

Zeitschrift der

Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie



*33. Jahrestagung
Graz, 31. März – 2. April 2011*

Vorwort



Liebe Kolleginnen und Kollegen,

herzlich willkommen bei der Jahrestagung der GPP in Graz! Auch diesmal erwartet uns ein Programm, das viele pädiatrisch-pneumologische Herausforderungen aus dem klinischen Alltag aufgreift und uns zusätzlich über aktuelle Ergebnisse aus der Forschung informiert. Nutzen wir die Gelegenheit zum Auftanken von Informationen, zum Austausch von Neuigkeiten und zum freundschaftlichen Beisammensein mit Kolleginnen und Kollegen!

In alter Tradition umfasst diese Zeitschrift Beiträge der verschiedenen Arbeitsgruppen, klinische Kasuistiken, Übersichtsartikel, Informationen zur Weiterbildung und Neuigkeiten aus den verschiedenen Kliniken mit pädiatrisch-pneumologischem Schwerpunkt.

Zwei neue Arbeitsgruppen (AG) sind im vergangenen Jahr von Mitgliedern der GPP initiiert worden: Prof. Bodo Niggemann (Berlin) wird die AG „Psychogene und funktionelle Atemstörungen“ leiten, PD Dr. Markus Rose (Frankfurt a.M.) die AG „Infektiologie in der Pädiatrischen Pneumologie“. Sie sind herzlich eingeladen, sich hier zu engagieren und mit den AG-Leitern Kontakt aufzunehmen. Die ersten Sitzungen dieser AGs finden gemeinsam mit denen der anderen AGs bereits in Graz statt.

Der Vorstand der GPP hat sich für das neue Jahr einiges vorgenommen. Die Satzung der GPP wurde überarbeitet. Unter anderem soll der Vorstand erweitert und die Möglichkeit eröffnet werden, auch andere Gesellschaften stärker zu assoziieren. Die Änderungsvorschläge werden wir auf der Mitgliederversammlung diskutieren können. Die AGs sollen stärker strukturiert werden und es soll Zeit in die Erstellung von Leitlinien investiert werden. Ihre Unterstützung hierbei ist wichtig.

Die Homepage der GPP wird zurzeit neu gestaltet. Wir hoffen, dass sie zum Zeitpunkt unserer Tagung in Graz bereits zugänglich ist und Ihnen gefällt. Anregungen sind natürlich willkommen.

Ein besonders herausragendes Ereignis für die Pneumologie im letzten Jahr war die Ausschreibung eines „Deutschen Zentrums für Lungenheilkunde“ durch das Deutsche Bundesministerium für Bildung und Forschung. Forschungspolitisches Ziel dieser BMBF-Initiative ist die langfristige Förderung der wissenschaftlichen Zusammenarbeit von klinisch orientierter Forschung und Grundlagenforschung im Bereich der Lungenerkrankungen. Näheres dazu finden Sie in diesem Heft (siehe S. 57).

Abschließend möchte ich im Namen der GPP Herrn Prof. Dietrich Reinhardt (München), der viele Jahre lang Präsident dieser Gesellschaft war, für sein Engagement für die GPP und für die Pädiatrische Pneumologie ganz herzlich danken! Prof. Reinhardt wurde in einem Festakt im Oktober 2010 nach langjähriger Leitung der Dr. von Haunerschen Kinderklinik (LMU) in den Ruhestand entlassen (siehe S. 54). Ich bin sicher, es wird bei seiner Energie eher ein ‚Unruhestand‘. Wir sind gespannt auf die Zukunft.

Unser Dank gilt Herrn Prof. Eber und seinem Team für die hervorragende Gestaltung des diesjährigen Kongresses in Graz!

Nutzen und genießen Sie die gemeinsamen Tage in dieser schönen Stadt!

Mit herzlichen Grüßen,
Ihre

Prof. Dr. med. Gesine Hansen
Vorsitzende der GPP

Bitte beachten Sie die Einladung zur
Mitgliederversammlung der GPP
im Rahmen der Jahrestagung in Graz.

➤ Seite 8

IMPRESSUM

Zeitschrift der Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie, Jg. 14/2011

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. Die Bilder auf der Titelseite zeigen Grazer Stadtansichten. © Graz Tourismus.

ISSN: 1435-4241

GEDRUCKT AUF PAPIER AUS NACHHALTIG BEWIRTSCHAFTETEN WÄLDERN UND KONTROLLIERTEN QUELLEN. www.pefc.de



- 3 Vorwort**
G. Hansen
- 6 33. Jahrestagung der GPP vom 31. März bis 2. April 2011 Herzlich willkommen in Graz!**

Überblick über das wissenschaftliche Programm
- Forschung und Klinik**
- 10 Primäre Ciliäre Dyskinesie – eine häufig verpasste Diagnose**
C. Werner, H. Omran
- 11 Möglichkeiten und Grenzen der Inhalationstherapie bei Asthma bronchiale**
M. Kopp
- 14 Pneumokokkenkonjugatvakzine – von der Kinderimpfung profitieren auch die Erwachsenen**
M. Pletz
- Kasuistiken**
- 17 Ungewöhnliche Ursache einer respiratorischen Insuffizienz bei einem Neugeborenen**
B. Bohnhorst
- Aus den AGs**
- 20 Aus der AG Asthmaschulung Weiterentwicklung der Patientenschulung**
R. Szczepanski
- 21 Aus der AG Asthmatherapie Eine nicht endende Geschichte: Die Diskussion um die Beta-2-Sympathomimetika und die Leitlinien**
D. Berdel
- 25 Aus der AG Experimentelle Pneumologie Forschungs-Highlights 2010**
M. Kabesch
- 28 Aus der AG Kinderbronchoskopie Erfolgreiche Aktion zur Prävention der Nussaspiration**
Th. Nicolai, B. Hinrichs
- 29 Aus der AG Lungenfunktion NO-Messgeräte für die kinderpneumologische Ambulanz und Schwerpunktpraxis – ein Überblick**
Ch. Lex, M. Barker
- 32 Aus der AG Lungentransplantation ISHLT-Bericht zur weltweiten Kinderlungentransplantation**
Ch. Benden
- 34 Aus der AG Mukoviszidose Zertifizierung von CF-Einrichtungen**
L. Nährlich, F.M. Müller
- Update Leitlinieninitiative Mukoviszidose**
F.M. Müller
- 37 Aus der AG Pneumologische Rehabilitation Rückgang der Zuweisungen zur stationären Rehabilitation: Sind unsere Kinder und Jugendlichen weniger bedürftig?**
Th. Spindler
- 38 Aus der AG Seltene Lungenerkrankungen Weiterentwicklung des Kinderlungenregisters**
A. Ch. Grimmelt et al.
- 41 Zwei neue Arbeitsgemeinschaften**
G. Hansen
- 42 Aus der AG Schweres Asthma Die AG Schweres Asthma stellt sich vor**
E. Hamelmann
- Weiterbildung**
- 43 Liste der Weiterbildungsstätten in Deutschland**
- 47 Paediatric HERMES – Curriculum und europäisches Diplom**
M. Gappa
- Information**
- 50 Neues im DRG-Bereich aus pädiatrisch-pneumologischer Sicht**
F. Riedel
- Die Bundesarbeitsgemeinschaft Pädiatrische Pneumologie e.V. (BAPP)**
Interview mit Ch. Runge
- 52 Zehn Jahre NETSTAP – und ein bisschen weise ...**
B. Sandner
- 54 Laudatio für Prof. Dietrich Reinhardt**
D. Berdel, A. von Berg, G. Hansen
- Personalien – Kurz berichtet**
- 55 Klosterfrau Award for Childhood Asthma 2011**
- 57 Das Deutsche Zentrum für Lungenerkrankungen (DZL)**
G. Hansen
- 58 MHH feiert Richtfest des Pädiatrischen Forschungszentrums**
G. Hansen
- Tagungen**
- 59 Rückblick auf die 32. Jahrestagung der GPP in Berlin Die Zukunft der pädiatrischen Pneumologie – Ein Blick zurück**
U. Wahn
- 60 Termine**
- 61 Ankündigung 34. GPP-Jahrestagung 2012 in Köln**
- 62 Der Vorstand der GPP**
- 63 Sprecher der Arbeitsgemeinschaften**

33. Jahrestagung der GPP vom 31. März bis 2. April 2011

Herzlich willkommen in Graz!



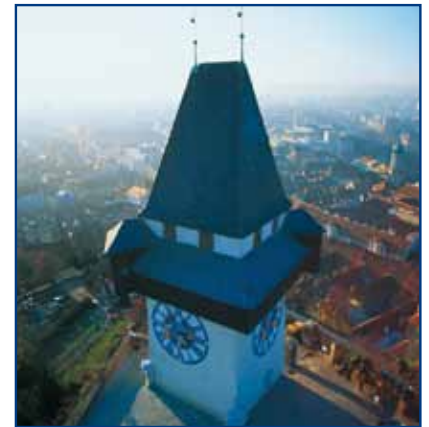
**Liebe Kolleginnen,
liebe Kollegen,**

ich darf Sie im Namen des Vorstands der Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie sowie des lokalen Organisationskomitees sehr herzlich zur 33. Jahrestagung der Gesellschaft in Graz begrüßen.

Gemeinsam mit dem Vorstand der Gesellschaft hat sich das Organisationskomitee bemüht, ein interessantes und breit gefächertes wissenschaftliches Programm zusammenzustellen. Das Programm spannt einen weiten Bogen von der Ausbildung in pädiatrischer Pneumologie bis hin zur experimentellen Pneumologie. Es behandelt aktuelle kinderpneumologische Themen, mit einem gewissen Schwerpunkt auf weniger häufigen Erkrankungen des kindlichen Respirationstrakts. Darüber hinaus wird auch der traditionellen Darstellung von Kasuistiken wieder Raum gegeben. Ich hoffe, dass das Programm damit sowohl für klinisch tätige als auch niedergelassene Kolleginnen und Kollegen interessant ist. Die geladenen Vortragenden und Vorsitzenden versprechen Wissenschaft, Fortbildung und Diskussion auf höchstem Niveau, und ich möchte mich bereits an dieser Stelle für die aktiven Beiträge und die Präsenz sehr herzlich bedanken. Erfreulicherweise wird das Programm dieser Tagung durch eine ausgesprochen hohe Anzahl freier Beiträge bereichert und belegt damit die umfangreichen wissenschaftlichen Aktivitäten auf dem Gebiet der Kinderpneumologie in unseren Ländern. Das Fortbildungsangebot besteht aus einer Reihe von Postgraduiertenkursen, die auch heuer wieder reges Interesse finden.

Nicht zuletzt soll diese Tagung aber auch ein Ort des persönlichen Erfahrungsaustausches und der persönlichen Begegnung mit alten und neuen Bekannten und Freunden sein, wozu wir mit einem attraktiven Gesellschaftsprogramm einen adäquaten Rahmen schaffen wollen.

Ich hoffe sehr, dass diese Tagung für Sie interessant sein wird und Sie sich im gastfreundlichen und schönen Graz wohlfühlen werden. In diesem Sinne wünsche ich uns allen anregende, erfolgreiche, spannende und auch entspannende gemeinsame Stunden und freue mich, Sie im Frühling 2011 im historischen Grazer Congress begrüßen zu dürfen.



*Der Uhrturm auf dem Schlossberg ist das weithin sichtbare Wahrzeichen von Graz.
Bild: Graz Tourismus*

Prof. Dr. Ernst Eber
Präsident der 33. Jahrestagung der GPP

Überblick über das wissenschaftliche Programm

Mittwoch, 30. März 2011

Postgraduiertenkurse

- 11.00–19.00 K1: Bronchoskopie, Teil 1
(Fortsetzung am Donnerstag, 31. März)
- 15.00–18.00 K2: Lungenfunktionsdiagnostik im Kindes- und Jugendalter
- 15.00–18.00 K3: Spezifische Immuntherapie in der Pädiatrie
- 15.00–18.00 K4: Ergometrie und Sport bei Kindern und Jugendlichen mit chronischen Lungenerkrankungen

15.00–18.00 K5: Bildgebende Diagnostik bei respiratorischen Erkrankungen

Donnerstag, 31. März 2011

- 08.00–10.30 K1: Bronchoskopie, Teil 2
- 11.00–12.15 Sitzungen der Arbeitsgemeinschaften der GPP
- 12.15–13.30 Sitzungen der Arbeitsgemeinschaften der GPP

Wissenschaftliches Programm

14.00–14.20	Eröffnung der Tagung	<i>G. Hansen, Hannover; E. Eber, Graz</i>	10.15–10.45	Pause/Besuch der Industrieausstellung
14.20–15.10	Ausbildung in pädiatrischer Pneumologie	<i>M. Zach, Graz M. Gappa, Wesel</i>	10.45–12.25	Parallelveranstaltung: Asthmatherapie zwischen Theorie und Praxis mit freundlicher Unterstützung der AstraZeneca Österreich GmbH Das Leid mit den Leitlinien – die deutschsprachigen pädiatrischen Asthma-Leitlinien <i>F. Riedel, Hamburg</i> Nun sag, wie hast du's mit den Inhaliergeräten? Alte Hüte und neue Trends <i>F. Horak, Wien</i> Grau, teurer Freund, ist alle Theorie – was nützt eine Asthmatherapie vom Elfenbeinturm? <i>F. Friedrichs, Aachen</i> Neue Therapieansätze in der Asthmatherapie – schon relevant für den Kinder-Pneumologen? <i>A. Schuster, Düsseldorf</i>
15.10–15.40	Pause/Besuch der Industrieausstellung		10.45–12.25	Parallelveranstaltung: Fortgeschrittene Lungenerkrankungen im Kindesalter Pulmonal-arterielle Hypertension im Kindesalter <i>U. Salzer-Muhar, Wien</i> Interstitielle Lungenerkrankungen im Kindesalter <i>M. Griese, München</i> Lungentransplantation (vs. palliative Therapie) – Timing der Transplantation <i>N. Schwerk, Hannover</i> Ethics and end-of-life decisions in children <i>A. Bush, London</i>
15.40–17.20	Parallelveranstaltung: Kontroversielles und Neues aus der pädiatrischen Allergologie	<i>D. Berdel, Wesel U. Wahn, Berlin Z. Szépfalusi, Wien E.-M. Varga, Graz</i>		
15.40–17.20	Parallelveranstaltung: Offene Fragen zur Langzeitprognose der chronischen Lungenerkrankung Frühgeborener	<i>A. Flemmer, München Ch. Lex, Halle/Saale A. Möller, Zürich M. Barker, Berlin</i>		
Freitag, 1. April 2011				
08.00–09.00	Freie Vorträge		12.25–12.45	Pause/Besuch der Industrieausstellung
09.00–10.15	Parallelveranstaltung: Tabakrauchen bei Kindern und Jugendlichen	<i>J. Barben, St. Gallen J. Riedler, Schwarzach T. Schartner, Linz</i>	12.45–14.15	Parallelveranstaltung: Asthma-ABC mit freundlicher Unterstützung der GlaxoSmithKline GmbH & Co. KG Umwelt und andere Auslöser <i>E. von Mutius, München</i> Klinisches Bild: Wie charakterisieren Phänotypen den Verlauf? <i>A. Möller, Zürich</i> Asthma Control – welche Parameter bestimmen das Management? <i>M. Gappa, Wesel</i>
09.00–10.15	Parallelveranstaltung: Primäre ziliäre Dyskinesie – ein Update	<i>H. Omran, Münster C. Kühni, Bern Th. Frischer, Wien</i>	14.30–16.00	Poster- und Kurzvorträge
			16.00–16.30	Pause/Besuch der Industrieausstellung
			16.30–17.45	Parallelveranstaltung: Kongenitales zentrales Hypoventilationssyndrom (CCHS) – das europäische Netzwerk The European registry for CCHS. Genotype-phenotype correlations and their implications for clinical practice <i>H. Trang, Paris</i> European guidelines on diagnosis and management of CCHS <i>M. Samuels, Stoke-on-Trent</i> Zwerchfellschrittmacher bei CCHS <i>J. Peters, München</i>

Jahrestagung

- 16.30–17.45** Parallelveranstaltung:
Neues zur Lungenerkrankung bei zystischer Fibrose
 Neutrophilen-Netze verstopfen die CF-Atemwege *D. Hartl, Tübingen*
 Bedeutung mikrobieller Biofilme bei der CF-Lungenerkrankung *F.-M. Müller, Itzehoe*
 Neues zu inhalativen Antibiotika *E. Rietschel, Köln*
- 18.00–19.30** **Mitgliederversammlung der GPP**
- 20.00** **Gesellschaftsabend**

Samstag, 2. April 2011

- 09.00–10.15** Parallelveranstaltung:
Virale Atemwegserkrankungen
 Alte und neue Viren *N. Regamey, Bern*
 Therapie der Bronchiolitis – state of the art *J. Hammer, Basel*
 Die Post-RSV-Atemwegserkrankung *A. Zacharasiewicz, Wien*
- 09.00–10.15** Parallelveranstaltung:
Pädiatrisch-pneumologische Forschung
 Epigenetik und Asthma im Kindesalter *M. Kabesch, Hannover*
 Neue Tiermodelle bei Lungenerkrankungen *M. Mall, Heidelberg*
 Neues aus der Immunologie *G. Hansen, Hannover*
- 10.15–10.45** Pause/Besuch der Industrieausstellung
- 10.45–11.45** **Festakt**
- 11.45–13.15** **Freie Fallpräsentationen**
- 13.15** Tagungsabschluss

Die Zertifizierung der Jahrestagung wurde beim European Board for Accreditation in Pneumology (EBAP) beantragt.

Weitere Informationen und allgemeine Hinweise zur 33. Jahrestagung der GPP finden Sie auf der Kongress-Website www.gpp2011.org



Einladung zur Mitgliederversammlung

der Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie
 am Freitag, 1. April 2011, 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 WBS
9. Abstimmung über neue Ehrenmitglieder
10. Wahl zukünftiger Tagungsorte
11. Verschiedenes

Prof. Dr. Gesine Hansen
 Vorsitzende

Prof. Dr. Matthias Griese
 Schriftführer

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 Haunersches Kinderspital
 Lindwurmstr. 4
 80337 München

Antrag auf Mitgliedschaft

Name

Anschrift

Tel.

Fax

E-Mail

Ort, Datum

Unterschrift

Primäre Ciliäre Dyskinesie – eine häufig verpasste Diagnose



Claudius Werner, Heymut Omran
Universitätsklinikum Münster, Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin – Allgemeine Pädiatrie

Was ist PCD?

Die Primäre Ciliäre Dyskinesie (PCD) ist eine klinisch und genetisch heterogene Gruppe hereditärer Erkrankungen, die durch eine Dysfunktion motiler Zilien charakterisiert sind. Ähnlich wie bei der Mukoviszidose entwickelt sich bei der PCD eine destruierende Lungenerkrankung, die durch chronisch-rezidivierende Infektionen und Bronchiektasenbildung gekennzeichnet ist.

Wann muss ich an eine PCD denken?

Häufig zeigen die Kinder nach der Geburt eine respiratorische Anpassungsstörung oder RDS. Die Säuglinge entwickeln früh eine chronische Rhinitis. Später fallen die Kinder durch chronische Infektionen der oberen und unteren Atemwege (Dys-telektasen, Pneumonien, Otitis media, Sinusitis) wie durch einen persistierenden feuchten Husten auf. In ca. der Hälfte der Fälle tritt ein Situs inversus auf. Dies ist dadurch zu erklären, dass es infolge einer Ziliendysfunktion im Bereich des embryonalen Knotens während der Embryonalentwicklung zu einer zufälligen Links-Rechts-Verteilung der Organe

kommt. Die Assoziation von PCD und Situs inversus totalis wird als Kartagener-Syndrom bezeichnet. Betroffene Männer weisen häufig aufgrund einer Spermenschwanzfehlfunktion eine Infertilität auf. Seltener kommt es begleitend zu Heterotaxien, komplexen Herzfehlern, Poly- und Asplenisyndromen, Hydrozephalus, Fehlbildungen der Gallenwege und Nierenzysten. Syndromale PCD-Varianten kommen extrem selten bei Jungen vor (Retinitis pigmentosa [RPGR]; orofaziales-digitales Syndrom [OFD1]).

Wie kann ich die Erkrankung diagnostizieren?

Die Diagnostik der PCD ist aufwändig und von der Erfahrung des Untersuchers abhängig. Dies erklärt, warum die Erkrankung häufig gar nicht bzw. erst beim Auftreten irreversibler pulmonaler Veränderungen (Bronchiektasen) diagnostiziert wird. Kürzlich veröffentlichte die „PCD Task Force der European Respiratory Society“ Konsensus-Empfehlungen zur Diagnostik und Therapie der PCD [1]. In der Vorfelddiagnostik kann die **nasale NO-Konzentration** bestimmt werden. Patienten mit PCD haben in der Regel eine deutlich verringerte nasale NO-Konzentration. In

fast allen Fällen ist eine definitive Diagnosestellung durch die Analyse von zilientragenden Zellen der Nasenschleimhaut möglich. Hierzu werden mithilfe einer weichen Bürste zilientragende Zellen aus der Nase gewonnen. Zur Diagnostik der

PCD werden entsprechend der europäischen Richtlinien [1] drei Methoden eingesetzt:

- Idealerweise erfolgt an direkt gewonnenen Atemwegszellen eine Analyse der Zilienfunktion mittels **Hochfrequenzvideomikroskopie**.

Elektronen- und Immunfluoreszenzmikroskopische Diagnostik

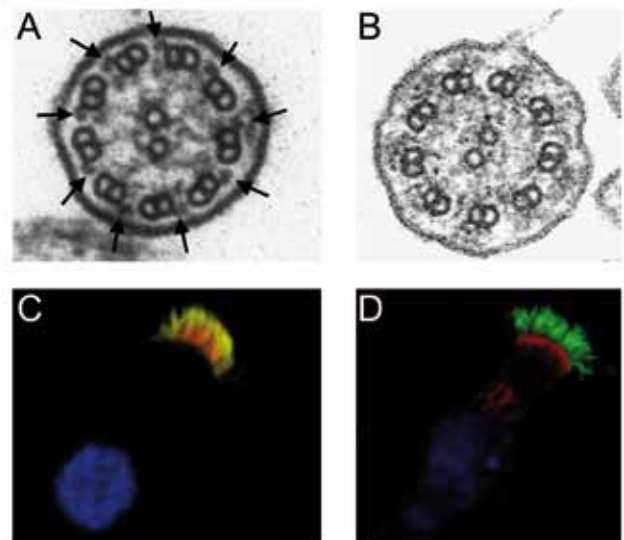


Abb. 1: (A) Im Querschnitt einer gesunden, respiratorischen Zilie sind an den peripheren Doppeltubuli alle äußeren Dyneinarme (Pfeile) zu erkennen. (B) Dieser Zilienquerschnitt eines PCD-Patienten zeigt den Verlust der äußeren Dyneinarme. (C+D) Der Kern der respiratorischen Epithelzelle ist blau gefärbt, das Gerüst der Zilien ist mit einem anti-acetyliertem- α -Tubulin-Antikörper in grün dargestellt. Der rot markierte Antikörper ist gegen die schwere Dyneinkette DNAH5 gerichtet, welche im äußeren Dyneinarm lokalisiert ist. Die räumliche Nähe (Kok Lokalisation) der beiden Zilienkomponenten wird in der Überlagerung gelb angezeigt (C). Bei (D) liegt ein Defekt des äußeren Dyneinarmes vor, da innerhalb der Zilie kein DNAH5 nachweisbar ist.

Einige PCD-Varianten (z.B. DNAH11) können ausschließlich anhand des Zilienschlagmusters diagnostiziert werden.

- Früher entsprach die **Transmissionselektronenmikroskopie (TEM)** dem Goldstandard der PCD-Diagnostik. Typische in der TEM nachweisbare Defekte umfassen das Fehlen äußerer Dyneinarme sowie Defekte der radialen Speichen mit tubulärer Disorganisation. Die Diagnose von Defekten der inneren Dyneinarme mittels Elektronenmikroskopie ist schwierig, da diese innerhalb eines Zilienquerschnittes auch bei gesunden Zilien nur vereinzelt nachweisbar sind. Aufgrund

zahlreicher methodischer Limitationen erzeugt die TEM leider häufig falsch negative und falsch positive Befunde.

- Mittels der **hochauflösenden immunfluoreszenzmikroskopischen (HIF) Diagnostik** können Proteine unterschiedlicher Motorproteinkomplexe untersucht und Defekte äußerer und innerer Dyneinarme wie auch Radialspeichendefekte nachgewiesen werden. Im Gegensatz zur TEM ist diese Methode für Fehlinterpretationen aufgrund von sekundären ziliären Veränderungen weniger anfällig. Das „Antigen mapping“ erlaubt es auch, die genetische Diagnostik gezielt durchzuführen.

In Zusammenarbeit mit unserer Arbeitsgruppe konnten in den vergangenen Jahren zahlreiche genetische Defekte (DNAH5, DNAH11, DNAI1, DNAI2, TXNDC3, LRRC50, KTU, RSPH4A, RSPH9, OFD1, RPGR und neu CCDC39, CCDC40) nachgewiesen werden [2]. Mittlerweile konnten wir eine genetische Routinediagnostik etablieren, wobei wir mittels Immunfluoreszenzmikroskopie die Anzahl der Kandidatengene gezielt eingengen. Zur weiteren Abklärung bieten wir allen Patienten eine genetische Diagnostik im Rahmen einer Teilnahme an unserer Studie zur Erforschung der molekularen Ursachen der Primären Ciliären Dyskinesie an. Eine Zusammenfassung der

genetischen Befunde bei PCD findet sich unter [2].

*Dr. med. Claudius Werner
Prof. Dr. med. Heymut Omran
Universitätsklinikum Münster
Kinder- und Jugendmedizin –
Allgemeine Pädiatrie
Albert-Schweitzer-Str. 33
48149 Münster
E-Mail: claudius.werner@
ukmuenster.de; heymut.
omran@ukmuenster.de*

Literatur

- [1] Barbato A et al.: Primary ciliary dyskinesia: a consensus statement on diagnostic and treatment approaches in children. Eur Respir J. 2009 Dec; 34 (6): 1264–76.
- [2] Omran H, Olbrich H: Zilienkrankheiten unter besonderer Berücksichtigung der primären ziliären Dyskinesie. Medizinische Genetik 2010; 22: 315–321

Möglichkeiten und Grenzen der Inhalationstherapie bei Asthma bronchiale



Matthias Kopp, Universitätsklinikum Schleswig-Holstein, Campus Lübeck, Schwerpunkt Pädiatrische Pneumologie und Allergologie

Zusammenfassung

In der Behandlung von Kindern mit obstruktiven Atemwegserkrankungen erfolgt die Applikation von Arzneistoffen überwiegend als inhalative Thera-

pie. Obwohl immer wieder darauf hingewiesen wird, dass für den Therapieerfolg die richtige Auswahl und wiederholte Schulung des Inhalationssystems entscheidend sind, kommt es im Behandlungsalltag zu zahlreichen Anwendungsfehlern. Dieser Artikel gibt auf der Basis der Empfehlungen der Na-

tionalen Versorgungsleitlinie Asthma (NVL Asthma, 2. Auflage 2010) praktische Hinweise zur Auswahl des Inhalationssystems. Darüber hinaus werden die Ursachen für Anwendungsfehler und mögliche Lösungen diskutiert, um die Inhalationstherapie effektiver umsetzen zu können.

Auswahl des Inhalationssystems

Grundsätzlich werden drei unterschiedliche Inhalationssysteme unterschieden: Dosier-Aerosole (DA), Pulverinhalatoren und elektrische Verneblersysteme. Prinzipiell ist die Auswahl des Inhalations-

Inhalationssysteme: Verordnung, Technik, Training

Auszug aus der NVL Asthma (2010)

Empfehlung	Empfehlungsgrad
Die Wirkstoffdeposition im Bronchialsystem wird durch die korrekte Anwendung der Inhalationssysteme entscheidend beeinflusst. Dabei ist zu berücksichtigen, dass für die verschiedenen Inhalationssysteme unterschiedliche Inhalationstechniken und Atemmanöver als optimal anzusehen sind: - Dosieraerosol ohne Spacer: Ein langsamer tiefer Atemzug (dann Atem anhalten). - Dosieraerosol mit Spacer: Langsame tiefe Inspiration über mehrere Atemzüge (dann Atem anhalten). - Pulverinhalator: Rasche tiefe Inspiration (dann Atem anhalten). - Vernebler: Langsame tiefe Inspiration, normale Expiration.	Statement
Vor Verschreibung eines Inhalationssystems soll sicher gestellt werden, dass der Patient in dessen Gebrauch unterwiesen wurde und die korrekte Handhabung demonstriert hat.	↑↑
Wenn möglich, sollte für die Langzeittherapie nur ein Inhalationssystem (nur ein Typ eines Dosieraerosols oder eines Pulverinhalators) für die inhalative Medikation verordnet werden.	↑
Bei Wechsel eines Inhalationssystems soll eine Neueinweisung des Patienten in die Handhabung erfolgen und die Notwendigkeit einer Dosisanpassung geprüft werden.	↑↑
Die Inhalationstechnik des Patienten soll regelmäßig und insbesondere bei unzureichender Asthmakontrolle überprüft werden.	↑↑

Tab. 1

systems individuell auf den jeweiligen Patienten abzustimmen [1]. Dabei können jedoch folgende Empfehlungen eine Entscheidungshilfe darstellen:

- 1) Für Kinder unter fünf Jahren empfiehlt die NVL, dass für die Inhalation „Treibgasdosieraerosole mit Spacer bevorzugt werden“ sollen (Tab. 1). Darüber hinaus kommen Dosieraerosole als Notfallmedikament für alle Altersgruppen zum Einsatz [1].
- 2) Dosieraerosole sollten immer mit einem Spacer zur Steigerung der bronchialen Deposition und zur Reduktion der oropharyngealen Deposition verwendet werden. So früh wie möglich sollte ein Spacer mit einem Mundstück verwendet werden. Das ist oft schon im zweiten Lebensjahr möglich. Da die Verwendung einer Maske zu einem erheblichen Depositionsverlust in der Lunge bei gleichzeitig höherer unerwünschter Deposition auf den Wangen und im Auge

führen kann, lohnt sich das frühzeitige Training für die betroffenen Kinder [2].

- 3) Bei Schulkindern (über sechs Jahre) kann primär eine Pulverinhalation eingesetzt werden, wenn der Patient zuvor im Inhalationstraining gezeigt hat, dass er in der Lage ist, den hierfür notwendigen inspiratorischen Fluss von mindestens 30 l/min aufzubringen. Die Pulverinhalation ist nicht geeignet für a) die Behandlung des schweren Asthmaanfalls, b) als Notfallmedikament und c) für Kinder mit einer starken inspiratorischen Flusslimitierung.
- 4) Die Verwendung von elektrischen Verneblersystemen in der Dauertherapie bringt im Hinblick auf die pulmonale Deposition keine Vorteile gegenüber dem Dosieraerosol mit Spacer. Längere Inhalationszeiten und höhere Anschaffungskosten sind bei einem dauerhaften Einsatz von elektrischen Verneblersystemen nachteilig.

- 5) Für die Akuttherapie in der Notfallambulanz oder in den ersten Tagen eines stationären Klinikaufenthaltes kommen allerdings einige Aspekte hinzu, die den Einsatz von elektrischen Verneblersystemen sinnvoll machen: a) Die längere Inhalationsdauer bringt den Patienten und seine Eltern zur Ruhe. b) Der positive Effekt der Therapie wird während des Inhalationsvorganges oft selbst von den Patienten bemerkt und bestärkt die Zustimmung in die Inhalations-

therapie. c) Der Einsatz eines neuen Inhalationssystems wird nach vorausgegangenem (möglicherweise erfolglosem) Einsatz eines Dosieraerosols als Notfall-spray von Eltern und Patienten als positiv bewertet im Sinne von: „Es geschieht etwas Neues“ – an Stelle von: „Sie versuchen das gleiche noch mal“.

Die Vor- und Nachteile der unterschiedlichen Inhalationssysteme sind in Tab. 2 dargestellt.

Inhalationstraining: Das „Stiefkind“ in der Asthmathherapie

Obwohl die Inhalationstherapie zentraler Bestandteil der anti-obstruktiven Intervention ist, ist die Inhalationstechnik oft fehlerhaft. Gründe für die hohe Fehleranfälligkeit und die damit verbundene ineffektive Pharmakotherapie sind in erster Linie eine fehlende oder eine ineffektive Schulung der Patienten. Wichtig ist in diesem Zusammenhang auch, dass eine einmalige Schulung oft nicht ausreichend ist. Möglicherweise ist aber nicht nur das Wissen der Patienten ungenügend oder lückenhaft, sondern auch das des medizinischen Personals im Bereich der Ärzte, der Pflege und der Apotheker. Die Leitlinie empfiehlt im Zusammen-

Vor- und Nachteile unterschiedlicher Inhalationssysteme

	Vernebler	Dosieraerosol	Pulverinhalation
Inhalationszeit	-	+	+
Anschaffung	-	+	+
aktive Mitarbeit	+	+	-
Deposition	+	+(mit Spacer)	+

Tab. 2

Häufige Fehler bei der Inhalationstherapie

(nach [4])

Häufigste Fehler bei Dosieraerosol (DA) + Vorschaltkammer	
DA nicht geschüttelt	29 %
Mundstück nicht korrekt in den Mund genommen	8 %
Häufigste Fehler bei Pulverinhalation	
Drehknopf nicht betätigt	24 %
keine forcierte Inhalation	8 %
Mundstück nicht korrekt in den Mund genommen	8 %

Tab. 3

hang mit Technik und Training der Inhalation dezidiert, dass die Inhalationstechnik mindestens zwei Mal in höchstens vierwöchigem Abstand kontrolliert werden sollte. Gleichzeitig fordert die Leitlinie: „Treten Handlungsfehler auf, so sollte eine engmaschige Kontrolle innerhalb von vier Wochen vorgenommen werden.“ Für das Kindesalter empfiehlt die Leitlinie darüber hinaus, dass bei jeder ärztlichen Konsultation wegen Asthma die Inhalationstechnik überprüft werden soll.

