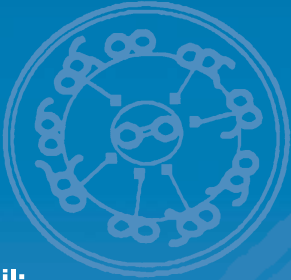


Neu!
Mit JUGENDFOCUS!

Zilienfokus

Zeitschrift des Kartagener Syndrom und Primäre Ciliäre Dyskinesie e.V.

Ausgabe 2019



E-Mail:

info@kartagener-syndrom.de

Homepage:

www.kartagener-syndrom.de

Vorstand:

Jens Brillault - 1. Vorsitzender
Susanne Böker - 2. Vorsitzende
Katja Pier - Schatzmeisterin
Hansruedi Silberschmidt -
Schriftführer
Gabor Kulcsar - Beisitzer

Medizinisch-

wissenschaftlicher Beirat:

Dr. Folke Brinkmann - Bochum
Dr. Andreas Jung - Zürich
Dr. Cordula Koerner-Rettberg -
Bochum
PD Dr. Assen Koitschev - Stuttgart
Heike Linz-Keul - Bad Kissingen
PD Dr. Thomas Nüßlein - Koblenz
Prof. Dr. Heymut Omran - Münster
Dr. Felix Ringshausen - Hannover
Dr. Martin Rosewich - Stuttgart
Dr. Horst Seithe - Nürnberg
Dr. Claudius Werner - Münster

Förderrat:

Dr. Peter Ahrens - Darmstadt
Dr. Andreas Hellmann - Augsburg
Dr. Stephan Illing - Stuttgart
PD Prof. Dr. Hans-Dieter Rott -
Erlangen

Jubiläum 20 Jahre Ks / PCDD e.V. in Fulda



Kartagener Syndrom und Primäre Ciliäre Dyskinesie e.V.



Liebe Freunde des Zilienfokus...

Diese Zahl an sich klingt nicht besonders spektakulär, dennoch ist es für uns ein ganz besonderes Jahr. Wir feiern dieses Jahr unser 20-jähriges Jubiläum. 20 Jahre Selbsthilfeverein.

Selbsthilfeverein??? Braucht man sowas eigentlich noch? Es gibt doch Krankenkassen, Ärzte, Kliniken, Internet, eines der besten Sozialsysteme der Welt. Wieso noch einen Selbsthilfeverein?

Als meine Familie und ich 2014 Mitglied des Vereins wurden, waren wir zuvor auch bei Ärzten, in Kliniken und die Krankenkasse hat alles bezahlt. Dennoch war uns sofort klar, wir werden Mitglied in diesem Selbsthilfeverein. Offensichtlich hatten wir (und auch viele andere) hier eine große Lücke, welche nur der Verein, die Selbsthilfe, schließen konnte. Doch was leistet so ein Verein, was die Sozialsysteme nicht leisten können? Was will so ein Verein denn leisten?

Als ich 2016 etwas überraschend Vorsitzender dieses Vereins wurde, habe ich mir die Frage auch gestellt: Was will der Verein, was will ich als sein Vertreter erreichen, was wünschen sich die Mitglieder vom Verein? Können wir für die Betroffenen da sein, für die Angehörigen, für die frisch Diagnostizierten, für die "alten Hasen", für die Kinder, die Erwachsenen, die Ärzte, die Verbände, die Presse, die Regierung? Für all die verschiedenen Fragen? Denn wer kennt sich schon mit einer "seltenen Erkrankung" aus? – Können wir also die Welt retten? Nun nein, dass können wir wohl nicht?

Ich kam im Mai 2016 als Neuling (im Verein, bezüglich der Krankheit und in der Selbsthilfe) in ein tolles Vorstandsteam. Und schnell habe ich erfahren, was für eine tolle Arbeit dieses Team leistete und weiter leistet. Fast alle Fragen, die oben aufgeführt sind, bearbeitet die Vorstandschaft. Und das sind alles die Punkte, die die Ärzte, Kliniken und Krankenkassen offen lassen. Wir füllen eine Lücke, die sonst keiner schließen würde. Das ist der Sinn und Zweck der Selbsthilfe. Wir wollen uns so gut wie möglich um all das kümmern, was die Patienten und Angehörige sonst vermissen.

Der Verein bietet letztendlich ein Forum zum Austausch von Wissen, Erfahrungen, Tipps und Tricks, hier ist man unter Gleichgesinnten und Menschen, die einen verstehen und die gleichen Sorgen haben. Man fühlt sich angekommen.

Viel Spaß beim Lesen dieser Lektüre von Mitgliedern – für Mitglieder.

Jens Brillault
1. Vorsitzender

Liebe Mitglieder,

am 06.05.2017 fand in Fulda die jährliche Mitgliederversammlung statt, auf welcher der Vorstand entlastet wurde. Wir bedanken uns an dieser Stelle für das uns entgegengebrachte Vertrauen. Unser erster Vorsitzender Jens Brillault und die anderen Vorstandsmitglieder wurden in ihrem Amt bestätigt. Zum neuen Beisitzer hat die Mitgliederversammlung Gabor Kulcsar gewählt, da Rik Kremer nach vielen Jahren als Beisitzer diesen Posten zur Verfügung stellte. Vielen Dank, lieber Rik für Dein Engagement im Verein! Wir werden auch weiterhin unsere Arbeit nach den Wünschen unserer Mitglieder fortführen.

Der Vorstand

Vorstellung des Vorstandes:

Jens Brillault repräsentiert den Verein als 1. Vorsitzender. Er ist 39 Jahre alt, wohnt in Herbolzheim bei Freiburg und arbeitet als Leiter der Qualitätssicherung in einem Chemieunternehmen. Sein jüngerer Sohn ist 12 Jahre alt und hat PCD.



Weiterhin unterstützt wird er von Susanne Böker als 2. Vorsitzende. Sie ist 55 Jahre alt, wohnt mit ihren beiden Söhnen in Johannisberg im Rheingau und arbeitet als Lehrerin an einem Gymnasium im Rheingau. Ihr jüngerer Sohn ist 13 und hat PCD.



Unsere Schatzmeisterin ist Katja Pier. Sie ist 49 Jahre alt und wohnt in Köln. Sie arbeitet in der IT-Abteilung eines Logistikunternehmens. Ihr Sohn ist 18 Jahre alt und hat PCD.



Unser Schriftführer ist Hansruedi Silberschmidt. Er ist 59 Jahre alt, Geschäftsleiter einer Stiftung für Menschen mit geistiger Behinderung in Winterthur und kennt seine PCD-Diagnose erst seit dem 39. Lebensjahr.



Gabor Kulcsar, Beisitzer. Er ist 56 Jahre alt und arbeitet als selbstständiger Laser-Physiker. Mit seiner Familie wohnt er in Kiel. Seine jüngere Tochter ist 14 Jahre alt und hat das Kartagener Syndrom.



In eigener Sache...

Liebe Focusfreunde,

endlich ist es soweit! Der lang ersehnte neue Zilienfocus ist da! Viel Arbeit vom Focusteam und den Mitgliedern, die fleißig Beiträge eingereicht haben, liegt hinter uns – danke dafür! Und der nächste Focus schon vor uns... . Also meldet Euch beim Treffen in Trier, wenn Ihr gerne einen Beitrag zum Focus leisten möchtet! Neu im Team ist bereits Julien Goldschmidt, der den JUGENDFOCUS in diesem Heft gestaltet und initiiert hat – danke für den Beitrag der Jugendlichen und Juliens Engagement!

Leider hat sich dieser Focus, der eigentlich beim Treffen in Wiesbaden 2018 hätte erscheinen sollen, aus organisatorischen und gesundheitlichen Gründen verspätet – und da wir am Treffen in Wiesbaden aus privaten Gründen nicht teilnehmen konnten und auch Peter Ahrens kurzfristig ausgefallen ist, sind in diesem Focus keine Berichte etc. vom Patiententreffen 2018!

Falls ihr doch noch was in petto habt, dann schickt es gerne an uns und wir werden es beim nächsten Focus mit berücksichtigen. Bitte an unsere Mail-Adresse senden und nicht mehr an Peter Ahrens, da er seine Tätigkeit im Focusteam nach zwei Ausgben und dem Focus Spezial beendet hat – danke an dich Peter, für deine redaktionelle Arbeit und die vielen tollen Fotos von den Patiententreffen!

Dieser Focus besteht also zum größten Teilen aus den Berichten vom Jubiläumstreffen in Fulda 2017 und vom Frühjahr 2018, sodass die Altersangaben in den Texten evtl. nicht mehr aktuell sind!?

Danke dem Vorstand und den vielen fleißigen Helfern aus dem Verein für die Organisation und das wirklich gelungene Jubiläums-Treffen in Fulda! Wir freuen uns schon auf Trier!

*Im Namen des Zilienfocus-Team
Sandra und Marco Stadelmaier*



Impressum

Abbildungsnachweis:

Die Bilder der Beiträge in diesem Heft sind von Peter Ahrens und S. u. M. Stadelmaier oder den jeweiligen Autoren der Beiträge. S. 6-10 aus Anne Ulmers Privatarchiv; S. 15 Fotoworkshop Fulda, Hr. Ruppert; S. 18-23 JUGENDFOCUS Julien Goldschmidt; S. 39 re. Spalte, Pari, www.pari.com; S. 42 li. Spalte, diamed-depot-system, www.0800soskapsel.de

Copyright:

Eine Verwertung der Texte und Bilder, auch auszugsweise, ist ohne schriftliche Zustimmung des Kartagener Syndrom und Primäre Ciliäre Dyskinesie e.V. rechtswidrig und strafbar. Dies gilt auch für Vervielfältigungen, Übersetzungen, Mikroverfilmungen und für die Verarbeitung von elektronischen Systemen. Andererseits freuen wir uns über die Weiterverbreitung von Informationen über eine seltene Krankheit – möchten aber im Einzelfall über die Verwendung unserer Texte informiert sein.

Anmerkung:

Der besseren Lesbarkeit wegen wird in diesem Heft auf eine Unterscheidung nach Geschlechtern verzichtet. Soweit es aus dem Kontext sinnhaft hervorgeht, sind jedoch immer beide Geschlechter gemeint. Die inhaltliche Richtigkeit der namentlich gekennzeichneten Beiträge obliegt den jeweiligen Autoren.

Unsere Themen



Seite 2	Vorwort
Seite 3	Inhalt/Impressum
Seite 4	Berichte Patientenkongress Jubiläum 2017 in Fulda
Seite 6	20 Jahre Selbsthilfegruppe – Rückblick
Seite 10	Bericht 'Bakterien – Freund oder Feind!?'
Seite 11	Bericht Jubiläums-Programm – 'Däumchen drehen'
Seite 12	Moderierter Austausch der Gruppen
Seite 14	Workshops in Fulda 2017 – für jeden was dabei!
Seite 18	JUGENDFOCUS Neu!
Seite 24	Bericht Vorstands-/Vereinstätigkeit 2017-2019
Seite 26	Neues aus der Forschung
Seite 30	Allergiediagnostik
Seite 32	Erfahrungsberichte
Seite 35	Recht und Soziales
Seite 36	Regionalgruppen
Seite 42	Nachruf

Impressum

Kartagener Syndrom und
Primäre Ciliäre Dyskinesie e.V.

Verantwortlich:

1. Vorstand Jens Brillault
kontakt@kartagener-syndrom.de
www.kartagener-syndrom.de

Redaktion:

PD Dr. Peter Ahrens
peterahrens@t-online.de

Gestaltung:

Sandra und Marco Stadelmaier, nodes-design
sandra.stadelmaier@nodes-design.de
JUGENDFOCUS Julien Goldschmidt

Lektorat:

Claudia Dentzer

Druck:

Joli-Druck

Bericht über die Jahrestagung 2017 in Fulda

2017 sollte ein ganz besonderer Patientenkongress stattfinden. Ein Jubiläum. 20 Jahre Selbsthilfegruppe. Und so reisten viele Familien mit betroffenen Kindern, erwachsene Patienten mit und ohne Partner sowie Jugendliche mit und ohne PCD/KS vom 5.-7. Mai nach Fulda. Alle mit ihren ganz eigenen, besonderen Erwartungen.

Die einen waren gespannt und neugierig, aufgeregt, weil frisch diagnostiziert. Die anderen freuten sich auf interessante Vorträge und darauf, lieb gewonnene Bekannte und Freunde wieder zu treffen.



So trafen sich schon die ersten Teilnehmer zum Mittagessen in der Jugendherberge, die uns rundum köstlich versorgte. Von Gulaschkanonen-Image und ungesüßtem Hagebuttentee-Charme kann keine Rede sein.

Leider entfiel der erste Vortrag zum Thema „Problemkeime und Antibiotikaresistenzen“, so blieb uns aber allen Zeit zum Kennenlernen, zum ersten Austausch oder wurde für eine kleine Therapiepause genutzt. Höhepunkt des ersten Tages war das charmant-amüsante Kabarett „Däumchen drehen“ von und mit Rainer Schmidt, der gekonnt die Klippen „Behinderung ernst nehmen und darüber lachen“ umschriffte. Der Abend klang in einer kleinen Runde gemeinsam mit dem Kabarettisten aus.

Tag zwei war angefüllt mit hochinteressanten Tagungsordnungspunkten, wie Ziliendiagnostik durch das Team Münster, Arztvorträge zum Thema „Bakterien in der Lunge, Freund oder Feind“ und auch „Rückblick auf die Geschichte der PCD“, praktische Physiotherapie, Fototermin und Mitgliederversammlung. Um nicht nur den Kopf zu fordern, wurde am späten Nachmittag ein Sportprogramm für alle angeboten.

Der Abend stand wieder im Zeichen der Selbsthilfegruppe. Im Vortrag „Rückblick auf die Vereinsgeschichte“ konnten die Zuhörer erfahren, wie es zur Gründung der SHG kam, was die ersten Schritte waren und wie sich das Ganze schließlich zu einer Erfolgsgeschichte entwickelte. ...



...
Ein ganz besonderer Moment für mich war die Ehrung durch den Vorstand stellvertretend für alle Mitglieder.

Für die Betreuung der mitgereisten Kinder wurde wunderbar gesorgt; so konnten sich die Eltern voll und ganz auf die Vorträge und Gespräche konzentrieren. Die Kinderbetreuung ist seit Jahren fester Bestandteil des Kongresses. Das anschließende gemütliche Beisammensein zog sich bis tief in die Nacht.

Auch am Sonntag standen interessante Tagesordnungspunkte auf dem Programm. So trafen sich – eingeteilt in Gruppen – Betroffene, Angehörige, Eltern, Jugendliche, Patienten Kinder zum moderierten Austausch. Die Darstellung der Ergebnisse aus allen Gruppen war hochinteressant. Wirklich beeindruckend war die flüssige, witzige und äußerst informative Präsentation der Ergebnisse des Kinderworkshops. Ich glaube, wir durften alle die künftige Vorsitzende 2027 kennenlernen. Vor dem Mittagessen konnten wir Einblick nehmen in neueste Erkenntnisse aus der Forschung.

Parallel zum Patientenkongress lief der abwechslungsreiche Jugendworkshop. Langeweile kam hier nicht auf. So stand nach dem Kennenlernen ein Kinobesuch, das Fotoprojekt „Fit mit PCD“, Fototermin, Sportprogramm, Stadtspiel durch Fulda auf dem Programm.

Das gemeinsame Mittagessen läutete das Ende des Kongresses ein. Ich glaube, ich darf behaupten, dass jeder Teilnehmer mit einer Fülle an Informationen und Eindrücken, vielleicht auch neuen Erkenntnissen die Heimreise antrat. Der Kongress ist immer wieder ein tolles Erlebnis, gibt uns neues Verständnis im Umgang mit der Erkrankung, motiviert zu konstanter Therapie. Manchmal ist nur ein Wort, ein Satz entscheidend für eine Wendung in Medikation und Therapie mit großen positiven Auswirkungen für Gesundheit und Lebensqualität.

Ich kann es allen Vereinsmitgliedern nur ans Herz legen, den Kongress zu besuchen.

Susanne Shahin



Alte Hasen

Beim Patiententreffen 2017 in Fulda wieder mit dabei, stellten wir in der Vorstellungsrunde etwas überrascht fest, dass wir, Familie Sendler, zu jener Gruppe gehören, die schon seit über 10 Jahren Mitglied im Verein sind. Um genauer zu sein, war die Teilnahme in Fulda für uns das 11. Patiententreffen in Folge, bei dem wir mit dabei sein durften!!!

Zum 1. Mal mit von der Partie waren wir beim 10-jährigen Vereinsjubiläum, welches in Bad Homburg stattfand. Ich sehe uns noch genau, wie wir einigermaßen nervös in der dortigen Jugendherberge eintrafen. Mit dabei unsere beiden Kinder, Elena und Alba, damals 4 und 2 Jahre alt. Um offen zu sein, hatten wir keine Ahnung, was uns im Verein erwarten würde. Die Anzahl an neuen Informationen PCD betreffend und die unterschiedlichsten Bekanntschaften mit netten, offenen Menschen waren fast ein wenig zu viel des Guten. Bereitwillig fügten wir uns in unser Schicksal, von nun an ein fester Bestandteil der alljährlich stattfindenden Patiententreffen zu sein. Maßgeblich beschleunigt wurde unser "Ankommen" im Verein durch die Tatsache, dass sich mein Mann, Jan, überraschend spontan in den Vorstand des Vereins wählen ließ. Und wirklich erfreut war ich von so viel Spontanität damals nicht.



In der Funktion des Schriftführers arbeitete Jan 6 Jahre im Vorstand mit, wobei er für mein Empfinden manchmal zu aktiv einen nicht unerheblichen Teil dazu beitrug, dass sich unser Verein heute, nach 20-jährigem Bestehen, zu dem Großartigen entwickelt hat, was er heute ist! An dieser Stelle sage ich Dank an alle Vereinsmitglieder, Ärzte und andere Personen, die die Selbsthilfegruppe in den vergangenen Jahren mit ihrer ehrenamtlichen Arbeit und ihren vielen Ideen so großartig unterstützt haben! Ich bin der Meinung, dass wir alle sehr stolz sein können auf die geleistete Arbeit und das, was sich über Jahre hinweg entwickelt hat! Stellt euch nur vor, was die Zukunft noch alles für unseren Verein und ganz besonders für unsere betroffenen Mitglieder bereithalten kann!

Besonders hervorheben möchte ich an dieser Stelle die vielen innigen Freundschaften, die verschiedenste Familien des Vereins im Laufe der Jahre miteinander geknüpft haben und die heute, und ich hoffe noch für lange Zeit, gepflegt werden. Was wären wir ohne diese Freundschaften, ohne das offene Ohr und manchmal die Schulter zum "Ausweinen", ohne die ungezählten Stunden an Freuden und unvergessenen gemeinsamen Erlebnissen?

Für meine Familie ist die Teilnahme an den Patiententreffen im Mai zu einem alljährlichen Muss geworden, auf das wir uns im Vorfeld schon lange freuen.

...

...

Erwähnt werden muss an dieser Stelle, dass unsere zwei Mädels in den vergangenen Jahren Unterstützung bekommen haben, denn mittlerweile haben sie noch zwei weitere jüngere Geschwister dazugesellt. Ida, 6 Jahre alt, und Karla, 3 Jahre alt. Das Kartagener Syndrom hat bei uns unsere Zweitgeborene, Alba, die anderen drei Kinder sind gesund. Unter dem Strich muss ich sagen, dass wir in dieser Hinsicht mehr Glück als Verstand hatten. Dennoch möchte ich alle unsicheren Eltern in dieser Runde ermutigen, ihren Kinderwunsch nicht frühzeitig und verunsichert zu begraben. Leider gibt es keine Garantie dafür, dass eure künftigen Kinder gesund geboren werden. Doch ganz ehrlich, was wären wir ohne all die großen und kleinen Kämpfer im Verein? Oft nur kann ich sie bewundern und mir eine Scheibe von ihrer Energie abschneiden!

Des Weiteren hoffe ich auf künftige unvergessene und gewinnbringende Patientenseminare für uns alle! Wo werden sie stattfinden? Die letzten 10 Treffen führten meine Familie und mich quer durch ganz Deutschland. Angefangen in Bad Homburg, über Heidelberg, Erfurt, Mainz, Münster, Fulda, Hannover, Bad Hersfeld, Nürnberg und Oberwesel! Was haben wir dabei alles erlebt? Wen haben wir alles kennengelernt? 10 Jahre der Emotionen und der gegenseitigen Hilfe! Wir sagen Danke an Euch!

Danke...

Doch leider ist das Schöne erfahrungsgemäß immer viel zu kurz und die Patientenseminare viel zu schnell vorbei. Und wir alle fahren nach 2 Tagen der Informationen, der Gespräche und des Austausches mit einem weinenden Auge und manchmal einem unsicheren Gefühl im Bauch wieder. Kommen zu Hause an, ob in Deutschland, Österreich, der Schweiz, Belgien oder wo auch immer wir leben, haben in der Nähe selten einen Betroffenen mit PCD, selten Menschen, die wirklich nachempfinden können, wie beschwerlich oft der Alltag mit PCD sein kann. Für die Betroffenen gleichermaßen wie für Angehörige.

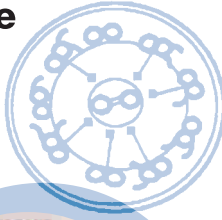
Doch mit einem lachenden Auge freuen wir uns auf die Dinge, die da kommen werden! Freuen uns auf weitere 10 Jahre mit und in unserem Verein! Auf Menschen, die uns verstehen und denen wir vertrauen. Auf uns alle!

Eure Familie Sendler



20 Jahre Selbsthilfegruppe – eine Rückschau auf eine Erfolgsgeschichte

Anne Ulmer, Gründungsmitglied,
12 Jahre Selbsthilfgruppenarbeit –
als stellvertretende Vorsitzende
und 1. Vorsitzende.
Tochter Alena (27 Jahre)
Kartagener Syndrom.



Danke...

Unser Vereinsjubiläum ist Anlass für uns, zurückzuschauen wie alles begann – auf zahlreiche Projekte, Aktionen und Höhepunkte unserer Aufbau- und Grundlagenarbeit in den ersten zwölf Jahren.

Ein erstes „Kartagener-Treffen“ – Eltern mit betroffenen Kindern, gab es bereits 1991 in Bad Homburg – initiiert und vermittelt von Dr. Ahrens – damals an der Uniklinik Frankfurt.

Ausschnitt 'Apotheken-Umschau' 1995



Den „Startschuss“ für Kontakte von Betroffenen aus ganz Deutschland gab dann der Artikel „Patientenschicksal“ in der Zeitschrift „Apotheken-Umschau“ – ein Bericht über Susanne Shahin.

Etwa 20 Betroffene und Eltern von betroffenen Kindern meldeten sich.

Nach monatelangem Briefwechsel trafen wir uns zum ersten Mal 1995 in Berchtesgaden in der Klinik Stanggaß bei Dr. Siegfried.

...



Erstes Treffen in Berchtesgaden vor Gründung des Vereins.

...

Der Wunsch nach einer Selbsthilfegruppe wurde von allen bekräftigt.

Susanne übernahm die Erstellung der erforderlichen Formalitäten, wie Eintrag ins Vereinsregister, Anmeldung beim Finanzamt... .

Als Vereinslogo entschieden wir uns für eine defekte Zilie.

Im Vereinsflyer formulierten wir u.a. unsere Ziele, die therapeutischen Eckpfeiler, derzeitige Diagnoseverfahren... .

