

Vorprogramm: Donnerstag, 16. November 2017
Hauptprogramm: Freitag, 17. + Samstag, 18. November 2017



© Fotografen: M. Westendorf - Tourismus - Wirtschaft Würzburg

20. Deutsche Mukoviszidose Tagung

Programm und Abstraktband

Ambulante Infusionstherapien und mehr

APOSAN
sicher. gut. versorgt.

VERSANDAPOTHEKE



PHARMA



HOME CARE



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

APOSAN Versandapotheke

Geschäftsbereich der
Eigelstein Apotheke

Dr. Clemens Künzer e.K.

Eigelstein 100
50668 Köln

Tel.: +49 (0) 221 160 21 600

Fax: +49 (0) 221 160 21 601

versandapotheke@aposan.de

www.aposan-versandapotheke.de

APOSAN Pharma

Geschäftsbereich der
APOSAN 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 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

Inhaltsverzeichnis

Allgemeine Informationen	04
Grußwort	05
Raumplan	07
Programmübersicht	08
Vorprogramm	12
Hauptprogramm	
Freitag, 17. November 2017	16
Samstag, 18. November 2017	22
Abstrakts	
Plenen	26
Fortbildungsveranstaltungen	27
Seminare	28
Workshops	31
Round Table Discussions	33
Posterwalk	34
Industriesymposien	44
Referenten / Moderatoren / Posteraussteller	48
Aussteller	56

Allgemeine Informationen

Tagungsleitung

Dr. Olaf Eickmeier (Frankfurt/Main)
Dr. Andreas Hector (Tübingen)
Dr. Christina Smaczny (Frankfurt/Main)

Organisation

Mukoviszidose e.V.
In den Dauen 6, 53117 Bonn
Telefon: + 49 (0) 228 98780-0
E-Mail: info@muko.info
www.muko.info

In Zusammenarbeit mit der Forschungsgemeinschaft Mukoviszidose (FGM)
1. Vorsitzender: Prof. Dr. Helge Hebestreit (Würzburg)

Tagungsort

Congress Centrum Würzburg (CCW)
Pleichertorstraße 5
97070 Würzburg

Tagungsbüro und Medienannahmestelle

Foyer im Erdgeschoss (Eingang Pleichertorstraße)

Öffnungszeiten:

Mittwoch: 17:00-18:30 Uhr
Donnerstag: 07:00-18:30 Uhr
Freitag: 07:00-18:30 Uhr
Samstag: 07:00-13:00 Uhr

Zertifizierung

Die Tagung ist als ärztliche Fortbildungsveranstaltung bei der Bayerischen Landesärztekammer (BLÄK) anerkannt: Donnerstag 6 Punkte / Freitag 6 Punkte / Samstag 3 Punkte. Bei Vorlage eines Barcode Etiketts erfolgt die Erfassung und Verteilung von Fortbildungspunkten elektronisch.

Die Bayerische Landeskammer der Psychologischen Psychotherapeuten und der Kinder- und Jugendlichen-Psychotherapeuten erkennt die Zertifizierung der BLÄK an.

Die Tagung wird von der Deutsche Gesellschaft der qualifizierten Ernährungstherapeuten und Ernährungsberater – QUETHEB e.V. mit 2 Punkten im Modul F anerkannt.

Der Schweizerische Verband diplomierter Ernährungsberater / innen (SVDE ASDD) zertifiziert die Veranstaltung mit 6 SVDE Punkten.

Impressum

Herstellung und Vertrieb:
Mukoviszidose e.V.
In den Dauen 6, 53117 Bonn

Satz:
zwo B werbeagentur
Ermekeilstraße 48, 53113 Bonn

Druck:
THE HAPPY PRINTER +digital
Dieter Arenz, Bonner Straße 83, 53173 Bonn

Grußwort

Liebe Tagungsgäste,

es ist uns eine ganz besondere Ehre und Freude, Sie zur 20. Deutschen Mukoviszidose Tagung in Würzburg begrüßen zu dürfen. Bereits 30 Jahre sind seit dem ersten Ambulanzeleitertreffen in Titisee vergangen. Aber dieser Kongress ist nicht nur durch seine Langlebigkeit eine Erfolgsgeschichte. Im Mittelpunkt stehen der Patient und sein Behandler team. Dieser Behandlerkreis setzt sich aus vielen verschiedenen Disziplinen zusammen und kämpft im klinischen Alltag für mehr Lebenszeit und eine verbesserte Lebensqualität für unsere Mukoviszidosepatienten.

Die bewährten Strukturen der Tagung wurden übernommen. Sowohl ärztliche als auch nicht-ärztliche Behandlungsruppen sind im Plenum vertreten. Besonders der Nachwuchs in den verschiedenen Disziplinen ist essenziell für eine zukünftige Versorgung unserer Patienten. So hoffen wir, dass alle Kolleginnen und Kollegen sich ausreichend im Programm wiederfinden.

Der Wissenszuwachs aus Grundlagenforschung, klinischen Studien und dem ständigen Austausch mit den behandelnden Fachdisziplinen hat zu einer deutlich verbesserten Lebenserwartung unserer Patienten geführt. Neue Untersuchungstechniken lassen uns frühe pathologische Veränderungen detektieren und wir hoffen, diese in Zukunft besser behandeln zu können. Hierfür brauchen wir ein Verständnis für diese neuen Techniken und ein Verständnis für Studien.

Es ist uns ein besonderes Anliegen, im Rahmen eines Seminars im Vorprogramm des Kongresses eine Plattform für Studienkoordinatoren/innen zu schaffen, die sich im Alltag mit klinischen Studien beschäftigen. Bei allem Fortschritt und dem Zeitalter der kausalen Therapien sehen wir immer noch schwer kranke Patienten in jeder Altersklasse. Ein neues Seminar im Vorprogramm, welches mit unterschiedlichen praktischen Themen für das gesamte CF-Behandler-Team gedacht ist, soll in diesem Jahr die Sauerstofftherapie, die oft zum Alltag unserer schwer kranken Patienten gehört, beleuchten.

Besonders gerne würden wir Ihre Forschungsergebnisse und klinischen Beobachtungen auf dieser Tagung sehen und mit Ihnen diskutieren. Hier haben wir uns ein innovatives Konzept für Ihre Poster überlegt. Natürlich wird es auch Zeit für ein gemütliches und fröhliches Beisammensein geben.


Wir freuen uns auf den Kongress mit Ihnen!



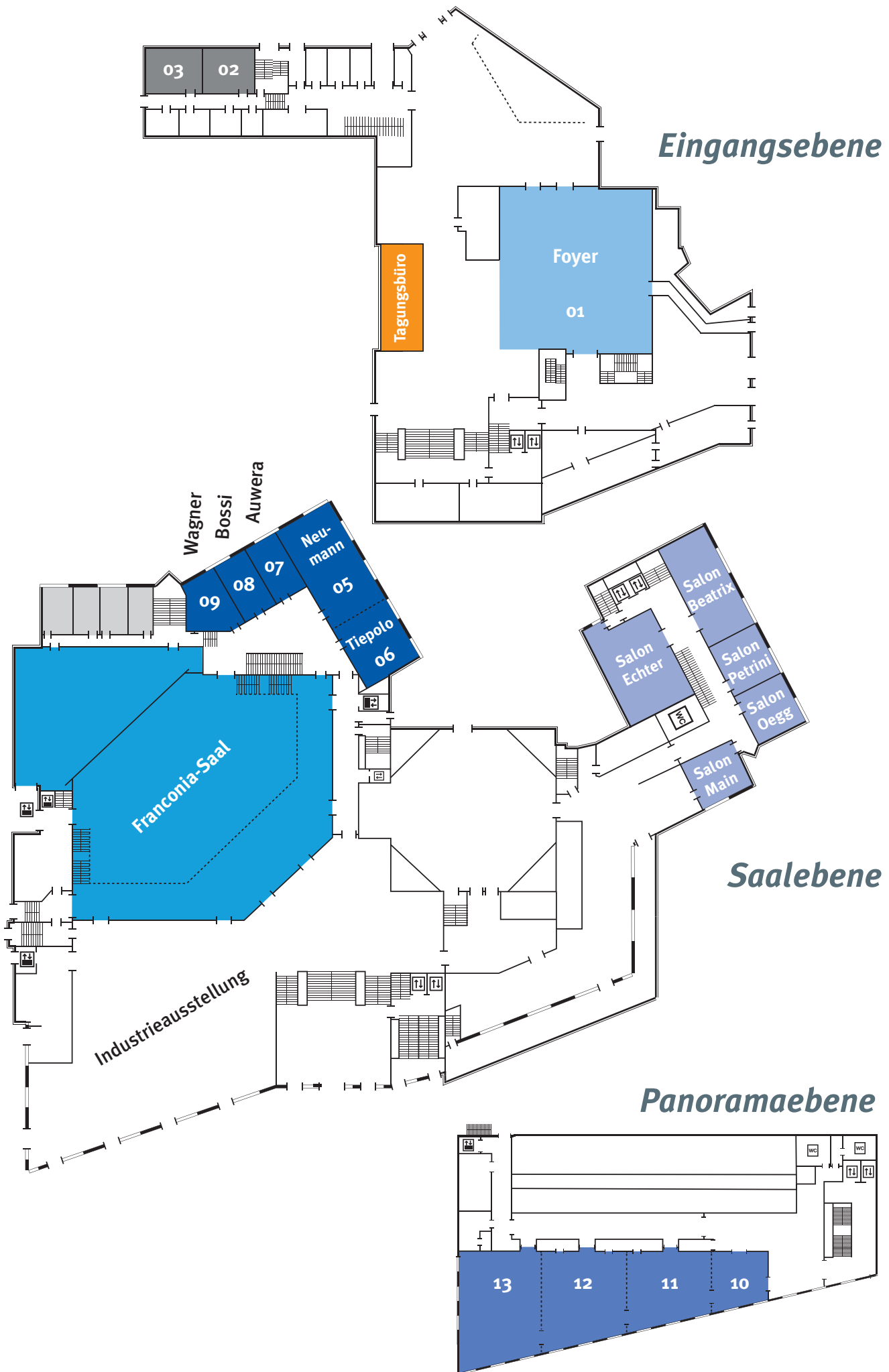
Olaf Eickmeier



Andreas Hector





Christina Smaczny



Vorprogramm Donnerstag, 16. November 2017

Programmübersicht

Raum	Salon Neumann	Salon Tiepolo / Auwera / Bossi	Panoramaraum 10 / 11 / 12	Panoramaraum 13	Salon Beatrix	Salon Oegg
08:00 <small>08:30</small>	S1 „CF kompakt“ für Ärzte		S2 „CF kompakt“ für nicht-ärztliche Therapeuten	S5 Neues Pflegerecht AK Psychosoziales	S3 „CF spezial“ Sauerstofftherapie	S4 Studienkoordination
09:00						
10:00						
11:00						
12:00						
13:00	Mittagspause im Foyer Frankonia 					
14:00	F2 Interdisziplinäre Fallvorstellung		F1 Fortbildungsangebot der AGAM	F4 Bewegungsmotivation AK Pflege / AK Physiotherapie / AK Sport	F3 VEMSE-Projekt AK Psychosoziales	
15:00						
16:00 <small>16:30</small>						
Pause 						
17:00			I1 Vertex Pharmaceuticals GmbH			
Pause						
18:00 <small>18:15</small>			AGAM Forum mit Mitgliederversammlung			
19:00 <small>19:45</small>				Pause		
20:00 – 22:00				Register-Treffen 2017		

Hauptprogramm Freitag, 17. November 2017

Raum	Franconia Saal	Salon Neumann	Panoramaraum 10 / 11	Panoramaraum 12	Panoramaraum 13	Salon Beatrix	Salon Petrini	Foyer Erdgeschoss	Extern - DAV Kletterhalle
07:30				I2***** Chiesi GmbH					
08:00				Pause					
	08:30								
	08:45								
09:00				I3***** Chiesi GmbH					
	09:45			Pause ☕					
10:00	10:30	Begrüßung							
11:00		P1 Biomarker für den klinischen Alltag							
12:00	Mittagspause 🍴								
13:00		P2 Physiotherapie							
14:00	14:05	P3 Wissenschaft in Vortrag & Poster							
	14:30							Posterwalk	
15:00	15:30	Pause ☕							
16:00		W3 Angst und Depressionen AK Pflege	W4 Perspektivwechsel AK Physiotherapie	W2 Verdauungsenzyme AK Ernährung	W1 FGM	W5 Fachaustausch AK Psychosoziales	W6 Traumjob / Vernunft AK Reha		W7 Klettern in der Praxis AK Sport
17:00	17:20	Pause							
	17:30								
18:00		Mitglieder- versammlung AK Pflege	Mitglieder- versammlung AK Physiotherapie	Mitglieder- versammlung AK Ernährung	Mitglieder- versammlung FGM	Mitglieder- versammlung AK Psychosoziales	Mitglieder- versammlung AK Reha		
19:00									
ab 20:00	Gesellschaftsabend								

***** Aufgrund der Übertragung der Vertriebsrechte von Quinsair® an die Chiesi GmbH nach der Übernahme der Horizon Pharma B.V. durch Chiesi Farmaceutici S.p.A. übernimmt die Chiesi GmbH das ursprüngliche Hauptsponsoring Programm der Horizon Pharmaceuticals Germany GmbH. Daher ist die Chiesi GmbH für dieses Jahr berechtigt, zwei Industriesymposien durchzuführen.

Donnerstag, 16. November 2017

08:00–13:00 Seminare

8:30	S1	CF kompakt für Ärzte*/** Moderation: Jutta Hammermann (Dresden)	Diagnosestellung Jutta Hammermann (Dresden) Karin Ulbrich (Dresden) Katja Plachta (Dresden) Kindheit und Jugend Thomas Nüßlein (Koblenz) Judith Prophet (Ahaus) Erwachsenenalter Christian Hügel (Frankfurt/Main) Gabriele Becker (Essen)
8:00	S2	CF kompakt für nicht-ärztliche Therapeuten** Moderation: Holger Köster (Oldenburg)	Medizin Teil 1: Krankheitsgrundlagen, Symptome, Diagnosestellung Holger Köster (Oldenburg) Psychosoziale Aspekte Teil 1: Der erste Kontakt nach der Diagnose Pia Maria Schäfer (Nebel) Medizin Teil 2: Prognose, Behandlungsgrundlagen Holger Köster (Oldenburg) Ernährung: Diätberatung bei CF, Enzymschulung Bärbel Palm (Homburg) Physiotherapie: Altersabhängige Atemtherapie Catalina Abel (Kassel) Sport bei CF: Was und wie ist es möglich? Corinna Moos-Thiele (Bonn) Medizin Teil 3: Sonderprobleme, CF-Notfälle Doris Dieninghoff (Köln) Pflege: Hygiene, spezielle Aufgaben des CF-Pflegepersonals Cornelia Meyer (Tübingen) Psychosoziale Aspekte Teil 2: Psychosoziale Aspekte im Verlauf, Reha Pia Maria Schäfer (Nebel) Medizin Teil 4: Besonderheiten im Erwachsenenalter, Neues Doris Dieninghoff (Köln)
9:00	S3	CF spezial: Sauerstofftherapie*/*** Moderation: Christina Smaczny (Frankfurt/Main)	Impulsvorträge: Christina Brück (Köln) Stefan Dewey (St. Peter-Ording) Thomas Hillmann (Essen) Carsten Müller (Hannover)

* Begrenzte Teilnehmerzahl, die Zuordnung erfolgt nach der Reihenfolge der eingegangenen Anmeldung ** Dieses Seminar richtet sich an Neu- oder Wiedereinsteiger, die einen Überblick über die Mukoviszidose bekommen wollen *** Dieses Seminar richtet sich an erfahrene CF-Behandler

10:00	S4 Studienkoordination* Moderation: Silke van Koningsbruggen-Rietschel (Köln)/ Claudia Eismann (München)	Vorträge: Jutta Bend (Bonn) Claudia Eismann (München) Lutz Nährlich (Gießen) Dörthe Neuner (München) Inge Wortmann (Frankfurt/Main)
9:00	S5 Das neue Pflegerecht: Einführung und erste Erfahrungen damit (AK Psychosoziales)	Vortrag: Ulrike Wittemann (München)

12:00 Eröffnung der Industrieausstellung

13:00–14:00 Mittagspause 

14:00–16:30 Fortbildungsveranstaltungen

F1 AGAM-Fortbildung	(Spiro)-Ergometrie bei CF Alexandra Hebestreit (Würzburg) Helge Hebestreit (Würzburg)
	Neues zu Pilzen bei CF Carsten Schwarz (Berlin)
	Der JenAbdomen CF-Score, ein neues Werkzeug zur Erfassung der abdominalen Multiorganbeteiligung bei CF Jochen Mainz (Jena)
	Welche Erfahrungen bringt ein Jahr Neugeborenen-screening Uta Nennstiel-Ratzel (Oberschleißheim)
F2 Interdisziplinäre Fallvorstellung Moderation: Susanne Posselt (VS-Tannheim)/ Hayung Schröder (St. Peter-Ording)	Fallvorstellung: Melanie Graff (Worms) – AK Pflege Gernot Adolph (Nebel) – AK Reha Christina Krämer (Münster) – AK Physiotherapie Veronika Fischer (Schwerin) – AGAM
F3 Was können wir aus dem VEMSE-Projekt für die psychosoziale Arbeit nutzen (AK Psychosoziales)	Vortrag: N. N.
F4 Bewegungsmotivation für Patienten im fortgeschrittenen Stadium – praktische Tipps für den Klinikalltag (AK Pflege/AK Physiotherapie/AK Sport)	Vorträge: Wolfgang Gruber (Stahnsdorf) Melanie Köller (Nebel) Anke Luxemburger (Hamburg)

16:30–17:00 Pause 

* Begrenzte Teilnehmerzahl, die Zuordnung erfolgt nach der Reihenfolge der eingegangenen Anmeldung

Donnerstag, 16. November 2017

17:00–18:00 Industriesymposium

**I1 Vertex Pharmaceuticals (Germany) GmbH
Update CF-Therapie bei Kindern**

Moderation: Jochen Mainz (Jena)



**Lungenerkrankung bei Kindern mit CF:
Bestandsaufnahme und Perspektiven**
Marcus Mall (Heidelberg)

Neues zur CFTR-Modulation bei Kindern
Felix Ratjen (Toronto)

18:00–18:15 Pause ☕

18:15–22:00 Weitere Veranstaltungen

18:15–
19:45

AGAM-Forum und Mitgliederversammlung

Vorträge:

Daniela Eidt-Koch (Wolfenbüttel)
Stephan Kruip (Zorneding)
Lutz Nährlich (Gießen)
Thomas Nüßlein (Koblenz)
Carsten Schwarz (Berlin)
Doris Staab (Berlin)

20:00

**Mukoviszidose-Register/
Treffen 2017******

Vorträge:

Manuel Burkhart (Bonn)
Lutz Nährlich (Gießen)
Miriam Schlangen (Bonn)

**** Geschlossene Veranstaltung für Registerteilnehmer, Ambulanzeleiter und Ambulanzteammitglieder

Sponsoring

Für die freundliche Unterstützung des Vorprogramms danken wir:

Hauptsponsoren



Aposan Dr. Künzer GmbH: Abstraktband 1.500 Euro; Chiesi GmbH: Hauptsponsor Vorprogramm 7.000 Euro / Hauptsponsor Programm 8.000 Euro / 2. Posterpreis 500 Euro und 8.000 Euro aufgrund der Übertragung der Vertriebsrechte von Quinsair® an die Chiesi GmbH nach der Übernahme der Horizon Pharma B.V. durch Chiesi Farmaceutici S.p.A. übernimmt die Chiesi GmbH das ursprüngliche Hauptsponsoring Programm der Horizon Pharmaceuticals Germany GmbH. Daher ist die Chiesi GmbH für dieses Jahr berechtigt, zwei Industriesymposien durchzuführen und zwei Anzeigen im Abstraktband zu schalten; Gilead Sciences GmbH: Sponsor Programm 4.500 Euro; Infectopharm Arzneimittel GmbH: 3. Posterpreis 250 Euro; Mylan Healthcare GmbH: Hauptsponsor Vorprogramm 7.000 Euro / Hauptsponsor Programm 8.000 Euro; Roche Pharma AG: Sponsor Programm 4.500 Euro; Teva GmbH: Hauptsponsor Programm 8.000 Euro / 1. Posterpreis 750 Euro; Vertex Pharmaceuticals (Germany) GmbH: Hauptsponsor Vorprogramm 7.000 Euro / Hauptsponsor Programm 8.000 Euro (Stand Oktober 2017)

Hinweis: Unsere Partner nehmen keinerlei Einfluss auf Inhalte und Methoden der Vorträge und Workshops.

Freitag, 17. November 2017

07:30–09:45 Industriesymposien

07:30–
08:30 **I2 Chiesi GmbH*******
Inhalationstherapie gestern und heute
Moderation: Burkhard Tümmler (Hannover)



Inhalationstherapie im Wandel der Zeit
Burkhard Tümmler (Hannover)

Herausforderung der Inhalationstherapie im CF-Alltag heute: aus der Sicht des Pneumologen
Carsten Schwarz (Berlin)

Herausforderung der Inhalationstherapie im CF-Alltag heute: aus der Sicht des Physio-/Atemtherapeuten
Thomas Hillmann (Essen)

08:30–08:45 Pause

08:45–
09:45 **I3 Chiesi GmbH*******
Lunge gut – alles gut? – Zwischen Wissenschaft und Praxis



Pseudomonas aeruginosa im sino-nasalen Kompartiment, Henne oder Ei?
Jochen Mainz (Jena)

Inhalatives Levofloxacin: Was können wir nach 12 Monaten Therapie erwarten
Carsten Schwarz (Berlin)

09:45–10:00 Pause ☕

10:00–10:30 Begrüßung

**Vorsitzender Mukoviszidose e.V.
Tagungsleitung**

Stephan Kruip (Zorneding)
Dr. Olaf Eickmeier (Frankfurt/Main)
Dr. Andreas Hector (Tübingen)
Dr. Christina Smaczny (Frankfurt/Main)

Nachruf

Verleihung des Christiane Herzog-Förderpreises

Musikalische Einleitung

Michael Renke (Frankfurt/Main)
Jürgen Schmidt (Wiesbaden)

10:30–12:00 Plenum 1

P1 Biomarker für den klinischen Alltag
Vorsitz: Helmut Ellemunter (A - Innsbruck)/
Nicolas Regamey (CH - Luzern)

Gastroenterologie und Hepatologie
Matthias Kappler (München)

Pneumologie (LuFu, LCI, Exh. Breath, CT/MRT, Spiro-Ergometrie)
Gernot Rohde (Frankfurt/Main)

Psychische Belastung frühzeitig erkennen und reduzieren
N. N.

*****Aufgrund der Übertragung der Vertriebsrechte von Quinsair® an die Chiesi GmbH nach der Übernahme der Horizon Pharma B.V. durch Chiesi Farmaceutici S.p.A. übernimmt die Chiesi GmbH das ursprüngliche Hauptsponsoring Programm der Horizon Pharmaceuticals Germany GmbH. Daher ist die Chiesi GmbH für dieses Jahr berechtigt, zwei Industriesymposien durchzuführen und zwei Anzeigen im Abstraktband zu schalten.