In einer systematischen Literaturübersicht von Lavorini aus dem Jahr 2008 wird deutlich, dass in Abhängigkeit von der Inhalationsform zwischen 4 und 94 Prozent der Patienten das Inhalationsgerät nicht korrekt verwenden [3]. 25 Prozent der untersuchten Patienten hatten nie eine verbale technische Instruktion erhalten.

In einer holländischen Studie wurden 66 Kinder im Alter von 1–14 Jahren mit der Erstdiagnose Asthma bronchiale untersucht. Obwohl 91 Prozent der betroffenen Kinder und Eltern eine Schulung erhalten hatten, konnten nur 29 Prozent die verordnete Pulverinhalation korrekt durchführen. Eine Übersicht über die häufigsten Fehler gibt Tab. 3 [4].

Etwas günstiger waren die Ergebnisse für die Verwendung eines Dosieraerosols, hier waren 67 Prozent nach einmaliger Instruktion in der Lage, korrekt zu inhalieren. Nach wiederholter Instruktion waren 79 Prozent (Pulverinhalation) bzw. 93 Prozent (Dosieraerosol) in der Lage, die Inhalation ohne grö-

ßere Fehler durchzuführen. Die Autoren fordern, dass eine regelmäßige und wiederholte Schulung für Patienten mit obstruktiven Atemwegserkrankungen unabdingbar ist.

In der VITA-Untersuchung (Verbesserung der Inhalationstechnik von Menschen mit Asthma oder COPD in Apotheken) wurde die Inhalationstechnik bei 757 Erwachsenen untersucht [5]. 79 Prozent der untersuchten Patienten machten mindestens einen Fehler. Durch eine einmalige Beratung in der Apotheke konnte dieser Anteil auf 28 Prozent reduziert werden. Interessanterweise hat die VITA-Studie auch gezeigt, dass sich im Laufe der Behandlung neue Fehler einschleichen können, selbst wenn die Patienten den Umgang mit ihrem Inhalationssystem zuvor korrekt erlernt hatten. Diese Ergebnisse un-

terstreichen, wie wichtig eine wiederholte Instruktion ist. Wie schon in anderen Studien konnte auch hier gezeigt werden, dass Patienten mit zwei oder mehr Inhalationssystemen signifikant mehr Fehler bei der Anwendung machten.

Aus diesen wenigen Beispielen wird deutlich, dass inhalative Arzneimittel zu den kritischsten Applikationsformen zählen. Im Zusammenhang mit Rabattverträgen ist daher zu berücksichtigen, dass der Austausch eines rabattbegünstigten Inhalationssystems mit einer Inhalationstechnik, die vom verordneten Vorgängerpräparat abweicht, im Hinblick auf Erfolg und Sicherheit der Therapie problematisch sein kann. Dieser Möglichkeit muss sich der verordnende Arzt bewusst sein, indem er auf dem Rezept den Austausch des Arzneimittels

Lübecker „Inhalationsführerschein“

Dieser Inhalationsführerschein wurde am 8.12.2010 ausgestellt von Sylvia Scholten

Hannah inhaliert mit ### DA täglich 2 x 1 Hub (Pulverinhalation)

Hinweise zur Inhalation findest Du auf der Innenseite dieses Ausweises!

Die Inhalationstherapie wurde zuletzt überprüft am:

12.1.2011		



Inhalations-Führerschein[®] für

Hannah Mustermann *9.9.1999



©Schwerpunkt Pädiatrische Pneumologie & Allergologie
<http://www.kinderklinik-luebeck.de/kinderpneumologie>
 Leiter Univ.-Prof. Dr. Matthias Kopp
 Universitätsklinikum Schleswig-Holstein
 Ratzeburger Allee 160
 23538 Lübeck
 Sekretariat: Frau Berg Tel. 0451 500-2550

Abb. 1

ausschließt. Für den Apotheker ist in Zweifelsfällen eine Rücksprache mit dem verordnenden Arzt empfehlenswert, wenn das Aut-Idem-Kreuz auf dem Rezept fehlt.

Umsetzung in die Praxis: Der Inhalationsführerschein

Momentan liegen keine Daten darüber vor, inwieweit die klaren Empfehlungen der NVL Asthma zur Inhalationsschulung in der täglichen Praxis tatsächlich umgesetzt werden. In unserer eigenen kinderpneumologischen Ambulanz wird jedoch deutlich, dass die Eltern die Inhalationssysteme trotz

eindeutiger Instruktion in der Regel nicht zu den ambulanten Konsultationen mitbringen. Als Anreiz für die Schulkinder wurde daher in unserer kinderpneumologischen Abteilung ein „Inhalationsführerschein“ entwickelt (Abb. 1), der den Kindern nach erfolgter Instruktion und korrekt demonstrierter Inhalationstechnik („Inhalationsführerschein-Prüfung“) ausgehändigt wird. Dieser Inhalationsführerschein soll bei jedem Ambulanzbesuch vorgelegt werden, bei dem dann die Inhalationstechnik erneut überprüft und dokumentiert wird. Im kommenden Jahr soll untersucht werden, inwieweit diese einfache Maßnahme die Fehler-

quote in der Inhalationstherapie senken kann.

*Prof. Dr. Matthias Kopp
Leiter des Schwerpunktes
Pädiatrische Pneumologie
und Allergologie
Universitätsklinikum Schleswig-Holstein, Campus
Lübeck
Ratzeburger Allee 160
23538 Lübeck
E-Mail: kopp@paedia.ukl.mu-luebeck.de
www.kinderklinik-luebeck.de/
kinderpneumologie*

Literatur

- [1] Nationale Versorgungs-Leitlinie Asthma; 2. Auflage 2010. www.asthma.versorgungsleitlinien.de
- [2] Wildhaber JH, Dore ND, Wilson JM, Devadason SG, LeSouef PN: Inhalation therapy in asthma: nebulizer or pressurized metered-dose inhaler with holding chamber? In vivo comparison of lung deposition in children. *J Pediatr* 1999; 135: 28–33
- [3] Lavorini F, Magnan A, Dubus JC, Voshaar T, Corbetta L, Broeders M, Dekhuijzen R, Sanchis J, Viejo JL, Barnes P, Corrigan C, Levy M, Crompton GK: Effect of incorrect use of dry powder inhalers on management of patients with asthma and COPD. *Respir Med* 2008; 102: 593–604
- [4] Kamps AW, van Ewijk B, Roorda RJ, Brand PL: Poor inhalation technique, even after inhalation instructions, in children with asthma. *Pediatr Pulmonol.* 2000; 29: 39–42
- [5] Basheti IA, Armour CL, Reddel HK, Bosnic-Anticevich SZ: Long-term maintenance of pharmacists' inhaler technique demonstration skills. *Am J Pharm Educ* 2009; 73: 32

Pneumokokkenkonjugatvakzine – von der Kinderimpfung profitieren auch die Erwachsenen



Mathias W. Pletz, Universitätsklinikum Jena, Abt. Gastroenterologie, Hepatologie und Infektiologie

Epidemiologie

Pneumokokken sind die häufigsten Erreger bei ambulant erworbener Pneumonie, Otitis media, Sinusitis und septischer Meningitis. Invasive Pneumo-

kokkenkrankungen haben eine Letalität von durchschnittlich 10 Prozent, die in Risikogruppen auf über 30 Prozent ansteigen kann [1], und betreffen meist Immunkompromitierte, Kleinkinder und ältere Menschen.

Da der Mensch das einzige Reservoir des Erregers ist, besteht theoretisch die Möglichkeit, Pneumokokken durch eine

Impfung ähnlich dem Pocken-Virus zu eradizieren.

Bakteriologie und Immunologie

Pneumokokken sind grampositive bekapselte Bakterien. Ihre Polysaccharidkapsel schützt sie vor Phagozytose und trägt somit zur Virulenz des Erregers bei. Es existieren 91 verschiede-

Kapseltypen, die auch als Serotypen bezeichnet werden. Serotypen, die durch kreuzreagierende Antikörper erfasst werden, werden zu Serogruppen zusammengefasst. Neben der Phagozytose und Abtötung der Erreger durch Alveolarmakrophagen und neutrophile Granulozyten (angeborene Immunität) spielt die erworbene humorale Immunität eine wichtige

Antikörperreaktion nach Konjugation von Polysacchariden mit Proteinen

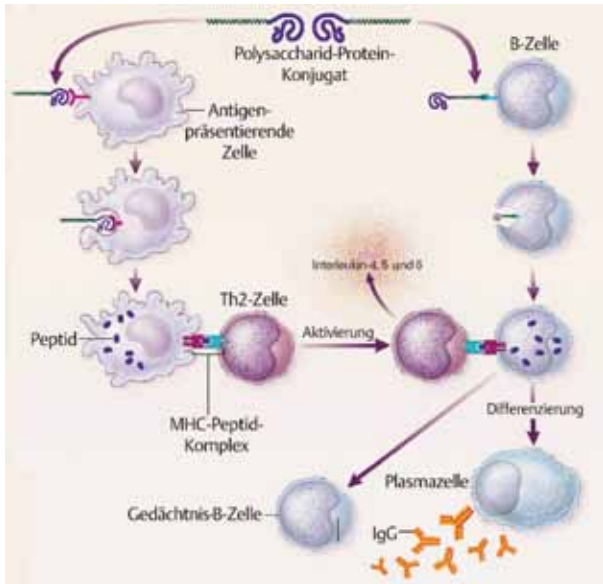


Abb. 1: aus [13] mit freundlicher Genehmigung nach NEJM 345; 2001: 1045

Rolle in der Wirtsabwehr gegen Pneumokokken.

Impfstrategien

Derzeit werden zwei verschiedene Pneumokokken-Impfstoffe eingesetzt (Übersicht bei [3]). Bei dem einen handelt es sich um eine reine Polysaccharidvakzine, die Kapselpolysaccharide von 23 der 91 bekannten Pneumokokken-Serotypen enthält. Da Kohlenhydrate nur schwache Antigene sind, führt diese Vakzine beim Kleinkind unter zwei Jahren, wahrscheinlich aufgrund des noch unreifen Immunsystems, zu keiner ausreichenden Immunantwort [4]. Auch beim Erwachsenen ist die durch Polysaccharidimpfstoffe induzierte Immunantwort von begrenzter Dauer, Impfversager sind häufig [5]. Bei der Konjugatvakzine sind die Kapselpolysaccharide an hoch-immunogenes Protein

(z. B. Diphtherietoxin) gekoppelt bzw. konjugiert. Erst durch diese Konjugation gelingt auch eine erfolgreiche Immunisierung von Kleinkindern unter zwei Jahren.

Die durch den Konjugatimpfstoff vermittelte mukosale Immunität resultiert in der Eradikation der Vakzineserotypen bei asymptomatischen Trägern. Da Kleinkinder das Hauptreservoir der Pneumokokken sind, können bei ausreichend hoher Durchimpfungsrate die Vakzineserotypen auch in der Gesamtpopulation eradiziert werden. Nachteil der Konjugatvakzine ist die im Vergleich zur Polysaccharidvakzine geringere vaccine coverage (Erfassung relevanter Serotypen), da aufgrund des aufwändigen Herstellungs- und Prüfverfahrens weniger Serotypen enthalten sind. Die initial zugelassene 7-valente Konjugatvakzine wurde jedoch kürzlich durch Erweiterungen

(10- und 13-valente Konjugatvakzine) abgelöst.

Nach Empfehlungen der ständigen Impfkommision des Robert-Koch-Instituts (STIKO) sollen Erwachsene ab dem 60. Lebensjahr sowie Erwachsene mit Risikofaktoren für Pneumokokkeninfektionen weiterhin den nicht konjugierten Polysaccharidimpfstoff erhalten, während seit 2007 die Impfung aller Kinder bis 24 Monate mit der Konjugatvakzine empfohlen wird. Hierfür ist eine dreimalige monatliche Impfung von Kindern ab dem zweiten Lebensmonat sowie eine vierte Impfung mit 11–14 Monaten vorgesehen. Wenn die Impfung mit der 7-valenten Konjugatvakzine begonnen wurde, kann zu jedem Zeitpunkt auf die 13-valente gewechselt werden, zusätzliche Nachimpfungen sind nicht erforderlich.

Was leistet der Konjugatimpfstoff ?

In den USA wurde die Impfung mit dem Konjugatimpfstoff be-

reits im Jahr 2000 eingeführt und anhand eines populationsbezogenen longitudinalen Surveillance-Systems für invasive Pneumokokkenerkrankungen die durch die Konjugatvakzine induzierten Veränderungen der Pneumokokkenepidemiologie relativ genau erfasst.

Direkte Effekte

Die Inzidenz invasiver Pneumokokkenerkrankungen ging im Jahr 2004 im Vergleich zur Situation vor Einführung der Vakzine für Einjährige um 83 Prozent, für Kinder unter einem Jahr um 77 Prozent und für zweijährige Patienten um 73 Prozent zurück (Abb. 2; Ausgangswerte gemittelt aus den Jahren 1998 und 1999) [6]. Diese Daten belegen den raschen Rückgang invasiver Pneumokokken-Erkrankungen in der Zielpopulation.

Herdenimmunität

Aktuelle Zahlen des deutschen Kompetenznetzwerkes für ambulant erworbene Pneumonie (CAPNETZ) belegen, dass

Rückgang invasiver Pneumokokken-erkrankungen seit Einführung der Konjugat-Impfung

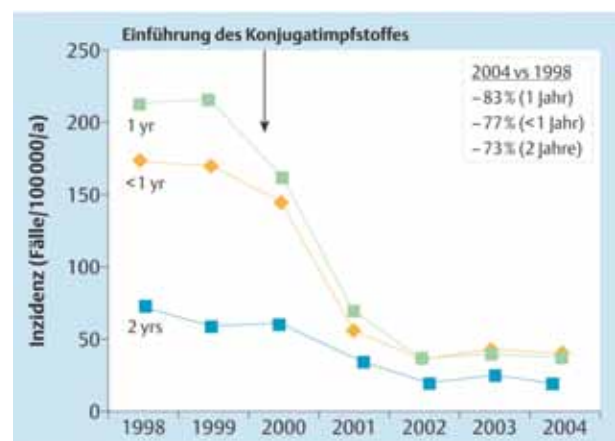


Abb. 2

das Risiko für eine Pneumokokken-Pneumonie proportional zur Anzahl der Kinder im Haushalt steigt [7]. Da Kinder das Hauptreservoir von Pneumokokken bilden und durch die 7-valente-Konjugatvakzine eine Eradikation der entsprechenden Serotypen erfolgt, sollten auch die Kontaktpersonen von einer Impfung der Kinder profitieren. So nahm tatsächlich die Inzidenz invasiver Pneumokokkenerkrankungen in der Gruppe der 20- bis 39-Jährigen im Jahr 2004 im Vergleich zu 1998 um 41 Prozent, der 40- bis 64-Jährigen um 20 Prozent und der über 65-Jährigen um 31 Prozent ab [6].

Reduktion der Resistenzraten

Die Zunahme der Resistenzen von Pneumokokken beruht vor allem auf der weltweiten Ausbreitung einiger multiresistenter Klone [8], deren Serotypen jedoch in der Konjugatvakzine enthalten sind.

Aktuelle Daten des nationalen Referenzzentrums für Streptokokken in Aachen (NRZ) und des Kompetenznetzes für ambulant erworben Pneumonie CAPNETZ belegen, dass die Resistenz von Pneumokokken auch in Deutschland ein zunehmendes Problem darstellt: Bei Kindern und Jugendlichen unter 16 Jahren, die an invasiven Pneumokokkeninfektionen erkrankt waren, zeigte sich, dass 29 Prozent der 2004 isolierten Bakterien makrolidresistent waren [9]. Damit hatte sich der Anteil makrolidresistenter Stämme in nur sieben Jahren mehr als verdreifacht (1997: 8,7%).

Stephens et al. [11] publizierten eine Beobachtungsstudie zu invasiven Pneumokokkenerkrankungen im US-Bundesstaat Georgia. Die Inzidenz invasiver

Pneumokokken-Erkrankungen war vor Einführung der Impfung konstant (1994 und 1999: 30,2/100.000 pro Jahr). Bereits zwei Jahre nach Einführung der Konjugat-Impfung reduzierte sich die Inzidenz auf ca. ein Drittel (2002: 13,1/100.000 pro Jahr). Bemerkenswert ist, dass im gleichen Zeitraum der Anteil makrolidresistenter Stämme von 1994 bis 1999 zunächst von 4,5 auf 9,3 Prozent anstieg und nach Einführung der Impfung überproportional auf 2,9 Prozent im Jahr 2002 zurückging. In Deutschland gehört fast die Hälfte der makrolidresistenten Isolate (48,8 Prozent) zum Pneumokokken-Serotyp 14, gefolgt von den Serotypen 6B, 23F, 9V und 19A [12]. Da diese Serotypen durch den Konjugatimpfstoff erfasst werden, kann auch in Deutschland mit einem Rückgang der Resistenzen gerechnet werden, wenn entsprechend hohe Durchimpfungsraten erreicht werden. Deutsche Daten, die Mark van der Linden vom NRZ auf der diesjährigen ICAAC (Interscience Conference on Antimicrobial Agents and Chemotherapy) in Boston vorstellte, zeigen eine deutliche Reduktion der Makrolidresistenzraten von 30 auf 15 Prozent innerhalb von nur 18 Monaten nach Einführung der Konjugatvakzine bei invasiven Pneumokokken, die von pädiatrischen Patienten isoliert wurden. Der Effekt war, weniger ausgeprägt, auch bei von Erwachsenen stammenden Isolaten zu beobachten.

Replacement

Durch die Eradikation der Vakzineserotypen bei asymptomatischen Trägern wird eine ökologische Nische geschaffen, in die Nicht-Vakzineserotypen vordringen (replacement): Amerikanische Daten zeigen ei-

nerseits einen nahezu vollständigen Rückgang invasiver Pneumokokken-Erkrankungen durch Vakzineserotypen und so genannte Vakzine-assoziierte Serotypen, bei denen durch die Impfung eine Kreuzimmunität induziert wird [6]. Andererseits nahmen im gleichen Zeitraum die Erkrankungen durch Nicht-Vakzineserotypen um 45 Prozent zu; insbesondere Isolate mit Serotyp 19A. Eine Zunahme von Infektionen durch Nicht-Vakzineserotypen wird in Deutschland derzeit noch nicht beobachtet. Der wichtigste Replacement-Serotyp 19A ist zudem in der erweiterten, 13-valenten Konjugatvakzine enthalten.

Zusammenfassung

Die flächendeckende Impfung der Kinder mit der Pneumokokkenkonjugatvakzine vermittelt nicht nur einen effektiven individuellen Schutz für die Geimpften, sondern führt über eine Eradikation der entsprechenden Serotypen in der Gesamtbevölkerung auch zu einer Abnahme von Pneumokokkenerkrankungen bei nicht Geimpften sowie zu einer Reduktion der Resistenzraten.

*PD Dr. Mathias W. Pletz
Universitätsklinikum Jena,
Klinik für Innere Medizin II,
Abteilung für Gastroenterologie,
Hepato-logie und Infektiologie,
Sektion für Klinische Infektiologie
Erlanger Allee 101
07740 Jena
E-Mail: mathias.pletz@med.uni-jena.de*

Literatur

[1] Kupronis BA, Richards CL, Whitney CG: Invasive pneumococcal disease in older adults residing in long-term care facilities

and in the community. *J Am Geriatr Soc* 2003; 51: 1520–5

[2] De Lencastre H, Kristinsson KG, Brito-Avo A et al.: Carriage of respiratory tract pathogens and molecular epidemiology of *Streptococcus pneumoniae* colonization in healthy children attending day care centers in Lisbon, Portugal. *Microb Drug Resist* 1999; 5: 19–29

[3] Pletz MW, Maus U, Krug N, Welte T, Lode H: Pneumococcal vaccines: mechanism of action, impact on epidemiology and adaptation of the species. *Int J Antimicrob Agents*. 2008 Sep; 32 (3): 199–206.

[4] Cowan MJ, Ammann AJ, Wara DW et al.: Pneumococcal polysaccharide immunization in infants and children. *Pediatrics* 1978; 62: 721–7

[5] De Roux A, Schmidt N, Rose M, Zielen S, Pletz M, Lode H: Immunogenicity of the pneumococcal polysaccharide vaccine in COPD patients. *Resp Med* 2004; 98: 1187–1194

[6] CDC: Direct and indirect effects of routine vaccination of children with 7-valent pneumococcal conjugate vaccine on incidence of invasive pneumococcal disease. *Morb Mortal Wkly Rep* 2005; 54: 893–7

[7] Schnoor M, Klante T, Beckmann M, Robra BP, Welte T, Raspe H, Schäfer T: Risk factors for community-acquired pneumonia in German adults. *Epidemiol Infect* 2007; 135: 1–9

[8] Pletz MW: Ambulant erworbene Pneumonie: Häufige Erreger und Antibiotikaresistenz. *Der Pneumologe* 2005; 2: 17–27

[9] Reinert RR, van der Linden M, Seegmüller I et al.: Molecular epidemiology of penicillin-non-susceptible *Streptococcus pneumoniae* isolates from children with invasive pneumococcal disease in Germany. *Clin Microbiol Infect* 2007; 13: 363–8

[10] Daneman N, McGeer A, Green K, Low DE: Macrolide resistance in bacteremic pneumococcal disease. *Clin Infect Dis* 2006; 43: 432–8

[11] Stephens DS, Zughair SM, Whitney CG et al.: Incidence of macrolide resistance in *Streptococcus pneumoniae* after introduction of the pneumococcal conjugate vaccine. *Lancet* 2005; 365: 855–63

[12] van der Linden M, Al-Lahham A, Haupts S, Reinert RR: Clonal spread of mef-positive macrolide-resistant *Streptococcus pneumoniae* isolates causing invasive disease in adults in Germany. *Antimicrob Agents Chemother* 2007; 51: 1830–4

[13] Pletz MW, Maus U, Hohfeld JM, Lode H, Welte T: Pneumokokkenimpfung: Konjugatimpfstoff induziert Herdenimmunität und reduziert Antibiotikaresistenz *Dtsch Med Wochenschr*. 2008 Feb; 133 (8): 358–62

Ungewöhnliche Ursache einer respiratorischen Insuffizienz bei einem Neugeborenen



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

Der Patient ist das zweite Kind nicht konsanguiner

Eltern, der Vater leidet an einer Neurodermitis, die Mutter an einer Hypothyreose, so dass auch während der Schwangerschaft eine Substitution mit 175 µg L-Thyroxin pro Tag erfolgte. Nach komplikationsloser Schwangerschaft erfolgte in einer peripheren Frauenklinik die Spontangeburt aus 39 0/7 Schwangerschaftswochen nach Geburtseinleitung wegen Oligohydramnion. Geburtsgewicht 2.900 g (50 g < 3er Perz.), Länge 52 cm (50–75er Perz.), Kopfumfang 34 cm (10–25er Perz.). Zunächst problemlose postpartale Adaptation, NspH 7,34, Ap-

gar 9/10/10. Nur Minuten später expiratorisches Stöhnen, Tachypnoe und Zyanose, Sättigung in Raumluft 30–40 % bei ansonsten vitalem und regem Kind, unter Sauerstoffvorlage von 100 % auf 75 % ansteigend. Kapilläre BGA mit normwertigen PCO₂ (42 Torr). Verlegung in eine Kinderklinik. Hier Anfertigung einer Röntgenaufnahme des Thorax (Abb. 1).

Welche Verdachtsdiagnose stellen Sie? Was unternehmen Sie therapeutisch?

Bei generalisierter ausgeprägter Transparenzminderung der Lungen mit positivem Luftbronchogramm und kaum noch abgrenzbaren Zwerchfel-

len und Herzsilhouette erfolgte unter dem V.a. ein Atemnotsyndrom Grad III–IV° die sofortige endotracheale Intubation und Surfactantgabe. Eine konnatale bakterielle oder virale Infektion wurde ausgeschlossen. Echokardiografisch zeigte sich ein strukturell regelrechtes Herz mit allerdings systemischer pulmonaler Hypertonie und Septumhypertrophie, aber biventrikulär guter Kontraktilität.

Nach Surfactantgabe deutliche Besserung der pulmonalen Situation, zum Zeitpunkt der Extubation am dritten Lebenstag bestand kein zusätzlicher Sauerstoffbedarf. Nasale CPAP-Behandlung für weitere zwei Tage. Danach wieder anhaltender O₂-Bedarf von 0,3 bis 0,8 l/min, um Sättigungen über 90 % zu erreichen, Tachypnoe (70–80/min) und mangelnde Belastbarkeit. Selbstständiges Trinken kaum möglich, überwiegend Sondenernährung. Trotz einer Kalorienzufuhr von 120–130 kcal/kg/die keine nennenswerte Gewichtszunahme.

Nachdem keine Besserung des Zustandes eintrat, erfolgte im Alter von vier Wochen die Verlegung zur weiteren Diagnostik und Therapie in unsere Klinik. Bei Aufnahme deutliche Dyspnoe mit einem Gewicht von

2.800 g (300 g < 3er Perz.), zentralisiertes Kind, ausgeprägte Tachydyspnoe mit subcostalen Einziehungen und einer Atemfrequenz von 100/min, Sättigung 92% ohne prä-/postduktale Differenz bei Versorgung mit einer Nasenbrille, 30% Sauerstoff, Flow 1,5 l/min. PCO₂ arteriell 42 Torr. Echokardiografisch imponierte eine massive rechtsventrikuläre Hypertrophie mit Vorwölbung des Septums nach links, suprasystemischen nach links, suprasystemischen Drücken und einer ausgeprägten Funktionsstörung des rechten Ventrikels.

Welche weiteren Maßnahmen würden Sie veranlassen?

Zur Behandlung der pulmonalen Hypertonie mit drohender Rechtsherzdekompensation erfolgte die sofortige nasotracheale Intubation und maschinelle Beatmung mit NO-Zusatz (20 ppm). Das Röntgenbild des Thorax zeigte eine flauere, teils fleckige Transparenzminderung der Lungen (Abb. 2).

Nachdem unter konventioneller Beatmung mit einem Pin 25, einem PEEP von 8 cmH₂O und einer FiO₂ von 0,7 nur ein PaO₂ von 51 Torr und eine Sättigung von 90 % zu erzielen war, erfolgte die Umstellung auf eine HFO-Beatmung, MAD16 cmH₂O.



Abb. 1: Globale ausgeprägte Transparenzminderung der Lungen mit positivem Luftbronchogramm.



Abb. 2: Fleckige, zentral betonte Transparenzminderung der Lungen mit positivem Luftbronchogramm. Leichte Überblähung.

Darunter Zwerchfellstand auf Höhe der 9.–10. Rippe, PaO₂ jetzt 80–120 Torr bei einer FiO₂ von 0,7. Zur Stabilisierung der rechtsventrikulären Funktion erfolgte die Applikation von Dobutamin und Suprarenin.

Welche Verdachtsdiagnose würden Sie nun stellen und welche diagnostischen Maßnahmen ergreifen?

Unter dem V.a. eine Surfactant-funktionsstörung erfolgte eine Bronchoskopie und bronchoalveoläre Lavage zur Gewinnung von Material für eine Surfactantanalyse. Das Bronchialsystem war anatomisch regelrecht ohne Entzündungszeichen, die Lavageflüssigkeit diskret weißlich-trübe.

Weiterer Verlauf

In den folgenden zwei Tagen trotz Intensivierung der Beatmung (MAD 18 cmH₂O, FiO₂ 1,0) weitere Verschlechterung der respiratorischen Situation bei bleibend suprasystemischen rechtsventrikulären Drücken. Auch die zusätzliche Applikation von Dexamethason und Sildefil war völlig ineffektiv. Das Kind wurde zunehmend hypoxä-

misch und verstarb 52 Stunden nach Aufnahme im Rechtsherzversagen.

Die Obduktion ergab als Todesursache ein kardiorespiratorisches Versagen bei generalisierter alveolar-kapillärer Dysplasie der Lunge (Abb. 3) und rechtsventrikulärer Hypertrophie. Der übrige Organbefund war regelrecht.

Die Surfactantanalyse und Molekularbiologie (Genetik bezüglich Surfactant-Protein B- und C- Mangel sowie ABCA3-Defizienz) ergaben unauffällige Befunde.

Diagnose: Kongenitale alveolar-kapilläre Dysplasie (CACD)

Kurze Übersicht und kritische Bewertung des Falles

Bei der alveolar-kapillären Dysplasie handelt es sich um eine letztendlich immer letale Lungenerkrankung des Neugeborenen, wobei die wegweisenden klinischen Symptome die Hypoxämie und die schwere, therapierefraktäre pulmonale Hypertonie sind.

Die Ätiologie der alveolar-kapillären Dysplasie ist bislang weitgehend ungeklärt. Die Erstbeschreibung erfolgte 1981, bisher sind weltweit etwas mehr als 80 Fälle publiziert. Da einige Fälle beschrieben sind, in denen beide Zwillinge bzw. Cousin und Cousine betroffen waren, wird ein autosomal rezessiver Erbgang vermutet [1].

In über der Hälfte der Fälle bestehen weitere Fehlbildungen im Bereich des Herzens, des Gastrointestinaltraktes und/oder des Urogenitalsystems [2]. Auch die Assoziation mit einer Surfactantprotein-B-Defizienz und einer cystadenoiden Malformation ist beschrieben. Die Lungen können generalisiert

oder nur partiell betroffen sein. Die klassischen bildgebenden Verfahren helfen in der Diagnosestellung wenig. Häufig imponiert eine mehr oder weniger ausgeprägte, auch fleckförmige Transparenzminderung der Lungen, die natürlich nicht spezifisch ist. Sicher ist die Diagnose nur durch eine offene Lungenbiopsie zu stellen. Histologisch sind eine reduzierte Alveolarisierung, eine Verdickung der Alveolarsepten, eine milde inflammatorische interstielle Reaktion, das Parallelverlaufen von Pulmonalvenen und -kapillaren, eine Mediahypertrophie der Kapillaren, eine verminderte Kapillardichte und reduzierte Apposition zu den Alveolarepithelien charakteristisch für die Erkrankung [3]. Dabei scheint eine geringere Ausprägung der histologischen Veränderungen mit einem längeren Überleben assoziiert zu sein [2].

Die Erkrankung manifestiert sich typischerweise Stunden bis Tage nach der Geburt und mündet schnell in eine Beatmungspflichtigkeit. Der klinische Verlauf ist variabel. Neben foudroyanten Verläufen mit letalem Ausgang innerhalb weniger Tage gibt es Fälle mit teils wochenlangen Phasen einer relativen Stabilität, in einem Fall wurde ein Überleben für sieben Monate beschrieben. In der Regel versterben die Kinder im ersten Lebensmonat [1, 2, 4]. Eine therapeutische Option besteht nicht.

Im vorliegenden Fall schien das gute Ansprechen auf eine Surfactantgabe mit konsekutiver Reduktion der Sauerstoffzufuhr auf 21% die initiale Verdachtsdiagnose eines Atemnotsyndroms IV° zu bestätigen, wobei ein derartig ausgeprägtes Atemnotsyndrom für ein reifes Neugeborenes sicherlich ungewöhnlich ist. Im Verlauf hät-

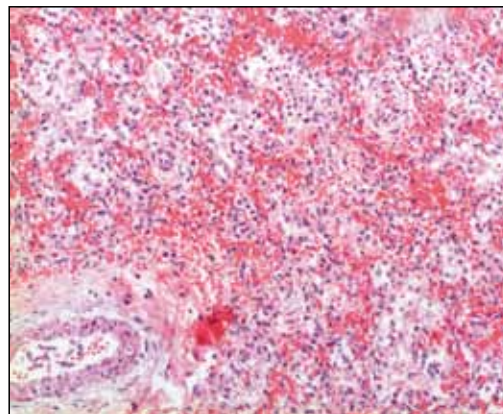


Abb. 3: Lungenparenchym mit Rarefizierung der alveolären Kompartimente mit verdickten Alveolarsepten, fokaler epithelialer Hyperplasie und verminderter Anzahl von Arteriolen, diese imponieren mit Mediahypertrophie und konzentrischer Fibrose (HE-Färbung).

te der anhaltende Sauerstoffbedarf, insbesondere aber die massive pulmonale Hypertonie schon etwas früher zu einer differenzierten Diagnostik führen sollen, wobei bei dieser Konstellation neben einer alveolar-kapillären Dysplasie differenzialdiagnostisch vor allem eine Surfactant-B-Defizienz, eine pulmonale Hypoplasie und eine pulmonale Lymphangiektasie in Erwägung gezogen werden müssen. Demzufolge sind die bronchoalveoläre Lavage sowie die offene Lungenbiopsie die entscheidenden diagnostischen Maßnahmen [1, 4]. Insbesondere zur Vermeidung bzw. längerfristigen Anwendung aufwändiger und kostenintensiver, letztend-

lich aber sinnloser intensivmedizinischer Verfahren wie z. B. einer ECMO-Behandlung sollte diese Diagnostik bei jedem reifen Neugeborenen mit ungeklärter therapierefraktärer pulmonaler Hypertonie zeitgerecht, d. h. nach wenigen Tagen, erfolgen. Lavage und offene Lungenbiopsie sind trotz der Instabilität der Kinder und prinzipiell auch unter ECMO-Behandlung sicher und ohne gravierende Komplikationen durchführbar [1].

In diesem Fall hätte eine zeitgerechtere Diagnostik vermutlich nichts am Verlauf geändert, da der Patient einige Wochen ohne invasive Therapie überleben konnte. Zum Zeitpunkt der Verlegung in unsere Klinik befand

sich das Kind im lebensbedrohlichen Zustand, wobei insbesondere in Anbetracht der präfinalen Funktionsstörung des rechten Ventrikels eine ECMO-Therapie nicht mehr indiziert erschien. Aus demselben Grund wurde eine Lungenbiopsie nicht mehr durchgeführt und dadurch die Diagnose erst post mortem gestellt.

