

Abstraktband



18. Deutsche Mukoviszidose-Tagung



Vorprogramm 19. November 2015 / Hauptprogramm 20.-21. November 2015

Ambulante Infusionstherapien und mehr

Komplexe Arzneimitteltherapien mit dem Plus

 Belieferung und Beratung mit
Schwerpunkt komplexer Arznei-
mitteltherapien bei chronischen
und seltenen Erkrankungen

 GMP-zertifizierte Herstellung
von sterilen, individuellen Infu-
sionstherapien und Injektionslö-
sungen für Apotheken

 Schulung und Einweisung in die
komplexe Arzneimitteltherapie zu
Hause



APOSAN Versandapotheke

Dr. Clemens Künzer e.K.

Gottfried-Hagen-Str. 38

51105 Köln

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

Fax: +49 (0) 221 160 21 601

versandapotheke@aposan.de

www.aposan.de

www.aposan-versandapotheke.de

APOSAN Pharma

Geschäftsbereich der
APOSAN Dr. Künzer GmbH

Gottfried-Hagen-Str. 40

51105 Köln

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

Fax: +49 (0) 221 160 21 28

pharma@aposan.de

www.aposan.de

APOSAN Homecare

Geschäftsbereich der
APOSAN Dr. Künzer GmbH

Gottfried-Hagen-Str. 40

51105 Köln

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

Fax: +49 (0) 221 160 21 26

homecare@aposan.de

www.aposan.de

GRUSSWORT

Liebe CF-Behandlerinnen und -Behandler,

wir möchten Sie zu einer doppelten Jubiläumstagung begrüßen:

In diesem Jahr feiert der deutsche Mukoviszidose e.V. sein 50-jähriges Jubiläum und gleichzeitig wird unsere Mukoviszidose-Tagung mit ihrer 18. Ausgabe „erwachsen“.

Zu diesem Anlass wollen wir rückblicken auf die Geschichte der CF und des deutschen Mukoviszidose e.V. und dann einen Ausblick wagen, in die Zukunft mit der Erkrankung und in die Zukunft des Vereins.

Eine große Besonderheit ist die enge und sehr engagierte interdisziplinäre Zusammenarbeit der CF-Teams. Daher wollen wir am Samstagvormittag (zur besten Sendezeit) ein Forum für alle Arbeitskreise schaffen. Hier soll dem Tagungsplenum fokussiert und bündig von allen CF-Spezialbereichen ein Update zu Wichtigem und Neuem vermittelt werden.

Neben den spezialisierten Sitzungen der Arbeitskreise, der AGAM und der FGM erfolgen Plenen zu wichtigen CF-Themen unserer Zeit und Themen, mit denen wir schwerpunktmäßig arbeiten. So wird eine Session CF-spezifische gastrointestinale und pulmonale Notfallsituationen systematisch besprechen, für die wir evaluierte Empfehlungen brauchen.

Wir freuen uns auf die gemeinsame Tagung und auf anregenden Erfahrungsaustausch beim Feiern des doppelten Jubiläums.

Ihre Tagungsleiter

Carsten Schwarz

Jochen Mainz



INHALTSVERZEICHNIS

3 **Grüßwort**

9 **Raumübersicht**

10 Vorprogramm, Donnerstag, 19. November 2015

11 Hauptprogramm, Freitag, 20. November 2015

12 Hauptprogramm, Samstag, 21. November 2015

14 – 31 **Programmübersicht**

14 – 18 Vorprogramm

20 – 31 Hauptprogramm

33 – 35 **Abstrakts Vorprogramm**

Seminare

S1 „CF kompakt“ für Ärzte

S2 „CF kompakt“ für nicht ärztliche Therapeuten

S3 Strategien gegen komorbide Depression und Angst bei Patienten und Angehörigen

Fortbildungsangebote der Arbeitskreise

F1 AGAM

F1.1 Osteoporose

F1.4 Palliativmedizin im Erwachsenenalter

F1.5 Transition – Standortbestimmung

F2 AK Physiotherapie

F3 Interdisziplinäre Fallvorstellung

F4 Psychosoziales Forum/AK Pflege

Industriesymposien

I1 Gilead Sciences GmbH

Das CF Jahr 2015 – Neues und Relevantes: Implikationen für die Klinik

I2 Pari Pharma GmbH

Vantobra® – eine neue Therapieoption in der Antibiose in CF

37 – 50 **Abstrakts Hauptprogramm**

Industriesymposien

I3 Forest Laboratories Deutschland GmbH, an Actavis Company

I4 Novartis Pharma GmbH

Bringen inhalative Antibiotika-Kombinationstherapien Vorteile für den Patienten?

I5 Vertex Pharmaceuticals (Germany) GmbH

Lumacaftor/Ivacaftor Kombinationstherapie zur Behandlung von F508del homozygoter CF-Patienten

Plenum 2

- 1 Pilznachweise in respiratorischen Proben von CF-Patienten über einen 5-Jahres-Zeitraum – Daten aus dem Konsiliarlabor
- 2 Problemkeime am Haustier
- 4 „Multiresistenz“ bei Mukoviszidose – eine wachsende Herausforderung an Diagnostik, Therapie und Hygienemanagement

Posterwalk

Posterwalk Diagnostik

1. ICM als sensitiver Parameter zur Messung der Verbesserung der CFTR-Funktion bei CF-Patienten mit einer G551D Mutation unter Ivacaftor-Therapie
2. Regionale Lungenfunktionsdiagnostik mittels Elektrischer Impedanz Tomographie bei Patienten mit Cystischer Fibrose
3. Ist die Veränderung der Perfusion/Ventilation, der Überblähung und des mucus plugging nach Physiotherapie bei Mukoviszidose-PatientInnen im MRT sichtbar?

Posterwalk Ernährung

4. Stärkeverdauung bei exokriner Pankreasinsuffizienz – Who cares ? – Studien am pankreasgangligierten Schwein als Modell für den Menschen
5. Dosierung der Pankreasenzyme und die Angst vor Überdosierung – Was nehmen Mukoviszidose Patienten wirklich an Pankreasenzymen?
6. Neue Materialien für eine interaktive und dialogische Ernährungsberatung bei CF

Posterwalk Lungentransplantation

7. Komplikationen nach Lungentransplantation bei Mykobacterium abscessus-Besiedelung
8. Magenschrittmacher als Therapieoption bei schwerer Gastroparese nach Lungentransplantation – ein Fallbericht
9. Therapiemitarbeit und Alltag nach einer Lungentransplantation (LuTx): Anforderungen und Widersprüche für Jugendliche und ihre Familien

Posterwalk Mikrobiologie

10. Prävalenz und Charakterisierung von ungewöhnlichen *Staphylococcus aureus* Stämmen mit einem mucoiden Phänotyp aus den Atemwegen von Mukoviszidose Patienten
11. Prävalenz von *Pneumocystis jirovecii* und *Pseudomonas aeruginosa* bei CF-Patienten im Raum Wels/Österreich
12. Spontane Eradikation einer MRSA-Besiedelung unter Ivacaftor-Therapie
13. Charakterisierung und Pathogenität des Schwärzepilzes *Exophiala dermatitidis*
14. Haben Non-Aspergillus-Pilze einen Einfluss auf die ABPA bei CF?

Posterwalk Obere Atemwege

15. Akute Infektion und Inflammation der oberen Atemwege bei CF und gesunden Kontrollen
16. Sino-nasale Inhalation von isotoner versus hypertoner (6.0%) Saline bei Mukoviszidosepatienten mit chronischer Rhinosinusitis – Ergebnisse einer multizentrischen, prospektiven, randomisierten, doppelblinden, kontrollierten Studie
17. Zwei jugendliche Patientinnen mit Lungenfunktionsverschlechterung, negativem *Pseudomonas* im Sputum jedoch positivem Nachweis von *Pseudomonas aeruginosa* im Nasensekret

INHALTSVERZEICHNIS

Posterwalk Sport

18. Wie ist die Wirkung von „High Intensity Muscle Training“ auf die Maximalkraft, die VO₂max und die FEV₁ bei PatientInnen mit Cystischer Fibrose?
19. muko.fit – ein Angebot des Mukoviszidose e.V. für CF-Patienten mit kritischen Verläufen und/oder mit besonderen psychosozialen Herausforderungen

Posterwalk Therapie

20. Vergleich antimykotischer Monotherapie vs. antimykotischer Kombinationstherapie bei pulmonaler Scedosporiose in Patienten mit Mukoviszidose
21. Einfluss von Tacholiquin auf die mukoziliäre Clearance bei zystischer Fibrose
22. Inhalative Meropenem-Tobramycin-Colistin-Kombination verbessert die Lungenfunktion bei CF-Patienten mit chronischer *P. aeruginosa* Kolonisation
23. Untersuchungen der Genregulation epithelialer Zellen, um Therapieansätze für die Mukoviszidose zu entwickeln
24. Off-label Inhalation mit Tobramycin über Akita Jet Inhalationssystemen bei zwei Patienten mit deutlich eingeschränkter Lungenfunktion und Besiedelung mit gram-negativen Bakterien

Posterwalk Sonstiges

25. Ungeplante Hochrisiko-Schwangerschaft bei CF: Katastrophe oder Chance?
26. Optimierung der Transition an der Medizinischen Hochschule Hannover (MHH)
27. CF – Pflege im Wandel
28. Evaluierung unterschiedlicher Dampfdesinfektions-Protokolle für Inhalatoren
29. Hilf mir es selbst zu tun
30. Optimierung des Betreuungsangebots in der CF-Ambulanz – Ergebnisse der Befragung von VEMSE Teilnehmern und Angehörigen

Plenum 3

- 1 Operative Therapie der chronischen polypösen Sinusitis bei CF
- 4 Notfall Pulmonal

Workshops der Arbeitskreise

W1 FGM

- W1.2 Kulturabhängige mikrobiologische Diagnostik
- W1.3 Evaluierung eines optischen Testsystems zur Suszeptibilitätsbestimmung von Biofilm gewachsenen *P. aeruginosa* CF-Isolaten

W2 AK Ernährung

- W2.1 Gastroenterologieworkshop: Pankreas

W3 AK Pflege

- Angst und Depression

W4 AK Physiotherapie

NIV zum Anfassen

W6 AK Reha

Vielfalt der Rehabilitation: Welches Angebot für welche Patienten? Konzepte, Keime, Kontraindikationen

W7 AK Sport

Funktionelles Krafttraining in der Behandlung der Mukoviszidose

Mitgliederversammlung FGM

Ein stiller Polymorphismus in CFTR ändert dessen Funktionalität und globale Faltung

Frühstücksrunden

R1 Salutogenese – Praktische Handhabe für die Pflege

Seminare

S6 AK Ernährung: Neue Medien

S7 Wohin mit der Wut? Umgang mit belastenden Emotionen durch systemisches Emotions-Management

S8 Pflegenotstand – was tun? Wie kann eine gute Versorgung gewährleistet sein?

S9 Vorstellung aktueller Sportwissenschaftlicher Studien

S10 Inspirationstaining bei CF

Plenum 4

4.4 Updates aus den Arbeitskreisen: AK Ernährung

4.5 Humor in der CF-Behandlung

52 – 57 Referenten

Tagungsbüro

Congress Centrum Würzburg CCW

Am Congress Centrum

97070 Würzburg

Öffnungszeiten:

Mittwoch, 18.11.2015 **17:00 – 18:30 Uhr**

Donnerstag, 19.11.2015 **07:00 – 18:30 Uhr**

Freitag, 20.11.2015 **07:00 – 18:30 Uhr**

Samstag, 21.11.2015 **07:00 – 13:00 Uhr**



Jetzt auch Ihr Partner in der mukolytischen Therapie:



Innovativ inhalativ für Erwachsene mit Mukoviszidose*



- Signifikante Erhöhung des FEV₁**
- Trend zu weniger Exazerbationen**
- Leichte Handhabung des Inhalators**

* Bronchitol® ist zugelassen zur Behandlung der zystischen Fibrose (Mukoviszidose) bei Erwachsenen ab 18 Jahren, zusätzlich zum besten Therapiestandard (07/2015).

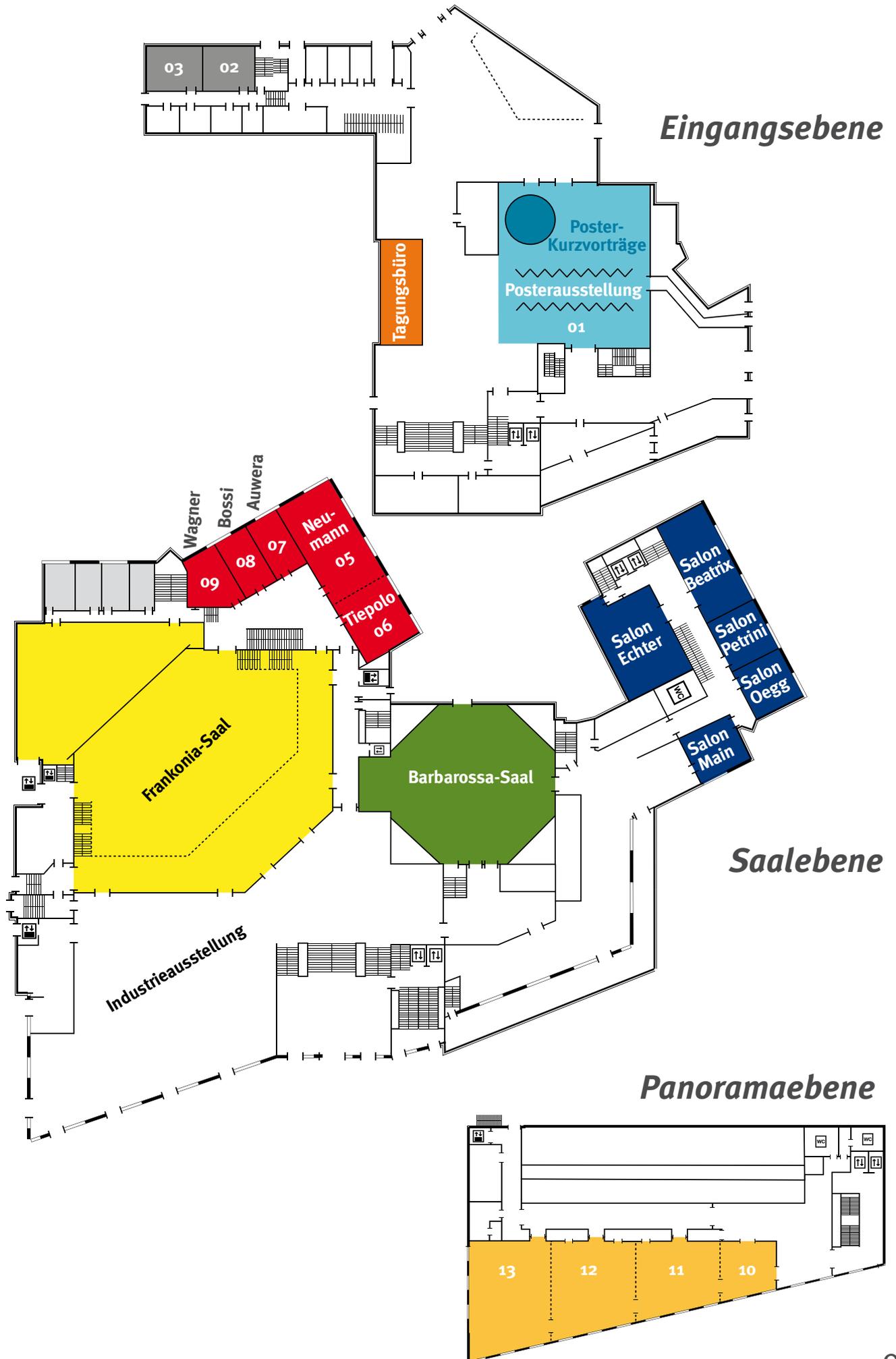
** Bilton, D et al. ERJ 2011; 38: 1071-1080.

Bronchitol® 40 mg Hartkapseln mit Pulver zur Inhalation. **Wirkstoff:** Mannitol. **Zusammensetzung:** 40 mg Mannitol je Hartkapsel. Keine sonstigen Bestandteile. **Anwendungsgebiete:** Zur Behandlung der zystischen Fibrose (Mukoviszidose) bei Erwachsenen ab 18 Jahren zusätzlich zum besten Therapiestandard. **Gegenanzeigen:** Überempfindlichkeit gegen den Wirkstoff, bronchiale Hyperreaktivität gegen inhalatives Mannitol. **Nebenwirkungen:** Atembeschwerden, die durch eine Verengung der Atemwege, Verschlimmerung von Asthmasymptomen oder pfeifendes Atmen bedingt sein können, Aushusten von Blut oder Blut im Auswurf, schwerer Husten, Verschlimmerung von Symptomen, Husten, Beschwerden im Brustbereich, Kopfschmerzen, Schmerzen im hinteren Mundbereich und im Rachen sowie Schluckbeschwerden, Rachenreizung, Erbrechen, Erbrechen nach Husten, Brennen oder Schmerzgefühl auf der Zunge, CF-bedingter Diabetes, Brust- und Bauchschmerzen, Stimmveränderungen, kalter Schweiß, Atemwegskongestion, Dehydratation, verminderter Appetit, Durchfall, Ohrenschmerzen, Müdigkeitsgefühl, Schwindelgefühl, Unwohlsein, Grippe und Fieber, Blähungen, Sodbrennen, Hernienbeschwerden, Hyperventilation, Juckreiz, Hautausschlag, Akne, Gelenksteifigkeit und -schmerzen, morbide Gedanken, Mundgeschwüre, Atemwegsinfektion, laufende Nase, Sputuminfektion, Schlafstörungen, Hefepilzinfektion im Mund (Mundsoor), unbeabsichtigter Urinabgang. **Warnhinweise:** Kapseln dürfen nicht geschluckt werden. Weitere Angaben siehe Fach- und Gebrauchsinformation. **Verschreibungspflichtig.** Chiesi GmbH, Gasstraße 6, 22761 Hamburg. **Stand der Information:** 07/2015.

Weitere Informationen zu den Abschnitten besondere Warnhinweise und Vorsichtsmaßnahmen für die Anwendung, Wechselwirkungen mit anderen Arzneimitteln und sonstige Wechselwirkungen, Schwangerschaft und Stillzeit sowie den Nebenwirkungen sind der veröffentlichten Fachinformation zu entnehmen. Email: info.de@chiesi.com



RAUMÜBERSICHT



PROGRAMMÜBERSICHT

Vorprogramm • DONNERSTAG, 19. NOVEMBER 2015

RAUM	Salon Neumann/ Tiepolo	Panoramaraum 12/13	Panoramaraum 10/11	Salon Echter
08:00				
09:00				
10:00	S1 »CF kompakt« für ärztliche Therapeuten	S2 »CF kompakt« für nicht-ärztliche Therapeuten	S3 Strategien gegen Angst und Depression	
11:00				Deutsches Mukoviszidose Register Treffen 2015
12:00				
13:00	☰ Mittagspause im Foyer Frankonia			
14:00				
15:00	F2 Fortbildungsangebot des AK Physiotherapie	F1 Fortbildungsangebot der AGAM	F3 Interdisziplinäre Fallvorstellung	F4 Fortbildungsangebot des Psychosozialen Forums
16:00				
17:00		I1 Gilead Sciences GmbH	I2 Pari Pharma GmbH	
18:00				
19:00		AGAM Forum und Mitgliederversammlung		
20:00 - 21:00		Symposium Neue Therapien		

PROGRAMMÜBERSICHT

Hauptprogramm • SAMSTAG, 21. NOVEMBER 2015

RAUM	Frankonia Saal	Salon Wagner/ Bossi/Auwera	Salon Neumann	Panorama- raum 13	Panorama- raum 12	Panorama- raum 11	Panorama- raum 10	Salon Beatrix	Salon Echter
07:00									
		Frühstücks- runden R1 - R3						Mitglieder- versammlung AK Sport	
08:00									
Pause									
09:00			S6 AK Ernährung: Neue Medien	S5 Klinische Visite	S4 Freie Vorträge	S7 Wohin mit der Wut?	S8 Pflegenotstand - was tun?	S9 Sportwissenschaft- liche Studien	S10 Inspirations- training bei CF
10:00									
☛Pause									
11:00	Plenum 4								
12:00		Verleihung der Posterpreise Verabschiedung							
13:00									



Kennen Sie Ihre Mutation? Die Antwort liegt in den Genen.

Für einen Teil der Patienten mit Mukoviszidose gibt es schon heute eine medikamentöse Behandlung der Krankheitsursache. Deshalb ist es wichtig, dass Patienten ihre Mutation auf beiden Allelen kennen.

Durch die gezielte medikamentöse Behandlung der Krankheitsursache kann das Krankheitsbild und die Lebensqualität verbessert werden.

Wir investieren in neue Behandlungsansätze, um innovative Medikamente für Menschen mit schwereren Erkrankungen fokussiert zu entwickeln.



VORPROGRAMM

DONNERSTAG, 19. NOVEMBER 2015

Seminare

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

Moderation: Jutta Hammermann (Dresden)

09:00 – 10:00

Diagnosestellung

Jutta Hammermann (Dresden)

Karin Ulbrich (Dresden)

10:00 – 10:30

☛ Pause

10:30 – 11:30

Kindheit und Jugend

Thomas Nüßlein (Koblenz)

Jürgen Pollok (Bochum)

11:30 – 12:00

☛ Pause

12:00 – 13:00

Erwachsenenalter

Christina Smaczny (Frankfurt)

Gabriele Becker (Essen)

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

Moderation: Holger Köster (Oldenburg)

08:00 – 08:15

Begrüßung und Organisatorisches

08:15 – 08:35

Medizin Teil 1:

Krankheitsgrundlagen, Symptome, Diagnosestellung

Holger Köster (Oldenburg)

08:35 – 08:50

Psychosoziale Aspekte Teil 1:

Der erste Kontakt nach der Diagnose

Pia Maria Schäfer (Nebel)

08:50 – 09:15

Medizin Teil 2:

Prognose, Behandlungsgrundlagen

Holger Köster (Oldenburg)

09:15 – 09:45

☛ Pause

09:45 – 10:10

Ernährung:

Diätberatung bei CF, Enzymschulung

Bärbel Palm (Homburg)

10:10 – 10:35

Physiotherapie:

Altersabhängige Atemtherapie

Catalina Abel (Kassel)

*Begrenzte Teilnehmerzahl; die Zuordnung erfolgt nach der Reihenfolge der eingegangenen Anmeldungen

**Dieses Seminar richtet sich an Neu- und Wiedereinsteiger, die einen Überblick über die Mukoviszidose bekommen wollen

DONNERSTAG, 19. NOVEMBER 2015

- 10:35 – 10:50 **Sport bei CF:**
Was und wie ist es möglich?
Corinna Moos-Thiele (Bonn)
- 10:50 – 11:05 **Medizin Teil 3:**
Sonderprobleme, CF-Notfälle
Doris Dieninghoff (Köln)

11:05 – 11:35 ☕ *Pause*

- 11:35 – 12:00 **Pflege:**
Hygiene, spezielle Aufgaben des CF-Pflegepersonals
Cornelia Meyer (Tübingen)
- 12:00 – 12:15 **Psychosoziale Aspekte Teil 2:**
Psychosoziale Aspekte im Verlauf, Reha
Pia Maria Schäfer (Nebel)
- 12:15 – 12:45 **Medizin Teil 4:**
Besonderheiten im Erwachsenenalter, Neues
Doris Dieninghoff (Köln)
- 12:45 – 13:00 Abschluss

09:00 – 13:00 ***Strategien gegen komorbide Depression und Angst bei Patienten und Angehörigen*** **S3**

Internationale Konsensusempfehlungen zur Diagnostik und Intervention
Lutz Goldbeck (Ulm)
Ulrike Smrekar (Innsbruck)

11:00 – 13:00 ***Deutsches Mukoviszidose Register – Treffen 2015***

Manuel Burkhart (Bonn)
Lutz Nährlich (Gießen)

12:00 ***Eröffnung der Industrieausstellung***

13:00 – 14:00 ☺ *Mittagspause*

VORPROGRAMM

DONNERSTAG, 19. NOVEMBER 2015

Fortbildungsangebote der Arbeitskreise

14:00 – 16:30

AGAM

F1

Moderation: Carsten Schwarz (Berlin)
Rainald Fischer (München)

Osteoporose

Winfried Nikolaizik (Marburg)

ABPA

Olaf Eickmeier (Frankfurt)

Palliativmedizin im Kindesalter

Jutta Hammermann (Dresden)

Palliativmedizin im Erwachsenenalter

Carsten Schwarz (Berlin)

Podiumsdiskussion Transition

Moderation: Carsten Schwarz (Berlin)

Anne Mehl (Berlin)

Einstiegsvortrag Transition

Susanne Heyder (Königsfeld)

14:00 – 16:30

AK Physiotherapie

F2

Yoga, Pilates, Thai Chi, Feldenkrais: Freizeitspaß oder Therapie?

Moderation: Ute Düvelius (Hamburg)

Friederike Grube (Hamburg)

Wolfgang Gruber (Stahnsdorf)

Brigitte Schmailzl (München)

14:00 – 16:30

Interdisziplinäre Fallvorstellung

F3

Moderation: Susanne Posselt (VS-Tannheim)

Hayung Schröder (St. Peter-Ording)

Daniela Hoppe (Rödermark) (AK Physio)

Nicole Albrecht (Berlin) (AK Pflege)

Melanie Graff (Worms) (AK Pflege)

Hayung Schröder (St. Peter-Ording)

DONNERSTAG, 19. NOVEMBER 2015

14:00 – 16:30

Psychosoziales Forum/AK Pflege

F4

Verlaufphasen und Prozesse bei chronischer Erkrankung

Moderation: Melanie Köller (Nebel)

Christa Weiss (Berlin)

Doris Schaeffer (Bielefeld)

16:30 – 17:00

☕ *Pause*

Industriesymposien

17:00 – 18:00

Gilead Sciences GmbH

I1



Das CF Jahr 2015 – Neues und Relevantes: Implikationen für die Klinik

Doris Staab (Berlin)

Carsten Schwarz (Berlin)

17:00 – 18:00

Pari Pharma GmbH

I2



Vantobra/Tolero: Clinical data of a new inhalative drug & device combination

Dorota Sands (Warschau)

Alternierende und Hochdosis-Therapieoptionen für die Antibiose in CF

Rainald Fischer (München)

eFlow-basierte Therapien – heute und morgen

Andreas Schmitt (München)

18:00 – 18:15

Pause

18:15 – 19:45

AGAM Forum und Mitgliederversammlung

mit Vorstandswahlen

20:00 – 21:00

Symposium Neue Therapien

Moderation: Dominik Hartl (Tübingen)

Carsten Schwarz (Berlin)

Anti-inflammatorische Therapie

Matthias Griese (München)

CFTR Modulatoren

Olaf Eickmeier (Frankfurt)

Diskussion

SPONSORING VORPROGRAMM

Für die freundliche Unterstützung des Vorprogramms danken wir:

HAUPT-
SPONSOR



INDUSTRIEFÖRDER-
MITGLIEDER „GOLD“



Novartis Pharma GmbH: Hauptsponsor Vorprogramm 7.000 Euro/Hauptsponsor Programm 8.000 Euro; Gilead Sciences GmbH: Hauptsponsor Programm 8.000 Euro; Chiesi GmbH: Hauptsponsor Programm 8.000 Euro/2. Posterpreis 500 Euro; Roche Pharma AG: Sponsor Programm 4.000 Euro; Forest Laboratories Deutschland GmbH, an Actavis Company: Reisestipendien 4.000 Euro/1. Posterpreis 750 Euro/Lanyards 500 Euro; Aposan Dr. Künzer GmbH: Abstractband 1.500 Euro; InfectoPharm Arzneimittel GmbH: 3. Posterpreis 250 Euro

Als Industriefördermitglieder unterstützen die Unternehmen Mylan Healthcare GmbH/20.000 Euro, Forest Laboratories Deutschland GmbH, an Actavis Company/23.000 Euro, Vertex Pharmaceuticals Germany GmbH/25.000 Euro unsere Arbeit darüber hinaus über ein Sponsoring im Bereich Vermögensverwaltung, das zur Nutzung des Vereinslogos berechtigt. Ein Teil der Förderung trägt auch zur Finanzierung der oben genannten Veranstaltung bei und wird daher aus Transparenzgründen vollständig aufgeführt. Die dargestellten Summen umfassen sämtliche Leistungen der genannten Unternehmen, auch wenn diese sich ausdrücklich nicht auf nur auf die Deutsche Mukoviszidose Tagung sondern auch auf andere Bereiche (z. B. Logoüberlassung) beziehen.

life+

Atme dein Leben.



Signifikante Verbesserung
der FEV₁ bei chronischer PA-Infektion.*

TAKING CARE
BRAMITOB 

Bramitob® 300 mg/4 ml Lösung für einen Vernebler. Wirkstoff: Tobramycin. **Arzneilich wirksamer Bestandteil:** Jedes 4-ml-Einzeldosisbehältnis enthält 300 mg Tobramycin. **Sonstige Bestandteile:** Natriumchlorid, Schwefelsäure und Natriumhydroxid (zur Einstellung des pH-Wertes), Wasser für Injektionszwecke. **Anwendungsgebiet/e:** Bramitob® ist angezeigt für die Behandlung von Patienten ab einem Alter von 6 Jahren mit chronischen Lungeninfektionen bei Mukoviszidose, die durch *Pseudomonas*-Bakterien ausgelöst werden. **Gegenanzeigen:** Überempfindlichkeit gegen Tobramycin, einen der sonstigen Bestandteile von Bramitob® oder irgendein anderes Aminoglykosid-Antibiotikum. Gleichzeitige Einnahme von Etacrynsäure, Furosemid, Harnstoff oder Mannitol. **Nebenwirkungen:** **Häufig:** Husten, Heiserkeit. **Gelegentlich:** Ausschlag im Mund (Candida-Infektion), Schwindel, Hörverlust, erhöhter Speichelfluss, Entzündung der Zunge, Hautausschlag, Halsschmerzen, erhöhte Leberwerte im Blut, laute Atemgeräusche, Übelkeit, trockene Schleimhaut, Bluthusten, Brustschmerzen, Kopfschmerzen, Kurzatmigkeit, Schwäche,

TOBRAMYCIN 300 mg/4 ml Lösung für einen Vernebler

vermehrte Erzeugung von Sputum (die Substanz, die Sie abhusten) als gewöhnlich, Magenschmerzen und Pilzinfektionen. **Selten:** Appetitverlust, Ohrgeräusche, Engegefühl in der Brust oder Atemschwierigkeiten, Stimmaustall, Nasenbluten, laufende Nase, Geschwürbildung im Mundbereich, Erbrechen, Geschmacksstörungen, Asthma, Benommenheit, Kraftverlust, Fieber, Schmerzen. Laryngitis (Veränderung der Stimme begleitet von Halsschmerzen und Schluckbeschwerden). **Sehr selten:** Lymphknotenschwellung, Schläfrigkeit, Ohrerkrankungen, Ohrenscherzen, Hyperventilation, Nasennebenhöhlenentzündung, Durchfall, allergische Reaktionen einschließlich Nesselsucht und Juckreiz, Sauerstoffmangel des Blutes und der Gewebe (Hypoxie), Rückenschmerzen, Bauchschmerzen und allgemeines Unwohlsein. **Verschreibungspflichtig.** Stand: Oktober 2013. Chiesi GmbH, Gasstraße 6, 22761 Hamburg, Telefon: 040 89724-0, Fax: 040 89724-212, E-Mail: info@chiesi.de

 **Chiesi**
People and ideas for innovation in healthcare

* in der Behandlung von CF-Patienten ab einem Alter von 6 Jahren.

