

## Fachberichte

Thema Knochenmarktransplantation s.4

Erschöpfung und CFS s.10

Fiebersyndrome s.14

PID und Muskelprobleme s.25

## Wertvolle Tipps und Informationen

Die Blase s.30

Reisen mit PID s.32



## Impressum

**Auflage:** 1.500 Stück  
**Herausgeber:** dsai e. V.  
Hochschätzen 5, 83530 Schnaitsee

**Telefon:** 08074-8164  
**E-Mail:** info@dsai.de  
**Internet:** www.dsai.de

**Gestaltung:** www.ultrabold.com  
**Foto Titelseite:** shutterstock

# Vorwort

## Jeder braucht ein Lächeln

... oder wie die Chinesen sagen: Jedes Lächeln, das Du aussendest, kommt zu Dir zurück. Lachen ist ansteckend, es erwischt uns oft wie eine Grippe. Wenn mir jemand mit einem Lächeln begegnet, dann gebe und verschenke ich es gleich weiter. So kann ein einziges Lächeln wie ein Schatz um die Welt gehen. Ja, starten wir doch gemeinsam eine Lächeln-Epidemie und infizieren damit die Welt! Im Gehirn werden durch Lächeln Freude-Hormone ausgeschüttet. Dadurch kommen wir automatisch in eine gute Stimmung.

### Viel Spaß und Zufriedenheit beim Lächeln!

Gute Unterhaltung wünsche ich Ihnen beim Lesen dieser Ausgabe des dsai-Newsletters, der folgende **Schwerpunkt-Themen** enthält:

- \* **CVID oder CID? Thema: Knochenmarkstransplantation, Seite 4**  
Prof. Dr. Klaus Warnatz, Prof. Dr. Stephan Ehl, PD Dr. Carsten Speckmann – CCI Freiburg
- \* **Erschöpfung und CFS, Seite 10**  
Prof. Dr. Carmen Scheibenbogen, Dr. Leif Hanitsch, PD Dr. Patricia Grabowski, Dr. Kirsten Wittke – Charité Berlin
- \* **Fiebersyndrome, Seite 14**  
PD Dr. Dirk Holzinger, Uni-Klinikum Essen
- \* **PID und Muskelprobleme, Seite 25**  
Dr. Marc Schmalzing – Uni-Klinikum Würzburg

Außerdem lesen Sie neben weiteren interessanten Beiträgen über die neue **Zusatzausbildung zum Fachimmunologen** der Deutschen Gesellschaft für Immunologie (DGfI), über die Geschichte von Richard M., der an **kongenitaler Asplenie** (Fehlen der Milz) verstorben ist sowie über eine Patienten- Geschichte zur **Hausbeschulung**. Regionalgruppenleiter und Vielreiser Friedolin Strauss gibt umfassende Tipps zum **Reisen mit PID** und ein Heilpraktiker schreibt wertvolle Informationen rund um die „Blase“. Zwei **neue dsai-Regionalgruppen** wurden gegründet, die jeweiligen Regionalgruppenleiter stellen sich vor. Selbstverständlich wird auch – wie immer – über die Aktivitäten der Schirmherren sowie über die zahlreichen Veranstaltungen der dsai berichtet.

Ich bedanke mich wieder bei allen Autoren und Mitwirkenden für die interessanten Beiträge und Kommentare. Ohne diese käme der Newsletter nicht zustande. Gleichzeitig bitte ich wieder um spannende Berichte und/oder Anregungen für die „Herbstausgabe“. Redaktionsschluss: 05.10.18.

Ich wünsche Ihnen einen wunderschönen Sommer!

Herzlichst, Ihre  
Andrea Maier-Neuner

*Andrea Maier-Neuner*



# Knochenmarkstransplantation für Immundefekte

AUTOREN:  
 PROF. DR. STEPHAN EHL  
 PD DR. CARSTEN SPECKMANN



Vor 50 Jahren, im Jahr 1968, wurde die erste erfolgreiche Knochenmarkstransplantation (genauer: Hämatopoetische Stammzelltransplantation) von einem passenden Geschwisterkind bei einem Patienten mit SCID vom Team um Bob Good in Minnessota, USA, durchgeführt. Dies war ein wichtiger Meilenstein in der Medizin und bedeutete eine mögliche Heilung für eine Erkrankung, die vor dieser Zeit immer tödlich verlaufen war. Inzwischen sind weltweit mehrere Tausend Patienten mit schweren Immundefekten erfolgreich transplantiert worden. In Deutschland haben Pioniere wie Wilhelm Friedrich in Ulm dazu beigetragen, dass diese Therapieform betroffenen Kindern angeboten werden kann. Die Perspektive einer möglichen dauerhaften Heilung hat dazu geführt, dass auch bei anderen Immundefekten als SCID die Knochenmarkstransplantation durchgeführt wird.

Das Prinzip ist einfach: die eigenen, genetisch defekten blutbildenden Zellen einschließlich der Immunzellen werden zerstört, gesunde blutbildende Stammzellen werden verabreicht und aus diesen kann sich ein neues, gesundes Immunsystem entwickeln. Aber was sich konzeptionell einfach anhört, ist in der Praxis hochkomplexe Medizin mit vielen Risiken und Faktoren, die berücksichtigt werden müssen. Zunächst einmal muss ein geeigneter Spender gefunden werden. Optimal geeignet ist ein Geschwister-spender, aber bei jedem Geschwister besteht nur eine 25%-ige Chance, dass die Bluteigenschaften passen. Zum Glück gibt es große Spenderbanken, mit deren Hilfe es meist gelingt, auch in Abwesenheit eines passenden Geschwisters einen Spender zu finden. Inzwischen werden auch deutlich bessere Ergebnisse mit einer Elternspende erreicht, allerdings bleibt das weiterhin eine weniger bevorzugte Möglichkeit. Ein zweiter Faktor ist die Notwendigkeit

der Zerstörung der defekten Zellen, die bisher nicht gezielt möglich ist, sondern Chemotherapie braucht, die auch andere Körperzellen angreift. Diese intensive Therapie birgt auch Risiken von zum Teil schweren Infektionen und weiteren Komplikationen, da der Körper bis zum Aufbau des neuen Immunsystems über mehrere Wochen ziemlich schutzlos ist. Schließlich ist die „Verträglichkeit“ von Spender- und Empfängerzellen nicht immer gut. Es kann einerseits zum Angriff der Spenderzellen auf Empfängergewebe kommen (graft-versus-host disease oder GVHD, die oft mild, manchmal aber auch schwer und chronisch verläuft), andererseits können die Spenderzellen abgestoßen werden. Diese Risiken müssen bei der Entscheidung zur Transplantation berücksichtigt werden.

Stellt die Transplantation für jeden Patienten mit Immundefekt die Möglichkeit einer endgültigen Heilung dar? Diese Frage muss mit „Nein“ beantwortet werden. Es gibt eine Reihe von Immundefekten, bei denen die Erkrankung nicht auf das Immunsystem beschränkt ist, sondern auch Störungen z. B. von Darmgewebe, Lungengewebe oder Bindegewebe zur Infektionsanfälligkeit beitragen (Beispiel: Hyper IgE Syndrom). Bei diesen Erkrankungen kann nur der Teil der Erkrankung korrigiert werden, der durch das defekte Immunsystem bedingt ist, nicht die gesamte Erkrankung. Die Transplantation kann auch bei anderen Erkrankungen bestehende Organschäden nicht mehr korrigieren, sondern nur verhindern, dass das gestörte oder fehlgeleitete Immunsystem nicht in Zukunft noch mehr Schaden anrichtet. Oft sind vor allem chronische Lungen- oder Lebererkrankungen ein limitierender Faktor.

Ist bei bestimmten Immundefekterkrankungen die Transplantation immer die Therapie der Wahl? Ja und nein. Für die SCID Erkrankung gibt es – außer Gentherapie oder Enzymsatz in einigen Fällen – keine Alternative. Bei vielen anderen Erkrankungen muss aber in einer individuellen Entscheidung der mögliche Spontanverlauf ohne Transplantation gegen die Risiken einer Transplantation abgewogen werden (sh. Tabelle). In diese Überlegungen spielen verschiedene Faktoren wie der Schweregrad des genetischen Defekts, das Ausmaß der durchgemachten Manifestationen der Erkrankung, chronische Virusinfektionen und das Ansprechen auf bisherige Therapien hinein. Hier ist es entscheidend, dass die behandelnden Ärzte auf internationale Erfahrungen bei diesen seltenen Erkrankungen

zurückgreifen können, die immer wieder auf Kongressen und in Veröffentlichungen ausgetauscht werden. Aus diesem Grund ist auch die Sammlung von Daten über Patienten mit Immundefekten in Registern und Studien so wichtig – nicht nur für den Patienten selbst, sondern auch für andere Betroffene auf aller Welt.

All diese Faktoren müssen bei einer Transplantationsentscheidung für Patienten mit Immundefekten berücksichtigt werden. Es bleibt trotz aller Fortschritte eine Menge zu lernen bei dieser Therapieform. Vor allem die schwierige Entscheidung in Grenzfällen, die eine ganz individuelle Risiko-Nutzen Bewertung erforderlich macht, muss durch zusätzliche Daten abgesichert werden. Die z.T. schwierige klinische Abwägung für das Fortführen einer konservativen Therapie oder Durchführung einer hämatopoetischen Stammzelltransplantation wird am Beispiel kombinierter Immundefekte (CID) vs. variable Immundefekte (CVID) in einem zweiten Beitrag in diesem Newsletter beispielhaft illustriert.

Immundefekt	Indikation zur Transplantation	Alternative ursächliche Behandlungen
SCID	immer	bei ADA-Defekt Enzymsatz, bei manchen Formen Gentherapie
CID	manchmal	
CVID	selten (Abgrenzung zum CID manchmal schwierig!)	
Hyper IgM Syndrom	nur bei manchen Formen (CD40L)	
DiGeorge Syndrom	nein	in schweren Fällen Thymustransplantation
Hämophagozytosesyndrom (FHL)	immer	Gentherapie in Entwicklung
IPEX	meistens	Gentherapie in Entwicklung
Wiskott-Aldrich Syndrom	meistens	Gentherapie in Entwicklung
Septische Granulomatose (CGD)	meistens	Gentherapie in Studien
XLP	meistens	Gentherapie in Studien
Leukozytenadhäsionsdefekt (LAD)	immer	Gentherapie in Entwicklung
Autoimmun-lymphoproliferative Defekte*	manchmal	gezielte Medikamente in Studien

\* CTLA4 Defekt, LRBA Defekt, APDS, STAT3 GOF Erkrankung



Prof. Dr. Stephan Ehl,  
 Medizinischer Direktor CCI



PD Dr. Carsten Speckmann

Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin  
 Sektion für Pädiatrische Immunologie (CCI)  
 Universitätsklinikum Freiburg  
 Mathildenstrasse 1 · 79106 Freiburg



Sorgen Sie vor!

## Dein Geschenk zum 1. Geburtstag

Grundimmunisiert bis zum 12. Lebensmonat gegen Pneumokokken.

Das schönste Geschenk ist Gesundheit!

### Das erste Lächeln, der erste Schritt – im ersten Lebensjahr passiert so viel!

Eltern sollten kurz nach der Geburt die Vorsorgemaßnahmen ihres Nachwuchses planen. Hierzu zählen die U-Untersuchungen beim Kinderarzt sowie die empfohlenen Impfungen der Ständigen Impfkommission (STIKO) des Robert Koch-Instituts.<sup>1</sup>

Sorgen Sie vor und stärken Sie Ihr Kind für das Leben.

Sprechen Sie mit Ihrem Arzt über mögliche Vorsorgemaßnahmen.

Impfung	Alter	in Wochen					in Monaten					in Jahren			
		6	2	3	4	11–14	15–23	2–4	5–6	9–14	15–17				
Tetanus			G1	G2	G3	G4	N	N	A1		A2				
Diphtherie			G1	G2	G3	G4	N	N	A1		A2				
Pertussis			G1	G2	G3	G4	N	N	A1		A2				
Hib H. influenzae Typ b			G1	G2 <sup>a</sup>	G3	G4	N	N							
Poliomyelitis			G1	G2 <sup>a</sup>	G3	G4	N	N			A1				
Hepatitis B			G1	G2 <sup>a</sup>	G3	G4	N		N						
<b>Pneumokokken*</b>			<b>G1</b>		<b>G2</b>	<b>G3</b>	N								
Rotaviren		G1 <sup>b</sup>	G2	(G3)											
Meningokokken-C						G1 (ab 12 Monaten)				N					
Masern						G1	G2			N					
Mumps, Röteln						G1	G2			N					
Varizellen						G1	G2			N					
HPV Humane Papillomviren										G1 <sup>d</sup>	G2 <sup>d</sup>		N <sup>d</sup>		

Ziel erreicht mit der 3. Impfung bis zum 1. Geburtstag

[www.wirfuersimpfen.de](http://www.wirfuersimpfen.de)

<sup>1</sup> Epid Bull. 34/2017, Robert Koch-Institut; **G** Grundimmunisierung (in bis zu 4 Teilimpfungen G1 – G4); **A** Auffrischungsimpfung; **N** Nachholimpfung (Grundimmunisierung aller noch nicht Geimpften bzw. Komplettierung einer unvollständigen Impfserie); **a** Frühgeborene erhalten eine zusätzliche Impfstoffdosis im Alter von 3 Monaten; **b** Insgesamt 4 Dosen; **c** Die 1. Impfung sollte bereits ab dem Alter von 6 Wochen erfolgen, je nach verwendetem Impfstoff sind 2 bzw. 3 Dosen im Abstand von mindestens 4 Wochen erforderlich; **d** Bei Anwendung eines monovalenten Impfstoffes kann diese Dosis entfallen; **e** Standardimpfung für Mädchen im Alter von 9–13 bzw. 9–14 Jahren (je nach verwendetem Impfstoff) mit 2 Dosen im Abstand von 6 Monaten; bei Nachholimpfung und Vervollständigung der Impfserie im Alter > 13 bzw. > 14 Jahren oder bei einem Impfabstand von < 6 Monaten zwischen 1. und 2. Dosis ist eine 3. Dosis erforderlich (Fachinformation beachten).



[www.pfizerpr.de](http://www.pfizerpr.de)

## „Schwerer“ CVID oder kombinierter Immundefekt (CID)? Was das für die Therapie bedeuten kann.

AUTOREN:  
PROF. DR. STEPHAN EHL  
PD DR. CARSTEN SPECKMANN  
PROF. DR. KLAUS WARNATZ

CVID oder common variable immunodeficiency ist die häufigste bekannte Immundefekterkrankung. Das führende Labormerkmal der CVID Erkrankung ist ein Antikörpermangel. Er ist verantwortlich für das im Vordergrund stehende klinische Problem bei der CVID Erkrankung, nämlich wiederkehrende und oft hartnäckige Infektionen der Atemwege. Die wichtigste Therapie bei CVID ist der Ersatz der fehlenden Antikörper. Mit der intravenösen oder subkutanen Antikörpertherapie kann eine wesentliche Verbesserung der Infektanfälligkeit erreicht werden.

Bei einem Teil der Patienten mit der Diagnose CVID treten weitere Krankheitserscheinungen auf. Hierzu gehören auf der einen Seite schwere oder chronische Virusinfektionen (z. B. durch Epstein-Bar Virus oder Noroviren) und manchmal auch Pilzinfektionen. Für das Verhindern dieser Infektionen reicht die Antikörpertherapie nicht aus. Auf der anderen Seite sind dies entzündliche (= nicht-infektiöse) Darm-, Lungen-, Leber-, oder Gehirnerkrankungen sowie Autoimmunerkrankungen, die zum Beispiel zur Zerstörung von Blutzellen führen. Auch diese Fehlsteuerung des Immunsystems kann durch die Antikörpertherapie nicht ausreichend verhindert oder behandelt werden. Paradoxerweise muss das ohnehin angeschlagene Immunsystem deswegen therapeutisch oftmals sogar weiter mit Hilfe von Medikamenten wie Cortison oder anderen Immunsuppressiva unterdrückt werden, um die klinischen Auswirkungen dieser Fehlsteuerung zu kontrollieren. Diese Patienten erhalten oft die Diagnose eines „schweren“ CVID.

Der Anfälligkeit gegen Virusinfektionen und der Immundysregulation liegt meist eine Störung zugrunde, die einen anderen Arm des Immunsystems betrifft als Antikörper und die B-Zellen, von denen die Antikörper hergestellt werden. In der Regel liegt bei diesen Patienten zusätzlich eine

Störung der T-Zellen vor. T-Zellen sind wesentlich für die Steuerung von Immunantworten und übernehmen Abwehrfunktionen, die Antikörper nicht vermitteln können. T-Zellen können zwar wie B-Zellen auch im Blut gemessen werden; die hierfür notwendigen Verfahren sind aber aufwendig und die bloße Anwesenheit der T-Zellen bedeutet nicht, dass diese richtig funktionieren. Neben der Bestimmung der Anzahl und dem Profil der T-Zellen muss ihre Funktionsfähigkeit so gut es geht im Reagenzglas geprüft werden. Das macht es schwieriger für den behandelnden Arzt, so einen Defekt der T-Zellen sicher nachzuweisen, während der Mangel an Antikörpern im Blut leicht zu untersuchen ist.

Der T-Zell-Defekt, der bei einem Teil der Patienten mit der Diagnose „schwerer“ CVID festgestellt wird, ist nie vollständig. Er ist variabel, kann aber so ausgeprägt sein, dass die damit verbundenen Krankheitserscheinungen (schwere Virusinfektionen und Immundysregulation) im Vordergrund stehen und die Lebensqualität erheblich beeinträchtigen. Leider können verminderte oder defekte T-Zellen nicht so einfach wie Antikörper ersetzt werden. Wie kann ein T-Zell-Defekt erfolgreich behandelt werden? Beim schweren kombinierten Immundefekt (SCID), dem schwersten bekannten Immundefekt im Säuglingsalter, liegt ein vollständiger T-Zell-Defekt vor. Bei SCID ist die einzige Möglichkeit, die Erkrankung zu behandeln, das Immunsystem auszutauschen – also eine Knochenmarkstransplantation durchzuführen. Erfolgt diese Therapie nicht, versterben betroffene Kinder noch im ersten Lebensjahr. Bei Kindern, die rechtzeitig erkannt und mittels Knochenmarkstransplantation behandelt werden, besteht hingegen die Aussicht auf komplette Heilung.

## **Spielt die Knochenmarkstransplantation eine Rolle bei Patienten mit der Diagnose „schwerer“ CVID, bei denen auch ein T-Zell-Defekt gefunden wird?**

Die Antwort auf diese Frage ist für jeden betroffenen Patienten individuell gemeinsam mit dem behandelnden Arzt zu klären und oft nicht leicht. Die Transplantation bietet Chancen für Patienten mit der Diagnose CVID, hat aber auch ihre eigenen Risiken. Diese werden von vielen Faktoren beeinflusst, vor allem von anhaltenden Virusinfektionen, von bereits eingetretenen Organschäden (z. B. der Lunge, des Darms und der Leber) als Folgen von Infektionen oder der fehlgesteuerten Immunantwort, von der Verfügbarkeit eines geeigneten Spenders und von Komplikationen im bisherigen Behandlungsverlauf. Demgegenüber stehen die Risiken des Erkrankungsverlaufs ohne Transplantation. Wird der T-Zell-Defekt bei einem Patienten mit der Diagnose CVID im Kindesalter festgestellt, wiegen die Risiken bezüglich des weiteren Verlaufs stärker als bei einem erwachsenen Patienten, der bereits 40 Jahre mit seinem Immundefekt zurechtgekommen ist. Leider wird die Frage nach der Transplantation bei manchen Patienten aber gar nicht – oder zu spät – gestellt, da der Patient mit der CVID-Erkrankung ja scheinbar durch Antikörperersatz „ausreichend“ therapiert wird. Bei allen Patienten mit relevantem T-Zell-Defekt geht es darum, eine frühe, ernsthafte und wiederholte Diskussion über die Transplantation zu führen, BEVOR Organkomplikationen oder unkontrollierte Infektionen diese Therapie zu risikoreich machen.

