

Zeitschrift der

Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie



*38. Jahrestagung
Dresden, 10.–12. März 2016*

Grußwort

Liebe Kolleginnen
und Kollegen,



Ich heiße Sie zur 38. Jahrestagung der GPP 2016 in Dresden herzlich willkommen! Es ist mir eine große Freude, dass wir uns in dieser schönen Stadt, dem „Elb-Florenz“, treffen und dass wir dort zusammen tagen können. Die Stadt Dresden steht wie kaum eine andere deutsche Stadt für eine großartige Verbindung von barocken Kunstschätzen und fortschrittlicher Technologie. Unsere Jahrestagung hat nun das Motto „Kinderpneumologische Erkrankungen – aktuelle Möglichkeiten und Perspektiven der Prävention, der frühen Diagnostik und der therapeutischen Beeinflussung“. Unter diesem Motto werden unterschiedlichste Aspekte aus der Pädiatrischen Pneumologie beleuchtet werden, und wir werden diskutieren, inwieweit wir Krankheitsentstehung und -verläufe durch neue Erkenntnisse zu beeinflussen gelernt haben und welche Perspektiven uns noch offenstehen.

Selbstverständlich werden auch die verschiedenen Arbeitsgruppen in Dresden wieder tagen, die das Herz unserer Gesellschaft bilden, die sich engagiert für die Belange der Pädiatrischen Pneumologie einsetzen und die auch dieses Heft intensiv mitgestaltet haben. So hoffe ich, dass Sie in unserer GPP-Zeitschrift den einen oder anderen Artikel finden werden, der Ihr Interesse weckt.

Im Namen des GPP-Vorstands und im Namen aller Tagungsteilnehmer danke ich ganz herzlich unserem Tagungspräsidenten Herrn Prof. Christian Vogelberg und seinem Team für die umsichtige Vorbereitung der Dresdener Tagung. Herr Prof. Vogelberg hat ein facettenreiches, breit gefächertes, wissenschaftlich interessantes und praxisnahes Tagungsprogramm zusammengestellt, das eine

ideale Basis für eine inspirierende Tagung darstellt. Lassen Sie uns gemeinsam diese Chance nutzen, uns auf den aktuellen Stand der Pädiatrischen Pneumologie zu bringen!

Nicht zuletzt wird ein abwechslungsreiches Rahmenprogramm den wissenschaftlichen Teil der Jahrestagung abrunden, denn nach getaner Arbeit möchten wir entspannt zusammen feiern. Wir alle wissen, wie wichtig der persönliche Austausch für eine vertrauensvolle Zusammenarbeit ist, und wir haben das über das rein Fachliche hinausgehende Leben in unserer Gesellschaft sehr schätzen gelernt.

Ich freue mich auf eine anregende Tagung, auf Kollegen und Freunde, und wünsche uns allen eine gewinnbringende gemeinsame Zeit!

Ihre

Prof. Dr. med. Antje Schuster
Präsidentin der GPP

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

► Seite 8

IMPRESSUM

Zeitschrift der Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie, Jg. 19/2016
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 wissenschaftlichen Teil: Prof. Dr. med. Christian Vogelberg, Universitätsklinikum Carl Gustav Carus, Fetscherstr. 74, D-01307 Dresden, Prof. Dr. med. Antje Schuster, Univ.-Klinikum Düsseldorf, Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Moorenstr. 5, D-40225 Düsseldorf

Verlag: Wurms & Partner PR GmbH, Öschweg 12,
D-88079 Kressbronn.

Verlags- und Anzeigenleitung: Holger Wurms.

Redaktion: Ingeborg Wurms M.A.

© Bilder: C.Muench (S. 6), Stadion Dresden, Altes Wettbüro (S. 9), Robert Hausmann (S. 35, 1 li), W&P (S. 35, 2 re), Robert Hausmann (S. 39), alle anderen, soweit nicht anders angegeben, privat.

ISSN: 1435-424

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



In der Print-Version:

Anzeige Cassella-med

- 3** **Grußwort**
A. Schuster
- 6** **38. Jahrestagung der GPP vom 10.–12. März 2016: Herzlich willkommen in Dresden!**
- 7** **Überblick über das wissenschaftliche Programm der 38. Jahrestagung der GPP**
- 9** **Rahmenprogramm**
- Forschung und Klinik**
- 10** **Das deutsche Zentrum für Lungenforschung geht in die zweite Förderperiode**
M. Kopp
- Aus den AGs**
- 12** Aus der AG Asthma
Koordinationsstelle für Netzwerke zum „Schweren Asthma“
M. Gappa
- 14** Aus der AG Cystische Fibrose
Bundesweites Neugeborenen-Screening auf CF beschlossen – es gibt noch viel zu tun!
L. Nährlich, J. Hammermann
- 15** Aus der AG Dysfunktionelle respiratorische Symptome
Überregionales Register spezialisierter Therapeuten
Ch. Grüber
- 16** Aus der AG Experimentelle Pneumologie
Forschungs-Highlights 2015
A.-M. Dittrich
- 19** Aus der AG Infektiologie in der Pädiatrischen Pneumologie
AWMF-Leitlinien zur ambulant erworbenen Pneumonie und zur Tuberkulose
M. Rose
- 21** Aus der AG Kinderbronchoskopie
Good clinical practice – Kinderbronchoskopie auf dem Prüfstand
Th. Nicolai
- 22** Aus der AG Lungenfunktion
Neues Konsensus-Statement zur bronchialen Provokation im Kindes- und Jugendalter
A. Zacharasiewicz, Ch. Lex
- 24** Aus der AG Patientenschulung und Rehabilitation
DMP Asthma und Reha-Programme helfen Kindern und Jugendlichen
Th. Spindler, G. Schauerte
- 27** Aus der AG PCD
Vielzahl von Projekten und EU-Förderung für „bench to bedside“
H. Omran, A. Jung
- 28** Aus der AG Seltene Lungenerkrankungen
Dysmorphie und Lunge – eine neue Entität
N. Schwerk, M. Wetzke, M. Hengst, M. Griese
- 33** Aus der BAPP
Red flags und Überweisungsindikationen zum Kinderpneumologen
A. Pizzulli, J.-O. Steiß
- Information**
- 35** Rückblick auf die 37. Jahrestagung der GPP in Basel
Austausch in Kollegialität und Freundschaft über Grenzen hinweg
J. Hammer
- 36** **Personalien – Kurz berichtet**
- 38** **Termine**
- 39** Klosterfrau-Forschungspreise 2015 verliehen
Schlüsselmoleküle für kindliche Atemwegserkrankungen identifiziert
- 40** Ausschreibungen
Johannes-Wenner-Forschungspreis 2017
Klosterfrau Award for Research on Airway Diseases in Childhood 2017
- 41** Ankündigung
39. Jahrestagung der GPP 2017 in Essen
- 42** **Der Vorstand der GPP**
- 43** **Die Sprecher der Arbeitsgemeinschaften der GPP**

38. Jahrestagung der GPP
vom 10. bis 12. März 2016

Herzlich willkommen in Dresden!



Liebe Kolleginnen, liebe Kollegen,

es ist mir eine große Freude, Sie zur 38. Jahrestagung der Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie nach Dresden einladen zu dürfen!

Die Tagung steht unter dem Motto „Kinderpneumologische Erkrankungen – aktuelle Möglichkeiten und Perspektiven der Prävention, der frühen Diagnostik und der therapeutischen Beeinflussung“. Spontan besteht vielleicht der Eindruck, dass die Optionen einer Prävention für die meisten kinderpneumologischen Erkrankungen limitiert sind. Beim genaueren Hinsehen eröffnen sich aber in einen oder anderen Kontext Möglichkeiten, die erst bei der genaueren Auseinandersetzung mit dem Thema bewusst werden. Und genau darum, um die genauere Auseinandersetzung, soll es bei der vor uns liegenden GPP-Tagung gehen. Denn unser Verständnis der Pathophysiologie auch seltener Erkrankungen im Kindes- und Jugendalter nimmt kontinuierlich zu, diagnostische Möglichkeiten verfeinern sich oder werden neu entwickelt und das Spektrum therapeutischer Ansätze wächst. Wie also sieht es mit den Ergebnissen, durch einen geeigneten und frühzeitigen Einsatz dieser Möglichkeiten Krankheitsentstehung und -verläufe zu beeinflussen, in der Praxis aus? Die kommende GPP-Jahrestagung wird die Möglichkeit bieten, dies zu diskutieren.

Freuen Sie sich auf ein interessantes und facettenreiches Tagungsprogramm, ergänzt durch Postgraduierten-Seminare, in einem ansprechenden Tagungsambiente. Die Messe Dresden verbindet in einmaliger Weise das Flair historischer Industriebauten mit Moderne der Gegenwart.

Möglicherweise wird nicht jeder sofort „Das Schokoladenmädchen“ im diesjährigen Tagungsmotiv erkannt und als Assoziation zu Dresden verstanden haben. Das Original, ein Pastellgemälde von Jean-Étienne Liotard, ist in der Gemäldegalerie Alte Meister zu besichtigen, Francesco Graf von Algarotti kaufte es im Auftrag des Kö-

nigs August III. Kurfürst von Sachsen. Was letzterer mit dem Bild verband, ist unbekannt, als Motiv für die diesjährige GPP-Tagung soll es die Gastfreundschaft versinnbildlichen, mit der Dresden Sie alle empfängt. Dieses Thema greift auch der Festvortrag von Frau Prof. Dr. Friese in erweiterter Form auf, wenn sie über „Gastfreundschaft in unterschiedlichen Kulturen“ berichten wird. Und nicht zuletzt wird Gastfreundschaft im Rahmen der Young Investigators' Night im Alten Wettbüro und beim Gesellschaftsabend im Stadion Dresden, der Spielstätte des Dynamo Dresden, erfahrbar werden.

Die Barockstadt Dresden, auch als Elb-Florenz bezeichnet, verkörpert nicht nur einen Reichtum künstlerischer Schätze, sondern hat sich in den letzten Jahrzehnten einen internationalen Ruf auf dem Gebiet der Lebenswissenschaften, Lifesciences und Biotechnologie erarbeitet. Die TU Dresden als größte der Technischen Universitäten Deutschlands gehört seit 2012 zum Kreis der elf deutschen Exzellenz-Universitäten.

Seien Sie herzlich willkommen zur GPP-Jahrestagung 2016!

Ihr

Prof. Dr. med. Christian Vogelberg
Tagungspräsident der GPP 2016

Überblick über das wissenschaftliche Programm der 38. GPP-Jahrestagung

Mittwoch, 9. März 2016

Postgraduiertenkurse

- 11:00–20:00 **PGK 1** Flexible Bronchoskopie, Einsteigerkurs (Teil 1)
- 11:00–20:00 **PGK 2** Starre Bronchoskopie (für Fortgeschrittene)
- 12:00–16:00 **PGK 3** PaedSim – Reanimationstraining im Simulatorlabor
- 15:00–18:00 **PGK 4** Untersuchungstechniken und Interpretation radiologischer Befunde in der Kinderpneumologie
- 15:00–18:00 **PGK 5** Diagnosestellung und Diagnostik bei Mukoviszidose

Donnerstag, 10. März 2016

Postgraduiertenkurse und AG-Sitzungen

- 08:00–12:00 **PGK 1** Flexible Bronchoskopie, Einsteigerkurs (Teil 2)
- 08:00–11:00 **PGK 6** Sinnvolle Diagnostik bei Atemwegsinfektionen
- 08:00–11:00 **PGK 7** Außerklinische Beatmung und Tracheotomie
- 08:00–11:00 **PGK 8** Diagnostik und Therapie der PCD
- 08:00–11:00 **PGK 9** Funktionelle Atemstörungen
- 08:00–11:00 **PGK 10** Schlafmedizinische Untersuchung – Indikationen und diagnostische Wertigkeit
- 11:00–12:15 **Sitzungen der Arbeitsgruppen der GPP**
- AG Patientenschulung und Rehabilitation
 - AGs Bronchoskopie + Seltene Lungenerkrankungen
 - AG Infektiologie in der Pneumologie/Tuberkulose
 - AG Experimentelle Kinderpneumologie
 - AG Asthma
- 12:20–13:35 **Sitzungen der Arbeitsgruppen der GPP**
- AG Dysfunktionelle respiratorische Symptome
 - AG PCD
 - AG Cystische Fibrose
 - AG Lungenfunktion

Wissenschaftliches Programm

- 14:00–15:20 **ERÖFFNUNG DER JAHRESTAGUNG**
- **Festvortrag:**
Gastfreundschaft in unterschiedlichen Kulturen
 - **Keynote lecture:**
From a wheezing child to an adult COPD patient – risk factors and opportunities to influence the course
- 15:45–17:15 *Parallelsymposien*
- Symposium 1
- **Möglichkeiten der Prävention bei chronisch pulmonalen Erkrankungen**
- Symposium 2
- **Infektiologie**
- 17:30–19:00 *Parallelsymposien*
- Symposium 3
- **Drugs, Lungs and Rock'n Roll – eine Standortbestimmung**
- Symposium 4
- **Rehabilitation – präventive Maßnahmen jenseits der Akutmedizin**
- 20:00–23:00 **Young Investigators' Night**

Freitag, 11. März 2016

- 08:30–09:30 **Postersitzungen 1-3**
- 09:45–11:15 *Parallelsymposien*
- Symposium 5
- **Seltene Lungenerkrankungen**
- Symposium 6
- **Freie Vorträge**
- Symposium 7
- **Neues zu schwerem Asthma**
mit freundlicher Unterstützung der Novartis Pharma GmbH

Einladung zur Mitgliederversammlung

der Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie, am Freitag, 11. März 2016, 17:30–18:30 Uhr, Messe Dresden, Saal Hamburg

- | | |
|--|---|
| <ol style="list-style-type: none"> 1. Genehmigung der Tagesordnung 2. Annahme des Protokolls der letzten MV 3. Bericht der Präsidentin 4. Bericht des Schatzmeisters 5. Bericht des Kassenprüfers 6. Entlastung des Vorstandes 7. Berichte der Arbeitsgruppen | <ol style="list-style-type: none"> 8. Wahl zukünftiger Tagungsorte 9. Verschiedenes |
|--|---|



Prof. Dr. med. Antje Schuster
Präsidentin



Dr. med. Nicolaus Schwerk
Schriftführer

11:45–13:00 Festakt mit Preisverleihungen

13:00–14:00 Parallelsymposien

Symposium 8

▪ **Moderne CF-Therapie**

Lunchsymposium mit freundlicher Unterstützung der Vertex Pharmaceuticals Germany GmbH

Symposium 9

▪ **Schwere Technik für leichteres Leben**

Lunchsymposium mit freundlicher Unterstützung der Saegeling Medizintechnik Service- und Vertriebs GmbH

14:00–15:30 Parallelsymposien

Symposium 10

▪ **Wenn der Kinderpneumologe den Chirurgen braucht**

Symposium 11

▪ **GPA-Symposium: Neues aus der pädiatrischen Allergologie**

Symposium 12

▪ **Husten – neue Diagnose- und Therapieansätze**

mit freundlicher Unterstützung der Engelhard Arzneimittel GmbH & Co. KG

16:00–17:30 Parallelsymposien

Symposium 13

▪ **Lungenfunktion – Möglichkeiten zur Prävention und frühen Diagnose**

Symposium 14

▪ **Young Investigators: Personalisierte Medizin in der pädiatrischen Pneumologie: Kontroversen zur Relevanz in Klinik und Forschung**

Symposium 15

▪ **Kindliches Asthma – alles unter Kontrolle?**
mit freundlicher Unterstützung der Boehringer Ingelheim Pharma GmbH & Co. KG

17:30–18:30 Mitgliederversammlung der GPP

ab 20:00 Gesellschaftsabend

Samstag, 12. März 2016

08:30–09:30 Postersitzungen 4-5

09:50–11:20 Parallelsymposien

Symposium 16

▪ **Bronchoskopie – neue Aspekte zu einer alten Methode**

Symposium 17

▪ **Young Investigators: Kurzvorträge**

▪ **BAPP-Workshop**

11:30–13:00 Kasuistiken

Verleihung der Posterpreise

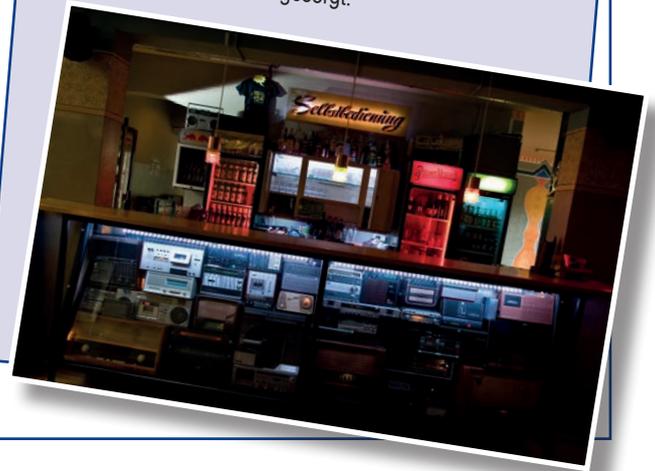
13:00–13:45 Year in Review

13:45 Einladung zur GPP-Tagung 2017

Weitere Informationen zur 38. Jahrestagung der GPP finden Sie auf der Kongresswebsite gpp2016.com

YIN Dresden 2016

Wir freuen uns, alle jungen GPPIer zur Young Investigators' Night 2016 in Dresden einzuladen! Die Organisatoren des Events, Prof. Dominik Hartl, Tübingen, und Dr. Christine Happle, Hannover, haben ein interessantes und unterhaltsames Programm vorbereitet. Wie in den Jahren zuvor, will die YIN ein Forum für Nachwuchswissenschaftler und junge Kollegen in der GPP bieten. Hier sollen Ideenaustausch, Diskussion und vor allem Kennenlernen stattfinden. Natürlich sind wieder alle jungen Einreicher von Abstracts eingeladen. Jeder junge GPPIer sollte kommen, egal ob Arzt, Biologe oder sonstwie der kindlichen Lunge verbunden. Die YIN findet am 10.03.2016 um 20:00 Uhr im alten Wettbüro (s. Foto unten) in der Antonstraße 8 in Dresden statt. Für leibliches Wohl, gute Musik und „Young Investigative Challenges“ ist wie immer gesorgt.



Rahmenprogramm der 38. GPP-Jahrestagung



Gesellschaftsabend im Dynamo-Stadion

Das Stadion Dresden erfreut nicht nur Fußballfreunde! Mitten im Herzen von Dresden, direkt neben dem Großen Garten, ist das Dynamo-Stadion eine der originellsten und emotionalsten Eventstätten der sächsischen Landeshauptstadt. Dorthin lädt die GPP am Freitag, 11.03., ab 20:00 Uhr, zum Gesellschaftsabend. Die Räumlichkeiten der VIP-Lounge bieten den passenden Rahmen für unterhaltsame Stunden.

In der Print-Version:

Anzeige PARI

Das Deutsche Zentrum für Lungenforschung geht in die zweite Förderperiode

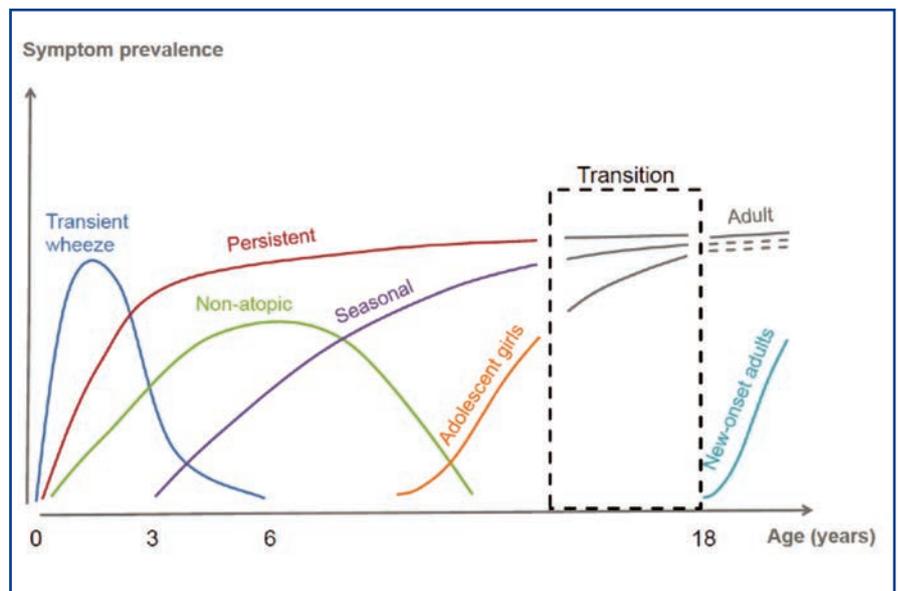
Matthias Kopp, Lübeck, Oliver Fuchs, München, Gesine Hansen, Hannover, Marcus Mall, Heidelberg, Burkhard Tümmler, Hannover, Erika von Mutius, München

Zusammenfassung

Seit 2011 gibt es das Deutsche Zentrum für Lungenforschung (DZL), das ein Zusammenschluss führender universitärer und außeruniversitärer Einrichtungen zur Erforschung von Atemwegserkrankungen ist. Dabei verfolgt das DZL einen „translationalen Forschungsansatz“, um neue Richtlinien für die Prävention, Diagnose und Therapie von weit verbreiteten Lungenerkrankungen zu entwickeln. Das DZL wird an den Standorten München, Heidelberg, Gießen-Marburg, Hannover und Nord (Lübeck, Borstel, Großhansdorf, Kiel) gefördert. Dabei stehen die Krankheitsbilder Asthma und Allergien, Chronische Obstruktive Lungenerkrankungen (COPD), Mukoviszidose, interstitielle Lungenerkrankungen, Lungenentzündungen und akutes Lungenversagen, pulmonale Hypertension sowie End-Stage-Lung-Diseases im Fokus.

Die pädiatrischen Aktivitäten konzentrieren sich insbesondere auf die Disease Areas Asthma und Allergien, Mukoviszidose und Pneumonien. Im Folgenden sollen die aktuellen Forschungsarbeiten kurz skizziert werden.