HAUPTPROGRAMM

FREITAG, 20. NOVEMBER 2015

Industriesymposien

07:30 – 08:30

Forest Laboratories Deutschland GmbH, an Actavis Company

13



Moderation: Carsten Schwarz (Berlin)

Future trends in cystic fibrosis demograph

Pierre-Régis Burgel (Paris)

***Pseudomonas aeruginosa* Biofilm Infektionen bei Mukoviszidose:**

Antibiotikaresistenz und Behandlungsstrategie

Joachim Riethmüller (Tübingen)

Wirksamkeit und Verträglichkeit von Colistimethat-Trockenpulver bei Kindern:

Ergebnisse der Freedom Studie

Antje Schuster (Düsseldorf)

08:30 – 08:45

☕ *Pause*

08:45 – 09:45

Novartis Pharma GmbH

14



Bringen inhalative Antibiotika-Kombinationstherapien Vorteile für den Patienten?

Moderation: Carsten Schwarz (Berlin)

Longitudinale Beobachtungsstudie einer zweifachen Antibiotika-Inhalationstherapie bei CF

Carsten Schwarz (Berlin)

Erste Ergebnisse aus kontrollierten Studien mit zwei- und dreifachen inhalativen Antibiotika-

Kombinationstherapien

Joachim Riethmüller (Tübingen)

08:45 – 09:45

Vertex Pharmaceuticals (Germany) GmbH

15



Lumacaftor/Ivacaftor Kombinationstherapie zur Behandlung von F508del homozygoten CF-Patienten

Moderation: Ernst Rietschel (Köln)

Vom CFTR Potentiator zur CFTR Korrektor-Potentiator Kombination

Nico Derichs (Berlin)

Untersuchung früher Manifestationen der Lungenerkrankung bei Mukoviszidose

Marcus Mall (Heidelberg)

Vorstellung der klinischen Daten zur Kombinationstherapie Lumacaftor und Ivacaftor;

praktische Fragen zur Anwendung

Ernst Rietschel (Köln)

09:45 – 10:00

☕ *Pause*

FREITAG, 20. NOVEMBER 2015

10:00 – 10:15

Begrüßung

Jochen Mainz (Jena)

Carsten Schwarz (Berlin)

Verleihung der Adolf-Windorfer-Medaille

10:15 – 11:15

Plenum 1

Jubiläum: Ein halbes Jahrhundert Mukoviszidose e.V. und Volljährigkeit der Deutschen Mukoviszidose-Tagung – Geschichte und Zukunft

Moderation: Horst von der Hardt (Körner)

Stephan Kruij (1. Vorsitzender Mukoviszidose e.V.)

Geschichte und Zukunft des Vereins – zum 50. Jubiläum des Mukoviszidose e.V.

Horst Mehl (Ehrenvorsitzender Mukoviszidose e.V.)

Stephan Kruij (1. Vorsitzender Mukoviszidose e.V.)

Geschichte und Zukunft der Mukoviszidose Erkrankung

Horst von der Hardt (Körner)

Marcus Mall (Heidelberg)

11:15 – 12:45

Plenum 2

Vom mikrobiellen Freund zum mikrobiellen Feind

Moderation: Olaf Eickmeier (Frankfurt)

Rainald Fischer (München)

Pilznachweise in respiratorischen Proben von CF-Patienten über einen 5-Jahres-Zeitraum –

Daten aus dem Konsiliarlabor

Ludwig Sedlacek (Hannover)

Problemkeime am Haustier

Carsten Schwarz (Berlin)

Antibiotikaunverträglichkeiten/Allergien

Jobst Röhmel (Berlin)

„Multiresistenz“ bei Mukoviszidose – eine wachsende Herausforderung an Diagnostik, Therapie und

Hygienemanagement

Michael Hogardt (Frankfurt)

Diskussion

12:45 – 13:45

☰ *Mittagspause*

HAUPTPROGRAMM

FREITAG, 20. NOVEMBER 2015

12:45 – 13:45

Postersession mit Kurzvorträgen

Moderation: Doris Staab (Berlin)

Joachim Riethmüller (Tübingen)

Antibiotika

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

Simon Gräber (Heidelberg)

2. Regionale Lungenfunktionsdiagnostik mittels Elektrischer Impedanz Tomographie bei Patienten mit Cystischer Fibrose

Sylvia Lehmann (Aachen)

3. Ist die Veränderung der Perfusion/Ventilation, der Überblähung und des mucus plugging nach Physiotherapie bei Mukoviszidose-PatientInnen im MRT sichtbar?

Stefanie Rosenberger-Scheuber (Gerlingen)

Ernährung

4. Stärkeverdauung bei exokriner Pankreasinsuffizienz – Who cares ?

Studien am pankreasganglierten Schwein als Modell für den Menschen

Anne Mößeler (Hannover)

5. Dosierung der Pankreasenzyme und die Angst vor Überdosierung –

Was nehmen Mukoviszidose Patienten wirklich an Pankreasenzymen?

Katrin Schlüter (Hannover)

6. Neue Materialien für eine interaktive und dialogische Ernährungsberatung bei CF

Annette Simon (Gießen)

Lungentransplantation

7. Komplikationen nach Lungentransplantation bei *Mykobacterium abscessus*-Besiedelung

Bettina Klär-Hlawatsch (Mainz)

8. Magenschrittmacher als Therapieoption bei schwerer Gastroparese nach Lungentransplantation – ein Fallbericht

Justina Winiarska-Kiefer (Stuttgart)

9. Therapiemitarbeit und Alltag nach einer Lungentransplantation (LuTx):

Anforderungen und Widersprüche für Jugendliche und ihre Familien

Wolfgang Wulff (Hannover)

Mikrobiologie

10. Prävalenz und Charakterisierung von ungewöhnlichen *Staphylococcus aureus* Stämmen mit einem mucoiden Phänotyp aus den Atemwegen von Mukoviszidose Patienten

Johannes Birtel (Münster)

FREITAG, 20. NOVEMBER 2015

11. Prävalenz von *Pneumocystis jirovecii* und *Pseudomonas aeruginosa* bei CF-Patienten im Raum Wels/Österreich

Kinga Rigler-Hohenwarter (A-Wels)

12. Spontane Eradikation einer MRSA-Besiedelung unter Ivacaftor-Therapie

Bettina Klär-Hlawatsch (Mainz)

13. Charakterisierung und Pathogenität des Schwärzepilzes *Exophiala dermatitidis*

Jörg Steinmann (Essen)

14. Haben Non-Aspergillus-Pilze einen Einfluss auf die ABPA bei CF?

Anja Thronicke (Berlin)

Obere Atemwege

15. Akute Infektion und Inflammation der oberen Atemwege bei CF und gesunden Kontrollen

Julia Hentschel (Jena)

16. Sino-nasale Inhalation von isotoner versus hypertoner (6.0%) Saline bei Mukoviszidosepatienten mit chronischer Rhinosinusitis – Ergebnisse einer multizentrischen, prospektiven, randomisierten, doppelblinden, kontrollierten Studie

Jochen Mainz (Jena)

17. Zwei jugendliche Patientinnen mit Lungenfunktionsverschlechterung, negativem *Pseudomonas* im Sputum jedoch positivem Nachweis von *Pseudomonas aeruginosa* im Nasensekret

Volker O. Melichar (Erlangen)

Sport

18. Wie ist die Wirkung von „High Intensity Muscle Training“ auf die Maximalkraft, die VO₂max und die FEV₁ bei PatientInnen mit Cystischer Fibrose ?

Thomas Becher (Gerlingen)

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

Corinna Moos-Thiele (Bonn)

Therapie

20. Vergleich antimykotischer Monotherapie vs. antimykotischer Kombinationstherapie bei pulmonaler Scedosporiose in Patienten mit Mukoviszidose

Claudia Brandt (Berlin)

21. Einfluss von Tacholiquin auf die mukoziliäre Clearance bei zystischer Fibrose

Rainald Fischer (München)

22. Inhalative Meropenem-Tobramycin-Colistin-Kombination verbessert die Lungenfunktion bei CF-Patienten mit chronischer *P. aeruginosa* Kolonisation

Gloria Herrmann (Tübingen)

HAUPTPROGRAMM

FREITAG, 20. NOVEMBER 2015

23. Untersuchungen der Genregulation epithelialer Zellen, um Therapieansätze für die Mukoviszidose zu entwickeln

Frauke Stanke (Hannover)

24. Off- label Inhalation mit Tobramycin über Akita Jet Inhalationssystemen bei zwei Patienten mit deutlich eingeschränkter Lungenfunktion und Besiedelung mit gram-negativen Bakterien

Alexander Kiefer (Erlangen)

Sonstige

25. Ungeplante Hochrisiko-Schwangerschaft bei CF: Katastrophe oder Chance?

Andrea Gerber (Jena)

26. Optimierung der Transition an der Medizinischen Hochschule Hannover (MHH)

Sibylle Junge (Hannover)

27. CF – Pflege im Wandel

Melanie Köller (Nebel)

28. Evaluierung unterschiedlicher Dampfdesinfektions-Protokolle für Inhalatoren

Kinga Rigler-Hohenwarter (A-Wels)

29. Hilf mir es selbst zu tun

Vivien Semper (Berlin)

30. Optimierung des Betreuungsangebots in der CF-Ambulanz – Ergebnisse der Befragung von VEMSE Teilnehmern und Angehörigen

Helga Nolte (Hannover)

13:45 – 15:15

Plenum 3

Organmanifestationen und Notfälle

Moderation: Christina Smaczny (Frankfurt)

Thomas Nüßlein (Koblenz)

HNO-CF operativ

Assen Koitschev (Stuttgart)

HNO CF konservativ

Jochen Mainz (Jena)

GI + Notfall abdominell

Helmut Ellemunter (Innsbruck)

Notfall Pulmonal

Carsten Schwarz (Berlin)

Diskussion

15:15 – 15:45

☕ Pause

FREITAG, 20. NOVEMBER 2015

Workshops

15:45 – 17:15

FGM

W1

Moderation: Dominik Hartl (Tübingen)

Michael Hogardt (Frankfurt)

Ex vivo und in vivo Untersuchung von neutrophilen Granulozyten in den Atemwegen von CF-Patienten

Dominik Hartl (Tübingen)

Kulturabhängige mikrobiologische Diagnostik

Lutz von Müller (Homburg)

Evaluierung eines optischen Testsystems zur Suszeptibilitätsbestimmung von Biofilm gewachsenen

***P. aeruginosa* CF-Isolaten**

Matthias Müsken (Hannover)

Identifizierung von *Scedosporium* in Lungengewebe mittels Fluoreszenz in situ Hybridisierung

Volker Rickerts (Berlin)

Wirkstoffscreening basierend auf patientenspezifischen induzierten pluripotenten Stammzellen

Ulrich Martin (Hannover)

Personalisierte Medizin

Ulrich Martin (Hannover)

15:45 – 17:15

AK Ernährung

W2

Gastroenterologischer Workshop

Moderation: Bärbel Palm (Homburg)

Pankreas

Peter Küster (Münster)

Enzymsubstitution

Katrin Schlüter (Hannover)

Leber

Helmut Ellemunter (Innsbruck)

15:45 – 17:15

AK Pflege

W3

Angst und Depression

Nicole Albrecht (Berlin)

Norbert Gebert (Berlin)

HAUPTPROGRAMM

FREITAG, 20. NOVEMBER 2015

15:45 – 17:15

AK Physiotherapie

W4

NIV zum Anfassen

Thomas Hillmann (Essen)

Anke Luxemburger (Hamburg)

Uwe Mellies (Essen)

Begrenzte Teilnehmerzahl und nur für Physiotherapeuten

15:45 – 17:15

Psychosoziales Forum

W5

Wer sind wir und wenn ja wie viele – der psychosoziale Mitarbeiter in der Anstalt

Maria Schon (Osnabrück)

Christine Lehmann (Berlin)

Christa Weiss (Berlin)

Teilnahme nur für Angehörige der psychosozialen Berufsgruppen

15:45 – 17:15

AK Reha

W6

Vielfalt der Rehabilitation: Welches Angebot für welche Patienten?

Konzepte, Keime, Kontraindikationen

Moderation: Michael Rau (VS-Tannheim)

Stefan Dewey (St. Peter-Ording)

Susanne Posselt (VS-Tannheim)

Beate Malluche (Bad Reichenhall)

Christian Falkenberg (Nebel)

15:45 – 17:15

AK Sport

W7

Funktionelles Krafttraining

Gabriele Gauß (Nebel)

Corinna Moos-Thiele (Bonn)

Wolfgang Gruber (Stahnsdorf)

Alexandra Hebestreit (Würzburg)

Helge Hebestreit (Würzburg)

17:15 – 17:30

Pause

FREITAG, 20. NOVEMBER 2015

17:30 – 19:00

Mitgliederversammlungen der Arbeitskreise

FGM

Ein stiller Polymorphismus in CFTR ändert dessen Funktionalität und globale Faltung

Zoya Ignatova (Hamburg)

AK Ernährung

AK Pflege

AK Physiotherapie

Psychosoziales Forum

AK Reha

19:00

Pause

ab 20:00

Gesellschaftsabend*

Einlass ab 19:30

*Anmeldung erforderlich, begrenzte Teilnehmerzahl

HAUPTPROGRAMM

SAMSTAG, 21. NOVEMBER 2015

07:30 – 08:30 Frühstücksrunden

R1 Salutogenese und praktische Handhabe – Chance für die Pflege durch das Gesundheitskonzept

Melanie Köller (Nebel)

R2 Armut bei CF – was können wir tun?

Kristina Sinning (Berlin)

R3 Faszien – neuer Trend oder das vernachlässigte Gewebe?

Silke Wingart (Berchtesgaden)

Gesche Ketels (Hamburg)

07:30 – 08:30 Mitgliederversammlung AK Sport

08:30 – 09:30 Pause

Seminare

09:00 – 10:00 Freie Vorträge

S4

Moderation: Silke van Koningsbruggen-Rietschel (Köln)

Doris Staab (Berlin)

Prävalenz und Charakterisierung von ungewöhnlichen *Staphylococcus aureus* Stämmen mit einem mucoiden Phänotyp aus den Atemwegen von Mukoviszidose Patienten

Johannes Birtel (Münster)

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

Simon Gräber (Heidelberg)

Akute Infektion und Inflammation der oberen Atemwege bei CF und gesunden Kontrollen

Julia Hentschel (Jena)

Verbesserung der Transition für CF-Patienten an der Medizinischen Hochschule Hannover

Sibylle Junge (Hannover)

Untersuchungen der Genregulation epithelialer Zellen, um Therapieansätze für die Mukoviszidose zu entwickeln

Frauke Stanke (Hannover)

Haben Non-Aspergillus-Pilze einen Einfluss auf die ABPA bei CF?

Anja Thronicke (Berlin)

SAMSTAG, 21. NOVEMBER 2015

09:00 – 10:00

Klinische Visite Kinder/Jugendliche und Erwachsene

S5

Moderation: Christina Smaczny (Frankfurt)

Lutz Nährlich (Gießen)

Einfluss von Tacholiquin auf die mukoziliäre Clearance bei zystischer Fibrose

Rainald Fischer (München)

Ungeplante Hochrisiko-Schwangerschaft bei CF: Katastrophe oder Chance?

Andrea Gerber (Jena)

Komplikationen nach Lungentransplantation bei *Mykobacterium abscessus*-Besiedelung

Bettina Klär-Hlawatsch (Mainz)

Besiedlung der Nasennebenhöhlen mit *Pseudomonas aeruginosa* bei negativem Sputum,

Eradikation durch nasale Inhalation? Fallbeschreibung von zwei Patientinnen

Volker O. Melichar (Erlangen)

Dosierung der Pankreasenzyme und die Angst vor Überdosierung - Was nehmen Mukoviszidose

Patienten wirklich an Pankreasenzymen?

Katrin Schlüter (Hannover)

Magenschrittmacher als Therapieoption bei schwerer Gastroparese nach Lungentransplantation – ein Fallbericht

Axel Kempa (Stuttgart)

09:00 – 10:00

AK Ernährung: Neue Medien

S6

Frank Hellmond (Wangen)

Annette Simon (Gießen)

Evita Ausner (Nebel)

Annett Mattern (Heidelberg)

09:00 – 10:00

Wohin mit der Wut?

Umgang mit belastenden Emotionen durch systemisches Emotions-Management

S7

Anett Renner (Wiernsheim)

09:00 – 10:00

Pflegenotstand – was tun? Wie kann eine gute Versorgung gewährleistet sein?

S8

Melanie Köller (Amrum)

N. N.

09:00 – 10:00

Vorstellung aktueller Sportwissenschaftlicher Studien

S9

Wolfgang Gruber (Stahnsdorf)

Leonie Knauf (Bonn)

Alexandra Hebestreit (Würzburg)

Helge Hebestreit (Würzburg)

HAUPTPROGRAMM

SAMSTAG, 21. NOVEMBER 2015

09:00 – 10:00 **Inspirationstaining bei CF** **S10**

Oliver Göhl (Heidelberg)

10:00 – 10:30 ☕ *Pause*

10:30 – 12:45 **Plenum 4**

Updates „Neues und Wichtiges“

Moderation: Carsten Schwarz (Berlin)

Jochen Mainz (Jena)

Screening

Olaf Sommerburg (Heidelberg)

Wirt-Pathogen Interaktionen bei CF

Dominik Hartl (Tübingen)

CFTR

Ernst Rietschel (Köln)

Updates aus den Arbeitskreisen

Bärbel Palm (Homburg) (AK Ernährung)

Cornelia Meyer (Tübingen) (AK Pflege)

Jovita Zerlik (Hamburg) (AK Physiotherapie)

Stefan Dewey (St. Peter-Ording) (AK Reha)

Wolfgang Gruber (Stahnsdorf) (AK Sport)

Christine Lehmann (Berlin) (Psychosoziales Forum)

Humor in der CF-Behandlung

Dorothea Kromphardt (Jena)

12:45 – 13:00 **Verleihung der Posterpreise**

Verabschiedung

SPONSORING HAUPTPROGRAMM

Für die freundliche Unterstützung des Vorprogramms danken wir:

HAUPTSPONSOR



INDUSTRIEFÖRDER-
MITGLIEDER „GOLD“



SPONSOR



Novartis Pharma GmbH: Hauptsponsor Vorprogramm 7.000 Euro/Hauptsponsor Programm 8.000 Euro; Gilead Sciences GmbH: Hauptsponsor Programm 8.000 Euro; Chiesi GmbH: Hauptsponsor Programm 8.000 Euro/2. Posterpreis 500 Euro; Roche Pharma AG: Sponsor Programm 4.000 Euro; Forest Laboratories Deutschland GmbH, an Actavis Company: Reisestipendien 4.000 Euro/1. Posterpreis 750 Euro/Lanyards 500 Euro; Aposan Dr. Künzer GmbH: Abstractband 1.500 Euro; InfectoPharm Arzneimittel GmbH: 3. Posterpreis 250 Euro

Als Industriefördermitglieder unterstützen die Unternehmen Mylan Healthcare GmbH/20.000 Euro, Forest Laboratories Deutschland GmbH, an Actavis Company/23.000 Euro, Vertex Pharmaceuticals Germany GmbH/25.000 Euro unsere Arbeit darüber hinaus über ein Sponsoring im Bereich Vermögensverwaltung, das zur Nutzung des Vereinslogos berechtigt. Ein Teil der Förderung trägt auch zur Finanzierung der oben genannten Veranstaltung bei und wird daher aus Transparenzgründen vollständig aufgeführt. Die dargestellten Summen umfassen sämtliche Leistungen der genannten Unternehmen, auch wenn diese sich ausdrücklich nicht auf nur auf die Deutsche Mukoviszidose Tagung sondern auch auf andere Bereiche (z. B. Logoüberlassung) beziehen.

Ich will auf keinen Fall etwas verpassen.
Ich will dabei sein.

Colobreathe® Geben Sie Ihren Patienten die Freiheit, mehr sie selbst zu sein.




colobreathe®
Colistimethat-Natrium 1.662.500 IE
Hartkapseln mit Pulver zur Inhalation



Colobreathe® 1.662.500 IE Hartkapseln mit Pulver zur Inhalation. **Wirkstoff:** Colistimethatnatrium. **Zusammensetzung:** Jede Kapsel enthält 1.662.500 IE, dies entspricht in etwa 125 mg Colistimethat-Natrium. **Anwendungsgebiete:** Colobreathe® ist bei Patienten mit zystischer Fibrose im Alter von 6 Jahren oder darüber zur Behandlung chronischer pulmonaler Infektionen indiziert, die durch *Pseudomonas aeruginosa* verursacht werden. **Gegenanzeigen:** Überempfindlichkeit gegen den Wirkstoff, Colistinsulfat oder Polymyxin B. **Schwangerschaft/Stillzeit:** Colobreathe® sollte während Schwangerschaft und Stillzeit nur dann angewendet werden, wenn der Nutzen für die Mutter das potenzielle Risiko für den Fötus/das Kind übersteigt. Kinder: Bei Kindern im Alter von unter 6 Jahren ist die Unbedenklichkeit

und Wirksamkeit von Colobreathe® bisher nicht nachgewiesen. **Nebenwirkungen:** Sehr häufig: Dyspnoe, Husten, Dysphonie, Rachenreizung, Geschmacksstörung. Häufig: Gleichgewichtsstörung, Kopfschmerzkrankungen, Tinnitus, Hämoptoe, Bronchospasmus, Asthma, Giemen, Brustkorbschmerzen, Infektion der unteren Atemwege, Husten mit Auswurf, Lungenknistern, Erbrechen, Übelkeit, Arthralgie, Fieber, Asthenie, Ermüdung, forciertes Expirationsvolumen erniedrigt. Gelegentlich: Arzneimittelüberempfindlichkeit, Gewichtsschwankung, Appetit vermindert, Angst, Konvulsionen, Somnolenz, Ohrkongestion, Brustkorbschmerz, Verschlimmerung einer Dyspnoe, Pharyngolaryngealschmerzen, Epistaxis, Sputum eitrig, anormales Thoraxgeräusch, erhöhte Sekretion in den oberen Luftwegen, Diarrhoe, Zahnschmerzen, Hypersalivation,

Flatulenz, Proteinurie, Durst, Fehler bei medikamentöser Therapie. **Warnhinweise/Vorsichtsmaßnahmen:** Bei der gleichzeitigen Anwendung von Colobreathe® und potenziell nephrotoxischen oder neurotoxischen Wirkstoffen, einschließlich nicht depolarisierender Muskelrelaxanzien, ist Vorsicht geboten. Bei Patienten mit Myasthenia gravis und Porphyrie sollte Colobreathe® mit äußerster Vorsicht angewendet werden. Die Kapseln nicht aus der Verpackung nehmen, bis sie gebraucht werden. **Pharmazeutischer Unternehmer:** Forest Laboratories UK Ltd · Riverbridge House, Anchor Boulevard, Crossways Business Park, Dartford, Kent DA2 6SL, Vereinigtes Königreich. **Verkaufsabgrenzung:** Verschreibungspflichtig. **Stand der Information:** November 2014.

Seminare

S1 „CF kompakt“ für ärztliche Therapeuten

J. Hammermann, K. Ulbrich, T. Nüßlein, J. Pollock, C. Smaczny, G. Becker
CF-kompakt soll Basiswissen und aktuelle Standards rund um die Diagnosestellung, Diagnostik, Therapie und sozialrechtliche Fragen von Patienten mit Mukoviszidose in allen Altersklassen vermitteln. Angesprochen sind vor allem Ärzte und Ärztinnen, die dabei sind, in die Betreuung neu oder wieder einzusteigen. Gegliedert in drei Lebensphasen (Kindheit, Jugend, Erwachsenenalter) werden zentrale Aspekte aus der Perspektive verschiedener Berufsgruppen (Ambulanz- und Hausärzte, Physiotherapeuten, Sozialarbeiter) und von Patienten vorgestellt. Der Workshop ist nach den Lebensphasen in drei Einheiten gegliedert, die alle Teilnehmer in Kleingruppen durchlaufen. Um dies möglichst individuell zu gestalten und auf die Fragen der Teilnehmer eingehen zu können, sind diese aufgefordert aktiv Fragen und Fälle zur Diskussion vorzustellen.

S2 „CF kompakt“ für nicht-ärztliche Therapeuten

H. Köster, C. Abel, D. Dieninghoff, C. Meyer, C. Moos-Thiele, B. Palm, P. Schäfer

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

- Was ist das für eine Krankheit?
 - Was erzählt man Eltern eines frisch diagnostizierten Kindes zur Prognose?
 - Welche Probleme bestimmen den Alltag der Kinder und der Erwachsenen mit CF?
 - Welche Sonderprobleme und mögliche Komplikationen muss man berücksichtigen?
 - Wie wird die Krankheit diagnostiziert?
 - Wie sollte eine optimale Begleitung und Behandlung der Patienten und ihrer Familien aussehen?
 - Warum spielt Hygiene eine große Rolle?
 - Welche Medikamente stehen für die Behandlung zur Verfügung?
 - Wie sind Betroffene und ihre Familien bezüglich der Ernährung zu beraten?
 - Wie kann man einer Gedeihstörung oder Mangelerscheinungen entgegenwirken?
 - Wie können wir die Atemwegsreinigung verbessern? Welche Möglichkeiten bietet dabei die Physiotherapie?
 - Ist Sport möglich? Welche Sportarten kann man empfehlen?
 - Wie kann man den Patienten und seine Familie in Krisensituationen unterstützen?
 - Inwieweit spielen soziale Faktoren eine Rolle? Welche Lösungen können wir bieten?
 - Welche Chancen bietet die Reha?
- Diese und weitere Themen werden angesprochen und können mit den „Einsteigern“ auch in großer Runde diskutiert werden. Die interdisziplinäre Zusammensetzung der Referentengruppe spiegelt dabei den Charakter der späteren Teamarbeit wider.

S3 Strategien gegen komorbide Depression und Angst bei Patienten und Angehörigen – Internationale Konsensempfehlungen zur Diagnostik und Intervention

L. Goldbeck, U. Smrekar

Chronische Erkrankungen gehen häufig Hand in Hand mit psychischen Beeinträchtigungen wie Angst und Depressionen, die den Krankheitsverlauf aber vor allem die Lebensqualität negativ beeinflussen. Auch für Cystische Fibrose wurden diese Zusammenhänge gefunden (Fidika, Herle & Goldbeck, 2014). In einer repräsentativen deutschsprachigen Stichprobe der TIDES Study (The International Depression Epidemiological Study in CF) wurden erhöhte Angstwerte bei erwachsenen CF-Patienten (20,6%) im Vergleich zur allgemeinen Bevölkerung gefunden, nicht aber erhöhte Depressionswerte (Goldbeck 2010). Aufgrund der Ergebnisse der TIDES-Study, die 2-3fach höhere Werte bezüglich Angst und Depression gegenüber der Normalbevölkerung aufzeigen konnte, wurde international eine Empfehlung zum Angst- und Depressionsscreening mit Hilfe des PHQ-9 und GAD-7 in den Standard of Care aufgenommen (Quittner et al., 2014). Der Fragebogen PHQ-9 entspricht dem Depressionsmodul des Gesundheitsbogens für Patienten (PHQ-D) und umfasst neun Fragen zur Depressivität. Er wurde als Screening-Instrument zur Diagnostik von Depressivität für den routinemäßigen Einsatz im somatisch-medizinischen Bereich entwickelt. Der GAD-7 ist ein Modul des Gesundheitsfragebogens für Patienten (PHQ-D), das konzipiert wurde, um mögliche Patienten mit einer generalisierten Angststörung zu identifizieren sowie die Symptomschwere der generellen Ängstlichkeit zu erfassen.

Im Workshop wollen wir uns nach einem kurzen Update zu den Ergebnissen der TIDES Study mit den Konsensempfehlungen zu Diagnose und Behandlung praxisnahe beschäftigen, Erfahrungen austauschen und Strategien entwickeln. Welche Maßnahmen der Prävention aber auch der Diagnostik und Behandlung von psychischen Problemen bei Patienten und Angehörigen bestehen bereits? Wie erfassen wir sie? Wie kann die Implementierung des Screenings auf Angst und Depression im klinischen Alltag gelingen? Was und wen braucht es dazu? Was sagen uns die Screeninginstrumente und was passiert mit dem Ergebnis? Wie vermitteln wir es an die Betroffenen? Wo und wie wird es dokumentiert?

Welche weiterführende Maßnahmen zu Diagnostik und Behandlung sind anzubieten und zu planen? Informationsmaterial? Wie kann eine Überweisung gelingen?

Fortbildungsangebote der Arbeitskreise

AGAM

F1

Osteoporose

F1.1

W. Nikolaizik

Die Prävalenz von Osteoporose steigt wie in der übrigen Bevölkerung auch bei Patienten mit Cystischer Fibrose mit zunehmendem Alter an. Sie beträgt beispielsweise in Großbritannien 0,5% bei den unter 16-jährigen und 9,2% bei den über 16-jährigen CF-Patienten (UK CF Registry 2014). Risikofaktoren sind vor allem eine schlechte Lungenfunktion, das männliche Geschlecht, ein niedriges Gewicht und ein niedriger Vitamin D Spiegel. Von der Pubertät an ist zur Routinediagnostik neben den Laborparametern des Knochenstoffwechsels eine verlaufsständige Bestimmung der Knochendichte zu empfehlen. Da die Mehrzahl der Kinder und Erwachsenen in Deutschland eine unzureichende Vitamin D Versorgung hat ist eine Prophylaxe insbesondere bei Risikogruppen wie der Cystischen Fibrose indiziert. Hierzu gehört intensive Bewegung von mindestens 1 Stunde pro Tag und ein Aufenthalt im Freien um eine Sonnenexposition von mindestens 5 bis 30 Minuten zweimal pro Woche in den Sommermonaten zu erreichen. In den Wintermonaten wird in Deutschland in der Regel kein Vitamin D in der Haut gebildet. Daher sollten die Vitamin D Spiegel bei Patienten mit Cystischer Fibrose sowohl im Sommer als auch im Winter bestimmt werden. Bei einer 25 (OH)Vitamin D3 Konzentration von >50nmol/l (bzw. >75nmol/l bei Risikogruppen) ist von einer adäquaten Versorgung auszugehen. Um diese Werte zu erreichen wurden die Empfehlungen über die Vitamin D Gesamtzufuhr von den Fachgesellschaften erst kürzlich auf 600 bis 800 I.E./Tag angehoben. Da die Zufuhr über Lebensmittel nur etwa 50 bis 100 I.E./Tag beträgt sind bei unzureichender Sonnenexposition zusätzlich etwa 500 bis 700 I.E./Tag zu supplementieren. Bei manifesten Osteoporose und bei erhöhtem Frakturrisiko ist in Abhängigkeit von der Knochendichte, dem Lebensalter und Geschlecht eine medikamentöse Therapie mit Bisphosphonaten in Erwägung zu ziehen. Dabei sind die Einnahmemodalitäten zu beachten und eine ausreichende Zufuhr mit Calcium und Vitamin D sicherzustellen.

