

* Fachberichte:

„CVID“? – wenn Immunglobuline nicht ausreichen S. 6

Antibiotikatherapie bei primären Immundefekten S. 12

* Schwerbehindertenrecht:

Antrag auf Feststellung einer Behinderung S. 18

* Veranstaltungen S. 42



Hyper-IgE-Sy

IgC

mmaglobulinämie

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

Vorwort

Das Jahr neigt sich dem Ende zu...

... das Jahr neigt sich dem Ende zu und gibt uns Anlass, einmal innezuhalten, um Vergangenes und Zukünftiges, Erinnerungen und Erwartungen, Vorhandenes und Neues zu bedenken, aber auch Gemeinsames zu planen. Mit Höhen und Tiefen, aber auch mit verschiedenen Überraschungen ist das Jahr 2016 wie im Fluge vergangen.

Jetzt ist es Zeit nach vorn zu schauen, neue Ziele zu formulieren und sie im nächsten Jahr zu realisieren.

Für das Jahr 2017 wünschen wir Ihnen viel Glück und Freude!

In dieser Ausgabe des Newsletters haben wir folgende **Schwerpunktt Themen**:

*** „CVID?“ – wenn Immunglobuline nicht ausreichen, Seite 6**

Dr. Christian Klemann, Prof. Dr. Stephan Ehl,
Centrum für Chronische Immundefizienz (CCI), Uni-Klinikum Freiburg

*** Antibiotikatherapie bei angeborenen Immundefekten, Seite 12**

Dr. Leif Hanitsch, Immundefektambulanz für Erwachsene, Charité Berlin

*** Immundefekt – und der Antrag auf Feststellung einer Behinderung, Seite 18**

Frau Monika Grimm, dsai-Mitglied, CVID-Patientin und ehrenamtliche
Sozialrichterin beim Sozialgericht in Darmstadt

Außerdem lesen Sie interessante Beiträge über das deutsche PID-Net-Register, über neue Publikationen der dsai, über eine große PR-Aktion in Berlin, über das geplante „Schulpaket“ sowie natürlich über die zahlreichen Veranstaltungen der dsai mit den stattgefundenen Austausch-Wochenenden und Patiententreffen. Das Ärztenetzwerk „Find-ID“ stellt das ImmundefektDefektCentrum (IDCL) in Leipzig vor und zwei dsai-Mitglieder haben sich mit dem Thema „Kurantrag“ auseinandergesetzt. Natürlich erfahren Sie wieder Neues von unserer Schirmherrin und die neue Regionalgruppenleiterin für das Ruhrgebiet wird vorgestellt.

Ich danke wieder allen Autoren und Mitwirkenden herzlich für ihre interessanten Beiträge. Ohne sie käme der Newsletter nicht zustande. Gleichzeitig bitte ich wieder um spannende Berichte und/oder Anregungen für die nächste Ausgabe im Frühjahr 2017.

Alles Liebe und Gute!

Herzlichst, Ihre
Andrea Neuner



Andrea
Neuner



Liebe Mitglieder, liebe Leser,

WEIHNACHTSBRIEF
GABRIELE GRÜNDL



das Jubiläumsjahr 2016 neigt sich nun schon wieder dem Ende zu und ich blicke gerne auf unsere 25-Jahr-Feier zurück. Die geschätzte Anerkennung und die vielen Gäste, das war schon sehr schön. Davon werde ich noch lange zehren. Es hat mir auch gezeigt, dass wir doch vieles richtig gemacht haben und mit unserer Arbeit auf einem guten Weg sind. Den möchten wir auch weiterhin verfolgen.

Was mich jedoch sehr beschäftigt und bewegt ist, dass viele Patienten über ihre Erkrankung nicht richtig aufgeklärt sind. Teilweise verstehen Betroffene gar nicht, was der Immundefekt bedeutet. Die Krankheit wird oft einfach ausgeklammert und gar nicht richtig ernst genommen. Deshalb an der Stelle ein großer Appell an alle Betroffenen: Nehmen Sie Ihre Erkrankung ernst! Suchen Sie sich einen kompetenten Arzt bzw. suchen Sie regelmäßig eine Immundefektambulanz auf. Lassen Sie sich medizinisch gut aufklären. Erstellen Sie sich eine Frageliste und erst wenn alle Fragen abgehakt sind verlassen Sie das Arztzimmer. Aufklärung ist äußerst wichtig, da die Krankheitsbilder auch sehr komplex und oft schwierig zu verstehen sind.

Vor allem aber ist es auch von großer Bedeutung, die richtige Therapieoption für Sie zu finden. Eine richtige Einstellung der Immunglobuline ist hier sehr wichtig! Jeder Patient ist nicht gleichermaßen von dem Immundefekt betroffen und sollte individuell behandelt und therapiert werden. Ich finde es ja toll, wenn sich Patienten untereinander austauschen. Aber bitte denken Sie immer daran, dass Ihr Gegenüber zwar die gleiche Erkrankung hat, aber vielleicht mit ganz anderen Problemen zu kämpfen hat und die eine oder andere Therapieform oder Medikation für denjenigen passt, aber für Sie unter Umständen vielleicht sogar belastend sein könnte. Unternehmen Sie

bitte nichts versuchsweise eigenmächtig oder nehmen irgendwelche Medikamente auf Empfehlung anderer Betroffener. Das kann böse in's Auge gehen. Wir haben leider die Erfahrung zwischenzeitlich öfters gemacht bzw. wurde dies von Patienten erzählt, dass manche unwissende niedergelassene Ärzte auf Wunsch des Patienten einfach bestimmte Medikamente rezeptieren, ohne dies mit einem Spezialisten/Immunologen abzuklären. Bitte sprechen Sie deshalb alles mit Ihrem behandelnden Arzt in der Immundefektambulanz bzw. dem Arzt Ihres Vertrauens ab!

Lassen Sie auch regelmäßig Ihren Immunglobulin-Spiegel messen bzw. kontrollieren. Diese Kontrolluntersuchung kann auch ein niedergelassener Hausarzt durchführen.

Wählen Sie zusammen mit Ihrem Arzt die für Sie richtige und vernünftige Therapieform. Wir haben hier das Glück, dass mehrere Optionen zur Verfügung stehen. Und die Forschung entwickelt sich hier stetig weiter. Im nächsten Jahr wird sich diesbezüglich in verschiedenen Bereichen einiges tun.

Ich schreibe bewusst „Glück“, weil ich es genauso sehe!

Trotz der vielen unterschiedlichen Immundefekte (mittlerweile fast 300!) gibt es sehr gute Therapiemöglichkeiten und, wie schon geschrieben, es geht immer weiter. Die Stammzelltransplantationen sind mittlerweile sehr fortschrittlich und auch in der Gentherapie wird weiter entwickelt. Wir werden Sie auf dem Laufenden halten.

Und was ich unbedingt noch erwähnen möchte: Wenn Sie psychisch angeschlagen sind, was kein Wunder nach einem langen Leidensweg oder der Diagnose ist, suchen Sie sich professionelle Hilfe!



Nach der Diagnose bei meinem Sohn habe ich das auch in Anspruch genommen. Ich bin damals in ein tiefes Loch gefallen und konnte eigentlich gar nichts mehr verstehen. Ich habe mir Vorwürfe gemacht und hatte extreme Zukunftsängste. Ohne meine kluge Psychologin wäre ich aus diesem finsternen Loch wohl nicht mehr rausgekommen. Ich habe gelernt, die Erkrankung meines Sohnes anzunehmen und habe versucht, ihn ein „fast“ normales Leben führen zu lassen – was natürlich für eine besorgte Mutter nicht immer leicht war. Aber ich habe mir damals überlegt, dass es das Beste ist, ganz offen mit der Erkrankung umzugehen. Je lockerer ich wurde, desto leichter wurde es auch für Mario, seinen Immundefekt zu „leben“. Heute bin ich davon überzeugt, dass dies der richtige Weg war. Natürlich habe ich ihn auch „verhätschelt“, das tue ich heute noch.

Aber da kann man eben nicht aus seiner Haut und mir tut es gut – und er lässt es, obwohl er schon längst erwachsen ist, über sich ergehen und ich hoffe, das tut er noch länger!

Sie wissen hoffentlich, dass wir hier in der Geschäftsstelle immer ein offenes Ohr für Ihre Nöte, Sorgen, Ängste und Kummer haben. Scheuen Sie sich nicht uns zu kontaktieren.

In diesem Sinne wünsche ich Ihnen ein besinnliches Weihnachtsfest und alles Gute für das Jahr 2017!

Lassen Sie sich nicht unterkriegen, kämpfen Sie weiter, es lohnt sich immer!

Ihre Gabriele Gründl
dsai-Bundesvorsitzende



Das gesamte Team der dsai wünscht Ihnen allen, liebe Leser, ein frohes und besinnliches Weihnachtsfest und ein glückliches neues Jahr!

„CVID“? – wenn Immunglobuline nicht ausreichen.

AUTOREN:
DR. CHRISTIAN KLEMMANN UND PROF. STEPHAN EHL,
CENTRUM FÜR CHRONISCHE IMMUNDEFIZIENZ (CCI) FREIBURG

Fallbeispiel 1: **Mehr als „nur“ CVID**

Das dritte Kind einer türkischen Familie litt im Kleinkindalter unter einer deutlich erhöhten Infektanfälligkeit der oberen Atemwege. Im 7. Lebensjahr wurde nach mehreren Lungenentzündungen ein Antikörpermangel diagnostiziert und die Diagnose einer CVID-Erkrankung gestellt. Daher wurde eine Antikörperersatztherapie (Immunglobulinsubstitution) eingeleitet. Hierunter besserte sich die Infektanfälligkeit der Atemwege deutlich und prompt. Im 11. und 14. Lebensjahr hatte der Junge wiederholt ausgeprägte Herpesläsionen im und um den Mund. Im 10. und 14. Lebensjahr kamen langandauernde Durchfallerkrankungen mit Nachweis von mehreren Viren hinzu. Im 15. Lebensjahr wird eine chronische Darmentzündung diagnostiziert. In der Lunge sind Aussackungen der Bronchien (Bronchiektasen) nachweisbar. Leber und Milz sind vergrößert. Obwohl jedes dieser einzelnen Symptome bei einem „normalen“ CVID auftreten kann, wurde trotz der Häufung und des schweren Verlaufes die Vorstellung in einer immunologischen Spezialambulanz versäumt. Im 20. Lebensjahr entwickelte der junge Mann Lymphdrüsenkrebs, der erfolgreich therapiert werden konnte. Bei den anschließend durchgeführten immunologischen Untersuchungen zeigte sich, dass die Störungen des Immunsystems viel tiefgreifender sind als bei einem Antikörpermangelsyndrom. Die Untersuchungen zeigten die typische Konstitution eines kombinierten Immundefektes (CID) mit einem gravierenden T-Zell Defekt. Ein ursächlicher Genfehler (RAG-Defekt) konnte diagnostiziert werden. Inzwischen war die Lebensqualität des Patienten sehr eingeschränkt. Nach ausführlicher Abwägung aller

Risiken mit dem Patienten und seinen Eltern erfolgte trotz der sehr fortgeschrittenen Organschäden der Entschluss zur Stammzelltransplantation. Leider verstarb der Patient im Laufe der Transplantation aufgrund einer Komplikation wegen der ausgeprägten Vorerkrankungen.

Fallbeispiel 2: **Anders als „klassischer“ CVID**

Ein bisher gesundes, 12-jähriges Mädchen litt nach Pfeiffer'schem Drüsenfieber durch eine Eppstein-Barr-Virus(EBV)-Infektion an Lymphknotenschwellungen und einer Vergrößerung der Leber und der Milz. Zusätzlich trat eine Störung der Schilddrüsenfunktion auf, es wurde eine Autoimmunerkrankung diagnostiziert. Drei Jahre später kam es zu mehreren Episoden einer autoimmunvermittelten Blutarmut. Weiterhin wurden vergrößerte Lymphknoten und unklare Lungenherde festgestellt. In den folgenden zwei Jahren kam es zu drei Lungenentzündungen, in der Folge wurde aufgrund des Antikörpermangels 2008 eine CVID-Erkrankung diagnostiziert. Die Milz war nun massiv vergrößert. Die Untersuchungen der Lunge zeigten neben den Veränderungen durch die Infektionen (Bronchiektasen) auch autoimmune Veränderungen (siehe Abbildung 1). Zusätzlich zu der Antikörperersatztherapie wurde wegen der Autoimmunität eine starke immunsuppressive Therapie notwendig. Unter den wechselnden Medikamenten kam es immer wieder zu Krankheitsdurchbrüchen mit Autoimmunphänomenen wie Blutzellarmut (Zytopenien), Hauterscheinungen, Gelenk- und Darmentzündungen. Die regelmäßig durchgeführten Untersuchungen zeigten, dass über die Jahre das initial völlig normale T-Zell System immer mehr Auf-

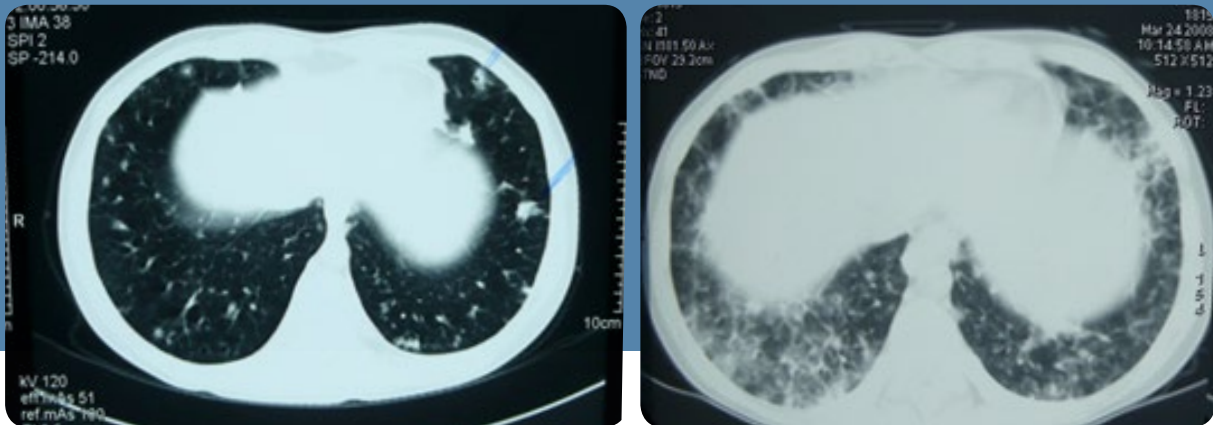


Abbildung 1: Computer Tomographie (CT) der Lunge

Die Linke Aufnahme zeigt milde Veränderungen der Lunge im 15. Lebensjahr. Die belüfteten Bereiche des Lungengewebes sind schwarz dargestellt, das Brustkorbskelett, Herz und Zwerchfellkuppel weiß. Die rechte Aufnahme wurde zwei Jahre später angefertigt und zeigt nun erhebliche, krankhafte Veränderungen (weißlich) auch innerhalb des (eigentlich ansonsten schwarzen) Lungengewebes.

fälligkeiten entwickelte, sodass die Diagnose CVID in die eines kombinierten Immundefektes geändert wurde. Zuletzt ist der klinische Verlauf der Patientin unter fortgesetzter Therapie mit Immunglobulinen und dem Immunsuppressivum Ciclosporin erfreulich stabil mit sehr guter Lebensqualität. 2013 konnte dann die genetische Ursache aufgedeckt und die Diagnose einer „CTLA-4-Defizienz“ gestellt werden. Die Therapieprinzipien für Antikörpermangelsyndrome sind für diese Erkrankung nicht ausreichend. Manchmal ist eine Transplantation sinnvoll. Momentan wird die Wirksamkeit eines spezifischen Medikamentes in klinischen Studien erforscht, erste Ergebnisse sind vielversprechend.

Die Diagnose „CVID“

Die genaue Diagnose eines Immundefektes ist eine Herausforderung, die wesentlich ist, um die richtigen Therapieentscheidungen treffen zu können. Häufigstes Symptom eines Immundefektes ist eine über das normale Maß hinausreichende Infektanfälligkeit, häufig der oberen und unteren Atemwege, meist ausgelöst durch Bakterien. Die Ärzte prüfen zunächst, ob im Blut ausreichend viele Antikörper (Synonym: Immunglobuline) sind und ob sie auch qualitativ gut sind und somit richtig funktionieren, d.h. ob sie gegen Krankheitserreger bzw. gegen die zuvor verabreichten Impfungen spezifisch sind. Ist dies nicht der Fall und sind einige weitere Kriterien erfüllt (so z.B. ein Alter über 4 Jahren und dass andere Ursachen wie z.B. ein Verlust von Antikörpern über die Niere ausgeschlossen sind) werden Antikörpermangelerkrankungen meist als „CVID“ (Common variable Immunodeficiency) klassifiziert. Durch eine Immunglobulin(Ig)-Ersatztherapie, entweder einmal pro Monat in eine Vene (intravenös, IVIG) oder (meist) einmal wöchentlich unter die Haut (subkutan, SCIG), können die Antikörperspiegel angehoben und die Infektanfälligkeit deutlich gebessert werden.

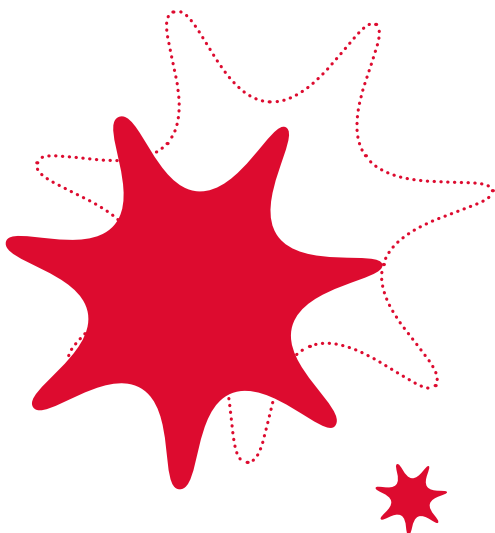
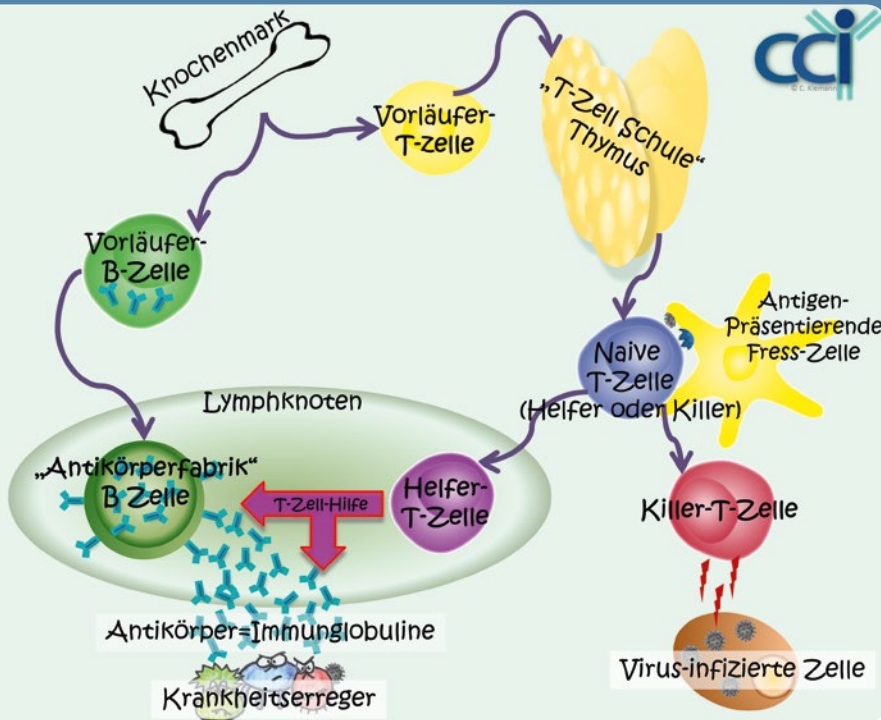


Abbildung 2: Antikörperproduktion durch B-Zellen mit Hilfe von T-Zellen



Immunzellen werden im Knochenmark gebildet. B-Zellen reifen zu „Antikörperfabriken“ heran und produzieren Immunglobuline. Hierfür benötigen sie Aktivierung und Hilfe von den T-Zellen (lila Pfeil), die aber selbst keine Antikörper produzieren. Antikörper binden an Bakterien und Viren und neutralisieren sie z.B. verlieren Viren die Fähigkeit in Zellen einzudringen und Fresszellen erkennen Erreger leichter, die mit Antikörpern markiert sind. Die T-Zellen kommen ebenfalls aus dem Knochenmark, erfahren aber eine spezielle Ausbildung und Selektion im Thymus. Anschließend werden die „jungen“, sog. naiven T-Zellen durch Fresszellen, die Ihnen Bruchstücke von aufgenommenen Krankheitserregern präsentieren, aktiviert. Dies löst eine Vermehrung der T-Zellen aus, die dann entweder B-Zellen bei der Antikörperproduktion helfen oder auf die Vernichtung von virusinfizierten Zellen spezialisiert sind.

Doch wo kommen Antikörper beim Gesunden eigentlich her?

Immunglobuline werden von speziellen Zellen des Immunsystems gebildet, den sogenannten B-Zellen. Diese Immunzellen reifen im Knochenmark heran und vermehren sich in Lymphknoten, wo sie auch ihrer Hauptaufgabe, der Bildung von Immunglobulinen, nachkommen (Abb. 2, linke Seite). Bei COVID-Erkrankung findet sich daher häufig eine Störung in der Reifung oder Funktionsweise von B-Zellen (Abb. 3, linke Seite).

Um erfolgreich Immunglobuline bilden zu können, sind reife B-Zellen auf Hilfe von T-Zellen angewiesen. T-Zellen sind eine wesentliche Säule des anpassungsfähigen, lernenden Immunsystems. T-Zellen haben ihren Namen auf Grund des Durchlaufens einer speziellen „Ausbildung“ im Thymus (daher das „T“) erhalten. Anschließend können sie viele verschiedene Funktionen ausüben, wie z. B. B-Zellen bei der Produktion von Antikörpern helfen (Abb. 2, lila Pfeil), oder aber auch als T-Killer-Zelle virusinfizierte Zellen abtöten (Abb. 2, rechte Seite).

Probleme beim COVID

Antikörper werden also von den B-Zellen gebildet, und bei COVID finden sich meist Störungen in der Reifung oder Funktionsweise von B-Zellen. B-Zellen erfahren durch T-Zellen eine wesentliche Hilfe bei der Produktion von

Antikörpern. Bei einigen COVID Erkrankungen ist diese T-Zell-Hilfe gestört und der Antikörpermangel durch einen Defekt der T-Zellen mitbedingt. Insgesamt sind COVID-Erkrankungen sehr gut behandelbar, gehen in der Regel (bis auf die notwendige Immunglobulinsubstitution) kaum mit einer Einschränkung der Lebensqualität einher und haben insgesamt eine sehr gute Prognose. Die immunologische Forschung führt zu immer neuen Erkenntnissen bei diesen Erkrankungen, sodass in den nächsten Jahren weitere Durchbrüche in dem Gebiet dieser bereits heute sehr gut zu behandelnden Erkrankungen zu erwarten sind. Bei einem Teil der COVID-Erkrankungen ist das T-Zell System aber stärker gestört. Dann kommen zu der verminderten Antikörperbildung auch eventuell andere Probleme hinzu. So kann es zu schwerer verlaufenden oder auch chronischen Virusinfekten kommen.