Auch eine Vereinszeitung entstand. Der Zilienfocus war zunächst konzipiert zur Vorstellung und zum Kennenlernen unserer kleinen und großen Patienten.

Unser erstes Logo ...
mit MS Word und Paint erstellt



Er wurde in den folgenden Jahren inhaltlich immer mehr erweitert – eine gute Möglichkeit, die Protokolle unserer Patiententreffen und medizinische Beiträge allen Mitgliedern zugänglich zu machen.

1996 versandte ich einen Fragebogen an alle Betroffenen zur persönlichen Krankengeschichte, zum Krankheitsverlauf, zu Therapiemaßnahmen, Allergien, Verdauungsproblemen, usw. ...

1997 war dann die Geburtsstunde unseres Vereins Kartagener Syndrom und PCD e.V.

Hierzu trafen wir uns wieder in der Klinik Stanggaß in Berchtesgaden bei Dr. Siegfried – nun zur Vereinsgründung!



Prof. Dr. Rott, Dr. Siegfried und Dr. Ahrens bei Vereinsgründung 1997.

Neben Dr. Siegfried unterstützten uns Dr. Ahrens, Prof. Rott (Nürnberg) und Heike Linz (Physiotherapie Nürnberg). So etablierte sich gleich auch ein medizinischer Beirat.

Danach ging es mit viel Elan an die Arbeit.

In den Vorstandssitzungen (meist in Nürnberg) erstellten wir unsere Arbeitsstrategien.

Die jährlichen Patiententreffen (viele Jahre in der Jugendherberge in Bad Homburg) sollten fester Bestandteil unserer Aktivitäten sein.

...

...
 Dr. Nüsslein (damals Klinik Bochum), Prof. Omran (damals Uniklinik Freiburg) und Dr. Seithe (Klinikum Nürnberg) erweiterten unseren medizinischen Beirat.

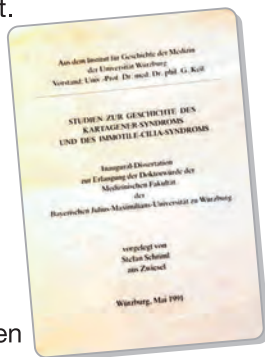


Der medizinische Beirat vergrößerte sich...

So konnten und können wir auf unseren Patiententreffen medizinische Vorträge und Wissensvermittlung anbieten.

Durch die Zusammenarbeit mit Prof. Omran nehmen wir an der Erforschung zur Therapie und Genetik teil – ein weiteres Gen wurde entschlüsselt.

Inzwischen wurden medizinische Standards zur Therapie erarbeitet – Standards zur Diagnostik werden folgen. Die Medizin ist – auch durch unsere Präsenz – auf die Erkrankung Kartagener Syndrom/PCD aufmerksam geworden.



Doktorarbeit zum Thema KS/PCD von S. Shahins Bruder

Einen besonderen Schwerpunkt sahen wir in unserer Öffentlichkeitsarbeit. Mit unseren Infotafeln und Vereinsflyern präsentierten wir uns auf Pneumologenkongressen, beim jährlichen Lungentag deutschlandweit, Gesundheits- und Selbsthilfekongressen, usw. . Mehrere Fernsehbeiträge und zahlreiche Pressemitteilungen erreichten ein breites Publikum. Die medizinischen Dienste der Versorgungsämter (deutschlandweit) erhielten ein medizinisches Info-schreiben zur Unterstützung für die Einstufung zur Schwerbehinderung.

Mit Unterstützung unseres medizinischen Beirats entstand 1999 die erste Fassung unserer Vereins-homepage im Internet.

www...

Es folgten Publikationen in verschiedenen Fachzeitschriften: Kinderärztliche Praxis, HNO-aktuell, Spiro, Krankenkassenbroschüren, Infozeitschriften der Gesundheitsämter, Sonderheft Bunter Kreis, Sonderheft Gesundheitstag, Berichte in Regionalzeitungen, usw. Im Jahr 2002 versandten wir Fragebögen zu Diagnose- und Therapiemöglichkeit an Großkliniken, pneumologische Fachkliniken und niedergelassene Pneumologen zur Erstellung unserer Klinikliste für unsere Homepage. ...

...
 Der Versand erfolgte über den Email-Verteiler der pädiatrischen Pneumologen (Prof. Griese, München) und über den Email-Verteiler des Berufsverbands der Pneumologen (Dr. Hellmann, Augsburg). 600 Briefe gingen auf den Postweg (wurden kopiert, eingetütet, Kontaktadresse erfragt und verschickt...)

Durch die Einrichtung unserer Mailinglisten und nun auch die international ausgeweitete Facebook-gruppe sind wir in regem Austausch und gut vernetzt. Unsere Kontakte sind inzwischen international. Wir erreichen Betroffene in vielen europäischen Staaten bis nach Weißrussland, auch in Nord- und Südamerika, Neuseeland und Ägypten.

Neben meiner überregionalen Arbeit war ich immer auch in meiner Heimatregion aktiv (Augsburg-Schwaben); Gesundheitsmesse Augsburg, Wanderausstellung der Selbsthilfegruppen Augsburger Land, regelmäßige Treffen der Selbsthilfegruppen beim Bunten Kreis Augsburg, Selbsthilfegruppentreffen beim Gesundheitsamt Augsburg.

Ich erhielt Gesprächstermine mit den pneumologischen Abteilungen unserer Kliniken, besuchte Reha-Kliniken im Allgäu, über die KV Schwaben konnte ich unseren Vereinsflyer verschicken. Durch meine Vermittlung wurde Dr. Ahrens zu einem Vortrag zum Tag der Kinder- und Jugendmedizin in die Geburtsklinik meiner Tochter nach Augsburg eingeladen (für mich ein persönlich wichtiges Ereignis nach allem, was ich dort erlebt hatte!)



Interdisziplinäre Tagung 2004 – Andy Bush, Anne Ulmer u. Horst Seithe

Mein absoluter Höhepunkt war die interdisziplinäre Tagung an der Uni Erlangen im Jahr 2004 – veranstaltet durch die Klinik für Kinder und Jugendliche Klinikum Nürnberg Süd und unserem Patientenverein – organisiert von Dr. Seithe. Mit namhaften Referenten – im vollbesetzten Hörsaal – stand die Erkrankung Kartagener Syndrom und PCD erstmalig im Zentrum eines medizinischen Kongresses.

...

...
Ein weiterer internationaler Kongress folgte im Jahr 2011 an der Uni Münster – organisiert von Prof. Omran.



Internationaler Kongress Uni Münster, Prof. Omran

All diese Aktivitäten erfordern natürlich auch einen finanziellen Einsatz.

Durch meine Mitgliedschaft im „Bunten Kreis Augsburg“ wurden von dort unsere Telefon- und Portoausgaben übernommen.

Auch die Projektförderung der Krankenkassen ermöglichte zahlreiche Aktivitäten (Zilienfocus-Druckkosten).

Durch persönliche Kontaktvermittlung erhielt ich eine Einladung in die Kongresshalle Augsburg. Von der stellvertretenden Landrätin wurde mir die Jahresspende der schwäbischen Landfrauen überreicht. Das „Highlight“ aber war – als ich für unseren medizinischen Kongress im Jahr 2004 einen Sponsor aus meiner Heimatregion gewinnen konnte.

Nach zwei persönlichen Treffen überreichte mir Herr Wagner, Seniorchef der Fa. Topstar in Langenneufnach einen Scheck über 5.000.-€ aus seiner Stiftung Kinderlachen.



Herr Wagner u. Anne Ulmer

Der Bunte Kreis Augsburg hat dann noch 1.500.-€ für die Tagung dazugelegt.

Ein Jahr später erhielt ich von der Stiftung Kinderlachen einen Scheck über 10.000.-€ für die Forschungsarbeit von Prof. Omran.

Durch meine Vermittlung hat Herr Wagner zwei Jahre später mit seiner Stiftung den Kauf eines medizinischen Gerätes für die Kinderklinik Augsburg übernommen.

Realisierung und Gelingen all unserer Projekte und Aktionen garantieren engagierte Mitglieder im Vorstand.

Deshalb soll dieses Vereinsjubiläum auch Anlass sein, allen ehemaligen und derzeitigen Vorstandsmitgliedern für die geleistete Arbeit, das Durchhaltevermögen und vor allem auch den zeitlichen Aufwand zu danken.

...

...
Auch – und im Besonderen gilt unser aller Dank den Mitgliedern unseres medizinischen Beirats für die jahrelange Treue, die Unterstützung unserer Anliegen und ihr medizinisches Wissen, das sie uns zur Verfügung stellen.

Unsere Selbsthilfegruppenarbeit – eine Erfolgsgeschichte.

Dies möchte ich mit Nachdruck betonen. Durch meine regelmäßigen Treffen mit anderen Selbsthilfegruppen habe ich erlebt, dass wir oftmals „Vorzeigemodell“ waren. Der Erfolg unserer Arbeit macht mich natürlich stolz. Das Wissen und die Bekanntheit der Erkrankung PCD/KS hat sich in der Medizin in diesen 20 Jahren rasant entwickelt.

Grund ist unsere Arbeit und unsere Präsenz – wir sind Motor für diese Entwicklung. Unser Einsatz lohnt sich.

Ich wünsche mir, dass unser Engagement weitergeht.

Immer wieder wurde ich nach dem „Erfolgsrezept“ gefragt – so auch vom Herausgeber des Zilienfocus, **Dr. Ahrens**.



Wir haben darüber ein Gespräch geführt – hierbei ist ein kleines Interview entstanden, das wir Euch nicht vorenthalten wollen.

A.U.: Die Frage nach dem „Erfolgsrezept“ möchte ich gleich aufgreifen.

Nun – Rezepte kann ich nicht anbieten. Es gibt jedoch Grundvoraussetzungen, die SHG-Arbeit erfolgreich machen.

Wir brauchen Motivation und die Überzeugung, dass sich der Einsatz lohnt.

Und wir brauchen Ziele und Visionen. Sie weisen den Weg für neue Aktivitäten.

Kleine Teilziele führen zu vielen Erfolgserlebnissen – sie ermutigen, weiter zu machen – reger Austausch innerhalb der Gruppe gibt weiteren Ansporn.

Dr. A.: Manche Ärzte haben Vorbehalte gegenüber SHG-Arbeit. Sind das auch deine Erfahrungen?

A.U.: Wenn klar definierte Kompetenzen die gemeinsame Arbeit prägen, entstehen keine Vorbehalte.

Im Gegenteil: Ich erlebte viel positive Resonanz für mein ehrenamtliches Engagement. Wir ergänzen uns gegenseitig.

Der Arzt bietet sein medizinisches Wissen – wir geben Einblick in die Alltagsbewältigung; das Leben mit der Erkrankung.

Dr. A.: Du hast finanzielle Unterstützung gesucht. Wie hast du den Unternehmer, Herrn Wagner zu solch großzügigen Spenden bewegen können? ...

...

A.U.: Über Herrn Wagner und seine Stiftung habe ich in unserer Zeitung gelesen. So war ich über seine Motive und sein Engagement informiert. Um noch mehr zu erfahren, habe ich mit Firmenangestellten Kontakt gesucht.

Bei meinem Gesprächstermin erzählte ich Herrn Wagner von meiner SHG-Arbeit und unserem geplanten medizinischen Kongress in Nürnberg.

Es wurde ein langes Gespräch – Herr Wagner war von meinem Engagement sehr begeistert. Aus seinen zunächst geplanten 500.-€ wurden dann 5.000.-€. Ein Jahr später kam noch eine Scheckübergabe von 10.000.-€ für unsere Forschungsarbeit – weitergeleitet an Prof. Omran.

Beide Male arrangierte ich natürlich einen Presse-termin mit unserer Zeitung.

Dr. A.: Du hast einen hohen Einsatz an Zeit und Kraft in diesen zehn Jahren erbracht. Worin liegt die Motivation für dieses Engagement?

A.U.: Zunächst war es für mich ein „Kampf gegen die Ohnmacht“. Die Erkrankung meiner Tochter konnte niemand zum „Verschwinden“ bringen.

Dann kam durch die Begegnung mit anderen Betroffenen die Hoffnung zurück. Ich erfuhr – wir können damit leben, wir können unsere Erfahrungen austauschen – wir sind nicht allein. Dafür war und bin ich dankbar – dies wollte ich weitergeben. Ich habe mich gerne engagiert und – ich habe viel zurückbekommen.

Danke...

... liebe Anne Ulmer,

für unermüdliches Engagement!



Prof. Dr. H.D. Rott über die Geschichte von KS/PCD...



Ein Geschenk an den KS/PCD e.V.



Eine lange Geschichte. Von 1902 bis heute.

1902

Samstag, den 06.05.2017

Vortrag Prof. Dr. H. D. Rott

Bereits 1904 wurde in der Berliner Klinischen Wochenschrift von Dr. Alfons Karl Siewert (1872-1922) über einen russischen Patienten berichtet, den er 1902 behandelt hatte. Siewert war aufgefallen, dass dieser Patient die ungewöhnliche Symptomkonstellation von Situs inversus und Bronchiektasien aufwies.



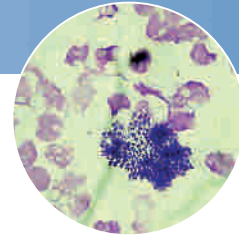
1933 und 1935 veröffentlichte der Züricher Internist, Prof. Dr. Manes Kartagener (1897-1975) weitere wegweisende wissenschaftliche Aufsätze über insgesamt 10 Patienten, in denen er resümierte: „Die Kombination von Bronchiektasien mit Situs inversus ist ein eigenständiges Krankheitsbild, dessen Ursache angeboren und erblich ist“. Seit diesen Jahren ist diese Befundkonstellation – Situs inversus, Bronchiektasien, Nasennebenhöhlenentzündungen – mit seinem Namen verbunden.

Erst nach weiteren 40 Jahren – Kriegswirren, neue Forschergenerationen, neue Techniken, neue Fragestellungen – veröffentlichten der Schwede Bjorn A. Afzelius et al auf Elektronenmikroskopie der Cilien basierende Befunde und konnten erstmals „immotile Cilien“ (1977) als Erkrankungsursache herausarbeiten. Und schon ein Jahr später konnte durch den Erlanger Humangenetiker H. D. Rott u.a. erstmals ein genetischer Hintergrund der Erkrankung geklärt werden. Der Amerikaner M. A. Sleight 1981 führte die neuen Erkenntnisse zusammen und prägte den heute noch gültigen Krankheitsbegriff „PCD – Primäre Ciliäre Dyskinesie“

Seitdem haben Forscher und Ärzte in aller Welt sich zunehmend dieser komplexen Erkrankung und ihren Ursachen mit neuen Untersuchungsmethoden zugewendet, was sich in einer rasant steigender Anzahl an biologisch – molekulargenetischen einerseits und klinischen Publikationen andererseits manifestiert. Der Wissenszuwachs der letzten Jahre ist enorm. Erste wissenschaftliche prospektive Studien laufen, die wissenschaftliche Gemeinde organisiert sich weltweit und europaweit. Die Diagnostik wurde nahezu standardisiert. Die symptomorientierten Therapiegrundzüge sind nahezu konsentiert. Zukünftig sind auf allen Forschungsgebieten neue Erkenntnisse zu erwarten, die in ein vertieftes Verständnis und eine bessere Betreuung der betroffenen Patienten einfließen werden. In diesem Sinne ist die Geschichte der Primäre Ciliäre Dyskinesie zweifellos eine Erfolgsgeschichte, die noch nicht zu Ende ist.

Horst Seithe





Bakterien unter dem Mikroskop

Bakterien in der Lunge? Freunde, nicht Feinde!

Samstag, den 06.05.2017

Zusammenfassung des Vortrages
von Priv.-Doz. Dr. Thomas Nüßlein



Die in der folgenden Zusammenfassung des von Thomas Nüßlein gehaltenen Vortrages beinhaltet vor allem Untersuchungen und Forschungsergebnisse bei CF-Patienten (Cystische Fibrose oder auch Mukoviszidose genannt). Die Krankheit Mukoviszidose tritt sehr viel häufiger auf als PCD, und es existieren zahlreiche Forschungen und Ergebnisse dazu, u.a. zur Keimbesiedelung in den Lungen und deren Auswirkungen auf die Lungenfunktion. Es bestehen gewisse Gemeinsamkeiten mit der PCD.

Um die Lunge als Organ besser zu verstehen, müssen wir wissen, dass sie sich in einem frühen, embryonalen Stadium durch eine Ausstülpung des Darm-schlauches entwickelt. Sie ist keineswegs ein steriles Organ, sondern wird – wie der Darm – von verschiedenen Bakterien besiedelt. Es stellt sich nun die Frage, welche Bakterien gehören in die Lunge, welche nicht, und können wir darauf Einfluss nehmen.

Das Filmplakat des Western mit Clint Eastwood „The Good, the Bad and the Ugly“ veranschaulicht das Thema von Thomas Nüßlein. Die „Hässlichen“, um im Bild zu bleiben, sind schnell ausgemacht. An erster Stelle steht *Pseudomonas aeruginosa*. Es ist bestens belegt, dass die dauerhafte Infektion der Atemwege mit diesem Bakterium das Risiko für einen schlechteren Verlauf erhöht.

Diese schnelle Zuordnung ist in den letzten Jahren ins Wanken geraten. So ist das so genannte Antibiogramm, also der Test zur Suche nach wirksamen Mitteln gegen Bakterien, ohne großen Wert für die Vorhersage des Therapieerfolges. Nach gezielter Behandlung gegen *P. aeruginosa* fand sich immer noch eine fast gleich große Menge dieser Bakterien in den Lungen. All das spricht dafür, dass es noch andere „Schlechte“ gibt, die Bewertung der Bakterien in den Atemwegen also vielleicht doch viel komplexer ist als traditionell angenommen.

Noch weiter reicht die Erkenntnis, dass auch die Lungen gesunder Erwachsener in einem hohen Anteil von fast 60 % mit so genannten Proteobacteria besiedelt sind und darüber hinaus viele andere Bakterientypen nachgewiesen werden können. Wir können daraus nicht nur schließen, dass die Besiedelung der Lungen normal ist, sondern auch, dass eine große Vielfalt von verschiedenen Bakterien normal ist, sehr wahrscheinlich sogar gut und nötig für die Lungen. Eine möglichst große Vielfalt an Bakterien in den unteren Atemwegen scheint physiologisch, also normal zu sein. Oder, um das Filmzitat aufzugreifen, – es gibt auch „die Guten“ in den Atemwegen, definiert über die Auswahl der Bakterien und über ihre Vielfalt. ...

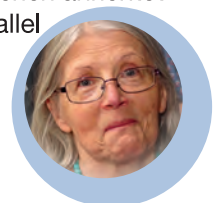
... Daraus resultiert auf der anderen Seite, dass Lungen-erkrankungen mit Auswurf dadurch charakterisiert sind, dass ein eigenes Keimspektrum mit krankmachenden Bakterien begünstigt wird und die Bakterien-Diversität in den Atemwegen eingeschränkt ist. Im Verlauf einer solchen Erkrankung reduziert sich die Bakterien-Vielfalt. Je kleiner die Diversität an Bakterien, desto größer ist die Dichte an *P. aeruginosa* und anderen problematischen Keimen. Ist das Mikrobiom reich und vielfältig, so bleibt wenig Platz für schlechte Bakterien.

Es bleibt die entscheidende Frage zu beantworten, nämlich die, ob man Einfluss auf die Besiedelung nehmen kann. Es hat sich gezeigt, dass das Mikrobiom der unbelebten Umgebung die Besiedelung der Atemwege von Menschen mit Mukoviszidose nur wenig beeinflusst. Viel wichtiger scheint der Einfluss des Mikrobioms von Menschen innerhalb der Familie von CF-Patienten. Den größten Einfluss haben die Geschwister, derjenige von Nicht-Verwandten ist geringer. Die Sorge vor Bakterien aus Feuchtbereichen scheint also nicht allzu begründet zu sein. Eine weitere Studie zu Allergien und Heuschnupfen bei Kindern hatte gezeigt, dass Daumen nuckelnde und gleichzeitig Nägel kauende Kinder die geringste Anfälligkeit für Allergien aufwiesen. Ebenso haben gestillte CF-Kinder eine günstigere Prognose für ihren Krankheitsverlauf. Diese Studienergebnisse sprechen dafür, dass das Mikrobiom des Menschen vor allem über den Magen-Darm-Trakt beeinflusst wird. Deshalb besteht eine weitere Konsequenz für die „Pflege“ des Mikrobioms darin, nicht unüberlegt Breitband-Antibiotika einzusetzen, sondern das Wirkspektrum so schmal wie möglich zu halten.

Die bisher bekannten Möglichkeiten zur positiven Einflussnahme auf das Mikrobiom lassen sich folgendermaßen zusammenfassen:

- Eine natürliche Geburt scheint für das Mikrobiom besser zu sein als ein Kaiserschnitt, denn das Baby kommt im Geburtskanal mit vielen „guten“ Bakterien in Kontakt.
- Stillen scheint ebenfalls die Vielfalt im Mikrobiom zu fördern.
- Ist eine antibiotische Therapie erforderlich, sollte im Hinblick auf das Mikrobiom Amoxicillin gegenüber Cephalosporinen bevorzugt werden, weil es ein schmaleres Wirkspektrum aufweist und damit wenig Kollateralschaden an den „guten“ Bakterien anrichtet.
- Zudem ist es einen Versuch wert, parallel ein Probiotikum einzunehmen, damit die Darmflora möglichst schnell wieder ins Gleichgewicht kommt.

Susanne Grieder



Lieber Arm ab...

als arm dran!

Freitag, den 05.05.2017

Das Highlight von Fulda:

Kabarett „Däumchen drehen“ mit Rainer Schmidt
Schon die Ankündigung war mysteriös: „Däumchen drehen“. Wer hätte gedacht, dass der Titel beinahe wörtlich zu nehmen ist. Hauptthema des Abends war tatsächlich das „Däumchen“ des körperbehinderten Pfarrers, Tischtennismeisters und Kabarettisten Rainer Schmidt. Was dann kam war ein Wirbel aus Witz, Nachdenklichkeit und Selbstironie – und das alles mit dem wandlungsfähigsten Gesicht Deutschlands.



Das Herr Schmidt ohne Unterarme und verkürztem rechten Bein auf die Welt gekommen ist (Femur-Fibula-Ulna-Syndrom) hat ihm nicht die Lebensfreude und den Lebensmut geraubt – und dank seines „Däumchens“ ist er trotz seiner Behinderung autark und selbstbewusst: „Wichtig ist nicht, was fehlt – wichtig ist, was man hat.“

Rainer Schmidts interessante Lebensgeschichte gibt's auch zum Lesen!

Dieses Motto begleitet den Abend – aber auch Nachdenklichkeit über den Umgang mit Behinderung in unserer Gesellschaft und die Unsicherheiten, die im Umgang mit Behinderten zu Kränkungen führen – auf beiden Seiten.

Es sind die banalen Dinge des Lebens, die schon zu Schwierigkeiten führen können: Wie gibt man jemandem die Hand, der gar keine hat und wie kann man eine hilflose Verkäuferin aufmuntern, bei der man Handschuhe kaufen will? Das führt zu einer gewissen „Bringschuld“ des Behinderten – aber auch umgedreht: Wann soll man Hilfe anbieten? Entkrampfen Behindertenwitze?



