



Fachberichte

Orale Manifestationen
primärer Immundefekte s.4

Mit ITP leben –
heute besser denn je s.12

Patientengeschichten

Diagnose „Immunthrombozytopenie“ s.18

Schule und PID

AV1 Avatar von No Isolation s.34



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: 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

**„In einer echten Gemeinschaft
wird aus vielen 'ICH' ein 'WIR'.“**

(Erwin Ringel)

Schwerpunkthemen dieser Ausgabe:

* **Orale Manifestationen primärer Immundefekte** (Seite 4)

Dr. med. dent., M.Sc. Denica Kuzmanova

Prof. Dr. med. dent. Henrik Dommisch

Prof. Dr. rer. nat. Arne Schäfer

* **Mit ITP leben – heute besser denn je** (Seite 12)

Prof. Dr. med. Axel Matzdorff

Innere Medizin II, Gastroenterologie, Nephrologie, Hämatologie und Onkologie

Asklepios Klinik Uckermark

* **Im Schulalltag von zu Hause aus voll dabei** (Seite 34)

Vorstellung des Telepräsenzroboters Avatar A1 für Kinder und Jugendliche
mit Langzeiterkrankungen

No Isolation

Die letzten Monate waren geprägt von den Lieferengpässen subkutaner Präparate und führten uns durch ein Wechselbad der Gefühle. Beständig jedoch bleibt die Dankbarkeit für die Gemeinschaft, in der wir gemeinsam kämpfen und so viel erreichen können. Lesen Sie dazu mehr im **Brief der Vorstandsvorsitzenden Gabriele Gründl**. Passend zum Fachartikel über **ITP** berichten zwei Mitglieder über ihre persönlichen Erfahrungen mit der Erkrankung „**Immunthrombozytopenie**“ (ITP). Einen völlig neuen Schulalltag ihrer Tochter schildert eine Mutter aus ihrem Blickwinkel dank des kleinen **Roboters „Avatar A1“**. Natürlich geht es in dieser Ausgabe auch um die **Aktivitäten in Sachen Öffentlichkeitsarbeit** aufgrund der Lieferengpässe von Immunglobulinen. Eng damit verbunden ist das wichtige Thema Plasmaspenden. Dazu stellen wir Ihnen engagierte **Plasmabotschafter:innen** und ihre Aktionen vor. Wie immer informieren wir Sie über verschiedene **Veranstaltungen, Internationale Sondertage und die laufende Arbeit** der dsai-Geschäftsstelle.

Immer offen sind wir für Ihre Anregungen zu interessanten Themen und danken Ihnen schon im Voraus für Ihre Beiträge, die wir gerne in den nächsten Newsletter aufnehmen (Redaktionsschluss: 01. März 2023)!

Nun lassen wir das Jahr mit Zuversicht ausklingen. Ich wünsche Ihnen im Namen des dsai-Geschäftsstellenteams wunderschöne und friedvolle Weihnachten im Kreise Ihrer Lieben und einen guten Start ins neue Jahr.

Herzlichst

Sabine Aschekowsky

(Redakteurin)

Tipp: Bitte besuchen Sie regelmäßig unsere Webseite.

Wir stellen dort aktuelle Informationen, Fachberichte, Links und Publikationen für Sie bereit.



Orale Manifestationen primärer Immundefekte

Primäre Immundefekte

AUTOR*INNEN:

DR. MED. DENT., M.SC. DENICA KUZMANOVA

PROF. DR. RER. NAT. ARNE SCHÄFER

PROF. DR. MED. DENT. HENRIK DOMMISCH

Abt. für Parodontologie, Oralmedizin und Oralchirurgie, Charité Berlin

Primäre Immundefekte (PID) sind angeborene Störungen des Immunsystems, die zu den seltenen Erkrankungen zählen [Bousfiha et al. 2013]. Dennoch steigt deren Zahl kontinuierlich, da die Anwendung moderner Sequenzierungstechniken zur Identifizierung weiterer genetischer Variationen führt und das phänotypische Spektrum der PIDs erweitert.

Dieses Spektrum geht über Infektionen hinaus und umfasst eine Vielzahl klinischer Manifestationen, die mit einer Dysregulation des Immunsystems einhergehen können. Hierzu zählen z. B. Allergien, Autoimmunität/Entzündungen, Lymphoproliferationen und Malignome [Jung et al. 2020]. Die Bezeichnung „primäre Immundefekte“ scheint vor diesem Hintergrund zu eng gefasst zu sein, sodass der Begriff „angeborene Immundefekte“ empfohlen wird [Picard et al. 2018; Jung et al. 2020]. In diesem Beitrag wird die Abkürzung „PID“ für eine bessere Lesbarkeit verwendet. Die Prävalenz der mittlerweile mehr als 400 verschiedenen Erkrankungen wird auf 1/1000 bis 1/5000 geschätzt [Bousfiha et al. 2020; Tangye et al. 2020]. Obwohl die Veranlagung zur Infektanfälligkeit bereits beim Neugeborenen besteht, können sich Symptome in allen Altersgruppen manifestieren [Farmand et al. 2018; El-Helou et al. 2019]. Allen Formen sind schwere, atypische, anhaltende und/oder wiederkehrende Infektionen gemeinsam, welche öfter mit Komplikationen oder dem Bedarf einer verlängerten Antibiotikatherapie verbunden sein können. Laut Statistiken der European Society for Immunodeficiencies (ESID) weist die Hälfte der Menschen mit PID B-Zell-Defekte

auf und leidet an einer Antikörpermangelkrankung [ESID-Register]. In den Leitlinien der Arbeitsgemeinschaft der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften (AWMF) werden Warnzeichenkataloge zur Bewertung der Infektionsanfälligkeit (ELVIS) und der Immundysregulation (Granulombildung, Autoimmunität, rezidivierendes Fieber, ekzematöse Hautveränderungen, Lymphoproliferation und chronische Darmentzündung (GARFIELD)) vorgestellt [Farmand et al. 2018]. Gleichzeitig wird darauf hingewiesen, dass ein PID auch trotz fehlender Infektionsanfälligkeit und vorheriger klinischer Symptome vorliegen kann [Farmand et al. 2018; El-Helou et al. 2019]. Störungen der Immunregulation sind hinsichtlich möglicher Immundefekte aufzuklären [Arkwright et al. 2011].

Der PID kann eines oder mehrere Teile des Immunsystems betreffen. Nach der International Union of Immunological Societies (IUIS)-Klassifikation von 2019 werden die PID-Erkrankungen in zehn Gruppen eingeteilt [Tangye et al. 2020] (Tab. 1). Um einen Immundefekt primär einzugrenzen, sollte diese Klassifikation durch eine molekulare Diagnosestellung ergänzt werden. Als Basisdiagnostik dient die Bestimmung der Immunglobuline (IgM, IgG, IgA, IgE) und ein Blutbild mit Differenzierung [Farmand et al. 2017]. Bei Diagnose eines PID ist ein/e in der Immundefektdiagnostik und -behandlung erfahrene/r Ärztin/Arzt bzw. immunologisches Zentrum in die Betreuung einzubeziehen, um z. B. spezielle Therapiemaßnahmen wie Stammzelltransplantation oder Behandlung mit Immunsuppressiva oder Biologika einzuleiten, mit

| Gruppe | IUIS-Klassifikation, Einteilung in Erkrankungsgruppen |
|--------|--|
| I | Immundefekte, die zelluläre und humorale Immunität betreffen |
| II | Kombinierte Immundefekte mit assoziierten oder syndromalen Erscheinungen |
| III | Immundefekte, bei denen der Antikörpermangel im Vordergrund steht |
| IV | Erkrankungen mit Immundysregulation |
| V | Angeborene Defekte der Phagozytenzahl und/oder -funktion |
| VI | Defekte der intrinsischen oder natürlichen Immunität |
| VII | Autoinflammatorische Erkrankungen |
| VIII | Komplementdefekte |
| IX | Erkrankungen des Knochenmarks |
| X | Phänokopien primärer Immundefekte |

Tabelle 1: International Union of Immunological Societies (IUIS)-Klassifikation der PID [Tangye et al. 2020]

dem Ziel, die Morbidität und Mortalität der Patientinnen und Patienten zu senken [Farmand et al. 2017].

Orale Manifestationen

PID-Patientinnen und Patienten sind anfällig für bakterielle, virale und fungale Infektionen, Zytokin-Dysregulationen, Entzündungsprozesse, Ulzerationen und Nekrosen, die zu einer Vielzahl systemischer, oraler und dentaler Manifestationen, einschließlich parodontaler Entzündungen wie Gingivitis und Parodontitis, führen können [Peacock et al. 2017, Szczawinska-Poplonyk et al. 2009]. Entwicklungsanomalien wie verzögerte Zahnbildung, Schmelzhypoplasie und Hypokalzifizierung werden ebenfalls beobachtet [Halai et al. 2019]. Je nach Gendefekt kann die Anfälligkeit von einer starken Prädisposition für eine Vielzahl von Mikroorganismen bis hin zu einer selektiven Anfälligkeit für eine einzige Art von Infektion reichen [Casanova & Abel 2007]. Herpetische Infektionen wurden häufig bei Menschen mit T-Zell-Mangel festgestellt, während bei B-Zell-Mangel bakterielle Infektionen aufgetreten waren. Parodontitis und orale Candidiasis waren bei einigen, Phagozytenmangelkrankungen zu finden [Atkinson et al. 2000]. Zu den bei Kindern am häufigsten auftretenden oralen Läsionen zählen unter anderem die rezidivierende aphthöse Stomatitis, rezidivierende Herpes labialis und oropharyngeale Candidiasis [Szczawinska-Poplonyk et al. 2009].

Orale Läsionen können begleitend auftreten oder sogar inaugural sein und somit eines der ersten Merkmale darstellen, die auf einen zugrunde liegenden Immundefekt hin-

weisen [Jung et al. 2020]. Bei schwerer kongenitaler Neutropenie, einer Form von Immundefekt mit einer permanent stark erniedrigten Absolutzahl neutrophiler Granulozyten (Morbus Kostman) im peripheren Blut, gehören orale Merkmale wie rezidivierende Ulzerationen und parodontale Entzündungen (Parodontitis) neben der Anamnese und früheren schweren Infektionen zu den Schlüsselfaktoren für die Diagnosestellung [Bejjani et al. 2017]. Die Betroffenen leiden häufig an einer früh einsetzenden schweren Parodontitis mit ausgeprägten Entzündungen und starkem Knochenabbau, welche sowohl im Milchgebiss als auch im bleibenden Gebiss auftritt und mit einem vorzeitigen Zahnverlust einhergehen kann [Silva et al. 2019]. Da neutrophile Granulozyten eine entscheidende Rolle im Rahmen der angeborenen Immunreaktion gegen parodontale Mikroorganismen spielen, geht man davon aus, dass Kinder mit Neutropenie und Neutrophilen-Dysfunktion-assoziierten PID besonders anfällig für Parodontalerkrankungen sind [Halai et al. 2019]. Eine professionell begleitete Biofilmkontrolle, verbunden mit Instruktionen zur häuslichen Mundhygiene und Überwachung des Zahnwechsels, ist hier wichtig und sollte während und nach Therapie, z. B. mit G-CSF, einem Wachstumsfaktor, der die Reifung neutrophiler Granulozyten anregt, fortgesetzt werden.

Die Diagnose einer zyklischen Neutropenie wird in der Regel auf der Grundlage eines Musters von wiederkehrendem Fieber und oralen Ulzerationen gestellt. Zyklische Neutropenien treten alle 2-3 Wochen auf und werden durch regelmäßige Kontrollen der Neutrophilenzahl über 2 Monate festgestellt [Jung et al. 2020]. Schmerzhaft



Ulzerationen, die während dieser neutropenischen Phasen jeden Teil der Mundschleimhaut betreffen können, sowie eine Zahnfleischentzündung sind häufig die erste Manifestation, was auch hier die entscheidende Rolle des zahnärztlichen Teams bei der Diagnose dieser Erkrankung unterstreicht [Halai et al. 2019; Chen et al. 2013]. Obwohl die G-CSF-Therapie mit einem Rückgang der oralen Ulzerationen einhergeht [Matarasso et al. 2009], muss diese mit einer professionellen Parodontalbehandlung und einer Verbesserung der Mundhygiene kombiniert werden, um parodontale Erkrankungen zu kontrollieren.

Das Papillon-Lefèvre-Syndrom (PLS) ist eine autosomal-rezessive erbliche Erkrankung, die mit einer gestörten Aktivität des Enzyms Cathepsin C einhergeht und durch psoriasiforme Hyperkeratosen (übermäßige Verhornung, palmo-plantare Hyperkeratose) der Handinnenflächen und Fußsohlen sowie durch schwere parodontale Destruktionen sowohl im Milch- als auch im bleibenden Gebiss charakterisiert ist. Es kommt zu rezidivierenden entzündlichen Prozessen, Zahnlockerung und frühzeitigem Zahnverlust. Daher ist eine rechtzeitige Diagnose und parodontale Therapie für die Prognose der Zähne von entscheidender Bedeutung [Nickles et al. 2013].

Zwei der häufigsten PID sind die MBL-Defizienz und der selektive IgA-Mangel. Das Mannose-bindende-Lektin (MBL) ist ein Akute-Phase-Protein. Mit hoher Affinität bindet er auf Erregern wie Protozoen, Pilzen, Bakterien und Viren (Opsonierung) und löst damit eine Antikörper-unabhängige Aktivierung des Komplementsystems aus (Lectin-pathway of complement activation), wodurch die Lyse des Erregers und die schnelle Elimination durch phagozytierende Zellen der Immunabwehr (Granulozyten, Monozyten/Makrophagen) vermittelt wird. Verringerte MBL-Spiegel im Serum gehen aufgrund des damit assoziierten funktionellen Komplementdefektes mit einer erhöhten Infektanfälligkeit gegenüber Bakterien, Pilzen, Hefen und Viren einher und wurden auch mit entzündlichen Autoimmunerkrankungen wie dem Systemischem Lupus Erythematoses, der rheumatoiden Arthritis oder dem Sjögren Syndrom in Verbindung gebracht [Boldt et al. 2012, Kristjansdottir et al. 2008]. Typische klinische Krankheitsbilder sind die rezidivierende Candidiasis oder bakterielle

Infekte wie aggressive Pneumokokkeninfektionen oder chronisch rezidivierende Atemwegsinfekte.

Ein selektiver IgA-Mangel liegt bei einer erheblichen Verringerung oder einem Fehlen der IgA-Spiegel im Serum bei normalen IgM- und IgG-Werten vor. Auch in der oralen Schleimhaut oder dem Speichel können IgA-Antikörper sehr gering konzentriert sein oder ganz fehlen. IgA ist für die Abwehr von Infektionen auf Schleimhäuten und in Körperflüssigkeiten notwendig. Viele Patientinnen und Patienten sind klinisch asymptomatisch, einige entwickeln rezidivierende respiratorische oder gastrointestinale Infektionen und Autoimmunerkrankungen wie juveniler rheumatoider Arthritis, juveniler Diabetes mellitus, Sjögren-Syndrom und Colitis ulcerosa [Krudewig J, Niehues K 2012].

Eine Vielzahl vom Menschen mit PID nehmen Medikamente ein, welche den Speichelfluss reduzieren. Von den Autoimmunerkrankungen, die zu einer Beeinträchtigung der Speichelproduktion führen, spielt das Sjögren-Syndrom die wichtigste Rolle [Manthorpe und Manthorpe, 2005]. Der Speichel stellt ein wichtiges mechanisches und chemisches Schutzsystem für die Erhaltung der oralen und der pharyngalen Gesundheit dar und trägt zur Beschleunigung der Wundheilung, zur Reduktion von Mikroorganismen an der Oberfläche von Mundschleimhäuten und Zähnen und zur Zahnremineralisation bei. Nach einer Nahrungsaufnahme helfen Puffersysteme des Speichels, den pH-Wert in der Mundflüssigkeit und in der Plaque zu neutralisieren. Bei Mundtrockenheit (Xerostomie) kann es zu Beeinträchtigungen des Geschmacksempfindens, der Kau- und Schluckfähigkeit, beim Sprechen sowie zur Verminderung der Esslust und vermehrtem Auftreten von Erosionen und Karies kommen. Die Zahnärztin/ der Zahnarzt sollte diese Problematik mit den PID-Patientinnen und -Patienten eingehend besprechen und nachhaltige Lösungen anbieten. Wenn der Austausch von Medikamenten nicht möglich/sinnvoll ist, können pharmakologische und/oder lokale Maßnahmen zur Stimulation des Speichelflusses und zur Befeuchtung der Mund- und Rachenschleimhaut, z.B. geeignete Medikamente und Lösungen, Speichelersatzstoffe, zuckerfreien Kaugummi, im Sinne einer symptomatischen Therapie empfohlen werden.

**CSL Behring**

Think Human

Einfach ersetzen, was fehlt.

Über 100 Jahre
Plasmaprotein-Forschung

CSL Behring ist ein weltweit führendes Unternehmen im Bereich Biotherapeutika, das sich seinem Versprechen Leben zu retten verpflichtet hat. Wir erfüllen die Bedürfnisse von Patienten, indem wir modernste Technologien nutzen, um innovative Therapeutika zu entwickeln und bereitzustellen.

Das Unternehmen bietet die branchenweit breiteste Produktpalette für die Behandlung folgender Erkrankungen:

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

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

www.cslbehring.de

Wenn Menschen mit PID hochdosierte Steroide einnehmen müssen, kann es sein, dass sie der Belastung einer intensiven zahnmedizinischen Behandlung nicht ausgesetzt werden können. Steroide erhöhen das Infektionsrisiko für klassische bakterielle und virale Infektionen und erweitern das Erregerspektrum um opportunistische Keime wie Candida, Aspergillus, Pneumocystis jiroveci und Mykobakterien sowie Infektionen und Reaktivierungen von Herpesviren wie Varizella Zoster und Zytomegalie [Speth et al. 2013]. Eine entsprechende Prophylaxe sollte insbesondere bei einer Langzeittherapie – patientenbezogen – getroffen werden, unterstützt durch individuelle immunologische Laborwerte.

Mediziner und Zahnärzte müssen sich des ständigen potentiellen Risikos einer Infektion und/oder des Auftretens von Autoimmunität bei PID-Patientinnen und Patienten bewusst sein [Peacock et al. 2017]. Aufgrund der beschriebenen Herausforderungen erfordert deren zahnmedizinische Behandlung besondere zahnmedizinische Behandlungsmethoden.

Die zahnärztlichen Eingriffe können in einer der folgenden drei Gruppen eingeteilt werden:

1) Nicht-invasive Verfahren. Da diese Behandlungsarten keine Verletzungen der Mundhöhle verursachen, sind diese bei Menschen mit PID grundsätzlich empfohlen. Diese umfassen ein zahnärztliches Beratungsgespräch, eine zahnärztliche Untersuchung, Röntgendiagnostik, Abformungen, Fluoridierungsmaßnahmen und alle Verfahren, die weder ein mentales noch physisches Trauma verursachen. Immunschwache Patientinnen und Patienten benötigen vor diesen Eingriffen in der Regel keine speziellen prophylaktischen Maßnahmen.

2) Minimal-invasive Verfahren. Wenn erforderlich, können bei Menschen mit PID auch minimalinvasive Methoden angewendet werden. Diese umfassen sowohl die Zahnprophylaxe und Zahnreinigung, bei der harte und weiche Ablagerungen an den Zähnen entfernt werden, als auch kleine Füllungsrestaurationen, die mit oder ohne lokale Betäubung durchgeführt werden. Betroffene Patientinnen und Patienten können vor diesen Verfahren Medikamente benötigen.

3) Invasive Verfahren. Dazu gehören alle zahnärztlichen Eingriffe, bei denen eine lokale Betäubung und/oder Zahnpräparationen erforderlich sind, die Blutungen im Mundbereich verursachen können. Die meisten parodontalen und alle oralchirurgischen Eingriffe sollten als invasiv angesehen werden. Kronen-, Brücken- und Implantatversorgungen gelten als invasiv. Die Patientinnen und Patienten sollten vor, während und nach jedem invasiven zahnärztlichen Eingriff sorgfältig überwacht werden. Die/der behandelnde Ärztin/Arzt/Hausärztin/Hausarzt der Patientinnen und Patienten sollte während der Therapieplanung konsultiert werden, um Behandlungsrisiken bei der Zahnbehandlung zu minimieren.

Empfehlungen

- * Für Menschen mit PID ist eine gründliche Mundhygiene wichtig. Sie sollten täglich ihre Zähne putzen und eine fluoridhaltige Zahnpasta, Zahnseide, ggf. auch eine Fluorid- oder antibakteriell wirksame Mundspüllösung verwenden, sich gesund ernähren und den Verzehr von Süßigkeiten einschränken [Graetz et al. 2019, Auschill et al. 2019].
- * Die Patientinnen und Patienten sollen dabei ihren Zahnarzt über sämtliche Medikamente, die sie einnehmen, informieren.
- * Ebenso wichtig für den Erhalt der Mundgesundheit von PID-Patientinnen und Patienten sind bedarfsorientierte professionelle Zahnreinigungen, Fluoridapplikationen, Mundhygieneinstruktionen, -motivation und -remotivation sowie regelmäßige, häufigere Vorsorgeuntersuchungen bei der/dem Zahnärztin/Zahnarzt.
- * Die Aufgabe der/des Zahnärztin/Zahnarztes ist, das Infektionsrisiko gering zu halten bzw. zu verringern und falls notwendig, die Patientinnen und -Patienten an eine/n Parodontologin/Parodontologen oder andere Fach(zahn)ärzte zu überweisen.
- * Ein regelmäßiges und gründliches Screening der Mundhöhle ist ebenfalls unerlässlich. Persistierende Schleimhautläsionen sollten angesichts des potenziellen Risikos einer malignen Transformation histologisch untersucht werden.

- * Bakterielle Infektionen des Mundes (z. B. Abszesse), Virusinfektionen und orale Pilzinfektionen bei PID-Patientinnen und -Patienten können je nach Bedarf mit Antibiotika, antiviralen oder antimykotischen Medikamenten behandelt werden.
- * Die Behandlung von ulzerierenden Läsionen im Mundbereich ist hauptsächlich symptomatisch und muss eine Schmerzbehandlung beinhalten. Zusätzlich zu Analgetika können hyaluronsäurehaltige orale Filmbildner eingesetzt werden, um eine schützende Barriere über der ulzerierten Mundschleimhaut zu bilden.
- * Bei der topischen Anwendung von Anästhetika bei PID-Patientinnen und Patienten ist Vorsicht geboten, da sie den Schluckreflex beeinträchtigen und die Gefahr der Nahrungsaspiration besteht, das Geschmackempfinden mit einem brennenden Gefühl verändern und mit möglichen kardiovaskulären Auswirkungen verbunden sein können [Jung et al. 2020].
- * Bei Patientinnen und Patienten mit einer Herzerkrankung, künstlichen Gelenken oder einer oralen bakteriellen Infektion, kann vor einem invasiven Eingriff (Typ 2 oder 3) prophylaktisch eine Antibiotikatherapie indiziert sein [Yockel-Schneider et al. 2019].

Fazit

Immunschwache Patientinnen und Patienten mit PID sind aufgrund ihres hohen Infektionsrisikos anfällig für Mund-, Zahn- und Zahnbetterkrankungen. Die klinischen oralen Manifestationen sind vielfältig, werden häufig von schweren systemischen Manifestationen überlagert und bleiben unterdiagnostiziert. Diese können jedoch auch als Erstsymptom auftreten und zur Diagnose verhelfen.

Das hebt die wichtige Rolle hervor, die Zahnärzte in enger Zusammenarbeit mit dem multidisziplinären medizinischen Team bei der Behandlung und Diagnose dieser Erkrankungsgruppe spielt. Dabei sollen eine/ein Ärztin/Arzt, Zahnärztin/Zahnarzt und ggf. Parodontologin/Parodontologe konsultiert werden, die in der Lage sind, mit Mund-, Zahn- und Zahnfleischinfektionen sowie -komplikationen umzugehen und die Patientinnen und Patienten aktiv in die Vorsorge und Therapie eingebunden werden.

Eine adäquate Mundhygiene, regelmäßige intra-orale Untersuchungen sowie eine gute Kommunikation unter den Behandlerinnen und Behandlern sind entscheidend, um die Morbidität und Infektionsrisiken zu minimieren.

