachsenen Patienten mit Mukoviszidose ist eine reduzierte Knochendichte nachweisbar, und bei bis zu einem Viertel besteht eine Osteoporose. Eine Prophylaxe sollte einer Therapie vorgezogen werden. Im Rahmen der neu entwickelten Schulung „Calcium macht die Knochen stark“ können Kinder, Jugendliche und Erwachsene mit Mukoviszidose und Eltern die Verdauung bei CF und den Knochenstoffwechsel nachahmen. Auf anschauliche und interaktive Weise lernen sie u. a. die knochengesunde Ernährung kennen.

Fragestellung: Ist durch die Schulung ein nachweisbarer Wissenszuwachs und infolge eine Verhaltensänderung bzgl. Lebensmittelauswahl, Vitamin- und Enzymeinnahme zu erreichen?

Methode: Kinder (n=23), Jugendliche und Erwachsene mit Mukoviszidose (n=54) sowie Eltern von CF-Kindern (n=29) füllten vor der Schulung, ein Monat und ein Jahr nach erfolgter Schulung einen Fragebogen aus.

Ergebnisse: Sowohl bei den Kindern, als auch bei den Jugendlichen und Erwachsenen mit CF und bei den Eltern war bei der Wissensabfrage der Unterschied vor und ein Monat nach der Schulung hoch signifikant. Dieser Unterschied war auch noch ein Jahr nach der Schulung signifikant. Die Eltern gaben einen Monat nach der Schulung an, dass sich die Lebensmittelauswahl der Kinder zu 17,2%, die Vitamineinnahme zu 17,2% und die Enzymsubstitution zu 10,3% verbessert habe. Die Jugendlichen und Erwachsenen mit CF verbesserten nach der Schulung zu 18,5% die Lebensmittelauswahl, zu 14,8% die Vitamineinnahme und zu 24,1% die Enzymeinnahme. Bei einem Großteil der Patienten bestand die positive Veränderung auch noch nach einem Jahr.

Zusammenfassung: Von der Schulung „Calcium macht die Knochen stark“ profitieren sowohl Kinder, als auch Jugendliche und Erwachsene mit CF hinsichtlich ihres Wissens. Ein Teil der Patienten optimierte nach der Schulung die Lebensmittelauswahl, Vitamineinnahme und Enzymsubstitution.

Schlussfolgerung: Die Schulung „Calcium macht die Knochen stark“ ist im Sinne der Prophylaxe von Osteoporose hilfreich.

6. Ist die Amylase- und Proteosedosierung bei Aufnahme fettarmer Mahlzeiten ausreichend, wenn ein Multienzymprodukt nur anhand der Lipaseaktivität dosiert wird?

C. Redeker, A. Mößeler, J. Kamphues

Hintergrund: Die standardmäßig zur Therapie der exokrinen Pankreasinsuffizienz (EPI) verwendeten Multienzympräparate (MEP) enthalten Lipasen, Proteasen und Amylase in einem fixen Verhältnis. Üblicherweise wird die Dosis eines MEP an der aufgenommenen Fettmenge und der Lipaseaktivität im Enzymprodukt bemessen. In dieser Studie sollte geprüft werden, ob die Aktivität der Protease und Amylase für die Protein- und Stärkeverdauung ausreichend ist, wenn die empfohlene Dosis (2000-4000 IE Lipase/g Fett) auch auf fettarme Nahrungsmittel bzw. ganze Mahlzeiten angewendet wird.

Material und Methoden: Bei den Versuchstieren handelte es sich um 10 mit einer ileo-caecalen Umleitungsstiel versehene Miniaturschweine; bei 6 Tieren wurde eine EPI durch Pankreasgang-Ligatur ausgelöst (PL). Es kamen zwei verschiedene Mahlzeiten zum Einsatz: 1. Fettreich (Haferflocken, Milch, Sahne, Schokolade, Nüsse, entsprechend 45,6 g Fett/ 50,6 g Stärke/ 22,9 g Protein) und 2. Fettarm (Haferflocken, Milch, Obst, entsprechend 9,79 g Fett/ 50,6 g Stärke/ 20,8 g Protein). Beide Varianten wurden in einem „Screening-Test“ (latin square design) getestet, so dass hier statt „Verdaulichkeit“ der Terminus „Verschwindensrate“ (VR) verwendet wurde. Die PL-Tiere erhielten jede Diät einmal ohne Enzyme, einmal mit MEP in der Dosierung 2000 IE Lipase/g Fett und mit 4000 IE Lipase/g Fett. Die vier Kontrolltiere (K) bekamen beide Mahlzeiten nur einmal ohne Enzyme. Im eingesetzten MEP standen die Enzyme in folgendem Verhältnis: 1(Lipase):1,12 (Amylase):0,069 (Protease)

Ergebnisse: Bei den PL-Tieren führte die Enzymsubstitution zu einer dosisabhängigen Steigerung der Fett- und Protein-VR. Statistisch betrachtet wurde das Niveau der K-Tiere jeweils in der hohen Dosierung erlangt. Auffällig war, dass die Mittelwerte der Protein-VR bei der fettreichen Ration numerisch höher waren, als bei der fettarmen. Die Stärke-VR war in allen Varianten unerwartet hoch, selbst ohne eine Enzymsubstitution erreichten die PL-Tiere Werte der K-Tiere.

| Nährstoffe | Fettreiches Frühstück | | | | Fettarmes Frühstück | | | |
|------------|-----------------------|----------------|----------------|----------------|---------------------|----------------|----------------|----------------|
| | K | PL-0 | PL-2000 | PL-4000 | K | PL-0 | PL-2000 | PL-4000 |
| Fett | 87,4a ±0,840 | 9,37b ±13,9 | 67,7b ±12,8 | 78,0b ±4,27 | 8,4a ±11,3 | 32,9b ±14,2 | 82,8a ±7,49 | 78,3a ±12,9 |
| Stärke | 95,5a ±2,11 | 94,7a ±2,66 | 96,8a ±2,72 | 96,8a ±2,42 | 95,2a ±0,547 | 95,0a ±2,96 | 97,2a ±5,13 | 92,8a ±2,90 |
| Protein | 68,9a ±9,38 | 1,35b ±18,0 | 34,6b ±25,5 | 52,6a ±17,9 | 57,7a ±11,7 | 9,13b ±23,1 | 24,4b ±31,7 | 33,1a ±25,5 |

a,b kennzeichnen signifikante Unterschiede ($p < 0.05$) zwischen Kontrolltieren und den PL-Tieren innerhalb einer Mahlzeit.

Diskussion: In der vorliegenden Studie konnten die Tiere trotz gesichert vorliegender EPI die Stärke bis zum Endes des Dünndarms nahezu vollständig verdauen. Der Ausfall der Pankreas-Amylase kann anscheinend durch extrapankreatische Verdauungsprozesse kompensiert werden. Allerdings scheint die Verdaulichkeit des Proteins beeinträchtigt zu sein, wenn die Dosierung eines MEP ausschließlich nach dem Fettgehalt der Nahrung bemessen wird.

7. Nutris-Phone: Digitale Methode zur Erfassung der Ernährung mittels Fotohandy bei Mukoviszidose-Patienten und gesunden Versuchspersonen

N. Scheuing, A. Wilder, B. Bohn, M. Flechtner-Mors, O. Pollatos, R. W. Holl

Fragestellung: Bei Mukoviszidose ist die Erfassung der Ernährung ein wesentlicher Bestandteil der Therapie, da eine ausgewogene, kalorienreiche, bedarfsgerechte Ernährung von besonderer Bedeutung für den Krankheitsverlauf ist. Den Standard stellen derzeit schriftliche Ernährungsprotokolle dar. Sie werden jedoch oft als belastend empfunden und können die Nahrungsaufnahme beeinflussen. Ziel der Studie „Nutris-Phone“ (Nutritional Tracking Information Smartphone) ist, die Machbarkeit und Genauigkeit einer innovativen und anwenderfreundlichen Methode zur Erfassung der Ernährung mittels Fotohandy zu untersuchen.

Methodik: Zunächst werden je 70 gesunde Probanden und Mukoviszidose-Patienten (Alter >11 Jahre) in die Studie eingeschlossen. Die Teilnehmer dokumentieren über 3 Tage (2 Wochentage, 1 Wochenendtag) ihr Essen und Trinken (inkl. Nahrungsergänzungsmittel/Pankreasenzyme) mit einem handelsüblichen Fotohandy und übermitteln die Bilder (via Internet) an das Studienteam. Dieses begutachtet die Bilder, identifiziert die Lebensmittel und analysiert die Portionsgrößen. Ggf. werden Rückfragen an die Teilnehmer (via E-Mail) gestellt. Zur Validierung der digitalen Methode wird an einem der drei Tage zusätzlich ein konventionelles Wiegeprotokoll erstellt, alle Teilnehmer füllen einen 1-seitigen Fragebogen zur Zufriedenheit mit der digitalen Methode aus. Die Ethikkommission der Universität Ulm befürwortet die Studie.

Ergebnis: Bis Ende April 2014 konnten 70 gesunde Probanden (Alter: MW±SD: 22,8±3,4 J., 65,7% weiblich, BMI: 21,8±2,5 kg/m²) aus dem Großraum Ulm/Stuttgart in die Studie eingeschlossen werden. Von diesen liegen 2.158 Ernährungsbilder (portionsfertige Mahlzeiten, Getränke, Nahrungsergänzungsmittel, Nährstofftabellen) vor. Die Identifikationsrate der Lebensmittel betrug 90%, d.h. auf lediglich 10% der Bilder konnte das Studienteam eines oder mehrere der abgebildeten Lebensmittel nicht eindeutig identifizieren. Auf Rückfrage konnten alle offenen Punkte geklärt werden. Seit Mai 2014 werden anhand von Informationsflyer Mukoviszidose-Patienten aus Deutschland und Österreich zur Studienteilnahme motiviert. **Schlussfolgerung:** Erste Ergebnisse an gesunden Probanden zeigen, dass ein Großteil der verzehrten Lebensmittel die mittels Fotohandy erfasst werden, identifiziert werden kann. In einem weiteren Schritt soll die Anwendbarkeit der digitalen Methode bei Mukoviszidose-Patienten untersucht und die Validität überprüft werden.

8. Individueller Energiebedarf bei Cystischer Fibrose – kann er ermittelt werden?

A. Stetefeld, L. Stein, M. Kück, K. Schlüter, S. Junge

Hintergrund: Da ein guter Ernährungszustand bei CF mit einem besseren Erkrankungsverlauf einhergeht, sollte eine optimale und individuell angepasste Energieaufnahme (EA) angestrebt werden.

Verbreitet ist eine Empfehlung von 110% bis 200% dessen, was die deutschsprachigen Fachgesellschaften für Ernährung (D-A-CH) als gemeinsame Referenzwerte für ein gleichaltriges, gesundes Kind angeben. In dieser Studie soll diese Methode im Vergleich zur individuellen Energiebilanz (EB) bezüglich des klinischen Status von Kindern mit CF geprüft werden.

Methodik: In eine prospektive Querschnittstudie wurden alle Kinder unserer CF Ambulanz älter als 6 Jahre eingeschlossen, bei denen die folgenden Parameter komplett evaluiert wurden: EA mittels Ernährungsprotokoll, Energieverbrauch (EV) und körperliche Aktivität (PA) mittels Multi-Sensor-System (SenseWear Armband®), BMI-Z-Score, maximale körperliche Leistungsfähigkeit (EC; Fahrradergometrie, Godfrey-Protokoll), Lungenfunktionswerte (FVC, FEV₁, MEF₂₅). Die EB wurde rechnerisch aus EA und EV ermittelt. Die Korrelationsanalyse erfolgte nach Pearson.

Ergebnisse: 112 Patienten (60 Mädchen, 52 Jungen) im mittleren Alter von (MW±SD) 10,8±3,1 Jahren konnten in die Studie eingeschlossen werden. Die EA betrug 2203±579 kcal pro Tag (68 Kinder unter und 44 über oder gleich 110% der D-A-CH Empfehlung), der EV 1699±577 kcal pro Tag. Daraus resultiert eine EB von 139±42% (EA in % des EV), wobei 21 Kinder über und 91 unter 100% liegen. Es wurden folgende klinische Parameter gemessen: BMI-Z-Score -0,48±0,94; FVC 98±17; FEV₁ 90±17%; MEF₂₅ 65±37%; EC 95±21% der Norm, PA 193±38% des Grundumsatzes.

Der BMI-Z-Score korreliert mit FEV₁ ($r=0,45$; $p < 0,01$), MEF₂₅ ($r=0,33$; $p < 0,01$), VC ($r=0,41$; $p < 0,01$) und der EC ($r=0,35$; $p < 0,01$).

Es fand sich keine positive Korrelation der EA in % der D-A-CH Empfehlung oder der EB mit dem BMI-Z-Score.

Schlussfolgerung: Wie erwartet korreliert der BMI-Z-Score der Patienten mit ihrem klinischen Status. Allerdings erwiesen sich in unserer Studie weder die EA in % der D-A-CH Empfehlung noch die gemessene EB als zuverlässige Parameter zur Vorhersage eines guten BMI-Z-Scores und somit als Möglichkeit für eine optimale individuelle Kalorienempfehlung.

9. Umsetzung der Routinekontrolle „72-h-Stuhlfettausscheidung“ an zertifizierten Mukoviszidose-Ambulanzen in Deutschland

M. Stockmann-Rütz, S. van Dullemen, K. Schlüter

Die Bestimmung der „72-h Stuhlfettausscheidung“ zählt zu den Routinekontrollen zur Bewertung des Ernährungszustandes laut AWMF-Leitlinie: Mukoviszidose (CF), Ernährung und exokrine Pankreasinsuffizienz (EPI) Stand: 05/11. Die Bestimmung wird empfohlen bei Gewichtsverlust und Gedeihstörungen, wie auch bei neu diagnostizierten CF-Patienten mit pathologischer Elastase einmalig als Goldstandard und zur Therapiekontrolle. Die Kollegen aus dem AK Ernährung (Diätassistenten und Oecotrophologen) berichten von sehr unterschiedlichen Meinungen und Vorgehensweisen zur Bestimmung der Stuhlfettausscheidung und damit zur Kontrolle der Pankreasenzymsubstitution in den deutschen CF-Ambulanzen. Größtenteils wird die Stuhlfettausscheidung nicht regulär zur Beurteilung der Therapie bei CF herangezogen. Um einen aktuellen Stand über das Procedere in Deutschland zu bekommen, wurde eine Umfrage an zertifizierten CF-Ambulanzen durchgeführt. Das Ergebnis dieser Umfrage soll zur Diskussion unter den CF-Ambulanzen anregen, eine einheitliche Vorgehensweise festzulegen.

Methode: 52 zertifizierten CF-Ambulanzen (Stand: Berichtsband Qualitätssicherung Mukoviszidose 2011) wurden fragebogengestützt per Telefon interviewt. Erfragt wurde u.a. die Häufigkeit der Bestimmung zur Stuhlfettausscheidung/Jahr, ebenso die konkrete Durchführung: Sammeldauer 72 h oder 24 h oder ein anderes Procedere, Sammlung zu Hause oder im Rahmen einer stat. Aufnahme, Sammlung mit Ernährungsprotokoll (Kontakt Ernährungsberatung). Zusätzlich wollen wir wissen, wie wird die Stuhlprobe für das Labor gewonnen und welches Labor analysiert sie. Auch Hinderungsgründe für diese Diagnostikmethode wurden erfragt.

Derzeitiger Stand: Aktuell können wir noch keine genauen Ergebnisse mitteilen. Wir rechnen damit, die Befragung im Juni 2014 abzuschließen zu können. Wir möchten die Ergebnisse gern auf der diesjährigen 17. Mukoviszidose Tagung in Würzburg präsentieren (per Poster), um eine Diskussion dieser Diagnostikmethode anzuregen.

Posterwalk Inhalation

10. Effiziente Tobramycin-Inhalation: hochkonzentrierte Arzneimittel und intelligente Verneblersysteme reduzieren Ausgangsdosis, Inhalationszeit und Therapiekosten

A. Linke, J. Schick, W. Deml, C. Hardung, J. Paulukat, S. Canisius

Einleitung: In der CF-Therapie ist die Tobramycin-Feuchtinhalation etablierter Standard. Das pharmakologische Ziel ist eine suffiziente Wirkstoffdeposition bis in die Lungenperipherie. Adhärenz-relevant ist zudem eine akzeptable Inhalationsdauer. Beides wird durch die Konzentration der Tobramycinlösung und die Effizienz des Inhalationssystems beeinflusst.

Viele Feuchtvernebler arbeiten ineffizient: Ein obligates (Düsenvernebler) oder artifizielles (eFlow rapid (ER)) Residualvolumen sowie die fehlende automatische Unterbrecherfunktion minimieren die Menge deponierbaren Arzneistoffs enorm. Nur 10-15% der Ausgangsdosis gelangen in die Lunge. Der Großteil wird verworfen und belastet das Gesundheitssystem unnötig. Das AKITA-JET Inhalationssystem (AJ) arbeitet atemzuggetriggert sowie volumen- und flusskontrolliert (FAVORITE-Technol.). In einer früheren in vivo-Studie mit GERNEBCIN 160 mg/4 ml und AJ wurde in 13,9 min eine zu TOBI (Tobramycin 300 mg/5 ml) äquivalente Lungendeposition szintigraphisch bestimmt. Ziel dieser Studie war zu prüfen, ob die neuere, hochkonzentrierte Wirkstärke GERNEBCIN 160 mg/2 ml und das aktuelle AJ-System ebenfalls geeignet sind, eine zu TOBI äquivalente Lungendeposition zu erreichen und die Inhalationsdauer auf <10 min zu reduzieren.

Methoden: Verglichen wurden die Kombinationen GERNEBCIN 160 mg/2 ml (Infectopharm) + AJ (Vectura) mit TOBI (Novartis) + ER (Pari) (n=3). Nach Bestimmung der Teilchengrößenverteilung (Laserbeuger) wurde der Wirkstoffanteil im Aerosol sowie im Rest quantifiziert (HPLC). Ein Erwachsenen-Atemmanöver wurde simuliert (EN13544). Die Berechnung der Lungendeposition erfolgte mittels ICRP-Modell.

Ergebnis: Der Feinpartikelanteil ($\leq 5 \mu\text{m}$) beider Systeme war hoch (AJ: 71,46+/-0,14%; ER: 73,75+/-1,13%). Im Mittel erzeugte die AJ kleinere Tröpfchen bei breiterer Streuung (VMD/GSD: 3,57+/-0,01 μm /1,95+/-0,01 vs. 3,93+/-0,04 μm /1,50+/-0,01). Die bei Inspiration vernebelte Tobramycinlösung (DD) betrug 73,0+/-2,0 mg (AJ) bzw. 110,3+/-1,9 mg (ER). Nach ICRP errechnete sich eine Lungendosis von 53,55+/-1,5 mg (AJ); alveolär: 34,02 mg bzw. 50,77+/-0,9 mg (ER); alveolär: 26,25 mg). Die Inhalationsdauer betrug 9,7 min (AJ) bzw. 5,8 min (ER).

Fazit: Die FAVORITE-Technologie des AKITA-JET Inhalationssystems generiert aus nur 160 mg Tobramycin eine zu 300 mg TOBI äquivalente Lungendosis. Das Aerosol gelangt zudem kontrolliert in die tiefen Atemwege. Durch die hohe Wirkstoffkonzentration in GERNEBCIN 160 mg/2 ml verkürzt sich die Inhalationsdauer um 30%.