12:00–13:00 Mittagspause ☰

13:00–14:00 Plenum 2

P2 Physiotherapie von Koblenz bis nach Gran Canaria

Vorsitz: Stefan Kruip (Zorneding)/
Helge Hebestreit (Würzburg)

Physiotherapie bei CF: Datenlage, Verordnung und
Behandlungsziele aus ärztlicher Sicht
Thomas Nüßlein (Koblenz)

Daten Klimamaßnahmen Gran Canaria
Thomas Becher (Stuttgart)
Stefanie Rosenberger (Stuttgart)

Physiotherapie: Stand der Dinge und Hygiene
Daniela Hoppe (Rödermark)

14:00

Musikalisches Intermezzo

Manuel Quinckardt (Bremen)

14:05–14:30 Plenum 3

P3 Wissenschaft in Poster und Vortrag

Vorsitz: Nico Derichs (Berlin)/
Gernot Rohde (Frankfurt/Main)

Präklinischer Impact neuer Therapien
Simon Gräber (Heidelberg)

14:30–15:00 Posterwalk

Moderation: Anna-Maria Dittrich (Hannover)/
Andreas Hector (Tübingen)/
Doris Staab (Berlin)

Case Report

Effektivität einer konsequenten CF Basistherapie nach
fast vier Jahren alternativmedizinischer Behandlung
Alexander Kiefer (Erlangen)

Kleinwuchs bei CF: Ulrich-Turner Mosaik als Ursache
Volker Melichar (Erlangen)

Adulte hämophagozytische Lymphohistiozytose
(aHLH)-Erstfallbeschreibung bei Mukoviszidose
Justyna Winiarska-Kiefer (Stuttgart)

Forschung

Unterschiede in der T-Zell Antwort bei Patienten mit
CF und gesunden Kontrollen nach in vitro Stimulation
von Blut mit *Aspergillus fumigatus* Antigenen
Olaf Eickmeier (Frankfurt/Main)

Exophiala dermatitidis Biofilmbildung in Co-Kultur mit
verschiedenen bakteriellen Spezies^(S8)
Lisa Kirchhoff (Essen)

Bestimmung der praecaecalen Verdaulichkeit kom-
merzieller hochkalorischer Trink- und Sondennahrung
im pankreasanglierten, ileo-caecal fistulierten
Minipig als Modelltier für die exokrine Pankreas-
insuffizienz des Menschen
Anna Mößeler (Hannover)

Nanobodies als CFTR spezifische Korrektoren
Daniel Scholl (B-Brüssel)

^(S8) Vortrag Samstag, 18. November 2017 S8 Freie Vorträge Grundlagenforschung

Freitag, 17. November 2017

14:30–15:00 Posterwalk (Fortsetzung)

Forschung/Genetik/Modifizier

Zielgerichtete Beeinflussung von modifizierenden Genen der Mukoviszidose im Zellkultursystem zeigen, dass die Transkriptionsfaktoren EHF und STAT3 die Reifung von CFTR steuern
Frauke Stanke (Hannover)

Hygiene

Persönliche Schutzbekleidung von CF-PhysiotherapeutInnen in österreichischen CF-Zentren. Bestandsaufnahme und Vergleich mit derzeit gültigen Richtlinien
Marlis Wagner (A - Graz)

Mikrobiologie

Und welchen Abstrich verwenden Sie? Neues aus der Präanalytik!
Kinga Hohenwarter (A - Wels)

Die intravenöse Antibiotikatherapie – Relikt aus der alten Zeit oder Goldstandard bei der Behandlung von Mukoviszidose-Patienten?^(S6)
Christina Kaiser (Stuttgart)

Prävalenz von *Staphylococcus aureus* mit mukoidem Phänotyp im Respirationstrakt von Mukoviszidosepatienten
Farina Lennartz (Münster)

Cluster der Infektionen mit atypischen Mycobacterien (NTM) am CF-Zentrum Stuttgart: neue Dimension der CF-Lungenerkrankung
Justyna Winiarska-Kiefer (Stuttgart)

Infektionen mit atypischen Mycobacterien bei CF – from theory to practice^(S6)
Justyna Winiarska-Kiefer (Stuttgart)

Ceftozolan/Tazobactam als neue Therapiemöglichkeit der schweren Exazerbation durch multiresistente *Pseudomonas aeruginosa* bei CF
Justyna Winiarska-Kiefer (Stuttgart)

Psychosoziales

Das erweiterte Mental-Health-Screening der Mukoviszidose-Patienten am Klinikum Stuttgart
Annette Katscher-Peitz (Stuttgart)

CF und Beruf in Deutschland 2017
Axel Kempa (Stuttgart)

Den Wald vor lauter Bäumen nicht sehen – CF-„Broschürenlandschaft“ in Deutschland
Sonja Palluch-Ziemann (Frankfurt/Main)

TransformCF – Evaluation einer mobilen App für Jugendliche und junge Erwachsene mit Cystischer Fibrose (CF)
Isa Rudolf (Hannover)

^(S6) Vortrag Samstag, 18. November 2017 S6 Klinische Visite

Register/Epidemiologie	Die stationäre Versorgung junger Mukoviszidose-Patienten in Deutschland Jutta Hammermann (Dresden)
Screening	Neugeborenencreening auf Mukoviszidose – Das erste Jahr – Erfahrungen aus Sachsen, Sachsen-Anhalt und Thüringen ^(S6) Jutta Hammermann (Dresden)
	Der Schweißtest als potentieller Fallstrick des Neugeborenen-Screenings Julia Hentschel (Leipzig)
Sport	Leistungsdiagnostik: Modifiziertes Gehprotokoll mit Laktatdiagnostik zur optimalen Trainingssteuerung für Patienten mit CF Barlo Hillen (Mainz)
	Einfluss einer 12-wöchigen webbasierten Trainingsbetreuung bei Patienten mit zystischer Fibrose (cf) auf die 6-Minuten-Gehtest (6MWT) Distanz Daniel Pfirrmann (Mainz)
Therapie	Nasale Inhalation mit Levofloxacin bei Mukoviszidose mit chronischer Sinusitis Maxillaris – ein Case Report Doris Deninghoff (Köln)
	POL6014, ein hochpotenter inhalativer Inhibitor der humanen Neutrophilen Elastase mit vielversprechenden ersten Studienergebnissen in Mukoviszidose-Patienten Dominik Kappeler (Gauting)
	Retrospektive Analyse klinischer Daten bei Patienten mit Cystischer Fibrose unter inhalativer Levofloxacin-Therapie Svenja Kaufmann (Berlin)
	Patchie APP – Feasability Testung einer Spiele-App zur Verbesserung der Therapieadhärenz Doris Staab (Berlin)

15:00 – 15:30 Pause ☕

Freitag, 17. November 2017

15:30–17:20 Workshops

W1 FGM-Workshop	Häufigkeit und Charakterisierung von azolresistenten <i>A. fumigatus</i> in CF-Patienten Jörg Steinmann (Essen)
	Nanobodies als CFTR-spezifische Korrektoren Daniel Scholl (B-Brüssel)
	Vortrag zum Adolf-Windorfer-Preis 2017: Das Mikrobiom der Lunge Burkhard Tümmler (Hannover)
	Organoide aus Atemwegsepithelien für die personalisierte Medizin Martina Gentsch (USA-Chapel Hill)
W2 Verdauungsenzyme tierischer und pflanzlicher Herkunft (AK Ernährung) Moderation: Bärbel Palm (Homburg)	Pathophysiologie der exokrinen Pankreasinsuffizienz bei CF. Welche Auswirkungen ergeben sich vom Säuglings- bis in das Erwachsenenalter? Eva-Doreen Pfister (Hannover)
	Verschiedene Enzymersatzpräparaten bei CF. Wie wende ich sie in unterschiedlichen Lebensphasen und Verdauungssituationen an? Katrin Schlüter (Hannover)
	Diskussion und Erfahrungsaustausch
W3 Angst und Depressionen bei CF-Patienten (AK Pflege)	Moderation und Beiträge: Nicole Albrecht (Berlin) Christa Weiss (Berlin)
W4 Perspektivwechsel – was wir von unseren Patienten lernen können (AK Physiotherapie)	Die Sicht unserer Patienten Alexandra Kramarz (Berlin) Anne Goldbeck (Ingolstadt)
	Resilienz Ute Niehammer (Essen)
	Transition Thorsten Jacobs (Essen)
W5 Fachaustausch zu verschiedenen psychosozialen Themen (AK Psychosoziales)	Anleitung: Christine Lehmann (Berlin) Maria Schon (Osnabrück)
W6 Traumjob oder Vernunftentscheidung (AK Reha) Moderation: Susanne Posselt (VS-Tannheim)/ Hayung Schröder (St. Peter-Ording)	Beiträge: Christopher Ott (St. Peter-Ording) Ulrich Dorsch (Berchtesgaden)
	Erfahrungsberichte von CF-Betroffenen: Claudia Brandt (Alsdorf) Katrin Wagner (Dresden) Ralf Wagner (Dresden)
W7 Klettern in der Praxis*/***** (AK Sport)	Anleitung: Wolfgang Gruber (Stahnsdorf) Alexandra Hebestreit (Würzburg)

* Begrenzte Teilnehmerzahl, die Zuordnung erfolgt nach der Reihenfolge der eingegangenen Anmeldung ***** Der Workshop findet außerhalb des CCW in einer Kletterhalle statt (Wegbeschreibung wird den Teilnehmern zur Verfügung gestellt)

Freitag, 17. November 2017

17:20–17:30 Pause

17:30–19:00 Mitgliederversammlungen

FGM

Vorträge:

Stephan Kruip (Zorneding)

Susanne Dittrich (Heidelberg)

AK Ernährung

AK Pflege

AK Physiotherapie

AK Psychosoziales

AK Reha

ab 20:00 Gesellschaftsabend*

* Begrenzte Teilnehmerzahl, die Zuordnung erfolgt nach der Reihenfolge der eingegangenen Anmeldung

Samstag, 18. November 2017

07:30-08:30 Round Table Discussions*

- R1 Erfahrungen mit Orkambi**
Kristina Sinning (Berlin)
-
- R2 Lung Clearance Index**
Sabina Schmitt-Grohé (Frankfurt/Main)
-
- R3 Enzymeinnahme praktisch – wie fühlt sich ein Patient?**
Katrin Schlüter (Hannover)
-
- R4 Familienleben mit CF – Alltagsabläufe, ihre Auswirkungen und Veränderungsideen**
Wolfgang Wulff (Hannover)
-
- R5 Transition – ein ungelöstes Problem?**
Johanna Gardecki (Frankfurt/Main)

07:30-08:30 Mitgliederversammlungen

AK Sport

08:30–09:00 Pause

09:00–10:00 Seminare

- S6 Klinische Visite**
Moderation: Christina Smaczny (Frankfurt/Main)/
Martin Rosewich (Altötting)
- Folgen einer Entscheidung gegen die Schulmedizin
Krystyna Poplawska (Mainz)
- Infektionen mit atypischen Mycobacterien bei CF – from theory to practice
Justyna Winiarska-Kiefer (Stuttgart)
- Neugeborenencreening auf Mukoviszidose – Das erste Jahr – Erfahrungen aus Sachsen, Sachsen-Anhalt und Thüringen
Jutta Hammermann (Dresden)
- Die intravenöse Antibiotikatherapie – Relikt aus der alten Zeit oder Goldstandard bei der Behandlung von Mukoviszidose-Patienten?
Christina Kaiser (Stuttgart)
-
- S7 Freie Vorträge Klinische Forschung**
Moderation: Ernst Eber (A-Graz)/
Olaf Sommerburg (Heidelberg)
- Antiinflammatorische Therapiekonzepte
Olaf Eickmeier (Frankfurt/Main)
- Antibiotikaspezifische Lymphozyten, IgE- und hämolytische IgG-Antikörper bei Patienten mit CF
Jobst Röhmel (Berlin)
- LCI – Endpunkt für die Klinik oder Studien?
Mirjam Stahl (Heidelberg)

* Begrenzte Teilnehmerzahl, die Zuordnung erfolgt nach der Reihenfolge der eingegangenen Anmeldung

S8 Freie Vorträge Grundlagenforschung

Moderation: Marcus Mall (Heidelberg)/
Carsten Schwarz (Berlin)

Transkript Therapie mit hCFTR mRNA normalisiert alle
klinisch relevanten Lungenfunktionen im Tiermodell
Michael Sebastian Kormann (Tübingen)

Exophiala dermatitidis Biofilmbildung in Co-Kultur mit
verschiedenen bakteriellen Spezies
Lisa Kirchhoff (Essen)

Der Einfluss geringer Sauerstoffverfügbarkeit auf
Pseudomonas aeruginosa
Annika Schmidt (Tübingen)

S9 Nasale High Flow Therapie bei CF

(AK Physiotherapie)

Fallbeispiel und Gerätevorstellung

Thomas Hillmann (Essen)
Matthias Welsner (Essen)

**S10 Aspekte der psychologischen
Begleitung bei Lungentransplantation
in der Charité**

(AK Psychosoziales)

Vortrag:

Christa Weiss (Berlin)

S11 Bewegtes Leben mit CF

(AK Sport)

Moderation und Vorträge:

Wolfgang Gruber (Stahnsdorf)
Alexandra Hebestreit (Würzburg)
Daniel Paula (A-Salzburg)

**S12 Ernährungsstatus und Ernährungs-
erhebung – das Ernährungsprotokoll
auf dem Prüfstand**

(AK Sport)

Moderation: Bärbel Palm (Homburg)

Vorträge:

Evita Ausner (Nebel)
Annette Simon (Gießen)

10:00–10:30 Pause ☕

10:30–12:30 Plenum 4

**P4 Mikrobiologie – Problemkeime jenseits
des Pseudomonas**

Moderation: Olaf Eickmeier (Frankfurt/Main)/
Andreas Hector (Tübingen)/
Christina Smaczny (Frankfurt/Main)

Nicht tuberkulöse Mykobakterien

Barbara Kahl (Münster)

Anaerobier

Burkhard Tümmler (Hannover)

Sonstige Keime

Michael Hogardt (Frankfurt/Main)

News of the year 2017

Die Zukunft – sind wir bald da?

Jochen Mainz (Jena)

Update Neugeborenencreening

Olaf Sommerburg (Heidelberg)

12:30–13:00 Verabschiedung

Verleihung der Posterpreise

Tenor und Piano zum Ausklang

Michael Renke (Frankfurt/Main)
Jürgen Schmidt (Wiesbaden)

Sponsoring

Für die freundliche Unterstützung des Hauptprogramms danken wir:

Hauptsponsoren



Sponsoren



Aposan Dr. Künzer GmbH: Abstraktband 1.500 Euro; Chiesi GmbH: Hauptsponsor Vorprogramm 7.000 Euro / Hauptsponsor Programm 8.000 Euro / 2. Posterpreis 500 Euro und 8.000 Euro aufgrund der Übertragung der Vertriebsrechte von Quinsair® an die Chiesi GmbH nach der Übernahme der Horizon Pharma B.V. durch Chiesi Farmaceutici S.p.A. übernimmt die Chiesi GmbH das ursprüngliche Hauptsponsoring Programm der Horizon Pharmaceuticals Germany GmbH. Daher ist die Chiesi GmbH für dieses Jahr berechtigt, zwei Industriesymposien durchzuführen und zwei Anzeigen im Abstraktband zu schalten; Gilead Sciences GmbH: Sponsor Programm 4.500 Euro; Infectopharm Arzneimittel GmbH: 3. Posterpreis 250 Euro; Mylan Healthcare GmbH: Hauptsponsor Vorprogramm 7.000 Euro / Hauptsponsor Programm 8.000 Euro; Roche Pharma AG: Sponsor Programm 4.500 Euro; Teva GmbH: Hauptsponsor Programm 8.000 Euro / 1. Posterpreis 750 Euro; Vertex Pharmaceuticals (Germany) GmbH: Hauptsponsor Vorprogramm 7.000 Euro / Hauptsponsor Programm 8.000 Euro (Stand Oktober 2017)

Hinweis: Unsere Partner nehmen keinerlei Einfluss auf Inhalte und Methoden der Vorträge und Workshops.

Plenen

P2 – Physiotherapie von Koblenz bis nach Gran Canaria

Physiotherapie: Stand der Dinge Hygiene

[D. Hoppe](#)

PhysiotherapeutInnen sind in der Behandlung von CF Patienten immer in direktem Kontakt und nahe am Patienten. Mit Blickrichtung auf das Thema Keimübertragung haben sie damit eine hohe Verantwortung. In Kliniken und Rehabilitationseinrichtungen gibt es Hygienekonzepte und Hygienefachkräfte, an die man sich mit speziellen Fragen wenden kann. In der niedergelassenen Physiotherapiepraxis existiert in der Regel kein Hygienekonzept.

In den letzten 20 Jahren haben sich Epidemiologie, Bezeichnung von Erregern und auch gesetzliche Bestimmungen geändert. Inzwischen gibt es ein Infektionsschutzgesetz, das fordert, dass in Praxen sonstiger medizinischer Heilberufe die infektiionspräventiven Maßnahmen umgesetzt und gegenüber Aufsichtsbehörden dargestellt werden müssen. In der praktischen Umsetzung, wie auch in der Kontrolle gibt es noch große Lücken. Die über die Basishygiene hinausgehenden speziellen Aspekte beim Umgang mit CF Patienten müssen dringend aktualisiert werden.

Die RKI Richtlinien beantworten nicht alle offenen Fragen aus der niedergelassenen Praxis. Hier gibt es viele räumliche und logistische Unterschiede, aus denen unterschiedliche Fragestellungen resultieren.

Das Ziel muss sein, Patienten bestmöglich zu schützen, aber auch bestmöglich physiotherapeutisch zu versorgen. Ein starres, im Alltag nicht praktikables Hygienekonzept ist nicht hilfreich und gefährdet die Versorgung der Patienten. Stattdessen muss es Empfehlungen auf Basis aktueller wissenschaftlicher Evidenz geben, die unter Abwägung von Risiko und Nutzen zum verantwortungsvollen Einsatz von hygienischen Maßnahmen führen.

Prof. Tümmler und Kathrin Könecke haben im Jahre 2000 Empfehlungen verfasst. Momentan wird hier überprüft, aktualisiert und erweitert, um Hygienempfehlungen auf Basis des aktuellen Wissenstandes für die physiotherapeutische Praxis zu erstellen.

Fortbildungsveranstaltungen

F1 – AGAM-Fortbildung

Ergometrie bei CF

A. Hebestreit, H. Hebetsreit

Die regelmäßige ergometrische Untersuchung von Menschen mit Mukoviszidose wird in einem aktuellen Statement der ECFS Exercise Working Group empfohlen (Hebestreit et al. 2015). Durch die Untersuchung können neben der Leistungsfähigkeit auch unerwünschte belastungs-induzierte Effekte erfasst werden. Wenn Ventilation und Gasaustausch unter Belastung gemessen werden, lässt sich auch die Ursache einer eingeschränkten Leistungsfähigkeit identifizieren. Die Fahrradergometrie nach dem Godfrey Belastungsprogramm mit mütlich ansteigender Belastung ist der empfohlene Standard (siehe auch Leitfaden Sport bei Mukoviszidose). Während der Untersuchung sollte die Herzfrequenz und die Sauerstoffsättigung überwacht werden. Die zusätzliche Messung des Gasaustausches wird empfohlen. Eine so realisierte (Spiro-)

Ergometrie ist eine relativ einfache und mit überschaubarem Ressourcenaufwand zu realisierende Untersuchung. Die Ergebnisse beschreiben nicht nur den Zustand des Patienten sondern sind auch unmittelbar für die Beratung bzgl. sportlicher Aktivität relevant.

Hebestreit H, et al. Statement on Exercise Testing in Cystic Fibrosis. *Respiration*. 2015;90(4):332-51 (Open Access)

Gruber W, et al. Leitfaden Sport bei Mukoviszidose. Mukoviszidose e.V. 2004. (download über www.muko.info - AK Sport)

Bundesweites Neugeborenen-Screening auf Mukoviszidose: Erste Erfahrungen und Daten

U. Nennstiel-Ratzel

Hintergrund: Am 1.09.2016 wurde das Neugeborenen-Screening auf Mukoviszidose (CF) durch den G-BA eingeführt. Das CF-Screening erfolgt nach einem bislang noch nirgends etablierten dreistufigen Algorithmus, bei dem sich ein auffälliger Befund aus einem extrem hohen IRT-Wert (Immunreaktives Trypsin) im ersten (Fail-safe) oder mindestens einer Mutation im CFTR-Gen im dritten Analyseschritt ergibt. Dieser erstmals eingesetzte Screeningalgorithmus erfordert eine zeitnahe und valide Evaluation.

Die Deutsche Gesellschaft für Neugeborenen-Screening (DGNS) analysiert und publiziert jährlich für Deutschland Daten aus dem Neugeborenen-Screening. Hier finden sich erste Ergebnisse für das CF-Screening.

Methoden: Alle Screeninglabore in Deutschland übermitteln kumulative Screeningdaten und pseudonymisierte Daten der Konfirmationsdiagnostik an die DGNS. Für das CF-Screening wurden Daten der ersten 6 Monate ausgewertet.

Ergebnisse: Für den Zeitraum 01.09.2016 bis 28.02.2017 wurden ca. 340.000 Screeninguntersuchungen aus 10 Screeninglaboren gemeldet. Das CF-Screening erfolgte bei 97,8% der Neugeborenen zusammen mit dem Stoffwechselscreening. Bei 2,1% wurde nur das Stoffwechselscreening durchgeführt. Bei 0,5% der Untersuchungen wurde das CF-Screening ausdrücklich abgelehnt. Bei 0,12% der Neugeborenen war der Screeningbefund

auffällig, davon bei 80% auf Grund des Fail-safe, bei 20% war mindestens eine Mutation im CFTR-Gen gefunden worden. Der Befund wurde in ca. einem Viertel der Fälle sofort, in 60% innerhalb einer Woche und bei 40% nach 2 bis 3 Wochen mitgeteilt. Die Abklärung der auffälligen Screeningbefunde bestätigte bei 17% der Kinder eine CF. Von 36% der Kinder mit einem auffälligen Screeningbefund ist nicht bekannt, ob dieser abgeklärt wurde und wenn ja mit welchem Ergebnis. Unklar ist, wie mit einem auffälligen Screeningbefund bei Neugeborenen vor 37 SSW und unter 3.000g umgegangen werden soll, Grenzwerte für Frühgeborene existieren bislang nicht, das Screening ist nur bis zum Alter von 4 Wochen valide. Schweißteste werden auch in Kinderkliniken ohne CF-Zentrum vorgenommen.

Schlussfolgerungen: Die Akzeptanz des CF-Screenings ist gut, allerdings sind noch Fragen sowohl im analytischen Bereich als auch bei Befundmitteilung und Konfirmationsdiagnostik zu klären. Die Rückmeldung der CF-Zentren über die Ergebnisse der Konfirmationsdiagnostik sollte in einigen Regionen deutlich verbessert werden, die flächendeckende Einrichtung von Trackingzentralen wäre hilfreich.

F2 – Interdisziplinäre Fallvorstellungen

V. Fischer, M. Graff, C. Krämer, G. Adolph, H. Schröder, S. Posselt

Der interdisziplinäre Austausch ist ein Markenzeichen dieser langjährig etablierten Veranstaltung.

Erneut laden vier recht unterschiedliche Fälle zur Diskussion ein. Präsentiert werden diese von Mitgliedern aus AGAM, AK Physio, AK Pflege und AK Reha. Auf dem Podium sind zudem Mitglieder des AK Ernährung und des AK PS vertreten. Die Moderation der Veranstaltung liegt in den Händen des AK Reha.

Es besteht kaum Zweifel daran, dass sich auch in diesem Jahr das Publikum, aus unterschiedlichen Behandlern und CF-lern bestehend, lebhaft an der Diskussion beteiligen kann und wird. Am Ende verlassen hoffentlich alle Teilnehmer mit der einen oder anderen neue Sichtweise auch für ihre eigene Arbeit die Veranstaltung.

Seminare

S1 – CF kompakt für Ärzte

[J. Hammermann, K. Ulbrich, K. Plachta, T. Nüßlein, J. Prophet, C. Hügel, G. Becker](#)

CF-kompakt soll Basiswissen und aktuelle Standards rund um Diagnosestellung, Diagnostik, Ernährung, 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 (Säuglinge und Kleinkinder/ Kindheit und Jugend/ Erwachsenenalter) werden zentrale Aspekte aus der Perspektive verschiedener Berufsgruppen (CF-Spezialisten, Kinder- und Hausärzte, Physiotherapeuten, Ernährungsberater, Psychosozialer Dienst) vorgestellt.

Der Workshop ist nach den oben genannten Lebensphasen in drei Einheiten gegliedert, welche alle Teilnehmer in Kleingruppen durchlaufen. Um dies möglichst individuell zu gestalten und auf die Wünsche der Teilnehmer eingehen zu können, sind diese aufgefordert, aktiv Fragen und Fälle zur Diskussion vorzustellen oder auch schon vorab Fragen und Fälle zur Besprechung in der Kleingruppe einzureichen.

S2 – CF kompakt für nicht-ärztliche Therapeuten

[H. Köster, C. Abel, D. Dieninghoff, C. Meyer, C. Moos-Thiele, B. Palm, P. Schäfer](#)

Mukoviszidose ist eine Herausforderung für das gesamte Behandlungsteam. Insbesondere nicht-ärztliche Therapeuten, die sich auf dem Gebiet dieser schweren chronisch-fortschreitenden Erbkrankheit einarbeiten, vermissen anfangs oft Basisinformationen, um diese komplexe Krankheit und die damit verbundenen medizinischen und nicht-medizinischen Aspekte und Herausforderungen zu verstehen. Das Seminar „CF kompakt für nicht-ärztliche Therapeuten“ möchte eine Übersicht bieten und die Arbeit im interdisziplinären CF-Team vorbereiten und erleichtern.

