

Zeitschrift der

Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie



32. Jahrestagung
Berlin, 4.-6. März 2010

Vorwort



Sehr geehrte, liebe Kolleginnen und Kollegen,

herzlich willkommen bei der 32. Jahrestagung der Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie in Berlin! Uns erwartet nicht nur eine spannende und lebendige Stadt, sondern vor allem auch ein interessantes Tagungs-Programm, das wichtige Themen der pädiatrischen Pneumologie aus dem klinischen Alltag und der Forschung aufgreift. In Berlin können wir diese Themen fachlich diskutieren, alte Bekannte treffen, neue Kontakte knüpfen und hoffentlich auch die jungen Kolleginnen und Kollegen für die Pädiatrische Pneumologie begeistern.

Eine der wichtigsten Aufgaben unserer Gesellschaft ist eine intensive Nachwuchsförderung. Dies gilt sowohl für die klinische Ausbildung als auch für die Forschung. In diesem Heft der GPP finden Sie auf der Seite 39 eine Liste der Weiterbildungsstätten und -stellen in Deutschland, die zur Orientierung für alle interessierten Ärztinnen und Ärzte dienen soll. Informationen zur Weiterbildung in Österreich und der Schweiz werden durch ein Update des Europäischen Trainings Syllabus und die Ankündigungen von zahlreichen Fortbildungsveranstaltungen ergänzt. Die Möglichkeiten zur Weiterbildung sind zahlreich und sie alle sind herzlich eingeladen, diese zu nutzen.

Auch im vergangenen Jahr konnten wir wieder verschiedene Preise und Stipendien an vielversprechende junge Forscherinnen und Forscher aus der Pädiatrischen Pneumologie vergeben (S. 51). Viele junge Wissenschaftlerinnen und Wissenschaftler haben in der Vergangenheit diese Möglichkeiten mit großem Erfolg genutzt und mittlerweile ihre eigenen wissenschaftlichen Arbeitsgruppen aufgebaut, teilweise mit erheblicher Unterstützung durch die Deutsche Forschungsgemeinschaft (DFG). 2009 sind zwei große Forschungsverbände mit pneumologisch/allergologischem Schwerpunkt von der DFG genehmigt worden (Transregio 22 Marburg/Borstel/München, Sonderforschungsbereich 587 Hannover), die gemeinsam mit vielen anderen wissenschaftlichen Initiativen in der Pädiatrischen Pneumologie unser Fach aufwerten und hoffentlich langfristig dazu beitragen, die diagnostischen und therapeutischen Möglichkeiten für unsere Patienten nachhaltig zu verbessern.

Ein wichtiges Thema des GPP-Vorstandes im vergangenen Jahr war die Diskussion um die Schwerpunkt- bzw. Zusatzbezeichnung „Pädiatrische Pneumologie“. Im Gegensatz zu Österreich und der Schweiz, wo die Pädiatrische Pneumologie einen Schwerpunkt darstellt, gilt dies in Deutschland nur für Bayern, Thüringen und

Sachsen-Anhalt. Die Komplexität des Faches, die langwierige und aufwändige Ausbildung sowie die Stellung zu unseren internistischen Kollegen sprechen für die bundesweite Anerkennung der Pädiatrischen Pneumologie als Schwerpunkt. Deshalb habe ich 2008 stellvertretend für die GPP bei der Bundesärztekammer einen Antrag auf Änderung der Grundweiterbildungsordnung gestellt, die zurzeit die Zusatzbezeichnung vorsieht. Eine Entscheidung hierzu erwarten wir in den nächsten Tagen.

Die GPP lebt von dem Engagement ihrer Mitglieder, das sich zum Teil in zahlreichen Arbeitsgruppen auf ganz verschiedene Themen fokussiert. Die Beiträge dieser Arbeitsgruppen sind auch in diesem Jahr wieder zentraler Bestandteil dieses GPP-Heftes und ich bedanke mich bei allen Autoren und Arbeitsgruppenmitgliedern für ihr Engagement. Ich hoffe, dass jeder von Ihnen in dieser GPP-Zeitschrift für sich den einen oder anderen interessanten Artikel finden wird.

Besonderer Dank gilt unserem Kongresspräsidenten Prof. Ulrich Wahn, der gemeinsam mit seinem Team den diesjährigen GPP-Kongress für uns in Berlin gestaltet und organisiert hat!

Ich wünsche Ihnen eine interessante und lebendige Tagung in Berlin, die lange in guter Erinnerung bleibt und von der Sie mit neuem Wissen und mit neuer Energie nach Hause zurückkehren werden!

Ihre

Prof. Dr. med. Gesine Hansen
Vorsitzende der GPP

Bitte E-Mail-Adressen melden!

Die GPP bitte alle Mitglieder, ihre E-Mail-Adressen an Schriftführer Prof. Dr. Matthias Griese zu melden. Via E-Mail kann die Gesellschaft ihren Mitgliedern künftig wichtige und aktuelle Mitteilungen schnell und ohne großen Kostenaufwand zukommen lassen. Bitte schicken Sie deshalb eine E-Mail mit Ihren Kontaktdaten an das Sekretariat von Prof. Griese, E-Mail: Lydia.Hofbauer@med.uni-muenchen.de

- 3 Vorwort**
G. Hansen
- 6 32. Jahrestagung der GPP vom 4. bis 6. März 2010**
Berlin freut sich auf die GPP
Überblick über das wissenschaftliche Programm
- Forschung**
- 10 Therapie des Asthma bronchiale bei Kindern vor dem sechsten Lebensjahr**
T. Ankermann, M. Tiedgen, N. Schwerk
- 14 Mukoviszidose: Aktuelle Fortschritte bei der Entwicklung einer kausalen Therapie**
M. Mall
- Kasuistiken**
- 17 Seltene Ursache einer Dyspnoe bei einem achtjährigen Jungen**
G. Durchschlag, N. Schwerk, G. Hansen
- 19 Atemnot nach anstrengendem Fußballspiel**
J. Hammer
- Aus den AGs**
- 20 Aus der AG Asthmaschulung**
Qualitätssicherung in der Asthmaschulung
R. Szczepanski
- 23 Aus der AG Asthmatherapie**
2. Auflage der AWMF-Leitlinie – diesmal auf S3-Niveau – panta rhei
D. Berdel
- 26 Aus der AG Experimentelle Pneumologie**
Forschungs-Highlights 2009
M. Kabesch
- 28 Aus der AG Kinderbronchoskopie**
Diagnostische BAL bei Immunsuppression
Th. Nicolai, K. Reiter
- 30 Aus der AG Lungenfunktion**
Drücken musste...! Lungenfunktionsprüfung im Vorschulalter
M. Barker, O. Fuchs
- 31 Aus der AG Lungentransplantation**
Internationale Kooperation bei der Kinderlungentransplantation
Ch. Benden
- 32 Aus der AG Mukoviszidose**
Aktueller Stand der Leitlinieninitiative Mukoviszidose
L. Nährlich, E. Rietschel, F.M. Müller
- 34 Aus der AG Niedergelassene Kinderpneumologen**
Bundesarbeitsgemeinschaft Pädiatrische Pneumologie e. V. gegründet
Ch. Runge
- 35 Aus der AG Pneumologische Rehabilitation**
Evidenzbasierte Therapiemodule in der Rehabilitation von Kindern und Jugendlichen
Th. Spindler
- 37 Aus der AG Seltene Lungenerkrankungen**
Diagnose- und Therapiesicherung von seltenen und interstitiellen Lungenerkrankungen
M. Griese
- Weiterbildung**
- 39 Liste der Weiterbildungsstätten in Deutschland**
- 41 Weiterbildung in Österreich**
M. Zach
- 42 Weiterbildung in der Schweiz**
J. Hammer
- 44 Paediatric HERMES: update of the European Training Syllabus for Paediatric Respiratory Medicine**
M. Gappa et al.
- 46 Aircademy online, eine neue Option für zertifizierte Fortbildung in der pädiatrischen Pneumologie**
V. Wahn
- Information**
- 47 Wesentliche Neuigkeiten aus dem DRG-Bereich**
F. Riedel
- Das Christiane-Herzog-Zentrum an der Charité**
D. Staab, U. Wahn
- 48 Wer hat Vorteile mit NETSTAP?**
B. Sandner
- 50 Neues Monograph-Lehrbuch über pädiatrische Lungenfunktion**
U. Frey
- 51 Stipendien 2009**
Klosterfrau Award for Childhood Asthma 2010
- 52 Personalien – Kurz berichtet**
- Tagungen**
- 54 Rückblick**
31. Jahrestagung der GPP in Düsseldorf
- 55 Termine**
- 57 Ankündigung**
33. GPP-Jahrestagung 2011 in Graz
- 58 Der Vorstand der GPP**
- 59 Sprecher der Arbeitsgemeinschaften**

IMPRESSUM

Zeitschrift der Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie, Jg. 13/2010

Herausgeber: Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie e.V.

Verantwortlich für den wissenschaftlichen Teil: Prof. Dr. med. Gesine Hansen, Medizinische Hochschule Hannover, Päd. Pneumologie und Neonatologie, Carl-Neuberg-Str. 1, 30625 Hannover

Verlag: Wurms & Partner PR GmbH, Bernrieder Str. 4, 82327 Tutzing.

Verlags- und Anzeigenleitung: Holger Wurms.

Redaktion: Ingeborg Wurms M.A., Dr. Albert Thurner.

Bilder, soweit nicht anders angegeben, privat. Titelbild: „Drücken musste!“, ein Aquarell des Berliner Malers Heinrich Zille aus dem Jahr 1910.

ISSN: 1435-4241

32. Jahrestagung der GPP vom 4. bis 6. März 2010

Berlin freut sich auf die GPP



Liebe Kolleginnen, liebe Kollegen,

erwartungsvoll blicken wir voraus auf die 32. Jahrestagung, zu der sich die pädiatrischen Pneumologen aus Österreich, der Schweiz und Deutschland in Berlin treffen werden. Das wissenschaftliche Programm-Komitee hat mit freundlicher Unterstützung des Vorstands der GPP alles getan, um ein wirklich attraktives Programm zusammenzustellen und exzellente Referentinnen und Referenten zu verpflichten. Auch diejenigen, die das Gesellschaftsprogramm besonders schätzen, sollen in Berlin (the City, that never sleeps) auf ihre Kosten kommen.

Ein Pneumologen-Kongress in Berlin lässt automatisch Gedanken an die großen Heroen in der Geschichte der biomedizinischen Forschung aufkommen: Namen wie Robert Koch, Emil von Behring und Paul Ehrlich stehen für viele andere. Auch heute genießen die Humanwissenschaften an den Berliner Universitäten – inzwischen alle unter dem Dach der Charité – einen besonders hohen Stellenwert in der Berliner Hochschullandschaft. Gemeinsam mit international renommierten Forschungsinstitutionen wie dem Max-Planck-Institut für Immunbiologie, dem Max-Delbrück-Centrum und dem Deutschen Rheuma-Forschungszentrum bilden sie eine außerordentlich stimulierende Voraussetzung für erfolgreiche und innovative Forschung. An der Charité hat unser Forschungsinteresse in den letzten Jahrzehnten vor allem dem Thema „Asthma und Allergien“ gegolten. Neben tierexperimentellen Untersuchungen stellen dabei innovative Konzepte zur Prävention von Allergie und Asthma im Rahmen verschiedener Geburtskohorten-Studien seit langem wichtige Säulen der Forschung dar. Daneben ist auch die klinische Forschung auf dem Gebiet der Tuberkulose seit Jahrzehnten eine feste Größe, insbesondere im Bereich der pädiatrischen Pneumologie. Wie an anderen Orten, so ist auch in Berlin die Mukoviszidose zu einem neuen und wichtigen Schwerpunkt der klinischen Forschung geworden. Das Berliner Christiane-Herzog-Zentrum versucht, bei der Weiterentwicklung von Versorgungsstrukturen für die Betreuung von

Kindern, Jugendlichen und Erwachsenen neue Wege für ein „Zentrum unter einem Dach“ zu gehen und insbesondere auf dem Feld der Lungentransplantation neue interdisziplinäre Verbundstrukturen zu etablieren. Innovative Versorgungskonzepte werden auch im Rahmen des gemeinsam mit der Dermatologie aufgebauten Allergie-Centrums Charité (ACC) verfolgt, nachdem sich in den vergangenen Jahrzehnten deutlich gezeigt hat, dass klinische Forschung auf höchstem internationalem Niveau von interdisziplinärer Vernetzung nachhaltig profitiert.

Die Entwicklung der pädiatrischen Pneumologie in Berlin war in den letzten Jahrzehnten während der Teilung Deutschlands dadurch gekennzeichnet, dass Atemwegs- und Lungenerkrankungen im alten West-Berlin in der pädiatrischen Abteilung der Lungenklinik Heckeshorn am Wannsee versorgt wurden. Über einen Kooperationsvertrag mit der freien Universität (später Charité) wurden Anfang der achtziger Jahre die Voraussetzungen dafür geschaffen, dass pädiatrisch-pneumologische Forschung auch mit universitärem Anspruch möglich wurde. Vor der Wiedervereinigung waren im Osten Berlins die Kinderklinik Buch (heute unter HELIOS-Trägerschaft) sowie die Kinderklinik Lindenhof (Lichtenberg, heute unter SANA-Trägerschaft) zu traditionsreichen Zentren der Versorgung geworden.

In den Jahren nach der Wiedervereinigung haben sich Schwerpunkte weiter entwickelt und neue Forschungsprofile herausgebildet. So ist die universitäre pädiatrische Pneumologie heute unter dem Dach der Charité am Campus-Virchow-Klinikum angesiedelt. Gemeinsam mit den Sektionen Infektionsimmunologie (Leitung: Prof. Volker Wahn) und Rheumatologie (Leitung: Dr. Rolf Keitzer) sind es die Sektionen für Mukoviszidose (Leitung: PD Dr. Doris Staab) und Allergo-Pneumologie, die die „Klinik für Pädiatrie mit Schwerpunkt Pneumologie und Immunologie“ tragen und sowohl auf dem Feld der Versorgung als auch in Lehre und Forschung mit Leben erfüllen. Das wissenschaftliche Programm-Komitee hat sich bemüht, das eine oder andere Thema der in Berlin gewachsenen Forschungsschwerpunkte mit in das Programm der 32. GPP-Jahrestagung aufzunehmen.

Gemeinsam mit meinen Mitarbeiterinnen und Mitarbeitern freue ich mich auf stimulierende Tage der Begegnung und des wissenschaftlichen Austausches in Berlin, wo uns gemeinsam die Idee leiten soll, unser wichtiges Fachgebiet auf hohem wissenschaftlichem Niveau zu etablieren und weiter zu entwickeln. Herzlich Willkommen in Berlin!

Prof. Dr. Ulrich Wahn
Direktor der Klinik für Pädiatrie m.S. Pneumologie und Immunologie, Charité, Berlin



Das Titelmotiv der 32. GPP-Jahrestagung: „Drücken musste!“ von Heinrich Zille (1858–1929) – jenem Maler, der wie kein anderer das Berliner „Milijöh“ ins Bild setzte.

Überblick über das wissenschaftliche Programm

Mittwoch, 3. März 2010

Am Mittwoch, dem 3.3.2010, findet in den Räumen der Charité (Campus Virchow Klinikum) ein ganztägiger **Bronchoskopiekurs** für Teilnehmer der GPP-Jahrestagung statt. Weitere Informationen und Anmeldung nur bei der Charité, Sekretariat Prof. Dr. Ulrich Wahn, Frau Marina Birr, Tel. 030-450-566-182, Fax 030-450-566931, E-Mail marina.birr@charite.de.

Donnerstag, 4. März 2010

Postgraduiertenkurse

07.45–09.15 **Bildgebung bei kindlichen Atemwegs-
erkrankungen: Welches Verfahren
bei welcher Frage?** *B. Lala, Berlin*

07.45–09.15 **Allergologische Stufendiagnostik** *U. Wahn,
S. Lau, Berlin*

09.15–09.30 Pause

09.30–11.00 **Atemwegsinfektionen: Welche Chemo-
therapie in welcher Situation?** *M. Pincus,
K. Magdorf, Berlin*

09.30–11.00 **Das infektanfällige Kind: Sinnvolle
Stufendiagnostik** *V. Wahn,
H. von Bernuth, Berlin*

Wissenschaftliches Programm

11.00–11.15 **Eröffnung des Kongresses** *G. Hansen, Hannover;
U. Wahn, Berlin*

11.15–12.00 State-of-the-Art-Lecture:
Kinder-Tuberkulose *A. Detjen, New York*

12.00–13.30 *Parallelveranstaltung*
Symposium der AG Lungenfunktion:
**Die diagnostische Lücke schließen –
Lungenfunktion im Vorschulalter**
Lungenfunktion bei Kleinkindern –
was ist möglich, was ist beurteilbar,
wo sollen wir hinschauen? *W. Kamin, Hamm*
Spirometrie *M. Barker, Berlin*
Oszillometrie *A. Möller, Zürich*
Bronchoprovokation *J. Barben, St. Gallen*

12.00–13.30 *Parallelveranstaltung*
Symposium:
Schwer behandelbares Asthma

12.00–13.30 *Parallelveranstaltung*
Sitzungen der Arbeitsgruppen:
AG Asthmatherapie
AG Experimentelle Pneumologie
AG Lungentransplantation
AG Pneumologische Rehabilitation
AG Niedergelassene Kinderpneumologen

13.30–14.00 Pause

14.00–15.30 **Symposium I:
Impfstoffentwicklung bei präventablen
Infektionen der Atemwege**
RSV *R. Berner, Freiburg*
Pneumokokken *M. Rose, Frankfurt/M.*
Tuberkulose *T. Ulrichs, Berlin*

15.30–16.00 Pause

16.00–17.30 **Symposium II:
Cystische Fibrose**
Lektionen aus dem CF-Register *D. Staab, Berlin*
Aktuelles aus dem Tiermodell *M. Mall, Heidelberg*
Emerging pathogens in
cystic fibrosis *B. Tümmler, Hannover*

Parallelveranstaltung
Symposium der Gesellschaft für Pädiatrische
Allergologie und Umweltmedizin (GPA):
Zukunft der Allergieprävention
Epidemiologie der Allergieprotektion *S. Illi, München*
Neue Substanzen zur Allergieprävention
und ihre immunologischen Wirk-
mechanismen *A. Bufe, Bochum*
Bakterienlysate als Prävention bei
Neugeborenen *K. Gerhold, Berlin*

17.30–19.00 *Parallelveranstaltung*
Sitzungen der Arbeitsgruppen:
AG Asthmaschulung
AG Kinderbronchoskopie und
AG Seltene Lungenerkrankungen
AG Lungenfunktion
AG Mukoviszidose
AG Schlafmedizin

Freitag, 5. März 2010

08.00–09.00 **Freie Vorträge A + B**

16.00–17.30 **Symposium III:
Pneumonien und ihre Komplikationen**
Epidemiologie und Management der
Community Acquired Pneumonia bei
Kindern in Europa, Stand 2010 *A. Möller, Zürich*
Pleuraempyem-Management im Dialog
a) Konservative Therapie *C. Schwarz, Berlin*
b) Chirurgische Intervention *J. Fuchs, Tübingen*

10.30–11.00 Pause

11.00–11.30 State-of-the-Art-Lecture:
**Lungentransplantation
im Kindesalter** *Th. Frischer, Wien*

- 11.30–13.00** Lunch-Symposium:
**Asthmaauslöser – Therapieerfolg:
Wo stehen wir heute?**
mit freundlicher Unterstützung
der MSD Sharp & Dohme GmbH
- Parallelveranstaltung*
- 13.00–14.00** **Präsentation ausgewählter Poster**
- Parallelveranstaltung*
- 13.00–14.00** Symposium der AG Lungentransplantation:
**Klinische Konferenz Kinderlungentransplantation:
Zuweisung, Abklärung und Nachsorge**
- 14.00–15.30** Symposium IV:
**Die Rolle von Erbgut und Umwelt
bei der Asthmaentstehung**
Was haben wir in den letzten 20 Jahren
aus Geburtskohorten gelernt? *U. Wahn, Berlin*
Welche Genpolymorphismen sind für
die Asthmaentstehung relevant? *M. Kabesch, Hannover*
Umweltfaktoren und Lebensstil als
krankheitsmodulierende Faktoren *J. Riedler, Salzburg*
- 15.30–16.00 Pause
- 16.00–17.00** **Freie Vorträge C + D**
- Parallelveranstaltung*
- 17.00–18.00** Satelliten-Symposium
**Nationale Versorgungsleitlinie Asthma 2009 (NVL) –
beyond the guidelines**
mit freundlicher Unterstützung der
GlaxoSmithKline GmbH & Co. KG
Übersicht zu den Neuigkeiten
der NVL 2009 *M. Gappa, Wesel*
- Alternative Strategien in der Stufen-
therapie des Asthma bronchiale *A. Schuster, Düsseldorf*
Funktionsdiagnostik: Möglichkeiten
und Grenzen *J. Wildhaber, Fribourg*
- Parallelveranstaltung*
- 17.00–18.00** Symposium der AG Seltene Lungenerkrankungen:
**Das neue Kinderlungenregister –
Nutzen für niedergelassene Pädiater
und pädiatrische Pneumologen**
Chronisch obstruktive Lungenerkrankung –
Was gibt es noch außer Asthma, BPD und
chronischer Bronchitis? *N. Schwerk, Hannover*
Chronische interstitielle Pneumonitis –
systematische Behandlungsoption mit
Hydroxychloroquin *J. Glöckner-Pagel, München*
Differenzialdiagnostisches Vorgehen
beim Schulkind mit Restriktion *T. Ankermann, Kiel*
Kinderlungenregister und Biobank –
Fälle, Chancen und Perspektiven *M. Giese, München*
- 18.00–19.30** **Mitgliederversammlung der GPP**
- 20.00 Uhr** **Berliner Gesellschaftsabend**

Samstag, 6. März 2010

- 08.00–09.30** Symposium V:
Lunge und Immundefizienz
Die lokale Abwehr der Atemwege *H. von Bernuth, Berlin*
Infektiöse und nicht-infektiöse
pulmonale Komplikationen bei
Primären Immundefekten *V. Wahn, Berlin*
Atemwegsinfektionen unter Immun-
suppression: Die Rolle der BAL bei
immundefizienten Patienten *Th. Nicolai, München*
- 09.30–10.00 Pause
- 10.00–11.30** Symposium VI:
Zelluläre Grundlagen bei Asthma
Wie wichtig sind Eosinophile
bei Asthma? *Ch. Taube, Mainz*
Wie aktuell ist das TH1/TH2-
Paradigma? *Ph. Stock, Berlin*
Immunologische Therapien bei Asthma *M. Kopp, Lübeck*
Das Symposium wird freundlich unterstützt
von der Novartis Pharma GmbH
- 11.30–13.00** **Freie Fallpräsentationen**
- 13.00–14.00** **Abschluss-Sitzung**
Verleihung des International Klosterfrau Award
for Childhood Asthma
Vergabe der Posterpreise

Einladung zur Mitgliederversammlung

der Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie
am Freitag, 5. März 2010, 18.00 – 19.30 Uhr

1. Genehmigung der Tagesordnung
2. Annahme des Protokolls der letzten Mitgliederversammlung
3. Bericht der Vorsitzenden
4. Bericht des Schatzmeisters
5. Bericht der Kassenprüfer
6. Entlastung des Vorstands
7. Berichte der Arbeitsgruppen
8. Umsetzung der WBO und Veröffentlichung aller WBZ
9. Abstimmung über neue Ehrenmitglieder
10. Wahl zukünftiger Tagungsorte
11. Verschiedenes



Prof. Dr. Gesine Hansen
Vorsitzende



Prof. Dr. Matthias Giese
Schriftführer

**Weitere Informationen und Allgemeine Hinweise
zur 32. Jahrestagung der GPP finden Sie auf der
Kongress-Website www.gpp2010.de**

Therapie des Asthma bronchiale bei Kindern vor dem sechsten Lebensjahr



Tobias Ankermann, Klinik für Allgemeine Pädiatrie des Universitätsklinikums Schleswig-Holstein, Campus Kiel
 Martin Tiedgen, Kinder- und Jugendarzt, Kinderpneumologie, Allergologie, Hamburg
 Nicolaus Schwerk, Med. Hochschule, Hannover, Klinik f. Kinderheilkunde, Päd. Pneumologie und Neonatologie

Asthma bronchiale ist die häufigste

chronische Erkrankung des Kindesalters [1]. Die Diagnose Asthma bronchiale ist besonders vor dem sechsten Lebensjahr (bei Säuglingen und Kleinkindern) aufgrund der komplexen Pathophysiologie in dieser Altersgruppe, dem wechselnden klinischen Bild und dem fehlenden diagnostischen Goldstandard schwer zu stellen [2]. Nicht zuletzt aufgrund der oft fehlenden Diagnose ist die Altersgruppe der Kinder vor dem sechsten Lebensjahr häufig nicht oder falsch therapiert [3–5]. Der Beitrag gibt eine Übersicht zur Therapie des Asthma bronchiale vor dem sechsten Lebensjahr.

Zur Diagnose des Asthma bronchiale vor dem sechsten Lebensjahr

Leitsymptom des Asthma bronchiale vor dem sechsten Lebensjahr ist die „obstruktive Ventilationsstörung“. Darunter wird eine intrathorakale Flusslimitierung, die sich durch expiratorische Atemgeräusche klinisch manifestiert, verstanden [6]. Im anglo-amerikanischen Sprachraum wird der Begriff „wheezing“ für dieses Phänomen verwendet. Die Lebenszeitprävalenz für das Auftreten einer obstruktiven Ventilationsstörung bis zum sechsten Lebensjahr

beträgt um 50 Prozent, ca. 30 Prozent der Kinder haben rezidivierende obstruktive Ventilationsstörungen [7–10]. In Europa ist die obstruktive Ventilationsstörung einer der häufigsten Gründe, Kinder bei einem Arzt vorzustellen [11, 12]. Häufigster Auslöser obstruktiver Ventilationsstörungen in den ersten sechs Lebensjahren sind virale Infektionen der oberen und unteren Atemwege insbesondere durch Picornaviren (Rhino- und Enteroviren) [13, 14]. Neben („gesunden“) Kindern, die eine singuläre akute obstruktive Ventilationsstörung („obstruktive Bronchitis“), meist virusinduziert durchmachen, sind Kinder zu identifizieren, die einen rezidivierenden oder chronischen Verlauf haben und von therapeutischen Interventionen (Pharmaka, Schulungen, Expositionsprophylaxe u. a.) im Hinblick auf erneute Exazerbationen und auf ihre Langzeitprognose profitieren. Hilfreich war die Analyse von Geburtskohorten, die allerdings nur retrospektiv eine nosologische und phänotypische Zuordnung ermöglichen [7]. Neuere Leitlinien, Konsensusreporte und Expertenmeinungen versuchen, zur nosologischen Zuordnung und zur Therapieführung eine phänotypische Beschreibung zu nutzen, die sich an der klinischen Präsentation der Patienten, dem Verlauf der Erkrankung und dem Anspre-

chen auf eine Therapie orientiert [6, 15–19].

Aufgrund einer systematischen Analyse der vorhandenen Daten und deren Bewertung schlägt eine ERS Task Force zur Phänotypisierung vor, von „episodic (viral) wheeze“ zu sprechen, wenn zwischen den Infekt-Episoden keine klinischen Zeichen der obstruktiven Ventilationsstörung bestehen. Der Terminus „multiple trigger wheeze“ wird für Kinder vorgeschlagen, die einen Verlauf mit akuten distinkten Episoden, aber auch im Intervall klinische Zeichen der obstruktiven Ventilationsstörung zeigen und durch verschiedene Auslöser akute Episoden obstruktiver Ventilationsstörungen zeigen [6]. Im folgenden verwenden wir in Anlehnung an den Vorschlag den Terminus **„infektinduziertes Asthma bronchiale“** für „episodic (viral) wheeze“ und **„Asthma bei Kindern vor dem sechsten Lebensjahr“** für „multiple trigger wheeze“.

Die Therapie der akuten Exazerbation (Asthmaanfall) und der Bronchiolitis wird nicht erörtert.

Therapie des infektinduzierten Asthma bronchiale vor dem sechsten Lebensjahr („episodic viral wheeze“)

Bei infektinduzierten obstruktiven Ventilationsstörungen und

im Intervall fehlenden Symptomen sollte eine Bedarfstherapie durchgeführt werden.

Pharmakologisch sollte zunächst eine inhalative Therapie mit kurz wirksamen β_2 -Mimetika, z. B. Salbutamol, durchgeführt werden (Abb. 1). Die Applikation kann über Treibgasinhalator/Dosieraerosol mit Spacer oder über einen Düsenvernebler erfolgen. Erste Wahl sollte nicht zuletzt auch aufgrund der höheren Praktikabilität und höheren Effektivität die Kombination von Treibgasinhalator und Spacer sein [20]. Kinder ab dem dritten Lebensjahr und kooperative jüngere Kinder sollten einen Spacer mit Mundstück, jüngere und unkooperative einen Spacer mit Maske nutzen [21]. Bei schweren Exazerbationen kann die Kombination mit Ipratropiumbromid erwogen werden [22]. Die erste Anwendung der inhalativen Therapie sollte ärztlich überwacht werden, da es zu paradoxen Effekten kommen kann [23]. Der Einsatz von Leukotrienantagonisten (z. B. Montelukast) kann erwogen werden, ist aber für diesen Einsatz in distinkten infektinduzierten Episoden nicht umfassend untersucht [24]. Zur Wirksamkeit inhalativer Glukokortikoide für virusinduzierte akute obstruktive Ventilationsstörungen liegen für Kinder dieser Altersgruppe nur wenige, zum Teil sich widersprechende

Therapie des überwiegend infektinduzierten Asthma bronchiale („episodic viral wheeze“) vor dem sechsten Lebensjahr

Akuttherapie

- Kurz wirksame β_2 -Mimetika inhalativ
- evtl. Kombination mit Ipratropiumbromid

Dauertherapie

- evtl. Leukotrienrezeptorantagonisten (p.o.)

Absetzen der Therapie bei Sistieren der Symptome

Absetzen der Therapie bei ausbleibendem Therapieerfolg

Abb. 1

Ergebnisse vor [25, 26]. Der Einsatz kann bei sehr häufigen Exazerbationen oder Risikofaktoren für eine Persistenz (u. a. Atopie) erwogen werden [6, 27]. Andere Pharmaka (Glukokortikoide systemisch, Antihistaminika, lang wirksame β_2 -Mimetika, Xanthine, Cromone) sind nicht Mittel der Wahl. Peroral applizierbare β_2 -Mimetika sind wirksam, sollten aber aufgrund der systemischen Wirkung nicht Mittel der ersten Wahl sein [28].

Andere Maßnahmen

In Gegenwart und in der Lebensumgebung eines Kindes ist das Rauchen unbedingt zu vermeiden. Exazerbationshäufigkeit, fehlendes Therapieansprechen und Folgeerkrankungen (Asthma, COPD) akuter obstruktiver Ventilationsstörungen sind mit einer Passivrauchbelastung korreliert [29]. Eine sorgfältige Instruktion der Eltern über Symptome, Verlauf, Behandlung und Risikofaktoren ist auch in dieser Altersgruppe trotz der im Vergleich zu älteren Kindern spärlichen Datenlage im Hinblick auf Lebensqualität, Compliance/Adhärenz und Therapieeffekt sinnvoll [30, 31]. Eltern und Betreuer sind über die im Vergleich zu Infektionen der oberen Atemwege oft längere Dauer akuter obstruktiver Ventilationsstö-

rungen (um drei Wochen) aufzuklären [32].

Bei ausbleibendem Effekt der Therapie (klinisches Monitoring mit Auskultation und Zählen der Atemfrequenz, Pulsoximetrie) und Persistenz der Symptome ist die Therapie abzusetzen. Es sollte an Differenzialdiagnosen gedacht werden, die zu einer obstruktiven Ventilationsstörung führen und weitere Diagnostik benötigen; anamnestisch und klinisch sollten Hinweise für solche Erkrankungen ausgeschlossen werden (Tab. 1).

Therapie des Asthma bronchiale bei Kindern vor dem sechsten Lebensjahr („multiple trigger wheeze“)

Treten obstruktive Ventilationsstörungen rezidivierend auf, bestehen im Intervall zwischen den akuten, meist virusinduzierten Exazerbationen klinisch Symptome und werden akute obstruktive Ventilationsstörungen auch durch andere Trigger als Virusinfektionen ausgelöst (körperliche Belastung, Weinen, Lachen, Rauchbelastung, Allergenexposition), besteht die Indikation zu einer Dauertherapie. Evaluierbare Kriterien sind bei der Entscheidung zur Dauertherapie u. U. hilfreich (siehe Abb. 3).

