

Fachberichte

Selektive IgA-Defizienz – nicht selten, aber auch nicht banal [s.4](#)

Aktuelle Informationen zu SARS-CoV2 und COVID-19 – Fragen und Antworten [s.10](#)

Mangel an Mannose-bindendem Lektin (MBL) – ein Immundefekt? [s.14](#)

Patientenberichte

Mein Leben mit einem MBL-Mangel [s.22](#)

Bildung in der Krise – Ein Familienerfahrungsbericht [s.24](#)

Von Mitgliedern für Mitglieder

Praxistest Kühlbox-System [s.46](#)



Impressum

Auflage: 1.500 Stück

Herausgeber: dsai e. V.
Hochschätzen 5, 83530 Schnaitsee

Telefon: 08074 – 8164

E-Mail: info@dsai.de

Internet: www.dsai.de

Gestaltung: www.ultrabold.com

Foto Titelseite: www.shutterstock.com

Die Redaktion behält sich die Kürzung und Bearbeitung von Beiträgen vor. Für unverlangt eingesandte Fotos und Artikel übernimmt die Redaktion keine Haftung. Für individuell ausgesprochene Therapieempfehlungen in medizinischen Fachartikeln wird keine Haftung übernommen. Namentlich gekennzeichnete Artikel geben die Meinung der Autoren wieder und müssen nicht der Meinung der Redaktion entsprechen. Nachdruck und Vervielfältigung, auch auszugsweise, nur mit vorheriger schriftlicher Genehmigung des dsai e. V.

Die Empfehlungen der dsai-Mitarbeiter ersetzen nie den Rat des Facharztes.

Vorwort

Wir brauchen nicht so fortzuleben, wie wir gestern gelebt haben. Machen wir uns von dieser Anschauung los, und tausend Möglichkeiten laden uns zu neuem Leben ein. (Christian Morgenstern)



Schwerpunkthemen dieser Ausgabe:

*** Selektive IgA-Defizienz – nicht selten, aber auch nicht banal, Seite 4**

Dr. med. Maria Fasshauer
FÄ für Kinder- und Jugendmedizin, Kinderrheumatologie,
Klinikum St. Georg, Leipzig
IDCL (ImmunDefektCentrum Leipzig)

*** Aktuelle Informationen zu SARS-CoV2 und COVID-19 – Fragen und Antworten, Seite 10**

Auszug aus den Empfehlungen der Arbeitsgemeinschaft Pädiatrische Immunologie (API)
Prof. Dr. Stephan Ehl (Vorsitzender der API)
Universitätsklinikum Freiburg

*** Mangel an Mannose-bindendem Lektin (MBL) – ein Immundefekt?, Seite 14**

Prof. Dr. Volker Wahn
Ehemaliger Leiter des ImmunDefektCentrums der Charité (IDCC) in Berlin
Klinik für Pädiatrie mit Schwerpunkt Pneumologie und Immunologie

Außerdem informiert das **Ärzt Netzwerk FIND-ID** über seine fachspezifischen Publikationen und stellt zwei neue Facharztbroschüren vor. An ihren Erfahrungen im **Leben mit MBL-Mangel** teilhaben lässt uns dsai-Mitglied Sabine P. und zudem schreibt sie als Peer-Beraterin über **Yoga**. Lesen Sie einen packenden Familienerfahrungsbericht über **„home-schooling im Corona-Jahr“** (weitere finden Sie auf der dsai-Webseite) und dazu passend erhalten Sie von der Heilpraktikerin R. Patzak wertvolle Tipps zur **Stressregulierung**. Für Sommergefühle möchte Regionalgruppenleiter F. Strauß mit seinem spannenden Praxis-Test über ein neuartiges **Kühlbox-System** sorgen. Weiterhin stellen wir Ihnen die **virtuelle Plattform für zertifizierte Ärztefortbildungen** sowie das **neue dsai-Forum** vor – und wir starten in unser Jubiläumsjahr **„30 Jahre dsai“**...

Herzlichen Dank für die spannenden Beiträge (oft sogar zu viele für eine Ausgabe!). Nach dem Newsletter ist vor dem Newsletter... so freue ich mich bereits jetzt auf Ihre Mitarbeit an der Winterausgabe – Redaktionsschluss: 01. Oktober 2021. Ich wünsche Ihnen und Ihren Angehörigen einen schönen Sommer zum Durchatmen!

Herzlichst
Sabine Aschekowsky
(Redakteurin)

Selektive IgA-Defizienz

nicht selten, aber auch nicht banal

AUTORIN:
DR. MED. MARIA FASSHAUER

Die selektive IgA-Defizienz (SIgAD) ist mit einer Häufigkeit von ca. 1:500 unter Kaukasiern die häufigste primäre Immundefizienz. Sie kommt in anderen Ethnien (z. B. Asien) sehr viel seltener vor.

Die SIgAD ist charakterisiert durch einen Mangel an Immunglobulin A (IgA) bei unauffälliger Konzentration der anderen Immunglobulin-Klassen (IgG und IgM). Die meisten Menschen mit einer IgA-Defizienz haben keine Krankheitssymptome und die Diagnose wird als Zufallsbefund bei einer Routineuntersuchung oder beim Blut-/ Plasmaspenden gestellt. Daneben gibt es Patienten, die an wiederkehrenden Infektionen der Atemwege und des Magen-Darm-Traktes leiden, die allergische Symptome oder Autoimmunerkrankungen entwickeln und bei denen im Rahmen der Abklärung dieser klinischen Symptome bei Blutuntersuchungen der IgA-Mangel festgestellt wird.

IgA kommt hauptsächlich als sekretorisches IgA auf den Schleimhäuten von Atemwegen und Darm, in der Tränenflüssigkeit sowie in Muttermilch vor. Sekretorisches IgA besteht aus zwei IgA-Molekülen (Dimer), einer verbindenden J-Kette und der sekretorischen Komponente, die wichtig für den Transport auf Schleimhäute ist und vor Verdauungsenzymen im Darm schützt (s. Abbildung 1). IgA hat vielfältige Aufgaben zum Schutz des Körpers: es neutralisiert Viren, bindet Toxine und Nahrungsmittel-Antigene, agglutiniert Bakterien und verhindert die Bindung von Erregern an Epithelzellen. Am häufigsten kommt IgA in seiner sekretorischen Form als Dimer in Schleimhäuten und Sekreten vor.

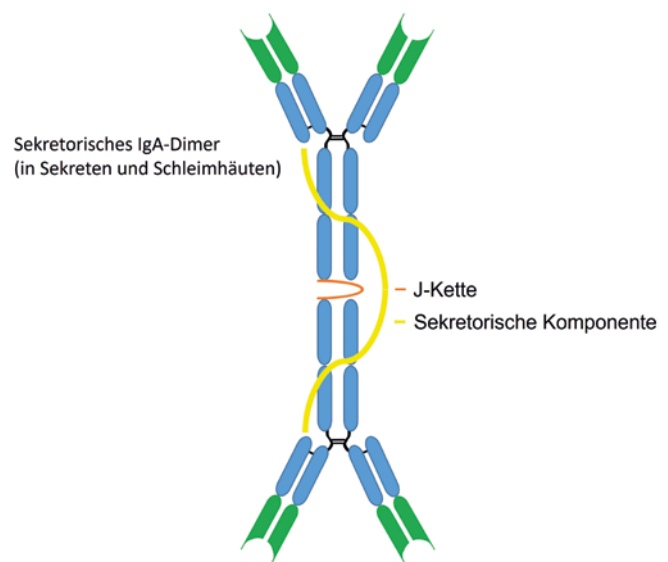


Abb. 1: Schematische Darstellung von IgA

In deutlich geringeren Konzentrationen kommt IgA in monomerer Form auch im Blut vor (s. Abbildung 2). Die IgA-Werte im Serum sind altersabhängig. Bei Neugeborenen lässt sich meist kein IgA nachweisen, bis zum Jugendalter steigt die IgA-Konzentration im Blut dann allmählich an. Im Erwachsenenalter liegen die Serum-Normalwerte für IgA zwischen 0,7-5 g/l. Die IgA-Defizienz kann unterschiedlich stark ausgeprägt sein. Erniedrigte IgA Werte im Blut finden sich bei der partiellen IgA-Defizienz (teilweiser IgA-Mangel) mit Werten zwischen 0,07-0,5 g/l. Es kann aber auch ein völliges Fehlen von IgA (<0,07 g/l) vorliegen.

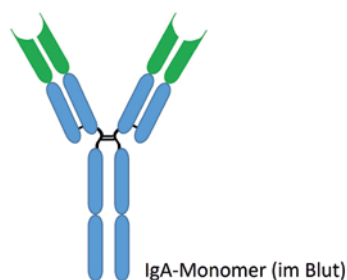


Abb. 2: Schematische Darstellung von IgA

Die SIgAD ist von der European Society for Immunodeficiencies (ESID) definiert bei Patienten mit Infektionsanfälligkeit oder Autoimmunerkrankung oder auffälliger Familienanamnese für IgA-Defizienz bzw. CVID und einem Serum-IgA-Wert kleiner 0,07 g/l (7 mg/dl), einem Alter über 4 Jahren und normalen Werten für IgG und IgM sowie guter Impfantikörperbildung. Eine sekundäre Ursache des Antikörpermangels und eine T-Zell-Defizienz müssen ausgeschlossen sein.

Klinisches Erscheinungsbild

Das klinische Erscheinungsbild der SIgAD ist vielfältig. Die Mehrheit der Menschen mit IgA-Defizienz ist völlig symptomlos und der IgA-Mangel wird als Zufallsbefund festgestellt. Patienten mit symptomatischer SIgAD können an Atemwegsinfektionen und Magen-Darm-Erkrankungen, Autoimmunität, Allergien oder in seltenen Fällen an Tumorerkrankungen leiden.

* **Atemwegsinfektionen:** Wiederkehrende Infektionen der oberen bzw. unteren Atemwege gehören zu den häufigsten Symptomen bei Betroffenen mit symptomatischer IgA-Defizienz. Es handelt sich dabei meist um bakterielle Infektionen, z. B. durch *Haemophilus influenzae* und *Streptococcus pneumoniae*. Diese chronischen Infektionen können bei manchen Patienten zu bleibenden Schäden an der Lunge führen, wie z. B. Bronchiektasen (Eiter gefüllte Aussackungen der Bronchien). Bei einigen

Patienten liegt neben dem fehlenden IgA auch ein Fehlen der IgG2-Subklasse vor, was mit schwerer verlaufenden Infektionen und Komplikationen assoziiert sein kann. (Der IgA-Mangel mit assoziiertem IgG-Subklassen-Mangel wird von der ESID gesondert klassifiziert.)

* **Infektionen/Störungen des Magen-Darm-Trakts:**

Virale oder bakterielle Infektionen des Magen-Darm-Trakts können bei Patienten mit symptomatischer IgA-Defizienz gehäuft auftreten. Besonders Infektionen durch Lamblen (einzellige Darmparasiten: *Giardia lamblia*) können zu schwer therapierbaren Durchfällen und chronischer Darmentzündung führen. Da die schützende Barriere der Darmschleimhaut durch das fehlende IgA gestört ist, können Erreger einfacher am Darmepithel anhaften und proliferieren. Andere Darmerkrankungen wie Laktose-Malabsorption, Zöliakie (=glutensensitive Enteropathie/Sprue), Colitis ulcerosa, noduläre lymphoide Hyperplasie des Darms und in seltenen Fällen auch bösartige Darmerkrankungen sind ebenfalls bei symptomatischer SIgAD beschrieben worden. Durch fehlendes IgA der Darmschleimhaut kann es zu ungehindertem Eindringen von Makromolekülen und Eiweißen kommen, was zu Nahrungsmittel-Unverträglichkeiten/bzw. -allergien führen kann.

* **Allergie:** Die Entwicklung von Allergien wird auch bei Patienten mit symptomatischer SIgAD beschrieben. Dazu gehören sowohl Nahrungsmittelallergien als auch respiratorische Allergien (z. B. Heuschnupfen und Asthma), atopische Dermatitis (Neurodermitis), Urtikaria sowie Medikamentenallergie.

* **Unverträglichkeit von Blut-/Plasmaprodukten:** IgA-defiziente Patienten können Anti-IgA-Antikörper entwickeln, d. h. gegen IgA gerichtete Antikörper (z. B. der Klasse IgE). Diese Antikörper gegen IgA können bei der Gabe von Blutprodukten (die Spuren von IgA enthalten) zu anaphylaktischen Reaktionen führen.

* **Autoimmunität:** Autoimmunerkrankungen gehören zu den wichtigsten Assoziationen beim Symptomkomplex der symptomatischen SIgAD. Auto-Antikörper, das heißt Antikörper, die sich fälschlicherweise gegen körpereigene Zellen oder Gewebe richten, können gehäuft (eher bei

erwachsenen) Patienten mit IgA-Defizienz nachgewiesen werden. Häufig assoziierte Erkrankungen sind: Autoimmunerkrankungen des Blutes wie ITP/AIHA, Juvenile idiopathische Arthritis (JIA) bzw. rheumatoide Arthritis, SLE, Dermatomyositis, Sjögren-Syndrom, Vitiligo, Thyreoiditis, Diabetes mellitus Typ 1, Autoimmun-Hepatitis, Colitis ulcerosa und Zöliakie.

- * **Tumorrisiko:** In seltenen Fällen wurde, v. a. bei älteren Menschen, in der medizinischen Fachliteratur auch eine Assoziation von bösartigen Erkrankungen mit der SIgAD beschrieben. Diese betrafen die lymphatischen Organe bzw. den Magen-Darm-Trakt.

Ursachen

Reife B-Zellen (Plasmazellen) produzieren Antikörper (=Immunglobuline). Kommt es zu einer Störung in der Entwicklung der B-Zellen, kann ein Antikörpermangel resultieren. Wenn die Reifung zu IgA-bildenden Plasmazellen gestört ist, kann es zur IgA-Defizienz kommen. Auch Fehlfunktionen der T-Helfer-Zellen und Auffälligkeiten bei bestimmten Zytokinen (=Botenstoffe, über die Immunzellen miteinander „kommunizieren“), die die B-Zellen zur Antikörperproduktion stimulieren, sind bei IgA-defizienten Patienten beschrieben worden.

Die genaue Ursache bzw. genetische Hintergründe des selektiven IgA-Mangels sind zumindest derzeit ungeklärt. Allerdings ist eine familiäre Häufung dieser Erkrankung bzw. ein Vorliegen von SIgAD und CVID (variables Immundefektsyndrom) innerhalb derselben Familie beschrieben worden. Das Vererbungsmuster der IgA-Defizienz ist vermutlich ähnlich heterogen, wie das der CVID-Erkrankungen.

Mutationen im *transmembrane activator and calcium-modulator and cyclophilin ligand interactor* (TACI, TNFRSF13B) wurden bei einem Teil von Patienten mit SIgAD bzw. CVID beschrieben. Dieselbe Veränderung in TACI wurde bei Individuen mit IgA-Defizienz oder CVID innerhalb derselben Familie gefunden. Jedoch ist zweifelhaft, ob genetische Veränderungen in TACI alleine ursächlich verantwortlich für die SIgAD oder CVID sind, da sie auch bei gesunden Individuen gefunden werden.

In der medizinischen Fachliteratur sind vereinzelt Patienten beschrieben worden, bei denen sich im Verlauf aus einer

SIgAD eine CVID-Erkrankung entwickelt hatte. Das heißt, zusätzlich zur IgA-Defizienz fiel im Verlauf eine deutlich reduzierte Konzentration von IgG (teilweise auch IgM) im Serum auf.

Diagnostik

An eine IgA-Defizienz sollte bei Patienten mit häufig wiederkehrenden Infektionen der Atemwege und/oder des Magen-Darm-Traktes, Allergien bzw. Autoimmunerkrankungen gedacht werden. Auch bei Patienten mit anaphylaktischer Reaktion bei der Gabe von Blutprodukten, bei diagnostizierter Zöliakie und dem Vorliegen von SIgAD/CVID in der Familie ist eine weiterführende immunologische Diagnostik ratsam. Jedoch sollte besonders nach Medikamenten gefragt werden und andere Ursachen ausgeschlossen werden, die einen sekundären IgA-Mangel verursachen.

Bei Verdacht auf das Vorliegen einer IgA-Defizienz oder bei zufällig festgestelltem IgA-Mangel empfehlen sich die folgenden Blutuntersuchungen: großes Blutbild mit Differenzierung, die quantitative Bestimmung der Immunglobuline (IgG, IgA, IgM, IgE), der IgG-Subklassen und gegebenenfalls die Untersuchung spezifischer Impfantikörper (Protein- und Polysaccharid-Antigene) sowie die Lymphozyten-Subpopulationen. Da ein IgA-Mangel in seltenen Fällen auch vorübergehend auftreten kann, empfiehlt sich eine Wiederholungsmessung der IgA-Konzentration nach 1–2 Monaten. Zu beachten sind auch die altersabhängigen Normalwerte im Kindesalter.

Auch die Erkrankungen, die zu den jeweiligen klinischen Symptomen führen (Infektionen, Autoimmunität, Allergien, Zöliakie), sollten mit weiteren diagnostischen Untersuchungen abgeklärt und entsprechend therapiert werden. Eine Zöliakie muss nicht immer durch typische klinische Beschwerden, wie Durchfall, Bauchmerzen bzw. Gewichtsverlust, auffallen. Daher empfiehlt es sich bei IgA-Mangel generell, eine Zöliakie auszuschließen. Aufgrund der vorliegenden IgA-Defizienz können IgA Antikörper gegen Gliadin und Gewebstransglutaminase nicht nachweisbar sein und Antikörper der Klasse IgG sind in diesem Fall diagnostisch hinweisend.

Bei Patienten mit anaphylaktischer Reaktion bei der Gabe von Blutprodukten oder bei einer positiven Familien-



EXA/DE/HAE/0105

Wie können wir noch mehr für Patienten tun? Alles bei Takeda beginnt mit dieser Frage.

Takeda ist ein forschungsgetriebenes, wertebasiertes und global führendes biopharmazeutisches Unternehmen. Unsere Mission: Menschen weltweit eine bessere Gesundheit und schönere Zukunft durch wegweisende medizinische Innovationen zu ermöglichen.

Unsere Leidenschaft und unser Streben nach potenziell lebensverändernden Behandlungsoptionen für Patienten sind tief in unserer 240-jährigen Geschichte in Japan verwurzelt. Wir freuen uns über die Möglichkeit, das Leben zahlreicher Menschen entscheidend verändern zu können.

Wir streben danach, wissenschaftliche Erkenntnisse in innovative Arzneimittel umzusetzen, die möglichst vielen Menschen helfen können. Das tun wir in den folgenden Kernbereichen: Gastroenterologie, Onkologie, Seltene Erkrankungen, Neurowissenschaften sowie plasmabasierte Therapien und Impfstoffe. Takeda ist in 80 Ländern und Regionen weltweit vertreten, in Deutschland sind an vier Standorten rund 2.500 Mitarbeiter tätig. Was unsere Mitarbeiter antreibt: Sie können etwas bewegen, für ein besseres Leben der Patienten.

www.takeda.de

**Better Health,
Brighter Future**



anamnese bezüglich solcher Reaktionen, sollte bei selektivem IgA-Mangel eine Untersuchung auf Antikörper gegen IgA durchgeführt werden. Diese Untersuchung ist wichtig, weil das Vorhandensein von Anti-IgA-Antikörpern zu schwerwiegenden Reaktionen und damit zu einer lebensbedrohlichen Situation führen kann, wenn Blutprodukte (Bluttransfusionen, Thrombozytenkonzentrate bzw. Immunglobuline) intravenös verabreicht werden.

Behandlung

Es gibt keine spezifische Therapie der SIgAD. Je nach Verlauf sollten Patienten individuell und symptombezogen behandelt werden. Die Behandlungskonzepte beinhalten Aufklärung über das Krankheitsbild und mögliche Komplikationen, Kontrolluntersuchungen in bestimmten Abständen, Therapie von assoziierten allergischen oder Autoimmun-Erkrankungen, ggf. längere gezielte antibiotische Therapie von Infektionen bzw. wenn notwendig, prophylaktische Antibiotikatherapie und die Durchführungen von Impfungen (z. B. saisonale Grippe bzw. Pneumokokken), in Einzelfällen kann (ggf. in den Wintermonaten) eine Immunglobulinsubstitution in Erwägung gezogen werden. Patienten mit symptomatischer SIgAD sollten je nach Schwere der Begleiterkrankungen in Abständen von 4–6

Monaten gesehen und untersucht werden. Insbesondere sollte die Konzentration aller Immunglobuline regelmäßig kontrolliert werden, um die in seltenen Fällen mögliche Entwicklung in eine CVID-Erkrankung zu erfassen. Auch Patienten ohne Symptome sollten alle 1–2 Jahre beobachtet werden.

- * Betroffenen sollte ein gutes Verständnis von Krankheitsbild und möglichen Komplikationen vermittelt werden, vor allem, um anaphylaktische Reaktionen auf Blutprodukte zu vermeiden.
- * Patienten mit völlig fehlendem IgA bzw. Patienten mit IgA-Mangel und Transfusionsreaktionen in der Vorgeschichte sollten auf Anti-IgA-Antikörper untersucht werden.
- * Bei Vorhandensein von Anti-IgA-Antikörpern bzw. bekannten Transfusionszwischenfällen sollten diese Patienten mit einem Notfall-Pass ausgestattet werden. (Notfallausweise kann man auch über die dsai erhalten.)
- * Falls es notwendig sein sollte, Blutprodukte zu verabreichen, sollten gewaschene Blutzell-Konzentrate oder IgA-depletierte Produkte unter medizinischer Überwachung verwendet werden.
- * Sollte die Immunglobulinsubstitution erwogen werden, ist ggf. die subkutane Applikationsform vorzuziehen.

Fazit

Da der klinische Verlauf bei Patienten mit SIgAD so variabel ist, kann es für Ärzte eine Herausforderung sein, zu entscheiden, welche Patienten enger überwacht und gegebenenfalls behandelt werden müssen. Die IgA-Defizienz ist ein heterogener, noch nicht vollständig verstandener Symptomkomplex mit vielen offenen Fragen. Weitere Forschung ist nötig, um dieses Krankheitsbild besser verstehen und behandeln zu können.