11. Wie trocknet man den Inhalator nach der Desinfektion?

K. Hohenwarter, S. Bayer, K. Kroner, W. Aichinger, W. Pramrer

In Österreich ist es üblich die Inhalator Teile zwischen den Inhalationen mittels Dampfdesinfektion, dem Vaporisator, aufzubereiten. Dafür werden die Eltern geschult die Inhalator Teile nach der Dampfdesinfektion in mit 60° gewaschenen, gebügelten Geschirrtüchern abzutrocknen und in so einem Tuch aufzubewahren. Um Eltern die Möglichkeit zu geben diesen Arbeitsschritt des Aufreinigens zu überprüfen bieten wir an die Restverschmutzung ihrer frisch aufbereiteten Geräte zu bestimmen. Dies geschieht durch für jedes Inhalationsgerät standardisierte Abstriche mittels NaCl befeuchteter Tupfer. Konsequenz ist eine etwaige Nachschulung in Aufbereitung oder Händehygiene. Alle 40 Eltern unserer Zystischen Fibrose Kinderambulanz haben dieses Angebot in Anspruch genommen. Wir haben 80 Proben der letzten zwei Jahre verglichen und konnten feststellen, dass 45% dieser Inhalationsgeräte nach optimaler Aufbereitung durch die Eltern Restverschmutzungen mit Klebsiella, Enterokokkus, Pseudomonas etc. aufwiesen. Wir verglichen die Bakterienarten aus den Inhalationsgeräte-Überprüfungen mit den bakteriologischen Befunden der Sputa dieser Kinder. Es gab in nur in 8% aller Proben Übereinstimmungen, die jedoch aufgrund von Mangel des Isolates nicht auf exakte Identität geprüft werden konnten. Auf 82% der Inhalationsgeräte waren Bakterien zu finden, die nicht aus der Lunge des Kindes stammen konnten. Wo kamen diese Bakterien her? Die Eltern wussten, dass Abstriche entnommen werden würden und bereiteten die Geräte optimal auf. Da Dampfdesinfektion ein sicheres Verfahren ist und eine ausreichende Desinfektionsleistung anzunehmen ist, müsste die Verschmutzung nach diesem Verfahren eingetreten sein. Die einzigen Schritte zwischen Dampfdesinfektion und Wiederverwendung sind Abtrocknen und Aufbewahren. Beide Schritte haben das Geschirrtuch gemein. Es legt nahe, dass dieser, in der Medizinprodukte Aufbereitung wichtige Schritt der Trocknung vor der Lagerung wie in der RKI Schrift „Anforderungen an die Hygiene bei CF (2012)“ für Laien ohne Hintergrundwissen in einer dafür nicht optimierten Umgebung einen nicht überschaubaren Schritt darstellt. Weitere Untersuchungen zu diesem Thema sind notwendig.

12. Untersuchung zur Therapiezufriedenheit von Mukoviszidose-Patienten mit ihrem TOBI-Podhaler® (EASE)

J. Ziegler, R. Fischer

Die Inhalation von Tobramycin als Trockenpulver (TOBI Podhaler, TIP) reduziert im Vergleich zur Feuchtvernebelung Therapiedauer- und Aufwand für den Patienten beträchtlich. Inwieweit dadurch die Compliance und Therapiezufriedenheit des Patienten beeinflusst wird, untersucht die vorliegende Studie

Methodik: Nichtinterventionelle, prospektive und multizentrische Beobachtungsstudie an 14 Patienten aus 4 deutschen Mukoviszidose-Zentren, die mit Pseudomonas aeruginosa infiziert sind.

Compliance bzw. Compliance und Therapiezufriedenheit wurden von Arzt bzw. Patient unabhängig voneinander jeweils vor Beginn der Therapie mit Trockenpulver, sowie nach 12 (Arzt) und 3 (Patient) Monaten dokumentiert. Vom Arzt wurde die Compliance dabei getrennt nach Inhalation und Reinigung auf einer Skala von 1-10 eingeschätzt. Der Patient gab die Fehltag und Dosierungsänderungen im 3. Monat an und eine pauschale Änderung seiner Adhärenz.

Ergebnisse: Es wurden 64% männliche Patienten eingeschlossen (N=9/14), 36% waren weiblich (N=5/14). Das mittlere Lebensalter betrug 25,6±8,6 Jahre (Median: 26,5 Jahre). Die mittlere FEV₁ bei Einschluss betrug 63%±24% (N=14). 10 von 14 Patienten wurden über volle 12 Monate beobachtet. Bei 60% verbesserte sich nach Angaben der Ärzte die Compliance: Bei einem Patient stark, bei 5 deutlich und 4 Patienten zeigten keine Änderung ihrer Compliance. Nach 3 Monaten abgefragt, hielten sich alle 14 Patienten an die Vorgaben ihres Arztes hinsichtlich ihrer Antibiotikainhalation. Ein Patient berichtete über Anfangsschwierigkeiten mit dem Device. Innerhalb von 4 Wochen berichteten die Patienten einen Fehltag (0,8+/-1,5) und einen Tag mit reduzierter Dosis (0,8+/-1,7). Gefragt, welche Eigenschaften ihrer Medikation für sie am wichtigsten ist (5er Auswahl, Skala von 1-10), nannten die Patienten vor allem kürzere Inhalationszeiten und die einfache Reinigung.

Schlussfolgerung: Ein geringerer Therapieaufwand bei der Inhalation von Antibiotika kann möglicherweise die Akzeptanz der Therapie verbessern und die Zufriedenheit der Patienten mit ihrer Therapie steigern. Studien mit größerem Stichprobenumfang und genauer Erfassung der Compliance bzw. Adhärenz sind wünschenswert, unter Praxisbedingungen jedoch sehr schwierig.

Posterwalk Mikrobiologie/Entzündung

13. Evaluierung eines optischen Testsystems zur Suszeptibilitätsbestimmung von in Biofilm gewachsenen *P. aeruginosa* CF-Isolaten

M. Müsken, K. Klimmek, L. Sedlacek, A. Sauer-Heilborn, S. Suerbaum, S. Häußler

Die Persistenz von *Pseudomonas aeruginosa* in den Atemwegen von Mukoviszidose-Patienten ist hauptsächlich auf das Überleben der Bakterien in sogenannten Biofilmstrukturen zurückzuführen. Innerhalb von Biofilmen sind die Bakterien aufgrund der extrazellulären Matrix gegenüber Störfaktoren aus der Umwelt, aber vor allem auch gegenüber dem Immunsystem und Antibiotika-Therapie besser geschützt. Aufgrund dieser speziellen Konstellation bestehen daher Zweifel, dass Analyseverfahren, welche die Resistenzprofile von planktonisch wachsenden Bakterien bestimmen, relevante Ergebnisse für chronische Biofilminfektionen liefern. Alternative Methoden, welche Antibiotika-Profile unter Biofilm-Bedingungen messen, sind daher notwendig. Wir haben ein schnelles und verlässliches Mikrotiterplatten-basiertes Verfahren zur Messung von Biofilmen entwickelt, welches auch zur antimikrobiellen Suszeptibilitätstestung verwendet werden kann. Die Methode beruht auf einer Kombination von Viabilitätsfärbung und konfokaler Laser-Scanning Mikroskopie.

Im Rahmen des Projekts soll eine prospektive Studie durchgeführt werden, um zu evaluieren, ob die Verwendung eines standardisierten und verlässlichen Hochdurchsatz Systems, welches die Suszeptibilitäten von bakteriellen Biofilmen gegenüber den Antibiotika Tobramycin, Colistin und Aztreonam misst, dazu geeignet ist:

- Stamm-spezifische Biofilmresistenzprofile von individuellen CF-Isolaten (inklusive verschiedener Morphotypen wie z.B. mukoider Isolate oder „small colony variants“ (SCVs) zu bestimmen,
- ausreichende Unterschiede zwischen den Biofilm-Resistenzprofilen und den konventionellen Suszeptibilitätstestungen (MHK/MBK Bestimmung) aufzuzeigen und
- in einer Pilotstudie abzuschätzen, ob der positive Vorhersagewert einer Biofilm-Resistenztestung für den klinischen Erfolg/Misserfolg einer inhalativen Antibiotikatherapie höher ist als bei einer konventionellen MHK/MBK Testung.

Über einen Zeitraum von 2 Jahren wurden ca. 3000 klinische Isolate für die Studie gesammelt. Aktuell werden *P. aeruginosa* Stämme von CF-Patienten, welche bestimmte vor-definierte Kriterien erfüllen, für die Experimente ausgewählt. Die ersten vorläufigen Daten in Bezug auf die Biofilmsuszeptibilitäten einiger ausgewählter Stämme werden präsentiert, inklusive der korrelierenden MHK/MBK Konzentrationen, um die Resistenzprofile von planktonischen und biofilm-gewachsenen Bakterien zu vergleichen.

14. Longitudinale Veränderungen von Inflammationsmediatoren in den oberen Atemwegen bei CF im mikrobiologischen und klinischen Kontext

W. K. Janhsen, J. Hentschel, M. Baier, K. Böer, K. Hünigler, U.-C. Hipler, D. Sommer, J. G. Mainz

Einleitung: Charakteristische Veränderungen von Struktur und Mikromilieu in den Atemwegen von CF-Patienten, v.a. innerhalb der nur gering belüfteten Nasennebenhöhlen, bieten optimale Bedingungen für bakterielle (Erst-)Besiedlung und Infektionen. Über die Dynamik der Inflammation in den oberen Atemwegen (OAW) ist bisher wenig bekannt. Daher analysieren wir Proben aus Nasalen Lavagen (NL) auf Inflammationsmediatoren unter Berücksichtigung des mikrobiologischen und klinischen Kontextes.

Methodik: Im CF-Zentrum Jena werden seit >6 Jahren routinemäßig NL mit 10 ml isotoner Kochsalzlösung pro Nasenseite für mikrobiologische Untersuchungen durchgeführt. Zusätzliche Aliquots werden eingefroren.

Für die vorliegende Analyse wurden 327 NL-Proben von 74 CF-Patienten eingeschlossen, die zwischen 10/2010 und 12/2013 gesammelt wurden. Die Inflammationsmediatoren IL-1 β , IL-6, IL-8, MMP-9 und TIMP-1 wurde per Luminex xMAP quantifiziert, für NE erfolgte die Analyse mittels ELISA.

Ergebnisse: Erste Auswertungen zeigen unterschiedliche Inflammationsantworten für die Besiedlung der OAW mit unterschiedlichen Pathogenen. Bei einer Besiedlung der OAW mit *Staphylococcus aureus* (SA) ist im Vergleich zu *Pseudomonas aeruginosa* (PA) die Konzentrationen (C) für IL-1 β , IL-8 und MMP-9 hochsignifikant ($p < 0.01$) und für NE und IL-6 signifikant ($p < 0.05$) erhöht (Mediane CSA/CPA: IL-1 β 2.56/0.81 pg/ml; IL-8 269.93/152.94 pg/ml; MMP-9 12.46/2.54 ng/ml; NE 365.55/169.39 ng/ml; IL-6 13.95/8.57 pg/ml).

Diskussion: Unsere longitudinale Untersuchung von Inflammationsmediatoren im nicht-invasiv gewonnenen epithelialen Flüssigkeitsfilm der OAW zeigt Differenzen der pathogen-spezifischen Wirtsantwort auf.

Bemerkenswert ist, dass die Besiedlung der OAW mit SA im Vergleich zu PA mit signifikant erhöhten Konzentrationen proinflammatorischer Zytokine einhergeht. Dieses Ergebnis bestätigen vorausgegangene Querschnittsuntersuchungen von uns und anderen Gruppen. Zurückgeführt wird die erhöhte Inflammationsantwort auf Virulenzfaktoren von SA wie Enterotoxin B und Protein A, die das Potenzial besitzen, über zelluläre Signalkaskaden die Neutrophilen-dominierte Inflammation in den CF-Atemwegen zusätzlich zu triggern. Eine Besiedlung der OAW mit SA birgt somit ein erhöhtes Risiko für ein Remodelling der Atemwege.

Im Weiteren wollen wir untersuchen, ob sich Surrogatmarker identifizieren lassen, mit denen die Besiedlung der Atemwege mit spezifischen Pathogenen und Remodellingprozesse über NL sensitiv abgebildet werden können.

Posterwalk Pflege

15. Pflegeleitlinien bei Mukoviszidose

C. Meyer

Pflegende erbringen Leistungen, die in jedem Krankenhaus von zentraler Bedeutung für den Erfolg des Genesungsprozesses sind. Sie sind weder Handlanger der Ärzte noch „Engel der Barmherzigkeit“. Pflege basiert auf Wissen und guter Ausbildung und kann nicht von Hilfskräften ausgeführt werden. Soll Pflege erfolgreich sein, müssen Pflegende auf wissenschaftlicher Grundlage professionell arbeiten. Umfangreicher Wissens- und Erfahrungsaustausch möglichst vieler Pflegekräfte sind dafür notwendig.

Unser Pflegeziel ist es, den an Mukoviszidose erkrankten Patienten größtmögliche Sicherheit im Umgang mit den verschiedenen Therapieformen zu geben, ihren Gesundheitszustand zu erhalten und wenn möglich zu verbessern.

Mit der stetig steigenden Lebenserwartung der CF-Patienten gewinnt die Förderung ihrer Selbstständigkeit immer größere Bedeutung. Sie muss daher in der Pflege wie bei Anleitung und Beratung einen hohen Stellenwert haben. Zur Vorbereitung auf ein langes Leben mit chronischer Erkrankung wird es immer wichtiger, die Ressourcen des Patienten und seiner Familie zu stärken und ihre Motivation für einen kompetenten Umgang mit der Erkrankung zu fördern. Dazu gehören ein vertieftes Verständnis nicht nur der Grundlagen der Erkrankung, sondern vor allem aller Mittel und Wege, die eigene Gesundheit zu erhalten und wenn möglich zu verbessern. Einen immer größeren Stellenwert erhalten daher gesundheitsfördernde Konzepte (z.B. Salutogenese nach A. Antonovsky), die dem immer komplexeren Krankheitsbild der Mukoviszidose gerecht werden.

Die Pflegeleitlinien sollen dazu beitragen, effektive, qualitativ gute und sinnvolle Pflege sowohl im ambulanten wie auch im stationären Bereich zu erbringen. Die uns anvertrauten Patienten mit Mukoviszidose haben einen Anspruch darauf.

Die Pflegeleitlinien sollen dem Pflegepersonal einheitliches Arbeiten ermöglichen, neuen Mitarbeitern eine Orientierungshilfe sein und letztlich auch rechtliche Sicherheit bieten. Darüber hinaus erfüllen die Pflegeleitlinien im ambulanten Bereich für den Patienten und/oder die Angehörigen eine wichtige Funktion als begleitendes Lehrmaterial innerhalb einer umfassenderen Schulung durch qualifiziertes Pflegepersonal.

Posterwalk Psychologie

16. Die Effektivität von Patientenschulungen im Bereich Mukoviszidose am Beispiel der Fachklinik Satteldüne auf Amrum

S. Mansouri, M. Müller, B. Dittmar, C. Falkenberg, B. Zimmermann

Zielsetzung: Die Zunahme von Therapie-Wissen ist ein zu Rehabilitationsbeginn häufig angegebenes Ziel der CF-Patienten in der Fachklinik Satteldüne (FKS). Neben den Gruppen-Eltern- und Patientenschulungen wird daher auch im Rahmen der physiotherapeutischen Einzelbehandlung viel Wert auf individuelle Schulung gelegt. Untersucht werden sollte anhand eines Fragebogens (Ein-Gruppen Prae- Post Design) ob es innerhalb einer 4 wöchigen Reha-Maßnahme zu einem Wissenszuwachs in verschiedenen physiotherapie-relevanten Wissens-Kategorien innerhalb dreier Untergruppen kam.

Methodik: Hierzu wurden CF-Kinder im Alter von 7-12 Jahren ($n=20$), CF-Patienten ab 13 Jahren ($n=44$) und begleitende Eltern ($n=42$) über 6 vierwöchige Reha-Maßnahmen untersucht. Es wurde je ein Fragebogen zu Beginn und einer zum Ende der Reha ausgefüllt. Abgefragt wurden je 4 Fragen zu medizinischem Wissen und Inhalation, 3 zum Krankheitsmanagement und 11 Fragen zu CF-Physiotherapie-Wissen. In der Auswertung unterschieden wurde nach Reha-Erfahrung in der FKS (Gruppe 1), Reha-Erfahrung in einer anderen Klinik (Gruppe 2) und keiner Reha-Erfahrung (Gruppe 3).

Ergebnisse: Der Wissenszuwachs der Kinder lag im arithmetischen Mittel bei 14%, der der Patienten ab 13 Jahren bei 10% und der der Begleitpersonen bei 16% und war statistisch signifikant. Die Kinder aus Gruppe 1 hatten zu Beginn 78% richtige Antworten (Ende 89%), Gruppe 2 hatte 62% zu Beginn und 78% am Ende und Gruppe 3 hatte zu Beginn 59% richtige Antworten (Ende 72%). Für die Patienten ab 13 Jahren zeigten sich in Gruppe 1 zu Beginn 86% richtige Antworten (Ende 91%). Gruppe 2 hatte 79% richtige Antworten zu Beginn (Ende 86%) und Gruppe 3 zeigte 65% richtige Antworten (Anfang) und 83% (Ende) auf. Bei den Begleitpersonen gab es diesbezüglich keine Unterschiede.

Diskussion: Ein Wissenszuwachs konnte in allen Alters- und Untergruppen nachgewiesen werden. Dieser war trotz eines höheren Anfangswissens auch bei den Kindern und Patienten ab 13, die ihre letzte Reha in der Satteldüne verbracht hatten, noch deutlich vorhanden.

Da viele Patienten wiederholt die FKS besuchen, sollte in folgenden Evaluationen die Anzahl der durchgeführten Reha-Maßnahmen genauer erfasst werden.

Um sowohl den interdisziplinären Ansatz der Fachklinik Satteldüne als auch den Austausch der Patienten untereinander besser abzubilden, sollten zukünftige Evaluationen alle Schulungsbereiche mit einbeziehen und die Fragestellung auf den Wissenszuwachs durch Reha erweitern.

17. Nutzerzentrierte Gestaltung einer mobilen Applikation für Mukoviszidose-Patienten

N. Hielscher

Hintergrund: In Zeiten der Globalisierung wird mitunter der medizinischen Versorgung ein hohes Maß an Mobilität abverlangt. Der Begriff mHealth (mobile Health) hat somit in den letzten Jahren an Bedeutung gewonnen. Immer mehr Patienten greifen auf das Internet und mobile Applikationen (Apps) zurück, um sich über Krankheiten zu informieren, Kontakt zu ihrem Arzt oder anderen Betroffenen aufzunehmen, ihren Gesundheitszustand zu dokumentieren oder sich zu motivieren. Während der Markt zahlreiche Apps für weit verbreitete Krankheiten, wie beispielsweise Diabetes Mellitus, bietet, werden seltene Krankheiten, wie Mukoviszidose, weitestgehend vernachlässigt. Ziel meiner Arbeit ist daher die Entwicklung einer App für CFler, welche auf die Bedürfnisse ebendieser angepasst ist und welche ihnen hilft, den Alltag zu erleichtern!

Durchführung: Zunächst wird eine umfangreiche Nutzeranalyse durchgeführt, aus der die Anforderungen an die App hervorgehen. Da die Einbindung der Betroffenen selber an erster Stelle steht, werden zahlreiche Gespräche mit Patienten, Ärzten und Angehörigen geführt. Des Weiteren werden umfangreiche Fragebögen erstellt, welche anschließend von Betroffenen ausgefüllt werden sollen und welche Aufschluss über den Umfang und Probleme der Therapie geben. Die gewonnenen Informationen bilden die Grundlage für die Erstellung von Personas, Anwendungsszenarien und Prozessmodellen, welche den Alltag der Mukoviszidose-Patienten und ihren Angehörigen darstellen.

