

Fachberichte

Neue AWMF-Leitlinie zur Therapie von Antikörpermangelerkrankungen [s.5](#)

Infektionen im HNO-Bereich [s.14](#)

PID und Zähne [s.18](#)

Aktuelle Übersicht PID-NET [s.34](#)

Patientenbericht

Probleme mit Zähnen/Zahnimplantaten [s.22](#)

Tipps von Mitgliedern für Mitglieder

Resilienz – das Immunsystem der Seele [s.26](#)

Tipps vom Heilpraktiker

Der Magen [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: dsai, Frauenchiemsee

Vorwort

Mit seiner Wärme und den langen Tagen wirkt der SOMMER für viele Menschen magisch.

Er singt uns Glück ins Herz und öffnet unsere Seelen. Wir werden beschwingt, weltoffen, wir vertrauen uns mehr und lassen mehr Nähe und Kontakt zu. Indem wir uns freuen, schaffen wir eine ganz andere Welt, als wenn wir unzufrieden sind. In dieser Freude schreiben wir andere Geschichten, Geschichten von Nähe zu anderen Menschen, von Großzügigkeit und Solidarität, von Verbundenheit und Liebe. Grundlagen von immenser Wichtigkeit.

(Monika Minder)

Mit diesen sommerlichen Gedanken wünsche ich Ihnen gute Unterhaltung beim Lesen des dsai-Newsletters!



Schwerpunkt-Themen dieser Ausgabe:

- * **Neue AWMF-Leitlinie zur Therapie von Antikörpermangelkrankungen, Seite 5**
Zusammenfassung von Dr. Leif Hanitsch (Charité Berlin), Prof. Dr. Tim Nihues (Helios-Klinikum Krefeld) und Prof. Dr. Horst von Bernuth (Charité Berlin)
- * **Wiederkehrende Infektionen im HNO-Bereich bei Patienten mit PID, Seite 14**
PD Dr. Stephan Hackenberg und Dr. Pascal Ickrath, Universitätsklinikum Würzburg
- * **PID und Zähne, Seite 18**
Prof. Dr. Henrik Dommisch, Dr. Denica Kuzmanova-Halkalievva und Dr. Arne Schäfer, Charité Berlin
- * **Aktuelle Übersicht PID-NET, Seite 22**
Sabine M. El-Helou, Koordinatorin des deutschen PID-Net, Uni-Klinikum Freiburg

Außerdem lesen Sie neben weiteren interessanten Beiträgen über neue Broschüren des **Ärztetzwerks Find-ID**, über den **1. Find-ID-Kongress** und über das Thema „**Resilienz**“, das ein dsai-Mitglied erarbeitet hat und nicht nur Immundefekt-Patienten wärmstens ans Herz legt. Der Heilpraktiker gibt Tipps und Infos zum „**Magen**“ und die Patientengeschichte handelt, passend zu einem der Titelthemen, von **Problemen mit Zähnen bzw. Zahnimplantaten**. Selbstverständlich wird auch über die zahlreichen dsai-Veranstaltungen 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 Artikel und/oder Anregungen für die „Herbstausgabe“. Redaktionsschluss: 11.10.2019.

Ich wünsche Ihnen einen schönen Sommer!

Herzlichst,
Ihre Andrea Maier-Neuner
(dsai-Geschäftsführerin)

Andrea Maier-Neuner

Über 100 Jahre
Plasmaprotein-Forschung

Think Human

Einfach ersetzen, was fehlt.



CSL Behring ist ein weltweit führendes Biotech-Unternehmen, das sich seinem Versprechen, Leber zu retten, verpflichtet hat. Dabei konzentrieren wir uns ganz auf die Bedürfnisse unserer Patienten, in dem wir innovative Therapien entwickeln und bereitstellen. CSL Behring verfügt über die breiteste Produktpalette der Branche zur Behandlung von Blutgerinnungsstörungen, primären Immunstörungen des hereditären Angioödems, von angeborenen Atemwegserkrankungen und neurologischen Erkrankungen. Die Produkte des Unternehmens finden zudem Anwendung in der Herzchirurgie, bei Organtransplantationen, bei der Behandlung von Verbrennungen und bei der Prävention der hämolytischen Krankheit beim Neugeborenen. CSL Behring betreibt mit CSL Plasma eines der weltweit größten Netzwerke zur Plasmagewinnung. Das Mutterhaus, CSL Limited, hat seinen Hauptsitz in Melbourne, Australien, beschäftigt mehr als 20.000 Mitarbeitende und stellt Menschen in über 60 Ländern lebensrettende Arzneimittel zur Verfügung. Weitere Informationen erhalten Sie unter CSLBehring.com.

Biotherapies for Life™ **CSL Behring**



Aktualisierung der S3 Leitlinie

„Therapie primärer Antikörpermangelerkrankungen“

AUTOREN:

DR. LEIF HANITSCH (CHARITÉ BERLIN), PROF. DR. TIM NIEHUES (HELIOS-KLINIKUM KREFELD)
UND PROF. DR. HORST VON BERNUTH (CHARITÉ BERLIN) FÜR DIE AUTOREN DER LEITLINIE

Seit dem 21. Mai 2019 ist die aktualisierte Version der S3 Leitlinie „Therapie primärer Antikörpermangelerkrankungen“ auf der Homepage der AWMF (Arbeitsgemeinschaft der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften e. V.) verfügbar.

www.awmf.org/leitlinien/detail/II/189-001.html

Unter der Federführung der Arbeitsgemeinschaft Pädiatrische Immunologie (API e. V.) haben sich an der Leitlinie insgesamt 19 Fachgesellschaften sowie die dsai (Deutsche Selbsthilfe Angeborene Immundefekte e. V.) als Patientenvertretung beteiligt. Es wurden insgesamt 29 Kernaussagen abgestimmt.

S3 Leitlinien beruhen auf der objektiven Auswertung der veröffentlichten, thematisch relevanten Daten. Je nach Qualität der durchgeführten Studien resultiert ein höheres Evidenzniveau (wobei das Evidenzlevel 1 am höchsten und das Evidenzlevel 4 am niedrigsten ist). Ein hohes Evidenzniveau bedeutet somit, dass es eine gute wissenschaftliche Beweislage gibt. Z. B. haben sog. randomisierte kontrollierte Studien, also verblindete Studien mit zufälliger Verteilung, bei denen weder der Patient noch der Arzt wissen, ob das zu untersuchende Medikament oder ein Scheinpräparat (Placebo) verabreicht wird, ein höheres Evidenzlevel als reine Beobachtungsstudien ohne Verblindung und Vergleichsmöglichkeit. Wenn die Qualität der Daten unzureichend ist, um eine wissenschaftlich fundierte Empfehlung klar ableiten zu können, wird die Aussage als Expertenkonsens abgestimmt. Jeder Teilnehmer der Konsensus-Konferenz hat eine Stimme, bei > 95% Zustimmung spricht man von „starkem Konsens“, bei >75-95% von „Konsens“, bei <50% besteht kein Konsens.

Stichtag der Literatursuche war der 31.5.2018. Die Ergebnisse wurden auf thematische Relevanz geprüft. Studien, die in die Leitlinie aufgenommen wurden, wurden zusätz-

lich auf die Methodologie gemäß SIGN (Scottish Intercollegiate Guidelines Network) evaluiert und bewertet. Der Evidenzgrad wurde gemäß der Struktur des Oxford Center for Evidence Based Medicine (OCEBM 2011) bewertet.

Es wurde eine systematische Literatursuche für folgende Themen durchgeführt:

- * Immunglobulinersatztherapie
- * Therapie von Immunzytopenien bei primären Antikörpermangelerkrankungen
- * Therapie von Lungengerüsterkrankungen bei primären Antikörpermangelerkrankungen
- * Therapie von granulomatösen Organerkrankungen primärer Antikörpermangelerkrankungen
- * Therapie von Bronchiektasen primären Antikörpermangelerkrankungen
- * Impfungen bei primären Antikörpermangelerkrankungen
- * Lebensqualität (health related quality of life)
- * Therapie von ausgewählten monogenetischen Erkrankungen: APDS (activated PI3KCD syndrome), CTLA-4 Defizienz und LRBA-Defizienz

Für die Diagnostik von primären Immundefekten sei auf die aktuelle S2k-Leitlinie von Farmand et al. verwiesen (<https://www.awmf.org/leitlinien/detail/II/112-001.html>). Gleichwohl wird auch in der Leitlinie zur Therapie an vielen Stellen auf relevante diagnostische Aspekte hingewiesen, so z. B. auch auf die Bedeutung der Bestimmung von Impfantworten (Kernaussage 1).

Ein Teil der Patienten mit Antikörpermangelerkrankungen, insbesondere Patienten mit CVID (Common variable immunodeficiency disorders), sind von sogenannten nicht-infektiösen Manifestationen betroffen. Hierbei handelt es

sich um gesundheitliche Beeinträchtigungen, welche nicht durch Infektionen entstehen. Eine wesentliche Neuerung in der aktuellen Leitlinie ist es, dass ergänzend zur Immunglobulinersatztherapie auch erstmalig die Therapie dieser nicht-infektiösen Manifestationen mit aufgenommen wurde. Teil der Leitlinie sind daher die Behandlung bei Autoimmunzytopenien (z.B. dem plötzlichen Abfall der roten Blutkörperchen oder der Blutplättchen), bei Lungengerüstveränderungen und granulomatösen Erkrankungen von anderen Organen, z.B. in der Leber, der Haut oder im ZNS (Kernaussagen 14b, 15a).

Viele Patienten sind infolge der wiederkehrenden Atemwegsinfektionen von Bronchiektasen betroffen, das sind irreversible Aussackungen der Atemwege, welche ihrerseits die Entstehung häufiger Atemwegsinfektionen begünstigen.

Daher wird auch das Vorgehen bei Bronchiektasen in der Leitlinie mit abgehandelt (Kernaussagen 15c, 17b, 18a und 18b).

Es werden allgemeine Empfehlungen zur Betreuung von Patienten mit Antikörpermangelkrankungen gegeben. Diese umfassen sowohl regelmäßige Laborkontrollen, also auch die Durchführung apparativer Untersuchungen (z.B. jährliche Ultraschalluntersuchung des Oberbauchs und jährliche Lungenfunktionstestung). Bei jeglicher Mitbeteiligung von Organen wird stets ein gemeinsames Vorgehen mit Fachärzten der jeweiligen Disziplin empfohlen (z.B. Einbindung eines Lungenfacharztes bei Bronchiektasen etc.) (Kernaussagen: 13a, 13b, 14a, 15a, 15b, 16a, 16b).

Mithilfe der genetischen Diagnostik ist es in den letzten Jahren gelungen, die große und klinisch sehr variable Gruppe der primären Antikörpermangelkrankungen teilweise einzelnen Gendefekten zuzuordnen. Aufgrund der verfügbaren Datenlage hinsichtlich der Therapie werden in der aktuellen Leitlinie auch drei monogenetische Erkrankungen (APDS, CTLA-4-Defizienz und LRBA-Defizienz) detaillierter aufgeführt. Hier, ebenso wie für viele nicht-infektiöse Manifestationen, liegen oftmals nur wenige Studien vor, sodass Empfehlungen nur mittels Expertenkonsens oder auch gar nicht ausgesprochen werden können.

Im Hinblick auf die Immunglobulinersatztherapie erfolgte eine Evidenz-basierte Klassifizierung in Behandlungsindikationen mit erwiesenem Nutzen, Indikationen mit wahrscheinlichem Nutzen, Indikationen mit möglichem Nutzen und solche Indikationen mit unwahrscheinlichem Nutzen (Kernaussagen 2, 3a, 3b, 4, 5, 6 und 7). Da viele primäre Antikörpermangelkrankungen auch mit einer relevanten Einschränkung der zellulären Immunität, v. a. eine Verminderung der sog. T-Lymphozyten, einhergehen, wird die Versorgung dieser Patienten gesondert hervorgehoben (Kernaussage 7).

Während die verfügbaren Daten eine Aussage zum IgG-Talspiegel (also der IgG-Wert kurz vor der nächsten Immunglobulingabe) unter intravenöser Therapie ermöglichen, ist die Festlegung eines IgG-Zielspiegels unter regelmäßiger subkutaner Immunglobulingabe aufgrund der unzureichenden Datenlage nicht möglich. Wichtiger als IgG-Werte ist jedoch der individuelle Erkrankungsverlauf, sodass bei fortbestehenden häufigen und / oder schweren Infektionen auch IgG-Werte von 12g/l und teilweise mehr erforderlich sein können (Kernaussagen 12a bis 12c).

Gleichzeitig sollten alternative Therapieansätze wie eine etwaige Antibiotika-Prophylaxe und fachgerechte Betreuung von Bronchiektasen berücksichtigt werden (Kernaussagen: 15c, 17a, 17b, 18a und 18b).

Auch die Bedeutung von Schutzimpfungen wird betont. Aufgrund der kürzlich veröffentlichten Anwendungshinweise der STIKO (Ständige Impfkommission) wurde jedoch auf die Formulierung und Abstimmung von entsprechenden Kernaussagen verzichtet (siehe Bundesgesundheitsblatt 2018 · 61:1034-1051).

Neue Applikationsarten und z. B. auch das Vorgehen zur Dosierung bei starkem Übergewicht (Adipositas) wurden berücksichtigt (Kernaussage 11). Die Wahlfreiheit der Art der Immunglobulin-Applikation (intravenös oder subkutan) wird betont, da im Wesentlichen von einer gleichen Wirksamkeit in Bezug auf die Prophylaxe von Infektionen ausgegangen werden kann. Die intramuskuläre Gabe soll nicht erfolgen (Kernaussagen: 8, 9, 10). Ebenfalls wird der

Leitlinien sind Unterstützung

Stellenwert von strukturierten Patientenschulungen hervorgehoben (Kernaussagen 19 und 20).

Leitlinien sind wissenschaftlich fundierte Zusammenfassungen der aktuellen Datenlage und sollen die betreuenden Ärzte bei der Versorgung von Patienten unterstützen.

Die als Kernaussagen formulierten Empfehlungen können und sollen aber eine individuelle Therapieentscheidung nicht ersetzen. Die nächste Überarbeitung der Leitlinie ist in drei Jahren vorgesehen.

Übersicht über alle Kernaussagen:



1

Kernaussage 1:

„Vor dem Beginn einer Immunglobulinersatztherapie soll die Impfantwort beim Patienten geprüft werden. Bei klinischer Dringlichkeit soll durch eine diagnostische Impfung der Beginn der Immunglobulinersatztherapie nicht verzögert werden. Bei Agammaglobulinämie kann auf eine vorherige Untersuchung der Impfantwort verzichtet werden.“

Expertenkonsensus: starker Konsens

Kernaussage 2:

„Bei primären Antikörpermangelkrankungen mit Agammaglobulinämie soll eine Immunglobulinersatztherapie erfolgen.“

Evidenzlevel: 2; Empfehlungsgrad: A (starker Konsens)

2

3^a

Kernaussage 3a:

„Bei primären Antikörpermangelkrankungen mit Hypogammaglobulinämie (Verminderung von IgG) und fehlender oder stark eingeschränkter spezifischer IgG-Antikörper Produktion sowie pathologischer Infektionsanfälligkeit soll eine Immunglobulinersatztherapie erfolgen.“

Evidenzlevel: 2; Empfehlungsgrad: A (starker Konsens)

Kernaussage 3b:

„Bei Patienten mit primären Antikörpermangelkrankungen mit Hypogammaglobulinämie (Verminderung von IgG, z. B. CVID) und Immundysregulation sollte, insbesondere bei medikamentöser Immunsuppression und / oder Immunzytopenien, auch trotz fehlender pathologischer Infektionsanfälligkeit eine Immunglobulinersatztherapie erwogen werden.“

Expertenkonsensus: starker Konsens

3^b

4

Kernaussage 4:

„Bei primären Antikörpermangelkrankungen mit Hypogammaglobulinämie (Verminderung des IgG-Spiegels) und pathologischer Infektionsanfälligkeit sollte auch bei erhaltener spezifischer IgG-Antwort eine Immunglobulinersatztherapie erwogen werden.“

Expertenkonsensus: Konsens



Kernaussage 5:

„Bei isoliertem oder kombiniertem Mangel der IgG1-3-Subklassen mit pathologischer Infektionsanfälligkeit kann nach erfolgloser Antibiotikaprophylaxe eine Immunglobulinersatztherapie erwogen werden.“

Evidenzlevel: 4; **Empfehlungsgrad:** 0 (starker Konsens)

5

6

Kernaussage 6:

„Bei selektivem IgA-Mangel, selektivem IgM-Mangel oder isoliertem IgG4-Mangel und altersentsprechender spezifischer IgG-Antikörperbildung soll eine Immunglobulinersatztherapie nicht erfolgen.“

Expertenkonsensus: Konsens

Kernaussage 7:

„Bei Antikörpermangelerkrankungen mit zusätzlichem zellulären Immundefekt (X-linked Hyper-IgM Syndrom, kombinierte Immundefekte (CID) etc.) ist eine alleinige Antikörpersubstitution nicht ausreichend. Es soll die Überweisung an ein Zentrum mit Erfahrung in Diagnostik und Behandlung primärer Immundefekte und ggf. Stammzelltransplantation erfolgen.“

Expertenkonsensus: starker Konsens

7

8

Kernaussage 8:

„Polyvalente Immunglobulinpräparate verschiedener Hersteller können in Bezug auf die Wirksamkeit als weitgehend gleichwertig angesehen werden.“

Expertenkonsensus: Konsens



Kernaussage 9:

„Eine intramuskuläre Applikation von polyvalenten Immunglobulinen soll nicht erfolgen.“

Evidenzlevel: 2; **Empfehlungsgrad:** A (starker Konsens)

9



10

Kernaussage 10:

„Die subkutane Applikation von polyvalenten Immunglobulinpräparaten als Heimtherapie wird im Vergleich mit der intravenösen Applikation als gleichwertig wirksam angesehen.“

Evidenzlevel: 2; **Empfehlungsgrad:** A (starker Konsens)

Kernaussage 11:

„Die Immunglobulin-Dosis für Patienten mit Adipositas soll initial mit dem idealen bzw. adjusted body weight kalkuliert werden.“

Expertenkonsensus: Konsens

11



Better Health, Brighter Future

Engagement, Leidenschaft und Verantwortung – Tag für Tag setzen wir uns damit weltweit für unsere Patienten ein, um ihnen mit medizinischen Innovationen eine bessere Gesundheit und Zukunft zu ermöglichen.