*PD Dr. med. Bettina Bohnhorst
Medizinische Hochschule Hannover, Zentrum für Kinderheilkunde und Jugendmedizin, Klinik für Pädiatrische Pneumologie, Allergologie und Neonatologie*

*Carl-Neuberg-Str. 1
30625 Hannover
E-Mail: bohnhorst.bettina@mh-hannover.de*

Literatur

- [1] Eulmesekian P, Cutz E, Parvez B, Bohn D, Adatia I. Alveolar capillary dysplasia: a six-year single center experience. *J Perinat Med* 2005; 33: 347–352
- [2] Sen P, Thakur N, Stockton DW, Langston C, Bejjani BA: Expanding the Phenotype of Alveolar capillary dysplasia (ACD). *J Pediatr* 2004; 145 :646–651
- [3] Melly L, Sebire NJ, Malone M, Nicholson AG: Capillary apposition and density in the diagnosis of alveolar capillary dysplasia. *Histopathology* 2008; 53: 450–457
- [4] Hugosson CO, Salama HM, Al-Dayel F, Khoumais N, Kattan AH: Primary alveolar capillary dysplasia (acinar dysplasia) and surfactant protein B deficiency: a clinical, radiological and pathological study. *Pediatr Radiol* 2005; 35: 311–316

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

Weiterentwicklung der Patientenschulung



Rüdiger Szczepanski, Kinderhospital Osnabrück

In den vergangenen Monaten haben sich einige Dinge in Sachen Patientenschulung bewegt: So ist jetzt endlich der Artikel zur Asthmaschulung von Eltern von Vorschulkindern erschienen. Er konnte damit noch rechtzeitig in die aktuell laufenden Verhandlungen über die Weiterentwicklung des DMP für die Altersgruppe der unter Fünfjährigen eingebracht werden. Im Moment scheint es, dass das DMP im Laufe des Jahres 2011 für diese Altersgruppe geöffnet wird. Dazu ist es natürlich notwendig, eine evaluierte Patientenschulung für diese Altersgruppe zu haben [1].

Suchfunktion der Homepage überarbeitet

Die Internetseite der Arbeitsgemeinschaft Asthmaschulung wird hinsichtlich der Suchfunktion für Teams und Trainer überarbeitet: Jedes Schulungsteam, das auf der Internetseite aufgeführt werden will, muss sich ab sofort elektronisch (über www.asthmaschulung.de) neu anmelden. Nach Freigabe durch den Landesqualitätsbeauftragten erscheinen die gemeldeten Teams nach Adressen geordnet und auch auf der Landkarte. Die Überprüfung des Landesqualitätsbeauftragten erfolgt gemäß den Krite-

rien des Handbuchs Qualitätsmanagement. Wer darüber hinaus als „Hospitationszentrum“ zur Verfügung stehen will, kann dies bei der Anmeldung mit angeben: Die Freischaltung erfolgt auch dann zunächst über den Landesqualitätsbeauftragten, anschließend über die Lehrkommission.

Krankenkassen und Kassenzusammenarbeit: Krankenkassen und Kassenzusammenarbeit besuchen die Internetseite der Arbeitsgemeinschaft Asthmaschulung, um zu klären, ob Teams wirklich qualifiziert und korrekt zusammengesetzt sind und nach dem Handbuch Qualitätsmanagement vorgehen. Es empfiehlt sich somit, auf der Internetseite präsent zu sein, zumal das auch ein Werbeträger für das jeweilige Schulungsteam ist, da sich Familien oder zuweisende Ärzte anhand der Suchfunktion schnell das nächstgelegene Team suchen können.

Kompetenznetz Patientenschulung (KomPaS)

2008 wurden auf der Jahrestagung der Arbeitsgemeinschaft Asthmaschulung alle damals bekannten Schulungsinitiativen für die unterschiedlichsten Krankheitsbilder zu einer gemeinsamen Jahrestagung zusammengeführt. Es entwickelte sich daraus das Kompetenznetz Patientenschulung (KomPaS), über das bereits in einem

früheren Heft berichtet wurde. Es handelt sich um einen eingetragenen, gemeinnützigen Verein. Das Kompetenznetz Patientenschulung hat sich seinerzeit zum Ziel gemacht, unterstützend bei der Entwicklung von Schulungsprogrammen für weniger häufige oder seltene Erkrankungen mitzuarbeiten, für die die Entwicklung von Schulungsprogrammen wegen der geringen Fallzahlen erklärtermaßen sehr schwierig ist. Zusätzlich will das Kompetenznetz Patientenschulung bei der Etablierung dieser Schulungsprogramme in der Regelversorgung unterstützend wirken.

Modulares Schulungsprogramm (ModuS)

Das BMG hat aufgrund des Projektes „Verbesserung der Kindergesundheit“ (Regierungsbeschluss vom Mai 2008) eine Ausschreibung für ein Projekt zur Entwicklung einer modularisierten Schulung vorgenommen. Auf die Ausschreibung im Januar 2009 hin hat sich das Kompetenznetz Patientenschulung beworben und den Zuschlag erhalten. Seit dem 1. Dezember 2009 läuft das Projekt „Fit für ein besonderes Leben: Modulares Schulungsprogramm für chronisch kranke Kinder und Jugendliche sowie deren Familien (ModuS)“, getragen von KomPaS (Projektleiter Dr. R. Szczepanski).

Im Rahmen dieses Programms wird zum einen eine Recherche aller bestehenden Schulungsprogramme durchgeführt. Durch die dann zu entwickelnde Konzeption eines modularisierten Schulungsprogramms soll es möglich werden, für weniger häufige bzw. seltene Krankheiten eine Schulungsmöglichkeit bereitzustellen. Diese Möglichkeit wird durch die Modularisierung derjenigen Schulungsinhalte eröffnet, die nicht nur für die einzelnen Indikationen, sondern für verschiedene zutreffend sind oder sein können. Diese generischen Module umfassen alle Aspekte, die zur Vorbereitung, Einleitung, Gruppenbildung usw. notwendig sind, sowie die Aspekte der psychosozialen Herausforderung für den Patienten, seine Familie und seine sozialen Bezüge im Rahmen der jeweiligen chronischen Erkrankung bzw. des Umgangs mit derselben. Neben diesen generischen Modulen sind natürlich weiterhin die indikationsspezifischen Module enthalten. Dabei handelt es sich um eine motivierende Aufklärung zur jeweiligen Erkrankung, zu Ursache, Verlauf, Folgen und Prognosen, insbesondere aber auch um Aspekte der Schuld und um Grenzen der Kontrollierbarkeit. Darüber hinaus werden Kompetenzen für das symptomfreie Intervall, die Basistherapie und die Möglichkeiten des Selbst- und Fremdmonitorings vermittelt. Ein

weiteres Modul befasst sich mit den indikationsbezogenen Kompetenzen zur Regulation von Krankheitsverschlechterung und akuten Krisen. Ziel ist hier die Notfallvermeidung nach einem Handlungsschema, wie es bereits bei der Asthmaschulung zum Einsatz kommt: Selbstbeobachtung → Bewertung der Beobachtung → Entscheidungsfindung → Durchführung von Bewältigungsreaktionen → Handlungsbewertung. Alle diese Elemente sind, wie bei der Asthmaschulung, natürlich durch intensives Training zu vertiefen. In einem abschließenden Modul geht es um die Verstetigung der zentralen Schulungsinhalte und die Möglichkeiten der Integration in den familiären und sozialen Alltag. Im Rahmen der geplanten praktischen Erprobung dieses modularisierten Schulungsprogramms soll auch überprüft werden, ob eine Modularisierung der Asthmaschulung möglich ist (inhaltlich und methodisch-didaktisch erfolgen dabei keine Änderungen). Im Bereich der weiteren, neuen Indikationen für Patientenschulungen wird es zu einer Erprobung bei Mukoviszidose, chronisch-entzündlichen Darmerkrankungen, nephrotischem Syndrom, PKU, primären Immunmangelzuständen, Kontinenzproblemen und Schmerz (Bauchschmerzen) kommen. Das Projekt wird Ende 2012/Anfang 2013 beendet sein.

Modularisierung der Trainerausbildung

Selbstverständlich ergibt sich aus der Modularisierung der Schulungsdurchführung auch eine Modularisierung der Trainerausbildung. Dies betrifft auch das bisherige Curriculum für die Ausbildung zum Asth-

ma- und Neurodermitstrainer: Die Extraktion derjenigen Inhalte, die für alle Trainer-Curricula gelten (also basale psychologische und pädagogische Kenntnisse und Fähigkeiten, insbesondere wenn sie nicht berufsspezifisch sind), erfordert eine Umstrukturierung des Curriculums. Themen, Inhalte und Ziele bleiben gleichermaßen bestehen. Durch die Etablierung der „Basiskompetenz Patiententrainer“ im Umfang von 20 Unterrichtseinheiten wird es aber

möglich sein, mit einem vertretbaren, deutlich geringeren Aufwand auch Trainerkompetenzen für zukünftige Schulungsindikationen zu entwickeln. Langfristig besteht die Hoffnung, dass es durch das Vorhaben des BMG, aber auch durch die Vorgaben in mittlerweile vielen Leitlinien möglich wird, auch bei selteneren Krankheiten effektive qualitätsgesicherte Schulungsprogramme zu entwickeln und im Versorgungsalltag umzusetzen.

*Dr. med. Rüdiger Szczepanski
Kinderhospital Osnabrück
Iburger Str. 187
49082 Osnabrück
E-Mail: Szczepanski@kinderhospital.de*

Literatur

Szczepanski R, Jaeschke R, Spindler T, Ihorst G, Forster J, the ASEV study group, 2010: Preschoolers' and parents' asthma children education trial (P2AET) – a randomized controlled study. In: Eur J Pediatr 169: 1051–1060.

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

Eine nicht endende Geschichte: Die Diskussion um die Beta-2-Sympathomimetika und die Leitlinien



Dietrich Berdel, Marien-Hospital Wesel

Wie in der GPP-Zeitschrift 2010 berichtet, steht die aktualisierte Fassung der Nationalen Versorgungs-Leitlinie Asthma (NVL) seit 15.12.2009 zum kostenlosen Download bereit [1]. Damit ist erstmalig eine

Nationale Versorgungs-Leitlinie komplett aktualisiert worden. Seit Mitte 2007 hatte ein Team von Experten nahezu alle Themengebiete bearbeitet. Insgesamt arbeiteten 16 medizinische Fachgesellschaften und Organisationen zusammen. Neben Patientenvertretern waren auch nicht-ärztliche Berufs-

gruppen (Apotheker, Physiotherapeuten) in den Erstellungsprozess eingebunden. Zum ersten Mal wurden auch die Kostenimplikationen einer leitliniengerechten Therapie dargestellt. Diese Leitlinie hat die Charakteristika der dritten Entwicklungsstufe (S3) berücksichtigt. Der Entscheidungs- und Hand-

lungsprozess, der zur Lösung eines spezifischen Problems führte, war mit Hilfe eines klinischen Algorithmus nachvollziehbar. Die Zahl der am formalen Konsensusverfahren beteiligten Experten gewährleistete eine ausreichende Transparenz und verhinderte Verzerrungen der Empfehlungen in Folge Gruppendynamischer Prozesse, Status- oder Persönlichkeitsvariablen der Teilnehmer, unter anderem bedingt durch deren unterschiedliche politische und wirtschaftliche Interessenlage. Die Sichtweise der „evidence-based medicine“ wurde ebenso berücksichtigt wie die der klinischen Relevanz. Die Aussagen des Textes wurden mit den entsprechenden Literaturzitate (mehr als 1.000 Zitate) auf ihren Evidenzgrad hin überprüft. Danach ordneten die Experten auf dem Boden der vorhandenen Evidenzgrade die Aussagen im Text zu einem der drei Empfehlungsgrade. Im Ganzen handelte es sich also um ein recht aufwändiges Projekt!

Bereits am 12.2.2010 hat dann die US-amerikanische Arzneimittelbehörde (FDA) entschieden, die Indikation für lang wirksame Beta-2-Sympathomimetika (LABA) und die Kombination aus lang wirksamen Beta-2-Sympathomimetika und Inhalativen Kortikosteroiden (LABA/ICS) für Asthma neu zu fassen [2]. Dieser Warnhinweis brach eine kontroverse Diskussion vom Zaun.

Schon am 19.2.2010 erschien im Ärzteblatt dazu folgende Mitteilung [3]:

FDA schränkt Anwendung von Asthmedikamenten ein!

Die US-amerikanische Arzneimittelbehörde (FDA) hat den Einsatz von lang wirksamen Beta-Ago-

nisten (LABA) als Monotherapie des Asthma bronchiale untersagt. Die Wirkstoffe dürfen künftig nur noch in Kombination mit einem Steroid (oder vergleichbaren Controller-Medikamenten) eingesetzt werden. Die Verordnung von LABA soll außerdem zeitlich begrenzt werden. Nach einer Verbesserung der Asthma-Kontrolle müssen sie künftig abgesetzt werden. Im Rahmen einer „risk evaluation and minimization strategy“ (REMS) werden die US-Patienten über die bestehenden Sicherheitsbedenken informiert. Sie basieren in erster Linie auf den Ergebnissen des Salmeterol Multi-center Asthma Research Trial (SMART), dem Salmeterol Nationwide Surveillance study (SNS) und einer Meta-Analyse, welche die FDA im Jahr 2008 durchgeführt hatte. In SMART hatten 26.355 Asthmapatienten über 28 Wochen zusätzlich zur Standardtherapie den LABA Salmeterol oder Placebo angewendet. Im Salmeterol-Arm kam es zu einem

Anstieg der asthmabedingten Todesfälle um den Faktor 4,37 (Inzidenz: 0,10 vs. 0,02). In SNS waren 25.180 Asthmapatienten über 16 Wochen zusätzlich zur Standardtherapie mit Salmeterol oder Salbutamol (ein kurz wirkender Beta-Agonist) behandelt worden. Hier kam es im Salmeterolarm zu einem dreifachen Anstieg der asthmabedingten Todesfälle (Inzidenz: 0,07 vs. 0,02 Prozent). Die Meta-Analyse der FDA ergab, dass das Risiko bei Kindern im Alter von 4 bis 11 Jahren am größten ist. Schwere Asthmakomplikationen (Tod, Intubation, Hospitalisierung) traten in dieser Altersgruppe 14,8-fach häufiger auf. (s. Tab. 1 [6])

Die FDA verfügte deshalb, dass Kinder und auch Jugendliche LABA nur noch im Rahmen eines Kombinationspräparates erhalten sollten, um eine versehentliche Monotherapie mit einem LABA auszuschließen. Die Ursache für die erhöhte Komplikationsrate ist weiterhin unklar. Die FDA geht aller-

dings von einem Klasseneffekt aus, weshalb der zweite Vertreter der LABA, Formeterol, ebenfalls in die Regelungen einbezogen wurde. Die Kombination von LABA mit einem inhalativen Steroid oder einem Leukotrien-Rezeptorantagonist (LTRA) – etwa Montelukast – ist bereits heute Standard. Die Monotherapie mit LABA wird in den geltenden Leitlinien nicht empfohlen. Die meisten Asthma-Patienten werden dann allerdings dauerhaft mit LABA behandelt, was jetzt verhindert werden soll. Der Einsatz von LABA bei der chronisch obstruktiven Lungenerkrankung (COLD) ist von den Einschränkungen nicht betroffen. Wichtig ist auch der Hinweis, dass die Regelungen nicht für die kurz wirkenden Beta-Agonisten gelten. Sie dürfen und sollen weiterhin im Rahmen der Akuttherapie bei einer Exazerbation eingesetzt werden.

(© rme/aerzteblatt.de)

Stellungnahme von Atemwegsliga und DGP

Um der hierzulande durch diesen Artikel im Deutschen Ärzteblatt entstandenen Unsicherheit bei der Asthmabehandlung entgegenzutreten, sahen sich die Deutsche Atemwegsliga und die Deutsche Gesellschaft für Pneumologie daraufhin veranlasst, die amerikanische Mitteilung zu kommentieren [4]. Die Autoren zogen folgendes Fazit:

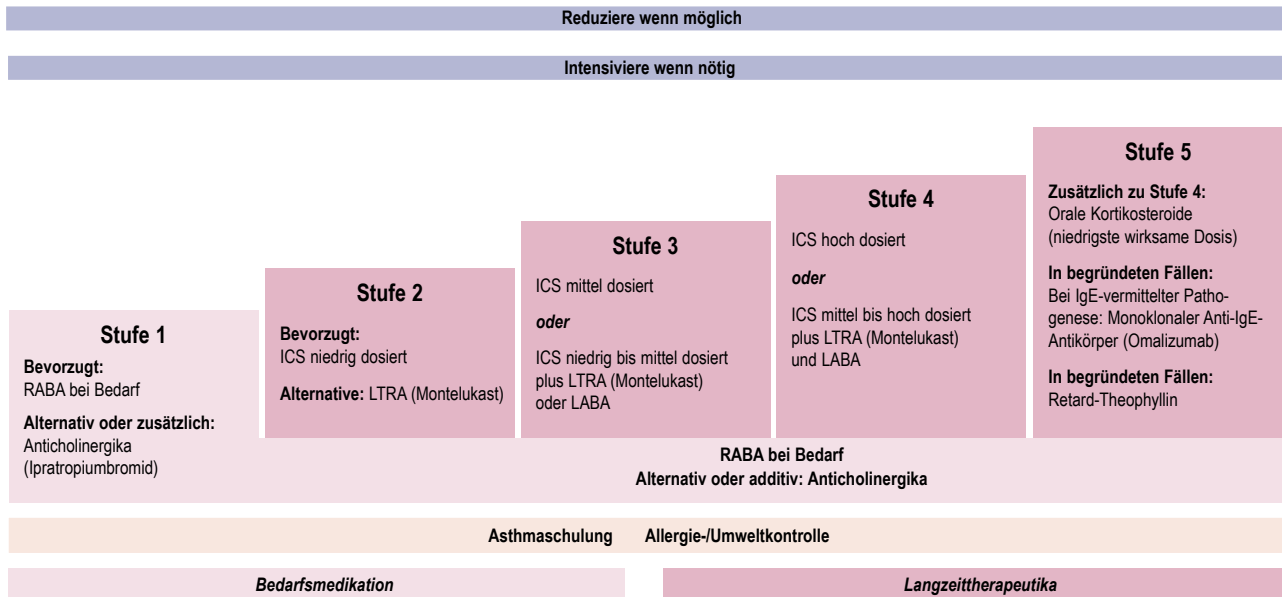
- Die Atemwegsliga und die DGP empfehlen weiterhin unverändert, das Asthma nach den erwähnten, auf gültiger Evidenz basierten Leitlinien zu behandeln. Es liegen keine neuen Erkenntnisse zur Sicherheit kurz und lang wirksamer Beta₂-Adrenergika vor, die eine evidenzbasierte Revision der Empfehlungen

FDA Meta-Analyse			
Kramer, N Engl J Med 2009; 360: 1592–95			
Analyse für zusammengesetzten Endpunkt bestehend aus Asthma-bezogenem Tod, Intubation oder Hospitalisation			
Patienten	Asthma-bezogene Ereignisse LABA	Asthma-bezogene Ereignisse Placebo	Risikodifferenz pro 1.000 Patienten* mit 95%-Vertrauensintervall
Jegl. Alter	13 (0,10%)	3 (0,02%)	2,80 (1,11; 4,49)
N = 30.148 LABA; n = 30.806 Placebo			
Alter 12–17 J.	6 (0,07%)	1 (0,01%)	5,57 (0,21; 10,92)
N = 3.103 LABA; n = 3.289 Placebo			
Alter 4–11 J.	7 (0,31%)	1 (0,04%)	14,83 (3,24; 26,43)
N = 1.626 LABA; n = 31.789 Placebo			

* Zahl der zusätzlichen Ereignisse bei Behandlung mit LABA

Tab. 1

Stufenschema zur Asthmakontrolle: Medikamentöse Langzeittherapie des Asthmas bei Kindern und Jugendlichen



* Eine Kombinationstherapie aus niedrig dosierten ICS und LABA kommt nur in Frage, wenn diese Kombination vorübergehend angesetzt wird (z.B. im Verlauf respiratorischer Infektionen) oder wenn eine ICS-Therapie in mittlerer Dosierung mit unerwünschten Arzneimittelwirkungen assoziiert ist.

Abb. 1 (RABA = rasch wirksame Beta-2-Sympathomimetika)

zum Einsatz dieser Substanzen rechtfertigen.

- Dies bedeutet nicht nur eine Verordnung von LABA bei Erwachsenen (in begründeten Fällen einer Alternativtherapie) immer dann, wenn die ICS-Monotherapie nicht ausreicht, sondern auch ein leitliniengerechtes step down nach drei Monaten erhaltener Asthmakontrolle. Es ist darauf zu achten, dass die initial (richtig!) verordnete Kombinationstherapie der Symptomatik und dem Krankheitsverlauf angepasst wird.
- Wenn man die spärlichen epidemiologischen Daten den Verordnungsdaten gegenüberstellt, ist davon auszugehen, dass ein wesentlicher Anteil von Asthmakranken derzeit unnötig mit einer Kombinationstherapie behandelt wird. Eine nied-

rig dosierte ICS-Monotherapie würde ausreichen. Auch internationale Daten sprechen dafür, dass häufig unnötig eine Kombinationstherapie verordnet wird. Für jede Komponente einer Kombinationstherapie sollte eine evidenzbasierte Indikation vorliegen!

Statement für eine Änderung der NVL Asthma

Für den pädiatrischen Teil der NVL resultiert durch den FDA-Warnhinweis kein wesentlicher Korrekturbedarf, ausgenommen die Empfehlung, dass LABA vorzugsweise in fixer Kombination zu verabreichen sind, um einer LABA-Monotherapie aufgrund von Verwechslungen der beiden Einzelsubstanzen oder wegen der weiterhin noch im-

mer verbreiteten Cortisonangst entgegenzuwirken. Die Notwendigkeit einer Änderung der NVL Asthma in diesem Punkt wurde durch ein Konsensusstatement unter Federführung der stellvertretenden Sprecherin der AG Asthmatherapie der GPP untermauert [5]. Die Autoren ziehen folgendes Fazit:

Das Konzept der Asthmakontrolle spielt für die Behandlung von Kindern und Jugendlichen mit Asthma bronchiale eine wichtige Rolle. Je nach Grad der Asthmakontrolle wird eine Therapie gemäß Stufenplan durchgeführt. Inhalative Kortikosteroide (ICS) sind als Basis der antiinflammatorischen Therapie weiterhin von wesentlicher Bedeutung. Die gleichzeitige Behandlung mit einem lang wirksamen inhalativen Beta-2-Sympathomimeti-

kum (LABA) und einem inhalativen Kortikosteroid ist bei Kindern mit unzureichend kontrolliertem Asthma unter einer Monotherapie mit sicher dosierten ICS wirksam. Zur Sicherstellung der antiinflammatorischen Therapie sollten dabei fixe Kombinationen bevorzugt werden. Diese aus klinischer Erfahrung resultierende Empfehlung entspricht aktuellen Sicherheitsempfehlungen der FDA. Die Frage, in welchem Verhältnis der Einsatz von LTRA als „add-on“-Therapie zu ICS im Vergleich zu „add-on“-LABA bei Kindern steht, kann nach Studienlage nicht abschließend beurteilt werden.

Deshalb werden in der dritten Therapiestufe der NVL die beiden add-on-Optionen – LABA und LTRA – gleichwertig positioniert (s. Abb. 1).

Neue Studien zur Kombinationstherapie

Eine aktuelle Studie untermauert dieses Vorgehen. Die Ergebnisse von Lemanske et al. belegen klar, dass eine eindeutige

Überlegenheit einer der beiden wesentlichen add-on-Therapieoptionen – LABA und LTRA – bei Kindern und Jugendlichen nicht besteht (Abb. 2, [7]). Eine eindeutige Vorhersage, welches Kind von welcher Therapieop-

tion profitiert, ist nach aktueller Studienlage nicht möglich. Es gibt allerdings eine Altersdifferenzierung: Im Kleinkindalter sollten aufgrund der vorhandenen Studien die LTRA und im Schul- bzw. Jugendalter die LABA bevorzugt zum Einsatz kommen. Der Artikel von Gappa et al. trägt sicher dazu bei, die durch den FDA-Warnhinweis entstandene Unsicherheit weiter zu vermindern.

Neue pädiatrische Leitlinie in Vorbereitung

Trotz der „Leitlinienflut“ ist eine Neuauflage der pädiatrischen Leitlinie Asthmatherapie mit Beteiligung von Deutschland, Österreich und der Schweiz über die GPP, die Atemwegliga und österreichische Pneumologen geplant. Hintergrund ist, dass eine Neuauflage der pädiatrischen S2-Leitlinie Asthma aller pädiatrischen Gesellschaften, u. a. der GPP und der GPA, erschwert wird durch den Hinweis der Steuergruppe des NVL-Programms – vertreten durch die Spitzen der Bundesärztekammer, der Kassenärztlichen Bundesvereinigung und der Arbeitsgemeinschaft der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften (AWMF). Dieser Hinweis besagt nämlich, dass themenidentische deutsche Leitlinien grundsätzlich unerwünscht sind und dass im Falle, dass dennoch entsprechende Leitlinien veröffentlicht werden sollten, das Ärztliche Zentrum für Qualität in der Medizin (ÄZQ) ein Clearingverfahren einrichten wird, dessen Ergebnisse dann im Deutschen Ärzteblatt veröffentlicht werden. Die Beteiligung österreichischer und Schweizer pädiatrischer Pneumologen in der GPP so-

wie österreichischer Pneumologen umgeht die Restriktion der Steuergruppe des NVL-Programms, da es sich nicht um eine rein deutsche „Nationale Versorgungs-Leitlinie“, sondern um eine internationale Leitlinie von drei deutschsprachigen Ländern handeln wird. Darüber hinaus hat diese geplante neue Leitlinie den Vorteil, dass es endlich wieder eine „Empfehlung Asthma“ gäbe, an der alle drei deutschsprachigen Länder der GPP gleichermaßen beteiligt wären.

*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*

Literatur

- [1] www.versorgungsleitlinien.de/themen/asthma/
- [2] www.fda.gov/Drugs/DrugSafety/PostmarketDrugSafetyInformationforPatientsandProviders/ucm200776.htm.
- [3] www.aerzteblatt.de/nachrichten/40140
- [4] Kommentar der Deutschen Atemwegliga (DAL) und der Deutschen Gesellschaft für Pneumologie und Beatmungsmedizin (DGP) zur Mitteilung der US-amerikanischen Food and Drug Administration (FDA) vom 18.2.2010 über die Anwendung lang wirksamer Beta₂-Adrenergika (LABAs) in der Behandlung von Asthmakranken (P. Kardos, D. Berdel, R. Buhl, C.P. Criée, A. Freihorst, A. Gillissen, O. Karg, M. Pfeifer, H. Magnussen, K.F. Rabe, H. Teschler, C. Vogelmeier, T. Welte, R. Wettengel, H. Worth)
- [5] Gappa M et al.: Asthmakontrolle. Rolle der Kombinationstherapie mit inhalativen Kortikosteroiden und lang wirksamen β₂-Sympathomimetika bei Kindern und Jugendlichen. Monatsschrift Kinderheilkd 2010; 158: 976–986
- [6] Kramer et al. N Engl J Med (2009) 360, 1592–95
- [7] Lemanske RF et al.: Step-up Therapy for Children with Uncontrolled Asthma Receiving Inhaled Corticosteroids. N Engl J Med 2010 Mar 18; 362 (11): 975–85. Epub 2010 Mar 2.

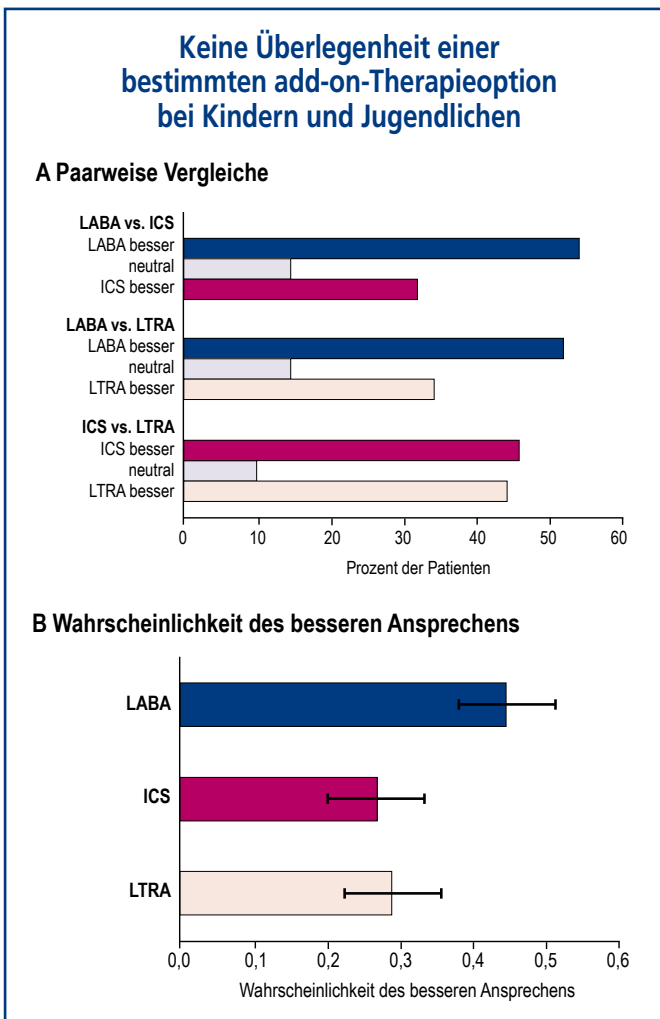


Abb. 2: Paarweiser Vergleich von drei Step-up-Therapien und die Wahrscheinlichkeit des besseren Ansprechens. Diagramm A zeigt paarweise Vergleiche von drei Step-up-Therapien. Der Anteil der Patienten, die am besten auf eine Step-up-Therapie mit lang wirksamen Beta-Agonisten (LABA) reagierten, war größer als der Anteil der Patienten, die am besten auf Leukotrienzephor-Antagonisten (LTRA) step up (52% vs. 34%, $P=0,02$) oder inhalative Kortikosteroide (ICS) step up (54% vs. 32%, $P=0,004$) ansprachen. Die Ergebnisse für das beste Ansprechen auf LTRA step up waren denen für ICS step up ähnlich. Diagramm B dokumentiert die Wahrscheinlichkeiten, dass das beste Ansprechen auf eine Behandlung in dem Zeitraum auftrat, in dem die jeweilige Behandlung verabreicht wurde. Die Step-up-Therapie mit LABA zeigte am ehesten das beste Ansprechen. [nach Lemanske RF et al.: Step-up Therapy for Children with Uncontrolled Asthma Receiving Inhaled Corticosteroids. N Engl J Med 2010 Mar 18; 362 (11): 975–85. Epub 2010 Mar 2]

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

Forschungs-Highlights 2010



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

Die AG Experimentelle Pneumologie

der GPP wächst und kann auch für das vergangene Jahr auf einige Highlights aus den Grundlagenforschungsgruppen verweisen. Auch die Schweiz ist nun mit einer Grundlagenforschungsgruppe in der AG vertreten. Mehrere Gruppen sind an den beiden Lungen-SFBs der DFG mit Standorten in Hannover (SFB587) und München (SFBTR22) beteiligt und auch an der Gestaltung des Deutschen Lungenzentrums nehmen mit den Forschungsgruppen von Marcus Mall (Heidelberg), Gesine Hansen und Michael Kabesch (Hannover) sowie Bianca Schaub (München) mehrere Mitglieder der AG Experimentelle Pneumologie teil. Besonders erfreulich ist, dass eine zunehmende Vernetzung der Gruppen in der AG stattfindet, die über das Treffen am GPP-Kongress hinausgeht (die aktiven Gruppen in der AG sind in der Tabelle zusammengefasst). Es lohnt sich auch heuer wieder, einen Blick in die Arbeiten der Forschungsgruppen zu werfen.

Im Folgenden finden Sie eine kurze und keineswegs als vollständig zu betrachtende Auswahl der Forschungs-Highlights des Jahres 2010. Bei der GPP-Jahrestagung in Graz wird die AG auch wieder eine spezielle Postersession mit aktuellen

Grundlagenarbeiten präsentieren.

Schwerpunkt Lungenentwicklung und Lungenschädigung

Die **Arbeitsgruppe von Wolfgang Bernhard** ist in der **Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin in Tübingen, Abteilung Neonatologie**, tätig. Dort bearbeitet sie die Regulation der (Phospho-)Lipidhomöostase von Lunge und Leber sowie die Ernährung Frühgeborener. Schwerpunkte sind Stoffwechseluntersuchungen mit stabiler Isotopenmarkierung, auch bei Patienten, und Tandem-Massenspektrometrie. Adressiert werden vorwiegend Frühgeburtlichkeit, Phospholipidhomöostase bei Steatohepatitis und Cystischer Fibrose sowie die Regulation der molekularen Surfactant-Variabilität und ihre lokalen immunologischen/protektiven Konsequenzen durch exogene Fettsäuren und rekombinanten Keratinozytenwachstumsfaktor (rhKGF, Kevivance®) als Perspektive zur pulmonalen Behandlung Frühgeborener.

Die Arbeitsgruppe hat gezeigt, dass rhKGF den Surfactant-Status und die Expression von Surfactantproteinen unreifer Lungen gleichwertig zu Glukokortikoiden verbessert, ohne die Nebenwirkungen systemischer

Aktive und assoziierte Mitglieder der AG Experimentelle Pneumologie

(weitere Mitglieder gerne erwünscht!)

AG Philippe Stock	Charité Berlin
AG Jörg Mattes	UK Freiburg
AG Christiane Lex	UK Halle
AG Anna Dittrich	MHH Hannover
AG Michael Kabesch	MHH Hannover
AG Gesine Hansen	MHH Hannover
AG Marcus Mall	UK Heidelberg
AG Bianca Schaub	LMU München
AG Joseph Rosenecker	LMU München
AG Stefan Zielen	UK Frankfurt
AG Dominik Hartl	UK Tübingen
AG Wolfgang Bernhard	UK Tübingen
AG Andreas Jung	SIAF Davos
AG Jürgen Schwarze	University of Edinburgh
AG Hartmut Grasemann	University of Toronto

Tab. 1

Glukokortikoide wie Wachstumsstillstand und Hemmung der physiologischen Pneumozytenproliferation zu induzieren. Die Untersuchung des Surfactantstoffwechsels am Menschen in vivo mit deuteriummarkiertem Cholin wurde auf die differenzielle Untersuchung der Stoffwechselwege und der Sekretion hepatischer Phospholipide ausgedehnt [1]. Die Arbeitsgruppe hat weiterhin die Mechanismen der präferenziellen Anreicherung von Myristinsäure im pulmonalen Surfactant aufgeklärt [2] und adressiert nach In-vitro-Vorarbeiten momentan immunregulative Wirkungen von My-

ristinsäure und myristinsäure-reichem Surfactant der Lunge in vivo.

