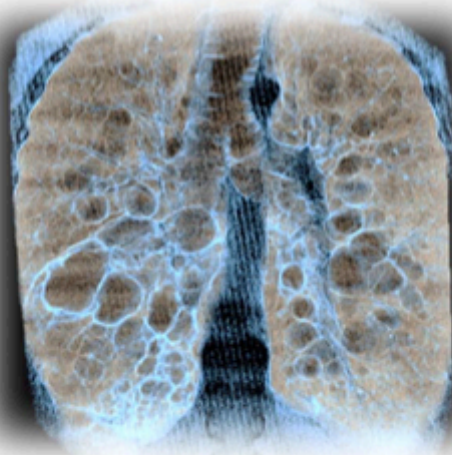


Seminar für Patienten mit Bronchiektasen,

die nicht durch eine Mukoviszidose (cystische Fibrose, CF) bedingt sind
(Non-CF-Bronchiektasen)

Samstag, 07.03.2015

09:30 – 14:00 Uhr



2. PATIENTENSEMINAR NON-CF-BRONCHIEKTASEN

In Kooperation mit dem  Lungeninformationsdienst

Programm

Teil I Hörsaal G der MHH (J1-H0-1130)

ab 09.30 Uhr **Eintreffen der Teilnehmer**

10.00 Uhr **Begrüßung und Einführung**
Ursachen und Mikrobiologie von
Non-CF -Bronchiektasen
Dr. Felix C. Ringshausen
Klinik für Pneumologie, MHH

10.40 Uhr **Update Klinische Studien**
Dr. Jessica Rademacher
Klinik für Pneumologie, MHH

10.55 Uhr **Sozialrechtliche Aspekte bei seltenen**
Erkrankungen
Annabell Karatzas
Rechtsanwältin des Mukoviszidose e.V., Bonn

11.05 Uhr **Kaffeepause, Industrieausstellung und**
Impfpasscheck an unserem Impfstand

Teil II Parallel-Sessions in den Räumen der
Klinik für Rehabilitationsmedizin (K08)

ab 12.15 Uhr Bewegungshalle und kleine Turnhalle

Hygienische Aspekte bei der Benutzung von **Inhalations- und Atemtherapiehilfen und** **Autogene Drainage, mit praktischen** **Übungen**

Paula Arnecke, Kirsten Münkel und KollegInnen
CF-Physiotherapie-Team, Klinik für Rehabilitations-
medizin, MHH und Physiotherapie-Praxis Hartmann,
Hannover

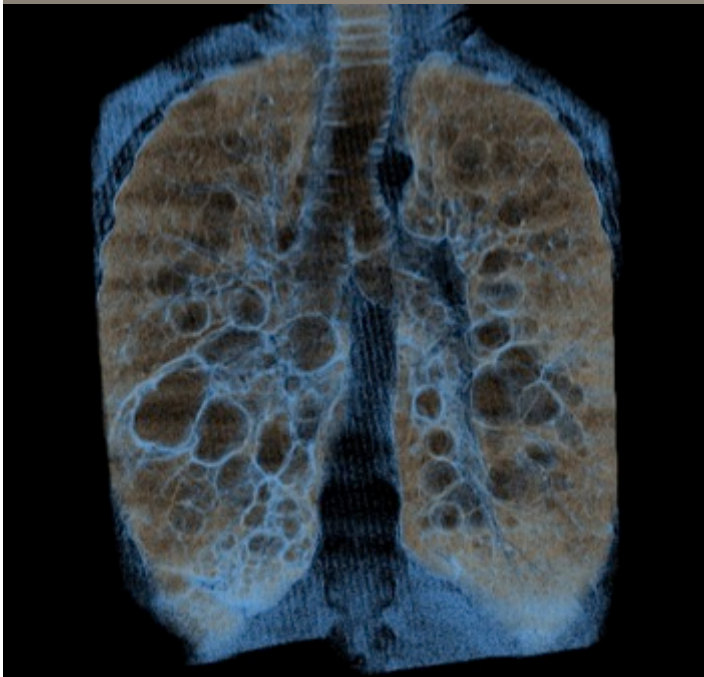
Gruppenraum 1

„Lieber aktiv statt depressiv“ – Hilfe zur **Selbsthilfe**

Michael Wilken
Praxis für Coaching und Psychotherapie und
Deutsche Patientenliga Atemwegserkrankung e.V.,
Hannover

ca. 14.00 Uhr **Ende der Veranstaltung**

Non-CF-Bronchiektasen 2015 ...

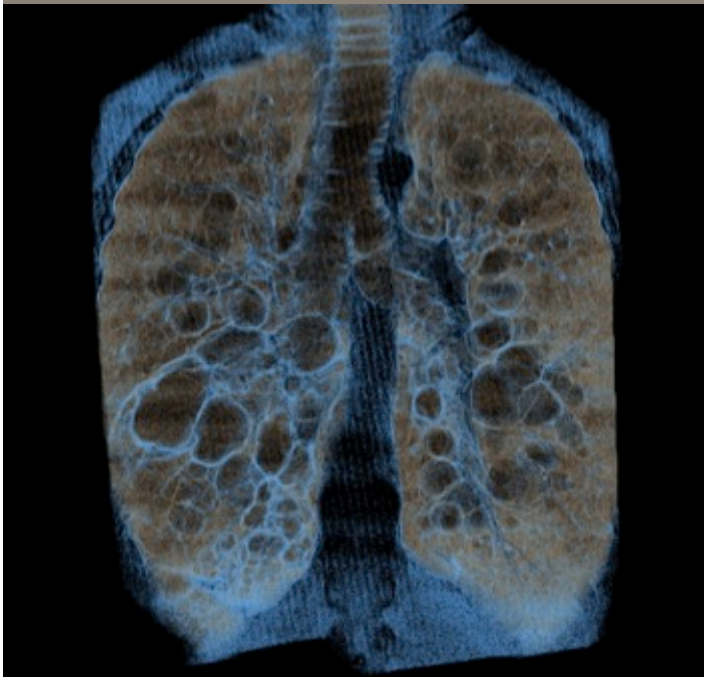


Dr. med. Felix C. Ringshausen
Klinik für Pneumologie

M_HH

Medizinische Hochschule
Hannover

... immer noch eine Erkrankung ohne zugelassene Therapie !!!



Dr. med. Felix C. Ringshausen
Klinik für Pneumologie

M_HH

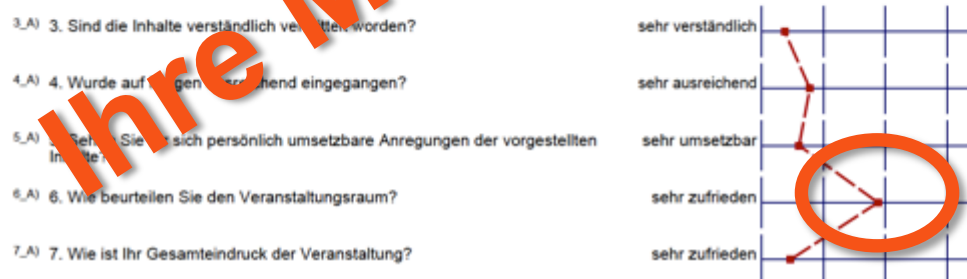
Medizinische Hochschule
Hannover

Evaluation des Patientenseminars 2014

War das Thema für Sie interessant?



Wie zufrieden waren Sie mit dem Vortrag?