Leider kommt es immer wieder vor, dass bei Patienten mit „schwerer“ CVID so lange an einer alleinigen Antikörperersatzbehandlung festgehalten wurde, bis es für eine lebensrettende Transplantation zu spät war. Besonders traurig ist dies, wenn es Kinder trifft.



## **Wir möchten daher den Krankheitsbegriff „schwerer“ CVID infrage stellen.**

Die Diagnose CVID sollte bei Patienten mit einem erheblichen T-Zell-Defekt nicht gegeben werden. Diese Patienten haben andere Risiken und brauchen andere intensive Therapiediskussionen einschließlich der Knochenmarkstransplantation. Es besteht kein Zweifel daran, dass die Diagnose CVID richtig ist für Patienten, die im Wesentlichen durch Antikörperersatztherapie ausreichend behandelt sind oder für Patienten, bei denen ein milder T-Zell-Defekt und seine Folgen durch Cortison oder Immunsuppressiva gut kontrollierbar sind. Die Erkrankung von Patienten, die neben ihrem Antikörpermangel einen T-Zell-Defekt haben, der eine gewisse Schwelle überschreitet, sollte aber nicht mehr CVID, sondern kombinierter Immundefekt (CID) genannt werden. Die Diagnose CID bedeutet nicht – wie beim SCID – dass immer eine Transplantation durchgeführt werden muss. Sie bedeutet aber immer, dass man sich bewusst damit auseinandersetzen muss, ob eine Transplantation nötig sein oder werden könnte. Je nach Krankheitsverlauf muss diese Frage auch wiederholt gestellt werden.

Die Überlegung, die Krankheitsbezeichnung „CVID“ oder „CID“ nach dem Therapiekonzept zu wählen, hat entscheidende Folgen:

- ★ Die Diagnose CVID darf im Kindesalter erst dann gegeben werden, wenn die T-Zellen und ihre Funktion untersucht worden sind. Im Erwachsenenalter kann das bisherige Fehlen von schweren Virusinfektionen oder Immundysregulation im Verlauf als zusätzliches Kriterium herangezogen werden.
- ★ Der Diagnose „schwerer“ CVID ist vor allem im Kindesalter immer zu misstrauen.
- ★ Wenn die Diagnose CID gegeben wird, muss immer auch eine Transplantation ernsthaft und wiederholt diskutiert werden.
- ★ Manchmal entwickelt sich eine Krankheit, die sich zu Beginn als CVID darstellt, im Verlauf zu einem CID. Bei CVID sind also neben der sorgfältigen klinischen Verlaufsbeobachtung wiederholte T-Zell Untersuchungen notwendig.

Leider ist der Schwellenwert, unter dem ein T-Zell-Defekt mit so hohen Gesundheitsrisiken einhergeht, dass er eine Transplantation rechtfertigt, derzeit nicht bekannt. Er kann daher auch nicht genau gemessen werden und das macht die Beratung der Patienten oft schwierig. Es gibt keine vergleichenden Langzeitstudien an Patienten, die transplantiert wurden und solchen mit ähnlich schwerer Erkrankung, die nicht transplantiert wurden, um ihre Lebensqualität zu vergleichen. Wir haben daher vor 6 Jahren eine solche Studie (die P-CID Studie – für profound combined immunodeficiency Studie) für Kinder ins Leben gerufen ([www.pcid-study.org](http://www.pcid-study.org)). Diese Beobachtungsstudie hat bisher fast 140 Kinder mit CID aus vielen europäischen Ländern aufgenommen. Sie werden für 5 – 10 Jahre beobachtet – unabhängig, ob sie transplantiert werden oder nicht (dies wird völlig unabhängig von der Studie entschieden). Wir möchten diese Daten nutzen, um langfristig Krankheitsfolgen und Lebensqualität in transplantierten und nicht transplantierten Patienten mit T-Zell-Defekt zu vergleichen und herausfinden, welche Laborwerte oder Krankheitsepisoden vorher sagen können, ob die Notwendigkeit einer Transplantation besteht, und so die betroffenen Patienten besser beraten können.

Die P-CID Studie ist ein erster wichtiger Schritt, um für CID Patienten, deren Immundefekt nicht so schwer ist wie ein SCID, aber deutlich schwerer als ein CVID, ein optimales Therapiekonzept zu entwickeln. Wir haben mit Kindern begonnen, aber ähnliche Fragen stellen sich auch bei Erwachsenen. Eine Studie hierzu ist in Vorbereitung. Wenn Sie denken, dass Ihre Erkrankung oder die Ihres Kindes ein CID sein könnte, sprechen Sie Ihren Arzt an, der entsprechende Untersuchungen veranlassen kann.

Die P-CID Studie wird auch Informationen ergeben, die relevant sind für das Neugeborenen-Screening auf die SCID Erkrankung, das in den USA bereits existiert und in Deutschland eingeführt werden soll. Die ersten Daten aus diesem Screening zeigen, dass man ebenso viele Patienten mit CID identifiziert wie Patienten mit SCID. Während die Beratung von Familien mit einem SCID Kind relativ einfach ist (hier ist die Transplantation immer notwendig), ist es schwer, Familien mit einem CID-Kind richtig zu beraten, weil es so schwer vorherzusagen ist, wie der Verlauf sein wird. Wir sind überzeugt, dass unsere Studie dazu beitragen wird, auch hier eine wichtige Lücke zu schließen.



Prof. Dr. Stephan Ehl,  
Medizinischer Direktor CCI



PD Dr. Carsten Speckmann



Prof. Dr. Klaus Warnatz,  
Leiter IDA Erwachsene

UNIVERSITÄTSKLINIKUM FREIBURG  
Centrum für Chronische Immundefizienz (CCI)  
Breisacher Strasse 115, 79106 Freiburg

# Erschöpfung und das Chronische Fatigue Syndrom

AUTOREN:  
 PD DR. PATRICIA GRABOWSKI  
 DR. KIRSTEN WITTKÉ  
 DR. LEIF HANITSCH  
 PROF. DR. CARMEN SCHEIBENBOGEN



## Chronisches Fatigue Syndrom

Typischerweise kommt es bei CFS nach einem Infekt zu schwerer Erschöpfung und anhaltenden Infektsymptomen mit grippigem Gefühl, Halsschmerzen, schmerzhaften Lymphknoten und subfebrilen Temperaturen. Oft fällt auch eine Phase körperlicher oder psychischer Überanstrengung mit dem Krankheitsbeginn zusammen. Fast immer treten ausgeprägte Konzentrations- und Gedächtnisprobleme auf. Aufgrund dieser Symptome wird im Englischen auch der Begriff myalgische Enzephalopathie (ME) verwendet, oder die Bezeichnung CFS/ME. Trotz der chronischen Müdigkeit bestehen meist ausgeprägte Schlafstörungen. Pausen bewirken keine Erholung. Weitere Symptome sind Gelenk-, Muskel- und Kopfschmerzen, Darmbeschwerden, diffuser Schwindel, Herzrasen beim Aufstehen. Typisch für die Erkrankung ist die oft erst am Folgetag einer Anstrengung auftretende Verschlechterung, die sog. postexertionelle Fatigue oder Malaise, die tage- oder sogar wochenlang anhalten kann. Besonders schwer Erkrankte sind bettlägerig und extrem empfindlich gegenüber Licht und Geräuschen. Die Diagnose wird aufgrund der typischen Symptomkonstellation gestellt, dafür sind die sog. Kanadischen Diagnosekriterien entwickelt worden. Bislang gibt es keine eindeutigen Laborwerte für die Diagnose von CFS.

## Immundefekte bei CFS

Viele Patienten leiden unter einer Häufung von Infekten. Bei einem Teil der Patienten lässt sich ein humoraler Immundefekt nachweisen. So fand sich bei unseren Untersuchungen bei etwa der Hälfte der Patienten mit Infektanfälligkeit ein Mangel der Immunglobulin-Haupt- oder -Sub-

## Erschöpfung

Erschöpfung, die im Zusammenhang mit Erkrankungen auftritt, wird meist als Fatigue bezeichnet. Chronisches Fatigue ist ein häufiges Symptom und die Ursachen reichen von Schlafstörungen, Eisenmangel und Infektionen bis hin zu einer Reihe unterschiedlicher internistischer und neurologischer Erkrankungen. Auch CVID geht bei manchen Patienten mit Fatigue einher. Das Chronische Fatigue Syndrom ist davon als eine eigenständige komplexe Erkrankung abzugrenzen. Zur Klärung der Ursache sollte eine Stufendiagnostik – am besten zunächst über den Hausarzt – erfolgen. Als Laborscreening sind neben einem Blutbild, Ferritin, Kreatinin, Leberwerte, Bilirubin, Elektrolyte, TSH, IgG, IgA, IgM, und CRP sinnvoll. Für die Abgrenzung von CFS gegenüber anderen Formen von Erschöpfung wird auf die Artikel zu CFS und Müdigkeit im Harrisons Lehrbuch für Innere Medizin verwiesen, die über die Homepage der Immundefekt-Ambulanz der Charité erhältlich sind.



klassen bzw. des komplementaktivierenden Faktors MBL (Mannose-bindendes Lektin, Artikel siehe Homepage). Eine Erhöhung der Entzündungsmarker CRP oder BSG passt nicht zu CFS. Eine chronische Infektion findet sich selten und sollte nur bei entsprechenden Hinweisen weiter untersucht werden.

## Symptomorientierte Behandlung des CFS

Die Behandlung von CFS ist bislang symptomorientiert und zielt darauf ab, Infekte und andere Ursachen für eine Immunaktivierung zu behandeln, Mangelzustände zu ersetzen und Symptome der Erkrankung zu behandeln. Die Behandlung erfolgt als eine Therapie der kleinen Schritte. Das heißt, der Hausarzt sollte zunächst die am meisten belas-

tenden Symptome wie Schmerzen und Schlafstörungen behandeln. Ganz wichtig ist ein Zuviel an Anstrengung zu vermeiden, das zu einer Verschlechterung der Beschwerden führt. Das betrifft sowohl körperliche Aktivität als auch emotionale Belastung. Aktivitätstagebücher oder Anleitungen, wie man mit seinen Kräften richtig umgeht, gehören dazu. Auch Techniken zur Entspannung wie autogenes Training oder Muskelrelaxation nach Jacobson oder Atemübungen sind oft hilfreich. Sport hingegen ist nicht zu empfehlen, da er zu einer Zunahme der Beschwerden führt. Bei Patienten mit Depression ist ein Therapieversuch mit Antidepressiva oder Verhaltenstherapie gerechtfertigt. Durch diese symptomorientierte Behandlung kommt es meist langfristig zur Besserung und manche Patienten genesen vollständig. CFS ist jedoch oft eine chronische Erkrankung, da bislang keine zugelassenen Medikamente zur gezielten Therapie verfügbar sind.

Anzeige

## OMT Therapiemanagement

NEUE  
Pumpengeneration

### SOCONNECT® Ambulante Infusionspumpe

- Eine Infusionspumpe die mit 3 verschiedenen Reservoirgrößen (20ml, 30ml & 50ml) kompatibel ist, kein Pumpenwechsel nötig
- Klein, handlich (146 Gramm inkl. Akku) und intuitive Bedienung über Touchscreen. Sehr patienten- und bedienerfreundlich (selbsterklärende Menüführung)
- Bluetooth-Schnittstelle zur Auslesbarkeit und Therapiedokumentation am PC
- Akkubetrieb, VARTA EZPack. Kein ständiger Batteriewechsel mehr notwendig
- Kleinstes Schubvolumen (10 Mikroliter) für die Infusion zähflüssiger Medikamente wie z.B. Immunglobuline

### K.I.S.S.

Unser neues und optimiertes  
Therapiekonzept

**Kompetent**  
in Therapie und Technik

**Innovativ**  
durch Entwicklung  
neuester Standards

**Sicher**  
durch optimales  
Behandlungsmanagement

**Stark**  
durch zuverlässigen und  
individuellen Patientensupport

... dafür steht der Name

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

Niederlassung Nord  
Tel. +49 571 974340  
Fax +49 571 9743439  
[www.omtmed.com](http://www.omtmed.com)

Ein wichtiger Baustein in der Behandlung ist die Infekt-Kontrolle. Patienten, die mit häufigen bakteriellen Infekten der Atemwege zu tun haben, sollten gezielt behandelt werden. Bei Patienten, die an einem Immunglobulinmangel und bakteriellen Infekten leiden, besteht auch manchmal die Indikation für eine IgG-Substitution. Bei Patienten, die unter häufigen Herpesvirusrezidiven leiden, die die Erkrankung verschlimmern, kann eine Behandlung mit antiviralen Medikamenten helfen. Häufig nehmen Patienten mit CFS sogenannte Nahrungsergänzungsmittel ein, um den Energiestoffwechsel zu verbessern. Bisher gibt es nur wenige klinische Studien zur Wirksamkeit dieser Substanzen bei CFS. Ein Eisen- und Vitamin D-Mangel muss behandelt werden. Erste klinische Studien zeigen die Wirksamkeit immunmodulierender Therapieansätze bei einem Teil der Erkrankten, diese stehen jedoch noch nicht zur Behandlung zur Verfügung.

Die Versorgungssituation für Patienten mit CFS ist in Deutschland bislang sehr unbefriedigend, da es keine spezialisierten Versorgungszentren gibt und die Betreuung dieser oft schwer kranken Patienten primär beim Hausarzt

erfolgen muss. Hinsichtlich der Ursachen und der therapeutischen Optionen wird das Krankheitsbild zwischen Ärzten, Wissenschaftlern und Betroffenen bis heute kontrovers diskutiert. Dementsprechend sind die Behandlungsangebote vielfältig und nur zum geringen Teil durch Studien belegt.

Informationsmaterial finden Patienten bei der Selbsthilfegruppe „Fatigatio“, der „Lost Voices Stiftung“ und der Deutschen Gesellschaft für ME/CFS. Für Ärzte gibt es bei der Deutschen Gesellschaft für ME/CFS und am US Center for Disease Control ([www.cdc.gov/me-cfs](http://www.cdc.gov/me-cfs)) Informationsmaterial. Die „Kanadischen Kriterien“ zur Diagnosestellung finden sich auch auf der Website von Fatigatio in deutscher Übersetzung. Auch Anleitungen für das Energiemanagement und das Führen von Aktivitätstagebüchern finden sich dort.



PD Dr. Patricia Grabowski



Dr. Kirsten Wittke



Dr. Leif Hanitsch



Prof. Dr. Carmen Scheibenbogen

Immundefektambulanz für Erwachsene  
 Institut für Medizinische Immunologie  
 Charité Universitätsmedizin Berlin

Über 100 Jahre  
 Plasmaprotein-Forschung



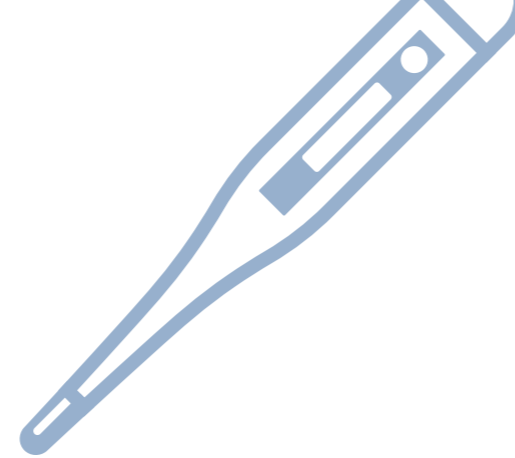
CSL Behring ist ein weltweit führendes Biotech-Unternehmen, das sich seinem Versprechen, Leben zu retten, verpflichtet hat. Dabei konzentrieren wir uns ganz auf die Bedürfnisse unserer Patienten. Wir entwickeln innovative Therapien zur Behandlung von Blutgerinnungsstörungen, primären Immunstörungen, des hereditären Angioödems, von angeborenen Atemwegserkrankungen und neurologischen Erkrankungen und stellen hierfür Produkte mittels modernster Technologien bereit. CSL Behring betreibt mit CSL Plasma eines der weltweit größten Netzwerke zur Plasmagewinnung. Das Mutterhaus, CSL Limited, hat seinen Hauptsitz in Melbourne, Australien, beschäftigt nahezu 20.000 Mitarbeitende und ist in über 60 Ländern tätig.

Think  
 Human  
 Einfach ersetzen, was fehlt!

Biotherapies for Life™ **CSL Behring**

# Fiebersyndrome

AUTOR  
PD DR. MED. DIRK HOLZINGER



## Fieber ohne Infektion

Fieber ist für Kinderärzte ein alltägliches Symptom und ein häufiger Grund einer Patientenvorstellung. Dabei liegt in den meisten Fällen eine infektiöse Erkrankung vor, häufig ein viraler Infekt. Somit stehen Kinderärzte vor der schwierigen Aufgabe, unter den zahlreichen Kindern, die mit Verdacht auf eine Infektion zu ihm kommen, diejenigen zu identifizieren, die an einer entzündlichen Erkrankung oder einem Immundefekt leiden. Das Erstellen einer Diagnose bei Auftreten eines nicht infektiös bedingten Fiebers ist häufig schwierig, weil eine ganze Reihe seltener Krankheiten mit Fieber einhergehen. Da für diese Krankheiten meist keine einfachen diagnostischen Tests zur Verfügung stehen, erfolgt die Diagnose mithilfe bestimmter Kriterien, welche in der Regel auf klinischen Befunden beruhen, die mit bestimmten Laborresultaten verbunden sind. Aus diesem Grund stützt sich die diagnostische Abklärung größtenteils zunächst auf den Ausschluss einer Reihe entzündlicher, infektiöser und hämatologisch/onkologischer Erkrankungen. Dabei können dann Krankheiten vorliegen, die heute zu den autoinflammatorischen Erkrankungen gezählt werden („autoinflammatory diseases“, AID) und eine heterogene Gruppe an Erkrankungen umfassen <sup>(1)</sup>.

## Autoinflammatorische Erkrankungen

Bei entzündlichen Erkrankungen spielen autoimmunologische sowie autoinflammatorische Krankheitsmechanismen eine Rolle. Bei Autoimmunerkrankungen ist die erworbene Immunantwort beeinträchtigt und es kommt zu einer Aktivierung von Lymphozyten und der Produktion von Antikörpern, die sich gegen körpereigene Strukturen richten. Bei der Autoinflammation besteht eine Entzündungsreaktion (Inflammation), die scheinbar „von selbst“ (auto) auftritt und durch die Aktivierung der angeborenen Immunantwort – Monozyten/Makrophagen sowie Neutrophilen –

verursacht wird <sup>(2)</sup>. Bei den meisten autoinflammatorischen Erkrankungen spielt die gesteigerte Freisetzung von Interleukin-1-beta (IL-1b) eine wichtige Rolle für den entzündlichen Schub. Die Sekretion dieses Entzündungseiweißes, dessen Freisetzung den Fieberschub verursacht, wird durch einen Molekülkomplex, das sogenannte „Inflammasom“, kontrolliert <sup>(3)</sup>.