Abbildung: Modell zu unterschiedlichen Phänotypen und zur Symptomprävalenz obstruktiver Atemwegserkrankungen im Kindes- und Jugendalter.



Asthma bronchiale und die KiRA-Studie

Asthma bronchiale wird heute nicht mehr als eine homogene Erkrankung verstanden, sondern vielmehr als ein Syndrom mit zahlreichen, zugrundeliegenden Phänotypen (s. Abbildung). Unter dieser Sichtweise werden die unterschiedlichen klinischen Verläufe bei Kindern und Jugendlichen, aber auch das unterschiedliche Ansprechen auf unsere Standardtherapie besser verständlich. Allerdings sind viele Fragen derzeit noch nicht gut beantwortet:

- Welche Individuen mit rezidivierenden Bronchitiden im Kleinkindesalter entwickeln später ein manifestes Asthma bronchiale?
- Welche Rolle spielen dabei virale Infektionen? Wie müssen wir mit bakteriellen (Fehl-)Besiedelungen der Atemwege umgehen?
- Können wir Kinder identifizieren, die besonders oft unter Exazerbationen leiden?
- Wie sieht es aus, wenn Jugendliche mit Asthma das Erwachsenenalter erreichen?

In der Disease Area Asthma und Allergie ist die Rekrutierung einer Kohorte von Kindern mit rezidivierenden Bronchitiden und Asthma bronchiale das zentrale Projekt der zweiten Förderperiode. Neben dem Kinderregister Asthma (KiRA), das in München (PI Erika von Mutius), Hannover (PI Gesine Hansen), Lübeck (PI Matthias Kopp) und ab 2016 auch in Marburg (PI Michael Zemlin) Kinder und Jugendliche einschließt und von Oliver Fuchs (München) koordiniert wird, gibt es ein Erwachsenenregister Asthma (ERA), das in Großhansdorf (PI Klaus Rabe)

mit den identischen Untersuchungsinstrumenten erwachsene Asthmatiker rekrutiert.

Die eingeschlossenen Patienten werden dabei einmal pro Jahr am jeweiligen Zentrum zu einer umfangreichen Untersuchung gesehen. Neben der Lungenfunktion (Bodyplethysmographie), dem exhalierten NO und der Lungenfunktion mittels Gasauswasch-Verfahren (MBW) erfolgen eine körperliche Untersuchung und eine umfangreiche Fragebogenerhebung. Darüber hinaus wird mittels Abstrichuntersuchungen das Mikrobiom und Virom der Asthmatiker untersucht. Aus Nasensekreten und induziertem Sputum werden asthmarelevante Entzündungsmarker und Zytokin-Konzentrationen bestimmt. In einer umfangreichen Blutabnahme werden zahlreiche immunologische Parameter sowie eine ausführliche Allergieuntersuchung durchgeführt. Das Ziel der KiRA-Kohorte ist es, mit einem Deep-Phenotyping über die Jahre Informationen zu unterschiedlichen Asthma-Subtypen zu gewinnen. Die Erkenntnisse über pathophysiologische und immunologische Zusammenhänge in der Asthma-Pathogenese sollen dann langfristig auch zu einer individualisierten Asthma-Therapie führen.

Mittlerweile sind über 330 Kinder mit Wheeze oder Asthma bronchiale sowie mehr als 60 gesunde Kontrollen und 160 Erwachsene mit Asthma bronchiale sowie 32 gesunde Kontrollen in die KiRA- bzw. ERA-Kohorte eingeschlossen und über 7.000 Bioproben asserviert worden. Aktuell beginnen die Analysen und ersten Auswertungen. Relevante Fragestellungen aus Sicht der Pädiatrie sind dabei insbesondere die Verläufe von Kleinkindern mit rezidivie-

renden obstruktiven Bronchitiden und deren Verlauf im frühen Kindesalter.

Cystische Fibrose und die PRESIS Studie

Bei Säuglingen und Kleinkindern mit Cystischer Fibrose (CF) beginnt die Atemwegsinfektion schon zu einem sehr frühen Zeitpunkt. Frühe funktionelle wie auch morphologische Veränderungen lassen sich mit Hilfe der Säuglingslungenfunktion (Gasauswaschverfahren) und der Magnetresonanztomographie (MRT) zuverlässig und schonend diagnostizieren, bevor erste Beschwerden und Symptome auftreten. Diese neuen diagnostischen Möglichkeiten eröffnen den behandelnden Ärzten frühzeitig Optionen, mit einer CF-spezifischen Behandlung zu beginnen und damit den Krankheitsverlauf und Therapieerfolge regelmäßig zu kontrollieren. Die MRT-Untersuchung der Lunge bei CF wurde am DZL-Standort in Heidelberg in enger Zusammenarbeit der Abteilung Diagnostische und Interventionelle Radiologie mit dem CF-Zentrum vorangetrieben. Erste Ergebnisse aus Heidelberg legen nahe, dass sich die MRT-Untersuchung auch eignet, um die Wirksamkeit neuer und vorbeugender Therapien in klinischen Studien zu überprüfen.

Studie zur präventiven Inhalationstherapie mit NaCl

Derzeit läuft im Rahmen des DZL unter Heidelberger Federführung (PI Marcus Mall) die weltweit erste Studie zur Wirksamkeit einer präventiven Inhalationstherapie mit 6% hypertoner Kochsalzlösung bei Säuglingen mit CF (PRESIS). Weite-

re Zentren im DZL sind Lübeck (PI Matthias Kopp), Hannover (PI Burkhard Tümmler) und Gießen (PI Lutz Nährlich). Erfreulicherweise konnten die Rekrutierung im November 2015 abgeschlossen und 40 Säuglinge mit neu diagnostizierter CF bis vor dem vierten Lebensmonat in die Studie eingeschlossen werden. Im Rahmen einer randomisierten doppelblinden placebokontrollierten Untersuchung erhalten die Kinder entweder 0,9% oder 6% NaCl-Lösung über ein Jahr zur Inhalation. Die Säuglingslungenfunktion erfolgt in diesem Zeitraum alle drei Monate, eine MRT-Untersuchung findet bei Studieneinschluss und nach zwölf Monaten statt.

Ziel ist es dabei, zunächst die Sicherheit einer Inhalationstherapie mit 6% NaCl in dieser Altersgruppe zu überprüfen. Sekundäre Endpunkte sind die Veränderungen des MRT und der Säuglingslungenfunktion über den Beobachtungszeitraum. Bei frühem Therapiebeginn im Säuglingsalter hoffen die Initiatoren der Studie auf einen vorbeugenden Effekt. Schon jetzt profitieren die beteiligten Zentren von der Etablierung des MRT zur Lungendiagnostik bei Kindern.

Korrespondenzadresse:

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

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

Koordinationsstelle für Netzwerke zum „Schweren Asthma“

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

Nach dem offiziellen Zusammenschluss der beiden Asthmaarbeitsgruppen in der GPP zu einer gemeinsamen AG Asthma steht die Aktualisierung der Drei-Länder-Leitlinie zum Zeitpunkt der Drucklegung dieser Zeitschrift leider immer noch aus. Die Aktualisierung erfolgt unter Berücksichtigung der wesentlichen Eckpunkte der Neuauflage der internationalen GINA-Leitlinie vom Herbst vergan-

genen Jahres und wird für Anfang 2016 erwartet (!).

Aus pädiatrischer Perspektive sind die folgenden Aspekte aus GINA wesentlich:

- Die Schweregradeinteilung des Asthma erfolgt retrospektiv und orientiert sich daran, welche Therapiestufe notwendig war, um eine gute Asthmakontrolle zu erreichen.
- Asthmakontrolle wird beur-

teilt nach Symptomkontrolle einerseits und Risiken andererseits. Die Lungenfunktion zählt dabei neben Exazerbationen zu den Risikofaktoren; damit wird der Tatsache Rechnung getragen, dass durchaus eine Diskrepanz zwischen Symptomkontrolle und Lungenfunktion bestehen kann (s. Abb. 1).

- Das medikamentöse und nicht-medikamentöse Ma-

agement folgt einem kontinuierlichen Zyklus „assess – adjust – review“ mit dem Ziel, gemeinsam mit Patienten bzw. Eltern das individuelle Therapiekonzept zu entwickeln, das zu einer guten Asthmakontrolle führt.

Im Vorschulalter wird die ursprüngliche Unterscheidung in zwei Phänotypen (episodische Obstruktion ausschließlich im Rahmen von Atemwegsinfekten und „Multi-trigger wheeze“ mit Symptomen auch im infektfreien Intervall) abgelöst von einer Wahrscheinlichkeits-schätzung. Dabei gehen sowohl die Dauer der obstruktiven Episoden, deren Häufigkeit und Schweregrad, als auch das Vorliegen einer atopischen Disposition in die Beurteilung ein. Die Diagnose „frühkindliches Asthma“ kann bei Kindern mit rezidivierenden obstruktiven Bronchitiden und entsprechenden Risikofaktoren frühzeitig gestellt werden mit dem Hinweis, dass diese Diagnose gegebenenfalls im Verlauf revidiert wird. Abhängig vom Ausmaß der Beschwerden orientiert sich das medikamentöse Management auch bei Klein- und Vorschulkindern an einem Stufenplan analog zu dem für Schulkinder und Jugendliche, allerdings in

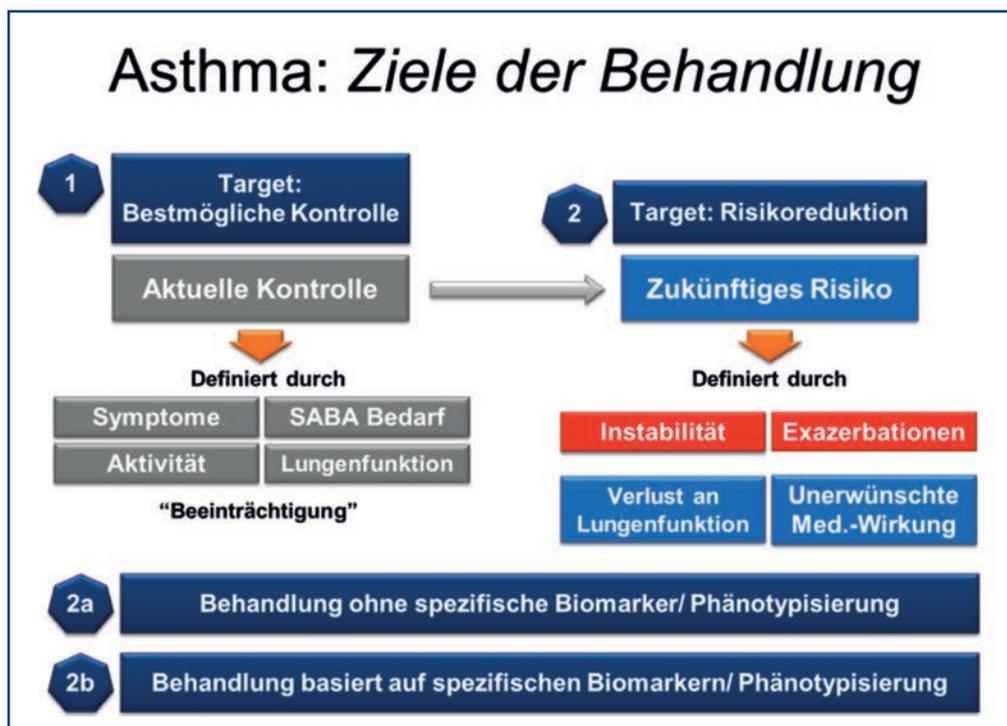


Abb. 1

vier Stufen. Die Basis der Dauertherapie sind inhalative Corticosteroide in niedriger Dosis; nach ca. acht Wochen soll die Therapie re-evaluiert und angepasst werden (assess – adjust – review). Bei unzureichender Symptomkontrolle ist frühzeitig eine Expertenkonsultation empfohlen.

Für akute Exazerbationen wird in der englischen Version der GINA-Guideline jetzt der Begriff „flare-up“ verwendet (Aufblammen des Asthma), um den Patienten die Chronizität der entzündlichen Schleimhautveränderungen zu verdeutlichen. Detaillierte Empfehlungen zur Therapie akuter Episoden werden in der deutschsprachigen Leitlinie dargestellt werden.

Kontaktstelle für Netzwerke „Schweres Asthma“

Neben der Leitlinienarbeit sieht die AG Asthma weiter ihre zentrale Rolle als Ansprechpartner(in) für Netzwerke zum Thema Schweres Asthma. Hier ist an erster Stelle das German Asthma Net (GAN) zu nennen, in dem Eckard Hamelmann als Vorsitzender die pädiatrischen Interessen vertritt.

In der Zwischenzeit sind über 702 Patienten (davon ca. 8% pädiatrisch) im Register aufgenommen. Um das Register weiterhin aktiv am Laufen zu halten und den teilnehmenden Zentren die Arbeit so einfach wie möglich zu machen, planen und programmieren wir gerade die Einführung einer Tablet-Version, so dass Patienten bzw. deren Eltern ihre Daten direkt eingeben können. Weiterhin sollen demnächst alle aktiven Zentren auf der Homepage des German Asthma Net (www.german-asthma-net.de) aufgeführt werden.

Bisher konnten wir unsere Patienten bis zu zwei Jahre in jährlichem Rhythmus nach der Aufnahme in das Register nachuntersuchen. Wir haben nun die Zustimmung unserer Ethikkommission erhalten, Patienten bis sechs Jahre nachuntersuchen zu dürfen, so dass wir auf viele Daten in einem langjährigen Follow-Up hoffen.

TLA-Studie aus dem GAN

Als eine erste klinische Interventionsstudie aus dem German Asthma Net konnte jetzt eine Untersuchung zum Einfluss der nächtlichen Allergenexposition auf die Asthmakontrolle bei schwerem Asthma veröffentlicht werden (Schauer U et al. *European Clinical Respiratory Journal* 2015, 2:28531-<http://dx.doi.org/10.3402/ecrj.v2.28531>).

In dieser Studie wurde der Einfluss einer Temperaturkontrollierten Methode zur Verminderung der Allergenexposition (TLA) ganz bewusst in einer „Real-Life“ Situation getestet. Das bedeutete, dass der Einfluss auf Asthmakontrolle, Medikation und die Exazerbationsrate unter Beibehaltung der aktuellen Therapie überprüft wurde.

An 30 Patienten mit mittlerem Alter von 28 Jahren konnte gezeigt werden, dass durch den nächtlichen Einsatz von TLA die durchschnittliche Anzahl der Exazerbationen von 3,6 auf 1,3 ($p < 0,0001$) reduziert werden konnte, gleichzeitig stieg der ACT-Index als Maß für die Asthmakontrolle von durchschnittlich 14,1 auf 18,5 ($p < 0,0001$) an. Diese Untersuchung zeigte also, dass bei Patienten mit schlecht kontrolliertem mittel- bis schwergradigem allergischem Asthma bronchiale die regelmäßige Verminderung der

nächtlichen Allergenexposition (Tierhaare, Milben) zu einer signifikanten Verminderung von Exazerbationen, Verbesserung der Asthma-Kontrolle und verminderter Inanspruchnahme des Gesundheitssystems (Notfallbesuche, Hospitalisation) führte.

Für das German Asthma Net zeigt diese Studie, dass für Interventionen an Patienten mit schwerem Asthma eine Vernetzung die notwendige Voraussetzung für die Rekrutierung und Durchführung von Studien darstellen kann. Wir danken allen Teilnehmern und freuen uns auf die nächsten Studien!

Weitere Informationen über www.german-asthma-net.de oder über Eckard Hamelmann als GAN-Vorsitzenden: eckard.hamelmann@evkb.de

Europaweite „Clinical Research Collaboration“ beantragt

Zusammen mit Kollegen der European Respiratory Society (ERS) unter Federführung von Jonathan Grigg (Assembly Secretary) ist darüber hinaus die Gründung einer „Clinical Research Collaboration“ auf europäischer Ebene beantragt. Analog zur Zielsetzung des GAN soll diese CRC dazu beitragen, die klinische Versorgung und Forschung bei Kindern mit schwierigem und schwerem Asthma bronchiale voranzubringen.

Die European Medicines Agency EMA ist an das Paediatric Assembly der ERS herangetreten aus Sorge, dass es ohne ein unterstützendes Netzwerk nicht gelingen wird, in einem sinnvollen zeitlichen Rahmen eine ausreichende Anzahl von Kindern und Jugendlichen in bereits laufende und angekündigte klinische Studien mit innovativen Therapien für schweres

Asthma (z.B. Anti-IL4, Anti-IL5, Anti-IL-13 monoklonale Antikörpertherapien) zu rekrutieren. Während für die Mehrzahl der Kinder und Jugendlichen mit Asthma die fünfstufige Empfehlung zur medikamentösen Therapie ausreicht, um eine gute Asthmakontrolle zu erreichen, gibt es eine kleine Gruppe mit einem schweren, therapieresistenten Asthma.

Beispiele für funktionierende Netzwerke in der pädiatrischen Pneumologie gibt es für die Interstitiellen Lungenerkrankungen, Primäre Ciliäre Dyskinesie und Non-CF Bronchiektasen. Ausgehend vom existierenden deutschen Netzwerk GAN könnten im deutschsprachigen Raum Kinder und Jugendliche in ein solches europäisches Netzwerk einbezogen werden. Eine Mitarbeit bei GAN ist also eine wichtige Voraussetzung, dass wir hier als deutsche Zentren diese europäische Initiative mitgestalten und uns aktiv beteiligen können.

Die AG Asthma wird diese Netzwerkarbeit koordinieren und alle Kollegen sind eingeladen, sich zu beteiligen.

Monika Gappa ist Mitglied der europäischen Arbeitsgruppe und wird interessierte Mitglieder der AG Asthma über die Entwicklung und anstehenden Schritte zur Realisierung fortlaufend informieren (Interessensbekundung bitte per E-Mail an sekretariat.paediatric.mhw@prohomine.de).

Korrespondenzadresse:

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

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

Bundesweites Neugeborenen-Screening auf CF ist beschlossen – es gibt noch viel zu tun!

Lutz Nährlich, Universitätsklinikum Gießen, Zentrum für Kinderheilkunde und Jugendmedizin

Jutta Hammermann, Universitätsklinikum Carl Gustav Carus, Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Dresden

Am 20. August 2015 wurde im GBA die bundesweite Einführung des Neugeborenen-Screenings auf Mukoviszidose (CF-NGS) nach langem Ringen endlich beschlossen (<https://www.g-ba.de/institution/presse/pressemitteilungen/585/>). Der Beginn der bundesweiten Umsetzung ist für Sommer 2016 geplant. Es wird sich um ein dreistufiges IRT-PAP-DNA-Screening (s. Abb.) handeln. Einige Schwierigkeiten zeichnen sich hier bereits ab: Da es sich erstmals um ein Screening handelt, welches genetische Diagnostik beinhaltet, kann die Aufklärung nur durch einen Arzt erfolgen und das Screening muss bei Screening-Aufklärung und -Abnahme durch eine Hebamme vom Kinderarzt bei der U2 oder U3 nachgeholt werden. Die Befundmitteilung muss vom Labor über den Einsender an die Eltern erfolgen, die sich daraufhin selbst um einen Termin zur Konfirmationsdiagnostik mittels Schweißtest bemühen müssen. Als Befund wird nur „Screening positiv“ mitgeteilt, bei unauffälligem Screening erfolgt nur die schriftliche Mitteilung an den Einsender. Bei auffälligem CF-NGS sollen die Eltern eine Liste

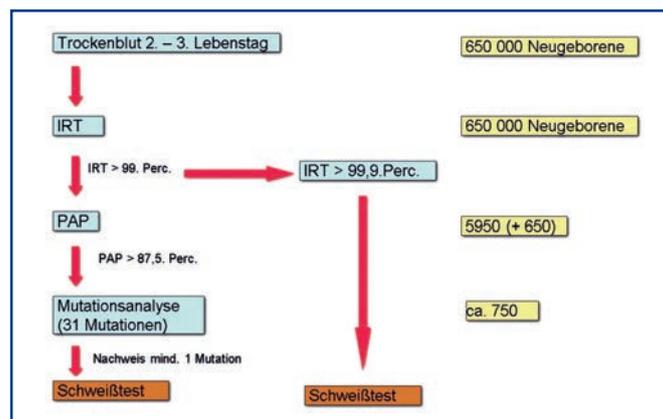


Abb.: Schema des dreistufigen CF-Screenings.

spezialisierten Einrichtungen bekommen, um selbst wählen zu können, wohin sie sich wenden. Die Einrichtung, welche die Konfirmationsdiagnostik durchführt, kann bei auffälligem Schweißtest den Screening-Befund über den Einsender erfragen. Dieser Diagnostik-Weg birgt noch viele Stolpersteine, sowohl für die Screening-Labore, als auch für die betroffenen Familien und CF-Ambulanzen. Dementsprechend findet weiterhin ein intensiver Austausch zwischen der AG Cystische Fibrose der GPP, der AG Neugeborenen-Screening im TFQ-Bericht des Mukoviszidose e.V., der Deutschen Gesellschaft für Neu-

geborenen-Screening (DGNS), der Gen-Diagnostik-Kommission (GeKo) und dem GBA statt, um eventuell doch noch Veränderungen zu bewirken. Besonders Augenmerk liegt hierbei auf der Befundmitteilung und dem Ablauf bis zur positiven oder negativen Konfirmationsdiagnostik sowie auf den Bemühungen, ein Tracking zur Evaluation des Screenings gemeinsam mit der DGNS und dem Mukoviszidose e.V. in Verbindung mit dem neu ausgerichteten Register MUKO.WEB zu erarbeiten.