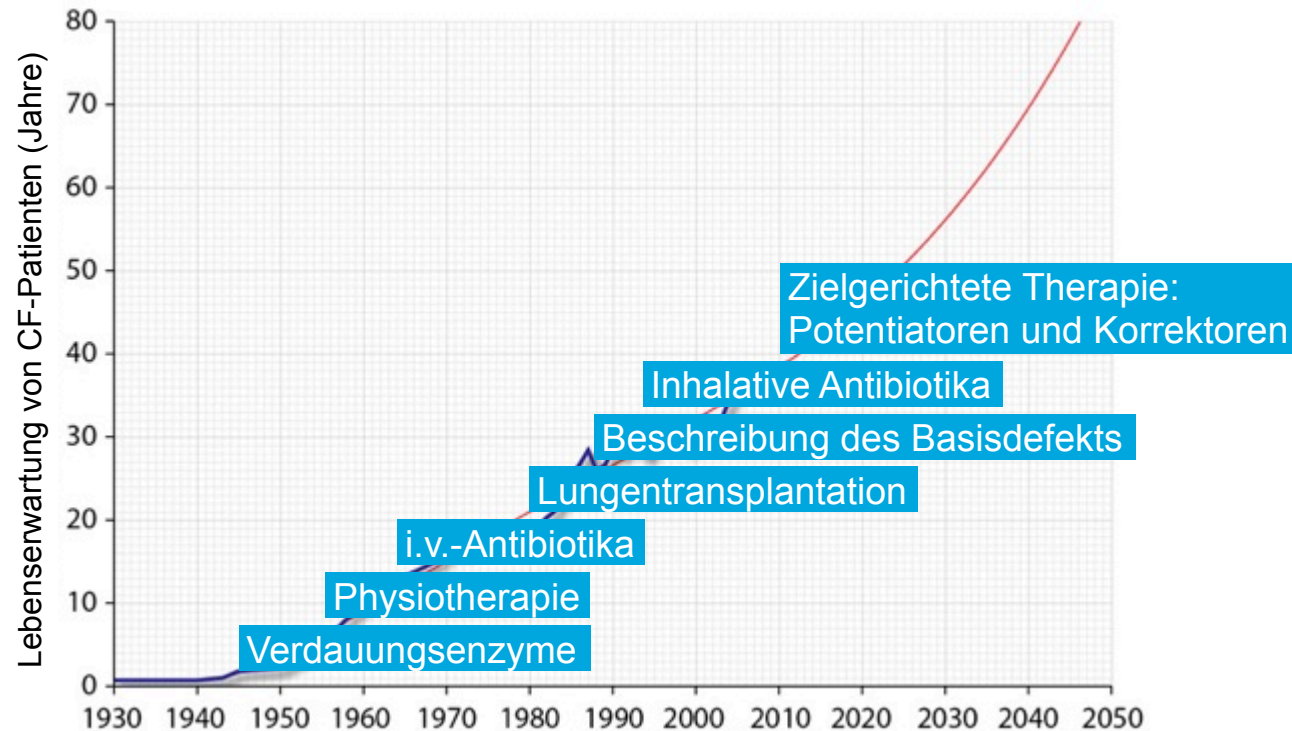
2. Patientenseminar Bronchiektasen
Hannover, 7. März 2015

Ihre Meinung interessiert uns!

Unsere Vision

- Schwerpunktsprechstunde für Non-CF-Bronchiectasen und Primäre Ciliäre Dyskinesie / Kartagener-Syndrom
- Eine KV-Ermächtigung
- Ein europäisches und deutsches Bronchiectasen-Register
- Eine europäische (und deutschsprachige) Leitlinie für das Management von Non-CF-Bronchiectasen
- Eine problemlose Kostenübernahme für Rehabilitation
- Eine(n) eigene(n) Physiotherapeuten/-in für unsere Ambulanz
- Eine zugelassene medikamentöse Therapie
- Information, Prävention, eine frühere Diagnose, eine konsequentere Therapie ... ?

Von den anderen lernen: Mukoviszidose (CF)



Mukoviszidose ist erwachsen geworden!

- Konsequente Forschung
- Evidenzbasierte Therapiestandards
- Unermüdliche Öffentlichkeits- und Lobbyarbeit

In aller Munde: Patientenmitsprache



... für eine Bronchiektasen-Patientengruppe!

Barcelona, 23. Januar 2015

Arzt

Patient





Helfen Sie uns, die Behandlung und die Erforschung von **Bronchiectasen** zu verbessern

Wenn Sie oder jemand in Ihrer Familie an Bronchiectasen leiden, nehmen Sie bitte an der Umfrage teil und helfen Sie mit, die Zukunft der Behandlung und Erforschung nicht durch Mukoviszidose bedingter Bronchiectasen (Non-CF-Bronchiectasen) in Europa zu verbessern.

www.bit.ly/Bronchiectasen





QOL-B

LEBENSQUALITÄT-FRAGEBOGEN — BRONCHIEKTASIE

Abschnitt I. Lebensqualität

Bitte kreuzen Sie das zutreffende Kästchen an.

Inwieweit hatten Sie in der letzten Woche

Schwierigkeiten bei den folgenden Tätigkeiten:

	Sehr große Schwierigkeiten	Mäßige Schwierigkeiten	Wenig Schwierigkeiten	Gar keine Schwierigkeiten
1. Körperlich anspruchsvolle Tätigkeiten wie Gartenarbeit oder Sport ausüben.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. Beim Spazieren gehen mit anderen Personen (Angehörigen, Freunden etc.) Schritt halten	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. Schwere Gegenstände wie Bücher, Lebensmittel oder Einkaufstüten tragen	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. Treppen steigen (ein Stockwerk)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Quittner et al. Thorax 2014

Informierte Patienten
wissen und können mehr

Von uns kommt die

LUFTPOST ^{NEU}
4 x jährlich

Kompetent - Verständlich - Patientengerecht

Deutsche PatientenLiga ^{29 Jahre}
Atemwegserkrankungen e.V. - DPLA

Selbsthilfegruppen in der Region:

Hannover:

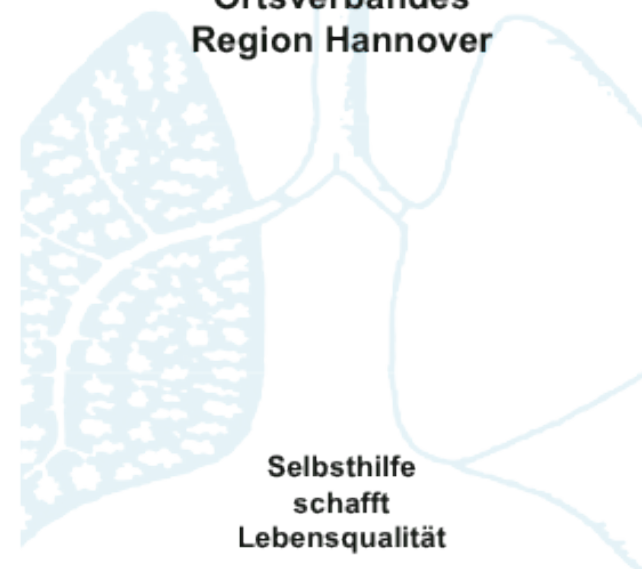
Jeden ersten Donnerstag im Monat
von 17:00 bis 19:00 Uhr

in der **Klinik für Pneumologie, Medizinische
Hochschule Hannover**, Carl-Neuberg-Str. 1,
30625 Hannover, Seminarraum 32, 3.OG,
im Übergang zwischen Knotenpunkt A und D;

Die Gruppe ist speziell für Patienten mit Bronchiektasen
gedacht.

Kontakt: **Michael Wilken**, Telefon: 05130 / 58 385 77

Selbsthilfegruppen
des
Ortsverbandes
Region Hannover



Selbsthilfe
schafft
Lebensqualität

Mit freundlicher Unterstützung



Unser Ziel ist die Verbesserung
Ihrer Lebensqualität



Warum brauchen wir ein Patientenregister für Non-CF-Bronchiektasen (NCFB)?

“

There is an urgent need to determine the optimal long-term therapies that maintain lung function and quality of life, and reduce exacerbations

”



