

Vorprogramm: Donnerstag, 21. November 2019  
Hauptprogramm: Freitag, 22. + Samstag, 23. November 2019



© Fotografen: M. Westendorf - Tourismus - Wirtschaft Würzburg

# 22. Deutsche Mukoviszidose Tagung

Programm und Abstraktband





PERFEKTES

ZUSAMMENSPIEL

## Arzneimittel-spezifische Vernebler für eBase® Controller, z.B. Tolero®

Schnelle Antibiotika-Inhalation  
ohne Restvolumen.



Fragen Sie Ihren behandelnden Arzt.

[www.pari.com](http://www.pari.com)

# Inhaltsverzeichnis

<b>Allgemeine Informationen</b>	4
<b>Grußwort</b>	5
<b>Raumplan</b>	6
<b>Programmübersicht</b>	8
<b>Vorprogramm</b>	
Donnerstag, 21. November 2019	12
<b>Hauptprogramm</b>	
Freitag, 22. November 2019	16
Samstag, 23. November 2019	24
<b>Abstrakts</b>	
Plenen	28
Fortbildungsveranstaltungen	29
Seminare	31
Workshops	36
Round Table Discussions	38
Posterwalk	39
Industriesymposien	48
Mitgliederversammlungen	51
<b>Referenten / Moderatoren / Posteraussteller</b>	52
<b>Aussteller</b>	60
<b>Vorankündigung</b>	62

# Allgemeine Informationen

## Tagungsleitung

Prof. Dr. Dr. Robert Bals (Homburg)  
Prof. Dr. Michael Zemlin (Homburg)

## Organisation

Mukoviszidose e.V.  
In den Dauen 6, 53117 Bonn  
Telefon: + 49 (0) 228 98780-0  
E-Mail: info@muko.info  
www.muko.info/dmt  
Kontakt in der Geschäftsstelle:  
AStrehlow@muko.info

In Zusammenarbeit mit der Forschungsgemeinschaft Mukoviszidose (FGM)  
1. Vorsitzende: PD Dr. Anna-Maria Dittrich (Hannover)

## Tagungsort

Congress Centrum Würzburg (CCW)  
Kranenkai 34  
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 9 Punkte/Freitag 5 Punkte/Samstag 5 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 **Deutschen Gesellschaft der qualifizierten Ernährungstherapeuten und Ernährungsberater – QUETHEB e.V.** mit 2 Punkten bewertet.

Der **Schweizerische Verband diplomierter Ernährungsberater/innen (SVDE ASDD)** zertifiziert die Veranstaltung: Donnerstag 3 Punkte/Freitag 2 Punkte/Samstag 1 Punkt.

Für **selbstständige Physiotherapeuten** stellt der Mukoviszidose e.V. im Anschluss individuelle Teilnahmebescheinigungen mit Fortbildungspunkten aus. Bitte tragen Sie sich dazu am Tagungsbüro in die ausliegenden Listen ein.

## Impressum

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

**Satz:** zwo B Werbeagentur | Ermekeilstraße 48, 53113 Bonn

**Druck:** Köllen Druck+Verlag | Ernst-Robert-Curtius-Straße 14, 53117 Bonn

# Grüßwort

## Liebe CF-Behandlerinnen und Behandler,

es ist uns eine Ehre und Freude Sie zur 22. Deutschen Mukoviszidose Tagung in Würzburg begrüßen zu dürfen. Der Kongress ist ein wichtiges Ereignis für Behandlerinnen und Behandler von Patienten mit Mukoviszidose. Zum einen steht die Diskussion über neue Erkenntnisse zur Behandlung der Mukoviszidose im Mittelpunkt. Zum anderen ist die DMT auch eine Veranstaltung, bei der es leichtfällt, Kolleginnen und Kollegen aus den eigenen aber auch anderen Berufsgruppen zu treffen und Kontakte zu knüpfen.

Wir haben unser Programm an der Interdisziplinarität des Kongresses ausgerichtet. Die Plenarveranstaltungen befassen sich mit den Themen Palliativmedizin, Mukoviszidose im Zeitalter der Vernetzung und personalisierte Medizin. Das Thema Palliativmedizin betrifft viele Patienten und soll hier mit dem Fokus auf Symptomverbesserung besprochen werden. Das zweite Plenum beleuchtet verschiedene Aspekte rund um das Thema Digitalisierung, wie soziale Netze, Telemedizin und deren sozialmedizinische Einordnung. Die dritte Hauptveranstaltung bietet einen konzentrierten Überblick über neue Entwicklungen der Therapie mit CFTR-Korrektoren sowie mit neuen und alten Antibiotika und über moderne Versorgungsstrukturen. Wir möchten an dieser Stelle ganz herzlich den Arbeitskreisen und Arbeitsgemeinschaften für die Gestaltung des Programms danken.

Der Gesellschaftsabend bietet wieder einen schönen Rahmen, um Netzwerke auszubauen, Freunde zu treffen und gemeinsam einige schöne und unterhaltsame Stunden zu verbringen.

Wir freuen uns, Sie in Würzburg begrüßen zu können,



Prof. Dr. Michael Zemlin



Prof. Dr. Dr. Robert Bals



- A – Treppe zum Foyer Neumann
- B – Treppe und Fahrstuhl zur Panoramaebene
- C – Treppe zum Hotel foyer
- D – Treppe zur Franconia-Galerie

Vorprogramm Donnerstag, 21. November 2019

Programmübersicht

Raum	Salon Auwera-Bossi	Salon Tiepolo	Salon Neumann	Panoramaraum 10/11	Panoramaraum 12/13	Salon Beatrix	Salon Echter	Salon Oegg	
08:00 <small>08:30</small>									
09:00	S1 CF kompakt für Ärzte				S2 CF kompakt für nicht-ärztliche Therapeuten	S3 CF spezial Nicht invasive Beatmung		S4 Seminar für Studienteams	
10:00 <small>10:30</small>									
11:00									
12:00									
13:00	Mittagspause ☰ Zeitfenster für Arbeitstreffen								
14:00 <small>14:30</small>									
15:00	F5 Praktisches Vorgehen Schweißtest	F6 Praktisches Vorgehen Lungenfunktion	F1 AGAM-Fortbildung	F3 Alles um die Säuglings- behandlung	F4 Medical Trauma	F2 Interdisziplinäre Fallvorstellung			
16:00									
17:00 <small>17:30</small>	Pause								
18:00				AGAM Mitglieder- versammlung					
19:00 <small>19:15</small>									
20:00 <small>20:45</small>			Antrags-Workshop		Register-Treffen 2019				

# Hauptprogramm Freitag, 22. November 2019

Raum	Franconia Saal	Panoramaraum 10 / 11	Panoramaraum 12	Panoramaraum 13	Salon Echter	Salon Petrini	Salon Oegg	Foyer Erdgeschoss	außer Haus*
<b>07:30</b>		<b>I1</b> Vertex Pharma- ceuticals GmbH	<b>I2</b> Teva GmbH						
<b>08:00</b> <small>08:30 08:45</small>			<i>Pause</i>						
<b>09:00</b> <small>09:45</small>		<b>I4</b> Mylan Germany GmbH	<b>I3</b> Chiesi GmbH						
<b>10:00</b> <small>10:15</small>	Begrüßung								
<b>11:00</b>	<b>P1</b> Palliativmedizin								
<b>12:00</b> <small>12:15 12:45</small>	<i>Mittagspause</i> 🍴								Posterwalk
<b>13:00</b> <small>13:30 13:45</small>									
<b>14:00</b>	<b>P2</b> CF in der digitalen Welt								
<b>15:00</b> <small>15:30</small>	<i>Pause</i> ☕								
<b>16:00</b>		<b>W4</b> Autogene Drainage	<b>W1</b> FGM	<b>W3</b> Kommunikation Palliativ	<b>W2</b> Erwachsener Patient	<b>W5</b> Systemische Haltung			<b>W6</b> E-Bike und CF
<b>17:00</b> <small>17:15 17:30</small>	<i>Pause</i> ☕								
<b>18:00</b>		Mitglieder- versammlung AK Physiotherapie	Mitglieder- versammlung FGM	Mitglieder- versammlung AK Pflege	Mitglieder- versammlung AK Ernährung	Mitglieder- versammlung AK Psychosoziales	Mitglieder- versammlung AK Reha		
<b>19:00</b>									
<b>ab 20:00</b>	Gesellschaftsabend								

\* Treffpunkt im Salon Oegg



## Hauptprogramm Samstag, 23. November 2019

Raum	Franconia Saal	Panoramaraum 10/11	Panoramaraum 12	Panoramaraum 13	Salon Echter	Salon Petrini	Salon Beatrix	Franconia Galerie
08:00							Mitglieder- versammlung AK Sport	R1 – R3 Round Table Discussions
09:00	<i>Pause</i>							
09:30		<b>S8</b> Diabetes (CFRD) im Fokus	<b>S9</b> Inkontinenz	<b>S6</b> Klinische Visite	<b>S7</b> Freie Vorträge	<b>S10</b> Rente und was dann?	<b>S11</b> Digitale Medien/ Sport	
10:00	<i>Pause</i> ☕							
10:30								
11:00	<b>P3</b> Personalisierte Medizin							
12:00								
13:00	13:15	Verabschiedung						

Donnerstag, 21. November 2019

**8:00 – 13:00 Seminare** (mit individuellen Pausenzeiten)

Salon  
Neumann

8:30

**S1 CF kompakt für Ärzte<sup>1/2</sup>**  
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)  
Ute Niehammer (Essen)

Panorama-  
raum 12/13

8:00

**S2 CF kompakt für nicht-ärztliche  
Therapeuten<sup>1/2</sup>**  
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: 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**  
Nicole Albrecht (Berlin)

**Psychosoziale Aspekte Teil 2:  
Psychosoziale Aspekte im Verlauf, Reha**  
Pia Maria Schäfer (Nebel)

**Medizin Teil 4:  
Besonderheiten im Erwachsenenalter, Neues**  
Doris Dieninghoff (Köln)

Salon  
Beatrix

9:00

**S3 CF spezial:  
Nicht invasive Beatmung (NIV)<sup>1/3</sup>**  
Moderation: Christina Smaczny  
(Frankfurt/Main)

**Allgemeine Einführung in die NIV**  
Christina Smaczny (Frankfurt/Main)

**Indikation und Bedeutung**  
Sabine Wege (Heidelberg)

**Besonderheiten der Atemtherapie an NIV**  
Gabriele Iberl (Heidelberg)

**Technische Besonderheiten der NIV-Geräte**  
Patrick Fandel (Norderstedt)

**Gruppenarbeit für Anfänger und Fortgeschrittene**

<sup>1</sup> Begrenzte Teilnehmerzahl, die Zuordnung erfolgt nach der Reihenfolge der eingegangenen Anmeldung. <sup>2</sup> Dieses Seminar richtet sich an Neu- und Wiedereinsteiger, die einen Überblick über Mukoviszidose bekommen wollen und dient als Einstieg in das Thema sowie zur Vorbereitung auf die Tagung. Die vertiefte Behandlung einzelner Themenbereiche findet in den berufsspezifischen Workshops und Seminaren statt. <sup>3</sup> Dieses Seminar richtet sich an erfahrene CF-Behandler.

Salon Oegg

**S4 Seminar für klinische Studienteams<sup>1/4</sup>**

9:00 –  
12:00

**Erfahrungsaustausch und Diskussion:  
Phase 1 Studien und mehr...**  
Silke van Koningsbruggen-Rietschel (Köln)  
Dörthe Neuner (München)  
Jutta Bend (Bonn)

Salon Echter

**S5 Mental Health Screening –  
Stand der Dinge und Erfahrungsaustausch**  
(AK Psychosoziales)

10:30 –  
12:00

**Umsetzung, Implementierung –  
wo stehen wir, Nachsorgenetzwerk**  
Johanna Gardecki (Frankfurt/Main)  
Annette Katscher-Peitz (Stuttgart)

13:00 – 14:30 Mittagspause ☰ / Zeitfenster für Arbeitstreffen

**14:30 – 17:00 Fortbildungsveranstaltungen** (mit individueller Pause zwischen 15:30 und 16:30 im Franconia Foyer)

Panorama-  
raum 10/11

**F1 AGAM-Fortbildung**

Moderation: Carsten Schwarz (Berlin)  
Felix Ringshausen (Hannover)

**Behandlung von bronchopulmonalen  
Exacerbationen**  
Thomas Nüßlein (Koblenz)

**Inflammationsmarker und  
anti-inflammatorische Therapie**  
Olaf Eickmeier (Frankfurt/Main)

**Einleitungsvortrag:  
aktueller Stand zu CFTR-Modulatoren**  
Rainald Fischer (München)

**Podiumsdiskussion: CFTR-Modulatortherapie**  
Moderation: Rainald Fischer (München)  
Anne Mehl-Schmedes (Berlin)

Salon Echter

**F2 Interdisziplinäre Fallvorstellung**

Moderation: Hayung Schröder (St. Peter-Ording)  
Susanne Posselt (VS-Tannheim)

**Fallvorstellung:**  
Melanie Graff (Worms) – AK Pflege  
Ulrike Müller (Frankfurt/Main) – AK Ernährung  
Veronika Fischer (Schwerin)  
Isabel Babisch/Susanne Posselt (VS-Tannheim) –  
AGAM

Panorama-  
raum 12/13

**F3 Alles um die Säuglingsbehandlung!**

(AK Physiotherapie/AK Ernährung/  
AK Psychosoziales)

**Neues aus der Leitlinie – Update Physiotherapie**  
Jovita Zerlik (Hamburg)

**Neues aus der Leitlinie – Update Psychosoziales**  
Ulrike Smrekar (Innsbruck)

**Neue Leitlinie, symptomatische und  
asymptomatische Säuglinge:  
Behandlungsansätze**  
Bärbel Palm (Homburg)

<sup>1</sup> Begrenzte Teilnehmerzahl, die Zuordnung erfolgt nach der Reihenfolge der eingegangenen Anmeldung.

<sup>4</sup> Geschlossene Veranstaltung für nicht-kommerzielle Studien-Teams. Es werden Teilnahmezertifikate ausgestellt.

Donnerstag, 21. November 2019

## 14:30 – 17:00 Fortbildungsveranstaltungen (Fortsetzung)

Salon  
Beatrix

**F4 Medical Trauma**  
(AK Psychosoziales/AGAM/AK Pflege)  
Moderation: Christine Lehmann (Berlin)

**Klinische Hypnose in der Pädiatrie –  
Prävention und Intervention**  
Elke Hochenleitner (Fridolfing)

Salon Auwera-  
Bossi/Tiepolo

**F5 Praktisches Vorgehen Schweißtest<sup>1</sup>**

**Bedeutung, Indikation und Interpretation  
des Schweißtests**

Lutz Nährlich (Gießen)  
Freerk Prenzel (Leipzig)

**Praxisteil I Schweißsammlung  
Praxisteil II Chloridmessung**  
Antje Böhm (Dresden)  
Constance Henn (Leipzig)  
Julia Hentschel (Leipzig)  
Jana Streller (Leipzig)

Salon  
Neumann

**F6 Praktisches Vorgehen Lungenfunktion<sup>1</sup>**  
Moderation: Sebastian Schmidt (Greifswald)

**Lungenfunktion bei Mukoviszidose:  
Ablauf, Bewertung Fallstricke, Hygiene**  
Sebastian Schmidt (Greifswald)

**Praktikum in drei Klein-Gruppen an Lungenfunktions-  
geräten: Durchführung der Lungenfunktionsmessung,  
Bewertung der durchgeführten Messung, Hygiene-  
Maßnahmen am Gerät, Fehlermöglichkeiten, Fragen**  
Maria Kautzke (Neubrandenburg)  
Angelika Schulz (Berlin)

17:00 – 17:30 Pause

## 17:30 – 21:00 Weitere Veranstaltungen

Panorama-  
raum 10/11

17:30 –  
19:00

**AGAM Mitgliederversammlung  
mit Vorstandswahl**  
Moderation: Carsten Schwarz (Berlin)

**Themen:**  
Vergütung, Fachkräftegutachten,  
Kooperation GPP/DGP, Bericht aus dem  
TFQ-Beirat, CFSPIDS

19:00 – 19:15 Pause

Salon  
Neumann

19:15 –  
20:45

**Wie schreibe ich einen  
erfolgreichen Antrag?<sup>5</sup>**  
Moderation: Mirjam Stahl (Heidelberg)

**Nachwuchsförderung Mukoviszidose e. V.**  
Constanze Vitzthum (Gießen)

**Nachwuchsförderung Medizinische Fakultät**  
Simon Gräber (Berlin)

**Projektförderung durch Stiftung**  
Mirjam Stahl (Heidelberg)

**Anforderungen an Antrag aus Sicht der Förderer (DFG)**  
Mirjam Stahl (Heidelberg)

**Anforderungen an Antrag aus Sicht der Förderer (FGM)**  
Mirjam Stahl (Heidelberg)

Panorama-  
raum 12/13

19:15 –  
21:00

**Mukoviszidose-Register/Treffen 2019<sup>6</sup>**

**Vorträge:**  
Lutz Nährlich (Gießen)  
Miriam Schlangen (Bonn)  
Mitarbeiter IZKS (Mainz)  
Manuel Burkhart (Bonn)

<sup>1</sup> Begrenzte Teilnehmerzahl, die Zuordnung erfolgt nach der Reihenfolge der eingegangenen Anmeldung. <sup>5</sup> Dieser Workshop richtet sich an Nachwuchsforscher aus allen Berufsgruppen. <sup>6</sup> Geschlossene Veranstaltung für Registerteilnehmer, Ambulanzleiter und Ambulanzteammittglieder.

# Sponsoring

Für die freundliche Unterstützung des Vorprogramms danken wir:

## Hauptsponsoren

---



Chiesi GmbH: Hauptsponsor Vorprogramm 7.000 Euro/Hauptprogramm 8.000 Euro/2. Posterpreis 500 Euro; InfectoPharm GmbH: 3. Posterpreis 250 Euro; Mylan Germany GmbH: Hauptsponsor Vorprogramm 7.000 Euro/Hauptprogramm 8.000 Euro; Pari Pharma GmbH: Abstraktband 1.500 Euro; Roche Pharma AG: Sondersponsoring 2.000 Euro; Teva GmbH: Hauptsponsor Hauptprogramm 8.000 Euro/1. Posterpreis 750 Euro; Vertex Pharmaceuticals (Germany) GmbH: Hauptsponsor Vorprogramm 7.000 Euro/Hauptprogramm 8.000 Euro (Stand Oktober 2019)

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

Freitag, 22. November 2019

## 7:30 – 9:45 Industriesymposien

Panorama-  
raum 10/11

7:30 –  
8:30

I1 **Vertex Pharmaceuticals (Germany) GmbH**  
**Bausteine einer erfolgreichen CF-Therapie:  
Frühe Behandlung und Therapietreue**

Moderation: Doris Staab (Berlin)



Einsatz von CFTR-Modulatoren und langfristiger  
Nutzen dieses kausalen Therapieansatzes  
Jochen Mainz (Brandenburg/Havel)

**Motivational Interviewing im Rahmen der CF**  
Renate Spinass-Häller (CH - Zürich)

Panorama-  
raum 12/13

I2 **Teva GmbH**  
**Inhalationstherapie zwischen Evidenz,  
Eminenz und Empirie**

Moderation: Carsten Schwarz (Berlin)



**CF-Inhalationstherapie – Leitlinien und Praxis**  
Carsten Schwarz (Berlin)

**Inhalative Antibiotika-Therapie**  
**Wann? – Womit? – Wie?**  
Andreas Hector (CH - Zürich)

**Inhalative mukolytische Therapie**  
**Wann? – Womit? – Wie?**  
Mirjam Stahl (Heidelberg)

8:30 – 8:45 Pause

Panorama-  
raum 12/13

8:45 –  
9:45

I3 **Chiesi GmbH**  
**Growing Up... CF schon erwachsen?**



**Transition – was ist das „A“, was ist das „O“?**  
Sibylle Junge (Hannover)

**Physiotherapie trifft auf Erwachsenwerden**  
Thomas Hillmann (Essen)

**In Erwartung aufs freudige Ereignis  
und die Rolle des CF-Arzt**  
Christina Smaczny (Frankfurt/Main)

Panorama-  
raum 10/11

I4 **Mylan Germany GmbH**  
**Mukoviszidose und Diabetes (Typ 3c) –  
Enzymsubstitution und Blutzucker-  
einstellung**



**Vorträge:**  
Bärbel Palm (Homburg)  
Betroffener (N. N.)

9:45 – 10:15 Pause ☕

## 10:15 – 11:00 Begrüßung

Franconia  
Saal

**Bundvorsitzender Mukoviszidose e.V.  
Tagungsleitung**

Stephan Kruip (Bonn)  
Robert Bals (Homburg)  
Michael Zemlin (Homburg)

---

**Verleihung des Christiane Herzog-  
Förderpreises**

## Kurze Lockerungsübungen

## 11:00 – 12:15 Plenum 1

Franconia  
Saal

**P1 Palliativmedizin**  
Vorsitz: Christina Smaczny (Frankfurt/Main)  
Andreas Jung (CH - Zürich)

**Palliative Versorgung**  
Sven Gottschling (Homburg)

**Psychologische Komponente und Erwartungen  
von Betroffenen**  
Anneke Ullrich (Hamburg)

**Strukturen und Zugänge zur Palliativversorgung  
in Deutschland**  
Christoph Ostgathe (Erlangen)

12:15 – 13:45 Mittagspause 

Freitag, 22. November 2019

## 12:45 – 13:30 Posterwalk

Foyer  
Erdgeschoss

Moderation: Dominik Schöndorf (Heidelberg), Michaela Schiller (Homburg), Jobst Röhmel (Berlin), Elias Seidl (München)

### Posterwalk 1: Therapie 1

**PW1.1 Heilversuch zur Behandlung der schweren Lebersteatose bei einer compound-heterozygoten CF-Patientin mit Cholinchlorid**  
Wolfgang Bernhard (Tübingen)

**PW1.2 Ivacaftor-Therapiebeginn bei einem Säugling im Alter von 11 Monaten mit non-G551D-Gating Variante – ein Fallbericht**  
Teresa Fuchs (A - Innsbruck)

**PW1.3 Effekte von Lumacaftor-Ivacaftor Therapie auf die Lungenerkrankung im MRT und die mikrobielle Diversität in F508del homozygoten Patienten mit Mukoviszidose<sup>S6</sup>**  
Simon Gräber (Berlin)

**PW1.4 Schwangerschaft mit und ohne Orkambi® bei jungen Frauen mit Mukoviszidose – 2 Fallberichte**  
Julia Hildebrandt (Rostock)

**PW1.5 Der COPD Assessment Test (CAT) erfasst die Lebensqualität von Patienten mit Cystischer Fibrose<sup>S6</sup>**  
Julian Pott (Hamburg)

**PW1.6 Kontaktlose Aufzeichnung von Vital- und Schlafparametern bei Mukoviszidose-Patienten mittels eines neuen Messsystems (Vitalog®), Möglichkeit als zukünftige Telemedizin?**  
Svenja Straßburg (Essen)

**PW1.7 Evaluation der Ivacaftor-Therapie auf die Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator-Funktion bei einer Patientin mit 3849+10kbC>T-Mutation**  
Yu Yin (Heidelberg)

### Posterwalk 2: Therapie 2

**PW2.1 Weiterbildung Pflege Cystische Fibrose (GuKG §64)<sup>S6</sup>**  
Markus Dalbeck (A - Schwarzach im Pongau)

**PW2.2 Erwachsen werden mit Mukoviszidose**  
Kristina Heidemann (Aachen)

**PW2.3 Erhebung zur aktuellen Praxis physiotherapeutischer Maßnahmen bei Kindern und Jugendlichen mit Mukoviszidose**  
Tina Hellmuth (Hannover)

**PW2.4 Atemphysiotherapie mit Simeox – Erfahrungen aus der Praxis**  
Thomas Hillmann (Essen)

**PW2.5 Evaluation Atemphysiotherapie in Deutschland**  
Daniela Hoppe (Rödermark)  
Thomas Becher (Gerlingen)

**PW2.6 Der ergänzende Einsatz des „Profils der Lebensqualität Chronisch Kranker“ im Mental Health Screening am CF-Zentrum Stuttgart**  
Isabell Hornig (Stuttgart)

**PW2.7 Körperliche Aktivität bei Kindern und Jugendlichen mit Cystischer Fibrose – Bewegen sie sich genug?**  
Florian Junge (Hannover)

<sup>S6</sup> Vortrag Samstag, 23. November 2019 S6 Klinische Visite



## Posterwalk 3: Basis-Forschung und Diagnostik

**PW3.1 Radiologisches Scoring von unterschiedlichen Aspergillose-Stadien**  
Elif Can (Berlin)

**PW3.2 Engraftment hämatopoetischer Stammzellen in der Lunge nach Knochenmarkstransplantation – Daten aus einem CF-Mausmodell<sup>S7</sup>**  
Antje Munder (Hannover)

**PW3.3 Die Transkriptionsfaktoren EHF und STAT3, zwei modifizierende Gene der Mukoviszidose, haben gemeinsame Zielgene und regulieren die Expression von CFTR**  
Frauke Stanke (Hannover)

**PW3.4 Vergleich der Surrogatmarker (BMI, FEV<sub>1</sub>, Notwendigkeit einer i.v. Antibiotikatherapie) von CF-Patienten mit und ohne *P. aeruginosa*-Infektion in Frankfurt und Moskau zwischen 1990 und 2015**  
Jean-Pascal Varescon (Frankfurt/Main)

**PW3.5 Monats-Reproduzierbarkeit der morpho-funktionellen MRT der Lunge bei Patienten mit Mukoviszidose und COPD<sup>S6</sup>**  
Mark Oliver Wielpütz (Heidelberg)

**PW3.6 Aus Stammzellen abgeleitete Makrophagen als zellbasierter Therapieansatz gegen multiresistente *Pseudomonas aeruginosa*-Infektionen bei Mukoviszidose<sup>S7</sup>**  
Tim Wüstefeld (Hannover)

## Posterwalk 4: Mikrobiologie

**PW4.1 Kompetitive Fitnessexperimente von *Pseudomonas aeruginosa* Isolaten aus den Atemwegen von Patienten mit Cystischer Fibrose (CF) in murinen precision-cut lung slices (mPCLS)<sup>S7</sup>**  
Marie Louise Nawrot (Hannover)

**PW4.2 Prospektive Untersuchung von *Aspergillus fumigatus*-spezifischem IgG bei Patienten mit Cystischer Fibrose**  
Patience Eschenhagen (Berlin)

**PW4.3 Stadtleben als Risikofaktor für eine Aspergillose**  
Claudia Grehn (Berlin)

**PW4.4 Umsetzbarkeit und Relevanz induzierten Sputums für die mikrobiologische Diagnostik bei Kindern ab 6 Jahren**  
Juliane Rößler (Mainz)

**PW4.5 Immunantworten von Patienten mit CF bei unterschiedlichen Aspergillose-Stadien**  
Carsten Schwarz (Berlin)

**PW4.6 Risikofaktoren für *Aspergillus fumigatus* bei CF**  
Carsten Schwarz (Berlin)

**PW4.7 Infektionen mit atypischen Mykobakterien bei CF-Patienten – Behandlungsstrategien und Ergebnisse (multizentrische Studie aus sechs süddeutschen CF-Ambulanzen)**  
Silja Henseling (Stuttgart)