- » Was für eine Krankheit ist Mukoviszidose, CF?
- » Was erzählt man Eltern eines frisch diagnostizierten Kindes zur Prognose?
- » Welche Probleme bestimmen den Alltag der Kinder und der Erwachsenen mit CF?
- » Welche Sonderprobleme und mögliche Komplikationen muss man berücksichtigen?
- » Wie wird die Krankheit diagnostiziert?
- » Wie sollte eine optimale Begleitung und Behandlung der Patienten und ihrer Familien aussehen?
- » Warum spielt 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 bietet dabei die Physiotherapie?
- » Ist Sport möglich? Welche Sportarten kann man empfehlen?
- » Wie kann man den Patienten und seine Familie in Krisensituationen unterstützen?
- » Inwieweit spielen soziale Faktoren eine Rolle? Welche Lösungen können wir bieten?
- » Welche Chancen bietet die Reha?
- » Wie ist der Stand der Forschung? Was ist in Zukunft zu erwarten?

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 wider.

S3 – Sauerstofftherapie

[C. Smaczny, S. Dewey, C. Müller, T. Hillmann, C. Brück](#)

Mit dem S3 bietet die DMT zum ersten Mal ein zusätzliches Seminar im Vorprogramm an. Hiermit startet eine Fortbildungsreihe mit geplant jährlich wechselnden Themen unter dem Motto „prakt. Umgang mit...“ Die Zielgruppe sind alle CF-Behandler bei welchen ein CF-Grundwissen vorausgesetzt wird. Die Reihe beginnt mit dem Thema „Sauerstofftherapie“. Das Seminar soll das Verständnis über die Sauerstofftherapie aufbauen und einige Antworten auf Fragen aus dem klinischen Alltag „wer? wann? und wie?“ rundum Sauerstofftherapie liefern.

Alle CF-Behandler werden bei Sauerstoff-Patienten mit Fragen im „eigenen Bereich“ konfrontiert. Um wenige Beispiele zu nennen:

- » CF-Arzt: Indikationsstellung, Patientenschulung
- » CF-Pflege: tragbares Sauerstoffgerät befüllen, Rezeptvorbereitung
- » Physiotherapeut: O₂-Gabe und Medikamenten-Inhalation, Physiotherapie mit Sauerstoff

- » Sporttherapeut: Sport bei Sauerstoffbedürftigen Patienten
- » Ernährungsberater: Einnahme der Mahlzeiten und O₂-Inhalation, Verdauung und Sauerstoff, CO₂-Retention und fettreiche Ernährung
- » Psychologe: Hilfestellung bei Therapieentscheidung, Therapieakzeptanz, Therapieverweigerung
- » Sozialarbeiter: Sauerstoff am Arbeitsplatz, Flugtauglichkeitsbescheinigungen, Landkarten der Sauerstofftankstellen für den Urlaub/Dienstreise

In diesem Seminar sollen die Teilnehmer Hilfestellungen für die Betreuung von Sauerstoffpflichtigen Patienten erhalten, offene Fragen sollen beantwortet werden. Eine ausführliche Gerätepräsentation mit der Möglichkeit praktischer Übung (z.B. Auffüllen eines mobilen Flüssigsauerstoffgerätes) lässt das Seminar lebendig gestalten.

S6 – Klinische Visite

Folgen einer Entscheidung gegen die Schulmedizin – 16 jährige Patientin mit Multiorganversagen

K. Poplawska, O. Nitsche, S. Schlotter

Nach einem fieberhaften, grippalen Infekt mit Husten entwickelte unsere Patientin eine plötzliche Blutung aus dem Nasenrachenraum. Komatös und mit Schnappatmung wurde sie vom Rettungsdienst vorgefunden. Es erfolgte die umgehende kardiopulmonale Reanimation. Nach endotrachealer Intubation konnte in der Notfallversorgung massiv Blut und Sekret abgesaugt werden. Laborchemisch bestanden ein akutes Leber- und Nierenversagen, sowie eine Koagulopathie bei profundem Vitaminmangel. In der Bildgebung zeigten sich eine ausgeprägte Leberzirrhose, sowie eine Aspirationspneumonie. Die Blutungsursachen konnten nicht eindeutig identifiziert werden. In der Gastroösophagoskopie wurden Varizen 1. Grades und eine portale Gastropathie festgestellt. Nach 2 Monaten intensivmedizinischer Behandlung und weiteren 2 Wochen intensiver Schulungsmaßnahmen konnte das Mädchen mit folgenden Parametern entlassen werden:

FEV₁ 49% d. Solls, FVC-64% d. Solls, Quick 62%, Thrombozyten: 60/nl, Leukozyten 2,53/nl, Bilirubin 1,08 mg/dl.

Im Gespräch mit den Eltern konnten keine Gründe für das Unterlassen der CF-Vorsorge festgestellt werden. Die Pankreasenzymtherapie wurde bereits nach 6 Monaten (Diagnosestellung mit 1 Jahr) bei fehlender Wirksamkeit (nach Einschätzung der Eltern)

beendet. Die letzte Vorstellung in einer CF-Ambulanz erfolgte mit 5 Jahren. Häufige Blutentnahmen und Termenschwierigkeiten haben die Eltern in der Entscheidung bekräftigt, die Therapieführung dem Hausarzt zu übertragen. Die pulmonale Situation bereitete der Familie wenig Sorgen, eine eingeschränkte Belastbarkeit sei nicht aufgefallen, Lungenfunktionstestungen und laborchemische Kontrollen wurden nicht durchgeführt.

Aktuell stellt sich die Patientin regelmäßig in unserer Ambulanz vor, eine Rehabilitationsbehandlung wurde abgelehnt. Die letzte pulmonale Exazerbation (FEV₁ 26% d. Solls) wurde nicht wahrgenommen. Ob ein erneutes multidisziplinäres Gespräch diese Situation verbessern wird bleibt zum heutigen Zeitpunkt noch offen.

Infektionen mit atypischen Mykobakterien bei CF – from theory to practice

J. Winiarska-Kiefer, A. Kempa, S. Hensger, W. G. Zoller

Nicht-tuberkulöse Mykobakterien (NTM) zeigen zunehmende Relevanz bei Mukoviszidose. Die Behandlung der NTM-Lungenerkrankung (NTM-LD) stellt für betroffene Patienten eine enorme Belastung dar. Die Empfehlungen für NTM-LD bei CF basieren auf aktuellen Leitlinien (Floto RA, et al. Thorax 2016;71:i1-i22). Bezüglich der Diagnostik und Therapie der NTM-LD herrschen im klinischen Alltag noch viele Unsicherheiten. Die Probleme mit der Interpretation der mikrobiologischen und radiologischen Befunde, der Behandlungsindikation, dem Umgang mit Nebenwirkungen und Therapieumstellungen sind für die Behandler eine Herausforderung. Anhand 4 klinischer Fälle werden Fallstricke im Screening und der Diagnostik der NTM-LD diskutiert.

Die medikamentöse Therapie der NTM-LD bei polymikrobieller Infektion der CF-Lunge wird unter praktischen Gesichtspunkten diskutiert. Psychosoziale Probleme bei der NTM-Infektion und Hürden bei der Implementierung der Behandlung in den ambulanten Alltag werden geschildert.

Neugeborenscreening auf Mukoviszidose – Das erste Jahr – Erfahrungen aus Sachsen, Sachsen-Anhalt und Thüringen

J. Hammermann, M. Stoppsack, I. Adams, U. Issa, S. Rönicke, J. Mainz, D. Spittel, K. Thoss, J. Meister, G. Lohse, M. Käding, C. Henn, F. Prenzel, J. Hentschel, U. Ceglarek

Das bundesweite Neugeborenscreening auf Mukoviszidose wurde am 01. September 2016 eingeführt. In den Ländern Sachsen und Sachsen-Anhalt flächendeckend und im Großteil Thüringens wird das Neugeborenscreening durch das Screeningzentrum Sachsen mit den Standorten Leipzig und Dresden und das Screeninglabor Magdeburg durchgeführt. Wir möchten die erhobenen Daten des ersten Jahres Mukoviszidose-Screening vom 01.09.2016 bis zum 01.09.2017 vorstellen. Ca. 75.000 Kinder werden pro Jahr in Sachsen, Sachsen-Anhalt und Thüringen gescreent. Bereits nach 6 Monaten zeigte sich, dass das Mukoviszidose-Screening deutlich weniger häufig durchgeführt wurde, als das übrige erweiterte Stoffwechselscreening. Im Qualitätszirkel der Mukoviszidose-Ambulanzen der drei Bundesländer wurden die Daten von Familien, welche sich dort zur Konfirmationsdiagnostik vorgestellt hatten gemeinsam mit den Daten aus den Screeninglaboren ausgewertet. Die Zahl der auffälligen Screeningbefunde, wie auch der Anteil von Neugeborenen mit einem IRT > der 99,9. Perzentile, bei denen keine PAP- und genetische Diagnostik durchgeführt wurde, variierte in den einzelnen Regionen deutlich, wie auch die Anzahl von Kindern, bei denen kein Mukoviszidose-Screening durchgeführt wurde. Der Grund hierfür war in den meisten Fällen das Fehlen der Arztunterschrift auf der Einwilligung.

Die Zeitspanne zwischen Übermittlung des auffälligen Screeningbefundes an die Eltern und Vorstellung zur Konfirmationsdiagnostik variiert sehr, die Schweißtest-Untersuchungen mussten im ersten Halbjahr in über 40% der Fälle wiederholt werden, da bei Erstvorstellung nicht ausreichend Schweiß gewonnen werden konnte. Einige Kinder wurden nicht in den von den Screeningzentren empfohlenen Ambulanzen vorgestellt. Abschließend muss man sagen, dass eine bundesweit durchgeführte Evaluation dringend notwendig ist, um die Abläufe des Screenings zu verbessern und zu vereinheitlichen.

S6 – Klinische Visite (Fortsetzung)

Die intravenöse Antibiotikatherapie – Relikt aus der alten Zeit oder Goldstandard bei der Behandlung von Mukoviszidose-Patienten? C. Kaiser, J. Winiarska-Kiefer, A. Kempa, W. G. Zoller

Die intravenösen Antibiotikatherapien bei Mukoviszidose-Patienten geben immer wieder Anlass, erneut über die genaue Anwendung nachzudenken. Die ursprüngliche Indikation für intravenöse Antibiotikatherapien folgte dem „dänischen Modell“, das sehr positive Erfahrungen mit der, unabhängig vom klinischen Zustand des Patienten, regelmäßigen, vierteljährlichen i.v.-Antibiotikatherapie, vor allem bei chronischer Pseudomonasinfektion, zeigen konnte. Am Klinikum Stuttgart erfolgen die i.v.-Antibiotikatherapien bei Bedarf bei Exazerbationen und seltener elektiv nach einem langen Intervall ohne i.v.-Antibiotikatherapie bei zu erwartender Verschlechterung. Doch ist dies in Zeiten eines zunehmenden Spektrums von inhalativen Antibiotikatherapien noch zeitgemäß? Hierzu erfolgte die Untersuchung anhand der Anzahl der i.v.-Antibiotikatherapien bei 39 Pseudomonas-positiven Mukoviszidose-Patienten in Abhängigkeit von der Lungenfunktion (FEV₁) im Jahr 2016. Die Auswertung erfolgt durch die Einteilung in 5 Gruppen (keine i.v.-Therapie, eine i.v.-Therapie; zwei i.v.-Therapien; drei i.v.-Therapien; vier und mehr i.v.-Therapien). Die Ergebnisse der Lungenfunktionsuntersuchungen werden in 4 Stadien

eingeteilt (leichtgradig: FEV₁ ≥ 80% Soll; mittelgradig: FEV₁ 50%–80% Soll; schwer: 30%–50% Soll; sehr schwer: < 30% Soll). Weiter wird der sich daraus ergebende jährliche Verlust der Lungenfunktion (FEV₁) ins Verhältnis zu den durchgeführten i.v.-Antibiotikatherapien und den Stadien der Lungenfunktion innerhalb eines Jahres gesetzt. Anhand dieser Untersuchung soll die Frage konkretisiert werden, ob die i.v.-Antibiotikatherapie ein Relikt aus der alten Zeit oder weiterhin Goldstandard bei der Behandlung von Mukoviszidose-Patienten ist.

S8 – Freie Vorträge Grundlagenforschung

Exophiala dermatitidis Biofilmbildung in Co-Kultur mit verschiedenen bakteriellen Spezies L. Kirchhoff, J. Steinmann, P.-M. Rath

Einleitung: Biofilmbildende Mikroorganismen in der Lunge von Mukoviszidose-Patienten stellen häufig durch eine erhöhte Resistenz gegen Antibiostatika eine therapeutische Herausforderung dar. Die Charakteristika von monospezies-Biofilmen, z.B. *Pseudomonas aeruginosa*, sind bereits hinreichend bekannt. Die auftretenden Biofilme bestehen allerdings häufig aus mehr als einer Spezies. Das Zusammenwirken verschiedener Bakterien und dem Pilz *Exophiala dermatitidis* war deshalb Bestandteil dieser Studie. Es wurde ein Assay angewandt, welcher die Biomasse der Biofilme in Mono- und Co-Kultur detektiert. Des Weiteren wurde der Einfluss von Überstand aus Wachstums- und Biofilmkulturen auf die Biofilmbildung der einzelnen Spezies untersucht.

Material & Methoden: Neben *E. dermatitidis* (CF-Isolat) und *Stenotrophomonas maltophilia* (K279a) wurden als häufige Kolonisierer der CF-Lunge auch *Staphylococcus aureus* (ATCC6538) und *P. aeruginosa* (ATCC9027) mitberücksichtigt. Biofilme mit einem Inokulum von 1x10⁶ Zellen/ml wurden über 48 h bei 36°C in TSB Medium in den Wells einer 96-Well-Mikrotiterplatte gebildet. Nach Waschen in PBS wurden die Zellen des anhaftenden Biofilmes mit Kristallviolett (0,1%) gefärbt. Nach erneutem Waschen in PBS wurden die getrockneten Oberflächen mit 30%-iger Essigsäure entfärbt und die optische Dichte bei 620 nm gemessen. Als Kontrolle wurden Monokulturen verwendet.

Um die Auswirkungen von möglicher, ins Medium abgegebener Stoffe auf die Biofilmbildung der verschiedenen Spezies zu untersuchen, wurden Monokulturen 1:1 mit dem steril filtrierten Überstand aus Wachstums- und Biofilmkulturen verdünnt und die Biofilmbildung wie oben beschrieben nachgewiesen.

Ergebnisse: Bakterielle Co-Kultur Biofilme zeigten sowohl eine positive Beeinflussung auf die Biofilmbildung (Induktion), als auch negative Beeinflussung (Reduktion). Induktion wurde für *S. aureus* mit *P. aeruginosa* und mit *S. maltophilia* detektiert. Reduktion fand für *S. maltophilia* mit *P. aeruginosa* statt. *E. dermatitidis* Biofilm in Co-Kultur mit Bakterien hingegen wurde ausschließlich reduziert.

Das Hinzufügen der Überstände zeigte eine Reduzierung der Biofilmbildung um bis zu 80%. Die Reduzierung variierte Spezies-spezifisch, wobei die Zugabe des Überstandes derselben Spezies immer die Biofilmbildung hemmte und dies ausgeprägter war, wenn der Überstand aus Biofilmkultur appliziert wurde.

Schlussfolgerung: Die Ergebnisse dieser Untersuchungen geben Hinweise auf Quorum sensing-Effekte.

S11 – Bewegtes Leben mit CF

W. Gruber, D. Paula, A. Hebestreit

In den letzten Jahren hat das Thema CF und Sport sehr an Bedeutung gewonnen. Wir lesen und hören von jungen und durchaus auch älteren Menschen mit Mukoviszidose die den Kilimanjaro erklimmen, einen Marathon laufen oder eine Radtour über die Alpen planen, um schließlich ein stolzes Foto vor dem Rennrad an der Adria zu posten. Ohne Zweifel sind diese, im höchsten Maße motivierenden Einzelfälle sensationell und absolut lobenswert, wenn auch nicht uneingeschränkt ohne Kritik zu betrachten! Dass Bewegung und Sport zu den besten und wirkungsvollsten therapeutischen Mitteln gehören, die uns in der Behandlung der Menschen mit dieser und vielen anderen Erkrankungen zur Verfügung stehen, ist mittlerweile ausreichend diskutiert und bekannt.

Die Fragen bzw. die Gegebenheiten die zum Titel dieses Vortrages geführt haben sind folgende:

Wie viel therapeutischen Nutzen kann man körperlichen Aktivitäten, die augenscheinlich nicht direkt als Sport gewertet werden abgewinnen? Welche Vorteile kann es haben, Bewegung ganz ohne Leistungsgedanken und ohne Leistungsdruck

bzw. den abschreckenden Faktor Leistung zu empfehlen? Gibt es Bewegungsmöglichkeiten, die Spaß machen, gesundheitsfördernd und zugleich beispielsweise als Hobby in den Alltag integrierbar sind? Welche von den ausgemachten Möglichkeiten können von uns, dem medizinisch begleitenden Personal empfohlen werden? Und letztendlich, wie sind die Empfehlungen für Betroffene und gesunde Personen für körperliche Aktivitäten um die körperliche Leistungsfähigkeit zu erhalten / zu verbessern?

Diesen und vielen weiteren Fragen widmet sich das Seminar, indem möglichst lebensnah Beispiele und Fakten zu diesem Thema „in kleinen verträglichen Happen“ serviert werden.

S12 – Ernährungsstatus und Ernährungserhebung – das Ernährungsprotokoll auf dem Prüfstand

E. Ausner, A. Simon

Wann verende ich welche Methode zur Erfassung des Ernährungsstatus? Welche Form der Ernährungserhebung ist bei CF aussagekräftig? Diese Fragen gilt es grundlegend zu klären, um das zeitintensive Element Ernährungsprotokoll sinnvoll einzusetzen. Die Interpretation der erfassten Daten in der Beratung ist nur so gut wie die Datenerfassung selbst. Eine Auswertung von 115 Wiegeprotokollen und der Vergleich mit der Methode des Ernährungstagebuchs zeigen, dass Patienten von einem aufwändigen Wiegeprotokoll zum Beispiel nicht profitieren, wenn sie regelmäßig vollbilanzierte Zusatznahrung verzehren.

Für die Optimierung der Enzymsubstitution hingegen ist es, in Kombination mit einem Stuhlprotokoll, kaum zu ersetzen. Das Protokoll als solide Gesprächsgrundlage für die Ernährungstherapie ist ein wichtiges Instrument, es bedarf aber einer strukturierten Gesprächsführung und einer guten Fragetechnik.

Workshops

W1 – FGM-Workshop

Häufigkeit und Charakterisierung von Azol-resistenten *A. fumigatus* bei CF Patienten

J. Steinmann, R. Seufert, P.-M. Rath und ARAF CF Study Group

Aspergillus fumigatus ist ein kosmopolitisch vorkommender Schimmelpilz. Bei immunsuppremierten Patienten kann der Pilz invasive Infektionen verursachen. Bei Patienten mit Zystischer Fibrose (CF) ist *A. fumigatus* der häufigste isolierte Pilz aus der Lunge, mit schwankender Prävalenz von 6 % bis 60 %. Durch die gestörte mukoziliäre Clearance sowie vorbestehende endobronchiale Entzündung können CF-Patienten eine allergisch-bronchopulmonale Aspergillose (ABPA) oder Aspergillus-Bronchitis entwickeln. In den letzten Jahren wurde bei *A. fumigatus* von einer zunehmenden Resistenz gegenüber Azolen (bis zu 20 %) berichtet. Bisher wurden nur wenige monozentrische Studien zur Prävalenzerfassung und Charakterisierung der Erreger bei CF-Patienten in Deutschland durchgeführt.

In dieser Studie wurde multizentrisch die Prävalenz, Alters- sowie Geschlechtsverteilung azolresistenter *Aspergillus fumigatus* im deutschen Bundesgebiet untersucht. Des Weiteren wurden die Isolate phänotypisch und molekularbiologisch

charakterisiert. Insgesamt wurden 2881 Isolate von 961 CF-Patienten aus 12 CF-Zentren untersucht. Es wurden 101 Azol-resistente Isolate von 51 CF-Patienten nachgewiesen (Prävalenz: 5,3 %). Die Ergebnisse dieser ersten multizentrischen Studie zeigen das Vorhandensein von Azol-resistenten *A. fumigatus* bei Patienten mit Mukoviszidose in Deutschland. Eine Resistenztestung sollte daher erwogen werden, wenn eine Azoltherapie geplant ist.

W1 – FGM-Workshop (Fortsetzung)

Nanobodies als CFTR spezifische Korrektoren

[D. Scholl, M. Grodecka, M. Overtus, M. Sigoillot, D. Francois, T. Laeremans, E. Pardon, J. Steyaert, J. R. Riordan, C. Govaerts](#)

Im Fall der häufigsten Mukoviszidose-verursachenden Mutation $\Delta F508$, hat die Deletion von F508 hauptsächlich 2 Defekte zur Folge:

- 1) Thermodynamische Destabilisierung der ersten Nukleotid-bindenden Domäne, NBD₁
- 2) Beeinträchtigte Interaktion zwischen NBD₁ und der zweiten membrandurchziehenden Domäne (MSD₂)

Beide führen zu Instabilität und zu fehlerhafter Faltung des mutierten Chloridkanals. $\Delta F508$ -CFTR wird deshalb von dem zellulären Qualitätskontrollsystem abgebaut bevor es seinen Bestimmungsort, die Zellmembrane, erreicht. Einige Moleküle, die den Kanal bei der Faltung unterstützen und so den Transport zur Zellmembrane ermöglichen, wurden bereits identifiziert. Das bekannteste Beispiel hierfür ist VX-809, oder Lumacaftor (ein Bestandteil von Orkambi). Allerdings ist diese Therapie teuer und stellt für viele Patienten nur eine bescheidene Verbesserung dar. Dies ist nicht verwunderlich da in vitro Studien deutlich zeigen, dass VX-809 die Instabilität in NBD₁ nicht behebt. Das bedeutet, selbst wenn $\Delta F508$ -CFTR erfolgreich bis in die Zellmembrane transportiert wird, ist es bei physiologischen Temperaturen dennoch instabil und wird in Kürze abgebaut. Um die Funktion des Kanals langfristig wiederherzustellen ist es deshalb entscheidend, NBD₁ zu stabilisieren. Dazu ist jedoch keiner der bisher bekannten CFTR Korrektoren in der Lage.

Nanobodies sind ausgezeichnete Kandidaten für diese Aufgabe. Nanobodies werden aus unkonventionellen Antikörpern von Lamas gewonnen und haben einige vielversprechende Eigenschaften. Die wohl bemerkenswerteste ist, dass Nanobodies ihr Ziel-Antigen nur in gewissen Konformationen binden und so diskriminieren können zwischen richtiger und falscher Faltung.

Wir haben 2 Lamas immunisiert mit einer stabilisierten Form von NBD₁ und die so generierten Nanobodies isoliert. Diese wurden charakterisiert und wir konnten nachweisen, dass sie korrekt gefaltetes NBD₁ binden, falsch gefaltetes aber nicht. Außerdem stabilisieren einige Nanobodies NBD₁ um bis zu 12 °C; eine physiologisch relevante Erhöhung der Schmelztemperatur, da $\Delta F508$ diese um ungefähr 10 °C verringert. Anschließend haben wir in Durchflusszytometrie bestätigt, dass die meisten unserer Nanobodies auch das komplette CFTR Protein in einem zellulären Kontext binden können. Nach unserem besten Wissen sind diese Nanobodies das erste Beispiel von CFTR-spezifischen Molekülen mit einer deutlich stabilisierenden Wirkung.

W3 – AK Pflege

Angst und Depressionen bei CF-Patienten

[N. Albrecht, C. Weiss](#)

Patienten mit CF sind je nach Verlauf der Grunderkrankung stärker von psychischen Beeinträchtigungen wie Depressionen und Angstzuständen betroffen als die Normalbevölkerung. Erklärbar ist dieses durch die erhöhte Anzahl kritischer Lebensereignisse (bis hin zu Traumatisierungen), der sehr hohen Therapielast bei zunehmender Progredienz der Erkrankung und der Herausforderung, Entwicklungsaufgaben unter diesen besonderen Bedingungen erfüllen zu wollen und zu müssen.

Gleichzeitig wirken sich Ängste und Depressionen negativ auf den Krankheitsverlauf aus, und das nimmt uns als Behandler in die Pflicht.

Im Workshop wollen wir daher anhand von Fallbeispielen und im Rückbezug auf theoretische Modelle zusammen überlegen, wie einzelne Berufsgruppen unterstützend wirken können.

W6 – Traumjob oder Vernunftentscheidung?

[C. Brandt, K. Wagner, R. Wagner, C. Ott, U. Dorsch, H. Schröder, S. Posselt](#)

Der AK Reha greift in seinem Workshop ein Thema auf, welches nicht nur in Beratungen während der Rehabilitation, sondern auch für die verschiedensten Behandler, v. a. aber für die Betroffenen, von zunehmender Bedeutung ist.