Beispiele für Differenzialdiagnosen bei obstruktiver Ventilationsstörung vor dem sechsten Lebensjahr

- | | |
|---|---|
| <ul style="list-style-type: none"> ■ Fremdkörperaspiration/Aspiration ■ Cystische Fibrose ■ Chronische Lungenerkrankung nach Frühgeburtlichkeit ■ Primäre Ziliäre Dyskinesie ■ Gastroösophagealer Reflux | <ul style="list-style-type: none"> ■ Vitium Cordis/Gefäßmalformation ■ Immundefizienz ■ Dynamische Atemwegsstenose (Tracheomalazie/Bronchomalazie) ■ Fehlbildungen der Atemwege ■ Mediastinaltumor |
|---|---|

Tab. 1

Der Therapieerfolg wird klinisch durch Reduktion der Symptome (Auskultation, Anamnese) und durch Reduktion der Exazerbationshäufigkeit beurteilt und entsprechend der klinischen Kontrolle stufenweise angepasst [33].

Inhalative Glukokortikoide

Die im Hinblick auf Therapieeffekte am besten untersuchte Therapie ist die Gabe von inhalativen Glukokortikoiden [26, 34–37]. Die Gabe sollte via Treib-

gasinhalator/Dosieraerosol mit Spacer im Hinblick auf Alter und Kooperation angepasst mit Mundstück oder Maske durchgeführt werden (s. o.). Die Dosis sollte 400 $\mu\text{g}/\text{Tag}$ Beclometason bzw. Budesonidäquivalent bzw. 200 $\mu\text{g}/\text{Tag}$ Fluticason nicht überschreiten. Das Therapieansprechen ist bei Kindern vor dem sechsten Lebensjahr schwächer als bei älteren Kindern und individuell variabel [38]. Kinder, die älter als zwei Jahre sind, mit häufigen Symptomen oder Hospitalisierungen, die eine positive

Therapie des Asthma bronchiale bei Kindern vor dem sechsten Lebensjahr („multiple trigger wheeze“)

Akuttherapie

- Kurz wirksame β_2 -Mimetika inhalativ
- evtl. Kombination mit Ipratropiumbromid

Dauertherapie

- Inhalative Glukokortikoide via Treibgasinhalator/Dosieraerosol mit Spacer
 - Dosis: Beclometason < 400 $\mu\text{g}/\text{Tag}$, Budesonid < 400 $\mu\text{g}/\text{Tag}$, Fluticasone < 200 $\mu\text{g}/\text{Tag}$
 - Reduktion/Absetzversuch nach 8–12 Wochen
 - Kontrolle des Längenwachstums
 - Anwendung vor 2. Lebensjahr nur bei sicherem Therapieansprechen (Klinische Kontrolle nach frühestens 28 Tagen)
- Leukotrienrezeptorantagonisten (2. Wahl)

Absetzen der Therapie bei Sistieren der Symptome

Absetzen der Therapie bei ausbleibendem Therapieerfolg

Abb. 2

Familienanamnese im Hinblick auf eine atopische Diathese haben, sprechen besser auf eine inhalative Glukokortikoidtherapie an als Kinder unter dem zweiten Lebensjahr ohne atopische Familienanamnese und Kinder mit seltenen Symptomen [39, 40]. Die Therapie sollte zunächst nur passager durchgeführt werden und bei ausbleibendem Therapieerfolg abgesetzt werden. Systematische Daten, wann in dieser Altersgruppe ein Therapieerfolg erwartet werden kann, liegen nicht vor. Aufgrund klinischer Erfahrung sollte ein Effekt nach vier Wochen nachweisbar sein. Die Therapie mit inhalativen Glukokortikoiden sollte zunächst nur passager durchgeführt werden und nach acht bis zwölf Wochen reduziert und bei weiter guter klinischer Kontrolle abgesetzt werden. Systematische Daten zur passageren Behandlungsdauer liegen nicht vor. Neben der klinischen Kontrolle des Effektes sollten lokale (Soor-Stomatitis, Heiserkeit) und systemische Nebenwirkungen (Längenwachstum) klinisch ausgeschlossen werden. Kinder unter dem sechsten Lebensjahr mit einer inhalativen Glukokortikoidtherapie sollten von Fachärzten für Kinderheilkunde zumindest mitbetreut werden. Kinder bis zum dritten Lebensjahr mit einer Dauertherapie und Vorschulkinder, die mit einer mittelhohen Dosis an inhalativen Kortikoiden (mit oder ohne add-on-Therapie) keine Kontrolle der Symptomatik aufweisen, sollten einem Kinderpneumologen zur Mitbeurteilung vorgestellt werden [17, 33].

Leukotrienantagonisten

Leukotrienantagonisten (z. B. Montelukast) sind im Hinblick auf Verringerung der Symptomlast, der Reduktion der Exazerbationshäufigkeit und im Hin-

blick auf Reduktion der bronchialen Hyperreagibilität bei Kindern vor dem sechsten Lebensjahr wirksam [41–43]. Systematische Untersuchungen, die den Effekt von Montelukast bei rezidivierenden obstruktiven Ventilationsstörungen mit inhalativen Glukokortikoiden bei Kindern vor dem sechsten Lebensjahr vergleichen, fehlen. In einer Untersuchung an zwei- bis achtjährigen Kindern war der Effekt von Glukokortikoiden im Hinblick auf die Reduktion von Exazerbationen besser als der von Montelukast. Eine alterstratifizierte Analyse für Kinder unter dem sechsten Lebensjahr wurde allerdings nicht durchgeführt [44].

Andere Wirkstoffe

Cromone, Theophyllin, Antihistaminika werden aufgrund der gegenwärtigen Datenlage nicht zur primären Therapie rezidivierender obstruktiver Ventilationsstörungen bei Kindern vor dem sechsten Lebensjahr empfohlen. Lang wirksame β_2 -Mimetika sind bei Kindern vor dem sechsten Lebensjahr wirksam [45, 46]. Systematische doppelblinde placebo-kontrollierte Studien für Kinder vor dem sechsten Lebensjahr zur Anwendung lang wirksamer β_2 -Mimetika als add-on-Therapie in Kombination mit inhalativen Glukokortikoiden fehlen. Lang wirksame β_2 -Mimetika sind daher nicht Mittel der ersten Wahl in dieser Altersgruppe.

Andere Maßnahmen

Neben der pharmakologischen Therapie ist eine Rauchkarenz in Lebensumgebung und Gegenwart der Kinder sinnvoll und empfehlenswert [29]. Die Karenz gegenüber Allergenen kann sinnvoll sein, wenn eine Sensibilisierung nachgewiesen ist und ein Zusammenhang zwi-

schen Exposition und Symptomatik besteht. Systematische Daten für die Altersgruppe vor dem sechsten Lebensjahr fehlen. Zu Schulungs- und Instruktionsmaßnahmen sind bei Kindern unter sechs Jahren deutlich weniger Untersuchungen als in anderen Altersgruppen durchgeführt worden. Die vorliegenden Daten zeigen jedoch deutliche positive Effekte strukturierter Schulungsmaßnahmen [30, 47–51].

Rezidivierende und/oder chronische obstruktive Ventilationsstörung vor dem sechsten Lebensjahr und Diagnose „Asthma bronchiale“

Treten obstruktive Ventilationsstörungen rezidivierend auf, bestehen im Intervall zwischen den akuten, meist virusinduzierten Exazerbationen klinisch Symptome und werden akute obstruktive Ventilationsstörungen auch durch andere Trigger als Virusinfektionen ausgelöst (körperliche Belastung, Wei-

nen, Lachen, Rauchbelastung, Allergenexposition) schlägt die ERS Task force den Begriff „multiple trigger wheeze“ vor und rät, den Begriff „Asthma bronchiale“ nicht zu verwenden. Argumente für diesen Vorschlag sind 1.) der mögliche Wechsel zwischen verschiedenen Phänotypen in der Altersgruppe vor dem sechsten Lebensjahr, 2.) der im Hinblick auf Kriterien wie Lungenfunktion und Morphologie der bronchialen Entzündung nicht eindeutig mit dem (allergischen) Asthma bronchiale in anderen Altersgruppen vergleichbare Phänotyp sowie 3.) die nicht sichere Abschätzbarkeit der Prognose anhand des klinischen Phänotypes bei Kindern vor dem sechsten Lebensjahr [6]. Dies erscheint problematisch, da das Fehlen einer Diagnosestellung zu unzureichender Therapie und Häufung von Exazerbationen sowie fehlender Compliance und Adhärenz bei Kindern unter dem sechsten Lebensjahr und ihren Eltern und Betreuern führen kann [52]. Zudem lassen klinische Kriterien sowie Häufigkeit

Kriterien zur hinreichenden Vorhersage der Persistenz obstruktiver Ventilationsstörungen nach dem 6. Lebensjahr (Diagnose Asthma bronchiale) bzw. Therapieindikation zu antientzündlicher Dauertherapie

Beispiel klinischer Index modifiziert nach Guilbert et al. [53]

- 4 Episoden mit Giemen
UND
- 1 (Major)Kriterium:
 - Asthma eines Elternteiles
 - ärztlich diagnostizierte Dermatitis atopica oder
 - Nachweis der Sensibilisierung gegen Inhalations-Allergene ODER
- 2 (Minor)Kriterien:
 - Nachweis der Sensibilisierung gegen Nahrungsmittel
 - 4 % Eosinophilie
 - Giemen unabhängig von Infekten

Abb. 3

und Schweregrad obstruktiver Ventilationsstörungen eine hinreichende Risikoabschätzung für ein Persistieren von obstruktiven Ventilationsstörungen bzw. ein späteres Asthma bronchiale bei älteren Kindern zu (Abb. 3) [27, 53, 54]. Neben klinischen Kriterien sind eine Analyse des Sensibilisierungsmusters und der Nachweis einer Frühsensibilisierung ein weiteres Kriterium für eine Persistenz der Symptome und ein späteres Asthma bronchiale [55–58]. Andere Empfehlungen sprechen bei Kindern vor dem sechsten Lebensjahr daher bei entsprechenden Kriterien durchaus von Asthma bronchiale [19]. Da der klinische Phänotyp hinter dem Begriff „multiple trigger wheeze“ dem in jedem Alter ohne „Goldstan-

dard“ als klinisches Syndrom definierten Asthma bronchiale, entspricht [59–61], erscheint es in der praktischen Tätigkeit nicht sinnvoll, auf die klinische Diagnose „Asthma bronchiale“ bei Kindern vor dem sechsten Lebensjahr zu verzichten.

Zusammenfassung

Die Therapie akuter Ventilationsstörungen vor dem sechsten Lebensjahr sollte anhand des klinischen Bildes und des klinischen Verlaufes gesteuert werden. Beim rezidivierenden und/oder chronischen Verlauf lässt sich phänotypisch eine Manifestation der akuten obstruktiven Ventilationsstörung, die meist virusinduziert ist und bei der die Patienten im Inter-

vall beschwerdefrei sind (infekt-induziertes Asthma bronchiale vor dem sechsten Lebensjahr, „episodic viral wheeze“), von einer Manifestation abgrenzen, bei der die Patienten im Intervall Symptome zeigen und neben viralen Infektionen auch andere Auslöser Symptome hervorrufen (Asthma bronchiale bei Kindern vor dem sechsten Lebensjahr, „multiple trigger wheeze“). Die obstruktive Ventilationsstörung sollte primär inhalativ mit kurz wirksamen β_2 -Mimetika behandelt werden. Bei rezidivierendem Verlauf, Symptomen im Intervall und klinisch anamnestischen Risikokriterien (Atopie, Belastungsinduktion der Symptome) ist eine in dieser Altersgruppe immer passagere Dauertherapie mit inhalativen Glukokortiko-

iden in niedriger Dosis oder eine passagere Therapie mit Leukotrienantagonisten indiziert. Da die Persistenz der Symptome durch klinische, anamnestische und andere Kriterien hinreichend vorhersagbar ist, sollte trotz der guten Prognose auch bei Kindern vor dem sechsten Lebensjahr die Diagnose „Asthma bronchiale“ gestellt werden.

Korrespondenzadresse:
PD Dr. med. Tobias
Ankermann
Klinik für Allgemeine Pädiatrie
des Universitätsklinikums
Schleswig-Holstein, Campus
Kiel
Arnold-Heller-Str. 3, Haus 19
24105 Kiel
E-Mail: ankermann@pediatrics.uni-kiel.de

Literatur beim Verfasser.

Mukoviszidose: Aktuelle Fortschritte bei der Entwicklung einer kausalen Therapie



Marcus Mall, Universitätsklinikum Heidelberg, Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Sektion Päd. Pneumologie und Allergologie und Mukoviszidose-Zentrum

Durch die Entdeckung des CFTR-Gens im Jahr 1989 wurden die Grundlagen für die Erforschung der molekularen und zellulären Pathophysiologie der Mukoviszidose (Cystische Fibrose, CF) geschaffen. Ziel dieser Forschung war es von Anfang an, aufbauend auf diesem neuen Wissen eine kausale Therapie der Mukoviszidose zu entwickeln. 20 Jahre nach der Entschlüsselung des Gendefekts konnte dieses Ziel zwar noch nicht erreicht werden, es ist jedoch erstmals in greifbare Nähe gerückt.

20 Jahre nach Entdeckung des CFTR-Gens: Erkenntnisse zur Pathophysiologie

Die wichtigste Erkenntnis aus der Grundlagenforschung in den ersten Jahren nach der Identifikation des CFTR-Gens war, dass CFTR im Atemwegsepithel, aber auch in zahlreichen anderen epithelialen Organen einen cAMP-regulierten Cl-Kanal bildet und CFTR-Mutationen somit zu einem Defekt des epithelialen Salz- und Flüssigkeitstransports führen. Weiter konnte gezeigt werden, dass die Mukoviszidose neben der häufigsten Mutation ($\Delta F508$) durch

über 1.500 weitere Mutationen im CFTR-Gen verursacht werden kann. Hierbei wird die Fehlfunktion von CFTR auf zellulärer Ebene im Wesentlichen durch fünf unterschiedliche molekulare Mechanismen verursacht: Störungen auf der Ebene der Proteinbiosynthese (Klasse I, z. B. G542X), der Proteinreifung (Klasse II, z. B. $\Delta F508$), sowie der Funktion (Klasse III, z. B. G551D), der Regulation (Klasse

IV, z. B. G551D) oder der Anzahl (Klasse V) der funktionstüchtigen CFTR-Cl⁻-Kanäle. Während Mutationen der Klasse I-III zu einem kompletten Verlust der CFTR-Funktion und einer klassischen Krankheitsmanifestation führen, liegt bei CF-Patienten mit Mutationen der Klasse IV bis V eine CFTR-Restfunktion vor, die in der Regel mit anhaltender exokriner Pankreasuffizienz und einem milderem

Krankheitsverlauf einhergeht. Im Folgenden konnte gezeigt werden, dass CFTR nicht nur als cAMP-abhängiger Cl⁻-Kanal, sondern auch als Regulator von epithelialen Na⁺-Kanälen (ENaC) funktioniert. Diese Na⁺-Kanäle spielen eine Schlüsselrolle bei der Resorption von Na⁺ und Flüssigkeit von der Atemwegsoberfläche auf die Blutseite. Deshalb führen CFTR-Mutationen in den Atemwegen nicht nur zu einer reduzierten Sekretion, sondern zusätzlich zu einer gesteigerten ENaC-vermittelten Flüssigkeitsresorption, die entscheidend zur Dehydratation der Atemwegsoberflächen beiträgt (Abb. 1). Durch eine Reihe von Untersuchungen an Primärzellkulturen von CF-Patienten und einem transgenen Mausmodell, in dem die gesteigerte Na⁺-Resorption durch Überexpression von ENaC in den Atemwegen nachgeahmt wurde, konnte gezeigt werden, dass die Dehydratation der Atemwegsbedeckenden periziliären Flüssigkeitsfilms (PCL) zu einem Kollaps der Zilien und zur Mukusadhäsion an der Atemwegsbedeckenden Oberfläche führt. Dieser Mechanismus führt zu einem Defekt der mukoziliären Clearance (MCC), einer wichtigen Abwehrfunktion der Lunge, und spielt nach heutigem Kennt-

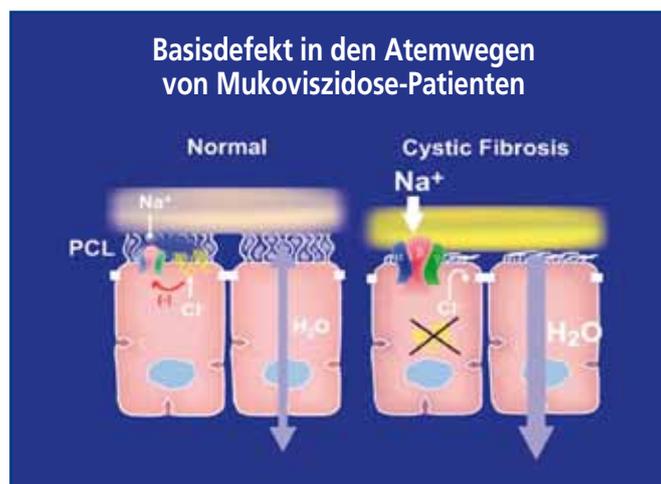


Abb. 1: Beim Gesunden funktioniert CFTR als cAMP-abhängiger Cl-Kanal und Regulator des epithelialen Na⁺-Kanals (ENaC). Durch die Koordination von Cl⁻-Sekretion und ENaC-abhängiger Na⁺-Resorption spielt CFTR eine zentrale Rolle in der Regulation der Befeuchtung der Atemwegsbedeckenden Oberflächen. Die die Atemwegsbedeckenden periziliären Flüssigkeitsfilms (PCL) ermöglicht den Zilienschlag und spielt somit eine wichtige Rolle für eine normale mukoziliäre Clearance. Bei Mukoviszidose kommt es zu einem Defekt der CFTR-vermittelten Cl⁻-Sekretion und einer gesteigerten ENaC-vermittelten Na⁺-Resorption. Dies führt zur Volumendepletion des PCL und dadurch zu einem Defekt der mukoziliären Clearance. Modifiziert nach [1, 2].

nisstand eine zentrale Rolle in der Pathogenese der CF-Lungenerkrankung [1, 2]. Diese Erkenntnisse aus der Grundlagenforschung haben in den vergangenen Jahren zur Entwicklung verschiedener pharmakologischer Strategien zur Verbesserung der CFTR-Funktion sowie zur Hemmung von ENaC geführt. Die ersten aus dieser Entwicklung hervorgegangenen Wirkstoffe werden derzeit in präklinischen Modellen und klinischen Studien aktiv untersucht (Abb. 2).

Modulation der CFTR-Funktion durch Verstärker und Korrektoren

Im Bereich der CFTR-Modulatoren konnten im Verlauf des letzten Jahres bereits für zwei Substanzen klinische Phase-2-Studien erfolgreich abgeschlossen werden. Bei der ersten Substanz, VX-770, handelt es sich um einen oral bioverfügbaren „CFTR-Verstärker“, der die Öffnung von mutierten CFTR-Cl-Kanälen verbessert. Grundvoraussetzung für die Wirkung dieser Substanz ist, dass mutiertes CFTR in die Zellmembran eingebaut wird, dort jedoch nicht richtig funktioniert (Klasse-III-V-Mutationen). In kultivierten Atemwegsepithelzellen von CF-Patienten mit der Mutation G551D (Klasse III) führte VX-770 zur Aktivierung von ~10–50 Prozent der CFTR-Funktion beim Gesunden [3]. In der Phase-2-Studie wurden daher ausschließlich CF-Patienten mit der G551D-Mutation eingeschlossen und über einen Zeitraum von 28 Tagen mit zwei unterschiedlichen Dosierungen (150 mg, 250 mg oder Plazebo; zweimal täglich oral) behandelt. Bei



Abb. 2: Wirkstoffe zur Modulation der CFTR-Funktion: Der „CFTR-Verstärker“ VX-770 verbessert die Funktion von CFTR-Mutanten, bei denen die mutierten CFTR-Cl-Kanäle noch eine Restfunktion aufweisen (Klasse-III-V-Mutationen). Der „CFTR-Korrektor“ VX-809 verbessert die Proteinreifung von $\Delta F508$ -CFTR und möglicherweise anderer CFTR-Mutationen mit Proteinreifungsdefekt (Klasse-II-Mutationen). PTC124 verbessert die Proteinsynthese von Stopp-Mutationen in CFTR-Gen (Klasse-I-Mutationen). Wirkstoffe zur Modulation der ENaC-Funktion und Verbesserung der Befeuchtung der Atemwegsoberflächen: Amilorid und das lang wirksame und hoch potente Amilorid-Analogon GS9411 führen zu einer direkten Hemmung der ENaC-Kanäle. Denufosol führt durch Aktivierung purinerner Rezeptoren ($P2Y_2$) indirekt zur Hemmung von ENaC und verbessert gleichzeitig die Sekretion durch Aktivierung alternativer Cl-Kanäle.

beiden Dosierungen war VX-770 gut verträglich und führte zu einer signifikanten Abnahme der Cl-Konzentration im Schweiß und zu einer Zunahme der mit Hilfe der nasalen Potenzialdifferenzmessung ermittelten Cl-Sekretion im Nasenepithel, beides Indikatoren einer therapiebedingten Verbesserung der CFTR-Funktion in vivo.

Der zweite Wirkstoff, der bisher in Phase-2-Studien untersucht wurde, PTC124, wirkt ausschließlich bei Stopp-Mutationen (Klasse I). Bei diesen Mutationen ermöglicht PTC124 trotz Vorliegen eines prämaturnen Stopp-Codons die Proteinsynthese und damit die Bildung von funktionellen CFTR-Cl-Kanälen. In einem CF-Mausmodell für die Stopp-Mutation G542X konnte gezeigt werden, dass PTC124 über diesen Mechanismus in vivo zur Bildung von funktionsfähigem CFTR führt [4]. In einer klinischen Phase-2-Studie war PTC124 gut verträglich und führte bei CF-Patienten mit Stopp-Mutationen bei

zwei unterschiedlichen Dosierungen und einer jeweils zweiwöchigen Behandlungsdauer ebenfalls zu einer signifikanten Verbesserung der Cl-Sekretion im Nasenepithel [5]. Basierend auf diesen vielversprechenden Ergebnissen aus den Phase-2-Studien hat bereits die Rekrutierung für Phase-3-Studien zur Untersuchung der Verträglichkeit und therapeutischen Wirkung einer Langzeitbehandlung mit VX-770 und PTC124 bei CF-Patienten begonnen. Weiter wird derzeit der erste „CFTR-Korrektor“, VX-809, der zur Verbesserung der Proteinreifung von Klasse-II-Mutationen entwickelt wurde, bei CF-Patienten mit der $\Delta F508$ -Mutation in einer Phase-2-Studie untersucht (Abb. 2).

Hemmung von ENaC zur Verbesserung der Befeuchtung der CF-Atemwege

Um der Dehydratation des Atemwegsoberflächenfilms bei Mukoviszidose entgegenzuwir-

ken und die mukoziliäre Clearance zu verbessern, wird die therapeutische Wirksamkeit von ENaC-Blockern in präklinischen Modellen und klinischen Studien untersucht. Der klassische ENaC-Inhibitor Amilorid hatte in früheren klinischen Studien ein gutes Sicherheitsprofil, zeigte bei CF-Patienten mit etablierter Lungenerkrankung jedoch keine therapeutische Wirkung. Die fehlende therapeutische Wirkung von inhaliertem Amilorid wurde auf dessen geringe Potenz und kurze Halbwertszeit auf den Atemwegsoberflächen zurückgeführt. Diese Hypothese führte zur Entwicklung neuer, hochpotenter und lang wirksamer

Amilorid-Analoga [6]. In kultivierten Atemwegsepithelien zeigen diese neuen ENaC-Inhibitoren im Vergleich zu Amilorid eine bis zu hundertfach höhere Potenz und bis zu fünffach längere Wirkdauer. Der erste inhalative lang wirksame ENaC-Blocker, GS9411, wird derzeit in der klinischen Phase 1 auf Verträglichkeit untersucht (Abb. 2), Daten zur Sicherheit und therapeutischen Wirksamkeit bei CF-Patienten stehen derzeit jedoch noch aus.

In der Zwischenzeit war es durch die Entwicklung der ENaC-überexprimierenden Maus als Modell für die CF-Lungenerkrankung erstmals möglich, die Wirkung einer präventiven Behandlung mit der Referenzsubstanz Amilorid in einem lebenden Organismus zu überprüfen. Diese Untersuchungen zeigten, dass eine präventive Amilorid-Therapie im Mausmodell zu einer signifikanten Reduktion der pulmonalen Mortalität, der Mukusobstruktion in den Atemwegen und der Atemwegsentzündung

führt (Abb. 3) [7]. Dagegen hatte ein später Beginn der Amilorid-Therapie im chronischen Stadium der Lungenerkrankung wie in früheren klinischen Studien bei CF-Patienten auch im Mausmodell keinen therapeutischen Effekt. Im Gegensatz zu den neuen lang wirksamen ENaC-Blockern ist die Verträglichkeit und Sicherheit von inhalativem Amilorid aus früheren klinischen Studien bereits belegt. Die Ergebnisse dieser präklinischen Studien legen daher nahe, dass eine präventive Inhalationstherapie mit Amilorid insbesondere in Kombination mit einer frühen Diagnosestellung mit Hilfe des CF-Neugeborenen Screenings auch bei CF-Pa-

tienten eine sichere und effektive Therapie der CF-Lungenerkrankung darstellen könnte. Neben einer direkten pharmakologischen Hemmung kann ENaC auch indirekt durch die Aktivierung von purinergen P2Y₂-Rezeptoren und des intrazellulären Ca²⁺-Signalwegs gehemmt werden. Hierbei kommt es neben der Hemmung von ENaC auch zu einer Aktivierung alternativer Ca²⁺-abhängiger Cl-Kanäle, die in den Atemwegen von CF-Patienten normal funktionieren und so zu einer Verbesserung der Befeuchtung der Atemwegsoberfläche beitragen können. An diesem dualen Wirkmechanismus greift der lang wirksame P2Y₂-Rezep-

toren-Agonisten Denufosol an, der nach positiven Ergebnissen der Phase 2 bei CF-Patienten mit milder Lungenerkrankung (FEV₁ ≥ 75 %) derzeit ebenfalls in einer klinischen Phase-3-Studie untersucht wird (Abb. 3).

Die Entdeckung des CFTR-Gens vor 20 Jahren hat jedoch nicht nur die Grundlagen geschaffen für die Entwicklung dieser Strategien zur Pharmakotherapie des CF-Basisdefekts, sondern Ärzte und Wissenschaftler in einer besonderen Weise stimuliert, sich intensiv mit der Klinik der Mukoviszidose zu beschäftigen. So ist es z. B. durch die Einrichtung spezialisierter CF-Zentren und die stetige Wei-

terentwicklung der symptomorientierten CF-Therapie (z. B. inhalative Mukolytika und Antibiotika) bereits gelungen, das mittlere Überlebensalter von CF-Patienten in Deutschland auf knapp über 40 Jahre anzuheben. Aufgrund der zahlreichen Wirkstoffe, die sich derzeit in der aktiven präklinischen und klinischen Prüfung befinden, bestehen nun erstmals auch realistische Aussichten, in den nächsten Jahren eine effektive kausale Therapie der Mukoviszidose in die Klinik zu bringen. Wenn dieser nächste Schritt erfolgreich vollzogen werden kann, wäre die Mukoviszidose auch ein Paradebeispiel dafür, wie eine angeborene tödliche Erkrankung durch eine enge Zusammenarbeit von Grundlagenforschung und klinischer Forschung in eine behandelbare Erkrankung verwandelt werden kann.

*Prof. Dr. med. Marcus Mall
Leiter Sektion Päd. Pneumologie und Allergologie und Mukoviszidose-Zentrum, Klinik Kinderheilkunde III, Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Heidelberg
Im Neuenheimer Feld 430
69120 Heidelberg
E-Mail: Marcus.Mall@med.uni-heidelberg.de
Web: www.kinderpneumologie.uni-hd.de*

Literatur:

- [1] Mall M, Boucher RC. Pathogenesis of pulmonary disease in cystic fibrosis. In: Bush A, Alton E, Davies J, Griesenbach U, and Jaffe A, eds. Cystic fibrosis in the 21st century. Basel: Karger, 2006: 116–121.
- [2] Mall M, Grubb BR, Harkema JR, O'Neal WK, Boucher RC. Increased airway epithelial Na⁺ absorption produces cystic fibrosis-like lung disease in mice. Nat Med 2004; 10: 487–493.
- [3] Van Goor F, Hadida S, Grootenhuys PD, Burton B, Cao D, Neuberger T, Turnbull A,

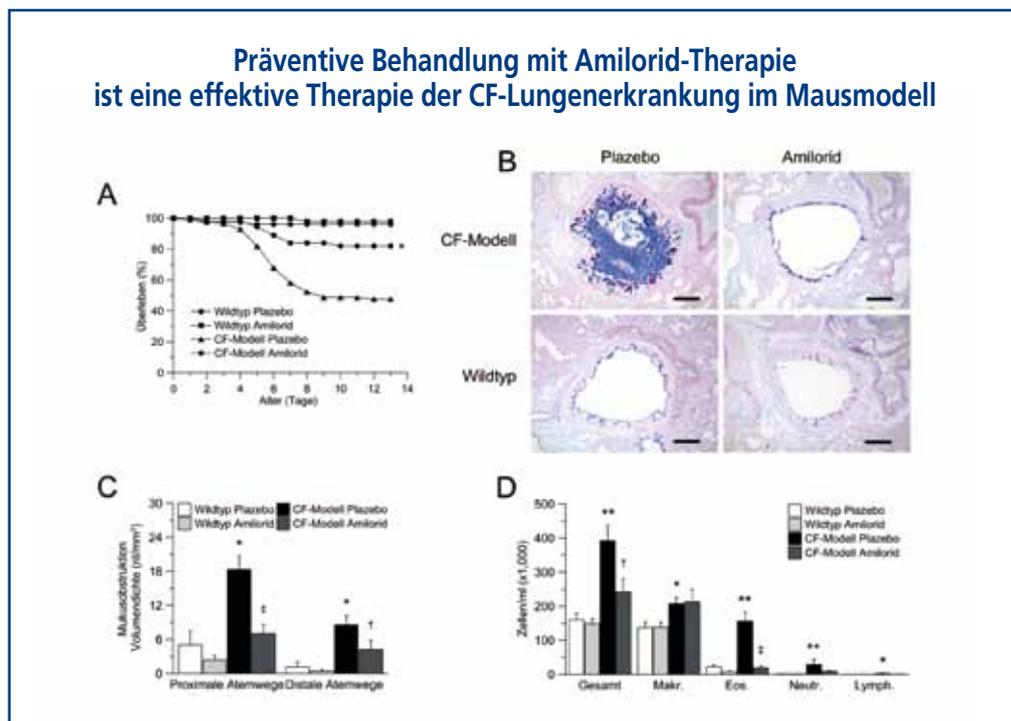


Abb. 3: Effekt der präventiven Amilorid-Therapie auf die Mortalität (A), die Mukusobstruktion (B und C) und die Atemwegsentzündung (D) bei Mäusen, die von Geburt an für eine Dauer von zwei Wochen mit Amilorid oder Placebo behandelt wurden. (A) Überlebenskurven von Wildtyp- und βENaC-transgenen Mäusen (CF-Modell). *P < 0,001 verglichen mit placebo-behandelten CF-Mäusen. (B) Histologie von proximalen Atemwegen nach präventiver Amilorid-Therapie. Mukus ist in der AB-PAS Färbung blau angefärbt. (C) Quantifizierung der Mukusobstruktion in proximalen und distalen Atemwegen, bestimmt durch die Messung der Volumendichte. *P < 0,001 verglichen mit placebo-behandelten Wildtyp-Mäusen; †P < 0,05 und ‡P < 0,001 verglichen mit placebo-behandelten CF-Mäusen. (D) Zellzahl und Differenzialzellbild in der bronchoalveolären Lavage nach präventiver Amilorid-Therapie. *P < 0,05 und **P < 0,001 verglichen mit placebo-behandelten Wildtyp-Mäusen; †P < 0,05 und ‡P < 0,001 verglichen mit placebo-behandelten CF-Mäusen. Modifiziert nach [7].

