

13. Deutsche Mukoviszidose-Tagung

Abstraktband



Vorprogramm
11. November 2010

Hauptprogramm
12.-13. November 2010

©Fotografen: M. Westendorf - Tourismus - Wirtschaft Würzburg



MUKOVISZIDOSE^{ev}
Helpen. Forschen. Heilen.

Auch Sie können dem bundesweiten Marktführer der betreuten Heim-i.v.-Antibiose vertrauen!



- Herstellung der Rezeptur Arzneimittel unter GMP-Bedingungen
- Vor-Ort-Betreuung durch spezialisiertes Pflegepersonal
- Immer in Ihrer Nähe

Noch Fragen? Mehr unter www.aposan.de – oder rufen Sie uns einfach an.

Aposan Dr. Künzer GmbH
Gottfried-Hagen-Str. 40
D-51105 Köln
Telefon: 0221 160 210
mail@aposan.de

APOSAN
APOSAN Dr. Künzer GmbH

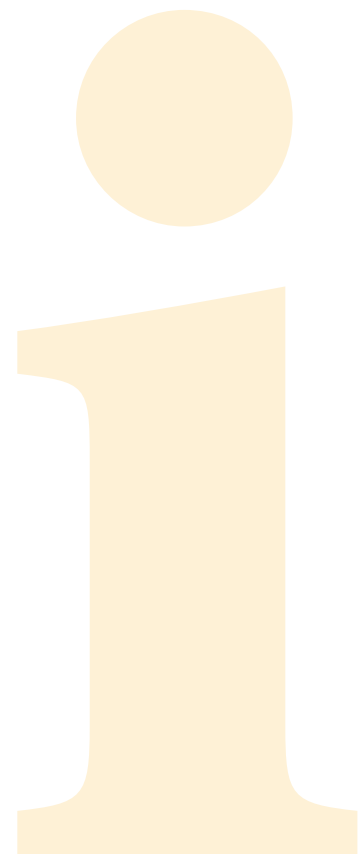
ZERTIFIZIERUNG

Zertifizierung

Die 13. Deutsche Mukoviszidose-Tagung ist als Fortbildungsmaßnahme der Kategorie A von der Bayerischen Landesärztekammer anerkannt.

Die einzelnen Veranstaltungstage werden wie folgt zertifiziert:

Donnerstag, 11. November 2010	6 Punkte
Freitag, 12. November 2010	6 Punkte
Samstag, 13. November 2010	4 Punkte



INHALTSVERZEICHNIS

7 *Grußwort*

8 – 13 *Raumübersicht*

- 8 – 9 **Vorprogramm**, Donnerstag, 11. November
10 – 11 **Hauptprogramm**, Freitag, 12. November
12 – 13 **Hauptprogramm**, Samstag, 13. November

14 – 23 *Programmübersicht*

- 14 – 15 **Vorprogramm**
16 – 23 **Hauptprogramm**

24 – 29 *Abstrakts Vorprogramm*

- 24 SEMINAR
„CF kompakt“ für Ärzte
- 24 SEMINAR
„CF kompakt“ für nichtärztliche Therapeuten
- 25 • Ernährung und Enzymsubstitution bei CF
- 25 • Primäre Pflegeverantwortliche im stationären und ambulanten Bereich
- 26 FORTBILDUNG AGAM
Neue Diagnostikmöglichkeiten bei CF
- 27 • Von der Forschung zur klinischen Anwendung-Diagnostik früher Lungenveränderungen
- 27 • MRT zur Lungendiagnostik bei CF: aktueller Stand
- 27 FORTBILDUNG AGAM
Wege zur kostendeckenden CF-Versorgung
- 27 • Kosten der CF-Versorgung – Lösungsmodell Baden-Württemberg
- 28 FORTBILDUNG AK Ernährung und Psychosoziales Forum
- 28 • Essverweigerung und andere typische Esstörungen bei CF
- 28 FORTBILDUNG AK-Pflege
- 28 • Hygiene bei Mukoviszidose aus Sicht der Pflege
- 29 AGAM Forum und Mitgleiderversammlung mit Gastvortrag
- 29 • Zertifizierung Muko.zert 2010

PLENUM 1

„Henne oder Ei...?“ Wechselwirkungen zwischen Mukoviszidose und Lebenssituation der Betroffenen

- 30 • **Psychische Komorbiditäten bei CF: Ist das Glas halbleer oder halbvoll?**

PLENUM 2

„Auch der Bauch...“ – Gastroenterologische Sonderprobleme bei CF

- 30 • **Ösophagus – Bindeglied zwischen Atemwegen und Magen-Darm-Trakt**
31 • **Ist der Darm bei CF krank?**
32 • **Wenn die Leberfunktion schlechter wird: portale Hypertension und Lebertransplantation**

PLENUM 3

„Wenn die Luft nicht mehr reicht...“ – Spätphase der Lungenerkrankung bei CF

- 32 • **Palliativmedizinische Behandlungsstrategien**

ABSCHLUSSPLENUM

- 33 • **FGM-Initiative: Nachwuchsförderung/Online-Plattform CF-EurResNet**

POSTERPLENUM

- 34 • **Visionäres Sport - und Physiotherapiekonzept beim erwachsenen/schwerkranken Patienten der CF-Erwachsenenambulanz Klinik Schillerhöhe(KSH) des Robert-Bosch-Krankenhaus (RBK)**
35 • **Diagnosestellung und neue kausale Therapien bei CF: Entwicklung und strukturierte Anwendung europäischer SOPs zur Analyse der CFTR Funktion**
35 • **Molekulare Analyse und Toxinausstattung von Staphylococcus aureus Isolaten aus den Atemwegen von Mukoviszidose Patienten während einer laufenden prospektiven multizentrischen Studie**
36 • **Nachweis der homozygoten M348K-Mutation im CFTR-Gen bei einem Frühgeborenen mit Atemproblemen und Gedeihstörung – Krankheitsverursachende Mutation oder unbedeutender Polymorphismus?**
37 • **Eine Colistin/Tobramycin-Kombinationsinhalation ist der Monotherapie zur Pseudomonas-Keimzahlreduzierung vorzuziehen**
37 • **Pulsationsaerosole zur Therapie der Nasennebenhöhlen – Depositionsverteilung und Clearancekinetik bei Gesunden**
38 • **CF-Patientin mit Pankreasinsuffizienz zeigt gutes Gedeihen ohne Enzymsubstitution bei Pankreasenzymallergie**
38 • **Optisches Verfahren zur quantitativen and qualitativen Beurteilung der Pseudomonas aeruginosa Biofilm-Bildung**
39 • **Ernährungstherapie bei Mukoviszidose Invasiver Ernährungssupport bei CF (PEG)**
39 • **Ausdauertraining der Atemmuskulatur bei Kindern und Jugendlichen mit Cystischer Fibrose**

WORKSHOP AK Ernährung

- 40 • **Gebrauch des Ernährungswürfels**

WORKSHOP AK Pflege

- 41 • **Primär Pflegeverantwortliche im stationären und ambulanten Bereich**

INHALTSVERZEICHNIS

- 42 WORKSHOP AK Physiotherapie
- **Wie „drainieren“ wir?**
- 43 WORKSHOP AK Reha
- **Mikrobiologische Diagnostik in der stationären Rehabilitation bei CF**
 - **Mikrobiologische Diagnostik in der stationären Rehabilitation bei CF – Besteht eine erhöhte Gefahr von Kreuzinfektionen?**
- 44 WORKSHOP AK Sport
- **Ergometrie: Von der Theorie in die Praxis**
- 45 SEMINAR 1
Klinische Visiten: Der interessante Fall
- **Therapieresistentes DIOS**
- 46 SEMINAR 2
Osteoporose
- **Osteoporose und Ernährung**
 - **Aspekte der Physiotherapie bei Osteoporose und CF**
- 47 SEMINAR 3
Familientherapie
- **Psychosomatische Grundversorgung nach systemisch-familienmedizinischem Konzept**
- 48 FREIER VORTRAG
- **Presentation and Reproducibility of a Morphological and Functional Scoring System for Magnetic Resonance Imaging of Cystic Fibrosis Lung Disease**
 - **Resistenzprofile von *P. aeruginosa* in simuliertem Sputummedium in vitro**
 - **Strukturen-Prozesse-Ergebnisse als Herausforderung der Offensive**
 - **Antibiotikatoleranz und Metabolismus von *Pseudomonas aeruginosa* in einem künstlichen Sputum Medium**
 - **Physiotherapie bei CF – Gibt es Vorteile im klinischen Verlauf durch eine individuelle häusliche Betreuung gegenüber einer Betreuung in der Regelpraxis**
 - **Das Netzwerk „Pseudallescheria/Scedosporium bei CF“ – ein Zwischenbericht.**
 - **Der neue langwirksame ENaC-Blocker P643 hat therapeutische Effekte bei chronischer CF-ähnlicher Lungenerkrankung im Mausmodell**
- 53 FRÜHSTÜCKSRUNDE
- **Ritter oder Knappe? Respiratorische Viren in CF**
 - **Reisen mit Mukoviszidose**
 - **Wie schützen wir uns vor *Cepacia*, MRSA und Co.?**
 - **Didgeridoo – eine Möglichkeit der musikalischen expiratorischen Stenose?**

55 – 59 **Referenten**

GRUSSWORT

Sehr geehrte Damen und Herren,
liebe CF-Behandler,

zur 13. Deutschen Mukoviszidose-Tagung möchten wir Sie herzlich einladen und würden uns freuen, Sie auch in diesem Jahr wieder in Würzburg begrüßen zu dürfen.

Übergeordnetes Thema der diesjährigen Tagung wird die Versorgung schwerkranker CF-Patienten aller Altersgruppen als „Herausforderungen im klinischen Alltag“ sein.

Die erste Plenumsitzung beschäftigt sich mit „Wechselwirkungen zwischen Krankheitsverlauf und Lebensumständen der CF-Patienten“ und wissenschaftlichen Erkenntnissen zu kausalen Zusammenhängen zwischen der Krankheit einerseits und der Therapiebelastung, psychiatrischen Komorbiditäten, der Pubertät als Problemphase und schwierigen sozialen Bedingungen andererseits. Die zweite Plenumsitzung widmet sich gastrointestinalen Manifestationen und Komorbiditäten der Mukoviszidose wie dem gastroösophagealen Reflux, CF-spezifischen Darmveränderungen und hepatobiliären Komplikationen bis hin zur Leberzirrhose. In der dritten Plenumsitzung werden Aspekte der terminalen Lungenerkrankung wie überbrückende Atemunterstützung, Lungentransplantation und palliative Patientenversorgung besprochen. Zum Abschluss werden die Highlights der CF-Forschung des vergangenen Jahres vorgestellt.

Wir legen dabei Wert darauf, den interdisziplinären Behandlungsansatz aufzugreifen und weiter zu intensivieren. So wird bereits am Donnerstag, dem früheren „AGAM-Tag“, ein umfassendes von mehreren Arbeitskreisen einschließlich der AGAM ausgerichtetes Vorprogramm angeboten, das neben einer Vertiefung zu bestimmten berufsspezifischen Themen für erfahrene CF-Behandler auch für Neueinsteiger die Möglichkeit zur Orientierung auf dem weitläufigen Gebiet der Mukoviszidose bietet.

Nicht zuletzt wird die Tagung wie in den Vorjahren eine Gelegenheit zum intensiven interdisziplinären Austausch bieten – in den wissenschaftlichen Sitzungen, den Seminaren und Workshops, aber auch in Form informeller Gespräche und Kontakte.

**Wir freuen uns auf Ihr Kommen und Ihre aktive Beteiligung.
Auf Wiedersehen in Würzburg im November 2010!**

Ihre
Holger Köster, Oldenburg
Martin Claßen, Bremen

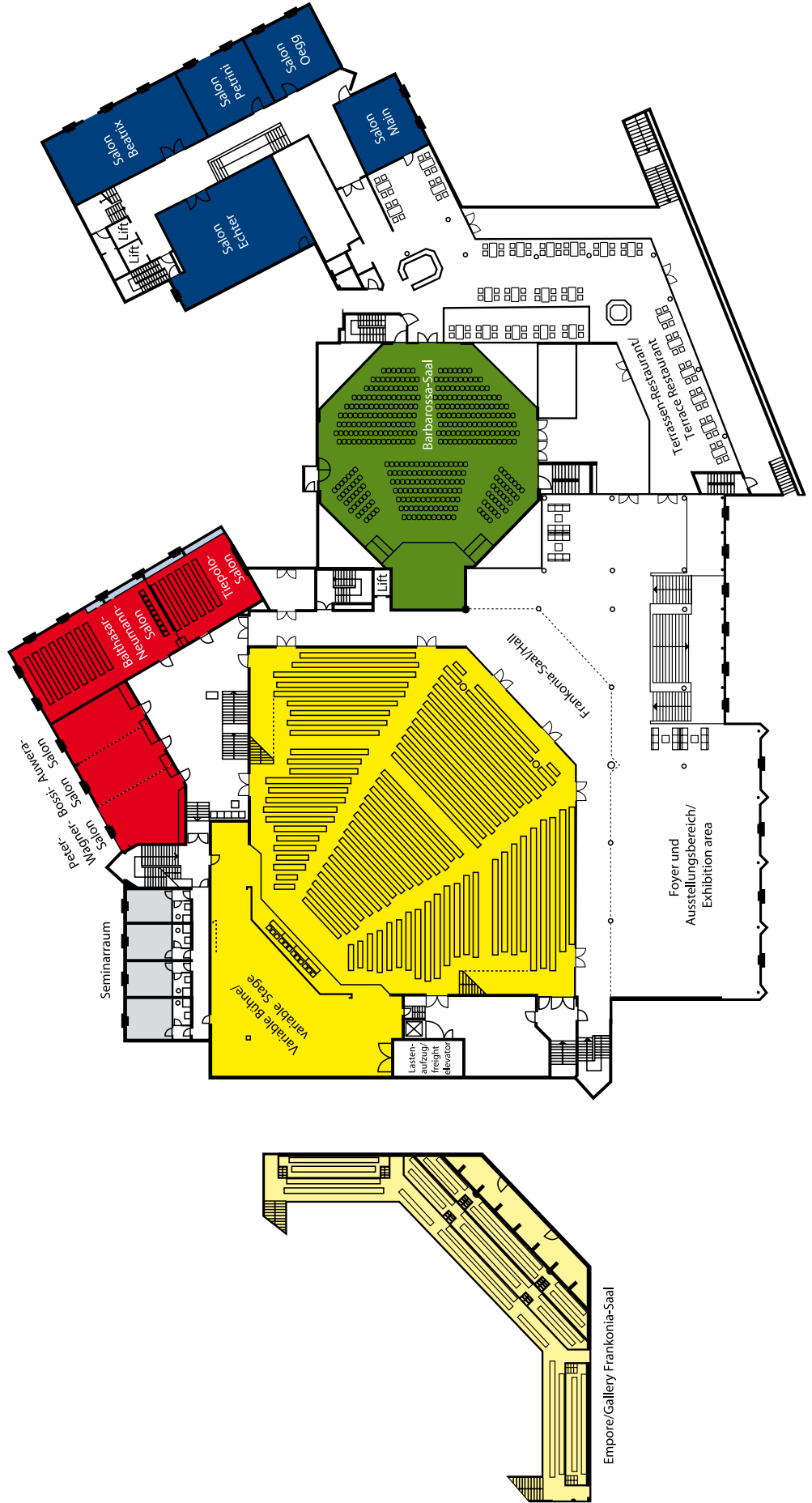


RAUM- UND PROGRAMMÜBERSICHT




In welchem Raum Ihre Veranstaltung stattfindet, sehen Sie hier.

- Frankonia-Saal
- Barbarossa-Saal
- Salon Peter-Wagner/Bossi/Auwers/Balthassar-Neumann/Tiepolo
- Salon Echter/Beatrix/Petrimi/Oegg/Main



Vorprogramm

DONNERSTAG, 11. NOVEMBER 2010

RAUM	Tiepolo Salon	Balthasar-Neumann-Salon	Salon Peter-Wagner/Bossi/Auwers	Barbarossa-Saal	Salon Oegg	Salon Beatrix	Salon Echter	
09:00								
10:00								
11:00								
12:00								
13:00	 Mittagspause im Foyer Balthasar Neumann							
14:00		<ul style="list-style-type: none"> • Neue Diagnostikmöglichkeiten bei CF Fortbildungsangebot des Arbeitskreises AGAM 	<ul style="list-style-type: none"> • Hygiene aus Sicht der Pflege • Inhalation: Rund ums Inhaliergerät – Medikamentenmanagement und Möglichkeiten der praktischen Übung • Spezielle Inhalationsgeräte Fortbildungsangebot des AK Pflege		<ul style="list-style-type: none"> • Grundzüge – wiederkehrende sozialrechtliche Fragen – schwierige Fälle Fortbildungsangebot des Arbeitskreises Psychosoziales Forum	<ul style="list-style-type: none"> • Diagnostik und interdisziplinäre Therapiekonzepte bei frühkindlichen Essstörungen Fortbildungsangebot der Arbeitskreise Ernährung und Psychosoziales Forum	<ul style="list-style-type: none"> • Physiotherapeutische Befunderhebung – neue Aspekte Fortbildungsangebot des Arbeitskreises Physiotherapie	
15:00								
16:00		<ul style="list-style-type: none"> • Wege zu einer kostendeckenden CF-Versorgung Fortbildungsangebot des Arbeitskreises AGAM						
17:00								
18:00		AGAM Forum und Mitgliederversammlung Vortrag: Zertifizierung Muko.zert 2010						
19:00								
20:00				Abendveranstaltung der Novartis Pharma GmbH				

RAUM- UND PROGRAMMÜBERSICHT

10.

In welchem Raum Ihre Veranstaltung stattfindet, sehen Sie hier.

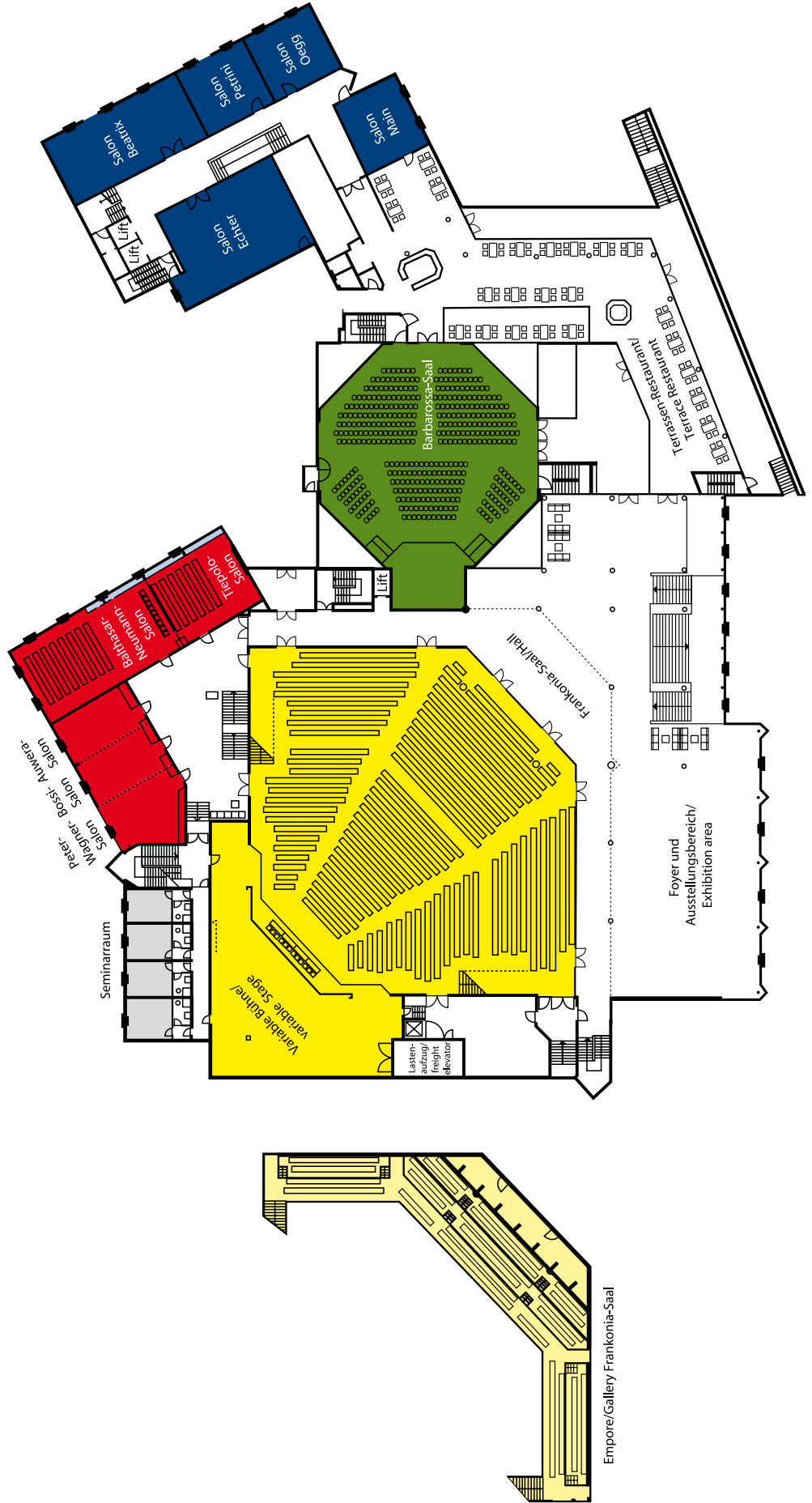


Frankonia-Saal

Barbarossa-Saal

Salon Peter-Wagner/Bossi/Auwers/Balthassar-Neumann/Tiepolo

Salon Echter/Beatrix/Petrini/Oegg/Main



Hauptprogramm

FREITAG, 12. NOVEMBER 2010

RAUM	Frankonia Saal	Tiepolo Salon	Balthasar-Neumann-Salon	Salon Peter-Wagner/Bossi/Auwera	Barbarossa-Saal	Salon Main	Salon Oegg	Salon Beatrix	Salon Echter
07:00	30		Industriesymposium der Firma Grüenthal GmbH		Industriesymposium der Firma Grüenthal GmbH				
08:00	30		Industriesymposium der Firma Chiesi GmbH	Industriesymposium der Firma Abbott Arzneimittel GmbH	Industriesymposium der Firma Novartis GmbH				
09:00	45								
10:00	45	Begrüßung Plenum 1							
11:00									
12:00	45 30	Posterplenum			Kaffeepause im Foyer				
13:00					Mittagspause im Foyer				
14:00		Plenum 2							
15:00	30				Pause im Foyer				
16:00		Workshop AK Physiotherapie Gruppe 1	Workshop AK Physiotherapie Gruppe 2	Workshop Psychosoziales Forum	Workshop FGM	Workshop AK Reha	Workshop AK Sport	Workshop AK Ernährung	Workshop AK Pflege
17:00	30 45		Mitgliederversammlung AK Physiotherapie mit Vorstandswahlen	Mitgliederversammlung Psychosoziales Forum	<i>Pause im Foyer</i> Mitgliederversammlung FGM mit Vorstands- wahlen	Mitgliederversammlung AK Reha	Mitgliederversammlung AK Sport	Mitgliederversammlung AK Ernährung mit Vorstandswahlen	Mitgliederversammlung AK Pflege
18:00									
19:00	30								
20:00		Gesellschaftsabend mit Improvisations- theater Emscher Blut							

RAUM- UND PROGRAMMÜBERSICHT

12.