Die Frage der Berufswahl steht für alle Menschen am Ende der Schulzeit an. Was sind aber die Besonderheiten für CF-ler? Gibt es überhaupt Besonderheiten und gibt es „CF-geeignete“ und „CF-ungeeignete“ Berufe?

Mit Claudia Brandt sowie Katrin und Ralf Wagner berichten mehrere CF-ler von ihren eigenen Erfahrungen. Ulrich Dorsch aus dem CJD Berchtesgardener Land stellt Langzeitprojekte zur Berufsfindung mit medizinischer Unterstützung, u. a. auch für

Mukoviszidosepatienten, dar. Christopher Ott aus der Strandklinik St. Peter-Ording stellt die Ergebnisse einer aktuellen Befragung zum Thema vor, welche im Rahmen des sozialrechtlichen Gruppenangebotes der Klinik für Mukoviszidosepatienten durchgeführt wurde.

Nach diesen Impulsreferaten darf unter Moderation von Susanne Posselt (Tannheim) und Hayung Schröder (St. Peter-Ording) in die Diskussion zum Thema „Traumjob oder Vernunftentscheidung“ eingestiegen werden.

Round Table Discussions

R2 – Round Table Multiple Breath washout mit praktischen Anwendungen (Exhalyzer D)

[S. Schmitt-Grohé, T. Schuh](#)

Problem: Einer der wichtigsten prognostischen Parameter für den Verlauf der Mukoviszidose ist die spirometrisch gemessene FEV₁. Nachteile liegen in folgendem: a) Mitarbeitersabhängigkeit, b) keine zuverlässigen Aussagen vor dem 6. Lebensjahr, c) FEV₁ wird durch Veränderungen der großen Atemwege (large airways) beeinflusst. Doch die ersten Veränderungen im Säuglings- & Kleinkindesalter (early lung disease) sind strukturelle Veränderungen und Inflammation in den peripheren (kleinen) Atemwegen. Der Multiple breath washout dient der Detektion von Auffälligkeiten der small airways (<2 mm). Diese Methode, die früh Veränderungen wie Obstruktionen erkennt, ist unabhängig vom Alter d. h. schon bei Säuglingen anwendbar.

Pathophysiologischer Hintergrund: Gase verteilen sich nicht gleich über die Lunge. Ungleichmäßige Verteilung der betroffenen (bzw. inflammatorisch veränderten) Areale führt zu einer noch asymmetrischeren Verteilung. Eine ungleiche Ventilation bzw. Ventilationsinhomogenität (VI) führt zur ineffizienten Vermischung der Gase. Der Multiple breath washout quantifiziert das Ausmaß der VI durch Messung der Clearance eines inerten Gases bei normaler Atmung: Der Abfall der Konzentration des

inerten Gases (z. B. Stickstoff (N₂), Schwefelhexachlorid (SF₆)) wird Atemzug um Atemzug gemessen wie es von der Lunge abgeatmet wird. Die Messgröße Lung Clearance Index von 2,5 beschreibt, wie viel ein Individuum von seinem FRC abatmen muss, um die Konzentration eines inerten Gases auf 1/40 der Startkonzentration zu reduzieren (LCI=CEVx 1/FRC; CEV=kumulatives expiratorisches Volumen, FRC=funktionelle Residualkapazität). Ein LCI <7,0 gilt als unauffällig über ein breites Altersspektrum.

Die MBW gilt als sensitivste (Lungenfunktions-) Methode um Dysfunktionen der peripheren Atemwege aufzudecken. In einem Stadium, in dem die FEV₁ unauffällig ist, finden sich bereits erhöhte LCI-Werte. Diese korrelieren mit CT/MRT-Veränderungen. Klinische Studien haben ergeben, dass die Validität höher ist als die der Babylungenfunktion.

Vorgehen: Mittels des Exhalyzer D (Ecophysics) wird der Ablauf der Messung gezeigt.

R4 – Familienleben mit CF – Alltagsabläufe, ihre Auswirkungen und Veränderungsideen

[W. Wulff](#)

Es wird eine systemische Betrachtungsweise für Familien mit CF vorgeschlagen, um die Veränderungen durch eine frühe (Neugeborenen-screening) oder späte Diagnose darzustellen. Ferner soll es darum gehen, wie sich Familie um das CF-krankes Kind, den CF-kranken Erwachsenen „organisiert“ und welche Auswirkungen dies für die einzelnen Familienmitglieder hat, welche „Koalitionen“ entstehen, welche symbiotische Verbindungen sich evtl. entwickeln. Denn bei Dyaden zwischen z.B. Eltern-

teil und Kind können besonders schnell Ängste und depressive Stimmungen übertragen werden (Mental Health Screening). Abschließend soll der Frage nachgegangen werden, welche Veränderungs- und Emanzipationsmöglichkeiten es für die Familienmitglieder und die CF-krankes Person gibt, etwa ob hier z.B. systemische Darstellungen helfen können.

R5 – Transition – ein ungelöstes Problem?

[J. Gardecki](#)

Wie können wir den komplexen Prozess der Transition in einer CF-Ambulanz positiv gestalten? Für viele Adoleszente mit CF und ihre Eltern stellt der Wechsel von der Kinder- in die Erwachsenenmedizin eine besondere Hürde dar. Oftmals beginnt aufgrund mangelnder Vorbereitung der Prozess der Transition mit dem Transfer. Die langjährige Bindung der Patienten und Eltern an den Kinderarzt ist zumeist durch ein tiefes Vertrauensverhältnis gekennzeichnet. Dies muss beim Wechsel wieder mit einer anderen Person aufgebaut werden. Auch die Angst, dass es zum Verlust wesentlicher Krankheitsinformationen kommt, ist groß. Zudem fällt der Zeitraum der Transition in eine ohnehin sehr spannende und änderungsreiche Lebensphase: die Jugendlichen werden erwachsen, treten ins Berufsleben ein und lösen sich vom Elternhaus. Auch für die Eltern ist der Prozess der Transition herausfordernd. Nachdem sie jahrelang die Verantwortung für Arzttermine und die Therapie übernommen haben, müssen sie nun lernen diese Verantwortung an ihr erwachsenes Kind abzugeben und ihm einen verantwortlichen Umgang mit der Erkrankung zutrauen.

In dem Round-Table-Gespräch wollen wir auf bisherige Erfahrungen der Round-Table-Teilnehmer zurückgreifen und uns zuerst über die Befürchtungen auf Seiten der Patienten austauschen, um dann gemeinsam zu diskutieren, wie die Patienten und Eltern, aber auch die Behandler bei diesem Prozess hilfreich unterstützt und begleitet werden können. Ebenfalls werden wir der Frage nachgehen, was von einer „erfolgreichen“ Transition erwartet wird. Dabei wird auch über die Erfahrungen aus einem laufenden Transitionsprojekt des Christiane Herzog CF-Zentrums Frankfurt berichtet und reflektiert.

Posterwalk

Case Report

Effektivität einer konsequenten CF Basistherapie nach fast vier Jahren alternativmedizinischer Behandlung

A. Kiefer, V. O. Melichar

Wir berichten über ein 11-jähriges Mädchen mit Mukoviszidose (Fo8del/G551D). Bei der Patientin wurde mit 10 Monaten eine Mukoviszidose diagnostiziert. Bis Mitte 2013 erfolgte die Therapie in einer zertifizierten Spezialambulanz für Mukoviszidose. Die Behandlung wurde von den Eltern eigenmächtig beendet. Trotz Gefährdungsmeldung an das zuständige Jugendamt wurde bis Februar 2017 keine adäquate Therapie mehr durchgeführt, die Behandlung erfolgte homöopathisch und alternativmedizinisch über verschiedene Behandler. Schutzimpfungen wurden nicht durchgeführt. Im Februar 2017 wurde die Patientin bei akuter pulmonaler Verschlechterung von Extern in unsere Klinik verlegt. Bei Aufnahme bestand eine ausgeprägte Kachexie mit einem BMI von 10,38 kg/m², zusätzlich bestand Sauerstoffbedarf von maximal 1,5 l/min. Neben einer chronischen Besiedelung mit *Pseudomonas aeruginosa* wurde ebenfalls MRSA nachgewiesen. Der MRSA konnte im Verlauf erfolgreich eradiziert werden. Die initial gemessene Lungenfunktion zeigte eine FEV₁ von 21% der Altersnorm. Es wurde eine i.v. antibiotische Therapie mit Ceftazidim, Tobramycin und Vancomycin durchgeführt. Zusätzlich wurde eine inhalative Therapie mit hypertoner Saline, Salbutamol, Ipratropiumbromid und Colistin begonnen. Weiterhin begannen wir eine Substitution der Pankreasenzyme und eine hochkalorische Ernährung sowie eine Vitamin D Substitution. Die Patientin und die Eltern wurden in all diese Maßnahme eingewiesen. Nach der Entlassung wurde die Patientin

engmaschig in unserer Ambulanz angebunden, zusätzlich wird einmal pro Woche eine ambulante Physiotherapie durchgeführt. Zum gegenwärtigen Zeitpunkt führen die Eltern die Maßnahmen erfreulicherweise konsequent durch. Hierunter kam es zu einer Befundbesserung, die FEV₁ ist auf 50% gestiegen. Der BMI verbesserte sich auf 13,5 kg/m². Im weiteren Verlauf ist die Durchführen der Schutzimpfungen und der Therapiebeginn mit Ivacaftor geplant.

Der Fall unserer Patientin zeigt, dass eine adäquate CF-Therapie, trotz schlechter Ausgangslage effektiv ist und zu einer Befundbesserung führt. Allerdings kam es aufgrund der über Jahre nicht durchgeführten Therapie wahrscheinlich auch zu einer irreversiblen Schädigung vor allem der Lunge. Obwohl es sich bei unserer Patientin um einen Einzelfall handelt, muss kritisch hinterfragt werden, warum es trotz früher Diagnosestellung und Information an das zuständige Jugendamt möglich war, dass die Patientin über Jahre keiner adäquaten Therapie zugeführt wurde.

Kleinwuchs bei CF: Ulrich-Turner Mosaik als Ursache

V. Melichar, A. Kiefer

Gedeihstörung und Ernährungsprobleme spielen bei Mukoviszidose auf Grund der Pankreasinsuffizienz eine häufige Rolle. Sekundär geht bei ausgeprägter Mangelerkrankung auch eine Hemmung des Wachstums einher. Eine zumindest dem Lebensalter etwas nachziehende Längenentwicklung ist somit bei Kindern mit Mukoviszidose nichts Außergewöhnliches. Wir berichten über eine Patientin, bei der nach der Diagnosestellung durch Mekoniumileus in den ersten Lebensjahren zunächst eine ausgeprägte Gedeihstörung und Minderwuchs auffielen. Aber auch nach Normalisierung des Ernährungszustandes dauerte es bis zum 11. Lebensjahr, bis im Rahmen der Kleinwuchsabklä-

rung durch Karyogramm die Ursache festgestellt werden konnte: Ulrich Turner Mosaik. Die Endgrößenprognose zu diesem Zeitpunkt lag bei 142 cm. Durch Wachstumshormonsubstitution konnte man zu diesem Zeitpunkt die Endgrößenprognose um ca. 4 cm steigern. Die Eltern entschieden nach Abwägung der Vor- und Nachteile zu einer Substitutionstherapie mit Wachstumshormon. Eine frühere Diagnosestellung hätte möglicherweise einen früheren Therapiebeginn ermöglicht.

Adulte hämophagozytische Lymphohistiozytose (aHLH)-Erstfallbeschreibung bei Mukoviszidose

J. Winiarska-Kiefer, P. Graf La Rosée, S. Heyder, A. Kempa, C. Kaiser, W. G. Zoller

Wir berichten über den klinischen Verlauf einer 33-jährigen F508del homozygoten Patientin mit einer schweren CF-Manifestation und chronischen Besiedlung mit *Achromobacter xylosoxidans*, *Achromobacter denitrificans* und *Staphylokokkus aureus*. Bis 2016 war der klinische Verlauf stabil mit einer deutlich reduzierten FEV₁ von 42,6%–52,7% (2015). Seit 02/2016 kam es dreimal zu einem Pneumothorax, der 06/2016 mit VATS und partieller Pleurektomie versorgt wurde. Am 07/2016 kam es zu einer pulmonalen Exazerbation mit Antibiotikatherapie (Tazobactam i.v., Cotrimoxazol/TMX p.o.). Wegen nachlassender Leistungsfähigkeit und Erschöpfung erfolgte eine Verlegung in die Rehaklinik. Aufgrund einer pulmonalen Verschlechterung wurde die antibiotische Therapie um Tobramycin i.v. und Levofloxacin p.i. eskaliert. Im weiteren Verlauf entwickelte die Patientin ein septisches Krankheitsbild und eine schwere Panzytopenie mit Transfusionspflicht. Nach eingehenden Untersuchungen inkl. Knochenmarksuntersuchung wurde die Diagnose einer adulten hämophagozytischen Lymphohistiozytose (aHLH) gestellt. 5 von 8 Diagnosekriterien waren positiv: Panzytopenie, erhöhter Ferritin- und IL2-Rezeptorspiegel, Splenomegalie und Nachweis von Hämophagozytose. Der H-Score von 185, deutet auf

75%ige Wahrscheinlichkeit einer aHLH hin. Nach Einleitung der Steroidtherapie und Eisensubstitution kam es zu einer raschen Besserung des Allgemeinzustandes und des Blutbildes. Im Rahmen der weiteren Verlaufskontrollen trat eine dramatische klinische Verbesserung mit Anstieg der Lungenfunktion, des BMI und Normalisierung der hämatologischen Parameter ein. Adulte hämophagozytische Lymphohistiozytose ist ein extrem seltenes, lebensbedrohliches Hyperinflammationssyndrom, meistens getriggert durch Infektionen, Malignome, Immunsuppression oder autoimmunologische Erkrankungen. Nach unserer Kenntnis ist das der erste bei Mukoviszidose beschriebene Fall.

Veränderte spezifische T-Zell-Immunreaktion bei Patienten mit CF nach in vitro Stimulation von Blut mit *Aspergillus fumigatus*-Antigenen

O. Eickmeier, T. Lehrnbecher, S. Miethe, C. Smaczny, S. Zielen, R. Schubert, S. Schmidt

Hintergrund: *Aspergillus fumigatus* (*Asp.f.*) ist ein relevanter Krankheitserreger für CF-Patienten und ist mit vielen Krankheitsentitäten bei CF assoziiert. Obwohl viele Patienten gegen *Asp.f.* sensibilisiert sind, ist es immer noch unklar, welche immunologischen Faktoren eine ABPA auslösen. Homöostatische Mechanismen spielen eine wichtige Rolle für die Beteiligung der Atemwege bei Kolonisation mit *Asp.f.*. Wie das menschliche Immunsystem eine Homöostase nach Kontakt mit *Asp.f.* koordiniert, ist nicht vollständig verstanden. Hierzu haben wir die verschiedenen immunologischen Reaktionen bei CF-Patienten mit und ohne Sensibilisierung gegen *Asp.f.* nach in vitro Antigenstimulation von T-Zellen untersucht.

Methoden: Wir haben die Th1-spezifischen Antworten, IFN- γ + CD3+ CD4+ T-Zellen, nach in vitro-Stimulation von Blut mit *Asp.f.* Antigenen bei *Asp.f.* sensibilisierten (n=9) und *Asp.f.* nicht-sensibilisierten CF-Patienten (n=9) im Vergleich zu gesunden Kontrollpersonen (n=3) untersucht. Die Th2-spezifische Immunantwort, IL-5+ CD3+ CD4+ T-Zellen, nach in vitro-Stimulation mit *Asp.f.* Antigenen wurde mit dem gesamt-IgE und den *Asp.f.* spezifischen IgE-Spiegeln korreliert (n = 21). Darüber hinaus haben wir die Subpopulation von CD4+ CD25+ Cd127-Foxp3+ Treg Zellen in PBMCs von CF-Patienten nach Stimulation mit *Asp.f.* Antigenen untersucht (n = 14).

Ergebnisse: Im Vergleich zu den gesunden Kontrollen zeigten die CF-Patienten nach Stimulation von T-Zellen mit *Asp.f.* Antigenen eine verminderte IFN- γ + T-Zell-Antwort, die für die *Asp.f.* sensibilisierten Patienten signifikant wurde (p<0,05). Der Prozentsatz der IL-5+ T-Zellen nach in vitro *Asp.f.* Stimulation sind nicht positiv mit dem gesamt-Serum-IgE-Spiegeln (r 0,334; n.s.) und den spezifischen Serum-*Asp.f.*- IgE-Spiegel korreliert (r 0,04905; n.s.). Die Stimulation der PBMCs mit *Asp.f.* Antigenen führte zu einer erhöhten Aktivierung von Foxp3+ Treg-Zellen in der Gruppe der *Asp.f.* sensibilisierten CF-Patienten im Vergleich zu der Gruppe der nicht-sensibilisierte CF-Patienten (p<0,05).

Schlussfolgerungen: Die kontinuierliche Exposition der Atemwege mit pathogenen Pilzen, wie *Asp.f.* erfordert homöostatische und Krankheitserreger-spezifische Kontrollmechanismen. Eine verminderte IFN- γ -Antwort scheint ein kritischer Schritt bei der durch *Aspergillus* induzierten Immunantwort zu sein. Wenn eine Sensibilisierung mit *Aspergillus* stattgefunden hat, scheinen Treg-Zellen hinsichtlich der Immuntoleranz eine wichtige Rolle zu spielen.

Exophiala dermatitidis Biofilmbildung in Co-Kultur mit verschiedenen bakteriellen Spezies

L. Kirchhoff, J. Steinmann, P.-M. Rath

Diesen Abstrakt finden Sie bei Seminar 8 (Seite 30)

Bestimmung der praecaecalen Verdaulichkeit kommerzieller hochkalorischer Trink- und Sondennahrung im pankreasgangligierten, ileo-caecal fistulierten Minipig als Modelltier für die exokrine Pankreasinsuffizienz des Menschen

A. Mößeler, B. Ahlfänger, J. Kamphues

Hintergrund: Die exokrine Pankreasinsuffizienz (EPI) bedingt eine Maldigestion und Malabsorption von Nährstoffen. Bei einigen Patienten besteht die Notwendigkeit, hochkalorische Ergänzungen bzw. Trinknahrungen einzusetzen, um einen ausreichenden Ernährungszustand zu erzielen. Das pankreasgangligierte, ileo-caecal fistulierte Minipig ist ein etabliertes Tiermodell zur Erforschung der EPI beim Menschen (Gregory et al. 2016), in welchem nachgewiesen werden konnte, dass bei Vorliegen einer EPI neben der Fettverdauung auch die praecaecale (prc.) Verdaulichkeit (Verdauung im Dünndarm) von Stärke und Protein beeinträchtigt ist (Mößeler et al. 2017). Das Ziel dieser Studie war es, die Dünndarmverdaulichkeit von Fett und Protein bei 5 kommerziell verfügbaren Trink- bzw. Sondennahrungen zu bestimmen.

Material und Methoden: Die prc. Verdaulichkeit der Nährstoffe von 5 kommerziell verfügbaren Trink- bzw. Sondennahrungen (hier anonymisiert [A-E] dargestellt) wurden im Screeningtest (Becker 2006) an pankreasgangligierten Minipigs (PL) sowie Kontrolltieren ermittelt. Die PL-Tiere erhielten die Trinknahrungen jeweils einmal ohne und einmal mit einem porcinen Multi-enzymprodukt.

Ergebnisse: Bei Tieren mit EPI war die prc. Verdaulichkeit von Fett und Protein bei allen eingesetzten Diäten deutlich reduziert, wobei erhebliche Unterschiede zwischen den Produkten bestanden (Fettverdaulichkeit: 26,8% (Produkt A)–77,8% (Produkt D). Die prc. Proteinverdaulichkeit war bei allen eingesetzten Diäten unerwartet gering (15,3%–33%). Mittels Pankreasenzymtherapie konnte die prc. Verdaulichkeit deutlich gesteigert werden (Fett: 86,5–98,9%; Protein: 76,0–79,8%),

so dass das Niveau der Kontrolltiere (Fett: 95,4–98,4%; Protein: 73,4–77,6%) erreicht werden konnte.

Diskussion: Die Verdaulichkeit der verschiedenen Produkte variierte deutlich, wenn keine Enzymsubstitution erfolgte. Bei Gabe eines Pankreatinproduktes (~4.000 I.E. Lipase/g Fett) unterschied sich die Verdaulichkeit der verschiedenen Produkte nicht wesentlich und das Niveau der gesunden Kontrolltiere wurde erreicht. Insgesamt erscheint die Gabe von Pankreasenzymen auch bei Einsatz hochkalorischer Trink- bzw. Sondennahrungen unabdingbar, wobei die praktische Umsetzung insbesondere bei Sondennahrungen tw. nicht unproblematisch ist. Das hier vorgestellte Tiermodell scheint für die Überprüfung und Optimierung von „Spezialnahrung“ für Patienten mit EPI besonders geeignet (Kombination aus experimentell induzierter EPI und der Möglichkeit der Bestimmung der prc. Verdaulichkeit).

Forschung (Fortsetzung)

Nanobodies als CFTR spezifische Korrektoren

D. Scholl, M. Grodecka, M. Overtus, M. Sigoillot, D. Francois, T. Laeremans, E. Pardon, J. Steyaert, J. R. Riordan, C. Govaerts

Im Fall der häufigsten Mukoviszidose-verursachenden Mutation $\Delta F508$, hat die Deletion von F508 hauptsächlich 2 Defekte zur Folge:

- 1) Thermodynamische Destabilisierung der Nukleotid-bindenden Domäne, NBD1
- 2) Beeinträchtigte Interaktion zwischen NBD1 und der zweiten membrandurch-ziehenden Domäne (MSD2)

Beide führen zu Instabilität und zu fehlerhafter Faltung des mutierten Chloridkanals. $\Delta F508$ -CFTR wird deshalb von dem zellulären Qualitätskontrollsystem abgebaut bevor er seinen Bestimmungsort, die Zellmembrane, erreicht. Einige Moleküle, die den Kanal bei der Faltung unterstützen und so den Transport zur Zellmembrane ermöglichen, wurden bereits identifiziert. Das bekannteste Beispiel hierfür ist VX-809, oder Lumacaftor (ein Bestandteil von Orkambi). Allerdings ist diese Therapie teuer und stellt für viele Patienten nur eine bescheidene Verbesserung dar. Dies ist nicht verwunderlich da *in vitro* Studien deutlich zeigen, dass VX-809 die Instabilität in NBD1 nicht behebt. Das bedeutet, selbst wenn $\Delta F508$ -CFTR erfolgreich bis in die Zellmembrane transportiert wird, ist es bei physiologischen Temperaturen dennoch instabil und wird in Kürze abgebaut. Um die Funktion des Kanals langfristig wiederherzustellen ist es deshalb entscheidend, NBD1 zu stabilisieren. Bemerkenswert ist, dass keiner der bisher bekannten CFTR Korrektoren dazu in der Lage ist.

Nanobodies sind ausgezeichnete Kandidaten für diese Aufgabe. Nanobodies werden aus unkonventionellen Antikörpern von Lamas gewonnen und haben einige vielversprechende Eigenschaften. Die wohl bemerkenswerteste ist, dass Nanobodies ihr Ziel-Antigen nur in gewissen Konformationen binden und so diskriminieren können zwischen richtiger und falscher Faltung.

Wir haben 2 Lamas immunisiert mit einer stabilisierten Form von NBD1 und die so generierten Nanobodies isoliert. Diese wurden charakterisiert und wir konnten nachweisen, dass sie korrekt gefaltetes NBD1 binden, falsch gefaltetes aber nicht. Außerdem stabilisieren einige Nanobodies NBD1 um bis zu 12 °C; eine physiologisch relevante Erhöhung der Schmelztemperatur da $\Delta F508$ diese um ungefähr 10 °C verringert. Anschließend haben wir in Durchflusszytometrie bestätigt, dass die meisten unserer Nanobodies auch das komplette CFTR Protein in einem zellulären Kontext binden können. Nach unserem besten Wissen sind diese Nanobodies das erste Beispiel von CFTR-spezifischen Molekülen mit einer deutlich stabilisierenden Wirkung.