C. Schwarz

Patienten mit Cystischer Fibrose haben eine ansteigende Lebenserwartung. In Industrieländern beträgt die mittlere Lebenserwartung ca. 40 Jahre. Akute und chronische Infektionen der Lunge und eine zunehmende Inflammation sind Hauptursache der Mortalität auch im Jahre 2015. Im Endstadium der Krankheit wird dann häufig die Indikation zu einer Lungentransplantation diskutiert. Aber nicht alle Patienten wollen eine Lungentransplantation und auch nicht alle Patienten schaffen es bis zu der ersehnten Transplantation und sterben während oder kurz nach der OP, trotz deutlich besserer Techniken und großem Erfahrungszuwachs in den letzten 10 bis 15 Jahren.

Patienten, Angehörige und das betreuende Team sehen sich dementsprechend immer wieder einer palliativen und nicht kurativen Situation gegenüber gestellt. Anhand von 39 verstorbenen Patienten im Jahr 2010 bis 2014 soll das Thema Palliativmedizin und Cystische Fibrose beleuchtet werden.

Transition – Standortbestimmung (Initialvortrag für Podiumsdiskussion)

S. Heyder

Trotz seit Jahrzehnten steigender Zahl erwachsener CF Patienten infolge gesteigerter Lebenserwartung gestaltet sich der Aufbau und Erhalt adäquater Strukturen zur Erwachsenenversorgung sehr schwer, und die Verfügbarkeit und Kapazitäten an adäquaten Erwachsenenereinrichtungen sind noch unzureichend. Mittlerweile sind mehr als 50% der CF-Betroffenen erwachsen. 84 pädiatrischen stehen dagegen nur 31 Erwachsenenereinrichtungen gegenüber. Nur ca. 66% der Erwachsenen werden in Erwachsenen- oder gemischten Einrichtungen betreut. Die Modelle der Erwachsenenversorgung sind bundesweit sehr heterogen (Einzelambulanz, Doppelambulanz, Internist in Kinderklinik).

Neben diesen strukturellen Hemmnissen für die Transition sind jedoch auch diejenigen mit den Eltern/Betroffenen, den pädiatrischen und den Erwachsenen-Behandlern zu diskutieren. Und ein Brückenschlag zwischen den erheblich unterschiedlichen Versorgungsrealitäten und -verständnissen in der pädiatrischen und der Erwachsenenbetreuung ist erforderlich.

Pädiatrischen Behandlern fällt es schwer, die Patienten in eine real oder vermeintlich schlechtere Erwachsenenversorgung wechseln zu lassen. Internisten stehen bei häufig schlechterer personeller Ausstattung hohen Ansprüchen der aus Kinderambulanz umfassend behütende Strukturen gewöhnten jungen Erwachsenen und Eltern gegenüber, die gemessen an den Realitäten der Erwachsenenmedizin überhöht erscheinen. Betroffene und Familien haben Angst, die gewohnte Versorgung zu verlassen.

Gründe, dennoch weiterhin Transition und Versorgung Erwachsener Patienten in Erwachsenenereinrichtungen zu propagieren und voranzutreiben sind die Unabdingbarkeit der Strukturen der Erwachsenenmedizin in der Versorgung CF-Erwachsener – sowohl medizinisch bei im Erwachsenenalter zunehmenden CF-Komplikationen in Bereichen der Pneumologie, Infektiologie, Diabetologie, Gastroenterologie und Nephrologie, als auch hinsichtlich der sozialmedizinischen Themen des Erwachsenseins mit chronischer Krankheit.

Bei der regionalen Heterogenität der Versorgungsstrukturen und mangels verfügbarer Studiendaten und Leitlinien wird sich kein bestimmtes Transitionsmodell propagieren lassen, jedoch sollte ein Mindestmaß an Übergabeprozedere wie Übergabebrief und/oder Übergabebogen, besser auch Übergabesprechstunde, bei einem Wechsel realisierbar sein.

AK Physiotherapie

Yoga in der Atemphysiotherapie – Freizeitspaß oder Therapie?

B. Schmailzl

Yoga ist die wohl älteste Therapielehre vom gesunden Leben. Yoga ist Teil des Ayurveda. Die ersten Aufzeichnungen sind mehr als 2000 Jahre alt. Mündlich überliefert wird es schon über viele Jahrhunderte, wahrscheinlich Jahrtausende. Im Westen gelten meist nur die Asanas, die verstandenen Körperübungen, als Yogapraxis. Yoga bedeutet weit mehr als das. Die Yogalehre beinhaltet Ideologien wie Selbstkontrolle, Gewaltlosigkeit, Rücksichtnahme, Wahrheit, körperliche wie geistige Reinheit, Zufriedenheit, das eigene Denken und Handeln kritisch zu hinterfragen, bewusster werden, körperliches Üben der Asanas unter dem Gesichtspunkt Stabilität vor Mobilität, Atemübungen und körperliche Reinigung durch die Kriyas, wie zum Beispiel die Nasenspülung. Ein weiterer Bestandteil von Yoga ist die Meditation, welche keine spirituelle Praxis ist, sondern eine Konzentrationsübung. Ist nun Yoga Freizeitspaß oder Therapie? Es ist beides. Mittlerweile sind die Effekte von Yoga sehr gut untersucht. Positive Effekte bei Funktionsbeschwerden des Bewegungsapparates über die myofascialen Ketten, Verbesserungen bei Herz-Kreislaufbeschwerden, Psychiatrischen Erkrankungen wie Depression, Diabetes Mellitus und eben auch auf Atmungsstörungen und Atemwegserkrankungen, sind belegt. Neben den gängigen atemphysiotherapeutischen Möglichkeiten, bietet Yoga dem Patienten ein weiteres Handlungsfeld, atemhemmende Widerstände und Fehlatformen abzubauen. Die Ventilationssteigerung, das Lösen und der Transport von vorhandenem Sekret, die Stabilisierung des Bronchialsystems, die Kräftigung der Muskulatur, die Verbesserung der Beweglichkeit, die Verbesserung der Organfunktionen und das Erreichen von mehr Gelassenheit, führen zu einer allgemeinen Leistungssteigerung. Hilfe zur Selbsthilfe und Wissen vermitteln müssen in der therapeutischen Arbeit im Vordergrund stehen. Ziel ist ein weitgehend selbständiger Patient, der die Erfahrung machen kann, seinen Krankheitsverlauf selbst positiv beeinflussen zu können. Dr. Alois Brügger sagte: „Wir sollten suchen was uns verbindet, anstatt zu betonen was uns trennt.“ Dieser große Satz zeigt auf, wie wichtig es ist, Therapiekonzepte und medizinische Erkenntnisse integrativ anzuwenden. Große Autoren wie zum Beispiel Myers, Brügger, Lewitt, Schmidt, Freiwald, Barral, Meert, Marc De Coster, Franz van den Berg, Larsen, Schleip u.v.a.m, bieten ein großes Feld an Wissen, welches im Yoga bereits vor 5000 Jahren durch Erfahrung und mündliche Überlieferung angewandt wurde.

Interdisziplinäre Fallvorstellung

Diagnosestellung nach 13-jähriger Odyssee eines Patienten – Eine interdisziplinäre Herausforderung bei einem komplexen Fall

B. Palm, M. Schiller

Einleitung: Ein flächendeckendes Neugeborenen-Screening auf Mukoviszidose, welches eine frühe Diagnose und adäquate Therapie der CF erlauben würde, ist nach wie vor nicht vorhanden.

Fallvorstellung: L. wurde 2001 per Kaiserschnitt in Reading (GB) als Sohn einer deutschen Mutter und eines englischen Vaters geboren. Das Mekonium wurde normal abgesetzt. Im Alter von 6 Tagen wurde L. wegen einer angeborenen Darmatresie laparotomiert. L. litt während seiner gesamten Kindheit an Bauchschmerzen mit wechselnder Stuhlsymptomatik zwischen Durchfall und Obstipation.

Er wurde zunächst phasenweise, ab 2010 dauerhaft mit Probiotika behandelt.

2010/12 erfolgten bei einer Kinderärztin Stuhluntersuchungen (Elastase: 2010: 54µg/g Stuhl; 2012 <15µg/g Stuhl) bei erhöhter Fettsäureausscheidung. Eine Therapie der exokrinen PI wurde nicht begonnen, sondern diätetische Maßnahmen wegen vermuteter Nahrungsmittelunverträglichkeiten, Allergien und Glutensensitivität ergriffen.

2014 wurde L. aufgrund von Atemnot bei körperlicher Anstrengung in einer Kinderklinik vorgestellt (Gewicht: 39kg, Länge: 160cm, BMI 15,2kg/m² (4. Perz.), Chloridmeter/Schweißtest: 100mmol/l).

Der pathologische Schweißtest wurde in unserer Klinik bestätigt. L. hatte eine eingeschränkte Lungenfunktion mit obstruktiver und restriktiver Ventilationsstörung, war PSA negativ, hatte eine chronische *Staphylococcus aureus* Infektion und ist dF508 homozygot. Eine Zöliakie wurde ausgeschlossen. Die inhalative, medikamentöse, physio- und ernährungstherapeutische Therapie begann. Unter Therapie zeigte sich eine deutliche klinische Verbesserung (Lungenfunktion, Körpergewicht, Belastbarkeit).

Aktuell: Aufgrund einer ausgeprägten Spritzenphobie ist eine Blutentnahme nur unter Sedierung möglich. Eine Inhalation mit Pulmozyme verursachte Heiserkeit, sodass L. beim Singen im Chor beeinträchtigt wurde. Sie wurde daher abgelehnt. Die Mutter hinterfragt alle therapeutischen Maßnahmen bis ins Detail.

Überlebensstrategien – ein Phasenmodell zum Charakter des Bewältigungshandelns chronisch Erkrankter**D. Schaeffer**

Ziel des Vortrags ist es, unter Rückbezug auf die vorliegenden Theorien zur Bewältigung chronischer Krankheit, die in unterschiedlichen Studien gewonnenen Erkenntnisse zum Bewältigungshandeln chronisch Erkrankter in einem Phasenmodell zusammenzufassen. Dabei wird gezeigt, dass das Bewältigungshandeln der Erkrankten vor allem auf das durch die Krankheit irritierte und bedrohte Leben und nicht primär auf die Krankheit zielt. Gezeigt wird außerdem, dass die Bewältigungsstrategien sich in Charakter und Zielsetzung nicht wesentlich verändern und relativ gleichförmig sind. Im Gegensatz dazu aber verändert sich der Umgang mit der Krankheit. Er entwickelt sich geradezu gegenläufig zu den an die Erkrankten gestellten Herausforderungen.

Vantobra® – eine neue Therapieoption in der Antibiose in CF

In der Praxis ist die inhalative Antibiose mit hochdosiertem Tobramycin (300mg) Standard in der Behandlung von *Pseudomonas aeruginosa* Infektionen.

Aufgrund hoher Füllvolumina und der mit diesen Produkten in Kombination zugelassenen Vernebler sind die Inhalationszeiten ein kritischer Aspekt in der Akzeptanz dieser Therapien.

Mit der Zulassung der neuen Kombination Vantobra® 170mg & Tolero® Vernebler steht nun eine optimierte Therapieoption für die Inhalation von hochdosiertem Tobramycin zur Verfügung.

In diesem Symposium stellt Professor Sands die zulassungsrelevanten klinischen Studiendaten und deren Bedeutung für eine effiziente Therapie vor.

Professor Fischer geht auf die in der Praxis eingesetzten und in der Zulassung befindlichen Varianten der Antibiotikainhalation ein und diskutiert individuelle Kombinationsmöglichkeiten.

Abschließend wird das Konzept der eFlow®-basierten Therapie und Arzneimittelentwicklung erörtert und es soll Raum für Fragen und Antworten rund um die aktuellen und zukünftigen Therapieoptionen geben.

Das CF-Jahr 2015 – Neues und Relevantes: Implikationen für die Klinik

Im Laufe eines Jahres gibt es immer Neuigkeiten zur Mukoviszidose. Vor allem auf den beiden internationalen CF-Kongressen der European Cystic Fibrosis Society und der North American Cystic Fibrosis Conference werden eine Vielzahl von Daten vorgestellt.

Frau Dr. Staab und Herr Dr. Schwarz werden gemeinsam aus der Sicht erfahrener Behandler von pädiatrischen und adulten CF-Patienten die Neuigkeiten des CF-Jahres 2015, vor allem der beiden internationalen CF-Kongresse ECFC und NA-CFC, filtern, um einige relevante neue Erkenntnisse für die Behandlung von CF-Patienten aus Ihrer Sicht zusammenzufassen und zu vertiefen.

Dieses Symposium soll einen aktuellen wissenschaftlichen Überblick zu CF geben, der das neue Wissen in die bestehende Behandlungspraxis integriert. Dies soll zum einen jedem die Möglichkeit geben, den aktuellen Wissensstand zu CF am Ende des Jahres 2015 zu kennen, darüber hinaus aber auch die Möglichkeit für eine kritische Diskussion über den Stellenwert neuer therapeutischer Ansätze in dem Gesamtbehandlungskonzept bieten.



Cayston® 75 mg – EINE STARKE THERAPIEOPTION

Pulver und Lösungsmittel zur Herstellung
einer Lösung für einen Vernebler
Aztreonam

FÜR CF-PATIENTEN AB 6 JAHREN
MIT CHRONISCHER LUNGENINFektion DURCH *PSEUDOMONAS AERUGINOSA*



Cayston® 75 mg Pulver und Lösungsmittel zur Herstellung einer Lösung für einen Vernebler. Wirkstoff: Aztreonam (als Lysin). **Zusammensetzung:** Cayston-Durchstechflasche: 75 mg Aztreonam als steriles lyophilisiertes Pulver. Lösungsmittel-Ampulle: 1 ml sterile Natriumchloridlösung (0,7 % m/V). Sonstige Bestandteile: Cayston-Durchstechflasche: L-Lysin, Lösungsmittel-Ampulle: Natriumchlorid, Wasser für Injektionszwecke. **Anwendungsgebiet:** Zur suppressiven Behandlung chronischer Lungeninfektionen durch *Pseudomonas* bei Patienten mit Mukoviszidose (zystischer Fibrose, CF) ab einem Alter von 6 Jahren. **Gegenanzeigen:** Überempfindlichkeit gegen den Wirkstoff oder einen der sonstigen Bestandteile. **Nebenwirkungen:** Sehr häufig (≥1/10): Husten, verstopfte Nase, pfeifendes Atemgeräusch, pharyngolaryngeale Schmerzen, Dyspnoe, Fieber. Häufig (≥1/100, <1/10): Bronchospasmus, Brustbeschwerden, Rhinorrhoe, Hämoptysie, Exanthem, Arthralgie, verminderte Werte bei Lungenfunktionstests. Gelegentlich (≥1/1.000, <1/100): Gelenkschwellung. Über die folgenden seltenen und schwerwiegenden Nebenwirkungen wurde nach parenteraler Anwendung von Arzneimitteln, die Aztreonam enthalten, berichtet: toxische epidermale Nekrolyse, Anaphylaxie, Purpura, Erythema multiforme, exfoliative Dermatitis, Urtikaria, Petechien, Pruritus, Schwitzen. **Darreichungsform und Packungsgrößen:** Packung mit einer 28-Tage-Packung Cayston (84 Durchstechflaschen mit lyophilisiertem Cayston und 88 Ampullen mit Lösungsmittel) und einem Altera®-Vernebler. Verschreibungspflichtig. **Stand:** November 2014. **Pharmazeutischer Unternehmer:** Gilead Sciences International Ltd., Cambridge, CB21 6GT, Vereinigtes Königreich. **Repräsentant in Deutschland:** GILEAD Sciences GmbH, 82152 Martinsried b. München

Future trends in cystic fibrosis demography

Das mediane Überleben von Patienten mit zystischer Fibrose hat sich in den letzten Jahrzehnten deutlich verbessert und zu einer erhöhten Anzahl von Erwachsenen mit Zystischer Fibrose geführt. Die zukünftigen Auswirkungen der Veränderungen in der Demographie der Zystischen Fibrose wurden bislang nicht untersucht. Das Ziel der Studie über die Dr. Burgel berichtet wird war es, die Anzahl der Kinder und Erwachsene mit CF in 34 europäischen Ländern bis zum Jahr 2025 zu schätzen. Referent: Dr. Pierre-Régis Burgel, Service de Pneumologie, Hôpital Cochin, Paris, France.

Pseudomonas aeruginosa Biofilm Infektionen bei Mukoviszidose: Antibiotikaresistenz und Behandlungsstrategien

In *P. aeruginosa* Biofilmen existieren unterschiedliche Populationen, solche die metabolisch aktiv sind und metabolisch inaktive. Die metabolisch aktiven, oberflächlich lokalisierten Zellen werden von Aztreonam, Meropenem oder Tobramycin abgetötet, während Colistin die Zellen in der Tiefe des Biofilms erfasst. In seinem Vortrag wird PD Dr. Riethmüller über seine Ergebnisse mit in vitro und tierexperimentellen Untersuchungen berichten sowie über Ergebnisse von Pilotstudien mit Colistin plus Tobramycin sowie der dreifach Kombination Colistin plus Tobramycin plus Meropenem bei chronisch *P. aeruginosa* infizierten CF-Patienten

Referent: PD Dr med J. Riethmüller, Universitätsklinik Tübingen

Wirksamkeit und Verträglichkeit von Colistimethat-Natrium bei Kindern:

Ergebnisse der Freedom Studie

Bei chronischer bronchopulmonaler Besiedlung mit *Pseudomonas aeruginosa* ist die Dauertherapie mit inhalativen Antibiotika Standard. Feuchthinhalationen sind eine erhebliche zeitliche Belastung für die Patienten. Trockenpulver mit gleicher Wirksamkeit stellen eine schnellere, weniger belastende Therapie-Alternative dar. Frau Professor Schuster wird Daten zur Wirksamkeit, Verträglichkeit und Akzeptanz des Colistimethat Trockenpulvers im Vergleich mit Tobramycin Inhalationslösung bei pädiatrischen Patienten vorstellen. In die randomisierte offene Studie waren 154 Patienten im Alter von 6 bis 17 Jahren eingeschlossen, 72 erhielten das Colistimethat Trockenpulver.

Referentin: Prof. Dr. A. Schuster, Universitätsklinikum Düsseldorf

Bringen inhalative Antibiotika-Kombinationstherapien Vorteile für den Patienten?

Die chronische Besiedelung der Lunge von Mukoviszidose-Patienten mit *Pseudomonas aeruginosa* ist mit einem raschen Verlust an Lungenfunktion und damit mit einer schlechteren Prognose verbunden. Daher wird versucht, den Keim bei chronisch infizierten Patienten bestmöglich zu supprimieren. Hierzu hat sich z. B. die Monotherapie mit Tobramycin in den letzten Jahren gut bewährt. Allerdings wird die Inhalationspause dieses Therapie-regimes bei Erwachsenen mit fortgeschrittener Lungenerkrankung nur bedingt toleriert. Darüber hinaus wird beim Wechsel von einem Wirkstoff auf einen alternativen Wirkstoff initial eine etwas stärkere Wirkung beobachtet. Daher wird aktuell die Option einer sequentiellen oder sogar gleichzeitigen Kombinationstherapie vermehrt diskutiert und auch bereits in der Praxis durchgeführt¹. Eine Evidenz für den Einsatz von Kombinationstherapien mit Antibiotika bei CF besteht jedoch kaum und klinische Daten zu inhalativen Antibiotikakombinationen sind limitiert¹.

Aufgrund des großen Interesses an einer Kombination von inhalativen Antibiotika wurden in den vergangenen Jahren einige Forschungsarbeiten in Deutschland begonnen, deren erste Daten nun vorliegen:

Dr. Carsten Schwarz (Charité – Universitätsmedizin Berlin) und Prof. Dr. Rainald Fischer (Lungenarzt Praxis Pasing, München) untersuchten in einer bizenitrischen, longitudinalen Studie unterschiedliche Kombinationen der drei inhalativen Antibiotika Tobramycin, Colistin und Aztreonam bei 30 erwachsenen Patienten, die chronisch mit *P. aeruginosa* infiziert waren. Dabei wurde im ersten Teil der Studie eine Registerabfrage über das CF-Patienten-Dokumentationssystem zur retrospektiven Analyse bereits vorhandener Daten in Bezug auf die Inhalationstherapie (Antibiotika: welche Kombinationen) und den klinischen Verlauf (Exazerbationsrate, Lungenfunktion (FEV₁), Gewicht/Größe/BMI und Nebenwirkungen) durchgeführt. Teil zwei der Studie vergleicht eine Sub-Gruppe von Patienten mit Kombination-Antibiotikatherapie mit vergleichbaren Patienten mit Monotherapie.

Herr PD Dr. Riethmüller untersuchte in prospektiven, kontrollierten Studien die Kombination aus Tobramycin Trockenpulver mit vernebeltem Colistin im Vergleich zur Monotherapie mit Colistin bei Kindern und Erwachsenen und die Dreifachkombination aus inhalativen Tobramycin, Colistin und Meropenem an einem Erwachsenenkollektiv.

Herr Dr. Schwarz und Herr PD Dr. Riethmüller werden erste Ergebnisse aus diesen Studien vorstellen.

Referenzen:

- Herrmann G, Yang L, Wu H, Song Z, Wang H, Hoiby N, Ulrich M, Molin S, Riethmüller J, Doring G. Colistin-tobramycin combinations are superior to monotherapy concerning the killing of biofilm *Pseudomonas aeruginosa*. *Journal of Infectious Diseases* 202 (10), 1585-1592 (2010)
- Dasenbrook EC, Konstan MW, VanDevanter DR. Association between the introduction of a new cystic fibrosis inhaled antibiotic class and change in prevalence of patients receiving multiple inhaled antibiotic classes. *J Cyst Fibros.* 2015 May; 14(3):370-5

„Lumacaftor/Ivacaftor Kombinationstherapie zur Behandlung von F508del homozygoten CF-Patienten“

Vor mehr als 20 Jahren wurde das für die zystische Fibrose (CF) verantwortliche Gen, das das CFTR-Protein (Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator) kodiert, identifiziert^{1,3}. Dieser Meilenstein der Forschung hat mehrere potenziell bedeutsame neue Therapieansätze zur Behandlung von Patienten mit CF hervorgebracht.

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

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

Ivacaftor von Vertex Pharmaceuticals ist ein CFTR-Potentiator, der die Kanalöffnungswahrscheinlichkeit der an der Oberfläche von Epithelzellen lokalisierten CFTR-Proteine erhöht. Am 23. Juli 2012 wurde Ivacaftor in der EU als CFTR-Potentiator für Patienten ab 6 Jahren zugelassen, bei denen eine G551D-Mutation vorliegt.

Im Juli 2014 wurde Ivacaftor von der Europäischen Kommission für Patienten mit zystischer Fibrose (CF) und einer von acht weiteren nicht-G551D Gating-Mutationen im CFTR-Gen zugelassen. Damit ist Ivacaftor zur Behandlung der zystischen Fibrose (CF, Mukoviszidose) bei Patienten ab 6 Jahren mit einer der folgenden Gating-Mutationen (Klasse III) im CFTR-Gen indiziert: G551D, G1244E, G1349D, G178R, G551S, S1251N, S1255P, S549N oder S549R⁴.

Mittlerweile steht die Kombinationstherapie mit den Wirkstoffen Ivacaftor (VX-770) als Potentiator und Lumacaftor (VX-809) als Korrektor zur Behandlung für Patienten ab 12 Jahren mit zystischer Fibrose (CF, Mukoviszidose) und der Phe508del Mutation (Klasse II) im CFTR-Gen auf beiden Allen vor der Zulassung in der EU.

In 2 Phase-3-Studien (TRAFFIC und TRANSPORT) zur Sicherheit und Wirksamkeit der Kombination mit dem CFTR-Potentiator Ivacaftor (VX-770) und dem CFTR-Korrektor Lumacaftor (VX-809) (einem experimentellen Medikament) nahmen 1.108 Patienten ab einem Alter von 12 Jahren teil⁵. Alle Studienteilnehmer waren homozygot für die Phe508del CFTR-Mutation.

In beiden Studien erhielten die insgesamt 1.108 Probanden ab 12 Jahren über einen Zeitraum von 24 Wochen randomisiert entweder Lumacaftor (600mg einmal täglich oder 400mg alle 12 Stunden) in Kombination mit Ivacaftor (250mg alle 12 Stunden) oder Placebo, jeweils zusätzlich zur Standardtherapie. Der primäre Endpunkt war die absolute Veränderung vom Ausgangswert des Anteils des vorhergesagten forcierten expiratorischen Volumens in einer Sekunde (FEV₁ %) nach 24 Wochen.

Beide Studien gelangten zu ähnlichen Resultaten: Die Kombinationstherapie führte zu signifikanten Verbesserungen hinsichtlich Lungenfunktion, Gewichtszunahme und Lungen-Exazerbationen. Im primären Endpunkt, der Einsekundenkapazität (FEV₁ %), kam es in den beiden Lumacaftor-Dosierungen (600mg täglich und 400mg 2x täglich; in Kombination mit Ivacaftor) gegenüber Placebo zu einer absoluten Verbesserung um 2,6 Prozentpunkte (TRANSPORT) beziehungsweise 4,0 Prozentpunkte (TRAFFIC), bei relativen Verbesserungen von 4,3% bzw. 6,7%⁵. Die Verbesserung der Lungenfunktion war statistisch signifikant zu allen Kontrollzeitpunkten (Woche 2, 4, 8, 16 und 24).

Im Rahmen dieses Symposiums werden Vorträge zu personalisierten Therapieansätzen von CFTR-Modulatoren und frühen Lungenveränderungen bei zystischer Fibrose (CF, Mukoviszidose) gehalten.

Im Vortrag „Vom CFTR Potentiator zur CFTR Korrektor-Potentiator Kombination“ von PD Dr. Nico Derichs, werden die Wirkansätze der Potentioren und Korrektoren und deren Kombinationstherapie dargestellt. Ebenso wird eine kurze Übersicht zur CFTR Modulation präsentiert.

Im zweiten Vortrag von Prof. Dr. Marcus Mall, „Untersuchung früher Manifestationen der Lungenerkrankung bei Mukoviszidose“, werden nicht invasive Bildgebungsverfahren gezeigt, die anschaulich frühe Veränderungen in der Lunge bei zystischer Fibrose (CF, Mukoviszidose) darstellen können.

Im dritten Vortrag, „Vorstellung der klinischen Daten zur Kombinationstherapie Lumacaftor und Ivacaftor; Fragen zur praktischen Anwendung“ von PD Dr. Ernst Rietschel, werden die klinischen Daten zur Kombinationstherapie von Lumacaftor und Ivacaftor vorgestellt. Anschließend werden Fragen zur praktischen Anwendung, zu therapeutischen Wirkungen, klinischem Ansprechen, Umgang mit erhöhten Laborwerten, Umgang mit möglichen Nebenwirkungen und Berücksichtigung von Wechselwirkungen mit anderen Medikamenten geklärt.

Referenzen:

- Kerem B, Rommens JM, Buchanan JA, et al. Identification of the cystic fibrosis gene: genetic analysis. *Science.* Sep 8 1989;245(4922):1073-1080.
- Riordan JR, Rommens JM, Kerem B, et al. Identification of the cystic fibrosis gene: cloning and characterization of complementary DNA. *Science.* Sep 8 1989;245(4922):1066-1073.
- Rommens JM, Iannuzzi MC, Kerem B, et al. Identification of the cystic fibrosis gene: chromosome walking and jumping. *Science.* Sep 8 1989; 245(4922):1059-1065.
- Ivacaftor Fachinformation
- Wainwright et al., Lumacaftor-Ivacaftor in Patients with Cystic Fibrosis Homozygous for Phe508del CFTR. *The New England Journal of Medicine*, published on May 17, 2015, at NEJM.org.; DOI: 10.1056/NEJMoa1409547

Plenum 2

1 Pilznachweise in respiratorischen Proben von CF-Patienten über einen 5-Jahres-Zeitraum – Daten aus dem Konsiliarlabor

L. Sedlacek, D. Ziesing, S. Suerbaum

Die Nachweisraten für Hefen und Schimmelpilzen in Proben von CF-Patienten sind für Deutschland weitgehend unbekannt. Ziel dieser Untersuchung war es, einen Überblick über die Prävalenz und Epidemiologie nachgewiesener Spezies in respiratorischen Proben von CF-Patienten zu bekommen.

Methoden: Alle Pilzisolat innerhalb eines 5-Jahres-Zeitraumes wurden von CF-Patienten eingeschlossen. Neben den bakteriologischen Medien wurden zur kulturellen Anzucht von Pilzen auch zwei Selektivmedien verwendet. Die Identifizierung erfolgte mittels Mikroskopie, biochemischer Testung, MALDI-TOF Analyse oder DNA Sequenzanalyse

Ergebnisse: Insgesamt 25.975 klinische Proben von CF-Patienten wurde untersucht. 75% der CF-Patienten sind kolonisiert mit Hefen, hauptsächlich *Candida albicans* (38%) und *Candida dubliniensis* (12%). 35% der CF-Patienten waren kulturell positiv für *Aspergillus* spp. (*Aspergillus fumigatus*: 29%), gefolgt von *Exophiala dermatitidis* und *Scedosporium/Lomentospora* Komplex Isolat (4% jeweils). Weitere Daten zu seltenen Erregern werde ebenfalls vorgestellt.

Zusammenfassung: Innerhalb des Untersuchungszeitraumes von 5 Jahren zeigte sich eine konstante Nachweisrate. Mikrobiologische Laboratorien sollten sorgfältig die Epidemiologie von Pilznachweisen beobachten, insbesondere für selten und neu identifizierte Pilzarten.

2 Problemkeime am Haustier

C. Schwarz, A. Thronicke, C. Brandt, N. Heger, D. Staab, K. Tintelnot

Patienten mit CF sind kontinuierlich einem breitem Spektrum an Infektionserregern ausgesetzt. Betrachtet man aber die klinisch relevanten Keime, die im Sputum und in der bronchoalveolären Lavage (BAL) nachgewiesen werden, so ist eine deutliche Prädisposition für ein relativ kleines Erregerspektrum festzustellen (HAUSER et al. 2011). Zudem ist die Empfänglichkeit für bestimmte Erreger abhängig vom Alter des Patienten mit CF (Annual Data Report of the CF Foundation Patient Registry 2008). Diese Erreger können zum Teil auch bei Haustieren als infektionsauslösende Pathogene oder harmlose Kolonisationskeime gefunden werden.

Auch für jeden gesunden Menschen gilt, dass mit der Haltung von Tieren und dem direkten Kontakt zu ihnen, eine gesundheitliche Gefährdung einhergehen kann. Im Vordergrund stehen hierbei Infektionen, Verletzungen durch Unfälle und allergische Reaktionen. Für Patienten mit CF ist das Gefährdungspotential im Vergleich zum Gesunden wesentlich höher einzuschätzen, da sie per se häufiger bronchopulmonale Infekte als gesunde Menschen bekommen.

Jedes Haustier birgt das Risiko, allergische Reaktionen bei seinem Besitzer oder seiner Besitzerin auszulösen oder zu verschlimmern. Hierfür können Tierhaare, Speichel, Hautschuppen, Federstaub oder Bestandteile aus dem Futter oder der Einstreu verantwortlich sein. Dabei scheint das Halten von Nagetieren ein größeres Problem darzustellen als das Halten von Katzen. Katzen wiederum lösen häufiger Allergien aus als Hunde (SCHÄFER et al. 1999). Für Patienten mit CF ist es besonders wichtig, jede zusätzliche Belastung für die Lunge zu vermeiden. Allergene, die bei ihnen Asthma bronchiale auslösen können, oder starke Staubbelastungen sollten daher unbedingt gemieden werden. Der Zusammenhang zwischen Haustierhaltung und der Entwicklung von Asthma bronchiale ist nicht eindeutig geklärt. Aktuelle Daten hierzu werden in dem Vortrag präsentiert.

