

Zeitschrift der

Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie



*40. Jahrestagung
Wien, 21.–24. Februar 2018*

IMPRESSUM

Zeitschrift der Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie, Jg. 21/2018
Herausgeber: Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie e.V.,
c/o Dr. med. Nicolaus Schwerk, Medizinische Hochschule Hannover,
Päd. Pneumologie und Neonatologie, Carl-Neuberg-Str. 1,
D-30625 Hannover

Verantwortlich für den wiss. Teil: Univ.-Prof. Mag. Dr. med. Thomas Frischer,
Abt. für Pädiatrische Pulmologie, Allergologie und Endokrinologie, Univ.-
Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, AKH Wien, Währinger Gürtel 16,
A-1090 Wien und Prof. Dr. med. Antje Schuster, Univ.-Klinikum Düsseldorf,
Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Moorenstr. 5, D-40225 Düsseldorf

Verlag: Wurms Public Relations, Öschweg 12, D-88079 Kressbronn
Verlags- und Anzeigenleitung: Holger Wurms

Redaktion: Ingeborg Wurms M.A.

© Bilder: Wien Tourismus/Christian Stemper (Titelseite u. S. 6), Dr. C.
Posern, Essen (S. 47), alle anderen, soweit nicht anders angegeben,
privat.

Druck: F&W Druck- und Mediencenter GmbH, D-83361 Kienberg
ISSN: 1435-424

Gedruckt auf Papier aus nachhaltig bewirtschafteten Wäldern
und kontrollierten Quellen. www.pefc.de



Herzlich willkommen in Wien!

Es ist uns eine große Freude, Sie zur 40. Jahrestagung der Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie zu begrüßen!



Die Tagung steht unter dem Motto: „Grenzen der Evidenz-basierten Medizin“. Wir haben versucht, dieses Thema gleichsam als roten Faden durch das Programm zu ziehen. Unsere Gesellschaft fühlt sich einer wissenschaftlichen Medizin verpflichtet, die ihre diagnostischen und therapeutischen Algorithmen nach objektiveren und nachvollziehbaren Kriterien gestaltet. Die Bemühungen zu immer individuelleren Therapien, im Sinne einer personalisierten Medizin, basieren auf einer sich stetig beschleunigenden Erkenntnis im Bereich der Genetik und der Molekularbiologie und haben teilweise erstaunliche Fortschritte bei der medikamentösen Behandlung einzelner Krankheitsbilder gebracht. Man denke nur an die Cystische Fibrose oder neue Therapien bei angeborenen Muskelerkrankungen.

Paradoxerweise entsteht durch diesen Fortschritt in manchen Gebieten aus der Perspektive des Kliniklers jedoch eher weniger als mehr Evidenz. Diese beruht ja zumeist auf der Untersuchung großer Patientenkollektive, wo Patienten mithilfe von einigen Parametern zu Gruppen zusammengefasst werden und wo gerade das Fehlen individueller Faktoren das Finden einer Evidenz über statistische Untersuchungen begünstigt. Eine Zunahme von Variablen, die einen Phänotyp beschreiben, „individualisiert“ den Patienten in einem Maße, wo im Extremfall kein Patient mehr einem anderen gleicht und eine Evidenzfindung in der Form klinischer Studien im wissenschaftlichen Sinn dadurch immer schwieriger wird. Diese Entwicklung findet zudem vor dem Hintergrund der „traditionell“ geringen wissenschaftlichen Evidenz von Therapien in der Pädiatrie statt, die trotz lobenswerter Anstrengungen der Europäischen Arzneimittelbehörde naturgemäß problematisch bleiben werden, handelt es sich doch beim Patientenkollektiv um einen besonders schützenswerten Teil der Bevölkerung.

Hochqualitative Therapierichtlinien sammeln die vorhandene Evidenz und bieten im klinischen Alltag eine wichtige Entscheidungshilfe, können jedoch die subjektive Einschätzung und die Entscheidungen des Pädiaters nur ergänzen, nicht ersetzen. In der heurigen Tagung wollen wir dieses Spannungsfeld der „Grenzen der Evidenz-basierten Medizin“ thematisieren.

Freuen Sie sich mit uns auf eine spannende Tagung, die neben dem Hauptthema eine Fülle anderer Veranstaltungen wie eine

Reihe praxisorientierter Post-Graduate-Kurse, ein Seminar zu neuen Therapien bei neuromuskulären Erkrankungen oder ein Update allergologischer Studien bietet. In Kooperation mit der Österreichischen Gesellschaft für Pneumologie werden neueste Thorax-chirurgische Daten inklusive der Lungentransplantation bei Kindern und Jugendlichen, eines Schwerpunkts der klinischen Abteilung für Thoraxchirurgie an der Medizinischen Universität Wien, präsentiert.

Unser Veranstaltungsort, die Universität Wien, ist im deutschen Sprachraum die älteste Universität (Gründung 1365) und mit über 90.000 Studenten die größte in Österreich. Sie liegt im Herzen der Bundeshauptstadt und bietet einen würdigen Rahmen für unsere Tagung.



Wir hoffen, dass Sie im Anschluss an die Tagung etwas Zeit finden, das reichhaltige kulturelle Angebot Wiens zu nutzen, und wünschen Ihnen einen stimulierenden, lehrreichen, aber auch unterhaltsamen Aufenthalt!

Ihre

Univ.-Prof. Mag. Dr. Thomas Frischer
Tagungspräsident

PD Dr. Angela Zacharasiewicz, MBA
Stellv. Tagungspräsidentin

Prof. Dr. Antje Schuster
Präsidentin der GPP

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

► Seite 8

- 3 Editorial**
Th. Frischer, A. Zacharasiewicz,
A. Schuster
- 6 40. Jahrestagung der GPP
vom 21. bis 24. Februar 2018:
Programmübersicht**
- Aus den AGs**
- 10** Aus der AG Asthma
Dieses war der erste Streich...
M. Gappa, E. Hamelmann
- 11** Aus der AG Cystische Fibrose
**Neugeborenen Screening –
erste Erfahrungen**
L. Nährlich, J. Hammermann
- 12** Aus der AG Dysfunktionelle
Respiratorische Symptome
**VCD/ILO und zwei
prospektive Studien**
C. Koerner-Rettberg
- 14** Aus der AG Experimentelle
Pneumologie
Forschungs-Highlights 2017
A.-M. Dittrich
- 17** Aus der AG Infektiologie
und Tuberkulose
**Das Wichtigste aus den
neuen Leitlinien**
F. Brinkmann, M.A. Rose
**Husten und chronisch eitrige
Lungenerkrankungen
bei Kindern und Jugendlichen**
M.A. Rose
- 21** Aus der AG Kinderbronchoskopie
**Die AG Kinderbronchoskopie
schaut in die Zukunft**
Th. Nicolai, D. Schramm
- 23** Aus der AG Lungenfunktion
**Lungenfunktions-Referenzwerte
Neuigkeiten und Perspektiven**
J. Usemann, U. Umpfenbach,
Ch. Lex
- 25** Aus der AG Patientenschulung und
Rehabilitation
**Paradigmenwechsel
bei der Rehabilitation**
Th. Spindler

- Asthmaschulung – aktueller
Stand und Ausblick**
G. Schauerte
- 31** Aus der AG PCD
**Europaweite Kooperation und
enge Zusammenarbeit
mit der Patientenorganisation**
H. Omran
- 32** Aus der AG Seltene Lungen-
erkrankungen
**Mitmachen beim
Kinderlungenregister**
M. Hengst, N. Schwerk,
M. Griese
- Der knifflige Fall**
**Patientin mit zystischer Lungen-
erkrankung, Makrosomie,
Hydrocephalus, psycho-
motorischer Entwicklungs-
verzögerung und Wilms-Tumor –
alles nur eine zufällige
Assoziation?**
J. Carlens, Ch. Kratz, F. Ahrens,
M. Griese, N. Schwerk

Aus Praxis und Klinik

- 42 BAPP in Zahlen – Wer wir sind**
U. Klettke, F. Friedrichs

Weiterbildung/ Stipendien/Preise

- 44 Rolle der Lipidmediatoren
beim Asthma bronchiale**
I. Ricklefs
- 45 Präsentation beim ERS in Mailand**
S. Kinting
- 46 Ausschreibungen
Johannes-Wenner-Forschungs-
preis 2019**
**Klosterfrau Award
for Research on Airway Diseases
in Childhood 2019**
- 47 Klosterfrau-Forschungspreis 2017
Spannende Erkenntnisse
aus der Grundlagenforschung**

Tagungen

- 48 Deutscher Lungentag 2017
Mitmachangebote für Jung und Alt**
Ch. Lex
- 50 Rückblick auf die GPP-JT 2017
Lebendige Tagung
in der Ruhrmetropole**
U. Mellies, M. Ballmann

Information

- 51 Personalien – Kurz berichtet**
- 52 Termine**
- 53 Ankündigung
41. Jahrestagung der GPP
2019 in München**
- 54 Der Vorstand der GPP**
- 55 Die Sprecher der Arbeitsgruppen
in der GPP**



**Das Hauptgebäude der Universität Wien,
Ort der 40. Jahrestagung der GPP**

*Architekt Heinrich Ferstel wählte für den Bau,
der 1877 begonnen wurde, den Stil der italienischen
Hochrenaissance; Pate standen die Universitäten
von Padua und Genua.*

Das wissenschaftliche Programm der 40. GPP-Jahrestagung

Mittwoch, 21. Februar 2018

Postgraduiertenkurse

- 15:00–18:00 **PGK 1** CF-Therapie – Basics
- 15:00–18:00 **PGK 2** Diagnostik und Therapie der PCD
- 09:00–18:00 **PGK 3** Bronchoskopie für Anfänger – Teil 1
- 11:00–18:00 **PGK 4** Bronchoskopie für Fortgeschrittene
- 15:00–18:00 **PGK 5** Lungenfunktion für Fortgeschrittene
- 16:00–19:00 **PGK 6** Thoraxsonographie – Von den Grundlagen zu den Feinheiten

Donnerstag, 22. Februar 2018

Postgraduiertenkurse

- 08:00–11:00 **PGK 3** Bronchoskopie für Anfänger – Teil 2
- 08:00–11:00 **PGK 7** Dysfunktionelle Respiratorische Symptome
- 08:00–11:00 **PGK 8** Allergologie und Immunologie für Pneumologen
- 08:00–11:00 **PGK 9** Spiroergometrie und Leistungsdiagnostik
- 08:00–11:00 **PGK 10** Bildgebung – Man sieht nur was man kennt
- 08:00–11:00 **PGK 11** Experimentelle Pneumologie

Donnerstag, 22. Februar 2018

Sitzungen der Arbeitsgruppen

- 11:00–12:00**
- AG Lungenfunktion
 - AG Patientenschulung und Rehabilitation
 - AG Bronchoskopie
 - AG Infektiologie und Tuberkulose
 - AG Experimentelle Kinderpneumologie
- 12:15–13:15**
- AG Asthma
 - AG Dysfunktionelle Respiratorische Symptome
 - AG Cystische Fibrose
 - AG PCD
 - AG Seltene Lungenerkrankungen
 - AG Pneumologie und Allergologie der Österreichischen Gesellschaft für Kinder- und Jugendheilkunde (ÖGKJ)

Hauptprogramm

- 13:30–15:15 ERÖFFNUNG DER JAHRESTAGUNG**
- **Festvortrag:**
Das Gehirn – ein Beziehungsorgan
 - **Keynote Lecture**
Current Asthma guidelines have not merely outlived their usefulness but are positively harmful
- 15:45–17:15 Parallelsymposien**
- **Thoraxchirurgie – Joint Symposium mit der ÖGP**
 - **Das Janusgesicht des Asthma bronchiale**
 - **Management der respiratorischen Funktion bei neuromuskulären Erkrankungen**
mit freundlicher Unterstützung der Fa. Santhera
- 17:30–19:00 Parallelsymposien**
- **Update Pneumologie inklusive Mykobakterien**
 - **Pro/Con: Gene editing**
 - **State of the Art: Diagnostik und Therapie inhalativer Allergien**
mit freundlicher Unterstützung der Firmen Bencard und Thermofisher
- 20:00 Young Investigators' Night**

Freitag, 23. Februar 2018

- 08:00–09:30**
- **Kurzvorträge, Teil 1**
 - **Internet & Co. in der Versorgung**
 - **Fortschritte in der Asthmathherapie**
- 10:00–11:30 Parallelsymposien**
- **Grand Round 1 – Clinical Pearls**
 - **Pädiatrische Bronchoskopie – Auslaufmodell oder wichtiger denn je?**
- 11:45–13:00 Festakt mit Preisverleihungen**
- **International Klosterfrau Award for Research on Airway Diseases in Childhood**
 - **Johannes-Wenner-Preis der Deutschen Lungenstiftung und der GPP**
 - **Verleihung der Ehrenmitgliedschaft**
- 13:15–14:45 Parallelsymposien**
- **Schweres Asthma – Zwischen Evidenz und klinischer Praxis**
Lunchsymposium mit freundlicher Unterstützung der Fa. Novartis Pharma
 - **Update Cystische Fibrose**
Lunchsymposium mit freundlicher Unterstützung der Fa. Vertex Pharmaceuticals (Germany)
- 15:00–16:30 Parallelsymposien**
- **GPA-Symposium: Umweltmedizin aktuell in Allergologie und Pneumologie**
 - **Asthma – Year in Review**
 - **Die häufigsten seltenen Lungenerkrankungen im Kindesalter**
 - **Prävention der RSV-Bronchiolitis: Update 2018**
mit freundlicher Unterstützung der Fa. AbbVie
 - **Lungengeräuschanalyse: Von den Basics zu den neuesten Erkenntnissen**
mit freundlicher Unterstützung der Fa. Löwenstein Medical Austria
- 17:00–19:00 Mitgliederversammlung der GPP**
- ab 20:00 Gesellschaftsabend** ➤

Einladung zur Mitgliederversammlung

der Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie, am Freitag, 23. Februar 2018, 17:00 Uhr, Audimax der Universität Wien

1. Genehmigung der Tagesordnung
2. Annahme des Protokolls der letzten MV
3. Bericht der Präsidentin
4. Bericht des Schriftführers
5. Bericht des Schatzmeisters
6. Bericht der Kassenprüfer
7. Entlastung des Vorstandes
8. Wahlen
9. Berichte der Arbeitsgruppen
10. Wahl zukünftiger Tagungsorte
11. Verschiedenes


Prof. Dr. med. Antje Schuster
Präsidentin


Dr. med. Nicolaus Schwerk
Schriftführer

Samstag, 24. Februar 2018

- 08:30–10:00
- Kurzvorträge, Teil 2
 - Kurzvorträge, Teil 3
 - Grenzen der Diagnostik

- 10:30–12:00 *Parallelsymposien*
- **BAPP-Symposium: Obstruktive Atemwegserkrankungen bei Säuglingen und Kleinkindern**
 - **Poster Highlights GPP 2018**
 - **Cystische Fibrose: Grenzen und Grenzüberschreitungen**
 - **Kinder, Kinder: Keine Angst vor Immuntherapie**
Symposium mit freundlicher Unterstützung der Fa. Leti

- 12:30–14:00
- **Grand Round 2 – Clinical Pearls**

- 14:00–15:00
- **Verleihung der Posterpreise**
 - **Abschluss der 40. Jahrestagung**
 - **Einladung zur 41. Jahrestagung der GPP, München 2019**

Weitere Informationen zur 40. Jahrestagung der GPP finden Sie auf der Kongresswebsite gpp2018.com/

Die erfolgreiche Interessenvertretung der pädiatrischen Pneumologen braucht die Unterstützung der Ärzte aus Klinik und Praxis. Deshalb: Formular ausfüllen, ausschneiden und absenden. Sie erhalten dann alle weiteren Informationen. Oder Sie füllen direkt den Mitgliedsantrag aus: <http://www.paediatische-pneumologie.eu/cms/mitglied-werden/>

Übrigens, GPP-Mitglieder zahlen bei der European Respiratory Society (ERS) nur den reduzierten Jahresbeitrag von 20 €!

Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie e.V.
Geschäftsstelle
Robert-Koch-Platz 9
10115 Berlin

Ich interessiere mich für die Mitgliedschaft in der GPP

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

nasic®

Das Nasenspray für Kinder mit



Kranke Schnupfen-Kindernase.



Befreit schnell die Nase

Pflegt zusätzlich die gereizte Schleimhaut

So können Sie den Schnupfen schneller loswerden.

cassella
med

nasic® für Kinder. Zusammensetzung: Wirkstoffe: 1 Sprühstoß zu 0,1 ml Lsg. (entspr. 0,10 g) enthält 0,05 mg Xylometazolinhydrochlorid und 5 mg Dexpanthenol. Sonstige Bestandteile: Kaliumdihydrogenphosphat, Natriummonohydrogenphosphat-Dodecahydrat (Ph. Eur.), gereinigtes Wasser sowie 0,02 mg Benzalkoniumchlorid / Sprühstoß. **Anwendungsgebiete:** Zur Abschwellung der Nasenschleimhaut bei Schnupfen und zur unterstützenden Behandlung der Heilung von Haut- und Schleimhautschäden, anfallsweise auftretendem Fließschnupfen und zur Behandlung der Nasenatmungsbehinderung nach operativen Eingriffen an der Nase. Zur Abschwellung der Nasenschleimhaut bei Schnupfen in Verbindung mit akuten Entzündungen der Nasennebenhöhlen. nasic® für Kinder ist für Kinder zwischen 2 und 6 Jahren bestimmt. **Gegenanzeigen:** Überempfindlichkeit gegen die Wirkstoffe Xylometazolinhydrochlorid oder Dexpanthenol oder einen der sonstigen Bestandteile, trockene Entzündung der Nasenschleimhaut mit Borkenbildung, Zustand nach operativer Entfernung der Hirnanhangdrüse durch die Nase oder anderen operativen Eingriffen, die die Hirnhaut freilegen. Säuglinge u. Kleinkinder unter 2 Jahren. Wegen des Gehaltes an Benzalkoniumchlorid als Konservierungsmittel darf nasic® für Kinder bei bekannter Überempfindlichkeit gegen diese Substanz nicht angewendet werden. **Nebenwirkungen:** Nervensystem: Sehr selten: Unruhe, Schlaflosigkeit, Müdigkeit (Schläfrigkeit, Sedierung), Kopfschmerzen, Wahnvorstellungen (insbesondere bei Kindern). Herz-Kreislaufsystem: Selten: Herzklopfen, beschleunigte Herzrhythmus, Blutdruckerhöhung. Sehr selten: Herzrhythmusstörungen. Atemwege: Sehr selten: Nach Abklingen der Wirkung verstärkte Schleimhautschwellung, Nasenbluten. Häufigkeit nicht bekannt: Brennen und Trockenheit der Nasenschleimhaut, Niesen. Muskel- und Skelettsystem: Sehr selten: Krämpfe (insbesondere bei Kindern). Immunsystem: Gelegentlich: Überempfindlichkeitsreaktionen (Hautausschlag, Juckreiz, Schwellung von Haut- und Schleimhaut). Cassella-med, Gereonsmühlengasse 1, 50670 Köln. Unternehmen der Klosterfrau Healthcare Group. www.nasic.de

Aus der AG Asthma (Sprecherin: Prof. Dr. med. Monika Gappa, Wesel)

Dieses war der erste Streich...

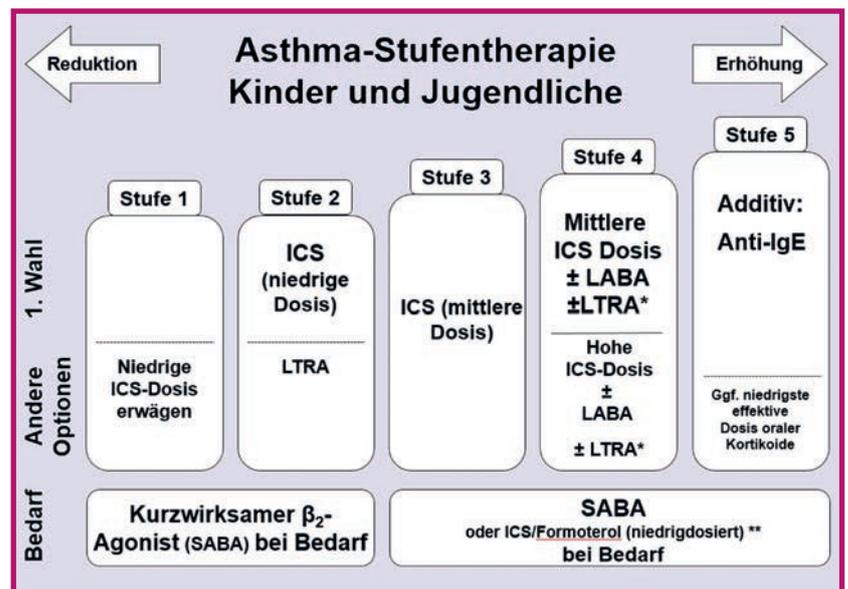
Monika Gappa, Marien-Hospital Wesel, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
Eckard Hamelmann, Kinder-Zentrum Bethel, Bielefeld

Nach vielen Jahren und zuletzt intensiven Diskussionen ist nun endlich die Arbeit an der Drei-Länder-Asthmaleitlinie abgeschlossen und die Leitlinie zur Veröffentlichung beim ÄZQ eingereicht. Die wesentlichen Neuerungen aus GINA sind übernommen und die regionalen spezifischen Belange berücksichtigt. Die S2k-Leitlinie ist seit November online verfügbar (<http://www.awmf.org/leitlinien/detail/ll/020-009.html>) und für Deutschland von der AWMF zur Veröffentlichung angenommen worden.

Nur ein Übergang

Schon jetzt ist absehbar, dass die Lebenszeit dieser Leitlinie kurz sein wird: Im zurückliegenden Jahr ist unter Moderation des ÄZQ die intensive Arbeit an der Neuauflage der Nationalen Versorgungsleitlinie Asthma als S3-Leitlinie in Deutschland fortgeführt worden. Die pädiatrische Fraktion mit Vertretern aus GPP, GPA, DGKJ und DGAKI setzt sich in allen relevanten Arbeitsgruppen mit Nachdruck dafür ein, dass die speziellen pädiatrischen Aspekte vom Kleinkindalter bis in die Adoleszenz ausreichend berücksichtigt werden. Dem wird u.a. durch die Berücksichtigung der Arbeit in der „Kleingruppe Pädiater“ Rechnung getragen. In rein pädiatrischen (Telefon-)Konfe-

Abb. 1: Asthma-Stufentherapie für Kinder und Jugendliche aus der S2k-Leitlinie zur Diagnostik und Therapie von Patienten mit Asthma.



renzen konnten wir ausführliche Diskussionen führen zu Themen wie Dosierung Inhalativer Corticosteroide oder Einführung einer weiteren Stufe in das Stufentherapieschema, um mit der Leitlinie die bestmögliche Behandlung bei höchster Sicherheit vorzugeben. Für die NVL ist im Verlauf von 2018 eine Veröffentlichung zu erwarten.

DMP Asthma auch für Klein- und Vorschulkinder

Außerdem haben wir uns als GPP ausführlich in die Diskussion um eine Erweiterung des deutschen DMP Asthma für die Altersgruppe der Klein- und Vorschulkinder eingebracht und

in einer Sitzung zusammen mit der Präsidentin der GPP unser Anliegen nachdrücklich und mit guten Argumenten vertreten. Im November 2017 ist die Aufnahme von Klein- und Vorschulkindern in das DMP Asthma vom GBA positiv votiert worden. Zum Thema Schweres Asthma sind wir weiter an den entsprechenden Netzwerken beteiligt: Über das German Asthma Net (GAN e.V.) mit Eckard Hamelmann als Vorsitzendem haben wir im vergangenen Jahr berichtet. Die Arbeit wird fortgesetzt, seit der letzten Jahrestagung konnten weitere Kinder und Jugendliche in das Register eingeschlossen werden. Die Registrierung geeig-

neteter Patienten soll dazu beitragen, schweres Asthma im Kindes- und Jugendalter besser zu verstehen und den Patienten gegebenenfalls die Teilnahme an Studien zu ermöglichen. Die bessere genotypische Charakterisierung dieser Patienten über Biomarker ist Inhalt eines jetzt gerade bewilligten Antrages als Teil eines pädiatrischen Konsortiums im Rahmen der BMBF-Förderinitiative „Gesund – ein Leben lang“. Mit dem Berufsverband der Deutschen Pneumologen (BDP) ist die Aufnahme eines Zentralregisters möglichst aller Asthmapatienten, die mit Biologika behandelt werden, unter dem Dach des GAN ver-

einbart, unterstützt durch alle Firmen, die entsprechende Produkte vertreiben. Damit ist das Ziel von GAN, relevante Aussagen zur Versorgung dieser Patienten zu leisten und diese zu verbessern, deutlich näher gekommen.

Mit ganz ähnlichen Zielen bemüht sich die europäische Clinical Research Collaboration (CRC) unter Leitung von Jonathan Grigg, London, UK, darum, eine internationale Datenbank für Schweres Asthma aufzubauen, die dem europäischen Bronchiektasenregister EM-ABC ähnlich soll.

Bringen Sie Ihre Ideen ein!

Die AG Asthma sieht es als ihre Aufgabe, den Interessen aller Mitglieder der GPP sowohl im Hinblick auf versorgungsrelevante Themen als auch im Hinblick auf aktuelle wissenschaftliche Entwicklungen, Netzwerkarbeit und Studienoptionen in nationalem und europäischem Rahmen gerecht zu werden. Erneut sind klinische und außerklinische Kollegen herzlich eingeladen, sich an unseren Aktivitäten zu beteiligen und neue Ideen einzubringen.

Korrespondenzadressen:

Prof. Dr. med. Monika Gappa
Klinik für Kinder- u.
Jugendmedizin, Marien-
Hospital Wesel gGmbH,
Pastor-Janßen-Str. 8-38,
46483 Wesel
E-Mail: monika.gappa@
prohomine.de

Prof. Dr. med. Eckard
Hamelmann
Kinderzentrum Bethel,
Grenzweg 10,
33617 Bielefeld
E-Mail: eckard.hamelmann@
evkb.de

Aus der AG Cystische Fibrose (Sprecher: PD Dr. med. Lutz Nährlich, Gießen)

Neugeborenenenscreening – erste Erfahrungen

Lutz Nährlich, Zentrum für Kinderheilkunde und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Gießen
Jutta Hammermann, Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Carl Gustav Carus, Dresden

Das Neugeborenenenscreening auf Mukoviszidose ist wie geplant zum 01.09.2016 gestartet. Nach ersten Rückmeldungen aus den Screeninglaboren wird das Screening auf Mukoviszidose nach einer verzögerten Einführung von drei unabhängigen EBM-Ziffern für IRT-, PAP- und DNA-Diagnostik und trotz bisher fehlender Anhebung der Krankenhauspauschale stationär und ambulant gut angenommen. Leider liegt die Anzahl der gescreenten Kinder aber weiterhin deutlich unter der Zahl derer, bei denen das übrige erweiterte Neugeborenenenscreening durchgeführt wird. Grund ist in der überwiegenden Zahl der Fälle nicht eine Ablehnung durch die Eltern, sondern es fehlen Aufklärung und Arztunterschrift in den Geburtseinrichtungen. Leider liegen den Screeninglaboren nach einer Auswertung der ersten sechs Monate nur bei 36 % aller Screening-positiven Kinder Rückmeldungen über die Ergebnisse der Konfirmationsdiagnostik vor (Dr. Nennstiel-Ratzel, Präsidentin der DGNS, auf der Jahrestagung der DGKJ im September 2017). Diese alarmierende Zahl ist mit der des Hörscreenings vergleichbar, liegt aber dramatisch unter den Rückmeldungsdaten bei

den übrigen Stoffwechselscreeningprogrammen. In einzelnen Bundesländern (z.B. Bayern) konnte dieses Ergebnis durch die Einführung eines Trackingprogramms deutlich verbessert werden. Die Forderung nach einem verbindlichen Tracking und einer direkten Information der Eltern Screening-positiver Kinder durch das nächstgelegene Mukoviszidosezentrum sind wichtige Forderungen für die Diskussion im Gemeinsamen Bundesausschuss (GmB) im Rahmen der Reevaluation.

Bitte unterstützen Sie das Screening durch eine Rückmeldung der Ergebnisse der Konfirmationsdiagnostik an das zuständige Screeninglabor. Den Bogen der DGNS finden Sie unter https://www.kgu.de/fileadmin/redakteure/klinikum/hessisches_kindervorsorgezentrum/szh/formulare/erfassungsbogen_cf_dgns.pdf.

Deutsches Mukoviszidose-Register

Das Register nimmt nach der Umstellung auf eine webbasierte Plattform wieder Fahrt auf. Das Angebot der jährlichen Berichtsbände wurde um eine englischsprachige Version und einen Patientenberichtsband ergänzt (<https://muko.info/>

mukoviszidose-institut/qualitaetsmanagement-fuer-mukoviszidose/deutsches-mukoviszidose-register/berichtsband.html). Der Ende 2017 veröffentlichte Berichtsband 2016 spiegelt erstmals die umfangreichere Datenerfassung wider. Im September 2017 wurde das ebenfalls pausiertere Benchmarkingprojekt unter der Leitung von Dr. Christina Smaczny, Prof. Ellemunter und PD Dr. Nährlich aufgenommen und die Daten von über 30 Ambulanzen wurden lebhaft diskutiert.

AWMF-Leitlinien

Die S3-Leitlinie zur „Diagnostik und Therapie der chronischen Pseudomonas-Infektion bei Mukoviszidose“ von GPP und DGP wurde im Juni 2017 fertig und auf der AWMF-Homepage (<http://www.awmf.org/leitlinien/detail/ll/020-018.html>) eingestellt. Eine Veröffentlichung ist in Vorbereitung. Für die S3-Leitlinie zur „Diagnostik und Therapie bei Säuglingen und Kleinkindern bis 2 Jahren mit Mukoviszidose“ wurden mittlerweile Literaturrecherche und Evidenzbeurteilung durchgeführt. Ein Konsensustreffen ist für Anfang 2018 und eine Finalisierung im Laufe des Jahres geplant.

Für 2018 stehen daneben die Aktualisierung der Leitlinien „Diagnose der Mukoviszidose“ unter besonderer Berücksichtigung der diagnostischen Herausforderungen im Rahmen des Neugeborenen Screenings und „Diagnostik und Therapie nach dem ersten Nachweis von *Pseudomonas aeruginosa*“ auf dem Programm.

Zertifizierung

Das seit 2013 gemeinsam mit der DGP und dem Mukoviszidose e.V. durchgeführte Zertifizierungsverfahren für Mukoviszidoseeinrichtungen wurde im Frühjahr 2017 reevaluiert und den Kriterien angepasst. Dies war die Grundlage für eine Rezertifizierung der Einrichtungen. In einigen Ambulanzen fanden persönliche Visitationen statt und das Gutachter-Team wurde erfolgreich erweitert. Weitere Anträge können jederzeit beim Mukoviszidose Institut gGmbH, Bonn, (E-Mail: uduesberg@muko.info) gestellt werden. Das Zertifizierungsverfahren soll Patienten, Behandlern, aber auch Kostenträgern eine qualitätsbezogene Orientierung in der Versorgungslandschaft bieten und Eltern nach auffälligem Neugeborenen Screening helfen, eine geeignete Ambulanz zur Konfirmationsdiagnostik zu finden. Nähere Informationen finden Sie unter: <https://muko.info/mukoviszidose-institut/qualitaetsmanagement-fuer-mukoviszidose/zertifizierungsverfahren/mukozert-cf-einrichtungen.html>.

Korrespondenzadresse:

PD Dr. med. Lutz Nährlich
Universitätsklinikum Gießen,
Zentrum für Kinderheilkunde
und Jugendmedizin,
Feulgenstr. 12, 35385 Gießen
E-Mail: lutz.naehrlich@paediat.med.uni-giessen.de

Aus der AG Dysfunktionelle Respiratorische Symptome
(Sprecherin: Dr. med. Cordula Koerner-Rettberg, Bochum)

VCD/ILO und zwei prospektive Studien

Cordula Koerner-Rettberg, Klinikum der Ruhr-Universität Bochum

Ein wesentlicher Teil der inhaltlichen Arbeit der AG DRS wird seit Jahren während der alljährlichen AG-Klausurtagung bei Schwerin geleistet, die am 22./23. September 2017 wieder mit 11 Teilnehmern auf dem Gut Settin stattgefunden hat. Hauptthema war die VCD (vocal cord dysfunction).