Ergebnis: Mithilfe dieser Mittel wird eine prototypische App erstellt, welche anschließend mit Betroffenen getestet werden soll. Feedback kann zu jeder Zeit eingebaut werden, sodass am Ende alle Anforderungen seitens der potenziellen Nutzer erfüllt werden sollen. Angestrebt wird sowohl die Stärkung der Compliance der CF-Patienten als auch die Erleichterung des Alltags. Ein Ziel ist außerdem die Anpassung der Therapie an die technischen Innovationen, sodass vor allem jüngere Patienten ihre Therapie leichter in den Alltag integrieren können und ggf. sogar Freude an der Durchführung ebendieser haben. Geplant ist anschließend eine technische Umsetzung der App, sodass Betroffene eine voll funktionstüchtige Version nutzen können.

18. Elternschaft als Stress: Mütter mit CF im Vergleich zu Normwerten gesunder Eltern

G. Ullrich, I. Bobis, B. Bewig

Ziel: Standardisierte Erfassung der Erziehungserfahrung von Müttern mit CF und Vergleich mit Normwerten gesunder Mütter.

Methode: Erfassung der Erziehungserfahrung als elterliches Stresserleben mit dem „Elternstressfragebogen“ (1). Dieser validierte Fragebogen ist am transaktionalen Stresskonzept (Lazarus) orientiert, das Stress nicht „an sich“ definiert, sondern in Abhängigkeit von subjektiven Bewertungsprozessen (Bewältigungsvermögen). Im konkreten Fall wird elterliches Stresserleben durch vier Skalen erfasst: eine Hauptskala „Elternstress“ sowie Belastungsfaktoren (Skala „Rollenrestriktion“) und Entlastungsfaktoren (Skala „Partnerschaft“ und Skala „soziale Unterstützung“). Die ermittelten Skalenwerte werden kategorial unterschieden (normal, grenzwertig, auffällig), wobei „auffällige“ Werte einem Prozentrang von 11 (bzw. 89) entsprechen.

Stichprobe: Alle über den Verteiler der AGAM erreichbaren Ambulanzen wurden über die Studie informiert. Darüber konnten 73 Mütter aus 19 Zentren kontaktiert werden, von denen 44 einwilligten und sich 38 de facto beteiligten. Davon hatten 31 Mütter ein erstgeborenes Kind im für den Fragebogen zulässigen Alter (1-12 Jahre).

Ergebnisse: Der Anteil grenzwertiger oder auffälliger Testergebnisse war bei keiner Skala signifikant höher als erwartet. Mütter mit CF unterschieden sich im Hinblick auf die erlebte Belastung in der Elternrolle nicht von gesunden Müttern. Bei Müttern von Schulkindern fielen die Ergebnisse in der Tendenz ungünstiger aus als bei Müttern von kleineren Kindern. Ausschlaggebend hierfür könnte die erlebte Unterstützung in der Partnerschaft sein, die bei Müttern von älteren Kindern geringer als erwartet ausfiel und bei jüngeren Kindern über dem Erwartungswert lag.

Fazit: Die Ergebnisse bestätigen die bislang einzige vergleichbare Studie dieser Art (2) und sie sprechen für die beachtliche Resilienz der von CF betroffenen Personen und/oder für die protektive Wirkung existentiell bedeutsamer Lebenserfahrungen (3).

Referenzen:

- (1) Domsch & Lohaus: Elternstressfragebogen. Hogrefe Verlag, 2010
- (2) Frankl & Hjelte: Parents who have cystic fibrosis - experiences and aspects of parenthood. J Cyst Fibros Vol. 3, Suppl., p.103; 2004
- (3) Schmitt et al.: Sinnlos krank oder sinn erfüllt leben? Das Sinnerleben chronisch körperlich kranker Jugendlicher und junger Erwachsener. Hogrefe Verlag, 2007

19. Vibro-akustische Tiefenentspannung mit der Körpertambura als musiktherapeutisches Behandlungsangebot für erwachsene CF Patienten und Begleitpersonen der FOR

M. Wrede, P. Schäfer, Ch. Falkenberg

Die Fachklinik Satteldüne auf Amrum ist als wichtiger Rehaort für CF Betroffene bekannt. Seit Mai 2012 gibt es in dieser Klinik ein Instrument aus der Familie der Monochordinstrumente, die Körpertambura. Sie wird innerhalb des Behandlungskonzeptes für erwachsene CF Patienten sowie für Begleitpersonen der FOR als rezeptives musiktherapeutisches Behandlungsangebot zur vibro-akustischen Tiefenentspannung eingesetzt. Es handelt sich hierbei um ein therapeutisches Saiteninstrument zur Auflage auf den Körper, das, vom Therapeuten behutsam gespielt, eine feine spürbare Vibration und einen obertonreichen Klang erzeugt. Innerhalb eines 3-4 wöchigen Rehaaufenthaltes geschieht die Anwendung im Einvernehmen mit dem Patienten auf Verordnung des behandelnden Arztes im Einzelsetting. Ursprünglich als Wohlfühlangebot konzipiert, wurde anhand der individuellen Rückmeldungen der Behandelten deutlich, dass die Behandlung mit der Körpertambura tiefergehende Wirkung auf unterschiedlichsten Ebenen hervorrief. Aus den direkten Rückmeldungen der Behandelten lassen sich folgende Wirkungsfelder herausstellen:

- | | |
|--------------------|---|
| Körperliche Ebene | - Selbsterfahrung bezüglich Körperwahrnehmung |
| | - Beruhigung und Vertiefung der Atmung |
| Bewusstseins Ebene | - Selbsterfahrung bezüglich eigenes inneres Erleben |
| Emotionale Ebene | - Erfahrung von positiv besetzten Gefühlen |

Darüber hinaus bestätigte eine große Anzahl der Behandelten im Vergleich zu anderen Entspannungsmethoden einen intensiveren Entspannungseffekt. Behandelte, die sich zuvor als entspannungsunfähig bezeichneten, bestätigten überrascht, dass gerade diese Methode des vibro-akustischen Verfahrens ihnen ermöglichte doch zu entspannen.

Uns stellt sich nun die Frage, ob sich die berichteten individuellen Erfahrungen in Zukunft weiter bestätigen lassen. Unser Ziel ist es, die genannten Effekte zu operationalisieren und wenn möglich in ihrer klinischen Relevanz validieren zu können. Sollte dies gelingen, wird es zu klären sein, ob diese Behandlungsmethode über unseren klinischen Kontext hinaus einen ergänzenden Beitrag innerhalb der Behandlung von CF Betroffenen und zur Steigerung der Lebensqualität von CF Betroffenen leisten kann.

Posterwalk Therapie

20. ICM als sensitiver Parameter zur Messung der Verbesserung der CFTR-Funktion bei CF-Patienten mit einer G551D Mutation unter Ivacaftor-Therapie

S. Y. Gräber, M. Hug, O. Sommerburg, J. G. Mainz, J. Hentschel, A. Heinzmann, B. Tümmeler, M. A. Mall

Hintergrund: Sensitive Endpunkte zur Bestimmung der CFTR-Funktion könnten die Einführung mutationsspezifischer Therapien mit CFTR-Modulatoren bei Mukoviszidosepatienten mit seltenen nicht-G551D Mutationen unterstützen. Die intestinale Kurzschlussstrommessung (ICM) ist eine sensitive Methode zur funktionellen Analyse von mutiertem CFTR in Rektumschleimhautbiopsien. In Vorarbeiten konnten wir zeigen, dass mit dieser Methode Effekte des Potentiators 1-EBIO ex vivo detektiert werden können (Roth E. et al., PLOS ONE 2011). Das Ziel dieser Studie war es zu untersuchen, ob ICM eine sensitive Methode zur Erfassung der Verstärkung der CFTR-abhängigen Cl⁻ Sekretion durch Ivacaftor-Therapie bei Mukoviszidosepatienten mit einer G551D Mutation ist.

Methoden: Rektumschleimhautbiopsien wurden von 8 Patienten mit einer G551D-CFTR Mutation vor und mindestens vier Wochen nach dem Start der Ivacaftor-Therapie entnommen. Rektales Gewebe wurde in Mikro-Ussingkammern eingespant und die CFTR-abhängige Cl⁻ Sekretion wurde nach cAMP (IBMX/ Forskolin)- und Ca²⁺ (Charbachol)-vermittelter Stimulation erfasst.

Ergebnisse: Vor Ivacaftor-Therapie zeigten die ICM variable residuale CFTR-vermittelte Cl⁻ Sekretion im rektalen Gewebe von Mukoviszidosepatienten mit einer G551D Mutation. Unter Therapie mit Ivacaftor war die CFTR-vermittelte Cl⁻ Sekretion bei allen 8 Patienten deutlich erhöht.

Zusammenfassung: Diese Ergebnisse zeigen, dass ICM eine sensitive Methode zur Erfassung der Verbesserung der Funktion von G551D-CFTR in vivo darstellt. Unsere Ergebnisse legen nahe, dass ICM zur Messung des Therapieerfolgs auf der Ebene des CF Basisdefekts von Ivacaftor und potentiell anderen klinischen CFTR-Modulatoren bei Mukoviszidosepatienten mit nicht-G551D Mutationen herangezogen werden kann.

21. Einfluss von Ivacaftor auf die Inflammation der oberen Atemwege bei CF-Patienten mit G551D-Mutation

J. Hentschel, W. Janhsen, T. Schilling, K. Hünninger, U. C. Hipler, T. Lehmann, J. F. Beck, B. Tümmeler, J. Mainz

Einleitung: Für Patienten mit der CFTR-Gating-Mutation G551D steht seit einiger Zeit der Chloridkanal-Aktivator Ivacaftor zur Verfügung. Um die klinische Wirksamkeit zu untersuchen, wird standardmäßig FEV₁ herangezogen. Gerade bei klinisch stabilen Patienten sind hier jedoch oft nur geringe Veränderungen zu beobachten. Daher benötigen wir andere, sensitivere Parameter zur Beurteilung der Wirkung neuer Therapien. Wir untersuchen den Effekt von Ivacaftor auf die Inflammation der oberen Atemwege und deren Korrelation zu elektrophysiologischen Untersuchungen sowie Klinik und Paraklinik.

Methoden: Das Jenaer CF-Zentrum betreut derzeit 14 Patienten mit einer G551D-Mutation (Alter im Median: 16 Jahre, 0-42 Jahre), von denen 11 mit Ivacaftor behandelt werden. Von diesen Patienten wurden vor und unter Therapie nasale Lavagen (NL) gesammelt und mit 38 gesunden Kontrollen und 45 Nicht-G551D-Patienten verglichen. Bei 5 der 11 behandelten Patienten wurde zu Beginn der Therapie eine engmaschige Sammlung alle 2 Tage zu Hause durchgeführt. Die nasalen Lavagen wurden mikrobiologisch und auf Inflammationsmarker untersucht. Bei 4 Patienten wurde eine ICM-Analyse vor und unter Therapie durchgeführt.

Ergebnisse: Es konnten ca. 250 Proben von 11 G551D-Patienten gesammelt werden, darunter 130 engmaschig gesammelte NLs. Unter Ivacaftor konnte bei den meisten Patienten eine Verbesserung von Schweißstestergebnissen, Lungenfunktion und Körpergewicht erzielt werden. Die Konzentration der Inflammationsmarker IL1 β , IL6, IL8, MMP9, TIMP1 und der Neutrophilen-Elastase (NE) nimmt unter Ivacaftor-Therapie bei den meisten Patienten ab, wobei hier eine sehr große Streubreite zu beobachten ist. Vor allem das Verhältnis von MMP9/TIMP1 scheint sich unter Therapie zu verbessern.

Diskussion: Die Verbesserung der Chloridkanalfunktion führt bei den meisten Patienten zu einer deutlichen Verbesserung der klinischen Symptomatik und des Allgemeinzustandes. Unter Ivacaftor beobachten wir auch eine Verringerung der löslichen Inflammationsmediatoren in der NL. Allerdings kommt es durch Infekte zur kurzfristigen Überlagerung des Ivacaftor-Effekts, was die Evaluation erschwert. Vor allem die Verbesserung des Protease-Antiprotease-Verhältnisses ist erfreulich und lässt langfristig gesehen auf einen Anti-Remodelling auf das Gewebe, sowohl nasal als auch bronchial hoffen.

22. Tacholiquin – ein altbewährtes physikalisches Mukolytikum

W. Kamin, F. Erdnüss

Bestandteile: Tacholiquin-Lösung enthält in steriler wässriger Lösung den Wirkstoff Tyloxapol (1%), 5% Glycerin und 2% Natriumhydrogencarbonat als Puffer. Tyloxapol ist ein nicht-ionogenes Polymer, das seit fast 60 Jahren erfolgreich im Einsatz ist.

Anwendung: Bei Bronchitis, Pneumonie, Asthma, Sinusitis, Pertussis, Lungenabszessen, Atelektasen, Bronchiektasen, Pseudokrupp, Mukoviszidose (es wirkt über Cytokine auch antiinflammatorisch), Atemstörung von Frühgeburten und als mukolytische Prophylaxe in der Bauch- und Thoraxchirurgie.

Erfahrungen: Tacholiquin wirkt schleimlösend, indem es die Viskosität und die Elastizität des Schleims herabsetzt. Es unterstützt die natürliche Zilientätigkeit und somit die mukoziliäre Clearance. Es kann bei Patienten jeden Alters eingesetzt werden. Nebenwirkungen sind selten und beschränken sich auf Übelkeit und leichte Überempfindlichkeitsreaktionen wie Husten. Wechselwirkungen sind nicht bekannt. Die bei vielen oberflächenaktiven Substanzen vorhandene hämolytische Wirkung konnte für Tyloxapol nicht gezeigt werden – Erythrozyten und Thrombozyten bleiben unbeeinflusst. Im Vergleich mit anderen Mukolytika (2%ige NaCl-Lösung, DNase, Acetylcystein) zeigt Tacholiquin ein gleichwertiges Nutzen-Risiko-Profil. Im in vitro-Vergleich reduzierte es die Elastizität des Mukus signifikant besser als Kochsalz, bei der Viskosität ergab sich dagegen kein Unterschied. Der Wirkstoff Tyloxapol wird auch als Carrier zur besseren Deposition von inhalativen Medikamenten eingesetzt. Untersuchungen belegen den Nutzen, weisen aber auch auf Alternativen wie Kochsalz hin. Die Verwendung von Tyloxapol als Stabilisator von neuartigen Carriern, den sogenannten SLN (solid lipid nanoparticles), ist dagegen umstritten. In in-vitro Studien wirkte reines Tyloxapol bei sehr hohen Konzentrationen (100 μ g/ml) toxisch auf Zellen. Entsprechende in-vivo Untersuchungen fehlen aber.

Schlussfolgerungen: Die lokale und rein physikalische Wirkweise machen Tacholiquin (mit seinem gepufferten Wirkstoff Tyloxapol) zur idealen Begleitmedikation bei Erkrankungen der Atemwege und der Lunge, die mit stark zähflüssigem Auswurf einhergehen. Die Anwendung von Tacholiquin als Mukolytikum ist sehr nebenwirkungsarm und für jedes Alter geeignet. Der Einsatz von Tyloxapol als Carrier zur Deposition von Inhalativa ist vielversprechend.

Posterwalk Sonstiges

23. Schwere und akute neurologische Symptome bei einem Jugendlichen mit Mukoviszidose

N. Bösel, M. Kabesch, S. Kerzel, A. Schweiger-Kabesch

Kasuistik: Wir berichten über einen 14-jährigen Jungen mit Cystischer Fibrose (F508del/R75X) und Zustand nach Mekoniumileus, der sich in unserem KUNO-Kinder-Notfallzentrum aufgrund von Gleichgewichtsstörungen, Verschommensehen und zunehmender Somnolenz vorstellte. Bei Aufnahme zeigte sich eine ausgeprägte metabolische Azidose mit einem pH-Wert von 7,21 und einem Base excess von -17,9 mmol/l. Unter dem Verdacht einer Dehydratation bei Kurzdarmsyndrom nach Mekoniumileus erfolgte eine intravenöse Rehydrierung, die zu einer raschen Besserung führte.

Ein halbes Jahr später entwickelte der Patient wieder eine ausgeprägte neurologische Symptomatik mit zerebellärer Ataxie, Sehstörungen und zunehmender Somnolenz. Erneut fand sich eine metabolische Azidose mit einem pH-Wert von 7,20 sowie einem Base excess von -15 mmol/l. Drei Wochen davor war eine orale antibiotische Therapie mit Cotrim forte® begonnen worden. Der Patient gab weiterhin an, große Mengen an Süßigkeiten zu essen (bis zu 1 kg Gummibärchen pro Tag). Die Diagnose einer D-Lactat-Azidose wurde aufgrund einer Additionsazidose (Anionenlücke von +20 mmol/l) gestellt. D-Lactat war sowohl im Serum (84 mg/l, Normwert <45 mg/l) als auch im Urin (10,5 mol/l, Normwert <7,6 mmol/l) erhöht. Bei der D-Lactat-Azidose handelt es sich um eine Komplikation des Kurzdarmsyndroms, wie es nach Mekoniumileus bei CF-Patienten bestehen kann. Eine hohe Zufuhr an kurzkettigen Kohlenhydraten führt dabei zu einer unphysiologischen Anflutung im Dickdarm, wo diese von Prokaryonten zu D-Lactat verstoffwechselt werden. Eventuell hat die orale antibiotische Therapie eine mikrobielle Fehlbesiedelung des Darms mit D-Lactat Bildnern noch begünstigt.

Schlussfolgerung: Bei Bestehen eines Kurzdarmsyndroms sollte bei der Befundkonstellation aus neurologischen Symptomen und metabolischer Azidose an die seltene D-Lactat-Azidose gedacht werden. Wegweisend ist eine vergrößerte Anionenlücke. D-Lactat ist in der Routine-Lactatmessung nicht sichtbar und muss in einem Speziallabor bestimmt werden.

Plenum 2

2. Basics und Neues in Therapie und Diagnostik – Gastrointestinale Probleme

A. Claaß

1. Neues: CFTR wird im Darm exprimiert. Deshalb muss eine Fehlfunktion von CFTR auch zu Darmproblemen führen. Von klinischer Seite bekannt sind das distale intestinale Obstruktionsyndrom (DIOS) und der Mekoniumileus bei Neugeborenen. Die Folgen der CFTR-Fehlfunktion in Darmzellen auf die Resorptionsleistung und möglicherweise auch auf eine intestinale Entzündungsreaktion ähnlich der in der Lunge rücken erst in letzter Zeit in den Fokus der Forschung.

2. Basics: Chronische Bauchschmerzen bei Kindern und Jugendlichen haben zu 80% keine organische Ursache. Bei einer Erkrankung wie CF, die vielfältige organische Ursachen für Bauchschmerzen bietet, ist der Einfluss nicht-organischer Ursachen bisher erstaunlich wenig untersucht worden. Dabei ist es insbesondere für Patienten mit einer komplexen Grunderkrankung wichtig, dass ihnen bei Bauchschmerzen die angemessene, zielführende und ausreichende Diagnostik angeboten wird. Gerade bei chronisch Kranken, die in Sorge um ihre Organfunktionen leben, wäre eine überzogene und übertrieben langwierige Diagnostik ausgesprochen kontraproduktiv. Es ist deshalb wichtig, das Phänomen funktioneller Bauchschmerzen bei CF Patienten zu erkennen und diese Patienten der entlastenden Therapie zuzuführen, die auf die Modifikation der Lebensführung und gerade nicht auf eine medikamentöse Behandlung abzielt. Die Kriterien für die Diagnose funktioneller Bauchschmerzen werden speziell auf die Anwendung bei CF Patienten diskutiert.