Zusammenfassend lassen sich aktuell Risikoprofile für den Umgang von Patienten mit CF mit Haustieren erstellen, die in die Empfehlungen der Behandlung von Patienten mit CF einfließen sollten.

4 “Multiresistenz” bei Mukoviszidose – eine wachsende Herausforderung an Diagnostik, Therapie und Hygienemanagement!

M. Hogardt

Die chronische Lungeninfektion bei Mukoviszidose (Zystische Fibrose, engl. cystic fibrosis; CF) ist durch ein breites (polymikrobielles) Erregerspektrum gekennzeichnet, wobei die Infektion mit *Pseudomonas aeruginosa* nach wie vor die Hauptursache für die Morbidität und Mortalität bei Mukoviszidose darstellt. Das CF-typische Erregerspektrum beinhaltet zahlreiche Erreger mit einem breiten intrinsischen (natürlichen) Resistenzspektrum. Wiederholte Antibiotikagaben insbesondere im chronischen Infektionsstadium führen darüber hinaus zur schrittweisen Selektion zusätzlicher (erworbener) Antibiotikaresistenzen bis hin zum Vorliegen multi- bis panresistenter Erregervarianten. Die bei CF nicht selten notwendige regelmäßige Hospitalisierung birgt wiederum ein Risiko der Transmission nosokomialer und/ oder multiresistenter Erreger. Im Lichte der weltweit zunehmenden Ausbreitung multiresistenter Erreger, den zunehmenden Möglichkeiten in der Aufklärung von Infektketten und den stetig steigenden Anforderungen an das Hygienemanagement, kommt auch der systematischen Surveillance der Erregerepidemiologie und der Resistenzsituation bei CF eine zusätzliche bzw. zunehmende Bedeutung zu.

Posterwalk Diagnostik

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

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

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

Methoden: Rektumschleimhautbiopsien wurden von 37 nicht-CF Kontrollen und 13 CF-Patienten mit einer G551D-CFTR Mutation vor und nach dem Start der Ivacaftor-Therapie entnommen. Rektales Gewebe wurde in mikro-Ussingkammern eingespannt und die CFTR-abhängige Cl⁻ Sekretion wurde nach cAMP (IBMX/ Forskolin)- und Ca²⁺ (Charbachol)-vermittelter Stimulation erfasst.

Ergebnisse: Vor Ivacaftor-Therapie zeigten die ICM variable residuale CFTR-vermittelte Cl⁻ Sekretion im rektalen Gewebe von Mukoviszidosepatienten mit einer G551D Mutation, die ca. 13% der nicht-CF Kontrollen entsprach. Unter Therapie mit Ivacaftor war die CFTR-vermittelte Cl⁻ Sekretion signifikant erhöht im Vergleich zur Baselineuntersuchung (?Isc = 42,7; IQR 27,8 – 63,6µA/cm²; P < 0,001), einem Level von etwa 53% der nicht-CF Kontrollen entsprechend.

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

2. Regionale Lungenfunktionsdiagnostik mittels Elektrischer Impedanz Tomographie bei Patienten mit Cystischer Fibrose

S. Lehmann, S. Leonhardt, C. Ngo, S. Schradling, N. Wagner, K. Tenbrock

Hintergrund: Die Elektrische Impedanz Tomographie (EIT) liefert nicht-invasive Informationen über die globale und regionale Ventilation der Lunge und visualisiert Veränderungen hochdynamisch. In Ruheatmung konnte die Linearität der EIT in mehreren Studien bewiesen werden. Wir haben in dieser Studie die Wertigkeit der EIT während einer Spirometrie mit Tiffeneau Manöver bei pädiatrischen Patienten mit Cystischer Fibrose (CF) und gesunden Kontrollpatienten untersucht. **Methoden:** 11 Patienten mit CF (Alter durchschnittlich: $10,82 \pm 4,19$ Jahre) und 11 alters-gemachte Kontrollpatienten erhielten eine EIT-Messung während der Spirometrie. Ein FEM- (Finite-Elemente-Methode) basierter, linearisierter Newton-Raphson-Rekonstruktions-Algorithmus wurde angewendet und die Ergebnisse der EIT wurden gemäß der simultan detektierten forcierten Vitalkapazität (FVC) normiert. Davon ausgehend erfolgte eine globale und regionale EIT Analyse. Die Ergebnisse wurden korreliert mit Auskultation, Vitalparametern, verfügbaren radiologischen Befunden und Spirometrie-Befunden vor und nach Bronchospasmodolyse.

Ergebnisse: Die Spirometrie-Ergebnisse waren vergleichbar zwischen Patienten mit CF und Kontrollpatienten, jedoch zeigten sich nennenswerte Unterschiede bezüglich des MEF25 ($p = 0,02$), der transkutanen Sauerstoffsättigung ($p = 0,04$) und der Atemfrequenz ($p = 0,01$). Lungenfunktionsparameter und globale EIT-Parameter korrelierten wesentlich ($r^2 = 0,71$ bis $1,0$, $p = 0,0001$). Die regionale EIT zeigte eine inhomogene Ventilationsverteilung bei CF-Patienten, korrespondierend mit Befunden der Auskultation und Radiologie. Individuelle Veränderungen der EIT-Befunde zeigten sich vor und nach Bronchospasmodolyse.

Zusammenfassung: EIT Parameter bei forciertem Ausatmung korrelieren mit Lungenfunktions-Parametern, klinischen Befunden und Radiologie. Die regionale Analyse der EIT illustriert eine regionale Lungenfunktion und visualisiert therapeutische Effekte.

3. Ist die Veränderung der Perfusion/Ventilation, der Überblähung und des mucus plugging nach Physiotherapie bei Mukoviszidose-PatientInnen im MRT sichtbar?

S. Rosenberger, A. Geissler, J. Riethmüller, J. Schäfer

Hintergrund: CF-Patienten profitieren subjektiv von Atemphysiotherapie (APT). Dies soll anhand von Magnetresonanztomographie (MRT) und physiotherapeutischem Assessment objektiviert werden. Absicht dieser Pilotstudie war, die positiven Effekte der APT bei CF, wie subjektive Erleichterung der Atmung und Steigerung des Wohlbefindens in objektiven und quantifizierbaren Scores nachzuweisen. Dem liegt die Hypothese zugrunde, dass diese Atmungs erleichterung auf verbesserte Ventilations- und Perfusionsverhältnisse sowie Verminderung von air trapping und mucus plugging zurückgeht. Die Pilotstudie geht der Frage nach, ob das MRT sensitiv genug ist, diese Veränderungen nach einer einmaligen APT zu erfassen und lassen sich diese Verbesserungen anhand des modifizierten Hellich-Bhalla Scores im MRT darstellen? Dieser dient als primärer Outcomeparameter der Pilotstudie. Als sekundäre Outcomeparameter wurden die Ergebnisse des PT Assessments gewertet.

Methoden: Bei dieser Pilotstudie wurden CF-Patienten vor und nach befundorientierter, einstündiger APT im MRT und anhand des PT Assessments untersucht.

Ergebnisse: 10 CF-Patienten absolvierten die Studie. Die MRT Ergebnisse zeigten keinen Unterschied in der Morphologie, der Perfusion und der Überblähung. Es gab jedoch Hinweise darauf, dass die Ventilation und das mucus plugging beeinflusst werden konnten. Die Ergebnisse des PT Assessments bestätigten, in den bisher nicht validierten Scores, die subjektiven Empfindungen bezüglich der Verbesserung der Atmung und der Steigerung des Wohlbefindens. Der Score zur subjektiven Eigenwahrnehmung verbesserte sich im Mittelwert (MW) um $3,9 \pm 0,7$ Standardabweichung (SD), $p < 0,05$; der Atemhilfsmuskeleinsatz sank im MW um $1,2 \pm 0,9$ SD; die Atembewegungen verbesserten sich im MW um $4,3 \pm 1,6$ SD. Dies konnte mit objektiven Parametern wie Atemfrequenz pro Minute, die im MW um $4,5 \pm 1,4$ SD sank, mit der prozentualen Sauerstoffsättigung, die sich im MW um $2,1 \pm 1,9$ SD verbesserte und mit der Herzfrequenz pro Minute, die um im MW $6,8 \pm 8,5$ SD sank, bestätigt werden.

Diskussion: Das MRT in konventioneller Hinsicht ist ungeeignet kurzfristige Veränderungen der Morphologie zu beurteilen, jedoch zeigen Spezialsequenzen durchaus Möglichkeiten auf, lokale pulmonale Belüftungszustände und Sekretvorkommen zu beurteilen. Zur Erhöhung der Evidenz der APT bei CF sind längerfristige und kontrollierte Studien zur Evaluierung des effektiven primären Outcomes und des optimalen Physiotherapieprogramms notwendig.

Posterwalk Ernährung

4. Stärkeverdauung bei exokriner Pankreasinsuffizienz – Who cares? – Studien am pankreasanglierten Schwein als Modell für den Menschen

A. Mößeler, J. Kamphues

Die exokrine Pankreasinsuffizienz (EPI) bedingt bekanntermaßen eine Maldigestion und Malabsorption von Nährstoffen, wobei aufgrund mangelnder Kompensationsmechanismen die Fettverdauung am stärksten eingeschränkt ist. Die Therapie der EPI erfolgt im Wesentlichen durch Substitution der nicht bzw. nur in ungenügendem Umfang sezernierten Verdauungsenzyme. Dabei ist die Dosierung der Enzymprodukte im Wesentlichen an der aufgenommenen Fettmenge und die spezifische Lipase-Aktivität des substituierten Enzymproduktes angepasst. Der Stärkeverdauung bei Vorliegen einer EPI wird im Allgemeinen keine besondere Aufmerksamkeit geschenkt, da es in den seltensten Fällen zu einer Stärkeausscheidung mit dem Stuhl kommt.

Das pankreasanglierte Schwein ist ein seit Jahrzehnten etabliertes Modell für die EPI des Menschen und ermöglicht detaillierte Untersuchungen zu den Auswirkungen der EPI, der Optimierung der diätetischen Maßnahmen und der Enzymsubstitution. Insbesondere die Möglichkeit, an ileo-caecal fistulierten Tieren die Verdauung der Nährstoffe im Dünndarm zu bestimmen ist dabei von besonderer Bedeutung. Vereinfacht gesagt kann davon ausgegangen werden, dass die Verdauung im Dünndarm im Wesentlichen (wenn auch nicht ausschließlich) durch körpereigene Enzyme erfolgt – im Dickdarm die Nährstoffe hingegen ausschließlich durch mikrobielle Fermentation abgebaut werden.

In zahlreichen Studien an pankreasanglierten, ileo-caecal fistulierten Tieren wurde die Verdauung von Stärke im praecaecalen Bereich näher untersucht. Dabei zeigte sich ein deutlicher Effekt der Stärkeart (z. B. waren Haferstärke und Amaranth im Dünndarm besser verdaulich als andere Stärkearten) und der thermischen Behandlung (gekochte Stärke war im Allgemeinen stets besser verdaulich als rohe Stärke). Je nach Stärkeart und aufgenommener Menge fluten nicht unerhebliche Mengen an Stärke in den Dickdarm ein. Wenngleich aufgrund der allgemein hohen bzw. vollständigen Stärkeverdaulichkeit über den gesamten Verdauungstrakt oftmals geschlossen wird, dass dieser Nährstoff keiner besonderen Aufmerksamkeit bedarf, scheint eine genauere Betrachtung der Auswirkungen der mikrobiellen Fermentation durchaus angezeigt: In-vitro Studien zeigten (VAGT 2014) dass aus 1g Stärke bei Inkubation mit Ileumchymus von Schweinen bis zu 160ml Gas gebildet werden können. Überträgt man die beim Schwein zur praecaecalen Verdaulichkeit erhobenen Werte auf den Menschen ist bei einer üblichen Ernährung und bei Verzicht auf eine Enzymsubstitution bzw. Einsatz von Monoenzympräparaten (ausschließlich Lipasen enthaltend) von einer intestinalen Gasbildung von mehreren Litern pro Tag auszugehen. Die daraus resultierende Meteorismus- und Flatulenz-Problematik ist sicherlich bezüglich Wohlbefinden und Lebensqualität der Patienten deutlich relevanter als die aus dem mikrobiellen Abbau resultierenden Energieverluste von ca. 15%. Durch fermentativen Stärkeabbau bedingte Diarrhoen (fermentative Diarrhoen) sind ein weiterer klinisch relevanter Aspekt. Ebenfalls am pankreasanglierten Schwein wurde die Auswirkungen der EPI auf die Wasserstoffexhalation untersucht – auch dieser Parameter zeigte sich deutlich durch die EPI beeinflusst. Interessanterweise war ein massiver Anstieg der Wasserstoffexhalation bereits 2 Wochen nach experimenteller Induktion der EPI nachweisbar.

Insgesamt liegen damit vielschichtige Ergebnisse vor, die zu dem Schluss führen – Stärkeverdauung bei EPI – we should care!

5. Dosierung der Pankreasenzyme und die Angst vor Überdosierung – Was nehmen Mukoviszidose Patienten wirklich an Pankreasenzymen?

K. Schlüter, L. Stein

Die Empfehlungen zur Dosisfindung einer Pankreasenzymtherapie bei Mukoviszidose sind in der Literatur uneinheitlich. Im Journal of the AMERICAN DIETETIC ASSOCIATION (Mai 2008) wird eine Pankreasenzymdosis von 500 bis 2500 IE Lipase/kg KG/Mahlzeit oder < 10 000 IE/kg KG oder < 4000 IE Lipase/g Nahrungsfett empfohlen. Diese Angaben finden sich in der Leitlinie der Gesellschaft für Pädiatrische Gastroenterologie und Ernährung (GPGE), Mukoviszidose (Cystische Fibrose): Ernährung und exokrine Pankreasinsuffizienz, Stand 05/2011 wieder. In der Umsetzung heißt das für den verordnenden Arzt, die beratende Diätassistentin(DA)/Dipl.Oec. ganz unterschiedliche Enzym-Dosierungen/d. In deutschen Mukoviszidosezentren wird die Enzymmenge/d retrospektiv abgefragt und im Dokumentationsprogramm Muko.dok registriert.

Fragestellung: Wie hoch ist die Enzymaufnahme von Mukoviszidosepatienten real? Deckt sich die real eingenommene Enzymmenge mit den Empfehlungen in den Leitlinien der GPGE? Wann ist von einer Überdosierung zu sprechen?

Methode: Auswertung von 170 Ernährungs- und Enzymprotokollen (2006 bis 2014) über durchschnittlich 5 Tage von pankreasinsuffizienten Mukoviszidosepatienten der MHH Kinderklinik. Alter: 10,4 Jahre +/- 3,2, 74 Männl. 96 weibl., BMI Z-Score -0,51, +/- 0,92.

Ergebnis: 108% Energiezufuhr der D-A-CH Referenzwerte, 38% Fett der Gesamtenergie, 9505 IE Lipase/kg KG (Standardabw. 4175 IE), 3412 IE Lipase/g Nahrungsfett (Standardabw. 1376 IE). Die real ermittelte Enzymmenge deckt sich mit den Empfehlungen in den Leitlinien der GPGE, jedoch zeigen sich hohe Standardabweichungen. 56 Pat. weisen eine Dosierung > 10 000 IE/kg KG auf, 50 Pat. weisen eine Dosierung von > 4000 IE Lipase/g Fett auf. Nur bei 27 Pat. liegen beide Dosierungen über den Empfehlungen, wovon nur 7 Pat. > 15 000 IE/kg KG aufweisen. Betrachtet man allein die Lipasemenge kg/KG, kann keine Aussage zu einer ausreichenden Dosierung, bzw. zu einer Überdosierung getroffen werden. Die physiologische Pankreasenzymausschüttung soll mit der Supplementierung von Pankreasenzymen nachempfunden werden, daher muss diese sich immer an der verzehrten Nahrungsfettmenge/g orientieren.

Die Ermittlung von real eingenommenen Enzympräparaten und Nahrungsfettzufuhr kann nur durch ein berechnetes Ernährungs- und Enzymprotokoll ermittelt werden. Eine Einzelfallbetrachtung muss vorgenommen werden, um eine Aussage zu evt. Überdosierungen zu geben. Weitere gastroenterologische Diagnostik ist in dem Fall angezeigt

6. Neue Materialien für eine interaktive und dialogische Ernährungsberatung bei CF

A. Mattern, F. Hellmond, E. Ausner, A. Simon

Ernährungstherapeutische Begleitung ist ein wenig wie Schule. Gelingt es nicht die Neugierde und Aufmerksamkeit zu gewinnen, nutzt auch das beste Thema nichts. Didaktiker sprechen deshalb von der Notwendigkeit der Erfahrungsorientierung, die Voraussetzung von dialogischem Lernen ist. Und wer mag schon Monologe, so gut sie auch gemeint sind.

Aus diesem Grund haben wir uns als Arbeitskreis Ernährung im Mukoviszidose e.V. zur Aufgabe gestellt unterschiedliche Materialien und Methoden der Vermittlung auf ihre Wirksamkeit und Compliance zu überprüfen. Ziel war es die komplexen Ernährungszusammenhänge von CF interessant und zugleich psychisch annehmbar zu vermitteln.

Nach der Entwicklung des Ernährungswürfels 2008 und weiteren Schulungsmaterialien hat sich dies als geeignetes Schulungsmedium herausgestellt.

Herausgekommen ist eine modulare Materialsammlung, die auf visuelle und methodisch spielerische Elemente setzt. Durch die spielerische Vermittlung wird der Patient zur aktiven Teilnahme eingeladen und erfährt dadurch, dass er etwas tun kann anstatt seine Erkrankung passiv zu erleben.

Die neue Mediensammlung spricht alle Altersklassen an, enthält verschiedene untereinander kombinierbare Schulungs- und Spielideen für unterschiedlich lange Schuleinheiten, Altersgruppen, Krankheitsstadien und kann sowohl in Einzelberatungen als auch in der Gruppe eingesetzt werden. Die Inhalte umfassen z. B. Umsetzung einer praktischen energiebetonten und ausgewogenen Ernährung (handlungsorientiertes Schulen), Wissen über das Krankheitsbild (z. B. Verdauung bei Pankreasinsuffizienz), Vermeidung von Mangelerscheinungen. Teile dieser Spielmaterialien können auch im häuslichen Alltag verwendet werden und so den Umgang mit dem Ernährungswürfel in der Therapie langfristig etablieren.

Konkret besteht der Schulungs- und Medienkoffer aus einem Spielbrett, welches mit Symbolkarten (Nahrungsmittelgruppenkarten) und Tagesplänen belegt werden kann. Kapselsymbole dienen der Enzyimberechnung bei Pankreasinsuffizienz. Desweiteren wurde besonders für die Mitnahme nach Hause ein Miniposter, ein Nahrungsmittel-Memory sowie ein Lebensmittelquartett konzipiert, mit denen die behandelten Beratungsthemen zu Hause wiederholt werden können.

Für kleine Patienten wurde ein Bilderbuch geschrieben, was spielerisch den Ernährungswürfel und ausgewogene bedarfsgerechte Ernährung erklärt.

Posterwalk Lungentransplantation

7. Komplikationen nach Lungentransplantation bei *Mykobacterium abscessus*-Besiedelung

B. Klär-Hlawatsch, O. Nitsche, T. Theobald, K. Poplawska

Wir berichten von zwei CF-Patienten nach Lungentransplantation (LTx), die viele Jahre vorher mit *Mykobacterium abscessus* (*M. abs.*) besiedelt waren.

Der erste Patient erhält mit 36 J. in 9/2012 eine LTx. Er entwickelt eine protrahierte Wundheilungsstörung durch *M. abs.*. Trotz maximaler antimykobakterieller Therapie kommt es zu schmerzhaften *M. abs.*-Abszessen an Rumpf und Extremitäten. Clofazimin, Clarithromycin, Moxifloxacin sowie inhalativ Amikacin und Colistin werden bei Entlassung im Jan. 2013 verordnet. Die Therapie wird in 3/2013 bei weiterhin schmerzhafter Wundheilungsstörung und ubiquitärer Abszedierung auf i.v.-antimykobakterielle Therapie umgestellt. Folgende Medikamente werden in unterschiedlicher Kombination verwendet: Cefoxitin, Meropenem, Clarithromycin, Clofazimin Zienam (Imipenem und Cilastatin). Auch Tigecyclin und Linezolid sowie Amikacin und Colistin inhalativ werden eingesetzt. Die Schmerzambulanz und ein aufwendiges Wundmanagement werden benötigt. Schmerzhaft Abszesse, Medikamentennebenwirkungen, Übelkeit, Erbrechen und Appetitlosigkeit und eine Niereninsuffizienz führen zu Kachexie und geringer Lebensqualität.

In 6/2013 stirbt der Patient zu Hause.

Die zweite Patientin erhält mit 34 J. in 4/2012 eine LTx. Auch hier kommt es zu einer durch *M. abs.* verursachten Wundheilungsstörung mit Thorakotomienahnt-Dehiscenz. Unter 3-fach antimykobakterieller i.v.-Therapie kann schließlich eine Wundheilung erreicht werden. Diese Therapie wird 17 Monate in wechselnden Antibiotikakombinationen fortgeführt. Bereits in 5/2013 zeigen sich erste Anzeichen einer Niereninsuffizienz. In 9/2013 wird die Therapie als orale antimykobakterielle Therapie fortgeführt. Hierunter kommt es dann zu multiplen schmerzhaften Abszessen an den Extremitäten, so dass erneut i.v. antimykobakteriell behandelt werden muss. Hinzu kommen Ödeme sowie eine schmerzhafte periphere Neuropathie. Auch hier werden die Schmerzambulanz und ein aufwendiges Wundmanagement benötigt. Bei schwerer Kachexie wird eine parenterale Ernährung durchgeführt, die Lungenfunktion verschlechtert sich. In 12/2014 kommt es schließlich zur terminalen Niereninsuffizienz mit Dialysepflichtigkeit. In 2/2015 verstirbt die Patientin nach einer schweren pulmonalen Infektion auf der Intensivstation.

Anhand dieser zwei Fälle wollen wir auf die Problematik der *M. abs.*-Besiedelung bei CF im Hinblick auf eine LTx und der dann notwendigen Immunsuppression hinweisen.

8. Magenschrittmacher als Therapieoption bei schwerer Gastroparese nach Lungentransplantation-ein Fallbericht

J. Winiarska-Kiefer, M. Tillerz, A. Kempa, C. Neurohr, W. Zoller

Durch die Verbesserung der Therapien der pulmonalen Erkrankung nimmt die Lebenserwartung bei Mukoviszidose stetig zu. Mit der Verlängerung der Lebenszeit gewinnen jedoch extrapulmonale Organmanifestationen und -komplikationen, wie z. B. Erkrankungen des Gastrointestinaltraktes zunehmend an Bedeutung.

Die Peristaltikstörung des Magen-Darmtraktes bei Mukoviszidose ist multifaktorieller Genese: zäher intestinaler Mukus, Maldigestion, Bicarbonatmangel, intestinale Inflammation, verändertes Mikrobiom des Darms und ungenügende Körperhydratation werden als Ursachen diskutiert. Blähungen und Hustenstöße erhöhen den Druck im Bauchraum und führen bei vermehrter Erschlaffung des Magenschließmuskels zu Refluxepisoden. Nach der Lungentransplantation werden häufig durch die Durchtrennung der vagalen Nervenäste sowie durch die Immunsuppression Magen-Darmmotilitätsstörungen beobachtet.

Die Symptome sind konservativ schwer therapierbar. Die Refluxepisoden bergen zusätzlich ein erhöhtes Risiko für die Transplantatabstoßung.

Wir stellen hier einen Verlauf einer F508del homozygoten CF-Patientin mit schwerer Gastroparese nach der Lungentransplantation vor. Wir schildern die Ursachen, Symptome und diskutieren diagnostische Vorgehensweisen. Ein Überblick der nicht-invasiven und operativen Behandlungsmöglichkeiten wird aufgezeigt. Die Implantation des Magenschrittmachers kann im Einzelfall bei Therapieresistenz als ultima ratio eine effektive Therapieform darstellen.

9. Therapiemitarbeit und Alltag nach einer Lungentransplantation (LuTx): Anforderungen und Widersprüche für Jugendliche und ihre Familien

W. Wulff

Die Situation nach einer LuTx bringt für Kinder, Jugendliche und deren Familien nicht nur Erleichterung mit sich. Neben den Sorgen um die Zukunft sind im Alltag große Umorientierungen notwendig. Ausgehend von konkreten Äußerungen von Patienten und Angehörigen wird eine Übersicht über diese strukturellen, durch medizinische, familiäre und lebensgeschichtliche Gegebenheiten bedingten Probleme erstellt.

Diese betreffen zuerst den Bereich der Familie und deren innere Organisation, so wie weiterhin Anforderungen in anderen sozialen Kontexten wie z. B. den Peergruppen.

Untersuchungen bei Familien mit chronisch lungenkranken Jugendlichen zeigen ein deutliches Übergewicht beherrschender Interaktionsmuster. Diese treffen auf die neuen – ev. durch die Pubertät verstärkten – körperlichen und seelischen Möglichkeiten der/des Transplantierten. Damit ist die Familie gezwungen, in sehr kurzer Zeit neue Muster zu entwickeln, was zu Konflikten führt.

Der Jugendliche selbst sieht sich im Alltag verschiedenen – für ihn paradoxen – Situationen gegenüber. Diese betreffen das Verhältnis von erlebter körperlicher Verfassung und Therapie sowie eine veränderte Wahrnehmung von Therapieanforderungen im Alltag. Die neue „Normalität“ bedeutet, dass der Tagesablauf nicht mehr um die medizinische Therapie herum organisiert wird, sondern die Therapieelemente in den Alltag eingebaut werden müssen.

Im sozialen Bereich verweisen Untersuchungen zum Risikoverhalten chronisch kranker Jugendlicher auf grundsätzlich deutlich komplexere Verhaltensanforderungen als bei gesunden Jugendlichen. Der Einfluss von Peergruppen wird immer größer, bleibt aber letztlich immer bezogen auf eine parallele Orientierung an der Familie.

Fazit: Die Therapiemitarbeit nach einer LuTx kommt bei Jugendlichen und ihren Familien durch verschiedene familienbezogene, entwicklungspsychologische und sozial-psychologische Faktoren unter Druck.

Vorschlag: In der Nachsorge nach Transplantation sollte mehr auf die erlebten Widersprüche und Paradoxien eingegangen werden. Und dies nicht in dem Sinne, mangelnde Therapiemitarbeit zu entschuldigen, sondern um deutlich zu machen, dass diese Erfahrungen letztlich der „Preis“ für das neue Leben sind.

Posterwalk Mikrobiologie

10. Prävalenz und Charakterisierung von ungewöhnlichen *Staphylococcus aureus*-Isolaten mit einem mucoiden Phänotyp aus den Atemwegen von Mukoviszidose Patienten

J. Birtel, B. Schwartbeck, J. Treffon, D. Kale, J. Kahl, N. Hirschhausen, C. Neumann, J. C. Lee, F. Götz, H. Rohde, H. Henke, P. Küster, A. Dübbes, G. Peters, B. C. Kahl

Einleitung: Chronische Infektionen der Atemwege sind eine große Herausforderung für Mukoviszidose Patienten. *Staphylococcus aureus* ist der häufigste pathogene Erreger, der aus den Atemwegen junger Patienten isoliert wird und oft für Jahre persistiert. Im Erwachsenenalter wird *S. aureus* zumeist durch *Pseudomonas aeruginosa* verdrängt, der insbesondere in seiner mukoiden Form eine Verschlechterung der Lungenfunktion bedeutet. Wir identifizierten ebenfalls mucoide *S. aureus*-Isolate aus den Atemwegen von CF-Patienten. Zur Prävalenzbestimmung mucoider *S. aureus*-Isolate und Bestimmung pathophysiologischer Mechanismen analysierten wir Isolate von 371 CF-Patienten, die in zwei unabhängigen Studien gesammelt wurden [eine prospektive multizentrische Studie (n = 195, 2 Jahre) und eine longitudinale prospektive Studie mit zwei CF Zentren in Münster (n = 176, 21 Jahre)].

Methoden: Mucoide Isolate wurden mittels makroskopischer Analyse identifiziert. Die *intercellular adhesion (ica)* Promoterregion von allen *S. aureus* Isolaten, sowie das gesamte *ica* Operon von selektierten Stämmen wurden sequenziert. Die Biofilmbildung aller Isolate wurde bestimmt. Mucoide und normale Isolate eines Patienten wurden bezüglich der Kapselexpression und Phagozytose durch neutrophile Granulozyten charakterisiert.

Ergebnisse: Bei 8 Patienten konnten mucoide Isolate in den Atemwegen isoliert werden (Prävalenz: 2,2%). Im Gegensatz zu normalen *S. aureus*-Isolaten zeigten mucoide Isolate eine starke Biofilmbildung. Eine 5 bp-Deletion in der *ica* Promoterregion war mit einem mucoiden Phänotyp in allen Patienten assoziiert. Nicht-mucoide Isolate eines über neun Jahre infizierten Patienten, die ebenfalls die 5 bp-Deletion aufwiesen, zeigten kompensatorische Mutationen in *icaC* oder *icaA*. Mittels Transformierung mit einem Expressionsvektor, der intaktes *icaC* oder *icaA* exprimiert, konnte der mucoide Phänotyp wiederhergestellt werden. Mucoide Isolate wiesen einen höheren Schutz gegenüber Phagozytose durch neutrophile Granulozyten auf und verdrängten normale Isolate im Infektionsverlauf des über neun Jahre infizierten Patienten.

Schlussfolgerung: Auch wenn mucoide Isolate selten bei chronischen Atemwegsinfektionen von CF-Patienten auftreten, zeigt sich, dass Biofilmyperproduktion eine effektive Strategie zur Protektion gegenüber Phagozytose darstellt. Die Verdrängung von normalen Isolaten über den Infektionsverlauf weist auf einen Überlebensvorteil von mucoiden Isolaten in den Atemwegen von CF-Patienten hin.

11. Prävalenz von *Pneumocystis jirovecii* und *Pseudomonas aeruginosa* bei CF-Patienten im Raum Wels/Österreich

K. Hohenwarter, S. Wolf, V. Höftberger, W. Prammer, W. Aichinger

Hintergrund: *Pneumocystis jirovecii* (*P.j.*) ist ein opportunistischer Pilz, der lebensbedrohliche Pneumonien bei immunsupprimierten Patienten verursachen kann. Bisher sind bei immunkompetenten CF-Patienten keine Pneumonien mit diesem Pilz beschrieben. Es besteht sogar die Vermutung, dass *Pneumocystis jirovecii* einen protektiven Effekt gegenüber Infektionen mit *Pseudomonas aeruginosa* (*P.a.*) besitzt. Ziel war zu untersuchen, ob diese Hypothese auch auf unsere CF-Patienten zutrifft.

Methode: Das Sputum von 35 CF-Patienten (Durchschnittsalter 25,11 Jahre, mittlerer FVC 67%) wurde nach der Jahreskontrolle bei -80° C eingefroren und retrospektiv auf *P.j.* und *P.a.* mittels PCR untersucht. Für *P.j.* wurden die Sputa mittels Real-time (RT) PCR (RidaGene) mit einer Nachweisgrenze von >5 DNA Kopien/Reaktion getestet. Eine Probe wurde als positiv gewertet wenn die PCR positiv war, als negativ bei negativem PCR

Ergebnis: Für *P.a.* wurde ebenfalls eine RT PCR (Progenie *P.a.*ER-U/ *P.a.*ER-G) mit einer Nachweisgrenze von 100 Kopien/µL durchgeführt. Eine Probe wurde als positiv gewertet wenn die PCR oder das Kulturergebnis der Jahreskontrolle positiv waren, als negativ wenn beide Ergebnisse negativ waren.