Neue Leitlinien

Die Arbeiten an den S3-Leitlinien zur „Diagnostik und The-

rapie bei Säuglingen und Kleinkindern bis 2 Jahren mit Mukoviszidose“ unter Leitung von Dr. Jutta Hammermann und Dr. Lutz Nährlich (DGP), die ja speziell mit der Einführung des CF-NGS in Deutschland eine große Bedeutung haben wird, und zur „Chronischen Pseudomonasinfection bei Mukoviszidose“ unter Leitung von Dr. Carsten Schwarz (DGP) und Dr. Silke van Konigsbruggen-Rietschel (GPP) sind in vollem Gange. Im Dezember 2015 fand für die Leitlinie zur chronischen Pseudomonasinfection die Konsertierung der von den Arbeitsgruppen formulierten Empfehlungen statt. Für die Leitlinie zur Diagnostik und Therapie in den ersten beiden Lebensjahren sind die Arbeitsgruppen gebildet und die zu beantwortenden Fragen konsertiert.

Im Rahmen des gemeinsam mit der DGP und dem Mukoviszidose e.V. durchgeführten Zertifizierungsverfahren für Mukoviszidoseeinrichtungen wurden bis zum 01.11.2015 26 Ambulanzen für die Versorgung von Kindern und Jugendlichen zertifiziert, 8 für die Versorgung erwachsener Patienten. 15 Ambulanzen wurden zertifiziert für

die Versorgung aller Altersklassen und es haben sich vier Verbände von 17 CF-Ambulanzen zusammengeschlossen. Insgesamt versorgen diese Ambulanzen 5.052 Mukoviszidose-Patienten, davon 2.476 Kinder. Anträge können weiterhin jederzeit beim Mukoviszidose Institut gGmbH, Bonn, (E-Mail: mburkhart@muko.info) gestellt werden. In 2016 stehen die ersten Re-Zertifizierungen an. Über diesen vereinfachten Antragsweg werden die Ambulanzen zeitnah informiert.

Im Zusammenhang mit dem Neugeborenen-Screening bekommt die Zertifizierung eine besondere Bedeutung, da Screeninglabors den Einsendern für die Konfirmationsdiagnostik zertifizierte Ambulanzen vorschlagen werden. Bis Ende März 2016 sollen die Umstellung des Registers auf eine web-basierte Datenbank abgeschlossen sein und die Daten für die noch nicht berichteten Jahre 2013, 2014 und 2015 vorliegen. Nach langer Pause können die Arbeit am Berichtsband aufgenommen und der Benchmarkingprozess fortgesetzt werden. Gerade im Hinblick auf die Einführung des Neugeborenen-Screenings gibt das Register uns die Möglichkeit, den aktuellen Stand und die zu erwartende dynamische Entwicklung darzustellen. Diese Umstellung war und ist für alle Beteiligten mit hohem Aufwand verbunden. Dafür allen Beteiligten einen herzlichen Dank!

Korrespondenzadresse:

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

**Aus der AG Dysfunktionelle respiratorische Symptome
(Sprecher: PD Dr. med. Christoph Grüber †)**

Überregionales Register spezialisierter Therapeuten

Christoph Grüber, Kinderzentrum, Klinikum Frankfurt (Oder)

In der AG arbeiten ca. 50 Kinderpneumologen, Physiotherapeuten und Psychologen an der Verbesserung diagnostischer und therapeutischer Strategien für Dysfunktionelle Respiratorische Symptome (DRS).

Mit herzlichem Dank für die geleistete Arbeit an den bisherigen Sprecher der AG, Bodo Niggemann, übernahmen beim GPP-Kongress 2015 Christoph Grüber, Kinderzentrum Klinikum Frankfurt (Oder) und Cordula Körner-Rettberg, Universitätskinderklinik Bochum (stv. Sprecherin), die Leitung der AG. Folgende Projekte sind gegenwärtig in Bearbeitung bzw. wurden bereits realisiert:

Epidemiologie: Über Häufigkeit, Altersprädisposition und Verlauf gibt es kaum Daten. Erste Daten zur Prävalenz aus einer Serie konsekutiver Sprechstundenpatienten wurden publiziert (Niggemann B et al. *Pediatr Allergy Immunol* 2012; 23: 605–6). Eine multizentrische Beobachtungsstudie zur Erhebung von DRS-Typ, Prädisposition, Triggern und Verlauf startete in 2015 (Leitung C. Grüber).

Diagnostik: Diagnostische Kriterien für die Diagnosestellung einiger wichtiger DRS wurden publiziert (Grüber C et al. *Pediatr Pulmonol* 2012; 47: 199–205). Zur anstrengungsindu-

zierten dysfunktionellen Atmung sind einige grundlegende atemphysiologische Daten kürzlich präsentiert worden (Benzrath S et al., *Dyspnoe due to exercise-induced dysfunctional breathing – Frequent entity in adolescents but poorly understood?* ERS International Conference 2015, Abstract 1346). Ein Paper dazu ist in Vorbereitung (Körner-Rettberg C et al.). Weitere Untersuchungen einschließlich Blutgasen zu diesem Krankheitsbild sind geplant.

Therapie: Die Atemtherapie stellt eine wesentliche Therapiekomponente bei DRS dar und war Schwerpunkt bei der letzten Klausurtagung. Es wurde beschlossen, zunächst für habituellen Husten eine Handlungsempfehlung bzw. ein Positionspapier für die GPP zu erarbeiten. Der GPP-Vorstand hat dem zugestimmt. Ein überregionales Register mit spezialisierten Therapeuten wird fortlaufend aktualisiert und soll Grundlage für ein späteres flächendeckendes Netzwerk bilden. Eine Übersicht verschiedener Therapieoptionen bei DRS ist in Vorbereitung (B. Hinrichs).

Dissemination: Die AG hat auf verschiedenen Fachtagungen Basis-Informationen zu DRS vorgetragen (u.a. GPP, GPA, DGKJ) und steht dafür weiter

zur Verfügung. Eine ausführliche Darstellung ist als Monographie veröffentlicht worden (Niggemann B, Grüber C *consilium pneumologie* 2014). Eine aktualisierte Übersicht ist im Dezember 2015 erschienen (Grüber C et al. *Monatsschr Kinderheilkd*).

Für die interne Kommunikation stehen ein E-Mail-Verteiler und die jährlich während der GPP-Jahrestagung sowie während des Deutschen Allergie-Kongresses stattfindenden AG-Treffen zur Verfügung. Zusätzlich hat sich der außerordentlich produktive „Schweriner Workshop“ als Klausurtagung im kleinen interdisziplinären Kreis etabliert. 2015 fand er mit 15 Teilnehmenden zum 4. Mal statt. Kolleginnen und Kollegen, die sich vom Thema angesprochen fühlen und aktiv mitarbeiten möchten, sind sehr herzlich eingeladen, am nächsten Treffen in Dresden teilzunehmen.

Korrespondenzadresse:

*Dr. med. Cordula Körner-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: Dr. Anna-Maria Dittrich, Hannover)

Forschungs-Highlights 2015

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

Die Zuschriften mit Einzelvorstellungen von insgesamt zwölf AGs haben dieses Jahr ein Rekordniveau erreicht und spiegeln die überaus aktive und erfolgreiche experimentelle Tätigkeit vieler Mitglieder der GPP wider. Die Präsentation der Aktivitäten der AG Experimentelle Kinderpneumologie wird daher bewusst kurz gehalten, um den Vorstellungen der einzelnen AG-Mitglieder mehr Raum zu geben. Ihre Kooperationen und Publikationen national und international sprechen für sich.

Eine Auswahl der Publikationen ist auf der Homepage eingepflegt und unterstreicht die Qualität der experimentellen pädiatrischen Pneumologie im deutschsprachigen Raum.

Zu den Aktivitäten der AG Experimentelle Pneumologie: Die Sitzung der AG Experimentelle Pneumologie war 2015 in Basel wiederum sehr engagiert. Die Mitglieder der AG wählten (erneut) Anna-Maria Dittrich, Hannover, zur Sprecherin und Benedikt Fritzsching, Heidelberg, zum stellvertretenden Sprecher.

Kurzvorstellungen der Arbeitsgruppen auf der Homepage der GPP

Weiterhin wurde beschlossen, die Internetpräsenz durch Vorstellung der aktiven Mitglieder zu stärken. Dieses Projekt wird gerade umgesetzt. Wir

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

Ebenfalls in Basel wurde beschlossen, das erfolgreiche Format der Pro/Con-Debatte nach dem Vorbild von Basel 2015 in Dresden 2016 zu erweitern. In Dresden 2016 wird eine Podiumsdiskussion zum Thema „Personalisierte Medizin“ mit drei ausgewählten Vertretern stattfinden. Wir möchten Ihnen mit dieser Veranstaltung den Beitrag der experimentell arbeitenden Gruppen vorstellen, der zunehmend in den Fokus der pädiatrischen Pneumologie rückt.

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

AG Alcazar, Köln

Miguel Alcazar wechselte 2015 von der Stanford University an die Universität zu Köln und verstärkt dort die Abteilung Pädiatrische Pneumologie. Der For-

schungsschwerpunkt der AG Alcazar liegt in der Untersuchung molekularer Mechanismen, die die Lungenentwicklung steuern und die perinatale Programmierung von chronischen Lungenerkrankungen induzieren. Im letzten Jahr konnte sie zeigen, dass die Vermeidung einer rapiden postnatalen Gewichtszunahme nach fetaler Wachstumsretardierung sich präventiv auf die Entwicklung eines erhöhten Atemwegswiderstandes auswirkt (Alcazar J Nutr 2014).

AG Bernhard/Franz/Maas, Tübingen

Die AG Bernhard/Franz/Maas aus der Neonatologie beschäftigt sich mit der Bedeutung von Lipidstoffwechselstörungen bei Frühgeborenen und bei Mukoviszidose. Sie konnte 2015 zeigen, dass Frühgeborene sehr schnell nach der Geburt starke Erniedrigungen von Cholin und LC-PUFA in Plasma-Phospholipiden aufwiesen, zentralen Stoffwechselkomponenten für die Lungenentwicklung (Bernhard et al. Eur J Nutr 2015). Dabei korreliert die Entwicklung einer bronchopulmonalen Dysplasie bei Frühgeborenen unter 28 Wochen Gestationsalter mit Veränderungen im LC-PUFA-PC-Profil des Nabelschnurplasmas (Bernhard et al. Eur J Nutr epub ahead) sowie Lungenfunktion und Entzündung bei Mukoviszidose (Bernhard et al. Cell Physiol Biochem 2015).

AG Dittrich, Hannover

Die AG Dittrich konnte 2015 zeigen, dass ein repetitiver Antigenkontakt über die Haut regulatorische T-Zellen induziert, die weitere Sensibilisierungen verhindern können (Mahapatra et al. J Invest Derm 2015). Dieser Ansatz, der einen deutlichen Gegensatz zur Lunge zeigt, wo repetitiver Antigenkontakt das Risiko für weitere Sensibilisierungen erhöht, unterstützt therapeutische Ansätze, über epikutane Applikation eine Immuntoleranz zu erzeugen; ein Verfahren, für das bereits klinische Phase-II-Studien initiiert wurden.

AG Fritzsching, Heidelberg

In Kooperation mit der AG Mall konnte die AG Fritzsching in einem Mausmodell mit CF-ähnlichen Lungenerkrankungen zeigen, dass die epitheliale Freisetzung von IL-1 in Folge Hypoxie eine neutrophile Atemwegs-entzündung auslöst, die zur Gewebsdestruktion führt. Diese strukturellen Lungenveränderungen wurden signifikant reduziert durch einwöchige Therapie mit dem IL-1-Rezeptorantagonisten Anakinra (Fritzsching et al. Am J Respir Crit Care Med. 2015). Dies eröffnet neue Therapieoptionen für die CF-Lungenerkrankung. In einer weiteren Kooperation unterstützte die Arbeitsgruppe ein erfolgreiches Projekt zu

In der Print-Version:

Anzeige Novartis Pharma

regulatorischen T-Zellen bei CF der AGs Hector und Hartl (Hector et al. Am J Respir Crit Care Med 2015). Prof. Dr. Benedikt Fritzsching wurde 2015 mit einem International Trainee Scholarship und einem Pediatric Assembly Award der American Thoracic Society in Denver (USA) ausgezeichnet und erhielt den 1. Abstract-Preis auf der 27. Frühjahrstagung der Deutschen Gesellschaft für Allergologie und Immunologie in Mainz.

AG Hansen, Hannover

In der AG Hansen wurde, wie in den vergangenen Jahren, an den immunologischen Mechanismen von Asthma geforscht. Dabei wurden neue Erkenntnisse zur Rolle von IL-17 bei allergischem Asthma gefunden (Jirno et al., Abstract# 854534 ERS 2015). Im Rahmen der DZL-Kinderasthma-Kohorte „KIRA“ wurden die zellulären Mechanismen, insbesondere die Rolle von myeloiden und B-Zellen bei kindlichem Asthma analysiert, die mit Fortsetzung des DZL erfreulicherweise fortgeführt werden können. Ein Schwerpunkt der AG ist die Entwicklung neuer zell- und gentherapeutischer Therapiekonzepte für verschiedene kindliche Lungenerkrankungen. Dieser Schwerpunkt wurde erneut mit einer Preisverleihung belohnt: Christine Happle erhielt den DGP-Forschungspreis 2015 im Bereich „Klinische Forschung“. Ebenfalls therapeutisch wegweisend könnten die Ergebnisse sein, mit denen die AG Hansen zeigen konnte, dass chimeric antigen receptor [CAR] T cells bei allergischem Asthma therapeutisch eingesetzt werden können.

AG Hector/Hartl, Tübingen

Die AGs Hector/Hartl führten ihre Untersuchungen zur Rolle

des angeborenen Immunsystems bei Mukoviszidose fort. Dadurch konnten sie u.a. einen Mechanismus beschreiben, wie *Pseudomonas* die adaptive Immunität bei CF durch die Suppression von regulatorischen T-Zellen moduliert (Hector et al. Am J Respir Crit Care Med 2015). Diese Arbeit ist wieder ein schönes Beispiel einer intensiven Kooperation zwischen verschiedenen AGs, die in der AG Experimentelle Pneumologie der GPP aktiv sind. Weiterhin konnte die AG Hartl zeigen, dass die Pilze *Aspergillus* und *Candida*, welche häufig die Atemwege von CF-Patienten kolonisieren, sogenannte „myeloid-derived suppressor cells (MDSCs)“ induzieren (Rieber et al. Cell Host Microbe 2015). Folgestudien untersuchen aktuell die Migration und Funktion dieser Zellpopulationen mit Hilfe von in-vivo-Technologien.

AG Heinzmann, Freiburg

Zwei Mitarbeiter der AG Heinzmann wurden 2015 mit Preisen für ihre Arbeiten belohnt: Holger Meinicke erhielt den 3. Mainzer-Abstract-Preis der DGAKI für das Projekt „The role of tonsillar epithelial E-Cadherin for the control of regulatory T cells in allergic children“. Sebastian Bode wurde das diesjährige „GSK-Forschungsstipendium Klinische Pneumologie“ zuerkannt. Ziel seines Projektes ist es, frühzeitig pulmonologische Komplikationen nach allogener Stammzelltransplantation mittels Multiple Breath Washout zu erkennen.

AG Krause, Kiel

Die AG Krause war weiterhin aktiv, Surfactantkomponenten zu untersuchen. Schwerpunkt der diesjährigen Forschung war die Beeinflussung der In-

flammasom-NLRP3-Aktivierung bei neonatalem ARDS in einem Ferkelmodell mit 72h-Beatmung. Körpereigene Derivate des natürlichen Surfactantfilms aus dem Bereich der Inositol-Phosphate zeigen hier eine vielversprechende Wirkung, indem sie nicht nur die Botenstoffe IL-1 β und IL-18 herabregulieren, sondern auch die Fibroseaktivierung durch TGF- β und IFN- γ inhibieren (Preuß et al. Pulm Pharmacol Ther. 2014).

AG Kopp, Lübeck

Die Sektion Kinderpneumologie und Allergologie an der Universität zu Lübeck ist als Mitglied des Airway Research Center North (ARCN) Teil des Deutschen Zentrums für Lungenforschung. Aktuell wird gemeinsam mit Hannover und München das Kinder-Register-Asthma (KIRA) aufgebaut. Ziel ist die Phänotypisierung von Kindern mit rezidivierenden Bronchitiden und Asthma bronchiale, die in einem longitudinalen Ansatz bis zum Erwachsenenalter jährlich nachuntersucht werden sollen.

In einem Lübecker Subprojekt wird die Rolle von Rhinovirusinfektionen auf epigenetische Modifikationen sowohl in der Zellkultur als auch in der KIRA-Kohorte untersucht und dabei auf die Rolle des Epithelgewebes für die Koordination einer Immunantwort bei der Entwicklung von allergischem Asthma fokussiert.

AG Latzin, Basel

Die AG Latzin nutzte Daten aus der BILD-Kohorte, anhand derer sie zeigen konnte, dass in wöchentlichen, nasalen Abstrichen von Kindern während des ersten Lebensjahres eine sehr heterogene und dynamische Verteilung von hu-

manen Rhinovirus-Nachweisen besteht: Nur ca. die Hälfte aller HRV-positiven Proben waren von Symptomen begleitet und es konnten keine Assoziationen zwischen HRV-Typen und Symptomen gefunden werden (Mueller et al. Pediatr Infect Dis J. 2015). Diese Untersuchung zeigt sehr schön die Komplexität des Zusammenspiels von HRV-Infektionen und HRV-Symptomen in der frühen Kindheit.

AG Mall, Heidelberg

Die AG Mall verband 2015 wiederum klinische Fragestellungen mit komplexen Grundlagenmodellen im Bereich der Mukoviszidose. So konnte sie u.a. zeigen, dass es durch Mukusobstruktion in den Atemwegen zur hypoxischen Nekrose von Epithelzellen mit Freisetzung von IL-1 α kommt und die hierdurch angestoßene Aktivierung der IL-1-Rezeptorvermittelten Signaltransduktionskaskade eine wichtige Rolle bei der Entstehung der frühen neutrophilen Entzündung in den Atemwegen spielt (Fritzsching et al. Am J Respir Crit Care Med. 2015). Diese Ergebnisse legen nahe, dass der IL-1-Rezeptor ein interessanter Angriffspunkt für neue anti-inflammatorische Therapien bei CF sein könnte. Darüber hinaus wurde das Mikrobiom in verschiedenen Nischen der oberen und unteren Atemwege bei Kindern mit CF untersucht (Boutin et al. Plos One 2015).

AG Rosewich/Zielen, Frankfurt

An der Universitätskinderklinik wurde das Krankheitsbild der Bronchiolitis obliterans erfolgreich als neuer Schwerpunkt in der Abteilung für Pädiatrische Allergologie, Pneumologie und Mukoviszidose etabliert. Dabei

werden sowohl klinische wie auch grundlagenwissenschaftliche Untersuchungen durchgeführt, um die Versorgung betroffener Kinder und das Krankheitsverständnis zu verbessern. Die Arbeitsgruppe konnte 2015 u.a. Langzeitverläufe der Lungenfunktionen betroffener Kinder beschreiben (Rosewich et al. Thorax 2015) und belegen, dass diese Kinder unabhängig von der Ursache und der klinischen Aktivität der Erkrankung eine deutliche Neutrophilie im induzierten Sputum zeigen (Rosewich et al. Cytokine 2015).

AG Schaub, München

Die AG Schaub konnte 2015 u.a. die von ihr in Querschnittskohorten beschriebenen unterschiedlichen Regulationsmechanismen beim allergischen vs. nicht-allergischen Asthma bronchiale u.a. auf epigenetische Mechanismen zurück-

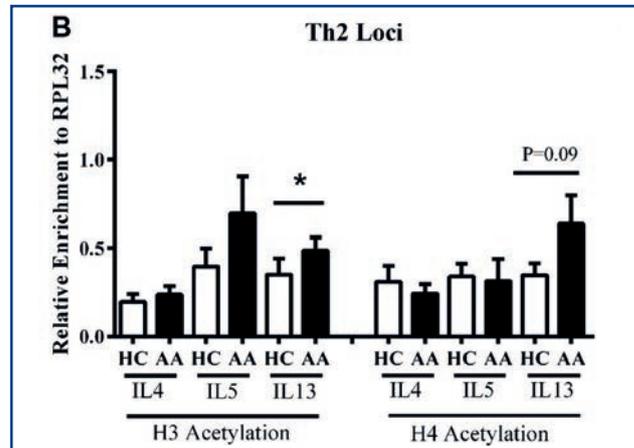


Abb. 1: In der Abbildung wird ersichtlich, dass bei einer Subgruppe von 4-15 Jahre alten steroid-naiven Kindern mit allergischem Asthma (AA, n=14, definiert durch erhöhte Eosinophilenzahl im peripheren Blut, erhöhtem IgE und erhöhtem eNO sowie signifikanter Bronchospasmodolyse gemäß ATS/ERS guidelines) die Histonacetylierung des Histons H3 am IL-13-Lokus signifikant verstärkt ist im Vergleich zu gesunden Kontrollen (HC, n=18). Darüber hinaus zeigt sich bei den asthmatischen Kindern auch ein Trend zu verstärkter Acetylierung des IL-13 Lokus an Histon H4 (Harb, H., Schaub, B. J Allergy Clin Immunol. 136:200-2.)

führen (Harb et al. J Allergy Clin Immunol 2015, s. Abb.1). In Kooperation mit der AG von M. Wegmann (Borstel) konnte

die AG zeigen, dass IL-37 bei Kindern mit allergischem Asthma erniedrigt ist (Lunding et al. Allergy 2015). In weiteren Ar-

beiten wurde gezeigt, dass Bauernhofexposition in Deutschland und Finnland im Alter von 4,5 Jahren zu mehr Th1-Zytokinexpression (Kääriö et al. Clin Exp. Allergy 2015) und im Alter von 6 Jahren zu weniger Expression von mDC Subtyp 2 führt (Martikainen et al. Allergy 2015); beides überzeugende Beispiele für erfolgreiche internationale Kooperationen.

Korrespondenzadresse:

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

Aus der AG Infektiologie/Tuberkulose (Sprecher: Prof. Dr. Markus A. Rose, Frankfurt a.M.)