Seit dem 8. Januar ist die Shire Deutschland GmbH Teil der Takeda Group. Die Akquisition stärkt unsere Position als forschungsgetriebenes, wertebasiertes und global führendes biopharmazeutisches Unternehmen. Ausgehend vom Hauptsitz in Japan engagiert sich Takeda in 80 Ländern und Regionen weltweit in den Therapiegebieten Onkologie, Gastroenterologie, Neurowissenschaften, plasmabasierte Therapien und Impfstoffe sowie seltene Erkrankungen.

Gemeinsam etwas bewegen – für unsere Patienten.
Mehr Infos auf shire.de und takeda.com

Shire Deutschland GmbH | Friedrichstraße 149 | 10117 Berlin
Alle Rechte vorbehalten. EXA/DE//1011





12^a

Kernaussage 12a:

„Die Einleitung einer Immunglobulinersatztherapie soll mit einer Dosis von mindestens 400 mg/kg KG/Monat polyvalenter Immunglobuline i.v. oder s.c. erfolgen.“

Evidenzlevel: 2; **Empfehlungsgrad:** A (starker Konsens)

Kernaussage 12b:

„Die Dosis der intravenösen Immunglobulinersatztherapie (IVIg) sollte bei 0,4 – 0,6 g/kg KG/Monat liegen. Die Erhaltungsdosis sollte für jeden Patienten in Abhängigkeit von der individuellen Infektionsanfälligkeit ermittelt werden. Der IgG-Talspiegel soll unter intravenöser Immunglobulinersatztherapie 4,5 g/L nicht unterschreiten.“

Evidenzlevel: 2; **Empfehlungsgrad:** B (starker Konsens)

12^b

12^c

Kernaussage 12c:

„Die Dosis der subkutanen Immunglobulinersatztherapie (SCIg) sollte bei 0,4 – 0,6 g/kg KG/Monat liegen. Die Erhaltungsdosis sollte für jeden Patienten in Abhängigkeit von der individuellen Infektionsanfälligkeit ermittelt werden.“

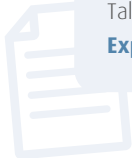
Expertenkonsensus: Konsens

Kernaussage 13a:

„Die Überwachung des klinischen Verlaufs sowie des Serum-IgG-Talspiegels soll im Verlauf des ersten Jahres der Immunglobulinersatztherapie alle drei Monate, danach bei stabilen IgG-Talspiegeln mindestens alle sechs Monate erfolgen.“

Expertenkonsensus: Konsens

13^a



13^b

Kernaussage 13b:

„Patienten sollen regelmäßig klinisch kontrolliert werden und mindestens regelmäßige Kontrollen des Blutbildes, der Leber- und der Nierenwerte erhalten.“

Expertenkonsensus: Konsens

Kernaussage 14a:

„Patienten mit primären Antikörpermangelerkrankungen und Autoimmun-Zytopenien (Immunthrombozytopenie, autoimmunhämolytische Anämie, Autoimmun-Neutropenie) sollten gemeinsam mit einem (pädiatrischen) Hämatologen/Onkologen betreut werden.“

Expertenkonsensus: Konsens

14^a

14^b

Kernaussage 14b:

„In der Erstlinientherapie der ITP und AIHA sollten Steroide und bei schwerer Ausprägung zusätzlich hochdosiert Immunglobuline zum Einsatz kommen.“

Expertenkonsensus: starker Konsens



Kernaussage 15a:

„Patienten mit CVID sollen bei Diagnosestellung eine Bodyplethysmographie inklusive Messung der Diffusionskapazität erhalten, welche jährlich kontrolliert werden soll. Insbesondere erwachsene Patienten sollten zusätzlich initial eine Schnittbildgebung des Thorax erhalten.“

Expertenkonsensus: starker Konsens

15^a

15^b

Kernaussage 15b:

„Patienten mit chronisch pulmonalen Erkrankungen sollten gemeinsam mit einem internistischen bzw. pädiatrischen Pneumologen betreut werden.“

Expertenkonsensus: starker Konsens

Kernaussage 15c:

„Patienten mit Bronchiektasen sollten regelmäßige mikrobiologische Sputumuntersuchungen erhalten.“

Expertenkonsensus: starker Konsens

15^c

16

Kernaussage 16:

a) „Patienten mit hepatologisch-gastrointestinalen Manifestationen sollten gemeinsam mit einem internistischen bzw. pädiatrischen Hepatologen/Gastroenterologen betreut werden.“

Expertenkonsensus: starker Konsens

b) „Bei Diagnosestellung des CVID sollen alle Patienten eine Sonographie des Abdomens erhalten, welche jährlich wiederholt werden soll. Bei entsprechender klinischer Symptomatik sollen eine Ösophagogastroduodenoskopie und/oder Koloskopie erfolgen.“

Expertenkonsensus: starker Konsens



Kernaussage 17a:

„Kommt es bei primären Antikörpermangelerkrankungen trotz Immunglobulinersatztherapie zu bakteriellen Infektionen, soll eine kalkulierte, ggf. verlängerte antimikrobielle Therapie erfolgen. Ein Erregernachweis mit Resistenzbestimmung soll angestrebt werden. Eine Antikörperbestimmung zur Erregerdiagnostik sollte in der Regel nicht erfolgen.“

Expertenkonsensus: starker Konsens

17^a

17^b

Kernaussage 17b:

„Bei Patienten mit klinisch relevanten Bronchiektasen und häufigen Exacerbationen trotz adäquater Immunglobulinersatztherapie kann eine ergänzende kontinuierliche antimikrobielle Therapie erwogen werden.“

Evidenzlevel: 3; **Empfehlungsgrad:** 0 (starker Konsens)

Kernaussage 18a:

„Atemphysiotherapie soll frühzeitig bei Bronchiektasen mit Sekretretention begonnen werden.“

Konsensusempfehlung: starker Konsens

18^a



18^b

Kernaussage 18b:

„Körperliche Trainingstherapie, ggf. Lungensport soll allen Patienten mit Bronchiektasen und Belastungsluftnot angeboten werden.“

Evidenzlevel: 1; Empfehlungsgrad: A (starker Konsens)

Kernaussage 19:

„Den Betroffenen und ihren Angehörigen sollten alle Therapieoptionen individuell und umfangreich erklärt werden. Sofern keine medizinischen Bedenken vorliegen, sollte die Entscheidung für eine bestimmte Applikationsform in erster Linie von der jeweiligen Präferenz des Betroffenen abhängen.“

Expertenkonsensus: starker Konsens

19

20

Kernaussage 20:

„Eine strukturierte Patientenschulung sollte erfolgen.“

Expertenkonsensus: starker Konsens

Vertreter der beteiligten Fachgesellschaften, Vereine und Verbände an der 2. Version der Leitlinie „Therapie primärer Antikörpermangelkrankungen“:

Arbeitsgemeinschaft Pädiatrische Immunologie (API) e.V.:

Dr. Leif Hanitsch (Berlin)

Berufsverband der Kinder- und Jugendärzte e.V. (BVKJ):

Dr. Pirmin Habermehl (Mainz)

Berufsverband der Niedergelassenen Hämatologen und Onkologen e.V. (BNHO):

Dr. Ulrike Burkhard-Meier (Mönchengladbach)

Deutsche Gesellschaft für Hämatologie und Medizinische Onkologie e.V. (DGHO):

Dr. Claudia Wehr (Freiburg)

Deutsche Gesellschaft für Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde, Kopf- und Halschirurgie e.V.:

PD Dr. Rainer Müller (Dresden)

Deutsche Gesellschaft für Immunologie e.V. (DGfI):

Prof. Dr. Tim Niehues (Krefeld)

Deutsche Gesellschaft für Infektiologie e.V. (DGI):

Prof. Dr. Winfried Kern (Freiburg)*

Deutsche Gesellschaft für Innere Medizin e.V. (DGIM):

Dr. Kirsten Wittke (Berlin)

Deutsche Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin e.V. (DGKJ):

Prof. Dr. Horst von Bernuth (Berlin)

Gesellschaft für Kinder- und Jugendrheumatologie e.V. (GKJR):

Dr. Maria Faßhauer (Leipzig)

Deutsche Gesellschaft für Pädiatrische Infektiologie e.V. (DGPI):

Prof. Dr. Johannes Liese (Würzburg)

Deutsche Gesellschaft für Pneumologie und Beatmungsmedizin e.V. (DGP):

Prof. Dr. Tobias Welte (Hannover)*

Deutsche Gesellschaft für Rheumatologie e.V. (DGRh):

Prof. Dr. Klaus Warnatz (Freiburg)

Deutscher Verband für Physiotherapie / Krankengymnasten e.V. (ZVK):

Frau Dorothea Pfeiffer-Kascha (Wuppertal)

Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie e.V. (GPOH):

PD Dr. Fabian Hauck (München)

Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie e.V. (GPP):

Prof. Dr. Ulrich Baumann (Hannover)

Österreichische Gesellschaft für Kinder- und Jugendheilkunde (ÖGKJ):

Prof. Dr. Kaan Boztug (Wien)

Schweizerische Gesellschaft für Pädiatrie/Swiss Society of Paediatrics (SGP):

Prof. Dr. Jana Pachlopnik-Schmid (Zürich)

Deutsche Gesellschaft für Transfusionsmedizin und Immunhämatologie e.V. (DGTI):

PD Dr. Oliver Meyer (Berlin)

Deutsche Selbsthilfe Angeborene Immundefekte e.V. (dsai):

PD Dr. Gerd Klock (Dieburg)

Diese Vertreter gaben keine Interessenkonflikte ab und waren nicht stimmenberechtigt.



Dr. Leif Hanitsch



Prof. Dr. Tim Niehues



Prof. Dr. Horst von Bernuth

Finanzielle Unterstützung der Leitlinienentwicklung:

Die Konsensuskonferenz wurde von der Deutschen Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin (DGKJ) e.V. und der Arbeitsgemeinschaft für Pädiatrische Immunologie (API) e.V. finanziell gefördert. Die Reisekosten einiger Teilnehmer wurden von den nominierenden Fachgesellschaften übernommen (DGfI, DGHO, DGRh, BVKJ).



wir machen uns **stark**

für Menschen mit seltenen Erkrankungen

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

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

www.sobi-deutschland.de

 **sobi**
rare **strength**



Wiederkehrende Infektionen im HNO-Bereich

bei Patienten mit primären Immundefekten

AUTOREN:

DR. MED. PASCAL ICKRATH*

UND PRIVATDOZENT DR. MED. STEPHAN HACKENBERG

Klinik und Poliklinik für Hals-, Nasen- und Ohrenkrankheiten,
plastische und ästhetische Operationen

Gerade bei Kindern sind wiederkehrende Infektionen im HNO-Bereich häufig. Hierzu gehören die akute Mittelohrentzündung, die akute Mandelentzündung sowie verschiedene Formen der akuten Nasenschleimhaut- und Nasennebenhöhlenentzündung. Selten können diese gehäuften Infektionen erste Hinweise auf das Vorliegen eines primären Immundefektes sein. Ein frühzeitiges Erkennen dieser erblichen Erkrankungen ist notwendig, um rasch eine adäquate Betreuung und Therapie einleiten zu können.

Patienten mit primären Immundefekten werden im Universitätsklinikum Würzburg durch die Schwerpunktabteilungen für Rheumatologie/klinische Immunologie sowie Pädiatrische Rheumatologie und Immunologie betreut. Aufgrund der häufigen Krankheitsmanifestationen an den oberen Luft- und Speisewegen ist zudem die HNO-Klinik ein wichtiger Kooperationspartner dieses Teams. Im Rahmen einer Studie der Würzburger Uniklinik wurden Patienten analysiert, die einerseits einen bekannten primären Immundefekt haben und sich andererseits mit Beschwerden im Hals-Nasen-Ohren Bereich behandeln lassen mussten. In einem 10-Jahres-Zeitraum wurden 85 Patienten eingeschlossen, die vor allem am variablen Immundefizienzsyndrom sowie der Hypo- bzw. Agammaglobulinämie litten.

Die Betrachtung des kindlichen Kollektives ergab, dass die jungen Patienten am häufigsten an wiederkehrenden akuten Mandelentzündungen und Mittelohrentzündungen litten, zudem zeigten sich in einem Viertel der Fälle Entzündungen der Halslymphknoten. Bei den erwachsenen Patienten mit angeborenem Immundefekt war die akute eitrige Nasennebenhöhlenentzündung führend gefolgt von Manifestationsformen der Gürtelrose im Gesicht sowie akuten eitrigen Mandelentzündungen. Ein Teil der Pa-

tienten musste operiert werden, vor allem im Erwachsenen-Kollektiv. Die häufigste Operation war hierbei die Nasennebenhöhlenoperation, gefolgt von der Mandelentfernung. Bei den Kindern waren Operationen deutlich seltener notwendig, in 2 Fällen wurden entzündete Halslymphknoten operiert.

Primäre Immundefekte stellen seltene angeborene Erkrankungen der Immunabwehr dar und können sowohl im Kindes- als auch im Erwachsenenalter erstmalig in Erscheinung treten. Ein Hauptsymptom ist die gehäufte Infektanfälligkeit. Dieser Begriff ist nicht sonderlich exakt formuliert, eine genaue Erfassung aller auftretenden Infektionen ist zudem kaum möglich. Dies macht die Diagnostik einer angeborenen Erkrankung der Immunabwehr schwierig, die Diagnose wird daher häufig verhältnismäßig spät gestellt. Das vermehrte Auftreten von Infektionen im Hals-Nasen-Ohren Bereich kann eines der Leitsymptome eines Immundefektes darstellen. Allerdings können auch immunkompetente Patienten unter derartigen wiederkehrenden Infektionen leiden.

Das am häufigsten erfasste Krankheitsbild unserer eigenen Studie war die Nasennebenhöhlenentzündung. Hierbei unterscheidet man zwischen akuten Formen, die nach spätestens 12 Wochen verheilt sind, der akut rezidivierenden Form, bei der mindestens 4 Episoden innerhalb von 12 Monaten auftreten und der chronischen Form, die länger als 12 Wochen anhält. Bei der chronischen Form unterscheidet man zudem eine Manifestation mit und ohne Nasenpolypen. Die Erhebungen unseres Zentrums ergaben ein deutlich erhöhtes Auftreten sowohl chronischer als auch akuter Formen der Nasennebenhöhlenentzündung bei Patienten mit angeborenem Immundefekt. Operationen dienen hierbei einerseits der Behandlung von Nebenhöhlenentzündungen, die durch

LEIDENSCHAFT FÜR PATIENTEN

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

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

Weitere Informationen über Grifols auf www.grifols.com

GRIFOLS
pioneering spirit





Medikamente nicht beherrschbar sind, bzw. der Therapie von bereits aufgetretenen Komplikationen. Das Ziel einer Operation der chronischen Formen ist die Entfernung von entzündlichem Gewebe sowie die Erweiterung der natürlichen Ausführungsgänge der Nasennebenhöhlen. Zum Teil können hierdurch erneute chronische Nasennebenhöhlenentzündungen verhindert werden, zudem wird die medikamentöse Therapie nach der Operation erleichtert. Auch die akute und wiederauftretende Mandelentzündung war in unserem Kollektiv ein häufiges Symptom. Mandelentzündungen machen in Deutschland ca. 5 % aller Arztbesuche aus. Die Häufigkeit dieser Erkrankung war im betrachteten Patientenkollektiv ca. um das Dreifache erhöht. Auch akute Mittelohrentzündungen waren in der Würzburger Studie zu verzeichnen, allerdings ist hier die Erfassung der genauen Häufigkeit schwierig, da Patienten nicht jede Erkrankungsepisode durch den Facharzt oder das Zentrum behandeln lassen und damit keine Erfassung stattfindet.