Autor*innen:

Dr. med. dent. M.Sc. Denica Kuzmanova

Abt. für Parodontologie, Oralmedizin und Oralchirurgie
CC3 für Zahn-, Mund- und Kieferheilkunde
Charité – Universitätsmedizin Berlin
Aßmannshäuser Straße 4-6
14197 Berlin

Prof. Dr. rer. nat. Arne Schäfer

Abt. für Parodontologie, Oralmedizin und Oralchirurgie
CC3 für Zahn-, Mund- und Kieferheilkunde
Charité – Universitätsmedizin Berlin
Aßmannshäuser Straße 4-6
14197 Berlin

Prof. Dr. med. dent. Henrik Dommisch

Abt. für Parodontologie, Oralmedizin und Oralchirurgie
CC3 für Zahn-, Mund- und Kieferheilkunde
Charité – Universitätsmedizin Berlin
Aßmannshäuser Straße 4-6
14197 Berlin

Literatur

- Bousfiha AA, Jeddane L, Ailal F, Benhassen I, Mahlaoui N, Casanova JL, et al. Primary immunodeficiency diseases worldwide: more common than generally thought. *J Clin Immunol.* 2013; 33(1):1-7.
- Jung S, Gies V, Korganow AS, Guffroy A. Primary Immunodeficiencies With Defects in Innate Immunity: Focus on Orofacial Manifestations. *Front Immunol.* 2020; 18:11:1065.
- Picard C, Bobby Gaspar H, Al-Herz W, Bousfiha A, Casanova J-L, Chatila T, et al. International Union of Immunological Societies: 2017 primary Immunodeficiency Diseases Committee Report on inborn errors of immunity. *J Clin Immunol.* (2018) 38:96-128.
- Bousfiha A, Jeddane L, Picard C, Al-Herz W, Ailal F, Chatila T, et al. Human inborn errors of immunity: 2019 update of the IUIS phenotypical classification. *J Clin Immunol.* 2020; 40:66-81.
- Tangye SG, Al-Herz W, Bousfiha A, Chatila T, Cunningham-Rundles C, Etzioni A, et al. Human inborn errors of immunity: 2019 update on the classification from the international Union of Immunological Societies Expert Committee. *J Clin Immunol.* 2020; 40:24-64.
- El-Helou SM, Biegner AK, Bode S, Ehl SR, Heeg M, Maccari ME, Ritterbusch H, Speckmann C, Rusch S, Scheible R, Warnatz K, Atschekzei F, Beider R, Ernst D, Gerschmann S, Jablonka A, Mielke G, Schmidt RE, Schürmann G, Sogkas G, Baumann UH, Klemann C, Viemann D, von Bernuth H, Krüger R, Hanitsch LG, Scheibenbogen CM, Wittke K, Albert MH, Eichinger A, Hauck F, Klein C, Rack-Hoch A, Sollinger FM, Avila A, Borte M, Borte S, Fasshauer M, Hauenherm A, Kellner N, Müller AH, Ülzen A, Bader P, Bakhtiar S, Lee JY, Heß U, Schubert R, Wölke S, Zielen S, Ghosh S, Laws HJ, Neubert J, Oommen PT, Hönig M, Schulz A, Steinmann S, Schwarz K, Dücker G, Lamers B, Langemeyer V, Niehues T, Shai S, Graf D, Müglichschmalzing MT, Schwaneck EC, Tony HP, Dirks J, Haase G, Liese JG, Morbach H, Foell D, Hellige A, Wittkowski H, Masjosthusmann K, Mohr M, Geberzahn L, Hedrich CM, Müller C, Rösen-Wolff A, Roesler J, Zimmermann A, Behrends U, Rieber N, Schauer U, Handgretinger R, Holzer U, Henes J, Kanz L, Boesecke C, Rockstroh JK, Schwarze-Zander C, Wasmuth JC, Dilloo D, Hülsmann B, Schönberger S, Schreiber S, Zeuner R, Ankermann T, von Bismarck P, Huppertz HI, Kaiser-Labusch P, Greil J, Jakoby D, Kulozik AE, Metzler M, Naumann-Bartsch N, Sobik B, Graf N, Heine S, Kobbe R, Lehberg K, Müller I, Herrmann F, Horneff G, Klein A, Peitz J, Schmidt N, Bielsack S, Groß-Wieltsch U, Classen CF, Klases J, Deutz P, Kamitz D, Lassay L, Tenbrock K, Wagner N, Bernbeck B, Brummel B, Lara-Villacanas E, Münstermann E, Schneider DT, Tietsch N, Westkemper M, Weiß M, Kramm C, Kühnle I, Kullmann S, Girschick H, Specker C, Vinnemeier-Laubenthal E, Haenicke H, Schulz C, Schweigerer L, Müller TG, Stiefel M, Belohradsky BH, Soetedjo V, Kindle G, Grimbacher B. The German National Registry of Primary Immunodeficiencies (2012-2017). *Front Immunol.* 2019 Jul 19;10:1272.
- European Society for Immunodeficiencies (ESID-Register), <https://esid.org/Working-Parties/Registry-Working-Party/ESID-Database-Statistics>, letzter Zugriff am 21.10.2022.
- Farmand S, Baumann U, von Bernuth H et al. S2k- Leitlinie „Diagnostik auf Vorliegen eines primären Immundefektes“ 2017, https://www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/112-001_S2k_Primaere_Immundefekte_PID_2017-11.pdf, letzter Zugriff am 21.10.2022.
- Arkwright PD, Gennery AR: Ten warning signs of primary immunodeficiency: a new paradigm is needed for the 21st century. *Ann N Y Acad Sci* 2011; 1238:7-14.
- Boldt AB, Goeldner I, de Messias-Reason JJ. Relevance of the lectin pathway of complement in rheumatic diseases. *Adv Clin Chem.* 2012;56:105-53.
- Kristjansdottir H, Saevarsdottir S, Gröndal G, Alarcón-Riquelme ME, Erlendsson K, Valdimarsson H, Steinsson K. Association of three systemic lupus erythematosus susceptibility factors, PD-1.3A, C4AQ0, and low levels of mannan-binding lectin, with autoimmune manifestations in Icelandic multicase systemic lupus erythematosus families. *Arthritis Rheum.* 2008;58(12):3865-72.
- Krudewig J, Niehues K. S3-Leitlinie „Therapie primärer Antikörpermangelkrankungen. 2012 , https://dgp.de/go/wp-content/uploads/2012/09/027-052L_S3_Therapie_primaerer_Antikoerpermangelkrankungen_092012_092015.pdf, Zugriff am 21.10.2022.
- Peacock et al. (2017) Periodontal and other oral manifestations of immunodeficiency diseases. *Oral Dis.* 2017 Oct; 23(7): 866-888.
- Halai H, Somani C, Donos N, Nibali L. Periodontal status of children with primary immunodeficiencies: a systematic review. *Clin Oral Investig.* 2019. doi: 10.1007/s00784-019-03055-z.
- Szczawinska-Poplonyk A, Gerreth K, Breborowicz A, Borysewicz-Lewicka M. Oral manifestations of primary immune deficiencies in children. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2009 Sep;108(3):e9-20.
- Casanova J-L, Abel L. Primary immunodeficiencies: a field in its infancy. *Science.* 2007; 317:617-9.
- Atkinson JC, O'Connell A, Aframian D. Oral manifestations of primary immunological diseases. *J Am Dent Assoc.* 2000 Mar;131(3):345-56.
- Bejjani N, Beaupain B, Bertrand Y, Bellanne-Chantelot C, Donadieu J. How to differentiate congenital from noncongenital chronic neutropenia at the first medical examination? Proposal of score: a pilot study from the French Severe Chronic Neutropenia registry. *Pediatr Blood Cancer.* 2017; 64:e26722.
- Silva LM, Brenchley L, Moutsopoulos NM. Primary immunodeficiencies reveal the essential role of tissue neutrophils in periodontitis. *Immunol Rev.* 2019; 287:226-35.
- Chen Y, Fang L, Yang X. Cyclic neutropenia presenting as recurrent oral ulcers and periodontitis. *J Clin Pediatr Dent.* 2013; 37:307-8.
- Matarasso S, Daniele V, Iorio Siciliano V, Mignogna MD, Andreuccetti G, Cafiero C. The effect of recombinant granulocyte colony-stimulating factor on oral and periodontal manifestations in a patient with cyclic neutropenia: a case report. *Int J Dent.* 2009; 2009:654239.
- Nickles K, Schacher B, Ratka-Krüger P, Krebs M, Eickholz P. Long-term results after treatment of periodontitis in patients with Papillon-Lefèvre syndrome: success and failure. *J Clin Periodontol.* 2013; 40:789-98.
- Manthorpe R., Manthorpe T. Das primäre Sjögren-Syndrom - Epidemiologie und Prognose. *Akt Rheumatol* 2005; 30(1): 27-31.
- Speth F, Wellinghausen N, Haas J.-P. Medikamentöse Prophylaxe während intensiver Immunsuppression bei Kindern und Jugendlichen. *Z Rheumatol.* 2013;72:896-909.
- Graetz C, El-Sayed K, Sälzer S, Dörfer C. S3-Leitlinie zur Parodontittistherapie: Häusliches mechanisches Biofilmmangement in der Prävention und Therapie der Gingivitis. *ZM.* 2019;3.
- Auschill T, Sälzer S, Arweiler NB. S3-Leitlinie zur Parodontittistherapie: Häusliches chemisches Biofilmmangement in der Prävention und Therapie der Gingivitis. *ZM.* 2019;3.
- Yockel-Schneider Y, Sälzer S, Ehmke B, Schlagenhaut U, Pretzl B. S3-Leitlinie zur Parodontittistherapie. Adjuvante systemische Antibiotikagabe bei subgingivaler Instrumentierung im Rahmen der systematischen Parodontittistherapie. *ZM* 2019;3.



ID+

Die App für Patient*innen mit Immundefektsyndrom



Fragen Sie Ihr
Behandlungsteam
nach weiteren
Informationen
zur App

Mit der ID+ App können Sie Details zu Ihrer Erkrankung und Immunglobulin-Behandlung elektronisch an einem Ort dokumentieren.

Die ID+ App ist kostenfrei im App Store und bei Google Play erhältlich. Geben Sie dort in der Suchfunktion den Begriff „ID+“ ein.



Die ID+ App ist für Patient*innen mit Immundefektsyndrom vorgesehen. Die bereitgestellten Informationen stellen keinen Ersatz für medizinische Beratung dar. Sollten Sie eine umfassende Beratung wünschen, suchen Sie bitte Ihren behandelnden Arzt / Ihre behandelnde Ärztin auf.

Ein Service der

Takeda Pharma Vertrieb GmbH & Co. KG | Potsdamer Str. 125 | 10783 Berlin

MIT ITP LEBEN – HEUTE BESSER DENN JE

Die ITP ist eine „Orphan Disease“

AUTOR:
PROF. DR. MED. AXEL MATZDORFF

Der Begriff ITP steht für ImmunThrombozytoPenie. Im Blut haben wir die sog. weißen Blutkörperchen (der Arzt/die Ärztin nennt diese Leukozyten), die roten Blutkörperchen (Erythrozyten), Blutplättchen (Thrombozyten) und natürlich das Blutplasma. Die ITP ist eine Erkrankung, bei der sich das Immunsystems des Körpers gegen die eigenen Thrombozyten und deren Mutterzellen im Knochenmark, die Megakaryozyten richtet. Ein älterer Name ist Morbus Werlhof und geht auf Paul Gottlieb Werlhof (1699–1767), Arzt in Hannover zurück. Er berichtete als Erster über ein junges Mädchen, das nach einer Infektion Blutungen der Haut und Schleimhäute entwickelte. Man denkt heute, dass es sich um eine ITP handelte.

Die ITP ist selten. Pro Jahr erkranken 2–4 von 100.000 Erwachsenen neu an einer ITP (0,02–0,04 ‰). Bei Kindern und Jugendlichen sind es pro Jahr 9–26 von 100.000; die Zahl ist also deutlich höher. Dafür heilt die ITP bei Kindern und Jugendlichen meist innerhalb weniger Wochen von selbst aus, während sie bei Erwachsenen häufig chronisch wird. Erkrankungen mit einer Häufigkeit < 50:100.000 werden in Europa als Seltene Erkrankungen oder „Orphan Diseases“ (Orphan, englisch für „Waise“) bezeichnet. Das ist aber nicht nur ein Begriff, sondern hat auch praktische Bedeutung, sind Patient*innen mit Seltenen Erkrankungen doch typischerweise überregional verteilt und es gibt auch nur wenige Expert*innen oder Zentren. Die Wege zu guten Behandlungs- und Versorgungsmöglichkeiten sind für die Patient*innen nicht immer auf Anhieb ersichtlich oder nur



aufwändig erreichbar. Dies kann im Einzelfall dazu führen, dass die Diagnose erst verzögert gestellt wird und dass Betroffene sich mit ihrer Erkrankung unzureichend versorgt fühlen. Die modernen, elektronischen Informationsmedien (z.B. die Onkopedia Leitlinie der DGHO) ^[1], nationale und internationale Selbsthilfegruppen ^[2] und Internet-Foren (z.B. auf Facebook) sind heute für Patient*innen, Ärzte und Ärztinnen eine große Hilfe.

Woher kommt eine ITP?

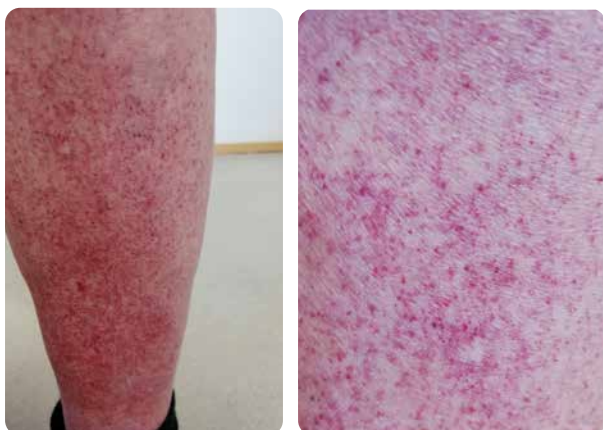
Viele Patient*innen fragen sich, warum sie an einer ITP erkrankt sind. Die ITP ist nicht erblich. Die Ursache liegt vielmehr in einer fehlgeleiteten Autoimmunreaktion, die sich sowohl gegen die eigenen Thrombozyten als auch gegen die Mutterzellen der Thrombozyten im Knochenmark, die sog. Megakaryozyten, richtet. Durch diesen doppelten Effekt wird einerseits der Abbau von Blutplättchen verstärkt, als auch die Nachproduktion im Knochenmark behindert [Tabelle 1]. Was diese Immunreaktion initial ausgelöst hat, ob das eine Infektion war, ein Medikament oder eine Imp-

fung, ist bisher nicht bekannt. Bei den allermeisten Patient*innen findet sich kein Auslöser. Es gibt aber ITP-Patienten, die haben eine Immunerkrankung (Immunmangelsyndrome, aber auch Autoimmunerkrankungen wie Lupus oder Rheuma), eine andere Bluterkrankung (z.B. Lymphom), oder bestimmte Infektionen (HIV u.a.) und im Rahmen dieser Erkrankungen tritt dann die ITP auf. Das ist dann eine sog. „sekundäre“ ITP. Man weiß, dass ca. 20% aller ITP-Erkrankungen sekundär sind. Wie häufig aber bei einer bestimmten Immunerkrankung es im weiteren Verlauf zu einer ITP kommt, ist nicht bekannt.

Anmerkung: Viele Patient*innen vermuten ein Medikament oder eine Impfung als Auslöser. Es gibt tatsächlich zahlreiche Medikamente, die einen Abfall der Thrombozyten auslösen können, die Thrombozytenzahl erholt sich aber regelhaft, wenn man das Medikament wieder absetzt. Es ist deshalb zumeist Zufall, dass ein Patient/eine Patientin eine ITP entwickelt, nachdem er/sie aus anderen Gründen ein Medikament bekommen hat. Es gibt nur einige ganz wenige Medikamente, von denen man weiß, dass sie einerseits einen Thrombozytenmangel auslösen und dass danach die Thrombozytenzahl niedrig bleiben kann, auch wenn man das Medikament wieder absetzt (bzgl. Impfungen siehe weiter unten).

Typische Krankheitssymptome, aber auch viele asymptomatische Patient*innen

Das typischste Krankheitssymptom sind Petechien. Damit bezeichnet man kleine, flohstichtartige, Blutungen an den Beinen. An den Armen können sie auch vorkommen, z.B. nach dem Stauen für Blutentnahmen oder Blutdruckmessen. Mädchen und Frauen klagen häufig über verstärkte Monatsblutungen, andere Patient*innen über Hämatome



Vermehrter Thrombozytenabbau

Das gestörte Immunsystem bildet Antikörper gegen die eigenen Thrombozyten (sog. Thrombozyten-Autoantikörper), die dafür sorgen, dass die Thrombozyten in Leber und Milz abgebaut werden. Die Thrombozytenzahl sinkt.

Verminderte Neubildung von Thrombozyten

Normalerweise würde Thrombopoetin, das ist ein Wachstumsfaktor für Thrombozyten, den der Körper in der Leber bildet, die Bildung neuer Thrombozyten „hochfahren“ und den vermehrten Abbau kompensieren. Bei der ITP wird aber nicht ausreichend Thrombopoetin gebildet. Außerdem greift das Immunsystem auch die Megakaryozyten im Knochenmark, die Mutterzellen der Thrombozyten an. Die Neubildung der Thrombozyten ist gebremst.

Gestörte Selbstregulation des Immunsystems

Bei der ITP ist die Zahl regulatorischer Lymphozyten reduziert. Die einmal angestoßene, fehlgerichtete Immunreaktion kann nicht mehr „zurückgefahren“ werden, die ITP wird chronisch..

Tabelle 1: Entstehung einer ITP

(„blaue Flecken“) schon nach kleinen Stößen oder ganz ohne dass man sich an einen Stoß erinnert. Die gefürchteten Blutungen in innere Organe (Gehirn, Lunge, Magen, Darm) sind glücklicherweise sehr selten. Es ist aber gar nicht ungewöhnlich, dass Patient*innen gar keine Blutungen, sondern nur niedrige Thrombozyten haben und bei einer Routineuntersuchung zufällig entdeckt werden. Bei der chronischen ITP liegt der Anteil der Patient*innen ohne Blutungssymptome bei 30–40%. Viele ITP-Patient*innen klagen zusätzlich über Erschöpfungssymptome und Müdigkeit („Fatigue“) (s.u.).

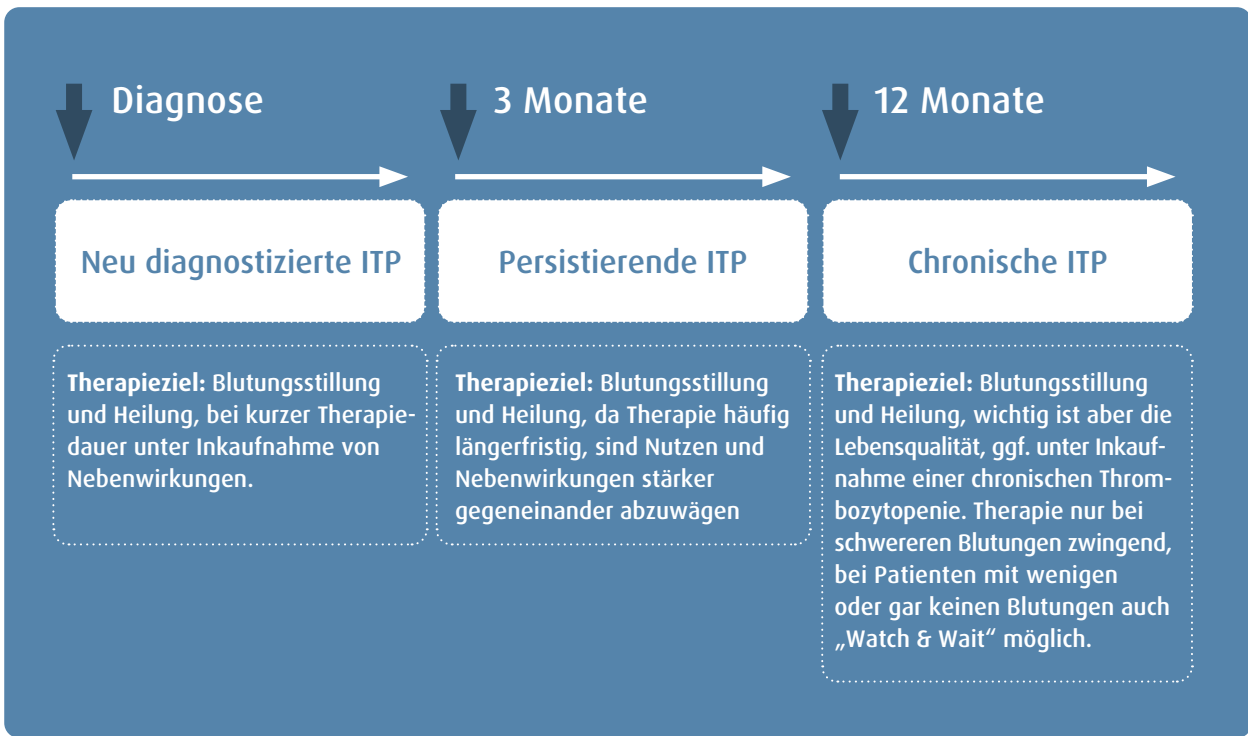


Tabelle 2: Krankheitsphasen und Therapieziele

Wie diagnostiziert der Arzt eine ITP?

Die ITP ist eine Ausschlussdiagnose. Es gibt keinen Labortest und keine Untersuchung, die eine ITP „beweisen kann“. Zunächst wird der Arzt/die Ärztin den Patienten/die Patientin genau befragen, z.B. nach früheren Blutungen, Infektionen, Medikamenten etc. Dann braucht jede*r Patient*in eine körperliche Untersuchung, ob Lymphknoten oder Milz vergrößert sind (was eher untypisch für die ITP wäre). Wenn der Arzt/die Ärztin ein „Blutbild“ macht, dann sind typischerweise nur die Thrombozyten vermindert, die weißen Blutkörperchen und die roten sind meist normal.

Häufig fragen die Patient*innen, ob man sie nicht auch auf Thrombozyten-Autoantikörper testen kann. Dieser Test ist aber nur bei ca. 2/3 der Fälle positiv, also bei 1/3 aller ITP-Patient*innen unauffällig. Ein unauffälliger Test schließt also eine ITP nicht aus. Ähnliches gilt für die Knochenmarkpunktion. Nicht jeder/jede ITP-Patient*in braucht die Punktion, nur wenn irgendwas an den Befunden „nicht stimmt“, z.B. wenn auch weiße Blutkörperchen und rote gestört sind (was ja bei einer typischen ITP nicht sein sollte, s.o.). Bei typischen klinischen Befunden und guter Therapieansprache kann eine Punktion entfallen.

Krankheitsphasen und Therapielinien – wovon spricht der Arzt/die Ärztin?

Weil sich Therapie und Therapieziele mit der Krankheitsdauer und Schwere ändern, wurde die traditionelle Zweiteilung in „akute“ und „chronische“ ITP verlassen und eine Einteilung in drei Krankheits- und Therapiephasen entwickelt [Tabelle 2]. Einen Thrombozytenschwellenwert, ab dem behandelt werden muss, gibt es nicht. Krankheitsphase, Krankheitsverlauf und weitere individuelle Faktoren sind zu berücksichtigen.

Am Anfang der Erkrankung, bei der neudiagnostizierten ITP, wird man alles versuchen, die ITP zur Ausheilung zu bringen. Und der Patient/die Patientin wird Nebenwirkungen dafür in Kauf nehmen. Im weiteren Verlauf, bei der persistierenden und chronischen ITP, wird das Erreichen einer höheren Thrombozytenzahl immer weniger wichtig. Die Nebenwirkungen der Behandlung müssen gegen den Nutzen abgewogen werden. In späteren Therapielinien wird zwar in der Regel weiterhin eine Therapie angeboten, aber selbst bei niedrigsten Thrombozytenwerten kann auch eine „Watch & Wait“ Strategie verfolgt werden, d. h. man gibt keine Therapie und wartet, ob der Patient/die Patientin überhaupt blutet. Natürlich muss der Patient/die Patientin mit dieser Strategie einverstanden sein.

LEIDENSCHAFT FÜR PATIENTEN

Als wegweisendes globales Gesundheitsunternehmen, das sich für die Verbesserung der Lebensqualität der Menschen einsetzt, produziert Grifols aus Plasma gewonnene Arzneimittel zur Behandlung chronischer, seltener und weit verbreiteter Krankheiten sowie innovative Lösungen für die Diagnose und Versorgung von Patienten.

Weitere Informationen über
Grifols auf www.grifols.com

GRIFOLS
pioneering spirit

Wenn man sich zur Behandlung entschließt, dann unterscheidet man sog. Therapielinien:

Erste Therapielinie mit Glukokortikoiden (anderer Ausdruck für Glukokortikoide ist Steroide, Kortison): Glukokortikoide hemmen das Immunsystem und die gängige Vorstellung ist, dass sie die Bildung von Thrombozytenautoantikörpern reduzieren. Glukokortikoiden erreichen bei der Mehrzahl der Patient*innen einen Anstieg der Thrombozytenzahl. Nach Absetzen der Glukokortikoide fallen die Werte jedoch in der Regel wieder ab; dauerhafte Heilungen sind selten. Wenn Glukokortikoide keinen Anstieg der Thrombozyten erreichen, muss auf die 2. Therapielinie umgesetzt werden.

Zweite Therapielinie: dann gibt man sog. Thrombopoetin-Rezeptor-Agonisten oder den SYK Inhibitor Fostamatinib. Thrombopoetin-Rezeptor-Agonisten stimulieren die Bildung neuer Thrombozyten, der SYK-Inhibitor Fostamatinib hemmt den Abbau der Thrombozyten in der Leber und Milz. Beide sind gut verträglich, sollten aber nur durch einen in der Therapie der ITP ausgebildeten Facharzt, in der Regel ist das ein Hämatologe, gesteuert werden.

