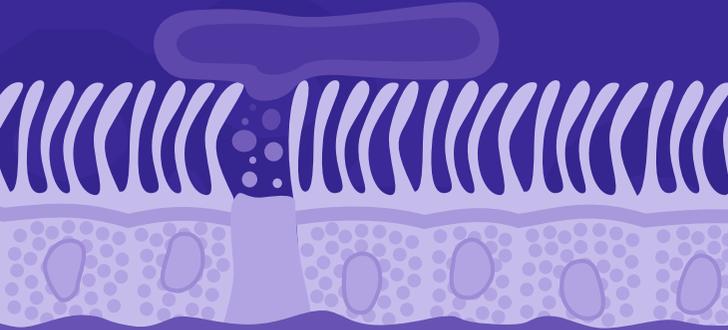


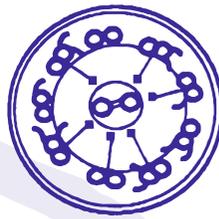
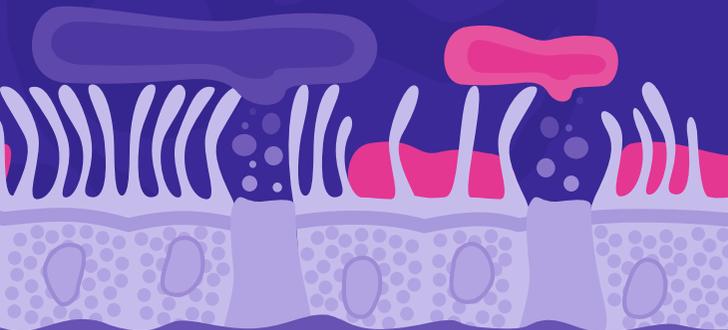
## Intaktes Flimmerepithel

Die Grafik zeigt zilientragende Zellen und flüssigkeitsproduzierende Becherzellen. Der Zilienschlag und somit der Sekrettransport erfolgt rhythmisch in Richtung Mund oder Nase.



## Flimmerepithel mit PCD

Bei PCD sind die sekretproduzierenden Becherzellen vermehrt und die Zilien überwiegend unbeweglich. Manchmal ist eine Restfunktion erhalten. Dennoch erfolgt kein gerichteter Zilienschlag und somit auch kein Sekrettransport.



## Kartagener Syndrom und Primäre Ciliäre Dyskinesie e.V.

### WER SIND WIR?

Eine Selbsthilfegruppe von betroffenen Patienten und Angehörigen. Unterstützt werden wir durch einen Medizinisch-Wissenschaftlichen Beirat.

### UNSERE ZIELE SIND:

- Frühdiagnose
- Verbesserung der medizinischen Versorgung der Betroffenen
- Unterstützung der wissenschaftlichen Untersuchungen

### UNSERE WEGE DORTHIN:

- Informationsaustausch zwischen den medizinischen Fachrichtungen und Betroffenen
- Seminare und Patientenschulungen
- Unterstützung der Forschung durch Ausschreibung des Manes-Kartagener-Preises
- Öffentlichkeitsarbeit

## Einer Atemwegserkrankung auf der Spur



## KARTAGENER SYNDROM UND PRIMÄRE CILIÄRE DYSKINESIE E.V.

[www.kartagener-syndrom.de](http://www.kartagener-syndrom.de)

[info@kartagener-syndrom.de](mailto:info@kartagener-syndrom.de)

## Was bedeutet

## Kartagener Syndrom /

## Primäre Ciliäre Dyskinesie (PCD)?

Die Primäre Ciliäre Dyskinesie (engl. Primary Ciliary Dyskinesia, PCD) ist eine angeborene Erkrankung, die mit chronischen Infektionen der Lunge und der Nasennebenhöhlen einhergeht. Die Ursache für diese chronischen Entzündungen ist die eingeschränkte Beweglichkeit der Flimmerhärchen, die die Atemwege in Lunge und Nase auskleiden. Diese Flimmerhärchen, Zilien genannt, haben zur Aufgabe, Zellabfälle, Schleim und Bakterien durch koordinierte Schlagbewegungen in Richtung Rachen zu bewegen. Fehlt dieser Schlag oder ist er nur eingeschränkt, bleibt das Material in den oberen und unteren Atemwegen, die dadurch nicht gereinigt und anfällig für Infektionen werden.

Bei 50% der Betroffenen liegt ein *Situs inversus* vor. Dies ist eine seitenverkehrte Anlage der inneren Organe (z.B. Herz rechts statt links). In diesem Fall wird das Krankheitsbild auch "Kartagener Syndrom" genannt.

## Es können folgende

## Symptome auftreten:

### Im Neugeborenenalter:

Die Atmung ist angestrengt, die Nase durch Sekret verstopft, es tritt Husten auf, Teile der Lunge können kollabieren. Häufig wird ein sogenanntes neonatales Atemnotsyndrom oder eine angeborene Lungenentzündung diagnostiziert.

### Ab dem Kindesalter:

Chronische Bronchitis, chronische Nasennebenhöhlenentzündung mit Nasenpolypen sowie häufige Mittelohrentzündung sind die typischen Symptome.

Infolge dessen können Bronchiektasen auftreten, das Hörvermögen kann vermindert sein bis hin zum Hörverlust und verminderte Fruchtbarkeit ist möglich. Außerdem kann es zu respiratorischer Insuffizienz kommen.

PCD ist eine Erkrankung, die nicht geheilt werden kann. Die Forschung ist sehr bemüht um das Auffinden und Nachweisen der krankheitsverursachenden Gendefekte und macht darin Fortschritte.

## DIAGNOSE

Wichtig ist eine möglichst frühe Diagnosestellung, da sie für die richtige Therapie unerlässlich ist.

## Folgende Verfahren werden eingesetzt:

- NO-Messung als Screeninginstrument
- Hochfrequenz-Videomikroskopie-Analyse
- Transmissions-Elektronenmikroskopie
- Immunfluoreszenzmikroskopische Untersuchung
- Genetische Untersuchungen

## THERAPIE

Eine Heilung ist nicht möglich. Wichtig ist eine regelmäßige Verlaufskontrolle (z.B. durch Lungenfunktionstest und Sputumuntersuchung) und die Koordination der Therapie durch einen Mediziner, der Erfahrung mit PCD hat.

## Die folgenden Behandlungen werden eingesetzt um die Lebensqualität zu erhöhen:

- Die Mobilisation des Sputums aus den unteren Atemwegen durch Sport und intensive Atemübungen, unterstützt durch Inhalieren mit Kochsalz/schleimlösenden Medikamenten
- Nasendusche zur Reinigung der oberen Atemwege
- Impfung gegen Pneumokokken sowie die jährliche Impfung gegen Grippeviren
- Antibiotikatherapie