W1.2 Azithromycin als Behandlung virus-assoziiierter pulmonaler Exazerbationen bei CF Patienten

A. Schögler, S. B. Kopf, J. R. Muster, E. Kieninger, C. Casaulta, A. Jung, A. Moeller, T. Geiser, P. M. Alves, N. Regamey

Virus-assoziierte pulmonale Exazerbationen, am häufigsten durch das Rhinovirus (RV) verursacht, spielen eine wichtige Rolle in der Morbidität der zystischen Fibrose (CF). Allerdings stehen nur wenige therapeutische Mittel zur Verfügung, um die virus-assoziierten pulmonalen CF Exazerbationen zu behandeln oder deren vorzubeugen. Studien haben aufgezeigt, dass das Makrolid-Antibiotikum Azithromycin (AZM) antivirale Eigenschaften in RV-infizierten gesunden primären bronchialen Epithelzellen hat. In unserer Studie wollen wir untersuchen, ob AZM antivirale Mechanismen in primären bronchialen Epithelzellen von CF-Patienten induziert. Primäre bronchiale Epithelzellen von CF-Kindern wurden mit AZM vorbehandelt und mit RV infiziert. Virale RNA, die Expression von Interferonen (IFNs), IFN-stimulierten Genen (ISGs) und RV Rezeptoren wurden mittels RT-qPCR gemessen. Die pro-inflammatorische Zytokinproduktion wurde mittels ELISA bestimmt. Zelltod wurde durch die Durchflusszytometrie-Methode gemessen.

Die AZM-Vorbehandlung reduzierte die RV-Replikation um das 7-fache in CF bronchialen Epithelzellen im Vergleich zu unbehandelten Zellen (Median [Interquartilbereich] 106 Kopien/Reaktion: 8.13 [5.28-34.4] vs. 56.8 [18.4-81.5]; $p=0.001$). Die reduzierte RV-Replikation wurde nicht durch eine AZM-induzierte Zytotoxizität in CF bronchialen Epithelzellen verursacht. Zusätzlich erhöhte die AZM-Vorbehandlung die RV-induzierten mRNA Expressionen der IFNs und ISGs, und auch der RV Rezeptoren in den CF bronchialen Epithelzellen. Interessanterweise beugte die AZM-Vorbehandlung nicht der virus-induzierten inflammatorischen Zytokinproduktion vor, trotz Stimulation der antiviralen Antwort.

AZM-Vorbehandlung reduziert die RV-Replikation in primären CF bronchialen Epithelzellen in vitro möglicherweise durch die Amplifikation der antiviralen Antwort, welche durch die IFN-Signalkaskade vermittelt wird. Der nächste Schritt sind klinische Studien um das Potential von AZM als neue therapeutische Möglichkeit zur Behandlung und Prävention von virus-assoziierten pulmonalen CF Exazerbationen nachzuweisen.

W1.3 Entwicklung und Evaluation einer internetbasierten psychologischen Intervention für Eltern eines Kindes mit Mukoviszidose

L. Goldbeck, M. Herle, C. Knaevelsrud, C. Lehmann, C. Weiss, A. Fidica

Hintergrund und Fragestellung: Eltern von Kindern mit Mukoviszidose weisen eine hohe Belastung mit Angstsymptomen und depressiven Symptome auf. Sie erhalten bislang kaum gezielte psychologische Unterstützung. Psychisch stabile Eltern können ihre erkrankten Kinder bei der Einhaltung des aufwändigen Therapieprogramms jedoch effektiver unterstützen. Ziel dieses Pilotprojekts war daher die Entwicklung und Evaluation einer internetbasierten Intervention (Muko-WEP). Dabei wurde geprüft, ob das Programm durchführbar und wirksam hinsichtlich der psychischen Entlastung der Eltern ist.

Methode: Die manualisierte kognitiv-behaviorale Schreibtherapie zielt auf Bewältigung krankheitsbezogener Ängste, Entlastung beim Krankheitsmanagement und Selbstfürsorge. Die Eltern bearbeiten über einen Zeitraum von 10-12 Wochen in jeweils 45minütigen Arbeitsphasen neun Schreibaufgaben und erhalten dazu sequentiell individualisierte schriftliche Rückmeldungen durch ihre Therapeutin. Die Evaluation erfolgte in einer einarmigen Interventionsstudie mit Prä-, Post-, Follow up-Design. Eingeschlossen wurden Eltern mit klinisch relevanten Angstsymptomen, die noch keine Behandlung erhielten. Die Teilnehmerzufriedenheit wurde mit selbst konstruierten Fragebogen erfasst. Die Wirksamkeit wurde primär an der Angstsymptomatik mit der Hospital Anxiety and Depression Scale ermittelt. Als sekundäre Zielgrößen wurden Progredienzangst, depressive Symptome, Lebensqualität sowie Copingstrategien erfasst.

Ergebnisse: 31 Eltern wurden eingeschlossen, vollständige Daten lagen von 23 Eltern vor (davon 20 Mütter). Die große Mehrzahl der Teilnehmer war mit der Intervention hoch zufrieden. Zum Ende der Intervention war die Angstsymptomatik im Vergleich zur Basiserhebung signifikant reduziert ($M_{\text{prä}}=11.4$; $SD_{\text{prä}}=2.6$; $M_{\text{post}}=6.7$; $SD_{\text{post}}=2.6$; $t=8.51$; $p<0.001$), der Veränderungseffekt war sehr groß ($d=2.11$). Des Weiteren wurden eine signifikante Reduktion depressiver Symptome ($t=2.48$; $p=.02$) und der Progredienzangst ($t=6.36$; $p<0.001$) sowie eine signifikante Verbesserung der Lebensqualität ($t=-2.78$; $p=.01$) festgestellt, jeweils mit großen Effektstärken. Die Effekte waren auch nach 3 Monaten stabil.

Diskussion: Eine internetbasierte psychologische Intervention für Eltern von Kindern mit Mukoviszidose ist machbar und hat ein großes Potential für ihre psychische Entlastung. Im nächsten Schritt sollte die Intervention in einer randomisierten kontrollierten Studie geprüft werden, dabei sollten auch indirekte Effekte auf den Gesundheitszustand ihrer Kinder erfasst werden.

W1.4 Verbesserte Erregerdiagnostik chronischer Luftwegsinfektionen bei Mukoviszidose

L. von Müller, R. Bals, S. Suerbaum, B. Tümmler

Bei Patienten mit Mukoviszidose (CF) kommt es aufgrund der gestörten mukoziliären Clearance sehr häufig zu einer chronischen Infektion der Luftwege. Durch Atemgymnastik und regelmäßige antibiotische Therapien gelingt es häufig, die Lungenfunktion zu stabilisieren und damit das Voranschreiten der Erkrankung über viele Jahre und Jahrzehnte aufzuhalten.

Besonders wichtig für den Therapieerfolg ist die Wahl des geeigneten Antibiotikums. Voraussetzungen für eine individualisierte Therapie sind deshalb regelmäßige mikrobiologische Untersuchungen, bei denen typische Erreger von Lungeninfektionen isoliert und mit Antibiotika-Resistenztestung charakterisiert werden. Leider kann das komplexe Bild der polymikrobiellen Infektion bei CF Patienten mit den kulturellen Verfahren nur unvollständig abgebildet werden. Neue kultur-unabhängige Technologien erlauben nun die vollständige Charakterisierung der respiratorischen Flora („Mikrobiom“). Zur Untersuchung der respiratorischen Proben wurde ein multizentrischer Vergleich zwischen drei verschiedenen molekulargenetischen Technologien durchgeführt. Sie unterscheiden sich ganz wesentlich durch Auflösung, Schnelligkeit, Verfügbarkeit, Bioinformatischer Rechenleistung und Preis.

1. Die T-RFLP ist die älteste der angewandten molekulargenetischen Methoden („genetischer Fingerabdruck“) und generiert spezifische Restriktionsfragmente, die bestimmten Erregerfamilien zugeordnet werden können (16S-rDNA PCR).
2. Die Sequenzierung aller 16S rDNA PCR Produkte ist erst mit den neuen Sequenziermethoden möglich („deep sequencing“).
3. Mithilfe der aktuellen Sequenzier-technologie/Bioinformatik können erregerunabhängig alle Gene in der Probe sequenziert und analysiert werden („Metagenomics“). Mit Metagenomics ist es möglich, bekannte und bislang unbekannte Erreger anhand ihres genetischen Codes direkt in klinischen Proben zu identifizieren; dies beinhaltet gleichermaßen Bakterien, Pilze, Viren und Protozoen. Darüber hinaus erlaubt diese Methode auch den Nachweis von Resistenzvermittelnden Genen, die für die rationale Wahl einer optimierten antibiotischen Therapie elementar wichtig sein können.

Die aktuelle Studie soll dazu beitragen, eine für die Routinediagnostik optimierte mikrobiologische Diagnostik zügig zu etablieren und individualisierte Behandlungsschemata abzuleiten.

W1.5 ACTIVATE-CF – eine internationale randomisierte kontrollierte Trainingsstudie

H. Hebestreit, S. Kriemler, J. Schaeff, L. Lands, C.I. Karila, T. Radtke, D. Urquhart, E. Hulzebos, D. Orenstein

Körperliche Aktivität und Sport haben sich zu einer wichtigen Behandlungskomponente bei Mukoviszidose (CF) entwickelt. Das internationale Projekt ACTIVATE-CF soll die positiven Effekte eines teilweise überwachten Trainings kombiniert mit einer regelmäßigen Rückmeldung an die Teilnehmer zur Steigerung der Motivation überprüfen. Das primäre Ziel des ACTIVATE-CF Projekts ist es, die Auswirkungen eines solchen Programms auf die FEV₁ nach 6 Monaten Training in einer großen, internationalen Patientengruppe zu untersuchen. Weitere Endpunkte des Projekts sind die körperliche Aktivität und Leistungsfähigkeit, die Lebensqualität, das berichtete Ausmaß an Angst und Depression sowie die Kontrolle des Blutzuckers. Ca. 300 Teilnehmer mit CF im Alter von wenigstens 12 Jahren und mit einer FEV₁ von mindestens 35% des Vorhersagewertes werden nach aktuellem Stand (10.09.2014) in Deutschland (12 Zentren), Österreich (2 Zentren), der Schweiz (4 Zentren), Frankreich (7 Zentren), Großbritannien (1 Zentrum), Kanada (5 Zentren) und den USA (2 Zentren) rekrutiert. Nach den Ausgangsuntersuchungen (zwei Termine) werden die Teilnehmer in eine Interventions-(Trainings-)gruppe und eine Kontrollgruppe randomisiert. Teilnehmer der Interventionsgruppe verpflichten sich schriftlich, ihre intensive körperliche Aktivität über 12 Monate um wenigstens 3 Stunden pro Woche zu steigern. Zur Motivation werden neben einer individuellen Beratung ein web-basiertes Tagebuch und Schrittzähler genutzt. Die Teilnehmer der Kontrollgruppe erhalten über 12 Monate die komplette Standardtherapie, sollen aber ihre körperliche Aktivität nicht verändern. Der erste Patient wurde am 31.07.2014 in Würzburg randomisiert.

Das Projekt wird von Deutschland aus koordiniert und geleitet und vom Mukoviszidose e.V., der Schweizerischen Gesellschaft für Cystische Fibrose, dem Schweizer Nationalfond, Vaincre la Mucoviscidose, Cystic Fibrosis Canada, der Nederlandse Cystic Fibrosis Stichting, der Sick Kids Friends Foundation Edinburgh, einem VERTEX Innovations Award sowie wahrscheinlich auch von der CF Foundation unterstützt.

W3 Kinderwunsch und Schwangerschaft

J. Stübner, J. Streller, C. Trosse

Aufgrund verbesserter Lebensqualität und der erhöhten Lebenserwartung ist das Thema Kinderwunsch und Familienplanung für Patienten mit CF ebenso bedeutsam geworden wie für gesunde Menschen.

Viele Paare möchten gern eine eigene Familie gründen. Hierbei müssen sie sich allerdings mit weitaus mehr auseinandersetzen als der Namensfindung und der finanziellen Absicherung.

CF-Patienten müssen sich über Fragen der Fertilität, Vererbung und Risiken vor und während einer Schwangerschaft Gedanken machen.

Hierbei sind ein gutes Arzt-Patienten-Verhältnis, ein stabiler Gesundheitszustand sowie ein sicheres soziales Umfeld von großer Bedeutung.

In unserem Workshop wollen wir über diese und weitere Themen mit der anwesenden Patientin und Mutter Frau Trosse informieren und diskutieren.

W5 Der systemische Blick auf die Familie:
Familienaufstellung als Methode für das CF Team?

M. Schon

Die sozialpädagogischen und psychologischen Aufgabenbereiche im CF Team sind vielfältig. Zentrales Anliegen unserer Berufsgruppen ist es, für die psychosozialen Aspekte des CF- Betroffenen und seiner Familie bzw. Angehörigen zu sensibilisieren. Oft gelingt es aber nur mit Hilfe eines „systemischen Blicks“, individuelle und familiäre Bewältigungsmechanismen in ihrer Bedeutung zu erfassen und respektieren zu lernen.

Im Workshop soll nach einem einführenden Kurzvortrag das familientherapeutische Instrument der Familienaufstellung in Kleingruppen erprobt werden. Abschließend wird die Einsetzbarkeit für Team- und Fallbesprechungen im CF-Team diskutiert.

W4 „Gurte reloaded“ – Die Anwendung von Thoraxbändern in der Atemphysiotherapie nach Chevallier

H. Roßbacher-Gnan

Im Lauf des Lebens unserer CF-Patienten kommt es oft zu typischen Veränderungen des respiratorischen Systems.

Die charakteristischen muskuloskeletalen Veränderungen sind äußere Anzeichen des Fortschreitens der Erkrankung. Die Atempumpe verliert ihre physiologische Form und Funktion, die Atmung wird ineffektiver und die Reinigungsmechanismen der Lunge werden zunehmend erschwert.

Durch die Verlegung der Atemwege mit Sekret, Schleimhautschwellung und chronische Entzündung werden mehr und mehr Lungenabschnitte von der Ventilation abgeschnitten. Atelektasen, Überblähung und trapped air besetzen den begrenzten Raum innerhalb des Thorax. Als Kompensationsmechanismus verschiebt der Patient u. a. seine Atemebene in Richtung Inspirium. Die Vordehnung in den verbleibenden Alveolen wird dadurch erhöht, die Ruheatmung kann wieder entspannt durchgeführt werden. Jedoch führt dieses Phänomen im Lauf des Lebens zu einem zunehmenden Verlust der Thoraxbeweglichkeit in Richtung Expiration.

Einen wesentlichen Aspekt der bronchialen Reinigung vor allem der kleinen Atemwege stellt die bewusste Verlagerung der Atemebene in Richtung Expirium dar. Dazu ist es unabdingbar, dass der knöcherne Thorax und die umgebenden Strukturen eine maximale Verkleinerung des Brustkorbes zulassen. Eine wesentliche präventive Maßnahme zum Erhalt der maximalen Ausatemfähigkeit stellt die regelmäßige Durchführung dieses Atemmanövers dar.

Wir schulen den Patienten darin, seine Atemebene bewusst abzusenken und unterstützen dies manuell. Zusätzlich nutzen wir die Wirkung der Thoraxbänder dazu, den Brustkorb über eine gewisse Zeit klein zu halten. Der Bauch und die Rumpfwand muss bei auftretenden Paradoxien mit in die Therapie einbezogen werden.

Außerhalb unserer Therapie kann der Patient dies täglich alleine tun, indem er die Bänder selbstständig benutzt. Während des Tragens der Bänder kommt es ganz allmählich zu einer Änderung des Brustkorbumfanges, die Bänder sitzen nach einer gewissen Weile lockerer. Chevallier spricht in diesem Zusammenhang von der „Wiedererziehung der Atmung“, denn „je normaler die äußere Form der Atempumpe, desto besser funktionieren die automatischen Reinigungsmechanismen der Lunge“.

W7 Einfluss der sozioökonomischen Situation erwachsener CF-Patienten auf den Krankheitsverlauf

J. Fink

Einführung: In der Therapie von CF Patienten stellt sich immer wieder aus medizinischer und psychosozialer Sicht die Frage nach dem Zusammenhang der Erwerbsfähigkeit und der gesundheitlichen Stabilität der Patienten. Es ist bekannt, dass das finanzielle Einkommen die Gesundheit und damit die Lebenserwartung beeinflusst. Doch bisher beschäftigten sich solche Studien nicht mit CF Patienten, obwohl diese Fragestellung immer wieder in der Fachliteratur aufkommt.

Methode: Die explorative Studie (Koczor und Schöffing) wertete einen anonymisierten, quantitativen Fragebogen aus, der an alle erwachsenen CF Patienten aus der Mitgliederliste des Mukoviszidose e.V. 2011 versendet wurde. Abgefragt wurden ökonomische und soziale Aspekte der Patienten. Diese empirische Primärerhebung liefert dazu die erste deutschlandweite Datenlage bezüglich erwachsener CF Patienten. Um die Validität der gewonnenen Daten zu überprüfen erfolgte ein punktueller Abgleich mit Daten aus dem QS-Berichtsband.

Ergebnisse: 502 Fragebögen erwachsener CF Patienten (Rücklaufquote 25%, 212 Männer, 290 Frauen) wurden evaluiert. Der höchste krankheitsbedingte Mehrbedarf entsteht demnach durch die kostenaufwendige Ernährung (42,8% benötigen mehr als 50,- Euro/Monat zusätzlich). Dazu kommen noch nichtverschreibungspflichtige Medikamente (94,2% benötigen bis zu 100,- Euro/Monat), Zuzahlung zu verschreibungspflichtigen Medikamenten (36,5% benötigen mehr als 50,- Euro/Monat) und Kosten für Mobilität (95,5% benötigen bis 87,- Euro/Monat für Fahrten zur Therapie). Durchschnittlich müssen monatlich mehr als 250,- Euro für die Gesundheit aufgebracht werden. Von diesen Patienten sind 48,4% (243/502) von Sozialleistungen abhängig. Subjektiv empfinden etwa 20% der CF Patienten ihre finanzielle Situation im Zusammenhang mit ihrer Gesundheit als schlecht. Bei dieser Patientengruppe korrelieren gesundheitliche Belastungen stark.

Fazit: Das finanzielle Einkommen beeinflusst die medizinische Versorgung und damit den Gesundheitszustand erwachsener CF Patienten erheblich, signifikant. Dies bedeutet auch, dass eine mangelnde Compliance und Adhärenz nicht immer in der Person des Betroffenen begründet ist, sondern, dass er sich die abgesprochene und optimale Therapie finanziell nicht leisten kann. Als Konsequenz dieser Studie erarbeitet der Arbeitsschwerpunkt des Muko e.V. „Projekt 60“ Lösungsvorschläge sowohl mit psychosozial beratenden als auch mit politischen Ansatzpunkten.

S6.1 Muko.fit – ein Angebot des Mukoviszidose e.V. für CF-Patienten mit kritischen Verläufen und/oder mit besonderen psychosozialen Herausforderungen

C. Moos-Thiele, N. Czypl, S. Hoffmann, W. Klümpen, J. Funk, JG Mainz, C. Schwarz
Einleitung: *muko.fit* richtet sich an Mukoviszidose Patienten und deren Familien, die kritische Krankheitsverläufe und/oder problematische psychosoziale Lebenssituationen aufweisen. Das Angebot *muko.fit* wird durch die Aktion Mensch im Rahmen der Projektförderung über 3 Jahre finanziert. Es startete im August 2012 und läuft bis Juli 2015. Parallel können 40 Teilnehmer betreut werden.