Dritte und spätere Therapielinien, Milzentfernung (Splenektomie): Erst in der 3. Therapielinie kommen Substanzen wie Rituximab, Ciclosporin, Mycophenolat u.a. Immunsuppressiva zum Zuge. Viele Patient*innen haben von dem Immunwirkstoff Rituximab gehört. Rituximab ist jedoch in keinem Land der Welt für die ITP arzneimittelrechtlich zugelassen. Dennoch hat es in allen Leitlinien seinen festen Platz (in den USA bereits für die 2nd-Line empfohlen) (3, 4). Rituximab erreicht bei vielen Patient*innen einen Anstieg der Thrombozytenzahl, bei nicht wenigen kommt es dann aber wieder zu einem Rezidiv. Zum Ende bleiben aber 20–30% Patient*innen, bei denen Rituximab eine anhaltende Besserung erreicht hat.

Die Entfernung der Milz erzielt bei der Behandlung der ITP die höchste Rate an dauerhaften Remissionen in dem Sinne, dass keine weitere Behandlung mehr notwendig ist. Zwei Drittel der Patient*innen erreichen eine teilweise oder komplette Remission. Meist wird die Milzentfernung in späteren Therapielinien, nach Versagen der medikamentösen Therapien angeboten. Für Patient*innen, die einen

hohen Wert darauf legen, nicht längerfristig Medikamente einnehmen zu müssen, ist die Milzentfernung aber auch schon in der 2. oder 3. Therapielinie ein attraktives Angebot. Sie sollte aber nicht vor dem 12. Monat angeboten werden, weil spontane Remissionen bis dahin noch häufig sind und dann braucht man natürlich keine Operation mehr.

ITP und Impfen

ITP-Patient*innen können alle Standardimpfungen erhalten, die von den nationalen Gesundheitsbehörden empfohlen werden. Nur bei ITP-Patient*innen mit immunhemmender Therapie wie z. B. Glukokortikoide, Rituximab, etc. sind Impfungen mit lebenden Viren (z. B. Masern-, Röteln-, Mumps-, Windpocken-, Gelbfieber-Impfung) kontraindiziert. Bei Patient*innen, die früher eine ITP hatten und jetzt in Remission sind, oder bei Patient*innen, die aktuell unter einer chronischen ITP leiden, scheinen Impfungen keinen relevanten Rückfall oder eine Verschlimmerung der Thrombozytopenie auszulösen. Wenn die Impfung unterlassen wird und der Patient/die Patientin dann an der Infektion erkrankt, hat er/sie möglicherweise ein höheres Risiko, dass diese Infektion die Thrombozytopenie verschlimmert.

ITP und COVID-19-Impfung

Es gibt mehrere Berichte von Patient*innen, die bisher gesund waren und die nach einer COVID-19 Impfung eine neue ITP entwickelten. Insgesamt scheint das Risiko aber extrem niedrig zu sein. Dabei muss man berücksichtigen, dass die natürliche Hintergrundinzidenz 2–4/100.000, d.h. 20–40 pro 1 Million Menschen pro Jahr beträgt. Bei einer Million geimpfter Männer und Frauen wird man also allein schon rechnerisch 1,6–3,3 Neuerkrankungen in den 4 Wochen nach der Impfung erwarten können, allein weil das die natürliche Häufigkeit ist. Wenn es weniger wären würde das ja bedeuten, dass die Impfung gegen ITP schützt, was natürlich Unsinn ist. Es gibt keinen Grund, aus Angst vor ITP sich nicht gegen COVID-19 impfen zu lassen und ITP-Patient*innen sollten nicht zögern, eine COVID-19-Impfung anzunehmen.

Fatigue

ITP Patient*innen berichten häufig von einer deutlich reduzierten Lebensqualität. Dies gilt besonders am Anfang der Erkrankung, wenn Blutungssymptome noch häufig sind und wenn der Patient/die Patientin bzw. seine Angehörigen erst lernen müssen, mit der Erkrankung umzugehen. Mit zunehmender Erfahrung wird die Lebensqualität besser. Nach Blutungssymptomen und Nebenwirkungen der Therapie klagen viele ITP Patient*innen aber auch über Erschöpfungssymptome, Müdigkeit, bis hin zu depressiven Störungen („Fatigue“). Die Ursachen der ITP-assoziierten Fatigue sind nicht geklärt und wahrscheinlich multifaktoriell. Einschränkungen der körperlichen Aktivität aufgrund der Thrombozytopenie, verminderte Teilhabe an sozialen Kontakten, Stigmatisierung durch Blutungen, Schlafstörungen und Stimmungsschwankungen, spielen wohl eine wichtige Rolle. Behandelnde Ärzte sollten heute mehr Aufmerksamkeit auf Fatigue-Symptome richten, um dies frühzeitig zu erkennen. Zur Behandlung gibt es aktuell nur wenige Daten. Eine Anhebung der Thrombozytenzahl und verminderte Blutungsneigung verbessert die Lebensqualität. Es besteht aber möglicherweise kein direkter Zusammenhang zwischen Thrombozytenzahl und Fatigue. Auch nach Besserung der Thrombozytopenie klagen viele Patient*innen noch über Fatigue.

Perspektive

Für die ITP sind trotz der Seltenheit der Erkrankung zahlreiche neue Wirkstoffe „in der Pipeline“. Neben der Anhebung der Thrombozytenzahl und der Verhinderung von Blutungen rückt auch die Lebensqualität der Patient*innen immer mehr in den Fokus der Behandler*innen. Daraus ist in den letzten Jahren ein neues Konzept für ITP-Studien erwachsen. Es geht nicht mehr nur darum, die Thrombozytenzahl anzuheben und Blutungen zu verhindern, sondern wichtigster Studienendpunkt ist das Erreichen einer möglichst hohen Zahl stabiler, therapiefreier Remissionen. Die Diagnostik und Therapie der ITP ist aktuell in einem sehr dynamischen Wandlungsprozess begriffen und wird in den nächsten Jahren von uns allen hohe Aufmerksamkeit erfordern.

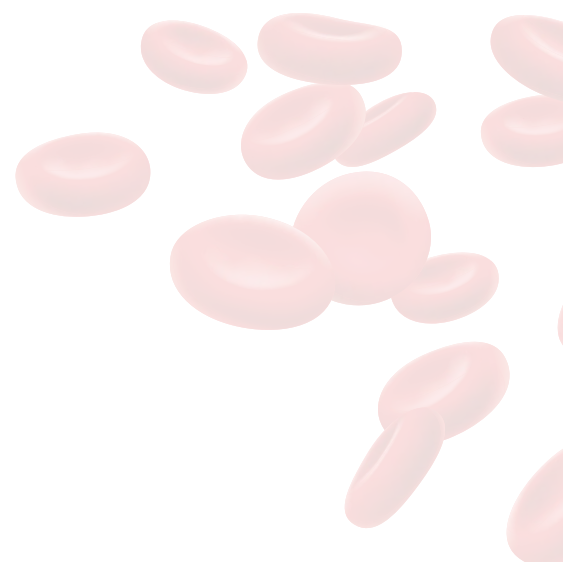
Referenzen

1. Matzdorff A, et al. Onkopedia Leitlinie: Immunthrombozytopenie (ITP). ICD-10 D69.3. Stand März 2021 <https://www.onkopedia.com/de/onkopedia/guidelines/immunthrombozytopenie- itp/@@guideline/html/index.html>
2. Deutsche Selbsthilfegruppe: <http://www.itp-information.de>
3. ITP-SHG Sömmerda: Kontakt Fr. Riese s-riese@t-online.de
4. USA: Platelet Disorder Support Organisation: www.pdsa.org
5. Großbritannien: ITP Support Association <http://www.itpsupport.org.uk>
6. International ITP Alliance: <http://www.globalitp.org/>
7. Neunert C, et al. American Society of Hematology 2019 guidelines for immune thrombocytopenia. *Blood Adv.* 2019;3:3829-3866. doi: 10.1182/bloodadvances.2019000966.
8. Provan D, et al. Updated international consensus report on the investigation and management of primary immune thrombocytopenia. *Blood Adv.* 2019;3:3780-3817. doi: 10.1182/bloodadvances.2019000812.



Prof. Dr. med. Axel Matzdorff

Chefarzt
Innere Medizin II, Gastroenterologie,
Nephrologie, Hämatologie und Onkologie
Asklepios Klinik Uckermark





„Von „ITP“ hatte ich noch nie etwas gehört“

Patientengeschichte von Silke

2018 wurde bei mir CVID diagnostiziert.

Seitdem infundiere ich einmal wöchentlich subkutan Immunglobuline, lasse die von der Immundefektambulanz dringend angeratenen Untersuchungen durchführen und gehe ein- bis zweimal jährlich zur Kontrolluntersuchung bei meinem Immunologen.

Der Immundefektambulanz-Termin, der mir ganz besonders in Erinnerung bleiben wird ist der, der für mich zeitlich sehr knapp lag, denn wir hatten vorher noch schnell unser Carport abgebaut. Dabei habe ich mich mehrmals ordentlich gestoßen und bin mit dem Akkuschauber herumgeklettert. Vor diesem Hintergrund war es für mich nicht allzu ungewöhnlich, dass ich an Armen und Beinen große blaue Flecken hatte. Dass die Flecken besonders dunkel aussahen, erklärte ich mir mit der Heftigkeit der Prellungen bei der ungewöhnlichen, körperlich anstrengenden Arbeit der Carport-Demontage und genau so erzählte ich es auch dem Immunologen, als dieser sehr verwundert meine blauen Flecken ansah. Als ich wieder zuhause war, bekam ich einen Anruf aus der Immundefektambulanz mit der Nachricht, dass meine Thrombozytenzahl extrem niedrig sei. Deshalb hätte ich ein hohes Blutungsrisiko und das würde man ja auch schon an meinen vielen großen blauen Flecken sehen. Ich sollte mich am besten auf das Sofa setzen und mich ruhig verhalten. Außerdem bekam ich ein Rezept über sehr hochdosiertes Kortison, damit ich sofort eine sogenannte Stoßtherapie über vier Tage damit beginnen konnte.

Seitdem erlebte ich eine ständige „Thrombozyten-Achterbahnfahrt“

Die Anzahl der Thrombozyten stieg nach der Stoßtherapie mit dem Kortison an, aber nicht immer und auch nicht auf ein wirklich normales Niveau: Ständig wechselten sich Phasen mit Stoßtherapie und mehr oder weniger kurze Zeiten ohne Kortison ab. Über Monate musste ich einmal wöchentlich zur Blutkontrolle und wenn die Thrombozytenzahl dann viel zu niedrig war, holte ich mir wieder ein neues Kortison-Rezept. Und ich verstand im Nachhinein, dass die großen blauen Flecken vor Diagnosestellung tatsächlich nicht in erster Linie den Prellungen geschuldet waren: Sehr häufig tauchten ohne irgendeine Fremdeinwirkung von außen sehr große (mit bis zu 10 cm Durchmesser) blaue, oft violette Flecken auf, ich hatte Blutungen im Mundraum und manchmal auch Nasenbluten. Das war sehr beängstigend. Das hochdosierte Kortison ging nicht spurlos an meinem Körper vorbei: Ich war sehr „aufgeputscht“, konnte nachts nicht schlafen, hatte glühende Wangen, rote Dehnungsstreifen am Bauch (ein sogenanntes „Cushing-Syndrom“), ständig Appetit und konnte mich gar nicht mehr konzentrieren. Es war während einer Stoßtherapie so, als hätte ich mein Kurzzeitgedächtnis teilweise ausgeschaltet, was manchmal auch zu lustigen Begebenheiten führte. Aber dieses Auf und Ab war natürlich alles andere als lustig

Schließlich sollte zusätzlich die körpereigene Produktion von Blutplättchen im Knochenmark angeregt werden durch wöchentliche Spritzen mit Nplate (Romiplostim). Die Dosis wurde der jeweils aktuellen Thrombozytenanzahl angepasst. Aber auch so stellte sich nicht der gewünschte Erfolg ein und ich musste weiterhin die Kortison-Stoß-



therapien in Kauf nehmen. Es ging mir insgesamt körperlich und auch psychisch schlecht. So war ich sehr froh, dass mein behandelnder Immunologe mich schließlich aus dieser für mich schlimmen Zeit herausholte.

Durch die Behandlung mit „Rituximab“ verbesserte sich mein Zustand spürbar

Da es bei mir zweifelsfrei so ist, dass mein Körper – der sonst durch den Immundefekt keine relevanten Antikörper bilden kann – ganz einfach Antikörper gegen die eigenen Thrombozyten bildet und somit die Thrombozyten „verschwinden“ lässt, konnte man hier eingreifen und die „auto-Antikörperproduktion“ stoppen. Allerdings funktioniert so etwas nur mit einem drastischen Eingriff: Fast alle B-Zellen beziehungsweise deren Neuproduktion werden zerstört. Das wird erreicht durch eine zweimalige Gabe des Medikaments „Rituximab“. Nach den Infusionen hatte ich schon nach kurzer Zeit plötzlich fast normale Thrombozytenwerte. Seitdem ging es steil bergauf und die Lebensqualität hat sich enorm verbessert. Nicht mehr wöchentlich zur Blutkontrolle müssen und einen Tag später das

Ergebnis holen und mit dem Facharzt besprechen, keine Spritzen mehr, kein Kortison mehr und vor allem keine ständige Angst mehr vor inneren Blutungen. Dennoch habe ich einen hohen Preis gezahlt, denn ohne die B-Zellen fällt ein wichtiger Faktor einer – wenn auch mit Immundefekt fehlerhaften – Impfantwort weg und macht in Bezug auf das SARS-COV-2 Virus besonders stark vulnerabel.

Das Wichtigste ist immer, nicht alleine dazustehen

Eine dauerhafte Heilung konnte so auch nicht erreicht werden, denn nach sechs Monaten sank die Thrombozytenzahl wieder ab. Deshalb habe ich nun wieder das Rituximab bekommen und bin gespannt, ob die Wirkung so gut ist wie beim ersten Mal. Inzwischen habe ich Kontakte zu anderen ITP-Patien:innen und ich habe gelernt, dass die ITP anscheinend viele Gesichter und viele unterschiedliche Verläufe haben kann, dass es aber nicht „die“ eine und sichere Behandlungsmethode gibt, die eine ITP mit Sicherheit stoppt. Der durch die dsai entstandene Kontakt zu anderen „ITPlern“ hilft mir sehr und gibt mir das Gefühl, nicht alleine dazustehen mit einer Krankheit, über die andere und selbst die meisten Ärzte nichts wissen.

Silke

dsai-Mitglied

„Zu CVID kam auch noch die Diagnose ITP“

Patientengeschichte von David

Meine Geschichte:

Ich lebe in Bad Essen (Osnabrücker Land). Letztes Jahr im Oktober waren wir mit unserer Familie auf dem Weg in die Schweiz. Es sollte ein besonderer Urlaub werden. Meine Geschwister und ich wollten mit unseren Eltern deren Silberhochzeit in Thun (Berner Oberland) feiern. Unterwegs dorthin fühlte ich mich plötzlich schlecht und es zeigten sich Petechien (Einblutungen) an meinen Händen. So führte unser erster Weg in der Schweiz direkt ins Thuner Spital und von dort ins Inselspital Bern.

Die Einweisungsdiagnose: ITP, Thrombozyten 8000 bei bekanntem CVID. Diese Diagnose war für mich zunächst sehr schockierend, jedoch nicht neu.

Geboren bin ich am 01.01.2000 in der Schweiz im Berner Oberland. Ich habe einen zwei Jahre älteren Bruder und eine sechs Jahre jüngere Schwester. Im Gegensatz zu meinen Geschwistern war ich in meinen ersten Lebensjahren sehr häufig krank. Viele Mittelohrentzündungen, Keuchhusten trotz Impfung, mehrere Male Gürtelrose und etwa zehn grippeähnliche Infekte im Jahr. Wir lebten inzwischen wieder in Deutschland und erhielten trotz Diagnostik noch keine Diagnose, die diese Infektanfälligkeit bestätigte. Erst im Grundschulalter – ich war wiederum stationär im Krankenhaus, wegen einer sehr hartnäckigen Mittelohrentzündung – stellte man eine neutrophile Granulozytopenie fest

und hatte den Verdacht einer Leukämie. Es folgte eine Knochenmarkpunktion in der Kinderklinik Osnabrück und die Leukämie wurde ausgeschlossen. Zum ersten Mal erhielt ich Immunglobuline i.v. als Therapieversuch.

Mein Zustand verbesserte sich, ich konnte entlassen werden, jedoch eine Diagnose hatte ich nicht. So wurde die Uniklinik Münster meine Anlaufstelle und ich war zunächst bei den Hämatologen in Behandlung. Wenn ich rückwirkend den Verlauf betrachte, waren es nicht nur die neutrophilen Granulozyten, die mir Sorgen machten – die Thrombozyten waren auch immer in einem sehr niedrigen Bereich (etwa zwischen 50 000 und 100 000) jedoch ohne Symptome.

Als ich etwa 9 Jahre alt war – ich kam gerade aus der Schule – entdeckte meine Mutter in meinem Gesicht unter den Augen viele Petechien. Im Laufe des Nachmittags folgten Hämatome am ganzen Körper. Sofort fuhren wir in die Uniklinik Münster – Thrombozyten waren nicht mehr nachweisbar. Ich erhielt ein Thrombozyten Konzentrat, Diagnostik ohne Ergebnis und wurde mit wieder tolerablen Werten entlassen. Der Spuk war vorbei und machte uns nach ein paar Monaten auch keine Sorgen mehr. Inzwischen wurde ich nun in der Uniklinik Münster von den Immunolog:innen behandelt. Dort wurde dann auch die Diagnose CVID gestellt. Etwa zur selben Zeit erhielt auch die Schwester meines Vaters diese Diagnose. Ein paar Jahre später wurde CVID auch bei dem Sohn der ältesten Schwester meines Vaters diagnostiziert. Zu erwähnen ist ebenfalls, dass die Mutter meines Vaters ein niedrig malignes Lymphom hatte. Das Ganze ergab für uns ein Bild und wir konnten mit dieser Diagnose sehr gut leben – inzwischen hatte ich eine Pumpe, über die ich Immunglobuline selbständig verabreichte. Das Leben war schön, es war normal und ich hatte kaum Infekte. Mein Cousin, der nicht



mit Immunglobulinen behandelt wurde, verstarb plötzlich im Alter von 27 Jahren (2016) an einer Myokarditis. Ein Schock, für die ganze Familie.

Ich wurde also in der Kinderimmunologie in Münster engmaschig kontrolliert. CVID und ITP spielten fast keine Rolle mehr, da sie den Alltag nicht störten und mit der Pumpe und den vielen Kontrollen alles gut behandelt war. Bis zu dem Zeitpunkt, als wir mit unserer Familie auf dem Weg in die Schweiz waren....

Nun zu den letzten acht Monaten

In dem Inselspital Bern (Uniklinik) bekam ich zunächst ein Thrombozyten Konzentrat, gefolgt von einer i.v. Gabe Glucocorticoide. Entlassen wurde ich mit 16 000 Thrombozyten. Eine Kontrolle nach zwei Tagen ergab erneut nur 8000 Thrombozyten. Wir steuerten wieder die Uniklinik Münster an.

Innerhalb dieser neun Monate folgten etwa acht Krankenhausaufenthalte in der Uniklinik.

Die Einweisungsdiagnosen:

- * ITP (Thrombozyten nicht mehr nachweisbar) – dies war die häufigste Einweisungsdiagnose
- * COVID Infektion (ich erhielt stationär Antikörper von Corona-Genesenen), ich war etwa 14 Tage positiv
- * Splenektomie

Nach Leitlinien wurden zuvor verschiedene Medikamente eingesetzt. So erhielt ich Immunglobuline i.v., Kortison, Nplate s.c. Fostamatinib, und Avatrombopag – es ging rauf und runter sowohl mit den Thrombozyten als auch mit meiner Stimmungslage.

Ich setzte große Hoffnungen in die Splenektomie. Roboterunterstützt wurde die Milz laparoskopisch entfernt. Sie war 20 cm groß und ragte bereits ins Becken. Der Chirurg erklärte, sie sei etwa vier Fäuste groß gewesen und hatte bereits Einblutungen. Die Thrombozyten schossen zunächst in die Höhe – bis 850 000, nach acht Tagen dann etwa 350 000. Ich war sehr erfreut über diese guten Ergebnisse und dachte schon, jetzt sei alles endlich überstanden.

Etwa zehn Tage später traten dann wieder Petechien auf, Blutblasen im Mund und das Ergebnis war mir schon vorher klar - die Thrombozyten waren wieder auf 8000 gefallen. Sofort erhielt ich wieder 60 g Immunglobuline i. v. und Avatrombopag als regelmäßige Tabletteneinnahme. Bis zu dem heutigen Tag hat sich daran noch nichts geändert. Allerdings haben wir nun einen Rhythmus zwischen Anstieg und Abfall der Thrombozyten entdeckt. Dies ist die Grundlage meiner weiteren Therapie.

Was mir in dieser Zeit eine sehr große Hilfe war und ist, ist der Kontakt zur dsai Selbsthilfegruppe. Ich habe großartige Menschen kennengelernt, die meine Gedanken und Symptome verstehen. Wir sind im ständigen Austausch und unterstützen uns gegenseitig. Ich bin ihnen sehr dankbar. Auch meine Familie unterstützt mich bei all meinen Anliegen. Außerdem habe ich eine sehr verständnisvolle Freundin.

David
dsai-Mitglied

Eine Zerreiprobe fr alle Betroffenen – bis ans Limit



Liebe Leserinnen und Leser,

diese Zeilen schreibe ich nicht nur als Bundesvorsitzende der Patientenorganisation fr angeborene Immundefekte, sondern auch als Mutter eines betroffenen Sohnes mit angeborenem Immundefekt. Ich mchte Ihnen an dieser Stelle von meinen Erfahrungen in den letzten Jahren und Monaten berichten, und auch, welche Empfindungen diese Doppelrolle mit sich bringt.

Von einer kleinen Selbsthilfegruppe verzweifelter Eltern von Kindern mit angeborenem Immundefekt sind wir, frmlich gemeinsam mit unseren Kids, gewachsen. Heute bin ich stolz, dass die dsai, als anerkannte Patientenorganisation innerhalb eines bedeutenden Netzwerks, gehrt wird. Das engagierte Geschftstellenteam bert mit Herzblut Mitglieder und Nichtmitglieder, organisiert zertifizierte rztliche Fortbildungen und klrt unermdlich ber angeborene Immundefekte auf. Wir haben immer dafr gekmpft, gehrt zu werden und haben fr die Betroffenen im Rckblick wirklich viel erreicht. Das Geschftstellenteam besteht, abgesehen von mir selbst, heute aus fnf Mitarbeiterinnen, die diese Aufgabe in Teilzeit stemmen. Jede Einzelne setzt sich mit voller Kraft mit Herz und Verstand und dabei hchst professionell fr ihr Aufgabengebiet und die Betroffenen ein. Das ist eine persnlich sehr erfllende, aber auch sehr anstrengende Aufgabe, bei der man manchmal an sein Limit kommt.

Wir sind fr Menschen mit angeborenem Immundefekt da

Die Einfhrung der subkutanen Therapie war fr die dsai wie auch fr die Betroffenen ein echter Meilenstein gewesen und ermglicht heute den Patient:innen bei frher Diagnose ein fast „normales“ Leben. Jedes Jahr werden weitere rztinnen und rzte in den zertifizierten rztlichen Fortbildungen der dsai ber angeborene Immundefekte aufgeklrt. Wir waren also auf einem guten Weg. Dann kam Corona. Die letzten Jahre waren fr uns alle eine Zeit, die man am liebsten aus dem Kalender streichen wrde. Die Pandemie hat uns alle total aus dem Alltag gerissen und mit voller Wucht getroffen. Besonders aber alle, die kein intaktes Immunsystem haben und auch die, die sich mit hchster Verantwortung um die Betroffenen kmmern. „Impfen ja nein? Kinder impfen, ja nein?“ Mein Sohn Mario beispielsweise hatte groe Angst, sich impfen zu lassen. So ging es vielen. Was sollte ich ihm sagen, was sollten wir denn den angstgefllten Menschen am Telefon sagen? Wie froh waren wir, immer ber unser zuverlssiges, wissenschaftliches Netzwerk Informationen aus erster Hand zu bekommen, um uns und die Betroffenen medizinisch auf dem neuesten Stand zu halten. Und wie froh waren wir, dass die Impfung auch fr die meisten Immundefektpatienten einen guten Schutz vor schweren Verlufen bot. Und doch haben Covid-19 nicht alle berlebt oder leiden an den Langzeitfolgen, auch junge Mitglieder. Welch eine Tragdie. Unser aller Leben hat sich also drastisch verndert. Wrde sich auf Dauer mit den angezeigten Manahmen irgendwie eine andere, neue Normalitt anbahnen, auch fr Immundefektpatient:innen und ihre Familien?

Lieferengpässe – bis hin zum Lieferstopp

Das A und O: Die Versorgung mit Immunglobulinen

Wie ein Kampf gegen Windmühlen war immer der Kampf gegen die drohende Unterversorgung mit Plasma gewesen, irgendwie zeigten sich kaum Anzeichen einer Verbesserung der Situation. Die wenigsten politischen Entscheider haben die Dringlichkeit und Brisanz trotz aller Anstrengungen gesehen. Aber – es funktionierte gerade noch so... Wir kämpften also seit Jahren in unterschiedlichsten Gremien gemeinsam mit anderen Patientenorganisationen für eine unabhängige europäische Plasmaversorgung, für ein gemeinsames Monitoring, um Lieferengpässen frühzeitig begegnen zu können, um die Abhängigkeit von den USA zu verringern... und dann kam auch hier Corona zum Tragen. Alle Hersteller subkutaner Immunglobulinpräparate meldeten nach und nach Lieferengpässe an. Mehr und mehr galt es, verunsicherte Patient:innen zu beruhigen.