AWMF-Leitlinien zur ambulant erworbenen Pneumonie und zur Tuberkulose im Kindesalter

Markus A. Rose, Universitätsklinikum Frankfurt am Main

Seit der GPP-Tagung im März 2015 in Basel sind die Arbeitsgruppen Infektiologie und Tuberkulose zu einer Arbeitsgruppe fusioniert.

Aus dieser neuen Gruppierung sind im vergangenen Jahr zwei Leitlinienprojekte weitergeführt worden:
Die AWMF-S2k-Leitlinie zum

„Management der ambulant erworbenen Pneumonie bei Kindern und Jugendlichen (pCAP)“ wurde koordiniert durch Prof. Rose unter gemeinsamer Fe-

derführung der GPP und der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Infektiologie (DGPI), durch ein Gremium von über 20 Experten erarbeitet und wird

in Kürze fertig gestellt sein. Schwierigkeiten der Diagnostik aufgrund geringer Trennschärfe der Symptome wie Tachypnoe besonders bei jungen Kindern [1] werden hier ebenso erläutert wie aktuelle therapeutische Strategien [2].

Parallel dazu wurde zur „Tuberkulose im Kindes- und Jugendalter: Diagnostik, Prävention und Therapie“ ebenfalls unter Federführung von DGPI und GPP (Koordination Dr. Feiterna Sperling/Dr. Brinkmann) ein S2k-Leitlinienprozess initiiert, an dem neben einer Vielzahl von Fachgesellschaften auch das RKI und das öffentliche Gesundheitswesen (BVÖDG) beteiligt sind. Eine Fertigstellung ist für Mitte 2016 geplant.

Empfehlung zum Tuberkulose-Screening bei Kindern und Jugendlichen

Aufgrund der aktuellen Flüchtlingsproblematik hat diese AWMF-Leitliniengruppe eine Empfehlung zum Tuberkulose-Screening bei Flüchtlingen, die jünger als 15 Jahre sind, veröffentlicht. Die Empfehlung ist u.a. in der Monatsschrift für Kinderheilkunde [3] einsehbar (s. Abb. 1).

Lieferengpässe erschweren die Arbeit

In den vergangenen beiden Jahren ist es leider wiederholt zu monatelangen Lieferengpässen des in Deutschland verwendeten Tuberkulinhauttests (RT 23, Statens Serum) gekommen. Damit ist die Umsetzung des empfohlenen Screeningablaufs vor allem bei Kindern unter fünf Jahren nicht gewährleistet, da hier der Tuberkulinhauttest als initiale Diagnostik empfohlen wird.

Als Optionen sind der Wechsel

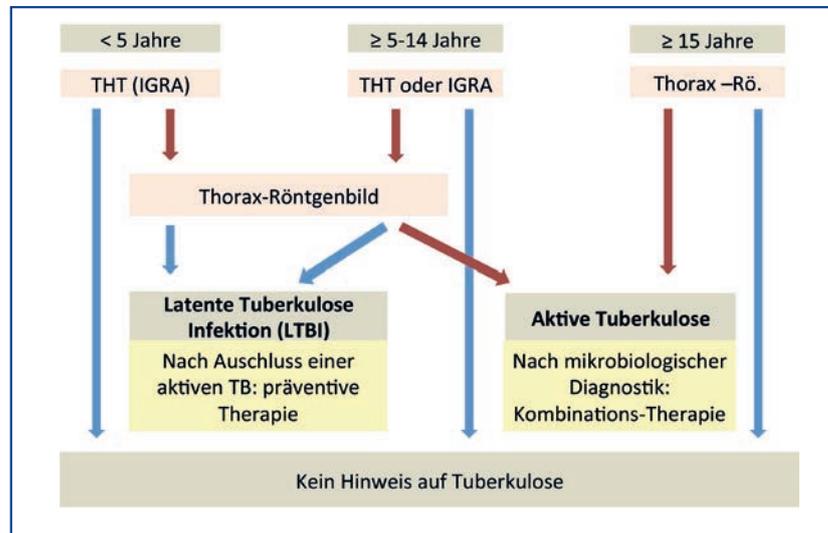


Abb. 1: Empfehlung zum Tuberkulose-Screening bei Kindern und Jugendlichen.

auf einen anderen Tuberkulinhauttest (z.B. Tubersol, Aventis Pasteur) oder eine ausschließliche Verwendung von Interferon Gamma Release Assays (IGRAs) in europaweiter Diskussion [4].

Im Rahmen der GPP-Jahrestagung 2016 in Dresden findet am 10.03. von 11:00-12:15 Uhr eine Arbeitsgruppensitzung der AG Infektiologie/Tuberkulose statt. Alle Interessierten sind herzlich eingeladen. Vom 28.-30.04.2016 findet die 24. Jahrestagung der DGPI in Frankfurt statt. Hier sind „Infektionen der Atemwege“ ein Schwerpunkt des Programms.

Literatur:

1. Rambaud-Althaus C, Althaus F, Genton B, D'Acremont V. Clinical features for diagnosis of pneumonia in children younger than 5 years: a systematic review and meta-analysis. *Lancet Infect Dis.* 2015 Apr;15(4):439-50
2. Bradley JS, Byington CL, Shah SS et al. for the Pediatric Infectious Diseases Society and the Infectious Diseases Society of America. The management of community-acquired pneumonia in infants and children older than 3 months of age: clinical practice guidelines by the Pediatric Infectious Diseases Society and the Infectious Diseases Society of America. *Clin Infect Dis.* 2011 Oct;53(7):e25-76.
3. Ritz N, Brinkmann F, Feiterna-Sperling C, Hauer B, Haas W; Arbeitsgruppe der Leitlinie Diagnostik, Prävention und Therapie der

Tuberkulose im Kindes- und Jugendalter "Tuberkulose-Screening von asylsuchenden Kindern- und Jugendlichen < 15 Jahren in Deutschland", Monatsschrift Kinderheilkunde geplant 12/2015

4. Tebruegge M, Bogyi M, Soriano-Arandes A, Kampmann B; Paediatric Tuberculosis Network European Trials Group. Shortage of purified protein derivative for tuberculosis testing. *Lancet.* 2014 Dec 6;384(9959):2026.

Korrespondenzadresse:

Prof. Dr. med. Markus A. Rose,
M.P.H.
Goethe-Universität Frankfurt
am Main
E-Mail: MarkusA_Rose@gmx.de

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

Good clinical practice – Kinderbronchoskopie auf dem Prüfstand

Thomas Nicolai, Dr. von Haunersches Kinderspital, München

Die AG Kinderbronchoskopie blickt auf ein Jahr voller Aktivitäten zurück. Angefangen hat es mit den Bemühungen um die erlösrelevante Komplexziffer (OPS 1-943.X) für umfangreiche kinder pneumologische Untersuchungen. Vor Jahren wurde auf Bemühen von Herrn Prof. Riedel im DIMDI (Dt. Inst. f. med. Dokumentation und Information) diese Ziffer hinterlegt, aber leider bis heute vom INEK (Institut für das Entgeltsystem im Krankenhaus) aufgrund bundesweit geringer Fallzahlen nicht akzeptiert. Die Ziffer ist somit nicht erlösrelevant. Angestoßen von Ullrich Baumann und der AG wurden in einem ersten Schritt Kolleginnen und Kollegen in Deutschland gesucht, die federführend für die Bronchoskopien in den Kinderkliniken verantwortlich sind und Einfluss auf die Kodierung der Prozeduren nehmen konnten. Diese waren schließlich gebeten in der zweiten Jahreshälfte 2015 die OPS 1-943.X zu kodieren, um ausreichend Fallzahlen bundesweit zu sammeln und in den kommenden Verhandlungen mit dem INEK eine Erlösrelevanz zu erzielen.

Europaweite Umfrage

Zu Beginn des Jahres unterstützte die AG eine weitere Umfrage. Die Kinderbronchoskopie-Gruppe (bronchology group 7.7)

der European Respiratory Society unter Leitung von Herrn Prof. Petr Pohunek hatte eine Befragung über die technischen und diagnostischen Möglichkeiten der Kinderbronchoskopie in 49 europäischen Ländern initiiert. Viele werden sich erinnern, dass eine derartige Befragung in den 90er Jahren durchgeführt und 1997 von Barbato et al. veröffentlicht worden war (Use of the paediatric bronchoscope, flexible and rigid, in 51 European centres. A. Barbato, M. Magarotto, M. Crivellaro, A. Novello Jr, A. Cracco, J. de Blic, P. Scheinmann, J.O. Warner, M. Zach. ERS Journals Ltd 1997). Abgefragt wurden Informationen zu den räumlichen und apparativen Möglichkeiten, zu Indikationen und Fallzahlen, zur anästhesiologischen Routine sowie Prozedur-assoziierte Komplikationen. Darüber hinaus interessierte die Verfügbarkeit neuer (Video-) Technologien sowie deren Einsatz in der Routine. Die deutschen Zentren haben sich mit außergewöhnlichem Engagement an der Befragung beteiligt. Aus insgesamt 38 deutschen Zentren liegen mittlerweile Informationen aus den Bereichen der Kinderpneumologie, der HNO und der Kinderanästhesie vor. Sämtliche europäischen Daten werden nun unter deutscher Leitung gesammelt und statistisch ausgewertet. Auf die

Ergebnisse dürfen wir sehr gespannt sein, die Veröffentlichung wird für dieses Jahr erwartet.

Leitlinie zur Fremdkörperaspiration

Die umfassende schriftliche Formulierung von Standards in der Kinderbronchoskopie wird federführend von Thomas Nicolai und in Zusammenarbeit mit Vertretern der AG sowie Kollegen der Arbeitsgruppe Kinderanästhesie der DGAI als zukunftsorientierte Arbeit auf den Weg gebracht. Ihre Vorstellung dürfen wir im Rahmen des Symposiums der AG Kinderbronchoskopie auf der GPP-Tagung 2016 erwarten.

Zudem wurde eine Leitlinie zum anästhesiologischen und pädiatrischen Vorgehen zur Fremdkörperaspiration bei Kindern gemeinsam mit der Arbeitsgruppe Kinderanästhesie der DGAI (WAKKA), der GNPI und verschiedenen anderen Fachgesellschaften erarbeitet. Der Konsensusprozess ist abgeschlossen, die Leitlinie ist zur Veröffentlichung auf der Homepage der AWMF vorbereitet. Weiterhin werden wir auf der kommenden GPP-Tagung im Rahmen der Postgraduiertenkurse wieder Bronchoskopiekurse anbieten, auf die wir uns sehr freuen. Neben dem bekannten Einsteigerkurs (flexible Bronchoskopie) werden wir im

dritten Jahr in Folge einen Kurs für die starre Bronchoskopie anbieten – wie gewohnt mit einer Reihe hervorragender Referenten. Wir freuen uns vor allem darüber, den Kurs hinsichtlich der praktischen Übungen verändert und mit dem „Critical Airway Management“ einen neuen, intensivmedizinischen Schwerpunkt in das Konzept aufgenommen zu haben. Ob wir in diesem Kurs schon mit den neuen Bronchoskopie-Phantomen arbeiten können, ist zum jetzigen Zeitpunkt noch unklar. Bernd Hinrichs hatte sich neben der gesamten Kursorganisation in der Vergangenheit um die Weiterentwicklung dieser Phantome außerordentlich bemüht. Ihm dürfen wir für diese Arbeit sehr danken. Auf der letzten AG-Sitzung in Basel hat er sich auf eigenen Wunsch vom Amt des Vertreters der AG zurückgezogen. Als sein Nachfolger wurde Dirk Schramm (Unikinderklinik Düsseldorf) gewählt.

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

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

Neues Konsensus-Statement zur bronchialen Provokation

Angela Zacharasiewicz, Abt. für Kinder- und Jugendheilkunde, Wilhelminenspital, Wien

Christiane Lex, Zentrum Kinderheilkunde und Jugendmedizin, Universitätsmedizin Göttingen

Da in den letzten Jahren Untersuchungstechniken zur bronchialen Provokation verändert und neu entwickelt worden sind, legte die Arbeitsgruppe Lungenfunktion in der GPP eine aktualisierte Empfehlung zur Auswahl, Durchführung und Interpretation der wichtigsten Verfahren zur bronchialen Provokation im Kindes- und Jugendalter vor [4].

Dennoch bleibt die typische Asthma-Anamnese das wichtigste Kriterium zur Asthma-Diagnose, wie es auch in den neuen GINA-Guidelines festgelegt wird. Asthma ist charakterisiert durch respiratorische Symptome wie „Wheezing“, Atemnot, Engegefühl in der Brust sowie Husten in variabler Ausprägung und Intensität über die Zeit, zusammen mit einer variablen expiratorischen Atemweglimitation [2]. Eine Messung der für das Asthma bronchiale typischen bronchialen Hyperreagibilität (BHR) objektiviert und ggfs. quantifiziert diese variable expiratorische Atemweglimitation. Die gängigen Provokationsverfahren werden in den Empfehlungen vorgestellt. Generell gilt, dass direkte Provokationsverfahren mittels Histamin, Methacholin und Carbachol besser zum Ausschluss einer BHR geeignet sind als indirekte Verfahren (z.B. bei chronischem Hus-

ten). Belastung, Kälte oder Osmolaritätsänderungen der periziliären Flüssigkeit dagegen bewirken indirekt eine Mediator-Ausschüttung mit dadurch vermittelter Bronchialobstruktion und eignen sich besser zur Sicherung einer BHR (z.B. V.a. Belastungsasthma) [4].

Methacholinprovokation

In den letzten Jahren hat die Methacholinprovokation die Provokation mit Histamin aufgrund geringerer Nebenwirkungen weitgehend ersetzt. Die Methacholinprovokation hat eine hohe Sensitivität und einen hohen negativen Vorhersagewert, d.h. ein negatives Ergebnis macht eine BHR sehr unwahrscheinlich.

Unter den Protokollen hat sich mittlerweile das vereinfachte Einkonzentrationsverfahren mittels Dosimetersystem durchgesetzt. Beim Dosimetersystem wird pro Atemzug eine definierte Aerosolmenge freigesetzt und damit eine bessere Reproduzierbarkeit der Testresultate erreicht. Für die detaillierte Durchführung einer Methacholinprovokation empfiehlt die Arbeitsgruppe Lungenfunktion das wissenschaftlich evaluierte Protokoll nach Schulze et al. 2009 [6]. Details hierzu können dem Konsensuspapier entnommen werden.

Laufbandbelastung und eukapnische Hyperventilation

Die Belastungstests auf dem Laufband als eine indirekte Methode zur Bestimmung der bronchialen Hyperreagibilität spielen weiterhin die Hauptrolle unter den Provokationstests und werden als praxisnahe Methode empfohlen. Viel diskutiert wurde in der Arbeitsgruppe der optimale „Cut-off-Wert“ für den zur Befundung einer pathologischen Laufbandbelastung benötigten FEV₁-Abfall. Dieser variiert unter den Empfehlungen der einzelnen Fachgesellschaften: European Respiratory Society und Nationale Versorgungsleitlinie 10 %, GINA 12 %, Deutsche Atemwegsliga 15 %. Nach eingehender Literaturrecherche empfiehlt die Arbeitsgruppe in dem Konsensuspapier einen FEV₁-Abfall von > 13 % und/oder einen Widerstandsanstieg von ≥ 100 % als Cut-off-Werte für klinische Fragestellungen. Die Diskussion zeigte allerdings, dass das Ergebnis dennoch immer in Zusammenschau aller klinischen Parameter im Sinne eines Mosaiksteins zur Diagnosesicherung bewertet werden sollte.

Alternativ zur Laufbandbelastung ist die eukapnische Hyperventilation empfohlen, die bei Sportlern die Methode der Wahl

ist und vom Olympischen Komitee anerkannt wird.

Hypertone Kochsalzprovokation und Mannitol

Die Provokation mittels hypertoner Kochsalzlösung ist eine herkömmliche, gut standardisierte Methode, die sich als sehr sicher erwiesen hat [3]. Daher wird sie weiterhin empfohlen, auch wenn sie zwischenzeitlich ein wenig in Vergessenheit geraten ist. Sie ist technisch nicht aufwändig und hat sich besonders für epidemiologische Studien bewährt [5]. Mannitol gehört zu den Alkoholzuckern und kann wie hypertone Kochsalzlösung aufgrund seiner osmotischen Aktivität zur indirekten Bronchoprovokation verwendet werden [1]. Die diagnostische Wertigkeit zum Nachweis einer BHR ist vergleichbar mit 4,5%iger Kochsalzlösung. Mannitol ist in einigen europäischen Ländern zur BHR-Testung zugelassen und wird zunehmend klinisch eingesetzt. Es wird in Hartkapseln unterschiedlicher Konzentrationen mitsamt Inhaliergerät geliefert und hat den Vorteil, dass kein Dosimeter oder spezieller Vernebler für die Provokation notwendig ist.

Empfehlungen zur Methode

Die Eignung eines Provokationsverfahrens richtet sich pri-

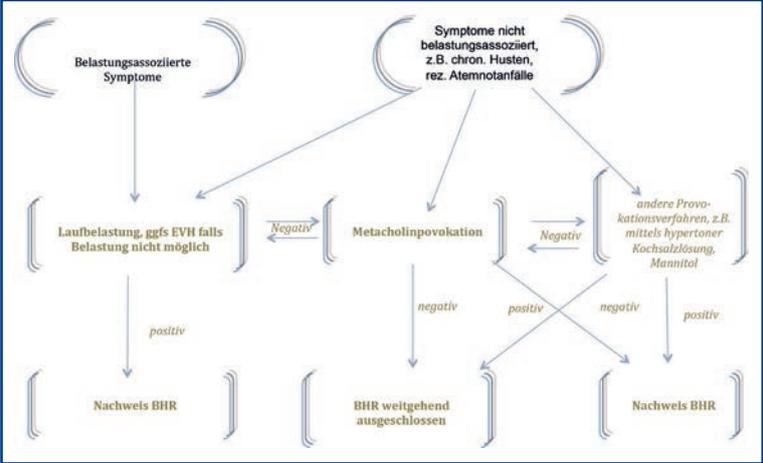


Abb. 1

mär nach der klinischen Symptomatik (siehe Abb. 1). Wenn anamnestisch belastungsabhängige respiratorische Beschwerden bestehen, empfiehlt sich bei initial normaler Lungenfunktion die Durchführung einer Laufbandbelastung. Bei unauffälligem Testergebnis und einer weiterhin unklaren Diagnose ist unbedingt die Durchführung eines weiteren Provokationsverfahrens – allerdings an einem anderen Tag – sinnvoll (z.B. Provokation mit hypertoner Kochsalzlösung oder Methacholin). Sollten andere respiratorische Beschwerden wie chronischer Husten ohne belastungsassoziierte respiratorische Symptome vorliegen, dann kann je nach Verfügbarkeit in der Klinik/Praxis eine Laufbandbelastung, eine Methacholinprovokation oder ein alternatives indirektes Provokationsverfahren gewählt werden. Dabei sollte bei negativem Ergebnis einer Laufbandbelastung eines der weiteren Provokationsverfahren angewandt werden.

Kosten oder hoher Zeitaufwand sind in manchen Fällen die Ursachen dafür, dass BHR-Messmethoden teilweise nur spärlich eingesetzt werden. Erstrebenswert sind longitudinale Studien, die den prospektiven Nutzen der verschiedenen BHR-Messungen,

ggf. in Kombination untereinander, in Diagnostik und Therapie-monitoring in der Pädiatrie evaluieren.

Literatur:

1. Eggleston PA, Kagey-Sobotka A, Lichtenstein LM (1987) A comparison of the osmotic activation of basophils and human lung mast cells. *Am Rev Respir Dis* 135:1043-1048
2. From the Global Strategy for Asthma Management and Prevention GINaG (2015) Available from: <http://www.ginasthma.org/>.
3. Jones PD, Hankin R, Simpson J et al. (2001) The tolerability, safety, and success of sputum induction and combined hypertonic saline challenge in children. *Am J Respir Crit Care Med* 164:1146-1149
4. Lex C, Zacharasiewicz A, Schulze J et al. (2015) Bronchiale Provokation im Kindes- und Jugendalter: Konsensus-Statement der Arbeitsgruppe Lungenfunktion in der Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie. *Monatsschr Kinderheilkd* 163:826-832
5. Riedler J, Reade T, Dalton M et al. (1994) Hypertonic saline challenge in an epidemiologic survey of asthma in children. *Am J Respir Crit Care Med* 150:1632-1639
6. Schulze J, Rosewich M, Riemer C et al. (2009) Methacholine challenge-comparison of an ATS protocol to a new rapid single concentration technique. *Respir Med* 103:1898-1903

Korrespondenzadressen:

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

PD Dr. med. Christiane Lex,
 Universitätsmedizin Göttingen
 E-Mail: christiane.lex@med.uni-goettingen.de

In der Print-Version:
Anzeige Infectopharm

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

DMP Asthma und Reha-Programme helfen Kindern und Jugendlichen

Thomas Spindler, Fachkliniken Wangen, Gerd Schauerte, CJD Berchtesgaden

Mit Einführung des DMP Asthma bronchiale im Jahr 2006 wurde eine strukturierte Versorgung asthmakranker Kinder und Jugendlicher in Deutschland initiiert.

Dies führte zu einer deutlichen Verbesserung der Situation mit weniger Asthmasymptomen und weniger Notfällen. Nach wie vor werden aber nur etwa 25 Prozent dieser Kinder und Jugendlichen in das DMP Asthma eingeschrieben.

Durch die 11. Verordnung zur Änderung der Risikostrukturausgleichsverordnung (RSAV) vom 22. Dezember 2004 wurde der Weg frei gemacht für die landesweite Einführung eines Disease Management Programms Asthma bronchiale und COPD.