<sup>S6</sup> Vortrag Samstag, 23. November 2019 S6 Klinische Visite <sup>S7</sup> Vortrag Samstag, 23. November 2019 S7 Freie Vorträge

Freitag, 22. November 2019

## 13:45 – 15:00 Plenum 2

Franconia  
Saal

**P2 CF in der digitalen Welt**  
Vorsitz: Robert Bals (Homburg)  
Michael Zemlin (Homburg)

**Einführung in soziale Medien**  
Kate Speirs (Hammah)

**Soziale Netzwerke und CF:**  
**Guter Rat und guter Zweck versus Dr. Google und Gurus**  
Claudia Lampert (Hamburg)

**Telemedizinische Versorgungsstrukturen am Beispiel  
des Innovations-Fond-Projektes TELnet@NRW**  
Gernot Marx (Aachen)

## Kurze Lockerungsübungen

15:00 – 15:30 Pause ☕

## 15:30 – 17:15 Workshops

Panorama-  
raum 12

**W1 FGM-Workshop**  
Moderation: Anna-Maria Dittrich (Hannover)

**ACTIVATE-CF: Ergebnisse einer randomisierten,  
kontrollierten, internationalen Multicenterstudie  
zu den Effekten intensiver körperlicher Aktivität  
bei Mukoviszidose**  
Helge Hebestreit (Würzburg)

**VEMSE-CF: Evaluation eines ganzheitlichen  
patientenzentrierten Versorgungsmodells unter  
besonderer Berücksichtigung der psychosozialen  
Versorgung bei Mukoviszidose**  
Helge Hebestreit (Würzburg)  
Corinna Moos-Thiele (Bonn)

**Klinische Studie zur passiven mucosalen Immu-  
nisierung durch Anti-*Pseudomonas aeruginosa*  
(PA)-IgY-Gurgellösung (EUDRACT 2011-000801-39)**  
Antje Schuster (Düsseldorf)

**Auffälliges Essverhalten bei Kindern mit Muko-  
viszidose und dessen Auswirkung auf die Eltern**  
Andrea Heinzmann (Freiburg)

Salon Echter

**W2 Der erwachsene Patient –  
mehr als nur Lunge ...**  
(AK Ernährung)  
Moderation: Bärbel Palm (Homburg)

**Leber, Niere & Co.**  
Patience Eschenhagen (Berlin)

**1 + 1 = 3 – Schwangerschaft bei CF**  
Christina Smaczny (Frankfurt/Main)

**Der erwachsene Patient – eine Herausforderung  
in der Ernährungstherapie**  
Jana Schneider (Halle)

**15:30 – 17:15 Workshops (Fortsetzung)**

Panorama-  
raum 13

**W3 „Wir hätten längst darüber reden sollen!“  
CF-Behandlung, wenn Verbesserung nicht  
mehr zu erwarten ist**  
(AK Pflege/AK Reha)  
Moderation: Cornelia Meyer (Tübingen)  
Hayung Schröder (St. Peter-Ording)

„Möchte ich darüber reden?“  
Ergebnisse aus der Online-Befragung Betroffener  
Cornelia Meyer (Tübingen)  
Hayung Schröder (St. Peter-Ording)

„Wie reden wir darüber?“  
Erfahrungen einer Rehamedizinerin  
Susanne Posselt (Tannheim)

„Hope for the best, and prepare for the worst“  
Erfahrungen einer Palliativmedizinerin  
Monika Führer (München)

„Palliativversorgung, was ist das?“  
Erfahrungen von Palliativpflegenden  
Susanne Haase (Tübingen)  
Anna-Lena Frey (Gerlingen)

Panorama-  
raum 10/11

**W4 Autogene Drainage  
„Was bedeutet das für Dich?“**  
(AK Physiotherapie)  
Moderation: Ute Düvelius (Hamburg)

Was ist Autogene Drainage  
Helga Roßbacher-Gnan (Erlangen)

Autogene Drainage vom Kind zum Erwachsenen  
Christina Krämer (Münster)

Von der Eminenz zur Evidenz  
Tina Hellmuth (Hannover)

Salon Petrini

**W5 Die systemische Haltung  
im klinischen Alltag**  
(AK Psychosoziales)

Vortrag und Anleitung:  
Johanna Gardecki (Frankfurt/Main)

außer Haus

**W6 E-Bike und CF: Eine Chance für  
dosierte Bewegung und Training?<sup>1,7</sup>**  
(AK Sport)

Wolfgang Gruber (Stahnsdorf)  
Alexandra Hebestreit (Würzburg)  
Helge Hebestreit (Würzburg)  
Rebekka Lenz (Bonn)  
Corinna Moos-Thiele (Bonn)

17:15 – 17:30 Pause ☕

<sup>1</sup> Begrenzte Teilnehmerzahl, die Zuordnung erfolgt nach der Reihenfolge der eingegangenen Anmeldung.

<sup>7</sup> Der Workshop findet außerhalb des CCW statt. Treffpunkt im Salon Oegg.

Freitag, 22. November 2019

## 17:30 – 19:00 Mitgliederversammlungen

Panorama-  
raum 12

### **FGM**

**Quantitative Analyse der Protease-Aktivität  
in Sputumproben von Mukoviszidosepatienten  
mittels FRET-Technologie**  
Susanne Dittrich (Heidelberg)

**Die Rolle des Chloridkanals  
TMEM16A bei Mukoviszidose**  
Karl Kunzelmann (Regensburg)

**Rolle von Sphingolipiden bei Zystischer Fibrose**  
Erich Gulbins (Essen)

**Untersuchung der Interaktion von *S. aureus*  
und *P. aeruginosa* in CF**  
Janina Treffon (Münster)

Salon Echter

### **AK Ernährung**

Panorama-  
raum 13

### **AK Pflege mit Vorstandswahl**

Panorama-  
raum 10/11

### **AK Physiotherapie mit Vorstandswahl**

Salon Petrini

### **AK Psychosoziales**

Salon Oegg

### **AK Reha**

## ab 19:00 Wahlvertretergremium Bundesvorstandswahl

Salon Oegg

## ab 20:00 Gesellschaftsabend<sup>1</sup>

Franconia  
Saal

**Früher war alles besser... oder?**  
Festvortrag von Gerd Dockter (Homburg)

<sup>1</sup> Begrenzte Teilnehmerzahl, die Zuordnung erfolgt nach der Reihenfolge der eingegangenen Anmeldung.

Samstag, 23. November 2019

## 8:00 – 9:00 Round Table Discussions<sup>1</sup>

Franconia  
Galerie

**R1 Patienten Akte oder Smarty – verschiedene Kommunikationswege zwischen Patient und Behandlern**

Kathrin Astfalk (Tübingen)

**R2 Grenzen setzen in der Erziehung – ein Versuch**

Wolfgang Wulff (Hannover)

**R3 Alles Yoga oder was? Sind therapeutische Körperstellungen Yoga?**

Birgit Dittmar (Nebel)

## 8:00 – 9:00 Mitgliederversammlung

Salon Beatrix

**AK Sport mit Vorstandswahl**

9:00 – 9:30 Pause

## 9:30 – 10:30 Seminare

Panorama-  
raum 13

**S6 Klinische Visite**

Moderation: Angelika Krill (Homburg)  
Krystina Poplawska (Mainz)

**CF-Pflege Weiterbildung zur CF-Nurse**  
Markus Dalbeck (A - Schwarzach)

**Effekte von Lumacaftor-Ivacaftor Therapie auf die Lungenerkrankung im MRT und die mikrobielle Diversität in F508del homozygoten Patienten mit Mukoviszidose**  
Simon Gräber (Berlin)

**Der COPD Assessment Test (CAT) erfasst die Lebensqualität von Patienten mit Cystischer Fibrose**  
Julian Pott (Homburg)

**1-Monats-Reproduzierbarkeit der morpho-funktionellen MRT der Lunge bei Patienten mit Mukoviszidose und COPD**  
Marc Oliver Wielpütz (Heidelberg)

Salon Echter

**S7 Freie Vorträge**

Moderation: Mirjam Stahl (Heidelberg)  
Olaf Sommerburg (Heidelberg)

**Inhalative Therapie mit Bakteriophagen**  
Martin Witzenrath (Berlin)

**Kompetitive Fitnessexperimente von *Pseudomonas aeruginosa* Isolatzen aus den Atemwegen von Patienten mit Cystischer Fibrose (CF) in murinen precision-cut lung slices (mPCLS)**  
Marie Luise Nawrot (Hannover)

**Engraftment hämatopoetischer Stammzellen in der Lunge nach Knochenmarkstransplantation – Daten aus einem CF-Mausmodell**  
Antje Munder (Hannover)

<sup>1</sup> Begrenzte Teilnehmerzahl, die Zuordnung erfolgt nach der Reihenfolge der eingegangenen Anmeldung.

Aus Stammzellen abgeleitete Makrophagen als zellbasierter Therapieansatz gegen multi-resistente *Pseudomonas aeruginosa*-Infektionen bei Mukoviszidose  
Tim Wüstefeld (Hannover)

Panorama-  
raum 10/11

**S8 Diabetes (CFRD) im Fokus**  
(AK Ernährung/AK Pflege)  
Moderation: Bärbel Palm (Homburg)

Update CFRD: Besonderheiten, Ernährung, Schulung  
Stefanie Kremer (Essen)

Update Diabetestechnik:  
Piekst du noch oder scannst du schon?  
Nicole Nellen-Hellmuth (Schweinfurt)

Panorama-  
raum 12

**S9 Inkontinenz und Beckenbodentraining im Kindes- und Jugendalter**  
(AK Pflege/AK Physiotherapie)

Beiträge:  
Mark Kässer (Tübingen), Anjana Hauer (CH - Zürich), Regula Vetsch (CH - Zürich)

Salon Petrini

**S10 Rente und was dann?**  
(AK Psychosoziales)

N. N.

Salon Beatrix

**S11 Digitale Medien in der Sport-/Bewegungstherapie und im Alltag**  
(AK Sport)

Beiträge:  
Wolfgang Gruber (Stahnsdorf), Alexandra Hebestreit (Würzburg), Hannes Sucher (A - Wien), Rebekka Lenz (Bonn), Corinna Moos-Thiele (Bonn)

10:30 – 11:00 Pause ☕

11:00 – 13:00 Plenum 3

Franconia  
Saal

**P3 Personalisierte Medizin**  
Vorsitz: Nina Cramer (Hannover)  
Lutz Nährlich (Gießen)

CFTR-Modulatoren  
Burkhard Tümmler (Hannover)

Personalisierte Antibiotikatherapie  
Barbara Kahl (Münster)

Schulung als Bestandteil der ambulanten  
Versorgung bei Mukoviszidose  
Doris Staab (Berlin)

Kurze Lockerungsübungen

News of the year  
Mirjam Stahl (Heidelberg)

Vorstellung des AK Psychosoziales und  
Implementierung des Mental Health Screenings  
in Deutschland  
Johanna Gardecki (Frankfurt/Main)  
Annette Katscher-Peitz (Stuttgart)

13:00 – 13:15 Verabschiedung

Franconia  
Saal

**Tagungsleitung**

Robert Bals (Homburg)  
Michael Zemlin (Homburg)

**Verleihung der Posterpreise**

# Sponsoring

Für die freundliche Unterstützung des Hauptprogramms danken wir:

## Hauptsponsoren

---



Chiesi GmbH: Hauptsponsor Vorprogramm 7.000 Euro/Hauptprogramm 8.000 Euro/2. Posterpreis 500 Euro; InfectoPharm GmbH: 3. Posterpreis 250 Euro; Mylan Germany GmbH: Hauptsponsor Vorprogramm 7.000 Euro/Hauptprogramm 8.000 Euro; Pari Pharma GmbH: Abstraktband 1.500 Euro; Roche Pharma AG: Sondersponsoring 2.000 Euro; Teva GmbH: Hauptsponsor Hauptprogramm 8.000 Euro/1. Posterpreis 750 Euro; Vertex Pharmaceuticals (Germany) GmbH: Hauptsponsor Vorprogramm 7.000 Euro/Hauptprogramm 8.000 Euro (Stand Oktober 2019)

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

# Plenen

## P1 – Palliativmedizin

### Palliative Versorgung von Patienten mit Mukoviszidose

[S. Gottschling](#)

Trotz aller Fortschritte der modernen Medizin, trotz mittlerweile deutlich längerer Lebenszeit mit Mukoviszidose, geht mit ihr noch immer eine deutliche Lebensverkürzung einher. Damit sollte auch gemäß internationaler Empfehlungen folgend ab Diagnosestellung eine palliative Mitbegleitung der betroffenen Familien erfolgen<sup>1</sup>. *Erkrankungen, bei denen ein frühzeitiger Tod unvermeidlich ist. Lange Phasen intensiver Therapien haben eine Lebensverlängerung und eine Teilnahme an normalen Aktivitäten des täglichen Lebens zum Ziel. Beispielerkrankung: Mukoviszidose.*

Die palliative Versorgung umfasst grundsätzlich die körperlichen, aber auch die sozialen, psychischen und spirituellen Bedürfnisse eines erkrankten Menschen und seiner An- und Zugehörigen und damit ist klar, dass es weit über die eigentlichen Fragen einer optimalen Symptomkontrolle (z. B. Luftnot, Appetitmangel, aber auch Begleiterscheinungen wie ein gesteigertes Risiko für depressive Stimmungslagen) deutlich hinausgeht. So kann und sollte der Palliativmediziner möglichst frühzeitig und selbstverständlich in das Gesamtbehandlungsgefüge mit eingebunden sein und sowohl bei der Optimierung der Symptomkontrolle (z. B. niedrig dosierte Opioid-Therapie bei zunehmender Luftnot sowie z. B. Notfallplanung für akute Luftnot) eingebunden werden und kann Brückenglied sein zwischen ambulanter bzw. stationärer Versorgung im Krankenhaus und der häuslichen Versorgung bis hin zur Zuschaltung Spezialisierter Ambulanter Palliativversorgung für die Betroffenen. Da Patienten mit Mukoviszidose heute in vielen Fällen

das Erwachsenenalter erreichen, kann der Palliativmediziner auch in Fragen der in aller Regel unvermeidlichen Transition, d. h. des Überführens eines Patienten vom Kinderarzt zum Internisten (Pulmonologen) wesentlicher Garant und bleibender Ansprechpartner im Rahmen der Langzeitversorgung sein. Dadurch wird gewährleistet, dass es zu keinen relevanten Informationsverlusten kommt und dass für die betreffenden Familien auch kein allzu spürbarer Fürsorgeabbruch erfolgt. Bei zunehmender Verschlechterung des Gesundheitszustandes kann das Palliativteam dann mehr und mehr die Behandlungsführung für die Patienten übernehmen und auch in der todesnahen Versorgung dafür Sorge tragen, dass insbesondere stark belastende körperliche Symptome wirksam medikamentös kontrolliert werden.

**Zusammenfassung:** Palliative Versorgung insbesondere von Kindern mit Mukoviszidose ist lebensqualitäts-fokussiert und nimmt alle Problemebenen des Patienten und seiner An- und Zugehörigen in den Blick. Diese Versorgung kann sich durchaus über Jahre oder auch Jahrzehnte erstrecken und sollte daher jeder betroffenen Familie so frühzeitig wie möglich als Unterstützung angeboten werden.

<sup>1</sup> Literatur: A guide to the development of children's palliative care services. Association for Children with Life-Threatening or Terminal Conditions and their Families (ACT) and the Royal College of Paediatrics and Child Health (RCPCH), 2003, Bristol, UK.

## P2 – CF in der digitalen Welt

### Soziale Netzwerke und Cystische Fibrose: Guter Rat und guter Zweck versus Dr. Google und Gurus

[C. Lampert](#)

Onlineangebote stellen neben Ärzten die zentrale Informationsquelle für Gesundheits- bzw. Krankheitsthemen dar – insbesondere im Fall seltener Erkrankungen, wenn Erfahrungen im sozialen Umfeld fehlen. Der Einstieg erfolgt in der Regel über eine Suchmaschine. Häufig wird nach einem konkreten Begriff bzw. Thema oder erfolgversprechenden Therapiemöglichkeiten gesucht.

Mit der Entwicklung des Social Web haben sich neue, vielfältige Möglichkeiten ergeben, dass Patient\*innen oder auch selbsternannte Expert\*innen selbst gesundheitsbezogene und medizinische Informationen bereitstellen oder eigene Krankheitserfahrungen in unterschiedlichen Online-Öffentlichkeiten teilen. Hierzu werden sämtliche Social-Media-Kanäle (z. B. Facebook, Instagram, Youtube) genutzt und Informationen in Form von Text, Bild oder Film ins Netz gestellt. Die gesundheits- oder krankheitsbezogenen Social-Media-Angebote werden von Nutzer\*innen sehr geschätzt, sei es als „Erfahrungen aus erster

Hand“, Austausch und Vernetzung mit ähnlich Betroffenen (die im Fall von seltenen Erkrankungen weit verstreut sein können) oder als emotionale Unterstützung. Unklar ist jedoch häufig, wie seriös, vertrauenswürdig und zuverlässig die bereitgestellten Informationen sind und in welchem Verhältnis sie zu den Informationen von Ärzten stehen.

Der Vortrag gibt einen Überblick über verschiedene Online-Kommunikationskanäle und deren Möglichkeiten, aber auch Grenzen im Kontext einer chronischen Erkrankung wie Mukoviszidose. Es wird aufgezeigt, in welcher Weise diese Kommunikationskanäle von CF-Patient\*innen oder Angehörigen genutzt werden, und welche Herausforderungen und Möglichkeiten sich für die Selbsthilfe und die Arzt-Patienten-Kommunikation ergeben.



## P3 – Personalisierte Medizin

### Personalisierte Antibiotikatherapie

[B. Kahl](#)

Eine der Säulen der Therapie von Mukoviszidose (CF)-Patienten ist die Behandlung mit Antibiotika, da die Betroffenen unter rezidivierenden bakteriellen Atemwegsinfektionen leiden, die das Lungengewebe direkt oder durch die überschießende Reaktion von Entzündungszellen schädigen. Durch die häufigen Antibiotika-Therapien werden resistente und/oder an die Antibiotikatherapie adaptierte Formen von CF-relevanten Bakterien beobachtet, die eine effiziente Antibiotikatherapie erschweren oder unmöglich machen. Daher wird nach besseren Möglichkeiten der Ausnutzung der Antibiotika gesucht, die unter anderem darin besteht, die Wirkung der Antibiotika individuell anzupassen. Eine solche Anpassung beruht auf den Prinzipien der Pharmakokinetik (PK) und Pharmakodynamik (PD). PK beschreibt die Gesamtheit der Prozesse, denen ein Antibiotikum im Körper unterliegt: Aufnahme (Resorption), Verteilung im Körper (Distribution), biochemischer Um- und Abbau (Metabolisierung) sowie die Ausscheidung (Exkretion).

Einflussgrößen sind z. B. Alter, Geschlecht, Körpergewicht, Ausmaß körperlicher Aktivität, Blutfluss durch Organe. Messgröße ist das „therapeutische Drug Monitoring“, bei dem die Antibiotikakonzentrationen insbesondere im Blut bestimmt werden. PD beschreibt die Wirkung eines Antibiotikums auf die Bakterien und behandelt Aspekte wie das Wirkprofil, Dosis-Wirkungsbeziehungen und den Wirkmechanismus. Um die Wirkung eines Antibiotikums möglichst optimal auszunutzen, sollte ein therapeutisches Drug Monitoring eingesetzt werden, welches die PK/PD Aspekte eines Antibiotikums im Hinblick auf den zu behandelnden Erreger berücksichtigt. Im Vortrag werden einige Beispiele einer optimaleren Nutzung einiger wichtiger CF-relevanter Antibiotika im Hinblick auf eine genauere Dosisanpassung mit daraus resultierenden günstigeren Wirkspiegeln und Folgen für den Patienten und den stationären Aufenthalt beschrieben.

### Schulung als Bestandteil der ambulanten Versorgung bei Mukoviszidose

[D. Staab, C. Lehmann](#)

Leben mit Mukoviszidose bedeutet für die Patienten und ihre Familien hohes Engagement und Eigenverantwortung in der Durchführung der täglichen Therapie. Die Anforderungen sind in verschiedenen Lebensphasen sehr unterschiedlich: während Eltern einerseits akzeptieren müssen, ihrem äußerlich gesund erscheinenden Kind Antibiotika geben zu müssen oder die tägliche Inhalation in ihrem Alltag unterzubringen, müssen sie andererseits lernen mit ihrer eigenen Progredienzangst umzugehen und ihr Kind nicht übermäßig behüten zu wollen. Bei Schulkindern und Jugendlichen geht es eher um die Eigenverantwortung bzgl. der Therapie in der Schule und im Freundeskreis und um die Motivation zur Therapie auch in „Null-Bock“-Phasen.

Dies wurde möglich durch das vom BMGS geförderte Projekt MODUS „Modulare Patientenschulung – Fit für ein besonderes Leben“. Hier sollte durch eine Modularisierung der etablierten Programme die Übertragbarkeit auf seltene Erkrankungen vereinfacht und eine Umsetzung in die Versorgung erleichtert werden. Das Konzept wird im Detail vorgestellt, erste Erfahrungen vorwiegend mit CF-Elternschulung, berichtet. Die erforderlichen Schritte zur Beantragung der Kostenübernahme durch die GKV werden dargestellt. Wie man dieses Gruppenschulungsprogramm oder auch Teile davon in der Einzelschulung in den Versorgungsalltag integrieren kann, soll diskutiert werden.

Während bei häufigen chronischen Erkrankungen im Kindes- und Jugendalter wie zum Beispiel Asthma oder Diabetes die Teilnahme an Schulungsprogrammen ein fester Versorgungsbestandteil ist, gab es bisher für die selteneren Erkrankungen wie CF kein einheitliches überregionales Konzept.

Weitere Details finden sich unter:

[www.muko.info/informieren/ueber-den-verein/arbeitskreise/gremien/ak-psychosoziales/arbeitssschwerpunkte](http://www.muko.info/informieren/ueber-den-verein/arbeitskreise/gremien/ak-psychosoziales/arbeitssschwerpunkte)

# Fortbildungsveranstaltungen

## F2 – Interdisziplinäre Fallvorstellung

[M. Graff, U. Müller, V. Fischer, J. Babisch, S. Posselt, H. Schröder](#)

Egal, ob Sie schon lange dabei oder neu in der Mukoviszidose-Behandlung sind: Jede/-r kennt Fälle, die nicht der „Routine“ entsprechen und die deswegen in Erinnerung bleiben. Lassen Sie uns auch in diesem Jahr wieder über solche Fälle sprechen. 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 AK Ernährung, AK Physio, AK Pflege und AGAM. Auf dem Podium sind zudem Mitglieder weiterer Arbeitskreise vertreten. Der interdisziplinäre Austausch ist ein

Markenzeichen dieser langjährig etablierten Veranstaltung. 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, soll und wird. Am Ende verlassen hoffentlich alle Teilnehmer mit der einen oder anderen neuen Sichtweise auch für ihre eigene Arbeit die Veranstaltung.

## F3 – Alles um die Säuglingsbehandlung!

### Update Physiotherapie – Neues aus der Leitlinie

[J. Zerlik](#)

„Kinder sind keine kleinen Erwachsenen“- das ist ein Leitsatz, der alle Fachdisziplinen in der Pädiatrie betrifft. Auch in der physiotherapeutischen Behandlung der Kinder in den ersten zwei Lebensjahren müssen die Besonderheiten in der funktionellen Anatomie, Atemphysiologie und Atemmechanik dieser Patientengruppe beachtet werden: Der Thorax ist kleiner und weicher, die Rippen sind horizontal gestellt und es findet hauptsächlich Zwerchfellatmung statt, die Atemkapazitäten sind geringer und die Widerstände in den Atemwegen höher.

Da in dieser Zeit auch die Bewegungsentwicklung von der Horizontalen in die Vertikale sowie das Reifen kognitiver Fähigkeiten stattfindet, müssen auch diese Aspekte in die physiotherapeutische Behandlung einfließen.

Als Behandlungstechniken kommen überwiegend passive Maßnahmen (Kontaktatmung, Dehnlagen, Umlagerungen) zum Einsatz, mit Beginn des zweiten Lebensjahres können einige Kinder auch bereits leichte Pustespiele ausführen. Die Elternanleitung,

insbesondere auch in die Inhalationstherapie, hat einen hohen Stellenwert, ebenso das Fördern von Bewegungsfreude und körperlicher Aktivität.

Seit der Etablierung des Neugeborenen Screenings auf CF gibt es auch für die physiotherapeutische Behandlung neue Herausforderungen: Unterscheiden sich die Behandlungsansätze und die Behandlungsfrequenz der symptomatischen und der asymptomatischen Kinder voneinander, und welche Kriterien können dafür angewendet werden?

In der S3 Leitlinie „CF in den ersten beiden Lebensjahren“ geht die Schlüsselfrage P.B1 der Frage nach: Sollte bei Kindern in den ersten beiden Lebensjahren regelmäßig Physiotherapie zum Reinigen der Atemwege eingesetzt werden? Der Fokus der Antwort liegt hier auch auf dem Zeitpunkt des Behandlungsbeginns, den Maßnahmen, die empfohlen werden, der Bedeutung der Anleitung der Bezugspersonen und der Qualifikation der zuständigen Physiotherapeuten.

### Neue Leitlinie symptomatische und asymptomatische Säuglinge: Behandlungsansätze

[B. Palm](#)

Die Ernährungstherapie stellt eine wesentliche Behandlungssäule der Mukoviszidose dar. In der neuen AWMF-S3-Leitlinie „Mukoviszidose bei Kindern in den ersten beiden Lebensjahren, Diagnostik und Therapie“ wird daher der Ernährungstherapie viel Platz eingeräumt.

Säuglinge mit CF sollten in den ersten vier Monaten, solange sie gut gedeihen, ausschließlich mit Muttermilch ernährt werden. Wenn eine Ernährung mit Muttermilch nicht möglich ist, sollten die Kinder mit einer regulären Säuglingsformel ernährt werden. Bei Gedeihstörung soll eine hochkalorische Säuglingsformel ggf. auch ergänzend zur Muttermilch eingesetzt werden.

Beikost sollte bei Säuglingen mit CF nach den allgemeinen Empfehlungen der Fachgesellschaften für gesunde Kinder eingeführt werden. Bei schlechtem Gedeihen soll nach diagnostischer Abklärung die Beikost hochkalorisch angereichert werden. Bei nachgewiesener exokriner Pankreasinsuffizienz werden 2000-4000 IE Lipase pro 120 ml Säuglingsnahrung oder Muttermilch bzw. 2000 IE Lipase/Gramm Nahrungsfett empfohlen. Da eine unzureichende Natriumzufuhr das Gedeihen beeinträchtigen kann und Säuglinge mit CF ein besonderes Risiko für eine Hyponatriämie haben, sollte den Kindern

Kochsalz mit der Nahrung gegeben werden (1–2 mmol Na/kg KG) – bei Hitze, Fieber, Erbrechen oder Durchfall können Dosen bis 4 mmol/kg KG/Tag notwendig sein.

Fettlösliche Vitamine sollten substituiert werden, um normale Serumspiegel bzw. einen normalen INR-Wert zu erreichen. Sie sollen zusammen mit einer fetthaltigen Mahlzeit im Falle einer exokrinen Pankreasinsuffizienz zusätzlich mit Pankreasenzymen eingenommen werden.