Patient:innen bekommen in der Apotheke ihr Medikament nicht mehr

Und dann: Kompletter Lieferstopp des subkutanen Präparates cutaquir® des Herstellers Octapharma, mit einem Marktanteil von 20%. Die Telefone laufen heiß. „Wir bekommen unsere Rezepte nicht mehr eingelöst!“ Weinende Mütter am Telefon, die Angst um ihre Kinder



haben. „Stellen Sie alternativ auf intravenöse Therapie um!“, heißt es in den Apotheken. Alte Menschen, die aufgrund ihrer Immobilität ans Haus gefesselt sind, geraten in Panik. Die Angst macht sich breit. Auch bei uns in der Familie, bei mir selbst.

Was dann passierte, kurz im Telegrammstil

Stundenlange Gespräche mit Betroffenen und innerhalb des medizinischen und fachlichen Netzwerks, Vorbereitungen von Schreiben an den Bundesgesundheitsminister, den GKV, politische Gremien, dazu unzählige Telefonate mit den Herstellern. Und natürlich liefen weiterhin die Telefone heiß und die Mitglieder baten um Hilfe. Wer nicht betroffen ist, kann sich ganz einfach nicht vorstellen, was auch hinsichtlich der wieder steigenden Coronazahlen in den Betroffenen – und auch in uns – vorging. Tägliche Diskussionen und Überlegungen folgten: Wie agieren wir, wen schreiben wir an, was schreiben wir, was sind die genauen Gründe, was sind die Konsequenzen, wie ist die Lage in den Kliniken, agieren – deeskalieren... Jede der verantwortlichen Parteien erzählt etwas anderes, niemand fühlt sich zuständig... Information der Mitglieder, Social Media, Pressearbeit, Infos auf die Webseite, kein Interesse der Presse, dann Interesse der Presse, Fernsehinterviews, Schreiben an die Mitglieder, erneute Anschreiben an die verantwortlichen Stellen... und immer der Satz: „Warum tut Ihr nichts dagegen?“ versus „Ist es denn wirklich so dramatisch?“ versus „Wer ist denn nun wirklich verantwortlich“ versus „Wie bekom-



men wir am besten heute noch eine Lösung“? Dabei lief nebenher noch das „Tagesgeschäft“: Die Veranstaltungen, die Publikationen, die Buchhaltung, die Ärztlichen Fortbildungen... und vor allem auch die Beratung der Mitglieder rund um den Immundefekt.

Wir brauchen eine dauerhafte Lösung

Es kann nicht sein, dass 20 Jahre nach Einführung der subkutanen Therapie in Deutschland die Patient:innen nicht mehr ausreichend mit subkutanen Medikamenten versorgt werden können und die Umstellung auf die intravenöse Therapie droht. Wegen eines Preismoratoriums, Rabattverhandlungen oder eben aus anderen, rein wirtschaftlichen Gründen. Inzwischen sind, auch dank der medialen Berichterstattung, die unterschiedlichen Argumente aller Seiten bekannt. Wir können und werden auch in Zukunft keinesfalls im Sinne eines Schiedsgerichts agieren (dies sollte Aufgabe der Rechtsaufsichtsbehörde sein) oder uns auf die eine oder andere Seite stellen. Das Einzige, was für uns zählt, ist die adäquate Versorgung der Betroffenen. Und zwar so, dass sich die Immundefektpatient:innen heute nicht um ihre Medikamente für morgen sorgen müssen.

Die Situation scheint sich nun zum Redaktionsschluss (Ende Oktober) erfreulicherweise zu entspannen. Die Immundefektambulanzen vermelden eine knappe, aber noch ausreichende Versorgungssituation mit subkutanen Präparaten. Auf Bitte des Bundesgesundheitsministeriums wird der GKV Spitzenverband das Korrekturverfahren zum erweiterten Preis moratorium für cutaqui® bis auf

weiteres aussetzen. Der Hersteller Octapharma hat sich daraufhin entschlossen, den Lieferstopp für cutaqui® vorerst aufzuheben.

So wird die drohende Umstellung auf die intravenöse Therapie nicht nötig sein und für den Jahresanfang zeichnet sich wohl sogar eine Verbesserung der Plasmasituation auf dem Weltmarkt ab. Das erfüllt uns – und auch mich als Mutter eines Betroffenen – natürlich wieder mit Zuversicht.

Nichtsdestotrotz fordern wir daher die verantwortlichen Parteien auch an dieser Stelle noch einmal auf, eine dauerhafte Lösung für die gesicherte Versorgung von Immundefektpatient:innen herbeizuführen – für Kinder, Eltern, Familien und für alle Betroffenen.

Wir danken allen, die mit voller Kraft gemeinsam mit uns für eine Verbesserung der bedrohlichen Versorgungssituation gekämpft haben, für den gemeinsamen Einsatz und das persönliche Engagement!

So können wir nun, nach wirklich nervenzerreißenden Monaten, ein wenig entspannter in die Advents- und Weihnachtszeit gehen und Kraft für das neue Jahr tanken. Ich wünsche Ihnen und Ihren Familien ein wunderschönes und friedvolles Weihnachtsfest.

Ihre

Gabriele Gründl

*dsai-Bundevorsitzende und
Mutter eines PID-Patienten*

August 2022 – Ein Überraschungspaket für das Geschäftsstellenteam

Danke, liebe Lilo Müller, Leiterin der Regionalgruppe Bamberg/Nürnberg!

Eine vollkommen unerwartete Überraschung bereitete die Profi-Schneiderin Lilo Müller dem Geschäftsstellenteam! Im liebevoll zusammengestellten Paket befanden sich für jedes Teammitglied eine mit höchster Perfektion selbst genähte, aufwändig verzierte und sogar mit Namen personalisierte Täschen und dazu gab's für Jede auch noch eine wunderschöne ebenso individuelle Kerze mit persönlicher Widmung. Liebe Lilo, du hast uns damit eine unglaubliche Freude gemacht!



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

sobi
rare strength

Plasma Lieferengpässe Öffentlichkeitsarbeit und Pressearbeit

Im Juni 2022 teilte uns die Firma Octapharma mit, dass sie aufgrund finanzieller Streitigkeiten mit dem GKV-Spitzenverband in Deutschland einen kompletten Lieferstopp ihres subkutanen Immunglobulin-Präparates „cutaquir®“ verhängen würde. Andere Hersteller hatten bereits Lieferengpässe gemeldet. Erste Meldungen von Patient:innen folgten, die in der Apotheke auf Rezept kein cutaquir® mehr erhielten. Daraufhin bekamen wir zudem noch die Information, dass die Übernahme der cutaquir®-Patient:innen durch andere Hersteller nicht gesichert sei und alternativ die Umstellung auf i.V. Infusionen drohe.

Im ersten Schritt wurden alle dsai-Mitglieder durch das Geschäftsstellenteam über die Situation informiert, um in Absprache mit ihren Ärztinnen und Ärzten frühzeitig auf die Lieferengpässe vorbereitet zu sein. Schreiben an das Bundesgesundheitsministerium, das Paul-Ehrlich-Institut, den GKV-Spitzenverband, Bundesverband der Pharmazeutischen Industrie, politische Gremien vom AK-Blut bis hin zu einzelnen Abgeordneten auf unterschiedlichsten Ebenen und quer durch die Parteienlandschaft etc. folgten. Über Wochen und sogar Monate erhielt die dsai trotz mehrmaliger Nachfragen von keiner Seite beruhigende, aussagekräftige Bestätigungen zur Klärung der Sachlage. Vielmehr hatte man den Eindruck, als schoben die verantwortlichen Parteien einander die Verantwortung zu.

Mehrere Pressemeldungen wurden an alle denkbaren Medien und Redaktionen verschickt. Da auch andere Medikamente von Lieferengpässen betroffen waren und immer noch sind, sprangen nach und nach immer mehr Redaktionen auf den Zug auf, um auf die bedrohliche Situation aufmerksam zu machen.

Auch viele engagierte Betroffene aktivierten parallel ihre Medienkontakte und stellten sich persönlichen Interviews, um die Öffentlichkeit sowohl über Immundefekte wie auch über die Konsequenz der Lieferengpässe und des



Lieferstopps von cutaquir® zu informieren. Es mag für die verhandelnden Parteien und die Politik unbequem sein, wenn Patientenorganisationen und Patienten gemeinsam medial auf die Barrikaden gehen, leider scheint sich nur auf Druck der Medien etwas zu bewegen! Die Botschaft ist schließlich angekommen. Das Bundesgesundheitsministerium hat sich eingeschaltet.

Es muss sich jedoch an der aktuellen Gesetzgebung dringend etwas ändern! Immunglobuline aus Blutplasma müssen als biologische Arzneimittel beispielsweise anders behandelt werden, als ein synthetisch herstellbarer Wirkstoff. Zum Wohle der Betroffenen, denen nicht zusätzlich zu ihrer Erkrankung auch noch die ständige Angst vor einer Unterversorgung mit allen lebensbedrohlichen Konsequenzen zuzumuten ist.

Danke also allen Betroffenen, die sich gemeinsam mit der dsai, wie auch auf Eigeninitiative, an die Medien gewandt haben. Danke den Medien, die sich der Themen Plasmaversorgung/Lieferengpässe angenommen haben und weiterhin annehmen werden und Seltenen Erkrankungen eine Plattform bieten.

Es würde den Rahmen sprengen, alle Presse- und Social Media-Aktivitäten zum Thema Lieferengpass/Lieferstopp aufzuzählen, daher auf der Folgeseite einige exemplarische Abbildungen.

NEUESTE NACHRICHTEN

Kraichgau Pforzheim Erleben Nachrichten

Medikamenten-Hersteller ziehen sich zurück: Für manche Patienten eine echte Gefahr

Mehrere Medikamenten-Hersteller führen einen Preiskampf mit den Krankenkassen. Das hat für Patienten gravierende Folgen - vor allem, wenn sie auf Immunpräparate angewiesen sind. Eine Betroffene schildert ihren Fall.

TAGESSPIGEL BACKGROUND

„Wie komme ich an meine Antikörpertherapie?“

Wenn körpereigene Abwehrkräfte versagen, kann eine einfache Erklärung lebensbedrohlich sein. Muss sie aber nicht. Dieser anderen kann nicht, wenn Medikamente nachholbar bleiben, das Immunsystem auf Trab zu halten. Nur was, wenn der Hersteller das Arzneimittel vom Markt nimmt, weil man sich um den Preis für das Medikament streitet?

dsai

„Es geht um Menschen“

dsai-Hilferuf an Gesundheitsminister Lauterbach – Unterve

14. WASSERBURGER LAND

Berliner Zeitung

Patienten mit Immundefekt: Die lebenswichtige Therapie wird knapp

Wir häufig schwere Infekte durchmacht, könnte einen angeborenen Immundefekt haben. Die Krankheit wird erst spät erkannt. Nun bangen Patienten um ihre Therapie.

Wir Patienten haben keine Lobby

Lieferstopp bringt Patientin in Not

Als Immundefekt-Patientin bin ich entsetzt über den Lieferstopp des überlebenswichtigen Immunglobulinpräparats. Wir Patienten haben keine Lobby, da unsere Krankheit viel zu selten und zu unbekannt ist. Die Krankenkassen zahlen Geld für alle möglichen Alternativbehandlungen, aber nehmen

billigend den Tod von Patienten in Kauf. Beim Bundesgesundheitsministerium und wir blicken auf taube Ohren gestoben. Es ist höchste Zeit, dass die Politik eingreift, um unsere Versorgung mit Immunglobulinen zu gewährleisten. Noch ist mein Medikament lieferbar – wer weiß, wie lange.

Ina Rothenhagen, Kiel

Lokalzeit AUS DÜSSELDORF

Wichtiges Medikament geht aus

SAD LAASPIE Immundefekt: 49-jährige Petra Port zwingt Hoffen und Bangen

Plötzlich die Herbeide der Pflanzliche, ebenfalls auf die jährliche Krebsrisikoabklärung und „Cutacquil“ umgewandelt ist.

Immer ist das Problem, dass die Produktion von Immunglobulinen in Deutschland fast ausschließlich in der Hand von zwei Unternehmen liegt. Wenn eines davon ausfällt, ist die Versorgung der Patienten gefährdet.

Hilferuf an Karl Lauterbach

Patientin mit Immundefekt schreibt Offenen Brief an Gesundheitsminister

Petra Port hat umgehellig. Und sie hat einen Grund. Die Gesundheit hat einen Immundefekt, die lebenswichtigen Medikamente wird seit Monaten nicht geliefert. Jetzt hat sie sich an einen Ofen Brief an Gesundheitsminister Karl Lauterbach (SPD) gewandt.

Medikamentenmangel in Deutschland - Das Leid der...

11.10.2022 · 21:45 Uhr

Verfügbar bis 11.10.2023

Mediathek ARD / REPORT MÜNCHEN

Bitte teilen und weiterlesen!

dsai

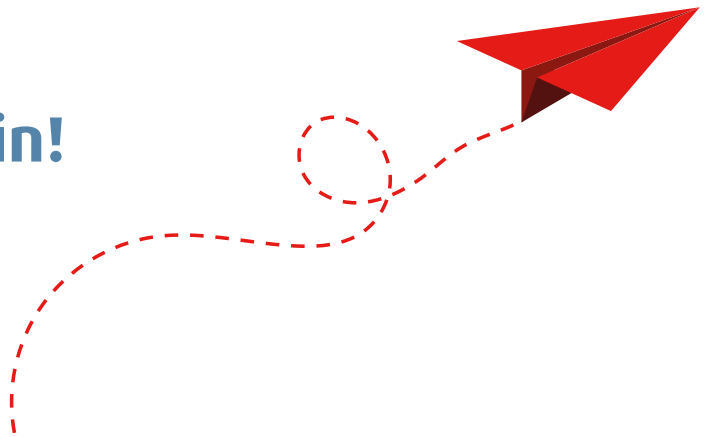
Schlechte Kommunikation? Welche Informationen?

dsai

Immundefekt: 49-jährige Petra Port zwingt Hoffen und Bangen



Werden auch Sie Plasmabotschafter:in!



Liebe Leserinnen und Leser des dsai-Newsletters,

ich habe 2018 habe die Diagnose Hypogammaglobulinämie bekommen. Mittlerweile habe ich mich mit der Diagnose arrangiert.

Die dsai nennt mich Plasmabotschafterin, weil ich in ganz Kiel die Plasma-Flyer mit der Werbung für die Plasmaspende auslege. Ich finde die Flyer, das sind zweiseitige auffällig gestaltete Karten, echt super! Zusätzlich kann man natürlich auch noch Plakate aufhängen, das ist aber aus Platzgründen leider nicht überall möglich.

Angefangen in **Apotheken und Arztpraxen**, liegen die Flyer jetzt also an fast zwanzig zentralen und gut besuchten Orten in Kiel aus. Neben schwarzen Brettern in **Supermärkten und Unis** habe ich die **Wirtschaftsakademie, die Technische Akademie, eine Berufsschule, ein großes Fitnessstudio** und andere **Läden** von unserer Idee überzeugen können. Wenn man den Verantwortlichen erzählt, worum es geht, bekommt man dann durchwegs positive Resonanz und volle Unterstützung!

Sehr glücklich bin ich darüber, dass über eine spezielle Medienagentur die dsai-Plasmakarten kostenlos in den gut besuchten Mensen der **Universität** und der **Fachhochschule** ausgestellt werden. Ebenso konnte ich die **Sparkasse** dafür gewinnen, unsere Flyer **in allen Filialen der Stadt** auszulegen und die Poster aufzuhängen. Ebenso hat

die **Kunsthochschule** zugesagt, die Flyer zu verteilen. Einige Orte in Kiel stehen noch aus.

Als ich neulich an meiner alten Universität in Kassel war, habe ich mich sehr gefreut, direkt nebenan ein **Blut- und Plasmacenter** zu sehen. Spontan bin ich reingegangen und habe mich **stellvertretend für alle Patienten dort bei Mitarbeitern und Spendern für ihre Hilfe bedankt**. Letzte Woche hatte ich zudem die Möglichkeit, mich im **Radio** bei NDR1 Welle Nord bei den Blut- und Plasmaspendern im Lande zu bedanken. Ich glaube, dass ich damit sehr viele Menschen erreicht habe.

Ich mache das alles, um meinen Beitrag dazu zu leisten, dass die Wichtigkeit von Plasmaspenden in der Gesellschaft ankommt und um für uns neue wichtige Plasmaspender zu gewinnen. Ich würde mir sehr wünschen, wenn sich andere Mitglieder meiner Aktion anschließen und in ihrer Stadt unsere Flyer verteilen würden! Gemeinsam sind wir stark und nur gemeinsam können wir die Öffentlichkeit für unsere Zwecke gewinnen! Wenn jeder einen Teil dazu beiträgt, wäre uns allen sehr geholfen. Bitte macht mit und unterstützt uns!

Liebe Grüße,
F. R., Mitglied

Der 2-seitige dsai Plasmaflyer – kostenfrei erhältlich in der Geschäftsstelle

Schirmherrin Michaela Schaffrath
spendet seit Jahren regelmäßig Plasma.

**Mein Mini-Job
#Plasmaspenden
Rette Leben!**

- 18-68 Jahre
- Schwere als 50 kg
- Erstuntersuchung im Plasmazentrum
- Dann bis zu 60 x im Jahr Plasma spenden!

**Machen auch Sie die Plasmaspende zu Ihrem Mini-Job!
„Der Bedarf an Blutplasma für lebensnotwendige Medikamente steigt ständig. Und Blutplasma kann nicht künstlich hergestellt werden!“**
Michaela Schaffrath, Schirmherrin der dsai e.V.

Infos: [www.dsai.de/immundefekte/
plasma-spenden-leben-retten](http://www.dsai.de/immundefekte/plasma-spenden-leben-retten)

dsai Defektes Immunsystem? Starke Patientenorganisation!

**Mein Mini-Job
#Plasmaspenden
Rette Leben!**

Warum retten Plasmaspenden Leben?

- Tausende Menschen mit angeborenem Immundefekt können ohne Immunglobulin-Medikamente aus Blutplasma nicht leben
- Bisher ist es nicht möglich, Immunglobuline künstlich herzustellen (im Gegensatz zu Insulin, beispielsweise)

Mit Ihrer Plasmaspende verhelpen Sie Kindern und Erwachsenen mit angeborenem Immundefekt nicht nur zu mehr Lebensqualität, sondern Sie retten ihr Leben!

- Am besten machen Sie gleich im nächsten Plasmazentrum Ihren Termin für die Erstuntersuchung aus!
- Die Aufwandsentschädigung orientiert sich an dem unmittelbaren Aufwand je nach Spendart (§ 10 Satz 2 Transfusionsgesetz)

Im Namen aller Betroffenen sagen wir: „Herzlichen Dank!“

Infos: [www.dsai.de/immundefekte/
plasma-spenden-leben-retten](http://www.dsai.de/immundefekte/plasma-spenden-leben-retten)

dsai Defektes Immunsystem? Starke Patientenorganisation!

Liebe Plasmabotschafterinnen, liebe Plasmabotschafter, die dsai dankt Ihnen von Herzen!

Gemeinsam für neue Plasmaspender:innen!

Auch wir hoffen, dass Ihre Anregungen von vielen Plasmabotschafter:innen aufgenommen werden und in Eigeninitiative regional umgesetzt werden. Daher appellieren wir an alle Leserinnen und Leser: Danke, dass Sie mithelfen und sich überlegen, wie Sie am besten die Öffentlichkeit in Ihrem Umfeld informieren und an welchen Plätzen Sie potentielle Plasmaspender:innen erreichen können.

Ein paar Ideen zur Verteilung der Plasmaflyer: überall in der Nähe von Plasma Zentren, wo sich Erwachsene aufhalten, z. B. in **Kliniken, Arztpraxen, Arbeitsagenturen, Stadtverwaltungen, Fitness-Studios, Volkshochschulen, Kinos, in den Bereichen von Geldautomaten in Banken und Sparkassen** ... Auch digital stehen diese als PDF zur Verfügung, die z. B. über das Sekretariat für **digitale schwarze Bretter an Universitäten** platziert werden könnten.

Wichtig zu wissen: Die Plasmaspende bringt durchaus auch Vorteile für Spenderinnen und Spender!

- Dauerhafte Gesundheits-Checks und
- eine Aufwandsentschädigung, die sich am unmittelbaren Aufwand je nach Spendart richtet (im Regelfall zwischen ca. 30–50 Euro, zudem Sonderaktionen wie Spender werben Spender, Spendejubiläen etc.).

Zur Bestellung der gedruckten Plasmaflyer und zum Download des PDFs gehen Sie bitte auf:
www.dsai.de/publikationen/broschueren-und-flyer

Wir danken Ihnen im Voraus im Namen aller Betroffenen, jede Aktion hilft, andere über die Bedeutung der Plasmaspenden zu informieren und zuverlässige Plasmaspender:innen zu gewinnen!

„Auf's Klapprad für Blutplasma!“

#wasserturm_eiffelturm

Sicherlich sind Sie gespannt, wie es mit der Aktion „Vom Wasserturm zum Eiffelturm“ des Plasmabotschafters (alias Turmbotschafter) Matthias Sinn weiterging! Der Turmbotschafter hat sich übrigens den Begriff schützen lassen, um diesen zukünftig auch für weitere aufregende Aktionen rund um die Plasmaspende und angeborene Immundefekte exklusiv nutzen zu können. Wir finden: Das ist eine super Idee! Wir berichteten in den Newsletter-Ausgaben 30 und 32 bereits über die geplante Plasmaspende-Tour auf dem Klapprad. Matthias Sinn hatte sich in den Kopf gesetzt, im Juni 2022 auf eine über 600km lange Klapprad-Tour vom Lustadter Wasserturm mit dem Ziel „Pariser Eiffelturm“ zu starten, um Spender für die Blutplasmaspender und Spender für die dsai zu akquirieren. Ist es ihm gelungen? Ja, und wie!

Versetzen wir uns also in den Juni 2022 zurück und gehen mit dem nimmermüden und immerfleißigen Turmbotschafter-Team rund um Matthias Sinn auf die Reise... und mit den vielen Sponsoren und Unterstützern... von der Südpfalz bis hin nach Paris! Als Basis für die folgende Berichterstattung stellte uns Mitglied Linda Engel ihre Pressemeldungen für „Die Rheinpfalz“ zur Verfügung. Lindas Mutter, Melanie Engel, vertrat die dsai schließlich als Repräsentantin vor Ort auf den öffentlichkeitswirksamen Veranstaltungen rund um die Aktion sogar mit einem dsai-Infostand. Liebe Familie Engel, wir danken auch Ihnen aufs Herzlichste!

Teil 1: Vorberichterstattung – Lustadt, im Juni 2022 „Das wird die Zeit meines Jahres“

„14 Monate lang habe ich die Tour geplant, jetzt ist es endlich soweit und geht bald los“ berichtet Matthias Sinn, der in den letzten Tagen vor Abfahrt nicht nur freudig aufge-

regt, sondern auch etwas nervös wirkt. „So kurz vorher gibt es noch einiges zu tun, ich habe unter anderem mit unseren vielen Spendern Termine zur Übergabe ihrer Spende“ berichtet der Lustadter Klapprad-Fan. Um von überall aus die Möglichkeit zu haben das Internet zu nutzen und so z.B. Social Media-Beiträge online zu stellen, wird im Gepäck von Sinn auch ein mobiler Router sein, „in einer WhatsApp-Gruppe möchte ich alle Interessierten noch detaillierter über den Verlauf unserer Fahrt informieren“. Die Aufregung beim Start der Tour wird nicht von ungefähr rühren, schließlich werden Sinn und seine Mitstreiter nicht nur eine Klappradtour in 10 Etappen nach Paris vor Augen haben, sondern auch über 200 jubelnden Fans im Rücken. „Zum Start unserer Tour wird am Lustadter Wasserturm eine Auftaktveranstaltung mit Live-Musik, Wein



und Snacks zum Spendentarif stattfinden“ berichtet der Familienvater, „meine Rede für die Veranstaltung muss ich in den nächsten Tagen unbedingt noch schreiben“.