Die VCD gehört in eine heterogene Gruppe funktioneller Störungen der oberen Atemwege, die als Gemeinsamkeit eine intermittierende, induzierbare Obstruktion des supraglottischen, glottischen und/oder subglottischen extrathorakalen Atemwegs haben und entsprechend dem ERS consensus statement von 2013, aktualisiert 2017, unter dem Begriff ILO (inducible laryngeal obstruction) subsummiert werden. Während zum Zeitpunkt der Erstbeschreibung in den 80er Jahren eine rein psychosomatische/psychopathologische Genese angenommen wurde, geht man heute von einem Spektrum mit signifikantem Anteil somatischer kausaler Einflüsse wie dem gastroösophagealen Reflux und chronischer Rhinosinusitis aus. Bei der häufigen Form der Anstrengungs-assoziiert auftretenden ILO (exercise induced laryngeal obstruction, EILO) ist daneben eine laryngeale Insta-

bilität ein wichtiger Pathomechanismus.

Während der Klausurtagung wurde auf dem Boden von verfügbarer Literatur und Erfahrungen der Teilnehmer neben dem Themenfeld der pathogenetischen Einordnung intensiv über das Problem der Diagnosestellung diskutiert. Als Diagnostik-Goldstandard gilt die Provokations-Wach-Laryngoskopie, die jedoch nur sehr eingeschränkt verfügbar ist. Mindestvoraussetzungen und Fallstricke bei der Diagnosestellung wurden formuliert, ebenso wie eine Position zur notwendigen und sinnvollen Diagnostik zur differentialdiagnostischen Abklärung bei ILO. Daneben stellte Dorothea Pfeiffer-Kascha den Wissensstand und ihre Erfahrungen zur Therapie bei ILO/VCD vor, gefolgt von einer Diskussion über erreichbare Therapieziele und effektive Therapiemethoden.

Positionspapier zur ILO

Die Ergebnisse dieser Tagung sollen in einem deutschsprachigen Positionspapier festgehalten werden, welches neben dem Stand der Literatur auch auf die real verfügbaren diagnostischen und therapeutischen Ressourcen eingeht.

Stand der multizentrischen DRS-Studie

Weitere Themen der Tagung resultierten aus den sonstigen Aktivitäten der AG. So berichtete Bodo Niggemann über den Stand der laufenden, rekrutierenden prospektiven multizentrischen DRS-Studie (Studienleitung in Frankfurt/Oder und Charité). In dieser Studie werden vor allem psychologische Merkmale von DRS-Patienten, der Langzeitverlauf bei DRS inklusive Ansprache der Patienten auf therapeutische Interventionen und Nutzung von Gesundheitssystem-Ressourcen sowie Wege der Diagnosestellung bei DRS-Patienten untersucht. Erfahrungen der operativen Studiendurchführung wurden ausgetauscht; erste Studienergebnisse werden voraussichtlich im Frühjahr 2018 vorliegen und auf der AG-Sitzung der GPP-Jahrestagung berichtet werden können.

Stephanie Benzrath berichtete über erste Untersuchungen von Patienten und Gesunden in der prospektiven DATIV-Studie, einer am Standort Bochum durchgeführten Studie zur objektiven Erfassung des auffälligen Atemmusters bei DATIV-Patienten im Vergleich zu asymptomatischen Personen und zur Un-

tersuchung von Veränderungen nach Atemtherapeutischer Intervention.

Schließlich bestand wieder Raum zur Vorstellung und Diskussion klinischer DRS-Fälle.

Aktualisierte Therapeuten-Liste

Des Weiteren wurde im Laufe des Jahres die Therapeuten-Liste der in der Atemphysiotherapie bei DRS-Störungen erfahrenen Therapeuten, deren Zahl sich seit 2013 verdoppelt hat, aktualisiert (auf der GPP-Homepage unter AG DRS einsehbar).

Hinzuweisen ist schließlich noch auf eine Publikation aus dem Kreise von AG-Aktiven, die zum Thema Therapie-Optionen bei dysfunktionellen Atemstörungen in diesem Sommer in Acta Paediatrica erschienen ist (Therapeutic options for dysfunctional breathing in children and adolescents. Niggemann B, Lehmann C, Pfeiffer-Kascha D, Weiss C. Acta Paediatr 2017 Jul;106(7):1067-1069).

Generelle Ziele der AG DRS sind die Vertiefung des Verständnisses der Ursachen, Risikofaktoren und Verläufe von dysfunktionellen respiratorischen Symptomen, die Entwicklung von Handlungsempfehlungen und Leitlinien zum Thema DRS und die Sensibilisierung der Fachwelt für das Spektrum der DRS. AG-Treffen finden während der jährlichen GPP-Tagung und auf dem jährlichen Workshop bei Schwerin statt.

Korrespondenzadresse:

Dr. med. Cordula Koerner-Rettberg, Abt. Päd. Pneumologie, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitäts-Kinderklinik, Alexandrinenstraße 5, 44791 Bochum
E-Mail: Cordula.Koerner-Rettberg@rub.de

Aus der AG Experimentelle Pneumologie (Sprecherin: PD Dr. Anna-Maria Dittrich, Hannover)

Forschungs-Highlights 2017

Anna-Maria Dittrich, Klinik für Pädiatrische Pneumologie, Allergologie und Neonatologie, Medizinische Hochschule Hannover

Ziele und Aufgaben der AG

Die AG Experimentelle Pneumologie vertritt die experimentell forschenden Arbeitsgruppen der GPP und unterstützt sie bei der Vernetzung. Die AG stellt die Forschung der Mitglieder regelmäßig allen GPP-Mitgliedern im GPP-Heft und auf der Jahrestagung vor und möchte dadurch das Interesse für (grundlagen-) wissenschaftliche Tätigkeiten innerhalb der GPP wecken. Die AG unterstützt durch ihre Tätigkeit:

- den wissenschaftlichen Austausch zwischen den Forschungsgruppen;
- die Initiierung von Kooperationen;
- die Ausbildung von jungen Wissenschaftlern in der pädiatrischen Pneumologie;
- die Förderung der Translation von Grundlagenforschung in die Praxis.

Aktuelle Schwerpunkte und Projekte

Ein Hauptprojekt der letzten Jahre war die Internetpräsenz einzelner AG-Mitglieder auf der Homepage der AG, um die Sichtbarkeit der pädiatrisch-pneumologischen Forschung zu erhöhen. Vorstellungen einzelner Arbeitsgruppen bieten einen Überblick über das Methodenspektrum dieser Arbeitsgruppen und somit gute Möglichkeiten, Kooperationen zu

entwickeln. Wir nehmen gerne weitere Kurzvorstellungen der aktiven AGs entgegen, denn dieser Teil der Homepage lebt von regelmäßigen Aktualisierungen. Nähere Informationen zum Format sind bei der AG-Sprecherin zu erfragen.

Die AG Experimentelle Pneumologie hat in den letzten Jahren ihre Zusammenarbeit mit den „Young Investigators“ intensiviert. Ziel dieser Zusammenarbeit ist u.a., Angebote für junge Wissenschaftler zu schaffen, um ihr Interesse an der pädiatrischen Pneumologie zu wecken und zu fördern. Dabei sollen diese Angebote gezielt Mediziner und Naturwissenschaftler ansprechen, um den Austausch dieser beiden Fachgruppen zu fördern und das Interesse letzterer an der Mitarbeit in unserer Fachgesellschaft zu unterstützen. Ein erstes Ergebnis dieser intensivierten Zusammenarbeit stellt der diesjährige postgraduate Workshop der AG zusammen mit den Young Investigators dar (s. S. 16).

Auch dieses Jahr gingen wieder viele Einzelvorstellungen mit Jahresresumés von AG-Mitgliedern ein. Zusammen mit der Vielzahl der hochrangigen Publikationen, die auf die Homepage eingepflegt wurden, spiegeln sie das hohe Niveau der pädiatrisch-pneumologischen Forschung im deutschsprachigen Raum wider. Lesen Sie selbst nachfolgend oder aber

gesammelt aufgeführt über den Link auf der Homepage:

Bern, Ansprechpartner: Philipp Latzin

Die AG Latzin beschäftigte sich in zwei Publikationen mit natürlichen Killerzellen (NK-Zellen). In einer ersten Publikation untersuchte sie die Effekte von Benzin- und Ethanol-Benzin-Abgas auf ein neues Kokultur-Modell von Epithelzellen und NK-Zellen. Die Exposition gegenüber beiden Abgastypen verursachte keine toxischen Effekte verglichen mit der internen Luftkontrolle. Ein direkter Vergleich der beiden Treibstoffe zeigte eine schwache Assoziation für weniger oxidative Schäden nach Exposition mit Ethanol-Benzin-Abgas verglichen mit nur Benzin (Roth, Toxicology in vitro 2017). In einer zweiten Studie konnte die AG zeigen, dass Silbernanopartikel die Funktion und den Phänotyp von NK-Zellen im Kontext einer viralen Infektion verändern können (Mueller, Cell Biol Toxicol 2017).

Hannover, Ansprechpartnerin: Anna-Maria Dittrich

Die AG Dittrich widmete sich weiterhin der Rolle von IL-17A-produzierenden Lymphozyten bei entzündlichen Lungenerkrankungen. Eine Arbeit zur Ef-

fektivität verschiedener pharmakologischer Inhibitoren in der Unterdrückung von IL-17A-abhängigen Lungenerkrankungen ist aktuell in der Revision. Dr. cand. med. Jessica Helmig erhielt ein DZIF-Stipendium zur Untersuchung von spezifischem IgE gegen Pathogene bei entzündlichen Lungenerkrankungen. Die intensive Arbeit in der ALLIANCE-Kohorte des DZL, der im letzten Jahr ein Sonderartikel der Autorin zusammen mit Oliver Fuchs in diesem Heft gewidmet war, wird natürlich fortgesetzt und trägt hoffentlich bald erste Früchte!

Hannover, Ansprechpartnerin: Gesine Hansen

In der Arbeitsgruppe von Prof. Gesine Hansen wurde im vergangenen Jahr weiter an den zellulären Mechanismen des Asthma bronchiale geforscht. Anika Habener publizierte zur Rolle von B-Zellen bei Asthma (Habener et al, Eur J Immunol 2017) und erhielt einen der Abstract-Preise auf der Jahrestagung des Deutschen Lungenzentrums. Adan Jirmo zeigte, dass IL-27 zentral in der Resiquimod-vermittelten Unterdrückung des experimentellen Asthmas ist (Jirmo et al, J Immunol 2017) und Jelena Skuljec konnte erstmals demonstrieren, dass experimentelles Asthma effektiv durch T-Zellen mit einem chimären Antigenrezeptor (CAR-T-Zellen) unterdrückt werden kann (Skuljec et al, Front Immunol 2017). Christine Happle publizierte eine Arbeit zur Rolle von B-Zellen im perinatalen Toleranzpriming (Happle J Allergy Clin Immunol 2017) und empfing den Johannes-Wenner-Preis. In einem Kooperationsprojekt mit den experimentellen Hämato-

logen konnte ein Modell für die hereditäre Alveolarproteinose auf der Grundlage von iP-SC-abgeleiteten Makrophagen entwickelt werden (Mucci et al, Stem Cell Reports 2016). Martin Wetzke, Christine Happle und Mareike Price wurden in das Hannoveraner Clinician/Scientist Programm „Junge Akademie“ aufgenommen.

Heidelberg, Ansprechpartner: Benedikt Fritzsching

Neben der methodischen Entwicklung neuer Detektionsmöglichkeiten bei der Multicolor-FACS-Analyse war ein weiterer Schwerpunkt die Auseinandersetzung mit aktuellen Aspekten der stratifizierten Medizin, insbesondere dem Einsatz monoklonaler Antikörper sowie der spezifischen Immuntherapie beim allergischen Asthma bronchiale (Fritzsching B, Frontiers of Pediatrics 2017).

Heidelberg, Ansprechpartner: Markus Mall

In Zusammenarbeit mit Arbeitsgruppen des Deutschen Zentrums für Lungenforschung (DZL) zeigte die AG Mall, dass eine Passivrauchexposition von nur wenigen Tagen ausreicht, um bei neonatalen Wildtyp-Mäusen eine neutrophile Atemwegs-entzündung sowie strukturelle Veränderungen der Atemwege und des pulmonalen Gefäßbetts zu verursachen. Diese Veränderungen waren bei ENaC-überexprimierenden Mäusen mit CF-ähnlicher Lungenerkrankung noch deutlich verstärkt (Jia et al, Am J Physiol Lung Cell Mol Physiol 2016). Weiter hat die AG Mall an präklinischen Untersuchungen zur Rolle von Störungen des Eisenstoffwech-

sels bei der Entstehung von restriktiven Lungenerkrankungen (Neves et al, EBioMedicine 2017) und an der Aufklärung molekularer Signaturen des invasiven muzinösen Adenokarzinoms der Lunge beigetragen (Guo, EMBO Mol Med 2017). In der translationalen Forschung konnte die Gruppe weitere Fortschritte erzielen bei der Etablierung und Validierung von Multiple-Breath-Washout (MBW) und MRT als nichtinvasive Untersuchungsverfahren zur Erkennung von frühen Lungenveränderungen bei Kindern mit CF (Stahl, Am J Respir Crit Care Med 2017).

Kiel, Ansprechpartner: Martin Krause

Schwerpunkt der Arbeiten war weiterhin die endobronchiale Behandlung des schweren neonatalen ARDS. Wesentliche proinflammatorische Stoffwechselwege (saure Sphingomyelinase, Ceramid, NLRP3, IL-1 β /-18, Elastin; I κ B α , I κ Bkinase) und deren Beeinflussung durch angereicherte Phosphatidyl-inositol- und -glyzerole in Surfactantpräparaten konnten identifiziert werden (Spengler D et al, Am J Physiol Lung Cell Mol Physiol 2017). Zur Verdeutlichung der komplexen Zusammenhänge beim neonatalen ARDS dient die Abbildung auf Seite 16.

Köln, Ansprechpartner: Miguel-Alejandro Alcazar

Die AG Alcazar „Experimentelle Pneumologie“ aus Köln untersuchte auch 2017 den Einfluss perinataler Stressfaktoren (z.B. Hyperoxie oder Ernährung) auf „early origins of lung diseases“. Sie konnten am Modell der intrauterinen Wachstumsrestriktion (IUGR) eine neue Funktion des Sympathikus (NPY) und eine Neuro-Immun-Interaktion

in der Alveolarisation beschreiben. Neuropeptid Y als sympathischer Neurotransmitter aktiviert Myofibroblasten, induziert Interleukin 6 und ist mit der Alveolenbildung assoziiert (Thangaratnarajah C. et al, AJP Lung Cellular and Molecular Physiology 2017). In Zusammenarbeit mit der AG Sterner-Kock aus Köln haben sie zudem untersucht, wie LTBP4 (Latent TGF β binding Protein 4) und Matrix die Alveolarisation regulieren (Bultman-Mellin I. et al, AJP Lung Cellular and Molecular Physiology 2017).

Lübeck, Ansprechpartner: Markus Weckmann und Matthias Kopp

Die Sektion Pädiatrische Pneumologie und Allergologie freut sich, dass Dr. med. Isabell Ricklefs (geborene Baumann) Arbeit zu Lipoxinen und Resolvinen am Bostoner Brigham and Women's Hospital im Labor von Prof. Bruce Levy, unterstützt durch ein GPP-Stipendium, zu erfolgreichen Ergebnissen geführt hat (Ricklefs I, JCI Insight 2017; Duvall MG, Ricklefs I, Sci Immunol 2017; s. dazu auch Bericht auf Seite 45). Um an diese erfolgreiche Arbeit in Lübeck anknüpfen zu können, hat Isabell Ricklefs eine Juniorförderung der Universität zu Lübeck über zwei Jahre einwerben können. Cand. med. Louisa Schäfer hat ein Stipendium des Graduierten-Kollegs der Universität zu Lübeck eingeworben. Gemeinsam mit Wissenschaftlern des Broad-Institutes, Boston, entwickelte die AG eine neue, Computer-basierte Methode zur Untersuchung neutrophiler Wanderungsbahnen, die zu einer ersten Klassifikation von Asthmatikern (Weckmann et al, Cytometry A 2017) sowie zur Visualisierung des Wanderungs-

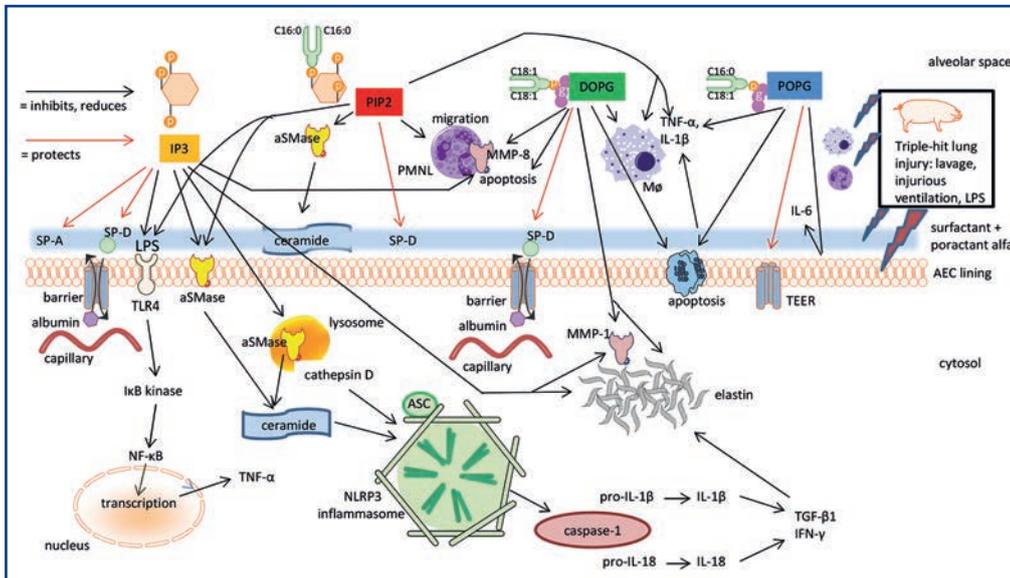


Abbildung aus: Spengler D et al, *Am J Physiol Lung Cell Mol Physiol*. 2017 Aug 31; *ajplung*.00128.2017. doi: 10.1152/ajplung.00128.2017.

Behandlung des experimentellen neonatalen ARDS im Ferkelmodell: respiratorisches Versagen induziert durch eine triple-hit-Lungenschädigung (wiederholte Atemwegslavage, lungenschädigende Beatmung (zero-PEEP, unphysiologisch großes Tidalvolumen), endobronchiale LPS-Applikation). 72-stündige maschinelle Beatmung und therapeutische Anwendung von drei Surfactantgaben (poractant alpha) mit beigemischten hochkonzentrierten Surfactantkomponenten: IP3 (Inositol-1,2,6-triphosphat), PIP2 (Phosphatidylinositol-3,5-bisphosphat), DOPG (Dioleoyl-phosphatidylglyzerol) und POPG (Palmitoyl-oleoyl-phosphatidylglyzerol). Beeinflussung der Ceramid-Achse und der NF-κB-Achse als wesentliche pro-inflammatorische und pro-fibrotische Stoffwechselwege des neonatalen ARDS sowie der Funktionen von Granulozyten (PMNL) und Makrophagen (Mφ).

Abkürzungen: aSMase = saure Sphingomyelinase; MMP-8 = Matrix-Metalloproteinase 8 (neutrophile Kollagenase); SP-A/D = Surfactantprotein A/D; TLR4 = toll-like receptor 4; AEC = alveoläre Epithelialzellen; MMP-1 = Matrix-Metalloproteinase 1; NF-κB = nuclear factor kappa B; ASC = apoptosis-associated speck-like protein containing a caspase recruitment domain; NLRP3 = nucleotide-binding domain, leucine-rich repeat-containing protein 3.

verhaltens von Neutrophilen durch Änderung der extrazellulären Matrix (Harkness et al, *J Cell Mol Med* 2017) und bei der Therapie des ARDS (Spengler et al, *Am J Physiol Lung Cell Mol Physiol* 2017) beitragen konnte. Als Mitglied im Airway Research Center North (ARCN) des Deutschen Zentrums für Lungenforschung (DZL) ist die Sektion Pädiatrische Pneumologie weiter in den Disease Areas Asthma und CF aktiv.

**München,
Ansprechpartnerin:
Bianca Schaub**

In einer aktuellen Arbeit im Rahmen der internationalen 5-Länder-Studie PASTURE/EFRAIM

konnte die AG zeigen, dass von Geburt bis ca. 4 Jahre regulatorische T-Zellen zur Asthmaprotektion beitragen, diese Zellen jedoch bei vor Asthma geschützten Farmkindern ab dem 6. Lebensjahr nicht mehr erhöht, sondern im Gegenteil reduziert sind (Schröder, *Allergy* 2017).

In einer Arbeit in press gelang es der AG darzustellen, dass CD3+CD8low-T-Zellen bei asthmatischen Farmkindern im Vergleich zu nicht-asthmatischen Farmkindern erhöht sind. Unter Federführung der AG Huber aus Marburg konnte in einer gemeinsamen Arbeit gezeigt werden, dass die molekulare Ratio von IRF4 und IRF1 die Differenzierung von Th9-Zellen be-

einflusst (Campos, *Nat Comm* 2017). Ebenfalls in der PASTURE/EFRAIM Studie konnte die AG dazu beitragen, den protektiven Effekt von nicht-mikrobiellem Neu5Gc zu identifizieren (Frei, *J Allergy Clin Immunol* 2017), die Rolle von T-Zell-Zytokinen bei Infektionen der oberen Atemwege (Bergroth, *Pediatr Allergy Immunol* 2017) und die Wertigkeit von spezifischem IgE versus Pricktest bei der Allergiediagnostik einzuschätzen (Chaveau, *Allergy* 2017). Zudem leistete sie einen Beitrag zur Beschreibung neuer atopischer Phänotypen bei atopischer Dermatitis (Roduit, *JAMA Pediatrics* 2017) und Asthma bronchiale (Hose, *J Allergy Clin Immunology* 2017).

Ausblick ... was ist geplant?

Das Thema der Jahrestagung passt natürlich hervorragend zu den generellen Ansätzen unserer AG. Wir haben daher eine hoffentlich spannende Pro/Con-Session entwickelt, in der Evidenz und Translation der experimentellen pädiatrischen Pneumologie kritisch gewürdigt werden sollen. Wir hoffen auf eine rege Teilnahme!

In Wien bietet die AG in Zusammenarbeit mit den Young Investigators erstmalig einen halbtägigen postgraduate Workshop, um jungen Forschern eine Plattform zur Interaktion zu geben und spezifische Herausforderungen dieser Zielgruppe zu beleuchten. Das Thema: „Wie macht pneumologische Forschung richtig Spaß? Karriereberatung und Orientierungstipps für Young Investigators und Fortgeschrittene im Spannungsfeld zwischen Forschung und Klinik“.

Das bewährte Format der gebündelten Postersession wird 2018 ebenfalls wieder möglich sein. Hier freuen wir uns auf zahlreiche Einsendungen von (Nachwuchs-)Kinderpneumologen, um unsere AG nachhaltig zu stärken! Wir hoffen, dass die Vorteile einer Präsenz in der GPP und der AG die Zahl aktiv engagierter Kollegen weiterhin hoch halten!

Korrespondenzadresse:

PD Dr. med. Anna-Maria Dittrich
Klinik für Pädiatrische Pneumologie, Allergologie und Neonatologie,
Medizinische Hochschule Hannover,
Carl-Neuberg-Str. 1,
30625 Hannover
E-Mail: dittrich.anna-maria@mh-hannover.de

Aus der AG Infektiologie/Tuberkulose (Sprecherin: Dr. Folke Brinkmann, Bochum)

Das Wichtigste aus den neuen Leitlinien

Folke Brinkmann, Universitätskinderklinik Bochum, Markus A. Rose, Klinikum St. Georg, Leipzig

Im Jahr 2017 sind zwei AWMF-Leitlinien unter maßgeblicher Beteiligung der AG Infektiologie/Tuberkulose der GPP fertiggestellt worden.

Beitrag zur Antibiotic Stewardship

So wurde die S2k-Leitlinie „Management der ambulant erworbenen Pneumonie bei Kindern und Jugendlichen (pCAP)“ bei der AWMF veröffentlicht. Die breite und durchgehend positive Resonanz, verstärkt durch Präsentationen auf mehreren Tagungen und Kongressen, zeigt die Bedeutung dieser länderübergreifenden Leitlinie, die auch einen wichtigen Beitrag zu den gesundheitspolitischen Vorgaben der Antibiotic Stewardship leistet. Es bleibt zu hoffen, dass diese neue Leitlinie ähnlich erfolgreich sein wird wie vorangehende internationale pCAP-Leitlinien. Eine Studie aus der Versorgungsforschung evaluierte die Auswirkung der pCAP-Leitlinie der British Thoracic Society und konnte nach Implementierung einen Rückgang der an Kinder verabreichten intravenösen Antibiotika um 11 %, einen Anstieg oral verabreichter Antibiotika um 34 % und einen vermehrten Einsatz der als Mittel der ersten

Empirische antibiotische Therapie ¹ von Kindern und Jugendlichen mit pCAP		
	Substanz	Dosierung ²
● Primäre Wahl	Amoxicillin p.o.	50 (-90) mg/kg/d in 2-3 ED ³
● Parenterale Alternative ⁴	Ampicillin i.v.*	100 (-200) mg/kg/d in 3 ED
● Bei Penicillin-Unverträglichkeit	Cefuroximaxetil p.o.	30 mg/kg/d in 2 ED
	Cefuroxim i.v.	100 (-150) mg/kg/d in 3 ED
	Clarithromycin p.o.	15 mg/kg/d in 2 ED
	Doxycyclin p.o. (ab 9 Jahren)	Am 1. Tag 4 mg/kg/d in 1 ED, ab dem 2. Tag 2 mg/kg/d in 1 ED
● Bei Therapieversagen ● Bei Komplikationen ● Bei Influenza-/Masernerkrankung mit V.a. bakterielle Koinfektion	Ampicillin-Sulbactam i.v.**	100 (-150) mg/kg/d (Ampicillin-Anteil) in 3 ED
	Cefuroxim i.v.	100 (-150) mg/kg/d in 3 ED
	Amoxicillin-Clavulansäure p.o. ⁵	45 (-60) mg/kg/d (Amoxicillin-Anteil) in 3 ED ^o
	Sultamicillin p.o. ^{5#}	50 mg/kg/d in 2 ED
	Cefuroximaxetil p.o. ⁵	30 mg/kg/d in 2 ED
● Bei schwerer pCAP und Hinweis auf Mykoplasmen- oder Chlamydieninfektion	Amoxicillin-Clavulansäure p.o./ i.v. <u>plus</u> Clarithromycin p.o. <u>oder</u> Azithromycin <u>oder</u> (ab 9 J.) Doxycyclin p.o.	s.o. s.o. 10 mg/kg in 1 ED an Tag 1; 5 mg/kg in 1 ED an Tag 2-5 s.o.

Tab. 1: Empirische antibiotische Therapie von Kindern und Jugendlichen mit pCAP aus der S2k-Leitlinie. ¹Nicht jeder Patient mit pCAP muss antibiotisch behandelt werden!; ²Dosisbereiche gemäß Fachinformation und Fachliteratur; ³ ED = Einzeldosen; ⁴ wenn orale Medikamente nicht sicher ein- oder aufgenommen werden können; ⁵ auch zur oralen Sequenztherapie geeignet.

Anpassungen für die Schweiz (Verfügbarkeiten):

* Amoxicillin i.v.

** Amoxicillin-Clavulansäure i.v.

^o 50 (-80) mg/kg/d in 2 ED

nicht verfügbar

Dosierungstabelle der Erstrang-Antituberkulotika			
Medikament	Dosierung pro Tag	erhältliche Dosierungen	unerwünschte Arzneimittelwirkungen
Isoniazid (INH, H)	10 mg/kg KG (7–15 mg/kg KG) Maximum 300 mg	Tbl. à 50, 100, 200 mg Tbl. (mit Pyridoxin) à 100, 200, 300 mg	asymptomatische, transiente Leberwert-erhöhung schwere Hepatitiden (sehr selten < 0,1%), periphere Neuropathie, Ataxie, Parästhesien, Haarausfall (reversibel), Akne
Rifampicin (RMP, R) alternativ ggf. Rifabutin (z. B. bei HIV-Koinfektion)	15 mg/kg KG (10–20 mg/kg KG) Maximum 600 mg 5–10 mg/kg KG Maximum 300 mg	Filmtbl. à 150, 300, 450, 600 mg Saft 100 mg/5ml Infusionslösung à 300, 600 mg Kapseln à 150 mg	Verfärbung von Körperflüssigkeiten, Leberenzymanstieg, gastrointestinale Nebenwirkungen, Juckreiz, Hypersensitivität, Medikamenteninteraktionen durch Cytochrom-p450-Aktivierung
Pyrazinamid (PZA, Z)	35 mg/kg KG (30–40 mg/kg KG) Maximum 2000 mg	Filmtbl./Tbl. à 500 mg	Hepatotoxizität, Anstieg der Harnsäure, Arthralgie, Exanthem, Photosensitivität, Pruritus
Ethambutol (EMB, E)	20 mg/kg KG (15–25 mg/kg KG) Maximum 2000 mg	Tbl. à 100 mg, Filmtbl. à 400, 500 mg Infusionslösung à 1,0 g	Optikusneuritis (dosisabhängig, selten), Exanthem, Schwindel, Verwirrung

Tab. 2: Dosierungstabelle der Erstrang-Antituberkulotika nach WHO-Empfehlung (WHO 2014)

Wahl empfohlenen Aminopenicilline bei gleichzeitig weniger Verordnung von Cefalosporinen zeigen (Elemraid et al).

Erstmals differenzierte Empfehlungen zur Therapie resistenter Tuberkulose

Im Oktober 2017 wurde die AWMF-S2k-Leitlinie „Diagnostik, Prävention und Therapie der Tuberkulose im Kindes- und Jugendalter“ fertiggestellt. Nach aktueller Evidenz wird zur Therapie der tuberkulösen Infektion nun bevorzugt eine Kombinationstherapie mit Isoniazid und Rifampicin über drei Monate statt der neunmonatigen Monotherapie mit Isoniazid empfoh-

len. Neue gewichtsadaptierte Dosierungen der Erstrang-Antituberkulotika vereinfachen die Dosierung (siehe Tabelle 2). In der Therapie der tuberkulösen Meningitis wird aufgrund der besseren Liquorgängigkeit Prothionamid alternativ zu Ethambutol als viertes Medikament empfohlen. Erstmals werden auch differenzierte Empfehlungen zur Therapie resistenter Tuberkulose im Kindesalter sowie zum Management der konnatalen Tuberkulose und exponierter Neugeborener gegeben. Bei Diagnose einer infektiösen, nicht suffizient behandelten Tuberkulose in der Schwangerschaft oder nach Geburt sollte beim exponierten Neugebore-

nen zunächst eine konnatale TB mittels Röntgen-Thorax, Sonographie des Abdomens, Magensaftuntersuchungen und Untersuchung der Plazenta (Direktpräparat, PCR, Kultur für *M. tuberculosis*) ausgeschlossen oder bei klinischem Verdacht aufgrund der hohen Mortalität dieser Erkrankung unverzüglich mit einer Vierfachtherapie behandelt werden. Immunologische Tests (Tuberkulinhauttest, Interferon Gamma Release Assay) sind in den ersten Lebenswochen nicht ausreichend sensitiv. Alle Exponierten sollten zunächst eine Therapie mit Isoniazid und Vit. B6 über drei Monate und nachfolgend eine immunologische

Retestung erhalten. Wenn die Mutter suffizient behandelt ist (> 21 Tage, Direktpräparat negativ, gute Adhärenz) müssen Mutter und Kind nicht getrennt werden. Unter TB-Therapie der Mutter kann die Muttermilch für das Kind verwendet werden.