Eine frühe Diagnosestellung z. B. über das flächendeckende Screening und damit frühzeitig beginnende Therapie verbessern die Lebensqualität und -erwartung.

Während aufgrund fehlender oder unspezifischer Symptome noch vor 15 Jahren lediglich bei ca. 60 % der Kinder die Diagnosestellung im ersten Lebensjahr erfolgte und im Mittel knapp dreieinhalb Jahre bis zur Diagnose vergingen, kann die Erkrankung bei den Kindern heute dank des Screenings häufig bereits im asymptomatischen Zustand festgestellt werden.

Die Ernährungstherapie hat sich dadurch gerade im Säuglingsalter erheblich gewandelt – von Therapie zu Prophylaxe und Schulung. Während früher aufgrund von Mangelernährung häufig mit diätetischen Interventionen begonnen wurde, gedeihen heute viele Säuglinge mit einer normokalorischen Ernährung.

## F4 – Medical Trauma

### Klinisch Interventionelle Hypnose in der Pädiatrie – Prävention und Intervention

[E. Hochenleitner](#)

Der medizinische Fortschritt bei kranken Kindern steht im krassen Gegensatz zu den stressreichen und angstgefüllten inneren Vorgängen vor, während und nach meist langwierigen Behandlungen. Bei allen Beteiligten, an erster Stelle bei Patienten, deren Eltern und deren Familie, sowie dem gesamten Behandlungsteam der Klinik entstehen aber Erleichterung, Stolz und Freude, wenn hypnotische Techniken gelingen, und so Schmerz, Angst und Stress soweit reduziert werden können, dass sie nicht mehr als beeinträchtigend und störend empfunden werden.

Zu den ersten Fachleuten, die sich ernsthaft und erfolgreich mit der therapeutischen Anwendung von Hypnose bei Kindern beschäftigten, gehörte die klinische Psychologin Leora Kuttner. Gemeinsam mit der Canadian Cancer Society unterwies sie das medizinische Personal und die Eltern krebskranker Kinder in hypnotherapeutischen Techniken.

Kinder und Jugendliche aller Altersstufen lassen sich sehr gut mit Hypnose behandeln, denn sie haben aufgeweichte Grenzen zwischen Phantasie und Realität. Ein hypnotischer Zustand tritt dann ein, wenn ein Kind konzentriert, auf ein inneres Bild fokussiert und darin vertieft ist. Kinder sind meist stark motiviert, sich besser zu fühlen und während der Behandlungsprozeduren zur Reduktion ihres Unbehagens beizutragen. Die Erfahrung der Schmerzminimierung und Angstreduktion verringert insgesamt den Behandlungsstress für alle Beteiligten und vermittelt den Kindern das Wissen und die Gewissheit, sich in schwierigen, bedrohlichen Situationen selbst helfen zu können. Durch das wachsende Vertrauen in die eigenen Kompetenzen wächst die Bereitschaft zur aktiven Teilnahme bei notwendigen Untersuchungen und Prozeduren.

## F5 – Praktisches Vorgehen Schweißtest

[F. Prenzel, C. Henn, J. Hentschel, A. Böhm, J. Streller, L. Nährlich](#)

Der Schweißtest ist die zentrale Untersuchung bei der Diagnose von Mukoviszidose (Farrell et al. 2017). In der täglichen Praxis gibt es jedoch Abweichungen, die oft nicht mit den Richtlinien zur Technik und Interpretation übereinstimmen (Cirilli et al. 2017; Naehrlich et al. 2007). Der in Deutschland jetzt etablierte Ringversuch des Referenzinstituts für Bioanalytik zeigte zuletzt bei 42 Teilnehmern eine Bestehensquote von 88 %. In der Literatur finden sich Berichte über klinisch signifikante Abweichungen im Schweißchlorid in der realen Patientenversorgung (Salvatore et al. 2017; Aralica und Krleza 2017). Die Schweißchloridmessung in einem Chloridmeter mittels coulometrischer Titration ist ein komplexes Verfahren, das ein gut

ausgebildetes Personal mit labortechnischen Kenntnissen erfordert (LeGrys VA et al. 2009). Die Herausforderungen bei der Schweißansammlung und der Chloriduntersuchung haben sich mit der Einführung des Neugeborenencreening weiter verschärft und können die rechtzeitige Diagnose verzögern (LeGrys et al. 2019; Kharrazi et al. 2016; Farrell et al. 2017).

Der Workshop stellt die Bedeutung, Indikation und Interpretation des Schweißtests dar. Vor allem aber wollen wir in einem praktischen Training an Schweißsammel- und Chloridmessplätzen in einen Austausch kommen und über eine gemeinsame SOP diskutieren.

# Seminare

## S1 – CF kompakt für Ärzte

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

CF kompakt vermittelt Basiswissen und aktuelle Standards rund um Diagnosestellung, Diagnostik, Ernährung, Therapie und sozialrechtliche Fragen von Patienten mit Mukoviszidose in allen Altersklassen. 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 (Pädiater und Internisten aus CF-Ambulanzen, Kinder- und Hausärzte, Physiotherapeuten, Ernährungsberater, Psychosozialer Dienst) vorgestellt.

Der Workshop findet in Kleingruppen statt. Um die Arbeit in den Gruppen möglichst individuell und effektiv 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

[C. Abel, N. Albrecht, D. Dieninghoff, H. Köster, 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 und einen Einstieg bieten und den Start der Arbeit im interdisziplinären CF-Team vorbereiten und erleichtern.

- » Was für eine Krankheit ist Mukoviszidose, CF?
- » Wie funktioniert das CF-Screening?  
Wie wird die Krankheit diagnostiziert?
- » 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 im Verlauf berücksichtigen?
- » 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 dürfen in großer Runde diskutiert werden. Die interdisziplinäre Zusammensetzung der Referentengruppe spiegelt dabei den Charakter der späteren Teamarbeit wider.

Der „Einsteigerkurs“ darf auch als Vorbereitung für den nachfolgenden Kongress verstanden werden, in dem Einzelthemen dann im Rahmen von Plenarsitzungen, Symposien, Workshops oder Arbeitsgruppen vertieft werden.

## S3 – CF spezial: Nicht invasive Beatmung (NIV)

[C. Smaczny, S. Wege, G. Iberl](#)

Das Seminar ist gerichtet an Ärzte, Physiotherapeuten, Sporttherapeuten und andere Behandler im CF-Team, die sich mit der Nicht-invasiven Beatmung beschäftigen möchten. Die Nicht-invasive Beatmung (NIV) stellt bei Mukoviszidose-Patienten mit einer fortgeschrittenen respiratorischen Insuffizienz, insbesondere bei Erschöpfung der Atempumpe, eine sinnvolle Therapieoption dar. Das Seminar wird keine Einweisung in

die Intensivmedizin oder Weaning sein sondern wird auf die elektive NIV bei Zunahme der respiratorischen Insuffizienz bei CF-Patienten eingehen. Besprochen werden Besonderheiten der Therapieumsetzung bei Mukoviszidose. Erläutert wird das Vorgehen bei einer NIV-Einleitung und die Beatmungskontrollen. Ebenso wird auf die verschiedenen NIV-Geräte und Maskensysteme eingegangen.

## S5 – Mental Health Screening – Stand der Dinge und Erfahrungsaustausch

**Mental Health Screening: Implementierung, Umsetzung, Nachsorgenetzwerk**

[J. Gardecki](#)

Internationale Studien haben gezeigt, dass CF-Betroffene ein zwei bis drei Mal höheres Risiko haben unter Symptomen von Angst und Depression zu leiden. Die Reaktion darauf war die Einführung des Mental Health Screenings zur Erfassung psychischer Belastungszustände in die Betreuung von CF-Patienten und ihren Angehörigen. Das Seminar klärt über das Mental Health Screening auf und soll Hilfestellungen geben, wie das

Screening in die CF-Versorgung implementiert und umgesetzt werden kann. Über mögliche Hürden bei der Implementierung und Umsetzung des Screenings soll ein Austausch stattfinden und Erfahrungen gesammelt werden, wie ein Nachsorgenetzwerk aufgebaut werden kann, um bei belasteten CF-Betroffenen Anschlussmaßnahmen in die Wege zu leiten.

## S6 – Klinische Visite

**Weiterbildung Pflege Cystische Fibrose (GuKG §64)**

[M. Dalbeck, B. Hintner, E. Jodlbauer-Riegler](#)

Die Behandlung von Patientinnen und Patienten mit Cystischer Fibrose ist in den letzten Jahren aufwendiger und vielfältiger geworden. Durch Forschung und neue Behandlungsansätze ist die Lebenserwartung deutlich gestiegen. Eine Behandlung sollte nach allgemeinen Empfehlungen nationaler und internationaler Fachorganisationen in einem Kompetenzzentrum mit entsprechend ausgebildetem interdisziplinärem Team erfolgen. Zu diesem Team gehört auch die speziell ausgebildete Pflegefachkraft, die sogenannte CF-Nurse. Laut European Cystic Fibrosis Society (ECFS) ist der empfohlene Personalschlüssel (auf 150 Patienten sollten drei spezielle CF-Pflegekräfte kommen) für spezialisierte Pflegekräfte im Vergleich zu anderen Berufsgruppen am höchsten. Die Anforderungen und Aufgaben an Pflegekräfte sind deutlich gestiegen. Die Pflegeausbildung ist mittlerweile akademisiert und Pflegekräfte müssen über evidenzbasiertes Wissen verfügen. Neben der höheren Eigenverantwortung und der Gesetzesänderung im österreichischen Gesundheits- und Krankenpflegegesetz (GuKG) bezüglich Verantwortungs- und Tätigkeitsbereich sind auch die Qualitätsansprüche von Eltern und PatientInnen gestiegen. PatientInnen werden mündiger, sind besser vernetzt und informiert. Weiterhin ist die Pflege die Berufsgruppe, welche die meiste Zeit mit

den Betroffenen verbringt. Pflegekräfte sind oft die erste Anlaufstelle bei Fragen, Problemen und Ängsten der Eltern und Patienten. Eine kompetente Betreuung und Behandlung durch alle CF-relevanten Berufsgruppen kann in CF-Fachabteilungen und Ambulanzen nur durch hohe Qualitätsstandards gewährleistet werden. Der Bedarf an spezialisierten CF-Pflegekräften steigt. Die CF-Pflege-Fortbildungen bis dato waren einfache Angebote mit einem Abschlusszertifikat, die nicht den gesetzlichen Grundlagen einer Fachspezialisierung entsprachen. Darum haben wir in Österreich ein Curriculum für eine dem GuKG entsprechende und anerkannte Weiterbildung für Pflege bei CF entwickelt. Diese CF-Fachweiterbildung umfasst 160 Einheiten Theorie, 40 Stunden Praktikum und eine vorwissenschaftliche Abschlussarbeit inklusive Präsentation als Prüfungsäquivalent, was einem Workload von 15ETCS entspricht. Damit ist diese, die erste CF-Fachweiterbildung im deutschsprachigen Raum. Das Pilotprojekt wurde in Kooperation dreier Einrichtungen 2018/2019 erfolgreich umgesetzt. Das Poster [im Posterwalk] zeigt die Bedeutung der Weiterbildung Pflege bei CF für die Praxis und den Aufbau des Lehrgangs. Ein zweiter Durchgang der CF-Fachweiterbildung für 2020 ist bereits fixiert.

**Effekte von Lumacaftor-Ivacaftor Therapie auf die Lungenerkrankung im MRT und die mikrobielle Diversität in F508del homozygoten Patienten mit Mukoviszidose**

[S. Y. Graeber, S. Boutin, M. O. Wielpütz, C. Joachim, S. Wege, O. Sommerburg, H.-U. Kauczor, M. Stahl, A. H. Dalpke, M. A. Mall](#)

**Hintergrund:** Lumacaftor-Ivacaftor verbessert die Lungenfunktion und die Aktivität des Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator (CFTR)-Kanals in Patienten mit Mukoviszidose, die homozygot für die F508del Mutation sind. Die Effekte von Lumacaftor-Ivacaftor auf das Mikrobiom, den Lung Clearance Index und die Morphologie der Lunge sind jedoch noch unbekannt. Unser Ziel war es daher, den Zusammenhang zwischen einer Verbesserung der CFTR-Funktion und den Effekten auf

die Mikrobiologie der Atemwege, die Lungenmorphologie und -funktion zu untersuchen.

**Methodik:** Wir haben in einer Beobachtungsstudie F508del homozygote Patienten, die älter als 12 Jahre sind, vor Therapiebeginn und unter Lumacaftor-Ivacaftor Therapie untersucht und Gasauswaschverfahren, MRTs der Lunge und Analysen des Sputummikrobioms durchgeführt.

**Ergebnisse:** Obwohl sich nur moderate Effekte auf das FEV<sub>1</sub> in unserer Studienpopulation zeigten, führte die Therapie mit Lumacaftor-Ivacaftor zu einer signifikanten Verbesserung des Lung Clearance Index. Des Weiteren konnte die Lungenmorphologie und -perfusion im MRT signifikant durch Lumacaftor-Ivacaftor verbessert werden. Diese Verbesserungen in Lungenfunktion und -morphologie waren mit einer Erhöhung der Alpha-Diversität und der Reichhaltigkeit des Mikrobioms in Sputumproben von F508del homozygoten Patienten assoziiert.

**Schlussfolgerung:** Unsere Ergebnisse legen nahe, dass der Lung Clearance Index möglicherweise sensitiver als das FEV<sub>1</sub> ist, um pharmakologische Effekte von CFTR Modulatoren, besonders in einem niedrigen Bereich der Verbesserung der CFTR-Funktion, zu detektieren. Trotz des geringen Effekts auf das FEV<sub>1</sub>, konnte eine Therapie mit Lumacaftor-Ivacaftor die Lungenmorphologie und -perfusion, sowie entscheidende Charakteristika des Sputummikrobioms in F508del homozygoten Patienten verbessern.

### Der COPD Assessment Test (CAT) erfasst die Lebensqualität von Patienten mit Cystischer Fibrose

J. Pott, A. Krill, H. Wilkens, R. Bals

**Hintergrund:** Die Lebensqualität ist ein wichtiger Parameter für die Erfassung des Gesundheitszustands bei Patienten mit Cystischer Fibrose (CF). Es gibt viele Fragebögen, wie den „Cystic Fibrosis Questionnaire Revised“ (CFQ-R) oder den „St George's Respiratory Questionnaire“ (SGRQ), welche valide bei Patienten mit CF die gesundheitsbezogene Lebensqualität erfassen. Die Patienten brauchen im Durchschnitt jeweils 10 Minuten, um diese Fragebögen zu bearbeiten. Aufgrund dieser langen Bearbeitungszeit finden solche Fragebögen nur selten Anwendung im klinischen Alltag. Das Ziel dieser Studie war es, herauszufinden, ob der „COPD Assessment Test“ (CAT), welcher in durchschnittlich 107 Sekunden ausgefüllt wird, bei CF Patienten zur Erfassung der Lebensqualität geeignet ist.

**Methoden:** 42 Patienten mit diagnostizierter CF wurden in die prospektive PulmoHOM-Studie eingeschlossen. Der CAT, der SGRQ und der CFQ-R wurden den Patienten zur Bearbeitung ausgehändigt. Außerdem wurde ein Lungenfunktions-test durchgeführt. Für die statistischen Analysen wurden der Spearmans Rangkorrelationskoeffizient und Cronbachs  $\alpha$  benutzt.

**Ergebnisse:** Die innere Konsistenz des CAT, des SGRQ und des CFQ-R waren hoch (Cronbachs  $\alpha$ =0,89, 0,91 und 0,83). Es zeigten sich zudem signifikante Korrelationen zwischen dem CAT und dem SGRQ. Am Höchsten korrelierte die Punktzahl des CAT und der Gesamtscore des SGRQ ( $r=0,851$ ,  $p<0,01$ ). Auch der CAT und viele Scores des CFQ-R korrelierten miteinander. Hier war die Korrelation zwischen dem „Physical score“ des CFQ-R und dem CAT am höchsten ( $r=-0,872$ ,  $p<0,01$ ). Der SGRQ korrelierte zudem auch mit vielen Unterscores des CFQ-R. Die höchste Korrelation ergab sich zwischen dem „physical score“ des CFQ-R und dem Gesamtscore des SGRQ ( $r=-0,878$ ,  $p<0,01$ ). Bei der Untersuchung zwischen dem CAT und der Lungenfunktion (FEV<sub>1</sub> (%)) zeigte sich eine signifikante Korrelation ( $r=-0,577$ ,  $p<0,01$ ).

**Fazit:** Es konnte gezeigt werden, dass es signifikante Korrelationen zwischen dem CAT, den validierten Fragebögen und der Lungenfunktion bei Patienten mit CF gibt. Der CAT ist ein Instrument zur Erfassung der Lebensqualität, welches schnell zu bearbeiten ist und somit Anwendung im klinischen Alltag finden kann.

### 1-Monats-Reproduzierbarkeit der morpho-funktionellen MRT der Lunge bei Patienten mit Mukoviszidose und COPD

M. O. Wielpütz, M. Eichinger, S. M. F. Triphan, S. Wege, R. Eberhardt, M. Stahl, O. Sommerburg, M. A. Mall, H.-U. Kauczor, M. U. Puderbach, S. Bossert, F. Risse, C. P. Heußel, G. Heußel

**Hintergrund:** Aktuelle Studien legen die Eignung der strahlungsfreien morpho-funktionellen Magnetresonanztomographie (MRT) als potenziellen Endpunkt bei der Mukoviszidose (CF)-Lungenerkrankung und der chronisch-obstruktiven Lungenerkrankung (COPD) nahe. Die Implementierung in einer Multicenterstudie wurde bereits geleistet. Über die kurzfristige Reproduzierbarkeit der mittels MRT festgestellten Befunde bei klinisch stabilen Patienten ist bislang aber wenig bekannt, insbesondere im Hinblick auf potenziell reversible Manifestationen wie Mucosobstruktion und Perfusionsstörungen.

**Ziele:** Bestimmung der kurzfristigen Reproduzierbarkeit von morphologischen und funktionellen MRT-Abnormalitäten bei klinisch stabilen CF- und COPD-Patienten mit zwei kontrastmittelgestützten MRT-Studien im Abstand von einem Monat.

**Methoden:** Bei 15 erwachsenen CF- (Alter 29,3 $\pm$ 9,3 Jahre, FEV<sub>1</sub> % = 66,59 $\pm$ 15,83 %) und 20 COPD-Patienten (66,5 $\pm$ 8,9 Jahre, FEV<sub>1</sub> % = 42,04 $\pm$ 13,26 %) wurde prospektiv im Abstand von einem Monat jeweils eine ausführliche klinische Untersuchung und eine Thorax-MRT durchgeführt (MRT1, MRT2). Die MRT-Scans wurden anhand eines validierten MRT-Scores bewertet, wobei der Untersucher für weitere klinische und demografische Daten verblindet war.

**Messungen und Hauptergebnisse:** Der MRT-Morphologie-, Perfusions- und der globale MRT-Score sowie FEV<sub>1</sub> % unterschieden sich nicht zwischen MRT1 und MRT2 bei Patienten mit CF und COPD, mit Ausnahme des globalen MRT-Scores, der bei COPD leicht von 14,6 $\pm$ 3,8 auf 15,2 $\pm$ 3,8 Punkte anstieg ( $p<0,05$ ). Die Übereinstimmungsgrenzen zwischen MRT1 und MRT2 betragen ca.  $\pm 2$  Punkte für den MRT-Morphologie- und Perfusions-Score und  $\pm 4$  für den globalen MRT-Score. Die MRT-Scores zeigten zudem eine moderate inverse Korrelation mit FEV<sub>1</sub> % bei CF ( $r=-0,57$  bis  $-0,70$ ,  $p\leq 0,001$ ), jedoch nicht bei COPD.

**Schlussfolgerungen:** Die MRT-Befunde waren bei klinisch stabilen CF- und COPD-Patienten innerhalb eines Monats in hohem Maße reproduzierbar, was die Rolle der MRT als empfindliche und robuste Methode zur Beurteilung der regionalen Schwere der Erkrankung und als potenziellen Endpunkt in klinischen Studien für CF und COPD untermauert.

### Inhalative Therapie mit Bakteriophagen

M. Witzenrath, S. Wienhold

Der jahrzehntelange breite Einsatz von Antibiotika und das damit verbundene Auftreten multiresistenter (MDR) Bakterien stellt die moderne Medizin vor neue Herausforderungen. Infektionen werden zunehmend von MDR-Bakterien verursacht, für die es immer weniger Therapieoptionen gibt. Mit der Wiederentdeckung der Phagen-Therapie ergibt sich die Möglichkeit einer alternativen Behandlung dieser Infektionen. Bakteriophagen sind Viren, die sehr spezifisch Bakterien zerstören. Sie werden seit Jahrzehnten in den Ländern der ehemaligen UdSSR eingesetzt. Phagen sind aber unter anderem aufgrund fehlender klinischer Studien bisher in Deutschland nicht als Arzneimittel zugelassen. Der Vorteil der phagenbasierten Therapie bei der Behandlung von Lungeninfektionen wurde von uns bereits experimentell mit Phagen-Endolysinen gegen Pneumokokken (z. B. Cpl-1) bei Mäusen nachgewiesen. Die inhalative bzw. intraperitoneale Anwendung von Cpl-1 ermöglichte eine sichere und effiziente Therapie bei schwerer Pneumokokkenpneumonie. Während *S. pneumoniae* die häufigste Ursache für eine ambulant erworbene Pneumonie ist, stellt *A. baumannii* eine zunehmend häufigere Ursache für nosokomiale Infektionen dar und besitzt häufig Resistenzen gegen Breitbandantibioti-

ka. Mäuse, die mit *A. baumannii* infiziert und mit Phagen intratracheal behandelt wurden, zeigten eine reduzierte Bakterienlast und Permeabilität in der Lunge sowie einen verbesserten klinischen Verlauf. Unerwünschte Wirkungen von Phagen wurden weder auf zellulärer noch humoraler Ebene beobachtet. Auch die Behandlung von infiziertem humanen Lungengewebe ergab keinen Anhalt für eine schädliche Wirkung der Phagen. Diese Daten unterstützen das Konzept der Entwicklung einer phagenbasierten Therapie gegen pulmonale Infektionen. Darüber hinaus werden chronische Lungenerkrankungen durch Atemwegsinfektionen verkompliziert. Insbesondere Patienten mit Mukoviszidose oder „nicht-CF“-Bronchiektasen sind oft chronisch mit *P. aeruginosa* infiziert. Seit 2017 fördert das Bundesministerium für Bildung und Forschung (BMBF) das Projekt Phage4Cure mit dem Ziel der Entwicklung eines in Deutschland und der EU zulassungsfähigen Phagenpräparats und der Durchführung präklinischer und klinischer Studien zur Prüfung der Sicherheit, Verträglichkeit und Wirksamkeit. Nachfolgend soll eine Phase 2a Studie an Patienten mit chronischer pulmonaler *P. aeruginosa*-Infektion durchgeführt werden.

### Kompetitive Fitnessexperimente von *Pseudomonas aeruginosa* Isolaten aus den Atemwegen von Patienten mit Cystischer Fibrose (CF) in murinen precision-cut lung slices (mPCLS)

N. Cramer, M. L. Nawrot, O. Danov, A. Munder, S. Fischer, A. Braun, K. Sewald, S. Dehmel, S. Wronski, B. Tümmler

Chronische Atemwegsinfektionen mit dem gramnegativen Bakterium *Pseudomonas aeruginosa* (*P. aeruginosa*) spielen im klinischen Verlauf eines CF-Patienten eine wichtige Rolle. Die Infektionen mit diesem Keim gehen häufig mit einer Verschlechterung in der Lungenfunktion einher. Dabei stellt diese z. T. über Jahrzehnte andauernde Besiedlung eine einzigartige Möglichkeit dar, die Mikroevolution eines Erregers während einer chronischen Besiedlung über mehrere Dekaden im Wirtssystem zu betrachten. Von großem Interesse ist hierbei die Frage, ob und in welchem Umfang eine durch die jahrelange Persistenz in der CF-Lunge bedingte Mikroevolution von *P. aeruginosa* die Fitness des Pathogens bezüglich des Wachstums beeinflusst.

Zur Beantwortung dieser Frage wurden kompetitive Fitnessexperimente durchgeführt. Nach erfolgreicher Etablierung in verschiedenen aquatischen Medien wurden die Fitnessexperimente in einem zweiten Schritt in einem murinen ex vivo Lungenmodell, sogenannten „precision-cut lung slices“ (PCLS), durchgeführt und dort zusätzlich der Effekt auf die wirtsspezifische Immunantwort analysiert. Studien konnten zeigen, dass diese Lungenschnitte für mehrere Tage vital bleiben und funktionale Antworten, wie Atemwegs- und Vasokonstriktionen oder immunologische sowie epitheliale Reaktionen, aufweisen.<sup>1</sup>

Zur Überprüfung der kompetitiven Fitness wurden serielle *P. aeruginosa* Isolate von insgesamt sechs verschiedenen CF-Patienten (jeweils zur Hälfte mit einem milden bzw. schweren Infektionsverlauf) ausgewählt, zu gleichen Anteilen gemischt und kompetitiv in Gegenwart von mPCLS wachsen gelassen. Dabei wurde nach 1h, 4h und 8h jeweils die Vitalität bestimmt und basierend auf einer etablierten Multiplex-Amplikon-Pipeline die Anteile der verschiedenen sequentiellen Isolate quantitativ bestimmt. Des Weiteren wurden verschiedene entzündungsrelevante Cytokine im Zeitverlauf aus dem Überstand der PCLS gemessen.

Während in den Fitnessexperimenten in vitro meistens die frühen Isolate als Gewinner validiert werden konnten, scheint zudem ex vivo eine Trennung zwischen milden und schweren Verläufen sichtbar zu werden. Bei den schweren Verläufen dominieren nach 8h die frühen Isolate, in den milden Verläufen dagegen weisen auch die Isolate der späteren Zeitpunkte ein erhöhtes Wachstum auf. Um die Signifikanz dieses Resultates beurteilen zu können, sollen in einem weiteren Schritt sequentielle Isolate sechs weiterer Patientenverläufe in mPCLS analysiert werden.

<sup>1</sup>Neuhaus, V., Danov, O., Konzok, S., Obernolte, H., Dehmel, S., Braubach, P., Jonigk, D., Fieguth, H.G., Zardo, P., Warnicke, G., Martin, C., Braun, A., Sewald, K.; Assessment of the Cytotoxic and Immunomodulatory Effects of Substances in Human Precision-cut Lung Slices. J. Vis. Exp. (), e57042, doi:10.3791/57042 (2018).

### Engraftment hämatopoetischer Stammzellen in der Lunge nach Knochenmarkstransplantation – Daten aus einem CF-Mausmodell

A. Munder, K. Brinkert, M. Brauer, C. Meinshausen, T. Buchegger, E. Lopez Rodriguez, T. Kloth, M. Ackermann, B. Tümmler

Die Makrophagen der Lunge stehen als Teil des angeborenen Immunsystems bei der Abwehr von Pathogenen an vorderster Front. Eine zunehmende Anzahl an Publikationen der letzten Jahre deutet darauf hin, dass Mutationen im CFTR-Gen nicht nur eine mangelnde Funktion des CFTR-Kanals in Epithelzellen, sondern auch bei den Immunzellen verursachen könnten. Daraus resultierend kommt es zu einem erhöhten pH-Wert in den Lysosomen von CF-Makrophagen und damit zu einer reduzierten Ansäuerung und einem ungenügenden Killing phagozytierter Erreger.