100 % Engagement zugunsten Betroffener mit angeborenem Immundefekt

Bei der Auftaktveranstaltung wird es auch einen Informationsstand der Patientenorganisation Deutsche Selbsthilfe für angeborene Immundefekte (kurz dsai) geben. Denn das Ziel von Matthias Sinn während seiner Klappradtour ist es zum einen, Geld für diese Patientenorganisation zu sammeln, und zum anderen auf die Wichtigkeit von Blut- und Blutplasmaspender aufmerksam zu machen, „die Patienten der dsai, die unter einem angeborenen Immundefekt leiden, sind für ihre medizinische Versorgung auf



Plasmaspender angewiesen. Aber auch jeder andere kann eines Tages beispielsweise bedingt durch einen Unfall eine Blut- oder Blutplasmaspende benötigen“. Der hochmotivierte Sinn hofft, dass es ihm während aber auch nach seiner Tour gelingen wird, noch viele Menschen von der Spende zu überzeugen. Antrieb und weiteren Elan zu seiner Aktion gebe ihm auch die Geschichte der 26-jährigen Immundefektpatientin Linda Engel, die Dank Dauermedikation mit Immunglobulinen zurzeit in einem gesundheitlich guten Zustand sei. „Wenn ich mich in meinem Bekanntenkreis umblicke und sehe wer inzwischen schon alles zur Blutplasmaspende in Mannheim war oder inzwischen sogar zu den Dauerspendern zählt, freue ich mich einfach unglaublich“ berichtet Sinn begeistert. Als größte Herausforderung während der langen Tour sieht es Sinn an, das Thema Plasmaspender auch in Frankreich anzubringen. Die gesamte Webseite wurde ins Französische übersetzt und man konnte sogar eine junge „Dolmetscherin“ für das Klappradteam gewinnen. Bis hin an den Pariser Eiffelturm, wo die Ankunft von zahlreichen Turmbotschafter-Fans aus Lustadt aber auch aus der Lustadter Partnergemeinde Rosny-sur-Seine erwartet wird, werden sich etappenweise immer mal wieder einzelne Radfahrer anschließen. „Mein verstorbener Vater ist die Strecke 1983 zum ersten Mal mit einer Gruppe Radfahrer gefahren, ich fahre die Tour auch in Erinnerung an ihn“ erzählt Matthias Sinn gerührt.

Teil 2: Reisebericht – Lustadt / Paris im Juni 2022 „Noch schöner als erträumt“

350 Kilometer mit dem Klapprad haben die Turmbotschafter inzwischen innerhalb von fünf Tagen zurückgelegt. Dabei kam es zu Reifenpannen, einer Erkrankung und es gab kleinere Verständigungsprobleme. In erster Linie aber prägte Freude die erste Tourhälfte. Der Turmbotschafter berichtet von tollen französischen Gastgebern, geselligen Abenden, schönen Radstrecken entlang des Rhein-Marne-



Kanals und Begegnungen mit vielen interessierten Passanten, „wir fallen auf mit unseren Trikots und auch mit unseren Klapprädern, für die wir von manchen belächelt werden“. Vor allem während ihres Zwischenstopps vor dem Straßburger Münster sei ihnen aufgefallen, welchen Werbezweck ihre selbstgestalteten Trikots hätten, „die Übersetzung unseres Schriftzugs ‚Radeln für einen guten Zweck. Für mehr Blutplasmaspender.‘ auf dem Trikot ist wirklich sehr hilfreich, so weiß jeder direkt um was es geht“.

Nach den ersten vier extrem heißen Etappen mussten sich am Sonntagabend zwei der Klappradfahrer sowie der Fahrer des Begleitfahrzeugs verabschieden. Der neue Fahrer des Begleitfahrzeugs übernahm am Montag direkt den Krankentransport der 18-jährigen Übersetzerin des Teams, „wir fürchten, dass Fabienne einen Hitzschlag erlitten hat, es war einfach zu viel die letzten Tage“, so Sinn. So machten er und ein Mitstreiter sich am Montag nur zu zweit auf die 57,6 Kilometer lange und anspruchsvolle Etappe, „490 Höhenmeter, das ist wirklich kein Zuckerschlecken, aber wir machen immer weiter mit unseren zwei Aktivitäten: Rad fahren und Werbung für mehr Blutplasmaspender“ gibt der Klapprad-Fan außer Atem an, während er gerade sein Rad einen Berg hochschiebt.

Juni 2022 – Die Turmbotschafter auf den letzten Metern nach Paris

Am Freitag haben die Turmbotschafter auf ihrem Weg vom Lustadter Wasserturm hin zum Eiffelturm in Paris, einen Ruhetag eingelegt. „Wir versuchen so gut wie möglich abzuschalten und herunterzufahren, bevor es auf unsere letzten beiden Etappen geht“ berichtet Matthias Sinn, Initiator und Schöpfer der Aktion Turmbotschafter. „Wir rufen die



Bevölkerung dazu auf, uns kurze Video-Grußbotschaften zu zusenden, in denen sie uns für unsere letzten Meter hin nach Paris motivieren“ erklärt der Klapprad-Fan Sinn, der mit Freuden registriert hat, welche Euphorie die Aktion in Lustadt und der Umgebung ausgelöst hat. Mit Blick auf die vergangene Tage auf dem Klapprad berichtet er in erster Linie von freundlichen Begegnungen mit interessierten, französischen Bürgern und der Rückkehr der 18-jährigen Fabienne ins Team, „Fabienne musste krankheitsbedingt zwei Tage aussetzen, sie ist auch bedingt durch ihre französisch Kenntnisse ein sehr wichtiger Teil des Teams, wir haben uns unglaublich gefreut, als sie wieder fit genug war um mit uns auf's Rad zu steigen“. Vor der abschließenden neunten Etappe nach Paris am Sonntag, treffen die drei Turmbotschafter-Klappradfahrer noch auf den Rennradfahrer und Bruder von Matthias Sinn. Wir freuen uns schon riesig auf unseren Empfang in Paris. Tatsächlich wissen wir gar nicht, wer alles genau mit vor Ort sein wird“, berichtet der hocheuphorisierte Sinn, „das wird für uns nicht nur eine Überraschung sondern unserer grandiosen Tour auch die Krone aufsetzen“.

Die Plasmaspende beworben – Plasmaspender:innen gewonnen – fast 10.000 Euro Spenden gesammelt

Riesig war die Freude bei den Turmbotschaftern, als sie Ende Juni nach über 650 Kilometern auf dem Klapprad endlich am Pariser Eiffelturm angekommen sind. Riesig war auch die Unterstützung, die sie während ihrer 10-etap-pigen Tour erfuhren, „es war einfach der Wahnsinn, so viel haben unsere Tour verfolgt, nach uns geschaut und vor



allen Dingen, sich mit unserer Thematik, der Blutplasmaspender beschäftigt“ berichtet Matthias Sinn, der mit dem Ergebnis seiner Tour hochzufrieden ist. „Jetzt gilt es weiter zu machen, zu schauen wie viele Blutplasmaspender wir gewinnen konnten und diese dazu zu motivieren, dauerhaft zu spenden“ so der Initiator der Turmbotschafter-Aktion weiter. Hoherfreut zeigten sich Sinn und sein Team über die enorme Spenden- und Sponsorensumme. „Es ist wirklich unglaublich, wir konnten eine Summe von insgesamt über 9000 Euro verzeichnen und möchten dafür allen, die dies ermöglicht haben, nochmals von Herzen danken“ so Melanie Engel, die die Auftaktveranstaltung organisierte und vor Ort als Mitglied und Vertreterin der dsai agierte.

Diese und weitere Detailinfos zum Nachlesen finden Sie auf der Webseite www.turmbotschafter.de Die Turmbotschafter sind weiterhin aktiv! Wir halten Sie über weitere Aktionen auf dem laufenden!

Die dsai sagt allen Beteiligten „Herzlichen Dank!“



Plasmabotschafterin Silke Unbehauen Im CSL Plasma Center in Bremen Weserpark

03.08.2022

Silke Unbehauen berichtet: „Was für ein spannender Tag in Bremen! Ich durfte den Mitarbeitern von CSL Plasma Bremen einen Einblick in das Leben mit einem Immundefekt geben und ihnen nochmal „Danke“ sagen für Ihre Arbeit.“



Danach habe ich das neue Plasmacenter von CSL im Weserpark besucht, wo ich auch Spendern persönlich danken konnte. Ich mache das sehr gerne. Denn: Damit gibt man der Spende ein Gesicht. Es ist für beide Seiten jedes Mal sehr emotional, denn ich weiß, dass diese Menschen meine „Lebensretter“ sind und die Spenderinnen und Spender wissen, für wen sie das tun. Danke allen Plasmaspender:innen und natürlich auch allen Blutspender:innen!

Danke, liebe Silke Unbehauen für deinen unermüdlichen Einsatz als Plasmabotschafterin!

Im Schulalltag von zu Hause aus voll dabei. Der AV1 Avatar von No Isolation.

Im Jahr 2020 ...

... nutzten 1.500 Schülerinnen und Schüler den AV1.

... wurden 20.000 Schultage mithilfe des AV1 besucht.

Die Institution „Schule“ stärkt durch Bildung das Fundament der Chancengleichheit innerhalb einer Gesellschaft. Doch geht es im Schulalltag nicht nur die Teilnahme am Unterricht, sondern ebenso um den so wichtigen, sozialen Austausch, der den Verlauf des weiteren Lebens prägt. Der Ausschluss vom Schulalltag und dem sozialen Umfeld führt oft zu langfristigen Problemen, deren Folgen die Kinder und Jugendliche mit einer Langzeiterkrankung für den Rest ihres Lebens begleiten.

Der AV1 Avatar

Der Telepräsenzroboter AV1 des Herstellers No Isolation hilft seit 2018 Kindern und Jugendlichen mit einer Langzeiterkrankung in Deutschland wieder Anschluss an die Schule und ihr soziales Leben zu finden. Der AV1 wird im Klassenzimmer auf der Schulbank platziert, fungiert als Augen, Ohren und Stimme und vertritt die Kinder somit überall dort, wo sie physisch nicht sein können, da sie sich im Krankenhaus oder zu Hause befinden.



Funktionsweise

Der AV1 ist speziell für den Schulgebrauch konzipiert, eignet sich aber auch gut für außerschulische Aktivitäten. Der AV1 wiegt nur 1,5 Kilogramm und kann in der Schule über das 4G-Mobilfunknetz oder WLAN mit dem Internet verbunden werden. Da der AV1 einen Akku besitzt, ist er nicht von einer Stromquelle abhängig, sollte aber jede Nacht aufgeladen werden. Über die AV1-App steuert der Schüler oder die Schülerin den AV1, dreht den Kopf, sieht den Stream und hört, was um den Avatar herum geschieht. Für die Verwendung der App ist ein mobiles Endgerät, sprich ein Tablet oder großes Smartphone nötig.

Datenschutz & Kosten

Der AV1 ist passwortgeschützt und kann mit nur einem mobilen Endgerät verbunden werden. Es ist nicht möglich, den Livestream aufzuzeichnen, der nur in Echtzeit angezeigt wird. Screenshots werden unterbunden, zudem ist die Übertragung Ende-zu-Ende verschlüsselt. Vor der ersten Nutzung müssen von allen Beteiligten Einwilligungserklärungen eingeholt werden, für die No Isolation gerne Vorlagen zur Verfügung stellt. Der AV1 kann gemietet oder gekauft werden. Ab einer Mindestmietdauer von drei Monaten ist der Avatar bereits ab 299 EUR pro Monat erhältlich.

Vorteile gegenüber anderen Lösungen

Der AV1 verhindert, dass Schüler und Schülerinnen schulisch zurückfallen, während sie den Präsenzunterricht krankheitsbedingt nicht besuchen können. Grundlegend

ermöglicht der AV1 so Schülern und Schülerinnen, je Gesundheitszustand bzw. Tagesform, den Zugang zur kompletten Präsenz-Unterrichtswoche. Langzeitkranke Kinder und Jugendliche können mithilfe des AV1 gemeinsam mit der Klasse und den vertrauten Lehrkräften im eigenen Klassenzimmer anwesend sein, während der Hausunterricht oft nur für durchschnittlich sechs Stunden und Hybrid- oder E-Learning-Lösungen nur vereinzelt angeboten werden können.

Finanzierung und Verleihstellen

In Bayern und einigen anderen Bundesländern wurde der AV1 Avatar bereits eingehend geprüft sowie die datenschutzrechtlichen Anforderungen geklärt. Eine Förderung sollte für Schulen grundsätzlich im Rahmen des Digital-Pakts Schule möglich sein, in Bayern z.B. über die Richtlinie „digitale Bildungsinfrastruktur an bayerischen Schule (dBIR)“. Außerdem haben einige Kommunen, Schulträger, schulische Medienzentren oder Fördervereine in Deutschland Avatare zum Verleih angeschafft. Abgesehen davon können Familien beim Sozialhilfeträger unter bestimmten Umständen nach Sozialgesetzbuch (SGB) eine Kostenübernahme des Avatars als Hilfsmittel auf Basis von Bildung und sozialer Teilhabe beantragen.

Sie haben Fragen?

Zögern Sie nicht, sich für eine Erstberatung direkt an den Entwickler und Hersteller No Isolation in München zu wenden.

Sie haben Interesse?

Sprechen Sie bitte ebenfalls die beiden Ansprechpartner bei No Isolation bezüglich einer aktiven Unterstützung und Vernetzung zu möglichen Verleihstellen an. No Isolation versorgt Sie mit allen wichtigen Kontakten, Unterlagen, Fakten und Argumenten für die Schulleitung, denn erfahrungsgemäß ist eine gut vorbereitete Überzeugungsstrategie die dringende Voraussetzung für die Aufnahme des Avatars in die Klassengemeinschaft. Lassen Sie sich gerne beraten.

Ihre Ansprechpartner sind Ina Lober oder Maximilian Popp
E-Mail: de@noisolation.com
Telefon: 089 3803 8256



Medienbeiträge

Eine Übersicht aktueller Medienbeiträge zum AV1 Avatar finden Sie unter folgendem Link:
www.noisolation.com/de/news/av1-in-the-news-de

Einen besonders anschaulichen Bericht, der auch hervorragend für die Überzeugungsarbeit bei den Schulen geeignet ist, gibt es bei der „Sendung mit der Maus“ von WDR:
www.youtube.com/watch?v=Cxm02ZTSTWE&t=298s

Oder der Beitrag über Mia aus dem ARD Morgenmagazin: www.daserste.de/information/politik-weltgeschehen/morgenmagazin/videos/Mias-Avatar-Klassenzimmer-100.html

Außerdem gab es im September 2022 auf KiKA von ARD und ZDF einen längeren Beitrag aus der Serie: „Schau in meine Welt! – Valentin, sein Avatar und der Traum vom Film“
www.kika.de/schau-in-meine-welt/sendungen/valentin-sein-avatar-und-der-traum-vom-film-100.html

„Dank Roboter wieder schulstark.“

Unter dem Motto „Avatare für Kinder mit Seltenen Erkrankungen“ will die ACHSE in Kooperation mit dem norwegischen Hersteller „No isolation“ Kindern und Jugendlichen aus ihrem Netzwerk der Seltenen diese Avatare/Roboter zur Verfügung stellen. Eine Kooperation der ACHSE (Allianz Chronischer Seltener Erkrankungen) mit No Isolation.

Sie wollen mehr wissen?

Ansprechpartnerin bei ACHSE e.V. ist Lisa Biehl,
Leiterin ACHSE Selbsthilfegemeinschaft
lisa.biehl@achse-online.de
030-33 00708-23



Geschenk des Himmels...

ein Avatar für unsere Tochter!

Ja, Du liest genau richtig. Kaum vorstellbar, schließlich hat Corona jedem von uns so viel Negatives beschert. Aber tatsächlich durften wir Wunderbares und so Wertvolles in dieser schweren Zeit erfahren. Wenn Du neugierig geworden bist, erzähle ich es Dir gerne:

Im März 2020 kam dieses fremde Virus, das sich Corona bzw. Covid-19 schimpft, immer näher zu uns. Niemand wusste was passieren würde, was dieses Virus anrichten würde. Welche Konsequenzen, Sorgen und Nöte werden auf uns zukommen? Diese Frage hattest du dir sicherlich auch gestellt.

Gleichzeitig der kaum auszuhaltende Gedanke, was macht dieses Virus mit unseren Kindern? Manche Familien haben leider nicht das Glück, gesunde Kinder auf dieser Welt begrüßen zu dürfen. Auch wir nicht, somit wuchs die Sorge um unsere Tochter immer mehr. Unsere Tochter durfte und sollte den Präsenzunterricht nicht besuchen. Nun war der erste Schock etwas verdaut, die Schule war informiert und nun?

Sollen wir jetzt etwa LehrerInnen spielen?

Das kann doch nicht gut gehen und wie soll dies funktionieren? Vielleicht kommt unser Kind während dieser Zeit noch in die Pubertät, es ist nun mal schon vorpubertär. Na Bravo, da mussten wir und wohl viele andere Eltern durch. Erstmals traf es nicht nur uns und vorerkrankte Kinder etc., sondern tatsächlich folgte ein Lockdown nachdem anderen. Somit war ein Umdenken der Schule und dem Bildungssystem unabdingbar. Stimmt, bei der einen Schule funktionierte es besser, bei der anderen schlechter, um es milde auszudrücken. Ich könnte auch sagen, in manchen Schulen lief es katastrophal.

Liebe Schülerinnen und Schüler, liebe Eltern! Heute erzählt uns ein Mitglied eine Geschichte, mit der wir euch und Sie und die ganze Schulfamilie motivieren möchten, gemeinsam neue Wege zu gehen. Aber lest und lesen Sie selbst, wie das gehen kann.

Jetzt auch noch Homeoffice und die ganze Familie unter einem Dach

Das kann nicht gut gehen, hast du dir vielleicht auch gedacht!?! Tatsächlich lief es bei uns absolut harmonisch und unkompliziert ab, unsere Familie wuchs zusammen. Der Zusammenhalt in unsere Familie und im Freundeskreis wurde noch größer und war geprägt von großer Hilfsbereitschaft. Unsere Nachbarn waren immer mit großer Mühe für uns da, sie erledigten unseren wöchentlichen Einkauf und hatten immer ein offenes Ohr für unsere Sorgen. Viele Geschenke mit guten Gedanken lagen ganz unverhofft vor unsere Tür und der Briefkasten quoll über mit netten Worten, die an uns gerichtet wurden von nah und fern. Ebenfalls hatten wir ein wunderbares Netzwerk gesponnen mit LehrerInnen und Menschen, die unsere Tochter online unterrichteten. Auf einmal hatten wir Kontakte in die ganze Welt. Wir haben die wunderbarsten Menschen kennengelernt, die unser Leben bis heute bereichern. Es entstanden innige Freundschaften, die man nicht missen möchte.

Wahre Helden

Nach gefühlten 764 Lockdowns ging es für viele Schülerinnen wieder los, zwar mit Maske, Testen und Hygienemaßnahmen, aber das Homeschooling wurde endlich offiziell beendet. Hier ist zu erwähnen, dass die Kinder die wahren Helden sind und waren in der Pandemie! Sie mussten auf so Vieles verzichten und haben das meisterhaft umgesetzt, ihnen gilt mein voller Respekt. Natürlich auch ganz vielen anderen Menschen, um nur ein paar zu



erwähnen: Krankenschwestern und -pfleger, Ärztinnen und Ärzte, Altenpflegerinnen und -pfleger, Mitarbeiterinnen und Mitarbeiter in Laboren, im öffentlichen Gesundheitsdienst, Hilfs- und Blaulichtorganisationen (alle Betroffenen hier aufzuzählen, würde sicherlich den Rahmen sprengen).

Es endete jedoch nicht für alle Kinder!

Da gab es vorerkrankte Kinder, Kinder die mit Risikopatienten und -patientinnen in einem Haushalt zusammenlebten etc., für diese war das Homeschooling noch nicht beendet. Auch nicht für unsere Tochter. Für diese Gruppen von Menschen hieß es nach wie vor Home Schooling. Mütter und Väter wurden weiterhin zu Lehrern und Lehrerinnen, Koch und Köchin, Reinigungskräften, Frisörinnen und Frisören, Seelenorgerinnen und Seelensorgern, Freundin und Freund, Animateurin und Animatoren, Managerin und Manager und, und, und.... Man ergänzte sich und re-vanchierte sich, weiterhin lief dieses System wirklich gut bei uns. Unsere Familie hielt zusammen, getreu dem Motto: „Gemeinsam sind wir stark!“ Dieses Motto begleitet uns bis heute.

Du fragst dich sicherlich, wann kommt denn jetzt endlich das Geschenk des Himmels?

... Jetzt! ...

Als ich wie so oft vor den Nachrichten saß, um zu verfolgen, was sich in der Außenwelt so zuträgt, klingelte das Telefon. Mein Patenonkel (dir gilt ein ganz besonderer Dank, ohne dich wäre unser Geschenk des Himmels wohl nie in unser Leben getreten) rief an und erzählte mir aufgeregt von einem Roboter, der für Kinder, die den Präsenzunterricht nicht besuchen können, in die Schule geht. Er wurde auf diesen Roboter durch die „Sendung mit der Maus“ aufmerksam, diese Sendung schließt seit über 40 Jahren alle möglichen Bildungslücken bei Groß und Klein.

Avatar „Tilda“ in einem ihrer schicken Kleider.



„Was soll das denn jetzt sein, so ein neumodischer Quatsch?“ fragte ich mich. Nur unter uns, ich stehe ja ein wenig

mit der technischen und digitalen Welt auf Kriegsfuß (aber das nur am Rande). Doch packte mich die Neugier – und die Euphorie meines Patenonkels hatte mich angesteckt.

Ich sah mir also die Sendung mit der Maus an, die über den AV1 Telepräsenz Avatar von „No Isolation“ berichtet

Auch Google leistete mir gute Dienste, um mir Informationen über diesen Roboter zu beschaffen.

„Dieser Avatar ermöglicht es Kindern an dem Schulalltag teilzunehmen. „AV1 ist eine persönliche Kommunikationshilfe in Form eines Avatars, der es Kindern mit Langzeiterkrankungen erlaubt, wieder am Alltag teilzunehmen. Den Schulbesuch und den Kontakt mit Freunden und Mitschülern erleben die Kinder in Ruhe von zuhause im Bett oder aus dem Krankenhaus. Durch einen Einweg-Videostream und einen Zweiwege-Audiostream kann das abwesende Kind die Lehrer und Mitschüler sehen, hören und mit ihnen sprechen. Es kann aktiv am Unterricht oder an Gruppenarbeiten teilnehmen und die Pausen mit seinen Freunden verbringen. Außerdem verfügt der AV1 über eine eigene SIM-Karte und eine Batterie, um auch bei außerschulischen Aktivitäten dabei sein zu können.“

(Quelle: No Isolation Broschüre)

Wow, ich war völlig beeindruckt, nachdem ich mir das Wissen über den AV1 angeeignet und unzählige Videos geschaut hatte. Ja und wie kommt man jetzt an so ein Teilchen, wirst du dich sicherlich fragen. Nicht so ungeduldig, gleich wirst du die Antwort bekommen! Es gibt jede Menge Vereine und Organisationen die über einen Leihvertrag, Kindern diesen zur Verfügung stellen. Hier ist jedoch anzu-



Dank Avatar „Tilda“ von zu Hause aus dabei!

merken, dass es Vereine sein müssen, die auf ein bestimmtes Krankheitsbild ausgelegt sind und somit nicht jedem Kind diesen zur Verfügung stellen können.



In unserem Fall musste es ein Verein oder eine Organisation sein, die seltene Erkrankungen unterstützt und dann noch diesen Avatar vermietet.

Das sind natürlich große Anforderungen und nach vielen Stunden der Recherche im Internet und schlaflosen Nächten war ich endlich auf den Verein gestoßen, der uns weitergeholfen hat. Für uns traf dies bei **ACHSE e.V.** zu (dort ist auch die dsai Mitglied), was somit die richtige Stelle zu sein schien. Ich suchte den Kontakt zur Organisation nach Berlin und tatsächlich erreichte uns im letzten Sommer 2021 das Paket mit dem Roboter, der sehnsüchtig erwartet wurde. Das war unser Geschenk des Himmels!

Nun musste die Schule ins Boot geholt werden.

Wir suchten das Gespräch mit der Schule, um unserer Tochter den Zugang über den AV1 zu ihrem Unterricht zu ermöglichen. Bei uns stand ein Schulwechsel an und damit wuchs natürlich auch die Sorge, ob die Schule bereit sei, mit solch einem Roboter zu arbeiten. Durch ein Telefonat mit der zukünftigen Klassenlehrerin verschwanden all unsere Sorgen und Ängste. Diese Klassenlehrerin war genau wie die Entdeckung des Avatars ein Geschenk des Himmels. Selten haben wir eine solch engagierte und verständnisvolle Lehrerin, wie diese, kennengelernt. Wir haben durch die Klassenlehrerin jegliche Unterstützung und Zuwendung der Schule erfahren, die wir benötigten, um den Avatar ins Leben unsere Tochter zu integrieren. Auch der Schulleiter und das gesamte Lehrerteam unserer Tochter setzen alles daran, ihr diesen Weg zu ermöglichen. Unermüdlich wurden Mails mit sämtlichen Unterlagen, die für den Unterricht benötigt wurden, geschickt, Konferenzen gehalten, um die Integration unserer Tochter zu ermöglichen, Telefonate geführt, um alles Ungeklärte zu besprechen. All das, neben dem ganz normalen Schulwahnsinn. Dies war für uns nie selbstverständlich, sondern wir waren

unendlich dankbar für all die Unterstützung und die lieben Worte, die wir erfahren durften.

An dieser Stelle möchte ich auch einmal allen Lehrern und Lehrerinnen, dem Schulleiter und nicht zu vergessen dem technischen Assistenten der Schule von Herzen DANKE sagen, für das Abnehmen all der Sorgen und Nöte, die vielen Mails, die Versorgung mit dem sämtlichen Schulmaterial, das Integrieren von unserer Tochter und die so wertvollen Gespräche über den Avatar mit unserer Tochter und, und, und.... Wir waren überwältigt von dieser Unterstützung und Hilfsbereitschaft. Sie sind alle ein Geschenk des Himmels!

Nun trat also unser Roboter Avatar A1 ihren Dienst in der Schule an!