Dr. med. Maria Fasshauer

FÄ für Kinder- und Jugendmedizin, Kinderreumatologie,
Klinikum St. Georg, Leipzig,
IDCL (ImmunDefektCentrum Leipzig)

Abkürzungen

AIHA: Autoimmun hämolytische Anämie
 CVID: common variable immunodeficiency (Variables Immundefektsyndrom)
 ESID: European Society for Immunodeficiencies
 IgA: Immunglobulin A
 IgG: Immunglobulin G
 IgM: Immunglobulin M
 IgE: Immunglobulin E
 ITP: (Auto-) Immun Thrombozytopenie
 JIA: Juvenile idiopathische Arthritis (Rheuma des Kindes-/Jugendalters)
 SIgAD: selektive IgA-Defizienz
 SLE: Systemischer Lupus erythematoses

Literatur

<http://esid.org/Working-Parties/Registry/Diagnosis-criteria>

Hammarström L et al. Selective IgA deficiency (SIgAD) and common variable immunodeficiency (CVID). Clin Exp Immunol (2000) 120:225-231, doi: 10.1046/j.1365-2249.2000.01131.x

Yel L. Selective IgA Deficiency. J Clin Immunol (2010) 30:10-16. doi: 10.1007/s10875-009-9357-x

Yazdani et al. Selective IgA Deficiency: Epidemiology, Pathogenesis, Clinical Phenotype, Diagnosis, Prognosis and Management. Scand J Immunol (2017) 85:1. doi: 10.1111/sji.12499.

Swain S et al. The clinical implications of selective IgA deficiency. J Transl Autoimmun (2019) doi: 10.1016/j.jtauto.2019.100025

Odineal DD et al. The Epidemiology and Clinical Manifestations of Autoimmunity in Selective IgA Deficiency. Clin Rev Allergy Immunol (2020) 58:107-133. doi: 10.1007/s12016-019-08756-7.



GHD GesundHeits GmbH Deutschland
 Schön, wenn man nicht allein ist ...

Ambulante pharmazeutische Therapien

Wir unterstützen Sie im Rahmen des Immundefekts in der Heimtherapie mit subkutanen Immunglobulinen und Infektmanagement.

Die GHD GesundHeits GmbH Deutschland ist das größte ambulante Gesundheits-, Therapie- und Dienstleistungsunternehmen Deutschlands für eine ganzheitliche Betreuung von Kunden und Patienten.

Hotline: 0800 - 51 67 110 (gebührenfrei)
 kundenservice@gesundheitsgmbh.de

www.gesundheitsgmbh.de [facebook.com/GHDGesundHeitsGmbH](https://www.facebook.com/GHDGesundHeitsGmbH)
[youtube.com/GHDGesundHeitsGmbH](https://www.youtube.com/GHDGesundHeitsGmbH) [instagram.com/ghd_gesundheits_gmbh](https://www.instagram.com/ghd_gesundheits_gmbh)

GHD GesundHeits
 GmbH Deutschland

Informationen zu SARS-CoV-2 und COVID-19

Auszug aus den Empfehlungen der Arbeitsgemeinschaft Pädiatrische Immunologie (API)

Stand: 15.06.2021

Es handelt sich bei der SARS-CoV-2-Pandemie um ein sehr dynamisches Geschehen. Empfehlungen und Anweisungen des Robert-Koch-Instituts (RKI) und weiterer Gesundheitsbehörden können sich kurzfristig ändern und daher zeitweilig von den hier gegebenen Empfehlungen abweichen.

Lesen Sie nachfolgend einen Auszug aus den Empfehlungen der API. Den kompletten und jeweils aktualisierten Stand finden Sie unter <http://api-ev.eu/Covid-19>

Sollte die Immunglobulin-Dosis oder die Begleitmedikation geändert werden?

Intravenöse oder subkutane Immunglobulingabe schützt Patienten mit Antikörpermangel vor vielen Infektionen, insbesondere auch vor Atemwegsinfektionen, und sollte auf jeden Fall weiter durchgeführt werden. **Falls die Immunglobulindosis bisher nicht ausreichend war, sollte sie grundsätzlich angepasst werden.** Die Immunglobulingabe schützt derzeit aber noch nicht vor Infektionen mit dem Coronavirus SARS-CoV-2. Eine Erhöhung der Immunglobulindosis nur zu diesem Zweck hat keinen schützenden Effekt und ist nicht indiziert. Im Januar 2021 enthielten etwa 90% der zu diesem Zeitpunkt gewonnenen Immunglobulinpräparate geringe Mengen von Antikörpern gegen SARS-CoV2 (Lancet Infectious Diseases 21: 765, 2021). Es ist damit zu rechnen, dass diese Menge künftig ansteigt, es bleibt aber offen, ob und in welchem Ausmaß damit auch ein gewisser Schutz vor schweren Verläufen von COVID-19 vermittelt werden kann.

AUTOREN:

ARBEITSGEMEINSCHAFT PÄDIATRISCHE IMMUNOLOGIE (API)

Was ist, wenn ich eine Infektion mit SARS-CoV-2 durchgemacht habe?

Es bestehen erste Hinweise, dass manche Patienten mit Immundefekten teilweise länger Virus ausscheiden als immunkompetente Personen. Es ist deswegen denkbar, dass Patienten mit Immundefekt über die vorgegebene (festgelegte) Quarantänezeit hinaus infektiös sind. Dies kann auch bei klinischem Wohlbefinden der Fall sein. Aus diesem Grund sollte bei Patienten mit Immundefekt ein Kontrollabstrich vor Beendigung der Quarantäne und – in Absprache mit den behandelnden Ärzten – ggf. wöchentlich, im Anschluss durchgeführt werden, bis dieser 2 x negativ ist.

Ob und wie lange eine durchgemachte Infektion vor einer erneuten Infektion schützt, ist derzeit unklar. Das gilt insbesondere für Patienten mit Immundefekten, so dass diese auch nach einer überstandenen Infektion weiter die empfohlenen Schutzmaßnahmen einhalten sollten.

Was ist für mich als Immundefektpatient bezüglich einer SARS-CoV-2-Impfung zu beachten?

Auch wenn nicht bei allen PID-Patienten eine (vollständige) Wirksamkeit der Impfung zu erwarten ist, können und sollen diese mit primären und sekundären Immunde-

Über 100 Jahre
Plasmaprotein-Forschung

Think Human

Einfach ersetzen, was fehlt.



CSL Behring ist ein weltweit führendes Biotech-Unternehmen, das sich seinem Versprechen, Leben zu retten, verpflichtet hat.

Dabei konzentrieren wir uns ganz auf die Bedürfnisse unserer Patienten und entwickeln und stellen innovative Therapien bereit. CSL Behring verfügt über die breiteste Produktpalette der Branche zur Behandlung folgender Erkrankungen:

- **Blutgerinnungsstörungen**
- **hereditäres Angioödem**
- **neurologische Erkrankungen**
- **primäre und sekundäre Immundefekte**
- **angeborene Atemwegserkrankungen**

Die Produkte des Unternehmens finden zudem Anwendung in der Herzchirurgie, bei Organtransplantationen, bei der Behandlung von Verbrennungen und bei der Prävention der hämolytischen Krankheit des Neugeborenen.

Biotherapies for Life™ **CSL Behring**



fekten mit Totimpfstoffen gegen SARS-CoV-2 geimpft werden. Zu diesem Zeitpunkt kann keine generelle Empfehlung des einen über den anderen Impfstoff für Patienten mit Immundefekten oder spezifischen Unterformen ausgesprochen werden. Wir sehen zu diesem Zeitpunkt (5/2021) keinen Grund für einen generellen Warnhinweis für den AstraZeneca-Impfstoff bei Patienten mit Immundefekterkrankungen. **Grundsätzlich nicht geimpft werden sollen dagegen PID-Patienten mit Lebendimpfstoffen, die aktuell in Entwicklung sind.**

Was muss ich bei der Impfung beachten, wenn ich Immunglobuline spritze oder infundiert bekomme?

Wir empfehlen idealerweise die Impfung in einem größtmöglichen Abstand zur Immunglobulintherapie durchzuführen, d. h. ca. 1 Woche vor oder nach einer i.v. Immunglobulininfusion oder mit 2–3 Tagen Abstand von einer subkutanen (s.c.) Immunglobulininjektion.

Welches Vorgehen wird bei Kindern bezüglich der SARS-CoV2 Impfung empfohlen?

Ende Mai wurde der von BioNTech/Pfizer entwickelte mRNA-Impfstoff Comirnaty von der Europäischen Arzneimittelbehörde (EMA) auch für Kinder und Jugendliche ab 12 Jahren als erster COVID-19-Impfstoff in dieser Altersklasse zugelassen. Andere Impfstoffe für Kinder und Jugendliche verschiedener Altersgruppen befinden sich derzeit noch in der klinischen Prüfung. **Informationen des RKI vom 10.06.21 hierzu finden Sie hier:**

https://www.rki.de/DE/Content/Infekt/Impfen/Impfung_nAZ/COVID-19/Infoblatt_Impfung_Kinder_und_Jugendliche.pdf?__blob=publicationFile

Kann nach erfolgter Impfung die Schutzwirkung gemessen werden?

Grundsätzlich gibt es Möglichkeiten, die Immunantwort durch Bestimmung von Antikörpern oder von T-Zellen, die SARS-CoV-2 erkennen, zu bestimmen. Während SARS-CoV-2-spezifische Antikörperspiegel leicht und mittlerweile auch von kommerziellen Anbietern bestimmt werden können, ist eine T-Zell Immunität eher schwierig nachzuweisen und

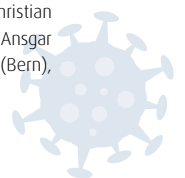
wird unseres Wissens nach aktuell (05/2021) nur innerhalb von Studien angeboten. Die Fähigkeit zur Bildung von SARS-CoV-2 spezifischen Antikörpern ist keine Voraussetzung für eine wirksame Impfung. Deshalb wird eine Bestimmung der Antikörpertiter nach Impfung auch nicht generell empfohlen. Es gibt noch keine Möglichkeit, bei Immundefektpatienten aus solchen Bestimmungen sicher vorherzusagen ob sie vor schweren Verläufen einer Infektion geschützt sind. Die COVIM-Studie untersucht diese Frage und die API begrüßt eine Teilnahme über den betreuenden Arzt.

Können Vektor- und mRNA Impfstoffe auch bei Immundefektpatienten kombiniert werden?

Das Prinzip aller derzeit verfügbaren SARS-CoV-2-Impfungen ist die Aktivierung des Immungedächtnisses gegen das Spike-Protein. Ein solides immunologisches Gedächtnis erfordert bei den meisten Impfstoffen zwei Impfdosen. Es gibt keinen klaren Hinweis darauf, dass ein Wechsel des Impfstoffs die Wirkung der Impfung verschlechtern sollte. Keiner der Impfstoffe gegen SARS-CoV-2 bietet einen 100-prozentigen Schutz gegen die Infektion. Sie alle schützen aber sehr gut vor schweren Verläufen. Wie gut eine Impfserie mit einem Vektor- und einem mRNA-Impfstoff vor der Erkrankung oder schweren Verläufen schützt und welches Nebenwirkungsprofil damit verbunden ist, muss noch in Studien herausgefunden werden.

Autor*innen:

Prof. Dr. Michael Albert (München), Prof. Dr. Horst von Bernuth (Berlin), Prof. Dr. Kaan Boztug (Wien), Prof. Dr. Stephan Ehl (Freiburg), Prof. Elisabeth Förster-Waldl (Wien), Prof. Dr. Bodo Grimbacher (Freiburg), PD Dr. Dr. Fabian Hauck (München), Prof. Dr. Philipp Henneke (Freiburg), PD Dr. Christian Klemann (Hannover), Prof. Dr. Jana Pachlopnik-Schmid (Zürich), Prof. Dr. Ansgar Schulz (Ulm), PD Dr. Carsten Speckmann (Freiburg), Dr. Volker Umlauf (Bern), Prof. Dr. Klaus Warnatz (Freiburg)



Prof. Dr. Stephan Ehl

Vorsitzender der API
UNIVERSITÄTSKLINIKUM FREIBURG
Institutsdirektor des Instituts
für Immundefizienz
Centrum für Chronische Immundefizienz
Abteilung Pädiatrische Immunologie
Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin
Breisacher Straße 115, 79106 Freiburg



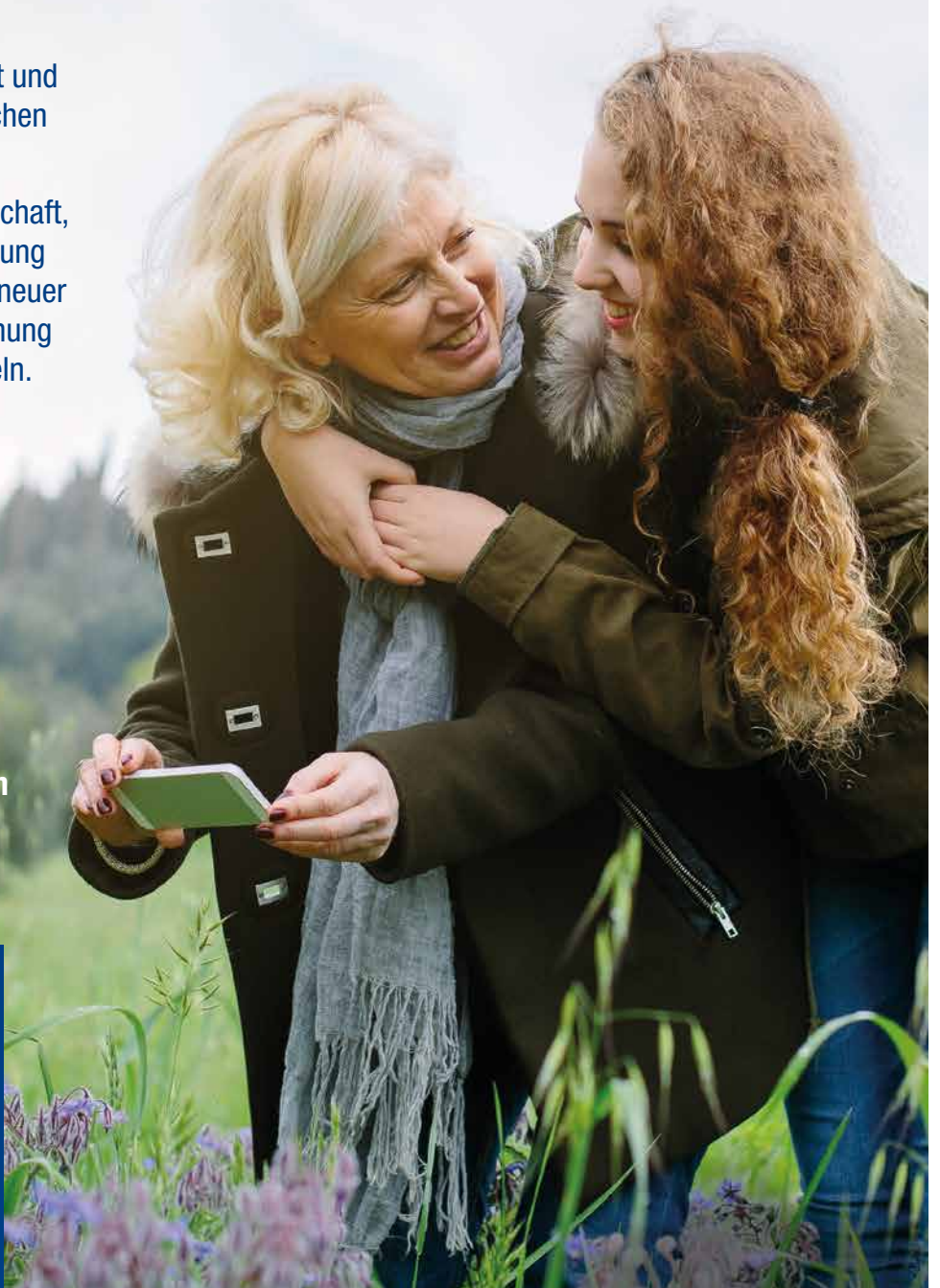
LEIDENSCHAFT FÜR PATIENTEN

Seit über 75 Jahren arbeitet Grifols daran, die Gesundheit und das Wohlergehen von Menschen weltweit zu verbessern.

Unser Antrieb ist die Leidenschaft, Patienten durch die Entwicklung neuer Plasmatherapien und neuer Methoden zur Plasmagewinnung und -herstellung zu behandeln.

Weitere Informationen über Grifols auf www.grifols.com

GRIFOLS
pioneering spirit



Mangel an Mannose-bindendem Lektin (MBL) ein Immundefekt?

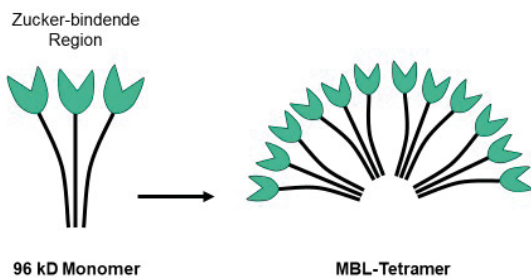
AUTOR:

PROF. DR. VOLKER WAHN

Was ist MBL?

MBL ist Teil des natürlichen Immunsystems und gehört dort zum Komplementsystem. Komplement ist an der Abwehr von Bakterien beteiligt, aber auch an der Elimination von Immunkomplexen sowie an Entzündungsreaktionen. Es kann über den sog. klassischen, alternativen und den Lektinweg aktiviert werden. MBL gehört zum Lektinweg, der bis auf die ersten Schritte ähnlich abläuft wie der klassische Weg. Schematisch kann man sich das so vorstellen:

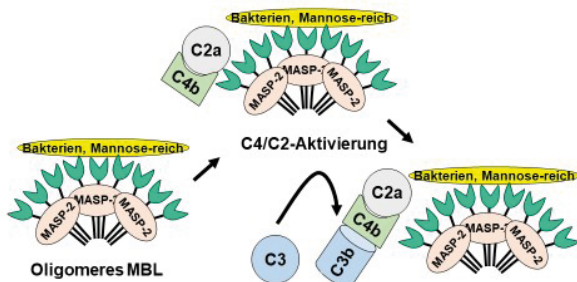
Mannose-bindendes Lektin



Nach Eisen und Minchinton: Clin Infect Dis 37, 1496 (2003)

Abb. 1: Grundstruktur des inaktiven monomeren und biologisch aktiven oligomeren (hier: Tetramer) Mannose-bindenden Lektins, MBL.

Aktivierung des Lektinwegs



Eisen und Minchinton: Clin Infect Dis 37, 1496 (2003); Fujita: Nat Rev Immunol 2, 346 (2002)
Kolev M et al. Nat Rev Immunol 14, 811 (2014)

Abb. 2: MBL bindet an bestimmte Zuckerstrukturen, besonders an solche mit hohem Mannosegehalt.

Nach Assoziation mit MASP-2 (MBL-assoziierte Serinprotease 2) erfolgt Bindung des oligomeren MBL (hier: Trimer) an bakterielle Kohlenhydratstrukturen. Danach kann aus C4 und C2 die sog. klassische C3-Konvertase erzeugt werden, mit Hilfe derer C3 aktiviert werden kann. Bei <https://youtu.be/aSjfyRskva8> kann man in einem Video die einzelnen Abläufe verfolgen.

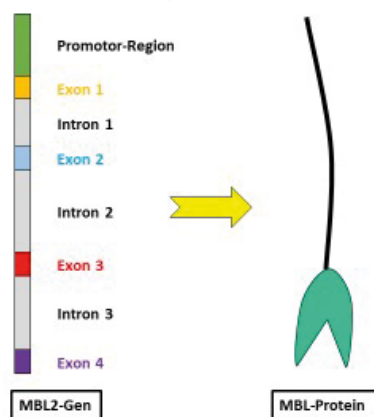
MBL wird fast ausschließlich in der Leber gebildet. Es ist zusammen mit anderen Elementen des Immunsystems an der Abwehr bestimmter Gram+ und Gram- Bakterien beteiligt, insbesondere solchen, die auf ihrer Oberfläche Zuckerstrukturen mit hohem D-Mannose-Anteil enthalten, aber auch andere Zucker wie N-Acetyl-D-Glucosamin oder L-Fucose. Darüber hinaus ist Bindung an bestimmte Phospholipide und Nukleinsäuren möglich. Neben der Bakterienabwehr wurde auch eine Beteiligung an der Abwehr bestimmter Viren wie Influenza A und Herpes simplex Typ 2 beschrieben.

Das MBL-Gen

Beim MBL-Mangel geht es u. a. um die Frage, ob ein Gen-„Defekt“ vorliegt. Daher sei die Genstruktur des MBL2-Gens kurz erläutert, damit entsprechende Laborbefunde verständlich werden. Das eigentliche MBL-Gen hat im Normalfall, also bei voller Funktion, zwei Allele des Wildtyps A. Fast immer stammt dabei ein Allel vom Vater, das andere von der Mutter. Neben dem Wildtyp gibt es die Allele B, C und D, die oft als 0 (Null) Allele bezeichnet werden, weil damit erniedrigte Plasmaspiegel verbunden sind.

Zu dem MBL2-Gen gehört auch ein sog. Promotor, der die regulierte Expression des MBL2-Gens ermöglicht. Man kann sich das als eine Art genetischen Schalter vorstellen, über den die Ablesung des MBL2-Gens gestartet wird. Damit wird verständlich, dass auch Varianten des Promotors, sog. Polymorphismen, den Plasmaspiegel von MBL beeinflussen können. Diese Polymorphismen werden als H/L und X/Y bezeichnet (Eisen 2010). Das Verhältnis von Gen zu Protein lässt sich wie folgt darstellen:

Das MBL2-Gen (vereinfacht)



Nach Heitzeneder S et al Clinical Immunology (2012) 143, 22–38

Leider ist das nur die halbe Wahrheit, weil auch Probanden mit einem genetischen Wildtyp A/A sehr niedrige MBL-Spiegel aufweisen können. Eisen (2010) hält daher die rein genetische Diagnose für nicht ausreichend und fordert, dass zumindest eine Spiegelmessung erfolgen sollte (Defekt bei < 0,5 µg/ml), besser noch ein Funktionstest durchgeführt werden sollte (Defekt bei < 0.2 U/µl C4 Deposition).