Singh A, Joubran J, Hazlewood A, Zhou J, McCartney J, Arumugam V, Decker C, Yang J, Young C, Olson ER, Wine JJ, Frizzell RA, Ashlock M, Negulescu P. Rescue of CF airway epithelial cell function in vitro by a CFTR potentiator, VX-770. *Proc Natl Acad Sci U S A* 2009; 106: 18825–18830.

[4] Du M, Liu X, Welch EM, Hirawat S, Peltz SW, Bedwell DM. PTC124 is an orally bioavailable compound that promotes

suppression of the human CFTR-G542X nonsense allele in a CF mouse model. *Proc Natl Acad Sci U S A* 2008; 105: 2064–2069.

[5] Kerem E, Hirawat S, Armoni S, Yaakov Y, Shoseyov D, Cohen M, Nissim-Rafinia M, Blau H, Rivlin J, Aviram M, Elfring GL, Northcutt VJ, Miller LL, Kerem B, Wilschanski M. Effectiveness of PTC124 treatment of cystic fibrosis caused by nonsense mu-

tations: a prospective phase II trial. *Lancet* 2008; 372: 719–727.

[6] Hirsh AJ, Molino BF, Zhang J, Astakhova N, Geiss WB, Sargent BJ, Swenson BD, Usyatinsky A, Wyle MJ, Boucher RC, Smith RT, Zamurs A, Johnson MR. Design, synthesis, and structure-activity relationships of novel 2-substituted pyrazinoylguanidine epithelial sodium channel blockers: drugs for cystic fibrosis and chronic bronchitis.

J Med Chem 2006; 49: 4098–4115.

[7] Zhou Z, Treis D, Schubert SC, Harm M, Schatterry J, Hirtz S, Duerr J, Boucher RC, Mall MA. Preventive but not late amiloride therapy reduces morbidity and mortality of lung disease in β ENaC-overexpressing mice. *Am J Respir Crit Care Med* 2008; 178: 1245–1256.

Seltene Ursache einer Dyspnoe bei einem achtjährigen Jungen



Gudrun Durchschlag, Nicolaus Schwerk, Gesine Hansen

Zentrum für Kinderheilkunde und Jugendmedizin, Klinik für Pädiatrische Pneumologie, Allergologie und Neonatologie, Medizinische Hochschule Hannover, Hannover

Joachim Lemke, Christoph Kemen, Kath. Kinderkrankenhaus Wilhelmstift Hamburg

Ein achtjähriger Junge aus Hamburg verspürt beim Fußballspielen in der Kälte plötzlich Atemnot und stellt sich daraufhin beim Kinderarzt vor. Bereits seit drei Wochen leidet er unter unproduktivem Husten, zuvor hatte er

keinerlei ernsthafte gesundheitliche Probleme. Der Kinderarzt lässt ein Röntgenbild des Thorax anfertigen und leitet bei v. a. atypische Pneumonie eine antibiotische Therapie mit Clarithromycin ein.

Trotz Therapie persistieren die

Beschwerden, so dass eine stationäre Aufnahme zur weiteren Diagnostik empfohlen wird. Bei Aufnahme in einer Kinderklinik in Hamburg klagt das Kind über linksseitig thorakale Schmerzen, Atemnot und trockenen Husten. Bei der klinischen Un-

tersuchung fällt eine ausgeprägte Dyspnoe mit jugulären Einziehungen und deutlicher Tachypnoe auf. Rechtsseitig sind kaum Atemgeräusche auskultierbar. Der restliche Untersuchungsbefund ist unauffällig.

Thorax- Röntgenbild

Welche Auffälligkeiten bemerken Sie? Welche Verdachtsdiagnose stellen Sie?



Abb. 1: Röntgen-Thorax bei stationärer Aufnahme. Spannungspneumothorax rechts mit Teilkollaps der rechten Lunge. Zystoider Lungenaufbau beidseits.



Abb. 2: Röntgen-Thorax nach Anlage einer Thoraxdrainage.

CT Thorax



Abb. 3: CT Thorax, Nachweis von multiplen, z. T. subpleuralen Bullae beidseits mit zystischen Umbau des Lungenparenchyms und Parenchymverlust. Deutlich nachweisbare Kompressionskomponente auf das Mediastinum. Keine flächenhaften Infiltrate im Restlungenparenchym, keine Ergüsse. Normal großes Herz, kein Perikarderguss.

Bestätigt das CT Ihre Verdachtsdiagnose?

Welche weitere diagnostische Maßnahme würden Sie veranlassen?

Diagnose

Pulmonale Langerhanszell-Histiozytose mit respiratorischer Partialinsuffizienz und rezidivierenden Spontanpneumothoraces.

Verlauf

Sofort nach Aufnahme wurde in der Klinik der Spannungspneumothorax mit einer Thoraxdrainage versorgt. Zur weiteren Diagnostik erfolgte eine Lungenbiopsie. Histologisch bestätigte sich der Verdacht einer Langerhanszell-Histiozytose mit positiver S100- und CD1a-Färbung.

Zur weiteren Diagnostik und Therapie wird der Junge in unsere Klinik verlegt. Das Staging erbrachte keinen Hinweis für eine weitere Organmanifestation, so dass es sich hier um eine isolierte pulmonale Langerhanszell-Histiozytose handelte. Es wurde eine Chemotherapie gemäß Protokoll LCH III (Prednison, Vinblastin) begonnen. Die pulmonale Langerhanszell-Histiozytose war unter der Chemotherapie progredient. Trotz mechanischer Pleurodese persistierten die beidseitigen Pneumothoraces über Wochen und es kam trotz liegenden Drainagen wiederholt zu kritischen, zweimal sogar zu reanimationspflichtigen Ereignissen.

Fünf Monate nach Diagnosestellung bei kontinuierlich zunehmender respiratorischer Globalinsuffizienz und bedrohlichem Zustand erfolgte eine Doppellungentransplantation. Der operative und postoperative Verlauf gestaltete sich erfreulich problemlos und der Junge konnte bereits zwei Wochen nach Transplantation nach Hause entlassen werden. Beinahe zwölf Monate nach Transplan-

tation geht es dem kleinen Patienten erfreulich gut. Die aktuelle immunsuppressive Therapie setzt sich aus Tacrolimus, MMF und Prednisolon zusammen und wird gut vertragen.

Kurze Übersicht

Die Langerhanszell-Histiozytose beruht auf einer gestörten Proliferation dendritischer Zellen. Die Inzidenz liegt bei Kindern unter 15 Jahren in Deutschland bei 0,4/100.000, eine Häufung findet sich hier im ersten bis dritten Lebensjahr [1]. Das heterogene klinische Bild kann von einem singulären Herd bis zu einem Multiorganbefall mit Organdysfunktion reichen. Die Prognose hängt stark davon ab, welche Organe bzw. Organfunktionen beeinträchtigt sind. Vor allem Patienten mit Beteiligung so genannter Risikoorgane (u. a. Milz, Leber, Lunge) haben eine schlechte Überlebensrate. Die pulmonale Beteiligung bei Patienten mit multisystemischem Befall tritt bei 26–32% der Fälle auf [2], wohingegen das Auftreten einer isolierten pulmonalen LCH (IPLCH) in der Literatur mit ca. 1% angegeben wird [3]. Therapeutisch steht aktuell die Chemotherapie gemäß LCH-III-Protokoll an erster Stelle. Bei Therapieversagen und ausgeprägter respiratorischer Insuffizienz bleibt therapeutisch nur noch die Lungentransplantation. Eine Entscheidung für die Lungentransplantation ist schwer, da auch einzelne Kasuistiken beschrieben werden, bei denen es trotz initial ausgeprägtem Befall zu einem fast vollständigen Rückgang der pulmonalen Manifestationen kam.

Korrespondenzadresse:

Dr. med. Gudrun Durchschlag
Zentrum für Kinderheilkunde und Jugendmedizin, Klinik für
Pädiatrische Pneumologie, Allergologie und Neonatologie,
Medizinische Hochschule Hannover, Hannover
Carl-Neuberg-Str. 1, 30625 Hannover
E-Mail: durchschlag.gudrun@mh-hannover.de

Literatur:

- [1] Adams EP, Saucedo D, Oliver J et al. Isolated pulmonary Langerhans cell histiocytosis in a 17-year-old-male. *J Pediatr Hematol Oncol* 2007; 29 (2): 121–124.
- [2] Schmidt S, Eich G, Hanquinet S et al. Extra-osseous involvement of Langerhans cell histiocytosis in children. *Pediatr Radiol* 2004; 34: 313–321.
- [3] Braier J, Latella A, Balancini B et al. Outcome in children with pulmonary Langerhans cell histiocytosis. *Pediatr Blood Cancer* 2004; 43 (7): 765–769.

Atemnot nach anstrengendem Fußballspiel



J. Hammer, Univ.-Kinderklinik beider Basel, Abteilung für Intensivmedizin und Pneumologie

Der zehnjährige Knabe spielt leidenschaftlich Fussball. Seit dem Wechsel in eine höhere Altersliga klagt er nach ca. 20 Minuten über Atem-

not mit leichtem in- und expiratorischen Stridor. Die Mutter sagt, der Knabe atme nach dem Spielen deutlich anders als gewohnt. Die Symptome verschwinden aber relativ schnell nach Beenden der Anstrengung.

Ansonsten ist die Anamnese des Knaben völlig unauffällig. Keine Asthmasymptome wie pfeifende Atmung, keine Allergien, keine gehäuften Infekte, gutes Gedeihen, keine Schluck- oder Essstörungen, ungestörter Schlaf.

Die klinische Untersuchung des Knaben ist ebenso unauffällig. Zur weiteren Abklärung wird das Kind von der Kinderärztin zuerst zum Thorax-Röntgen und zur weiteren pneumologischen Abklärung zugewiesen.

1. Thorax-Röntgenbild

Dieses Röntgenbild führt zu weiteren Abklärungen.

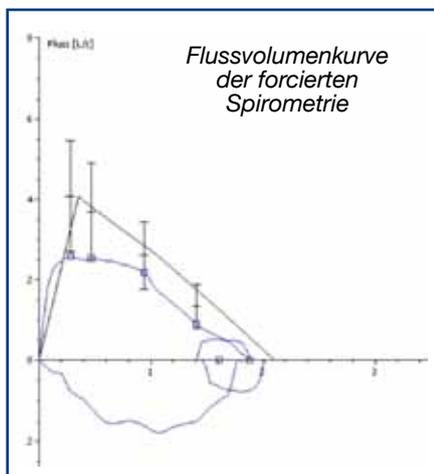
Warum?

Betrachten Sie das Röntgenbild, bevor Sie weiter lesen. Bemerken Sie etwas Auffälliges?



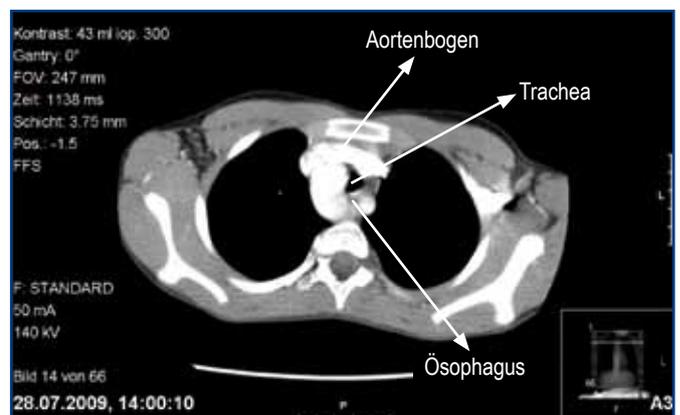
2. Lungenfunktionsuntersuchung

Normale Lungenvolumina in der Body-Plethysmographie und normale Helium-FRC. Normale Atemmechanik. FEV₁ liegt bei 91% der Norm. Tiffeneau-Index 108%. Keine Veränderung der Lungenfunktion oder der FV-Kurve nach maximaler Laufbandbelastung oder nach Ventolin.



3. CT-Angiographie

Aufgrund des Röntgenbildes entschieden wir uns zur Durchführung einer CT-Angiographie.

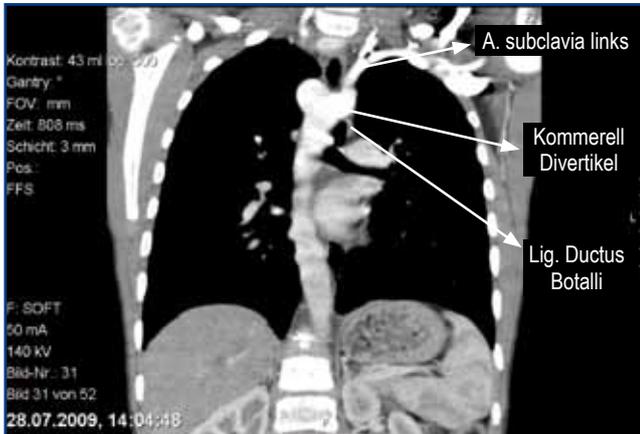


Bestätigt das Bild Ihren Verdacht im Thorax-Röntgenbild?

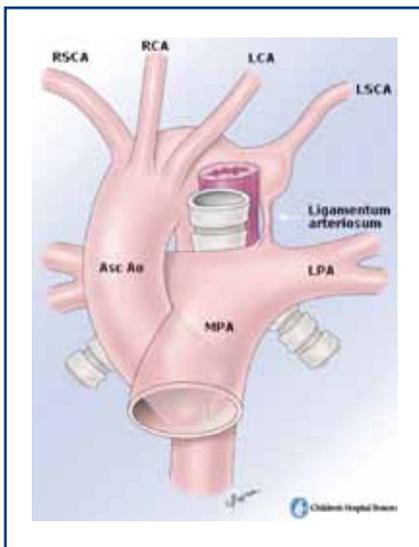
Dieser transverse CT-Angio-Schnitt zeigt das Vorliegen eines rechts deszendierenden Aortenbogens (wie im Röntgen zu sehen) sowie eine Einengung der Trachea und des Ösophagus.

Die genaue Malformation erkennen Sie im Frontalschnitt des Angio-CT (nächste Seite).

Es handelt sich also um eine klassische vaskuläre Ringmalformation bei rechts deszendierendem Aortenbogen. Die aberrante linke A. subclavia verläuft dadurch hinter dem Ösophagus. Das Ligamentum arteriosum zwischen Aorta und A. pulmonalis schließt den Ring.



Das folgende Schema erläutert die Missbildung im Detail.



(Quelle: http://www.childrenshospital.org/cfapps/mml/index.cfm?CAT=media&MEDIA_ID=2019)

4. Diagnose

Vaskuläre Ringmalformation bei rechts deszendierender Aorta mit aberrantem Abgang der linken A. subclavia.

Die chirurgische Therapie umfasst die Durchtrennung des Ligamentum arteriosum, Reimplantation der A. subclavia links auf die A. carotis links und Resektion des Kommerell-Divertikels. Letzteres ist eine Prädispositionsstelle für ein Aortenaneurysma im Erwachsenenalter, wenn die Malformation nicht korrigiert wird. Die Chirurgie wurde bei unserem Patienten problemlos durchgeführt. Erstaunlich ist die geringe klinische Symptomatik. Meist ist diese Fehlbildung mit Schluckbeschwerden und deutlicheren respiratorischen Symptomen vergesellschaftet.

Prof. Dr. med. Jürg Hammer
Univ.-Kinderklinik beider Basel
Abt. Päd. Intensivmedizin und Pneumologie
Römergasse 8, 4005 Basel, Schweiz
E-Mail: Juerg.Hammer@unibas.ch

Aus der AG Asthmaschulung
(Sprecher: Dr. med. Rüdiger Szczepanski,
Osnabrück)

Qualitätssicherung in der Asthmaschulung



Rüdiger Szczepanski, Kinderhospital
Osnabrück

Im Jahr 2009 wurden in den Akademien (siehe www.asthmaschulung.de) 142 Trainer ausgebildet, womit sich die Gesamtzahl auf 3.271 erhöhte. Die Verteilung nach Berufsgruppen und Bundesländer zeigt Tab. 1. Immer noch gibt es in einigen Bundesländern einen deutlichen Mangel an Trainern insgesamt bzw. bei einzelnen Berufsgruppen. In diesem Zusammenhang sei noch einmal auf die Möglichkeit der Schulungsgemeinschaft, wie 2009 dargestellt, hingewiesen.

Evaluation

Weiterhin erfolgt auch die fortlaufende Qualitätssicherung der Trainerausbildung: Ein Jahr nach Ausstellung des Zertifikates werden alle ausgebildeten Trainer angeschrieben und gefragt, wie sie den zeitlichen Umfang der einzelnen Weiterbildungsausschnitte, die Inhalte des Theorieblockes in Bezug auf Wissen, aber auch auf notwendige praktische Kompetenzen und

darüber hinaus den Bedarf nach einem Refresherkurs einschätzen.

Tab. 2 zeigt die beiden Kollektive der bisherigen Befragungen auf. Der Fragebogen umfasst Angaben zur Person, die Beurteilung der Hospitation und Supervision, die Beurteilung des zeitlichen Umfangs und einzelner Anteile der theoretischen Weiterbildung sowie eine Beurteilung des Theorieblocks (theoretisches Wissen und praktische Kompetenzen) bezüglich a) der Ausführlichkeit der Inhalte und b) des Bedarfs an einem Refresherkurs.

In den Antworten zum **zeitlichen Umfang der theoretischen Weiterbildung** zeigte sich, dass der zeitliche Umfang bezüglich Kleingruppenvorträgen, Rollenspielen, Demonstration und praktischen Übungen für 70-90 Prozent der Befragten umfangreich genug ist.

Die **Ausführlichkeit der Inhalte** (somatische Aspekte des Asthma bronchiale, medikamentöse Behandlung, nicht-medikamentöse Therapie, psychosoziale Aspekte,

Wechselwirkung Asthma und Familie, Asthma und Sport, Methodik-Didaktik, Entwicklungspsychologie, Qualitätssicherung und Organisation/Finanzierung) wurde von 60–84 Prozent der Teilnehmer (je nach Aspekt) als adäquat eingestuft.

Ein **Bedarf nach einem Refresherkurs** besteht hinsichtlich des Hintergrundwissens für die verschiedenen Inhalte (wie oben geschildert) immerhin noch bei 50–60 Prozent der Teilnehmer. Die Ausbildung wurde bezogen auf die **praktischen Kompetenzen** (immer ein Jahr nach der Trainerausbildung, somit im Rahmen des DMP meist mit praktischen Erfahrungen hinterlegt) dergestalt beurteilt, dass die Aspekte praktische Durchführung von Rollenspielen, Moderation von Elternrunden, spielerische Wissensvermittlung an Kinder, Umgang mit gruppendynamischen Prozessen, Anwendung didaktischer Hilfen, Organisation und Vorbereitung einer Schulung, Führen von Familiengesprächen, Einlassen auf Interdisziplinarität und Wissensvermittlung an Eltern von 60–80 Prozent der Teilnehmer als adäquat angesehen wurde.

Zur Verbesserung der praktischen Kompetenz wird ein **Refresherbedarf** gesehen für die Moderation von Elternrunden (16%), die spielerische Wissensvermittlung für Kinder (17%), den Umfang mit gruppendynamischen Prozessen (26%), die Anwendung didaktischer Hilfen (23%), die Organisation und Vorbereitung einer Schulung (22%), die Durchführung von Familiengesprächen (20%) und die Wissensvermittlung für Eltern (14%).

Im Vergleich der beiden Abfragen ist das Bedürfnis nach einem Refreshing deutlich gesunken. In allen Bereichen wurde die Ausbildung zum Asthma-

Asthmatrainer – Verteilung nach Ländern und Berufsgruppen –							
	insg.	Ärzte	Psych./Päd.	Sport	Krank.-Schw.	Med. Fachang.	div. Berufe
Baden-Württemberg	373	226	24	37	46	17	12
Bayern	520	285	62	40	55	29	20
Berlin	134	80	9	7	7	18	2
Brandenburg	38	15	3	–	6	9	–
Bremen	35	22	8	1	3	–	–
Hamburg	53	40	2	5	2	2	1
Hessen	100	58	12	10	9	2	5
Mecklenburg-Vorp.	147	59	20	29	20	5	9
Niedersachsen	421	235	57	26	54	20	15
Nordrhein-Westfalen	697	432	58	52	70	53	12
Rheinland-Pfalz	102	62	5	15	11	6	2
Saarland	128	71	6	13	20	10	2
Sachsen	56	33	4	5	8	1	–
Sachsen-Anhalt	30	15	2	2	8	–	3
Schleswig-Holstein	205	86	17	34	25	13	12
Thüringen	33	26	1	3	2	–	1
Dänemark, Luxemburg und Spanien	je 1	–	–	–	–	–	–
Österreich	20	6	5	1	5	–	3
Schweiz	61	18	10	9	5	–	16
insgesamt	3.156	1.769	305	289	356	185	115

Tab. 1: Asthmatrainer, Stand 1.7.2009. Mitglieder in der AGAS: 1.125, Dozentenzahl: 108 (Differenzen: unbekannt verzogene Trainer oder Trainer aus diversen Berufsgruppen)

trainer letztendlich besser eingestuft als bei der Erstbefragung.

Abb. 1 zeigt die Rückmeldungen hinsichtlich **Hospitation und Supervision** auf. Zusammenfassend kann gesagt werden, dass es durchaus Bedürfnisse gibt, die im Rahmen des Theorieblocks der Trainerausbildung vertieft und ausgeweitet werden könnten, entweder primär oder aber durch einen Refresherkurs. Auf der anderen Seite ist der zeitliche Umfang der Ausbildung zum Asthmatrainer schon jetzt sehr umfangreich. Bisherige Erfahrungen mit dem Angebot an Refresherkursen an den Akademien in Deutschland zeigen, dass derartige Kurse

Akademie-Evaluation	
Vergleich der Umfragen 2004–2006 und 2007/08	
Quartale I/2004 bis IV/2006	Quartale I/2007 bis I/2008
(3 Jahre)	(15 Monate)
<ul style="list-style-type: none"> angeschrieben: 498 Trainer/innen Rücklauf: 242 Fragebögen (49%) <ul style="list-style-type: none"> - 153 Ärzte (63%) - 89 Teilnehmer aus anderen Berufen (37%) - 47% in Klinik tätig - 32% in Praxis tätig - 13% freiberuflich - 8% in anderen Arbeitsbereichen tätig 	<ul style="list-style-type: none"> angeschrieben: 336 Trainer/innen Rücklauf: 103 Fragebögen (31%) <ul style="list-style-type: none"> - 69 Ärzte (67%) - 34 Teilnehmer aus anderen Berufen (33%) - 26% in Klinik tätig - 56% in Praxis tätig - 16% freiberuflich - 6% in anderen Arbeitsbereichen tätig

Tab. 2

zwar angeboten, aber praktisch von niemandem in Anspruch genommen werden. Insofern bleibt dieser Bereich des Auffrischens der Arbeit der Qualitätszirkel vorbehalten.

Die geschilderte Erhebung bei Trainern, die ihr Zertifikat vor mindestens zwölf Monaten erhalten haben, wird von der Arbeitsgemeinschaft als fortlaufende Qualitätssicherung der Trainerausbildung fortgeführt.

die Anzahl der verschiedenen Ärzte, bei denen die Familien in Betreuung sind, deutlich rückläufig ist: 44 Prozent sind bei einem Arzt und nur 18 Prozent bei drei oder mehr Ärzten. Die Gründe für eine Nichtteilnahme am DMP waren entweder mangelhafte Informationen (43 %) oder aber dass die Familien keinen Vorteil darin sahen (40 %). Andere Gründe waren nachrangig. Die Information über Medi-

nur gering besser geworden. Regelmäßige Peak-flow-Messungen werden im Rahmen des DMP wesentlich häufiger empfohlen und auch durchgeführt als bei Nicht-DMP-Teilnehmern. Die DAK zieht das Fazit, dass für einen Erfolg der Asthmatherapie die Einbindung in eine Schulung essenziell ist. Ein letzter, jedoch wesentlicher Aspekt in dieser Erhebung ist die Tatsache, dass DMP-Teilnehmer zu knapp 48 Prozent ausschließlich von Kinderärzten behandelt werden, Nicht-DMP-Teilnehmer nur zu 28 Prozent. Ich halte dieses für ein wesentliches berufspolitisches Ergebnis.

zu modularisieren sein, damit aber auch die grundsätzliche Schulungskompetenz einfacher erreichbar werden.

KompPaS hat den Zuschlag für die Durchführung dieses Projektes erhalten, das seit Dezember 2009 multizentrisch durchgeführt wird (Federführung am Kinderhospital Osnabrück unter enger Kooperation mit den Standorten Augsburg, Berlin, Bremen, Eisenach, Hannover, Kassel, Köln, Lübeck, München, Münster, Sylt, Wangen). Somit besteht die Chance, auch für seltenere pneumologische Krankheitsbilder Schulungsprogramme entwickeln zu können.

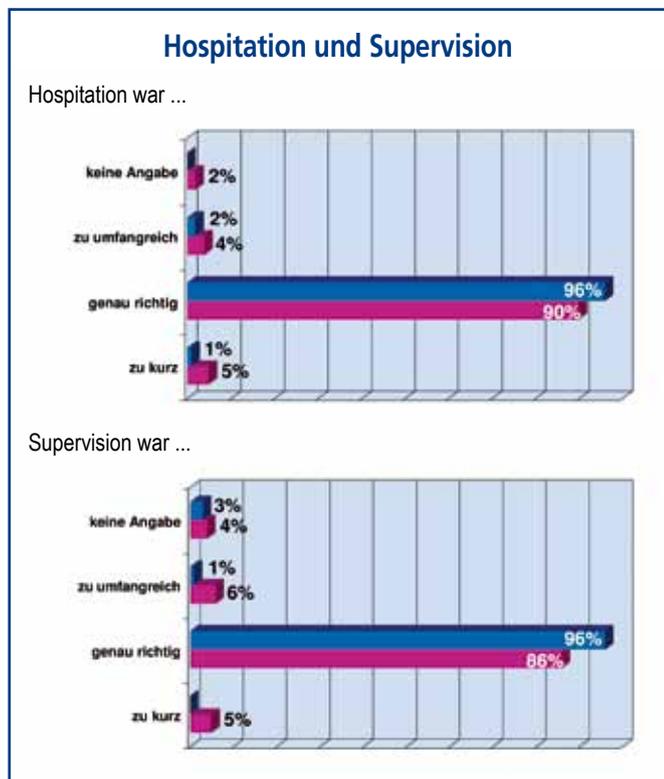


Abb. 1

Schulung aus Sicht der Krankenkassen

In einer Untersuchung von IGES (2009) im Auftrag der DAK wurde eine vergleichende Studie zu der seinerzeitigen Umfrage von 2000 mit etwas größerer Stichprobenzahl durchgeführt. Die DAK hat diese Daten im April 2009 der Öffentlichkeit vorgestellt. Die Untersuchung ergab, dass 2009 im Vergleich zu 2000

kamerte war bei Teilnehmern am DMP besser. Befürchtungen bezüglich Nebenwirkungen und Risiken durch Medikamente sind im Vergleich zu der Studie von 2000 geringer geworden, wobei die Teilnehmer am DMP weniger Befürchtungen und Ängste haben. Das Zeigen von Inhalationstechniken ist im Vergleich zu 2000 bei den heutigen DMP-Teilnehmern wesentlich, bei Nicht-DMP-Teilnehmern aber

Kompetenznetz Patientenschulung (KompPaS)

Das Kompetenznetz Patientenschulung ist jetzt im Vereinsregister eingetragen. Vom Kompetenznetz aus erfolgte eine Bewerbung auf eine Ausschreibung des BMG: Ziel ist die Entwicklung eines modularisierten Schulungsprogramms für weniger häufige Krankheiten, das Familien mit spezifischen Anforderungen (z. B. Migrationshintergrund, soziale Randgruppe, Jugendliche) entsprechende Module anbietet. Die Modularisierung soll dergestalt sein, dass Schulungsinhalte definiert werden, die alle Schulungen betreffen, an die dann die jeweils indikationsspezifischen Themen und Inhalte angedockt werden. Die Entwicklung dieser modularisierten Schulungsform soll damit auch die bisherigen Schulungsinitiativen zusammenführen und so die Trainerausbildung und die Schulungsdurchführung erleichtern. Insofern wird also auch die Trainerausbildung für die verschiedenen existierenden oder zu entwickelnden Schulungsprogramme

Jahrestagungen

Die Jahrestagung der AGAS im Jahr 2010 findet am 19. und 20. Februar 2010 in München statt. Die nächste Jahrestagung wird entweder am 11./12. oder aber am 18./19. Februar 2011 in Düsseldorf abgehalten werden. 2012 wird dann Dresden die Jahrestagung der AGAS ausrichten (www.asthmaschulung.de; www.compnet-schulung.de).

Dr. med. Rüdiger Szczepanski
 1. Vorsitzender der
 Arbeitsgemeinschaft
 Asthmaschulung im Kindes-
 und Jugendalter e.V.
 Kinderhospital Osnabrück
 Iburger Str. 187
 49082 Osnabrück
 E-Mail: Szczepanski@kinderhospital.de

Aus der AG Asthmatherapie (Sprecher: Prof. Dr. med. Dietrich Berdel, Wesel)

2. Auflage der AWMF-Leitlinie – diesmal auf S3-Niveau – *panta rhei*



Dietrich Berdel, Marien-Hospital Wesel

Im letztjährigen Heft der Zeitschrift der Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie wurde aus der AG Asthmatherapie über die 2. Auflage der Nationalen Versorgungsleitlinie (NVL) Asthma berichtet. Am 10. Februar 2009 wurde diese konsentrierte Version als Konsultationsfassung zur Kommentierung ins Netz gestellt. Die erwünschten Rückmeldungen waren sehr zahlreich – zumeist auch sinnvoll, zum Teil aber auch gekennzeichnet durch unterschiedliche politische und wirtschaftliche Interessenlagen. Es folgte die Einarbeitung dieser Kommentare im Kreis der Experten. Genau fünf Monate nach Ende der Konsultationsphase wurde den Autoren die inhaltlich abgeschlossene Langfassung zur abschließenden Kontrolle vorgelegt. Inzwischen ist diese Version im Internet veröffentlicht. Sie enthält mehr als 1.000 Literaturzitate.

Paradigmenwechsel

Als wesentliche Änderung im Vergleich zu vorausgegangenen Leitlinien ist der Paradigmenwechsel zu nennen. Die Behandlung richtet sich nun nach der jeweiligen Asthmakontrolle. Dabei werden drei Grade unter-

schieden: Kontrolliertes Asthma, teilweise kontrolliertes Asthma und unkontrolliertes Asthma (Tab. 1). Jeder Patient kann zu einem definierten Zeitpunkt nach dem Grad der Asthmakontrolle beurteilt werden.

Schweregradeinteilung bei Kindern und Jugendlichen

Die dargestellte Einstufung des Grades der Asthmakontrolle bei Kindern und Jugendlichen un-

terscheidet sich bei zwei Einstufungskriterien von der Originalversion in der GINA-Leitlinie. Im Gegensatz zu dieser internationalen „Mutter“ der Asthma-Leitlinien wird in der neuen NVL „irgendein Vorhandensein“

Grade der Asthmakontrolle (mod. nach GINA)

Die Einstufung erfolgt nach dem höchsten Grad der Nichtkontrolle.
Die Angaben beziehen sich auf eine beliebige Woche innerhalb der letzten vier Wochen.

Kriterium	Kontrolliertes Asthma (alle Kriterien erfüllt)	Teilweise kontrolliertes Asthma (ein bis zwei Kriterien innerhalb einer Woche erfüllt)	Unkontrolliertes Asthma
Symptome tagsüber	keine ($\leq 2x$ pro Woche)	$> 2x$ pro Woche	drei oder mehr Kriterien des „teilweise kontrollierten Asthmas“ innerhalb einer Woche erfüllt
	keine	irgendein/e	
Einschränkung von Aktivitäten im Alltag	keine	irgendein/e	
Nächtliche/s Symptome/Erwachen	kein/e	irgendein/e	
Einsatz einer Bedarfsmedikation/Notfallbehandlung	kein/e ($\leq 2x$ pro Woche)	$> 2x$ pro Woche	
	keine	irgendein/e	
Lungenfunktion (PEF oder FEV ₁)	normal	$< 80\%$ des Sollwertes (FEV ₁) oder des persönlichen Bestwertes (PEF)	
Exazerbationen ^{*/**}	keine	eine oder mehrere pro Jahr	eine pro Woche

* Jegliche Exazerbation in einer Woche bedeutet definitionsgemäß ein „unkontrolliertes Asthma“.