Der erste Schultag von Tilda (Künstlernamen, der wahre Name von unserem Avatar bleibt geheim, weil auch wir anonym bleiben wollen) wurde in der Klasse gefeiert mit Schultüte und Muffins, schließlich war es ein ganz besonderer Tag. Man wird ja nun auch nicht jeden Tag eingeschult als Roboter! Durch die Klassenlehrerin wurde Tilda von Anfang an im Schulalltag integriert – und unsere Tochter blieb integriert, trotz Isolation zu Hause. Dank Tilda konnte unsere Tochter von zu Hause aus am Schulalltag teilnehmen und wurde für Sie Augen, Ohren und Mund – direkt ins und im Klassenzimmer und auf dem ganzen Schulgelände. Die Klassenlehrerin organisierte mit vollem Elan alles Wichtige rund um Tilda, unter anderem den „Tilda Dienst“. Hier meldeten sich immer Kinder, die Tilda morgens aus dem Sekretariat holten und mittags wieder zurückbrachten, Tilda mit zu den Fachräumen und in die Pausen nahmen. Ja, Tilda hatte Bed & Breakfast im Sekretariat gebucht, auch an dieser Stelle „DANKE“ an die netten Damen im Schulbüro, dass Sie Tilda in Ihrer WG aufgenommen haben.

Nicht jede Klasse hat einen Roboter als Klassensprecherin!

Tilda war Bestandteil der Klasse geworden, alle Kinder der Klasse bemühten sich sehr, über sie unsere Tochter zu integrieren. Tilda war ihre neue Freundin und sie war sehr beliebt. Sogar wurde unsere Tochter mit Tilda und einer weiteren Klassenkameradin und Freundin zur Klassensprecherin gewählt. Tilda und unsere Tochter strahlten vor Freude, denn der Avatar kann sogar Gefühlsregungen anzeigen! Für die Mitschüler und Mitschülerin war es selbstverständlich, sich um Tilda zu kümmern, selbst auf dem Schulausflug ins Kino durfte Tilda nicht fehlen. Zum ersten Mal Zug fahren, das war sehr aufregend für Tilda.

Ein ganz besonderer Dank gilt natürlich der besten Freundin und den besten und engsten Freundinnen von unserer Tochter, die ganz viel Zeit und Mühe in das Tilda-Sitting steckten. Unermüdlich transportierten sie bei Wind und Wetter Tilda über den Schulhof und durchs Schulgebäude. Manchmal wurden sie zu Packeseln, mit all den Schulsachen, der Sporttasche und den Tilda-Utensilien. Auch ihr seid ganz besondere Geschenke des Himmels... „DANKE“ für alles.

Unsere Tochter konnte überall dabei sein – über ihren Avatar „Tilda“

Tilda begleitete die Kinder nun auf Schritt und Tritt, auch bei Chorauftritten und Schulfesten. Tilda wurde nach und nach als selbstverständlich und normal angesehen. Natürlich wurde Tilda vor solch wichtigen Terminen hübsch gemacht. Die Tante unserer Tochter fertigte Kleider für jeden Anlass an, somit war der Kleiderschrank von Tilda bestens gefüllt. Die Kinder hatten viel Freude daran, Tildas Outfit am Morgen auszusuchen und sie einzukleiden. Manchmal passierte es noch, dass auf dem Schulhof Teenies aus anderen Klassen mit offenem Mund vor Tilda standen und ununterbrochen Fragen stellen. Auch die Ausflüge in die Eisdielen machten den Eisverkäufer ganz neugierig und er wurde ein großer Fan von Tilda. Auch hier muss ich nochmals ALLEN Kindern der Klasse ein großes Lob und Dankeschön aussprechen. Ohne Euch wäre es nicht möglich gewesen, dass unsere Tochter so nah bei euch und dem Schulalltag gewesen wäre. Ihr seid mega und auch ALLE ein Geschenk des Himmels!

Jetzt kommen wir zu unserem letzten Geschenk des Himmels: Dem Leihvertrag.

Auch so ein Leihvertrag über den AV1 läuft mal aus und dann...? Dann kommt manchmal ganz unverhofft ein Geschenk des Himmels vorbei. In unserem Fall war das die Gruppenleiterin vom Jugendrotkreuz. Ebenfalls eine Klasse Frau mit großem Herz und Engagement. Sie setzte alles daran, unserer Tochter den Wunsch eines ganz eigenen Avatars zu erfüllen und uns die Sorge zu nehmen, wie es nach der Beendigung des Leihvertrages weitergeht. Weihnachten 2021 wurde unserer Tochter durch die Gruppenleiterin und tollen Menschen des DRKs der eigene Avatar überreicht. Ein Geschenk des Himmels! Auch an dieser Stelle nochmals von Herzen „DANKE“, auch ihr seid ein Geschenk des Himmels.

In der Corona Pandemie wurde leider auch viel über Egoisten und negative Erfahrungen und Verhaltensweisen in der Pandemie berichtet, es wurde geschimpft und gemeckert. Covid-19 hat uns viel Schlechtes beschert. Wir haben aber glücklicherweise unglaublich viele Geschenke des Himmels erhalten und sind dafür von Herzen dankbar. Ohne all die Geschenke wäre diese Zeit nicht so einfach zu ertragen gewesen.

Jetzt hätte ich fast das wichtigste Geschenk des Himmels vergessen: unsere Tochter.

Du bist für uns und viele andere Menschen auf der Welt das größte Geschenk des Himmels und wir als Eltern sind unendlich stolz auf dich. Du bist unsere ganz persönliche Heldin der Corona Pandemie. „DANKE“, dass es dich gibt. Mach weiter so!

So, liebe Leserinnen und Leser, ich danke euch für das Lesen meines Berichtes und ich wünsche auch euch ganz viele Geschenke des Himmels...

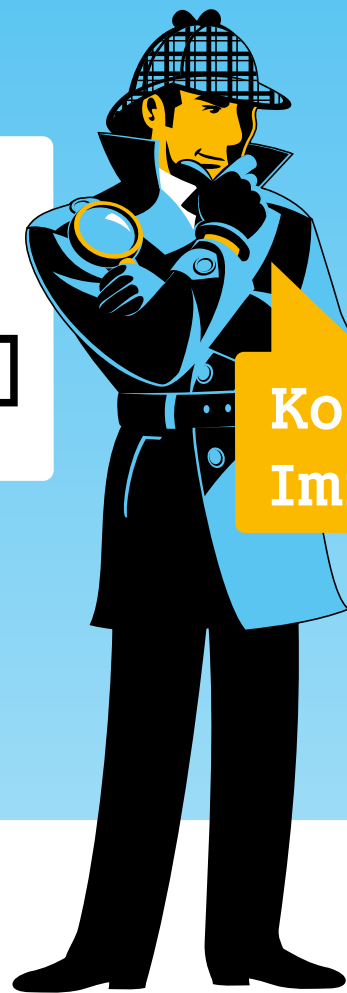
und denkt daran, nur gemeinsam sind wir stark!

Hier möchte ich euch noch zwei weitere tolle Links an die Hand geben, die für unsere Tochter in den letzten drei Jahren in Sachen Lernen eine große Hilfe waren:

www.lern-fair.de

www.digitale-drehtuer.de

Liebe Grüße, Eure Familie Anonym



**Kombiniere –
Immundefekt!**

Regelmäßige Leser des dsai-Newsletters 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

Neue Fach-Broschüre „Autoinflammatorische Erkrankungen“

Inzwischen sind fast 500 verschiedene primäre Immundefekte (PID) beschrieben. Manche von Ihnen können sich zum Teil auch durch Autoinflammation manifestieren. Die neue FIND-ID Broschüre „Autoinflammatorische Erkrankungen“ (AID) skizziert, was diese Erkrankungen genau sind, bei welchen Symptomen Ärztinnen und Ärzte an eine AID denken sollten und wie sie bei initialem Verdacht diagnostisch vorgehen können. Die Broschüre steht ab sofort online zur Verfügung. Die Druckversion können Sie über das Kontaktformular unter www.find-id.net bestellen. FIND-ID bedankt sich bei Dr. med. Tatjana Welzel und Prof. Dr. med. Jasmin B. Kümmerle-Deschner für die freundliche Zusammenarbeit an der Broschüre.

Schwierige Situation für PID-Patienten findet Weg in die Medien.

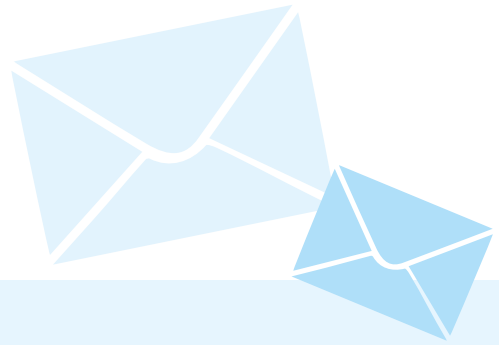
Es ist schon lange kein Geheimnis mehr: Für Patientinnen und Patienten, die auf Medikamente aus Plasma (z. B. subkutane oder intravenöse Immunglobuline) angewiesen sind, wird die Lage immer prekärer. Bedingt durch einen weltweiten Plasmamangel und entsprechende Lieferengpässe bei den Herstellern von Plasmapräparaten, stehen Menschen mit einem angeborenen Immundefekt einer besorgniserregenden Unterversorgung mit Plasmapräparaten gegenüber. Die dramatische Lage war Thema gleich mehrerer Medienberichte, in denen neben der dsai auch FIND-ID-Experten zu Wort kamen. In der Berliner Zeitung erläuterte FIND-ID-Sprecher Prof. Volker Wahn mit deutlichen Worten, welche (über)lebenswichtige Bedeutung Plasmaprodukte für PID-Patientinnen und -Patienten haben. Dr. Karsten Franke, Direktor der Immunologie am St.-Marien-Krankenhaus in Siegen, nahm in einem Beitrag der WDR-Lokalzeit sowie in einem Artikel des Berliner Tagesspiegel Bezug auf den Lieferstopp des subkutanen IgG-Präparates Cutaquig von Juni bis Oktober 2022.



Auszeichnung für Prof. Volker Wahn

Wie sehr sich die Mitglieder von FIND-ID speziell für Patientinnen und Patienten mit einem angeborenen Immundefekt einsetzen, belegt unter anderem eine besondere Würdigung: Für sein Engagement für Patienten mit angeborenen Immundefekten erhielt Prof. Volker Wahn den Hilfenhaus Award der Plasma Protein Therapeutics Association (PPTA), der internationalen Interessenvertretung der privaten Hersteller von plasmatischen Arzneimitteln. Mit diesem Preis würdigt die PPTA Wahns Lebenswerk, zu dem auch die Gründung des Ärztenetzwerks FIND-ID gehört.

Kurznachrichten im Überblick



Neues Onlineangebot informiert zu Long COVID



Die Bundeszentrale für gesundheitliche Aufklärung (BZgA) hat in Zusammenarbeit mit dem Bundesministerium für Gesundheit (BMG) ein neues Informationsportal erstellt.

Dort finden Betroffene und Angehörige, Arbeitnehmende und Arbeitgebende sowie alle Interessierten verlässliche Informationen rund um die Langzeitfolgen einer Ansteckung mit dem Coronavirus SARS-CoV-2.

www.longcovid-info.de

Neu: Die ID+ App – das digitale Tagebuch für alle Patient:innen mit Immundefektsyndrom

Die ID+ App ermöglicht Patient:innen eine schnelle und einfache Dokumentation der Infusionen sowie möglicher Infektionen.



Durch die erfassten Daten wird das nächste Arztgespräch optimal vorbereitet. Dieser kostenlose Service des Unternehmens Takeda verbessert die Versorgung der Patient:innen mit Immundefektsyndrom.

Siehe dazu auch Anzeige zur App der Firma Takeda auf Seite 11.

Dringende Bitte: Teilen Sie uns mit, wenn sich bei Ihnen etwas ändert!

Liebe Mitglieder, Fördermitglieder, liebe Newsletter-Empfänger:innen,
bitte denken Sie daran, der dsai-Geschäftsstelle unbedingt Änderungen von
Adresse, E-Mail-Adresse und Kontonummer mitzuteilen. Jede Rücksendung ist mit
unnötigen Kosten verbunden und die Recherche nach den korrekten Daten bindet
zudem wertvolle Ressourcen des Geschäftsstellenteams.

Lieben Dank fürs Drandenken!



In jedem von uns
steckt ein Superheld.

Für eine einfache
Handhabung von
subkutanen Infusionen



Das neria™ guard Infusionsset ist

- alles in einem: weiche Kanüle und Einführhilfe in einem Gerät
- einfach zu bedienen: wenige Bedienschritte und vollautomatische Punktion auf Knopfdruck
- Nadelsicherheit: keine sichtbare Nadel und automatischer Rückzug der Nadel



KEINE SICHTBARE NADEL

Beratung und Bestellung unter
de.neria.com oder 0800 78 66 200 (gebührenfrei)

™ Alle Marken sind Eigentum der ConvaTec, Inc.
©2022 ConvaTec

Sonstiges

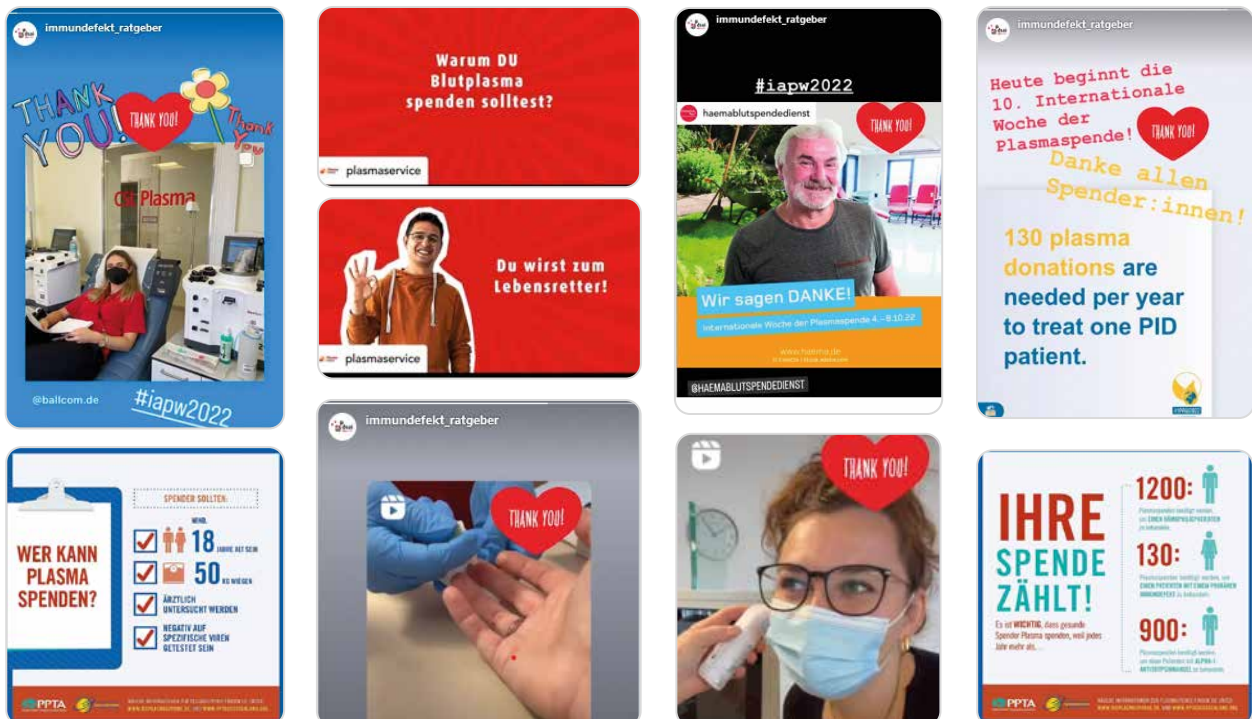
10. Internationale Woche der Plasmaspende – IPAW 2022

Den engagierten Plasmaspenderinnen und -spendern weltweit kann gar nicht oft genug gedankt werden. Die Internationale Woche der Plasmaspende fand in diesem Jahr bereits zum zehnten Mal statt. Weltweit wird in dieser Woche in den Medien die Plasmaspende verstärkt aufgegriffen, den engagierten Plasmaspender:innen gedankt und ihr Einsatz auf allen Kanälen international gewürdigt. Nur durch die Bereitschaft zuverlässiger Spenderinnen und Spender kann die Versorgung mit Immunglobulinen gesichert werden. Die Zahl der Plasmaspenden ist durch die Corona-Pandemie weltweit massiv zurückgegangen. Dies führte 2022 schließlich zu besorgniserregenden Lieferengpässen der Hersteller. So waren auch die medialen Aktivitäten der dsai zur IPAW 2022 auch zeitlich eng mit den Pressemeldungen zu den Lieferengpässen verbunden. Vor allem wurde auf die International Plasma Awareness Week 2022 #IPAW2022 verstärkt über die Social Media Kanäle der dsai aufmerksam gemacht. Dankesvideos von Mitgliedern richteten sich direkt an die Plasma-



spender:innen und Charts mit wichtigen Plasmafakten informierten über Wissenswertes rund um Plasma und die Plasmaspende. Über die Stories von Facebook und Instagram wurden unter dem Hashtag #IPAW2022 die Postings der Plasmaspendezentren, Kliniken und anderer Organisationen rund um Immundefekte wie die PPTA oder IPOPI geteilt. Jahr für Jahr beteiligen sich mehr aktive Social Media User und sorgen für die Verbreitung der Botschaft:

Plasmaspenden retten Leben – Danke allen Plasmaspenderinnen und -spendern!



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-itp.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

Juli 2022 – Gabriele Gründl wird in den internen Beirat des Exzellenz Clusters RESIST berufen



Patienten eine Stimme zu geben ist für Gabriele Gründl, Bundesvorsitzende der dsai, seit über 30 Jahren eine Herzensangelegenheit – und mehr als das. Ein stetig wachsendes Netzwerk aus den Bereichen Medizin, Industrie, Forschung und Politik sorgt dafür, dass diese Stimme bereichsübergreifend gehört wird.

RESIST steht für „Resolving Infection Susceptibility“ – Exzellente Wissenschaft für Menschen, die besonders anfällig sind für Infektionen.

„Manche Menschen erkranken nur leicht, wenn sie sich Viren oder Bakterien „einfangen“, andere jedoch sehr schwer. Doch warum verlaufen Infektionen so unterschiedlich? Und wie kann der Krankheitsverlauf vorhergesagt, können individuelle Therapien entwickelt werden?“

Diesen Fragen widmet sich das Team des Exzellenzclusters RESIST. So wird es Menschen mit einem geschwächten Immunsystem helfen. Dies sind beispielsweise Neugeborene, Seniorinnen und Senioren, Menschen mit einer angeborenen Immunschwäche und Personen, deren Immunsystem aus therapeutischen Gründen gedämpft wird oder die ein Implantat tragen.

Die Forscherinnen und Forscher des Exzellenzclusters RESIST arbeiten in sechs Partner-Institutionen: der Medizinischen Hochschule Hannover (MHH), dem Zentrum für Experimentelle und Klinische Infektionsforschung TWINCORE, dem Helmholtz-Zentrum für Infektionsforschung

(HZI) Braunschweig, dem Centre for Structural Systems Biology (CSSB) Hamburg, dem Centrum für Chronische Immundefizienz Freiburg und der Stiftung Tierärztliche Hochschule Hannover.

Darüber hinaus arbeitet RESIST mit mehreren Kooperationspartnern zusammen. Gefördert wird die Arbeit von der Deutschen Forschungsgemeinschaft (DFG).

www.resist-cluster.de

Bereichernde Fürsprecherin

GABRIELE GRÜNDL VERTRITT DIE PATIENTINNEN UND PATIENTEN IM INTERNEN BEIRAT VON RESIST

Wir freuen uns sehr, dass Gabriele Gründl die Aufgabe übernommen hat, im internen Beirat von RESIST die Patientinnen und Patienten zu vertreten. Sie ist Bundesvorsitzende der Patientenorganisation Deutsche Selbsthilfe für angeborene Immundefekte (dsai).

Frau Gründl, Sie setzen sich seit mehr als drei Jahrzehnten für Menschen mit angeborenen Immundefekten ein. Was hat sich für die Betroffenen durch die Corona-Pandemie verändert?

Die Plasma-Spenden, auf die viele Betroffene angewiesen sind, sind zurückgegangen – weil weniger Menschen spenden und weil es zu Lieferschwierigkeiten gekommen ist, zum Beispiel aus den USA, woher rund 30 Prozent des Plasmas bezogen wird. Zudem drehte sich viel um die Frage, ob man sich impfen lassen soll oder nicht. Bei mehr als 480 verschiedenen Krankheitsbildern innerhalb der angeborenen Immundefekte ist es leider nicht möglich, eine generelle Empfehlung zu geben. Darüber hinaus isolieren sich viele Betroffene aus Angst vor Ansteckung, manche gehen kaum noch vor die Tür.

Was sollte in Bezug auf angeborene Immundefekte besonders vorrangig erforscht werden?

Besonders zukunftsweisend ist aus meiner Sicht die Forschung im Bereich der Gentherapie. Allerdings sind diese Therapien sehr kostenintensiv.

Sie haben die dsai selbst im Jahr 1991 gegründet. Der Anlass war, dass bei Ihrem Sohn ein angeborener Immundefekt diagnostiziert worden war. Wie geht es ihm heute?

Mario ist inzwischen 33 Jahre alt und es geht ihm relativ gut. Als er sieben Monate alt war, bekam er immer wieder Infekte, die sich in der Blase manifestierten. Er war monatelang in der Klinik und seine Nieren haben schon nicht mehr richtig gearbeitet. Als er nach einer Blasenspiegelung eine Bluttransfusion benötigte, fieberte er hoch und ein Immunologe wurde hinzugezogen. Da kam heraus, dass er keine Antikörper hat und seitdem wird er mit Immunglobulinen behandelt.

Die dsai führt ärztliche Fortbildungen zu Immundefekten durch und macht sehr viel Öffentlichkeitsarbeit. Wie informiert sind Ärzteschaft und Öffentlichkeit derzeit in Bezug auf Immundefekte?

Die Diagnoserate hat sich verbessert. Doch gerade niedergelassene Ärztinnen und Ärzte sind noch viel zu wenig informiert. Sie denken noch zu selten an angeborene Immundefekte, wenn es zu häufigen Infekten kommt, die sich durch Antibiotika zwar kurz unterdrücken lassen, dann aber wiederkommen. Dabei sind dies die eindeutigen Warnzeichen.

Die dsai hat maßgeblich dazu beigetragen, dass die Bundesärztekammer eine „Zusatzausbildung Immunologie“ anbietet, sie setzt sich derzeit für die Einführung des „Facharztes für Immunologie“ ein. Eine weitere Errungenschaft ist, dass Neugeborene auf schwere angeborene Immundefekte untersucht werden. Gibt es ein nächstes großes Ziel?

Wir brauchen mehr Behandlungszentren für Immundefekte bei Erwachsenen, bisher müssen zum Teil monatelange Wartezeiten in Kauf genommen werden. Zudem fehlt es auch an Zentren, in denen Plasma gespendet werden kann – damit für die Patientinnen und Patienten genügend Immunglobuline zur Verfügung stehen.

Liebe Frau Gründl, vielen Dank für das Gespräch.



Gabriele Gründl: Sie hat 2017 für ihr Engagement das Bundesverdienstkreuz am Bande erhalten.

Die dsai: Eine Stimme für Menschen mit seltenen Erkrankungen

Angeborene Immundefekte zählen zu den seltenen Krankheiten; aktuell sind bereits knapp 500 verschiedene primäre Immundefekte bekannt. Die Patientenorganisation Deutsche Selbsthilfe für angeborene Immundefekte (dsai) setzt sich für frühzeitige Diagnose, angemessene Therapie und flächendeckende Versorgung ein, aber auch für Aufklärung der Öffentlichkeit, Schulung von Ärztinnen und Ärzten sowie immunologische Forschung. Besonders wichtig ist ihr der Austausch mit Betroffenen – es gibt bundesweit 15 Regionalgruppen – und die Beratung durch die Bundesgeschäftsstelle. Dem Verein gehören fast 1.000 Mitglieder an, er finanziert sich durch Spenden und Mitgliedsbeiträge. Mehr Informationen gibt es auf der Homepage www.dsai.de.

Kontakt:
dsai e.V.
Hochschätzen 5
83530 Schnaitsee
info@dsai.de
Telefon: 08074 / 8164



KinderUniHannover – Tipp für Kinder ab dem Grundschulalter

Wie können Fresszellen aus dem Labor uns heilen? Professor Lachmann zeigt Kindern die Medizin von Morgen.

Eine Vorlesung eines echten Universitäts-Professors erleben – das können bereits Mädchen und Jungen im Grundschulalter. Denn die KinderUni Hannover macht es möglich. In diesem Wintersemester dreht sich das Thema in der Medizinischen Hochschule Hannover (MHH) um das Immunsystem, genauer gesagt um bestimmte Immunzellen: „Medizin von Morgen: Wie können Fresszellen aus dem Labor uns heilen?“ lautet der Titel des Vortrags von Professor Dr. Nico Lachmann.