In welchem Raum Ihre Veranstaltung stattfindet, sehen Sie hier.

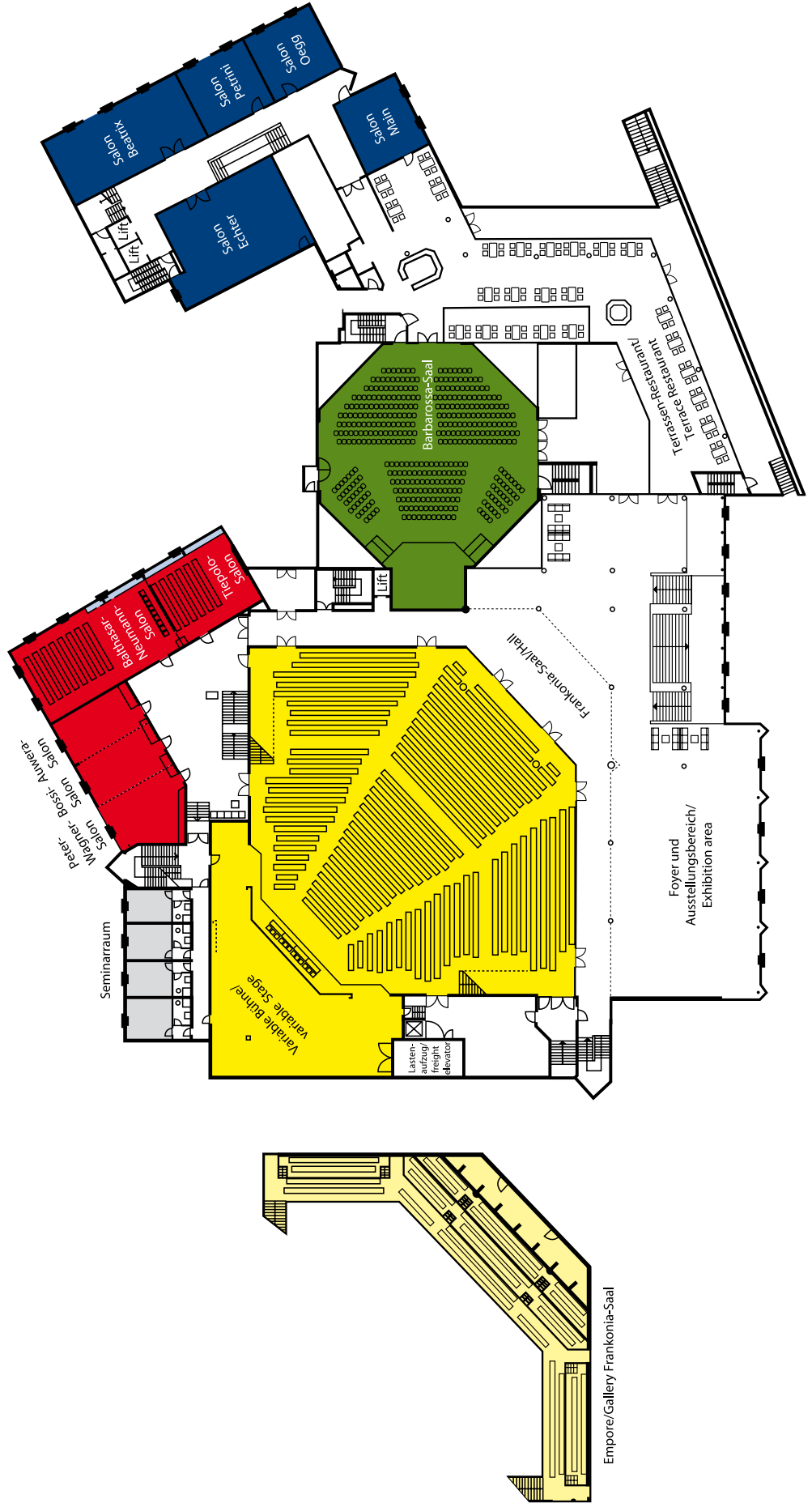


Frankonia-Saal

Barbarossa-Saal


Salon Peter-Wagner/Bossi/Auwers/Balthassar-Neumann/Tiepolo

Salon Echter/Beatrix/Petrini/Oegg/Main



Hauptprogramm

SAMSTAG, 13. NOVEMBER 2010

RAUM	Frankonia Saal	Tiepolo Salon/ Balthasar- Neumann-Salon	Barbarossa-Saal	Salon Main	Salon Petrini	Salon Beatrix	Salon Echter
07:00							
08:00			Frühstücksrunden R01 - R11	Frühstücksrunde Sport vor Ort	Frühstücksrunde Dedgeridoo		
09:00			<i>Pause im Foyer</i>				
10:00	Seminar 1: Klimische Visite: Der Interessante Fall AGAM	Freie Vorträge				Seminar 3: Familientherapie	Seminar 2: Osteoporose
11:00			 <i>Pause im Foyer</i>				
12:00	Plenum 3						
13:00	Abschlussplenum						

VORPROGRAMM

DONNERSTAG, 11. NOVEMBER 2010

09:00 - 13:00 **Seminar „CF kompakt“ für Ärzte*** **AGAM**

Moderation: Jutta Hammermann (Dresden)

Diagnosestellung Jutta Hammermann (Dresden), Antje Böhm (Elstra), Karin Ulbrich (Dresden)

Kindheit und Jugend Thomas Nüßlein (Koblenz), Jürgen Pollok (Bochum)

Erwachsenenalter Christina Smaczny (Frankfurt), Gabriele Becker (Essen)

09:00 - 13:00 **Seminar „CF kompakt“ für nichtärztliche Therapeuten*** **INTERDISZIPLINÄRE VERANSTALTUNG**

Moderation: Holger Köster (Oldenburg)

Diagnostik und Therapie Holger Köster (Oldenburg), Doris Dieninghoff (Köln)

Ernährung Bärbel Palm (Homburg)

Physiotherapie und Inhalation Andrea Ernsting (Schmallenberg)

Psychosoziale Versorgung Maria Schon (Osnabrück)

Sport Corinna Moos-Thiele (Bonn)

Rehabilitation Christian Falkenberg (Nebel/Amrum)

Pflege Cornelia Meyer (Tübingen)



13:00 - 14:00 *Mittagspause*

Fortbildungsangebote der Arbeitskreise

14:00 - 15:30 **Neue Diagnostikmöglichkeiten bei CF** **AGAM**

Moderation: Lutz Nährlich (Gießen)

Multiple Breath Washout Susanne Fuchs (Hannover)

Kernspintomographie Nasreddin Abolmaali (Dresden)

PET – was bringt es Rainald Fischer (München)

CT oder Röntgen-Thorax – was ist besser?

Ullrich Müller-Lisse (München)



15:30 - 16:00 *Pause*

16:00 - 17:30 **Wege zu einer kostendeckenden CF-Versorgung** **AGAM**

Moderation: Wilfried Nikolaizik (Bad Kösen), Hans-Eberhard Heuer (Hamburg)

Integrierte Versorgung Ernst Rietschel (Köln)

Integrierte Versorgung aus Sicht der Kassen

Heike Rubbert (Düsseldorf)

Kosten der CF-Versorgung – Lösungsmodell Baden-Württemberg

Andreas Reimann (Bonn)

Sozialpädiatrisches Zentrum Lutz Nährlich (Gießen)

* Das Seminar richtet sich an Einsteiger, die einen Überblick über die Mukoviszidose bekommen wollen. (Begrenzte Teilnehmerzahl; die Zuordnung erfolgt nach der Reihenfolge der eingegangenen Anmeldungen)

DONNERSTAG, 11. NOVEMBER 2010

14:00 - 17:30 **AK Ernährung und Psychosoziales Forum** **AK ERNÄHRUNG**

Diagnostik und interdisziplinäre Therapiekonzepte bei frühkindlichen Essstörungen
Marguerite Dunitz-Scheer (Graz)

14:00 - 17:30 **AK Pflege*** **AK PFLEGE**

Hygiene aus Sicht der Pflege Ursula Müller (Davos)

Inhalation: „Rund ums Inhaliergerät – Medikamentenmanagement und Möglichkeiten
der praktischen Übung“ Rita Johannsen (Davos)

Spezielle Inhalationsgeräte Jens Stegemann (Gemünden)

14:00 - 17:30 **AK Physiotherapie**** **AK PHYSIOTHERAPIE**

Physiotherapeutische Befunderhebung – neue Aspekte
Rebekka Dröschler (Panketal), Stefan Ollig (Aachen)

14:00 - 17:30 **Psychosoziales Forum** **PSYCHOSOZIALES FORUM**

Sozialrecht-Seminar

Grundzüge – wiederkehrende sozialrechtliche Fragen – schwierige Fälle

Anja Bollmann (Bergisch Gladbach)

 17:30 - 18:00 *Pause*

18:00 - 19:30 **AGAM Forum und Mitgliederversammlung mit Gastvortrag** **AGAM**

„Zertifizierung Muko.zert 2010“ Paul Wenzlaff (Hannover)

ab 20:00 **Abendveranstaltung**

ausgerichtet von der Novartis Pharma GmbH, mit Abendessen
(Eintritt frei, um Anmeldung wird gebeten)

*Zu dieser Fortbildung sind ausschließlich Angehörige der Pflegeberufe zugelassen! Begrenzte Teilnehmerzahl;
die Zuordnung erfolgt nach der Reihenfolge der eingegangenen Anmeldungen

** Zu dieser Fortbildung sind ausschließlich Physiotherapeuten zugelassen!

HAUPTPROGRAMM

FREITAG, 12. NOVEMBER 2010

Industriesymposien

07:30 - 08:30

Treatment strategies for first and P. aeruginosa biofilm infections



Moderation: Matthias Griese (München)

Entwicklung und Bedeutung von P. aeruginosa Biofilm

Gerd Döring (Tübingen)

Strategies for early eradication of P. aeruginosa

Christiane de Boeck (Leuven)

Strategies for P.aeruginosa biofilm infections

Nils Hoiby (Kopenhagen)

☕ 08:30 - 08:45

Pause

08:45 - 09:45

*Neue Optionen i. d. modernen
CF-Therapie*



Moderation: Ernst Rietschel (Köln)

**Belastung der Patienten und die
Bedeutung von Compliance in
der CF-Therapie**

Doris Staab (Berlin)

**Fortschritte bei der Inhalation von
Antibiotika**

Matthias Griese (München)

**Wirksamkeit und Sicherheit des
Tobramycin Trockenpulvers zur
Inhalation**

Ernst Rietschel (Köln)

08:45 - 09:45

*Ernährungspsychologie und
Ernährungsschulung bei CF*



Moderation: Martin Claßen (Bremen)

**Essverweigerung im frühen
Kindesalter bei CF: Vom
Leitsymptom zur effektiven
Intervention**

Marguerite Dunitz-Scheer (Graz)

**Das neue CF-Modell:
Schulungskonzept für
Pathophysiologie der Verdauung,
Enzymsubstitution, Diabetes
mellitus, Osteoporose und
Ernährung**

Bärbel Palm (Homburg)

07:30 - 08:30

**Aztreonamlysin, das erste inhalierbare Monobactam –
wird eine Therapielücke bei CF-Patienten geschlossen?**

Moderation: Christina Smaczny (Frankfurt)

Neue Studien zu Wirksamkeit von Aztreonamlysin bei CF-Patienten mit chronischer Lungeninfektion
Reinald Fischer (München)**Erste Erfahrungen bei der Behandlung von Mukoviszidose Patienten
mit Aztreonamlysin – Umsetzung im Alltag**

Carsten Schwarz (Berlin)

**Interaktive Diskussion: Stellenwert der modernen inhalativen Antibiotikatherapie
bei Mukoviszidose Patienten**

Christina Smaczny (Frankfurt)

☕ 08:30 - 08:45

Pause

08:45 - 09:45

**Pseudomonas-Eradikation bei CF:
Werden die kleinen Atemwege vernachlässigt?**

Moderation: Stefan Zielen (Frankfurt)

Bedeutung der kleinen Atemwege bei der Pseudomonas – Infektion der Lunge
Stefan Zielen (Frankfurt)**Sind die gegenwärtigen Therapieoptionen ausreichend für die Pseudomonas-Eradikation/-
Suppression auch in den kleinen Atemwegen?**

Jens Stegemann (Gemünden)

Sequentielle Inhalationstherapie mit Tobramycin und Colistin – Erfahrungsberichte

Hans-Eberhard Heuer, Hamburg

HAUPTPROGRAMM

FREITAG, 12. NOVEMBER 2010

10:00 - 10:15

Begrüßung

Horst Mehl (1. Vorsitzender des Mukoviszidose e.V.), Tagungsleitung

Verleihung des Christiane Herzog Förderpreises

10:15 - 12:15

PLENUM 1

„Henne oder Ei ...?“ – Wechselwirkungen zwischen Mukoviszidose und Lebenssituation der Betroffenen

Moderation: Ernst Rietschel (Köln), Horst von der Hardt (Burgwedel)

Die Last der Therapie: Wechselwirkungen zwischen Compliance und Lebensqualität

Gerald Ullrich (Schwerin)

Psychische Komorbiditäten bei CF: Ist das Glas halbleer oder halbvoll

Lutz Goldbeck (Ulm)

Soziale Faktoren und CF: Macht Armut krank – macht CF arm?

Gabriele Becker (Essen)

CF bei Jugendlichen: Was macht dieses Alter so schwierig?

Doris Staab (Berlin)



12:15 - 12:30

Pause

12:30 - 13:00

POSTERPLENUM

Moderation: Manfred Ballmann (Bochum) Olaf Sommerburg (Heidelberg)

1. Visionäres Sport- und Physiotherapiekonzept bei erwachsenen/schwerkranken Patienten der CF-Erwachsenenambulanz Klinik Schillerhöhe (KSH) des Robert-Bosch-Krankenhauses

Thomas Becher (Gerlingen)

2. Diagnosestellung und neue kausale Therapien bei CF: Entwicklung und strukturierte Anwendung europäischer SOPs zur Analyse der CFTR Funktion

Nico Derichs (Berlin)

3. Molekulare Analyse und Toxinausstattung von Staphylococcus aureus Isolaten aus den Atemwegen von Mukoviszidose Patienten während einer laufenden prospektiven multizentrischen Studie

Barbara Kahl (Münster)

4. Nachweis der homozygoten M348K-Mutation im CFTR-Gen bei einem Frühgeborenen mit Atemproblemen und Gedeihstörung – Krankheitsverursachende Mutation oder unbedeutender Polymorphismus?

Julia Hentschel (Jena)

FREITAG, 12. NOVEMBER 2010

5. Eine Colistin/Tobramycin-Kombinationsinhalation ist der Monotherapie zur Pseudomonas-Keimzahlreduzierung vorzuziehen

Gloria Hermann (Tübingen)

6. Pulsationsaerosole zur Therapie der Nasennebenhöhlen – Depositionsverteilung und Clearancekinetik bei Gesunden

Gülnaz Khadem Saba (Neuherberg)

7. CF-Patientin mit Pankreasinsuffizienz zeigt gutes Gedeihen ohne Enzymsubstitution bei Pankreasenzymallergie

Susanne König (Bochum)

8. Optisches Verfahren zur quantitativen und qualitativen Beurteilung der Pseudomonas aeruginosa Biofilm-Bildung

Mathias Müsken (Hannover)

9. Ernährungstherapie bei Mukoviszidose – Invasiver Ernährungssupport bei CF (PEG)

Bärbel Palm (Homburg)

10. Ausdauertraining der Atemmuskulatur bei Kindern und Jugendlichen mit Cystischer Fibrose

Selina Summermatter (Zürich)



13:00 - 14:00

Mittagspause

14:00 - 15:30

PLENUM 2

„Auch der Bauch ...“ – Gastroenterologische Sonderprobleme bei CF

Moderation: Matthias Kappler (München) Martin Stern (Tübingen)

Ösophagus – Bindeglied zwischen Atemwegen und Magen-Darmtrakt

Heino Skopnik (Worms)

Ist der Darm bei CF krank?

Helmut Ellemunter (Innsbruck)

Wenn die Leberfunktion schlechter wird: portale Hypertension und Lebertransplantation

Eva-Doreen Pfister (Hannover)



15:30 - 16:00

Pause

HAUPTPROGRAMM

FREITAG, 12. NOVEMBER 2010

Workshops der Arbeitskreise

PARALLELVERANSTALTUNGEN

16:00 - 17:30 **Forschungsgemeinschaft Mukoviszidose** **FGM**

Pressing Problems Moderation: Matthias Griese (München)

Emerging pathogens Burkhard Tümmler (Hannover)

ABPA Matthias Griese (München)

DIOS Matthias Kappler (München)

Spenderlungen – nur ein gesundheitsökonomische Problem?!

Thomas Breidenbach (Mainz)

16:00 - 17:30 **AK Ernährung** **AK ERNÄHRUNG**

Gebrauch des Ernährungswürfels

Frank Hellmond (Wangen), Annett Hofmann (Heidelberg), Katrin Schlüter (Hannover)

16:00 - 17:30 **AK Pflege** **AK PFLEGE**

Primär Pflege Verantwortliche im stationären und ambulanten Bereich

Cornelia Meyer (Tübingen), Kathrin Wolf-Ludwig (Gerlingen)

16:00 - 17:30 **AK Physiotherapie** **AK PHYSIOTHERAPIE**

Wie drainieren wir – ein praktischer Erfahrungsaustausch zur Autogenen Drainage

Rita Kieselmann (München), Achim Boldt (Gießen)

16:00 - 17:30 **Psychosoziales Forum** **PSYCHOSOZIALES FORUM**

Moderation: Lutz Goldbeck, Ulm

Neue Studien/Kongressberichte Lutz Goldbeck (Ulm), Gerald Ullrich, (Schwerin)

Fallbesprechungen – Schwerpunkt Transplantation

Christine Lehmann (Berlin)

16:00 - 17:30 **AK Reha** **AK REHA**

Mikrobiologische Diagnostik in der stationären Rehabilitation bei CF

Wolfgang Walter Cullmann (Ravensburg), Christian Geidel (Davos)

16:00 - 17:30 **AK Sport** **AK SPORT**

Ergometrie: Von der Theorie in die Praxis (Sportkleidung erwünscht)

Wolfgang Gruber (Beelitz), Alexandra Hebestreit (Würzburg), Helge Hebestreit (Würzburg)

17:45 - 19:30 **Mitgliederversammlungen der Arbeitskreise**

19:30 - 20:00 *Pause*

ab 20:00 **Gesellschaftsabend**

SAMSTAG, 13. NOVEMBER 2010

07:30 - 8:45

Frühstücksrunden

FRÜHSTÜCKSRUNDEN

- R01 **Ritter oder Knappe?**
Respiratorische Viren in CF
Andreas Jung (Davos)
- R02 **Reisemedizinische Aspekte bei CF**
Holger Köster (Oldenburg)
- R03 **Alltagspraktische Therapiemotivation
im Sinne der Adherence**
Gudrun Hausmann (Wittdün/Amrum)
- R04 **Wie schützen wir uns vor Cepacia,
MRSA und Co...?**
Andreas Claaß (Kiel)
- R05 **Der Pflege eine Stimme geben**
Stephanie Eckhard (Frankfurt)
- R06 **CFTR-Therapie mit Potentiators und Korrektoren**
Burkhard Tümmler (Hannover)
- R07 **Vitamine und Spurenelemente**
Olaf Sommerburg (Heidelberg)
- R08 **CF-Diabetes – Der aktuelle Stand**
Manfred Ballmann (Bochum)
- R09 **CF Versorgung in der Praxis**
Hans-Eberhard Heuer (Hamburg)
- R10 **Durchfall bei CF: Zu wenig Enzyme – oder?**
Martin Claßen (Bremen)
- R11 **Rolle des Apothekers in der ambulanten Versorgung – ein Erfahrungsaustausch**
Jürgen Knapp (Bremen)
- Vorstellung der DVD „Sport vor Ort“ ***
Corinna Moos-Thiele (Bonn)
- Didgeridoo – eine Möglichkeit der musikalischen expiratorischen Stenose? ***
Annika Ahaus (Lilienthal), Jürgen Breuning (Tellingstedt), Inken Kaak (Kiel)

08:45 - 09:00

Pause

*mit Frühstücksmöglichkeit

HAUPTPROGRAMM

SAMSTAG, 13. NOVEMBER 2010

Seminare und freie Vorträge

PARALLELVORANSTALTUNGEN

09:00 - 10:45

Seminar 1

Klinische Visite: Der interessante Fall

Moderation: Thomas Nüßlein (Koblenz)

Fall 1: Therapieresistentes DIOS Enno Iven (Bremen)

Fall 2: Lungenfunktionsverschlechterung – Sind es die Erreger?

Frank Ahrens (Hamburg)

Fall 3: ABPA: Therapie mit Steroiden – Was sonst? – Und dann?

Karin Ulbrich (Dresden)

Fall 4: FEV1-Abfall nach Lungentransplantation – wann beginnt das BOS?

Jutta Hammermann (Dresden)

09:00 - 10:45

Seminar 2

Osteoporose

Moderation: Bärbel Palm (Homburg)

Medizinische Aspekte Mirjam Stahl (Heidelberg)

Ernährung Ulrike Müller (Frankfurt)

Physiotherapie/Sport Stefanie Rosenberger-Scheuber (Gerlingen)

09:00 - 10:45

Seminar 3

Familietherapie

Moderation: Maria Schon (Osnabrück), Lutz Goldbeck (Ulm)

Psychosomatische Grundversorgung nach systemisch-familienmedizinischem Konzept

Stephan Theiling (Osnabrück)

Familien-Reha – medizinische und psychologische Aspekte

Beate Hübner (Villingen-Schwenningen)

09:00 - 10:45

Freie Vorträge

Moderation: Jochen Mainz (Jena)

Präsentation und Reproduzierbarkeit eines morphologischen und funktionellen

Bewertungssystems der MRT der Lunge bei CF

Monika Eichinger (Heidelberg)

Resistenzprofile von *P. aeruginosa* in simuliertem Sputum-Medium in vitro

Michael Hogardt (München)

Versorgungsqualität im Patientenalltag:

Strukturen – Prozesse – Ergebnisse als Herausforderung der Offensive

Nadja Niemann (Hannover)

SAMSTAG, 13. NOVEMBER 2010

**Antibiotikotoleranz und Metabolismus von *Pseudomonas aeruginosa*
in einem künstlichen Sputum-Medium**

Max Schobert (Braunschweig)

**Physiotherapie bei CF – Gibt es Vorteile im klinischen Verlauf durch eine individuelle
häusliche Betreuung gegenüber einer Betreuung in der Regelpraxis**

Kathrin Stelzer (Mainz)

**Das Netzwerk „Pseudallescheria/Scedosporium bei Patienten mit Mukoviszidose“ –
ein Zwischenbericht**

Kathrin Tintelnot (Berlin)

**Der neue langwirksame ENaC-Blocker P643 hat therapeutische Effekte bei
chronischer CF-ähnlicher Lungenerkrankung im Mausmodell**

Zhe Zhou (Heidelberg)

☕ 10:45 - 11:15

Kaffeepause

11:15 - 12:45

PLENUM 3

„Wenn die Luft nicht mehr reicht ...“ – Spätphase der Lungenerkrankung bei CF

Moderation: Frank-Michael Müller (Heidelberg), Christina Smaczny (Frankfurt)

Atemunterstützende Therapien Uwe Mellies (Essen)

Lungentransplantation – Wer, wie, wann?