Korrespondenzadresse:

*Dr. med. Folke Brinkmann
Universitätskinderklinik
Bochum,
Alexandrinestraße 5,
44803 Bochum
E-Mail: f.brinkmann@klinikum-bochum.de*

Husten und chronisch eitrig Lungenerkrankungen bei Kindern und Jugendlichen

Markus A. Rose, Klinikum St. Georg, Leipzig

Hartnäckiger Husten ist einer der häufigsten Vorstellungsgründe in der ambulanten Praxis. Insbesondere bei Kindern bedeutet chronischer Husten (mehr als vier Wochen Dauer) eine erhebliche Belastung für Patient und Familie. Während in der Vergangenheit die unteren Atemwege als steril betrachtet wurden, hat sich mittlerweile zunehmend das Konzept eines physiologischen Mikrobioms der unteren Atemwege herauskristallisiert, das sich sogar phänotypisch mit Krankheitsentitäten wie obstruktiven Atemwegserkrankungen assoziieren lässt.

Protrahierte bakterielle Bronchitis

Unter den seltenen Ursachen ist vor allem bei meist ansonsten (lungen-)gesunden Kindern unter sechs Jahren die protrahierte bakterielle Bronchitis (PBB) eine häufigere. Sie ist charakterisiert durch typischerweise chronisch feuchten respektive produktiven Husten ohne erkennbare andere Ursache und Ansprechen auf eine mindestens zweiwöchige adäquate Antibiotikatherapie, z.B. mit Aminopenicillin und Betalactamasehemmer. Oft besteht parallel eine chronische Rhinosinusitis mit postnasalem

Mechanismen verminderter tracheobronchialer Clearance und eitriges Lungenerkrankungen bei Kindern

Mechanismus	Krankheitsentität
Externe Kompression	Hiluslymphknotenschwellung, Tumore, Zysten, vaskuläre Anomalien
Endobronchiale Obstruktion	Fremdkörperaspiration, Granulome
Atemwegsinstabilität	Tracheo-/Bronchomalazie inkl. ösophagotrachealer Fehlbildungen
Angeborene Atemwegs anomalie	Bronchusatresie/-Stenose, CCAM, Lungensequester, bronchogene Zyste
Mikroaspiration	Dysphagie-Syndrome, Larynxspalte, tracheoösophageale Fistel
Hustenschwäche	verminderter und/oder unkoordinierter Hustenstoß
Zilienfunktionsstörung	Mukoviszidose, Ziliäre Dyskinesie
Abwehrschwäche	B-Zell Defekte (IgG/A-Mangel, IgG-Subklassen-Mangel), chronisch granulomatöse Erkrankung, CVID, T-Zell Defekte
rheologische Mukus Störung	Mukoviszidose, PCD, postinfektiöse Bronchiektasie

Tab. 1: Mechanismen verminderter tracheobronchialer Clearance und eitriges Lungenerkrankungen bei Kindern (nach Redding 2017)
CCAM: kongenitale zystisch-adenomatoide Malformation; CVID: kombinierter variabler Immundefekt, PCD: Primär ziliäre Dyskinesie.

Abtropfen („post nasal drip“). Auch wenn die Prognose in den meisten Fällen gut ist, kommen Rezidive vor und bei wiederholtem Auftreten oder Nicht-Ansprechen auf bis zu vier Wochen Antibiotika sollte nach anderen Ursachen von feuchtem Husten

gesucht werden wie z.B. Bronchiektasen, CF oder Ciliäre Dyskinesie. Da die meist jüngeren Kinder noch kein Sputum produzieren können und/oder es runterschlucken, ist ggf. eine Bronchoskopie mit Lavage (BAL) angezeigt, bei der sich oft

eine eitriges Tracheobronchitis darstellt. In der BAL dominiert typischerweise eine neutrophile Entzündung, mikrobiologisch imponieren vor allem unbekapselte Haemophilus influenzae, Pneumokokken und Moraxella catarrhalis.

Oft beobachtet: Tracheomalazie

Eine kleine Studie (n=22) an Kindern mit chronischem Husten (Median 26 Wochen Dauer), der auf durchschnittlich vier Wochen Antibiotika nicht ansprach, zeigte bronchoskopisch bei 41 % eine Tracheomalazie, 86 % hatten neutrophile Atemwegsentzündung und 57 % den Nachweis von unbekapseltem H. influenzae in der BAL. In der Bildgebung (HRCT) ergaben sich nur unspezifische Veränderungen; eine intravenöse betalaktamasestabile Antibiotikatherapie (Median 12 Tage) führte zu kompletter Ausheilung (Goyal et al 2016). Die oft beobachtete Tracheomalazie kann primär oder Folge des mechanisch belastenden Hustens sein, während bis auf eine verminderte alveoläre Phagozytose meist keine systemische oder lokale Abwehrschwäche besteht. Vielmehr lässt sich immunologisch eine aktivierte angeborene Im-

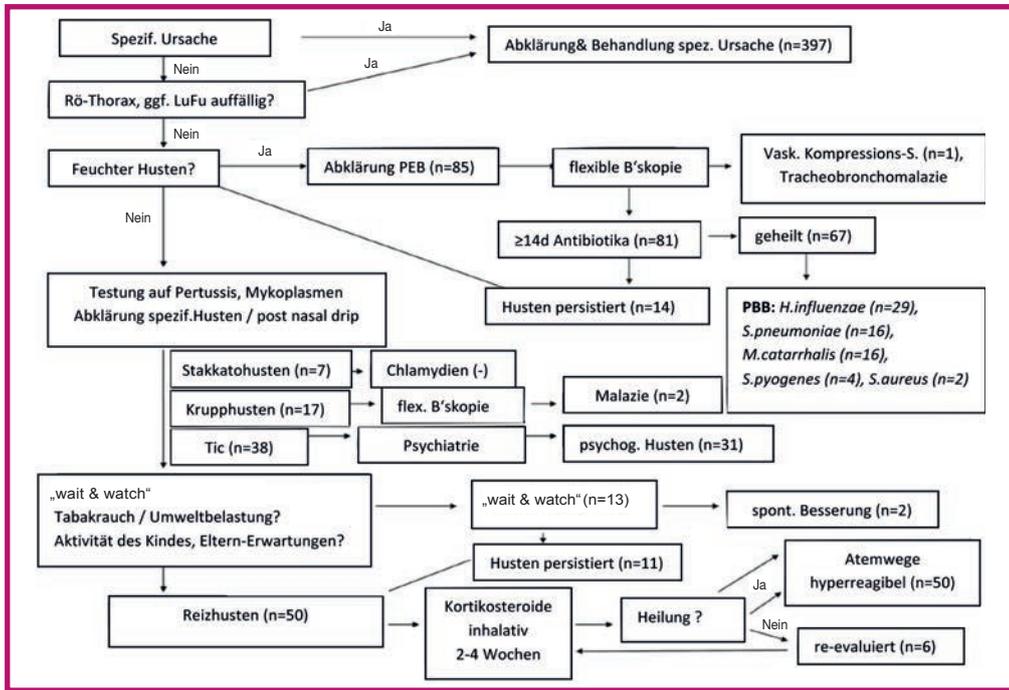


Abb. 1: 563 Kinder mit chronischem Husten wurden in einer umfangreichen türkischen Arbeit untersucht. Die Tabelle zeigt exemplarisch den Vorgehensalgorithmus und die Ergebnisse (Gedik et al 2015).

munität mit vermehrter Genexpression des Interleukin-1 β -Signalweges nachweisen. Auch hier ist es schwierig, zwischen Ursache und Auswirkung des chronisch entzündlichen Geschehens zu differenzieren. Nach heutiger Vorstellung sind die PBB und Nicht-CF-Bronchiektasen zwei Seiten eines Krankheitsspektrums eitriger Lungenerkrankungen, so dass eine langfristige kinder pneumologische Begleitung von pädiatrischen Patienten mit chronisch feuchtem Husten notwendig erscheint (Chang AB et al 2016). Die häufigsten der insgesamt seltenen, eitrigen Lungenerkrankungen sind Empyeme, Lungenabszess, Bronchiektasen und die nekrotisierende Pneumonie. Während in der Vergangenheit der Begriff „chronisch eitrig Lungenerkrankung“ vornehmlich im Kontext von Bronchiektasen verwendet wurde, ist die protrahierte bakterielle Bronchitis als chronisch eitrig Lun-

generkrankung des Kindesalters in den letzten Jahren zunehmend ins Bewusstsein gerückt, mit einer epidemiologisch deutlich größeren Rolle als die o.g., häufig sekundären Entitäten. Bekanntlich kommt es bei starken Entzündungsreaktionen, die am häufigsten im Rahmen von Infektionen auftreten, zu Neutrophileneinstrom und Apoptose, gefolgt von mikrobiellem Abräumen und oftmals nachfolgender Nekrose des Gewebes, wobei der eigentliche Eiter vor allem aus abgestorbenen Leukozyten besteht (Redding 2017). Tabelle 1 zeigt Mechanismen verminderter tracheobronchialer Clearance und eitriger Lungenerkrankungen bei Kindern. Da in der Vergangenheit bei Kindern mit chronischem Husten nur punktuell Erregersuche betrieben wurde, sind chronisch eitrig Lungenerkrankungen vermutlich untererfasst worden. Eine große türkische Arbeit untersuchte 563 Kinder mit

chronischem Husten; Abb. 1 zeigt exemplarisch den Vorgehensalgorithmus und die Ergebnisse (Gedik 2015).

Gefahr der chronisch eitrig Lungenerkrankung

Unerkannt und/oder unterbehandelt geht die protrahierte bakterielle Bronchitis oft in die chronisch suppurative Lungenerkrankung (chronisch suppurative lung disease, CSLD) oder Bronchiektasie über, wobei die höchste Krankheitslast diesbezüglich in nicht-industrialisierten Ländern besteht. Hier wie auch anderswo sind vor allem unterprivilegierte Bevölkerungsschichten wie beispielsweise indigene Populationen betroffen. Da sich die klinischen und pathophysiologischen Merkmale von PBB, chronisch suppurativer Lungenerkrankung und Bronchiektasie wie chronischer feuchter Husten, verminderte mukozili-

äre Clearance, endobronchiale bakterielle Infektion und neutrophile Atemwegsentzündung häufig ähneln bzw. überschneiden, sind die prophylaktischen und therapeutischen Ansätze ähnlich (Verhagen 2015). Es existieren schon Empfehlungen zum Vorgehen bei PBB (z.B. Riedler 2015). Die Arbeitsgruppe Infektiologie/Tbc in der GPP hat es sich zum Ziel gesetzt, für die PBB ein auf aktueller Evidenz beruhendes Protokoll zum diagnostischen und therapeutischen Vorgehen zu entwickeln.

Literatur:

- Verhagen LM, de Groot R. Recurrent, protracted and persistent lower respiratory tract infection: A neglected clinical entity. J Infect. 2015; 71 Suppl 1:S106-11
- Chang AB et al. Protracted bacterial bronchitis: The last decade and the road ahead. Pediatr Pulmonol. 2016; 51(3):225-42
- Vikas Goyal, Keith Grimwood, Julie M. Marchant, I. Brent Masters, Anne B. Chang. Paediatric chronic suppurative lung disease: clinical characteristics and outcomes. Eur J Pediatr (2016) 175:1077–1084
- Redding EJ & Carter ER. Chronic suppurative lung disease in children: Definition and spectrum of disease. Frontiers in Pediatrics 2017, 5(30):1-9
- Carlo Caffarelli, Francesca Santamaria, Dora Di Mauro, Carla Mastroilli, Silvia Montella, Sergio Bernasconi. Advances in paediatrics in 2016: current practices and challenges in allergy, autoimmune diseases, cardiology, endocrinology, gastroenterology, infectious diseases, neonatology, nephrology, neurology, nutrition, pulmonology. Italian Journal of Pediatrics (2017) 43:80
- Craven V et al. Protracted bacterial bronchitis: reinventing an old disease. Arch Dis Child 2013
- Riedler J. Protrahiert-bakterielle Bronchitis-häufige Ursache des chronischen Hustens. Monatsschrift f. Kinderheilkunde 2015, 124:1-45
- Gedik AH, Cakir E, Torun E, Demir AD, Kucukoc M, Erenberk U, Uzuner S, Nursoy M, Ozkaya E, Aksoy F, Gokce S, Bahali K. Evaluation of 563 children with chronic cough accompanied by a new clinical algorithm. Ital J Pediatr. 2015;41:73

Korrespondenzadresse:

Prof. Dr. med. Markus A. Rose, Klinikum St. Georg, Delitzscher Str. 141, 04129 Leipzig E-Mail: Markus.Rose@sanctgeorg.de

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

Die AG Kinderbronchoskopie schaut in die Zukunft

Thomas Nicolai, Dr. von Hauersches Kinderspital, München, Dirk Schramm, Universitätskinderklinik Düsseldorf

Auf der Jahrestagung der GPP in Essen 2017 konnten wir wieder Bronchoskopiekurse für Anfänger und Fortgeschrittene anbieten. Durch den Einsatz der neu entwickelten Intubationsphantome einerseits und ein neues

und anschaulich zu üben sowie verschiedene Fremdkörper zu bergen oder Biopsien durchzuführen. Mit einem ähnlich erfolgversprechenden Konzept freuen wir uns auf die 40. Jahrestagung in Wien.

auf der Jahrestagung in Dresden. Bei diesem Thema stellen sich viele grundsätzliche Fragen, wie z.B. ob der pädiatrische Bronchoskopiekurs zertifiziert werden kann oder muss oder ob er fester Bestandteil der kin-

lich von Jürg Hammer und Dirk Schramm aufgegriffen und weiterentwickelt. Zusätzlich wurden im Bronchoskopiekurs für Anfänger die Trainingserfolge durch einen aufwendigen Befundungstest vor und nach dem Kurs ermittelt; entsprechende Auswertungen stehen noch aus.

Neue Intubationsphantome

Pünktlich zur Jahrestagung der GPP in Essen konnte die Firma CLA (Coburger Lehrmittelanstalt) die neuen kindlichen Intubationsphantome bereitstellen, mit denen an fünf Arbeitsplätzen die flexible und die starre Bronchoskopie sowie diverse Verfahren zum kritischen Atemweg im Kindesalter gelehrt und geübt werden konnten. Vor allem für das Fortbestehen des Kurses zur starren Bronchoskopie waren die Phantome ausgesprochen wichtig, da Übungen mit starren Endoskopen an den älteren Phantomen praktisch unmöglich waren. Über zwei Jahre hatten sich Thomas Nicolai und Bernd Hinrichs stellvertretend für die AG außerordentlich bei der Neuentwicklung dieser neuen Phantome eingebracht. Das Ergebnis war überragend, die Resonanz von allen Tutoren und Teilnehmern beider Kurse ausnahmslos gut. Aus diesem Grund hat die AG Kinderbronchoskopie im Mai 2017 die Be-



Highlight des Bronchoskopiekurses bei der GPP-Tagung in Essen war ein Arbeitsplatz mit einer präparierten Ferkellunge. Die Teilnehmer hatten so die Möglichkeit, die Bronchoskopie sehr realitätsgetreu zu üben, Fremdkörper zu bergen und Biopsien durchzuführen.

Kurskonzept mit deutlich erweitertem praktischen Anteil andererseits war der Hands-On-Kurs ein großer Erfolg. An fünf Arbeitsplätzen lernten die Teilnehmer den Umgang mit den flexiblen Bronchoskopen sowie im Fortgeschrittenenkurs mit den starren Endoskopen. Ein besonderes Highlight war eine präparierte Ferkellunge. So bot sich den Teilnehmern die Möglichkeit, die Bronchoskopie sehr realitätsgetreu

Initiative zur Qualität von Bronchoskopiekursen

Was macht eigentlich einen guten Bronchoskopiekurs aus? Wie lässt sich die Qualität auch nachhaltig messen, sichern und verbessern? Mit diesen und ähnlichen Fragen beschäftigt sich die AG seit vielen Jahren. Zuletzt präsentierte Thomas Nicolai hierzu eindrücklich die Studienergebnisse der Münchener Interobserver-Variabilitäts-Studie

derpneumologischen Weiterbildung werden soll. Bereits 2011 wurde von der Deutschen Gesellschaft für Pneumologie und Beatmungsmedizin eine Empfehlung zu Trainingskursen in der Bronchoskopie veröffentlicht. Diese Empfehlung beinhaltete die Kursdidaktik, Inhalte und Umfang sowie die Qualifikationen der Tutoren. Die Initiative für eine ähnliche pädiatrische Empfehlung wurde auf der Jahrestagung in Essen schließ-

schaffung eigener Intubationsphantome beantragt, um in Zukunft sämtliche Kurse der Gesellschaft mit den neuen Modellen durchführen zu können.

OPS 1-943.0

Das zähe Ringen um eine Erlös-relevante Komplexziffer zeigt zwar Teilerfolge, jedoch scheint die „Schlacht“ noch lange nicht gewonnen. Seit Sommer 2017 liegen nun die Daten aus 2015 vor, dem Jahr, in dem wir die Mitglieder der GPP baten, die Ziffer bewusst und so oft wie möglich zu kodieren. Somit wurde 2015 die OPS 1-943 in Deutschland 484 mal codiert. 90% davon fielen auf die OPS 1-943.0 (ohne CT, ohne Biopsie). An der Medizinischen Hochschule Hannover wird diese Ziffer am häufigsten erbracht (189 Fälle), was in etwa den Zahlen aus den Vorjahren entspricht. Bundesweit wird sie allerdings leider noch zu selten codiert. Und da die MHH zurzeit noch den „Löwenanteil“ von rund 39% trägt, darf man daran zweifeln, dass sich ein InEK-Antrag im Moment lohnt. Insgesamt zeigen jedoch die Zahlen einen erfreulichen Trend: Seit 2013 ist eine stetig steigende Zahl codierter OPS 1-943 zu verzeichnen. Dies spricht für eine steigende Kodier-Qualität und -Motivation. Es bleibt spannend, wie die Zahlen für 2016 aussehen. Für die Zukunft wollen wir daher unseren Aufruf noch einmal wiederholen: Bitte kodieren Sie die OPS, wann immer es möglich ist!

Hands-On-Kurs für flexible und starre Bronchoskopie

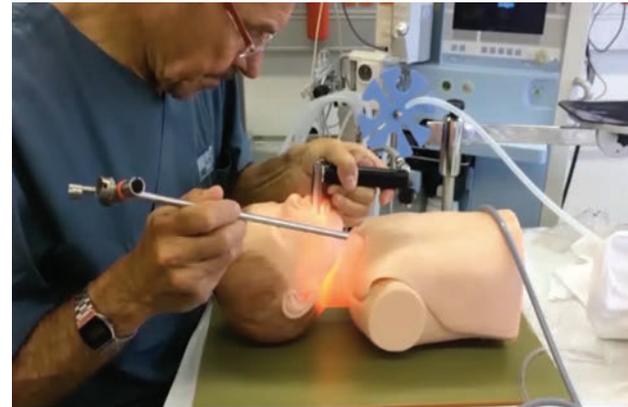
Auf Initiative von Jürg Hammer und Dirk Schramm wurde im Dezember 2017 in Basel erstmals ein Bronchoskopiekurs zum kritischen kindlichen Atemweg angeboten. Der Kurs richtete

sich vor allem an Fachärzte, die beim „schwierigen Atemweg“ und bei der Fremdkörperentfernung involviert sind und Erfahrung in der Intubation von Kindern mitbringen (z.B. pädiatrische Intensivisten inkl. Neonatologen, pädiatrische Anästhesisten und Kinderpneumologen). Mit einem sehr erfahrenen, interdisziplinären Tutoren-Team wurden u.a. Themen aus der flexiblen und starren Bronchoskopie wie Handling, Anatomie und Navigation, aber auch Indikationen auf der Intensivstation, Indikationen der Kinderanästhesie, fiberoptische Intubation (Maske, LMA), selektive Intubation, Tubusblocker sowie Sedierung und Anästhesie vermittelt. Der Kurs soll künftig zweimal jährlich stattfinden. Weitere Informationen dazu finden sich auf der Homepage: www.pediatric-bronchoscopy.com.

ERS-Umfrage zur Fremdkörperentfernung

Die „Bronchology-Group“ der European Respiratory Society (ERS) führte 2012–2015 die Befragung vieler europäischer Zentren zur Praxis bronchoskopischer Verfahren im Kindesalter durch. Die erhobenen Daten spiegeln den Wandel der Technik mit zunehmender Verfügbarkeit der flexiblen Bronchoskopie

Gelungene Innovation dank intensiver Mitarbeit der AG-Sprecher: die neu entwickelten kindlichen Intubationsphantome



wider und werden aktuell veröffentlicht. Gleichzeitig offenbarten sich große Unterschiede in den Qualitätsstandards und ein sehr lückenhaftes Wissen über entstehende Komplikationen. Aus diesem Grund wurde eine Folgestudie aufgesetzt, die sich mit der Thematik der Präferenz, des Managements und den entstehenden Komplikationen bei Fremdkörperentfernung befasst. Ein besonderer Schwerpunkt liegt in der Definition möglicher Komplikationen. Komplikationen, die während bronchoskopischer Verfahren entstehen, sind bislang nicht einheitlich definiert und werden zudem, je nach Grad der Erfahrung, unterschiedlich wahrgenommen. Die konsequente Dokumentation anhand einer definierten Wahrnehmungsstruktur würde einen Teil einer Qualitätssicherung darstellen.

Die Studie startete im Mai 2017; Zentren in über 55 Ländern wurden angeschrieben und um Teilnahme gebeten. Die Resonanz

war erfreulich hoch, so dass zur Jahrestagung 2018 in Wien hoffentlich erste Daten präsentiert werden können. Interessierte Zentren können sich auch weiterhin bei Dirk Schramm melden.

Vorbereitung der S2-AWMF-Leitlinie

Endlich ist von Fortschritten bei der AWMF-Leitlinie zu berichten, die auf dem im Februar 2016 veröffentlichten Positionspapier zur rationalen Indikationsstellung und sicheren technischen Durchführung der Kinderbronchoskopie basiert (Monatsschrift Kinderheilkunde 2016. 164:218–230). Inhaltlich soll die Leitlinie sich hauptsächlich den Kernaussagen des Positionspapiers widmen und sich als Handlungsempfehlung verstehen. Ein durchaus schwieriges Thema, da es zu den Themen viele publizierte Erfahrungsberichte, jedoch wenig prospektive Studien gibt. Zusätzlich befindet sich die pädiatrische Bronchoskopie seit vielen Jahren in einem technischen Wandel, was sich an der Verfügbarkeit und dem Einsatzgebiet flexibler Geräte in den oben zitierten Studien gezeigt hat.

Korrespondenzadresse:

*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*



Soll künftig zweimal jährlich in Basel und Düsseldorf angeboten werden: Bronchoskopiekurs zum kritischen kindlichen Atemweg.

Aus der AG Lungenfunktion (Sprecherin: PD Dr. med. Christiane Lex, Göttingen)

Lungenfunktions-Referenzwerte: Neuigkeiten und Zukunftsperspektiven

Jakob Usemann, Universitäts-Kinderspital beider Basel (UKBB),
Ulrich Umpfenbach, Kinderpneumologische Praxis Viersen,
Christiane Lex, Zentrum Kinderheilkunde und Jugendmedizin, Universitätsmedizin Göttingen

Vor ca. fünf Jahren wurden von der Global Lung Initiative (GLI) multiethnische Normwert-Gleichungen für die Spirometrie publiziert, die erstmals vom Kleinkind bis zum hohen Erwachsenenalter reichten (1). Als Berechnungsgrundlage dienten Daten von ca. 75.000 gesunden Nichtrauchern im Alter zwischen 3 und 95 Jahren. Im Vergleich zu den „alten“ Sollwerten von Polgar, Zapletal und Knudson zeigten sich bei GLI Unterschiede im Median von -6.5% bis 4.5% (2). Am 18. Geburtstag der Patienten wurden sogar Sprünge bis zu 38% verzeichnet, wenn die Ergebnisse der Spirometrie auf die bisher vorherrschenden Europäische-Gesellschaft-für-Kohle-und-Stahl-(EGKS)-Sollwerte für Erwachsene bezogen wurden (3). Eine eigene Vergleichsanalyse anhand eines deutschen und österreichischen Kollektivs von Kindern und Jugendlichen mit Asthma bronchiale und zystischer Fibrose ergab ebenfalls erhebliche Unterschiede in der Interpretation von Lungenfunktionen (4). Unsere Arbeitsgruppe berichtete sowohl in den Zeitschrif-

ten zur Jahrestagung als auch in Lungenfunktionsseminaren mehrfach über Details zu diesem Thema. Mittlerweile wurden die neuen GLI-Normwertgleichungen im GPP-Gebiet von allen namhaften Lungenfunktionsgeräteherstellern zumindest in die neuen Produkte integriert. Die QM-AG des Berufsverbandes der niedergelassenen Kinderpneumologen Deutschlands (BAPP e.V.) erstellte ein ausführliches Instruktionmanual zur Implementierung und Nutzung der GLI-Werte (Autoren M. Dahlheim und U. Umpfenbach) und verteilte es an alle Mitglieder, um die neuen Standards flächendeckend in allen Praxen zu implementieren und dafür zu werben. Inwieweit die neuen Normwertgleichungen aktuell tatsächlich bereits im Alltag verwendet werden, war zunächst unklar.

Aktuelle Befragung zur Nutzung der GLI-Werte

Im Sommer 2017 führte die BAPP unter ihren 243 Mitgliedern, niedergelassenen Kinderpneumologen in Deutschland, eine aktuelle Befragung

mittels Fragebögen (Monkey Survey) zu verschiedenen Themen, u.a. zur Anwendung der aktuellen Normwerte durch. Die Rücklaufquote betrug 75%. Die Auswertung ergab, dass ca. 60% der Praxen inzwischen eine Softwareaktualisierung auf die GLI-Werte durchgeführt haben und damit die neuen Normwerte regelmäßig anwenden. Diese Zahl werten wir als positiv, vor allem vor dem Hintergrund, dass je nach Alter der Bodyplethysmographen und nicht automatisch gegebener Kompatibilität investiert werden muss. Eine Umstellung auf GLI-Normwerte bedeutet teilweise erhebliche Kosten und ggf. die Notwendigkeit der Anschaffung eines neuen Bodys. Auch in Hinblick auf die bundesweit von den Landes-KVen sehr unterschiedlich geregelten Honorarbedingungen ist es verständlich, dass eine entsprechende Umstellung nicht sehr kurzfristig erreichbar ist.

Neue GLI-Referenzwerte für die Diffusionskapazität

Erfreulicherweise sind von der GLI vor kurzem neue interna-

tionale Referenzwerte für den Kohlenmonoxid-Transferfaktor (TLCO) veröffentlicht worden (5). Seitens der GPP war Winfried Baden aus Tübingen Mitglied der GLI-Studiengruppe. Der Parameter TLCO misst die Diffusionskapazität der Lunge und wird als diagnostischer und Verlaufparameter eingesetzt. Bisher fehlten TLCO-Referenzwerte von großen Populationen, insbesondere Werte bei Kindern waren kaum erhoben (6,7). Die neu erhobenen Referenzwerte stammen aus 19 Zentren weltweit und basieren auf >12.000 Messungen von gesunden, nicht rauchenden Probanden im Alter von 4 bis 91 Jahren, primär kaukasischen Ursprungs. Die Autoren berichten Referenzwerte für TLCO, aber auch für die Kohlenmonoxid-Aufnahme (KCO) und das alveoläre Volumen (VA). Die Größe des Datensatzes erlaubt nun die Erstellung von genaueren Referenzgleichungen. Die Qualität der Werte ist herausragend, da beeinflussende Faktoren (z.B. Messgeräteraum, Körperoberfläche) in komplexen statistischen Modellen berücksichtigt wurden. Weiterhin ist es

The screenshot shows the 'Results' page of the TLCO Online Calculator. The input fields on the left are: Age (17.2), Height (165), Sex (Female), Units (Si), TLCO (6.01), VA (3.95), and KCO (0). The 'Results' table is as follows:

Si Units	TLCO	VA	KCO
Measured	6.01	3.95	1.52
Predicted	7.49	4.67	1.62
% Predicted	80.21	84.63	93.89
LLN	5.82	3.83	1.24
ULN	9.83	5.67	2.05
Z-Score	-1.43	-1.38	-0.41

Below the table, it states: Traditional units = 2.986421 * TLCO Si units. A paragraph of text explains the study's aim to develop GLI all-age reference values for TL,CO, based on data from 19 centres in 14 countries.

TLCO Online Calculator (<http://www.ers-education.org/guidelines/global-lung-function-initiative/tl,co-tools/online-calculator.aspx>)

von großem Vorteil, dass nun auch jüngere Altersgruppen in den Referenzwerten repräsentiert sind. Hiermit wurde die Datenlücke für Referenzwerte bei Kindern und Jugendlichen geschlossen, was eine bessere Bestimmung von Diffusionsstörungen auch in dieser Altersklasse ermöglicht.

Zukunftsaussichten: Neue Normwerte für Lungenvolumina

Die GLI erstellt aktuell Normwerte für Lungenvolumina aller Altersklassen. Jede Person, Arbeitsgruppe oder nicht-kommerzielle Organisation, die Lungenfunktionsdaten gesammelt hat, kann Mitglied des GLI-Netzwerkes werden. Voraussetzung ist, dass Daten von mindestens 50 Teilnehmern inklusive demographischen und anthropometrischen Angaben (Alter, Geschlecht, Körpergröße etc.)

eingetragen werden. Des Weiteren sind das Einverständnis der Teilnehmer bzw. ihrer Erziehungsberechtigten und die positive Bewertung einer Ethikkommission zum Teilen der Daten im GLI-Netzwerk notwendig. Die Einverständnisse können auch im Nachhinein eingeholt werden, wenn sie bei Erhebung der Daten, z.B. bei Durchführung einer anderen Studie, nicht vorlagen. Details und ein Anmeldeformular zur Teilnahme an dem Projekt sind unter <http://www.ers-education.org/guidelines/global-lung-function-initiative/gli-network-submit-your-data.aspx> verfügbar. Wir fordern alle GPP-Mitglieder zur Teilnahme an dem Projekt auf und unterstützen hierbei gerne. Je mehr Werte aus dem GPP-Gebiet stammen, umso besser!