Ein Therapiebaustein bei Patienten mit primärem Immundefekt ist die großzügige prophylaktische und therapeutische Antibiotikatherapie, die Indikation wird häufiger gestellt als bei Patienten mit intaktem Immunsystem. Auch wenn virale Infektionen eine vergleichsweise häufige Ursache für Infektionen im HNO Gebiet sind, konnte der Nutzen einer antibiotischen Therapie bei Immundefektpatienten in Studien nachgewiesen werden. Grund sind die regelhaft auftretenden bakteriellen Co-Infektionen, die die Krankheitsdauer und -intensität negativ beeinflussen und durch ein Antibiotikum wirksam behandelt werden können. Als besonderer Warnhinweis für das Vorliegen eines Immundefektes gelten sogenannte polytope Infektionen, atypische Lokalisationen oder ein verlängerter Verlauf der Infektion trotz antibiotischer Therapie. Die entsprechende Leitlinie gibt Anhaltspunkte für eine Bewertung dieser Infekt-Konstellationen.

Insgesamt stellen primäre Immundefekte eine seltene Ursache für gehäufte Infektionen im HNO Gebiet dar.

Jedoch zeigt die durchgeführte Studie am Universitätsklinikum Würzburg, dass differenzialdiagnostisch ein primärer Immundefekt ausgeschlossen werden sollte, um die Einleitung einer adäquaten Therapie nicht zu verzögern. Hierzu ist bei vorliegenden Warnhinweisen eine interdisziplinäre Zusammenarbeit mit den Kollegen der Immunologie und Rheumatologie zwingend erforderlich

Quelle: Ickrath P, Hackenberg S et al. (2019) [Recurrent infections of the upper aerodigestive tract in patients with primary immunodeficiency]. HNO. 2019 May 22. doi: 10.1007/s00106-019-0683-x.



Dr. med. Pascal Ickrath*
ickrath_p@ukw.de



Privatdozent Dr. med.
Stephan Hackenberg
hackenberg_s@ukw.de

Klinik und Poliklinik für Hals-, Nasen- und Ohrenkrankheiten, plastische und ästhetische Operationen
Universitätsklinikum Würzburg
Josef-Schneider-Str. 11
97080 Würzburg

* Korrespondierender Autor

Bei beiden Autoren bestehen keine publikationsrelevanten Interessenskonflikte.

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



Primäre Immundefekte und orale Manifestationen

AUTOREN:

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

PROF. DR. MED. DENT. HENRIK DOMMISCH

PROF. DR. RER. NAT. ARNE SCHÄFER

Abt. für Parodontologie und Synoptische Zahnmedizin, Charité Berlin

Primäre Immundefekte (PID) sind angeborene Erkrankungen des Immunsystems, die zu den seltenen Erkrankungen zählen und deren Zahl kontinuierlich steigt.¹ Genaue Daten zu Prävalenzen der mittlerweile fast 320 verschiedenen Immundefekte fehlen.^{2,3} Allen Formen der Immundefizienz ist gemeinsam, dass die Patienten keine oder nicht genügend Antikörper oder Immunzellen bilden können. Dadurch sind sie nicht in der Lage, auf Infektionen der Mundhöhle und insbesondere des Zahnfleisches angemessen zu reagieren und daher sehr anfällig für bakterielle orale Infektionen, für virale Infektionen und orale Pilzinfektionen.

Etwa die Hälfte der PID-Patienten leidet an einer Antikörpermangelkrankung.⁴ Auch erhöhte Immunglobulinspiegel, insbesondere IgE, IgM und IgG, können auf einen Immundefekt hinweisen.²

Zwei der häufigsten PID sind die MBL-Defizienz und der selektive IgA-Mangel. Das Mannose-bindende-Lektin (MBL) ist ein Akute-Phase-Protein. Mit hoher Affinität bindet er auf Erregern wie Protozoen, Pilzen, Bakterien und Viren (Opsonierung) und löst damit eine Antikörper-unabhängige Aktivierung des Komplementsystems aus (Lectin-pathway of complement activation), wodurch die Lyse des Erregers und die schnelle Elimination durch phagozytierende Zellen der Immunabwehr (Granulozyten, Monozyten/Makrophagen) vermittelt wird. Verringerte MBL-Spiegel im Serum gehen aufgrund des damit assoziierten funktionellen Komplementdefektes mit einer erhöhten Infektanfälligkeit gegenüber Bakterien, Pilzen, Hefen und Viren einher und wurden auch mit entzündlichen Autoimmunerkrankungen wie dem Systemischem Lupus Erythematoses, der rheumatoiden Arthritis oder dem Sjögren Syndrom in Verbindung gebracht.^{5,6} Typische klinische Krankheitsbilder sind die rezidivierende Candidiasis oder bakterielle Infekte wie aggressive Pneumokokkeninfektionen oder chronisch rezidivierende Atemwegsinfekte.

Ein selektiver IgA-Mangel liegt bei einer erheblichen Verringerung oder einem Fehlen der IgA-Spiegel im Serum bei normalen IgM- und IgG-Werten vor. Auch in der oralen Schleimhaut oder dem Speichel können IgA-Antikörper sehr gering konzentriert sein oder ganz fehlen. IgA ist für die Abwehr von Infektionen auf Schleimhäuten und in Körperflüssigkeiten notwendig. Viele Patienten sind klinisch asymptomatisch, einige entwickeln rezidivierende respiratorische oder gastrointestinale Infektionen und Autoimmunerkrankungen wie juvenile rheumatoide Arthritis, juveniles Diabetes mellitus, Sjögren-Syndrom und Collitis ulcerosa.⁷

Das Inborn Errors of Immunity Committee teilte die PID-Erkrankungen in 9 Gruppen ein.² Um einen Immundefekt primär einzugrenzen, sollte diese Klassifikation durch eine molekulare Diagnosestellung ergänzt werden. Als Basisdiagnostik dient die Bestimmung der Immunglobuline (IgM, IgG, IgA, IgE) und ein Blutbild mit Differenzierung.³

PID-Patienten sind anfällig für bakterielle Infektionen, Zytokin-Dysregulationen, Entzündungsprozesse, Ulzerationen und Nekrosen, die zu einer Vielzahl systemischer, oraler und dentaler Manifestationen, einschließlich parodontaler Entzündungen wie Gingivitis und Parodontitis, führen können.^{8,9}

So wurden herpetische Infektionen häufig bei Patienten mit T-Zell-Mangel festgestellt, während bei Patienten mit B-Zell-Mangel bakterielle Infektionen aufgetreten waren. Parodontitis und orale Candidiasis waren bei einigen Phagozytenmangelkrankungen zu finden.¹⁰ Zu den bei Kindern am häufigsten auftretenden oralen Läsionen zählen unter anderem die rezidivierende aphthöse Stomatitis, rezidivierende Herpes labialis und oropharyngeale Candidiasis.⁹

Viele PID-Patienten verwenden Medikamente, welche den Speichelfluss reduzieren.

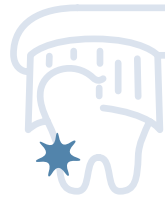
Von den Autoimmunerkrankungen, die zu einer Beeinträchtigung der Speichelproduktion führen, spielt das Sjögren-Syndrom die wichtigste Rolle.¹¹ Der Speichel stellt ein wichtiges mechanisches und chemisches Schutzsystem für die Erhaltung der oralen und der pharyngealen Gesundheit dar und trägt zur Beschleunigung der Wundheilung, zur Reduktion von Mikroorganismen an der Oberfläche von Mundschleimhäuten und Zähnen und zur Zahnremineralisation bei. Nach einer Nahrungsaufnahme helfen Puffersysteme des Speichels, den pH-Wert in der Mundflüssigkeit und in der Plaque zu neutralisieren. Bei Mundtrockenheit (Xerostomie) kann es zu Beeinträchtigungen des Geschmacksempfindens, der Kau- und Schluckfähigkeit, beim Sprechen sowie zur Verminderung der Esslust und vermehrtem Auftreten von Erosionen und Karies kommen. Der Zahnarzt sollte diese Problematik mit dem PID-Patienten eingehend besprechen und nachhaltige Lösungen anbieten. Wenn der Austausch von Medikamenten nicht möglich/sinnvoll ist, können pharmakologische und/oder lokale Maßnahmen zur Stimulation des Speichelflusses und zur Befeuchtung der Mund- und Rachenschleimhaut, z.B. geeignete Medikamente und Lösungen, Speichelerersatzstoffe, zuckerfreien Kaugummi, im Sinne einer symptomatischen Therapie empfohlen werden.

Wenn PID-Patienten mit hochdosierten Steroiden behandelt werden, kann es sein, dass sie der Belastung einer intensiven zahnmedizinischen Behandlung nicht ausgesetzt werden können. Steroide erhöhen das Infektionsrisiko für klassische bakterielle und virale Infektionen und erweitern das Erregerspektrum um opportunistische Keime wie Candida, Aspergillus, Pneumocystis jiroveci und Mykobakterien sowie Infektionen und Reaktivierungen von Herpesviren wie Varizella Zoster und Zytomegalie.¹² Eine entsprechende Prophylaxe sollte insbesondere bei einer Langzeittherapie – patientenbezogen – getroffen werden, unterstützt durch individuelle immunologische Laborwerte.

Mediziner und Zahnärzte müssen sich des ständigen potentiellen Risikos einer Infektion und/oder des Auftretens von Autoimmunität bei PID-Patienten bewusst sein.⁸

Aufgrund der beschriebenen Herausforderungen erfordert die zahnmedizinische Behandlung von PID-Patienten besondere zahnmedizinische Behandlungsmethoden. Die zahnärztlichen Eingriffe können in die folgenden drei Gruppen eingeteilt werden:

1. **Nicht-invasive Verfahren.** Da diese Behandlungsarten keine Verletzungen der Mundhöhle verursachen, sind sie bei PID-Patienten grundsätzlich empfohlen. Sie umfassen ein zahnärztliches Beratungsgespräch, eine zahnärztliche Untersuchung, Röntgendiagnostik, Abformungen, Fluoridierungsmaßnahmen und alle Verfahren, die weder ein mentales noch physisches Trauma verursachen. Immunschwache Patienten benötigen vor diesen Eingriffen in der Regel keine speziellen prophylaktischen Maßnahmen.
2. **Minimal-invasive Verfahren.** Wenn erforderlich, können bei PID-Patienten auch minimalinvasive Methoden angewendet werden. Diese umfassen sowohl die Zahnprophylaxe und Zahnreinigung, bei der harte und weiche Ablagerungen an den Zähnen entfernt werden, als auch kleine Füllungsrestaurationen, die mit oder ohne lokale Betäubung durchgeführt werden. Betroffene Patienten können vor diesen Verfahren Medikamente benötigen.
3. **Invasive Verfahren.** Dazu gehören alle zahnärztlichen Eingriffe, bei denen eine lokale Betäubung und/oder Zahnpräparationen erforderlich sind, die Blutungen im Mundbereich verursachen können. Die meisten parodontalen und alle oralchirurgischen Eingriffe sollten als invasiv angesehen werden. Kronen-, Brücken- und Implantatversorgungen gelten als invasiv. Die Patienten sollten vor, während und nach jedem invasiven zahnärztlichen Eingriff sorgfältig überwacht werden. Der behandelnde Arzt/Hausarzt des Patienten sollte während der Therapieplanung konsultiert werden, um Behandlungsrisiken bei der Zahnbehandlung zu minimieren.



Empfehlungen:

Für PID-Patienten ist eine gründliche Mundhygiene wichtig.

- * Die Patienten sollten *täglich ihre Zähne putzen* und eine *fluoridhaltige Zahnpasta, Zahnseide, ggf. auch eine Fluorid- oder antibakteriell wirksame Mundspüllösung* verwenden, *sich gesund ernähren* und den *Verzehr von Süßigkeiten einschränken*.^{13,14}
- * Ebenso wichtig für den Erhalt der Mundgesundheit von PID-Patienten sind bedarfsorientierte *professionelle Zahnreinigungen, Mundhygieneinstruktionen, -motivation und -remotivation* sowie regelmäßige, häufigere *Vorsorgeuntersuchungen* beim Zahnarzt.

- * Die Patienten sollen dabei ihren Zahnarzt über alle Medikamente, die sie einnehmen, informieren. Die Aufgabe des Zahnarztes ist, das Infektionsrisiko gering zu halten bzw. zu verringern und, falls notwendig, die Patienten an einen Parodontologen (Zahnfleischartzten) oder andere Fach(zahn)ärzte zu überweisen.
- * Bakterielle Infektionen des Mundes (z. B. Abszesse), Virusinfektionen und orale Pilzinfektionen bei PID-Patienten können je nach Bedarf mit Antibiotika, antiviralen oder antimykotischen Medikamenten behandelt werden. Bei Patienten mit einer Herzerkrankung, künstlichen Gelenken oder einer oralen bakteriellen Infektion, kann vor einem invasiven Eingriff (Typ 2 oder 3) prophylaktisch eine Antibiotikatherapie indiziert sein.¹⁵

Immunschwache Patienten sind aufgrund ihres hohen Infektionsrisikos anfällig für Mund-, Zahn- und Zahnbetterkrankungen. Eine gute Mundhygiene, regelmäßige intraorale Untersuchungen sowie eine gute Kommunikation unter den behandelnden Ärzten/Zahnärzten sind entscheidend, um die Infektionsrisiken zu minimieren. Für die Versorgung von PID-Patienten ist daher ein Teamansatz erforderlich. Dabei sollen ein Arzt, Zahnarzt und ggf. Parodontologe konsultiert werden, die in der Lage sind, mit Mund-, Zahn- und Zahnfleischartzen sowie -komplikaarten umzugehen und die Patienten aktiv in die Vorsorge und Behandlung eingebunden werden.

Literatur

1. Bousfiha AA, Jeddane L, Ailal F, Benhsaien I, Mahlaoui N, Casanova JL, et al. Primary immunodeficiency diseases worldwide: more common than generally thought. *J Clin Immunol.* 2013; 33(1):1-7.
2. Bousfiha A, Jeddane L, Picard C, Ailal F, Bobby Gaspar H, Al-Herz W, Chatila T, Crow YJ, Cunningham-Rundles C, Etzioni A, Franco JL, Holland SM, Klein C, Morio T, Ochs HD, Oksenhendler E, Puck J, Tang MLK, Tangye SG, Torgeron TR, Casanova JL, Sullivan KE. The 2017 IUIS Phenotypic Classification for Primary Immunodeficiencies. *J Clin Immunol.* 2018 Jan; 38(1):129-143.
3. Farmand S, Baumann U, von Bernuth H et al. S2k- Leitlinie „Diagnostik auf Vorliegen eines primären Immundefektes“ 2017, https://www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/112-001L_S2k_Primaere_Immundefekte_PID_2017-11.pdf, letzter Zugriff am 25.06.2019
4. European Society for Immunodeficiencies (ESID-Register), <https://esid.org/Working-Parties/Registry-Working-Party/ESID-Database-Statistics>, letzter Zugriff am 25.06.2019
5. Boldt AB, Goeldner I, de Messias-Reason JJ. Relevance of the lectin pathway of complement in rheumatic diseases. *Adv Clin Chem.* 2012;56:105-53.
6. Kristjansdottir H, Saevarsdottir S, Gröndal G, Alarcón-Riquelme ME, Erlendsson K, Valdimarsson H, Steinsson K. Association of three systemic lupus erythematosus susceptibility factors, PD-1.3A, C4AQ0, and low levels of mannan-binding lectin, with autoimmune manifestations in Icelandic multicase systemic lupus erythematosus families. *Arthritis Rheum.* 2008;58(12):3865-72.
7. Krudewig J, Niehues K. S3-Leitlinie „Therapie primärer Antikörpermangelkrankungen. 2012, https://dgpi.de/go/wp-content/uploads/2012/09/027-052L_S3_Therapie_primaerer_Antikoerpermangelkrankungen_092012_092015.pdf, Zugriff am 25.06.2019
8. Peacock et al. (2017) Periodontal and other oral manifestations of immunodeficiency diseases. *Oral Dis.* 2017 Oct; 23(7): 866-888.
9. Szczawinska-Poplonyk A, Gerreth K, Breborowicz A, Borysewicz-Lewicka M. Oral manifestations of primary immune deficiencies in children. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2009 Sep;108(3):e9-20.
10. Atkinson JC, O'Connell A, Aframian D. Oral manifestations of primary immunological diseases. *J Am Dent Assoc.* 2000 Mar;131(3):345-56.
11. Manthorpe R., Manthorpe T. Das primäre Sjögren-Syndrom - Epidemiologie und Prognose. *Akt Rheumatol* 2005; 30(1): 27-31
12. Speth F, Wellinghausen N, Haas J.-P. Medikamentöse Prophylaxe während intensiver Immunsuppression bei Kindern und JugendlichenZ Rheumatol. 2013;72:896-909
13. Graetz C, El-Sayed K, Sälzer S, Dörfer C. S3-Leitlinie zur Parodontittistherapie: Häusliches mechanisches Biofilmmangement in der Prävention und Therapie der Gingivitis. *ZM.* 2019;3.
14. Ausschill T, Sälzer S, Arweiler NB. S3-Leitlinie zur Parodontittistherapie: Häusliches chemisches Biofilmmangement in der Prävention und Therapie der Gingivitis. *ZM.* 2019;3.
15. Yockel-Schneider Y, Sälzer S, Ehmke B, Schlagenhauf U, Pretzl B. S3-Leitlinie zur Parodontittistherapie. Adjuvante systemische Antibiotikagabe bei subgingivaler Instrumentierung im Rahmen der systematischen Parodontittistherapie. *ZM* 2019;3.