**Kaum Forschung
Wenige Daten**

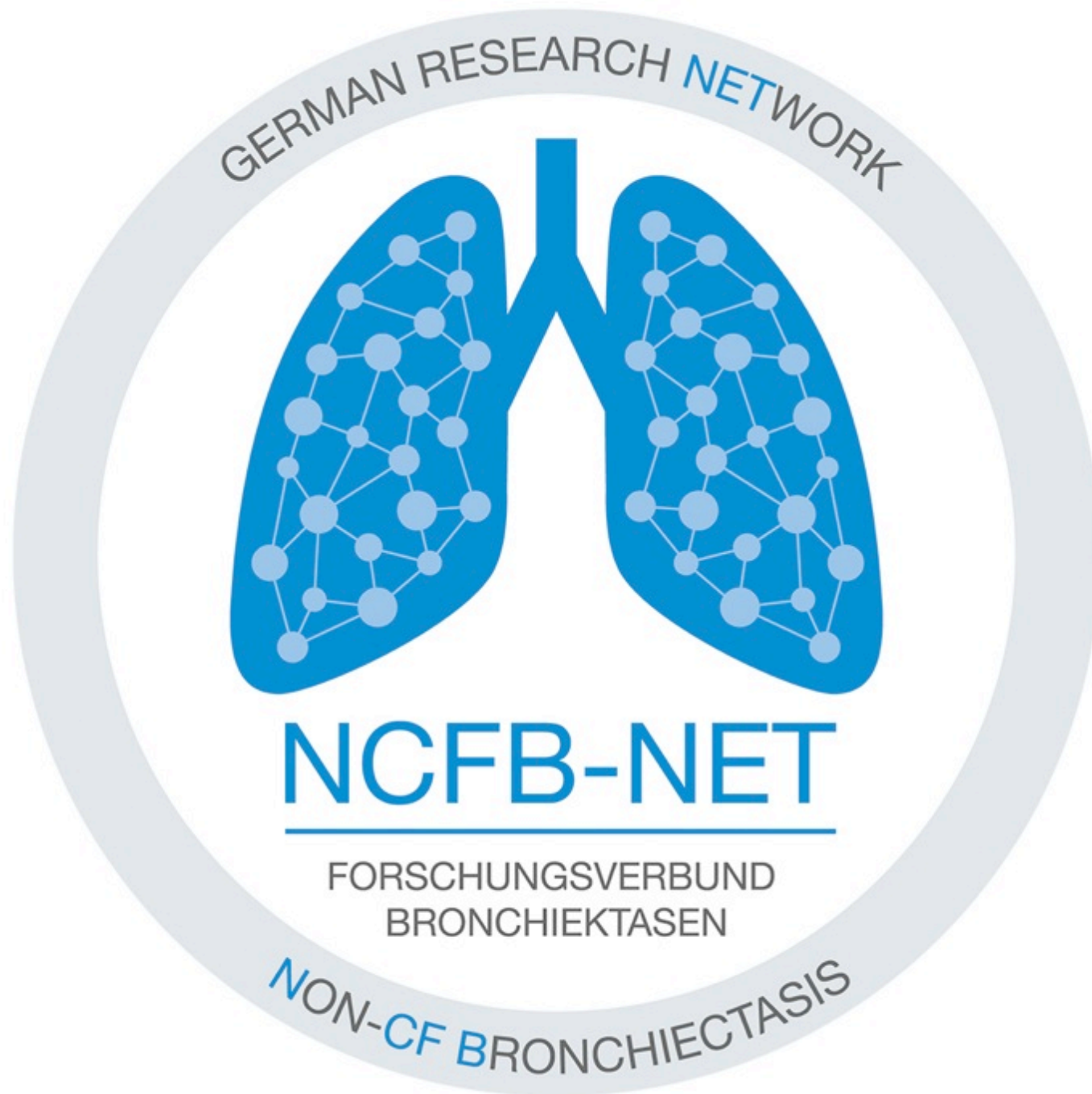
Keine evidenzbasierten Leitlinien

Keine zugelassene Pharmakotherapie

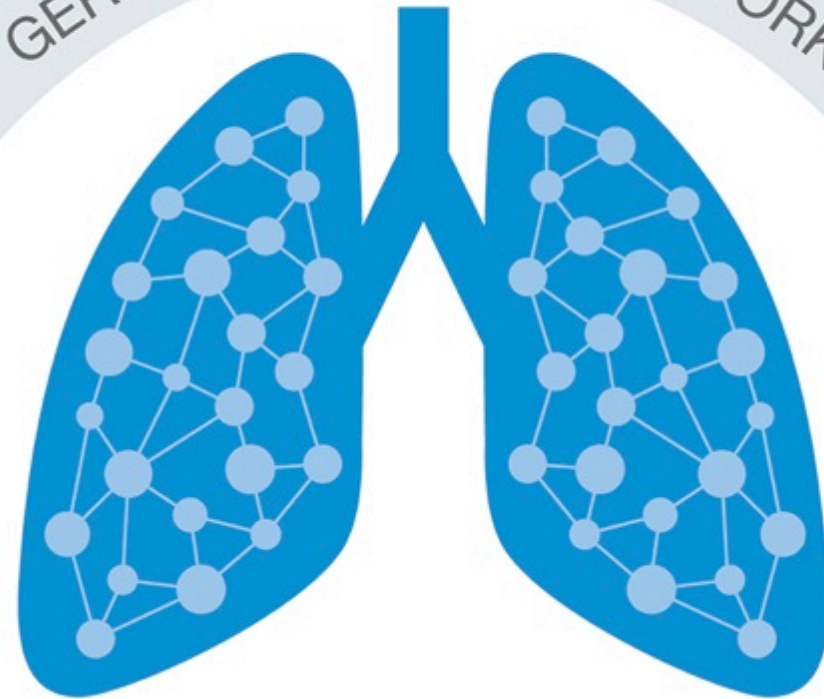
“

There is a great lack of clinical trials in bronchiectasis to guide treatment

”



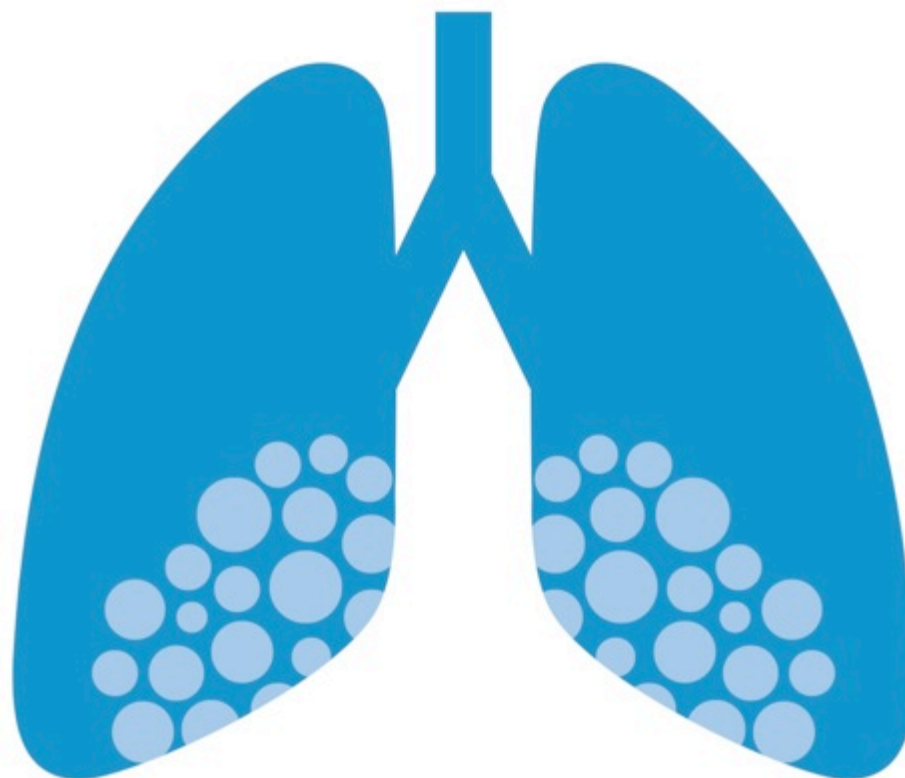
GERMAN RESEARCH NETWORK



NCFB-NET

FORSCHUNGSVERBUND
BRONCHIEKTASEN

NON-CF BRONCHIECTASIS



PROGNOSIS

THE PROSPECTIVE GERMAN NON-CF
BRONCHIECTASIS PATIENT REGISTRY

BRONCHIEKTASEN-REGISTER

PROGNOSIS – Ziele



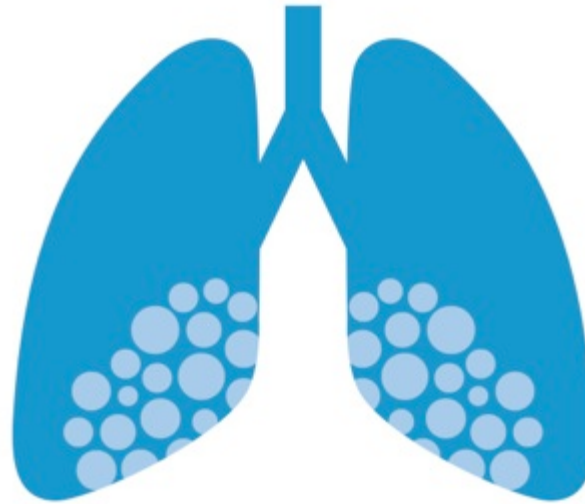
- Aufbau, Unterhalt und Ausbau eines deutschlandweiten, repräsentativen, prospektiven, beobachtenden / nicht-interventionellen und longitudinalen Patientenregisters, in dessen Datenbank innerhalb von 3 Jahren mindestens 750 Patienten von 25-35 Zentren sektorenübergreifend rekrutiert werden
- Epidemiologie: Verteilung von Ursachen und Erfassung der aktuellen Versorgungsrealität entsprechend dem Ort der Gesundheitsversorgung (inkl. Gesundheitsökonomie)
- Etablieren eines sinnvollen Schemas für die Abklärung von Bronchiektasen und Untersuchung von Markern für den Erkrankungsverlauf
- Erleichterung des Zugangs zu zukünftigen klinischen Studien
- Unterstützung des Aufbaus eines Forschungsnetzwerks in Deutschland und Europa (**EMBARC**)



CAPNETZ
STIFTUNG



MHH
Medizinische Hochschule
Hannover



PROGNOSIS

THE PROSPECTIVE GERMAN NON-CF
BRONCHIECTASIS PATIENT REGISTRY

BRONCHIEKTASEN-REGISTER



2. Patientenseminar Bronchiektasen
Hannover, 7. März 2015

MHH
Medizinische Hochschule
Hannover



The **E**uropean **M**ulticentre **B**ronchiectasis **A**udit and **R**esearch **C**ollaboration (EMBARC)



Teilnehmende Zentren der Pilotphase



11th Call: ND4BB Topic 7, Inhaled Antibiotics in Bronchiectasis and Cystic Fibrosis (iABC)



Innovative Medicines Initiative

WP4A

Clinical development of BAL30072 for use in patients with non-cystic fibrosis bronchiectasis

Prof Tobias Welte and Dr Felix C Ringshausen, MHH, Germany
Dr Anne Witschi, Basilea Pharmaceutica International Ltd.