Resultate: Alle 35 getesteten Proben waren in der *P.j.* PCR negativ. In der *P.a.* PCR waren 11 Proben positiv, kulturell waren es 14 positive *P.a.* Proben. Eine kulturell negative *P.a.* Probe war in der PCR positiv.

Diskussion: Die Prävalenz von *P.j.* bei CF-Patienten, die bei unserer Testung 0% war, wird in der Literatur unterschiedlich beschrieben (0%, 1,3%, 7,4%, 12,5%, 21,5%, 38,2%) und hängt vermutlich von meteorologischen Faktoren ab. Die *P.j.* PCR bindet an die mtLSU, wird bei uns erfolgreich in der Routine verwendet und regelmäßig durch QCMD Ringversuche reevaluiert. Die diskrepanten Ergebnisse von *P.a.* Kultur und PCR wurden mittels Sequenzierung objektiviert. Alle Ergebnisse waren 100% *P.a.* positiv. Bei dem nur *P.a.* PCR positiven Patienten wird eine kurzfristige Kontrolle auf *P.a.* erfolgen. Die *P.a.* PCR scheint keine Marktreife zu haben, Konsequenzen wurden eingeleitet. In weiterer Folge werden wir die Sputa aller unserer CF-Patienten auf *P.j.* testen und mit den Kulturergebnissen von *P.a.* vergleichen um unsere Prävalenzdaten zu vervollständigen.

12. Spontane Eradikation einer MRSA-Besiedelung unter Ivacaftor-Therapie

B. Klär-Hlawatsch, O. Nitsche, T. Theobald, K. Poplawska

Wir berichten über einen CF-Patienten mit der Mutation G551D/dF508, der unter Ivacaftor-Therapie seine MRSA-Besiedelung spontan verlor.

Bei dem Jungen wurde im Alter von 5 Lebensmonaten die Diagnose Mukoviszidose nach rezivierenden Atemwegsinfekten gestellt. Seit 9/2008 war ein MRSA in allen Rachenabstrichen nachweisbar. Verschiedene Erradikationstherapien (Mupirocin-Nasensalbe, Octenidin-Waschungen, Rifampicin, Vancomycin p. inh.) waren erfolglos.

Der klinische Verlauf der Mukoviszidose bis 2012 war zufriedenstellend und ohne Komplikationen.

Seit 12/2012 wird der Patient aufgrund seiner G551D-Mutation nun mit Ivacaftor behandelt. Hierunter kam es zu einer Reduktion der Cl-Konzentration in der Ionophorese (vorher: 115mval NaCl/l, 99,65mmol Cl/l; unter Ivacaftor: 67mval NaCl/l, 51,35mmol Cl/l), einer Normalisierung des LCI (vorher: 8,26/9,03; unter Ivacaftor: 6,38/ 6,53), einer weiteren Verbesserung der Lungenfunktion (vorher: FEV₁ 107,8%, FVC 103,4%; unter Ivacaftor: FEV₁ 114,5%, FVC 111%) und einer Stabilisierung des Gedeihens (KG vorher: 24kg, BMI: 16,39; nach 6 Monaten Ivacaftor-Therapie: KG 27, 1kg, BMI: 17,85). Subjektiv wurde ein verbesserter Allgemeinzustand festgestellt mit z. B. höherer Leistungsfähigkeit. Bis 1/2014 war MRSA im Rachenabstrich nachweisbar, seit 4/2014 ist nun in den 3-monatig durchgeführten tiefen Rachenabstrichen kein MRSA mehr nachweisbar.

Wir vermuten, dass die verbesserte bronchiale Clearance durch Ivacaftor bei diesem Patienten zur spontanen Erradikation der MRSA-Besiedelung geführt hat.

13. Charakterisierung und Pathogenität des Schwärzepilzes *Exophiala dermatitidis*

J. Steinmann, M. Olsowski, P.-M. Rath

Der Schwärzepilz *Exophiala dermatitidis* wird bei ca. 5% der Patienten mit Mukoviszidose im Sputum nachgewiesen. Über die klinische Bedeutung dieses Pilzes bei CF-Patienten ist bisher wenig bekannt. Außer bei CF kann *E. dermatitidis* systemische Infektion bei immunsupprimierten verursachen und typischerweise Infektionen des zentralen Nervensystems bei asiatischen Patienten. Ziel dieser Arbeit war, die Pathogenität von *E. dermatitidis* von verschiedenen Quellen (CF, Umwelt, asiatische Patienten), in dem in vivo Infektionsmodell *Caenorhabditis elegans* vergleichend zu evaluieren. Insgesamt wurden 22 Isolate mit phänotypischen und molekularbiologischen Methoden charakterisiert und nachfolgend im Infektionsmodell getestet.

Die CF-Isolate zeigten eine hohe Varietät an makroskopischen Merkmalen mit teils mukoidem Wachstum und wiesen die höchste Wachstumsrate auf. Die Stämme von asiatischen Patienten zeigten eine schnelle Ausbildung von hyphalen Strukturen innerhalb von 24 h mit einer Längenzunahme von 15 µm. Im Infektionsmodell wiesen alle *E. dermatitidis*-Isolate eine vergleichbare Virulenz gegenüber *C. elegans* auf. Schlussfolgernd zeigen die *E. dermatitidis*-Isolate von CF-Patienten im Vergleich zu Isolat aus der Umwelt und von asiatischen Patienten eine andere Makro- und Mikro-Morphologie mit ähnlichem Virulenzverhalten in vivo.

14. Haben Non-Aspergillus-Pilze einen Einfluss auf die ABPA bei CF?

A. Thronicke, C. Brandt, A. Krannich, K. Tintelnot, C. Schwarz

Rationale: Weltweit sind mehr als 4,8 Millionen Menschen von einer allergischen bronchopulmonalen Aspergillose (ABPA) betroffen. Die Prävalenz einer ABPA bei Patienten mit Mukoviszidose (Cystic Fibrosis, CF) rangiert zwischen 1-15%. Es gibt zunehmend Hinweise, dass Non-Aspergillus-Pilze in ABPA-ähnliche Krankheitsprozesse bei Patienten mit CF involviert sind. Ein Fokus unserer Arbeitsgruppe ist die Untersuchung potentieller Risikofaktoren der ABPA bei Patienten mit CF.

Ziel: Die vorliegende prospektive multizentrische Observationsstudie (n = 228) sollte Aufschluss über den Einfluss von Pilzen des *Pseudallescheria/Scedosporium* (PS-)Komplexes auf die ABPA bei Mukoviszidose geben. Patienten, kolonisiert mit Pilzen des PS-Komplexes, wurden mit Patienten ohne Nachweis der Kolonisierung verglichen. Der Nachweis der Pilze wurde mikrobiologisch und molekularbiologisch durch ein spezialisiertes Referenzlabor bestätigt.

Ergebnis: Multivariate statistische Regressionsanalysen der Daten ergaben nach Adjustierung ausgewählter demographischer und klinische Parameter eine signifikant höhere Wahrscheinlichkeit einer ABPA bei Patienten, die mit Pilzen des PS-Komplexes besiedelt waren (p < 0,001).

Schlussfolgerung: Bei gegebener Symptomatik einer ABPA bei CF sollte eine ABPA-verursachende Ko-Kolonisierung mit Non-Aspergillus-Pilzen, z. B. Pilze des PS-Komplexes, in Betracht gezogen werden. Differentialdiagnostisch kommen dementsprechend eine allergisch bronchopulmonale Scedosporiose oder auch eine pulmonale Infektion durch *Scedosporien* in Frage.

Posterwalk Obere Atemwege

15. Akute Infektion und Inflammation der oberen Atemwege bei CF und gesunden Kontrollen

J. Hentschel, T. Schilling, C. Arnold, W. Janhsen, K. Hünninger, U.-C. Hipler, W. Pfister, J. Sonnemann, T. Lehmann, J. G. Mainz

Hintergrund: Infektionen der oberen Atemwege mit nasaler Kongestion, Postnasal-Drip und Verlust der Klimafunktion beeinträchtigen das Allgemeinbefinden wesentlich. Zudem stellen die oberen Atemwege eine wichtige Eintrittspforte und ein Reservoir für pathogene Bakterien dar, wodurch es zu absteigenden Infektionen der unteren Atemwege kommen kann. Infektionen führen zu einer akuten Inflammation, die bei unzureichender Infektkontrolle in einen chronischen Zustand übergehen kann.

Methodik: Von 49 CF-Patienten (>12 J. n = 27, ?12 J. n = 22) und 28 gesunden Kontrollpersonen (>12 J. n = 25, ?12 J. n = 13) wurden nasale Lavagen (NL) im stabilen Zustand und während einer akuten Infektion der oberen Atemwege gesammelt. Die Inflammationsmediatoren NE, IL-1β, IL-6, IL-8, TIMP-1 und MMP-9 wurden immunologisch bestimmt. In der CF-Kohorte wurde zusätzlich eine kulturbasierte mikrobiologische Analyse der NL vorgenommen.

Ergebnisse und Diskussion: Im stabilen Zustand waren die Konzentrationen der Inflammationsmediatoren der CF-Kohorte mit denen der Altersvergleichsgruppe der Gesunden vergleichbar. Unter Infekt stiegen in beiden Gruppen die Konzentrationen erwartungsgemäß an, wobei in der Kontrollkohorte der Anstieg deutlich stärker ausfiel als in der CF-Kohorte. Während wir bei den CF-Patienten ?12 Jahren noch einen deutlichen Anstieg der meisten untersuchten Mediatoren messen konnten, zeigte sich bei den CF-Patienten >12 Jahren nur ein geringer Anstieg. Dieser altersspezifische Unterschied ließ sich in der Kontrollkohorte nicht beobachten. Wir interpretieren dieses Ergebnis im Sinne einer zunehmenden lokalen Immun-Insuffizienz bei älteren CF-Patienten, möglicherweise hervorgerufen durch eine dauerhafte Überbeanspruchung des Immunsystems und/oder fibrotische Umbauvorgänge in den oberen Atemwegen. In der NL von CF-Patienten konnten keine speziellen bakteriellen Leitkeime identifiziert werden, welche eine ausreichende Erklärung für das akute Infektgeschehen liefern. Jedoch konnten wir eine Abnahme der Diversität der nachgewiesenen Keime beobachten. Vor allem Keime der Normalflora wie Koagulase-negative Streptokokken, Corynebakterien und Stomatokokken wurden unter akutem Infekt in deutlich reduziertem Umfang nachgewiesen.

Fazit: Infekte der oberen Atemwege führen bei jüngeren CF-Patienten und gesunden Kontrollen zu einem Anstieg der lokalen Inflammationsmediatoren. Diese Entzündungsreaktion ist bei älteren CF-Patienten deutlich vermindert. Die Infektion scheint nicht primär von Bakterien verursacht zu sein.

16. Sino-nasale Inhalation von isotoner versus hypertoner (6.0%) Saline bei Mukoviszidosepatienten mit chronischer Rhinosinusitis – Ergebnisse einer multizentrischen, prospektiven, randomisierten, doppelblinden, kontrollierten Studie

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

Hintergrund: Neben einer chronischen Entzündung der unteren Atemwege leiden CF-Patienten häufig auch an einer chronischen Rhinosinusitis (CRS).

Im Vergleich zur konventionellen Inhalation ermöglicht nur die Therapie mit pulsierenden Aerosolen die Deposition relevanter Wirkstoffmengen in den Nasennebenhöhlen. In einer vorangegangenen Studie konnten wir zeigen, dass die nasale Inhalation mit Dornase alpha die sinonasalen Beschwerden signifikant mindert. Weil die bronchiale Inhalation mit hypertoner Saline (3 bis 7%) zur Reduktion pulmonaler Symptome und Exacerbationen führte, war es Ziel der vorliegenden Studie, den Effekt nasal inhalierter 6,0%-iger Saline auf das klinische Bild der CRS zu untersuchen.

Methodik: 69 CF-Patienten mit CRS wurden in die prospektive, randomisierte, kontrollierte, doppel-blinde Studie im 2-Perioden Cross-Over-Design eingeschlossen. Die Studie diente, analog zur Studie mit Dornase alpha, primär der Erfassung von Änderungen der Beschwerden im Sinonasal Outcome Test (SNOT-20) unter 28-tägiger nasaler Inhalationstherapie mit hypertoner (6%) versus isotoner Saline über den Pari Sinus-Vernebler. Sekundäre Zielparameter waren Änderungen in der Zytokinkonzentration in der Nasalen Lavage, der Lungenfunktion, Rhinoskopie und Rhinomanometrie.

Ergebnisse: Sowohl die nasale Inhalation von iso- als auch von hypertoner Saline wurde gut vertragen. Ein signifikanter Behandlungseffekt konnte im SNOT-20 Score nicht gezeigt werden (NaCl 6% -3,1 Punkte/NaCl 0,9% -5,1 Punkte). Deskriptiv waren durchgängig leichte, nicht signifikante Verbesserungen in allen SNOT-Scores zu sehen. Eine separate post-hoc Analyse der einzelnen Perioden zeigte signifikante Verbesserungen vor allem für isotone Saline. Auch bei den sekundären Zielparametern konnte kein signifikanter Behandlungseffekt gezeigt werden.

Diskussion: Im Gegensatz zur nasalen Inhalation mit Dornase alpha konnte kein signifikanter Effekt von 6%-iger Saline auf die sinonasalen Symptome von CF-Patienten mit CRS erwiesen werden. Da Studienteilnehmer unter Behandlung mit hypertoner Saline von einer effektiven Mukusmobilisierung berichteten, wäre die Quantifizierung der mobilisierten Sekretmenge möglicherweise ein besseres Zielkriterium zur Erfassung des Therapieeffektes von hypertoner Saline. Praktisch ist dies jedoch kaum realisierbar.

Wir danken der „Association Luxembourgeoise de Lutte contre la Mucoviscidose“ (ALLM) in Koordination mit dem Deutschen Mukoviszidose Institut für die Unterstützung der Studie.

17. Zwei jugendliche Patientinnen mit Lungenfunktionsverschlechterung, negativem *Pseudomonas* im Sputum jedoch positivem Nachweis von *Pseudomonas aeruginosa* im Nasensekret

V. O. Melichar

Wir berichten über zwei jugendlichen Patientinnen, die im Frühjahr 2015 eine zunächst ungeklärte Lungenfunktionsverschlechterung erlitten. Eine Patientin war bisher *Pseudomonas aeruginosa* (*P.a.*) negativ, die andere hatte bereits eine intermittierende Besiedlung in der Vergangenheit. Bei letzterer waren die *P.a.* Antikörper vorübergehend niedrig-positiv, zuletzt jedoch wieder negativ. Bei beiden Patientinnen konnte bei stationärer Aufnahme in der Nasenlavage *P.a.* nachgewiesen werden, bei beiden war das Sputum wiederholt negativ.

Es erfolgte die pseudomonaswirksame i.v.-antibiotische Therapie über 14 Tage und zusätzlich zur 4-wöchigen inhalativen Antibiotikatherapie (1 Pat. AZLI, 1 Pat. Tobramycin) die inhalative Therapie der Nasennebenhöhlen mit Colistin (außerhalb der Zulassung) mit einem gepulsten Aerosolzerzeuger (Pari Sinus®) über 4 Wochen. Bis zum Zeitpunkt der Abstrachteinreichung war die vorab *P.a.* negative Patientin weiterhin negativ in den Kontrollen von Sputum und Nasenlavage, die mindestens alle 6 Wochen erfolgen, so dass wir von einer erfolgreichen Eradikation ausgehen. Die vorab intermittierend positive Patientin hatte im weiteren Verlauf erneut *P.a.* Nachweis in der Nasenlavage, teils auch im Sputum, und führt aktuell einen erneuten Therapieversuch bei erneut klinischer Verschlechterung mit oralem Ciprofloxacin und NNH-inhalativem Tobramycin (2 x 80mg) durch.

Bei Erstbesiedlung bzw. erstem Nachweis von *P.a.* und bei unklarer Lungenfunktionsverschlechterung ist eine Überprüfung der Besiedlung der Nasennebenhöhlen durch nasale Lavage eine schnelle und einfach durchzuführende Methode. Durch nasale Inhalation durch gepulstes Aerosol ist möglicherweise eine Eradikation möglich. Studien mit einer größeren Anzahl an Patienten sind notwendig, die Publikation einer Serie von Patienten mit erfolgreicher nasaler Eradikation ist aktuell in Bearbeitung.

Posterwalk Sport

18. Wie ist die Wirkung von „High Intensity Muscle Training“ auf die Maximalkraft, die VO₂max und die FEV₁ bei PatientInnen mit Cystischer Fibrose ?

T. Becher, J. Riethmüller

Hintergrund: Sport hat in den vergangenen Jahren eine zunehmende Bedeutung in der Therapie von Patienten mit CF eingenommen. In bisher veröffentlichten Studien wurde überwiegend eine Belastung im Kraftausdauer- und Ausdauerbereich untersucht. In dieser Pilotstudie wurde die Wirkung eines „High Intensity Muscle Training“ untersucht.

Methodik: Es wurden 11 PatientInnen im Alter von im Mittelwert (MW) ± Standardabweichung (SD) 39,73 Jahre ± 7,8 SD, einer Körpergröße von MW 171,27cm ± 10,5 SD, einem Körpergewicht von MW 61,50kg ± 7,8 SD, einem BMI von MW 20,96kg/m² ± 1,7 SD und einer FEV₁ von MW 47,65% ± 21,5 SD in die Trainingsgruppe rekrutiert. Die PatientInnen absolvierten ein Krafttraining mit einer Belastung von 90% des One Repetition Maximum (1RM) einmal wöchentlich für 15 bis 20 Minuten über 12 Wochen. Es wurden vor und nach Ablauf der Trainingsphase folgende Werte erhoben: Maximalkraft von Musc. latissimus dorsi, Musc. triceps brachii, Musc. quadriceps femoris, Musc. rhomboideus major, VO₂max, FEV₁ %, VC %, Belastungsprotokoll nach Godfrey, Sit to Stand Test und die Lebensqualität (CFQ-R).

Ergebnis: Die Maximalkraft verbesserte sich bei Musc. latissimus dorsi (p = 0,003), Musc. triceps brachii (p = 0,003), Musc. quadriceps femoris (p = 0,003) und Musc. rhomboideus major (p = 0,041). Die VO₂max stieg an (p = 0,003). Bei der FEV₁ % (p = 0,423) und der VC % (p = 0,139) zeigte sich eine leichte, nicht signifikante Verbesserung. Im Belastungsprotokoll nach Godfrey konnte eine Verbesserung der kardiopulmonalen Leistungsfähigkeit (p<0,05) erzielt werden und die Lebensqualität verbesserte sich.

Diskussion: Nach den positiven Ergebnissen und der Feststellung dass die Sicherheit der PatientInnen im Laufe der Intervention jederzeit gewährleistet war, gilt es in einer klinischen Studie mit mehr TeilnehmerInnen und einer Kontrollgruppe, zu prüfen, ob die positiven Ergebnisse signifikant bestätigt werden können.

Des Weiteren ist schon heute zu hinterfragen ob dieses Training eine geeignete Form des Sports für CF-PatientInnen ist.

Begründung:

- Steigerung der Maximalkraft
- Steigerung der kardiopulmonalen Leistungsfähigkeit
- Schnelle alltagspraktikable Umsetzung
- unter geschulter Anleitung durch Physiotherapeuten möglich
- Verordnungsfähig durch Ambulanzzarzt
- Erstattungsfähig durch Kostenträger

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

C. Moos-Thiele, S. Hoffmann, L. Knaut, W. Klumpen, H. Nolte, J. G. Mainz, C. Schwarz

Patienten mit anhaltend schlechten Lungenfunktionen, einem schlechten Ernährungszustand und/oder einer Überforderungssituation profitieren von den heutigen Standards der CF-Therapie nicht in dem Maße, wie es möglich wäre. Das bedeutet, dass sich ihre Lebenszeit verkürzt und sie möglicherweise früher sterben, als mit einer konsequenten Anwendung und Durchführung der heutigen Therapiemöglichkeiten. Bei Aufnahme in muko.fit wird durch alle am Versorgungsgeschehen Beteiligten und den CF-Patienten eine individuelle Behandlungsvereinbarung (IBV) für das kommende Jahr erarbeitet. Diese enthält alle aktuell notwendigen medizinischen und/oder nicht-medizinischen Ziele und Maßnahmen (M) zur prospektiven Intervention. Die Koordination und Begleitung der gemeinsam beschlossenen M erfolgt durch die externen muko.fit Interventionskräfte.

An dem Angebot nahmen insgesamt 49 Teilnehmer (TN) aus 23 unterschiedlichen Ambulanzen teil (? 51,2% und Erwachsene (E): 51,2%). Insgesamt belief sich das mittlere Alter auf 18,5 ± 8,0 (2 bis 38) Jahre mit einer mittleren Lungenfunktion von 52,0 ± 23,6 FEV₁% Soll bei Interventionsstart des Angebots. Im Verlauf (49 TN) konnten keine Unterschiede berechnet werden, was jedoch zeigt, dass die Werte in diesem einen Jahr stabilisiert werden konnten. Insgesamt wurden in allen IBVs der TN 189 M vereinbart. Durchschnittlich wurden 5 M für einen TN pro Jahr geplant. Der Vergleich der geplanten (gM) und der erfolgreich beendeten M (eM) zeigt, dass die Anzahl der gM bei K/J und E (p<0,002) zu groß war, so dass deren Umsetzung nicht erreicht und in 85,7% der Fälle eine längere Teilnahme als ein Jahr zur Umsetzung notwendig wurde. Im Verlauf gab es keine Unterschiede in der Lebensqualität. Allerdings konnte im psychischen Wohlbefinden (pW) ein signifikant geringerer Wert (p<0,05) bei E als bei den Kindern/Jugendlichen (K/J) zu Beginn des Laufzeit nachgewiesen werden, der sich im Verlauf nicht mehr zeigte. Einschätzung von TN und Angehörigen in den Monitorings wird deutlich, dass sich die TN in ihrer Kompetenz zum Management der Erkrankung und im Umgang mit Problemsituationen durch muko.fit gestärkt fühlten.

Das ergänzende Versorgungsangebot muko.fit scheint kurzfristig den kritischen Gesundheitsverlauf stabilisieren zu können. Essentiell für einen erfolgreichen Verlauf sind neben der vertrauensvollen engen Zusammenarbeit mit den muko.fit Mitarbeitern die kontinuierlichen Kontakte und die Unterstützung bei der Umsetzung der vom Patienten aufgestellten Ziele.

Posterwalk Therapie

20. Vergleich antimykotischer Monotherapie vs. antimykotischer Kombinationstherapie bei pulmonaler Scedosporiose in Patienten mit Mukoviszidose

C. Brandt, A. Krannich, A. Thronicke, K. Tintelnot, C. Schwarz

Rationale: Pulmonale Infektionen sind bei Patienten mit Mukoviszidose (Cystic Fibrosis, CF) sehr verbreitet und stellen einen wesentlichen Kernpunkt der klinischen Behandlungsstrategie dar. Neben bakteriell verursachten Exazerbationen hat die Bedeutung der Pilze als potentielle CF assoziierte Pathogene signifikant zugenommen. Neben *Aspergillus* induzierten pulmonalen Mykosen, rücken zunehmend seltene Pilze, wie der *Pseudallescheria/Scedosporium* (PS-) Komplex, in den Fokus der antimykotischen Therapie. Leitlinien zur Therapie von PS-Komplex-assoziierten pulmonalen Mykosen liegen bei Mukoviszidose bisher nicht vor.

Ziel: Die vorliegende prospektive multizentrische Studie sollte Aufschluss über den Einfluss von Anzahl und Kombination antimykotischer Therapeutika auf klinische Parameter, wie Lungenfunktion und Thorax-Radiologie sowie klinische Symptome des Patienten geben. Der Nachweis von Pilzen des PS-Komplexes sowie der pulmonalen Scedosporiose erfolgte mikrobiologisch und molekularbiologisch durch ein spezialisiertes Referenzlabor.

Ergebnis: 33 Patienten mit CF erhielten unter dem hochgradigen Verdacht einer pulmonalen Scedosporiose antimykotische Therapien. Sieben Patienten erhielten eine Monotherapie und 26 Patienten eine Kombinationstherapie aus mindestens zwei Substanzen. Im Vergleich zur Monotherapie, erzielten die Kombinationstherapien signifikant bessere Ergebnisse für die benannten klinischen Parameter und subjektiven Beurteilungen.

Schlussfolgerung: Pulmonale Mykosen sind eine seltene aber schwerwiegende Infektion bei Patienten mit CF. Es empfiehlt sich, eine kombinatorische antimykotische Therapie (min. zwei Substanzen) bei Mykosen durchzuführen, die durch Pilze des PS-Komplexes hervorgerufen wurden.

21. Einfluss von Tacholiquin auf die mukoziliäre Clearance bei zystischer Fibrose

R. Fischer, W. Strohmaier

Die mukoziliäre Clearance ist bei einer Reihe von Erkrankungen entweder ursächlich oder als Konsequenz einer Grunderkrankung teilweise oder gänzlich eingeschränkt. Eine dieser Grunderkrankungen ist die zystische Fibrose, bei der ein genetischer Defekt des CFTR- (Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator) Proteins unter anderem zu einer Erhöhung der Viskosität des pulmonalen Mucus führt, die ihrerseits eine normale Zilienbewegung höhergradig behindert bzw. unmöglich macht. Die daraus resultierende, stark eingeschränkte mukoziliäre Clearance begünstigt eine Beeinträchtigung der Homöostase der Lunge welches sich u.a. in einer massiven Erhöhung der Infektanfälligkeit äußert. Durch letzteres werden der Verlauf und die Prognose der Krankheit erheblich beeinflusst.

Alle derzeit zugelassenen und in klinischer Erprobung befindlichen therapeutischen Maßnahmen haben eine Verbesserung der beschriebenen Situation zum Ziel, manche indirekt durch Wirkung auf den CFTR, andere direkt. Zu den direkten Maßnahmen zählen die Inhalation von Kochsalz und/oder DNase oder der Einsatz von Detergentien.

Ein solches Detergens ist Tyloxapol, ein nicht-ionischer Polyalkohol mit stark oberflächenaktiven Eigenschaften. Vor allem aber wurde und wird es in gepufferter Form seit vielen Jahren problemlos angewendet, unter anderem bei Atelektasen oder Bronchiektasie (Tacholiquin) sowie auch in der Behandlung von Frühgeborenen mit Surfactantmangel (Exosurf).

Die vorliegende Arbeit untersucht den Einfluss von Tacholiquin (1% Tyloxapol, 5% Glycerin, 2% NaHCO₃) auf die Zilienbewegung in Explantaten von Trachealepithel von CF- Patienten nach Lungentransplantation (LTX).

Unsere Ergebnisse (basierend auf einer repräsentativen Messung, 30µL Tacholiquin 1/2000) zeigen, dass nach Applikation des Detergens eine unmittelbar auftretende Verflüssigung des Schleims (0 bis 3min) sowie eine rasche und nachhaltige Verbesserung der ziliären Bewegung bzw. der Transportfunktion erreicht werden kann. Ausgehend von diesen Befunden soll die Rolle von Tacholiquin, welches sich auch als potentiell aktiv wirksames Vehikel für andere Therapeutika eignet, genauer untersucht und gegebenenfalls neubewertet werden.

22. Inhalative Meropenem-Tobramycin-Colistin-Kombination verbessert die Lungenfunktion bei CF-Patienten mit chronischer *P. aeruginosa* Kolonisation

G. Herrmann, E. Freitag, C. Deppisch, S. Heyder, U. Graepler-Mainka, J. Riethmüller

Einleitung: In den Atemwegen von CF-Patienten führt *P. aeruginosa* zu einer chronischen Infektion, die erhebliche Auswirkungen auf die Morbidität und Mortalität hat. Die Wirksamkeit von Antibiotika ist bekanntermaßen limitiert. Eine neue Antibiotika-Kombinationstherapie könnte im Vergleich zur Verabreichung von einzelnen Antibiotika effektiver sein.

Methode: In einer Pilotstudie inhalierten CF-Patienten u.a. mit chronischer *P. aeruginosa* Besiedelung, praemediziert mit β -Sympathomimetika, 300mg Tobramycin, 1 Mio I.U. Colistin und 250mg Meropenem 2 x täglich für 28 Tage (EU-Patent WO 2013/011019A1). Lungenfunktionsparameter (FVC, FEV₁ und MEF25-75), bakterielle Keimzahlen im Sputum und Nebenwirkungen wurden vor und nach der Therapie erhoben. Die statistische Auswertung der Mikrobiologie wurde mit dem Student's t-test, die der Lungenfunktionsparameter mit dem Wilcoxon Test durchgeführt.

Ergebnisse: 24 erwachsene CF-Patienten (MW 24.9 \pm 9.4 Jahre) tolerierten die Inhalation problemlos. Als Nebenwirkungen traten Heiserkeit und Geruchsempfindlichkeit auf. Vier Patienten wurden aufgrund von Virusinfektionen (n=3) und ABPA (n=1) aus der Per-Protokoll-Analyse ausgeschlossen. In 20 ausgewerteten Patienten verbesserten sich die Lungenfunktionsparameter signifikant: FVC um 7.0 \pm 9% absolut und 11.4 \pm 24% relativ zur Baseline (p=0.001), FEV₁ um 8.4 \pm 5.7% absolut und 14.2 \pm 16% relativ (p<0.0001), MEF25-75 um 12.6 \pm 11% absolut und 31.2 \pm 19% relativ, (p<0.0001). Nur ein Patient zeigte keine Verbesserung der FEV₁ nach 28 Tagen Therapie.

Von 13 Patienten konnte das Sputum ausgewertet werden. *P. aeruginosa* (n = 11) reduzierte sich signifikant um 2.19 \pm 2.4 log₁₀KBE/ml, p = 0.007; *S. aureus* (n = 12) um 0.65 \pm 1.6 log₁₀KBE/ml, p = 0.14; *Mycobacterium abscessus* (n = 4) um 4.1 \pm 3.5 log₁₀KBE/ml, p = 0.05 und *Streptococcus pneumoniae* (n = 9) um 3.2 \pm 3.3 log₁₀KBE/ml, p = 0.009. Es wurde keine Zunahme von Antibiotika-Resistenzen nach 28 Tagen Therapie beobachtet.

Zusammenfassung: Erstmalig wurde eine zusammen gemischte 3-fach antibiotische Therapie mit Meropenem, Tobramycin und Colistin inhalativ verabreicht. Diese zeigte sich verträglich und hoch wirksam in der Verbesserung der Lungenfunktion und der Reduktion der bakteriellen Keimzahlen. Weitere Studien sind notwendig und geplant um diese alternative Inhalationstherapie zu prüfen.