MBL-Messung, Normalwerte

Im Prinzip können also 3 Methoden zur Diagnosestellung eingesetzt werden:

1. Nicht nachweisbares MBL im Plasma z. B. mittels ELISA Test wie bei <https://www.klinikum.uni-heidelberg.de/immunologie/diagnostik-und-dienstleistungen/komplementdiagnostik/komplementdiagnostik/unterseiten/mbl-protein>
2. Nachweis genetischer Varianten, die mit einem fehlenden oder funktionsunfähigen MBL einhergehen
3. Fehlende MBL-Funktion im Plasma

Abb. 3: Genstruktur des MBL2-Gens und Proteinstruktur von MBL. Die Promotor-Region dient der Regulation. Die Exons werden genutzt, um das MBL-Protein zu bilden. Die Introns dazwischen werden nicht genutzt und nach der sog. Transkription herausgeschnitten. Varianten beim Promotor, aber auch bei den Exons, können den MBL-Plasmaspiegel beeinflussen.

● wir machen uns stark

für Menschen mit seltenen Erkrankungen

... weil diese selbst besonders stark sein müssen. Denn häufig fühlen sie sich allein, unverstanden und vielleicht ausgegrenzt.

Wir von Sobi sind an Ihrer Seite und setzen uns für sie ein. Als eines der weltweit führenden biopharmazeutischen Unternehmen mit innovativen Therapien für Patienten mit seltenen Erkrankungen ist es unser Anspruch, Betroffenen neue Dimensionen von Freiheit, Unabhängigkeit und Lebensqualität zu eröffnen.

www.sobi-deutschland.de

191_SOB-DID-0520-V01

Meist wird zur Diagnosestellung der Plasmaspiegel gemessen.

Wir selbst sprechen von einem MBL-Mangel, wenn im Plasma die Werte < 50 ng/ml liegen, somit bei 1/10 der von Eisen vorgeschlagenen Definition. Unsere Definition wird aber nicht einheitlich verwendet, was zu Verwirrung beiträgt. Fast jede publizierte Studie zur Infektionsanfälligkeit verwendet ihre eigene Definition (Heitzeneder et al 2012)! Auch die sog. „Normalwerte“ sind schwierig zu interpretieren: So wurden bei gesunden Blutspendern Spiegel zwischen $0 - > 8000$ ng/ml gefunden.

Was also ist „normal“, was ist „pathologisch“?

Der Normalbereich wird von Laboratorien zum Teil mit 450-1500 ng/ml angegeben (<https://www.inflammatio.de/fachbeitraege/immundefekte/untersuchungsverfahren/mannose-bindendes-lektin-mbl.html>), andere Institute bezeichnen alle Werte > 50 ng/ml als normal (<https://www.klinikum.uni-heidelberg.de/immunologie/diagnostik-und-dienstleistungen/komplementdiagnostik/komplementdiagnostik/unterseiten/lektinweg-funktion>). So halten wir das auch. Der Begriff „Normalbereich“ ist also kritisch zu hinterfragen.

MBL-Spiegel können durch verschiedene Faktoren beeinflusst werden, insbesondere das Alter, den hormonellen Status und Entzündungsreaktionen. Letzteres ist bei der Blutabnahme zu berücksichtigen, eine Messung ist nur im infektfreien Intervall sinnvoll, da bei akuten Entzündungen der Spiegel auf das 3-4-fache ansteigen kann (Eisen 2010). Auf genetischer Ebene können, wie oben beschrieben, sog. Null-Allele im MBL2-Gen nachgewiesen werden (das MBL1-Gen hat beim Menschen keine Bedeutung, da es nicht genutzt wird). Trägt ein Mensch 2 Null-Allele (von Vater und Mutter), ist er also homozygot, entspricht das einem Defekt. Mehrere Varianten entsprechen Null-Allelen (BB, CC, DD). Als „normal“ oder Wildtyp wird der Typ AA angesehen (<https://www.inflammatio.de/fachbeitraege/immundefekte/untersuchungsverfahren/mannose-bindendes-lektin-mbl.html>). In vielen Publikationen wird auch der heterozygote Zustand A0, eigentlich eine Trägerschaft, als Defekt definiert, was wir sonst bei PID als unzulässig ansehen. Ausnahmen gibt es bei PID mit obligat heterozygoter Vererbung, was beim MBL aber nicht der Fall ist. Neben den

Null-Allelen existieren eine Reihe von Polymorphismen, die mit gegenüber der Norm erniedrigten Plasmaspiegeln einhergehen können. Dies sind aus meiner Sicht keine Defekte. Von einem Defekt sollte man nur dann sprechen, wenn entweder der Plasmaspiegel reproduzierbar < 50 ng/ml liegt, oder aber auf genetischer Ebene zwei Null-Allele nachgewiesen sind. Die genaueste Aussage erlaubt nach Eisen (2010) der Funktionstest.

Die MBL-Genstruktur ist kompliziert und ausgesprochen polymorph, so wurden bis 2012 insgesamt 87 Polymorphismen beschrieben, die nichts zu tun haben mit einem „Defekt“, sondern mit genetisch determinierten unterschiedlichen Plasmaspiegeln (Heitzeneder et al 2012). Es gibt ja auch Leute mit blauen, braunen oder grünen Augen. Wer von denen hat einen „Defekt“?

Noch schwieriger wird die Einschätzung, wenn man den erwähnten Funktionstest hinzunimmt. Es gibt beim MBL Varianten, bei denen Plasmaspiegel normal sein können, die Funktion aber fehlt, weil z. B. aus dem monomeren MBL keine oligomere Form erzeugt werden kann. Solche Funktionstests sind in Deutschland nur in wenigen Labors verfügbar (z. B. <https://www.klinikum.uni-heidelberg.de/immunologie/diagnostik-und-dienstleistungen/komplementdiagnostik/komplementdiagnostik/unterseiten/lektinweg-funktion>).

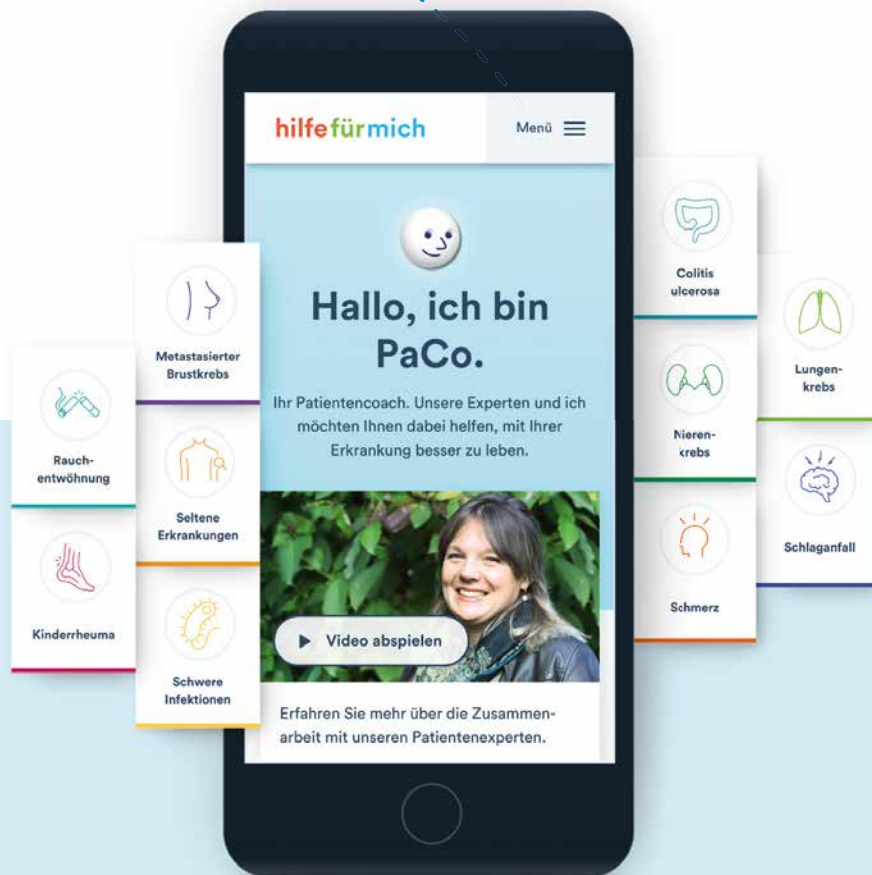
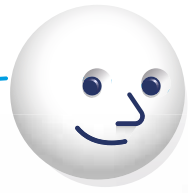
MBL-Mangel: Definition und Häufigkeit

Eine international einheitliche Definition des MBL-Mangels (MBL = Mannose-/Mannan-bindendes Lektin) existiert also nicht. Das macht die Interpretation der publizierten Daten ausgesprochen schwierig.

Heitzeneder et al (2012) fassen die publizierten Daten sehr schön und kritisch zusammen. Sie zeigen, dass zur Definition eines MBL-Mangels von unterschiedlichen Autoren MBL-Spiegel zwischen <20 und <1000 ng/ml als Grenzwerte verwendet wurden. Die Autoren erläutern auch, warum unterschiedliche Messverfahren zu unterschiedlich Ergebnissen führen, und dass Plasmaspiegel und biologische Funktion von MBL in keiner Weise korrelieren.

Ein MBL-Mangel wäre im Vergleich zu anderen Immundefekten häufig. Es gibt Schätzungen, dass zwischen 1-10% unserer Bevölkerung einen MBL-Mangel aufweist, auf

hilfe für mich
Krankheit. Orientierung. Unterstützung.



Der Online- Wegweiser

Gesundheit, Krankheitsbewältigung, Hilfsangebote:
Hier finden Patienten und Angehörige Antworten.

www.hilfuermich.de





genetischer Ebene lassen sich Null-Allele bei nur 0,3% der Bevölkerung nachweisen (<https://www.inflammatio.de/fachbeitraege/immundefekte/untersuchungsverfahren/mannose-bindendes-lektin-mbl.html>).

Der heterozygote Status soll bei bis zu 30% der Bevölkerung nachweisbar sein. Hat also bei uns in der Gesamtbevölkerung jeder Dritte einen Immundefekt?

MBL-Mangel – ein Immundefekt?

Für angeborene Immundefekte (PID) wird international eine einheitliche Klassifikation verwendet. Während in älteren Klassifikationen bis 2009 der MBL-Mangel als PID anerkannt wurde, ist er in der aktuellen Klassifikation nicht mehr berücksichtigt. Das zeigt, dass die klinische Bedeutung des MBL-Mangels äußerst umstritten ist. Wer sich mit weiteren Details beschäftigen möchte, sei auf entsprechende Übersichtsarbeiten verwiesen (Eisen DP 2010; Heitzeneder S et al 2012; Scorza M et al 2015).

Welche klinischen Probleme bei MBL-Mangel sind bekannt? Ältere Studien

Kurz zusammengefasst wurde in älteren Studien ein MBL-Mangel gehäuft in Verbindung mit folgenden Infektionen beschrieben (Beispiele):

- * Neonatale Sepsis
- * Rezidivierende Atemwegsinfektionen
- * Infektionen durch Pneumokokken und Meningokokken
- * Sepsis und septischer Schock
- * Bakterielle Infektionen bei Leukämiepatienten unter Chemotherapie

Darüber hinaus wurde berichtet, dass es bei MBL-Mangel zu gehäuften Infektionen durch *Helicobacter pylori* mit einem erhöhten Risiko für ein Magenkarzinom kommen kann. Ähnliches wurde über das Leberkarzinom nach Hepatitis C berichtet. Auf der anderen Seite schützte der MBL-Mangel vor Brustkrebs und zeigte bei Lungenkrebs bessere Überlebensraten.

Ein MBL-Mangel wurde auch mit anderen klinischen Problemen wie etwa dem M. Crohn in Verbindung gebracht. Dies ist nicht Gegenstand dieser Arbeit. Auch die Frage, ob ein MBL-Mangel als aggravierender Faktor bei CVID oder Mukoviszidose anzusehen ist, soll hier nicht diskutiert werden. Das grundsätzliche Problem bei den meisten Studien ist,

dass die Definition des MBL-Mangels mit Spiegeln < 50 ng/ml nicht konsequent verwendet worden ist, sondern dass genetische Varianten (also keine Defekte!) miteinander verglichen wurden.

Klinische Bedeutung des MBL-Mangels in jüngeren Studien

Auch Studien aus den letzten Jahren versuchen, die klinische Bedeutung des MBL-Mangels zu erhellen. Um die Ergebnisse richtig einordnen zu können, wird bei jeder Studie die Methode und der verwendete Grenzwert für die Definition des MBL-Mangels mit erwähnt, sofern die Autoren das angeben:

- * Garcia Laorden MI et al (2008): In einer sehr großen Gruppe von 848 Patienten mit Pneumonie wurde gezeigt, dass ein Mangel an MBL oder MASP-2 ein Risikofaktor ist für eine schwer oder fatal verlaufende Pneumonie. Methoden: ELISA für Oligomere (Defekt bei < 50 ng/ml), Funktionstest für den Lektinweg (Defekt bei < 10%), bei 92 Patienten auch genetische Analysen (Defekt bei Genotypen XA/0 oder 0/0).
- * Hoeflich C et al (2009): Bei 228 Erwachsenen mit rezidivierenden Infektionen zeigte sich im Vergleich zu einer Kontrollgruppe eine signifikante Häufung eines schweren MBL-Mangels (MBL < 50 ng/ml). Die Werte in beiden Gruppen waren aber stark überlappend. Methoden: ELISA, Defekt bei < 50 ng/ml.
- * Chalmers JD et al (2014): Bei 267 Patienten mit Pneumonie zeigte sich im Vergleich zu Kontrollpersonen keine Häufung eines MBL-Mangels. Methoden: ELISA, Defekt bei < 500 oder <200 ng/ml.
- * Justice JM et al (2015): Bei Patienten mit chronischer Rhinosinusitis findet sich bei 12/36 Patienten (33%) ein MBL-Mangel. Als Erreger konnten *Staphylococcus aureus*, koagulase-negative Staphylokokken und *Pseudomonas aeruginosa* nachgewiesen werden. Methoden: ELISA, Defekt bei < 100 ng/ml.
- * Holdaway J et al (2016): Beim Vergleich der MBL-Spiegel bei gesunden erwachsenen Kontrollpersonen und solchen mit rezidivierenden Infektionen zeigten sich keine statistischen Unterschiede. Nur der schwere Mangel war statistisch signifikant mit pathologischer Infektneigung assoziiert. Methoden: ELISA, schwerer Defekt bei < 75 ng/ml.
- * Van de Vosse E et al (2017): Bei älteren Personen mit rezidivierenden Atemwegsinfektion finden sich gehäuft

ein Mangel an spezifischen Antikörpern oder MBL. Untersucht wurden allerdings nur 17 Patienten. Es fand sich keine Korrelation zwischen Plasmaspiegel und Genotyp, so dass die Autoren davon ausgehen, dass ein Funktionsverlust von MBL auch erworben werden kann. MBL-Null-Allele gehäuft bei Kontrollen, nicht bei Patienten! Methoden: ELISA, schwerer Defekt bei? (nicht definiert), Funktionstest für den Lektinweg (Defekt bei <10%), genetische Analysen (Defekt bei Null-Allelen)

- * Dicker AJ et al (2018): Bei Patienten mit COPD findet sich bei niedrigen MBL-Spiegeln ein Schutz vor sog. Exazerbationen sowie ein Schutz vor Besiedlung der Atemwege mit *Hämophilus influenzae* bei Vorhandensein eines breiten Mikrobioms. Methoden: Mithilfe genetischer Methoden wurden Patienten eingeteilt in defizient, intermediär und normal.
- * Jørgensen CM et al (2019): Defekte von MBL und verwandten biologisch verwandten Erkennungsstrukturen für Bakterien sind kein Risikofaktor für schwere Infektionen, es zeigen sich keine Unterschiede zwischen 332 Patienten mit unterschiedlichen Grunderkrankungen und 150 gesunden Kontrollpersonen. Methoden: Immunfluorometrie
- * Garcia Laorden MI et al (2020): MBL, MASP-2 und andere Komponenten des Lektinweges sind durch andere Abwehrmechanismen ersetzbar. Keine Normbereiche, da sich die Arbeit mehr auf MASP-2 als auf MBL konzentriert.

Kann MBL wie Immunglobuline substituiert werden?

Das erste MBL-Konzentrat wurde aus Blutplasma gereinigt (Valdimarsson H et al 2004). Die Verträglichkeit bei 20 Probanden war gut. Ein weiteres Präparat wurde 2014 beschrieben (Keizer MP et al 2014). Die Autoren diskutieren den bis dahin bekannten Stand der Präparateentwicklung und mögliche Einsatzgebiete beim Menschen. Vor 2 Jahren erschien dann eine Publikation zu einem rekombinanten Produkt (Keizer MP et al 2018). Letzteres scheint zumindest bei Labortests im Vergleich zum Plasmaprodukt einige funktionelle Vorteile zu bieten.

Dennoch: Obwohl nun sowohl Plasmaprodukte wie auch ein rekombinantes Produkt zur Verfügung stehen, ist aus meiner Sicht nicht absehbar, dass Patienten mit MBL-Mangel jemals damit substituiert werden.

Zu unklar sind zentrale Fragen wie

- * Wie ist der MBL-Mangel definiert?
- * Macht ein MBL-Mangel krank?
- * Wer könnte von einer MBL-Substitution profitieren?

Hinzu kommt, dass die Halbwertszeit von verabreichtem MBL beim Menschen relativ kurz ist, normale Spiegel nur mit einer Substitution 3x pro Woche erreicht worden sind.

Was tun bei MBL-Mangel und ständigen Infektionen?

Fraglos gibt es einzelne Patienten mit selektivem MBL-Mangel (der Rest des Immunsystems arbeitet normal), die ständig bakterielle Infektionen der Atemwege entwickeln. Diesen muss man zunächst empfehlen, die sog. adaptive Immunität (durch B- und T-Zellen) durch Impfungen zu stärken, z. B. gegen *Hämophilus influenzae*, Pneumokokken und Meningokokken. Darüber hinaus kann in Einzelfällen eine antibiotische Dauerprophylaxe, z. B. mit Penicillin oder Cotrimoxazol hilfreich sein.

Fazit

Es gibt sicher einzelne Patienten mit MBL-Mangel, die eine pathologische Infektanfälligkeit aufweisen. Dies lässt sich auf statistischer Basis aber nicht absichern, weil entsprechend viele klinisch Gesunde ebenfalls einen MBL-Mangel haben und gut damit leben. Dies dürfte der Grund dafür sein, dass aktuell der MBL-Mangel nicht mehr als PID betrachtet wird.

Die Datenlage könnte verbessert werden, wenn große Studien, vielleicht international, durchgeführt würden, die strenge Diagnosekriterien verwenden auf Basis genetischer, proteinchemischer und funktioneller Analysen.



Prof. Dr. Volker Wahn

Ehemaliger Leiter des ImmunDefektCentrums der Charité (IDCC) in Berlin Klinik für Pädiatrie mit Schwerpunkt Pneumologie und Immunologie

Literatur

- Chalmers JD, Fleming GB, Rutherford J, Matsushita M, Kilpatrick DC, Hill AT. Serum ficolin-2 in hospitalised patients with community-acquired pneumonia. *Inflammation*. 2014 Oct;37(5):1635-41 Dicker AJ, Crichton ML, Cassidy AJ, Brady G, Hapca A, Tavendale R, Einarsson GG, Furrie E, Elborn JS, Schembri S, Marshall SE, Palmer CNA, Chalmers JD. Genetic mannose binding lectin deficiency is associated with airway microbiota diversity and reduced exacerbation frequency in COPD. *Thorax*. 2018 Jun;73(6):510-518 Eisen DP. Mannose-Binding Lectin Deficiency and Respiratory Tract Infection. *Clin Exp Immunol*. 2010 Oct;162(1):84-90
- García-Laorden MI, Sole-Violan J, Rodríguez de Castro F, Aspa J, Briones ML, García-Saavedra A, Rajas O, Blanquer J, Caballero-Hidalgo A, Marcos-Ramos JA, Hernández-López J, Rodríguez-Gallego C. Mannose-binding lectin and mannose-binding lectin-associated serine protease 2 in susceptibility, severity, and outcome of pneumonia in adults. *J Allergy Clin Immunol*. 2008 Aug;122(2):368-74
- García-Laorden MI, Hernández-Brito E, Muñoz-Almagro C, Pavlovic-Nesic S, Rúa-Figueroa I, Briones ML, Rajas O, Borderías L, Payeras A, Lorente L, Freixinet J, Ferreres J, Obando I, González-Quevedo N, Rodríguez de Castro F, Solé-Violán J, Rodríguez-Gallego C. Should MASP-2 Deficiency Be Considered a Primary Immunodeficiency? Relevance of the Lectin Pathway. *Journal of Clinical Immunology* (2020) 40:203-210
- Heitzeneder S, Seidel M, Förster-Waldl E, Heitger A. Mannan-binding lectin deficiency — Good news, bad news, doesn't matter? *Clin Immunol*. 2012 Apr;143(1):22-38
- Hoeflich C, Unterwalder N, Schuett S, Schmolke K, Boenisch O, Hammer M, Scheufele R, Michael D, Volk HD, Scheibenbogen C, von Baehr V, Meisel C. Clinical manifestation of mannose-binding lectin deficiency in adults independent of concomitant immunodeficiency. *Hum Immunol*. 2009 Oct;70(10):809-12
- Holdaway J, Deacock S, Williams P, Karim Y. Mannose-binding lectin deficiency and predisposition to recurrent infection in adults. *J Clin Pathol*. 2016 Aug;69(8):731-6
- Jørgensen CM, Jensen L, Christiansen M, Bjerre M, Jensen JMB, Thiel S. Pattern Recognition Molecules of the Lectin Pathway—Screening of Patients with Suspected Immunodeficiency. *J Clin Immunol*. 2019 Oct;39(7):668-677
- Justice JM, Sleasman JW, Lanza DC. Recalcitrant rhinosinusitis, innate immunity, and mannose-binding lectin. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2015 Feb;124(2):102-6
- Keizer MP, Wouters D, Schlapbach LJ, Kuijpers TW. Restoration of MBL-deficiency: redefining the safety, efficacy and viability of MBL-substitution therapy. *Mol Immunol*. 2014 Oct;61(2):174-84
- Keizer MP, Kamp A, van Mierlo G, Kuijpers TW, Wouters D. Substitution of Mannan-Binding Lectin (MBL)-Deficient Serum With Recombinant MBL Results in the Formation of New MBL/MBL-Associated Serine Protease Complexes. *Front Immunol* 2018 Jun 27;9:1406
- Scorza M, Liguori R, Elce A, Salvatore F, Castaldo G. Biological role of mannose binding lectin: From newborns to centenarians. *Clin Chim Acta*. 2015 Dec 7;451(Pt A):78-81
- Valdimarsson H, Vikingsdottir T, Bang P, Saevarsdottir S, Gudjonsson JE, Oskarsson O, Christiansen M, Blou L, Laursen I, Koch C. Human plasma-derived mannose-binding lectin: a phase I safety and pharmacokinetic study. *Scand J Immunol*. 2004 Jan;59(1):97-102
- van de Vosse E, van Ostaijen-Ten Dam MM, Vermaire R, Verhard EM, Waaijer JL, Bakker JA, Bernards ST, Eibel H, van Tol MJ, van Dissel JT, Haverkamp MH. Recurrent respiratory tract infections (RRTI) in the elderly: A late onset mild immunodeficiency? *Clin Immunol* 2017 Jul;180:111-119

Anzeige

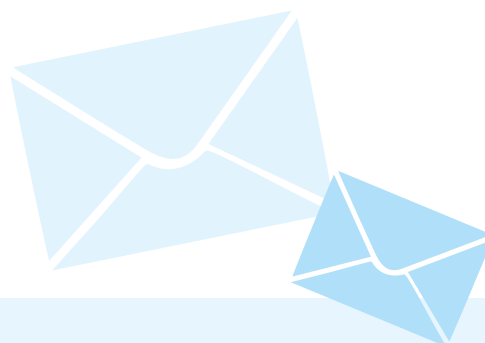
Mehr als nur Fieber

Dieses Fieber liegt in der Familie

Wiederkehrendes Fieber mit Schmerzen kann ein Anzeichen für das seltene **familiäre Mittelmeerfieber** sein. Das ist zwar erblich, aber behandelbar. Machen Sie den **Symptom-Check** auf unserer Website und besprechen Sie das Ergebnis mit Ihrem Arzt.