Wir haben in einem CF-Mausmodell (B6.129P2(CF/3)-CftrTgH(neoim)Hgu, genannt CF) hämatopoetische Stammzellen gesunder Wildtypmäuse (C57BL6/JHanZtm, genannt WT) nach vorangegangener Bestrahlung transplantiert und dann den Weg der transplantierten Zellen mittels Immunfluoreszenzmikroskopie und Durchflusszytometrie (FACS) nachverfolgt. Wir konnten dabei zeigen, dass die transplantierten Zellen sich nicht nur sehr erfolgreich in der Lunge ansiedelten, sondern sich zu einem überwiegenden Teil zu Makrophagen ausdifferenzierten, wie die Färbung mit typischen Makrophagenmarkern bewies. Ein stabiles Engraftment ließ sich bisher so bis zu einem halben Jahr nach Transplantation nachweisen. Quantitative Untersuchungen (FACS) im selben Zeitraum zeig-

ten dabei den nahezu vollständigen Austausch der originalen CF-Makrophagen durch die transplantierten Wildtypzellen in den Lungen der chimären Tiere (CFWT).

Mit Hilfe des pH-sensitiven Farbstoffs LysoSensor Green DND-189 und der Methodik der konfokalen Mikroskopie konnten wir außerdem pH-Unterschiede in den Lysosomen von CF- und Wildtyp-Mäusen nachweisen. Die verwendeten Makrophagen wurden hierzu (a) *in vitro* aus Stammzellen des Knochenmarks differenziert (Bone Marrow Derived Macrophages, BMDM) oder (b) direkt aus der bronchoalveolären Lavage der Tiere isoliert (Alveolarmakrophagen, AM). In Untersuchungen des lysosomalen pH-Wertes von BMDM und AM der chimären CFWT-Mäuse, denen Wildtypstammzellen transplantiert wurden, konnten diese Ergebnisse bestätigt werden.

Im Hinblick auf das exzessive und von chronischen Infektionen getriggerte Entzündungsgeschehen in der Lunge, dem sich CF-Patienten stellen müssen, sehen wir die Möglichkeit, Immunzellen wie Makrophagen therapeutisch im Kampf gegen chronische Lungeninfektionen zu nutzen und werden dies im Ansatz einer pulmonalen Makrophagentransplantation weiterverfolgen.

### Aus Stammzellen abgeleitete Makrophagen als zellbasierter Therapieansatz gegen multiresistente *Pseudomonas aeruginosa*-Infektionen bei Mukoviszidose

T. Wüstefeld, M. Brauer, A. Rafiei Hashtchin, L. Nassauer, T. Buchegger, A. Schmiedl, C. Happel, K. Schütz, N. Cramer, M. Ackermann, A. Munder, N. Lachmann

Chronische Infektionen mit *Pseudomonas aeruginosa* (*P. aeruginosa*) sind eine wesentliche Ursache für progredientes Lungenversagen und Sterblichkeit bei Patienten mit Mukoviszidose. Ein substanzielles Problem in der Behandlung besteht darin, dass dieses Bakterium mit vielfachen und im Krankheitsverlauf akkumulierenden Resistenzen gegenüber Antibiotika verbunden ist. Aus diesem Grund besteht ein dringendes Erfordernis nach innovativen Therapieansätzen jenseits der klassischen Pharmakotherapie.

Ziel des vorgestellten Projektes ist es, das Potenzial von induzierten pluripotenten Stammzellen zu nutzen, um hieraus kosteneffizient und in großem Maßstab Makrophagen (iPSC-Mac) zu generieren und ihr Potenzial in der supportiven antimikrobiellen Therapie gegen *P. aeruginosa* im Rahmen der Mukoviszidose zu eruieren.

In *in vitro* Experimenten zeigte sich, dass die iPSC-Mac in der Lage sind, *P. aeruginosa* zu phagozytieren und konsekutiv intrazellulär abzubauen. Dieses Geschehen konnte in einer elektronenmikroskopischen Untersuchung visuell bestätigt

werden. Als Modell standen aus Mukoviszidose-Patienten gewonnene, serielle *P. aeruginosa*-Isolate sowohl von einem klinisch milden als auch von einem schwer imponierenden Krankheitsverlauf zu unterschiedlichen Verlaufsstadien zur Verfügung, deren Phänotyp eingehend charakterisiert wurde. Zusätzlich zeigte sich in einer Multiplex-Analyse eine ausgeprägte humorale Immunantwort seitens der iPSC-Mac auf Bakterienstimulation in Form diverser sezernierter proinflammatorischer Zytokine. Zur näheren Untersuchung der Adaptation des Transkriptomts wurde zusätzlich eine RNA-Sequenzierung durchgeführt.

Die erhobenen Ergebnisse zeigen klar, dass iPSC-Mac in der Lage sind, auch auf hochvirulente *P. aeruginosa*-Isolate, wie sie in Mukoviszidose-Patienten vorkommen, effektiv zu reagieren und die Bakterien zu eliminieren. Hierdurch wird unterstrichen, dass iPSC-Mac als zellbasiertes Therapeutikum im Infektionskontext großes Potenzial aufweisen. Diese vielversprechenden Resultate ebnen den Weg für weiterführende, insbesondere *in vivo* Experimente, um die therapeutische Anwendbarkeit näher zu charakterisieren.

## S9 – Inkontinenz und Beckenbodentraining im Kindes- und Jugendalter

M. Kässer

Harn- und Stuhlinkontinenz bedeutet für jeden Betroffenen eine mit Scham behaftete massive Reduktion der Lebensqualität. Die meisten Betroffenen schaffen es nicht, die Scham zu überwinden und sich Angehörigen oder einem Arzt anzuvertrauen. Soziale Isolation ist vorprogrammiert.

Studienergebnisse zeigen, dass Patienten mit Mukoviszidose bereits ab dem Kindes- und Jugendalter zunehmend inkontinent sind. Ein gutes, konsequent durchgeführtes Beckenbo-

denttraining gilt als Gold-Standard zur Behandlung der Inkontinenz. Der Vortrag erläutert den Teufelskreis Inkontinenz bei Mukoviszidose. Er wirft die Frage auf, wie Betroffenen geholfen werden könnte, die Schambarriere zu überwinden und Zugang zu einem effektiven Beckenbodentraining zu bekommen. Darüber hinaus wird die Vielfältigkeit von „Beckenbodentraining“ mit und ohne apparativer Hilfsmittel, sowie das Tübinger Beckenbodenkonzept und die Behandlung unter Videokontrolle, vorgestellt.

[R. Vetsch, A. Hauer](#)

Jugendliche und erwachsene Patienten mit Cystischer Fibrose haben ein erhöhtes Risiko für die Entstehung einer Inkontinenz. Viele Betroffene bringen diese Symptome nicht zur Sprache gegenüber ihren Familien und ihrem Behandlungsteam. Gründe hierfür sind Scham, aber auch die Unwissenheit über das Bestehen von effektiven Behandlungstechniken. Dazu kommt, dass Inkontinenz ein gesellschaftliches Tabu-Thema ist. Wie ist die Studienlage über die Belastung des Beckenbodens bei chronischem Husten? Wie wird das Thema Inkon-

tinenz bei Patienten mit Cystischer Fibrose von pädiatrischen Beckenboden-PhysiotherapeutInnen angegangen? Wann sprechen wir es in der Befunderhebung an und wie können wir die Patienten, Bezugspersonen und das Behandlungsteam auf das Thema sensibilisieren? Wir stellen Massnahmen vor, welche Kinder und Jugendliche prophylaktisch oder therapeutisch anwenden können, wie z. B. Trink- und Miktionsprotokoll, Hustenhilfen, Beckenbodentraining mit verschiedenen Hilfsmitteln.

## S11 – Digitale Medien in der Sport-/Bewegungstherapie und im Alltag

[W. Gruber, H. Sucher, A. Hebestreit](#)

Auf die Frage, warum er auf Berge steige antwortete Reinhold Messner, „... weil sie da sind“. Digitale Medien wie Smartphones, Tablets und die darauf vorhandenen Apps (Applikationen = Anwendersoftware) sind ständig präsent und im Alltag und Sport Normalität, eben weil sie da sind. Apps haben in der Regel einen direkten Nutzen für den Anwender wie z. B. die Überprüfung der Schrittzahl/Tag oder dienen der Unterhaltung (z. B. kleine Spiele oder Filme). In der Wissenschaft findet sich der Begriff der „Serious games“. Diese dienen nicht ausschließlich der Unterhaltung, sondern haben auch die Intention, Informationen und Bildung zu vermitteln. In dem Seminar

werden die Begriffe Digitale Medien, Aktive Video Spiele und Serious Games näher erläutert und Möglichkeiten vorgestellt, wie diese in der Therapie und im Sport eingesetzt werden können. Zudem wird eine aktuelle Studie vorgestellt, die sich mit der Frage beschäftigt, in welchem Umfang Aktive Video Spiele in der Therapie bei Mukoviszidose eingesetzt werden. Hierfür wurden Physiotherapeuten\*innen in Europa befragt, die Betroffene mit Mukoviszidose behandeln. Abschließend soll im Plenum erörtert werden, welche Erfahrungen mit Digitalen Medien in der Therapie vorhanden sind und welche möglichen Vor- und Nachteile sich durch den Einsatz ergeben können.

# Workshops

## W1 – FGM-Workshop

**Evaluation eines ganzheitlichen, Patienten-zentrierten Versorgungsmodells für Patienten mit seltenen Erkrankungen unter besonderer Berücksichtigung der psychosozialen Versorgung (VEMSE-CF)**

[C. Moos-Thiele, H. Christ, E. Heuer, S. Junge, C. Smaczny, H. Hebestreit](#)

Die Mukoviszidose (CF)-Versorgung (§116b Abs.1 Nr.2 SGB-Buch V) sieht ein definiertes, sektorenübergreifendes Netz unterschiedlicher CF-erfahrener Leistungserbringer vor. Durch die Einführung eines strukturierten Patienten-zentrierten multi-Komponenten Versorgungsmodells unter besonderer Berücksichtigung der psychosozialen Versorgung sollten bei VEMSE-CF die Organisationsabläufe optimiert und die Koordination und Kommunikation zwischen den Versorgungsbeteiligten verbessert werden. Als primäres Zielkriterium war die prozentuale Häufigkeit der Wahrnehmung der dreimonatigen Routinevisiten (Visit%) mit Erhebung des Body Mass Index (BMI) und der Lungenfunktion (FEV<sub>1</sub> %Soll). Sekundäre Zielkriterien waren die Veränderung der FEV<sub>1</sub> %Soll, Veränderung des BMI, Therapieadhärenz, Lebensqualität bzw. psychische Belastung der Patienten sowie der Eltern minderjähriger Patienten.

Für die prospektive Studie im Kontrollgruppendesign galten als Einschlusskriterien die ICD-Diagnose E84 (CF) sowie ein Alter >5 Jahre. Die Intervention des ganzheitlichen Patienten-zentrierten Versorgungsmodells erfolgte unter besonderer Berücksichtigung der psychosozialen Versorgung mit Komponenten „Case Management“, „Patientenschulung“, „psychologische Intervention“, „Kontakte mit Sozialarbeitern“, „sportwissenschaftliche Beratung“, die durch zusätzlich angestellte psychosoziale Mitarbeiter in den Interventionsambulanzen erfolgte. Außerdem wurden individuelle Behandlungsvereinbarungen (IBV) erstellt und zusätzliche Besprechungen des multiprofessionellen Teams fanden in der Ambulanz statt.

Es gab im Median keine signifikanten Unterschiede zwischen Interventions- (IG: n=153) und Kontrollgruppe (KG: n=165) bezüglich Alter und BMI z-Score zu Studienbeginn. Die Dropout Rate lag bei der IG bei 11 % und der KG bei 7 %. Bezüglich des primären Endpunktes (Visit %) konnte ein signifikanter Unterschied zwischen IG und KG nachgewiesen werden (Median: IG: 88,9 %; KG: 77,8 %; p<0,005). Das Odds Ratio von 2,1 zeigt die doppelte Effektivität der Intervention. Bei den sekundären Endpunkten traten bezüglich der Veränderung des FEV<sub>1</sub> %Soll hochsignifikante Unterschiede zwischen IG und KG von Studienbeginn zu Studienende auf. Dieser Effekt zeigte sich insbesondere in der Gruppe der 12–17-Jährigen.

Die Einführung eines strukturierten Patienten-zentrierten, multi-Komponenten Versorgungsansatzes für Patienten mit CF erwies sich trotz, oder gerade wegen des erhöhten Zeitaufwandes als vorteilhaft. Die Ergebnisse wären durch geringe Anpassungen im Manual auf andere seltene, möglicherweise auch auf häufige chronische Erkrankungen übertragbar. In Zukunft sollten Studien dieser Art in direkter Zusammenarbeit mit den Kostenträgern durchgeführt werden, um eine ergänzende Kostenaufstellung zu erhalten.



## W2 – Der erwachsene Patient – mehr als nur Lunge

### Der erwachsene CF-Patient – eine Herausforderung in der Ernährungstherapie

J. Schneider

Mit steigendem Lebensalter steigt auch die Häufigkeit von Folgeerkrankungen. Viele dieser Erkrankungen sollten in der Ernährungsberatung Berücksichtigung finden. Und das Wichtigste: die Patienten sollen die Ernährungsempfehlungen umsetzen. Oft ist dies jedoch im Alltag neben Inhalation, Sport, Physiotherapie usw. schon aus zeitlichen Gründen schwierig. Hinzu kommen familiäre und soziale Einflüsse.

Da der Ernährungszustand einen unmittelbaren Einfluss auf die Entstehung von Folgeerkrankungen und deren Behandlung hat, ist die Erlangung eines guten Ernährungsstatus die wichtigste ernährungstherapeutische Aufgabe. Auf die Versorgung mit allen Makro- und Mikronährstoffen ist zu achten und ggf. die Enzymsubstitution zu optimieren.

Der Vortrag gibt einen kurzen Überblick über die Frage: Wann ist welche Ernährungsempfehlung sinnvoll? So stehen bei Osteoporose die Vitamine D und K Versorgung, Kalzium, Sonnenlicht und Bewegung im Vordergrund. Doch wieviel Zeit können unsere Patienten täglich im Freien verbringen? Wer voll erwerbstätig ist, hält sich tagsüber meist in geschlossenen Räumen auf, wer zur i.V.-Therapie zwei Wochen in der Klinik liegt, ebenfalls.

Vor einer Lebertransplantation sollte die enterale Ernährung bevorzugt werden. Viele erwachsene Patienten zögern die Anlage einer PEG allerdings so weit wie möglich hinaus. Unsere Aufgabe sehe ich hier in der Sensibilisierung der Ärzte für dieses Thema, um die Compliance bei Ärzten und Patienten zu erhöhen.

Diabetes ist eine der häufigsten Folgeerkrankungen. Neben einer zügig zu beginnenden Insulintherapie ist die Auswahl und Verteilung der kohlenhydrathaltigen Lebensmittel für eine gute Blutzuckereinstellung notwendig. Doch was ist zu tun, wenn der Patient eine Abneigung gegen Vollkornprodukte hat oder es zu Unterzuckerungen kommt, die sich durch Übelkeit äußern? Immer öfter kommt es bei unseren Patienten inzwischen auch zu Übergewicht. Doch wie bringe ich einen Patienten zu einer gesunden Mischkost, der 20 Jahre lang gehört hat, er solle viel und „gehaltvoll“ essen? Und kann sich ein Patient mit einem Einkommen auf EU-Renten bzw. HARTZ IV-Niveau überhaupt ausschließlich mit natürlichen Lebensmitteln vollwertig ernähren? Und wieviel kostet das? Es werden die häufigsten Folgeerkrankungen mit den entsprechenden Ernährungsempfehlungen aufgeführt und durch einige Fallbeispiele die unterschiedlichen Probleme erwachsener Patienten vermittelt.

## W3 – „Wir hätten längst darüber reden sollen!“ CF-Behandlung, wenn Verbesserung nicht mehr zu erwarten ist

H. Schröder

Trotz aller Fortschritte in der Versorgung gibt es weiterhin Mukoviszidose-Betroffene, für die eine relevante Verminderung der Krankheitssymptome nicht mehr zu erwarten ist.

Die Arbeitskreise Pflege und Reha haben sich entschlossen, einen gemeinsamen Workshop zu veranstalten. In verschiedenen Impulsbeiträgen wollen wir uns der Palliativmedizin nähern. Wir wollen wissen, ob CF-ler überhaupt über Palliativmedizin informiert werden wollen und ggf. in welchem Rahmen dies erfolgen sollte. Hierzu präsentieren wir die Ergebnisse einer Online-Umfrage.

Wie kann ich als Behandler/-in die Palliativmedizin thematisieren? Was im Gespräch wichtig ist, wird uns von einer Palliativmedizinerin dargestellt. Wie wird mit dem Thema Palliativmedizin bereits jetzt in einer Rehaklinik für Kinder- und Jugendliche umgegangen? Die Besonderheiten der Palliativpflege und Erfahrungen mit Palliativ-Patienten werden aus Sicht einer Palliativ-Pflegeleitung und einer Seelsorgerin dargestellt.

Wir wollen mit Ihnen diskutieren und vielleicht gelingt es uns sogar, einen Vorschlag für ein Palliativmedizinisches Informationsangebot für Mukoviszidose-Betroffene zu erarbeiten.

## W4 – Autogene Drainage „Was bedeutet das für Dich?“

### Von der Eminenz zur Evidenz

T. Hellmuth

Für die Atemphysiotherapie bei Mukoviszidose (CF) stehen den PatientInnen viele Techniken und Geräte zur Sekretmobilisation zur Verfügung. Es ist eine wichtige Aufgabe der behandelnden PhysiotherapeutInnen, eine individuell auf die Bedürfnisse der PatientInnen zugeschnittene Therapiezusammensetzung zu finden. Die Autogene Drainage ist dabei ein häufig empfohlener Bestandteil. Eine Befragung in der CF-Ambulanz der Medizinischen Hochschule Hannover zeigte, dass von 33 PatientInnen im Alter von 12–17 Jahren mehr als die Hälfte (n=19; 57,6 %) regelmäßig zu Hause Autogene Drainage durchführen. Die Dauer der gesamten Atemphysiotherapieeinheit beträgt in den meisten Fällen 10–15 Minuten (n=8; 42,1 %). Ein Vorteil dieser Technik ist, dass sie von den PatientInnen selbstständig, individuell und ohne Hilfsmittel durchgeführt werden kann. Die korrekte Durchführung der Autogenen Drainage erfordert von den PatientInnen jedoch ein hohes Maß an Konzentration, Selbstdisziplin und Zeitaufwand. Außerdem sollte die Technik

zusammen mit den behandelnden PhysiotherapeutInnen regelmäßig trainiert werden. Es ist daher von großer Bedeutung, diese zeitintensive Technik systematisch auf ihre Effektivität hin zu überprüfen.<sup>1</sup>

In diesem Vortrag werden Studien vorgestellt, in denen die Wirksamkeit von Autogener Drainage gegenüber anderen atemphysiotherapeutischen Techniken untersucht wird. Neben den Ergebnissen werden auch die Herausforderungen bei der Durchführung von Studien (z. B. Wahl des Studiendesigns, ethische Aspekte) vorgestellt und diskutiert.

<sup>1</sup>McCormack P, Burnham P, Southern KW. Autogenic drainage for airway clearance in cystic fibrosis. Cochrane Database of Systematic Reviews 2017, Issue 10.

## W5 – Die systemische Haltung im klinischen Alltag

### Systemisches Arbeiten mit CF-Betroffenen

[J. Gardecki](#)

In diesem Workshop geht es um die Frage, wie wir Patienten und ihren Angehörigen im klinischen Alltag begegnen. Theoretisch wird eingeleitet, was genau systemische Haltung bedeutet und wo sie für die Arbeit mit CF-Betroffenen hilfreich sein kann. Aus dieser Haltung heraus sind verschiedene Methoden entstanden, die für die Praxis vorgestellt und gemeinsam erprobt werden sollen. Dabei spielt vor allem die Kommunikation eine wichtige Rolle – also wie wir mit und über Patienten sprechen und welche sprachlichen Alternativen einen Raum für ge-

dankliche Alternativen schaffen, um kreative und ressourcenorientierte Lösungswege zu finden. Eine Selbstreflexion soll dazu einladen, die eigene Haltung im klinischen Alltag zu betrachten.

Der Workshop ist für alle Berufsgruppen gedacht und für Teilnehmer geeignet, die die systemische Arbeit kennenlernen möchten.

# Round Table Discussions

## R2 – Grenzen setzen in der Erziehung chronisch kranker Kinder – ein Versuch

[W. Wulff](#)

In der Erziehung chronisch kranker Kinder Grenzen zu setzen, scheint ein einerseits bekanntes aber andererseits auch vernachlässigtes Problem zu sein. Hier wird nun versucht, das Thema in vier Schritten „einzukreisen“: Schritt eins ist die Hypothese, dass die Eltern chronisch kranker Kinder unter chronischen Schuldgefühlen leiden (Kendall/Merrick, 2001). Gerade die vorgeburtlichen Erwartungen an ein werdendes Kind können hier zum Problem werden. Im zweiten Schritt wird auf die sogenannte „ambivalente Erziehung“ (Yusuf, 2014) eingegangen, die heutzutage ein häufiges erzieherisches Grundmuster ist und durch Schuldgefühle noch verstärkt werden kann. Der dritte Schritt greift das

„miscarried helping“ (Anderson/Coyne,1991) (fehlgeleitete Helfen) als Erziehungs- bzw. Kommunikationsmuster auf, was sehr konflikträchtige Interaktionen auslösen kann. Lösungsansätze aus diesen Schwierigkeiten stellen den vierten Schritt dar. Hier werden Möglichkeiten zur Stärkung der Eltern im Alltag (Omer, 2016) besprochen. Zugleich werden auch die Grenzen der elterlichen Erziehungsanstrengungen thematisiert.

## R3 – Alles Yoga oder was? Sind therapeutische Körperstellungen Yoga?

[B. Dittmar](#)

Therapeutische Körperstellungen (TK) sind ein wesentlicher Bestandteil der Atemtherapie sowie ein wichtiger Baustein in der physiotherapeutischen CF-Standard-Therapie. Sie verbessern die Thoraxmobilität, aktivieren das Zwerchfell, senken die Atemwegswiderstände u.v.m.

In diesem Round Table werfen wir einen Blick zurück zu den Anfängen der therapeutischen Körperstellungen, den aus dem Yoga entwickelten Keil'schen Übungen. Darüber hinaus analysieren wir anhand ausgewählter Stellungen die Aktivität des Diaphragmas unter Einbeziehung der Faktoren Lage und

Schwerkraft. Die Basistechniken des Hatha-Yogas: Körperübungen (Asanas), Atemübungen (Pranayama), Entspannung und Meditation werden kurz vorgestellt.

Sind TK Yoga? Welche Yoga-Elemente finden sich in den TK? Wie könnte ich mehr Yoga-Elemente in die TK einfließen lassen? In diesem Round Table sorgen Vortrag und Austausch für eine runde Mischung und einen guten Start in den letzten Tagungstag.

# Posterwalk 1

## Therapie 1

### **PW1.1 – Heilversuch zur Behandlung der schweren Lebersteatose bei einer compound-heterozygoten CF-Patientin mit Cholinchlorid** [W. Bernhard, J. Machann, A. Shunova, M. Grimmel, A. Rieß, A. Hector, U. Graepler-Mainka](#)

**Hintergrund:** Cystische Fibrose (CF) mit exokriner Pankreasinsuffizienz führt zu einem gestörten enterohepatischen Kreislauf des biliären Phosphatidylcholins (PC) und zu fäkalen Cholinverlusten. Cholin als essentieller Nährstoff ist via PC zentral an der Homöostase von Leber und Lunge und dem Lipoproteinstoffwechsel beteiligt. Cholinmangel ist mit Hepatosteatose und bei CF mit verminderter Lungenfunktion assoziiert (Grothe et al. Cell Physiol Biochem 35:1437-53,2015). 84d Supplementierung mit 3 x 1 g Cholinchlorid normalisierte den Cholinpiegel (5→10-15µM), verbesserte die Lungenfunktion (ppFEV<sub>1</sub>: 70%→78%) und erniedrigte das Leberfett (Bernhard et al. Nutrients 11(3),2019). Wir begannen deshalb, eine 23-jährige CF-Patientin (F508del/del exon 17a+17b) mit Hepatomegalie, schwerer Steatose und beginnender Fibrose mit 3 x 1 g/d Cholinchlorid zu behandeln.

**Ergebnisse:** Es zeigte sich eine deutliche Abnahme der Oberbauchschmerzen innerhalb von 14d. Die MR-Volumetrie und Magnetresonanztomographie der Leber ergaben initial 2381mL/28.5 % Fett, nach 90d 1921mL/8.8 % Fett.

**Labor:** Plasmacholin stieg innerhalb von 90d von 1,9 auf 5,4µM (Kontr: 10.2±0.4µM). Trimethylaminoxid (TMAO), Indikator bakteriellen Cholinabbaus, betrug 16.7 bzw. 17.7µM (Kontr: 2.3±0.7µM). HDL- & LDL-Cholesterol stiegen in diesem Zeitraum

von 24→43mg/dL bzw. 59→69mg/dL. Die Leberenzyme sanken kontinuierlich (0-90-180d): GOT/AST: 45→24→16U/L, GPT/ALT: 93→47→28U/L, AP: 180→119→94U/L, gGT: 57→45→23U/L.

Der H2-Atemtest lieferte keinen Beweis einer intestinalen Besiedlung als Erklärung des hohen TMAO, des sehr niedrigen initialen Cholinpiegels und seines zögerlichen Anstiegs. Die genetische Untersuchung zeigte eine Homozygotie für den single nucleotide polymorphism (SNP) rs12325817 der PEMT (phosphatidylethanolamin-N-methyltransferase). Homozygote Träger dieses SNP sind prädestiniert für das Cholinmangelsyndrom mit schwerer Hepatosteatose (Am J Clin Nutr. 2010 92:1113-9).

**Zusammenfassung:** Bei pankreasinsuffizienten CF-Patienten kann die Supplementierung mit Cholinchlorid zur deutlichen Verminderung der Steatose und Lebergröße führen. Die Schwere einer durch Cholinmangel bedingten Steatose kann mit zusätzlichen Veränderungen des genetischen Hintergrunds im Cholinmetabolismus (SNPs) assoziiert sein, insbesondere rs12325817 der PEMT. Dieser häufige SNP könnte den Cholinmangel schon im Kindesalter aggravieren und die Entwicklung behindern.