Thomas Köhnlein (Hannover)

Palliativmedizinische Behandlungsmöglichkeiten

Carsten Schwarz (Berlin)

12:45 - 13:30

ABSCHLUSSPLENUM

Moderation: Burkhard Tümmler (Hannover)

FGM-Initiative: Nachwuchsförderung/Online-Plattform EurResNet-CF

Andreas Jung (Davos)

Übergabe der Posterpreise

durch die Tagungsleitung

Was brachte uns das Jahr nach dem CFTR-Jubiläum

Alexander Möller (Zürich)

Abschluss der Tagung

SEMINAR „CF Kompakt“ für Ärzte

**Jutta Hammermann, Karin Ulbrich, Antje Böhm,
Thomas Nüßlein, Jürgen Pollock, Christina Smaczny,
Gabriele Becker**

CF-Kompakt ist ein Seminar, das Basiswissen rund um die Diagnostik, Diagnostik, Therapie und Betreuung von Patienten mit Mukoviszidose vermitteln soll. Angesprochen sind vor allem Ärzte und Ärztinnen, die dabei sind, in die Betreuung neu oder wieder einzusteigen.

Gegliedert in drei Lebensphasen (Kindheit, Jugend, Erwachsenenalter) werden zentrale Aspekte aus der Perspektive verschiedener Berufsgruppen (Ärzte, Ambulanzschwester, Physiotherapeut, Sozialarbeiterin) und von Patienten vorgestellt. Anhand von Fallvorstellungen sollen praxisrelevant spezielle Punkte hervorgehoben werden. In Interaktion mit den Seminarteilnehmer werden spezielle Probleme erörtert. Fragen und Fallvorstellungen von Seiten der Seminarteilnehmer sind erwünscht.

SEMINAR „CF kompakt“ für nichtärztliche Therapeuten

**Holger Köster, Doris Dieninghoff, Andrea Ernsting,
Christian Falkenberg, Cornelia Meyer,
Corinna Moos-Thiele, Bärbel Palm, Maria Schon**

Mukoviszidose ist eine Herausforderung für das gesamte Behandlungsteam. Insbesondere den nicht-ärztlichen Therapeuten, die sich auf dem Gebiet dieser schweren chronisch-fortschreitenden Erbkrankheit einarbeiten, fehlen anfangs oft notwendige Basisinformationen, die neben medizinischen Grundlagen auch Aspekte der anderen mit Mukoviszidose betrauten Fachdisziplinen betreffen. Das Seminar „CF kompakt für Nicht-ärztliche Therapeuten“ soll die weitere Arbeit im interdisziplinären CF-Team vorbereiten und erleichtern.

- Was erzählt man Eltern eines frisch diagnostizierten Kindes zur Prognose dieser Krankheit?
- Welches sind die wichtigsten medizinischen Probleme, die den Alltag der Patienten bestimmen?
- Welche Sonderprobleme muss man berücksichtigen, mit welchen Komplikationen muss man rechnen?
- Wie lässt sich der Krankheitsverdacht sichern?
- Wie könnte eine optimale Begleitung und Behandlung der Patienten und ihrer Familien aussehen?

- Warum spielt die Hygiene eine große Rolle?
- Welche Medikamente stehen für die Behandlung zur Verfügung?
- Wie sind Betroffene und ihre Familien bezüglich der Ernährung zu beraten?
- Wie kann man einer Gedeihstörung oder Mangelerscheinungen entgegenwirken?
- Wie können wir die Atemwegsreinigung verbessern?
- Welche Möglichkeiten bietet die Physiotherapie?
- Welche Rolle spielt der Sport?
- Welchen Beitrag leistet die Pflege zur Optimierung der Situation der Betroffenen?
- Welche zusätzlichen Möglichkeiten bietet eine Rehabilitationsbehandlung?
- Wie kann man den Patienten und seine Familie in Krisensituationen unterstützen?
- Inwieweit spielen soziale Faktoren eine Rolle, welche Lösungen gibt es?

Diese und weitere Themen werden angesprochen und mit den „Einsteigern“ in großer Runde diskutiert. Die Zusammensetzung der Referentengruppe spiegelt dabei auch den interdisziplinären Charakter der späteren Teamarbeit wider.

Ernährung und Enzymsubstitution bei CF

Bärbel Palm

Die Mukoviszidose geht häufig mit einer gestörten Energiebilanz einher. Ein erhöhter Energiebedarf, Energieverluste und mangelnder Appetit können zu einer Malnutrition führen, die mit einer Verschlechterung der Lungenfunktion korreliert. Richtmaß für die Energiezufuhr ist das altersentsprechende Gedeihen des kindlichen CF-Organismus, bzw. das Normgewicht des Erwachsenen.

Die Leitlinien zur Ernährungsintervention bei CF der Gesellschaft für Pädiatrische Gastroenterologie und Ernährung orientieren sich am Ernährungsstatus der Patienten. In Abhängigkeit vom Gedeihverhalten, bzw. von dem Körpergewicht erfolgen Ernährungsinterventionen, zu denen eine Erhöhung der Energiezufuhr, Einsatz von hochkalorischen Trinknahrungen und/oder ein invasiver Ernährungssupport über PEG gehören. Die fettlöslichen Vitamine A, D,

E und K werden substituiert. Auf die Qualität des Fettes (Omega-3-Fettsäuren), die Flüssigkeitszufuhr und den Salzgehalt der Kost ist zu achten. 85 - 90% der Patienten leiden an einer exokrinen Pankreasinsuffizienz, die mittels Enzymersatztherapie behandelt werden muss. Die Dosierung richtet sich nach dem Fettgehalt der Mahlzeit. Im Schnitt werden 2000 Einheiten Lipase pro Gramm Nahrungsfett benötigt. Mit zunehmendem Alter tritt vermehrt ein Diabetes mellitus bei CF (CFRD) auf. Bei CFRD wird das Ernährungsregime von Mukoviszidose und Diabetes mellitus miteinander kombiniert, wobei die CF mit ihrem krankheitsbedingt erhöhtem Energiebedarf im Vordergrund steht.

In CF-Zentren sind Patientenschulungen zum Erlernen einer adäquaten Ernährungs- und Enzymtherapie etabliert.

Primäre Pflegeverantwortliche im stationären und ambulanten Bereich

Cornelia Meyer, Brigitte Roos-Liegmann

Zu Beginn der Erkrankung steht die ambulante Versorgung der Patienten im Vordergrund. Selbst bei fortschreitender Erkrankung und notwendig werdenden intravenösen Antibiotikatherapien kann diese noch zuhause erfolgen, wenn qualifiziertes Pflegepersonal zur Verfügung steht. Erst der Schwer- und sterbenskranke Patient ist auf eine stationäre Behandlung angewiesen. Die Pflege erfordert dann einen hohen Aufwand verbunden mit einem intensiven Kontakt zum Patienten.

Im Zentrum aller Bemühungen stehen der Patient und seine Familie. Die Pflegenden agieren dabei in ganz unterschiedlichen Bereichen, von denen keiner für sich alleine stehen kann.

Pflegende sind sowohl Ansprechpartner für die Patienten und ihre Bezugspersonen als auch ihre Interessenvertretung. Im Laufe der jahrelangen ambulanten Betreuung und im Rahmen der stationären Versorgung lernen Pflegend die Ängste, Sorgen und Wünsche der Patienten und ihrer Bezugspersonen kennen. Erst wenn Pflegend die Familienstruktur kennen, können sie diese in positiver Weise wertfrei unterstützen und so den Patienten helfen, selbstbestimmt mit ihrer Erkrankung umzugehen.

Pflegende haben die Aufgaben, den Patienten und seine Bezugsperson zu beraten, anzuleiten und zu motivieren. Sie vermitteln nicht nur Wissen und Informationen über die Erkrankung, sondern beraten und schulen auch im Umgang mit den verschiedenen Therapieformen. Ziel ist es, Verständnis und Akzeptanz für die Behandlungsmaßnahmen zu erreichen. Zudem sollten sie individuell auf den Patienten reagieren und ihn durch eine geeignete Gesprächsführung motivieren, die altersgemäße Eigenverantwortung für die Therapie zu übernehmen. Durch eine qualifizierte Schulung erlangt der Patient Fachkompetenz im Umgang mit den verschiedenen Therapieformen und zur Bewältigung des Alltags.

Der Pflegeaufwand des stationär behandelten CF-Patienten unterscheidet sich von dem des ambulant betreuten Patienten. In der ambulanten Versorgung stehen Schulung und Beratung im Vordergrund. Bei stationär aufgenommen Patienten leisten Pflegend Hilfe bei den Aktivitäten des täglichen Lebens, überwachen die Vitalfunktionen, schaffen eine angenehme, angstfreie Atmosphäre, die es dem Patienten ermöglicht, Fragen zu stellen. Die verschiedenen Therapieformen erfordern spezielle pflegerische Kenntnisse und Fähigkeiten, die sich auf die betroffenen Organfunktionen und die damit verbundenen Therapiesicherstellung sowie die entsprechenden hygienischen Maßnahmen beziehen.

AGAM

Neue Diagnostikmöglichkeiten bei CF

Von der Forschung zur klinischen Anwendung-Diagnostik früher Lungenveränderungen mittels Ultraschalltechnologie bei Kindern und Jugendlichen mit Cystischer Fibrose

Susanne I. Fuchs, Monika Gappa

Erste Lungenveränderungen sind bereits bei jungen Säuglingen mit CF im CT nachweisbar. Die Spirometrie ist wenig sensitiv, um frühe Stadien der Erkrankung zu erfassen. Regelmäßige computertomographische Untersuchungen der Lunge zur Früherkennung haben sich in Deutschland wegen der Strahlenbelastung nicht durchgesetzt. Die Entwicklung sensitiver, nicht-invasiver Lungenfunktionsdiagnostik ist dagegen in den letzten Jahren in den Focus der klinischen Forschung gerückt: Multiple Breath Washout (MBW) ist ein Gasauswaschverfahren mit dem Ventilationsinhomogenität (VI) auch in den kleinsten Atemwege erfasst wird. Monozentrische Querschnittsstudien konnten übereinstimmend zeigen, dass bei den meisten Kindern und Jugendlichen mit CF eine VI besteht. Knapp 80% der Patienten mit einer FEV1 > 80% haben eine VI und ein pathologisches CT. Bei einer FEV1 < 80% besteht immer eine VI. Nach aktuellem Kenntnisstand ist MBW eine sensitive, nicht-invasive Methode zur Früherkennung von Lungenveränderungen bei CF. Die frühe Diagnose ermöglicht einen früheren Therapiebeginn und hat damit möglicherweise positiven Einfluss auf die Prognose. Bislang wurde MBW ausschließlich unter Studienbedingungen und meist mit dem Massenspektrometer durchgeführt, das jedoch kommerziell nicht verfügbar und nicht für die breitere klinische

Anwendung geeignet ist. Mit dem Ziel, MBW zur Früherkennung der CF Lungenerkrankung in die klinische Versorgung zu integrieren, haben wir während der letzten Jahre ein MBW-Gerät auf der Basis eines Ultraschallsensors entwickelt und schrittweise validiert. Das EasyOne Pro, MBW Module (nnd, Zürich) hat sich in unseren monozentrischen Studien als sehr verlässlich, hygienisch sicher und einfach in der Handhabung erwiesen und erfüllt damit wesentliche Voraussetzungen für eine breite klinische Anwendung.

In einer ersten multizentrischen Studie (Start 02/2010, 8 Zentren, gefördert durch den Muko e.V.) haben wir bei 113 CF-Patienten und 110 Kontrollen die Feasibility und die intercenter/interobserver Variabilität von MBW untersucht. Die vorläufige Analyse ergab keinen signifikanten Unterschied zwischen den Zentren. Die Ergebnisse unterscheiden sich nicht von den monozentrischen Daten und belegen damit die Verlässlichkeit von Software und Hardware. Mit dieser Studie konnten wir einerseits ein MBW-Netzwerk für künftige klinische Studien initiieren und andererseits einen weiteren Schritt in Richtung Integration von MBW in die CF-Versorgung vollziehen.

MRT zur Lungendiagnostik bei CF: aktueller Stand

Nasreddin Abolmaali, Brit Busack, Jutta Hammermann

In diesem Übersichtsvortrag wird der aktuelle Stand der CF-Lungendiagnostik mittels MRT dargestellt.

Wesentliche Inhalte sind:

- Technische Unterschiede der MRT: welche Möglichkeiten bestehen bei mir vor Ort?
- Verlaufskontrolle chronischer Lungenveränderungen (CN-Score): Rö vs. CT vs. MRT

- MRT zur Diagnostik akuter Exazerbationen
- MRT zur Einschätzung der kardialen Belastung
- neue MRT-Techniken

Es wird gezeigt, was mit der MRT im Rahmen der CF möglich ist und für welche Indikationen welches Verfahren vor Ort einsetzbar ist bzw. angefordert werden kann.

AGAM

Wege zu einer kostendeckenden CF-Versorgung

Kosten der CF-Versorgung – Lösungsmodell Baden-Württemberg

Andreas Reimann

Die qualitativen Anforderungen an die Versorgung von Patienten/innen mit Mukoviszidose sind sowohl auf der Ebene der europäischen Fachgesellschaft ECFS (1) als auch national durch eine Konkretisierung des Gemeinsamen Bundesausschusses (2) hinreichend genau beschrieben. Es besteht Konsens darüber, dass geforderte Qualität, erbrachte Leistung und die Vergütung in einem angemessenen Verhältnis stehen müssen. Mukoviszidose gehört als HMG 107 zu den 80 im morbiditätsbezogenen Risikostrukturausgleich. Die Krankenkassen erhalten pro Patient und Jahr somit eine zusätzliche Vergütung aus dem Gesundheitsfonds in Höhe von 19.243€ Während die Vergütung der stationären Leistungen durch die DRG 60.z weitgehend aufwandsgerecht ist, ist nach einer Studie (3) zur ambulanten Versorgung diese nur zu ca. 50% durch Mittel der GKV abgedeckt. Eine Abrechnung auf der Basis des einheitlichen Bewertungsmaßstabs (EBM) alleine deckte sogar nur ca. 25% des tatsächlichen Aufwands. Wie bei anderen seltenen Erkrankungen auch, unterschätzt der EBM systematisch den erhöhten Gesprächs-, Koordinations-, Kommunikations- und Fortbildungsaufwand in der Behandlung der Mukoviszidose. Hinzu kommt eine fehlende Berücksichtigung bestimmter nicht-ärztlicher Leistungen (Ernährungsberatung, psychosoziale Versorgung). Dies führt zu einem unbefriedigenden Missverhältnis

zwischen erforderlicher und tatsächlich erbringbarer Leistung in zahlreichen Fällen. Im Vortrag werden verschiedene Möglichkeiten der kollektivvertraglichen und alternativ der selektivvertraglichen Leistungsgestaltung diskutiert. Anders als im Titel noch impliziert, kann jedoch aufgrund des mangelnden Interesses einiger großer Kliniken in Baden-Württemberg kein Modellprojekt in diesem Land vorgestellt werden. Dagegen werden erstmals Strukturen einer anderen selektivvertraglichen Lösung (§73c SGB V) skizziert. Schließlich geht der Vortrag auf aktuelle Entwicklungen auf Makroebene im Rahmen des Nationalen Aktionsbündnisses für Menschen mit seltenen Erkrankungen (NAMSE) und auf europäischer Ebene (Europlan) ein.

(1) Eitan Kerem, Steven Conway, Stuart Elborn, Harry Heijermann (for the Consensus Committee): Standards of care for patients with cystic fibrosis: a European consensus. Journal of Cystic Fibrosis 4 (2005), 7-26.

(2) BAnz Nr.213 (S.6927) v.13.11.2006

(3) Eidt, D et al.: Evaluation von Kosten der ambulanten Behandlung bei Mukoviszidose in Deutschland. Med Klin 2009; 104:529-35.

AK Ernährung und Psychosoziales Forum

Essverweigerung und andere typische Essstörungen bei CF

Marguerite Dunitz-Scheer

Bezüglich des Risikos der Entstehung von Essstörungen sind Kinder mit Mukoviszidose mehrfach belastet:

1. Mögliche Hospitalisierung und oftmals komplikationsreiche Krankheitsphase bis zur Diagnosestellung in den ersten Lebensmonaten
2. Typische Essschwierigkeiten wie frühkindlicher Reflux sowie Schwierigkeiten einer eutrophen Gedeihssituation auf Grund der CF-bedingten Resorptionsstörung
3. Aktiver kindlicher Widerstand in der Fütterungssituation durch vermehrte elterliche Erwartung und möglichen Essensdruck
4. Möglicher aktiver emotionaler Widerstand in vielen Verhaltenssituationen durch ambivalente Krankheitsverarbeitung und mangelnder Compliance
5. Mögliche vorübergehende Dauersondierung wegen totaler Essverweigerung
6. Entwicklung anderer pathologischer Essverhaltensweisen wie hochselektives Essverhalten als individueller Kompensationsmechanismus

Wie alle Kinder bemerken Kinder, welche an Mukoviszidose erkrankt werden sehr früh, wie sie ihre Eltern in der Essenssituation unter Druck setzen können und aus welchen Verhalten sie zusätzlichen Profit und einen sekundären Krankheitsgewinn erzielen können. Die Eltern erleben das Dilemma, ihrem Kind die ihm zustehende Autonomie und Selbstständigkeit geben zu wollen, haben aber haben gleichzeitig ein gesteigertes Kontrollbedürfnis auf Grund der Notwendigkeit einer hochkalorischen Nahrungszufuhr und oftmals eine nur nonverbal geäußerte Sorge um die Erkrankung selbst. In dem Workshop wird einerseits gezielt auf die phasenhaft verlaufende frühkindliche Essentwicklung als Baustein der Gesamtentwicklung hingewiesen, andererseits auch mittels Videobeispielen Persönlichkeitsbedingte Faktoren sowie Beziehungsimmanente Konfliktsituationen und deren Lösungsstrategien vorgestellt.

AK Pflege

Hygiene bei Mukoviszidose aus Sicht der Pflege

Ursula Müller

Einführung: Bei der Mukoviszidose, als häufigste vererbte Stoffwechselerkrankung gelten zur Vermeidung von Infektionen besonders gründliche Hygienemaßnahmen, die den betroffenen Patienten schützen sollen, sich mit Krankheitserregern, wie *Staphylococcus aureus*, *Haemophilus influenzae* und *Pseudomonas aeruginosa* zu infizieren.

Besondere Übertragungsquellen bieten hierbei die Hände, Geräte und Sanitäranlagen, aber auch die Unterbringung im Krankenhaus und der Umgang mit der persönlichen Hygiene.

Pflegekräfte haben hier die besondere Verantwortung, vor dem Hintergrund immer knapper werdender Ressourcen im Gesundheitswesen, sowohl auf stationärer Ebene, als auch im ambulanten Sektor, sich eine notwendige Erweiterung ihrer professionellen Fertigkeiten anzueignen. Das bedeutet konkret, dass jeder, ungeachtet seiner Auffassung von Krankenhaushygiene, seinen besonderen Beitrag leisten soll, um den Patienten Handlungsanleitungen und Unterstützung im Umgang mit Hygienemanagement anzubieten.

Zu nachfolgenden Themen soll im Rahmen des Vortrages daher Bezug genommen werden um entsprechende Hilfestellungen zu geben:

1. Hygienemassnahmen im Krankenhaus (Keimspektrum und mögliche Besiedelungen, Prävention, Richtlinien)
2. Von der Aufnahme bis zur Entlassung des Patienten, was ist wichtig – am Beispiel der Hochgebirgsklinik Davos-
 - 2.1 Geräteinhalation- und aufbereitung
3. persönliche Hygiene (Patient und Mitarbeiter)
4. Pflegeleitlinien des AK Mukoviszidose

Literatur:

- Pflegeleitlinien bei Mukoviszidose des AK Pflege Mukoviszidose e.V. Ausgabe 2005
- Richtlinien für Krankenhaushygiene und Infektionsprävention (RKI Berlin), Ausgabe 2010
- Hygiene Guidelines (CF Worldwide/ CF Europe 2008)
- Hygienemassnahmen für Patienten mit CF, Institut für Medizinische Mikrobiologie und Krankenhaushygiene, Med. Hochschule Hannover, 2004
- Hygiene in der Pflege, Kohlhammer Verlag 2005
- Unser Kind hat Mukoviszidose – Informationen und Hilfen für Eltern, ISBN 3-00-008717-6

AGAM Forum und Mitgliederversammlung mit Gastvortrag

Zertifizierung Muko.zert 2010

Paul Wenzlaff

Zertifikate für Gesundheitseinrichtungen sind schon von der Namensgebung her eine Zusicherung für eine bestimmte Qualität ihrer Versorgungsleistungen. Dies ist insbesondere für die kontinuierliche Betreuung von chronisch Kranken von hoher Relevanz. Ein Zertifikat für Mukoviszidose-Einrichtungen soll somit gesicherte Informationen hierzu für Patienten/innen und Angehörige, Ärzte/innen und alle Heilberufe, Gesundheitseinrichtungen, Kostenträger und die Politik bereit stellen. Dabei gibt es gleichzeitig Impulse und Unterstützung für die Qualitätsentwicklung in den CF-Ambulanzen. Eine nahezu flächendeckende Beteiligung der Einrichtungen liefert eine Basis zur Identifizierung des Bedarfs an generellen / strukturellen Verbesserungs- /Unterstützungsmaßnahmen (=Bestandsaufnahme). Zur Umsetzung dieser Ziele ist vom TFQ-Beirat ein 2-stufiges Zertifizierungsverfahren auf den Weg gebracht worden, das von der AG-QM seit 2009 ausgearbeitet wird. In der ersten Stufe (Entwicklung abgeschlossen), wird das Zertifikat „Anerkannte CF-Einrichtung“ vergeben (Beantragungsbeginn 09/2010). Seine Anforderungen orientieren sich weitgehend an den GBA-Vorgaben von 08/2006, verlangen Strukturangaben (ähnlich bisheriger CF-Zertifizierung) und eine erste Darlegung von Prozessen. Eine Ab-

stimmung mit den entsprechenden Fachgesellschaften ist durchgeführt. Das Anforderungsniveau ist so ausgelegt, dass bis zu 70% der Einrichtungen in Deutschland dieses Zertifikat erreichen könnten, um damit auch eine Sensibilisierung und Motivation für QM-Aktivitäten in den CF-Einrichtungen zu fördern. Das Zertifikat wird mittels eines ausgefüllten Kriterienkatalogs beantragt, jeweils an einzelne Einrichtungen vergeben (auch mit deren Nutzung von Verbundstrukturen/-ressourcen) und ist zwei Jahre gültig. Für ca. 10-20% der Einrichtungen werden stichprobenweise Visitationen durch das Zertifizierungsboard (CF-Ärzte/innen, QM-Experten, Patienten/innen, Mukoviszidose e.V., andere Heilberufe) vorgenommen. Das spätere „Zertifikat Plus“ (ab 2011, immer mit Visitation) wird sich mit anderen etablierten Zertifikaten messen können (= höheres Anforderungsniveau), womit eine Positionierung der Mukoviszidoseversorgung gegenüber anderen Versorgungsbereichen möglich ist. Neben erweiterten Strukturanforderungen und stärkerer Prozessorientierung (u. a. basierend auf Standards of care) sowie Patientenorientierung werden dann auch Ergebniskomponenten einbezogen (z.B. „automatisch“ durch Routinedokumentation mittels Muko.dok).