23. Untersuchungen der Genregulation epithelialer Zellen, um Therapieansätze für die Mukoviszidose zu entwickeln

S. Tamm, F. Stanke

Die Mukoviszidose, ausgelöst durch funktionseingeschränkte Formen des Chlorid- und Bicarbonat-Transporters CFTR, zeigt als prominente Facette des Krankheitsbildes eine Fehlregulation des Salz- und Wasserhaushaltes der CFTR-bildenden Zellen der Atemwege und des Verdauungstraktes. Bipolare Epithelzellen, die die Oberfläche der Atemwege und des Verdauungstraktes definieren, sind im Vergleich zu anderen Zellformen des Körpers stark CFTR exprimierende Zelltypen. Veränderungen der Genexpression in Epithelzellen, die im Zusammenhang mit Mukoviszidose eine Rolle spielen, zeigen sich anhand

- der Bedeutung des Gens EHF, das einen epithelspezifischen Transkriptionsfaktor kodiert,
- für den Schweregrad der Mukoviszidose [1] und die Manifestation von CFTR-abhängiger Restchloridleitfähigkeit bei F508del homozygoten [2]
- der Verschiebung des Expressionsprofils epithelialer Zellen zugunsten von verbesserter Wundheilung [3] und Prozessierung von F508del-CFTR [2] in Abhängigkeit von EHF
- der Rolle von mehreren Genen, die Entzündungsprozesse steuern, bei der Manifestation von CFTR-vermittelter Restchloridleitfähigkeit in Atemwegs- oder Darmepithelien [4]

Leitproteine, die diese Vorgänge als Transkriptionsfaktor oder regulatorisches Protein steuern, sowie Schlüsselproteine, die durch Signaltransduktionsvorgänge in Epithelzellen reguliert werden, sind mögliche Ansatzpunkte für die Entwicklung molekularer Therapien bei Mukoviszidose. Ziel dieser Forschungsansätze ist es, das Gen- und Proteinformulare epithelialer Zellen so zu beeinflussen, dass die Expression und die Reifung von CFTR gefördert wird. Zukünftig beschriebene Wirkstoffe können dabei synergistisch mit solchen Therapeutika verwendet werden, die direkt auf das CFTR-Protein als Potentiator oder Korrektor [5] wirken.

[1] Wright FA et al. Nat Genet. 2011;43:539-546. [2] Stanke F et al. Eur J Hum Genet. 2014;22:660-666. [3] Fossum SL et al. Nucleic Acids Res. 2014;42:13588-13598. [4] Stanke F et al. J Med Genet. 2011;48:24-31. [5] Ratjen F et al. Nature Reviews Disease Primers 2015: 15010; doi:10.1038/nrdp.2015.10

Danksagung: Für die Förderung des Projektes 1503/MGATCFTR, im Rahmen dessen die Beeinflussung der Genregulation epithelialer Zellen zur Entwicklung molekularer Therapien bei Mukoviszidose genutzt wird, durch die Mukoviszidose Institut gemeinnützigen Gesellschaft für Forschung und Therapieentwicklung mbH, bedanken wir uns herzlich.

24. Off-label Inhalation mit Tobramycin über das Akita Jet Inhalationssystem bei zwei Patienten mit deutlich eingeschränkter Lungenfunktion und Besiedelung mit gram-negativen Bakterien

A. Kiefer, V. O. Melichar

Wir berichten über zwei Patienten: Patient 1 (männlich geb.: 08/2000) und Patient 2 (weiblich geb.: 09/2005). Bei beiden Patienten ist die Diagnose einer Mukoviszidose molekulargenetisch gesichert, Patient 1 (G542X homozygot), Patient 2 (homozygote Deletion Exon 1 - 4). Bei Patient 1 konnte im Sputum regelmäßig *Achromobacter xylosoxidans* nachgewiesen werden. Seit 05/2014 wurden vier stationäre i.v. antibiotische Therapien durchgeführt ohne dass sich die signifikante Besserung der FEV₁ zeigte. Die letzte mittels Bodyplethysmographie gemessene FEV₁ betrug 49,5% der Altersnorm. Aufgrund der ausbleibenden Besserung und der eingeschränkten Lungenfunktion wurde im Mai 2015 eine off-label inhalative Suppressionstherapie mit Tobramycin (2 x 80mg ohne Pause) über das Akita Jet Inhalationssystem begonnen. Bei Patient 2 war im Sputum regelmäßig *Stenotrophomonas maltophilia* nachweisbar, zusätzlich konnten intermittierend weitere gram-negative Bakterien (*Serratia*, *Enterobacter*) isoliert werden. Seit 06/2014 erfolgten insgesamt drei stationäre i.v. antibiotische Therapien und zweimal ambulante orale Antibiotikagaben ebenfalls ohne signifikante Besserung der Lungenfunktion. Die zuletzt gemessene FEV₁ betrug 34% (04/2015). Seit Januar 2014 wird eine off-label Inhalation mit Tobramycin (2 x 80mg ohne Pause) durchgeführt, die ebenfalls zu keiner relevanten Befundbesserung führte. Um die Lungendeposition der inhalativen Medikamente zu verbessern wurde die Inhalation im November 2014 auf das Akita Jet Inhalationssystem umgestellt. Leider musste die Inhalation mittels Akita Jet bei Patientin 2 wieder beendet werden, da diese trotz ausführlichen Trainings nicht technisch korrekt umgesetzt wurde. Trotz intensiver auch stationärer Schulungsmaßnahmen war keine adäquate Umsetzung durch die Patientin zu erreichen. Ein Langzeit Follow Up liegt bei beiden Patienten aktuell nicht vor. Da bei beiden Patienten bereits eine stark reduzierte Lungenfunktion besteht, erwarten wir durch die Inhalation mit Tobramycin über Akita Jet bei Patient 1 eine bessere Suppression der gram-negativen Erreger und eine Reduktion der Exazerbationen sowie eine Stabilisierung der Lungenfunktion zu erreichen.

25. Ungeplante Hochrisiko-Schwangerschaft bei CF: Katastrophe oder Chance?

A. Gerber, U. Schneider, J. G. Mainz

Die 25-jährige Patientin mit Homozygotie für CFTR Δ 508,3 befand sich in einem Stadium hochgradiger Inflammation mit IgG 19,8g/l (NB<16) und abfallender Lungenfunktion (2011 FEV₁ max. 69%; 2014 FEV₁ min. 49% und 19,4kg/m²), als sie Mitte 2014 ungeplant schwanger wurde. Als Zusatz-Risiken erfolgten vor wenigen Jahren zwei Konisationen wegen unterschiedlicher Zervixkarzinome. Des Weiteren hatte die spätdiagnostizierte und unzutreffender Weise als „leicht erkrankt“ klassifizierte Patientin große Probleme mit der Krankheitsakzeptanz, die sich in einer nur mäßigen Compliance äußerte.

Die Schwangerschaft wurde als Hochrisiko-Schwangerschaft eingestuft und intensiv durch das CF-Team und die Geburtshelfer begleitet. Bei bekannter Besiedlung mit *Achromobacter* und *Stenotrophomonas* wurden in der Schwangerschaft zwei i.v.-Zyklen mit Piperacillin/Tazobactam durchgeführt; die Patientin inhalierte dauerhaft Colistin. Die Therapie mit LABA, Enzym- und Vitaminsubstitution, sowie antiinflammatorischem Azithromycin wurde beibehalten. Im Verlauf der Schwangerschaft erfolgte zunächst nur eine zögerliche Gewichtszunahme, die den forcierten Einsatz von Zusatznahrung notwendig machte; insgesamt konnte dann aber ein Gewichtszuwachs von 12,5kg erzielt werden. Trotz der postoperativ verkürzten Zervix kam es nicht zu Frühgeburtsbestrebungen und überraschenderweise zu einer wesentlichen Verbesserung der Lungenfunktion (FEV₁ präpartal stabil um 60%). In der 39. SSW wurde die Patientin in einer unkomplizierten Spontangeburt von einem gesunden, 3230g schweren Jungen entbunden. Im Anschluss trat die schon vorher bestehende Inflammation wieder in den Vordergrund, so dass eine weitere Intensivierung der Therapie notwendig wurde. Der überraschend positive Schwangerschaftsverlauf war offensichtlich durch die angesichts der Verantwortung für das Kind erheblich verbesserte Compliance bedingt und vermutlich durch die schwangerschaftsbedingt veränderte Immunitätslage. Die ursprünglich als drohende Katastrophe eingeschätzte Situation hat sich für diese Patientin als Chance für eine eigenverantwortliche Krankheitsbewältigung und für eine Verbesserung der Compliance entwickelt.

26. Optimierung der Transition an der Medizinischen Hochschule Hannover (MHH)

N. Obermeyer, S. Junge, A. Sauer-Heilborn, B. Tümmeler, C. Dopfer, A.-M. Dittich, S. Fritsch

Hintergrund: Die Erfolgsgeschichte der Mukoviszidose ist einer kontinuierlichen Verbesserung der Therapieprogramme zu verdanken. Eine Verbesserung der Betreuungsstrukturen, insbesondere der Transition ist weiterhin eine wichtige Aufgabe, da sich die Lungenfunktion beginnend mit der Pubertät bis ins frühe Erwachsenenalter überproportional verschlechtert und zusätzliche Komplikationen vermehrt auftreten.

Ziel: Ein Modell zur strukturierten Transition für Patienten mit Mukoviszidose an der MHH soll entwickelt und etabliert werden.

Methodik: Im April 2013 wurde für Patienten mit Mukoviszidose die erste Transitionsambulanz an der MHH geschaffen, in der die Betreuung nach Lebensalter getrennt, für Erwachsene einerseits, und Kinder und Jugendliche ab 10 bis 12 Jahre andererseits, in einem gemeinsamen Zentrum angeboten wird. Mittels Fragebogen I wurden Erwachsene und Jugendliche dieses Zentrums sowie deren Eltern zu verschiedenen Aspekten der Transition in Vergangenheit und Zukunft befragt. Es erfolgt eine Korrelation zu klinischen Parametern (Lungenfunktion, BMI, Verlaufsparmeter). Auf der Grundlage dieser Daten wird ein strukturiertes Transitionsmodell entwickelt.

Ergebnisse: Der Fragebogen I wurde bei 36 Erwachsenen (20,1 ± 1,7 Jahre alt, 20 Frauen, 16 Männer), 32 Jugendlichen (15,6 ± 1,1 Jahre alt, 19 Mädchen, 13 Jungen) und 32 Elternteilen erhoben. Zum Zeitpunkt der Erhebung wiesen die Jugendlichen folgende klinische Parameter auf: FVC 98,4 ± 19,3%, FEV₁ 88,8 ± 22,2%, MEF25 53,7 ± 32,88%, BMI 19,8 ± 2,5, BMI Perzentile 38,3 ± 27,1. Bei den Erwachsenen betragen die FVC 88,2 ± 17,6%, die FEV₁ 76,6 ± 24,2%, die MEF 25 49,6 ± 36,8%; der BMI 20,9 ± 2,7 (39,5 ± 28,8 Perzentile). 30 von 36 (83,3%) Erwachsenen berichteten über einen lückenlosen Übergang in die Erwachsenenambulanz. Die Daten zu den Wünschen und Vorstellungen bezüglich der Transition seitens der Patienten und Eltern werden vorgestellt.

Ausblick: Das interdisziplinäre und altersübergreifende CF-Zentrum an der MHH bietet die besten Voraussetzungen für eine strukturierte Transition. Das auf Grundlage der Befragungsergebnisse entwickelte Transitions-Modell soll den bereits jetzt sehr guten Übergang in der Betreuung vom Jugendlichen zum Erwachsenen weiter verbessern und die Adhärenz zur Therapie in dieser kritischen Phase fördern. In einem weiteren Schritt wird mittels eines zweiten Fragebogens (Fragebogen II) für diejenigen Patienten, welche die Transition nach dem neuen Modell durchlaufen haben, dessen Erfolg evaluiert.

27. CF – Pflege im Wandel

M. Köller, K. Sinning

Nicht nur für die Lebensperspektive des Patienten haben die Entwicklungen der letzten 50 Jahre Spuren hinterlassen, sondern auch für uns Pflegekräfte. Wir können jetzt Patienten auf ein Leben in Selbstständigkeit vorbereiten und ihnen Mut vermitteln, mit der chronischen Erkrankung umgehen zu lernen. Diese Aussicht hatten viele unserer langjährigen Kollegen nicht! Unterstützung der Aktivitäten des tgl. Leben (ATL), Trösten, Trauer und Leid erleichtern standen mehr im Fokus der täglichen Pflege. Diese Pflege war eine sehr patientennahe Pflege, die durch häufige und lange Krankenhausaufenthalte oft bis zum Lebensende der meist jungen Patienten geprägt war.

Dieses nahe Miterleben und doch so wenig ausrichten können, hat eine Welle der Solidarität und Energie freigesetzt. Diese Energie und Solidarität gilt es heute bei aller Verbesserung für den Patienten immer wieder neu „herzustellen“. Viele Pflegekräfte müssen sich der Historie bewusst sein, um vor allem Denken und Fühlen der Patienten nachempfinden zu können. Wir wollen, dass nicht vergessen wird, wie laut und groß der PARI Master war, das Spritzen noch von Hand gespült und desinfiziert werden mussten und kein multiprofessionelles Team zur Verfügung stand. Es gab Zeiten des Nebelzettes und keiner geeigneten Enzympräparate.

Heute wirkt der Patient oft subjektiv gesund, selbstständig. Wir Pflegekräfte geraten daher in Gefahr, viele Fragen zur Bewältigung der Erkrankung und Selbstmanagementfähigkeiten nicht mehr zu stellen. In der Realität sehen wir, dass viele noch bei der Verarbeitung der Diagnose stehen: Verdrängung statt Bewältigung! Bei aller Verbesserung für den Patienten darf die Pflege nicht Gefahr laufen, sich nur auf die anderen Disziplinen zu verlassen. Wir haben den ganzheitlichen Blick auf den Patienten und sollten gezielt das Team mit einbeziehen, uns aber nicht herausziehen! Ein Plädoyer für das Selbstbewusstsein von Pflegekräften.

Heute sucht der Patient vorwiegend erst in einem bedrohlichen Zustand die Hilfe der Pflegekraft. Er erwartet berechtigterweise eine kompetente und erfahrene Pflegekraft, da er bereits einen großen Therapieanteil, wie z. B. Heim i.v., nicht invasive Beatmung, parenterale Ernährung, zu Hause i.d.R. ohne pflegerische Unterstützung leistet. Oft befindet sich der Patient dann in einem austeren Stadium. In dieser Situation sind die Anforderungen an unsere Arbeit nicht mehr weit von der Pflege von vor 20 Jahren entfernt – nur der Patient ist kein „Kind“ mehr!

28. Evaluierung unterschiedlicher Dampfdesinfektionsprotokolle für Inhalatoren bei Cystischer Fibrose

K. Hohenwarther-Riegler, S. Bayer, W. Prammer, W. Aichinger, G. Reyhler

Hintergrund: Die Vermeidung von Infektionen ist eine wichtige Grundvoraussetzung für Patienten mit Cystischer Fibrose (CF). Deswegen ist Inhalator-Hygiene eine wichtige, aber komplexe und Zeit beanspruchende Aufgabe, die meist täglich oder mehrmals täglich ein Leben lang durchgeführt werden muss. Ziel der Studie war es, mit unterschiedlichen Vaporisatoren, unterschiedlichen Durchführungsarten und unterschiedlichen Trocknungsarten die beste Methode zu erproben.

Methodik: Je Hundert Inhalator-Teile wurden mit einer hohen Konzentration von CF Leitkeimen (*Burkholderia cepacia* 3,9 x 10¹⁰/mL, *Staphylococcus aureus* 8,9 x 10⁸/mL, *Pseudomonas aeruginosa* 2,1 x 10⁹/mL) verunreinigt und in 6 unterschiedlichen Vaporisatoren desinfiziert. Danach wurden unterschiedliche Trocknungsarten durchgeführt. Weiters wurden Röhren mit *Mycobacterium abscessus* complex in zwei unterschiedlichen Vaporisatoren desinfiziert.

Ergebnis: Alle getesteten Bakterien wurden durch die getesteten Vaporisatoren effizient getötet. Das Risiko der Kontamination hing von der Trocknungsart ab.

Diskussion: Vaporisation ist eine sichere Art der Desinfektion. Es ist besser, die Inhalator-Teile nass im Vaporisator zu lassen, als diese aktiv zu trocknen. Diese Manipulation scheint eine Quelle für Rekontamination zu sein.

29. Hilf mir es selbst zu tun!

V. V. Semper, J. Semper-Jost

Die Ausbildung zum zertifizierten Mukoviszidose-Trainer wurde von der Arbeitsgemeinschaft Mukoviszidose-Schulung im Arbeitskreis Psychosoziales des Mukoviszidose e.V. entwickelt. An der Ausbildung zum zertifizierten Mukoviszidose-Trainer können folgende Berufsgruppen teilnehmen: Kinderärzte, Ärzte, Psychologen, Pädagogen, Ernährungsfachkräfte, Physiotherapeuten, Sporttherapeuten und Pflegekräfte. Nach den Qualitätsrichtlinien der AG Mukoviszidose-Schulung Stand Dezember 2013 werden psychosoziale Grundlagen der Ausbildung beschrieben, welche als Expertise der Ergotherapie angesehen werden können. Im Fokus des ergotherapeutischen Handelns steht die Beratung, Anleitung und Schulung von Klientinnen und Klienten, um die Gesundheitsförderung zu unterstützen (Ministerium für Arbeit, Gesundheit und Soziales 2007). Um eine hochwertige interdisziplinäre therapeutische Arbeit in den Familien, deren Kinder an Mukoviszidose erkrankt sind, leisten zu können, ist es von besonderer Bedeutung die klienten-zentrierte ergotherapeutische Sichtweise in das therapeutische Team einzubinden. Daher wurde von der SPfL Spektrum Praxis für Lehre und Forschung in Zusammenarbeit mit den Schulen der SAG ein interdisziplinäres Konzept für die Unterstützung der Familien entwickelt.

Das Konzept soll eine mögliche Integration des Fachbereiches der Ergotherapie in das interdisziplinäre Mukoviszidose-Team darstellen.

30. Optimierung des Betreuungsangebots in der CF-Ambulanz – Ergebnisse der Befragung von VEMSE Teilnehmern und Angehörigen

H. Nolte, M. Pielniok, S. Junge

Hintergrund: Das Team der CF-Ambulanz ist ständig bemüht, die individuelle Betreuung der Patienten durch spezifische Betreuungsstrukturen zu optimieren und damit sowohl die Patientenzufriedenheit und Compliance als auch den klinischen Verlauf zu verbessern. Nach Ablauf der VEMSE-Studie, an der 47 Patienten der CF-Ambulanz 2 Jahre teilgenommen haben, haben wir die Teilnehmer und deren Familien zu ihrer Einschätzung über die Behandlungsqualität befragt.

Fragestellungen:

1. Wie werden die individuellen, personell und organisatorisch veränderten Betreuungsstrukturen von den Patienten bewertet?

2. Was könnte nach Studienende in den Ambulanzbetrieb übernommen werden?

Methoden: Im Rahmen der VEMSE-Teilnahme wurden 28 Mädchen und 19 Jungen im mittleren Alter von 12 Jahren über 2 Jahre unter Verwendung folgender Instrumente betreut: Teambesprechungsprotokolle vor jedem Ambulanztermin, individuelle Behandlungsvereinbarungen, die von Arzt und Teilnehmer bei jedem Ambulanztermin besprochen, überprüft und modifiziert wurden, zusätzliche Schulungen, multiprofessionelle Betreuung.

Nach Studienende werden die teilnehmenden Patienten und ihre Eltern mittels anonymisierten Fragebogens nach ihrer Meinung bezüglich dieser neuen Betreuungsstruktur befragt.

Ergebnisse: 20 Kinder und ihre Eltern beantworten den Fragebogen.

Es wird vorgestellt, wie am Beispiel von VEMSE eine intensivierte Betreuungsstruktur von den betroffenen Patienten hinsichtlich Betreuungsqualität, struktureller Abläufe in der Ambulanz zusätzlicher Schulungs- und Beratungsangebote und subjektiver gesundheitlicher Effekte beurteilt wird. Zusätzlich wird u. a. untersucht, ob sich die Einschätzungen der Kinder und Jugendlichen von denen ihrer Eltern unterscheiden.

Zusammenfassung: Zur kontinuierlichen Verbesserung des klinischen Verlaufs einer schwerwiegenden chronischen Erkrankung wie der Mukoviszidose ist auch eine ständige Verbesserung der Betreuungsstruktur anzustreben. Die Patienten sollten aktiv in den Therapieprozess einbezogen werden, Zielvereinbarungen zwischen Arzt und Patient können ein Instrument sein, die Verbindlichkeit der Therapieumsetzung zu optimieren und die Compliance zu verbessern. Positive gesundheitliche Effekte werden von Eltern und Teilnehmern durch ein höheres Verständnis der Erkrankung (Schulungen) und Partizipation an der Behandlung beschrieben. Bei der Auswahl möglicher geeigneter Betreuungskonzepte sollten daher immer die Meinungen und Wünsche der Patienten Berücksichtigung finden.

Plenum 3

1 Operative Therapie der chronischen polypösen Sinusitis bei CF

A. Koitschev

Durch die generell gestörte mukociliäre Clearance weisen fast alle CF-Patienten eine sinunasale Beteiligung auf. Neben den klinischen Symptomen fördert die chronische Sinusitis auch eine Besiedlung mit Problemkeimen wie *Pseudomonas aeruginosa*, die wesentlich zur Lungendestruktion bei CF beiträgt.

Bei obturierender Polyposis nasi ist eine endonasale minimal invasive Operation unter Keimprävention sehr hilfreich.

Die operative Therapie der obstruktiven NP bei CF-Patienten ist technisch der funktionellen endoskopischen NNH-Chirurgie bei nicht-CF-Patienten (FESS) ähnlich. Naturgemäß handelt es sich um eine symptomatische Behandlung, deren Nutzen sich an der Verbesserung der individuellen Lebensqualität orientiert. Entsprechend ist die Indikationsstellung zu gestalten. In der Praxis sollte immer die Übereinstimmung zwischen endoskopischem Befund und subjektiven Belastung überprüft werden. Je ausgeprägter die Obstruktion der Nasenhaupthöhle durch die Polypen erscheint umso größer wird der subjektive Erfolg der Behandlung ausfallen.

Die Planung einer NNH-OP erfordert bildgebende Diagnostik, welche in den meisten Zentren eine axiale und coronare CT des Gesichtsschädels beinhaltet. Es besteht keine Korrelation zwischen der CT-Bildgebung und dem klinischen Befund bzw. OP-Indikation. Daher sollte insbesondere im Kindes- und Jugendalter (aber auch bei Erwachsenen) die Bildgebung statt CT mittels MRT erfolgen. Neben dem Vorteil einer fehlenden Strahlenbelastung hat das MRT eine deutlich bessere Aussagekraft in Bezug auf die Differenzierung zwischen Mukus und Schleimhaut, sowie möglicher orbitaler Beteiligung.

Da die genetische Grundlage der Erkrankung verbleibt, kann die OP nicht kurativ sein. Dies muss allen Betroffenen klar vermittelt werden.

4 Notfall pulmonal

C. Schwarz

Die Lebenserwartung der Patienten mit CF steigt kontinuierlich an. Mit der zunehmenden Lebenserwartung steigt aber auch die Wahrscheinlichkeit lebensbedrohliche Ereignisse bei Cystischer Fibrose behandeln zu müssen.

Die Erstellung von SOP stellt hierbei einen wichtigen Schlüssel im Umgang mit solchen Ereignissen dar.

Vorgestellt werden in diesem Zusammenhang das medizinische Vorgehen bei:

- Pneumothorax
- Hämoptysen
- Respiratorische Insuffizienz.

W1.2 Kulturabhängige mikrobiologische Diagnostik

L. von Müller, I. Yang, S. Woltemate, Z. Fiebig, P. Chouvarine, M. Dorda, P. M. Losada, S. Mielke, A. Schulz, L. Wiehlmann, R. Bals, S. Suerbaum, B. Tümmler

Aufgrund der gestörten mukoziliären Clearance kommt es bei Patienten mit Mukoviszidose (CF) altersabhängig zur Besiedlung mit respiratorischen Erregern unterschiedlicher Virulenz, darunter auch Problemkeimen wie *P. aeruginosa* und *B. cepacia*, die trotz regelmäßiger antibiotische Therapien kaum zu sanieren sind. Eine Unterscheidung zwischen Besiedlung und klinisch relevanter Infektion ist jedoch aufgrund des kulturellen Erregernachweises nicht möglich. Entscheidend für die Virulenz von fakultativ pathogenen Erregern ist deren Umwelt, d. h. Wirtsfaktoren aber auch die sogenannte „Begleitflora“, das respiratorische Mikrobiom. Erst durch Kultur-unabhängige molekulargenetische Verfahren, ist die umfassende Charakterisierung des respiratorischen Mikrobioms möglich geworden. Diese DNA basierten Methoden ermöglichen die qualitative und quantitative Differenzierung des respiratorischen Mikrobioms unabhängig von den Wachstumseigenschaften der verschiedenen Erreger (Kultur-Bias). In der aktuellen Untersuchung wurden drei Standardmethoden für die Mikrobiomanalyse von Patienten mit Mukoviszidose verglichen. Grundlage für die T-RFLP (terminaler Restriktionsfragment Polymorphismus) und der 454-Sequenzierung ist die Erregertypisierung der 16S rDNA. Beim metagenomischen Ansatz wird die Ausgangs DNA direkt sequenziert und nach Subtraktion humaner Genesequenzen analysiert. Entscheidend für alle Kultur-unabhängigen Untersuchungen ist die Tatsache, dass die bakterielle DNA aus respiratorischen Proben (induziertes Sputum) größtenteils von intakten Bakterien stammt und nicht von kontaminierter DNA toter Zellen. Dies wurde parallel durch DNA interkalierende Substanzen (PMA) gezeigt. Die T-RFLP ist eine günstige Methode der 16S rDNA Analyse, die Restriktionsmuster können jedoch nicht auf Speziesebene differenziert werden. Die 16S Sequenzierung (454-Sequenzierung) hat sich durch die allgemeine Verfügbarkeit von Hochdurchsatz Sequenzierung als eine Standardmethode zur Mikrobiomuntersuchung etabliert und erlaubt den quantitativen Nachweis auf Speziesebene, den operational taxonomic units (OTU). Der metagenomische Ansatz ist universell und erfasst Bakterien, Viren, Pilze und Protozoen einschließlich spezifischer Virulenz- und Resistenzgene. Verlaufsuntersuchungen der einzelnen Patienten liefern wichtige Hinweise für Therapieansprechen im zeitlichen Verlauf, individuelle Erregerspektren lassen aber aufgrund individueller Variabilität nur eine eingeschränkte klinische Beurteilung zu.

W1.3 Evaluierung eines optischen Testsystems zur Suszeptibilitätsbestimmung von in Biofilm gewachsenen *P. aeruginosa* CF-Isolaten

M. Müsken, K. Klimmek, L. Sedlacek, A. Sauer-Heilborn, S. Suerbaum, S. Häußler
Trotz intensiver Antibiotikatherapie ist es nahezu unmöglich, die chronische Infektion der Atemwege von Mukoviszidose Patienten erfolgreich zu behandeln und die bakteriellen Biofilme zu eradizieren. Neben neuen Biofilm-aktiven Substanzen fehlt vor allem ein geeignetes Verfahren, mit dessen Hilfe die Antibiotikawirkung gegenüber Biofilm-Bakterien überprüft werden kann; denn es ist zweifelhaft, ob die auf planktonisches Wachstum beruhenden Routine-Verfahren relevante Ergebnisse für chronische Biofilminfektionen liefern. Wir haben daher ein schnelles und verlässliches Mikrotiterplatten-basiertes Verfahren zur Biofilm-Suszeptibilitätstestung entwickelt, welches auf einer Kombination von Viabilitätsfärbung und konfokaler Mikroskopie beruht.

Im Rahmen einer prospektiven Studie wurde evaluiert, ob die durch das standardisierte System gemessenen Biofilm-Resistenzprofile von *Pseudomonas aeruginosa* gegenüber den Antibiotika Tobramycin, Colistin und Aztreonam dazu geeignet sind, i) Stamm-spezifische Biofilmresistenzprofile von individuellen CF-Isolaten zu bestimmen, ii) ausreichende Unterschiede zwischen den Biofilm-Resistenzprofilen und den konventionellen Suszeptibilitätstestungen (MHK/MBK Bestimmung) aufzuzeigen und iii) einen positiven Vorhersagewert durch eine Biofilm-Resistenztestung für den klinischen Erfolg/Misserfolg einer inhalativen Antibiotikatherapie zu erhalten.

Über einen Zeitraum von 2 Jahren wurden ca. 100 Isolate von 15 ausgewählten CF-Patienten für die Bestimmung von MHK und MBK-Werten sowie der Berechnung der Biofilm-aktiven Konzentration ausgewählt.

Ergebnisse:

- Es konnten eindeutige Stamm-spezifische Resistenzprofile bestimmt werden
- Die Biofilm-aktiven Konzentrationen lagen häufig noch über den MBKs
- Es konnte nicht in allen Fällen aus der MHK/MBK auf eine Wirkung gegenüber Biofilmen geschlossen werden
- Colistin ist die beste Biofilm-aktive Substanz (Wirkung von Tobramycin und Aztreonam nur bei ausgewählten Isolaten und oft bei höheren Konzentrationen)
- Ein Rückschluss auf den klinischen Erfolg kann aufgrund der wechselnden Behandlungs-regime retrospektiv nur schwer beurteilt werden

Vorläufiges Fazit: Eine Biofilm-Resistenztestung macht Sinn, da sie tatsächlich aufzeigt, ob eine Substanz gegen geschützte Bakterien wirkt oder nicht. Am besten sollten dabei mehrere Isolate pro Patient in Betracht gezogen werden. Einen Rückschluss auf den klinischen Erfolg kann vermutlich nur mittels einer randomisierten Studie erbracht werden.

W2.1 Gastroenterologieworkshop: Pankreas

P. Küster

Das Pankreas des Erwachsenen hat eine Länge von 14 bis 18 cm und wiegt ca. 80g. Es hat eine endokrine und exokrine Doppelfunktion. Bezüglich seiner exokrinen Funktion bildet es bis zu 2l Verdauungssekrete täglich. Die Produktion der Pankreasenzyme geschieht in den Acinuszellen. Gelöst werden diese Enzyme in einer bicarbonatreichen Flüssigkeit, die in den Gangepithelzellen des Pankreas CFTR abhängig sezerniert wird. Eine gestörte CFTR Funktion bedingt eine Reduktion und Ansäuerung dieser Flüssigkeit und Ausfällung der darin mangelhaft gelösten Enzyme. Folglich wird das Gangsystem obstruiert. Dieser Prozess führt letztendlich zu einer Destruktion der Acinus-Gangeinheit.

Anders als bei der Lungenerkrankung besteht eine deutliche Genotyp Phänotypkorrelation der Pankreaserkrankung bei CF. Mit wenigen Ausnahmen findet sich ein Verlust der exokrinen Funktion bei Klasse 1,2,3 und 6 Mutationen (homozygot oder compound heterozygot) bei etwa 85% der CF Population. Eine Klasse 4 oder 5 Mutation homozygot oder heterozygot mit einer Klasse 1,2,3 oder 6 Mutation kombiniert hat eine Restfunktion des Pankreas zur Folge.

Als Komplikation dieser Restfunktion entwickelt sich bei ca. 20% dieser Patienten eine Pankreatitis.