Methode: Jeder potentielle Teilnehmer durchläuft ein Bewerbungsverfahren. Bei Aufnahme in *muko.fit* wird durch alle am Versorgungsgeschehen Beteiligten ein Aktionsplan für ein Jahr erarbeitet. Dieser enthält u.a. ärztliche, physiotherapeutische, psychosoziale/sozialrechtliche, psychologische, diätetische und sportwissenschaftliche Maßnahmen zur prospektiven Intervention. Die Handlungs- und Beratungsgrundlage wird für zunächst ein Jahr erstellt und im PDCA-Zyklus evaluiert. Die Informationsweitergabe zwischen den am Versorgungsgeschehen Beteiligten sowie die Koordination der gemeinsam beschlossenen Maßnahmen erfolgt durch die Interventionskräfte. Das abschließende Monitoring, das durch die psychosozialen Interventionskräfte durchgeführt wird, erfasst die Ergebnisse des Interventionszeitraums und dient als Grundlage für die Entscheidung zu einer eventuellen Weiterführung.

Untersuchungsinstrumentarien: Als Untersuchungsinstrumentarien dienen der CFQ-Lebensqualitätsfragebogen (jährlich), Sportfragebogen (jährlich), Dokumentationen der Kontakte (fortlaufend), Erhebungen klinischer Werte FEV₁, BMI, Besuche in der Ambulanz, Körpergröße, Alter, Leistungsfähigkeit (nach jedem Ambulanzbesuch). Eine abschließende Entscheidung über einen erneuten Aktionsplan für ein weiteres Jahr trifft das *muko.fit* Team in Abstimmung mit dem Teilnehmer und dem behandelnden Arzt.

Ergebnisse: Bei dem laufenden Angebot nahmen bisher 41 Teilnehmer (21w, 20m) aus 23 unterschiedlichen Ambulanzen teil. Es handelte sich um 20 Kinder und Jugendliche und 21 Erwachsene. Insgesamt belief sich das mittlere Alter auf 18,5±8,0 (2-38) Jahre mit einer mittleren Lungenfunktion von 52,0±23,6 FEV₁ % Soll bei Interventionsstart des Angebots. Insgesamt wurden in den Aktionsplänen mit den Teilnehmern 195 Maßnahmen vereinbart. Beratungsschwerpunkte sind Fragen der persönlichen Lebensperspektive, Transition, Inklusion bzw. Integration, finanzielle Sicherung und Klärung sozialrechtlicher Ansprüche. Im Mittelpunkt stehen die Organisation der med.-therapeutischen Versorgung und die Umsetzung der notwendigen Therapiemaßnahmen im Alltag des Teilnehmers.

S6.2 Bestimmung der Konzentration von Ivacaftor und seinem aktiven Metaboliten im Serum von Mukoviszidosepatienten mit der G551D Mutation

M. J. Hug, F. Stehling, J. G. Mainz, S. Gräber, M. Stahl, M. A. Mall, S. Illing, M. Wiebel, A. Heinzmann, R. Trittlar

Einleitung: Ivacaftor (Kalydeco™) ist der erste Wirkstoff, der den für die Mukoviszidose verantwortlichen molekularen Defekt kausal behandelt. Die Substanz ist derzeit nur bei Patienten, die die Mutation G551D im CFTR Gen tragen, zugelassen. Aufgrund der vergleichsweise geringen Anzahl von Patienten, ist sehr wenig über die Pharmakokinetik (PK) und Pharmakodynamik (PD) von Ivacaftor und dessen Metaboliten bekannt. Eine Dosisanpassung des Arzneimittels ist nur bei deutlich eingeschränkter Leberfunktion oder bei gleichzeitiger Einnahme von CYP3A Inhibitoren empfohlen. Wir berichten über die Implementierung von Konzentrationsbestimmungen, um die Therapietreue der Patienten, dosis-abhängige Nebenwirkungen und die PK von Ivacaftor beurteilen zu können.

Methoden: Die Serumkonzentration von Ivacaftor wurde mit einer validierten flüssigkeitschromatographischen Methode, die mit einer massenspektroskopischen Detektion gekoppelt war, bestimmt. Die Probenvorbereitung bestand in einer Proteinfällung mit Methanol gefolgt von Zentrifugation. Zur Quantifizierung wurde eine externe Kalibrierung mit einem Ivacaftor Standard durchgeführt. Der aktive Metabolit M1 wurde über eine massenspektroskopische Detektion identifiziert und quantifiziert.

Ergebnisse: Die ermittelten Ivacaftor Konzentrationen schwankten zwischen 400 und 3.000 ng/mL. 13 von derzeit 14 untersuchten Patienten hatten signifikant höhere Serumkonzentrationen als die im Rahmen der Zulassungsstudien berichteten Werte. Der bisher niedrigste Wert wurde bei einem Patienten mit eingeschränkter Nierenfunktion gemessen. Das Konzentrationsverhältnis zwischen M1 und Ivacaftor war erniedrigt in Patienten mit eingeschränkter Leberfunktion oder bei gleichzeitiger Behandlung mit einem CYP3 Inhibitor.

Schlussfolgerung: Unsere bisherigen Ergebnisse zeigen, dass bei Patienten, die über einen längeren Zeitraum mit der normalen Dosierung von 150 mg zweimal täglich behandelt werden, deutlich höhere Serumkonzentrationen gefunden werden, als in der Literatur berichtet wird. Vor dem Hintergrund der in den Zulassungsunterlagen des Herstellers berichteten effektive Konzentration 90% (EC90) von 405 ng/mL, können therapeutisches Drug monitoring und Dosisanpassungen unter der Therapie mit Ivacaftor diskutiert werden.

S6.3 Omalizumab als neue Therapieoption bei Cystischer Fibrose (CF) und Allergischer Bronchopulmonaler Aspergillose (ABPA)

S. Lehmann, C. Pfannenstiel, F. Friedrichs, K. Kröger, N. Wagner, K. Tenbrock
Die Allergische Bronchopulmonale Aspergillose (ABPA) ist eine bekannte Komplikation bei Patienten mit Cystischer Fibrose (CF). Die Inzidenz der ABPA bei CF liegt weltweit mit dem Alter ansteigend bei 1-25%. In Deutschland lag die Inzidenz der ABPA 2012 bei CF bei 6,6%. Die Diagnose einer ABPA geht mit einer Verschlechterung der Prognose einher, weiterhin existiert eine hohe Rezidivrate. Daher ist die effektive Therapie der ABPA essentiell für Patienten mit CF.

Die etablierte Therapie mit systemischen Steroiden birgt das Risiko für Nebenwirkungen, wie gehäuft Infektexacerbationen durch die Immunsuppression, Störungen der Glukose-Homöostase und Osteoporose. Der systemische Einsatz von Antimykotika, wie Itraconazol kann zu Nebenwirkungen, Medikamenteninteraktionen und potentiellen Schwierigkeiten bezüglich des Erreichens effektiver Wirkspiegel führen.

Omalizumab ist ein rekombinanter humanisierter monoklonaler IgE-Antikörper. Erste Erfahrungen zur Anwendung von Omalizumab bei ABPA bei CF existieren. Wir möchten eine Fallserie von sechs Patienten (4 w, 2 m) mit CF und ABPA und einem Beobachtungszeitraum von 7,5 Jahren vorstellen, die Omalizumab zur Therapie der ABPA erhalten haben. Indikation für den off-label Einsatz von Omalizumab waren Nebenwirkungen der konventionellen Therapie und fehlendes Therapieansprechen. Das durchschnittliche Alter der Erstdiagnose ABPA betrug 15,61 (±7,19; range 4,8 bis 26) Jahre und bei Therapiebeginn mit Omalizumab 19,47 (±9,64; range 5,3 to 33,2) Jahre. Die Beobachtungsdauer unter Therapie mit Omalizumab betrug durchschnittlich 19,67 (±19,19; range 6-56) Monate.

Wir möchten verschiedene Verläufe der Therapie mit Omalizumab demonstrieren und deren Chancen aufzeigen. Omalizumab stellt eine potentielle Therapieoption im Sinne einer additiven, aber auch einer Mono-Therapie der ABPA bei CF dar. Im Rahmen der Studie zeigte sich, dass der frühe Einsatz von Omalizumab bei der Diagnose ABPA vorteilhaft erscheint. Außerdem war der Therapieeffekt von Omalizumab bei Patienten in frühen Stadien der Lungenerkrankung bei CF deutlicher abzugrenzen als bei Patienten mit progredienter Lungenerkrankung. Wir sahen interindividuelle Therapieeffekte (FEV₁-Anstieg, Steroidreduktion, HbA1C-Verlauf) zu unterschiedlichen Zeitpunkten.

Randomisierte, multizentrische Studien zum Einsatz von Omalizumab sind dringend notwendig, um den Stellenwert von Omalizumab zur Therapie der ABPA bei CF zu untersuchen.

S6.4 Erfahrungen bei der Einführung des Mukoviszidose-Screenings in Mecklenburg/Vorpommern – Was muss vor der Einführung des bundesweiten Screenings noch geklärt werden?

S. M. Schmidt, C. Müller, T. Winter, B. Kinder, K. Breuel, V. Fischer, R. Bruns, H.-J. Walter, M. Nauck

Hintergrund: Ein Neugeborenen-Screening auf Mukoviszidose wurde in Deutschland bisher an 2 Standorten mit jeweils einem Studien- und Nachsorge-Zentrum angeboten (Dresden und Heidelberg). Im Oktober 2012 wurde erstmals ein solches Screening in einem ganzen Bundesland (Mecklenburg-Vorpommern) mit einem Screeningzentrum aber mehreren nachsorgenden Standorten etabliert. Die Finanzierung erfolgt durch das EU-Projekt „Modellregion ‚Pomerania‘ für ein grenzüberschreitendes Neugeborenen-Screening“ (Interreg IV A). In dieser Studie sollen mögliche Hindernisse bei der Einführung des Neugeborenen-Screenings auf Mukoviszidose untersucht werden auch im Hinblick auf die geplante Einführung in ganz Deutschland.

Methoden: Screening-Verfahren: Bestimmung des immunreaktiven Trypsins (IRT). Bei einem IRT von mindestens 55 ng/ml Bestimmung des Pankreatitis-assoziierten Proteins (PAP). Das Screening ist positiv sowohl bei einem IRT von 55-100 und einem PAP von mindestens 1,6 ng/ml, als auch bei einem IRT >100 und einem PAP von mindestens 1,0. Eine Failsafe-Strategie (IRT >140) führt allein zu einem positiven Ergebnis. Einem positiven Screening schließen sich zur Diagnose-Stellung oder zum -Ausschluss zeitnah zwei Schweißtests an. Zu Beginn der Studie wurden die Direktoren aller Kinderkliniken in MV zu möglichen Problemen bei der Etablierung dieses Screenings in der täglichen Routine befragt.

Ergebnisse: Zwischen Januar 2013 und Ende April 2014 wurden 13.985 Neugeborene auf Mukoviszidose gescreent (91% aller Neugeborenen). 337 Neugeborene waren im IRT auffällig, davon 42 im PAP (0,3% aller Neugeborenen). Bei einem Kind wurde die Diagnose Mukoviszidose gestellt. Entsprechend dem Studienprotokoll soll der Schweißtest in einer Ambulanz des Mukoviszidose Zentrums MV (Greifswald, Neubrandenburg, Rostock, Schwerin) zeitnah durchgeführt werden, da nur hier die Chloridmessung etabliert ist. Es war schwierig, die Direktoren der kleinen Kinderkliniken zu überzeugen, positiv gescreente Kinder auch in diese Ambulanzen zu überweisen. Das Ausfüllen der Studienunterlagen in diesen Häusern ist zusätzliche Arbeit. Manchmal war es schwierig, die Eltern zu überzeugen, zum Schweißtest in diese Ambulanzen zu fahren (Fahrzeit bis zu 2 Stunden). Die Vergütung des korrekt durchgeführten Schweißtests (Chloridmessung) ist viel zu gering.

Schlussfolgerung: Vor der Einführung eines generellen Neugeborenen-Screenings auf Mukoviszidose in Deutschland muss bei Eltern und Kinderärzten Aufklärungsarbeit geleistet werden. Ein flächendeckendes Netz aus Ambulanzen mit einer leitlinienkonformen Durchführung des Schweißtests muss etabliert und positiv gescreente Kinder definitiv diesen Ambulanzen überwiesen werden. Die Vergütung des leitlinienkonformen Schweißtests muss erhöht werden.

S6.5 Neue Methoden für den Nachweis von M. abscessus bei Patienten mit zystischer Fibrose

M. Steindor, V. Nkwouano, E. Mayatepek, C. R. Mackenzie, D. Schramm, M. Jacobsen

Cystische Fibrose (CF)-Patienten haben eine erhöhte Suszeptibilität für pulmonale Infektionen mit dem nicht-tuberkulösen Mykobakterium (*M.*) abscessus. Die Diagnose der *M.* abscessus-Infektion gestaltet sich aufgrund der unspezifischen klinischen Präsentation und Sensitivitätsdefiziten der mikrobiologischen Mykobakterien-Sputumkultur schwierig. In unserer Studie etablierten wir den direkten PCR-basierten ex-vivo-Nachweis von *M.* abscessus einschließlich Quantifizierung mittels quantitativer (q)-PCR aus Sputum, sowie einen T-Zell-in-vitro-Re-Stimulations-Assay aus peripherem Blut zum Nachweis und zur Charakterisierung einer spezifischen Immunantwort gegen *M.* abscessus als indirekter Nachweis akuter und früherer *M.* abscessus-Infektionen bei CF-Patienten. Die Analysen wurden mit der Mykobakterien-Sputumkultur in einer Untergruppe von Sputum-expektorierenden CF-Patienten verglichen.

Die Mykobakterien-Kulturen und die direkten PCR-Analysen aus Sputum zeigten übereinstimmend bei 4 von 35 Patienten eine Infektion mit *M.* abscessus (=11,4%). Die qPCR bestätigte die Ergebnisse aus PCR und Kultur und zeigte Keimzahlen von 10^5 bis 10^8 Keimen pro Milliliter Sputum bei den infizierten Patienten. Keiner der kultur-negativen CF-Patienten, darunter auch ein CF-Patient mit einer früheren *M.* abscessus-Infektion, war PCR-positiv. Eine Analyse variabler Tandem-Repeat-Bereiche der Genome der *M.* abscessus-Isolate zeigte jeweils unterschiedliche Stämme bei den infizierten CF-Patienten und erbrachte somit keine Hinweise auf eine Übertragung zwischen den Patienten oder eine gemeinsame Infektionsquelle. Alle *M.* abscessus-positiven CF-Patienten (und einer mit *M.* abscessus-Infektion in der Vorgeschichte) zeigten *M.* abscessus-spezifische T-Zell-Zytokin-Antworten in der in-vitro-Re-Stimulation. Bemerkenswerterweise zeigte eine Untergruppe von CF-Patienten ohne direkten *M.* abscessus-Nachweis in Kultur oder PCR (oder ohne die Fähigkeit, Sputum zu expektorieren) phänotypisch spezifische T-Zell-Antworten gegen *M.* abscessus.

Zusammenfassend ermöglichen die PCR-basierten Sputumuntersuchungen eine schnelle und zuverlässige Diagnose von *M.* abscessus-Infektionen bei CF-Patienten. Die spezifische T-Zell-Antwort weist frühere oder gegenwärtige *M.* abscessus-Infektion nach und trägt zur Diagnose bei, insbesondere, wenn Sputumproben nicht verfügbar sind.

Klinische Visite Kinder/Jugendliche

S7

S7.1 Kwashiorkor als Erstmanifestation einer Cystischen Fibrose: Eine Fallserie

A. Mehl, C. Rolinck-Werninghaus, D. Staab

Fallbericht: 4 Monate alter männl. Säugling mit mangelnder Gewichtszunahme seit Geburt. Im Alter von 3 Monaten erste stationäre Einweisung aufgrund peripherer Ödeme. Nachweis einer Anämie sowie Hypalbuminämie. Eine weitere Abklärung war nicht möglich, da die Eltern die Klinik auf eigenen Wunsch verließen. Wiedervorstellung 2 Wochen später bei der Kinderärztin mit schlechtem Allgemeinzustand und massiven Ödemen. Erneute Einweisung.

Aufnahmebefund: Tachypnoe, Sättigungsabfälle bis 69%, blass, marmoriert, massive Ödeme der Augenlider, Hand-/Fußrücken und Unterschenkel, Hepatomegalie, Körpergewicht 4330g (<3.P.). Labor: Anämie, Hypalbuminämie sowie erhöhte Cholestase-Parameter bei unauffälligen Entzündungswerten (Hb 7,7 g/dl, Albumin 14,4 g/l). Liquor: Zellzahl 169/µl, sonst unauffällig. Nachweis einer akuten CMV-Infektion (Plasma, Liquor und Urin).

Therapie: Ganciclovir, Ampicillin/Sulbactam und täglich Humanalbumin, im Verlauf Transfusion von EK (Hb min. 6,3 g/dl). Nachweis einer Pankreasinsuffizienz (Elastase im Stuhl <15) bei unauffälligem Schweißtest (28 mmol/l NaCl-Äquivalent). Beginnende Lebersynthesestörung und weitere AZ-Verschlechterung mit Apathie, fehlender Spontanmotorik, Tachydyspnoe, Hepatomegalie, Ödemen und schwerem, z.T. hämorrhagischem Exanthem. Verlegung in unsere Klinik.

Fortführung der antiviralen und antibiotischen Therapie, Beginn einer Substitution von Pankreasenzymen sowie Vitamin D, K, E und Zink. Hierunter allmähliche Besserung des AZ, Abklingen der Ödeme und Abheilen der Hautläsionen. Gewichtszunahme und rasche neurologische Besserung. Diagnosestellung einer Cystischen Fibrose (CF) mittels Schweißtest nach Abklingen der Ödeme (Chlorid 90 mmol/l) sowie CFTR-Genetik (dF508/CFTRdele2,3 (21kb)).

Zusammenfassung und Schlussfolgerung: In Deutschland seltene, lebensbedrohliche Erstmanifestation einer CF mit Anämie, Hypalbuminämie, Ödemen (Kwashiorkor) und Zinkmangel-Ekzem. Komplizierende akute CMV-Infektion, welche im Rahmen eines sekundären Immundefektes zu werten ist.

Falsch negative Schweißteste in der akuten Phase eines Kwashiorkor sind in der Literatur mehrfach beschrieben und dürfen nicht zum Ausschluss einer Cystischen Fibrose führen.

Zur Vermeidung solch schwerer lebensbedrohlicher Verläufe wird die Einführung eines Neugeborenen-screensings dringend gefordert.

Anlässlich dieses Falles präsentieren wir die Auswertung weiterer Fälle mit Kwashiorkor als Erstmanifestation bei CF aus unserer Klinik.

S7.2 Elektrolytverlust und Gedeihstörung – alles Niere, oder was?