PLENUM 1

„Henne oder Ei...?“ – Wechselwirkungen zwischen Mukoviszidose und Lebenssituation der Betroffenen

Psychische Komorbiditäten bei CF: Ist das Glas halbleer oder halbvoll?

Lutz Goldbeck

Die psychischen Belastungen des Lebens mit Mukoviszidose sind vielfältig und betreffen neben den Patienten auch ihre Angehörigen. Im Rahmen einer internationalen epidemiologischen Untersuchung („Leben mit CF“, siehe www.tides-cf.org) wurden aktuelle Daten zum psychischen Gesundheitszustand von Patienten ab 12 Jahren und von Eltern minderjähriger Patienten aus 31 deutschen und einem österreichischen CF-Zentrum erhoben. Hierbei zeigte sich, dass psychische Belastungen in einem klinisch relevanten Ausmaß bei einem Fünftel aller Patienten und bei fast 40 Prozent der Eltern vorliegen. Während jugendliche CF-Betroffene konsistent zu ihrem inzwischen überwiegend guten somatischen Gesundheitszustand nur selten von Depressionen oder Ängsten berichten, steigt bei schwer erkrankten Patienten die psychische Belastung an, insbesondere bei plötzlichen Komplikationen. Die Lebensqualität ist stärker mit dem psychischen als mit dem körperlichen Gesundheitszustand korreliert.

Insgesamt sprechen die Befunde für eine gute psychosoziale Adaptation der Mehrzahl der Patienten. Allerdings zeigt sich bei einer erheblichen Teilgruppe von Patienten, vor allem in kritischen Phasen der Erkrankung, und bei vielen Eltern minderjähriger CF-Patienten eine klinisch relevante psychische Symptombelastung, dem in der bisherigen klinischen Versorgung nicht ausreichend entsprochen wird. Therapieadhärenz und Lebensqualität hängen mit dem psychischen Gesundheitszustand eng zusammen. Zu fordern sind daher regelmäßige Screeninguntersuchungen zur psychosozialen Belastung, die Entwicklung evidenzbasierter CF-spezifischer psychosozialer Interventionen zur Unterstützung der Krankheitsbewältigung und ihre Implementierung in der Regelversorgung.

PLENUM 2

„Auch der Bauch...“ – Gastroenterologische Sonderprobleme bei CF

Ösophagus - Bindeglied zwischen Atemwegen und Magen-Darm-Trakt

Heino Skopnik

Das Zurückfließen von Mageninhalt in die Speiseröhre wird als gastroösophagealer Reflux (GÖR) bezeichnet. Bei Auftreten von hierdurch verursachten Symptomen wird von Refluxkrankheit gesprochen. Zu nennen sind: Wiederkehrendes Erbrechen, Gedeihstörung, Sodbrennen, Verschlechterung der Lungenfunktion.

Diagnostisch stehen drei Untersuchungstechniken zur Verfügung:

1. pH-Metrie: 24h-Messung des pH in der Speiseröhre, pH-Werte < 4 entsprechen einem sauren Reflux.

2. Impedanzmessung: Messung von Flüssigkeitsströmen in der Speiseröhre. Unterscheidung von Schluckakt und GÖR.

3. Ösophago-Gastro-Duodenoskopie: Direkte Beurteilbarkeit der Schleimhaut in der Speiseröhre.

Bei V. a. Speiseröhrenerkrankung erfolgt meist eine Ösophago-Gastro-Duodenoskopie. Bei organfernen Symptomen wie Husten, unklare Verschlechterung der pulmonalen Funktion, werden pH-Metrie und Impedanz meist in Kombination durchgeführt. Bei CF findet sich bei bis zu 90% der Patienten ein auffälliges Untersu-

chungsergebnis in der pH-Metrie. Zwischen dem Ausmaß des GÖR und der Symptomatik besteht allerdings meist keine Beziehung. Als Ursache für das häufige Auftreten von sauren GÖR bei CF wird u. a. die gastrale Hyperazidität angeführt. Schwache saure Refluxe (pH-Bereich 4 bis 7) treten bei CF seltener auf als bei anderen Patientengruppen.

Therapeutische Möglichkeiten:

1. Säuresuppression durch Protonenpumpeninhibitoren.
2. Fundoplicatio - Abdichtung der unteren Speiseröhre.

Die Behandlung durch einen Protonenpumpeninhibitor kann entweder aufgrund einer vorausgegangenen Diagnostik oder empirisch erfolgen. Ein empirischer Behandlungsversuch sollte nicht länger als acht Wochen durchgeführt werden. Ein Ansprechen

auf die Therapie kann als Hinweis auf die Relevanz des GÖR gewertet werden. Die Fundoplicatio als ultimative Behandlungsform ist kritisch zu beurteilen. Bei ca. 30% ist sie erfolgreich. Bei ca. 50% der Patienten wird keine Veränderung erzielt und bei 12% treten Komplikationen, die eine Re-Operation erforderlich machen, auf.

Keines der o. g. Untersuchungsverfahren ist geeignet Patienten zu selektieren, die in besonderer Weise von einem operativen Eingriff profitieren. Der langfristige Einsatz von Säuresuppression muss kritisch bewertet werden. Er kann zu einem Anstieg von Infektionen, Lungenentzündungen und Pilzbesiedlung führen.

Entscheidend und wichtig ist, dass der GÖR bei der Betrachtung des gesamten Krankheitsgeschehens bei CF berücksichtigt wird.

Ist der Darm bei CF krank?

Helmut Ellemunter

Die Cystische Fibrose (CF) ist eine Multiorganerkrankung mit unterschiedlicher Beteiligung abdomineller Organe. Neben der bei den meisten Patienten betroffenen Pankreasfunktion, kann auch die Leber beteiligt sein -und wie steht es um den Darm?

Von klinischer Seite sind uns eine Reihe von gastrointestinaler Symptome bekannt die auch bei optimaler Pankreasenzymsubstitution auftreten und wohl eine andere Ursache haben. Erstes intestinale Symptom der Erkrankung kann der Mekoniumileus sein, doch auch später führen Motilitätsstörungen und Schleimakkumulation im Darm zu Ereignissen wie Invagination, Obstipation oder zu distalem intestinalem Obstruktionssyndrom (DIOS). Seit langem ist die Häufung von anderen intestinalen Erkrankungen des Dünndarmes, wie Zöliakie bekannt, zunehmend Beachtung finden die Dünndarm-Veränderungen bei CF. Evidenz für eine Darmbeteiligung bei CF liefern neue Erkenntnisse aus dem tierexperimentellen

Bereich und jetzt auch Ergebnisse aus klinischen Untersuchungen an CF PatientInnen, unabhängig ob sie nun pankreasinsuffizient oder -suffizient sind. Eine bei CF gehäuft vorkommende bakterielle Fehlbesiedelung des Darmes stimuliert u.a. die Schleimsekretion und kann so mit den Verdauungsvorgängen interferieren. Veränderungen i.R. dieser entzündlichen Darmbeteiligung sind als Ursache der Malabsorption/ Maldigestion bzw. von gastrointestinalen Symptomen bei Cystischer Fibrose neben der Pankreasinsuffizienz in Betracht zu ziehen.

Eine korrekte Abklärung der bei Patienten individuell vorliegenden intestinalen Organbeteiligung – das Ausmaß der CF-Darmerkrankung - und der Beginn einer effizienten Therapie, neben einer optimierten Ernährungs- und Enzymsubstitutionstherapie, sind in Hinblick auf den Zusammenhang von Ernährungszustand und Lungenfunktion von entscheidender prognostischer Bedeutung.

Wenn die Leberfunktion schlechter wird: portale Hypertension und Lebertransplantation

Eva-D. Pfister

Bei 5-60% der Patienten mit CF lässt sich eine Leberbeteiligung nachweisen, wobei sich diese Streuung aus unterschiedlichen diagnostischen Kriterien und Definitionen erklärt. Ein Mekoniumileus in der Anamnese sowie die Pankreasinsuffizienz sind Prädiktoren der Hepatopathie. Da die Leberaffektion v.a. periportal und nicht primär parenchymatös abläuft sind die Transaminasen häufig normal oder nur gering erhöht, ihre Höhe korreliert schlecht mit klinischen Symptomen oder der individuellen Prognose. Die Prävalenz der portalen Hypertension nimmt mit zunehmendem Alter zu, eine multilobuläre Zirrhose lässt sich bei bis zu 15% der Patienten mit CF nachweisen. Einschränkungen der Lebersynthese entwickeln sich erst in weit fortgeschrittenen Krankheitsstadien. Aufgrund des fokal unterschiedlichen Leberumbaus sind Leberbiopsien ein wenig valides Verfahren, regelmäßige klinische (Ernährungszustand!) und sonographische Verlaufskontrollen sind bedeutsam. Die Therapie mit Ursodesoxycholsäure kann den Gallefluss sowie Laborparameter verbessern, ein prognostischer Vorteil konnte bisher aber nicht nachgewiesen werden. Die frühe und aggressive Prävention einer Malnutrition ist essentiell. Die häufigste Komplikation der CF-assoziierten Leberzirrhose ist die Varizenblutung, insbesondere Patienten mit sonographischen

bzw. laborchemischen Zeichen der portalen Hypertension müssen über das Risiko der gastrointestinalen Blutung aufgeklärt werden. Im Falle von Varizenblutungen steht mit der Gummibandligatur eine sichere Methode der Therapie zur Verfügung, die Patienten müssen in ein regelmäßiges Kontrollendoskopieprogramm aufgenommen werden. Selten wird zur Reduktion des portalen Druckes ein TIPS (transjugulärer intrahepatischer portosystemischer Shunt) notwendig. Es besteht Konsens, dass eine isolierte portale Hypertension alleine keine Indikation zur Lebertransplantation ist. Bei zusätzlichen Symptomen wie der Lebersyntheseeinschränkung ist diese jedoch in ausgewählten Fällen eine Behandlungsoption mit sehr guten Ergebnissen.

Wir haben an unserem Zentrum seit 1999 insgesamt 17 Kinder und Jugendliche (davon 4 weiblich) im Alter von 8 bis 18 Jahren isoliert lebertransplantiert. Drei Patienten verstarben 2, 4 bzw. 6 Jahre posttransplantationem, die weiteren 14 leben jetzt 3 Monate bis 11 Jahre mit ihrem Ersttransplantat. Im Verlauf zeigten diese keine Exazerbation oder Zunahme pulmonaler Infekte, eine stabile Lungenfunktion sowie eine Verbesserung des Ernährungszustandes.

PLENUM 3

„Wenn die Luft nicht mehr reicht...“ – Spätphase der Lungenerkrankung bei CF

Palliativmedizinische Behandlungsstrategien

Carsten Schwarz

Die Lebenserwartung von Patienten mit Mukoviszidose hat sich in den letzten beiden Jahrzehnten signifikant verbessert. Mit zunehmendem Lebensalter treten aber auch häufiger Erkrankungen wie Diabetes mellitus, respiratorische Insuffizienz, Leber- und Nierenerkrankung, Gastroösophagealem Reflux oder distales intestinales Obstruktionssyndrom auf. Dies bedeutet nicht selten eine Abnahme der Lebensqualität durch eine Zunahme der Symptome von Patienten mit fortgeschrittener Mukoviszidose. Die Situation

findet ihren Höhepunkt beim „End-Stage“ lungen- oder auch leberkranken Patienten.

Da der Verlauf der Mukoviszidoseerkrankung jedoch nie sicher vorhersagbar ist, bleibt die Festlegung des Beginns einer palliativmedizinischen Behandlungsphase eine schwierige Aufgabe. Im klinischen Alltag können dies Prozesse sein, die sich über mehrere Monate oder sogar Jahre erstrecken. Aber auch plötzlich - von einem Tag auf den

anderen - können palliativmedizinische Behandlungsphasen eintreten wie zum Beispiel bei unbehandelbaren Komplikationen.

Die palliativmedizinischen Behandlungskonzepte beinhalten eine Versorgung, die neben dem ärztlichen und pflegerischen Team, den Physiotherapeuten und Ernährungsberatern auch Schmerztherapeuten und Psychologen regelmäßig integrieren. Diese multimodalen Behandlungskonzepte stellen keine starre Einheit dar, sondern müssen sich den wechselnden Bedürfnissen des Patienten flexibel anpassen können.

Bei der Umsetzung von palliativmedizinischen Behandlungskonzepten spielen die Kommunikation und Interaktion innerhalb des interdisziplinären Behandlungsteams und zwischen dem Behandlungsteam und dem Patienten die wichtigste Rolle. Entscheidende und wichtige Ziele dieser Kommunikation sind ein aufgeklärter und informierter Patient sowie eine gemeinsame Entscheidungsfindung mit dem Patienten im Hinblick auf die Behandlungsstrategie.

ABSCHLUSSPLENUM

FGM-Initiative: Nachwuchsförderung/ Online-Plattform CF-EurResNet

Andreas Jung

Der Vorstand der Forschungsgemeinschaft Mukoviszidose hat eine neue Initiative ins Leben gerufen mit dem Ziel, jungen Wissenschaftlern eine umfassende Informationsplattform zur Verfügung zu stellen und gleichzeitig möglichst viele Wissenschaftler und Forschungsgruppen aus dem CF-Bereich europaweit zu vernetzen. Realisiert wird diese Vorhaben über die online-Plattform „CF-EurResNet“. Derzeit laufen Kooperationsgespräche mit anderen europäischen CF-Gesellschaften. Mittelfristig ist geplant, die Plattform in die Europäische CF-Gesellschaft (ECFS) zu integrieren.

CF-EurResNet bietet folgende Inhalte:

- Vernetzung der Mitglieder
- Informationen zu CF-Forschungsgruppen und CF-Wissenschaftlern in Europa
- Eine Übersicht der laufenden, geplanten und abgeschlossenen CF-relevanten Forschungsprojekte in Europa
- Informationen zu verfügbaren biomedizinischen Research-Tools (z.B. Zell-Linien, Antikörper etc.)
- Eine Übersicht zu Funding-Möglichkeiten für Antragsteller (Stiftungen, Industrie etc.)
- Unterstützung für junge Forscher bei der Projektplanung und Antragstellung (über das Mukoviszidose-Institut)
- Eine Sammlung von relevanten wissenschaftlichen Links zur CF

Die Plattform versteht sich als interaktive Austauschmöglichkeit, um die CF-Forschung in Europa zu stärken und eine bessere Vernetzung der Forschergruppen zu erreichen. Insbesondere jungen Wissenschaftlern, welche noch nicht in der CF-Szene verankert sind, kann die Plattform als wichtige Informations- und Kommunikationsquelle dienen.

Der Erfolg der Plattform ist nur möglich, wenn alle etablierten CF-Wissenschaftler sich aktiv an deren Inhalt beteiligen. Wir möchten Sie deshalb bitten, in den nächsten Wochen Ihre Arbeitsgruppe, Forschungsschwerpunkte und Projektbeschreibungen sowie ggfs. verfügbare Research-Tools online auf CF-EurResNet zur Verfügung zu stellen. Hierzu finden Sie unter dem Menü „Files“ eine entsprechende Übersicht. Sie können im Register „Folder“ den entsprechenden Ordner auswählen und dann im Register „Files“ Ihre Informationen ablegen, vorzugsweise als PDF-Dokumente.

Um Mitglied bei CF-EurResNet zu werden, melden Sie sich bitte zunächst kostenlos auf www.researchgate.net an. Danach können Sie der Gruppe CF-EurResNet beitreten. Bei Fragen wenden Sie sich bitte an den Administrator der Plattform (Dr. Andreas Jung, andreas.jung@hgk.ch).

POSTERPLENUM

Visionäres Sport - und Physiotherapiekonzept beim erwachsenen/ schwerkranken Patienten der CF-Erwachsenenambulanz Klinik Schillerhöhe(KSH) des Robert-Bosch-Krankenhaus (RBK)

Thomas Becher

Seit 3 Jahren wird an der CF-Erwachsenenambulanz (ca.100 Pat./ FEV1 15 -100%) der KSH, eine besondere Sport- und Physiotherapie für erwachsene / schwerkranke Patienten angeboten.

Die speziellen Bedürfnisse dieser Pat. finden ebenso Berücksichtigung, wie die praktische Umsetzbarkeit.

Das Spektrum reicht von der ambulanten Therapie über die Betreuung von stationären Pat., bis zur Vorbereitung und Nachversorgung von LTX.

Beim erwachsenen/schwerkranken Pat. ist u.a. folgendes zu berücksichtigen:

- fortgeschrittene pulmonale Situation
- O2-Pflicht
- Problemkeimbesiedlung
- Diabetes m.
- orthopäd.Komorbiditäten (Osteoporose, muskul. Dysbalance, WS- Veränderungen...)
- etc...

Das Ziel des Konzepts, ist die Symbiose der befundorientierten Physio Therapie (PT) und der Medizinischen Trainings Therapie (MTT).

Von 34 physiotherapeutisch, ambulant betreuten CF-Patienten (FEV1 22-77%) nehmen 71% das Angebot der Kombination mit MTT, in Kleingruppen (nach Keimen getrennt) oder in Einzeltherapie wahr. 57% der stationären Pat. nutzen das Angebot der MTT oder absolvieren Ergometertraining im Patientenzimmer. Entsprechend der Leistungsdiagnostik wird die Belastungsintensität

(HF,Watt), eventuell mit O2-Gabe, festgelegt.

Zusätzlich wird der PT-Befund in die Trainingssteuerung mit einbezogen.

Aus diesen Parametern ergibt sich die Form des Trainings:

- Ausdauertraining (Dauer- oder Intervallmethode)
- Kraftausdauertraining
- Krafttraining

Kraftausdauertraining ist bei Pat. (FEV1>30) mit mittelgradigem Krankheitsverlauf sinnvoll, wobei ein reines Krafttraining oder das Ausdauertraining in Intervallform auch bei schwerstkranken Pat. (FEV1<30) positive Effekte erzielt.

Zur individuellen Gestaltung des Trainings stehen sieben Ergometer und sieben Krafttrainingsstationen, sowie ein Galileo zur Verfügung.

Sechs Physiotherapeuten mit den Zusatzqualifikationen CF-Therapie (Grund-und Fortgeschrittenenkurs), RAT, med.Trainingstherapie, KG am Gerät und Sportphysiotherapie gewährleisten eine professionelle und patientenorientierte Therapie.

Motivation, Bedarf und Interesse der Pat. an diesem Angebot wird durch Fahrtstrecken von bis zu 50 Km deutlich.

Die angebotenen Leistungen können bei ambulanten Patienten, mittels Heilmittelverordnung 13 Pos. KGM (AT3a) und KGG (WS2c) bei den Kostenträgern abgerechnet werden.

Es wäre wünschenswert ein solches Therapieangebot in möglichst vielen CF-Ambulanzen und Physiotherapiepraxen mit CF-Qualifikation umzusetzen, auch zur Unterstützung des Projektes „Sport vor Ort“.

Diagnosestellung und neue kausale Therapien bei CF: Entwicklung und strukturierte Anwendung europäischer SOPs zur Analyse der CFTR Funktion

Nico Derichs, Inez Bronsveld

Die Analyse der CFTR-Funktion an humanen Epithelzellen mittels nasaler Potentialdifferenz (NPD) und Intestinaler Kurzschlussstrom-Messung (ICM) hat sich in Europa zu einem wesentlichen Bestandteil der CF-Diagnostik entwickelt und hilft bei den zunehmenden milden CF-Verdachtsfällen mit Genotyp unklarer klinischer Relevanz (inklusive CFTR-assoziierten Erkrankungen) zu einer eindeutigen Diagnose und Therapie zu gelangen. Darüber hinaus sind diese in vivo und ex vivo-Methoden wichtige Marker bei der Effektbeurteilung neuer potentieller Medikamente, die kausal am CFTR-Chloridkanal wirken sollen (Korrektoren/Potentiatoren).

Im Rahmen der European Cystic Fibrosis Society (ECFS) Diagnostic Network Working Group und des ECFS Clinical Trials Network koordinieren die Autoren derzeit die Entwicklung einheitlicher internationaler Standards (ECFS SOPs) für eine multizentrische

strukturierte Anwendung von NPD und ICM. Hierdurch werden die Weichen für gemeinsame präklinische und klinische Studien zur CFTR-Analyse an humanem Gewebe auch in deutschen CF-Zentren gestellt, und es kommt zu einer dringend notwendigen Vereinheitlichung von Methodik und Auswertung in der CF-Diagnostik.

Das CF-Zentrum Charité Berlin bietet eine neue Möglichkeit, NPD und ICM zur Diagnosestellung und CFTR-Substanzen-Testung nach internationalen Standards durchzuführen und interessierte neue CF-Zentren beim Aufbau der Techniken zu unterstützen. Die strukturierte Umsetzung der neu entwickelten SOPs im Rahmen eines assoziierten Qualitätskontroll-Programms wird vorgestellt und diskutiert.

Molekulare Analyse und Toxinausstattung von Staphylococcus aureus Isolaten aus den Atemwegen von Mukoviszidose Patienten während einer laufenden prospektiven multizentrischen Studie

Ann-Kathrin Faß, Theda Janssen, Angelika Dübbers, Peter Küster, Uwe Mellies, Helmut Teschler, Sibylle Junge, Manfred Ballmann, Deborah Adelsberger, Rüdiger Szczepanski, Jochen Mainz, Margarete Olivier, Antje Schuster, Doris Staab, Joachim Riethmüller, Ute Graepler-Mainka, Cordula Körner-Rettberg, Andrea Guettler, Eberhardt Heuer, Wolfgang Sextro, Jutta Hammermann, Bettina Wollschläger, Helmut Ellemunter, Karsten Becker, Alexander Mellmann, Georg Peters, Barbara C. Kahl

Mukoviszidose Patienten leiden unter chronischen rezidivierenden purulenten Infektionen der Atemwege, die zur Lungeninsuffizienz und verkürzten Lebenserwartung führen. Staphylococcus aureus ist einer der ersten und einer der häufigsten Erreger, der den Respirationstrakt von Mukoviszidose Patienten besiedelt. Bei den meisten Patienten wird derselbe Klon über mehrere Jahre nachgewiesen. S. aureus Isolate können ein erhebliches Repertoire an verschiedenen Toxinen und Superantigenen aufweisen, die zum Teil die Virulenz eines Isolates mitbestimmen können.

Im Rahmen einer prospektiven longitudinalen multizentrischen Observationsstudie, die Parameter zur Unterscheidung der *S. aureus* Kolonisation von einer Infektion untersucht, wurden die bis dahin gesammelten *S. aureus* Isolate mit Hilfe der spa Typisierung, bei der die variable Region von Protein A sequenziert wird, molekular typisiert. Weiterhin wurde die Ausstattung der Isolate mit den folgenden Toxinen mittels PCR und Multiplex-PCR, sowie die agr Gruppenzugehörigkeit 1 – 4, untersucht: sea, seb, sec, sed, see, eta, etb, tst, seg, seh, sej, pvl.