## Angeborene Fiebersyndrome

Zu den AID gehören die hereditären periodischen Fiebersyndrome (HPF). Diesen Erkrankungen liegt eine Mutation des Inflammasoms zugrunde, beziehungsweise Mutationen anderer Moleküle, die das Inflammasom regulieren. Jede dieser Erkrankungen weist sowohl einige spezifische Charakteristika als auch zahlreiche Symptome auf, die auch bei anderen autoinflammatorischen sowie bei den infektiösen Erkrankungen auftreten (z. B. Fieber, Ausschlag, Gelenk-, Bauch- oder Kopfschmerzen) (Tab. 1). Um unter den vielen Patienten mit Fieber die herauszufiltern, die eine entsprechende Erkrankung haben könnten, sind Entscheidungsalgorithmen erarbeitet worden <sup>(4-6)</sup>. TRAPS (Tumornekrosefaktorrezeptor-assoziiertes periodisches Syndrom) und CAPS (Cryopyrin-assoziiertes periodisches Syndrom) werden dominant vererbt, so dass weitere Fälle in der Familie typisch sind für diese beiden Syndrome <sup>(7)</sup>. Das familiäre Mittelmeerfieber (FMF) kommt hauptsächlich bei bestimmten Bevölkerungsgruppen im östlichen Mittelmeerraum und im mittleren Osten vor <sup>(8)</sup>. Bei Beginn der Symptome im ersten Lebensjahr und einer Impfung als Verursacher eines entzündlichen Schubs muss man an ein Hyperimmunglobulinämie-D-Syndrom (HIDS) denken <sup>(9)</sup>. Diese Erkrankungen treten klassischerweise mit rezidivierenden Fieberschüben auf, die mitunter in regelmäßigen Perioden erscheinen. Die Fieberschübe dauern zwischen 2 und 3 Tage bei FMF, 3 bis

7 Tage bei HIDS und länger als eine Woche bei TRAPS. Bei CAPS ist die Dauer der Fieberschübe variabel, auch persistierendes Fieber kommt vor (Tab 1.). CAPS beruht auf einer Mutation des Inflammasoms und umfasst 3 Syndrome: die familiäre Kälteurtikaria (FCU), das Muckle-Wells-Syndrom (MWS) und CINCA. Die Symptome der FCU sind mittelschwere, rezidivierende Fieberschübe mit Urtikaria und Ge-

lenkschmerzen nach Kälteexposition. Das MWS ist durch mittelschweres Fieber, Ausschlag, Gelenkschmerzen, Konjunktivitis, Arthritis, aseptische Meningitis und Taubheitsgefühl charakterisiert. CINCA/NOMID beginnt in den ersten Lebenswochen mit Urtikaria, mittelschwerem Fieber, Leber- und Milzvergrößerung sowie artikulären, neurologischen und sensorischen Beeinträchtigungen <sup>(10, 11)</sup>.

	FMF	TRAPS	HIDS	CINCA	MWS	FCU	PFAPA
<b>Gen</b>	MEFV	TNFRSF1A	MVK	NLRP3	NLRP3	NLRP3	-
<b>Erbgang</b>	Rezessiv	Dominant	Rezessiv	Dominant	Dominant	Dominant	Unbekannt / Nicht hereditär
<b>Beginn (Alter in Jahren)</b>	< 20	Alle Lebensalter	1 (bis 10)	Neonatal	Variabel	< 1	< 5
<b>Fieberdauer</b>	1-3 Tage	> 1 Woche	3-7 Tage	Variabel	Tage bis Wochen	Tage bis Wochen	3-5 Tage
<b>Hauptsymptome</b>	Polyserositis	Konjunktivitis; Myalgien; Bauchschmerz; Periorbitale Ödeme	Abdominal-symptome; Lymphadenopathie	Optikusatrophy; Krampfanfälle; aseptische Meningitis; mentale Retardierung; akzeleriertes Epiphysenwachstum; Taubheit, Blindheit; Minderwuchs, Dystrophie	Innenohrschwerhörigkeit; Taubheit	Konjunktivitis; Kälteintoleranz	Pharyngitis; tonsilläre Plaques; aphthöse Stomatitis; zervikale Lymphadenopathie
<b>Gelenkbeteiligung</b>	Oligo-/ Monarthritis	Oligoarthritis	Polyarthralgie	Destruktive Arthropathie	Arthralgien; transiente Arthritis	Arthralgien nach Kälte	Keine
<b>Hautbeteiligung</b>	Erysipelartig (beinbetont)	Migratorisch; erythematös; schmerzhaft	Erythematös; makulopapulös	Wanderndes Exanthem; Urtikaria	Urtikaria	Exanthem nach Kälte; Urtikaria	Keine
<b>Therapie</b>	Colchicin; ggf. Biologika	NSAR, Steroide; TNF-Blockade; IL-1-Blockade	NSAR, Steroide; IL-1-Blockade	NSAR, IL-1-Blockade	NSAR, IL-1-Blockade	Kälte meiden; IL-1-Blockade	Steroide (bei Schubbeginn)

CINCA „Chronic infantile neurological cutaneous and articular syndrome“; DIRA „deficiency of interleukin 1 receptor antagonist“; FCU familiäre Kälteurtikaria; FMF familiäres Mittelmeerfieber; HIDS Hyper-IgD-Syndrom; IL Interleukin; MWS Muckle-Wells-Syndrom; NSAR nichtsteroidale Antirheumatika; PFAPA periodisches Fieber mit aphthöser Stomatitis, Pharyngitis und Adenitis; TRAPS TNF-Rezeptor-1-assoziiertes periodisches Syndrom.



## PFAPA-Syndrom

Bei Kindern gehört das PFAPA-Syndrom (Periodisches Fieber, aphtöse Stomatitis, Pharyngitis, zervikale Adenitis) zu den häufigsten Ursachen rezidivierenden, nicht infektiösen Fiebers<sup>(12)</sup>. Die Fieberschübe beginnen im Kleinkindalter, meist vor dem fünften Lebensjahr. Typisch sind 3- bis 7-tägige Fieberschübe, die alle drei bis acht Wochen auftreten sowie mindestens eines der folgenden Hauptsymptome: Pharyngitis (exsudativ oder nicht exsudativ), zervikale Lymphadenitis und Stomatitis mit Aphthen. Der Rhythmus der Fieberschübe ist bei einem Teil der Patienten

sehr regelmäßig, sodass die Abklärung einer zyklischen Neutropenie wichtig ist. Das Kommen und Gehen der Fieberschübe mit mehrwöchigen Intervallen völliger Symptomfreiheit sowie eine unbeeinträchtigte Entwicklung sind notwendige Diagnosekriterien. Bei der Differenzialdiagnose sind rezidivierende Infektionen der oberen Atemwege ebenso zu bedenken wie die oben genannten HPF. In der Regel zeigt sich im Verlauf der Erkrankung, ob sich die Diagnose PFAPA bestätigt oder ob doch eine genetische Abklärung für ein HPF zu veranlassen ist.

## FAZIT

HPF sind seltene aber relevante Diagnosen des nicht infektiösen Fiebers und sollten durch einen erfahrenen Spezialisten – meist ein Kinderrheumatologe – behandelt werden. Eine umfassende Anamnese, das Führen eines Fieber- und Beschwerdetagebuchs und diagnostische Algorithmen können zusammen mit entsprechenden Laborparametern den Verdacht erhärten. Die gezielte genetische Untersuchung kann die Diagnose bestätigen. Bei einigen Erkrankungen ist eine Symptomkontrolle mit NSAR, Steroiden oder Colchicin ausreichend, während andere eine gezielte IL-1b Blockade benötigen.



PD Dr. med. Dirk Holzinger

Klinik für Kinderheilkunde III, Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin  
Universitätsklinikum Essen, Hufelandstr. 55, 45147 Essen

### Literatur:

1. Masters SL, Simon A, Aksentijevich I, Kastner DL. Horror autoinflammaticus: the molecular pathophysiology of autoinflammatory disease (\*). *Annu Rev Immunol.* 2009;27:621-68.
2. Bodar EJ, Drenth JP, van der Meer JW, Simon A. Dysregulation of innate immunity: hereditary periodic fever syndromes. *Br J Haematol.* 2009;144(3):279-302.
3. Hoffman HM, Broderick L. The role of the inflammasome in patients with autoinflammatory diseases. *J Allergy Clin Immunol.* 2016;138(1):3-14.
4. Federici L, Rittore-Domingo C, Kone-Paut I, Jorgensen C, Rodiere M, Le Quellec A, et al. A decision tree for genetic diagnosis of hereditary periodic fever in unselected patients. *Ann Rheum Dis.* 2006;65(11):1427-32.
5. Gattorno M, Sormani MP, D'Ostualdo A, Pelagatti MA, Caroli F, Federici S, et al. A diagnostic score for molecular analysis of hereditary autoinflammatory syndromes with periodic fever in children. *Arthritis Rheum.* 2008;58(6):1823-32.
6. Livneh A, Langevitz P, Zemer D, Zaks N, Kees S, Lidar T, et al. Criteria for the diagnosis of familial Mediterranean fever. *Arthritis Rheum.* 1997;40(10):1879-85.
7. Ryan JG, Aksentijevich I. Tumor necrosis factor receptor-associated periodic syndrome: toward a molecular understanding of the systemic autoinflammatory diseases. *Arthritis Rheum.* 2009;60(1):8-11.
8. Ozen S, Batu ED, Demir S. Familial Mediterranean Fever: Recent Developments in Pathogenesis and New Recommendations for Management. *Front Immunol.* 2017;8:253.
9. Stoffels M, Simon A. Hyper-IgD syndrome or mevalonate kinase deficiency. *Curr Opin Rheumatol.* 2011;23(5):419-23.
10. Kone-Paut I, Galeotti C. Current treatment recommendations and considerations for cryopyrin-associated periodic syndrome. *Expert Rev Clin Immunol.* 2015;11(10):1083-92.
11. Sarabay G, Grandemange S, Touitou I. Diagnosis of cryopyrin-associated periodic syndrome: challenges, recommendations and emerging concepts. *Expert Rev Clin Immunol.* 2015;11(7):827-35.
12. Vanoni F, Theodoropoulou K, Hofer M. PFAPA syndrome: a review on treatment and outcome. *Pediatr Rheumatol Online J.* 2016;14(1):38.

# Fachimmunologe, Zusatzweiterbildung



Die DGfI sieht in der ständigen Weiterbildung ihrer Mitglieder eine ihrer Kernkompetenzen. Aus diesem Grunde wurde im Jahre 2000 die Kommission Weiterbildung gegründet, die nun als Akademie für Immunologie alle Weiterbildungsmaßnahmen der Gesellschaft koordiniert.

In Deutschland gibt es bis heute keine Facharztausbildung Immunologie. Die durch die Deutsche Gesellschaft für Immunologie seit dem Jahre 2002 vergebene Fachbezeichnung **Fachimmunologe** dient dazu, den in Forschung und Klinik tätigen Wissenschaftlern und Ärzten einen sichtbaren Nachweis ihrer Qualifikation auf den verschiedenen Gebieten der Immunologie an die Hand zu geben.

Das Zertifikat kann von allen Mitgliedern der DGfI erworben werden, unabhängig vom primären Hochschulstudium (Naturwissenschaften, Medizin). Die DGfI hat dazu Standards für eine umfassende fachspezifische Weiterbildung an speziell dafür anerkannten Institutionen geschaffen (bisher 27 in Deutschland und der Schweiz). Die Rahmenbedingungen für den Erwerb des Zertifikats sind in einer Weiterbildungsrichtlinie ([www.immunologie.de/KOMMISSIONEN](http://www.immunologie.de/KOMMISSIONEN)) festgelegt.

Eine wesentliche Voraussetzung für die Antragstellung bildet die durch Publikationen belegte kontinuierliche immunologische Forschungsaktivität. Kurse/Schulen der Akademie für Immunologie bilden eine ideale Ergänzung zur eigenen Forschung, da sie das Fach in seiner ganzen Breite erschließen. Ihr Besuch wird mit jeweils 6 Monaten (max. 1 Jahr) auf die Weiterbildungszeit anerkannt. Das mehrstufige Begutachtungsverfahren schließt mit einem kollegialen Fachgespräch ab.

Für klinisch tätige Immunologen kann auf Antrag durch die Fachkommission ferner eine Diagnostikbefähigung in 5 verschiedenen Gebieten attestiert werden, eine wichtige Qualifikation für die Tätigkeit in akkreditierten diagnostischen Einheiten.

Auf Antrag unserer Fachgesellschaft wurde auf dem Deutschen Ärztetag in Erfurt, im Mai 2018, die Einführung der Zusatzweiterbildung Immunologie für Ärzte beschlossen. In der Zeit bis zum nächsten Deutschen Ärztetag werden auch im Gespräch mit den Landesärztekammern die Inhalte festgelegt, so dass voraussichtlich diese Zusatzweiterbildung ab 2019 erworben werden kann.

### KONTAKT

#### Prof. Dr. Michael Kirschfink

Vorsitzender Kommission Fachimmunologe  
Institut für Immunologie  
Universität Heidelberg,  
Im Neuenheimer Feld 305  
[kirschfink@uni-hd.de](mailto:kirschfink@uni-hd.de)

#### Ab 1.10.2018:

Prof. Dr. med. Reinhard Voll  
Klinik für Rheumatologie und Klinische  
Immunologie & Center of Chronic  
Immunodeficiency (CCI)  
Universitätsklinikum Freiburg  
Hugstetter Str. 55, 79106 Freiburg  
[reinhard.voll@uniklinik-freiburg.de](mailto:reinhard.voll@uniklinik-freiburg.de)

### KONTAKT für Zusatzweiterbildung

#### Prof. Dr. med. Reinhold E. Schmidt

Medizinische Hochschule Hannover  
Klinik für Immunologie und Rheumatologie  
Carl-Neuberg-Str. 1,  
30625 Hannover  
[schmidt.reinhold.ernst@mh-hannover.de](mailto:schmidt.reinhold.ernst@mh-hannover.de)

[www.dgfi.org/aus-und-fortbildung](http://www.dgfi.org/aus-und-fortbildung)

# Hausunterricht

bei langen Schulausfallzeiten oder  
chronisch Erkrankten mit  
wiederkehrenden Ausfallzeiten

ERFAHRUNGSBERICHT  
VON GUDRUN PROBUL

**Unser Sohn Hannes (21) hat einen Immunglobulinmangel, der mit diversen Begleitproblemen einhergeht, was schon in der Grundschule zu häufigen und langen Fehlzeiten geführt hat.**

Anfangs war es mir noch leicht möglich, in enger und vertrauensvoller Zusammenarbeit mit den Lehrern und der Schulleitung der hiesigen Grundschule die langen und immer wieder auftretenden Fehlzeiten auszugleichen. Als in der Realschule die Differenzierung in der 7. Klasse begann, merkten wir jedoch bald, dass die fachspezifischen Inhalte einfach einer Fachkraft bedurften, die den Unterrichtsstoff professionell vermitteln kann.

Über die Schule für Kranke in München erfuhren wir von der Möglichkeit, für Hannes über die Stammschule, also seine Realschule, Hausunterricht beim zuständigen Ministerialbeauftragten zu beantragen.

Für jedes Kind oder jeden jugendlichen Schüler kann Hausunterricht beantragt werden, wenn es auf Grund von Krankheit entweder zu längeren Ausfallzeiten oder bei chronisch Erkrankten immer wieder zu Ausfällen kommt. Hier zählt schon das regelmäßige Versäumen von durchschnittlich einem Tag pro Woche als Begründung für den Antrag.

In den ersten Schuljahren kann sehr viel auch ohne Hausunterricht kompensiert werden, in höheren Klassen ist das Erreichen des Schulziels ohne professionelle Beschulung jedoch kaum möglich. Außerdem belastet das Thema

Schule und Unterricht die nicht einfache Familiensituation mit einem chronisch kranken Kind noch zusätzlich und es ist oft eine große Erleichterung, diesen Bereich als Eltern nicht auch noch schultern zu müssen. Dem Kind oder Jugendlichen tut es gut, einen Lebensbereich zu haben, in dem es andere Ansprechpartner von außen gibt. Zumindest das Thema Schule bekommt so den Eindruck einer gewissen Normalität, denn es gibt Unterrichtszeiten, Vorgaben, Termine, Eigenverantwortung...

Mit einem entsprechenden Attest vom Haus-, Fach-, Klinik- oder auch Amtsarzt (je nach dem, was gefordert wird), kann der Antrag auf Hausunterricht im Umfang der im Attest vermerkten Stunden gestellt werden, der vorrangig von den Fachlehrern des Schülers aus der Stammschule übernommen werden soll. Es kann auch immer vorkommen, dass das zeitlich für eine Lehrkraft nicht möglich ist, dann wird normalerweise zuerst in der Schule, dann an umliegenden Schulen nach einer Ersatzkraft gesucht.

Wir haben in Absprache mit der Schule für Kranke eigeninitiativ bei den Schulleitungen der umliegenden Schulen nachgefragt, ob es im Kollegium Lehrer gäbe, die bereit wären, in Zusammenarbeit mit seiner Stammschule und den dortigen Lehrern mit Hannes zu Hause im Abiturjahrgang zu arbeiten und so die engagiertesten Lehrkräfte an Hannes' Seite gehabt. Natürlich bedarf es einer offiziellen Genehmigung für diese Lehrer-Zusatzstunden, zuerst in Form einer Zustimmung durch den Schulleiter, dann durch eine Genehmigung durch das Kultusministerium. Der Unterricht findet gewöhnlich zu Hause statt, wo auch münd-



liche und schriftliche Leistungserhebungen unter Lehreraufsicht möglich sind. Ist jedoch die Schule zu weit vom Heimatort entfernt, gibt es die Möglichkeit, einen Großteil der Stunden via Skype, Teamviewer oder anderer vereinbarter digitaler Möglichkeiten zu absolvieren.

***Es empfiehlt sich eine enge und vertrauensvolle Zusammenarbeit mit der Schulleitung und den unterrichtenden Lehrern.***

Wir haben dabei nur gute Erfahrung gemacht. Unterstützend und beratend hat sich auch die kontinuierliche Zusammenarbeit mit der Schule für Kranke bewährt. Es muss aber bewusst sein, dass die reguläre Beschulung in einer

Schule wenn irgend möglich immer die erste Wahl sein sollte. Allein schon das altersgemäße soziale Leben, der Abnabelungsprozess durch Abstand von zu Hause und den Eltern, die bedeutend höhere Stundenzahl an Unterricht (ca. 70% mehr) und der enorm große Zeiteinsatz der Eltern, der für eine gute Umsetzung des Hausunterrichts nötig ist, seien hier beispielhaft angeführt.

Im Rahmen dieses Beitrags konnte ich nur oberflächlich auf das Thema eingehen. Sollten Sie konkrete Fragen dazu haben, kontaktieren Sie mich gern. Wenn es möglich ist, können Ihnen meine in 6 Jahren gesammelten Erfahrungen vielleicht weiterhelfen.