Die Umsetzung der oben genannten Verordnung erfolgte in landesweiten Verträgen ab dem Jahr 2006. Dabei gehörte Asthma bronchiale damals zu den 80 Erkrankungen der morbiditätsorientierten Klassifikation für den Risikostrukturausgleich (sog. Morbi-RSA), so dass es bis zum 01.01.2013 Zahlungen von 1.089€/Jahr aus dem Gesundheitsfonds an die Krankenkassen gab. Seit dem 01.01.2013 gehört Asthma nicht mehr zu dieser Gruppe von „teuren“ Erkrankungen. Es ergaben sich zuletzt mittlere RSA-relevante Leistungsausgaben in Höhe von

rund 3.245 € pro Jahr. Diese liegen damit knapp unter dem Schwellenwert in Höhe von 3.274,83 €.

Dokumentation ist verbindlich

Im Rahmen des DMP ist eine Dokumentation bei den viertel- oder halbjährlichen Vorstellungen der Patienten beim betreuenden Arzt verbindlich. Diese Daten stellen 12 von 17 kassenärztlichen Vereinigungen (KV) öffentlich zur Verfügung. Als „nicht öffentlich“ deklarieren die KVen aus Berlin, Mecklenburg-Vorpommern, Sachsen, Sachsen-Anhalt und Thüringen diese Daten.

Differenzierte Angaben zu den Teilnehmerzahlen veröffentlichten 11 der 17 KVen. Eine dezidierte Auswertung im Vergleich Kinder und Erwachsene erfolgt für alle AOKen gemeinsam, außer Rheinland-Pfalz (hier nimmt die AOK nicht am DMP Asthma/COPD teil), außerdem durch die KV Bayern (ab dem Jahr 2013) und sehr ausführlich durch die KVen Westfalen und Nordrhein. Eine bundesweite, ausführliche Auswertung über alle DMP-Teilnehmer aber fehlt.

Wenn man die Zahlen der ins DMP Asthma eingeschriebenen Kinder und Jugendlichen mit der Anzahl derer vergleicht, die aufgrund der statistischen Häu-

figkeit an einem Asthma bronchiale (laut KiGGS) leiden, erhält man eine Teilnehmerquote die von KV zu KV deutlich schwankt. Durchschnittlich liegt diese bei etwa 25 Prozent und ist in den letzten Jahren eher rückläufig, d.h. es werden nicht nur absolut, sondern auch relativ weniger Kinder in das DMP Asth-

mal eingeschrieben. Dies bedeutet, dass die Anzahl der Kinder, die nach den aktu-

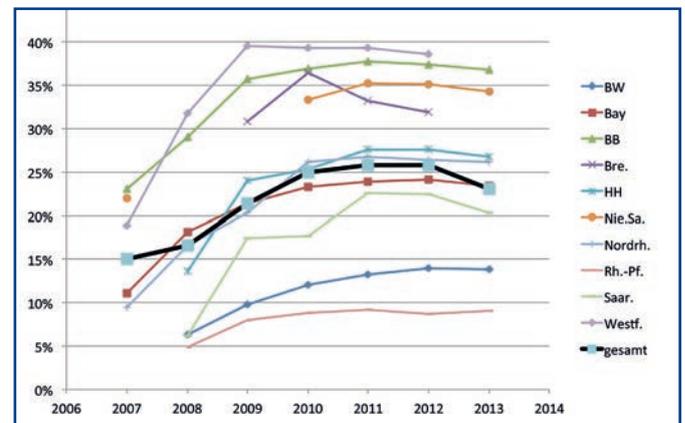


Abb. 1: Teilnehmer-Quoten am DMP Asthma Kinder. Absolute TN-Zahl in Relation zu den theoretisch möglich TN-Zahlen. Theoretische TN-Zahl: 5% (ärztl. diagn. Asthma lt. KiGGS) aller Kinder/ Jgdl. 5-17J (lt. Geburten-Statistik).
Quellen: Länder-KVen, Statistisches Bundesamt

mal eingeschrieben (s. Abb. 1). Im Erwachsenenbereich ist die Tendenz gegenläufig: Die Zahl der Einschreibungen steigt weiter an.

Erfolge des DMP Asthma

In den nahezu bundesweiten AOK-Daten [1,2] zeigt sich, dass die Anzahl der Kinder- und Ju-

gendlichen ohne Asthmasymptome nach der Einschreibung in das DMP Asthma von 10 Prozent auf 40 Prozent ansteigt. Umgekehrt fällt die Zahl der Kinder mit wöchentlichen oder täglichen Asthmasymptomen von fast 30 auf 10 Prozent ab.

Dies bedeutet, dass die Anzahl der Kinder, die nach den aktu-

Die Vermeidung stationärer Aufenthalte gelingt bei 99 Prozent aller Teilnehmer am DMP Asthma. Ohne Einschreibung mussten etwa 1,5 bis 2 Prozent der Kinder und Jugendlichen mit Asthma bronchiale innerhalb eines halben Jahres ins Krankenhaus. Innerhalb eines Jahres fiel diese Quote nach Einschreibung auf unter ein Prozent ab. Im weiteren Verlauf ergibt sich eine Reduktion der stationären Aufenthalte um etwa 65 Prozent.

Erfolge der Asthaschulung

Asthaschulungen werden ca. der Hälfte der DMP-Teilnehmer empfohlen und von diesen nehmen wiederum etwa 50 Prozent an solchen Schulungen teil. Dabei ist die Wahrscheinlichkeit, dass eine Schulung empfohlen wird, einerseits abhängig von der Symptommhäufigkeit und andererseits davon, ob der behandelnde Arzt selbst Asthaschulungen durchführt. Insbesondere Kinderärzte empfehlen häufiger Schulungen, als dies Hausärzte bei Kindern und Jugendlichen tun.

Bereits zu Beginn des DMP Asthma wurden verbindliche Ziele festgelegt. Dazu gehört zum einen die Vermeidung stationärer Notfälle. Diese wird sowohl bei Kindern- und Jugendlichen als auch bei Erwachsenen in über 99 Prozent der Fälle erreicht. Bei anderen Qualitätszielen wird bei Kindern und Jugendlichen der angestrebte Erreichungsgrad von 90 Prozent ebenfalls erlangt. Hierzu gehören die Überprüfung der Inhalationstechnik, die Ausgabe eines Selbstmanagementplans sowie die Verwendung eines inhalativen Steroids, sobald eine Dauertherapie indiziert ist (s. Abb. 2). Nahezu identische Er-

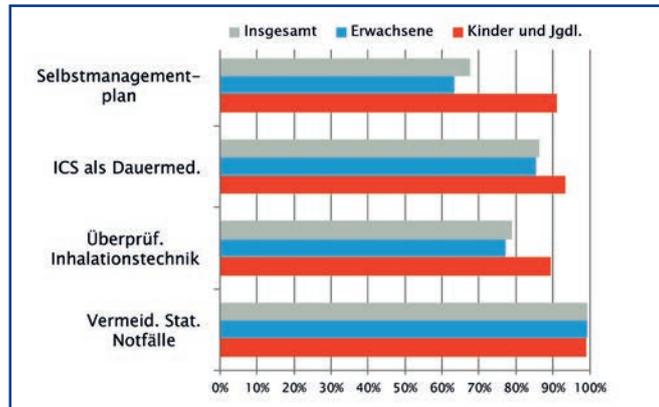


Abb. 2: DMP Ergebnisse KV Nordrhein 2013: 96.785 Patienten, davon 14.654 Kinder/Jugendliche = 15,1% [3].

gebnisse werden auch in Westfalen bzw. Bayern erreicht.

Dabei ist die Zielerreichung nochmals erhöht, wenn die Behandlung durch pneumologisch qualifizierte Fachärzte (Internistische Pneumologen, Kinderpneumologen) bzw. durch Kinder- und Jugendärzte erfolgt. Eindeutig zeigt sich auch der Effekt der Asthaschulung. Sie führt zu einer Reduktion des Anteils von Kindern und Jugendlichen mit täglichen Asthmasymptomen von 5,2 auf 2,5 Prozent. Dieser Effekt ist anhaltend. Im IV-Vertrag Asthma in Bayern, der ähnlich wie ein DMP strukturiert ist, wurde gezeigt, dass es sich hierbei nicht um einen reinen Alterseffekt, sondern einen tatsächlichen Effekt im Vergleich zu einer Kontrollgruppe handelt.

DMP führt zur Reduktion der Symptomlast

Zusammenfassend kann also festgestellt werden, dass das DMP Asthma zu einer deutlichen Reduktion der Symptomlast des Asthma bronchiale bei Kindern und Jugendlichen führt. Trotz dieser hervorragenden Ergebnisse ist nur rund ein Viertel der Kinder und Jugendlichen mit Asthma bronchiale in Deutsch-

land in das DMP Asthma eingeschrieben. Über die Gründe hierfür kann nur spekuliert werden. Einerseits ist das Interesse der Krankenkassen bei fehlender Zahlung aus dem Gesundheitsfonds im Rahmen der Morbidity-RSA sicher nachlassend. Andererseits ist das Konzept Disease-Management-Programm bei Kinder- und Jugendärzten nicht so weit verbreitet, wie es dies im Bereich der Erwachsenenmedizin ist. Für nur eine Indikation ist ein DMP ein relativ aufwendiges Verfahren. Die Kosten für EDV-Updates wurden z.B. nicht vergütet. Das Ausfüllen der Dokumentationsbögen ist eine zusätzliche Belastung und fügt sich nicht komplikationslos in den Praxisalltag ein. Außerdem existieren neben dem DMP Asthma – je nach KV-Bereich – noch verschiedene andere Selektivverträge, die bedient werden müssen und zu meist ähnlich kompliziert ausgestaltet sind. Zwar sind die jährlichen Kosten für ein asthmakrankes Kind bzw. einen betroffenen Jugendlichen tatsächlich gesunken, trotzdem besteht hier nach wie vor ein Verbesserungspotential.

Auch die Patienten sind es im Bereich Kinder- und Jugendmedizin nicht gewohnt, in struktu-

rierte Programme eingeschrieben zu werden. Dies stellt eine deutliche Hemmschwelle dar. Die früher von den Krankenkassen platzierten Werbungen für ein DMP, zum Teil mit Bonuszahlungen an die Versicherten, finden in geringerem Umfang statt. Insgesamt besteht so auf vielen Ebenen das Risiko, dass dieses hervorragende Programm nicht in seiner Gänze ausgeschöpft wird. Umso wichtiger ist es, dass alle Ärzte über die Ergebnisse des DMP Asthma bei Kindern und Jugendlichen informiert sind und ihre Patienten entsprechend beraten können. Neben den Ärzten ist hier sicherlich auch die Politik gefragt, diese gravierende chronische Erkrankung wieder mehr in den Fokus ihrer Bemühungen zu rücken, um bisherige Erfolge nicht unnötig zu gefährden.

Rehabilitation als Bestandteil der kinderpneumologischen Versorgungskette

Stationäre Rehabilitationsprogramme haben sich im deutschsprachigen Raum zu einem festen Bestandteil des Managements von chronischen Atemwegserkrankungen bei Kindern und Jugendlichen entwickelt. Während die medizinische Rehabilitation des erwachsenen Patienten häufig auf den Erhalt oder die Wiederherstellung der Arbeitsfähigkeit abzielt, steht bei Kindern und Jugendlichen die möglichst uneingeschränkte soziale Teilhabe einschließlich des Erhaltes oder der Wiederherstellung der Schul- und Ausbildungsfähigkeit im Fokus. Zudem geht es um die Verbesserung des Selbstmanagements der Patienten und ihrer Familien und die Verbesserung der krankheitsbezogenen Lebensqualität.

Tab. 1:

Rehabilitationsziele bei Kindern und Jugendlichen

- Erhalt oder Wiederherstellung der sozialen und schulischen bzw. beruflichen Aktivität und Leistungsfähigkeit
- Verbesserung des Gesundheitszustands
- Präventive Maßnahmen in Bezug auf akute Symptomverschlechterung und gesundheitliche Langzeitfolgen
- Beeinflussung von Krankheitsbewusstsein und -management
- Korrektur der Compliance
- Erhalt oder Wiederherstellung von Lebensqualität und sozialer Teilhabe
- Änderungen der Lebensführung

Vorteile der stationären Rehabilitation

Stationäre Maßnahmen bieten hierbei den Vorteil eines täglichen Monitorings des Betroffenen in einem alltagsnahen Setting über einen Zeitraum von mehreren Wochen mit dem Ziel der Optimierung von Diagnostik und Therapie. Stationäre Rehabilitation muss eingebettet sein in das ambulante individuelle Behandlungskonzept des Patienten. Ziele sind neben der Symptomreduktion eine Optimierung des Funktionsstatus, eine verbesserte Teilhabe und die Verminderung der Gesundheitskosten.

Von der „Erholungskur“ zur hochspezialisierten Behandlung

In den letzten Jahrzehnten haben sich Rehabilitationsprogramme von klassischen „Erholungskuren“ mit niedrigem medizinischen Anspruch hin zu fach- und indikationsspezifischen Maßnahmen der modernen Medizin entwickelt und beinhalten heute definierte medizinische Behandlungen in hochspezialisierten Zentren. Neben den individuellen Zielen der Patienten und ihrer Familien orientiert sich eine medizinische Rehabilitation heute an ver-

schiedenen Kriterien, wie sie in Tabelle 1 dargestellt sind. Je nach Krankheitsspektrum und Schweregrad der behandelten Erkrankungen müssen definierte Voraussetzungen von spezialisierten Rehabilitationsprogrammen und Einrichtungen erfüllt werden (Tab. 2). Asthma bronchiale als häufigste chronische Erkrankung im Kindes- und Jugendalter stellt für den niedergelassenen Kinderpneumologen die häufigste Indikation für die Beantragung einer stationären Rehabilitati-

Tab. 2:

Essentielle Komponenten pädiatrischer Rehabilitation bei chronischen Atemwegserkrankungen

- Qualifizierte ärztliche Leitung auf Chef- und Oberarzzebene (Kinderpneumologe, Allergologe)
- Lungenfunktionsdiagnostik inklusive Bodyplethysmographie, Belastungstests und NO-Messung
- Allergietests inklusive Provokationstests
- Notfalllabor und Blutgasanalyse
- Bildgebende Verfahren, insbesondere Röntgen-Thorax
- Krankheitsspezifische Pflege
- Trennung von Risikopatienten nach Keimspektrum
- Monitoring von Vitalparametern und Möglichkeit der Sauerstoffgabe
- Atemphysiotherapie
- Körperliches Leistungs- und Krafttraining (Sporttherapie)
- Ernährungsberatung und -therapie
- Psychologische Beratung, Psychotherapie und Familienberatung
- Standardisierte krankheitsspezifische Patienten- und Elternschulungen
- Beratungen zu Beruf, Ausbildung, Finanzen und sozialen Aspekten

onsmaßnahme dar. Durch die Implementierung der Disease-Management-Programme (DMP) und ambulanter Schulungsprogramme ist die Regelversorgung asthmakrankender Kinder und Jugendlicher in Deutschland nachweislich verbessert worden.

Soziale Aspekte müssen berücksichtigt werden

Schwierig ist aber immer noch die Versorgung von Problempatienten bzw. -familien insbesondere bei Mehrfachdiagnosen und bei Patienten aus sozialen Randgruppen bzw. bildungsfernen Schichten. Hier greifen die DMP entweder auf Grund der Komplexität nicht oder weil ambulante Angebote nicht angenommen werden. Gerade diese Population ist aber in Bezug auf Morbidität und Mortalität besonders gefährdet. Aus diesem Grund ist es erforderlich, dass heutige Rehabilitationseinrichtungen Multimorbiditäten und soziale Aspekte adäquat berücksichtigen und behandeln

können. Eine stationäre Rehabilitation ist häufig die einzige Chance für diese Patienten auf eine umfassende und strukturierte Versorgung.

Die Verordnung einer stationären Rehabilitationsmaßnahme über die gesetzliche Krankenversicherung wird vereinfacht – Formular 60 entfällt und jeder Vertragsarzt kann Rehamaßnahmen verordnen.

Das zweistufige Antragsverfahren und das Qualifikationserfordernis des verordnenden Arztes bei Reha-Verordnungen im Rahmen der GKV sollen abgeschafft werden. Diese Änderungen der Rehabilitations-Richtlinie hat der Gemeinsame Bundesausschuss (GBA) zum Ende des Jahres 2015 dem Bundesministerium für Arbeit und Soziales zur Zustimmung vorgelegt. Nach der entsprechenden Formularanpassung kann die Änderung zum 1. April 2016 in Kraft treten. Damit entfällt das Formular 60, die Vertragsärzte können mit dem angepassten Formular 61 dann eine Reha zu Lasten der GKV direkt verordnen.

Das neue Verfahren ändert jedoch nichts an der Gleichrangigkeit der Zuständigkeit zwischen Deutscher Rentenversicherung und gesetzlicher Krankenkasse bei der Durchführung von stationären Rehabilitationsmaßnahmen bei Kindern und Jugendlichen.

Der erste Ansprechpartner zur Verordnung einer Rehabilitation bei Kindern und Jugendlichen sollte aber auch aus qualitativen Gründen weiterhin die Deutsche Rentenversicherung (DRV) sein. Im Rahmen der Rentenversicherung der Eltern übernimmt die DRV Rehamaßnahmen bei Kindern und

Jugendlichen. Die Eltern stellen den Antrag (Antrag G0200), der Arzt füllt den ärztlichen Befundbericht (G612) aus. Zudem kann künftig jeder Vertragsarzt eine medizinische Rehabilitation verordnen. Der Nachweis einer zusätzlichen Qualifikation ist nicht mehr erforderlich. Damit entfällt die bislang notwendige Abrechnungsgenehmigung.

Literatur:

1. AOK Curaplan und "gut DABE" der Knappschaft für Asthma bronchiale - bundesweite Age-Auswertungen. infas Institut für angewandte, Sozialwissenschaft GmbH, Friedrich-Wilhelm-Str. 18, 53113 Bonn; Link: https://www.aok-gesundheitspartner.de/imperia/md/gpp/bund/dmp/evaluation/asthma_maerz14/age_eva_asthma_310314.pdf
2. AOK Curaplan und "gut DABE" der Knappschaft für Asthma bronchiale - bundesweite Gender-Auswertungen. infas Institut für angewandte, Sozialwissenschaft GmbH, Friedrich-Wilhelm-Str. 18, 53113 Bonn; Link: https://www.aok-gesundheitspartner.de/imperia/md/gpp/bund/dmp/evaluation/asthma_maerz14/gender_eva_asthma_310314.pdf
3. Hagen B, Altenhofen L, Groos S, Weber A, Kretschmann J. Qualitätssicherungsbericht 2013 Disease-Management-Programme in Nordrhein (Kapitel 9): DMP Asthma bronchiale. Hrsg.: Nordrheinische Gemeinsame Einrichtungs Disease-Management-Programme GbR. Link: <https://www.kvno.de/10praxis/50qualitaet/60qualiberichte/index.html>

Korrespondenzadressen:

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

Rehabilitation:
Dr. med. Thomas Spindler,
Fachkliniken Wangen,
Am Vogelherd 14,
88239 Wangen,
E-Mail: Thomas.spindler@wz-kliniken.de

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

Vielzahl von Projekten und EU-Förderung für „bench to bedside“

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

Andreas Jung, Kinderspital Zürich, Universitäts-Kinderkliniken Zürich

Die 2015 in Basel gegründete AG PCD will die Diagnostik und die Therapie der heterogenen Erkrankung Primäre Ciliäre Dyskinesie (PCD) verbessern und bietet daher auch einen praxisorientierten PG-Kurs bei der GPP-Jahrestagung in Dresden an.

Die derzeit laufenden Projekte und Aktionen sind vielfältig und vielversprechend:

- Seit November 2014 fördert die Europäische Union mit der COST-Aktion BM1407 „Translationale PCD-Forschung: Bench to bedside“. Ernst Eber (Graz, Österreich), Philipp Latzin und Claudia Kühni (Basel, Schweiz) sowie Heymut Omran und Nicolaus Schwerk (Münster, Hannover, Deutschland) sind als Repräsentanten im Management-Komitee dabei. Alle Interessenten sind aufgefordert mitzumachen (www.beatpcd.org/).
- Das in Münster koordinierte EU-Projekt BESTCILIA wurde bis zum 01.06.2016 verlängert und ermöglicht so die weitere Rekrutierung von PCD-Patienten für die internationale Acithromycin-

Studie. Die Selbsthilfeorganisation „Kartagener Syndrom und Primäre Ciliäre Dyskinesie e.V.“ unterstützt die erste placebo-kontrollierte klinische Doppelblind-Studie (<http://bestcilia.eu/>) und bittet alle Zentren, an der Studie wie auch am Europäischen PCD-Register (www.pcdregistry.eu/) teilzunehmen.

- Die Schweizerische Task Force PCD (Koordinator Andreas Jung) hat 2015 einen ersten Workshop zur Harmonisierung der Diagnostik durchgeführt, ein weiterer ist für Winter 2015/2016 geplant.
 - Forschungsaktivitäten aus Hannover haben die klinischen Diagnosekriterien geschärft (PLoS One. 2015 10:e0135180), während Arbeiten aus Münster neue Diagnosemöglichkeiten der Immunfluoreszenzmikroskopie aufzeigten (Am J Respir Cell Mol Biol. 2015 53:563-73) und weitere Gendefekte für subtile PCD-Varianten (Am J Hum Genet. 2015 97:546-54) identifizierten.
- Im Rahmen der nächsten AG-

Sitzung wird die bessere Vernetzung der PCD-Zentren ein wichtiges Thema sein. Wir hoffen auf eine rege Teilnahme und bitten um weitere Themenvorschläge.

Korrespondenzadresse:

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

Acithromycin-Studie

Am Universitätsklinikum Münster werden derzeit Patienten mit PCD für eine randomisierte, Placebo-kontrollierte klinische Doppelblind-Studie rekrutiert. In der internationalen Multicenter-Studie soll die Wirksamkeit einer oralen dauerantibiotischen Therapie mit Acithromycin untersucht werden. Patienten im Alter von 7-49 Jahren (keine chronische Pseudomonas-aeruginosa-Infektion, FEV₁ >40%) können an der Studie teilnehmen. Kontakt s. Korrespondenzadresse.