### **PW1.2 – Ivacaftor-Therapiebeginn bei einem Säugling im Alter von 11 Monaten mit non-G551D-Gating Variante – ein Fallbericht** [T. Fuchs, H. Ellemunter](#)

Wir berichten über einen 13,5 Monate alten Säugling mit Cystischer Fibrose (CF). Die Diagnosestellung erfolgte im Alter von 6,5 Wochen bei erhöhtem immunreaktiven Trypsin im Rahmen des österreichischen Neugeborenen-Screening-Programms mittels zweimalig pathologischen Schweißtests. Aufgrund erniedrigter Elastase-Werte im Stuhl wurde die Diagnose einer exokrinen Pankreasinsuffizienz gestellt. Genetisch wurden zwei CF-verursachende Varianten nachgewiesen (S549N und CFTR50kdel). Es erfolgte der Start der CF-Therapie mit Diagnosestellung und es zeigte sich ein stabiler Krankheitsverlauf mit einer zufriedenstellenden Gewichtsentwicklung entlang der 50. Perzentile. Im 6. Lebensmonat fiel das Gewicht auf die 10. Perzentile. Hinsichtlich dieser Gewichtsentwicklung sowie der fluktuierenden Elastase-Werte in der Stuhlanalyse (<16 – 133µg/g) wurde mit den Eltern die Option einer Modulatortherapie diskutiert und auf deren ausdrücklichen Wunsch im 11. Lebensmonat mit 2 x 50mg Ivacaftor, welches derzeit ab 12 Monaten zugelassen ist, begonnen. Zum Nachweis der Wirksamkeit der Therapie werden Schweißtest, Multiple-Breath Washout (MBW), Anthropometrie, Labor- und Stuhlanalysen an Tag 0,14 sowie in Woche 4 und 16 nach Therapiestart herangezogen. Zwei Wochen nach Beginn der Therapie zeigte

sich eine Normalisierung des Chloridwerts im Schweiß von 98 auf 8 mmol/l. In den MBW-Untersuchungen verbesserte sich der Lung Clearance Index (Exhalyzer® N2) bereits am Tag 14 und in Woche 4 um 15 % (9,86 vs 8,33 und 8,40). Die Stuhlanalysen zeigten einen Anstieg der Elastase in den Normbereich (>200µg/g). Verlaufparameter der Woche 16 sind zum aktuellen Zeitpunkt ausständig. Die Pankreasenzymtherapie wurde unter Beibehaltung der übrigen Therapie (Vitamine, Ergänzungsnahrung) ab Woche 4 erfolgreich beendet. Ivacaftor wird gut vertragen, laborchemisch zeigten sich keine Auffälligkeiten. Zusammenfassend findet sich bei diesem Kind mit non-G551D Gating -Variante ein rascher und starker Effekt von Ivacaftor auf die CFTR Funktion mit einer nachhaltigen Verbesserung des Schweißtestes und der Pankreasfunktion. Der Fall zeigt die Wirksamkeit der Modulatortherapie mit Ivacaftor im Säuglingsalter und unterstreicht die Chancen eines möglichst frühen Therapiebeginns u. a. zum Erhalt der Pankreasfunktion. Weitere Untersuchungen bei Säuglingen sind notwendig.

### **PW1.3 – Effekte von Lumacaftor-Ivacaftor Therapie auf die Lungenerkrankung im MRT und die mikrobielle Diversität in F508del homozygoten Patienten mit Mukoviszidose**

[S. Y. Graeber](#)

Diesen Abstrakt finden Sie bei Seminar 6 (Seite 32)

**PW1.4 – Schwangerschaft mit und ohne Orkambi® bei jungen Frauen mit Mukoviszidose – 2 Fallberichte**

J. Hildebrandt, B. Kinder, M. Ballmann

Bisher gibt es nur wenig Erfahrungswerte zur Auswirkung von CFTR-Modulatoren in der Schwangerschaft auf die Mutter und das ungeborene Kind. An der UKJ Rostock wurden in den letzten drei Jahren zwei junge Frauen über ihre Schwangerschaft hinweg betreut. Patientin 1 (F508del/R553X), ohne CF-Modulator-Therapie, hat nach 37+5 SSW (GG 3465g) einen gesunden Jungen geboren. Patientin 2 (F508del homozygot) begann im Februar 2017 mit Orkambi® (Lumacaftor/Ivacaftor). Nach ausführlicher Aufklärung entschied sie sich mit ihren betreuenden Ärzten zur Unterbrechung der Therapie im 1. Trimenon. Ab dem 2. Trimenon Wiederaufnahme der Therapie. Auch sie brachte in der 35+1 SSW (GG 2600g) einen gesunden Jungen zur Welt.

Beide Patientinnen zeigten über den Schwangerschaftsverlauf eine Gewichtszunahme von 9,1 kg (Pat. 1) und 10,1 kg (Pat. 2). Zu Gewichts- und Lungenfunktionsverlauf siehe Tab. 1.

Bei beiden Patientinnen kam es während der Schwangerschaft zu Infektionen mit vermehrtem Sekret und verminderter körperlicher Belastbarkeit. Bei Patientin 1 erfolgte eine ambulante orale antibiotische Therapie in der 33. SSW. Patientin 2 entwickelte einen Schwangerschaftsdiabetes (diätetische Therapie) und eine ambulante behandelte Schwangerschaftsdepression. Bei Exazerbation bei chronischer PSA-Besiedlung erfolgte eine stationäre antibiotische Therapie in der 14. und 32. SSW, im 2. stationären Aufenthalt zusätzlich antivirale Therapie bei Influenza-Nachweis sowie Tokolyse über drei Tage bei vorzeitiger Wehentätigkeit.

Bei beiden Patientinnen gab es im Rahmen der beschriebenen Infekte Abfälle der FEV<sub>1</sub> (Pat. 1 min. FEV<sub>1</sub> 88 %, Pat. 2 min. FEV<sub>1</sub> 70%), insgesamt zeigte sich die Lungenfunktion beider Mütter über die Schwangerschaft stabil.

Gewicht (kg)	Pat. 1	Pat. 2
		52,2 (vor Orkambi®)
Vor Schwangerschaft	47,9	55,9
Max. Gewicht Schwangerschaft	57	66
Nach Entbindung	46,5	55
FEV <sub>1</sub> (%)	Pat. 1	Pat. 2
Vor Schwangerschaft	112	94
Vor Geburt	113	70 (infekt)
Nach Geburt	112	92
Mittelwert (ohne Infekte)	113,4	92,6
Min. Wert i. R. Infektion	88 (33. SSW)	70 (34. SSW)

**PW1.5 – Der COPD Assessment Test (CAT) erfasst die Lebensqualität von Patienten mit Cystischer Fibrose**

J. Pott

Diesen Abstrakt finden Sie bei Seminar 6 (Seite 33)

**PW1.6 – Kontaktlose Aufzeichnung von Vital- und Schlafparametern bei Mukoviszidose-Patienten mittels eines neuen Messsystems (Vitalog®), Möglichkeit als zukünftige Telemedizin?**

S. Straßburg, C.-M. Linker, J. Götzke, S. Brato, S. Sutharsan, G. Weinreich, C. Taube, M. Welsner

**Hintergrund:** Untersuchung des Verlaufs der Vitalparameter Herz- und Atemfrequenz, sowie Erfassung von Schlafparametern von Patienten mit Mukoviszidose (CF) während eines stationären Aufenthaltes mittels eines kontaktlosen Messsystems.

**Methoden:** Das VitaLog®-Messsystem (SWG Sportwerk, Dortmund) basiert auf dem piezoelektrischen Effekt und wandelt Druckänderungen in ein elektrisches Signal um. Es handelt sich hierbei um einen Minimalkontaktsensor. Dieser besteht aus einer Messeinheit, die zwischen Matratze und Bettlaken platziert wird, sowie einer Aufzeichnungseinheit zur Messung von Atem- und Herzfrequenz, Zeit im Bett (TIB), Gesamtschlafzeit (TST) und Schlaffeffizienz (SE). Die Datenanalyse erfolgt softwarebasiert. Parallel zur systemischen Antibiotikatherapie (prophylaktisch vs. infektexazerbiert) erfolgte bei allen Patienten eine kontinuierliche Messung von Vital- und Schlafparametern.

**Patienten:** Die Studie begann im Juni 2018 und umfasst mittlerweile 44 Patienten (20w), Alter 31,0±10,6 Jahre, BMI 20,4±3,9 kg/m<sup>2</sup>, FEV<sub>1</sub> 39,2±16,2 % des Solls. Insgesamt sind mindestens 50 Patienten geplant. Eingeschlossene Patienten leiden an Mukoviszidose in verschiedenen Stadien.

**Ergebnisse:** Die nächtlichen Vitalparameter liegen bei einer Herzfrequenz (HF) von 66,9±12,4/min und einer Atemfrequenz (AF) von 24,1±5,7/min. Die Patienten verbringen 9,3±2,8 h im Bett, wobei sich die Total Sleep Time auf 6,6±2,2 h beläuft. Die Schlaffeffizienz liegt bei 82,9±27,6 %. Die Durchschnittsaufenthaltsdauer unter VitaLog®-Kontrolle lag bei 6,3±3,6 Tagen. In einer Subgruppenanalyse zeigt sich bei den infektexazerbierten Patienten (n=18) zu Beginn eine AF von 26,9 /min±5,6/min, mit einer Abnahme unter Therapie auf 24,4/min±6/min (p<0,001). Bei den nicht-exazerbierten Patienten beträgt die AF zu Beginn 22,5/min±4,9/min und nimmt im Verlauf auf 21,0/min±3,5/min ab (p>0,05). Der Verlauf in Bezug auf die HF erbrachte keine signifikanten Unterschiede zwischen den Gruppen.

**Fazit:** Das VitaLog®-Messsystem stellt eine neue technische Möglichkeit der kontinuierlichen kontaktlosen Messung von Atem- und Herzfrequenz sowie Schlafparametern bei Patienten dar. Wir sehen während der stationären Behandlung im Rahmen einer Infektexazerbation eine signifikante Abnahme der Atemfrequenz. Denkwert wäre eine Nutzung im häuslichen Bereich zur Messung der AF als Marker zur Früherkennung von Infektexazerbationen und somit der Möglichkeit zur frühzeitigen Intervention zur Verhinderung von Hospitalisationen.

## PW1.7 – Evaluation der Ivacaftor-Therapie auf die Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator-Funktion bei einer Patientin mit 3849+10kbC>T-Mutation

[Y. Yu, M. Stahl, S. Gräber, S. Hirtz, H. Scheuermann, J. Salomon, H. Mairbörl, O. Sommerburg](#)

**Hintergrund:** Der CFTR-Potentiator Ivacaftor wurde von der FDA für CF-Patienten mit CFTR Gating- bzw. Restfunktions-Mutationen zugelassen. Daten über die Wirkung bei CF-Patienten mit der Spleißmutation 3849+10kbC>T sind allerdings noch ausstehend. Daher war Ziel dieser Arbeit, den Grad der funktionellen Verbesserung und den klinischen Nutzen einer Ivacaftor-Behandlung bei einer Patientin mit dem Genstatus I507del/3849+10kbC>T und progredienter CF-Lungenerkrankung zu untersuchen.

**Methoden:** Untersucht wurden Laborwerte, Sputum, Lungenfunktion, Schweißtest und klinischer Zustand vor und unter einer Therapie mit Ivacaftor. Um eine mögliche in vivo CFTR-Aktivierung bei Patienten mit dieser Mutation zu erkennen, wurden zudem nasale Potentialdifferenzmessungen (nPD) und intestinale Kurzschlussstrommessungen (ICM) als weitere Biomarker vor und vier Monate nach Therapiebeginn durchgeführt.

**Ergebnisse und Schlussfolgerung:** Neben der Verbesserung der Lungenfunktion in Form des mittels MBW-ermittelten LCI bei bereits initial normwertiger Spirometrie wurde auch eine Gewichtszunahme unter CFTR-modulierender Therapie beobachtet. Im Einklang mit der klinischen Verbesserung zeigte der Schweißtest nach Therapiebeginn eine Reduktion der mittleren Chloridkonzentration und eine geringfügige Verbesserung der CFTR-Funktion in den rektalen Schleimhautbiopsien. In der Nasenschleimhaut war dieser Effekt jedoch nicht nachweisbar. Insgesamt gehen wir von einem Ansprechen auf die CFTR-modulierende Therapie mit Ivacaftor aus, ohne Anzeichen von Nebenwirkungen. Nach unserem Kenntnisstand ist dies der erste Fall, bei dem untersucht wurde, ob nPD und ICM sensitive Biomarker sind, um die in vivo Aktivierung von CFTR bei Patienten mit einer 3849+10kbC>T-Mutation (ohne G551D-Mutation) unter Behandlung mit Ivacaftor nachzuweisen. Wir schlagen vor, dass eine größere Anzahl von CF-Patienten mit Spleißmutationen, die nur geringe Mengen an normalen CFTR-Transkripten produzieren, untersucht werden sollte.

# Posterwalk 2

## Therapie 2

### PW2.1 – Weiterbildung Pflege Cystische Fibrose (GuKG §64)

[M. Dalbeck](#)

Diesen Abstrakt finden Sie bei **Seminar 6** (Seite 32)

### PW2.2 – Erwachsen werden mit Mukoviszidose

[K. Heidemann, J. Orf, J. Jungbauer](#)

Erwachsen werden ist nicht immer leicht. Das gilt ganz sicher noch mehr für junge Menschen mit einer chronischen Erkrankung wie Mukoviszidose und häufigen Arzt- und Krankenhausbehandlungen. Das Ziel des Forschungsprojektes besteht darin, den Übergang (Transition) von der Kinder- und Jugendbehandlung zur Erwachsenenmedizin aus verschiedenen Perspektiven zu beleuchten und – angepasst an die besondere Situation in Aachen mit verschiedenen Standorten – bedarfsgerecht anzupassen.

In ca. einstündigen qualitativen Interviews mit Betroffenen sowie Behandlern/-innen verschiedener Professionen (Ärztinnen und Ärzte, Sozialarbeiter/innen, Psycholog/innen, Physiothera-

peuten/innen, MFAs) wurden über 4 Monate hinweg Erfahrungen und Erwartungen erhoben – teils retrospektiv, teils mitten aus dem Prozess heraus. Was war gut? Was hat Angst gemacht? Was könnte besser werden?

Die ersten Ergebnisse (Auswertung noch laufend) ergeben klare Handlungsimplikationen für die Gestaltung des Transitionsprozesses. Darüber hinaus werden Einblicke in die individuellen psychologischen, sozialen und familiären Komponenten gewonnen, die den Umgang mit der Krankheit und den begleitenden Institutionen in der Zeit des Umbruchs beeinflussen und die Grundlage für weitere Forschungen bilden.

### PW2.3 – Erhebung zur aktuellen Praxis physiotherapeutischer Maßnahmen bei Kindern und Jugendlichen mit Mukoviszidose

[T. Hellmuth, F. Junge, S. Junge, A.-M. Dittrich](#)

**Einleitung:** Atemphysiotherapie (APT) ist ein wichtiger Bestandteil der Behandlung von PatientInnen mit Mukoviszidose (CF). Aufgrund unterschiedlicher internationaler Empfehlungen zu Häufigkeit und Inhalt der APT wurde im Sommer 2016 eine Pilotstudie gestartet, in der Eltern von Kindern mit CF im Alter von 0-6 Jahren zu diesem Thema befragt wurden. Die Ergebnisse zeigten, dass in lediglich 17,5 % der Haushalte tägliche APT zu Hause durchgeführt wird, obwohl 90 % der Eltern subjektiv pulmonale Symptome bei ihrem Kind wahrnehmen. Auf Basis dieser Ergebnisse soll ermittelt werden, wie viel und welche APT von allen PatientInnen durchgeführt wird, die im Pädiatrischen Zentrum für CF der Medizinischen Hochschule Hannover in Behandlung sind.

**Methodik:** Mittels des überarbeiteten Atemphysiotherapie-Adhärenz-Fragebogen (APAF) wurden 195 CF-PatientInnen im Alter von 0-17 Jahren bzw. deren Eltern zu APT zu Hause und in der Physiotherapiepraxis befragt. Anschließend wurden klinische Daten wie z. B. Alter, FEV<sub>1</sub> und BMI hinzugezogen, um einen Zusammenhang zwischen APT und klinischem Gesundheitszustand zu ermitteln. Longitudinal erfolgte eine Analyse der Antworten aus der Pilotstudie 2016, um Veränderungen im APT-Verhalten zu untersuchen.

**Ergebnisse:** Es wurden n=104 (53,3 %) Fragebögen zurückgesandt (Alter:  $\bar{x}$  = 9,71±5,05 Jahre). Bezüglich der Häufigkeit von APT zu Hause gibt der größte Teil der PatientInnen an, täglich APT durchzuführen (n=26), gefolgt von n=21 PatientInnen, die nur bei vermehrten Beschwerden APT absolvieren. In n=12 Haushalten findet nie APT statt. Die Inhalte der APT liegen neben körperlicher Aktivität bei den 0-5-Jährigen (n=23) vorrangig bei Atemübungen und Vibrationen, bei den 6-11-Jährigen (n=36) bei Atemübungen, therapeutischen Körperstellungen, Flutter und Cornet und bei den 12-17-Jährigen (n=33) bei therapeutischen Körperstellungen und Autogener Drainage. Die häufigsten Gründe für mangelnde Adhärenz sind der Mangel an Motivation (n=33) und Zeit (n=32).

**Diskussion:** Obwohl die klinische Erfahrung zeigt, dass APT einen Einfluss auf den pulmonalen Verlauf der CF hat, gibt es nur wenige evidenzbasierte Daten, die diesen Eindruck objektivieren. Mithilfe der Studienergebnisse entsteht ein umfassendes Bild zum Status Quo und es können erste Zusammenhänge zum klinischen Gesundheitszustand ermittelt werden. Weiterhin sollen die Ergebnisse dabei helfen, Adhärenzbarrieren zu erkennen, um frühzeitig Maßnahmen mit den PatientInnen und Familien entwickeln zu können.

#### PW2.4 – Atemphysiotherapie mit Simeox - Erfahrungen aus der Praxis

[T. Hillmann, C. Krämer](#)

Bei der DMT im November 2018 wurde eine neue Technologie zur Sekretmobilisation mit dem Atemtherapiegerät „Simeox“ der Firma PhysioAssist erstmalig einem größeren Fachpublikum in Deutschland vorgestellt. Inzwischen wird das Gerät in der Routineversorgung mehrerer auf Mukoviszidose spezialisierten Kliniken und physiotherapeutischen Praxen in Deutschland und Österreich eingesetzt, insbesondere im Rahmen der täglichen Atemtherapieübungen „Autogene Drainage“. Im Rahmen einer ex-post Analyse von Therapie-Daten soll systematischer über die Wirksamkeit der Technologie berichtet werden. Dabei werden sowohl subjektive Einschätzungen von Patienten und Therapeuten vor, während und nach der Therapie herangezogen, als auch Lungenfunktionsparameter (u. a. FVC, FEV<sub>1</sub>, RV,

FEV, Atemwegswiderstand, SpO<sub>2</sub>, ...), Auskultation, MRC Dyspnoe Skala. Die Analyse wird auf 20-60 CF-Patienten beruhen, die das Gerät im Rahmen der physiotherapeutischen Betreuung an der Ruhrlandklinik Essen (Erwachsene) sowie dem Universitätsklinikum Münster (Pädiatrie) verwendet haben. Dabei erwarten wir auch erste Hinweise, welche Patienten besonders gut von der Therapie mit Simeox profitieren. Ergebnisse der Untersuchung werden voraussichtlich im Herbst 2019 vorliegen und können dann im Rahmen der Poster-Präsentation bei der DMT diskutiert werden.

#### PW2.5 – Evaluation Atemphysiotherapie in Deutschland

[T. Becher, D. Hoppe](#)

**Hintergrund:** Die Atemphysiotherapie (APT) umfasst eine komplexe Kombination an Behandlungsmaßnahmen, die befund- und patientenorientiert bei pneumologischen Erkrankungen und Mukoviszidose eingesetzt werden. Es existiert weder eine Standardisierung, noch eine Zertifizierung der APT. Grundlagen der APT sind in Deutschland Bestandteil der berufsfachschulischen Ausbildung und des grundständigen Studiengangs Physiotherapie. Für eine qualitativ angemessene Betreuung dieser Patienten reichen diese Grundkenntnisse nicht aus. Inhalte und Anforderungen variieren in den Weiterbildungsangeboten erheblich. Von den Leistungserbringern werden zunehmend Qualitätsentwicklung, -sicherung und Evidenznachweise gefordert. Um Konzepte und wissenschaftliche Fragestellungen zu entwickeln, sowie potentielle Versorgungslücken zu erfassen, und Rahmenbedingungen zu optimieren, bedarf es einer Bestandsaufnahme. Mit dieser Studie wurde erstmalig die aktuell praktizierte Atemphysiotherapie in Deutschland erfasst.

**Methode:** Mittels eines nicht validierten Fragebogens, wurden ca. 600 Zusatzqualifizierte AtemphysiotherapeutInnen, die in den Datenbanken des Mukoviszidose e.V. und der Atemwegs-

liga registriert sind im Zeitraum 06/07-2019 um Teilnahme an der Onlineumfrage gebeten. Die Umfrage umfasste 30 Fragen, in denen neben demografischen Daten, Qualifikation, Tätigkeitsbereich, Arbeitsmittel und Patientenschulung erhoben wurden.

**Ergebnisse:** Es ergab sich ein Rücklauf von 123 Fragebögen. Die Ergebnisse zeigen eine nicht homogene physiotherapeutische Versorgung in Deutschland, eine überwiegende Betreuung in niedergelassenen Praxen, unterschiedliche Qualifikationen der TherapeutInnen, fehlende spezifische Hygienepläne und uneinheitliche Vorgehensweisen bei Vorliegen der unterschiedlichen Keimbefunde.

**Diskussion:** Die klinische Erfahrung zeigt, dass Patienten mit pneumologischen Erkrankungen und CF häufig nicht optimal physiotherapeutisch versorgt sind. Die Ergebnisse können hilfreich sein die physiotherapeutische Versorgungssituation einzuschätzen und Konzepte zur Standardisierung, Verbesserung und flächendeckenden Versorgung zu entwickeln.

#### PW2.6 – Der ergänzende Einsatz des „Profils der Lebensqualität chronisch Kranker“ im Mental Health Screening am CF-Zentrum Stuttgart

[L. Hornig](#)

Patienten mit CF sind angesichts des hohen zeitlichen Therapieaufwands sowie des chronisch progredienten Verlaufs der Erkrankung zahlreichen körperlichen sowie psychosozialen Belastungen ausgesetzt. Demzufolge fanden in der Vergangenheit bereits diverse Studien ein erhöhtes Risiko von Patienten und Angehörigen an Angst oder Depression zu erkranken. Unter Berücksichtigung dieser Befunde verabschiedete das International Committee on Mental Health im Jahr 2016 eine Leitlinie, die den Einsatz eines Mental Health Screenings (MHS) in den CF-Zentren empfiehlt. Damit sollen Patienten und Angehörige einmal jährlich auf Angst und Depression untersucht werden. Obwohl diverse Studien zeigen konnten, dass Angst und Depression in einem negativen Zusammenhang mit der Lebensqualität stehen, wird diese im MHS nicht erfasst. Die zusätzliche Erfassung der Lebensqualität könnte jedoch wichtige Aufschlüsse über die Auswirkungen der Krankheit und ihrer Komorbiditäten auf den Alltag der Patienten und Angehörigen geben. Das CF-Zentrum des Klinikums Stuttgart setzt deshalb das „Profil der Lebensqualität chronisch Kranker“ (PLC) in einer gekürzten Version ein. Ziel dieser Studie war es zu über-

prüfen, ob das PLC einen Mehrwert zum MHS im Sinne einer Verbesserung der Vorhersage von Angst und Depression bietet. Außerdem wurde untersucht, inwiefern sich Angehörige, unter 18-jährige und über 18-jährige Patienten in ihrer Lebensqualität über die Messzeitpunkte hinweg unterscheiden. Um dies zu untersuchen wurden die Daten des MHS einschließlich der Lebensqualitätswerte von 149 Patienten und Angehörigen über zwei Messzeitpunkte analysiert. Die Vorhersage von Depression, nicht jedoch die von Angst, konnte signifikant durch den Einsatz des PLC verbessert werden. Insbesondere das Zugehörigkeitsgefühl erwies sich als signifikanter Prädiktor von Depression. Zwischen Angehörigen, unter 18-jährigen und über 18-jährigen Patienten fanden sich über zwei Messzeitpunkte hinweg keine signifikanten Unterschiede in der Lebensqualität. Alle drei Gruppen waren gleichsam belastet.

Die Ergänzung des MHS durch das PLC kann anhand der vorliegenden Studienergebnisse auch für andere CF-Zentren empfohlen werden.

## PW2.7 – Körperliche Aktivität bei Kindern und Jugendlichen mit Cystischer Fibrose – Bewegen sie sich genug?

F. Junge, T. Hellmuth, S. Junge, L. Stein

**Hintergrund:** Laut WHO<sup>(1)</sup> sollen Kinder und Jugendliche mindestens 60min/Tag moderat bis intensiv körperlich aktiv sein. Körperliche Aktivität [kA] kann bei Patienten mit CF u. a. zu einer Verbesserung der Lungenfunktion und Lebensqualität führen. Die KiGGS-Studie<sup>(2)</sup> zeigt, dass sich 27,5 % der Gesunden im Alter von 3-17 Jahren [J] mind. 60min/Tag bewegen. Studienfrage ist, wie viele Kinder und Jugendliche mit CF gemäß WHO-Empfehlungen körperlich aktiv sind.

**Methodik:** In Kooperation zur Forschungsarbeit „Erhebung zur aktuellen Praxis physiotherapeutischer Maßnahmen bei Kindern und Jugendlichen mit Mukoviszidose“ wurde ein Fragebogen zur Erhebung der kA an alle CF Patienten der Kinderklinik der MHH verschickt. Sechs Fragen evaluieren die Anzahl der Tage mit mind. 60 min kA pro Woche, die Dauer/Intensität der kA (in Min.), sowie das Interesse an kA. 195 wurden befragt, 105 antworteten, wovon 88 im Alter von 3-17 J (45,12 %; 34 Jungen [m], 54 Mädchen [w]) ausgewertet wurden. Eine Korrelation zu Alter, Geschlecht, BMI Z-Score, und Lungenfunktion (GLI-Werte) wird geprüft.

**Ergebnisse:** Die 88 CF-Patienten im Alter von 10,7±4,4 J zeigen folgende klinische Parameter: BMI Z-Score -0,45±0,93; FVC 91,5±16,9 %; FEV<sub>1</sub>[F1] 84,4±22,6 %; MEF<sub>25-75</sub> 68,3±35,1%. Insgesamt sind nur 6,8 % der befragten Kinder und Jugendlichen

mit CF (3-17 J) mind. 60min/Tag körperlich aktiv (m=8,8 %; w=5,6 %). 13,6 % (m=20,6 %; w=9,3 %) sind weniger als zwei Tage/Woche mind. 60min körperlich aktiv. Als Gründe werden fehlende Zeit (44 %), mangelnde Motivation (25 %), fehlende individuelle Angebote (23 %) und Nichtwissen um Relevanz (11 %) benannt. Die Altersgruppen der 11-13- und 14-17-jährigen haben eine geringere kA.

**Diskussion:** Die kA bei Kindern und Jugendlichen mit CF ist insgesamt geringer als bei Gesunden und nimmt mit zunehmendem Alter ab. Allerdings erfolgte die Befragung im Gegensatz zur KiGGS Studie einmalig im Winter.

Der tägliche Therapieaufwand, zusätzlich zu den schulischen Belastungen, erfordert eine besonders hohe Motivation von den CF Patienten für tägliche kA. Deshalb sollte eine regelmäßige Evaluation der aktuellen kA sowie Beratung, Motivation und Unterstützung bei der Suche nach individueller Aktivität fester Bestandteil der Betreuung von Patienten mit CF sein.