Literatur:

1. Quanjer PH, Stanojevic S, Cole TJ, Baur X, Hall GL, Culver BH, Enright PL, Hankinson JL, Ip MS, Zheng J, Stocks J; ERS Global Lung Function Initiative. Multi-ethnic reference values for spirometry for the 3–95 year age range: the Global Lung Function 2012 equations. *Eur Respir J* 2012; 40:1324-43.
2. Quanjer PH, Hall GL, Stanojevic S, Cole TJ, Stocks J, on behalf of the Global Lung Initiative. Age- and height-based prediction bias in spirometry reference equations. *Eur Respir J* 2012; 40:190-197.
3. Quanjer PH, Weiner DJ. Interpretative consequences of adopting the global lungs 2012 reference equations for spirometry for children and adolescents. *Pediatr Pulmonol* 2014 Feb; 49:118-25.
4. Lex C, Korten I, Hofmann A, Renner S, Szepfalusi Z, Frischer T, Zacharasiewicz A. Neue internationale Referenzwerte für die Spirometrie – Implikation für die Praxis anhand einer vergleichenden Analyse eines pädiatrischen Patientenkollektivs. *Wien Med Wochenschr*. 2015; 165:361-5.
5. Stanojevic S, Graham BL, Cooper BG, Thompson BR, Carter KW, Francis RW, Hall GL7. Global Lung Function Initiative TLCO working group; Global Lung Function Initiative (GLI) TLCO. Official ERS technical standards: Global Lung Function Initiative reference values for the carbon monoxide transfer factor for Caucasians. *Eur Respir J*. 2017 Sep 11; 50(3). pii: 1700010. doi: 10.1183/13993003.00010-2017. Print 2017.
6. Prediction equations for single breath diffusing capacity (Tlco) in a middle aged caucasian population. Thompson BR, Johns DP, Bailey M, Raven J, Walters EH, Abramson MJ. *Thorax*. 2008;63:889-93.
7. Pulmonary diffusing capacity in healthy African-American and Caucasian children. Kim YJ, Christoph K, Yu Z, Eigen H, Tepper RS. *Pediatr Pulmonol*. 2016;51:84-8

Korrespondenzadresse:

PD Dr. med. Christiane Lex
Klinik für Päd. Kardiologie
und Intensivmedizin mit
Neonatalogie und Päd.
Pneumologie,
Universitätsmedizin Göttingen,
Robert-Koch-Straße 40,
37075 Göttingen
E-Mail: christiane.lex@med.uni-goettingen.de

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

Paradigmenwechsel bei der Rehabilitation

Thomas Spindler, Fachkliniken Wangen

Das im Dezember 2016 in Kraft getretene Flexirentengesetz eröffnet grundsätzlich neue Dimensionen der Vernetzung zwischen ambulanten, klinischen und rehabilitativen Versorgungsstrukturen in Deutschland. Es stellt einen Paradigmenwechsel im Bereich der pädiatrischen Rehabilitation dar. Insbesondere sind zu nennen:

- Kinder- und Jugendreha wird Pflichtleistung bei der DRV.
- Kinder- und Jugendreha wird eigenständig gesetzlich ausgestaltet.
- Reha kann sowohl stationär als auch ambulant erbracht werden.
- Die bisherige Begrenzung der Ausgaben entfällt.
- Indikationsbeschränkungen werden aufgehoben.
- Neben der späteren Erwerbsfähigkeit wird die Schul- und Ausbildungsfähigkeit als Ziel klar benannt.
- Eine Begleitperson wird, altersunabhängig, genehmigt, wenn sie zur Durchführung oder für den Erfolg notwendig ist.
- Erstmals kann die DRV Leistungen zur Nachsorge finanzieren, wenn sie zur Sicherung des Erfolgs einer durchgeführten Rehabilitation erforderlich sind.

- Die Vierjahresfrist entfällt bei Kindern und Jugendlichen.

Rückgang bei Reha-Leistungen

Seit Jahren gehen die Antragszahlen in der pädiatrischen Rehabilitation in Deutschland zurück (Abb. 1). Überproportional betroffen von diesem Rückgang sind Patienten mit allergischen Erkrankungen und Erkrankungen der Atemwege (Abb. 2). Neben bürokratischen Hindernissen wird hier häufig angeführt, dass die gute ambulante Versorgung über DMPs und Schulungen Rehabilitation weniger nötig macht.

Sicher haben diese beiden Fakten dazu beigetragen, dass ein Großteil unserer Patienten insbesondere mit Asthma ambulant sehr gut betreut und versorgt ist. Schwere Asthmaanfälle oder gar Todesfälle gibt es kaum noch, die modernen medikamentösen

Therapien haben die Lebensqualität und soziale Teilhabe unserer Patienten mit Asthma häufig nahezu normalisiert.

Nichtsdestotrotz bleibt Asthma eine tägliche Herausforderung für den Kinder- und Jugendarzt. Geht man von einer Häufigkeit

Kinder- und Jugendreha über die Deutsche Rentenversicherung

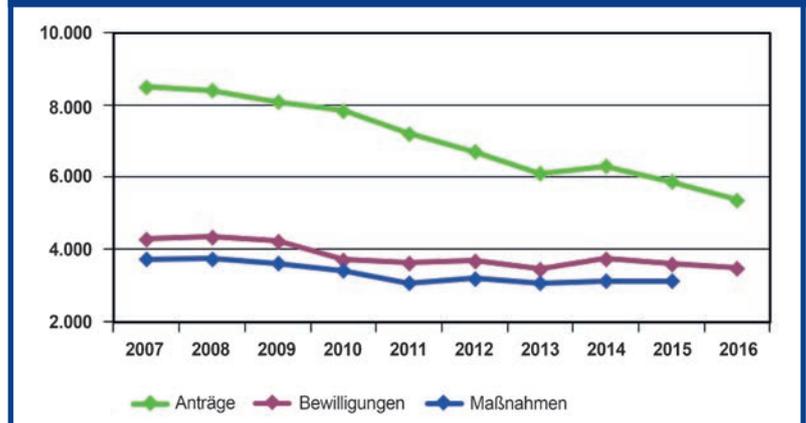


Abb. 1

DRV-Kinder- und Jugendreha – Diagnosenentwicklung 2006–2015

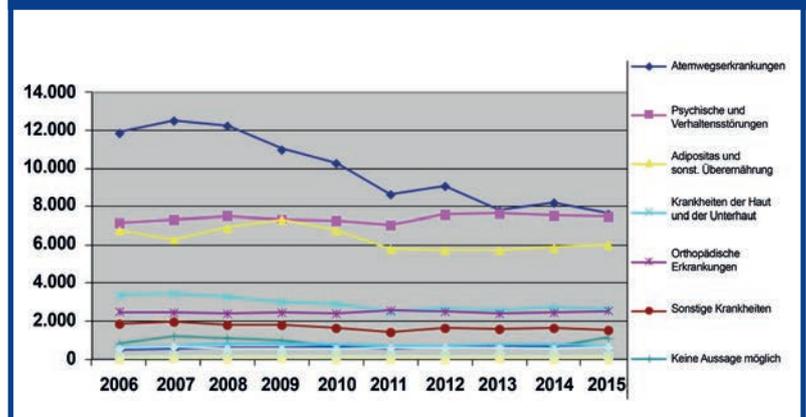


Abb. 2

von etwa 7% der Kinder aus, kommt man bei etwa 9 Millionen Kindern und Jugendlichen unter 18 Jahren auf eine Zahl von rund 630.000 Asthmatikern.

Reha bei schwerem Asthma – nicht genutzte Chance

Geht man weiter davon aus, dass davon 95% durch den niedergelassenen Kinder- und Jugendarzt und insbesondere Kinderpneumologen gut kontrolliert sind, bleiben immer noch über 30.000, bei denen dies nicht der Fall ist und die an einem schweren, schwierigen oder schlecht kontrollierten Asthma leiden.

Dem stehen in dieser Altersgruppe nur etwa 4.000 durchgeführte Rehamaßnahmen für Asthma gegenüber.

Das bedeutet, dass über 20.000 Kindern und Jugendlichen sowie ihren Familien eine großartige Möglichkeit vorenthalten wird, eine Stabilisierung ihrer Erkrankung zu erfahren, Störfaktoren der Erkrankungskontrolle zu evaluieren und eine normale soziale Teilhabe zu erreichen. Dies mit einer im Vergleich zu medikamentöser Therapie mit Biologicals bei schwerem Asthma oder anderen allergischen Erkrankungen preiswerten Maßnahme. Sowie vor dem Hintergrund, dass, wie in der KIGGS-Studie gezeigt, gerade Kinder und Jugendliche aus sozial schwierigen Verhältnissen ein hohes Risiko für einen schweren Verlauf der Erkrankung haben – und genau diese Kinder und ihre Familien signifikant weniger ambulante Angebote annehmen.

Dies ist die Domäne der stationären Rehabilitation, ebenso wie die Betreuung von Familien mit Migrationshintergrund und die Behandlung von Patienten mit mehrfachen Diagnosen.

Insbesondere Kinder und Jugendliche mit erheblichen Schulfehlzeiten können vom regelhaften zusätzlichen Schul- und Förderangebot der Rehakliniken profitieren. Neben der Aufarbeitung von Lerndefiziten ist hier auch in vielen Fällen eine Reintegration in den regelmäßigen Schulalltag zu nennen.

Rehabilitation unterstützt niedergelassene Pädiater und Kinderpneumologen

Die Ursachen für die mangelnde Asthmakontrolle können vielfältig sein und sind oft in der normalen Sprechstunde mit ihrem Zeitdruck nicht herauszufinden. Die regelmäßigen 3-monatlichen Kontrollen innerhalb der DMPs können immer nur eine Momentaufnahme darstellen. Auch gezielte Untersuchungen in spezialisierten Praxen oder Ambulanzen mit erweiterten Diagnostikmöglichkeiten führen oft nicht zum Ziel. Häufig führt das Zusammenspiel multipler Faktoren und Komorbiditäten zu einer mangelhaften Asthmakontrolle, die in diesem Setting nicht erfasst werden kann.

Vor dem Einsatz von teuren und manchmal nicht erfolgreichen Therapiealternativen wie z.B. „Biologicals“ kann hier das multiprofessionelle Setting einer spezialisierten Rehabilitation dem niedergelassenen Kollegen helfen, Ursachen herauszufinden und Eskalationen der Therapie zu vermeiden. Dies in einer alltagsnahen und kontrollierten Umgebung.

Insbesondere in der Differenzierung der Ursachen kann die intensive Zusammenarbeit zwischen Praxen und Rehakliniken helfen, Problembereiche zu erkennen.

Im Rahmen des neuen, im Dezember 2016 in Kraft getretenen Flexirentengesetzes er-

geben sich hier zusätzliche Chancen im Bereich gemeinsamer Nachsorgeplanung und -umsetzung, da es der Deutschen Rentenversicherung (DRV) als Hauptkostenträger erstmals ermöglicht wird, solche Maßnahmen zu finanzieren. Hier sind wir als Pädiater in Praxis, Spezialpraxis, Spezialambulanz, Klinik und Rehabilitation gemeinsam gefordert, spezifische Konzepte für unterschiedlichste „Störfaktoren“ einer adäquaten Therapie zu entwickeln und nicht einfach Nachsorgekonzepte aus dem Erwachsenenbereich zu übernehmen, wie es bereits versucht wird.

Die Ursachen für eine schlechte Kontrolle chronischer Erkrankungen bei Kindern und Jugendlichen, so auch beim Asthma, sind vielschichtig und unterscheiden sich fundamental vom Bereich der Erwachsenen. Zu nennen sind hier beispielhaft:

- Mangelnde Inhalationstechnik im Alltag.
- Mangelhafte Compliance insbesondere bei Jugendlichen.
- Mangelnde Krankheitsakzeptanz durch Patient oder soziales Umfeld.
- Differentialdiagnostische Faktoren insbesondere aus dem Bereich funktioneller Störungen.
- Triggerfaktoren aus dem häuslichen Umfeld.

Rehabilitation bietet hier einen einmaligen, alltagsnahen, fachlich qualifizierten und interdisziplinären Rahmen, um all diese Faktoren in einem geschützten und strukturierten Setting zu evaluieren. Zusätzlich begleitet von evaluierter und qualitätsgesicherter Schulung.

Voraussetzung hierfür ist allerdings die Zusammenarbeit zwischen Klinik und Zuweiser mit

Besprechung der individuellen Ziele. Genauso wichtig ist die Sicherung der Nachhaltigkeit am Wohnort. Hier bestanden bisher wenig gesetzliche Möglichkeiten einer finanzierten Versteigerung und nachhaltigen Umsetzung des in der Reha Erreichten durch den Reha-Kostenträger.

Ambulante Rehabilitation bei Kindern und Jugendlichen jetzt möglich – Ist sie auch sinnvoll umsetzbar?

Mit dem Flexirentengesetz ist es den Kostenträgern möglich, auch ambulante Rehabilitationsmaßnahmen zu finanzieren. Dies ist sicherlich eine Herausforderung sowohl für die Familien als auch für die „Anbieter“. Voraussetzung ist die Erfüllung aller Vorgaben und Inhalte einer stationären Rehabilitation in einem definierten Zeitraum. Ob es genügend Fallzahlen pro Indikation und Altersgruppe gibt, ob es Anbieter außerhalb der jetzt schon existierenden Kliniken gibt und ob es den Eltern und vor allem den Kindern sowohl zeitlich als auch logistisch zumutbar ist, neben Schule und Alltag den aufwändigen Inhalt einer ambulanten Reha zu bewältigen, wird die Zukunft zeigen. Die Kliniken zumindest erarbeiten derzeit entsprechende Angebote.

Erstmals Möglichkeit der finanzierten Nachsorge nach der Reha

Durch Vernetzung bereits vorhandener Strukturen in der Pädiatrie und Entwicklung neuer Modelle der Nachsorge kann so erstmals eine wirklich funktionierende und finanzierte Rehabilitationskette unter allen medizinisch-sozialen und pädagogischen Versorgungsstrukturen entstehen.

Dies wird insbesondere dadurch ermöglicht, dass im Rahmen des neuen Gesetzes die Altersgrenze für Begleitpersonen faktisch entfallen ist, da diese nur noch nach medizinisch-pädagogischer oder sozialer Notwendigkeit genehmigt werden. Hierdurch wird die Einbindung des sozialen Umfelds der Familie in die Rehabilitation auch bei älteren Schulkindern grundsätzlich erleichtert und somit ein großer Schritt in Richtung Nachhaltigkeit ermöglicht.

Enge Kommunikation ist unverzichtbar

Zentral ist die enge Kommunikation zwischen niedergelassenem Kollegen und Klinik bei der Rehavorbereitung mit klaren Aufträgen und Zielsetzungen, die auch mit den Familien kommuniziert werden sollten. Im Weiteren ist der enge Austausch während der Rehabilitation sinnvoll. Nicht nur um den Kollegen am Heimatort oder die Ambulanz auf dem Laufenden zu halten, sondern auch um die jetzt mögliche Nachsorge nach den individuellen Möglichkeiten am Heimatort abzusprechen und zu organisieren. Zu diesen Möglichkeiten zählen beispielsweise:

- Definierte und terminierte Kontrolltermine beim Kinder- und Jugendarzt nach der Reha.
- Ambulante Schulungsteams zur Nachschulung oder Schulung der Nicht-Begleitpersonen.
- Sportvereine am Heimatort.
- Organisation sozialpädagogischer Hilfsangebote.
- Nachsorgevereine wie z.B. „Bunter Kreis“.
- Einbindung von Strukturen der Jugend- und Familienhilfe.

- Heimatschulen und sonderpädagogische Beratungsstellen.
- Sozialpädiatrische Zentren.
- Frühförderstellen.
- Frühe Hilfen.
- Ambulante Kinderkrankenpflege.

Diese Institutionen und Strukturen existieren, arbeiten bisher aber wenig vernetzt mit der Rehabilitation. Hier müssen in Zusammenarbeit mit den Kostenträgern DRV und GKV strukturierte und ausreichend finanzierte Modelle in Zusammenarbeit mit den pädiatrischen Berufs- und Fachgesellschaften entwickelt werden.

Problematisch in Bezug auf die Finanzierung ist allerdings die Zuständigkeit unterschiedlicher Sozialgesetzbücher für die jeweiligen Module der Nachsorge. Hier zeichnen sich bereits in den ersten Besprechungen politische und strukturelle Verwerfungen ab, die wahrscheinlich nur unbürokratisch gelöst werden können.

Vernetzung rettet Lebensläufe

Gerade bei der Gruppe der schwer betroffenen Asthmapatienten – wie auch bei anderen chronischen Erkrankungen – können so individuelle Hilfsstrukturen entstehen, die Teilhabe in allen Bereichen sichern, Schule und Ausbildung ermöglichen, Medikamente reduzieren, Morbidität und Mortalität senken und somit unseren Kindern und Jugendlichen eine normale Zukunft sichern.

Qualität der Kliniken muss gesichert und transparent sein

Voraussetzung neben diesen neuen Möglichkeiten ist die ge-

sicherte Qualität der Rehaeinrichtungen, welche über die Kostenträger regelmäßig überwacht wird. Hier gilt klar die Devise: Medizinische und rehabilitative Qualität geht vor Erholungs- und Klimaaspekten. Bei chronischen Atemwegserkrankungen wie dem schweren Asthma bronchiale sind bestimmte Strukturen sowohl personell als auch apparativ unabdingbar, um eine sinnvolle Rehabilitation zu ermöglichen. Hier sind zu nennen:

- Qualifizierte ärztliche Leitung auf Chef- und Oberarztbene (Kinderpneumologe, Allergologe).
- Lungenfunktionsdiagnostik inklusive Bodyplethysmographie, Belastungstests und NO-Messung.
- Allergietests inklusive Provokationstestungen.
- Notfalllabor und Blutgasanalyse.
- Bildgebende Verfahren, insbesondere Röntgen-Thorax zumindest in Kooperation.
- Krankheitsspezifische Pflege.
- Trennung von Risikopatienten nach Keimspektrum.
- Monitoring von Vitalparametern und Möglichkeit der Sauerstoffgabe.
- Atemphysiotherapie.
- Körperliches Leistungs- und Krafttraining im Rahmen einer Sporttherapie.
- Ernährungsberatung und -therapie.
- Psychologische Beratung, Psychotherapie und Familienberatung.
- Standardisierte krankheitsspezifische Patienten- und Elternschulungen.
- Beratungen in Bezug auf Beruf, Ausbildung, Finanzen und soziale Aspekte.

Kliniken gezielt aussuchen und Ziele absprechen

Der zuweisende Arzt sollte vor Initiierung einer Rehamaßnahme individuell überprüfen, welche der zahlreichen Einrichtungen für die Erreichung des einzelnen Rehaziels geeignet ist und diese Klinik dann auch definitiv als Wunsch im Antrag benennen.

Hilfreich hier ist die Homepage <http://www.kinder-und-jugendreha-im-netz.de>, die neben einer Verlinkung der deutschen Rehakliniken für Kinder und Jugendliche auch wertvolle Hinweise auf Inhalte der Reha und Tipps zur Antragsstellung beinhaltet. Außerdem besteht hier die Sicherheit, dass die aufgeführten Kliniken tatsächlich Rehabilitation durchführen und so die Kinder nicht in einer für schweres Asthma sicherlich nicht geeigneten „Mutter-Kind-Kurklinik“ landen.

Zusammenfassung

Stationäre Rehabilitation ist ein integraler Bestandteil der Versorgung unserer chronisch kranken Kinder. Sie bietet gerade bei komplexen Fällen wie z.B. dem schweren/schwierigen Asthma eine einzigartige Möglichkeit der strukturierten Aufarbeitung der Problematik in einem geschützten und fachlich qualifizierten multiprofessionellen Umfeld. Möglich wird dies nur durch einen intensiven Austausch mit den niedergelassenen Kollegen und entsprechende Kommunikation der Ziele.

Das neue Flexirentengesetz ermöglicht jetzt zusätzlich den Aufbau ambulanter Reha- und Nachsorgestrukturen zur Sicherung der Nachhaltigkeit des Erfolges auf den verschiedensten Ebenen. Strukturierte und aus-

reichend finanzierte Modelle müssen gemeinsam erarbeitet werden.

Gerade bei den Patienten, die trotz leitliniengerechter Asthmatherapie und trotz regelmäßiger DMP-Teilnahme weiterhin schlecht kontrolliert sind, kann eine Rehabilitation neue Wege aufzeigen, Problembe- reiche erkennen und Weichen stellen, die jetzt auch nach der Rehabilitation finanziert werden können.

So können wir unseren schwer betroffenen Kindern, Jugendlichen und deren Familien neue Perspektiven geben – sowohl medizinisch als auch sozial, schulisch und psychisch.

Voraussetzung hierfür ist aber, dass die Kollegen im niederge- lassenen Bereich oder den Spezialambulanzen diese Chance erkennen und entsprechende Anträge stellen.

Weiterführende Literatur/Links:

<http://www.kinder-und-jugendreha-im-netz.de>

Nationale Versorgungsleitlinie Asthma Bronchiale der AWMF (Neuflage 2018 in Arbeit)

Literatur beim Verfasser

Korrespondenzadresse:

Dr. med. Thomas Spindler,
Fachkliniken Wangen,
Am Vogelherd 14,
88239 Wangen
E-Mail: [Thomas.spindler@wz-
kliniken.de](mailto:Thomas.spindler@wz-kliniken.de)

Asthmaschulung – aktueller Stand und Ausblick

Gerd Schauerte, CJD Berchtesgaden

Asthmaschulungen sind in Deutschland fester Bestandteil der medizinischen Versorgung von Kindern und Jugendlichen mit Asthma bronchiale. Seit über 20 Jahren existiert die Arbeitsgemeinschaft Asthmaschulung im Kindes- und Jugendalter e. V., die die Standardisierung und Vergütung der Asthmaschulung in Kooperation mit der GPP vorangetrieben und verwirklicht hat.

Aktueller Stand

In Deutschland werden Asthmaschulungen bei Kindern und Jugendlichen mit Asthma bronchiale seit Mitte der 80er Jahre durchgeführt. In kontrollierten Studien konnte in den 90er Jahren (Szczepanski 1996, Scholtz 1996, Szczepanski 1998) die Wirksamkeit der Asthmaschulung gezeigt werden. In Anwendungsstudien (Lob-Corzilius 1997, Petermann 1999) zeigte sich diese unverändert bei großen Fallzahlen. Internationale Metaanalysen (Guevara 2003, Coffman 2008, Boyd 2009) bestätigten diese Effekte und zeigten eine

- Verbesserung der Lungenfunktion,
- Reduktion der Schulfehlzeiten,
- Verbesserung der körperlichen Aktivität,
- reduzierte nächtliche Asthmaanfälle,

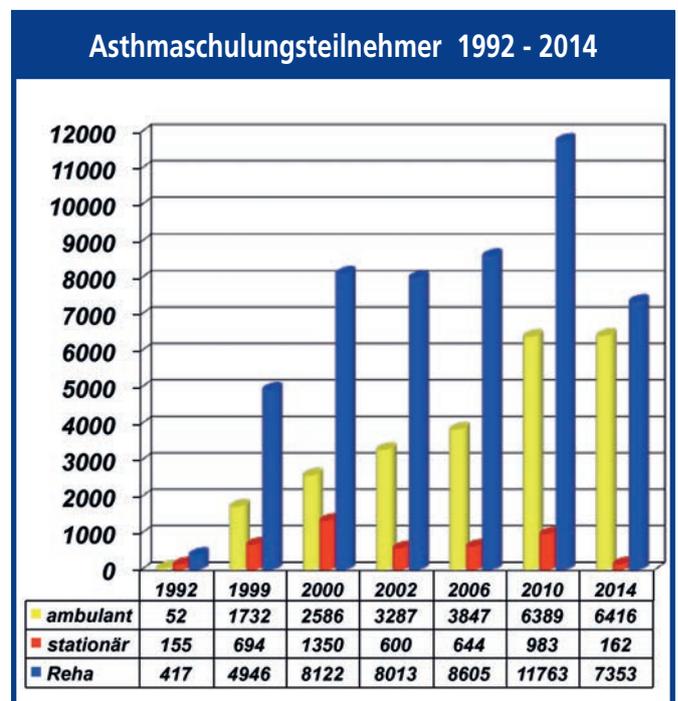


Abb. 1

- reduzierte Krankenhausaufenthalte,
- reduzierte Notfallambulanz-Besuche.

Einen Einblick in die Asthmaschulung findet man z.B. in einem Video auf der Homepage der AG Asthmaschulung (www.asthmaschulung.de). Sie wendet sich immer an das asthmapatienten-Kind und dessen Eltern bzw. andere enge Bezugspersonen. Die Evaluation für die Schulung von Eltern asthmapatienten-Kinder unterhalb des 5. Lebensjahres erfolgte im Jahr 2010 mit ebenfalls positiven Effekten, u.a. Reduktion der Not-

fallbehandlungen. (Szczepanski 2010). In Deutschland wurde durch die AG Asthmaschulung auf Grundlage von Konsensvereinbarungen der 90er Jahre am 03.02.2001 das erste Qualitätsmanagement-Handbuch verabschiedet. Dies legt einen bundesweit einheitlichen Qualitätsstandard für die Durchführung von Asthmaschulungen im Kindes- und Jugendalter fest. Aufgrund dieses Qualitätsstandards konnten zunächst einige landesweite Verträge mit einzelnen Krankenkassen zur Durchführung von ambulanten Asthmaschulungen geschlos-

sen werden. Im Rahmen der Rehabilitation sind Asthmaschulungen seit dieser Zeit ebenfalls ein fester Bestandteil. Durch die 11. Änderungen der Risikostrukturausgleichsverordnung (veröffentlicht am 22.12.2004 im Bundesgesetzblatt: BGBl. I 2004, Nr. 73, S. 3722) wurde die Grundlage für ein Disease-Management-Programm (DMP) Asthma bronchiale/COPD (Erwachsene und Kinder) geschaffen; ein wichtiger Bestandteil: die Asthmaschulung. Verträge wurden in Kooperation mit der Kassenärztlichen Vereinigung des jeweiligen Bundeslandes mit den Krankenkassen geschlossen. Eine Einschreibung in das DMP Asthma/COPD ist aktuell nur für Kinder ab dem 5. Lebensjahr möglich.

Allerdings wurde in der Sitzung des Gemeinsamen Bundesausschusses (GBA) vom 17.11.2017 der Weg frei gemacht für eine DMP-Teilnahme von 2-4-jährigen Kindern. Dies wird sich in Verträgen mit den Krankenkassen voraussichtlich erst im Jahr 2019 wiederfinden. Als erstes Bundesland wurde ein DMP-Vertrag für Asthma bronchiale

und COPD im April 2006 in Bayern verabschiedet.

Im ambulanten Bereich ist somit in der Regel die Teilnahme am DMP Asthma Voraussetzung, um an einer Asthmaschulung teilnehmen zu können. Die DMP-Evaluationsdaten werden nur auf Länderebene nach unterschiedlichen Kriterien ausgewertet. Wenn man die öffentlich zugänglichen Daten bezüglich des DMP Asthma bei Kindern und Jugendlichen zusammenfasst (Schauerte 2017), zeigt sich, dass die Anzahl der teilnehmenden Kinder und Jugendlichen in den letzten Jahren leicht rückläufig ist. Nur etwa 26% der asthmakranken Kinder und Jugendlichen nehmen an einem DMP Asthma teil. Dabei gibt es bei den KV-Bezirken Unterschiede in der Teilnahmequote zwischen 14% und 40%. Mit der Teilnahme des Kindes am DMP wird somit eine Refinanzierung der Asthmaschulung erreicht. Von den ersten Asthmaschulungen in Deutschland Mitte der 80er Jahre bis zur verlässlichen Vergütung sind also insgesamt 20 Jahre vergangen.

Das Qualitätsmanagement-Handbuch der AG Asthmaschulung ist Bestandteil aller DMP-Asthmaverträge (aktuell ist die 4. Auflage aus dem Jahr 2013), ebenso wie die Initialstudien aus den Jahren 1996 und 1998 (s. o.).

Das jeweils aktuelle Qualitätsmanagement-Handbuch muss vom Bundesversicherungsamt akkreditiert werden, inwieweit es den Richtlinien innerhalb des DMP Asthma/COPD entspricht. Gravierende strukturelle Änderungen (z.B. Verkürzung der Schulungsdauer) erhöhen das Risiko einer abgelehnten Akkreditierung mit Verlust der Finanzierung.

Die Anzahl von geschulten Kindern und deren Familien wurde seit 1992 sporadisch in zum Teil mehrjährigen Abständen erhoben. Seit 2014 erfolgt dies jährlich elektronisch über die Homepage der AG Asthmaschulung. Für das Jahr 2014 wurde eine Rücklaufquote von 90% erreicht. Bezüglich der Schulungszahlen 2015 lag der Rücklauf bei lediglich 66%. Für das Jahr 2016 ist ein Abschluss noch nicht erreicht. Wenn man die

verlässlichen Zahlen zwischen 1992 und 2014 betrachtet, getrennt nach ambulanter Schulung, stationärer Schulung und Schulung in der Rehabilitation zeigt sich (s. Abb. 1) ein Anstieg in der Gesamtschulungszahl kontinuierlich bis ins Jahr 2010. Von 2010 bis 2014 kommt es zu einem Rückgang der Schulungszahlen im Bereich der Rehabilitation (Rückgang der Anzahl der Kinder mit Asthma bronchiale in der Rehabilitation). Insgesamt wurde im Jahr 2014 bei gut 13.900 Kindern und deren Familien eine Asthmaschulung durchgeführt.

Für das Jahr 2016 wurde bislang (Stand August 2017) eine Rücklaufquote von 79% erreicht. Hier scheint sich eine Reduktion in den insgesamt durchgeführten Asthmaschulungen auf ca. 11.000 Schulungen pro Jahr abzuzeichnen. Dabei ergibt sich dieser Rückgang in ähnlichem Ausmaß in der Rehabilitation wie im ambulanten Bereich. Wenn man laut der KiGGS-Studie (Schlaud 2007) von einer ärztlich diagnostizierten Asthmahäufigkeit von ca. 5% pro Jahrgang ausgeht, haben bei ei-

50 JAHRE PARI BOY®.

50 JAHRE LUFT ZUM ATMEN.

Werden auch Sie ein

ENTDECKAIR!



Neugierig? www.pariboy.de/entdeckair





Abb. 2:
Asthma-
schulungs-
teams in
Deutschland

ner durchschnittlichen Geburtenrate von 700.000 Kindern pro Jahr etwa 34.000 Kinder eines jeden Jahrgangs ein Asthma bronchiale. Von diesen Kindern erhält also ca. ein Drittel eine Asthmaschulung. Dabei sind die Angebote für Asthmaschulungen mittlerweile in den alten Bundesländern nahezu flächendeckend, während in den neuen Bundesländern gerade im ländlichen Bereich noch Lücken bestehen (s. Abb. 2). Finden lassen sich die Schulungsteams leicht auf der Homepage der AG Asthmaschulung unter Patientenschulungen.

Ausblick

Auf den jährlich stattfindenden Jahrestagungen der AG Asthmaschulung wurden in den Jahren 2014 und 2015 in Workshops Verbesserungen der Asthmaschulung erarbeitet. Im internationalen deutschsprachigen Austausch 2016 (Deutschland, Österreich, Schweiz) wurde intensiv darüber diskutiert. Diese Änderungen werden in einer Neuauflage des Qualitätsma-

nagement-Handbuchs zusammengeführt und dann den aktuellen Rahmen für die Durchführung von Asthmaschulungen darstellen. Von vielen einzelnen sind im Folgenden die wichtigsten, zum Teil übergreifenden Aspekte genannt.

Medizin:

- Vereinfachung der medizinischen Inhalte auf die praxisrelevanten Inhalte bei Kindern und Jugendlichen,
- weitgehende Entschlackung der medizinischen Inhalte bei den Eltern,

Psychologie:

- weniger Fokus auf die „Kortisonangst“,
- geänderte familiäre Strukturen beachten,
- Raum für Psychohygiene (Austausch), Entspannung, Adherence,

Sport:

- allgemeine Aktivierung von Kindern und Jugendlichen zum Sport enorm wichtig,
- Einbindung und Aktivierung der Eltern,

- Methoden, um Sport ohne Asthmabeschwerden durchführen zu können, nach wie vor relevant,

Aktualisierung der Methodik/Didaktik, z.B.:

- Gruppenarbeit,
- Arbeit an Stationen,
- Einbezug von Apps/Smartphone.

Die Einbindung von Pflegekräften und medizinischen Fachgestellten in die Schulungsteams wird immer wichtiger. Sie sind wichtige Ansprechpartner für die Familien. Eine gute Organisation der Schulungen ist für den Erfolg unabdingbar.

Der Zeitaufwand von insgesamt 13,5 Zeitstunden ist für die Familien hoch, jedoch nach Rückmeldung der Teilnehmer lohnenswert. Die Asthmaschulung ist somit nicht an einem Tag durchführbar und die Strukturen müssen für Familien attraktiv gestaltet werden. Ggf. sollten in den Schulungsteams gewohnte Rituale und Zeiträume überdacht und verändert und je nach Alter an die teilnehmenden Kinder und Jugendlichen angepasst werden. So ist für Jugendliche ein Event-Charakter attraktiv, Schulungen müssen ggf. auch an Wochenenden oder während der Schulferien durchgeführt werden. Praxisräume sind nicht immer die erste Wahl, andere Räumlichkeiten für die Schulung besser geeignet. Alternativ könnten über sogenannte Asthma-Camps Schulungen erfolgen, bei denen über einen gewissen Zeitraum ein attraktives Aktivitätsprogramm im Vordergrund steht. Die Vorgaben aus dem Qualitätsmanagement-Handbuch, jedoch auch die dortigen Möglichkeiten der Flexibilität müssen bedacht und genutzt werden.