Manchmal kommt es zu einer Vergrößerung von Lymphknoten oder der Milz (Lymphoproliferation). Zusätzlich kann die Fehlregulation der T-Zellen zu Autoimmunerkrankungen führen, z.B. der Haut, Schilddrüse und des Darmes, aber auch der Lunge, Leber und Niere. Autoimmunphänomene und Lymphoproliferation bezeichnet man als Immundysregulation. Tritt eine solche Immundysregulation auf, erfordert dies eine Therapie mit Medikamenten, die das Immunsystem hemmen. Diese sog. Immunsuppressiva sind nötig, obwohl das Immunsystem ohnehin geschwächt ist, um die Autoimmunität und Lymphoproliferation zu verbessern. Zu den Immunsup-

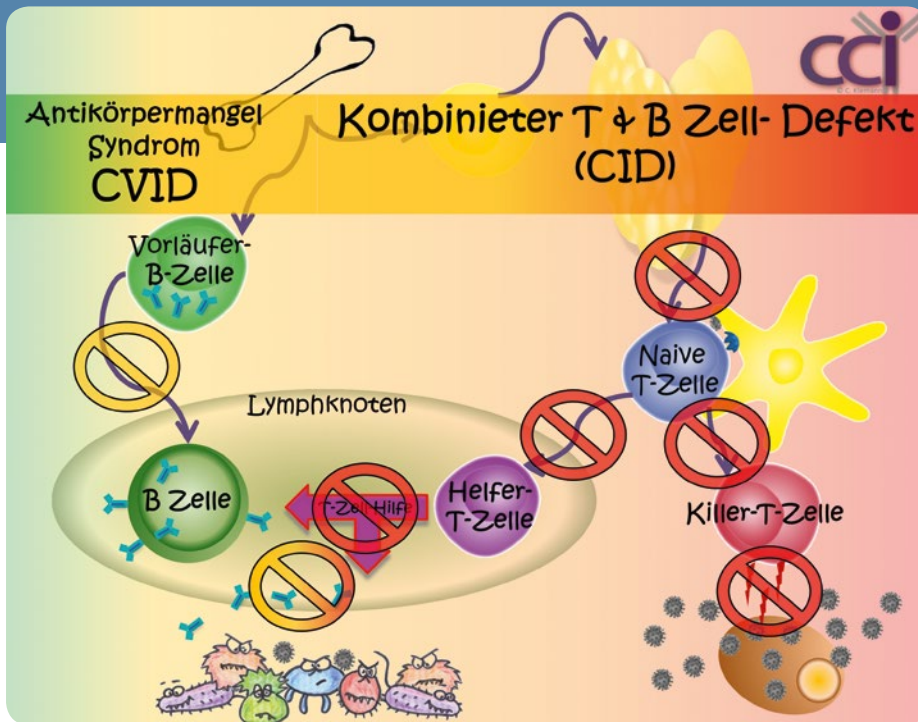


Abbildung 3: CVID vs. CID: Fließender Übergang und daher eine diagnostische Herausforderung.

Bei CVID-Erkrankung ist vorwiegend die B-Zell-Achse (linkes Spektrum) gestört, was zur verminderten Bildung von Antikörpern führt. CVID-Erkrankungen können auch eine T-Zell-Komponente haben, was zu Immundysregulation in Form von Autoimmunität und Lymphoproliferation führt. Die Übergänge zu CID-Erkrankungen sind fließend. Bei CID-Erkrankungen (rechtes Spektrum) sind sowohl die B-Zell-Achse als auch die T-Zell-Achse schwer gestört, was deutlich schwerere Symptome nach sich zieht. Hierzu zählen neben stärkerer Immundysregulation als bei CVID vor allem schwere oder chronische Virusinfektionen.

pressiva zählen beispielsweise Kortison oder Ciclosporin. Auch diese, etwas komplizierteren Verläufe bei CVID Erkrankungen, lassen sich bereits heute sehr gut behandeln. In den meisten Fällen lässt sich also eine CVID-Erkrankung mit einer Kombination von Immunglobulinen, prophylaktischen Antibiotika, Cortison und anderen Immunsuppressiva gut behandeln. Es gibt jedoch eine momentan noch nicht gut definierte untere Schwelle, bei der das Immunsystem so schwach ist, dass diese Behandlungsmaßnahmen nicht mehr ausreichen.

Der Übergang vom CVID zum kombinierten Immundefekt

Wenn die Schwäche des T-Zell Systems zu ausgeprägt ist, so ist die Klassifikation der Erkrankung als CVID nicht mehr angemessen. Bei diesen stärkeren Störungen des Immunsystems mit Defekten beider Abwehrsäulen, also sowohl den B- als auch den T-Zellen, spricht man daher von einem „kombinierten“ Immundefekt oder auch „CID“ (combined immunodeficiency) (Abb. 3, rechte Seite). CID sind viel seltener als CVID-Erkrankungen und gehen wegen der T-Zell-Schwäche häufig mit einer deutlich geschwächten Abwehr gegenüber Viren oder Pilzen einher, was zu sehr schwer verlaufenden oder chronischen Infektionen führen kann. Außerdem sind wegen des Wegfalls der regulierenden Funktionen der T-Zellen die Immundysregulation in Form von Autoimmunphänome-

ne und Lymphoproliferation viel stärker als bei CVID. Für CID gelten anderen Therapieprinzipien als bei CVID. Die exakte Diagnosestellung ist oft schwierig, da die Übergänge vom CVID zum CID fließend sind und sich das CID-Bild erst im Krankheitsverlauf entwickelt. Es ist daher sehr wichtig, die Diagnose CVID im Verlauf zu hinterfragen, insbesondere wenn die Erkrankung einen sehr komplizierten Verlauf zeigt. Eine ausgeprägte T-Zell Schwäche kann sich auch erst im Verlauf der Erkrankung entwickeln, daher sollte bei der Diagnose CVID in größeren Abständen immer wieder einmal auch die T-Zell Immunität untersucht werden (siehe Fallbeispiel 2). Hierbei sollte neben der Gesamtzahl der T Zellen auch der Anteil der „frischen“ sog. naiven T-Zellen, untersucht werden. Zum anderen sollten bei Auffälligkeiten auch weiterführende Untersuchungen zur Funktion und Vermehrungsfähigkeit dieser Zellen durchgeführt werden. Nur so lassen sich schwerwiegende Immundefekte feststellen, die anfangs ‚lediglich‘ die Kriterien für eine CVID-Erkrankung erfüllen. Dies gilt vor allem bei einer CVID-Diagnose im Kindesalter. Wird bei fortgesetzten Komplikationen gar nicht auf das Vorliegen eines CID untersucht, droht die Gefahr, dass eine tieferegreifende Störung des Immunsystems in Form eines kombinierten Immundefektes (CID) nicht erkannt wird (Fallbeispiel 1). Die Betroffenen erhalten dann jahrelang unter Beibehaltung der Diagnose CVID eine unzureichende Therapie, da bei CID andere Therapieprinzipien gelten.

Welche Therapien stehen für diese schwereren CID-Erkrankungen zur Verfügung?

Doch auch für diese schwerwiegenderen Immundefekte gibt es Hoffnung. Eine der speziellen Therapieformen ist die Blutstammzelltransplantation, mit der kombinierte Immundefekte sehr gut heilbar sind. Hierbei wird das alte Immunsystem im Knochenmark zunächst durch Medikamente zerstört und anschließend ein gesundes Immunsystem von einem gesunden, möglichst sehr gut passenden Spender durch eine Bluttransfusion übertragen. Diese Art der Therapieform hat jedoch auch Risiken, sodass in jedem Einzelfall sehr sorgfältig abgewogen werden muss, ob Nutzen und Risiko der Transplantation diejenigen des vermuteten, natürlichen Verlaufs der Erkrankung ohne Transplantation überwiegen.

Grundsätzlich gilt jedoch, dass die Stammzelltransplantation größere Aussichten auf Erfolg hat, je früher diese Therapie durchgeführt wird und je weniger Komplikationen im Vorfeld aufgetreten sind, die bereits zu Schäden an den Organen geführt haben. Im Fallbeispiel 1 weisen wir auf einen Krankheitsverlauf hin, bei dem eine gründliche Untersuchung des T-Zell Systems und genetische Untersuchungen viel früher notwendig gewesen wären. Die Diagnose CID hätte schneller gestellt werden können und die Entscheidung zur Transplantation zu einem Zeitpunkt getroffen werden können, als es noch weniger Organschäden und damit bessere Aussichten für eine erfolgreiche Transplantation gab. Nicht für jeden Patienten mit CID ist die Transplantation die richtige Therapie. Dies hängt vom Ausmaß des Immundefekts, dem Erkrankungsverlauf, der Verfügbarkeit eines geeigneten Spenders und, falls bekannt, von der genetischen Grunderkrankung ab. Wenn aber ein CID diagnostiziert ist, sollte die Frage nach einer Transplantation ernsthaft und immer wieder sorgfältig diskutiert werden.

Ausblick auf neue Therapiekonzepte

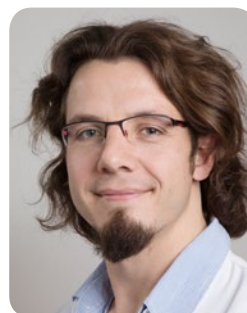
Die rasanten Fortschritte in der Genetik erlauben heute nicht nur die genaue Einordnung von CID-Erkrankungen, sondern ermöglichen auch zunehmend die Entwicklung

neuer Therapieansätze. Diese sind oft einzelnen, seltenen genetisch definierten Formen vorbehalten (individualisierte Medizin), stellen für diese Erkrankungen aber vielversprechende Alternativen dar.

Die Kenntnis der genauen Signalwege in der Immunzelle ermöglicht Medikamentenstudien. Im zweiten Fallbeispiel konnte eine Erkrankung diagnostiziert werden, für die momentan ein gezieltes Medikament in klinischen Studien getestet wird. Die ersten Ergebnisse sind vielversprechend, doch liegen noch keine Informationen über den langfristigen Verlauf bezüglich Wirksamkeit und Nebenwirkungen vor. Nur durch sorgfältige Beobachtung in aufwändigen klinischen Studien an hierfür ausgerichteten Immundefektzentren kann der Schritt in die klinische Anwendung bei CID-Patienten vorgenommen werden.

Fazit

CVID Erkrankungen sind sehr gut therapierbar und haben eine gute Prognose. Jedoch sollte bei CVID Erkrankung – ganz besonders bei kompliziertem Verlauf – immer auch geprüft werden, ob die Erkrankung gegen einen kombinierten Immundefekt (CID) gut abgegrenzt ist. Wenn ein CID diagnostiziert wird, sollte die Therapieoption einer Stammzelltransplantation ernsthaft in die Überlegungen mit einbezogen werden. Außerdem sollten zusätzliche Anstrengungen unternommen werden, um eine genaue genetische Diagnose zu stellen. In den nächsten Jahren erwarten wir weitere Entwicklungen in der individualisierten Medizin und neue Medikamente, die helfen werden, Erkrankungsverlauf und Prognose von Patienten mit CVID und CID weiter zu verbessern.

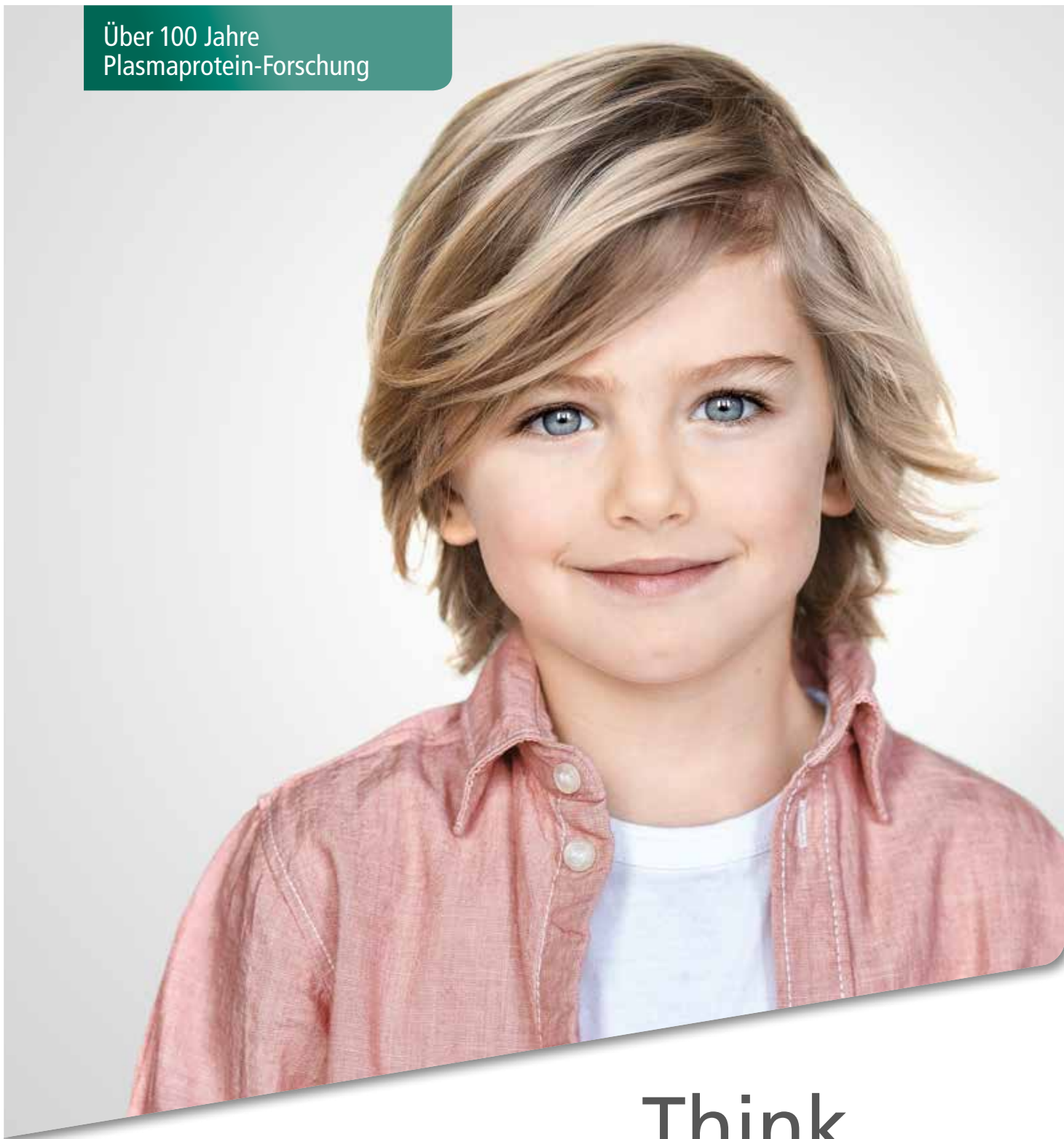


Dr. med. Christian Klemann



Prof. Dr. med. Stephan Ehl

Über 100 Jahre
Plasmaprotein-Forschung



CSL Behring ist führend im Bereich der Plasmaprotein-Biotherapeutika. Das Unternehmen setzt sich engagiert für die Behandlung seltener und schwerer Krankheiten sowie für die Verbesserung der Lebensqualität von Patienten auf der ganzen Welt ein. Das Unternehmen produziert und vertreibt weltweit eine breite Palette von plasmabasierten und rekombinanten Therapeutika. Mit seinem Tochterunternehmen CSL Plasma betreibt CSL Behring eine der weltweit grössten Organisationen zur Gewinnung von Plasma.

Think Human

Einfach ersetzen, was fehlt!

Biotherapies for Life™ **CSL Behring**

www.cslobehring.de

Antibiotikatherapie bei primären Immundefekten

AUTOR:
DR. LEIF HANITSCH, MSC

Häufige und schwere Infektionen sind zweifelsohne das führende klinische Symptom von fast allen Patienten mit primären Immundefekten.

Patienten mit Mangel von Antikörpern bilden mit >50% der bekannten primären Immundefekte die größte Patientengruppe. Eine regelmäßige Immunglobulinersatztherapie ist hier in vielen Fällen erforderlich und senkt nachweisbar die Rate infektiöser Ereignisse.

Es ist jedoch leider nicht möglich, mit einer Immunglobulintherapie die betroffenen Patienten vor allen Infekten zu bewahren, schließlich erkranken ja auch Immungesunde ab und an Infektionen. Insbesondere wiederkehrende Nasennebenhöhleninfektionen stellen in vielen Fällen auch mit Immunglobulinen ein häufiges Problem dar. Auch Patienten, welche in Folge häufiger Infekte der unteren Atemwege bereits Bronchiektasen (= irreversible Ausweitungen der Bronchien, Anm. Red.) entwickelt haben, haben ein erhöhtes Risiko für wiederkehrende Infekte.

Gleichermaßen gibt es eine Reihe von primären Immundefekten, bei denen nicht nur häufige akute Infekte versorgt werden müssen, sondern eine dauerhafte antibiotische Prophylaxe zur Standardversorgung gehört.

Ziel dieses Übersichtsartikels ist es häufige Fragen rund um das Thema Antibiose bei primären Immundefekten zu beantworten und dabei den aktuellen Wissensstand über (prophylaktische) Antibiotikatherapien zusammenzufassen.

Müssen alle Infekte bei Patienten mit Antikörpermangel antibiotisch behandelt werden?

Der Einsatz von Antibiotika im akuten Infekt sollte allgemein und auch bei Patienten mit Antikörpermangel stets wohl überlegt werden, denn die Mehrzahl der Atemwegs- und gastrointestinalen Infekte sind viralen Ursprungs und meist selbstlimitierend.

Gerade kurz nach der Diagnosestellung eines Immundefekts sind viele Patienten verunsichert, und haben Angst wichtige Warnzeichen zu übersehen. Der behandelnde Arzt wird den Patienten über wichtige Warnzeichen individuell aufklären. Milde Halsschmerzen oder Schnupfen stellen aller Regel nach keine Gefahr dar und können beobachtet werden bzw. werden rein symptomatisch behandelt.

Bei hohem Fieber oder anderen Auffälligkeiten sollte der Patient stets den Kontakt zum behandelnden Arzt suchen, damit eine klinische und, sofern erforderlich, auch eine laborchemische Untersuchung erfolgen kann. Kontaktieren Sie im Zweifel Ihren behandelnden Arzt, damit dann gemeinsam die gesundheitliche Lage eingeschätzt werden kann

Müssen Patienten mit humoralen Immundefekten sofort breitere Antibiotika erhalten?

Sofern keine problematischen Keime bekannt sind, sollten auch Patienten mit Antikörpermangel entsprechend den allgemeingültigen Leitlinien behandelt werden. Die generelle und unkritische Gabe von breiter wirkenden

Antibiotika sollte vermieden werden und die Therapie entsprechend der vorliegenden Resistenztestung und des klinischen Ansprechens angepasst werden.

Muss immer eine mikrobiologische Diagnostik erfolgen?

Je nach Klinik, wird der betreuende Arzt zur besseren Einschätzung und Therapieplanung wenn immer möglich auch eine mikrobiologische Erregerdiagnostik durchführen. Bei mildem Durchfall ohne starke Beeinträchtigung ist es sinnvoll zunächst abzuwarten, bei Fortbestehen sollten dann auch spezielle Erreger in der Stuhlprobe berücksichtigt werden (z. B. Giardia lamblia und Cryptosporidien).

Sputumproben können früh gewonnen werden und müssen stets frisch sein, da nur so eine sinnvolle mikrobiologische Diagnostik betrieben werden kann. Bei Proben, die längere Zeit bis zum Labor unterwegs sind, kommt es zum Überwuchern der eigentlich gesuchten Keime durch Keime aus der Mund-Rachenflora.

Kann ich für zu Hause zur Vorsicht ein Antibiotikum haben, das ich im akuten Infekt selber einsetze?

Es gibt kein universelles Antibiotikum, das für alle unterschiedlichen Infekte auf Verdacht eingenommen werden kann. Im Einzelfall können Ärzte und Patienten in Kenntnis des bisherigen Verlaufs sich auf bestimmte Vorgehensweisen verständigen (eine sogenannte „stand by“ Antibiose, welche der Patient z. B. bei häufigen Harnwegsinfekten verwenden kann).

Zur besseren Planung der Antibiotikatherapie bei „Risiko-patienten“, z. B. Patienten mit Bronchiektasen, empfehlen wir idealerweise alle drei Monate eine Sputumuntersuchung (=Laboruntersuchungen des Speichels auf Erkrankungen des Mundraumes, Anm. Red.) durchführen zu lassen. An diesen Befunden kann sich der Arzt dann im Akutfall besser orientieren.

Beim Nachweis von bestimmten Keimen (z. B. Pseudomonas aeruginosa) kann eine stationäre Aufnahme zur

Eradikation (= vollständige Entfernung) des Erregers erforderlich sein, welche vergleichbar wie bei Patienten mit Mukoviszidose erfolgt. Bei Patienten mit Bronchiektasen und mehr als drei Infekt-bedingten Exazerbationen (= akute Verschlechterungen des Krankheitsverlaufes) im Jahr, sollte die prophylaktische Gabe von Makrolid Antibiotika für einen Zeitraum von zirka sechs Monaten überprüft werden. Neben der antibiotischen Wirkung wurde bei den Makroliden auch ein positiver anti-entzündlicher Effekt beobachtet.

Was sind opportunistische Erreger?

Unter dem Stichpunkt opportunistische Erreger bezeichnet man Keime, welche beim Immungesunden zwar auch vorkommen, aber keine Krankheit auslösen. Patienten mit eingeschränkter Infektabwehr können diese Erreger jedoch nicht mehr so gut abwehren und erkranken daran. Der Erreger nutzt die Gelegenheit aus (Latein: *opportunitas*).

Opportunistische Erreger können Bakterien, Viren oder Pilze sein. Wichtige Keime sind u.a. Pneumocystis jirovecii, der eine schwere Lungenentzündung auslösen kann, Toxoplasmose, Candida und Aspergillus aber auch das Cytomegalievirus (CMV) oder Mykobakterien.

Was versteht man unter einer „Cotrim-Prophylaxe“ und wer braucht sie?

Aus der langjährigen Therapieerfahrung mit anderen Immundefekten (HIV Patienten, Patienten nach Transplantation etc.) weiß man, dass der Mangel eines bestimmten Immunzelltyps, den sogenannten Helferzellen (CD4+), das Risiko für opportunistische Infektionen dramatisch steigert. Eine Cotrim Prophylaxe (Wirkstoff: Sulfamethoxazol/Trimethoprim an 3 Tagen/Woche) wird bei allen relevanten zellulären Immundefekten (Helferzellzahlen (CD4+) von < 200/ μ l) empfohlen.

Abgesehen von Patienten mit eingeschränkter zellulärer Immunität gibt es jedoch auch Antikörpermangelkrankungen, bei denen der Stellenwert einer prophylaktischen Antibiose gut belegt ist und zur Standardversorgung mit

dazu gehört. So haben z.B. Patienten mit Hyper-IgM Syndrom (v. a. HIGM Typ I und Typ III) ein deutlich erhöhtes Risiko für Pneumocystis jirovecii Pneumonien, sodass eine entsprechende Prophylaxe obligat ist. Zusätzlich besteht bei den Patienten ein deutlich erhöhtes Risiko für Infektionen mit Cryptosporidien (= ein Parasit, der weltweit vorkommt, Anm. Red.). Gemäß Expertenmeinung und in Analogie zu Patienten mit HIV ist eine zusätzliche Prophylaxe mit einem Makrolidantibiotikum (z. B. Azithromycin) erforderlich.

Mit Hilfe der „Cotrim Prophylaxe“ können leider nicht alle opportunistischen Infektionen verhindert werden.

Die Therapie schützt vor einigen wichtigen Keimen, so z. B. vor einer Infektion mit Pneumocystis jirovecii, aber auch vor einer Reaktivierung der Toxoplasmose. Wichtig ist aber auch, dass der Patient und die Angehörigen über das erhöhte Risiko für bestimmte Erreger aufgeklärt sind.

Wenn die Cotrim Prophylaxe nur gegen einige opportunistische Erreger hilft, welchen Nutzen haben dann Antibiotika in der Vermeidung von „typischen“ Infektionen?

Zusätzlich zu der o.g. Prophylaxe gegen opportunistische Erreger, muss eine regelmäßige Antibiotikagabe als Schutz vor häufigen Infektionen mit „typischen“ Erregern unterschieden werden. Typische Erreger sind Keime, welche nicht unerwartet am jeweiligen Ort nachgewiesen werden (z.B. Hämophilus influenzae Typ B oder Pneumokokken im Sputum), aber ungewöhnlich häufig auftreten oder besonders schwer verlaufen. Für die Mehrzahl der Antikörpermangelkrankungen ist es schwierig eine allgemeingültige Empfehlung auszusprechen. Eine prophylaktische Gabe von Antibiotika sollte bei häufigen relevanten Infekten auch unter ausreichend dosierter Immunglobulintherapie erwogen werden.