Im Forschungsmittelpunkt der **Frankfurter Arbeitsgruppe von Prof. Dr. Stefan Zielen** stehen die Charakterisierung der bronchialen Entzündung und der Einfluss von Ernährung (PUFAs wie EPA und DHA) sowie Wachstumsfaktoren bei Asthma und Mukoviszidose sowie die seltene genetische Erkrankung Ataxia teleangiectasia.

Die Erkrankung Ataxia teleangiectasia und das entsprechende *Atm*-Knock-out-Mausmodell wird von PD Dr. Ralf Schubert (Laborleiter) be-

forscht. Im Mittelpunkt steht hierbei die therapeutische Forschung von Substanzen (Antioxidantien, GH, IGF-1, Wachstumsfaktoren), die das Voranschreiten der Lungenerkrankung und Tumorgenese inhibieren. Die Frankfurter Arbeitsgruppe hat 2010 eine eigene Internetseite für Ärzte und Betroffene zu diesem Thema etabliert (www.info-AT.de).

Im Rahmen eines Auslandsstipendiums der GPP bei Prof. Bruce Levy und Prof. Charles Serhan in Boston erwarb Dr. Olaf Eickmeier aus der Frankfurter Arbeitsgruppe spezielle Kenntnisse im Bereich der akuten pulmonalen Schädigung und im Bereich neuer Lipidmediatoren (Resolvine, Protektine, Maresine, Lipoxine). Um neue Therapiestrategien zur Behandlung und Prophylaxe einer akuten pulmonalen Schädigung zu entwickeln, wurde das in Boston erlernte „Acute Lung Injury“-Mausmodell in Frankfurt etabliert. Eine Übersicht „Pro-Resolving Lipid Mediators in Inflammatory Lung Diseases“ publizierte Dr. Eickmeier 2010 in der Zeitschrift *Pneumologie*. Weitere Schwerpunkte der Arbeitsgruppe sind die Asthma- und Allergieforschung.

Schwerpunkt Pulmonale Inflammation und CF

Die **Arbeitsgruppe von Dominik Hartl** ist vom Dr. von Hauernschen Kinderspital der LMU München an die **Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin in Tübingen, Abteilung Infektiologie und Immunologie**, gezogen. Dort bearbeitet die Arbeitsgruppe weiter das Hauptforschungsgebiet „Immunmechanismen chronischer Lungenerkrankungen“ mit dem Schwerpunkt Cystische Fibrose. In den vergangenen zwei

Jahren beschäftigte sich das Forschungsteam von Dominik Hartl mit einer neuen Funktion neutrophiler Granulozyten, der *neutrophil extracellular trap* (NET) formation. Hierbei handelt es sich buchstäblich um ein Netz aus DNA, das von Neutrophilen ausgeworfen wird, um Keime besser „einzufangen“. Hartl und Mitarbeiter konnten zeigen, dass Atemwegsflüssigkeiten von CF-Patienten eine hohe Dichte an NETs enthalten ([3], *PLoS One* in press), die über einen CXCR2-abhängigen NADPH-Oxidase-unabhängigen

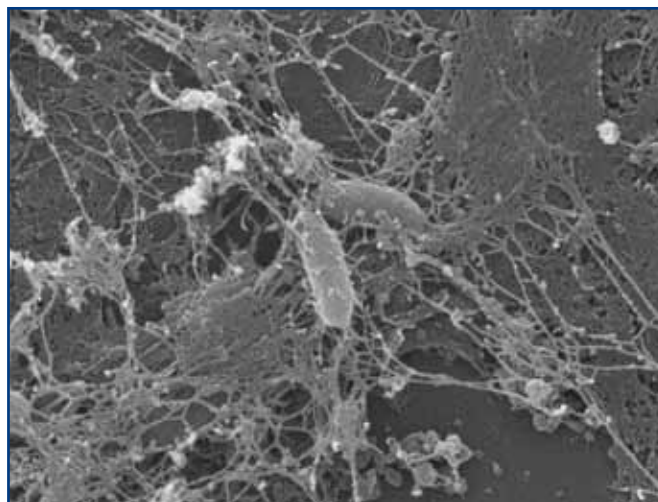


Abb. 1: Rasterelektronenmikroskopische Aufnahme von zwei stäbchenförmigen Bakterien, eingeschlossen in den NETs bei Mukoviszidose-Patienten (© *Nat Med.* 2010 Sep 5) [3].

Weg generiert werden. In Folgestudien werden nun die biochemischen Eigenschaften und immunologischen Effekte der NETs untersucht. Eine klinische Studie ist geplant, um zu erforschen, ob NET-Formation klinisch durch CXCR2-Inhibierung kontrolliert werden kann. Die Arbeiten werden durch das Emmy-Noether-Programm der DFG, durch die Thyssen-Krupp-Stiftung und die Pharmaindustrie unterstützt.

Die **Arbeitsgruppe von Marcus Mall an der Kinderklinik III der**

Universität Heidelberg hat ein neues konditionales Mausmodell entwickelt, das es in Zukunft erlauben wird, Kandidatengene in der Lunge konditional an- oder abzuschalten und dadurch entwicklungsunabhängige Pathogenese und Reparaturmechanismen zu untersuchen [4]. Die Arbeitsgruppe konnte erstmals zeigen, dass der epitheliale Ionentransport bei allergischer Atemwegs-entzündung in vivo moduliert (ENaC-vermittelte Na⁺-Resorption und Cl⁻-Sekretion) wird, was eine wichtige Rolle bei der

Aufrechterhaltung der MCC bei Mukushypersekretion spielen könnte [5]. In weiteren Projekten wurden die Mechanismen der Regulation des ASL erforscht [6] und ein biochemisches Neugeborenencreening in Baden-Württemberg aufgebaut, das nicht auf DNA-Analyse beruht [7]. Nicht zu vergessen und besonders erwähnenswert ist die gute und erfolgreiche Zusammenarbeit mit der Arbeitsgruppe von Dominik Hartl [3].

Die **Arbeitsgruppe von Andre- as Jung am SIAF Davos** unter-

sucht in einer multizentrischen Studie grundlegende Mechanismen der T-Zell-vermittelten pulmonalen Inflammation. Hierbei soll der immunologische Verlauf der Lungenerkrankung bei CF von der Geburt bis zur Lungentransplantation charakterisiert werden. Ziel ist es, neue Biomarker zu identifizieren, um die Atemwegs-entzündung frühzeitig zu erkennen und im Verlauf zu überwachen und den Erfolg anti-inflammatorischer und antibiotischer Therapien zu beurteilen. In der Folge sollen therapeutische Targets für eine gezielte anti-inflammatorische Therapie entwickelt werden, um den entzündungsbedingten fibrotischen Umbau der Lunge einzudämmen und somit die Lungenfunktion langfristig zu stabilisieren.

In der aktuellen Studie wird die Rolle von Th17-Zellen bei der CF-Lungenerkrankung untersucht. Diese spielen eine wichtige Rolle bei der Pathogen-induzierten neutrophilen Entzündung. Aus dem Tiermodell ist bekannt, dass Mikroorganismen wie *P. aeruginosa* und *A. fumigatus* eine Entzündungsreaktion über den Th17-Signalweg auslösen. Erste Ergebnisse aus der Arbeitsgruppe belegen, dass die chronische Lungenentzündung bei CF durch Th17-Zellen und andere Interleukin-17-produzierende Zellen unterhalten und durch CF-typische Mikroorganismen (*P. aeruginosa*, *A. fumigatus*) getriggert wird. Im weiteren Verlauf soll der Frage nachgegangen werden, ob die bei CF-Patienten typische chronische Kolonisation der Lunge mit *P. aeruginosa* und anderen Mikroorganismen zum Teil in einer Imbalance zwischen Th17-Zellen und regulatorischen T-Zellen (Treg), die Gegenspieler der Th-17-induzierten Entzündung darstellen, begründet ist.

Auch hierfür gibt es erste Hinweise in der laufenden Untersuchung. Die Studie wird derzeit an den CF-Zentren in Wien, Davos, Zürich, Bern, Lausanne, Genf, Berlin, Hannover und München durchgeführt; die entnommenen Proben (Blut, BAL und Lungengewebe) werden zentral am SIAF Davos untersucht. Weitere interessierte Zentren können sich beim Studienleiter melden. Die Studie wird finanziell unterstützt vom Mukoviszidose e.V.

Schwerpunkt Asthma und Allergie

Die Arbeitsgruppe von **Anna Dittrich an der MHH Hannover** untersucht in Mausmodellen die immunologischen Grundlagen der Sensibilisierung mit besonderem Augenmerk auf das Phänomen der Polysensibilisierung. In den vergangenen zwei Jahren wurden Modelle für gastrointestinale Allergien und allergische Hautreaktionen entwickelt, in denen aktuell untersucht wird, ob in diesen Organismen die immunologischen Mechanismen, die die Sensibilisierung steuern, ähnlich sind wie die Mechanismen, die von der Arbeitsgruppe bereits für die Lunge beschrieben wurden. Hinsichtlich der Lunge konnte in den vergangenen zwei Jahren gezeigt werden, dass nicht nur Th2-polarisierte Atemwegs-entzündungen, sondern auch Th1- und Th17-polarisierte Atemwegs-entzündungen Neusensibilisierungen erleichtern. Die Daten bezüglich der Th17-vermittelten erleichterten Sensibilisierung sind von besonderem Interesse, da eine Beteiligung von Th17-Zellen und möglicherweise auch von hierbei rekrutierten Neutrophilen bei Glukokortikoid-resistentem Asthma bronchiale diskutiert

wird. Erste Ergebnisse unter Verwendung von spezifischen Antikörpern, die eine temporäre Neutropenie auslösen, legen jedoch nahe, dass Neutrophile hier nur eine geringe Rolle spielen. Diese Ergebnisse sind aktuell zur Publikation eingereicht. Die Projekte werden durch die DFG unterstützt (Nachwuchsgruppe SFB 587, „Immunreaktionen der Lunge bei Infektion und Allergie“, sowie Graduiertenkolleg 1441, „Regulation der Allergischen Entzündung in Lunge und Haut“).

Die **Arbeitsgruppe von Michael Kabesch** ist an der **MHH in Hannover** angekommen und 2010 deutlich gewachsen. Publikationshighlights 2010 waren nochmals genomweite Assoziationsstudien, an denen sich das Labor im Rahmen von GABRIEL beteiligt hat. Hier konnte die Assoziation zwischen dem Chromosom-17q21-Lokus, der das ORMDL3-Gen trägt, und Asthma eindrücklich bestätigt werden [8, 9]. Eine gemeinsame Analyse von Kandidatengen und solchen Genen, die durch genomweite Assoziationsstudien identifiziert wurden, zeigt, dass auch genomweite Studien nicht alle Asthma-Kandidatengene ausreichend abdecken und es sich weiter lohnt, genauer hinzusehen [10]. Seit Sommer 2010 hat Michael Kabesch die Koordination des GABRIEL-PEDIATRIC-Projekts übernommen (ein Nachfolger des GABRIEL-Consortiums), in dem fast ein Dutzend Gruppen mit genomweiten Daten zum Asthma im Kindesalter zusammenarbeiten. In diesem Konsortium werden gerade die genetischen Determinanten für den Verlauf des kindlichen Asthma bronchiale untersucht. Von der European Respiratory Society hat Michael Kabesch 2010 den 1. Pediatric

Respiratory Research Award erhalten.

Ob epigenetische Veränderungen bei der Entstehung von Asthma relevant sein könnten, hat die **Arbeitsgruppe von Bianca Schaub (Dr. von Hannersches Kinderspital, LMU München)** an Foxp3, dem Transkriptionsfaktor von regulatorischen T-Zellen, untersucht. FOXP3-Demethylierung (ein Mechanismus der epigenetischen Kontrolle) korreliert sehr gut mit der Anzahl regulatorischer T-Zellen und der suppressiven Funktion dieser immunregulatorischen Zellen. Diese Studie stellt die Grundlage dar, diesen Marker in großen epidemiologischen Studien als quantitativen und indirekt auch als qualitativen Marker für regulatorische T-Zellen einzusetzen [11]. Im nächsten Schritt wird nun die Relevanz von FOXP3, aber auch anderen epigenetischen Markern in der Allergieentwicklung untersucht. Die Arbeiten von PD Dr. Schaub auf dem Gebiet der frühen Immunentwicklung in der Entstehung allergischer Erkrankungen wurden auf der Tagung der European Respiratory Society (ERS) im September 2010 in Barcelona mit dem 2. Pediatric Respiratory Research Award ausgezeichnet. (Zur Geburtskohorte in München hat Dr. Schaub im Jahr 2010 auch mit einer eigenen Tochter beigetragen. Herzlichen Glückwunsch!)

*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] Pynn CJ, Henderson NG, Clark H, Koster G, Bernhard W, Postle AD: The specificity and rate of human and mouse liver and plasma phosphatidylcholine synthesis analysed in vivo. *J Lipid Res* 2010.
- [2] Pynn CJ, Picardi MV, Nicholson T, Wistuba D, Poets CF, Schleicher E et al.: Myristate is selectively incorporated into surfactant and decreases dipalmitoylphosphatidylcholine without functional impairment. *Am J Physiol Regul Integr Comp Physiol* 2010. 299: R1306–16.
- [3] Marcos V, Zhou Z, Yildirim AO, Bohla A, Hector A, Vitkov L et al.: CXCR2 mediates NADPH oxidase-independent neutrophil extracellular trap formation in cystic fibrosis airway inflammation. *Nat Med* 2010. 16: 1018–23.
- [4] Duerr J, Gruner M, Schubert SC, Haberkorn U, Bujard H, Mall MA: Use of a New Generation Reverse Tetracycline Transactivator System for Quantitative Control of Conditional Gene Expression in the Murine Lung. *Am J Respir Cell Mol Biol* 2010.
- [5] Anagnostopoulou P, Dai L, Schatterny J, Hirtz S, Duerr J, Mall MA: Allergic airway inflammation induces a pro-secretory epithelial ion transport phenotype in mice. *Eur Respir J* 2010. 36: 1436–47.
- [6] Mall MA, Button B, Johannesson B, Zhou Z, Livraghi A, Caldwell RA et al.: Airway surface liquid volume regulation determines different airway phenotypes in liddle compared with betaENaC-overexpressing mice. *J Biol Chem* 2010. 285: 26945–55.
- [7] Sommerburg O, Lindner M, Muckenthaler M, Kohlmueller D, Leible S, Feneberg R et al.: Initial evaluation of a biochemical cystic fibrosis newborn screening by sequential analysis of immunoreactive trypsinogen and pancreatitis-associated protein (IRT/PAP) as a strategy that does not involve DNA testing in a Northern European population. *J Inher Metab Dis* 2010. 33: S263–71.
- [8] Moffatt MF, Gut IG, Demenais F, Strachan DP, Bouzigon E, Heath S et al.: A large-scale, consortium-based genome-wide association study of asthma. *N Engl J Med* 2010. 363: 1211–21.
- [9] Sleiman PM, Flory J, Imielinski M, Bradfield JP, Annaiah K, Willis-Owen SA et al.: Variants of DENND1B associated with asthma in children. *N Engl J Med* 2010. 362: 36–44.
- [10] Michel S, Liang L, Depner M, Klopp N, Ruether A, Kumar A et al.: Unifying candidate gene and GWAS Approaches in Asthma. *PLoS One* 2010. 5: e13894.
- [11] Liu J, Lluís A, Illi S, Layland L, Olek S, von Mutius E et al.: T regulatory cells in cord blood--FOXP3 demethylation as reliable quantitative marker. *PLoS One* 2010. 5: e13267.

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

Erfolgreiche Aktion zur Prävention der Nussaspiration



Thomas Nicolai, Dr. von Hauersches Kinderspital München
Bernd Hinrichs, Helios-Klinik Mariahilf Hamburg

Ein Großteil der Arbeit der Arbeitsgemeinschaft Bronchoskopie in den vergangenen Jahren bestand in der Verbesserung der Ausbildung und in der Qualitätssicherung von Kinderbronchoskopien. Hierbei standen immer die fiberoptische Bronchoskopie, die Durchführung von bronchoalveolären Lavagen und ihre klinische Wertigkeit sowie diverse andere Einzelansätze im Vordergrund.

Häufigste Ursache für Fremdkörperaspiration

Vor einigen Jahren nahm die Arbeitsgemeinschaft zusätzlich das Thema Fremdkörperaspiration in ihre Arbeit auf. In einer Umfrage wurde über zwei Jahre hinweg die Häufigkeit von Fremdkörperextraktionen an den teilnehmenden kinderbronchoskopischen Zentren erfasst. Zusätzlich wurden evtl. Schäden oder durch Fremdkörperaspiration ausgelöste Notfälle und sekundäre Erkrankungen wie Pneumonien etc. erfragt, um sich ein aktuelles Bild von Inzidenz, Umständen und verursachter Morbidität zu verschaffen. Hierbei stellte sich heraus, dass die häufigste Ur-

sache von Fremdkörperaspirationen bei den erhobenen Fällen die Aspiration von Vegetabilien und nicht die von Spielzeug waren. Am häufigsten waren hier Nüsse, insbesondere Erdnüsse, die Ursache der Aspiration. Zum Teil wurden schwerwiegende Akutereignisse oder Spätfolgen berichtet.

Nachdem nun auf Spielzeugpackungen, soweit diese aspirierbare Kleinteile enthalten, ein entsprechender Warnhinweis aufgedruckt ist, ein solcher Hinweis auf Nusspackungen jedoch fehlt, wurde beschlossen, hier einen präventiven Weg zu versuchen.

Zu diesem Zweck übergab die Arbeitsgemeinschaft die erhobenen Zahlengrundlagen sowie eine Zusammenfassung und Literatursammlung der international verfügbaren Daten dem



Nuss im Stammbronchus.

Bundesverbraucherschutzministerium mit der Anfrage, ob eine Packungskennzeichnung für Nüsse sinnvoll und durchsetzbar wäre.

Das Ministerium beauftragte daraufhin das Bundesinstitut für Risikobewertung mit weiteren Untersuchungen. Bei einer Veranstaltung des Bundesinstituts konnte der Sprecher der Arbeitsgemeinschaft der zuständigen Staatssekretärin und der anwesenden Presse das Problem näher vorstellen. Gleichzeitig leistete die AG intensive Pressearbeit.

Ab 2011 Warnhinweis auf Nusspackungen

Aufgrund dieser Vorarbeiten hat das Verbraucherschutzministerium Kontakt zum Bundesverband der Süßwarenhersteller hergestellt, in dem auch die Hersteller von Nusspackungen organisiert sind. Erfreulicherweise kam es hier mittlerweile zu einer Einigung. Der Bundesverband der Süßwarenhersteller hat mit dem Verbraucherschutzministerium die freiwillige Vereinbarung getroffen, Nusspackungen ab 2011 mit

dem folgenden Warnhinweis zu kennzeichnen:

Warnung: Kleine Kinder können an Nüssen ersticken.

Warning: Small children can choke on nuts.

Die Arbeitsgemeinschaft Kinderbronchoskopie kann dieses Ergebnis als großen Erfolg verbuchen. Die Umsetzung wird natürlich zu überprüfen sein, ferner muss ein Ansatz gefunden werden, wie wir den möglichen klinischen Erfolg einer solchen Warnung durch sinkende Prävalenzzahlen oder in Elternumfragen erhobene Kenntnisse dokumentieren können. Eine Information der anderen europäischen Fachgesellschaften und der deutschen Pädiater über die entsprechenden Publikationsorgane ist geplant.

Weitere Aktivitäten

Weitere aktuelle Aktivitäten der Arbeitsgruppe umfassen die Bereitstellung eines Schreibens des Vorstandes zur Notwendigkeit einer stationären Durchführung von Kinderbronchoskopien. Dieses Schreiben sollte allen Kliniken bei den Verhandlungen mit dem MDK behilflich sein und kann über den Server

der GPP heruntergeladen werden. Des Weiteren wird die prospektive Studie zur Erfassung der klinischen Effektivität der BAL bei Kindern mit Immunsuppression, Immunschwäche und neu aufgetretenen respiratorischen Symptomen weitergeführt. Hier liegt mittlerweile eine positive

Stellungnahme der Ethikkommission der LMU München vor, so dass die weitere Implementierung dieser Studie auch an anderen Zentren erleichtert werden dürfte. In Vorbereitung befindet sich noch eine Studie zur prospektiven Erfassung der Sedierungs-/Narkoseeffektivität in den ver-

schiedenen Altersstufen und unter Berücksichtigung der gewählten Sedativa bzw. Narkotika.

*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. Bernd Hinrichs
Helios Klinik Mariahilf
Stader Str. 203
21075 Hamburg
E-Mail: bernd.hinrichs@helios-kliniken.de*

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

NO-Messgeräte für die kinderpneumologische Ambulanz und Schwerpunktpraxis – ein Überblick



*Christiane Lex, Universitätskinderklinik u. Poliklinik für Kinderheilkunde u. Jugendmedizin, Halle
Michael Barker, HELIOS Klinikum Emil v. Behring, Berlin*

Hintergrund

Der Stickstoffmonoxid-Gehalt (NO) der exhalieren oder nasalen Atemluft rückt als nicht-invasiver Biomarker zunehmend in den Fokus nicht nur wissenschaftlichen, sondern auch klinischen Interesses. So haben viele Studien die Relevanz des exhalieren NO für Diagnostik und Therapie-Monitoring von Kindern und Jugendlichen mit chronisch-entzünd-

lichen Atemwegserkrankungen untersucht. Eine nasale NO-Messung kann zum Screening auf primäre Ziliendyskinesie eingesetzt werden.

Im Jahr 2007 hat die Arbeitsgruppe Lungenfunktion der GPP bereits Empfehlungen zur NO-Messung bei Kindern und Jugendlichen mit Asthma bronchiale veröffentlicht [1]. Mittlerweile wurde die Methode in vielen Kliniken und Schwerpunktpraxen in den Routinebetrieb eingeführt und mehrere Hersteller bieten Geräte kommerziell an. Zur Unterstützung potenzieller Anwender hat die Arbeitsgrup-

pe Lungenfunktion bei der vergangenen GPP-Tagung beschlossen, eine Übersicht der verfügbaren NO-Messgeräte zu erstellen. Anhand von Hersteller-Unterlagen und eigenen praktischen Erfahrungen wurden folgende Aspekte für jedes Gerät bewertet:

1. Konformität mit den Standard-Empfehlungen von ATS/ERS 2005 [2]
 2. „Kindertauglichkeit“
 3. Kosten
 4. Vergleichbarkeit der Messwerte zwischen verschiedenen Geräten
- Zum besseren Verständnis wer-

den nachfolgend zunächst die unterschiedlichen NO-Messmethoden beschrieben und Aspekte aufgeführt, auf die aus Anwendersicht zu achten ist.

Methoden

Exhalieren NO-Messung (eNO oder FE_{NO}):

Das Standardverfahren bei kooperativen Probanden (ab 4–5 Jahren) ist die Einzelatemzugs-Methode mit „online“-Messung, d.h. Luft aus einem Exhalations-Manöver wird dem Messgerät direkt zugeführt. Die ATS/

ERS-Leitlinien legen folgenden Ablauf fest: Nach tiefer Einatmung von Luft mit einer maximalen NO-Konzentration von 5 ppb atmet die Testperson ohne Pause gegen einen Widerstand aus (Velumschluss zur Vermeidung nasaler Kontamination). Die Ausatmung muss für mindestens vier Sekunden erfolgen, bis sich ein NO-Plateau von mindestens zwei Sekunden einstellt. Hierzu ist ein konstanter Atemfluss zwischen 45 und 55 ml/s notwendig, der Munddruck muss zwischen 5 und 20 cm H₂O liegen. Die Messung wird so lange wiederholt, bis drei Plateaukonzentrationen um weniger als 10 % oder zwei Werte um < 5 % voneinander abweichen. Als exhalierete NO-Konzentration wird das arithmetische Mittel der akzeptierten Messwerte angegeben.

Bei der „offline“-Messung wird die über Mundstück oder Gesichtsmaske mit Ventilsystem gewonnene Ausatemluft in impermeablen Ballons aufgefangen und später analysiert. Misst man NO mit verschiedenen Atemflüssen (z.B. 50, 150 und 300 ml/s), können der NO-Output und die alveoläre NO-Konzentration bestimmt werden. Für diese Parameter existieren jedoch bislang keine Empfehlungen oder Referenzwerte.

Bei der „Mehrfachatemzugmethode“ wird spontan atmenden jungen Kindern über Maske oder Mundstück kontinuierlich Ausatemluft abgesaugt und dem NO-Messgerät zugeführt, die Auswertung erfolgt in Relation zur Atemphase.

Nasale NO-Messung (nNO):

Durch eine abgedichtete Olive wird Luft aus einem Nasenloch in das Messegerät abgesaugt. Zur Vermeidung einer Luftbeimengung aus den unteren Atemwegen dient entweder eine

inspiratorische Atempause von mindestens fünf Sekunden oder die langsame Exhalation gegen einen Widerstand (analog zur exhalierten NO-Messung).

Geräteauswahl

(Details siehe Tabelle)

Messgeräte mit Chemilumineszenz-Analysator:

Der Goldstandard zur NO-Bestimmung ist die Chemilumineszenz-Technik, welche die höchste Genauigkeit und Zeitauflösung ermöglicht. Die Geräte sind allerdings sehr kompakt, nicht portabel und preisintensiv. Nachdem die Produktion eines der ersten für die Patientenmessung verfügbaren Systeme (Logan Research, UK) eingestellt wurde, stehen noch drei Geräte mit Chemilumineszenz-Analysator zur Verfügung: NOA 280® (Sievers Instruments, USA), NIOX Flex® (Aerocrine, Schweden) und CLD 88sp® (Eco Medics, Schweiz). Mit diesen ist eine NO-Messung nach ATS/ERS-Standards und eine Detail-Auswertung der NO-Kurven möglich, es stehen Anwendungsmöglichkeiten für verschiedene Forschungsfragenstellungen zur Verfügung. Bei allen drei Geräten liegen Anwender-Erfahrungen bei den Autoren vor.

Messgeräte mit elektrochemischen Sensoren:

Diese neueren Geräte sind portabel und preisgünstig, allerdings ist die Messgenauigkeit geringer als bei den Chemilumineszenz-Geräten. Folgende Systeme werden derzeit angeboten: NIOX MINO® (Aerocrine, Schweden), NO Vario® (FILT GmbH, Deutschland), NO breath® (Bedfont, UK), Air FeNO flex® (Medisoft, Belgien). Die ersten drei Geräte konnten von

den Autoren getestet und beurteilt werden. Die Firma Medisoft stellte den Autoren leider keine detaillierten Informationen zur Verfügung, daher wurde dieses Gerät nicht berücksichtigt.

Kalibration:

Die Chemilumineszenz-Geräte benötigen eine Nullpunkt-Eichung, die beim NIOX Flex® automatisch vor jeder Messung erfolgt und beim NOA 280® und CLD 88sp® angewählt werden muss. Beim NOA 280 ist hierzu eine NO-Filterkartusche erforderlich. Die Kalibration mit einem NO-Prüfgas definierter Konzentration ist täglich (NOA 280®), alle 14 Tage (NIOX Flex®) oder monatlich (CLD 88sp®) vorgeschrieben. Bei den Sensortechnik-Geräten gibt es große Unterschiede in den Herstellerangaben: Das NO Vario® muss alle vier Monate kalibriert werden. Die Sensor-Kits von NIOX MINO® und NO breath® sind vorkalibriert, ihre Stabilitätsdauer wird mit zwölf Monaten (Aerocrine) bzw. ein bis zwei Jahren je nach Anzeigestand des Gerätes (Bedfont) angegeben.

Inhalation NO-freier Luft:

Bei verschiedenen Geräten besteht die Möglichkeit, durch eingesetzte NO-Filter Luft mit NO-Konzentrationen <5 ppb einzuatmen: NIOX Flex®, NIOX MINO®, NO Vario®, CLD 88sp®. Beim NOA 280® muss bei hohem Umgebungs-NO gegebenenfalls die Messung verschoben werden. Mit dem NO breath® ist keine Messung der Umgebungs-NO-Konzentration möglich.

Kontrolle des Atemflusses:

Alle Chemilumineszenzgeräte und das NO Vario®-Gerät verfügen über eine Anzeige des tatsächlich erreichten Ausatemflusses und ein Meldesystem, wenn der Atemfluss nicht im

Sollbereich ist. Das NIOX MINO®-Gerät gibt bei Atemflüssen außerhalb des Sollbereiches keinen NO-Wert aus, Flow und Druck werden allerdings nicht angezeigt und gespeichert. Das NO breath®-Gerät gibt keine Rückmeldung, ob der Atemfluss im Sollbereich liegt.

Einstellung der Ausatemzeit:

Bei den Chemilumineszenz-Geräten und dem NO Vario® können Ausatemzeit und Plateaudauer individuell eingestellt werden, beim NIOX MINO® ist eine Auswahl zwischen sechs und zehn Sekunden möglich. Der NO breath® ist auf eine Ausatemzeit von 16 Sekunden eingestellt.

Applikationen:

Die Geräte unterscheiden sich hinsichtlich der Möglichkeiten verschiedener Messmanöver, z. B. Ruheatmung und multiple Flussraten für die alveoläre NO-Messung. Details sind der Tabelle zu entnehmen.

Animationsprogramm:

Alle Geräte verfügen über visuelle Animationen für Kinder, um den Ausatemfluss und Munddruck im Zielbereich zu halten.

Vergleichbarkeit der Messwerte (Normwerte):

Altersbezogene Normwerte wurden an 405 gesunden Kindern und Jugendlichen (4–17 Jahre) mithilfe des NIOX®-Geräts von Aerocrine erhoben [3]. Eine weitere Studie an 276 Schulkindern stellte größenbezogene Referenzwerte auf (120–180 cm) [4]. Zur groben Orientierung lagen die oberen Grenzwerte bei jungen Kindern um 15 und bei Jugendlichen um 25 ppb, mit einer mittleren Zunahme von 1 ppb pro Lebensjahr. NIOX® wurde mitt-

	NOA 280®	NIOX Flex®	CLD 88sp®	NIOX MINO®	NO Vario®	NO breath®
Hersteller	Sievers Instruments/ GE	Aerocrine	Eco Medics	Aerocrine	FILT	Bedfont
Messprinzip	Chemilumineszenz	Chemilumineszenz	Chemilumineszenz	Elektrochem. Sensor	Elektrochem. Sensor	Elektrochem. Sensor
Technische Details						
Abmessungen (cm)	41 x 16 x 51 (+ Vakuumpumpe 37 x 19 x 48)	50 x 30 x 40	50 x 14 x 54 (+ DENOX-Modul 25 x 15 x 28)	24 x 13 x 10	16 x 15 x 5	5 x 9 x 11
Gewicht (kg)	16 + 21	40	24 + 5	0,8	0,75	0,4 (inkl. Batt.)
Messbereich (ppb)	0,5 – 500	2 – 200	0,1 – 5.000	5 – 300	2 – 300	5 – 300
Messgenauigkeit	±5 %	<50 ppb: ±2,5 ppb ≥50 ppb: ±5 %	<50 ppb: ±1 ppb ≥50 ppb: ±2 %	<50 ppb: ±5 ppb ≥50 ppb: ±10%	<50 ppb: ± 3 ppb >50 ppb: ± 10%	± 5%
Betriebsfeuchtigkeit (%)	0–90	30–75	5–95	20–60	10–90	10–80
Betriebstemperatur (°C)	0–30	15–30	10–40	16–30	10–30	10–30
Ausatemzeit	variabel einstellbar	variabel einstellbar	variabel einstellbar	10 oder 6 Sek.	variabel einstellbar	16 Sek.
NO-Kalibration	täglich	alle 14 Tage	monatlich	nicht möglich	alle 4 Monate	Möglich, vom Hersteller nicht empfohlen
Haltbarkeit des Gerätes	keine Angaben	keine Angaben	keine Angaben	3,5 Jahre	ca. 10 Jahre	keine Angaben
Sensorlebensdauer	–	–	–	1 Jahr	18 Monate	1–2 Jahre
Stromversorgung	Netz	Netz	Netz (Trenntrafo)	Netz	Netz	Batterie (3 x 1,5 V)
Umgebungs-NO messbar?	ja	ja	ja	ja	ja	ja
NO-freie Einatemluft?	nein	ja	ja	ja	ja	nein
Ausstattung						
Zusätzl. PC notwendig?	ja	nein	nein	nein	ja	nein
Kinderanimations- programm	ja	ja	ja	ja	ja	ja
Daten-Schnittstelle	USB	USB	USB	Bluetooth/USB	USB	keine
Applikationen						
Einfachatemzug-Methode	ja	ja	ja	ja	ja	ja
Mehrfachatemzug- Methode	ja	ja	ja	nein	nein	nein
Alveoläres NO	ja	ja	ja	nein	ja	nein
Offline-Messung	ja	nein	ja	nein	ja	nein
Nasale Messung	ja	ja	ja	ja	ja	nein
Kosten in Euro						
Gerät	ca. 31.000	ca. 36.000	ca. 40.000	ca. 600	ca. 7.500	ca. 4.500
Sensor	–	–	–	Nach Anzahl der Messungen: 1.000: 4.816 300: 2.370 100: 1.215	im Wartungsvertrag inkl.	270 (keine Angaben zur Anzahl der Mes- sungen)
Wartung	keine Angaben	3.695 alle 18 Monate	keine Angaben	nicht vorgesehen	1.200 alle 12 Monate	nicht vorgesehen
Kalibriergas	200	2.000	ca. 1.000	–	im Wartungsvertrag inkl.	–
Mundstück/ Filter (pro Stück)	keine Angaben	3,-	2,50	bei Sensoren inkl.	ca. 1,-	keine Angaben
Sonstiges	Gasregulator 1.500	–	Gasregulator 1.500	–	Netbook 550	–
Hygiene						
	Einwegfilter	Einwegfilter u. -mundstück	Einwegfilter u. -mundstück	Einwegfilter u. -mundstück	Einwegfilter u. -mundstück	Einwegfilter u. -mundstück
Beurteilung						
Messung nach ATS/ERS- Standards möglich?	ja	ja	ja	ja (bei wiederholter Messung)	ja	nein
Kindertauglich?	ja	ja	ja	ja	ja	nein

lerweile durch NIOX Flex® ersetzt, doch eine aktuelle Vergleichsstudie an 85 Erwachsenen ergab, dass beide Analysatoren fast identische eNO-Werte messen [5]. Die Daten zeigten des Weiteren, dass die Ergebnisse im Vergleich zum NIOX Flex® für das CLD88sp® im Median etwa 2 ppb niedriger und für das NIOX MINO® ungefähr 2–3 ppb höher liegen. In Einzelfällen waren in der Studie allerdings auch größere Unterschiede messbar, insbesondere bei höheren NO-Werten. Vergleichsdaten zu den Geräten NOA 280®, NO breath® und NO Vario® wurden bisher nicht publiziert.