...Rik erzählt einen Witz ;):

Wenn Rik erzählt, in jedem Fall. Und wenn man alles zusammenfasst: Eigentlich ist es wie im Leben. Manchmal hilft miteinander reden und es ist sicher kein Fehler, wenn man dem Partner eine „Brücke baut“ und wenn man dafür eine Strategie hat – zum Beispiel einfach drauf los reden:

„Guten Tag, ich bin Rainer Schmidt, ihr Pfarrer. Wir haben gestern miteinander telefoniert.“
„Ich telefoniere gerne, zumal die Menschen dann nicht sehen, wie kurz meine Arme sind.“



Peter Ahrens

Nach dem Kabarett-Programm gab's noch genug Zeit zu persönlichen Gesprächen!



Erfahrungsaustausch Erwachsene mit PCD

Sonntag, den 07.05.2017

Moderation Bernd Rindlisbacher



1. Ausdauer- und Krafttraining

Sportliche Betätigung bei PCD ist nicht nur möglich, sondern auch sinnvoll: Bei chronischen Lungenerkrankungen kann durch gute Kondition und Muskelmasse die Lungenfunktion verbessert werden; zudem unterstützt Bewegung die Sekretdrainage, die Infekte werden oft weniger und ein gesunder Lebensstil gefördert (z.B. Gewichtsreduktion). Die Sportart selbst spielt eine untergeordnete Rolle; jeder Patient entwickelt seine eigenen Vorlieben und Strategien; alles was Spass macht ist erlaubt. Es gibt medizinische Fitnesscenter, die ein betreutes Training anbieten inkl. Muskelaufbau, Kondition, Koordination. Dieses Fitnesstraining kann vom Arzt verordnet werden und wird in der Regel von der Krankenkasse bezahlt („Training am Gerät“). Es gibt auch Physiotherapiepraxen, die so ein Sportprogramm anbieten. Eine Desinfektion der Trainingsgeräte vor Gebrauch ist empfohlen.

Wichtig ist es, im Falle einer fortgeschrittenen Lungenerkrankung die Sauerstoffsättigung bei Belastung zu messen, z.B. mit einem Fingerpulsoxymeter. Die Sättigung sollte über 90% sein, da ansonsten die Trainierbarkeit der Muskulatur aufgrund von Sauerstoffmangel nicht gegeben ist und ein Risiko für einen Lungenhochdruck mit Herzbelastung besteht. Mobile Sauerstoffgeräte können hier eingesetzt werden.

Da im Alltag häufig aufgrund Arbeitstätigkeit und Therapien wenig Zeit für Sport bleibt, kann eine stationäre Rehabilitation sinnvoll sein, um in diesem Rahmen ein massgeschneidertes Sportprogramm mit Unterstützung von Fachleuten zu etablieren und dann im Alltag zu Hause umzusetzen.

2. Wie gehen Partner und Bekannte mit PCD um?

Viele Partner, insbesondere Frauen, haben ein ausgeprägtes Gefühl, sich immer um den erkrankten Menschen sorgen und kümmern zu müssen. Manchmal entsteht bei den Partnern ein schlechtes Gewissen, wenn z.B. der Erkrankte Therapie machen muss, während man selbst andere Dinge tun kann. Es erscheint aber wichtig, dass die Partner auch an sich denken und sich Freiheiten und Freiräume für die eigenen Interessen nehmen; dies wird von den betroffenen Partnern mit PCD nicht als Egoismus verstanden. Es hilft dem an PCD erkrankten auch, sich nicht immer als „der Kranke“ zu fühlen.

Oft können die Partner die Krankheit und die Symptome nicht so gut einschätzen wie der Patient selbst.

...



Austausch der betroffenen Erwachsenen mit Bernd Rindlisbacher

Manchmal können dann unterschwellige Vorwürfe entstehen, wenn es einem einmal wieder schlechter geht, z.B. weil vermutet wird, man habe zu wenig Therapie gemacht usw. Manchmal kommen auch Vorwürfe wie „stell dich nicht so an“. Dies wird vom Betroffenen als ungerecht empfunden, weil die Erkrankung eine eigene Dynamik hat, die oft schwer zu beeinflussen ist.

Ein weiteres Thema im Alltag, nicht nur in der Partnerschaft, kann die Scham aufgrund der Symptome sein (Husten, Abhusten/Drainage). Dies kann belastend sein und dazu führen, dass man Symptome und/oder Therapien vor anderen versteckt. Gerade aber jüngere Betroffene berichten, dass sie im Alltag sehr offen mit ihrer Erkrankung umgehen im Freundes- und Bekanntenkreis, und hier keine Ablehnung, sondern Akzeptanz und Unterstützung erfahren.

Ein offenes Gespräch mit dem Partner – z.B. in Ruhe bei einem schönen Abendessen – über die gegenseitigen Gefühle kann sehr wichtig sein, um einander besser zu verstehen und die Erkrankung nicht zu einer Bürde für die Beziehung werden zu lassen.

3. Infektionsmanagement

Zu unterscheiden sind ein präventives Vorgehen und ein Management bei akuten Infektionen. Jeder Patient hat eine eigene Strategie, die sich über die Jahre bewährt hat. Der präventive Ansatz beruht auf einer konsequenten Therapie, in der Regel Inhalationen, Physiotherapie inkl. Hilfsmittel (z.B. Flutter) und Nasenspülungen, um die Atemwege sauber zu halten. Einige Betroffene benutzen auch Homöopatika oder Vitamin D. Zudem werden manchmal in der Infektzeit volle Trambahnen oder U-Bahnen gemieden.

Im Falle einer beginnenden Infektion wird die Therapie häufig intensiviert. Viel Trinken und gute Sekret-drainage sind wichtig. Einige Betroffene nehmen sich dann bewusst mehr Zeit für sich und bleiben zu Hause, andere werden gerade dann aktiv und legen sich nicht ins Bett.

...

...

Ein sofortiges Aufsuchen des Arztes ist meist nicht erforderlich; allerdings sollte an eine Antibiotikatherapie gedacht werden, wenn die Symptome länger andauern oder über einen normalen Virusinfekt hinaus gehen, damit die Bronchiektasen nicht durch die Entzündung zunehmen. Der Patient kennt sich am besten und ist der „Manager“ im Therapieprozess. Wichtig erscheint es, die Warnsignale des Körpers wahrzunehmen und ernst zu nehmen.

4. Ist der Situs inversus für den Notarzt wichtig?

Grundsätzlich nein – z.B. eine Reanimation wird unabhängig vom Situs durchgeführt. Wenn Angehörige auf den Situs inversus hinweisen ist dies jedoch sinnvoll, da dann z.B. die EKG-Elektroden anders geklebt werden.

Grundsätzlich macht es aber Sinn, für medizinische Notfälle eine Notfallausweis mit sich zu tragen (in Papierform oder elektronisch als Notfall-App, für die es den PIN nicht braucht); dies ist für Ärzte im Notarzdienst oder in der Notaufnahme wichtig, damit ggfs. die nötigen Therapien an die PCD angepasst werden können.

Folgende Punkte sollte ein Notfallausweis beinhalten:

- Diagnosen, Komplikationen (z.B. Bronchiektasen, Sauerstoffbedarf, Keimbesiedlung)
- wichtige Medikamente
- Medikamentenunverträglichkeiten und Allergien
- Blutgruppe
- Kontaktdaten (Angehörige, behandelnder Arzt)

5. Kinder bekommen mit PCD

Während Männer mit PCD häufig auf normalem Weg keine Kinder zeugen können (aber nicht unfruchtbar sind: die Spermien sind bis auf die Zilien gesund und fortpflanzungsfähig!), verlaufen Empfängnis und Schwangerschaft bei Frauen in der Regel unproblematisch. Ggfs. kann das Risiko einer Eileiterschwangerschaft erhöht sein. Einige Betroffene Frauen berichten von unregelmässigen Zyklen – dies ist jedoch vermutlich nicht ursächlich durch die PCD bedingt. Bei Männern kann ein Spermogramm bei der Frage nach der Zeugungsfähigkeit helfen. Falls eine Schwangerschaft nicht auf natürlichem Weg möglich oder erfolgreich ist, können eine „in-vitro-Fertilisation“ (IVF) oder eine „intrazytoplasmatische Spermieninjektion“ (ICSI) mögliche Wege sein, um die Kinder zu bekommen. Gynäkologen beraten hier gerne über die aktuellen Möglichkeiten.

Andreas Jung



Moderierter Austausch Angehörige von betroffenen Erwachsenen

Sonntag, den 07.05.2017

Moderation Cornelia Kienzle

Unsere Runde bestand aus 8 Personen und wurde von Cornelia Kienzle geleitet. Der Austausch war sehr persönlich und gab Einblick, was es bedeutet, die Erkrankung beim Ehepartner/Freund(in)/erwachsenen Kind mitzutragen.



Da die Krankheitsverläufe und der Umgang der Betroffenen damit sehr unterschiedlich sind, kann man die Situationen nicht miteinander vergleichen. Auf der einen Seite gab es ermutigende Berichte von Verbesserungen des Zustands aber auch das andere Extrem, dass trotz höchst disziplinierter Behandlung bestimmte Verläufe scheinbar nicht in den Griff zu bekommen sind und diverse Abstufungen dazwischen.

Trotz dieser Unterschiede ist es immer wieder hilfreich, sich in einem Kreis von Menschen mit ähnlichen Erfahrungen auszusprechen und von den anderen zu hören, wie sie mit der Belastung, die die Erkrankung für die Beziehung darstellt, zurechtkommen.

Gabi Kümmerer



Moderierter Austausch von Eltern betroffener Kinder

Sonntag, den 07.05.2017

Moderation Dr. Cordula Koerner-Rettberg

Frau Dr. Koerner-Rettberg fasste nach dem moderierten Austausch mit den Eltern die diskutierten Punkte für die 'große Runde' kurz zusammen.



Workshops Patientenkongress KS/PCD e.V. vom 05.05. bis 07.05.2017 in Fulda

Workshop – Physiotherapie bei betroffenen Erwachsenen



Samstag, den 06.05.2017
Leitung Rik Kremer

Bei der 'Physiotherapie bei betroffenen Erwachsenen' haben wir zuerst besprochen wer mit welchen Hilfsmitteln welche Atemübungen macht – mit Flutter, Cornet, etc.!

Rik hat noch einmal für und mit uns aufgefrischt, wie das mit dem 'Hauchen' (Huffing) und der 'Lippenbremse' funktioniert.

Wir bekamen jeder eine Serviette, hielten diese vor unseren Mund und 'hauchten' sie weg – lang und kräftig. Diese Übung hilft auch gut bei einer überblähten Lunge.

Dann wurden wir gefragt, was wir an Bewegungs- und Sporttherapien machen.

Eine Betroffene schwimmt 5x in der Woche, andere Walken... Ich trainiere z.B. zweimal die Woche meine Muskeln an den Kraftgeräten.

Rik hat bei einigen von uns die Kraft in den Beinen gemessen. D.h. er hatte das Messgerät in seiner Hand und dicht an mein Bein gedrückt und ich sollte dagegen drücken. Anhand der Werte des Messgerätes, konnte man sehen, ob wirklich die Muskeln trainiert wurden.

Rik hat uns auch nahe gelegt, dass wir als Lungenkranke täglich in Bewegung sein sollten, d.h. mind. 30 Minuten Walken, Laufen, Radfahren, ... und zwei mal in der Woche unsere Muskeln trainieren – d.h. Ausdauer- und Krafttraining sind gleichermaßen wichtig für uns!

Birgül Aktas



Rik bei der Physiotherapie für Erwachsene in Theorie und Praxis!

Jugendworkshop – Karate

Samstag, den 06.05.2017
Leitung Jens Brillault

Karate – da denken viele an Japan, Disziplin, Bruchtests mit Ziegelsteinen, Kampfschreie oder vielleicht sogar an blaue Flecken und Verletzungen.

Was aber kaum jemand weiß, ist, dass Karate von der Weltgesundheitsorganisation WHO als gesundheitsfördernde Sportart eingestuft wurde. Zudem ist Karate eine Individualsportart und kann daher einfach an die Bedürfnisse des Einzelnen angepasst werden.

Was lag also näher als an unserem Jugendworkshop in Fulda eine Karateeinheit für unsere Jugendlichen anzubieten. Nach einer lockeren Aufwärmrunde, bei der schon verschiedene Karatetechniken mit eingeflossen sind und die Muskeln und die Atmung auf Betriebstemperatur gebracht wurden, stand eine Schulung leicht zu erlernender Karatetechniken, wie Ellenbogen-, Faust- und Handballenstöße sowie Fußtritte auf dem Programm. Danach wurden die Techniken an einem Schlagpolster ausprobiert und die Jugendlichen konnten mal richtig zuschlagen.

Durch die im Karate notwendige Ganzkörperspannung, die durch intensives Ausatmen mit speziellen Fokus auf der Bauchatmung erreicht wird, lies sich sofort eine einsetzende Schleimmobilisation erkennen. Zum Verschnaufen wurden zur Auflockerung immer wieder Übungen zur Selbstverteidigung mit Alltagsgegenständen wie z.B. Schlüsseln oder Zeitungen eingebaut. Zum Abschluss durfte der Kreislauf (und die Atmung) durch eine Sparringrunde mit dem Trainer auf Hochtouren gebracht werden.

Jens Brillault



Jugendworkshop – Fotografie

Samstag, den 06.05.2017

Leitung Herr Ruppert



Die Ergebnisse des Fotoworkshop konnten sich sehen lassen!



Alle zeigten viel Engagement ...



Samantha und Alba - das Herz am rechten Fleck!?



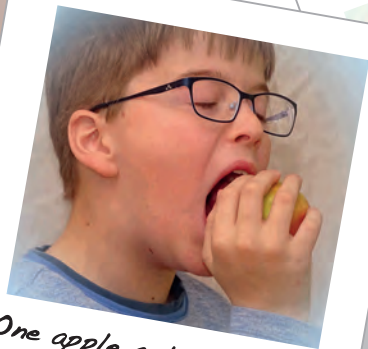
Kick it like Beckham ...



Auch 'Rauchen' wurde thematisiert! (Mehr dazu im 'JUGENDFOCUS' Seite 18 bis 23!)



Klick - Klack...



One apple a day keep's the doctor away!



Mmh...



Kinderworkshop



Samstag, den 06.05.2017

Kids Kinderworkshop...



Die Resultate des Kinderworkshop wurden am Sonntag von den Kids anschaulich vorgestellt – und dafür gab's auch eine Belohnung...!

Im Kinderworkshop haben wir darüber gesprochen was unsere Krankheit PCD ist. Wir haben einen Menschen aufgemalt um zu sehen wo überall Flimmerhärchen sind. Wir haben festgestellt, dass in der Nase, im Mund, in der Lunge und in der Luftröhre Flimmerhärchen sind. Wir haben außerdem aufgeschrieben was wir alles für unsere Krankheit PCD tun.

Viele Sachen machen uns Spaß, andere wiederum aber auch nicht.

Wir mögen z.B.:

Sport, Flutter und Cornet

Wir mögen z.B. nicht:

Blut abnehmen, inhalieren und Nasendusche

Wir haben außerdem gemalt wie für uns die Lunge aussieht. Es kamen viele verschiedene, aber richtige Ergebnisse heraus. Richtig sieht die Lunge wie ein umgedrehter Baum aus.

Am Ende haben wir gespielt wie unsere Flimmerhärchen funktionieren. Aufgeblasene Luftballons sollten den Schleim darstellen. Jeweils ein Kind war das Schleimmonster, das den Schleim in die Lunge transportiert hat. Die anderen Kinder waren die Flimmerhärchen. Durch das Spiel hatten wir gelernt wie normale Flimmerhärchen funktionieren.

...



Kranke Flimmerhärchen funktionieren z.B. so: Manche Flimmerhärchen bewegen sich gar nicht oder nur sehr langsam, andere aber auch sind viel zu schnell und können so den Schleim nicht weg transportieren.

Ich fand den Kinderworkshop sehr schön und ich habe viel über meine Krankheit erfahren. Mein Name ist Angelina Greiner. Ich bin 10 Jahre alt und freue mich, dass ich diesen Bericht schreiben durfte.

Angelina Greiner



1. KS/PCD Jugend-

Workshop...

Kartagener Syndröm und
Primäre Ciliäre Dyskinesie e.V.



Der Jugend-
Workshop wurde
gefördert von

BARMER



Viele Mitglieder
waren weit
angereist um
mitzufeiern...



2017 Jubiläum in Fulda

2017 20 Jahre ... 20 Jahre ...

Susanne dankt
im Namen des
Vorstands für
Riks Tätigkeit
als Beisitzer!

Danke ...



Vorträge und Mitgliederversammlung
in Fulda waren gut besucht...



20
Jahre



... und auch für die Kinderbe-
treuung war wieder gesorgt.



Danke ...

JUGENDFOCUS

ZILIENFOCUS NUN AUCH MIT JUGENDTEIL!

Nach einiger Absprache mit dem Vorstand und anderen Mitgliedern des Vereins, wurde für die diesjährige Ausgabe beschlossen, dass es einen Jugendteil geben wird. Dieser wurde nur von uns Jugendlichen des Vereins ausgearbeitet. Ob es in Zukunft weiterhin einen Jugendfokus geben wird, kann aktuell niemand sagen. Beim diesjährigen Patientenkongress in Trier wird darüber Absprache gehalten. Es würde uns natürlich freuen, wenn wir in Zukunft weiterhin als junge Gruppe unseren Beitrag zum Zilienfokus leisten und somit für erwachsene Menschen auch mal eine andere Perspektive ermöglichen können.

Wir wünschen euch viel Spaß beim Lesen!





JULIA WENDEMUTH

16 Jahre

Der Jugendworkshop hat bei dem Patiententreffen 2017 in Fulda einen Banner für ein Projekt erstellt. Hierbei haben wir das Thema „Rauchen“ ausgewählt und versucht dieses Problem bestens darzustellen. Bei diesem Projekt wollten wir gezielt darstellen, wie gesunde Menschen nicht nachvollziehen können, dass wir mit unserer Krankheit nicht alles mitmachen können. Denn unsere Lunge hat durch unsere Krankheit schon genug zu kämpfen und wenn wir dazu noch den Rauch einatmen würden, wird unsere Lunge zusätzlich

sehr stark geschädigt. Im Gegensatz zu uns PCD-Erkrankten zerstören die Raucher durch ihren Zigarettenkonsum ihre Lunge bewusst selber. So sind wir zu dem Entschluss gekommen, dass die Darstellung von einer Rauchergruppe und einem danebenstehenden PCDLer die beste Umsetzung für diesen Banner ist.





JULIEN GOLDSCHMIDT
19 Jahre

Man sieht sie überall - Zigaretten. Wenn man durch die Straßen Deutschlands läuft, ist es nicht schwer einen Raucher zu entdecken. Raucher da, Raucher dort. Sei es beim Autofahren, bei der Kaffeepause oder beim Entspannen auf dem Balkon - die Zigarette scheint ein kleiner und beliebter Begleiter über den Tag zu sein. Sei es gedrehter Tabak oder die Zigarette aus der Schachtel, das Level der Gesundheitsgefährdung ist bei allem gleich. Doch das weiß bekanntlich jeder, nur aufhören will trotzdem niemand.

Bei uns, den PCD-Patienten ist das Rauchen natürlich keine gute Idee. Auch wenn es mittlerweile in öffentlichen Räumlichkeiten strengstens untersagt ist, ist es trotzdem noch ein Akt sich durch Freizeitaktivitäten zu schlagen, denn das passive Rauchen lässt sich nicht so leicht vermeiden.

Wer kennt es nicht, man möchte vielleicht an einem Abend mit seinen Freunden zu einer Party oder Ähnliches gehen. Doch dann als man ankommt, stellt man fest, dass in dem Partyraum stark geraucht wird - was nun? Soll man etwa einfach nach Hause gehen? Oder soll man es einfach aushalten? Eine schwere Entscheidung, doch wem seine Gesundheit etwas bedeutet, wird sich wahrscheinlich für Letzteres entscheiden. Es sei allerdings an dieser Stelle gesagt, dass der seltene Aufenthalt in solchen Räumen nicht zwingend rapide Schäden hinterlässt, auch nicht für uns PCD-Patienten. Wenn man am nächsten Tag ordentlich inhaliert, hat die Lunge nur wenig davon mitbekommen. Nur provozieren muss man es trotzdem nicht. Neben dem Verlassen der Räumlichkeit gibt es aber auch noch eine andere gesundheitsfördernde

Alternative. Und zwar die tolle Voglmask oder auch andere Masken. Diese sorgen dafür, dass Schadstoffe und andere Stoffe aus der Luft gefiltert werden. In meinen Augen sehen sie dazu auch noch gut aus. Doch leider gibt es da noch einen kleinen Haken. Die Gesellschaft akzeptiert Menschen mit solchen Masken nicht oder ziehen es ins Lächerliche. Man kann sich also aussuchen, ob man von allen Seiten dumm angequatscht und angeguckt wird oder es einfach lässt. Ich kann aus eigener Erfahrung sagen, dass Letzteres die bessere Wahl ist.

Wie ich beobachten konnte, arrangieren sich die Menschen hier in dem Verein wirklich sehr was die Aufklärungsarbeit betrifft. Vielleicht wird es wirklich noch ein Weilchen dauern, bis die Menschen wirklich kapiert haben, wie es eigentlich ist mit einer solchen Einschränkung zu leben. Was übrigens nicht nur das Rauchen betrifft. Doch meiner Meinung nach sollten wir uns die ganzen Details ersparen. Viel wichtiger ist doch die Botschaft, dass es uns gibt und wir auch respektiert werden wollen. Wir sollten uns einfach konkretisieren und uns eventuell sogar auch mit anderen Selbsthilfegruppen zusammenschließen. Menschen, die keine chronische Einschränkung haben, denken überhaupt gar nicht an uns. Und genau da müssen wir ansetzen. Die Menschen müssen einfach merken, dass wir auch da sind. Wer sich dann noch weitergehend dafür interessiert, kann dann die ganzen erarbeiteten Informationen dazu abrufen.



ANNA-MARIE KREMER
17 Jahre

Mit 9 Jahren wurde bei mir PCD diagnostiziert. Danach habe ich angefangen Basketball zu spielen, da mir vor allem Bewegung gut tut und viele Ärzte mir nahegelegt haben, dass Sport sehr wichtig ist, um die Lunge zu reinigen und Sputum zu lockern.

Das Ziel beim Basketball ist es mit seiner Mannschaft möglichst viele Punkte durch Körbe zu erzielen. Am besten natürlich mehr als die Gegner! Ein Team besteht aus fünf Spielern, aber die Trainer können beliebig oft die Spieler wechseln. Ein Spiel besteht aus 4 Vierteln je 10 Minuten. Nach 2 Vierteln gibt es eine längere Pause und die Mannschaften wechseln die Seite.

Trifft ein Spieler den Korb, gibt es zwei Punkte.