Zum **Symptom-Check** auf: www.mehralsnurFieber.de

Kurznachrichten im Überblick



Eines der Themen, das viele unserer Mitglieder aktuell bewegt, ist der momentane Lieferengpass bei den Immunglobulin Präparaten Hizentra, Privigen und Gamunex.

Dies bestätigen auch die bis zum Redaktionsschluss eingegangenen Umfrageergebnisse der „dsai-Patientenbefragung zum Plasmaengpass“.

Wie wir Sie bereits über mehrere Kanäle informiert haben, könnte es bis Jahresende zu einem Lieferengpass bei o. g. Präparaten kommen.

Alle Informationen zu dem Lieferengpass finden Sie im Internet auf der gelben Liste:

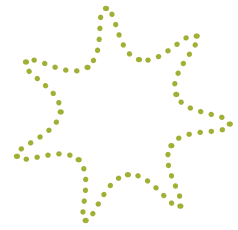
- * www.gelbe-liste.de/lieferengpaesse/lieferengpass-hizentra
- * www.gelbe-liste.de/lieferengpaesse/lieferengpass-privigen
- * www.gelbe-liste.de/lieferengpaesse/lieferengpass-gamunex-10

Sollte Sie dieser Lieferengpass betreffen, empfehlen wir Ihnen, aufgrund der uns aktuell vorliegenden Informationen, folgende Vorgehensweise:

- * Bitte geraten Sie nicht in Panik, es handelt sich um einen Lieferengpass, der aufgrund unterschiedlicher Faktoren entstanden ist und nach Auskunft der anderen Hersteller nicht alle Immunglobulinpräparate betrifft! Die Mitbewerber sind bemüht, die Lücken zu schließen.
- * Apotheken werden von unterschiedlichen Großhändlern beliefert, die auch über unterschiedliche Bevorratungs- und Vertriebssysteme verfügen. Möglicherweise kann eine etwas weiter entfernte Apotheke Ihr Medikament noch beschaffen.
- * Bitte setzen Sie sich jedoch unbedingt mit Ihrem Arzt in Verbindung, um geeignete Therapiealternativen zu besprechen – unter Umständen bietet sich in Ihrem Fall an, den Zeitraum zwischen den Infusionen zu verlängern oder zwischenzeitlich zur intravenösen Therapieform zu wechseln.

Wir wünschen Ihnen alles Gute und halten Sie selbstverständlich weiterhin auf dem Laufenden!

Mein Leben mit einem MBL-Mangel



„Außer Muskeln... fehlt mir nichts!“ Oder?

Ich bin Sabine Pitschula und dachte fast 50 Jahre meines Lebens, dass ich ein gesunder Mensch bin. Inzwischen benötige ich für längere Wege einen E-Rolli. Nachts habe ich eine nicht-invasive Beatmung, weil meine Atemmuskulatur sonst im Liegen nicht genug Kraft hat, es zu einer CO₂-Vergiftung kommt, und das Risiko im Schlaf zu ersticken, zu groß ist.

Zwar waren in Kindheit und Jugend gewisse Kränkeleien da, aber eine Allergie, Asthma, Durchfall, viele Infekte, Müdigkeit und Erschöpfung „ist ja keine richtige Krankheit“. Da mir die Zuschreibung, ein „zartes, sensibles Kind“ zu sein, sehr missfiel, fing ich an Sport zu treiben. Meine zeitweise Kraftlosigkeit, die auffallend schlechte Schrift, schlechte Körperhaltung und Schlappeheit wurden mir als Faulheit ausgelegt, das störte mich sehr, und ich wurde extrem leistungsorientiert.

Ich blieb aber immer hinter meinem eigentlichen Potential zurück. Darauf konnte ich mir lange keinen Reim machen.

Phasenweise kam es zu Verschlimmerungen und nach jeder Schwangerschaft zu Phasen mit vielen Infekten und starker Erschöpfung.

2013 hagelte es dann Diagnosen.

Zufällig bei einem guten Internisten, stellte der eine Kollagenose, Hashimoto und weitere Auffälligkeiten fest. Aber damit nicht genug, die Routine-Diagnostik brachte einen Tumor zwischen Herz und Lunge hervor. Nachdem der ent-

fernt worden war, kam die Diagnose Myasthenie, eine seltene neuromuskuläre Erkrankung hinzu, die mit Immundefekten oder Tumorerkrankungen einhergehen kann oder autoimmune Gründe hat. Diese Erkrankung führt zu einem Muskelschwund. Die Therapie sieht Immunsuppression vor und Cortison. Statt besser wurde alles schlimmer.

Die Ursache: Primärer Immundefekt

Mein Neurologe schickte mich zum Immunologen und der fand schließlich einen Primären Immundefekt. Diagnose: **MBL-Mangel und eine Mutation ADA2 und Stat 3.**

Das Leben mit einer chronischen Krankheit

Meinen ersten Beruf als Juristin im Kinderschutz konnte ich wegen der Stressbelastung nicht mehr ausüben, konnte aber glücklicherweise meinen zweiten Beruf, Ergotherapeutin, mit speziellen Fortbildungen im Bereich Yoga, Pilates und Reha Sport aktivieren. Das machte viel Spaß und ich konnte zumindest bis zu meiner Operation noch in diesem Bereich arbeiten. Durch meine eigene Erfahrung und den Kontakt mit vielen Patienten habe ich gesehen, dass im Leben mit einer Krankheit die chronisch ist, unheilbar und manchmal auch fortschreitend, eine gelungene Krankheitsverarbeitung sehr wichtig ist. Hier werden Patienten oft nicht gut aufgefangen. Im Leben mit einer chronischen Krankheit oder Behinderung entstehen viele Einschränkungen, an die man im Traum vorher nicht denken würde. Selbstverständliches und Gewohntes muss oft genug verabschiedet werden. Liebgewonnene Hobbies oder Freizeitbeschäftigungen – wie auch oftmals die persönliche Selbstständigkeit – müssen aufgegeben werden. Egal, in welcher Phase der Krankheitsverarbeitung man gerade



steht, der erste Schritt ist immer eine Standortbestimmung und Bestandsaufnahme, um im weiteren Schritt neue Verhaltensweisen einzuüben.

Anderen zu helfen hilft mir selbst

Dies hat mich dazu motiviert, kleine Selbsthilfe-Bücher zu schreiben, Menschen mit seltener Krankheit als Peer to Peer-Beraterin in einer „Ergänzenden Unabhängigen Teil-

habebberatung“ (EUTB) zu beraten und Workshops zu halten, wo ich all die Theorie dann mit Leben fülle.

Sabine Pitschula, Mitglied



Anzeige

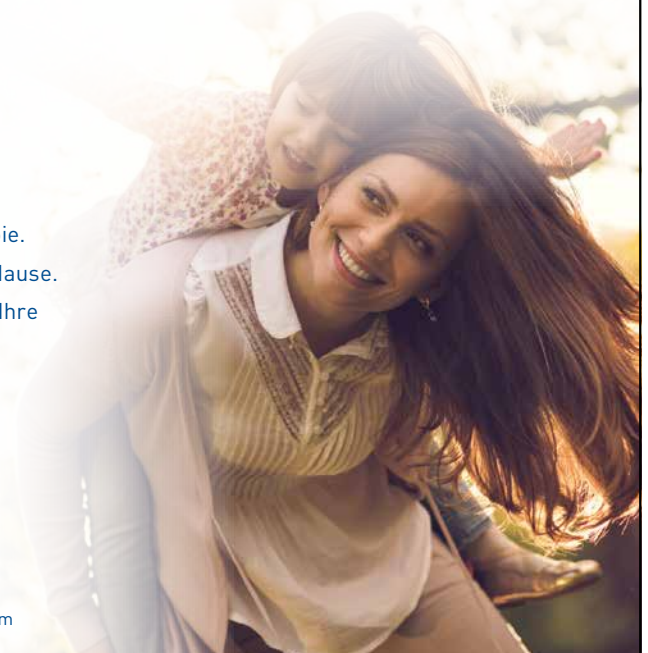
SUBKUTANE IMMUNGLOBULIN-THERAPIE

MIT UNS KÖNNEN SIE ENTSPANNT DEN TAG GENIESSEN

OMT
Ihr starker Partner.

- Wir versorgen Sie zeitnah mit unseren innovativen und exklusiven Medizinprodukten.
- Wir schulen Sie und Ihre Angehörigen in der Therapie.
- Wir unterstützen Sie auch nach der Einstellung zu Hause.
- Wir kümmern uns um die Kostenübernahme durch Ihre Krankenkasse.
- Wir helfen Ihnen 24/7 bei technischen Problemen mit der Pumpe.

OMT GmbH & Co. KG
T +49.571.974 34-0 · E info@omtmed.com · www.omtmed.com





Der ganz normale Wahnsinn: Bildung in der Krise – Ein Familienerfahrungsbericht

Kurz zu unserem Hintergrund: Wir sind eine dreiköpfige Familie, wohnhaft in Hessen an der Landesgrenze zu NRW. Unser Sohn besucht die 7. Klasse eines hessischen Gymnasiums. Wir leiden beide an einem angeborenen Immundefekt, mein Mann ist nicht betroffen. Bei mir gab es in der Vergangenheit zwei schwere Verläufe einer Erkrankung mit dem Epstein-Barr-Virus (EBV).

Schon vor der Pandemie hatten wir viele Probleme an und mit öffentlichen Schulen.

Zum einen war es schwer, die Lehrerinnen und Lehrer überhaupt erst einmal für das Thema angeborener Immundefekt zu sensibilisieren, insbesondere wenn es darum geht, was diese Erkrankung im Schulalltag bedeutet. Die sogenannten Hygienemaßnahmen (Händewaschen, Desinfektion, Niesetikette, ggf. Maske), die heute unter Pandemiebedingungen für alle gelten, haben wir schon damals versucht, in die Schulen hineinzutragen: mit nur mäßigem Erfolg. Vielfach scheiterte es an den technischen und organisatorischen Voraussetzungen oder am Willen der Lehrer bzw. Schulleitungen.

Darüber hinaus stellten die hohen krankheitsbedingten Fehlzeiten für die Schulen in zweifacher Hinsicht ein Problem dar:

Erstens, Schulen sind als Behörden angehalten, die Einhaltung der Schulpflicht zu überwachen. Die vielen Fehlzeiten führten deshalb mehrmals dazu, dass unser Sohn mehrere amtsärztliche Untersuchungen über sich ergehen lassen musste, um nachzuweisen, dass er kein Schulschwänzer ist. Und zweitens, unser Sohn muss trotz seiner vielen Kranktage in die Lage versetzt werden, den Schulstoff wenigstens nacharbeiten zu können, d. h. das Unterrichtsmaterial muss ihm in irgendeiner Form, am besten digital, zur

Verfügung gestellt werden. Wir haben diesbezüglich immer das Gespräch mit den Schulen gesucht, mussten aber feststellen, dass es dafür häufig keinen Willen bzw. keine Möglichkeiten dazu gab, schon gar nicht digital. Deshalb waren wir, bzw. unser Sohn, in den meisten Fällen auf die tatkräftige Unterstützung von Mitschülern angewiesen.

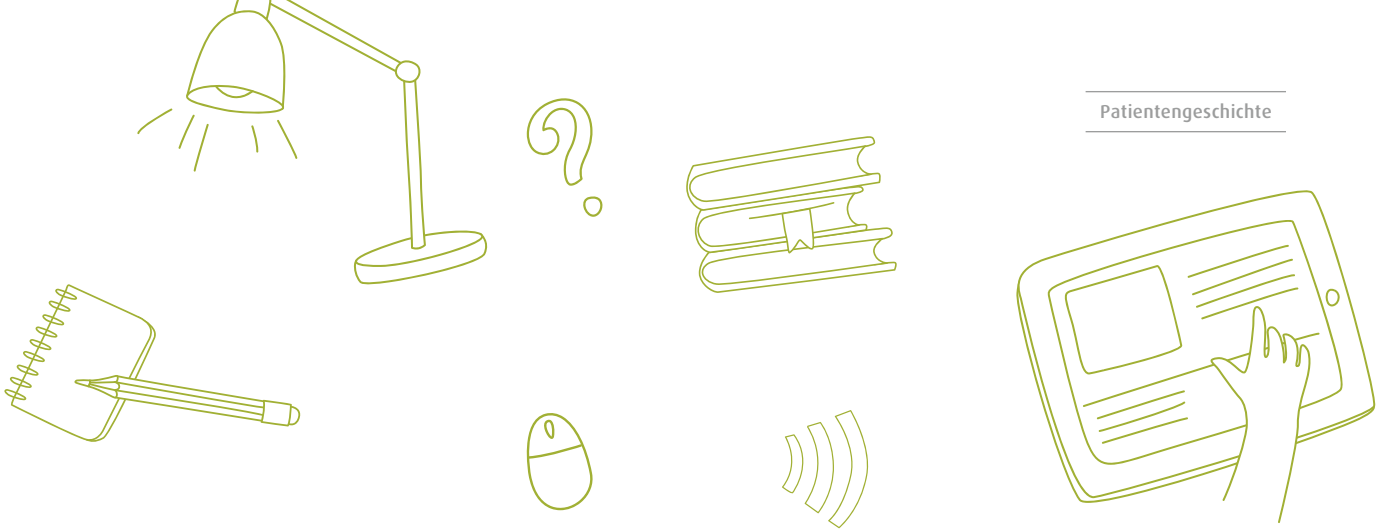
Seit dem Ausbruch der Pandemie ist das Risiko vor Ansteckung in unserem Alltag sehr präsent. Schon vor der Pandemie haben wir sehr vorsichtig agiert und beispielsweise größere Veranstaltungen gemieden.

Die Pandemie hat alles noch deutlich verschärft.

Seit März 2020 leben wir weitestgehend zurückgezogen. Mein Mann arbeitet seitdem im Homeoffice und versucht, alle Dinge, die in Bezug zur Öffentlichkeit stehen (z. B. Einkäufe) zu erledigen und dabei große Vorsicht walten zu lassen. Die Arbeit von zuhause aus ist einerseits sehr angenehm, weil man die Arbeitswege spart und natürlich die Ansteckungsrisiken (nicht nur von Corona) in Bezug auf Arbeitskollegen wegfallen, andererseits stellt das Zusammenleben rund um die Uhr die Familie und Partnerschaft auf eine Bewährungsprobe.

In Bezug auf die Schule haben wir sowohl positive als auch negative Erfahrungen gemacht.

Zunächst einmal war es so, dass unser Sohn zur Zeit des Ausbruchs der Pandemie auf ein Gymnasium in NRW ging. Zu Beginn des aktuellen Schuljahres haben wir von der Möglichkeit Gebrauch gemacht, unseren Sohn aufgrund des Risikos vom Präsenzunterricht zu befreien. Das war



zwar erst einmal sehr positiv, die Schule war jedoch mit der individuellen Unterstützung vollkommen überfordert – beziehungsweise nicht willens, unserem Sohn Lernmaterial zukommen zu lassen. Es hat dort jedenfalls fast einen Monat gedauert, bevor überhaupt Material von der Schule zur Verfügung gestellt wurde. Eine direkte Weitergabe über Mitschüler wurde von Seiten der Schule zunächst unterbunden und später durch die Schulleitung untersagt. Unsere Nachfragen beim Schulamt bzw. dem Schulministerium NRW führten leider zu keiner Verbesserung. Da unser Sohn nun bereits zum zweiten Mal in Folge wegen seiner Erkrankung massiv ausgegrenzt und im Stich gelassen wurde, waren wir froh, nach mehreren Versuchen eine Schule zu finden, die ihn im laufenden Schuljahr unter Pandemiebedingungen aufnahm. Er geht nun seit den Herbstferien 2020 wieder an ein hessisches Gymnasium. Es ist für ihn das Dritte in drei Jahren. Dort ist er ebenfalls vom Präsenzunterricht befreit, und der digitale Unterricht funktioniert an dieser Schule deutlich besser, wengleich es auch dort mehr oder weniger engagierte Lehrer gibt.

So paradox das klingt: Die Zeit der Schulschließungen haben wir trotz allem als befreiend empfunden.

Das Risiko einer Ansteckung über die Schule entfällt und die Hygienemaßnahmen, für die wir immer belächelt wurden, wurden plötzlich in der Breite der Gesellschaft als notwendig erachtet und umgesetzt. Auch die Weitergabe von Unterrichtsmaterial in digitaler Form war auf einmal, wenn auch teilweise auf niedrigem Niveau, möglich. Lehrer waren ebenfalls auf einmal erreichbar, teilweise per Telefon, teilweise per E-Mail. Es fanden sogar Videokonferenzen statt. Solange die gesamte Klasse im Distanzunterricht war, funktionierten Homeschooling und digitale Weitergabe von Unterrichtsmaterial gut. Sobald wieder

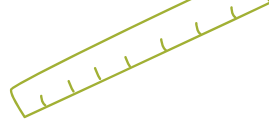
Wechselunterricht oder Präsenzunterricht stattgefunden haben, sind Umfang und Qualität des zur Verfügung gestellten Materials wieder abgesunken. Dennoch kommen wir in der aktuellen Situation ganz gut zurecht. Natürlich stellt das durchgehende Homeschooling seit nunmehr über einem Jahr eine Herausforderung dar, aber wir können sagen, dass das Lernen deutlich effektiver und auch der Lernerfolg sehr hoch ist.

Im Hinblick auf die nächsten Monate treibt uns die Sorge um, wie ein Wiedereinstieg in den Schulalltag aussehen soll, und wann dieser stattfinden kann.

Unser Sohn möchte erst wieder in die Schule gehen, wenn er vollständig geimpft ist und Antikörper aufgebaut hat. Das allein stellt aktuell schon eine große Hürde dar. Dazu kommt noch die Befürchtung, dass das gesamte Schulsystem unserer Meinung nach nur darauf wartet, den Zustand vor der Pandemie schnellstmöglich wiederherzustellen. So wie die Kultusminister während der Pandemie agiert haben, befürchten wir, dass alle Fortschritte in Bezug auf digitales Lernen oder Distanzlernen schnell wieder in der Schublade verschwinden werden. Darüber hinaus werden wohl auch keine Investitionen in die Schulinfrastruktur z. B. für Luftfilter kommen, die auch in der normalen Erkältungszeit hilfreich wären.

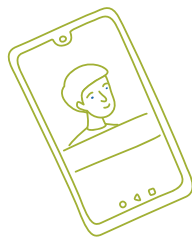
Aus den Erfahrungen vor und während der Pandemie sind wir ziemlich desillusioniert, was den Umgang mit immunkranken Schülern an Schulen angeht, und zwar aus folgenden Gründen:

- * **Erstens**, das deutsche Schulsystem ist starr auf Wissensvermittlung unter Präsenz festgelegt. Eine Umwandlung



der Schulpflicht in eine Bildungspflicht, wie sie in den meisten europäischen Ländern gilt, würde es erlauben, alternative Beschulungsmodelle zu etablieren, die viel besser auf die Bedürfnisse chronisch kranker Schüler abgestimmt sind – beispielsweise durch das Anbieten eines regulären Wechsel- oder Distanzunterrichts mit digitaler Unterstützung.

- * **Zweitens**, das deutsche Schulsystem ist derart unterfinanziert, dass manchmal vordergründig einfach umzusetzende Maßnahmen auf starken Widerstand stoßen, da es zu wenig Lehrerstellen gibt oder einfach keine finanziellen Mittel da sind.
- * **Drittens**, die föderale Struktur des Bildungswesens in Deutschland ist nicht nur ungerecht, sondern steht einer langfristigen Weiterentwicklung des Schulsystems – nicht nur im Hinblick auf den Umgang mit chronisch kranken Schülern – im Wege.