Anders als bei jeder anderen Organbeteiligung bei CF vollzieht sich die Organdestruktion beim Pankreas besonders rasch und radikal. Der Funktionsverlust der Acinuszellen ist bei den schweren Mutationen intrauterin schon weitgehend abgeschlossen, so dass eine causale Therapie derzeit nicht zu erwarten ist. Die praktizierte Enzymersatztherapie bleibt die wesentliche Option.

Neben dem Enzymmangel ist auch die mangelhafte Bicarbonatsekretion in das Duodenum für die Malabsorption von Bedeutung. Messtechnisch fehlt auch hier im klinischen Alltag eine geeignete Methode. Empirisch kann eine Säuresuppression mit einem Protonenpumpenblocker probiert werden. Eine Evidenz aus klinischen Studien für diese Maßnahme fehlt allerdings.

W3 Angst und Depression

N. Gebert, N. Albrecht

Sowohl CF-Patienten als auch ihre Angehörigen zeigen überdurchschnittlich häufig depressive Symptome und Angst. Verschiedene Stressfaktoren prägen das Leben dieser Gruppe (medizinische Komplikationen, Transplantation, Tod eines nahen Angehörigen/Mitpatienten, unsichere Lebensplanung, erschwerte Ablösung vom Elternhaus, Sauerstoffversorgung, etc.). Anhand von Fallbeispielen werden verschiedene Aspekte und ihre Auswirkungen auf Patienten, Eltern und Partner vorgestellt. Der Umgang mit Phasen der Angst und Depression sowohl bei Patienten, als auch bei Angehörigen und dem Pflegepersonal wird diskutiert.

ABSTRAKTS HAUPTPROGRAMM

AK Reha

W6

W6 Vielfalt der Rehabilitation: Welches Angebot für welche Patienten? Konzepte, Keime, Kontraindikationen

B. Malluche

Die Klinik Bad Reichenhall der DRV Bayern Süd ist seit über 50 Jahren eine der größten deutschen pneumologischen Rehakliniken. Seit 2002 werden hier auch volljährige Patienten mit Mukoviszidose behandelt. Zur Planung der Einbestellung werden vorab von der behandelnden CF-Ambulanz die letzten drei Sputum-Untersuchungen mit Antibiogramm und der Resistenzstatus in Bezug auf *Pseudomonas aeruginosa* angefordert. Patienten mit Problemkeimen wie 4MRGN (einschließlich *Pseudomonas*), MRSA und Burkholderia Komplex können nicht aufgenommen werden.

Während eines Behandlungszyklus sind maximal fünf CF-Patienten gleichzeitig im Haus, um eine optimale und individuelle Betreuung gewährleisten zu können. Neben der Einzel-Atemphysiotherapie mit Schwerpunkt Bronchusdrainage und Atemhilfstechniken enthält das Programm täglich immer Ausdauer- und Muskelaufbautraining, teils als Einzel-Sporttherapie. Als Ergänzungen sind möglich Muskelaufbau über Galileo-Schwingbrett oder NMES, Inspirationsmuskeltraining oder Nordic Walking. Ergänzend bieten wir zahlreiche physikalisch-balneologische Maßnahmen wie z. B. Kneipp-Anwendungen, Massagen, Wärmepackungen, Bäder, Elektrotherapie u.v.m. an. Es besteht die Möglichkeit einer psychologischen Betreuung und Sozialberatung. Eine Schulung über Hygiene und eine Ernährungsberatung zu Beginn des Aufenthalts sind obligat.

Bei Aufnahme und Entlassung werden jeweils eine Lungenfunktionsdiagnostik und ein 6-Minuten-Gehtest durchgeführt, ebenso wird das Sputum untersucht.

Wir bieten unseren Patienten ein umfangreiches und intensives Reha-Programm. Daneben hat Bad Reichenhall aber auch einen hohen Freizeitwert; die Klinik liegt zentral an Fußgängerzone und Kurpark, die Umgebung bietet eine wunderbare Bergwelt mit weitgehend intakter Natur.

AK Sport

W7

Funktionelles Krafttraining in der Behandlung der Mukoviszidose

G. Gauß, W. Gruber, C. Moos-Thiele, A. Hebestreit, H. Hebestreit

Teilhabe, Selbstbestimmtheit und eine adäquate körperliche Leistungsfähigkeit sind die Voraussetzung für die Lebensqualität. Um dies zu erreichen, können verschiedene körperliche Aktivitäten bzw. ein gezieltes reizsetzendes Trainingsprogramm angeboten werden. Eins der wichtigsten Ziele zur Schaffung der entsprechenden Motivation und Aufrechterhaltung eines Trainings sind Spaß und ein freudvoll geweckter Ehrgeiz an Bewegung und ihrer Ausführung. Nur auf diese Weise ist es möglich, neben der zeitaufwendigen Therapie die Langfristigkeit von Bewegung im Alltag zu sichern. Aus diesem Grund soll eine Empfehlung hinsichtlich Bewegung und Sport für die Betroffenen immer individuell sein. Im Fokus steht neben der Verbesserung der metabolischen Funktion des Körpers, der Erhalt und der Aufbau der aktiven Muskelmasse, die Steigerung der Lungenfunktion, die Mineralisierung des Knochens, die Verringerung von kardio-vaskulären Risikofaktoren sowie die Aufrechterhaltung aller motorischen Fähigkeiten und des körperlichen Wohlbefindens.¹ Funktionelles Krafttraining erfüllt alle dieser Ansprüche und erweist sich in der Praxis sowohl im Einzel- als auch im Gruppenkontext sowohl für leistungsstarke- als auch geschwächte PatientInnen als sehr praktikabel und geeignet. Es beinhaltet u.a. Ebenenwechsel des Körperschwerpunktes, Ziehen und Drücken, Rotationen, Stehen und Bewegen mit dem eigenen Körpergewicht als auch mit verschiedenen Hilfsmitteln. Dazu empfehlen sich u.a. Slingtrainer, Rubber-Bands, Slacklines, Medizinbälle, Bänke, Core Bags und Therabänder. Die Ausführung auf abwechslungsreichen Untergründen erhöht zusätzlich den Schweregrad. Möglichst viele variierende, kombinierte, und intensive sowie mehrdimensionale Übungen können einfach und abwechslungsreich an die Bedürfnisse und Möglichkeiten der Betroffenen in der Therapie aber auch Zuhause vor Ort angepasst und ausgeführt werden. Was sich hinter funktionellem Krafttraining verbirgt, Ob es sich für jede/n eignet, Wie Zuhause mit einfachen Mitteln und hoher Motivation trainiert werden kann, ist Inhalt des Workshops in Theorie und Praxis. Zusätzlich werden ein Einblick in den Reha-Alltag und die physischen und psychischen Effekte der körperlich ausgeübter Leistung gegeben.

[1 Nebel, R. (2015). Dynamisches Krafttraining. SportsMedical Network, 2,10-13]

Mitgliederversammlungen der Arbeitskreise

Ein stiller Polymorphismus in CFTR ändert dessen Funktionalität und globale Faltung

S. Kirchner, Z. Cai, R. Rauscher, N. Kastelic, M. Anding, B. Kleizen, L. S. Ostedgaard, I. Braakman, D. N. Sheppard, Z. Ignatova

Synonyme Einzel-Nukleotid-Polymorphismen (sSNPs) in der proteincodierenden Sequenz werden als unbedeutend für die Proteinfunktion angesehen, da kein Aminosäureaustausch stattfindet. Wir untersuchten den häufig in CFTR vorkommenden Polymorphismus T2562G. Dieser ist mit Mukoviszidose und Mukoviszidose-erwandten Krankheiten assoziiert. Wir nutzten Western Blots und Microarrays um Protein und tRNA level in humanen, bronchialen Epithelzellen zu bestimmen. Zusätzlich untersuchten wir Einzelkanäle um die Kanaleigenschaften besser zu verstehen. Unsere Ergebnisse zeigten, dass das ACG codon von einer niedrig konzentrierten tRNA decodiert wird, was auf eine Änderung der ribosomalen Geschwindigkeit hinweist. Durch Erhöhung der ACG decodierenden tRNA Konzentration konnten die Faltungs- und funktionalen Defekte des T2562G-CFTRs zum Wildtyp-Zustand verschoben werden. Diese Ergebnisse legen nahe, dass die Synthese von CFTR stark von der lokalen Syntheserate abhängt, und dass veränderte Raten die Faltung und Funktionalität beeinflussen können. sSNPs sollten daher besser als krankheitsmodulierend jedoch nicht als unbedeutend betrachtet werden.

Frühstücksrunde

Salutogenese – Praktische Handhabe für die Pflege

R1

M. Köller

Was kann ich selber tun, um mich „gesund“ zu erhalten? Eine zentrale Frage des Gesundheitskonzeptes der Salutogenese nach Aaron Antonovsky. Eine Frage die aktueller ist denn je – so scheint es. CF-Betroffene stehen vor der Aufgabe, mit steigender Lebenserwartung eine lebenslange Therapiedisziplin, eigene Motivation zu erhalten sowie eine Balance zwischen Entspannung und Anspannung zu finden.

Wie lerne ich, was mich gesund erhält? Welche Säulen brauche ich, um mich in die Richtung „gesund“ zu bringen, auch wenn der Ausgangspunkt bereits eine schwerwiegende gesundheitliche Beeinträchtigung beinhaltet? Wir in der Pflege sind die Personen, die oftmals sehr nah am Patienten stehen und seine Gewohnheiten kennen. Wir haben die Chance, wenn ein Patient – in welchem Setting auch immer – auf uns als Pflegeperson trifft, diese Situation positiv zu nutzen. Das kann während der i.v. Therapie im Krankenhaus, in einer akuten Situation, in der Reha oder in einem Home Care Setting der Fall sein. Wir sollten es nutzen, um herauszufinden an welcher Stelle der Patient ansetzen kann und wo er noch Verbesserungsbedarf hat. Hierbei spielt u.a. der Kohärenzsinn, auch sense of coherence (SOC) genannt, eine entscheidende Rolle.

Die Salutogenese ist ein positives Konzept, welches den Betroffenen nicht auf Basis der Pathogenese sieht, sondern dessen Umkehrung (der Pathogenese) beschreibt. Innerhalb des Gesundheitskonzeptes besteht die Annahme, dass man seinen „Zustand“ verbessern kann und man Zeit seines Lebens gesunde Anteile in sich trägt, die aktiviert werden können. Wie wir als Pflegekraft Teil des Konzeptes werden können, soll die Veranstaltung im Rahmen eines leckeren Frühstücks erläutern.

A. Mattern, F. Hellmond, E. Ausner, A. Simon

Ernährungstherapeutische Begleitung ist ein wenig wie Schule. Gelingt es nicht die Neugierde und Aufmerksamkeit zu gewinnen, nutzt auch das beste Thema nichts. Didaktiker sprechen deshalb von der Notwendigkeit der Erfahrungsorientierung, die Voraussetzung von dialogischem Lernen ist. Und wer mag schon Monologe, so gut sie auch gemeint sind.

Aus diesem Grund haben wir uns als Arbeitskreis Ernährung im Mukoviszidose e.V. zur Aufgabe gestellt unterschiedliche Materialien und Methoden der Vermittlung auf ihre Wirksamkeit und Compliance zu überprüfen. Ziel war es die komplexen Ernährungszusammenhänge von CF interessant und zugleich psychisch annehmbar zu vermitteln.

Nach der Entwicklung des Ernährungswürfels 2008 und weiteren Schulungsmaterialien hat sich dies als geeignetes Schulungsmedium herausgestellt.

Herausgekommen ist eine modulare Materialsammlung, die auf visuelle und methodisch spielerische Elemente setzt. Durch die spielerische Vermittlung wird der Patient zur aktiven Teilnahme eingeladen und erfährt dadurch, dass er etwas tun kann anstatt seine Erkrankung passiv zu erleben.

Die neue Mediensammlung spricht alle Altersklassen an, enthält verschiedene untereinander kombinierbare Schulungs- und Spielideen für unterschiedlich lange Schulungseinheiten, Altersgruppen, Krankheitsstadien und kann sowohl in Einzelberatungen als auch in der Gruppe eingesetzt werden. Die Inhalte umfassen z. B. Umsetzung einer praktischen energiebetonten und ausgewogenen Ernährung (handlungsorientiertes Schulen), Wissen über das Krankheitsbild (z. B. Verdauung bei Pankreasinsuffizienz), Vermeidung von Mangelerscheinungen. Teile dieser Spielmaterialien können auch im häuslichen Alltag verwendet werden und so den Umgang mit dem Ernährungswürfel in der Therapie langfristig etablieren.

Konkret besteht der Schulungs- und Medienkoffer aus einem Spielbrett, welches mit Symbolkarten (Nahrungsmittelgruppenkarten) und Tagesplänen belegt werden kann. Kapselsymbole dienen der Enzyimberechnung bei Pankreasinsuffizienz. Desweiteren wurde besonders für die Mitnahme nach Hause ein Miniposter, ein Nahrungsmittel-Memory sowie ein Lebensmittelquartett konzipiert, mit denen die behandelten Beratungsthemen zu Hause wiederholt werden können.

Für kleine Patienten wurde ein Bilderbuch geschrieben, was spielerisch den Ernährungswürfel und ausgewogene bedarfsgerechte Ernährung erklärt.

A. Renner

Chronische Krankheit kann Betroffene, das gesamte Bezugssystem sowie die fachlichen und medizinischen Begleiter schwerwiegend belasten. Häufig wird die Hoffnung auf ein unbeschwertes Leben im Umgang mit der Krankheit und begleitenden Therapie enttäuscht, wichtige Bedürfnisse der Patienten rücken in den Hintergrund und es entwickeln sich unerschwellige bzw. offene Konflikte, die wiederum belastend wirken können. Das kann auch an die Grenze zur Ohnmacht laufen. Enttäuschte Erwartungen auf ein „normales gesundes Leben“ können sich in Frust-, Ärger- oder Wutgefühlen äußern oder werden oft auch auf psychosomatischer Symptomebene destruktiv „kompensiert“. Wie mit den Gefühlen und vorhandenen (auch eigenen) Ressourcen konstruktiv gearbeitet bzw. begleitet werden kann und wie eine positives Compliance gelingt, das zeigt das Systemische Emotions- und Ressourcenmanagement SRM® nach Anett Renner.

SRM ist ein praxiserprobtes wirksames psychologisches Konzept zur Begleitung von Patienten, Bezugspersonen und Fachkräften in belastenden, stress- und emotionsgeladenen Situationen. Es dient der Fremd- und Selbstfürsorge, und es fördert eine positive Beziehungsgestaltung – systemisch achtsam, v.a. auch dann, wenn es scheinbar keine Hoffnung bzw. viele gescheiterte Erfahrungen gibt. SRM dient der Entwicklung einer ressourcenorientierten Grundhaltung, der Entfaltung von Selbstwirksamkeit und der psychischen Gesundheitsfürsorge aller Beteiligten im Kommunikationsgeschehen. Es zeigt, wie eine wertschätzende ressourcenorientierte Kommunikation zwischen zu den Patienten, den Bezugssystem (Partner, Eltern, ...) und dem Helfersystem gelingen kann und wie wichtige Ressourcen im gesamten System genutzt bzw. verdeckte Potenziale zum konstruktiven Umgang mit Krankheit und den in Verbindung stehenden Belastungen geweckt werden können.

SRM wurde ursprünglich aus der Arbeit mit psychisch bzw. körperlich beeinträchtigten Kindern- und Jugendlichen entwickelt und wird wirksam in psychosozialen Ohnmachts- und Aggressionskontexten (Pflege, Psychiatrie, Ki-Jgd-Hilfe, ...) sowie in hochgradigen Stresskontexten (Management) angewandt.

Der Beitrag bietet einen interaktiven Überblick über das Konzept des Systemischen Emotions- und Ressourcen-Managements. Sie erhalten positiv wirksame Instrumente, die sie nutzen können, um in emotionsgeladenen oder Krisensituationen sicher und selbstbestimmt zu handeln sowie wertschätzend zu begleiten und die einfach umzusetzen sind.

M. Köller, J. Fink

Wir vom AK Pflege kommen in der tagtäglichen Pflege mit CF an unsere Grenzen einer optimalen, ganzheitlichen Pflege bzw. Versorgung der CF-Patienten. Das immer komplexer werdende Krankheitsbild, u.a. durch Sekundärerkrankungen, Resistenzentwicklungen (Isolationsmaßnahmen), einer erhöhten Apparatedizin und steigendem Verwaltungsaufwand, erfordert ein größeres Zeitfenster und ein ausgewogenes Verhältnis zwischen Fachkräften und den zu behandelnden Patienten. Im Pflegealltag treffen wir sehr häufig nicht mehr auf Gegebenheiten, die Pflege genügend Zeit und Raum bieten. Im Gegenteil, im Austausch mit anderen Pflegekräften des Arbeitskreises ist es Tenor, dass Stellenkürzungen und besonders die ungünstige Entwicklung des Pflegeschlüssels zunehmend voranschreiten und die CF-Erfahrung der Pflegekräfte eher im Abwärtstrend gegenüber ansteigenden benötigten Kompetenzen steht, abgesehen von einer höheren und ansteigenden Zahl von isolierpflichtigen Patienten, die auf verschiedene Keim- und Resistenzlagen begründet sind.

In Zusammenarbeit mit dem Arbeitskreis Erwachsener mit CF sollen Erfahrungen von CF-Betroffenen, deren Entwicklungen, Wünsche und Ängste eruiert werden. Dazu findet im Vorfeld eine E-Mail Befragung sowohl von Pflegekräften als auch von Betroffenen mit Krankenhauserfahrung statt. Sind es Einzelerfahrungen oder Alltag? Dies soll dazu beitragen, gemeinsam Ziele zu entwickeln bzw. Umsetzungsstrategien zu generieren, um letztlich die sich anscheinend verschärfende Situation rechtzeitig deeskalieren zu können. Dabei soll auch Berücksichtigung finden, in welcher rechtlichen Lage sich Patienten und auch Pflegekräfte befinden.

Das Seminar wird voraussichtlich von 2 Erwachsenen CF-Patienten unterstützt, die Auszüge aus eigenen Erfahrungen beitragen, vor allem auch im Hinblick auf deren Ängste, Erwartungen und Wünsche.

L. Knauf, C. Moos-Thiele, W. Gruber, A. Hebestreit, H. Hebestreit

In dem Seminar werden aktuelle und relevante wissenschaftliche Studien zum Thema Sport und Mukoviszidose vorgestellt (z. B. Belastungsuntersuchungen, Physical Activity etc), die in den letzten beiden Jahren publiziert wurden. Zudem werden drei Projekte zum Thema Sport in Deutschland vorgestellt, 1.) muko.fit, 2.) ACTIVATE-CF und 3.) CFmobil.

muko.fit ist ein niedrigschwelliges bundesweites Angebot des Mukoviszidose e.V. mit einer ist die externen psychosozialen, sozialrechtlichen und sportwissenschaftlichen Begleitung der Betroffenen. Dabei werden die Betroffenen durch die externen Mitarbeiter des muko.fit Teams Schritt für Schritt in der Umsetzung der Maßnahmen zur Erreichung der Ziele begleitet.

In der von Deutschland koordinierten und dem Mukoviszidose e.V. unterstützten Studie ACTIVATE-CF (www.activate-cf.org) wird aktuell der Effekt von drei Stunden zusätzlicher intensiver körperlicher Aktivität pro Woche auf die Lungenfunktion, die Leistungsfähigkeit, die Lebensqualität und andere Zielparameter untersucht. Insgesamt sollen ca. 300 Patienten aus 8 Ländern und 33 Studienzentren teilnehmen. Interessierte Patienten bzw. ihre Ambulanzteams können sich im koordinierenden Zentrum Würzburg melden.

CFmobil ist ein sportbezogenes, interdisziplinäres Projekt des Christiane-Herzog-Centrum Ruhr und ihrer beteiligten Kliniken, der Kinderklinik in Essen, der Ruhrlandklinik und der Kinderklinik in Bochum. Untersucht werden die Effekte von körperlich-sportlichen Aktivitäten auf die motorischen Fähigkeiten, Lungenfunktion, Lebensqualität und Barrierenmanagement. Alle Patienten (ca. 320 Teilnehmer/innen) werden eingeschleust, die entweder in die Kontrollgruppe oder in das supervidierte Trainingsprogramm eingeschleust werden.

Im Rahmen des Seminars werden diese Projekte ausführlicher dargestellt.

O. Göhl

Die Atempumpe bildet das Kernstück des ventilatorischen Systems, welches den An- und Abtransport der Atemgase sicherstellt. Sie ist durch ein empfindliches Gleichgewicht zwischen der verfügbaren Kapazität und der ihr auferlegten Last gekennzeichnet. Einschränkungen der Zwerchfellfunktion oder der nicht-diaphragmalen Inspirationsmuskulatur können dieses Gleichgewicht entscheidend verschieben und zu chronischer Überlastung führen. In der Folge wird die Ventilation gedrosselt um ein akutes Atempumpenversagen zu verhindern. Es entsteht eine alveoläre Hypoventilation mit Hyperkapnie und Hypoxämie im Sinne einer hyperkapnischen und hypoxischen respiratorischen Insuffizienz. Durch eine Diagnostik der Atemmuskelfunktion ist zu klären, ob eine Einschränkung der Atemmuskulatur und/oder erhöhte Beanspruchung vorliegen und wie ausgeprägt diese ausfallen. Spezifisches inspiratorisches Atemmuskeltraining (IMT) ist in der Lage, die Funktion der inspiratorischen Atemmuskulatur zu verbessern. Anhand der Studienlage und klinischen Praxis haben sich 3 IMT-Methoden etabliert: 1.) kontrollierte Stenoseatmung („resistive load“), 2.) „threshold load“ und 3.) normokapnische Hyperpnoe. Die jeweiligen Methoden und zugehörigen Trainingsgeräte weisen spezifische Charakteristika auf.

Ablauf Seminar:

Im Rahmen eines Übersichtsvortrages, beginnend mit einer kurzen allgemeinen Einführung zu den o.g. Inhalten, werden anhand der aktuell verfügbaren Literatur die Effekte des IMT bei CF beleuchtet und kritisch diskutiert. Anschließend erfolgt ein ausgeprägter Praxispart (im Wechselbetrieb):

Station 1) strukturierte Einführung des IMT im Gruppensetting. Dargestellt wird die Nutzung von frei verfügbaren Animationen im Powerpoint in Kombination mit Karteikarten (www.Atemmuskeltraining.com) für die Bereiche Aufbau und Funktion von Lunge und Atempumpe, Informationen zur COPD, Grundlagen Effekte IMT. Konkret beübt wird die Handhabung eines mechanischen Geräts der „Threshold-Load-Methode“ (POWERbreathe® Medic) und die Technik IMT (optimale Sitzposition und Atemtechnik). Ferner wird der Einsatz eines Trainingstagebuchs aufgezeigt.

Station 2) Messung des P_{Imax} und Durchführen mehrerer Kurzzeitintervalle mittels eines Vertreters der neuesten Generation von Trainingsgeräten der Methode „Resistive Load“ (POWERbreathe® K-Serie).

D. Kromphardt

... die Schönheit des Lachens liegt in seiner **Leichtigkeit**, es hebt uns hinweg aus der Schwere, trägt uns in höhere Gefilde und versöhnt uns mit dem, was wir auf der Erde wiederfinden.

Ein Clown kann diese Leichtigkeit **verschenken**, ob an einem Krankenbett oder sogar in einem Sterbezimmer.

Clown Knuddel geht diese Wege. Er sitzt an einem Bett und erfindet endlose Geschichten, stürmt mit kleinen Patienten durch lange Flure, leiert versonnen seine Spieluhren, pustet Luftschlösser jedweder Größe in die Luft, hört manchmal einfach nur seinen kleinen und großen Freunden zu oder randaliert fröhlich (aber hygienisch) in den Krankenzimmern herum.

Und manchmal gelingt es ihm sogar, einen Zipfel Leichtigkeit in einem Zimmer zum Leuchten zu bringen, wenn ein Menschenkind geht ...

B. Palm

Auf dem 38. Europäischen Cystic Fibrosis Kongress in Brüssel wurden in diesem Jahr die neuen ESPEN-ESPGHAN-ECFS Leitlinien zur Ernährung von Säuglingen, Kindern und Erwachsenen mit Mukoviszidose vorgestellt. Während bislang vorwiegend die Malnutrition und die Gedeihstörungen im Focus standen, wird jetzt auch auf die steigende Anzahl von adipösen Kindern, Jugendlichen und Erwachsenen mit CF verwiesen. Es gibt neue Empfehlungen bzgl. Salzzufuhr, Zinksupplementierung und Gabe von fettlöslichen Vitaminen. Bei pankreassuffizienten Patienten sollen jährlich die Plasmaspiegel der fettlöslichen Vitamine überprüft und bei Bedarf substituiert werden.

Die Behandlung des CFRD bei Kindern und Erwachsenen wird in den ISPAD Clinical Practice Consensus Guidelines 2014 beschrieben. Patienten mit CFRD sollten mit Insulin behandelt werden. Bei Patienten mit Hypertonie oder mikrovaskulären Folgeerkrankungen sollte keine Kochsalz- und generell keine Eiweißeinschränkung erfolgen.

Todesfälle aufgrund makrovaskulärer Komplikationen sind bislang bei CF nicht beschrieben. Daher sind die Ernährungsempfehlungen, die bei Typ 1 und Typ 2 Diabetes diesbezüglich gegeben werden, bei CFRD nicht relevant.

Um die Leitlinien im Rahmen der ernährungstherapeutischen Behandlung von CF-Patienten zu verdeutlichen, hat der AK Ernährung in diesem Jahr neue Medien entwickelt.



Kreon®

Innovative, einzigartige Galenik

Die **Nr. 1**
der Pankreatine



Zur richtigen Zeit am richtigen Ort!

Innovative, einzigartige Galenik

Abbott Laboratories GmbH, Freundslee 9A, 30173 Hannover, Mitvertrieb: Mylan Healthcare GmbH

Kreon® 10 000 Kapseln / Kreon® 25 000 / Kreon® 40 000 / Kreon® für Kinder

Wirkstoff: Pankreas-Pulver vom Schwein mit Amylase-Aktivität / Protease-Aktivität; **Zusammensetzung:** Jeweils eine Hartkapsel mit magensaftresistenten Pellets enthält: Kreon® 10 000 Kapseln: 150 mg Pankreas-Pulver, hergestellt aus Pankreasgewebe vom Schwein, entsprechend lipolytische Aktivität: 10 000 Ph.Eur.E*, amylolytische Aktivität: 8 000 Ph.Eur.E*, proteolytische Aktivität: 600 Ph.Eur.E*, Kreon® 25 000: 300 mg Pankreas-Pulver, hergestellt aus Pankreasgewebe vom Schwein, entsprechend lipolytische Aktivität: 25 000 Ph.Eur.E*, amylolytische Aktivität: 18 000 Ph.Eur.E*, proteolytische Aktivität: 1 000 Ph.Eur.E*, Kreon® 40 000: 400 mg Pankreas-Pulver, hergestellt aus Pankreasgewebe vom Schwein, entsprechend lipolytische Aktivität: 40 000 Ph.Eur.E*, amylolytische Aktivität: 25 000 Ph.Eur.E*, proteolytische Aktivität: 1 600 Ph.Eur.E*, Kreon® für Kinder: Eine Meselfüllung (100 mg) mit magensaftresistenten Pellets enthält 60,12 mg Pankreas-Pulver, hergestellt aus Pankreasgewebe vom Schwein, entsprechend lipolytische Aktivität: 5 000 Ph.Eur.E*, amylolytische Aktivität: 3 600 Ph.Eur.E*, proteolytische Aktivität: 200 Ph.Eur.E*, *Aktivitäten in Ph.Eur.-Einheiten; **Sonstige Bestandteile:** Pellets: Cellulose, Triethylcitrat, Dimetikon 1000, Macrogol 4000, Hypromellosephthalat; Die Kapseln enthalten zusätzlich: Gelatine, Natriumdozylsulfat, Triäthylcitrat, Eisen(II)-oxid, Eisen(III)-hydroxid x H₂O, Eisen(III)-oxid; **Anwendungsgebiete:** Verdauungsstörungen infolge ungenügender oder fehlender Funktion der Bauchspeicheldrüse (einschließlich Pankreasinsuffizienz, Mukoviszidose zur Unterstützung der ungenügenden Funktion der Bauchspeicheldrüse; **Gegenanzeigen:** Nachgewiesene Überempfindlichkeit gegen Schweinefleisch (Schweinefleischallergie) oder einen anderen Bestandteil von Kreon®; **Nebenwirkungen:** Sehr häufig: Bauchschmerzen, Häufig: Verstopfung, Stuhlnormalen, Durchfall und Übelkeit/Erbrechen; Gelegentlich: Ausschlag; Häufigkeit nicht bekannt: Allergische Reaktionen vom Soforttyp (wie z. B. Hautausschlag, Juckreiz, Niesen, Tränenfluss, Atemnot durch einen Bronchialkrampf, geschwollene Lippen); Bei Patienten mit Mukoviszidose, einer angeborenen Stoffwechselstörung, ist in Einzelfällen nach Gabe hoher Dosen von Pankreasenzymen die Bildung von Verengungen der Krümmung / Blockierung und des aufsteigenden Dickdarmes beschrieben worden. Diese Verengungen können unter Umständen zu einem Darmverschluss führen. Bei Kreon® sind diese Darmschädigungen bisher nicht beschrieben worden. Stand: 04/2015

Zu Risiken und Nebenwirkungen lesen Sie die Packungsbeilage und fragen Sie Ihren Arzt oder Apotheker.