F. Prenzel, C. Henn, J. Gebhardt, K. Dittrich, M. Siekmeyer, W. Kiess und F. Prenzel
Wir berichten über einen 8 Mon. alten Jungen, der mit schwerer Elektrolytentgleisung und Dehydratation zunächst unter Verdacht auf eine renale Erkrankung aufgenommen wurde. Anamnestisch ergab sich ein seit 2 Monaten zunehmend schlechteres Trinkverhalten, wodurch ein Gewichtsverlust von 11% des Ausgangsgewichts und ein Wachstumsstillstand resultierten. Eine Infektion, Stuhlauffälligkeiten oder Erbrechen bestanden nicht. Bis zur Beikosteneinführung unauffällige Entwicklung, nun blass und apathisch. Drittes Kind gesunder, nicht konsanguiner Eltern, Sectio-geburt in der 38. SSW, Geburtsgewicht 4000 g, kein Polyhydramnion. Die Laboruntersuchung bei Aufnahme zeigte eine metabolische Alkalose sowie eine massive Elektrolytentgleisung mit Hyponatriämie, Hypokaliämie und Hypochlorämie. Ca, Mg und Phosphat waren normal. Blutbild, Entzündungs-, Leber-, Pankreas- und Nierenparameter, Gesamteiweiß, Albumin, Pro-BNP und Zöliakiediagnostik blieben unauffällig. Auch in der weiteren Diagnostik ergab sich keine Konstellation, die für eine renale Erkrankung gesprochen hätte. Abdomen- und Schädelsonographie waren unauffällig. Die Pankreaselastase lag wiederholt im Normbereich. Im Schweißtest (Chlorid) zeigte sich dann zunächst ein grenzwertiger (58 mmol/l) bei Kontrolle ein gerade eben pathologischer Befund (62 mmol/l). Im CFTR Mutationsscreening fand sich die Mutation F508del in heterozygoter Form. Die Kompletsequenzierung des CFTR-Gens wies mit E831X (cDNA Name: c.2491G>T) eine zweite Mutation nach und sicherte somit die Diagnose Mukoviszidose. Nach Normalisierung der Elektrolyt- und Blutgaswerte gelang der orale Nahrungsaufbau mit Cystilac® und altersgerechter Beikost ohne Substitution von Pankreasenzymen. Es folgten eine kontinuierliche Gewichtszunahme und Aufholwachstum in den folgenden Monaten. Erneute Elektrolytentgleisungen traten nicht mehr auf. Pulmonale Beschwerden bestanden zu keinem Zeitpunkt. Der Kasus zeigt, dass eine schwere Elektrolytentgleisung das erste, mitunter auch einzige Symptom einer CF beim Säugling sein kann. Bei der Kombination einer Klasse 1- und einer Klasse 2-Mutation im CFTR Gen hätte man eine klassische, schwere Verlaufsform der CF mit Pankreasinsuffizienz erwartet. Bei dem bisherigen sehr milden Verlauf unseres Patienten mit Pankreasinsuffizienz vermuten wir daher ein alternatives Splicing, das ein Stopp-Codon entfernt. Dieser Mechanismus konnte für die Klasse 1-Mutation bereits kürzlich gezeigt werden (Hinzpeter A et al. PLoS Genet. 2010).

S7.3 Ungewöhnlicher Verlauf einer Allergischen Bronchopulmonalen Aspergillose (ABPA) bei einem 5-jährigen Mädchen mit Cystischer Fibrose

C. Rolinck-Werninghaus, A. Mehl, D. Staab

Hintergrund: 5-10% der CF-Patienten entwickeln eine ABPA, meist >6. Lebensjahr, mit bronchialer Obstruktion + ggf. Bronchiektasie. Die Diagnosekriterien + Therapieempfehlungen sind uneinheitlich. Initial werden systemische Kortikosteroide empfohlen, hinsichtlich Antimykotika divergieren die Angaben.

Fallbericht: 5-jähriges Mädchen (geb. 03/06; p.G85E/ p.G85E; Klasse II). Gewichtsverlauf 3.-10. P., Größe 10.-25. P. Seit 09/08 intermittierend Staph. aureus. Häufig Antibiotika p.o. bei Husten. Erstmaliger P.a. Nachweis mit Eradikation 12/08. Seit 04/09 Fluticason bei bronchialer Hyperreagibilität. 01/11 Infiltrate im Röntgen-Thorax, zeitgleich Erstdiagnose Stenotr. maltophilia (+Staph. aureus) bei Hustensymptomatik. Gesamt-IgE-(gIgE) von 41 auf 332 kU/l (bekannte Atopie), spezifisches IgE gegen Aspergillus fumigatus (sIgE) 6 kU/l. Zu dieser Zeit klinisch unauffällig. 06/11 erste FEV₁-Messung 107%. Bei Hustensymptomatik Amoxiclav p.o. + Colistin inhalativ. gIgE jetzt 2007 kU/l, sIgE 15 kU/l, kein Nachweis von Aspergillen im Sputum. Nach AB-Therapie kein Husten mehr, FEV₁ 103% (9/11). 11/11 neuerlich Husten, Persistenz des radiologischen Bildes + gIgE, daher Beginn mit Celestamine p.o. + Itraconazol (3 Monate). Unter Kortikosteroiden, initial p.o., dann 5x Methylprednisolon-Puls kein dauerhafter Effekt auf gIgE + FEV₁. NW psychisch labil, Soor, Längenwachstum. Erst unter neuerlicher, Serum-spiegelkontrollierter Therapie mit Itraconazol (+ inhalativ 2x 100 µg Fluticason) Abfall des gIgEs, Besserung der radiologischen Infiltrate, FEV₁ aber variierend.

Unter Ausschlussversuch 2x Rezidiv + Nachweis von Asp. fumigatus im Sputum. Wiederansprechen auf Itraconazol hinsichtlich gIgE (max. 7400 kU/l, min. 1500 kU/l). Die Hustensymptomatik + FEV₁-Abfälle (min. 72 bzw. 81%) sprachen hingegen am ehesten auf antibiotische Therapien an (2. P.a.-Infektion, Stenotr. malt., Staph. aureus). Aktuell unter Itraconazol + Fluticason FEV₁ 94%, wenig Beschwerden, Sputum frei von Aspergillen. Keine Itraconazol-bedingten Nebenwirkungen.

Schlussfolgerung: Im vorliegenden Fall keine wesentliche Steroidresponsivität der Aspergillus-induzierten Inflammation. Nur durch langfristige antimykotische Therapie Limitation der Aktivität. Die Differenzierung zwischen bakteriellen Exacerbationen und Einschränkung durch die ABPA bleibt im konkreten Fall, wie nach der Literatur, schwierig. Der Verlauf und die weiteren therapeutischen Optionen werden diskutiert.

S8.1 Samter-Trias, Primäre Ziliendyskinesie – Der lange Weg zur Diagnose Mukoviszidose – Ein Fallbericht

C. Dopfer, N. Schwerk, S. Junge, A. M. Dittrich, B. Tümmeler, A. Sauer-Heilborn, F. C. Ringshausen

Wir berichten über den Fall einer 22-jährigen Patientin, welche über Jahre unter der Diagnose eines chronischen Asthma bronchiales mit rezidivierender nasaler Polyposis geführt worden war. Ein auswärtig durchgeführter Schweißtest hatte einen Schweißchlorid von weniger als 30 mmol/l aufgewiesen.

Später wurde die Verdachtsdiagnose einer Samter-Trias (Unverträglichkeit gegenüber Acetylsalicylsäure, nasale Polyposis, Asthma bronchiale) gestellt. Eine ASS-Deaktivierungstherapie blieb jedoch ohne Erfolg und führte in der Folge sogar zu Hämoptysen. Im weiteren Verlauf war wegen deutlich erniedrigter nasaler Stickstoffmonoxid-Werte (eNO nasal) die Verdachtsdiagnose einer primären ziliären Dyskinesie (PCD) gestellt worden. Eine Video-mikroskopische Untersuchung sprach dann jedoch gegen diese Erkrankung. Ultrastrukturelle Veränderungen in der Elektronenmikroskopie wurden als eher sekundäre Alterationen gewertet.

Da die Klinik mit chronischer Staphylococcus aureus-Besiedelung, Bronchiektasen und mehrfach operierte Polyposis nasi weiterhin eher für eine Erkrankung an Mukoviszidose sprach, wurde an unserem Zentrum ein erneuter Schweißtest durchgeführt, welcher einen intermediären Chloridwert von 39 mmol/l erbrachte. Zur Erweiterung der Diagnostik wurde eine Mutationsanalyse im CFTR-Gen veranlasst, welche die beiden krankheitsverursachenden Mutationen R553X und 3849+10kB C>T aufwies (Compound Heterozygotie).

Unter Mukoviszidose-spezifischer Therapie stabilisierte sich der klinische Zustand der Patientin im Verlauf stetig.

Fazit:

- Eine Verdachtsdiagnose wie Samter-Trias sollte retrospektiv gesehen hinterfragt werden, wenn in der Vorgeschichte nicht-steroidale Antiphlogistika zu keinem Zeitpunkt zu einer Unverträglichkeitsreaktion geführt hatten.
- Bei anhaltend suspekter Klinik sollte ein erneuter Schweißtest durchgeführt werden, auch wenn der Vorwert im Normbereich lag.
- Auch bei niedrig-intermediären Schweißchloridwerten sollte bei passender Klinik eine Mutationsanalyse im CFTR-Gen durchgeführt werden.
- Sekundäre Veränderung durch chronische nasale Rhinosinusitiden und vorausgegangene Operationen können zu ebenso niedrigen nasalen NO-Werten führen (<100 ppb), wie sie auch bei PCD zu finden sind.

S8.2 Diabetes bei Mukoviszidose – ein Update aus dem DPV-Register

N. Scheuing, K. Konrad, A. Thon, M. Bauer, E. Lilienthal, M. Schebek, R. Szczepanski, R. W. Holl

Fragestellung: Mit zunehmender Lebenserwartung nimmt auch die Häufigkeit des Mukoviszidose-bedingten Diabetes (CFRD) in den letzten Jahren zu. Ziel war daher, die aktuellen demografischen und klinischen Charakteristika von Patienten mit CFRD anhand einer standardisierten, prospektiven, multizentrischen Datenbank, dem deutsch/österreichischen DPV-Register, zu untersuchen.

Methodik: Aktuell beteiligten sich 413 spezialisierte Diabeteseinrichtungen an der DPV-Initiative und trugen anonymisierte Daten von 338477 Patienten jeglichen Diabetestyps zum DPV-Register bei. Im März 2014 sind 773 Patienten mit CFRD im DPV-Register dokumentiert. Seit 2013 werden bei diesen Patienten neben Diabetesparametern zusätzlich die Lungenfunktion und die Art der CFTR Mutation erfasst.

Ergebnis: Das mediane Alter und die mediane Diabetesdauer der CFRD Patienten betrug 19,2 [Q1: 16,4; Q3: 26,1] Jahre und 2,7 [0,6; 6,3] Jahre. Das Alter bei Diabetesbeginn lag bei 16,0 [13,4; 20,6] Jahren. Mehr Frauen als Männer waren von einem CFRD betroffen (58,3% vs. 41,7%, $p < 0,019$). Der Body Mass Index lag bei 19,1 [17,3; 21,0] kg/m² (BMI-SDS: -0,8 [-1,5; 0,0]) und 49,5% der Patienten waren untergewichtig (BMI < 19 kg/m²). Die Stoffwechselkontrolle gemessen am HbA1c lag bei 6,7 [6,0; 8,0] %. 75,3% der Patienten wurden mit Insulin oder einer Kombination mit anderen glukosesenkenden Medikamenten behandelt. Eine Therapie allein mit oralen Antidiabetika wurde bei 6,3% der Patienten beobachtet. 18,4% der Patienten erhielten keine pharmakologische Behandlung. Bei 48 Patienten lag eine Angabe der CFTR Mutation vor. 81,3% der Patienten hatten die häufigste CF Mutation F508del homozygot. Verglichen mit dem aktuellen CF Benchmarking Bericht 2012 (F508del homozygot: 47,0%) trat diese Mutation somit signifikant häufiger bei CFRD-Patienten auf ($p < 0,001$).

Schlussfolgerung: Die Studie liefert aktuelle demografische und klinische Daten aus der Versorgung von 773 CFRD Patienten. Insbesondere Frauen sind von CFRD betroffen. Die Diabetesmanifestation erfolgt meist in einem Alter, in dem sich die Patienten am Übergang von pädiatrischen zu internistischen Einrichtungen befinden. Eine gute Transition ist wichtig, um eine leitliniengerechte Behandlung des CFRD zu gewährleisten. Unsere Daten bestätigen die in der Literatur beschriebene Assoziation zwischen CFRD und der homozygoten Mutation F508del.

S8.3 Spiriva Indikation bei CF?

C. Brandt, A. Thronicke, C. Schwarz

Hintergrund: Mukoviszidose ist eine Multiorgankrankheit, jedoch ist das am häufigsten und am stärksten betroffene Organ die Lunge. Die Mutation im CFTR führt zu einem defekten Chloridkanal, wodurch eine Veränderung der Soleschicht auf der Mukosa entsteht und zähes Sekret endobronchial die Folge ist. Der dadurch verminderte Zilienschlag erschwert zusätzlich den Abtransport des Sekrets. Entzündungen und Infektionen entstehen. Im weiteren Verlauf entsteht eine zunehmende Obstruktion der Atemwege: der Circulus vitiosus hat begonnen. Etablierte Therapien in diesem Zusammenhang sind die Inhalation von hochprozentigem Kochsalz, DNase, Mannitol, Antibiotika in Verbindung mit regelmäßiger Physiotherapie. Bei schweren Exacerbationen erfolgen zusätzlich intravenöse Antibiotikatherapien. Der Stellenwert von Tiotropium bromid (Anticholinergikum) als inhalative anti-obstruktive Therapie ist nicht eindeutig bekannt bei Patienten mit Mukoviszidose.

Methode: Untersucht wurden 292 Patienten aus dem Christiane Herzog Zentrum Berlin. Die Datenerhebung erfolgte anhand der prospektiv erhobenen Daten in MUKO.doc.

Ergebnisse: Von den 292 untersuchten Patienten konnten 85 Patienten identifiziert werden, die Tiotropium bromid inhaliert haben. Insgesamt waren 34 Männer und 50 Frauen mit einem Alter von 29,2 Jahren (+/-9,7) und einer FEV₁ von 55,5 l vom Soll (+/-19,9) untersucht worden. 60 Patienten wurden analysiert, die vor der Tiotropium bromid Inhalation 12 Monate und 12 Monate nach der Therapieinitiation dokumentiert werden konnten mit mindestens drei FEV₁ Werten. In dem analysierten Zeitintervall vor Tiotropium bromid trat ein mittlerer FEV₁ Abfall über 12 Monaten von 0,23% (+/-14,5) und im Zeitintervall unter Therapie trat ein Anstieg des FEV₁ von 1,6% (+/-24,6) auf. Es traten insgesamt keine schweren Nebenwirkungen auf. Lediglich 2 Patienten klagten über einen etwas trockenen Mund. Dies war aber kein Abbruchgrund für die beiden Patienten.

Zusammenfassung: Die Inhalationstherapie mit Tiotropium bromid bei Patienten mit Mukoviszidose ist ohne wesentliche Nebenwirkungen durchführbar. Ein Trend zu einer stabileren Lungenfunktion aber kein signifikanter Unterschied zeigt sich nach 12 Monaten Tiotropium bromid Therapie.

S8.4 Mutter werden mit CF: Erfahrungen rund um Schwangerschaft und Geburt des ersten Kindes im Rückblick

I. Bobis, G. Ullrich, B. Bewig

Ziel: Exploration der Erfahrungen von Müttern mit CF.

Methode: Fragebogen (Multiple choice und Freitexteinträge); querschnittliche Befragung; Zugang über betreuende CF-Ambulanzen

Stichprobe: Alle über den Verteiler der AGAM erreichbaren Ambulanzen wurden über die Studie informiert. Es konnten 73 Mütter aus 19 Zentren kontaktiert werden, von denen 44 einwilligten und sich 38 beteiligten. Das Durchschnittsalter betrug 33+/-7 Jahre, die meisten (77%) waren Mutter eines Kindes, sechs Frauen hatten zwei und drei Frauen sogar drei leibliche Kinder. Das erstgeborene Kind war im Durchschnitt 6,8 Jahre alt (0,9-25 Jahre).

Ergebnisse: Bei 26% der Frauen war die damalige Schwangerschaft ungeplant (was nicht heißt, dass sie unerwünscht war). Die Reaktionen im persönlichen Umfeld (Partner, leibliche Eltern, Schwiegereltern, andere Familienangehörige, enge Freunde und CF-Team) waren bei ungeplanter Schwangerschaft signifikant ungünstiger und sie fielen bei den leiblichen Eltern der Frauen bei geplanter ebenso wie ungeplanter Schwangerschaft ungünstiger aus als bei anderen wichtigen Personen im Umfeld (insbesondere Partner). Eine positive Reaktion der CF-Ambulanz war signifikant wahrscheinlicher, je besser die Lungenfunktion der Frau war.

Sorgen während der Schwangerschaft hatten die Frauen vornehmlich bezüglich einer möglichen Schädigung des Fötus durch die CF-Medikamente.

Die Geburt erfolgte bei 35% termingerecht und bei 51% als Kaiserschnitt. Als Frühgeburt (definiert als Geburt vor der vollendeten 37. Schwangerschaftswoche) und als untergewichtiges Neugeborenes (definiert als Geburtsgewicht unter 2500 g) können 41% der erstgeborenen Kinder gelten, was im Vergleich zur normalen Rate (8,5% Frühgeburten, 5-15% untergewichtige Neugeborene [1]) eine beachtliche Erhöhung darstellt.

Die Mehrzahl (65%) der Frauen bekam ihr Kind sofort oder am Tag der Geburt zu Gesicht.

Den Verlauf der Schwangerschaft beschrieben 73% positiv, nämlich als „genauso einfach wie erhofft“ (24%) bzw. „einfacher als befürchtet“ (49%). Zum Thema „schwanger sein und CF haben“ gaben 35% der Frauen an, dass sie keine erwähnenswerten Schwierigkeiten erlebt hätten.

Referenz:

[1] vgl. Kommission für Krankenhaushygiene (2007) in: Bundesgesundheitsblatt, Gesundheitsforschung, Gesundheitsschutz, Band 50, S. 1265-1303

S9.1 Enterale Ernährung

P. Funk-Wentzel

Bei Menschen, die an Mukoviszidose erkrankt sind, klaffen häufig der Bedarf und die Aufnahme an Energie und Nährstoffen im Verlauf der Jahre immer weiter auseinander. Zunächst sollte von Beginn an durch gezielte Optimierung der Ernährung gegengesteuert werden: Energieanreicherung der normalen Kost, größere Portionen, selbst zubereitete Energiedrinks, usw. sind wichtige Maßnahmen dafür. Zudem ist auf die angepasste Einnahme an Pankreasenzymen bei Insuffizienz und eine optimale Blutzuckereinstellung bei Vorliegen eines Diabetes mellitus zu achten. Führen diese Maßnahmen nicht zum gewünschten Erfolg, kann diese Lücke mit Trink- oder Sondennahrung geschlossen werden. Insbesondere durch die Zufuhr von Flüssignahrung mittels Dauersonde (PEG) wird der Sättigungsmechanismus teilweise umgangen und ermöglicht so parallel eine gute Normalkost kombiniert mit Zusatznahrung. Die Krankenkassen sind sehr restriktiv bei der Kostübernahme, Trink- und Sondennahrung werden aber bei der Diagnose Mukoviszidose dann erstattet, wenn voll bilanzierte Nahrungen verordnet werden. Das Angebot an Trink- und Sondennahrungen ist groß, eine systematische Einteilung erleichtert die Auswahl für den individuellen Bedarf. Jede Trink- oder Sondennahrung ist aber nur dann wirksam, wenn sie regelmäßig und in ausreichender Menge aufgenommen wird. Dies im Patientenalltag umzusetzen bedarf oft großer Anstrengungen und Überzeugungsarbeit. Sich perkutan, das heißt durch die Bauchdecke mittels Endoskopie, eine Dauersonde legen zu lassen ist eine schwierige Entscheidung und selbst wenn dies erfolgreich zu einer deutlichen Verbesserung des Ernährungszustandes und wünschenswertem Body Mass Index (BMI) geführt hat, möchten die meisten Patienten diese schnellstmöglich wieder los werden. Der Überblick will zeigen, wie die enterale Ernährung als Chance wahrgenommen und genutzt werden kann.