** Exazerbation: Episode mit Zunahme von Atemnot, Husten, pfeifenden Atemgeräuschen und/oder Brustenge, die mit einem Abfall von PEF oder FEV₁ einhergeht.

Gilt nur für Erwachsene	Gilt nur für Kinder und Jugendliche	Allgemeine Empfehlungen
-------------------------	-------------------------------------	-------------------------

Tab. 1

von Symptomen tagsüber bzw. „irgendein Einsatz“ einer Bedarfs-/Notfallmedikation in einer beliebigen Woche bereits als Hinweis für ein teilweise kontrolliertes Asthma gewertet, während in der GINA-Leitlinie die bis zu zweimal in der Woche auftretende Asthmasymptomatik bzw. der bis zu zweimal notwendige Einsatz von Bedarfmedikation noch als kontrolliertes Asthma aufgefasst wird. Damit erfolgt in der GINA-Leitlinie wie auch in anderen internationalen Leitlinien die gleiche Einstufung für Kinder wie für Erwachsene. Diese Abwandlung im Vergleich zu den anderen Leitlinien wird von den Autoren der NVL mit dem viel weiteren Geltungsbereich internationaler Leitlinien mit teilweise anderen sozioökonomischen und Versorgungsstandards, als sie in Deutschland existieren, begründet. In Abb. 1 ist der Algorithmus zur Therapieanpassung, die sich an der Asthmakontrolle orientiert, wiedergegeben. Das in Abb. 2 gezeigte Stufenschema der medikamentösen Langzeittherapie des Asthmas bei Kindern und Jugendlichen bezieht sich auf die Asthmakontrolle durch Therapieanpassung nach dem so genannten Step-up- und Step-down-Prinzip. Die Therapiestufen sind somit nicht mehr dem Asthmaschweregrad des Patienten zuzuordnen. Eine Ausnahme bildet der noch unbehandelte Patient, dessen Schweregrad eine Rolle spielt bei der Entscheidung, auf welcher Therapiestufe eine Langzeittherapie begonnen werden sollte.

Aktualisierung der S2-Leitlinien

In der Arbeitsgruppensitzung anlässlich des GPP-Kongresses 2009 in Düsseldorf erfolgte eine

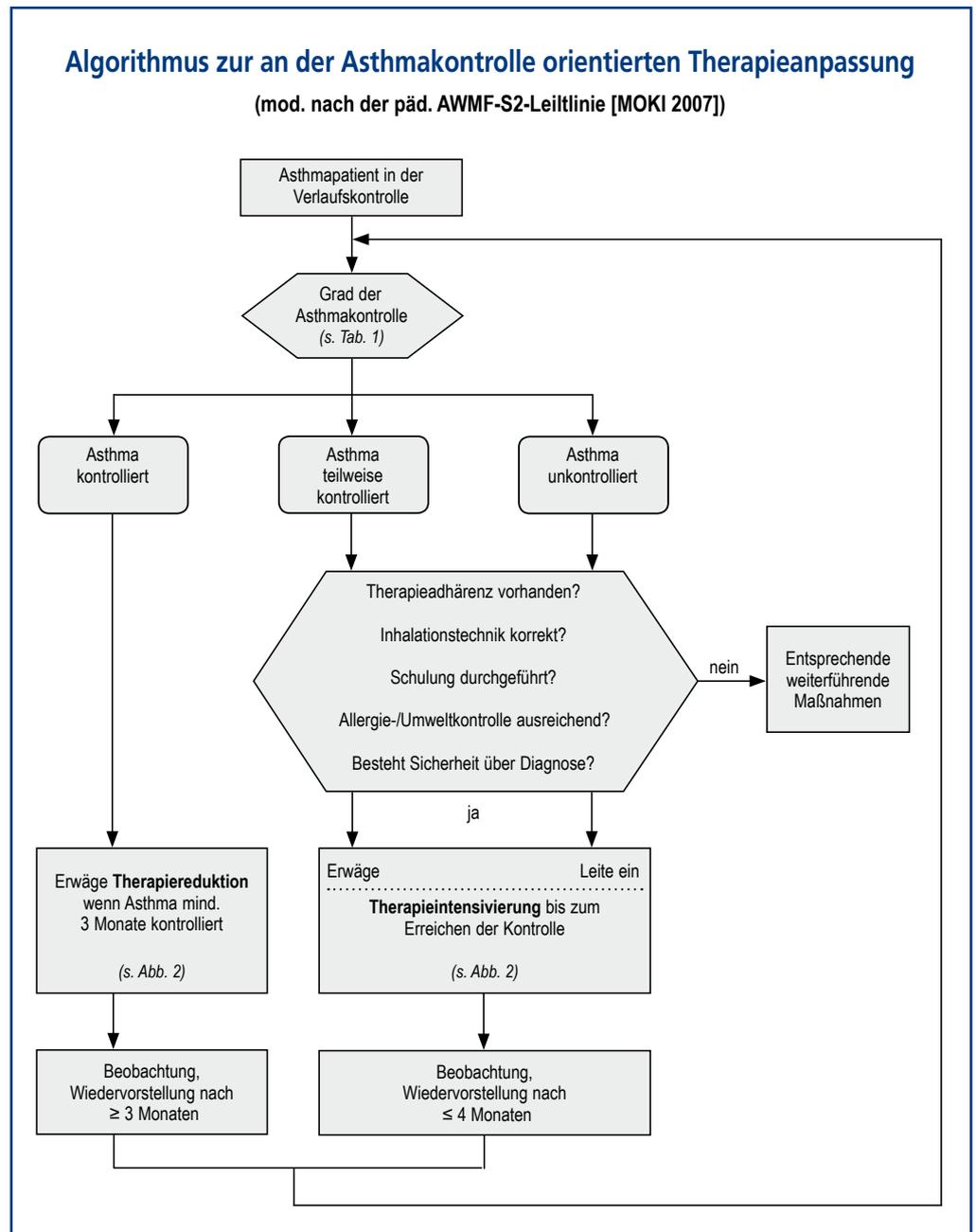


Abb. 1

Sprecherneuwahl. Als Sprecher wurde Dietrich Berdel bestätigt, als seine Vertreterin Monika Gappa gewählt. In dieser Sitzung wurde beschlossen, für 2009 die Pädiatrischen AWMF-S2-Leitlinien zu aktualisieren und sie gleichzeitig auf S3-Niveau anzuheben. Dieser langwierige Prozess hat

in der Zwischenzeit begonnen. Zunächst wurde allen Mitgliedern des Arbeitskreises (s. Tab. 2) ein erster Text-Entwurf zugeleitet. Die Verbesserungsvorschläge wurden eingearbeitet. Von so genannten Evidenzvorprüfern – auch sie Mitglieder der Arbeitskreises – wurden im Folgenden die Aussagen des

Textes mit den entsprechenden Literaturzitate kapitelweise auf ihren Evidenzgrad hin überprüft. Im nächsten Schritt werden dann unter der Aufsicht des AWMF so genannte Evidenzta-bellen erarbeitet. Danach erfolgt eine Sitzung des Expertenkreises, in der auf dem Boden der vorhandenen Evidenz-

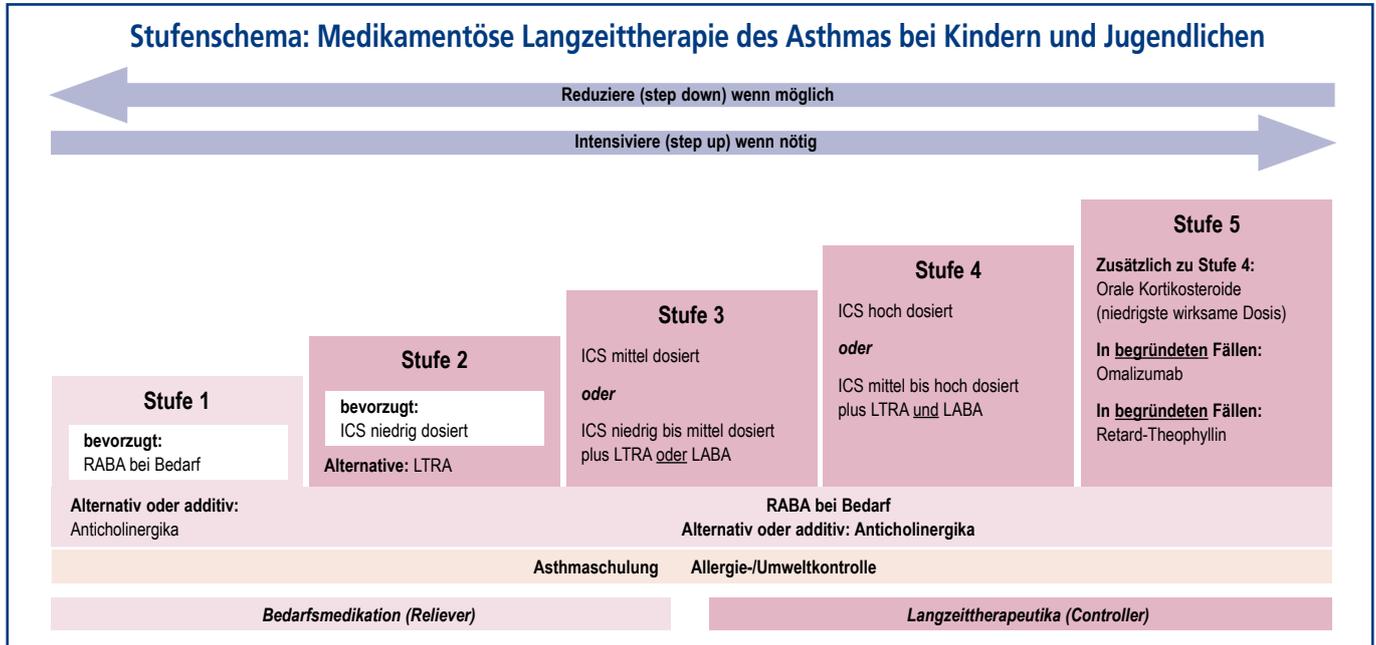


Abb. 2

tabellen den Aussagen im Text kapitelweise jeweils einer der drei Empfehlungsgrade (s. Tab. 3) zugeordnet wird. Die Vergabe der Empfehlungsgrade be-

rücksichtigt dabei neben der zu Grunde liegenden Evidenz auch andere Gegebenheiten wie ethische Verpflichtung, klinische Relevanz und Effektivitätsmaße

der Studien, Anwendbarkeit der Studienergebnisse auf die Patientenzielgruppe und die Umsetzbarkeit im ärztlichen Alltag. Entsprechend ist ein mehrteiler nominaler Gruppenprozess, der von Herrn Prof. Sitter (AWMF) moderiert wird, durchzuführen. An diesem Prozess nehmen die benannten Vertreter der an der Erstellung beteiligten Fachgesellschaften und Organisationen teil (s. Tab. 2). Die Ergebnisse dieses Konsensverfahrens werden unmittelbar nach der jeweiligen Besprechungsrunde dem gesamten Expertenkreis zur Verfügung gestellt. Die Vertreter der

Fachgesellschaften und Organisationen, die nicht an der Abstimmung teilnehmen konnten, werden aufgefordert, die Ergebnisse zu überprüfen und ggf. ein Veto einzulegen. Der Unterzeichner gibt seiner Hoffnung Ausdruck, dass dieser Konsentierungsprozess vor der Jahrestagung 2011 abgeschlossen ist.

*Prof. Dr. med. Dietrich Berdel
Marien-Hospital Wesel,
Klinik für Kinder- und
Jugendmedizin
Pastor-Janßen-Str. 8–38
46483 Wesel
E-Mail: Dietrich.Berdel@
marien-hospital-wesel.de*

Mitglieder der Expertenrunde	
Dietrich Berdel	Gesellschaft f. Pädiatrische Pneumologie (GPP), Atemwegsliga
Monika Gappa	Gesellschaft f. Pädiatrische Pneumologie (GPP)
Jürgen Hammer	Schweizer Vertreter (GPP)
Peter Kardos	Deutsche Gesellschaft f. Pneumologie (DGP)
Thomas Nicolai	Gesellschaft f. Neonatologie u. Pädiatrische Intensivmedizin (GNPI)
Dorothea Pfeiffer-Kascha	Deutscher Verband f. Physiotherapie
Josef Riedler	Österreichischer Vertreter (GPP)
Ernst Rietschel	Gesellsch. f. Pädiatrische Allergologie u. Umweltmedizin (GPA)
Antje Schuster	Deutsche Gesellschaft f. Kinder- u. Jugendmedizin (DGKJ)
Thomas Spindler	Gesellschaft f. Pädiatrische Rehabilitation
Rüdiger Szczepanski	AG Asthmaschulung im Kindes- u. Jugendalter (AGAS)
Martin Tiedgen	Berufsverband der Kinder- und Jugendärzte (BVKJ)
Ingrid Voigtman	Deutscher Allergie- u. Asthmabund (DAAB)

Tab. 2

Einstufung von Leitlinien-Empfehlungen in Empfehlungsgrade (Grades of Recommendation)			
Empfehlungsgrad	Beschreibung	Formulierung	Symbol
A	Starke Empfehlung	soll	↑↑
B	Empfehlung	sollte	↑
0	Offen	kann	↔

Tab. 3

Aus der AG Experimentelle Pneumologie (Sprecher: Prof. Dr. Michael Kabesch, Hannover)

Forschungs-Highlights 2009



Michael Kabesch, Medizinische Hochschule Hannover, Klinik für Pädiatrische Pneumologie, Allergologie und Neonatologie

Klein aber fein, könnte das Motto der AG Experimentelle Pneumologie der GPP sein. In den vergangenen Jahren haben sich mehrere experimentell tätige Grundlagenforschungsgruppen in Deutschland etabliert, die ihre wissenschaftliche Heimat in der GPP haben. Auch wenn sich diese Gruppen auf wenige Standorte in Deutschland konzentrieren, so ist ihr Beitrag zur internationalen Lungenforschung beachtlich. Mehrere Gruppen sind an den beiden Lungen-SFBs der DFG mit Standorten in Hannover (SFB587) und München (SFBTR22) beteiligt. Die Forschungsergebnisse sind vielfach noch nicht direkt in die klinische Praxis umsetzbar, vielmehr hinterfragen und erweitern sie aber unsere gängigen Krankheitsmodelle und Vorstellungen. Das ist die Grundlage für Veränderungen von Diagnostik und Therapieverbesserungen von morgen. Es lohnt sich also, einen Blick in die Arbeitsgruppen zu werfen. Im Folgenden finden Sie eine kurze und keineswegs als vollständig zu betrachtende Auswahl der Forschungs-Highlights 2009:

Pulmonale Inflammation mit Schwerpunkt CF

Die **Arbeitsgruppe von Dominik Hartl am Dr. von Haunerschen**

Kinderspital der LMU München arbeitet an neutrophilen Granulozyten und untersucht zellbiologische und immunologische Mechanismen, die bei inflammatorischen Lungenerkrankungen, vor allem bei der Cystischen Fibrose, eine Rolle spielen. Der Fokus der Arbeiten liegt dabei auf G-Protein-gekoppelten Rezeptoren, im Besonderen der CXC-Chemokinrezeptoren. Ergebnisse der vergangenen Jahre weisen auf eine besondere Rolle des Chemokinrezeptors CXCR1 in der Pathogenese der CF-Lungenerkrankung hin [1]. Folgestudien beschäftigen sich derzeit mit der Regulation und Funktion von CXCR1 in vitro und in Mausmodellen in vivo. Weitere Studien zur Rolle von Chitinasen bei Lungenerkrankungen wurden 2009 publiziert [2, 3]. Dominik Hartl hat sich 2009 an der LMU habilitiert und wurde in das prestigeträchtige Emmy-Noether-Programm der DFG aufgenommen.

Die **Arbeitsgruppe von Marcus Mall an der Kinderklinik III der Universität Heidelberg** hat zusammen mit Carsten Schultz am EMBL neue FRET-Sensoren für quantitative Messungen der MMP12-Aktivität in der bronchoalveolären Lavage entwickelt, die in Zukunft dafür verwendet werden könnten, proteolytische Aktivität als Biomarker bei entzündlichen Lun-

generkrankungen/Emphysem zu messen [4]. Des Weiteren hat die Arbeitsgruppe 2009 auch mehrere experimentelle Arbeiten zum epithelialen Natrium-Kanal (ENaC) bei der Cystischen Fibrose (CF) publiziert [5, 6]. Marcus Mall wurde von der DFG mit einer W3-Heisenberg-Professur für Translationale Pädiatrische Pneumologie ausgezeichnet und hat die Leitung der neu eingerichteten Sektion für Pädiatrische Pneumologie und Allergologie übernommen. Für seine Forschungsarbeiten auf dem Gebiet der Pathogenese und Therapie chronisch-obstruktiver Lungenerkrankungen im Mausmodell wurde er von der Deutschen Gesellschaft für Pneumologie und Beatmungsmedizin (DGP) mit dem mit Förderpreis 2009 ausgezeichnet.

Die **Arbeitsgruppe von Stefan Zielen (Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Klinikum der Johann-Wolfgang-Goethe-Universität Frankfurt)** hat Dr. Olaf Eickmeier als GPP-Stipendiaten nach Harvard geschickt. Dort wird die Wirkung aktiver Lipidmediatoren der Omega-3-Fettsäuren (Resolvine) auf den Entzündungsprozess pulmonaler Erkrankungen am Modell der akuten säureinduzierten Lungenschädigung untersucht. Das Mausmodell der akuten pulmonalen Schädigung

ist durch eine starke neutrophile Entzündungsreaktion gekennzeichnet, die sich nach gesetztem Säurereiz rasch entwickelt. Der positive Einfluss dieser Lipidmediatoren auf die neutrophile Inflammation und deren Resolution bietet einen neuen Therapieansatz für weitere pulmonale Erkrankungen wie die Cystische Fibrose, die ebenfalls durch eine neutrophile Entzündung dominiert sind. Dieses Entzündungsmodell wird nun auch in Frankfurt zur Verfügung stehen.

Das besondere Interesse der **Arbeitsgruppe Rosenecker/Rudolph am Dr. von Haunerschen Kinderspital der LMU München** gilt der Entwicklung neuer therapeutischer Verfahren durch den Einsatz des nicht-viralen Gentransfers (Plasmid-DNA, mRNA, siRNA) in die Lunge und in hämatopoetische Stammzellen. Hierdurch sollen Grundlagen für die Behandlung angeborener und erworbener Erkrankungen der Lunge geschaffen werden. Schwerpunkt sind die Arbeiten für die Therapie der pulmonalen Manifestation der Mukoviszidose durch siRNA- bzw. mRNA-Transfer. An transgenen Mäusen wird die Modifikation des Krankheitsprozesses durch Applikation von Nukleinsäuren untersucht. Mit einer magnetfeld-gesteuerten Applikation so genannter Ma-

gnetosole werden superparamagnetische Nanopartikel als Carrier für Medikamente vernebelt und mittels gerichteter Magnetfelder in bestimmten Arealen der Lunge angereichert [7].

Schwerpunkt Asthma und Allergie

Die **Arbeitsgruppe von Michael Kabesch** ist 2009 von München (LMU) nach **Hannover (MHH)** übersiedelt, wo er eine W3-Professur für experimentelle Allergologie angenommen hat. Auch am neuen Standort ist die Genetik von Asthma und Allergie der zentrale Fokus der Forschungsgruppe. 2009 hat die Arbeitsgruppe insbesondere eine Serie von Arbeiten zur Rolle von Genveränderungen in der Regulation der T-Zell-Differenzierung veröffentlicht [8–10]. Die Daten legen nahe, dass ein zu schwaches Th1-Signal für die Entstehung von Asthma und Allergien mehr Gewicht hat als ein gesteigertes Th2-Signal. Neue genomweite Assoziationsstudien zu Asthma befinden sich in der Auswertung oder wurden bereits publiziert. Um die Rolle von Genveränderungen bei der Asthma- und Allergieentstehung besser verstehen zu können, wurden unterschiedlichste Testsysteme verwendet und zum Teil neu entwickelt, die von humanen in-vitro-Verfahren [11] bis zum Einsatz von *Drosophila* [12] für die experimentelle Asthmaforschung reichen.

In einem in-vivo-Modell der mikrobiellen Exposition auf Bauernhöfen konnte die **Arbeitsgruppe von Bianca Schaub (Dr. von Haunersches Kinderspital, LMU München)** zeigen, dass bereits im Nabelschnurblut von hoch-exponierten Kindern zahlenmäßig und funktionell aktivere regulatorische

T-Zellen vorliegen. Dies war mit niedriger Th2-Zytokinsekretion sowie niedrigerer Lymphozytenproliferation nach angeborener Immunstimulation assoziiert. Auch die Methylierung von FOXP, dem relevanten Transkriptionsfaktor für regulatorische T-Zellen, war bei Neugeborenen von Müttern mit Exposition zu Farmmilch signifikant erhöht. Diese Ergebnisse könnten bedeuten, dass bei fehlender mikrobieller Stimulation in früher Kindheit oder bereits intrauterin – wie auch bei den „Bauernstudien“ gezeigt – eine „gewisse Schwäche“ des Immunsystems des Neugeborenen besteht und so eine Entwicklung von Allergien durch adäquate Regulationsmechanismen wie z. B. durch regulatorische T-Zellen nicht verhindert werden kann. Auch Th17-Zellen konnten als wichtige Regulationszellen im Zusammenspiel mit Th1- und Th2-Zellen identifiziert werden. Diese Arbeit war Editor's Choice und wurde mit dem Klosterfrau Research Grant 2009 ausgezeichnet [13].

Die **Arbeitsgruppe von Gesine Hansen (MHH Hannover)** hat 2009 eine neuartige Methode zur phänotypischen und funktionellen Analyse von Zellen vorgestellt. Bei der "iterativen chip-basierten Zytometrie" (iCBC) handelt es sich um eine Technologie-Plattform, die in der Arbeitsgruppe selbst entwickelte, auf einer DNA-Beschichtung basierende Chips nutzt (Abb. 1). Diese Chips binden Zellen lebendig, unspezifisch und dauerhaft, so dass die Zellen im Gegensatz zur Durchflusszytometrie nach der Analyse nicht verloren gehen und über mehrere Monate lang gelagert und reanalysiert werden können. Die Methode erlaubt es, an beliebig geringen Zellzahlen (BAL, Feinnadel-Bi-

opsien, einzelne Stammzell-Kolonien etc.) eine praktisch unbegrenzte Anzahl von Markern pro Zelle schrittweise zu analysieren. Die Auswahl der Marker kann im Gegensatz zur herkömmlichen Zytometrie „online“ während der Analyse und damit basierend auf den vorhergehend analysierten Markern erfolgen. Damit werden Wissens-Generations-Zyklen erheblich verkürzt [14]. Auch funktionelle Tests wie Zytokin-Sekretion, Calcium-Flux oder die Kombinationen mit histologischen Färbungen wurden bereits etabliert. Auf Grundlage dieser Methode erfolgen momentan in der Arbeitsgruppe

nicht nur T-Zellen, sondern auch eine große Menge von NKT-Zellen. Zahlreiche Studien belegen, dass NKT-Zellen beim Pathomechanismus des Asthma bronchiale eine viel wichtigere Rolle zu spielen scheinen als bisher vermutet. Wir wissen heute, dass das Zytokin IL-25 die Th2-Polarisierung des Immunsystems verstärken und asthmatische Symptome wie Atemwegshyperreaktivität verursachen kann. Die **Arbeitsgruppe von Philippe Stock (Pädiatrische Pneumologie und Immunologie, Charité Universitätsmedizin Berlin)** konnte zeigen, dass eine Untergruppe von NKT-Zellen hierfür verantwort-

Iterative chip-basierte Zytometrie (iCBC)

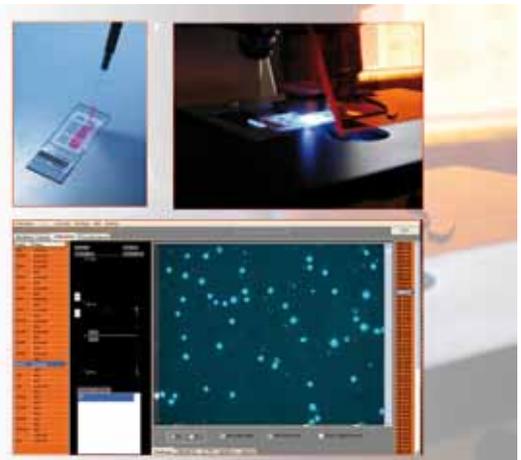


Abb. 1: Bei der „Iterativen chip-basierten Zytometrie“ (iCBC) werden Zellen auf eine DNA-Beschichtung aufgebracht und lebend per Durchflusszytometrie analysiert. Die Ergebnisse mehrerer Durchläufe können in Echtzeit am Bildschirm ausgewertet werden.

umfangreiche Analysen von humanen und murinen Zellen, beispielsweise des Lungengewebes oder der bronchoalveolären Lavage. Gesine Hansen hat 2009 die Leitung des Lungen-SFB587 an der MHH übernommen.

In der BAL-Flüssigkeit von Patienten mit allergischen Atemwegserkrankungen finden sich

lich zu sein scheint. Diese Arbeiten wurden 2009 veröffentlicht [15]. NKT-Zellen scheinen außerdem über eine Interaktion mit dem inhibitorischen Rezeptor PD-1 eine immunologische Toleranz gezielt zu verhindern und somit die Symptome einer allergischen Atemwegserkrankung zu verstärken, wie die Gruppe ebenfalls dieses Jahr

zeigen konnte [16]. Derzeitige Arbeiten beschäftigen sich mit Strategien, wie die Funktion von NKT-Zellen gezielt blockiert werden kann, um Erkrankungen wie Asthma bronchiale kausal zu therapieren. Am effektivsten scheint hier ein liposom-basiertes Therapieverfahren zu sein, das allergische Atemwegssymptome (bisher allerdings nur im Tiermodell) signifikant verhindern kann.

*Prof. Dr. med. Michael Kabesch
Medizinische Hochschule Hannover
Klinik für pädiatrische Pneumologie, Allergologie und Neonatologie
Carl-Neuberg-Str. 1
30625 Hannover
E-Mail: Kabesch.Michael@mh-hannover.de*

Literatur

- [1] Hartl D, Latzin P, Hordijk P, Marcos V, Rudolph C, Woischnik M et al. Cleavage of CXCR1 on neutrophils disables bacterial killing in cystic fibrosis lung disease. *Nat Med* 2007; 13: 1423–30.
- [2] Hartl D, He CH, Koller B, Da Silva CA, Kobayashi Y, Lee CG et al. Acidic mammalian chitinase regulates epithelial cell apoptosis via a chitinolytic-independent mechanism. *J Immunol* 2009; 182: 5098–106.
- [3] Da Silva CA, Chalouni C, Williams A, Hartl D, Lee CG, Elias JA. Chitin is a size-dependent regulator of macrophage TNF and IL-10 production. *J Immunol* 2009; 182: 3573–82.
- [4] Cobos-Correa A, Trojanek JB, Diemer S, Mall MA, Schultz C. Membrane-bound FRET probe visualizes MMP12 activity in pulmonary inflammation. *Nat Chem Biol* 2009; 5: 628–30.
- [5] Livraghi A, Grubb BR, Hudson EJ, Wilkinson KJ, Sheehan JK, Mall MA et al. Airway and lung pathology due to mucosal surface dehydration in β -epithelial Na⁺ channel-overexpressing mice: role of TNF- α and IL-4Ra signaling, influence of neonatal development, and limited efficacy of glucocorticoid treatment. *J Immunol* 2009; 182: 4357–67.
- [6] Mall MA. Role of the amiloride-sensitive epithelial Na⁺ channel in the pathogenesis and as a therapeutic target for cystic fibrosis lung disease. *Exp Physiol* 2009; 94: 171–4.
- [7] Rosenecker J, Naundorf S, Rudolph C. Airway surface liquid contains endogenous DNase activity which can be activated by exogenous magnesium. *Eur J Med Res* 2009; 14: 304–8.
- [8] Suttner K, Rosenstiel P, Depner M, Schedel M, Pinto LA, Ruether A et al. TBX21 gene variants increase childhood asthma risk in combination with HLX1 variants. *J Allergy Clin Immunol* 2009; 123: 1062–8, 8 e1–8.
- [9] Suttner K, Depner M, Klopp N, Illig T, Vogelberg C, Adamski J et al. Genetic variants in the GATA3 gene are not associated with asthma and atopic diseases in German children. *J Allergy Clin Immunol* 2009; 123: 1179–81.
- [10] Suttner K, Ruoss I, Rosenstiel P, Depner M, Pinto LA, Schedel M et al. HLX1 gene variants influence the development of childhood asthma. *J Allergy Clin Immunol* 2009; 123: 82–8 e6.
- [11] Schedel M, Frei R, Bieli C, Cameron L, Adamski J, Lauener R et al. An IgE-associated polymorphism in STAT6 alters NF-kappaB binding, STAT6 promoter activity, and mRNA expression. *J Allergy Clin Immunol* 2009; 124: 583–9, 9 e1–6.
- [12] Roeder T, Isermann K, Kabesch M. Drosophila in asthma research. *Am J Respir Crit Care Med* 2009; 179: 979–83.
- [13] Schaub B, Liu J, Hoppler S, Schleich I, Huehn J, Olek S et al. Maternal farm exposure modulates neonatal immune mechanisms through regulatory T cells. *J Allergy Clin Immunol* 2009; 123: 774–82 e5.
- [14] Hennig C, Adams N, Hansen G. A versatile platform for comprehensive chip-based explorative cytometry. *Cytometry A* 2009; 75: 362–70.
- [15] Stock P, Lombardi V, Kohlrantz V, Akbari O. Induction of airway hyperreactivity by IL-25 is dependent on a subset of invariant NKT cells expressing IL-17RB. *J Immunol* 2009; 182: 5116–22.
- [16] Akbari O, Stock P, Singh AK, Lombardi V, Lee WL, Freeman GJ et al. PD-L1 and PD-L2 modulate airway inflammation and iNKT-cell-dependent airway hyperreactivity in opposing directions. *Mucosal Immunol* 2009.

Aus der AG Kinderbronchoskopie (Sprecher: Prof. Dr. med. Thomas Nicolai, München)

Diagnostische BAL bei Immunsuppression



Thomas Nicolai, Karl Reiter
Dr. von Haunersches Kinderspital München

Die AG Bronchoskopie hat sich bereits seit 2008 mit der Anwendung der bronchoalveolären La-

vage (BAL) bei immunsupprimierten und immundefizienten Kindern mit neuen pulmonalen Infiltraten beschäftigt, vor allem bei Patienten, bei denen Pathogene durch nicht-invasive Verfahren nicht nachweisbar sind

und die klinisch nicht auf empirische Antibiose ansprechen. Es wurde damit begonnen, aktuelle Daten zur Nützlichkeit und zu den potenziellen Nebenwirkungen zu erheben. Hintergrund ist nicht nur die poten-

zielle Gefährdung dieser oft bereits sauerstoff-pflichtigen und dyspnoischen Patienten, sondern auch die Frage, ob sich durch jetzt zur Verfügung stehende mikrobiologische Verfahren, einschließlich PCR, wirk-

lich relevante Keimnachweise führen lassen.

Befunddokumentation

Die onkologisch/hämatologischen Behandlungs- und Prophylaxeschemata wurden in den vergangenen Jahren so verändert, dass bisher vorliegende Daten kaum noch relevant erscheinen. Die Arbeitsgruppe Bronchoskopie hat daher eine schematisierte Dokumentation der bei diesen Untersuchungen (die nach lokal etablierten Entscheidungskriterien je nach Klinik indiziert und durchgeführt werden) erhobenen Befunde begonnen. Hierzu werden ein Prä-BAL-Fragebogen (Zustand des Patienten, Vorbehandlung, Verdachtsdiagnosen, Indikationsgrund, Fragestellung) sowie ein Post-BAL-Fragebogen (standardisierte Dokumentation des Eingriffs und eventueller Probleme wie Hypoxie, klinische Verschlechterung, Nachbeatmung sowie des Ergebnisses und der klinischen Effektivität) erhoben. Zusätzlich wird zu einem späteren Zeitpunkt durch den Arzt, der die Untersuchung anfordert und den Patienten betreut, eine allgemeine Bewertung (klinische Relevanz der erhobenen Befunde, Therapieänderung, Risikoeinschätzung) vorgenommen. Die generelle Methodik wird in Abb. 1 zusammengefasst, in Abb. 2 ist ein typisches Beispiel für die an einem Zentrum routinemäßig verwendete Technik dargestellt und in Abb. 3 sind die Ergebnisse der einzelnen bis dahin aufgearbeiteten Patienten aufgelistet.