Wir hatten an der aktuellen Schule das Angebot, unseren Sohn für eine iPad-Klasse anzumelden und warten nun auf eine positive Rückmeldung über die Aufnahme. Auf diesem Weg erhoffen wir uns u. a. ein Maß an Flexibilität, was in den letzten Jahren durch mangelnde technische Voraussetzungen nicht möglich war. Wir sind gespannt, wie es nach den Sommerferien für uns und unseren Sohn weitergehen wird und wünschen ihm und auch uns von Herzen, nach all den Jahren endlich mal schulisch Fuß fassen zu können.

Nachtrag der Redaktion: Die Anmeldung zur iPad-Klasse wurde erfreulicherweise inzwischen positiv bestätigt.

Familie F. (Autorin: Mutter), dsai-Mitglied



Anzeige



www.LICHERMT.DE

Ihr Spezialist für die subkutane Immunglobulin-Therapie

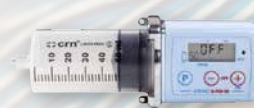
- Individuelle Schulungen und Unterstützung in der Klinik und zu Hause
- Breites Angebot an passendem Infusionszubehör
- Zuverlässige Betreuung unserer Patienten



Micrel mlh+ 20 ml



Micrel mlh+ 40 ml



CRONO S-PID 50 ml



CRONO S-PID 100 ml

LICHER MT GmbH · Langer Acker 18 · D-30900 Wedemark

Service-Tel: 0800-5833-100* · Aus dem Ausland: +49-5130-5833-100 · E-Mail: immun@lichermt.de · lichermt.de

*kostenlos aus dem deutschen Festnetz

Wir unterstützen das **Besondere** in **Ihnen**



Alle gleich und doch verschieden! Jeder von uns hat einzigartige Merkmale – das gilt insbesondere für Menschen mit Immundefekten. Hier treffen vielfältige Faktoren zusammen, so dass die Anforderungen für eine Therapie mit Immunglobulinen sehr unterschiedlich sein können. Deshalb gibt es von uns auch individuell auf Ihre speziellen Bedürfnisse zugeschnittene Lösungen – und keine von der Stange. Wir stehen als Hersteller

Ihrer Arzneimittel zur Therapie des angeborenen Antikörpermangels für einen offenen und zielgerichteten Austausch und leisten hierbei unseren Beitrag zur Aufklärung und zur Entwicklung neuer Therapieoptionen. Durch einen ehrlichen Dialog mit allen Beteiligten sind Fortschritte möglich, die vor allem Ihr Leben als Patient verbessern und dadurch das Besondere in Ihnen bestmöglich unterstützen.

www.immundefekte.info
EINE INITIATIVE DER OCTAPHARMA GMBH

www.info-ntp.de
EINE INITIATIVE DER OCTAPHARMA GMBH

Elisabeth-Selbert-Str. 11
40764 Langenfeld

Tel.: 02173 917-0
Fax: 02173 917-111

info.de@octapharma.com
www.octapharma.de

octapharma

For the safe and optimal use of human proteins

Yoga

Ankommen in der Mitte des Selbst

Yoga bedeutet in Sanskrit „Einheit“, aber auch „Anspannen“.

Die aus Indien stammende philosophische Lehre umfasst eine Reihe geistiger und körperlicher Übungen, die – neben ihrer meditativen Wirkung – vor allem Verspannungen lösen, die Beweglichkeit fördern und Kraft aufbauen. Im Westen wird Yoga oftmals vor allem als Entspannungstechnik gelehrt. Dabei ist Yoga viel umfassender, denn die Körperübungen, die „Asanas“, werden mit Entspannungsphasen, dem „Shavasana“, und Atemtechniken kombiniert. Dadurch stellt sich schnell Entspannung und ein Flow-Gefühl ein. Der Kopf wird leer und schlechte Stimmung und Sorgen verschwinden wie Wolken am Horizont.

Das Geschenk, das Yoga vermittelt, ist Achtsamkeit und das Ankommen in der Mitte des Selbst.

Ein Ruhen in sich selbst und ein Verbinden von Atmung, Körperübung, Geisteshaltung und Entspannung – die letztendlich dann zu einer seelischen Balance führt.

Eine amerikanische Studie konnte zeigen, dass intensives Yoga bei Asthmapatienten bereits nach kurzer Zeit (2,5 Stunden pro Woche, 10 Wochen lang) zu einer Verbesserung der Lebensqualität und einer geringeren Symptomatik führt. Eine weitere Studie an einer thailändischen Universität bestätigte diese Ergebnisse mit Probanden, die täglich 20 Minuten lang fünf Positionen aus dem Hatha-Yoga praktizierten. Nach wenigen Wochen konnte ein deutlich verbessertes Atemvolumen bei den Freiwilligen festgestellt werden.

Yoga reduziert Stress und bessert daher Erkrankungen wie Depression und Bluthochdruck. Begleitend zur Therapie bei Krebs kann es Fatigue und Nebenwirkungen der schulmedizinischen Therapien reduzieren.

Atemübungen aus dem Yoga

1. Die 4-7-8-Methode

Diese Methode ist eine Atemtechnik mit dem Ziel, Atmung und Herzrhythmus zu beruhigen.

Dosierung:

2 x 5–8 Wiederholungen täglich

Durchführung:

- * 4 Atemzüge ein- und ausatmen im eigenen Rhythmus
- * 7 Sekunden die Luft anhalten
- * 8 Sekunden ausatmen

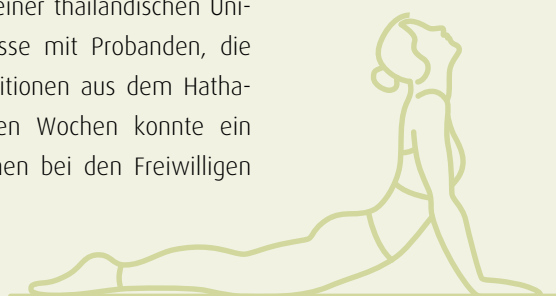
2. Bauchatmung

Dosierung:

2 x 5–10 Minuten täglich.

Durchführung:

Legen oder setzen Sie sich entspannt hin. Lenken Sie die Aufmerksamkeit auf die Bauchgegend. Nun atmen Sie in tiefen und regelmäßigen Atemzügen durch die Nase ein und aus und wölben dadurch die Bauchdecke vor- und zurück.





3. Atemtension

Dosierung:

Führen Sie diese Übung 5–10 Atemzüge lang durch und beenden Sie die Übung bewusst, indem Sie die Augen öffnen, tief durchatmen und sich ggf. recken und strecken.

Durchführung:

Richten Sie Ihre Aufmerksamkeit auf Ihre Atmung und schließen Sie Ihre Augen. Spüren Sie, wie der Atem in Sie hinein- und herausströmt – ohne willentliche Beeinflussung. Denken Sie dabei an ein Glas, das sich von unten nach oben füllt. So ist das auch mit Ihrem Atem – er füllt zuerst den Bauch- und dann den Brustraum.

Nehmen Sie nun die drei Phasen Ihres Atmens bewusst wahr:

Ausatmen – Pause – Einatmen.

Spüre nach...



Ein Beitrag von Mitglied Sabine Pitschula
Peer to Peer-Beratung für Betroffene
mit einer Seltenen Erkrankung
www.eutb-hochtaunus.de/beraterteam.html

Bücher / Publikationen
<https://tredition.de/autoren/sabine-pitschula-17585>



**Kombiniere –
Immundefekt!**

Regelmäßige Leser des dsai-Newsletter kennen die Netzwerkinitiative FIND-ID und wissen, dass FIND-ID Ärzte in Krankenhäusern und Praxen dafür sensibilisieren will, bei Patienten mit schweren, wiederkehrenden und zerstörerischen Infektionen an einen angeborenen Immundefekt zu denken, frühzeitig die notwendige Diagnostik zu veranlassen und mit einem der dafür vorgesehenen Schwerpunktzentren für primäre Immundefekte (ID-Zentren) zusammenzuarbeiten. Nur so können Fehldiagnosen vermieden werden und Betroffene durch eine entsprechende Therapie wieder ein weitgehend normales Leben führen.

Die Schwerpunktzentren haben also eine zentrale Rolle in der Versorgung von Patienten mit PID.

PID (Primärer Immundefekt) ist nur eine von etwa 5.000 seltenen Erkrankungen und wird mit Immunglobulin-Präparaten behandelt, die aus Blutplasma von freiwilligen Spendern hergestellt werden. Andere seltene Erkrankungen, die mit Plasmapräparaten behandelt werden, sind

Hämophilie, hereditäres Angioödem oder GBS/CIDP (Guillain-Barré-Syndrom und Chronisch Inflammatorische Demyelinisierende Polyneuropathie). Außer der Abhängigkeit von Plasmapräparaten haben diese seltenen Erkrankungen gemeinsam, dass sie von spezialisierten Ärzten behandelt werden müssen, idealerweise in entsprechenden Zentren, wo die Expertise zu diesen Erkrankungen gebündelt ist.

Schwerpunktzentren sind also auch bei der Versorgung anderer seltener Erkrankungen essentiell wichtig.

Jetzt unter www.find-id.net
Mitglied werden!

Ansprechpartner für FIND-ID

Prof. Dr. Volker Wahn, Sprecher des Netzwerks
E-Mail: vwahn@find-id.net

Mehr Wissen über PID, schnellere Diagnose für Betroffene

Patientinnen und Patienten mit einem noch nicht diagnostizierten primären Immundefekt (PID) werden früher oder später bei ihrem Hausarzt/ärztin oder einem Facharzt/ärztin vorstellig. Da die Symptome dieser seltenen Krankheit zum Teil unspezifisch sind, nehmen die Betroffenen oft eine wahre Fachärzte-Odyssee auf sich. Um ihnen eine schnelle Diagnose zukommen zu lassen und einen langen Leidensweg zu ersparen, müssen die aufgesuchten Medizinerinnen und Mediziner für PID sensibilisiert sein. Das Ärztenetzwerk FIND-ID publiziert daher regelmäßig fachspezifische Broschüren, die umfassend über primäre Immundefekte informieren und eine Diagnose erleichtern.

Aktuell sind zwei neue Facharztbroschüren in der Vorbereitung:

- * Facharztbroschüre für Gastroenterologinnen und Gastroenterologen. Erstautor ist Prof. Dr. Klaus Warnatz vom Centrum für Chronische Immundefizienz der Uniklinik Freiburg.
- * Broschüre „Sekundäre Immundefekte“: Sie entsteht in Zusammenarbeit von PD Dr. Sujal Ghosh, Oberarzt für Pädiatrische Stammzelltherapie an der Klinik für Kinder-Onkologie, -Hämatologie und Klinische Immunologie des Universitätsklinikums Düsseldorf, und Dr. Karsten Franke, Direktor des Instituts für Klinische Immunologie des St. Marien-Krankenhauses Siegen.

Immundefekte können alle Komponenten des Immunsystems betreffen. Bislang sind mehr als 400 primäre Immundefekte, meist monogene Erkrankungen, in die Klassifikation der International Union of Immunological Societies (IUIS) aufgenommen worden. Die klinischen Symptome können unterschiedlich sein, je nach Art und Schweregrad des vorliegenden Defekts. Die Therapie eines Immundefekts richtet sich nach dem zugrunde liegenden Defekt und möglichen Begleiterkrankungen. Mit seinen Facharztbroschüren möchte FIND-ID die Voraussetzung für eine schnelle Diagnose schaffen, damit Betroffene entsprechend schnell die passende Therapie erhalten.

Für folgende Fachgebiete stehen auf www.find-id.net bereits Broschüren zum Herunterladen zur Verfügung:

- * HNO
- * Pneumologie
- * Dermatologie
- * Rheumatologie
- * Hämatologie und Onkologie.

Hinzu kommt eine Broschüre, die sich an Kinder- und Hausärzte/ärztinnen richtet.

WIE KANN ICH MICH BEI STRESS SELBER REGULIEREN?

AUTORIN:
REBECCA PATZAK,
HEILPRAKTIKERIN

Stauen Sie auch manchmal, wie gelassen, entspannt und ruhig manche Menschen in stressigen Situationen bleiben? Es scheint sie kaum etwas aus der Fassung zu bringen. Wie kann es sein, dass manche Personen in bestimmten Situationen emotional reagieren und andere wiederum sprichwörtlich „nichts aus der Ruhe bringen“ kann? Um in Stress-Situationen gelassen und entspannt zu bleiben, ist eine gute Selbstregulation wichtig. Sobald wir über eine gute Selbstregulation verfügen, lassen wir Dinge nicht mit uns geschehen und folgen somit nicht einem unkontrollierten Impuls sondern entscheiden selbst über unser eigenes Handeln und Tun und erhalten uns damit unsere Handlungsfähigkeit.

Selbstregulation bedeutet, unsere **Emotionen ‚halten‘** zu können – man nennt dies auch, sie zu **‚containen‘**. Es geht dabei nicht darum, emotional unberührt zu bleiben, es geht vielmehr darum, diese Emotionen oder auch aufkommende Körperempfindungen bei sich selbst erst einmal **wahrzunehmen** und sie dann **reguliert auszuagieren**. Somit bleiben wir nicht nur in unserer Handlungsfähigkeit sondern können uns damit auch unsere innere Flexibilität erhalten und **lernen, mit Situationen immer wieder aufs Neue neu umzugehen**.

Je besser wir uns also in Stress-Situationen selbst zu regulieren lernen, desto leichter können wir sowohl in privaten Beziehungen mit Stress und Konflikten umgehen als auch herausfordernde Situationen im Beruf besser bewältigen.

Mit der Fähigkeit der Selbstregulation lassen wir uns nicht so leicht ‚triggern‘ und uns von unseren Emotionen und Empfindungen überwältigen.

Somit verhilft uns eine starke Selbstregulation zu mehr Handlungsfähigkeit, mehr Selbstbestimmung, mehr Entspannung und dadurch zu einer sehr viel höheren Resilienz.

Resilienz, oder auch psychische Widerstandsfähigkeit, benötigen wir, um gesund zu bleiben. Sie hilft uns dabei, uns nicht von Ereignissen emotional überwältigen zu lassen, sondern diese aus einer objektiven Perspektive zu betrachten, ohne jedoch dabei den Kontakt und die Beziehung zu uns selbst und zu unserem Gegenüber zu verlieren. Nur im Kontakt zu uns selbst, können wir unsere Körperempfindungen und unsere Emotionen wahrnehmen und selbstbestimmt agieren.

Unser vegetatives Nervensystem (VNS) spielt beim Thema Stress und Selbstregulation eine sehr wichtige Rolle. Über unser vegetatives Nervensystem – auch autonomes Nervensystem genannt – werden überlebenswichtige Vitalfunktionen kontrolliert und gesteuert. Dazu gehören u.a. unser Herzschlag, unsere Atmung, unsere Verdauungsorgane und unser Stoffwechsel. Auch weitere Organe, wie das Blutgefäßsystem, unsere Sexualorgane, unsere Schweißdrüsen und unsere Pupillenreaktion werden vom vegetativen Nervensystem innerviert. Weitere Teile des vegetativen Nervensystems sind unser Sympathikus, der bei erhöhter Aktion und Anspannung aktiv ist, und sein Gegenspieler, unser Parasympathikus – auch als Ruhenerve bezeichnet, da er der Entspannung und Erholung dient.

Erst einmal ist Stress ja etwas relativ Normales und auch durchaus etwas Sinnvolles.

Stress begegnet uns immer wieder in unserem Leben und gehört durchaus zu unserem Alltag.

Innerhalb einer Belastungssituation wird unser Sympathikus aktiviert und wir geraten in eine – vielleicht sogar überlebensnotwendige – körperliche und geistige Leistungsfähigkeit. Stresshormone wie z. B. Cortisol, Adrenalin und Noradrenalin werden freigesetzt, unser Blutdruck steigt, das Herz schlägt schneller, vielleicht fangen wir an zu schwitzen oder zu zittern, unsere Gefäße verengen sich, die Muskulatur wird – für den Fall einer notwendigen Flucht – besser durchblutet.

Wenn wir resilient sind und gelernt haben, mit Belastungen umzugehen, kann sich der Körper bei Abnahme der belastenden Situation wieder von selbst regulieren – unser Parasympathikus wird aktiviert. Wir fangen an, uns wieder „normal“ zu bewegen, das Nervensystem entlädt die Spannung, Stresshormone in Blut und Gehirn werden abgebaut, die Muskulatur entspannt sich, der Atem wird ruhiger.

Es wird dringend Zeit für Unterstützung. Doch wer kann uns die geben?

Am Besten, wir uns selbst!

Wir können unsere Selbstregulation und die Beruhigung unseres autonomen Nervensystems mit vielerlei Methoden selbst herbeiführen.

Die einfachste Übung ist – erst einmal tief durchatmen.

Das alleine hilft schon, um sich in einer stressigen Situation spontan in die Selbstregulation zu bringen. Danach gilt es, die im Moment der Belastung aufgebauten Stresshormone im Körper wieder abzubauen, um das Immunsystem zu entlasten.

Ein gutes Mittel dafür ist

- * mäßige Bewegung, wie spazieren gehen
- * Yogaübungen
- * leichtes Joggen
- * Der bekannte Satz „Ich geh´ erst mal kurz um den Block“ hat sicherlich seinen Sinn und seine Berechtigung
- * Aber auch Entspannungsverfahren wie Autogenes Training und Progressive Muskelentspannung sind medizinisch anerkannte Verfahren, um Stress abzubauen.

Wir sind in absoluter Leistungsbereitschaft, in höchster Konzentration, im Stress und – wenn notwendig – bereit zur Flucht oder zum Angriff.





Autogenes Training ist eine Form der Selbsthypnose und wurde entwickelt von dem Arzt Johannes Heinrich Schultz. Die Idee beim Autogenen Training ist, dass Gedanken und Vorstellungen nicht nur im Kopf stattfinden, sondern auch eine Auswirkung auf den Körper und das vegetative Nervensystem haben. Der Atem und der Puls wird ruhiger, dadurch kann die Muskulatur entspannen – die Gefäße weiten sich, der Körper wird besser durchblutet und wohlige Wärme entsteht, die wiederum zur tieferen Entspannung führt. Im Autogenen Training konzentriert man sich auf formelhafte Sätze, die klar und kurz formuliert sind und deren Wirkung sich durch Wiederholung verstärkt.

Bei der Progressiven Muskelentspannung zeigte Edmund Jacobson, dass ein enger Zusammenhang zwischen psychischer und körperlicher Anspannung besteht.

Bei dieser Methode werden nacheinander einzelne Muskelgruppen angespannt, die Anspannung wird kurz gehalten, wieder gelöst und der Entspannung wird nachgespürt.

Wichtig dabei ist, dass wir die Muskelgruppen **an-** aber eben nicht **verspannen**. Unsere Wahrnehmung für den Unterschied zwischen Anspannung und Entspannung wird geschult, und es wird ein Zustand der seelischen Ruhe und Entspannung hervorgerufen, sobald die Muskelanspannung wieder reduziert wird.

Je früher wir also unsere persönlichen Stress-Symptome wahrnehmen und kennenlernen, desto leichter gelingt es uns, uns selbst zu regulieren, den akuten Stress zu bewältigen und chronischen, also krank machenden Stress zu vermeiden. Probieren Sie gerne eine der oben genannten Methoden aus, und entscheiden Sie für sich selbst, welche davon die für Sie Passende ist. **Nehmen Sie sich bewusste Aus-Zeiten, manchmal helfen schon ein paar Minuten.**

Vielleicht sind Sie ja bald Sie eine der Personen, über die man staunt, weil sie in stressigen Situationen gelassen, entspannt und ruhig bleibt? Erzählen Sie dann unbedingt weiter, wie Ihnen das gelungen ist.



**Rebecca Patzak,
Heilpraktikerin für
Psychotherapie (HeilprG)**

0179-22 000 81
mail@rebeccapatzak.de
www.rebeccapatzak.de



Neuer Leitfaden für Ärzte

Neue Publikation: Leitfaden für Ärzte zur Erstdiagnostik „Diagnose: Autoinflammatorische Erkrankungen“ (Erhältlich ab Mitte August)

Eines der maßgeblichen Ziele der dsai ist die umfassende Sensibilisierung und Schulung von Ärztinnen und Ärzten, damit Immundefekte frühzeitig diagnostiziert und behandelt werden können.

Der neu erstellte Leitfaden für Ärzte „Diagnose: Autoinflammatorische Erkrankungen“ entstand in Zusammenarbeit mit PD Dr. med. Henner Morbach, dem Leiter der Pädiatrischen Immunologie des Universitätsklinikums Würzburg (Kinderklinik und Poliklinik). Es handelt sich um die zweite Publikation aus der Praxis-Reihe „Leitfaden für Ärzte zur Erstdiagnostik“. Die 6-seitigen Folder zeigen, in bewusst komprimierter Checklisten-Form, alle für eine profunde Anamnese und erste Diagnose relevanten Symptome und Fakten auf.

Das handliche Format hat sich bereits für den ersten Leitfaden für Ärzte zur Erstdiagnostik „Diagnose: Angeborene Immundefekte“ bestens bewährt. Auch dieser praktische Flyer kann platzsparend in Praxen und Kliniken ausgelegt werden und wird von betroffenen Patienten gerne zum Untersuchungstermin bei den niedergelassenen Ärzt*innen mitgenommen.



Beide Leitfäden für Ärzte sind als Print- und Download-Version erhältlich:

www.dsai.de/publikationen/broschueren-und-flyer/

Virtuelle Premiere für Ärztliche Fortbildungen!



Erste virtuelle zertifizierte Fortbildungen sind angelaufen



Erstmals werden ab Juli 2021 über eine extra dafür entwickelte Plattform die für alle Beteiligten so wertvollen zertifizierten Fortbildungsseminare online stattfinden. Der Aufbau ist den bisherigen Präsenzveranstaltungen auch im virtuellen Raum nachempfunden.

Die **Einladung** wird per E-Mail und Fax verschickt. Die **Anmeldung** kann direkt über einen link in der digitalen Einladung erfolgen, per E-Mail oder Fax. Über einen doc-check-Login gelangen die angemeldeten Ärzt*innen in den speziellen **Industriebereich mit virtuellen Ausstellungsständen** der teilnehmenden Firmen. Die Vorträge werden von den Referenten über zoom gehalten.