Literatur:

<sup>(1)</sup>Global recommendations on physical activity for health. World Health Organization. Genf. 2010

<sup>(2)</sup>Körperliche Aktivität. Faktenblatt zu KiGGS Welle 1: Studie zur Gesundheit von Kindern und Jugendlichen in Deutschland. Robert Koch- Institut. 2014

# Posterwalk 3

## Basis-Forschung und Diagnostik

### PW3.1 – Radiologisches Scoring von unterschiedlichen Aspergillose-Stadien

E. Can, F. Holz, P. Eschenhagen, C. Schwarz

**Hintergrund:** Bei Patienten mit CF können unterschiedliche Aspergillose-Stadien auftreten. Diese reichen von einer harmlosen Kolonisation mit *Aspergillus fumigatus* (Af) bis zu einer klinisch-signifikanten allergischen bronchopulmonalen Aspergillose oder gar einer Af Pneumonie. Der Einfluss auf den radiologischen Score bei diesen Stadien ist jedoch weitestgehend unbekannt.

**Hypothese:** Im Rahmen des BMBF Projektes Infectcontrol 2020, Art4Fun, wurde die Hypothese aufgestellt, dass die unterschiedlichen Aspergillose-Stadien unterschiedliche CT Scores (Brody Score) aufweisen.

**Methode:** Prospektiv wurden bei 140 Patienten mit CF die Computertomographie Scores (Brody Score) von zwei unabhängigen Gutachtern berechnet und innerhalb der Aspergillose-Stadien verglichen.

**Ergebnisse:** Im Untersuchungszeitraum von 1/2017 bis 6/2019 wurden radiologische Untersuchungen von 140 Patienten mit CF analysiert. Folgende Aspergillose-Stadien traten auf:

1. Af Kolonisation (+/-Sensibilisierung)
2. Af Sensibilisierung (+/-Kolonisation)
3. Af Bronchitis
4. Af Pneumonie
5. Allergische bronchopulmonale Aspergillose (akut, chronisch-rezidivierend und Zustand nach)

Das häufigste Aspergillosestadium war die Af-Kolonisation gefolgt von Af-Sensibilisierung.

**Zusammenfassung:** Es lassen sich anhand radiologischer Scores Unterschiede zwischen den Aspergillose-Stadien feststellen.

### PW3.2 – Engraftment hämatopoetischer Stammzellen in der Lunge nach Knochenmarkstransplantation – Daten aus einem CF-Mausmodell

A. Munder

Diesen Abstrakt finden Sie bei Seminar 7 (Seite 35)

**PW3.3 – Die Transkriptionsfaktoren EHF und STAT<sub>3</sub>, zwei modifizierende Gene der Mukoviszidose, haben gemeinsame Zielgene und regulieren die Expression von CFTR**

[F. Stanke](#), M. Mahnkopf, E. Raddatz, S. Tamm, S. Hedtfeld, M. Scherr, S. Merkert, L. Wiehlmann, C. Davenport, O. Dittrich-Breiholz, B. Tümmler

EHF und STAT<sub>3</sub> sind als modifizierende Gene der Mukoviszidose aus Assoziationsstudien identifiziert worden, wobei beide die CFTR-vermittelte Restfunktion bei F508del homozygoten Mukoviszidosepatienten beeinflussen. Hier fassen wir die funktionellen Daten aus epithelialen Modellzelllinien zu diesen beiden Transkriptionsfaktoren zusammen. Eine Inhibition der STAT<sub>3</sub>-Funktion in Epithelzellen ergab mehr Expression von CFTR (0.01 < P < 0.02; Daten aus T84 und 16HBE14o-, 4 verschiedene STAT<sub>3</sub>-Inhibitoren). Diese in Modellzelllinien erhobenen Befunde konnten sowohl in RNAi-Experimenten, bei denen die STAT<sub>3</sub>-Expression direkt verringert wurden, als auch in induzierten pluripotenten Stammzellen von F508del-homozygoten Patienten bestätigt werden. Für EHF wurden Zielgene mit der Technik ChIP-Seq vorhergesagt, die EHF-Bindungspositionen im Genom bestimmen. Transkriptomdaten für solche EHF-regulierten Gene aus Proben, die mit gegen EHF gerichteter siRNA behandelt wurden, konnten auf 3660 Gene überprüft und auf 521 differentiell exprimierte Gene gefiltert werden (P < 0,01). Die Genanreicherung zeigte, dass die Kategorien „Proteinlokalisierung“ (80 Gene; 49 erwartet, P = 2 × 10<sup>-5</sup>) und „Organellenorganisation“ (132 Gene; 82 erwartet, P = 3 × 10<sup>-8</sup>) unter diesen 521 Kandidaten angereichert waren. Die sequentielle

Western-Blot-Analyse solcher EHF-regulierter Gene hat die EHF- und interessanterweise auch die STAT<sub>3</sub>-abhängige Regulation von zwei Untereinheiten des GARP-Komplexes bestätigt, die den Proteintransport im späten Golgi-Kompartiment regulieren. Da die für EHF und STAT<sub>3</sub> publizierten DNA-Bindungssequenzen sehr ähnlich sind, könnten die gleichen regulatorischen Elemente im Genom durch beide Transkriptionsfaktoren genutzt werden. Aus diesen Daten lässt sich ableiten, dass die Transkriptionsfaktoren EHF – und zumindest teilweise überlappend auch STAT<sub>3</sub> – die Struktur des Proteinreifungsweges in der polaren Epithelzelle beeinflussen und so eine Modulation der Reifung des Mukoviszidoseproteins CFTR durch beide Transkriptionsfaktoren erzeugt wird. Damit ist erklärbar, warum zwei Transkriptionsfaktoren, die unter anderem für ihre Rolle bei der Wundheilung, von Dedifferenzierungsvorgängen wie der Epithelial-Mesenchymalen Transition sowie der Abwehr viraler Pathogene bekannt sind, einen Einfluss auf die CFTR-vermittelte Restchloridleitfähigkeit haben.

**PW3.4 – Vergleich der Surrogatmarker (BMI, FEV<sub>1</sub>, Notwendigkeit einer i.v. Antibiotikatherapie) von CF-Patienten mit und ohne *P. aeruginosa*-Infektion in Frankfurt und Moskau zwischen 1990 und 2015**

[L.-P. Varescon](#), G. Babadjanova, C. Smaczny, Y. Philippova, E. Amelina, S. Krasovsky, G. Rohde, T.O.F. Wagner

**Hintergrund/Ziel:** Frühere Studien haben gezeigt, dass die CF-Prognose von drei Hauptparametern abhängt: die FEV<sub>1</sub>, der BMI und die Notwendigkeit einer intravenösen Antibiotikatherapie. Das Universitätsklinikum Frankfurt und die Lomonosov State University Moskau beherbergen CF-Zentren, die Mukoviszidosepatienten betreuen. Es wurden die drei wichtigsten CF-Prognoseparameter von 1990 bis 2015 erhoben und deskriptiv analysiert. Hierzu wurde vorher noch keine Studie veröffentlicht.

**Methoden:** Die Daten des Frankfurter CF-Zentrums wurden aus der Plattform Muko.web gesammelt. Die fehlenden Werte wurden mit dem System „Orbis“ ergänzt, dem medizinischen Erfassungsinstrument des Frankfurter Universitätsklinikums. Russische Daten wurden direkt aus den medizinischen Unterlagen in Moskau entnommen und nach Zusammenfügung übermittelt. Anschließend wurden sie mit den deutschen Daten in einer Tabelle zusammengestellt. In einer deskriptiven statistischen Analyse mit Bias und R Studio wurden die Werte verglichen.

**Ergebnisse:** 428 Patienten aus Moskau (217 männlich, 211 weiblich; 348 mit *P. aeruginosa*-Infektion) und 159 Patienten aus Frankfurt (92 männlich, 67 weiblich, 137 mit *P. aeruginosa*-Infektion) wurden angesichts ihres BMI, ihrer FEV<sub>1</sub> und ihrem

Bedürfnis einer intravenösen Antibiotika-Therapie in Folge der CF-Erkrankung verglichen. Es stellte sich ein signifikanter Unterschied der beiden prognostischen Parameter FEV<sub>1</sub> und BMI für 2015 heraus. Nach Altersgruppen geschichtete CF-Patienten in Moskau hatten einen niedrigeren BMI als CF-Patienten in Frankfurt im Jahr 2015 (Alter 16-18: p = 0,003; Alter 19-22: p = 0,004; Alter 23-29: p < 0,001; Alter 30-35: p < 0,001; Alter 36-66: p = 0,024). Die FEV<sub>1</sub> war im Jahr 2015 in Moskau ebenso signifikant niedriger als in Frankfurt (p < 0,001).

**Schlussfolgerungen/Zusammenfassung:** Diese Studie zeigte einen signifikanten Unterschied in den prognostischen Parametern zwischen Frankfurt und Moskau für 2015. Eine noch durchzuführende Studie (vmtl. Beginn Mitte 2019/Ende 2019) wird sich damit beschäftigen den Unterschied über einen längeren Zeitraum zu beweisen. Diese wird sich auch damit beschäftigen einen/den Grund für die Unterschiede bei den Prognoseparametern zwischen Patienten in Moskau und Frankfurt herauszufinden. Diskutiert werden aktuell epidemiologische, sozioökonomische, genetische (Delta-F508-Mutationsverteilung), pflegerische, therapeutische und medikamentöse Ansätze.

**PW3.5 – 1-Monats-Reproduzierbarkeit der morpho-funktionellen MRT der Lunge bei Patienten mit Mukoviszidose und COPD**

[M. O. Wielpütz](#)

Diesen Abstrakt finden Sie bei **Seminar 7** (Seite 33)

**PW3.6 – Aus Stammzellen abgeleitete Makrophagen als zellbasierter Therapieansatz gegen multiresistente *Pseudomonas aeruginosa*-Infektionen bei Mukoviszidose**

[T. Wüstefeld](#)

Diesen Abstrakt finden Sie bei **Seminar 7** (Seite 35)



# Posterwalk 4

## Mikrobiologie

### PW4.1 – Kompetitive Fitnessexperimente von *Pseudomonas aeruginosa* Isolaten aus den Atemwegen von Patienten mit Cystischer Fibrose (CF) in murinen precision-cut lung slices (mPCLS)

[N. Cramer](#)

Diesen Abstrakt finden Sie bei Seminar 7 (Seite 34)

### PW4.2 – Prospektive Untersuchung von *Aspergillus fumigatus*-spezifischem IgG bei Patienten mit Cystischer Fibrose

[P. Eschenhagen](#), [C. Grehn](#), [P. Bacher](#), [A. Scheffold](#), [S. Kaufmann](#), [C. Schwarz](#)

**Hintergrund:** Bei Patienten mit Cystischer Fibrose (CF) sind die Atemwege regelmäßig mit opportunistischen Pilzen besiedelt. *Aspergillus fumigatus* (Af) ist der am häufigsten nachgewiesene Schimmelpilz. Af-Erkrankungen sind mit einer signifikanten Morbidität und Mortalität verbunden. Das häufigste Krankheitsbild, die allergische bronchopulmonale Aspergillose (ABPA), entsteht durch eine immunologische Reaktion auf Af-Allergene. Selten können bei CF eine Af-Bronchitis, Af-Pneumonie oder Aspergillome als Folge einer Af-Proliferation auftreten. Möglich ist auch die asymptomatische Besiedlung der Atemwege mit Af. Da sich pulmonale Mykosen und anders verursachte Exazerbationen bei CF in ihren klinischen, radiologischen und immunologischen Zeichen überschneiden, ist die Diagnosestellung nach wie vor eine Herausforderung.

**Fragestellung:** Af-spezifisches IgGm3 ist breit verfügbar, die Daten über seine Sensitivität und Spezifität als Marker von Af-Erkrankungen sind jedoch widersprüchlich. Da m3 das Af-Rohantigen ist, könnte eine Immunantwort gegen m3 durch Kreuzreaktivitäten gegenüber anderen opportunistischen Pilzen verursacht und ein erhöhtes IgGm3 Ausdruck einer durch diese verursachte Erkrankung sein. Für viele Aeroallergene wurde zudem nachgewiesen, dass die Höhe des allergenspezifischen IgG4 mit einer Immuntoleranz assoziiert ist. Es stellt sich die Frage, was der Nachweis IgGm3-Nachweis bei Patienten mit CF bedeutet und ob IgGm3 sich als Marker für akute Af-Erkrankungen sowie als Verlaufsparemeter eignet.

**Methode:** In unserer prospektiven Single-Center-Studie untersuchten wir Patienten mit CF (n=203) auf Af und Af-Erkrankungen. Entsprechend ihrer klinischen, radiologischen und immunologischen Befunde wurden sie in eine von 10 Af-Krankheitskategorien eingeteilt. Die Gruppen wurden hinsichtlich des Af-spezifischen IgGm3 verglichen. Für 79 Patienten konnte eine Verlaufsmessung nach 10-14 Monaten erfolgen. Zudem untersuchten wir die Korrelation zwischen IgGm3, der Kolonisation mit anderen Pilzen und weiteren neuen und bekannten immunologischen Markern.

**Ergebnisse und Zusammenfassung:** Aufgrund der großen interindividuellen Variabilität ist das Af-spezifische IgGm3 allein kein nützlicher Parameter für die Diagnose akuter Af-Erkrankungen. Ursache hierfür können Kreuzreaktivitäten und eine unterschiedliche Immuntoleranz der Patienten sein. In den Follow-up-Messungen zeigte sich ein signifikanter Rückgang des Af IgGm3, weshalb es als Verlaufsparemeter durchaus geeignet ist.

### PW4.3 – Stadtleben als Risikofaktor für eine Aspergillose

[C. Grehn](#), [P. Eschenhagen](#), [S. Kaufmann](#), [U. Düesberg](#), [K. Neumann](#), [C. Schwarz](#)

*Aspergillus fumigatus* besiedelt häufig die Atemwege von Patienten mit Mukoviszidose (Cystic Fibrosis, CF) und kann schwere Komplikationen, wie eine allergische bronchopulmonale Aspergillose (ABPA), hervorrufen. Es stellt sich die Frage, ob die Lage des Wohnortes, der Kontakt zu Haustieren, Zimmerpflanzen, direkter Kontakt zur Erde, Gartenarbeit oder Schimmelbefall in der Wohnung einen Einfluss auf das Auftreten einer Aspergillose bei Patienten mit CF haben könnten.

Die prospektive Fragebogenerhebung (n=1465) sollte Aufschluss über den Einfluss der Besiedlungsdichte, bzw. dem Leben in der Stadt oder auf dem Land und den Kontakt zu Haustieren, Zimmerpflanzen, dem direkten Kontakt mit Erde oder Gartenarbeit sowie Schimmelbefall in der Wohnung auf den Aspergillus-Befund und das Auftreten einer ABPA bei Patienten mit CF geben. Die Analyse der Fragebögen von 1016 Patienten mit CF ergab,

dass Patienten, die in einem urbanen Umfeld wohnen, signifikant häufiger einen positiven Aspergillus-Befund aufweisen, als jene, die in einer dünnbesiedelten ländlichen Region beheimatet sind. Des Weiteren ist der direkte Kontakt zu Erde (Garten/Balkon, einpflanzen/umtopfen) mit einem positiven Aspergillus-Befund und dem Auftreten einer ABPA assoziiert. Der regelmäßige Kontakt zu Haustieren ist bei Patienten mit CF ebenfalls mit dem Auftreten einer ABPA assoziiert und bestätigt damit eine vergangene Untersuchung an einer kleineren Patientenkohorte.

Die Risikofaktoren für eine Aspergillose, wie das Leben in der Stadt, Haustierbesitz und Gärtnern sollten in die Patientenberatung Einzug erhalten und in Bezug auf präventive Maßnahmen berücksichtigt werden.

#### PW4.4 – Umsetzbarkeit und Relevanz induzierten Sputums für die mikrobiologische Diagnostik bei Kindern ab 6 Jahren

[L. Rößler, R. L. Knoll, A. Diehl, T. Jung, C. Neumann, K. Poplawska](#)

**Hintergrund:** Um über die bakterielle Kolonisation der Atemwege bei der Erkrankung Mukoviszidose Aussagen zu treffen, werden bei Kindern tiefe Rachenabstriche (cough-swabs) verwendet. Auf Grund der Schwierigkeiten von Kindern mit stabilen Krankheitsverläufen Sputum zu expektorieren, kommt das deutlich aussagekräftigere, induzierte Sputum hier selten zum Einsatz.

**Methoden:** Im Rahmen der Studie „OrkambiKIDS“, wurden 7 Kinder zwischen 6–11 Jahre mit Lumacaftor/Ivacaftor behandelt. In den regelmäßigen 3-monatlichen Vorstellungen wird induziertes Sputum als Diagnostiktool für die bakterielle Besiedlung und Inflammation der Atemwege evaluiert. Die Induktion des Sputums wird unter der Anleitung von CF-Physiotherapeutinnen durchgeführt. Nach der Inhalation von hypertoner Kochsalzlösung (MucoClear 6 %) sowie vorheriger Bronchodilatation mit Salbutamol DA (200 µg) und mit Hilfe verschiedener Bewegungsabläufe (z. B. Trampolin springen und verschiedene Lagerungspositionen), gelingt es den Kindern, Sputum zu expektorieren. Sowohl Rachenabstriche als auch Sputum werden anschließend jeweils konventionell mikrobiologisch untersucht und für weitere Untersuchungsverfahren prozessiert und eingefroren.

**Ergebnisse:** In unserer Kohorte lag die Erfolgsrate, induziertes Sputum zu erhalten, bei 87 % und ist daher vergleichbar mit den Ergebnissen aus der CF-Sputum Induction Trial (CF-SpIT)<sup>1</sup> (84 %).

Nach Midterm-Evaluation zeigt sich, dass in ca. 60 % der Fälle Unterschiede in den mikrobiologischen Ergebnissen des tiefen Rachenabstrichs und des induzierten Sputums bestehen.

Die angewandte Methode zur Sputuminduktion konnte in unserem Kollektiv gut umgesetzt und toleriert werden. Die Methode wird als angenehmer als der tiefe Rachenabstrich wahrgenommen.

**Schlussfolgerung:** Induziertes Sputum kann zur mikrobiologischen Routine-Diagnostik auch bei jungen CF-Kindern verwendet werden und zeigt relevante Unterschiede zu den in der CF-Betreuung gut etablierten tiefen Rachenabstrichen. Dies könnte von Vorteil sein, um Besiedelung mit Problemkeimen frühzeitig zu erkennen. Des Weiteren kann die Untersuchung des Sputums im jungen Alter in der Zukunft helfen, Atemwegsinfektionen durch die Bestimmung von Inflammationsmarkern schneller zu erkennen. Wir werden die beschriebene Methode auch nach Abschluss der Studie weiter in unserer Routineuntersuchung anwenden. Weitere Ergebnisse werden wir während der Tagung präsentieren.

<sup>1</sup>The Cystic Fibrosis Sputum Induction Trial (CF-SpIT). Induced sputum in young healthy non-productive children with cystic fibrosis; Journal of Cystic Fibrosis; Tame, J. et al.

#### PW4.5 – Immunantworten von Patienten mit CF bei unterschiedlichen Aspergillose-Stadien

[C. Schwarz, P. Eschenhagen, S. Kaufmann, C. Grehn, K. Seidel, P. Bacher, A. Scheffold](#)

**Hintergrund:** *Aspergillus fumigatus* (Af) ist der am häufigsten nachgewiesene Fadenpilz im Sputum von Patienten mit CF. Folgende unterschiedliche Aspergillose-Stadien können auftreten:

1. Af-Kolonisation (+/-Sensibilisierung)
2. Af-Sensibilisierung (+/-Kolonisation)
3. Af-Bronchitis
4. Af-Pneumonie
5. Allergisch bronchopulmonale Aspergillose (akut, chronisch-rezidivierend und Zustand nach)
6. Aspergillom

**Hypothese:** Im Rahmen des BMBF Projektes Infectcontrol 2020, Art4Fun, wurde die Hypothese aufgestellt, dass die unterschiedlichen Aspergillose-Stadien eine unterschiedliche Immunantwort (Aspergillus-reaktive T-Zellen) aufweisen.

**Methode:** Prospektiv wurden 215 Patienten mit CF mit der ARTE-Technologie (Antigen-reactive T cell enrichment) untersucht. Dies ist ein immunzell-basiertes Verfahren, mit dem T-Zellen, die spezifisch auf ein bestimmtes Antigen reagieren, isoliert und an-

gereichert werden. ARTE erlaubt den Wirt-Pathogen-Status exakt zu bestimmen und diagnostisch für die Kategorisierung von Patientengruppen zu nutzen.

**Ergebnisse:** Im Untersuchungszeitraum von 1/2017 bis 6/2019 wurden 422 Proben von 215 Patienten mit CF mit der ARTE-Technologie untersucht. Das häufigste Aspergillose-Stadium war die Af-Kolonisation (n=84) gefolgt von Af-Sensibilisierung (n=47). Bezogen auf die Af-spezifische T-Zellantwort zeigte ein Großteil der Patienten eine IL-4 und auch eine IL-17, welche bei der akuten ABPA signifikant erhöht war. Ausführlichere Ergebnisse werden während des Kongresses vorgestellt werden.

**Zusammenfassung:** Es lassen sich mit der ARTE-Methode unterschiedliche Immunantworten in Bezug auf die Aspergillose-Stadien feststellen. Diese Aspergillus-spezifischen Immunantworten bilden die Basis für weitere diagnostische Studien und ermöglichen ein besseres Verständnis des zugrundeliegenden Pathomechanismus der Aspergillose-Stadien.

#### PW4.6 – Risikofaktoren für *Aspergillus fumigatus* bei CF

[C. Schwarz, P. Eschenhagen, J. Wosniok, N. Regenfuß, L. Nährlich, U. Düesberg](#)

**Hintergrund:** Pilze spielen bei der Besiedlung der Atemwege von Mukoviszidose (Cystic Fibrosis, CF)-Patienten klinisch meist eine untergeordnete Rolle. Eine Infektion mit *Aspergillus fumigatus* kann aber auch schwere Komplikationen hervorrufen. Die Epidemiologie und Risikofaktoren für eine *Aspergillus fumigatus*-Infektion ist bisher nur an kleinen Patientenkohorten untersucht worden.

**Methode:** Die Daten des deutschen Mukoviszidose-Registers von 2016 und 2017 (Stufe 2-Daten) wurden statistisch deskriptiv und multivariat ausgewertet, um Häufigkeiten von Pilzinfektionen sowie Risikofaktoren für eine *Aspergillus fumigatus*-Infektion zu finden. Als *Aspergillus fumigatus* positiv wurden die Patienten mit mind. zweimaligem Aspergillus-Befund innerhalb von 12 Monaten definiert. Ausgeschlossen wurden Patienten mit Antimykotikagabe, vorangegangener Transplantation und mit einem Alter <4 Jahren.

**Ergebnisse:** Daten von 2.529 Patienten aus dem Jahr 2016 und von 2.823 Patienten aus dem Jahr 2017 wurden in die statistische Auswertung einbezogen. Bei 27,3% bzw. 25,5% (2016 bzw. 2017) der CF-Patienten wurde *Aspergillus fumigatus* in den unteren Atemwegen nachgewiesen. Für beide Jahre ergaben sich signifikante Assoziationsfaktoren mit dem zweimaligen Nachweis von *Aspergillus fumigatus*. Patienten mit positivem Nachweis von *Aspergillus fumigatus* waren signifikant älter als Patienten ohne Nachweis im Sputum, ab dem Alter von 50 Jahren sank die Häufigkeit wieder. Patienten mit *Aspergillus fumigatus* standen außerdem signifikant häufiger unter einer dauerhaften Antibiotika-Therapie. Häufig auftretende pulmonale Exazerbationen und Pankreasinsuffizienz waren jeweils nur in einem Jahr mit einer höheren Wahrscheinlichkeit für einen positiven *Aspergillus fumigatus*-Befund assoziiert und daher keine gleichbleibenden Risikofaktoren.

**Zusammenfassung:** Das Risiko für eine Infektion mit *Aspergillus fumigatus* ist bei CF-Patienten mit einem höheren Alter bis 50 Jahre, sowie einer Dauerantibiose erhöht.

#### PW4.7 – Infektionen mit atypischen Mykobakterien bei CF-Patienten – Behandlungsstrategien und Ergebnisse

S. Henseling, J. Winiarska-Kiefer, U. Graepler-Mainka, A. Hector, S. Nährig, C. Smaczny, S. Wege, H. Wilkens, W. G. Zoller

**Hintergrund:** Infektionen mit atypischen Mykobakterien (NTM) gewinnen bei CF-Patienten zunehmend an Bedeutung. Die Prävalenz der NTM bei CF-Patienten ist in den letzten Jahren auf 12% angestiegen. Die Behandlung einer NTM-Infektion ist grundsätzlich langwierig und muss bei CF-Patienten zusätzlich zur zeitintensiven Dauertherapie der Grunderkrankung durchgeführt werden.

**Methodik:** Das Patientenkollektiv umfasste 50 CF-Patienten mit positivem NTM-Nachweis im Zeitraum von 2007 bis 2017. Die Daten wurden in den CF-Ambulanzen des Katharinenhospitals Stuttgart und der Universitätskliniken Tübingen, Heidelberg, München, Homburg und Frankfurt erhoben. Die Auswertung erfolgte hinsichtlich Unterschiede zwischen MAC- und MABSC-Patienten sowie Abweichungen von den 2016 veröffentlichten Therapie-Empfehlungen der US Cystic Fibrosis Foundation und der European Cystic Fibrosis Society.

**Ergebnisse:** Bei 26 der 50 NTM-Patienten (52 %) wurde eine NTM-Therapie durchgeführt (14 MAC- und 12 MABSC-Patienten). Die MAC-Behandlung umfasste bei allen Patienten mindestens eine oral applizierte 3-fach Therapie aus Azithromycin/Clarithromycin, Rifampicin/Rifabutin und Ethambutol. Bei 72,4 % der MAC-Patienten (10/14) wurde die von der CF-Leitlinie empfohlene Therapiedauer von mindestens 12 Monaten nach Sputumkonversion eingehalten. Nur 16,7 % der MABSC-Patienten wurden leitliniengerecht behandelt (n = 2). Nebenwirkungen traten bei

33 % der behandelten NTM-Patienten (3 MAC- und 5 MABSC-Patienten, p = 0,153) unter der Therapie auf, am häufigsten gastrointestinale Beschwerden. Eine Sputumkonversion konnte bei 86% der MAC-Patienten (12/14) und bei 58 % der MABSC-Patienten (7/12) beobachtet werden (p = 0,190). Die Dauer von Therapiebeginn bis zum Erreichen der Sputumkonversion belief sich bei MAC-Patienten im Median auf 3,7 Monate, bei MABSC-Patienten im Median auf 3,3 Monate.

**Schlussfolgerung:** Das Therapieregime zur MAC-Behandlung greift ausschließlich auf orale Medikamente zurück, somit ist die Therapiebelastung für den Patienten deutlich geringer. MAC-Patienten erreichten öfter eine Sputumkonversion als MABSC-Patienten, obwohl die empfohlene Therapiedauer häufiger unterschritten wurde. Bei MABSC-Patienten war die Therapiedauer signifikant länger, dennoch erreichten sie geringere Sputumkonversionsraten. Bei MABSC-Patienten wurden zudem häufig Abweichungen von den Therapieempfehlungen der Antibiotika beobachtet. Lückenhafte Therapieschemata, insbesondere das Fehlen von Makroliden, sowie fortgeschrittene radiologische Veränderungen sind mit Therapieversagen der MABSC-Patienten in Zusammenhang zu bringen.