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

Dysmorphie und Lunge – eine neue Entität

Nicolaus Schwerk¹, Martin Wetzke¹, Meike Hengst², Matthias Griese²

¹MHH, Klinik für Pädiatrische Pneumologie, Allergologie und Neonatologie, Deutsches Zentrum für Lungenforschung

²Dr. von Haunersches Kinderspital/LMU, München, Deutsches Zentrum für Lungenforschung

Einleitung

Die AG seltene Lungenerkrankungen (Leiter Matthias Griese), die in enger Kooperation mit der Arbeitsgruppe Bronchoskopie (Leiter Thomas Nicolai) arbeitet, hat das Ziel, mehr Erkenntnisse über seltene Lungenerkrankungen im Kindes- und Jugendalter zu gewinnen, um langfristig die Versorgung der Betroffenen zu verbessern. Ein zentrales Projekt der AG ist das Kinderlungenregister (www.kinderlungenregister.de) bzw. das durch die EU geförderte europäische FP7-Projekt chILD-EU (www.childeu.net). Über die Ziele dieses internationalen Registers sowie dessen einzelne Projekte wurde bereits in der letzten Ausgabe der GPP-Zeitschrift im Jahr 2015 berichtet.

In dieser Ausgabe soll anhand einer Kasuistik eine im Jahr 2011 erstmals publizierte seltene Lungenerkrankung detailliert beschrieben und dabei ein praxisnaher Bezug zu den Aktivitäten sowie den Möglichkeiten des chILD-EU Projektes hergestellt werden. Des Weiteren soll kurz auf die Aktivitäten der AG im Jahr 2015 eingegangen werden.

Fallbericht:

Unklares Atemnotsyndrom, pulmonalerterielle Hypertonie, Dystrophie und Lungenemphysem – eine neue Krankheitsentität?

Die hier beschriebene Patientin wurde nach 41 Schwangerschaftswochen mit einem Geburtsgewicht von 3.000 Gramm (Körperlänge 50 cm) spontan geboren. Die Eltern waren nicht blutsverwandt und gesund. Unmittelbar nach Geburt fiel das

Kind durch eine Tachypnoe (100/Minute), Hypoxämie (SaO₂ 80%) und Einziehungen auf, weshalb eine nicht invasive Beatmung in den ersten zwei Lebenstagen und eine Sauerstoffsupplementation bis zum fünften Lebenstag notwendig waren. Neben der pulmonalen Symptomatik fielen bei sonst unauffälligem körperlichen Untersuchungsbefund auf: Denteconnati und syndromale Stigmata mit Hypertelorismus, tief sitzende nach dorsal rotierte Ohren, breiter Nasenrücken,

langes, verstrichenes Philtrum, schmales Lippenrot und eine prominente Stirn. Hinweise für eine Infektion bestanden nicht. Im sonst unauffälligen Differentialblutbild zeigte sich eine Thrombozytopenie (50.000/μl). Das Röntgen-Thorax war unauffällig. Im Alter von sieben Tagen konnte das Kind ohne weitere Symptome nach Hause entlassen werden. Seit dem Alter von zwölf Wochen kam es wiederholt zu infekttgetriggerten, schweren bronchialen Obstruktionen mit



Abb. 1a: Patientin im Alter von vier Jahren mit prominenter Stirn, Hypertelorismus, breiter Nasenwurzel, langem Philtrum, tief sitzenden Ohren und schmalen Lippenrot

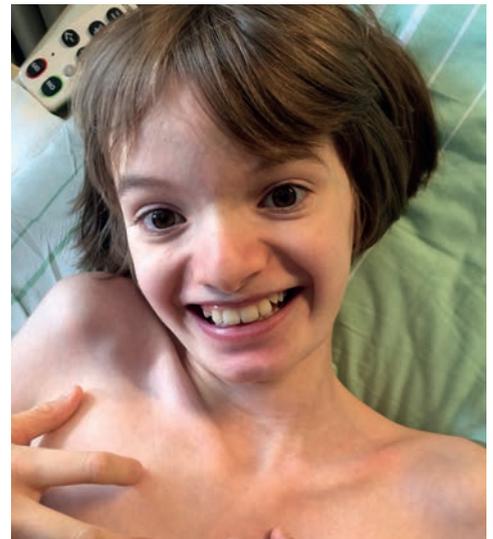


Abb. 1b: Andere Patientin mit identischem Krankheitsbild im Alter von zwölf Jahren mit gleichen syndromalen Stigmata.

Hypoxämie. Des Weiteren nahm das Kind kaum an Gewicht zu. Therapieversuche mit inhalativen und systemischen Steroiden sowie Leukotrienrezeptorantagonisten und inhalativen Betasympathomimetika zeigten keinen Effekt. Im Alter von 13 Monaten wurden echokardiographisch ein persistierender Ductus arteriosus mit links-rechts Shunt, ein multifensterter ASD sowie eine pulmonalarterielle Hypertonie (PAH) diagnostiziert. Die PAH persistierte auch nach Verschluss des PDA.

Im weiteren Verlauf litt das Kind durchgehend an Atembeschwerden mit im Vordergrund stehender bronchialer Obstruktion. Seit einer durchgemachten Infektion mit Nachweis von RSV-RNA im Nasopharyngealsekret im Alter von 13 Monaten benötigte es kontinuierlich Sauerstoff. Im Alter von 24 Monaten musste es aufgrund eines schweren respiratorischen Versagens im Rahmen einer Pneumonie 17 Tage invasiv beatmet werden. In dieser Phase erlitt das Kind drei generalisierte Krampfanfälle.

Im Alter von vier Jahren wurde die Patientin zur weiteren Diagnostik und Transplantationsevaluation in einem pneumologischen Zentrum vorgestellt. Bei der körperlichen Untersuchung fielen neben den bereits oben beschriebenen syndromalen Stigmata (s. Abb. 1a) eine Tachydyspnoe mit einer Atemfrequenz von 40/Minute, eine Hypoxämie bei Raumluft von 85%, eine Dystrophie (Körpergewicht 10 kg, SDS -3,6) sowie ein Kleinwuchs (Länge 90 cm, SDS -2,8) auf. Zusätzlich hatte die Patientin dezente Trommelschlegelfinger und Uhrnagel (s. Abb. 1b).

Bei der Auskultation war das Atemgeräusch seitengleich lei-

Abb. 2a: Spirometrie bei Erstvorstellung: Ausgeprägte kombiniert restriktiv/obstruktive Ventilationsstörung.

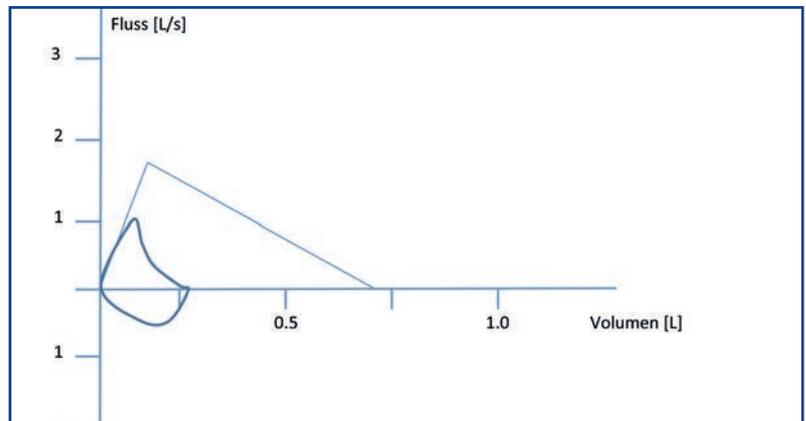
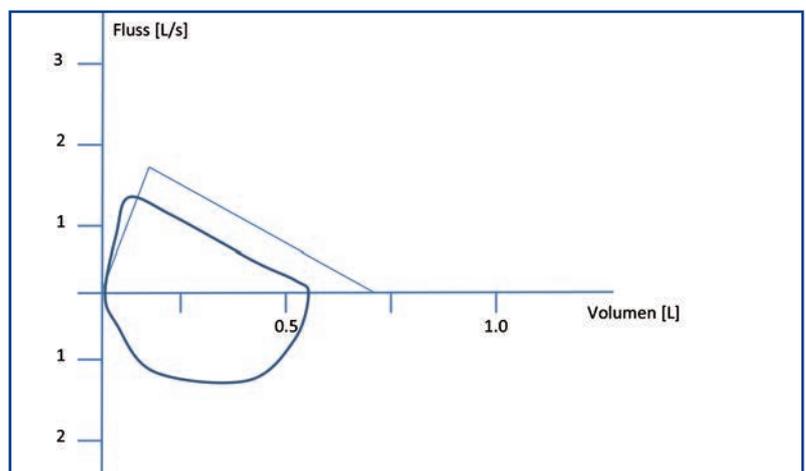


Abb. 2b: Spirometrie 12 Monate nach Erstvorstellung. Im Vergleich zur Erstuntersuchung deutliche Besserung, jedoch weiterhin kombiniert restriktiv/obstruktive Ventilationsstörung.



se, das Expirium verlängert. Zusätzlich vereinzelt feuchte mittelblasige RG's über beiden Lungen, kein Entfaltungsknistern. Bei forcierter Expiration war beiderseits ein Gie-men hörbar. Der restliche körperliche Untersuchungsbefund war unauffällig.

Im Differentialblutbild zeigte sich erneut eine Thrombozytopenie ($50.000/\mu\text{l}$), die Entzündungswerte waren nicht erhöht. In der kapillären Blutgasanalyse (bei Raumluft) waren das pCO_2 im Normbereich (39 mmHg) und das pO_2 erniedrigt (49 mmHg). Umfangreiche immunologische Untersuchungen ergaben keinen Hinweis für einen Immundefekt bzw. für eine Autoimmunerkrankung, Schweißtest und Ziliendiagnostik waren ebenfalls unauffällig. Eine

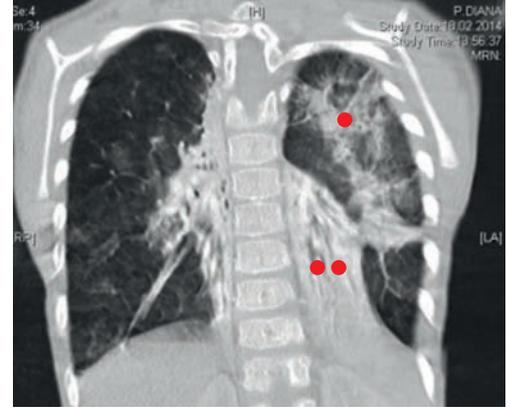
Chromosomenanalyse zeigte einen unauffälligen Karyotyp. In der Bronchoskopie waren eine gerötete Schleimhaut sowie vermehrtes Sekret bei regelrechter Anatomie zu sehen, in der BAL wurden Pseudomonas aeruginosa und Haemophilus influenza (beide $10^5/\text{ml}$) nachgewiesen. Die zytologische Begutachtung der BAL zeigte eine ausgeprägte granulozytäre Entzündung (80% neutrophile Granulozyten), die Sonderfärbungen (Sudan, PAS, Hämosiderin) waren negativ bzw. unauffällig. Eine zeitgleich durchgeführte Gastroduodenoskopie, bei der auch eine PEG-Anlage erfolgte, war unauffällig, in der 24-h-pH-Metrie bestand kein Hinweis für einen gastroösophagealen Reflux. Die Spirometrie zeigte eine

schwere, kombinierte restriktiv/obstruktive Ventilationsstörung (s. Abb. 2a) mit einer FVC von 0,25 l (41 % Soll) und einer FEV_1 0,23 l (36,5 % Soll). Eine Bodyplethysmographie konnte altersbedingt nicht durchgeführt werden. Der 6-Minuten-Gehstest war mit einer Gehstrecke von 146 Metern (unter 2 Litern O_2 -Supplementation) und einer relevanten Entsättigung (vor/nach Belastung 93/85 %) pathologisch.

Die extern durchgeführte Computertomographie des Thorax wies bei eingeschränkter Beurteilbarkeit aufgrund von Atemartefakten schwere Lungen-gerüstveränderungen mit septalen Verdickungen, konsolidierten Arealen, milchglasartigen Verdichtungen und insbesondere emphysematös verän-



Abb. 3a/3b: CT Thorax axial mit KM: Eingeschränkte Beurteilbarkeit aufgrund von Atemartefakten. Schwere Lungengerüstveränderungen mit septalen Verdickungen, konsolidierten Arealen (●), milchglasartigen Verdichtungen und insbesondere emphysematös veränderten Oberlappen bei vollständig konsolidierten Unterlappen (●●).



der Oberlappen bei vollständig konsolidierten Unterlappen auf (s. Abb. 3a und 3b). Zur weiteren Abklärung erfolgte eine thorakoskopische minimal-invasive Lungenbiopsie. Der histologische Befund bestätigte den Verdacht eines Emphysems sowie eine geringe alveolarseptale Fibrose (s. Abb. 4a und 4b). Aufgrund des deutlich reduzierten Allgemeinzustandes und

des schweren Krankheitsbildes, deren Ursachen weiterhin unklar waren, wurde eine 14-tägige iv-antibiotische pseudomonaswirksame Therapie mit nachfolgender dauerhafter Inhalation von Colistin eingeleitet. Zusätzlich wurde mit einer Methylprednisolon-Pulstherapie (10 mg/kg/d an 3 aufeinander folgenden Tagen alle 4 Wochen) sowie einer Medikation mit Azithromycin (10 mg/kg an 3 Tagen in der Woche) und Hydroxychloroquin (10 mg/kg/d) begonnen. Die Therapie der PAH mit Sildenafil, Bosentan sowie Furosemid und Spironolacton wurde fortgesetzt. Es wurde außerdem kontinuierlich hyperkalorien-

reiche Nahrung über die PEG in der Nacht gegeben. Des Weiteren wurde mit den Eltern über die Option einer Lungentransplantation gesprochen. Unter dieser Therapie verbesserte sich der Zustand des Mädchens deutlich. Sie nahm erstmals seit Jahren an Gewicht zu (+2,5 kg in 6 Monaten), die Lungenfunktion verbesserte sich (s. Abb. 2b), Infektexazerbationen traten nicht mehr auf und die körperliche Belastbarkeit nahm zu (6-Min-Gehtest nach 6 Monaten: 225 Meter mit 0,2l O₂-Vorlage und Sättigung von 95% nach Belastung). Sie konnte erstmals den Kindergarten besuchen und beim Turnen teilnehmen. Die

Patientin wurde mit dem Einverständnis der Eltern in das chILD-EU-Register aufgenommen und der Fall mit international ausgewiesenen Experten (Radiologen, Pathologen, Klinikern) diskutiert. Es wurde auf Rat der Experten eine MRT des Schädels durchgeführt, welche multiple subependymale sowie vereinzelte fokale Heterotopien ohne begleitende Störung der Kortexorganisation zeigte (s. Abb. 5a und 5b). Außerdem wurde eine genetische Untersuchung veranlasst (s. Tab. 1).

Diagnose: Filamin-A-Mutation mit pulmonaler Beteiligung

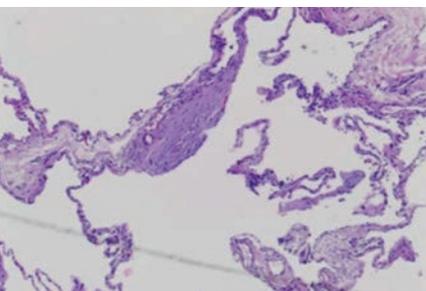
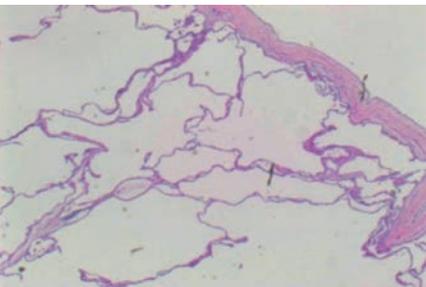


Abb. 4a/4b: Histologische Präparate der Lungenbiopsie. HE-Färbung, Vergrößerung x10 und x20. Lungengewebe mit Lungemphysem und nur fokale dystelektatischen Arealen mit einer leichtgradigen irregulären alveolarseptalen Fibrosierung. (Mit freundl. Gen. von PD Dr. med. Brasch, Bielefeld.)

Befund der genetischen Untersuchung

Gen	Nachgewiesene Veränderung	Effekt auf Proteinebene	Med. Interpretation
FLNA	c.6646dupT heterozygot	p-Tyr2216Leufs*37	Heterozygote Frameshift Mutation

Tab. 1

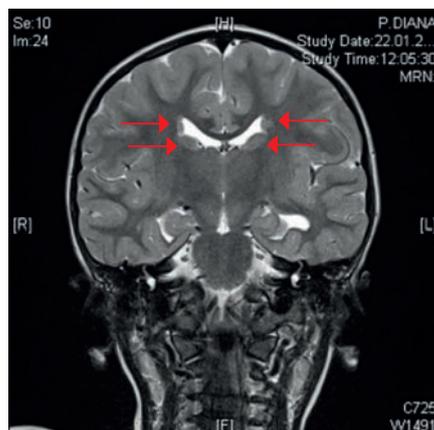
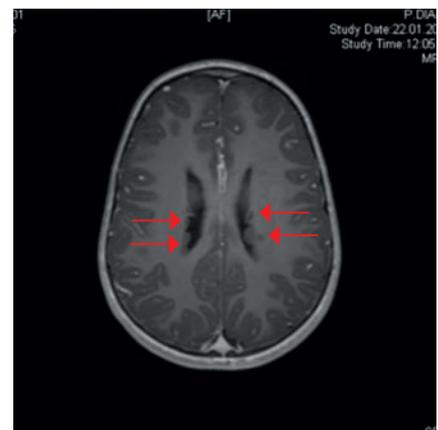


Abb 5a/5b: Nachweis multipler subependymaler sowie vereinzelter fokaler Heterotopien ohne begleitende Störung der Kortexorganisation (siehe Pfeile).



Diskussion

Filamin-A-(FLNA)-Mutationen werden x-chromosomal dominant vererbt oder treten sporadisch auf. Sie wurden insbesondere bei Patienten mit periventrikulärer Heterotopie und symptomatischem Krampfleiden beschrieben [1]. Die betroffenen Kinder weisen teils eine psychomotorische Retardierung auf.

Mutationen im FLNA-Gen wurden außerdem bei unterschiedlichen ossären Fehlbildungen wie z.B. dem Melnicke-Needles Syndrom und der frontometaphysären Dysplasie beschrieben. Außerdem gibt es Fallberichte von FLNA-Mutationen in Assoziation mit pulmonaler Hypertonie, kardialen Fehlbildungen (PDA, Aortenaneurysmen bicuspiden Aortenklap-

pen), Vasculopathien, Thrombozytopenien, chronischen intestinalen Pseudoobstruktionen und Dystrophie [2-5].

Filamin A ist ein Aktin bindendes Protein, welches insbesondere während der Embryonalperiode von allen Zelllinien exprimiert wird und eine wichtige Rolle bei der zytoskeletalen Organisation, der Signalübertragung und der Zellmigra-

tion spielt. Daraus erklären sich auch die Krankheitsbilder, die in Folge einer FLNA-Mutation beschrieben wurden. Die phänotypische Heterogenität kann zum jetzigen Zeitpunkt nicht erklärt werden, vermutlich hängt der Phänotyp von der Art der Mutation und der daraus resultierenden Restfunktionen des Proteins ab.

Interessanterweise gibt es Hin-

Klinische Befunde der bisher beschriebenen Kinder mit FLNA-Mutation und pulmonaler Beteiligung

	Fall	Masurel-Paulet [7]	De Witt [8]	Lord [9]
Geschlecht	weiblich	männlich	weiblich	weiblich
Frühgeburlichkeit	nein	nein	nein	ja (30. SSW)
Alter zum Zeitpunkt der Erhebung	5 Jahre	6 Jahre	3 Jahre	3 Jahre
Pulmonale Symptome				
ANS nach Geburt	ja	nein	ja	ja
O₂-postnatal	5 Tage	nein	nein	48 Stunden
Alter bei Beginn der pulmonalen Beschwerden	12 Wochen	12 Wochen	12 Wochen	6 Wochen
Führendes Symptom	Tachypnoe, Obstruktion	Tachypnoe, Obstruktion	Tachypnoe, Obstruktion	Tachypnoe, Obstruktion
Aktuell O₂-Bedarf	ja	ja	nein (bis 19. LM)	nein (bis 22. LM)
Infektexazerbationen in den ersten 2 Lebensjahren	ja	ja	ja	ja
Invasive Beatmung in den ersten 2 Lebensjahren	ja	ja	nein	ja
Invasive Beatmung nach ersten 2 Lebensjahren	nein	nein	nein	nein
CT Lunge	ja	ja	ja	ja
Überblähung/Emphysem	ja	ja	ja	ja
Septale Verdickungen	ja	ja	ja	ja
Dystelektasen/Infiltrate	ja	ja	ja	ja
Lungenbiopsie	Emphysem	Emphysem	Emphysem	Alveoläre Dysplasie
Kardiale Fehlbildungen	ASD, PDA	PDA	ASD, Koarktation	ASD
PHT	ja	ja	nein	ja
Dystrophie	ja	ja	keine Angabe	keine Angabe
Periventrikuläre Heterotopie	ja	ja	ja	ja
Psychomotorische Retardierung	nein	ja	nein	
Weiteres	Dentes Connati Thrombozytopenie Epilepsie	Supraumbilikale Hernie Makrothromocyten Muskuläre Hypotonie	Muskuläre Hypotonie	Muskuläre Hypotonie

Tab. 2

weise dafür, dass Filamin A auch mit dem CFTR-Protein interagiert und dass im Falle einer FLNA-Mutation die Expression von CFTR auf der Zelloberfläche signifikant vermindert ist [6]. Das könnte möglicherweise auch eine Erklärung für die häufigen Infektexazerbationen, die Pseudomonasbesiedlung und die klinische Stabilisierung nach Einleitung einer pseudomonaswirksamen Therapie in dem beschriebenen Fall sein. Elektrophysiologische Untersuchungen zur Überprüfung der CFTR-Funktion bei Patienten mit FLNA-Mutationen sind im Rahmen des chILD-EU-Registers geplant.