Kommentar zu einzelnen Geräten

NOA 280®: Chemilumineszenz-Gerät der ersten Generation, daher noch sehr kompakt und bedienerunfreundlich. Präzise Messanalysen und viele verschiedenen Applikationen sind möglich, genaue Messtechnik für NO-Messungen in Gasen und Flüssigkeiten, aber keine NO-freie Einatemluft. Vertrieb und Service für Europa leider in England, preisintensiv.

NIOX Flex®: Chemilumineszenz-Gerät der zweiten Generation, präzise Messtechnik und verschiedene Applikationen möglich, guter Vertrieb und Service, preisintensiv.

CLD 88sp®: Chemilumineszenz-Gerät der zweiten Generation, extrem gute Messtechnik mit höchster Genauigkeit und niedrigster Nachweisgrenze, viele verschiedene Applikationen möglich. Guter Vertrieb und Service, preisintensiv, besonders ge-

eignet für klinisch-wissenschaftliche Fragestellungen.

NIOX MINO®: Handliches Sensor-Messgerät, höhere Schwankungsbreite, bedienerfreundlich, aber keine Dokumentation von Fluss- und Druckverlauf. Guter Vertrieb und Service, günstiger Anschaffungspreis, aber hohe Verbrauchskosten pro Messung (bei geforderten zwei bis drei Wiederholungen), nasale Messung neuerdings machbar. Bessere Animation und Datendarstellung mit optionalem PC-Anschluss.

NO Vario®: Neueres Sensor-Messgerät, verschiedene Applikationen möglich einschl. alveolärer NO-Messung (einziges Sensorsystem mit integrierter Software), guter Vertrieb und Service, moderater Preis, niedrige Verbrauchskosten. Messwerte nach eigenen Erfahrungen etwas höher als beim NIOX MINO®.

NO breath®: Neues kostengünstiges Sensor-Messgerät, das nur exhalierete NO-Messungen online ermöglicht, lange Ausatemzeit und keine Fehlerwarnung bezüglich des Atemflusses (ATS/ERS-Kriterien werden nicht erfüllt), daher für den Einsatz bei Kindern eher ungünstig.

Empfehlung

Diese Angaben (Stand November 2010) sollen dem interessierten Anwender als Orientierung für eine eigene Bewertung dienen und ersetzen nicht die Nachfrage bei den Herstellern. Aus unserer Sicht sollte unbedingt auf den Standard-Ablauf bei der Messung mit entsprechender Qualitätskontrolle und Wie-

derholung geachtet und eine Verlaufsmessung möglichst mit dem gleichen System vorgenommen werden. Unter diesen Bedingungen können valide NO-Messwerte zum besseren Management unserer Patienten beitragen.

*PD Dr. med. Christiane Lex
Universitätskinderklinik
und Poliklinik für
Kinderheilkunde und
Jugendmedizin
Ernst-Grube-Str. 40
06120 Halle (Saale)
E-Mail: christiane.lex@
medizin.uni-halle.de*

*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*

Literatur

- [1] Barker M, Lex C, Möller A, Zacharasiewicz A, Horak F Jr: Exhalieretes Stickstoffmonoxid (eNO) – Stellenwert für die Diagnostik und Therapie von Kindern und Jugendlichen mit Asthma bronchiale. Monatsschr Kinderheilkd 2007; 155: 560–562.
- [2] American Thoracic Society / European Respiratory Society: Recommendations for standardized procedures for the online and offline measurement of exhaled lower respiratory nitric oxide and nasal nitric oxide. Am J Respir Crit Care Med 2005; 171: 912–930.
- [3] Buchvald F, Baraldi E, Carraro S, Gaston B, de Jongste J, Pijnenburg MW, Silkoff PE, Bisgaard H: Measurement of exhaled nitric oxide in healthy subjects age 4 to 17 years. J Allergy Clin Immunol 2005; 115: 1130–1136.
- [4] Malmberg LP, Petäys T, Haahtela T, Laatikainen T, Jousilahti P, Vartiainen E, Mäkelä MJ: Exhaled nitric oxide in healthy non-atopic school-age children: determinants and height-adjusted reference values. Pediatr Pulmonol 2006; 41: 635–642.
- [5] Korn S, Telke I, Kommann O, Buhl R: Measurement of exhaled nitric oxide: comparison of different analysers. Respirology 2010; 15: 1203–1208.

Aus der AG Lungentransplantation

ISHLT-Bericht Kinderlungen



Christian Benden, Universität
ISHLT Registry Association

Obwohl zurzeit in Deutschland, Österreich

und der Schweiz jährlich nur bei etwa einem Dutzend Kindern (<18 Jahren) Lungentransplantationen (LTx) durchgeführt werden, hat laut dem aktuellen Bericht des Registers der International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT) die weltweite Anzahl der pädiatrischen LTx weiter zugenommen, so dass im Jahr 2008 weltweit erstmals über 100 LTx bei Kindern und Jugendlichen durchgeführt wurden (im Vergleich zu 87 im Jahr 2006 und 93 im Jahr 2007) [1]. Insgesamt stieg die Zahl der bei der ISHLT registrierten pädiatrischen LTx auf über 1.400 Patienten (seit 1986). Im Jahr 2008 meldeten 36 Zentren pädiatrische LTx beim ISHLT Registry, allerdings führten 31 Zentren weniger als fünf LTx bei Kindern jährlich durch, lediglich ein Zentrum in den USA berichtete von mehr als zehn pädiatrischen LTx im Berichtsjahr 2008. Die Anzahl der LTx bei Kindern unter einem Jahr ist bereits seit Jahren mit unter fünf pro Jahr gering (drei Operationen im Jahr 2008); insgesamt wurde die Mehrzahl der LTx bei Kindern ≤5 Jahren in den vergangenen Jahren in den

(Sprecher: Dr. med. Christian Benden, Zürich)

zur weltweiten Transplantation

Universitätsspital Zürich, Klinik für Pneumologie,
Senior Medical Director on Pediatric Lung Transplantation

USA durchgeführt. Auch die Anzahl der pädiatrischen LTx von Lebendspendern ist gemäss ISHLT Registry Report mit lediglich einer Operation pro Jahr zurzeit sehr klein.

Die Mehrzahl der LTx werden bei pädiatrischen Patienten im Alter von 12–17 Jahren durchgeführt, die häufigste Indikation einer LTx bei Kindern ist die Zystische Fibrose (CF). Insbesondere in Zentren außerhalb Nordamerikas werden 70 Prozent der LTx bei pädiatrischen Patienten mit CF als Grunderkrankung durchgeführt. Die häufigsten Diagnosen bei Kindern unter fünf Jahren sind die idiopathische pulmonalarterielle Hypertonie (IPAH), die idiopathische interstitielle Pneumonie, kongenitale Herzerkrankungen und Defekte des Surfactant-Proteins. In Nordamerika werden in über 70 Prozent der Fälle Organe von pädiatrischen Spendern verwendet, in Europa liegt die Zahl dagegen bei unter 50 Prozent.

Die größte Zahl der pädiatrischen Patienten erhält nach der LTx-Operation eine triple-immunsuppressive Therapie (am häufigsten mit Tacrolimus, Mycophenolat Mofetil und Prednison), und auch fünf Jahre nach der LTx erhält noch die Mehrzahl der Patienten eine triple-Langzeittherapie inklusive eines Steroids.

Fünf-Jahres-Überleben bei ca. 50 Prozent

Die Resultate nach pädiatrischer LTx sind vergleichbar mit den Daten bei Erwachsenen, die sich in den vergangenen Jahren insgesamt verbessert haben. Bei Kindern, die zwischen 2002 und Juni 2008 lungentransplantiert wurden, liegt das Fünf-Jahres-Überleben zurzeit bei 52 Prozent [1]. In den Zentren, die aufgrund höherer Fallzahlen mehr Erfahrung haben, ist das Langzeitüberleben nach pädiatrischer LTx besser [1, 2].

Die verbesserten Langzeitverläufe nach der pädiatrischen LTx sind bislang noch ein Ergebnis der verbesserten Resultate früh nach der LTx. Die Resultate bei jüngeren Kindern (1–11 Jahre) nach der Transplantation sind signifikant besser im Vergleich zu Kindern ≥ 12 Jahren. Kinder, die zum Zeitpunkt der Transplantation mechanisch beatmet wurden, haben insgesamt ein höheres Sterberisiko.

In der Frühphase nach der LTx sind primäres Graftversagen, technische Ursachen, kardiovaskuläre Faktoren und Infektion die häufigsten Todesursachen, aber das chronische Graftversagen bleibt die führende Todesursache bei Kindern ≥ 1 Jahre nach LTx und da-

mit die Achillesferse für ein verbessertes Langzeitresultat nach LTx insgesamt. Auch leiden über 50 Prozent der Kinder bei fünf Jahren nach der LTx am Bronchiolitis-Obliterans-Syndrom (BOS) und somit an einer Einschränkung ihrer Lungenfunktion, allerdings berichtet die größte Zahl der Kinder und Jugendlichen ($>80\%$) trotzdem über eine uneingeschränkte Aktivität.

Die häufigsten Komplikationen nach pädiatrischer LTx sind ähnlich wie bei den Erwachsenen hoher Blutdruck, eingeschränkte Nierenfunktion, Diabetes mellitus und BOS. Zusätzlich treten Störungen im Fettstoffwechsel auf, die bedingt sind durch den Einsatz der Calcineurininhibitoren Tacrolimus oder Ciclosporin. Bei 20 Prozent der pädiatrischen Patienten treten sieben Jahre nach der LTx medikamentös bedingte schwere Störungen der Nierenfunktion auf (Kreatininwerte $>220 \mu\text{mol/L}$ oder Dialyse oder Nierentransplantation). Maligne Erkrankungen (vornehmlich hier lymphoproliferative Erkrankungen) kommen bei fast 20 Prozent der Kinder sieben Jahre nach LTx vor.

Über 50 Prozent Rehospitalisationen

Die häufigste Ursache für eine Rehospitalisation nach einer LTx ist eine Infektion des immunsupprimierten Organempfängers; Rehospitalisationen sind bei über 50 Prozent der Kinder indiziert. Von Januar 1994 bis Juni 2009 wurden dem ISHLT Registry 74 Retransplantationen bei Kindern gemeldet, eine vermehrte Zahl von Retransplantationen wurde in den letzten Jahren verzeichnet. Leider ist – wie auch bei adulten Patienten – das Fünf-Jahres-Überleben nach ei-

ner Retransplantation bei Kindern bei lediglich 37 Prozent. Die Zahl der pädiatrischen Herz-Lungentransplantationen ist seit Jahren rückläufig (acht Operationen weltweit im Jahr 2008), die Mehrzahl der Kinder ist unter zwölf Jahre alt, die häufigste Diagnose ist die IPAH (in über 50 Prozent der Fälle), das Fünf-Jahres-Überleben ist mit 49 Prozent geringfügig schlechter als bei Kindern nach LTx.

Weitere Informationen

Detailinformationen und weitere Analysen zum ISHLT Registry Bericht 2010 finden sich auf der ISHLT-Webseite (www.isHLT.org/registries).

Weiterführende Informationen zur LTx bei Kindern und Jugendlichen sind kürzlich in der Reihe European Respiratory Monograph and Proceedings of the American Thoracic Society veröffentlicht worden [2, 3].

Zusätzliche Informationen bietet der 'Educational Track' für Kinderpneumologie der European Respiratory Society ERS (<http://www.ers-education.org/pages/default.aspx?id=1464>).

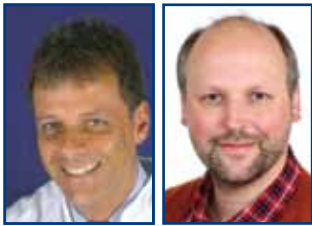
*Dr. med. Christian Benden
Universitätsspital Zürich
Klinik für Pneumologie
Rämistr. 100, 8091 Zürich,
Schweiz, E-Mail: christian_benden@yahoo.de*

Literatur

- [1] Aurora P, Edwards LB, Kucheryavaya AY, et al.: Registry of the international society for heart and lung transplantation: Thirteenth official pediatric lung and heart/lung transplantation report – 2010. *J Heart Lung Transplant* 2010; 29: 1129–1141
- [2] Benden C, Aurora P: Paediatric aspects of lung transplantation. *Eur Respir Mon* 2009; 45: 251–265
- [3] Sweet SC: Pediatric lung transplantation. *Proc Am Thorac Soc* 2009; 6: 122–127

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

Zertifizierung von CF-Einrichtungen



Frank-Michael Müller, Klinikum Itzehoe, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Neonatologie und Pädiatrische Intensivmedizin

Lutz Nährlich, Universitäts-Kinderklinik Gießen, Pädiatrische Pneumologie und Allergologie

Im Rahmen der Qualitätssicherung sind für die Versorgung der Mukoviszidose Qualitätsstandards entwickelt und Leitlinien durch die Fachgesellschaften auf den Weg gebracht worden. Die Qualitätsstandards beziehen sich auf die Strukturkomponente, also auf die Anforderungen an die Ausstattung, aber auch auf die Anforderungen an die Prozesse (z. B. Patientenmanagement, Ernährungsberatung, Kommunikation) und nicht zuletzt auf die zu erzielenden Ergebnisse. Leitlinienempfehlungen sollen eine evidence-based Medicine auf gleichem Niveau in der medizinischen Versorgung sicherstellen. Mit der Anerkennung der CF-Einrichtungen können die Umsetzung der Standards nachgewiesen, gesicherte Informationen für Patienten und Zuweiser erhoben und die Qualitätsentwicklung in den Ambulanzen vorangetrieben werden. Dadurch werden die beteiligten Einrichtungen vergleichbar und ihre Arbeit transparenter.

Das Anerkennungsverfahren ist mit Einrichtung des TFQ-(Therapieförderung und Qualität)-Beirats innerhalb des Mukoviszidose e.V. für die CF-Ambulanzen und Verbände im Juni 2009 neu aufgelegt wor-

den. Die AG Qualitätsmanagement im TFQ-Beirat hat unter Berücksichtigung dieser Aspekte das neue Verfahren im Dezember 2009 konzipiert und im März 2010 an die Fachgesellschaften DGP und GPP herangetragen. Das Vorhaben wurde eingehend in der AG Mukoviszidose der GPP und in der Vorstandssitzung während der Jahrestagung im März 2010 in Berlin diskutiert.

Innerhalb der AG Mukoviszidose wurde hierzu eine Arbeitsgruppe ins Leben gerufen, die sich aus Kollegen der AG zusammensetzt, die zugleich Mitglied der Arbeitsgemeinschaft der Ärzte im Mukoviszidose e.V. (AGAM) sind (PD Dr. D. Staab, Dr. J. Hammermann, Dr. L. Nährlich). Es bestand der einhellige Wunsch, dass die Fachgesellschaften in den weiteren Prozess eng eingebunden werden sollten und dass die Zertifizierung bevorzugt durch die Ärztekammern und die Fachgesellschaften und nicht durch die Patientenvertretung selbst erfolgen sollte. Im weiteren Verlauf hat die AG Qualitätsmanagement in Abstimmung mit dem TFQ-Beirat und dem Vorstand des Mukoviszidose e.V., allerdings ohne formale Einbindung der Fachgesellschaften, im März 2010 ein zweistufiges Konzept und den Kriterienkatalog konsentiert entwickelt:

Das Zertifizierungskonzept

Das zukünftige Zertifizierungsverfahren wird aus zwei Stufen bestehen. Die erste Stufe ist das sogenannte Anerkennungsverfahren.

1) Das Anerkennungsverfahren

Das Anerkennungsverfahren gilt als Basisverfahren und soll möglichst vielen CF-Einrichtungen einen Einstieg in die Qualitätsarbeit ermöglichen. Gleichzeitig dient es als Bestandsaufnahme der CF-Versorgung in Deutschland, was für eine gezielte Förderung bzw. Unterstützung hilfreich sein kann.

Die Anforderungen dieser Anerkennung orientieren sich weitestgehend an den Vorgaben des gemeinsamen Bundesausschusses vom August 2006. Es enthält zum einen Anforderungen an die Strukturen, geht aber darüber hinaus und verlangt erste Darlegungen einer Prozessorientierung. Zwar ist bei chronischen Erkrankungen Ergebnisqualität schwer abzubilden, man kann aber davon ausgehen, dass gute strukturelle Voraussetzungen (Ausstattung, Ressourcen, Kompetenzen) zusammen mit ausgereiften Prozessen (Patientenma-

nagement, Ernährungsberatung, Physiotherapie etc.) eine gute Ergebnisqualität erwarten lassen. Zehn bis 20 Prozent der beantragenden Ambulanzen sollen visitiert werden. Die Urkunde soll zwei Jahre gültig sein. Die Umsetzung wird durch die AG Qualitätsmanagement (Mukoviszidose-Ärzte; QM-Experten, Patientenvertreter und Vertreter des Mukoviszidose eV) und das Mukoviszidose-Institut des Mukoviszidose e.V. organisiert. Das Anerkennungsverfahren soll in enger Abstimmung mit den Fachgesellschaften GPP und DGP durchgeführt werden. Mit der Einführung des Verfahrens wurde zum 1. September 2010 begonnen. Bis zum 1. Februar 2011 sind bereits 50 Anträge eingegangen.

2) Das Zertifikat Plus

Das Zertifikat Plus soll ein höheres Anforderungsniveau besitzen und sich mit anderen etablierten Zertifikaten im Gesundheitsbereich messen können. In diesem Zertifikat werden die Strukturanforderungen erweitert sein und es wird eine stärkere Prozessorientierung gefordert. Grundlagen hierfür werden noch zu entwickelnde „Standards of care“ sein. Wichtige Schwerpunkte in diesem Zertifikat sind die Patientenorientierung (z. B. Patientenzu-

friedenheitsumfrage und Umsetzung der Maßnahmen) sowie die Arbeit mit der Ambulanzsoftware MUKO.dok. Die Komplettdokumentation wird Voraussetzung sein. Stärker als das Anerkennungsverfahren wird das Zertifikat plus Qualitätsmanagement-Aspekte beinhalten. Mit der Entwicklung ist begonnen worden, die Einführung ist für 2011 geplant.

Erwerb der Anerkennungsurkunde

Ambulanzen beantragen die Anerkennung mittels ausgefülltem Kriterienkatalog bei der Geschäftsstelle des Mukoviszidose e.V. Die Analyse und Bewertung erfolgen durch das Anerkennungsboard. Es besteht aus erfahrenen CF-Ärzten, QM-Experten und Patientenvertretern. Diese rekrutieren sich aus der AG Qualität des TFQ-Beirates. Das Board prüft nach einem festgelegten Prozedere und Bewertungsschema die eingegangenen Anträge, hält bei Unklarheiten Rücksprache und erstellt nach einem Konsentierungsprozess einen Ergebnisbericht. Das Anerkennungsboard erteilt auf dieser Grundlage die Anerkennungsurkunde. Die Anerkennung wird für zwei Jahre vergeben. Bei Ablehnung eines Antrags kann eine Einrichtung „Einspruch“ im gesamten TFQ-Beirat erheben. Aus den Ergebnissen dieser Bestandsaufnahme sollen bei Bedarf mittelfristig Unterstützungs- und Fördermaßnahmen abgeleitet werden.

[in Auszügen aus muko.info 3/2010, 24–25, Dr. Miriam Schlagen, Mukoviszidose e.V. Bonn]

Die AG CF der GPP wird das zweistufige Anerkennungs-

bzw. Zertifizierungsverfahren während des Treffens der AG in Graz eingehend diskutieren und Vorschläge für eine engere Einbindung der Fachgesellschaften vorbereiten. Eine Leitlinienkonforme Behandlung der Patienten in den Einrichtungen sollte zentrales Qualitätsmerkmal des Zertifikat Plus sein. Mit dem Vorstand der GPP wird abgestimmt werden, inwieweit das geplante Zertifizierungsverfahren durch die Fachgesellschaft unterstützt werden kann.

*Prof. Dr. med. Frank-Michael Müller
Klinikum Itzehoe, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Neonatologie und Pädiatrische Intensivmedizin
Robert-Koch-Str. 2
25524 Itzehoe
E-Mail: FM.Mueller@kh-itzehoe.de*

*Dr. med. Lutz Nährlich
Universitäts-Kinderklinik Gießen, Pädiatrische Pneumologie und Allergologie
Feulgenstr. 12, 35385 Gießen
E-Mail: lutz.naehrlich@paediat.med.uni-giessen.de*

Update Leitlinieninitiative Mukoviszidose

Frank-Michael Müller, Klinikum Itzehoe, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Neonatologie und Pädiatrische Intensivmedizin

Leitlinie Diagnose der Mukoviszidose

Seit dem Konsensustreffen im September 2009 verzögerte sich die Überarbeitung des vorliegenden Manuskriptes durch den Wechsel von Dr. Nährlich von Erlangen nach Gießen. Eine Überarbeitung steht in den nächsten Monaten an, um im ersten Halbjahr 2011 die abschließende Zustimmung der Fachgesellschaften einzuholen.

Leitlinie Lungenerkrankung bei Mukoviszidose

Modul 1: Diagnostik und Therapie beim Erstnachweis von Pseudomonas

Das Modul 1 „Diagnostik und Therapie beim ersten Nachweis von Pseudomonas“ der Leitlinie „Lungenerkrankung der Mukoviszidose“ wird von Prof. Dr. F.-M. Müller, Itzehoe, und Dr. E. Rietschel, Köln, in der Projektleitung gemeinsam mit Dr. J. Bend und Dr. S. Hafkemeyer vom Mukoviszidose-Institut Bonn koordiniert. Ein weiteres Modul zur „Infektionspräven-

tion bei Patienten mit Cystischer Fibrose“ erarbeitet die KRINKO (Kommission für Krankenhaushygiene und Infektionsprävention beim Robert-Koch-Institut) unter der Leitung von PD Dr. A. Simon, Bonn. Für beide Module sind verschiedene Arbeitsgruppen gebildet worden, die einen komplexen Fragenkatalog unter Zuhilfenahme von existierenden Leitlinien und der Primärliteratur bearbeiten. Einige Gruppen haben bereits einen Manuskriptbaustein als Grundlage für die Konsensuskonferenz im Jahr 2011 erstellt. Wir hoffen, dass so kontinuierlich weitere Module bearbeitet und auch finanziell weiter durch die Fachgesellschaften und den Mukoviszidose e.V. gefördert werden, damit den Behandlungszentren dann in den nächsten Jahren eine umfassende Leitlinie „Mukoviszidose“ zur Verfügung steht. An dieser Stelle ein herzlicher Dank an alle ärztlichen Kollegen, Behandler und Patientenvertreter, die durch ihr Engagement in ihrer Freizeit dieses Projekt voranbringen!

*Prof. Dr. med. Frank-Michael Müller,
Klinikum Itzehoe*

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

Rückgang der Zuweisungen zur stationären Rehabilitation: Sind unsere Kinder und Jugendlichen weniger bedürftig?



Thomas Spindler, Fachkliniken Wangen

Die Anträge zur stationären Rehabilitation von

Kindern und Jugendlichen bei der Gesetzlichen Rentenversicherung (die Gesetzliche Krankenversicherung kann keine differenzierten Zahlen vorlegen) stiegen von 56.380 im Jahre 2000 auf 85.166 im Jahre 2007 kontinuierlich an, obwohl im gleichen Zeitraum die Zahl der Geburten von Jahr zu Jahr deutlich zurückging. Diese Steigerung erklärt sich aus der Zunahme der chronischen Erkrankungen, belegt u.a. durch die KIGGS-Studie des Robert-Koch-Instituts.

2008 gingen die Anträge um 1 Prozent zurück, 2009 um 4 Prozent und 2010 erneut um 4 Prozent. Die demographische Entwicklung scheint sich mit einer zeitlichen Verzögerung bemerkbar zu machen.

Die Deutsche Rentenversicherung investierte 1999 rund 110 Mio. Euro, zehn Jahre später, 2009, hatten sich die Ausgaben mit 182 Mio. Euro fast verdoppelt. Diese Zahlen belegen das

enorme Engagement der Rentenversicherung in der Kinder- und Jugendlichen-Rehabilitation.

Erheblicher Rückgang der Zuweisungen

Bewilligt wurden von der Deutschen Rentenversicherung 29.908 Maßnahmen im Jahr 2000; diese Zahl stieg 2003 auf 37.846 und blieb bis 2009 etwa auf diesem Niveau. 2010 gingen die Zuweisungen aber überraschenderweise erheblich um 12,5 Prozent zurück. Über den Jahreswechsel 2010/2011 verschärfte sich die Situation noch, weil im Winterhalbjahr nur halb so viele Anträge gestellt werden wie im Sommerhalbjahr.

Die Gesellschaften und Verbände der Kinder- und Jugendrehabilitation (Deutsche Gesellschaft Pädiatrische Rehabilitation und Prävention, Caritas-Bundesverband Katholischer Rehabilitationseinrichtungen für Kinder und Jugendliche, Bundesverband Deutscher Privatkliniken, Arbeitsgemeinschaft Kinderrehabilitation) und

auch einzelne Fachverbände (Arbeitsgemeinschaft Pädiatrische Allergologie und Pneumologie Süd) wandten sich informierend an das Bundesministerium für Arbeit und Soziales und an die Deutsche Rentenversicherung. Der Berufsverband der Kinder- und Jugendärzte sieht diese Entwicklung ebenfalls mit Sorge.

Die Deutsche Rentenversicherung engagiert sich weiterhin für die Kinder- und Jugendrehabilitation

Die Deutsche Rentenversicherung betonte, dass die Kinder- und Jugendrehabilitation für sie eine besondere Bedeutung hat. Schließlich geht es darum, chronisch kranke Kinder und Jugendliche mit den Mitteln der Rehabilitation ins Erwerbsleben zu führen.

Das gedeckelte Budget der Rentenversicherung ist gleichwohl angespannt, weil die Anträge im Erwachsenenbereich wider Erwarten nicht zurückgegangen, sondern im Gegenteil gestiegen

sind und die Anträge auf Leistungen zur Wiedereingliederung in das Erwerbsleben und zur Sicherung der Erwerbsfähigkeit sehr zunahmen. Die Gründe für den Rückgang der Zuweisungen liegen in der verminderten Antragsstellung und in den Problemen der Abgrenzung der Kinder- und Jugendrehabilitation zur Vorsorge und zu Mutter-Kind-Maßnahmen.

Einhellig wird seitens der DRV die Kinder- und Jugendrehabilitation als wichtiger Baustein zur Teilhabesicherung unserer chronisch kranken Patienten gewürdigt. So ist auch den Verantwortlichen durchaus bewusst, dass mittels einer qualifizierten Reha-Maßnahme Kinder und Jugendliche sowie deren Familien erreicht werden, die mit ambulanten Angeboten oder Schulungen nicht erreicht werden oder deren Probleme so komplex sind, dass diese mit ambulanten Maßnahmen nicht suffizient beherrscht werden können. Die DRV ermuntert daher die betreuenden Kinder- und Jugendärzte, vermehrt entsprechende Anträge zu stellen.

Probleme der Antragsstellung

Rehabilitationsmaßnahmen werden nicht von den niedergelassenen Ärzten verordnet, sondern müssen beantragt werden. Entscheidend für die Bewilligung einer Rehabilitation ist, dass eine chronische Erkrankung vorliegt und das Kind oder der Jugendliche deswegen in seiner Teilhabe beeinträchtigt ist. Diese Teilhabebeeinträchtigungen in der persönlichen Entwicklung, in der Familie, im Kindergarten oder der Schule und im sozialen Gemeinschaftsleben müssen auf dem Antrag vermerkt werden. Für die betreuende Rehabilitationseinrichtung ist es wichtig zu wissen, welche Ziele mit der mehr-

wöchigen stationären Maßnahme erreicht werden sollen. Der Rehabilitationsantrag der Rentenversicherung ist bei der Rentenversicherung, einer Servicestelle oder einer Krankenkasse zu bekommen. Er ist auch auf der Homepage der Rentenversicherung verfügbar: www.deutsche-rentenversicherung-bund.de unter → Formulare und Publikationen → Formulare → Rehabilitation → Antragspaket Kinderrehabilitation. Den Rehabilitationsantrag G200 füllen die Eltern aus, den Befundbericht G2401 und die Honorar-Abrechnung G1206 der Arzt. Bei jüngeren Kindern ist die Mutter oder der Vater als medizinisch notwendige Begleitperson zu beantragen (im Befundbericht unter Nr. 17). Ist durch die notwendige

Abwesenheit der Mutter ein Geschwisterkind nicht mehr versorgt, kann es als Begleitkind mit aufgenommen werden. In diesem Fall müssen die Eltern dies extra beantragen (Formular G581, Mitaufnahme im Rahmen der Regelung der Haushaltshilfe). Im Gegensatz zur GKV ist bei der Beantragung über die Rentenversicherung kein besonderer Nachweis einer Fachkunde über die KV notwendig.

Bei der Krankenversicherung wird die Rehabilitation über die Formulare 60 und 61 beantragt.

Aufforderung zur Antragsstellung

Qualifizierte Rehabilitation bietet für komplexe Patienten und

ihre Familien eine einmalige Chance, die medizinischen und begleitenden sozialen Probleme anzugehen. Auch wenn die Antragstellung zu Bürokratie und Ärger durch Ablehnungen führen kann, sollten wir unseren Problempatienten diese Möglichkeit nicht vorenthalten. Durch qualitativ gut formulierte Anträge erleichtern wir den zuständigen Ärzten bei der DRV die Genehmigung und ersparen uns selbst die Frustration einer Ablehnung.

*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)

Weiterentwicklung des Kinderlungenregisters



*Ann-Christin Grimmelt, Kinderklinik und Kinderpoliklinik im Dr. von Haunerschen Kinderspital, München
Nicolaus Schwerk, Medizinische Hochschule Hannover, Zentrum für Kinderheilkunde und Jugendmedizin,
Klinik für Pädiatrische Pneumologie, Allergologie und Neonatologie*

*Johannes Schulze, Klinikum der J. W. Goethe-Universität, Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Klinik I,
Allergologie, Pneumologie und Mukoviszidose*

Judith Glöckner-Pagel, Kinderklinik und Kinderpoliklinik im Dr. von Haunerschen Kinderspital, München

Matthias Griese, Kinderklinik und Kinderpoliklinik im Dr. von Haunerschen Kinderspital, München

Neben intensiver Beratungsaktivität für Ärzte, die Säuglinge, Kinder und Jugendliche mit seltenen Lungenerkrankungen betreuen, durch die Mitglieder

der AG haben sich die Aktivitäten der Arbeitsgruppe vor allem auf drei Projekte fokussiert: die Weiterentwicklung des Kinderlungenregisters mit

Biobank (Grimmelt, Griese), die Realisierung des Lungenbiopsieprojekts „Statuserhebung und Langzeitverlauf von Kindern mit biopsierter interstiti-

eller Lungenerkrankung“ (Grimmelt, Schwerk) und die Antragstellung für die geplante Hydroxychloroquin-Studie (Glöckner-Pagel, Griese).



Abb. 1

Um bei der Beratung von Ärzten, die Kinder mit seltenen Lungenerkrankungen behandeln, sowohl die notwendigen Datenschutzaspekte zu berücksichtigen als auch all diese Fälle gleichzeitig zu sammeln und in die Biobank einbringen zu können, ist die Entwicklung eines web-basierten Datenerfassungssystems (Data Capture) das zentrale Anliegen. Dieses wurde im Rahmen des vom BMBF geförderten Projekts „GOLD.net“ realisiert. Hier haben sich Kliniker und Forscher, die sowohl Erwachsene mit diffus parenchymatösen Lungenerkrankungen untersuchen (Zentren in Gießen, Borstel und Freiburg), als auch die Gruppe in München, welche die extrem seltenen Erkrankungen bei Kindern erforscht, zu einem Verbund zusammengeschlossen und translationale Forschungsprojekte auf diesem Gebiet initialisiert.

Das Kinderlungenregister

Das Kinderlungenregister (KLR)

hat zum Ziel, alle seltenen Lungenerkrankungen im Kindes- und Jugendalter zu sammeln, im Langzeitverlauf zu verfolgen und zu erforschen (www.kinderlungenregister.de) (Abb. 1). Hier sollte sich jeder pneumologisch interessierte Pädiater registrieren, um Zugang zu wichtigen Standards für die Diagnostik und Therapie der Lungenerkrankungen zu erhalten und um einfach zum „Data Capture“ des Registers zu gelangen (s.u.). Weitere Ziele sind, Diagnostik und Therapie zu optimieren, eine Qualitätssicherung zu initiieren, den klinisch-wissenschaftlichen Fortschritt zu fördern und auch Betroffenen ein Forum des Austauschs und der Hilfe zu bieten. Gerade hier werden noch viele aktive Eltern gesucht. Als Plattform für den Austausch wurde auf der Webseite des Kinderlungenregisters ein ent-

sprechendes Forum eingerichtet (www.kinderlungenregister.de).