Mit vielen Grüßen  
Gudrun Probul  
gudrun@altenburg19.de

# Primärer Immundefekt: Kongenitale Asplenie – Geboren ohne Milz

ERFAHRUNGSBERICHT  
VON CAROLIN MEIER

**Die Kongenitale Asplenie ist ein äußerst seltener Primärer Immundefekt. Menschen werden ohne Milz geboren und unterliegen einem lebenslangen Risiko an fulminant verlaufenden bakteriellen Infektionen zu erkranken. Oftmals erfolgt die Diagnose erst zu spät.**



Unser 22 Monate alter Sohn war Zeit seines Lebens stärker, ausdauernder und größer als viele Kinder im Freundeskreis. Er ging seit seinem 13. Lebensmonat fünf Nachmittage die Woche in die Kita und war weniger krank als seine Freunde. Richard war ein Sonnenschein. Wir können uns an keinen Tag erinnern, an dem er nicht fröhlich aufstand und spielte, tagsüber seinen Mittagsschlaf machte oder abends

ohne Krach und mitunter fröhlich winkend ins Bett ging. Zeit für Tränen hatte er nicht. Wenn er tobte, konnte er sich schon einmal die Knie aufstoßen. Auch dann hatte er keine Zeit für Tränen – es gab immer etwas zu erkunden. Das Leben ist schön, lasst uns keine Zeit verlieren. So war sein Lebensmotto. In seinem kurzen Leben litt er im zweiten Lebensjahr unter vier Infekten, die von hohem Fieber, Durchfall und Erbrechen und in einem Fall von einer eitrigen Nasennebenhöhlenentzündung begleitet wurden. Außer der Reihe hatte er ebenfalls einmal eine Bindehautentzündung und Pseudo Krupp. In allen Fällen wurde er dem Kinderarzt sowie bei erstmals hohem Fieber von 40 Grad zweimal den Ärzten einer Notfallpraxis vorgestellt. Sieben Tage mit hohem Fieber war bei ei-

nem Infekt nicht ungewöhnlich für ihn. In seinem 2. Lebensjahr litt er gelegentlich unter roten, schuppigen Stellen im Gesicht, meist am Kinn. Sowohl ein Kinderarzt als auch eine Dermatologin benannten dies als lediglich trockene Hautstellen, die einzucremen waren. Andere gesundheitliche Auffälligkeiten besaß Richard nicht.

## Der Tod kam über Nacht

In der Nacht vom 21. auf den 22. September 2017 erwachte Richard gegen Mitternacht und übergab sich mehrere Male heftig. Gleichzeitig stellte ich eine Temperatur von 40,3 Grad fest. Nach Rücksprache mit einem Arzt vom ärztlichen Bereitschaftsdienst verabreichte ich ihm Fiebermittel und nachdem er sich nicht mehr übergab und auch noch selbst trank, legte ich ihn in sein Bett und er schlief ein. Das Fieber hatte sich zu diesem Zeitpunkt um ein Grad gesenkt. Ich legte mich vor sein Bett, um ihn im Auge zu behalten, falls er sich nochmals übergeben sollte. Da er insgesamt immer ein äußerst guter Schläfer war, der auch bei hohem Fieber, mit oder ohne Fiebermittel, stets sehr gut und tief geschlafen hat, war ich beruhigt und hoffte, er bekäme – wie immer – im Schlaf die nötige Kraft und Erholung. Einige Zeit später begann er sich plötzlich und sehr rhythmisch zu wälzen. Es folgten Krämpfe und Zuckungen der Arme. Den Notarzt bereits am Telefon habend, erlitt Richard einen Kreislauf- und Atemstillstand und ich führte die Erste-Hilfe Maßnahmen durch. Hierbei fiel mir erstmals beim Überstrecken seines Kopfes ein blauer Punkt an seinem Kinn auf. Einen weiteren nahm ich an seinem linken Fuß wahr. Wie ich später erfuhr, handelte es sich dabei um Petechien,

Einblutungen in die Haut. Bis zum frühen Morgen kämpften die Ärzte des Universitätsklinikums Hamburg-Eppendorf um Richard. Er hatte keine Chance und verstarb an den Folgen der Sepsis und Meningitis.

## Blitzartige Sepsis und Meningitis mit Komplikation des Waterhouse-Friderichsen Syndroms

In der Klinik stellte man eine Meningitis und Sepsis mit der Komplikation des Waterhouse-Friderichsen Syndroms, einer besonders schweren Sonderform der Verbrauchskoagulopathie fest. Das Waterhouse-Friderichsen-Syndrom ist die Komplikation einer fulminanten Sepsis, meistens hervorgerufen unter den Rahmenbedingungen einer durch Meningokokken hervorgerufenen Meningitis. Es kann jedoch auch im Rahmen einer Pneumokokken-Infektion oder eines OPSI-Syndroms (Post-Splenektomie Sepsis) auftreten. Ein Waterhouse-Friderichsen-Syndrom beginnt aus voller Gesundheit heraus. Die Liquor Analyse zeigte nach Richards Tod, dass es sich nicht um Meningokokken, sondern Pneumokokken gehandelt hat. Nach seinem Tod wurde das Fehlen

der Milz diagnostiziert und somit eine Erklärung für den blitzartigen Verlauf gefunden. Er hatte sich mit einem nicht in den Impfungen enthaltenen Stamm (15c) infiziert.

## Die Kongenitale Asplenie

Die Kongenitale Asplenie bezeichnet das angeborene Fehlen der Milz ohne weitere organische Beeinträchtigungen. Man unterscheidet die kongenitale Asplenie von erworbenen Asplenien, bei denen die Milz operativ entfernt wurde (Splenektomie nach Unfall, Krankheit, etc.) und funktionellen Asplenien, bei denen die Milz vorhanden, aber nicht voll funktionsfähig ist. Ein vollständiges Fehlen der Milz, bei der alle anderen Organe gesund sind, ist äußerst selten. Die genetische Grundlage der angeborenen Asplenie ist inzwischen beschrieben. Dabei unterscheidet man familiär bedingte dominant vererbte Mutationen, rezessive Formen sowie sporadische Mutationen. In Richards Fall konnte eine dominante Form ausgeschlossen werden. Weitere Prüfungen laufen noch.



### Lücke in sonst intaktem Immunsystem

Anders als bei anderen primären Immundefekten unterliegen Kinder ohne Milz nicht zwangsläufig einer erhöhten Infektanfälligkeit. Die bekannten 12 Warnzeichen hätten bei Richard keinen Hinweis gegeben. Die Lücke zeigt sich bei Asplenikern nur in der Antwort auf bekapselte Bakterien. Eine der Hauptfunktionen der Milz ist Filtern von bekapselten Bakterien, aber auch roten Blutkörperchen mit sog. Howell-Jolly-Körperchen aus dem Blut und dem Auslösen einer entsprechenden Immunantwort. Im Falle der Pneumokokken konnte Richards Körper keine entsprechende Immunantwort auslösen. Die Bakterien haben seinen Körper ohne Gegenwehr schlichtweg geflutet.

### Diagnose zu oft erst nach plötzlichem Tod

Sofern es keinen bekannten Fall von kongenitaler Asplenie in der Familie gibt, erfolgt die Diagnose leider oft erst im Rahmen einer schweren septischen Infektion, zu häufig post mortem. Eine frühzeitige Diagnose ist schwierig, da die Kinder ansonsten äußerlich unauffällig sind und auch ihre Immunabwehr bei Infekten keine Indikation liefert. Impfantikörper sind normal und auch die Lymphozytenanzahl ist unauffällig. Einzig ein gezielter Bauchultraschall kann das Fehlen der Milz zeigen und, im Rahmen einer Blutuntersuchung, können sogenannte Howell-Jolly Körper gefunden werden. Letzteres jedoch nur mit Spezialdiagnostik und für die muss es einen Verdacht geben.

### Wenig Fallbeschreibungen, Studienlage arm

In der Literatur sind nur wenige Fallbeispiele beschrieben, die Anzahl publizierter Beiträge steigt mit wachsendem Interesse an dieser fatal laufenden Erkrankung. Im Rahmen einer Studie, die in Frankreich durchgeführt wurde, konnte man 20 Fälle mit kongenitaler Asplenie feststellen. Die Mortalität war hoch mit nahezu 50% und die Diagnose erfolgte im Schnitt mit 11 Monaten. Fest steht auf Grund der Studienlage, dass die Gefahr an einer Infektion mit bekapselten Bakterien, allen voran Pneumokokken, zu erkranken und zu versterben, mit dem Alter sinkt. Besonders hoch ist die Gefahr bei Kindern unter 5 Jahren.

### Ultraschall dauert nur 30 Sekunden

Eine Untersuchung auf Vorhandensein der Milz ist bislang in keiner Leitlinie zur Untersuchung Schwangerer oder Neugeborener vorgeschrieben. Die Milz kann jedoch einfach im Rahmen der kindlichen Vorsorgeuntersuchung geschallt werden. 30 Sekunden, die Leben retten können.

### Präventive Maßnahmen sind einfach

Ein Leben mit kongenitaler Asplenie ist absolut möglich. Präventive Maßnahmen vergleichsweise einfach und günstig. Patienten mit anatomischer Asplenie haben ein deutlich erhöhtes Risiko für schwere Krankheitsverläufe bei Infektionen mit bekapselten Bakterien. Üblicherweise wird somit eine Dauergabe von Pencillin sowie die sofortige Einnahme von weiteren Antibiotika bei ersten Fieberanzeichen empfohlen. Wie alle Kinder, sollten sie zudem deshalb gegen Pneumokokken, Haemophilus influenzae Typ b und Meningokokken geimpft werden. Zusätzlich wird die jährliche Grippe-Impfung empfohlen, da durch eine Influenza-Infektion das Risiko von bakteriellen Sekundärinfektionen, insbesondere mit Pneumokokken, erhöht ist. Bei dem ersten Anzeichen von Fieber sollten Kinder mit Asplenie dem Notarzt vorgestellt werden.

### Erforschung und Bekanntmachung

Angesichts der heutigen sonographischen Möglichkeiten sollte kein Fall unerkannt bleiben und ein Kind ein so heimtückischer Tod ereilen können. Mit unserer Initiative Pid-erkennen.de und der dsai e.V. möchten wir Eltern und Ärzte für diese seltene Erkrankung sensibilisieren.

***Solange ein Screening auf Asplenie kein Standard ist, müssen Eltern und Kinderärzte ein wachsames Auge haben, damit eine Asplenie frühzeitig identifiziert wird.***

Carolin Meier  
(Überarbeitung Prof. Dr. Volker Wahn)

piderkennen@gmail.com  
www.pid-erkennen.de

# LEIDENSCHAFT FÜR PATIENTEN

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

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

Weitere Informationen über Grifols auf [www.grifols.com](http://www.grifols.com)

**GRIFOLS**  
pioneering spirit

## CRONO-INFUSIONSPUMPEN VON CANÈ: JETZT BEI TMH MEDIZINHANDEL OHG



### Sie gestalten, TMH unterstützt!

Egal welches der circa 200 Krankheitsbilder eines primären Immundefekts auf Sie zutrifft, Ihr Recht ist es dieses Bild mitzugestalten.

Dank Ihrer Freiheit als Patient bestimmen Sie mit.

**Sie bestimmen mit bei der Therapiewahl  
Sie bestimmen mit bei der Hilfsmittelwahl**

Letztlich geht es um Sie, um Ihren Umgang mit dem Krankheitsbild, um Ihren Alltag, um Ihre individuell beste Versorgung.

Durch die lang bewährten Crono Infusionspumpen des Herstellers Cane sowie sämtlichen Zubehörs stellen wir, die TMH-Medizinhandel OHG, Ihnen eine individuelle und freiheitsorientierte Möglichkeit der Gestaltung zur Verfügung. Geben Sie sich die Chance Ihre subkutane Immunglobulin-Therapie selbstständig und selbstbewusst in Ihren Alltag zu integrieren.

**Sie und Ihren Versorger dabei bestmöglich zu unterstützen ist unser Anspruch!**

[www.tmh-ohg.de](http://www.tmh-ohg.de)



TMH Medizinhandel OHG

Anschrift: Helene-Kropp-Str.1 | 47166 Duisburg | Tel.: +49 203 4797210

# Primäre Immundefekte und Muskelprobleme

AUTOR:  
DR. MED. MARC SCHMALZING

Primäre Immundefekte entstehen durch Fehler im Erbmaterial von Immunzellen – meistens den Lymphozyten. Diese unterschiedlichen Fehler im Programm führen bei erwachsenen Patienten meistens zu Störungen der sogenannten B-Zellen, also von den Immunzellen, aus denen letztlich die antikörperproduzierenden Zellen hervorgehen. Immunzellen haben ganz verschiedene Aufgaben: sie sollen Erreger von Infekten bekämpfen, aber auch andere Immunzellen kontrollieren. Einerseits ist das Immunsystem zu schwach und die Patienten und Patientinnen leiden unter häufigen Infekten. Andererseits verhalten sich Teile des Immunsystems unkontrolliert und greifen den eigenen Körper an, was zu Autoimmunität und falscher Entzündung mit Gelenkschmerzen, Blutzellmangel oder Organschäden führt.

Patientinnen und Patienten mit primären Immundefekten leiden häufig unter muskulären Problemen. Muskelschmerzen und Muskelschwäche sind als Hauptbeschwerden zu nennen. Wie bei allen Beschwerden, die im Rahmen von primären Immundefekten auftreten, ist eine gründliche Untersuchung zur Ursachenfindung besonders wichtig, weil nur so gezielte Therapien möglich sind. Falsche Therapien können sich möglicherweise sogar ungünstig auf die eigentliche Ursache auswirken. So kann eine immunschwächende Therapie bzw. eine Therapie mit Kortison-ähnlichen Medikamenten, die unter dem Verdacht auf eine Überreaktion des Immunsystems (Autoimmunität) durchgeführt wird, eine infektiöse Muskelerkrankung durch Viren oder Bakterien deutlich verstärken.

Im Folgenden werden verschiedene Ursachen für muskuläre Probleme vorgestellt, die bei Patientinnen und Patienten mit primären Immundefekten auftreten können. Selbstverständlich kann es sich dabei nicht nur um

Ursachen handeln, die für primäre Immundefekte spezifisch sind, sondern auch um Erkrankungen, die ebenfalls die sonstige Bevölkerung betreffen können.

### *Infektiöse Ursachen für Muskelprobleme – wenn der Keim den Muskel zwickt*

Häufig treten diffuse Gliederschmerzen im Rahmen von grippalen viralen Infekten auf. Die Muskelstruktur wird dabei nicht geschädigt und eine symptomatische leichte Schmerztherapie reicht meistens aus. Dagegen ist ein Muskelzellzerfall im Rahmen einer Virusinfektion im Rahmen einer Muskelentzündung schon seltener. In diesem Fall kann man im Blut einen (oft nur mäßig) erhöhten Wert der Kreatinkinase messen. Dabei handelt es sich um ein Enzym der Muskelzelle, das bei Muskelzellzerfall freigesetzt und in das Blut abgegeben wird. Isolierte Infektionen der Muskulatur durch Bakterien oder andere Erreger treten hierzulande sehr selten auf. Dagegen kann es bei bakteriell bedingter Sepsis („Blutvergiftung“) durchaus zu einem erheblichen Muskelzellzerfall kommen. Eine starke Erhöhung der Kreatinkinase im Blut kann eine Verschlechterung der Nierenfunktion durch Verstopfung des Nierenfilters verursachen, was durch Infusionen und Alkalinisierung des Urins bekämpft werden muss. Durch rasche, gezielte Sepsistherapie, die vor allem eine antibiotische Therapie miteinschließt, erholt sich die Muskulatur meist ohne Folgeschäden.

### *Autoimmune Myositis – wenn das Immunsystem den Muskel angreift*

Genauso wie bei primären Immundefekten durch unkontrollierte autoaggressive Entzündung Gelenke oder Blutzellen angegriffen werden können, kann es auch zu

autoimmun bedingten Muskelentzündungen kommen. Diese stellen aber äußerst seltene Begleiterscheinungen bei Immundefekten dar. Vor allem sind die Einschlusskörperchenmyositis und die Polymyositis zu nennen, die beide auch unabhängig von Immundefekten auftreten können.

Die Einschlusskörperchenmyositis ist besonders schwer zu therapieren, meist verläuft sie langsam und chronisch. Bei Polymyositis helfen hochdosierte Immunglobulingaben, Kortison-ähnliche Medikamente und Immunsuppressiva. Die Therapie sollte konsequent erfolgen, weil eine chronische autoimmun bedingte Muskelentzündung zu Muskelschwund und einem unwiederbringlichen Umbau von Muskel- in Fettgewebe führen kann. Früher dachte man, dass autoimmun entzündete Muskeln geschont und ruhiggestellt werden müssen. Mittlerweile wissen wir, dass sich frühe und regelmäßige Physiotherapie parallel zur antientzündlichen Therapie langfristig sehr günstig auswirkt.

### **Neurogene Myopathie – ohne Signale von Nerven baut der Muskel ab**

Muskelschwund und Muskelschwäche können auch durch Schädigung der Nervenstrukturen bedingt sein, die den Muskeln Signale geben sollen. Mannigfaltige Ursachen wie Bandscheibenvorfälle oder sehr seltene wiederum autoimmun bedingte Schäden von Nerven, Rückenmark oder Gehirn könnten vorliegen. Somit ist die neurologische Diagnostik zur Ursachenforschung sehr wichtig für Therapie und Verlauf.

### **Steroidmyopathie – zu viel Kortison macht den Muskel schwach**

Kortison-ähnliche Präparate, die sogenannten Kortikosteroide, wie Prednison, Prednisolon, Methylprednisolon oder Dexamethason, können Muskulatur auf Dauer schädigen. Hierbei spielt die Höhe der Dosis und die Länge der Therapie eine ganz entscheidende Rolle. Schon Tagesdosierungen von 10 mg Prednisolon oder mehr können auf Dauer zur sogenannten Steroidmyopathie führen. Die Kreatinkinase ist meist nicht erhöht, es

kann aber zu erheblicher Muskelschwäche und Muskelschwund kommen. Kortikosteroide sind auch heute in der Therapie von Autoimmunerkrankungen nicht wegzudenken. Durch ihre rasche zuverlässige Wirkung sind sie oft lebensrettend und organerhaltend. Allerdings besteht die Kunst darin, rechtzeitig eine stufenweise Reduktion der Kortikosteroide vorzunehmen und zusätzliche immundämpfende Medikamente wie Azathioprin oder Rituximab einzusetzen, die auch Autoimmunreaktionen in Schach halten können, aber nicht die Langzeitnebenwirkungen wie hochdosierte Kortikosteroide aufweisen. Für eine Akuttherapie wirken diese Präparate aber nicht schnell genug – daher die weitere Notwendigkeit von Kortikosteroiden. Die Steroidmyopathie kann nur durch konsequente Reduktion der Kortikosteroiddosis und kräftigende Physiotherapie bekämpft werden. Eine zu rasche Reduktion der Steroiddosis birgt aber die Gefahr eines Rückfalls der autoimmunen Entzündung oder eines schweren Mangels an körpereigenem Kortison, weswegen die Reduktion unbedingt ärztlich begleitet werden sollte.

### **Chronische Schmerzsyndrome – wenn das Schmerzgedächtnis zu viel an die Muskeln denkt**

Primäre Immundefekte führen nicht selten zu wiederkehrenden Schmerzen, zum Beispiel durch Entzündungen der Gelenke. Bei allen Erkrankungen mit dauerhaften Schmerzen kann es zu Schmerzchronifizierung kommen. Der Schmerz gräbt sich sozusagen in das Schmerzgedächtnis ein. Das schmerzverarbeitende System, zu dem Nerven, Rückenmark und Gehirn gehören, kann im Verlauf immer schlechter unterscheiden, ob eine Schmerzursache gerade vorhanden ist oder nicht und wo der Schmerz genau herkommt; das heißt, der Schmerz kann generalisieren. Solche chronisch generalisierten Schmerzsyndrome gehen mit hohem Leidensdruck einher und werden durch Depression und Angsterkrankungen verstärkt. Die Schmerzen werden oft als Muskel- oder Sehnenansatzschmerz wahrgenommen. Manche Ärzte sprechen in dieser Situation vom „Fibromyalgiesyndrom“ oder vom „Weichteilrheumatismus“; diese Begriffe sagen nichts über die Verursachung aus, sind oft irreführend und manchmal sogar stigmatisie-

rend. Eine verzweifelte und wiederholte Suche nach körperlichen Ursachen führt nicht zum Erfolg. Es muss eine multimodale Schmerztherapie etabliert werden; der Schmerz muss quasi von mehreren Seiten gleichzeitig angegriffen werden. Gerade nicht-medikamentöse Möglichkeiten sollten zum Einsatz kommen. Diese Patienten profitieren von einem Programm aus Physiotherapie, aerobem Fitnesstraining, Entspannungstechniken und Schmerztherapie. Sehr hilfreich können auch schmerzdistanzierende Psychopharmaka und psychotherapeutische Verfahren sein. Leider sind letztere Verfahren aber noch von vielen Vorurteilen behaftet. PatientInnen fühlen sich manchmal nicht ernstgenommen und glauben, der Arzt halte die Schmerzen für „rein psychisch“ und eingebildet. Eine gute multimodale Schmerztherapie muss aber immer auch der Tatsache Rechnung tragen, dass den wichtigsten Teil unseres schmerzverarbeitenden Systems letztlich das Gehirn – den Sitz der Psyche – darstellt.