JANINE KIRSTEN
15 Jahre

Am Samstag beim Jugendworkshop 2018 machten wir uns alle auf zur Trampolinhalle in Wiesbaden. Dort wurden wir zuerst eingewiesen was wir zu beachten haben. Dann bekamen wir alle spezielle Socken, mit denen wir die Trampoline betreten durften. Danach ging es zwei Stunden lang rund. Es gab Trampoline am Boden und an der Wand, welche unterschiedlich groß waren. Außerdem hatte die Halle auch sehr viele Trampolinparkours mit verschiedenen Aufgaben, welche unterschiedlich schwer zu bewältigen waren. Man konnte auch auf manchen Trampolinen in Schaumstoffwürfel springen, wobei manche Athleten ihre Tricks vorführen konnten. Währenddessen gab

Ich selber habe schon in verschiedenen Orten und Vereinen gespielt. Momentan spiele ich in der U18 des VFL Merkur Kleve. Wir sind ungefähr 15 verrückte Mädels. Da kann das Training schonmal lustig werden. Gestartet wird jedes Training mit Warmlaufen und dann machen wir verschiedene Übungen, wie Werfen oder Dribbeln, um uns auf das nächste Spiel vorzubereiten. Leider gewinnen wir nicht so oft, aber das schweißt uns als Team auch zusammen. Wir sind eine super Gruppe und kommen alle gut miteinander klar. Ich kann euch Basketball als Sportart auf jeden Fall empfehlen. Es ist sehr vielseitig. Man lernt neue Freunde kennen und man hat garantiert eine Menge Spaß und genau das ist das wichtigste!

es auch kleine Pausen mit Essen und Trinken zur Stärkung. Danach ging es direkt weiter auf Podeste von denen man aus unterschiedlichen Höhen auf ein Luftkissen springen konnte. Daneben schwingt sich der ein oder andere wie Tarzan mit einem Seil über eine Schlucht aus Kissen. Den Kindern und Teenies mit PCD half das toben und springen natürlich besonders viel. Aber Spaß hat es uns allen gemacht. Nach den zwei Stunden waren wir alle kaputt, jedoch gingen wir trotzdem mit einem Lächeln im Gesicht und den neuen Socken zurück in die Jugendherberge.



MARGARETA ANNA KULCSA
16 Jahre

Früh aufstehen, spät schlafen, Grenzen testen.

Als Jugendlicher steht jeder diesen Themen gegenüber – egal ob mit PCD, Kartagener Syndrom oder ohne. Natürlich gibt es dennoch Unterschiede, die unseren Schulalltag von anderen Jugendlichen differenzieren. Da die Krankheit üblicherweise verschieden stark ausgeprägt ist, sind wir unterschiedlich stark beeinträchtigt.

Ich bin von meinem Kartagener Syndrom mittelschwer betroffen. Meine Behandlung besteht aus Physiotherapie, die ich zurzeit einmal am Tag mache, obwohl öfter natürlich besser wäre. In meiner Freizeit treibe ich viel Sport, was mir sehr hilft meine Lunge gesund und sauber zu halten. In meinen Entscheidungen schränkt meine Gesundheit mich nur minimal ein: Ich kann mich genauso mit Freunden treffen wie andere, höre gerne Musik und kann meine Zukunft selbstständig gestalten. Ich habe sehr gute Freunde, die mir gegenüber sehr tolerant sind. Generell habe ich nur wenig Ausgrenzung aufgrund meiner Krankheit erlebt. Natürlich sind Menschen neugierig und wollen manchmal wissen, weshalb ich öfter huste als sie. In einigen Fällen waren diese auch mit Kommentaren verbunden, die mich verletzt haben, zum Beispiel wurde ich, als ich 12 Jahre alt war, gefragt ob ich zu viel geraucht habe und deshalb husten müsste. Immer wieder nehmen Menschen Abstand ein, weil sie denken ich sei ansteckend. Allerdings habe ich inzwischen bemerkt, wie sehr mich diese Momente stärken, weil ich gelernt habe wann und ob ich mich erklären möchte, und wie egal es mir sein kann was andere sagen. Mit dem Kartagener Syndrom geht auch eine erhöhte Gefahr für Infektionen aus, die besonders in den Wintermonaten

zur nervigen Wahrheit werden, weil durch krankheitsbedingtes Fehlen immer wieder Lücken im Schulstoff entstehen. Da wir Betroffenen einen konstanten Kampf mit den Bakterien in unseren Körpern haben, ist es wichtig, dass wir, gerade wenn wir heranwachsen, lernen, wieviel wir machen können um in der Balance zu bleiben und nicht krank zu werden. Dafür müssen wir natürlich auch manchmal Nein sagen, wenn Freunde etwas mit uns machen wollen, oder wenn wir während des Sportes merken, dass wir nicht weitermachen können. Diese Eigenschaft ist aber nicht nur wichtig für uns und unsere Gesundheit, sondern auch für andere Jugendliche. Jeder muss früher oder später Nein sagen lernen.

Der Tagesrhythmus bei Jugendlichen kommt gerade in den höheren Klassenstufen schnell mal aus dem Gleichgewicht. Spät schlafen gehen und früh aufstehen ist normal, aber als Jugendliche mit Kartagener gehe ich etwas später ins Bett. Oft setzte ich meine Physiotherapie ans Ende meiner To-Do-Liste, manchmal sogar auf den nächsten Tag, wo sie dann untergeht. Daraus resultieren einige Streitigkeiten mit meinen Eltern. Aber diese Rebellionen werden mit dem Alter weniger, da mit jeder selbstverschuldeten Infektion das Verständnis für die Behandlung wächst.

Es lässt sich nicht leugnen, dass wir anders sind, dass wir ein bisschen mehr Gewicht auf unseren Rücken tragen als andere. Es ist kein Wunder, dass wir auch gegen unsere Bürde kämpfen, mal nicht die Physiotherapie machen wollen oder frustriert sind, dass wir nicht so sind wie unsere Freunde. Aber all das gehört zum Heranwachsen, und in dieser Hinsicht lernen wir mehr: Verantwortungs- und Pflichtbewusstsein, Disziplin, Toleranz und mentale Stärke. Wer weiß, vielleicht verschaffen uns diese Eigenschaften, die wir durch unsere Krankheit gelernt haben, später einen Vorteil.



SOPHIE KREMER

14 Jahre

Ich bin vier Jahre jünger als meine Schwester Anna-Marie und ich muss zugeben, früher hat es mich ziemlich genervt, dass sie PCD hat, weil ich dann immer mehr im Haushalt helfen musste als sie. Meine Eltern meinten dazu nur: „Anna muss Inhalieren und andere Übungen machen, die hat dafür keine Zeit“. Das fand ich immer ziemlich unfähr, weil ich ja nichts dafür konnte, dass sie das machen muss, aber ich habe dann nachgegeben.

Ich kann mich noch an eine Sache erinnern, die Anna mal zu mir gesagt hat, als sie jemand etwas zu PCD gefragt hat. Sie meinte: „Ich wünsche mir schon manchmal, dass meine Schwester anstelle von mir PCD hat.“ Da war ich dann zugegebenermaßen etwas beleidigt. Als ich noch jünger war, habe ich immer deutlich mitbekommen, dass meine Schwester PCD hat. Ich habe nämlich immer gesehen wie sie jeden Morgen am Frühstückstisch inhaliert hat oder ich habe sie gehört, als sie zusammen mit meinem Vater „AD“ gemacht hat. Aber in letzter Zeit ist mir aufgefallen, dass ich davon gar nichts mehr mitbekomme, weil Anna-Marie jetzt alles alleine macht und nicht, wenn wir dabei sind.

Das Einzige, das ich noch mitbekomme, sind die kleinen Diskussionen zwischen Anna und meinen Eltern, wenn es darum geht, dass Anna regelmäßig inhalieren und auf ihre Gesundheit achten muss. Aber abgesehen von diesen paar Sachen, die mich nerven oder genervt haben, bin ich meiner Schwester teilweise auch dankbar, da ich wegen ihrer Krankheit neue Freunde kennengelernt habe und neue Erfahrungen gemacht habe, da ich immer mit zu den PCD-Wochenenden gefahren bin. Aber da Annas Leben ja nicht nur aus PCD besteht, finde ich es auch wichtig zu sagen, dass ich meine Schwester ganz dollie lieb habe und sie, obwohl sie manchmal mehr zu tun hat, immer für mich da ist!





Bericht über die Vorstandsarbeit

Liebe Mitglieder,

Von Oktober 2016 bis Januar 2017 können wir von folgenden Aktivitäten in unserem Verein berichten:

- Der Vorstand hat intensiv an der Vorbereitung des Patientenkongresses 2017 vom 5. bis 7. Mai in Fulda gearbeitet. Dieser Kongress ist gleichzeitig das 20-jährige Jubiläum des Vereins, welches mit besonderen Programm-Höhepunkten begangen werden soll. Dazu gehört ein Rückblick auf die Vereinsgeschichte und die Entwicklung der PCD-Diagnostik und -Behandlung.
- Parallel zum Patientenkongress bieten wir erstmals einen Jugendworkshop für Jugendliche zwischen 11 und 17 Jahren an, wofür wir eine spezielle Förderung der Krankenkasse beantragen. Wir hoffen auf rege Teilnahme an diesem neuen Angebot. Selbstverständlich sind weiterhin alle Kinder herzlich willkommen beim Kongress, an dem es wie bisher separate Programmpunkte für Kinder gibt.
- Als weiteres Highlight gibt es am Freitagabend beim Kongress ein Kabarettprogramm von und mit Rainer Schmidt – „Däumchen drehen“. Rainer Schmidt kann aufzeigen, wie vielfältig und spannend ein Leben mit einer körperlichen Einschränkung sein kann. Er ist nicht nur Kabarettist, sondern war auch Olympiasieger im Tischtennis bei den Paralympics, ist Theologe, Referent, Moderator...
- Am 15. Januar 2017 traf sich der med. Beirat zusammen mit dem Vorstand zur jährlichen Sitzung in Frankfurt. Neu in den med. Beirat aufgenommen wurden dabei Prof. Dr. med. Assen Koitschev, pädiatrischer HNO-Arzt vom Klinikum Stuttgart, Dr. med. Felix Ringshausen, Pneumologe an der medizinischen Hochschule Hannover und Dr. med. Martin Rosewich, pädiatrischer Pneumologe am Klinikum Stuttgart. Sie ersetzen die aus Altersgründen zurückgetretenen Dr. med. Peter Ahrens (Niedererbach) und Dr. med. Stephan Illing (Stuttgart).
- Im Anschluss daran fand am 16. Januar 2017 eine Vorstandssitzung statt. In dieser Sitzung hat der Vorstand Dr. med. Stephan Illing (Stuttgart) in den Förderrat berufen. Zudem konnte der Vorstand die vorläufige Jahresrechnung 2016 (vor der Revision) zur Kenntnis nehmen, die mit einem Überschuss von 8616.47 € abschließt.
- Die Abgabefrist zum Manes Kartagener Preis für Forschungsarbeiten läuft noch bis Ende Februar 2017. Der Preis soll dann am Pneumologenkongress in Essen am 31. März vergeben werden. Wir kennen dann am Kongress in Fulda den oder die Preisträgerin und können diesen/diese vielleicht da auch persönlich begrüßen.



Im Frühjahr 2018 können wir über die folgenden Aktivitäten in unserem Verein berichten:

- Der Patientenkongress 2018 vom 27. bis 29. April in Wiesbaden war erneut gut besucht. Ein inhaltlicher Schwerpunkt war diesmal der ausgebauter persönliche Austausch in verschiedenen Gruppen unter den Betroffenen und Angehörigen. Dennoch gab es auch wieder einige Fachreferate zu hören, die letztjährige Preisträger des Kartagener-Preises stellte ihre Arbeit vor und bei einer abwechslungsreichen Abendführung konnte man die Stadt Wiesbaden näher kennen lernen.
- Zum zweiten mal fand der Jugendworkshop für Jugendliche von 11 und 19 Jahren statt und ist wieder sehr gut angekommen. Der Workshop wurde erneut ermöglicht durch die Förderung der Krankenkasse Barmer.
- An der Mitgliederversammlung vom 28. April 2018 in Wiesbaden standen diesmal keine Wahlen an. Berichtet werden konnte u.a. von der erfolgreichen Publikation des Zilienfocus spezial Ende 2017.
- Ebenso erfreulich ist das stete Mitgliederwachstum des Vereins. In den letzten drei Jahren hat die Zahl der Mitglieder um 22 % zugenommen. Wir erwarten noch in diesem Jahr das 500-ste Mitglied.
- Der medizinische Beirat hat im Januar 2018 zwei neue Sprecher ernannt, nämlich Prof. Dr. med. Heymut Omran (Münster) und Dr. med. Felix Ringshausen (Hannover).
- Der medizinische Beirat ruft die Mitglieder des Vereins auf, sich doch wo immer möglich bereit zu erklären, an medizinischen Studien in Zusammenhang mit der Erforschung von PCD zu beteiligen. Nur die Teilnahme an solchen Studien ermöglicht die Weiterentwicklung von Diagnostik und Therapie von PCD.
- Auf der Homepage sind im Mitgliederbereich jene Kliniken aufgeführt, welche PCD-Diagnosen machen können. In Bezug auf Therapie-Kliniken will der Beirat von seiner Seite her keine eigenen Empfehlungen abgeben. Der Vorstand wird nun auf Grund von Rückmeldungen seiner Mitglieder die ...



...

bestehende Liste 'Therapie-Kliniken und Reha-Einrichtungen' überarbeiten.

- Immer wieder erhält der Vorstand Anfragen für eine Zusammenarbeit bei Sponsoring-Aktivitäten von Anbietern medizinischer Geräte und ähnliches (z.B. Firma Pari). Der Vorstand möchte aus Gründen der Unabhängigkeit von sich aus keine offizielle Zusammenarbeit mit einzelnen Firmen eingehen und überlässt es den einzelnen Mitgliedern, ob sie sich bei solchen Aktionen beteiligen oder nicht.
- Einmal mehr haben Vorstandsmitglieder im Verlauf des Jahres verschiedene externe Kongresse besucht, um unseren Verein bekannter zu machen und die fachliche Vernetzung zu pflegen.
- Ende 2017 wurde eine angepasste Datenschutzliste verabschiedet, welche die aktuellen Anforderungen des Vereins an den Datenschutz berücksichtigt.
- Die nächsten Patientenkongresse finden am 3.- 5. Mai 2019 in Trier und am 24.-26. April 2020 in Lauterbach/Thüringen (Nähe Eisenach) statt.

Während der letzten Monate können wir über folgende Aktivitäten in unserem Verein berichten:

2019

- Der Vorstand hat intensiv an der Vorbereitung zum Patientenkongress 2019 vom 3. bis 5. Mai in Trier gearbeitet. Wir freuen uns, dass wir erneut einen parallel laufenden Workshop für Jugendliche und junge Erwachsene anbieten können, der von der Krankenkasse Barmer gefördert wird. Anfang Februar wird das Programm und die Anmeldeformulare online gestellt.
- Horst Seithe hat sich nach langjähriger Teilnahme aus dem medizinische Beirat zurück gezogen. Für seinen großen Einsatz und die Verdienste für den Verein wurde Horst Seithe am Kongress 2015 der Ehrenpreis verliehen. Der Beirat und der Vorstand danken ihm nochmals für sein langjähriges Engagement im Beirat und auch an den jährlichen Patientenkongressen.
- Am 19. Januar 2019 tagte der medizinische Beirat zusammen mit dem Vorstand in Frankfurt. Themen waren unter anderen das Therapiepapier, die Übersetzung des Flyers auf Türkisch, das Thema Physiotherapie bei Atemwegserkrankung, der Kartagener-Preis und klinische Studien.
- 2019 wird im zweijährigen Intervall wieder ein Kartagener-Preis verliehen. Eingabefrist für den Preis war Ende 2018. Es sind zwei Arbeiten eingereicht worden. Der med. Beirat wird nun den oder die Preisträger/in ermitteln. Wir hoffen, diese Person/en und ihre Arbeit am Patientenkongress in Trier vorstellen zu können. ...

...

- Im vergangenen Jahr haben wir das Forum auf unserer Homepage noch nicht erneuert. Es ist eine Tatsache, dass dieses in den letzten zwei, drei Jahren immer weniger genutzt wurde. Wir möchten nun in der Mitgliederversammlung in Trier die Anwesenden Mitglieder befragen, welche Bedürfnisse vorhanden sind, wie es mit dem Forum weitergehen soll.
- Auf der Mitgliederversammlung in Trier hat Gabor Kulcsar seinen Rücktritt aus dem Vorstand angekündigt. Katja Pier wird zwar im Vorstand verbleiben, möchte aber das arbeitsintensive Amt der Schatzmeisterin abgeben und als Beisitzerin weiter machen. Wir haben derzeit eine interessierte Nachfolgerin für das Amt der Schatzmeisterin. Die Wahl findet an der Mitgliederversammlung in Trier statt.



Gabor wurde 2017 zum Beisitzer

- Auch Peter Ahrens hat leider im letzten Sommer seine Arbeit als Koordinator des Zilienfocus niedergelegt. Hier sind wir daran, eine neue Gruppe aufzubauen. Positiv ist, dass es Interessenten unter den jungen Mitgliedern gibt, die sich hier engagieren möchten. Auf jeden Fall sind wir weiterhin sehr dankbar, wenn sich Mitglieder beim Vorstand melden, die sich aktiv in der einen oder anderen Art im Verein engagieren möchten.
- Auch im vergangenen Jahr haben Vorstandsmitglieder im Verlauf des Jahres externe Kongresse besucht, um unseren Verein bekannter zu machen und die fachliche Vernetzung zu pflegen. Im März 2019 werden wir auch an der GPP/DGP-Kongress in München dabei sein. Dort soll auch der Kartagener-Preis 2019 verliehen werden.
- Der Patientenkongress des nächsten Jahres findet vom 24. bis 26. April 2020 in 99826 Lauterbach in Thüringen (Nähe Eisenach) statt.
- Wir möchten erwähnen, dass im NDR im letzten November ein 15-minütiges Portrait eines Mitglieds ausgestrahlt wurde in der Sendung „Abenteuer Diagnose“. Dieser Beitrag kann gesehen werden unter folgendem Link:

ndr.de/fernsehen/sendungen/visite/Abenteuer-Diagnose-Primaere-Ciliaere-Dyskinesie-PCD_visite15358.html

Für den Vorstand
Hansruedi Silberschmidt,
Schriftführer





Das BESTCILIA-Projekt und seine Folgen

Zusammenfassung Bernd Rindlisbacher



Schon im Jahr 2006 wurde innerhalb der Europäischen Pneumologen-Gesellschaft (ERS) eine Arbeitsgruppe mit an PCD interessierten Spezialisten aus 26 europäischen Ländern gebildet. In dieser Gruppe entstand das im Jahr 2009 publizierte gemeinsame Konsens-Papier zu Diagnostik und Therapie der PCD. Im Mai 2011 wurde in Münster ein Kongress der europäischen und US-amerikanischen PCD-Spezialisten durchgeführt zum Thema „Erbliche Störungen der mukoziliären Reinigung mit dem Fokus PCD“.

Eine Arbeitsgruppe unter Federführung von Prof. Heymut Omran aus Münster erstellte einen Projektantrag für das so genannte BESTCILIA-Projekt (*Better Experimental Screening and Treatment for Primary Ciliary Dyskinesia*) zusammen mit Spezialisten aus 9 europäischen Ländern und den USA. Dieser sehr fundierte, 77 Seiten umfassende Projektantrag wurde einem Fonds der EU zur Förderung der Forschung im Bereich von seltenen Krankheiten eingereicht. Erfreulicherweise wurde die Finanzierung für die dreieinhalb Projektjahre vom Herbst 2012 bis Frühling 2016 bewilligt.

Das BESTCILIA-Projekt umfasste 5 Arbeitspakete (Workpackages WP):

1. Zusammenführung von schon lokal gesammelten Daten von PCD-Patienten aus möglichst vielen Registern, um ein Bild zu erhalten von der Schwere der Krankheit PCD, vom typischen Verlauf, der Wirkung von bestimmten Therapien etc.
2. Der Aufbau eines in die Zukunft gerichteten Registers von bestimmten, einheitlich erhobenen Daten von möglichst vielen PCD-Patienten, um künftig möglichst gute Daten zu erhalten zur Häufigkeit von PCD, dem klinischen Bild, der Behandlung und dem Verlauf. Dieses Register soll auch helfen, PCD-Patienten für künftige Studien zu finden.
3. Die Erarbeitung von internationalen Standards für die PCD-Diagnostik und Implementierung dieser diagnostischen Standards in den Ländern Polen, Griechenland und Zypern.
4. Die Erarbeitung und Testung eines Fragebogens zur Erhebung der Lebensqualität, welcher bei künftigen Studien dazu dienen kann, den Nutzen einer Therapie zu dokumentieren.
5. Die Durchführung der vermutlich weltweit ersten Doppelblind-Studie zur Therapie bei PCD, um den Nutzen einer prophylaktischen Behandlung mit dem Antibiotikum Azithromycin zu prüfen. ...

...

Für mich als Patientenvertreter in diesem Projekt war es sehr erfreulich zu sehen, wie gut die internationale Zusammenarbeit unter den Experten klappte. Dies ist keineswegs selbstverständlich, da diese Experten oft auch Konkurrenten im Wettbewerb um weitere Forschungsgelder sind. Für jedes Arbeitspaket gab es Untergruppen, geleitet von einem der 11 beteiligten Zentren. 1-2 Mal pro Jahr trafen sich alle am Projekt Beteiligten für 2 Tage zum direkten Austausch und um Rechenschaft abzulegen über das bisher Erreichte. Diese Treffen fanden zweimal in Limassol (Zypern) statt und je einmal in Athen und Krakau. Ausserdem gab es direkte Austauschmöglichkeiten beim jährlichen Kongress der Europäischen Pneumologen-Gesellschaft.

Fragebogen zur Lebensqualität bei PCD (WP 4): QOL-PCD

Dieser Fragebogen wurde unter der Leitung von Prof. Jane Lucas aus Southampton erarbeitet zusammen mit Spezialisten aus Miami, North Carolina und Southampton. Zuerst führte man Interviews mit PCD-Patienten in den USA, in Kanada und in Grossbritannien. So erfassten die Forscher die wichtigsten Bereiche, welche für die Lebensqualität und deren Einschränkungen bei PCD-Betroffenen eine Rolle spielen. Daraus entwickelten sie einen Fragebogen in englischer Sprache. Dieser wurde ausgetestet und dann auf Deutsch, Holländisch und Dänisch übersetzt und in den entsprechenden Sprachregionen erneut getestet. Dieser Fragebogen wurde anschließend bei der Azithromycin-Studie eingesetzt, um zu erfassen, wie sich die prophylaktische antibiotische Behandlung auf die Lebensqualität der an der Studie Teilnehmenden auswirkt.

Das Register mit schon vorhandenen Daten von PCD-Patienten (WP1)

Unter der Leitung von Frau Prof. Claudia Kühni vom Institut für Sozial- und Präventivmedizin (ISPM) in Bern wurde von PCD-Patienten weltweit Daten gesammelt und ausgewertet. Bis im April 2016 konnten so Daten von insgesamt über 3000 Patienten aus 18 Ländern (Länder Europas, Türkei, Israel, Kanada, USA, Argentinien und Australien) gesammelt werden. Dies ist die bisher weitaus größte Datensammlung von PCD-Patienten. Erste Resultate aus dieser internationalen Datensammlung (*i-PCD cohort*) wurden Anfang 2017 von Myrona Goutaki (ISPM) als Erstautorin publiziert. Myrona Goutaki erhielt für diese Arbeit den Manes-Kartagener-Preis des Vereins Kartagener Syndrom und Primäre Ciliäre Dyskinesie e.V. Es ist ihr und dem ISPM Bern gelungen, bei den 21 Partnern das nötige Vertrauen zu schaffen, dass diese ihre Daten zur Verfügung stellten.