Vielen Dank für Ihre Unterstützung!

Bayer Vital	1500 €
Forest	1500 €
Chiesi	1000 €
Novartis	1000 €
InfectoPharm	700 €
Pfizer	675 €
Heinen und Löwenstein	500 €
MSD	500 €

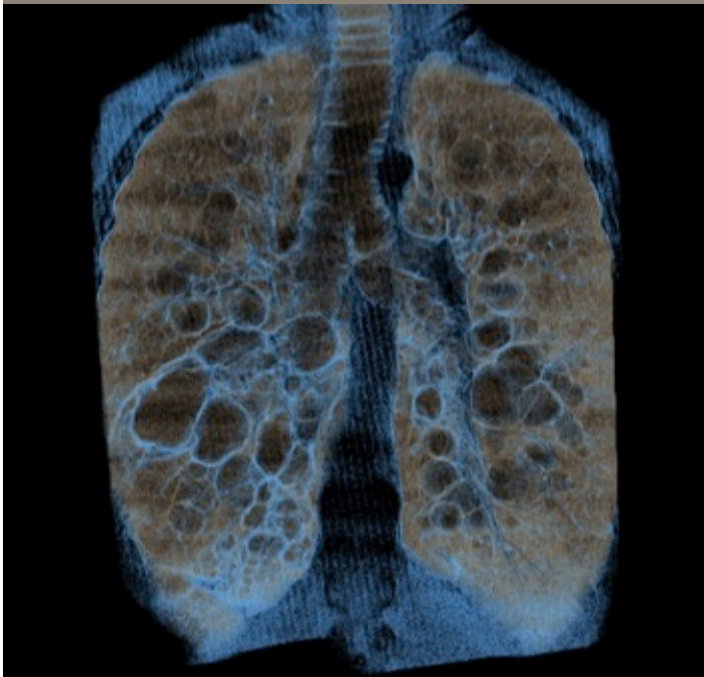
Vielen Dank für Ihre Unterstützung!



Inga Kwapniewska
Dr. Annegret Zurawski
Sabine Ksionsko
www.breath-hannover.de

Rabea Gatzke

Ursachen von Non-CF-Bronchiektasen



Dr. med. Felix C. Ringshausen
Klinik für Pneumologie

M_HH

Medizinische Hochschule
Hannover

Ursachen

Tab. 1 Ätiologie der Bronchiektasen, modifiziert nach [4].

Strukturelle Lungenerkrankungen <ul style="list-style-type: none">- Williams-Campbell-Syndrom- Mounier-Kuhn-Syndrom- Ehlers-Danlos-Syndrom
Toxischer Schaden der Atemwege <ul style="list-style-type: none">- Inhalative Noxen- Chronisch rezidivierende Aspiration- Gastro-ösophagealer Reflux
Bronchialobstruktion <ul style="list-style-type: none">- Tumor- Fremdkörper
Obstruktive Atemwegsenerkrankungen <ul style="list-style-type: none">- Asthma bronchiale- Chronisch obstruktive Lungenerkrankung (COPD)- Alpha-1-Antitrypsin-Mangel
Defekte der mukoziliären Clearance <ul style="list-style-type: none">- Primär- und sekundär ziliäre Dyskinesie- Punktionsstörungen im Chlorid- oder Natriumkanal (CFTR, ENaC)
Allergische bronchopulmonale Aspergillose
Immundefekte <ul style="list-style-type: none">- Common variable immunodeficiency, Agammaglobulinämie- Sekundäre Immundefizienz (Hämatolog. Erkrankungen, Immunsuppression)
Infektionen <ul style="list-style-type: none">- Infektionen in der Kindheit (Tuberkulose, Pneumonien, Masern, Keuchhusten)- Atypische Mykobakterien
Bronchiektasen bei Systemerkrankungen <ul style="list-style-type: none">- Chronisch entzündliche Darmerkrankungen- Yellow-nail-Syndrom- Bindegewebserkrankungen (Kollagenosen)
Idiopathische Bronchiektasen 26–53%

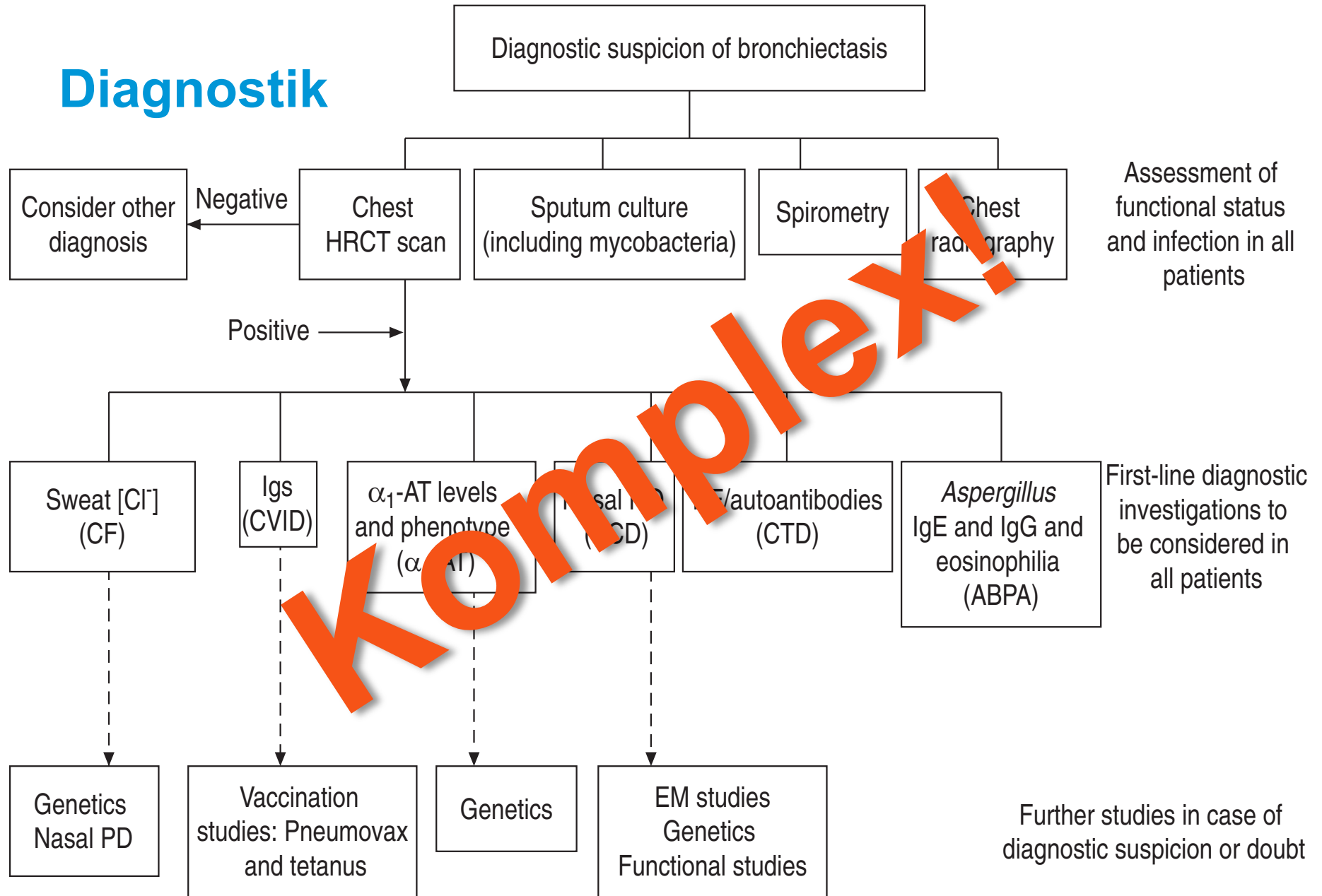
Heterogen!

Rademacher u. Ringshausen.
Pneumologie 2013

Lokale Verteilung der Ursachen (MHH)

Ursachen von Non-CF-Bronchiektasen	Häufigkeit (%)
Idiopathisch (= Ursache unbekannt)	33
Chronisch obstruktive Lungenerkrankung (COPD)	15
Primäre Ziliendysfunktion (PCD)	13
Immundefizienz (CVID)	11
Asthma bronchiale	8
Postinfektiös (nach Infektion in der Kindheit)	8
Allergische bronchopulmonale Aspergillose (ABPA)	5
Andere	8

Diagnostik



Warum überhaupt Ursachenforschung ... ?