### **Inaktivitätsatrophie – ohne Training baut der Muskel ab**

Bei primären Immundefekten kommt es aus den unterschiedlichsten Gründen zu Phasen, in denen die Muskeln unterfordert sind. Häufige schwere Infekte führen zu Bettlägrigkeit, Schmerzen führen zu Schonung und

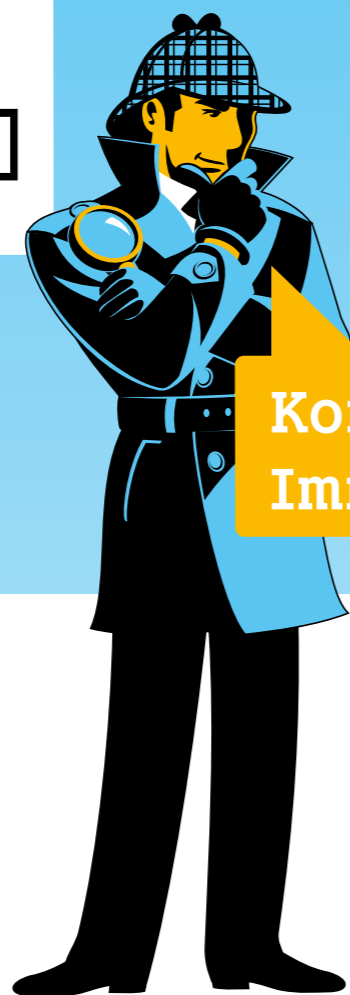
auch psychische Erkrankungen, die Antriebslosigkeit als Symptom haben, bedingen Inaktivität der Muskulatur. Muskeln, die nicht gefordert werden, bauen relativ schnell ab. Man spricht von Inaktivitätsatrophie. Leider dauert der erneute Aufbau der Muskulatur relativ lange und ist mühsam. Umso wichtiger ist ein regelmäßiges Training der Muskulatur, das an das aktuelle Leistungsvermögen angepasst werden muss. PatientInnen, die wegen schwerer Erkrankung das Bett hüten müssen, benötigen Physiotherapie. Untrainierte Personen sollten regelmäßig mehrmals pro Woche Fitnesstraining betreiben und dabei langsam aber sicher die Intensität steigern. Selbst bei PatientInnen mit chronischen Lungen- oder Herzerkrankungen führt ein professionell begleitetes und angepasstes Fitnesstraining zu Leistungssteigerung. Muskeltraining kann durch Freisetzung von Botenstoffen zur Regulation des Immunsystems beitragen. Die Infektabwehr wird durch Bewegung gestärkt. Nicht zuletzt werden das Selbstwertgefühl und die Teilnahme am sozialen Leben gefördert.

Zusammenfassend kann man also sagen, dass muskuläre Probleme bei Patientinnen und Patienten mit Immundefekten mannigfaltige Ursachen haben können. Durch saubere Diagnostik und konsequente moderne Therapie kann man diese Probleme gemeinsam meist sehr gut in den Griff bekommen und chronische Schädigungen vermeiden.



Dr. med. Marc Schmalzing

Oberarzt Rheumatologie / Immunologie  
Zentrum Innere Medizin  
Medizinische Klinik und Poliklinik II  
Oberdürrbacher Str. 6  
97080 Würzburg  
Sekretariat: +49(931) 20140100



**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, Sprecher des Netzwerks  
E-Mail: vwahn@find-id.net

Jetzt unter [www.find-id.net](http://www.find-id.net)  
Mitglied werden!

Immundefekt?

[www.find-id.net](http://www.find-id.net)

# FIND-ID

## Zusatzbezeichnung Immunologie.

### Endlich:

„Zusatzbezeichnung Immunologie“ kommt

Bereits seit mehreren Jahren fordern Experten, allen voran die Deutsche Gesellschaft für Immunologie, explizit Fachärzte für Immunologie auszubilden und diese Ausbildung im Titel zu verankern. Auf Bestreben der Deutschen Gesellschaft für Immunologie ist jetzt auf dem Deutschen Ärztetag in Erfurt beschlossen worden, die „Zusatzbezeichnung Immunologie“ in die Muster-Weiterbildungsordnung aufzunehmen.

Für Immundefektpatienten ist dies eine wichtige Entscheidung und wegbereitend für eine flächendeckende Versorgung.

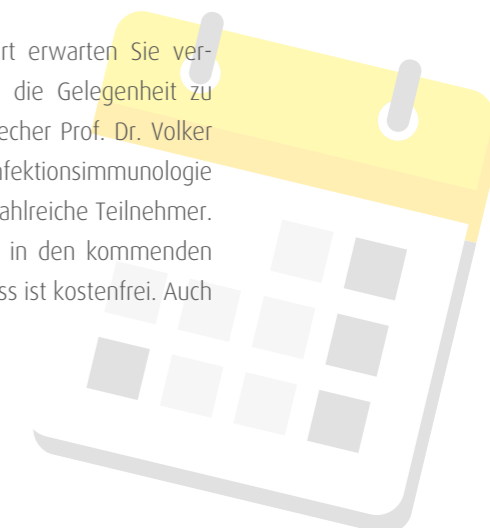


Save  
the  
Date

### Ärztetage am 17.11.2018

FIND-ID lädt am 17. November 2018 zu seinem ersten eigenen Ärztekongress ein. Vermerken Sie den Termin am besten schon heute in Ihrem Kalender.

Im Airport Conference Center Frankfurt erwarten Sie verschiedene Fachvorträge und natürlich die Gelegenheit zu ausgiebigem Netzwerken. FIND-ID-Sprecher Prof. Dr. Volker Wahn, ehemaliger Leiter der Sektion Infektionsimmunologie der Charité-Kinderklinik, freut sich auf zahlreiche Teilnehmer. Ihre persönliche Einladung geht Ihnen in den kommenden Monaten zu. Die Teilnahme am Kongress ist kostenfrei. Auch für Ihr leibliches Wohl ist gesorgt.



# Die Blase

Die Blase (Vesica urinaria) ist ein Bestandteil des Harnsystems und dient als Sammelbecken des kontinuierlichen Harnabflusses, welcher letztendlich über die Harnröhre willentlich ausgeschieden wird. Pro Minute werden rund 0,2 Liter Blut durch die Nieren gereinigt. Das macht eine Tagesmenge von ca. 1500 Litern. Daraus entstehen ca. 170 Liter Vor-Urin, wovon ca. 1,5 – 2 Liter als Urin ausgeschieden werden. Schweiß gehört im Übrigen zu der Substanz des Vor-Harns, woraus der salzige Geschmack resultiert. Frauen und Männer mit angeborenem Immundefekt sind häufig von Blasenentzündungen (Zystitis) geplagt. Anzeichen sind:

- \* ständiger Harndrang
- \* brennen beim Wasser lassen
- \* Bauchschmerzen
- \* übler Geruch des Urins

## „Ein Infekt durch Antibiotika beseitigt, schon kündigt sich der nächste an“

Nicht minder häufig bleibt eine Entzündung gänzlich unbemerkt und bahnt sich seinen Weg nach oben zum Nierenbecken (Pyelonephritis) und im ungünstigsten Falle hoch bis in die Nieren selbst (aufsteigende Harnwegsinfektion). Anzeichen dafür sind:

- \* Starkes Krankheitsgefühl
- \* hohes Fieber
- \* Schüttelfrost
- \* sichtbar Blut im Urin
- \* Kolik-artige Schmerzen als Begleiterscheinung möglich

Wer schon häufiger von Blasenentzündungen heimgesucht worden ist, hat noch die Worte seines Therapeuten in den Ohren:

„Das kommt von mangelnder oder übertriebener Hygiene!“  
 „Wischen Sie nach dem Stuhlgang von der Scheide Richtung After ab!“  
 „Wechseln Sie häufiger die Tampons oder Binden“  
 „Urinieren Sie nach dem Geschlechtsverkehr“

## „Doch erfolgt die Infektion immer aufsteigend und somit von außen?“

Die Naturheilkunde proklamiert seit mehreren Jahrzehnten auch eine Infektion über den eigenen Darm, was die Zeitschrift „The Science“ 2013 bestätigte. (stm.sciencemag.org/content/5/184/184ra60) „Einige E.-coli-Arten (Darmbakterien: Anm. des Verfassers) sind demnach in der Lage, sich zwischen dem Harntrakt und dem Darm der Patientinnen zu bewegen.“ Bildlich gesprochen ist der Darm als durchgängige Membran zu betrachten. Die Nährstoffe aus dem Speisebrei werden aufgenommen (Resorption) und „Stoffwechsel-Abfälle“ über den Darm ausgeschieden (Sekretion). Außerdem entzieht der Dickdarm seinem Inhalt noch ca. 80 – 90% an Wasser. Zu weit geöffnete Membranen könnten „Tür und Tor“ für die Wanderschaft von Colibakterien öffnen, welche sich den Weg zur Blase bahnen. Ebenso sind Prostata und Gebärmutter beliebte Ziele, was dort natürlich auch zu Entzündungen führen kann.

## Die Ursachen für einen „durchlässigen Darm“ können vielfältig sein:

- \* Fehlbesiedelung von Darmbakterien (Dysbakterie)
- \* entzündliche Darmerkrankungen
- \* Nahrungsmittelunverträglichkeiten
- \* Erkrankungen des Immunsystems
- \* industriell gefertigte Nahrungsmittel (Zusatzstoffe,...)
- \* Medikamente wie Antibiotika, Cortison...
- \* erniedrigtes Immunglobulin-A (Schleimhautschutz)

AUTOR:  
SANDOR KRAUSS,  
HEILPRAKTIKER

## Bewährte Empfehlungen aus der Erfahrung des Verfassers bei oben genannter Problematik:

- \* Darmbakterien verschiedener Stämme
- \* Einnahme von Inulin
- \* Karottensaft mit etwas Sahne oder Öl (enthält Provitamin A) morgens und abends 1 Glas Karottensaft sollte nicht länger als 10 Tage am Stück getrunken werden, da es sich hierbei um ein fettlösliches Vitamin handelt, was zu einer „Vitamin-Vergiftung“ führen kann.
- \* Brottrunk
- \* Fermentgetreide über die Speisen (Vorsicht bei Unverträglichkeit auf Getreide!)
- \* Sauerkrautsaft

## Die akute Blasenentzündung (Zystitis)?

Menschen mit Immundefekt, oder jene, die generell häufiger von Blasenentzündungen heimgesucht werden, tun gut daran, sich mit Urin-Teststreifen auszustatten. Diese gibt es mit verschiedenen Testfeldern und sind in der Apotheke erhältlich. Bezüglich der Anwendungsweise sollte der Apotheker gefragt und/oder die Packungsbeilage beachtet werden. Zeigen beispielsweise die Testfelder Blut/Leukozyten/Eiweiß/Nitrit positiv an, ist eine Blasenentzündung anzunehmen. (Farbe und Geruch des Urins ist meist auffällig verändert). Bei sehr starken Abweichungen von der Norm bzw. sehr starken Beschwerden, die unter anderem mit Fieber einhergehen können, ist die Konsultation eines Therapeuten dringend anzuraten. Mitunter mag die Einnahme von Antibiotika erforderlich sein.

## Zahlreiche Phytotherapeutika (Pflanzen) finden in der Naturheilkunde, bei Blasenentzündung, erfolgreich ihre Anwendung:

- \* Meerrettich
- \* Brunnenkresse
- \* Ackerschachtelhalm
- \* Goldrute
- \* Cranberry
- \* Brennessel
- \* Katzenbart uvm.

Fertigpräparate in unterschiedlichen Kombinationen werden von mehreren Firmen angeboten.



## TEE-REZEPTUR BEI BLASENENTZÜNDUNG

### Rezeptur:

* Bacc. Juniperi	20.0
* Fol. Rosmarini	20.0
* Fol. Uva ursi	20.0
* Foli. Lami albi	20.0
* Hb. Herniariae serrat.	20.0
* Hb. Petroselini	20.0
* Fol. Betulae	30.0

### M.f.spec.

(d. h., „Mische, damit eine Teespezialität daraus wird“)

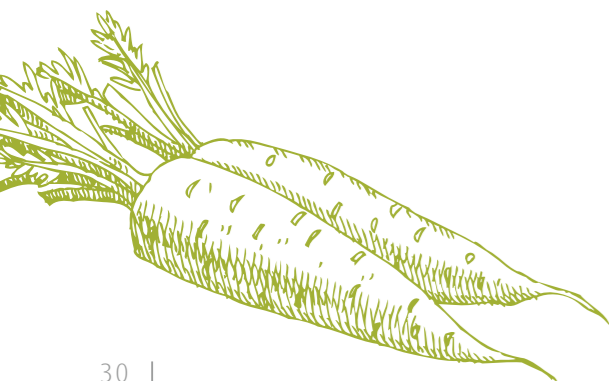
### D.s.:

2 EL auf 1 Liter heißes Wasser;  
10 min. ziehen lassen und  
über den Tag verteilt trinken.



Sandor Krauss, Heilpraktiker

sandor.krauss@t-online.de  
Marienstr. 11  
83530 Schnaitsee





# Reisen mit Immundefekt – Erfahrungen bzw. Tipps eines Betroffenen

AUTOR  
FRIEDOLIN STRAUSS

Vor einiger Zeit wurde ich von der Geschäftsstelle gebeten, über meine Erfahrungen mit weltweiten Reisen als Immundefektpatient mit COVID auf der Jahreshauptversammlung 2018 in München zu sprechen. Dort berichtete ich in Form eines Dialogs mit Steffen Ball. Da aber nicht alle interessierten Mitglieder und Patienten an diesem Termin anwesend sein konnten, möchte ich hier nochmals eine etwas detailliertere Zusammenfassung meiner Tipps und Erfahrungen weitergeben. Von der dsai ist vor einiger Zeit ein gedruckter Leitfaden zu diesem Thema erschienen, der sich aber eher allgemein mit dem Thema beschäftigt und dazu dienen soll, einen ersten Überblick zu verschaffen. Dieser Artikel soll den bereits bestehenden Leitfaden ergänzen und an wichtigen Stellen detaillieren.

Kein moderner Artikel kommt mehr ohne einen Disclaimer aus, so auch meiner. Die im Folgenden dargestellten Tipps und Erfahrungen sind nicht auf jede Situation und jedes Krankheitsbild passend und stellen persönliche Erfahrungen dar. Das gilt besonders für uns Immundefektpatienten mit vielfältigen Krankheitsbildern. So benötigt der eine eben prophylaktisch Antibiotika auf Langstreckenflügen, der andere nicht. Ich, zum Beispiel, benötige vergleichsweise viele Immunglobuline pro Woche, während andere mit meiner „Hardware“ für eine längere Reise möglicherweise einen mehrmonatigen Auslandsaufenthalt stemmen können, weil sie nur eine Infusion pro Woche in niedrigerer Dosierung benötigen.

Ich habe versucht den Artikel in verschiedene Abschnitte zu gliedern, um die Übersichtlichkeit zu erhöhen.

## 1. Medikament:

Ich verwende ein **Immunglobulin-Präparat** (200mg/ml) in 20ml-Stechampullen. Das ist recht groß, aber in meinem Fall die beste Verpackungsgröße. Ich benötige wöchentlich drei subcutane Infusionen, d. h., 3 x 20ml. Das bedeutet: Bin ich zwei bis drei Wochen im Ausland, fällt ein erhebliches Volumen (+ Gewicht) meines Gepäcks den Medikamenten zum Opfer. Das gilt so auch für andere Immunglobulinpräparate und andere Hersteller.

Ich packe meine Immunglobuline grundsätzlich **immer in das aufgegebene Gepäck**. Der Grund ist, dass eine andere Vorgehensweise zu Problemen mit den Sicherheitskontrollen einiger Länder (z. B. mit der TSA = Transportsicherheitsbehörde in den USA) führen kann, wenn das Medikament nicht unmittelbar während des Fluges benötigt wird (wie z. B. Insulinspritzen). Im Extremfall kann das zu einem nicht angetretenen Flug oder vernichteten Medikamenten führen. Hier sollte das individuelle Verhalten den Vorschriften des Reiselandes und der örtlichen Sicherheitskontrollen angepasst werden.

In fast allen meiner Reiseländer ist mein Immunglobulin verfügbar. Die örtliche Verfügbarkeit sollte aber dringend vorher mit dem Hersteller geklärt werden und man muss sich zweifelsfrei sicher sein. Man sollte davon ausgehen, dass bei einem Nachkauf vor Ort (z. B. wegen Gepäckverlust durch die Fluggesellschaft) die Preise für die Immunglobuline unter Umständen dramatisch von denen in Deutschland abweichen können (z. B. durch Steuern und Gebühren etc.) und die Beschaffung schwierig werden könnte. Das ist insbeson-



dere deshalb problematisch, weil die meisten Auslandsreisekrankenversicherungen ein Vorstrecken des Kaufbetrags durch den Patienten fordern. Vor Ort können dann schnell Auslagen von mehreren tausend Euro auf einen zukommen. Diese werden zwar nach der Rückkehr i. d. R. wieder erstattet, trotzdem muss das mit einkalkuliert werden, z. B. beim Verfügungsrahmen der eigenen Kreditkarte.

Wichtig zu wissen ist die Reiseroute, denn nicht in allen Ländern ist die Einfuhr von Präparaten aus Blutkonserven erlaubt. Das gilt auch für Länder, in denen ggf. nur ein Umstiegs-Flughafen liegt oder die nicht das Zielland sind und nur zur Durchreise genutzt werden. In solchen Fällen wäre es Medikamentenschmuggel und die (Freiheits-) Strafen dafür können sehr hoch liegen, auch bei schlichter Unwissenheit. Daher sollte also vor der Abreise anhand der genauen Reiseroute geklärt werden, ob die Medikamente überall zulässig sind. Informationen dazu erteilen der Medikamentenhersteller, das Auswärtige Amt und sehr gerne auch die Bundespolizei bzw. der Zoll. Dort ist mir bisher immer kompetent weitergeholfen worden.

Nicht in allen Ländern kann Immunglobulin für jeden nachgekauft werden. Ein Beispiel ist Polen: durch eine Lücke in der Gesetzgebung sind Erwachsene vergessen

worden. Die Abgabe von Immunglobulinen an Personen über 18 Jahre ist illegal, an Kinder und Jugendliche ist es kein Problem. Das bedeutet auch für erwachsene Ausländer ggf. größere Schwierigkeiten beim Nachkauf. Die benötigte Medikamentenmenge sollte inklusive Reserve für unvorhergesehene Ereignisse berechnet werden. So sollte z. B. auf eine Reise in ein Land, in dem Immunglobuline schwierig oder gar nicht verfügbar sind (Beispiel: Russland), ein Mehrvorrat für einen eventuellen Krankenhausaufenthalt nach einem Verkehrsunfall etc. mit eingerechnet werden, mindestens jedoch für zwei zusätzliche Wochen. Das kann im Einzelfall also große Gewichtsauswirkungen auf das Gepäck haben.