Bewährt hat sich die Organisa-

tion von Asthmaschulungen in sogenannten Schulungsvereinen, in denen nicht nur eine Praxis, sondern viele Praxen eingebunden sind, wie in Würzburg, Dortmund oder Nürnberg. Um asthmakranke Kinder und ihre Familien zu erreichen, ist es notwendig, die Öffentlichkeitsarbeit intensiver zu betreiben, als dies in der Regel für Niedergelassene üblich ist. Hierbei müssen selbstverständlich die Regeln des Standesrechts eingehalten werden.

Fazit

Seit fast zehn Jahren besteht die Möglichkeit, eine Asthmaschulung finanziell abgesichert durchzuführen. Die geänderten Lebensbedingungen der Familien verlangen von den Schulungsteams jedoch Flexibilität mit stetigen Veränderungen und Anpassungen. Dies bezieht sich nicht nur auf die Inhalte, sondern auch auf die Strukturen. Veränderungen müssen regelmäßig aktualisiert und im Qualitätsmanagement-Handbuch niedergeschrieben werden. Eine Akkreditierung durch das Bundesversicherungsamt ist Voraussetzung für den Fortbestand der Asthmaschulung. Aktuell wird die 5. Auflage des Qualitätsmanagement-Handbuchs Asthmaschulung in Angriff genommen.

Literatur beim Verfasser

Korrespondenzadresse:
Dr. med. Gerd Schauerte
CJD Berchtesgaden,
Buchenhöhe 46,
83471 Berchtesgaden
E-Mail: gerd.schauerte@cjd.de

Aus der AG PCD (Sprecher: Prof. Dr. med. Heymut Omran, Münster)

Europaweite Kooperation und enge Zusammenarbeit mit der Patientenorganisation

Heymut Omran, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Allgemeine Pädiatrie, Universitätsklinikum Münster

I. Europäische Initiativen zur Förderung der klinischen Versorgung und Forschungs- vernetzung:

EU-gefördertes COST-Projekt BEAT-PCD: In mehreren Arbeitspaketen (Basic Science, Epidemiology, Clinical Care, Clinical Trials) werden zahlreiche Forschungs- und Strukturförderungsprojekte umgesetzt. Darüber hinaus werden edukative Programme angeboten (Training Schools, Short Term Scientific Missions, Early Stage Researchers). Es finden regelmäßige europäische Treffen statt, zuletzt im Rahmen des ERS-Jahreskongresses in Mailand im September 2017. Das nächste BEAT-PCD Treffen wird in Lissabon, Portugal, vom 6. bis 9. Februar 2018 stattfinden. Infos auf der Website erhältlich (www.beatpcd.org). Kontakt: Philip Latzin, Heymut Omran und Nicolaus Schwerk.

ERN-LUNG (European Reference Network on Rare Respiratory Diseases), koordiniert von TOF Wagner, Frankfurt, ist offiziell seit März 2017 am Start: Leitung und Koordinator der ERN-LUNG Subgruppe PCD ist Heymut Omran. Ziel des Europäischen Referenznetzwerks für Seltene Erkrankungen ist es, die Quali-

tät der Krankenversorgung im Bereich der seltenen Erkrankungen lokal, regional, national und international stetig zu verbessern. Infos sind u.a. auf den Webseiten <http://www.eurordis.org/european-reference-networks> und <http://ern-lung.eu/> verfügbar.

Europäisches PCD-Register (<https://www.pcdregistry.eu>): Es sind mehr als 400 Patienten eingeschlossen aus mehreren europäischen Ländern. Alle Zentren im deutschsprachigen Raum sind eingeladen teilzunehmen (Kontakt: Petra Pennekamp und Heymut Omran). Ziel ist, verlässliche Daten zur PCD zu generieren. Jedes Zentrum hat Hoheit über seine Daten (data ownership), auch in Bezug auf gemeinsame und eigene Publikationen. Teilnehmende Zentren können ihre Daten selbst auswerten mittels entsprechendem Tool (Eur Respir J. 2016; 47:849-59).

Die Europäische Kommission hat 2017 ein neues Projekt bewilligt (Registry Warehouse), das existierende Patientenregister seltener Lungenerkrankungen (u.a. CF, PCD, non-CF-BE) miteinander verbinden soll, um sowohl Datenmanagement als auch klinische Forschung in diesem Bereich zu verbessern.

Der zweite PG-Kurs im Rahmen der GPP-Tagung 2017 wurde erneut erfolgreich durchgeführt und wird weiterhin regelmäßig angeboten. Der Schwerpunkt lag in diesem Jahr in der praktischen und technischen Durchführung der PCD-Diagnostik (nasales NO und Hochfrequenz-Videomikroskopie anhand von Probanden).

II. Vernetzung mit der Patientenorganisation

Die Mitglieder des Medizinischen Beirats des Kartagener-Syndrom und Primäre Ciliäre Dyskinesie e.V., welcher sich primär aus Pädiatrischen Pneumologen (vorwiegend Mitglieder der AG PCD der GPP) rekrutiert, wurde um einen Erwachsenen-Pneumologen (Felix Ringshausen, Hannover) und einen HNO-Arzt (Assen Koitschev, Stuttgart) erweitert mit dem Ziel, auch die Interessen der erwachsenen Patienten und den Aspekt der oberen Atemwege besser abzubilden. Der Beirat trifft sich zweimal jährlich und unterstützt die Patientenorganisation in klinischen und wissenschaftlichen Fragen. Die Mitglieder des Beirats sind auf der Website ersichtlich (<http://www.kartagener-syndrom.org/>).

Die Finalisierung eines Konsensuspapiers zur Therapie der PCD war für Dezember 2017 geplant. Das Manuskript entstand, wie auch schon das im Jahr 2013 veröffentlichte Diagnostik-Papier, in einer Kooperation zwischen dem Vorstand der Patientenorganisation und dem Medizinischen Beirat.

Die Patientenorganisation erstellt derzeit mit Beratung durch den Medizinischen Beirat eine aktualisierte Liste von Kliniken, die sich auf Diagnose, Therapie und Rehabilitation der PCD spezialisiert haben und über ausreichende Erfahrung auf dem Gebiet verfügen. Die Liste wird auf der Website des Vereins veröffentlicht und soll Patienten als Orientierungshilfe dienen.

Der nächste Patientenkongress findet vom 27. bis 29. April 2018 in Wiesbaden statt. Ärzte sind immer willkommene Gäste. Informationen und Anmeldung finden sich auf der Website.

III. Diagnosestellung der PCD

Neue ERS-Guidelines for the diagnosis of PCD (Eur Respir J. 2017 Jan 4;49(1)): Unter Mitwirkung zahlreicher Mitglieder der AG PCD wurden die neuen ERS-Richtlinien zur PCD-Diagnostik konsentiert.

Zwischenzeitlich wurden weitere Erkrankungsgene identifiziert (z.B. Hum Mutat. 2017 Aug;38(8):964-969), darunter auch das erste X-chromosomal gekoppelte Gen (Am J Hum Genet. 2017 Jan 5;100(1):160-168). Mittlerweile gibt es weit mehr als 35 ursächliche Erkrankungsgene, die zum Teil subtile PCD-Varianten (ohne ultrastrukturelle Veränderungen) verursachen und ca. 70 % aller PCD-Fälle klären helfen können. Immunfluoreszenzmikroskopische Analysen können PCD-Varianten mit Zentraltubulusdefekten identifizieren (Hum Mutat. 2017 Aug;38(8):964-969). An der Universitätsklinik Münster werden genetische Studien sowie eine vollständige Panel-diagnostik (abrechenbar mit Laborüberweisungsschein) angeboten. Kontakt: Heymut Omran.

IV. Preise und Auszeichnungen

Der Manes-Kartagener-Preis wurde vom „Kartagener Syndrom und Primäre Ciliäre Dyskinesie e.V.“ ausgeschrieben. Er dient der Auszeichnung und Förderung von Wissenschaftlern/Wissenschaftlerinnen, die auf dem Gebiet der Primären Ciliären Dyskinesie (PCD) arbeiten. Der Manes-Kartagener-Preis ging 2017 im Rahmen der GPP-Tagung in Essen an Dr. Myrofora Goutaki, Bern, für ihre Arbeit „The international PCD Cohort. Methods and first results“ (Eur Respir J. 2017 Jan 4;49(1)).

Korrespondenzadresse:
 Prof. Dr. med. Heymut Omran
 Klinik für Kinder- und Jugendmedizin – Allgemeine Pädiatrie, Universitätsklinikum Münster,
 Albert-Schweitzer-Campus 1,
 48149 Münster
 E-Mail: heymut.omran@ukmuenster.de

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

Mitmachen beim Kinderlungenregister!

Nicolaus Schwerk, Klinik für Pädiatrische Pneumologie, Allergologie und Neonatologie, Medizinische Hochschule Hannover

Matthias Griese, Dr. von Haunersches Kinderspital, Klinikum der Universität München

Die AG seltene Lungenerkrankungen hat zum Ziel, systematisch mehr Erkenntnisse über seltene Lungenerkrankungen im Kindes- und Jugendalter zu gewinnen, um langfristig die Versorgung der Betroffenen zu verbessern.

In den letzten Jahren konnten die regulatorischen, technischen und logistischen Voraussetzungen aufgebaut werden, die es jedem Behandler erlauben, Einzelfälle, die allein nur für die eigene Erfahrung hilfreich sind, als Kohorte jedoch für alle wertvolle Erfahrungen bündeln, verfügbar machen zu können. Zu diesem Vorhaben einen freiwilligen und substantiellen Bei-



trag zu leisten, sind alle aufgerufen! Unser Dank gilt den vielen engagierten und kümmernden Kollegen und Kolleginnen, die sich bereits laufend engagieren.

Zentral für die AG ist das Kinderlungenregister (www.kinderlungenregister.de). Dies trägt verschiedene Projekte,

wie aktuell das Projekt chILDEU (www.childeu.net), die Cost Action ENTeR-chILD und die Hydroxychloroquin-Studie HCQ-4Surfdefect.

chILDEU Project

Das Projekt stellt eine Plattform zur Verfügung, die für die Ver-



sorgung von Kindern mit seltenen Lungenerkrankungen gemacht ist. Es können einzelne Patienten eingeschlossen werden. Diese erhalten ein Peer-review, was öfters zu einer Änderung oder Korrektur der Diagnose führt, aber auch oft die Diagnose bestätigt (Thorax 2017). Es gibt Anweisungen zur Aufarbeitung von Biomaterialien, ein Patientenbüchlein und vor allem die Möglichkeit, die Fälle im Langzeitverlauf mit Experten zu diskutieren. Es sind mehr als 600 Fälle eingeschlossen.

Arbeitspakete der Cost Action ENTeR-child

WG1 Network of scientists	Nadia Nathan, France
WG2 Monitoring disease progression	Frederik Buchvald, Denmark
WG3 chILD phenotype across the life course	Matthias Griese, Germany
WG4 Feeding problems in chILD	Nural Kiper, Turkey
WG5 Transition from paediatric to adult care	Andy Bush, UK
WG6 Planning and coordination of clinical studies	Steve Cunningham, UK
Website and dissemination	Susanne Terhegge-Lagro, The Netherlands
STSMs and training school	Ralph Epaud, France

Tab. 1

Neu:



Die Cost Action ENTeR-child unter Federführung von Deborah Snijders, Italien, ist ein seit 2017 für vier Jahre laufendes EU-Projekt, in dem der Rahmen für die Mitarbeit und Verbreiterung der Arbeit mit seltenen Erkrankungen gegeben wird. Es steht Geld für Reisen, Treffen, Trainingsseminare und den Austausch bzw. Kurzzeitbesuch in anderen Zentren zur Verfügung. In den verschiedenen Arbeitsgruppen ist eine Mitarbeit sehr willkommen (Tabelle 1).

Die erste Konferenz hat vom 1. bis 3. November 2017 in Prag stattgefunden, die Training-School in München vom 15. bis 17. Februar 2018.

Weiter und international

Alle Patienten mit genetisch bedingten interstitiellen Lungenerkrankungen (ILD), auch Erwachsene (!), die mit Hydroxychloroquin behandelt werden, sollen in die HCQ4Surfdefekt-Studie, die

dessen Wirksamkeit und Sicherheit untersucht, eingeschlossen werden.

Aufnahmekriterien

- Babys, Kinder oder Erwachsene aller Altersgruppen bei Diagnose von genetisch bedingter ILD.
- Chronische (> 3 Wochen) diffuse parenchymale Lungenerkrankung (DPLD, chILD) Teilnahmedauer: 3 Monate Behandlung, 3 Monate Nachbeobachtung.



Untersuchungen und/oder Behandlungen im Rahmen der Studie: Hydrochloroquin oder Plazebo, einmal täglich. Sauerstoffsättigung, Lebensqualität, EKG, Messung der Lungenfunktion mit Laufbelastung, Blutentnahmen, Vitalzeichen, Echokardiographie.

Die Prüfzentren in Deutschland

In Deutschland nehmen derzeit als Prüfzentren teil:

- Klinikum der Universität München, Haunersches Kinderspital
Christiane-Herzog-Ambulanz
Kontakt: Dörthe Neuner, Studienkoordinatorin
E-Mail: doerthe.neuner@med.uni-muenchen.de
Tel. 089-4400 57884
- Universitätsklinikum Gießen-Marburg
Zentrum für Kinderheilkunde und Jugendmedizin
Kontakt: Dr. med. Lutz Nährlich
E-Mail: lutz.naehrlich@paediat.med.uni-giessen.de
- Medizinische Hochschule Hannover
Zentrum für Kinderheilkunde und Jugendmedizin
Kontakt: Dr. med. Nicolaus Schwerk
E-Mail: schwerk.nicolaus@mh-hannover.de
- Universitätsklinikum Essen
- Universitätsklinikum Frankfurt, Goethe Universität
Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Pädiatrische Allergologie, Pneumologie und Mukoviszidose
Kontakt: Prof. Dr. med. Stefan Zielen
E-Mail: stefan.zielen@kgu.de
- Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin der Universität Leipzig
Kontakt: Dr. med. Freerk Prenzel
E-Mail: freerk.prenzel@medizin.uni-leipzig.de
- Klinik für Kinder- und Jugendmedizin der Ruhr Universität Bochum im St. Josef-Hospital
Kontakt: Dr. med. Cordula Koerner-Rettberg
E-Mail: cordula.koernerrettberg@rub.de
- Universitätsklinikum Tübingen
Klinik für Kinder- und

Kontakt:
Dr. med. Florian Stehling
E-Mail: florian.stehling@uk-essen.de

Jugendmedizin

Kontakt:

Dr. med. Winfried Baden
E-Mail: winfried.baden@
med.uni-tuebingen.de

- Universitätsklinikum
Schleswig-Holstein
Klinik für Kinder- und
Jugendmedizin
Kontakt:
Prof. Dr. med. Matthias Kopp
E-Mail: matthias.kopp@
uksh.de

Aktuell wird die Studie auf fünf weitere Länder (s. Tabelle 2) erweitert:

Das Kinderlungenregister ermöglicht das Zusammentragen, die Verlaufsbeobachtung und die Erforschung aller seltenen Lungenerkrankungen – Machen Sie bitte mit!

Literatur – Ausgewählte Publikationen der letzten sechs Jahre aus dem Kinderlungenregister:

1. An International Management Platform for Children's Interstitial Lung Disease (chILD-EU) Griesse M, Seidl E, Hengst M, Reu S, Rock H et al. *Thorax* 2017, Oct 22. pii: thoraxjnl-2017-210519
2. Quantification of volume and lipid filling of intracellular vesicles carrying the ABCA3 transporter. Höppner S, Kinting S, Torrano AA, Schindlbeck U, Bräuchle C et al. *Biochim Biophys Acta*. 2017 Sep 5. pii: S0167-4889(17)30229-X.
3. Pulmonary Alveolar Proteinosis: A Comprehensive Clinical Perspective. Griesse M. *Pediatrics*. 2017 Aug;140(2). pii: e20170610.
4. Serum YKL-40 is a reliable biomarker for pulmonary alveolar proteinosis. Bonella F, Long X, He X, Ohshimo S, Griesse M, Guzman J, Costabel U. *Respirology*. 2017 Oct;22(7):1371-1378. doi: 10.1111/resp.13082. Epub 2017 May 31.
5. Management of children with interstitial lung diseases: the difficult issue of acute exacerbations. Clement A, de Blic J, Epaud R, Galeron L, Nathan N et al. *Eur Respir J*. 2016 Dec;48(6):1559-1563.
6. Serum YKL-40 as predictor of outcome in hypersensitivity pneumonitis. Long X, He X, Ohshimo S, Griesse M, Sarria R, Guzman J, Costabel U, Bonella F. *Eur Respir J*. 2017 Feb 23;49(2). pii: 1501924.

Internationale Standorte der HCQ4Surfdefect-Studie		
Site in City	Principal Investigator	Affiliation
2a - Barcelona	PI Moreno	Hospital Universitari Vall d' Hebron, Barcelona, Spain
2b - Valencia	PI Escribano	Unit. Hospital Clínico Universitario Valencia, Spain
2c - Madrid I	PI Barrio	Hospital La Paz, Madrid, Spain
2d - Madrid II	PI Luna	Hospital 12 de Octubre, Madrid, Spain
3a - Warsawa	PI Lange	Medical University Warsawa, Poland
3b - Krakow	PI Lis	Jagiellonian University Med. College, Krakow, Poland
4a - Rome	PI Cutrera	Bambino Gesù Pediatric Hospital, Rome, Italy
4b - Genova	PI Sacco	G.Gaslini Institute, Genova, Italy
5a - Hacettepe	PI Kiper	Hacettepe University Ankara, Turkey
5b - Gazi	PI Aslan	Gazi University Ankara, Turkey
5c - Ankara	PI Cobanoglu	Ankara University, Ankara, Turkey
6a - Vienna	PI Szepefalusi	Medical University Vienna, Austria
6b - Graz	PI Eber	Medical University Graz, Austria
7a - Lisboa	PI Bandeira	Hospital de Santa Maria, Lisboa, Portugal

Tab. 2

7. Whole lung lavage therapy for pulmonary alveolar proteinosis: a global survey of current practices and procedures. Campo I, Luisetti M, Griesse M, Trapnell BC, Bonella F et al. *Orphanet J Rare Dis*. 2016 Aug 31;11(1):115.
8. Lung disease caused by ABCA3 mutations. Kröner C, Wittmann T, Reu S, Teusch V, Klemme M et al. *Thorax*. 2017 Mar;72(3):213-220.
9. A Global Survey on Whole Lung Lavage in Pulmonary Alveolar Proteinosis. Campo I, Luisetti M, Griesse M, Trapnell BC, Bonella F et al. *Chest*. 2016 Jul;150(1):251-3.
10. European idiopathic pulmonary fibrosis Patient Charter: a missed opportunity. Bush A, Barbato A, Clement A, Cunningham S, Blic Jd et al. *Eur Respir J*. 2016 Jul;48(1):282-3.
11. Homooligomerization of ABCA3 and its functional significance. Frixel S, Lotz-Havla AS, Kern S, Kaltenborn E, Wittmann T et al. *Int J Mol Med*. 2016 Aug;38(2):558-66.
12. Serum Levels of Surfactant Proteins in Patients with Combined Pulmonary Fibrosis and Emphysema (CPFE). Papaioannou AI, Kostikas K, Manali ED, Papadaki G, Roussou A et al. *PLoS One*. 2016 Jun 23;11(6):e0157789.
13. Tools to explore ABCA3 mutations causing interstitial lung disease. Wittmann T, Schindlbeck U, Höppner S, Kinting S, Frixel S et al. *Pediatr Pulmonol*. 2016 Dec;51(12):1284-1294.
14. MUC1 gene polymorphisms are associated with serum KL-6 levels and pulmonary dysfunction in pulmonary alveolar proteinosis. Bonella F, Long X, Ohshimo S, Horimasu Y, Griesse M. et al. *Orphanet J Rare Dis*. 2016 Apr 23;11:48.
15. Analysis of the Proteolytic Processing of ABCA3: Identification of Cleavage Site and Involved Proteases. Hofmann N, Galetskiy D, Rauch D, Wittmann T, Marquardt A, Griesse M, Zarbock R. *PLoS One*. 2016 Mar 31;11(3):e0152594. doi: 10.1371/journal.pone.0152594. eCollection 2016.
16. Increased risk of interstitial lung disease in children with a single R288K variant of ABCA3. Wittmann T, Frixel S, Höppner S, Schindlbeck U, Schams A et al. *Mol Med*. 2016 Feb 26. doi: 10.2119/molmed.2015.00244. (Epub ahead of print)
17. Pulmonary alveolar proteinosis in a cat. Szatmári V, Teske E, Nikkels PG, Griesse M, de Jong PA et al. *BMC Vet Res*. 2015 Dec 9;11:302. doi: 10.1186/s12917-015-0613-4.
18. Cardiovascular risk in pulmonary alveolar proteinosis. Manali ED, Papadaki G, Konstantonis D, Tsangaris I, Papaioannou AI et al. *Expert Rev Respir Med*. 2016 Feb;10(2):235-40. doi: 10.1586/17476348.2016.1116389. Epub 2015 Nov 27.
19. Persistent Tachypnea of Infancy. Usual and Aberrant. Rauch D, Wetzke M, Reu S, Wesselak W, Schams A et al. *Am J Respir Crit Care Med*. 2016 Feb 15;193(4):438-47. doi: 10.1164/rccm.201508-1655OC.
20. Pushing chILD Forward: The Bright Future of Children's Interstitial Lung Diseases. Griesse M. *Ann Am Thorac Soc*. 2015 Oct;12(10):1428-9. doi: 10.1513/AnnalsATS.201508-550ED. No abstract available.
21. Categorizing diffuse parenchymal lung disease in children. Griesse M, Imstetter A, Hengst M, Burmester H, Nagel F et al. *Orphanet J Rare Dis*. 2015 Sep 25;10(1):122. doi: 10.1186/s13023-015-0339-1.
22. Surfactant proteins in pediatric interstitial lung disease. Griesse M, Lorenz E, Hengst M, Schams A, Wesselak T et al. *Pediatr Res*. 2016 Jan;79(1-1):34-41. doi: 10.1038/pr.2015.173. Epub 2015 Sep 16.
23. Respiratory Bronchiolitis-Associated Interstitial Lung Disease in Childhood: New Sequela of Smoking. Sismanlar T, Aslan AT, Turktas H, Memis L, Griesse M. *Pediatrics*. 2015 Oct;136(4):e1026-9. doi: 10.1592/peds.2015-1303. Epub 2015 Sep 7.
24. GATA2 deficiency in children and adults with severe pulmonary alveolar proteinosis and hematologic disorders. Griesse M, Zarbock R, Costabel U, Hildebrandt J, Theegarten D et al. *BMC Pulm Med*. 2015 Aug 12;15:87. doi: 10.1186/s12890-015-0083-2.
25. European protocols for the diagnosis and initial treatment of interstitial lung disease in children. Bush A, Cunningham S, de Blic J, Barbato A, Clement A et al. *Thorax*. 2015 Nov;70(11):1078-84. doi: 10.1136/thoraxjnl-2015-207349. Epub 2015 Jul 1. Review.

26. In vivo genome editing using nuclease-encoding mRNA corrects SP-B deficiency. Mahiny AJ, Dewerth A, Mays LE, Alkhaled M, Mothes B et al. *Nat Biotechnol.* 2015 Jun;33(6):584-6. doi: 10.1038/nbt.3241. Epub 2015 May 18. No abstract available.
27. Biallelic Mutations of Methionyl-tRNA Synthetase Cause a Specific Type of Pulmonary Alveolar Proteinosis Prevalent on Réunion Island. Hadchouel A, Wieland T, Griese M, Baruffini E, Lorenz-Depiereux B et al. *Am J Hum Genet.* 2015 May 7;96(5):826-31. doi: 10.1016/j.ajhg.2015.03.010. Epub 2015 Apr 23.
28. Pulmonary alveolar proteinosis: time to shift? Papiiris SA, Tsigotis P, Kollekas L, Papadaki G, Papaioannou AI et al. *Expert Rev Respir Med.* 2015 Jun;9(3):337-49. doi: 10.1586/17476348.2015.1035259. Epub 2015 Apr 12. Review.
29. ABCA3 protects alveolar epithelial cells against free cholesterol induced cell death. Zarbock R, Kaltenborn E, Frixel S, Wittmann T, Liebisch G, Schmitz G, Griese M. *Biochim Biophys Acta.* 2015 Jul;1851(7):987-95. doi: 10.1016/j.bbailip.2015.03.004. Epub 2015 Mar 25.
30. Niemann-Pick Type C-2 Disease: Identification by Analysis of Plasma Cholestane-3 β ,5 α ,6 β -Triol and Further Insight into the Clinical Phenotype. Reunert J, Lotz-Havla AS, Polo G, Kannenberg F, Fobker M et al. *JIMD Rep.* 2015;23:17-26. doi: 10.1007/8904_2015_423. Epub 2015 Mar 13.
31. Surfactant lipidomics in healthy children and childhood interstitial lung disease. Griese M, Kirmeier HG, Liebisch G, Rauch D, Stückler F, Schmitz G, Zarbock R; ILD-BAL working group of the Kids-Lung-Register. *PLoS One.* 2015 Feb 18;10(2):e0117985. doi: 10.1371/journal.pone.0117985. eCollection 2015.
32. Life-threatening, giant pneumatoceles in the course of surfactant protein C deficiency. Sismanlar T, Aslan AT, Griese M. *Pediatr Pulmonol.* 2015 Feb 9. doi: 10.1002/ppul.23162. (Epub ahead of print)
33. Genotype alone does not predict the clinical course of SFTPC deficiency in paediatric patients. Kröner C, Reu S, Teusch V, Schams A, Grimmelt AC et al. *Eur Respir J.* 2015 Feb 5. pii: ERJ-01294-2014. (Epub ahead of print)
34. Hydroxychloroquine in children with interstitial (diffuse parenchymal) lung diseases. Braun S, Ferner M, Kronfeld K, Griese M. *Pediatr Pulmonol.* 2014 Dec 9. doi: 10.1002/ppul.23133. (Epub ahead of print)
35. Characterization of CSF2RA mutation related juvenile pulmonary alveolar proteinosis. Hildebrandt J, Yalcin E, Bresser HG, Cinel G, Gappa M et al. *Orphanet J Rare Dis.* 2014 Nov 26;9(1):171. (Epub ahead of print)
36. Pulmonary alveolar proteinosis in children on La Réunion Island: a new inherited disorder? Enaud L, Hadchouel A, Coulomb A, Berteloot L, Lacaille F et al. *Orphanet J Rare Dis.* 2014 Jun 14;9:85. doi: 0.1186/1750-1172-9-85.
37. Long-term inhaled granulocyte macrophage-colony-stimulating factor in autoimmune pulmonary alveolar proteinosis: effectiveness, safety, and lowest effective dose. Papiiris SA, Tsigotis P, Kollekas L, Papadaki G, Papaioannou AI et al. *Clin Drug Investig.* 2014 Aug;34(8):553-64. doi: 10.1007/s40261-014-0208-z.
38. A large kindred of pulmonary fibrosis associated with a novel ABCA3 gene variant. Campo I, Zorzetto M, Mariani F, Kadija Z, Morbini P et al. *Respir Res.* 2014 Apr 15;15:43. doi: 10.1186/1465-9921-15-43.
39. Successful weaning from mechanical ventilation in a patient with surfactant protein C deficiency presenting with severe neonatal respiratory distress. van Hoorn J, Brouwers A, Griese M, Kramer B. *BMJ Case Rep.* 2014 Mar 19;2014. pii: bcr2013203053. doi: 10.1136/bcr-2013-203053.
40. Neonatal respiratory insufficiency caused by an (homozygous) ABCA3-stop mutation: a systematic evaluation of therapeutic options. Winter J, Essmann S, Kidszun A, Aslanidis C, Griese et al. *Klin Padiatr.* 2014 Apr;226(2):53-8. doi: 10.1055/s-0033-1363687. Epub 2014 Mar 14. Review.
41. Hypersensitivity pneumonitis: lessons for diagnosis and treatment of a rare entity in children. Griese M, Haug M, Hartl D, Teusch V, Glöckner-Pagel J, Brasch F; National EAA Study Group. *Orphanet J Rare Dis.* 2013 Aug 8;8:121. doi: 10.1186/1750-1172-8-121.
42. Successful treatment of neonatal respiratory failure caused by a novel surfactant protein C p.Cys121Gly mutation with hydroxychloroquine. Hepping N, Griese M, Lohse P, Garbe W, Lange L. *J Perinatol.* 2013 Jun;33(6):492-4. doi: 10.1038/jp.2012.131.
43. SFTPC mutations cause SP-C degradation and aggregate formation without increasing ER stress. Thurm T, Kaltenborn E, Kern S, Griese M, Zarbock R. *Eur J Clin Invest.* 2013 Aug;43(8):791-800. doi: 10.1111/eci.12107. Epub 2013 May 24.
44. Serum KL-6 is a predictor of outcome in pulmonary alveolar proteinosis. Bonella F, Ohshimo S, Miaotian C, Griese M, Guzman J, Costabel U. *Orphanet J Rare Dis.* 2013 Apr 4;8:53. doi: 10.1186/1750-1172-8-53.
45. Research in progress: put the orphanage out of business. Bush A, Anthony G, Barba to A, Cunningham S, Clement A, et al. *Thorax.* 2013 Oct;68(10):971-3. doi: 10.1136/thoraxjnl-2012-203201. Epub 2013 Feb 21.
46. The risk of hemophagocytic lymphohistiocytosis in Hermansky-Pudlak syndrome type 2. Jessen B, Bode SF, Ammann S, Chakravorty S, Davies G et al. *Blood.* 2013 Apr 11;121(15):2943-51. doi: 10.1182/blood-2012-10-463166. Epub 2013 Feb 12.
47. Surfactant protein a in cystic fibrosis: supratrimeric structure and pulmonary outcome. Griese M, Heinrich S, Ratjen F, Kabesch M, Paul K et al. *PLoS One.* 2012;7(12):e51050. doi: 10.1371/journal.pone.0051050. Epub 2012 Dec 7.
48. Wash-out kinetics and efficacy of a modified lavage technique for alveolar proteinosis. Bonella F, Bauer PC, Griese M, Wessendorf TE, Guzman J, Costabel U. *Eur Respir J.* 2012 Dec;40(6):1468-74. doi: 10.1183/09031936.00017612. Epub 2012 Apr 10.
49. The surfactant protein C mutation A116D alters cellular processing, stress tolerance, surfactant lipid composition, and immune cell activation. Zarbock R, Woischnik M, Sparr C, Thurm T, Kern S, et al. *BMC Pulm Med.* 2012 Mar 29;12:15. doi: 10.1186/1471-2466-12-15.
50. Respiratory syncytial virus potentiates ABCA3 mutation-induced loss of lung epithelial cell differentiation. Kaltenborn E, Kern S, Frixel S, Fragnet L, Conzelmann KK, Zarbock R, Griese M. *Hum Mol Genet.* 2012 Jun 15;21(12):2793-806. doi: 10.1093/hmg/dds107. Epub 2012 Mar 20.
51. Pulmonary hypertension presenting with apnea, cyanosis, and failure to thrive in a young child. Navarini S, Bucher B, Pavlovic M, Pfammatter JP, Casaulta C, Brasch F, Griese M, Regamey N. *Chest.* 2011 Oct;140(4):1086-9. doi: 10.1378/chest.10-2607. No abstract available.
52. Pulmonary alveolar proteinosis: new insights from a single-center cohort of 70 patients. Bonella F, Bauer PC, Griese M, Ohshimo S, Guzman J, Costabel U. *Respir Med.* 2011 Dec;105(12):1908-16. doi: 10.1016/j.rmed.2011.08.018. Epub 2011 Sep 6.
53. Long-term follow-up and treatment of congenital alveolar proteinosis. Griese M, Ripper J, Sibbersen A, Lohse P, Brasch F et al. *BMC Pediatr.* 2011 Aug 17;11:72. doi: 10.1186/1471-2431-11-72.
54. An official American Thoracic Society research statement: noninfectious lung injury after hematopoietic stem cell transplantation: idiopathic pneumonia syndrome. Panoskaltis-Mortari A, Griese M, Madtes DK, Belperio JA, Haddad IY, Folz RJ, Cooke KR; American Thoracic Society Committee on Idiopathic Pneumonia Syndrome. *Am J Respir Crit Care Med.* 2011 May 1;183(9):1262-79. doi: 10.1164/rccm.2007-413ST. Review.
55. Expression of therapeutic proteins after delivery of chemically modified mRNA in mice. Kormann MS, Hasenpusch G, Aneja MK, Nica G, Flemmer AW et al. *Nat Biotechnol.* 2011 Feb;29(2):154-7. doi: 10.1038/nbt.1733. Epub 2011 Jan 9.
56. Some ABCA3 mutations elevate ER stress and initiate apoptosis of lung epithelial cells. Weichert N, Kaltenborn E, Hector A, Woischnik M, Schams A, Holzinger A, Kern S, Griese M. *Respir Res.* 2011 Jan 7;12:4. doi: 10.1186/1465-9921-12-4.
57. Whole-lung lavage in infants and children with pulmonary alveolar proteinosis. Reiter K, Schoen C, Griese M, Nicolai T. *Paediatr Anaesth.* 2010 Dec;20(12):1118-23. doi: 10.1111/j.1460-9592.2010.03442.x.
58. Respiratory distress syndrome due to a novel homozygous ABCA3 mutation in a term neonate. Parappil H, Al Baridi A, ur Rahman S, Kitchi MH, Ruef P et al. *BMJ Case Rep.* 2011 Mar 3;2011. pii: bcr1020103427. doi: 10.1136/bcr.10.2010.3427.