- Die Diagnosestellung ist in $>2/3$ der Fälle möglich!
- Therapierelevante Diagnosen werden in $>1/3$ der Fälle gefunden!

Therapieprinzipien

Die Ziele der Behandlung von Bronchiektasen orientieren sich am multifaktoriellen Pathomechanismus und sind

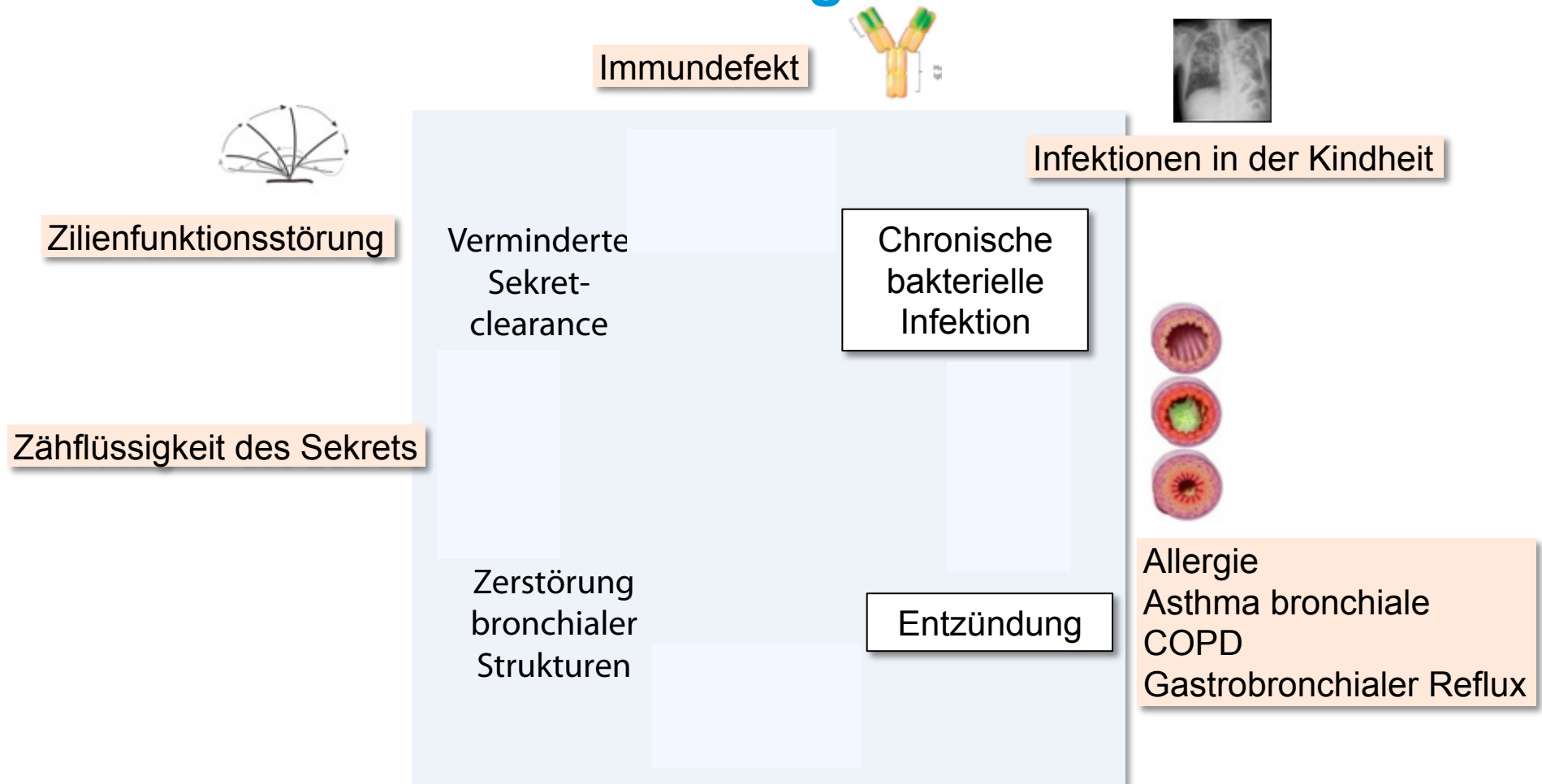
1. die spezifische Behandlung der Grunderkrankung
2. die Verbesserung der mukoziliären Clearance bzw. Sekret Drainage
3. die Therapie der Infektion
4. die Behandlung der Atemwegsobstruktion
5. die Behandlung der chronischen, zum Progress führenden Inflammation
6. das Management der akuten Exazerbation

Rademacher und Ringshausen. Pneumologie 2013

Warum überhaupt Ursachenforschung ... ?

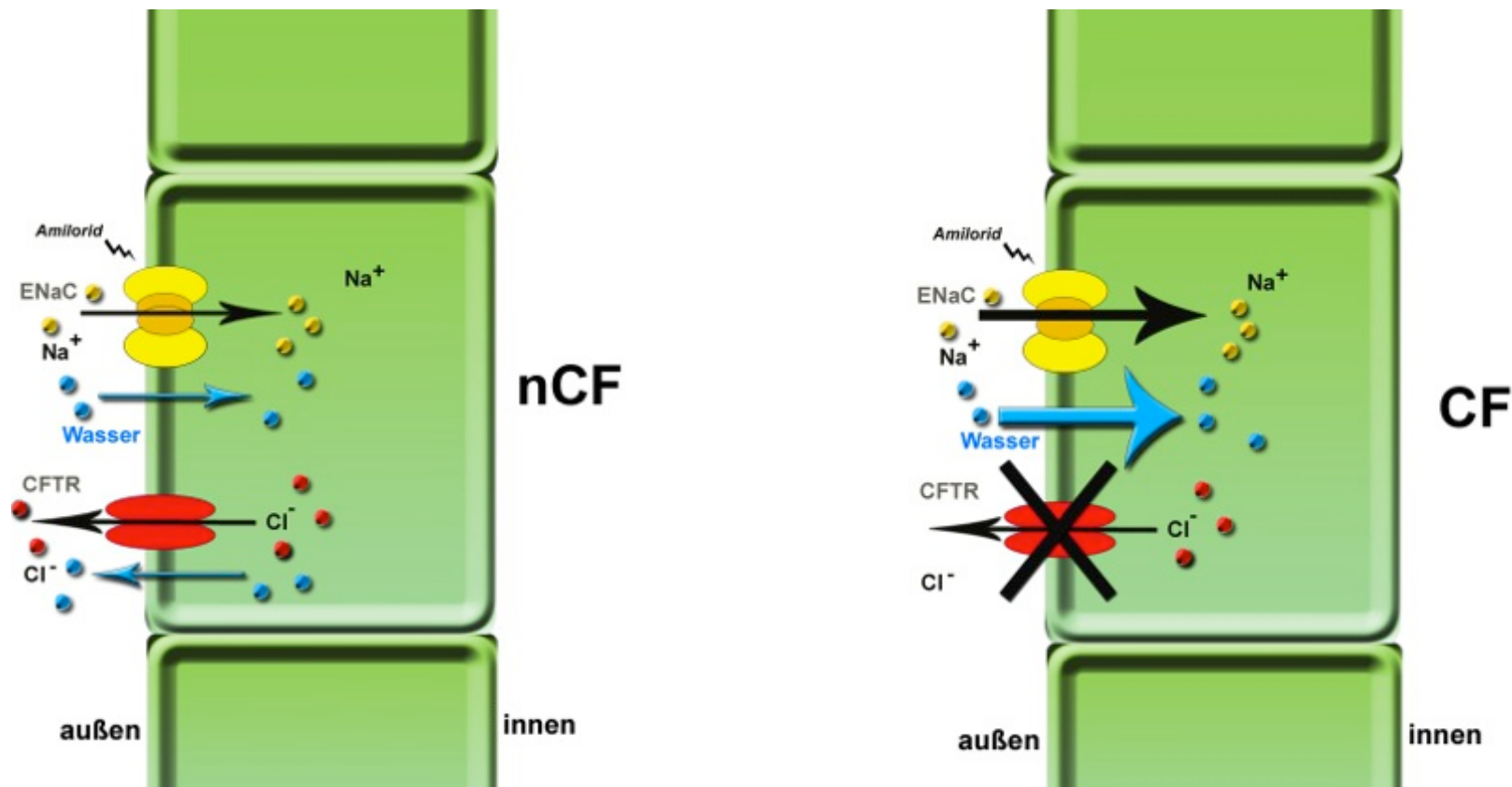
- Die Diagnosestellung ist in $>2/3$ der Fälle möglich!
- Therapierelevante Diagnosen werden in $>1/3$ der Fälle gefunden!
- Kostenübernahme / Verordnungssicherheit

Die Krankheitsentstehung ... ein Teufelskreis!