Bisher wurden 355 *S. aureus* Isolate aus 175 Proben (Nase 67, Rachen 70, Sputum 33, nasale Lavage 5) von 100 Patienten aus 12 Zentren analysiert. Die meisten Patienten waren mit einem individuellen Klon kolonisiert/infiziert (59/83; 72%). Die meisten Isolate der verschiedenen Lokalisationen gehörten zum selben

Klon. Der häufigste spa Typ t084 war in Proben von 13 Patienten aus 8 Zentren nachweisbar. Folgende Toxine waren bei den Klonen nachweisbar: sea 12; seb 2; sec 15; sed 9; eta 4; tst 19; seg 64; seh 10; sei 67; sej 6; PVL 1. Die Klone waren folgenden agr Gruppen zuzuordnen: agr1 59, agr2 30, agr3 26, agr4 4.

Die meisten Klone traten nur bei einzelnen Patienten auf. Nur wenige Klone traten bei mehreren Patienten in verschiedenen Zentren auf. Viele Klone wiesen pyrogene Superantigene wie das sei auf, das am häufigsten nachweisbar war. Somit besitzen die *S. aureus* Stämme, die aus den Atemwegen von Mukoviszidose Patienten isoliert werden, ein nicht zu unterschätzendes Virulenzpotential.

Unterstützt durch eine Projektförderung der Mukoviszidose Institut gGmbH, S05-07.

Nachweis der homozygoten M348K-Mutation im CFTR-Gen bei einem Frühgeborenen mit Atemproblemen und Gedeihstörung – Krankheitsverursachende Mutation oder unbedeutender Polymorphismus?

Julia Hentschel, Gabriele Riesener, Heike Nelle, Manfred Stuhmann, Anja Schöner, Olaf Sommerburg, Eva Fritzsching, Marcus A. Mall, Ferdinand von Eggeling, Jochen G. Mainz

Bei dem 6-monatigen Jungen konsanguiner syrischstämmiger Eltern gaben remittierende Bronchitiden, Gedeihstörungen und eine Hyperbilirubinämie Anlass für molekulargenetische Untersuchungen im CFTR-Gen. Nach Geburt in der 26 + 5ten Woche mit einem Gewicht von 925 g litt der Patient außerdem an einer nekrotisierenden Enterocolitis mit Pneumatosis intestinalis.

Die molekulargenetische Untersuchung auf die 36 häufigsten Veränderungen im CFTR-Gen detektierte keine Mutation, jedoch konnte das Wildtypsignal für den Bereich R347P nicht nachgewiesen werden. Die Sequenzierung des fraglichen Bereiches im Exon 7 ergab einen homozygoten Austausch von T>A an Position 1175, was in einem Aminosäureaustausch p.M348K resultiert. Diese Veränderung wurde damit erstmals im homozygoten Zustand nachgewiesen. Die klinische Relevanz dieser Veränderung ist bislang unklar, da in der

Literatur widersprüchliche Angaben dazu vorliegen. Computergestützte bioinformatische Analysen mittels der Programme SIFT Sequence und Mutationtaster schätzten die Veränderung als "nicht toleriert" und "möglicherweise krankheitsrelevant" ein, während das Programm SIFT Blink die Veränderung als "toleriert" beurteilt.

Die klinisch unauffälligen konsanguinen Eltern sowie die zwei älteren, ebenfalls gesunden Brüder des Patienten tragen die Veränderung M348K in heterozygotem Zustand. Die Sequenzierung aller 27 Exons und der flankierenden Intronbereiche sowie eine MLPA-Analyse ergaben keine weiteren Veränderungen im CFTR-Gen.

Die Schweißtestuntersuchung zeigte wiederholt normale Werte (Cl⁻-Konzentrationen maximal 27 mmol/l). Weiterhin konnte bei einer Rektumschleimhautbiopsie eine normale CFTR-vermittelte Chloridsekretion festgestellt werden. Diese Befunde belegen die normale Funktion des CFTR-Proteins trotz Vorliegens der homozygoten M348K-Mutation. Daher schätzen wir die Veränderung M348K eher als Polymorphismus denn als krankheitsverursachende Mutation ein.

Eine Colistin/Tobramycin-Kombinationsinhalation ist der Monotherapie zur Pseudomonas-Keimzahlreduzierung vorzuziehen

Gloria Herrmann, Ute Graepler-Mainka, Martin Stern, Gerd Döring, Joachim Riethmüller

Hintergrund: Eine inhalative antibiotische Kombinationstherapie mit Colistin und Tobramycin ist nach eigenen in vitro-Daten erfolgreicher als eine Monotherapie gegen *P. aeruginosa*. In einer Pilotstudie wurden erstmals Patienten mit der Kombinationstherapie therapiert und die in vivo-Effekte untersucht.

Methodik: Fünf erwachsene CF-Patienten wurden für 4 Wochen mit Colistin (2 x 1 Mega) in Kombination mit Tobramycin (2 x 300 mg) inhalativ therapiert. Gemessen wurden vor und nach Therapie die Lungenfunktionsparameter, die *P. aeruginosa*-Keimzahl und die Leukozytenzahl im Sputum.

Ergebnisse: Die Kombinationstherapie wurde von allen 5 Patienten gut toleriert. Sie reduzierte signifikant die *P. aeruginosa*-Keimzahl im Mittel um $2.52 \pm 2.5 \log_{10}$ KBE/ml Sputum ($p=0.027$). Die Anzahl der Leukozyten wurde im Sputum von 250 ± 346 auf 79 ± 60 Zellen $\times 10^3$ /ml Sputum reduziert und das FEV₁ von $57 \pm 18\%$ auf $60 \pm 17\%$ erhöht.

Schlussfolgerung: Die Colistin/Tobramycin-Kombination senkt *P. aeruginosa*-Keimzahlen im Sputum infizierter CF-Patienten effizienter als die jeweiligen Monotherapien bei inhalativer Therapie.

Pulsationsaerosole zur Therapie der Nasennebenhöhlen – Depositionsverteilung und Clearancekinetik bei Gesunden

Gülnaz Khadem Saba, Uwe Schuschnig, Axel Krüner, Karl Häussinger, Winfried Möller und Manfred Keller

Einleitung: Neuere Untersuchungen in Patienten mit Mukoviszidose zeigen eine Besiedelung der oberen und unteren Atemwege mit Bakterien des gleichen Genotyps. Dies impliziert vergleichbare medikamentöse Therapien der oberen und unteren Atemwege. Der Vibrent (PARI Pharma GmbH, Gräfelfing) ist ein neuartiger Vernebler, der mit Hilfe eines pulsierenden Gasstromes Medikamente als Aerosol zum Infektionsort bringen kann: den osteomeatalen Bereichen inklusive den Nasennebenhöhlen (NNH).

Methoden: Die Ventilation der NNH wurde mit dem pulsierenden Luftstrom und dem radioaktiven Gas ^{81m}Kr vor der Gammakamera untersucht. Die Aerosoldeposition in der Nasenhöhle und den NNH sowie die Clearance wurde mit radioaktiv markiertem ^{99m}Tc-DTPA Aerosol bestimmt. Mithilfe einer zentralen Bleiabschirmung konnte die Fraktion des in die NNH gelangten Aerosols visualisiert und dokumentiert werden. Die Untersuchungen wurden an 11 Gesunden durchgeführt.

Ergebnisse: Mithilfe des pulsierenden Gasstromes konnte in allen Probanden die Ventilation der NNH mit ^{81m}Kr-Gas dokumentiert werden. Unter Verwendung des Pulsationsaerosols konnten 72 \pm 13 % des emittierten Aerosols in der Nasenhöhle und 7.1 \pm 1.4 % davon in den NNH nachgewiesen werden. Die Abschirmung der zentralen Nase mit einer Bleimaske zeigte eine deutliche Deposition des ^{99m}Tc-DTPA Aerosols in den NNH, während unter Verwendung des Nasensprays keine signifikante Aktivitätsmenge dort dokumentiert werden konnte. Außerdem ergab sich im Vergleich zum Nasenspray eine um den Faktor 4 verzögerte Clearance des ^{99m}Tc-DTPA aus der Nasenhöhle.

Zusammenfassung: Unsere Daten belegen, dass unter Verwendung des Pulsationsaerosols eine Ventilation und eine Aerosoldeposition der hinteren Nase und der NNH erreicht werden kann. Außerdem wird das deponierte Aerosol mit einer langsameren Kinetik aus der Nase gereinigt, so dass eine verlängerte Wirkdauer mit weniger Applikationen erwartet werden kann. Allerdings müssen diese Daten noch in Patienten bestätigt werden.

CF-Patientin mit Pankreasinsuffizienz zeigt gutes Gedeihen ohne Enzymsubstitution bei Pankreasenzymallergie

Susanne König, Tobias Rothoef, Eckard Hamelmann, Manfred Ballmann

85% der CF-Patienten leiden an einer exokrinen Pankreasinsuffizienz, die einer Substitution mit Pankreasenzymen bedarf. Unsere inzwischen 23-jährige Patientin stellte sich erstmals im Alter von 5 Jahren in unserer Klinik mit pulmonaler Symptomatik und Fettstühlen (Pankreaselastase $< 15\mu\text{g/g}$) vor. Hier wurde die Diagnose Mukoviszidose (homozygote del F 508-Mutation) gestellt. Damals lag ihr Gewicht auf der 25. Perzentile. Neben einer Inhalations- und antibiotischen Therapie wurde mit einer Pankreas-Enzymsubstitution begonnen. Nach zwei Tagen entwickelte die Patientin eine allergische Reaktion mit Hautausschlag, Erbrechen und Durchfall. Die Reaktion konnte auf die Pankreasenzym-Substitution zurückgeführt werden. Die auf dem Markt verfügbaren Enzympräparate wurden in den folgenden Jahren mittels Haut-Pricktest getestet. Hierfür wurden die Präparate in einer neutralen Flüssigkeit gelöst und umgehend

geprickt. Die Patientin zeigte eine allergische Reaktion auf alle getesteten Enzympräparate. Hierunter fielen Enzympräparate, die aus Schwein- und Rinderbauchspeicheldrüsen hergestellt werden. Auch auf das pflanzliche Präparat Nortase zeigte unsere Patientin eine allergische Reaktion. Die Patientin reagierte auf die Hauttestung teils sofort, teils traten die Hauteffloreszenzen erst mit einer Latenz von mehreren Stunden auf. Die Pankreasinsuffizienz wurde in der Folge mit einer hochkalorischen aber fettreduzierten Diät behandelt. Unter der Therapie zeigte sie ein gutes Gedeihen (bis zum 11. Lebensjahr 90. P.) mit wenig gastrointestinalen Symptomen. Die Serumkonzentration der fettlöslichen Vitamine lag unter Substitution stets im Normbereich. In letzter Zeit klagt sie jedoch zunehmend über Bauchschmerzen, ihr Gewicht liegt nun auf der 50. Perzentile. Es stellt sich die Frage, ob die durchgeführte Therapie noch ausreichend ist und ob unsere Patientin von einer Therapie mit synthetisch hergestellten Enzymen (z.B. Liprotamase) profitieren würde.

Optisches Verfahren zur quantitativen and qualitativen Beurteilung der Pseudomonas aeruginosa Biofilm-Bildung

Mathias Müsken, Stefano Di Fiore, Ute Römling, Susanne Häussler

Chronische Infektionen sind schwer zu therapieren, da die Erreger nicht nur gegenüber der Immunantwort des Wirtes sondern auch gegenüber antimikrobiellen Therapien weitestgehend resistent sind. Ein Hauptgrund für das Überleben der Bakterien in der chronisch infizierten Mukoviszidose-Lunge ist, dass sie sich in sogenannten Biofilmen zusammen schließen. In den Biofilmen sind die Bakterien von einer Schutzhülle umgeben, die sie sehr wirksam vor Angriffen des Immunsystems oder Antibiotika schützt. Trotz der zunehmenden Evidenz, dass Pseudomonas aeruginosa im Respirationstrakt der Patienten innerhalb von Biofilmen wächst, wird des Resistenzprofil der aus der Lunge der Mukoviszidose-Patienten isolierten Pseudomonaden mit konventionellen Methoden durchgeführt, welches die Testung von planktonischen Kulturen beinhaltet. Dieses Resistenz-

profil dient als Grundlage für eine gerichtete Antibiotika-Therapie in der Klinik, obwohl das Resistenzprofil von planktonischen Bakterien nicht unbedingt dem aktuellen Profil der Biofilm Bakterien in der Lunge entsprechen muss.

Es erscheint sinnvoll, dass Empfindlichkeitstestungen unter solchen Bedingungen durchgeführt werden sollten, die der Situation in vivo, d.h. in der chronischen Infektion am nächsten kommen. In dieser Studie beschreiben wir eine 96-well Microtiterplatten-basierte Methode zur schnellen und effektiven Beurteilung von P. aeruginosa Biofilmen, die zur Empfindlichkeitsbestimmung von Biofilm Bakterien eingesetzt werden kann. Die Methode beruht auf einer bakteriellen Viabilitätsfärbung in Kombination mit einer automatisierten Konfokalen Laser Scanning Mikroskopie. Das Verfahren vereinfacht die qualitative und quantitative Evaluation von P. aeruginosa Biofilmen und ist eine verlässliche Methode zur standardisierten Bestimmung der Antibiotikaeffizienz gegenüber Biofilmbakterien.

Ernährungstherapie bei Mukoviszidose

Invasiver Ernährungssupport bei CF (PEG)

Bärbel Palm, G. Dockter, P. Wenzlaff, N. Niemann

Einleitung: Das Missverhältnis zwischen erhöhtem Energiebedarf einerseits und verminderter Energiezufuhr andererseits führt bei Patienten mit Mukoviszidose häufig zur Malnutrition. Eine negative Energiebilanz geht mit einer Verschlechterung der Lungenfunktion einher, mit unmittelbarer prognostischer Bedeutung hinsichtlich Lebensqualität und -erwartung.

Methode: Die Leitlinien zur Ernährungsintervention bei CF der Gesellschaft für Pädiatrische Gastroenterologie und Ernährung (GPGE) aus dem Jahr 2005 wurden mit den Daten (LSG/PEG) des Qualitätssicherungsverfahrens Mukoviszidose QZ aus dem Jahr 2008 verglichen.

Ergebnisse: Die Daten von 2649 Kindern und Jugendlichen mit CF wurden im Jahr 2008 dokumentiert. 11,5% (n = 304) dieser Patienten hatten ein LSG < 85%. Die Leitlinien empfehlen für diese Patientengruppe einen invasiven Ernährungssupport (PEG). Lediglich 2,9% der Patienten (n = 9) wurden über PEG zusätzlich ernährt.

Diskussion: Die Frage, weshalb die Patienten nicht leitlinienkonform mit PEG versorgt werden, kann nur spekulativ beantwortet werden. Möglicherweise lehnen die Patienten, bzw. deren Eltern diese invasive Ernährungsform ab. Eine unvollständige Dokumentation sollte ebenso in Betracht gezogen werden. Darüber hinaus ist „therapeutic inertia“ (therapeutisches Nicht-Reagieren, trotz fälliger Therapieänderung) nicht auszuschließen.

Ausdauertraining der Atemmuskulatur bei Kindern und Jugendlichen mit Cystischer Fibrose

Selina Summermatter, Silvia Oberholzer, Alexander Moeller

Hintergrund: Ein Atemausdauertraining der Atemmuskulatur (AAT) führt bei trainierten und untrainierten gesunden Probanden sowie bei Patienten mit neurologischen Erkrankungen wie Myasthenia gravis oder chronisch obstruktiver Lungenerkrankung (COPD) zu einer Verbesserung der Atemausdauer und der körperlichen Ausdauerleistungsfähigkeit. Zwei Studien wurden in erwachsenen Patienten mit Cystischer Fibrose (CF) durchgeführt, jedoch mit zwispältigem Design und Resultaten.

Ziele: Das Ziel der Studie war den Effekt eines 8-wöchigen AAT bei Kindern und Jugendlichen mit CF anhand Atemausdauer, körperlicher Ausdauerleistungsfähigkeit, Lebensqualität, klinischem Score und Lungenfunktion zu untersuchen.

Methode: 16 Probanden (8-18 Jahre, FEV1 % predicted 94.6 ± 25.2) wurden eingeschlossen. Das erste Assessment beinhaltete einen VO₂-max Test und ein erstes AAT mit dem SpiroTiger® Trainingsgerät. Drei Wochen später wurden die Probanden zufällig Gruppe A oder B zugeteilt. Es wurde ein Cross-over Studiendesign verwendet. Gruppe A absolvierte 8 Wochen AAT gefolgt von 8 Wochen Atemphysiotherapie. Gruppe B absolvierte die Therapien in umgekehrter Reihenfolge. Die

Assessment Tests bei der Randomisierung und nach der ersten und zweiten Studienphase beinhalteten jeweils einen Atemausdauerstest, einen Constant Workload Fahrrad Ergometer Test, einen Lebensqualität Fragebogen, einen klinischen Score und eine Lungenfunktion.

Resultate: Die Atemausdauer verbesserte sich signifikant von 3.7 ± 2.0 (Mittelwert \pm Standardabweichung) auf 16.8 ± 10.2 min, P-Wert < 0.001 und die körperliche Ausdauerleistungsfähigkeit verbesserte sich signifikant von 10.3 ± 8.9 auf 12.2 ± 10.1 min, P-Wert = 0.008. Lebensqualität, klinischer Score und Lungenfunktion veränderten sich nicht.

Schlussfolgerung: Ein 8-wöchiges AAT resultierte in einer signifikanten Verbesserung in der Atemausdauer und der körperlichen Ausdauerleistungsfähigkeit. Die anderen klinisch relevanten Parameter wie Lungenfunktion, Lebensqualität und klinischer Score wurden nicht beeinflusst. Trotzdem sehen wir Potential im AAT, als Ergänzung zur Physiotherapie. Verbesserte Atemausdauer und körperliche Ausdauerleistungsfähigkeit unterstützen die Ausführung von körperlichen Aktivitäten. Regelmässige körperliche Bewegung verbessert den Fitnesszustand und ist assoziiert mit einer besseren Prognose. Weitere Studien sind nötig um mehr über die optimalen Trainingsbedingungen herauszufinden.

Danksagung: Die Studie wurde von der UBS Foundation unterstützt.

WORKSHOP AK Ernährung

Gebrauch des Ernährungswürfels

Annett Hofmann, Frank Hellmond, Katrin Schlüter

Im Jahr 2007 wurde ausgehend von der aid-Ernährungspyramide der CF-Ernährungswürfel von einer internen Arbeitsgruppe des AK Ernährung entwickelt. Dieser stellt die empfohlene Energiezufuhr von 130% für untergewichtige CF-Betroffene, bzw. CF-Patienten mit einem erhöhten Energiebedarf grafisch dar, berücksichtigt gleichzeitig das Verhältnis der Nährstoffe zueinander und den erhöhten Flüssigkeitsbedarf. Da die Portionsgrößen sich nach der Größe der Hand der Betroffenen richten, kann das Modell sowohl für Kinder als auch Erwachsene angewendet werden. Die Patienten sehen, hören und praktizieren die Informationen, die sie während der Schulung erhalten. Außerdem haben sie konkrete Empfehlungen, wieviel Menge von welchen Lebensmitteln täglich verzehrt werden sollten, um den erhöhten Energiebedarf zu decken. Somit steigt die Chance auf eine nachhaltige Veränderung des Essverhaltens, im Vergleich zur ausschließlich verbalen Ernährungsberatung.

Im Rahmen der Probephase (Juli 2009 bis März 2010), an der sich 30 Zentren/49 Patienten deutschlandweit, sowie in Österreich be-

teiligten, wurde in erster Linie die Praxistauglichkeit im Alltag der Betroffenen ausgewertet. Nach Abschluss zeigte sich, dass der Dokumentationsaufwand mit 3,3 auf einer Skala von 1 bis 10 bewertet wurde und 76% die Dokumentation wiederholen würden. 53% der Betroffenen gaben eine Veränderung des Ernährungsbewusstseins an, jeder 2. hat tatsächlich etwas verändert. Deutlich zu sehen vor allem in einer Steigerung des Obst- und Gemüseverzehrs, sowie der Trinkmenge und einer Reduktion des Süßigkeiten-Konsums. Obwohl die Ergebnisse nicht signifikant waren, bestätigten sie die Vermutung einer guten Durchführbarkeit und zeigten erste Erfolge bezüglich der Veränderung des Ernährungsverhaltens.

Aufgrund dessen wurden die Schulungsunterlagen überarbeitet und stehen ab sofort allen Ernährungsfachkräften der CF-Ambulanzen und -Zentren, nach Einweisung durch die Mitglieder des AKE zur Verfügung.

Primär Pflegeverantwortliche im stationären und ambulanten Bereich

Cornelia Meyer, Kathrin Wolf-Ludwig

PV ist ein Teil des aus den USA kommenden Primary Nursing. Das in den Vereinigten Staaten von Amerika entwickelte Pflegesystem des Primary Nursing (engl. für Primärpflege) geht pflegetheoretisch über das europäische Verständnis der Bezugspflege hinaus, auch wenn diese Begriffe in Übersetzungen oft gleichgesetzt werden. Hierbei ist eine Pflegekraft, die Primary Nurse, rund um die Uhr für alle Pflegeprozesse voll verantwortlich und plant die gesamte Pflege. Unterstützt wird die verantwortliche Pflegeperson durch eine Assistenzpflegekraft, die Associate Nurse, die jedoch über keine eigenen Handlungsspielräume und Entscheidungskompetenzen verfügt.

In deutschen Kliniken gibt es derzeit unterschiedliche Umsetzungen. In vielen Kliniken gibt es Veränderungen in der Pflege. Die Tätigkeit umfasst immer mehr organisatorische Aufgaben und Primary Nursing ist ein Beispiel wie es funktionieren kann.

Fr. Prof. Dr. Renate Tewes (Ev. Hochschule für Soziale Arbeit Dresden) hat in Deutschland den Studiengang Pflegewissenschaft/Pflegemanagement aufgebaut und ist Case Management-Ausbilderin. Mit ihren Vorträgen und Trainings u.a. zum Thema „Primary Nursing: Das Pflegesystem der Zukunft“ fördert sie ein Umdenken in der Pflege.

Fr. Dr. rer. Med. Roos-Liegmann hat im Bereich CF die Vorreiterrolle übernommen. Sie hat die Leitlinien und eine Fachfortbildung für Pflegende im CF Bereich entwickelt und so darauf eingewirkt, dass die CF Nurse mehr und mehr als Muss für eine CF Ambulanz angesehen wird.

In dem Workshop werden Beispiele aus der Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin in Tübingen und aus der Klinik Schillerhöhe Stuttgart Gerlingen aufgezeigt und dann in der Gruppe diskutiert.

WORKSHOP AK Physiotherapie

Wie „drainieren“ wir?

Rita Kieselmann

Die bronchiale Reinigung kann mit verschiedenen physio-therapeutischen Techniken erfolgen. Hier soll kurz die Modifizierte Autogene Drainage (M) AD beschrieben werden.