Korrespondenzadresse:

Prof. Dr. M. Griese
Hauer Children's Hospital
University of Munich,
Lindwurmstr. 4,
80337 München
E-Mail: matthias.griese@med.uni-muenchen.de

Der knifflige Fall

Patientin mit zystischer Lungenerkrankung, Makrosomie, Hydrocephalus, psychomotorischer Entwicklungsverzögerung und Wilms-Tumor – alles nur eine zufällige Assoziation?

Julia Carlens¹, Christian Kratz², Frank Ahrens³, Matthias Griese⁴, Nicolaus Schwerk¹

¹Klinik für Pädiatrische Pneumologie, Allergologie und Neonatologie Medizinische Hochschule Hannover, ²Klinik für Pädiatrische Hämatologie und Onkologie, Medizinische Hochschule Hannover, ³Altonaer Kinderkrankenhaus Hamburg, ⁴Dr. von Haunersches Kinderspital, Klinikum der Universität München

Der Fall

Die hier beschriebene Patientin wurde im Alter von 6 Jahren bei beidseitiger pulmonaler zystischer Lungenerkrankung unklarer Genese zur Mitbeurteilung und Therapieempfehlung in einem Tertiärzentrum vorgestellt.

Bei Aufnahme berichteten die Eltern von einer konstant eingeschränkten Belastbarkeit in den vergangenen Jahren und intermittierendem Sauerstoffbedarf im Rahmen von Infekten. Die sporadisch gemessene Sauerstoffsättigung jenseits von Infekten lag zwischen 91-95%. Lungenfunktionsmessungen konnten aufgrund der psychomotorischen Retardierung des Kindes nicht durchgeführt werden.

Das Mädchen wurde als 3. Kind gesunder deutscher, nicht-konsanguiner Eltern in der 39. Schwangerschaftswoche per Sectio geboren. Die Geburtsmaße lagen bei einem Gewicht von 4.330 g, einer Länge von 56 cm und einem Kopfumfang von 42 cm alle oberhalb der

97. Perzentile. Im Pränatal-Ultraschall fielen bereits ein Makrocephalus mit erweiterten Seitenventrikeln sowie eine Erweiterung des linken Nierenbeckens auf. Unmittelbar nach Geburt war bei Dyspnoe und Hypoxämie eine nicht invasive Atemunterstützung (CPAP) erforderlich. Am zweiten Lebenstag wurde bei akuter respiratorischer Verschlechterung ein linksseitiger Spannungspneumothorax ohne sonstige Auf-

fälligkeiten des Lungenparenchyms nachgewiesen. Die Patientin musste drei Tage invasiv beatmet werden, konnte aber am 20. Lebenstag in gutem Allgemeinzustand nach Hause entlassen werden. Im Verlauf wurden zunächst keine Röntgen-Thorax-Kontrollen durchgeführt. Bei zunehmendem Hydrocephalus erfolgte im Alter von 3 Monaten eine VP-Shunt-Anlage. Seit dem 8. Lebensmonat fiel nach durchgemach-

ter Pneumonie (Röntgenbild nicht vorliegend, Originalbefund: „Insgesamt inhomogene Belüftungssituation mit überblähten und atelektatischen Anteilen“) eine anhaltend angestrenzte Atmung auf. Im Alter von 11 Monaten wurde ein linksseitiger Wilms-Tumor diagnostiziert. Im Rahmen des Tumorstagings fielen dann beidseitige zystische Lungenveränderungen unterschiedlicher Größe auf (Abb. 1).

Abb. 1:
Bildgebung
im Alter von
11 Monaten



Abb. 1 a:
Röntgen-Thorax
(Befund aus
Arztbrief): Pneumothorax rechts,
zusätzliche zystische Läsion der
Gegenseite.

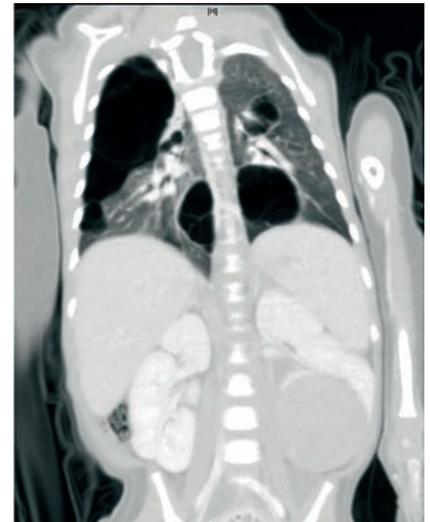


Abb. 1 b: CT Thorax und Abdomen mit Kontrastmittel (Originalbefund).

1. Ausgeprägte bullöse Lungengerüstveränderungen. Kein Pneumothorax.
2. Links renaler Tumor, z.B. Nephroblastom.

Frage 1

Was könnte es sein?

Zystische Lungenerkrankungen können aufgrund einer gestörten Lungenentwicklung oder sekundär im Rahmen unterschiedlicher Krankheitsbilder auftreten. Der Zeitpunkt des Auftretens, die Art und Verteilung der Läsionen sowie mögliche zusätzliche Befunde und Symptome können bereits wichtige Hinweise auf die Art bzw. die Ursache geben. Für pränatal bzw. unmittelbar postnatal diagnostizierte Lungenfehlbildungen sollte der Begriff „Kongenitale thorakale Malformation“ (Congenital Thoracic Malformation = CTM) verwendet werden. Diese können weiter in solide oder zystische Malformationen unterteilt werden.

Bei der zystischen CTM müssen folgende Krankheitsbilder (hier in alphabetischer Reihenfolge dargestellt) in Betracht gezogen werden:

- Bronchogene Zyste
- Duplikaturen
- Infantiles Emphysem
- Kongenitale pulmonale Atemwegsmalformation (CPAM; alte Nomenklatur CCAM)
- Lungensequestration bzw. Hybridläsion (Sequestration + CPAM Typ 2)
- Pleuropulmonales Blastom Typ 1
- Teratome
- Vorderdarm-Zyste

Bei zystischen bzw. bullösen Veränderungen der Lunge, die meist jenseits der Neugeborenenperiode auffallen, müssen zu den oben genannten Krankheitsbildern weitere Lungenerkrankungen (hier in alphabetischer Reihenfolge dargestellt) in Betracht gezogen werden:

Einteilung der Kongenitalen Pulmonalen Atemwegsmalformationen (CPAM)

Typ	Charakteristik	Häufigkeit	Assoziation mit Tumoren
0	Keine zystischen Läsionen. „Azinäre Dysplasie“ Lunge postnatal nicht belüftet. Klinische Manifestation nach Geburt. Immer letal.	< 2 %	Nein
1	Großzystisch (1-10 cm). Meistens nur ein Lappen betroffen. Klinische Manifestation: variabel. In Abhängigkeit von Zystengröße von Geburt bis Erwachsenenalter.	60-70 %	Pleuropulmonales Blastom, Bronchoalveoläres Karzinom (extrem selten), nicht bei Kindern <16 Jahren.
2	Kleinzystisch (0,5-2 cm). Häufig multilokulär, Assoziation mit anderen Fehlbildungen möglich (z.B. Sequestration). Klinische Manifestation meistens im ersten Lebensjahr.	15-20 %	Nein
3	Keine zystischen Läsionen. „Adenomatoid“, meistens ein ganzer Lappen, seltener eine ganze Lunge betroffen. Klinische Manifestation meistens nach Geburt.	5-10 %	Nein
4	Große multilokuläre zystische Läsionen. Häufig mehrere Lappen (auch bilateral) betroffen; Klinische Manifestation meistens in der Neonatalperiode bzw. im ersten Lebensjahr, nicht selten mit Pneumothorax. Nach dem 6. Lebensjahr nur noch sehr selten.	10 %	Pleuropulmonales Blastom

Tab. 1

- Amyloidose
- Ausgeprägte, zylindrische Bronchiektasen
- Birt-Hogg-Dubé-Syndrom
- Echinokokkus-Zyste
- Ehlers-Danlos-Syndrom
- Filamin-A-Defizienz
- Follikuläre Bronchiolitis
- Honey Combing bei Lungenfibrose
- Lymphangioleiomyomatose
- Lymphozytäre interstitielle Pneumonie
- Pneumocystis jirovecii Pneumonie
- Postinfektiöse Läsionen (Pneumatozele, Tuberkulom, Aspergillom u.a.)
- Proteus-Syndrom
- Pulmonale Langerhans Zell Histiozytose
- Pulmonale Neurofibromatose

- Tracheobronchiale Papillomatose
- Tumore bzw. Metastasen
- Wegenersche Granulomatose

Bei der hier beschriebenen Patientin wurden postnatal und bei erneuter Bildung im Rahmen einer Pneumonie keine zystischen Lungenstrukturen beschrieben.

Die respiratorische Anpassungsstörung des reifen Neugeborenen sowie der postnatal aufgetretene Spannungspneumothorax sprechen jedoch dafür, dass schon zum Zeitpunkt der Geburt eine Lungenerkrankung vorlag. Die Röntgen- bzw. CT-Aufnahmen im Alter von 11 Monaten (Abb. 1) zeigen multilokuläre, bilaterale, großzystische Läsionen.

Aus den oben genannten Differentialdiagnosen käme also am ehesten eine CPAM Typ 4 in Betracht (Tab. 1).

Im Rahmen der Wilms-Tumorresektion erfolgte zeitgleich eine Lungenbiopsie. Der histopathologische Befund lautete:

„Lungenteilresektat mit einer fokalen peripheren alveolären Zystenbildung vom Typ einer umschriebenen kongenitalen zystisch-adenomatoiden Malformation Typ 4. Kein Anhalt für Malignität“.

Antwort 1

Z.n. Atemnotsyndrom des reifen Neugeborenen und Spannungspneumothorax. Hydrocephalus mit VP-Shunt, Z.n. Pneumonie, linksseitigem Wilms-Tumor. Kongenitale pulmonale Atemwegs-Malformation (CPAM)..

Eine Chromosomenanalyse nach Therapie des Wilms-Tumors zeigte einen normalen weiblichen Karyotyp.

Bei der körperlichen Untersuchung in Ruhe fiel das Mädchen bei normaler Atemfrequenz (18/Minute) und einer Sauerstoffsättigung in Raumluft von 98% durch eine leichte Dyspnoe mit jugulären Einziehungen auf. Auskultatorisch war rechts apikal ein beinahe aufgehobenes Atemgeräusch zu hören. Keine pathologischen Nebengeräusche.

Des Weiteren fielen eine prominente Stirn, ein tiefer Ohransatz, eine auffällige Facies ähnlich einer Facies myopathica mit leichter Ptosis und permanenter Mundöffnung, ein Hypertelorismus, ein weiter Mamillenabstand bei schmalen Thorax und eine deutliche psychomotorische Entwicklungsverzögerung auf. Gewicht 15,8kg (<1. Perzentile), Körperlänge 112cm (4. Perzentile). Es wurde eine erneute Computertomographie des Thorax durchgeführt (Abb. 2).

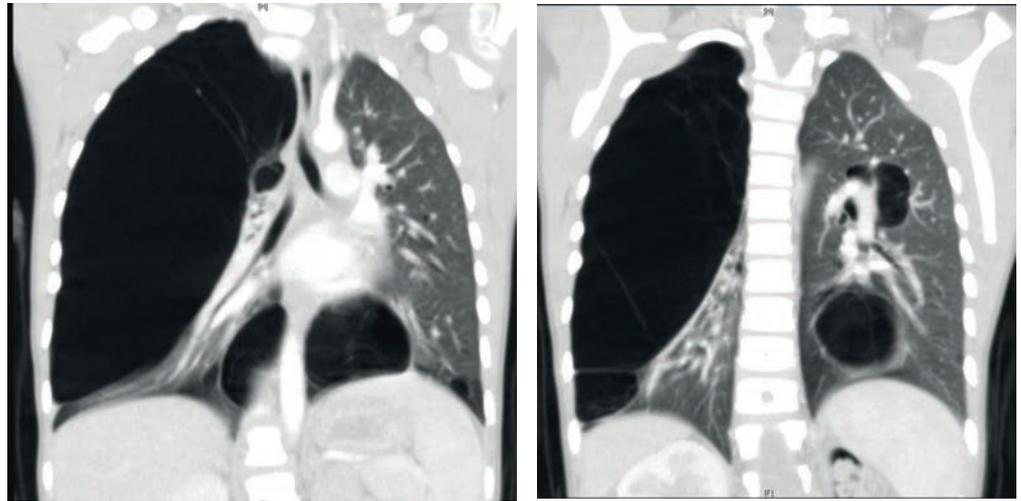


Abb. 2: Bildgebung im Alter von 6 Jahren. Befund s. Frage und Antwort 3.

Frage 2

Wurde durch die Histologie der Lungenbiopsie ein Pleuropulmonales Blastom sicher ausgeschlossen?

Das Pleuropulmonale Blastom (PPB) ist ein dysembryonaler Tumor hervorgehend aus dem primitiven interstitiellen Mesenchym der Lunge (1). Es wird in 3 Typen unterteilt. Typ 1 zeichnet sich durch eine bzw. mehrere großzystische Läsion(-en) ohne solide Anteile aus und ist radiologisch nicht von einer CPAM Typ 1 oder Typ 4 zu unterscheiden. Etwa 60% aller Fälle werden im ersten Lebensjahr diagnostiziert und >95% bis zum dritten Lebensjahr (2, 3). Häufig (in etwa 40% der Fälle) manifestiert sich ein Typ-1-PPB klinisch mit einem Pneumothorax.

Nach vollständiger Resektion ist die Prognose gut. In der bisher größten Fallserie aus dem internationalen Pleuropulmonalen Blastom-Register (IPPBR, <http://www.ppbregistry.org>) lag das 5-Jahres-Überleben nach Resektion eines Typ-1-PPB bei 91%. Bei 11 Patienten (10%) kam es zu einem Rezidiv mit Übergang in ein Typ-2- bzw. Typ-3-PPB unabhängig davon, ob eine Chemotherapie durchgeführt wurde oder nicht (2). Das Typ-2- bzw. Typ-2/3-PPB (etwa 40% aller PPB) weist im Gegensatz zum Typ-1-PPB neben den zystischen Läsionen auch solide Anteile auf. Typ-3 pleuropulmonale Blastome (etwa 25% aller PPB) sind rein solide, hochmaligne Sarkome. Das mediane Alter zum Zeitpunkt der Diagnose eines Typ-2- oder Typ-3-PPB ist deutlich später als bei Typ 1 und liegt bei etwa 3 Jahren. In sehr seltenen Fällen werden Typ-2- bzw. Typ-3-PPB auch erst im Erwachsenenalter diagnostiziert. Die Prognose ist nach Resektion trotz Chemotherapie mit einem 5-Jahres-Überleben von 71% bzw. 53% und einem tumorfreien 5-Jahres-Überleben von 59% bzw. 37% deutlich

schlechter als bei Typ 1 (2).

Es wurde lange angenommen, dass eine CPAM vom Typ 1 oder Typ 4 im Sinne einer malignen Transformation in ein PPB übergehen kann. Heute geht man jedoch mehrheitlich davon aus, dass CPAM und PPB von Anfang an unterschiedliche Krankheitsentitäten darstellen (4). Die histologische Unterscheidung zwischen einer CPAM Typ 4 und einem Typ-1-PPB kann extrem schwierig bzw. unmöglich sein, insbesondere, wenn nicht die vollständige Zyste histologisch aufgearbeitet wurde.

Antwort 2

Ein Pleuropulmonales Blastom (Typ 1) kann nicht sicher durch eine Biopsie ausgeschlossen oder von einer CPAM (Typ 4) unterschieden werden.

Frage 3

Was zeigen die oben dargestellten CT-Schnitte?

Antwort 3

CT-Thorax: Beidseitige großzystische Läsionen mit Verdrängung des rechten Unterlappens und Mediastinalshift zur linken Seite. Residuelle Gewebebrücken zeigen, dass es sich nicht um einen Pneumothorax handelt (Vgl. auch Abb. 1; dort Fehldiagnose). Im Vergleich zur Voruntersuchung von 2010 Größenprogredienz.

Frage 4

Liegt bei der Patientin aktuell ein PPB Typ 1 oder eine CPAM vor?

Antwort 4

Das lässt sich anhand der vorliegenden Bildgebung nicht beantworten. Da es sich um eine großzystische Läsion ohne solide Anteile handelt, käme ein Typ-1-PPB differentialdiagnostisch in Betracht. Die Frage ist relevant, da ein Typ-1-PPB auch noch nach Jahren in ein Typ-2- oder Typ-3-PPB überge-

hen kann (5, 6). Andererseits ist auch eine Spontanregression eines Typ-1-PPB (dann Typ1r) in nicht-maligne Zysten möglich (2).

Frage 5

Gibt es einen Zusammenhang zwischen Nephroblastom und PPB?

Antwort 5

Schon früh wurde eine genetische Komponente bei der Entstehung von pleuropulmonalen Blastomen angenommen, da in bis zu 30% aller PPB-Fälle eine intraindividuelle und/oder familiäre Häufung von pleuropulmonalen Blastomen und anderen Tumoren, wie z.B. zystischen Nephromen, unterschiedlichen Rhabdomyosarkomen, gonadalen Tumoren, Hirntumoren, mesenchymalen Hamartomen und Schilddrüsenkarzinomen beobachtet wurde. Das führte zu dem Begriff des „PPB Family Tumor Susceptibility Syndrome“ (3, 4). 2009 beschrieben Hill und Mitarbeiter erstmals heterozygote Keimbahn-Mutationen im DICER1-Gen bei betroffenen Patienten aus 11 Familien mit gehäuftem Vorkommen von Pleuropulmonalen Blastomen (7).

Frage 6

Welche Bedeutung hat DICER1 für den Kliniker?

Antwort 6

DICER1 kodiert für eine Ribonuklease III Endonuklease, welche bei der Synthese von microRNAs

(miRNAs) und small interfering RNAs (siRNAs) beteiligt ist. miRNAs und siRNAs regulieren inhibierend die Expression von bestimmten Genen und sind bei vielen biologischen Prozessen wie der Organentwicklung, aber auch der Onkogenese bzw. der Tumorsuppression beteiligt. In einer kürzlich publizierten Studie aus dem IPPR wurden bei 64 von 97 Patienten mit gesichertem PPB Mutationen im DICER1-Gen nachgewiesen (2). Dieses Erkenntnis stellt einen wichtigen Schritt zum besseren Verständnis der Pathogenese von pleuropulmonalen Blastomen dar. Zusätzlich hilft die genetische Untersuchung zusammen mit Angaben zum Tumorkommen innerhalb einer Familie bei der Risikoabschätzung und Beratung im Falle einer großzystischen CTM.

Frage 7

Wie gehen wir mit den zunehmend häufiger diagnostizierten kongenitalen thorakalen Malformationen um?

Antwort 7

Aufgrund der zunehmenden Inanspruchnahme der pränatalen Ultraschalldiagnostik sowie deutlichen technischen Verbesserungen der Sonographiegeräte hat die Zahl pränatal diagnostizierter CTM in den letzten Jahren deutlich zugenommen (8). Das stellt den betreuenden Arzt insbesondere dann vor ein Dilemma, wenn die Kinder nach Geburt asymptomatisch sind. Argumente für eine operative Resektion sind neben dem vermeintlich höheren Infektionsrisiko insbesondere die Unmöglichkeit der Unterscheidung zwischen einer CPAM Typ

Befund	Positiv prädiktiver Wert für CPAM (%)
Pränatale Diagnose	93
Asymptomatisches Kind	75
Kein Pneumothorax	51
Unilateral (vs. Bilateral)	50
Solide Komponente im CT	86
Systemische Gefäßversorgung	100
Einfache (vs. komplexe) Zyste	75

Tab. 2: Klinische Prädiktoren für das Vorliegen einer CPAM; modifiziert nach (10).

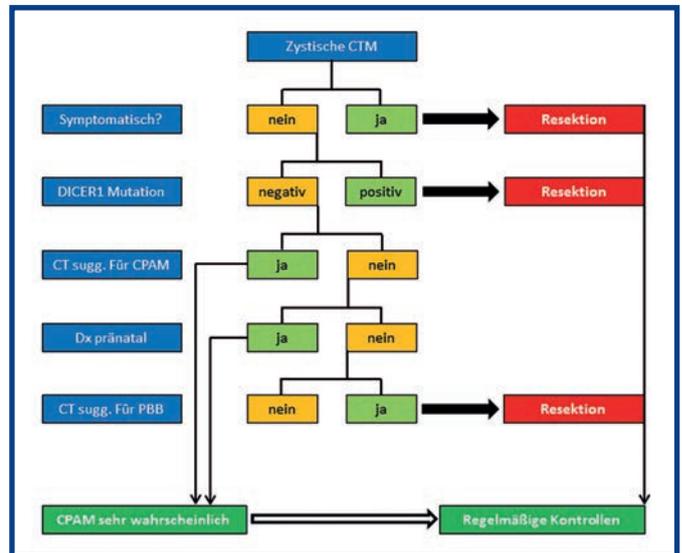


Abb. 3: Möglicher Algorithmus zum Vorgehen bei großzystischen kongenitalen thorakalen Malformationen (CTM), modifiziert nach (10).

1 oder 4 von einem PPB Typ 1. Eine Resektion stellt aber eine invasive Maßnahme dar und kann potentiell mit schweren Komplikationen einhergehen. Daher wird zunehmend bei asymptomatischen Kindern ein abwartendes Verhalten favorisiert (9). Alle Kinder mit pränatal diagnostizierter CTM sollten postpartal eine Schnittbildgebung erhalten, auch wenn sie asymptomatisch sind oder die Läsion im Ultraschall regredient erscheint. Eine Serie zunächst konservativ behandelter asymptomatischer Kinder berichtet von einer als unauffällig bewerteten Röntgen-Thorax-Aufnahme in

26% der Fälle, die CT-Thorax-Bildgebung wurde jedoch bei nur 5% als unauffällig befundet (9). Als Zeitpunkt für eine CT-Bildgebung wird das Alter von 1-3 Monaten empfohlen. Beim Vergleich von Kindern mit gesicherter PPB und kongenitalen thorakalen Malformationen wurden einige Befunde identifiziert, die für eine CPAM und gegen ein PPB sprechen (10) (Tab. 2). Somit ist nun eine wesentlich differenziertere Vorgehensweise bei asymptomatischen Kindern mit gesicherter zystischer CTM möglich (Abb. 3).

Die genetische Untersuchung mit Sequenzierung des DI-

CER1-Gens erbrachte bei der Patientin folgenden Befund: „Nachweis einer heterozygoten, sehr wahrscheinlich pathogenen, bisher nicht beschriebenen Sequenzveränderung (c.4031C>T; p.SER1344Leu) im DICER1-Gen“. Diese Missense-Mutation ist in der RNase-IIIa-Domäne des DICER1-Proteins lokalisiert.

Frage 8

Lassen sich die verschiedenen Symptome bei dieser Patientin (CPAM Typ 4, Makrosomie, Hydrozephalus, psychomotorischer Entwicklungsverzögerung und Wilms-Tumor) unter einen Hut bringen?

Antwort 8

Mit der Symptom-Kombination „Global developmental delay, Lung cysts, Overgrowth and Wilms Tumor“ wurde im Jahr 2014 das Krankheitsbild des „GLOW Syndrome“ bei zwei männlichen Patienten mit nachgewiesener Mosaik-Mutation in der RNase-IIIb-Domäne des DICER1-Gens beschrieben (11). Die Symptomkonstellation dieser Patienten deckt sich weitgehend mit der des hier beschriebenen Mädchens (Tab. 3). Allerdings trat bei ihnen im Alter von 2,5 bzw. 5 Jahren ein kontralateraler Wilms-Tumor auf. Die genetische Untersuchung unserer Patientin zeigte zwar keine Mutation in der RNase-IIIb-Domäne des DICER1-Gens, aber eine bisher nicht beschriebene Mutation in der RNase-IIIa-Domäne, die als hochwahrscheinlich pathogen eingestuft wurde. Möglicherweise handelt es sich also bei der Patientin um eine bisher nicht bekannte Mu-

Befunde	Fall 1 (11)	Fall 2 (11)	Patientin hier
Wilms-Tumor (initial)	✓	✓	✓
Wilms-Tumor (kontralateral)	✓	✓	✗
Bilaterale zystische Lungenveränderungen	✓	✓	✓
Hydrozephalus	✓	✗	✓
Makrocephalie	✓	✓	✓
Makrosomie	✓	✓	✓
Entwicklungsverzögerung	✓	✓	✓
Prominente Stirn, Hypertelorismus	✓	✓	✓
Autismus	✓	✗	✓

Tab. 3: Befundkonstellation der zwei Index-Patienten mit GLOW-Syndrom (Fall 1 und Fall 2) und der hier beschriebenen Patientin

tation, welche ebenfalls zu dem klinischen Bild eines GLOW-Syndroms führt.

Auch wenn die Patientin aufgrund ihrer Erkrankung eine deutliche Leistungseinschränkung aufwies, war der klinische Verlauf in den letzten Jahren durchgehend stabil und die Lebensqualität offensichtlich sehr gut. Es erfolgte dennoch ein ausführliches Gespräch, in dem auf folgende potentielle Risiken hingewiesen wurde:

- Größenzunahme der zystischen Läsionen mit Kompression von intaktem Lungengewebe.
- Zunahme des Mediastinalshifts mit negativem Einfluss auf die respiratorische Situation.
- Pneumothorax.
- Infektionen.
- Nicht auszuschließendes PPB Typ 1 mit potentiell maligner Transformation in ein Typ-2 bzw. Typ-3-PPB.
- Vorliegen der DICER1-Mutation als zusätzlicher Risikofaktor für eine Tumorentwicklung.

Eine operative Entfernung der größten und verdrängend wirkenden rechtsseitigen Zyste würde unter Umständen zu einer Verbesserung der respiratorischen Situation führen. Ga-

rantiert wäre das aber nicht und das Risiko für relevante intra- bzw. postoperative Komplikationen wäre bei dieser Patientin sicher als hoch einzuschätzen. Durch die Resektion der ganzen zystischen Struktur wäre eine komplette histologische Aufarbeitung möglich. Allerdings könnte dadurch nicht auf die Entität der kontralateralen zystischen Malformation rückgeschlossen werden.

Aufgrund des relativ stabilen Verlaufes wäre ein abwartendes Verhalten mit radiologischen Kontrollen im Verlauf sicher gerechtfertigt. Völlig

unklar ist jedoch, welche Verlaufskontrollen (Röntgen, CT-Thorax mit Strahlenbelastung, MRT (mit Notwendigkeit der Sedierung bei ängstlichem Kind)) und welche Untersuchungsab-

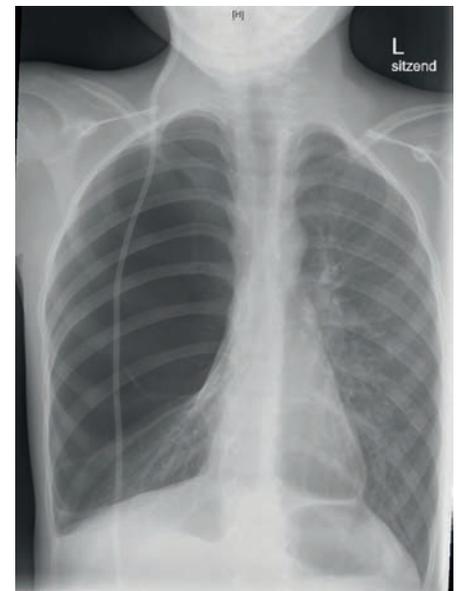


Abb. 4: Bildgebung im Alter von 8 Jahren. Röntgen-Thorax, Befundauszug: „Ausgedehnte Hypertransparenz der rechten Lunge bei bekannten großen Bullae. Das verbliebene Lungenparenchym auf der rechten Seite wird komprimiert. Unveränderte Darstellung des oberen Mediastinums und der Herzsilhouette, kein Hinweis auf einen progredienten Mediastinalshift. Linke Lunge verlaufskonstant belüftet, hier keine zwischenzeitlich neu abgrenzbaren Transparenzminde- rungen.“

stände am besten geeignet wären.

Die Eltern entschieden sich für ein abwartendes Verhalten. Seit Erstvorstellung zeigte sich in den folgenden 16 Monaten ein stabiler Verlauf ohne Infektexazerbationen, mit stabiler Sauerstoffsättigung und unverändertem Röntgenthorax-Befund (Abb. 4). Die Betreuung erfolgt in enger Zusammenarbeit mit den pädiatrischen Onkologen. Im Rahmen der Verlaufskontrollen wird derzeit alle sechs Monate neben der körperlichen Untersuchung ein Ultraschall des Abdomens zum Ausschluss eines Nephroblastoms der verbliebenen Niere sowie zum Ausschluss von Sertoli-Leydig-Zell-Tumoren der Eierstöcke durchgeführt. Eine Röntgen-Thorax-Aufnahme erfolgt alle zwölf Monate. Des Weiteren ist bei erhöhtem Tumorrisiko eine Sonografie der Schilddrüse in dreijährlichem Abstand vorgesehen.

Diskussion

Diese Kasuistik zeigt eindrücklich die Schwierigkeiten bei der Diagnostik und Therapie von pulmonalen zystischen Läsionen. Eine definitive diagnostische Zuordnung ist nur durch eine histologische Begutachtung der vollständig entfernten Läsion durch einen erfahrenen Pathologen möglich. Die generelle Empfehlung, alle großzystischen Läsionen operativ zu entfernen, auch wenn die Kinder asymptomatisch sind, wird zunehmend kritisch hinterfragt und in manchen Zentren auch nicht mehr praktiziert. Die oben beschriebenen Prädiktoren für das Vorliegen einer CPAM bzw. einem PPB sind wichtige erste Schritte zu einem differenzierteren Vorgehen. Allerdings ist der daraus entstandene Al-

gorithmus (Abb. 3) nicht validiert und somit nicht als Handlungsempfehlung zu sehen. Die Durchführung einer DICER1-Genetik bei Kindern mit angeborenen großzystischen thorakalen Malformationen könnte möglicherweise hilfreich sein, das Risiko für das Vorliegen eines PPB besser einschätzen zu können. Allerdings birgt die Durchführung pauschaler genetischer Untersuchungen auch die Gefahr der Verunsicherung, insbesondere bei der Identifizierung von bisher nicht bekannten Variationen mit unklarer klinischer Relevanz. Ein weiteres Dilemma stellt das Vorhandensein von multiplen bilateralen Zysten in unterschiedlichen Lungenlappen dar. Wie soll man hier diagnostisch und therapeutisch vorgehen? Wenn die von Priest (3) vertretene Hypothese stimmt, dass es keine Transformation einer CPAM in ein PPB gibt, würde die histologische Aufarbeitung einer kompletten Zyste ja ausreichen, um zwischen einem bilateralen PPB und einer CPAM zu unterscheiden. Allerdings darf diese Vermutung nicht als gesichert angesehen werden, und die Differenzierung zwischen einer CPAM Typ 4 und einem PPB Typ 1 ist in vielen Fällen sehr schwierig. Um Antworten auf die noch vielen offenen Fragen zu erhalten, ist eine prospektive, systematische Erfassung von pädiatrischen Patienten mit zystischen Lungenläsionen dringend erforderlich. Die grundsätzlichen Voraussetzungen in Form eines etablierten, sicheren Online-Dokumentationssystems wären mit dem Kinderlungenregister gegeben. Wichtig wäre es, eine interdisziplinäre Arbeitsgruppe zu finden, die sich mit dieser sehr wichtigen Thematik intensiv befasst.