Bei immerhin sechs von elf Patienten wird eine Therapieänderung wegen des BAL-Befundes angegeben, ebenso wurden neue Erreger bei 6/11 Kindern ausschließlich in der BAL ent-

Zwischenergebnis BAL-Studie

- Indikation und Durchführung unverändert nach klinischer Routine
- Prä-BAL Fragebogen, Post-BAL standardisierte anonyme Dokumentation des Ergebnisses und der klinischen Effektivität
- Rücklauf bis 2009: n = 11

Abb. 1

Technik

- Anästhesie, ggf mit Maskenbeatmung
- Flexible Endoskope (2,8/3,6/6 mm)
- 4 x 1 ml/kg warme NaCl 0,9 %
- 2nd bis 4th Portionen poolen
- ungefilterte Probe für die Mikrobiologie aus dem Pool
- Möglichst auch quant. Bakteriologie
- bei diffusem Lungenbefall:
- rechter ML
- bei fokalem Befall:
- zuführender Bronchus

Abb. 2

Einzelheiten

Diagnose	Erreger nur BAL	Therapieänderung	benefit/NW
CGD			
LTx	x		grenzw
HSCT		x	akzept
AML M4	x	x	grenzw
jMML	x		grenzw
ALL, SCT	x	x	akzept
Neuroblastom	x	x	akzept
AML M4		x	akzept
ALL	x		grenzw
Z.n. KMT, Leber Tx, PTLD		x	akzept
LTx			akzept

Abb. 3

deckt. Das Risiko/Nutzen-Verhältnis wurde in 6/11 Fällen als akzeptabel, in 4/11 als grenzwertig beurteilt.

Die Studie läuft derzeit weiter, da diese relativ seltenen Patienten nur eine allmähliche Erreichung ausreichender Patientenzahlen möglich macht.

*Prof. Dr. med. Thomas Nicolai
Kinderklinik und Poliklinik im
Dr. von Haunerschen Kinderspital der LMU München
Lindwurmstr. 4
80337 München
E-Mail: Thomas.Nicolai@med.uni-muenchen.de*

*Dr. med. Karl Reiter
Kinderklinik und Poliklinik im
Dr. von Haunerschen Kinderspital der LMU München
Lindwurmstr. 4
80337 München
E-Mail: Karl.Reiter@med.uni-muenchen.de*

Aus der AG Lungenfunktion (Sprecher: PD Dr. Michael Barker, Berlin)

Drücken musste...! Lungenfunktionsprüfung im Vorschulalter



Michael Barker, HELIOS Klinikum Emil v. Behring, Berlin
Oliver Fuchs, Universitätsklinik für Kinderheilkunde, Inselspital, Bern

Kinder zwischen zwei und sechs Jahren stellen eine große Herausforderung in der pneumologischen Funktionsdiagnostik dar. Protrahierter Husten und rezidivierende obstruktive Episoden sind in dieser Altersgruppe sehr häufig und meistens transient, können aber auch den Beginn einer chronischen Asthma-Erkrankung darstellen. Obwohl sich die therapeutischen Ansätze unterscheiden, fehlen nach wie vor objektive Marker zur Differenzierung zwischen den beiden Phänotypen. Auch für junge Kinder mit Atembeschwerden aufgrund einer chronisch-neonatalen Lungenerkrankung oder einer Mukoviszidose wären sensitive Funktionsparameter zur Verlaufsbeurteilung und Therapiesteuerung hilfreich und wünschenswert.

Diagnostische Lücke

Bei Schulkindern, Jugendlichen und Erwachsenen sind atemphysiologische Messverfahren zur klinischen Diagnostik fest etabliert. Lungenfunktions-Mes-

sungen bei Säuglingen werden in spezialisierten Zentren aus wissenschaftlicher und zunehmend auch klinischer Indikation durchgeführt, oft unter Sedierung. Zwischen diesen Altersbereichen klafft jedoch eine „diagnostische Lücke“, die mit den natürlichen Eigenschaften von Vorschulkindern zusammenhängt: Sie sind leicht ablenkbar, emotional labil, können komplexe Abläufe und verbale Anforderungen nicht gut umsetzen und haben eine kurze Aufmerksamkeits- und Motivationsspanne. Wer einmal selbst versucht hat, einen Dreijährigen zur forcierten und vollständigen Ausatmung mit festem Lippenchluss ums Mundstück anzuleiten, kennt das Problem ... Geräte-Faktoren wie Totraum und Software sowie Unklarheiten über Qualitätskriterien und Normwerte haben ferner dazu beigetragen, dass vielerorts bei Kindern unter sechs bis sieben Jahren keine Lungenfunktion veranlasst wird.

Lungenfunktionsprüfung gelingt

Dies kann jedoch seit einigen Jahren nicht mehr als zeitge-

mäß gelten, vor allem nach der Publikation eines ausführlichen ATS/ERS-Arbeitsgruppenberichts [Beydon et al. *Am J Respir Crit Care Med* 2007; 175: 1304–1345]. Die Experten gehen in acht Kapiteln zunächst allgemeine Fragestellungen und Probleme systematisch durch, um dann einzelne Methoden vorzustellen und anhand der aktuellen Datenlage zu diskutieren. Dabei wird die Spirometrie ebenso abgehandelt wie Ruheatemanalyse, Unterbrecher-Technik, Oszillometrie, Gasauswasch-Methoden und bronchiale Provokationstestung. Fazit: Mit altersgerechter Anleitung und Methodik gelingt eine Lungenfunktionsprüfung einschließlich Bronchodilatation und Bronchoprovokation bei den meisten Vorschulkindern. Die genannten Verfahren unterscheiden sich in ihrem zeitlichen und technischen Aufwand, ihrer Reproduzierbarkeit, der Validität von Referenzwerten sowie ihrer Sensitivität und Spezifität zur Abgrenzung lungenkranker Kinder von Gesunden. Ergebnisse sollten möglichst als Standardabweichungs-Score ausgedrückt werden, über besonders geeignete Parameter (z. B.

FEV_{0,5}) und Test-Kombinationen liegen vielversprechende, aber noch unzureichende Daten vor.

Symposium bei der Jahrestagung

Mitglieder der AG Lungenfunktion der GPP bearbeiten momentan dieses Dokument mit dem Ziel, neueste Arbeiten einbeziehen und auf dieser Grundlage deutschsprachige Empfehlungen zum praktischen Vorgehen bei Vorschulkindern zu verfassen. Bei der Berliner Jahrestagung veranstaltet die Arbeitsgruppe ferner ein Symposium zu diesem Thema. Schließlich erinnert schon die Zeichnung von Heinrich Zille auf dem Programmheft an die Problematik der verbalen Anleitung zur forcierten Expiration ...

PD Dr. med. Michael Barker
Klinik für Kinder- und
Jugendmedizin, HELIOS
Klinikum Emil von Behring
Walterhöferstr. 11
14165 Berlin
E-Mail: michael.barker@
helios-kliniken.de

Aus der AG Lungentransplantation (Sprecher: Dr. med. Christian Benden, Zürich)

Internationale Kooperation bei der Kinderlungentransplantation



Christian Benden, Universitätsspital Zürich, Klinik für Pneumologie

In Deutschland, Österreich und der Schweiz werden Lungentransplantationen (LTx) nur bei weniger als einem Dutzend pädiatrischer Patienten (<18 Jahren) jährlich durchgeführt, die meisten bei Jugendlichen aufgrund einer fortgeschrittenen CF-Lungenerkrankung.

Weltweit wenige Kinderlungen-transplantationen

Laut dem letzten Bericht des Registers der International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT) wurden weltweit im Jahr 2006 87 und im Jahr 2007 93 pädiatrische LTx durchgeführt [1]. Die Anzahl der LTx bei Kindern <1 Jahr ist bereits seit vielen Jahren mit <10 pro Jahr klein, auch die Zahl der weltweit durchgeführten pädiatrischen LTx von Lebendspendern ist gemäß ISHLT Registry Report mit lediglich einer Operation jährlich zurzeit gering. Die Mehrzahl der LTx bei Kindern ≤ 5 Jahren sind in den letzten Jahren in Nordamerika durchgeführt worden. Die häufigste Indikation einer LTx bei Kindern >5 Jahren ist die CF, bei Kindern <5 Jahren sind die häufigsten Diagnosen idio-

pathische pulmonal-arterielle Hypertonie, idiopathische interstitielle Pneumonie, kongenitale Herzerkrankungen und Surfactantprotein-Defekte [2]. Die Resultate nach pädiatrischer LTx haben sich in den vergangenen Jahren verbessert. Bei Kindern, die zwischen 2002 und 2007 lungentransplantiert wurden, liegt das 1-Jahres-Überleben zurzeit bei 83 Prozent und das 5-Jahres-Überleben bei 50 Prozent [1]. In den Zentren, die aufgrund höherer Fallzahlen mehr Erfahrung haben, ist das Langzeitüberleben nach pädiatrischer LTx deutlich besser [2].

Internationaler Erfahrungsaustausch

Im Jahr 2007 meldeten 36 Zentren pädiatrische LTx beim ISHLT Registry. Da aber fast 90 Prozent aller Zentren nur <5 LTx bei Kindern jährlich durchführen, ist die internationale Kooperation der Zentren im Bezug auf den Erfahrungsaustausch von besonderer Bedeutung, um langfristig die Resultate nach Kinder-LTx weiter zu verbessern. Kooperation findet sowohl im wissenschaftlichen Beirat für pädiatrische Herz- und Lungentransplantation der ISHLT (Chair: Christian Benden, Zürich) als auch der International Pediatric

Lung Transplant Collaborative (IPLTC) (Präsident: Gary Visner, Boston) statt. Es ist das erklärte Ziel der IPLTC, die pädiatrischen LTx-Programme zu vereinigen und die Zusammenarbeit zwischen Kinderpneumologen, die Verantwortung in der Abklärung und Betreuung von Kindern und Jugendlichen mit einer LTx tragen, zu fördern. Die IPLTC bietet ein optimales Forum für den Austausch klinischer Kasuistiken, aber auch der wissenschaftlichen Kooperation. Mittlerweile ist auch eine Datenbank für Kinder-LTx am Children's Hospital St. Louis, Missouri, USA, etabliert worden, die allen Zentren innerhalb der IPLTC eine Mitarbeit ermöglicht. Zurzeit arbeiten 28 Zentren in Australien, Europa und Nordamerika in der IPLTC zusammen. Neben regelmäßigem Austausch von Informationen via E-Mails treffen sich Vertreter der einzelnen Zentren einmal im Jahr am Rande der ISHLT-Jahrestagung, das nächste Mal im Frühjahr 2010 in Chicago, USA. Bei den Treffen werden unter anderem wissenschaftliche Studien initialisiert. Bislang sind ausschließlich retrospektive Multizenterstudien von den IPTLC-Zentren publiziert worden, in Zukunft sind neben den retrospektiven auch prospektive Multizenterstudien geplant.

Studien der IPLTC-Zentren

Im Jahr 2009 wurden zwei Studien von den IPLTC-Zentren veröffentlicht, die die Komplikationen durch Cytomegalovirus und Infektionen mit respiratorischen Viren bei Kindern nach LTx untersuchen [3, 4]. Insgesamt treten Infektionen mit respiratorischen Viren nach LTx bei Kindern häufiger als bei Erwachsenen auf. Zu den Risikofaktoren gehören laut der Studie das junge Alter der Patienten und alle Diagnosen außer der CF. Die Infektionen mit respiratorischen Viren sind assoziiert mit einem verminderten 1-Jahres-Überleben nach der Transplantation. In einer weiteren IPLTC-Studie mit fast 400 Patienten wurde untersucht, ob minimale akute Abstoßung Einfluss auf die Entwicklung chronischer Abstoßung und das 1-Jahres-Überleben nach der Transplantation hat. In der Studie konnte gezeigt werden, dass eine einzelne Episode minimaler akuter Abstoßung (Grad A1) nicht mit einem höheren Risiko der Entwicklung chronischer Abstoßung im ersten Jahr nach LTx assoziiert ist; allerdings ist das Risiko einer chronischen Abstoßung bereits erhöht bei einer oder mehreren Episoden leichter akuter Abstoßung (Grad A2) [5].

Sehr nützliche weiterführende Informationen bezüglich Zuweisung, Abklärung und Nachsorge bei der pädiatrischen LTx sind gerade kürzlich veröffentlicht worden, unter anderem in der Reihe European Respiratory Monograph [2] und Proceedings of the American Thoracic Society [6]. Zusätzliche Informationen zum Thema bietet der neue „Educational Track“ für Kinderpneumologie der European Respiratory Society [http://www.ers-education.org/pages/default.aspx?id=1464].

OA Dr. med. Christian Benden
Universitätsspital Zürich
Klinik für Pneumologie
Rämistr. 100
8091 Zürich, Schweiz
E-Mail: christian_benden@yahoo.de

Literatur:

- [1] Aurora P, Edwards LB, Christie JD et al. Registry of the international society for heart and lung transplantation: twelfth official pediatric lung and heart/lung transplantation report – 2009. *J. Heart Lung Transplant.* 2009; 28: 1023–1030
- [2] Benden C, Aurora P. Paediatric aspects of lung transplantation. *Eur. Respir. Mon.* 2009; 45: 251–265
- [3] Danziger-Isakov LA, Worley S, Michaels MG, et al. The risk, prevention, and outcome of cytomegalovirus after pediatric lung transplantation. *Transplantation* 2009; 87: 1541–1548
- [4] Liu M, Worley S, Arrigain S et al. Respiratory viral infections within one year after pediatric lung transplant. *Transpl. Infect. Dis.* 2009; 11: 304–312
- [5] Benden C, Faro A, Worley S et al. Minimal acute rejection in pediatric lung transplantation – does it matter? *Pediatr. Transplant.* (Im Druck)
- [6] Sweet SC. Pediatric lung transplantation. *Proc. Am. Thorac. Soc.* 2009; 6: 122–127

Aus der AG Mukoviszidose
(Sprecher: Prof. Dr. med. Frank-Michael Müller, Heidelberg)

Aktueller Stand der Leitlinieninitiative Mukoviszidose



Lutz Nährlich, Univ.-Kinder- und Jugendklinik Erlangen
Ernst Rietschel, Kinderklinik der Uniklinik Köln
Frank-Michael Müller, Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin III, Heidelberg

Leitlinie „Diagnose der Mukoviszidose“

Auf dem gemeinsamen Treffen der Leitliniengruppen in Frankfurt im Februar 2009 wurde angesichts einer Vielzahl aktueller Leitlinien (Tab. 1) auf dem Gebiet der Diagnose der Mukoviszidose eine Festlegung auf eine S2-Konsensus-Leitlinie getroffen. Da die Diskussion und Literaturbeurteilung im GBA im Hinblick auf das Neugeborenen-screening schon weit fortgeschritten war, verzichtete man zunächst auf eine Einbeziehung des Screenings in die Leitlinie. Gemeinsam mit den Mitgliedern der Leitliniengruppe wurde eine Einbeziehung weiterer Fachgesellschaften beschlossen. Dies wurde im Laufe des Sommers 2009 umgesetzt. Mittlerweile sind elf Fachgesellschaften an der Leitlinie beteiligt. Im Mai 2009 wurde die Leitlinie bei der AWMF angemeldet. Es etablierten sich die Arbeitsbereiche „Klinik“ (Dr. Nährlich), „Genetik“ (Prof. Stuhmann-

Spangenberg), „Schweißtest“ (Dr. Nährlich), „Elektrophysiologie“ (Dr. Derichs) und „Algorithmus“ (Dr. Nährlich). Die von den jeweiligen Leitern vorgeschlagenen Fragen wurden gemeinsam diskutiert und kon-

sentiert. Es folgte eine Literaturrecherche für die Leitlinien und für ausgewählte Themen. Die Statements wurden über die Plattform „Leitlinienportal“ der Charite Berlin diskutiert. Am 11. September 2009 fand in

Aktuelle Leitlinien zu Diagnoseverfahren

- European Cystic Fibrosis Society (ECFS) (2006)
- DeBoeck. Cystic fibrosis: terminology and diagnostic algorithms. *Thorax* 2006; 61: 627–35.
- Cystic fibrosis Foundation (CFF; USA) (2008)
- Farrell: Guidelines for diagnosis of cystic fibrosis in newborns through older adults. *J Ped* 2008; 153: S4–S14.

Genetik

- ECFS: Castellani. Consensus on the use and interpretation of cystic fibrosis mutation analysis in clinical practice. *JCF* 2008.
- CF-Network und EurGentest: Dequeker. Best practice guidelines for molecular genetic diagnosis of cystic fibrosis and CFTR-related disorders – updated recommendation. *Eur J Hum Genet* 2009.
- Deutsche Gesellschaft für Humangenetik. Leitlinie zur Molekulargenetischen Diagnostik der Cystischen Fibrose. Medgen 2009.

Schweißtest

- Green. Guidelines for the performance of the sweat test for the diagnosis of cystic fibrosis. *Ann Clin Biochem* 2007
- LeGrys. Diagnostic sweat testing: the Cystic fibrosis Foundation guidelines. *J Pediatr* 2007 (in Anlehnung an NCCLS-Guidelines 2000)

Tab. 1

Hannover eine Konsensuskonferenz unter Moderation von PD Dr. Sitter aus Marburg statt. Die lebhafteste und konstruktive Diskussion ergab wichtige Impulse zur Konsentierung, aber auch neue Aspekte.

Das überarbeitete Manuskript soll im Januar 2010 in der Leitliniengruppe diskutiert und konsentiert werden, bevor es an die Vorstände der beteiligten Fachgesellschaften zur Beurteilung weitergeleitet wird. Eine Veröffentlichung ist noch für 2010 geplant.

Leitlinie „Lungenerkrankung der Mukoviszidose“

Nach dem ersten gemeinsamen Leitlinientreffen in Frankfurt haben einzelne der Arbeitsgruppen erste Stichwörter und klinische Fragestellungen formuliert. Aufgrund der Komplexität der Thematik mit einer großen Anzahl bereits vorhandener internationaler Leitlinien, Konsensusempfehlungen und Literatur wurde besprochen, das erste Modul mit einem klar umschriebenen Teilprojekt zur „Diagnostik und

Therapie beim ersten Nachweis von *Pseudomonas aeruginosa*“ zu beginnen. Für die Leitlinien- und Literaturrecherche sowie die DELBI-Bewertung haben freundlicherweise Frau Dr. Bend und Frau Dr. Hafkemeyer vom Mukoviszidose-Institut in Bonn ihre Unterstützung zugesagt. Für die sich dann anschließende Literatur- und Leitlinienbewertung sowie die Formulierung von Schlüsselempfehlungen für die erste Konsensuskonferenz wird derzeit noch eine professionelle Unterstützung gesucht. Die di-

rekte Kommunikation der Mitarbeiter läuft wieder über das Leitlinienportal der Charite in Berlin. Aktuell wird der Fragenkatalog noch präzisiert und überarbeitet. Für den Sommer 2010 ist die zweite Konsensuskonferenz geplant.

*Dr. med. Lutz Nährlich
Universitätsklinikum Erlangen,
Kinder- und Jugendklinik
Loschgestr. 15
91054 Erlangen
E-Mail: lutz.naehrlich@uk-
erlangen.de*

Aus der AG Niedergelassene Kinderpneumologen (Sprecher: Dr. med. Christoph Runge, Hamburg)

Bundesarbeitsgemeinschaft Pädiatrische Pneumologie e.V. gegründet



Christoph Runge, CF-Zentrum Altona

Die AG Niedergelassene Kinderpneumologen in der GPP (AGNL) ist ein Zusammenschluss von über 150 niedergelassenen Kinder- und Jugendärzten, die Mitglied in der GPP sind. Im vergangenen Jahr bemühte sich die AG um die weitere Etablierung und Absicherung der ambulanten pädiatrisch-pneumologischen Arbeit in der Niederlassung. Vordringlich ist dabei, eine berufspolitische Interessenvertretung der Kinderpneumologen zu etablieren. Da solche berufspolitischen

Aufgaben nicht zum satzungskonformen Aufgabengebiet der GPP gehören und sie darüber hinaus keine bundesdeutsche, sondern eine deutschsprachige, europäische und wissenschaftliche Gesellschaft ist, war es erforderlich, eine eigenständige Vereinigung zu gründen.

Am 5. September 2009 wurde in Berlin die Bundesarbeitsgemeinschaft Pädiatrische Pneumologie (BAPP) e.V. i.G. gegründet. Die 42 Gründungsmitglieder sind niedergelassene Pädiatrische Pneumologen. Mittlerweile ist die BAPP auf fast 90 Mitglieder angewachsen, die sich

fast vollständig aus den Reihen der AG Niedergelassene der GPP rekrutieren.

Die von einer Arbeitsgruppe vorbereitete Satzung wurde mit nur geringfügigen Änderungen von der Versammlung verabschiedet. Außerdem wurden der Vorstand und zwei Kassenprüfer gewählt. Der Eintrag in das Vereinsregister in Hamburg wurde durchgeführt.

Somit wurde, entsprechend dem Verfahren in der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie (DGPK), ein Verein der niedergelassenen Pädiatrischen Pneumologen gegründet, der –

wie bei den Kinderkardiologen – eigene berufspolitische Aktivitäten entfalten kann, aber weiter mit der „Muttergesellschaft“ GPP verbunden bleibt. Der Vorsitzende des Bundesverbandes niedergelassener Kinder- und Jugendkardiologen e.V. sitzt beispielweise als „geborenes“ Mitglied im Vorstand der DGPK!

Die Ziele der BAPP

Primäres Ziel der BAPP ist es, die Pädiatrische Pneumologie in der Niederlassung in ihrer Existenz zu sichern. Dazu gehören praxisbezogene Fort-

und Weiterbildung, Maßnahmen zur Qualitätssicherung und zur wirtschaftlichen Absicherung der niedergelassenen Pädiatrischen Pneumologen. Die Ziele der BAPP können nur im Verbund mit starken Partnern erreicht werden! Hierzu gehören vor allem die GPP, die Bundesarbeitsgemeinschaft schwerpunktorientierte Pädiatrie (BsP), der Berufsverband der Kinder und Jugendärzte Deutschlands (BVKJ) und der Bundesverband der Pneumologen (BdP). Gerade in diesem Zusammenspiel gilt es aber auch, der niedergelassenen Pädiatrischen Pneumologie eine hörbare Stimme zu geben.

In der Satzung wird u. a. aufgeführt, dass die Kooperation mit der GPP ein Vereinsziel ist. Aus der Sicht der niedergelassenen Kinderpneumologen wäre die Verknüpfung über ein institutionalisiertes kooptiertes Vorstandsmitglied zu wünschen (analog der DGPK).

Die BAPP hat zudem das Angebot, sich als weiterer Verband mit dem pneumologischen Dachverband BdP zu assoziieren. Der BdP ist ein Verein „Juristischer Personen“ (d. h. die Landesverbände der internistischen Pneumologen und die BAPP schließen sich unter einem „Dach“ zusammen).

Der Vorstand

Von den Mitgliedern der Gründungsversammlung wurde ein Vorstand gewählt, dessen Mitglieder in verschiedenen Funktionen auch in anderen Verbänden aktiv sind. Zudem repräsentieren die Vorstandsmitglieder das derzeit noch sehr heterogene Tätigkeitsbild des Kinderpneumologen („Gemischte hausärztlich-fachärztliche Praxis“, „Vollzeit-Kinderpneumologen“, Praxis-Gemeinschaft mit

internistischem Pneumologen usw.). Der geschäftsführende Vorstand ist identisch mit dem Vorstand der AG Niedergelassene Kinderpneumologen in der GPP. Der gesamte BAPP-Vorstand repräsentiert verschiedene Regionen Deutschlands und viel Engagement in Bereichen, mit denen die niedergelassene Pädiatrische Pneumologie sich in stetigem Austausch befindet.

Wie geht es weiter?

Die BAPP befindet sich derzeit in der Konsolidierungsphase nach der Gründung. Es gilt in der kommenden Zeit, das Verhältnis zu den wichtigen Partnern (GPP, BsP, BVKJ, BdP) zu

definieren. Wunsch der BAPP ist es, auch im Vorstand der GPP fest vertreten zu sein. Auch möchte die BAPP die Klammer zum Bundesverband der Pneumologen (BdP) bilden: So können sicher Synergien (wie bislang bei der GOÄ-Gestaltung, dem Streiten für ein DMP-Asthma für Kleinkinder usw.) zum Vorteil der Internistischen und Pädiatrischen Pneumologie genutzt werden. Obendrein wird sich die BAPP ebenso auf Landesebene zusammen finden müssen, um lokal Einfluss auf Entwicklungen in den jeweiligen KV-Bereichen nehmen zu können. Sie wird sich ebenso um Fragen der Qualitätssicherung wie auch der Versorgung zu kümmern haben. Auch wird

sich die BAPP mit dem Gedankenaustausch um einen möglichen Beitrag zur Weiterbildung in der Pädiatrischen Pneumologie in deren hochspezialisierten Praxen beschäftigen müssen. Die AG niedergelassener Kinderpneumologen in der GPP, die zu einer Zeit gegründet wurde, als es noch keine geregelte Weiterbildung zum Kinderpneumologen gab, soll in der Bundesarbeitsgemeinschaft Pädiatrische Pneumologie BAPP e.V. aufgehen.

*Dr. med. Christoph Runge
CF-Zentrum Altona
Friesenweg 2
22763 Hamburg
E-Mail: christoph.runge@
googlemail.com*

Aus der AG Pneumologische Rehabilitation (Sprecher: Dr. med. Thomas Spindler, Wangen)

Evidenzbasierte Therapiemodule in der Rehabilitation von Kindern und Jugendlichen



Thomas Spindler, Fachkliniken Wangen

Am 24. und 25. Juni 2009 trafen sich Vertreter der

Universität Würzburg und der Deutschen Rentenversicherung (DRV) Bund mit Experten aus dem Bereich der Kinderreha-

bilitation in Berlin. In vier Arbeitsgruppen wurden evidenzbasierte Therapiestandards für die Diagnosen Adipositas, Asth-

ma und Neurodermitis erarbeitet. Die Therapiestandards bestehen pro Indikation aus ca. 15 evidenzbasierten Therapiemodulen (ETMs), denen entsprechende Codes für therapeutische Leistungen (KTLs) zugeordnet sind. Diese ETMs sollen als therapeutische Profile für künftige Anforderungen an von der DRV belegte Rehabilitationskliniken für Kinder und Jugendlichen dienen. Aufgabe der Arbeitsgruppen war es, auf der Basis einer vorliegenden Evidenzrecherche, einer Auswertung von therapeutischen Leistungen der belegten Kliniken sowie einer vorausgegangenen Klinikbefragung diese Therapiemodule zu erarbeiten, d. h. Zielsetzungen, Inhalte, Therapiedauer, Häufigkeit und Differenzierung nach Altersgruppen festzulegen. Im Plenum wurden dann die Vorschläge der Arbeitsgruppen beraten und entschieden. Erwartet wird demnach eine Therapiedauer von wöchentlich ca. 16 bis 19 Stunden. Da nur die Leistungen aufgenommen wurden, für die es Codes gibt, ist das tatsächliche Angebot noch größer. Von den KTL-Codes sind nämlich die meisten der ärztlichen Leistungen, der Schulunterricht u. a. nicht erfasst.

Ergebnisse

Ergebnisse des Workshops waren: Die Patientenschulungsstandards der medizinischen Fachgesellschaften AG Asthmaschulung und AG Neurodermitisschulung wurden in Inhalt und Umfang komplett übernommen. Dies bedeutet eine erhebliche Ausdehnung der bisherigen Vorgaben. Entspannung und Ernährungsberatung bei Asthma entfallen ganz. Ausbildungs- und Berufsberatung soll insbesondere bei der Alters-

gruppe der 14- bis 18-jährigen Patienten umfangreicher durchgeführt werden. Eine Information über Alltagsdrogen sowie ein Tabakentwöhnungsangebot bei Asthma werden erwartet.

Weiteres Vorgehen

Die DRV Bund formuliert in Zusammenarbeit mit der Uni Würzburg die Therapiemodule aus und gibt sie zur abschließenden Stellungnahme an die Experten. 2010 wird es für alle Rehabilitationskinderkliniken eine Einführungsveranstaltung geben, anschließend folgt eine zwölf- bis 18-monatige Pilotphase. Nach einer entsprechenden Auswertung soll dann wahrscheinlich 2012 die Routinephase folgen.

Beurteilung

Die neuen ETMs stellen eine erhebliche Steigerung der quantitativen und qualitativen Anforderungen an von der DRV belegte Kliniken dar. Wenn diese Module nicht nur mit Worten, sondern auch mit Inhalt gefüllt werden, kann dies ein großer Schritt in Richtung Qualitätsverbesserung darstellen.

Rehabilitation von jüngeren Schulkindern durch die Deutsche Rentenversicherung

Die Deutsche Rentenversicherung engagiert sich in besonderer und qualifizierter Weise in der Rehabilitation von Kindern und Jugendlichen. Dies ist oft auch aufgrund der im Vergleich zu anderen Kostenträgern hervorragenden Qualitätssicherung der Maßnahmen besonders begrüßenswert und für die Gesundheit von chronisch kranken Kindern und Jugendlichen unabdingbar. Bei Vorschulkindern erfolgt die

Rehabilitation in Begleitung der Eltern bzw. Mütter/Väter. Diese erhalten im Rahmen der Rehabilitation dann Schulungen und Verhaltenstraining im Umgang mit der chronischen Erkrankung ihrer Kinder.

Bei älteren Kindern besteht ebenfalls grundsätzlich die Möglichkeit der Begleitung, soweit dies medizinisch indiziert ist. Dies gilt insbesondere dann, wenn

- das Erfordernis des Erlernens von Verhaltenstechniken für die Behandlung des Kindes am Wohnort besteht,
- die unterstützende Hilfe der Begleitperson zum Erreichen des Rehabilitationserfolges erforderlich ist.

Erkrankungen wie Asthma bronchiale, Mukoviszidose oder andere chronische Erkrankungen der Atemwege erfordern auch bei jüngeren Schulkindern die Unterstützung ihrer Eltern für eine zufriedenstellende Krankheitsbewältigung und ein adäquates Krankheitsmanagement.

Derzeit zeigen Erfahrungen von verordnenden Ärzten und auch Eltern, dass die medizinische Notwendigkeit einer Begleitperson bei jüngeren Schulkindern (beginnendes Schulalter bis zehn Jahre) zunehmend verneint wird. Deswegen kommt eine große Anzahl medizinisch notwendiger Rehabilitationsmaßnahmen für unsere chronisch kranken Kinder nicht zustande. Die Mitaufnahme einer Begleitperson ist aber bei vielen jüngeren Schulkindern mit chronischen Erkrankungen für einen dauerhaften Rehabilitationserfolg notwendig. Dies kann folgendermaßen begründet werden:

Medizinisch:

Der Umgang mit einer chronischen Erkrankung mit all den

daraus resultierenden komplexen Verhaltensmodalitäten kann ohne Unterstützung einer in ähnlicher Weise geschulten Bezugsperson keinesfalls von Kindern im Alter zwischen sechs und zehn Jahren selbstständig gemanagt werden. Hierfür ist im häuslichen Umfeld immer die Unterstützung der Eltern bzw. der Bezugspersonen erforderlich. Dies betrifft alle chronischen Erkrankungen; beispielhaft seien hier genannt

- Physiotherapie und autogene Drainage bei Mukoviszidose,
- Vermeidung und Verhaltensbeobachtung bei Asthma bronchiale,
- Unterstützung der Hautpflege bei schubweise verlaufender Neurodermitis,
- Ernährungsberatung und Umstellung der häuslichen Ess- und Kochgewohnheiten bei Kindern mit schweren Nahrungsmittelallergien.

Auch **psychologisch** ist hier in den vergangenen zehn bis 15 Jahren sicherlich ein deutlicher Paradigmenwechsel eingetreten. So besteht seitens der pädiatrischen und psychologischen Fachgesellschaften die Überzeugung, dass eine mehrwöchige Trennung für ein Kind in diesem Alter nicht zumutbar ist. Gerade bei chronischen Erkrankungen besteht eine intensivierte Mutter-Kind-Beziehung, die zu einem großen Teil dazu führt, dass Kinder mit schweren chronischen Erkrankungen von ihren Bezugspersonen nicht über mehrere Wochen hinweg der Verantwortung einer Fremdinstitution überlassen werden.