10.07.21 – Erste virtuelle Ärztliche Fortbildung der dsai für Dresden

In Kooperation mit dem Universitätsklinikum Carl Gustav Carus Dresden, dem UniversitätsCentrum für Seltene Erkrankungen und dem Centrum für chronische Immundefizienzen.

„Lücken in der Abwehr“

Der Immundefekt zwischen den Fachdisziplinen
Für die 3,5 Stunden dauernde ärztliche Fortbildung wurden 4 Fortbildungspunkte bei der zuständigen Ärztekammer beantragt.

14.07.21 – Erste virtuelle Ärztliche Fortbildung der dsai für München

In Kooperation mit dem Dr. von Haunersches Kinderspital und dem Universitätsklinikum München

„Angeborene Störungen der Immunität und COVID-19“

Für die zweistündige Fortbildung wurden 2 Fortbildungspunkte bei der zuständigen Ärztekammer beantragt.

28.07.21 – Erste virtuelle Ärztliche Fortbildung der dsai für Würzburg

In Kooperation mit der Universitäts-Kinderklinik Würzburg

„Virusinfektionen als Zeichen eines Immundefekts“

Für die dreistündige Fortbildung wurden 4 Fortbildungspunkte bei der zuständigen Ärztekammer beantragt.

Da die Seminare erst nach dem Redaktionsschluss dieses Newsletters stattfinden werden, hoffen wir zum jetzigen Zeitpunkt auf einen reibungslosen Ablauf und zufriedene Teilnehmer!

Sollten Sie sich als Arzt oder Ärztin für unsere Ärztefortbildungen interessieren und bisher noch nicht angeschrieben worden sein, bitte schicken Sie uns gerne eine E-Mail. Wir werden Sie dann für die kommenden Seminare Ihrer Region einladen.

Das jeweilige Programm ist unter der Rubrik „Termine“ auf der Startseite der dsai-Webseite zu finden.



Dritte virtuelle Arzt-Patienten-Sprechstunde am 14.04.2021



Unter Moderation des Stellvertretenden dsai-Vorsitzenden, Steffen Ball, fand Mitte April die bereits dritte virtuelle Arzt-Patienten-Sprechstunde mit Prof. Wahn von der Charité Berlin zum Thema **PID & COVID-19** statt.

Brennende Fragen der dsai-Mitglieder wurden bereits im Vorfeld gesammelt und „live“ von Professor Dr. Volker Wahn Punkt für Punkt beantwortet. Seine Ausführungen unterlegte Professor Wahn anschaulich mit Grafiken und Schaubildern, um das komplexe Thema rund um die Impfung gegen COVID-19 für die rund 80 Teilnehmer gut verständlich darzustellen. Zudem erhielten sie Auskunft über aktuelle Erkenntnisse, Testverfahren, Priorisierungen, mögliche Konsequenzen für Patienten

mit Immundefekt und Empfehlungen für PID-Patienten. Das durchwegs positive Feedback der Teilnehmenden besträrkte wieder alle Beteiligten, die erfolgreiche Veranstaltungsreihe weiter fortzusetzen.

Die nächste Arzt-Patienten-Sprechstunde ist am 11.08.21 geplant.

Die Einladung wird wieder allen Mitgliedern automatisch per E-Mail zugeschickt. Wir bitten Sie auch an dieser Stelle noch einmal dringend, der Geschäftsstelle Ihre aktuelle E-Mail Adresse mitzuteilen, falls noch nicht geschehen.



Prof. Volker Wahn (Charité)

**Wir danken allen Unterstützern
für ihr Engagement!**



Virtuelle Patientenstammtische



Sehr gewinnbringend für alle Beteiligten ist die erfolgreiche Fortführung der virtuellen Patientenstammtische. Die möglicherweise anfangs bestehende Hemmschwelle gegenüber Treffen im digitalen Raum scheint auf jeden Fall überwunden... Die Organisatoren berichten über eine durchwegs positive Resonanz. Auch wenn von den meisten Mitgliedern das persönliche Treffen im Lokal vorgezogen wird, hat auch die virtuelle Stammtischvariante ihre Vorteile: Fahrtzeiten entfallen und auch bei Unpässlichkeiten kann von zu Hause aus dennoch der ungezwungene Austausch gepflegt werden.

31.03.2021 – Erster virtueller Patientenstammtisch Ost (Thüringen)

Der erste virtuelle Stammtisch Thüringen fand unter Organisation der Regionalgruppenleiterin Erfurt / Nordhausen, Julia Solinski, statt. Nach dem Motto „klein aber fein“ bot der familiäre Kreis Zeit für intensive Gespräche. Die virtuelle Runde war der perfekte Auftakt zum Kennenlernen für die Neumitglieder aus Thüringen. So konnten sich die Eltern eines betroffenen Babys schon kurz nach ihrer Anmeldung bei der dsai mit anderen Mitgliedern austauschen. Diese berichteten ausführlich über ihr Leben mit einem Immundefekt in den verschiedenen Lebensphasen und halfen der jungen Familie mit wertvollen praktischen Tipps und wichtigen Anlaufstellen, erzählten über Behandlungen und Therapien...

24.04.2021 – Erster virtueller Patientenstammtisch Lahn-Sieg

Der zum Auftakt noch überschaubare Teilnehmerkreis, der dem Aufruf der Regionalgruppenleiterin Silke Unbehauen gefolgt war, bot den idealen Rahmen für das besonders

rege Gespräch über die aktuellen persönlichen Erfahrungen der Anwesenden. Wie fast überall, ging es im Verlauf dieses Abends natürlich vor allem um die neuesten Entwicklungen zum Thema Covid-19, Impfungen und Plasmaversorgung, aber auch um allgemeine medizinische Themen und Persönliches.

06.05.2021 – Dritter virtueller Regionalgruppenleiter-Stammtisch

Unter Moderation von Michaela Scholtysik von der dsai-Geschäftsstelle traf sich per Zoom eine zehnköpfige Runde aus Regionalgruppenleiter*innen und den neuen Kolleginnen des Geschäftsstellen-Teams. Der Kennenlern-Termin wurde neben der kurzen Vorstellung der Anwesenden genutzt, um sich gegenseitig zu aktuellen Entwicklungen und Aktivitäten auf den neuesten Stand zu bringen – wie z. B. der sozialen und politischen Arbeit der Geschäftsstelle rund um das Thema Plasmaspenden oder den Möglichkeiten zur aktiven Mitgestaltung durch die Mitglieder. Die Regionalleiter berichteten u. a. über die Teilnahme von dsai-Mitgliedern ihrer Region an Studien zu Covid-19 und PID und bedankten sich beim Team für die Information zu den Lieferengpässen von Immunglobulinpräparaten. Das dsai-Team in Schnaitsee freute sich sehr über das von Stammtischteilnehmern ausgesprochene Lob bezüglich des letzten dsai-Newsletters. Gerade die letzte Ausgabe habe sich inhaltlich wieder exakt mit den Themen beschäftigt, die im Moment allen am Herzen liegen. Dankeschön dafür!





08.05.2021 – Zweiter virtueller Patientenstammtisch Nord

Wie die Regionalleiterin Silke Hoffmann berichtet, fand sich eine sehr gesellige, lustige und informative Runde zusammen. Wie hoch der Gesprächsbedarf war, zeigte sich alleine schon daran, dass die über 3 Stunden wie im Flug vergingen – der harte Kern blieb sogar noch eine Stunde länger... Ein zentrales Gesprächsthema waren die Lieferengpässe von Immunglobulin-Präparaten und es wurden Möglichkeiten zur Unterstützung der Aktivitäten der dsai-Geschäftsstelle diskutiert, um Plasmaspender zu werben. Dem Aufruf der dsai-Geschäftsstelle zur Nutzung der vorhandenen Plakate beispielsweise kamen im Anschluss an den Stammtisch prompt auch mehrere Teilnehmer*innen nach.

11.05.2021 – Erster virtueller Patientenstammtisch Süd

Großen Zuspruch fand auch der zweistündige Stammtisch für die Region Süd. Organisiert vom Regionalleiter Friedolin

Strauß, berichtet dieser über intensive Gespräche und eine hervorragende Resonanz, so dass das nächste virtuelle Treffen bereits gemeinsam für Anfang Juni fixiert wurde.

08.06.2021 – Zweiter virtueller Patientenstammtisch Süd

Bei diesem Süd-Stammtisch bewegten die Teilnehmer vor allem alltägliche Themen rund um den Immundefekt, die Corona Impfung und es wurden Strategien ausgetauscht, um glimpflich durch die Pandemie zu kommen. Außerdem wurden fleißig Ärztheadressen für verschiedene Fachrichtungen ausgetauscht und sozialrechtliche Themen behandelt, wie (Schwer-) Behinderungsanträge, Widerspruchsverfahren usw. Der Stammtisch wurde „aus Vernunftgründen“ nach 2,5 Stunden beendet, obwohl die Teilnehmer sich noch ewig hätten austauschen können...

Falls Sie Interesse haben, selbst einen Stammtisch zu organisieren, melden Sie sich bitte gerne in der Geschäftsstelle.

Aktionen rund um den Weltblutspendetag



Weltweit macht der **Weltblutspendetag jährlich am 14. Juni** auf die Bedeutung der Blutspende aufmerksam. 2004 von der Weltgesundheitsorganisation WHO und der Internationalen Föderation der Rotkreuz- und Rothalbmondgesellschaften ins Leben gerufen, soll der Weltblutspendetag zudem besonders das uneigennützig soziale Engagement von Blutspenderinnen und Blutspendern auf internationaler Ebene würdigen.

Warum der 14. Juni?

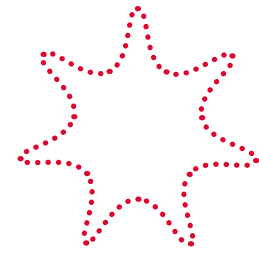
Der 14. Juni wurde speziell ausgewählt, da an diesem Tag im Jahr 1868 Karl Landsteiner geboren wurde. Er war der Entdecker der verschiedenen Blutgruppen und stellte 1901 fest, dass die Blutübertragung von unterschiedlichen Blutgruppen zu einer Verklumpung des Blutes führen kann. Für diese wissenschaftliche Leistung erhielt er im Jahr 1930 den Nobelpreis für Medizin und Physiologie.

Passend zum „Themenschwerpunkt „Plasmaspenden“, hat die dsai den Weltblutspendetag auch dieses Jahr wieder dazu genutzt, weiter explizit auf Plasmaspenden aufmerksam zu machen, für mehr Plasmaspenden zu werben und den Spendern zu danken. In diesem Zusammenhang war die dsai beispielsweise auch in diesem Jahr wieder zu einem „virtuellen Frühstück“ eingeladen, um per zoom-Konferenz mit wichtigen Akteuren aus Politik, Industrie und Medizin den jährlichen Austausch weiter fortzuführen.

Unter dem Motto des #Weltblutspendetags 2021 „Spende Blut und halte die Welt am Laufen“ teilte die dsai, im Rahmen der Kooperation mit dem DRK, unter anderem über social media das awareness-starke Video des DRK (@drk.blutspendedienst.badenwuerttemberg.hessen), das namhafte Testimonials zu Wort kommen lässt und führte die dsai-postings zur Gewinnung zuverlässiger Plasmaspender weiter fort.



30 Jahre dsai



Patientenorganisation für angeborene Immundefekte

***Wir machen uns stark.
Schritt für Schritt, Hand in Hand – mit Ihnen.***

Gemeinsam haben wir schon sehr viel bewegt.

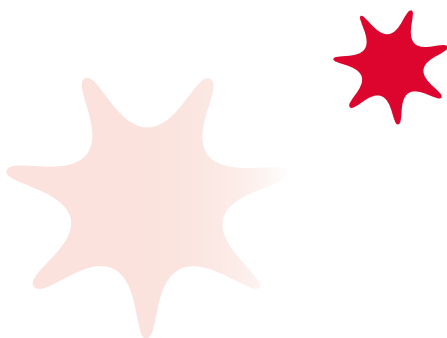
Und: Wir machen immer weiter!

Auf sozialer wie auf politischer Ebene kämpft die dsai seit 30 Jahren unermüdlich für die Betroffenen von angeborenen Immundefekten. Voller Optimismus schauen wir nach vorne!

Im November jährt sich die Gründung von dsai e.V. zum dreißigsten Mal. Aufgrund von Corona werden wir „30 Jahre dsai e.V.“ bewusst medial begehen und gemeinsam mit Ihnen immer wieder zurückdenken.

Denn auf das Erreichte können wir stolz sein...

Ein besonderer symbolischer Meilenstein war das **Bundesverdienstkreuz für Gabriele Gründl im Jahr 2017**. Sie erinnern sich vielleicht?



Melanie Huml / Gabriele Gründl

Hier unser Social Media Posting vom 25. Mai 2021, mit dem wir übrigens alleine an diesem Tag nur über Facebook fast 10.000 Menschen erreicht haben.

#THROWBACK:

Bundesverdienstkreuz für Gabriele Gründl

Wahnsinn, wie die Zeit vergeht! Es ist schon wieder vier Jahre her, dass unserer Bundesvorsitzenden Gabriele Gründl das #Bundesverdienstkreuz am Bande verliehen wurde – überreicht von Melanie Huml, der damaligen Bayerischen Staatsministerin für Gesundheit und Pflege. Mit der Auszeichnung wurde das idealistische Engagement der Gründerin der dsai gewürdigt, die sich bereits seit 30 Jahren mit Herz und Leidenschaft für Menschen mit einem angeborenen Immundefekt stark macht.

Bis heute motiviert uns diese Anerkennung, Ärzteschaft sowie Öffentlichkeit unermüdlich aufzuklären und für Betroffene weiterzukämpfen. Wir sind stolz und sagen nochmal #danke!

KEDRION

B I O P H A R M A

Keep Life *Flowing*

PLASMA

Blutplasma gewinnen
und Qualität sichern.



BIOPHARMA

Plasmapräparate entwickeln
und herstellen.



LEBEN

Leben erleichtern
und retten!



Kedrion ImageAD-AT/Version 2 - 27th August 2020

Kedrion Biopharma GmbH
Bahnhofstraße 96, 82166 Gräfelfing
www.kedrion.de

Zum Auftakt „30 Jahre dsai“ ... im Kurzinterview: die Bundesvorsitzende der dsai, Gabriele Gründl



Gabriele Gründl

„Frau Gründl, in 30 Jahren haben Sie für Betroffene von angeborenen Immundefekten, und speziell natürlich für Ihre Mitglieder, viel bewegt.“

1. Worauf sind Sie persönlich besonders stolz?

„Von der klassischen Elterninitiative haben wir uns zur bundes- und weltweit tätigen Patientenorganisation entwickelt und es geschafft, angeborene Immundefekte und die Interessen der Betroffenen in der Politik zu platzieren. Die dsai ist ein auf allen Ebenen anerkannter Ansprechpartner und wir können heute auf Augenhöhe agieren. Sicht- und messbar schlägt sich unsere Tätigkeit z. B. in der stetig gestiegenen Diagnoserate nieder, womit vielen Betroffenen ein langer Leidensweg erspart wird. Dafür wurde mir 2017 das Bundesverdienstkreuz verliehen und darauf bin ich persönlich besonders stolz.“

2. Wofür kämpfen Sie täglich?

„Kämpfen ist der richtige Ausdruck, denn nur durch extreme Hartnäckigkeit und bohrendes Engagement geht es in gefühlt winzigen Schritten nach vorne – und diese sind von außen oftmals nicht, oder erst sehr verzögert, sichtbar. Neben den bereits genannten Zielen der frühzeitigen Diagnostik und adäquaten Therapie für angeborene Immundefekte liegt der Fokus aktuell primär auf der ausreichenden und gleichmäßigen Versorgung aller Patienten mit Immunglobulin-Präparaten.“

3. Worüber freuen Sie sich besonders?

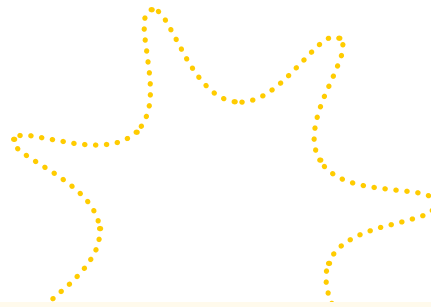
„Besonders freut mich, dass sich der Aufbau der Regionalgruppen so gut entwickelt hat, echte Freundschaften unter den Mitgliedern entstanden sind und man sich (inzwischen auch virtuell) trifft und austauscht. Es ist schön mitanzusehen, wie aus den ehemaligen Kindern inzwischen Erwachsene mit selbst aufgebautem Netzwerk wurden. Betroffene, die eben heute im Gegensatz zu früher raus aus der Isolation gehen – was besonders für junge Menschen über die Neuen Medien problemlos möglich ist. Auch freue ich mich besonders über mein engagiertes Geschäftsstellen-Team, das mir jeden Tag persönlichen Rückhalt gibt.“

4. Was ärgert Sie besonders?

„Ganz ehrlich? Die Ignoranz der Politiker. Es fühlt sich an wie ein dauernder Kampf gegen Windmühlen, die auch noch sehr, sehr langsam mahlen. Die Rückschläge sind oft zermürend, nur durch unermüdliche, fast penetrante Ausdauer und unglaublichen Durchsetzungswillen bewegt sich etwas.“

5. Mit welcher Basis starteten Sie vor 30 Jahren?

„Die Basis war ganz klar der Austausch mit anderen Eltern. Ich habe die Idee mit der Selbsthilfegruppe immer weiter verfolgt, weil der Erfahrungsaustausch mit anderen Familien für mich als Mutter so enorm wichtig war.“



6. Wo sehen Sie unter Umständen heute einen veränderten Schwerpunkt?

„Schwerpunkt unserer Arbeit war – und ist – Anlaufstelle für Betroffene und deren Angehörige zu sein, uns einander die Hände zu reichen und uns gegenseitig zu unterstützen! Das wollen wir nie aus den Augen verlieren. Wenn sich etwas ändert, dann der Fokus auf unterschiedliche Rahmenbedingungen, für die wir kämpfen.“

7. Was war für Sie persönlich eine besondere Entscheidung?

„Für mich persönlich bedeutete es einen großen persönlichen Schritt in eine ungewisse Zukunft, meine damalige Festanstellung im Jahr 1996 zu kündigen, um mich von da an ehrenamtlich und mit voller Kraft der dsai zu widmen. Ich habe diesen Schritt jedoch nie bereut, denn von da an ging es für den Verein mit einer wachsenden Mitgliederzahl steil bergauf. Mein Dauerengagement war mit einer hohen Reisetätigkeit verbunden. Die Erfolge für den Verein ermöglichten nach und nach die Einstellung von Mitkämpfer*innen für die Geschäftsstelle, ohne die es heute gar nicht mehr gehen würde.“

8. Was wünschen Sie sich von der Politik?

„Kurz und knapp: Mehr Einsatz für die Seltenen Erkrankungen! Mehr Aufmerksamkeit und mehr „echtes“ Gehör. Wir sind viele!“

9. Was möchten Sie Ihren Mitgliedern ans Herz legen?

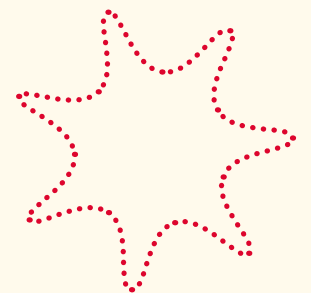
„Liebe dsai-Mitglieder, wenn Sie sehen, was wir gemeinsam erreicht haben, wird doch klar: Kämpfen lohnt sich! Verlieren Sie bitte nie den Mut, akzeptieren Sie Ihre Krankheit und gehen Sie offen damit um, auch um Missverständnisse in Ihrem sozialen Umfeld zu vermeiden. Unterstützen Sie unsere Arbeit, machen Sie die Öffentlichkeit mit uns unermüdlich auf angeborene Immundefekte aufmerksam und lassen Sie uns gemeinsam weiter vorangehen.“

10. Frau Gründl, zuletzt bitten wir Sie noch um Ihr Resümee...

„Ich bin sehr stolz auf das, was wir in den 30 Jahren erreicht haben und bedanke mich auf diese Weise bei allen, die mich auf diesem Weg begleitet haben. Besonderer Dank gilt natürlich meiner Familie, die viel auf mich verzichten musste und mich immer in meinem Tun unterstützt hat. Danke an alle.“

Vielen Dank, liebe Frau Gründl, für das Interview.

Fortsetzung folgt...!



Gemeinsam sind wir lauter! Helfen Sie mit!

Besonders einfach:

Mit einem „Klick“



✓ Social Media

Teilen Sie unsere Beiträge – bitte direkt von der dsai Seite – und liken Sie fleißig...

✓ Online-Shopping

Sie kaufen öfter online ein? Bitte unterstützen Sie automatisch und kostenfrei die dsai!

✓ So einfach geht's über **GOODING.de**

Es ist keine Registrierung nötig!

Am besten, Sie schauen gleich auf **www.gooding.de**

1. Wählen Sie die dsai als Verein aus:

Eingabehilfe „DEUTSCHE SELBSTHILFE“...

Denken Sie auch an gooding bei Ihren Reisebuchungen!



2. Installieren Sie die gooding-toolbar

www.gooding.de/toolbar

→ Immer, wenn Sie auf einen der über 1.600 Online Shops wie OTTO, Zalando, Deutsche Bahn usw. gehen, werden Sie an den Einkauf über gooding erinnert und die dsai erhält eine feste Provision...

✓ Bestellen Sie bei amazon immer über smile amazon

- Gehen Sie auf www.smile.amazon.de

- Wählen Sie die dsai als Verein aus:

DEUTSCHE SELBSTHILFE für angeborene Immundefekte

- Alles weitere funktioniert automatisch wie bei amazon

Bitte weitersagen!

Nachfolgend noch ein paar Anregungen für Sie:

✓ Verteilen Sie unsere Poster zur Plasmaspende

www.dsai.de/publikationen/poster-und-sonstiges

✓ Informieren Sie die Schulen Ihrer Kinder über die Bestellmöglichkeit von Schulpaketen

www.dsai.de/publikationen/broschueren-und-flyer

Wir versenden kostenfrei!