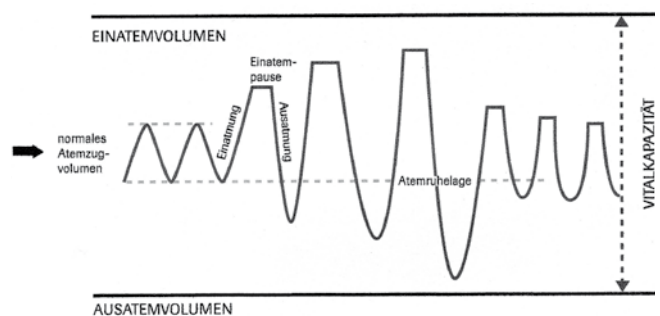
Verglichen mit der Original-Autogenen Drainage (AD) ist die (M) AD eine vereinfachte Selbsthilfetechnik zur bronchialen Reinigung. Seit 1984 wurde in Deutschland mit dieser Technik gearbeitet. Da die belgische AD schwer lehrbar und lernbar war, hat Prof. Lindemann die AD untersucht. Die AG Lindemann/Kieselmann/Schlemper/Boldt hat sie vereinfacht und modifiziert und aufgrund der Untersuchungsergebnisse als (M)AD benannt.

Die (M)AD erfolgt durch vertiefte Atemzüge um eine konstante Atemruhelage und erzeugt so Atemsynchrone Bronchialkaliberschwankungen.

Sekrettransport: Während vertiefter Ein- und Ausatmung wird das Sekret, auch gegen die Schwerkraft, aus den kleinen in die großen Atemwege transportiert. Durch die anfänglich passive Ausatmung (Retraktionskraft der Lunge) wird das Sekret infolge der leicht erhöhten Flussgeschwindigkeiten abgeschert und oralwärts transportiert. Durch die sich anschließende langsame aktive Ausatmung wird der Sekrettransport durch das Höherentreten des Zwerchfells und die globale Einengung des Thorakalen Raumes unterstützt.

Durchführung: Je weniger Sekret sich in den großen Atemwegen befindet, desto länger kann ausgeatmet werden. Je mehr Sekret sich aber in den großen Atemwegen befindet, desto kürzer muss ausgeatmet werden. Die Atmung erfolgt costo-abdominal bis costosternal. Sobald das Sekret in den großen Atemwegen angelangt ist, sind Rasselgeräusche taktil und akustisch wahrnehmbar. Die Expektoration sollte auch erst dann erfolgen, wenn sich das Sekret im oberen Trachealbereich befindet.

Atemmanöver bei der (M)AD



Bei instabilen oder hyperreagiblen Bronchialsystem wird gegen eine (z.B. körpereigene) Stenose ausgeatmet. Die (M)AD kann während und nach der Inhalation angewendet werden.

Mikrobiologische Diagnostik in der stationären Rehabilitation bei CF

Wolfgang Cullmann

Infektionen der Atemwege stellen eine ständige Bedrohung für Patienten mit zystischer Fibrose dar. Der Nachweis der verschiedenen Erreger und ihre korrekte Identifizierung innerhalb weniger Tage sind für die therapeutischen Entscheidungen von großer Bedeutung. Traditionelle Verfahren, die die Stoffwechselaktivität der Erreger zu ihrer Identifikation nutzen, führten häufig zu einer Fehldiagnose der angezüchteten Erreger. Dies traf vor allem für die „seltenen“ Pseudomonaden zu, die nur eine begrenzte Stoffwechselaktivität zeigen. Die vor einigen Jahren eingeführten molekularbiologischen Methoden haben rasch zu neuen Erkenntnissen geführt, vor allem haben sie die polymikrobielle Ätiologie der Atemwegsinfektionen bewiesen. Weiterhin haben sie auf die Beteiligung von Spezies wie *Stenotrophomonas maltophilia* und *Burkholderia ce-*

pacia hingewiesen. Zwischenzeitlich wurden 2 physikalische Verfahren entwickelt, die Fourier-IR-Spektroskopie und die matrixunterstützte Laserdesorptions-Ionisations Flugzeit-Massenspektrometrie (MALDI-TOF). Das letztere Verfahren hat sich mittlerweile durchgesetzt und gestattet sehr zuverlässig die Identifikation auch stoffwechsellinaktiver gramnegativer Stäbchen innerhalb kürzester Zeit. Bei diesem Verfahren werden die desorbierten und ionisierten Proteine nach Laserbeschuss im elektrischen Feld beschleunigt. Die Analyte trennen sich dann gemäß ihrer Ladung und Masse auf. Durch die Bestimmung der Flugzeit der einzelnen Analyten entstehen charakteristische Massenspektren. Vom Auftrag der Probe bis zum Ergebnis vergehen knapp 10 Minuten.

Mikrobiologische Diagnostik in der stationären Rehabilitation bei CF – Besteht eine erhöhte Gefahr von Kreuzinfektionen?

Christian Geidel

Neben der Darstellung der aktuell möglichen/optimalen Analyseverfahren zur raschen und eindeutigen Identifikation von Bakterien im Sputum/Abstrich (Matrixunterstützte Laserdesorptions-Ionisations Flugzeit-Massenspektrometrie (MALDI-TOF)) durch Herrn Cullmann soll in dieser Veranstaltung dargestellt werden, ob Kreuzinfektionen in der Rehabilitation eine Rolle spielen.

Zunächst werden die Daten einer Untersuchung aus dem Jahre 2007 präsentiert. Hierbei ergaben sich keine Hinweise auf ein erhöhtes Risiko von Kreuzinfektionen ($n = 404$). In der Studie wurden allerdings noch keine Genotypisierungen der *Pseudomonas*-Stämme

durchgeführt, so dass ggf. die Genauigkeit der Untersuchungen verbessert werden kann. Auch stand die o.g. neue Methode noch nicht zur Verfügung.

Deshalb soll geklärt werden, ob in naher Zukunft eine Folgestudie durchgeführt werden kann. Hierbei wäre es im Sinne der AK-REHA alle Mukoviszidose-Patienten, die an einer Rehabilitationsmaßnahme teilnehmen, einzuschließen. Die beteiligten Rehabilitationseinrichtungen würden bei Beginn der Rehabilitation, zum Ende der Maßnahme und ein bis zwei Monate nach Beendigung mikrobiologische Untersuchungen des Sputums (von Rachenabstrichen)

ABSTRAKTS HAUPTPROGRAMM

durchführen lassen. Jeweils wäre eine Kultur mit Antibiogramm, eine MALDI-TOF-Untersuchung und eine molekulargenetische Typisierung wünschenswert, so dass Veränderungen in der mikrobiologischen Besiedlung und mögliche Kreuzinfektionen eindeutig identifiziert werden könnten. Wichtig wäre, dass die Untersuchungen alle im selben mikrobiologischen Labor erfolgen und so eine optimale Vergleichbarkeit erreicht werden könnte. Auch könnte im Rahmen einer solchen Studie die Zahl der isolierten Pseudomonasstämmen im Verlauf untersucht werden und bezüglich der durchgeführten Massnahmen während der Reha korreliert werden.

Desweiteren wäre im Hinblick auf kürzliche Veröffentlichungen zur CF-Rehabilitation die Integration von weiteren - nicht mikrobiologischen - Parametern wünschenswert.

Die beteiligten Rehabilitationseinrichtungen sind allesamt Mitglieder der AK-REHA und wenden demnach die entsprechenden Hygiene- und Separationsmaßnahmen an, so dass diesbezüglich eine Vergleichbarkeit gegeben ist.

Im Falle einer Entscheidung zur Durchführung der Studie wäre die Finanzierung durch das Mukoviszidose-Institut ideal.

WORKSHOP AK Sport

Ergometrie: Von der Theorie in die Praxis

**Alexandra Hebestreit, Helge Hebestreit,
Wolfgang Gruber**

Belastungsuntersuchungen bei Patienten mit Mukoviszidose sind heute ein wichtiger Bestandteil zur

Erfassung der körperlichen Leistungsfähigkeit, Risikoabschätzung, Trainingssteuerung und Prognose. Goldstandard ist hierbei die spiroergometrische Belastungsuntersuchung auf einem Fahrradergometer oder Laufband. In Deutschland hat sich in der Routine das Fahrradergometer durchgesetzt, da zusätzliche Messungen einfacher durchzuführen sind als auf dem Laufband. Nicht immer ist

den Ambulanzen ein Spiroergometrie-System vorhanden. Valide Messungen der körperlichen Leistungsfähigkeit bei CF sind jedoch auch mit einer reinen Fahrradergometrie mittels Godfrey-Protokoll möglich, die Aussagen über verschiedene wichtige Aspekte (z. B. Verhalten der Herzfrequenz, max. Wattleistung, Auftreten von belastungs-induzierten Komplikationen wie Abfall der Sauerstoffsättigung oder Herzrhythmusstörungen) ermöglichen.

Der Workshop soll die Voraussetzungen und Durchführung einer Ergometrie auf dem Fahrradergometer vorstellen und die Auswertung sowie Beurteilung an praktischen Beispielen diskutieren.

Therapieresistentes DIOS

Enno Iven

Falldarstellung eines inzwischen 18-jährigen jungen Mannes, bei dem im 8. Lebensmonat nach pulmonalen Infekten und Durchfällen eine CF (dF 508 homozygot) diagnostiziert wurde. Die pulmonale Situation im Verlauf war stabil, erhebliche Probleme machte seit dem 5. Lebensjahr der Darm mit rez. Subileuszuständen (DIOS), die mit häufigen Darmspülungen behandelt wurden. Im 9. Lebensjahr wurde bei Nachweis von Strikturen eine Ileoascendostomie durchgeführt, anschließend weiterhin chron. Bauchschmerzen und rez. Resistenzen im re. Unterbauch mit Notwendigkeit von Macrocol-Spülungen. Unbefriedigendes Gedeihen, da der Patient subjektiv nur geringe Dosierungen der Pankreasenzyme verträgt. Therapieversuche mit Mesalazin, hochdosiertem ACC, Wechsel der Lipase-Präparate, Probiotika und Omeprazol führten nicht zum Rückgang der belastenden Bauchschmerzen.

Wir lernten den Patienten im Alter von 14 Jahren kennen. Aufgrund der persistierenden Bauchschmerzen und sonografisch stark verdickter Darmwände mit für ein DIOS untypischer echogener Umgebungsreaktion erfolgte eine Gastro- und Koloskopie. Neben zäh anhaftenden Stuhlresten, die abgespült wurden, zeigte sich makroskopisch nur eine unspezifische Rötung des Ileums. Histologisch ausgeprägte eosinophile Infiltrate in Ileum und Colon, sodass eine

eosinophile Enterocolitis diagnostiziert wurde. Laborchemisch kein Nachweis spezifischer Nahrungssensibilisierungen, sodass aufgrund des hohen Leidensdrucks nach PEG-Anlage eine komplett allergenfreie Ernährung (Aminosäureformel) begonnen wurde. Darunter kaum Bauchschmerzen, besseres Gedeihen (+ 7 kg in 7 Monaten) und sonografisch rückläufige Darmwandschwellung ohne echogene Umgebungsreaktion sowie bessere Darmmotilität. Eine schrittweise Reexposition mit verschiedenen Nahrungsmitteln wurde zunächst subjektiv toleriert, Reaktionen traten nach Weizen und Milch auf. Nach kompletter Liberalisierung der Ernährung und Entfernen der Button-PEG durch den Patienten trat ein Rezidiv auf mit den o.g. klinischen Beschwerden (Bauchschmerzen mit Subileus), sonografischen und endoskopischen Befunden.

Unser Fazit aus diesem Fall:

1. Eine eosinophile Enterocolitis kann bei CF-Patienten das Bild eines chronischen DIOS imitieren.
2. Die Therapie der eosinophilen Enterocolitis mit oligoantigener Diät, ggf. auch über PEG-Sonde, ist effektiv.
3. Bei therapieresistenten Verdauungsproblemen weiterführende gastroenterologische Diagnostik, z.B. Endoskopie, veranlassen.

SEMINAR 2 Osteoporose

Osteoporose und Ernährung

Ulrike Müller, Joachim Bargon

Osteoporose ist eine chronische Erkrankung, in deren Verlauf die Knochenmasse über das normale altersentsprechende Maß abnimmt. Es liegt eine Imbalance zwischen Knochenauf- und -abbau vor. Üblicherweise wird zwischen der primären und der sekundären Osteoporose unterschieden. Bei der primären Osteoporose handelt es sich entweder um die postklimakterische oder die Altersosteoporose, bei der sekundären Osteoporose liegt entweder eine Erkrankung des Stoffwechsels oder eine Langzeiteinnahme von Medikamenten vor. Bei CF-Patienten handelt es sich um eine sekundäre Osteoporose, die altersunabhängig auftritt.

Eine gute Osteoporoseprophylaxe ist ein stabiler Knochenbau. Ist der Aufbau von Knochenmasse in den ersten zwei Lebensjahrzehnten vermindert, begünstigt dies die Entstehung einer Osteoporose.

Bei CF-Patienten stellen neben den bereits aufgeführten Risikofaktoren eine ungünstige Ernährung, Untergewicht, chronische Entzündungen, eine verzögerte Pubertät, Östrogenmangel, mangelnde Pankreasenzymaufnahme und zu wenig Bewegung an der frischen Luft (Sonnenlichtexposition) weitere Risiken für die Entstehung einer Osteoporose dar.

Ein Part der Osteoporoseprophylaxe ist eine ausgewogene Ernährung. Diese hilft, den Bedarf an Nährstoffen für eine knochengesunde Ernährung zu decken. Hierzu gehören täglich ausreichende

Mengen an Brot, Gemüse, Obst, Nüssen, Milch und Milchprodukten sowie 2-mal pro Woche Fisch. Diese Lebensmittel enthalten die für den Knochenstoffwechsel wichtigen Vitamine D, K und C sowie Kalzium, Magnesium und Zink.

Spezielle Zufuhrempfehlungen für CF-Patienten gibt es nur für die fettlöslichen Vitamine D und K. Für alle anderen Nährstoffe gelten die D_A_CH-Referenzwerte.

Verschiedene Studien (EsKiMo (2007), Ernährungsbericht (2008)) belegen, dass die D_A_CH-Referenzwerte für die Nährstoffzufuhr bereits von Nicht-CF-Patienten insbes. für Vitamine D (nur 30% der Empfehlungen) und Calcium von den meisten Kindern und Jugendlichen unterschritten wurden. Ähnliche Ergebnisse zeigte eine in Hannover (2000-2006) durchgeführte Studie mit CF-Patienten. Für Vitamin K und Selen liegen keine Daten vor, eine zu geringe Zufuhr ist jedoch denkbar.

Fazit: Zur Osteoporoseprophylaxe bei CF sind regelmäßige Überprüfungen der Ernährungsgewohnheiten notwendig. Auf eine ausreichende Zufuhr an Milch und Milchprodukten ist zu achten. Gleichzeitig sollte die Einnahme (wann) der fettlöslichen Vitamine sowie der Pankreasenzyme (hier auch die Menge) überprüft werden.

Aspekte der Physiotherapie bei Osteoporose und CF

Stefanie Rosenberger

Osteoporose bzw. Osteopenie ist bei CF-Patienten eine weit verbreitete Comorbidität. In der Erwachsenen CF-Ambulanz der KSH sind ca. 30% der Patienten betroffen. Dies überrascht nicht, da CF mit einigen wesentlichen Risikofaktoren zur Osteoporose einhergehen kann, wie z.B. Mangel an Vitamin D und Calcium, Untergewicht; hormonellen Störungen; hoher entzündlicher Aktivität, Corticosteroidtherapie und Inaktivität.

Besonders der mangelnden Aktivität kann mit entsprechender Physiotherapie prophylaktisch entgegengewirkt werden. Außerdem gilt laut Leitlinie der DVO regelmäßige körperliche Aktivität mit dem Ziel der Verbesserung Erhaltung der Muskelkraft und Koordination als generelle Osteoporoseprophylaxe.

Eine manifeste Osteoporose mit Frakturen evtl. im BWS oder Rippenbereich bedeuten für den CF-Patienten aufgrund der dann schmerzbedingt nicht mehr durchführbaren Bronchialdrainage ein massiv erhöhtes Risiko einer Exazerbation. Dies macht die Notwendigkeit der Prophylaxe deutlich. Im Vortrag soll diese unter physiotherapeutischen Gesichtspunkten betrachtet werden. Bereits im Kleinkindalter ist ein Aspekt der Physiotherapie Förderung der Bewegungsfreude, der Aktivität und Koordination. Dies legt hoffentlich den Grundstein für sportliche Aktivitäten im Jugend- und Erwachsenenalter auch und gerade bei CF.

Die Wahl der Sportart sollte unter folgenden Gesichtspunkten erfolgen:

Spaß, nur dann ist eine längerfristige regelmäßige Durchführung realistisch und damit eine erfolgreiche Prävention möglich.

Der spezifische Reiz zum Knochenaufbau ist achsengerechter Druck, dies bedeutet das Sportarten die mit wenig Druckbelastung

einhergehen (z.B. Schwimmen) vom Aspekt der Osteoporoseprophylaxe nicht so effektiv sind wie z.B. Nordic-Walking oder Trampolinspringen.

Allerdings entwickelt man auch unter niedrigen Druckbelastungen kräftigere Muskulatur, die über Zuggurtungsmechanismen, den Druck auf den Knochen erhöht und damit den Knochenaufbau fördert.

Besonders sinnvoll zur Osteoporoseprophylaxe bei CF ist Krafttraining auch auf dem Galileo siehe Bsp.

Risikoreiche Sportarten mit viel Körperkontakt, wie z.B. Handball sollten unter dem Aspekt Frakturvermeidung bei Osteopenie/-porose gemieden werden.

Bei Osteoporose sollten die passiven Techniken besonders sorgfältig und vorsichtig durchgeführt werden. Bei Kontaktatmung und Vibrationen muß unbedingt die Dreidimensionalität der Bewegungsrichtung eingehalten werden um keine Scherkräfte auf die frakturgefährdeten Rippen zu lenken.

SEMINAR 3 Familientherapie

Psychosomatische Grundversorgung nach systemisch-familienmedizinischem Konzept

Stephan Theiling

Vorgestellt werden soll in diesem Workshop ein 80 Stunden umfassendes Weiterbildungskonzept der Psychosomatischen Grundversorgung explizit für Kinder- und Jugendärzte und zwar nach systemisch-familientherapeutischem Konzept.

Dieses Curriculum soll eine Brücke zwischen Medizin und einer systemisch-familienorientierten Vorgehensweisen i.S. von Basiskompetenz zu einer bio-psycho-sozialen Perspektive zu Gesundheit und Krankheit vermitteln. Das familienmedizinische Curriculum „Psychosomatische Grundversorgung“ für Kinder- und Jugendärzte soll

- psychosoziale und familienorientierte Basiskompetenzen explizit für den Kontext „Medizin“ vermitteln

- deren Umsetzbarkeit unter den Rahmenbedingungen eines „Medizinbetriebs“ in besonderer Weise berücksichtigen
- Hilfestellung bei der Realisierung von „Interdisziplinarität“ und „Kooperation“ im Gesundheitswesen vermitteln.

Hiermit soll eine Lücke in der Aus-, Fort- und Weiterbildung von (Erwachsenen- bzw. Kinder- und Jugendlichen-) Mediziner/innen geschlossen werden. Bisher werden weder im Studium noch in der Weiterbildung spezielle Fähigkeiten vermittelt, die darauf abzielen, systemische Basiskompetenzen in (familiäre) Beziehungen und Dynamiken bei der Diagnostik und Behandlung von körperlichen Krankheiten einzubeziehen.

FREIER VORTRAG

Präsentation und Reproduzierbarkeit eines morphologischen und funktionellen Bewertungssystems der MRT der Lunge bei CF

Monika Eichinger¹, Daiva-Elzbieta Optazaite, Annette Kopp-Schneider, Christian Hintze, Jürgen Biederer, Anne Niemann, Marcus A. Mall, Hans-Ulrich Kauczor, Michael Puderbach

Zusammenfassung

Ziel: Da die Magnetresonanztomographie (MRT) zunehmende Bedeutung in der Beurteilung der Lungenerkrankung bei Zystischer Fibrose (CF) gewinnt, wird eine Quantifizierung des Erkrankungsausmaßes erforderlich. Das Ziel dieser Studie ist die Vorstellung eines morpho-funktionellen MRT-Scores zur Bewertung der MR-tomographischen Lungenveränderungen bei CF und dessen Reproduzierbarkeitsbeurteilung.

Material und Methoden: 35 CF Patienten, mittleres Alter 15.3 Jahre (0.5-42), mit stabiler Lungenerkrankung wurden mittels morphologischer und funktioneller MRT der Lunge untersucht. Eine lappenbasierte Analyse der Parameter: Bronchiektasen/Wandverdickung, Mucus plugging, Abszesse/Sakkulationen, Konsolidierung, Zusatzbefunde und Perfusionsdefekte wurde durchgeführt. Der maximal mögliche globale Score war 72. Drei Radiologen mit 7 (R1), 6 (R2) und 0.5 (R3) Erfahrung in der Lungen-MRT lasen und bewerteten die Bilder zu zwei Zeitpunkten innerhalb eines Zeitintervalls von 10 Wochen. Obere und untere Übereinstimmungsgrenzen wurden berechnet als Mittelwert \pm 1.96 Standardabweichung der Differen-

zen. Die Kriterien für eine gute oder akzeptable Übereinstimmung zwischen den Readern wurden anhand des maximalen Scores definiert. Zusätzlich wurden Konkordanz Korrelationskoeffizienten (CCC), der gesamte Abweichungsindex (TDI) und die Abdeckungswahrscheinlichkeit (CP) wurden berechnet.

Ergebnisse: Intra- und Inter-reader Übereinstimmung für die Gesamtscores waren gut für die erfahrenen Befunder (R1 and R2) und akzeptabel für den weniger erfahrenen Befunder (R3).

Die Inter-reader Übereinstimmung war gut für R1/2 and acceptable für R2/3 und R1/3. Für niedrige oder hohe Scores wurde zwischen den Befundern kein Unterschied gefunden.

Schlussfolgerung: Der vorgestellte morpho-funktionelle MRT-Score kann zur semiquantitativen Beurteilung eines breiten Spektrums an Lungenveränderungen bei CF angewandt werden.

Intra- and inter-reader Übereinstimmungsind gut für erfahrene und akzeptabel für weniger erfahrene Befunder. Der MRT-Score kann für die routinemäßige Beurteilung der CF-Lungenveränderungen angewandt werden und kann als ein neuer Endpunkt zur Beurteilung von Therapieeffekten, z.B. auch im Rahmen klinischer Studien herangezogen werden.