# Industriesymposien

## I1 – Vertex Pharmaceuticals (Germany) GmbH

### Bausteine einer erfolgreichen CF-Therapie: Frühe Behandlung und Therapietreue

Die Cystische Fibrose (CF, Mukoviszidose) ist eine progrediente Multiorganerkrankung, deren erste Symptome direkt nach Geburt auftreten können<sup>1</sup>. Die meisten Patienten werden bereits im ersten Lebensjahr pankreasinsuffizient und respiratorische Symptome sowie strukturelle Lungenveränderungen treten schon im Säuglings- und Kleinkindalter auf [2]. Eine frühe Diagnose und Behandlung sind deshalb notwendig, um die Prognose der Betroffenen zu verbessern und ihre Lebenserwartung zu erhöhen<sup>2</sup>.

CFTR-Modulation setzt an der zugrundeliegenden Ursache der CF an und stellt, neben den symptomatischen Therapien, ein immer wichtiger werdendes Element der CF-Behandlung dar. Seit der Zulassung des ersten CFTR-Modulators Ivacaftor im Jahre 2012<sup>3</sup>, wurde die Anzahl der Patienten, für die eine CFTR-Modulator-Therapie in Frage kommt, durch Lumacaftor/Ivacaftor (2015)<sup>4</sup> und Tezacaftor/Ivacaftor (2018)<sup>5</sup> erweitert. Die seitdem in klinischen Studien und Registeranalysen erhobenen Daten zu diesen Medikamenten zeigen, wie der Einsatz von CFTR-Modulatoren den Krankheitsverlauf der Patienten positiv beeinflussen kann. Insbesondere die nun verfügbaren Registerdaten zeigen, dass der Einsatz von CFTR-Modulatoren das Potential hat, Mortalität und Transplantationsrisiko bei CF-Patienten zu reduzieren.<sup>6</sup>

Aktuell stehen CFTR-Modulatoren bereits für ca. die Hälfte der Patienten im Kleinkindalter zur Verfügung. Patienten, die F508del homozygot sind, können ab einem Alter von zwei Jahren<sup>4</sup>, Patienten mit Gating-Mutationen bereits ab einem Jahr<sup>3</sup> mit einem CFTR-Modulator behandelt werden.

Die Behandlung immer jüngerer Patienten mit Medikamenten, die die CFTR-Funktion direkt verbessern, könnte zu einem Erhalt der Pankreasfunktion beitragen. Erste Daten bei Kindern, die in den ersten Lebensjahren mit den CFTR-Modulatoren Ivacaftor bzw. Lumacaftor/Ivacaftor behandelt wurden, zeigen biochemische Veränderungen, die auf eine zumindest teilweise Wiederherstellung der Pankreasfunktion hinweisen.<sup>7-10</sup> Dies spiegelt sich auch im CFTR-Biomarker Schweißchlorid wieder. Sowohl Ivacaftor (minus ca. 47 mmol/l bei Gating-Mutationen<sup>7</sup>) als auch Lumacaftor/Ivacaftor (minus ca. 32 mmol/l bei F508del Homozygotie<sup>10</sup>) zeigten bei Patienten im Alter von 2 bis 5 Jahren eine Reduktion in den Bereich pankreassuffizienter CF-Patienten, die generell eine bessere Prognose und höhere Lebenserwartung aufweisen.<sup>11</sup> Bei Behandlung mit Ivacaftor in den ersten beiden Lebensjahren wurden sogar noch ausgeprägtere Reduktionen, häufig unterhalb der diagnostischen Schwelle für CF von 60 mmol/l beobachtet.<sup>8</sup>

Diese Daten deuten darauf hin, dass ein früher Therapiebeginn mit CFTR-Modulatoren den Krankheitsverlauf modifizieren und eine Verbesserung der Prognose im Sinne einer Sekundärprävention ermöglichen kann. Auch wenn weitere Langzeitdaten aus klinischen- und Beobachtungsstudien nötig sind, stehen bereits heute die wesentlichen Bausteine einer erfolgreichen CF-Therapie fest: frühe Diagnose, früher Behandlungsbeginn und eine langfristige, adhärente Therapiefolge.

**Prof. Dr. Jochen G. Mainz** (Brandenburg/Havel) geht in seinem Vortrag auf den Einsatz von CFTR-Modulatoren bei Kindern sowie deren langfristigen Nutzen ein. Neben der frühen Diagnose und Behandlung beruht der Erfolg der CF-Therapie entscheidend auf einem langfristig konsequent durchgeführten Therapieschema aller Therapiebausteine. Für das Erreichen einer nachhaltig und langfristig hohen Therapietreue ist die intrinsische Motivation der CF-Patienten die vielleicht wichtigste Komponente. Durch motivierende Gesprächsführung (Motivational Interviewing) wird in einem patientenzentrierten Ansatz der Patient in die Position gebracht, sich selbst für eine verbesserte Therapietreue zu entscheiden und diese auch konsequent umzusetzen.

**Dr. med. Renate Spinax** (CH - Zürich) gibt in ihrem Vortrag eine Einführung in die motivierende Gesprächsführung (Motivational Interviewing) im Rahmen der CF.

#### Interview

- <sup>1</sup> Elborn, J.S., Lancet, 2016. 388(10059): p. 2519-2531
- <sup>2</sup> VanDevanter, D.R., et al., J Cyst Fibros, 2016. 15(2): p. 147-57
- <sup>3</sup> Fachinformation Kalydeco. Stand November 2018
- <sup>4</sup> Fachinformation Orkambi. Stand Januar 2019
- <sup>5</sup> Fachinformation Symkevi. Stand Februar 2019
- <sup>6</sup> Bessonova, L., et al., Thorax, 2018. 73(8): p. 731-740
- <sup>7</sup> Davies, J.C., et al., Lancet Respir Med, 2016. 4(2): p. 107-15
- <sup>8</sup> Rosenfeld, M., et al., Lancet Respir Med, 2018. 6(7): p. 545-553
- <sup>9</sup> Rosenfeld, M., et al., J Cyst Fibros, 2019
- <sup>10</sup> McNamara, J.J., et al., Lancet Respir Med, 2019. 7(4): p. 325-335
- <sup>11</sup> McKone, E.F., C.H. Goss, and M.L. Aitken, Chest, 2006. 130(5): p. 1441-7

## I2 – TEVA GmbH

### Inhalationstherapie zwischen Evidenz, Eminenz und Empirie

Trotz verbesserter Therapieoptionen für CF-Patienten im Rahmen eines multimodularen Therapiekonzepts bleibt die Lungenerkrankung und deren Progression ein wesentlicher prognostischer Faktor und die inhalative Arzneimittel-Applikation zur bestmöglichen Erhaltung und eventuellen Verbesserung der Lungenfunktion ein Grundpfeiler der Therapie. Dabei ist die Balance zwischen evidenz-basierter Medizin, dem, was durch die Zulassungen der verschiedenen Präparate abgedeckt ist, und dem, was patientenindividuell sinnvoll und geboten erscheint, ein im Alltag nicht immer ganz leicht zu leistender Drahtseilakt.

Zwar gibt die S3-Leitlinie „Lungenerkrankung bei Mukoviszidose“ (Modul 1, 2013 und Modul 2, 2018)<sup>1</sup> wertvolle Hinweise, wie nach Infektion mit *P. aeruginosa* therapeutisch vorgegangen werden sollte, dennoch muss das Vorgehen immer wieder auf den einzelnen Patienten adaptiert werden, sodass trotzdem einzelne Fragen in der Anwendung und Umsetzung im Alltag übrigbleiben:

Wann soll womit wie und wie lange inhaliert werden?

Welches Therapieregime soll zum Einsatz kommen: Intervalltherapie oder kontinuierlich, Mono- oder Kombinationstherapie mit welchen Kombinationspartnern, rotierend oder parallel, Vernebler und/oder Pulverinhalation?

Verschiedene Faktoren wie Arzneimittel-Verfügbarkeit, Erfahrungen von Behandler und Patient und Expertenmeinungen sowie nicht zuletzt die Patientenpräferenz müssen hier gegeneinander abgewogen werden. Und nicht für jede mögliche Therapieentscheidung liegen randomisierte klinische Studien vor, die höchste Evidenzgrade gewährleisten könnten<sup>2</sup>.

Vor allem kann die Mukolyse durch inhalative Therapie effektiv unterstützt werden. Die Ergebnisse der PRESIS-Studie<sup>3</sup> zeigen, dass die präventive Inhalation mit hypertoner Kochsalzlösung (HS) bereits im Säuglingsalter sicher ist und effektiver als die Inhalation mit isotonischer Kochsalzlösung. Welche Konsequenzen oder Empfehlungen ergeben sich daraus für den klinischen Alltag?

Im Rahmen des Symposiums sollen Fragen rund um die Inhalationstherapie für den klinischen Alltag diskutiert werden.

#### Literatur

<sup>1</sup> Schwarz C et al: CF Lung Disease – a German S3 Guideline: Module 2: Diagnostics and Treatment in Chronic Infection with *Pseudomonas aeruginosa*. *Pneumologie* 2018; 72: 347-392. [https://www.awmf.org/uploads/tx\\_szleitlinien/020-018l\\_S3\\_Mukoviszidose\\_Modul\\_2\\_2017-08-01.pdf](https://www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/020-018l_S3_Mukoviszidose_Modul_2_2017-08-01.pdf)

<sup>2</sup> Riethmüller J et al: Sequential Inhalational Tobramycin-Colistin-Combination in CF-Patients with Chronic *P. aeruginosa* Colonization – an Observational Study. *Cell Physiol Biochem*. 2016; 39: 1141-51.

<sup>3</sup> Stahl M et al: Preventive Inhalation of Hypertonic Saline in Infants with Cystic Fibrosis (PRESIS). A Randomized, Double-Blind, Controlled Study

## 13 – Chiesi GmbH Growing Up... CF schon erwachsen?

### Transition auf dem Weg zum Erwachsenen CF Patienten

S. Junge

Die Erfolgsgeschichte der Mukoviszidose der letzten 50 Jahre ist einer kontinuierlichen Verbesserung der Therapiemöglichkeiten und der Versorgungsstrukturen zu verdanken. Mit dem stetigen Anstieg der mittleren Überlebenswahrscheinlichkeit, die im Berichtsband 2017 des Deutschen Mukoviszidose-Registers mittlerweile auf 47,52 Jahre für den Zeitraum von 2012 bis 2016 berechnet wurde, nimmt der Anteil erwachsener Patienten kontinuierlich zu und lag im Jahr 2017 bei 58,1 %. Dadurch wandelt sich das Erkrankungsbild der Mukoviszidose. Es rücken zunehmend Erkrankungen, Komplikationen und Problematiken der Erwachsenenmedizin in den Behandlungsfokus. Das erfordert ein zunehmendes Umdenken bei der Behandlung der Mukoviszidose. Dem sollte durch entsprechende Versorgungsstrukturen Rechnung getragen werden. Im Einklang mit den Richtlinien der European Cystic Fibrosis Society ist anzustreben, dass Mukoviszidose-Patienten im Erwachsenenalter von Internisten/Pneumologen betreut werden, aktuell werden allerdings auch viele Erwachsene Patienten weiter durch ihren Kinderarzt betreut. Für die Transition gibt es unterschied-

liche Modelle: Abgabe der Patienten in eine andere Klinik, Betreuung der Patienten in einer Erwachsenenambulanz in der gleichen Klinik oder die Betreuung der Patienten in einer altersübergreifenden Ambulanz durch unterschiedliche Fachärzte. Um in der kritischen Phase des Erwachsenwerdens eine lückenlose, vertrauensvolle und kompetente Betreuung sicherzustellen, sind bestimmte Voraussetzungen zu erfüllen. Im Prozess einer strukturierten Transition unter Einbeziehung des multiprofessionellen Teams sollen die Patienten frühzeitig zu einem suffizienten Selbstmanagement ihrer Erkrankung und ihrer Probleme befähigt werden. Dabei sind die Wünsche und Vorstellungen seitens Patienten und Eltern zu berücksichtigen. Als Praxisbeispiel dient das Transitions-Modell der MHH, durch das die Adhärenz zur Therapie in der kritischen Phase von Jugend und Adoleszenz erhalten und ein nahtloser Übergang in der Betreuung vom Jugendalter zum Erwachsenen gewährleistet werden soll.

### Physiotherapeutische Begleitung auf dem Weg zum Erwachsenen!

T. Hillmann

Die Pubertät und der Weg zum Erwachsenwerden sind durch viele biologische, psychische und soziale Veränderungen geprägt. So verändert sich der Körper in Größe und Reife und es kommt zu geschlechterspezifischen Umverteilungen von Muskel- und Fettgewebe. Das Erleben des eigenen Körpers in seiner physiologischen, kulturellen und persönlichen Dimension stellt schon allgemein eine große Herausforderung dar. Parallel zur körperlichen Reifung stellt das Erwachsenwerden und Erwachsensein mit Mukoviszidose neue Anforderungen an Eltern, Schule und Gesellschaft. Diese Aufgaben der Adoleszenz erleben unsere Mukoviszidose-Patienten in gleicher, wenn nicht sogar in ausgeprägterer Form im Vergleich zu nicht-Betroffenen.

Die CF wird erwachsen. Dieser Wandel bringt viele neue Fragen und Herausforderungen für Patienten und Behandler mit sich, die komplexer zu beantworten sind. Das gilt auch für die Physiotherapie. In dieser Zeit gilt es für die Physiotherapeuten die Ansprüche, Wünsche und Ziele der erwachsenen CF-Patienten aufzunehmen. Hier ist es häufig nötig, von traditionellen angewandten Behandlungstechniken Abstand zu nehmen und alternative Therapieansätze zu finden, damit der erwachsene Patient sich ernst genommen und auch angesprochen fühlt. Die Themen selbst können im Erwachsenenalter natürlich intimer werden, wenn die Patienten sich trauen, darüber zu sprechen. Hier kann man viel von den Patienten lernen. Sie weisen auf Probleme hin, die den Physiotherapeuten vorher häufig nicht bewusst waren, wie an einigen Beispielen deutlich wird. Auch die Eigenverantwortung im Zeitalter neuer Therapien, um das Maximum für den Gesundheitszustand zu erreichen, ist zunehmend ein Thema.

### In Erwartung aufs freudige Ereignis, die Rolle des CF-Arzt

C. Smaczny

Unabhängig vom Gesundheitszustand wird die Mitteilung über eine eingetretene Schwangerschaft bei einer Mukoviszidose-Patientin Freude wecken und in der Regel werden vom behandelnden CF-Arzt Glückwünsche die erste Antwort darauf sein. Gleichzeitig kommen viele Fragen aus dem medizinischen und psychosozialen Themenbereich auf, welche in der weiteren Betreuung der Patientin berücksichtigt werden müssen, um ein gutes Outcome der Schwangerschaft und eine Stabilisierung des Gesundheitszustandes der werdenden Mutter auch nach der Geburt des Kindes zu sichern. Das Eintreten einer Schwangerschaft bei CF-Frauen ist keine Ausnahme mehr. Das Patient Registry 2017 der Cystic Fibrosis Foundation hat 273 Schwangerschaften von CF-Frauen erfasst. Im Jahr 1997 lag die Zahl bei 138. Einer schwangeren CF-Patientin begegnet ein Arzt in einem großen Erwachsenen-CF-Zentrum „gefühlte“ inzwischen

häufiger, als einem drainagepflichtigen Pneumothorax oder einem DIOS. Die Kenntnis eines optimalen Managements und einer guten medizinischen Führung einer schwangeren CF-Patientin sind aus der CF-Betreuung nicht mehr wegzudenken. Neben den erforderlichen häufigeren Kontrolluntersuchungen, der Zusammenarbeit mit einem Gynäkologen, einer bedarfsorientierten psychosozialen Unterstützung stellt auch die Anpassung der medikamentösen Therapie für den CF-Arzt und das gesamte CF-Behandlerteam eine Herausforderung dar. Welche Medikamente sollen oder dürfen während der Schwangerschaft weitergegeben werden? Welche müssen dafür abgesetzt werden? Wie geht man mit einer akuten (Infekt-)Exazerbation während der Schwangerschaft bei einer CF-Patientin um? Auf diese und andere Fragen soll im Vortrag eingegangen und diskutiert werden.

# Mitgliederversammlungen

## FGM

---

### Rolle von Sphingolipiden bei Zystischer Fibrose

[E. Gulbins](#)

Akute und chronische Lungeninfektionen, insbesondere mit *P. aeruginosa*, aber auch mit *S. aureus*, Burkholderia und atypischen Mycobacterien, gehören zu den wichtigsten klinischen Problemen von Patienten mit zystischer Fibrose (CF). Wir konnten zeigen, dass es in trachealen und bronchialen Epithelzellen von Mäusen bzw. Patienten mit CF zu einer Akkumulation von Ceramid und einer gleichzeitigen Abnahme der zellulären Sphingosinkonzentration kommt. Sphingosin tötet in vitro bereits in sehr niedrigen Konzentrationen viele Bakterien, u. a. auch *P. aeruginosa* und *S. aureus*, ab und wirkt selbst in Biofilmen. Inhalation von Sphingosin verhindert bzw. eliminiert akute oder chronische Infektionen von CF-Mäusen mit *P. aeruginosa* oder *S. aureus*. Toxikologische Studien zeigen, dass Inhalation von Mäusen oder Minischweinen mit Sphingosin bis zu sehr hohen Konzentrationen keine Nebenwirkungen auf Atemwegszellen hat. Wir konnten weiter zeigen, dass die

erhöhten Ceramidkonzentrationen in CF-Epithelzellen zur Bildung ceramidreicher Plattformen führen, die eine ektopische Expression und Aggregation von  $\beta$ 1-Integrin induzieren. Ektopisch exprimiertes  $\beta$ 1-Integrin vermindert die Expression der sauren Ceramidase in CF Zellen, wodurch es zu einem Circulus vitiosus mit einer weiteren Zunahme der Ceramidkonzentrationen und einer Abnahme der Sphingosinspiegel kommt. Wird dieser Circulus vitiosus unterbrochen, normalisiert sich die Expression von  $\beta$ 1-Integrin und Sphingosin, wodurch nun Infektionen mit Pathogenen wie *P. aeruginosa* oder *S. aureus* verhindert werden.

# Referenten/Moderatoren/ Posteraussteller

## A

---

**Catalina Abel**  
Physiotherapeutin

Physiotherapie  
Bluhm & Windecker  
Friedrich-Ebert-Str. 163  
34119 Kassel  
*catalina.abel@t-online.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*

**Kathrin Astfalk**  
Kinderkrankenschwester

Universitätsklinik für  
Kinder- und Jugendmedizin  
Hoppe-Seyley-Str. 1  
72072 Tübingen  
*kathrin.astfalk@gmx.de*

## B

---

**Isabel Babisch**  
Sporttherapeutin

Nachsorgeklinik Tannheim  
gGmbH  
Gemeindewaldstr. 75  
78052 Villingen-Schwenningen  
*isabel.babisch@tannheim.de*

**Prof. Dr. Dr. Robert Bals**  
Arzt

Universitätsklinikum  
des Saarlandes Innere Medizin V  
CF-Ambulanz für Erwachsene  
Kirrbergerstr. 1  
66421 Homburg  
*robert.bals@uks.eu*

**Thomas Becher**  
Physiotherapeut

Robert Bosch Krankenhaus  
Klinik Schillerhöhe  
Abteilung Physiotherapie  
Solitudestr. 12  
70839 Gerlingen  
*thomas.becher@klinik-schillerhoehe.de*

**Dr. Jutta Bend**  
Mitarbeiterin der  
Geschäftsstelle

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

**Prof. Dr. Wolfgang  
Bernhard**  
Arzt/Ernährungs-  
wissenschaftler

Universitätsklinik für Kinder  
und Jugendmedizin  
Abteilung Neonatologie  
Calwer Str. 7  
72076 Tübingen  
*wolfgang.bernhard@med.  
uni-tuebingen.de*

**Antje Böhm**  
Kinderkrankenschwester

Universitätsklinikum  
Carl Gustav Carus  
Klinik und Poliklinik für Kinder-  
und Jugendmedizin  
Mukoviszidose-Centrum  
„Christiane Herzog“  
Fetscherstr. 74  
01307 Dresden  
*antje.boehm@uniklinikum-dresden.de*

**Manuel Burkhart**  
Mitarbeiter der  
Geschäftsstelle

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

## C

---

**Dr. Elif Can**  
Ärztin

Charité Universitätsmedizin  
Berlin Pädiatrische Radiologie  
der Klinik f. Strahlenheilkunde  
Standort Virchow Klinikum  
Augustenburger Platz 1  
13353 Berlin  
*elif.can@charite.de*

**Dr. Nina Cramer**  
Biochemikerin

Medizinische Hochschule  
Hannover  
Klinik für Pädiatrische  
Pneumologie, Allergologie  
und Neonatologie  
Carl-Neuberg-Str. 1  
30625 Hannover  
*cramer.nina@mh-hannover.de*

## D

---

**Markus Dalbeck**  
Kinderkrankenpfleger

Kardinal Schwarzenberg Klinikum  
Kinder- und Jugendmedizin  
Kardinal Schwarzenbergplatz 1  
A - 5620 Schwarzach  
*markus.dalbeck@ks-klinikum.at*

**Dr. Doris Dieninghoff**  
Ärztin

Kliniken der Stadt Köln  
Lungenklinik Merheim  
Ostmerheimer Str. 200  
51109 Köln  
*dieninghoffd@kliniken-koeln.de*

**Birgit Dittmar**  
Physiotherapeutin

Physio- und Ergotherapie  
der Fachklinik Satteldüne  
Tanenwai 32  
25946 Nebel  
*birgit.dittmar@drv-nord.de*

**PD Dr. Anna-Maria  
Dittrich**  
Ärztin

Medizinische Hochschule Hannover  
Klinik für Pädiatrische Pneumologie  
Allergologie und Neonatologie  
Carl-Neuberg-Str. 1  
30625 Hannover  
*dittrich.anna-maria@mh-hannover.de*



**Dr. Susanne Dittrich**  
Ärztin  
Universitätsklinikum Heidelberg  
Zentrum für Translationale  
Lungenforschung  
Im Neuenheimer Feld 156  
69120 Heidelberg  
*susanne.dittrich@med.  
uni-heidelberg.de*

**Ute Düvelius**  
Physiotherapeutin und Ge-  
sundheitsökonomin M.A.  
Universitätsklinikum Hamburg  
Eppendorf  
Haus Ost 35  
Martinistr. 52  
20246 Hamburg  
*u.duevelius@uke.de*

## E

**Dr. Olaf Eickmeier**  
Arzt  
Universitätsklinikum Frankfurt  
Goethe Universität  
Christiane Herzog CF-Zentrum für  
Kinder, Jugendliche und Erwachsene  
Theodor-Stern-Kai 7  
60596 Frankfurt / Main  
*olaf.eickmeier@kgu.de*

**Dr. Patience  
Eschenhagen**  
Ärztin  
Charité Christiane Herzog-  
Zentrum Berlin  
Klinik für Pädiatrie m. S.  
Pädiatrische Pneumologie  
und Immunologie  
Augustenburger Platz 1  
13353 Berlin  
*patience.eschenhagen@charite.de*

## F

**Patrick Fandel**  
Diplomingenieur  
VitalAire GmbH  
Bornbarch 2  
22848 Norderstedt  
*patrick.fandel@vitalaire.de*

**Dr. Veronika Fischer**  
Ärztin  
HELIOS Kliniken Schwerin  
Kinder- und Jugendmedizin  
Mukoviszidose-Ambulanz  
Wismarsche Str. 397  
19055 Schwerin  
*veronika.fischer@helios-kliniken.de*

**Prof. Dr. Rainald Fischer**  
Arzt  
Lungenheilkunde  
München Pasing  
Mukoviszidose-Zentrum  
München West  
Gleichmannstr. 5  
81241 München  
*rainald.fischer@gmail.com*

**Anna-Lena Frey**  
Krankenhausseelsorgerin  
Nanetteweg 38  
70839 Gerlingen  
*krankenhauspfarramt.gerlingen@  
elkw.de*

**Dr. Teresa Fuchs**  
Ärztin  
Tirol Kliniken GmbH  
Department für Kinderheilkunde  
Pädiatrie III CF Zentrum  
Anichstr.35  
A - 6020 Innsbruck  
*teresa.fuchs@i-med.ac.at*

**Prof. Dr. Monika Führer**  
Palliativmedizinerin  
LMU Klinikum der Universität  
München, Kinderklinik und  
Kinderpoliklinik im Dr. von  
Hauenschen Kinderspital  
Marchioninstr. 15  
81337 München  
*monika.fuehrer@med.uni-muenchen.de*

## G

**Johanna Gardecki**  
Psychologin  
Universitätsklinikum Frankfurt  
Goethe Universität  
Christiane Herzog CF-Zentrum  
für Kinder, Jugendliche und  
Erwachsene  
Theodor-Stern-Kai 7  
60596 Frankfurt / Main  
*johanna.gardecki@kgu.de*

**Prof. Dr. Sven  
Gottschling**  
Arzt  
Universitätsklinikum  
des Saarlandes (UKS)  
Zentrum für Palliativmedizin  
und Kinderschmerztherapie  
Kirrbergerstr. 1  
66421 Homburg  
*zentrum.palliativmedizin@uks.eu*

**Dr. Simon Gräber**  
Arzt  
Charité Universitätsmedizin Berlin  
Klinik für Pädiatrie mit Schwer-  
punkt Pneumologie, Immunologie  
und Intensivmedizin  
Augustenburger Platz 1  
13353 Berlin  
*simon.graeber@charite.de*

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

**Dr. Claudia Grehn**  
Biologin  
Christiane Herzog-Zentrum Berlin  
Klinik für Pädiatrie m. S.  
Pneumologie, Immunologie  
und Intensivmedizin, Charité –  
Universitätsmedizin Berlin  
Augustenburger Platz 1  
13353 Berlin  
*claudia.grehn@charite.de*

**Dr. Wolfgang Gruber**  
Sportwissenschaftler

Enzianweg 23  
14532 Stahnsdorf  
*info@gruber-bewegt.de*

**Prof. Dr. Erich Gulbins**  
Arzt

Institut für Molekularbiologie  
Universitätsklinikum Essen  
Universität Duisburg-Essen  
Hufelandstr. 55  
45122 Essen  
*erich.gulbins@uni-due.de*

## H

**Susanne Haase**  
Kinderkrankenpflegerin

Universitätsklinik für  
Kinder- und Jugendmedizin  
Hoppe-Seyler-Str. 1  
72072 Tübingen  
*susanne.haase@med.uni-tuebingen.de*

**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*

**Anjana Aurelia Hauer**  
Physiotherapeutin

Kinderspital Zürich  
Physiotherapie  
Steinwiesstr. 75  
CH - 8032 Zürich  
*anauhau@gmx.de*

**Dr. Alexandra Hebestreit**  
Ärztin

Universitäts-Kinderklinik  
Würzburg  
Christiane-Herzog-Zentrum  
für Mukoviszidose  
Josef-Schneider-Str. 2  
97080 Würzburg  
*hebestreit\_a@ukw.de*