Behandelnde Kinderärzte und -ärztinnen aus verschiedenen Einrichtungen können mit einem Behandlungszentrum in Kontakt treten, das mit dem Kinderlungenregister (KLR) zusammenarbeitet, oder selbst mit dem KLR und der Biobank in München Kontakt aufnehmen

ist Voraussetzung für die Teilnahme; gleichzeitig ermöglicht es aber auch, die eigenen Patienten im Langzeitverlauf zu verfolgen und in pseudonymisierter Form Unterstützung bei Diagnostik und Behandlung zu erhalten.

Bei der Einbringung von Patienten in das Kinderlungenregister unterscheiden wir zwei Fälle, den Konsiliar-Fall und den Register-Fall.

1. Der Konsiliar-Fall

(Abb. 4 links)

Ärzte, die ein Kind mit einer seltenen Lungenerkrankung betreuen und Unterstützung bei Diagnostik und Therapie wünschen, wenden sich an das Kinderlungenregister. Die Übermittlung fallbezogener Daten geschieht ab dem 1.1.2011 nur noch über das Data Capture Tool des GOLD.net. Das KLR organisiert bei Bedarf die weitergehende Diagnostik in Zusammenarbeit mit pädiatrisch-pneumologischen Experten und kann den Arzt vor Ort bezüglich

(Abb. 2). Voraussetzung für die Teilnahme ist die Zustimmung zur Kooperationsvereinbarung, die die Aktivitäten der Teilnehmer regelt.

Zentrales Element der Register- und Biobankarbeit ist ein webbasiertes „Data Capture Tool“ (Abb. 3). Dessen Nutzung

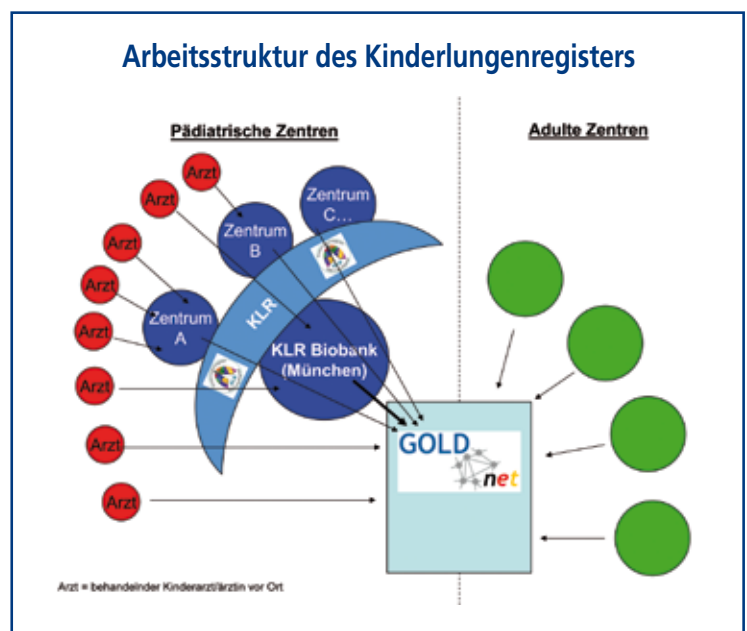


Abb. 2



Abb. 3

möglicher Therapieoptionen für seinen Patienten beraten. Da es sich bei der Diagnostik um klinische Routineuntersuchungen handelt, die für die Diagnosestellung erforderlich sind, werden diese nach den üblichen Regeln abgerechnet. Der konsiliarische Beratungsaufwand erfolgt ehrenamtlich. Die Führung des Falls erfolgt pseudonymisiert im Register mit dem GOLD.net, einem deutschlandweiten Register für diffus parenchymatöse Lungenerkrankungen im Kindes- und Erwachsenenalter. Für diese im Behandlungszusammenhang unterstützten Fälle greift der Ethikantrag des Konsiliarzentrums. Für jeden Einzelfall ist zuvor das Einverständnis des Patienten einzuholen.

2. Der Register-Fall (Abb. 4 rechts)

Alternativ zum oben genannten Vorgehen können abgeschlossene Fälle, d. h. Fälle, bei denen keine weitere Diagnostik oder Beratung hinsichtlich Thera-

pie notwendig ist, auch direkt pseudonymisiert in das Kinderlungenregister bzw. das GOLD.net-Projekt aufgenommen werden. Dies erfolgt typischerweise durch einbringende, registrierte Zentren des GOLD.net-Projekts. Für diese Aktivität muss ein entsprechendes Votum der zuständigen Ethikkommission eingeholt werden; hierbei unterstützen wir gerne.

Wir sind froh, dass wir nun ein Tool anbieten können, das es ermöglicht, konform mit dem anspruchsvollen Datenschutzkonzept der Telematikplattform und geprüft durch die relevanten Ethikkommissionen alle Fälle von seltenen Lungenerkrankungen im Kindesalter komfortabel zu sammeln

und deren Diagnostik und Therapie optimal zu unterstützen. Nutzen Sie dieses Tool, damit nicht mehr gesagt werden kann: „Ein Fall ist kein Fall!“

Statuserhebung und Langzeitverlauf von Kindern mit biopsierter interstitieller Lungenerkrankung

In dem Projekt „Statuserhebung und Langzeitverlauf von Kindern mit biopsierter interstitieller Lungenerkrankung“ bearbeitet die

AG Seltene Lungenerkrankungen Kinder aus den vergangenen 20 Jahren, deren interstitielle, nicht-onkologische Lungenerkrankung mittels Lungenbiopsie diagnostiziert wurde. Ziele dieses Projektes sind die Kategorisierung der Erkrankungen

gemäß der neuen histologisch und molekular basierten Nomenklatur, die Beurteilung der Computertomographie zum Zeitpunkt der Biopsie sowie die Evaluation des Langzeitverlaufs dieser Patienten.

Die federführenden Zentren dieses Projektes sind Hamburg, Hannover, Frankfurt am Main und München. Beim AG-Treffen im Juni 2010 in Hannover wurde der aktuelle Status zusammengetragen. Es wurden 150 Fälle gemeldet, wobei zu diesem Zeitpunkt die Vollständigkeit der Daten bis Ende September beschlossen wurde. Ermittelt wurden folgende Parameter: Geschlecht, ethnischer Hintergrund, Konsanguinität und Verwandtschaftsgrad, Alter bei Diagnose, Lungenfunktion, respiratorisches Versagen, Therapie und Verlauf sowie weitere Diagnosen. Neben den kli-



Abb. 4

nischen Parametern wurden Lungenbiopsiepräparate, CT-Untersuchungen sowie EDTA-Blut der Patienten gesammelt. Nach Abschluss der Datensammlung soll nun zum einen eine Kategorisierung der Lungenbiopsie gemäß der Nomenklatur von Deutsch et al. [1] erfolgen. Hierzu werden die histologischen Präparate und bei Bedarf auch die elektronenmikroskopischen Aufnahmen durch zwei verblindete, auf dem Gebiet der pädiatrischen Pneumologie erfahrene Pathologen unabhängig voneinander beurteilt. Im Falle einer Diskrepanz der Befunde werden die entsprechenden Fälle in einer interdisziplinären Konferenz diskutiert. Zum anderen sollen CT-Untersuchungen zum Zeitpunkt der Biopsie und gegebenenfalls im Verlauf beurteilt werden. Hierzu werden die verfügbaren Aufnahmen der CT-Untersuchungen von mindestens zwei verblindeten, auf dem Gebiet der pädiatrischen Pneumologie erfahrenen Radiologen hinsichtlich Qualität, Vorkommen pathologischer Veränderungen und deren Lokalisation beurteilt. Ziel ist es herauszufinden, ob es in der CT pathognomonische Veränderungen für einzelne Entitäten der Lungenerkrankungen gibt und so in Zukunft die Lungenbiopsie gegebenenfalls durch eine CT-Untersuchung ersetzt werden kann. Darüber hinaus soll der klinische und radiologische Langzeitverlauf der Erkrankungen erfasst werden. Bisher existieren keine oder nur wenige Daten zum Verlauf und zur Prognose dieser Erkrankungen. In einem Pilotversuch wurden 30 Patienten ausgewählt, an denen die oben beschriebenen Untersuchungen nun auf ihre Durchführbarkeit und Praktikabilität getestet werden sollen.

Die Ergebnisse des Pilotversuchs stehen jedoch noch aus.

Hydroxychloroquinstudie („HCQ-4-child“)

Im Oktober 2010 wurde beim Ausschreibungsprogramm für klinische Studien eine Projektskizze eingereicht mit dem Titel: „Randomized controlled treatment of chronic diffuse lung diseases in infants and children with hydroxychloroquine (HCQ)“, abgekürzt „HCQ-4-child = Hydroxychloroquine for childrens' interstitial lung disease“. Inwieweit diese positiv beschieden wird, ist noch offen. Die Skizze ist ein wichtiger Weg zur Realisierung dieses Projekts. Zwischenzeitlich wurde ein entsprechendes Studienprotokoll erstellt; Validierungen der wichtigen Parameter sind geplant.

Die AG Seltene Lungenerkrankungen hat mit viel Elan an den Projekten gearbeitet. Um diese auch in Zukunft fortzuführen, ist die aktive Beteiligung möglichst vieler von großer Bedeutung.

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

Literatur

[1] Deutsch GH, Young LR, Detering RR, Fan LL, Dell SD, Bean JA, Brody AS, Noguee LM, Trapnell BC, Langston C; Pathology Cooperative Group, Albright EA, Askin FB, Baker P, Chou PM, Cool CM, Coventry SC, Cutz E, Davis MM, Dishop MK, Galambos C, Patterson K, Travis WD, Wert SE, White FV; ChILD Research Cooperative: Diffuse lung disease in young children: application of a novel classification scheme. *Am J Respir Crit Care Med*. 2007 Dec 1; 176 (11): 1120–8.

Zwei neue Arbeitsgemeinschaften

Gesine Hansen, Medizinische Hochschule Hannover, Vorsitzende der GPP

Die GPP freut sich über zwei neu gegründete Arbeitsgemeinschaften:

AG Psychogene und funktionelle Atemstörungen



Prof. Dr. Bodo Niggemann (Berlin) wird der Sprecher der

neuen **AG Psychogene und Funktionelle Atemstörungen**. Die AG widmet sich diesem Thema, weil eine Häufung der Erkrankungen zu beobachten ist, die bei betroffenen Kindern oft fehl-diagnostiziert werden, so dass Chronifizierungen drohen bzw. unnötig Medikamentennebenwirkungen in Kauf genommen werden. Prof. Niggemann ruft alle Interessierten zu einem ersten Treffen am Donnerstag, 31. März 2011, 11.00–12.15 Uhr, in Graz auf. Ziel soll es sein, das bisherige Wissen zusammenzutragen, Kriterien für die Klassifizierung der einzelnen Entitäten zu entwickeln und mittelfristig ein Register im deutschsprachigen Raum aufzubauen. Langfristig soll die diagnostische und therapeutische Versorgung optimiert werden.

AG Infektiologie in der Pädiatrischen Pneumologie



PD Dr. Markus Rose (Frankfurt am Main), Infektiologe und

Kinderpneumologe, wird Sprecher der **AG Infektiologie in der Pädiatrischen Pneumologie**. Infektionskrankheiten der Atemwege haben in der Pädiatrie eine erhebliche Bedeutung für Morbidität und Versorgungsaufwendungen. Ziel der AG ist es, Initiativen zur Grundlagen- wie auch Versorgungsforschung noch besser zu koordinieren. Markus Rose freut sich auf engagierte Mitstreiter und lädt herzlich zu einem ersten Treffen in Graz am Samstag, 2. April 2011, 10.15–10.45 Uhr, ein.

AG Schweres Asthma

Schon im abgelaufenen Jahr hatte sich die **AG Schweres Asthma** der GPP gegründet. Der Sprecher dieser AG, Prof. Eckard Hamelmann (Bochum), stellt die Ziele der Arbeitsgemeinschaft und den Inhalt ihrer Arbeit auf der nächsten Seite vor.

Aus der AG Schweres Asthma (Sprecher: Prof. Dr. Eckard Hamelmann, Bochum)

Die AG Schweres Asthma stellt sich vor



Prof. Dr. med. Eckard Hamelmann, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin der Ruhr-Universität Bochum im St. Josef-Hospital

Hintergrund

Während sich die meisten Patientinnen und Patienten im Kindes- und Jugendalter mit Asthma bronchiale gut behandeln lassen und gute oder zumindest befriedigende Symptomkontrollen zeigen, ist dies bei einer kleinen Anzahl der Asthma-Patienten auch unter Einsatz von hoch dosierten inhalativen oder sogar systemischen Steroiden schwer oder gar nicht zu erreichen. Daraus resultieren beträchtliche Einschränkungen der täglichen Aktivitäten, der Entwicklung und vor allem der Lebensqualität für die individuellen Patienten sowie erhebliche Kosten für das gesamte Gesundheitssystem.

Mit dem Ziel einer konzentrierten Versorgungs- und Grundlagenforschung auf diesem Gebiet ist daher im Jahr 2009 das German Asthma Network e.V. (GAN) als unabhängiger Verein gegründet worden. Mittlerweile gehören GAN ca. 30 universitäre und außeruniversitäre pneumologische Zentren und Kliniken aus den Bereichen Innere Medizin sowie Kinder- und Jugendmedizin an.

Ziele der AG Schweres Asthma

Wesentliche Ziele der AG Schweres Asthma sind es,

- die besonderen pädiatrischen Interessen bei der wissenschaftlichen Auseinandersetzung mit dieser Erkrankung innerhalb des GAN und nach außen zu vertreten;
- die wissenschaftliche Qualität, Kommunikation und Transparenz durch enge Anbindung an die Fachgesellschaft der GPP zu gewährleisten;
- die Aktivitäten in enger Zusammenarbeit mit allen interessierten Mitgliedern und weiteren AGs der GPP durchzuführen;
- weitere klinische und Grundlagenforschung auf diesem Gebiet in enger Einbindung in die GPP zu planen und durchzuführen.

Inhalte der Arbeit

Die Arbeitsgruppe beschäftigt sich mit folgenden Aufgaben und Fragen im Zusammenhang mit dem Thema „Schweres Asthma“:

- Aufbau eines Registers/einer Datenbank
- Versorgungsforschung: Wie viele Kinder und Jugendliche

haben tatsächlich schweres bzw. schwierig behandelbares Asthma? Wo und womit werden diese Kinder und Jugendlichen derzeit behandelt? Wie häufig werden sie notfallmäßig vorgestellt, wie häufig hospitalisiert? Wie gut ist die Therapieadhärenz? Wie erfolgreich sind Schulungsprogramme?

- Klinische Forschung: Welche Formen können klinisch bei der Diagnose schweres Asthma unterschieden werden? Welche Differenzialdiagnosen und Komorbiditäten liegen vor?
- Grundlagenforschung zur Pathophysiologie von schwerem Asthma: Welche Formen der Atemwegsentszündung liegen vor? Wann und in welcher Art kommt es zum Remodelling? Wodurch entsteht Therapieresistenz? Welche genetischen Subtypen können unterschieden werden? (in Zusammenarbeit mit der AG Experimentelle Pneumologie)
- Erarbeiten von Standards zur Diagnose von schwerem/schwierigem Asthma einschließlich der Differenzialdiagnosen und Komorbiditäten (in Zusammenarbeit mit der AG Asthmatherapie, der AG Kinderbronchoskopie und der AG Lungenfunktion).

- Erarbeiten von Standards zur Führung und Schulung von Patienten bei schwer behandelbarem Asthma (in Zusammenarbeit mit der AG Asthmaschulung und der AG Asthmatherapie)
- Initiierung, Koordinierung und Durchführung von interventionellen klinischen Studien zur Verbesserung der Diagnostik und Therapie von Kindern und Jugendlichen mit schwerem und schwierigem Asthma
- Initiierung, Koordinierung und Durchführung von Drittmittelanträgen zum Thema schweres Asthma, z. B. im Rahmen der 2. Antragsphase zum Aufbau eines krankheitsbezogenen Kompetenznetzes zum Thema Asthma und Chronisch obstruktive Lungenerkrankung des BMBF (in enger Rücksprache mit den anderen Organen der GPP und weiteren potenziellen Antragspartnern).

Prof. Dr. med. Eckard Hamelmann
Klinik für Kinder- und Jugendmedizin der Ruhr-Universität Bochum im St. Josef-Hospital
Alexandrinenstr. 5
44791 Bochum
E-Mail: e.hamelmann@klinikum-bochum.de

Liste der Weiterbildungsstätten in Deutschland

Bezeichnung der Spalten:

X = Anzahl der Päd. Pneumologen im Haus
1. = Weiterbildungsassistent im 1. Jahr

2. = Weiterbildungsassistent im 2. Jahr
3. = Weiterbildungsassistent im 3. Jahr

Stadt	Klinik/Praxis (Weiterbildungsbefugter)	Voraussetzung/ WB-Stellen	X	1.	2.	3.	Bemerkungen	Dauer	E-Mail
Baden-Württemberg (Zusatz-WB)									
Aalen	Ostalbkrankenhaus (Prof. Dr. J. Freihorst)	erfüllt / 1 WB-Stelle	1	1		1		36 Monate	achim.freihorst@ostalbklinikum.de
Bretten	Praxis (Dr. R. Knecht)	erfüllt	1					12 Monate	knecht@kinderarzt-bretten.de
Freiburg	St. Josefskrankenhaus (Prof. Dr. J. Forster)	neu beantragt							johannes.forster@rkk-sjk.de
Freiburg	Univ.-Kinderklinik (Prof. Heinzmann)	erfüllt	2	1		1	4 Kinderpulm.	36 Monate	andrea.heinzmann@uniklinik-freiburg.de
Heidelberg	Univ.-Kinderklinik (Prof. Dr. A. Kulozik)	erfüllt		2				36 Monate	andreas.kulozik@med.uni-heidelberg.de
Heilbronn	SLK-Kliniken (Dr. N. Geier)	Ausweitung auf 24 Monate					beantragt	12 Monate	norbert.geier@slk-kliniken.de
Karlsruhe	Städt. Klinikum (Prof. Dr. J. Kühr)	erfüllt	3		1	1		36 Monate	Joachim.Kuehr@klinikum-karlsruhe.de
Mannheim	Praxis (Dr. M. Dahlheim)	erfüllt / 1 WB-Stelle						18 Monate	praxis@kinderlunge.de
Tübingen	Univ.-Kinderklinik (Dr. W. Baden)	erfüllt / 1-2 WB-Stellen						36 Monate	winfried.baden@med.uni-tuebingen.de
Tübingen	Univ.-Kinderklinik (Dr. H. Rebmann)	erfüllt / 1-2 WB-Stellen		1	1			36 Monate	hans.rebmann@med.uni-tuebingen.de
Villingen- Schwenningen	Schwarzwald-Baar-Klinikum (PD Dr. M. Henschen)	erfüllt / 2 WB-Stellen						36 Monate	matthias.henschen@sbk-vs.de
Wangen	Fachklinik Wangen (Dr. Th. Spindler)	erfüllt / 2 WB-Stellen	3	1	1	1			tspindler@wz-kliniken.de
Wiesloch	Praxis (Dr. M. Grolig)	erfüllt						18 Monate	info@aerzte-wiesloch.de
Bayern (Schwerpunkt)									
Augsburg	Kinderklinik am Josephinum (Dr. B. Welzenbach)							36 Monate	welzenbach.britta@josefinum.de
Augsburg	Kinderklinik am Klinikum (Dr. M. Gerstlauer)	Ausweitung auf 36 Monate		1	1			18 Monate	michael.gerstlauer@klinikum-augsburg.de
Eckental	Praxis (Dr. A. Schaaff)	erfüllt / 1 WB-Stelle	1	0				18 Monate	
Erlangen	Univ.-Kinderklinik (Prof. Dr. Th. Zimmermann)	erfüllt / 1-2 WB-Stellen	1	2		1		36 Monate	theodor.zimmermann@kinder.imed.uni-erlangen.de
Gaißach	Kinderfachklinik Gaißach (Prof. Dr. C.-P. Bauer)	erfüllt / 2 WB-Stellen						36 Monate	carl-peter.bauer@drv-bayernsued.de
Geretsried	Praxis (Dr. F. Bundscherer/ Dr. K. Steins)				1			12 Monate	ksteins@aol.com
München	Praxis (Dr. C. Metscher)	erfüllt	1					6 Monate	praxis@kinderlungenarzt.de

Weiterbildung

Stadt	Klinik/Praxis (Weiterbildungsbefugter)	Voraussetzung/ WB-Stellen	X	1.	2.	3.	Bemerkungen	Dauer	E-Mail
München	Univ.-Kinderklinik Schwabing (Dr. A. Grübl)	erfüllt / 1–2 WB-Stellen	2	1	1		Engpass Bronchosk.	36 Monate	armin.gruebl@rz.tum.de
München	Univ.-Kinderklinik v. Haunersches Kinderspital (Prof. Dr. D. Reinhardt)	erfüllt						36 Monate	dietrich.reinhardt@med.uni-muenchen.de
Würzburg	Praxis (Dr. W. Brosi)	erfüllt / 1 WB-Stelle	1			1		12 Monate	praxis@wbrosi.de
Würzburg	Univ.-Kinderklinik (Prof. Dr. H. Hebestreit)	erfüllt/ 2–3 WB-Stellen	4		1	2		36 Monate	hebestreit_h@kinderklinik.uni-wuerzburg.de
Berlin (Zusatz-WB)									
Berlin	Praxis (Dr. C.E.M. Christ-Thilo)							6 Monate	christ-thilo@kinderallergie.com
Berlin	Praxis (Dr. D. Eichmann)							12 Monate	kinderaezte.schoeneberg@online.de
Berlin	Praxis (Dr. U. Klettke)	erfüllt						12 Monate	uwe.klettke@t-online.de
Berlin	DRK Kliniken Berlin-Westend (Prof. Dr. B. Niggemann)	erfüllt						24 Monate	b.niggemann@drk-kliniken-westend.de
Berlin	Praxis (Prof. Dr. K.P. Paul)	erfüllt / 1 WB-Stelle						18 Monate	info@praxispaul.de
Berlin	Kinderklinik Berlin-Buch (Dr. Th. Biedermann)	erfüllt	1			1		24 Monate	tbiedermann@berlin.helios-kliniken.de
Berlin	Sana Klinikum Lichtenberg (Prof. Dr. V. Stephan)	erfüllt	1	1	1	1		36 Monate	v.stephan@sana-kl.de
Berlin	Univ.-Kinderklinik Charité (Prof. Dr. U. Wahn)	erfüllt	6	2	2	2		36 Monate	ulrich.wahn@charite.de
Brandenburg (Zusatz-WB)									
Brandenburg	Städt. Klinikum (Dr. H. Kössel)	erfüllt						24 Monate	koessel@klinikum-brandenburg.de
Cottbus	Carl-Thiem-Klinikum (Dr. U. Wetzel)	erfüllt / 1 WB-Stelle						36 Monate	wetzel.ulrike@t-online.de
Bremen									
Bremen	Prof.-Hess-Kinderklinik, Klinikum-Bremen-Mitte (Dr. W. Wiebicke)	erfüllt / 2 WB-Stellen		2				36 Monate	wolfram.wiebicke@klinikum-bremen-mitte.de
Hamburg (Zusatz-WB)									
Hamburg	Krankenhaus Mariahilf (Dr. J.B. Hinrichs)			1				36 Monate	bernd_hinrichs@web.de
Hamburg	Kinderkrankenhaus Wilhelmstift (Dr. J. Lemke)	erfüllt / 1 WB-Stelle	2	1				36 Monate	j.lemke@kkh-wilhelmstift.de
Hamburg	Praxis (Dr. I. Marinesse/Dr. F. Kaiser)	erfüllt		1				12 Monate	ingrid.marinesse@gmx.de
Hamburg	Altonaer Kinderkrankenhaus (Prof. Dr. F. Riedel)	erfüllt / 1 WB-Stelle	3			1		36 Monate	f.riedel@uke.uni-hamburg.de
Hessen (Zusatz-WB)									
Bad Homburg	Praxis (Dr. B. Mühlfeld)	erfüllt / 1 WB-Stelle						18 Monate	muehlfeld.b@online.de
Frankfurt	Univ.-Kinderklinik (Prof. Dr. S. Zielen)	erfüllt	3	1		2		36 Monate	stefan.zielen@kgu.de
Mecklenburg-Vorpommern (Schwerpunkt)									
Greifswald	Univ.-Kinderklinik (PD Dr. R. Bruns)	erfüllt						36 Monate	rbruns@uni-greifswald.de

Weiterbildung

Stadt	Klinik/Praxis (Weiterbildungsbefugter)	Voraussetzung/ WB-Stellen	X	1.	2.	3.	Bemerkungen	Dauer	E-Mail
Greifswald	Univ.-Kinderklinik (PD Dr. S. Schmidt)	erfüllt		1				36 Monate	schmidt3@uni-greifswald.de
Rostock	Univ.-Kinderklinik (Dr. K. Breuel)	erfüllt	1					36 Monate	katja.breuel@med.uni-rostock.de
Niedersachsen (Zusatz-WB)									
Hannover	Kinderklinik MHH (Prof. Dr. G. Hansen)	erfüllt/ 3 WB-Stellen						36 Monate	Hansen.Gesine@mh-hannover.de
Oldenburg	Klinikum Oldenburg (Prof. Dr. J. Seidenberg)	erfüllt/ 2-3 WB-Stellen						36 Monate	seidenberg.juergen@klinikum-oldenburg.de
Osnabrück	Kinderhospital Osnabrück (Dr. T. Lob-Corzilius)	erfüllt / 2 WB-Stellen						36 Monate	lob@kinderhospital.de
Osnabrück	Kinderhospital Osnabrück (Prof. Dr. R. Szczepanski)	erfüllt / 2 WB-Stellen	2	1	2			36 Monate	szczepanski@kinderhospital.de
Nordrhein-Westfalen (Zusatz-WB)									
Aachen	Praxis (Dr. F. Friedrichs)	erfüllt	2					18 Monate	frank.friedrichs@t-online.de
Arnsberg	Praxis (Dr. H.G. Koke)	erfüllt						12 Monate	h.g.koke@t-online.de
Bielefeld	Praxis (Dr. C. Weißhaar)	18 Monate in Aus- sicht gestellt				1		12 Monate	
Bochum	St. Josef Kinderklinik der Ruhr-Univ. Bochum (Prof. Dr. E. Hamelmann)	erfüllt		1	1	1		36 Monate	e.hamelmann@klinikum-bochum.de
Coesfeld	Christophorus-Kliniken (Dr. A. Hussein)	erfüllt						18 Monate	paediatric@krankenhaus-coesfeld.de
Datteln	Vestische Kinderklinik (Prof. Dr. E. Trowitzsch)							36 Monate	e.trowitzsch@kinderklinik-datteln.de
Datteln	Praxis (Dr. A. Heüveldop-Ernst)	24 Monate Allg. Pädiatrie	1	1				12 Monate	
Detmold	Klinikum Lippe-Detmold (Dr. J.L. Gröbel)	24 Monate in Aus- sicht gestellt	1			1		24 Monate	joern-lorenz.groebel@klinikum-lippe.de
Dortmund	Klinikum Dortmund Mitte (PD Dr. H. Kalhoff)	erfüllt		1				36 Monate	stkd.kinderklinik@dokom.net
Dortmund	Praxis (Dr. H. Neugebauer)		1			1		12 Monate	
Düsseldorf	Univ.-Klinikum Düsseldorf (Prof. Dr. A. Schuster)	erfüllt						36 Monate	Schuster@med.uni-duesseldorf.de
Essen	Univ.-Kinderklinik (PD Dr. U. Mellies)	erfüllt	2		1	1		36 Monate	uwe.mellies@uni-essen.de
Gelsenkirchen	Marienhospital (Dr. M. Lutz)							24 Monate	paediatric@marienhospital.eu
Gelsenkirchen	Praxis (Dr. C. Rupieper)		1					12 Monate	dr.rupieper@mac.com
Hamm	Evangelisches Krankenhaus (PD Dr. W. Kamin)						beantragt		wkamin@evkhamm.de
Herford	Klinikum Herford (Dr. R. Muchow)	erfüllt	2	1				24 Monate	rolf.muchow@klinikum-herford.de
Köln	Univ.-Kinderklinik (Dr. E. Rietschel)	erfüllt / 2 WB-Stellen	2			1		36 Monate	ernst.rietschel@medizin.uni-koeln.de
Münster	Clemenshospital (Dr. G. Hülskamp)	erfüllt / 2 WB-Stellen	4		1	1	a)	36 Monate	g.huelskamp@clemenshospital.de
Neuss	Praxis (Dr. J. Funck)	erfüllt						12 Monate	drfneuss@arcor.de
Rheine	Gesundheitszentrum Rheine Mathias-Spital (Dr. T. Reese)	1 WB-Stelle, vorläufig	1		1			18 Monate	t.reese@mathias-spital.de

Weiterbildung

Stadt	Klinik/Praxis (Weiterbildungsbefugter)	Voraussetzung/ WB-Stellen	X	1.	2.	3.	Bemerkungen	Dauer	E-Mail
Siegen	DRK-Kinderklinik (Dr. U. Leufhold)	erfüllt / 1 WB-Stelle					b)	24 Monate	ulrich.leuthold@drk-kinderklinik.de
Telgte	Praxis (Dr. C. Kolorz)	erfüllt	2	0				12 Monate	c.kolorz@t-online.de
Wesel	Marien-Hospital (Prof. Dr. M. Gappa)	erfüllt/ 1-2 WB-Stellen						36 Monate	gappa.monika@mh-hannover.de
Rheinland-Pfalz (Zusatz-WB)									
Koblenz	Gemeinschaftsklinikum Kemperhof (Dr. R. Ferrari)	erfüllt	3	1		1		24 Monate	rudolf.ferrari@kemperhof.de
Saarland (Zusatz-WB)									
Sachsen (Schwerpunkt)									
Aue	Helios-Klinikum Aue (PD Dr. G. Frey)	erfüllt	2		1			36 Monate	gfrey@aue.helios-kliniken.de
Coswig	Praxis (Dr. B. Lüders)	18 Monate Pneu- mol./ 18 Monate Allergol.						18 Monate	knibbe-lueders@gmx.de
Dresden	Univ.-Kinderklinik (PD Dr. C. Vogelberg)	zertif. CF- Zentrum	2	2	1	1		36 Monate	christian.vogelberg@uniklinikum-dresden.de
Dresden	Städt. Krankenhaus (Dr. A. Nordwig)	1 WB-Stelle	1		1		keine CF-Amb.	30 Monate	antje.nordwig@gmx.de
Leipzig	Klinikum St. Georg (Dr. med. habil. U. Diez)	erfüllt				1	nur amb. WB, keine CF-Amb.	18 Monate	Ulrike.Diez@sanktgeorg.de
Sachsen-Anhalt (Schwerpunkt)									
Bad Kösen	Kinder-Reha-Klinik „Am Nicolausholz“ (PD Dr. W. Nikolaizik)	erfüllt		0				24 Monate	w.nikolaizik@uglielje.de
Halle	Krankenhaus St. Elisabeth u. St. Barbara (Dipl.-Med. S. Jess/Dr. W. Lässig)	erfüllt	2		1			36 Monate	w.laessig@krankenhaus-halle-saale.de
Halle	Univ.-Kinderklinik (PD Dr. C. Lex)	erfüllt / 1 WB-Stelle	2	1				36 Monate	christianelex@hotmail.com
Schleswig-Holstein (Zusatz-WB)									
Kiel	Univ.-Kinderklinik (PD Dr. T. Ankermann)	erfüllt / 2 WB-Stellen	2	1		1		36 Monate	ankermann@pediatrics.uni-kiel.de
Kiel	Städt. Klinikum (PD Dr. A. Claaß)	erfüllt / 1 WB-Stelle		0				18 Monate	claass@krankenhaus-kiel.de
Lübeck-Kücknitz	Praxis (Dr. P. Ahrens)	erfüllt						6 Monate	pwahrens@gmx.de
Lübeck	Univ.-Kinderklinik (Prof. Dr. Kopp)	erfüllt	2	2				36 Monate	kopp@paedia.ukl.mu-luebeck.de
Neumünster	Friedrich-Ebert-Krankenhaus (Dr. I. Yildiz)	erfüllt / 1 WB-Stelle	1	1				24 Monate	ismail.yildiz@fek.de
Westerland/Sylt	Fachklinik Sylt für Kinder und Jugendliche (Dr. S. Scheewe)	erfüllt						12 Monate	sibylle-sylt@gmx.de
Thüringen (Zusatz-WB)									
Apolda	Robert-Koch-Krankenhaus Apolda (Prof. Dr. G. Zwacka)		1					36 Monate	info@rkk-apolda.de
Jena	Univ.-Kinderklinik (Dr. J. Mainz)	erfüllt						36 Monate	jochen.mainz@med.uni-jena.de

a) zert. CF-Zentrum, starre und flex. Endoskopie, 24 Std. Notfallbereitschaft

b) starre und flex. Endoskopie, 24 Std. Notfallbereitschaft

Paediatric HERMES – Curriculum und europäisches Diplom



Monika Gappa, Marienhospital Wesel, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin,
Chair der Task Force Paediatric HERMES

Seit Ende 2007 ist die Task Force Paediatric HERMES (Harmonised Education in Respiratory Medicine for European Specialists) der European Respiratory Society (ERS) damit befasst, die Empfehlungen für die Ausbildung von pädiatrischen Pneumologen in Europa zu überarbeiten. Als Ergebnis dieser Task-Force-Arbeit ist im vergangenen Jahr ein neuer Syllabus veröffentlicht worden, der in 24 Modulen die

Abbildungen: Beispielmodule aus dem neuen europäischen Curriculum [Breathe 2010; 7: 72–79]

A) EVALUATION OF RESPIRATORY SYMPTOMS AND SIGNS Mandatory

Syllabus items	Knowledge	Skills	Attitudes and behaviour	Level of competence	Minimum clinical exposure	Assessment tools *	Sample clinical situation
1) Physiology of cough, shortness of breath, noisy breathing including wheeze, snoring, stridor	<ul style="list-style-type: none"> Anatomy of upper and lower airways Respiratory physiology and pathophysiology in relation to clinical symptoms and signs Physiology of airway clearance mechanisms including cough 	<ul style="list-style-type: none"> Recognition and evaluation of symptoms and signs Ability to explain the origins of symptoms and signs 	<ul style="list-style-type: none"> Willingness to listen and evaluate history as related 	3			
2) Evaluation and management of isolated cough	<ul style="list-style-type: none"> Current published guidelines 	<ul style="list-style-type: none"> Undertaking a clinical evaluation of isolated cough 	<ul style="list-style-type: none"> Willingness to address parents' anxieties about cough 	3	<ul style="list-style-type: none"> Portfolio documentation of five patients presenting with isolated cough 	<ul style="list-style-type: none"> Feedback on letters MiniCEX CbD 	<ul style="list-style-type: none"> Differential diagnosis and management of a child with chronic isolated cough
3) Evaluation and management of dyspnoea	<ul style="list-style-type: none"> Pathophysiology and aetiologies of difficulty in breathing and shortness of breath 	<ul style="list-style-type: none"> Undertaking the clinical evaluation of difficulty in breathing and shortness of breath Recognition and management of psychological causes of difficulty in breathing and shortness of breath 	<ul style="list-style-type: none"> Willingness to address parents' anxieties about difficulty in breathing and shortness of breath. 	3	<ul style="list-style-type: none"> Portfolio documentation of five patients presenting with difficulty in breathing or shortness of breath, including hyperventilation 	<ul style="list-style-type: none"> Feedback on letters MiniCEX 	<ul style="list-style-type: none"> Assessment, differential diagnosis, and management of a child with dyspnoea
4) Evaluation and management of noisy breathing	<ul style="list-style-type: none"> Physiology and pathophysiology of noisy breathing in all age groups 	<ul style="list-style-type: none"> Distinguishing different forms of noisy breathing Undertaking clinical evaluation of noisy breathing in different age groups Management of functional stridor/vocal cord dysfunction 	<ul style="list-style-type: none"> Willingness to communicate with parents and explain management of noisy breathing 	3	<ul style="list-style-type: none"> Portfolio documentation of five cases of noisy breathing including functional stridor 	<ul style="list-style-type: none"> Feedback on letters MiniCEX 	<ul style="list-style-type: none"> Assessment, differential diagnosis, and management of a child with noisy breathing
5) Understanding of validity of symptoms and signs	<ul style="list-style-type: none"> Variability, validity and reliability of reported symptoms Interobserver variability in documentation of signs 	<ul style="list-style-type: none"> Evaluation of reported symptoms and signs 	<ul style="list-style-type: none"> Acceptance of variability in reported symptoms and documentation of signs 	3	<ul style="list-style-type: none"> Portfolio documentation of cases which illustrate difficulty of obtaining clear histories of reported symptoms and variability of observed signs 	<ul style="list-style-type: none"> CbD 	
6) Clinical use of questionnaires	<ul style="list-style-type: none"> Validity and reliability of questionnaires as clinical, epidemiological and research tools Design and application of questionnaires 	<ul style="list-style-type: none"> Formulating a questionnaire with an understanding of its value and limitations 	<ul style="list-style-type: none"> Acknowledging the reasons some parents and patients may have in completing questionnaires 	3	<ul style="list-style-type: none"> Portfolio to include examples of local and international questionnaires e.g. ISAAC (International Study of Asthma and Allergies in Childhood) 	<ul style="list-style-type: none"> CbD 	

* all items can be assessed using MCQ in a written knowledge-based examination; refer to assessment toolbox for suggested methods

Wissensinhalte zusammenfasst [Breathe 2009; 5: 237–247]. Darüber habe ich bereits im vergangenen Heft der Gesellschaft berichtet. In der Septemбераusgabe von Breathe, dem Weiterbildungsjournal der ERS, wurden jetzt die detaillierten Curriculum-Empfehlungen veröffentlicht (<http://hermes.ersnet.org>).