Leider gibt es nur wenige Studien, welche den Einsatz einer prophylaktischen Antibiose bei reinen Antikörpermangelkrankungen untersucht haben:

- * In einer Studie von Kollegen aus der Türkei aus dem Jahr 2005 mit u.a. 19 Patienten mit Bruton Agammaglobulinämie (XLA) und 20 Patienten mit CVID (Common variable Immunodeficiency) fand sich ein Nutzen der Antibiotikaphylaxe für die Betroffenen mit XLA, jedoch nicht für Patienten mit CVID (Bayrakci B et al. Turk J Pediatr 2005).
- * In einer prospektiven Studie aus der Arbeitsgruppe von Helen Chapel (UK) im Jahr 2010 konnte nur bei 3/18 CVID Patienten ein klinischer Nutzen dokumentiert (Lucas M et al. J Allergy Clin Immunol 2010)
- * zusätzlich unterscheiden sich die Empfehlungen regional, so werden in den USA zirka 50% der Patienten mit XLA dauerhaft mit einer Prophylaxe mit Sulfamethoxazol/Trimethoprim behandelt, während dies in Europa nur bei zirka 14% der Fälle praktiziert wird (Kuruvilla, M and de la Morena, MT in J Allergy Clin Immunol Pract 2013)

Zusammenfassend ist bei Antikörpermangelkrankungen zum jetzigen Zeitpunkt keine hinreichende Evidenz-basierte Einschätzung möglich. Die Entscheidung für eine Dauerprophylaxe muss letztlich individuell auf Basis der Klinik getroffen werden.

Gibt es neben prophylaktischen Antibiotika auch andere Medikamente oder Maßnahmen, die prophylaktisch eingenommen werden können?

Je nach Grunderkrankung wird auch eine Prophylaxe gegen Pilzinfektionen und gegen Herpesviren durchgeführt. Die septische Granulomatose ist das Paradebeispiel für den Nutzen von prophylaktischen Antibiotika bzw. Antimykotika (Medikamente gegen Pilze). Es wird eine lebenslange Prophylaxe mit Sulfamethoxazol/Trimethoprim und z. B. Itrakonazol empfohlen.

Bei Patienten mit Helferzellzahlen von $< 200/\mu\text{l}$ empfehlen wir stets eine Risikostratifizierung (= Risikoabschätzung, Anm. Red.). So sollte bei allen Patienten das Vorliegen einer latenten Tuberkulose ausgeschlossen werden, bei Nachweis ist eine mehrmonatige prophylaktische Antibiose mit INH zu empfehlen, da ein erhöhtes Risiko der Reaktivierung besteht. Ebenfalls kann eine positive Serologie auf Toxoplasmen eine Prophylaxe mit Cotrim rechtfertigen.

Neben dem Nutzen von prophylaktischen Antibiotika muss an dieser Stelle auch auf die Wichtigkeit von Schutzimpfungen verwiesen werden. Die entsprechenden Empfehlungen für Patienten mit chronischer Immundefizienz der Ständigen Impfkommission (STIKO) werden gerade neu überarbeitet.

Dr. Leif Hanitsch, MSc
 Immundefektambulanz für Erwachsene
 Institut für Med. Immunologie
 Charité Universitätsmedizin Berlin
 E-Mail: immundefekt-ambulanz@charite.de
 Tel: 030 450 624 103



Anzeige

Therapiefreiheit und hohe Lebensqualität in der subkutanen Heimtherapie

„**Neria Nadeln** sind die Subkutannadeln meiner Wahl, weil diese die dünnsten Nadelsysteme (29G) am Markt sind und ich durch die angebotene Nadelvielfalt meine Behandlung flexibel gestalten kann. Ob als Stahl- oder auch als Kunststoffnadel sind sie hautfreundlich und den hohen Anforderungen an meine Heimtherapie optimal angepasst.“

„Die **Crono Pumpen** sind für mich einfach, sicher und therapiefreundlicher als die meisten anderen Pumpensysteme. Sie bieten mir bestmögliche Mobilität und kurze Infusionszeiten, auch bei der Nutzung dünnster Subkutannadeln.“



NEU, CRONO S-PID 100
 3 Pumpengrößen für eine bedarfsgerechte Therapie



Niederlassung Süd
 Tel. +49 7426 9477080
 Fax +49 7426 9477089

Niederlassung Nord
 Tel. +49 571 974340
 Fax +49 571 9743439
www.omtmed.com

Immunglobulin jetzt neu: Unser Know-How für Ihre Gesundheit

LFB entwickelt und vertreibt als ein führendes, biopharmazeutisches Unternehmen, mit Wurzeln in Frankreich, seit über 20 Jahren innovative Arzneimittel für die Behandlung seltener Krankheiten. Zielgerichtete Forschung & Entwicklung sowie modernste Herstellungsverfahren sind dabei der Schlüssel zu hochreinen und verträglichen Präparaten.

Für Ihre Gesundheit: Mit vier Virussicherheitschritten in der Herstellung von Immunglobulinen setzte LFB schon 2006 einen neuen Standard. International bereits erfolgreich im Einsatz für alle Patienten. Seit Mitte September 2016 ist auch ein neues, 10%iges Immunglobulin in Deutschland erhältlich.

Purity is
a strength



Neu: Intravenöses, 10 %-iges Immunglobulin von LFB

www.lfb-pharma.de



Aktuell führt die LFB GmbH ein sehr gut verträgliches 10 %-iges, flüssiges IVIG-Präparat in Deutschland ein. LFB ist die deutsche Tochter des französischen Biotechnologie-Unternehmens LFB Biomédicaments, das in diesem Bereich in Frankreich bereits auf jahrelange Erfahrung und Erfolg mit dem 5 %-igen i.v. Präparat zurückschaut. Das neue Immunglobulin wurde nach den neuesten EMA- Kriterien für Immunersatztherapie (PID) und Immunmodulationstherapie (ITP) zugelassen und wird als 10 %-ige Zubereitung in den Packungsgrößen 2, 5, 10 und 20 g/Flasche angeboten.

Das aus derzeit von deutschen und österreichischen Plasmaspendern hergestellte Präparat verfügt über einen hohen Reinheitsgrad von 99 % (z.B. geringer Gehalt an IgA und IgM). Zudem ist dieses Immunglobulin zucker-, natrium- und latexfrei. Die in Studien geprüfte und für zahlreiche Patienten verträgliche Infusionsgeschwindigkeit beträgt maximal 8 ml/kg pro Stunde.

Weitere Informationen erhalten Sie auch unter www.lfb-pharma.de

(IM)PULSGEBER



vfa patientenportal

Eine Initiative der forschenden Pharma-Unternehmen



Die Patientenreise beginnt im größten Wartezimmer der Welt – dem Internet: www.vfa-patientenportal.de

Ein Internetportal rund um Patientinnen und Patienten und ihre Versorgung.

Immundefekt – und der Antrag auf Feststellung einer Behinderung

Bei der Teilnahme an dem von der dsai organisierten Chiemgau-Wochenende im September 2016 konnte ich einige Tipps und Anregungen zur Antragstellung nach dem (früher) Schwerbehindertengesetz (heute Sozialgesetzbuch IX, SGB IX, Teil 2) geben und einige Frage dazu beantworten. Dies führte dazu, dass mich nach dem Wochenende eine Anfrage erreichte, ob ich denn bereit wäre, weitere Informationen auch anderen Betroffenen zur Verfügung zu stellen und zwar in Form eines Beitrages über unser Mitglieder-Newsletter. Dies ist die Basis zu diesem Artikel.

Zunächst ein paar Worte zu mir. Ich heiße Monika Grimm, bin dsai-Mitglied und Betroffene mit CVID, wohne in Hessen, werde gut betreut durch Herrn Dr. Franke in Siegen und habe bei der dsai immer Ansprechpartner/innen. Beruflich eingesetzt war ich – es liegt nun einige Jahre zurück – in der Schwerbehindertenabteilung eines hessischen Versorgungsamtes, sodass mir die Verwaltungsabläufe und auch Begrifflichkeiten geläufig sind. Später, als Schwerbehindertenvertrauensperson unserer Dienststelle, konnte ich weitere Erfahrungen und Kenntnisse hinzugewinnen. Seit Sommer 2016 darf ich mich als ehrenamtliche Sozialrichterin beim Sozialgericht in Darmstadt für die Belange behinderter Menschen einsetzen.

Diesen Artikel möchte ich nun so gliedern, dass er zunächst allgemeine Auskünfte und dann, so wie es bei der Antragstellung sein wird, über Antragstellung – das Verfahren selbst – die Entscheidung (Bescheid) – möglichen Rechtsbehelf – Informationen gibt. So wird es vielleicht verständlicher und der Leser/die Leserin kann sich gleich in den Bereich einlesen, der ihn/sie interessiert.

Es handelt sich dabei um **keine** Rechtsberatung und ich verzichte auch ganz bewusst auf Angaben zu konkreten Daten von Gesetzesänderungen. Der Artikel hat keinen Anspruch auf Vollständigkeit, dazu ist der Themenbereich viel zu komplex. Es ist mein Anliegen, betroffenen Patienten eine Art Leitfaden zur Antragstellung an die Hand zu geben, und eventuell auch die Angst vor einem Widerspruch gegen eine ergangene Entscheidung zu nehmen. Die kommenden Ausführungen betreffen natürlich nicht nur Antragstellungen wegen eines Immundefektes, sondern gelten auch für alle anderen Personen und deren Erkrankungen/Behinderungen.

Alt: Schwerbehindertengesetz

Neu: SGB (Sozialgesetzbuch) IX, Teil 2, Schwerbehindertenrecht

Den meisten Bürgern ist der Begriff geläufig einen „Schwerbehindertenantrag“ zu stellen. Früher erfolgte dies nach dem „Gesetz zur Sicherung und Eingliederung Schwerbehinderter in Arbeit, Beruf und Gesellschaft“

– Schwerbehindertengesetz –

Dieses Gesetz wurde aufgehoben und wird ersetzt durch den zweiten Teil des Sozialgesetzbuches IX (SGB IX Teil2).

Alt: Anhaltspunkte für die ärztliche Gutachtertätigkeit im sozialen Entschädigungsrecht und nach dem Schwerbehindertengesetz, AHP

Neu: Versorgungsmedizinverordnung – VersMedV – Versorgungsmedizinische Grundsätze

Diese medizinischen Grundsätze, die bundesweit einheitlich gelten, sind die Grundlage für die Beurteilung der bestehenden Behinderungen. Dabei ist zu beachten, dass nicht jede Behinderung, auch wenn sie kurzzeitig sehr

schwer sein mag, zu einer Feststellung nach dem Schwerbehindertenrecht führt.

„Menschen sind behindert, wenn ihre körperliche Funktion, geistige Fähigkeit oder seelische Gesundheit mit hoher Wahrscheinlichkeit länger als 6 Monate von dem für das Lebensalter typischen Zustand abweicht und daher ihre Teilhabe am Leben in der Gemeinschaft beeinträchtigt ist.“

Dabei gilt als schwerbehindert, wer einen Grad der Behinderung (GdB) von 50 oder mehr erreicht. Wer einen geringeren GdB erreicht gilt als behindert, nicht jedoch als schwerbehindert.

Bei Behinderungen, die ganz klar dauerhaft 6 Monate und auch länger dauern werden (z.B. Verlust des Augenlichtes, Verlust eines Armes, eine schwere Krebserkrankung etc.) ist eine Antragstellung auch schon vor Ablauf von 6 Monaten möglich.

Die Antragstellung

Das SGB IX Teil 2 ist als Bundesgesetz deutschlandweit gleichermaßen gültig. Jedoch ist es möglich, dass die Antragsformulare der einzelnen Bundesländer/Stadtstaaten optisch unterschiedlich gestaltet sein können. Es macht Sinn und erleichtert die Bearbeitung, wenn Sie sich für die Antragstellung das für Ihr Bundesland/Stadtstaat maßgebliche Formular besorgen, z. B. übers Internet oder telefonisch anfordern (in Hessen z.B. bei den Versorgungämtern). Nehmen Sie sich Zeit, um das Formular sorgfältig auszufüllen.

Wichtig: Sie möchten, dass all Ihre Gesundheitsstörungen berücksichtigt werden? Dann bitte auch alle Erkrankungen benennen! Bitte nicht nur schreiben „Immundefekt“ und dann davon ausgehen, dass der Gutachter schon weiß, welche Auswirkungen diese Erkrankung bei Ihnen hat. Wenn Sie diese nicht benennen, fehlen dem Gutachter wichtige Informationen für seine Bewertung (ein Arzt erklärte mir, während des Studiums nur 2 Stunden Vorlesung zum Thema Immundefekte gehabt zu haben). Wenn Sie neben der Immundefekterkrankung



noch weitere Erkrankungen haben, z.B. eine Magen-Darmerkrankung, Schilddrüsenerkrankung, Atemwegserkrankung, Autoimmunerkrankung, psychische Störung oder, oder, oder ... dann bitte alle Erkrankungen aufzählen.

Es erleichtert und beschleunigt die Bearbeitung, wenn Sie Befundberichte, Klinikberichte etc., die Ihnen vorliegen, bereits in Kopie dem Antrag beifügen. Diese Berichte müssen dann nicht mehr von der Verwaltung angefordert werden (Zeitgewinn).

Wenn Sie nun überlegen, den Antrag jetzt oder erst später zu stellen, so bedenken Sie bitte, Leistungen (z. B. Sonderurlaub, Steuervergünstigungen, Kündigungsschutz etc. gibt es in der Regel erst ab Antragstellung).

Das Verfahren

Nach Antragsingang wird eine Akte angelegt (elektronisch oder Papierform), es wird ein Geschäftszeichen vergeben. Falls Sie keine Eingangsbestätigung erhalten – oft wird darauf verzichtet – ggf. telefonisch nachfragen und nach dem Sachstand der Bearbeitung fragen. Die Behörde prüft, wegen welcher Gesundheitsstörungen der Antrag gestellt wird. Welche der genannten Erkrankungen sind bereits durch beigefügte Befundberichte, Klinikberichte usw. nachgewiesen? Zu welchen Erkrankungen muss die Behörde Befundberichte, Klinikberichte etc. noch beiziehen? Um Kosten (die Ärzte erhalten eine Vergütung für deren Bericht) und Zeit zu sparen ist es möglich, dass der Hausarzt um einen Befundbericht ersucht wird, dabei auch gebeten wird, ihm vorliegende Fremdbefunde mit zu übersenden. Bitte informieren Sie

Ihre/n Arzt/Ärzte entsprechend, damit diese auch ausführliche Befundberichte erstellen.

Wichtig: Die Ärzte sollen bitte die Auswirkungen Ihrer Erkrankungen genau beschreiben. Die Angabe von lediglich Diagnosen genügt nicht!

Liegen später die Nachweise über die im Antrag genannten Erkrankungen vor, wird die Akte einem Versorgungsarzt oder evtl. auch einem Außengutachter, der in der Beurteilung nach der Versorgungsmedizinverordnung erfahren ist, zugeleitet. Der Arzt prüft dann, welche nachgewiesenen Erkrankungen vorliegen und wie sich diese auf die Gesundheitsstörungen auswirken.

Beispielhaft ein Auszug aus der Versorgungsmedizinverordnung: Bitte beachten Sie dabei, dass es umgangssprachlich oft heißt „Wie viele Prozente hast Du?“ Der Begriff Prozente ist dabei nicht korrekt. Es muss heißen: Grad der Behinderung (GdB). Deshalb gibt es in der Versorgungsmedizinverordnung auch kein %-Zeichen bei den Werteangaben.

Immundefekte:

- * Angeborene Defekte der humoralen und zellulären Abwehr (z. B. Adenosin-Desaminase-Defekt, DiGeorge-Syndrom, permanente B-Zell-Defekte, septische Granulomatose) ohne klinische Auswirkung **0**
- * trotz Therapie erhöhte Infektanfälligkeit, aber keine außergewöhnlichen Infektionen **20 – 40**
- * trotz Therapie neben erhöhter Infektanfälligkeit auch außergewöhnliche Infektionen (ein bis zwei pro Jahr) **50**

Bei schweren Verlaufsformen kommt ein höherer GdB in Betracht.

GdB = Grad der Behinderung, Ausgabe Stand September 2015

Liegen bei dem/der Antragsteller/in weitere Erkrankungen vor, wird der Gutachter auch diese nach den Richtlinien der Versorgungsmedizinverordnung beurteilen und dann den Gesamt-GdB bilden. **Achtung:** es erfolgt keine Addition der Einzel-GdB-Werte! Es wird bewertet, wie sich die verschiedenen Gesundheitsstörungen in ihrer Gesamtheit auswirken. Meist wirken sich Gesundheitsstörungen, die nur einen 10er Grad erreichen, manchmal auch bei einem 20er Grad, nicht erschwerend aus.

Andere Erkrankungen jedoch, die paarige Organe/Bereiche betreffen, aber umso mehr (z. B. beide Augen sind betroffen, beide Beine, beide Ohren etc.).

Mit der ärztlichen Stellungnahme geht die Akte anschließend zurück zu den Verwaltungsmitarbeitern.

Die Verwaltung trifft dann die Entscheidung, basierend auf der Stellungnahme des Arztes. Auf Ihren Antrag hin wird Ihnen dann ein Bescheid erteilt.

Der Bescheid

Er beginnt meist mit den Worten:

Auf Ihren Antrag vom ...

ergeht folgender Bescheid nach §

Sollte keine oder keine maßgebliche Behinderung bei Ihnen festgestellt worden sein, wird Ihr Antrag abgelehnt. War Ihr Antrag erfolgreich, dann werden in dem Bescheid die Art der Behinderung/en und der Grad der Gesamt-GdB genannt; ebenso, ob die Voraussetzungen für Vergünstigungsmerkmale erfüllt sind. Mit dem Bescheid kann Ihnen auch Informationsmaterial übersandt werden.

Wird ein GdB von 50 oder mehr erreicht, haben Sie die Möglichkeit, die Ausstellung eines Schwerbehindertenausweises zu beantragen. Bei einem geringeren GdB geht dies nicht. **Dann sind Sie zwar behindert, nicht aber schwerbehindert.**

Im Unterschied zu dem erteilten Bescheid, in dem Ihre Gesundheitsstörungen benannt und aufgeführt werden, weist der Ausweis nur den GdB aus. Das bedeutet, dass Sie den Ausweis als Dokument vorlegen können, ohne dass andere Personen/Stellen gleich darüber informiert

sind, welche Erkrankungen Sie haben. Manchmal möchte man verhindern, dass andere Personen/Stellen über die Art Ihrer Erkrankung/en informiert sind. Mit dem Ausweis ist dies möglich.

Wenn Sie nun mit dem Ergebnis nicht zufrieden sind, oder den Eindruck haben, eine Erkrankung sei nicht oder zu gering bewertet, dann bleibt die Möglichkeit, innerhalb eines Monats schriftlich Widerspruch zu erheben.

Der Widerspruch

Möglich, dass Sie vielleicht mit einer anderen Entscheidung gerechnet haben, selbst Ihre Erkrankung anders bewerten, nicht nachvollziehen können, wie das Ergebnis zustande kam, enttäuscht sind.

Dann können Sie Widerspruch einlegen. Dazu benötigen Sie keine anwaltliche Hilfe, Sie müssen auch nicht in einem Behindertenverband o. ä. sein. Natürlich dürfen Sie sich dort Hilfe holen, müssen es aber nicht.

Es würde zunächst genügen, wenn Sie den Widerspruch wie folgt formulieren würden:

„Hiermit lege ich Widerspruch ein gegen den Bescheid vom ... (bitte Bescheid-Datum nennen). Der Widerspruch erfolgt zur Fristwahrung. Begründung folgt.“

Dies bitte unbedingt während der Widerspruchsfrist erledigen. Bei verspätetem Widerspruch braucht die Behörde nicht in die Begründung/Sachprüfung einsteigen. Sie wird den Widerspruch wegen Fristversäumnis verwerfen.

Haben Sie Widerspruch erhoben, dann könnten Sie z. B. Akteneinsicht beantragen und prüfen, welche Befundberichte vorliegen, ob alle Erkrankungen zutreffend beschrieben sind und wie der Versorgungsarzt beurteilt hat. Sie dürfen auch um Kopien bitten (ggf. kleine Gebühr) und können dann in Ruhe nochmal überlegen, oder sich mit einem Arzt beraten, wie Sie den Widerspruch begründen. Wenn Sie dies dann tun – bitte Nachweise beifügen – wird die Behörde erneut anhand Ihrer Angaben und der beigefügten neuen Befunde prüfen.

Möglich ist auch, dass Sie zum Ergebnis kommen, alles

ist berücksichtigt, im Ergebnis kommt aber nicht mehr raus. Dann genügt es zu schreiben:

„Meinen Widerspruch vom ... (Datum) ziehe ich hiermit zurück.“

Dann ist die Angelegenheit erledigt und der zuvor erteilte Bescheid bindend. Bleibt der Widerspruch aufrecht erhalten, prüft die Behörde erneut (Widerspruchsabteilung) und zwar andere Mitarbeiter als die, die für die Antragsbearbeitung und Bescheid Erteilung zuständig waren. Das Widerspruchsverfahren endet mit einem neuen Bescheid. Sollte der Widerspruch erfolgreich gewesen sein, wird ihm abgeholfen, es ergeht ein „Abhilfe-Bescheid“ mit dem die Behinderungen ggf. neu bezeichnet und auch bewertet werden. War der Widerspruch erfolglos, dann wird ein negativer, ein ablehnender Bescheid, ein sogenannter „Widerspruchsbescheid“ erteilt. Sollte dies der Fall sein, so bleibt die Möglichkeit, innerhalb der gesetzten Frist Klage vor dem Sozialgericht zu erheben.

Die Klage

Auch hier gilt, ebenso wie beim Widerspruch, bei diesem Verfahren vor dem Sozialgericht besteht kein Anwaltszwang! Sie dürfen sich zwar vertreten lassen, müssen es aber nicht. Hinsichtlich der Begründung der Klage könnten Sie wie beim Widerspruch verfahren.

Hinweis: Mit einer längeren Verfahrensdauer muss wegen einer starken Auslastung der Sozialgerichte auch in anderen Rechtsbereichen gerechnet werden.

Wenn Sie dann eventuell zu einem Termin (Verhandlung) vor dem Sozialgericht geladen werden, bereiten Sie sich bitte gut auf das Verfahren vor (Akteninhalt kennen, Argumente vorbringen können, evtl. neue medizinische Berichte vorlegen können etc.). Bei Gericht werden Sie (oder eine von Ihnen bevollmächtigte Person) als Kläger Ihr Anliegen vertreten. Die Behörde, die den Bescheid erlassen hat wird als Beklagte vertreten sein, das Gericht mit einem Berufsrichter und zwei ehrenamtlichen Laienrichtern.



Was bringt mir das?

Das kann sehr unterschiedlich sein, abhängig von vielen Faktoren. Z.B. davon, ob man noch im Erwerbsleben steht, wie hoch der GdB ist, etc. Es würde den Rahmen sprengen, wollte ich alle Möglichkeiten aufführen. Das dürfen Sie auch gerne bei der Behörde erfragen, die Ihren Bescheid erteilt hat.

Wichtig für Menschen, bei denen ein GdB von nur 30 oder 40 festgestellt wurde, die noch im Arbeitsprozess stehen und Sorge um ihren Arbeitsplatz haben: Auch diese Personengruppe kann sich um einen Schutz vor Kündigung am Arbeitsplatz bemühen. Sie haben die Möglichkeit, einen Antrag auf **Gleichstellung** zu stellen (Adressen der zuständigen Stellen bei der Entscheidungsbehörde erfragen).

Gleichstellung bedeutet: gleichgestellt werden kann, wer ohne die Gleichstellung keinen Arbeitsplatz finden oder behalten kann. Das würde bedeuten, dass diese Menschen, was den Kündigungsschutz angeht (nicht die sonstigen Vergünstigungen), einem Schwerbehinderten gleich zu stellen sind. Gegen eine ausgesprochene Gleichstellung kann der Arbeitgeber keinen Widerspruch einlegen.



Auch wenn Ihr Schwerbehindertenantrag gerade erst gestellt wurde und darüber noch nicht entschieden ist, und Sie Sorge um den Arbeitsplatz haben müssen, dann bitte sofort die Stelle informieren, die für die Gleichstellung zuständig ist (z.B. Integrationsamt; bitte nachfragen, welche Stelle in Ihrem Bundesland/Stadtstaat zuständig ist). Bitte teilen Sie dort mit, dass ein Antragsverfahren läuft und Ihr Arbeitsplatz in Gefahr ist. Lassen Sie sich von dieser Stelle umgehend und umfassend beraten. Bitte keine Zeit verlieren! Dann den Arbeitgeber und, falls vorhanden, die betriebliche Behindertenvertretung über den gestellten Schwerbehindertenantrag und den Antrag auf Gleichstellung informieren.

Dies sollte dem Arbeitgeber eine Kündigung erschweren.