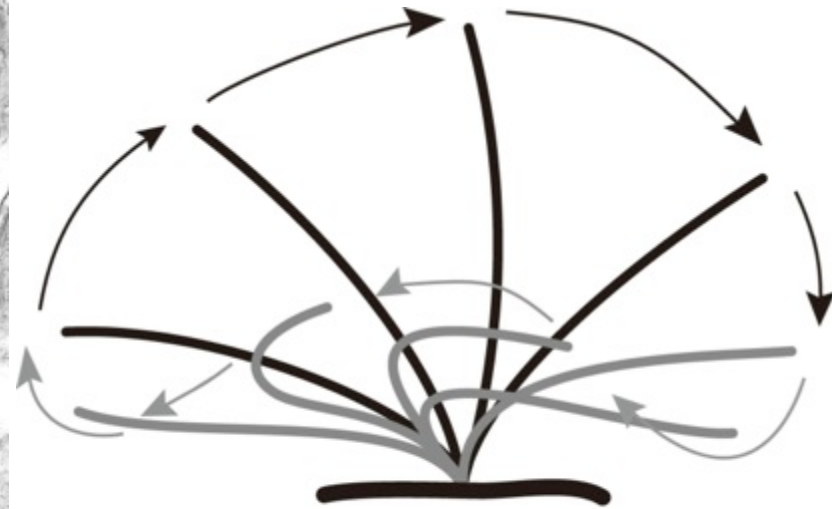
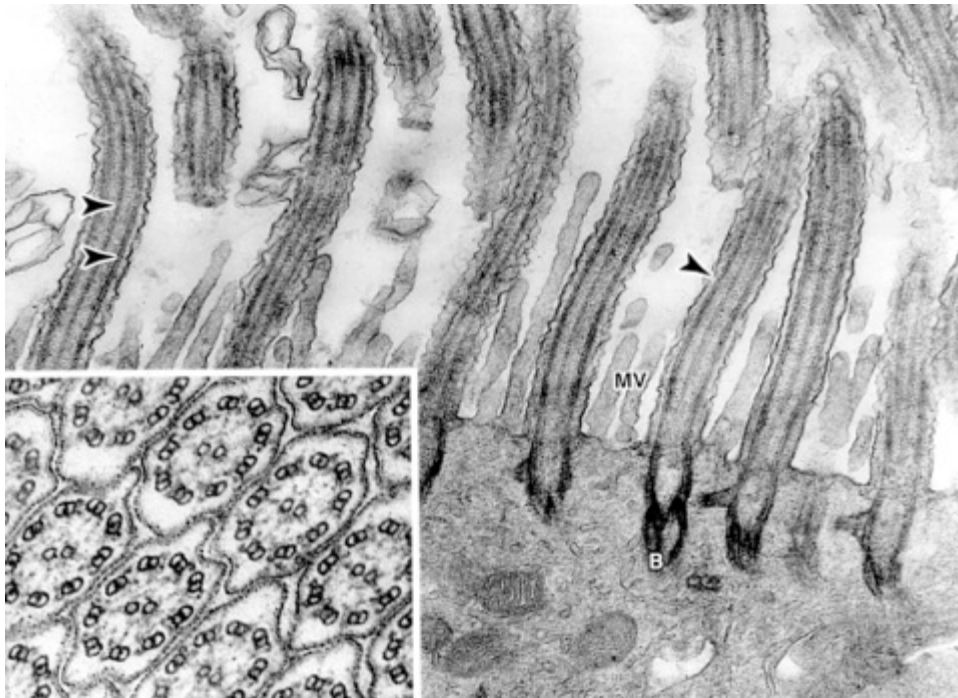
Rademacher et al. Internist (Berl.) 2010

Veränderter Salzgehalt des Bronchialsekrets



- Exzessiver Wasserentzug
- Zunehmende Zähflüssigkeit des Bronchialsekrets
- Sekretverhalt ... chronische Infektion

Zilien = Flimmerhärchen



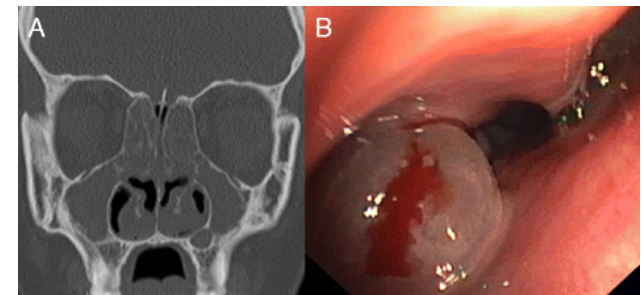
Primäre Ciliäre Dyskinesie (PCD) / Kartagener Syndrom

Wann sollte eine weiterführende Abklärung erfolgen?

1. Bei situs inversus totalis
2. Bei oberer und unterer Atemwegserkrankung
 - a) Chronischer Schnupfen, chronische Nasennebenhöhlenentzündung, Schwerhörigkeit aufgrund wiederkehrender, chronischer Mittelohrentzündung
 - b) Chronischer produktiver Husten, Bronchiektasen, wiederkehrender Bronchitis/Lungenentzündung
3. Atemnotsyndrom nach Geburt in der Vorgeschichte
4. Bekannte Fälle in der Familie (Geschwister)
5. Angeborene Herzfehler