Erste Auswertungen der Daten haben ergeben, dass die PCD-Patienten unter 20 Jahren im Durchschnitt etwas kleiner sind als nach den Normkurven zu ...

...
erwarten wäre. Dieses durchschnittlich etwas verminderte Wachstum zeigt sich schon in jungen Jahren, wird aber bei den älteren Kindern deutlicher sichtbar. Die Auswertung der Lungenfunktionswerte der 6 bis 20-jährigen PCD-Betroffenen ergab bezüglich Lungenentwicklung, dass diese schon im Alter von 6 Jahren beeinträchtigt ist. Das Erstsekundenvolumen FEV1 nimmt dann im Vergleich zu den Normwerten im Lauf der Jahre (im Durchschnitt) zunehmend ab. Sicher werden sich in den kommenden Jahren durch weitere Auswertungen noch einige interessante Erkenntnisse ergeben.

Das Register mit einheitlich erhobenen Daten von PCD-Patienten (WP 2):

Ebenfalls im Zusammenhang mit dem Bestcilia-Projekt erarbeitete M. Goutaki eine Literaturübersicht zur Häufigkeit der typischen Symptome bei PCD. Es zeigte sich, dass je nach Studie sehr unterschiedliche Häufigkeiten von typischen Symptomen beschrieben wurden wie Husten, Sputumproduktion, Lungeninfekt, Schnupfen bzw. verlegte Nase, Entzündung der Nasennebenhöhlen, Mittelohrentzündung, Beeinträchtigung des Gehörs, Atemnotsyndrom direkt nach der Geburt, Unfruchtbarkeit. Die in der jeweiligen Studie zusammengestellten Resultate waren auch stark davon abhängig, an welcher Institution die Studie durchgeführt wurde, ob an einer Lungenklinik, einer Hals-Nasen-Ohrenklinik oder einer Fruchtbarkeitsklinik.

Die Studie bezeugt die Wichtigkeit, ein Register von möglichst vielen PCD-Patienten aufzubauen, bei welchen dann einheitlich bestimmte Daten möglichst jährlich erhoben werden. So können auch typische Verläufe beschrieben werden. Diese Arbeit wurde vom Team um Prof. Heymut Omran in Münster angepackt. Es musste eine Datenbank so aufgebaut werden, dass die Ärzte, welche die Daten ihrer Patienten eingeben, dies mit möglichst geringem Aufwand tun können. In Zusammenarbeit mit allen Experten wurde festgelegt, welche Befunde und therapeutischen Maßnahmen erfasst werden sollen. Nun müssen im ganzen Netzwerk in Europa und Nordamerika Ärzte und Patienten motiviert werden, bei der Datensammlung mitzumachen. Dieses Register wurde im Januar 2014 gestartet, es ist zugänglich unter www.pcdregistry.eu.

Alle PCD-Patienten sind aufgerufen, ihre anonymisierten Daten für dieses Register zur Verfügung zu stellen und auch ihre behandelnden Ärzte aufzufordern, dass sie den nötigen Aufwand auf sich nehmen und mitmachen. Das Register wird ermöglichen, typische Symptome und Krankheitsverläufe bei PCD zu beschreiben, zu verstehen, welche Faktoren wichtig sind für die Prognose, die Behandlungsstandards zu vergleichen und zu verbessern. Ausserdem können über dieses Register künftig genügend PCD-Patienten für wichtige klinische Studien gefunden werden. ...

...
Das Finden von genügend Patienten ist nämlich eine wesentliche Herausforderung bei der Durchführung von Studien, wie sich auch bei der Azithromycin-Studie (WP5) gezeigt hat.

Bis im Juli 2015 waren 201 Patienten registriert, wovon bei 61 % die Diagnose als gesichert betrachtet wurde, bei 17 % als wahrscheinlich und bei 22 % als möglich. Diese Zahlen zeigen deutlich, mit wie viel diagnostischer Unsicherheit wir auch heute noch zu kämpfen haben. Die Berechnung der durchschnittlichen Abnahme des Erstsekundenvolumens FEV1 pro Jahr ergab 0,72 %, d.h. ein „durchschnittlicher“ PCD-Patient hat im Alter von 30 Jahren noch ein FEV1 von 78 % der Norm, im Alter von 60 Jahren noch 57 % der Norm. Dabei ist aber zu beachten, dass die Verläufe bei den einzelnen Patienten sehr unterschiedlich sind. Es gibt in der Regel auch Phasen, wo die Abnahme stärker ist und dann wieder Lebensabschnitte, wo die Abnahme langsamer verläuft.

Die Erarbeitung von internationalen Standards für die PCD-Diagnostik:

Wie oben schon angedeutet, ist die Diagnostik bei PCD eine große Herausforderung. Einerseits gibt es ein massives Problem der Unterdiagnose, d.h. dass bei vielen PCD-Patienten gar nicht an die Möglichkeit dieser Diagnose gedacht wird. Es gibt eine große Dunkelziffer von nicht erkannten PCD-Patienten. In Deutschland und in der Schweiz wird bei Kindern und Jugendlichen deutlich häufiger an diese Diagnose gedacht als bei Erwachsenen und älteren Patienten. Aber selbst bei Kindern und Jugendlichen werden wohl immer noch etwa 50 % der PCD-Betroffenen nicht erkannt und diagnostiziert.

Andererseits gibt es aber auch ein Problem der Überdiagnose, d.h. zum Teil wird die Diagnose PCD auch zu leichtfertig gestellt. Die diagnostischen Untersuchungen wie Videomikroskopie und Elektronenmikroskopie erfordern sehr viel Erfahrung zur korrekten Beurteilung. So kommt es leider immer wieder vor, dass gewisse Befunde von unerfahrenen Untersuchern beweisend für PCD beurteilt werden. Eine falsche Diagnostik kann insofern schädlich sein, dass dann andere, möglicherweise besser behandelbare Störungen wie z.B. seltene Immunstörungen nicht diagnostiziert werden, weil man voreilig den Stempel PCD aufdrückt.

Deshalb sind gute, klar definierte Standards und eine gute Schulung der Untersucher für die Diagnostik sehr wichtig. Dies wurde im WP3, angeführt von Dr. Panayiotis Yiallourous aus Zypern, geleistet.

Die Standards wurden genau formuliert und in Polen, Griechenland und Zypern modellhaft eingeführt durch entsprechende Schulungen.

...

...
Man muss sich bewusst sein, dass die heutigen diagnostischen Untersuchungen vor 10 bis 20 Jahren noch nicht zur Verfügung standen. In den USA soll sich bei systematischer Überprüfung durch das Spezialisten-Konsortium mit den heutigen Methoden etwa bei 25 Prozent der Patienten die Diagnose PCD als falsch erwiesen haben! Es ist deshalb sicher sinnvoll, eine vor vielen Jahren gestellte PCD-Diagnose mit den heutigen diagnostischen Mitteln überprüfen zu lassen. Dies ist jeweils am Patiententreffen unseres Vereins möglich.

Die Azithromycin-Studie (WP5):

Bei dieser erstmaligen Doppelblind-Studie mit PCD-Patienten unter der Leitung von Prof. Kim Nielsen von der Uniklinik in Kopenhagen wurde bzw. wird den Patienten während 6 Monaten dreimal pro Woche eine Tablette mit entweder Azithromycin 250 mg (unter 40 kg) bzw. 500 mg (über 40 kg) verabreicht, oder eine gleich aussehende Tablette ohne Wirkstoff. Geprüft wird insbesondere die Auswirkung dieser prophylaktischen Antibiotika-Therapie auf die Lungenfunktion und auf die Lebensqualität (mit dem in WP4 erarbeiteten Fragebogen). Die Ergebnisse sind im Moment (September 2017) noch nicht publiziert. Es erwies sich als schwieriger als erwartet, die vorgesehenen 125 Patienten für die Studie zu finden, was zu Verzögerungen führte. Weil die Krankheit selten ist, mussten Teilnehmer aus einem großen Einzugsgebiet der insgesamt 6 Studienzentren gefunden werden. Diese waren teilweise nicht bereit, lange Anfahrtswege für die fünf geplanten Kontrolltermine in Kauf zu nehmen. Mehr Patienten als erwartet hatten eine Pseudomonas-Infektion und konnten deshalb nicht aufgenommen werden. Gewisse Patienten hatten schon eine prophylaktische Antibiotika-Therapie und wollten nicht riskieren, in der Placebo-Gruppe zu landen, andere hatten Bedenken, überhaupt eine prophylaktische Antibiotika-Therapie zu beginnen. So liefert diese Studie auch wichtige Erfahrungen bezüglich der Durchführbarkeit solcher wissenschaftlichen Untersuchungen.

Die Folgen von Bestcilia:

Das Bestcilia-Projekt hat erfreulicherweise dazu geführt, dass sich viele, insbesondere auch junge Forscher mit PCD befassen. In Bern z.B. wurden mindestens 4 Masterarbeiten am Schluss des Medizinstudiums und mehrere PhD-Thesen durch das Projekt angestossen. Es wurde ein Netzwerk von „young researchers“ in diesem Bereich gebildet und es entwickelte sich das Folgeprojekt „BEAT-PCD“ (*Better Experimental Approaches to treat PCD*) www.beatpcd.org

Mit Geldern aus dem EU-Programm Horizon 2020 können Treffen zum Austausch und zur Schulung finanziert werden, ausserdem mehrmonatige Aufenthalte von jungen Forschern an anerkannten PCD- ...

...
Zentren. Auf der erwähnten Webseite sind über 60 Publikationen zu Themen rund um PCD aufgelistet, welche seit 2015 veröffentlicht wurden.

So wird nicht nur die Forschung vorangetrieben, durch die Publikationen werden auch immer mehr Pneumologen, HNO-Spezialisten, Genetiker und Reproduktions-Mediziner auf diese seltene Krankheit hingewiesen.

Ausserdem wurde im Rahmen des europäischen Projektes zum Aufbau von Referenz-Netzwerken für seltene Krankheiten (ERN) als Teil der Gruppe „ERN-Lung“ (<http://ern-lung.eu/>) eine PCD-Untergruppe gebildet. Die ERNs sollen Fachzentren aus allen Ländern eine Plattform für den Wissensaustausch bieten und Ärzten aus ganz Europa die Möglichkeit bieten, sich Unterstützung bei Experten für diese Krankheit zu holen. Als Patientenvertreter bin ich bei der Untergruppe PCD beteiligt.

Bernhard Rindlisbacher,
Steffisburg



Informationen zu den Europäischen Referenznetzwerken ERN

Die Europäischen Referenznetzwerke (ERN) sind virtuelle Netze, in denen Gesundheitsdienstleister aus ganz Europa miteinander verbunden sind, um gegen komplexe oder seltene Erkrankungen vorzugehen, die eine hoch spezialisierte Behandlung und eine Bündelung von Wissen und Ressourcen erfordern. Die ERN werden im Rahmen der EU-Richtlinie über die Ausübung der Patientenrechte in der grenzüberschreitenden Gesundheitsversorgung (2011/24/EU) eingerichtet, sodass auch Patienten besseren Zugang zu Informationen über Gesundheitsversorgung bekommen und somit ihre Behandlungsoptionen erweitern können.

Konkret werden die ERN neue, innovative Versorgungsmodelle, elektronische Gesundheitsdienste, Therapiekonzepte und Medizinprodukte entwickeln. Sie werden die Forschung durch umfangreiche klinische Studien vorantreiben und zur Entwicklung neuer Arzneimittel beitragen. Sie bringen Kostenersparnisse mit sich und gewährleisten eine effizientere Nutzung teurer Ressourcen, was sich wiederum positiv auf die Tragfähigkeit der nationalen Gesundheitssysteme und damit auch auf Zehntausende von Patienten in der EU auswirken wird, die an seltenen bzw. komplexen Erkrankungen und Beschwerden leiden. (Zitat aus Pressemitteilung der europäischen Kommission)

Web-Links aus dem Artikel:

Bestcilia-Projekt: <http://bestcilia.eu>
PCD-Register: www.pcdregistry.eu
Projekt beat PCD: www.beatpcd.org
ERN-Netzwerk: <http://ern-lung.eu>



Die Genauigkeit der Immunfluoreszenzmethode in der Diagnostik der Primären Ciliären Dyskinesie

(veröffentlicht in „American Journal of Critical Care Medicine 2017“)

Quelle:

[Am J Respir Crit Care Med. 2017 Feb 15; doi: 10.1164/rccm.201607-1351OC](#)

Accuracy of Immunofluorescence in the Diagnosis of Primary Ciliary Dyskinesia.

[Shoemark A^{1,2}, Frost E³, Dixon M⁴, Ollsson S⁵, Kilpin K⁶, Patel M⁷, Scully J⁸, Rogers AV⁹, Mitchison HM¹⁰, Bush A¹¹, Hogg C¹²](#)



Zusammenfassung P. Ahrens

Seit einiger Zeit werden fluoreszierende Antikörper gegen ciliäre Eiweiße (z.B. Dynein) zur Diagnostik der Primären Ciliären Dyskinesie eingesetzt (Anmerkung: auch in der Abteilung von Prof. Omran). Es gibt bisher jedoch noch keine systematischen Untersuchungen zum genauen Wert der Methode und zur Exaktheit der Diagnose mit dieser Methode. Die Autoren haben daher die Immunfluoreszenzmethode an 35 Patienten geprüft, die mittels Elektronenmikroskopie als diagnostiziert wurden und bei 386 Patienten, mit Symptomen einer PCD. Die Ergebnisse der Immunfluoreszenzfärbung wurden dann mit dem Resultat der gesamten Diagnostik verglichen und berechnet, wie viele der wirklich PCD-Kranken richtig erkannt wurden und wie viele der nicht an PCD erkrankten falsch durch die Immunfluoreszenzfärbung als „erkrankt“ eingestuft wurden und wie häufig die Methode bei unklaren Fällen zu einer Klärung geführt hat.

Von sicher diagnostizierten 25 Patienten wurden 22 durch die Immunfluoreszenzfärbung erkannt (entspricht 88 %). 252 Patienten hatten sicher keine PCD. Diese wurde auch alle durch die Immunfluoreszenzfärbung als „gesund“ erkannt. Von den mit allen anderen Diagnoseverfahren nicht zu klärenden Patienten wurden weitere 39 durch ein eindeutiges Ergebnis der Immunfluoreszenzfärbung als „krank“ identifiziert.

Die Autoren ziehen aus diesen Daten die Schlussfolgerung, dass die SENSITIVITÄT des Tests (der Anteil der tatsächlich Kranken, die richtig erkannt wurden) begrenzt ist, der Test jedoch sehr gut die „Gesunden“ erkennt. Konkret bedeutet dies für Betroffene, dass eine normale Immunfluoreszenzfärbung mit hoher Wahrscheinlichkeit eine PCD-Erkrankung ausschließt. Ein Teil der wirklich Erkrankten wird jedoch durch die Methode nicht erkannt, so dass die Immunfluoreszenzfärbung nicht als alleinige Methode der Diagnostik geeignet ist.

(Anmerkung: das Ergebnis der Studie entspricht damit weitgehend der Einschätzung des wissenschaftlichen Beirates, die im „Diagnose-Paper“ formuliert ist und in der ein kombinierter Einsatz aller valider Methoden zur Diagnostik gefordert wird)

Die Operation der Nasennebenhöhlen kann sowohl die Lebensqualität als auch die Lungenfunktion und Häufigkeit von Infektionen der Lungen bei Patienten mit Primärer Ciliärer Dyskinesie verbessern

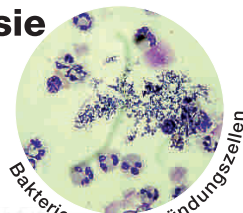
(Veröffentlicht 2016, International Forum Allergy and Rhinology)

Quelle:

[Int Forum Allergy Rhinol. 2016 Nov 23; doi: 10.1002/iar.21873 \[Epub ahead of print\]](#)

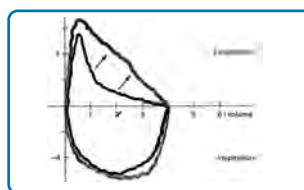
Sinus surgery can improve quality of life, lung infections, and lung function in patients with primary ciliary dyskinesia.

[Alamir MC¹, Aantaa K¹, Holtby N^{2,3}, Pressler T⁴, Skov T⁵, Nielsen KG⁶, Johansen BK², von Buchwald C¹](#)

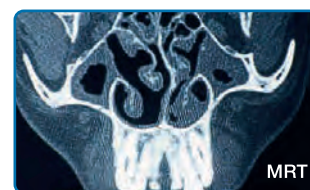


Zusammenfassung P. Ahrens

Chronische bakterielle Nasennebenhöhlenentzündungen sind bei fast allen Patienten mit PCD ein Problem. Es wurde deshalb der Effekt endoskopischer Nebenhöhlenoperationen in Bezug auf Auswirkungen auf Infekte der Lunge und den Symptomen einer chronischen Nasennebenhöhlenentzündung untersucht. Zusätzlich zur Operation wurde bei den Patienten folgende Therapien eingesetzt: Nasendusche mit Kochsalzlösung, Cortison-Nasenspray, 2 Wochen antibiotische Therapie und bei Nachweis von Pseudomonas Colistin für 6 Monate. Untersucht wurden 22 Patienten. Bei 21 dieser Patienten wurden Bakterien in den Nasennebenhöhlen nachgewiesen. Genau die gleichen Keime wie in den Nebenhöhlen wurden bei 13 Patienten in der Lunge gefunden (davon bei 4 Patienten Pseudomonas aeruginosa).



Lungenfunktionsanalyse



Verwucherte Nasennebenhöhlen

Die Operation in Verbindung mit den aufgeführten Begleitmaßnahmen hat noch 12 Monate später zu einer deutlichen Verbesserung der Nebenhöhlensymptome geführt und die Studie zeigt einen „Trend“ zu einer verbesserten Lungenfunktion. Die Autoren ziehen daher die Schlussfolgerung, dass bei (gut) ausgewählten Patienten eine operative Vorgehensweise bei chronischer Nasennebenhöhlenproblematik in Kombination mit einer Begleittherapie sinnvoll sein kann, zu einem positiven Effekt auf die Lungenfunktion führt und bei einigen Patienten auch ein Verschwinden der Pseudomonasbesiedlung erreicht werden kann.

Peter Ahrens



Allergische Erkrankungen und Allergiediagnostik

PD Dr. Peter Ahrens

Allergische Erkrankungen haben sich während der letzten 30 Jahre fast epidemisch entwickelt. Man muss davon ausgehen, dass aktuell ca. 20 % der Bevölkerung an einem allergisch verursachten „Heuschnupfen“ (Pollinosis) leiden und ca. 5 % an einem therapiepflichtigen Asthma bronchiale. Neben diesen klassischen allergischen Erkrankungen nimmt ebenfalls die Neurodermitis oder atopische Dermatitis zu – eine Hauterkrankung, die ebenfalls in enger Beziehung zu Allergien steht. Klinisches Kennzeichen des Heuschnupfens ist der – in Abhängigkeit vom Allergen – ganzjährig oder auch saisonal auftretende Schnupfen. Leitsymptome des allergischen Asthmas sind Husten, erschwerte Atmung, Anfälle von Atemnot und eine Überempfindlichkeit des Atemweges – eine bronchiale Hyperreagibilität. Es gibt also deutliche Überschneidungen zu den typischen Symptomen, die auch bei der PCD zu beobachten sind. Bei Patienten mit einer PCD ist eine Allergie daher nur schwer zu erkennen, da man bei allen Symptomen ja auch die PCD als Ursache vermuten kann. Die Häufigkeit eines Heuschnupfens oder eines allergischen Asthma bronchiale entspricht bei einem PCD-Patienten dem Auftreten in der Bevölkerung. Das bedeutet, statistisch hat jeder fünfte PCD-Patient zusätzlich eine allergische Erkrankung, die zu zusätzlichen Problemen im Bereich der Nase und der Nasennebenhöhlen führt. Bei jedem zwanzigsten PCD-Betroffenen liegt zusätzlich ein allergisches Asthma vor. Diese zusätzlichen, neben der PCD vorliegenden Erkrankungen werden als Komorbiditäten bezeichnet. Es ist wichtig, solche Komorbiditäten zu kennen und zu erkennen, da hier häufig ursächliche Therapiemöglichkeiten bestehen.

Wie kann man allergische Erkrankungen erkennen? Im Vordergrund der ärztlichen Arbeit steht in der Regel die Anamnese, die Lebensgeschichte des Patienten: Gibt es saisonale Symptomschwerpunkte, z.B. deutlich mehr „Schnupfen“ und Augenprobleme (Fremdkörpergefühl, Juckreiz, Tränen, Rötung) im Sommer? Dann könnte eine Gräserallergie oder eine Pilzallergie vorliegen. Treten solche Symptome im Frühling auf, muss man an eine Allergie gegen Baumpollen denken (Birke, Erle, Hasel). Milbenallergiker haben ihre Symptome häufig während der Nacht und unmittelbar nach dem Aufstehen. Die Milbe verursacht häufig Husten und eine Behinderung der Nasenatmung. Diese nachtbetonte Symptomatik hängt mit der Lebensweise der Hausstaubmilben zusammen, die sich im Bett des Menschen besonders wohl fühlen. Sie ernähren sich von menschlichen Hautschuppen und brauchen Wärme und Feuchtigkeit:

...



Pricktest

...

Alles Faktoren, die im Bett des Menschen vorhanden sind und der Milbe ein Leben wie „einer Made im Speck“ erlauben. Sie vermehrt sich eifrig und produziert reichlich Milbenkot, dem eigentlichen Auslöser der „Milbenallergie“. Das krankmachende Allergen ist nicht die Milbe selbst, sondern ist im Milbenkot enthalten. Milben, Baumpollen und Gräserpollen sind neben Haustieren (Katze, Hund) die häufigsten Allergene in Deutschland.

Bei einem von PCD-Betroffenem ist aber die Anamnese nicht immer ergiebig. Es liegen ja wegen der Grunderkrankung PCD schon die gleichen Symptome wie bei einer allergischen Erkrankung vor und saisonale Unterschiede lassen sich nicht so leicht erfassen. Es ist daher anzustreben, dass ein Patient mit PCD gezielt untersucht wird, um eine Allergie zu erkennen. Die Methoden hierfür sind unkompliziert und stehen jedem Hausarzt, Kinderarzt, HNO-Arzt und Pneumologen zur Verfügung. Wichtigstes Verfahren ist der Hauttest oder Pricktest. Bei diesem Test wird eine Allergenlösung auf die Haut aufgebracht und mit einer Pricklanzette durch den Allergentropfen hindurch eine winzig kleine Verletzung an der Haut angebracht. Das Verfahren ist spürbar – aber schmerzlos – und auch bei Kindern leicht durchführbar.

Immer wird eine „Positivkontrolle“ durchgeführt, die anzeigt, wie die Haut bei einer Sensibilisierung reagiert und eine „Negativkontrolle“, bei der keine Hautreaktion erfolgen darf, damit der Test zuverlässig abgelesen werden kann. Eine Hautreaktion (Blase, Rötung) sagt allerdings nicht, dass eine Allergie vorliegt: Sie gibt lediglich den Hinweis, dass eine Allergie vorliegen könnte. Man nennt diese Reaktion daher eine „Sensibilisierung“. Eine Allergie liegt dann vor, wenn bei einer Sensibilisierung im Kontakt mit diesem Allergen Symptome auftreten. Häufig ist dies unkompliziert zu erfragen: „Was passiert, wenn die Katze in das Zimmer kommt?“. Antwort: „Nichts“. Die Hautreaktion auf das Katzenallergen ist dann harmlos und nur eine Sensibilisierung. Sie zeigt keine Allergie an. Kommt es hingegen zu Symptomen: Bei Anwesenheit der Katze tränen die Augen, es tritt Augenjucken auf und die Nase läuft vermehrt, dann liegt eine Allergie vor. ...