Fazit

Die hier neu beschriebene Mutation in der RNase-IIIa-Domäne des DICER1-Proteins ordnen wir der Symptomkombination von zystischer Lungenerkrankung, Makrosomie, Hydrocephalus, psychomotorischer Entwicklungsverzögerung und Wilms-Tumor zu, ähnlich den bisher zwei publizierten Fällen mit einem GLOW-Syndrom. Neben dieser Erstbeschreibung haben wir die aktuelle Nomenklatur von angeborenen zystischen Lungenfehlbildungen dargestellt und auf die noch nicht endgültig geklärte Vorgehensweise in der Praxis hingewiesen. Jeder einzelne Behandler sollte durch eine engagierte Beteiligung an der systematischen Erfassung seltener Krankheitsbilder im Rahmen von Patienten-Registern beitragen.

Referenzen

- Manivel JC, Priest JR, Watterson J, Steiner M, Woods WG, Wick MR, et al. Pleuropulmonary blastoma. The so-called pulmonary blastoma of childhood. *Cancer*. 1988 Oct 15;62(8):1516-26.
- Messinger YH, Stewart DR, Priest JR, Williams GM, Harris AK, Schultz KA, et al. Pleuropulmonary blastoma: a report on 350 central pathology-confirmed pleuropulmonary blastoma cases by the International Pleuropulmonary Blastoma Registry. *Cancer*. 2015 Jan 15;121(2):276-85.
- Priest JR, Williams GM, Hill DA, Dehner LP, Jaffe A. Pulmonary cysts in early childhood and the risk of malignancy. *Pediatr Pulmonol*. 2009 Jan;44(1):14-30.
- Priest JR, Watterson J, Strong L, Huff V, Woods WG, Byrd RL, et al. Pleuropulmonary blastoma: a marker for familial disease. *J Pediatr*. 1996 Feb;128(2):220-4.
- Dosios T, Stinios J, Nicolaidis P, Spyros S, Androulakakis E, Constantopoulos A. Pleuropulmonary blastoma in childhood. A malignant degeneration of pulmonary cysts. *Pediatr Surg Int*. 2004 Dec;20(11-12):863-5.
- Hasiotou M, Polyviou P, Strantzia CM, Pourtsidis A, Stinios I. Pleuropulmonary blastoma in the area of a previously diagnosed congenital lung cyst: report of two cases. *Acta Radiol*. 2004 May;45(3):289-92.
- Hill DA, Ivanovich J, Priest JR, Gurnett CA,

- Dehner LP, Desruisseau D, et al. DICER1 mutations in familial pleuropulmonary blastoma. *Science*. 2009 Aug 21;325(5943):965.
- Lau CT, Kan A, Shek N, Tam P, Wong KK. Is congenital pulmonary airway malformation really a rare disease? Result of a prospective registry with universal antenatal screening program. *Pediatr Surg Int*. 2017 Jan;33(1):105-8.
- Ng C, Stanwell J, Burge DM, Stanton MP. Conservative management of antenatally diagnosed cystic lung malformations. *Arch Dis Child*. 2014 May;99(5):432-7.
- Feinberg A, Hall NJ, Williams GM, Schultz KA, Miniati D, Hill DA, et al. Can congenital pulmonary airway malformation be distinguished from Type I pleuropulmonary blastoma based on clinical and radiological features? *J Pediatr Surg*. 2016 Jan;51(1):33-7.
- Klein S, Lee H, Ghahremani S, Kempert P, Ischander M, Teitell MA, et al. Expanding the phenotype of mutations in DICER1: mosaic missense mutations in the RNase IIIb domain of DICER1 cause GLOW syndrome. *J Med Genet*. 2014 May;51(5):294-302.
- Ripperger T, Bielack SS, Borkhardt A, Brecht IB, Burkhardt B, Calaminus G, et al. Childhood cancer predisposition syndromes: A concise review and recommendations by the Cancer Predisposition Working Group of the Society for Pediatric Oncology and Hematology. *Am J Med Genet A*. 2017 Apr;173(4):1017-37.

Korrespondenzadresse:

*Dr. med. Julia Carlens
Medizinische Hochschule
Hannover,
Zentrum für Kinderheilkunde
und Jugendmedizin,
Abteilung Kinderheilkunde I,
Pädiatrische Pneumologie und
Neonatologie,
Carl-Neuberg-Straße 1,
D-30625 Hannover
E-Mail carlens.julia@mh-
hannover.de*

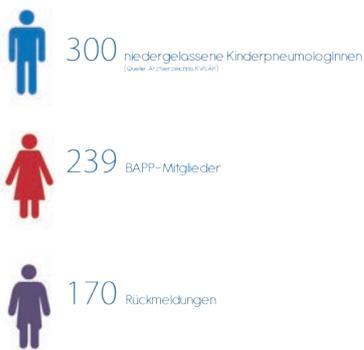
BAPP in Zahlen – wer sind wir?

Frank Friedrichs, Aachen, Uwe Klettke, Berlin

In der ersten Hälfte des Jahres 2017 haben wir mit Hilfe unserer Geschäftsstelle med info in einem internetbasierten Fragebogen, den 170

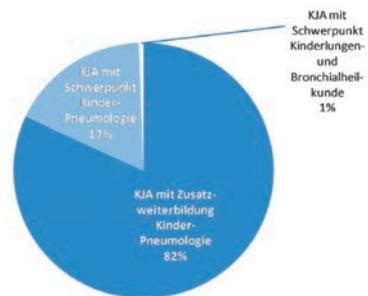
Mitglieder der BAPP beantwortet haben, wichtige Daten zur ambulanten, kinderpneumologischen Versorgungslandschaft in Deutschland erfragt.

KINDERPNEUMOLOGISCHE VERSORGUNGSLANDSCHAFT 2017



170 von 239 Mitgliedern haben sich an der Umfrage beteiligt. 3 Mitglieder sind nicht mehr berufstätig. Basis der Auswertung sind die Angaben von 167 berufstätigen KinderpneumologInnen, die Mitglied der BAPP sind.

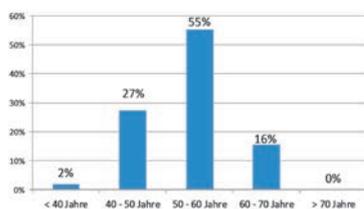
BERUFLICHE QUALIFIKATION



GESCHLECHTERVERTEILUNG



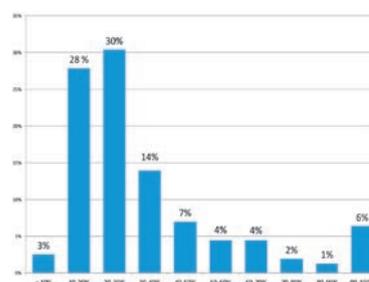
ALTER DER KINDERPNEUMOLOGEN



ART DER BERUFSTÄTIGKEIT

- 92% DER BAPP MITGLIEDER HABEN EINE ZULASSUNG ALS VERTRAGSARZT/ÄRZTIN
- 8 MITGLIEDER SIND ANGESTELLT UND HABEN EINE VERTRAGSARZTZULASSUNG
- 4 MITGLIEDER SIND ANGESTELLT
- 2 MITGLIEDER HABEN EINE PRIVATPRAXIS

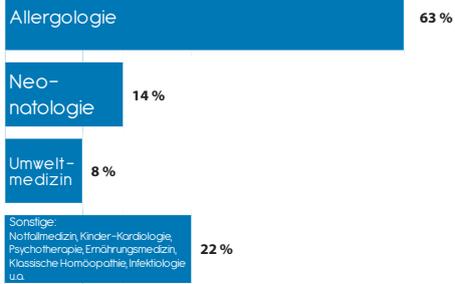
UMFANG DER FACHÄRZTLICHEN TÄTIGKEIT („F-FÄLLE“) IN DER PRAXIS



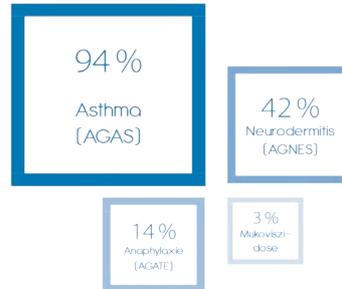
PRAKTIKORGANISATION



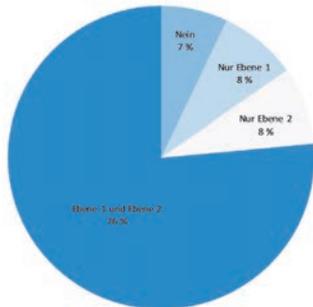
DIE HÄUFIGSTEN ZUSÄTZLICHEN WEITERBILDUNGEN



ZERTIFIZIERTE TRAINER [SCHULUNGSPROGRAMME]



TEILNAHME AM DMP ASTHMA BRONCHIALE



93 % aller KinderpneumologInnen betreiben sich aktiv am Disease-Management-Programm (DMP) Asthma bronchiale bei Kindern und Jugendlichen.

94 % verfügen über das Trainer-Zertifikat Asthma-Schulung im Kindes- und Jugendalter (AGAS e.V.).

71 % der KinderpneumologInnen bieten aktuell Asthma-Schulungen in ihren Praxen an oder beteiligen sich an den Schulungsteams in ihrer Umgebung.

LUNGENFUNKTION IN DER KINDER-PNEUMOLOGISCHEN PRAXIS

Mehr als **90 %** der Praxen haben einen **Bodyplethysmographen**.

Ein Viertel der Praxen haben ein **IOS-Gerät** (Impuls-Oszillometrie).

Jede zweite Praxis hat noch zusätzliche **mobile Lungenfunktionsgeräte**.

Jede dritte Praxis verfügt über eine **Rhinomanometrie**.

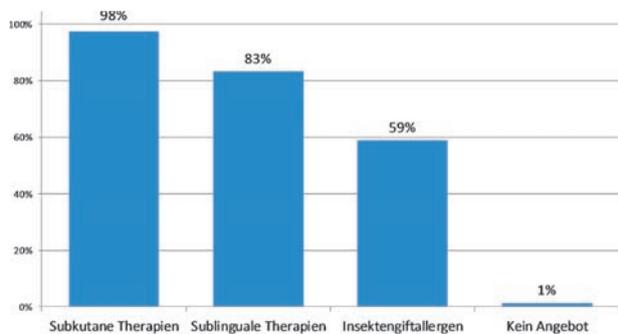
FeNO bieten **50 %** der Praxen an.

Die Hälfte der Praxen verwenden bereits die neuen **Lungenfunktions-Normwerte (GLI)**.

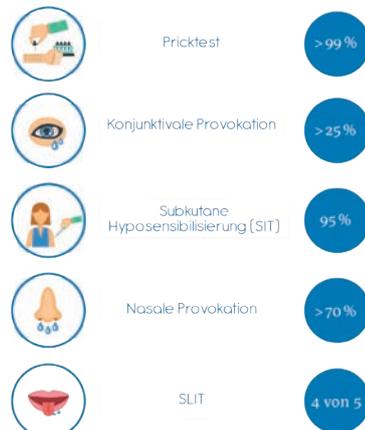
Mehr als **90 %** der Praxen führen **Laufbelastungs-Untersuchungen** durch.

20 % der Praxen bieten **Schweißtest-Untersuchungen** an.

HYPOSENSIBILISIERUNGS-THERAPIEN



ALLERGOLOGIE IN DER KINDERPNEUMOLOGIE



Rolle der Lipidmediatoren beim Asthma bronchiale

Isabell Ricklefs, Universität zu Lübeck



Durch das Jahresstipendium der Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie hatte ich 2016 die Möglichkeit, einen Forschungsaufenthalt an der Harvard Medical School in Boston zu absolvieren. In meinem Forschungsjahr habe ich mich in der Arbeitsgruppe von Bruce Levy mit der Rolle von Lipidmediatoren an der Resolution von asthmatischen Entzündungsreaktionen in der Lunge beschäftigt. Darüber hatte ich bereits in der vergangenen Ausgabe der GPP-Zeitschrift berichtet.

In meinem Forschungsprojekt ging es um den Einfluss von Liganden des ALX-Rezeptors bei Patienten mit schwerem Asthma bronchiale. Meine Aufgabe bestand in der Messung und Auswertung von den „pro-resolving“ Mediatoren Lipoxin A₄, 15-epi-Lipoxin A₄, Annexin A₁ und dem Akute-Phase-Protein-Serum Amyloid A in der bronchoalveolären Lavageflüssigkeit (BAL) von Teilnehmern des „Severe Asthma Research Programs“. Dabei zeigte sich, dass schwere Asthmatiker (n=69) signifikant niedrigere Konzentrationen von LXA₄ und 15-epi-LXA₄ haben und höhere Konzentrationen von SAA verglichen mit milden Asthmatikern (n=51) und gesunden Kontrollen (n=47) (1). Interessanterweise gab es eine negative Korrelation zwischen der Konzentrationen von LXA₄ und SAA in

der gesamten Asthmakohorte und der Lungenfunktion, Asthmasymptomen und dem Anteil von Neutrophilen Granulozyten in der BAL. Patienten mit niedrigen LXA₄-Konzentrationen und hohen SAA-Spiegeln (LXA₄^{low} SAA^{high}) hatten signifikant mehr Neutrophile Granulozyten in der BALF, niedrigere Lungenfunktionsparameter (% predicted FEV1 und FVC), und eine schlechtere Asthmakontrolle (niedrigere Symptom-scores im Asthmakontrolltest ACQ und ACT). Zusätzlich bestand bei diesen Patienten ein höheres Risiko an Komorbiditäten (gastroösophagealer Reflux, Sinusitis und Anzahl der Asthmaexazerbationen). In vitro zeigte sich, dass die BALF von Patienten mit LXA₄^{low} SAA^{high} Asthma mit einer erhöhten Interleukin-8 (IL-8)-Produktion von ALX exprimierenden Epithelzellen einhergeht. Eine zusätzliche Gabe von 15-epi-LXA₄ führte zu einer Erniedrigung der IL-8-Produktion.

Veröffentlichung im Journal of Investigation Insight

Zusammenfassend weisen die Daten auf eine pathogenetische Rolle des ALX-Rezeptors und seiner Liganden in der pulmonalen Entzündungsreaktion bei schwerem Asthma bronchiale hin. ALX-Rezeptor-Liganden könnten möglicherweise als neuer biochemischer Mar-

ker dienen für die Identifizierung von Patienten mit schwerem Asthma. Die Ergebnisse wurden kürzlich im Journal of Investigation Insight veröffentlicht (1). Zusätzlich zu diesem Paper konnte ich zu einer weiteren Publikation beitragen,



Isabell Ricklefs transferierte die Erfahrungen aus Boston in die Arbeit an der heimischen Klinik.

die sich ebenfalls mit nicht-Th2-Zell-vermitteltem schweren Asthma bronchiale beschäftigt hat. In der Publikation konnte gezeigt werden, dass diese Asthmatiker weniger natürliche Killer(NK)-Zellen in der BALF haben und diese in ihrer zytotoxischen Aktivität inhibiert sind (2). Zusätzlich befinden sich in den Atemwegen von schweren Asthmatikern mehr Leukozyten. Dies führt zu einem zusätzlichen Ungleichgewicht zwischen NK-Zellen und deren Targetzellen. In vitro zeigte sich, dass eine zusätzliche Behandlung mit Dexamethason diese Effekte verstärkt. Die beeinträchtigte Funktion der NK-Zellen in den Atemwegen von schweren Asth-

matikern könnte zu den eingeschränkten Resolutionsmechanismen beitragen (2).

Erfahrungen dienen nun der klinischen Forschung

Seit meiner Rückkehr an das Universitätsklinikum Schleswig-Holstein, Campus Lübeck, konnte ich die Methoden zur Extraktion und Messung von Lipidmediatoren im Labor der Sektion Pädiatrische Pneumologie und Allergologie von Prof. Matthias Kopp etablieren. In einem aktuellen Pilotprojekt messen wir Lipoxine und Leukotriene im peripheren Blut von Kindern, die unter rezidivierenden Atemwegsinfekten/obstruktiven Bronchitiden oder Asthma bronchiale leiden. Die experimentelle Arbeit wird momentan durch die medizinische Doktorandin Louisa Schäfer durchgeführt, die ihre Promotion im Rahmen einer Förderung durch das Graduiertenkolleg IRTG 1911 absolviert. Bisher konnten wir zeigen, dass Patienten mit hohen Leukotrienkonzentrationen signifikant weniger Lipoxine im peripheren Blut haben. Lungenfunktionsparameter (FEV1, NO) und der Atopiestatus der Kinder scheinen keinen Einfluss auf die Lipoxin- und Leukotrienkonzentration zu haben. Ziel des Projektes ist es herauszufinden, ob Lipidmediatoren als frühe Biomarker für die Entwicklung eines Asthma bronchiale dienen

können. Da man die Konzentration von einigen Lipidmediatoren diätetisch beeinflussen kann, könnten die Daten der Studie Hinweise für präventive Interventionskonzepte geben und somit Grundlagen für eine personalisierte Medizin bieten. Für die Etablierung dieses Projektes konnte ich eine Juniorförderung der Universität zu Lübeck für zwei Jahre einwerben.

An dieser Stelle möchte ich mich noch einmal sehr herzlich bei allen Unterstützerinnen und Unterstützern und insbesondere bei der Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie bedanken, die mir mit dem Nachwuchsstipendium der GPP den Aufenthalt in Boston ermöglicht und damit die Voraussetzungen für alle weiteren Projekte geschaffen haben.

Literatur

1. Ricklefs I, Barkas I, Duvall MG, Cernadas M, Grossman NL, Israel E, Bleecker ER, Castro M, Erzurum SC, Fahy JV, Gaston BM, Denlinger LC, Mauger DT, Wenzel SE, Comhair SA, Coverstone AM, Fajt ML, Hastie AT, Johansson MW, Peters MC, Phillips BR, Levy BD; National Heart Lung and Blood Institute's Severe Asthma Research Program-3 Investigators. ALX receptor ligands define a biochemical endotype for severe asthma. *JCI Insight*. 2017 Jul 20;2(14). pii: 93534. doi: 10.1172/jci.insight.93534. (Epub ahead of print)
2. Duvall MG, Barnig C, Cernadas M, Ricklefs I, Krishnamoorthy N, Grossman NL, Bhakta NR, Fahy JV, Bleecker ER, Castro M, Erzurum SC, Gaston BM, Jarjour NN, Mauger DT, Wenzel SE, Comhair SA, Coverstone AM, Fajt ML, Hastie AT, Johansson MW, Peters MC, Phillips BR, Israel E, Levy BD; National Heart, Lung, and Blood Institute's Severe Asthma Research Program-3 Investigators. Natural killer cell-mediated inflammation resolution is disabled in severe asthma. *Sci Immunol*. 2017 Mar 10;2(9). pii: eaam5446. doi: 10.1126/sciimmunol.aam5446.

Isabell Ricklefs (geb. Baumann)
Sektion Pädiatrische
Pneumologie & Allergologie
UKSH, Universität zu Lübeck
Ratzeburger Allee 160
23538 Lübeck
E-Mail: Isabell.ricklefs@uksh.de

Präsentation beim ERS in Mailand

Susanna Kinting, Dr. von Hauersches Kinderspital, LMU, München

Im Rahmen meiner naturwissenschaftlichen Doktorarbeit beschäftige ich mich vor allem mit dem Protein ABCA3, einem Phospholipid-Transporter, der in ATII-Zellen für die Biogenese von LBs und die Synthese von Surfactant essentiell ist. Mutationen im ABCA3-Gen stellen eine häufige Ursache für interstitielle Lungenerkrankungen bei Kindern dar (chILD) (1-4). Die Mutationen können dazu führen, dass das Protein nicht richtig gefaltet werden kann und abgebaut wird, statt zu den LBs transportiert zu werden.

Korrektoren für ABCA3-Mutationen

In meiner Arbeit versuche ich, Substanzen zu finden, die zu einer „Korrektur“ des mutierten und damit fehlgefalteten Proteins führen. Da ABCA3 ebenso wie CFTR (ABCC7) zur Gruppe der ABC-Transporter gehört, sind sie in ihrer Struktur sehr ähnlich. Daher teste ich Korrektoren, die bereits für CFTR-Mutationen getestet wurden und Wirkung zeigten, in vitro für verschiedene, in Patienten gefundene ABCA3-Mutationen. Meine Ergebnisse zu dem Thema habe ich dank Unterstützung der GPP auf dem „ERS International Congress 2017“ vom 9.-13.9.2017 im Milano Congressi (MiCo) in Mailand präsentieren können, an dem über 21.000 Ärzte und Wissenschaft-

ler teilgenommen haben. Während einer Poster Session zur „Basic Science“ habe ich meine Ergebnisse erklären können, viele interessante Diskussionen zum Thema geführt und einige Denkanstöße bekommen. Da ich aus dem Bereich der naturwissenschaftlichen Forschung komme, war ich besonders an den Sessions zum Thema „Basic translational Science“ interessiert. Mein persönliches Highlight war dabei eine Session zu Umbau und Reparaturmechanismen im Lungengewebe bei chronischen Lungenerkrankungen. Hier hat mich besonders der Vortrag von Sam Janes beeindruckt, der über eine Kultivierungsmethode für epitheliale Basalzellen berichtete, die die Generierung einer großen Anzahl von Zellen erlaubt, so dass diese für eine Rekonstruktion der Trachea verwendet werden können (5). Melanie Königshoff referierte über 3D-Lungengewebskulturen, die zur Identifikation von Medikamenten verwendet werden können. Ihre Gruppe hat dabei den Wnt/ β -Catenin-Signalweg im Bezug auf Reparaturmechanismen in der Lunge genauer untersucht und beschrieben (6).

Interessante Diskussionen und neue Kontakte

Neben vielen interessanten Vorträgen gab es Poster-Sessions, Poster-Diskussionsrunden,



Susanna Kinting

Symposien und eine fachbezogene Ausstellung von Pharmafirmen. Es boten sich viele Gelegenheiten, mit renommierten Wissenschaftlern im Bereich der Pneumologie zu diskutieren und neue Kontakte zu knüpfen. Ich möchte an dieser Stelle meinen Dank an die GPP aussprechen, die mir durch das Gewähren des Reisestipendiums die Teilnahme an dieser sehr interessanten Konferenz ermöglicht hat.

Literatur

1. Cheong, N., et al., Functional and trafficking defects in ATP binding cassette A3 mutants associated with respiratory distress syndrome. *J Biol Chem*, 2006. 281(14): p. 9791-800.
2. Mulugeta, S., et al., Identification of LBM180, a lamellar body limiting membrane protein of alveolar type II cells, as the ABC transporter protein ABCA3. *J Biol Chem*, 2002. 277(25): p. 22147-55.
3. Yamano, G., et al., ABCA3 is a lamellar body membrane protein in human lung alveolar type II cells. *FEBS Lett*, 2001. 508: p. 221-225.
4. Ban, N., et al., ABCA3 as a lipid transporter in pulmonary surfactant biogenesis. *J Biol Chem*, 2007. 282(13): p. 9628-34.
5. Butler, C.R., et al., Rapid Expansion of Human Epithelial Stem Cells Suitable for Airway Tissue Engineering. *Am J Respir Crit Care Med*, 2016. 194(2): p. 156-68.
6. Uhl, F.E., et al., Preclinical validation and imaging of Wnt-induced repair in human 3D lung tissue cultures. *Eur Respir J*, 2015. 46(4): p. 1150-66.

Susanna Kinting, M.Sc.
Dr. von Hauersches
Kinderspital, LMU,
Lindwurmstr. 2a,
80337 München
E-Mail: susanna.kinting@med.uni-muenchen.de

Ausschreibung Johannes-Wenner-Forschungspreis 2019



Prof. Dr. Johannes Wenner

Die Deutsche Lungenstiftung e.V. und die Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie loben gemeinsam den Johannes-Wenner-Forschungspreis 2019 in Höhe von 15.000 Euro aus. Ziel des Johannes-Wenner-Forschungspreises ist es, Forschungs- und Projektarbeiten von Mitgliedern der Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie zu unterstützen. Dadurch soll die Versorgung und Behandlung von Kindern mit Lungenerkrankungen verbessert werden. Der Preis wird 2019 im Rahmen der 41. Jahrestagung der GPP vergeben. Vorgelegt werden sollten von den Kandidatinnen

und Kandidaten eine kurze Beschreibung ihres Projekts bzw. ihrer Forschungsarbeit (max. vier Seiten, incl. Arbeitsprogramm, Methoden und kurzer Zusammenfassung) sowie Lebenslauf und Literaturverzeichnis. Die genauen Kriterien sind auf der Homepage der GPP einzusehen. Die Bewerbungsunterlagen müssen bis zum 31.12.18 gesendet werden an die Past-Präsidentin der GPP, Frau Prof. Dr. med. Gesine Hansen, postalisch (Medizinische Hochschule Hannover, Zentrum für Kinderheilkunde und Jugendmedizin, Carl-Neuberg-Straße 1, 30625 Hannover) oder per E-Mail (Hansen.Office@mh-hannover.de).

Prize Announcement

Klosterfrau Award for Research on Airway Diseases in Childhood 2019

Airway diseases are the most common diseases in childhood and are great clinical, scientific and therapeutic challenges in paediatrics. Their incidence is very high in all countries of the world. Children suffering from many of these diseases as well as their parents have to go through a painful path of psychic stress and disappointment. Scientists around the world are joining efforts to understand the aetiology of these diseases, to improve its therapy, and to develop new and more effective therapeutic concepts.

Aims and Scope: The "Klosterfrau Award for Research on Airway Diseases in Childhood" has primarily been installed as an annual prize for research on childhood asthma, but meanwhile has been expanded to paediatric pneumology in general. The Klosterfrau-Award addresses researchers in basic science, pneumology and paediatrics whose work is orientated to a better understanding of airway diseases in children, especially bronchial asthma, congenital disorders of the airway tract as well as primary diseases of the lung parenchyma.

The prize is endowed with € 30.000 and will be given to one person or one 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. For further information see www.kf-award.de

Guidelines:

1. Deadline for applications is November 1, 2018.
2. Each application must be submitted by a single applicant.
3. Only papers published or accepted for publication within the last 24 months (not earlier than July 2016) will be taken into account.

4. The work may be clinical oriented or basic research in pediatric pulmonology. It should be performed by a researcher whose major clinical training and work has been in paediatrics.
5. Majority of the research work should have been performed by the applicant.
6. The application should contain a short statement of the head of the research group that he/she (the group) supports the application.
7. A short curriculum vitae and a list of his/her publications must be attached.
8. The applicant must submit a summary of his/her work (500 words), 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. Review-papers will not be taken into account.

Please upload your application files via www.kf-award.de:

- The paper you want to submit for the award (only one paper will be accepted).
- Short statement of the head of the team stating that he/she supports the application (even if you are the head of the team).
- Curriculum vitae with a list of your publications relevant for your scientific work.
- Summary (500 words) with an indication of its clinical relevance to airway diseases in childhood and which questions arising from the work need to be answered in the future.

If you have any questions, please contact Prof. Dr. med. Gesine Hansen, Hannover Medical School, hansen.gesine@mh-hannover.de

Klosterfrau-Forschungspreis 2017:

Spannende Erkenntnisse aus der Grundlagenforschung

Spannende Erkenntnisse aus der Grundlagenforschung der pädiatrischen Pneumologie lieferten die diesjährigen Gewinner des Klosterfrau-Forschungspreises: Erick Forno, MD, MPH, hat gezeigt, dass kindliches Übergewicht bzw. Adipositas häufig nicht nur mit Asthma, sondern auch mit einer Dysanapsis assoziiert ist. Dr. med. Oliver Fuchs, MD, PhD, fand Hinweise darauf, dass der Metabolismus von ausgeatmetem Stickstoffmonoxid bei Neugeborenen möglicherweise durch zwei bislang unbekannte Genloci reguliert wird. Beide prämierten Arbeiten liefern wichtige Beiträge zur Prädiktion kindlicher Atemwegserkrankungen. Der Klosterfrau-Forschungspreis 2017 wurde am 31. März anlässlich der 39. Jahrestagung der Gesellschaft für pädiatrische Pneumologie in Essen verliehen. Erick Forno, MD, MPH, vom Children's Hospital der University of Pittsburgh, Pennsylvania, USA, ist der diesjährige Gewinner des „International Klosterfrau Award for Research of Airway Diseases in Childhood 2017“. Er wies erstmalig einen Zusammenhang zwischen Adipositas, Asthma und Dysanapsis bei Kindern nach. Forno und sein Team gingen der Beobachtung nach, dass viele Kinder mit schwerem Asthma übergewichtig oder adipös sind und die Erkrankung bei ihnen oft nicht auf die üblichen Therapieformen an-

spricht (1). Im Rahmen seiner prämierten Untersuchung stellte sich nun heraus, dass Übergewicht und Adipositas bei Kindern häufig mit einer Dysanapsis assoziiert sind – einem ungleichmäßigen Wachstum des

Potenzielle neue genetische Determinante für eNO bei Neugeborenen

Preisträger des „International Klosterfrau Grant for Research of Airway Diseases in Child-

hood 2017“ ist Dr. med. Oliver Fuchs, MD, PhD, Facharzt für Kinder- und Jugendmedizin mit dem Schwerpunkt pädiatrische Pneumologie und Allergologie am Dr. von Haunerschen Kinderspital der Universität München. Fuchs und sein Team widmeten sich der Frage nach der Regulierung von ausgeatmetem Stickstoffmonoxid (exhaled NO, eNO) bei Neugeborenen, zu der bislang kaum Erkenntnisse vorlagen. eNO gilt bei Neugeborenen und sehr kleinen Kindern als Biomarker für zukünftige Atemwegserkrankungen. Die Forscher entdeckten bei ihren Untersuchungen zwei neue Genloci, bei denen es sich um einzelne Nukleotid-Polymorphismen handelt. Sie scheinen mit einer geringeren Häufigkeit und Schwere von Infektionen der unteren Atemwege im ersten Lebensjahr zusammenzuhängen. Die prämierte Arbeit liefert Hinweise, dass der eNO-Spiegel und interessanterweise auch das Risiko und die Schwere späterer Atemwegssymptome bei Neugeborenen offenbar primär genetisch reguliert werden.

Der „International Klosterfrau Award for Research of Airway Diseases in Childhood 2017“ ist mit 30.000 Euro dotiert, der „International Klosterfrau Grant for Research of Airway Diseases in Childhood 2017“ mit 20.000 Euro. Beide Preise zeichnen Wissenschaftler aus, die durch ihre Forschungsergebnisse einen wichtigen Beitrag zur Grundlagenforschung, Diagnostik und Therapie von kindlichem Asthma bronchiale geleistet haben.



Preisträger Erick Forno, MD, MPH, Juryvorsitzende Klosterfrau Award Prof. Dr. Gesine Hansen, Preisträger Dr. Oliver Fuchs.