Man sollte den Medikamenten sowohl im Handgepäck, als auch im aufgegebenen Gepäck **ein ärztliches Attest im Original beilegen**, welches belegt, dass diese Medikamente und die Zubehörteile medizinisch benötigt werden. Dieses Attest sollte möglichst neuen Datums und am besten nicht älter als sechs Monate sein. Bewährt hat sich auch, auf der Herstellerseite den Beipackzettel in Landessprache herunterzuladen. Ich lege immer den deutschen, englischen und landessprachlichen Beipackzettel bei. Das erspart, falls das Gepäck z. B. vom Zoll oder der TSA in den USA geöffnet werden sollte, im Zweifel die Entsorgung oder Zerstörung der Medikamente durch Unwissenheit. Im Handgepäck

dient das Attest dazu, dass man es dem Zoll vorlegen kann, ohne den Koffer öffnen zu müssen oder aber bei Gepäckverlust. In manchen Ländern wird bei Nachkontrollen erst nach Nachweisen gefragt, bevor man in die Nähe des Gepäckstücks gelassen wird. Dann muss man die Nachweise sofort zur Hand haben und hat ggf. keinen Zugang zu den Nachweisen im aufgegebenen Gepäck. Die entsprechenden Beipackzettel erhält man vom Medikamentenhersteller.

## 2. Die „Hardware“:

Ich nutze zum Transport der Ampullen, der Pumpe und des Zubehörs (Spritzen, Infusionssets etc.) druck-, staub- und wasserdichte **Outdoor-Boxen** in verschiedenen Größen (an die Reisedauer angepasst). Es gibt meiner persönlichen Erfahrung nach zwei empfehlenswerte Hersteller: den amerikanischen Hersteller PELI und den deutschen Hersteller B&W Outdoor. Die Boxen sind innen mit Würfelschaumeinsätzen ausgestattet, die ich entsprechend angepasst habe. Vorteil: dem Koffer kann übel mitgespielt werden, er kann sogar zerstört werden, die Box wird es überleben. Theoretisch könnte man sie mit einem Auto überfahren. Weiterer Vorteil: die Box schützt auch in klimatisch schwierigen Bereichen (z. B. Florida, Subtropen etc.) den Inhalt vor Schäden und Feuchtigkeit und eine Zeit lang auch vor hohen oder zu kalten Temperaturen. Druckunterschiede wegen der sogenannten Kabinenhöhe im Flugzeug (ca. 2000–2500m ü. NN) werden durch ein automatisches Druckventil ausgeglichen, wenn sie zu groß sind – die Box „platzt“ also nicht.



**Der erste Nachteil:** Die Boxen sind relativ schwer und groß. Je nach Größe muss man für zwei Wochen bei meiner Menge mit ca. 1,5kg Totgewicht in der Größe eines Schuhkartons rechnen, was auch wieder nach Hause gebracht werden muss. Da die Box dann bis auf den Würfelschaum und evtl. Restmedikamente in der Regel leer ist, nutze ich sie, um empfindliche Mitbringsel (z. B. auch die der Dienstreisegruppe) unversehrt nach Hause zu bringen. Dafür wird dann auf Dienstreisen manchmal ein Teil meines Gepäcks auf andere Koffer von Kollegen aufgeteilt, um die Freigepäckgrenzen nicht zu überschreiten.

**Der zweite Nachteil:** Die Boxen sind teuer. Je nach Größe muss man von ca. 80–150€ ausgehen. Damit wird aber die mehrere tausend Euro schwere Ausrüstung geschützt (die Medikamente und die medizinischen Geräte). Die Würfelschaumeinsätze gibt es, je nach Größe, für 10–40€ zum Nachkaufen. Dadurch lassen sich für eine Box verschiedene Einsätze erstellen. Ich nutze die Boxen z. B. auch beim Kajakfahren für meine Fotoausrüstung, dann mit einem anderen Schaumeinsatz. Die Boxen haben in der Regel lebenslange Garantie und sind nur durch sehr grobe Gewalt (Axt etc.) zerstörbar. Daher relativiert sich der Kaufpreis wieder, denn die Anschaffung reicht ein Leben lang. Für kleine Schäden (Ventil defekt etc.) bieten alle großen Hersteller hervorragende Ersatzteil- und Reparaturservices an.

Die Box sollte **mit Namen und Adresse gekennzeichnet** sein. Dann kann sie bei einer eventuellen Zerstörung des Koffers noch zugeordnet werden, falls der Koffer „ausgelaufen“ ist und die Box einzeln auf dem Gepäckband liegt. Die Boxen sind kompatibel mit Plomben und entsprechen gültigen internationalen Luftfahrtnormen. Das ist wichtig, falls irgendwo die Medikamente vom Zoll während der Durchreise plombiert werden sollen, um nachzuweisen, dass nichts in das Durchreiseland eingeführt wurde. Falls am Koffer oder an der Medikamentenbox Schlösser verwendet werden sollen, muss es sich zwingend um **TSA-kompatible Schlösser** handeln. Die TSA in den USA und auch andere Organisationen haben dafür spezielle Schlüssel, mit denen sie die Schlösser öffnen und wieder schließen können, ohne den Originalschlüssel zu haben. In den USA darf Gepäck, welches sich nicht öffnen lässt, aufge-

brochen und bei begründetem Verdacht auch sofort zerstört werden. Das verhindert man mit diesen Schlössern. Die Boxen und die TSA-kompatiblen Schlösser gibt es direkt bei den Herstellern, über alle großen Internethändler (meistens auch dort direkt vom Hersteller) und im gut sortierten Outdoor- bzw. Reisefachhandel.

Zusätzlich zu allen Boxen nehme ich jeweils auf der Hinreise eine leere **BBraun Medibox 0,7l** als Kanülenabwurf mit. Diese kostet in der Apotheke (muss in der Regel bestellt werden) 4–5€ und hat den Vorteil, dass sie internationalen Vorschriften für die Entsorgung von Infektionsabfällen entspricht. Je nach Dauer der Reise versiegle ich die Box im Zielland nach der letzten Infusion und entsorge sie dort. Das hat den Vorteil, dass die Rückreise ohne oder nur mit wenigen Nadeln weniger problematisch ist. Auf Inlandsreisen oder Reisen innerhalb der EU bringe ich die Box wieder mit nach Hause und verwende sie dort bis sie voll ist, denn hier sind die Vorschriften weniger kritisch.



Zusätzlich habe ich immer **Alkohol-Tupfer** zur Desinfektion der Einstichstelle dabei, sowie eine **Flasche Desinfektionsspray** für Injektionen. Das hat den Vorteil, dass ich vor Ort auch z. B. mal Oberflächen oder zur Not (nicht rückfettend im Gegensatz zu Handdesinfektionsmitteln) auch mal die Hände damit desinfizieren kann. Da es sich aber um eine entzündliche Flüssigkeit handelt, kann die Fluggesellschaft die Mitnahme im Gepäck untersagen. Das passiert bei den Tupfern nicht, denn diese sind als entzündliche Feststoffe klassifiziert und nach Luftverkehrsrecht unproblematischer. Im aufgegebenen Gepäck hatte ich mit einer Flasche Desinfektionsmittel (250ml) noch nie Probleme, ich würde es nur nicht ins Handgepäck geben.

## 3. Versicherung:

Man sollte mindestens die folgenden zwei Versicherungen abschließen. Die wichtigste ist die **Auslandsreisekrankenversicherung**. Sie greift außerhalb der EU und sollte eine ausreichend hohe Deckungsgrenze für Krankenhausaufenthalte und Medikamente haben. Dabei sollte man dringend den Leistungsumfang überprüfen. Chronische Krankheiten dürfen nicht ausgeschlossen sein und die Übernahme von Medikamentenkosten muss entsprechend hoch oder ohne Deckungsgrenze sein. Bei den Versicherungen, die bei Kreditkarten gerne mit eingeschlossen sind, kann der Leistungsumfang gerade außerhalb der EU stark eingeschränkt sein, oder bestimmte Länder (häufig z. B. die USA) sind ausgeschlossen. Daher sollte dies bei der Reiseplanung dringend überprüft werden.

Man sollte eine Mitgliedschaft oder eine Versicherung abschließen, die im Notfall eine **Reiserückholung** ermöglicht. Häufig wird das über den ADAC gemacht, ich persönlich bin Fördermitglied bei der Deutschen Rettungsflugwacht (DRF). Falls ein Arzt vor Ort meine Transportfähigkeit, aber die medizinische Notwendigkeit zur Rückreise nach Deutschland bestätigt, kann ich in einem Ambulanzflugzeug nach Hause geflogen werden. Das wurde von mir zum Glück noch nie in Anspruch genommen, aber für den Notfall ist es gut.

Man sollte vor der Abreise nochmals den **Deckungsrahmen der Kreditkarte** überprüfen. Er sollte zum Vor-Ort-Kauf von Medikamenten ausreichen.

## 4. Zoll/Security:

Neben den oben genannten Punkten zum Zoll gibt es noch ein paar Sachen zu beachten. Nicht überall ist es erlaubt, Medikamente und Hilfsmittel ins Handgepäck zu nehmen. Ein typisches Problem sind die Spritzen und Nadeln. Ich empfehle aus der Praxis, alles ins aufgebene Gepäck zu packen: das erspart eine Menge Ärger. Was nutzt es am Zielort zwar die Medikamente zu haben, nicht aber die einzigen Spritzen, mit denen die

Pumpe zugelassen ist. Eine Pumpe vor Ort zu kaufen oder zu mieten (sofern überhaupt eine s.c.-Pumpe für Immunglobulin erhältlich ist), ist unfassbar teuer.

Die TSA z. B. schreibt vor, dass Medikamente, die nicht WÄHREND des Fluges benötigt werden (z. B. Insulin), ins aufgegebene Gepäck müssen.

Nehmen Sie ggf. die **Medikamente in ihrer Originalverpackung in der Outdoobox** mit. In manchen Ländern wird zusätzlich Wert auf das Vorzeigen der Originalverpackung gelegt. Ich hatte schon mal den Fall, dass ich in den USA drei Tage auf mein Gepäck mit den Medikamenten warten musste. Das ist eben das Risiko dabei. Zur Not kann man sich dann neues Immunglobulin vor Ort verschreiben lassen und die Kosten nachher auf die Auslandsreisekrankenversicherung bzw. auf die Fluggesellschaft abwälzen. Trotzdem müssen die Kosten erst einmal vorgestreckt werden (siehe oben).

Eine Ausnahme bilden auf dem Flug benötigte Reisemedikamente oder tägliche Medikamente für den Immundefekt, die **in Tablettenform** vorliegen. Diese können **in Verbindung mit dem ärztlichen Attest** in der Regel problemlos ins Handgepäck genommen werden. Bei täglich benötigten Medikamenten sollte dies sogar unbedingt so gehandhabt werden. Es gelten jedoch wieder die Hinweise zur Einfuhr/zur Durchreise mit Medikamenten (siehe oben). Bewährt hat es sich, eine zweite ausreichende Menge der täglich benötigten Medikamente in das aufgegebene Gepäck zu packen, um auf einen Verlust des Handgepäcks vorbereitet zu sein.

### 5 Allgemeine Hinweise / Tipps:



Gebiete mit bestimmten **Pflichtimpfungen** (Vorsicht, ggf. Lebendimpfstoff) oder Krankheiten sollte man vor dem Bereisen vorsichtig prüfen.

Man sollte sich durch den behandelnden Arzt und ggf. einen **Tropen- oder Reisemediziner** bezüglich erforderlicher und möglicher Impfungen beraten lassen.

Ansonsten bietet sich auch der „mechanische“ Schutz an: in Ländern mit durch Mücken übertragenen Krankheiten sind das ein **mit DEET dauerimprägniertes Mückennetz** über dem Bett. Für das Trinkwasser empfiehlt sich ein **Outdoor-Wasserfilter**. Diese sind recht leicht für ihre Leistung und filtern zuverlässig Bakterien, Pilze und Einzeller – die häufigste Ursache für erregerbedingte Durchfallerkrankungen. Leider können sie keine Viren filtern, da diese dafür zu klein sind. Diese verursachen aber seltener trinkwasserinduzierte Erkrankungen.

Ansonsten gilt: **peel it, cook it or leave it**. Soll heißen: was man nicht schälen oder durchgaren kann, sollte man lassen, auch wenn es zur Reise dazugehört und lecker aussieht. Dabei auch nicht unbedingt danach gehen, was die Einheimischen essen. Deren Verdauung ist möglicherweise schon darauf angepasst und verträgt es und ist nicht immungeschwächt.

Bezüglich persönlicher Reisemedikamente und benötigter Dinge in der Reiseapotheke sollte sich **jeder reisende Patient mit seinem behandelnden Arzt besprechen** und diese zusätzlich nach eigenen Vorlieben ergänzen. Wichtig ist es nur, am Zielort schwierig erhältliche Medikamente in ausreichender Menge dabei zu haben, die Beipackzettel dazulegen und ggf. die Originalverpackungen mitzunehmen (siehe oben).

Ich hoffe, Ihnen hiermit eine kleine Hilfe an die Hand gegeben zu haben, wie man sich richtig auf Reisen mit einem Immundefekt vorbereitet. Mit ein bisschen Planung und Vorsicht lässt sich (fast) die gesamte Welt bereisen.

Ich wünsche allen Lesern viel Spaß dabei!

Bei Fragen können Sie mich gerne unter [friedolin.strauss@dsai.de](mailto:friedolin.strauss@dsai.de) erreichen.

Friedolin Strauss  
dsai-Regionalgruppenleiter Stuttgart / Ulm



## Unerfüllter Bedarf erfordert unvergleichliches Engagement.

Das Leben jener Menschen zu verändern, die mit seltenen oder komplexen Erkrankungen leben – das ist unsere Bestimmung.

Immundefekt App  
Patienteninformation zum primären und sekundären Immundefekt

Laden im App Store

JETZT BEI Google Play



[www.shire.de](http://www.shire.de)  
[www.immundefekt.com](http://www.immundefekt.com)

**Shire**

## Kurznachrichten im Überblick



### \* Neue EU-Datenschutzverordnung DSGVO

Selbstverständlich haben auch uns die neuen Richtlinien zur DSGVO erreicht. Wir haben diese mithilfe eines Fachanwalts zügig in die bestehenden Datenschutzbestimmungen eingebaut und umgesetzt. Sie finden diese auf der dsai-Website unter [www.dsai.de/datenschutz](http://www.dsai.de/datenschutz). Ein entsprechendes Schreiben, in dem die Handhabung Ihrer

persönlichen Daten genau beschrieben ist, erhalten Sie mit gleicher Post. In jedem Fall können Sie weiterhin zu 100% darauf vertrauen, dass wir mit Ihren persönlichen Daten äußerst sensibel umgehen und diese NUR nach entsprechender Erlaubnis verwendet bzw. weitergegeben werden

www.lichermt.de



**LICHERMT**  
MEDICAL THERAPY GMBH

### Subkutane Immunglobulintherapie: auch für den Patienten zuhause.

- Schulung und individuelle Therapieunterstützung
- enge Absprache mit behandelnden Ärzten
- Betreuung des Patienten auch in der Anwendung zuhause

Micrel MPmh + Terumo®



Micrel MPmh + LMT





**Service-Telefon 0800-5833-100\***  
\*kostenlos aus dem deutschen Festnetz

## Immer die passende Lösung

Octapharma entwickelt und produziert 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.



Selbstbestimmt  
leben

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

www. **immundefekte** .info  
EINE INITIATIVE DER OCTAPHARMA GMBH

**octapharma**  
For the safe and optimal use of human proteins

# Veranstaltungen 2018



## Ärztliche Fortbildungen

### München, 14. April 2018 – Ärztliche Fortbildung und Jahreshaupt- versammlung der dsai

Wie schon in den vergangenen Jahren fanden die Ärztliche Fortbildung und die Jahreshauptversammlung der dsai im Eden Hotel Wolff in München statt. PD Dr. Dr. Fabian Hauck, Leiter der Immundefekt-Ambulanz (IDA) und des Immun-diagnostischen Labors am Dr. von Haunerschen Kinderspital der LMU München übernahm wieder die ärztliche Leitung. Nach der Begrüßung und Einführung durch Birgit Schlennert von der Geschäftsstelle und Dr. Fabian Hauck bekamen die zahlreich erschienenen Ärzte hochkarätige Vorträge rund um das Thema „Angeborene Immundefekte – eine Disziplin erwächst den Kinderschuhen“ zu hören und stellten interessiert viele Fragen während der Vorträge. Die einzelnen Vortragsthemen lauteten:

- \* Die neue AWMF-Leitlinie zur Diagnostik primärer Immundefekte
- \* Primäre Antikörpermangelsyndrome bei Erwachsenen
- \* Autoinflammatorische Erkrankungen
- \* Chronisch entzündliche Darmerkrankungen als primäre Immundefekte
- \* Impfungen bei Immundefekt
- \* Translate NAMSE – Neue Versorgungsformen seltener Erkrankungen

Die teilnehmenden Ärzte verschiedenster Fachrichtungen zeigten sich nach der Fortbildung informiert und begeistert von der Qualität der Vorträge und bestätigten dies in den Feedback-Fragebögen der dsai. Nach der Fortbildung bestand noch die Möglichkeit sich am Mittagsbuffet zu stärken und sich mit den noch anwesenden Ärzten und den hinzugekommenen Patienten auszutauschen, bevor um 13.30 Uhr die Jahreshauptversammlung der dsai startete.

Nach der Begrüßung durch Steffen Ball, stellvertretender Vorsitzender, begann Steuerberaterin Doris Baumann mit dem Vortragen des geprüften Kassenberichts. Danach erzählte Steffen Ball im Arbeitsbericht 2017 über die erfolgreiche Öffentlichkeitsarbeit der dsai und gab einen Ausblick auf geplante Aktionen im Jahr 2018. Der Vorstand und der Kassenprüfer wurden einstimmig entlastet. Statt eines medizinischen Vortrages gab es in diesem Jahr eine Frage- und Gesprächsrunde zum Thema „Reisen mit PID“. Friedolin Strauss, Regionalgruppenleiter Ulm/Stuttgart und PID-Patient, der als Luft- und Raumfahrtingenieur beruflich viel im Ausland unterwegs ist, berichtete über seine Erfahrungen und gab wertvolle Tipps. Auch weitere anwesende Patienten erzählten von ihren Reise-Erfahrungen.