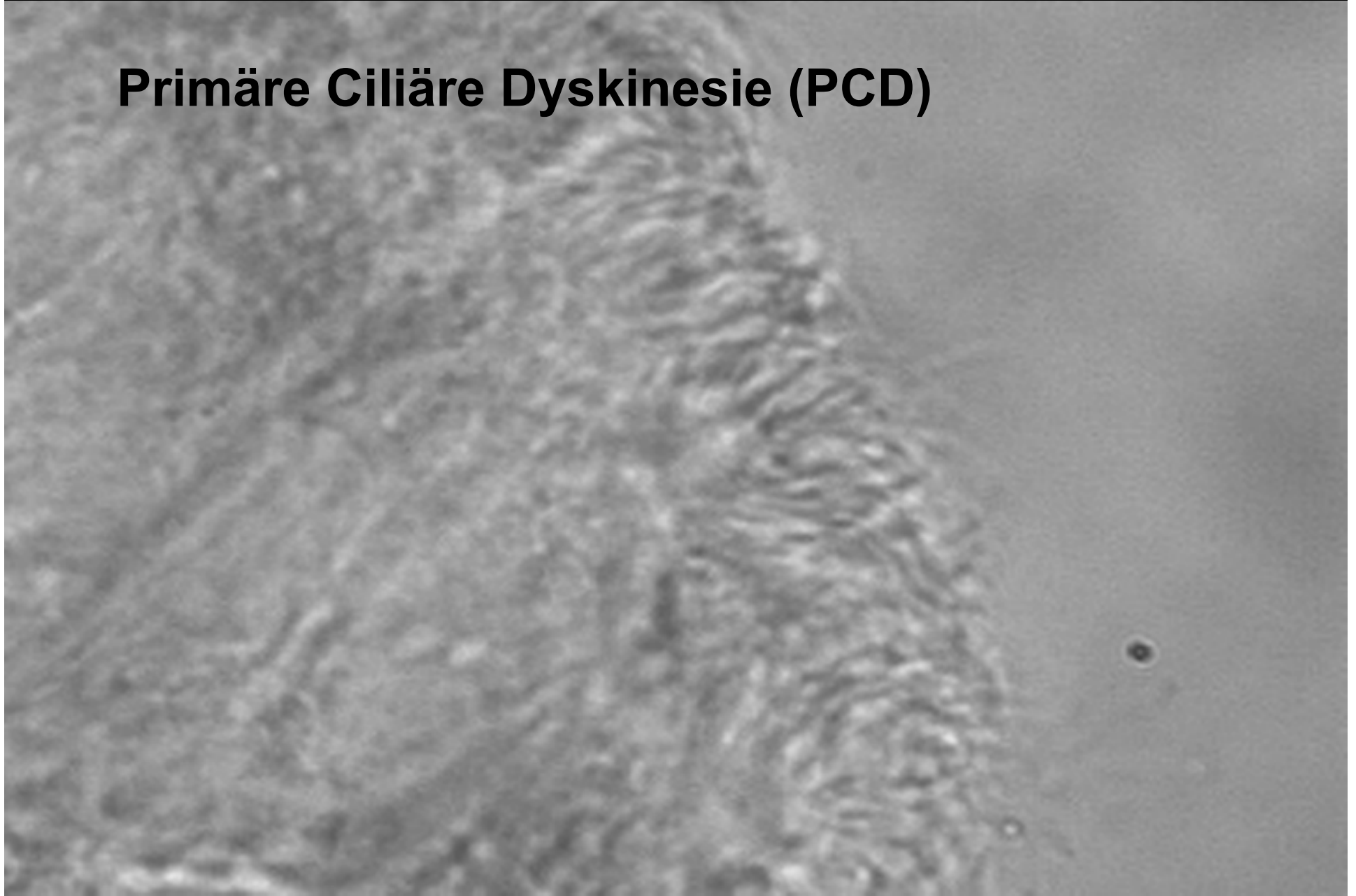
Werner et al. *Cilia* 2015



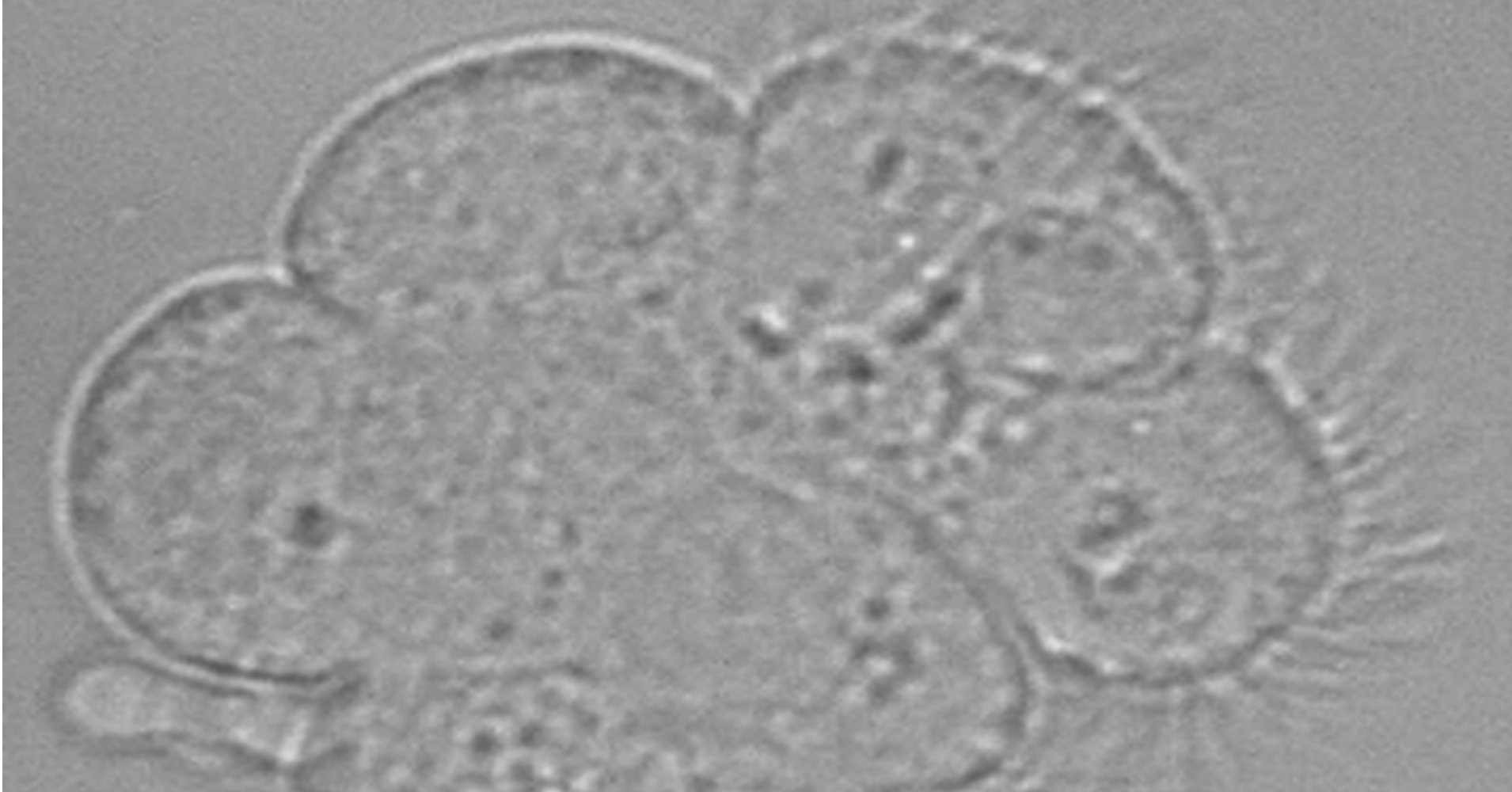
Normalbefund



Primäre Ciliäre Dyskinesie (PCD)



Primäre Ciliäre Dyskinesie (PCD)



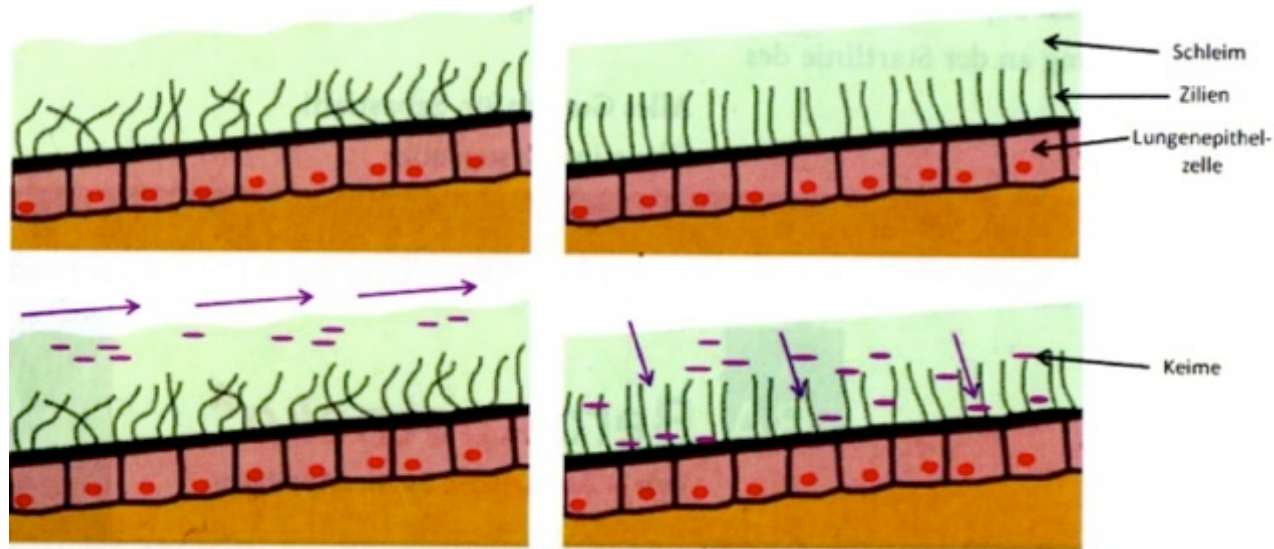
MIKROBIOLOGIE VON NON-CF-BRONCHIEKTASEN

Keim

Patient



Das Biotop



- Viele Keime bilden schützende „Biofilme“
- Antibiotika erreichen die Keime innerhalb der Biofilme von der „Blutseite“ her kaum
- Inhalierete Antibiotika erreichen hohe Konzentrationen am gewünschten Wirkort (Atemwege) bei minimalen Konzentrationen im Rest des Körpers

Lokale Verteilung der Keime (MHH)

Ergebnis der Sputumkultur	Häufigkeit (%)
Relevanter Keim nachgewiesen	80
Mehrere Keim nachgewiesen	33
<i>Pseudomonas aeruginosa</i>	47
<i>Staphylococcus aureus</i>	20
<i>Haemophilus influenzae</i>	11
<i>Stenotrophomonas maltophilia</i>	10
<i>Aspergillus fumigatus</i> (Schimmelpilze)	9
<i>Streptococcus pneumoniae</i> (Pneumokokken)	7
<i>Serratia marcescens</i>	4
<i>Klebsiella pneumoniae</i>	4
<i>Moraxella catarrhalis</i>	4
Nicht-tuberkulöse Mykobakterien (NTM)	4
<i>Escherichia coli</i>	3
<i>Achromobacter xylosoxidans</i>	3
Andere gram-negative Keime	4
Andere Pilze	2
<i>Nocardia</i> spp.	1

Lokale Verteilung der Keime (MHH)

Ergebnis der Sputumkultur	Häufigkeit (%)
Relevanter Keim nachgewiesen	80
Mehrere Keim nachgewiesen	33
<i>Pseudomonas aeruginosa</i>	47
<i>Staphylococcus aureus</i>	20
<i>Haemophilus influenzae</i>	11
<i>Stenotrophomonas maltophilia</i>	10
<i>Aspergillus fumigatus</i> (Schimmelpilze)	9
<i>Streptococcus pneumoniae</i> (Pneumokokken)	7
<i>Serratia marcescens</i>	4
<i>Klebsiella pneumoniae</i>	4
<i>Moraxella catarrhalis</i>	4
Nicht-tuberkulöse Mykobakterien (NTM)	4
<i>Escherichia coli</i>	3
<i>Achromobacter xylosoxidans</i>	3
Andere gram-negative Keime	4
Andere Pilze	2
<i>Nocardia</i> spp.	1