Forschung/Genetik/Modifizier

Zielgerichtete Beeinflussung von modifizierenden Genen der Mukoviszidose im Zellkultursystem zeigen, dass die Transkriptionsfaktoren EHF und STAT3 die Reifung von CFTR steuern

F. Stanke, E. Raddatz, S. Tamm, S. Hedtfeld

In Assoziationsstudien wurden die Transkriptionsfaktoren EHF und STAT3 als modifizierende Gene der Mukoviszidose identifiziert^[1-3]. Dabei beeinflussen beide Gene die CFTR-vermittelte Restchloridleitfähigkeit bei Mukoviszidosepatienten^[2,3]. Die Transkriptomdaten von 16 Darmschleimhautbiopsien von F508del-CFTR Homozygoten zeigen, dass EHF die Expression der an der Proteinglykosylierung beteiligte MGAT-Enzyme beeinflusst^[2], wodurch die Reifung des komplex glykosylierten CFTR-Proteins verändert werden kann^[4], sowie dass eine geringere STAT3-Expression mit erhöhter CFTR-Restfunktion einhergeht^[3]. Diese an kleinen Fallzahlen erhobenen Daten wurden nun durch funktionelle Analysen im Zellkultursystem validiert. Nach Herunterregulierung von EHF durch siRNA Intervention waren auch die Mengen von MGAT2 und MGAT4 in 16HBE140-Zellen reduziert. In T84 Zellen wurde darüber hinaus nach siRNA-vermittelter Reduktion der Transkriptmengen von EHF und MGAT1 eine geringere Menge an vollständig glykosyliertem CFTR beobachtet. Durch pharmakologische Inhibition von STAT3 mit drei verschiedenen Substanzen wurde die Expression von regelgerecht prozessiertem CFTR sowohl in T84 als auch in 16HBE140-Zellen verstärkt. Eine aus der Literatur bekannte Substanz, die die MGAT-Expression verstärkt, wirkt ebenfalls als CFTR-Expressionsverstärker, wobei die Wirkung dieser Substanz aus der Klasse der Curcuminoiden stark chargen- sowie

lösungsmittelabhängig ist. Diese Daten bestätigen, dass STAT3 und EHF die Expression von CFTR regulieren und dass die Wirkung von EHF auf CFTR über MGATs vermittelt wird.

Literaturstellen: ^[1] Wright FA, et al. Genome-wide association and linkage identify modifier loci of lung disease severity in cystic fibrosis at 11p13 and 20q13.2. *Nat Genet.* 2011;43:539-46. ^[2] Stanke F, et al. The CF-modifying gene EHF promotes p.Phe508del-CFTR residual function by altering protein glycosylation and trafficking in epithelial cells. *Eur J Hum Genet.* 2014;22:660-666. ^[3] Labenski H [...] Stanke F. Initial interrogation, confirmation and fine mapping of modifying genes: STAT3, IL1B and IFNGR1 determine cystic fibrosis disease manifestation. *Eur J Hum Genet.* 2011;19:1281-8. ^[4] Vagin O, Kraut JA, Sachs G. Role of N-glycosylation in trafficking of apical membrane proteins in epithelia. *Am J Physiol Renal Physiol.* 2009;296:F459-F469.

Und welchen Abstrich verwenden Sie? Neues aus der Präanalytik!

K. Hohenwarter, W. Prammer, B. Steger, W. Aichinger

Hintergrund: Für das klinische Management von CF-Patienten ist die ehest mögliche Diagnose und Eradikation von CF-Pathogenen von größter Bedeutung. Die Nachweismethoden sind dank MALDI-TOF, PCR, Sequenzierung etc. sehr spezifisch und sensitiv geworden. Nur der initiale und gleichzeitig wichtigste Schritt, die Probengewinnung wurde bisher kaum optimiert. Anhand von 20 freiwilligen erwachsenen CF-Patienten wurden unterschiedlich gewonnene Proben aus dem oberen und unteren Teil des oberen Respirationstrakts verglichen.

Methode: Von 20 Patienten (8w, Ø25a, ØFEV₁ 42.7%) wurden erstmalig prospektiv Proben in folgender Reihenfolge abgenommen: 1, Nasopharyngeal/Baumwolle 2, Nasopharyngeal Flocked Nylon 3, Nasenspülung 4, Speichel/Baumwolle 5, Speichel/Flocked Nylon 6, Oropharyngeal/Baumwolle 7, Oropharyngeal Flocked Nylon 8, Spontanes Sputum 9, Oropharyngeal/Baumwolle (post Sputum, pS) 10, Oropharyngeal/Flocked Nylon pS. Die Abstriche wurden gevortext, das Sputum in 3 Teile geteilt und mit NAC, Sputalysin (DDT) und Beads verflüssigt. Je 100 µL jeder Probe wurden auf COS/BM Macconkey/BD, Chocolate II/BM und SAID/BM, BCSA/BM, OFPBL/BD und Sabouraud/BD bebrütet. Die Bakterien wurden qualitativ (MALDI-TOF) und quantitativ bestimmt.

Ergebnisse: Aus dem Nasopharynx konnte *Pseudomonas aeruginosa* (5/20) nicht durch Baumwolltupfer (BW) (0/5), jedoch durch Spülung (4/5) und Flocked Nylon (FN) (3/5) isoliert werden. *Staphylokokkus aureus* (12/20) konnte sowohl in der Spülung (9/12), im BW (8/12) als auch im FN (10/12) isoliert werden.

Haemophilus influenzae (2/20) wurde nur aus der Nasenspülung wiedergefunden (2/2). Im unteren Teil der oberen Atemwege wurde *Pseudomonas a.* (12/20) quantitativ am besten aus Sputum mit Beads (13/14) oder DDT(12/14) gelöst, qualitativ aus FN (14/14), FNpS(14/14), BW(14/14) und BWpS (14/14). *Staphylokokkus a.* (14/20) wurde in den Sputum Proben erfasst, sowie in beiden FN Proben (14/14), jedoch ebenso schlecht wie *Pseudomonas* im Speichel (7/14). *Haemophilus infl.* (15/20) wurde am besten in FN, FN pS und BW (15/15) gefunden, aus DDT und Sputum am schlechtesten (11/15).

Diskussion: Diese prospektive Pilot (Ethik Komitee-36-15) Studie verdeutlicht: Die Auswahl des Tupfers und Art der Abnahme hat großen Einfluss auf das Ergebnis der Probengewinnung. Bei jeder Abnahme war der FN Abstrich dem BW quantitativ und qualitativ stets überlegen, manchmal sogar nahe der Sputum Probe.

Prävalenz von *Staphylococcus aureus* mit mukoidem Phänotyp im Respirationstrakt von Mukoviszidose-Patienten

B. Kahl, F. Lennartz, A. Dübbbers, C. Kessler, J. Große-Onnebrink, P.Küster, H. Schültingkemper, S. Deiwick, H. Rengbers, J. Poßdorfer, B. Schwartzbeck

Die veränderten Bedingungen im Respirationstrakt der Mukoviszidose (CF)-Patienten stellen eine biologische Nische für bestimmte CF-relevante Erreger dar. *Staphylococcus aureus*, der zu den am häufigsten bei CF gefundenen Pathogenen zählt, kolonisiert und infiziert die Atemwege vieler Patienten auch über viele Jahre bis zu Jahrzehnten. Kürzlich haben wir zum ersten Mal mukoide Phänotypen von *S. aureus* charakterisiert, welche bislang in dieser Form noch nicht beschrieben wurden (Schwartzbeck et al., PlosPathogens 2016).

Ziel unserer prospektiven Studie ist es, die Prävalenz mukoider *S. aureus*-Isolate im Respirationstrakt von CF-Patienten während eines Zeitraums von drei Monaten zu bestimmen.

Hierzu wurde Material von 82 Patienten gesammelt, die in dieser Zeit die CF-Ambulanzen der beiden Münsteraner CF-Zentren besuchten und bei denen *S. aureus* nachgewiesen wurde. Jeweils 10 *S. aureus*-Isolate pro Material wurden randomisiert isoliert und anschließend im Hinblick auf die Mukoidität auf Kongorot Agar und Columbia Blutagar phänotypisiert. Mukoide Isolate wurden mittels spa-Sequenzierung typisiert und ihre Biofilmproduktion mittels Mikrotiterplatten Biofilmmassay evaluiert. Sämtliche Daten wurden unter Berücksichtigung des Patientenalters, der Besiedlungsdauer, des Resistenzprofils und der Ko-Besiedlung mit *Pseudomonas aeruginosa* ausge-

wertet. Bei 7 der 82 untersuchten CF-Patienten (8,5%) wurden mukoide *S. aureus*-Isolate nachgewiesen. So waren 37 von 1060 *S. aureus*-Isolaten (3,5%) mukoid. Hingegen fanden sich bei einer Kontrollgruppe von nicht-CF-Patienten mit *S. aureus*-Infektion (Lunge oder Knochen- und Weichgewebe) keine mukoiden *S. aureus*-Isolate (0 von 180). Mukoide und nicht-mukoide *S. aureus*-Isolate der Patienten wiesen zum Teil dieselben, aber auch zum Teil unterschiedliche spa-Typen auf. Die Ergebnisse der Biofilmmexpression, die weiteren klinischen Analysen sowie die Charakterisierung des zu Grunde liegenden Mechanismus der Mukoidität stehen noch aus.

In unserer prospektiven Studie konnten wir aufzeigen, dass *S. aureus*-Isolate mit mukoidem Phänotyp bei CF-Patienten mit *S. aureus*-Nachweis mit einer Prävalenz von 8,5% gar nicht so selten auftreten. Ob eine Assoziation zum Alter der Patienten, zur Dauer der *S. aureus*-Infektion, zur Schwere der CF-Erkrankung, zur antibiotischen Therapie oder zur Ko-Besiedlung mit *P. aeruginosa* [if16] vorliegt, muss in weiteren prospektiven Multicenter Studien geklärt werden.

Die intravenöse Antibiotikatherapie – Relikt aus der alten Zeit oder Goldstandard bei der Behandlung von Mukoviszidose-Patienten?

C. Kaiser, J. Winiarska-Kiefer, A. Kempa, W. G. Zoller

Diesen Abstrakt finden Sie bei Seminar 6 (Seite 30)

Mikrobiologie (Fortsetzung)

Cluster der Infektionen mit atypischen Mycobakterien (NTM) am CF-Zentrum Stuttgart: neue Dimension der CF-Lungenerkrankung J. Winiarska-Kiefer, A. Kempa, S. Hengser, W. G. Zoller

Die Inzidenz, Prävalenz, Hospitalisierungsrate und Mortalität der pulmonalen Infektionen mit atypischen Mykobakterien (NTM) nimmt in den letzten 2 Dekaden weltweit zu. Neben verbesserter Diagnostik und vermehrtem Problembewusstsein für NTM-Infektionen werden diverse andere Ursachen wie Umweltfaktoren, Klimaerwärmung, Luftfeuchtigkeit und demographische Veränderungen, wie alternde und vulnerable Population, diskutiert. Auch in der CF-Community wird dieser besorgniserregende Trend beobachtet. Die NTM-Prävalenz bei CF variiert zwischen 3–23%. Nur ein Teil der Patienten entwickelt eine NTM-Lungenerkrankung (NTM-LD). Die relevanteste NTM-Spezies bei CF sind *M. avium/intracellulare* complex (MAC), *M. abscessus* (ssp. *abscessus*, *massiliense*, *bolletii*), *M. fortuitum* und *M. kansasii*. Die Diagnose einer behandlungspflichtigen NTM-Lungenerkrankung (NTM-LD) bei CF-Patienten ist lebensentscheidend. Die Therapie der NTM-LD ist kompliziert, langwierig, toxisch und nicht immer erfolgreich. Zwischen 10/2014-02/2017 wurden in unserem CF-Erwachsenenzentrum 16 Patienten mit atypischen Mykobakterien iden-

tifiziert. Das entspricht einer Prävalenz von 16,7%. Alleine im Jahr 2016 wurden 10 Patienten mit NTM diagnostiziert. 11 von 16 Patienten zeigten eine manifeste NTM-LD und wurden anbehandelt. Alle Neuinfektionen wurden systematisch erfasst und analysiert. Die vorrangige Aufgabe war die mögliche Übertragung der NTM innerhalb der CF-Einrichtung auszuschließen. Die Gruppe der NTM-positiven Patienten wurde mit einer alters- und geschlechtsadaptierten Kontrollgruppe NTM-negativer CF-Patienten verglichen. Die beiden Patientenkollektive wurden im Hinblick auf Alter, Geschlecht und Mutationsstatus, Lungenfunktion und BMI verglichen. Mikrobiologische und radiologische Befunde wurden evaluiert. Ein Zusammenhang zwischen Komorbiditäten wie ABPA und CFRD, Leitkeimen sowie Vitamin D, IgE-Status und Lebensgewohnheiten wurde erstellt. Mögliche Risikofaktoren für die Akquisition der NTM werden diskutiert.

Infektionen mit atypischen Mykobakterien bei CF – from theory to practice

J. Winiarska-Kiefer, A. Kempa, S. Hengser, W. G. Zoller

Diesen Abstrakt finden Sie bei Seminar 6 (Seite 29)

Ceftozolan / Tazobactam als neue Therapiemöglichkeit der schweren Exazerbation durch multiresistente *Pseudomonas aeruginosa* bei CF

J. Winiarska-Kiefer, A. Kempa, W. G. Zoller

Die Therapie der pulmonalen Exazerbation bei multiresistenter (MDR) *Pseudomonas-aeruginosa*-Infektion stellt eine Herausforderung dar. Bedingt durch Umbauprozesse der Lunge, zunehmende Resistenz der Biofilmkeime und pulmonale Kachexie mit schwindenden immunologischen Abwehrmöglichkeiten kommt es im letzten Erkrankungsstadium zu einer zunehmenden Häufigkeit der Exazerbationen und zu lebensbedrohlichen, septischen Verläufen. Basierend auf bakteriologischen Befunden, Resistenzbarrieren, klinischen Erfahrungen mit bisherigen Antibiotikatherapien und individueller Verträglichkeit werden hochdosierte, synergistisch wirkende iv-Antibiotikakombinationen angewendet. Bei kritisch kranken Patienten ist die richtige Medikamentenwahl essentiell und der Zeitfaktor für die Überbrückung zur Lungentransplantation entscheidend. Ceftozolan ist ein neues Cephalosporin der 5. Generation für

die Behandlung der MDR-*Pseudomonas*-Infektion. Ceftozolan in Kombination mit Tazobactam ist stabil gegenüber den wichtigsten Resistenzmechanismen der *Pseudomonas aeruginosa* wie Porin-Verlust (OprD), chromosomale AmpC und Überexpression der Efflux-Pumpen. Ceftozolan-Tazobactam penetriert sehr gut in epithelialen Flüssigkeitsschicht (ELF) im Bronchialbaum und zeigt ein günstiges NW-Profil. Anhand 4 Kasuistiken berichten wir über unsere klinischen Erfahrungen mit Anwendung dieser neuen Therapieoption bei pulmonalen Exazerbationen mit MDR-Erregern. Der rationale Einsatz von Ceftozolan-Tazobactam mit Focus auf die Indikation, mikrobiologische Diagnostik, Dosierung und Kosten wird im Kontext der klinischen Verläufe diskutiert.

Hygiene

Persönliche Schutzbekleidung von CF-PhysiotherapeutInnen in österreichischen CF-Zentren. Bestandsaufnahme und Vergleich mit derzeit gültigen Richtlinien

M. Wagner, K. Hohenwarter

Hintergrund: Es existieren national und international unterschiedliche Hygiene-Richtlinien betreffend den Umgang von Pflegepersonal mit CF-PatientInnen. Aktuell finden sich in der Literatur jedoch nur allgemeine Aussagen zu diesem Thema. Im Rahmen einer Fortbildungsveranstaltung für PhysiotherapeutInnen zum Thema Hygiene bei CF-PatientInnen wurde ein Fragebogen zum Status Quo der Hygienemaßnahmen eingesetzt. Die Bandbreite der unterschiedlichen Handhabungen von Hygiene-Richtlinien war überraschend groß. Da großes Interesse österreichischer PhysiotherapeutInnen besteht, standardisierte und qualitativ hochwertige Abläufe betreffend die Hygiene zu implementieren, wurde ein Pilot-Projekt (Persönliche Schutzausrüstung) gestartet. Ziel ist es, durch eine Befragung von PhysiotherapeutInnen aller österreichischen CF-Zentren Klarheit und Einheit zu den jeweiligen Themen zu erreichen.

Methode: Über einen Online-Fragebogen mit Likert-Skala werden PhysiotherapeutInnen aller österreichischen CF-Zentren

befragt. Es wird evaluiert, wie die unterschiedlichen Zentren mit den vorgegebenen strukturellen, organisatorischen und finanziellen Möglichkeiten in der Umsetzung internationaler Hygienestandards umgehen.

Ergebnisse: Die Antworten auf die Fragen betreffend den Umgang mit Schutzbekleidung (Bereichskleidung, Mundmasken, Handschuhe, Kopfschutz) sowie Händehygiene von CF-TherapeutInnen und PatientInnen werden mit den aktuellen internationalen Hygiene-Richtlinien verglichen.

Diskussion: Bei Abweichungen von internationalen Hygienestandards werden der Sinn, aber auch Grenzen und Gefahren dieses Standards veranschaulicht. Im Rahmen der vorgegebenen strukturellen, organisatorischen und finanziellen Möglichkeiten des jeweiligen Zentrums werden Lösungsvorschläge unterbreitet.

Das erweiterte Mental-Health-Screening der Mukoviszidose-Patienten am Klinikum Stuttgart

A. Katscher-Peitz, M. Rosewich, J. Winiarska-Kiefer, A. Wesner, A. Kempa, F. Uhlemann

Die täglich zu verrichtenden, komplexen Therapien, familiäre und berufliche Alltagsanforderungen, das flexible Anpassen an den Krankheitsverlauf und die Bewältigung von Komplikationen und Rückschlägen sind für Mukoviszidose-Patienten und ihre Angehörigen häufig mit Stress und emotionalen Belastungen verbunden. Krankheitsrelevante emotionale Befindlichkeitsveränderungen, wie Depressionen und generalisierte Ängstlichkeit, tragen wiederum in hohem Maß dazu bei, dass die Patienten ihren Therapien nicht mehr ausreichend nachkommen können und dass der Krankheitsverlauf so ungünstig beeinflusst wird. Um relevante Veränderungen rechtzeitig erkennen und angemessen darauf reagieren zu können, empfiehlt das International Committee on Mental Health in Cystic Fibrosis die mindestens jährliche Durchführung eines Befindlichkeitscreenings. Seit dem 1. September 2016 wird in dem Stuttgarter CF-Zentrum das Mental-Health-Screening in erweiterter Form durchgeführt. Es wurden 180 Patienten (und je ein Angehöriger bis zum 18. Lj d. Pat.) untersucht.

Methode: Mit Hilfe eines zusätzlichen adaptierten, krankheitsbezogenen Lebensqualitätsfragebogens soll im Screening nicht nur die Schwere der emotionalen Beeinträchtigung, sondern auch relevante Kontroll- und Copingtendenzen, mit denen die Patienten diesen Belastungen entgegensteuern, sichtbar werden. Ein speziell entwickelter leitlinienorientierter Beobach-

tungsfragebogen gibt Auskunft über Verstimmungsprobleme und Auffälligkeiten in der Altersstufe 3–12 Jahre. Die so gewonnenen differenzierteren Befunde erleichtern das Einteilen der Fälle in ein dreigeteiltes Interventionsschema.

Ergebnisse: 50% unauffällig, je 25% mit mittlerer bzw. hoher Beeinträchtigung. In Fällen mit mittlerer und hoher Beeinträchtigung und/oder nicht mehr ausreichendem Kompensationsvermögen schließen sich psychologische Beratungs- und Rückmeldegespräche an.

Das erweiterte Screening ermöglicht dem Patienten die Zusammenhänge zwischen seiner Befindlichkeit und dem eigenen Verhalten deutlich schneller zu erkennen und eigene Handlungsnotwendigkeiten aus den Ergebnissen abzuleiten. Besonders in Fällen hoher Beeinträchtigung ergeben sich so hilfreiche Voraussetzungen für die Akzeptanz von psychotherapeutischem / medikamentösem Unterstützungsbedarf.

CF und Beruf in Deutschland 2017

A. Kempa, M. Rosewich, A. Wesner, J. Winiarska-Kiefer

Die Berufswahl gehört zu den großen Entscheidungen adoleszenter und junger, erwachsener Menschen. Mukoviszidose-Betroffene müssen besondere Faktoren berücksichtigen (erhöhtes Risiko der Erwerbsminderung, eingeschränkte Lebenserwartung, berufliche Gesundheitsrisiken). Es gibt verschiedene internationale Publikationen zu dem Thema (Hogg et al 2007, Havermanns et al 2009), aber keine aktuellen deutschen Publikationen und keine Daten, die eine evidenzbasierte Berufsberatung zuließen.

Wir haben die Patienten unserer Ambulanz (n=200), die älter als 16 Jahre alt sind, aufgefordert an einer anonymen und unverbindlichen internet-basierten Umfrage (SurveyMonkey™) zu dem Thema teilzunehmen.

33 Patienten haben an der Umfrage teilgenommen. 3 Patienten (9%) waren Schüler, 6 (18%) in der Ausbildung, 5 in einem Studium (15%), 14 (42%) berufstätig, und 5 (15%) nicht oder nicht mehr berufstätig. 18 von 27 Antwortenden arbeiteten Vollzeit (40 Wochenstunden oder mehr). 1 Teilnehmer (3%) hatte noch keinen Schulabschluss, 14% (42%) einen Haupt- oder Real-schulabschluss, 11 (33%) Abitur, 9 (27%) einen Bachelor oder eine abgeschlossene Berufsausbildung und 5 Patienten (15%) einen Hochschulabschluss. 22 Patienten (66%) haben einen Schwerbehindertenausweis. Nur gut die Hälfte der Antwortenden (17, 53%) gab an, die Diagnose CF habe die Berufswahl in irgendeiner Weise beeinflusst. 23 Antwortende (72%) gaben an, sie hätten keine CF-spezifische Berufsberatung (durch Ambulanzteam, Berufsberater oder Selbsthilfe) erhalten. In einer

multidimensionalen Wichtung wurden als wichtigste Faktoren bei der Berufswahl in absteigender Reihenfolge „persönliche Interessen/Verwirklichung“ (Wertung 5,64), ein „möglichst hohes erwartetes Einkommen“ (4,17) gefolgt von „Vereinbarkeit der Tätigkeit mit der Diagnose/Therapie der CF“ und „Sicherheit/soziale Absicherung im Falle einer geminderten Erwerbsfähigkeit“ angegeben. Hygienische Kriterien am Arbeitsplatz wurden als weniger ausschlaggebend angesehen (3,47). In Freitexteingaben und der Erhebung von Traum- und ergriffenen Berufen zeigte sich neben einer Vielfalt verwirklichter Berufswünsche eine große Zufriedenheit mit Berufswahl und beruflicher Situation.

Zusammenfassend zeigen sich unsere Patienten überwiegend zufrieden mit Berufschancen und beruflicher Situation. Eine strukturierte, CF-spezifische Berufsberatung findet nicht statt oder wird nicht als solche wahrgenommen. Die Diagnose CF wird offenbar überraschend häufig als nicht ausschlaggebend für die Berufswahl angegeben.

Psychosoziales (Fortsetzung)

Den Wald vor lauter Bäumen nicht sehen – CF-„Broschürenlandschaft“ in Deutschland

S. Palluch-Ziemann, J. Gardecke, O. Eickmeier, C. Smaczny

Der Bedarf an guter Laien-Information über Mukoviszidose ist groß. Hierbei sind an erster Stelle die Erkrankten selbst, wie auch die Eltern/Betreuer zu erwähnen. Bei diesen Gruppen ist in der Regel das Behandler-Team, zunächst im persönlichen Gespräch aktiv. Ergänzend wird jedoch gerne auf schriftliches Material zurückgegriffen. Nicht zu vergessen sind auch andere Zielgruppen wie z. B. Geschwister, Freunde, Lehrer, Arbeitgeber, Krankenkassen- oder Behördenmitarbeiter, Sponsoren und viele andere. Abgesehen von den „online“ verfügbaren Quellen, stellen gut verständliche Print-Laienbroschüren mit einem fundierten Wissenshintergrund eine große Hilfe in der Versorgung von Mukoviszidose-Patienten dar. Die große Anzahl von inzwischen erschienenen Broschüren zu unterschiedlichen CF-bezogenen Themen lassen den Überblick verlieren. Eine sortierte Übersicht fehlt.

Das Poster setzt sich mit folgenden Fragen auseinander:

- » Zu welchen Themen gibt es bereits Informationsmaterial?
- » Gibt es Themen, die vernachlässigt wurden?

- » Welche Zielgruppen wurden angesprochen?
 - » Ist der Inhalt Zielgruppen-adäquat?
 - » Gibt es weitere Zielgruppen, die bislang nicht angesprochen wurden?
 - » Wer sind die Herausgeber der Patientenbroschüren?
 - » Wie aktuell sind die Broschüren?
 - » Welche Themen benötigen ein regelmäßiges Update?
- Unser Poster möchte einen Überblick geben, welche CF-Broschüren es gibt, um eine bestmögliche Information über Mukoviszidose zu gewährleisten und eventuelle Lücken in der Versorgung mit Informationsmaterial aufzeigen.