S9.2 Parenterale Ernährung

U. Müller

Die parenterale Ernährung (PE) – genauer gesagt – teilparenterale Ernährung kann für Patienten mit liegendem Port eine gute Option sein, in Phasen von Inappetenz das Gewicht zu halten bzw. zu optimieren. Wichtig dabei ist, dass der Patient nicht ausschließlich auf eine parenterale Ernährung angewiesen ist, sondern noch im Rahmen seiner Möglichkeiten zusätzlich isst.

Die (teil) PE ist immer eine individuelle patientenbezogene Entscheidung und auf Kurzfristigkeit (mehrere Wochen/Monate) ausgelegt, wobei Vor- und Nachteile intensiv mit dem Patienten besprochen werden müssen. Sie ist nicht für jeden Patienten „das Mittel der Wahl“.

Zu diskutieren ist die (teil) PE immer dann, wenn der Patient trotz intensiver Bemühungen, sich oral und enteral ausreichend Energie- und Nährstoffe zuzuführen, sein Gewicht nicht halten kann bzw. in einem Monat sich sein Gewicht um >5% verringert hat.

Trotz vieler Vorteile müssen bei einer PE häufig anzutreffende Komplikationen diskutiert werden. Diese sind hauptsächlich Hyperglykämien, hepatische Komplikationen sowie mögliche Portinfektionen.

Hyperglykämien lassen sich reduzieren, wenn die KH-Zufuhr 2-3 g/kg KG/Tag nicht überschreitet. Bei insulinpflichtigen CF-Diabetikern kann ggf. ein Normalinsulin direkt in den Mischbeutel gegeben werden (Insulinbedarf: 0,1-0,3 IE Normalinsulin/1 g Glucose). Wichtig: PE zunächst tagsüber laufen lassen, engmaschige BZ-Kontrollen (alle 2-4 Std.) Am ersten Tag nur 2/3 der errechneten Insulinmenge in den Beutel geben. Da bei (teil) PE eine zusätzliche orale/enterale Ernährung stattfindet, lassen sich hepatische Komplikationen minimieren. Durch sorgfältige Portpflege und Hygiene lassen sich Portinfektionen ebenfalls reduzieren. Darüber hinaus ist zur Gewährleistung einer adäquaten Verstoffwechslung der Nährstoffe und Vermeidung von metabolischen Komplikationen (z. B. Hyperglykämie, Hypertriglyceridämie, Fettleber) die maximale Infusionsgeschwindigkeiten laut Herstellerangabe zu beachten. Insbesondere in den ersten Tagen/Wochen ist ein engmaschiges Monitoring der Laborwerte obligat.

Bei guter Akzeptanz erfolgt nach anfänglicher Gabe über Tag die Zufuhr der PE über Nacht (geringeres Sättigungsgefühl tagsüber).

Die Verordnung der PE erfolgt über die CF-Ambulanz oder den Haus-/Lungenfacharzt, die häusliche Versorgung über einen ambulanten Pflegedienst.

S9.3 Parenterale Ernährung bei Mukoviszidose – Erfahrungen einer Patientin

D. Jung

Voraussetzungen für die Therapie zu Hause

- Gegenseitiges Vertrauen des Patienten und/oder der Angehörigen und dem CF-Team
- Vorort-Betreuung durch Intensivschwester incl. Tag-/Nachtbereitschaft
- Selbstvertrauen zur eigenständigen Durchführung der Therapie
- Regelmäßige Kontrolle und Dokumentation des Therapieerfolgs
- Freiwilligkeit des Patienten führt zu besserem Therapie-Erfolg. Die Kunst des CF-Teams besteht also darin, dem Patienten ihren Wunsch als den seinen zu „verkaufen“. :-o)

Meine Erfahrungen mit der Heim-parenteralen Ernährung sind durchweg positiv.

Infusion vorbereiten

- Anleitung zur Zubereitung durch mobile Krankenschwester.
- Zubereitung ist aufwendig
- Beutel müssen jeweils frisch zubereitet und mit Vitaminen und Spurenelementen angereichert werden.
- Sauberes Arbeiten (wie bei Home i. V.) ist dringend erforderlich
- Ein ausreichend großer und fester Arbeitsplatz ist sinnvoll. (wie bei Home i.V.)
- Während diese Arbeitsweise für Pflegepersonal Routine ist, kann dies für Patienten und/oder Angehörige stressig sein. Für Mukos, die an Heim IV gewöhnt sind, ist diese Arbeitsweise sicher vertrauter, jedoch ist ähnlich wie bei der i.V. Vorsicht geboten, da die Routine auch zur Unachtsamkeit verleiten kann.
- Die Verordnung der Medikamente und Hilfsmittel erfolgt in Zusammenarbeit mit der Apotheke durch die Intensiv-Schwester.
- Die Intensiv-Schwester erkundigt sich auch regelmäßig nach den Erfolgen und steht für Fragen, Anmerkungen und zu Problemlösungen zur Verfügung.

Besonderheiten bei Diabetes mellitus

- Pumpe ist erforderlich und genehmigungspflichtig.
- Engmaschige BZ-Kontrollen zu Beginn der Therapie sind erforderlich (ich habe ca. im 2-Std-Takt kontrolliert)
- Anpassung mit kurzen Insulinen wie Novorapid dürfen nicht genommen werden!
- Sehr gute Erfahrungen mit Actrapid zur PE in der Nacht. BZ-(Nüchtern-)Werte waren i. d. R. erstklassig.
- Möglich ist auch eine individuelle Zubereitung der Beutel.
- In seltenen Fällen kam es in der Nacht zu Problemen. Einmal mit der Pumpe, einmal mit dem Port. Falls Insulingabe bereits erfolgt ist, unbedingt KH dazu essen.

P Vorteile gegenüber PEG

(die PEG-Erfahrungen wurden mir von einigen Patienten mit PEG berichtet)

- Kalorienzufuhr über die Vene
- keinen weiteren Zugang
- kein Loch im Bauch (ästhetischer Aspekt, vor allem bei Frauen)
- normales Hungergefühl, kein voller Magen
- kein Kreon

Nachteile sämtlicher Zusatznahrung

- Essdisziplin kann vernachlässigt werden. Das könnte besonders bei Kindern ein ernstzunehmendes Problem sein oder werden. Allerdings wird die PE bei Kindern nicht indiziert, da meist kein Port vorhanden ist.
- Lust am Essen und dessen Zubereitung sollte erhalten bleiben, auch wenn die Therapieform einer dauerhaften Sondennahrung erforderlich ist bzw. wird.
- Es ist manchmal schwierig, die Nahrung als Zusatz und nicht als Ersatz zu sehen „Esse ich jetzt was? Ach nein, ich häng mir doch nachher eh meine Kalorien an“

Psychologische Aspekte

Vorteile:

- Krankenhausaufenthalt nicht zwingend erforderlich
- Teilhabe an selbstbestimmtem Leben
- Mobilität (auch während der Therapieintervalle) (kleine Pumpe und spezieller Rucksack)
- steigert Selbstvertrauen
- offener Umgang mit der Krankheit und allen Therapieformen ist immer von Vorteil, aber auch nicht immer einfach.

Nachteile: (betrifft wohl jede „neue“ Therapie)

- Weiterer erheblicher Zeitaufwand
- noch mehr Therapie
- noch eine Leitung mehr

Erfolge: (bei mir)

- 14 Pfund in 7 Wochen (bei meiner ersten Therapie) (von dieser Überschrift träumen „Bild der Frau“-Leser/innen ;-o)
- anschl. ca. 3 bis 4 kg über längeren Zeitraum gehalten (mit Fresubin)
- Subjektiv und objektiv schnellere Genesung nach schwerem Infekt
- höhere Belastbarkeit
- Aufbau der körpereigenen Abwehr

S10 Trendsport, Höhensport und ??? – was ist für CF geeignet

C. Moos-Thiele, R. Fischer, W. Gruber

Mukoviszidose, ein mit Therapie vollgestopfter Alltag – und dann noch Sport. Für Betroffene mit Mukoviszidose steht der Sport oft ganz hinten an. Studien und Erfahrungen haben aber auf der anderen Seite gezeigt, dass Bewegung und Sport positive Effekte auf die körperliche Leistungsfähigkeit, die Lungenfunktion und die Lebensqualität haben - letztendlich die Gesundheit verbessern.

Allerdings gibt es Betroffene, die aufgrund ihres fortgeschrittenen Krankheitszustands nicht mehr am Sport teilnehmen können oder einfach keine Lust dazu haben, weil es uncool ist. Was nun? Können diese Betroffene trotzdem körperlich-sportliche Aktivitäten durchführen um ihre körperliche Leistungsfähigkeit zu erhalten bzw. zu verbessern oder sich körperlich-sportlich bewegen? Und wenn ja was? Im Seminar des AK Sports werden Themen angesprochen, die immer wieder in der Trainingsberatung gefragt werden: Kann ich Sport in der Höhe machen? Ich möchte gerne die Sportart Karate kennenlernen, geht das? Meine Freunde machen Parkour, kann ich das auch? In den Beiträgen wird versucht, hierauf eine Antwort zu finden und gemeinsam zu diskutieren.

Plenum 3

1 Management Hämoptoe

M. Montag, M. Dohna

Als Hämoptoe bezeichnet man das Abhusten größerer Mengen Blutes. 1 bis 4% aller Patienten mit CF erleiden Hämoptoen, die je nach Ausmaß eine dramatische Erstickungsnot verursachen können. Die chronische Entzündung der Lunge führt zu einer verstärkten Durchblutung und konsekutiv zu einer Hypertrophie der Bronchialarterien. Diese Arterien verlaufen in den Wänden der Bronchien und sind dort der anhaltenden Belastung durch Entzündung und Husten ausgesetzt, die letztlich über Arrosionen der Gefäße zu Hämoptoen führen.

Eine Lungenblutung ist ein Notfall, der konservativ durch Anpassen der antibiotischen und inhalativen Therapie, Stabilisierung der Gerinnungssituation und interventionell bronchoskopisch gegebenenfalls durch Legen eines Bronchusblockers behandelt wird.

Führen diese Maßnahmen nicht zur Blutstillung, steht die interventionell – radiologische Bronchialarterienokklusion (BAO) zur Verfügung. Hierbei wird ein Katheter über die A. femoralis in die Aorta geführt, um dort die Bronchialarterien isoliert darzustellen. Über einen Mikrokatheter weit in der Peripherie der Bronchialarterie werden dann feine Platinspiralen, (Coils), freigesetzt und die Arterien dauerhaft verschlossen. Diese Reduktion der systemischen Blutversorgung der Lunge wird gut toleriert, da die Pulmonalgefäße als zweites Gefäßsystem eine hinreichende Versorgung aufrecht erhalten. Die Blutungsquelle kann von den Patienten sehr zuverlässig lokalisiert werden, so dass weitere diagnostische Maßnahmen vor dem Eingriff selten notwendig sind.

Seit 2006 wurden im Alfried Krupp Krankenhaus 28 CF-Patienten mittels BAO behandelt. Bis auf einen Patienten wurden alle Eingriffe ohne Sedierung durchgeführt. Abgesehen von Lungenschmerzen verliefen alle Eingriffe ohne Komplikationen. Ein Patient verstarb drei Monate nach der zweiten BAO an einer erneuten fulminanten Hämoptoe.

Zwischen den zwei Komponenten des Lungenkreislaufs, den Pulmonal- und den Bronchialarterien zeigen sich Querverbindungen, die als systemisch-pulmonale arterielle Shunts (SPAS) bezeichnet werden. Über die SPAS werden große Mengen Blut aus den Bronchialarterien in die Pulmonalarterien umgeleitet.

Eine BAO schaltet diese Fehlleitung aus und kann neben der Behebung der Hämoptoe zu einer verbesserten pulmonalen Funktion beitragen.

Prof. Dr. Wolfgang Albert
Psychologe
Deutsches Herzzentrum Berlin
Augustenburger Platz 1
13353 Berlin
albert@DHZB.de

Evita Ausner
Ernährungsberaterin
Fachklinik Satteldüne
für Kinder und Jugendliche
Tanenwai 32
25946 Nebel
evita.ausner@drv-nord.de

Prof. Dr. Manfred Ballmann
Arzt
DRK-Kinderklinik Siegen
Wellersbergstraße 60
57072 Siegen
manfred.ballmann@drk-kinderklinik.de

PD Dr. Jürg Barben
Arzt
Ostschweizer Kinderspital
Claudiusstraße 6
CH 9006 St. Gallen
juerg.barben@kispig.ch

Gabriele Becker
Sozialpädagogin
Universitätsklinikum Essen
Kinderklinik Haus III
Hufelandstraße 55
45147 Essen
gabriele.becker@uk-essen.de

Nadja Bösel
Ärztin
Kinder-Universitätsklinik Ostbayern
(KUNO)
Standort St. Hedwig
Steinmetzstraße 1-3
93049 Regensburg
nadja.boesel@barmherzige-regensburg.de

Dr. Claudia Brandt
Ärztin
Charité Universitätsmedizin Berlin
Christiane Herzog Zentrum
Augustenburger Platz 1
13353 Berlin
claudia.brandt@charite.de

Manuel Burkhart
Wissenschaftlicher Referent
Mukoviszidose Institut gGmbH
In den Dauen 6
53117 Bonn
mburkhart@muko.info

PD Dr. Andreas Claafß
Arzt
Städtisches Krankenhaus Kiel GmbH
Chemnitzstraße 33
24116 Kiel
claass@krankenhaus-kiel.de

Annemarie Dautzenroth
Physiotherapeutin
Praxis für Physiotherapie
Heidi Hennig
Kuphalstraße 77a
18069 Rostock
a.dautzenroth@t-online.de

Dr. Stefan Dewey
Arzt
Strandklinik St. Peter-Ording
GmbH u. Co. KG
Fritz-Wischer-Straße 3
25826 St. Peter-Ording
s.dewey@strandklinik-st-peter-ording.de

Dr. Doris Dieninghoff
Ärztin
Kliniken der Stadt Köln
Lungenklinik Merheim
Ostmerheimer Straße 200
51109 Köln
dieninghoffd@kliniken-koeln.de

Birgit Dittmar
Physiotherapeutin
Kinderfachklinik Satteldüne für Kinder
und Jugendliche
Physiotherapie-Abteilung
Tanenwai 32
25946 Nebel
Birgit.Dittmar@drv-nord.de

Dr. Christian Dopfer
Arzt
Klinik für Pädiatrische Pneumologie
Allergologie und Neonatologie
Carl-Neuberg-Straße 1
30625 Hannover
dopfer.christian@mh-hannover.de

Ute Düvelius
Physiotherapeutin
Universitätsklinikum
Hamburg Eppendorf
Abteilung Physiotherapie
Martinistraße 52
20246 Hamburg
ute@duevelius.de

Prof. Dr. Ernst Eber
Arzt
Medizinische Universität Graz
Klinische Abteilung für pädiatrische
Pulmologie und Allergologie
Auenbruggerplatz 30
A 8036 Graz
ernst.eber@medunigraz.at

Dr. Olaf Eickmeier
Arzt
Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin
Klinik I - Allergologie, Pneumologie
und Mukoviszidose
Theodor-Stern-Kai 7
60590 Frankfurt
olaf.eickmeier@kgu.de

Prof. Dr. Helmut Ellemunter
Arzt
Cystische Fibrose Zentrum Innsbruck
Medizinische Universität Innsbruck
Anichstrasse 35
A 6020 Innsbruck
helmut.ellemunter@i-med.ac.at

Andrea Ernsting
Physiotherapeutin
Grafschafter Therapiehaus
Am Stünzel 2
57392 Schmallenberg
a.ernsting@web.de

Janine Fink
Mukoviszidose e.V.
Mukoviszidose e.V.
In den Dauen 6
53117 Bonn
jfink@muko.info

PD Dr. Rainald Fischer
Arzt
Pneumologische Praxis
Gleichmannstraße 5
81241 München
info@lungenarzt-pasing.de

Dr. Susanne Fuchs
Ärztin
Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
Pastor-Janßen-Straße 8-38
46483 Wesel
susanne.fuchs@prohomine.de

Petra Funk-Wentzel
Oecotrophologin
Praxis für Ernährungstherapie
Lenzhalde 96
70192 Stuttgart
info@ernaehrungsberatung-stuttgart.de

REFERENTEN

Prof. Dr. Lutz Goldbeck
Psychologe

Universitätsklinik und Poliklinik für
Kinder- und Jugendpsychiatrie
Psychotherapie
Steinhövelstraße 5
89075 Ulm
lutz.goldbeck@uniklinik-ulm.de

Simon Gräber
Arzt

Universität Heidelberg
Zentrum für Translationale
Lungenforschung
Im Neuenheimer Feld 350
69120 Heidelberg
Simon.Graeber@med.uni-heidelberg.de

Dr. Wolfgang Gruber
Sportwissenschaftler

Sportwissenschaft - Sportberatung -
Sportpädagogik
Enziansweg 23
14532 Stahnsdorf
info@gruber-bewegt.de

Freek Gubbels
Regional Manager Europe

Trudell Medical International Europe Ltd
BioCity Nottingham
Pennyfoot Street
GB - Nottingham NG1 1GF
fgubbels@trudellmed.com

Dr. Jutta Hammermann
Ärztin

Universitätskinderklinik
CF-Ambulanz Dresden
Fetscherstraße 74
01307 Dresden
jutta.hammermann@uniklinikum-dresden.de

Malte Hanelt
*Kinderkrankenpfleger/
Atmungstherapeut*

Universitätsklinikum Tübingen
Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
Kinderheilkunde II
Kinderintensivstation - Station 34 - PICU
Hoppe-Seyler-Straße 1
72076 Tübingen
malte.hanelt@med.uni-tuebingen.de

Dr. Malte Harjes
Arzt

Fachklinik Satteldüne
für Kinder und Jugendliche
Tanenwai 32
25946 Nebel
Malte.harjes@drv-nord.de

Prof. Dr. Dominik Hartl
Arzt

Universitätsklinik
für Kinder- und Jugendmedizin
Lehrstuhl Pädiatrische Infektiologie
und Immunologie
Hoppe-Seyler-Straße 1
72076 Tübingen
dominik.hartl@med.uni-tuebingen.de

Dr. Alexandra Hebestreit
Ärztin

Universitäts-Kinderklinik Würzburg
Josef-Schneider-Straße 2
97080 Würzburg
Hebestreit_a@klinik.uni-wuerzburg.de

Prof. Dr. Helge Hebestreit
Arzt

Universitäts-Kinderklinik Würzburg
Josef-Schneider-Straße 2
97080 Würzburg
Hebestreit_h@klinik.uni-wuerzburg.de

Frank Hellmond
Ernährungsberater

Waldburg-Zeil Akutkliniken
GmbH & Co. KG
Fachkliniken Wangen
Am Vogelherd 14
88239 Wangen
fhellmond@wz-kliniken.de

Dr. Julia Hentschel
Biologin

Mukoviszidose-Ambulanz
Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
Universitätsklinikum Jena
Kochstr. 2
07745 Jena
julia.hentschel@med.uni-jena.de