Die Deutsche Rentenversicherung, die sich ja um die Qualität der Kinderrehabilitation in Deutschland sehr verdient gemacht hat, sollte die Proble-

matik der Mitaufnahme von Begleitpersonen bei Kindern zwischen sechs und zehn Jahren grundsätzlich überdenken und im Sinne des Wohles unserer chronisch kranken Kinder und ihrer Familien eine Strategieänderung durchführen. Aus kinderpneumologischer Sicht sind

nur so eine ganzheitlich orientierte rehabilitative Behandlung dieser Patientengruppe möglich und eine Nachhaltigkeit und Kontinuität der Maßnahme auch im häuslichen Umfeld gewährleistet.

Die verordnenden Kinder- und Jugendärzte sollten bei dieser

Altersgruppe bereits im Antrag eine dezidierte Begründung zur Mitaufnahme der Begleitpersonen einfügen, um unnötige Hindernisse für die Patienten und daraus resultierende Widerspruchsverfahren oder gar das Nichtantreten der Maßnahmen zu verhindern.

*Dr. med. Thomas Spindler
Fachklinik Wangen,
Waldburg-Zeil-Kliniken
Am Vogelherd 14
88239 Wangen
E-Mail: TSpindler@wz-
kliniken.de*

Aus der AG Seltene Lungenerkrankungen (Sprecher: Prof. Dr. med. Matthias Griese, München)

Diagnose- und Therapiesicherung von seltenen und interstitiellen Lungenerkrankungen



Matthias Griese, Dr. von Haunersches Kinderspital München

Die AG Seltene Lungenerkrankungen hat sich auf der GPP-Tagung 2009 als eigene Arbeitsgruppe formiert. Da fast alle Kinder mit seltenen Lungenerkrankungen im Rahmen ihrer Diagnostik auch bronchoskopisch untersucht werden, ist eine enge Kooperation mit der AG Kinderbronchoskopie sinnvoll. Die Treffen der AG Seltene Lungenerkrankungen im Rahmen der Jahrestagung der GPP werden entsprechend zusammen mit der AG Kinderbronchoskopie abgehalten. Während der Mitgliederversammlung wurde Prof. Dr.

Matthias Griese, München, zum Vorsitzenden der neu gegründeten AG gewählt. Als Stellvertreter amtieren Dr. Nicolaus Schwerk, Hannover, und Dr. Johannes Schulze, Frankfurt am Main.

Arbeitsschwerpunkte

Die AG hat folgende Arbeitsschwerpunkte:

- Bearbeitung und Sammlung aller seltenen oder ungewöhnlichen Lungenerkrankungen im Neugeborenen-, Kindes- und Jugendalter
- Optimierung von Diagnose und Management im Langzeitverlauf

- Unterstützung des Kinderlungenregisters mit Biobank
- Förderung der Grundlagen- und translationalen Erforschung aller seltenen, „verwaisten“ Lungenerkrankungen
- Effektivität der eingesetzten Untersuchungs- und Behandlungsmethoden in prospektiven multizentrischen Studien
- Komplikationsdokumentation, Sicherheits- und Methodenfragen
- Organisation von Ausbildungs- und Weiterbildungsrichtlinien bzw. Workshops und Kursen
- Enge Zusammenarbeit mit der AG Kinderbronchoskopie

Stuserhebung und Langzeitverlauf von Kindern mit biopsierter interstitieller Lungenerkrankung

Konkret befasst sich die AG mit dem Projekt „Stuserhebung und Langzeitverlauf von Kindern mit biopsierter interstitieller Lungenerkrankung“. Für die Arbeit an diesem Projekt haben sich bisher insbesondere die Zentren Hamburg, Hannover, Frankfurt und München eingebracht und Fälle aus ihren Archiven zusammengesucht. Der Status wurde Ende Oktober zusammengetragen und es wur-



Fall: Zentrale Zyanose seit drei Jahren zunehmend, Trommelschlägelfinger, an den Wangen, am Handrücken und auf dem rechten Ringfinger Teleangiektasien; Orthodeoxia (Abfall der O₂-Sättigung beim Aufstehen aus dem Liegen), Belastungsdyspnoe, rezidivierend Nasenbluten.

Welche Verdachtsdiagnose haben Sie?

den die Parameter diskutiert, die von den Patienten vorliegen sollen. Ziel dieses Projektes ist die Identifikation aller Kinder, die eine Lungenbiopsie erhalten haben, die Kategorisierung der Erkrankungen gemäß neuer Nomenklatur sowie die Beurteilung des Langzeitverlaufs dieser Patienten.

Dazu sollen sämtliche bisher durchgeführten Lungenbiopsien der letzten 20 Jahre in jedem Zentrum gesichtet werden. Biopsien, die aufgrund onkologischer Fragestellungen erfolgten, werden aussortiert. Dann werden Geschlecht, ethnischer Hintergrund, Konsanguinität und Familiarität, Alter bei Diagnose, respiratorisches Versagen sowie Therapie und weitere Diagnosen ermittelt. Entscheidend sind das Einbringen der Lungenbiopsie, aktueller und alter CT-Untersuchungen und EDTA-Blut sowie natürlich das Einverständnis der Patienten oder Angehörigen.

Schon mehrfach wurde über die E-Mail-Verteiler der AG Kinderbronchoskopie und der AG Seltene Lungenerkrankungen auf das Projekt aufmerksam ge-

macht und für die aktive Mitarbeit geworben. Interessenten wenden sich bitte an Matthias Griese.

Kooperation mit dem Kinderlungenregister

Die AG Seltene Lungenerkrankungen kooperiert auch mit dem Kinderlungenregister, einem vom BMBF geförderten Projekt zur Sammlung und Archivierung aller seltenen Lungenerkrankungen. In diesem Projekt werden vor allem administrative Aufgaben wie die Erstellung eines Datenschutzkonzepts, die Etablierung der Website, die Arbeit am Data-Capture-System und die Strukturierung der Datenbank, das Schreiben des Ethikantrags usw. vorgebracht. Analog zum bewährten Vorgehen bei vielen anderen BMBF-geförderten Registerprojekten wurde zur Minimierung der bürokratischen Hürden parallel der Verein Kinderlungenregister gegründet. Hierdurch wird es möglich sein, ein sicheres Melde- und Sammelsystem anbieten zu können, das den Arbeitsaufwand der einsendenden Beteiligten minimiert.

Gleichzeitig und unabhängig von diesen Aktivitäten haben wir das bewährte Diagnostikprogramm bei interstitiellen Lungenerkrankungen aufrechterhalten können (www.ped-pneumology.de). Erfreulicherweise hat der Vorstand der GPP beschlossen, die Weiterentwicklung des Kinderlungenregisters explizit und langfristig signifikant zu unterstützen. Diese Unterstützung ist für die nächsten Jahre unabdingbar notwendig, wenn das System es schaffen soll, sich so zu etablieren, dass es die vorgesehene Arbeit leisten und sich selbst durch Drittmittelanträge halten kann.

Selbstverständlich freuen wir uns

- über den Input von Fällen (Motto: Jeder seltene Fall ist ein Muss für das Register mit Biobank, sonst ist er verloren für die Ewigkeit),
- über Ärztinnen und Ärzte, die Interesse haben, an speziellen Fragestellungen mitzuarbeiten.
- Ferner rufen wir auf, neue Forschungsthemen zu formulieren und auf unserer AG-Sitzung in Berlin einzubringen.

Was soll gemeldet werden?

- Alle Kinder mit einer diagnostischen Lungenbiopsie zur Abklärung ihrer Lungenerkrankung
- Alle Kinder < 18 Jahren mit chronischer (> 6 Wochen Dauer) seltener Lungenerkrankung: Seltene Primärerkrankungen des Lungenparenchyms (Interstitielle Pneumopathien, exogen allergische Alveolitis, Alveolarproteinose, Lungenhäm siderose, Mikrolithiasis, Lipidpneumonien), seltene Systemerkrankungen mit bedrohlicher Auswirkung auf die Lunge (Sarkoidose,

angeborene Stoffwechselerkrankungen), seltene angeborene Atemregulationsstörungen (Undine-Syndrom, Familiäre Dysautonomie), seltene Fehlbildungen der Lunge und des pulmonalen Gefäßsystems

- Alle reifen Neugeborenen (ab 38. SSW) mit unklarer chronischer respiratorischer Insuffizienz
- Was wird gesammelt?
- Klinische Daten, CT, Biomaterial

*Prof. Dr. med. Matthias Griese
Kinderklinik und Kinderpoliklinik im Dr. von Haunerschen Kinderspital der Universität München
Lindwurmstr. 4
80337 München
E-Mail: Matthias.Griese@med.uni-muenchen.de*

Liste der Weiterbildungsstätten in Deutschland

Stadt	Klinik/Praxis	Weiterbildungsbefugter	Voraussetzung/WB-Stellen	Dauer	Bemerkungen
Baden-Württemberg (Zusatz-WB)					
Aalen	Ostalklinikum	Prof. Dr. J. Freihorst	erfüllt / 1 WB-Stelle	36 Monate	
Bretten	Praxis	Dr. R. Knecht	erfüllt	12 Monate	
Freiburg	St. Josefskrankenhaus	Prof. Dr. J. Forster	neu beantragt		
Freiburg	Univ.-Kinderklinik	Prof. Dr. M. Kopp	erfüllt / 1 WB-Stelle	36 Monate	
Heidelberg	Univ.-Kinderklinik	Prof. Dr. A. Kulozik	erfüllt	36 Monate	
Heilbronn	SLK-Kliniken	Dr. N. Geier	Ausweitung auf 24 Monate	12 Monate	beantragt
Karlsruhe	Städt. Klinikum	Prof. Dr. J. Kühr	erfüllt	36 Monate	
Mannheim	Praxis	Dr. M. Dahlheim	erfüllt / 1 WB-Stelle	18 Monate	
Tübingen	Univ.-Kinderklinik	Dr. W. Baden	erfüllt / 1-2 WB-Stellen	36 Monate	
Tübingen	Univ.-Kinderklinik	Dr. H. Rebmann	erfüllt / 1-2 WB-Stellen	36 Monate	
Villingen-Schwenningen	Schwarzwald-Baar-Klinikum	PD Dr. M. Henschen	erfüllt / 2 WB-Stellen	36 Monate	
Wangen	Fachklinik Wangen	Dr. T. Spindler	erfüllt / 2 WB-Stellen	36 Monate	
Wiesloch	Praxis	Dr. M. Grolig	erfüllt	18 Monate	
Bayern (Schwerpunkt)					
Augsburg	Kinderklinik am Josephinum	Dr. B. Welzenbach	erfüllt	36 Monate	
Augsburg	Kinderklinik am Klinikum	Dr. M. Gerstlauer	Ausweitung auf 36 Monate	18 Monate	beantragt
Eckental	Praxis	Dr. A. Schaaff	erfüllt / 1 WB-Stelle	18 Monate	
Erlangen	Univ.-Kinderklinik	Prof. Dr. Th. Zimmermann	erfüllt / 1-2 WB-Stellen	36 Monate	
Gaißach	Kinderfachklinik Gaißach	Prof. Dr. C.P. Bauer	erfüllt / 2 WB-Stellen	36 Monate	
Geretsried	Praxis	Dr. F. Bundscherer/Dr. K. Steins	erfüllt	12 Monate	
München	Univ.-Kinderklinik Schwabing	Dr. A. Grübl	erfüllt / 1-2 WB-Stellen	36 Monate	Engpass Bronchosk.
München	Praxis	Dr. C. Metscher	erfüllt	6 Monate	
München	v. Haunersches Kinderspital, Univ.-Kinderklinik	Prof. Dr. D. Reinhardt	erfüllt	36 Monate	
Würzburg	Praxis	Dr. W. Brosi	erfüllt / 1 WB-Stelle	12 Monate	
Würzburg	Univ.-Kinderklinik	Prof. Dr. H. Hebestreit	erfüllt/ 2-3 WB-Stellen	36 Monate	
Berlin (Zusatz-WB)					
Berlin	Praxis	Dr. C.E.M. Christ-Thilo	erfüllt	6 Monate	
Berlin	Praxis	Dr. D. Eichmann	erfüllt	12 Monate	
Berlin	Praxis	Dr. U. Klettke	erfüllt	12 Monate	
Berlin	DRK-Kliniken Berlin-West	Prof. Dr. B. Niggemann	erfüllt	24 Monate	
Berlin	Praxis	Prof. Dr. K.P. Paul	erfüllt / 1 WB-Stelle	18 Monate	
Berlin	Kinderklinik Berlin-Buch	Dr. Th. Biedermann	erfüllt	24 Monate	
Berlin	Sana Klinikum Lichtenberg	Prof. Dr. V. Stephan	erfüllt	36 Monate	
Berlin	Univ.-Kinderklinik Charité	Prof. Dr. U. Wahn	erfüllt	36 Monate	
Brandenburg (Zusatz-WB)					
Brandenburg	Städt. Klinikum	Dr. H. Kössel	erfüllt	24 Monate	

Weiterbildung

Stadt	Klinik/Praxis	Weiterbildungsbefugter	Voraussetzung/WB-Stellen	Dauer	Bemerkungen
Cottbus	Carl-Thiem-Klinikum	Dr. U. Wetzel	erfüllt / 1 WB-Stelle	36 Monate	
Bremen					
Bremen	Prof.-Hess-Kinderklinik, Klinikum-Bremen-Mitte	Dr. W. Wiebicke	erfüllt / 2 WB-Stellen	36 Monate	
Hamburg (Zusatz-WB)					
Hamburg	Krankenhaus Mariahilf	Dr. J.B. Hinrichs	erfüllt	30 Monate	
Hamburg	Kinderkrankenhaus Wilhelmstift	Dr. J. Lemke	erfüllt / 1WB-Stelle	36 Monate	
Hamburg	Praxis	Dr. I. Marinesse, Dr. F. Kaiser	erfüllt	12 Monate	
Hamburg	Altonaer Kinderkrankenhaus	Prof. Dr. F. Riedel	erfüllt / 1 WB-Stelle	36 Monate	
Hessen (Zusatz-WB)					
Bad Homburg	Praxis	Dr. B. Mühlfeld	erfüllt / 1 WB-Stelle	18 Monate	
Frankfurt a.M.	Univ.-Kinderklinik	Prof. Dr. S. Zielen	erfüllt	36 Monate	
Mecklenburg-Vorpommern (Schwerpunkt)					
Greifswald	Univ.-Kinderklinik	PD Dr. R. Bruns	erfüllt	36 Monate	
Greifswald	Univ.-Kinderklinik	PD Dr. S. Schmidt	erfüllt	36 Monate	
Rostock	Univ.-Kinderklinik	Dr. K. Breuel	erfüllt	36 Monate	
Niedersachsen (Zusatz-WB)					
Hannover	Kinderklinik MHH	Prof. Dr. G. Hansen	erfüllt/ 3 WB-Stellen	36 Monate	
Oldenburg	Klinikum Oldenburg	Prof. Dr. J. Seidenberg	erfüllt/2-3 WB-Stellen	36 Monate	
Osnabrück	Kinderhospital Osnabrück	Dr. T. Lob-Corzilius	erfüllt / 2 WB-Stellen	36 Monate	
Osnabrück	Kinderhospital Osnabrück	Prof. Dr. R. Szczepanski	erfüllt / 2 WB-Stellen	36 Monate	
Nordrhein-Westfalen (Zusatz-WB)					
Aachen	Praxis	Dr. F. Friedrichs	erfüllt	18 Monate	
Arnsberg	Praxis	Dr. H.G. Koke	erfüllt	12 Monate	
Bielefeld	Praxis	Dr. C. Weißhaar	18 Monate in Aussicht gestellt	12 Monate	
Bochum	St. Josef Kinderklinik	Prof. Dr. E. Hamelmann	erfüllt	36 Monate	
Coesfeld	Christophorus-Kliniken	Dr. A. Hussein	erfüllt	18 Monate	
Datteln	Vestische Kinderklinik	Prof. Dr. E. Trowitzsch	erfüllt	36 Monate	
Datteln	Praxis	Dr. A. Heüvelop-Ernst	24 Monate Allg. Pädiatrie	12 Monate	
Detmold	Klinikum Lippe-Detmold	Dr. J.L. Gröbel	24 Monate in Aussicht gestellt	24 Monate	
Dortmund	Klinikum Dortmund Mitte	PD Dr. H. Kalhoff	erfüllt	36 Monate	
Dortmund	Praxis	Dr. H. Neugebauer	erfüllt	12 Monate	
Essen	Univ.-Kinderklinik	PD Dr. U. Mellies	erfüllt	36 Monate	
Gelsenkirchen	Marienhospital	Dr. M. Lutz	erfüllt	24 Monate	
Gelsenkirchen	Praxis	Dr. C. Rupieper	erfüllt	12 Monate	
Herford	Klinikum Herford	Dr. R. Muchow	erfüllt	24 Monate	
Köln	Univ.-Kinderklinik	Dr. E. Rietschel	erfüllt / 2 WB-Stellen	36 Monate	
Münster	Clemenshospital	Dr. G. Hülskamp	erfüllt / 2 WB-Stellen	36 Monate	*
Neuss	Praxis	Dr. J. Funck	erfüllt	12 Monate	
Rheine	Gesundheitszentrum Mathias-Spital	Dr. T. Reese	1 WB-Stelle, vorläufig	18 Monate	
Siegen	DRK-Kinderklinik	Dr. U. Leufhold	erfüllt / 1 WB-Stelle	24 Monate	**
Telgte	Praxis	Dr. C. Kolorz	erfüllt	12 Monate	
Wesel	Marien-Hospital	Prof. Dr. M. Gappa	erfüllt	36 Monate	
Rheinland-Pfalz (Zusatz-WB)					
Koblenz	Gemeinschaftsklinikum Kemperhof	Dr. R. Ferrari	erfüllt	24 Monate	

Stadt	Klinik/Praxis	Weiterbildungsbefugter	Voraussetzung/WB-Stellen	Dauer	Bemerkungen
Saarland (Zusatz-WB)					
Sachsen (Schwerpunkt)					
Aue	Helios-Klinikum Aue	PD Dr. G. Frey	erfüllt	36 Monate	
Dresden	Univ.-Kinderklinik	PD Dr. C. Vogelberg	zertif. CF-Zentrum	36 Monate	
Dresden	Städt. Krankenhaus	Dr. A. Nordwig	1 WB-Stelle	30 Monate	keine CF-Amb.
Leipzig	Klinikum St. Georg	Dr. med. habil. U. Diez	erfüllt	18 Monate	***
Sachsen-Anhalt (Schwerpunkt)					
Bad Kösen	Kinder-Reha-Klinik „Am Nicolausholz“	PD Dr. W. Nikolaizik	erfüllt	24 Monate	
Halle	Krankenhaus St. Elisabeth u. St. Barbara	Dipl.Med. S. Jess Dr. W. Lässig	erfüllt	36 Monate	
Halle	Univ.-Kinderklinik	PD Dr. C. Lex	erfüllt / 1 WB-Stelle	36 Monate	
Schleswig-Holstein (Zusatz-WB)					
Kiel	Univ.-Kinderklinik	PD Dr. T. Ankeremann	erfüllt / 2 WB-Stellen	36 Monate	
Kiel	Städt. Klinikum	PD Dr. A. Claaß	erfüllt / 1 WB-Stelle	18 Monate	
Lübeck	Univ.-Kinderklinik	Prof. Dr. E. Herting	erfüllt	36 Monate	
Neumünster	Friedrich-Ebert-Krankenhaus	Dr. I. Yildiz	erfüllt / 1 WB-Stelle	24 Monate	
Westerland/Sylt	Fachklinik für Kinder und Jugendl.	Dr. S. Scheewe	erfüllt	12 Monate	
Thüringen (Zusatz-WB)					
Apolda	Robert-Koch-Krankenhaus Apolda	Prof. Dr. G. Zwacka	erfüllt	36 Monate	
Jena	Univ.-Kinderklinik	Dr. J. Mainz	erfüllt	36 Monate	

* cert. CF-Zentrum, starre und flex. Endoskopie, 24 Std. Notfallbereitschaft ** starre und flex. Endoskopie, 24 Std. Notfallbereitschaft *** nur amb. WB, keine CF-Amb.

Weiterbildung in Österreich

Zusatzfacharzttitle „Pädiatrische Pneumologie“

Maximilian Zach, Univ.-Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Päd. Pulmonologie und Allergologie, Graz

Seit Anfang 2007 ist im Rahmen der Novellierung des Österreichischen Ärztegesetzes eine Zusatzfacharzt Ausbildung in sechs pädiatrischen Subspezialitäten möglich; diese sind: Neonatologie, Neuropädiatrie, Pädiatrische Kardiologie, Pädiatrische Hämato-Onkologie, Pädiatrische Endokrinologie und Pädiatrische

Pneumologie. Die zusätzlich zur abgeschlossenen Qualifikation als Kinderfacharzt nötige Ausbildung in Pädiatrischer Pneumologie dauert drei Jahre und ist inhaltlich weitestgehend identisch mit der Europäischen Ausbildungsordnung. Entsprechend ausgestattete Zentren wie unsere klinische Abteilung

hier in Graz sind inzwischen von der Österreichischen Ärztekammer als Ausbildungsstätten anerkannt. Weitere Informationen zur Europäischen Weiterbildungsordnung finden Sie auf der Homepage der ERS, <http://dev.ersnet.org/>.

*Univ.-Prof. Dr. Maximilian Zach
Univ.-Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Abt. für Pädiatrische Pulmonologie und Allergologie
Auenbruggerplatz 30
8036 Graz, Österreich
E-Mail: maximilian.zach@uni-graz.at*

Weiterbildung in der Schweiz

Der Schwerpunkt pädiatrische Pneumologie



J. Hammer, Univ.-Kinderklinik beider Basel, Abteilung für Intensivmedizin und Pneumologie

Allgemeines zur ärztlichen Weiterbildung in der Schweiz

Der Schwerpunkt pädiatrische Pneumologie besteht in der Schweiz seit dem 1. Juli 1996. Die Facharztprüfungen werden seit 1997 meist jährlich durchgeführt. Seit 1997 hat sowohl die geltende allgemeine Weiterbildungsordnung als auch das Weiterbildungs- und Prüfungsprogramm etliche Modifikationen erlebt.

Zuständig für die Weiterbildung und die Facharztprüfungen ist heute das Schweizerische Institut für ärztliche Weiter- und Fortbildung (SIWF). Es stellt sicher, dass im Rahmen der Weiterbildung jene Kompetenzen erworben werden, die für eine eigenverantwortliche Berufsausübung benötigt werden. Es reguliert auch die Grundsätze der lebenslangen Fortbildung, damit Ärztinnen und Ärzte ihre erworbenen Kompetenzen erhalten und aufgrund der medizinischen Entwicklungen konsequent aktualisieren.

Das SIWF ist ein eigenständiges Institut der FMH (Dachverband der Schweizer Ärzte). Vom SIWF

gibt es eine allgemeine Weiter- und Fortbildungsordnung für alle Facharzttitel und Schwerpunkte (http://www.fmh.ch/files/pdf1/wbo_d.pdf) als Grundlage für die Weiter- und Fortbildungsordnungen der einzelnen Fachgesellschaften.

Die Weiterbildungsordnung reglementiert die Facharztausbildung zum Erhalt des Titels, die Fortbildungsordnung reglementiert die notwendige jährliche Fortbildung zum Aufrechterhalten des Facharzttitels. Die Fachgesellschaften (z. B. Schweizerische Gesellschaft für pädiatrische Pneumologie SGPP) sind zuständig für:

- die Ausarbeitung der fachspezifischen Weiterbildungsprogramme und deren Revisionen,
- die Organisation und Durchführung ihrer Facharzt- oder Schwerpunktsprüfungen,
- die Beurteilung von Titelgesuchen und die Stellungnahme zu Einsprachen betreffend Erteilung eines Facharzttitels oder Schwerpunktes (via den Delegierten in der Titelkommission der FMH),
- die Durchführung von Visitationen bei Anerkennungen von Weiterbildungsstätten (via den Delegierten in der Weiterbildungsstättenkommission der FMH),
- die Kontrolle und fachspezi-

fische Reglementierung der Fortbildung zur Aufrechterhaltung des Titels.

Spezielles zur pädiatrischen Pneumologie

Die schweizerische Weiterbildung in pädiatrischer Pneumologie richtet sich heute weitgehend nach dem europäischen Syllabus und dauert drei Jahre, wovon mindestens ein Jahr klinische Weiterbildung an einer anerkannten kinder pneumologischen Weiterbildungsstätte der Kategorie A absolviert werden muss. Die Weiterbildungsstätten werden nach festgelegten Kriterien in Kategorie A oder B eingeteilt. Das aktuelle Weiterbildungsreglement (inkl. Weiterbildungsstätten) ist auf der FMH-Webseite hinterlegt (http://www.fmh.ch/de/data/pdf/paed_pneumologie_2004_d.pdf) und findet sich auch auf der Webseite der SGPP (www.sgpp-schweiz.ch).

Voraussetzungen für den Erwerb des Schwerpunktes sind der Facharzttitel für Kinder- und Jugendmedizin sowie die Mitgliedschaft bei der FMH. Eine weitere Voraussetzung ist eine wesentliche Beteiligung an einer Publikation auf dem Gebiet der pädiatrischen Pneumologie in einer medizinischen Zeitschrift mit «peer

review». Ebenfalls gibt es ein fachgesellschaftsspezifisches Weiterbildungs raster, mit Hilfe dessen jede Weiterbildungsstätte ein Weiterbildungskonzept festlegt, das von der Fachgesellschaft genehmigt werden muss.

Das Weiterbildungs raster der SGPP (http://www.fmh.ch/files/pdf4/wbk_paed_pneumo_raster_fg_d1.pdf) lehnt sich stark an den europäischen Syllabus an und beschreibt die Weiterbildung in obligatorischen und fakultativen Modulen, die von den anerkannten Weiterbildungsstätten angeboten werden müssen. Ebenfalls regelt dieses Reglement z. B. die Anzahl der Bronchoskopien, die ein Weiterzubildender durchführen muss. Die Fachprüfung wird jährlich durch die Prüfungskommission der Fachgesellschaft (SGPP) organisiert und durchgeführt. Dies ist eine zweistündige strukturierte mündliche Prüfung, die seit vergangenem Jahr von der eidgenössischen Fachprüfungskommission als sanktionierend akzeptiert wurde.

Anerkennung ausländischer Weiterbildung oder ausländischer Diplome

Die Tätigkeit an gleichwertigen Weiterbildungsstätten im Aus-

land kann als Anteil der regulatorischen Weiterbildung anerkannt werden, wenn eine Bestätigung der zuständigen Behörde des betreffenden Landes vorliegt, wonach die absolvierte Weiterbildung dort für den entsprechenden Facharzttitel angerechnet wird. Es empfiehlt sich, die Zustimmung der Titelkommission vorgängig einzuholen, welche insbesondere die Gleichwertigkeit der Weiterbildungsstätte beurteilt. Gemäß der allgemeinen Weiterbildungsordnung muss mindestens die Hälfte der Weiterbildung an anerkannten Weiterbildungsstätten in der Schweiz absolviert werden, wobei die Weiterbildungskommission der Fachgesell-

schaft die Möglichkeit hat, hier in klaren Fällen Ausnahmen zu genehmigen.

Bisher gab es erst vereinzelte Gesuche zur Anerkennung der deutschen Zusatzbezeichnung für pädiatrische Pneumologie in der Schweiz als Schwerpunkt päd. Pneumologie FMH. Grundsätzlich ist die Anerkennung der deutschen Zusatzbezeichnung in der Schweiz möglich. Leider hat es sich bei den bisherigen Bewerbern um Personen gehandelt, die die Bezeichnung während der Übergangszeit in Deutschland erhalten hatten. Dadurch fehlten wesentliche Voraussetzungen für die direkte Anerkennung in der Schweiz (z.B. ungenügende

oder fehlende Bronchoskopieerfahrung, fehlende wissenschaftliche Publikation, fehlender Nachweis eines strukturierten Weiterbildungsprogramms an der Weiterbildungsstätte). Die SGPP verlangt auch bei gleichwertiger Weiterbildung das Absolvieren und Bestehen der Schwerpunktsprüfung in pädiatrischer Pneumologie in der Schweiz, insbesondere auch wegen der nicht vergleichbaren Systeme und Prüfungsmodalitäten. Dies wird sich sicherlich ändern, wenn es eine anerkannte europäische Prüfung geben wird.

*Prof. Dr. med. Jürg Hammer
Präsident der Weiter- und
Fortbildungskommission der
SGPP und Delegierter der
Titelkommission der FMH
Univ.-Kinderklinik beider
Basel, Abt. Päd. Intensiv-
medizin und Pneumologie
Römergasse 8
4005 Basel, Schweiz
E-Mail: Juerg.Hammer@uni-
bas.ch*

Paediatric HERMES: update of the European Training Syllabus for Paediatric Respiratory Medicine



M. Gappa, J. Paton, E. Baraldi, A. Bush, K-H. Carlsen, J.C. de Jongste, E. Eber, B. Fauroux, S. McKenzie, J-L. Noël, P. Palange, P. Pohunek, K. Priftis, T. Séverin, J.H. Wildhaber, Z. Zivkovic, M. Zach

Erstveröffentlichung in Eur Respir J, Mar 2009; 33: 464–465;
Abdruck mit freundlicher Genehmigung der European Respiratory Society Journals Ltd.

By providing free access for European medical specialists to the European job market via two relevant directives (issued in 1975 and 2005), the European Union (EU) has effected an automatic recognition of the diplomas and certificates of qualification in medicine in all member countries. This is only acceptable on the basis of harmonised training standards across the entire EU. Thus, it is mandatory to work towards such harmonised standards in all medical specialties. As a result of the first directive and more than 10 years ago, the Long Range Planning Committee of the Paediatric Assembly of the European Respiratory Society (ERS), led by M. Zach, developed the first European syllabus for Training in Paediatric Respiratory Medicine as a tertiary care subspecialty. This pioneering syllabus not only served as a model for other tertiary care subspecialties in paediatrics but also helped establish and strengthen paediatric respiratory medicine (PRM) as a subspecialty within Europe. With the syllabus as a guide, the ERS Paediatric Assembly and the ERS School have continuously

promoted state-of-the-art training in PRM.

In contrast to adult respiratory medicine, which has long been established as a specialty in most European countries, PRM is still developing as a subspecialty in Europe [1]. Widely different approaches to training are still the reality in EU states. Formal training in a recognised training centre is the norm in countries such as the UK, the Netherlands, Germany, Austria and Switzerland; in other countries there is no formal recognition of PRM, and junior doctors have to train abroad or in adult respiratory depts. Training in particular areas sometimes occurs in other subspecialties, such as allergology or neonatology, or within general paediatrics. In response to the heterogeneity of training and specialty recognition, the 2002 PRM syllabus sought to harmonise the different national training concepts in existence throughout Europe [2].

The need for an update

An online survey of members of the ERS Paediatric Assembly performed in 2006 revealed

that many of the respondents found the first syllabus useful, both for personal practice as well as for establishing training programmes at a national level. However, the overwhelming majority also highlighted the need for an update of the syllabus to reflect changes in practice and to take into account political changes in the field of medicine in their countries.

Using the example of the Adult HERMES (Harmonised Education in Respiratory Medicine for European Specialists) Task Force, an ERS Paediatric HERMES Task Force began the task of updating the syllabus. The 2002 PRM syllabus already offered a clearly defined model and its modular structure provided a solid basis for the work of the Task Force [3]. The Task Force commenced work in September 2007 and aimed to develop recommendations for training European specialists in PRM which were both realistic (i.e. defining minimum standards) and aspirational (i.e. reflecting best practice).

A new educational milestone

The final updated European

Paediatric Respiratory Medicine Syllabus has now been published [4]. This syllabus was produced using a three-round Delphi consensus process in close collaboration with a cohort of 28 experts and 29 trainees in PRM. The cohort of experts comprised 15 Task Force members and 13 national respondents representing 20 countries. Respondents had been nominated by their respective national societies.