TransformCF – Evaluation einer mobilen App für Jugendliche und junge Erwachsene mit Cystischer Fibrose (CF)

K. Pieper, I. Rudolf, A.-M. Dittrich

Hintergrund: Der Abfall der Lungenfunktion bei CF ist in der Transitionphase zwischen 12 und 24 Jahren besonders ausgeprägt. In dieser Phase sind die Verbesserung des Selbstmanagements und die Förderung der Unabhängigkeit von den Eltern wichtige Ziele. Mobile Gesundheitsapplikationen (mHealth) könnten hierbei eine Hilfestellung bieten. Schließlich besaßen bereits 92 % der 12–19 Jährigen in Deutschland 2015 ein Smartphone (JIM-Studie 2015). Für andere chronische Erkrankungen konnte bereits ein positiver Einfluss auf den Krankheitsverlauf durch mHealth Apps gezeigt werden. Studien im CF-Bereich fehlen jedoch bisher.

Ziel: Erfassung von Nutzerverhalten und -zufriedenheit sowie Identifikation von CF-spezifischen Anforderungen bei der Nutzung einer mobilen mHealth App durch Jugendliche und junge Erwachsene mit CF. Vergleich von Lebenszufriedenheit und Lungenfunktion (FEV₁) von Jugendlichen und jungen Erwachsenen mit CF vor und nach Nutzung der mobilen App.

Methoden: Jugendliche und junge Erwachsene mit CF (n=27, 12–24 Jahre, 16 weiblich, 11 männlich) nutzten drei Monate eine kostenlos erhältliche mHealth App des gemeinnützigen Vereins Kinderhilfe Organtransplantation. Die Datenerhebung erfolgte mittels Fragebögen (u. a. Fragen zur Lebenszufriedenheit^{Module}, AttrakDiff und selbstentwickelte Fragebögen), Lungenfunktionsdiagnostik und Telefoninterviews.

Ergebnisse: 68 Prozent sahen die App als Unterstützung im Alltag und fühlten sich in ihrer Therapie sicherer. Die meist-verwendete Funktion der Applikation war die Erinnerungsfunktion für Medikamente. Das Nutzungsverhalten nahm im Verlauf der drei Monate ab. Bei Abschluss der Studie gab etwa die Hälfte der Teilnehmer an, die App nicht regelmäßig nutzen zu wollen. Wünsche der Teilnehmer an eine CF-spezifischere App waren Möglichkeiten Gewichtsverlauf und Lungenfunktion zu dokumentieren, sowie einen Fettrechner.

Nach dreimonatiger App-Nutzung durch die Studienteilnehmer konnten keine signifikanten Veränderungen in der Lebenszufriedenheit und der Lungenfunktion (FEV₁) festgestellt werden.

Schlussfolgerung: Die überwiegende Anzahl der Teilnehmer empfand die App initial als nützlich, reduzierte die Nutzung im Beobachtungszeitraum jedoch deutlich. Lungenfunktion und Lebenszufriedenheit wurden durch die App Nutzung nicht beeinflusst. Eine Anpassung der Funktionen an CF-spezifische Bedürfnisse könnte das Nutzungsverhalten und Effekte auf den Krankheitsverlauf verbessern.

Register/Epidemiologie

Die stationäre Versorgung junger Mukoviszidose-Patienten in Deutschland

M. Janisch, J. Hammermann

Alle Krankenhäuser in Deutschland sind gem. § 21 KHEntG verpflichtet, Daten an das Statistische Bundesamt zu übermitteln. Dies umfasst soziodemographische Merkmale der Patienten (z.B. Alter, Geschlecht, Region), Erkrankungsart, Fallpauschalen (Diagnosis Related Groups, DRG's), Operationen und Prozeduren sowie Verweildauer und Fachabteilung. Der Öffentlichkeit stehen diese Daten über die Gesundheitsberichterstattung des Bundes (GBE) in aggregierter Form zur Verfügung. Detailaussagen sind auf dieser Basis nicht möglich.

Über die Forschungsdatenzentren der Statistischen Ämter des Bundes und der Länder (FDZ) sind Mikrodaten der amtlichen Statistik für Forschungszwecke nutzbar. Dies ermöglicht eine vertiefte, wenngleich anonymisierte Einsicht in die Behandlungsdaten der Patientengruppen.

In die vorliegende Untersuchung wurden folgende Patientendaten einbezogen: (1) Haupt- oder Nebendiagnose ICD E84 und (2) Alter 0–35 Jahre. Der analysierte Zeitraum umfasst die Jahre 2005–2013. Die Datenauswertung der fallpauschalbezogenen Krankenhausstatistik (DRG-Statistik) erfolgte per kontrollierter Datenfernverarbeitung.

Folgende Merkmale wurden aus den vorhandenen Datensätzen expliziert: (1) Gesamtzahl der Patienten (2) mit Sortierung nach Geschlecht, (3) Altersverteilung in Altersgruppen von je fünf Jahren, (4) Wohnort und (5) Regionstyp der Patienten sowie (6) Regionstyp der behandelnden Krankenhäuser, (7) Aufnahmeanlass und (8) Aufnahmegrund, (9) Entlassungsgrund, (10) Fachabteilungen und (11) Komorbiditäten. Beispielfhaft werden im Folgenden einige Zahlen aufgeführt.

Die Zahl der stationär behandelten ICD-E84-Diagnosefälle stieg zwischen den Jahren 2005 und 2013 um 8% auf 4.818 an. Der Anteil weiblicher Patienten wurde in diesem Zeitfenster marginal größer (2005: 49%, 2013: 54%). Ab der Altersgruppe der 10–14jährigen steigen die Behandlungszahlen an und stagnieren in der Gruppe der 15–24jährigen auf hohem Niveau von ca. 9.000 Behandlungsfällen pro Jahr. Die Altersgruppe der 30–34jährigen weist hingegen im Mittelwert nur noch 127 Behandlungsfälle pro Jahr auf.

Patienten werden in fast allen Fällen in Krankenhäusern in städtischen Regionen (60%) bzw. Regionen mit Verstädterungsansätzen (28%) behandelt, auch wenn sie in anderen Regionstypen wohnen (44% städtische Region, 33% Regionen mit Verstädterungsansätzen, 22% ländliche Region).

Die Pädiatrie (inkl. Pädiatrie mit Schwerpunkt Lungen- und Bronchialheilkunde) stellt mit ca. 2/3 der Diagnosefälle die häufigste Fachabteilung dar und die Fachabteilung mit der längsten Verweildauer auf.

Screening

Neugeborenscreening auf Mukoviszidose – Das erste Jahr – Erfahrungen aus Sachsen, Sachsen-Anhalt und Thüringen

J. Hammermann

Diesen Abstrakt finden Sie bei Seminar 6 (Seite 29)

Der Schweißtest als potentieller Fallstrick des Neugeborenen-Screenings

J. Hentschel, I. Adams, J. Hammermann, U. Issa, G. Lohse, J. Mainz, J. Meister, F. Prenzel, D. Spittel, K. Thoss, C. Henn

Hintergrund: Die Einführung des deutschlandweiten Neugeborenen-Screenings auf Mukoviszidose im September 2016 stellt einen wichtigen Meilenstein dar. Kinder, welche in dem dreistufigen Screeningprotokoll aus IRT-PAP-DNA (+IRT Failsafe) ein auffälliges Ergebnis zeigen, sollten zeitnah in einem zertifizierten CF-Zentrum zu einem Schweißtest nach Pilocarpin-Iontophorese vorgestellt werden. Die Chloridbestimmung aus dem Schweiß ist bei Neugeborenen aufgrund der häufig geringen Schweißmenge eine echte Herausforderung. Auch die technische Umsetzung der eigentlichen Messung ist nicht trivial. Oft übernehmen Schwestern oder ÄrztInnen, welche aber selten richtig geschult sind im Umgang mit Messinstrument und Pipette, diese Aufgabe. Eine flächendeckende Qualitätssicherung für den Schweißtest gibt es in Deutschland derzeit nicht.

Methoden und Ergebnisse: Die mitteldeutschen CF-Ambulanzen Aue, Dresden, Greiz, Erfurt, Halle, Jena, Leipzig, Magdeburg und Zwickau untersuchten zur Evaluation der Qualität ihrer Schweißtests 3 Proben einer NaCl-Lösung. Es zeigte sich, dass die Messwerte zwar im Mittel den zu erwartenden entsprachen, jedoch bei einzelnen Messpunkten deutliche Abweichungen vom Soll von -5 bis +19,7 mmol gemessen wurden. Weiterhin wurde eine recht große Streubreite in der Dreifachbestimmung beobachtet (STABW 0–20 mmol/l). In einer anschließenden Versuchsreihe wurden häufige Pipettierfehler simuliert. Zu besonders gravierenden Abweichungen führten erwartungsgemäß alle Fehler, die eine Volumenänderung der pipettierten Lösung zu Folge

hatten. Diese Ergebnisse wurden mit den CF-Ambulanzen diskutiert, potentielle Fehlerquellen wurden behoben. Im Anschluss wurde der Ringversuch wiederholt. Erfreulicherweise reduzierte sich die maximale STABW auf 9,2. Die Anzahl der Abweichungen vom Soll konnte von 14 auf 6 verringert werden.

Zusammenfassung: Gerade im Rahmen des NG-Screenings sind Patienten und wir auf valide Daten des Schweißtestes angewiesen. Unsere Ergebnisse verdeutlichen, dass fehlendes Know how oder unpassende Materialien zu teils nicht unerheblichen Fehlern führen können. Eine konsequente Schulung aller Mitarbeiter sowie eine adäquate Ausstattung ist daher wichtig, um reproduzierbar verlässliche Schweißtest-Ergebnisse erzielen zu können. Weiterhin empfiehlt sich das Mitführen einer Probe mit bekanntem Chloridgehalt (idealerweise 60 mmol/l) als interne Kontrolle. Wir plädieren für die Einführung einer bundesweiten Qualitätssicherung für den Schweißtest.

Sport

Leistungsdiagnostik: Modifiziertes Gehprotokoll mit Laktatdiagnostik zur optimalen Trainingssteuerung für Patienten mit CF B. Hillen, D. Pfirrmann, K. Poplawska, P. Simon

Hintergrund/Ziel: CF-Patienten profitieren von regelmäßiger körperlicher Aktivität im Hinblick auf die VO_{2max} , die FEV₁, die gesundheitsbezogene Lebensqualität und das psychische Wohlbefinden. Vor allem ein extensives Intervalltraining repräsentiert eine effektive und sichere Trainingsmethode für CF-Patienten mit unterschiedlichem Leistungsniveau. CF-spezifische Limitationen lassen sich durch eine kardiopulmonale Leistungsdiagnostik (LD) gut abschätzen. Das Ziel dieser Untersuchung ist, ein modifiziertes Geh-Protokoll, mit einem stufenförmigen Anstieg der Belastung, inklusive Laktatdiagnostik, auf dem Laufband durchzuführen und die Übertragbarkeit der daraus gewonnenen Ergebnisse auf die Dosierung eines extensiven Intervalltrainings zu überprüfen.

Methode: 7 CF-Patienten mit unterschiedlichem Leistungszustand, Geschlecht und Alter absolvierten eine LD. Nach jeder Belastungsstufe wurden die Herzfrequenz, die Sauerstoffaufnahme, die Sauerstoffsättigung, die subjektive Einschätzung der Belastung für Muskeln und Atmung (Borg) und die Blutlaktatkonzentration erhoben. Die Geschwindigkeit und die Steigung des Laufbandes wurden dabei alle drei Minuten stufenförmig erhöht, bis die Patienten subjektiv maximal ausbelastet waren oder es zu einem objektiven Abbruchkriterium kam. Zur Probenentnahme war zwischen den Stufen eine 30-sekündige Pause.

Daraufhin erhielten die Patienten eine auf den Trainingsbereichen der Laktatdiagnostik, sowie den Verlauf der Sauerstoffsättigung basierte Trainingsempfehlung, welche über einen 12-wöchigen Zeitraum regelmäßig überprüft wurde.

Ergebnisse: Alle 7 Patienten absolvierten mindestens vier Stufen, sodass eine Laktatdiagnostik umgesetzt und eine Trainingsempfehlung ausgesprochen werden konnte. In den Pausen der LD konnte jeweils beobachtet werden, dass sich ein belastungsinduzierter Abfall der Sauerstoffsättigung wieder normalisiert. Die Testwiederholung nach 12 Wochen zeigte positive Veränderungen der Leistungsfähigkeit.

Schlussfolgerungen: Das modifizierte Geh-Protokoll in Kombination mit einer Laktatdiagnostik ist ein geeignetes Mittel zur Überprüfung der kardiopulmonalen Leistungsfähigkeit und einer adäquaten, sowie sicheren Trainingsempfehlung. Das extensive Intervalltraining eignet sich für Menschen mit CF besonders aufgrund des positiven Einflusses auf die Sauerstoffsättigung während der Pausenphasen.

Einfluss einer 12-wöchigen webbasierten Trainingsbetreuung bei Patienten mit zystischer Fibrose (cf) auf die 6-Minuten-Gehtest (6MWT) Distanz D. Pfirrmann, B. Hillen, P. Simon, K. Poplawska

Hintergrund: Der zunehmende Erkenntnisgewinn und damit einhergehende optimierte medizinische Versorgungsmodelle bei Patienten mit CF führen zu einer verbesserten Lebenserwartung. Die vom Patienten erreichte Distanz beim 6MWT wird häufig zur Beurteilung des aktuellen physischen Zustandes oder zur Risiko einschätzung eingesetzt. Aktuelle Reviews bestätigen den positiven Einfluss körperlicher Aktivität auf die Lungenfunktion und die Ausdauerleistungsfähigkeit. Daher sollte regelmäßige körperliche Aktivität die therapeutische Betreuung der Patienten ergänzen. Aufgrund von Keimbesiedlung und häufig fehlender Möglichkeit, an einem Gruppentraining teilzuhaben, sowie des hohen personellen und finanziellen Aufwandes für eine individuelle Betreuung, spielt die Förderung komplementärer Konzepte eine wichtige Rolle. Der technologische Fortschritt ermöglicht einen vielseitigen Einsatz des Internets. Ob sich das Internet auch zur Trainingsbetreuung von CF Patienten eignet und zu einer Verbesserung der 6 MWT Distanz führt, soll mit dieser Arbeit geklärt werden.

Methode: Zu Studienbeginn und nach 12 Wochen wurde der Leistungszustand von 10 Probanden sportmedizinisch mittels Spiroergometrie und 6MWT untersucht. Während des Interventionszeitraumes wurden alle Patienten über eine Internetseite betreut und erhielten Trainingsempfehlungen bestehend aus Beweglichkeits-, Kraft- und Ausdauertraining. Durch regelmäßiges Feedback per Trainingsprotokoll, konnte der Trainer direkt auf individuelle Bedürfnisse und Probleme der Patienten eingehen und das Training wöchentlich anpassen.

Ergebnisse: Zu Studienbeginn wurde im Mittel eine Distanz von 524,70 Metern (SD 143,12) erreicht. Nach der 12-wöchigen Intervention erreichten die Studienteilnehmer eine Gehstrecke von 561,40 Metern (SD 86,86). Die Differenz von 36,7 Metern ist nicht signifikant ($P=,171$).

Schlussfolgerung: Die web-basierte Betreuung war sehr gut umsetzbar und wurde gut angenommen. Die 12-wöchige Intervention führte zu einer nicht signifikanten Verbesserung der 6MWT Distanz. Das Internet diente als flexible Verbindung die orts- und zeitunabhängig eine regelmäßige Kommunikation zuließ. Der engmaschige Kontakt zum Betreuerteam konnte sportbezogene Verunsicherungen und Ängste des Patienten trotz räumlicher Distanz abbauen und motivationale Barrieren für Bewegung reduzieren. Zudem ermöglichen Internet-basierte Konzepte einen persönlichen Austausch mit anderen Patienten und wirken somit dem isolierenden Effekt der Keimbesiedlung entgegen.

Therapie

Nasale Inhalation mit Levofloxacin bei Mukoviszidose mit chronischer Sinusitis Maxillaris – ein Case Report D. Dieninghoff, W. Windisch

Durch die einmalige 28-tägige nasale Inhalation mit 1 Ampulle Levofloxacin 240 mg plus 1,25 ml NaCl 0,9% zweimal täglich mit dem Pari Sinus bei Beibehaltung der Routine Inhalation mit NaCl 3% 2 x täglich und 1 x täglich Dornase alpha ebenfalls über den Pari-Sinus, konnte die Lebensqualität einer 53-jährigen spätagnostizierten Mukoviszidose Patientin subjektiv

sehr verbessert werden. Objektiv waren nach dieser 28-tägigen Behandlung 9 Wochen lang, keine schmerzhaften Hals-Nasen-Ohrenärztlichen Ausräumungen der Nebenhöhlen erforderlich.

POL6014, ein hochpotenter inhalativer Inhibitor der humanen Neutrophilen Elastase mit vielversprechenden ersten Studienergebnissen in Mukoviszidose-Patienten

D. Kappeler, I. Heimbeck, P. Bruijnzeel, E. Chevalier, A. Wach, J. Zimmermann, P. Barth,

Hintergrund: Im Übermaß vorhandene Neutrophile Elastase (NE) verursacht durch überschießende Proteolyse irreversible Schäden in der Lunge von Patienten mit Cystischer Fibrose (CF). POL6014 ist ein neuartiger, hochpotenter und reversibler NE-Inhibitor zur Inhalation, der für chronisch-entzündliche Lungenerkrankungen wie z.B. CF entwickelt wird. Bisher wurden zwei klinischen Studien durchgeführt, um die Sicherheit, Verträglichkeit und Pharmakokinetik (PK) von aufsteigenden Einzeldosen von POL6014 zu untersuchen: eine *first-in-man* (FIM) Studie mit gesunden Freiwilligen und eine *first-in-patient* (FIP) Studie mit CF-Patienten. Hier werden die Resultate der FIP Studie präsentiert.

Methoden: In der FIP Studie wurden drei aufsteigende Dosisstufen (80, 160 und 320 mg) von POL6014 untersucht. Pro Dosisstufe wurden je acht gesunde Freiwillige bzw. CF-Patienten einer Einzeldosis von POL6014 oder Placebo im Verhältnis 6:2 zugelost. Sicherheit, Verträglichkeit und Pharmakokinetik in Plasma wurden über einen Zeitraum von 24 Stunden (h) erfasst. Zusätzlich wurde zu den Zeitpunkten vor Inhalation, 1–3 h und 24 h nach Inhalation die PK und NE-Aktivität in Sputumproben untersucht. Jeder Dosissteigerung ging eine eingehende Prüfung aller sicherheitsrelevanten Daten durch ein Data Monitoring Committee voraus. Die Inhalation erfolgte mit dem Pari eFlow®.

Ergebnisse: POL6014 erwies sich in allen drei verabreichten Dosisstufen als gut verträglich. Wie bei gesunden Probanden zeigte sich eine lineare Kinetik mit C_{max} von 0,2 bis 0,5 μM , einer AUC von 1 bis 3,5 $\text{h} \times \mu\text{M}$ und einer T_{max} von zirka drei Stunden. Im Sputum wurden Konzentrationen von bis zu 1000 μM gemessen; 24 h nach Inhalation waren teilweise noch über 10 μM nachweisbar. Alle drei Dosisstufen führten zu einer über 90%igen Hemmung der NE im Zeitraum 1–3 h nach Inhalation; in einigen Patienten konnte auch noch nach 24 Stunden eine Hemmung der NE gezeigt werden. Wie in der FIM Studie wurde auch hier kein schwerwiegendes unerwünschtes Ereignis beobachtet. Laborwerte, Herzstrom- und Blutdruckmessungen zeigten keine Auffälligkeiten.

Zusammenfassung: Die Studie belegt, dass Einzeldosen von POL6014 bis zu 320 mg in CF-Patienten gut verträglich sind. Es wurden hohe POL6014 Werte im Sputum erreicht, während die systemische Exposition etwa 1000-fach geringer blieb. Zusätzlich wurde 1–3 Stunden nach Inhalation eine deutliche Inhibition der Sputum-NE nachgewiesen. Aufgrund dieser Ergebnisse scheint eine weitere Untersuchung von POL6014 als hochpotenter Inhibitor der NE bei CF gerechtfertigt.

Retrospektive Analyse klinischer Daten bei Patienten mit Cystischer Fibrose unter inhalativer Levofloxacin-Therapie

S. Kaufmann, N. Barthel, C. Brandt, F. Holz, D. Staab, C. Schwarz

Einleitung: Pulmonale Infektionen durch bakterielle Erreger bei Patienten mit cystischer Fibrose (CF) sind aus klinischer Perspektive hoch relevant und stellen einen wesentlichen Kernpunkt der klinischen Behandlungsstrategie dar. Im April 2016 wurde mit Levofloxacin eine Substanz aus der Wirkstoffgruppe der Fluorchinolone zur inhalativen Antibiotikatherapie für erwachsene Patienten mit CF zugelassen und somit das Spektrum der bereits etablierten inhalativ verabreichten Substanzen (Tobramycin, Aztreonam und Colistin) erweitert.

Die Effektivität und die Verträglichkeit einer inhalativen Therapie mit Levofloxacin bei Patienten mit CF sind daher aktuell von hohem Interesse.

Ziel: Die vorliegende retrospektive, monozentrische Beobachtungsstudie am Christiane Herzog Zentrum Berlin sollte Aufschluss über die Verträglichkeit und die Behandlungsverläufe einer Therapie mit Levofloxacin geben.

Dabei sollte untersucht werden, ob die inhalative Therapie mit Levofloxacin Einfluss auf Lungenfunktion, body mass index (BMI), die Anzahl der Exazerbationen, Besiedlung mit Bakterien/Pilzen hat.

Es wurden alle erwachsenen Patienten mit CF, die im Zeitraum April 2016 bis April 2017 für mindestens einen Monat Levofloxacin inhalativ erhalten haben, eingeschlossen.

Ergebnis: Es wurden 56 Patienten mit einem Altersmedian von 34,3 Jahren eingeschlossen, 32 der 56 Patienten (57,1%) waren weiblich. Der mittlere body-mass-index lag bei 19,5 kg/m^2 (Bereich von 16 bis 28 kg/m^2). Der Vergleich der Lungenfunktionswerte von vor Therapiebeginn und dem Zeitpunkt 4 Wochen nach Therapiebeginn zeigte eine signifikante Zunahme der mittleren FEV₁ von 50,5 auf 51,6% ($p < 0,0113$). Hinsichtlich der bakteriellen Besiedlung wurde 4 Wochen nach Therapiebeginn eine Abnahme der Nachweise von *Pseudomonas aeruginosa* und *Staphylococcus aureus* verzeichnet. Nur ein Patient hat aufgrund einer Beeinträchtigung des Geschmackempfindens die Therapie beendet.

Schlussfolgerung: Zur inhalativen Antibiotikatherapie gegen *Pseudomonas aeruginosa* wurde mit Levofloxacin nun auch eine Therapiealternative aus der Gruppe der Fluorchinolone zugelassen. In der vorliegenden Studie konnte eine gute Verträglichkeit und eine Besserung in den Behandlungsverläufen hinsichtlich einer Zunahme der Lungenfunktion und Abnahme der bakteriellen Erreger unter einer inhalativen Therapie mit Levofloxacin gezeigt werden.

Patchie APP – Feasability Testung einer Spiele-App zur Verbesserung der Therapieadhärenz

C. Lehmann, M. Kamps, M. Gültzow, D. Staab

Hintergrund: Therapieadhärenz ist ein wesentlicher Aspekt für den Erfolg eines Behandlungsregimes bei Mukoviszidose. Der „tägliche Kampf“ ums Inhalieren und Medikamenteneinnehmen kann zu einer starken Belastung für die Familien werden. Ziel dieser kleinen Studie ist das Testen von Akzeptanz und Wirksamkeit einer über Spiele-Applikationen geleiteten Therapieunterstützung mit Hilfe einer App für mobile Endgeräte. Die App hat zum Ziel, den Kindern einen „spielerischen Zugang“ zu Krankheits- Therapiethemen zu ermöglichen und damit eine höhere Therapiemotivation und -umsetzung zu erreichen. Sowohl Patchie als auch die Aktions- und Spielmöglichkeiten haben einen hohen Aufforderungscharakter und sind speziell für Kinder entwickelt.

Studiendesign: Für einen Pretest werden 10 Kinder im Alter von 6–12 Jahren aus dem Christiane Herzog Zentrum der Charité Berlin mit einem iPad ausgestattet und in die Handhabung der App eingewiesen. Patchie, ein kleines blaues Monster, lernt mit den Kindern alles Wichtige um das Thema Mukoviszidose.