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

Meine Geschichte – mit CVID und massiven Zahnproblemen

Patientengeschichte von Andreas P.

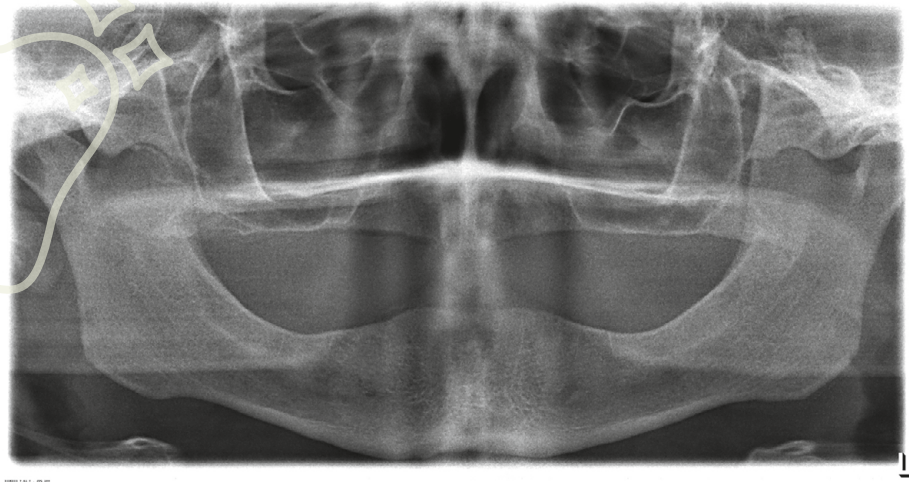
Ich hatte immer tolle Zähne, weiß wie Perlen. Und bis ich 25 Jahre alt war, hatte ich nur drei Zahnfüllungen („Plomben“). Regelmäßig ging ich zum Zahnarzt, der immer sagte: „Alles super, keine Probleme in Sicht!“. Was ich aber zunehmend bemerkte, war, dass einige meiner Zähne nicht mehr auf Kälte reagierten (normalerweise mochten es meine Zähne nicht, in Eis zu beißen). Zu dieser Zeit bekam ich bereits ein Immunglobulin-Präparat i. v. einmal im Monat verabreicht und mein CVID war gut unter Kontrolle.

Dann fingen auf einmal meine Probleme an, und das mit einem einzigen Zahn. Um genau zu sein, war es der rechte, vorletzte Backenzahn. Dieser brauchte eine Wurzelbehandlung, weil er sich entzündet hatte. Trotz aller Bemühungen meines Zahnarztes gab der Zahn keine Ruhe und musste schließlich gezogen werden. Ich bekam eine Brücke und war damit auch sehr zufrieden. Circa ein halbes Jahr später brachen mir beim Essen eines weichen Brötchens unten links alle Backenzähne ab! Es stellte sich heraus, dass sich Zysten an den Wurzeln gebildet hatten und die Zähne nicht mehr zu retten waren. Ich bekam dann eine Klammerprothese, und auch hiermit kam ich anfangs sehr gut zurecht (wurde alles in einer Zahnklinik gemacht).

Dann gingen die Probleme aber erst richtig los: Mich überfielen an einem Feiertag sehr starke Zahnschmerzen oben auf beiden Seiten, die kaum zu ertragen waren. Also machte ich mich auf den Weg zur Zahnklinik. Dort stellte man fest, dass die Zähne auf beiden Seiten und in der Front völlig vereitert waren und dass der Kieferkamm bereits in Mitleidenschaft gezogen war. Der Arzt versuchte zu betäuben, was aber wegen der starken Entzündung mäßig gut gelang. Meine Mutter war geschockt, als sie mich durch drei Räume vor Schmerzen schreien hörte...

Danach wurden mir großräumig alle Zähne entfernt (bis auf die Eckzähne), und der entzündete Kieferkamm mit einer Fräse abgetragen. Ich brauchte Wochen um mich zu erholen. Ich musste starke Antibiotika einnehmen und bekam jede Woche mein Immunglobulin-Präparat i. v. verabreicht. Es war ja alles bis zu den Kieferhöhlen geöffnet worden. Nun stellte sich aber die Frage, wie es weitergehen soll. Es waren ja nur noch die zwei Eckzähne oben übrig. Mein Arzt tat sein Möglichstes und stellte eine Teleskopprothese her. Sie hielt jedoch nicht besonders gut, da hinten oben keine Kieferkämme mehr da waren, aber es funktionierte einigermaßen. Danach hatte ich etwas Zeit, mich zu erholen und es lief zirka anderthalb Jahre den Umständen entsprechend gut.

Inzwischen verabreichte ich mir meine Immunglobulin-Therapie zu Hause subkutan. Dann bekam ich leider noch andere, schwerwiegende gesundheitliche Probleme, wie Asthma Bronchiale, Prinzmetal Angina pectoris (= *eine Sonderform der Angina pectoris, die durch Spasmen der Herzkranzgefäße (Koronarspasmen) ausgelöst wird*, Anm. der Redaktion) und Schwerhörigkeit WHO 4 (= bis an Taubheit grenzende Schwerhörigkeit, Anm. der Redaktion). Meine Psyche war stark angeschlagen, ich hatte Depressionen und bekam wiederholt Panikattacken, also wurde eine Pflegestufe vergeben und ich wurde mit 28 Jahren berentet. Aufgrund von Schwindel und Schwäche in den Beinen benutze ich seit damals auch einen Rollator. Heute bin ich 35 Jahre alt. Nun aber zurück zu meinen Zähnen: Nach der Ruhe folgten wieder große Probleme, und zwar bei den übrig gebliebenen unteren Zähnen. Diese brachen trotz aller Bemühungen des Zahnarztes ab und alle Zähne mussten gezogen werden (wieder waren Zysten an den Wurzeln vorhanden und die ganze Geschichte war extrem schmerzhaft).



Aktuelles Röntgenbild

Jetzt hatte ich mit knapp 29 Jahren eine Totalprothese unten, welche auch mit Haftkleber schlecht hielt. Ich dachte, es kann nicht mehr schlimmer kommen, aber leider wurde ich eines Besseren belehrt – meine zwei letzten Eckzähne oben brachen auch noch ab und aufgrund der nicht vorhandenen Kieferkämme hielt auch keine Totalprothese mehr. Zu dieser Zeit war ich echt am Boden zerstört – ich war 30 Jahre alt und hatte keine eigenen Zähne mehr – für mich katastrophal! Ich ging nur noch sehr ungern unter Leute. Mit Menschen gemeinsam zu essen, mied ich völlig, konnte ich die Totalprothese doch nicht tragen, da sie nicht mehr hielt. Implantatversorgung wäre noch eine Möglichkeit gewesen, aber da dies sehr teuer ist und ich nicht die finanziellen Möglichkeiten habe, kam es nicht in Frage (auf die Krankenkassen kann man sich hier auch nicht verlassen, da diese einen Immundefekt nicht als Grund für die Kostenübernahme akzeptieren).

Zwar tun meine Eltern alles für mich, aber da meine Mutter für mich die Pflege übernommen hat, ist mein Vater Alleinverdiener. Zudem gehen hier die Kosten in die 10.000,- Euro, was einfach nicht machbar ist. Schließlich habe ich mich dann doch mit diesem Trauma arrangiert und ging auch ohne Zähne wieder unter Leute. Das Essen musste jedoch püriert werden oder extrem weich sein.

Doch dann ... hatte ich plötzlich auch mal richtiges Glück. Eine gute Bekannte nannte mir einen Zahnarzt, der sich auf die prothetische Versorgung von Problemfällen spezialisiert hatte. Er arbeitet mit einem Prothetiker Hand in Hand, und tatsächlich ging er die Herausforderung bei mir

an. Nach 5 Jahren ohne Zähne ging es wieder bergauf – was für eine Freude! Meine Zahnprothese wurde nach dem „Stabil Base Prinzip“ gearbeitet (leider entstanden auch hier hohe Kosten, welche mir jedoch von einer lieben Freundin bezahlt wurden, die mir schon lange mal was Gutes tun wollte). Es war ein tolles, unbeschreibliches Gefühl, endlich wieder Zähne zu haben. Zwar brauche ich auch hier öfters am Tag Haftcreme, aber die Optik ist einfach nur SCHÖN. Man könnte die Prothesen noch durch Mini-Implantate stabilisieren und somit auf Haftcreme verzichten, allerdings steht hier auch wieder eine zu hohe Summe an Geld im Wege.

Immerhin sehe ich jetzt wieder gut und komplett aus ;-)
Ich hoffe, dass die restlichen Kieferkämme, oben wie unten, noch lange durchhalten, um die Prothesen noch viele Jahre ohne große Probleme tragen zu können.

Vielleicht kann ich dem einen oder anderen mit meiner Geschichte helfen!



Andreas P.
dsai-Mitglied

10 Jahre IGI Bär – Freund und Seelentröster für Kinder mit PID

IGI und mit ihm das Konzept zum therapeutischen Spielen wird im Juni 2019 10 Jahre alt. Entwickelt wurde es in den USA von der Kinderpsychologin Adina Bodoley in Zusammenarbeit mit der Familie Fladhammer, deren 4 Kinder an einem primären Immundefekt erkrankt sind.

Tommy, der Zweitjüngste, brachte seinen Teddybären mit zur Therapie und behandelte ihn, als wäre er auch erkrankt. Er nutzte das Plüschtier als Übertragung seiner eigenen Situation in eine Spielsituation. Adina Bodoley nahm die Situation an und begann, systematisch mit Tommy am Konzept zu arbeiten und den Plüsch-Bären zu instrumentalisieren. Heute hat sich nicht nur das Konzept weiterentwickelt, IGI hat auch eine neue Freundin: Piksi, die Biene. Sie ist in allen schwierigen Situationen immer für ihren Freund da.

Wozu dient das Konzept?

- * Abbau von Ängsten bei Kindern und Betreuern
- * Besseres Verständnis für den Ablauf von und den Umgang mit Infusionen
- * Kindgerechte Schilderung von Symptomen oder Schmerzen aber auch von der Anwendung einer Infusion

Was beinhaltet das Set zum therapeutischen Spielen?

- * Leitfaden zum therapeutischen Spielen für Eltern und Betreuer
- * Broschüre für Kinder – IGI ist genau wie Du!
- * Tagebuchblättern für die Behandlung von Kindern
- * Aufkleber – Smileys und Pflaster zur Beurteilung der Infusion
- * Kuscheltier IGI-Bär
- * Bedruckter Baumwollrucksack



Das Set kann nur komplett abgegeben werden.

Sollte Ihr Kind noch kein Set zum therapeutischen Spielen besitzen, dann können Sie das Gesamtpaket im Bestellservice unter www.immundefekt.com bei der Shire Deutschland GmbH kostenlos anfordern oder wenden Sie sich an die Geschäftsstelle der dsai.



KEDRION
B I O P H A R M A

Keep Life *Flowing*

PLASMA



Blutplasma gewinnen
und Qualität sichern.

**BIO-
PHARMA**



Plasmapräparate entwickeln
und herstellen.

LEBEN



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

Resilienz – das Immunsystem der Seele



BERICHT
VON BEATE HOHENDORFF

Das Wort Resilienz wird aus dem lateinischen Wort "resilire" (=abprallen) hergeleitet. Von einer guten Resilienz spricht man, wenn Menschen im Stress standfest bleiben und im Stress flexibel mit den eigenen Ressourcen umgehen.

Heutzutage leben wir in einer sehr schnelllebigen Zeit mit einem sehr hohen Leistungsanspruch und nicht gern gesehenen Schwächen. Oft leiden Menschen auch im Arbeitsleben unter Vorgesetzten und Kollegen, die ihre Belange und ihr strategisches Denken in den Vordergrund stellen. Da bleibt oft die Rücksicht auf andere und die Wertschätzung des Menschen auf der Strecke. Viele spüren die Mehrfachbelastung durch das Arbeitsleben, die Familie, den Haushalt und die Verpflichtungen. Sieht man sich selbst als Opfer der anderen und erklärt man eben die anderen für alles verantwortlich, läuft man fremdbestimmt durchs Leben. Eigenverantwortlich übernehmen wir lieber aktiv das eigene Leben. Wir führen unser Leben. Wie soll das gehen?

Mancher Mensch stellt fest, dass er Stress hat und ihm gelingt es, gut damit umzugehen. Andere Menschen stellen fest, dass sie Stress haben, kommen damit nicht klar und sind mitunter deswegen handlungsunfähig. Hier sind Unterschiede in der Resilienz je nach Prägung des Menschen deutlich erkennbar.

Mit einer guten Resilienz sind körperliche Beschwerden und Reaktionen infolge des negativen und ungesunden Stresses, dem Distress, zu vermeiden.

Ein Burnout und/oder ein seelisches Erschöpfungssyndrom können drohen, möglicherweise sogar Depressionen.

Welche körperlichen Beschwerden kann dieser negative Stress verursachen?

- * Schmerzen, Muskelverspannungen
- * Immunschwäche, Auslösen autoimmunologischer Prozesse
- * Kopfschmerzen, Tinnitus, Schwindel
- * Herzjagen, Luftnot
- * Appetitlosigkeit, Reizdarm u. v. m.

Im Stress erhält der Körper nur die erforderliche Ruhe, wenn man ihn selbst schützt. Der Schutz, den man seinem Körper gibt, ist die Resilienz.

Die Resilienz ist das Immunsystem der Seele.

Bei vielen Menschen zeigen sich durch Stressfaktoren Belastungen des Immunsystems. Das kann das typische Erkranken im Urlaub sein oder Erkranken in und nach belastenden Situationen. Auch Leistungssportler erkranken typischerweise nach Wettkämpfen, in denen sie ihrem Körper ohne Rücksicht auf eine schon bestehende Erschöpfung alles abverlangt haben.

In diesen Situationen hat niemand eine für sich und seine Situation ausreichende Resilienz gepflegt. Es ist und bleibt eben eine individuelle Herausforderung, im Stress für sich selbst ein ausgewogenes Verhältnis zu schaffen.

Jeder entscheidet selbst, wie er mit Stress oder Lebenskrisen umgeht, welche Perspektive man nutzt. Die Fakten bleiben bestehen, aber durch den veränderten Blickwinkel und der Achtsamkeit für sich selbst, erscheinen die stressauslösenden Faktoren als nicht mehr so wichtig. Grundsätzlich entscheidet jeder für sich selbst, was wichtig ist.



Was kann man aktiv unternehmen, damit man durch Stress nicht krank wird?

Hier muss **ich** wirklich **selbst aktiv** werden:

Die sieben Säulen der Resilienz dienen alle der Erlangung der inneren Stärke, der Widerstandskraft. Ich stelle sie mir eben als solche für ein Haus vor, in dem jede Säule eine wichtige tragende Kraft hat. Wird auch nur eine Säule dauerhaft entfernt, sackt das Haus früher oder später in sich zusammen. Es soll mich doch schützen. Mit jeder Säule schützt das Resilienz-Haus mich als das Immunsystem meiner Seele.