The basis for entering specialist training in PRM is defined as at least a 3-year period of training in general paediatrics as recommended by the European Academy of Paediatrics (EAP). The content of the tertiary care level of training includes: 21 mandatory modules (respiratory symptoms and signs, pulmonary function testing, airway endoscopy, imaging, acute and chronic lung infection, tuberculosis, cystic fibrosis, bronchial asthma, allergic disorders, congenital malformations, bronchopulmonary dysplasia, rare diseases, sleep medicine, rehabilitation, inhalation therapy, technology-dependent children, epidemiology and environmental health, management and lea-

dership, teaching, communication, and research) and three optional modules (rigid and interventional endoscopy, post lung transplant management, and additional diagnostic tests), with the level of competence to be achieved. The syllabus will be submitted for approval by the EAP and it is anticipated that no important changes will be needed.

Challenges: Acceptability and applicability

How this new syllabus is accepted and implemented will differ from country to country. Flexibility has to be important, otherwise parts of Europe may be unable to offer training in PRM. Its applicability will also vary depending on local facilities e.g. training centre size and available resources. The Task Force is conscious of the basic EU principle of subsidiarity, which does not give any legal standing to the initiative and therefore the syllabus will remain a recommendation. The Task Force is also aware of the existence of local or national resistance to the official recognition of PRM. It is hoped that publication of this new syllabus will aid the evolution of PRM as a recognised subspecialty in an increasing number of countries. Clearly, the aim is that all PRM training centres and trainees should study the syllabus to ensure that the mandatory modules are being achieved during the training period.

Looking ahead

The updated syllabus marks the first step in an ambitious programme of the Paediatric HERMES initiative. The development of a PRM curriculum is currently being actively tackled

at high speed. The curriculum will describe in detail recommended methods for training and assessment of training in PRM. This should be followed by a centre visitation programme for accreditation of training centres and the development of training networks throughout Europe. The development of comprehensive educational materials such as e-learning resources, and courses and seminars to facilitate training, will be a challenge for the ERS School in the coming years. The groundwork for a voluntary knowledge-based European examination in PRM has also begun. The goal is to hold the inaugural examination at the 2010 ERS Annual Congress in Barcelona. As PRM is a small subspecialty, developing a European exam will provide a rigorous assessment of a trainee knowledge that will not be easily duplicated within individual states.

A future vision

Respiratory diseases are among the leading causes of morbidity and mortality in children. With this first syllabus milestone, the Paediatric HERMES Project looks forward to the development of modern standardised European training for the PRM specialty. Standardisation of training across Europe, including quality control for all aspects of training combined with robust assessments of competence, will facilitate the free movement of trainees with appropriate language skills between centres and nations in Europe.

As PRM continues to develop, the new syllabus will need to be revised regularly. The Task Force also realises that there is a demand for a definition of training requirements for general

paediatricians with a special interest in PRM working in secondary or primary care settings, and will act accordingly. It is hoped that by updating the existing syllabus and responding to the needs of the paediatric respiratory community, the new syllabus will further strengthen paediatric respiratory medicine in Europe. We look forward to the day when all children with respiratory illnesses benefit from the very best of the specialist knowledge and expertise available in Europe.

Author affiliation details are as follows.

M. Gappa: Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Marien-Hospital Wesel GmbH, Wesel, Germany.

J. Paton: University of Glasgow, Division of Developmental Medicine, Yorkhill NHS Trust, Glasgow, UK.

E. Baraldi: Paediatric Pneumology, University of Padova, Padova, Italy.

A. Bush: Dept of Paediatric Respiratory Medicine, Royal Brompton Hospital, London, UK.

K-H. Carlsen: Voksentoppen, Dept of Paediatrics, Rikshospitalet Radiumhospitalet, Medical Center, Oslo, Norway.

J.C. de Jongste: Erasmus University Medical Center, Sophia Children's Hospital, Rotterdam, the Netherlands.

E. Eber: Univ.-Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Graz, Austria.

B. Fauroux: Pneumologie Pédiatrique, Centre de la Mucoviscidose, Hôpital Armand Trousseau, Paris, France.

S. McKenzie: Royal London Hospital, Paediatric Respiratory Unit, London, UK.

J-L. Noël and T. Séverin: ERS Headquarters, Lausanne, Switzerland.

P. Palange: Policlinico Umberto I – University of Rome, Rome, Italy.

P. Pohunek: Dept of Paediatric Respiratory Diseases, Univer-

sity Hospital Motol, Prague, Czech Republic.

K. Priftis: Allergy Pulmonology Dept, Penteli Children's Hospital, Athens, Greece.

J.H. Wildhaber: Dept of Paediatrics, Hospital Fribourgeois, Fribourg, Switzerland.

Z. Zivkovic: Center for Pediatric Pulmonology, Medical Center Dr Dragisa Misovic, Belgrade, Republic of Serbia.

M. Zach: Paediatric Dept, University Kinderklinik, Graz, Austria.

References:

- [1] Godfrey S, Carlsen KH, Landau L. Development of pediatric pulmonology in the United Kingdom, Europe, and Australasia. *Pediatr Res* 2004; 55: 521–527.
- [2] Zach MS, Long Range Planning Committee, Paediatric Assembly of the European Respiratory Society, Committee on Paediatric Respiratory Training in Europe, European Board of Paediatrics. Paediatric respiratory training in Europe: syllabus and centres. *Eur Respir J* 2002; 20: 1587–1593.
- [3] Loddenkemper R, Séverin T, Eiselé JL, et al. HERMES: a European core syllabus in respiratory medicine. *Breathe* 2006; 3: 59–70.
- [4] Gappa M, Noël J-L, Séverin T, et al. Paediatric HERMES: a European Syllabus in Paediatric Respiratory Medicine. *Breathe* 2009; 5: 237–247.

*Prof. Dr. med. Monika Gappa, Marien-Hospital Wesel, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
Pastor-Janßen-Str. 8–38
46483 Wesel
E-mail: monika.gappa@marien-hospital-wesel.de*

Kommentar

Seit Ende 2007 arbeitet die Task Force Paediatric HERMES der ERS an einem neuen europäischen Curriculum Kinderpneumologie. Der vollständige Syllabus ist unter <http://hermes.ersnet.org/> einzusehen. Das erste europäische Examen ist für 2011 geplant. *M. Gappa*

Aircademy online, eine neue Option für zertifizierte Fortbildung in der pädiatrischen Pneumologie



Volker Wahn, Charité – Universitätsmedizin Berlin, Klinik für Pädiatrie m. S. Pneumologie und Immunologie

Seit ein paar Jahren steht mit der Aircademy online eine Serie von Fallvorstellungen aus der pädiatrischen Pneumologie zur Verfügung (www.aircademy-online.de/de/). Das Projekt wird durch MSD und pina unterstützt.

Die Philosophie ist, kinderpneumologische Fragestellungen anhand von Fällen aufzugreifen, wie sie sich in der täglichen Praxis präsentieren. Wir wollen also von Patienten lernen. Die Referenten haben dabei die Aufgabe, den Patienten in einer Präsentation mit Bild und Ton zunächst mit allen wichtigen Befunden vorzustellen, um danach eine evidenzbasierte Behandlung begründen zu können. Der Teilnehmer an der Aircademy online soll die Möglichkeit haben, den Therapieerfolg anhand wichtiger Verlaufsparemeter beurteilen zu können. Am Ende steht immer eine Message: Was haben wir von diesem Patienten gelernt?

Wie ist der technische Ablauf?

Wer einen Patienten betreut, von dem er selbst viel gelernt hat, bereitet für den Fall eine Powerpoint-Präsentation vor im Format der Aircademy online. Wer dieses nicht hat, kann es bei

volker.wahn@charite.de jederzeit anfordern. Zusätzlich müssen vom Autor fünf CME-Fragen formuliert werden sowie eine Checkliste, in der die Essentials des Falles kurz dargestellt werden. Alle diese Materialien gehen dann an die Bayerische Ärztekammer zur Begutachtung und Zertifizierung. In der Regel werden von den Gutachtern kleine Korrekturen gewünscht. Nach diesen Korrekturen kann die Tonspur für den Vortrag aufgezeichnet werden, was wir mit einer geeigneten PC-Software in Berlin machen. Ein professionelles Tonstudio haben wir leider nicht. Präsentation und digitale Tonspuren werden dann via Internet auf einen zentralen Server hochgeladen und von einem IT-Fachmann zu einem Film im Flash-Format zusammengebastelt. Die Firma MSD stellt diese Filme dann ins Netz. Um als User an der Fortbildung teilnehmen zu können, muss man bei der Aircademy online registriert sein, man braucht auf dem PC einen Flash-Player und muss beim Anhören (natürlich) die Lautsprecher einschalten.

Wer kann mitmachen?

Die Mehrzahl der bisher präsentierten Fälle stammt aus Berlin. Es kann aber im Prinzip jeder Kinderarzt oder Kinderpneu-

mologe mitmachen. Ein kleines Problem ist nur die Tonspur, die hier erstellt werden muss. Es gibt drei Möglichkeiten, das Problem zu lösen:

- 1.) Der Autor verbringt ein Wochenende in Berlin und macht mit Volker Wahn einen Termin zur Tonaufzeichnung aus.
- 2.) Der zu sprechende Text wird als Notizen in die Powerpoint-Präsentation hinein geschrieben und dann von Volker Wahn gesprochen.
- 3.) Der Autor kann vor Ort eine digitale Tonspur im Wave-Format aufzeichnen und uploaden. Das klingt vielleicht etwas kompliziert. Wenn man es aber einmal gemacht hat, wird es viel transparenter und einfacher. Wir würden uns freuen, wenn aus ganz Deutschland die interessantesten kinderpneumologischen Fälle auf diese Weise online gestellt werden könnten. Für die erbrachte Leistung wird von der Firma MSD eine angemessene Aufwandsentschädigung gezahlt.

Also mitmachen!

Mit der Aircademy online haben wir die Möglichkeit, Lehrbuchwissen nicht auf die konventionelle und etwas trockene Weise zu vermitteln, sondern praxisnah ausgehend vom Patienten das notwendige Wissen zu ver-

mitteln. Machen Sie mit! Lassen Sie uns gemeinsam von unseren Patienten lernen!

Prof. Dr. med. Volker Wahn
Charité – Universitätsmedizin
Berlin, Klinik für Pädiatrie
m. S. Pneumologie und
Immunologie
Augustenburger Platz 1
13353 Berlin
E-Mail: volker.wahn@charite.de

Wesentliche Neuigkeiten aus dem DRG-Bereich



Frank Riedel, Altonaer Kinderkrankenhaus, Hamburg

In der letztjährigen Ausgabe dieser Zeitschrift hatten wir auf die damals neu geschaffene pulmonale Komplexpauschale zur Durchführung von umfangreicher pulmonaler und bronchiologischer Diagnostik hingewiesen. Diese Komplexpauschale (OPS 1-943.-: Komplexe Diagnostik bei Verdacht auf Lungenerkrankungen) sollte immer dann zur Anwendung kommen, wenn die in dieser OPS aufgeführten diagnostischen Maßnahmen (Broncho-

skopie, BAL, Sauerstoffsättigung über zwölf Stunden, Lungenfunktion) zur Anwendung gekommen sind, auch wenn die Kodierung dieser Prozedur derzeit noch nicht erlössteigernd ist. Aber nur durch korrektes Kodieren, gerade im Bereich der Kalkulationshäuser, können wir mittelfristig eine Verbesserung der Erlöse für komplexe Patienten erhalten.

Neu aufgenommen in den OPS-Katalog 2010 wurde eine Prozedur zur CPAP-Beatmung jenseits von einem Jahr. Diese lautet im Originaltext:

OPS 8-712: Maschinelle Beatmung bei Kindern und Jugendlichen

8-712.0: Atemunterstützung mit kontinuierlichem positivem Atemwegsdruck (CPAP)

Hinweis: Dieser Kode ist nur für Patienten ab dem Beginn des 2. Lebensjahres bis zur Vollendung des 18. Lebensjahres anzugeben.

Dieser Kode ist nur bei intensivmedizinisch versorgten Patienten anzugeben.

Auch diese Prozedur ist immer dann zu kodieren, wenn sie zum Einsatz gekommen ist, und wird mittelfristig auch hier die Erlöse verbessern. Die Kodierung für Kinder unter einem Jahr war bisher schon möglich. Für Rückfragen sprechen Sie bitte Dr. Nicola Lutterbüse an, E-Mail: nicola.lutterbuese@gkind.de.

*Prof. Dr. Frank Riedel
Altonaer Kinderkrankenhaus
Bleickenallee 38
22763 Hamburg
E-Mail: F.Riedel@uke.uni-hamburg.de*

Das Christiane-Herzog-Zentrum an der Charité

Behandlungszentrum für Kinder und Erwachsene mit Mukoviszidose



Doris Staab, Ulrich Wahn
Charité – Universitätsmedizin Berlin, Klinik für Pädiatrie m. S. Pneumologie und Immunologie

Am 31. Oktober 2009 wurde das Christiane-Herzog-Zentrum Berlin nach etwas unruhiger

Zeit an neuem Standort auf dem Campus Virchow Klinikum der Charité wieder eröffnet. Das Zentrum ist als ei-

gene Arbeitsgruppe unter der Leitung von PD Dr. Doris Staab unter dem Dach der Klinik für Pädiatrische Pneumologie und

Immunologie (Direktor: Prof. Ulrich Wahn) angesiedelt. Ambulante und stationäre Versorgung sind eng miteinander verknüpft.

Altersübergreifende Versorgung

Unser Zentrum zeichnet sich dadurch aus, dass unter einem Dach die Versorgung von Kindern wie auch Erwachsenen mit Mukoviszidose angeboten wird. Im Gegensatz zu vielen anderen Abteilungen in Deutschland haben wir uns dazu entschlossen, eine altersübergreifende Versorgung anzubieten und den internistischen Pneumologen mit in die Abteilung zu integrieren. Dadurch gibt es eine hohe Kontinuität in der Versorgung, insbesondere können wir uns ein relativ großes Team an erfahrenen nicht-ärztlichen Therapeuten wie Psychologen, Physiotherapeuten und Diätassistentinnen erhalten. Verstärkt

werden diese Berufsgruppen durch ein Pflorgeteam mit langjähriger CF-Erfahrung.

Nah bei weiteren Spezialisten

Der Standort Campus Virchow Klinikum bietet uns außerdem die räumliche Nähe zu allen weiteren Spezialisten, die zur Versorgung dieser Multiorganerkrankung CF benötigt werden, wie Gastroenterologen, Kardiologen, Nephrologen, Hals-Nasen-Ohrenärzte, Chirurgen, sowie den Transplantationszentren für Herz/Lunge bei Prof. Hetzer im Deutschen Herzzentrum oder Leber/Pankreas/Niere bei Prof. Neuhaus. Neben dem üblichen diagnostischen und therapeutischen

Spektrum einer pädiatrischen Pneumologie bieten wir besonders intensive Ernährungsberatung, Diabetesschulung, psychosoziale Unterstützung von Patienten und Angehörigen sowie Transplantationsvorbereitung und -nachsorge an. Patienten werden ambulant je nach Keimbesiedelung an unterschiedlichen Tagen einbestellt, stationär werden sie getrennt untergebracht. Es wird ein 24-Stunden-Dienst mit erfahrenen Mukoviszidoseärzten vorgehalten.

Neue Diagnose- und Therapie-Techniken

Zur Weiterentwicklung der therapeutischen Optionen bei CF nehmen wir an einer Vielzahl

der neuen Therapiestudien teil. Ab Anfang 2010 können wir zusätzlich die Multiple Breath Washout Technik (MBW) zur Erfassung früher Veränderungen in den kleinen Atemwegen sowie die Nasale Potenzialdifferenzmessung zur Diagnostik bei genetisch unklaren Situationen und zur Überprüfung der Wirksamkeit der neuen Therapieansätze anbieten.

*PD Dr. med. Doris Staab
Prof. Dr. med. Ulrich Wahn
Charité – Universitätsmedizin
Berlin, Klinik für Pädiatrie
m. S. Pneumologie und
Immunologie
Augustenburger Platz 1
13353 Berlin
E-Mail: ulrich.wahn@charite.de*

Wer hat Vorteile mit NETSTAP?



Bernhard Sandner, Aschaffenburg

Studien für Kinder – mit Kindern: Dies ist seit Gründung des gemeinnützigen Vereins NETSTAP (**Netzwerk** Kinder- und Jugendärzte für klinische **Studien** in der **Ambulanten Pädiatrie**) vor bald neun Jahren das unumstößliche Motto der gemeinsamen Arbeit von inzwischen fast 100 Mitgliedern in Klinik und Praxis, verteilt über ganz Deutschland. Schon immer ist die GPP neben den regionalen allergologisch-pädiatrischen Fachge-

sellschaften und damit der GPA quasi die geistig-wissenschaftliche Heimat dieses Netzwerkes gewesen. Die unterschiedlichen Vereins-Aktivitäten (Ausbildung/Fortbildung von Prüfern bzw. Prüfartassistenten, Vernetzung unter den Mitgliedern, professionelle Durchführung von pädiatrischen Studien) spiegeln sich in diversen Publikationen der letzten Jahre wider.

Refresher-Kurs für Prüfer

Als Besonderheit des Jahres

2009 sei der erstmals angebotene Refresher-Kurs für Prüfer vorangestellt. Dieser fand im Spätherbst in Aschaffenburg statt, und zwar teilweise parallel zum alljährlichen Grundkurs. Hintergrund für den Refresherkurs ist die Tatsache, dass immer häufiger von Ethikkommissionen bei Prüfern ein **GCP-ICH-Zertifikat** angefordert wird, das nicht älter als zwei Jahre sein soll. Mit Hilfe des Kurses konnten die Teilnehmer das stets aktualisierte Segment zu gesetzlich-regulatorischen Fragen von GCP-ICH-Richtlinien up-

daten und zusätzlich eine wichtige Neuerung kennenlernen. War es nämlich bisher unter dem Gesichtspunkt Zubereitung geeigneter Prüfmedikation fast unmöglich geworden, „investigator-initiated trials (IIT)“ auf den Weg zu bringen, sind hier doch erhebliche Erleichterungen zu erkennen: Nach der 15. AMG-Novelle „bedarf ein Apotheker oder der Träger eines Krankenhauses ... keiner Herstellungserlaubnis für die ausschließliche Überführung eines zur klinischen Prüfung bestimmten Arzneimittels in seine

anwendungsfähige Form unmittelbar vor seiner Verabreichung (Rekonstitution) oder das Verpacken einschließlich der Kennzeichnung eines solchen Arzneimittels, sofern dies dem Prüfplan entspricht und das zur klinischen Prüfung bestimmte Arzneimittel ausschließlich zur Anwendung in den von den genannten Apotheken versorgten Einrichtungen bestimmt ist¹. Von daher entstehen zweifelsohne wieder erleichterte **Möglichkeiten für akademische klinische Studien**.

NETSTAP konnte neben dem traditionellen GCP-Fortsetzungskurs (Februar 2009 in Erfurt) auch erneut einen „Schnupperkurs für Studynurses“ durchführen; zwei entsprechende Veranstaltungen mit dem bekannten Titel *Die tragende Rolle der Arzthelferin bei klinischen Studien* wurden im vergangenen Jahr angeboten, einmal anlässlich der Jahrestagung der Süddeutschen Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin in Karlsruhe sowie im November 2009 im Rahmen der WAPPA-Jahrestagung in Wiesbaden, wo ebenso die Mitgliederversammlung stattfand. Auch in den nächsten Jahren möchte NETSTAP mit solchen niedrigschwelligen Fortbildungsangeboten die Studien-Kenntnisse gerade an der pädiatrischen Basis verbessern. Die aktuellen Planungen für 2010 sind den Infos am Schluss dieses Beitrages zu entnehmen.

Informationen zu aktuellen Studien

Unter maßgeblicher NETSTAP-Beteiligung finden derzeit die folgenden klinischen Studien statt:

- SLIT-Untersuchung bei Kindern zwischen fünf und elf Jahren (Phase 3, doppelblind und plazebo-kontrolliert) mit

einem sublingualen Gräserpollen-Hochdosispräparat nach vorangestellter saisonaler Baseline-Registrierung mit Symptomscore; projektiertes Abschluss 2011.

- Phase-3-Impfstudie bei vakinations-immunologisch naiven Säuglingen mit einem rekombinanten B-Meningokokken-Impfstoff, dessen Langzeiteffekt jetzt aktuell im Rahmen einer Extensionsstudie bis 2011 geprüft wird.
- SLIT-Präventionsstudie, die ein bereits zugelassenes und hochwirksames Gräser-Sublingualpräparat darauf untersucht, in welchem Umfang die Entstehung eines Asthma bronchiale verhindert werden kann; diese spannende europaweite Untersuchung ist projektiert bis zum Jahr 2015.

Geplant ist darüber hinaus eine Beobachtungsstudie zu Nebenwirkungen der klassischen SCIT in der ambulanten Pädiatrie, ferner eine Graspollen-Studie mit rekombinanten Allergenen. Interessierte können sich auch stets über die aktuellen Aktivitäten unter www.netstap.de informieren.

Erfreulich ist, dass über weitere Ergebnisse der bereits im GPP-Jahresband 2009 angekündigten JACI-Veröffentlichung „Safety and efficacy in children of an SQ-standardized grass allergen tablet for sublingual immunotherapy“ auf internationalen Kongressen in Washington und Warschau berichtet werden konnte.

Besonderheiten für NETSTAP-Mitglieder und Kooperationspartner

Auf der letztjährigen Mitgliederversammlung und mit entsprechendem Rundschreiben wurde ein hochsensibles Thema kommuniziert, das möglicherweise

noch weiter an Bedeutung gewinnen wird. Dabei handelt es sich um die **Solidarität** unter den Mitgliedern und zum Netzwerk an sich, das natürlich möglichst viele Kollegen in Klinik und Praxis in Studien einbinden möchte, die an Geschäftsführung und Vorstand herangetragen werden, andererseits aber auch darauf angewiesen ist, Informationen aus dem bundesweiten Mitgliederkreis zu erhalten. Hier ist deutlich geworden, dass manche Sponsoren sich auf direktem Wege an aktive Prüfärzte wenden, die – vordergründig durchaus legitim – für die bestimmte klinische Prüfung nicht unter dem NETSTAP-Kuratel stehen (wollen) und damit direkter Firmen-Geschäftspartner werden. Allerdings entgeht den Ärzten damit auch eine gewisse Schutzfunktion, die NETSTAP „seinen“ teilnehmenden Kollegen bietet, indem es durch sehr feingliedrige Kommunikation stets darauf bedacht ist, Fallstricke im Verlauf einer Studie aufzudecken und an deren Problemlösung mitzuwirken.

Gerade am letzten Punkt wird deutlich, welchen Benefit selbstverständlich ein **Sponsor** von einer funktionstüchtigen *Site Management Organization* wie NETSTAP einfahren kann. **Diese Vorteile** kommen in besonderem Maße dann zum Tragen, wenn bereits bei der Vorplanung einer klinischen Studie die Beratung mit erfahrenen Prüfärzten in der Praxis mit einzubeziehen ist, um letztlich bei der praktischen Durchführung auch Kosten z. B. für aufwändige Amendments effektiv einzusparen.

Verschiedene Firmen konnten sich in den letzten Jahren von diesen Details überzeugen und haben erkannt, dass sie im Falle von NETSTAP unter anderem auf verlässliche Machbarkeitsprüfungen (Feasability-Umfrage

gen unter den Mitgliedern) zurückgreifen dürfen. Gleichwohl ist es natürlich eher nachteilig, diese Anfragen erst dann –also in zweiter Instanz – zu offerieren, wenn ggf. verschiedene universitäre Zentren allzu weit von kalkulierten Fallzahlen entfernt liegen.

Der **Vorteil** einer NETSTAP-Mitgliedschaft lässt sich für einen **Prüfarzt** nicht zuletzt daran festmachen, dass vor dem Hintergrund zunehmend verschärfter EU-GCP-Regularien eine gewisse Sicherheit auch unter dem starken Lobbydach eines Organisations-Netzwerkes besteht. Denn für die Zukunft ergibt sich eine echte Tragfähigkeit mit Blick auf unsere Alltagsanstrengungen nur dann, wenn eine wirkliche „win-win-Konstellation“ geschaffen werden kann; dies gilt im besonderen Maße bei klinischen Studien mit Kindern.

Termine 2010

26./27. Februar 2010:

GCP-Fortsetzungskurs „Ausbildung zum Prüfarzt/Prüfarzthelfer“ in Johannesburg/Aschaffenburg (mit Refresherkurs)

18./19. Juni 2010:

GCP-Grundkurs in Bochum (mit Refresherkurs)

5./6. November 2010:

weiterer GCP-Grundkurs in Bochum (mit Refresherkurs)

Nähere Informationen stets aktualisiert bei www.netstap.de sowie für Mitglieder im geschützten Intranet über www.uminfo.de.

*Dr. med. Bernhard Sandner
Facharzt für Kinder- und
Jugendmedizin, Pädiatrische
Pneumologie u. Allergologie
Elisenstraße 28, Elisen-Palais
63739 Aschaffenburg
E-Mail: ubs-AB@arcor.de*

Neues Monograph-Lehrbuch über pädiatrische Lungenfunktion



Urs Frey, Universitäts-Kinderklinik Bern

P.J.M.F. Merkus, U. Frey (ed.): Paediatric Lung Function. European Respiratory Monograph 47. ISBN Hardback Version 978-1-904097-74-7 (£ 45, US\$ 80); ISBN e-book Version 978-1-904097-98-3.

Im März 2010 wird die European Respiratory Society im Rahmen ihrer European Respiratory Monograph Serie einen Band über pädiatrische Lungenfunktion veröffentlichen (Paediatric lung function. European Respiratory Monograph, Eur Respir Mon 2010; 47). Nachdem die European Respiratory Society zusammen mit der American Thoracic Society die Lungenfunktionstechniken im Säuglings- und Vorschulalter neu standardisiert und definiert hat, wurde der Weg für pädiatrische Lungenfunktionen in den vergangenen Jahren erleichtert. Eine Vielzahl von besser

standardisierten Studien wurde in der Folge publiziert. Aufgrund dieser Neuentwicklungen gab es einen großen Bedarf nach einem englischsprachigen, internationalen Buch, das die wichtigsten pädiatrischen Lungenfunktionstechniken behandelt.

Im ersten Teil dieses Buches werden die neuesten Arbeiten und das Verständnis der Entwicklungsphysiologie von Geburt bis ins Erwachsenenalter beschrieben. Besonders interessant sind heute die Zusammenhänge zwischen der genetischen Prädisposition und den Umweltfaktoren, die das Lungenwachstum und die funktionelle Entwicklung der Lunge beeinflussen.

In einem zweiten Abschnitt des Buches werden technische Aspekte, Normwerte, aber auch klinische Anwendungen von verschiedenen Lungenfunktionstechniken beschrieben. Neben normalen ‚tidal breathing‘-Techniken werden insbesondere die forciert-expiratorische Fluss-Volumen-Kurve, die Plethysmographie, die Multibreath-Washout-Techniken,

die Interruptionstechniken, die passive Atemmechanik und die forcierten Oszillationstechniken behandelt.

In einem größeren Kapitel wird die Bedeutung des Stickoxids in der Ausatemluft und der Atemkondensate im Detail erläutert. Ebenso bietet das Buch Raum für neuere Entwicklungen im Bereich der Lungenfunktion. Die Rolle des EMGs im Zusammenhang mit Lungenfunktionen, der elektrischen Impedanztomographie, aber auch die Rolle neuer Analysetechniken, die sich mit Variabilität und Fluktuationen von physiologischen Signalen befassen, werden vorgestellt.

In einem letzten Abschnitt wird jedoch nicht nur die Technik, sondern die Bedeutung der verschiedenen Lungenfunktionstechniken bei verschiedenen Krankheitsbildern vorgestellt. Unter dem Kapitel „which test is best“ finden sich exzellente Arbeiten über die Bedeutung der Lungenfunktion für Asthma und obstruktive Atemwegserkrankungen, für zystische Fibrose, bei der Erfassung von Atemregulationsstörungen und Lungen-



funktion bei frühgeborenen Kindern mit chronischer Lungenkrankheit, Kindern mit angeborenen Atemwegsanomalien, Kindern auf der Intensivpflegestation sowie bei Kindern mit einer Anstrengungsproblematik. Dieser neue Band wurde von Experten der pädiatrischen Lungenfunktion aus aller Welt zusammengestellt, peer-reviewed und liegt in einer gut verständlichen Form vor. Das Buch eignet sich nicht nur für junge Forschende oder Ärzte in der Ausbildung für pädiatrische Pneumologie, sondern ermöglicht auch Kinderärzten und Pneumologen ein Update und eine Gewichtung der Rolle der Lungenfunktion bei Kindern.

*Prof. Dr. med. Urs Frey
Kinderkliniken Bern, Universitätsklinik für Kinderheilkunde,
Abteilung Pädiatrische Pneumologie
Freiburgstr. 23, 3010 Bern,
Schweiz
E-Mail: urs.frey@insel.ch*

Jetzt Mitglied der GPP werden!

Die erfolgreiche Interessenvertretung der pädiatrischen Pneumologen braucht die Unterstützung der Ärzte in Klinik und Praxis. Deshalb: Formular ausfüllen, ausschneiden und im Fensterumschlag an die angegebene Anschrift senden.

An den
Schriftführer der Gesellschaft
für Pädiatrische Pneumologie e.V.
Herrn Prof. Dr. med. M. Griese
Dr. von Hannersches Kinderspital
Lindwurmstr. 4
80337 München

Antrag auf Mitgliedschaft

Name	
Anschrift	
Tel.	Fax
E-Mail	
Ort, Datum	
Unterschrift	

Stipendien 2009

Klosterfrau Award for Childhood Asthma

Dr. Philipp Latzin und **Dr. Bianca Schaub** wurden mit dem „Klosterfrau Forschungspreis 2009“ ausgezeichnet.

Dr. Philipp Latzin lieferte mit seinen wegweisenden Forschungsarbeiten, unter anderem zur Korrelation zwischen pränataler Schadstoffexposition und Lungenfunktionsstörungen bei Neugeborenen, innovative Ansatzpunkte für Prä-

vention, Diagnostik und Therapie von allergischem Asthma bei Kindern.

Dr. Bianca Schaub leistete mit ihren Studien zur allergologischen Prägung der Neugeborenen durch die Mutter einen wertvollen Beitrag zum Verständnis früher Immunmechanismen in der Pathogenese allergischer Erkrankungen.

Johannes-Wenner-Preis

Dr. Steffen Kunzmann, Oberarzt der Würzburger Universitäts-

Kinderklinik, hat den mit 5.000 Euro dotierten Johannes-Wenner-Preis 2009 für seine wissenschaftlichen Untersuchungen über Modulationsmechanismen pulmonaler Entzündungsreaktionen und von Airway-Remodelling-Prozessen bei der bronchopulmonalen Dysplasie Frühgeborener und beim kindlichen Asthma bronchiale erhalten.

Ausbildungsstipendium

Dr. Stephanie Tee, Berlin, erhielt das Ausbildungsstipen-

dium zur Durchführung eines deutsch-südafrikanischen Kooperationsprojektes (Berlin-Kapstadt) zu dem Thema „Ethionamid Pharmakokinetik bei Kindern mit Tuberkulose“.

*Prof. Dr. med. Gesine Hansen
Medizinische Hochschule
Hannover, Päd. Pneumologie
und Neonatologie
Carl-Neuberg-Str. 1
30625 Hannover
E-Mail: Hansen.Gesine@mh-
hannover.de*

Prize-Announcement Klosterfrau Award for Childhood Asthma 2010

Childhood asthma is one of the great scientific and therapeutic challenges in pediatric pneumology. Its incidence is increasing especially in the industrialized countries. Children suffering of this disease and their parents alike have to go through a painful path of psychic stress and disappointments. Scientists around the world are joining efforts to understand the etiology of this disease, to improve its therapy, and to develop new and more effective therapeutic concepts.

Aims and Scope: The "Klosterfrau Research-Award for Childhood Asthma" has been installed as an annual prize. It will be awarded to researchers in basic science, pneumology and pediatrics whose work is orientated to the better understanding of childhood asthma.

The prize is endowed with € 30.000 and will be given to one person or team.

€ 10.000 of this sum are at the individual disposal of the prize winner (winning team), whereas € 20.000 have to be spent for further research of the winner or his team.