Im Jahr 2011 wurde erstmals über eine pulmonale Beteiligung bei FLNA-Mutation berichtet. Seitdem sind zwei weitere Fallberichte publiziert worden. Alle drei Patienten weisen phänotypisch große Ähnlichkeiten zu der hier beschriebenen Patientin auf [7-9] (s. Tab. 2).

Die im Fallbericht beschriebenen syndromalen Stigmata (s. Abb. 1a und 1b) wurden auch bei anderen Patienten mit FLNA-Mutation beschrieben [5]. Somit kann, in Kenntnis des Krankheitsbildes, bereits bei Vorliegen dieser äußerlichen Auffälligkeiten in Verbindung mit einem Lungenemphysem und einer pulmonalen Hypertonie die Verdachtsdiagnose klinisch gestellt werden. Die Relevanz der ‚Awareness‘ zeigt sich auch daran, dass im Rahmen des chILD-Registers nach Diskussion dieses Falles und Diagnosesicherung zwei weitere Fälle innerhalb von 6 Monaten gesichert werden konnten und bei ca. 7 weiteren Patienten eine entsprechende Diagnostik bei konkretem Verdacht veranlasst wurde. Interessanterweise wurde im chILD-EU-Register auch bei einem männlichen Pa-

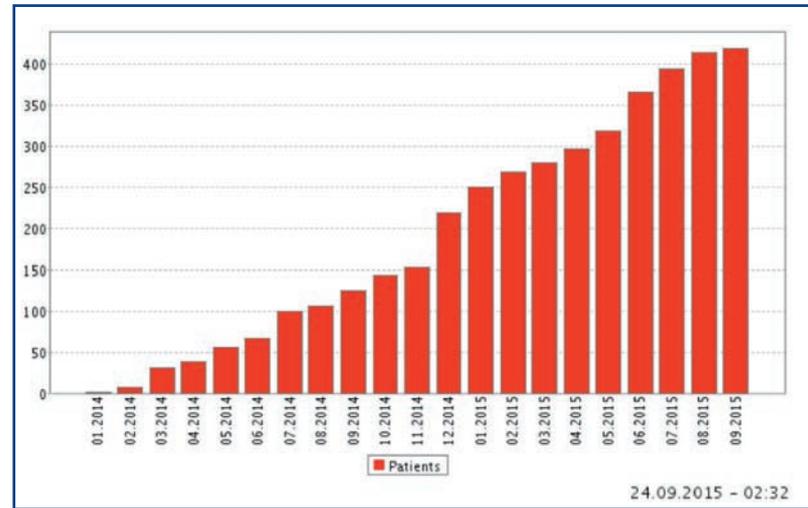


Abb.6:
418 Patienten sind mittlerweile in das Register des chILD-EU-Projektes aufgenommen worden.

tienten mit ganz ähnlicher Klinik wie in dem hier beschriebenen Fall eine FLNA-Mutation gesichert. Das ist insofern erstaunlich, als bis vor wenigen Jahren davon ausgegangen wurde, dass FLNA-Mutationen bei männlichem Geschlecht lethal verlaufen. Mittlerweile gibt es jedoch auch Einzelfallberichte bzw. kleine Fallserien mit männlichen Patienten und gesicherter FLNA-Mutation. Auch der erste beschriebene Patient mit pulmonaler Beteiligung war männlich [7].

Ob die in unserem Fall eingeleitete Therapie tatsächlich verantwortlich für die klinische Stabilisierung war, kann nicht gesagt werden. Aufgrund der Tatsache, dass durch das chILD-EU-Register zunehmende Patientenzahlen mit diesem Krankheitsbild registriert und deren klinische Verläufe sowie die eingesetzten Therapien erfasst werden, besteht jedoch die einmalige Chance, Therapieformen und deren Effekte in dieser klar definierten Krankheitsgruppe zu analysieren und ggf. in Zukunft kontrollierte Therapiestudien durchführen zu können. Trotz der Schwere der Erkrankung schon im frühen Kindesalter kann die Prognose nicht

zwingend als infaust angesehen werden. Der älteste uns bekannte Patient ist 12 Jahre alt. Die Häufigkeit der Infektionen haben bei diesem Kind mit zunehmenden Alter abgenommen, seit dem 7. Lebensjahr besteht kein Sauerstoffbedarf mehr. Auch in den bisher publizierten Fällen wird eine kontinuierliche Verbesserung beschrieben (s. Tab. 2). Auch diese Kenntnis ist von klinischer Bedeutung, wenn es um die Frage einer Lungentransplantation bei Kleinkindern mit FLNA-Mutation und pulmonaler Beteiligung geht.

Unterstützen Sie das Kinderlungenregister

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

Der hier beschriebene Fall steht stellvertretend für die über 200 unterschiedlichen diffusen Lungenerkrankungen und zeigt folgende Probleme auf:

1. Die Krankheiten sind nicht oder kaum bekannt.
2. Die Diagnosen werden oft gar nicht oder sehr spät gestellt.

3. Die Untersuchungen sind wenig standardisiert.
4. Invasive Untersuchungen sind oft aufgrund der mangelnden Qualität nicht aussagekräftig und müssen daher wiederholt werden (in diesem Fall die schlechte Qualität der CT).
5. Eine prognostische Einschätzung zum Krankheitsverlauf kann auch bei gesicherter Diagnose nicht gemacht werden.
6. Derzeit existieren keine durch Studien untermauerten Therapien.
7. Patienten und Betroffene sind oft nicht ausreichend gut über die Erkrankung und/oder die Therapie aufgeklärt, was zu großen Ängsten und Verunsicherungen führen kann.

Diese Punkte sollen durch enge Zusammenarbeit, Vernetzung von unterschiedlichen Professionen und Bündelung von Kompetenzen im Rahmen des chILD-EU-Projektes angegangen werden. Mittlerweile sind 418 Patienten in das Register aufgenommen worden (Stand September 2015 (s. Abb.6)). Insgesamt 156 Fälle wurden durch eine externe Begutachtung von Pathologen, Radiologen und/

oder Klinikern begutachtet. Zwei Therapiestudien (Stop EAA, und HCQ-Studie, siehe auch unter http://www.klinikum.uni-muenchen.de/Child-EU/en/interventional_studies/index.html) wurden im Jahr 2015 initiiert und erste Patienten eingeschlossen. Ein Konsensuspapier zur Diagnostik und Therapie von interstitiellen Lungenerkrankungen bei Kindern wurde von der chILD-EU Gruppe erstellt und publiziert [10]. Eine Informationsbroschüre für betroffene Kinder und deren Eltern wurde bereits in deutscher, englischer, dänischer und türkischer Sprache erstellt. Sie ist als PDF unter <http://www.klinikum.uni-muenchen.de/Child-EU/en/index.html> frei zum Download verfügbar oder kann in ge-

druckter Form angefordert werden (Nicolaus Schwerk, Hannover). Eine italienische und eine französische Übersetzung sind in Arbeit und eine Studie zur Evaluation einer strukturierten Patientenschulung unter Zuhilfenahme dieses Buches wird gerade durchgeführt. Patientendaten wurden aus dem Register extrahiert, Biomaterialien zu Forschungszwecken verwendet und daraus entstandene Daten publiziert. Insofern war das Jahr 2015 aus Sicht der AG seltene Lungenerkrankungen ein sehr erfolgreiches Jahr. Da die Förderung des FP7-Projektes im Jahr 2016 endet, bleibt nur zu hoffen, dass weitere Findings gefunden werden, die die Fortführung dieses so wichtigen und so konstruktiven Projektes sichern.

Literatur:

1. Moro F, Carrozzo R, Veggiotti P et al. R. Familial periventricular heterotopia: missense and distal truncating mutations of the FLN1 gene. *Neurology*. 2002;58:916-21.
2. Lu J, Lian G, Lenkinski R et al. Filamin B mutations cause chondrocyte defects in skeletal development. *Hum Mol Genet*. 2007;16:1661-75.
3. Sheen VL, Jansen A, Chen MH et al. Filamin A mutations cause periventricular heterotopia with Ehlers-Danlos syndrome. *Neurology*. 2005;64:254-62.
4. Unger S, Mainberger A, Spitz C et al. Terminal osseous dysplasia is caused by a single recurrent mutation in the FLNA gene. *Am J Hum Genet*. 2010;87:146-53.
5. Oegema R, Hulst JM, Theuns-Valks SD et al. Novel no-stop FLNA mutation causes multi-organ involvement in males. *Am J Med Genet A*. 2013;161A:2376-84.
6. Playford MP, Nurminen E, Pentikäinen OT et al. Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator interacts with multiple immunoglobulin domains of filamin A. *J Biol Chem*. 2010;285:17156-65.
7. Masurel-Paulet A, Haan E, Thompson EM et al. Lung disease associated with periventricular nodular heterotopia and an FLNA mutation. *Eur J Med Genet*. 2011;54:25-8.
8. de Wit MC, Tiddens HA, de Coo IF, Mancini GM. Lung disease in FLNA mutation: confirmatory report. *Eur J Med Genet*. 2011;54:299-300.
9. Lord A, Shapiro AJ, Saint-Martin C et al. Filamin A mutation may be associated with diffuse lung disease mimicking bronchopulmonary dysplasia in premature newborns. *Respir Care*. 2014;59:e171-7.
10. Bush A, Cunningham S, de Blic J et al. ; chILD-EU collaboration. European protocols for the diagnosis and initial treatment of interstitial lung disease in children. *Thorax*. 2015 Jul 1. pii: thoraxjnl-2015-207349. doi: 10.1136/thoraxjnl-2015-207349. [Epub ahead of print]

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

Neues aus der BAPP

Red flags und Überweisungsindikationen zum Kinderpneumologen

Antonio Pizzulli, Berlin, Jens-Oliver Steiß, Fulda/Gießen

Zweifelsohne sind die Erkrankungen des Respirationstraktes der häufigste Vorstellungsgrund eines Kindes in einer allgemein-pädiatrischen Praxis. Für die Fachgruppe der Kinder- und Jugendärzte rangiert das Asthma bronchiale laut ICD-Kodierstatistik der Kassenärztlichen Bundesvereinigung auf Rang 6 der 100 häufigsten Krankheiten! Gemäß Versorgungsstudie der

Samstag, 12. März 2016, 9.45–11.15 Uhr

BAPP-Workshop

Vorsitz: Christoph Runge, Martina Millner-Uhlemann

Kinderpneumologische Versorgungslandschaft:

Kooperationsmodelle in der Praxis Claudia Suerbaum, Düsseldorf
 Katja Tischer, Starnberg

Kinderpneumologische Versorgungslandschaft: Kooperationsmodelle mit der Klinik Jens-Oliver Steiß, Fulda/Gießen
 Bernd Hinrichs, Hamburg

Kinderpneumologische Versorgungswirklichkeit: Schnittstellen, red flags, u.a. Antonio Pizzulli, Berlin
 Christoph Runge, Hamburg

deutschen Akademie für Kinder- und Jugendmedizin (Daten von über 95.000 Patienten), ist das Symptom „Husten“ mit 30 % die häufigste Ursache zur Vorstellung eines Kindes beim Kinder- und Jugendarzt bzw. mit 30 % der häufigste Vorstellungsgrund“ (Fegeler et al, *Monatsschr Kinderheilkd* 2014; 162: 1117-1130). Neben dem Asthma umfasst die



ambulante, spezialfachärztliche Versorgung die Diagnostik und Behandlung weiterer zum Teil komplexer Atemwegserkrankungen, die ein hohes Maß an fachlicher Qualifikation, technischer Ausstattung sowie interdisziplinärer Zusammenarbeit erfordern. Nicht selten handelt es sich um chronische Erkrankungen mit starken Belastungen für die Familien wie:

- Last der Verantwortung für die Langzeittherapie,
- Daueraufmerksamkeit für das Auftreten von Krankheitssymptomen,
- Einschränkung von Alltags- und Freizeitaktivitäten,
- Zukunftsängste im Hinblick

auf den weiteren Verlauf der Erkrankung,

- Verlust der Unbeschwertheit,
- Einschränkung der Berufstätigkeit u.v.m.

Aufgrund der Bedeutung nicht nur für die Ad-hoc-Versorgung, sondern auch im Hinblick auf vermeidbare Komplikationen und Folgeschäden muss eine qualifizierte Schnittstelle Grundversorgung/Facharztbene für Kinder und Jugendliche mit Atemwegserkrankungen angestrebt werden. Das Spektrum der ambulanten pädiatrischen Pneumologie mit den notwendigen Kompetenzen, Kenntnissen und Fertigkeiten soll dargestellt werden.

Der Berufsverband der Kinder- und Jugendärzte Deutschlands (bvkj) ist an die pädiatrischen Subdisziplinen mit dem Wunsch herangetreten, diese mögen für ihren jeweiligen Fachbereich eine Liste der medizinischen Indikationen erstellen. Diagnosen bzw. Symptome, die in dieser Liste aufgeführt sind, sollen zur Überweisung des Patienten vom Allgemeinpädiater an den Fachpädiater Anlass geben (s. Tab. 1). Außerdem sollte eine Liste der „red flags“ erstellt werden, die Warnhinweise darstellen, welche auf eine ernstzunehmende Erkrankung eines Patienten hindeuten, die eine baldige fachärztliche Untersu-

Tab. 1:
„red flags“, die dringend zur Überweisung führen sollten

	Schwere Obstruktion mit Sauerstoffbedarf
	Atemprobleme seit Geburt
	Rezidivierende Pneumonien
	Persistierende Tachy-/Dyspnoe
	Chronischer Husten (> 4 Wochen trotz Therapie)
	Persistierende radiologische Veränderungen

Tab. 2:
Indikationen (Kriterien) zur Überweisung an den Kinderpneumologen

- Therapierefraktäres Asthma (Symptompersistenz trotz leitliniengerechter Therapie)
- Persistierende und/oder rezidivierende pulmonale Infekte
- Unklare Diagnose oder fehlendes Ansprechen auf empfohlene Therapie bei Atemwegserkrankung
- Schwere obstruktive Episoden mit Sauerstoffbedarf
- Ruhe- und/oder Belastungsdyspnoe ohne Asthmdiagnose
- Persistierende Symptome der oberen und unteren Atemwege (Heiserkeit, Dysphagie, Stridor, Obstruktion)
- Kleinkind mit monatelangem Husten (> 4 Wochen) bzw. rezidivierenden Bronchitiden
- Fokale oder persistierende radiologische Veränderungen (z.B. Bronchiektasen)
- Atemprobleme seit Geburt
- V.a. kongenitale Fehlbildung der Atemwege
- Tachydyspnoe mit auffälligen Atemgeräuschen
- Postpartale pulmonale Folgeerkrankungen (z.B. Bronchopulmonale Dysplasie)
- V.a. dysfunktionelle respiratorische Symptome
- Immundefekt mit pulmonaler Beteiligung
- V.a. saisonales allergisches Asthma bronchiale
- Gedeihstörung im Säuglings- und Kleinkindalter (z.B. Mukoviszidose)
- Rheumatische Erkrankung mit Lungenbeteiligung
- Schwere Atemprobleme der oberen Luftwege
- Vorausgegangene stationäre Behandlung wegen einer chronischen Atemwegserkrankung
- V.a. Fremdkörperaspiration
- Elterliche Angst bezüglich einer chronischen und/oder allergischen Atemwegserkrankung (Zweitmeinung)
- Positive Familienanamnese bzw. bekannte und/oder seltene Lungenerkrankung

chung erforderlich machen (s. Tab. 2).

Wegen der Bedeutung dieser Thematik haben die BAPP-Mitglieder die Indikationsliste und die „red flags“ mit Hilfe eines internetbasierten Umfrageportals (SurveyMonkey) im Sommer 2015 erstellt. Insgesamt 113 der 230 BAPP-Mitglieder haben an diesen beiden Listen mitgewirkt. Der „Indikationskatalog“ der BAPP soll als ein Vorschlag verstanden werden und Hilfestellungen geben.

Den Mitgliedern der BAPP ist es wichtig, darauf hinzuweisen, dass die „red flags“ sowie der Indikationskatalog sich ausschließlich auf die Tätigkeit in der ambulanten fachärztlich-kinderpneumologischen Versorgung beziehen und als Ergebnis einer Mitgliederbefragung mit möglichst breitem Konsens zu verstehen sind.

Korrespondenzadressen:

Dr. Antonio Pizzulli, Berlin (nc-praxispi@netcologne.de)

Prof. Dr. Jens-Oliver Steiß, Fulda/Gießen (jens-oliver.steiss@paediat.med.uni-giessen.de)

Rückblick auf die GPP-Jahrestagung 2015 in Basel

Austausch in Kollegialität und Freundschaft über Grenzen hinweg



Jürg Hammer, Basel

Es war mir eine riesige Freude, vom 5.-7. März 2015 die Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie zur 37. Jahrestagung in Basel zu Gast zu haben. Obwohl die Vorbereitung einer Jahrestagung mit viel Zusatz-

onen erreichte der Kongress ebenfalls ein Spitzenresultat und widerspiegelt das große Potential unseres forschungsaktiven Nachwuchses. Die vielen tollen und lobenden Rückmeldungen im Anschluss

gend vorbereitete und kompetente Referentinnen und Referenten, die ohne Ausnahme erschienen und sich an die zeitlichen und inhaltlichen Vorgaben hielten. Herzlichen Dank. Wenn ich heute von Teilnehmern auf die Basler Jahrestagung angesprochen werde, kommt überaus häufig der beeindruckende Vortrag des Outdoor- und Actionfotografen Ro-

bert Bösch zur Sprache, der uns mit überwältigenden Bildern einen Eindruck in die Grenzen des Klettersports gegeben hat. Offensichtlich blieb gerade dieser nicht-wissenschaftliche Vortrag den Teilnehmern speziell in Erinnerung und sollte zukünftige Tagungspräsidenten bestärken, auch einmal einen Referenten zu einem fachfremden und nicht



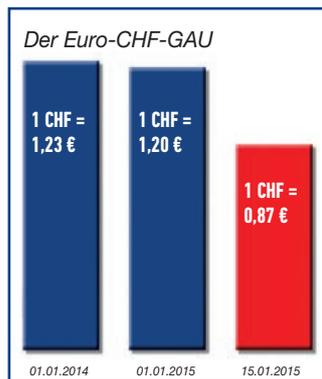
Prof. Dominik Hartl (2.v.r.) wurde im Rahmen der Basler Tagung mit dem Johannes-Wenner-Preis ausgezeichnet. Mit ihm freuen sich (v.l.) Tagungspräsident Prof. Dr. Jürg Hammer, der Kuratoriumsvorsitzende der Deutschen Lungenstiftung, Prof. Dr. Gerhard W. Sybrecht, und Jurymitglied Prof. Dr. Gesine Hansen.

arbeit verbunden ist, blicke ich nur mit guten Erinnerungen auf diese Aufgabe zurück. Trotz des hohen Frankenkurses konnte die GPP in Basel über 550 Teilnehmerinnen und Teilnehmer willkommen heißen. Eine stattliche Zahl für diese doch eher kleine, aber stetig wachsende Fachgesellschaft. Mit 108 Abstract-Submissi-

an den Kongress entschädigen und geben einem das Gefühl, bei der Organisation und der Zusammenstellung des wissenschaftlichen Programms doch das Meiste richtig gemacht zu haben. Da durfte ich auf die aktive und sehr kollegiale Mithilfe der Arbeitsgruppen zählen und dann natürlich auf wirklich hervorra-

Nicht nur Symposien und Arbeitssitzungen – auch der Meinungs- und Erfahrungsaustausch während der Programmpausen machen den Wert einer Jahrestagung aus.





wissenschaftlichen Thema einzuladen.

Die wirtschaftliche Planung der Basler Tagung war aufgrund der gegenüber dem Ausland teureren Schweiz schon zu Beginn schwierig. Die Tagungsgebühren wurden leicht angehoben, damit eine ausgeglichene Rechnung erwartet werden durfte. Als dann zwei Monate vor Kongressbeginn die Nationalbank der Schweiz den seit mehr als drei Jahren geltenden Mindestkurs überraschend aufhob, wurde die ganze gute Finanzplanung über den Haufen geworfen. Der Franken gewann sprunghaft an Wert und wurde zeitweise 1:1 mit dem Euro gehandelt. Da die Einnahmen des Kongresses aus steuerrecht-

lichen und finanztechnischen Gründen in Euro bezahlt und die Ausgaben in der Schweiz in Franken beglichen wurden, musste nun mit einem konkreten Defizit gerechnet werden. Dank viel Verhandlungsgeschick und großzügigem Entgegenkommen der lokalen Partner war es extrem erfreulich, dass die Abschlussrechnung lediglich ein Minus von 1.600 Euro ergab.

Großer Dank geht da natürlich an Frau Wurms, die die Finanzbuchhaltung mit viel Geschick zu diesem ausgeglichenen Abschluss führte. Ohne die unerwartete Kursänderung der Schweizer Nationalbank hätte auch die Tagung in Basel einen ordentlichen Gewinn für die GPP erwirtschaftet. Überhaupt war die Zusammenarbeit mit der Kongressorganisation WURMS & PARTNER sehr professionell, kompetent, kollegial und ausgesprochen freundschaftlich. Abschließend kann ich zukünftige Tagungspräsidenten nur ermutigen, diese Aufgabe auch einmal zu übernehmen. Sie ist mit viel Genugtuung verbunden, weil sich die Arbeitsgruppen und Mitglieder der GPP, wenn

angefragt, aktiv an der Planung beteiligen; die Tagung nicht nur den wissenschaftlichen Austausch sondern auch die Kollegialität und Freundschaft über die Grenzen belebt; und die Gesellschaft einen den Dank und die Anerkennung für diese Tätigkeit auch wirklich spüren lässt.

In diesem Sinne wünsche ich Christian Vogelberg und zukünftigen Tagungspräsidenten, dass sie dieselben Erfahrungen wie ich machen dürfen.