Manuela Kaltenhauser, Andrea Maier-Neuner, Gabi Langer, vorne: Birgit Schlennert



Lutz Kurnoth, Angi Kastenholz

### Düsseldorf, 9. Juni 2018 – Ärztliche Fortbildung und Patienten- treffen

Im Uni-Klinikum Düsseldorf fand die jährliche Ärzefortbildung unter dem Thema „Wiederkehrende Infektion oder Primärer Immundefekt (PID)? – Aus der Praxis für die Praxis“ statt. Begrüßung und Einführung übernahmen Angela Kastenholz von der dsai und Prof. Dr. Arndt Borkhardt, Direktor der Klinik für Kinder-Onkologie, -Hämatologie und Klinische Immunologie. PD Dr. Hans-Jürgen Laws führte durch das Programm. Folgende Referate wurden unter dem Leitthema gehalten:

- \* Alles nur Genetik? Entwicklung in Diagnostik und Therapie bei PID
- \* Seltene Infektionen: Immundefekt, oder? Der fiebernde erwachsene Patient
- \* Pulmonale Diagnostik bei Kindern und Jugendlichen
- \* Aktuelle Impfpfehlungen für PID
- \* Der Immundefekt in der Praxis – Fälle aus der Ambulanz

Zahlreiche Mediziner aus verschiedenen Fachrichtungen waren gekommen, um Neues zu lernen; vor allem die Fälle aus der Praxis weckten großes Interesse. Insgesamt wurde die hohe Qualität der Fortbildung gelobt, was sich in den Feedbackbögen widerspiegelte und der Wunsch mehrfach geäußert, das gewonnene Wissen im nächsten Jahr zu vertiefen. Beim anschließenden Patiententreffen im Foyer fand reger Austausch statt. Unter anderem wurde die gute Zusammenarbeit der Regionalleiter/-innen vor Ort und der dsai-Geschäftsstelle gelobt. Der Infostand der dsai war zu jeder Zeit gut besucht. Die B-Zellen und Bakterien als Plüsch-Figuren fanden – wie immer – reißenden Absatz, vor allem bei den Kinderärzten. Lutz Kurnoth, Regionalgruppenleiter Köln, und Angela Kastenholz betreuten zusammen den dsai-Stand und schlossen um 14.00 Uhr eine erfolgreiche Veranstaltung.

### München, 15./16. Juni 2018 – CSL-Behring Summer School & Propädeutik-Seminar

Unter der wissenschaftlichen Leitung des Dr. von Haunerschen Kinderspitals München und der Charité – Universitätsmedizin Berlin fand im Münchner Maritim Hotel die diesjährige CSL-Summer School statt. Die Ärzefortbildung stand unter dem Titel „Klinische Immunologie – Klassifikation, Diagnostik und Therapie Primärer Störungen der Immunität“, wobei als erster Programmpunkt am Freitagvormittag das Propädeutik-Seminar als Einführung in die Grundlagen und Phänotypen des Immunsystems absolviert wurde. PD Dr. Dr. Fabian Hauck und Prof. Dr. Horst von Bernuth luden zahlreiche Koryphäen der Immunologie ein, um auf der Summer School zu referieren.

- \* Session 1: Die neue IUIS PID Klassifikation
- \* Session 2: Genetische Diagnostik von PID
- \* Session 3: Durchflusszytometrie für PID
- \* Session 4: Infektionen bei PID
- \* Session 5: Autoimmunität bei PID
- \* Session 6: Malignität bei PID

Die dsai ist der Einladung mit einem Info-Stand teilzunehmen, gerne gefolgt und war mit Birgit Schlennert und Gabi Langer vor Ort. Die beiden konnten abwechselnd den Vorträgen beiwohnen, um das neu gewonnene Wissen mit nach Schnaitsee zu nehmen, das Informationsmaterial verteilen sowie interessante Gespräche führen.



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

GHD  
GesundHeits  
GmbH Deutschland

GRIFOLS

Biotest  
From Nature for Life

Shire

octapharma  
For the safe and optimal use of human proteins

Binding  
Site

jm  
Jeffrey Modell  
Foundation  
Curing PI,  
Worldwide.

LFB  
GMBH

CSL Behring  
Biotherapies for Life™

OMT  
Optimal Medical Therapies

CMH

MSD

KEDRION  
BIOPHARMA  
Keep Life Flowing

## Teamschulung

**Obing, 8. – 9. Juni 2018 –  
Teamschulung mit Rita Stadelmann  
(Trainerin, Moderatorin, Coach)**

Unter dem Thema „**Starke Patientenorganisation – jetzt und in Zukunft**“ absolvierte das Team der dsai-Geschäftsstelle einen zweitägigen Wochenend-Intensiv-Workshop mit der erfolgreichen Trainerin, Rita Stadelmann. Frau Stadelmann hatte sich in ihrer Vorbereitung viele Gedanken gemacht und so wurden wichtige Themen rund um die derzeitige Arbeit und Ausrichtung der dsai als auch die **Team- und Organisationsentwicklung** gezielt angesprochen und diskutiert. Wo liegen die Kernkompetenzen? Die eigentlichen Ziele? Werden diese noch zielstrebig verfolgt? Gibt es Gefahren des „sich Verzettelns“? Wo liegen unsere Stärken und wo liegen mögliche Schwächen, die es gilt, auszumerzen? Wie ist die momentane Präsenz der dsai nach außen bzw. wie soll diese sein? Diese und noch viel mehr Fragen, für deren Beantwortung man im alltäglichen Geschäftsbetrieb keine Zeit hat, wurden in kleinen Gruppen hinterfragt und anschließend gemeinsam diskutiert und strukturiert festgelegt. Eine weitere Zielsetzung der Teamschulung war unter anderem, eine verbesserte Kommunikation zum seltenen Krankheitsbild „angeborener Immundefekt“, zu den Regionalgruppenleitern und sonstigen ehrenamtlichen Helfern sowie zu den Betroffenen zu erreichen. Letztere benötigen meist nicht nur umfangreiche Beratungsgespräche, sondern suchen auch viel Trost. Durch diese Art der Seelsorge mündete dieses Thema in Richtung „gesunde Abgrenzung“. Danach folgte eine Ideensammlung zur Entwicklung neuer patientenbezogener Projekte, welche bei den Krankenkassen eingereicht werden könnten sowie möglicher Aktivitäten in der Aufklärungs- und Öffentlichkeitsarbeit. Der Workshop war äußerst konstruktiv und lehrreich. Wir danken der DAK-Gesundheit für die Förderung des Projekts.



Trainerin Rita Stadelmann mit dem dsai-Team

**DAK**  
Gesundheit  
*Ein Leben lang*

**Blutplasma spenden.  
Leben retten.**



**Plasma  
Service**

## 7 Fakten über die Plasmaspende

- ▶ Plasma ist der flüssige Bestandteil des Blutes.
- ▶ Eine Plasmaspende dauert ca. 30 bis 45 Minuten.
- ▶ Plasma ist blutgruppenunabhängig. Daher sind praktisch alle gesunden Erwachsenen Universalspender.
- ▶ Laut § 10 Transfusionsgesetz dürfen wir Spendern eine finanzielle Aufwandsentschädigung zahlen.
- ▶ Aus Plasma werden Medikamente hergestellt, die u.a. bei Hämophilie und Autoimmunerkrankungen sowie in der Intensiv- und Notfallmedizin eingesetzt werden.
- ▶ Im Durchschnitt versorgen zwei bis drei Dauerspender einen Autoimmunerkranken.
- ▶ Zwei Drittel aller Menschen sind im Laufe ihres Lebens auf Blut- oder Plasmaprodukte angewiesen.

**Wir sind dabei!**



[plasmaservice.de](http://plasmaservice.de)

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

# Plasma- Veranstaltungen

## **Bremen, 4. April 2018 – Mitarbeiterschulung im CSL-Plasmazentrum**

Silke Unbehauen besuchte als dsai-Patientenvertreterin das „Center Lebensretter“ bei CSL Plasma Bremen. Hier fand eine Mitarbeiterschulung mit offener Fragerunde statt. In dieser Gesprächsrunde stand Silke Unbehauen für die Fragen der Mitarbeiter zur Verfügung. Gleichzeitig konnte sie sich bei ihnen für die wertvolle Arbeit, die sie täglich im Plasmazentrum verrichten, bedanken. Auch der direkte Austausch mit den Spendern ist für Silke immer wieder etwas Besonderes. Den Spendern drückte sie stellvertretend für alle Patienten, die auf Medikamente aus Blutplasma angewiesen sind, LOB und DANK aus, denn ihre Spende macht das Leben der Betroffenen lebenswert.



Bremen: Silke Unbehauen

**„Mit relativ geringem Aufwand kann  
jeder Einzelne mit seiner Spende  
außerordentlich viel Gutes tun.“**

## **Köln, 23. April 2018 – 11. Geburtstag der Plasma Service Europe GmbH (PSE)**

Am 23. April lud die Plasma Service Europe GmbH in Köln zur 11. Geburtstagsfeier ins Zentrum ein. Ziel war es an diesem Jubiläumstag unter anderem, die Tagesbestmarke von 199 Plasmaspenden zu knacken. Und das wurde geschafft! Am 23.4. spendeten 234 Kölner bei Plasma Service Europe. Das ist einfach toll! Gemeinsam mit der dsai, Freunden, Geschäftspartnern und Spendern wurde der Tag genutzt, um die Wichtigkeit der Plasmaspende zu betonen und sich vor allem bei den Spendern zu bedanken. Ohne sie wäre es nicht möglich, die Versorgungssicherheit mit Medikamenten aus Plasma zu gewährleisten. Bei fruchtigen Cocktails und leckerer Geburtstagstorte konnten sich die Plasmaspender mit den Vertretern der dsai, Silke Unbehauen und Lutz Kurnoth, unterhalten und ihre Fragen loswerden. Beide Seiten fanden die Gelegenheit toll, die jeweils 'andere Seite' der Spende kennenzulernen.



Köln: Silke Unbehauen und Lutz Kurnoth



Würzburg: (v. l. n. r.) Alexander Giss (Zentrumsleitung Plasmazentrum Würzburg), Liselotte Müller (dsai), MdB Prof. Andrew Ullmann (FDP), Sándor Tóth (PPTA), Alexa Wetzel (PPTA), Dr. Franz Weinauer (ärztl. Geschäftsführer BSD/BRK), Georg Götz (kaufmännischer Geschäftsführer BSD/BRK)

## **Würzburg, 18. Juni 2018 – Der Bundestagsabgeordnete Prof. Andrew Ullmann besucht das Plasmaspende- Zentrum des BRK in Würzburg**

Der Würzburger Bundestagsabgeordnete Prof. Andrew Ullmann (FDP) besuchte am 18.06.18 auf Einladung der PPTA das Plasmaspendezentrum des BRK in der Virchowstr. 22 in Würzburg. Bei einem Rundgang würdigte Prof. Ullmann insbesondere das soziale Engagement der Spender: „Ich möchte allen danken, die sich die Zeit nehmen und Plasma spenden, das für die Herstellung von lebensrettenden Medikamenten benötigt wird.“

Bei seinem Besuch sprach Prof. Ullmann auch mit dsai-Mitglied Lilo Müller, die an einem angeborenen Immundefekt leidet und auf Plasmapräparate angewiesen ist. „Ein Problem für uns Patienten ist, dass es oft sehr lange dauert, bis wir eine richtige Diagnose und die richtige Therapie bekommen, was uns das Leben sehr schwer machen kann. Dazu kommt, dass viel zu wenig Menschen wissen, wie wichtig es für uns ist, dass nicht nur Blut, sondern auch Plasma gespendet wird, denn ohne die Arzneimittel, die aus dem gespendeten Plasma hergestellt werden, würden viele von uns gar nicht überleben“, so Frau Müller anschaulich.

In Deutschland werden etwa 16.000 chronisch kranke Menschen mit Plasmapräparaten behandelt. Doch „die Zahl der Patienten, die auf Plasmapräparate angewiesen sind, steigt stetig. Dagegen nimmt die Zahl junger und gesunder Menschen, die zu regelmäßigen Plasmaspenden bereit sind, tendenziell ab“, so der Geschäftsführer des BRK. Mit seinem Besuch im Plasmazentrum Würzburg des BRK wollte sich Prof. Ullmann einerseits mit dem Ablauf einer Plasmaspende vertraut machen, andererseits ist es ihm als Mitglied des Gesundheitsausschusses im Bundestag ein wichtiges Anliegen dazu beizutragen, dass mehr Menschen Plasma spenden. Nach seinem Austausch mit Zentrumsmitarbeitern, einer Patientin sowie den anwesenden Spendern ist der Bundestagsabgeordnete überzeugt: „Jeder einzelne Spender trägt maßgeblich dazu bei, dass Patienten mit einer schweren, chronischen Erkrankung geholfen werden kann. Mit relativ geringem Aufwand kann jeder Einzelne mit seiner Spende außerordentlich viel Gutes tun.“

# 14. Internationaler Tag der Immunologie am 29. April 2018

Der Immunologie haben wir bahnbrechende Entdeckungen rund um das menschliche Immunsystem zu verdanken. Ohne sie wären Prävention, Diagnostik und Therapie zahlreicher Krankheiten nicht möglich. So ist es zum Beispiel erst durch die Forschungen und Erkenntnisse der Immunologie möglich, die seltene Krankheit des angeborenen Immundefekts zu diagnostizieren und entsprechend zu behandeln. Dennoch ist die hohe Bedeutung der Immunologie noch längst nicht ausreichend im Bewusstsein der Öffentlichkeit angekommen. Der Internationale Tag der Immunologie soll helfen, das zu ändern. Er wurde bereits zum 14. Mal ausgerufen. Die Deutsche Gesellschaft für Immunologie (DGfI), die diesen Tag auf Bundesebene maßgeblich gestaltet, erhielt dabei natürlich Unterstützung von der dsai. Weltweit finden jedes Jahr zahlreiche Aktionen rund um diesen Tag statt, um auf die Bedeutung der Immunologie aufmerksam zu machen.

**Partner-Aktionen bundesweit:** Mit einer farbenfrohen Aktion machte das ImmunDefektCentrum Leipzig (IDCL) des Klinikums St. Georg auf angeborene Immundefekte aufmerksam. Bereits am 23. April wurden neben der Klinik für Kinder- und Jugendmedizin gemeinsam mit Immundefekt-Familien und weiteren Kindern hunderte bunte Helium-Luftballons gen Himmel geschickt. Jedem Ballon hing eine Postkarte an, die den Finder über das seltene Krankheitsbild informiert.

In Berlin hatten Patienten und deren Angehörige die Möglichkeit, an einer Schulung zum Thema angeborene Immundefekte teilzunehmen. Die Primäre Immundefekte (PID-) Schulung fand am 21. und 22. April statt. Themen der Schulung waren unter anderem die Grundlagen des Immunsystems und Krankheitsbilder, aber auch praktische Übungen für die Therapie mit Immunglobulinen. Eine weitere Schulung konnte in München am 5. und 6. Mai besucht werden.

### **Mit Schirmherr: Rund 700 Schülerinnen und Schüler informierten sich in der MHH über das Immunsystem**

„Bleibt neugierig“, riet Grant Henrik Tonne den rund 700 Oberstufenschülerinnen und -schülern, die zum „Tag der Immunologie“ am 27. April in die MHH gekommen waren. Der Niedersächsische Kultusminister hat die Schirmherrschaft für diese Veranstaltung übernommen, bei der junge Erwachsene kurze Vorträge über das Immunsystem anhören konnten, die sich unter anderem um die Grundlagen der Immunologie, HIV und Rheuma drehten. Dieses Angebot hatte die Klinik für Immunologie und Rheumatologie unter der Leitung von Professor Dr. Reinhold E. Schmidt organisiert.

Im Hörsaal mit dabei war auch eine ganz junge Patientin mit ihren Eltern, die aus Syrien geflüchtet waren, und de-



ren Geschichte Professor Dr. Ulrich Baumann, Klinik für Pädiatrische Pneumologie, Neonatologie und Allergologie, erzählte: Als das Mädchen vor knapp zwei Jahren zur Welt kam, stellte sich schnell heraus, dass sie einen so genannten schweren kombinierten Immundefekt hatte und somit lebensgefährlich erkrankt war. In der MHH konnte ihr unter anderem mit einer Gentherapie geholfen werden, sodass sie nun gesund ist und keine Medikamente mehr einnehmen muss. Beim Tag der Immunologie bot sich den Schülern aber auch die Gelegenheit, Immunologie „anzufassen“ – und zwar an rund 20 Infoständen vor den Hörsälen. Dort konnten Interessierte zum Beispiel Zellen des Immunsystems, Parasiten, Bakterien und Viren durch das Mikroskop bestaunen und Beschäftigte verschiedener Kliniken und anderer Organisationen standen ihnen Rede und Antwort zu Themen wie körpereigene Abwehr, angeborene Immundefekte, Transplantationen, HIV und Impfen. Professor Schmidt überreichte an diesem Tag dem Kultusminister eine Liste der Aktivitäten, die von der MHH für Schüler und Lehrer angeboten werden. Zudem bat er Herrn Tonne um Unterstützung eines experimentellen Schullabors, das in der MHH aufgebaut werden soll. Der Niedersächsische Kultusminister riet den Gästen: „Nutzen Sie Gelegenheiten wie diese, um außerhalb der Schule etwas lernen zu können. Das ist etwas ganz Besonderes.“

### **Volles Haus bei Publikumsveranstaltung über das Immunsystem von Uniklinik Freiburg und dem Centrum für Chronische Immundefizienz**

Haben Menschen mit Übergewicht und Stress häufiger Infekte? Lassen sich bislang unheilbare Tumore mit Hilfe des Immunsystems bekämpfen? Und was hat ein gesunder Darm mit einem gesunden Gehirn zu tun? Das und vieles mehr haben rund 400 Besucher bei sieben

spannenden Kurzvorträgen über das Immunsystem unter dem Titel „Starke Abwehr mit fatalen Schwächen“ erfahren. Die Referenten begeisterten die Besucher mit anspruchsvollen, aber laienverständlichen Vorträgen, sodass bis zum Schluss hohe Konzentration und absolute Ruhe bei den Teilnehmern herrschte. Eine Moderatorin führte durch die Veranstaltung und stellte nach den jeweiligen Vorträgen Fragen an die Referenten. Das Universitätsklinikum Freiburg und das Centrum für Chronische Immundefizienz (CCI) hatten diese zweistündige Veranstaltung am Samstag, 28. April 2018 in der ehemaligen Lutherkirche in Freiburg anlässlich der Weltwoche angeborener Immundefekte und dem Internationalen Tag der Immunologie organisiert. Der Eintritt war frei.

Die Themen der jeweils 10-minütigen Vorträge im Einzelnen:

- \* Das Immunsystem und seine Superhelden
- \* Wie können wir uns vor Infekten schützen?
- \* Hepatitis B und C: Sind alle Probleme gelöst?
- \* Detektivarbeit: Was bedeutet eigentlich personalisierte Medizin?
- \* Wenn das Immunsystem zum Feind wird
- \* Darmbakterien sorgen für gesundes Gehirn
- \* Immuntherapien bei Krebs

Weitere Infos und die Videos der Vorträge gibt es unter:  
[www.uniklinik-freiburg.de/medizin-kompakt/immunsystem.html](http://www.uniklinik-freiburg.de/medizin-kompakt/immunsystem.html)



Lutherkirche in Freiburg





## Sonstige Veranstaltungen

### **Waldhausen/Schnaitsee, 3. Mai 2018 – JHV der Frauengemeinschaft**

Der Einladung zur Vorstellung der dsai bei der Jahreshauptversammlung des Frauenbundes Waldhausen bei Schnaitsee ist Birgit Schlennert, selbst gebürtige Waldhauserin, gerne gefolgt. Sie baute eine laienverständliche Präsentation und erzählte den zahlreich erschienenen Landfrauen über die Arbeit in der Selbsthilfe, von den Anfängen vor 27 Jahren im Wohnzimmer von Gabriele Gründl bis hin zur mittlerweile bundesweit und sogar international tätigen, groß gewachsenen Patientenorganisation, die neben zahlreichen Aufklärungsveranstaltungen verschiedenster Art zertifizierte Ärztliche Fortbildungen organisiert. Die anwesenden Damen lauschten gespannt und zeigten sich sichtlich beeindruckt, konnten sie sich doch bisher immer nicht so recht vorstellen, was sich hinter einer Patientenorganisation so alles an Arbeit und Aktivitäten verbirgt. Als Birgit Schlennert dann noch das Bundesverdienstkreuz am Bande erwähnte, das Gabriele Gründl im Juli letzten Jahres überreicht bekommen hat, ging ein hörbares Raunen durch den voll besetzten Saal; war es wohl den meisten durch die lokale Berichterstattung zwar bekannt, so wurde ihnen doch jetzt erst richtig bewusst, wofür sie diese ehrenvolle Auszeichnung bekommen hat. Frau Schlennert stellte nebenbei noch die aus Film und Fernsehen bekannten Schirmherren der dsai vor, nutzte die Gelegenheit, über das Thema Plasmaspenden zu sprechen und dazu aufzurufen und betonte mehrmals die absoluten **Prioritäten bzw. Ziele der dsai: eine frühe Diagnose, die adäquate Therapie und eine flächendeckende Versorgung aller Patienten** mit angeborenem Immundefekt. Selbstverständlich wurde auch über die geplante Einführung des Neugeborenen-Screenings gesprochen, was die anwesenden Frauen ebenfalls mit „hochinteressant“ kommentierten. Zum Schluss stand Birgit Schlennert noch für die vielen Fragen zur Verfügung und beantwortete diese geduldig.