Mylan Healthcare GmbH - Freundslee 9A - 30173 Hannover - Telefon: 0611 6750-2400
e-mail: mylan.healthcare@mylan.com - Internet: www.myGastroCare.de

 **Mylan Healthcare GmbH**
Seeing
is believing

Catalina Abel
Physiotherapeutin

Am Hahnen 6a
34132 Kassel
catalina.abel@t-online.de

Nicole Albrecht
Kinderkrankenschwester

Charité – Christiane Herzog-Ambulanz
Campus Virchow Klinikum
Augustenburger Platz 1
13353 Berlin
nicole.albrecht@charite.de

Evita Ausner
Ernährungsberaterin

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

Thomas Becher
Physiotherapeut

Klinik Schillerhöhe
Abteilung Physiotherapie
Solitudestr. 18
70839 Gerlingen
thomas.becher@klinik-schillerhoehe.de

Gabriele Becker
Sozialpädagogin

Universitätsklinikum Essen
Psychosozialer Dienst
Klinik für Kinderheilkunde III
Pädiatrische Pneumologie
Hufelandstraße 55
45147 Essen
gabriele.becker@uk-essen.de

Johannes Birtel
Arzt

UKM Universitätsklinikum Münster
Institut für Medizinische Mikrobiologie
Domagkstr. 10
48149 Münster
johannes.birtel@googlemail.com

Dr. Claudia Brandt
Ärztin

Charité – Christiane Herzog-Ambulanz
Klinik für Pädiatrie m.S. Pädiatrische
Pneumologie und Immunologie
CF Research Group, Klinik f. Pädiatrie
Augustenburger Platz 1
13353 Berlin
claudia.brandt@charite.de

Prof. Dr. Pierre-Régis Burgel

Hôpital Cochin Paris Decartes University
Cystic Fibrosis Centre
Department of Respiratory Diseases
and Adult
Cystic Fibrosis Centre
27 rue du Faubourg St Jacques
F 75014 Paris
pierre-regis.burgel@xxh.aphp.fr

Manuel Burkhardt
Wissenschaftlicher Referent

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

PD Dr. Nico Derichs
Arzt

Christiane Herzog-Ambulanz
Klinik für Pädiatrie m.S. Pädiatrische
Pneumologie und Immunologie
Charité Universitätsmedizin Berlin
Augustenburger Platz 1
13353 Berlin
nico.derichs@charite.de

Dr. Stefan Dewey
Arzt

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

Dr. Doris Dieninghoff
Ärztin

Kliniken der Stadt Köln
Lungenklinik Merheim
Institut für Hygiene
Ostmerheimer Straße 200
51109 Köln
dieninghoffd@kliniken-koeln.de

Ute Düvelius
Physiotherapeutin

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

Dr. Olaf Eickmeier
Arzt

Universitätsklinikum Frankfurt
Johann Wolfgang Goethe-Universität
Christiane Herzog CF-Zentrum
Pädiatrische Allergologie,
Pneumologie und Mukoviszidose
Theodor-Stern-Kai 7
60596 Frankfurt
olaf.eickmeier@kgu.de

Prof. Dr. Helmut Ellemunter
Arzt

Tirolkliniken GmbH
Department für Kinderheilkunde
Pädiatrie III
Anichstraße 35
A 6020 Innsbruck
helmut.ellemunter@tirol-kliniken.at

Dr. Christian Falkenberg
Arzt

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

Prof. Dr. Rainald Fischer
Arzt

Lungenheilkunde München-Pasing
Mukoviszidose-Zentrum München West
Gleichmannstraße 5
81241 München
info@lungenarzt-pasing.de

Gabriele Gauß
Sportwissenschaftlerin

Fachklinik Satteldüne
für Kinder und Jugendliche
Tanenwai 32
25946 Nebel
franziska.gabriele.gauss@gmx.de

Norbert Gebert
Psychologe

Private Psychotherapiepraxis Panketal
Kastanienallee 20
16341 Panketal
ngebert@t-online.de

Andrea Gerber
Ärztin

Universitätsklinikum Jena Klinik
für Kinder- und Jugendmedizin
Ambulanz für Pädiatrische Pneumologie/
Allergologie Mukoviszidosezentrum
Kochstr. 2
07740 Jena
andrea.gerber@med.uni-jena.de

Dr. Oliver Göhl
*Sportwissenschaftler,
Sporttherapeut*

Rehaklinik Heidelberg-Königstuhl
Kohlhof 8
69117 Heidelberg
o.goehl@rehaklinik-koenigstuhl.de

Prof. Dr. Lutz Goldbeck
Psychologe

Universitätsklinikum Ulm
Klinik für Kinder- und Jugend-
psychiatrie/Psychologie
Steinhövelstraße 5
89075 Ulm
lutz.goldbeck@uniklinik-ulm.de

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

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

Prof. Dr. Matthias Griese
Arzt
Dr. von Haunersches Kinderspital
der Universität München
Christiane Herzog
Ambulanz/CF-Zentrum
Lindwurmstr. 7
80337 München
matthias.griese@med.uni-muenchen.de

Friederike Grube
Physiotherapeutin
Universitätsklinikum Eppendorf
Physiotherapie am UKE
Gebäude 048
Martinistraße 52
20246 Hamburg
physiotherapie@uke.de

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

Dr. Jutta Hammermann
Ärztin
Universitäts Mukoviszidose Zentrum
„Christiane Herzog“
Fetscherstraße 74
01307 Dresden
jutta.hammermann@uniklinikum-
dresden.de

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

Dr. Alexandra Hebestreit
Ärztin
Universitäts-Kinderklinik Würzburg
CF-Ambulanz
Josef-Schneider-Straße 2
97080 Würzburg
Hebestreit_a@klinik.uni-wuerzburg.de

Prof. Dr. Helge Hebestreit
Arzt
Universitäts-Kinderklinik Würzburg
Josef-Schneider-Straße 2
97080 Würzburg
hebestreit_h@klinik.uni-wuerzburg.de

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

Dr. Julia Hentschel
Biologin
Universitätsklinikum Jena
Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
Ambulanz für Pädiatrische Pneumologie/
Allergologie
Mukoviszidose-Zentrum
Kochstraße 2
07740 Jena
Julia.hentschel@med.uni-jena.de

Dr. Gloria Herrmann
Ärztin
Kinderklinik Tübingen
Hoppe-Seyler-Str. 1
72076 Tübingen
gloria.herrmann@med.uni-tuebingen.de

Dr. Susanne Heyder
Ärztin
MediClin Albert Schweitzer Klinik
Abteilung Pneumologie/Allergologie/
Schlafmedizin
Parkstraße 10
78126 Königsfeld
susanne.heyder@medclin.de

Thomas Hillmann
Physiotherapeut/
Atmungstherapeut
Ruhrlandklinik Essen
Tüschener Weg 40
45239 Essen
thomas.hillmann@ruhrlandklinik.
uk-essen.de

PD Dr. Michael Hogardt
Arzt
Universitätsklinikum Frankfurt
Johann Wolfgang Goethe-Universität
Insitut für Medizinische Mikrobiologie
und Krankenhaushygiene
Paul-Ehrlich-Straße 40
60596 Frankfurt
michael.hogardt@kgu.de

Daniela Hoppe
Physiotherapeutin
Zentrum für Physiotherapie
Matthias Lehneis
Dieburger Straße 135
63322 Rödermark
dannhoppe@t-online.de

Prof. Dr. Zoya Ignatova
Biologin
Universität Hamburg
Martin-Luther-King-Platz 6
20146 Hamburg
zoya.ignatova@uni-hamburg.de

Dr. Sibylle Junge
Ärztin
Medizinische Hochschule Hannover
Carl-Neuberg-Straße 1
30625 Hannover
junge.sibylle@mh-hannover.de

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

Gesche Ketels
Physiotherapeutin
Universitätsklinikum Eppendorf
Abteilung Physiotherapie
Martinistraße 52
20246 Hamburg
ketels@uke.de

Dr. Alexander Kiefer

Arzt

CF-Ambulanz
Sozialpädiatrisches Zentrum
Kinder- und Jugendklinik Erlangen
Loschgestraße 15
91054 Erlangen
alexander.kiefer@uk-erlangen.de

Dr. Bettina Klär-Hlawatsch

Ärztin

Universitätsklinikum Mainz
Kinderklinik
Langenbeckstraße 1
55101 Mainz
pulmologie@kinder.klinik.uni-mainz.de

Leoni Knauf

Referentin für Sport bei CF

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

Prof. Dr. Assen Koitschev

Arzt

Klinikum Stuttgart – Olgahospital
Kriegsbergstraße 62
70174 Stuttgart
a.koitschev@klinikum-stuttgart.de

Melanie Köller

Kinderkrankenschwester

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

Dr. Holger Köster

Arzt

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

Dorothea Kromphardt

Klinikclown

Ettersberg-Siedlung 12
99427 Weimar
kromphardt@gmx.net

Stephan Kruip

1. Vorsitzender
Mukoviszidose e.V.

Pfarrstraße 11
85604 Zorneding
stephan@familie-kruip.de

Dr. Peter Küster

Arzt

Clemenshospital GmbH
Mukoviszidose Ambulanz
Düesbergweg 124
48153 Münster
p.kuester@clemenshospital.de

Christine Lehmann

Psychologin

Charité – Christiane Herzog-Ambulanz
Campus Virchow Klinikum
Augustenburger Platz 1
13353 Berlin
christine.lehmann@charite.de

Dr. Sylvia Lehmann

Ärztin

Aachener Mukoviszidose-Ambulanz für
Kinder und Jugendliche (AMAK)
Standort 1: Universitätskinderklinik
der RWTH
Pädiatrische Pneumologie und
Allergologie
Pauwelsstr. 30
52074 Aachen
slehmann@ukaachen.de

Anke Luxemburger

Physiotherapeutin/
Atmungstherapeutin

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

PD Dr. Jochen Mainz

Arzt

Friedrich-Schiller-Universität Jena
Mukoviszidosezentrum/Pädiatrische
Pneumologie
Kochstraße 2
07740 Jena
jochen.mainz@med.uni-jena.de

Prof. Dr. Marcus Mall

Arzt

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

Dr. Beate Malluche

Ärztin

Klinik Bad Reichenhall
Zentrum für Rehabilitation
Pneumologie und Orthopädie
Salzburger Str. 8-1
83435 Bad Reichenhall
beate.malluche@klinik-bad-reichenhall.de

Prof. Dr. Ulrich Martin

Biologe

Medizinische Hochschule Hannover
Leibniz Forschungslaboratorien für
Biotechnologie und künstliche
Organe (LEBAO)
Carl-Neuberg-Straße 1
30625 Hannover
martin.ulrich@mh-hannover.de

Annett Mattern

Ernährungsberaterin

Universitätsklinikum Heidelberg
Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin
Pädiatrische Pneumologie, Allergologie
und Mukoviszidose Zentrum
Im Neuenheimer Feld 430
69120 Heidelberg
annett.mattern@med.uni-heidelberg.de

Anne Mehl

Ärztin

Charité – Christiane Herzog Ambulanz
Campus Virchow Klinikum
Klinik für Pädiatrie m.S. Pneumologie
und Immunologie
Augustenburger Platz 1
13353 Berlin
anne.mehl@charite.de

Dr. Horst Mehl

Ehrevorsitzender
Mukoviszidose e.V.

Tulpenstraße 50
71394 Kernen
horst.mehl@mehlgmbh.de

Dr. Volker Melichar

Arzt

CF-Ambulanz
Sozialpädiatrisches Zentrum
Kinder- und Jugendklinik Erlangen
Loschgestraße 15
91054 Erlangen
volker.melicharuk-erlangen.de

Dr. Uwe Mellies

Arzt

Universitätsklinikum Essen
Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin
– Pädiatrische Pneumologie –
Christiane Herzog Zentrum Ruhr
Hufelandstraße 55
45147 Essen
uwe.mellies@uk-essen.de

Cornelia Meyer
Kinderkrankenschwester

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

Dr. Corinna Moos-Thiele
Sportwissenschaftlerin

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

Dr. Anne Mößeler
Tierärztin

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

Dr. Mathias Müssen
Biologe

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

Dr. Lutz Nährlich
Arzt

Universitätsklinikum
Giessen und Marburg
Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin
Abteilung Allgemeine Pädiatrie und
Pädiatrische Pneumologie
Feulgenstraße 12
35392 Gießen
lutz.naehrlich@paediat.med.uni-
giessen.de

PD Dr. Wilfried Nikolaizik
Arzt

Universitätsklinikum Gießen und
Marburg GmbH (UKGM)
Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin
Baldinger Straße
35033 Marburg
nikolaiz@med.uni-marburg.de

Helga Nolte
Leitung Haus Schutzengel

Haus Schutzengel
Fuhrberger Straße 14
30625 Hannover
hnolte@muko.info

PD Dr. Thomas Nüßlein
Arzt

Gemeinschaftsklinikum Mittelrhein
Kinder- und Jugendmedizin Koblenz
und Mayen
Koblenzer Straße 115-155
56073 Koblenz
thomas.nuesslein@gk.de

Bärbel Palm
Ernährungsberaterin

Universität des Saalandes
Kirrberger Straße
66421 Homburg
baerbel.palm@uks.eu

Jürgen Pollok
Physiotherapeut

Universitätsklinikum Bochum Klinik
für Kinder- und Jugendmedizin
CF-Zentrum Christiane Herzog Zentrum
Ruhr (CHCR)
Abteilung Physiotherapie
Alexandrinenstr. 5
44791 Bochum
j.pollok@klinikum-bochum.de

Dr. Susanne Posselt
Ärztin

Nachsorgeklinik Tannheim gGmbH
Gemeindegewaldstraße 75
78052 VS-Tannheim
posselt@tannheim.de

Dr. Michael Rau
Arzt

Nachsorgeklinik Tannheim gGmbH
Gemeindegewaldstraße 75
78052 VS-Tannheim
rau@tannheim.de

Anett Renner
Psychologin

SACHT GmbH
Institut für Systemische Achtsamkeit
Brucknerstraße 2
75446 Wiernsheim
ar@sacht-institut.de

Dr. Volker Rickerts
Internist, Infektiologe

Robert-Koch-Institut
FG 16 Mykologie/Parasitologie
Nordufer 20
13353 Berlin
rickertsv@rki.de

PD Dr. Joachim Riethmüller
Arzt

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

PD Dr. Ernst Rietschel
Arzt

Universitätsklinikum Köln
Mukoviszidosezentrum
Kerpener Straße 62
50937 Köln
ernst.rietschel@uk-koeln.de

**Kinga Rigler-
Hohenwarter**
Ärztin

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

Dr. Jobst Röhmel
Arzt

Charité – Christiane Herzog-Ambulanz
Klinik für Pädiatrie mit Schwerpunkt
Pneumologie und Immunologie
Augustenburger Platz 1
13353 Berlin
jobst.roehmel@charite.de

**Stefanie Rosenberger-
Scheuber**
Physiotherapeutin

Klinik Schillerhöhe
Abteilung Physiotherapie
Solitudestr. 18
70839 Gerlingen
stefanie.rosenberger@klinik-
schillerhoehe.de

Dr. Dorota Sands

Instytut Matki i Dziecka Zakład
Mukowiscydozy
Kasprzaka 17a
PL -01-211 Warszawa
dorotasands@rubikon.pl

Prof. Dr. Doris Schaeffer
Universitätsprofessorin

Universität Bielefeld
1. Fakultät für Gesundheits-
wissenschaften
AG 6 Versorgungsforschung/
Pflegerwissenschaften
Universitätsstraße 25
33615 Bielefeld
doris.schaeffer@uni-bielefeld.de

Pia Maria Schäfer
Psychologin

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

Katrin Schlüter
Diätassistentin

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

Brigitte Schmailzl
Physiotherapeutin

Schäfflerstrasse 5
80333 München
info@brigitte-schmailzl.de

Andreas Schmitt
Director Marketing
and Sales

Pari Pharma GmbH
Lochhamer Schlag 21
82166 Gräfelfing
a.schmitt@pari.de

Maria Schon
Sozialpädagogin

Christliches Kinderhospital Osnabrück
Pädiatrische Pneumologie und
Allergologie
Johannisfreiheit 1
49074 Osnabrück
m.schon@ckos.de

Hayung Schröder
Arzt

Strandklinik St. Peter Ording
GmbH & Co. KG
Fritz-Wischer-Straße 3
25826 St. Peter-Ording
h.schroeder@strandklinik-st-peter-
ording.de

Prof. Dr. Antje Schuster
Ärztin

Universitätsklinikum Düsseldorf
Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin
Moorenstraße 5
40225 Düsseldorf
schuster@med.uni-duesseldorf.de

Dr. Carsten Schwarz
Arzt

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

Dr. Ludwig Sedlacek
Arzt

Medizinische Hochschule Hannover
Institut für Medizinische Mikrobiologie
und Krankenhaushygiene
Carl Neuberg Straße 1
30625 Hannover
sedlacek.ludwig@mh-hannover.de

Vivien Victoria Semper
Physiotherapeutin

SPfL Spektrum Praxis I für Lehre und
Forschung UG (haftungsbeschränkt)
Herbert-Bayer-Str. 5
13086 Berlin
vivien.semper@spfl.de

Annette Simon
Oecotrophologin

Universitätsklinikum Giessen
und Marburg
Feulgenstraße 12
35392 Gießen
annette.simon@uk-gm.de

Kristina Sinning
Pflegepersonal

Charité – Christiane Herzog-Ambulanz
Campus Virchow Klinikum
Augustenburger Platz 1
13353 Berlin
kristina.sinning@charite.de

Dr. Christina Smaczny
Ärztin

Universitätsklinikum Frankfurt
Johann Wolfgang Goethe-Universität
Christiane Herzog CF Zentrum
Pneumologie und Allergologie
Theodor-Stern-Kai 7
60596 Frankfurt
smaczny@em.uni-frankfurt.de

Dr. Ulrike Smrekar
Psychologin

Universität-Klinik für Medizinische
Psychologie
Schöpfstr. 23 A
A 6020 Innsbruck
ulrike.smrekar@tirol-kliniken.at

PD Dr. Olaf Sommerburg
Arzt

Universitätsklinikum Heidelberg
Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin
Pädiatrische Pneumologie, Allergologie
und Mukoviszidose Zentrum, Klinik III
Im Neuenheimer Feld 430
69120 Heidelberg
olaf.sommerburg@med.uni-heidelberg.de

PD Dr. Doris Staab
Ärztin

Charité – Christiane Herzog-Ambulanz
Klinik für Pädiatrie m.S. Pädiatrischen
Pneumologie und Immunologie
Christiane Herzog Zentrum Berlin
Augustenburger Platz 1
13353 Berlin
doris.staab@charite.de

PD Dr. Frauke Stanke
Biochemikerin

Medizinische Hochschule Hannover
Klinik für Pädiatrische Pneumologie
Allergologie und Neonatologie
Neonatologie OE6710
Carl-Neuberg-Str. 1
30625 Hannover
mekus.frauke@mh-hannover.de

PD Dr. Jörg Steinmann
Arzt

Universitätsklinikum Essen
für Medizinische Mikrobiologie
Virchowstraße 179
45147 Essen
joerg.steinmann@uk-essen.de

Dr. Anja Thronicke
Ärztin

Charité – Christiane Herzog-Ambulanz
Klinik für Pädiatrie m.S. Pädiatrischen
Pneumologie und Immunologie
Augustenburger Platz 1
13353 Berlin
anja.thronicke@charite.de

Dipl.-Med. Karin Ulbrich
Ärztin

Universitäts Mukoviszidose Zentrum
„Christiane Herzog“
Fetscherstraße 74
01307 Dresden
karin.ulbrich@cosybe.de

**Dr. Silke van Konings-
bruggen-Rietschel**
Ärztin

CF Studienzentrum
Kerpener Straße 62
50937 Köln
silke.van-koningsbruggen-rietschel@
uk-koeln.de

**Prof. Dr. Horst
von der Hardt**
Arzt

Am Weidengarten 3
99998 Körner
hohardt@t-online.de

PD Dr. Lutz von Müller
Arzt

Christophorus-Kliniken GmbH
Institut für Labormedizin, Mikrobiologie
und Hygiene (LMH)
Südring 41
48653 Coesfeld
lutz.mueller@christophorus-klinken.de

Christa Weiss
Psychologin

Charité – Christiane Herzog-Ambulanz
Campus Virchow Klinikum
Klinik für Pädiatrie
m.S. Pneunologie und Immunologie
Augustenburger Platz 1
13353 Berlin
christa.weiss@charite.de

Silke Wingart
Sportwissenschaftlerin

Klinik Bad Reichenhall Zentrum
für Rehabilitation
Pneumologie und Orthopädie
Salzburger Straße 8-11
83435 Bad Reichenhall
silke.wingart@klinik-bad-reichenhall.de

**Dr. Justina
Winiarska-Kiefer**
Ärztin

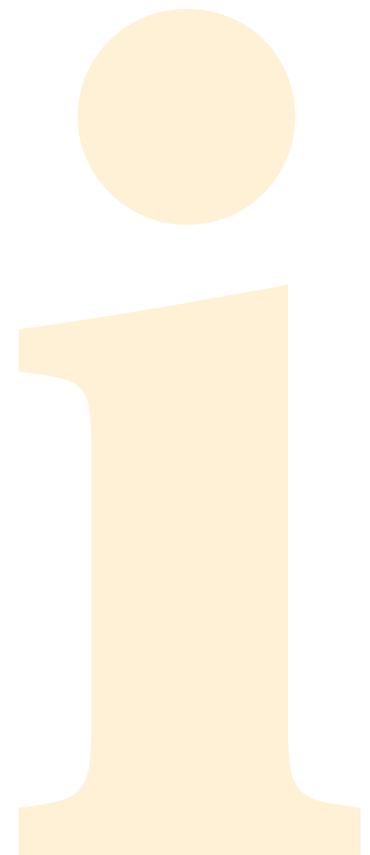
Klinikum Stuttgart Katharinenhospital
Sektion Pneumologie
Kriegsbergstr. 62
70174 Stuttgart
j.winiarska-kiefer@klinikum-stuttgart.de

Dr. Wolfgang Wulff
Psychologe

Medizinische Hochschule Hannover
Klinik für Pädiatrische Pneumologie
Allergologie und Neonatologie
OE 6710
Carl-Neuberg-Str. 1
30625 Hannover
wulff.wolfgang@mh-hannover.de

Jovita Zerlik
Physiotherapeutin

Altonaer Kinderkrankenhaus gGmbH
Abteilung Physiotherapie
Bleickenallee 38
22763 Hamburg
jovita.zerlik@kinderkrankenhaus.net



INDUSTRIEAUSSTELLER

**ABF Apothekerin
Eva Schreier e. K.** Rudolf-Breitscheid-Straße 39-41
90762 Fürth

**APOSAN Dr. Künzer
GmbH** Gottfried-Hagen-Straße 40
51105 Köln

Aptalis Pharma GmbH Friedrichstraße 191
10117 Berlin

**Baxter Deutschland
GmbH** Edisonstraße 3-4
85716 Unterschleißheim

bene-Arzneimittel GmbH Herterichstr. 1
81479 München

Berg Apotheke Gildestraße 73
49479 Ibbenbüren

Chiesi GmbH Gasstraße 6
22761 Hamburg

confido Care GmbH Siemensstraße 59
48153 Münster

ECO Physics GmbH Schleißheimer Straße 270b
80809 München

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

**Fachklinik
Wangen GmbH** Am Vogelherd 14
88239 Wangen im Allgäu

**Forest Laboratories
Deutschland GmbH, an
Actavis Company** Friedrichstraße 191
10117 Berlin

**GHD GesundHeits GmbH
Deutschland** Fritz-Reuter-Str. 2
22926 Ahrensburg

Gilead Sciences GmbH Fraunhoferstraße 17
82152 Martinsried/München

**Hans Müller HMP
Medizintechnik GmbH** Thurn- und Taxis-Straße 10
90411 Nürnberg

InfectoPharm GmbH Von-Humboldt-Straße 1
64646 Heppenheim

INQUA GmbH Moosdorfstraße 1
82229 Seefeld

**Kreienbaum Neoscience
GmbH** Heinrich-von Stephan-Straße 9
40764 Langenfeld

**Linde Gas Therapeutics
GmbH** Landshuterstr. 19
85716 Unterschleißheim

**medipolis Produktion
GmbH & Co. KG** Otto-Schott-Straße 41
07745 Jena

**metaX institut für
Diätetik GmbH** Am Strassbach 5
61169 Friedberg

**Mukoviszidose e. V.
Arbeitskreis Pflege** Mukoviszidose-Zentrum
Augustenburger Platz 1

**Mukoviszidose e. V.
Abtl. Hilfe zur Selbsthilfe** In den Dauen 6
53117 Bonn

Mylan Healthcare GmbH Freundallee 9a
30173 Hannover

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

ndd Medizintechnik AG Technoparkstraße 1
CH 8005 Zürich

Novartis Pharma GmbH Roonstraße 25
90429 Nürnberg

**Nutricia Metabolics
GmbH** Allee am Röthelheimpark 11
91052 Erlangen

OxyCare GmbH Holzweide 6
28307 Bremen

Pari GmbH Moosstraße 3
82319 Starnberg

R. Cegla GmbH & Co. Hoesser Berg 1
56410 Montabaur

**Raptor Pharmaceuticals
Germany GmbH** Mainzer-Landstr. 46
60325 Frankfurt am Main

Roche Pharma AG Emil-Barel-Straße 1
79690 Grenzach-Wyhlen

**Smiths Medical
Deutschland GmbH** Bretonischer Ring 3
85630 Grasbrunn

**Stiftung Aktion
Luftsprung** Am Kasernbach 19
65719 Hofheim

Vectura GmbH Wohraer Straße 37
35285 Gemünden

**Vertex Pharmaceuticals
(Germany) GmbH** Sonnenstraße 19
81543 München

**Vivisol Deutschland
GmbH** Werner-von-Siemens-Straße 1
85375 Naufahrn

Zambon GmbH Kurfürstendamm 103/104
10711 Berlin



Durchatmen – Durchstarten!

Die Zukunft beginnt mit dem nächsten Atemzug.




Pulmozyme® 2 500 E./2,5 ml, Lösung für einen Vernebler. Zusammensetzung: 1 Ampulle mit 2,5 ml Lösung enthält: Wirkstoff: 2500 E. (entsprechend 2,5 mg) Dornase alfa (rekombinante humane Dexoxyribonuklease I) für einen Vernebler. Sonstige Bestandteile: Natriumchlorid, Calciumchlorid 2 H₂O, Wasser für Injektionszwecke. **Anwendungsgebiete:** Behandlung der cystischen Fibrose (Mukoviszidose) bei Patienten älter als 5 Jahre und einer forcierten Vitalkapazität (FVC) größer 40% des Normalwertes. **Dosierung:** Einmal täglich eine Ampulle zu 2,5 ml Lösung unverdünnt inhalieren. **Gegenanzeigen:** Bekannte Überempfindlichkeit gegen den Wirkstoff oder sonstige Bestandteile des Präparates. **Schwangerschaft, Stillzeit:** Die Unbedenklichkeit einer Anwendung von Dornase alfa in der Schwangerschaft ist nicht belegt. **Warnhinweise:** Keine. **Wechselwirkungen:** Keine mit den CF-Standardtherapeutika wie Antibiotika, Bronchodilatoren, Pankreasenzymen, Vitaminen, Corticosteroiden und Analgetika. Pulmozyme darf im Inhaliergerät aber nicht mit anderen Präparaten gemischt werden. **Nebenwirkungen:** Brustschmerzen, Fieber, Konjunktivitis, Dyspepsie, Heiserkeit, Pharyngitis, Laryngitis, Rhinitis, Atemnot, verminderte Lungenfunktion und vermehrtes Abhusten von Schleim (vor allem bei Beginn der Behandlung), Hautausschläge, Urtikaria. **Lagerungshinweise:** Im Kühlschrank zwischen +2°C und +8°C aufbewahren und vor Licht schützen. **Verschreibungspflichtig. Stand:** März 2009. Roche Pharma AG 79630 Grenzach-Wyhlen

ZERTIFIZIERUNG

Die Zertifizierung als ärztliche Fortbildungsmaßnahme der Kategorie A für die Erlangung des Fortbildungszertifikats ist bei der Bayerischen Landesärztekammer beantragt.

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

Bei Vorlage eines Barcode Etiketts erfolgt die elektronische Erfassung und Verteilung von Fortbildungspunkten automatisch.

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

Die **Deutsche Gesellschaft der qualifizierten Ernährungstherapeuten und Ernährungsberater – QUETHEB e.V.** – erkennt die 18. Deutsche Mukoviszidose-Tagung mit 2 Punkten (1,5 Punkte Modul F und 0,5 Punkte Modul P) an.

Der **Schweizerische Verband diplomierter Ernährungsberater/innen (SVDE ASDD)** zertifiziert die Veranstaltung mit 4 SVDE Punkten.



Gemeinsam Mukoviszidose besiegen!

**Werden Sie Schutzengel,
genau wie Massimo Sinató.**



Spendenkonto 70 888 00
IBAN DE 59 3702 0500 0007 0888 00
BIC BFSWDE33XXX
BLZ 370 205 00
Bank für Sozialwirtschaft

www.muko.info

VORANKÜNDIGUNG

Wir würden uns freuen, Sie anlässlich der 19. Deutschen Mukoviszidose-Tagung wieder begrüßen zu dürfen.

Datum: 17. bis 19. November 2016

Tagungsleitung:

Prof. Dr. Burkhard Tümmler (Hannover)

Prof. Dr. Marcus Mall (Heidelberg)



TOBI® wireless.

Effektive P.a.-Suppression für Patienten mit Cystischer Fibrose²



- Hohe Deposition – auch in den kleinen Atemwegen³
- Weniger Exazerbationen*⁴ und höhere Compliance⁴ als bei einer Therapie mit TOBI®
- Minimaler Aufwand zur Vor- und Nachbereitung⁵
- Überall einsetzbar – auch unterwegs

P.a. = *Pseudomonas aeruginosa*

1. Konstan MW et al. The EAGER trial. *J Cystic Fibros.* 2011; 10: 54–61. 2. Fachinformation TOBI® Podhaler®, zugelassen bei Erwachsenen und Kindern ab 6 Jahren, Stand 08/2014. 3. Newhouse MT et al. Inhalation of a Dry Powder Tobramycin PulmoSphere® Formulation in Healthy Volunteers. *Chest* 2003; 124: 360 – 366. 4. Harrison et al. *Irish Thoracic Society Meeting* 2012. 5. Geller DE et al. Development of an inhaled dry-powder formulation of tobramycin using PulmoSphere® technology. *J Aerosol Med Pulm Drug Deliv.* 2011 Aug;24(4):175–82. * die einer i.v. Antibiotikagabe bedurften

TOBI Podhaler® 28 mg Hartkapseln mit Pulver zur Inhalation.

Aminoglykosid-Antibiotikum. Wirkstoff: Tobramycin. Zusammensetzung: Eine Hartkapsel enthält 28 mg Tobramycin als Pulver zur Inhalation. Sonstige Bestandteile: 1,2-Distearoyl-sn-Glycero-3-Phosphocholin (DSPC), Kalziumchlorid, Schwefelsäure (zur pH-Einstellung). Anwendungsgebiete: Für die suppressive Therapie einer chronischen Infektion der Lunge mit *Pseudomonas aeruginosa* bei Erwachsenen und Kindern ab 6 Jahren mit Mukoviszidose. Es sollten die offiziellen Richtlinien über die geeignete Anwendung antibiotischer Arzneimittel berücksichtigt werden. Gegenanzeigen: Überempfindlichkeit gegen den Wirkstoff und alle Aminoglykoside oder einen der sonstigen Bestandteile. Schwangerschaft und Stillzeit: Strenge Indikationsstellung. Es besteht ein Ototoxizitäts- und Nephrotoxizitätspotenzial. Nebenwirkungen: Sehr häufig: Hämoptyse, Dyspnoe, Dysphonie, Husten mit Auswurf, Husten, Ösopharyngalschmerzen, Fieber. Häufig: Gebörverlust, Tinnitus, Epistaxis, pfeifendes Atmen, Rasselgeräusche, Beschwerden im Brustkorb, Nasenverstopfung, Bronchospasmus, Aphonie, Erbrechen, Diarrhö, Rachenreizung, Übelkeit, Geschmacksstörung, Ausschlag, muskuloskeletale Brustschmerzen. Verschreibungspflichtig. Weitere Angaben: siehe Fachinformation, Stand: August 2014 (MS 08/14.6) Novartis Pharma GmbH, Roonstr. 25, 90429 Nürnberg, Tel.: (09 11) 273-0, Fax: (09 11) 273-12 653. www.novartis.de Mitvertreiber: Novartis Pharma Vertriebs GmbH, 90327 Nürnberg, Novartis Pharma Distributions GmbH, 90327 Nürnberg, Novartis Pharma Arzneimittel GmbH, 90327 Nürnberg

Novartis Pharma GmbH
Roonstraße 25
D-90429 Nürnberg
www.novartis.de

 **NOVARTIS**
PHARMACEUTICALS

**TOBI®**
podhaler®
Tobramycin Inhalationspulver
Kürzere Behandlungszeit, mehr Zeit fürs Leben.†



MUKOVISZIDOSE_{ev}

In den Dauen 6 • 53117 Bonn • www.muko.info
Bank für Sozialwirtschaft AG, Köln
IBAN: DE 59 3702 0500 0007 0888 00
BIC: BFSWDE33XXX

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

APOSAN
sicher. gut. versorgt.

* ohne inhaltliche Einflussnahme