Der Artikel ist länger geworden als zunächst angedacht. Von dem, was beschrieben wurde, wollte ich, der Einheit wegen, jedoch nichts weglassen.

Wenn Ihnen diese Ausführungen bei Ihrem Anliegen helfen oder auch nur zum Verständnis beitragen, dann freut mich dies.

Sollten Sie sich in die Ausführungen der Versorgungsmedizinverordnung einlesen wollen, so kann diese kostenfrei bezogen werden vom

Publikationsversand der Bundesregierung

Postfach 48 10 09

18132 Rostock

Best.-NR: K 710, oder Telefon 030 18 272272 1

E-Mail: publikationen@bundesregierung.de

Ich wünsche allen Betroffenen eine stabile Gesundheit, eine zuverlässige, kompetente Betreuung und Erfolg bei der Durchsetzung ihrer Rechte.

Viele liebe Grüße
Monika Grimm

**Baxalta**

ist jetzt ein Teil von Shire

Patienten stehen im Mittelpunkt von allem, was wir tun.

Wir glauben, dass die Menschen, denen wir helfen können, eine bessere Zukunft haben werden. Auch als ein Teil der Shire Familie bleiben wir selbstverständlich unserer Verpflichtung treu, Patienten mit seltenen Erkrankungen zu unterstützen.

Unser Versprechen ist einfach: Wir helfen Menschen mit schwierigen gesundheitlichen Lebensumständen ein besseres Leben zu führen.



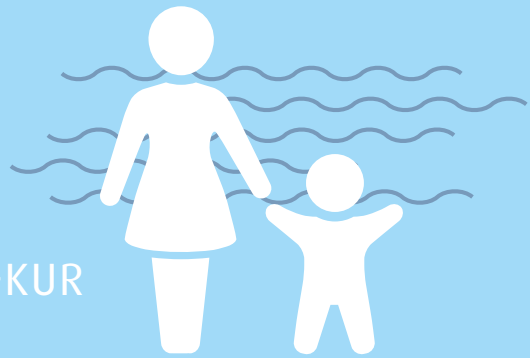
Immundefekt App

Patienteninformation
zum primären
und sekundären
Immundefekt

www.immundefekt.com

Tipps von Mitgliedern für Mitglieder

MUTTER-KIND-KUR
– APRIL 2016



Ich bin 42 Jahre alt. Mein Leidensweg begann 2002 mit einer Autoimmunerkrankung (Autoimmunhämolytische Anämie vom Wärmetyt), später folgten eine Panca-assozierte Vaskulitis (Panateriitis Nodosa) und immer wieder Nasen-Nebenhöhleninfekte, Antibiotikagaben, Bindehautentzündungen und Durchfall.

Ich wurde zwei Mal an der Lunge operiert, um Material zur Biopsie zu gewinnen und vier Mal an den Nasen-nebenhöhlen, weil das Sekret nicht ablaufen wollte und die Nasenscheidewand begradigt wurde. Eine Besserung des Zustandes trat aber nicht ein.

2012 begannen Durchfälle mit bis zu 20 Toilettenbesuchen am Tag und dann die Diagnose „Zöliakie“. Daraufhin habe ich mich anderthalb Jahre glutenfrei ernährt, mein Brot selbst gebacken und nur noch von mir selbst hergestellte Lebensmittel zu mir genommen.

Eine Besserung meiner Beschwerden gab es aber nicht.

2015 hatte ich dann nur noch 48 Kilo bei einer Körpergröße von 1,72 m und merkte, dass ich psychisch am Ende war. Alles wurde mir zu viel, meinen Haushalt machte ich nur noch unter großen Mühen. Ansonsten war ich körperlich ziemlich fertig und brauchte lang, um mich mal zu Aktivitäten bewegen zu lassen.

Ich musste dringend mal raus und beantragte daher im April 2015 eine Mutter-Kind-Kur. Im Antrag erwähnte meine Hausärztin explizit, dass eine Kur mit See-Klima bei meinem Krankheitsbild empfehlenswert wäre. Auch mein HNO-Arzt, den ich einmal wöchentlich aufsuche, machte darauf aufmerksam, dass eine Kur an der See für meine Nase das Beste sei.

Zwei Monate später bekam ich die Bestätigung von der

Krankenkasse mit einer Liste von Mutter-Kind-Kliniken. Doch: alle waren in Bayern oder Baden-Württemberg. Ich rief daraufhin bei meiner Krankenkasse an und fragte die Dame am anderen Ende, warum mir keine Adresse einer Klinik an der See mitgeteilt wurde oder, ob ich es verpasst hätte und Bayern und Baden Württemberg mittlerweile an Ost- oder Nordsee liegen würden. Daraufhin teilte sie mir mit, dass (sinngemäß) „alle an die See wollen, die Kliniken ziemlich voll seien und es ja noch andere Kliniken gäbe.“ Ich bat sie daraufhin doch nochmal genau meinen Mutter-Kind-Antrag anzuschauen. Dort wurde von meinen behandelnden Ärzten angegeben und empfohlen, dass bei der Auswahl des Ortes auf See-Klima geachtet werden soll! Erst war ihr dieser Einwand egal. Als ich dann aber erwähnte, dass ich ja eine freie Klinikwahl habe, meinte die Dame, ich solle mal eine Klinik suchen, das würde sicher schwer werden. Die Kliniken seien alle ausgebucht – sehr motivierend.

Also griff ich zum Hörer und telefonierte mich durch. Mit meiner gesundheitlichen Vorgeschichte eine Klinik zu finden war wirklich nicht so leicht, allerdings sei hier zu erwähnen, dass auch die Kliniken der Krankenkasse nicht mal annähernd irgendwelche Indikationen auf ihrer Liste hatten, die mit meinen bisherigen Krankheitsbildern etwas zu tun hatten.

Zudem stand noch die Bestätigung einer Verdachtsdiagnose eines Gastroenterologen im Raum, der zu 90 % sicher war, dass es sich bei meinen Krankheitssymptomen um einen Immundefekt handelt.

Nach langen Telefonaten fand ich dann eine Klinik, in der ich durch Zufall, weil an diesem Tag eine andere Patientin abgesagt hatte, einen Termin für November bekam. Zwar nicht unbedingt zeitnah, aber besser als

nichts. Ich freute mich auf diese Kur, denn mein psychischer Zustand war im Jahr 2015 auf dem Tiefpunkt meiner Krankengeschichte. Ich hatte erst im Juni einen Termin in der Immundefektambulanz in Freiburg erhalten, in der man dann den Verdacht des Gastroenterologen bestätigte und dem Ganzen den Namen CVID gab. Zudem wurde festgestellt, dass sich bei mir ein chronischer Norovirus festgesetzt hatte, der auch für die massiven Durchfälle verantwortlich sein sollte. Man begann einen individuellen Heilversuch mit Ribavirin.

Im November, kurz bevor ich die Mutter-Kind-Kur antreten sollte, dann bekam ich von der Ärztin der Rehaklinik eine Absage, da sie eine Patientin mit einem chronischen Norovirus nicht in ihrer Klinik haben wollte. Ich sei eine große Gefahr für die Mitpatienten und machte auch darauf aufmerksam, dass ja auch meine Gesundheit – aufgrund des Kontaktes zu anderen Kindern in der Klinik – gefährdet sei. Ich teilte ihr daraufhin mit, dass ich dieses „Risiko“ eingehen würde, da unser Sohn auch gerade im Kindergartenalter sei und ich dadurch auch viel Kontakt zu kleinen Kindern hätte und ich mir dieses Risikos auch bewusst war, als ich den Antrag für eine Mutter-Kind-Kur gestellt hatte. Normalerweise hätte ich mehr gekämpft, allerdings war ich psychisch im November so schwach, dass mir die Kraft fehlte, meinen – dringend notwendigen – Kur-Anspruch durchzusetzen. Die Mutter-Kind-Kur wurde dann auf Februar verschoben.

Dieses Mal bereitete ich mich allerdings auf eine mögliche Absage wegen des – immer noch nachweisbaren – chronischen Norovirus vor. Ich telefonierte mit dem Robert-Koch-Institut und man bestätigte mir dort, dass ein Norovirus kein Grund sei, einen Kurantritt abzusagen. Die Ärzte in Freiburg formulierten netterweise ihren letzten Arztbrief auf mein Bitten auch so, dass klar war, dass der chronische Norovirus zudem nicht so infektiös sei, wie der „normale“ Norovirus. Also stand meiner Mutter-Kind-Kur nichts mehr im Wege und die Ärztin, der ich diese Dinge per Mail mitteilte und zuschickte, stimmte zu, dass ich die Klinik aufsuchen dürfe. Leider hatten wir im Februar einen Todesfall in der Familie. Gerade ab Freitag in der Woche vor dem Beginn der Mutter-Kind-Kur lag mein Bruder im Sterben. Ich

entschloss mich deshalb Montag – leider und sehr traurig – die Mutter-Kind-Kur abzusagen. Montagabend verstarb dann mein Bruder.

Nun hatte ich Probleme mit der Krankenkasse. Die Mitarbeiterin, mit der ich telefonierte meinte, ich könne die Kur nun nicht mehr antreten, da die Zeit um sei, in der ich sie hätte antreten müssen. Ich müsse jetzt einen neuen Antrag stellen. Ich versuchte ihr daraufhin zu erklären, dass ich doch nichts für einen Todesfall könne, aber man doch auch nicht von mir erwarten könne, dass ich mit dieser Trauer und vor der Beerdigung in die Kur fahre. Erst durch ein Telefonat mit einem Kollegen wurde die Situation entschärft und man bot mir an, die Kur bis spätestens 30. März anzutreten, bis dahin würde man kulanterweise den Antrag verlängern ...

Keine große Zeitspanne, aber ich brauchte diese Kur nun umso dringender!

Ich telefonierte also mit einer Dame in der Aufnahme der Mutter-Kind-Klinik, eine Dame, mit der ich schon in den letzten Monaten immer mal wieder telefonischen Kontakt hatte und die aufgrund dieser Telefonate wusste, wie dringend ich mal raus musste. Sie kniete sich richtig rein und ermöglichte es mir und unserem Sohn tatsächlich, genau am 30. März 2016 für drei Wochen nach Grömitz zu kommen. Dafür bin ich ihr echt dankbar, denn ich merkte mit jedem weiteren Tag, dass ich dringend Erholung brauchte.

Ein paar Tage vor der Kur bekam ich dann wieder einen Anruf von der Ärztin. Dieses Mal wollte sie wissen, ob denn das in meinem Aufnahmebogen angegebene Gewicht von 48 Kilo wirklich stimme. Ich meinte, dass der Bericht ja aus Februar sei und, dass ich – da ich momentan Trinknahrung zu mir nehme – jetzt so 50 Kilo wiegen würde. Sie zögerte daraufhin etwas und meinte, ich solle doch mal sehen, dass ich etwas zunehme, das Gewicht sei ja schon bedenklich. Ich bat sie daraufhin, mir zu sagen, wie ich das schaffen kann, dann würde ich das machen; ich sagte ihr aber auch, dass ich momentan froh sei, dieses Gewicht überhaupt halten zu können und nicht noch mehr abzunehmen. Sie bedankte sich für das Telefonat und sagte mir, dass

sie sich eventuell nochmal melde, sie müsse dieses Gewicht mal mit der Psychologin im Haus besprechen. Ich gab ihr daraufhin zu bedenken, dass dieses Gewicht nicht aus einer psychischen Erkrankung resultiert, sondern Folge von seit Monaten andauernden Durchfällen sei. Ich merkte aber, dass sie das anders sah und befürchtete schon, dass sie dies nun als Grund nahm, mir auch dieses Mal den Zugang zur Klinik zu verwehren. Aber ein weiterer Anruf blieb aus.

So fuhren mein Sohn und ich am 30. März 2016 nach Grömitz in Schleswig-Holstein und waren sehr gespannt, was uns erwarten würde. Ich hatte mit Schwimmbad- und Saunaverbot gerechnet, aber nichts dergleichen passierte. Allerdings durfte ich nur Nordic Walking (mit Diskussionen), Wassergymnastik (schweren Herzens) und Rückengymnastik, Massage und Hydrojet als Therapie wahrnehmen, da ich bei allen anderen Aktivitäten – laut Frau Dr. – zu viel Energie verbraucht hätte, die mein Körper derzeit anderweitig benötige. Meinen Einwurf, dass durch den Sport ja auch die Muskeln wachsen würden, was ja wiederum zu Gewichtszunahme führen würde, tat sie ab.

Für sie war wichtig, dass ich in dieser Reha zunahm. Eine Ernährungsberaterin aber sah ich – wegen meiner Laktoseintoleranz und Fructosemalabsorption – nur am ersten Tag, um zu besprechen, inwieweit man bei der Speisenzubereitung darauf achten müsse. Eine Ernährungsberatung wurde mir nicht verordnet.

Die Mutter-Kind-Klinik an sich war sehr schön. Ein schöner Kindergarten, in dem viel Wert auf Bewegung an der frischen Luft gelegt wurde.

Die Kinder waren auch bei Nieselregen draußen. Ansonsten gab es drei zum Gelände gehörige Spielplätze, auf die sich die Kindergartengruppen aufteilten und die nachmittags auch von den Müttern und Kindern genutzt werden durften. Unser Sohn war jeden Abend todmüde und schlief wie ein Murmeltier. Ihm hat es dort wirklich gut gefallen.

Im Speisesaal gab es eine Ampel, die anzeigte, wann die Lautstärke okay (grün) war, wann etwas zu laut (gelb) und wann zu laut (rot) wurde. Bei rot kam eine Mitarbeiterin des Speisesaals mit Gong und Schläger

und ließ es drei Mal laut gongen. Schon saßen alle Kinder wieder am Platz. Trauten sich Eltern mal über diese – wirklich witzig anmutende – Situation zu lachen, wurden sie ermahnt, sich doch nicht lustig zu machen und damit die Autorität der Mitarbeiterinnen zu untergraben. Das Essen war abwechslungsreich und gut, allerdings gab es mehrfach Zugaben zum Essen, z. B. Trinkjoghurts, Joghurts etc., die nicht in ausreichender Menge da waren, so, dass die Patienten, die zum Schluss zum Essen kamen, nichts mehr erhielten. Das konnte auch schon mal bei Wurst- und Käseplatten der Fall sein. Nachmittags gab es Kuchen (zu kaufen) und kostenlosen Kaffee, Tee und Kakao. Es gab immer wieder Patienten, die über das Essen gemeckert haben, ich habe immer was zu essen gefunden und fand es gut. Die Therapeuten waren motiviert und sind auf alle Belange eingegangen. Abends wurde Yoga im Schwimmbad, Boxen zum Aggressionsabbau, Callanetics, kreative Arbeiten, und noch vieles mehr angeboten. In der Klinik gab es ein Babyphone auf jedem Zimmer, das mit dem Telefon gekoppelt war. War man zu Abendveranstaltungen unterwegs, so nahm man das Telefon mit und beim Aufwachen des Kindes, klingelte es. Das System hatte so seine Macken, funktionierte aber beim Großteil der Patienten.



Alles in Allem war es für mich ein schöner Aufenthalt. Ich lernte, mich zu entspannen und ließ meinen Sohn auch mal über Mittag im Kindergarten, was ihm sehr gut gefiel und mir viel Zeit verschaffte.

Durch die nicht verordneten Therapien hatte ich viel Zeit für mich allein zum Ausruhen, Bummeln, Spazierengehen und Nachdenken.

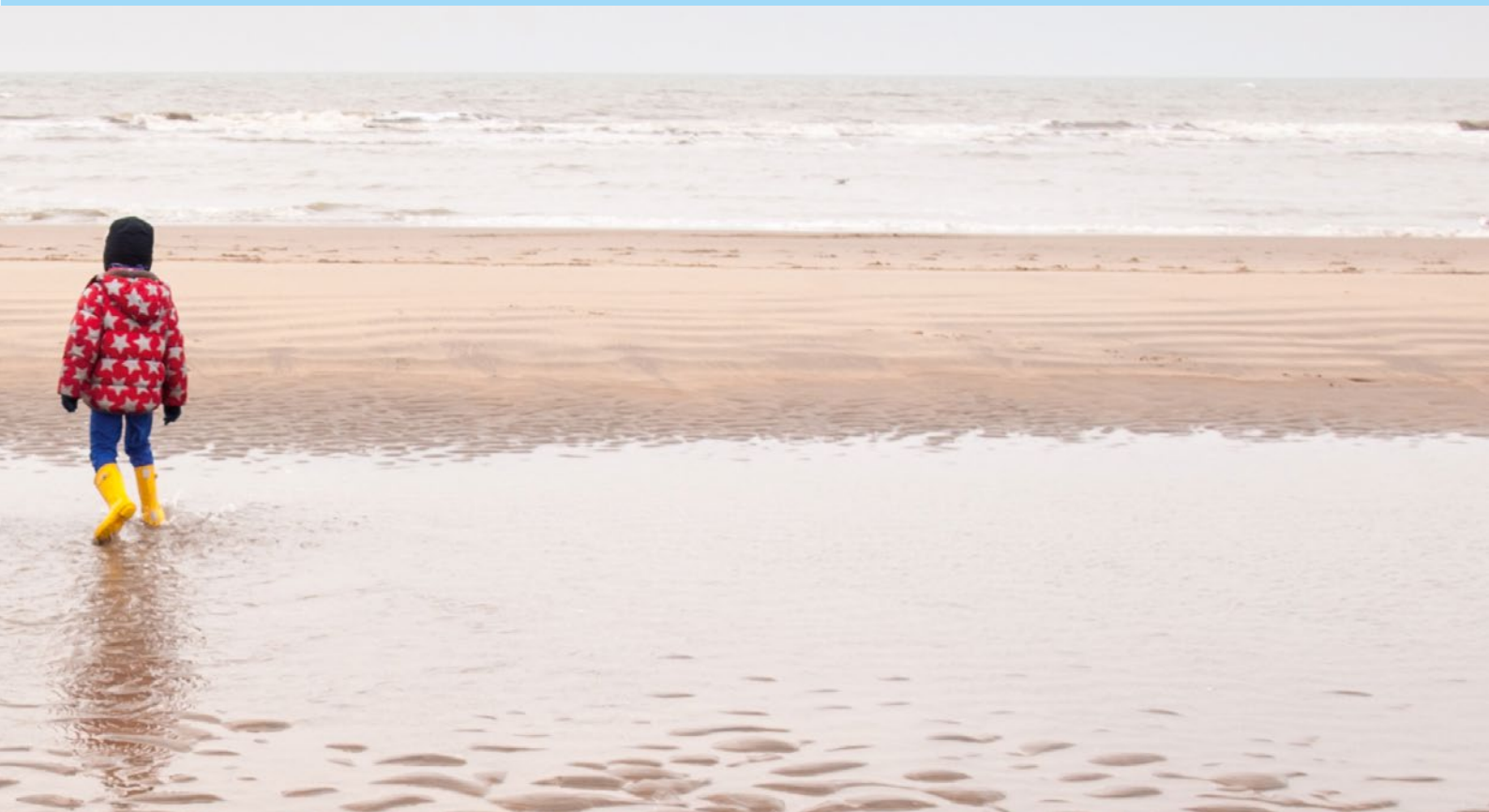
Nach ca. 1,5 Wochen merkte ich, dass ich anfang, mich wirklich richtig zu entspannen. Aufgrund meiner gesundheitlichen Vorgeschichte und meines momentanen psychischen Zustands hat die Ärztin von sich aus eine Verlängerung empfohlen und beantragt und so freute ich mich auf eine weitere Woche in der Klinik.

Mein Immunglobulin gab ich mir zu diesem Zeitpunkt alle sieben Tage. Den Vorrat hatte ich zu Anfang der Reha von meiner Homecare-Firma direkt nach Grömitz schicken lassen. Das hat auch gut funktioniert. Bei der zweiten Infusion hatte ich das Problem, dass meine

Pumpe sich nicht mehr hin- und her bewegte. Es war 22 Uhr und ich versuchte meine Ansprechpartnerin der Homecare-Firma per Whatsapp zu erreichen. Zum Glück war sie um diese Zeit noch erreichbar. Sie gab mir dann den Tipp, doch mal bei den Schwestern nachzufragen, ob sie mir ein Infusionsgerät leihen würden, damit ich die begonnene Infusion beenden könne. Schließlich hatte ich die Nadel ja schon im Bauch. Sie meinte, solle es nicht möglich sein, dass die Schwester die Spritze anstelle, solle sie mir das Gerät erklären und ich könne mir dann die Infusion weiter geben. Leider war dies in der Klinik nicht möglich.

Die Schwester wollte mir den Zugang zu den Infusionsgeräten nicht genehmigen, ein Arzt war nicht vor Ort und so sah sie die einzige Möglichkeit, mich ins nächste Krankenhaus einzuweisen. Dies wollte ich natürlich nicht. A, sah ich keinen Anlass für einen Krankenhausaufenthalt, B, wollte ich natürlich auch unseren Sohn nicht allein in der Klinik zurück lassen. An dem Abend wurde mir bewusst, dass ich zwar eine Klinik mit netten Mitarbeitern, Therapeuten, Ärzten und Schwestern aufgesucht hatte, dass es aber keine Klinik für Menschen mit meiner Krankheit war.

Im Ernstfall wären die Schwestern völlig überfordert gewesen. Ich war schon wieder in meinem Zimmer



und wollte die Infusion beenden, da meldete sich die Dame der Homecare-Firma nochmal bei mir. Sie hatte mittlerweile mit einer Kollegin über mein Problem gesprochen und meinte, ich solle doch mal Butter auf das Laufwerk der Pumpe schmieren. Was für ein Glück, dass wir an diesem Tag das Abendbrot in unserem Zimmer zu uns genommen hatten und noch ein Stück Butter übrig war. Ich folgte also ihrem Ratschlag und, siehe da, meine Pumpe funktionierte wieder.

Mein Fazit des Aufenthaltes in der Klinik Ostseedeich in Grömitz: Eine sehr schöne Klinik mit vielen Angeboten für Freizeit- und Abendgestaltung, netten Mitarbeitern und guter Kinderbetreuung mit viel frischer Luft. Aber leider nur für Immundefektpatienten geeignet, die sich mit ihrer Erkrankung selbst gut auskennen, ihren Körper und ihre Krankheit gut einschätzen können und keine dringende medizinische Hilfe benötigen.

Michaela W., *dsai*-Mitglied

dsai Mitglieder-Tipps:

Der Kurantrag

von Franz Isenmann

Projekt Kurantrag

Die Marschrichtung um eine Kur genehmigt zu bekommen.

1. Was für ein Ziel habe ich?
 - a) Hauptziel (Grunderkrankung)
 - b) nachgeordnete Ziele (weitere behandlungsbedürftige Krankheiten)
2. Welche Ärzte spreche ich an, um dieses Ziel zu erreichen?
 - a) Mit welchem Arzt fülle ich den Kurantrag aus?
 - b) Von welchen Ärzten füge ich ein Gutachten bei, um den Antrag zu untermauern.
3. Vom behandelnden Arzt das Buch oder die CD geben lassen mit allen Kurorten.
4. Bei der Krankenkasse den möglichen Kostenträger ermitteln und den Kurantrag anfordern. Dabei lassen sich in einem Gespräch mit Ihrem Sachbearbeiter einige nützliche Informationen bezüglich dem jeweiligen Kostenträger klären. (Welche Orte und Kliniken kommen in Frage? Wie ist die Höhe der Selbstbeteiligung?)
5. Mit diesen Informationen beuge ich mich an das Sichten der Unterlagen. Zu diesem Zeitpunkt muss ich den Kostenträger kennen.
6. Zur Ergänzung gehe ich in das Internet, um die Fragen die bis dato entstanden sind, zu klären.
7. Von den in Frage kommenden Häusern lasse ich mir Unterlagen zukommen.
8. Nach Erhalt der Unterlagen vergleiche ich diese.
9. Mit dem Arzt bespreche ich meine Wunschrichtung.
10. Danach reiche ich den Antrag beim Kostenträger ein.

Was ist zu tun bei einer Kurablehnung?