Guidelines:

1. The applicant must be under the age of 40 years
2. Each application must be by a single applicant
3. The work must be from the past 2 years
4. The work may be clinical or basic research in asthma, by a researcher whose major clinical training and work has been in Pediatrics
5. Majority of the research work should have been performed by the applicant

6. Application should contain a short statement of the head of the research group that he/she (the group) supports the application
7. The applicant must submit a short curriculum vitae and a list of his/her publications
8. The applicant must submit a summary of his/her work, with an indication of its clinical relevance to childhood asthma and which questions arising from the work need to be answered in the future
9. Reviews of the literature will not be accepted
10. Papers or PhD thesis should be presented as a supplement to the application
11. Universal application form should be used. It must contain:
 - Title and full address
 - Manuscript(s)
 - A summary of the work
 - CV and list of publications
 - Explanations (by the applicant and the head of the research group that the applicant has performed the majority of the research work)

Selection of award recipient(s) will be made by an international scientific board, made up of six internationally recognized senior scientists.

Please send your application (only by email) by November 30th, 2010 at the latest to the Chairman of the International Scientific Board:

Prof. Dr. Dr. h.c. D. Reinhardt, Dr. von Haunersches Kinderspital,
University of Munich (LMU), Klosterfrau Preis,
Lindwurmstr. 4, D-80337 München,
phone: +89-5160-7701, fax: +89-5160-7702,
e-mail: Dietrich.Reinhardt@med.uni-muenchen.de
homepage: www.med.uni-muenchen.de/gpp/

Interessantes aus den universitären Zentren für Pädiatrische Pneumologie

Kurz berichtet

Basel

Dr. Daniel Trachsel und **Dr. Jürg Barben** haben sich im vergangenen Jahr habilitiert.

Berlin

Prof. Philippe Stock erhielt den Ruf auf eine W2-Professur für Pädiatrische Pneumologie an die Universität Gießen/Marburg sowie einen Ruf auf die W2-Professur an die Charité Berlin. Den Ruf nach Berlin hat Prof. Stock angenommen. **PD Dr. Susanne Lau** von der Charité Berlin erhielt daraufhin den Ruf auf die W2-Professur für Pädiatrische Pneumologie an die Universität Gießen/Marburg.

Dr. Kirsten Beyer, **Dr. Kerstin Gerhold** und **Dr. Christoph Grüber** haben sich im vergangenen Jahr habilitiert.

Bern

Prof. Urs Frey, Leiter der Abteilung Pneumologie am Inselspital Bern, wurde zum Forschungsrat des Schweizerischen Nationalfonds für das Fach Pädiatrie ernannt. Stellvertretender Leiter der Abteilung ist **Prof. Richard Krämer**, Vize-Vorsitzender des Forschungsausschusses der LMU.

Prof. Nicolas Regamey hat die SNF-Forschungsprofessur für

den Bereich Zystische Fibrose angetreten. Er hat im vergangenen Jahr den ERS Annual Award in Paediatric Respiratory Research in Europe (1st prize) und den GlaxoSmithKline-Preis der Schweizerischen Gesellschaft für Pneumologie erhalten.

Dr. Philipp Latzin hat den ERS Annual Award in Paediatric Respiratory Research in Europe (2st prize) sowie den Klosterfrau Award erhalten.

Dr. Oliver Fuchs hat 2008 das Ausbildungsstipendium der GPP erhalten.

Dr. Nicolas Regamey hat sich im vergangenen Jahr habilitiert, **Dr. Philipp Latzin** approbiert (PhD Epidemiologie).

Bochum

PD Dr. Manfred Ballmann, Medizinische Hochschule Hannover, hat den Ruf auf eine W2-Professur für Pädiatrische Pneumologie am St. Josefs-Hospital Bochum angenommen. Er wird dort stellvertretender Klinikdirektor und Abteilungsleiter Päd. Pneumologie.

Dr. Cordula Körner-Rettberg hat ein Forschungsstipendium der Ruhr-Universität Bochum zur Bedeutung des gastroösophagealen Refluxes bei der Entwicklung bronchialer

Hyperreagibilität und Asthma angetreten.

Im September 2009 wurde das German Asthma Net (GAN), das sich schwerpunktmäßig mit dem schweren und schwierigen Asthma bronchiale bei Kindern, Jugendlichen und Erwachsenen beschäftigt, gegründet. Sprecher der pädiatrischen Sektion ist **Prof. Dr. Eckard Hamelmann**.

Davos

Nach 87 Jahren wurde der Alpinen Kinderklinik Davos (AKD) im vergangenen Jahr wegen fehlender medizinischer Leitung die Betriebsbewilligung vom Bündler Gesundheitsdepartement entzogen. Die AKD blieb seither geschlossen.

Dresden

Dr. Christian Vogelberg, Leiter des Fachbereichs Bronchopneumologie/Allergologie der Universitätskinderklinik Dresden, hat sich im vergangenen Jahr habilitiert.

Gießen

Dr. Daniel Schüler hat zum 1. Januar 2009 die Chefposition der Auguste-Victoria-Klinik der MZG in Bad Lippspringe übernommen. Die kommissarische

Leitung obliegt derzeit **Dr. Christian Geidel**. Als Oberärzte fungieren **PD Dr. Matthias Heckmann** und **PD Dr. Jens-Oliver SteiB**.

Dr. Jens-Oliver SteiB hat sich im vergangenen Jahr habilitiert.

Graz

Univ.-Prof. Dr. Maximilian Zach hat im vergangenen Jahr seine zweijährige Präsidentschaft der European Academy of Paediatrics (Pädiatrische Sektion der UEMS) beendet und ist jetzt „Past-President“ der EAP. **Univ.-Prof. Dr. Ernst Eber** ist Sekretär des Paediatric Assembly der European Respiratory Society. Beide sind in der pädiatrischen HERMES-Task Force der ERS vertreten und damit an der Erarbeitung einer Europäischen Ausbildungsordnung für Pädiatrische Pneumologie beteiligt.

Seit zwei Jahren läuft ein Universitätslehrgang zum „Master in Kardiopulmonaler Physiotherapie“ an der Med. Universität Graz.

Hannover

In Hannover wurde im März 2009 der Sonderforschungsbereich (SFB 587) „Immunreaktion der Lunge bei Infektion und Allergie“ von der DFG positiv evaluiert. Sprecherin des SFB 587 ist **Prof. Dr. Gesine Hansen**.

Dr. Anna-Maria Dittrich, Nachwuchsforschergruppenleiterin im SFB 587, hat bei der diesjährigen Jahrestagung der DGAKI den Nachwuchsförderpreis erhalten.

PD Dr. Manfred Ballmann folgt dem Ruf auf eine W2-Professur für Pädiatrische Pneumologie und tritt am 1. April 2010 als Leiter der Abteilung Pädiatrische Pneumologie am St. Josef-Hospital Bochum seinen Dienst an.

Dr. Gudrun Durchschlag, Weiterbildungsassistentin in der pädiatrischen Pneumologie, ist seit diesem Jahr als wissenschaftliche Assistentin der GPP tätig.

Heidelberg

Prof. Dr. Marcus Mall wurde von der Deutschen Forschungsgemeinschaft mit einer Heisenberg-Professur ausgezeichnet und an der Medizinischen Fakultät Heidelberg zum W3-Professor für Pädiatrische Pneumologie ernannt. Er hat die Leitung der neu eingerichteten Sektion für Pädiatrische Pneumologie und Allergologie in der Klinik III des Zentrums für Kinder- und Jugendmedizin Heidelberg übernommen. Er wurde von der Deutschen Gesellschaft für Pneumologie und Beatmungsmedizin (DGP) für seine Arbeit zur Erforschung und Behandlung chronischer Lungenerkrankungen im Mausmodell mit dem

mit 10.000 Euro dotierten Förderpreis 2009 ausgezeichnet.

Cand. med. Stefanie Diemer wurde beim „CF European Young Investigator Meeting“ in Lille (Frankreich) für ihre Arbeit zum Thema „Airway surface liquid depletion causes MMP-12 dependent emphysema in β ENaC-overexpressing mice“ mit dem Young Investigator Award 2009 ausgezeichnet.

Lübeck

Prof. Dr. Matthias Kopp, Universität Freiburg, hat den Ruf auf eine W2-Professur für Pädiatrische Pneumologie an der Universität Lübeck angenommen.

Am 1. Dezember 2009 übernahm er die Leitung des Bereichs pädiatrische Pneumologie und Allergologie.

München

Dr. von Haunersches Kinderspital der LMU München

Prof. Dr. Dr. h.c. Dietrich Reinhardt, Direktor des Dr. von Haunerschen Kinderspitals, erhielt das Bundesverdienstkreuz am Bande des Verdienstordens der Bundesrepublik Deutschland. Er erhielt weiterhin die Ernst-von-Bergmann-Plakette der Bundesärztekammer für seine Verdienste um die ärztliche Fortbildung.

PD Dr. Dominik Hartl erhielt das Emmy-Nöther-Stipendium der DFG in Höhe von 1,5 Mio. Euro für die nächsten fünf Jahre.

PD Dr. Susanne Krauss-Etschmann, Arbeitsgruppenleiterin einer klinischen Forschergruppe „Pädiatrische Allergologie“ der Helmholtzgemeinschaft, erhielt eine zusätzliche Förderung für die nächsten fünf Jahre zur Behandlung der Problematik der pränatalen Prägung des Asthma bronchiale.

Dr. Bianca Schaub und **Dr. Dominik Hartl** haben sich im vergangenen Jahr habilitiert.

Kinderklinik Schwabing der TU München

Dr. Armin Grübl wurde im Rahmen der 23. Jahrestagung der Arbeitsgemeinschaft Pädiatrische Allergologie Süd (AGPAS) zum neuen Vorsitzenden gewählt.

Würzburg

PD Dr. Steffen Kunzmann hat den Johannes-Wenner-Preis der GPP erhalten.

Zürich

Dr. Christian Benden, Klinik für Pneumologie des Universitätsspitals, wurde zum Vorsitzenden des wissenschaftlichen Beirats für pädiatrische Herz- und Lungentransplantation der International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT) gewählt und zum Associate Editor des Journals Pediatric Transplantation ernannt.

Dr. Alexander Möller hat die Leitung der Abteilung für Pädiatrische Pneumologie am Kinderspital Zürich übernommen.

Er wurde zum Präsidenten der Schweizerischen Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie ernannt. Vize-Präsidentin ist **Dr. Daniela Stefanutti** (La Chaux-de-Fonds), Past-Präsident **Dr. Peter Eng** (Luzern), Sekretär **Dr. Jürgen Barben** (St. Gallen), Kassier **Dr. Gaudenz Hafen** (Lausanne).

PD Dr. Johannes Wildhaber, Chefarzt und Doyen des Departments Pädiatrie des Freiburger Spitals, wurde von der Universität Zürich die Würde eines Titularprofessors verliehen.

Rückblick

31. Jahrestagung der GPP in Düsseldorf



Matthias Wisbauer, Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Klinik für Kinderkardiologie und Pneumologie, Düsseldorf

Vom 25. bis 28. März 2009 fand im

Hörsaalgebäude der Heinrich-Heine-Universität Düsseldorf die 31. Jahrestagung der GPP statt. Die Organisatoren unter der Leitung von Prof. Dr. Antje Schuster, effizient unterstützt durch die Firma iKomm, freuten sich über den großen Zuspruch zur Veranstaltung mit über 400 registrierten Teilnehmern.

Postgraduiertenkurse

Wie immer konnten in den Postgraduiertenkursen eine Reihe relevanter Themen der pädiatrischen Pneumologie angeboten werden. Hier sei allen Referenten für ihre instruktiven Ausführungen zur Lungenfunktionstestung, zur kinderradiologischen Diagnostik, zur Spiroergometrie und zum Anaphylaxie-Management gedankt. Beson-

deres Highlight unter den Postgraduiertenkursen war wieder der zweitägige Bronchoskopiekurs, der wie in den vorangegangenen Jahren schon frühzeitig ausgebucht war.

Wissenschaftliches Programm

Es wurde ein breites Spektrum an aktuellen Themen präsentiert und diskutiert. Die Eröff-



nungssitzung „Zukunftsvisionen der pädiatrischen Pneumologie“ gewährte Ausblicke auf Perspektiven in der Therapie des Asthma bronchiale, auf Neues in der bildgebenden Diagnostik, auf Entwicklungen in der Mukoviszidose-Therapie und es wurden die Möglichkeiten beleuchtet, die sich durch ein Register für seltene Lungenerkrankungen ergeben. Es gab ein infektiologisches „Update“ für Kinderpneumologen, das unter anderem Referate über die Pneumokokken-Impfung, über den Einsatz von IFN-gamma-Assays in der Tbc-Diagnostik und über das internistische „CAP-NETZ“ einschloss.

Weitere Symposiums-Themen waren Lungenfunktionsdiagnostik, Erkenntnisse zur diagnostischen Wertigkeit der „Inflammometrie“, Asthma-Phänotypen, Asthma-Kontrolle, Neues zur SIT im Kindesalter, Anti-IgE als therapeutisches Konzept und der medizinische Umgang mit schwerkranken CF-Patienten. Im Symposium „Chronisch rezidivierende Atemnot – jenseits der Routine“ begeisterte neben

seinen deutschsprachigen Kollegen besonders auch Gastredner Prof. Andy Bush aus London mit seinem Vortrag zum schweren Asthma.

Der Samstagvormittag zeigte, wie weit das Feld der pädiatrischen Pneumologie sich spannt: Parallel fanden statt zum einen die aktive Sitzung der AG Niedergelassene Pneumologen in Zusammenarbeit mit dem Berufsverband der Pneumologen und zum anderen die grundlagenwissenschaftlich orientierte Sitzung „Hot Topics aus der pädiatrisch-pneumologischen Forschung“.

55 Posterbeiträge wurden ausgestellt und zusätzlich wieder alle in Form einer kurzen mündlichen Präsentation im großen Hörsaal vorgestellt, was einerseits den Vortragenden die Möglichkeit gab, ihre Ergebnisse einem großen Auditorium zu präsentieren, und andererseits den Teilnehmern die Möglichkeit, möglichst viele Beiträge zu erfassen.

Zum Abschluss der Tagung wurden wie alljährlich in dieser beliebten Sitzung interessante kin-

derpneumologische Kasuistiken vorgestellt und ungewöhnliche Fälle aus Klinik und Praxis diskutiert.

Gesellschaftsabend

Der Gesellschaftsabend nach der Mitgliederversammlung am Freitagabend fand in den schönen Räumlichkeiten der Düsseldorfer Rheinterrassen statt. Zwischen den Gängen brachte die Samba-Gruppe „Sambazillus“ brasilianische Rhythmen und Lebensfreude an den Rhein.

Festakt

Der Johannes-Wenner-Preis der GPP ging an PD Dr. Steffen Kunzmann, Oberarzt an der Würzburger Universitäts-Kinderklinik. Prof. Dr. Gesine Hansen würdigte in ihrer Laudatio seine Arbeiten über die Rolle von Histamin im Zusammenhang mit Entzündungsreaktionen und bindegewebigen Umbauprozessen bei Lungenerkrankungen im Kindesalter.

Prof. Dr. Dietrich Reinhardt hielt die Laudatio zur Verlei-

hung des „International Klosterfrau Award for Childhood Asthma“. Preisträger war Dr. Philipp Latzin aus Bern für seine Forschungen zu pränatalen Auswirkungen von Schadstoffbelastungen der Mutter auf die Lungenfunktion Neugeborener sowie exhalierendem NO als diagnostischem Marker für entzündliche Prozesse in den Atemwegen. Ebenfalls ausgezeichnet wurde Dr. Bianca Schaub vom Dr. v. Haunerschen Kinderspital der LMU München für ihre Arbeit zu Immunmechanismen von regulatorischen T-Zellen bei der Entwicklung allergischer Erkrankungen und Asthma bei Kindern.

Für die hervorragende musikalisch Gestaltung des Festakts danken wir der Gruppe „hör-guttrio and friends“.

*Dr. med. Matthias Wisbauer
Zentrum für Kinder- und
Jugendmedizin, Klinik für
Kinderkardiologie und
Pneumologie
Moorenstr. 5
40225 Düsseldorf
E-Mail: Matthias.Wisbauer@
med.uni-duesseldorf.de*

Termine

12.–14. März 2010, Köln

Frühjahrstagung der Arbeitsgruppe Pädiatrie der Deutschen Gesellschaft für Schlafforschung und Schlafmedizin e. V.

Information und Anmeldung: Conventus Congressmanagement & Marketing GmbH, Jana Radoi, Markt 8, 07743 Jena, Tel.: 03641-353 32 21, Fax: 03641-353 32 71, E-Mail: jana.radoi@conventus.de, Web: www.conventus.de/dgsm-paediatric

26.–27. März 2010, Wörlitz

Grundkurs Pädiatrische Pneumologie der APPA

Leitung: PD Dr. Sebastian Schmidt, Universitätsklinik Greifswald
Information und Anmeldung: Intercom Dresden GmbH, Silke Wolf, Zellescher Weg 3, Tel.: 0351-32017350, Fax: 0351-32017333, E-Mail: swolf@intercom.de

→

17. April 2010, Weiden/Oberpfalz

3. Interdisziplinäres Weidener Frühjahrs-Symposium „Pädiatrische Pneumologie und Allergologie“

Leitung: Dr. Johannes Otto, Klinikum Weiden

Information: Wurms & Partner PR GmbH, Bernrieder Str. 4, 82327 Tutzing, Tel.: 08158-9967-0, Fax: 08158-9967-29, E-Mail: info@wurms-pr.de

22.-25. April 2010, Nürnberg

7. Assistentenkongress des BVKJ

Information: BVKJ-Geschäftsstelle, Mielenforster Str. 2, 51069 Köln, Tel.: 0221-6890915-16, Fax: 0221-6890978, E-Mail: bvkj.kongress@uminfo.de

7.-8. Mai 2010, Georgsmarienhütte

Kompaktkurs Pädiatrische Pneumologie der nappa

Leitung: Prof. Dr. A. Bufe, Dr. R. Szczepanski

Information und Anmeldung: Akademie Luftiku(r)s, Beate Hagedorn-Heße, Kinderhospital Osnabrück, Iburger Str. 187, 49082 Osnabrück, Tel.: 0541-5602-213, Fax: 0541-5829985, E-Mail: hesseakos@uminfo.de



25.-29. Mai 2010, Amrum

7. Summer School Pädiatrische Pneumologie

Veranstalter: Fachklinik Satteldüne

Leitung: Prof. Dr. Karl Paul, Berlin

Thema: Infektion und Inflammation in der Pädiatrischen Pneumologie

Information und Anmeldung: Fachklinik Satteldüne, Marcia Schlichting, Tanenwai 32, 25946 Nebel auf Amrum Tel.: 04682-3420-01, Fax: 04682-3420-20, E-Mail: marcia.schlichting@drv-nord.de, Web: www.sattelduene.de

14.-19. Mai 2010, New Orleans, Louisiana, USA

American Thoracic Society International Conference

Information: www.thoracic.org/sections/meetings-and-courses/international-conference/2010/

5.-9. Juni 2010, London, UK

29. Congress of the European Academy of Allergy and Clinical Immunology

Information: www.eaaci2010.com

19.-21. Juni 2010, Wien

9. International Congress on Pediatric Pulmonology (CIPP IX)

Information und Anmeldung: Annie Bidart, MD, 27, rue Massena, 06000 Nice, Frankreich; Tel.: +33(0)497038597, Fax: +33(0)497038598, E-Mail: cipp@cipp-meeting.com

8.-11. September 2010, Hannover

5. Deutscher Allergiekongress Hannover 2010

Veranstalter: AKM Allergiekongress und Marketing GmbH im Auftrag von ADA, DGAKI und GPA

Leitung: Prof. Dr. Thomas Werfel, Medizinische Hochschule Hannover, Klinik für Dermatologie und Venerologie

Information: FLASKAMP AG, Marieke Fiona Wittneben, Klosterstr. 64, 10179 Berlin, Tel.: 030-46006-707, Fax: 030-46006-770, E-Mail: allergiekongress@flaskamp.de, Web: www.allergiekongress.de

8.-9. Oktober 2010, Heidelberg

24. Jahrestagung der Arbeitsgemeinschaft Pädiatrische Allergologie und Pneumologie Süd e. V. (AGPAS)

Leitung: PD Dr. Olaf Sommerburg, Heidelberg; Prof. Dr. Marcus Mall, Heidelberg; Dr. Marcus Grolig, Wiesloch

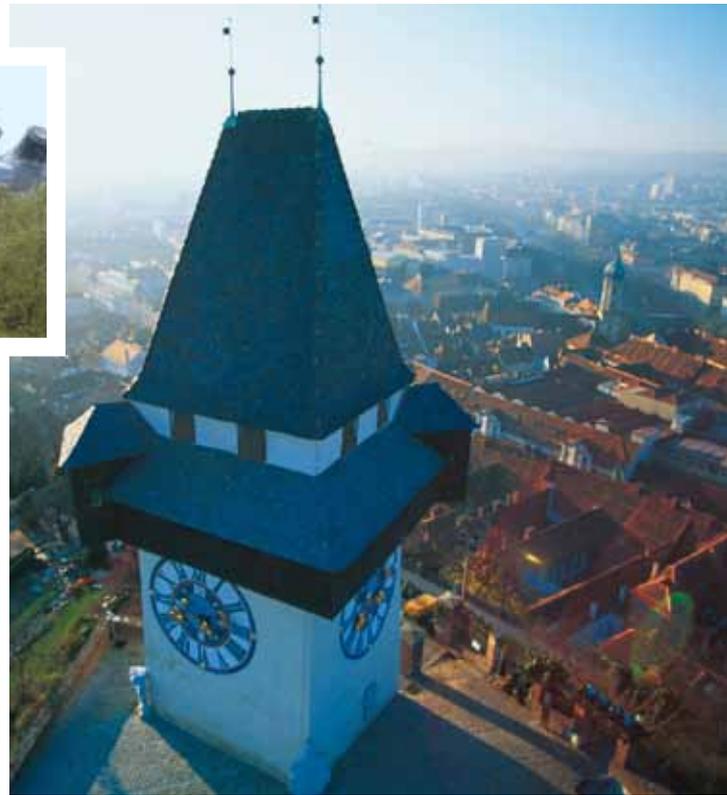
Information: Wurms & Partner PR GmbH, Bernrieder Str. 4, 82327 Tutzing, Tel. 08158-9967-0, Fax 08158-9967-29, E-Mail: info@wurms-pr.de

29.-30. Oktober 2010, Wörlitz

Grundkurs Pädiatrische Allergologie der APPA

Leitung: PD Dr. Sebastian Schmidt, Universitätsklinik Greifswald

Information: Intercom Dresden GmbH, Silke Wolf, Zellescher Weg 3, Tel.: 0351-32017350, Fax: 0351-32017333, E-Mail: swolf@intercom.de



Ankündigung

33. Jahrestagung der Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie



Graz, 31. März – 2. April 2011

Liebe Kolleginnen und Kollegen,

es ist mir eine große Freude, Sie alle vom 31. März – 2. April 2011 zur 33. Jahrestagung der Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie einzuladen.

Nach 22 Jahren wird die Jahrestagung der Gesellschaft neuerlich in Graz abgehalten werden und damit pneumologisch interessierte Pädiater in einer charmanten und gastfreundlichen Stadt mit der als Weltkulturerbe geschützten Grazer Altstadt zusammenführen.

Das wissenschaftliche Komitee wird keine Mühen scheuen, um ein spannendes, interessantes und breit gefächertes Programm zusammenzustellen. Die Tagung soll darüber hinaus aber auch ein Ort des persönlichen Erfahrungsaustausches und der persönlichen Begegnung sein, wofür wir mit einem attraktiven Gesellschaftsprogramme den Rahmen bieten wollen.

Wir freuen uns sehr, Sie im Frühling 2011 im historischen Grazer Congress begrüßen zu dürfen.

Ihr

Prof. Dr. Ernst Eber

Präsident der 33. Jahrestagung der GPP



Tagungsorganisation

Wurms & Partner PR GmbH,
Bernrieder Str. 4, 82327 Tutzing,
Tel. +49 (0) 8158-9967-0, Fax -9967-29

Büro Bodensee:
Öschweg 12, 88079 Kressbronn,
Tel.: +49 (0) 7543-93447-0,
Fax: -93447-29
E-Mail: gpp2011@wurms-pr.de

Weitere Informationen ab Mitte 2010
unter www.gpp2011.de

Der Vorstand der GPP



**Prof. Dr. med.
Gesine Hansen**
Vorsitzende

Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie e.V.

Carl-Neuberg-Str. 1, 30625 Hannover



**Prof. Dr. med.
Josef Riedler**
Stellvertretender
Vorsitzender



**Prof. Dr. med.
Matthias Griese**
Schriftführer



**Prof. Dr. med.
Jürg Hammer**
Vorstandsmitglied



**Dr. med.
Christoph Runge**
Vorstandsmitglied



**Prof. Dr. med.
Joachim Freihorst**
Schatzmeister



**Prof. Dr. med.
Antje Schuster**
Vorstandsmitglied



**Prof. Dr. med.
Stefan Zielen**
Vorstandsmitglied

Vorsitzende:

Prof. Dr. med. Gesine Hansen
Medizinische Hochschule Hannover
Päd. Pneumologie, Allergologie und
Neonatologie
Carl-Neuberg-Str. 1, 30625 Hannover
Tel.: 0511-532-9138/-9139
Fax: 0511-532-9125
E-Mail: Hansen.Gesine@mh-hannover.de

Stellvertretender Vorsitzender:

Prof. Dr. med. Josef Riedler
Kardinal Schwarzenberg'sches Kranken-
haus, Kinderspital
Kardinal-Schwarzenberg-Str. 2-6
5620 Schwarzach, Österreich
Tel.: 0043-6415-7101-3130
Fax: 0043-6415-7101-3040
E-Mail: Josef.Riedler@kh-schwarzach.at

Schriftführer:

Prof. Dr. med. Matthias Griese
Kinderklinik und Kinderpoliklinik im
Dr. von Haunerschen Kinderspital der
Universität München
Lindwurmstr. 4, 80337 München
Tel.: 089-5160-3716
Fax: 089-5160-4191
E-Mail: Matthias.Griese@med.uni-
muenchen.de

Schatzmeister:

Prof. Dr. med. Joachim Freihorst
Ostalb-Klinikum, Klinik für Kinder- und
Jugendmedizin
Im Kälblesrain 1, 73430 Aalen
Tel.: 07361-55-1601
Fax: 07361-55-1603
E-Mail: Achim.Freihorst@ostalb-
klinikum.de

Weitere Vorstandsmitglieder:

Prof. Dr. med. Jürg Hammer
Univ.-Kinderklinik beider Basel
Abt. Päd. Intensivmedizin und
Pneumologie
Römergasse 8, 4005 Basel, Schweiz
E-Mail: Juerg.Hammer@unibas.ch

Dr. med. Christoph Runge
CF-Zentrum Altona
Friesenweg 2, 22763 Hamburg
E-Mail: Christoph.Runge@googlemail.com

Prof. Dr. med. Antje Schuster
Univ.-Klinikum Düsseldorf, Klinik für
Kinderkardiologie und Pneumologie
Moorenstr. 5, 40225 Düsseldorf
E-Mail: schuster@med.uni-duesseldorf.de

Prof. Dr. med. Stefan Zielen
Klinikum der J-W.-Goethe-Universität

Klinik für Kinderheilkunde I
Theodor-Stern-Kai 7
60590 Frankfurt am Main
E-Mail: Stefan.Zielen@kgu.de

Ehrenmitglieder:

Prof. Dr. med. Horst von der Hardt,
Hannover

Prof. Dr. med. Dietrich Hofmann,
Frankfurt am Main

Prof. Dr. med. Wolfgang Leupold, Dresden

Prof. Dr. med. Hermann Lindemann,
Gießen

Prof. Dr. med. Christian Rieger, Bochum

Prof. Dr. med. Markus Rutishauser,
Binningen, Schweiz

Korrespondierende Mitglieder:

Prof. Christopher J. L. Newth
Los Angeles, California, USA

Prof. John Oliver Warner
Southampton, UK

Bankverbindung:

Kto.-Nr. 28 31 006
Deutsche Bank München
BLZ 700 700 10

Sprecher der AGs



**Dr. med. Rüdiger
Szczepanski**
AG Asthma-
schulung



**Prof. Dr. med.
Dietrich Berdel**
AG Asthma-
therapie



**Prof. Dr. med.
Michael Kabesch**
AG Experimentel-
le Pneumologie



**Prof. Dr. med.
Thomas Nicolai**
AG Kinder-
bronchoskopie



**PD Dr. med.
Michael Barker**
AG Lungen-
funktion



**Dr. med. Christian
Benden**
AG Lungentrans-
plantation

AG Asthmaschulung

Dr. med. Rüdiger Szczepanski
Kinderhospital Osnabrück
Iburger Str. 187, 49082 Osnabrück
Tel.: 0541-5602-0, Fax: 0541-5602-107
E-Mail: Szczepanski@kinderhospital.de
Web: www.asthmaschulung.de

AG Asthmatherapie

Prof. Dr. med. Dietrich Berdel
Marien-Hospital Wesel, Kinderheilkunde
Pastor-Janßen-Str. 8-38, 46483 Wesel
Tel.: 0281-104-1170, Fax: 0281-104-1178
E-Mail: Dietrich.Berdel@marien-hospital-
wesel.de

AG Experimentelle Pneumologie

Prof. Dr. med. Michael Kabesch
Medizinische Hochschule Hannover
Pädiatrische Pneumologie, Allergologie
und Neonatologie
Carl-Neuberg-Str. 1, 30625 Hannover
Tel.: 0511-532-3325, Fax: 0511-532-9125
E-Mail: Kabesch.Michael@mh-hannover.de

AG Kinderbronchoskopie

Prof. Dr. med. Thomas Nicolai
Kinderklinik und Poliklinik im
Dr. von Haunerschen Kinderspital
Lindwurmstr. 4, 80337 München

Tel.: 089-5160-2811, Fax: 089-5160-4409
E-Mail: Thomas.Nicolai@med.uni-
muenchen.de

AG Lungenfunktion

PD Dr. med. Michael Barker
Helios-Klinikum Emil von Behring
Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
Walterhöferstr. 11, 14165 Berlin,
Tel.: 030-8102-1175, Fax: 030-8102-41175
E-Mail michael.barker@helios-kliniken.de

AG Lungentransplantation

Dr. med. Christian Benden
Universitätsspital Zürich
Klinik für Pneumologie
8091 Zürich, Schweiz
Tel.: +41-44-255-2186, Fax: +41-44-255-
8997, E-Mail: christian_benden@yahoo.de

AG Mukoviszidose

Prof. Dr. med. Frank-Michael Müller
Univ.-Zentrum für Kinder- und Jugendme-
dizin III, Angelika-Lautenschläger-Klinik
Im Neuenheimer Feld 153
69120 Heidelberg
Tel.: 06221-56-7273, Fax: 06221-56-33853
E-Mail: Frank-Michael.Mueller@med.uni-
heidelberg.de

AG Niedergelassene Kinderpneumologen

Dr. med. Christoph Runge
CF-Zentrum Altona
Friesenweg 2, 22763 Hamburg
Tel.: 040-380-6476, Fax: 040-380-5352
E-Mail: Christoph.Runge@googlemail.com

AG Pneumologische Rehabilitation

Dr. med. Thomas Spindler
Fachklinik Wangen, Waldburg-Zeil-Kliniken
Am Vogelherd 14, 88239 Wangen
Tel.: 07522-797-1211, Fax: 07522-797-1117,
E-Mail: TSpindler@wz-kliniken.de

AG Schlafmedizin

Dr. med. Alfred Wiater
Kinderklinik, Krankenhaus Köln-Porz
Urbacher Weg 19, 51149 Köln
Tel.: 02203-566-1354, Fax: 02203-566-1355
E-Mail: Kinderklinik@khporz.de

AG Seltene Lungenerkrankungen

Prof. Dr. med. Matthias Griese
Kinderklinik und Kinderpoliklinik im
Dr. von Haunerschen Kinderspital der
Universität München
Lindwurmstr. 4, 80337 München
Tel.: 089-5160-3716, Fax: 089-5160-4191
E-Mail: Matthias.Griese@med.uni-
muenchen.de



**Prof. Dr. med.
Frank-Michael
Müller, AG Muko-
viszidose**



**Dr. med. Christoph
Runge, AG Nieder-
gelassene Kinder-
pneumologen**



**Dr. med. Thomas
Spindler, AG
Pneumologische
Rehabilitation**



**Dr. med. Alfred
Wiater,
AG Schlafmedizin**



**Prof. Dr. med.
Matthias Griese,
AG Seltene Lun-
generkrankungen**