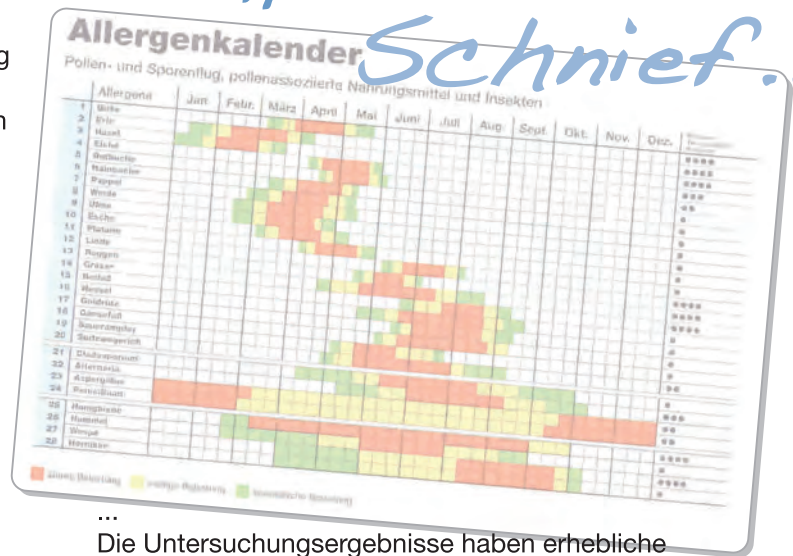
Hatschi... Hatschi... Schnief...

...
Bei anderen Allergenen, z.B. der Milbe, ist es nicht so einfach, die Bedeutung einer Hautreaktion zu erfragen. Dann muss der Arzt gezielt einen Kontakt herstellen, indem er das Milbenallergen in die Nase sprüht und dann misst, ob es zu einer Einschränkung der Nasenatmung kommt. Die Untersuchung – eine „Rhinomanometrie“ – ist allerdings bei PCD Patienten häufig auch nur sehr schwer durchzuführen. Alternativ kann eine Allergenprovokation an den Augen (ist recht unangenehm) oder an der Lunge durchgeführt werden, die allerdings nur in wenigen Kliniken zur Verfügung steht.

Ähnlich wie der Hauttest muss die Diagnostik mit dem Bluttest eingeschätzt werden (RAST). Hier wird die Sensibilisierung mit einem Laborverfahren aus dem Blut erkannt. Ein positiver Befund ist genau wie beim Pricktest zu interpretieren. Zunächst wird nur eine (eigentlich harmlose) Sensibilisierung erkannt. Der Nachweis einer Krankheit – der Allergie – muss dann in einem zweiten Schritt durch eindeutige Reaktionen im Leben oder durch einer ärztlichen Provokation erfolgen.

Ein sehr modernes Verfahren der Allergologie ist die sog. „molekulare Allergiediagnostik“. Es wird hierbei mit einem Laborverfahren das die Allergie auslösende Eiweißmolekül bestimmt. In vielen Fällen ist mit dieser Bestimmung eine genauere Einordnung der Befunde des Prick- oder des RAST-Testes möglich. Bei einigen Allergien, z.B. der Erdnussallergie, kann man auch eine Risikoeinschätzung für die Maximalvariante der Allergie – den anaphylaktischen Schock – treffen. Wichtig ist die molekulare Allergiediagnostik auch bei den Fällen, in denen z.B. Sensibilisierungen gegen Bäume und Gräser vorliegen. Die Frage ob es sich hier um eine harmlose Kreuzreaktion oder um eine „echte“ Allergie gegen beide Pollenarten handelt, kann mit der direkten Bestimmung der allergieauslösenden Eiweißmoleküle beantwortet werden.

Die molekulare Allergiediagnostik wird als Bluttest durchgeführt und kann damit von jedem Arzt veranlasst werden. Da die Interpretation der Testergebnisse aller allergologischen Testverfahren jedoch sehr viel Fachwissen erfordert, empfiehlt es sich, die Untersuchungen bei einem ausgebildeten Allergologen machen zu lassen (Kinderarzt, HNO-Arzt Pneumologe, jeweils mit Zusatzbezeichnung „Allergologie“ bzw. „Allergologe“).



...
Die Untersuchungsergebnisse haben erhebliche Auswirkungen auf die Therapie. Sie bilden auch bei einem Patienten mit PCD die Grundlage für Entscheidungen wie den Einsatz von inhalierbarem Kortison, bronchialerweiternden Medikamenten und insbesondere für eine Hyposensibilisierungstherapie. Durch Inhalationen von Kortison und bronchialerweiternden Substanzen wird die Erkrankung jedoch nicht geheilt. Der Patient ist unter der Medikamentengabe jedoch in der Regel beschwerdefrei oder beschwerdearm.

Die Hyposensibilisierung ist aufwändig – es ist jedoch ein heilendes Verfahren. Bei richtiger Anwendung verliert der Betroffene die Allergie. Ein solcher Erfolg tritt bei ca. 60-70 % der Behandelten ein. Gebräuchlich sind zwei Verfahren. Bei der Spritzen-therapie wird in der Regel einmal monatlich innerhalb von 3 Jahren eine Spritze unter die Haut des Oberarmes gegeben. Die Therapie mit Tabletten ist bisher nur gegen Gräser und Milben zuverlässig wirksam. Die Tablette muss dann ebenfalls über 3 Jahre täglich – z.T. mit Unterbrechungen – genommen werden.

Sind die Symptome eher im „Befindlichkeitsbereich“ angesiedelt, steht ein umfangreiches Arsenal an beschwerdelindernden Medikamenten zur Verfügung. In erster Linie sind hier Antihistaminika wie z.B. Cetirizin zu nennen, die allerdings nur bei Nasen- und Augensymptomen wirken und keine Wirkung beim allergischen Asthma haben.

Peter Ahrens





Mein Vortrag über PCD

Ich heiße Alba Sendler und habe 3 Schwestern. Ich selber habe das Kartagener Syndrom und bin in der 6. Klasse. Bis vor kurzem wusste keiner meiner Mitschüler von meiner chronischen Erkrankung. Da ich mit diesem Umstand unzufrieden war, beschloss ich, über PCD einen Vortrag vor meiner gesamten Klasse zu halten. Da wir im Fach Biologie in diesem Schuljahr das Thema Atmung besprochen, fragte ich meine Klassenlehrerin, ob sie mir eine Schulstunde hierfür zur Verfügung stellen würde. Glücklicherweise gab sie mir die Möglichkeit dazu. Der Termin war schnell gefunden und rückte zügig näher.

Vor dem Vortrag hatte ich ziemlich große Angst, da ich befürchtete, von meinen Mitschülern aufgrund meiner Erkrankung doofe Sprüche zu hören oder ausgelacht zu werden. Was sollte ich machen, um genug Mut für meinen bevorstehenden Vortrag zu finden? Meine Eltern gaben mir einen Tipp und sagten: „Alba, warum schreibst du nicht eine E-Mail in das Zilienforum?“. Diese Idee fand ich super! Und so machte ich mich im November 2016 daran und schrieb eine Nachricht an die Kinder des Kartagener Vereins.

Hier könnt ihr diese noch einmal nachlesen:

Hallo,

mein Name ist Alba Sendler und ich habe das Kartagener Syndrom. Ich bin 11 Jahre alt und gehe in die 6. Klasse. Ich möchte meiner Schulklasse vielleicht etwas über meine Krankheit erzählen. Bisher weiß in meiner Klasse niemand von meiner Krankheit. Habt ihr damit vielleicht Erfahrung? Wenn ja, könnt ihr mir vielleicht sagen, ob ich das machen sollte? Habt ihr Euren Mitschülern oder Eurer ganzen Klasse davon erzählt? Was habt ihr für Erfahrungen damit gemacht, wie habt ihr es gemacht und fandet ihr es schlussendlich gut, dass ihr es getan habt?

Schreibt mir bitte zurück.

Eure Alba

Wenige Tage später erhielt ich 2 Nachrichten von 2 Mädchen aus dem Verein. Sie machten mir viel Mut, mein Vorhaben in die Tat umzusetzen. Außerdem berichteten sie mir von ihren eigenen Erfahrungen im Umgang mit PCD in ihrem schulischen Umfeld.

Hoch motiviert machte ich mich mit Hilfe meiner Eltern an die Vorbereitung und Ausarbeitung meines Vortrages. Zusätzlich bereiteten wir einen Flyer vor, von dem ich jedem meiner Mitschüler einen geben wollte.

Hier könnt ihr das von mir erstellte Infomaterial nachlesen. Eventuell möchte ja einer von euch ebenfalls mal einen Vortrag vor seiner Klasse über PCD halten und benötigt dafür eine kleine Anregung. ...

DIE SELTENE ATEMWEGSERKRANKUNG PCD

P C D steht für P = Primäre, C = Ciliäre, D = Dyskinesie, das bedeutet auf Deutsch

Angeborene Flimmerhärchen Fehlbeweglichkeit

Übersetzt heißt das: Bei Menschen mit PCD bewegen sich die Flimmerhärchen nicht so, wie sie sollen.

PCD ist nicht ansteckend, sondern angeboren!

FLIMMERHÄRCHEN



FOLGEN

- Menschen mit PCD müssen viel husten und die Nase läuft fast immer.
- Sie bekommen leicht eine Lungenentzündung.
- Sie bekommen nicht so gut Luft und sind deshalb oft müde.
- Weil außerdem die Ohren häufig entzündet sind, können diese Menschen oft schlecht hören.
- Dann haben sie außerdem Ohrenschmerzen.

WAS BEDEUTET DAS FÜR MICH?

- Ich muss öfters Dinge nachfragen, die ich nicht verstanden habe.
- Ich muss jeden Tag husten.
- Mir läuft jeden Tag meine Nase.

WIE KÖNNT IHR MIR HELFEN?

- Hand vor den Mund halten
- Erklären, Wiederholen
- Leise sein im Klassenzimmer
- Hausaufgabendienst
- Nicht lustig machen

Am Tag meines Vortrags war ich sehr aufgeregt, dennoch nahm ich all meinen Mut zusammen und stellte mich vor die Klasse. Alle hörten gespannt und interessiert zu. Trotzdem war es mir sehr unangenehm, vor meinen Mitschülern über meine Erkrankung zu reden. Schließlich offenbart man den Anderen ein Geheimnis von sich und macht sich so angreifbar für die Anderen.

Meine Mitschüler hörten sehr aufmerksam zu, waren leise und stellten im Anschluss jede Menge Fragen.

Zum Beispiel:

„Wenn du kalte Luft einatmest, tut dann deine Lunge weh?“, „Gibt es noch andere ähnliche Erkrankungen?“ oder „Bist du manchmal traurig, dass du krank bist?“. Ich finde, ich hatte auf jede der Fragen eine gute Antwort parat.

Gemeinsam mit meiner Klasse führte ich außerdem noch 2 Experimente durch. Eines sollte den Kindern eine Vorstellung geben, wie es sich anfühlt, schlechter Luft zu bekommen und das andere, wie es ist, schlechter zu hören.

Ich habe das Gefühl, dass viele meiner Mitschüler mir jetzt helfen, wenn es darum geht, mir noch ein mal Dinge zu erklären, die ich im Unterricht nicht so gut verstanden habe. Dennoch gibt es unter ihnen immer wieder einen Vergesslichen, der mir dumm antwortet:

...



Marco mit dem Sauerstoff-tank im Auto – unser 'R2D2' ...

...
„Alba, hör doch mal besser zu!“. Bloß gut, dass solche Situationen in letzter Zeit selten geworden sind.

Ich bin der Meinung, dass es eine gute Idee war, vor meiner Klasse offen über meine Erkrankung zu sprechen. Bedanken möchte ich mich an dieser Stelle noch einmal bei unseren beiden Vereinsmitgliedern Ciara und Anna-Marie, die mir Mut gemacht haben und meinen Eltern, die mich bei der Vorbereitung meines Vortrages sehr unterstützt haben. Danke auch an meine Klassenlehrerin, die mir eine ganze Unterrichtsstunde zur Verfügung gestellt hat und immer ein offenes Ohr für mich hatte.

Euch Kindern möchte ich zum Abschluss noch sagen, dass es sich lohnt, aus seiner Krankheit kein Geheimnis zu machen.

Liebe Grüße, *Eure Alba*



Thermebesuch...



in der Frankenthaler Bad Windsheim

Da ich meinen vierteljährlichen Kontrolltermin in der Thoraxklinik Heidelberg (Mukoambulanz) immer mit einem Besuch bei meiner Verwandtschaft verbinde, überlegten wir uns als Ausflugsziel für dieses Wochenende mal wieder den Besuch in der Frankenthaler. Im Winter ist dieser besonders empfehlenswert, da das Wasser in den meisten Becken angenehm warm (26 bis 36 Grad) ist. Für den Sommer steht zusätzlich ein unbeheizter Außenbereich zur Verfügung, von welchem man in den Abendstunden herrlich den Sternenhimmel beobachten kann. Mein persönliches Highlight ist der Salzsee unter der Kuppel mit einem Salzgehalt von 26,9 %. Die Nasennebenhöhlen und Atemwege fühlen sich danach immer sehr angenehm und frei an. Abhusten und schnauben funktionieren dann herrlich problemlos. Es empfiehlt sich immer eine Packung Taschentücher in der Bademanteltasche zu haben. Auch die Nutzung der Thermal-Sole-Becken (1,5 bis 12 %) lohnt sich für mich. Durch Düsen wird die Sole am Beckenrand vernebelt und lässt sich wunderbar einatmen. Wir nutzen die Therme meist für 2,5h. Ca. 2h im Wasser und ca. 30 Min. zum Ankommen bzw. Gehen reichen mir völlig. Nach dieser Zeit bin ich immer müde und kaputt, aber glücklich und kann frei durchatmen.



Vielleicht befindet sich auch in eurer Nähe eine Therme und ihr mögt den Effekt einmal selbst ausprobieren?! Dies soll auch keine Werbung speziell für die Frankenthaler sein, sondern mein persönlicher Erfahrungsbericht. Über Google lassen sich deutschlandweit Thermen mit genauer Beschreibung und Bildern finden. Sicherlich macht es auch Sinn, vorab den behandelnden Facharzt zu fragen, ob ein Thermenbesuch befürwortet wird.

Marlen

Flexibel bleiben trotz Sauerstoff

Erfahrungsbericht mit Flüssig-Sauerstoff im Alltag

Viele kennen uns von den Treffen und vom Team Zilienfocus! Marco hat KS und ist seit Ende 2017 24h auf Sauerstoff angewiesen.

Davor hatte er bereits nachts und zum Ergometer-Training zuhause Sauerstoff verordnet bekommen. Im Herbst 2017 hat sich sein Zustand verschlechtert, er hat viel an Gewicht verloren – Treppensteigen und lange Wege wurden zur Qual – an Sport war gar nicht mehr zu denken. Nach einem Krankenhausaufenthalt zur Antibiotika-IV-Therapie haben die Ärzte eine Anschlussheilbehandlung veranlasst. Marco kam für 5 Wochen nach Schönau am Königsee bei Berchtesgaden und hat dort ein intensives Reha-Programm absolviert. Viele Untersuchungen und Tests, Messungen bei Belastung und in der Nacht wurden gemacht um zu ermitteln wieviel Sauerstoff in welcher Situation benötigt wird.

Die Sozialberatung vor Ort hat uns bei Organisatorischem, wie z.B. dem Antrag auf einen höheren Grad der Behinderung geholfen und so manche Tipps mitgegeben. Marco hatte sich gut erholt, zugenommen, Muskeln aufgebaut und kann wieder Sport machen. Zuhause haben wir schnell festgestellt, dass im Alltag der Umgang mit Sauerstoff gar nicht so einfach ist – ständig sind Schläuche im Weg und das mobile Gerät muß immer aufgeladen und alles gut voraus geplant werden. Spontan mal schnell die Treppe runter zum Briefkasten, d.h. für Marco erst mal sein mobiles Gerät an einem der großen 40l-Tanks in der Wohnung aufzuladen – oder mich hinunter zu schicken ;)?! Anfangs haben wir uns gar nicht lange aus dem Haus getraut, da das mobile Gerät nach ca. 3-4 Std. im Dauermodus und nach ca. 8 Std. im Demand-Modus leer ist und wieder aufgeladen werden muss! Und was passiert wenn wir mal im Stau stehen bleiben...? Die Lösung war ein kleiner Tank mit 20 Liter, den man gut im Auto unterbringen kann – haben wir beantragt und nun die Möglichkeit das mobile Gerät im Auto aufzuladen und sind somit wieder flexibel. So ein 20l-Tank reicht auch mal über ein verlängertes Wochenende. Das haben wir im letzten Jahr bei einem Treffen mit Vereinsmitgliedern in Illmenau (siehe Bericht Regionalgruppen S. 36) getestet und es hat gut funktioniert!

Unser Sauerstoffversorger Linde ist gut vernetzt und man kann sich auch anderenorts beliefern lassen!

Nach über einem Jahr mit Sauerstoff hat sich Marcos Zustand stabilisiert, er fühlt sich sehr viel besser und wir haben uns an den Umstand gewöhnt. Er arbeitet wieder Vollzeit – teilweise im Home-Office – und trainiert regelmäßig im Fitness-Studio. Wie ihr seht, kann man sich damit arrangieren und den Alltag bewältigen – man muss nur gut planen!

Sandra und Marco Stadelmaier

Inklusion

Schon lange vor dem Eintritt in die Grundschule unserer Tochter A., stand für uns als Eltern fest, dass sie als ganz „normales“ Regelkind beschult werden sollte. Wir hatten sie nie in Watte gepackt und wollten auch dieses Mal keine Ausnahme machen. Sie sollte mit Kindern und Spielkameraden ihres Alters die Grundschule im Ort besuchen.

Nur bitte schön, ein Gespräch mit der künftigen Klassenlehrerin, um diese über A.s „spezielle Situation“ zu informieren, das wollten wir haben. Wir hätten aufmerksam werden sollen, als jene Person uns gegenüber sagte: „Ach das arme, arme Kind! Sie tut mir so leid!“ In den kommenden Jahren wurde A. von ihrer Klassenlehrerin in Watte gepackt, kombiniert mit dem Unvermögen, unsere Tochter in der Nähe des Lehrerpults zu platzieren, um so dem Unterrichtsgeschehen besser folgen zu können. Natürlich haben wir immer wieder versucht, diese Situation zu ändern, doch leider wurde unser Anliegen bei fast jeder Umsetzung übergangen oder schlichtweg vergessen. Wir wissen es nicht. Fakt ist, dass unsere Tochter in den 4 Jahren Grundschulzeit kaum vorne sitzen konnte.

Standen der Schulschwimmsport oder eine Klassenfahrt an, wurden wir skeptisch beäugt, ob die Teilnahme unserer Tochter für sie und ihre Gesundheit von Vorteil wäre. Ich weiß, diese Themen werden immer wieder bei den Elternseminaren von betroffenen Kindern bei den Patiententreffen angesprochen. Und dann sage ich immer: „Lasst sie an allem teilnehmen, was den Kindern Freude bereitet! Ausnahmsweise etwas weniger Therapie wird sich eher selten direkt negativ auf die Gesundheit auswirken und steht dem geballten Spaß einer unvergesslichen Klassenfahrt gegenüber!“

Von einem Nachteilsausgleich oder einer anderen „Vergünstigung“ profitierte A. in den ersten vier Schuljahren nicht. Nun ja doch, denn sie durfte in dieser Zeit sehr wenig Therapie in Form von Physiotherapie, Inhalation, Nasendusche usw. machen. Fehltage in der Schule hatte sie so gut wie nicht.

Nach der überstandenen Grundschulzeit setzten wir große Hoffnungen in die künftige weiterführende Schule. Die neue Klassenlehrerin, u.a. Biologielehrerin und als Mutter leidgeplagt mit häufigen Mittelohrinfekten und Schwerhörigkeit bei einem ihrer Kinder, war sehr vielversprechend. Bei ihr trafen wir immer wieder auf Verständnis und Lösungsvorschläge. Nur besteht, wie wir sicher alle wissen, in der weiterführenden Schule der Umstand, dass es nicht nur einen Lehrer in der Klasse gibt, sondern mitunter fünf bis zehn verschiedene Personen, die sich an unseren Kindern verwirklichen dürfen. Und da Lehrer in meist

...

...

maßlos überfüllten Klassenverbänden im Gymnasium ohnehin 100 Dinge gleichzeitig im Blick haben müssen, geraten Schüler mit speziellen, individuellen Problemen sehr leicht ins Abseits. Schließlich steht es unseren Kindern nicht in großen Lettern auf die Stirn geschrieben, dass sie aktuell schwer hören, Ohrenschmerzen haben und zu Hause ein reichhaltiges tägliches Therapiepensum auf sie wartet. Im Grunde sehen die Lehrer im besten Fall den anwesenden Schüler auf seinem Platz sitzen.

Im Laufe der letzten Monate – A. besucht mittlerweile die 6. Klasse – haben wir einige Gespräche mit Lehrern geführt, Infomaterial an die interessierte Lehrerschaft verteilt, um unserer Tochter bestmöglichst unter die Arme zu greifen und auf mehr Verständnis hoffen zu können.

Die Schule, das Lernen und die Konzentration fallen A. nicht eben leicht. Sie muss vieles nacharbeiten, sich von Lehrern, Mitschülern oder ihren Eltern noch einmal erklären lassen. A. hat einen starken Willen und den festen Wunsch, ihre Ziele zu erreichen. Doch bedauerlicherweise steckt trotz des guten Vorsatzes die Inklusion gerade in den Gymnasien noch in den Kinderschuhen. Schüler mit Schulbegleitern im Unterricht, sind immer noch die Ausnahme. Im Zweifelsfall trennt man sich lieber von einem Schüler, der zu viel Aufmerksamkeit seines Lehrers für sich beansprucht. Schließlich gibt es noch 29 andere Kinder in der Klasse, die im Idealfall ohne großen Aufwand dem Unterrichtsgeschehen folgen und ihr Hausaufgaben- und Lernpensum meist gut bewerkstelligen können. Regelmäßige Arzt- und Therapiebesuche gehören auch selten in den Alltag dieser „unbeschwerten“ Kinder.

Seit einigen Monaten haben wir mit Hilfe einer Sonderschullehrerin für Hörgeschädigte für A. einen Nachteilsausgleich geltend gemacht. Dieser fokussiert sich ausschließlich auf die Hörproblematik unserer Tochter. Jedoch bin ich der Meinung, dass unsere Kinder in kein richtiges Schema passen, fallen durch viele Raster hindurch. Und auch der spezielle Nachteilsausgleich für meine Tochter, gleicht im Grunde noch längst nicht annähernd aus, was A., im Vergleich zu gesunden Kindern mehr zu leisten hat.

Es wird erwartet, dass kranke Kinder im Gleichschritt mit allen anderen Schülern funktionieren müssen, sofern sie einen bestimmten Schulabschluss anstreben. Ich bekomme als Elternteil das Gefühl, meine Tochter müsste sich wie bei einem schwierigen Spagat zwischen ihrer Gesundheit und der Schule entscheiden.

...