1. Nach der Ablehnung ist die Begründung gründlich durchzuarbeiten und immer sofort Widerspruch einzulegen. Die Begründung nachreichen. **Die Widerspruchsfrist beachten!**
2. Auf die Schwachpunkte des Antrages, als auch der Ablehnung ist besonderen Wert zu legen.
3. Wichtige Unterschiede in der Ablehnung sind:
 - a) generelle Ablehnung (es wird die Notwendigkeit angezweifelt)
 - b) anderes Ziel / Klinik / Einrichtung
 - c) anderer Therapievorschlag
 - d) zu oft in der Kur (Wartezeiten)
 - e) nicht zuständig
 - f) noch nicht genug ambulante Therapien
4. Nochmals den Antrag mit der Ablehnung mit dem Arzt besprechen.
 - a) Die Schwachpunkte des Antrages und der Ablehnung in die Begründung verstärkt einfließen lassen.
 - b) Den Vorschlag des Kostenträgers und die Wunschklinik vergleichen. Sollte der Vorschlag akzeptabel sein, gleich annehmen. Wenn wichtige medizinische Gründe für den Eigenvorschlag sprechen diese nochmals sehr intensiv begründen.
 - d) Eine neue Kur ist vor Ablauf der Wartefrist dann möglich, wenn eine Verschlechterung der Krankheit gegeben ist oder auf Grund einer anderen Erkrankung. Hier muss auch auf die Vorkuren eingegangen werden. Aus diesem Grunde ist es ratsam, wenn bei einer Kur die Anforderungen / Leistungen nicht erfüllt werden, sofort in der Klinik als auch nach der Kur eine Beschwerde einzulegen. In diesem Fall ist noch der Hauptgrund und die nachgeordneten Ziele früherer Maßnahmen von Bedeutung.
 - e) Sich mit dem vermeintlichen neuen Kostenträger in Verbindung setzen und die Kostenübernahme beantragen. Dieser Punkt wird auch manchmal von dem ablehnenden Kostenträger selbst veranlasst. (Diese Angelegenheit wird sehr oft vor dem Sozialgericht geklärt.)
 - f) Dies ist sehr schwer zu widerlegen, weil es in diesem Falle eine subjektive medizinische Beweisführung ist.

octapharma®

For the safe and optimal use of human proteins

Therapie mit Immunglobulinen



Gesundheit wiederherstellen
und erhalten

Lebensqualität verbessern

Octapharma ist auf die Entwicklung und Herstellung von Präparaten aus menschlichem Plasma spezialisiert.

Einer unserer Schwerpunkte ist die Herstellung hochreiner Immunglobulinpräparate zur Therapie des angeborenen oder erworbenen Antikörpermangels.

Innovationen und der Einsatz neuester Technologien fördern die stetige Weiterentwicklung der Produkte in ihrer Handhabung, Sicherheit und Wirksamkeit.



www.octapharma.de



www.immundefekte.info

Octapharma GmbH
Elisabeth-Selbert-Str. 11
40764 Langenfeld
Tel.: 02173 917-0
Fax: 02173 917-111
info@octapharma.de
www.octapharma.de

selten*



* Seltene Erkrankungen brauchen besonderes Engagement. Denn jeder Einzelne ist wichtig.

Unser Anspruch ist es, das Leben von Menschen mit Seltene Erkrankungen durch intensive Forschungs- und Versorgungsaktivitäten zu verbessern.
Informieren Sie sich zu Seltene Erkrankungen auf sigma-tau.de

 **sigma-tau**

Audienz beim Papst

Fast unglaublich, aber wahr – und sehr bewegend!
Paul Schleppege, der „kleine Tiger“ und PID-Patient
(wir berichteten im letzten Newsletter über die sensationelle Spendenaktion, die Pauls Lehrerin mit der gesamten Klasse organisiert hatte) hat es wirklich geschafft, sich seinen größten Traum zu erfüllen,
nämlich zu Papst Franziskus zu fahren.

Frau Stentzel, Pauls Lehrerin, organisierte eine Klassenfahrt nach Rom und bekam tatsächlich eine Generalaudienz beim Papst zugesagt.

Diese fand am Mittwoch, den 19. Oktober 2016, im Vatikan statt. Paul durfte in der ersten Reihe sitzen und dem Papst „sein“ Buch übergeben.

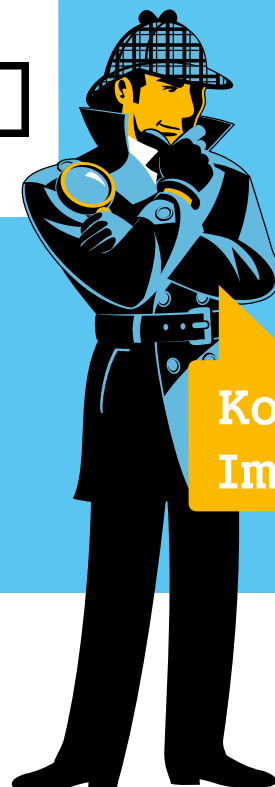
Ein Buch, das die Klasse anlässlich der erwähnten Spendenaktion selbst erstellt hatte und mit Zeichnungen der Schüler gefüllt ist.



**Ein Selfie mit dem Papst ...
das hat nicht jeder,
lieber Paul! ;-)**

Ein Kamerateam der ARD hat die Schulklasse begleitet. Am selben Abend noch lief der Beitrag direkt bei BRISANT im Ersten Deutschen Fernsehen.





**Kombiniere –
Immundefekt!**

Primäre Immundefekte

Primäre Immundefekte (PID) sind angeborene Störungen des Immunsystems. Menschen mit PID leiden zumeist unter einer ungewöhnlich hohen Infektanfälligkeit. Die Diagnostik von PID wird erschwert, da es für sie kein klassisches Krankheitsbild gibt. PID Patienten werden daher häufig zu spät diagnostiziert und sind bereits oft von irreparablen Organschäden betroffen. Eine frühzeitige Diagnose und wirksame Therapie ist daher für Menschen mit PID von zentraler Bedeutung.

FIND-ID – das Netzwerk für Angeborene Immundefekte

FIND-ID ist eine Netzwerkinitiative, in welcher die Zentren für primäre Immundefekte, niedergelassene Ärzte, Krankenhäuser und die Patientenorganisation dsai eingebunden sind. Ins Leben gerufen wurde das Netzwerk von Prof. Dr. Volker Wahn (Charité Berlin), Prof. Dr. Tim Niehues (HELIOS-Klinik Krefeld) und Gabriele Gründl von der Patientenorganisation für Angeborene Immundefekte e.V. (dsai) im Jahr 2009. Mittlerweile hat sich eine Vielzahl von führenden Experten auf dem Gebiet der primären Immundefekte der Initiative angeschlossen.

Ziele von FIND-ID

- ★ FIND-ID will Ärzte in Krankenhäusern und Praxen dafür sensibilisieren, 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, ist daher eines der Ziele.
- ★ FIND-ID will einen kontinuierlichen Informationsaustausch zwischen etablierten Zentren, Kliniken und niedergelassenen Ärzten erreichen und somit die Früherkennung und Behandlung von Patienten mit angeborenen Immundefekten fördern.

Ansprechpartner für FIND-ID

Prof. Dr. Volker Wahn

Charité Berlin

Klinik für Pädiatrie mit Schwerpunkt Pneumologie und Immunologie
Augustenburger Platz 1, 13353 Berlin

E-Mail: vwahn@find-id.net

**Jetzt Mitglied werden! Beitrittsunterlagen
auf www.find-id.net herunterladen.**

Zentrumsvorstellung

ImmunDefektCentrum Leipzig

Kinderärzte, Internisten, speziell ausgebildete Krankenschwestern und klinische Forscher:

Im ImmunDefektCentrum Leipzig (IDCL) am Klinikum St. Georg gGmbH kümmert sich ein interdisziplinäres und multiprofessionelles Team um Patienten mit einem Immundefekt. Ziel der Arbeit ist es, Patienten besser zu versorgen, angeborene Immundefekte früher zu erkennen und klinisch angewandte Forschung zu betreiben.

Das Leistungsspektrum umfasst dabei die ambulante Diagnostik und Therapie von Kindern, Jugendlichen und Erwachsenen mit einem angeborenen oder einem erworbenen Immundefekt. Es bestehen aber auch alle Möglichkeiten zur stationären Behandlung von Kindern, Jugendlichen und Erwachsenen, die an einem angeborenen Immundefekt leiden. Mit seinem Einzugsbereich Sachsen, Thüringen, Sachsen-Anhalt und Nord-Bayern ist das IDCL eines der deutschlandweit größten Therapie- und Diagnostikzentren dieser Art.

Vorreiter für Deutschland ist das IDCL in Sachen Neugeborenen-Screening: Hier war das Team um Direktor Prof. Dr. Michael Borte maßgeblich an der Entwicklung eines

Screening-Tests für schwere Immundefekte beteiligt. Ein labortechnisches Verfahren für ein bundesweites Screening ist dank der Aktivitäten von Prof. Bortes Team vorhanden, zurzeit wird vom IQWiG im Auftrag des G-BA eine Nutzenbewertung des Screenings durchgeführt. Bei positivem Ausgang könnte das Screening möglicherweise 2017 oder 2018 bundesweit eingeführt werden.

Das FIND-ID Zentrum koordiniert zudem nationale und internationale Therapie- und Registerstudien zur Ersatztherapie mit Immunglobulinen.

Das Zentrum beteiligt sich intensiv an den Patientenregistern von FIND-ID und der European Society for Immunodeficiencies (ESID).

Das ImmunDefektCentrum Leipzig ist seit 2010 von der US-amerikanischen Jeffrey Modell Foundation (JMF) als Jeffrey Modell Diagnostic and Research Center for Primary Immunodeficiencies anerkannt.



Prof. Dr. med. Michael Borte,
Direktor des IDCL



Dr. med. Maria Faßhauer
FÄ für Kinder- und
Jugendmedizin



Dr. med. Nils Kellner,
FA für Innere Medizin,
Schwerpunkt Infektologie



Dr. med. Stephan Borte
PhD, Clinical Research
Coordinator

Das deutsche PID-NET Register

Hintergrund:

Das PID-NET Register, welches seit 2009 vom Ministerium für Bildung und Forschung durch das Programm für Seltene Krankheiten (BMBF 01GM1517C) gefördert wird, ist Teil des europäischen ESID Registers. Seit Juni 2014 ist eine neu gestaltete Version der Datenbank online. Die Hauptziele des Registers sind epidemiologische Fragen zu beantworten – wie beispielsweise die Häufigkeit von Primären Immundefekten (PIDs) – die Zusammenarbeit unter den Forschungsgruppen zu verbessern, medizinische Entscheidungen zu erleichtern und unterstützen sowie Patienten für weitere Studien zu finden. Das PID-NET Register beschäftigt eine einzige medizinische Dokumentarin (Sabine M. El-Helou) für alle 43 teilnehmenden deutschen PID Zentren.

Methoden:

Die Patientendaten der alten Datenbank wurden elektronisch in die neue PID-NET Plattform importiert und verifiziert. Insgesamt wurden 2.180 Patienten (944 weiblich, 1.236 männlich) verifiziert oder sind neu hinzugekommen.

43 der bekannten 57 (universitären) Zentren, die primäre Immundefekte behandeln, geben schon Daten in das deutsche Register ein. Die Verteilung dieser Zentren ist in Abb. 1 dargestellt.

Abb. 1: Verteilung der dokumentierenden Zentren in Deutschland, die ihre Patienten in der deutschen PID-NET Datenbank registrieren. Die Größe des Kreises ist proportional zu der Anzahl der registrierten Patienten.

Das neue ESID Register

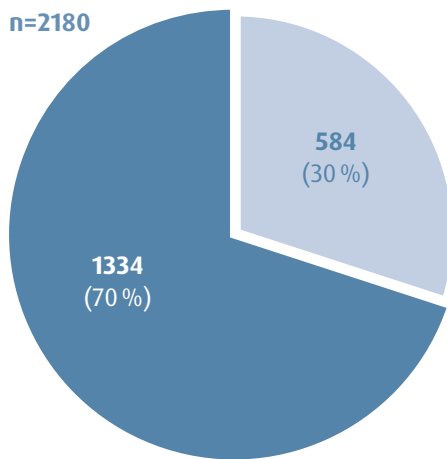
Das neue, verbesserte und vereinfachte ESID Register ging im Juni 2014 online: Um die Datenqualität zu verbessern, wurden neue Datensätze, klinische Definitionen von PIDs ohne genetischen Defekt sowie automatische Qualitäts- und Plausibilitätschecks eingeführt. Die Daten müssen jährlich upgedatet werden, die Benutzer erhalten hierzu regelmäßige automatisch erstellte Erinnerungen. Als Qualitätskontrolle müssen Ärzte die Daten durchsehen und fehlende Informationen nachtragen. Wie erwartet führte die Einführung der PID-Definitionen bei einigen Patienten zu einer Neuuzuordnung der Diagnose von z. B. „common variable immunodeficiency (CVID)“ zu „unclassified antibody deficiency“. Einige Patienten wurden gelöscht, da sie die neuen ESID Kriterien für PID nicht erfüllen.



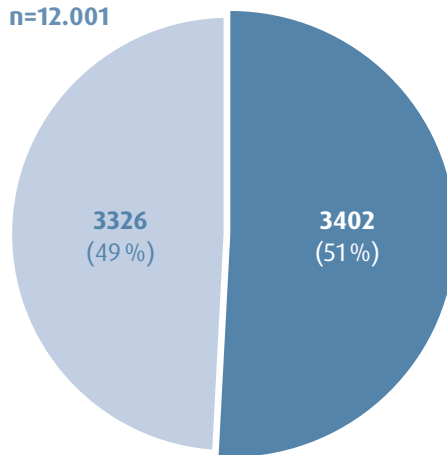
Ergebnisse

- ★ Das alte ESID online Register hatte 1.991 Patienten (Mitte Juni 2014). Bis jetzt sind im neuen ESID Register für Deutschland 2.180 Patienten registriert. Alle importierten Patienten wurden verifiziert.
- ★ 782 Patienten haben eine genetische Diagnose, die meisten hiervon haben Btk-Mutationen (85 Patienten), Mutationen in gp91-phox (CYBB) (74), Del 22q11.2 (59) oder ATM (55).
- ★ 400 Patienten erhielten eine Stammzelltransplantation und 4 Patienten eine Gentherapie.
- ★ IgG Substitution (■ intravenös vs. ■ subkutan):
- ★ Von den derzeitigen 1.905 Patienten mit Informationen über die ersten im Rahmen der PID-Erkrankung aufgetretenen Symptome:
 - ★ hatten 1384 Infektionen, 443 Fehlfunktionen des Immunsystems, 15 Krebserkrankungen, 162 syndromale Erscheinungsformen und 204 andere Symptome.
 - ★ zeigten 69 Patienten keinerlei Symptome. 52 von diesen wurden nur aufgrund von Laborauffälligkeiten diagnostiziert: Hypogammaglobulinämie (29), Neutropenie (5), Lymphopenie (2), Thrombozytopenie (5), und sonstiges (17).

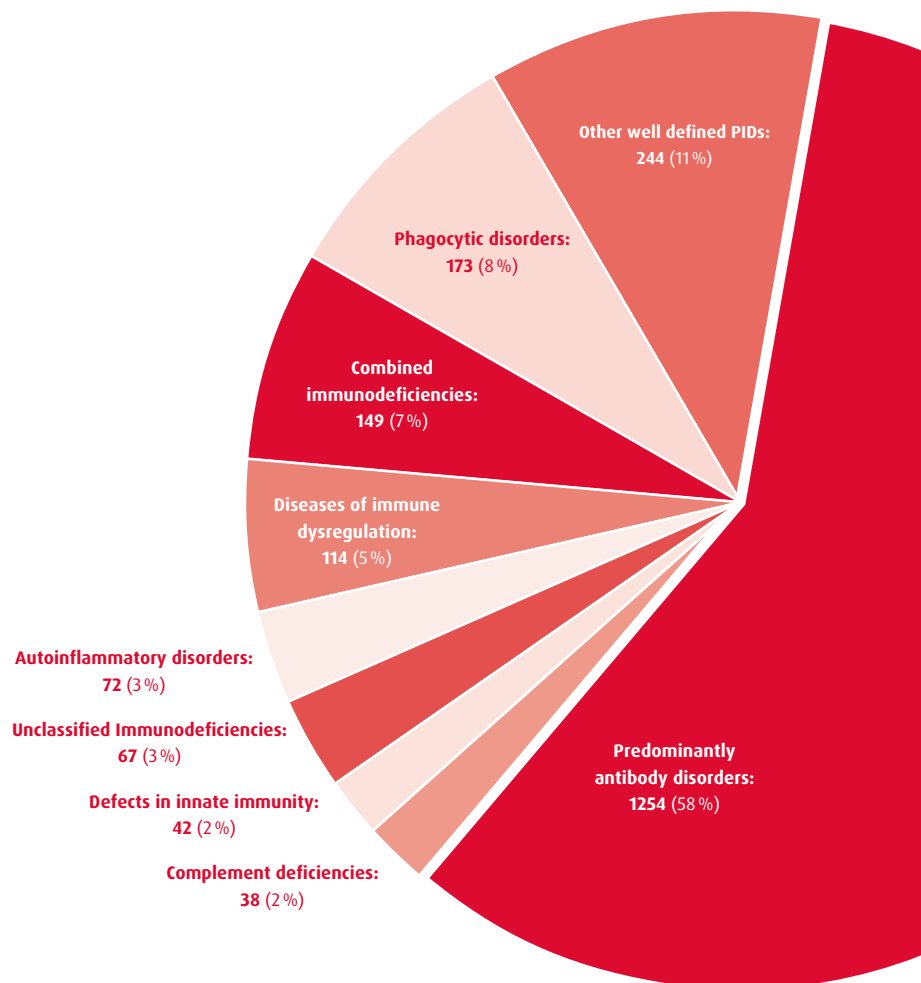
Deutschland
n=2180



ESID
n=12.001



Hauptkategorien – Deutschland



Das deutsche PID-NET Register

Teilnehmende Ärzte:

S.M. El-Helou¹⁵, S. Rusch¹⁵, R. Schmitt¹⁵, B. Gathmann¹⁵, A. Ganzow¹, N. Wagner¹, R. Krüger², H. v. Bernuth², L. Hanitsch², C. Scheibebogen², H. Haenicke³, L. Schweigener³, H. Girschick⁴, U. Schauer⁵, J. Rockstroh⁶, J.C. Wasmuth⁶, O. Moser⁶, S. Rings⁶, S. Schönberger⁶, D. Dilloo⁶, A. Engelhardt⁶, P. Kaiser-Labusch⁷, H.I. Huppertz⁷, S. Higgins⁸, M. Weiß⁸, D. Schneider⁹, N. Tietsch⁹, B. Bernbeck⁹, E. Lara-Villacanas⁹, J.C. Fischer¹⁰, J. Roesler¹⁰, A. Rösen-Wolff¹⁰, K. Bienemann¹¹, P. Lankisch¹¹, H.J. Laws¹¹, N. Naumann-Bartsch¹², M. Metzler¹², B. Sobik¹², L. Vinnemeier-Laubenthal¹³, M. Mutert¹³, C. Specker¹³, S. Voß¹⁴, R. Schubert¹⁴, S. Bakhtiar¹⁴, R. Linde¹⁴, P. Bader¹⁴, A.K. Biegner¹⁵, J. Dinser¹⁵, S. Bode¹⁵, H. Ritterbusch¹⁵, S. Ehl¹⁵, I. Kühnle¹⁶, C. Kramm¹⁶, S. Kullmann¹⁶, T. Müller¹⁷, I. Müller¹⁸, B. Garwer¹⁸, R. Schneppenheim¹⁸, N.T. Baerlecken¹⁹, D. Ernst¹⁹, G. Mielke¹⁹, R.E. Schmidt¹⁹, F. Urbanek¹⁹, U. Baumann¹⁹, A. Meyer-Bahlburg¹⁹, D. Jakoby²⁰, J. Greil²⁰, A. Kulozik²⁰, S. Heine²¹, N. Graf²¹, T. Ankermann²², P. von Bismarck²², R. Zeuner²², S. Schreiber²², G. Dücker²³, V. Langemeyer²³, L. Abraham²³, T. Niehues²³, M. Fasshauer²⁴, S. Borte²⁴, M. Borte²⁴, D. Graf²⁵, U. Behrends²⁶, S. Burdach²⁶, F. Hauck²⁷, G. Notheis²⁷, E. Eisl²⁷, B.H. Belohradsky²⁷, F. Sollinger²⁷, M. Albert²⁷, C. Klein²⁷, H. Wittkowski²⁸, A. Hellige²⁸, K. Masjosthusmann²⁸, D. Föll²⁸, C.F. Classen²⁹, J. Klasen²⁹, N. Schmidt³⁰, G. Horneff³⁰, K. Apel³¹, U. Groß-Wieltsch³¹, S. Bielack³¹, U. Holzer³², M. Döring³², R. Handgretinger³², J. Henes³², L. Kanz³², M. Hönig³³, K. Schwarz³³, A. Schulz³³, S. Steinmann³³, H. Morbach³⁴, J.G. Liese³⁴, H.P. Tony³⁴, E. Schwaneck³⁴, C. Möglich³⁴, G. Haase³⁴, G. Kindle³⁵, B. Grimbacher³⁵

Dokumentierende Zentren:

1 Aachen: University Hospital, **2** Berlin Charité, **3** Berlin-Buch: HELIOS-Hospital, **4** Berlin: Vivantes Klinikum im Friedrichshain Kinder, **5** Bochum: University Hospital, **6** Bonn: University Hospital, **7** Bremen: Klinikum Bremen Mitte, **8** Cologne: Kinderkrankenhaus Amsterdamer Straße, **9** Dortmund: Westfälisches Kinderzentrum, Klinikum Dortmund, **10** Dresden: University Hospital, **11** Düsseldorf: University Hospital, **12** Erlangen: University Hospital, **13** Essen: St. Josef Krankenhaus Essen-Werden, **14** Frankfurt: University Hospital, **15** Freiburg: Center for Chronic Immunodeficiency (CCI), Medical Center – University of Freiburg, Faculty of Medicine, University of Freiburg, Germany, **16** Göttingen: University Medical Center Göttingen, **17** Halle: University Hospital, **18** Hamburg-Eppendorf: University Hospital, **19** Hannover: MHH, **20** Heidelberg: University Hospital, **21** Homburg: University Hospital, **22** Kiel: University Hospital, **23** Krefeld: Helios Klinikum, **24** Leipzig: Klinikum St. Georg gGmbH, **25** Leipzig: MVZ Dr. Reising-Ackermann und Kollegen, **26** Munich: Children's Hospital, Technische Universität München, **27** Munich: Dr. von Hauner Children's Hospital, Ludwig-Maximilians-Universität, **28** Muenster: University Children's Hospital, **29** Rostock: University Hospital, **30** St. Augustin: Asklepios Hospital, **31** Stuttgart: Olghospital, **32** Tübingen: University Hospital, **33** Ulm: University Hospital, **34** Würzburg: University Hospital.

Ausblick

- * Das aktuelle Ziel ist alle Datensätze zu vervollständigen.
- * Fast alle „alten“ Zentren erhielten ihr Ethikvotum für das neue Register. Bis Ende 2017 sollten die anderen Zentren ebenfalls ihr neues Votum erhalten.
- * Patienten, die schon in der alten Datenbank registriert waren, werden gebeten die neue Patienteneinwilligungserklärung zu unterschreiben.
- * Die erwartete Anzahl der PID Patienten in Deutschland liegt bei mindestens 4.800. Unser ehrgeiziges Ziel ist es, dass alle PID- Zentren in Deutschland dem Register beitreten und in der Zukunft ihre PID- Patienten registrieren.

Fazit

- * In Deutschland sind bis jetzt 2.180 PID Patienten registriert (Stand: 9.9.2016).
- * Durch das neue ESID Register mit z.B. vielen neuen Qualitätskontrollen sind die Patientendaten der deutschen Zentren jetzt zuverlässiger.
- * Da klinische Kriterien aufgestellt wurden, mussten teilweise Diagnosen bei den importierten Patienten geändert werden. Manche Patienten wurden gelöscht, z. B. weil sie die klinischen PID-Kriterien nicht erfüllen.
- * Der Import der Daten aus dem „alten“ online ESID Register in die neue ESID Plattform und Verifikationsprozess sind nun in allen 43 Zentren abgeschlossen.
- * Neue Zentren sollten kontaktiert werden, um dem deutschen Register für PID beizutreten, sodass weitere PID Patienten registriert werden können.

Deutsches Register für PID

Universitätsklinikum Freiburg – registry@pid-net.org

Tel.: +49-761-270-34450

Sabine M. El-Helou, CCI: sabine.el-helou@uniklinik-freiburg.de

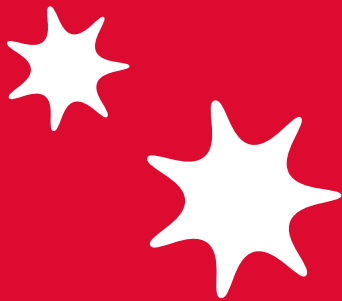
Mit MEGGLE wird Ihr Fest zum Genuss!