Da besonders die Immundefektpatienten eben ein schwaches Immunsystem haben, muss die Resilienz ein genauso wichtiger Baustein für die Erhaltung der Gesundheit sein wie die Medikamente, insbesondere die Immunglobuline, welche die Patienten erhalten. Wissenschaftlich bewiesen sind immer wieder neuroimmunologische Zusammenhänge, ausgelöst durch positive oder negative Lebensfaktoren, die die Gesundheit oder Krankheit beeinflussen.

Forscher der Uniklinik Essen und Universität Duisburg Essen haben 2019 herausgefunden, dass positive Erwartungen Schmerzen bei Brustkrebspatientinnen gemindert haben. (Den Patientinnen wurde eine voraussichtlich schmerzlindernde Wirkung durch Akupunktur in Aussicht gestellt.)

Die seelische Widerstandskraft zeigt sich im Bereich neuroimmunologischer Prozesse als ein positiver Effekt, die Gesundheit eben positiv zu beeinflussen. Immundefektpatienten sollten das eigene Immunsystem mit gelebter Resilienz schützen. Das kann man lernen und trainieren.

Die 7 Säulen der Resilienz

1. Akzeptanz

Es gibt Dinge im Leben, die passieren, ohne dass ich einen Einfluss auf diese gehabt hätte. Eine solche Situation rufe ich mir auf und mache mir bewusst, dass diese nicht von mir beeinflussbar gewesen wäre. Dazu benötige ich meine Einsicht, das Erlebte zu akzeptieren.

Nur so vergeude ich keine Energie, die ich benötigen würde, um zu versuchen, das Geschehene ungeschehen zu machen. Ich blicke mit einer realistischen Sicht auf die erlebte Situation. Schön ist die Realität nicht immer, aber ich nehme sie wahr. Mit dieser Art der Wahrnehmung nehme ich die Realität an, es löst sich in mir eine Blockade. Ich lerne die Realität auszuhalten und kann und darf auch negative Gefühle bekommen.

2. Optimismus

Es ist entscheidend, optimistisch in der Grundhaltung zu bleiben. Auch ein Optimist darf zwischendurch traurig oder schwach sein, aber er weiß mit Zuversicht, dass es immer irgendwie weitergehen wird. Hier vergleiche ich gerne mit meinen Erfahrungen aus diversen Bergtouren. Manchmal bin ich sehr anstrengende und beschwerliche Wege gelaufen. Äußere Faktoren wie zum Beispiel das Wetter oder unvorhergesehene Geröllabgänge, die den Weg versperrten, haben mich auf einen anderen Weg geführt. Immer blieb ich zuversichtlich, dass ich trotz



aller Schwierigkeiten, unbeschwert am Ziel ankam. Allerdings musste ich konstant in kleinen Schritten weiterlaufen, vielleicht einmal kurz anhalten, um zu überlegen oder zu ruhen und mich zu stärken. Aber, ich wusste immer – ich schaffe das. An manchen Tagen musste ich akzeptieren, dass meine körperliche Fitness nicht immer die gleiche ist. Also musste ich mich flexibel auf alle Einflüsse mit meinen Ressourcen einstellen. Alle bislang gelaufenen Bergtouren sind mir in positiver Erinnerung geblieben, egal wie beschwerlich sie in dem Moment auch waren. Geholfen hat mir jedes Mal meine Zuversicht und mein Optimismus.

Gerne übertrage ich diese Erfahrungen aus den Bergen auf meinen Alltag. Das Leben hält einen Weg für mich bereit, den ich selbst aktiv durchlaufe. Immer wieder stellen sich Herausforderungen in den Lebensweg, die mich überraschen. Gefragt wird man dann nicht, ob es gerade passt. Hier gilt es mit allen mir vorhandenen Mitteln auf dem Weg zu bleiben.

Optimismus heißt: Wenn ich nur will und auf mich achte, schaffe ich das!

3. Lösungsorientierung

Manchmal kommt alles auf einmal im Leben. Vielleicht würde ich mir wünschen, die Ereignisse könnte ich nach und nach erleben.

Probleme gibt es in jedem Leben. Es gibt keinen

Menschen, der nicht einen Rucksack des Lebens mit sich trägt. Der Dalai Lama hat einmal gesagt: „Keiner hat gesagt, dass es kein Leiden gibt, die Frage ist, wie gehe ich damit um?“

Viele blicken neidisch auf diejenigen, die mit ihrem Leiden positiv umgehen. Man glaubt, dass diese keine Last hätten. Mit diesem Vergleich glaubt mancher, nur selbst eine große Last des Lebens angetroffen zu haben und fühlt sich hilflos. Diese Bewertung führt in eine falsche Richtung. Die Lösung für Probleme im Leben und wie ich damit umgehe, liegt einzig und allein in meiner Verantwortung, ein Blick auf andere ist dabei nicht förderlich.

Nur mit Aktivität durch mich selbst und den Blick auf mich selbst finde ich zu einer Lösung. Belastet mich das Leben gerade sehr schwer und gibt es Probleme von allen Seiten, sortiere ich rigoros nach den nur für mich wichtigen Dingen.

Nur mit dem Fokus auf mich und meine innere Ruhe spüre ich, was jetzt gerade zählt und wichtig ist. Hier empfehle ich unbedingt den Fokus auf die inneren Werte zu lenken, die nur ich kenne. Ich verfolge meine eigenen Ziele und stecke sie mir nicht zu hoch. Jeden Weg gehe ich „Step by Step“.

4. Selbstwirksamkeit/Selbstwert/Selbstvertrauen

Als 4. Säule nenne ich lieber die Selbstwahrnehmung. In meinen Augen spielt nämlich die Selbstwahrnehmung eine sehr zentrale Rolle. In dem Wort Selbstwahrnehmung steckt das Wort wahr. Also bedeutet das nichts anderes, als dass ich mir meine Realität selbst reflektiert anschauen möchte.

Wie erhalte ich mein Selbstvertrauen, mit dem ich selbst so wirksam bin, dass ich trotz größter Stressoren jede Situation meistern kann? Zuerst nehme ich mich selbst wahr: ich schaue mir meine Realität an.

Was sind meine Stressoren?

- * Wer oder was tut mir gut oder löse ich soziale Kontakte, die mir Energie rauben?
- * Lebe ich im Hier und Jetzt?
- * Möchte ich gesunde Verhaltensmuster in neue Verhaltensmuster verändern?
- * Habe ich Mut zur Veränderung?
- * Was sagt mir mein Körper?
- * Fühle ich mich überfordert und kenne ich meine Bedürfnisse und meine Grenzen?
- * FÜHRE ICH MEIN Leben oder fühle ich mich fremdbestimmt?

Ich erkenne meine eigenen wahren Grenzen und kommuniziere sie. Dadurch vertraue ich mir, in komplexen und belastenden Situationen nicht über meine Grenzen hinaus zu gehen. Mit dem eigenen Selbstvertrauen erhalte ich wie selbstverständlich eine Wirkung auf andere, aus meinem tiefsten Inneren entwickelt sich somit meine Selbstwirksamkeit.

5. Selbstverantwortung

Wenn ich aber mit einer Selbstreflexion meine Stressoren und eben auch meine Stärken erkenne, habe ich die Kraft, jede Herausforderung gut zu meistern. Ich bin dann überzeugt von mir. Ich weiß, was ich mir zutraue, was ich kann und was ich will. Ich benötige Mut zur Veränderung, die viel Geduld, Zeit und Kraft erfordert. Alte Verhaltensmuster kann nur ich alleine überdenken, neue Verhaltensmuster können nur von mir alleine entwickelt und trainiert werden, damit diese in das Unterbewusstsein übergehen. Dafür übernehme ich alleine für mich selbst Verantwortung, um auf meine eigenen Grenzen zu hören.

Besonders in sozialen Berufen lauert die Gefahr, nur Verantwortung für andere zu übernehmen und sich selbst mit den eigenen Bedürfnissen zu vergessen. Als Hilfe im Alltag empfehle ich unbedingt auf die Signale des Körpers zu hören, auf mein Bauchgefühl. Manchmal reichen schon 20 Minuten der Ruhe für

mich, um den Fokus auf meine innere Achtsamkeit zu lenken. In den Körper hinein zu spüren, welche Signale er mir meldet, kann ich lernen. Das klassische Beispiel für Anspannung ist die Verspannung der Nackenmuskulatur. Gelingt mir dieses Hineinspüren in den Körper immer wieder, so schütze ich mich vor einer chronischen Überforderung durch Anspannung und Stress. Es ist meine Verantwortung, mich meinem Körper mit innerer Achtsamkeit zuzuwenden. Regelmäßige Atemübungen, Meditation, Achtsamkeit leben, Spazierengehen, Sport und Hobbies sind einige Beispiele, mit denen ich mir selbst einen persönlichen Ausgleich zum Stress im Alltag schaffen kann. Dadurch erhalte ich Distanz und sehe manche Dinge als nicht mehr so wichtig und belastend.

Ich führe mein eigenes Leben. Ich bin zuerst für mich selbst verantwortlich, kein anderer.

6. Soziale Kontakte/Netzwerke

Hilfreich ist es, sich in Problemsituationen an Personen zu wenden, denen man sicher vertraut. Natürlich erfordert es eine gewisse Empathie und Menschenkenntnis. Keiner kann sehen, wenn man Hilfe benötigt. Manche wollen z. B. in Mobbing-Situationen diese Hilflosigkeit nicht sehen, um sich selbst vor belastenden Angriffen zu schützen. Gerade dann ist es hilfreich und empfehlenswert, sich mehrere Menschen auf seine Seite zu ziehen.

Auch bei Krankheit oder Trauer kann Zuspruch und Trost durch andere wahre Unterstützung geben. Nicht zuletzt bietet gerade ein stabiles Netzwerk von netten Menschen, insbesondere in der Freizeit, einen guten Ausgleich zu angespannten Situationen.

Ich selbst suche mir diejenigen Menschen aus, mit denen ich gerne meine Zeit verbringe und die mir wichtig sind.

7. Zielorientierung

Im Job gehört es durchaus zur Regelmäßigkeit, Zielgespräche zu führen. Diese sollen dazu dienen, mit dem Mitarbeiter Ziele festzusetzen, die er in der Zukunft erreichen kann. Hier ist es sinnvoll, dass mit einer realistischen Selbsteinschätzung des Mitarbeiters keine unerreichbaren Ziele gesteckt werden.

Grundsätzlich kann man auch seine Lebensziele kritisch überdenken und sich überlegen, was wirklich wichtig ist und was nicht. Entscheidend dabei ist, sich nicht chronisch zu überfordern. Eine stetige Überforderung ist Stress und den gilt es zu vermeiden.



FAZIT

Abschließend möchte ich erwähnen, dass es nicht die einmal erlernte Resilienz für jede Situation anzuwenden gibt. Das Leben ist dynamisch, verläuft in Phasen. Dem entsprechend muss man sich auch immer wieder neue Ziele stecken. Über eine kurze Zeit lässt sich eine Mehrfachbelastung, in der ich nicht auf mich achte, ohne gesundheitliche Folgen einfach wegstecken, aber eben nicht als Dauerzustand. In diesem Fall muss ich meine Bedürfnisse kennen, mich selbst managen, mir einen Ausgleich schaffen – eben mit den eigenen Ressourcen flexibel umgehen. Gelingt mir das, lebe ich mit einer guten Resilienz. Das klingt ganz einfach, aber in der Umsetzung kann das für jeden einzelnen persönlich und individuell zu einer großen Herausforderung werden. Es gibt kein Schema für alle, da das Stressempfinden für jeden sehr individuell ist und unterschiedlich wahrgenommen wird. Jeder hat einen anderen Charakter, andere Werte und eine unterschiedliche Herkunft.

Das Leben ist eine schöne Herausforderung, sollte jedoch keine Überforderung sein.

Herzlich, Ihre
Beate Hohendorff, dsai-Mitglied

Manchmal ist es wertvoll, sich einmal die Frage zu stellen:

Wenn mein Leben zu Ende geht: bereue ich dann etwas Bestimmtes nicht getan zu haben?

Die Gedanken dazu kann ich mir aufschreiben, das hilft, das eine oder andere umzusetzen, das ich in meinem Leben unbedingt noch erleben will. Nun weiß ich, dass ich noch so viel Sinnvolles erleben möchte. Das ist meine Motivation, immer wieder zielgerichtet, realistisch und optimistisch in die Zukunft zu blicken.



Mehr als nur
Fieber



Fieberattacken unklarer Ursache?

Dieses **Fieber** liegt in der **Familie**

Rezidivierendes Fieber mit Schmerzen in Bauch oder Gelenken? Auch andere Familienmitglieder betroffen? Denken Sie an das **familiäre Mittelmeerfieber (FMF)**!

Bei Menschen türkischer bzw. mediterraner Abstammung kommt die Erkrankung gehäuft vor.

Informieren Sie sich jetzt, wie Sie FMF erkennen und behandeln können!

www.mehralsnurFieber.de

 NOVARTIS

Der Magen – wichtig fürs Immunsystem



AUTOR:
SANDOR KRAUSS,
HEILPRAKTIKER

Der Magen (*griechisch gaster*) und (*lateinisch ventriculus*) ist ein muskuläres Hohlorgan mit recht spezifischen Eigenschaften. Genau genommen gehört dieser zum „duodenalen Verbundsystem“, welches sich aus dem inneren Keimblatt (*Endoderm*) der embryologischen Entwicklungsgeschichte bildet und folgende Organe mit einschließt:

- * **Leber/Galle**
- * **Bauchspeicheldrüse**
- * **Darm**
- * **und die inneren Schichten der Lunge**

Einer der Gründe, warum Kinder, die unter Durchfall leiden, gleichzeitig von Husten betroffen sind, und eine Bronchitis häufig mit *Durchfall* einhergeht (*reziprokes Organverhältnis*).

Die **Haupt-, Neben- und Belegzellen** des Magens verleihen ihm seine speziell innewohnenden Eigenschaften.

- * Die **Hauptzellen** bilden Pepsinogen, welches maßgeblich an der Verdauung von Eiweißbestandteilen beteiligt ist.
- * Die **Nebenzellen** produzieren Schleim, um eine „Selbstverdauung“ zu verhindern, handelt es sich ja beim Magen um eine hohlorganische Eiweißstruktur (Muskulatur).
- * Die **Belegzellen** bilden Salzsäure zur Desinfektion des Speisebreis, um Infektionen des Magen-Darm-Traktes zu vermeiden. Außerdem dient die Salzsäure zur Ausfällung von Eiweißen und ist folglich bei der Proteinverdauung beteiligt. Die Salzsäure ist ebenso behilflich bei der Eisenresorption. Des Weiteren produzieren die Belegzellen den „*Intrinsic Factor*“, welcher die Aufnahme von Vitamin B12 aus der Nahrung erst ermöglicht. Vitamin B12 gehört zu den blutbildenden Vitaminen und ist unverzichtbar für eine regelrechte Nervenfunktion.

Aufgrund der oben genannten Eigenschaften des Magens fällt die Wichtigkeit seiner einwandfreien Funktion für ein **funktionierendes Immunsystem** schnell ins Auge.

Da im Bedarfsfall für eine regelrechte Immunantwort ein erhöhter Verbrauch von „Eisen“ besteht, müssen die Eisenspeicher gefüllt sein. Andernfalls kommt es zur sogenannten „Eisenmangelanämie“ (*Blutarmut*) mit erhöhter Infektneigung.

Die Einnahme von Vitamin C hat einen begünstigenden Einfluss auf die Resorptionsfähigkeit des aus der Nahrung zugeführten Eisens. Hierbei sollte die „alkaline Form“ des Vitamin C's (*Natriumascorbat*) bevorzugt werden und nicht die Ascorbinsäure, welche hier in einer „sauren Form“ vorliegt.

Allem voran gilt der naturheilkundliche Leitsatz:

„Ehe etwas für die Gesundheit getan wird, sollten alle schädigenden Einflüsse, die IHR entgegen stehen, unterlassen bleiben.“

Im Falle des Magens sollte vermieden werden:

- * **Voreilige Einnahme von Schmerzmitteln** (nichtsteroidale Antirheumatika): Diese können zu Magengeschwüren, Sodbrennen, Entzündungen der Magenschleimhaut, Durchfall und Erbrechen führen.
- * **Voreilige Einnahme von Magensäureblockern** (H₂-Protonenpumpenhemmer): Hierbei wird die Produktion von Magensäure und somit die Desinfektion des Speisebreis einschließlich die Aufnahme von Eisen vermindert.
- * **Trinken während der Mahlzeiten** (bis 1 Std. danach): Dies führt zu einer Verdünnung der Magensäure und zu einer Anhebung des pH-Wertes mit Verminderung der Verdauungsleistung.
- * **Nahrungsaufnahme nach 20 Uhr** (besonders schwere Kost): Die nächtliche Fastenzeit von ca. 10 – 12 Std. scheint bei der Entlastung und Regeneration des Magens von nicht unerheblicher Bedeutung zu sein. Das Frühstück, wie es im anglo-amerikanischen Raum „breakfast“ heißt, bezeichnet ja das „Fasten brechen“.