...
Ich hoffe an dieser Stelle, dass unsere Kinder in Zukunft auf Lehrer treffen, die mit offenen Augen und Ohren, sowie mit viel Sensibilität durch den Schulalltag gehen und mit dem Schüler nicht nur eine Nummer verbinden, die nach bestimmten Maßstäben Leistung zu erbringen hat. ...

...
Unsere Kinder haben es verdient, mit mehr als nur einem Blick oder Gedanken gewürdigt zu werden. Denn sie leisten Tag für Tag Großes! Auch wenn sich das nicht immer in ihren Noten widerspiegelt, lohnt es sich, immer wieder aufs Neue zu kämpfen – mit und für unsere Kinder!

Sandra Sendler

Ausweitungen der Reha-Leistungen für Kinder und Jugendliche

Am 21.10.2016 hat der Deutsche Bundestag das Flexirentengesetz verabschiedet. Zeitgleich wurden auch Änderungen in der Kinder- und Jugendrehabilitation beschlossen, die die Rechte chronisch kranker Kinder und deren Familien ausweitet und stärkt. Seit dem 14.12.2016 bestehen somit durch die Gesetzesänderungen neue Möglichkeiten.

Alle Neuerungen können im 6. Sozialgesetzbuch (SGB VI) in den Paragraphen 15, 15 a und 17 nachgelesen werden.

Grundlegend neu ist, dass die Leistungen zur Teilhabe der Deutschen Rentenversicherung künftig eine eigenständige **Pflichtleistung** sind. Hierzu zählen Prävention, Kinder-Reha und auch Nachsorge. Es gibt also kein Ermessen mehr darüber ob eine Leistung zu bewilligen ist. Wenn die persönlichen und versicherungsrechtlichen Voraussetzungen vorliegen, ist zu bewilligen.

Der Paragraph 31 SGB VI, der bisher die stationären Heilbehandlungen geregelt hat, entfällt künftig für Kinder komplett. Somit entfällt z.B. auch die Ausgabendeckelung durch das Reha-Budget und die Anwendung der 4-Jahres-Frist.

Künftig wird die Kinder-Reha eigenständig im **§ 15 a SGB VI** geregelt. Hierbei wird nun auch die Möglichkeit **ambulanter** Leistungen offen gelassen. Es kann nun nach Bedarf und Wunsch des Kindes und dessen Familie zwischen ambulanter und stationärer Maßnahme gewählt werden.

Als Kinder gelten hierbei auch Adoptiv -, Stief- oder Pflegekinder. Die Definition, wer als Kind zählt, folgt dem § 48 Abs. 3 SGB VI.

Die abschließende Aufzählung von **chronischen** Krankheiten entfällt in der neuen Regelung ebenfalls.

...

...
Sie eröffnet auch chronisch erkrankten Kindern die Möglichkeiten zur Reha, die bisher aufgrund ihres Krankheitsbildes ausgeschlossen waren.

Kinder haben für die Dauer ihrer Reha-Maßnahme künftig einen Anspruch auf Mitnahme einer **Begleitperson**, wenn dies für den Erfolg der Reha notwendig ist und auf Mitnahme von **Familienangehörigen**, wenn die Einbeziehung der Familie in der Rehabilitationsprozess notwendig ist. Künftig ist die Kinder-Reha also deutlich familienorientierter und kann leichter wahrgenommen werden.

Außerdem haben Kinder nun einen Anspruch auf **Nachsorge** nach § 17 SGB VI, wenn diese zur Sicherung des Reha-Erfolges beiträgt. Somit wird zukünftig auch nach der Akutbehandlung die gesamte Versorgungskette abgedeckt. Die DRV soll so in der Lage sein, den Kindern passgenaue Hilfen zu ermöglichen, die in das familiäre Umfeld passen und auch die Wünsche der Eltern berücksichtigen können.

Stationäre Leistungen werden für **mindestens 4 Wochen** erbracht und können aufgrund der **weggefallenen 4-Jahres-Frist** häufiger erfolgen als bisher. Zwischen den Reha-Maßnahmen muss jetzt also nicht mehr 4 Jahre gewartet werden; stattdessen können künftig Reha-Maßnahmen also so oft durchgeführt werden, wie es von Arzt und Familie für sinnvoll erachtet wird.

Die genaue Ausgestaltung der Ziele, Voraussetzungen und Art und Umfang der jeweiligen Leistung soll der Deutsche Rentenversicherungsbund bis zum 01.07.2018 in Einvernehmen mit dem Bundesministerium für Arbeit und Soziales in einer Richtlinie näher ausführen, damit alle Träger der Rentenversicherung künftig einheitlich vorgehen können. Sie wird dann im Bundesanzeiger und auf der Homepage des DRV veröffentlicht.

Patricia Thile



Regionalgruppe NRW

Regionaltreffen am 26. August 2017



Am 28.08.2016 trafen sich nunmehr zum 6. Mal Mitglieder aus Nordrhein-Westfalen zum geselligen Beisammensein und gegenseitigem Austausch. In diesem Jahr haben wir uns zum ersten Mal dafür entschieden, uns bei Mitgliedern zu Hause zu treffen. Familie Kremer stellte freundlicherweise Ihren schönen großen Garten samt Grill zur Verfügung. Somit verabredeten wir uns in Goch am Niederrhein. Es waren sowohl bekannte als auch neue Gesichter unter den Vereinsmitgliedern dabei. Wir starteten zunächst mit ein paar Runden Wikinger Schach und konnten kleine und große Mitglieder zum Mitmachen bewegen. Danach wurde Krocket gespielt, Neuigkeiten und Erfahrungen ausgetauscht oder einfach entspannt die warme Sonne genossen. Auch Wasserschlachten und Wettrennen unter den jüngeren Teilnehmern durften nicht fehlen. Dank Grillmeister Rik und den vielen mitgebrachten Speisen und Getränken konnten wir die schönen gemeinsamen Stunden mit einem Barbecue ausklingen lassen und gestärkt die Heimreise antreten. Ein Dankeschön an die Gastgeber und auf Wiedersehen im nächsten Jahr – Termin und Ort sind derzeit in Planung.

Katja Pier

Nord-Süd-Treffen im Osten...

Illmenau, Thüringen im Juli 2018

In den Sommerferien trafen wir uns in der JuHe in Illmenau – früherer Wohnort von Familie Sendler – mit Andreas und Cornelia und Andrea mit Frida und Fred, zu einem verlängerten Wochenende. Sendlers zeigten uns viele schöne Plätze in der Universitätsstadt und wir machten tolle Ausflüge in die Umgebung. Unter anderem zu einer Burg, wo wir die verschiedenen Relikte der Vergangenheit für lustige Fotos nutzten!

Außerdem konnten wir Marco seinen speziellen Wunsch erfüllen – eine Thüringer Bratwurst im 'Bratwurst-Museum'. Dort gab es alles rund um die 'Bratwurst' zum Schlemmen, Entdecken und Schmunzeln!

Sandra und Marco Stadelmaier



Kanonenfutter...



...vier KSler im Käfig und



...wieviel gehen da rein?!



Regionalgruppe Allgäu

1. Regionaltreffen Sommer 2017



Was lange währt, wird endlich wahr! Das erste Regionaltreffen Allgäu wurde am Samstag, 15.07.2017 ins Leben gerufen!

In kleiner Runde (10 Personen) trafen wir uns zum Mittagessen in der Alpe Dornach in Oberstdorf ganz in der Nähe der Breitachklamm.

Bei sehr gutem Essen und gemütlichem Ambiente fanden wir genügend Zeit uns über folgende Themenbereiche auszutauschen:

- Vor welche Herausforderung stellt uns unsere Krankheit im Alltag?
- Welche Therapien wendet der einzelne an?
- Wie motiviere ich mein Kind diese auch anzuwenden?
- Welchen Zusammenhang gibt es zwischen PCD & KS und anderen Erberkrankungen?

Am späten Nachmittag spazierten wir in noch kleinerer Runde durch die beeindruckende Breitachklamm und ließen uns von den Wassermassen berauschen! Über viele „neue“ und „bekannte“ Gesichter beim zweiten Regionaltreffen Allgäu, würden wir uns sehr freuen!



Cornelia Kienzle & Andreas Kunzi

Regionalgruppe Südwest

Regionaltreffen Sommer 2017



Am Freitag, 07.07.2017 trafen wir uns im Gasthaus zur „Alten Wache“ in Ostfildern zu einem Stammtischabend. Bei sommerlichen Temperaturen tauschten wir uns rege über folgende Themen aus:

- PCD & KS in Ausbildung und Beruf
- Schwerhörigkeit in Verbindung mit PCD & KS
- Welche Ärzte und Ärztezentren stehen uns in der näheren Umgebung zur Verfügung – wo lassen sich die Einzelnen ärztlich betreuen?
- Reha
- Reisen mit PCD & KS

Vielen Dank, dass ihr alle gekommen seid und wir einen so entspannten, heiteren und informativen Abend mit euch verbringen durften!

Cornelia Kienzle & Andreas Kunzi

Urlaubs-Treffen auf Lanzarote

Lanzarote Juni 2017



Bei unserem alljährlichen Lanzarote-Urlaub verbrachten Cornelia und Andreas 2017 einige Tage auf derselben Finca mit uns! Neben vielen schönen Ausflügen, gemeinsamen Abendessen und Fiestas, hatten wir auch viel Spass beim Abkühlen am hauseigenen Pool!

Und wie man sieht haben unsere zwei KSler nicht nur das Herz am rechten Fleck, sondern sie scheinen auch noch im gleichen Tak zu schlagen... !?

Adios, Sandra Stadelmaier

Regionaltreffen Herbst 2017



Geplant für das Treffen im Herbst war eigentlich in die Wilhelma nach Stuttgart zu gehen!? Andreas hat bei seiner Einladung vor allem auch an die Kinder gedacht! Da sich aber schlussendlich 'nur' 5 Erwachsene angemeldet hatten und das Wetter zu wünschen übrig lies, wurde kurzerhand beschlossen, gemütlich Essen zu gehen und je nach Wetter anschließend eventuell ein Verdauungs-Spaziergänge zu machen.

Andreas, unser Regionalgruppen-'Guru', hat im Restaurant Steinhaldenfeld einen Tisch für uns reserviert. Die betroffenen Erwachsenen aus der gleichen Altersgruppe haben in gemütlichem Ambiente das leckere Essen genossen und gute Gespräche geführt über Arbeit, Privates, Reisen, Therapien, ...!

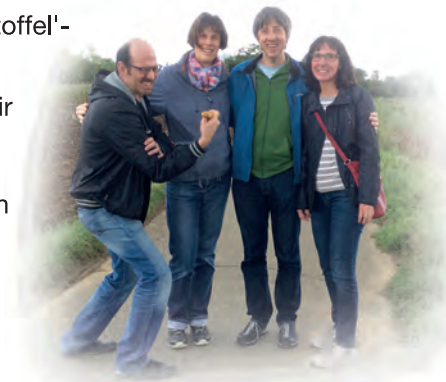
Fazit unserer Gespräche war der unterschiedliche Verlauf bei KS/PCD-Patienten! Alle Betroffenen am Tisch haben zwar das Kartagener Syndrom, jedoch mit sehr unterschiedlicher Ausprägung. Teils sind mehr die oberen Atemwege betroffen, teils mehr die Lunge. Während der eine Betroffene wandert, radelt, etc. und kaum körperlich eingeschränkt ist, ist beim anderen die schlechte Lungenfunktion dafür verantwortlich weniger mobil zu sein und mehr Therapien zu benötigen.

Das hat sich beim anschließenden Spaziergang zwischen den frisch geernteten Feldern auch bemerkbar gemacht! Während teils geprustet und gehustet wurde, wurde andererseits geniest und geschneift!

Bei dem einen oder anderen 'Päusle' wurde dann noch beim Kräfte messen die 'Kartoffel-Stärke' getestet ;-)!

Wie man sieht waren wir eine lustige Truppe und hatten viel Spaß beim Schlemmen, Schwatzen und Spazieren gehen!

Sandra Stadelmaier



Regionalgruppe Deutschschweiz Frühlingstreffen 2017



Frühlingstreffen 2017

Am 4. März war es wieder soweit! Wir durften einen besonderen Gast begrüßen, Dr. Andreas Jung, der uns Betroffenen und Eltern von betroffenen Kindern Fragen zu unserer Krankheit beantwortete. Da seine persönliche Anwesenheit nicht möglich war, beantwortete er unsere Fragen während einer Skype-Übertragung. Mittels Beamer konnten wir alle Andreas Jungs Antworten auf der Leinwand mitverfolgen.

Lungenfunktion:

Spirometrie und Bodyplethysmographie

Bei Menschen mit PCD sind regelmässige Lungenfunktionsuntersuchungen erforderlich, um eine Verschlechterung des Zustands der Lungen rechtzeitig zu erkennen und dieser entgegenzuwirken (z.B. Infektionen, Zunahme der Verschleimung).

Die wichtigste Untersuchung ist die Spirometrie. Zusätzlich wird oft auch eine Bodyplethysmographie durchgeführt.

1. Spirometrie

Der wichtigste Parameter der Spirometrie ist die FEV1 (die Menge an Luft, welche während einer forcierten Ausatmung in der ersten Sekunde ausgeatmet werden kann, Abbildung 1 in ROT). Sie ist ein Maß für eine bronchiale Obstruktion (Verengung).

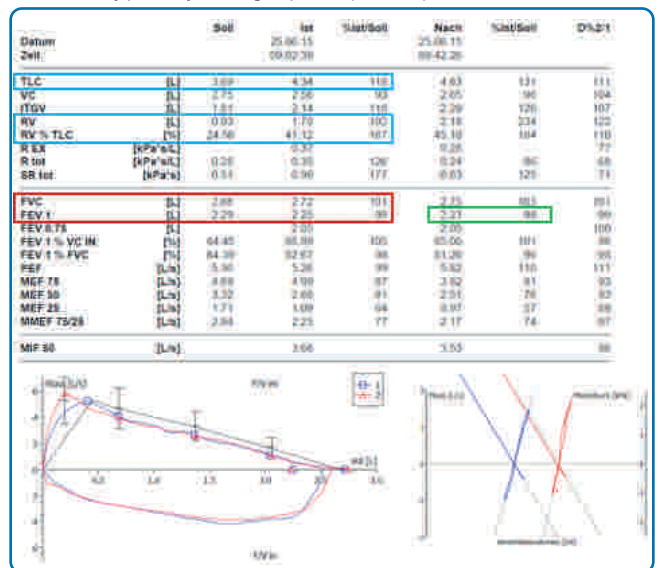
Die Werte werden in Liter („Ist“) bzw. % vom Soll („%Ist/Soll“) angegeben. Ein weiterer wichtiger Parameter ist die FVC (die forciert ausgeatmete Vitalkapazität = das Lungenvolumen, welches an der Atmung teilnehmen kann, Abb. 1 ebenfalls in ROT). Für beide Parameter gelten Normwerte von >80% (Erwachsene) und >90% (Kinder und Jugendliche), wobei es zwischen den Menschen große Unterschiede gibt; d.h. dass für einen Menschen Werte von 90% normal sein können, für andere aber z.B. 110%. Deshalb müssen die individuellen Normwerte immer bei der Beurteilung mit berücksichtigt werden.

Wenn nach der ersten Spirometrie mit einem Bronchienerweiterer inhaliert wird (z.B. Ventolin), und die Spirometrie dann wiederholt wird, kann man die so genannte Reversibilität bestimmen. Während es bei Menschen z.B. mit Asthma eine Reversibilität gibt, d.h. die FEV1 wird nach Ventolin-Inhalation um ein bestimmtes Maß besser, haben Menschen mit PCD in der Regel keine Reversibilität, d.h. die FEV1 ist nach Inhalation vergleichbar mit dem Wert vor der Inhalation, wie in Abb. 1 gezeigt (grün). Diese zusätzliche Untersuchung kann wichtig sein, da ein Mensch mit PCD natürlich auch einmal per Zufall ein Asthma haben kann, was eine andere (zusätzliche) Behandlung erfordert. ...

2. Bodyplethysmographie

In der Bodyplethysmographie (Abb. 1 in BLAU) kann u.a. zusätzlich das gesamte Lungenvolumen (TLC) und das Volumen, welches nach maximaler Ausatmung in der Lunge zurückbleibt (Residualvolumen) gemessen werden. Eine TLC von 80% und mehr zeigt ein normales Lungenvolumen an. Wenn die TLC erniedrigt ist, spricht man von einer Restriktion. Die TLC ist bei der PCD in der Regel normal. Wenn die Bronchien verengt sind und eine Obstruktion vorliegt, kann sich das RV erhöhen, da Luft nach maximaler Ausatmung in den Lungen „gefangen“ ist. Der wichtigste Indikator dieser so genannten Überblähung sind das RV in % von der TLC (RV%TLC); Werte bis 140% vom Soll gelten als noch normal.

Abbildung 1: Spirometrie (ROT und GRÜN) und Bodyplethysmographie (BLAU)



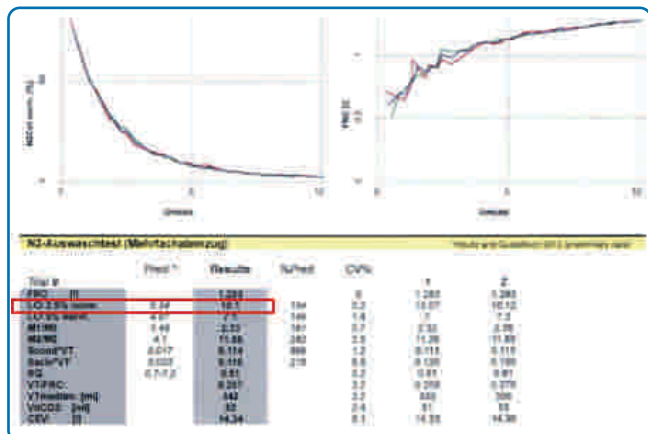
3. Lung Clearance Index (LCI)

Der LCI 2.5% wird mittels einer Gasauswaschmethode, dem so genannten Multiple-Breath-Washout-Verfahren, ermittelt. Er gibt an, wie lange es dauert, bis ein bestimmtes eingeatmetes Gas über eine Ruheatmung wieder bis auf 2.5% aus den Lungen ausgewaschen ist. Je länger dies dauert, desto höher wird der LCI. Dies ist ein Maß für eine Inhomogenität der Lungenbelüftung. Bei Menschen mit PCD ist der LCI in der Regel erhöht; je verschleimter die Lunge ist, desto höher wird der Wert. Bei Gesunden liegt der LCI unter 7. Insbesondere bei kleinen Kindern und bei Patienten mit einer noch normalen oder annähernd normalen Lungenfunktion zeigt der LCI früher und sensibler als die Spirometrie pathologische Veränderungen der Lungenfunktion an.

Alternativmedizinische oder ganzheitliche Ansätze

Es gibt leider keine Studien zur Wirksamkeit von alternativen Behandlungsmethoden zu PCD. Generell gibt es wenig Studien und Fachartikel zur Krankheit. Findet ein Patient, dass eine alternative Behandlung

...
Abbildung 2: Lung Clearance Index (LCI 2.5%, ROT)



... ihm effektiv hilft, soll er diese ruhig anwenden. Allerdings können sie eine nötige Behandlung mit Antibiotika nicht ersetzen, höchstens unterstützen.

Schüttelwesten aus Amerika:

In den USA sind diese Westen beliebt und viel mehr verbreitet als bei uns in der Schweiz. Die Krankenkassen leisten keine Beiträge an diese teuren Rüttelwesten. Sie entsprechen einem typisch amerikanischen Geist, Technikgläubigkeit und Passivität des Patienten. Besser ist ein aktives Mitarbeiten der Patienten, sei es mit autogener Drainage, richtiger Lagerung, Sport etc., die den Schleim ebenso gut aktivieren, um ihn leichter abhusten zu können.

Nebenwirkungen von Ventolin bei lebenslänglicher Anwendung:

Das Salbutamol im Ventolin gehört zu den bestverträglichen Medikamenten und es ist keine relevante Langzeitwirkung bekannt. Zu Beginn einer Behandlung können sich vermehrtes Zittern, fühlbare Herzschläge, schnellerer Puls oder Kopfschmerzen bemerkbar machen, die aber nach wenigen Stunden wieder verschwinden.

Bakteriologische Kontrollen und Rachenabstriche, Antibiotikatherapie:

Es hat keinen Sinn, bei jedem Infekt (Erkältung) eine Sputumkontrolle zu machen. Wichtiger ist die regelmäßige Kontrolle zwei bis vier Mal im Jahr, um die Besiedelung der Bakterien in den Lungen festhalten zu können. Die Ergebnisse des Rachenabstrichs sind häufig nicht relevant für die Lunge. Wenn aber im Rachenabstrich Problemkeime gefunden werden, sind sie meistens auch in der Lunge vorhanden. Nur bei Virusinfekten und hartnäckigem Husten ist eine Sputumkontrolle sinnvoll, ebenso nach einer Behandlung, um den Erfolg kontrollieren zu können. Bei einer frischen Infektion kann man in der Regel durchaus mal 5-7 Tage abwarten und nur dann ein Antibiotikum einsetzen, wenn in dieser Zeit nicht schon wieder eine Besserung eintritt, weil es sich zuerst meist um Virusinfektionen handelt. Falls die Besserung ausbleibt, ist aber eine genügend lange Antibiotika-Behandlung (2-3 Wochen) nötig, um die ...

... Bildung bzw. Verschlimmerung von Bronchiektasen zu vermeiden. Gewisse Keime müssen nur im Falle von vermehrten Symptomen behandelt werden, nicht grundsätzlich bei einem Nachweis in den Atemwegen, wie zum Beispiel der Staphylokokkus aureus oder Haemophilus influenzae. Dies gilt aber nicht für Problemkeime wie Pseudomonas. Während einer Antibiotika-Behandlung ist es sinnvoll, zusätzlich ein probiotisches Mittel einzunehmen, da die Darmflora durch das Antibiotikum gestört sein kann, was zu Durchfall führen kann.

Mundschutz beim Treffen von Patientinnen und Patienten untereinander z.B. an Patiententagung oder Selbsthilfegruppen-Treffen:

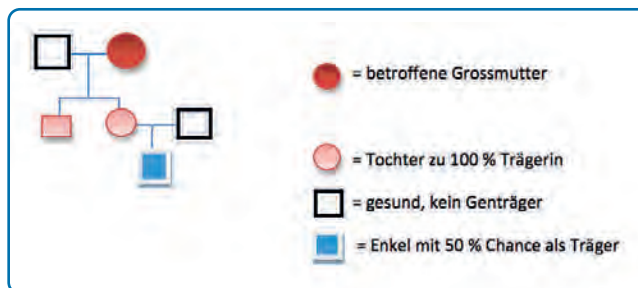
Das A und O zur Verhinderung einer Ansteckung oder Weiterverbreitung von Keimen ist eine gute Hygiene. Ist ein Patient Träger eines multiresistenten oder gefährlichen Keimes, sollte er sich nicht scheuen, dies mitzuteilen und auf Händeschütteln zu verzichten. Ein verbaler Gruß tut es dann auch. Häufiges Desinfizieren der Hände ist enorm wichtig. Es versteht sich von selbst, dass in ein Papiertaschentuch hinein gehustet wird und man beim Abhusten von Schleim in die Toilette verschwindet. Die anderen Betroffenen haben vollstes Verständnis, wenn sich jemand in einer solchen Situation aus der Gruppe entfernt. Mundschutz kann ebenso sinnvoll sein.