Die Figur vermittelt Wissen über das Inhalieren, Hygiene, das Einnehmen von Enzymen, Sport und Gesundheit. Die Rekrutierung ist erfolgt, Projektstart wird der 1.7.2017 sein. Die Anwendung läuft über 4 Wochen. In den ersten 2 Tagen sollen 30 min gespielt werden, danach reichen 15 min pro Tag. Gleichzeitig wird die Inhalationsrate erfasst. Vor Beginn der Anwendung und nach Ende werden Kinder mittels strukturierter Fragebögen nach ihrem Wissensstand, Motivation zur Therapie und Akzeptanz der App befragt. Die Eltern erhalten einen Fragebogen zur Akzeptanz und zur gesundheitsbezogenen Lebensqualität der Kinder.

Ergebnisse und Ausblick: Je nach den Erfahrungen in dieser Pilotstudie soll ein größeres multizentrisches Projekt in Angriff genommen werden, um die Effektivität einer solchen Therapieunterstützung über einen längeren Zeitraum zu evaluieren.

Industriesymposien

I1 – Vertex Pharmaceuticals (Germany) GmbH

Update CF-Therapie bei Kindern

Das Krankheitsbild der zystischen Fibrose manifestiert sich bei den Betroffenen häufig früh mit unterschiedlichen Symptomen, wie beispielsweise Meconium ileus, Pankreasinsuffizienz oder erhöhten Schweißchloridkonzentrationen^{1,2,3}. Auch die Lunge ist bereits noch vor dem 1. Lebensjahr betroffen. Atemwegsentzündungen und -infektionen, Air Trapping und Bronchialwandverdickungen können bereits sehr früh bei Kindern mit Mukoviszidose beobachtet werden⁴. Selbst irreversible strukturelle Veränderungen der Lunge wie Bronchiektasen sind nachweisbar⁵.

Um möglichst früh mit einer optimierten Behandlung von Kindern mit zystischer Fibrose beginnen zu können und so den Progressionsverlauf der Erkrankung zu verlangsamen, ist die frühe Diagnose bei Kindern besonders wichtig. Deshalb kommt dem im letzten Jahr in Deutschland eingeführten Neugeborenen-screening eine große Bedeutung zu.

Durch die sensitive, nichtinvasive Messmethode des Multiple Breath Washout können Beeinträchtigungen der Lungenfunktion früher als mit der Spirometrie detektiert und monitoriert werden. Dabei zeigte der Lung Clearance Index (LCI) eine Korrelation zu Veränderungen, die durch Magnetic Resonance Imaging (MRI) nachgewiesen werden konnten und zwar sowohl bei Kleinkindern als auch bei älteren Kindern⁶.

Seit November 2015 steht für die Behandlung von Patienten mit zystischer Fibrose ab 12 Jahren, die homozygot für die *F508del*-Mutation im CFTR-Gen sind, der CFTR-Modulator Lumacaftor/Ivacaftor (Orkambi) zur Verfügung. In den beiden 24-wöchigen Phase-3-Studien TRAFFIC und TRANSPORT führte die Kombinationstherapie zu signifikanten Verbesserungen hinsichtlich Lungenfunktion, Gewichtszunahme und Lungen-Exazerbationen⁷. In der 96-wöchigen PROGRESS-Verlängerungsstudie zu TRAFFIC/TRAFFIC wurden die Langzeit-Sicherheit und Verträglichkeit der Therapie mit Lumacaftor/Ivacaftor untersucht. Das Nutzen-Risiko-Profil blieb positiv⁸. Mit 400 mg LUM q12h und 250 mg IVA q12h (Orkambi-Dosierung) behandelte Patienten wurden dann mit einer propensity-score gematchten CFTR-Modulator-unbehandelten Kontrollkohorte verglichen, um langfristig den Abfall des Lungenfunktionsverlustes zu vergleichen (Rate-of-Decline). Dabei war die Behandlung mit Lumacaftor/Ivacaftor mit einem geringeren Lungenfunktionsverlust assoziiert als die Kontrollgruppe⁹.

In den USA führten die positiven Ergebnisse der einarmigen Zulassungsstudie VX-809-011B bereits im September 2016 zu einer Zulassungserweiterung von Lumacaftor/Ivacaftor für Kinder ab 6 Jahren^{9,10}. In Europa wurde für die Einreichung der Zulassung darüber hinaus eine doppelblinde, randomisierte Phase-3-Studie (VX-809-109) durchgeführt, um die Wirksamkeit und Sicherheit bei Patienten im Alter von 6 – 11 Jahren mit zystischer Fibrose, die homozygot für die *F508del*-Mutation sind, zu untersuchen. Insgesamt erhielten 206 Studienteilnehmer entweder 200 mg Lum q12h und 250 mg Iva q12h oder Placebo über einen Zeitraum von 24 Wochen^{11,12}. Die Veränderung des Lung Clearance Index (LCI_{2,5}) betrug von Baseline zu Woche 24 gegenüber Placebo -1,09 und war statistisch signifikant (primärer Studienendpunkt). Auch im Schweißchlorid zeigte sich eine signifikante Verbesserung um -20,8 mmol/l gegenüber der Placebo-Gruppe¹². Das Sicherheitsprofil von Lumacaftor/Ivacaftor war vergleichbar mit den Ergebnissen aus anderen Studien^{7,12}.

Im Vortrag „Lungenerkrankung bei Kindern mit CF: Bestandsaufnahme und Perspektiven“ wird Herr Prof. Dr. Marcus A. Mall die aktuelle Situation von Kindern mit zystischer Fibrose, die Bedeutung einer frühen Diagnose (Neugeborenen-screening), der damit verbundenen Chance zum frühen Behandlungsbeginn und somit langfristig verbesserter Perspektive erörtern. Zur Beurteilung der Lungenfunktion bei Kindern gewinnt die Methode des Multiple Breath Washout an Bedeutung. Diese korreliert auch mit der Magnetresonanztomographie zur Darstellung früher struktureller Veränderungen. Wie insgesamt diese im Verlauf gewonnenen Erkenntnisse Entscheidungen zur frühen Intervention beeinflussen wird in diesem Vortrag diskutiert.

Der Vortrag von Prof. Dr. Felix Ratjen „Neues zur CFTR-Modulation bei Kindern“ befasst sich mit der Kombinationstherapie Lumacaftor/Ivacaftor bei Kindern im Alter von 6–11 Jahren. Herr Prof. Ratjen hatte die Möglichkeit, Erfahrungen im Rahmen der klinischen Zulassungsstudie sowie zusätzlich bereits im praktischen Behandlungsalltag (real-life) zu sammeln, von denen er aus erster Hand berichtet. Dabei wird Herr Prof. Ratjen sowohl die Sicherheit und Verträglichkeit als auch die Wirksamkeit von Lumacaftor/Ivacaftor bei Kindern ab 6 Jahren beleuchten.

Referenzen:

- 1 Carlyle BE et al. J Pediatr Surg. 2012 Aug;47(4):772-81
- 2 O'Sullivan BP, Freedman SD. Lancet. 2009 May 30;373(9678):1891-1904
- 3 Rowe SM et al. Proc Am Thorac Soc. 2007 Aug 1;4(4):387-98
- 4 VanDevanter DR et al. J Cyst Fibros. 2016 Mar;15(2):147-57.
- 5 Stick SM et al. J Pediatr. 2009 Nov;155(5):623-8
- 6 Stahl M et al. AJRCCM. 2017 Feb 1;195(3):349-359
- 7 Wainwright CE et al. N Engl J Med. 2015 Jul 16;373(3):220-31
- 8 Konstan MW et al. Lancet Respir Med. 2017 Feb;5(2):107-118
- 9 Clinicaltrials.gov NCT01897233 (last accessed May 29, 2017)
- 10 Vertex Press Release <http://investors.vrtx.com/releasedetail.cfm?ReleaseID=991350>
- 11 Clinicaltrials.gov NCT02514473 (last accessed May 29, 2017)
- 12 Vertex Data on File (VXMA-HQ-20-00081).

I2 – Chiesi GmbH***** Inhalationstherapie gestern und heute

Inhalationstherapie im Wandel der Zeit

B. Tümmeler

Bei der Behandlung von Lungenerkrankungen hat die Inhalationstherapie den großen Vorteil, dass hohe Wirkstoffkonzentrationen im Zielorgan deponiert werden können, ohne dass systemisch hohe Nebenwirkungen auftreten. Aerosolpartikel werden über Sedimentation, Impaktion und Diffusion in den Atemwegen abgeschieden. Mit einer schnellen Inhalation und großen Aerosolpartikeln erfolgt vornehmlich eine Deposition in den zentralen Atemwegen, während mit einer langsamen Inhalation, Atempause am Ende der Inhalation und kleinen Aerosolpartikeln eine Deposition in der Peripherie erreicht wird. Die meisten Partikel in einem Aerosol haben typischerweise einen Durchmesser von 2 bis 6 µm. Partikel mit einem Durchmesser von 10 µm werden bereits im Rachen abgeschieden, während leichte Partikel von 0,1 µm bis 1 µm wieder ausgeatmet werden. Zur Inhalation stehen Trockenpulverinhalatoren, Dosieraerosole und Vernebler zur Verfügung. Die Industrie hat viele Modelle an Pulverinhalatoren entwickelt. Das zugrundeliegende Prinzip ist aber immer gleich: Die Mischung aus Wirkstoff und ggf. aggregatshemmendem Zusatzstoff wird mit einem Atemzug hoher Flussgeschwindigkeit von mindestens 0,5 l/s aufgenommen. Die Anwendung von Pulverinhalatoren ist daher für Kleinkinder und Probanden mit stark eingeschränkter Lungenfunktion ungeeignet. Bei den Dosieraerosolen befindet sich der Wirkstoff

zusammen mit Hilfsstoffen und dem Treibmittel in einem Druckbehälter. Der Sprühstoß wird während der Einatmung durch Herunterdrücken des Druckbehälters ausgelöst. Die Koordination von Auslösung und Einatmung des Aerosols ist nicht trivial. Deshalb wurden Vorschaltkammern, sogenannte Spacer, entwickelt, um den Wirkstoff mit mehreren Atemzügen aufnehmen zu können. Bei der Feuchtinhalation wird mittels eines Düsen- oder Membranverneblers aus einer flüssigen Wirkstofflösung das Aerosol hergestellt. Bei der Mukoviszidose werden bronchuserweiternde, mukolytische, entzündungshemmende oder antimikrobielle Medikamente eingesetzt. In klinischen Studien wurden CFTR Modulatoren und Gentherapeutika getestet. Der Vortrag wird zudem zusammenfassend einen Überblick über die Meilensteine der Inhalationstherapie bei Mukoviszidose aus den letzten 40 Jahren vermitteln. Die Deutsche Atemwegsliga e.V. hat nützliche Informationen und Videos zum Inhalieren auf ihrer Webseite zusammengestellt (<https://www.atemwegsliga.de/richtig-inhalieren.html>).

Herausforderung der Inhalationstherapie im CF-Alltag heute – aus der Sicht des Pneumologen

C. Schwarz

Patienten mit CF werden erfreulicherweise immer älter. Schon seit über 5 Jahren leben mehr erwachsene Patienten mit CF als Kinder in Deutschland.

Die Ursachen, die hinter dieser Entwicklung stecken sind vielfältig. Im Vordergrund stehen drei große Therapiesäulen: Die medikamentöse Therapie, die Ernährungstherapie und die Physiotherapie.

Da die pulmonale Manifestation in Bezug auf Mortalität und Morbidität die größte Rolle spielt, stehen Therapien, die diese Manifestation mit ihren pulmonalen Exazerbationen und den inflammatorischen Veränderungen bekämpfen, an erster Stelle. Die große Vielfalt der mittlerweile zur Verfügung stehenden

Medikamente, ermöglicht einerseits eine sehr breite Therapie, führt aber andererseits auch zu einer großen Therapielast beim Patienten. Die Compliance des Patienten zu erhalten bzw. zu ermöglichen, ist hierbei eine entscheidende Aufgabe der CF-Therapeuten. Den CF-Therapeuten stehen viele Inhalationstherapien mit unterschiedlichen Indikationsgebieten zur Verfügung, die sinnvoll eingesetzt werden müssen. Das Spannungsfeld dieser unterschiedlichsten Inhalationstherapien zu beleuchten, ist Thema dieses Vortrages.

Herausforderung der Inhalationstherapie im CF-Alltag heute – aus der Sicht des Physio- / Atemtherapeuten

T. Hillmann

Ziel ist es, die Herausforderungen, die durch die vielen neuen Möglichkeiten im Bereich der inhalativen Versorgung von CF-Betroffenen auftreten, aus der Sicht des Physiotherapeuten aufzuzeigen. Der Umgang mit den vielfältigen Optionen stellt die Patienten häufig vor große Probleme, die nicht selten zu Abbrüchen der Therapie führen. Hier haben sich in letzter Zeit besonders die qualifizierten Schulungen durch Fachpersonal als

nötiges Mittel zur Steigerung der Adherence gezeigt. Der Fokus sollte hier auf dem Umgang mit den einzelnen Devices (Feucht- / Dosier- und Pulverinhalatoren) und ihren Herausforderungen liegen.

***** Aufgrund der Übertragung der Vertriebsrechte von Quinsair® an die Chiesi GmbH nach der Übernahme der Horizon Pharma B.V. durch Chiesi Farmaceutici S.p.A. übernimmt die Chiesi GmbH das ursprüngliche Hauptsponsoring Programm der Horizon Pharmaceuticals Germany GmbH. Daher ist die Chiesi GmbH für dieses Jahr berechtigt, zwei Industriesymposien durchzuführen und zwei Anzeigen im Abstraktband zu schalten.

13 – Chiesi GmbH*****

Lunge gut – alles gut? – Zwischen Wissenschaft und Praxis

Pseudomonas aeruginosa im sino-nasalen Kompartiment, Henne, oder Ei?

[J. G. Mainz](#)

Inzwischen wird weitgehend anerkannt, dass auch die oberen Atemwege (OAW) und die Nasennebenhöhlen (NNH) ein Ort der Erst- und Dauerbesiedlung von Mukoviszidosepatienten mit Problemkeimen wie *P. aeruginosa* sind. Dies ist von großer Relevanz, weil weiterhin über 80% der CF Patienten an Lungendestruktion durch *P. aeruginosa* vorzeitig versterben. Dabei postulierte u.a. Niels Hoiby aus dem CF Zentrum Kopenhagen, dass der physiologische Weg der Kolonisierung über das gestörte sinonasale Filtersystem der oberen Atemwege erfolgt. Sein Team stellte dar, dass *P. aeruginosa* sich in den NNH an das Immunsystem des Wirts adaptieren kann, sich dort diversifiziert und von hieraus die Lunge besiedeln kann. In eigenen Studien zeigten wir, dass *P. aeruginosa* isoliert primär die OAW besiedeln kann und im Verlauf bei Patienten, die den Keim in beiden Atemwegsetagen aufweisen diese zu 96% genotypisch identisch sind. Außerdem sind die OAW ein wichtiges Reservoir, aus dem *P. aeruginosa*-freie Transplantationen mit dem Keim besiedelt werden und dies steigert das Risiko einer Abstoßung.

Die Frage nach Henne und Ei bei der Erstbesiedlung ist für die alltägliche Versorgung unserer CF Patienten sehr wichtig: Müssen wir bei unbesiedelten Patienten bei jeder Vorstellung auch die Kolonisierung des sinonasalen Kompartiments bestimmen?

In den letzten 10 Jahren haben wir in Jena routinemäßig bei allen CF Patienten neben den unteren Atemwegen auch die sinonasale Besiedlung untersucht. Wenn möglich erfolgte dies aus diagnostischen Nasenspülungen mit 2x10ml isotoner Kochsalzlösung. Wenn diese nach unseren Untersuchungen sensitivste Methode nicht erfolgen konnte, nahmen wir tiefe Nasenabstriche (in Richtung der Ostien der Sinus maxillares). Im Rahmen des Symposiums werden Ergebnisse dieses Projektes präsentiert.

Grundlegend ist die primäre rein sinonasale Besiedlung mit *P. aeruginosa* seltener, als von Hoiby und anderen erwartet. Wenn der Keim aber jemals im Atemwegssystem gefunden wurde, besteht ein höheres Risiko, dass er in den Nasennebenhöhlen persistiert. Daher ist v.a. die konsequente Untersuchung der OAW-Besiedlung bei Patienten mit primärer und intermittierender Kolonisierung entscheidend, wenn die Chance zur Eradikation der Problemkeime aus den Atemwegen besteht. Hier haben wir auch nach wiederholtem Nachweis mit Hilfe der vibrierenden sinonasalen Inhalation von Antibiotika in die NNH Pseudomonaden aus den Atemwegen eradiziert.

Inhalatives Levofloxacin – Was können wir nach 12 Monaten Therapie erwarten?

[C. Schwarz](#)

Hintergrund: Die pulmonale Manifestation der CF steht nach wie vor im Vordergrund der Therapie. Hierbei spielen die pulmonalen Exacerbationen und die Inflammation die größte Rolle.

Für die Suppressionstherapie standen bis jetzt drei Substanzgruppen zur Verfügung mit Aminoglykosiden, mit einem Polymyxin und einem Monobactam. Dieses Trio hat nun eine Erweiterung um ein Chinolon erfahren, das inhalative Levofloxacin. In einer Zentrumsanalyse wurde die Wirkung dieser neuen Substanz im „Real-Life-Setting“ evaluiert.

Methode: Alle Patienten, die die Inhalation mit inhalativem Levofloxacin begonnen haben, wurden in die Studie eingeschlossen. Primärer Endpunkt war die FEV₁. Sekundäre Endpunkte waren die Anzahl der Nebenwirkungen, die zum Abbruch der Therapie führten und die mikrobiologischen Ergebnisse der respiratorischen Proben.

Ergebnisse: 66 Patienten mit CF inhalierten im Untersuchungszeitraum von April 2016 bis April 2017 Levofloxacin zweimal täglich 240mg. Ein Vergleich der Lungenfunktionswerte (FEV₁) von d0 und d28 erfolgte bei 56 Patienten und ergab eine signifikante Verbesserung (p < 0,05). Aufgrund von bronchialer Enge hatte kein Patient die Therapie abbrechen müssen.

Zusammenfassung: Inhalatives Levofloxacin ist ein sehr gut verträgliches Antibiotikum und kann zu einer signifikanten Lungenfunktionsverbesserung führen.

***** Aufgrund der Übertragung der Vertriebsrechte von Quinsair® an die Chiesi GmbH nach der Übernahme der Horizon Pharma B.V. durch Chiesi Farmaceutici S.p.A. übernimmt die Chiesi GmbH das ursprüngliche Hauptsponsoring Programm der Horizon Pharmaceuticals Germany GmbH. Daher ist die Chiesi GmbH für dieses Jahr berechtigt, zwei Industriesymposien durchzuführen und zwei Anzeigen im Abstraktband zu schalten.

Referenten / Moderatoren / Posteraussteller

A

- Catalina Abel**
Physiotherapeutin
Physiotherapie
Bluhm & Windecker
Friedrich-Ebert-Str. 16
334119 Kassel
catalina.abel@t-online.de
- Dr. Gernot Adolph**
Arzt
Fachklinik Satteldüne
Rehabilitation für Kinder
und Jugendliche
Tanenwai 32
25946 Nebel
gernot.adolph@drv-nord.de
- Nicole Albrecht**
Kinderkrankenschwester
Charité Christiane Herzog-
Zentrum Berlin
Klinik für Pädiatrie m. S.
Pädiatrische Pneumologie
und Immunologie
Augustenburger Platz 1
13353 Berlin
nicole.albrecht@charite.de
- Evita Ausner**
Ökotrophologin
Fachklinik Satteldüne
Rehabilitation für Kinder
und Jugendliche
Tanenwai 32
25946 Nebel
evita.ausner@drv-nord.de

B

- Thomas Becher**
Physiotherapeut
Robert Bosch Krankenhaus
Klinik Schillerhöhe
Abteilung Physiotherapie
Solitudestr. 18
70839 Gerlingen
thomas.becher@
klinik-schillerhoehe.de
- Gabriele Becker**
Sozialpädagogin
Universitätsklinikum Essen
Zentrum für Kinder- und
Jugendmedizin
Pädiatrische Pulmologie
Hufelandstr. 55
45147 Essen
gabriele.becker@uk-essen.de
- Dr. Jutta Bend**
Biologin
Mukoviszidose Institut gGmbH
In den Dauen 6
53117 Bonn
jbend@muko.info
- Claudia Brandt**
Patientin
52477 Alsdorf
c.brandt@anwaltskanzlei-brandt.de
- Christina Brück**
Medizinproduktberaterin
VitalAire GmbH
Pierstr. 1
50997 Köln
christina.brueck@vitalaire.de

Manuel Burkhart
Wissenschaftlicher
Referent

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

D

- Dr. Nico Derichs**
Arzt
Charité Christiane Herzog-
Zentrum Berlin
Klinik für Pädiatrie m. S.
Pädiatrische Pneumologie und
Immunologie
Augustenburger Platz 1
13353 Berlin
nico.derichs@charite.de
- Dr. Stefan Dewey**
Arzt
Strandklinik St. Peter Ording
GmbH und Co. KG
Fritz-Wischer-Str. 3
25826 Sankt Peter-Ording
s.dewey@strandklinik-spo.de
- Dr. Doris Dieninghoff**
Ärztin
Kliniken der Stadt Köln
Lungenklinik Merheim
Ostmerheimer Str. 200
51109 Köln
dieninghoffd@kliniken-koeln.de
- PD Dr. Anna Maria
Dittrich**
Ärztin
Medizinische Hochschule
Hannover
Klinik für Pädiatrische
Pneumologie, Allergologie und
Neonatologie
Carl-Neuberg-Str. 1
30625 Hannover
annadittrich@hotmail.com
- Dr. Susanne Dittrich**
Ärztin
Universitätsklinikum Heidelberg
Zentrum für Translationale
Lungenforschung
Im Neuenheimer Feld 156
69120 Heidelberg
susanne.dittrich@med.
uni-heidelberg.de
- Dr. Ulrich Dorsch**
Arzt
CJD Asthmazentrum Berchtesgaden
Buchenhöhe 46
83471 Berchtesgaden
ulrich.dorsch@cjd.de

E

- Prof. Dr. Ernst Eber**
Arzt/Wissenschaftler
Medizinische Universität Graz
Universitätsklinikum Graz
Klinische Abteilung für
Pädiatrische Pulmologie und
Allergologie
Auenbruggerplatz 34/2
A-8036 Graz
ernst.eber@medunigraz.at

Dr. Olaf Eickmeier
Arzt
Universitätsklinikum Frankfurt
Goethe Universität
Christiane Herzog CF-Zentrum
für Kinder, Jugendliche und
Erwachsene
Theodor-Stern-Kai 7
60590 Frankfurt / Main
olaf.eickmeier@kgu.de

**Prof. Dr. Daniela
Eidt-Koch**
Forschungsstelle für Gesundheits-
ökonomie und Gesundheitssystem-
forschung
Königsworther Platz 1
30167 Hannover
de@ivbl.uni-hannover.de

Claudia Eismann
Dokumentarin
Dr. von Haunersches Kinderspital
Kinderklinik und Kinderpoliklinik
der Ludwig Maximilian Universität
München
Lindwurmstr. 4
80337 München
claudia.eismann@med.
uni-muenchen.de

**Prof. Dr. Helmut
Ellemunter**
Arzt
Tirol Kliniken GmbH
Department für Kinderheilkunde
Pädiatrie III
CF Zentrum
Anichstr. 35
A-6020 Innsbruck
helmut.ellemunter@tirol-kliniken.at

F

Dr. Veronika Fischer
Ärztin
HELIOS Kliniken Schwerin
Kinder- und Jugendmedizin
Mukoviszidose-Ambulanz
Wismarsche Str. 397
19049 Schwerin
veronika.fischer@helios-kliniken.de

G

Johanna Gardecki
Psychosoziale Betreuung
Universitätsklinikum Frankfurt
Goethe Universität
Christiane Herzog CF-Zentrum
für Kinder, Jugendliche und
Erwachsene
Theodor-Stern-Kai 7
60590 Frankfurt / Main
johanna.gardecki@kgu.de

Dr. Martina Gentsch
Zellbiologin und
Biochemikerin
Marsico Lung Institute University
of Carolina
1121 Marsico Hall CB 7248
125 Mason Farm Road
USA Chapel Hill, NC 27599
gentsch@med.unc.edu

Anne Goldbeck
Patientin
85053 Ingolstadt
hille@earthling.net

Dr. Simon Gräber
Arzt
Universitätsklinikum Heidelberg
Zentrum für Translationale
Lungenforschung
Im Neuenheimer Feld 430
69120 Heidelberg
simon.graeber@
med.uni-heidelberg.de

Melanie Graff
Kinderkrankenschwester
Klinikum Worms gGmbH
Klinik für Kinder- und
Jugendmedizin
Gabriel-von-Seidl-Str. 81
67550 Worms
gramel5@web.de