Eine alternative zu Schmerzmitteln bietet Mutter Natur in Form von **Mädesüßblüten** (*Filipendula ulmaria*).



Foto: Irene Lehmann / pixelio.de

Aktuelle Studienergebnisse bezeugen eine schmerzlindernde Wirkung und sie scheint vor Läsionen und Geschwüren des Magen-Darm-Traktes zu schützen. Volksheilkundlich wird Mädesüß schon seit geraumer Zeit bei Magen-Darm-Infektionen (*Gastroenteritis*) als Tee verwendet.

Bei Appetitlosigkeit und „träger Magentätigkeit“ hat sich die Einnahme von Pepsinwein in der Praxis als hilfreich erwiesen. Des Weiteren haben Bitterstofftinkturen aus Enzian, Pommeranzenschalen, Pfefferminz, Melissenblätter, Angelikawurzel, um nur einige zu nennen, zur Linderung und Beschwerdefreiheit bei gestörter Magen-Darm-Funktion beigetragen (*Kombi-Präparate sind vielfach in Apotheken erhältlich*).

Für eine ausreichende Eisenversorgung haben zu Nachkriegszeiten Pfannen und Töpfe aus Eisen gesorgt. Diese finden in etlichen Haushalten immer noch Verwendung, was durchaus zu empfehlen ist, da sich während des Brat- und/oder Kochvorganges stets etwas Eisen in die Speisen löst.

Man steckte auch abends 4-5 unverzinkte Eisennägel in einen Apfel, welcher am nächsten Morgen, natürlich ohne Nägel, verzehrt wurde.

TIPP!

Rezept zur Anregung der Blutbildung, Eisenverwertung und Gesundheitsvorsorge:

Zutatenliste Rote Bete Salat (4 Personen)

800 g	Rote Bete (frisch)
2 Stück/100g	rote Zwiebeln
160 g	Walnüsse
10 g	Oregano/Thymian
6 EL	Mohnöl
2 EL	Obstessig
2 TL	Birkenzucker/Xylit
1 TL	eingeleger Ingwer
1TL	Meersalz
etwas	Pfeffer
Spritzer	Zitronensaft
<i>(nach Belieben gerösteter Sesam)</i>	

1. **Rote Bete schälen und in Würfel schneiden. Zwiebel schälen häuten und fein hacken.**
2. **Beides mit den Walnüssen, am besten in einer Eisenpfanne (Vorsicht! Ceranfeld), ca. 5 min anbraten**
3. **Die restlichen Zutaten (Mohnöl, Obstessig, Birkenzucker, Salz, Pfeffer und Zitronensaft) zu einem Dressing vermengen und auf dem Walnuss-Rote-Bete-Mix geben.**
4. **Rote Beete, Zwiebeln, geröstete Walnüsse und das Dressing verrühren, auf Tellern anrichten und mit dem Oregano/Thymian verzieren.**
5. **(evtl. kann der geröstete Sesam Abrundung finden)**



Sandor Krauss, Heilpraktiker

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

THE GERMAN PID-NET REGISTRY

El-Helou SM¹, Bode S¹, Ehl S¹, Heeg M¹, Maccari ME¹, Ritterbusch H¹, Rusch S¹, Speckmann C¹, Thalhammer J¹, Warnatz K¹, von Bernuth H^{2,3,7}, Haritsch L¹, Krüger R², Landwehr-Kenzel S², Scheibenbogen CM², Wittke K², Wolf B², Albert MH², Eichinger A², Hauck F², Heyde S², Klein C², Rack-Hoch A², Sollinger FM², Strotmann C², Atschekzei F², Baumann U², Ernst D², Gerschmann S², Hempel J², Jablonka A², Klemann C², Mielke G², Schmidt RE², Sogkas G², Viernann D², Avila A², Borte M², Borte S², Fasshauer M², Hauenhern A², Kellner N², Müller H², Ülzen A², Bader P², Bakhtiar S², Heß U², Kostezka R², Schubert R², Wolke S², Zielen S², Hönig M², Schulz A², Schwarz K², Steinmann S², Ghosh S², Laws HJ², Neubert J², Oommen PT², Rübsam G², Dückers G², Lamers B², Niehus T², Shal S², Graf D², Haase G², Liese JG², Morbach H², Schmalzing MT², Schwaneck E², Segerer F², Tony HP², Kobbe R², Krieger T², Lehmeberg K², Müller J², Geberzahl L², Roesler J², Rosen-Wolff A², Schütz C², Zimmermann A², Foell D², Hellige A², Masjosthusmann K², Mohr M², Wittkowski H², Behrends U², Rieber NP², Schauer U², Fecker G², Metzler M², Naumann-Bartsch N², Stiehler S², Handgretinger R², Henes J², Holzer U², Kanz L², Speidel L², Becker B², Boesecke C², Diloo D², Mohrmann K², Rockstroh², Saidi A², Schönberger S², Schwarze-Zander C², Wasmuth JC², Ankermann T², von Bismarck P², Schreiber S², Zeuner R², Huppertz H², Kaiser-Labusch P², Greil J², Jakob D², Kulozik AE², Herrmann F², Horneff G², Klein A², Peitz J², Schmidt N², Graf N², Heine S², Bielack S², Groß-Wieltsch U², Deutz P², Lassay L², Tenbrock K², Wagner N², Classen CF², Girschick H², Bernebeck B², Brummel B², Lara-Villacanas E², Münstermann E², Schneider D², Tietz N², Westkemper M², Weiß M², Haenicke H², Schutz C², Strauss G², Kramm C², Kühnle H², Kullmann S², Koch M², Specker C², Vinnemeier-Laubenthal L², Lehmann A², Stiefel M², Winkler M², Belohradsky BH², Kindl G², Grimmacher B².

¹Freiburg: Institute for Immunodeficiency, Center for Chronic Immunodeficiency (CCI), Medical Center - University of Freiburg, Faculty of Medicine, University of Freiburg, Freiburg, Germany; ²Berlin: Charité; ³Munich: Dr. von Hauner Children's Hospital, Ludwig-Maximilians-Universität; ⁴Hannover: Hannover Medical School (MHH); ⁵Leipzig: Klinikum St. Georg gGmbH; ⁶Frankfurt: University Hospital; ⁷Ulm: University Hospital; ⁸Düsseldorf: University Children's Hospital; ⁹Krefeld: Helios Klinikum; ¹⁰Leipzig: MVZ Dr. Reising-Ackermann und Kollegen; ¹¹Wuppertal: University Hospital; ¹²Hamburg-Eppendorf: University Hospital; ¹³Dresden: University Hospital; ¹⁴Münster: University Hospital; ¹⁵Munich: Children's Hospital, Technische Universität München; ¹⁶Bochum: University Children's Hospital; ¹⁷Erlangen: University Children's Hospital; ¹⁸Tübingen: University Hospital; ¹⁹Bonn: University Hospital; ²⁰Kiel: University Hospital; ²¹Bremen: Prof.-Hess-Kinderklinik; ²²Heidelberg: University Children's Hospital; ²³Sankt Augustin: Asklepios Hospital; ²⁴Homburg: University Children's Hospital; ²⁵Stuttgart: Olga-Hospital; ²⁶Aachen: University Children's Hospital; ²⁷Rostock: University Children's Hospital; ²⁸Berlin: Vivantes Klinikum im Friedrichshain; ²⁹Dortmund: Westfälisches Kinderzentrum, Klinikum Dortmund; ³⁰Cologne: Kinderkrankenhaus Amsterdam StraÙe; ³¹Berlin-Buch: Helios Hospital; ³²Göttingen: Pediatric Oncology, University Medical Center Göttingen; ³³Essen: St. Josef Krankenhaus Essen-Werden; ³⁴Halle: University Children's Hospital; ³⁵Schnaitsee: dsai e.v.; ³⁶Labor Berlin GmbH, Department of Immunology, Berlin, Germany; ³⁷Berlin-Brandenburg Center for Regenerative Therapies, Berlin, Germany.

Background

The German Registry for Primary Immunodeficiencies (PID-NET registry) is a part of the European ESID registry and was established in 2009. It has been funded by the German Government (BMBF, support codes: 01GM0896, 01GM1111B, 01GM1517C) until March 2018 and until end of 2018 partly by the Care-for-Rare Foundation, PROimmun e.V., the European Society for Immunodeficiency (ESID), and LFB. The aim of the registry is to collect clinical and genetic data on patients with PID and their treatments in order to gain a better understanding of PIDs and to obtain data for clinical trials and research studies. The distribution of registered patients in the 43 German PID documenting centers is displayed in the map below.

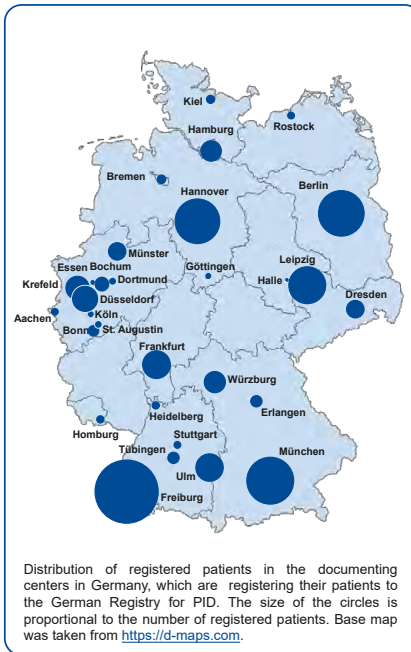
Methods

The German PID-NET registry is an online registry with documentation via a web-interface.

Results

- As of March 31, 2019, a total of 3,070 patients have been registered.
- 2,998 patients (98%) had a complete dataset for the ESID Level 1 (basic data).
- The most frequent PIDs were:
 - common variable immunodeficiency disorders (CVID): 832 patients (27%)
 - unclassified antibody def.: 322 (10%)
 - chronic granulomatous disease (CGD): 163 (5%)
 - agammaglobulinemia: 135 (4%)
 - severe combined immunodeficiency: (SCID): 131 (4%)
 - isolated IgG subclass def.: 118 (4%)
 - combined immunodef. (CID): 101 (3%)
 - DiGeorge syndrome (DGS): 87 (3%)
 - selective IgA deficiency: 84 (3%)
 - no PID diagnosis yet: 19 (0,6%).
- 1,192 patients (39%) had a genetic diagnosis. Most had *BTK* mutations (105 patients), mutations in *gp91-phox* (*CYBB*) (101), *del22q11.2* (87), *ATM* (69), *WASP* (54), *STAT3* (40), and *IL2RG* (common γ -chain) (36).
- 461 patients (15%) had at least one HSCT. 8 patients had gene therapy, 4 of which also had an HSCT.
- 1,337 patients (44%) had IgG substitution:

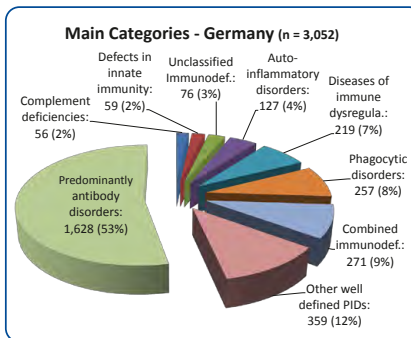
354 (26%)	967 (72%)
intravenous	subcutaneous



- 152 patients (5%) showed no symptoms at all: of those, 41 patients were identified by family screening, 9 patients prenatal, and 97 patients had only lab abnormalities:
 - 51 patients (53%): hypogammaglobulinemia
 - 9 patients (9%): lymphopenia
 - 9 patients (9%): neutropenia
 - 8 patients (8%): thrombocytopenia.
- 631 patients (21%) were family cases.
- 251 patients (8%) had consanguineous parents.
- 68 patients (2%) lived outside Germany.

Outlook

- The estimated number of PID patients in Germany is between 5,000 and 9,000.
- Our ambitious aims are:
 - to register all patients with SCID and other T-cell lymphopenia identified by newborn screening (starting 08/2019)
 - all PID centers in Germany join the registry
 - to register all PID patients in the future.
 - Publication in 2019, which was submitted.
 - Further publications and studies based on the registry's data.
- Continued financial support is needed to further increase the patient numbers and their follow-ups.



Résumé

In Germany, 3,070 PID patients were registered with 98% completed datasets in Level 1 (March 31, 2019).

- Significant increase of patients documented including long-term documentation.
- Publication in *Frontiers* in 2019.
- New centers should be contacted to join the German registry for PID to register additional new patients.



Immundefekt?

www.find-id.net

Jetzt anmelden!

Einladung zum 1. FIND-ID-KONGRESS

FIND-ID Ärztekongress am Samstag, 23. November 2019, 9.30 bis 15.00 Uhr im Fraport Conference Center am Frankfurter Flughafen

Die Diagnoserate bei Patienten mit primären Immundefekten (PID) ist leider immer noch viel zu niedrig. Das Ärztenetzwerk FIND-ID hat es sich daher zum Ziel gesetzt, Ärzte in Krankenhäusern und Arzt-Praxen dafür zu sensibilisieren, bei Patienten mit schweren, ständig wiederkehrenden und langanhaltenden Infektionen an einen angeborenen Immundefekt zu denken.

PID sind daher auch das Thema des ersten Wissenschaftskongresses, den FIND-ID gemeinsam mit PPTA Deutschland veranstaltet. Die Netzwerkinitiative möchte mit Teilnehmern über Wünsche, Anregungen und Herausforderungen sprechen, um Sie in Zukunft (noch) besser unterstützen zu können.

Diskutieren Sie mit Experten des FIND-ID-Steering-Committee über neuste Erkenntnisse auf dem Gebiet der primären Immundefekte, hören Sie eine Vielzahl von Fachvorträgen und gehen Sie in den Dialog.

Das detaillierte Programm entnehmen Sie unserer Eventwebsite. **Für den FIND-ID Kongress sind Fortbildungspunkte bei der Landesärztekammer Hessen beantragt.** Wir würden uns sehr freuen, Sie beim ersten FIND-ID Kongress begrüßen zu dürfen!

Direkt anmelden? Hier entlang

ballcom.yve-tool.de/public_registration/7280

Ankündigung: Neue FIND-ID Broschüre mit Informationen für Kinder- und Hausärzte ab Ende Juli 2019

FIND-ID ist es ein Anliegen, Niedergelassene- und Klinikärzte sowie Fachärzte verschiedener Disziplinen über das

Thema „angeborene Immundefekte“ zu informieren. Hierzu wird seit einiger Zeit eine kleine Bibliothek aufgebaut. Aktuell befinden sich auf der Website unter dem Menüpunkt „Behandeln“ zahlreiche Facharztbroschüren. Ab Ende Juli werden zudem umfangreiche Informationen für Kinder- und Hausärzte zur Verfügung stehen.

PRIMÄRE IMMUNDEFEKTE (PID) – EIN THEMA FÜR KINDER- UND HAUSÄRZTE?

Primäre Immundefekte (PID) umfassen derzeit fast 400 meist monogene Erkrankungen. Im Vordergrund der klinischen Symptomatik betroffener Patienten steht die pathologische Infektanfälligkeit. Es gibt aber assoziierte Befunde, die das Krankheitsbild mit prägen können. Die neue Broschüre kann keine enzyklopädische Aufzählung aller Befunde darstellen. Sie greift jedoch anschaulich einige Krankheitsbilder auf, um deren Bedeutung für Kinder- und Hausärzte zu unterstreichen und so den Fokus auf die Diagnose angeborener Immundefekte zu lenken.

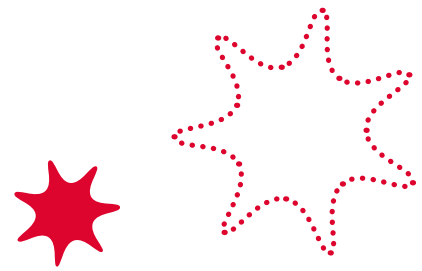
Prof. Dr. V. Wahn von der Klinik für Pädiatrie m.S. Pneumologie und Immunologie in der Charité Berlin hat die Broschüre erstellt und dafür einige Fälle zusammengetragen. Die kostenfreie Broschüre liegt künftig u.a. bei dsai-Fortbildungen am Stand von FIND-ID aus, sie kann aber auch direkt über die FIND-ID-Website als PDF heruntergeladen werden, ebenso wie die bereits für andere Fachärzte erstellten Broschüren. Zusätzlich besteht die Möglichkeit, sich die Broschüre per Post zustellen zu lassen, als Einzelexemplar oder auch in größeren Mengen, z. B. zum Auslegen bei Informationsveranstaltungen.