Resistenzprofile von *P. aeruginosa* in simuliertem Sputummedium in vitro

M. Hogardt, M. Goetzfried, N. Günther, A. Eichner, M. Schobert, J. Heesemann

Die Etablierung der chronischen Lungeninfektion durch *P. aeruginosa* bei CF wird v.a. auf das Wachstum des Erregers in Form biofilm-ähnlicher Mikrokolonien und der daraus resultierenden erhöhten Antibiotika- bzw. Stresstoleranz zurückgeführt. Die Unterschiede zwischen Antibiotika-Routinetestung und klinischem Ansprechen sind demzufolge in engem Zusammenhang mit dem veränderten Wachstumsverhalten von *P. aeruginosa* im viskösen und mikroaerophilen CF-Mucus zu sehen. Zum besseren Verständnis der erfolgreichen Persistenz und erhöhten Antibiotikatoleranz von *P. aeruginosa* bei CF wurde daher ein artifizielles Sputummedium (ASM), das alle relevanten CF-Mucus-Komponenten enthält verwendet. Mittels MHK-Bestimmung und ‚Killing‘-Experimenten konnten wir zunächst am Beispiel des Typstamms *P. aeruginosa* PAO1 sowie anhand klinischer *P. aeruginosa* CF-Isolate zeigen, dass in ASM die Antibiotikatoleranz von *P. aeruginosa* signifikant verändert i.d.R. erhöht ist. Die Abtötung von *P. aeruginosa* PAO1 durch Polymyxin, Ciprofloxacin und Tobramycin ist in ASM deutlich vermindert, während die antibakterielle Wirkung von Meropenem in ASM derjenigen unter Standardbedingungen (Mueller-Hinton

Medium bzw. LB-Medium) vergleichbar ist. Unter anaeroben Bedingungen zeigt Tobramycin eine deutlich reduzierte Abtötung von *P. aeruginosa*. Im Gegensatz hierzu ist der bakterizide Effekt von Meropenem, Ciprofloxacin und Polymyxin beim Vergleich aerober und anaerober Bedingungen etwa identisch. Bei der Kombination von ASM und anaeroben Bedingungen wird die bakterizide Wirkung von Tobramycin gegenüber *P. aeruginosa* wie zu erwarten, fast vollständig aufgehoben. Meropenem, Ciprofloxacin und Polymyxin zeigen dagegen in ASM unter anaeroben Bedingungen eine Abnahme in der Abtötungsrate von *P. aeruginosa*, die derjenigen in ASM vergleichbar ist. Interessanterweise konnten wir zeigen, dass klinische CF-Isolate sich trotz vergleichbarer MHK (gemessen unter Routinebedingungen in Müller-Hinton) in ihrer Abtötungskinetik in ASM deutlich unterscheiden können. Neben einer mäßigen Reduktion der Abtötungsrate findet sich auch eine Subpopulation an Stämmen, die in ASM eine extrem erhöhte Antibiotikatoleranz zeigt, was u.U. auf den Isolat-spezifischen Anpassungsgrad an die Bedingungen der CF-Lunge zurückzuführen ist. Eine Korrelation zum klinischen Erfolg steht aus. Diese Ergebnisse könnten jedoch für eine bessere Beurteilung des Erfolgs einer Antibiotikatherapie auf Basis einer ASM-Testung sprechen.

Versorgungsqualität im Patientenalltag: Strukturen – Prozesse – Ergebnisse als Herausforderung der Offensive

Nadja Niemann, Horst von der Hardt, Paul Wenzlaff

Zielsetzung: Mit der zweiten Phase des Offensive-Projektes werden die Erkenntnis und Erfahrungen der ersten Phase vertieft, um damit nachhaltige Projektergebnisse auszuarbeiten. Es werden folgende Kernziele verfolgt:

- Verlangsamung der FEV1-Regression
- Nutzung der entwickelten Offensive-Instrumentarien
- Ableitung generalisierbarer Arbeitsweisen zur Optimierung der multiprofessionellen Mukoviszidose-Versorgung

Durch stetiges Lernen in allen Ebenen des Projektes werden Strukturdefizite erkannt, Ressourcen optimal genutzt und damit die Ver-

sorgung wohnortnah und alltagstauglich gesteuert und optimiert.

Methodik: Die Projektmethodik nutzt Prozess- und Managementwerkzeuge zur (Weiter-)Entwicklung der Offensive-Instrumente. Dazu gehören Checklisten, Informationsmaterialien sowie Arbeitsprozessunterstützungen, die die Arbeitsweise des Offensive-Ansatzes strukturieren und transparenter machen. Mit der Festlegung von Behandler- und Patienten/Familienbezogenen Erfolgsindikatoren wird das Offensive-Projekt in allen Ebenen evaluiert (u.a. Qualitätssicherungsdaten, Lebensqualitätsdaten und Interviewbefragungen).

Ergebnisse: Aktuell beteiligen sich 38 CF-Ambulanzen aktiv am Offensive-Projekt. Das sind rund 45% aller am Qualitätssicherungsverfahren teilnehmenden potenziellen CF-Ambulanzen. Diese haben 79 Patienten in die Offensive eingebunden und verfolgen rund 460 Einzelmaßnahmen, die koordiniert und gesteuert werden und diese Patienten unmittelbar unterstützen.

Diskussion: Mit dem Offensive-Projekt werden verschiedenste Versorgungswege bestritten und der Bedarf an Veränderung aufgedeckt. Die Herausforderung liegt dabei in der Vernetzung aller Be-

teiligten (Strukturen) und der Verknüpfung der Schnittstellen aller Arbeitsschritte (Prozess), wodurch im Resultat die Ergebnisqualität bedarfsgerecht und zielorientiert optimiert wird. Das führt zwangsläufig zu folgenden Fragen.

Wer muss die optimale Patientenversorgung bis in den Alltag steuern und überwachen? „Ist das überregionale gesteuerte Case-Management die Lösung oder können die Ambulanzen ein verbindliches Case-Management einführen?“ Wer ist für die Versorgungsnetzwerk verantwortlich?

Antibiotikatoleranz und Metabolismus von *Pseudomonas aeruginosa* in einem künstlichen Sputum Medium

Max Schobert, Andrea Wesche, Sabrina Thoma, Annika Steen, Piotr Bielecki, Vitor Martins dos Santos, Michael Hogardt

Pseudomonas aeruginosa verursacht schwere chronische Lungeninfektionen bei Mukoviszidosepatienten, und ist durch eine hohe Toleranz gegenüber Antibiotika gekennzeichnet. Während einer chronischen Infektion bildet *P. aeruginosa* Biofilm-ähnliche Mikrokolonien im Mukus, die überraschenderweise in einem microaeroben bis anaeroben Mikromilieu vorliegen. Es konnte bereits gezeigt werden, dass Biofilmwachstum und anaerobe Wachstumsbedingungen die Antibiotikatoleranz von *P. aeruginosa* deutlich erhöhen. Allerdings ist bislang wenig darüber bekannt, wie weitere Faktoren, z.B. Zusammensetzung des Mukus, die darin enthaltenen Nährstoffe oder alternative Elektronenakzeptoren die Antibiotikatoleranz von *P. aeruginosa* beeinflussen. Um den Einfluss dieser Faktoren zu untersuchen, wurde ein in vitro Biofilmmodell entwickelt, welches auf einem künstlichen Sputum Medium aufbaut und die Wachstumsbedingungen für Mikroorganismen in der Lunge von Muko-

viszidosepatienten simuliert. Dieses Modellsystem wurde von uns weiterentwickelt, um die Bestimmung der Antibiotikatoleranz von *P. aeruginosa* unter verschiedenen anaeroben Wachstumsbedingungen zu bestimmen. Wir konnten zeigen, dass physiologische Nitratkonzentrationen von 250 μM zu einem drastischen Anstieg der Toleranz gegenüber einer Reihe verschiedener Antibiotika wie Fluoroquinolone, Aminoglykoside, Ansamycine und Beta-Laktamen führte. Um die zugrundeliegenden Mechanismen der Antibiotikatoleranz aufzudecken, wurden umfassende Proteom-, Metabolom- und Transkriptomanalysen von *P. aeruginosa* Zellen durchgeführt. Es konnten vier Faktoren identifiziert werden, die in Kombination die hohe Toleranz von *P. aeruginosa* unter diesen Wachstumsbedingungen erklären. Weiterhin konnte mit den identifizierten Faktoren neue Behandlungsmöglichkeiten abgeleitet werden. Gegenwärtig entwickeln wir das in vitro Biofilm-Modell weiter, indem wir Transkriptomprofile von *P. aeruginosa* Zellen aus Patientensputum mit den Transkriptomprofil der gleichen Stämme aus dem in vitro Biofilmmodell vergleichen und Rückschlüsse auf physiologische Unterschiede ziehen.

Physiotherapie bei CF – Gibt es Vorteile im klinischen Verlauf durch eine individuelle häusliche Betreuung gegenüber einer Betreuung in der Regelpraxis

Kathrin Stelzer, Ulrike Ollig, Gabrielle Zundel,
Wolfgang Kamin

Fragestellung: In der vorliegenden Arbeit soll die These beantwortet werden, ob die mobile, physiotherapeutische Betreuung derer in der Praxis überlegen ist.

Da die CF eine chronische Erkrankung mit letalem Ausgang ist, ist eine konsequente Behandlung der Patienten unabdingbar.

Patienten und Methoden: Die Arbeit befasste sich mit dem Vergleich zweier Patientengruppen (Gruppe „Mobil“ mit 22 Patienten und Gruppe „Praxis“ mit 40 Patienten) in Form einer Querschnittstudie. Die Aufteilung der Patienten erfolgte nach dem Kriterium der physiotherapeutischen Betreuung.

Es erfolgte eine prospektive Aktenanalyse hinsichtlich der Entwicklung der Lungenfunktion sowie des Keimspektrums. Als Nebenfragestellung wurden der Antibiotikaverbrauch und die Hospitalisierungsrate über einen Zeitraum von einem Jahr analysiert.

Ergebnisse: Die VC blieb in beiden Gruppen relativ konstant; es zeigte sich über den Verlauf eine maximale Veränderung von 2%. Einen leichten Abfall der FEV1 zeigte die Gruppe „Mobil“ (Veränderung um 4%), die Gruppe „Praxis“ hingegen wies auch hier eine Konstanz der Werte auf. Dabei ist zu beachten, dass die Gruppe

„Mobil“ von Beginn der Untersuchungen einen höheren Ausgangswert sowohl bzgl. der VC als auch der FEV1 nachweisen konnte.

Hinsichtlich des Keimspektrums zeigt sich, dass es in der Gruppe „Praxis“ zu einer stetigen Zunahme an Keimbesiedlungen kommt. Hingegen zeigt die Gruppe „Mobil“ einen zwischenzeitlich verringerten Anteil von Besiedlungen mit S.aureus. Es konnte nachgewiesen werden, dass es zu einer Verschlechterung der Lungenfunktion bei Neubesiedlung mit einem bisher nicht vorhandenen Keim oder einer zusätzlichen Keimbesiedlung zu einem schon vorhandenen Keim kam.

Beide Gruppen zeigten einen Median von 14 Tagen bzgl. des Antibiotikaverbrauchs. In Hinblick auf die Hospitalisierungsrate weist die Gruppe „Praxis“ ein Maximum von 28 stationären Tagen gegenüber einem Maximum von 42 Tagen der Gruppe „Mobil“ auf.

Zusammenfassung: Aufgrund dieser Ergebnisse lässt sich feststellen, dass keine Therapieform einen entscheidenden Vorteil zeigt. Allerdings muss beachtet werden, dass die vorliegende Studie mit einer geringen Fallzahl (n=62) und in nur einem Zentrum Deutschlands ausgewertet wurde.

Es ist zu empfehlen, eine derartige Studie in allen CF-Zentren Deutschlands in Form einer Multicenter-Studie durchzuführen.

Das Netzwerk „Pseudallescheria/Scedosporium bei CF“ – ein Zwischenbericht

Kathrin Tintelnot, Carsten Schwarz, Ludwig Sedlacek,
Sonja Wagner, Barbara Graf, Benjamin Würstl,
Doris Staab

Die klinische Relevanz einer Pseudallescheria- bzw. Scedosporium-Besiedlung von Patienten mit Mukoviszidose ist weiterhin umstritten. In Deutschland wird der Frage der Prävalenz und Bedeutung eines Scedosporium-Nachweises bei CF-Patienten innerhalb eines

Netzwerkes aus Klinikern und Mikrobiologen nachgegangen. Seit Dezember 2008 wurden 103 Scedosporium-Isolate aus dem Respirationstrakt von 43 Patienten (22 weiblich, 21 männlich) untersucht, darunter auch einzelne frühere Isolate, die bereits in der mykologischen Stammsammlung am RKI asserviert waren. Die Pilzart wurde sowohl phänotypisch als auch mittels Sequenzierung der ITS-Regionen der rDNA bestimmt. Erste Resultate einer Genotypisierung mittels MLST zeigten deutliche individuelle Unterschiede: während

einzelne Patienten bis zu einem Jahrzehnt mit dem gleichen Stamm kolonisiert waren, war die Besiedlung bei anderen passager, manchmal sogar ohne antimykotische Behandlung. Während bei Umwelt-Proben aus Deutschland alle Pseudallescheria- und Scedosporium-Arten einschließlich der kürzlich neu beschriebenen Arten *P. minutispora*, *S. aurantiacum* und *S. dehoogii* nachgewiesen werden konnten, wurden aus klinischen Proben von CF-Patienten nur *S. apiospermum* > *P. boydii* > *S. prolificans* > *S. aurantiacum* isoliert.

Bei 2 Patienten, (35 Jahre, weiblich und 26 Jahre, männlich) verursachte *S. apiospermum* eine massive Verschlechterung der Lungenfunktion und Lungeninfiltrate, die erst nach antimykotischer Behandlung mit Posaconazol (2 x 400mg) plus Caspofungin (50mg i.v.) und Amphotericin B per inhalationem zurückgingen. Die klinische Evaluation bei anderen Patienten läuft.

Der Nutzen des Selektiv-Mediums SceSel+ wird bei klinischen Proben mit gleichzeitigem Befall durch Aspergillus-Arten deutlich. Trotz des Einsatzes von Selektiv-Agar beträgt die Prävalenz von *Scedosporium* /*Pseudallescheria* spp. bei CF Patienten an Mukoviszidose-Zentren in Hannover und Berlin gegenwärtig < 4%.

References: 1. Cimon B, Carrère J et al. Clinical significance of *Scedosporium apiospermum* in patients with cystic fibrosis. *Eur J Clin Microbiol Infect Dis* 2000, 19:53-56.
2. Rainer J, Kaltseis J et al. Efficacy of a selective isolation procedure for members of the *Pseudallescheria boydii*-complex. *Antonie van Leeuwenhoek* 2008;93:315-322.
3. Tintelnot K, Just-Nübling G et al. A review of German *Scedosporium prolificans* cases from 1993 to 2007. *Medical Mycology* 2009;47:351-8.

Der neue langwirksame ENaC-Blocker P643 hat therapeutische Effekte bei chronischer CF-ähnlicher Lungenerkrankung im Mausmodell

Z. Zhou, Hirtz, J. Duerr, A. J. Hirsh, M. Ross Johnson, R. C. Boucher, M. A. Mall

In den Atemwegen von Patienten mit Cystischer Fibrose (CF) führt eine erhöhte Na⁺-Resorption zur Dehydratation des Atemwegsoberflächenfilms (AOF) und zu einem Defekt der mukoziliären Clearance (MCC). Dieser Mechanismus spielt eine wichtige Rolle in der Pathogenese der CF Lungenerkrankung und verursacht eine CF-ähnliche Lungenerkrankung in ENaC-überexprimierenden Mäusen (ENaC-Tg). In früheren Untersuchungen konnte gezeigt werden, dass eine präventive Therapie mit dem klassischen ENaC-Blocker Amilorid die Mortalität der CF-Lungenerkrankung im Mausmodell um ca. 70% senkt, wohingegen die Behandlung zu einem späteren Zeitpunkt bei ENaC-Tg Mäusen mit etablierter Lungenerkrankung, keinen Effekt zeigte (Zhou Z. et al., *Am J Respir Crit Care Med*, 2008). Als Ursache für den fehlenden therapeutischen Effekt von Amilorid könnte die kurze Halbwertszeit auf Atemwegsoberflächen oder irreversible Lungenveränderungen in Frage kommen. In dieser Studie haben wir den therapeutischen Effekt des neuen, wirksameren ENaC-Blockers P643 (Parion Sciences),

mit 35~60-fach erhöhter Potenz und 5-fach höherer Wirkdauer im Vergleich zu Amilorid auf die CF-ähnliche Lungenerkrankung im Mausmodell untersucht. Neonatale und adulte ENaC-Tg-Mäuse und Wildtyp-Geschwistertiere wurden über 14 Tage dreimal täglich mit intrapulmonaler Instillation von P643 oder Vehikel (H₂O) behandelt. Anschließend wurden die Tiere getötet, eine bronchoalveoläre Lavage (BAL) durchgeführt und die Lungen histologisch aufgearbeitet. Unsere Untersuchungen zeigen, dass die Behandlung mit P643 eine effektive präventive Therapie darstellt und ein später Therapiebeginn mit P643 bei ENaC-Tg-Mäusen mit chronischer CF-Lungenerkrankung zu einer signifikanten Reduktion der Mukusobstruktion, Atemwegsentzündung und Atemwegs-Remodeling führt. Unsere Untersuchungen im Tiermodell legen nahe, dass die Wirksamkeit von langwirksamen ENaC-Blockern zur Behandlung der chronischen Lungenerkrankung bei CF in klinischen Studien untersucht werden sollte.

Gefördert durch EC (MEXT-2004-013666), CFF (MALL07G0) and Mukoviszidose e.V (S04/08).

Ritter oder Knappe? Respiratorische Viren in CF

Andreas Jung

Virale Atemwegsinfekte stellen eine bisher wenig beachtete Komplikation der CF-Lungenerkrankung dar. Respiratorische Viren können zu pulmonalen Exazerbationen und zu einer Verschlechterung der Lungenfunktion führen. Folgende Aspekte von respiratorischen Atemwegsinfekten bei CF sollen im Rahmen der Frühstücksrunde diskutiert werden:

- Relevanz von verschiedenen respiratorische Viren für CF-Patienten: Stand der aktuellen Datenlage
- Zusammenhang zwischen viralen Atemwegsinfekten und bakteriellen Exazerbationen sowie langfristiger Verschlechterung der CF-Lungenerkrankung

- Immunologische Grundlagen der antiviralen Infektabwehr
- Mögliche Hinweise für eine erhöhte Sensibilität der CF-Atemwege für virale Pathogene
- Epidemiologische Aspekte
- Vorschläge für den klinischen Alltag: Prävention, Diagnostik, Therapie

Zielsetzung der Diskussionrunde ist es, immunologisch-infektiologische Zusammenhänge zu erkennen, die Bedeutung von viralen Infektionen bei CF einzuschätzen und klinisch relevante Maßnahmen im Alltag mit den Patienten umzusetzen.

Reisen mit Mukoviszidose

Holger Köster

Bei steigender Lebenserwartung und -qualität wird das Thema Reisen für CF-Patienten zunehmend wichtig.

Verschiedene Belastungsfaktoren wie Änderung des Tagesablaufes, erschwerte Therapiebedingungen und eingeschränkte medizinische Versorgung vor Ort bergen für CF-Patienten besondere Risiken auf einer Reise. Die medizinische Relevanz der Reise hängt dabei ab von Reiseziel, -dauer, -zweck und -stil und natürlich der gesundheitlichen Gesamtverfassung der Betroffenen. Eine Reiseberatung für CF-Patienten sollte daher einerseits gängige Reiseempfehlungen wie Verhütung von Durchfallerkrankungen, Sonnen- und Hitzeschutz, Insektenschutz, Unfallverhütung und Maßnahmen gegen Höhenkrankheit beinhalten, andererseits auch krankheitsspezifische Risiken wie Infektexazerbation, DIOS, Salzverlust und Atemwegsnotfälle berücksichtigen.

Neben Prophylaxe-Maßnahmen, bei CF insbesondere auch Hygienevorkehrungen, sollte der Impfstatus komplettiert und auf eine gut ausgestattete Reise“apotheke“ geachtet werden.

Bei geplanten Flugreisen ist aufgrund der damit verbundenen Risiken zu prüfen, einerseits ob der Patient überhaupt flugfähig ist, andererseits welche Vorkehrungen zu treffen sind – insbesondere ob während des Fluges Sauerstoff benötigt wird. Um dieses auch „am Boden“ abschätzen zu können, gibt es Berechnungsformeln oder man kann einen Hypoxietest (mit 15%-Sauerstoffgemisch oder mittels Druckkammer) durchführen.

Bei den notwendigen Reiseformalitäten, z.B. Notwendigkeitsbescheinigung für den Zoll, Organisation von Flugsauerstoff oder vorherige Kontaktaufnahme zu Behandlungszentren vor Ort, kann die behandelnde CF-Ambulanz wertvolle Hilfestellung bieten.

Wie schützen wir uns vor Cepacia, MRSA und Co.?

Andreas Claaß

Das Erregerspektrum in der Lunge ist ein entscheidender Faktor für den Gesundheitszustand von CF-Patienten. Bestimmte Erreger wie *Pseudomonas aeruginosa* und *Burkholderia cepacia* sind mit einem ungünstigeren klinischen Verlauf assoziiert. Die therapeutischen Anstrengungen richten sich auf die frühzeitige intensive Therapie, um diese Erreger im Frühstadium der Infektion zu „eradizieren“ und eine chronische Infektion zu verhindern. Eine zusätzliche Gefährdung für die Patienten geht von der Tatsache aus, dass die Erreger unter den Patienten ausgetauscht werden können, dass sich also Patienten untereinander anstecken und damit ihre Prognose verschlechtern können. Ein besonderes Gefährdungspotential geht von multiresistenten Erregern aus, gegen die nur noch wenige Antibiotika wirksam sind. Vor diesem Hintergrund sind Maßnahmen,

die der Infektion von CF-Patienten mit multiresistenten Erregern vorbeugen, von höchster Bedeutung und müssen von allen CF-Betreuern beherrscht werden.

In der Frühstücksrunde werden folgende Themen bearbeitet:

- Bedeutung der verschiedenen multiresistenten Erreger für den Patienten.
- Übertragungswege von Erregern.
- Grundlegende Hygienemaßnahmen und deren Regeln.
- Spezielle Hygienemaßnahmen im Krankenhaus und in der Ambulanz.
- Infrastrukturelle Maßnahmen im Krankenhaus und in der Ambulanz.
- Beratung von Patienten und Eltern.

Didgeridoo – eine Möglichkeit der musikalischen expiratorischen Stenose?

Inken Kaak, Tobias Ankermann

Einleitung: Ein Element der Therapie der cystischen Fibrose ist die Physiotherapie zur Sekretclearance. Die verwendeten Verfahren sind für den Patienten zeitaufwendig, bedürfen der Anleitung und Schulung und stellen so häufig eine Belastung im Alltag des Patienten dar (1). Das Didgeridoo, ein Blasinstrument der australischen Ureinwohner, ist leicht zu erlernen und erzeugt Töne deren Grundtonfrequenz bei ca. 70 Hz liegt. Durch den Widerstand bei der Tonbildung, die Schwingung der Luftsäule und die muskuläre Aktivität ist ein Effekt mit Sekretclearance durch das Didgeridoospiel zu erwarten. Ziel der Untersuchung war es zu klären, ob das Spielen des Didgeridoo zusätzlich zur klassischen CF-Physiotherapie bei Kindern mit Mukoviszidose zu einer Verbesserung der Lungenfunktion führt.

Methoden: Im Rahmen von stationären Rehabilitationsmaßnahmen wurden zwei Gruppen von Kindern mit cystischer Fibrose untersucht: eine Interventionsgruppe, die das Didgeridoo zusätzlich zur klassischen Physiotherapie erhielt (14 Kinder, Median Alter 8,5 Jahre) und eine Kontrollgruppe, die nur die klassische Physiothera-

pie erhielt (10 Kinder, Median Alter 7,5 Jahre). Zu Beginn und am Ende der Maßnahme wurde eine Spirometrie durchgeführt sowie die Einstellung und Motivation durch einen offenen Fragebogen evaluiert.

Ergebnisse: In der Interventionsgruppe kam es zu einer signifikanten ($p < 0.05$) Verbesserung von FEV1, MEF25 gegenüber der Kontrollgruppe. Allerdings gab es einzelne Patienten, die wenig oder gar nicht profitierten. Die Kinder der Interventionsgruppe bezeichneten das Didgeridoospiel im Fragebogen als führendes positives Erlebnis der Rehabilitationsmaßnahme.