Die Kinder können erfahren, dass es Fresszellen in der Lunge gibt und wir diese zum Atmen brauchen. Denn diese Zellen schützen uns vor Infektionen, wenn also Bakterien in die Lunge eingedrungen sind. Professor Lachmann zeigt darüber hinaus allen interessierten jungen Zuschauerinnen und Zuschauern auch, wie er zusammen mit seinem Team solche Fresszellen selbst im Labor in einem Bioreaktor aus Stammzellen herstellen kann. Dabei wird er auch einen Blick in sein Labor und somit seine alltägliche Arbeit gewähren. Sein großes Ziel ist es, künftig mit diesen Zellen Krankheiten heilen zu können. Diese Fresszellen sind gute Zellen, die in unserem Blut schwimmen. Doch was ist Blut eigentlich genau, wo kommt es her und was macht es so besonders? Auch auf diese Fragen gibt er Antworten.

Die Vorlesung hat am 8. November 2022 in der MHH stattgefunden und **ist nun online zu sehen auf der Homepage der Kinderuni Hannover unter dem Link:** www.kinderuni-hannover.de.

Die KinderUniHannover (KUH)

Die KinderUniHannover (KUH) ist eine kostenlose Vorlesungsreihe der fünf hannoverschen Hochschulen, die sich an acht- bis zwölfjährige Kinder richtet. Zum ersten Mal öffnete sie im Wintersemester 2003/2004 ihre Hörsäle und seitdem stellen sich in jedem Wintersemester Professorinnen und Professoren dem Wissensdurst der Kinder und



geben ihnen Antworten auf alltägliche Fragen. Zu diesen kostenlosen Vorlesungen kommen im Schnitt jeweils zirka 300 Mädchen und Jungen. Die Kinder bekommen dabei auch die Möglichkeit, eine Hochschule von innen zu betrachten und zu erleben.

RESIST – Forschen für die Schwächsten

Professor Lachmann ist Mediziner der MHH-Klinik für Pädiatrische Pneumologie, Allergologie und Neonatologie. Er hat seine Professur an MHH im Rahmen des Exzellenzclusters RESIST (Resolving Infection Susceptibility). Dieser Verbund besteht aus rund 50 Teams, die besonders anfällige Menschen besser vor Infektionen schützen wollen. Dazu gehören in der Klinik tätige Ärztinnen und Ärzte, denen die Situation der Patientinnen und Patienten sehr vertraut ist, sowie Grundlagenwissenschaftlerinnen und -wissenschaftler, die Krankheitserreger und deren Zusammenwirken mit dem Immunsystem bis ins kleinste Detail erforschen.

RESIST besteht aus sechs Partner-Institutionen. Sprecher ist Professor Dr. Thomas Schulz, Leiter des MHH-Instituts für Virologie. Die Deutsche Forschungsgemeinschaft (DFG) fördert RESIST.

Weitere Informationen erhalten Sie auf der Homepage www.RESIST-cluster.de

Vorstellung des wissenschaftlichen Beirats der dsai

Die dsai hat in den 30 Jahren ihres Bestehens ein umfangreiches Netzwerk auf- und ständig weiter ausgebaut. Heute möchten wir Ihnen ein neues Gremium vorstellen. Den wissenschaftlichen Beirat der dsai. Dieser unterstützt die dsai künftig zu allen möglichen fachlichen Fragen, wichtigen Projekte und Veranstaltungen der dsai und spielt eine entscheidende Rolle dabei, die langfristigen Ziele der dsai zu erreichen. Diese sind:

★ Frühzeitige Diagnose ★ Angemessene Therapie ★ Flächendeckende Versorgung

Wir freuen uns, folgende Spezialist:innen als wissenschaftliche Beiräte gewonnen zu haben:



Dr. med. Leif Hanitsch

Dr. Leif Hanitsch ist Internist und Pneumologe und betreut als Oberarzt an der Berliner Charité erwachsene Patienten mit primären und sekundären Immundefekten. Er studierte Humanmedizin in Berlin und Immunologie (MSc) in Oxford, UK. Seine klinischen und wissenschaftlichen Schwerpunkte betreffen

v.a. infektiöse und nicht-infektiöse Manifestationen bei COVID sowie die Untersuchung von Immunantworten. Dr. Leif Hanitsch ist Mitglied der Arbeitsgemeinschaft Pädiatrische Immunologie (API), des Arbeitskreises Klinische Immunologie der Deutschen Gesellschaft für Immunologie (DfGI), der Deutschen Gesellschaft für Pneumologie (DGP) und der European Society for Immunodeficiencies (ESID). Dr. Leif Hanitsch ist an der Erstellung von nationalen und internationalen Leitlinien zur Diagnostik und Therapie aktiv beteiligt.

Dr. med Leif Hanitsch

Oberarzt Immundefekt-Ambulanz

Internist und Pulmologe

Charité – Universitätsmedizin Berlin

PD Dr. med. Henner Morbach

Dr. Henner Morbach ist Kinderarzt mit der Spezialisierung Immunologie und Rheumatologie. Er studierte Humanmedizin an der Universität Würzburg und wurde 2006–2011 an der Universitäts-Kinderklinik zum Kinder- und Jugendarzt ausgebildet. Dies war gefolgt von einem dreijährigen Forschungsaufenthalt zur

Pathogenese von Immundefekten am Institute of Immunobiology an der Yale University in den USA. Er habilitierte sich 2014 an der Universität Würzburg und ist seitdem Oberarzt in der Universitäts-Kinderklinik Würzburg. Er ist Gründungsmitglied und Sprecher des „Zentrum für Primäre Immundefekte und Autoinflammatorische Erkrankungen (ZIDA)“ am Universitätsklinikum Würzburg (2015). Seit 2022 leitet er an der Universitäts-Kinderklinik Würzburg den Bereich Pädiatrische Entzündungsmedizin. Er ist aktives Mitglied in mehreren Fachgesellschaften (API, GKJR, PRES). Seine klinischen und wissenschaftlichen Schwerpunkte liegen auf dem Gebiet der Autoinflammatorischen Knochenerkrankungen sowie den molekularen Mechanismen der Autoimmunität und Immundysregulation bei Immundefekten und chronischen Entzündungserkrankungen.

PD Dr. med. Henner Morbach

Oberarzt,

Leiter Pädiatrische Entzündungsmedizin

Kinderklinik und Poliklinik, Universitätsklinikum Würzburg





Spontanes Treffen auf dem ESID2022 in Göteborg.
v.l.n.r.: Prof. Dr. Catharina Schütz, PD Dr. Henner Morbach, Michaela Scholtysik (dsai), Andrea Maier-Neuner (dsai), Prof. Dr. Klaus Warnatz, Dr. Leif Hanitsch

Prof. Dr. med. Catharina Schütz

Prof. Catharina Schütz ist Kinderärztin mit der Spezialisierung Immunologie, Rheumatologie und Hämatologie. Bis 2018 war sie an der Universitätskinderklinik Ulm im Bereich Stammzelltransplantation tätig und vertrat dort ab 2006 die Kinderrheumatologie. Sie studierte in Berlin und

Paris, in London erwarb sie den MSc in Immunology of Infectious Diseases. Ende 2018 wurde sie auf die W2-Professur für Pädiatrische Immunologie an das Universitätsklinikum Carl Gustav Carus der TU Dresden in Dresden berufen. Ihre klinischen und wissenschaftlichen Schwerpunkte sind Immundysregulation bei angeborenen Immundefekten und Autoinflammationserkrankungen. Mit Kollegen der Arbeitsgemeinschaft pädiatrische Immunologie (API) setzte sie sich für die Umsetzung des Neugeborenen Screenings für die Früherkennung von SCID Patienten ein. Prof. Catharina Schütz ist Mitglied der



API, ESID, EBMT und PRES. 2022 wurde sie in den Vorstand der GKJR gewählt, wo sie sich seit längerem für das Thema Pharmakotherapie und AWMF-Leitlinienerstellung engagiert.

Prof. Dr. med. Catharina Schütz

Oberärztin, Leiterin der Pädiatrischen Immunologie/Kinderimmunologie, Leiterin UniversitätsCentrum Chronische Immundefizienzen Dresden (UCID), Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Carl Gustav Carus an der Technischen Universität Dresden

Prof. Dr. Klaus Warnatz

Oberarzt, Leiter der Sektion für Immundefizienz, Klinik für Rheumatologie und Klinische Immunologie und Zentrum für Chronische Immundefizienz (CCI), Universitätsklinikum Freiburg, Deutschland.

Klaus Warnatz schloss sein Studium (1991) sowie sein Postgraduierten-Diplom (Diplomarbeit, Abt. Mikrobiologie) an der Universität Aachen, Deutschland, ab. Er begann seine Tätigkeit 1991 in der Abteilung für Innere Medizin am Klinikum Rechts der Isar in München, gefolgt von einem Postdoc-Studium an der University of California in San Diego und der Universität Freiburg, Deutschland, wo er sich 2006 habilitierte. Er spezialisierte sich auf Innere Medizin (2004) und Rheumatologie und klinische Immunologie (2006).

Seit 2006 ist Klaus Warnatz Leitender Oberarzt für Rheumatologie und Klinische Immunologie, von 2008 bis 2018 am Zentrum für Chronische Immundefizienz, Universitätsklinikum Freiburg, und leitet dort die Ambulanz für Immundefizienzerkrankungen bei Erwachsenen.

Seine Forschungsschwerpunkte sind B-Zell-Immunologie (Schwerpunkt Tbet+ B-Zellen, BCR-Signalisierung und Differenzierung) sowie Ätiologie, Pathogenese, Diagnostik und Therapie von primären und sekundären Immundefekten bei Erwachsenen (Schwerpunkt CVID - Common Variable Immunodeficiency und verwandte Erkrankungen, Entdeckung neuer Formen von Immundefekten).



Professor Dr. med. Klaus Warnatz

Oberarzt, Leiter der Sektion für Immundefizienz, Klinik für Rheumatologie und Klinische Immunologie und Zentrum für Chronische Immundefizienz (CCI), Universitätsklinikum Freiburg

Verabschiedung Annett und Christoph Mählmann

Leitung Regionalgruppe Leipzig

Der Name Mählmann ist seit Jahren intensiv mit der dsai verbunden. Annett Mählmann ist langjähriges aktives Mitglied der dsai – bereits seit 20 Jahren!

Als Mutter eines von Immundefekt betroffenen Sohnes, war es ihr immer ein Anliegen gewesen, sich für die dsai zu engagieren. So übernahm sie 2013 die Leitung der Regionalgruppe Leipzig und betreute mit höchstem persönlichen Einsatz die Betroffenen in ihrer Region, stand für öffentliche Auftritte zur Verfügung und war auf ärztlichen Fortbildungen als Vertreterin der dsai vor Ort. 2019 erhielt Annett Mählmann vom Sächsischen Staatsministerium für Soziales und Verbraucherschutz die „Annen-Medaille“ und würdigte damit ihr herausragendes Engagement auf dem Gebiet der Sozial- und Familienarbeit.

Ihr Sohn, Christoph Mählmann, der schon als Jugendlicher für die dsai aktiv im Einsatz war, teilte sich ab 2019 diese Aufgabe der Regionalgruppenleitung mit seiner Mutter. Annett Mählmann zog sich im Frühjahr 2022 offiziell aus dem Amt zurück. Christoph Mählmann, der 2021 selbst Vater geworden ist, informierte das Geschäftsstellenteam nun mit Bedauern, dass er aus familiären und beruflichen Gründen die Regionalgruppenleitung ebenfalls aufgeben müsse. Er stehe jedoch weiterhin für öffentliche Auftritte und mediale Anfragen gerne zur Verfügung.



Danke!

Liebe Annett, lieber Christoph,

wir danken euch für euren persönlichen Einsatz nicht nur in eurer Funktion als Leiter der Regionalgruppe Leipzig, sondern auch für alles, was ihr zusätz-

lich noch für die dsai getan habt. Wir sind uns sicher, dass Ihr der dsai weiterhin verbunden seid und erlauben uns, mit dem einen oder anderen Anliegen zu gegebener Zeit wieder auf euch zuzukommen und weiterhin den Austausch zu pflegen.

Die dsai wünscht der Familie Mählmann weiterhin alles Gute!

KEDRION BIOPHARMA

Keep Life *Flowing*

PLASMA

Blutplasma gewinnen
und Qualität sichern.



BIOPHARMA

Plasmapräparate entwickeln
und herstellen.



LEBEN

Leben erleichtern
und retten!



Zertifizierte Ärztliche Fortbildungen



16. Juli 2022 – Ärztliche Fortbildung Würzburg

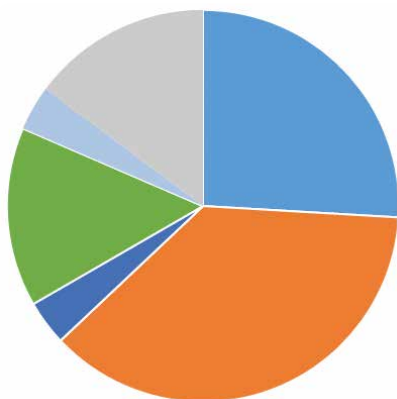
Zum ersten Mal nach Beginn der Pandemie konnte in Würzburg wieder eine Zertifizierte Ärztliche Fortbildung in Präsenz stattfinden, als Fortbildungsort diente das Würzburger Museum im Kulturspeicher. Wie bereits in früheren Jahren, wurde die Fortbildung von der dsai in Kooperation mit dem Zentrum für Primäre Immundefekte und Autoinflammatorische Erkrankungen (ZIDA) organisiert. Die Fortbildung stand unter der ärztlichen Leitung von Prof. Johannes Liese, Prof. Hans-Peter Tony, PD Dr. Henner Morbach und Dr. Marc Schmalzing. Wir danken den engagierten Ärztinnen und Ärzten aus mehreren Fakultäten des Universitätsklinikums Würzburg, die über folgenden Themen referierten:



Liselotte Müller und Dr. Gerd Klock für die dsai

- * Differentialdiagnostik bei Verdacht auf Autoinflammation
- * Hyperinflammation nach SARS-CoV2 Impfung
- * Prävention von COVID-19 bei Immundefizienz
- * EBV-Infektionen: zwischen banalem Infekt und folgen-schweren Entzündungen
- * Therapie der Immundysregulation bei CVID anhand von Fallbeispielen
- * Impfungen bei Immundefekten und Autoinflammation

Prozentuale Verteilung der teilnehmenden Fachrichtungen



- ★ Pädiatrie/Kinderheilkunde
- ★ Rheumatologie
- ★ Allgemeinmedizin
- ★ Onkologie
- ★ Sonstiges
- ★ Innere Medizin

Die Fortbildung wurde von der Bayerischen Landesärztekammer mit 4 Fortbildungspunkten zertifiziert.

Die teilnehmenden Ärztinnen und Ärzte lobten die Inhalte und Qualität der Vorträge und zeigten sich rundum zufrieden, was sich in den von allen Teilnehmer:innen ausgefüllten Evaluationsfragebögen widerspiegelte. Für die dsai vor Ort waren Liselotte Müller, Regionalgruppenleiterin Bamberg/Nürnberg und Dr. Gerd Klock, Regionalgruppenleiter Frankfurt und kümmerten sich um den Ablauf und informierten die Interessenten über die Arbeit der dsai am Info-stand. Vielen Dank dafür!

Im letzten Quartal 2022 fanden unter Organisation der dsai fünf weitere Zertifizierte Ärztliche Fortbildungen statt. Aufgrund der leider im Herbst wieder angestiegenen Coronazahlen musste teilweise von reinen Präsenzveranstaltungen auf Hybrid- bzw. Online-Fortbildungen umgestellt werden.

Detaillierte Informationen im Frühjahrs-Newsletter über die nachfolgenden Zertifizierten Ärztlichen Fortbildungen erhalten Sie im kommenden Newsletter:

- * 29.10.2022 Münster – in Kooperation mit dem Universitätsklinikum Münster
- * 05.11.2022 Hamburg – in Kooperation mit dem Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf
- * 05.11.2022 Leipzig – in Kooperation mit dem ImmunDefektCentrum Leipzig (IDCL)
- * 12.11.2022 Düsseldorf – in Kooperation mit dem Universitätsklinikum Düsseldorf
- * 19.11.2022 Essen – in Kooperation mit dem Universitätsklinikum Essen



Die aktuellen Programme finden Sie jeweils hier:

www.dsai.de/informationen/termine

Eine Vielzahl an Fachvorträgen finden Sie übrigens auf der dsai-Webseite

www.dsai.de/informationen/fachvortraege

Sollten Sie sich als Arzt oder Ärztin für unsere Zertifizierten Ärztlichen Fortbildungen oder speziell für eine Veranstaltung interessieren, senden Sie uns bitte eine E-Mail an info@dsai.de oder melden Sie sich gerne direkt auf unserer Webseite an.

Wir danken allen Unterstützern für ihr Engagement!

GHD GesundHeits
GmbH Deutschland

GRIFOLS

octapharma

OMT
Optimal Medical Therapies

gsk

CSL Behring
Biotherapies for Life™

Biotest
From Nature for Life

Takeda

IMI

sobi

jm Jeffrey Modell
Foundation
Curing PI,
Worldwide.

KEDRION
BIOPHARMA

Keep Life Flowing

FINN ID
Arzte-Netzwerk für
Angeborene Immundefekte

NOVARTIS

AstraZeneca

Pfizer

Pharming

Regionale Online-Stammtische für Mitglieder – unkomplizierter Erfahrungsaustausch

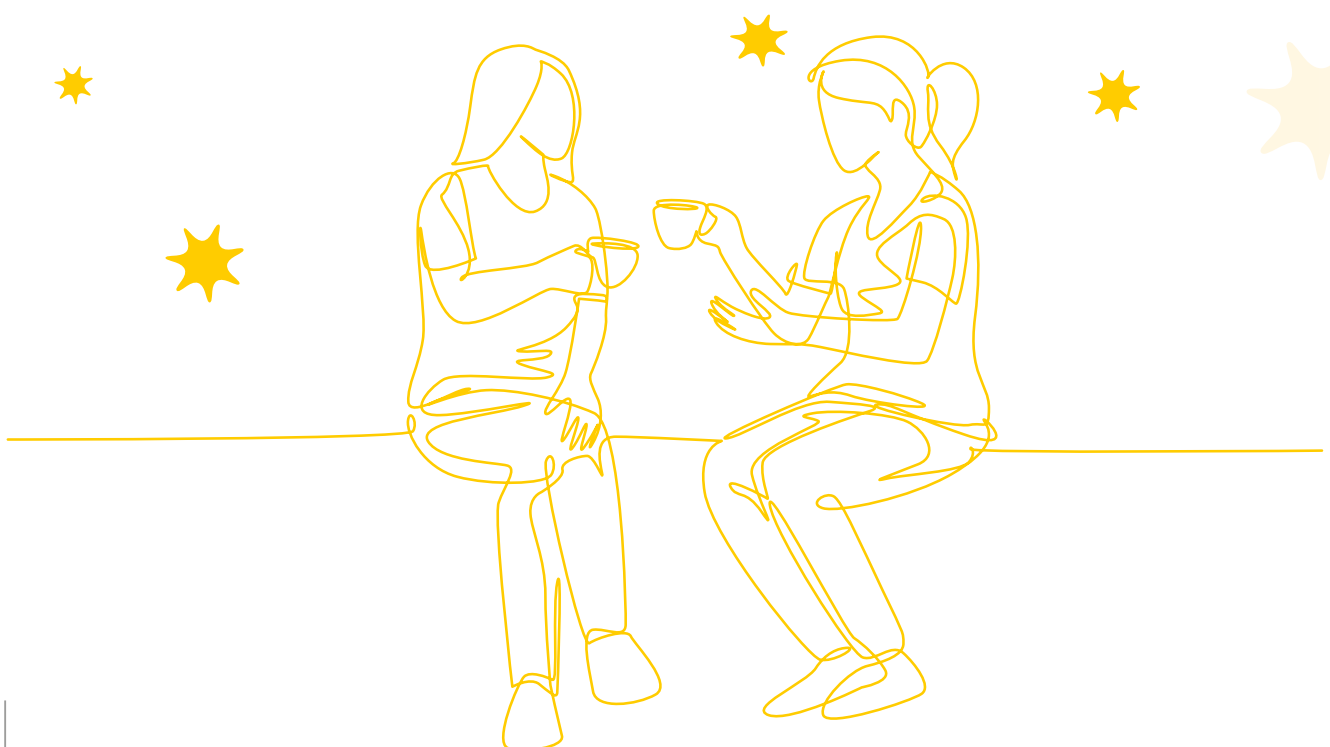
In den Regionen Nord, Süd und Ost fanden seit Erscheinen des letzten dsai-Newsletters ganze 8 virtuelle regionale Patientenstammtische statt.

Leider konnte aus gesundheitlichen Gründen erneut kein Austausch in der Regionalgruppe West abgehalten werden. Wir hoffen, recht bald auch in dieser Region wieder einen virtuellen Patientenstammtisch anbieten zu können. Selbstverständlich können Sie sich in der Zwischenzeit auch zu einem Austausch einer anderen Region anmelden. Auch wenn Sie möglicherweise nicht alle Ihre regionalen Anliegen klären können, gibt es sicherlich genügend Überschneidungen bei allgemeinen Gesprächsthemen. Die Einladungen zu allen regionalen Stammtischen erhalten Sie wie immer automatisch von der dsai-Geschäftsstelle.

Die Regionalgruppenleiter:innen geben der Geschäftsstelle im Nachgang meist ein kurzes Feedback zu Teilnehmerzahlen und den Hauptthemen des Abends. Dabei handelt es sich um jeweils aktuelle Kernprobleme und immer wiederkehrende „Dauerbrenner.“ Seit Juni beschäftigt die Stammtischteilnehmer:innen natürlich ganz besonders die alarmierende Versorgungssituation rund um Lieferengpässe und Lieferstopp von cutaquin. Passend dazu wurden auch

die Plasmaspende und Werbemöglichkeiten zur Gewinnung von Plasmaspendern als brennendes Thema genannt und Erfahrungsberichte von Bekannten und Freunden ausgetauscht. Auch Corona ist in den Gesprächsrunden wieder (oder nach wie vor) topaktuell, wie auch die grundsätzliche ärztliche Versorgung. Hier wurden insbesondere auch die Bedeutung und unverzichtbare Rolle der Immundefektambulanz angeführt und die oft sehr angespannte Termsituation gegenübergestellt.

Zu den „Dauerbrennern“ zählen Themen wie der Informationsaustausch zu Reha und Reha-Kliniken, wie auch Sozialrechtliches, z.B. Tipps zum Grad der Behinderung (GdB) und der Umgang mit dem Immundefekt am Arbeitsplatz. Übereinstimmend berichten alle Regionalgruppenleitungen, dass die virtuellen Stammtischabende neben dem Erfahrungsaustausch auch wegen der ungezwungenen und offenen Atmosphäre so beliebt seien. Zum jeweiligen „harten Kern“ kämen immer wieder „Neue“ dazu, die auch neue Impulse lieferten. „Wir könnten noch ein paar Stunden sitzen, und es würde uns nicht der Gesprächsstoff ausgehen“ resümiert eine der Teilnehmerinnen. „Es war einfach wieder ein schöner Abend“.



Stammtisch „Jugendliche und junge Erwachsene“ erfolgreich gestartet (09.08.2022)

Im August fand erstmalig der Austausch jüngerer Mitglieder (ab 16 Jahren) statt, um Jugendlichen und jungen Erwachsenen die Möglichkeit zu bieten, sich mit Ihrgleichen auszutauschen, die doch oftmals ganz andere Themen als die Älteren bewegen.

Die Betreuung des Stammtisches für Jugendliche und junge Erwachsene übernahm die dsai-Jugendbeauftragte Hannah Dettmar. Zur „Premiere“ hatten sich 8 Teilnehmerinnen und Teilnehmer zwischen 17 und 30 Jahren angemeldet. Mit Anwendungstipps rund um die Substitutionstherapie und ihren persönlichen Erfahrungsberichten helfen die „alten Hasen“ unter den Jungen, z.B. denjenigen, bei denen der Immundefekt erst frisch diagnostiziert

wurde und die mit Unsicherheiten zu kämpfen haben. Alle Lebensbereiche wie Ausbildung, Schule und Beruf, der Umgang mit dem Immundefekt im Freundeskreis oder in der Beziehung können im „Jugendstammtisch“ ungezwungen besprochen werden.

Alle Teilnehmer:innen waren sich einig, dass das neue Veranstaltungsformat der dsai unbedingt fortgeführt werden müsse und gemeinsam einigte man sich auf einen vierteljährlichen Turnus des Jugendstammtisches.

Die Anmeldung erfolgt auf dem bekannten Weg per E-Mail über die dsai-Geschäftsstelle. Wir danken der Jugendbeauftragten Hannah Dettmar herzlich für die engagierte Betreuung der Jung-Mitglieder.

Anzeige

Corona, was tun?

Am besten, Sie informieren sich bereits vor einer Infektion!



Ein angeborener Immundefekt kann das Risiko für einen schweren Verlauf von COVID-19 deutlich erhöhen.

Informieren Sie sich deshalb frühzeitig über Ihr individuelles Risiko sowie über Behandlungsmöglichkeiten und Anlaufstellen im Fall einer Corona-Infektion.

Sprechen Sie schon jetzt mit Ihrer Ärztin oder Ihrem Arzt!