Für Bestellungen und weitere Informationen steht Ihnen Alexandra Kilian gerne unter der E-Mail-Adresse ak@ballcom.de zur Verfügung.

Hier geht's zur FIND-ID Bibliothek

www.find-id.net/behandeln/facharztbroschueren

Neue Publikationen



dsai-Krankheitsflyer

Die dsai-Krankheitsflyer wurden inhaltlich komplett überarbeitet und in neuem Design nachproduziert. Folgende Broschüren stehen ab sofort als Download oder zum Bestellen auf der dsai-Webseite unter <https://www.dsai.de/publikationen/broschueren.html> zur Verfügung:

- * Variables Immundefektsyndrom (CVID) und kombinierte Immundefekte (CID)
- * Schwerer kombinierter Immundefekt (SCID)
- * Agammaglobulinämie
- * IgG-Subklassenmangel
- * Septische Granulomatosen (CGD)
- * Schwere chronische Neutropenie
- * Autoinflammatorische Erkrankungen

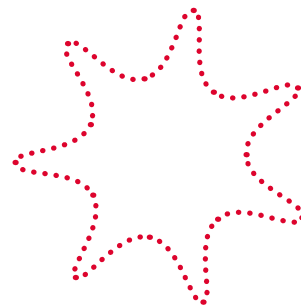
Wir danken PD Dr. Dr. Fabian Hauck (Leiter Immundefektambulanz & Immundiagnostisches Labor am Dr. von Haunerschen Kinderspital der LMU München), Professor Dr. habil. Volker Wahn (ehemaliger Leiter der Immundefektambulanz an der Charité Berlin & Professor (em) Bernd H. Belohradsky (ehemaliger Leiter der Abt. Infektiologie und Immunologie am Dr. von Haunerschen Kinderspital der LMU München) herzlich für die medizinischen Inhalte. Der Firma CSL-Behring GmbH danken wir für die finanziellen Mittel.



Zur Erinnerung: Notfall- bzw. Patientenausweise für PID

Der vom behandelnden Arzt ausgefüllte Notfall- oder Patientenausweis PID sollte von jedem Patienten immer mitgeführt werden. Dies kann unter Umständen in einer Notfallsituation lebensrettend sein! Der Notfallsausweis steht auf der dsai-Webseite zum Download oder zum Bestellen bereit unter:

www.dsai.de/publikationen/notfallausweis.html



**Blutplasma spenden.
Leben retten.**



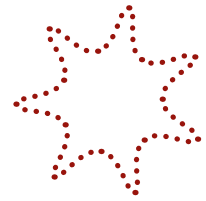
**Plasma
Service**

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 Autoimmunerkrankten.
- ▶ Zwei Drittel aller Menschen sind im Laufe ihres Lebens auf Blut- oder Plasmaprodukte angewiesen.

Wir sind dabei!





Zertifizierte Ärztliche Fortbildungen der dsai



11.05.2019 – Dresden: **„Wie immun ist gesund? Das zu starke oder zu schwache Abwehrsystem“**

Ort/Klinik: Hörsaal der Kinderklinik des Universitätsklinikums Carl Gustav Carus Dresden

Ärztlicher Leiter:

Professor Dr. med. Catharina Schütz, Klinik- und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin

Vortragstitel

Fall-Quiz: „Normale Infektanfälligkeit vs. Immundefekt“

Diagnostik und Therapie von Immundefekten – die neue AWMF-Leitlinie * Prof. Dr. med. Catharina Schütz

Impfungen bei Immundefizienz – STIKO-Leitlinie

* Dr. med. Jakob Armann

Häufige Infektionen bei Erwachsenen – was ist zu tun?

* Prof. Dr. med. Hans-Hartmut Peter

Autoinflammation * Prof. Dr. med. Angela Rösen-Wolff & Dr. med. Normi Brück

Hautveränderungen bei Autoimmunerkrankungen im Kindesalter * Prof. Dr. med. Claudia Günther

Der Darm ist entzündet: welche Diagnostik ist wann sinnvoll? * Dr. med. Martin Laass

Quizauflösung & Fragen – Antworten – Diskussion

dsai-Vertretung vor Ort:

Annett Mählmann (Regionalgruppenleiterin Leipzig)

11.05.2019 – Düsseldorf **„Primäre Immundefekte – früher erkennen, Komplikationen vermeiden“**

Ort/Klinik: Hörsaal der Chirurgie des Universitätsklinikums Düsseldorf

Wissenschaftlicher Leiter:

PD Dr. med. Hans-Jürgen Laws, Klinik für Kinder-Onkologie, -Hämatologie und Klinische Immunologie

Vortragstitel

Immundefekte und Krebsprädisposition

* Prof. Dr. med. Arndt Borkhardt

SCID – Die Erweiterung des Neugeborenen-Screenings

* Dr. med. Sujal Ghosh

Bronchitis & Co. – oder doch Immundefekt?

* Dr. med. Dirk Schramm

Autoinflammation – Wenn das Immunsystem verrückt spielt * Dr. med. Benjamin Reinbeck

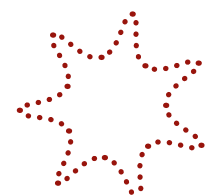
Differentialdiagnose Fieber

* Dr. med. Benedikt Böttcher

Fragen – Antworten – Diskussion

dsai-Vertretung vor Ort:

Kerstin Kugel (Regionalgruppenleiterin Düsseldorf) mit Coco Haschek und Lutz Kurnoth (Regionalgruppenleiter Köln)



OMT Therapiemanagement



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

SO[♥]CONNECT[®] 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

OMT

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

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



Wir danken allen Unterstützern
für ihr Engagement!

GHD GesundHeits
GmbH Deutschland

GRIFOLS

octapharma
For the safe and optimal use of human proteins

OMT
optimal medical Therapies

Binding Site
BIOGEN IDEC

CSL Behring
Biotherapies for Life™

Biotest
From Nature for Life

Takeda
Shire Deutschland GmbH,
jetzt Teil der Takeda Group

TMH
THERAPIEMANAGEMENT

jm Jeffrey Modell
Foundation
Curing PI,
Worldwide.

LFB
GMBH

KEDRION
BIOPHARMA
Keep Life Flowing

MSD

FINP
Arzte-Netzwerk für
Angeborene Immundefekte

NOVARTIS

LICHERMT
MEDICAL THERAPY GMBH

sobi

15. Internationaler Tag der Immunologie am 29. April 2019



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 15. 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.

Veranstaltungen rund um den Tag der Immunologie:

Partner-Aktionen bundesweit: Mit einer farbenfrohen Aktion machte das ImmunDefektCentrum Leipzig (IDCL) des Klinikums St. Georg wieder auf angeborene Immundefekte aufmerksam. Neben der Klinik für Kinder- und Jugendmedizin wurden 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, München und Leipzig** hatten Patienten, Angehörige und Interessierte rund um den internationalen Tag der Immunologie die Möglichkeit, an einer Schulung zum Thema angeborene Immundefekte teilzunehmen. Die Primäre Immundefekte (PID-) Schulungen fanden im April und Mai statt. Themen der Schulung waren unter anderem

die Grundlagen des Immunsystems und Krankheitsbilder, aber auch praktische Übungen für die Therapie mit Immunglobulinen. Weitere Schulungen können im Herbst in Hannover und in Bochum (s. Termine auf der dsai-Webseite) besucht werden.

Auf **Facebook** machte dsai-Schirmherrin Michaela Schaffrath auf den Tag der Immunologie aufmerksam und forderte zum Immuncheck auf. Dem regionalen Newsportal TAG24 aus Dresden, das in elf Städten eigene Redaktionen und lokale Kanäle betreibt, danken wir für den kostenfreien Artikel zum Tag der Immunologie.

An der **Medizinischen Hochschule Hannover (MHH)** wurden am 26.04.2019 350 Schülerinnen und Schüler der Oberstufe über die Immunologie aufgeklärt. Infostände, Kurzvorträge und Mitmachaktionen fanden großen Anklang bei den Besuchern.

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

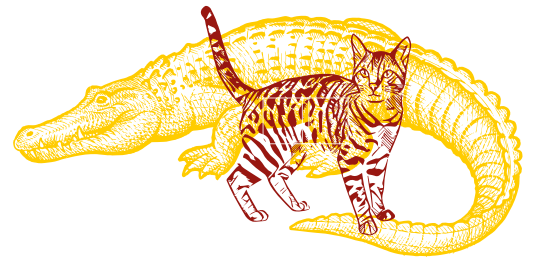
Octapharma GmbH
Elisabeth-Selbert-Str. 11
40764 Langenfeld
Tel.: 02173 917-0
Fax: 02173 917-111
info@octapharma.de
www.octapharma.de

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

octapharma[®]
For the safe and optimal use of human proteins

Katze, Kobra, Krokodil

Kinder mit angeborenem Immundefekt begeistert von Yoga



Für dsai-Mitglieder: Kostenloser Kurs der Düsseldorfer Kinderyoga-Schule „Die Yogabande“

Neun kleine Yogis verwandeln sich in Kobras, Krokodile und Schlangen.

Mittendrin der sechsjährige Johann und sein drei Jahre älterer Bruder Anton. Dass die beiden gerade eine ganze Reihe von Yogaübungen und Entspannungsübungen lernen, ist den Kindern gar nicht bewusst, sondern selbstverständlich. Genauso selbstverständlich wie das Miteinander der Kinder. Johann und Anton leiden von Geburt an an einem Immundefekt und haben gemeinsam mit ihrer Mutter Katharina ein großzügiges Angebot der Yogaschule angenommen. Inhaberin Gina Duscher hat Kinder mit dieser seltenen Krankheit dazu eingeladen, kostenfrei an einem ihrer Kurse teilzunehmen.

„Das ist eine tolle Möglichkeit für unsere kleinen Patienten“, freut sich die dsai-Bundesvorsitzende Gabriele Gründl. „Sie können so auf spielerische Art Erfahrungen machen, die ihnen im Alltag, beim Leben mit dem Immundefekt, weiterhelfen.“

Sieben Einheiten umfasst der Kurs, den Anton und Johann besuchen. „Yoga hat einen wertvollen Einfluss auf das Wohlbefinden der Kinder, es stärkt Körper und Seele, gibt innere Kraft und verhilft zu mehr Selbstvertrauen und Gelassenheit. Kinder lernen, auf sich und andere zu achten“, erklärt Yoga-Expertin Gina Duscher. „Ich bin der dsai und ihrem Wirken schon viele Jahre verbunden. Und freue mich, dass ich einen kleinen Beitrag leisten darf, um die Betroffenen, insbesondere die Kinder, zu

unterstützen. Mein Engagement kommt von ganzem Herzen.“ Die ausgebildete Yoga-Lehrerin ist selbst Mutter; neben Privatkursen unterrichtet sie Yoga in Kitas und Grundschulen. Die Kurse für Dritt- und Viertklässler sind bilingual, sodass die Kids so ganz nebenbei ihre Englischkenntnisse vertiefen. Für Erwachsene bietet die überzeugte Yogini Hot Yoga Unterricht an.

Das Angebot kostenloser Kinder-Yogakurse für dsai-Mitglieder besteht bis auf weiteres!

Interessierte melden sich per E-Mail an info@dsai.de oder telefonisch unter **08074 8164**.



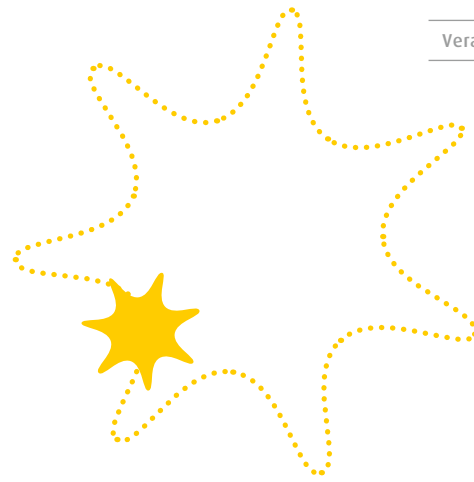
Die Kurse finden statt im:

Medicalcenter Süd
Aachener Str. 164
40223 Düsseldorf

Alle anderen an Kinderyoga Interessierten wenden sich direkt an die Yogaschule:

www.die-yogabande.de

Sonstige Veranstaltungen



Dreieich, 06.05.2019 – interner Workshop bei der Fa. Biotest

Am Abend des 06. Mai fand ein Biotest-interner Workshop zum Thema: „Zukünftige Immunglobulintherapien“ statt, zu dem die dsai mit einem Patientenvertreter eingeladen wurde. Den Mitarbeitern sollte als Einleitung die Patientensichtweise präsentiert werden und so erzählte die dsai-Jugendbeauftragte, Hannah Dettmar, gleich zu Beginn der Veranstaltung ausführlich über ihre Krankengeschichte. Sie beschrieb in englischer Sprache die positiven und negativen Erfahrungen, die sie im Umgang mit der Krankheit und ihrer für sie gewählten Therapieform erlebt hat bzw. immer wieder erlebt und schloss ihren Bericht mit einer Schilderung ihrer Lebensqualität insgesamt. Die Arbeit der dsai konnte Hannah auch kurz vorstellen. Die Anwesenden hörten interessiert zu und stellten viele Fragen. Nach dem darauffolgenden Vortrag aus der Ärztesicht versammelten sich die Teilnehmer zum „Working Dinner“, an dem dann gleich die Fragen der Mitarbeiter über die besprochenen Themen diskutiert wurden.

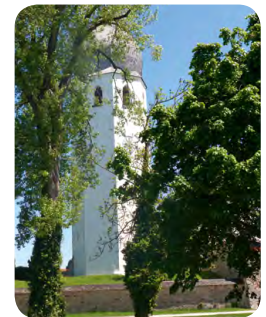
Abtei Frauenwörth/Frauenchiemsee, 17. – 19.05.2019 – 36. Jahrestreffen der API

Das nun schon 36. Mal tagte die Arbeitsgemeinschaft Pädiatrische Immunologie (API), dieses Jahr am wunderschönen Chiemsee. Diesen Heimvorteil nutzte die dsai, deren Bundesgeschäftsstelle nur 25 Autominuten entfernt liegt, und folgte gerne der Einladung. Unter der medizinischen Leitung von PD Dr.



Gabriele Gründl und
Andrea Maier-Neuner

med. Dr. sci. nat. Fabian Hauck, Haunersches Kinderspital München, hörten die teilnehmenden Ärzte spannende Vorträge, lernten jede Menge Neues und nutzten das Treffen für regen Erfahrungsaustausch. Für die dsai vor Ort waren in Wechselschicht Gabriele Gründl, Birgit Schlennert, Andrea Maier-Neuner und Gabi Langer.



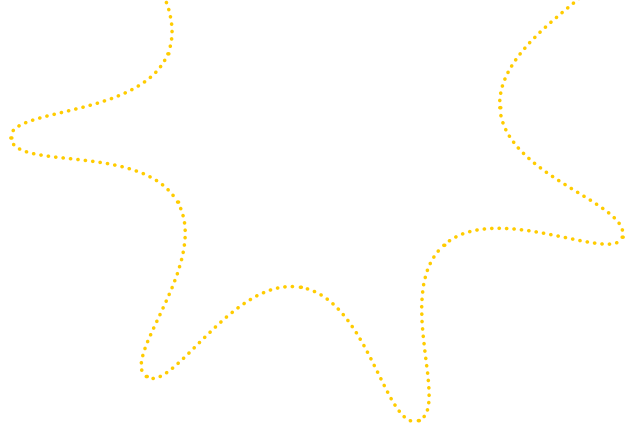
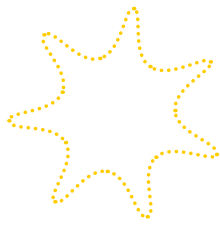
Abtei Frauenwörth
am Chiemsee

Böblingen, 20. – 23.05.2019 – Gesundheitstage

Mit einem interessanten und abwechslungsreichen Angebot präsentierte sich der diesjährige Gesundheitstag im Rathaussaal in Böblingen bei Stuttgart (Baden-Württemberg). Zu verschiedenen Gesundheitsthemen wie Leber-, Haut- und Nierenscreening, gesunde Ernährung, individuelle Rentenberatung und Spielsucht wurden wertvolle Tipps und Hilfestellungen für den (Arbeits-)Alltag gegeben. Die Veranstaltung war wie jedes Jahr gut besucht und von daher ein voller Erfolg. Die dsai wurde dazu eingeladen, sich vorzustellen und über die angeborenen Immundefekte aufzuklären und mit einem Info-Stand vor Ort zu sein. Wir danken Melanie Häußler, Regionalgruppenleiterin Ulm/Stuttgart für ihren Einsatz.