Diskussion: Die kontrollierte offene Untersuchung zeigt, dass das Didgeridoospiel zusätzlich zur klassischen Physiotherapie einzelnen Patienten nützen kann. Weitere Untersuchungen müssen z.B. in matched pairs Technik (Alter, Gewicht, Schwere der CF-Erkrankung) klären, welche Patienten von dieser zusätzlichen Maßnahme profitieren.

(1) Lester MK, Flume PA (2009) Airway-Clearance Therapy Guidelines and Implementation. *Resp Care* 54 (6): 733-750

REFERENTEN

**Prof. Dr. med.
Nasreddin Abolmaali**
Ärztin

OncoRay – Zentrum für Medizinische
Strahlenforschung in der Onkologie
Medizinische Fakultät TU Dresden
Fetscherstraße 74, PF 86
01307 Dresden
nasreddin.abolmaali@tu-dresden.de

Annika Ahaus
Physiotherapeutin

Heinrich-Winters-Straße 2
28865 Lilenthal
a.ahaus@pari.de

Dr. Frank Ahrens
Arzt

Altonaer Kinderkrankenhaus
Kinder- und Jugendmedizin,
Pneumologie, Allergologie
Bleickenallee 38
22763 Hamburg
Frank.Ahrens@kinderkrankenhaus.net

**Prof. Dr.
Manfred Ballmann**
Arzt

Klinikum der Ruhr-Universität
Kinderklinik
Alexandrinestraße 5
44791 Bochum
m.ballmann@klinikum-bochum.de

Thomas Becher
Physiotherapeut

Klinik Schillerhöhe
Solitudestraße 18
70839 Gerlingen
Thomas.becher@klinik-schillerhöhe.de

**Dipl.-Soz.Päd.
Gabriele Becker**
Sozialpädagogin

Unikinderklinik Essen
Hufelandstraße 55
45147 Essen
gabriele.becker@uk-essen.de

Antje Böhm
Ärztin

Bischofswerdaer Landstraße 2
01920 Elstra
ava.boehm@gmx.de

Achim Boldt
Physiotherapeut

Zentrum für Kinderheilkunde und
Jugendmedizin
Mukoviszidose-Zentrum
Feulgenstraße 10-12
35385 Gießen
achim.boldt@paediat.med.uni-giessen.de

Anja Bollmann
Rechtsanwältin

Jakobstraße 113
51465 Bergisch Gladbach
KanzleiBollmann@aol.com

**Dr. med. Dipl.-Biol.
Thomas Breidenbach**
Arzt

Deutsche Stiftung Organtransplantation
Haifa Allee 2
55128 Mainz
Thomas.Breidenbach@dso.de

Jürgen Breuning

Kirchenkoppel 7
25782 Tellingstedt
j.breuning@arcor.de

PD Dr. Andreas Claas
Arzt

Städtische Kinderklinik
Chemnitzstraße 33
24116 Kiel
claass@krankenhaus-kiel.de

Dr. Martin Claßen
Arzt
Tagungsleitung

Klinikum Links der Weser
Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
Senator-Weßling-Straße 1
28277 Bremen
martin.classen@klinikum-bremen-ldw.de

**PD Dr. Wolfgang Walter
Cullmann**
Krankenhaushygieniker

Labor Gärtner
Elisabethenstraße 11
88212 Ravensburg
wolfgang.cullmann@labor-gaertner.de

Prof. Christiane De Boeck
Ärztin

Department of Woman Child
Kindergeneeskunde
U.Z., Herestraat 49
B300 Leuven
christiane.deboeck@uz.kuleuven.ac.be

Dr. med. Nico Derichs
Arzt

Christiane Herzog Mukoviszidose-
Zentrum
Pädiatrische Pneumologie
Charité Universitätsmedizin Berlin
Augustenburger Platz 1
13353 Berlin

Dr. Doris Dieninghoff
Ärztin

Mukoviszidose Zentrum Köln
Kerpener Straße 62
50924 Köln
doris.dieninghoff@uk-koeln.de

Prof. Dr. Gerd Döring
Arzt

Universität Tübingen
Inst. f. Med. Mikrobiologie u. Hygiene
Wilhelmstraße 31
72074 Tübingen
gerd.doering@med.uni-tuebingen.de

Rebekka Dröschler
Physiotherapeutin

Goethestraße 29a
16341 Panketal
rebekka.droeschler@gmx.de

**Prof. Dr. Marguerite
Dunitz-Scheer**
Ärztin

Abteilung für allgemeine Pädiatrie
Universitätsklinikum Graz
Augustenburgerplatz 30
A 8036 Graz
marguerite.dunitz-scheer@medunigraz.at

Stephanie Eckhardt
Krankenschwester

Mörfelder Landstraße 31
60598 Frankfurt
eckhardt-s@t-online.de

**Dr. med.
Monika Eichinger**
Ärztin

Deutsches Krebsforschungszentrum
Heidelberg (DKFZ)
Im Neuenheimer Feld 280
69120 Heidelberg
m.eichinger@dkfz.de

**Prof. Dr.
Helmut Ellemunter**
Arzt

Medizinische Universität Innsbruck
Cystische Fibrose Zentrum
Dept. Für Kinder- und Jugendheilkunde
Anichstraße 35
A 6020 Innsbruck
helmut.ellemunter@i-med.ac.at

REFERENTEN

Andrea Ernsting
Physiotherapeutin

Am Stünzel 2
57392 Schmallenberg
a.ernsting@web.de

**Dr. med.
Christian Falkenberg**
Arzt

Fachklinik Satteldüne für Kinder und Jugendliche der Deutschen Rentenversicherung Nord
Tanenwai 32
25946 Nebel
christian.falkenberg@drv-nord.de

PD Dr. Rainald Fischer
Arzt

Medizinische Klinik Innenstadt
Ziemssenstraße 1
80336 München
rfischer@med.lmu.de

Dr. Susanne Fuchs
Ärztin

Medizinische Hochschule Hannover
Pädiatrische Pneumologie, Allergologie und Neonatologie
Carl-Neuberg-Straße 1
30625 Hannover
fuchs.susanne@mh-hannover.de

Dr. Christian Geidel
Arzt

Allergieklinik - Zentrum für Kinder und Jugendliche
Hochgebirgsklinik Davos-Wolfgang
Herman-Burchard-Straße 1
CH 7265 Davos-Wolfgang
christian.geidel@hgk.ch

**Prof. Dr. Dipl. Psych.
Lutz Goldbeck**
Psychologe

Universitätsklinikum Ulm
Klinik für Kinder- und Jugendpsychiatrie/Psychotherapie
Steinhövelstraße 5
89075 Ulm
lutz.goldbeck@uniklinik-ulm.de

Prof. Dr. Matthias Griese
Arzt

Dr. von Haunersches Kinderspital der Universität München
Christiane Herzog Ambulanz
CF-Zentrum
Lindwurmstraße 4
80337 München
matthias.griese@med.uni-muenchen.de

Dr. Wolfgang Gruber
Diplom-Sportwissenschaftler

Enzianweg 23
14532 Stahnsdorf
gruber-wolfgang@t-online.de

Dr. Jutta Hammermann
Ärztin

Universitätskinderklinik
Fetscherstraße 74
01307 Dresden
jutta.hammermann@uniklinikum-dresden.de

Gudrun Hausmann
Heilpädagogin

Kiefernweg 3D
25946 Wittdün
gudrun.hausmann@drv-nord.de

Dr. Alexandra Hebestreit
Ärztin

Universitäts-Kinderklinik/CF-Ambulanz
Josef-Schneider-Straße 2
97080 Würzburg
a.hebestreit@mail.uni-wuerzburg.de

**Prof. Dr.
Helge Hebestreit**
Arzt

Universitäts-Kinderklinik/
CF-Ambulanz
Josef-Schneider-Straße 2
97080 Würzburg
Hebestreit@mail.uni-wuerzburg.de

**Dipl. oec. troph.
Frank Hellmond**
Ernährungsberater

Waldburg-Zeil Kliniken
Fachkliniken Wangen
Am Vogelherd 14
88239 Wangen
frank.hellmond@wz-kliniken.de

**Dr. rer. nat.
Julia Hentschel**
Diplombiologin

Institut für Humangenetik
Universitätsklinikum Jena
Kollegiengasse 10
07749 Jena
julia.hentschel@mti.uni-jena.de

Gloria Herrmann
Doktorandin

Pädiatrisches Sekretariat für klinische Studien
Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin
Hoppe-Seyler-Straße 1
72076 Tübingen
Gloria.herrmann@web.de

**Dr. Hans-Eberhard
Heuer**
Arzt

Gemeinschaftspraxis
Mukoviszidose-Ambulanz
Friesenweg 2
22763 Hamburg
Kinderaerztfriesenweg@t-online.de

Annett Hofmann
Diätassistentin

Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin
Diät- und Ernährungsberatung
Im Neuenheimer Feld 430
69120 Heidelberg
annett.hofmann@med.uni-heidelberg.de

Dr. Michael Hogardt
Arzt

Bayerisches Landesamt für Gesundheit und Lebensmittelsicherheit (LGL)
Veterinärstraße 2
85764 Oberschleißheim
hogardt@mvp.uni-muenchen.de

Prof. Dr. Niels Hoiby
Arzt

Dept. of Clinical Microbiology
Rigshospitalet, Afs., 9301
Juliane Maries Vej 22
DK 2100 Kopenhagen
hoiby@hoibyniels.dk

**Dipl.-Psych.
Beate Hübner**
Psychologin

Nachsorgeklinik Tannheim gGmbH
Gemeindewaldstraße 75
78052 Villingen-Schwenningen
huebner@tannheim.de

Enno Iven
Arzt

Klinkum Links der Weser
Kinderklinik
Senator-Weßling-Straße 1
28277 Bremen
Enno.iven@klinikum-bremen-ldw.de

Rita Johannsen
Physiotherapeutin

Hochgebirgsklinik Davos
Hermann Burchard Straße 4
CH 7265 Davos
rita.johannsen@hgk.ch

Dr. Andreas Jung
Arzt

Hochgebirgsklinik Davos
Kinder- und Jugendmedizin
Herman-Burchard-Straße 1
CH 7265 Davos
andreas.jung@hgk.ch

Inken Kaak
Physiotherapeutin

Hassediëksdammer Weg 13
24116 Kiel
inkenvoges@gmx.de

**Dr. med.
Matthias Kappler**
Arzt

Kinderklinik und Kinderpoliklinik im
Dr. von Haunerschen Kinderspital
Lindwurmstraße 4
80337 München
Matthias.Kappler@med.uni-muenchen.de

**Prof. Dr. med.
Barbara Kahl**
Ärztin

Universitätsklinikum Münster - UKM
Institut für Medizinische Mikrobiologie
48129 Münster
Kahl@uni-muenster.de

**Dipl.-Bioing. Gülnaz
Khadem Saba**
Bioingenieurin

Institut für Lungenbiologie
Helmholtz Zentrum München GmbH
Ingolstädter Landstraße 1
85764 Neuherberg
khademsaba@helmholtz-muenchen.de

Rita Kieselmann
Physiotherapeutin

Praxis für Mukoviszidose und
Physiotherapie
Kistlerhofstraße 88
81379 München
Kieselmannklaus@gmx.de

Jürgen Knapp
Apotheker

Apotheke im real,- Duckwitzstraße
Duckwitzstraße 55
28199 Bremen
knapp@sk-apotheken.de

Dr. Thomas Köhnlein
Arzt

Medizinische Hochschule Hannover
Abteilung Pneumologie
Carl-Neuberg-Straße 1
30625 Hannover
koehnlein.thomas@mh-hannover.de

Dr. med. Susanne König
Ärztin

Universitätskinderklinik
CF-Ambulanz
Alexandrinestraße 5
44791 Bochum
susanne.koenig@rub.de

Dr. Holger Köster
Arzt
Tagungsleitung

Pädiatrische Allergologie und
Pneumologie, Zentrum für Kinder- und
Jugendmedizin Klinikum Oldenburg
Rahel-Straus-Straße 10,
26133 Oldenburg
koester.holger@klinikum-oldenburg.de

**Dipl.-Psych.
Christine Lehmann**
Psychologin

Charité RVK
Pädiatrische Pneumologie
Mukoviszidose Zentrum
Augustenburger Platz 1
13353 Berlin
christine.lehmann@charite.de
Mukoviszidoseambulanz für
Kinder und Erwachsene am
Universitätsklinikum Jena
Kochstraße 2
07740 Jena
jochen.mainz@med.uni-jena.de

Dr. med. Jochen Mainz
Arzt

Dipl. Ing. Horst Mehl
*1. Vorsitzender des
Mukoviszidose e.V.*

Tulpenstraße 50
71394 Kernen
horst.mehl@mehlgmbh.de

PD Dr. Uwe Mellies
Arzt

Universitätsklinikum Essen
Kinderklinik
Pädiatrische Pulmologie-
Mukoviszidose Zentrum
Hufelandstraße 55
45122 Essen
uwe.mellies@uk-essen.de

Cornelia Meyer
Krankenschwester

Kinderheilkunde und Jugendmedizin
Station 18
Hoppe-Seyler-Straße 1
72076 Tübingen
cornelia.meyer@med.uni-tuebingen.de

Corinna Moos-Thiele
Diplom-Sportwissenschaftlerin

Mukoviszidose e.V.
In den Dauen 6
53117 Bonn
cthiele@muko.info

**Dr. med.
Alexander Möller**
Arzt

Pneumologie und CF Ambulanz der
Universitäts-Kinderklinik Zürich
Steinwiesstraße 75
CH 8032 Zürich
Alexander.Moeller@kispi.uzh.ch

**Prof. Dr. Frank-Michael
Müller**
Arzt

Zentrum für Kinder- und Jugend-
medizin III
Pädiatrische Pneumologie, Allergologie,
Mukoviszidose & spez. Infektiologie
Im Neuenheimer Feld 153
69120 Heidelberg
Frank-Michael_Mueller@med.uni-
heidelberg.de

**Dipl. oec. troph
Ulrike Müller**
Ernährungsberaterin

St. Elisabethen Krankenhaus
Ginnheimer Straße 3
60487 Frankfurt
ukomue@aol.com

Ursula Müller
Krankenschwester

Hochgebirgsklinik Davos
Herman-Burchard-Straße 1
CH 7265 Davos
ursula.mueller@hgk.ch

REFERENTEN

PD Dr. Ullrich Müller-Lisse

Arzt

LMU - Klinikum der Universität München
Klinische Radiologie Innenstadt
Ziemssenstraße 1
80336 München
ullrich.mueller-lisse@med.uni-muenchen.de

Mathias Muesken

Doktorand

TWINCORE
Zentrum für Experimentelle und Klinische Infektionsforschung GmbH
30625 Hannover
Feodor-Lynen-Straße 7
mathias.muesken@twincore.de

Dr. Lutz Nährlich

Arzt

Universitätsklinik Gießen - Marburg
Zentrum für Kinderheilkunde und Jugendmedizin, Abteilung Allgemeine Pädiatrie und Neonatologie, Funktionsbereich Pädiatrische Pneumologie und Allergologie Feulgenstraße 12
35392 Gießen
lutz.naehrlich@paediat.med.uni-giessen.de

Nadja Niemann, M.A.

wissenschaftliche Mitarbeiterin

Zentrum für Qualität und Management im Gesundheitswesen
Einrichtung der Ärztekammer Niedersachsen
Berliner Allee 20
30175 Hannover
nadja.niemann@zq-aekn.de

PD Dr. Wilfried Nikolaizik

Arzt

Kinder-Reha-Klinik „Am Nikolausholz“
Elly-Kutscher-Straße 16
06628 Bad Kösen
w.nikolaizik@uglielje.de

PD Dr. Thomas Nüßlein

Arzt

Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
Kemperhof Koblenz
Koblenzer Straße 115-155
56073 Koblenz
thomas.nuesslein@gemeinschaftsklinikum.de

Stefan Ollig

Physiotherapeut

Luisenhospital Aachen
Physiotherapie
Boxgraben 99
52062 Aachen
Stefanollig@web.de

Bärbel Palm

Diätassistentin

Universitätsklinikum des Saarlandes
Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
Kirrberger Straße
66421 Homburg
baerbel.palm@uks.eu

Dr. med. Eva-Doreen Pfister

Ärztin

Pädiatrische Gastroenterologie, Hepatologie und Lebertransplantation
Kinderklinik der Medizinischen Hochschule Hannover
Carl-Neuberg-Straße 1
30625 Hannover
Pfister.Eva-Doreen@mh-hannover.de

Jürgen Pollok

Physiotherapeut

Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
Bochum
Alexandrinstraße 5
44791 Bochum
J.Pollok@klinikum-bochum.de

Dr. Andreas Reimann

Geschäftsführer des Mukoviszidose e.V.

Mukoviszidose e.V.
In den Dauen 6
53117 Bonn
areimann@muko.info

Dr. Ernst Rietschel

Arzt

Klinikum der Universität zu Köln
Klinik und Poliklinik für Kinderheilkunde und Jugendmedizin
Funktionsbereich Pädiatrische Pneumologie und Allergologie
Joseph-Stelzmann-Straße 9
50924 Köln
Ernst.Rietschel@medizin.uni-koeln.de

Stefanie Rosenberger-Scheuber

Physiotherapeutin

Klinik Schillerhöhe
- Abteilung Physiotherapie -
Solitudestraße 18
70839 Gerlingen
Stefanie.Rosenberger@klinik-schillerhoehe.de

Heike Rubbert

Verwaltungsangestellte

AOK Rheinland/Hamburg
Integrierte Versorgungssysteme
Kasernenstraße 61
40213 Düsseldorf
heike.rubbert@rh.aok.de

Katrin Schlüter

Ernährungsberaterin

Medizinische Hochschule
Kinderklinik
Carl-Neuberg-Straße 1
30625 Hannover
schlueter.katrin@mh-hannover.de

PD Dr. Max Schobert

Arzt

Technische Universität Braunschweig
Institut für Mikrobiologie
Spielmannstraße 7
38106 Braunschweig
m.schobert@tu-bs.de

Dipl. Soz. Päd. Maria Schon

Sozialpädagogin

Kinderhospital
Iburger Straße 187
49082 Osnabrück
schon@kinderhospital.de

Dr. Carsten Schwarz

Arzt

Christiane Herzog Zentrum
Klinik für Pädiatrie m. S. Pneumologie und Immunologie
Charité – Universitätsmedizin
Augustenburger Platz 1
13353 Berlin
carsten.schwarz@charite.de

Prof. Dr. Heino Skopnik

Arzt

Klinikum Worms gGmbH
Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
Gabriel-von-Seidl-Straße 81
67550 Worms
paediatric@klinikum-worms.de

Dr. Christina Smaczny
Ärztin

Klinikum der Johann-Wolfgang-Goethe-Universität Frankfurt Main
Pneumologie und Allergologie
Theodor-Stern-Kai 7
60590 Frankfurt
Smaczny@em.uni-frankfurt.de

Dr. Olaf Sommerburg
Arzt

Sektion Päd. Pneumologie & Allergologie und Mukoviszidosezentrum, Klinik III
Universitätsklinikum Heidelberg
Im Neuenheimer Feld 430
69120 Heidelberg
olaf.sommerburg@med.uni-heidelberg.de

PD Dr. Doris Staab
Ärztin

Universitätsmedizin Berlin
Klinik für Pädiatrie mit Schwerpunkt Pneumologie und Immunologie
Mukoviszidose-Zentrum
Augustenburger Platz
13353 Berlin
doris.staab@charite.de

Dr. Mirjam Stahl
Ärztin

ZJKM Heidelberg
Klinik III
INF430
Im Neuenheimer Feld 430
69120 Heidelberg
Mirjam.stahl@aol.com

Dr. Jens Stegemann
Manager Medical Marketing & Business Development

Activaero GmbH
Wohraer Straße 37
35285 Gemünden
jens.stegemann@activaero.de

Dr. med. Kathrin Stelzer
Ärztin

2. Medizinische Klinik und Poliklinik
Universitätsmedizin der Johannes-Gutenberg-Universität
Langenbeckstraße 1
55131 Mainz
Kathrinstelzer@aol.com

Prof. Dr. med. Martin Stern
Arzt

Universitätskinderklinik
Hoppe-Seyler-Straße 1
72076 Tübingen
martin.stern@med.uni-tuebingen.de

Selina Summermatter, MSc
Bewegungswissenschaftlerin

Abteilung Pneumologie
Steinwiesstraße 75
CH 8032 Zürich
Selina.summermatter@kispi.uzh.ch

Dr. phil. Dipl.-Psych. Stephan Theiling
Psychologe

Paradiesweg 9
49082 Osnabrück
stephan.theiling@mac.com

Dr. Kathrin Tintelnot
Ärztin

Robert Koch Institut
Nordufer 20
13353 Berlin
tintelnot@rki.de

Prof. Dr. Dr. Burkhard Tümmler
Arzt

Klinik für Pädiatrische Pneumologie, Allergologie und Neonatologie, OE 6710, Medizinische Hochschule Hannover
Carl-Neuberg-Straße 1
30625 Hannover
tuemmler.burkhard@mh-hannover.de

Dipl.med. Katrin Ulbrich
Ärztin

Kinderärztliche Gemeinschaftspraxis
CF-Ambulanz Dresden
Angelsteg 5
01309 Dresden
karin.ulbrich@t-online.de

Dr. Dipl.-Psych. Gerald Ullrich
Psychologe

Lindenstraße 7
19055 Schwerin
Ullrich@med-wiss.com

Prof. Dr. med. Horst von der Hardt
Arzt im Ruhestand

Im Wiesengrund 5
30938 Burgwedel
hohardt@t-online.de

Paul Wenzlaff
Mathematiker/Informatiker

Zentrum für Qualität und Management im Gesundheitswesen
Einrichtung der Ärztekammer Niedersachsen
Berliner Allee 20
30175 Hannover
paul.wenzlaff@zq-aekn.de

Kathrin Wolf-Ludwig
Krankenschwester

Klinik Schillerhöhe
Solitudestraße 18
70839 Gerlingen
kathrin.wolf-ludwig@klinik-schillerhoehe.de

Dr. Zhe Zhou
Doktorandin

Sektion Pädiatrische Pneumologie & Allergologie und Mukoviszidose Zentrum, Forschergruppe
Zystische Fibrose/Chronische Atemwegserkrankungen
Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin
Klinik für Kinderheilkunde III
Im Neuenheimer Feld 153
69120 Heidelberg
zhe.zhou@med.uni-heidelberg.de

Prof. Dr. Stefan Zielen
Arzt

Medizinische Klinik I
Klinikum der Johann-Wolfgang-Goethe Universität Frankfurt Main
Pneumologie und Allergologie
Theodor-Stern-Kai 7
60590 Frankfurt
Stefan.Zielen@kgu.de



MUKOVISZIDOSE^{ev}

In den Dauen 6 • 53117 Bonn

www.muko.info

Spendenkonto: 70 888 00

Bank für Sozialwirtschaft

BLZ: 370 205 00

Mit freundlicher Unterstützung der
APOSAN Dr. Künzer GmbH*
Gottfried-Hagen-Straße 40
51105 Köln

* ohne inhaltliche Einflussnahme

APOSAN
APOSAN Dr. Künzer GmbH