



*29. Jahrestagung
der Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie
München, 22.–24. März 2007*

Der Kongress beginnt...



*29. Jahrestagung
der Gesellschaft für
Pädiatrische Pneumologie*

München, Klinikum Großhadern, 22.–24. März 2007



... und der Winter kehrt zurück



Bronchoskopiekurs
mit Prof. Dr. Thomas Nicolai
(oben, Bildmitte)





*29. Jahrestagung
der Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie
München, 22.-24. März 2007*



Tagungsbüro
und Industrie-
ausstellung





*29. Jahrestagung
der Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie
München, 22.-24. März 2007*

Vorträge und Symposien



Tagungsleiter Prof. Dr. Matthias Griese eröffnet den Kongress.



Über 500 Teilnehmer besuchen während der folgenden Tage die Symposien.



*29. Jahrestagung
der Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie
München, 22.–24. März 2007*



Zwei Stunden waren den Postervorträgen gewidmet. Hier PD Dr. Manfred Ballmann, Dr. Matthias Kappler, Dr. Dominik Hartl (v.l.)



Die Posterausstellung



29. Jahrestagung der Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie München, 22.-24. März 2007

Die Inaktivierung des *Abca3*-Gens der Maus führt zu respiratorischem Versagen bei Neugeborenen und Fehlen normaler Lamellarkörperchen

Dr. von Hauner'sches Kinderspital

Einleitung

Die ABC-Transporter-Superfamilie umfasst eine der größten bekannten Proteinfamilien. Im Mammifer ist kein Organismus, von Bakterium bis zum Säugling, der vollständig ohne ein ABC-Transporter defizient ist. Die ABC-Transporter spielen im tierischen Organismus, eine ATP-abhängige Rolle (ABC) und sind ein unverzichtbarer Transporter verschiedener Substrate einschließlich Wasserstoff in einer Reihe von ABC-Transportern. Diese Transporter sind in verschiedenen Geweben und Zelltypen lokalisiert. ABC-3 (Abca3) ist ein Transporter, der vorwiegend in Lungenepithelzellen und in Präkursorzellen der Lunge exprimiert wird. Mäuse mit einer Inaktivierung des *Abca3*-Gens zeigen ein respiratorisches Versagen bei Neugeborenen (1) und atypische Lungenmorphologie bei Kindern (2) (siehe auch Zeman *et al.* (3)). Diese Befunde deuten auf eine wichtige Rolle in der Lungenentwicklung an. Wir haben untersucht, ob die Inaktivierung dieses Gens bei Mäusen zu einer Inaktivierung der Lungen führt.

Methoden

Durch Manipulation eines transgenen F1-C57BL/6 x 129/SvJ Stammes wurde ein transgenes Mäusemodell generiert, bei dem das *Abca3*-Gen inaktiviert ist. In diesem Modell wurde die Expression von *Abca3* in der Lunge durch PCR bestätigt. Die Mäuse wurden unter Verwendung von PCR analysiert. Die Mäuse zeigten ein respiratorisches Versagen bei Neugeborenen mit einer C57BL/6 genetischen Hintergrund.

Ergebnisse

Neugeborene Tiere entwickelten sich normal und zeigten normale Fäulnis-Histologie. Allerdings wurde eine Störung nach Geburt bei respiratorischem Versagen, bei dem Tiere nach Ablauf von 48h und Protein nicht nachweisbar. Die Lungen der Neugeborenen wurden entnommen und die Schwere der Störung der Lungenstruktur festgestellt. Die Lungen der Neugeborenen zeigten eine Störung der Lungenstruktur, die durch eine Störung der Lungenentwicklung zu erklären ist. In elektronenmikroskopischen Aufnahmen wurde gezeigt, dass normale Lamellarkörperchen nicht (Abca3) in, während Mäuse mit inaktiviertem *Abca3* Gen keine Lamellarkörperchen zeigten. Die Störung der Lungenstruktur in den inaktivierten Mäusen ist eine Deletion der ABC-3-Proteine in Mäusen und heterozygoten Tieren möglich, während ABC-3 in homozygoten transgenen Tieren nicht nachweisbar ist. (Abca3) C57BL/6J, F1-C57BL/6J x 129/SvJ, Typ II Pneumozystitis-ähnlichkeit.

Schlussfolgerung

Die Ergebnisse der vorliegenden Ergebnisse zeigen, dass *Abca3* für die Ausbildung von Lamellarkörperchen und die Bildung von Surfactant in der Lunge benötigt wird. Die Inaktivierung des *Abca3*-Gens führt zu einem Versagen der Lungenentwicklung. Dies bestätigt den Phänotyp des Mäusemodells und Neugeborenen mit inaktiviertem *Abca3*-Gen. Unser Mäusemodell ist ein wertvolles Modell zur Erforschung der ABC-Transporter.

Kontakt **Literatur**

Poster: Konventionell angepinnt oder mit modernem Medieneinsatz.





*29. Jahrestagung
der Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie
München, 22.-24. März 2007*



*Höhepunkt des
Rahmenprogramms:
Der Gesellschaftsabend
im „Waldheim“*





*29. Jahrestagung
der Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie
München, 22.-24. März 2007*



Das Büffet
ist eröffnet!





Dominik Hartl, Andreas Hector und Michael Kormann (v. links)
aka „The Asthmatic Brothers“ featuring ???



Parade zum nächsten Gang



*29. Jahrestagung
der Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie
München, 22.-24. März 2007*





*29. Jahrestagung
der Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie
München, 22.-24. März 2007*

„The Hounddogs“
spielen auf...



... und der
Kongress tanzt





*29. Jahrestagung
der Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie
München, 22.-24. März 2007*



Michael Kormann (?) gibt alles!



*29. Jahrestagung
der Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie
München, 22.-24. März 2007*



Dominik Hartl und Matthias Kappler singen, frei nach Grönemeyer,
„Das ist Matthias G.“



Dominik Hartl formiert die
Multicenter-All-Star-Band...



... mit Nicolaus Schwerk, Han-
nover, ...



... Ernst Rietschel, Köln, ??? aus
???



*29. Jahrestagung
der Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie
München, 22.-24. März 2007*



... Jürgen Schwarze, London, ...

... Bodo Niggemann, Berlin
und ...



... (er ahnt, was kommt) ...



... Matthias Griese!



Es kommt zur Aufführung: „SATISFACTION“





*29. Jahrestagung
der Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie
München, 22.-24. März 2007*



Applaus, Applaus, Applaus



Nicolai Schwerk träumt völlig hingeeben
„über den Wolken“





*29. Jahrestagung
der Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie
München, 22.-24. März 2007*



Die beiden jüngsten Tagungsteilnehmerinnen.





*29. Jahrestagung
der Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie
München, 22.-24. März 2007*



Krönender Abschluss: Der Festakt





*29. Jahrestagung
der Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie
München, 22.-24. März 2007*



Prof. Dietrich Reinhardt und Dr. Harald Greve von Cassella-med GmbH zeichnen Dr. Philipp Stock mit dem International Klosterfrau Award for Childhood Asthma aus.

Der GPP-Vorsitzende Prof. Frank Riedel dankt Prof. Matthias Grieser für die Organisation der Jahrestagung ...



... und schließt den Kongress.
Auf Wiedersehen 2008 in Zürich!