Widerstand von jüngeren Kindern bezüglich der täglichen Inhalationsbehandlung:

Der Pseudomonas kann auch mit Medikamenten, die inhaliert werden, behandelt werden. Genereller Widerstand bei den üblichen täglichen Inhalationen (z.B. Mucoclear) und bei der Physiotherapie kann eventuell reduziert werden, indem die Kinder zum Beispiel am Sonntag darauf verzichten dürfen, wenn ihr Allgemeinzustand gut ist, und sie dafür „nur“ Trampolinspringen oder eine andere sinnvolle Bewegung ausüben. Dies allerdings nur, wenn kein Pseudomonas-Infekt oder andere gefährlichen Keime in den letzten Proben nachgewiesen wurden.

Vererbung bei betroffener Mutter und gesunder Tochter:

Die Kinder einer PCD-Patientin sind mit Sicherheit Träger des PCD-Gens. Eine Tochter als Trägerin vererbt dann ihrem Kind das Gen mit einer Wahrscheinlichkeit von 50 % weiter. ...



...

Einmaliger Nachweis eines MRSA-Keims:

In diesem Fall muss nach der Behandlung mindestens 3x ein Sputum und Nasenabstrich negativ sein, bis der Patient als geheilt gilt. Die Abstände zwischen den Kontrollen dürfen nicht zu kurz ausfallen (z.B. 1x/Monat).

Eisenmangel bei PCD-Patienten:

Ein häufigerer Eisenmangel bei PCD-Patienten ist nicht typisch. Hier sind wahrscheinlich andere Ursachen schuld daran. Es gibt schon einige wenige Bakterienarten, die Eisen für das Wachstum benötigen, aber nicht typischerweise solche, welche die Lungen von PCD-Patienten besiedeln (außer z.B. eine schwere Pseudomonas-Infektion).

Berufswahl, Einschränkungen:

Sofern keine Allergien nachgewiesen sind, können fast alle Berufe angestrebt werden.

Ausnahme: Berufe im medizinischen Bereich sind eher nicht empfohlen wegen der Ansteckungsgefahr, ebenso Berufe, die großen körperlichen Einsatz erfordern, da die Leistung gegenüber Gesunden eingeschränkt sein kann.

Nach dieser Skype-Sitzung verabschiedeten wir uns von Andreas mit herzlichem Dank. Eine Kaffeepause mit Kuchen für unseren informellen Austausch folgte. Unser Moderator erteilte dem anwesenden Mitarbeiter des ISPM Bern (Institut für Sozial- und Präventivmedizin) Florian Halbeisen das Wort und Myrona Goutaki unterstützte ihn bei seinen Ausführungen. Er erzählte uns von der Arbeit im Zusammenhang mit PCD. Seine Chefin, Prof. Claudia Kühni, Leiterin des PCD-Registers in der Schweiz, bewarb sich um Forschungsgelder beim Schweizerischen Nationalfond und schlug Myrona Goutaki für den Manes Kartagener-Preis vor. Hoffen wir, dass sie Erfolg hat! Zuletzt tauschten wir uns innerhalb der Gruppe aus, wobei die Familie, die zum ersten Mal dabei war, ausführlicher vom Werdegang bis zur Diagnose ihres betroffenen Sohnes erzählte. Erst mit neun Jahren bekam er die sichere Diagnose PCD. Zu diesem Zeitpunkt hatte er bereits Bronchiektasen. Ausschlaggebend für die Diagnose war der Hinweis eines Facharztes in einem Spital in Italien, in den die Eltern ihren Sohn während den Ferien einweisen ließen. Die Kosten für diesen dreitägigen Spitalaufenthalt mit sämtlichen Abklärungen berappten die Eltern selber, aber dank des Berichtes dieses Arztes konnten die Eltern in der Schweiz die zur Diagnose nötigen Untersuchungen vornehmen lassen.

Andreas Jung und Susanne Grieder

Anmerkung Andreas Jung:

Myrofora Goutaki hat den Manes-Kartagener-Preis 2017 unseres Vereins mittlerweile erhalten, für ihre Arbeit *The international primary ciliary dyskinesia cohort (iPCD Cohort): methods and first results*.

Der Preis wurde auf der Jahrestagung der Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie in Essen übergeben.



Regionalgruppe Deutschschweiz Frühlingstreffen 2018

Referate Florian Halbeisen und Loretta Müller-Urech

Wir konnten in Olten im bewährten Bernsteinzimmer des Hauses Flörli einmal mehr Gäste begrüßen, nämlich Florian Halbeisen und Agathe Wisse vom ISPM Bern und Loretta Müller-Urech vom Inselspital Bern. In der ersten Halbzeit referierten die Gäste über ihre Arbeit im Zusammenhang mit der Krankheit PCD.

Zusammenfassung des Referats von Florian Halbeisen

Er erläuterte uns den Stand des Schweizer Registers für Patienten mit primärer ciliärer Dyskinesie, den Stand der iPCD Kohorte (Auswertung der Daten im internationalen Register) und der Arbeiten für das Festlegen eines einheitlichen, allgemein akzeptierten Dokuments bzw. Formulars (standardised PCD follow-up proforma) für die PCD-spezifische standardisierte Datensammlung während der Routineversorgung und die Aufnahme von weiteren Verlaufsdaten in die Register. Für die Register werden medizinische Daten aus den zur Verfügung gestellten Krankenakten gesammelt: Symptome, Anomalien, Familienanamnese, Neonatologiedaten, Verlaufsdaten wie Größe, Lungenfunktion usw. und Therapie. Mit dem Verlaufsdocument wird festgelegt, welche Daten in welcher Art künftig erfasst werden sollen.

Die für das Schweizer Register kontaktierten Spezialisten sind Pneumologen, pädiatrische Pneumologen, HNO-Spezialisten und Reproduktionsmediziner. Mit dem Ziel, möglichst alle diagnostizierten PCD-Patienten zu erfassen, wurden ungefähr 370 Spezialisten kontaktiert und die Antwortrate betrug 77 %. Bis jetzt sind in der Schweiz 133 PCD-Patienten identifiziert, wobei das Durchschnittsalter 27 Jahre beträgt. Da die erwartete Anzahl Betroffene 1:10.000 – 1:20.000 beträgt und in der Schweiz zurzeit 8.4 Mio. Einwohner leben, würde die erwartete Anzahl Patienten 420 bis 840 sein, was heißt, dass PCD immer noch massiv unterdiagnostiziert ist!

Mit der standardisierten Datensammlung könnte auch die Routineuntersuchung von Patienten verbessert werden.

Die Module umfassen:

- 1) Patienteninformationen, Diagnostik und Basis der Krankengeschichte
- 2) Untersuchung von Lungen und Herz
- 3) Untersuchung von Hals, Nasen und Ohren
- 4) Wachstumsmessungen und klinische Tests (Lungenfunktion, Bildgebung, Mikrobiologie)
- 5) Krankheitsaufenthalte und Behandlungen (Operationen, Medikamente, Physiotherapie)
- 6) Umwelt und Lebensstil (anders für Kinder und Erwachsenen)

Der größte Teil wird vom Arzt und ein kleiner Teil, besonders bezüglich der Symptome, wird vom Patienten ausgefüllt. ...

...

Zusammenfassung des Referats von Loretta Müller

Die Diagnose PCD ist oft schwierig, weil es sich nicht um eine einheitliche Erkrankung mit einheitlichem Ziliendefekt, sondern um eine Gruppe von Erkrankungen handelt. Wichtig ist die optimale Kombination verschiedener Untersuchungen. Vor anderthalb Jahren wurden breit abgestützte, internationale Richtlinien zur Diagnostik der PCD publiziert. Nun soll auch in der Schweiz ein systematischeres Vorgehen gefördert werden. Die Methodenpalette umfasst:

- Nasale Stickstoffmonoxid (nNO) Messung
- Hochgeschwindigkeits-Video-Mikroskopie (HSVA oder HVMA) zur Beobachtung von Zilienschlagmusters und -frequenz
- Transmissions-Elektronen-Mikroskopie (TEM) zur Sichtbarmachung der Ultrastruktur
- Genotypisierung
- Immunfluoreszenz-Färbung (IF) zur Feststellung der Proteine in der Zilienstruktur

Der erste Schritt zur Diagnostik bei Patienten mit für PCD typischer Vorgeschichte ist die nNO-Messung und die HSVA. Sind beide Resultate normal, so kann eine PCD mit hoher Wahrscheinlichkeit ausgeschlossen werden. Sonst wird in einem zweiten Schritt mittels TEM die Ultrastruktur sichtbar gemacht. Die richtige Beurteilung von HSVA und TEM ist stark abhängig von der Erfahrung der Untersucher. Wichtig ist zu wissen, dass z.B. bei der nNO-Messung auch andere Krankheiten einen auffälligen Befund ergeben können, weshalb ein positiver Test noch nicht genügt, um eine PCD festzustellen. Sind jedoch die Befunde bei mindestens zwei dieser drei Untersuchungen für PCD typisch, so kann in der Regel die Diagnose PCD gestellt werden. Besonders in Zweifelsfällen wird in einem nächsten Schritt eine Genanalyse oder eine Immunfluoreszenz-Untersuchung vorgenommen.

Erläuterungen zu den einzelnen Untersuchungsmethoden:

Die nasale Stickstoffmonoxid-Messung (nNO) ist relativ einfach zu bewerkstelligen (mit Schläuchlein im Nasenloch), bei der klassischen Methode setzt sie aber die Mitarbeit der Untersuchten voraus, welche bei der Untersuchung das Gaumensegel geschlossen halten. Eine Messung bei normaler Atmung ist grundsätzlich möglich, man misst aber in gewissem Maße das (auch bei Gesunden tiefe) NO in der Atemluft der Lunge mit, da müssen andere Normwerte angewendet werden und die Resultate sind weniger zuverlässig. Aus diesem Grund wird auf die Messung bei Kindern unter 5-6 Jahren oft verzichtet. Eine Schwierigkeit ist auch, dass Patienten mit gewissen (seltenen) PCD-Mutationen nNO-Werte im normalen Bereich haben. Bei starkem Verdacht auf PCD werden deshalb auch bei Patienten mit Werten im Normalbereich weitere Diagnoseschritte durchgeführt. Die Hochgeschwindigkeits-Video-Mikroskopie (HSVA oder HVMA) zeigt die Zilienbewegung unter dem ...

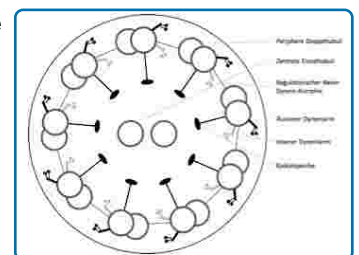
...

Mikroskop und Schlagfrequenz und Schlagmuster können beurteilt werden. Hier gilt wiederum, dass z.B. eine virale oder bakterielle Infektion den Zilienschlag ebenfalls beeinträchtigen kann. Beim Brushing zur Entnahme von Zellen mit Zilien wird oft eine ungenügende Anzahl gefunden, was eine Wiederholung der Entnahme nötig macht. Das Brushing wird von Patienten zum Teil als sehr unangenehm empfunden. Für die Transmissions-Elektronen-Mikroskopie (TEM) werden die Zellen der Atemwege fixiert und zur Betrachtung im Elektronenmikroskop aufbereitet. Sie ermöglicht die Untersuchung der Ultrastruktur der Zilien. Diese Untersuchung galt früher als Standard für die Diagnose, bis man merkte, dass rund 30 % der PCD Patientinnen und Patienten eine normale Ultrastruktur haben, also kein Defekt im TEM sichtbar ist. Andererseits können auch Veränderungen sichtbar sein, ohne dass eine PCD vorliegt. Eine weitere Herausforderung ist auch hier, dass oft nur wenige analysierbare Zellen vorhanden sind, so dass keine zuverlässige Beurteilung möglich ist, und zudem ist es eine sehr zeitintensive Untersuchung.

Der genetische Test wird normalerweise anhand einer Blutabnahme durchgeführt. Bereits sind Mutationen an über 30 Genen gefunden und publiziert worden, die eine PCD verursachen können, und es werden noch mehr werden. Bis heute können genetische Tests ca. 65 % der PCD-Fälle identifizieren. Hier ist die Herausforderung, dass so viele verschiedene Gene als Ursache in Frage kommen. Zudem sind die identifizierten Gene sehr groß, was spezielle Methoden nötig macht. Gewisse Mutationen können mit den herkömmlichen Methoden zudem verpasst werden.

Die Immunofluoreszenz (IF) ist eine relativ neue Methode für die PCD Diagnostik. Hier werden Proteinstrukturen mit Antikörpern und fluoreszierenden Farbstoffen gefärbt. Es gibt nur wenige publizierte Studien dazu, es wurde aber gezeigt, dass es schneller und günstiger als TEM ist. Es gibt Antikörper für die Proteine der

- äusseren Dynein-Arme
- inneren Dynein-Arme
- radialen Speichenkopf
- regulatorischen Dynein-Komplex



Zeichnung stammt von Loretta Müller-Urech

Die Herausforderung ist die limitierte Verfügbarkeit von Antikörpern und eine entsprechende Kontrolle (von gesunden Leuten) ist notwendig.

Nach den beiden Vorträgen und einer Kaffeepause mit Kuchen behandelten wir im kürzeren zweiten Teil Fragen von Eltern und Betroffenen. Für eine Familie mit betroffenen Kindern stehen erste Schullager an. Wie handhabt man das Inhalieren in dieser Zeit? ...





...
Ein anwesender betroffener Jugendlicher, der schon öfters an Lagern teilgenommen hatte, erzählte aus eigener Erfahrung. Im Pfadfinderlager verzichtete er auf eine Feuchtinhalation, hatte aber bronchienerweiternde Medikamente als Turbohaler dabei. Er habe in dieser Zeit jeweils so viel Sport gemacht, dass dies als Therapieersatz diene und das Abhusten ebenfalls leicht ermöglichte. Nach der Rückkehr aus einem Lager reiste die Familie nicht sofort in ihre Familienferien ab, sondern verbrachte erst einige Tage daheim, damit die gewohnte Therapie wieder aufgenommen und allenfalls eingefangene Infektionen abgewartet werden konnten. Eine andere Mutter eines betroffenen Kindes meldete uns, dass der behandelnde Arzt das Pausieren der Feuchtinhalation während des Lagers rundweg ablehnte. Ich erinnere mich an ein früheres Treffen mit Kindern, die uns erzählten, dass das Inhalieren im Lager kein Problem gewesen sei, weil auch Asthmatiker in der Klasse inhalieren mussten und sie somit nicht die einzigen waren. Man könnte auch versuchsweise gewisse Zeit vor dem Lager ein paar Tage auf die Feuchtinhalation verzichten, um zu sehen, wie das betroffene Kind darauf reagiert, war ein weiterer Vorschlag. Weil der Verlauf bei PCD sehr unterschiedlich sein kann, muss man jedenfalls immer prüfen, wie weit die Erfahrung anderer auf die eigene Situation übertragen werden kann.

Eine weitere Frage betraf das MRI. Warum wird dies bei gewissen Patienten in regelmäßigen Abständen gemacht? Hier wiederum konnte ein anwesender Fachmann erklären, dass bei dieser Untersuchung keine Strahlenbelastung für die Patienten entsteht und die regelmässige Kontrolle den Zustand der Lunge aufzeigt, z.B. ob Bronchiektasen vorhanden sind, wenn auch nicht so genau wie bei einer Computertomographie. Die Strahlenbelastung eines CT versucht man für junge Patienten zu vermeiden, weshalb bei diesen ein CT nur sehr zurückhaltend verordnet werden sollte.

Eine letzte Frage betraf das Mittragen einer aufklappbaren Brosche an einer Hals- oder Armbrosche mit Kurzinformationen für einen Rettungssanitäter oder Notarzt, sollte einem Betroffenen etwas zustoßen und er deshalb nicht mehr ansprechbar sein. Wie wichtig ist es für medizinische Fachpersonen zu wissen, dass ein nicht ansprechbarer Patient einen Situs inversus hat? Wiederum konnten Fachpersonen melden, dass dieses Wissen nicht zwingend sei für beispielsweise eine erfolgreiche Reanimation. Herzmassage wird in der Mitte der Brust ausgeführt und auch ein eingesetzter Defibrillator sollte in der Regel kein Problem sein. Natürlich können auch weitere wichtige Informationen auf dem Faltzettel in der Broschüre festgehalten werden, z.B. Allergien, Blutgruppe, Telefonnummern etc.

Unser Herbstausflug wird uns in die Heimat von Claudia Schmid, führen, nämlich in den Kanton Aargau.

Susanne Grieder Botros

Maria Hedwig (Hedy) Scherrer

* 05.11.1919 – † 21.01.2017

* 5. Nov. 1919 -

† 21. Jan. 2017



*“Comme une petite
bougie qui s'était. –
Wie eine kleine
Kerze, die erlischt.“*
...

Mit diesen Worten eröffnete eine der Nichten von Hedy Scherrer den Lebenslauf ihrer Tante und Patin.

Die Abdankung von Hedy Scherrer fand in der Kirche zu Niederhelfenschwil im Kanton Sankt Gallen, ihrem Geburtsort, statt. Die Schwester von Hedy Scherrer hatte mich gebeten, aus dem Porträt mit dem Titel „Ein langes Leben mit KS“ vorzulesen, das ich vor einigen Jahren über Hedy geschrieben hatte und das im Zillienfocus im Jahr 2014 publiziert wurde.

Ich erfuhr nach der Abdankung beim gemeinsamen Mittagessen mit den zahlreichen Verwandten der Verstorbenen noch viele weitere Details aus ihrem langen Leben, wovon mir Hedy nichts erzählt hatte, wahrscheinlich weil ich sie erst als schon hochbetagte Frau kennengelernt hatte und vieles für sie schon zu weit zurücklag. Hedy dürfte auch eine der ganz wenigen Betroffenen gewesen sein, die dem Internisten Dr. Manes Kartagener in seiner Praxis in Zürich noch persönlich begegnete.

Eine Bildschau mit Fotos aus ihrem Leben begleitete uns in einer Endlosschleife während des Essens. Es gab viele Schnappschüsse von ihren Reisen, die sie immer alleine unternahm. Sie reiste in den 50er Jahren durch ganz Europa und sogar nach Nordafrika. Ihr offenes, spontanes Wesen half ihr, unbekannte Mitreisende kennenzulernen und sie war eine geduldige Zuhörer, als ihr ein Matrose in Lissabon seine Lebensgeschichte erzählte. Sie wurde oft zu einem Drink oder zu einem Essen eingeladen und eine Familie auf Sizilien schloss Hedy so sehr in ihr Herz, dass sie bei ihr die Ferien verbringen durfte. Um ihre Reisekosten tief zu halten, scheute Hedy sich nicht, auch mit einem Frachter auf dem Meer unterwegs zu sein. Dank ihren Sprachkenntnissen – sie beherrschte vier Sprachen – lernte sie viele Länder und Leute kennen. Meistens zog es sie in den Süden an die Wärme. Strandspaziergänge am Meer taten ihrer Gesundheit gut. ...

...
Ein Reisetagebuch, in das ich Einblick nehmen durfte, zeugte von ihrer regen Reisetätigkeit.

Einen großen Wunsch versagte sich Hedy. Trotz vieler Männerbekanntschaften verzichtete sie auf eine Heirat und Kinder, weil sie zu wenig über die Krankheit wusste. Als ihre Patentochter heiratete und Kinder kriegte, meinte sie zu ihr: „Das hast du gut gemacht. Heute würde ich nicht mehr auf Kinder verzichten trotz meiner Krankheit.“ Hedy tat stattdessen viel Gutes für ihre 18 Nichten und Neffen. Sie unterstützte diejenigen mit Geld, die es nötig hatten und lud die Nichten und Neffen zu sich in die Ferien ein, zeigte ihnen in Genf das UNO-Gebäude und ihren eigenen Arbeitsplatz in der Klinik.

Hedy war eine Frau, der andere Menschen ihr Herz öffneten und bei der sich Fremde verstanden fühlten. Aus dem Nachlass wurde auch ersichtlich, dass sie sich einmal überlegt hatte, in die Entwicklungshilfe zu gehen.

Wahrscheinlich aufgrund ihrer Krankheit verzichtete sie dann darauf. Bei ihren verschiedenen Krankenhausaufenthalten erlebte ihre Nichte und Patentochter wie Hedy eine verwirrte Mitpatientin, die aus Italien stammte, beruhigte, indem sie ihr in ihrer Muttersprache gut zuredete. Sie sorgte aber auch für sich selber gut und zog sich zurück, wenn sie Erholungsphasen benötigte. Hedy Scherrer war für ihre sieben Geschwister und deren Kinder ein wichtiger Mittelpunkt.

Sie hatte trotz ihrer Krankheit ein reiches und langes Leben. Möge sie ein Vorbild für uns alle sein!

Susanne Grieder

*Wer im Gedächtnis seiner Lieben lebt,
der ist nicht fern,
der ist nicht fern.
Tot ist nur, wer vergessen wird.*

Johann Wolfgang v. Goethe

Reiner Pier

* 13.12.1962 – † 05.05.2018

Wir müssen Euch über den plötzlichen und schmerzhaften Tod von Rainer Pier informieren.



Reiner Pier

** 13. Dez. 1962 - † 5. Mai 2018*

Am 5. Mai 2018 verstarb unser ehemaliger Erster Vorsitzender des Vereins Kartagener Syndrom und Primäre Ciliäre Dyskinesie unerwartet im Alter von 55 Jahren. Er war Ehemann von Katja Pier, heute noch als Schatzmeisterin im Vorstand tätig, und Vater eines betroffenen Sohnes.

Reiner Pier wurde am 18. Mai 2013 in Bad Hersfeld in den Vorstand und gleich zum 1. Vorsitzenden gewählt. Er hat dieses Amt spontan übernommen in einer heiklen Situation, in der der Verein durch den kurzfristigen Rücktritt seines Vorgängers aus gesundheitlichen Gründen ohne Führung da stand. Er hat seine Aufgabe als erster Vorsitzender sehr ernst und gewissenhaft ausgeführt und ein hohes zeitliches Engagement an den Tag gelegt. Er hat zahlreiche Projekte vorangetrieben und sich dafür stark gemacht, dass sich die Vereinsfinanzen deutlich verbesserten, dass der Verein in der Öffentlichkeit besser vernetzt und auch wahrgenommen wurde, u.a. mit dem erneuerten Internetauftritt, und sich eingesetzt für die Wahrung der rechtlichen und formellen Grundlagen des Vereins.

Am 30. April 2016 schliesslich hat er das Amt des ersten Vorsitzenden an der Mitgliederversammlung in Oberwesel seinem Nachfolger übergeben und ist aus dem Vorstand zurück getreten.

Wir drücken den Angehörigen und allen, die Reiner nahe standen, unsere tiefe Anteilnahme aus und wünschen Ihnen viel Kraft und Zuversicht in der Zeit der Trauer und des Abschieds.

Im Juli 2018

Der Vorstand

Verein Kartagener Syndrom
und Primäre Ciliäre Dyskinesie e.V.

20 Jahre ...

Wir gratulieren dem Verein
und allen Mitgliedern zu
über 20 Jahren erfolgreicher
Arbeit und Engagement!!!

Danke...

Weiter so ...

*Wir wünschen Euch allen
eine gute Zeit...*



 **2017**
Jubiläums-Patientenkongress
in Fulda Mai 2017

Auf Wiedersehen...

...beim nächsten Treffen!