**Prof. Dr. Helge Hebestreit**  
Arzt

Universitäts-Kinderklinik  
Würzburg  
Christiane-Herzog-Zentrum  
für Mukoviszidose  
Josef-Schneider-Str. 2  
97080 Würzburg  
*hebestreit\_h@ukw.de*

**Dr. Andreas Hector**  
Arzt

Abteilung Pädiatrische  
Pneumologie  
Steinwiesstr. 75  
CH - 8032 Zürich  
*andreas.hector@kispi.uzh.ch*

**Dr. Kristina Heidemann**  
Psychologin

Luisenhospital Aachen  
Mukoviszidoseambulanz  
Christiane-Herzog-Zentrum  
Aachen  
Boxgraben 99  
52064 Aachen  
*kristina.heidemann@luisenhospital.de*

**Prof. Dr. Andrea Heinzmann**  
Ärztin

Universitätsklinikum Freiburg  
Klinik für Allgemeine Kinder-  
und Jugendmedizin  
Ambulanz und Arbeitsgruppe  
Pneumologie, Allergologie  
und Mukoviszidose  
Mathilden Str. 1  
79104 Freiburg  
*andrea.heinzmann@  
uniklinik-freiburg.de*

**Tina Hellmuth**  
Studienkoordinatorin

Medizinische Hochschule  
Hannover Klinik für Pädiatrische  
Pneumologie  
Allergologie und Neonatologie  
Carl-Neuberg-Str. 1  
30625 Hannover  
*hellmuth.tina@mh-hannover.de*

**Dr. Constance Henn**  
Ärztin

Universitätsklinikum Leipzig  
Klinik und Poliklinik für  
Kinder- und Jugendmedizin  
CF-Ambulanz  
Universitätsklinikum Leipzig  
DKFM E001 Ernährungstherapie  
Liebigstr. 20a  
04103 Leipzig  
*constance.henn@medizin.uni-leipzig.de*

**Silja Henseling**  
Doktorandin

Klinikum Stuttgart Olgahospital  
Pädiatrie 3 -  
CF-Zentrum Allergie-Ambulanz  
Kriegsbergstr. 62  
70174 Stuttgart  
*silja.henseling@student.  
uni-tuebingen.de*

**Dr. Julia Hentschel**  
Humangenetikerin

Universitätsklinikum Leipzig  
Philipp-Rosenthal-Str. 55  
04103 Leipzig  
*julia.hentschel@medizin.uni-leipzig.de*

**Julia Hildebrandt**  
Ärztin

Universitätsmedizin Rostock  
Kinder- und Jugendmedizin  
Ernst-Heydemann-Str. 8  
18057 Rostock  
*julia.hildebrandt@med.uni-rostock.de*

**Thomas Hillmann**  
Physiotherapeut

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

**Elke Hochenleitner**  
Lungenfunktions-  
koordinatorin

Espanstr. 5  
83413 Fridolfing  
*mail@elke-hochenleitner.de*

**Daniela Hoppe**  
Physiotherapeutin

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

**Isabella Hornig**  
Praktikantin im Bereich  
Psychologie

Klinikum Stuttgart Olgahospital  
Pädiatrie 3 – CF-Zentrum  
Allergie-Ambulanz  
Kriegsbergstr. 62  
70174 Stuttgart  
*Isabella.hornig@  
stud-mail.uni-wuerzburg.de*

**Dr. Christian Hügel**  
Arzt  
Universitätsklinikum Frankfurt  
Goethe-Universität  
Theodor-Stern-Kai 7  
60596 Frankfurt/Main  
*christian.huegel@kgu.de*

**Dr. Holger Köster**  
Arzt  
Klinikum Oldenburg AöR Klinik  
für Pädiatrische Pneumologie  
und Allergologie, Neonatologie  
und Intensivmedizin  
Rahel-Straus-Str. 10  
26133 Oldenburg  
*koester.holger@klinikum-oldenburg.de*

**Gabriele Iberl**  
Atmungstherapeutin DGP  
Amalien Str. 5  
69126 Heidelberg  
*gabriele.iberl@med.uni-heidelberg.de*

**Christina Krämer**  
Physiotherapeutin/  
Atmungstherapeutin  
Zentrale Einrichtung für  
Physiotherapie am UKM  
Albert-Schweitzer-Campus 1  
48149 Münster  
*christina.kraemer@ukmuenster.de*

**Dr. Andreas Jung**  
Arzt  
Kinderspital Zürich  
Steinwiesstr. 75  
CH - 8032 Zürich  
*andreas.jung@kispi.uzh.ch*

**Stefanie Kremer**  
Diätassistentin  
Universitätsklinikum Essen (AöR)  
Zentrum für Kinder- und  
Jugendmedizin  
Hufelandstr. 55  
45122 Essen  
*stefanie.kremer@uk-essen.de*

**Florian Junge**  
Student Sportwissen-  
schaft  
Medizinische Hochschule  
Hannover Klinik für Pädiatrische  
Pneumologie  
Allergologie und Neonatologie  
Carl-Neuberg-Str. 1  
30625 Hannover  
*junge.florian@mh-hannover.de*

**Dr. Angelika Krill**  
Ärztin  
Universitätsklinikum  
des Saarlandes  
Innere Medizin V  
CF-Ambulanz für Erwachsene  
Kirrbergerstr. 91  
66421 Homburg  
*angelika.krill@uks.eu*

**Dr. Sibylle Junge**  
Ärztin  
Medizinische Hochschule  
Hannover Klinik für Pädiatrische  
Pneumologie  
Allergologie und Neonatologie  
Carl Neuberg Str. 1  
30625 Hannover  
*junge.sibylle@mh-hannover.de*

**Stephan Kruip**  
Bundesvorstands-  
vorsitzender  
Mukoviszidose e.V.  
Bundesverband Selbsthilfe  
bei Cystischer Fibrose (CF)  
In den Dauen 6  
53117 Bonn  
*stephan@familie-kruip.de*

**Prof. Dr. Barbara Kahl**  
Ärztin  
Universitätsklinikum Münster (UKM)  
Institut für Medizinische  
Mikrobiologie  
Domagkstr. 10  
48149 Münster  
*kahl@uni-muenster.de*

**Prof. Dr. Karl  
Kunzelmann**  
Wissenschaftler  
Universität Regensburg  
Institut für Physiologie  
Universitätsstr. 31  
93053 Regensburg  
*karl.kunzelmann@  
vkl.uni-regensburg.de*

**Mark Kässer**  
Physiotherapeut  
Universitätsklinikum Tübingen  
TherapieZentrum  
Hoppe-Seyler-Str. 3  
72076 Tübingen  
*mark.kaesser@med.uni-tuebingen.de*

**Dr. Claudia Lampert**  
Wissenschaftliche  
Referentin  
Leibniz-Institut für  
Medienforschung  
Hans-Bredow-Institut (HBI)  
Rothenbaumchaussee 36  
20148 Hamburg  
*c.lampert@hans-bredow-institut.de*

**Annette Katscher-Peitz**  
Psychologin  
Klinikum Stuttgart  
Olgahospital  
Pädiatrie 3 - CF-Zentrum  
Allergie-Ambulanz  
Kriegsbergstr. 62  
70174 Stuttgart  
*a.katscher-peitz@klinikum-stuttgart.de*

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

**Maria Kautzke**  
Medizinische  
Fachangestellte  
Dietrich Bonhoeffer Klinikum  
Neubrandenburg  
CF-Fachambulanz  
Dr.-Salvador-Allendestr. 30  
17036 Neubrandenburg  
*kjm@dbkn.de*

**Rebekka Lenz**  
Mitarbeiterin der  
Geschäftsstelle  
Mukoviszidose e.V.  
Bundesverband Selbsthilfe  
bei Cystischer Fibrose (CF)  
In den Dauen 6  
53117 Bonn  
*rlenz@muko.info*

## M

- Prof. Dr. Jochen Mainz**  
Arzt  
Medizinische Hochschule  
Brandenburg (MHB)  
Klinikum Westbrandenburg Klinik  
für Kinder- und Jugendmedizin  
Hochstr. 29  
14770 Brandenburg an der Havel  
*j.mainz@klinikum-brandenburg.de*
- Prof. Dr. Gernot Marx**  
Arzt  
Uniklinik RWTH Aachen  
Klinik für Operative Intensiv-  
medizin und Intermedia Care  
Pauwelsstr. 30  
52074 Aachen  
*gmarx@ukaachen.de*
- Dr. Anne Mehl-  
Schmedes**  
Ärztin  
Charité  
Christiane Herzog-Zentrum Berlin  
Klinik für Pädiatrie  
m. S. Pädiatrische Pneumologie  
und Immunologie  
Augustenburger Platz 1  
13353 Berlin  
*anne.mehl@gmx.de*
- Cornelia Meyer**  
Kinderkrankenschwester  
Universitätsklinik für  
Kinder- und Jugendmedizin  
Hoppe-Seyler-Str. 1  
72076 Tübingen  
*meyer.cornelia@gmx.net*
- Dr. Corinna Moos-Thiele**  
Mitarbeiterin der  
Geschäftsstelle  
Mukoviszidose e.V.  
Bundesverband Selbsthilfe  
bei Cystischer Fibrose (CF)  
In den Dauen 6  
53117 Bonn  
*cmoos-thiele@muko.info*
- Ulrike Müller**  
Oecotrophologin  
St. Elisabethen-Krankenhaus  
Ginnheimer Str. 3  
60487 Frankfurt/Main  
*ukomue@aol.com*
- Dr. Antje Munder**  
Tierärztin  
Medizinische Hochschule  
Hannover  
Klinik für Pädiatrische  
Pneumologie  
Allergologie und Neonatologie  
Carl-Neuberg-Str. 1  
30625 Hannover  
*munder.antje@mh-hannover.de*
- Marie Luise Nawrot**  
Doktorandin  
Medizinische Hochschule  
Hannover Klinik für Pädiatrische  
Pneumologie  
Allergologie und Neonatologie  
Carl-Neuberg-Str. 1  
30625 Hannover  
*marie.l.nawrot@stud.mh-hannover.de*
- Dr. Nicole Nellen-  
Hellmuth**  
Ärztin  
MVZ Leopoldina  
Gustav-Adolf-Str. 8  
97422 Schweinfurt  
*nnellen-hellmuth@leopoldina.de*
- Dörthe Neuner**  
Studienkoordinatorin  
Pneumologisches Studienzentrum  
München-West  
Prof. Dr. Rainald Fischer  
Gleichmannstr. 5  
81241 München  
*neuner@mukomuc.de*
- Ute Niehammer**  
Psychologin  
Universitätsmedizin Essen  
Ruhlandklinik  
Pneumologie  
Tüschener Weg 40  
45239 Essen  
*ute.niehammer@ruhlandklinik.  
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

- Prof. Dr. Christoph  
Ostgathe**  
Arzt  
Universitätsklinikum Erlangen  
Krankenhausstr. 12  
91054 Erlangen  
*christoph.ostgathe@uk-erlangen.de*

## P

- Bärbel Palm**  
Diätassistentin/  
Diabetesberaterin DDG  
Universitätsklinikum  
des Saarlandes  
Klinik für Allgemeine  
Pädiatrie und Neonatologie  
Kirrberger Str. 1  
66421 Homburg  
*baerbel.palm@uks.eu*
- 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*

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

**Dr. Susanne Posselt**  
Ärztin  
Nachsorgeklinik Tannheim gGmbH  
Gemeindewaldstr. 75  
78052 Villingen-Schwenningen  
*posselt@tannheim.de*

**Julian Pott**  
Student  
Universitätsklinikum  
des Saarlandes  
Innere Medizin V  
CF-Ambulanz für Erwachsene  
Kirrbergerstr. 1  
66421 Homburg  
*julian-pott@web.de*

**Dr. med. Freerk Prenzel**  
Arzt  
Universitätsklinikum Leipzig  
Klinik und Poliklinik für  
Kinder- und Jugendmedizin  
CF-Ambulanz  
Liebigstr. 20 a  
4103 Leipzig  
*freerk.prenzel@uniklinik-leipzig.de*

**Judith Prophet**  
Physiotherapeutin  
Praxis für Kinderphysiotherapie  
I. Theuws-Weil  
Overbergstr. 3  
48683 Ahaus  
*judith.prophet@gmail.com*

## R

**Dr. Felix C. Ringshausen**  
Arzt  
Medizinische Hochschule Hannover  
Klinik für Innere Medizin  
Pneumologische Ambulanz  
(Erwachsene)  
Carl-Neuberg-Str. 1  
30625 Hannover  
*ringshausen.felix@mh-hannover.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*

**Juliane Rößler**  
Doktorandin  
Universitätskinderklinik Mainz  
Pädiatrische Pneumologie/  
Allergologie  
Mukoviszidose  
Universitätsmedizin Zentrum  
für Kinder-, und Jugendmedizin  
Psychosozialer Dienst  
Langenbeckstr. 1  
55131 Mainz  
*joessler@students.uni-mainz.de*

**Helga Roßbacher-Gnan**  
Physiotherapeutin  
Universitätsklinikum Erlangen  
Kinder- und Jugendmedizin  
Abteilung Physiotherapie  
Loschgestr. 15  
91054 Erlangen  
*helga.rossbacher-gnan@  
uk-erlangen.de*

## S

**Pia Maria Schäfer**  
Psychologin  
Fachklinik Satteldüne  
Rehabilitation für Kinder  
und Jugendliche  
Tanenwai 32  
25946 Nebel  
*pia.schaefer@drv-nord.de*

**Michaela Schiller**  
Ärztin  
Universitätsklinikum des Saar-  
landes, Klinik für Allgemeine  
Pädiatrie und Neonatologie  
Kirrbergerstr. 1  
66421 Homburg  
*michaela.schiller@  
uniklinikum-saarland.de*

**Dr. Miriam Schlangen**  
Leitung Mukoviszidose  
Institut gGmbH  
In den Dauen 6  
53117 Bonn  
*mschlangen@muko.info*

**PD Dr. Sebastian  
Schmidt**  
Arzt  
Ernst-Moritz-Arndt Universität  
Universitätsmedizin Greifswald  
Klinik und Poliklinik für Kinder-  
und Jugendmedizin  
Ferdinand-Sauerbruchstr. 1  
17475 Greifswald  
*sebastian.schmidt@  
med.uni-greifswald.de*

**Jana Schneider**  
Diätassistentin  
Universitätsklinikum Halle (Saale)  
Medizinische Fakultät  
der Martin-Luther-Universität  
Halle-Wittenberg  
Ernst-Grube-Str. 40  
6120 Halle  
*jana.schneider2@uk-halle.de*

**Dominik Schöndorf**  
Arzt  
Universitätsklinikum Heidelberg  
Zentrum für Kinder- und  
Jugendmedizin  
Kinderheilkunde III – Sektion Pä-  
diatrische Pneumologie, Allergolo-  
gie und Mukoviszidose-Zentrum  
Im Neuenheimer Feld 430  
69120 Heidelberg  
*dominik.schoendorf@  
med.uni-heidelberg.de*

**Hayung Schröder**  
Arzt  
Strandklinik St. Peter-Ording  
GmbH und Co. KG  
Fritz-Wischer-Str. 3  
25826 Sankt Peter-Ording  
*h.schroeder@strandklinik-spo.de*

**Angelika Schulz**  
PFA

Sana Klinikum Lichtenberg  
Kinderklinik  
Fanningerstr.32  
10365 Berlin  
*a.schulz@sana-kl.de*

**Prof. Dr. Antje Schuster**  
Ärztin

UKD Universitätsklinikum  
Düsseldorf  
Klinik für Allgemeine Pädiatrie,  
Neonatalogie und  
Kinderkardiologie  
Ambulanz für Kinderpneumologie  
und Allergologie  
Moorenstr. 5  
40225 Düsseldorf  
*schuster@med.uni-duesseldorf.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*

**Dr. Elias Seidl**  
Arzt

von Haunersches Kinderspital  
Christiane Herzog-Ambulanz  
CF-Ambulanz  
Lindwurmstr. 4  
80337 München  
*elias.seidl@med.uni-muenchen.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*

**Dr. Ulrike Smrekar**  
Klinische Psychologin/  
Psychotherapeutin

Tirol Kliniken – Universitätsklin-  
iken Innsbruck Department für  
Psychiatrie und Psychotherapie  
Speckbacherstr. 23  
A - 6020 Innsbruck  
*ulrike.smrekar@tirol-kliniken.at*

**PD Dr. Olaf Sommerburg**  
Arzt

Universitätsklinikum Heidelberg  
Sektion Pädiatrische Pneumo-  
logie, Allergologie und  
Mukoviszidose-Zentrum  
Im Neuenheimer Feld 430  
69121 Heidelberg  
*olaf.sommerburg@  
med.uni-heidelberg.de*

**Kate Speirs**  
CF-Erwachsene

21714 Hammah  
*katie.speirs@yahoo.de*

**Dr. Renate Spinas-  
Häller**  
Ärztin

Kinderspital Zürich  
Steinwiesstr. 75  
CH - 8032 Zürich  
*renate.spinass-haeller@kispi.uzh.ch*

**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  
69121 Heidelberg  
*mirjam.stahl@med.uni-heidelberg.de*

**PD Dr. Frauke Stanke**  
Biochemikerin

Medizinische Hochschule Hannover  
Klinik für Pädiatrische Pneumologie  
Allergologie und Neonatalogie  
Carl-Neuberg-Str. 1  
30625 Hannover  
*mekus.frauke@mh-hannover.de*

**Svenja Straßburg**  
Ärztin

Universitätsmedizin Essen  
Ruhlandklinik  
Pneumologie  
Tüscher Weg 40  
45239 Essen  
*svenja.steiner@rlk.uk-essen.de*

**Jana Streller**  
Pflegepersonal

Universität Leipzig  
Kinderklinik, pulmologische  
Abteilung  
Liebigstr. 20 a  
04103 Leipzig  
*jana.streller@medizin.uni-leipzig.de*

**Hannes Sucher**  
Physiotherapeut

Wilhelminenspital  
Abteilung für Kinder-  
und Jugendheilkunde  
Montleartstr. 37  
A - 1160 Wien  
*hannes.sucher@gmx.at*

## T

**Dr. Janina Treffon**  
Biologin

Universitätsklinikum Münster (UKM)  
Institut für Medizinische  
Mikrobiologie  
Domagkstr. 10  
48149 Münster  
*janinatreffon@uni-muenster.de*

**Prof. Dr. Burkhard  
Tümmler**  
Arzt

Medizinische Hochschule  
Hannover  
Klinik für Pädiatrische  
Pneumologie  
Allergologie und Neonatalogie  
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*
- Anneke Ullrich**  
Diplom Soziologin/  
Psychoonkologin  
Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf Zentrum für Onkologie Martinistr. 52 20246 Hamburg  
*a.ullrich@uke.de*

## V

- Dr. Silke van Koningsbruggen-Rietschel**  
Ärztin  
Mukoviszidosezentrum Köln CF-Studienzentrum Universität Köln Kerpener Str. 62 50937 Köln  
*silke.van-koningsbruggen-rietschel@uk-koeln.de*
- Jean-Pascal Varescon**  
Doktorand  
Universitätsklinikum Frankfurt Goethe Universität Christiane Herzog CF-Zentrum für Kinder, Jugendliche und Erwachsene Theodor-Stern-Kai 7 60596 Frankfurt/Main  
*s7442214@stud.uni-frankfurt.de*
- Regula Vetsch**  
Physiotherapeutin  
Regula Vetsch Kinderspital Zürich Abteilung Physiotherapie Steinwiesstr. 75 CH - 8032 Zürich  
*regula.vetsch@kispi.uzh.ch*
- Dr. Constanze Vitzthum**  
Wissenschaftlerin  
Charité Universitätsmedizin Berlin Klinik für Pädiatrie m. S. Pneumologie, Immunologie und Intensivmedizin Augustenburger Platz 1 13353 Berlin  
*constanze.vitzthum@charite.de*

## W

- Dr. Sabine Wege**  
Ärztin  
Thoraxklinik am Universitätsklinikum Heidelberg Abteilung für Pneumologie und Beatmungstherapie CF Ambluanz für Erwachsene Röntgenstr. 1 69126 Heidelberg  
*sabine.wege@med.uni-heidelberg.de*

**Prof. Dr. Mark Oliver Wielpütz**  
Arzt  
Universitätsklinikum Heidelberg Im Neuenheimer Feld 430 69120 Heidelberg  
*mark.wielpuetz@med.uni-heidelberg.de*

**Dr. Sandra-Marie Wienhold**  
Wissenschaftliche Mitarbeiterin/Tierärztin  
Charité - Universitätsmedizin Berlin Arbeitsbereich Pulmonale Inflammation Charitéplatz 1 10117 Berlin  
*sandra.wienhold@charite.de*

**Tim Wüstefeld**  
Doktorand  
Medizinische Hochschule Hannover Klinik für Pädiatrische Pneumologie Allergologie und Neonatologie Carl-Neuberg-Str. 1 30625 Hannover  
*wuestefeld.tim@mh-hannover.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*

## Y

**Dr. Yin Yu**  
Ärztin  
Universitätsklinikum Heidelberg Sektion Pädiatrische Pneumologie, Allergologie und Mukoviszidose-Zentrum Im Neuenheimer Feld 430 69121 Heidelberg  
*yin.yu@med.uni-heidelberg.de*

## Z

**Prof. Dr. Michael Zemlin**  
Arzt  
Universitätsklinikum des Saarlandes Klinik für Allgemeine Pädiatrie und Neonatologie Kirrberger Str. 1 66421 Homburg  
*michael.zemlin@uks.eu*

**Jovita Zerlik**  
Physiotherapeutin  
AKK Altonaer Kinderkrankenhaus gGmbH Abteilung Physiotherapie Bleickenallee 38 22763 Hamburg  
*jovita.zerlik@kinderkrankenhaus.net*

# Aussteller

## A

---

**aktion luftsprung  
Stiftung für chronisch  
schwerstkranke Kinder  
und Jugendliche**

Am Kasernbach 19  
65719 Hofheim

**APOSAN GmbH**

Gottfried-Hagen-Str. 40  
51105 Köln

## B

---

**Baxter Deutschland GmbH**

Edisonstr. 4  
85716 Unterschleissheim

**Berg Apotheke**

Gildestr. 75  
49479 Ibbenbüren

## C

---

**Chiesi GmbH**

Gasstr. 6  
22761 Hamburg

**CJD Berchtesgaden  
Gesundheit – Bildung – Beruf**

Buchenhöhe 46  
83471 Berchtesgaden

**Coach Projekt  
Universität Ulm**

Institut für Psychologie und  
Pädagogik Universität Ulm  
Albert-Einstein-Allee 47  
89069 Ulm

**confido Care GmbH**

Siemensstr. 59  
48153 Münster

**Coworking Space**

Stadtplatz 10  
83714 Miesbach

## D

---

**DEKAsvitamins.com**

Platolaan 71  
NL - 3707 GD Zeist

## E

---

**ECO Physics GmbH  
Umwelt- und Prozess-  
Messtechnik**

Schleißheimer Str. 270B  
80809 München

## F

---

**Fachklinik Satteldüne  
Rehabilitation für Kinder  
und Jugendliche**

Tanenwai 32  
25946 Nebel

## G

---

**GHD Gesundheits GmbH  
Deutschland**

Fritz-Reuter-Str. 2  
22926 Ahrensburg

**GMV – Gesellschaft für  
medizintechnische  
Versorgung mbH**

Nassaustr. 10  
65719 Hofheim/Taunus

## I

---

**InfectoPharm  
Arzneimittel GmbH**

Von-Humboldt-Str. 1  
64646 Heppenheim

**INQUA GmbH**

Moosdorfstr. 1  
82229 Seefeld

**Insmed Germany GmbH**

The Squire 12  
Am Flughafen  
60549 Frankfurt/Main

**INSPIRATION Medical GmbH**

Wohlfahrtstr. 115  
44799 Bochum

## K

---

**Kreienbaum Neoscience  
GmbH**

Heinrich-von-Stephan-Str. 9  
40764 Langenfeld



## M

---

<b>Medipolis Intensiv Care &amp; Service GmbH</b>	Nollendorfer Str. 5 07743 Jena
<b>metaX Institut für Diätetik GmbH</b>	Am Straßbach 5 61169 Friedberg
<b>Mukoviszidose e.V. AG Selbsthilfe/Projekt 60</b>	In den Dauen 6 53117 Bonn
<b>Mukoviszidose e.V. Arbeitskreis Pflege</b>	In den Dauen 6 53117 Bonn
<b>Mylan Germany GmbH</b>	Freundallee 9A 30173 Hannover

## N

---

<b>Nachsorgeklinik Tannheim gGmbH</b>	Gemeindewaldstr. 75 78052 Villingen-Schwenningen
<b>ndd Medizintechnik AG</b>	Technoparkstr. 1 CH - 8005 Zürich
<b>Nordmark Arzneimittel GmbH &amp; Co. KG</b>	Pinnauallee 4 25436 Uetersen
<b>NRi Medizintechnik GmbH</b>	Eversbuschstr. 194B 80999 München
<b>Nutricia GmbH</b>	Allee am Röthelheimpark 11 91052 Erlangen
<b>NuvoAir AB</b>	Riddargatan 17D S - 11457 Stockholm

## O

---

<b>OxyCare medical Group GmbH</b>	Holzweide 6 28307 Bremen
-----------------------------------	-----------------------------

## P

---

<b>Pari Pharma GmbH</b>	Lochhamer Schlag 21 82166 Gräfelfing
<b>Penta Arzneimittel GmbH</b>	Werksstr. 3 92551 Stulln
<b>Pfizer Pharma GmbH</b>	Linkstr. 10 10785 Berlin
<b>Philips GmbH Respironics</b>	Gewerbestr. 17 82211 Herrsching

## R

---

<b>R. Cegla GmbH &amp; Co. KG</b>	Hoesser Berg 1 56410 Montabaur
<b>Repha GmbH Biologische Arzneimittel</b>	Alt-Godshorn 87 30855 Langenhagen
<b>Roche Pharma AG Sponsor ohne Standpräsenz</b>	Emil-Barell-Str. 1 79639 Grenzach-Wyhlen

## S

---

<b>SANIMED GmbH</b>	Gildestr. 68 49479 Ibbenbüren
---------------------	----------------------------------

## T

---

<b>Teva GmbH</b>	Graf-Arco-Str. 3 89079 Ulm
------------------	-------------------------------

## V

---

<b>Vertex Pharmaceuticals (Germany) GmbH</b>	Sonnenstr. 19 80331 München
--	--------------------------------

## W

---

<b>WKM Medizintechnik und Sauerstoff-Therapie GmbH</b>	Gutenbergstr. 39/1 72555 Metzingen
--	---------------------------------------



## 23. Deutsche Mukoviszidose Tagung

Wir würden uns freuen, Sie anlässlich der 23. Deutschen Mukoviszidose Tagung wieder begrüßen zu dürfen.

**Datum: 19. – 21. November 2020**

**Tagungsleitung:**

Dr. Ingrid Bobis (Kiel)  
Prof. Dr. Matthias Kopp (Lübeck)

**Mukoviszidose e.V.**

In den Dauen 6 | 53117 Bonn

[www.muko.info](http://www.muko.info)

Bank für Sozialwirtschaft AG, Köln

IBAN: DE 59 3702 0500 0007 0888 00

BIC: BFSWDE33XXX