*Prof. Dr. med. Jürg Hammer,
Tagungspräsident 2015
der GPP*

Interessantes aus den universitären Zentren für Pädiatrische Pneumologie

Kurz berichtet

Berlin

Dr. Carsten Schwarz, Klinik für Pädiatrie m. S. Pneumologie und Immunologie, Charité Campus Virchow-Klinikum, erhielt am 14.11.2015 den Christiane Herzog Forschungspreis. Verliehen wurden die mit 50.000€ dotierte Auszeichnung für das Projekt „Fungus-specific CD4+ T cells as diagnostic marker for CF patients“.

Frankfurt

PD Dr. Sabina Schmitt-Grohé hat im September 2015 erfolgreich das ERS Hermes Exam in Paediatric Respiratory Medicine abgelegt. Sie arbeitet seit 15.10.15 in der Arbeitsgruppe von Prof. Dr. Stefan Zielen. Der Schwerpunkt Ataxia telan-

giectasia, **Prof. Dr. Ralf Schuber**t, wird von der children A-T-Stiftung „SPARKS Action for AT“ für zwei Jahre gefördert.

Heidelberg

PD Dr. Benedikt Fritzsching wurde von der Universität Heidelberg zum **APL-Professor** für Kinder- und Jugendmedizin ernannt.

Köln

Dr. Silke van Koningsbruggen-Rietschel, Leiterin des Studienzentrums am Mukoviszidosezentrum Köln, wurde zur Co-Direktorin des ECFS-CTN (European Cystic Fibrosis Society – Clinical Trial Network) ernannt.

Dr. Miguel Alcazar erhielt 2015 folgende Preise: 1. Scientific Ab-

stract Award, Science and Innovation der American Thoracic Society (ATS); 2. American Thoracic Society (ATS) Travel Award; 3. Lothar-Bernd-Zimmerhackl-Promotionspreis der Gesellschaft für Pädiatrische Nephrologie (GPN); 4. Wissenschaftspreis der Gesellschaft für Neonatologie und pädiatrische Intensivmedizin (GNPI).

Lübeck

In Lübeck ist der Schwerpunkt Kinderpneumologie zu einer eigenen Sektion Pädiatrische Pneumologie und Allergologie aufgewertet worden, **Prof. Dr. Matthias Kopp** wurde zum Leiter der Sektion bestimmt. Als Mitglied des Airway Research Center North (ARCN) im Deut-

schen Lungenzentrum (DZL) wurde im Oktober die Förderung des BMBF für die zweite Periode über die Dauer von fünf Jahren zugesagt.

Dr. rer.nat. Markus Weckmann hat als Koordinator und Antragsteller der interdisziplinären Initiative „Chronoflammation – Circadian gating of neutrophil inflammation“ eine Förderung der Universität zu Lübeck über zwei Jahre erhalten.

Dr. Isabell Baumann hat das Nachwuchsstipendium der GPP erhalten und ist seit 1.10.2014 bei Prof. Bruce Levy, Harvard Medical School in Boston. Sie arbeitet dort an dem Projekt „Evaluation von Lipoxinen als neue Biomarker für Patienten mit schwerem/unkontrolliertem Asthma bronchiale“.



Priv.-Doz. Dr. med.
Christoph Grüber
17.05.1960 - 10.01.2016

Mit Bestürzung und großer Trauer müssen wir mitteilen, dass unser Kollege Christoph Grüber am 10.01.2016 im Alter von 55 Jahren plötzlich an einer akuten schweren Krankheit gestorben ist.

Christoph Grüber hat in Berlin und in den USA Medizin studiert. Seine Facharztausbildung zum Kinder- und Jugendarzt und die Spezialisierungen in pädiatrischer Pneumologie und Allergologie erfolgten an der Charité, Berlin. Er promovierte über den Einfluss von Pertussis-Impfungen auf die Allergie-Entwicklung und habilitierte sich über den Einfluss von Schutzimpfungen auf die Allergie-Entwicklung. Seit 2009 war er Chefarzt des Kinderzentrums im Klinikum Frankfurt/Oder.

Christoph Grüber leitete auf dem allergologischen Gebiet Arbeitsgruppen, die Positionspapiere zum Thema Impfen und Allergie erstellten. Pneumologisch war er eng mit dem Gebiet der nicht-organischen Atemwegserkrankungen verbunden.

Christoph Grüber war ein Mensch, der sich durch eine wunderbare Mischung aus Bescheidenheit, nach außen bleibender Ruhe, innerlich sehr kontrolliert, und enormem Fleiß auszeichnete. Ein bemerkenswerter Wesenszug war sein immer wieder aufblitzender, sehr feiner Humor, der seine Persönlichkeit prägte und ihn so liebenswert machte.

Unsere Gedanken sind bei seiner Frau und seinen drei Kindern. Wir trauern mit ihnen und allen Freunden über den Verlust dieses besonderen Menschen.

Bodo Niggemann

im Namen der
Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie

Ceri Ahnres, medizinische Doktorandin in der Sektion Pädiatrische Pneumologie und Allergologie, hat ein Promotionsstipendium für ihre Arbeit „Epigenetische Modifikation epithelialer DNA durch rhinovirale Infektion und ihre Auswirkung auf das Ceramid-Transferprotein (CERT)“ erhalten.

Münster

Univ.-Prof. Dr. Heymut Omran und sein Team erhielten 2015



Heymut Omran mit einer jungen Patientin und Eva Luise Köhler, Schirmherrin der Achse e.V., anlässlich der Preisverleihung in Berlin.

den mit 50.000 Euro dotierten „Eva-Luise-Köhler-Forschungspreis für Seltene Erkrankungen“ für ihre Arbeit zu den Ursachen der seltenen Lungenerkrankung Primäre Ciliäre Dyskinesie (PCD).

Regensburg

Im Januar 2015 ging das neu aufgebaute Kinder-Schlaflabor der Klinik für Pädiatrische Pneumologie und Allergologie, Leitung **Prof. Dr. Michael Kabesch**, an der Kinderuniversitätsklinik Regensburg in Betrieb. Es verfügt über zwei moderne Messplätze und wird von **Dr. Sebastian Kerzel** geleitet. Gemeinsam mit der kinder-somnologischen Ambulanz bildet das Kinder-Schlaflabor die pädiatrische Sektion des schlafmedizinischen Zentrums der Universität Regensburg



SCHWEIZERISCHE GESELLSCHAFT
FÜR **PÄDIATRISCHE PNEUMOLOGIE**
SOCIÉTÉ SUISSE DE **PNEUMOLOGIE PÉDIATRIQUE**
SOCIETÀ SVIZZERA DI **PNEUMOLOGIA PEDIATRICA**

Unter Federführung von **Prof. Dr. med. Jürg Hammer** hat die SGPP ihr in die Jahre gekommenes Weiterbildungsprogramm revidiert und dabei auch das Prüfungsreglement angepasst. Die Revision des Weiterbildungsprogramms und des Prüfungsreglements „Schwerpunkt pädiatrische Pneumologie FMH“ wurde im September 2015 von der Geschäftsleitung des Schweizerischen Instituts für ärztliche Weiter- und Fortbildung (SIWF) juristisch geprüft und genehmigt. Die wesentlichen Änderungen des Weiterbildungsprogramms

betreffen diverse Anpassungen in den vorgeschriebenen Inhalten und Anpassungen an die neuen nationalen Vorgaben. Dies beinhaltet z.B. die Einführung der Arbeitsplatz-basierten Assessments wie die Mini Clinical Evaluation Exercise (Mini-CEX) oder die Direct Observation of Procedural Skills (DOPS). Neben vielen Details wurde die Notwendigkeit einer wissenschaftlichen Publikation für den Erhalt des Schwerpunkttitels klarer und exakter definiert und das selbstständige Durchführen von 25 flexiblen Bronchoskopien und die Assistenz

von 50 flexiblen Bronchoskopen zwingend im Weiterbildungsreglement verankert. Ebenfalls muss die gesamte ärztliche Weiterbildung in pädiatrischer Pneumologie im dafür vorgesehenen e-Logbuch (Webseite des SIWF) dokumentiert und vom Weiterbildner visiert werden. Das e-Logbuch ist eine Online-Datenbank und bildet die Basis für das Gesuch zur Erteilung eines Weiterbildungstitels. Zur Erteilung des Schwerpunktstitels „Pädiatrische Pneumologie FMH“ ist mit der Revision des Prüfungsreglements ab 1.1.2016 neu nicht nur das Bestehen der nationalen Schwerpunktprüfung, welche jährlich von der Prüfungskommission der SGPP durchgeführt wird, sondern auch das Bestehen der europäischen HERMES-Prüfung in pädiatrischer Pneumologie (European Examination in Paediatric Respiratory Medicine) vorgeschrieben. Die neue Weiterbildungsordnung kann sowohl auf der Webseite des SIWF (http://www.fmh.ch/files/pdf16/paed_pneumologie_version_internet_d.pdf) oder auf der Webseite der SGPP (<http://www.sgpp-sspp.ch/de/weiterbildung-zum-schwerpunkt.html>) mit zusätzlichen Dokumenten zur Weiterbildung in päd. Pneumologie abgerufen werden. Informationen bezüglich der Anmeldung zur nächstmöglichen Facharztprüfung werden jährlich auf den Webseiten der SGPP und der FMH publiziert.

Kongressaktivität der SGPP

Die SGPP führt, wie seit vielen Jahren, auch 2016 ihre Jahresversammlung zusammen mit der Schweizerischen Gesellschaft für Pneumologie (SGP) durch. Die Jahresversammlung

findet vom 15.-17.6. in Lausanne statt und wird dieses Jahr zusammen mit der Schweizerischen Gesellschaft für Kardiologie und der Schweizerischen Gesellschaft für Thoraxchirurgie für ein interessantes Programm sorgen. In der Kongresskommission wurde die SGPP durch **Dr. Isabelle Rochat** (Lausanne) exzellent vertreten. Kinderpneumologische Highlights der kommenden Jahrestagung sind pädiatrische, interdisziplinäre Workshops zu den Themen „Complicated parapneumonic effusion: surgery or drainage“ und „Thoracovertebral malformations: cardiopulmonary consequences and treatment“. Daneben ist die pädiatrische Pneumologie mit den traditionellen „Paediatric Grand Rounds“ und der „Paediatric Pulmonology Science Session“ mit eigenen Veranstaltungen vertreten. Zudem finden pädiatrische Vorträge im Rahmen gemeinsamer Themen (z.B. Asthma-Session) statt.

Personelles

Prof. Dr. med. Nicolas Regamey ist seit 1.1.2015 Leiter Pneumologie am Kinderspital Luzern.

Prof. Dr. med. Philipp Latzin ist ab 1.3.2016 zum Leiter der Pneumologie an der Uni-Kinderklinik des Inselspitals Bern berufen worden.

PD Dr. Christian Benden, Zürich, wurde für zwei Jahre zum Education Committee Chair der International Pediatric Transplant Association (IPTA) gewählt.

Termine

Kompaktkurse „Pädiatrische Allergologie“ der GPA

3./4. Juni 2016, Ludwigsburg
KK „Pädiatrische Allergologie“ der AGPAS

Information: www.agpas.de

4./5. November 2016, Wörlitz
KK „Pädiatrische Allergologie“ der APPA

Information: www.appa-ev.de

Kompaktkurse „Pädiatrische Pneumologie“ der GPA

8./9. April 2016, Wörlitz
KK „Pädiatrische Pneumologie“ der APPA

Information: www.appa-ev.de

15./16. April 2016, Bad Zwischenahn
KK „Pädiatrische Pneumologie“ der nappa

Information: www.nappa-ev.de

25./26. November 2016, Regensburg
KK „Pädiatrische Pneumologie“ der AGPAS

Information: www.agpas.de

ICPP12

18.–20. März 2016, Saint-Jean Cap-Ferrat
12th International Course on Pediatric Pulmonology
Information: www.cipp-meeting.org/icpp2016

26. Jahrestagung der Arbeitsgemeinschaft Pädiatrische Pneumologie und Allergologie (APPA)

27.–29. Mai 2016, Magdeburg
Leitung: Dr. Ines Adams
Information: www.appa-ev.de

Summer School

1.–2. Juni 2016, Berlin, Klinik für Pädiatrie mit Schwerpunkt Pneumologie und Immunologie
Information: bodo.niggemann@charite.de

24. Jahreskongress der Deutschen Interdisziplinären Gesellschaft für außerklinische Beatmung (DIGAB)

2.–4. Juni 2016, Bamberg
Information: www.digab-kongresse.de

CIPP XV

23.–26. Juni 2016, Neapel
15th International Congress on Pediatric Pulmonology
Information: www.cipp-meeting.org

ERS International Congress 2016

3.–7. September 2016, London
Information: www.erscongress.org

11. Deutscher Allergiekongress

29. September–1. Oktober 2016, Berlin
Leitung: Prof. Dr. med. Margitta Worm
Information: www.allergiekongress.de

30. Jahrestagung der Arbeitsgemeinschaft Pädiatrische Allergologie und Pneumologie Süd (AGPAS)

21.–22. Oktober 2016, Salzburg
Leitung: Dr. Isidor Huttegger
Information: www.agpas.de

23. Jahrestagung der WAPPA

4.–5. November 2016, Frankfurt a. Main
Leitung: Dr. Christian Walter
Information: www.wappaev.de

Klosterfrau-Forschungspreise 2015:

Schlüsselmoleküle für kindliche Atemwegserkrankungen identifiziert

Epidemiologische und Genom-Studien zeigen Zusammenhänge zwischen bestimmten frühkindlichen Atemwegsinfektion bzw. genetischen Mutationen und der Entwicklung von Atemwegserkrankungen. Eher Zufall oder tatsächlich eine kausale Beziehung?

Die Gewinner der diesjährigen Klosterfrau-Forschungspreise haben biochemische Mechanismen identifiziert, die als mögliche Bindeglieder zwischen auslösender Ursache und späterer Erkrankung in Frage kommen. Die Preise wurden am 6. März 2015 auf der 37. Jahrestagung der Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie in Basel verliehen.

Den „International Klosterfrau Award for Research of Airway Diseases in Childhood 2015“ erhielt der Pädiater Prof. Dr. med. Stefan Worgall, Chefarzt der Abteilung für pädiatrische Pneumologie, Allergie und Immunologie am Weill Cornell Medical College in New York/USA, der im Experiment erstmalig zeigte, dass die Atemwegshyperreagibilität durch eine verminderte Sphingolipid-Synthese steigt.

Gen-Variante steigert bronchiale Hyperreagibilität

Worgall und sein Team konzentrierten sich auf das neu entdeckte Gen ORMDL3 (Orosomucoid-ähnliche Protein-Isoform 3), dessen Mutationen sich negativ auf die Synthese



Die Jury-Vorsitzende Prof. Dr. med. Gesine Hansen mit Preisträger Prof. Dr. med. Stefan Worgall, New York (USA).

von Sphingolipiden auswirken. Sphingolipide sorgen unter anderem für eine ausreichende Fluidität der Zellmembranen. Der Pädiater vermutete einen Zusammenhang mit den Asthmaerkrankungen und bestätigte im Experiment die Steigerung der Atemwegshyperreagibilität durch verminderte Sphingolipid-Synthese. Die Atemwegshyperreagibilität ist ein typisches Symptom bei allen kindlichen Asthmaformen, so Worgall [1]. Sollten sich die Ergebnisse in weiteren Studien bestätigen, könnte man bei Kindern mit entsprechender genetischer Belastung z. B. durch eine therapeutisch induzierte Normalisierung der Sphingolipid-Synthese möglicherweise die Entwicklung eines nicht-

allergischen Asthma bronchiale verhindern.

Wie kindliche Atemwegsinfekte zu chronischen Lungenerkrankungen führen

Den „International Klosterfrau Grant for Research of Airway Diseases in Childhood 2015“ erhielt der Biomediziner Dr. Malcolm Ronald Starkey vom Hunter Medical Research Institute, New Lambton Heights NSW in Australien. Starkey und sein Team gingen der Frage nach, warum bestimmte Atemwegsinfekte wie Chlamydien-Infektionen bei Kindern später zu chronischen Lungenerkrankungen führen können. Im Tierversuch fand das Team einen Eiweißstoff, der im Rahmen der

Chlamydien-Infektion vom Organismus vermehrt gebildet wird: TRAIL (Tumor-Nekrose-Faktor-verwandter Apoptose-induzierender Ligand), ein Botenstoff, der das zelleigene Apoptose-Programm aktiviert und so Zellen zerstört. TRAIL hat aber auch „Nebenwirkungen“. Das Lungengewebe entzündet sich, und vor allem vergrößern sich die Lungenbläschen wie bei einem Emphysem. Dies könnte die späteren Lungenschäden erklären, so Starkey. Denn Mäuse, die z.B. Anti-TRAIL-Antikörper erhalten hatten, waren vor den negativen Folgen der Chlamydien-Infektion geschützt [2]. Der „International Klosterfrau Award for Research of Airway Diseases in Childhood 2015“ ist mit 30.000 Euro, der „International Klosterfrau Grant for Research of Airway Diseases in Childhood 2015“ mit 20.000 Euro dotiert. Beide Preise zeichnen Wissenschaftler aus, die durch ihre Forschungsergebnisse einen wichtigen Beitrag zur Grundlagenforschung, Diagnostik und Therapie von kindlichem Asthma bronchiale geleistet haben.

Literatur

1. Worgall TS et al. Impaired sphingolipid synthesis in the respiratory tract induces airway hyperreactivity. *Sci Transl Med* 2013; 186: 186ra67
2. Starkey MR et al. Tumor necrosis factor-related apoptosis-inducing ligand translates neonatal respiratory infection into chronic lung disease. *Mucosal Immunol* 7; 2014: 478 – 488

Ausschreibung Johannes-Wenner-Forschungspreis 2017



Prof. Dr. Johannes Wenner

Die Deutsche Lungenstiftung e.V. und die Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie loben gemeinsam den Johannes-Wenner-Forschungspreis 2017 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 2017 im Rahmen der 39. 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 31.12.16 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 2017

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, 2016.
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 2014) 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

39. Jahrestagung der GPP



Liebe Kolleginnen und Kollegen,

wir laden Sie ganz herzlich zur 39. Jahrestagung der GPP vom **30. März - 1. April 2017** in die Metropole Ruhr nach Essen ein.

Mit einem breit gefächerten Programm möchten wir gleichermaßen den forschenden und den primär klinisch tätigen Kinder-Pneumologen ein interessantes Angebot machen.

Ein thematischer Schwerpunkt der Tagung wird die Lungenbeteiligung bei akuten und chronischen pädiatrischen Erkrankungen sein. Darüber hinaus sollen die Erfolge und Schwierigkeiten der neuen, personalisierten Therapien thematisiert werden. Wie gewohnt, erhalten die Arbeitsgruppen den notwendigen Raum, um über neue Entwicklungen in ihren vielfältigen Schwerpunkten ausführlich zu berichten.

Die Kulturhauptstadt Europas 2010 und Grüne Hauptstadt Europas 2017, verkörpert den Wandel von der Industrielandschaft in eine lebenswerte Forschungs- und High-Tech-Region und bietet den modernen Rahmen für eine spannende und lebendige Tagung.

Wir freuen uns sehr, Sie Ende März 2017 in Essen begrüßen zu dürfen.

Prof. Dr. med. Uwe Mellies und Prof. Dr. med. Manfred Ballmann
Tagungsleitung



Tagungsorganisation

iKOMM • Information und Kommunikation
im Gesundheitswesen GmbH
Friesenstraße 14, 53175 Bonn
Tel.: 0228 – 37 38 41
Fax: 0228 – 37 38 40
info@ikomm.info

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 Ankermann, 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 Jugendmedizin, 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 Neonatologie, 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 Neonatologie, 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 Ankermann,
Universitätsklinikum SH Campus Kiel, Klinik für Allgemeine Pädiatrie, 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 Intensivmedizin und Pneumologie
Spitalstraße 33,
4031 Basel, Schweiz
E-Mail: juerg.hammer@unibas.ch

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

Prof. Dr. med. Philipp Latzin,
PhD, Leiter Forschungsgruppe Pädiatrische Pneumologie Botnar, Universitäts-Kinderspital beider Basel,
Spitalstraße 33,
4056 Basel, Schweiz
E-Mail: philipp.latzin@ukbb.ch

Vertreter der GPA:

Prof. Dr. med. Jürgen Seidenberg
Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Elisabeth-Kinderklinik,
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@kinderkrankenhaus.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. 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

Sprecher der AGs



Prof. Dr. med.
Monika Gappa,
AG Asthma



Dr. med. Lutz
Nährlich,
AG Cystische
Fibrose



PD Dr. med.
Anna-Maria
Dittrich,
AG Experimentelle
Pneumologie



Prof. Dr. med.
Markus A. Rose,
M.P.H., AG Infek-
tiologie und Tuber-
kulose



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

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

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

PD Dr. med. Christoph Grüber (†)
Kinderzentrum Klinikum Frank-
furt/Oder, Kinder- und Jugendme-
dizin, 15236 Frankfurt/Oder

E-Mail: [christoph.grueber@
klinikumffo.de](mailto:christoph.grueber@
klinikumffo.de)

Stellvertr.: Dr. med. Cordula
Körner-Rettberg, Bochum,
E-Mail: [Cordula.Koerner-Rett-
berg@rub.de](mailto:Cordula.Koerner-Rett-
berg@rub.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

Prof. Dr. med. Markus A. Rose,
M.P.H., Goethe-Universität
Frankfurt am Main, E-Mail:
MarkusA_Rose@gmx.de

Stellvertr.: Dr. med. Folke Brink-
mann, Bochum, E-Mail:
[f.brinkmann@klinikum-bochum.
de](mailto:f.brinkmann@klinikum-bochum.
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)

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.Grie-
se@med.uni-muenchen.de](mailto:Matthias.Grie-
se@med.uni-muenchen.de)

Stellvertr.: Dr. med. Nicolaus
Schwerk, Hannover, E-Mail:
schwerk.GPP@mh-hannover.de



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



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



Prof. Dr. med.
Heymut Omran,
AG PCD



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

In der Print-Version:

*Anzeige VERTEX Pharmaceuticals
Germany GmbH*