Foto: Dr. C. Posern, Essen

Lungenparenchyms und des Atemwegsdurchmessers. Außerdem zeigte sich die Dysanapsis bei adipösen Kindern, die gleichzeitig unter Asthma litten, häufig auch in Zusammenhang mit einer Medikation und Exazerbationen. Forno schlussfolgerte daraus, dass adipöse Kinder mit Asthma aufgrund eines verkleinerten Durchmessers der Atemwege häufig nicht auf herkömmliche Therapien mit inhalativen Kortikosteroiden oder Bronchodilatoren ansprechen.

hood 2017“ ist Dr. med. Oliver Fuchs, MD, PhD, Facharzt für Kinder- und Jugendmedizin mit dem Schwerpunkt pädiatrische Pneumologie und Allergologie am Dr. von Haunerschen Kinderspital der Universität München. Fuchs und sein Team widmeten sich der Frage nach der Regulierung von ausgeatmetem Stickstoffmonoxid (exhaled NO, eNO) bei Neugeborenen, zu der bislang kaum Erkenntnisse vorlagen. eNO gilt bei Neugeborenen und sehr kleinen Kindern

Literatur

- 1 Forno E et al., Obesity and airway dysanapsis in children with and without asthma. Am J Respir Crit Care Med. 2016 Aug 23 (Epub ahead of print) PubMed PMID: 27552676
- 2 Fuchs O, Gorlanova O et al., Online Repository (OLR): 6q12 and 11p14 variants are associated with postnatal exhaled nitric oxide and respiratory symptoms. J All Clin Immunol 2016, provisionally accepted for publication (IF 12.485)

20 Jahre Deutscher Lungentag –
Zentralveranstaltung in Göttingen

Mitmachangebote für Jung und Alt

Christiane Lex, Göttingen

Zum 20. Geburtstag des Deutschen Lungentages fand die Zentralveranstaltung 2017 in Göttingen statt. Am Deutschen Lungentag informieren jedes Jahr im September Patientenorganisationen und wissenschaftliche Organisationen (u.a. die GPP) gemeinsam Menschen über aktuelle Erkenntnisse und Entwicklungen zum Thema Lunge. In ganz Deutschland finden an vielen Kliniken lokale Veranstaltungen statt, deutschlandweit wird zusätzlich eine nationale Zentralveranstaltung organisiert, um gezielt die Presse anzusprechen.

Erstmals organisierte die Pädiatrie diese deutschlandweite Veranstaltung. Das spiegelte sich natürlich auch im diesjährigen Motto wider: „Prävention: Besser Vorbeugen als Behandeln“.

Hervorragendes Presseecho

Die Pressemitteilungen konzentrierten sich dann erfreulicherweise auch auf ein pädiatrisches Thema: „Die Gefahren des Passivrauchens im Kindes- und Jugendalter“. Hierzu war bereits im März des Jahres auf der GPP-Tagung in Essen ein Video zur Aufklärung erstellt worden (www.lungentag.de). Inwieweit Eltern, die „nur auf dem Balkon“ rauchen, auch die Gesundheit ihrer Kinder gefähr-



den, wurde in Tageszeitungen und Online-Journalen wie „Stern“ und „Welt“ erklärt und erreichte so deutschlandweit eine große Leserschaft. Radiosender brachten pünktlich am Morgen des Lungentages Beiträge zu diesem Thema, ein TV-Beitrag ist noch in Arbeit. Das Organisationsteam der Veranstaltung bestand aus Ärzten, Schwestern, MTA und Physiotherapeuten verschiedener Kliniken und Praxen aus Göttingen und Umgebung und so lernten sich Internisten, Pädiater und Chirurgen im Vorfeld noch ein bisschen näher kennen. Als Veranstaltungsort wurde bewusst ein zentraler Ort gewählt: ein

neues Tagungszentrum der Universität, nämlich die „Alte Studentenmensa“ am Wilhelmsplatz mitten in der Fußgängerzone. Der Göttinger Oberbürgermeister Rolf-Georg Köhler war Schirmherr der Veranstaltung. Prof. Criée, Vorsitzender der Atemwegsliga e.V., und Prof. Lommatzsch, Vorsitzender des Deutschen Lungentages (Sektion der Atemwegsliga e.V.), gehörten zu den Moderatoren der Veranstaltung. Exzellente Referenten gaben den Teilnehmern einen guten Überblick zu Themen wie Allergieprävention, Infektionsprophylaxe und Raucherentwöhnung und standen engagiert Rede und Antwort.

Vortrags- und Mitmachprogramm für Kinder

Gleichzeitig zu den Vorträgen für erwachsene Patienten und Eltern fand erstmals ein eigenes Vortrags- und Mitmachprogramm für Kinder und Jugendliche statt. Nach dem interaktiven Vortrag „Wie funktioniert unsere Lunge?“ startete der „Lungenparcours“: Dort wurden u.a. Filzkugeln in Tore gepustet und Smarties in Höchstgeschwindigkeit aufgesogen. An jeder „Station“ gab es einen Stempel, am Ende konnte ein fertig gestempelter Pass in eine kleine Belohnung umgewandelt werden.



Als Vertreterin der GPP und stellvertretende Vorsitzende des Deutschen Lungentages war PD Dr. Christiane Lex Leiterin der Zentralveranstaltung in Göttingen. Auf dem Foto mit Prof. Marek Lommatzsch (l.) und Prof. Carl-Peter Criée.

Gesundheitsthemen können auch Kinder faszinieren – wenn man den richtigen Zugang findet.



Die Themen „Frische Luft“ bzw. „Atemlos“ galt es in einem Gestaltungswettbewerb umzusetzen. Eine große Zahl von Kindern und Jugendlichen beteiligte sich. Das Foto zeigt Prof. Lommatzsch mit dem Siegerbild.



Beim Mitmachprogramm für Kinder drehten sich alle Spiele und Aktionen um das Thema Atmen und Lunge.

Um Kinder aller Altersklassen anzusprechen, wurde zusätzlich ein Gestaltungswettbewerb für Schüler unter dem Motto „Frische Luft“ in den Klassenstufen 1 bis 4 und „Atemlos“ in den Klassenstufen 5-13 organisiert. Es gab tolle Preise wie z.B. Gutscheine für Spielzeug- und Buchläden und so war am Ende die Resonanz viel höher als vorher angenommen. Die Jury hatte alle Hände voll zu tun, aus der großen Anzahl an abgegebenen Bildern die besten zu prämiieren. Bei der Preisverleihung gab es wahre Prachtexemplare zu bestaunen! Im REAL-Preis-

wettbewerb wurden zusätzlich Sachpreise verliehen, so dass auch die kleinen Kinder überglücklich nach Hause gingen. Einen Sonderpreis erhielten Schüler vom Berufskolleg Essen für ein selbsterstelltes Video über ihr Rauchverhalten. Auch die Erwachsenen durften sich engagieren: Wer auf die häufigsten Antworten rund um Impfungen & Co eine Antwort wusste, konnte zwei Eintrittskarten für das Abschlusskonzert des NDR2-Soundcheckfestivals am Abend gewinnen. Dort sang der bekannte Sänger Vincent Weiss sein neues Lied „Frische Luft“. Wenn das nicht

zum Thema des Lungentages passte!

In den Pausen konnten sich die Teilnehmer mit Essen und Trinken stärken und sich bei den Patientenorganisationen, den Aktionsständen und den Hilfsmittelherstellern informieren. Es wurden u.a. fleißig Lungenfunktionen und Beratungen zur Raucherentwöhnung durchgeführt. Medizinstudenten der Organisation „Aufklärung gegen Tabak e.V.“ führten Schülern und allen Interessierten begeistert ihre „Smokerstop App“ vor. So konnte jeder erahnen, wie sich das eigene Gesicht nach zehn Jahren Rauchen verändert.

Das Programm wurde abgerundet durch verschiedene Workshops am Nachmittag (z.B. Lungensport) und weitere Vorträge für Erwachsene mit chronischen Lungenerkrankungen wie COPD.

Zentralveranstaltung 2018 in Berlin

Insgesamt war der Lungentag in Göttingen eine erfolgreiche Veranstaltung und hat allen Beteiligten in der Durchführung viel Freude bereitet. Und natürlich laufen schon die Vorbereitungen für das nächste Jahr! Die Zentralveranstaltung des Lungentags wird unter dem Motto „Umwelt und Klima“ am 29.09.2018 in der Bundeshauptstadt Berlin stattfinden.

Mitglieder der GPP sind herzlich eingeladen, im nächsten September eine eigene lokale Patientenveranstaltung zum Lungentag zu veranstalten (Anmeldung unter www.lungentag.de)!

Rückblick auf die GPP-Jahrestagung 2017 in Essen

Lebendige Tagung in der Ruhrmetropole

Uwe Mellies, München, Manfred Ballmann, Rostock



Vom 30. März bis zum 1. April fand die 39. Jahrestagung der GPP im denkmalgeschützten Haus der Technik in der Essener City statt. Bei frühlingshaften Temperaturen besuchten 480 Teilnehmer die Veranstaltung. Unter dem Motto „Voneinander lernen“ konnten sie sich über die gesamte Bandbreite der Pädiatrischen Pneumologie informieren und sich auf den aktuellsten Wissensstand bringen. 156 Kolleginnen und Kollegen nutzten die 10 Post-Graduierten Kurse im Vorfeld der Tagung, um sich zusätzlich gezielt theoretisch und praktisch fortzubilden.

Dem vielbeachteten Eröffnungsvortrag „Fehlerkultur und Risikomanagement – Was kann der Kliniker von der Luftfahrt lernen?“ folgten 20 Symposien, die die neuesten Entwicklungen in Diagnostik und Therapie des Asthma bronchiale, seltener Lungenerkrankungen oder respiratorischer Infektionen thematisierten oder das CF-Screening, das Outcome pädiatrischer Lungenerkrankungen, neue technische Entwicklungen und die Fortschritte in der interventionellen Bronchologie in den Mittelpunkt stellten. In drei Symposien wurde über die Mög-

lichkeiten und Grenzen der personalisierten Medizin bei Asthma, Mukoviszidose und allergischen Erkrankungen diskutiert. Unter der Überschrift „Quo vadis Pneumologie?“ erlebten wir eine engagierte, lebhafte und teilweise auch kontroverse Diskussion über die Zukunft unseres Faches.

Keine Sorge um wissenschaftlichen Nachwuchs

Ein Ziel der Tagung war es, den Nachwuchs innerhalb der GPP noch aktiver am Programm zu beteiligen. Erstmals erhielten alle Autoren der angenommenen 72 Abstracts die Möglichkeit, ihre Arbeit persönlich in einem Kurzvortrag zu präsentieren. Die Resonanz war sowohl bei den Autoren als auch beim Publikum sehr positiv. Ebenfalls sehr gut angenommen wurde die Möglichkeit, die Beiträge zusätzlich als elektronisches Poster darzustellen. Vor den großen Touchscreens wurden besondere klinische Fälle, neue wissenschaftliche Methoden oder die Ergebnisse klinischer Studien rege diskutiert. Auch 2017 wurden die besten Beiträge mit dem von einer Jury vergebenen Posterpreis sowie mit dem Smiley Award der Young Investigators prämiert.

Es hat sich wieder einmal deutlich gezeigt, dass es um den klinischen und wissenschaftlichen Nachwuchs unserer Gesellschaft gut bestellt ist.

Die akademische Leistungsfähigkeit unserer Gesellschaft wurde durch die feierliche Verleihung der Forschungspreise unterstrichen. Den Klosterfrau Research Award erhielt Dr. Erick Forno, Pittsburgh, USA, den Klosterfrau Research Grant Dr. Oliver Fuchs, PhD, München (s. dazu auch Bericht auf Seite 47). Der Johannes Wenner-Preis der Deutschen Lungengesellschaft ging an Dr. Christine Happle, PhD, Hannover, für ihre Arbeit „Makrophagentransplantation in die Lunge“. Den erstmalig im Rahmen der GPP-Tagung verliehenen Manes-Kartagener-Preis erhielt Dr. Myrofora Goutaki, PhD, Bern, für ihre Arbeit „The international PCD Cohort. Methods and first results“. Im Rahmen des Festaktes wurde der langjährige Präsident der GPP, Prof. Frank Riedel, für seine Verdienste um die Gesellschaft mit der GPP-Ehrenmitgliedschaft geehrt.

Am Ende der intensiven Sitzungstage wurde aber wie gewohnt auch angemessen gefeiert. Die jungen und jung gebliebenen Teilnehmer trafen sich zur mittlerweile legendären Young



Die Präsidentin der GPP, Prof. Dr. Antje Schuster, mit Posterpreisträgerinnen.

Kurz berichtet

Investigators' Night im Unperfekthaus.

Der Gesellschaftsabend im Red Dot Museum, auf dem Gelände des Weltkulturerbes Zeche Zollverein, war eines der Highlights im „social program“ der Tagung. Die beeindruckende Kulisse der Ruhrgebiets-Industriekultur war der besondere Rahmen für einen unkonventionellen und kommunikativen Abend.

Wir danken dem Vorstand und den Arbeitsgemeinschaften der GPP für die aktive Unterstützung bei der Programmgestaltung, allen Referenten



Sie erhielt den Johannes Wenner-Preis der Deutschen Lungenstiftung: Dr. Christine Happle, PhD, Hannover (l.), hier auf dem Foto mit Insa Korten, Bern.

für ihre tollen Präsentationen und den vielen jungen Kolleginnen und Kollegen, die mit ihren wissenschaftlichen Beiträgen sehr zum Gelingen der Veranstaltung beigetragen haben. Ein weiterer Dank geht an die Kongressagentur Ikomm für die vertrauensvolle Zusammenarbeit und die nahezu reibungslose Organisation der Tagung. Wir freuen uns über die vielen und sehr positiven Rückmeldungen und auf ein Wiedersehen zur 40. Jahrestagung in Wien.

Göttingen

PD Dr. Christiane Lex, Göttingen, hat 2017 die Zentralveranstaltung des Lungentages in Göttingen ausgerichtet und wurde zur stellvertretenden Vorsitzenden des deutschen Lungentages gewählt.

Hannover

In Hannover konnten sich verschiedene Kollegen über Auszeichnungen freuen:

Dr. Christine Happle erhielt den Johannes-Wenner-Preis der GPP, Dr. Mareike Price erhielt den Förderpreis der GPA und Dr. Sabine Pirr durfte sich über den Adalbert-Czerny-Preis der DGKJ freuen.

Dr. Christine Happle und Dr. Mareike Price sowie Dr. Martin Wetzke erhielten zudem ein Junge-Akademie-Stipendium der Medizinischen Hochschule Hannover zur Unterstützung ihrer wissenschaftlichen Tätigkeit.

Dr. Nicolaus Schwerk erhielt ein GEROK-Stipendium der DFG im Rahmen des Exzellenzclusters REBIRTH der Medizinischen Hochschule Hannover zur Vorbereitung einer Phase-1-Studie zum pulmonalen Makrophagentransfer bei pulmonaler Alveolarproteinose.

Dr. Julia Carlens erhielt ein Stipendium der GPP für einen Forschungsaufenthalt in Bern bei Prof. Dr. Philipp Latzin.

Dr. Nicolaus Schwerk wurde zum Co-Chair der COST Action des europäischen Netzwerks für translationale Forschung bei pädiatrischer und erwachsener ILD gewählt und in das College

of Experts der European Respiratory Society aufgenommen.

Dr. Anna-Maria Dittrich wurde zur zweiten Vorsitzenden der Forschungsgemeinschaft für Mukoviszidose des Muko e.V. gewählt.

In der aktuell angelaufenen neuen Exzellenzinitiative gelang es Prof. Dr. Gesine Hansen, mit zwei Projekten in den Verbänden COALITION and REBIRTH die erste Zwischenentscheidung erfolgreich zu absolvieren. Die Abteilung für pädiatrische Pneumologie, Allergologie und Neonatologie wurde zudem für die Bereiche CF, ILD und PCD in das European Reference Network (ERN) Lung aufgenommen und die Kinderklinik der Medizinischen Hochschule Hannover wurde als einziges deutsches Zentrum in das European Reference Network TransplantChild aufgenommen.

Graz

Prof. Dr. Ernst Eber ist seit 1. Oktober 2017 Vorstand der Univ.-Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde Graz. Ebenfalls

im Oktober wurde er zum Vizepräsidenten der Österreichischen Gesellschaft für Pneumologie gewählt.

Wien

PD Dr. Angela Zacharasiewicz, Wilhelminenspital Wien, wurde in den Senat der Gesellschaft der Ärzte sowie zur Secretary der Pediatric Asthma and Allergy Group der ERS gewählt.

St. Gallen

Prof. Dr. Jürg Barben hat die ERS-Gruppe „Cystic fibrosis“ als Vorsitzender übernommen.

Basel

Prof. Dr. Jürg Hammer wurde ins HERMES Prüfungskomitee berufen.

Zürich

PD Dr. med. Christian Benden, Universitätsspital Zürich, wurde zum Kongresspräsidenten der Jahrestagung der International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT) 2018 in Nizza ernannt.

Neues Christiane-Herzog-Zentrum in Aachen

Am 13. Mai 2017 wurde in Aachen das sechste Christiane-Herzog-Zentrum eröffnet. Das neue Zentrum verbindet in der Versorgung von Mukoviszidose-Betroffenen die Kinderarztpraxis Laurensberg (Dr. Frank Friedrichs und Dr. Claus Pfannenstiel), die Kinderambulanz am Universitätsklinikum Aachen (Prof. Dr. Klaus Tenbrock) sowie die Erwachsenenambulanz am Aachener Luisenhospital. Insgesamt werden in diesem neuen Christiane-Herzog-Zentrum etwa 60 Kinder sowie 100 Erwachsene interdisziplinär und altersübergreifend behandelt. Unter dem Dach des neuen Zentrums hat die Zusammenarbeit nun eine feste, zukunftsweisende Form gefunden. Das würdigte die Christiane-Herzog-Stiftung mit der Verleihung des Namens ihrer Gründerin.

Termine

NATIONAL (D, A, CH)

9. Pädiatrische Allergologie und Pneumologie Tagung

10. März 2018, Wien
Informationen: www.paediatric.at

59. Kongress der Deutschen Gesellschaft für Pneumologie

14.–17. März 2018, Dresden
Informationen: www.dgp-kongress.de

Jahreskongress der Schweizerischen Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie

24.–25. Mai 2018, St. Gallen
Informationen: www.sgpp-sspp.ch/de

48. Kinder- und Jugendärztetag

22.–24. Juni 2018, Berlin
Informationen: <https://www.bvjkj.de>

114. Jahrestagung der DGKJ

12.–15. September 2018, Leipzig
Informationen: <https://www.dgkj.de>

13. Deutscher Allergie Kongress

27.–29. September 2018, Dresden
Informationen: www.allergiekongress.de

42. Jahrestagung der Österreichischen Gesellschaft für Pneumologie

18.–20. Oktober 2018, Linz
Informationen: www.ogp.at

INTERNATIONAL

Annual International Pediatric Association (IPA) 2018

22.–24. Februar 2018, Dubai
Informationen: www.ipsummit.me

AAAAI Annual Meeting / World Allergy Congress (WAC) 2018

2.–5. März 2018, Orlando
Informationen: www.annualmeeting.aaaai.org

ERS Skills Course Paediatric Bronchoscopy

19.–21. März 2018, Neapel
Informationen: www.evensi.it

16th Annual World Congress on Pediatrics

21.–22. März 2018, New York
Informationen: www.astmh.org/annual-meeting

14th International Course on Pediatric Pulmonology

13.–15. April 2018, Malta
Informationen: www.icpp-thecourse.org

3rd International Conference on Pediatrics and Pediatric Surgery

7.–8. Mai 2018, Frankfurt
Informationen: www.pediatricsurgery.conferenceseries.com

Spring Meeting 2018 der European Academy of Paediatrics

18.–19. Mai 2018, Sofia
Informationen: <http://eapaediatrics.eu/meeting/spring-meeting-2018>

European Academy of Allergy and Clinical Immunology (EAACI)

Jahrestagung
26.–30. Mai 2018, München
Informationen: www.eaaci.org/eaaci-congresses/eaaci-2018

14th International Conference on Clinical Pediatrics

14.–16. Juni 2018, Rom
Informationen: www.clinicalpediatrics.conferenceseries.com

ERS Summer school of paediatric respiratory medicine

20.–23. Juni 2018, Lissabon
Informationen: www.ersnet.org/professional-development/courses/summer-school-of-paediatric-respiratory-medicine

17th International Congress on Pediatric Pulmonology

21.–24. Juni 2018, Toledo
Informationen: <https://www.cipp-meeting.org/en>

28. Internationaler Kongress der European Respiratory Society

15.–19. September 2018, Paris
Informationen: www.ersnet.org

ERS Skills Course Paediatric bronchoscopy

24.–26. September 2018, Neapel
Informationen: www.evensi.it

7th Congress of the European Academy of Paediatric Societies

30. Oktober–3. November 2018, Paris
(a joint scientific and educational event of EAP, ESPNIC and ESPR)
Informationen: www.eaps.kenes.com

**41. Jahrestagung
der Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie**
gemeinsam mit dem
**60. Kongress
der Gesellschaft für Pneumologie und Beatmungsmedizin**
München, 13. – 16. März 2019



Liebe Kolleginnen und Kollegen,

es ist mir eine große Freude, Sie zur gemeinsamen Tagung der GPP und DGP in München vom 13. bis 16. März 2019 einzuladen. Jürgen Behr für die DGP und ich für die GPP möchten an die erfolgreiche gemeinsame Tagung in Bremen 2014 anknüpfen und bereiten ein vielfältiges Programm vor, welches den Pädiater wie den Pneumologen



anspricht. Wir wollen den Austausch über die Altersgrenzen hinweg befördern, ohne dabei die Belange der Pädiatrie zu vernachlässigen.

Ich freue mich auf einen regen Austausch, ein Wiedersehen mit vielen lieben Kollegen, das Zusammentreffen mit der Jugend unserer Gesellschaft und eine gute Zeit in München, der Weltstadt mit Herz!

Erika von Mutius

Der Vorstand der GPP



Prof. Dr. med. Antje Schuster, Präsidentin



Prof. Dr. med. Matthias Kopp, Stellv. Präsident



Dr. med. Nicolaus Schwerk, Schriftführer



PD Dr. med. Michael Barker, Schatzmeister



PD Dr. med. Tobias Ankeremann, Vorstandsmitglied



Prof. Dr. med. Ernst Eber, Vorstandsmitglied



Prof. Dr. med. Gesine Hansen, Past President



Prof. Dr. med. Jürg Hammer, Vorstandsmitglied



Dr. med. Uwe Klettke, Vorstandsmitglied



Prof. Dr. med. Philipp Latzin, Vorstandsmitglied



Prof. Dr. med. Jürgen Seidenberg, Vorstandsmitglied



Prof. Dr. med. Philippe Stock, Vorstandsmitglied

Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie e.V.

Präsidentin:

Prof. Dr. med. Antje Schuster
Univ.-Klinikum Düsseldorf,
Zentrum für Kinder- und Jugend-
medizin, Moorenstr. 5,
40225 Düsseldorf
E-Mail: schuster@med.uni-
duesseldorf.de

Past President:

Prof. Dr. med. Gesine Hansen
MH Hannover, Klinik für Päd.
Pneumologie, Allergologie und
Neonatalogie, Carl-Neuberg-Str. 1,
30625 Hannover
E-Mail: hansen.gesine@mh-
hannover.de

Stellv. Präsident:

Prof. Dr. med. Matthias Kopp
Universitätsklinikum SH, Campus
Lübeck, Sektion Pädiatrische
Pneumologie und Allergologie,
Ratzeburger Allee 160,
23538 Lübeck
E-Mail: matthias.kopp@uksh.de

Schriftführer:

Dr. med. Nicolaus Schwerk
MH Hannover, Klinik für Päd.
Pneumologie, Allergologie und
Neonatalogie, Carl-Neuberg-Str. 1,
30625 Hannover
E-Mail: schwerk.GPP@mh-
hannover.de

Schatzmeister:

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

Weitere Vorstandsmitglieder:

PD Dr. med. Tobias Ankeremann,
Universitätsklinikum SH Campus
Kiel, Klinik für Allgemeine Pädi-
atrie, Schwanenweg 20, 24105 Kiel
E-Mail: ankermann@pediatrics.
uni-kiel.de

Prof. Dr. med. Ernst Eber
Universitäts-Kinderklinik, Abteilung
für Pädiatrische Pneumologie und
Allergologie, Auenbrugger Platz 30,
8036 Graz, Österreich
E-Mail: ernst.eber@meduni-graz.at

Prof. Dr. med. Jürg Hammer
Universitäts-Kinderspital beider
Basel, Abteilung für Intensiv-
medizin und Pneumologie
Spitalstraße 33,
4031 Basel, Schweiz
E-Mail: juerg.hammer@unibas.ch

Dr. med. Uwe Klettke
Praxis für Kinder- und Jugend-
medizin, Kinder-Pneumologie,
Allergologie
Fischerhüttenstr. 109,
14163 Berlin
E-Mail: praxis@dr-klettke.de

Prof. Dr. med. Philipp Latzin, PhD,
Universitäts-Kinderklinik
Inselspital Bern, Pädiatrische
Pneumologie,
Freiburgstrasse,
3010 Bern, Schweiz
E-Mail: philipp.latzin@insel.ch

Vertreter der GPA:

Prof. Dr. med. Jürgen Seidenberg
Zentrum für Kinder- und Jugend-
medizin, Elisabeth-Kinderkrankenh-
aus,
Rahel-Straus-Str. 10,
26133 Oldenburg
E-Mail: seidenberg.juergen@
klinikum-oldenburg.de

Vertreter der Sektion Pädiatrische Pneumologie in der DGP:

Prof. Dr. med. Philippe Stock
AKK Altonaer Kinderkrankenhaus
gGmbH, Bleickenallee 38,
22763 Hamburg
E-Mail: philippe.stock@kinderkran-
kenhaus.net

Ehrenmitglieder:

Prof. Dr. D. Berdel, Wesel
Prof. Dr. M. Götz, Wien
Prof. Dr. H. von der Hardt,
Volkenroda
Prof. Dr. D. Hofmann, Frankfurt
am Main
Prof. Dr. W. Leupold, Dresden
Prof. Dr. H. Lindemann, Gießen
Prof. Dr. Dr. h.c. D. Reinhardt,
München
Prof. Dr. F. Riedel, Hamburg
Prof. Dr. Ch. Rieger, Bochum
Prof. Dr. M. Rutishauser,
Binningen, Schweiz

Korrespondierende Mitglieder:

Prof. Christopher J. L. Newth
Los Angeles, California, USA
Prof. John Oliver Warner
Southampton, UK

Die Sprecher der AGs



Prof. Dr. med.
Monika Gappa,
AG Asthma



PD Dr. med. Lutz
Nährlich,
AG Cystische
Fibrose



Dr. med. Cordula
Koerner-Rettberg
AG Dysfunktionelle
Respiratorische
Symptome



PD Dr. med.
Anna-Maria
Dittrich,
AG Experimen-
telle Pneumologie



Dr. med. Folke
Brinkmann,
AG Infektiologie
und Tuberkulose

AG Asthma

Prof. Dr. med. Monika Gappa
Klinik für Kinder- und Jugendme-
dizin am Marienhospital, Pastor-
Janßen-Str. 8–38, 46483 Wesel,
E-Mail: [Monika.Gappa@marien-
hospital-wesel.de](mailto:Monika.Gappa@marien-
hospital-wesel.de)

Stellvertr.: Prof. Dr. med. E.
Hamelmann, Bielefeld, E-Mail:
eckard.hamelmann@evkb.de

AG Cystische Fibrose

PD Dr. med. Lutz Nährlich
Universitätsklinikum Gießen,
Zentrum für Kinderheilkunde
und Jugendmedizin, Feulgenstr.
12, 35385 Gießen, E-Mail: [lutz.
naehrlich@paediat.med.uni-
giessen.de](mailto:lutz.
naehrlich@paediat.med.uni-
giessen.de)

Stellvertr.: Dr. med. Jutta Ham-
mermann, Dresden, E-Mail: [jutta.
hammermann@uniklinikum-
dresden.de](mailto:jutta.
hammermann@uniklinikum-
dresden.de)

AG Dysfunktionelle Respirato- rische Symptome

Dr. med. Cordula Koerner-
Rettberg, Abt. Päd. Pneumologie,
Klinik f. Kinder- und Jugendmedizin,
Universitäts-Kinderklinik, Alexandri-

nenstraße 5, 44791 Bochum
E-Mail: [cordula.koerner-
rettberg@rub.de](mailto:cordula.koerner-
rettberg@rub.de)
Stellvertr.: Dr. med. Thomas
Spindler, Wangen, E-Mail:
thomas.spindler@wz-kliniken.de

AG Experimentelle Pneumologie

PD Dr. med. Anna-Maria Dittrich,
Klinik für Pädiatrische Pneumo-
logie, Allergologie und Neonato-
logie, Medizinische Hochschule
Hannover, Carl-Neuberg-Str. 1,
30625 Hannover, E-Mail: [dittrich.
anna-maria@mh-hannover.de](mailto:dittrich.
anna-maria@mh-hannover.de)
Stellvertr.: PD Dr. med. Benedikt
Fritzsching, Heidelberg, E-Mail:
[benedikt.fritzsching@med.uni-
heidelberg.de](mailto:benedikt.fritzsching@med.uni-
heidelberg.de)

AG Infektiologie und Tuberkulose

Dr. med. Folke Brinkmann
Universitätsklinikum Bochum
Alexandrinestraße 5, 44791
Bochum, E-Mail: [f.brinkmann@
klinikum-bochum.de](mailto:f.brinkmann@
klinikum-bochum.de)
Stellvertr.: Prof. Dr. med. Markus
A. Rose, Leipzig, E-Mail: [markus.
rose@sanktgeorg.de](mailto:markus.
rose@sanktgeorg.de)

AG Kinderbronchoskopie

Prof. Dr. med. Thomas Nicolai
Kinderklinik und Poliklinik im
Dr. von Haunerschen Kinder-
spital, Lindwurmstr. 4, 80337
München, E-Mail: [thomas.
nicolai@med.uni-muenchen.de](mailto:thomas.
nicolai@med.uni-muenchen.de)

Stellvertr.: Dr. Dirk Schramm,
Düsseldorf, E-Mail: [dirk.schramm
@med.uni-duesseldorf.de](mailto:dirk.schramm
@med.uni-duesseldorf.de)

AG Lungenfunktion

PD Dr. med. Christiane Lex,
Universitätsmedizin Göttingen,
Zentrum Kinderheilkunde und
Jugendmedizin, Klinik für Päd.
Kardiologie und Intensivmedizin
mit Neonatologie und Päd. Pneu-
mologie, Robert-Koch-Str. 40,
37099 Göttingen, E-Mail: [christia-
ne.lex@med.uni-goettingen.de](mailto:christia-
ne.lex@med.uni-goettingen.de)

Stellvertr.: PD Dr. med. Angela
Zacharasiewicz, Wien, E-Mail:
angela.zacharasiewicz@wienkav.at

AG Patientenschulung und Rehabilitation

Dr. med. Thomas Spindler
Fachkliniken Wangen, Waldburg-
Zeil-Kliniken, Am Vogelherd 14,

88239 Wangen im Allgäu,
E-Mail: [thomas.spindler@wz-
kliniken.de](mailto:thomas.spindler@wz-
kliniken.de)

Stellvertr.: Dr. med. Gerd Schau-
erte, Berchtesgaden, E-Mail:
gerd.schauerte@cjd.de

AG PCD

Prof. Dr. Heymut Omran
Klinik für Kinder- und Jugend-
medizin – Allgemeine Pädiatrie,
Universitätsklinikum Münster,
Albert-Schweitzer-Campus 1,
48149 Münster, E-Mail: [heymut.
omran@ukmuenster.de](mailto:heymut.
omran@ukmuenster.de)
Stellvertr.: Dr. med. Andreas
Jung, Zürich, E-Mail: [andreas.
jung@kispi.uzh.ch](mailto:andreas.
jung@kispi.uzh.ch)

AG Seltene Lungenerkran- kungen

Prof. Dr. med. Matthias Griese
Kinderklinik und Kinderpoliklinik
im Dr. von Haunerschen Kin-
derspital, Lindwurmstr. 4, 80337
München, E-Mail: [Matthias.
Griese@med.uni-muenchen.de](mailto:Matthias.
Griese@med.uni-muenchen.de)
Stellvertr.: Dr. med. Nicolaus
Schwerk, Hannover, E-Mail:
schwerk.GPP@mh-hannover.de



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



PD Dr. med.
Christiane Lex,
AG Lungen-
funktion



Dr. med. Thomas
Spindler,
AG Patienten-
schulung + Reha



Prof. Dr. med.
Heymut Omran,
AG PCD



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