Behandlungszentren
in Ihrer Nähe:
www.t1p.de/Behandlungszentren

**Mehr Informationen
finden Sie unter**
www.corona-wastun.de



NP-DE-SOT-ADVT-220009

12.–15.10.2022

20. ESID-Kongress + 17. GPM (global patient meeting der IPOPI) Göteborg

Auf dem 20. Internationalen Kongress der „European Society for Immunodeficiencies“ (ESID) waren in diesem Jahr in Schweden über 3.000 Teilnehmer aus über 96 (!) verschiedenen Ländern aus dem Bereich der Immunologie vertreten. Neben Ärzten und Pflegepersonal nahmen auch – unter dem Dach der IPOPI (Internationale Patientenorganisation für angeborene Immundefekte) – zahlreiche Vertreter von Patientenorganisationen teil. IPOPI hat sich zwischenzeitlich zum 17. Mal – international versammelt (GPM – global patient meeting) und hat nun 98 Mitgliedsorganisationen aus der ganzen Welt.

Die dsai wurde von Michaela Scholtysik und Andrea Maier-Neuner vertreten. Bei den zahlreichen Workshops der IPOPI konnten sich die Vertreter der jeweiligen Patientenorganisationen kennenlernen und sich über Themen wie Öffentlichkeitsarbeit und Awareness, Fundraising, Krankenkassen, Therapiemöglichkeiten, ärztliche Versorgung, internationale Zusammenarbeit und vieles mehr austauschen. Vor allem für neu gegründete Patientenorganisationen ist ein Kongress dieser Art enorm wichtig, um von den Erfahrungen der „Älteren“ zu profitieren.

Zentrale Themen der IPOPI-Vorträge waren die Versorgung und Therapie mit Immunglobulinen, die Corona-Pandemie und was wir daraus gelernt haben sowie die Besorgnis über das verstärkte Auftreten des Ebola-Virus weltweit,

was natürlich für die anwesenden Patienten besonders schwierig war. Selbstverständlich treiben diese Themenbereiche die Patienten grundsätzlich im Besonderen um, weshalb im Anschluss rege darüber diskutiert und nach Lösungsmöglichkeiten gesucht wurde. Die Situationen in den jeweiligen Ländern wurden verglichen. Bei den Neuwahlen des IPOPI-Boards wurde Martine Pergent (Frankreich) als Vorsitzende in ihrem Amt bestätigt.

Die Vorträge und Workshops der IPOPI waren so eng getaktet, dass den Patientenvertretern kaum Zeit blieb, den wissenschaftlichen Vorträgen zu lauschen. Deshalb fassten die Ärzte des IPOPI Medical Advisory Boards am Ende des Kongresses die wichtigsten Punkte für die Patientenvertreter kurz zusammen. Die Ärzte sprachen über Erfahrungen in der Stammzelltransplantation- und Gentherapie, die Erfolge mit dem Neugeborenen-Screening, Antibiotikaresistente Keime und Bakterien. Sehr viel drehte sich um die sekundären Immundefekte und autoinflammatorischen Erkrankungen sowie deren Behandlungsmöglichkeiten.



v.l.n.r.: IPOPI-Präsidentin Martine Pergent, Michaela Scholtysik (dsai), Andrea Maier-Neuner (dsai) und IPOPI-Geschäftsführer Johan Prevot



Fünf Kontinente an einem Tisch

Austauschwochenende in Münster für Familien mit betroffenen Kindern (24.-26.06.22)

Ein besonderes Highlight für Familien war und ist seit vielen Jahren das von der dsai organisierte Familienwochenende – exklusiv für Mitglieder.

Coronabedingt konnte es das letzte Mal im Jahr 2019 stattfinden. Natürlich waren in diesem Jahr die heiß begehrten Plätze in Windeseile restlos ausgebucht. Sich endlich wieder mit anderen Betroffenen persönlich austauschen zu können, wurde von allen Beteiligten mit großer Aufregung herbeigesehnt. Das Kennenlernen ging wieder recht schnell, denn durch ähnliche Schicksale, Probleme und Erkrankungen ist der Gesprächsbedarf riesig! Einfach mal wieder rauszukommen, bekocht zu werden und in netter Gesellschaft Neues zu sehen und zu hören, gehört natürlich auch zum dsai-Familienwochenende. Die Betreuung der Familien übernahm Sandra Lopes, die bei der dsai auch Ansprechpartnerin für Autoinflammation ist. Das abwechslungsreiche Programm am schönen Aasee in Nordrhein-Westfalen bot auch diesmal wieder eine gelungene Mischung für Groß und Klein: Kultur, Bewegung, Tiere hautnah, gemeinsame Mahlzeiten und ein informativer Vortrag durch Sandra Lopes standen auf der Agenda.

Die dsai dankt Frau Lopes aufs Herzlichste für die Betreuung der Familien vor Ort und am besten lassen wir sie selbst erzählen, was die Teilnehmerinnen und Teilnehmer des Familienwochenendes erlebten:

„Am Wochenende von 24.-26.06.22 fand in Münster nach langer Zeit endlich wieder unser Familienwochenende statt. Nach unterschiedlich langen Anreisen lernten wir uns beim gemeinsamen Abendessen in kleiner Runde kennen und ein reger Austausch – auch unter den Kindern – entstand in entspannter Atmosphäre mit abendlichem Blick auf den Aasee. Aufgrund des schönen Wetters entschieden wir uns spontan am Samstagmorgen zu einer Tretbootfahrt über den Aasee, um dann im Anschluss zu einem Spaziergang zum Allwetterzoo Münster zu starten. Hier verbrachten wir den Rest des Tages mit den verschie-



Familienwochenende in Münster

densten Eindrücken aus der vielfältigen Tierwelt und durften einige Tiere hautnah erleben und auch füttern.

Kulinarisch wurden wir am Abend in der Jugendherberge erneut lecker versorgt und konnten bei guten Gesprächen und Tischtennisspielen den Sommerabend genießen. Nach einem ausgiebigen Frühstück am Sonntag verabschiedeten wir uns mit der Erkenntnis voneinander, dass dieses Wochenende eine wertvolle Auszeit für die Familien war und hoffentlich auch in Zukunft sein kann.“

Sandra Lopes

dsai-Ansprechpartnerin für Autoinflammation

Bei der GKV-Gemeinschaftsförderung Selbsthilfe auf Bundesebene bedankt sich die dsai herzlich für den exklusiven Förderzuschuss zu diesem wertvollen Projekt.



8.07.–10.07.22: Treffen mit den Regionalgruppenleiterinnen und Regionalgruppenleitern

Unter Beibehaltung eines im Vorfeld festgelegten Hygienekonzepts konnte im Juli 2022 endlich wieder ein persönlicher Austausch der Regionalgruppenleiterinnen und Regionalgruppenleiter mit dem Geschäftsstellenteam stattfinden, diesmal im schönen Wasserburg am Inn.

Diejenigen, die nicht anreisen konnten oder aus Sicherheitsgründen zu Hause geblieben waren, hatten die Möglichkeit zur teilweisen Teilnahme an workshop und Präsentation per Zoom-Übertragung. Es wurde bewusst auf eine sehr flexible Agenda geachtet, um den Schwerpunkt auf den offenen, konstruktiven Austausch zu legen. Nach der Begrüßung durch die Bundesvorsitzende Gabriele Gründl folgte eine Vorstellungsrunde zum gegenseitigen Kennenlernen – die neuen Mitarbeiterinnen des Geschäftsstellenteams hatten ja ihre regionalen Ansprechpartner:innen bisher nur virtuell getroffen.

Geschäftsführerin Andrea Maier-Neuner präsentierte im Anschluss „Aktuelles aus Geschäftsstelle und Öffentlichkeitsarbeit“ und nach einer Feedback-Runde begann der gemütliche Teil mit einem bayrischen Abendessen. Dies fand im abgeschlossenen Innenhof des Wasserburger Hotels „Fletzinger“ statt, wo man bei schönstem Sommerwetter vollkommen unter sich war. Perfekt für den Austausch mit Abstand in geselliger Runde Freien und ganz nebenbei wurden gemeinsam neue Ideen entwickelt. Der nächste Tag startete mit einem Workshop, der die aktuelle Versorgungssituation thematisierte und in dem gegenseitige Erwartungen und Wünsche besprochen wurden. Nach einem leichten Mittagessen im Innenhof begab sich die Gruppe in gelöster Stimmung auf eine humorvolle, historische Stadtführung, die Gäste wie Gastgeber begeisterte und in vergangene Zeiten entführte. Nach Kaffee und Kuchen auf dem wunderschönen Stadtplatz von Wasserburg verabschiedete sich das Geschäftsstellenteam und die Re-



Ein abwechslungsreiches Austauschwochenende

gionalgruppenleiter ließen die Veranstaltung bei einem Abendessen beim Italiener auf der Terrasse gemeinsam ausklingen, um am nächsten Tag mit neuen Eindrücken die Rückreise in die Heimat anzutreten. Liebe Regionalgruppenleiterinnen, liebe Regionalgruppenleiter, das Geschäftsstellenteam freut sich auf ein baldiges, ebenso konstruktives wie geselliges Treffen mit Euch.

Für den Förderzuschuss zum dsai-Regionalgruppenleiter-treffen 2022 danken wir der GKV Gemeinschaftsförderung Selbsthilfe auf Bundesebene aufs Herzlichste.



SUBKUTANE IMMUNGLOBULIN-THERAPIE

WURDE BEI IHNEN EIN IMMUNDEFEKT DIAGNOSTIZIERT?



Dann haben Sie sicherlich viele Fragen zur Therapie z. B.

- Wer versorgt mich schnell und unkompliziert mit einer Infusionspumpe?
- Wer schult auf die Pumpe und weist mich in die Therapie ein?
- Wer unterstützt mich nach der Einstellung zu Hause?
- Wer kümmert sich um die Kostenübernahme durch meine Krankenkasse?

OMT bietet Ihnen einen Rundumservice um Ihre Therapie inklusive Hilfestellung über die technische 24/7-Hotline bei Fragen zu Ihrer Pumpe.

OMT GmbH & Co. KG

T +49.571.974 34-0 · E info@omtmed.com · www.omtmed.com



SO-CONNECT+



 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

 NOVARTIS



Bitte denken Sie auch an Weihnachten an die dsai...

Jede Spende zählt!

Wie Sie wissen, ist der Beratungsservice von dsai e.V. kostenfrei. Unsere Projekte und Aufklärungsarbeit sind vielseitig und nachhaltig angelegt. Damit dies so bleiben kann, sind wir auf Ihre Unterstützung und finanzielle Hilfe angewiesen. Wenn Sie den gemeinnützigen Verein mit einer Spende unterstützen möchten, freuen wir uns sehr. Jede Spende kann steuerlich geltend gemacht werden!

Es gibt mehrere Möglichkeiten, die dsai mit einer Spende zu unterstützen:

1. Online spenden über die dsai-Webseite

Direkt auf: www.dsai.de/spenden/online-spenden-einfach-schnell/

Oder Sie wählen auf der dsai-Webseite www.dsai.de unter „Spenden“ den Reiter „Online spenden“ und den gewünschten Spendenbetrag aus. Füllen Sie das online-Formular aus und spenden Sie per SEPA-Lastschrift oder per Paypal.

Sie möchten die Spende „verschenken“? Falls Sie die Spende gerne einer anderen Person widmen möchten, können sie diese in Form einer Geschenkkunde überreichen. Dazu klicken Sie auf „Geschenkspende“ und setzen Sie Ihren Namen und den des/der Beschenkten ein. Sie erhalten eine E-Mail mit einer Geschenkkunde im PDF-Format, welche Sie ausdrucken oder weiterleiten und verschenken können. Ein besonderes Geschenk für besondere Menschen!

2. Spenden per Überweisung mit online-banking oder Überweisungsträger

Selbstverständlich können Sie auch über Ihren gewohnten Überweisungsweg spenden. Das dsai-Spendenkonto bei der Kreis- und Stadtsparkasse Wasserburg am Inn:

| | |
|--------------|-----------------------------|
| Kontoinhaber | dsai e.V. |
| Konto Nr. | 30 135 842 |
| IBAN | DE62 7115 2680 0030 1358 42 |
| BIC | BYLADEM1WSB |

3. Werden Sie dsai-Fördermitglied und spenden Sie regelmäßig

Haben Sie schon einmal daran gedacht, Fördermitglied zu werden?

Mit einer regelmäßigen Spende können Sie sich aktiv für die Arbeit der dsai einsetzen und Sie helfen damit Leben zu retten! Bitte sagen Sie das auch gerne an Nicht-Mitglieder aus Ihrem Bekanntenkreis weiter... Alle Fördermitglieder erhalten automatisch dreimal im Jahr den dsai-Newsletter, alle dsai-Publikationen auf Anfrage kostenlos und weitere aktuelle Informationen.

4. Smile Amazon (funktioniert wieder!)

Bitte melden Sie sich einmalig bei www.smile.amazon.de an, wählen Sie die dsai als zu unterstützenden gemeinnützige Organisation (DEUTSCHE SELBSTHILFE ANGEBORENE IMMUNDEFEKTE e.V.) aus. Bestellen Sie dann zukünftig direkt über Smile amazon und alles weitere funktioniert wie gewohnt bei Amazon. Amazon sammelt die Centbeträge – und auch darüber freut sich die dsai!

5. Beim Online-Kauf über www.gooding.de (nur über den PC möglich, nicht auf dem handy)

Bitte wählen Sie dsai e.V. als Verein aus (Eingabehilfe DEUTSCHE SELBSTHILFE) und installieren Sie die gooding-Toolbar. Immer, wenn Sie auf einen der über 1.600 Online-Shops wie OTTO, Zalando, Deutsche Bahn oder Reiseportale gehen, werden Sie an den Einkauf über gooding erinnert und die dsai erhält eine kleine anteilige Provision.

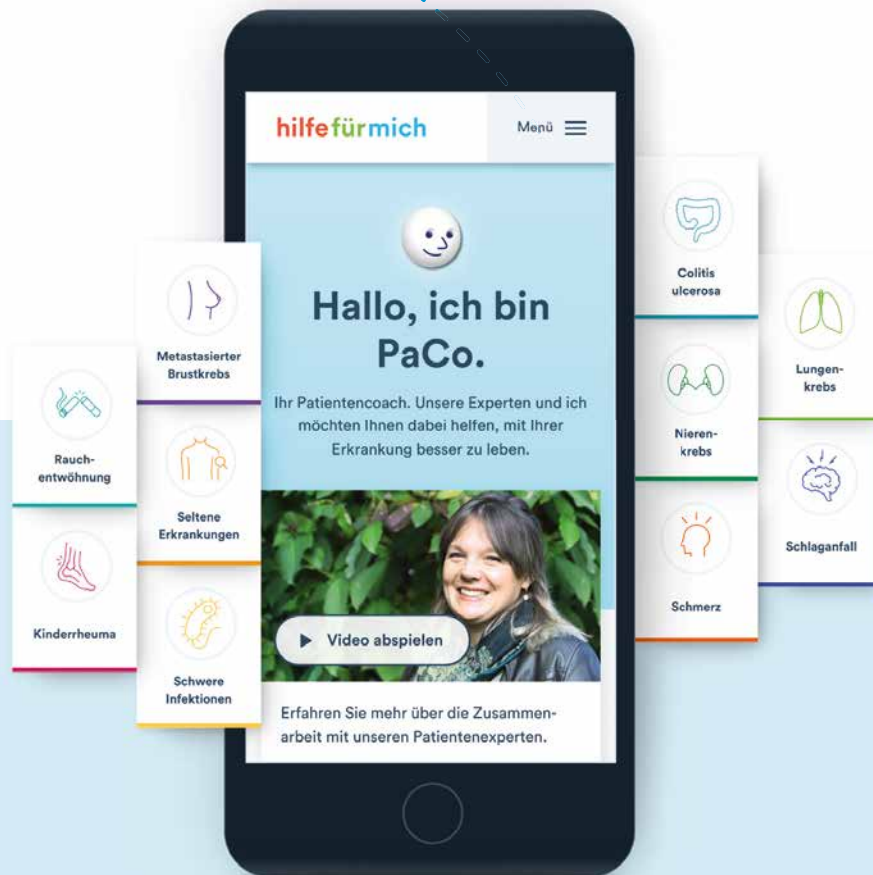
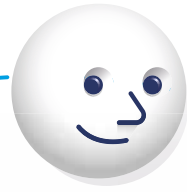
Sobald die Möglichkeit besteht, auch über facebook Spenden für die dsai zu sammeln, informieren wir Sie umgehend. Bitte weitersagen!

Vielen herzlichen Dank dafür.



hilfe für mich

Krankheit. Orientierung. Unterstützung.



Der Online- Wegweiser

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

www.hilfuermich.de

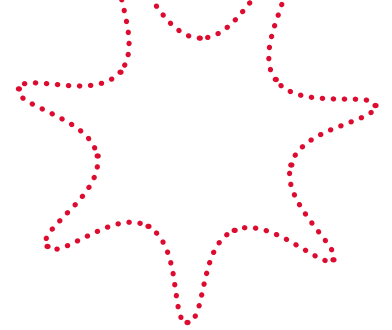




Ein ganz besonderer Dank geht an ALLE, die uns Spenden zukommen lassen. Aber auch an diejenigen, die unsere Arbeit mit ihrem persönlichen Engagement unterstützen.

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!**



An dieser Stelle möchten wir uns noch einmal ganz besonders bei allen engagierten Mitgliedern bedanken, die sich bereit erklären, öffentlich über die Anliegen und Probleme von Betroffenen mit angeborenem Immundefekt zu sprechen.

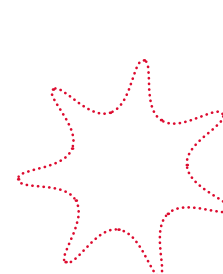
Wir danken allen Spenderinnen und Spendern, ohne die die Arbeit der dsai nicht möglich wäre.



- * Bei den Mitgliedern der „GKV-Gemeinschaftsförderung Selbsthilfe auf Bundesebene“ bedanken wir uns ganz herzlich für die Bereitstellung von pauschalen Mitteln, die uns helfen, einen Teil der laufenden Betriebskosten zu decken. Zu den Mitgliedern gehören:



- * Im Speziellen bedankt sich die dsai bei der „GKV-Gemeinschaftsförderung Selbsthilfe auf Bundesebene“ für den exklusiven Förderzuschuss zu dem wertvollen Projekt „Austauschwochenende für Familien mit betroffenen Kindern“ und für den Förderzuschuss zum dsai-Regionalgruppenleitertreffen 2022.
- * An dieser Stelle möchten wir uns wieder ganz besonders bei den Ärztinnen und Ärzten sowie bei allen Mitgliedern und sonstigen Autor*innen bedanken, die sich neben ihrem (Arbeits-) Alltag – und manchmal sogar auch noch im Urlaub – die Zeit nehmen, Beiträge und Artikel für den dsai-Newsletter zu erstellen.
- * Allen Regionalgruppenleiter*innen, die sich mit hohem persönlichen und zeitlichen Aufwand um die Betreuung und Beratung anderer Betroffener aus ihrer Region kümmern und für das Team der Geschäftsstelle immer zum Austausch zur Verfügung stehen, sagen wir von ganzem Herzen „Danke!“
- * Last but not least möchten unserer Schirmherrin Michaela Schaffrath aufs Herzlichste danken, die neben ihrem zeitaufwendigen Engagement als erfolgreiche Schauspielerin seit inzwischen 10 Jahren keine Gelegenheit auslässt, die dsai aufmerksamkeitsstark ins Licht der Öffentlichkeit zu rücken.





Die Zukunft für unsere Patienten verändern

Pharming ist ein biopharmazeutisches Unternehmen, das im Bereich seltener Krankheiten tätig ist. Der Hauptsitz von Pharming befindet sich in den Niederlanden. Im Rahmen unserer globalen Aktivitäten unterstützen wir mit unseren Mitarbeitern auch in Deutschland Ärzte und Patienten in unseren Schwerpunktbereichen, einschließlich APDS (aktiviertes PI3K-Delta-Syndrom).

Activated PI3 Kinase Delta Syndrom (APDS)



Was ist APDS?

Das aktivierte PI3K-Delta-Syndrom ist eine seltene genetische Erkrankung, die das Immunsystem des Körpers beeinträchtigt. APDS wurde erstmals im Jahr 2013 beschrieben und wird durch Veränderungen in einem von zwei Genen verursacht, die Teil unserer DNA sind. Es kann sowohl Männer als auch Frauen betreffen.¹

Weltweit sind schätzungsweise 1-2 von einer Million Menschen von APDS betroffen, und derzeit ist keine zugelassene Behandlung verfügbar.²



Wer kann betroffen sein?

Personen, die von APDS betroffen sind, haben normalerweise ein fehlerhaftes Gen von einem ihrer Elternteile geerbt. Bei einem betroffenen Elternteil beträgt das Risiko 50%. Manchmal kann das fehlerhafte Gen auftreten, ohne dass es von einem Elternteil vererbt wird.³



Was sind die Krankheitsmerkmale von APDS?

Nicht alle Menschen mit APDS sind in gleichem Maße betroffen und sie haben möglicherweise nicht die gleichen Symptome. **Das häufigste Krankheitsmerkmal von APDS sind wiederholte Infektionen, insbesondere der Lunge, die zu irreversiblen Schäden der Lungen (Bronchiektasen), sowie Infektionen der Nase (Nebenhöhlen) und der Ohren führen.¹** Andere häufige Krankheitsmerkmale sind Schwellungen der Lymphknoten und der Milz, andere Infektionen, ungewöhnlich langsames Wachstum bei Kindern, chronischer Durchfall und Fieber.¹ Menschen mit APDS haben ebenfalls ein hohes Risiko für lymphatische Malignität.⁴

APDS kann nur mit einem Gentest diagnostiziert werden.^{5,6} Bei Fragen zu APDS sprechen Sie bitte mit einem Experten für Primäre (angeborene) Immundefekte.

Literaturverzeichnis

1. Activated PI3K Delta Syndrome: <http://www.immunodeficiencyuk.org/static/media/up/IPPOIADPS.pdf> (accessed June 2022).
2. Clinical management of individuals with APDS and PIs: <https://rarerevolutionmagazine.com/digitalspotlight/clinical-management-of-individuals-with-apds-and-pi/> (accessed June 2022).
3. Genetic diagnosis of PIDs: https://ipopi.org/wp-content/uploads/2021/02/WEB_IPOPL_GeneticDiagnosis.pdf (accessed June 2022).
4. Elkaim E, et al. *J Allergy Clin Immunol* 2016;**138**(1):210-218.e9.
5. Rotz SJ, et al. [published correction appears in *Pediatr Blood Cancer* 2019 Apr;**66**(4):e27581]. *Pediatr Blood Cancer* 2018;**65**(10):e27260.
6. Chinn IK, et al. *J Allergy Clin Immunol* 2020;**145**(1):46-69.

Pharming ist bestrebt, die Herausforderungen zu verstehen, mit denen Menschen konfrontiert sind, die von APDS betroffen sind, und hat Forschungsprojekte in Auftrag gegeben, die es uns ermöglichen, wertvolle Aufklärungs- und Unterstützungsprogramme für die Zukunft zu entwickeln

Samstag
Saturday
Samedi
Sabado



Termine (Auszug)

DEZEMBER

05.12.2022 Regionalgruppenleiter-Stammtisch

FEBRUAR

18.02.2023 Berlin – Zertifizierte Ärztliche Fortbildung (Online-Veranstaltung)

MÄRZ

04.03.2023 Ulm – Zertifizierte Ärztliche Fortbildung

25.03.2023 Dresden – Zertifizierte Ärztliche Fortbildung (Hybrid-Veranstaltung)

APRIL

19.04.2023 Offener Patiententag „Angeborene Immundefekte“

JUNI

22.06.2023 Offener Patiententag „Autoinflammatorische Erkrankungen“

JULI

15.07.2023 Würzburg – Zertifizierte Ärztliche Fortbildung (Hybrid-Veranstaltung)

Der **virtuelle Patientenstammtisch Süd** findet regelmäßig an jedem ersten Dienstag im Monat statt.

Stand: November 2022

Bitte beachten Sie, dass sich Termine unter Umständen verschieben können.

Den jeweils aktuellen Stand finden Sie unter www.dsai.de/informationen/termine



Das Team der dsai-Geschäftsstelle steht Ihnen mit Rat und Tat zur Seite!



Blutplasma spenden. Leben retten!

plasmaservice.de

IHRE SPENDE ZÄHLT!

... weil jedes Jahr mehr als

1200: 

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

130: 

Plasmaspenden benötigt werden,
um **EINEN PATIENTEN MIT EINEM
PRIMÄREN IMMUNDEFEKT**
zu behandeln.

900: 

Plasmaspenden benötigt werden,
um **EINEN PATIENTEN MIT
ALPHA-1-ANTITRYPSINMANGEL**
zu behandeln.

Quelle: pptdeutschland.de



Plasma
Service



**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 8.00–12.00 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 Stadtsparkasse 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
Mitglieder- und Spendenverwaltung
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: Laura Wilms
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 Junge-Unbehauen und Sandra Jung
silke.unbehauen@dsai.de * Tel. 02762-6 007 983
sandra.jung@dsai.de * Tel. 06435-5 471 083

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

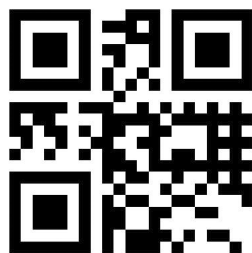
Sandra Lopes
sandra.lopes@dsai.de * Tel. 05977-929 234

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)
- * Impfkomplikationen 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