Melanie Häußler



Berlin, 28. – 29.06.2019 – CSL Behring Summer School 2019 & Propaedeutic-Seminar

Die Summer School 2019, zertifizierte ärztliche Fortbildung für klinische Immunologie, fand in diesem Jahr in Berlin im Lehrgebäude der Charité Campus Virchow-Klinikum statt. Unter der wissenschaftlichen Leitung von PD Dr. Dr. Fabian Hauck vom Hauerschen Kinderspital München und Prof. Dr. Horst von Bernuth von der Charité Berlin hörten die ca. 90 Teilnehmer aktuelle Vorträge und interessante Fallbeispiele aus dem Gebiet der pädiatrischen und adulten Immunologie. Vor Beginn der eigentlichen Veranstaltung wurden die überwiegend jungen Ärzte in einem Einführungsseminar in das mannigfaltige und rasant wachsende Themengebiet der angeborenen Immundefekte „auf Level“ gebracht, gleichzeitig konnte dadurch der Wissensstand der Anwesenden abgeschätzt werden. Thema der Veranstaltung: „Klinische Immunologie – Diagnostik und Therapieoptionen für primäre Immundefekte“.



Andrea Maier-Neuner und Birgit Schlennert

Rund ein Drittel der anwesenden Kinder- und Erwachsenen-Behandler kam aus dem benachbarten EU-Ausland, weswegen die gesamte Summer School, auch die Fragen-Antworten-Runden dazwischen, in englischer Sprache ab-

gehalten wurde. Auf die beiden Fortbildungstage verteilt waren insgesamt sechs Hauptvorträge zu verschiedenen Themenbereichen innerhalb der Immunologie zu hören, die mit jeweils zwei bis drei Fallbeispielen aus der Praxis behandelt wurden, also bekamen die interessierten Ärzte insgesamt über 20 Vorträge präsentiert. Die dsai wurde zur Summer School eingeladen und so waren die beiden Geschäftsführerinnen, Birgit Schlennert und Andrea Maier-Neuner, mit einem Informationsstand vor Ort, der zu jeder Zeit gut besucht war. Insgesamt schloss die Veranstaltung mit positivem Feedback, sodass diese voraussichtlich im nächsten Jahr wieder in München stattfinden wird.

Patienten-stammtische



In **Siegen, Frankfurt und München** fanden wieder Patientenstammtische statt. Organisiert wurden diese von den jeweiligen Regionalgruppenleitern und/oder ehrenamtlichen Helfern der dsai. Die Teilnehmer genossen den Erfahrungsaustausch mit anderen Betroffenen in gemütlicher Atmosphäre und stimmten einstimmig für regelmäßige Wiederholungen.



Patientenstammtisch München

Wir möchten darauf hinweisen, dass nicht nur Regionalgruppenleiter, sondern jedes dsai-Mitglied gerne in „seiner“ Gegend einen Patientenstammtisch ins Leben rufen darf. Einfach einen Termin und ein Lokal aussuchen, Einladungen werden über die Geschäftsstelle versendet. Auch Nicht-Mitglieder sind herzlich willkommen.

**DER CRONOJET...ES GEHT IMMER NOCH BESSER!
PURE INNOVATION!
FORTSCHRITT IST KEIN ZUFALL!**



Neue Möglichkeit zur Erleichterung Ihrer Therapie

Ihr Mitspracherecht bei der Pumpen- und Hilfsmittelwahl treibt uns an. Solange Sie das bestimmende Element innerhalb Ihrer Therapie sind, eint den Hersteller Canè und uns, den TMH-Medizinhandel, der Wunsch, den bestmöglichen Rahmen zu schaffen. Die technischen Fähigkeiten Canè's sowie unser Ohr am Puls der Patienten und Versorger resultieren nun im **CRONOJET**.

Der **CRONOJET** ist eine elektronische Aufziehhilfe für die jeweiligen 50ml und 100ml Reservoirs der entsprechenden CRONO S-PID Infusionspumpen von Canè.

Besondere Kennzeichen des **CRONOJET** sind seine einfache Bedienung, das effiziente Aufziehen der Reservoirs, die Erleichterung der hygienischen Vorbereitung und zu dem spart er Ihnen Zeit.

Ob Sie sich oder Ihrem Versorger das Leben erleichtern wollen... Der **CRONOJET** bietet Ihnen die Chance dazu.

Unser Anspruch bleibt es, Sie und Ihren Versorger bestmöglich zu unterstützen.



TMH MEDIZINHANDEL GMBH & Co. KG

www.tmh-medizinhandel.de

Veranstaltungen in Plasmaspendezentren

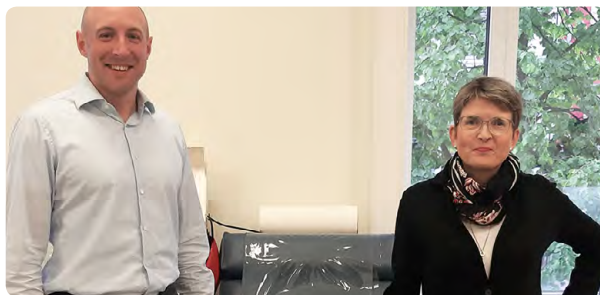


Frankfurt am Main, 07.05.2019 – Besuch im CSL Plasmazentrum

Auf Einladung von Aleksandr Fabian (Manager Kommunikation und Marketing bei CSL Plasma Berlin) besuchte Michaela Willhardt, dsai-Regionalgruppenleiterin Kassel, das CSL-Plasmazentrum in Frankfurt am Main. Die Mitarbeiter des Zentrums hatten die Möglichkeit, Frau Willhardt Fragen zu ihrem Immundefekt (CVID) zu stellen. Im Gegenzug nutzte Michaela die Gelegenheit, ihre Krankengeschichte zu erzählen, aber auch deutlich zu machen, wie wichtig die Arbeit im Plasmazentrum ist und wie lebensnotwendig Plasmaspenden für sie und andere Erkrankte sind. Für Michaela Willhardt war es der zweite Besuch in einem Plasmazentrum. Beide Male war sie wirklich beeindruckt, wie viele Menschen schon bei Öffnung der Türen bereit sind, sich

der Prozedur des Plasmaspendens zu unterziehen und ihre Zeit dafür zu opfern. Herzlichen Dank an alle Spender!

Spendet Plasma – Rettet Leben!



Michaela Willhardt und Aleksandr Fabian, CSL-Plasma

gooding

Dein Beitrag zählt.

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

1. Mitglieder und Freunde besuchen vor ihrem nächsten Einkauf im Internet die Seite www.gooding.de.
Es ist keine Anmeldung erforderlich!
2. Dort wählen sie die dsai als Verein aus (Eingabehilfe „Deutsche Selbsthilfe“), entscheiden sich für einen der über 1.600 Online-Shops (u. a. Amazon, Zalando, Deutsche Bahn, Saturn, OTTO, Cewe Fotoservice, Lufthansa u.v.m.) und beginnen ganz normal mit Ihrem Einkauf.
3. Dauer: 1 Min. **Die Einkäufe kosten dadurch keinen Cent mehr.**
4. Vom Einkaufswert wird von den Shops eine fest vereinbarte Provision (z. B. 5%) automatisch an Gooding abgeführt. **Diese wird zu 100% an den gewählten Verein weitergegeben.**

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

TIPP: Die Gooding-Erinnerungsfunktion (Toolbar) installieren und bei jedem Einkauf automatisch erinnert werden. Auch hier ist keine Anmeldung nötig und kostet nichts.

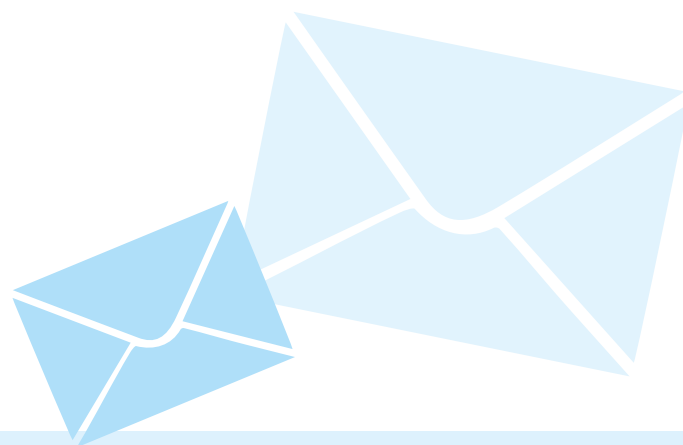
www.gooding.de/toolbar

**Einkaufen
und Gutes
tun über
gooding.de**



**Wie immer im Internet einkaufen
und automatisch Gutes tun!
Berücksichtigen Sie Gooding auch
bei Ihren Reisebuchungen!**

Kurznachrichten im Überblick



* Neue AWMF-Leitlinie zur Therapie primärer Antikörpermangelerkrankungen

Die Arbeitsgemeinschaft Pädiatrische Immunologie (API e.V.) hat die Aktualisierung der AWMF S3 Leitlinie „Therapie primärer Antikörpermangelerkrankungen“ abgeschlossen. Die Leitlinie ist seit dem 21.05.2019 auf der Homepage der AWMF verfügbar: www.awmf.org/leitlinien/detail/II/189-001.html

Bei der Überarbeitung haben Vertreter aus 19 Fachgesellschaften sowie die dsai e.V. als Patientenvertretung teilgenommen. Vertreten waren sowohl pädiatrische als auch internistische Fachgesellschaften aus der Hämatologie/Onkologie, der Infektiologie, der Pneumologie und der Rheumatologie, ebenso wie Delegierte aus den Bereichen Immunologie, Transfusionsmedizin sowie der HNO und der Physiotherapie. Entsprechend der Tradition der API e.V. als Drei-Länder-Arbeitsgemeinschaft haben sich des Weiteren Teilnehmer aus der Schweiz und Österreich an der Leitlinie beteiligt. Die wichtigsten Punkte der Leitlinie werden in 29 Kernaussagen zusammengefasst. Sie finden die Zusammenfassung am Anfang dieses Newsletters.

* Neue STIKO-Leitlinie zu Impfungen bei Immundefizienz

Eine Zusammenfassung der überarbeiteten Empfehlungen der STIKO (Ständige Impfkommission) zum Thema Impfungen bei Immundefizienz erhalten wir für die „Herbstausgabe“ des dsai-Newsletters. Die gesamte Leitlinie wurde im Bundesgesundheitsblatt bereits publiziert.

* Gammanorm – Umstellung auf die Gramm-Packungen

Die Firma Octapharma GmbH wird in Zukunft ausschließlich die neuen g-Packungen (siehe Tabelle) in Deutschland vertreiben. Mit der Umstellung auf die g-Packungen werden die Gammanorm-Füllgrößen an die internationalen Standards angepasst und die Dosisberechnung bei Neueinstellungen oder die Umstellungen von IVIG vereinfacht.

Am Produkt Gammanorm hat sich nichts geändert, einzig die Volumina unterscheiden sich von den bisherigen ml-Flaschen. Werden Ihnen erstmals g-Packungen verordnet, überprüfen Sie bitte zuvor, ob Ihre Pumpe für die neuen Volumina geeignet ist. In den meisten Fällen wird dies der Fall sein, sodass Sie diese weiterhin nutzen können. Andernfalls sprechen Sie mit Ihrem Arzt oder Pflegedienst. Es wird sich für jeden Fall eine einfache Lösung finden.

Haben Sie weitere Fragen, wenden Sie sich an Ihren Arzt, Pflegedienst, die dsai oder an Octapharma.

Füllgrößen	Die neuen Packungen	PZN
gammanorm 1g	1x1g (6 ml)	13336380
	10x1g (6 ml)	13336405
gammanorm 2g	20x2g (12 ml)	13336428
gammanorm 4g	20x4g (24 ml)	13336434
gammanorm 8g	10x8g (48 ml)	13336440

dsai sagt DANKE!

Die dsai-Krankheitsflyer wurden komplett überarbeitet. Wir danken der Firma CSL Behring GmbH für die Übernahme der Produktionskosten.

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

CSL Behring
Biotherapies for Life™



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.

Ihr Spezialist für die subkutane Immunglobulin-Therapie

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



Micrel mlh+ 20 ml



Micrel mlh+ 40 ml



CRONO S-PID 50 ml



CRONO S-PID 100 ml

LICHER MT GmbH · Langer Acker 18 · D-30900 Wedemark
Service-Tel: 0800-5833-100* · Aus dem Ausland: +49-5130-5833-100 · E-Mail: immun@lichermt.de · lichermt.de

*kostenlos aus dem deutschen Festnetz

Die dsai hat einen Instagram-Account

Abonnieren Sie bitte den `immundefekt_ratgeber`, sofern Sie auf Instagram unterwegs sind, „ liken“ Sie die dsai-Facebook-Fanseite mit „Seite gefällt mir“ und folgen Sie uns auf twitter – Vielen Dank!

Wir brauchen die Öffentlichkeit für die Aufklärung und Sensibilisierung für das seltene Krankheitsbild der angeborenen Immundefekte.

[instagram.com/immundefekt_ratgeber](https://www.instagram.com/immundefekt_ratgeber)

[facebook.com/www.dsai.de](https://www.facebook.com/www.dsai.de)

twitter.com/pid_dsai



Neues von der Schirmherrin

Schlossfestspiele Neersen

Am 22. Juni 2019 war die Premiere. Unsere Schirmherrin Michaela Schaffrath spielt seit Samstag, 22. Juni neben Stefan Keim als Willi Winzigmann die Nachbarin Blanche Becker auf der Freilichtbühne der Neersener Schlossfestspiele in „Der Mustergatte“, eine Heinz Erhardt-Komödie nach Avery Hopwood. Ein sehr lustiges Stück. Michaela, wir wünschen Dir viel Spaß und Erfolg!

Die Spieltermine sowie die Ticketbestellung finden Sie unter:

festspiele-neersen.de/fsn/theater/der-mustergatte/



Samstag
Saturday
Samedi
Sabado



Termine www.dsai.de/infos/termine.html

AUGUST 2019

30.08. – 01.09.2019 Austausch-Wochenende für Familien mit betroffenen Kindern in Winterberg (NRW)

SEPTEMBER 2019

20. – 22.09.2019 Austausch-Wochenende für betroffene Erwachsene in Obing/Chiemsee (Bayern)

OKTOBER 2019

26.10.2019 Mainz – Ärztliche Fortbildung
26.10.2019 Hamburg – Ärztliche Fortbildung

NOVEMBER 2019

09.11.2019 Leipzig – Ärztliche Fortbildung & Patiententreffen
16.11.2019 Essen – Ärztliche Fortbildung
23.11.2019 Stuttgart – Ärztliche Fortbildung
23.11.2019 Münster – Ärztliche Fortbildung

2020

MÄRZ 2020

14.03.2020 Ulm – Ärztliche Fortbildung
28.03.2020 München – Ärztliche Fortbildung und JHV

„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.: Andrea Maier-Neuner, Gabi Langer, Gabriele Gründl, Birgit Schlennert, Manuela Kaltenhauser

Kontakt

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

Tel. 08074 – 8164

Fax 08074 – 9734

E-Mail info@dsai.de

Internet www.dsai.de

So sind wir für Sie persönlich erreichbar:

Mo – Mi 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

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

Berlin: Ulrike Stamm
ulrike.stamm@dsai.de * Tel. 030 – 8 515 558

Düsseldorf: Kerstin Kugel
kerstin.kugel@dsai.de * Tel. 02053 – 493 133

Frankfurt: Gerd Klock
gerd.klock@dsai.de * Tel. 06071 – 1367

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

Hamburg / Hannover: Uwe Szameitat (Nachfolger gesucht)
uwe.szameitat@dsai.de * Tel. 040 – 33 980 117

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

Köln: Lutz Kurnoth
lutz.kurnoth@dsai.de * 0221 – 5 902 055

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

Leipzig: Annett Mählmann
annett.maehlmann@dsai.de * Tel. 034244 – 55 920

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

Münster / Osnabrück: Rabea Schleppege
rabea.schleppege@dsai.de * 0162 – 2 464 981

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

12 Warnsignale für einen Immundefekt

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

SIE KÖNNEN HELFEN,
DASS ANDEREN SCHNELLER GEHOLFEN WERDEN KANN!

www.dsai.de



DAS IMMUNSYSTEM
ONLINE CHECKEN!

Den Immuncheck kostenlos direkt
auf der dsai-Website durchführen.

www.dsai.de