Rosina Zieglängsberger, Vorsitzende des Frauenbundes, übergab eine Spende von 300 Euro an Birgit Schlennert.

### **7. Mai und 30. Mai – dsai-Patientenstammtische in München und Hamburg**

Im Mai fanden zwei Patientenstammtische statt. Einer wurde in München vom neuen Regionalgruppenleiter, Martin Ruff, organisiert und einer in Hamburg, vom dortigen Regionalgruppenleiter, Uwe Szameitat. Beide Stammtische fanden in lockerer Atmosphäre statt und waren gut besucht. In München wurde gleich ein Datum für den nächsten Stammtisch im Oktober vereinbart.

# Ich bin selten...

## ... so verstanden worden.

### **Leadiant. Rare Disease.**

Für uns ist es nicht wichtig, ob eine Krankheit 300 oder 300.000 Patienten betrifft. Täglich setzen wir uns dafür ein, Menschen mit Seltenen Krankheiten Therapieoptionen anzubieten und deren Lebensqualität zu verbessern.

**Leadiant – Seltenes verstehen**

[www.leadiant.de](http://www.leadiant.de)

**Leadiant**  
GmbH

## LFB: Innovativer Partner für Plasmaprotein-Präparate



QbD ist ein wissenschaftsbasierter Ansatz für die Herstellung von Immunglobulinen. Das Verfahren wird von der FDA und der EMA seit 2011 empfohlen.

Unsere Erfahrung  
für Ihre Gesundheit



[www.lfb-pharma.de](http://www.lfb-pharma.de)

## Beide Schirmherrinnen beim Schlagerolymp 2018 in Eisenach (Thüringen)

### Aufklärung über angeborene Immundefekte

Premiere für den dsai-Song „Engel auf Erden“ von Antje Klann. Michaela Schaffrath und Antje Klann rufen zum Spenden auf.

Die dsai hatte beim 2. SchlagerOlymp in Eisenach am 30. Juni einen großen Auftritt. Die beiden dsai-Schirmherrinnen Antje Klann und Michaela Schaffrath moderierten den Schlagerevent und riefen Besucher zum Spenden für die Patientenorganisation auf. Zudem informierten sie über die seltene Krankheit des angeborenen Immundefekts. Für beide Schirmherrinnen ist es eine Herzensangelegenheit, der dsai ihre Stimme zu geben. Antje Klann gab der Patientenorganisation nicht nur im übertragenen Sinne ihre prominente Stimme. Die Schlagersängerin und Moderatorin stellte in Eisenach ihren **neuen Song „Engel auf Erden“** vor, **den sie der dsai gewidmet hat.**

Sonja Slezacek und Max Haschek von der PR-Agentur Ballcom aus Frankfurt und zwei dsai-Mitglieder, Coco Haschek und Michaela Willhardt, marschierten unermüdlich mit Spendendosen durch das Publikum, um Spenden für die dsai zu sammeln und über das seltene Krankheitsbild der angeborenen Immundefekte aufzuklären. Vielen herzlichen Dank an Euch alle!



Unterstützung bekam die dsai auch von Veranstalter Olaf Schenk, Catering Company GmbH, und Partner Radio Paloma – ohne sie wäre der Aufruf und die Sensibilisierung für die Patientenorganisation nicht möglich gewesen.

In Berlin findet der Schlagerolymp nochmal statt, und zwar am 11. August. Sichern Sie sich Tickets unter [olympticketshop.reservix.de/events](http://olympticketshop.reservix.de/events)

Und hier noch weitere Infos über Michaela und Antje:  
[www.schlagerolymp.de/berlin2016/moderation](http://www.schlagerolymp.de/berlin2016/moderation)



Geben der dsai ihre Stimme:  
Schlagersängerin Antje Klann und  
Schauspielerin Michaela Schaffrath  
(v.l.n.r.)



## Die neue Kollegin stellt sich vor ...



**Hallo liebe Leserinnen und Leser des dsai Newsletters,**

**mein Name ist Brigitte Oberkandler und ich darf seit 01.06.18 das Team der dsai unterstützen.**



**Auf diesem Wege möchte ich mich bei Ihnen kurz vorstellen:**

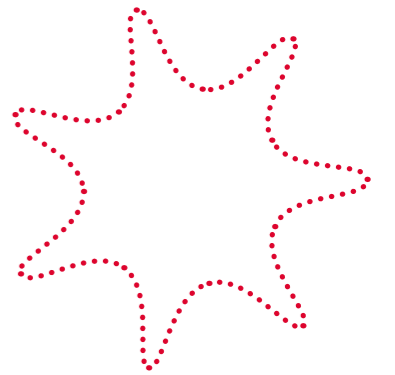
Ich lebe mit meinem Mann und meinen beiden Söhnen (12/16) in Edling, in der Nähe von Wasserburg/Inn. Als gelernte Industriekauffrau war ich jahrelang in verschiedenen Unternehmen in München als Sekretärin, Assistenz und im Kundenservice tätig. Nach der Geburt der Jungs habe ich meine Aktivitäten weiter in die Nähe verlagert. Zuletzt war ich 7 Jahre als Innendienstmitarbeiterin eines Büroartikelvertriebes beschäftigt.

Durch eine Umstrukturierung habe ich die Möglichkeit bekommen, mir einen neuen Wirkungskreis zu suchen und darf jetzt die Kolleginnen hier bei der dsai unterstützen. Ich finde die Möglichkeit großartig, einerseits Sie als Mitglieder zu unterstützen und andererseits die Krankheit in ihrer Vielschichtigkeit näher in den Fokus der Öffentlichkeit zu rücken.

**Gemeinsam können wir sicher weiterhin viel erreichen!**



## Neue Regionalgruppenleiter



Regionalgruppe Köln



**LUTZ KURNOTH**

**E-Mail:** lutz.kurnoth@dsai.de

**Telefonnummer:** 0221 - 5 902 055

**Geburtstag:** 24. März 1960

**Sternzeichen:** Widder

**Wohnort:** Köln

**Familienstand:** verheiratet, 1 Sohn

**Beruf:** Verwaltungsfachwirt

**Hobbys:** Lesen, Kino, Freunde, Reisen

**Lebensmotto:** „Das Leben ist schön“.

Das Leben ist meine Herausforderung, der ich mich ständig stelle; ich gebe nicht auf.

**Wie kam ich zur dsai:** Nachdem ich die Diagnose CVID im Alter von 45 Jahren durch Dr. Karsten Franke im Marienhospital in Siegen erhielt, lernte ich über den damaligen RGL Lahn/Sieg, Heinz Beecht, die dsai kennen. Ich suchte eine Selbsthilfegruppe, in der ich mich mit Betroffenen austauschen konnte. Ich fühlte mich anfangs sehr oft einsam und alleingelassen mit meiner Diagnose. Sie bedeutete für mich einen erheblichen Einschnitt in meinem Leben; z. B. lebenslange Substitution mit Immunglobulinen. Durch die dsai wurde ich in eine „Familie“ aufgenommen, die mich versteht, ohne immer alles erklären zu müssen. Ich finde die Öffentlichkeitsarbeit der dsai wichtig, um viele Menschen zu erreichen und über Immundefekte aufzuklären.

**Was verbindet mich mit der dsai:** Ich vertrete die dsai seit Jahren in Plasmazentren und leiste dort meinen Anteil an Aufklärungsarbeit. Die Wichtigkeit der Plasmaspende wird hier in den Focus gerückt, und ich gebe der Spende als Betroffener „ein Gesicht“ und stehe für Fragen zur Verfügung. Außerdem unterstütze ich die Ärztefortbildung in Düsseldorf und bin als Vertreter der dsai bei der ACHSE e. V. (Allianz Chronisch Seltenen Erkrankungen) aktiv. Ich freue mich, der dsai durch meine Unterstützung etwas zurückgeben zu können.

**Wünsche:** Ich wünsche mir eine frühere Diagnosestellung, unseren Mitgliedern eine bessere Lebensqualität und mehr Ärzte für unser seltenes Krankheitsbild. Außerdem wünsche ich mir eine weiterhin so tolle Zusammenarbeit zwischen dem dsai-Team in der Geschäftsstelle mit uns Regionalgruppenleitern, den Ärzten, öffentlichen Stellen und sonstigen ehrenamtlichen Helfern. Weiter so!

Regionalgruppe München

**MARTIN RUFF**

**E-Mail:** martin.ruff@dsai.de

**Telefonnummer:** 0160 - 95 616 004

**Alter:** 33 Jahre

**Familienstand:** verheiratet, 2 Kinder

**Was habe ich für einen**

**Immundefekt?** CVID - seit 10/2016 diagnostiziert. Zur Diagnosestellung war ich in der Charité in Berlin.

**Wie behandle ich meinen Immundefekt?** Alle 2 Wochen infundiere ich mir subkutan Immunglobuline.

**Warum bin ich bei der dsai?** Ich möchte der dsai zum einen helfen, bekannter zu werden. Zum anderen habe ich mich in einer Großstadt wie München mit meiner seltenen Erkrankung oft einsam und verloren gefühlt, deshalb auch die Idee mit den Stammtischen.

Ich freue mich auf jeden Teilnehmer beim neu gegründeten, rhythmisch stattfindenden Patientenstammtisch in München. Der nächste wird im Oktober sein. Einladungen folgen wieder in Form einer Rundmail durch die dsai-Geschäftsstelle.



**KEDRION**  
B I O P H A R M A

Keep Life *Flowing*

**PLASMA**

**BIO-  
PHARMA**

**LEBEN**



Blutplasma gewinnen  
und Qualität sichern.



Plasmapräparate entwickeln  
und herstellen.



Leben erleichtern  
und retten!

KEDPLASMA GmbH  
Bahnhofstraße 96 | 82166 Gräfelfing

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

a Kedrion Biopharma company

kedplasma.de

## Publikationen in Arbeit ...

### **dsai-Krankheitsflyer**

Die dsai-Krankheitsflyer sind veraltet und werden von Dr. Fabian Hauck vom Haunerschen Kinderspital in München dankenswerterweise komplett überarbeitet und wieder auf den neuesten medizinischen Stand gebracht. Sobald diese fertig produziert sind, werden wir Sie informieren.

### **Arbeitgeber-Broschüre**

Die Broschüre für das soziale Umfeld (Arbeitgeber, Familie, Nachbarn...) wird gemeinsam mit Dr. Karsten Franke und seiner Tochter Ann-Kristin auf den Weg gebracht. Die Broschüre ist in Bearbeitung und wird sicherlich in den nächsten Wochen fertiggestellt. Auch darüber werden wir Sie selbstverständlich informieren.

### **dsai-Imagebroschüre**

Auch die dsai-Imagebroschüre ist in die Jahre gekommen und nicht mehr aktuell. Sie wird gerade vom dsai-Team komplett neu erstellt.

### **dsai-Kinderbuch „Minu – die kleine Luftkatze“**

Melanie Häussler, dsai-Regionalgruppenleiterin Ulm/Stuttgart und PID-Patientin, schreibt ein Kinderbuch mit dem Titel „Minu – die kleine Luftkatze“. Ein kleines Mädchen namens Amanda, bei dem ein angeborener Immundefekt diagnostiziert wird, spricht mit ihrem imaginären Kater über ihre Ängste. Melanie Häussler lässt ihrer Kreativität freien Lauf und fertigt sogar alle Zeichnungen selber an. Wir sind gespannt...



# Wertvolle Beiträge zur Öffentlichkeitsarbeit ...

## ... Aufklärung an allen Fronten

### Erneut wurden Apotheken-Schaufenster mit Infomaterial dekoriert

Unsere dsai-Regionalgruppenleiterin Leipzig, Annett Mählmann, hat es geschafft, dass gleich zwei Apothekenschaufenster, die Apotheke in Delitzsch und die Apotheke in Mockrehna (beide in Sachsen), eine dsai-Dekoration bekommen. Dies war ihr Beitrag zum intern. Tag der Immunologie. Vielen Dank!



### Jede Art der Öffentlichkeitsarbeit ist für uns wichtig und wir sind für jede Aktion dankbar!



Zur Erinnerung: Wir haben auch die Datei des **dsai-Kinospots** vorliegen. Dieser konnte schon einige Male kostenfrei geschaltet werden. Wer also gute Beziehungen zu einem Kino-Besitzer hat oder einfach bereit ist zu fragen, bitte – gerne!

# dsai sagt DANKE!

Wir danken der **GKV-Gemeinschaftsförderung Selbsthilfe auf Bundesebene**, die uns hilft, einen Teil der laufenden Betriebskosten zu decken. Dazu gehören:



Die **Techniker Krankenkasse** bezuschusste uns im Rahmen der krankenkassenindividuellen Förderung auf Bundesebene eine neue Vereinssoftware. Vielen Dank!



Wir danken der **DAK-Gesundheit** für die Förderung des Projekts „dsai-Teamschulung“.



Jürgen Stolze, 1. Vorsitzender des größten **FC-Bayern-Fanclubs in Leipzig, Lipsia United**, übergab Christoph Mählmann, stellvertretend für die dsai, einen Spendenscheck über 1.050,00€. Herzlichen Dank!



Die **Frauengemeinschaft Waldhausen** bei Schnaitsee überreichte uns eine Spende über 300,00€. Herzlichen Dank!



Ein herzliches Dankeschön geht an die **Trachtenjugend Schnaitsee**. Wir erhielten einen Spendenscheck über 260,00€.



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

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



Samstag  
Saturday  
Samedi  
Sabado



## Termine [www.dsai.de/infos/termine](http://www.dsai.de/infos/termine)

### JULI 2018

- 14.07.2018 Würzburg – Ärztliche Fortbildung & Patiententreffen
- 20. – 22.07.2018 Garmisch-Partenkirchen – Austausch-Wochenende für Jugendliche und junge Erwachsene

### SEPTEMBER 2018

- 07. – 09.09.2018 Haltern – Austausch-Wochenende für Familien mit betroffenen Kindern
- 14. – 16.09.2018 Obing – Austausch-Wochenende für betroffene Erwachsene
- 21. – 23.09.2018 Naumburg – Austausch-Wochenende für Familien mit betroffenen Kindern

### OKTOBER 2018

- 26. – 28.10.2018 Lübeck – Austausch-Wochenende für betroffene Erwachsene

### NOVEMBER 2018

- 03.11.2018 Leipzig – Ärztliche Fortbildung & Patiententreffen
- 10.11.2018 Mainz – Ärztliche Fortbildung & Patiententreffen
- 10.11.2018 Essen – Ärztliche Fortbildung & Patiententreffen
- 17.11.2018 Hamburg – Ärztliche Fortbildung & Patiententreffen
- 17.11.2018 Regensburg – Ärztliche Fortbildung & Patiententreffen
- 24.11.2018 Münster – Ärztliche Fortbildung & Patiententreffen

### DEZEMBER 2018

- 01.12.2018 Stuttgart – Ärztliche Fortbildung & Patiententreffen

„Wir müssen immer wieder das Gespräch mit unserem Nächsten suchen. Das Gespräch ist die einzige Brücke zwischen den Menschen.“

Albert Camus, französischer Schriftsteller, 1913–1960



v.l.n.r.: Gabi Langer, Manuela Kaltenhauser, Gabriele Gründl, Birgit Schlennert, Brigitte Oberkandler, Andrea Maier-Neuner

## Kontakt

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

**Tel.** 08074 – 8164  
**Fax** 08074 – 9734  
**E-Mail** [info@dsai.de](mailto:info@dsai.de)  
**Internet** [www.dsai.de](http://www.dsai.de)

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

**VR Bank Rosenheim-Chiemsee eG**  
IBAN DE54 7116 0000 0003 4125 12  
BIC GENODEF1VRR

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

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

### Regionalgruppen

**Berlin:** Ulrike Stamm  
[ulrike.stamm@dsai.de](mailto:ulrike.stamm@dsai.de) • Tel. 030 – 8 515 558

**Düsseldorf:** Kerstin Kugel  
[kerstin.kugel@dsai.de](mailto:kerstin.kugel@dsai.de) • Tel. 02053 – 493 133

**Frankfurt:** Gerd Klock  
[gerd.klock@dsai.de](mailto:gerd.klock@dsai.de) • Tel. 060 71 – 1367

**Freiburg:** Julia Binder  
[julia.binder@dsai.de](mailto:julia.binder@dsai.de) • Tel. 0176 – 72 848 161

**Hamburg / Hannover:** Uwe Szameitat  
[uwe.szameitat@dsai.de](mailto:uwe.szameitat@dsai.de) • Tel. 040 – 33 980 117

**Heidelberg:** Siegrid Keienburg  
[siegrid.keienburg@dsai.de](mailto:siegrid.keienburg@dsai.de) • Tel. 06224 – 74 024

**Kassel:** Michaela Willhardt  
[michaela.willhardt@dsai.de](mailto:michaela.willhardt@dsai.de) • Tel. 0151 – 67 005 787

**Köln:** Lutz Kurnoth  
[lutz.kurnoth@dsai.de](mailto:lutz.kurnoth@dsai.de) • 0221 – 5 902 055

**Lahn/Sieg:** Silke Unbehauen und Sandra Jung  
[silke.unbehauen@dsai.de](mailto:silke.unbehauen@dsai.de) • Tel. 02734 – 4 239 406  
[sandra.jung@dsai.de](mailto:sandra.jung@dsai.de) • Tel. 06435 – 5 471 083

**Leipzig:** Annett Mählmann  
[annett.maehlmann@dsai.de](mailto:annett.maehlmann@dsai.de) • Tel. 034244 – 55 920

**München:** Martin Ruff  
[martin.ruff@dsai.de](mailto:martin.ruff@dsai.de) • Tel. 0160 – 95 616 004

**Münster / Osnabrück:** Rabea Schleppege  
[rabea.schleppege@dsai.de](mailto:rabea.schleppege@dsai.de) • 0162 – 2 464 981

**Nürnberg:** Eva-Martina Sörgel  
[eva.soergel@dsai.de](mailto:eva.soergel@dsai.de) • Tel. 0911 – 501 384

**Stuttgart / Ulm:** Melanie Häußler und Friedolin Strauss  
[melanie.haeussler@dsai.de](mailto:melanie.haeussler@dsai.de) • Tel. 0152 – 08 536 899  
[friedolin.strauss@dsai.de](mailto:friedolin.strauss@dsai.de) • Tel. 07144 – 1 300 620

[www.dsai.de](http://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!

[www.dsai.de](http://www.dsai.de)



## DAS IMMUNSYSTEM ONLINE CHECKEN!

Den Immuncheck kostenlos direkt  
auf der dsai-Website durchführen.

[www.dsai.de](http://www.dsai.de)