„Ich bin ein Gourmeggle.“

Große Awareness- Kampagne

in Berlin



Immundefekte Erkennen und Behandeln!

In Berlin organisierte die dsai im Oktober eine groß angelegte Aufklärungskampagne. Mit finanzieller Unterstützung der Kaufmännischen Krankenkasse (KKH) hingen 11 Tage lang an über 30 stark frequentierten Standorten in Berlin großflächige Plakate in gedruckter und digitaler Form. Eine Aufklärungsaktion in der Art und Größenordnung hat es noch nie gegeben und die Resonanz darauf war immens. So sorgt die dsai gezielt für mehr Aufmerksamkeit und Sensibilisierung für das seltene Krankheitsbild der angeborenen Immundefekte in der Öffentlichkeit. Und jeder einzelne Mensch, der dadurch zu einer Diagnose gelangt, ist ein Gewinn und bestätigt das Team rund um Gabriele Gründl in ihrer Arbeit.





dsai sagt DANKE!



Eine ganz groß angelegte Aufklärungskampagne hat uns die **KKH** ermöglicht: Elf Tage lang hingen Plakate (Print und digital) auf zahlreichen Großflächen und Monitoren in Berlin. Vielen herzlichen Dank!



Dieses Jahr konnte erstmals ein zweites Austausch-Wochenende für Erwachsene angeboten werden. Dies fand im Ruhrgebiet statt. Wir danken der **DAK** herzlich für die Übernahme der Kosten.



Dem **Lions-Club Wasserburg** danken wir herzlich für die Spende über € 2.000,00. Damit wurden die Kosten des Jugendlichen-Wochenendes in Frankfurt gedeckt



Bei den Firmen **Grifols** und **GSK** bedanken wir uns ganz herzlich für die Unterstützung bei den Linealen mit den Warnzeichen für das dsai-Schulpaket.



Die neuen Schulplakate (Plakate mit Warnzeichen und Plakate mit Immunorganen) hat uns die **Barmer Ersatzkasse** ermöglicht. Herzlichen Dank!



Für die Übernahme der Kosten der beiden Familien-Wochenenden bedanken wir uns ganz herzlich bei der **AOK**.



Die Kosten für das alljährlich stattfindende Austausch-Wochenende für Erwachsene im Chiemgau hat der **BKK-Dachverband** übernommen. Herzlichen Dank!



Bei der **Techniker Krankenkasse** bedanken wir uns ganz herzlich für die Übernahme der Kosten für die dsai-Teamschulung und die Übernahme der Kosten für die Erstellung der dsai-Schulbroschüre „Mein etwas anderer Schulalltag – mit einem angeborenen Immundefekt“.

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

Kurznachrichten im Überblick



- * **Zulassung jetzt auch für Kinder und Jugendliche:**
Monatliche subkutane Immunglobulintherapie von Baxalta/Shire
- * **Neugeborenen-Screening:**
Der Antrag auf das Neugeborenen-Screening wird derzeit vom IQWiG-Institut geprüft. Es wird im Auftrag des Gemeinsamen Bundesausschusses (G-BA) eine Nutzenbewertung durchgeführt. Laut durchklingenden Informationen sieht es gut aus. Bei positivem Ausgang könnte das Screening bereits 2017 oder 2018 flächendeckend in Deutschland als Pilotprojekt eingeführt werden.
- * **Immundefekt-Ambulanz für Erwachsene in München (AIDA):**
Frau Dr. Carla Neumann verlängert ihre Elternzeit, Vertretung bleibt derweil Herr Prof. Dr. Simon Rothfuß
- * **Immundefekt-Ambulanz für Erwachsene in Düsseldorf:**
Frau Dr. Petra Lankisch hat die Klinik verlassen, vorerst können keine neuen Patienten aufgenommen werden
- * **Aufruf an alle PID-Patienten:**
Lassen Sie sich von Ihrem Arzt im PID-Net oder ESID-Register registrieren. Immer noch sind viel zu wenige Daten vorhanden, um daraus Schlüsse zu ziehen. Bitte sprechen Sie Ihren Arzt darauf an!
- * Derzeit wird in der dsai-Geschäftsstelle an einem **gesicherten Mitgliederbereich auf der Website** gearbeitet. Die Mitglieder können sich dann mit einem Passwort einloggen und auf geschützter Ebene Informationen erhalten bzw. austauschen.
- * Wie Sie wissen, liegt uns die flächendeckende Versorgung der Immundefekt-Patienten sehr am Herzen. Nicht nur spezialisierte Zentren sondern auch niedergelassene Ärzte sollen kompetente Ansprechpartner für Sie sein. Deshalb bauen wir aktuell unsere **Datenbank mit empfehlenswerten Ärzten** aus. Bitte teilen Sie uns mit, wenn Sie uns dazu Ärzte empfehlen können.
- * Die neuen **dsai-Plakate mit den Warnzeichen auf einen** PID dürfen sehr gerne aktiv verteilt werden, bitte einfach die gewünschte Menge in der Geschäftsstelle anfordern.
- * Das „**dsai-Schulpaket**“ darf ebenso herzlich gerne bestellt und in diverse Schulen gebracht werden, allem voran natürlich in die Schulen Ihrer Kinder. Hier bitten wir um aktive Mithilfe!
- * Folgende **Publikationen** sind gerade in Arbeit:
 - * Subkutane Therapie
 - * Sozialrecht
 - * Aufklärung für Arbeitgeber, Kollegen usw.

EIN IMMUNDEFEKT IST NUR DANN KEIN PROBLEM, WENN MAN KEINEN HAT.



DAS IG-SERVICETEAM

Die ContraCare GmbH ist auf die Kostenerstattung und Abrechnung von medizinischen Leistungen (**Contract Management**) und die häusliche Versorgung chronisch Kranker (**Care**) spezialisiert.

Wir versorgen Patienten mit Immundefekten mit einem speziell auf die Behandlung mit Immunglobulinen ausgerichteten Serviceteam. Diese Versorgung erfordert Wissen und Erfahrung im Umgang mit Hilfsmitteln und Arzneimitteln, weshalb unser interdisziplinäres Team insbesondere aus Ärzten, Krankenschwestern und Abrechnungsspezialisten besteht.

Komplexe Erstattungsfragen beantworten wir zeitnah durch einen partnerschaftlichen Dialog mit den Krankenversicherungsträgern, um schließlich unsere wesentliche Verantwortung wahrnehmen zu dürfen: **die bestmögliche Patientenversorgung.**

www.ig-serviceteam.de

Veranstaltungen 2016

Würzburg, 16. Juli 2016 Ärztliche Fortbildung und Patiententreffen

Gleich vier ärztliche Leiter konnten wir dieses Jahr für die Ärztliche Fortbildung im Museum im Kulturspeicher in Würzburg gewinnen: Für die Kinderklinik des UKW Prof. Dr. Johannes Liese und PD Dr. med. Henner Morbach und für die Med. Klinik und Poliklinik II des UKW Prof. Dr. Hans-Peter Tony und Dr. Marc Schmalzing. Die Vorträge wurden rund um das Leitthema „Immundefizienz – Haut, Schleimhaut und Infektionsabwehr“ gestaltet und fanden bei den Teilnehmern großes Interesse. Die Themen wurden breitgefächert behandelt und jeweils durch Fallbeispiele aus der Praxis untermauert. Einige Ärzte standen noch beim anschließenden

dsai-Patiententreffen für Fragen zur Verfügung, was die Betroffenen immer sehr schätzen. Die Veranstaltung war gut besucht, die Vorträge und die Organisation wurden als „sehr gut“ bewertet, sodass sich alle Beteiligten, Ärzte, Aussteller und Patienten am Ende zufrieden zeigten und sich in das wohlverdiente Wochenende verabschiedeten. Die dsai wurde von Regionalgruppenleiter Hamburg/Hannover, Uwe Szameitat und seiner Frau Martina, vertreten. Herzlichen Dank dafür!



Hannover, 19. Oktober 2016 Ärztefortbildung der MHH und dsai-Patiententreffen

Bei der ärztlichen Fortbildung an der Medizinischen Hochschule Hannover (MHH) drehte sich dieses Jahr alles um das Infektionsrisiko. Die ärztliche Leitung übernahm Prof. Reinhold E. Schmidt. Die Teilnehmer hörten interessante Vorträge unter dem Leitthema „**Welches Vorgehen bei Patienten unter Immunsuppression, Immundefekt oder unklarem Immunstatus?**“. Im Anschluss daran fand das dsai-Patiententreffen statt, das durch Anne Schorsch sehr gut betreut wurde. Herzlichen Dank dafür!



Wir danken allen Unterstützern für ihr Engagement!





Patiententreffen im Schloss Freudenberg, 2. Juli 2016

Im gewohnt ansprechenden Ambiente des Schlosses Freudenberg bei Wiesbaden begrüßten zu Beginn Prof. Bader und Dr. Klock die Teilnehmer. Herr Klock gab einen kurzen Überblick über die aktuelle Arbeit der dsai, mit den Schwerpunkten Öffentlichkeitsarbeit und Ärztefortbildung.

Zum Thema der gesetzlichen Grundlagen bei chronischen Erkrankungen gewährte Frau Pach einen Einblick in Bereiche der Sozialgesetzgebung, die chronisch Kranke betreffen. Hierzu gehören die Stichworte Erwerbsminderungsrente, Kinderbetreuung und Entlastung der Pflegepersonen bei Pflegebedürftigkeit. Das Thema Behinderung kann für Immundefektpatienten relevant sein, wenn es durch die Krankheit über mindestens 6 Monate zu einer starken Beeinträchtigung kommt und sie – im Vergleich zu Gleichaltrigen – im Alltag eingeschränkt sind. Die Einstufung nach Schweregrad der Behinderung durch die Versorgungsämter kann z. B. von der Zahl der Infekte pro Jahr abhängig sein. Bei angeborenen Immundefekten kann als Gültigkeitsdatum im Schwerbehindertenausweis der Tag der Geburt eingetragen werden.

Eltern erkrankter Kinder können bei ihrem Arbeitgeber eine Freistellung zur Betreuung erwirken, allerdings gibt es bezüglich der Dauer juristische Einzelfall-Entscheidungen.

Zur ambulanten Betreuung kann eine unbezahlte Freistellung durch den Arbeitgeber durch das Krankengeld kompensiert werden. Bei der Beantragung der möglichen Vergünstigungen (viele Gesetze: § 616 BGB; § 11, § 45 SGB V; § 21 SGB II) soll man nicht gleich aufgeben, rät Frau Pach zum Schluss. Frau Dr. Bakhtiar gab dann eine kurze Einführung in die Komplexität des Immunsystems, mit den für Immunität zuständigen Organen, den Klassen von Immunzellen (Lymphozyten, Granulozyten) sowie Antikörpern und Zellrezeptoren. Die auftretenden Störungen können mit Kategorien wie

Pathologische Infektanfälligkeit und Immundysregulation zusammengefasst werden.

Die Immundefekte kann man grob in T-Zell-Störungen, Immunglobulin-Defekte und andere (z. B. Phagozyten- und Complement-Defekte) einteilen.

Die Behandlung von Antikörper-Mangelsyndromen ist gut etabliert, dagegen ist bei der septischen Granulomatose neben antibiotischer Prophylaxe vor allem eine Stammzelltransplantation angeraten.

Das komplexe Thema des rezidivierenden Fiebers im Kontext der sogen. Autoinflammation wurde den Zuhörern von Frau Dr. Lee nähergebracht. Entzündungsreaktionen (Inflammation) und Fieber sind Teile der Immunantwort bei Infektionen, dabei werden bestimmte Botenstoffe (Cytokine) ausgeschüttet. Wiederkehrende Fieberschübe können mit Gelenk-, Muskel- und Bauchschmerzen einhergehen. Von den rezidivierenden Fiebersyndromen tritt das PFAPA-Syndrom bei Kleinkindern auf und verschwindet meist wieder zwischen dem 10. und 12. Lebensjahr. Eine entzündungshemmende Therapie kann z. B. mit Cortison erfolgen, aber auch die Entfernung der Mandeln kann helfen.

Eine weitere Variante, das Familiäre Mittelmeerfieber (FMF) ist genetisch bedingt, das verantwortliche Gen ist identifiziert. Bei der Diagnose der Fiebersyndrome werden zunächst andere Krankheiten (Infektionen, Autoimmunerkrankungen) ausgeschlossen, zudem ist die Krankengeschichte der Familie wichtig, und weitere Besonderheiten der Erkrankungen ermöglichen dann die Einteilung in vererbte Varianten (FMF und andere), PFAPA oder Neutropenie.

Dr. Lieb berichtete zum Thema Immundefekte und Erkrankungen des Magen-Darm-Traktes. Der Verdauungstrakt enthält viele Immunzellen, und es werden dort große Mengen Immunglobuline produziert.

Neben den Erkrankungen aus der Gruppe entzündlicher Darmerkrankungen, wie Morbus Crohn und Colitis

Icerosa, wird heute häufig Zöliakie, eine Gluten-Unverträglichkeit, diagnostiziert. Bei Immundefekten, wie CVID, IgA-Mangel oder Phagozyten-Defekten, treten oft Erkrankungen des Magen-Darm-Traktes auf, die sich z.B. als Autoimmunerkrankung oder aufgrund einer Infektion manifestieren können. Eine Infektion durch Erreger wie Giardia lamblia, Helicobacter pylori oder das CMV-Virus wird häufig bei IgA-Mangel oder auch bei IgG-Subklassen-Defekten beobachtet. Die richtige Diagnose stellt heute bei entzündlichen Darmerkrankungen eine große Herausforderung dar, denn es muss auch nach einer Reihe von Kandidaten für einen Immundefekt gesucht werden, die als Auslöser in Frage kommen. Im Anschluss an die Vorträge wurden Fragen beantwortet, die Diskussionen wurden dann bei einem leckeren Imbiss noch weitergeführt.

Zum Abschluss bot sich wieder die Gelegenheit, im Rahmen einer Führung eine Station der Sinne im Schloss Freudenberg kennenzulernen.

*Dr. Gerd Klock,
dsai-Regionalgruppenleiter Frankfurt*

Würzburg, 19. Oktober 2016 Neueröffnung Plasmazentrum

Das Plasmazentrum des Blutspendedienstes des Bayerischen Roten Kreuzes ist in von der Juliuspromenade 28 in die Virchowstraße 22 umgezogen und hat dazu eine Eröffnungsfeier mit Presse organisiert.

Als Patientenvertreterin der dsai war Frau Liselotte Müller mit dabei und sprach vor der Presse über ihre eigene Krankengeschichte, über die Wichtigkeit der Plasmaspenden für die PID-Patienten und dankte allen Plasmaspendern für ihr Engagement.

Vielen Dank dafür!

Reservieren Sie sich Ihren ganz persönlichen Termin unter www.plasmazentrum-wuerzburg.de.

**Spenden auch ohne
Terminvereinbarung möglich!**

 **PLASMAZENTRUM
WÜRZBURG**



Barcelona, 21. – 24. September 2016 ESID Kongress

Auf dem 17. internationalen Kongress der „European Society for Immunodeficiencies“ (ESID) waren in diesem Jahr in Barcelona über 2.400 Teilnehmer aus dem Bereich der Immunologie vertreten.

Neben Ärzten und Krankenschwestern nahmen auch Vertreter von 59 (!) Patientenorganisationen aus der ganzen Welt teil – unter dem Dach der IPOPI, der internationalen Patientenorganisation für angeborene Immundefekte.

Die dsai wurde von Birgit Schlennert und Andrea Neuner vertreten. Bei den zahlreichen Workshops der IPOPI konnten sich die Vertreter der Patientenorganisationen kennenlernen und sich über die Themen Fundraising, Krankenkassen, Öffentlichkeitsarbeit, Therapiemöglichkeiten, internationale Zusammenarbeit uvm. austauschen. Vor allem für neu gegründete Patientenorganisationen ist so ein Kongress enorm wichtig, um von den Erfahreneren Tipps zu bekommen.

Die Vorträge und Workshops der IPOPI waren zeitlich so eng getaktet, dass es keine Möglichkeit gab, den wissenschaftlichen Vorträgen der Ärzte zu lauschen. Deshalb fanden sich zum Ende der Veranstaltung die Ärzte des IPOPI Medical Advisory Boards ein, um den Patientenorganisationen kurz und verständlich die wichtigsten Punkte aus den medizinischen Vorträgen des Kongresses vorzustellen.

Diese möchten wir Ihnen natürlich nicht vorenthalten: Unter den Referenten waren Prof. Klaus Warnatz (CCI



Freiburg), Prof. Andrew Cant (Vorsitzender der ESID) und andere Koryphäen.

Ein wichtiges Thema war das **Neugeborenen-Screening** auf schwere kombinierte Immundefekte, das in einigen Ländern bereits flächendeckend, in anderen als regionales Pilotprojekt, in vielen aber auch noch gar nicht durchgeführt wird.

Das Screening zeigt bereits erste Erfolge – betroffene Neugeborene erhielten eine Stammzelltransplantation, bevor schwere Infekte auftraten. Die Erfolgsaussichten auf eine vollständige Heilung sind damit um ein Vielfaches höher. Für die Zukunft wird auch an weiteren Screenings (B-Zell Defekte etc.) geforscht.

Des Weiteren wurde die eindringliche Bitte an die Ärzte geäußert, möglichst alle Patienten in die sogenannten „Register“, wie zum Beispiel das ESID-Register oder landeseigene Register, einzutragen.

Nur wenn ausreichend Informationen über die verschiedensten Immundefekte und deren Behandlung gesammelt werden, können Ärzte diese Register nutzen, um daraus Informationen zu erhalten und ggf. Behandlungsansätze für ihre eigenen Patienten abzuleiten. Ein zweiter positiver Effekt gefüllter Register ist die Belegbarkeit von Patientenzahlen. Nur so findet die Gruppe der angeborenen Immundefekte auch in der Politik entsprechendes Gehör.

IPOPI hält jeden Patienten dazu an, aktiv auf den behandelnden Arzt zuzugehen und diesen zu bitten, die Daten in die Register einzutragen.

Als letzter Punkt wurde die große Wichtigkeit eines **„targeted treatment“**, einer gezielten, individuellen Behandlung der Betroffenen, herausgestellt.

Jeder Patient soll individuell behandelt werden und es soll so lange an der Behandlung und Medikation „gefeilt“ werden, bis Patient und Arzt zufrieden sind.

Die Betroffenen sollen und müssen beim Arztbesuch ausführlich erzählen, wie es Ihnen geht und welche gesundheitlichen Probleme sie haben, damit ein umfassendes Bild der gesundheitlichen Situation entsteht. Ein ausreichend hoher Immunglobulinspiegel reicht oft nicht aus, um den Patienten eine ausreichende Lebensqualität zu sichern, zumal sich ja ein und derselbe Immundefekt bei verschiedenen Patienten mit unterschiedlichsten klinischen Symptomen zeigt. Nicht nur die Genetik, die eine immer wichtigere Rolle spielt, sondern auch die Klinik sind dabei von großer Bedeutung. Gerade Patienten mit der Diagnose CVID, denen es trotz IG-Substitution nicht deutlich besser geht, müssen eingehend auch auf zelluläre Defekte untersucht werden.

Als Schlagwörter für die Behandlung wurden auch Immunsuppression, Stammzelltransplantation und Gentherapie genannt – hier wird die Zukunft zeigen, welche Therapieoptionen möglich und sinnvoll sein werden.

Alles in allem wurden die Behandlungsaussichten als sehr gut bezeichnet.

Bühne frei für die Selbsthilfe

Der Gesundheitstreffpunkt Mannheim richtete am 17. September einen Selbsthilfetag im Nationaltheater aus. Frohgemut trafen mein Mann und ich am 17.09. um 8 Uhr am Nationaltheater in Mannheim mit Roll-up, Lap-top, Infomaterial und meinem „25 Jahre-Jubiläumsstuhl“ (dsai) am Nationaltheater ein. Drinnen wurden schon fleißig Tische mit einheitlichen Decken, Blumenschmuck und Selbsthilfebezeichnung ausgestattet.

Nacheinander fanden sich dann alle Akteure (insgesamt 65 Selbsthilfegruppen), ähnlich ausgestattet wie wir, ein. Ich konnte sogar eine Nachbarin aus Leimen begrüßen, die mit ihrem Mann einen Nachbarstand betreute.

Mein „25 Jahre-Jubiläumsstuhl“ fand seinen Platz neben dem Stuhl, den ich in dem Workshop „Stühle frei für die Selbsthilfe – gemeinsam, bunt und farbenfroh“ gestaltet hatte. Erläuterungen zur Stuhlgestaltung wurden bei jedem der Stühle auf einem Notenständer präsentiert. Mir gefiel die Präsentation gerade im Nationaltheater sehr gut.

Mit sichtlicher Freude, der Unterstützung von Frau Handlos und im T-Shirt des Tages gekleidet (Freiwilligentag der Metropolregion Rhein-Neckar) verteilte Herr Oberbürgermeister Dr. Kurz um 10 Uhr leckere Brezel, die sehr gefragt waren. Verstärkung bekamen

wir nun auch von Frau Pachner und einer Bekannten, die die Fahrt aus dem Kraichgau bei schönem Wetter nicht gescheut hatten. Mit den Aufstellern, Info-Materialien und dem Roll-up der dsai konnten wir unseren Stand noch dekorativer gestalten. Leider erwies sich unsere Laptop-Präsentation wegen fehlender Nachfrage als Flop. Schon vor der Eröffnung um 11 Uhr fanden sich zahlreiche Besucher ein. Nun waren wir teilweise gut beschäftigt. Die Renner waren die dsai-Infolyer, der Leitfaden für die Erstdiagnose für Ärzte, der Ratgeber für Kindergärtnerinnen und die Vitamin-D-Broschüre. Die Cartoons (eine Lehrerin), die Bakterien/B-Zellen (wenig Kinder) und sonstige Broschüren hatten dagegen kaum Nachfrage. Ich konnte zwei liebe Bekannte aus Mannheim am Stand begrüßen und eine ehemalige Mitarbeiterin der homecare-Firma, die mich früher betreut hat. Nun war sie im Auftrag ihres neuen Arbeitgebers auf dem Selbsthilfetag, um ihr neues Projekt „Wunschewagen“ vorzustellen. Mit diesem Krankentransporter, der rundumverglast ist und mit Wohlfühlatmosphäre ausgestattet wurde, können Schwerstkranke eine Reise zu ihrem Wunschziel mit medizinisch-pflegerischer Betreuung antreten. Spenden und ehrenamtlicher Einsatz hat dies möglich gemacht! Viele Besucher strömten zur Lesung von Frau Dr. Enders über ihren Bestseller: „Darm mit Charme“. Das Nationaltheater verfügt mit seinem Opernhaus über das nötige Platzangebot.



Im Ballettsaal fand dann der Vortrag: „Die Rolle der Selbsthilfe im Theater Deutschland- Hauptdarstellerin oder Statistin“ statt. Ich habe dort nur wenig Zeit verbracht, für mich zu viele Diagramme und zu wenig Erläuterung. Im Internet ist dieser Vortrag nachzulesen unter www.uke.de/extern/shild/forschung.html. Ebenso wird das Buch dazu vorgestellt.

Um 16 Uhr haben wir meinen Mann am Stand kurz alleine gelassen. Frau Pachner und ihre Bekannte hörten Dr. Karakas bei seinem Vortrag: „Die Patientenverfügung individuell gestaltet für ein selbstbestimmtes Leben“ zu. Herr Dr. Karakas ist für die Patientenberatung beim Gesundheitstreffpunkt Mannheim zuständig und hatte uns vorher informiert, dass es zur Patientenverfügung neue rechtliche Vorgaben gäbe, die er sehr begrüße. Trotzdem ist es noch ein schwieriges Thema, wie mir meine beiden Zuhörerinnen berichteten. Ich habe im Opernhaus stattdessen die Tanzpiratenshow des Tanz-& Freizeitclubs „Tausendfüßler“ mit viel Freude angeschaut. Die Aufführung der über 100 Menschen mit Behinderung verdiente mit Recht großen Applaus. Das war eine tolle Leistung. Eine Stunde lang wurde in wechselnder Besetzung eine unterhaltsame Tanzshow präsentiert. Weitere Infos auch unter www.tausendfuessler-club.de.- reinschauen lohnt sich. Weitere Programmpunkte waren: Stuhlgymnastik, Chronische Schmerzen, Prävention und Behandlung eines Herzinfarktes, Depression und Offenes Meeting der Anonymen Alkoholiker. Auch das im Café angebotene Musikprogramm konnten wir aus Zeitgründen nicht besuchen. Um 17.00 Uhr haben wir wieder das Auto gepackt. Traurig waren wir schon, dass sich keine Mitglieder der dsai am Stand gemeldet haben; lediglich eine Nachfrage nach Behandlungsmöglichkeiten für ein Kind kann ich vermelden.