Nele Hielscher
Studentin Medizininformatik

Wilhelmsdorfer Straße 36
14776 Brandenburg an der Havel
nele.hielscher@googlemail.com

Thomas Hillmann
*Physiotherapeut/
Atmungstherapeut*

Ruhrlandklinik Essen
Tüschener Weg 40
45239 Essen
thomas.hillmann@ruhrlandklinik.uk-essen.de

Dr. Bernd Hinrichs
Arzt

Praxis Dr. B. Hinrichs und H. Mattern
Lindenstraße 12
21244 Buchholz
bernd_hinrichs@web.de

PD Dr. Michael Hogardt
Arzt

Universitätsklinikum Frankfurt
Johann Wolfgang Goethe-Universität
Paul-Ehrlich-Straße 40
60596 Frankfurt
michael.hogardt@kgu.de

Marguerite Honer
Biologin

Mukoviszidose Institut gGmbH
In den Dauen 6
53117 Bonn
mhoner@muko.info

PD Dr. Martin Hug
Apotheker

Apotheke des Klinikums
der Albert Ludwigs Universität
Hugstetter Straße 55
79106 Freiburg
martin.hug@uniklinik-freiburg.de

Wibke K. Janhsen
Doktorandin

Wöllnitzerstraße 34
07749 Jena
wibke.jahnsen@uni-jena.de

Doris Jung
Mukoviszidose Patientin

Nordring 1A
65719 Hofheim
doris.jung72@gmx.de

Prof. Dr. Barbara Kahl
Ärztin

Universitätsklinikum Münster - UKM
Institut für Medizinische Mikrobiologie
Domagkstraße 10
48149 Münster
kahl@uni-muenster.de

Prof. Dr. Wolfgang Kamin
Arzt

Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
am Evangelischen Krankenhaus Hamm
Werler Straße 130
59063 Hamm
wkamin@evkhamm.de

PD Dr. Matthias Kappler
Arzt

Kinderklinik und Kinderpoliklinik im
Christiane Herzog Ambulanz /
CF-Zentrum
Lindwurmstraße 4
80337 München
matthias.kappler@med.uni-muenchen.de

Annabell Karatzas
Rechtsanwältin

Mukoviszidose e.V.
In den Dauen 6
53117 Bonn
akaratzas@muko.info

Winfried Klümpen
*Geschäftsführung
Mukoviszidose e.V.*

Mukoviszidose e.V.
In den Dauen 6
53117 Bonn
wklümpen@muko.info

Dr. Karina Körner
Psychologin

Novartis Pharma GmbH
Roonstraße 25
90429 Nürnberg
karina.koerner@novartis.com

Dr. Rebekka Kohlmann
Ärztin

Ruhr-Universität Bochum
Abteilung für Medizinische
Mikrobiologie
Universitätsstraße 150
44801 Bochum
rebeccakohlmann@gmx.de

Dr. Holger Köster
Arzt

Klinikum Oldenburg
Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
Rahel-Straus-Straße 10
26133 Oldenburg
koester.holger@klinikum-oldenburg.de

Stephan Kruip
*1. Vorsitzender
Mukoviszidose e.V.*

Pfarrstraße 11
85604 Zorneding
s.kruip@epo.org

Christine Lehmann
Psychologin

Charité Universitätsmedizin Berlin
Pädiatrische Pneumologie und
Immunologie
Augustenburger Platz 1
13353 Berlin
christine.lehmann@charite.de

Dr. Sylvia Lehmann
Ärztin

Universitätsklinik der RWTH Aachen
Kinderklinik
Abteilung Pädiatrische Pneumologie
Pauwelsstraße 30
52074 Aachen
slehmann@ukaachen.de

Dr. Andreas Linke
Apotheker

InfectoPharm Arzneimittel GmbH
Von Humboldt-Straße 1
64646 Heppenheim
andreas.linke@infectopharm.com

Anke Luxemburger
Atmungstherapeutin

Universitätsklinikum Hamburg
Eppendorf
Martinistraße 52
20246 Hamburg
a.luxemburger@uke.de

PD Dr. Jochen Mainz
Arzt

Friedrich-Schiller-Universität Jena
Mukoviszidosezentrum/Pädiatrische
Pneumologie
Kochstraße 2
7740 Jena
jochen.mainz@med.uni-jena.de

Prof. Dr. Marcus Mall
Arzt

Sektion Pädiatrische Pneumologie,
Allergologie und Mukoviszidose
Zentrum, Zentrum für Kinder-
und Jugendmedizin
Im Neuenheimer Feld 430
69120 Heidelberg
Marcus.Mall@med.uni-heidelberg.de

Dr. Anne Mehl
Ärztin

Charité
Pädiatrische Pneumologie
und Immunologie
Augustenburger Platz 1
13353 Berlin
anne.mehl@charite.de

Horst Mehl
*Ehrevorsitzender
Mukoviszidose e.V.*

Hermann Mehl GmbH Metallbau
Tulpenstraße 50
71394 Kernen
horst.mehl@mehlgmbh.de

Dr. Uwe Mellies
Arzt

Universitätsklinikum Essen
Zentrum für Kinderheilkunde
Abteilung Allgemeine Kinderheilkunde/
Neuropädiatrie
Hufelandstraße 55
45122 Essen
uwe.mellies@uk-essen.de

Marion Metzler
Physiotherapeutin

Fachklinik Wangen
Am Vogelherd 14
88239 Wangen
mmetzler@wz-kliniken.de

Cornelia Meyer
Kinderkrankenschwester

Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
Tübingen
Hoppe-Seyler-Straße 1
72076 Tübingen
meyer.cornelia@gmx.net

PD Dr. Alexander Möller
Arzt

Universitäts-Kinderklinik Zürich
Pneumologie und CF Ambulanz
Steinwiesstraße 75
CH 8032 Zürich
Alexander.Moeller@kispi.uzh.ch

Dr. Anne Mößeler
Tierärztin

Stiftung Tierärztliche Hochschule
Hannover
Bischofsholer Damm 15
30173 Hannover
Anne.Moessler@tiho-hannover.de

Dr. Michael Montag
Arzt

Alfried Krupp Krankenhaus
Alfried Krupp Straße 21
45117 Essen
michael.montag@krupp-krankenhaus.de

Dr. Corinna Moos-Thiele
Sportwissenschaftlerin

Mukoviszidose e.V.
In den Dauen 6
53117 Bonn
cmoos-thiele@muko.info

Dr. Carsten Müller
Arzt

Medizinische Hochschule Hannover
Pädiatrische Pneumologie
Carl-Neuberg-Straße 1
30625 Hannover
mueller.carsten@mh-hannover.de

REFERENTEN

Ulrike Müller
Oecotrophologin

St. Elisabethen Krankenhaus
Ginnheimer Straße 3
60487 Frankfurt
ukomue@aol.com

Mathias Müsken
Biologe

TWINCORE
Zentrum für Experimentelle und
Klinische Infektionsforschung GmbH
Molekulare Bakteriologie
Feodor-Lynen-Straße 7
30625 Hannover
mathias.muesken@twincore.de

Dr. Lutz Nährlich
Arzt

Universitätsklinik Gießen
und Marburg GmbH
Zentrum für Kinderheilkunde
und Jugendmedizin
Mukoviszidose-Zentrum Gießen
Feulgenstraße 12
35392 Gießen
lutz.naehrlich@paediat.med.uni-giessen.de

PD Dr. Wilfried Nikolaizik
Arzt

Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin
Universitätsklinikum Giessen und
Marburg GmbH, Standort Marburg
Baldingerstraße
35033 Marburg
nikolaiz@med.uni-marburg.de

PD Dr. Thomas Nüßlein
Arzt

Gemeinschaftsklinikum Koblenz-Mayen
Kemperhof Koblenz
Koblenzer Straße 115-155
56073 Koblenz
thomas.nuesslein@
gemeinschaftsklinikum.de

Bärbel Palm
Ernährungsberaterin

Universitätsklinik
für Kinder- und Jugendmedizin
Kirrberger Straße
66421 Homburg
Baerbel.Palm@uks.eu

Yves Pilling
*BA of Arts Health Care
and Case Management*

MPV-MEDICAL GmbH
Wernher-von-Braun-Straße 1
85640 Putzbrunn
y.pilling@mpvmedical.com

Jürgen Pollok
Physiotherapeut

Universitätskinderklinik
Alexandrinestraße 5
44791 Bochum
J.Pollok@klinikum-bochum.de

Dr. Susanne Posselt
Ärztin

Nachsorgeklinik Tannheim
Gemeindewaldstraße 75
78052 VS-Tannheim
posselt@tannheim.de

Dr. Freerk Prenzel
Arzt

Universitätsklinik für Kinder
und Jugendliche Leipzig
Liebigstraße 20a
4179 Leipzig
freerk.prenzel@uniklinik-leipzig.de

**Prof. Dr. Peter-Michael
Rath**
Arzt

Universitätsklinikum Essen
Virchowstraße 179
45147 Essen
pm.rath@uni-due.de

Christine Redeker
Tierärztin

Stiftung Tierärztliche Hochschule
Hannover
Institut für Tierernährung
Bischofsholer Damm 15
30173 Hannover
christine.redeker@tiho-hannover.de

Katrin Renger
Mukoviszidose Patientin

Colmnitzer Straße 2
01159 Chemnitz
katrinrenger@web.de

**PD Dr. Joachim
Riethmüller**
Arzt

Universitätsklinik für Kinder- und
Jugendmedizin
Hoppe-Seyler-Straße 1
72076 Tübingen
joachim.riethmueller@med.uni-tuebingen.de

PD Dr. Ernst Rietschel
Arzt

Universitätsklinik
Pädiatrische Pneumologie
und Allergologie
Klinik und Poliklinik für Kinder-
und Jugendmedizin
Kerpener Straße 62
50924 Köln
Ernst.Rietschel@uk-koeln.de

**Kinga Rigler-
Hohenwarter**
Ärztin

Klinikum Wels-Grieskirchen
Grieskirchner Straße 42
A4600 Wels
kinga.hohenwarter@klinikum-wegr.at

Jobst Röhmel
Arzt

Christiane Herzog Zentrum I,
Mukoviszidose Zentrum, Klinik für
Pädiatrie m.S. Pneumologie und
Immunologie
Augustenburger Platz 1
13353 Berlin
jobst.roehmel@charite.de

**Dr. Claudia Rolinck-
Werninghaus**
Ärztin

Charité
Christiane Herzog Zentrum
Augustenburger Platz 1
13353 Berlin
Claudia.Rolinck-Werninghaus@charite.de

Helga Roßbacher-Gnan
Physiotherapeutin

Universitätskinderklinik
Loschgestraße 15
91054 Erlangen
helga.rossbacher-gnan@uk-erlangen.de

Pia Maria Schäfer
Psychologin

Fachklinik Satteldüne
für Kinder und Jugendliche
Tanenwai 32
25946 Nebel
pia.schaefer@drv-nord.de

Caroline Scherr-Trosse
Mukoviszidose Patientin

Eilenburgerstraße 20a
4317 Leipzig
caroline.scherr.trosse@googlemail.com

Nicole Scheuing
Ernährungswissenschaftlerin

Universität Ulm
Institut für Epidemiologie und
Medizinische Biometrie
ZIBMT
Albert-Einstein-Allee 41
89081 Ulm
nicole.scheuing@uni-ulm.de

Dr. Anne Schlegte
Ärztin
Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
im Katholischen Klinikum Bochum
Universitätsklinikum der Ruhruniversität
Bochum
Abteilung Pädiatrische Pneumologie
Alexandrinestraße 5
44791 Bochum
a.schlegte@klinikum-bochum.de

Katrin Schlüter
Diätassistentin
Medizinische Hochschule
Kinderklinik
Carl-Neuberg-Straße 1
30625 Hannover
schlueter.katrin@mh-hannover.de

Gisela Schmidt
Physiotherapeutin
Fachklinik Wangen
Am Vogelherd 14
88239 Wangen
g.schmidt@wz-kliniken.de

PD Dr. Sebastian Schmidt
Arzt
Universitäts-Kinderklinik Greifswald
Sauerbruchstraße
17475 Greifswald
schmidt3@uni-greifswald.de

Aline Schögler
Doktorandin
Universität Bern
Department für klinische Forschung
Murtenstraße 50
CH 3010 Bern
aline.schoegler@dkf.unibe.ch

Maria Schon
Sozialpädagogin
Christliches Kinderhospital
Osnabrück GmbH
Johannisfreiheit 1
49074 Osnabrück
m.schon@ckos.de

Hayung Schröder
Arzt
Strandklinik St. Peter-Ording
GmbH & Co. KG
Marien-Hospital gGmbH
Fritz-Wischer-Straße 3
25826 St. Peter-Ording
h.schroeder@strandklinik-st-peter-ording.de

Dr. Thomas Schroeter
Arzt
Städtische Kinderklinik Kiel
Chemnitzstraße 33
24116 Kiel
thomas.schroeter@krankenhaus-kiel.de

Prof. Dr. Antje Schuster
Ärztin
Universitätsklinikum Düsseldorf
Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin
Moorenstraße 5
40225 Düsseldorf
schuster@med.uni-duesseldorf.de

Dr. Carsten Schwarz
Arzt
Charité
Christiane Herzog-Zentrum
Klinik für Pädiatrie mit Schwerpunkt
Pneumologie und Immunologie
Augustenburger Platz 1/Mittelallee 4
13353 Berlin
Carsten.schwarz@charite.de

Annette Simon
Ernährungsberaterin
Universitätsklinikum für Kinder und
Jugendmedizin Giessen
Mukoviszidose-Ambulanz
Feulgenstrasse 10-12
35385 Giessen
Annette.Simon@uk-gm.de

Kristina Sinning
Pflegepersonal
Christiane Herzog-Zentrum
Klinik für Pädiatrie mit Schwerpunkt
Pneumologie und Immunologie
Augustenburger Platz 1/Mittelallee 4
13353 Berlin
kristina.sinning@charite.de

Dr. Christina Smaczny
Ärztin
Klinikum der Johann-Wolfgang-
Goethe-Universität
Kinderklinik, Pneumologie
und Allergologie
Theodor-Stern-Kai 7
60590 Frankfurt
Smaczny@em.uni-frankfurt.de

PD Dr. Olaf Sommerburg
Arzt
Universitätsklinikum Heidelberg
Sektion Pädiatrische Pneumologie,
Allergologie und Mukoviszidose-
zentrum, Klinik III
Im Neuenheimer Feld 430
69120 Heidelberg
olaf.sommerburg@med.uni-heidelberg.de

Dr. Jörg Steinmann
Arzt
Universitätsklinikum Essen
Institut für Mikrobiologie
Virchowstraße 179
45147 Essen
Joerg.Steinmann@uk-essen.de

Annika Stetefeld
Studentin Humanmedizin
Medizinische Hochschule Hannover
Klinik für Pädiatrische Pneumologie,
Allergologie und Neonatologie
Carl Neuberg Straße 1
30625 Hannover
annika.Stetefeld@gmx.de

**Manuela
Stockmann-Rütz**
Ökotrophologin
Universitätsklinikum Carl Gustav Carus
an der TU Dresden
Klinik und Poliklinik
für Kinder- und Jugendmedizin
Fetscherstraße 74
01307 Dresden
manuela.stockmann@
uniklinikum-dresden.de

Jana Streller
Krankenschwester
Universität Leipzig
Frauen- und Kinderzentrum
Station E02.2
Liebigstraße 20A
04103 Leipzig
jana.streller@medizin.uni-leipzig.de

Julia Stübner
Krankenschwester
Universitätsklinikum Leipzig AöR
Klinik und Poliklinik
für Kinder und Jugendliche
Liebigstraße 20a
04103 Leipzig
Julia.Stuebner@medizin.uni-leipzig.de

**Prof. Dr. Dr. Burkhard
Tümmler**
Arzt
Medizinische Hochschule Hannover
Klinische Forschergruppe, OE 6710
Carl-Neuberg-Straße 1
30625 Hannover
tueummler.burkhard@mh-hannover.de

REFERENTEN

Dipl.-Med. Karin Ulbrich
Ärztin
Universitätsklinikum Carl-Gustav-Carus
Mukoviszidose Centrum
„Christiane Herzog“
Fetscherstraße 74
01307 Dresden
karin.ulbrich@cosybe.de

Dr. Gerald Ullrich
Psychologe
Reutzstraße 1
19055 Schwerin
ullrich@med-wiss.com

Prof. Dr. Matthias Volkenandt
Arzt /Theologe
www.volkenandt.com

PD Dr. Lutz von Müller
Arzt
Universitätsklinikum des Saarlandes
Institut für Medizinische Mikrobiologie
und Hygiene
Kirrberger Straße, Gebäude 43
66421 Homburg
lutz.mueller@uks.eu

Ralf Wagner
Mukoviszidose Patient
Colmnitzer Straße 2
01159 Chemnitz
ralfwagnerdd@aol.com

Dipl.-Psych. Christa Weiss
Psychologin
Charité - Christiane Herzog Zentrum
Klinik für Pädiatrie mit Schwerpunkt
Pneumologie und Immunologie
Augustenburger Platz 1/Mittelallee 4
13353 Berlin
christa.weiss@charite.de

Dr. Matthias Wiebel
Arzt
Thoraxklinik-Heidelberg
Amalienstraße 5
69126 Heidelberg
matthias.wiebel@med.uni-heidelberg.de

PD Dr. Dieter Worlitzsch
Arzt
Universitätsklinikum Halle
Stabsstelle Krankenhaushygiene
Magdeburger Straße 24
06097 Halle
dieter.worlitzsch@uk-halle.de

Mechthild Wrede
GestaltMusiktherapeutin (IGG)
Fachklinik Satteldüne
für Kinder und Jugendliche
Tänenwai 32
25946 Nebel
mechthild.wrede@drv-nord.de

Dr. Jörg Ziegler
*Projektleiter klinische
Entwicklung*
Novartis Pharma GmbH
Roonstraße 25
90429 Nürnberg
joerg.ziegler@novartis.com

Zertifizierung

Die 17. Deutsche Mukoviszidose-Tagung ist als Fortbildungsmaßnahme der Kategorie A bei der **Bayerischen Landesärztekammer** beantragt.

Zum Zeitpunkt der Drucklegung stand die anerkannte Punktezahl noch nicht fest.

Die **Bayerische Landeskammer der Psychologischen Psychotherapeuten und der Kinder- und Jugendlichen-Psychotherapeuten** erkennt die Zertifizierung der Bayerischen Landesärztekammer an.

Die **Deutsche Gesellschaft der qualifizierten Ernährungstherapeuten und Ernährungsberater – QUETHEB e.V.** – erkennt die 17. Deutsche Mukoviszidose-Tagung mit 2 Punkten (1 Punkte Modul F und 1 Punkte Modul P) an.

Der **Schweizerische Verband diplomierter Ernährungsberater/innen (SVDE ASDD)** zertifiziert die Veranstaltung wie folgt:

| | |
|--------------------------------|----------|
| Donnerstag, 20. November 2014: | 2 Punkte |
| Freitag, 21. November 2014: | 2 Punkte |
| Samstag, 22. November 2014: | 1 Punkt |



MUKOVISZIDOSE_{ev}

In den Dauen 6 • 53117 Bonn • www.muko.info
Bank für Sozialwirtschaft Köln GmbH
Spendenkonto: 70 888 00 • BLZ: 370 205 00
IBAN: DE 59 3702 0500 0007 0888 00
BIC: BFSWDE33XXX

Mit freundlicher Unterstützung der
APOSAN Dr. Künzer GmbH*
Gottfried-Hagen-Straße 40
51105 Köln

* ohne inhaltliche Einflussnahme

APOSAN
APOSAN Dr. Künzer GmbH