Prof. Frank Riedel aktiv als National Respondent für Deutschland.



von der European Academy of Paediatrics anerkannt und bildet in einer Reihe von europäischen Ländern seitdem die Basis für die pädiatrisch-pneumologische Weiterbildung.

Detaillierte Empfehlungen im Curriculum

Syllabus definiert Kompetenzniveau

Nach wie vor sind die Bedingungen für pädiatrische Pneumologen in Europa sehr unterschiedlich: Während die pädiatrische Pneumologie in einigen Ländern bereits seit langem Schwerpunkt ist und ausge-

reifte Weiterbildungskonzepte existieren, kämpfen die Kollegen in anderen Ländern noch um die Anerkennung. Es ist das erklärte Ziel der ERS, des Paediatric Assembly in der ERS und unserer Task Force, die Rolle der pädiatrischen Pneumologie in Europa unter anderem durch Verbesserung der Wei-

terbildung weiter zu stärken. Der Syllabus enthält 24 Module, die in 21 obligate und drei optionale Module aufgeteilt sind. Neben den stichpunktartig aufgeführten Wissensinhalten ist das am Ende der Weiterbildung erwartete Kompetenzniveau für alle Inhalte festgelegt. Dieser Syllabus ist zwischenzeitlich

Das neue Curriculum enthält im Vergleich über die reinen Wissensinhalte hinaus detaillierte und praxisorientierte Empfehlungen mit Beispielen typischer klinischer Situationen, Empfehlungen über notwendige praktische Fähigkeiten sowie Empfehlungen, welcher Umgang im Verhalten mit Patienten, Familien und Kollegen gelernt wer-

I) CYSTIC FIBROSIS Mandatory

Train in a centre with at least 50 patients for a minimum of 1 yr

Syllabus items	Knowledge	Skills	Attitudes and behaviour	Level of competence	Minimum clinical exposure	Assessment tools *	Sample clinical situation
1) Genetics, pathophysiology and epidemiology	<ul style="list-style-type: none"> Genotype identification and its relevance to the basic cellular abnormality and the relationship to structural and functional pathology Role of alternative treatments Risks of some alternative treatments 	<ul style="list-style-type: none"> Illustrating a family tree Family/parent counselling with an emphasis on explaining the basic abnormality to a family in language they can understand 		3	<ul style="list-style-type: none"> Minimum of two newly diagnosed cases 		
2) Screening and diagnosis	<ul style="list-style-type: none"> Principles of diagnostic accuracy (sensitivity, specificity etc) 	<ul style="list-style-type: none"> Interpretation of clinical test results including ambiguous results Communication of positive screening test results 	<ul style="list-style-type: none"> Willingness to give a family the diagnosis with a good balance between informative and empathic communication Reflective communication 	3	<ul style="list-style-type: none"> Observe and participate in the initial diagnosis and care of two newly diagnosed CF cases Portfolio 	<ul style="list-style-type: none"> DOPS CbD 	<ul style="list-style-type: none"> Diagnosis and counselling of a family with a child with newly diagnosed CF
3) Prognosis	<ul style="list-style-type: none"> Natural history of CF and factors affecting prognosis 	<ul style="list-style-type: none"> Communication of prognosis and factors affecting it in a language the family can understand 	<ul style="list-style-type: none"> Active listening to families' questions and anxieties Effective communication in a multidisciplinary team Ability to judge how and when to adopt novel treatments into local practice. 	3	<ul style="list-style-type: none"> Observe and participate in the care of ten cases at different disease stages Portfolio 	<ul style="list-style-type: none"> DOPS CbD 	
4) Diagnosis and management of CF lung disease	<ul style="list-style-type: none"> Principles of drug treatment and aerosol therapy Principles of physiotherapy Nutritional requirements Pulmonary complications of CF lung disease including e.g. allergic bronchopulmonary aspergillosis (ABPA), pneumothorax, pulmonary hemorrhage Psychosocial and developmental issues related to CF 	<ul style="list-style-type: none"> Interpretation of clinical features and clinical test results Practical skills in indwelling i.v. access and line management procedures 	<ul style="list-style-type: none"> Understanding the burden of disease and treatment on child and family Willingness to work and lead in a multidisciplinary team Willingness to obtain informed consent for relevant procedures 	3	<ul style="list-style-type: none"> Supervision of inpatient and outpatient management for at least 1 year in a CF centre. Participation in > 10 MDT discussions Portfolio 	<ul style="list-style-type: none"> Feedback on letters 	

den muss. Daneben sind Beispiele gegeben, wie die Dokumentation der Weiterbildung erfolgen kann (Portfolio, Falldiskussion etc.). Mit diesen praktischen Empfehlungen geht das europäische Curriculum über das hinaus, was derzeit in der deutschen Weiterbildungsordnung hinterlegt ist.

Auch wenn die europäischen Weiterbildungsinhalte formell für die Weiterbildung in Deutschland nicht verpflichtend sind, lohnt es sich für alle Weiterbilder und Weiterzubildenden, einen Blick in diese ausführlichen europäischen Empfehlungen zu werfen.

Europäische Prüfung

Im Rahmen der ERS-Jahrestagung 2011 in Amsterdam wird die erste europäische Prüfung in Paediatric Respiratory Medicine stattfinden. Analog zu den von den Erwachsenen bereits seit mehreren Jahren angebotenen Examen wird derzeit ein Multiple-Choice-Examen vorbereitet, das für auf nationaler Ebene bereits qualifizierte Pneumologen den Erwerb eines European Diploma ermöglicht. Alle pädiatrischen Pneumologen in der GPP sind herzlich eingeladen, an dieser MCQ-Prüfung teilzunehmen!

*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,
monika.gappa@prohomine.de*

Literaturliste:

- [1] Gappa M, Noel JL, Severin T et al.: Paediatric HERMES: European Curriculum Recommendations for Training in Paediatric Respiratory Medicine. *Breathe* 2010; 7: 72–79.
- [2] Gappa M, Paton J, Baraldi E, Bush A, Carlsen KH, de Jongste JC, Eber E, Fauroux B, McKenzie S, Noël JL, Palange P, Pohunek P, Priftis K, Séverin T, Wild-

haber JH, Zivkovic Z, Zach M: Paediatric HERMES: update of the European Training Syllabus for Paediatric Respiratory Medicine. *Eur Respir J* 2009 Mar; 33 (3): 464–5.

[3] Gappa M; Paediatric HERMES ERS Task Force: Paediatric respiratory medicine the European perspective. *Paediatr Respir Rev* 2010 Mar; 11 (1): 64–5

[4] Gappa M, Ferkol T, Kovesi T, Landau L, McColley S, Sanchez I, Tal A, Wong GW, Zar H: Pediatric respiratory medicine – an international perspective. *Pediatr Pulmonol* 2010 Jan; 45 (1): 14–24. Review. PubMed PMID: 20014351.

[5] Gappa M, Noël JL, Séverin T, Paton JY; Paediatric HERMES Task Force: European Curriculum Recommendations for Training in Paediatric Respiratory Medicine: one step further. *Eur Respir J* 2010 Sep; 36 (3): 478–9.

Syllabus items	Knowledge	Skills	Attitudes and behaviour	Level of competence	Minimum clinical exposure	Assessment tools *	Sample clinical situation
5) Diagnosis and management of extrapulmonary manifestations of CF	<ul style="list-style-type: none"> Range of presentations of CF Presentation of extrapulmonary manifestations of CF Interactions between pulmonary and nonpulmonary disease manifestations 	<ul style="list-style-type: none"> Identification of extrapulmonary disease Ability to judge when to investigate for subclinical disease 	<ul style="list-style-type: none"> Willingness to adopt holistic approach to clinical care 	3	<ul style="list-style-type: none"> Supervision of inpatient and outpatient management for at least 1 yr in a CF centre Participation in > 10 MDT discussions Portfolio 	<ul style="list-style-type: none"> Feedback on letters 	<ul style="list-style-type: none"> Management of extrapulmonary complication of CF, e.g. diagnosing and managing CF related diabetes
6) Evidence-based management	<ul style="list-style-type: none"> Up-to-date knowledge of published guidelines and evidence on the management of CF 	<ul style="list-style-type: none"> Interpretation and application of guidelines 	<ul style="list-style-type: none"> Willingness to formulate an individualised treatment plan integrating evidence-based treatment and family input 	3	<ul style="list-style-type: none"> Audit of guideline implementation (at least one during the time in the CF unit) Portfolio 	<ul style="list-style-type: none"> Feedback on letters Audit 	<ul style="list-style-type: none"> Review of local practice
7) Crossinfection and hygiene	<ul style="list-style-type: none"> Crossinfection in respiratory aspects of CF 	<ul style="list-style-type: none"> Development and implementation of local infection control guidelines 	<ul style="list-style-type: none"> Willingness to understand the barriers to ensuring effective implementation of cross-infection prevention policies 	3	<ul style="list-style-type: none"> Audit of hygiene 	<ul style="list-style-type: none"> Audit 	
8) Understanding of microbiology relevant to CF	<ul style="list-style-type: none"> Relevant respiratory pathogens 	<ul style="list-style-type: none"> Effective respiratory specimen collection from children of all ages 		3	<ul style="list-style-type: none"> Microbiological case review Minimum of five successful sample collections Portfolio 		<ul style="list-style-type: none"> Managing the first isolate of pseudomonas in a child with CF
9) Knowledge of emerging treatment strategies	<ul style="list-style-type: none"> Up-to-date knowledge of novel and experimental treatment of CF 	<ul style="list-style-type: none"> Ability to judge how and when to adopt novel treatments into local practice 	<ul style="list-style-type: none"> Willingness to respond in an informed and empathic manner to families' requests for novel treatments Willingness to understand the need for obtaining consent when initiating novel treatments 	3	<ul style="list-style-type: none"> Discussion of local applicability and cost-effectiveness of novel treatments Portfolio 		<ul style="list-style-type: none"> Managing a child with advanced CF
10) Management of end-stage lung disease and indications for lung transplantation	<ul style="list-style-type: none"> Principles of terminal care for CF patients Indications for referral for transplant, complications and outcomes of transplant 	<ul style="list-style-type: none"> Counselling for transplant Management of end-stage respiratory failure in a CF patient 	<ul style="list-style-type: none"> Willingness to demonstrate effective support for families and caregivers of dying patients Willingness to acknowledge the wishes of patient and family 	3	<ul style="list-style-type: none"> Observing and participating in care of dying child, learning from experienced team members Portfolio 	<ul style="list-style-type: none"> Feedback on letters CbD 	

* all items can be assessed using MCQ in a written knowledge-based examination; refer to assessment toolbox for suggested methods

Neues im DRG-Bereich aus pädiatrisch-pneumologischer Sicht



Frank Riedel, Altonaer Kinderkrankenhaus, Hamburg

Die Kataloge ICD10 und OPS haben sich aus pädiatrisch-pneumologischer Sicht wenig geändert. Bei den Prozeduren ist jetzt die Kodierung einer NUSS-OP (Trichterbrust-Korrektur) möglich. Der Fallpauschalenkatalog 2010 hat zu einer Verschlechterung

der Abbildung von schlafmedizinischen Untersuchungen geführt; hier werden alle Diagnosen nach der Prozedur des Schlaflabors in eine einzelne DRG mit einem relativ niedrigen Erlös überführt, unabhängig von der zugrunde liegenden Diagnose. Dies ist möglicherweise die Folge von Fehlkodierungen in der Vergangenheit.

Die komplexe pädiatrisch-pneumologische Diagnostikprozedur ist offensichtlich noch nicht ausreichend oft benutzt worden, um eine Kalkulation zu ermöglichen. Bei der neuropädiatrischen Komplexdiagnostik ist es hingegen gelungen, ein Zusatzentgelt zu erwirken, um den hohen Aufwand darzustellen. Dieses muss zukünftig auch

in der pädiatrischen Pneumologie möglich sein, erfordert aber das lückenlose Kodieren dieser Prozedur, sobald die Minimalbedingungen erfüllt sind.

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

Die Bundesarbeitsgemeinschaft Pädiatrische Pneumologie e.V. (BAPP)

Im September 2009 gründete sich in Berlin die Bundesarbeitsgemeinschaft Pädiatrische Pneumologie e.V. (BAPP). Zum Ersten Vorsitzenden der BAPP wurde der bisherige Sprecher der AG Niedergelassener Kinderpneumologen in der GPP, Dr. Christoph Runge aus Hamburg, gewählt. Dr. Frank Friedrichs, Aachen, befragte Dr. Runge nach den Hintergründen für diese Neugründung und nach der weiteren Arbeit der BAPP.

Sehr geehrter Herr Dr. Runge, welche Ziele verfolgt die BAPP?
Dr. Christoph Runge: Wichtigstes Ziel der BAPP ist es, die



Dr. Christoph Runge

Pädiatrische Pneumologie in der Niederlassung in ihrer Existenz zu sichern. Dazu gehören die praxisrelevante Fort- und Weiterbildung, Maßnahmen zur Qualitätssicherung und zur wirtschaftlichen Absicherung der niedergelassenen pädiatrischen Pneumologen. Um diese Ziele erreichen zu können, sucht die BAPP die Zusammenarbeit mit starken Partnern. Dazu zäh-

len vor allem die GPP, der BVKJ mit seinem mittlerweile gegründeten „Ausschuss Pädiatrische Subspezialitäten“, in dem die BAPP Sitz und Stimme hat, und der Bundesverband der Pneumologen (BdP), in dem die BAPP als eigener Verband Mitglied wurde. Dort ist die BAPP mit einem kooptierten Vorstandsmitglied und drei Vertretern in der BdP-Delegiertenversammlung repräsentiert. Dies stellt natürlich auch ein Novum dar: Internistische und Pädiatrische Fachärzte unter einem Dach! Hier wird es im Interesse der Pädiatrischen Pneumologie sicherlich möglich sein,

alte Gräben zuzuschütten und Synergien aufzubauen. Das Modell der Zusammenarbeit von Kinderpneumologen mit internistischen Pneumologen wird von der GPP ebenfalls in Bezug auf eine Zusammenarbeit mit der Deutschen Gesellschaft für Pneumologie (DGP) verfolgt.

Warum musste ein neuer Verein gegründet werden?

Die Arbeitsgruppe Niedergelassener Kinderpneumologen in der GPP war ein Zusammenschluss von etwas über 150 niedergelassenen Kinder- und Jugendärzten, die Mitglied in der GPP sind. Die AG stammte

aus einer Zeit, in der sich die Schwerpunktbezeichnung/Zusatzbezeichnung „Kinderpneumologie“ noch nicht etabliert hatte. In der AG waren zuletzt ca. 30 Prozent Mitglieder, die die SP-Bezeichnung nicht erworben haben. Es bestand also eine divergente Interessenlage. Zudem war die Ausrichtung auf die berufsständische Interessenvertretung der niedergelassenen Kinderpneumologen problematisch für die Gemeinnützigkeit der GPP. Tatsächlich wurde der BAPP vom zuständigen Finanzamt unter Hinweis auf eine berufspolitische Ausrichtung die Gemeinnützigkeit nicht zuerkannt.

Wie viele Mitglieder hat die BAPP derzeit? Wer kann überhaupt Mitglied werden?

Die BAPP hatte Ende 2010 fast 150 Mitglieder. Laut Satzung können niedergelassene und in wirtschaftlicher Eigenverantwortung arbeitende Kinder- und Jugendärzte mit der Zusatzbezeichnung bzw. dem Schwerpunkt „Kinderlungenheilkunde“ Vollmitglieder werden. Die Satzung bietet aber auch die Möglichkeit der Öffnung für angestellte Kinderpneumologen.

Wie sehen Sie die Rolle der niedergelassenen Kinderpneumologen innerhalb der GPP?

Die Mitglieder der BAPP sind nahezu ausnahmslos auch Mitglieder der GPP. Die BAPP bildet damit eine große Untergruppe der GPP-Mitglieder. Zudem stellen die BAPP-Mitglieder ein nicht unerhebliches Potenzial auch für die GPP dar, die ja im Kern wissenschaftlich ausgerichtet ist. Für die GPP bietet die BAPP die Chance, auch im Bereich der niedergelassenen Pädiatrie „Bodenhaftung“ zu behalten.

Von der BAPP und der GPP können untereinander und gemeinsam nach außen wichtige Impulse in Bezug auf Versorgungsfragen und Versorgungsforschung und auch auf die berufsständische Vertretung unseres Faches ausgehen, die die BAPP u.a. auch in die internistische Pneumologie tragen kann. Zu wünschen wäre auch,



dass BAPP und GPP es gemeinsam schaffen, die kommenden Konflikte, die durch die unterschiedliche Finanzierung pädiatrisch-pneumologischer Arbeit in Klinik und Praxis aufzubrechen drohen, zum Wohle unserer Spezialisierung und der klinisch und niedergelassenen tätigen Kinderpneumologen zu lösen. Die BAPP hofft zudem auf eine Allianz mit der GPP in den zukünftigen Fragen der Bedarfsplanung. Gemeinsam sollte für eine flächendeckende und wohnortnahe Versorgung der Kinder und Jugendlichen durch Kinderpneumologen Sorge getragen werden.

Wie ist das Verhältnis der Kinderpneumologen zu den internistischen Pneumologen?

Niedergelassene internistische Pneumologen versorgen einen Großteil der Kinder und Jugendlichen, unter anderem auch, weil es bis vor vier Jahren gar keine „offiziellen“ Kinderpneumologen gab und eine flächendeckende Versorgung von weitergebildeten, spezialisierten Kinder- und Jugendärzten noch nicht vorhanden ist. Wir sind als niedergelassene,

aber auch als klinisch tätige Kinderlungenärzte im Bewusstsein der Öffentlichkeit und der Eltern immer noch nicht richtig angekommen. Hier bedarf es weiterer Arbeit, die die GPP und die BAPP gemeinsam leisten sollten.

Viele internistische Pneumologen, vor allem in Gebieten mit geringer Arztdichte, wünschen sich zudem seit längerem eine „Entlastung“ durch Kinderpneumologen, und es gibt erste Praxismodelle einer Zusammenarbeit von Kinderpneumologen und Internisten-Pneumologen. Ich halte solche Modelle für zukunftsträchtig und förderungswürdig.

Natürlich gibt es auch Konfliktstoff: Immer wieder entfacht die Diskussion, wer für welche Altersgruppe zuständig sei. Da gilt es gegenüber internistischen Fächern klar zu formulieren, dass das Jugendalter erst mit 18 Jahren endet.

Eine Schnittmenge wird es auch weiterhin in der Versorgung geben; die gilt es in gegenseitigem Einvernehmen zu betreuen.

Welche zukünftige Entwicklung erwarten Sie?

Die Kassenärztliche Bundesvereinigung arbeitet derzeit schon mit Hochdruck an einer Bedarfsplanung, um die wir Kinderpneumologen nicht umhin kommen werden. Deutschland gleicht in der Kinderpneumologie einem Flickenteppich: In den Ballungsgebieten haben wir eine fast ausreichende Abdeckung durch niedergelassene und klinisch tätige Kinderpneumologen, während es in Mecklenburg-Vorpommern sage und schreibe nur eine pädiatrisch-pneumologische Gemeinschaftspraxis und drei pädiatrische Pneumologen an Kinderkliniken gibt.

Wir werden, wenn die Finanzierung es hoffentlich irgendwann erlaubt, dieses wichtige Fach nicht in Form einer Querfinanzierung betreiben müssen: Bei den Kliniken bahnen sich lukrative Lösungen für die Krankenhausträger durch Änderungen der Sozialgesetzgebung und der Krankenhausfinanzierungsregelungen an; die meisten niedergelassenen Kinderpneumologen können die Kosten ihrer fachärztlichen Arbeit jedoch nur decken, indem sie – widersinnig – ihre Arbeit in der hausärztlichen Pädiatrie immer weiter aufblähen und damit zeitlich nicht mehr im nötigen Umfang ihrer Spezialisierung nachgehen können.

Es wird sicherlich einen bunten Strauß an Kooperationsformen quer durch alle Bereiche geben. Die Ausbildung wird sich revolutionieren müssen. Die „klassische“ Ausbildung an einer Klinik wird zunehmend Kooperationsformen weichen: Noch immer ist die tatsächliche Ausbildungssituation und Kapazität unklar. Die Anforderungen an die Ausbildungszentren sind nochmals erhöht worden. Wir betreuen zum Beispiel in unserer Gemeinschaftspraxis fast 200 Mukoviszidosepatienten und haben eine Ausbildungskooperation mit Hamburger Kinderkliniken vereinbart, um die CF-Ausbildung der Pädiatrischen Pneumologie abzudecken. Auch bilden wir derzeit eine Weiterbildungsassistentin in Pädiatrischer Pneumologie aus. Solche Kooperationen werden sicher Schule machen.

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

Zehn Jahre NETSTAP – und ein bisschen weise ...



Bernhard Sandner, Aschaffenburg

„Kinder sind Patienten zweiter Klasse.“ Hat diese international

bekannte, an sich ja bittere pädiatrische Wahrheit im Jubiläumsjahr des Vereins NETSTAP ebenso Bestand wie im Gründungsjahr unseres Netzwerkes 2001?

Diese Frage zu beantworten, ist zumindest einen Versuch wert, zumal das öffentliche Interesse gerade in jüngster Zeit verstärkt auf die gesamte Thematik rund um „Forschung mit Kindern“ oder „Arzneimittel für Kinder und Jugendliche“ fokussiert hat. Exemplarisch sei eine aktuelle wissenschaftlich-journalistische Recherche des Bayerischen Rundfunks genannt, nach der insbesondere bei kleinen Säuglingen der Off-label-Gebrauch von Medikamenten je nach Erkrankung des Kindes nicht selten auf bis zu 90 Prozent steigt.

Eine Analyse des ambulanten Verordnungsverhaltens von Pädiatern im Deutschen Ärzteblatt aus dem Jahre 2009 zeigt: Der Anteil der für Kinder nicht zugelassenen, aber in der ambulanten Medizin regelmäßig verordneten Arzneimittel entspricht keineswegs dem allgemeinen Anspruch an die Arzneimittelsicherheit für diese sensible Patientengruppe.

Zunehmend machen sich von daher Eltern-Selbsthilfeorga-

nisationen auch für eine Lösung dieser Problematik stark. Denn es ist sicher nicht mehr zu akzeptieren, dass z. B. potente Herzkreislaufmittel überwiegend off-label verordnet werden müssen.

Noch mehr Handlungsbedarf

Die vielfältigen Probleme im genannten Kontext beschreiben einen unverkennbaren, dringenden Handlungsbedarf, der sogar deutlich über das Thema Off-label-Verordnungen hinausgeht: Eine EU-Direktive zu Kinderarzneimitteln macht pharmazeutischen Unternehmen seit 2007 strikte Vorgaben, sich bereits in der Frühphase der Arzneimittelentwicklung mit der Vorbereitung eines pädiatrischen Prüfkonzeptes mit kindgerechten Darreichungsformen – des sog. Paediatric Investigation Plan (PIP) – zu beschäftigen. Anders ausgedrückt, müssen in den Mitgliedstaaten der EU (Vorgabe der European Medicines Agency EMA, Paediatric Committee) für die „Neuzulassung von Arzneimitteln mit patentgeschützten Wirkstoffen“ jetzt immer Daten aus klinischen Studien mit Kindern vorgelegt werden, wenn ein therapeutischer Bedarf für eine pädiatrische Altersgruppe zu erkennen ist. Werden für bereits zugelassene Arzneimittel Änderungen beantragt, müssen

solche Studiendaten seit 2009 nachgereicht werden.

Immer mehr Regularien

Dieses Problemfeld kam neben vielen anderen Punkten auf dem zweitägigen GCP-Fortbildungskurs zur Sprache, den NETSTAP im Jahr 2010 erneut mit Erfolg organisiert hatte. Des Weiteren fand wieder ein Refresher-Kurs für Prüfärzte statt, mit dem die Teilnehmer das erforderliche GCP-ICH-Zertifikat aktualisieren konnten. Letzteres fordern Ethikkommissionen inzwischen regelmäßig. Im Zusammenhang mit den bereits erwähnten „PIP's“ wurde besonders deutlich, dass diesem speziellen Pädiatrischen Prüfplan eine ausgesprochene Schlüsselrolle für den Schutz der Kinder zugewiesen wird.

Vor einem so bedeutenden Hintergrund können die – im alltäglichen Einzelfall manchmal lästigen – wachsenden regulatorischen Anforderungen quasi verblassen. Andererseits wissen erfahrene Prüfärzte nur allzu gut: Stetig anschwellende Regularien von Gesetzgeber und Industrie lassen sich eben nicht 1:1 in die Praxis umsetzen. Detailliert sind wir auf diese Fragen bereits an anderer Stelle eingegangen (siehe die aktuellen Ausführungen in der Kinderärztlichen Praxis, Heft 1/2011 bzw. bereits in Heft 1/2007 S. 35–38).

Unserer Organisation NETSTAP kommt hier die besondere Rolle zu, davor zu schützen, dass die praxisgerechte Forschung aufgrund diverser Studienanforderungen von Regelwerken überrollt wird. Dies könnte sehr wohl zum Erlahmen guter Initiativen und Aktivitäten führen – und schadet letztlich dem Kindeswohl.

Die Aufgabe der Zukunft wird darin bestehen, im Spannungsfeld zwischen überbordender Bürokratie, unverkennbaren wirtschaftlichen Interessen und wissenschaftlichem Anspruch eine saubere, patientenorientierte Forschung zu ermöglichen – die unveränderte Mission von NETSTAP auch nach zehn Jahren erfolgreicher Arbeit.



Neue Informationsbroschüre

Mit Hilfe der Ende 2010 erstmals aufgelegten Informationsbroschüre „Warum kli-

nische Studien mit Kindern?“ möchte NETSTAP einen Beitrag liefern, das Verständnis für pädiatrische Studien grundsätzlich zu fördern und sprachangepasste Vermittlungen in der Begegnung mit unserer Klientel auf den Weg zu bringen. Diese sind speziell im Sinne klarer praktischer Studien-Relevanz mehr denn je vonnöten.

Sämtliche Studien mit NETSTAP-Beteiligung laufen aktuell nach dem vorgegebenen Plan, wie er in der GPP-Zeitschrift 2010 dargestellt wurde; in der Vorbereitung befinden sich zahlreiche Projekte, die bei Interesse über unsere Homepage www.netstap.de eingesehen werden können, soweit Detailinformationen nicht dem

geschützten Mitglieder-Bereich vorbehalten sind.

Zurück zur Eingangsfrage mit der vorangestellten ernüchternden Bemerkung: Wie Mühlbauer et. al. im Deutschen Ärzteblatt (106: 25-31) bereits 2009 ausführten, wird diese „bittere Wahrheit“ leider auch im Jahre 2011 gültig bleiben, da auch weiterhin deutliche medikamentöse Defizite fortbestehen, gerade bis zum Kleinkindalter und in Indikationsgruppen bzw. Organsystemen wie Dermatika, Respirationstrakt etc. Die Chance für einen nachhaltigen Fortschritt kann hier durchaus darin liegen, die Kommunikation zwischen Patienten, Eltern und be-

teiligten Fachleuten – von der pädiatrischen Basis bis hin zu politischen, industriellen und medizinischen Entscheidungsgremien – im Detail zu verbessern. Denn Kinder dürfen nicht länger Patienten zweiter Klasse bleiben.

Termine 2010

20./21. Mai 2011:
GCP-Grundkurs „Ausbildung zum Prüfarzt/Prüfarztassistenten“ (mit Refresherkurs) in Hamburg

7.–9. September 2011:
NETSTAP-Symposium im Rahmen des 6. Deutschen Allergiekongresses in Wiesbaden

November 2011:
GCP-Fortsetzungskurs

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

Laudatio für Prof. Dietrich Reinhardt

Dietrich Berdel, Andrea von Berg, Gesine Hansen



Prof. Dr. Dr. h.c.
Dietrich Reinhardt

Prof. Dr. Dr. h.c. Dietrich Reinhardt, ehemaliger Direktor der Haunerschen Kinderklinik in München, emeritierte zum 31. September 2010.

Nach dem Studium in Heidelberg war Prof. Reinhardt zunächst an der Düsseldorfer Universitätsklinik tätig, wo er seinen Schwerpunkt der Pädiatrischen Allergologie und Pneumologie wählte. 1989 erhielt er einen Ruf an den Lehrstuhl für Kinderheilkunde der Münchner LMU, den er 1990 als Direktor der Kinderpoliklinik annahm. 1998 fusionierte die Kinderpoliklinik unter seiner Leitung erfolgreich mit der Dr. von Haunerschen Kinderklinik. Der exzellente Ruf der

Kinderheilkunde der LMU ist wesentlich Prof. Reinhardts mehr als zwei Jahrzehnte andauernden Leitung zu verdanken.

Prof. Reinhardt erwies der Kinderpneumologie im deutschsprachigen Raum sehr große Dienste. Neben der exzellenten Förderung der ärztlichen Fortbildung leistete er in vielen Gremien, unter anderem als Vorsitzender der Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie (1996–2004) oder als stellvertretender Vorsitzender der Forschungsgemeinschaft Mukoviszidose (1995–1998), wertvolle Arbeit. Als Dekan der Medizinischen Fakultät der LMU (2005–2008) trug Prof. Reinhardt entscheidend zur

Neustrukturierung dieser Fakultät bei.

Prof. Reinhardt verfasste mehr als 350 Originalpublikationen, Übersichtsarbeiten, Kasuistiken und Buchbeiträge und führte seine Abteilung im international wirkenden Forschungsbetrieb an eine Spitzenposition. Ein besonderes wissenschaftliches Interesse Prof. Reinhardts, der auch eine Professur für Pharmakologie und Toxikologie erwarb, galt der Arzneimitteltherapie bei Kindern mit pneumologischen und immunologischen Erkrankungen. Er ist einer der Initiatoren des interdisziplinären Lungenzentrums „Comprehensive Pneumology

Center“ am Helmholtz-Zentrum München, dessen Ziel es ist, umfangreiche Vorhaben im Bereich der pneumologischen Forschung zu bündeln.

Im vergangenen Jahr erhielt Prof. Reinhardt das Bundesverdienstkreuz am Bande sowie die Ernst-von-Bergmann-Plakette für seine Verdienste um die ärztliche Fortbildung.