Dr. Wolfgang Gruber
Sportwissenschaftler
Sportwissenschaft
- Sportberatung -
Enzianweg 23
14532 Stahnsdorf
info@gruber-bewegt.de

H

Dr. Jutta Hammermann
Ärztin
Universitätsklinikum
Carl Gustav Carus
Klinik und Poliklinik für Kinder-
und Jugendmedizin
Mukoviszidose-Centrum
„Christiane Herzog“
Fetscherstr. 74
01307 Dresden
jutta.hammermann@
uniklinikum-dresden.de

**Dr. Alexandra
Hebestreit**
Ärztin
Universitäts-Kinderklinik
Würzburg
Christiane-Herzog-Ambulanz
für Mukoviszidose
Josef-Schneider-Str. 2
97080 Würzburg
hebestreit_a@ukw.de

**Prof. Dr. Helge
Hebestreit**
Arzt
Universitäts-Kinderklinik
Würzburg
Christiane-Herzog-Ambulanz
für Mukoviszidose
Josef-Schneider-Str. 2
97080 Würzburg
hebestreit_h@ukw.de

Dr. Andreas Hector
Arzt
Universitätsklinik Tübingen
Klinik für Kinder- und
Jugendmedizin
Mukoviszidose-Ambulanz
Hoppe-Seyler-Str. 1
72076 Tübingen
andreas.hector@med.
uni-tuebingen.de

Dr. Julia Hentschel
Biologin
Institut für Humangenetik
Liebigstr. 18
04103 Leipzig
julia.hentschel@
med.medizin-leipzig.de

Barlo Hillen
Sporttherapeut

Johannes Gutenberg-
Universität Mainz
Institut für Sportwissenschaften
- Sportmedizin, Prävention und
Rehabilitation -
Johann-Joachim Becher Weg
55128 Mainz
bhillen@students.uni-mainz.de

Thomas Hillmann
Physiotherapeut

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

PD Dr. Michael Hogardt
Arzt

Universitätsklinikum Frankfurt
Goethe Universität
Institut für Medizinische
Mikrobiologie und
Krankenhaushygiene
Paul-Ehrlich-Str. 40
60596 Frankfurt / Main
michael.hogardt@kgu.de

Kinga Hohenwarter
Ärztin

Klinikum Wels-Grieskirchen
Grieskirchner Str. 42
A-4600 Wels
kinga.hohenwarter@
klinikum-wegr.at

Daniela Hoppe
Physiotherapeutin

Zentrum für Physiotherapie
Rückenkompetenz und Prävention
Dieburger Str. 135
63322 Rödermark
dannyhoppe@t-online.de

Dr. Christian Hügel
Arzt

Universitätsklinikum Frankfurt
Goethe-Universität
Theodor-Stern-Kai 7
60590 Frankfurt / Main
christian.huegel@kgu.de

J

Thorsten Jacobs
Ergotherapeut

Ruhrlandklinik
Westdeutsches Lungenzentrum
Pneumologie
Tüschener Weg 40
45239 Essen
thorstenjacobs68@gmx.de

K

Prof. Dr. Barbara Kahl
Ärztin

Universitätsklinikum
Münster - UKM
Domagkstr. 10
48149 Münster
kahl@uni-muenster.de

Dr. Christina Kaiser
Ärztin

Klinikum Stuttgart
Katharinenhospital
Sektion Pneumologie
Kriegsbergstr. 62
70174 Stuttgart
kaiser.christina@googlemail.com

Dominik Kappeler
Arzt

Inamed GmbH
Robert-Koch-Allee 29
82131 Gauting
d.kappeler@inamed-cro.com

PD Dr. Matthias Kappler
Arzt

Dr. von Haunersches Kinderspital
Kinderklinik und Kinderpoliklinik
der Ludwig Maximilian Universität
München
Lindwurmstr. 4
80337 München
matthias.kappler@med.
uni-muenchen.de

Annette Katscher-Peitz
Psychologin

Klinikum Stuttgart
Olgahospital
Pädiatrie 3 - Mukoviszidose
Ambulanz
Kriegsbergstr. 62
70174 Stuttgart
a.katscher-peitz@
klinikum-stuttgart.de

Svenja Kaufmann
Ärztin

Charité Christiane Herzog-
Zentrum Berlin
Klinik für Pädiatrie m. S.
Pädiatrische Pneumologie
und Immunologie
Augustenburger Platz 1
13353 Berlin
svenja.kaufmann@charite.de

Dr. Axel Kempa
Arzt

Klinikum Stuttgart
Katharinenhospital
Sektion Pneumologie
Kriegsbergstr. 62
70174 Stuttgart
a.kempa@klinikum-stuttgart.de

Dr. Alexander Kiefer
Arzt

Universitätsklinikum Erlangen
Kinder- und Jugendmedizin
Loschgestr. 15
91054 Erlangen
alexander.kiefer@uk-erlangen.de

Lisa Kirchhoff
Doktorandin

Universitätsklinikum Essen
Institut für Medizinische
Mikrobiologie
Virchowstr. 179
45147 Essen
lisa.kirchhoff@uk-essen.de

Melanie Köller
Krankenschwester

Fachklinik Satteldüne
Rehabilitation für Kinder
und Jugendliche
Tanenwai 32
25946 Nebel
melanie.koeller@drv-nord.de

**Prof. Dr. Michael
Sebastian Kormann**
Biologe

Universitätsklinik für
Kinder- und Jugendmedizin
Hoppe-Seyler-Str. 5
72076 Tübingen
kormann.michael@gmail.com

Dr. Holger Köster
Arzt

Klinikum Oldenburg gGmbH
Klinik für Pädiatrische
Pneumologie und Allergologie,
Neonatologie und Intensivmedizin
Rahel-Straus-Str. 10
26133 Oldenburg
koester.holger@
klinikum-oldenburg.de

Alexandra Kramarz
Patientin
10587 Berlin
alexandra.kramarz@gmx.net

Christina Krämer
Physiotherapeutin
Physiotherapie Stabstelle am UKM
Albert-Schweitzer-Campus 1
48149 Münster
christina.kraemer@ukmuenster.de

Stephan Kruip
Bundesvorstands-
vorsitzender
Mukoviszidose e.V.
85604 Zorneding
stephan@familie-kruip.de

L

Christine Lehmann
Psychologin
Charité Christiane Herzog-
Zentrum Berlin
Klinik für Pädiatrie m. S.
Pädiatrische Pneumologie
und Immunologie
Augustenburger Platz 1
13353 Berlin
christine.lehmann@charite.de

Farina Lennartz
Doktorantin
Universitätsklinikum Münster
Institut für Medizinische
Mikrobiologie
Domagkstraße 10
48149 Münster
farina.lennartz@uni-muenster.de

Anke Luxemburger
Physiotherapeutin
Physiotherapie am UKE
Gebäude O48
Martinistr. 52
20246 Hamburg
a.luxemburger@uke.de

M

PD Dr. Jochen Mainz
Arzt
Universitätsklinikum Jena
Klinik für Kinder- und
Jugendmedizin
Ambulanz für Pädiatrische
Pneumologie/Allergologie
Mukoviszidosezentrum
Am Klinikum 1
07747 Jena
jochen.mainz@med.uni-jena.de

Prof. Dr. Marcus Mall
Arzt
Universitätsklinikum Heidelberg
Sektion Pädiatrische
Pneumologie, Allergologie
und Mukoviszidose-Zentrum
Im Neuenheimer Feld 430
69120 Heidelberg
marcus.mall@med.
uni-heidelberg.de

Dr. Volker Melichar
Arzt
MVZ Kinder- und Jugendärzte Fürth
Schwerpunkt Kinderpneumologie
- Allergologie
Bahnhofplatz 6
90762 Fürth
volker.melichar@gmx.net

Cornelia Meyer
Kinderkrankenschwester
Universitätsklinik für
Kinder- und Jugendmedizin
Hoppe-Seyler-Str. 1
72076 Tübingen
meyer.cornelia@gmx.net

Dr. Corinna Moos-Thiele
Sportwissenschaftlerin
Mukoviszidose e.V.
Bundesverband Selbsthilfe bei
Cystischer Fibrose (CF)
In den Dauen 6
53117 Bonn
cmoos-thiele@muko.info

Dr. Anne Mößeler
Tierärztin
Stiftung Tierärztliche
Hochschule Hannover
Institut für Tierernährung
Bischofsholer Damm 15
30173 Hannover
annemoessler@web.de

Dr. Carsten Müller
Arzt
Medizinische Hochschule
Hannover
Klinik für Pädiatrische
Pneumologie, Allergologie
und Neonatologie
Carl-Neuberg-Str. 1
30625 Hannover
mueller.carsten@mh-hannover.de

N

PD Dr. Lutz Nährlich
Arzt
Universitätsklinik Gießen
und Marburg GmbH
Zentrum für Kinder- und
Jugendmedizin
Mukoviszidose-Zentrum
Feulgenstr. 12
35392 Gießen
lutz.naehrlich@paediat.med.
uni-giessen.de

Dr. Uta Nennstiel-Ratzel
Ärztin
Screeningzentrum
Veterinärstr. 2
85762 Oberschleißheim
uta.nennstiel-ratzel@igl.bayern.de

Dörthe Neuner
Studienkoordinatorin
Dr. von Haunersches Kinderspital
Kinderklinik und Kinderpoliklinik
der Ludwig Maximilian Universität
München
Lindwurmstr. 4
80337 München
doerthe.neuner@med.
uni-muenchen.de

Ute Niehammer
Psychologin
Ruhrlandklinik
Westdeutsches Lungenzentrum
Pneumologie
Tüscher Weg 40
45239 Essen
ute.niehammer@ruhrlandklinik.
uk-essen.de

PD Dr. Thomas Nüßlein
Arzt
Gemeinschaftsklinikum Mittelrhein
Klinik für Kinder- und
Jugendmedizin
Koblenz und Mayen
Koblenzer Str. 115-155
56073 Koblenz
thomas.nuesslein@gk.de

O

Christopher Ott
Sozialpädagoge
Strandklinik St. Peter Ording
GmbH und Co. KG
Fritz-Wischer-Str. 3
25826 Sankt Peter-Ording
c.ott@strandklinik-
st-peter-ording.de

P

Sonja Palluch-Ziemann
Sozialpädagogin
Universitätsklinikum Frankfurt
Goethe Universität
Christiane Herzog CF-Zentrum
für Kinder, Jugendliche und
Erwachsene
Theodor-Stern-Kai 7
60590 Frankfurt / Main
sonja.palluch-ziemann@kgu.de

Bärbel Palm
Ernährungsberaterin
Universitätsklinikum des
Saarlandes
Klinik für Allgemeine
Pädiatrie und Neonatologie
Kirrberger Str.
66421 Homburg
baerbel.palm@uks.eu

Daniel Paula
Physiotherapeut
Salzburger Landeskliniken (SALK)
Universitätsklinik für
Kinder- und Jugendheilkunde
Müllner Hauptstr. 48
A-5020 Salzburg
d.paula@salk.at

Daniel Pfirrmann
Sportwissenschaftler
Johannes Gutenberg-
Universität Mainz
Institut für Sportwissenschaften
- Sportmedizin, Prävention und
Rehabilitation -
Johann-Joachim Becher Weg
55128 Mainz
pfirmma@uni-mainz.de

Dr. Eva-Doreen Pfister
Ärztin
Medizinische Hochschule
Hannover
Pädiatrische Gastro-
enterologie, Hepatologie
und Lebertransplantation
Carl-Neuberg-Str. 1
30625 Hannover
pfister.eva-doreen@mh-hannover.de

Katja Plachta
Diätassistentin
Universitätsklinikum
Carl Gustav Carus
Klinik und Poliklinik für
Kinder- und Jugendmedizin
Mukoviszidose-Centrum
„Christiane Herzog“
Fetscherstr. 74
01307 Dresden
katja.plachta@uniklinikum-
dresden.de

Dr. Krystyna Poplawska
Ärztin
Universitätskinderklinik Mainz
Pädiatrische Pneumologie/
Allergologie
Mukoviszidose
Langebeckstr. 1
55131 Mainz
krystyna.poplawska@
unimedizin-mainz.de

Dr. Susanne Posselt
Ärztin
Nachsorgeklinik
Tannheim gGmbH
Gemeinewaldstr. 75
78052 VS-Tannheim
posselt@tannheim.de

Judith Prophet
Physiotherapeutin
Overbergstr. 3
48683 Ahaus
judith.prophet@gmail.com

R

Prof. Dr. Felix Ratjen
Arzt
Division of Respiratory Medicine
555 University Avenue
M5G 1X8 Toronto Ontario
CANADA
felix.ratjen@sickkids.ca

**Prof. Dr.
Nicolas Regamey**
Arzt
Luzerner Kantonsspital
- Kinderspital -
Spitalstr.
CH-6000 Luzern
nicolas.regamey@luks.ch

Prof. Dr. Gernot Rohde
Arzt
Universitätsklinikum Frankfurt
Goethe-Universität
Zentrum der Inneren Medizin
Schwerpunkt Pneumologie/
Allergologie
Theodor-Stern-Kai 7
60590 Frankfurt / Main
Gernot.Rohde@kgu.de

Dr. Jobst Röhmel
Arzt
Charité Christiane Herzog-
Zentrum Berlin
Klinik für Pädiatrie m. S.
Pädiatrische Pneumologie
und Immunologie
Augustenburger Platz 1
13353 Berlin
jobst.roehmel@charite.de

Stefanie Rosenberger
Physiotherapeutin
Mahlestr. 67
70376 Stuttgart
stefanie.rosenberger@mukobw.de

Dr. Martin Rosewich
Arzt
Kreiskliniken Altötting-Burghausen
Zentrum für Kinder und Jugendliche
Vinzenz-von-Paul-Straße
84503 Altötting
m.rosewich@krk-aoe.de

Dr. Isa Rudolf
Ärztin
Medizinische Hochschule
Hannover
Klinik für Pädiatrische
Pneumologie, Allergologie
und Neonatologie
Carl-Neuberg-Str. 1
30625 Hannover
rudolf.isa@mh-hannover.de

S

- Pia Maria Schäfer**
Psychologin
Fachklinik Satteldüne
Rehabilitation für Kinder
und Jugendliche
Tanenwai 32
25946 Nebel
pia.schaefer@drv-nord.de
- Dr. Miriam Schlangen**
Leitung Mukoviszidose
Institut gGmbH
Mukoviszidose Institut gGmbH
In den Dauen 6
53117 Bonn
mschlangen@muko.info
- Katrin Schlüter**
Diätassistentin
Medizinische Hochschule
Hannover
Klinik für Pädiatrische
Pneumologie, Allergologie
und Neonatologie
Carl-Neuberg-Str. 1
30625 Hannover
schlueter.katrin@mh-hannover.de
- PD Dr. Sabina
Schmitt-Grohé**
Ärztin
Universitätsklinikum Frankfurt
Goethe Universität
Christiane Herzog CF-Zentrum
für Kinder, Jugendliche und
Erwachsene
Theodor-Stern-Kai 7
60590 Frankfurt / Main
sabina.schmitt-grohe@kgu.de
- Dr. Annika Schmidt**
Postdoktorandin
Interfakultäres Institut für
Mikrobiologie und Infektions-
medizin (IMIT)
Elfriede-Aulhorn Str. 6
72076 Tübingen
annika.schmidt@med.
uni-tuebingen.de
- Dr. Daniel Scholl**
Doktorant
Campus La Plaine
Université Libre de Bruxelles
Boulevard du Triomphe, Accès 2
B-1050 Brüssel
dscholl@ulb.ac.be
- Maria Schon**
Sozialpädagogin
Christliches Kinderhospital
Osnabrück
Zentrum für Kinder- und
Jugendmedizin
Mukoviszidose Ambulanz
Johannisfreiheit 1
49074 Osnabrück
m.schon@ckos.de
- Hayung Schröder**
Arzt
Strandklinik St. Peter-Ording
GmbH und Co. KG
Fritz-Wischer-Str. 3
25826 St. Peter-Ording
h.schroeder@strandklinik-
st-peter-ording.de
- Dr. Carsten Schwarz**
Arzt
Charité Christiane Herzog-
Zentrum Berlin
Klinik für Pädiatrie m. S.
Pädiatrische Pneumologie
und Immunologie
Augustenburger Platz 1
13353 Berlin
carsten.schwarz@charite.de
- Annette Simon**
Ernährungsberaterin
Universitätsklinik Gießen
und Marburg GmbH
Zentrum für Kinder- und
Jugendmedizin
Mukoviszidose-Zentrum
Feulgenstr. 12
35392 Gießen
annette.simon@uk-gm.de
- Kristina Sinning**
Kinderkrankenschwester
Am großen Wannsee 43
14109 Berlin
kristina.sinning@web.de
- Dr. Christina Smaczny**
Ärztin
Universitätsklinikum Frankfurt
Goethe Universität
Christiane Herzog CF-Zentrum
für Kinder, Jugendliche und
Erwachsene
Theodor-Stern-Kai 7
60590 Frankfurt / Main
smaczny@em.uni-frankfurt.de
- PD Dr. Olaf Sommerburg**
Arzt
Universitätsklinikum Heidelberg
Sektion Pädiatrische
Pneumologie, Allergologie und
Mukoviszidose-Zentrum
Im Neuenheimer Feld 430
69120 Heidelberg
olaf.sommerburg@med.
uni-heidelberg.de
- PD Dr. Doris Staab**
Ärztin
Charité Christiane Herzog-
Zentrum Berlin
Klinik für Pädiatrie m. S.
Pädiatrische Pneumologie
und Immunologie
Augustenburger Platz 1
13353 Berlin
doris.staab@charite.de
- Dr. Mirjam Stahl**
Ärztin
Universitätsklinikum Heidelberg
Sektion Pädiatrische
Pneumologie, Allergologie und
Mukoviszidose-Zentrum
Im Neuenheimer Feld 430
69120 Heidelberg
mirjam.stahl@med.
uni-heidelberg.de
- PD Dr. Frauke Stanke**
Biochemikerin
Medizinische Hochschule
Hannover
Klinik für Pädiatrische
Pneumologie, Allergologie
und Neonatologie
Carl-Neuberg-Str. 1
30625 Hannover
mekus.frauke@mh-hannover.de
- PD Dr. Jörg Steinmann**
Arzt
Universitätsklinikum Essen
Institut für Medizinische
Mikrobiologie
Virchowstr. 179
45147 Essen
joerg.steinmann@uk-essen.de

T

Prof. Dr. Dr. Burkhard Tümmler
Arzt
Medizinische Hochschule Hannover
Klinik für Pädiatrische Pneumologie
Allergologie und Neonatologie
Carl-Neuberg-Str. 1
30625 Hannover
tuemmler.burkhard@mh-hannover.de

U

Karin Ulbrich
Ärztin
Universitätsklinikum Carl Gustav Carus
Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin
Mukoviszidose-Centrum „Christiane Herzog“
Fetscherstr. 74
01307 Dresden
karin.ulbrich@cosybe.de

V

Dr. Silke van Koningsbruggen-Rietschel
Ärztin
Mukoviszidosezentrum Köln
CF-Studienzentrum
Universität Köln
Kerpener Str. 62
50937 Köln
silke.vankoningsbruggen@k-koeln.de

W

Katrin Wagner
Patientin
01159 Dresden
katrin.wagner82@web.de

Marlies Wagner
Physiotherapeutin
Universitätsklinikum Graz
Klinische Abteilung für Pädiatrische Pulmologie und Allergologie
Auenbruggerplatz 34/2
A 8036 Graz
marlies.wagner@klinikum-graz.at

Ralf Wagner
Patient
01159 Dresden
ralfwagnerdd@aol.com

Christa Weiss
Psychologin
Charité Christiane Herzog-Zentrum Berlin
Klinik für Pädiatrie m. S. Pädiatrische Pneumologie und Immunologie
Augustenburger Platz 1
13353 Berlin
christa.weiss@charite.de

Dr. Matthias Welsner
Arzt
Ruhrlandklinik
Westdeutsches Lungenzentrum
Pneumologie
Tüschener Weg 40
45239 Essen
matthias.welsner@rlk.uk-essen.de

Dr. Justyna Winiarska-Kiefer
Ärztin
Klinikum Stuttgart
Katharinenhospital
Sektion Pneumologie
Kriegsbergstr. 62
70174 Stuttgart
j.winiarska-kiefer@klinikum-stuttgart.de

Ulrike Wittemann
Pflegekraft
MDK Bayern
Amsterdamstr. 6
97424 Schweinfurt
ulrike.wittemann@mdk-bayern.de

Inge Wortmann
Studienkoordinatorin
Universitätsklinikum Frankfurt
Goethe-Universität
Theodor-Stern-Kai 7
60590 Frankfurt / Main
inge.wortmann@kgu.de

Dr. Wolfgang Wulff
Psychologe
Medizinische Hochschule Hannover
Klinik für Pädiatrische Pneumologie, Allergologie und Neonatologie
Carl-Neuberg-Str. 1
30625 Hannover
wulff.wolfgang@mh-hannover.de

Aussteller

A

**ABF Apothekerin
Eva Schneider e.K.** Rudolf-Breitscheid-Str. 39-41
90762 Fürth

**aktion luftsprung
Stiftung für chronisch
Schwerstkranke** Am Kasernbach 19
65719 Hofheim

APOSAN GmbH Gottfried-Hagen-Str. 40
51105 Köln

B

Baxter Deutschland GmbH Edisonstr. 4
85716 Unterschleißheim

Berg Apotheke Gildestraße 75
49479 Ibbenbüren

Birds and Trees UG Schloßmühlendamm 11
21073 Hamburg

C

Chiesi GmbH Gasstraße 6
22761 Hamburg

**CJD Berchtesgaden
Gesundheit - Bildung - Beruf** Buchenhöhe 46
83471 Berchtesgaden

confido Care GmbH Siemensstraße 59
48153 Münster

D

DEKAsvitamins.com Platolaan 71
3707 GD Zeist/NL

**Destro Medizinische
Geräte GmbH** Moselbrunnenweg 28
69118 Heidelberg

E

**ECO Physics GmbH
Umwelt- und Prozess-
Messtechnik** Schleißheimer Straße 270B
80809 München

F

**Fachklinik Satteldüne
Rehabilitation für Kinder
und Jugendliche** Tanenwai 32
25946 Nebel

G

**GHD Gesundheits GmbH
Deutschland** Fritz-Reuter-Straße 2
22926 Ahrensburg

I

**InfectoPharm Arzneimittel
GmbH** Von-Humboldt-Straße 16
4646 Heppenheim

INQUA GmbH Moosdorfstraße 1
82229 Seefeld

K

**Kreienbaum Neoscience
GmbH** Heinrich-von-Stephan-Str. 9
40764 Langenfeld

M

**Medipolis Intensiv
Care & Service GmbH** Nollendorfer Str. 5
07743 Jena

**metaX Institut für
Diätetik GmbH** Am Straßbach 5
61169 Friedberg

**Mukoviszidose e.V.
Arbeitskreis Pflege** In den Dauen 6
53117 Bonn

**Mukoviszidose e.V.
ArGe Selbsthilfe/
Projekt 60** In den Dauen 6
53117 Bonn

Mylan Healthcare GmbH Freundallee 9a
30173 Hannover

N

**Nachsorgeklinik
Tannheim gGmbH** Gemeindewaldstraße 75
78052 Villingen-
Schwenningen

ndd Medizintechnik AG Technoparkstr. 1
CH-8005 Zürich

Nutricia GmbH Allee am Röthelheimpark 11
91502 Erlangen

**Nutricia GmbH
Nutricia Metabolics** Allee am Röthelheimpark 11
91502 Erlangen

O

**OxyCare GmbH
Intelligent Aerosol Medicine** Holzweide 6
28857 Bremen

P

Pari Pharma GmbH Lochhamer Schlag 21
82166 Gräfelfing

R

R. Cegla GmbH & Co. KG Horesser Berg 1
56410 Montabaur

Roche Pharma AG Emil-Barell-Straße 1
79639 Grenzach-Wyhlen

T

Teva GmbH Charlottenstraße 59
10117 Berlin

V

**Vertex Pharmaceuticals
(Germany) GmbH** Sonnenstr. 19
80331 München



21. Deutsche Mukoviszidose Tagung

Wir würden uns freuen, Sie anlässlich der 21. Deutschen Mukoviszidose Tagung wieder begrüßen zu dürfen.

Datum: 22. – 24. November 2018

Tagungsleitung:

Prof. Dr. Ernst Eber (A-Graz)

PD Dr. Michael Hogardt (Frankfurt / Main)

Mukoviszidose e.V.

In den Dauen 6 | 53117 Bonn

www.muko.info

Bank für Sozialwirtschaft AG, Köln

IBAN: DE 59 3702 0500 0007 0888 00

BIC: BFSWDE33XXX