✓ Bleiben Sie mit uns in Kontakt!

Melden Sie sich, halten Sie uns auf dem Laufenden über Ihre Erfahrungen und erzählen Sie uns, wie es Ihnen geht. Wir sind für Sie da und unterstützen Sie nach besten Kräften.



Jede Spende zählt!

Denken Sie z. B. bei runden Geburtstagen an die dsai...

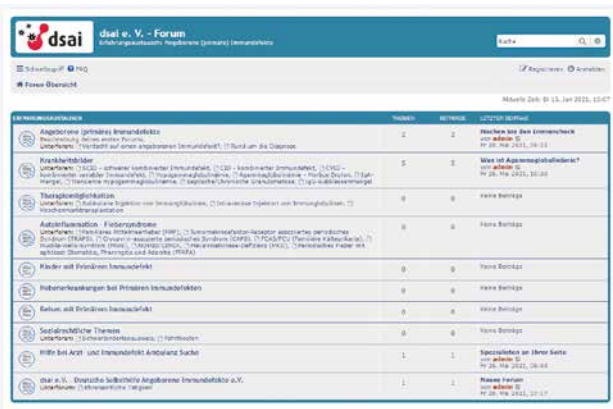
Sonstiges



Ankündigung – Unser neues dsai-Forum ist online!

Erfahrungen, Wissen und hilfreiche Informationen im geschützten Forumsbereich austauschen!

Rund um die Uhr steht Ihnen ab sofort das neue dsai-Forum für den Erfahrungsaustausch mit anderen Betroffenen zur Verfügung. Das Forum ist geschützt und nur registrierte Benutzer können Beiträge schreiben und lesen. Der Zugang ist erst nach Registrierung und Aktivierung der E-Mail-Adresse möglich.



So funktioniert die Registrierung:

Registrieren

- * Zustimmung zu den Bedingungen
- * Eingabe Benutzername, E-Mail-Adresse und Passwortvergabe
- * Eingabe eines Bestätigungscode, um automatisierte Anmeldungen zu verhindern
- * Bestätigung des Benutzerkontos mit dem Aktivierungsschlüssel welcher automatisch an die von Ihnen angegebene Mailadresse versendet wird
- * Anschließend können Sie Beiträge und Antworten im Forum erfassen

Immer für Sie geöffnet – Treten Sie ein!

Wenn Sie möchten, registrieren Sie sich und schauen Sie rein ins dsai-Forum. Wir freuen uns, wenn sich unser Forum nach und nach mit Leben füllt und wir Ihnen eine weitere Plattform zum Austausch mit anderen Mitgliedern und Betroffenen anbieten zu können.
<https://forum.dsai.de>

Oder Sie gehen einfach über die dsai-Startseite! Es kann sofort losgehen...



Nur nach bestätigter Registrierung kann ein Thema oder Beitrag erstellt, Fragen gestellt oder Antworten gegeben werden. Zudem verfügt das Forum über einen Moderator, der die Beiträge regelmäßig liest, auf unerwünschte Werbung prüft und jederzeit auch für Fragen zur Verfügung steht.

Diese Maßnahmen sorgen dafür, dass Sie im dsai-Forum sicher interagieren können und Sie sich mit Ihren Anliegen gut aufgehoben fühlen.

Im Praxistest: Neues Kühlbox-System

Sommer, Sonne, Reisezeit...

Nach einem anstrengenden Jahr mit Corona zu Hause zieht es die meisten vor allem einfach mal „raus“! Ob es gleich in die Ferne gehen soll, oder einfach zu einem Picknick in den Park, zum Campen an den nächsten See... das hängt natürlich von vielen Faktoren ab. Sonne zu tanken und Vitamin D aufzubauen ist auf jeden Fall wichtig für das Immunsystem. Sonne bedeutet jedoch auch Wärme! Gerade wer auf die gleichmäßig gekühlte Lagerung temperatursensibler Medikamente angewiesen ist, benötigt eine absolut zuverlässige Kühlbox für unterwegs.

dsai-Regionalgruppenleiter Friedolin Strauß hat auf eigene Kosten einen aufwändigen Langzeittest durchgeführt und stellt Ihnen nachfolgend seinen umfangreichen Praxistest und seine Empfehlung für entspannte Outdoor-Tage vor, wofür wir ihm auch an dieser Stelle herzlich danken. Lesen Sie selbst, was Friedolin Strauß für Sie recherchiert hat:

Im Test: Die QOOL® Box

Die Ausgangslage

Ich bin Friedolin Strauß, COVID-Patient, sehr outdoor-sportbegeistert und oft auf internationalen Dienstreisen – daher bin ich immer wieder auf der Suche nach neuen Ausrüstungsgegenständen, die uns Immundefektpatienten den Transport und die Lagerung unserer Medikamente auf Reisen und damit einen möglichst normalen Alltag bei ansonsten für uns schwer durchführbaren Tätigkeiten ermöglichen. Ein Problem, das mir schon länger auf der Seele brannte, ist die temperaturkontrollierte Lagerung temperatursensibler Medikamente, wie z. B. Immunglobuline. Bisher habe ich dafür eine sehr teure und energiehungrige Kompressor-

kühlbox mit einem 12 V / 230 V-Anschluss und einer guten Isolierung verwendet. Diese ließ sich aber nicht im Kanu mitnehmen, war sehr schwer, benötigte im Kofferraum viel Platz und auf dem Campingplatz meist einen teuren Caravan-Stellplatz, um einen 230 V-Stromanschluss am Zelt zu haben, auch wenn man nur mit dem Zelt und einem Auto unterwegs war. Eine dauerhafte 12 V-Stromversorgung aus der Fahrzeugbatterie ist beim Energiebedarf von Kompressor-kühlboxen nicht möglich, denn die Batterie wäre im Stand nach wenigen Stunden entladen.

Durch Zufall habe ich dann eine bessere Lösung gefunden: die sogenannten **Qool®-Boxen der Würzburger Va-Q-Tec® AG**. Deren Brot- und Butter-Produkte sind spezielle **Vakuumisolierpaneele** und Produkte, welche diese verwenden. Der Schwerpunkt liegt dabei auf temperaturkontrollierten Luftfrachtcontainern, Raumfahrtanwendungen und Versandboxen für die Impfstoff-, Corona-Testkit- und Pharmalogistik. 2019 wurde dann die Qool®-Box vorgestellt, die eben diese **Vakuumisolierpaneele** für „Privatkunden“ nutzt. Der Hersteller verspricht, je nach gewählter Größe der Kühlbox, ein Halten der gewählten Temperatur für **sieben bzw. zehn Tage (!)**, komplett **passiv und ganz ohne Stromanschluss**.

Das ist eine sehr steile These, die von mir natürlich sofort überprüft werden musste. Es wurden keine Kosten und Mühen für die dsai gescheut und so standen bald zwei der Boxen in unterschiedlichen Größen und mit vollem Zubehör im Wohnzimmer, wobei das Preisschild für dieses Konvolut an „komischen Styroporboxen“ mich nur um Haaresbreite an einer Scheidung vorbeigeführt hat. Das Unverständnis meiner Familie war mir also schon mal sicher.

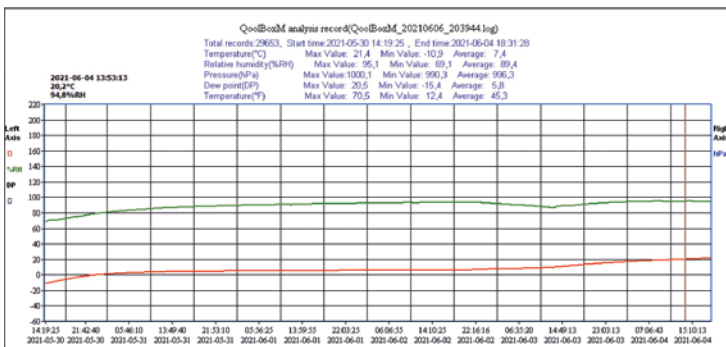


Abb. 1: Temperatur- und Luftfeuchtigkeitsverlauf über die Zeit



Abb. 2: Qool-Box M mit PCM-Kühlelementen und optionalem Outdoor-Sitzkissen

Die Technik

Die Technik der Boxen ist im Wesentlichen zweiteilig. Zum einen enthalten die nach außen mit einem unscheinbaren, aber haptisch schönen Kunststoffschaum überzogenen Boxen rundherum die Vakuumisolierpaneele, so dass es sich im Prinzip um eine **Thermoskanne im Kühlboxformat** handelt. Die Schaumoberfläche dient lediglich dem Schutz dieser Paneele und etwas zur zusätzlichen Isolierung. Laut Herstellerangaben haben 2 cm dicke Vakuumisolierpaneele eine **Isolierleistung, die ca. 20 cm Styropor** entspricht. Der zweite Teil der zugrundeliegenden Technologie besteht aus **speziellen Kühlelementen, die mit sogenannten Phase-Change-Materialien (PCM)** gefüllt sind. Diese müssen für den gewünschten Temperaturbereich gekauft werden und benötigen je nach Version unterschiedlich lange

Vorkühlzeiten im Gefrierschrank / Gefrierfach (24 bis 72 Stunden). Dadurch wird ihr Inhalt fest, wie beim „klassischen“ Kühlakku. Das Besondere ist nun, dass die PCM-Materialien bei der Aufnahme von Wärmeenergie wieder wie üblich flüssig werden, dies aber je nach PCM-Material in einem bestimmten, engen Temperaturbereich tun, so dass die Innentemperatur der Box über lange Zeit konstant bleibt. Für die Qool®-Boxen werden Kühlelemente **von -25°C für den professionellen Catering-Einsatz bis hin zu +20°C** (konstant) für den Transport hochwertiger Weine angeboten.

Die Boxen können mit bis zu 70 kg beladen werden und halten außen einer Belastung von 150 kg stand, so dass sich auch schwerere Personen mit den optional erhältlichen, wasserabweisenden und UV-resistenten Outdoor-Sitzkissen bequem auf die Box setzen können und man sich dadurch noch einen Campingstuhl erspart.

Die Boxen verfügen über seitliche, automatisch einklappende Griffe, eine spezielle luftdichte Deckeldichtung, die einen Wärmeeintrag in die Box verhindert und einen integrierten Stoßschutz im Boden, so dass die Vakuumpaneele bei einem Sturz der Box nicht beschädigt werden (dieses Feature wurde von mir aus naheliegenden Gründen nicht in der Praxis getestet). Die Boxen sind innen mit einem Kunststoff-Liner ausgekleidet, der komplett glatt ist und sich sogar desinfizieren lässt. Bei sachgemäßer Pflege haben die Boxen laut Herstellerangaben **eine Lebensdauer von 50 Jahren, was den recht hohen Anschaffungspreis wieder amortisiert.** Die Herstellung findet in Würzburg statt und alle Materialien stammen von Zulieferern aus der Region. Alle verwendeten Materialien sind lebensmittelecht und ungiftig (inklusive der PCM-Flüssigkeiten in den Kühlelementen).

Der Test

Aus Zeitgründen wurde erstmal die Box in der **Größe M** getestet. Diese passt auch in den Kofferraum eines Kleinwagens (Außenmaße B x L x H (mm) 525 x 375 x 410, Innenmaße ohne / mit Kühlelementen 380 x 230 x / 290 x 220 x 260) oder in ein Kanu und ist nur etwas voluminöser als eine herkömmliche Kühlbox. Für die meisten Anwender und für die meisten Einsatzgebiete wird diese Größe ausreichen.

Der Hersteller empfiehlt diese Box für Paare und kleine Familien, da sie ohne Kühlelemente ein nutzbares Volumen von 27 Litern, mit Kühlelementen ein Volumen von 21 Litern, besitzt. Das entspricht in der Praxis 16 x 0,5l-Flaschen. Die größere Box (Größe L) ist für vier Personen geeignet und besitzt ein nutzbares Volumen von 43 / 33 Litern (also in der Praxis 24 x 0,5l-Flaschen). Da wir eine fünfköpfige Familie sind, wird dieses Modell durch seine größeren Abmaße bei uns häufiger zum Einsatz kommen. Die Gewichte inklusive Kühlelemente betragen 10 kg bei der Box M und 18,4 kg bei der Box L.

Hier ist auch erkennbar, warum die größte Box die Temperatur länger hält, denn sie verwendet statt vier Kühlelementen (Box M) sechs Stück mit größerem Volumen. Dadurch ist die Kühlleistung höher.

Für den Test wurde das Worst-Case-Szenario angenommen:

1. Es kamen vier Kühlelemente des Temperaturbereichs „Controlled Fresh“ (+2°C bis +8°C) zum Einsatz, die mindestens 24 Stunden bei -18°C vorgekühlt werden müssen. Für den Test wurden sie 72 Stunden vorgekühlt. Dieser Temperaturbereich ist für die Kühlung von Immunglobulinen ideal.
2. Die Box wurde **12 Stunden vor Beginn des Tests innen mit Standard-Kühlakkus** vorgekühlt, so dass die Qool®-Kühlelemente nicht erst die Box herunterkühlen mussten und dadurch Laufzeit verloren hätten.
3. Die Datenerfassung erfolgte mit einem kombinierten Luftfeuchtigkeit-/Druck-/Temperaturdatenlogger (Uni-T® U330C), sowie einem Tempmate® M1-Datenlogger mit Messintervallen von 15 Sekunden. Die Datenlogger wurden dabei in

einer Box in der Mitte der Kühlbox platziert, so dass die Temperaturfühler nie direkten Kontakt zur Wand oder zu den Kühlelementen hatten und die Situation so weit es geht einer Immunglobulin-Packung in der Box entspricht. Diese Datenlogger, insbesondere der Tempmate® M1 werden auch in der Medikamentenlogistik verwendet, um die Einhaltung der Kühlkette zu überprüfen.

4. Die Qool-Box® war bis auf die Kühlelemente und die Box mit dem Datenlogger leer, was thermodynamisch die schlechteste Nutzungsvariante darstellt (mehr dazu im Abschnitt Tipps und Tricks)
5. Die Qool-Box® wurde mehrmals täglich kurz geöffnet um eine Lebensmittelentnahme zu simulieren.
6. Die Qool-Box® stand bei einer Außentemperatur von 25-30°C in unserer im Moment brühhwarmen Dachgeschosswohnung, stundenweise dort sogar direkt in der Sonne.

Im Zeit-Temperaturdiagramm (Abb. 1) ist deutlich zu sehen, wie die Vorkühlung die Box zu Beginn auf ca. -11°C heruntergekühlt hatte und sich die Temperatur binnen 16 Stunden auf die Zieltemperatur von 2°C eingependelt hat.

Achtung bei Immunglobulinen: diese dürfen nicht eingefroren werden, daher unbedingt die Temperatur in der Box ständig mit einem Digitalthermometer überwachen, bevor man die Immunglobuline einlegt!

Anschließend halten die besonderen Eigenschaften der PCM-Materialien beim Phasenübergang in den Kühlelementen die Temperatur im Bereich von +2°C bis +8°C, **so dass erst nach 4,5 Tagen die Temperatur in der Box über +8°C** steigt. Nach 5,5 Tagen ist der Phasenübergang vollständig abgeschlossen und auch die in der Flüssigkeit gespeicherte Restkälte aufgebraucht, so dass sich die Box nun stetig erwärmt. Durch die gute Isolierung benötigt die Box trotz häufigen Öffnens jedoch noch einen weiteren Tag, bis die Temperatur von 20°C gerissen wird.



In der Praxis bedeutet dies, dass man selbst bei hohen Außentemperaturen (z. B. im heißen, geparkten Auto) und unter den schlechtesten thermodynamischen Bedingungen selbst nach einer Woche die Immunglobuline nicht über 25°C erwärmen würde, auch wenn man die Box in den letzten Tagen dann nicht mehr zur Lagerung kühl-schrankpflichtiger Lebensmittel verwenden könnte.

Tipps und Tricks

- * Die Laufleistung der Kühlbox erhöht sich, wenn sie vollständig mit möglichst schweren und bereits vorgekühlten Lebensmitteln (Fleisch, Käse, Flüssigkeiten) gefüllt wird. Dadurch entsteht ein zusätzlicher Kältespeicher und das Einbringen von warmer Luft in die Box beim Öffnen wird minimiert, weil es kaum freies Volumen gibt. Am geringsten ist die Kühlleistung in dem von mir untersuchten Szenario und wenn leichte, fluffige Dinge wie Salate gekühlt werden.
- * Die Box sollte nicht in der Nähe von Hitze oder offenem Feuer stehen (Brandlöcher!) und nicht als Schneidbrett verwendet werden. Man sollte ein besonderes Augenmerk auf die Unversehrtheit und Sauberkeit der Deckeldichtung legen.
- * Der Deckel sollte immer fest verschlossen und sorgfältig angedrückt werden. Die Box sollte am besten nicht in der prallen Sonne oder bei starkem Wind geöffnet werden, um den Wärme- und Luftaustausch zu minimieren.
- * Einzelsatzteile werden vom Hersteller nicht angeboten, da alle Materialien miteinander verschweißt sind. Man kann nur den Deckel oder die Wanne einzeln kaufen oder eben die Kühlelemente. Auch wenn die Lebensdauer im Prinzip unbegrenzt ist, sollte man vor allem mit den gefrorenen Kühlelementen vorsichtig umgehen und sie nicht fallen lassen. Laut Auskunft des Herstellers sind die ersten Versandboxen, die mit dieser Technik bei Vac-Q-TEX® hergestellt worden sind, nun 20 Jahre alt und funktionieren immer noch einwandfrei.
- * Die Box M kann bis zu drei komplette Kühlelement-Sätze beherbergen, so dass die Box bei der Lagerung zwischen den Einsätzen kaum Platz wegnimmt, selbst wenn sie zusammen mit dem Zubehör verstaut wird.

Fazit

Das Konzept hat mich technisch trotz des hohen Anschaffungspreises vollständig überzeugt und ich werde keine anderen Kühlboxen mehr nutzen. Die stromfressende Kompressor-Kühlbox wird also wohl verkauft, meine Medikamente vertraue ich in Zukunft den Qool®-Boxen an. Die Flexibilität der Temperaturbereiche und die Leistungsfähigkeit haben mich überzeugt. Nach den Testergebnissen war auch die Akzeptanz in der Familie da und der Familienfrieden war wieder hergestellt. Ich bin also immer noch verheiratet.

Mittlerweile habe ich auch mit den Kühlelementen der anderen Temperaturbereiche erfolgreiche Tests durchgeführt. Fragen zu den Boxen oder Anregungen für zusätzliche nehme ich gerne unter meiner RGL-E-Mail-Adresse entgegen: friedolin.strauss@dsai.de

Erhältliche Versionen, Preise und Bezugsquellen

Box M ohne Kühlelemente in Standardausführung:	350 €
Box M ohne Kühlelemente in Eco-Ausführung (Recyclingmaterial):	370 €
Box M mit vier Kühlelementen (ein Temperaturbereich), je nach Ausführung:	ab 400 / 420 €
Kühlelemente für Box M (je nach Temperaturbereich):	60 bis 100 €
Outdoor-Sitzkissen für Box M:	45 €

Erhältlich unter www.qool-products.com oder im ausgewählten Outdoor-Fachhandel.

Aktionen zur Steigerung der Plasmaspenden

Um einer Unterversorgung mit lebensrettendem Blutplasma entgegenzuwirken, **stellen die Aktivitäten zur Steigerung der Plasmaspenden einen täglichen Tätigkeitsschwerpunkt der dsai dar.**

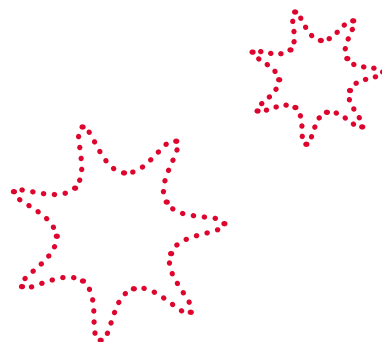
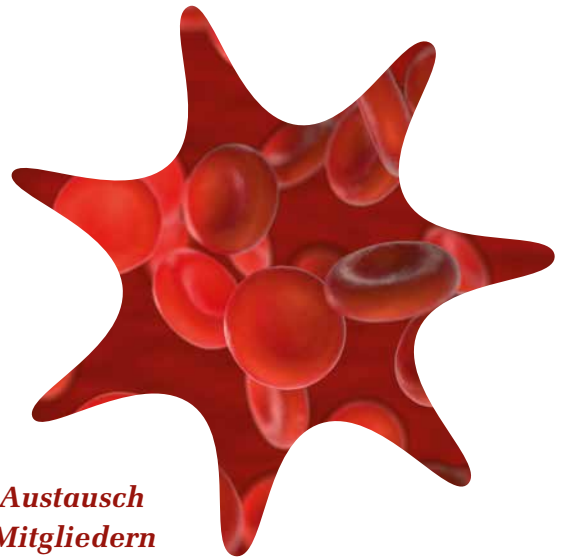
Auf politischer, sozialer und medialer Ebene wird an allen Fronten Tag für Tag unermüdlich gekämpft, um angesichts des wachsenden Bedarfs in unterschiedlichsten Bereichen der Medizin das Niveau der Immunglobulin-Präparate für Immundefektpatienten dauerhaft sicherzustellen. In der Geschäftsstelle stehen für Geschäftsführerin und Vorsitzende der dsai regelmäßig **Telefonate und Videokonferenzen zum Thema Plasma auf der Tagesordnung, Briefe an die Politik** werden verfasst und mit anderen Organisationen abgestimmt. So wurde beispielweise vom Bundesgesundheitsministerium im Mai bestätigt, dass das im Verbund mit anderen Patientenorganisationen Seltener Krankheiten formulierte Anliegen in den unterschiedlichsten Gremien und Arbeitskreisen auf bundesweiter, wie auch europäischer Ebene, weiter in den Vordergrund gerückt wurde.

Im ständigen Austausch mit den dsai-Mitgliedern

Wie dringlich das Thema „Vermeidung einer Unterversorgung mit Plasma“ ist, wurde Anfang Mai hinsichtlich der Ankündigung möglicher Lieferengpässe von drei Immunglobulin-Präparaten deutlich. Die Information aller dsai-Mitglieder per E-Mail und Anschreiben durch die Geschäftsstelle wurde von den Betroffenen höchst dankbar aufgenommen.