Unser Dank geht an das durch Krankheit reduzierte Team von Frau Handlos und den Mitarbeitern des Nationaltheaters für die gute Organisation des Selbsthilfetages.



Schnaitsee, 11. Juli 2016 **Teamschulung**

Unter dem Titel **„25 Jahre dsai – ein starkes Team, welches schwierige Situationen meistert“** fand in der Geschäftsstelle in Schnaitsee ein Wokshop mit der bekannten Trainerin Rita Stadelmann statt. Im Mittelpunkt stand der Rückblick auf die letzten fünf Jahre im Team. Dabei wurden die verschiedenen Höhen und Tiefen der dsai und des Teams beleuchtet. Gerade schwierige Situationen, die im Alltag (beruflich wie privat) gekonnt gemeistert werden sollten, standen hierbei im Focus. Zu aktuellen Themen, die angesprochen wurden, bekamen die Mitarbeiterinnen Tipps von der Trainerin direkt sowie Hilfestellungen anhand von Werten und Leitbildern, die in Unternehmen zusammengestellt wurden, an die Hand.

Es war eine schöne Erfahrung und gleichzeitig beeindruckend, was an einem Tag gemeinsam erarbeitet werden kann. Es entstand eine konstruktive Sammlung an Gedanken und Ideen, die sich positiv auf das gesamte Team und den Teamgeist auswirkte.

Am Ende des Tages war noch wertvolle Zeit eingeplant, um einfach einmal auf die erreichten Ziele der letzten Jahre zu schauen und diese bewusst zu betrachten.

4. Internationale Plasmaspendenwoche (IPAW)

Videodreh mit Betroffenen und mit den dsai-Schirmherren

Die PPTA Deutschland e.V. (= gemeinnützige Interessensvertretung der Hersteller von Plasmaderivaten) hat vor vier Jahren die „**International Plasma Awareness Week**“, kurz IPAW, ins Leben gerufen.

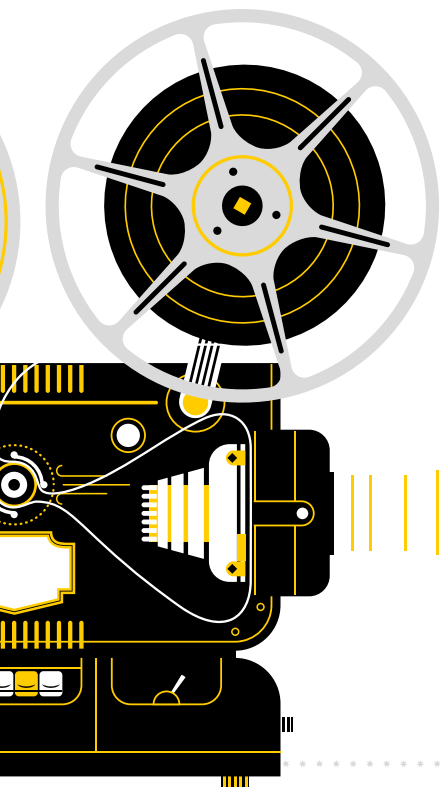
Diese Woche soll jedes Jahr für Plasmaspenden Bewusstsein schaffen, Aufmerksamkeit erregen und vor allem zum Plasmaspenden aufrufen. In diesem Jahr fand die IPAW von 09. – 15. Oktober statt, darunter wurden eine ganze Reihe von Veranstaltungen, Besuchen von Politikern in Plasmazentren und jede Menge Presse- und Medienarbeit organisiert.

Tolle Videofilme wurden von CSL-Plasma gedreht.

Die Bundesvorsitzende Gabriele Gründl, die Schirmherrin der dsai, Michaela Schaffrath, sowie einige Mitglieder (Angela Kastenholz, Christoph Mählmann, Heinz Beecht, Silke Unbehauen) rufen in den Videos zu Plasmaspenden auf und danken gleichzeitig den Spendern für ihr Engagement.

Die Betroffenen machen in den Videos klar, dass sie auf die Plasmaspenden angewiesen sind. Für sie ist jeder Plasmaspender ein Lebensretter!

Auf Facebook wurde jeden Tag in der Plasmaspendenwoche jeweils ein Video gepostet. Diese Videos und generell Beiträge auf der FB-Seite bitte auch gerne immer zu teilen, teilen, teilen ...



Alle Videos sind auf Facebook oder auf der dsai-Website anzuschauen:
www.facebook.com/www.dsai.de
www.dsai.de/infos/videos



Film mit der Bundesvorsitzenden Gabriele Gründl zur 25-Jahr-Feier der dsai

Im Rahmen der Jubiläumsfeier in München anlässlich des 25-jährigen Bestehens der dsai wurde ein ganz toller Film mit der Bundesvorsitzenden der dsai, Gabriele Gründl, gedreht.

IPOPI PID Testimonials

Die internationale Patientenorganisation für angeborene Immundefekte IPOPI organisierte im Rahmen einer dsai-Ärztefortbildung in Düsseldorf einen Film-Dreh von Betroffenen. Dazu wurden dsai-Mitglieder zu ihrem Alltag mit dem Immundefekt und zur Plasmaspende befragt. Heraus kamen sehr tolle und emotionale Filme.

Sehen Sie bitte selbst!

Anzeige

CME
Caesarea Medical Electronics

T 34L™ und Niki T34™



- Immunglobulintherapie einfach und effizient
- kompakt, leicht und platzsparend
- einfache und anwenderfreundliche Bedienung
- minimale Folgekosten

EMED
Technologies
The power of creative thinking

Soft-Glide™



- Nadeln: 6, 9 und 12mm
- auch als 2er-Variante
- Katheter: 70 und 90cm
- hypoallergenes Pflaster
- schmerzarm



Vertrieb durch:

TMH Medizinhandel OHG • Helene-Kropp-Str. 1 • 47166 Duisburg
 Fon: +49 (0)203 47 97 21-0 • Fax: +49 (0)203 47 97 21-88
 E-Mail: info@tmh-ohg.de • www.tmh-ohg.de

Austauschwochenenden 2016

dsai-Wochenende Plauen 2016

Das diesjährige dsai-Familienwochenende fand vom 16.09–18.09.2016 in Plauen (Sachsen) statt.

Wir waren in der Jugendherberge „Alte Feuerwache“ untergebracht.

Nach der Ankunft aller Familien gab es ein erstes gemeinsames Abendessen und alle hatten sich viel zu erzählen. Die Kinder durften auch gleich die echte Feuerwehrrutsche benutzen, denn die Jugendherberge war bis 2002 eine voll funktionsfähige Feuerwache.

In einem gemütlichen Aufenthaltsraum fanden wir uns dann alle zusammen, um uns kennenzulernen. Es war wieder eine neue Familie der Einladung gefolgt.

Jede Familie erzählte ihre Krankheitsgeschichte, die Erlebnisse und die Ereignisse des letzten Jahres. Wir stellten glücklich fest, dass es unseren Kindern und auch den Erwachsenen vergleichsweise sehr gut geht.

Am Samstag nach dem Frühstück brachen wir auf, um Plauen zu erkunden. Der Wettergott stand diesmal nicht auf unserer Seite – es regnete. Doch wir ließen uns vom Nass nicht beeindrucken und spazierten unbeirrt durch Plauen.

Eine wunderschöne Innenstadt und viele Geschäfte luden zum Bummeln ein. Nach einer kleinen Verschnaufpause war dann die Talsperre Pöhl unser Ziel. Auf einem gemütlichen Fahrgastschiff wurde uns bei Kaffee, Kuchen, Eis und Würstchen die Umgebung der Talsperre gezeigt und so manche Geschichte erzählt.

Da es immer weiter regnete, konnten wir den Kletterwald und die vielen Aufenthaltsmöglichkeiten rund um die Talsperre leider nicht in Anspruch nehmen. Also fuhren wir zurück zur Herberge, um dann eine

Führung bei der Berufsfeuerwehr in Plauen zu machen. Ein noch aktiver Feuerwehrmann brachte uns sehr kritisch das Berufsleben eines Feuerwehrmannes nah. Wir konnten uns im Übungsraum selbst ein Bild davon machen, welche extremen Übungseinheiten Feuerwehrmänner absolvieren müssen. Zurück in der Jugendherberge nahmen wir das Abendbrot ein und trafen uns dann zu einer sehr lustigen Modenschau mit Musik und Tanz. Unsere Lachmuskeln wurden arg strapaziert, denn unsere Papas hatten sich als Ladys verkleidet und haben richtig Stimmung gemacht. Der Discjockey der Jugendherberge tat sein Übriges.

Bei alledem kam natürlich der Austausch unter den Eltern und den Kindern nicht zu kurz, was uns allen immer sehr gut tut und uns für den Alltag stärkt – zu wissen, dass man mit der seltenen Krankheit nicht alleine ist und Erfahrungen austauschen kann. Nach dem Frühstück am Sonntag mussten wir uns leider schon wieder verabschieden.

Wir bedanken uns ganz herzlich bei der AOK Krankenkasse für die Finanzierung des Wochenendes und freuen uns, wenn es nächstes Jahr wieder stattfinden kann.

Sandra Hahn





Obing/Chiemsee, 09. – 11. September 2016

Am 09. September 2016 war es wieder soweit – das Chiemgau-Wochenende stand vor der Türe. Zahlreiche Patienten mit einem angeborenem Immundefekt aus ganz Deutschland bekamen für das Wochenende die Möglichkeit sich intensiv mit anderen Betroffenen auszutauschen. Nach einem gemeinsamen Abendessen mit dem dsai-Team der Geschäftsstelle Schnaitsee beim Oberwirt in Obing und ersten informativen Gesprächen zwischen den Patienten, gab es eine Kennenlernrunde. Alle Anwesenden stellten sich vor und berichteten über ihren zum Teil sehr langen Leidensweg, ihre Diagnose und ihren derzeitigen Gesundheitszustand. Einige Betroffene waren das erste Mal dabei, andere hatten schon einige Patiententreffen am Chiemsee erlebt. Gemeinsam stellten wir fest, dass die Herbst-/und Wintermonate sehr hart und mit vielen gesundheitlichen Einschränkungen wie z.B. schweren Infekten verknüpft sind und es daher sehr wichtig ist, die beschwerdefreiere Zeit im Sommer ausgiebig zu genießen. Es kam daher allen sehr gelegen, dass uns ein traumhaft schönes und sonniges Wochenende bevor stand. Es war ein herzliches Miteinander und neue Mitglieder wurden auch dieses Jahr sehr freundlich aufgenommen. Wertvolle Tipps rund um die Immundefekte wurden am Abend geteilt und neue Kontakte geknüpft. Am nächsten Morgen ging es nach dem Frühstück, auf vielfachen Wunsch, mit dem Vortrag von Heilpraktiker Sandor Krauss weiter. Es hatte vor einigen Jahren schon einen interessanten Fachvortrag gehalten, so dass dieser erneut als Referent gebucht wurde. Mit seinem fundierten Wissen im Bereich der Naturheilkunde hat uns Sandor

Krauss hilfreiche Tipps mit auf den Weg gegeben, die alle fleißig notierten. Um 11.30 Uhr wurden wir von einem Reisebus abgeholt, der uns zum Wendelstein brachte. Abenteuerlich wurden wir durch die idyllische Natur mit der Zahnradbahn zur Bergstation befördert und genossen dort eine traumhafte Aussicht ins Tal oder die benachbarten Berge. In einem Bergrestaurant auf dem Wendelstein gab es zur Stärkung leckeres Mittagessen. Danach durfte die Zeit nach eigenem Belieben z. B. Wandern oder einer Höhlenbesichtigung gestaltet werden. Um 17 Uhr hieß es dann schon wieder Abschied vom Wendelstein zu nehmen. Die Seilbahn brachte uns in Kleingruppen ins Tal, wo schon unser Reisebus auf uns wartete. Unten angekommen wurde ein tolles Gruppenfoto geschossen, sodass dieser unvergessliche und beeindruckende Moment vor dem Wendelstein für immer festgehalten werden konnte.

Nach der Rückkehr gab es in einer gemütlichen Runde erneut köstliches Abendessen im Gasthof Oberwirt und ein weiterer Austausch innerhalb der Teilnehmer war möglich. Am Sonntag nach dem Frühstück war das sonnige Chiemgau-Wochenende leider schon vorbei und die Rückreise stand auf dem Programm. Die Teilnehmer waren begeistert und dankbar, die Chance bekommen zu haben, ein Teil des Chiemgau Wochenendes 2016 zu sein und sich mit anderen „Leidensgenossen“ persönlich auszutauschen und gegenseitig Kraft und Motivation zu geben.

Im Namen aller anwesenden Mitglieder bedanken wir uns herzlich beim BKK Dachverband für die Übernahme der entstandenen Kosten.

Melanie H., dsai-Mitglied

dsai-Familienwochenende im „Panarbora“ in Waldbröl

Der griechische Hirtengott „Pan“ und „arbor“ (lateinisches Wort für „Der Baum“) standen Pate für den Naturerlebnispark, der in diesem Jahr unser Ziel war.

Pünktlich zum gemeinsamen Abendessen am Freitag um 18 Uhr waren alle zehn Familien angekommen. Wir bezogen das Familiengästehaus und teilweise auch das Südamerika-Dorf des Naturerlebnisparks. In dem Dorf befand sich auch ein Gemeinschaftsraum, wo wir uns um 20 Uhr wieder alle gemeinsam trafen.

Unsere Organisatorin Rabea Schleppege gab zuerst ein paar Informationen zum geplanten Ablauf des Wochenendes, danach begann eine kleine Vorstellungsrunde. Fünf Familien waren bereits ein oder mehrmals bei einem Familienwochenende dabei, für fünf weitere war es noch Neuland. Bei der Vorstellungsrunde wurde schnell klar, dass es meistens die Mütter sind, die mit Diagnose und Behandlungen der Kinder/Jugendlichen vertrauter sind.

Die Gespräche blieben aber nicht nur bei den Krankheiten. Der Abend verlief in geselliger Runde und bei milden Temperaturen bis in die Nacht. Ungewöhnlich spät für eine Jugendherberge gab es erst ab 8.30 Uhr Frühstück. So konnten jedoch alle schön ausschlafen. Das Frühstück war einfach, aber gut und Dank der gebuchten Vollpension verließen wir den Raum auch noch mit einem gut gefüllten Lunchpaket.

Um 10 Uhr trafen wir uns am Eingang zum Aussichtsturm und Walderlebnispfad. Nicht alle wagten den Aufstieg auf den Aussichtsturm und den Blick aus 34 Metern Höhe ins Bergische Land. Beim interessanten und sehr lehrreichen Baumwipfelpfad waren dann aber fast alle dabei. Den Nachmittag verbrachten manche faulenzend in einer Hängematte, beim Erkunden des Sinnesparcours oder auf dem Abenteuerspielplatz. Am späten Nachmittag traf Prof. Dr. med Ulrich Baumann von der Medizinischen Hochschule Hannover (MHH) ein und hielt einen interessanten Vortrag für uns. Jeder hatte die Gelegenheit, ihn mit allgemeinen Fragen zum Thema Immundefekt oder ganz speziellen Fragen zu den Erkrankungen der Kinder zu löchern.

In einer gemütlichen und entspannten Runde wurde bis tief in die Nacht hinein lebhaft davon Gebrauch gemacht. Nach dem Ausschlafen, dem gemeinsamen Frühstück und dem Packen verabschiedeten wir uns alle am späten Sonntagvormittag. Aber nicht ohne das Versprechen, im nächsten Jahr gerne wieder dabei zu sein. Einige Kinder konnten ihren Eltern sogar das Versprechen abringen, bald wieder ins Panarbora zu fahren.

Wir Eltern danken dem dsai-Team in Schnaitsee für die Organisation.

Wir danken unserer „Reiseleiterin“ und Organisatorin vor Ort – Rabea Schleppege für die gelungene Umsetzung und natürlich danken wir dem AOK-Bundesverband für die Übernahme der Kosten!

Peter N., dsai-Mitglied



Austausch-Wochenende für Erwachsene im Ruhrgebiet

An einem Wochenende im Juni trafen sich Patienten mit angeborenem Immundefekt, um zwei informative und unterhaltsame Tage miteinander zu verbringen. Nach einem gemeinsamen und sehr leckerem Abendessen mit Vorstellungsrunde im Restaurant „Hirsch“ begann sofort eine angeregte Unterhaltung und Diskussion über unser Krankheitsbild. Zu Gast hatten wir an diesem Abend die Regionalgruppenleiterin Düsseldorf, Kerstin Kugel. Leider ging es einer Teilnehmerin, die bereits mit Bauchbeschwerden angereist war, im Verlauf des Abends schlechter, sodass sie von Kerstin zum ärztlichen Notdienst gefahren werden musste. Dieser konnte aber zum Glück Entwarnung geben.

Am Samstagmorgen trafen wir uns nach einem gemeinsamen Frühstück mit Dr. Franke von der Immundefektambulanz des Marienkrankenhauses Siegen zu einem Vortrag mit Diskussion und Fragerunde über die kurz zuvor erschienene dsai-Darmbroschüre.

Alle Teilnehmer des Wochenendes waren zudem Patienten von Dr. Franke. Die vorgesehenen zwei Stunden vergingen wie im Flug, wir hätten noch lange weiter mit Dr. Franke diskutieren können. Aber der weitere Zeitplan des Wochenendes drängte uns leider zum Aufbruch.

Mit der S-Bahn ging es nach Essen zum UNESCO Weltkulturerbe „Zeche Zollverein“, dem ehemaligen aktiven Braunkohlebergwerk. Hier trafen wir uns nach einem rustikalen Mittagessen in einer ehemaligen, stilecht dekorierten Bergarbeiter-Kneipe (u. a. mit Kohle-

brötchen und Suppe im Henkelmann) mit unserem Guide, einem 80-jährigen(!) ehemaligen Bergmann. Der Mann, der sein gesamtes Arbeitsleben auf der Zeche Zollverein verbracht hatte, gab uns eine sehr informative Führung über das weitgestreckte Gelände und begleitete uns bei

der gemeinsamen Radtour rund um Zollverein. Unsere Tour führte uns vorbei an ehemaligen Zechensiedlungen zum Rhein-Herne-Kanal, wo wir einen schönen Biergarten entdeckten und spontan bei strahlendem Sonnenschein eine längere Pause einlegten. Während der Radtour mussten wir unseren Guide immer wieder ausbremsen, da er ein Tempo vorlegte, welches mehrere Teilnehmer nicht halten konnten. Die Rückfahrt zum Hotel gestaltete sich abenteuerlich, da parallel auf der Zeche ein Großevent stattgefunden hatte. Die Straßenbahnen zum Hauptbahnhof fuhren nur unregelmäßig und waren total überfüllt, wir standen wie die Sardinen in der Büchse. Nach einer kurzen Stippvisite im Hotel fuhren wir in Fahrgemeinschaften zum Ausflugsrestaurant „Zur Blume“, wo wir in einem Biergarten ein leckeres Abendessen bekamen.

Auch an diesem Abend gab es wieder eine angeregte Unterhaltung und Diskussion. Gegen 23 Uhr fielen wir dann alle todmüde in unsere Betten, um uns am Sonntag morgen wieder zu einem gemeinsamen Frühstück mit Feedbackrunde und anschließendem Gruppenfoto zu treffen. Danach war das tolle Wochenende leider schon wieder viel zu schnell vorbei.

Wir waren uns aber alle einig, dass es eine Wiederholung geben sollte.

Außerdem bedanken wir uns bei Dr. Franke für den tollen Vortrag und bei der DAK für die Finanzierung des Austausch-Wochenendes und würden uns freuen, wenn wir im kommenden Jahr wieder so ein tolles Wochenende finanziert bekämen.





Jugendlichen-Wochenende in Frankfurt

Über Probleme und Sorgen mit jemandem zu reden ist meist für jeden Menschen eine große Hilfe. Jedoch mit jemandem über die Themen rund um „unser“ Krankheitsbild zu reden, der ebenfalls betroffen ist, ist etwas ganz anderes; man stößt meist auf weniger Mitleid und auf mehr Verständnis. Man fühlt sich danach weniger alleine. Zudem tauscht man Erfahrungen aus, erzählt dem anderen wie man selbst mit seinem Leid umgeht. Genau diesen Austausch bot die dsai sieben betroffenen Jugendlichen und jungen Erwachsenen vom 05.-07. August 2016 in Frankfurt am Main an. Obwohl ich nur indirekt betroffen bin, dadurch, dass mein Bruder erkrankt ist, erbot sich mir die Möglichkeit als Betreuer mitzufahren und die Jugendlichen näher kennenzulernen. Neben mir sind auch noch Christoph Mählmann und Mario Gründl (beide selbst betroffen) als Betreuer mitgefahren. Somit machte ich mich Freitagnachmittag auf den Weg nach Frankfurt, während die anderen Betreuer und Teilnehmer bereits angereist waren und sich mit einem Spaziergang über die Kirmes warm für das Wochenende machten.

Als am Abend die Gruppe vollständig war, bot sich beim Abendessen ein kurzes Gespräch zum Kennenlernen an. Die diesjährigen Teilnehmer waren zwischen 15 bis 28 Jahre alt und mit vier Mädchen und vier Jungs gut aufgeteilt. Nach dem Abendessen ging es in eine Karaoke-Bar, um ein paar Lieder zu trällern und lockerer zu werden. Nachdem jeder einmal auf der Bühne stand war das Eis endgültig gebrochen und wir begannen, uns „unsere“ Geschichten zu erzählen. Pünktlich gingen wir ins Bett und die Ruhe vor dem Schlafen wurde noch mal dazu genutzt, sich zu unterhalten. Im Mädelszimmer wurde vor allem das

Thema behandelt, wie außenstehende Personen mit der Krankheit umgehen und jeder einzelne erzählte offen, wie dies ihr Liebesleben beeinflusste. Natürlich war auch der lange und mühevollen Weg bis zur Diagnose im Mittelpunkt der Themen an dem Abend bzw. in der Nacht. Trotzdem gut ausgeschlafen ging es am Samstagmorgen nach dem gemeinsamen Frühstück zu einer Schifffahrt auf dem Main. Nach einer kleinen Stärkung und einem langen Spaziergang zum Überlegen, wie wir den restlichen Tag verbringen möchten, entschlossen wir uns für LaserTag (= Trendsportart). Dabei spielten wir als Gruppe gegen eine andere Gruppe, was natürlich das Gruppengefühl stärkte. Das machte uns allen einen riesen Spaß! Nach dem LaserTag ging es zum Abendessen, danach besuchten wir den Main Tower in der Abenddämmerung. Die Abendsonne machte es besonders schön, über Frankfurt und in das Taunusgebirge zu blicken. Man sah die Begeisterung der Jugendlichen in den Gesichtern gezeichnet. Den Tag ließen wir mit einem Spaziergang durch Frankfurt ausklingen. Der Sonntagmorgen begann wieder mit einem gemeinsamen Frühstück in der Jugendherberge. Nachdem die Koffer gepackt waren, schlenderten wir noch ein letztes Mal durch Frankfurt, tauschten Handy-Nummern aus und dann hieß es Abschied nehmen von Frankfurt und natürlich von den anderen Jugendlichen. So viel zu den gemeinsamen Aktivitäten. Viel wichtiger allerdings war der generelle Austausch mit den anderen Betroffenen und das, was man daraus für sich mit nachhause nimmt. Für mich war es interessant zu hören, welche Fragen die Jugendlichen beschäftigen und wie sie mit ihrer Krankheit umgehen. Da gab es den einen Jungen, der über seine Krankheit sprach als würde er sich um seinen Wasserkonsum Gedanken machen. Aber auch das eine Mädchen, welches vom jahrelangen Leidensweg, aufgrund vieler Fehldiagnosen, noch deutlich geprägt war, aber durch den Kontakt mit der dsai wesentlich mehr Le-





bensmut aufgebaut hat. Die meist gestellte Frage war wohl, wie man sich seine Immunglobuline spritzt. Für einen gesunden Menschen wäre das sicher eine ziemlich komische Situation, wenn sich Schwerkranke mit Witz und Gelassenheit über ihre Krankheit unterhalten als würden sie gerade darüber diskutieren, wie man am besten mit der S-Bahn zum Bahnhof gelangt. Aber genau darum geht es bei einem solchen Austausch-Wochenende: sich mit anderen Betroffenen, die im selben bzw. ähnlichen Alter sind, ähnliche Dinge erleben bzw. erlebt haben und die die gleichen Sorgen haben, zu unterhalten. Durch gleichgesinnte Leidensgenossen ist es einfacher mit der Krankheit umzugehen und auf Verständnis zu treffen.