Wir danken Prof. Dietrich Reinhardt herzlich für seine bisherigen, großen Verdienste um die deutschsprachige Kinderpneumologie, unter anderem als langjähriger Präsident unserer Gesellschaft, und wünschen ihm für seinen „Unruhestand“ alles Gute.

Interessantes aus den universitären Zentren für Pädiatrische Pneumologie

Kurz berichtet

Basel

Prof. Urs Peter Frey, vormals Leiter der Abteilung Pädiatrische Pneumologie am Inselspital Bern, hat zum 1. November 2010 seine neue Position als Chefarzt und Ordinarius für Pädiatrie am Universitäts-Kinder-

spital beider Basel (UKBB) angetreten. Am 28. Januar 2011 ist die Kinderklinik in einen neuen, hochmodernen Bau umgezogen.

Berlin

PD Dr. Philippe Stock hat den

Ruf auf eine W2-Professur für Pädiatrische Pneumologie und Allergologie an die Charité Berlin angenommen.

PD Dr. Kirsten Beyer hat ebenfalls eine W2-Professur an der Charité angenommen und leitet

hier das Institut für Nahrungsmittelallergie und Anaphylaxieforschung.

Auch **PD Dr. Ina Knerr**, vormals an der Universitätskinderklinik Erlangen, wechselte an die Kinderklinik der Charité Berlin.

Prof. Susanne Lau lehnte den Ruf auf eine W2-Professur an die Kinderklinik des Universitätsklinikums Gießen ab.

Bern

Prof. Urs Peter Frey hat am 1. November 2010 das Berner Inselspital verlassen und wechselte als Klinikdirektor und Ordinarius für Pädiatrie an das Universitäts-Kinderspital beider Basel (UKBB). **Prof. Christoph Aebi** übernahm ad interim die Leitung der Abteilung für pädiatrische Pneumologie.

Dr. Elisabeth Kieninger erhielt den „Young Investigator Award“ 2010 des „International Con-

gress on Pediatric Pulmonology“. **Marjolaine Vareille** erhielt den „Young Investigator Award“ 2010 der „Swiss Pediatric Respiratory Research Group“.

Bochum

In Rahmen des national ausgeschriebenen Strukturförderprogramms CF des Mukoviszidose e.V. wurde Bochum neben Hannover und Heidelberg als Referenzzentrum für CF-Diagnostik benannt.

Erlangen

Dr. Lutz Nährlich ist zum 1. Mai 2010 an die Kinderklinik des Universitätsklinikums Gießen

und Marburg gewechselt, wo er nun die Abteilung leitet. **PD Dr. Ina Knerr** wechselte an die Kinderklinik der Charité Berlin.

Gießen-Marburg

Seit dem 1. Mai 2010 ist **Dr. Lutz Nährlich**, der zuvor an der Universitätskinderklinik Erlangen tätig war, Leiter der Pädiatrischen Pneumologie und Allergologie.

Graz

Das Leistungsspektrum der Abteilung für Pädiatrische Pulmologie und Allergologie an der Univ.-Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde Graz wurde in

den vergangenen Jahren um ein Betreuungsprogramm für langzeit-heimbeatmete Kinder und Jugendliche erweitert. Im September 2010 fand mit positiver Resonanz ein Lehrgang für Physiotherapeut(inn)en – „Master of Science in Kardiorespiratorischer Physiotherapie“ – statt. Hierbei handelte es sich um den ersten und einzigen derartigen Universitätslehrgang im deutschsprachigen Raum, an dem Physiotherapeut(inn)en aus Österreich, Deutschland und der Schweiz teilnahmen. Eine neuerliche Auflage ist für die kommenden Jahre geplant.

Der langjährige Abteilungsleiter der Grazer Pädiatrischen Pulmologie und Allergologie,

Prize-Announcement Klosterfrau Award for Childhood Asthma 2011

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
 - A summary of the work
 - Explanations (by the applicant and the head of the research group that the applicant has performed the majority of the research work)
 - Manuscript(s)
 - CV and list of publications

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, 2011 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.paediatriische-pneumologie.eu

Prof. Maximilian Zach, wird im Herbst 2011 in Ruhestand gehen.

Hannover

Die Medizinische Hochschule Hannover wurde in einem vom Wissenschaftsministerium ausgeschriebenem Wettbewerb zu einem Partner des „Deutschen Zentrums für Lungenforschung“ (DZL) ausgewählt. **Prof. Gesine Hansen, Prof. Michael Kabesch** und **Prof. Burkhard Tümmler** vertreten als „Principal Investigator“ die Pädiatrische Pneumologie. Die Forscher der MHH wenden sich vor allem den Themen Asthma, CF und „End-Stage Lung Disease“ zu. Ziel der Initiative ist eine langfristige Förderung der translationalen Forschung auf dem Gebiet der Lungenerkrankungen unter Vernetzung der fünf ausgewählten Standorte.

Im neuen Pädiatrischen Forschungszentrum der Medizinischen Hochschule Hannover können ab Mai 2011 rund 250 Wissenschaftlerinnen und Wissenschaftler des MHH-Zentrums für Kinderheilkunde und Jugendmedizin auf 4.600 Quadratmetern Fläche forschen. Dieses in Deutschland einmalige pädiatrische Forschungszentrum wird ausschließlich Forschergruppen der Kinderklinik beherbergen.

In Rahmen des national ausgeschriebenem Strukturförderprogramms CF des Mukoviszidose e.V. wurden die CF-Zentren der Universitätskinderkliniken Hannover, Heidelberg und Bochum als Referenzzentren für die funktionelle CFTR-Analytik ausgewählt. Bei klinischem Verdacht auf eine Mukoviszidose, aber intermediären Schweißtestwerten oder



Der „Lufthafen“, das neue Zentrum für Langzeitbeatmung im Kindes- und Jugendalter der Kinderklinik Altona.

nicht eindeutig interpretierbarer CFTR-Mutationsanalyse ermöglichen die Referenzzentren mit Hilfe der transepithelialen nasalen Potenzialdifferenzmessung oder der Messung des intestinalen Kurzschlussstroms eine valide Diagnostik. Das CF-Zentrum Hannover führt darüber hinaus eine proteomische CFTR Analytik an Patientenbiopsien durch.

Prof. Michael Kabesch erhielt den „Pediatric Respiratory Research Award 2010“ der European Respiratory Society.

Hamburg

Die Kinderklinik Altona erhält ab Frühjahr 2011 einen „Lufthafen“, ein Zentrum für Langzeitbeatmung im Kindes- und Jugendalter (s. Abb.). Zurzeit werden über 50 heimbeatmete Patienten an der Altonaer Klinik von pädiatrischen Pneumologen und Intensivmedizinern betreut. Im neuen Zentrum können diese Patienten nun stationär und in angenehmer Atmosphäre interdisziplinär versorgt werden. Zusätzlich bietet der Wohnbereich des Lufthafens für langzeitbeatmete Kinder und Jugendliche, deren Betreuung zu Hause nicht möglich ist, mit sechs

Pflegeplätzen eine langfristige Wohn- und Lebensperspektive.

Heidelberg

In Rahmen der bundesweiten Förderung wurde Heidelberg als Partner des „Deutschen Zentrums für Lungenforschung“ ausgewählt. Unter der Leitung von **Prof. Marcus Mall** wenden sich die Heidelberger Forscher neben den Lungenerkrankungen des Erwachsenenalters insbesondere der Pathogenese und Therapie der Mukoviszidose zu.

Lübeck

Dr. Andrea Scharper hat das PINA-Nachwuchsstipendium erhalten. Im Rahmen dieser Förderung wird sich Dr. Scharper mit der Prävalenz obstruktiver Atemwegserkrankungen und Allergie bei ehemaligen Frühgeborenen beschäftigen.

Dr. rer. nat. Markus Weckmann ist nach einem Aufenthalt als Research Fellow in Sydney, Australien, nach Deutschland zurückgekehrt und leitet das wissenschaftliche Labor der universitären Kinderpneumologie in Lübeck.

Die zunächst auf sechs Jahre befristete Professur für Kinderpneumologie, die seit 2009 durch **Prof. Matthias Kopp** bekleidet wird, wurde 2010 entfristet.

München

PD Dr. Susanne Krauss-Etschmann leitet nun die Forschungsgruppe „Development immune biology of the lung“ im Rahmen des Zentrums „Comprehensive Pneumology“ an der LMU München.

Prof. Dominik Hartl wechselte an die Universitätskinderklinik Tübingen, wo er eine Professur für Pädiatrische Immunologie antrat.

Prof. Dietrich Reinhardt wurde im Oktober 2010 nach langjähriger Leitung der Dr. von Hauserschen Kinderklinik der LMU München verabschiedet (siehe die Würdigung auf Seite 54).

Tübingen

Seit Herbst 2010 bekleidet **Prof. Dominik Hartl**, der zuvor an der Kinderklinik der LMU tätig war, eine Professur für Pädiatrische Immunologie an der Universitätskinderklinik Tübingen.

Ebenfalls in Tübingen wurde das „Comprehensive Cystic Fibrosis Centre“, eine Kooperation von sechs Institutionen aus den Bereichen CF, Mikrobiologie, Pharmakologie und Genetik gegründet. Ziele dieses Zusammenschlusses sind ein verbessertes Verständnis und die Therapieoptimierung der Mukoviszidose.

Wien

Im Jahr 2010 fusionierte die Arbeitsgruppe für Pulmologie und

Allergologie der Universitätskinderklinik Wien, die bisher zur Abteilung für Neonatologie und allgemeine Pädiatrie zählte, mit der Arbeitsgruppe Endokrinologie und Stoffwechsel. **Prof. Su-**

sanne Greber-Platzer leitet die „Klinische Abteilung für Pulmologie, Allergologie und Endokrinologie“ provisorisch. Seit Mitte 2010 besitzt die Abteilung einen Laborplatz für Ziliendiagnostik.

Zürich

Dr. Christian Benden, Klinik für Pneumologie des Universitätsospitals, wurde für die nächsten vier Jahre als Associate Medical

Director für pädiatrische Lungentransplantation in das „Thoracic Registry Steering Committee“ der „International Society for Heart and Lung Transplantation“ berufen.

Eine Initiative des Bundesministeriums für Bildung und Forschung birgt große Chance für die Pädiatrische Pneumologie

Das Deutsche Zentrum für Lungenerkrankungen (DZL)



Gesine Hansen, Medizinische Hochschule Hannover, Päd. Pneumologie, Allergologie und Neonatologie

Wesentliches Ziel des Gesundheitsforschungsprogramms

der Bundesregierung ist es, rasch zunehmende Volkskrankheiten wirksamer bekämpfen zu können. Mit dem Aufbau „Deutscher Zentren der Gesundheitsforschung“ als langfristig angelegte, gleichberechtigte Partnerschaften von außeruniversitären Forschungseinrichtungen und Universitäten mit Universitätskliniken will das Bundesministerium für Bildung und Forschung (BMBF) dafür die Voraussetzungen schaffen.

Vernetzung und Zusammenarbeit

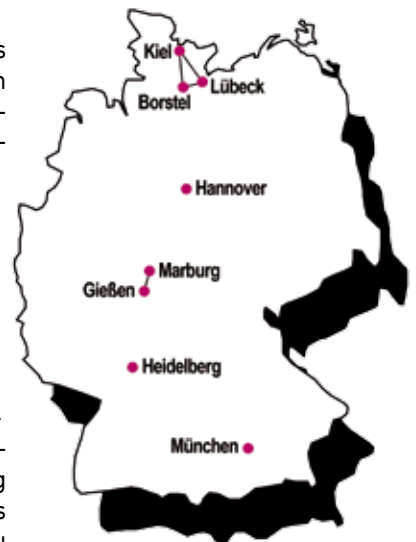
Forschungspolitisches Ziel ist die an Indikationen und dem Bedarf der Patienten orientierte enge Zusammenarbeit

der Grundlagenforschung aller Partner mit der klinischen Forschung. Durch die enge Vernetzung und den damit verbundenen Ausbau vorhandener Forschungsstrukturen soll ein schnellerer Transfer von Forschungsergebnissen in den klinischen Alltag ermöglicht werden, ein Ziel, das immer wieder mit dem teils überstrapazierten Begriff Translation umschrieben wird.

Fünf Standorte ausgewählt

Im Jahr 2009 wurden bereits das „Deutsche Zentrum für Neurodegenerative Erkrankungen“ (DZNE) und das „Deutsche Zentrum für Diabetesforschung“ (DZD) gegründet. 2010 wurden vier weitere Deutsche Zentren der Gesundheitsforschung in den Bereichen Infektiologie, Kardiologie, Onkologie und

Pneumologie initiiert. Ende des Jahres mussten die von einem großen internationalen Gremium aus den zahlreichen Bewerbern ausgewählten Kandidaten ihre Konzepte in Berlin vorstellen. Das Gutachtergremium hat daraufhin unter den Bewerbern ausgewählt. Für das Deutsche Zentrum für Lungenerkrankungen (DZL) wurden nach der Begutachtung fünf Standorte aufgefördert, ein gemeinsames Konzept für die Lungenforschung zu entwickeln und mindestens die Hälfte des Budgets dafür zu nutzen, kooperative Projekte zu entwickeln. Bei diesen Zentren handelt es sich um Gießen/Marburg, Hannover, Heidelberg, München und das Zentrum Nord (Borstel, Lübeck, Kiel). Die pädiatrische Pneumologie ist dabei an den Standorten Hannover, Heidelberg, Lübeck und München mit wissenschaftlichen



Die Standorte des Deutschen Zentrums für Lungenerkrankungen.

Projektleiterinnen und -leitern vertreten. Neben Beiträgen zur Grundlagenforschung werden diese Zentren gemeinsam mit ihren Partnern vorwiegend die Themen Asthma bronchiale, Cystische Fibrose und intersti-

tielle Lungenerkrankungen bearbeiten.

Stellenwert der Pneumologie herausstellen

Lungenerkrankungen gehören in Deutschland und weltweit zu den häufigsten Todesursachen und Erkrankungen mit hoher Krankheitslast. Zurzeit existieren oft keine effektiven Therapiemöglichkeiten für die meis-

ten chronischen Lungenerkrankungen. Dennoch war ursprünglich nicht vorgesehen, dass Lungenerkrankungen Teil der Deutschen Zentren für Gesundheitsforschung werden.

Es ist für die Pneumologie ein großer Erfolg, dass dieses Blatt sich zuletzt noch zu Gunsten der Lungenerkrankungen gewendet hat. Das DZL soll nachhaltig dazu beitragen, die oft unzureichenden therapeutischen

und präventiven Möglichkeiten für unsere Patienten zu verbessern und die pneumologische Forschung in Deutschland international noch sichtbarer zu machen.

Es ist auch zu hoffen, dass diese Initiative dazu beiträgt, dass das Fach Pneumologie sowohl bei den Internisten als auch bei den Pädiatern den Stellenwert bekommt, der ihm aufgrund der Anzahl und der Schwere der be-

troffenen Patienten zusteht und der ihm in den vergangenen Jahren und Jahrzehnten oft verwehrt wurde.

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

Immunabwehr, Toleranz und Transplantation: 250 Wissenschaftler entwickeln im Laborneubau innovative Therapien – Erster Schritt zur neuen MHH-Kinderklinik

MHH feiert Richtfest des Pädiatrischen Forschungszentrums

Gesine Hansen, Medizinische Hochschule Hannover, Päd. Pneumologie, Allergologie und Neonatologie

Die Medizinische Hochschule Hannover (MHH) hat am 17. September 2010 nach siebenmonatiger Bauzeit den fertigen Rohbau des neuen Pädiatrischen Forschungszentrums (PFZ) mit einem Richtfest gefeiert. Ab Mai 2011 können in diesem neuen Laborgebäude auf 4.600 Quadratmetern Forschungsfläche rund 250 Wissenschaftlerinnen und Wissenschaftler des Zentrums für Kinderheilkunde und Jugendmedizin der MHH, die derzeit noch in verschiedenen Gebäuden auf dem MHH-Gelände untergebracht sind, gemeinsam arbeiten. Das neue PFZ befindet sich direkt neben der MHH-Kin-

derklinik und bietet den Ärztinnen und Ärzten so die Möglichkeit, ihre wissenschaftlichen Ziele in unmittelbarer Nähe zu ihren Patienten zu verfolgen. Das Pädiatrische Forschungszentrum der MHH wird das erste große Forschungszentrum in Deutschland sein, das sich so konzentriert der Herausforderung einer nachhaltigen klinisch-translationalen Forschung für die Bekämpfung von Krankheiten



Das neue Pädiatrische Forschungszentrum der Medizinischen Hochschule Hannover im Modell.

im Kindesalter stellt. Schwerpunkte der Forschung werden die Störungen von Immunabwehr, Toleranz und Transplantation sein; das untersuchte Krankheitsspektrum reicht von

Allergien und Lungenerkrankungen über Immundefekte und Krebserkrankungen bis zur Kardiologie und Transplantationsmedizin. Neu wird eine Abteilung für die Arzneimittelforschung sein, um Medikamente für die jungen Patientinnen und Patienten gezielt verbessern zu können.

*Prof. Dr. med. Gesine Hansen
Medizinische Hochschule Hannover*

Rückblick auf die 32. Jahrestagung der GPP 2010 in Berlin

Die Zukunft der pädiatrischen Pneumologie – Ein Blick zurück



Ulrich Wahn, Charité, Klinik für Pädiatrie m.S. Pneumologie und Immunologie, Berlin

Viele von uns diskutieren in nationalen und internationalen Kollegenkreisen die Sorge um die Zukunft der Subspezialität „Pädiatrische Pneumologie“. Kann ein Fach, das im Wesentlichen im ambulanten Bereich praktiziert wird, im Wettstreit mit anderen pädiatrischen Subspezialitäten stark genug sein, um ein anspruchsvolles Ausbildungscurriculum zu bieten, akademisch wahrgenommen zu werden und im Zeitalter der DRGs den akademischen Nachwuchs zu stimulieren, sich mit der nötigen Motivation und Hingabe einsatzbereit und enthusiastisch zu engagieren?

Die 32. Jahrestagung der Gesellschaft für pädiatrische Pneumologie, die vom 4.–6. März 2010 in Berlin stattfand, hat versucht aufzuzeigen, dass die nötige Glaubwürdigkeit der Subspezialität dann erkennbar ist, wenn die vielen akademischen „Baustellen“, die eine intellektuelle Herausforderung für Kinderärztinnen

und Kinderärzte bedeuten und eine Weiterentwicklung von uns verlangen, in ausreichendem Maße adressiert und sichtbar gemacht werden können.

Berlin mit seiner spezifischen Tradition erfolgreicher Forschung auf dem Gebiet der Pneumologie und Immunologie schien der richtige atmosphärische Rahmen für eine gedankliche Öffnung gegenüber den großen Herausforderungen und Perspektiven der pädiatrischen Pneumologie in den nächsten Jahrzehnten zu sein. 536 Teilnehmer, unter ihnen eine stattliche Zahl von Kollegen, die bisher nicht Mitglieder unserer Gesellschaft waren, waren registriert, um sich in Symposien, State-of-the-Art-Lectures, Sitzungen mit freien Vorträgen und Posterpräsentationen auf den neuesten Stand der Entwicklungen unseres Faches bringen zu lassen.

In den Symposien zur Impfstoffentwicklung (RSV, Pneumokokken, Tuberkulose), zur

cystischen Fibrose und den Komplikationen kindlicher Pneumonien wurde deutlich, dass pneumologische Expertise auch im Bereich stationärer Krankenversorgung unverzichtbar ist. Neue Pathogene bei cystischer Fibrose erfordern neue therapeutische Strategien. Das Pleuraempyem-Management, das zwischen dem Kinderchirurgen J. Fuchs aus Tübingen und dem Pneumologen C. Schwarz aus Berlin im Dialog erörtert wurde, zeigt die Dringlichkeit moderner Leitlinien, die fachübergreifend zu erarbeiten sind.

Im Symposium über Immundefizienz wurde sehr deutlich, dass die Lunge oft das zentrale Organ von Krankheitskomplikationen darstellt, und dass immunologische Expertise in einer pneumologischen Abteilung für Kinder unverzichtbar ist. Natürlich wurde auch das Thema Asthma in zahlreichen Facetten diskutiert. Moderne Konzepte zu den zellulären Grund-

lagen der Atemwegsentzündungen waren dabei ebenso Thema wie die Rolle von Erbgut und Umwelt bei der Asthmaentstehung.

Highlights des Kongresses waren zwei State-of-the-Art-Vorlesungen, die erste zum Thema der „Tuberkulose bei Kindern“. Aus der Präsentation von Anne Detjen, die im Rahmen der internationalen Union Verantwortung im globalen Kampf gegen die Kinder-Tuberkulose übernommen hat, wurde deutlich, dass auch in einem Niedrig-Inzidenz-Land wie Deutschland die Kinder-Tuberkulose zur Verantwortung der Kinderpneumologen gehören muss.

Die zweite Vorlesung wurde von Thomas Frischer aus Wien zum Thema Lungentransplantation im Kindesalter präsentiert, wobei neben der Problematik der verfügbaren Spenderorgane ebenso die ethischen Grenzen ärztlichen Handelns auf diesem Gebiet erkennbar waren.

Die Tagung wurde durch hoch-



interessante orale Präsentationen sowie ditaktisch gut aufbereitete Poster ergänzt. Wie immer war ein besonderes Highlight die Abschlussitzung mit ausgewählten freien Fallpräsentationen.

Der Besucher der Tagung konnte Berlin mit dem sicheren Eindruck verlassen, dass unser Fachgebiet dann eine Zukunft hat, wenn es in seiner ganzen

Breite wahrgenommen und gelebt wird. Die pädiatrische Allergologie und Infektiologie ebenso wie die Mukoviszidose-Forschung sollten als Teil der pädiatrischen Pneumologie begriffen werden. Eine Aufsplitterung in verschiedenen Einzelspezialitäten führt ebenso zur Schwächung der gerade in diesem Lande etablierten Subspezialität wie die Spaltung in allzu

vordergründig motivierte berufspolitisch agierende Einzelverbände.

Seriöse kompetitive wissenschaftliche Arbeit an Forschungsinstitutionen und Kliniken, wie sie in Berlin in ihrer ganzen Breite diskutiert werden konnte, scheint die beste Grundlage dafür zu sein, dass die pädiatrische Pneumologie auch in den nächsten Dekaden blühen

und international wahrgenommen werden wird.

*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*

Termine

18./19. März 2011, Wörlitz

Kompaktkurs „Pädiatrische Pneumologie“ der Arbeitsgemeinschaft Pädiatrische Pneumologie und Allergologie (APPA)

Leitung: Dr. Wolfgang Lässig, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Krankenhaus St. Elisabeth und St. Barbara, Halle

Information und Anmeldung: Intercom Dresden GmbH, Silke Wolf, Zellescher Weg 3, 01129 Dresden, Tel. 0351 32017350, Fax 0351 32017333, E-Mail: swolf@intercom.de

26. März 2011, Weiden/Oberpfalz

4. 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

6.–10. April 2011, Bamberg

Pädiatrietage 2011, Päd trifft Nephro

Leitung: Prof. Dr. Jörg Dötsch, Klinik und Poliklinik für Allgemeine Kinderheilkunde der Universitätsklinik Köln

Information und Anmeldung: Diana Lincke, Thieme Congress, Georg Thieme Verlag KG, Rüdigerstr. 14, 70469 Stuttgart, Tel. 0711 8931-361, Fax 0711 8931-370, E-Mail: Diana.Lincke@thieme.de, www.paediatrietage2011.de

13./14. Mai 2011, Georgsmarienhütte

Kompaktkurs „Pädiatrische Pneumologie“ der Norddeutschen Arbeitsgemeinschaft Pädiatrische Pneumologie und Allergologie e.V. (nappa)

Leitung: Prof. Dr. Albrecht Bufe, Bochum; Dr. Rüdiger Szczepanski, Osnabrück

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

24./25. Juni 2011, Berlin

Immunologische Summer School 2011 der Charité

Information: www.charite-ppi.de, Rubrik „Veranstaltungen“

25.–27. Juni 2011, Versailles, Frankreich

10th International Congress on Pediatric Pulmonology (CIPP X) 2011

Anmeldung: Dr. Flore Bidart, Mediaxa 27, rue Masséna, 06000 Nizza, Frankreich, Tel. +33 (0) 497 038 597, Fax +33 (0) 497 038 598, E-Mail: info-cipp@mediaxa.com, www.cipp-meeting.org

26./27. August 2011, Berlin

Pneumologisch-allergologische Summer School 2011 der Charité

Information: www.charite-ppi.de, Rubrik „Veranstaltungen“

Ankündigung

34. Jahrestagung der Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie

Köln, 1. – 3. März 2012

Postgraduiertenkurse am 29. Februar 2012



Weitere Informationen ab Mitte 2011
unter www.gpp2012.de

Tagungsorganisation

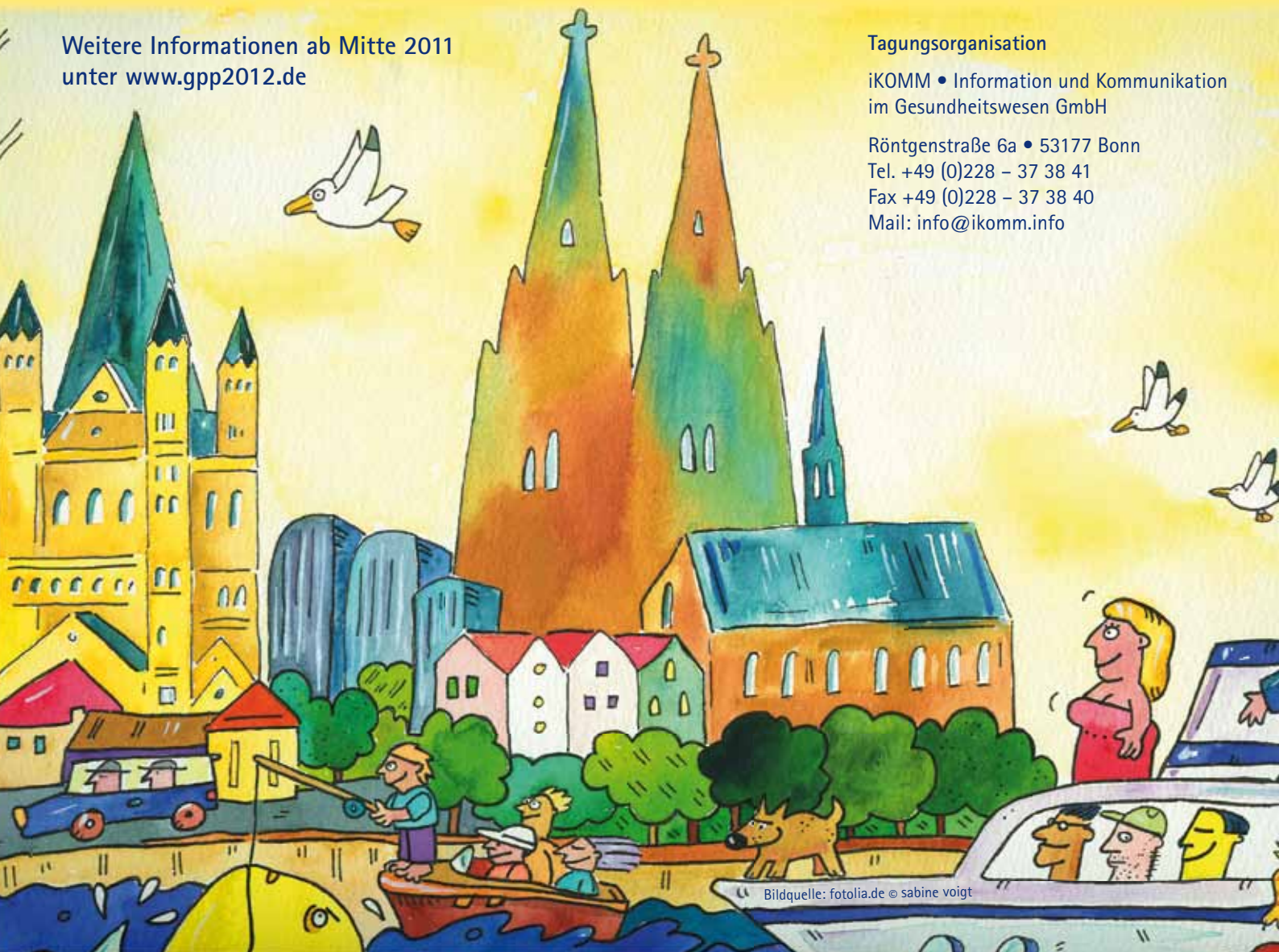
iKOMM • Information und Kommunikation
im Gesundheitswesen GmbH

Röntgenstraße 6a • 53177 Bonn

Tel. +49 (0)228 – 37 38 41

Fax +49 (0)228 – 37 38 40

Mail: info@ikomm.info



Bildquelle: fotolia.de © sabine voigt

Liebe Kolleginnen und Kollegen,

die 34. Jahrestagung der Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie wird vom 29. Februar bis 3. März 2012 in Köln stattfinden. Hierzu dürfen wir Sie ganz herzlich einladen.

Wir wollen ein spannendes und stimulierendes Programm gestalten. So sollen schwerpunktmäßig neue diagnostische Methoden sowie neue Therapieansätze kritisch betrachtet werden. Wir wollen Brücken schlagen zu anderen Subdisziplinen, wie z. B. der Pädiatrischen Nephrologie, Gastroenterologie und Neurologie.

Außerdem werden Fragen zur intrauterinen Entstehung von Lungenerkrankungen und deren Beeinflussung Thema der Veranstaltung sein.

Zusätzlich bietet Köln eine Vielfalt an kulturellen und gastronomischen Erlebnissen, die wir im Rahmenprogramm berücksichtigen werden und die Sie sich nicht entgehen lassen sollten.

Wir freuen uns auf Sie!

Ihr
Ernst Rietschel

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**
Stellv. Vorsitzender



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



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



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



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



**Prof. Dr. med.
Jürgen Seidenberg**
Vorstandsmitglied



**Dr. med.
Christoph Runge**
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

Stellv. Vorsitzender:

Prof. Dr. med. Josef Riedler
Kardinal Schwarzenberg'sches
Krankenhaus, 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 Kinderpoli-
klinik 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@
ostalbklinikum.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@uni-
bas.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. Jürgen
Seidenberg
Zentrum für Kinder- und
Jugendmedizin, Elisabeth-
Krankenhaus
Rahel-Straus-Str. 10
26131 Oldenburg
E-Mail: Seidenberg.Juergen@
kliniken-oldenburg.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. Dietrich Berdel,
Wesel

Prof. Dr. med. Manfred Götz,
Wien

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 Rutis-
hauser, 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 Asthmaschulung



Prof. Dr. med. Dietrich Berdel, AG Asthmatherapie



Prof. Dr. med. Michael Kabesch, AG Experimentelle Pneumologie



PD Dr. med. Markus Rose, AG Infektiologie in der Päd. Pneumologie



Prof. Dr. med. Thomas Nicolai, AG Kinderbronchoskopie



PD Dr. med. Michael Barker, AG Lungenfunktion



Dr. med. Christian Benden, AG Lungentransplantation

AG Asthmaschulung

Dr. med. Rüdiger Szczepanski
Kinderhospital Osnabrück
Iburger Str. 187, 49082 Osnabrück, 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, E-Mail: Dietrich.Berdel@marien-hospital-wesel.de

AG Experimentelle Pneumologie

Prof. Dr. med. Michael Kabesch
Med. Hochschule Hannover, Pädiatrische Pneumologie, Allergologie und Neonatologie
Carl-Neuberg-Str. 1, 30625 Hannover, E-Mail: Kabesch.Michael@mh-hannover.de

AG Infektiologie in der Pädiatrischen Pneumologie

PD Dr. med. Markus Rose

J.-W.-Goethe-Universität,
Zentrum der Kinder- und Jugendmedizin
Theodor-Stern-Kai 7, 60590 Frankfurt am Main, E-Mail: Markus.Rose@kgu.de

AG Kinderbronchoskopie

Prof. Dr. med. Thomas Nicolai
Kinderklinik und Poliklinik im Dr. von Haunerschen Kinderspital
Lindwurmstr. 4, 80337 München, 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, E-Mail michael.barker@helios-kliniken.de

AG Lungentransplantation

Dr. med. Christian Benden
Universitätsspital Zürich
Klinik für Pneumologie

8091 Zürich, Schweiz, E-Mail: christian_benden@yahoo.de

AG Mukoviszidose

Prof. Dr. med. Frank-Michael Müller
Klinikum Itzehoe, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Neonatologie und Pädiatrische Intensivmedizin
Robert-Koch-Str. 2, 25524 Itzehoe, E-Mail: FM.Mueller@kh-itzehoe.de

AG Pneumologische Rehabilitation

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

AG Psychogene und funktionelle Atemstörungen

Prof. Dr. med. Bodo Niggemann
DRK-Kliniken Berlin-Westend, Hedwig-von-Rittberg-Zentrum
Spandauer Damm 130, 14050

Berlin, E-Mail: b.niggemann@drk-kliniken-berlin.de

AG Schlafmedizin

Dr. med. Alfred Wiater
Krankenhaus Köln-Porz, Kinderklinik
Urbacher Weg 19, 51149 Köln, E-Mail: Kinderklinik@khporz.de

AG Schweres Asthma

Prof. Dr. med. Eckard Hamelmann
Ruhr-Universität Bochum, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin im St. Josef-Hospital
Alexandrinenstr. 5, 44791 Bochum, E-Mail: e.hamelmann@klinikum-bochum.de

AG Seltene Lungenerkrankungen

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



Prof. Dr. med. Frank-Michael Müller, AG Mukoviszidose



Dr. med. Thomas Spindler, AG Pneumologische Rehabilitation



Prof. Dr. med. Bodo Niggemann, AG Psychogene und funktionelle Atemstörungen



Dr. med. Alfred Wiater, AG Schlafmedizin



Prof. Dr. Eckard Hamelmann, AG Schweres Asthma



Prof. Dr. med. Matthias Griese, AG Seltene Lungenerkrankungen