Kurz vor Redaktionsschluss wurde zudem an alle Mitglieder per E-Mail eine „Patientenbefragung zum Plasmaengpass“ verschickt, die aktuell in der dsai-Geschäftsstelle ausgewertet wird. Die Ergebnisse stellen eine wichtige Grundlage für Gespräche mit politischen Vertretern und Organisationen dar.

Vielen Dank für die schnelle Rücksendung der ausgefüllten Umfragebögen!





Dein neuer Mini-Job... #Plasmaspenden!

Die Plasma-Awareness Kampagne wird auf allen Kanälen fortgeführt und nimmt vor allem über die sozialen Medien aktuell enorm an Fahrt auf! Das ist sehr erfreulich und dürfte neben neuen Plasmaspendern auch weiterhin für die nötige Aufmerksamkeit an höchster politischer Stelle sorgen.

In den letzten Wochen konnten namhafte Prominente als Plasma-Botschafter gewonnen werden, die nach und nach für die dsai über die sozialen Medien die Botschaften rund ums Plasmaspenden verbreiten werden.

Die gemeinsame Kampagne #Spenderhelden mit den anderen großen Patientenorganisationen, wie bereits im Newsletter 28 (01-21) zu lesen, wird ebenfalls weiter fortgeführt.



Alle Aktionen finden Sie wie immer auf den Social Media Kanälen der dsai.

Der VIP-Sommerhit in den sozialen Medien!

#planksforplasmachallenge

Christine Gaydos, engagiertes dsai-Mitglied hat sich Gedanken gemacht, wie man am besten darauf aufmerksam

machen könnte, dass mehr Blutplasma benötigt wird. Gemeinsam mit VIP Jürgen Drews initiierte sie die #planksforplasmachallenge über ihren social-media Account #christinelebenmitimmundefekt. Über die Challenge wird im Schneeballsystem auf die Bedeutung von Plasmaspenden aufmerksam gemacht und die wichtige Aufforderung zur Plasmaspende auf sportliche und humorvolle Weise weiterverbreitet. Natürlich war auch das komplette Geschäftsstellen-Team mit einem Plank-Video dabei und nominierte weiter...



Die Belohnung: Eine unvorstellbare Menge erreichter Kontakte schon kurz nach Start der Kampagne! Nachfolgend einige VIPs, die sich bis zum Redaktionsschluss des Newsletters unter dem Hashtag **#christinelebenmitimmundefekt** sportlich engagierten: Jürgen Drews, Bülent Ceylan, Voxxclub, Mickie Krause, Florian Silbereisen, Caro Daur, Ben Zucker, Kerstin Ott, Tim Toupet... und natürlich viele dsai-Mitglieder & Freunde... Fortsetzung folgt!

Allen Botschaftern und Followern lieben Dank für's Mitmachen, Liken & Teilen! Die Challenge geht weiter... schauen Sie einfachmal rein bei Instagram, Facebook & Co.!



„Vielen Dank, liebe Christine Gaydos & Jürgen Drews & allen fleißigen Plankern“



17. Internationaler Tag der Immunologie am 29. April 2021

Ohne Immunologie wären Prävention, Diagnostik und Therapie zahlreicher Krankheiten nicht möglich - wie auch alle Erkenntnisse zu PID und den damit verbundenen Erkrankungen. Nur durch wissenschaftliche Forschung und Entwicklung im Bereich der Immunologie können angeborene Immundefekte immer besser diagnostiziert und entsprechend früher behandelt werden. Heute ist der Begriff „Immunologie“ als Folge von COVID-19 mit einem Mal in aller Munde. Kein Tag vergeht, ohne dass Immunologinnen und Immunologen in den Medien zu Wort kommen. **Dennoch ist die Bedeutung der Immunologie gerade auch im Bereich der Seltenen Erkrankungen längst nicht ausreichend im Bewusstsein der Öffentlichkeit angekommen!**

So wurde auch in diesem Jahr der bereits 17. Internationale Tag der Immunologie ausgerufen, um für breites mediales und damit öffentliches Interesse zu sorgen. Das Motto 2021 lautete - wie sollte es auch anders sein - COVID-19. Weltweit fanden zahlreiche Aktionen rund um den 29. April statt, in diesem Jahr allerdings ausschließlich virtuell und medial. Die Deutsche Gesellschaft für Immunologie (DGfI), die diesen Tag auf Bundesebene maßgeblich gestaltet, erhielt dabei natürlich wieder die Unterstützung der dsai.

dsai-Pressmeldung zum Tag der Immunologie

Digital und zertifiziert: dsai erweitert ihr Angebot um virtuelle Ärztefortbildungen

Die dsai nahm den Tag zum Anlass, mit einer ausführlichen Pressmeldung den Startschuss für ein **erweitertes ärztliches Fortbildungsangebot** zu kommunizieren, das den Zeichen von COVID-19 Rechnung trägt und nicht mehr

in Präsenz, sondern virtuell und damit ortsungebunden zur Verfügung steht. Es ist besonders wichtig, gerade auch Haus- und Kinderärzt*innen zu sensibilisieren und dahingehend zu schulen, die Erkrankung eines angeborenen Immundefekts zu erkennen, um eine entsprechende Diagnostik einleiten zu können. Daher wurde auf der dsai-Webseite eine **eigene Plattform für die zertifizierte Online-Fortbildung für Ärztinnen und Ärzte** errichtet. Weitere Informationen zu den Ärztefortbildungen finden Sie in diesem Newsletter auf Seite 36. Die dsai-Pressemeldung zum Tag der Immunologie griff berührende Patientengeschichten auf, die stellvertretend für die oftmals zermürbenden Erfahrungsberichte der dsai-Mitglieder auf dem Weg zur Diagnose „Angeborener Immundefekt“ stehen. Schließlich handelt es sich bei den aufgezeigten Beispielen aber doch um Mutmach-Geschichten, denn dank der richtigen Diagnose und Therapie geschulter Ärzte können die Patienten heute aktiv ihren Alltag meistern.

Nachzulesen sind die kompletten Patientengeschichten auf der dsai-Webseite in der Rubrik „Erfahrungsberichte – Mutmachgeschichten zum Tag der Immunologie“.



DRK-Pressemeldung zum Tag der Immunologie

Im Zuge der Kooperation mit der dsai widmete die DRK (DRK-Blutspendedienste Baden Württemberg-Hessen und Nord-Ost) einen Teil der Pressemeldung zum Tag der Immunologie ausschließlich den Belangen der dsai. Die in Zusammenarbeit mit der dsai erstellte DRK-Pressemeldung stellte ausführlich die Arbeit der dsai vor und rief – ganz besonders im Hinblick auf Patienten mit angeborenem Immundefekt – zur Blut- und Plasmaspende auf.

3. Forum Seltene Erkrankungen „Plasma – Power – Perspektiven“

Moderiert von Dr. von Hirschhausen, fand zum Tag der Immunologie ein medienwirksamer Event unter Teilnahme von dsai Geschäftsführerin Andrea Maier-Neuner statt. In ihrem Vortrag zum Thema „Plasma aus der Patientenperspektive“ machte sie auch an dieser Stelle den Teilnehmern aus Politik, Gesundheitswesen, Medizin und dem Paul-Ehr-

lich-Institut die Dringlichkeit des Themas Plasmaspenden angesichts einer drohenden Unterversorgung mit Blutplasma für die Patienten mit angeborenem Immundefekt eindringlich deutlich und stellte klare Forderungen an die Politik.

Social Media Aktivitäten zum Tag der Immunologie

Auf Instagram, Facebook und Twitter platzierte die dsai rund um den Tag der Immunologie gezielt verstärkte Aufrufe zu Plasmaspenden mit Patientengeschichten und postings rund ums Thema „Immundefekt“.

Auch VIP Jürgen Drews (alleine auf Facebook über 193.000 Abonnenten, über 66.000 auf Instagram!) nahm sich das dringende Anliegen der von einem angeborenen Immundefekt Betroffenen zu Herzen und schloss sich der dsai zum Tag der Immunologie mit einer emotionalen Videobotschaft zur Plasmaspende an.

Vielen herzlichen Dank, lieber Jürgen Drews!

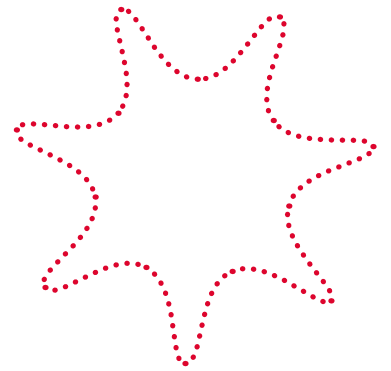




Ein ganz besonderer Dank geht an ALLE, die uns Spenden zukommen lassen. Aber auch an diejenigen, die unsere Arbeit mit ihrem persönlichen Engagement unterstützen.

Selbsthilfeorganisationen dürfen nach § 20h SGB V Fördermittel für patientenbezogene Projekte bei einigen gesetzlichen Krankenkassen beantragen. Die ordnungsgemäße Verwendung der Fördermittel muss anhand vorliegender Belege genau nachgewiesen werden.

dsai sagt **DANKE!**



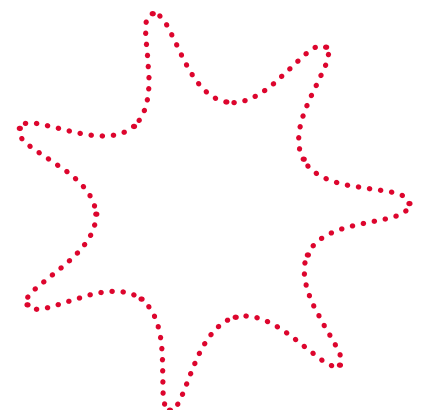
Bei den Firmen Sobi und Novartis bedanken wir uns ganz herzlich für die Übernahme der Produktionskosten des neu konzipierten Leitfadens zur besseren Erstdiagnostik **„Diagnose: Autoinflammatorische Erkrankungen“** und bei der Agentur Ballcom für die Unterstützung bei der Gestaltung des neu konzipierten Ärzte-Leitfadens.



Prof. Volker Wahn aus der Charité, Universitätsmedizin Berlin, sagen wir an dieser Stelle wieder ein „herzliches Dankeschön“ für seine unermüdliche, ehrenamtliche und maßgebliche Mitwirkung bei der virtuellen **Arzt-Patienten-Sprechstunde**, die im August bereits das vierte Mal stattfindet.



Unser Dank für die großzügige Unterstützung zur Implementierung und praktischen Umsetzung der **virtuellen Plattform für zertifizierte Ärztefortbildungen** geht an die Firmen CSL Behring, Kedrion Biopharma, Octapharma, Takeda und Sobi.



Zum Thema Corona-Virus

Liebe Mitglieder, liebe Leserinnen und Leser,

das vergangene Jahr war geprägt von Herausforderungen und Veränderungen. Eine scheinbar noch nie dagewesene Unsicherheit beherrschte beinahe unser gesamtes gesellschaftliches Leben. Besonders schwer hatten es Menschen mit Vorerkrankungen, bei denen ein erhöhtes Risiko für einen schweren bis tödlichen Verlauf einer Covid-19-Infektion vermutet wurde. Das den Immundefekten am Anfang der Pandemie zugeschriebene hohe Risiko, an einer Covid-19-Infektion schwer zu erkranken, wurde zum Glück rückblickend nicht bestätigt, so die Auskunft aus den Immundefekt-Zentren und so wurden die Patienten mit Immundefekten mit einem „leicht erhöhten Risiko“ in die 3. Gruppe der Impf-Priorisierungskategorie eingestuft.

Bitte gehen Sie als Betroffener aber auf jeden Fall, falls noch nicht geschehen, auf Ihren behandelnden Arzt zu, um mit ihm gemeinsam das weitere Vorgehen bzgl. Covid-19-Schutzimpfung zu besprechen.

Momentan liegt der Fokus der Anfragen in der Geschäftsstelle zu Covid-19 natürlich auf dem Thema Impfen bei Kindern und Jugendlichen.



Social Distancing soll die Zahl der gleichzeitig infizierten Personen reduzieren.

Auf der dsai-Website haben wir alle wichtigen Informationen zu Covid-19 zusammengefasst. Diese wird für Sie ständig aktualisiert:

www.dsai.de/infos/coronavirus.html

Erwartungsgemäß wurden im ersten Halbjahr 2021 keine Präsenzveranstaltungen geplant. Wir haben jedoch in der Zwischenzeit eine virtuelle online-Plattform ausgearbeitet, auf der wir die drei ersten Ärztfortbildungen im Juli virtuell stattfinden haben lassen. Im Herbst wird von Fall zu Fall geprüft, ob die Fortbildungen digital oder eventuell wieder mit Präsenz möglich sein werden.

Sehr gut angelaufen und bereits fix etabliert haben sich die virtuellen Patientenstammtische, Regionalgruppenleiter-Austausche sowie die Arzt-Patienten-Sprechstunden mit Prof. Wahn aus der Charité Berlin. Diese Kommunikationsmöglichkeiten werden auch sicher nach Corona zusätzlich in digitaler Form fortgeführt.

Die Austausch-Wochenenden für Familien mit betroffenen Kindern sowie das für Erwachsene wurden leider auch pandemiebedingt abgesagt. Über das diesjährige Regionalgruppenleitertreffen wird in ein paar Wochen entschieden werden.

Infos bzw. Einladungen erhalten Sie wie gewohnt via dsai-Website, Social-Media-Kanäle, Rundmails oder auch per Post. Wir hoffen sehr, dass wir Sie in diesen schwierigen Zeiten wenigstens ein bisschen unterstützen konnten/können. Bei Fragen bzw. Anliegen melden Sie sich selbstverständlich gerne in der Geschäftsstelle oder bei den regionalen Ansprechpartnern.

**Alles Gute für Sie und Ihre Familien
wünscht von ganzem Herzen, Ihr dsai-Team**

Samstag
Saturday
Samedi
Sabado



Termine

SEPTEMBER

- 10.–12.09.2021 Familien-Wochenende Alfsee (Niedersachsen) – **ABGESAGT**
- 17.–20.09.2021 Familien-Wochenende Plauen (Sachsen) – **ABGESAGT**

OKTOBER

- 02.10.2021 Kassel – Ärztliche Fortbildung (digital)
- 08.–10.10.2021 Regionalgruppenleitertreffen (digital oder Präsenz)
- 23.10.2021 Stuttgart – Ärztliche Fortbildung (digital oder Präsenz)
- 23.10.2021 Hamburg – Ärztliche Fortbildung (digital oder Präsenz)
- 30.10.2021 Berlin – Ärztliche Fortbildung (digital)

NOVEMBER

- 06.11.2021 Leipzig – Ärztliche Fortbildung & Patiententreffen
- 06.11.2021 Düsseldorf – Ärztliche Fortbildung
- 13.11.2021 Essen – Ärztliche Fortbildung
- 20.11.2021 Münster – Ärztliche Fortbildung

Nicht stattfinden werden coronabedingt 2021 Ärztefortbildungen in: Greifswald, Jena, Regensburg, Mainz und Ulm.

Schweren Herzens müssen wir aus Sicherheitsgründen auch die beiden Familienwochenenden Alfsee und Plauen absagen. Wir hoffen auf Ihr Verständnis und freuen uns auf das nächste Jahr.

Je nach Verlauf der Corona-Pandemie werden die Ärztlichen Fortbildungen in Präsenz oder digital organisiert und Termine können sich unter Umständen daher verschieben.

Diese und weitere Termine zu Patientenveranstaltungen finden Sie jeweils aktuell unter www.dsai.de/informationen/termine

Blutplasma spenden. Leben retten!

plasmaservice.de



**IHRE
SPENDE
ZÄHLT!**

Es ist sehr **WICHTIG**, dass gesunde Spender Plasma spenden, weil...

JEDES JAHR
MEHR ALS...

1200: 

Plasmaspenden benötigt werden, um **EINEN HÄMOPHILIEPATIENTEN** zu behandeln.

MEHR ALS

130: 

Plasmaspenden benötigt werden, um **EINEN PATIENTEN** mit einem **PRIMÄREN IMMUNDEFEKT** zu behandeln.

Quelle: perlaservice.de

Aachen • Dortmund • Halle • Hannover • Köln • Magdeburg • Merseburg • Nordhausen • Rostock



**Gemeinsam
sind wir
für Sie da.
Ihr dsai-Team**



Kontakt

dsai e. V. – Deutsche Patientenorganisation
für angeborene Immundefekte
Hochschätzen 5
83530 Schnaitsee

Tel. 08074-8164
Fax 08074-9734
E-Mail info@dsai.de
Internet www.dsai.de

So sind wir für Sie persönlich erreichbar:

Mo, Mi, Do 8.00–13.00 Uhr
Di 8.00–17.00 Uhr
Fr 8.00–12.00 Uhr

VR Bank Rosenheim-Chiemsee eG

IBAN DE54 7116 0000 0003 4125 12
BIC GENODEF1VRR

Spendenkonto

Kreis- und Stadtparkasse Wasserburg am Inn
Deutsche Selbsthilfe angeborene Immundefekte
IBAN DE62 7115 2680 0030 1358 42
BIC BYLADEM1WSB

**Für die Informationen und Inhalte der Artikel
sind die namentlich genannten Autoren und
Firmen verantwortlich.**

Gabriele Gründl

dsai – Bundesvorsitzende

Steffen Ball

dsai – Stellvertretender Vorsitzender

Andrea Maier-Neuner

Geschäftsführerin
Fundraising/Spenden
Krankenkassenprojekte

Michaela Scholtysik

Organisation Ärztefortbildungen
Ansprechpartnerin
Regionalgruppenleiter

Manuela Kaltenhauser

Versand Publikationen
Spendenverwaltung

Carmen Hellmeier

Beratung
Mitgliederverwaltung und -betreuung
Veranstaltungsorganisation

Sabine Aschekowsky

Kommunikation
Erstellung Publikationen
Öffentlichkeitsarbeit



v.l.n.r.: Gabriele Gründl, Steffen Ball,
Andrea Maier-Neuner, Carmen Hellmeier,
Manuela Kaltenhauser, Michaela
Scholtysik, Sabine Aschekowsky

Regionalgruppen

Bamberg/Nürnberg: Lilo Müller
lilo.mueller@dsai.de * Tel. 0160-6 271 080

Berlin: Ulrike Stamm und Nini Ebert
ulrike.stamm@dsai.de * Tel. 030-8 515 558
nini.ebert@dsai.de * Tel. 0175-2 524 652

Düsseldorf: Kerstin Kugel und Laura Wilms
kerstin.kugel@dsai.de * Tel. 02053-493 133
laura.wilms@dsai.de * Tel. 0176-81 67 26 88

Eifel: Angela Kastenholz
angela.kastenholz@dsai.de * Tel. 0160-8 450 708

Erfurt/Nordhausen: Julia Solinski
julia.solinski@dsai.de * Tel. 0160-6 558 433

Frankfurt/Mainz: Dr. Gerd Klock und Anne Mouhlen
gerd.klock@dsai.de * Tel. 06071-1367
anne.mouhlen@dsai.de * Tel. 0176-21585617

Freiburg: Julia Binder
julia.binder@dsai.de * Tel. 0176-72 848 161

Hamburg/Bremen: Silke Hoffmann
silke.hoffmann@dsai.de * Tel. 0174-8002042

Kassel: Michaela Willhardt
michaela.willhardt@dsai.de * Tel. 0151-67 005 787

Lahn/Sieg: Silke Unbehauen und Sandra Jung
silke.unbehauen@dsai.de * Tel. 02734-4 239 406
sandra.jung@dsai.de * Tel. 06435-5 471 083

Leipzig: Annett Mählmann und Christoph Mählmann
annett.maehlmann@dsai.de * Tel. 034244-55 920
christoph.maehlmann@dsai.de * Tel. 0173-5 115 107

München: Martin Ruff
martin.ruff@dsai.de * Tel. 0160-95 616 004

Stuttgart/Ulm: Friedolin Strauss
friedolin.strauss@dsai.de * Tel. 07144-1 300 620

Jugendbeauftragte

Hannah Dettmar und Mario Gründl
hannah.dettmar@gmx.de * Tel. 0163-6 743 123
mariopascalgruendl@gmail.com * Tel. 0171-2 695 601

Ansprechpartnerin für Autoinflammation

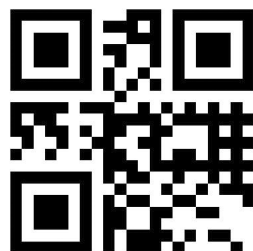
Sandra Lopes
sandra.lopes@dsai.de * Tel. 05977-929 234

12 Warnsignale für einen Immundefekt

- * Angeborene Immundefekte in der Verwandtschaft
- * Zwei oder mehr Lungenentzündungen (Röntgenbild) innerhalb eines Jahres
 - * Wiederkehrende tiefe Haut- oder Organabszesse
- * Mehrfach hintereinander oder dauerhaft Nasennebenhöhlenentzündungen
- * Gedeihstörungen im Säuglingsalter, mit und ohne chronische Durchfälle
 - * Antibiotische Therapien bei bakteriellen Infektionen ohne Wirkung
 - * Pro Jahr acht oder mehr eitrige Mittelohrentzündungen
- * Pilz-Infektionen an Haut, Nägeln oder Schleimhaut jenseits des 1. Lebensjahres
- * Infektionen mit ungewöhnlichen Bakterien oder anderen Erregern (Viren, Pilze, Parasiten)
- * Impfkomplicationen nach Lebendimpfungen (z. B. Rota-Virus oder Polio oral)
 - * Unklare Hautrötungen bei Neugeborenen und jungen Säuglingen
 - * Zwei oder mehr Infektionen innerer Organe
(z. B. Hirnhautentzündung, eitrige Gelenkentzündung, Blutvergiftung)

SIE KÖNNEN HELFEN,
DASS ANDEREN SCHNELLER GEHOLFEN WERDEN KANN!

www.dsai.de



DAS IMMUNSYSTEM
ONLINE CHECKEN!

Den Immuncheck kostenlos direkt
auf der dsai-Website durchführen.

www.dsai.de