Man fühlt sich einfach weniger allein!

Ein Junge, der schon recht früh diagnostiziert wurde, hatte erzählt, wie seine Mutter ihn in der Pubertät dazu motivieren musste, seine Immunglobuline zu spritzen, wie er an manchen Tagen die Spritze weggeworfen hatte und keine Lust mehr hatte, krank zu sein. Viele reagierten gelassen auf die Geschichte, denn sie hatten Ähnliches erlebt und wir spürten eine Art Erleichterung, weil es endlich Leute gab, die so etwas verstehen.

Wir fühlten uns, als würden wir uns schon Jahre kennen, gefördert durch die gemeinsamen Aktivitäten und die offenen Gespräche. Das Treffen an einem neutralen Ort und in lockerer Atmosphäre gab uns großes Vertrauen zueinander und es stärkte auch wieder das

Vertrauen in uns selbst. Auch mir persönlich hat es wahnsinnig geholfen. Na klar, ich bin nicht direkt betroffen, aber auch wenn der kleine Bruder betroffen ist, fühlt man sich trotzdem als Teil des Ganzen und ich bin auf wahnsinnig viel Gehör und Verständnis gestoßen, dass auch mich als Geschwisterkind die Krankheit meines Bruders zeichnet. Was ich für mich gelernt habe und was mich sehr inspiriert hat, ist die Tatsache, dass, obwohl viele in jungen Jahren schon viel leiden mussten, sich keiner von ihnen aufgegeben hat. Im Gegenteil: ich habe an dem Wochenende sieben starke und faszinierende Jugendliche kennengelernt, die mir mit Witz und Charme bewiesen haben wie leicht man auch mit schweren und chronischen Krankheiten umgehen kann. Am Ende des Wochenendes wurden natürlich alle Nummern ausgetauscht und in einer Gruppe zusammengefasst und ich darf mit Freude immer mitbekommen, wer sich wann und wie behandelt. Es war schön, miterleben zu dürfen, mit welcher positiver Resonanz die Veranstaltung bei den Jugendlichen aufgenommen wurde, dass neue Freundschaften geschlossen worden sind und jeder mit einem Lächeln nach Hause gefahren ist in der Hoffnung, sich vielleicht mal wieder zu treffen und dann wieder von neuen Geschichten aus dem Krankenzimmer zu erzählen.

Wir danken dem Lions Club Wasserburg am Inn herzlich für die Übernahme der Kosten des Wochenendes!

*Elle W.,
Schwester eines betroffenen Jungen*

Feier zum 1-jährigen Bestehen des Plasmaspendezentrums Berlin-Köpenick

Berlin, 05. Oktober 2016

Anlässlich des 1-jährigen Bestehens des Plasmaspendezentrums Berlin-Köpenick von Octapharma wurde ein Tag der offenen Tür veranstaltet. Dazu wurde auch ein Patientenvvertreter der dsai eingeladen.

Frau Marion Hoffmann, ehemalige dsai-Regionalgruppenleiterin Berlin, hat daran teilgenommen und hatte so

die Gelegenheit, sich bei Spendern persönlich zu bedanken und anhand ihrer eigenen Krankheitsgeschichte aufzuzeigen, dass Plasmaspenden für viele Betroffene lebenswichtig sind. Vielen Dank dafür!

Den Plasmaspendern wurde natürlich auch von offizieller Seite gedankt; ein Mann, der bereits zum 100. Mal Plasma gespendet hatte, erhielt eine Ehrenurkunde. Es war eine rundum gelungene Veranstaltung.





Neues von der dsai-Schirmherrin

dsai-Schirmherrin auf dem Beachplatz für den guten Zweck ...

... beim „Friends-Cup“ in Hamburg spielte Michaela Schaffrath Beach-Volleyball und erhielt dafür eine großartige Spende über € 1.000 für die dsai.

„Beach-Volleyball ist zwar ganz schön anstrengend, aber es hat mir großen Spaß gemacht“, berichtete die aktive Schirmherrin nach dem Turnier und nahm gerne den Spendenscheck entgegen.

Vielen herzlichen Dank für Dein ständiges Engagement, liebe Michaela! Schön, dass wir Dich damals als Schirmherrin der dsai gewinnen konnten.

Du lässt Dir immer wieder Aktionen einfallen, die für die dsai nützlich sind.



TIPP: Die gooding-Erinnerungsfunktion (toolbar) installieren und bei jedem Einkauf automatisch erinnert werden. Auch hier ist keine Anmeldung nötig und kostet nichts. www.gooding.de/toolbar

gooding

Dein Beitrag zählt

Einkaufen und Gutes tun über gooding.de

Wie immer im Internet einkaufen und automatisch Gutes für Ihren Lieblingsverein tun!

Bitte unterstützen Sie damit die dsai und informieren Sie Ihre Bekannten und Freunde, über diese einfache Möglichkeit, Gutes zu tun.

Die dsai hat sich als gemeinnütziger Verein bei **gooding.de** angemeldet, um sich der breiten Öffentlichkeit zu präsentieren. Mit gooding.de werden Vereine so automatisch unterstützt.

1. Mitglieder und Freunde besuchen vor ihrem nächsten Einkauf im Internet die Seite www.gooding.de.

Es ist keine Anmeldung erforderlich!

2. Dort wählen sie die dsai als Verein aus (Eingabehilfe „Deutsche Selbsthilfe“), entscheiden sich für einen der über 900 Online-Shops (u.a. Amazon, Zalando, DB Bahn, Saturn, OTTO, Cewe Fotoservice, Lufthansa u.v.m.) und beginnen ganz normal mit Ihrem Einkauf.

3. Dauer: 1 Min.

Die Einkäufe kosten dadurch keinen Cent mehr.

4. Vom Einkaufswert wird von den Shops eine fest vereinbarte Provision (z. B. 5%) automatisch an gooding abgeführt.

Diese wird zu 100 % an den gewählten Verein weitergegeben.

Übrigens: Seit Anfang des Jahres kann man auch bei Reisebuchungen gooding berücksichtigen!

Anzeige



Immer für Sie da



Immer für Sie da!

Ihr Partner Medipro ist Bindeglied zwischen Patient, Arzt, Apotheker und medizinischem Fachpersonal und organisiert so die Versorgung von Patienten im ambulanten Umfeld.

Medipro ist 24 Stunden am Tag, 7 Tage in der Woche und 365 Tage im Jahr für Sie da. Medipro ist in folgenden Bereichen tätig:

- Parenterale Ernährung
- Schmerztherapie
- Antibiotikatherapie
- Enterale Ernährung
- Immunglobulintherapie
- Beratung & Schulung
- Service

Medipro ist seit 2006 zertifiziert.



Medipro
Ärztebedarf GmbH
Alois-Senefelder-Straße 2
68167 Mannheim

Tel. 0621 30980960
Fax 0621 309809655
www.medipro-mannheim.de
info@medipro-mannheim.de

Unsere neuen Publikationen ...

dsai-Schulpaket

Eine groß angelegte Aufklärungskampagne für Schulen ist gerade in Planung. Dafür haben wir neue Publikationen erstellt, die genau auf das Jugendlichenalter abgestimmt sind.

Folgendes beinhaltet das „dsai-Schulpaket“:

- ★ **Plakat** mit den PID-Warnzeichen
- ★ **Plakat** mit den Immunorganen
- ★ **Lineal** mit den PID-Warnzeichen
- ★ **dsai-Comic** „Immun im Cartoon“, Teil I
- ★ **DVD** mit dem Aufklärungsfilm „Immun im Cartoon-Der Film“ (Der Film ist zu sehen auf www.youtube.com/watch?v=ivaUj0_4hWs oder auf der dsai-Website www.dsai.de)
- ★ Ein **Leitfaden** für Schüler und Lehrer, Azubis und Ausbilder, Studenten und Dozenten/Professoren



- ★ **Schulbrochure** „Mein etwas anderer Schullalltag mit einem angeborenem Immundefekt“



Plakat mit den PID-Warnzeichen



Plakat mit den Immunorganen



Lineal mit den PID-Warnzeichen

Regionalgruppenleiter stellen sich vor

petra.putzmann@dsai.de

02052 / 92 80 40

(mit AB, gerne darauf sprechen, da ich im Schichtdienst arbeite)



Steckbrief Petra Putzmann – Regionalgruppenleitung Ruhrgebiet

Zur dsai bin ich gekommen: über einen Google-Link, der mich auf die Homepage der dsai geführt hat. Dort habe ich viel gelesen und festgestellt, dass ich mich in den Erfahrungsberichten sehr häufig selbst wiedergefunden habe. Daraufhin habe ich Kontakt zur Regionalgruppe Düsseldorf aufgenommen und lange mit Kerstin Kugel telefoniert. Diese hat mir Dr. Franke empfohlen, bei dem ich im September 2012 zum ersten Mal war und natürlich auch immer noch in Behandlung bin. Meine Diagnose CVID wurde bereits im Frühjahr 2004 gestellt, aber nicht so wirklich ernst genommen und auch nicht entsprechend behandelt. Die richtige Behandlung habe ich erst bei Dr. Franke bekommen. Zudem bin ich auch noch mit einem Hashimoto und einem Lupus erythematoses gesegnet. Mein Engagement: Zuerst nur Unterstützung bei den Ärztefortbildungen in Düsseldorf sowie zweimal Standbetreuung beim Tag der Kindergesundheit und dem Tag der offenen Tür im Klinikum Niederberg in Velbert. Seit Dezember 2015 bin ich Regionalgruppenleiterin für das Ruhrgebiet. Ich habe das dortige Austauschwochenende für Erwachsene im Juni 2016 mit Unterstützung aus Schnaitsee organisiert und bin Autorin eines Erfahrungsberichtes in der Magen-Darm-Broschüre der dsai. Zudem halte ich engen Kontakt zu Prof. Reinhardt von der Uni-Kinderklinik in Essen; gemeinsam versuchen wir, das Krankheitsbild der Immundefekte bekannter zu machen und in den Klinikalltag zu integrieren.

Wünsche: Das Krankheitsbild der angeborenen Immundefekte bekannter zu machen und dass mehr Betroffene Mitglied der dsai werden, denn nur gemeinsam sind wir stark! Außerdem wünsche ich mir viel ehrenamtliche Unterstützung für die dsai, verteilt über das ganze Land. Unser gemeinsames Ziel sollte sein, die Odyssee vieler Betroffener zu verkürzen und dadurch Spätschäden zu vermeiden.

Geburtstag: 25.06.1973, Sternzeichen Krebs

Wohnort: Velbert-Langenberg (liegt in der Mitte zwischen Essen und Wuppertal)

Beruf: Krankenschwester (zurzeit in der Augenklinik – hinterer Augenabschnitt; demnächst hoffentlich unfallchirurgische Notaufnahme)

Traumberuf: Ärztin (wird aber wohl ein Traum bleiben, da ich krankheitsbedingt nicht die Kraft habe, jetzt

noch Medizin zu studieren). Aber Krankenschwester ist auch nicht schlecht; allerdings wünsche ich mir bessere Arbeitsbedingungen mit mehr Personal und dass der Pflegeberuf auch eigene Entscheidungen zum Wohl der Patienten treffen darf.

Hobbies: kochen, backen, reisen, radeln und an erster Stelle meine Husky-Hündin Flocke, mit der ich aktiv Hundesport betreibe.

Liebblings-Fernsehprogramm: Dokus und der Tatort aus Münster, in den Sommermonaten ist der Fernseher meistens in der Sommerpause.

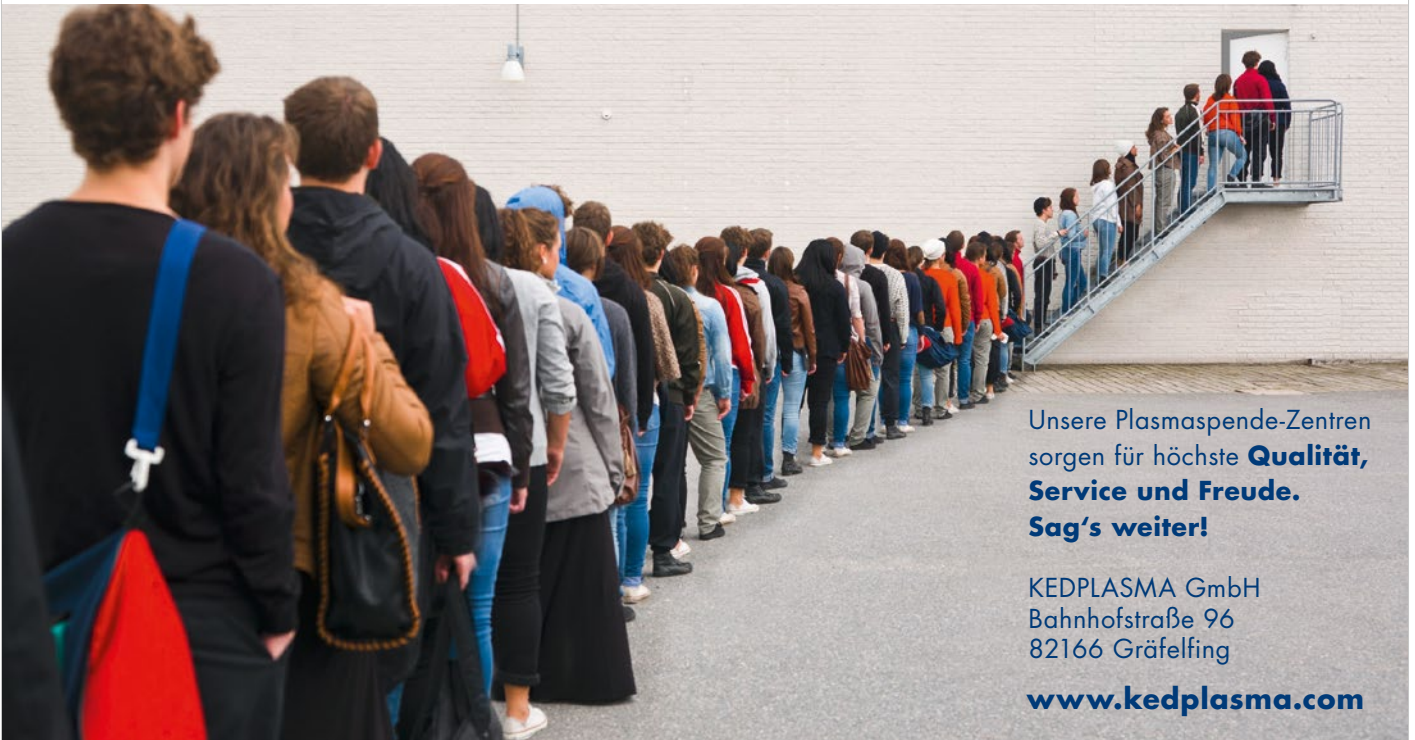
Liebblings-Reiseziele: Die Ostsee und die holländische Nordseeküste, aber der Chiemgau ist auch schön. ;-)

Mein ehrenamtliches Engagement: Nach fast 20 Jahren ehrenamtlicher Jugendarbeit im CVJM und der Evangelischen Jugend erhält jetzt die dsai meine Unterstützung ...

KEDPLASMA
D E U T S C H L A N D

FÜR DICH MOTIVIEREN WIR ALLE!

a Kedrion Biopharma company



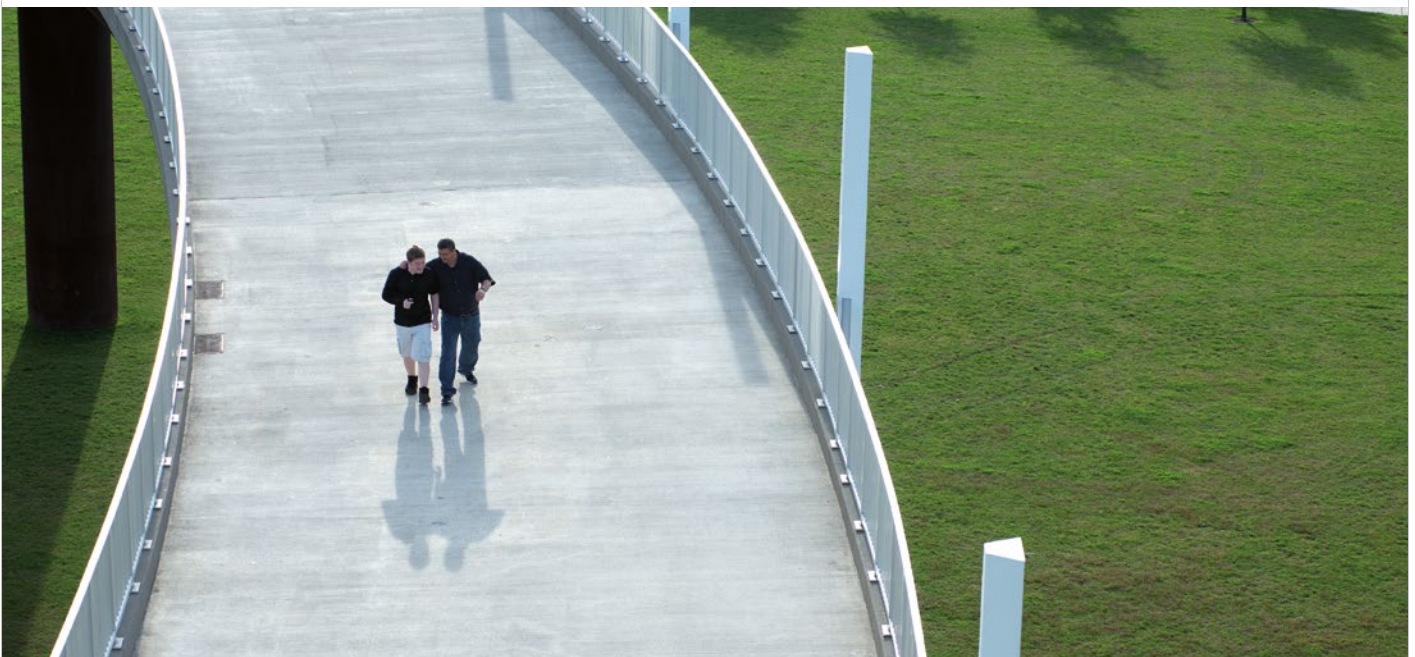
Unsere Plasmaspende-Zentren sorgen für höchste **Qualität, Service und Freude. Sag's weiter!**

KEDPLASMA GmbH
Bahnhofstraße 96
82166 Gräfelfing

www.kedplasma.com

KEDRION
B I O P H A R M A

Keep Life Flowing



Forschung, Entwicklung, Produktion und Vertrieb von Plasmaderivaten.

Kedrion International GmbH
Kärntner Ring 5-7, Top 501
A-1010 Wien

Tel. +43 1 513 29 44-0
office@kedrioninternational.com
www.kedrion.com

Verstärkung in Kassel gesucht!

Dringend wird immer noch ein Mitglied gesucht, das für die dsai in KASSEL bei der jährlichen Ärztefortbildung vor Ort sein könnte. Es sollte lediglich die Begrüßung/Anmeldung der Teilnehmer vorgenommen und der Infostand während der Veranstaltung betreut werden. Sie würden die dsai damit sehr unterstützen, da es von der Geschäftsstelle aus einfach fahrtechnisch und finanziell sehr aufwändig ist. Gerne dürften zusätzlich natürlich auch neue Regionalgruppen an anderen Orten gegründet werden.

Wir freuen uns über jede Unterstützung!

Termine

2016

NOVEMBER

- | | |
|------------|---|
| 05.11.2016 | Leipzig – Ärztliche Fortbildung & Patiententreffen |
| 05.11.2016 | Münster – Ärztliche Fortbildung & Patiententreffen |
| 05.11.2016 | Patiententag in Siegen |
| 12.11.2016 | Mainz – Ärztliche Fortbildung & Patiententreffen |
| 18.11.2016 | München – Schulveranstaltung |
| 19.11.2016 | Stuttgart – Ärztliche Fortbildung & Patiententreffen |
| 26.11.2016 | Regensburg – Ärztliche Fortbildung & Patiententreffen |
| 26.11.2016 | Hamburg – Ärztliche Fortbildung & Patiententreffen |

2017

JANUAR

- | | |
|------------|------------------------------|
| 27.01.2017 | Leipzig – Schulveranstaltung |
|------------|------------------------------|

FEBRUAR

- | | |
|------------|---|
| 11.02.2017 | Ulm – Ärztliche Fortbildung & Patiententreffen |
| 18.02.2017 | Berlin – Ärztliche Fortbildung & Patiententreffen |

MÄRZ

- | | |
|------------|---|
| 18.03.2017 | Kassel – Ärztliche Fortbildung & Patiententreffen |
| 25.03.2017 | Düsseldorf – Ärztliche Fortbildung & Patiententreffen |

APRIL

- | | |
|------------|---|
| 01.04.2017 | München – Ärztliche Fortbildung & dsai-Jahreshauptversammlung |
|------------|---|

JULI

- | | |
|------------|---|
| 15.07.2017 | Würzburg – Ärztliche Fortbildung & Patiententreffen |
|------------|---|

von l. n. r.:
Andrea Neuner, Monika Sewald-Wendrich,
Manuela Mödl, Gabriele Gründl, Birgit Schlennert
und Gabi Langer



Kontakt

Deutsche Patientenorganisation
für angeborene Immundefekte e. V.
Hochschatzen 5, 83530 Schnaitsee

Telefon 080 74-81 64
Telefax 080 74-97 34

E-Mail info@dsai.de
Internet www.dsai.de

VR Bank Rosenheim-Chiemsee eG
IBAN DE54 7116 0000 0003 4125 12
BIC GENODEF1VRR
Konto 3 412 512
BLZ 711 600 00

So sind wir für Sie persönlich erreichbar:
Mo–Mi 8.00–17.00 Uhr
Do–Fr 8.00–12.00 Uhr

Spendenkonto
Kreis- und Stadtsparkasse Wasserburg am Inn
Deutsche Selbsthilfe angeborene Immundefekte
IBAN DE62 7115 2680 0030 1358 42
BIC BYLADEM1WSB
Konto 30 135 842
BLZ 711 526 80

Berlin: Ulrike Stamm
ulrike.stamm@dsai.de * Tel. 030-851 555 8

Düsseldorf: Kerstin Kugel
kerstin.kugel@dsai.de * Tel. 020 53-493 133

Frankfurt: Gerd Klock
gerd.klock@dsai.de * Tel. 060 71-13 67

Freiburg: Julia Binder
julia.binder@dsai.de * Tel. 0176-728 481 61

Hamburg/Hannover: Uwe Szameitat
uwe.szameitat@dsai.de * Tel. 040-339 80 117

Heidelberg: Siegrid Keienburg
siegrid.keienburg@dsai.de * Tel. 06224-7 40 24

Kassel: **Regionalgruppenleiter/in gesucht!**

Lahn/Sieg: Silke Unbehauen und Sandra Jung
Silke.unbehauen@dsai.de * Tel. 02734-495 15 72
Sandra.jung@dsai.de * Tel. 06435-547 10 83

Leipzig: Annett Mählmann
annett.maehlmann@dsai.de * Tel. 034244-559 20

Nürnberg: Eva-Martina Sörgel
eva.soergel@dsai.de * Tel. 0911-501 384

Ruhrgebiet: Petra Putzmann
(Ansprechpartnerin für Erwachsene)
petra.putzmann@dsai.de * Tel. 02052-928 040

Stuttgart: Claudia Schill-Huss
claudia.schill-huss@dsai.de * Tel. 0711-728 67 72

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

www.dsai.de

12 Warnsignale für einen Immundefekt

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

*Sie können helfen,
dass anderen schneller geholfen werden kann!*



*Das Immunsystem
online checken!*

Den Immuncheck kostenlos direkt
auf der dsai-Website durchführen.
www.dsai.de

www.dsai.de