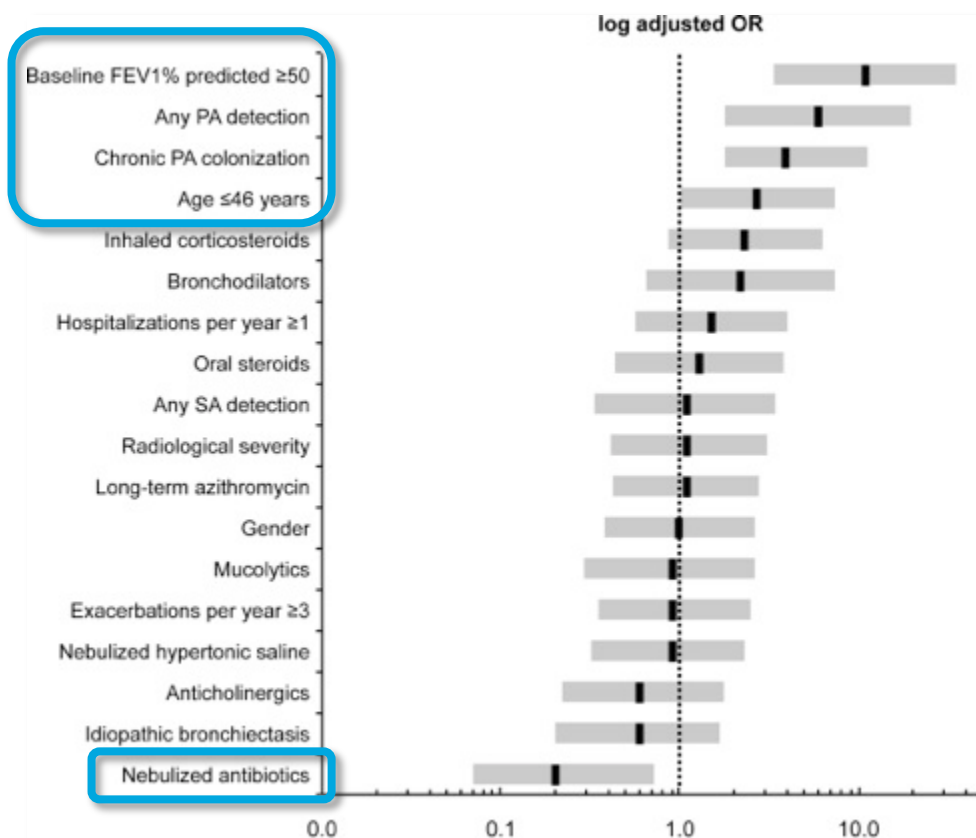
Pseudomonas aeruginosa

- Weitverbreiteter Nasskeim
- Mehrfach Antibiotikaresistent
- Biofilmbildner („mukoid“)
- Nachgewiesenermaßen mit gehäuften Exazerbationen, einer schlechteren Prognose, erhöhter Sterblichkeit und rascherem Lungenfunktionsverlust vergesellschaftet



Den drohenden Lungenfunktionsverlust vorhersagen

- Rückblickende Längsschnittstudie bis 31.12.2012
- 104 Patienten, mittlere Nachverfolgung ca. 2 Jahre



Prädiktoren eines jährlichen FEV1-Verlustes von ≥ 30 ml

- Ausgangswert der FEV1 $\geq 50\%$
- *Pseudomonas aeruginosa* jemals nachgewiesen
- *Pseudomonas aeruginosa* dauerhaft nachgewiesen
- Alter ≤ 46 Jahren

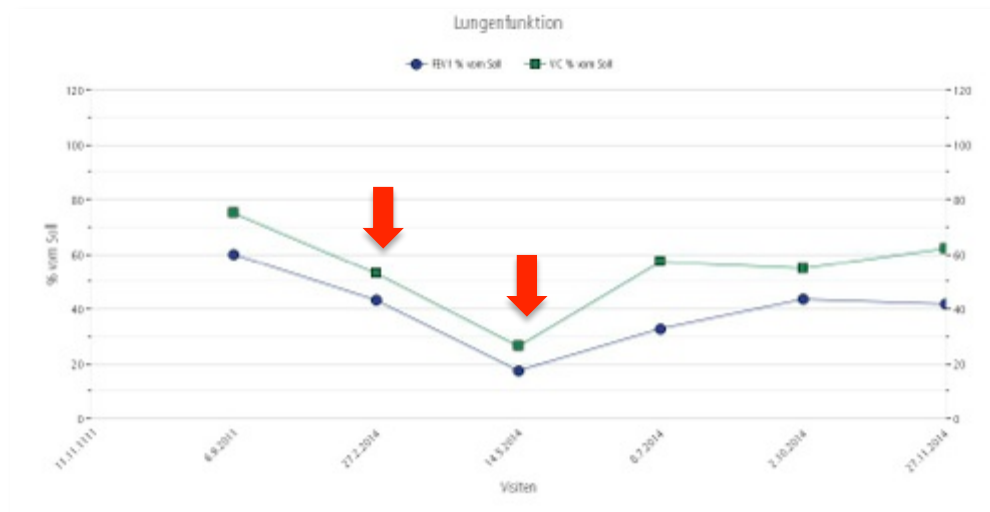
Schützend (Risikoreduktion -80%)

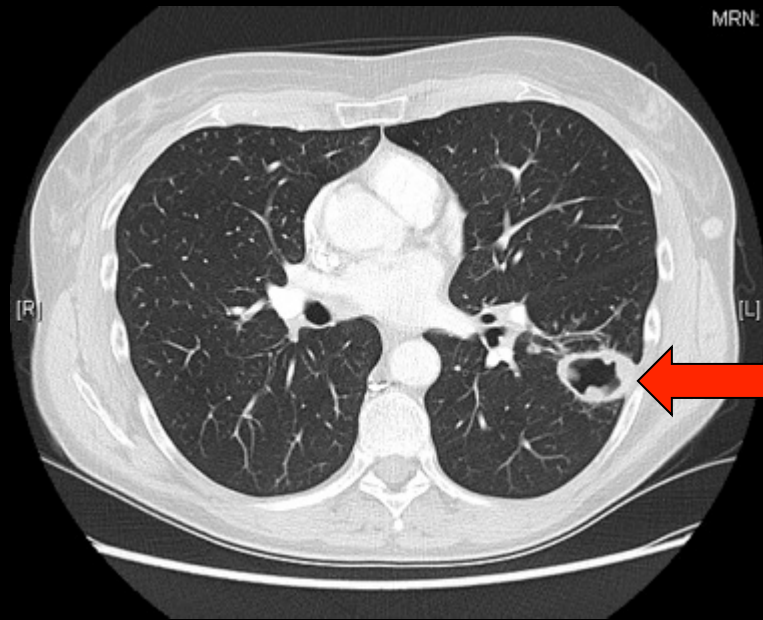
- Inhalation von Antibiotika

Ringshausen et al. Eur Respir J 2014 44:Suppl 58, 4646

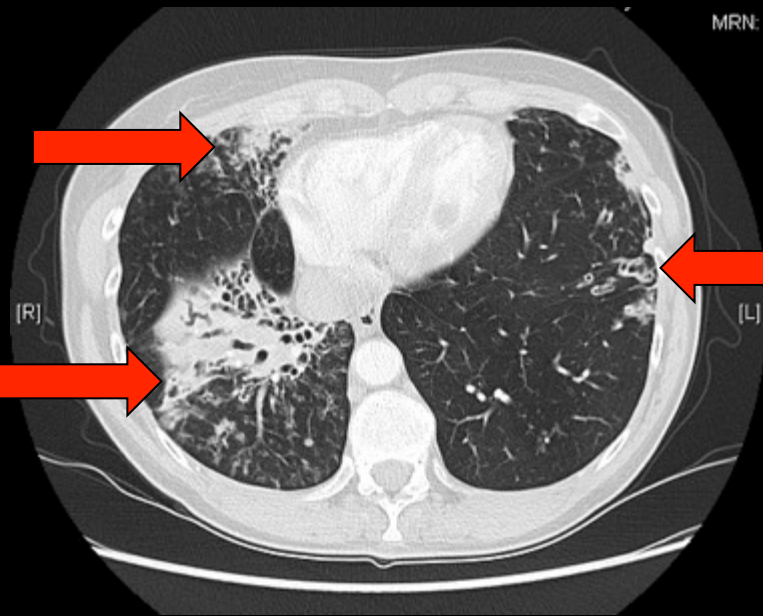
Nicht-tuberkulöse Mykobakterien

- „Umweltkeime“, in Boden und Wasser
- Nachweishäufigkeit in Sputum nimmt zu
- Natürliche Resistenz gegenüber gängigen Antibiotika (Wachsschicht)
- Langwierige nebenwirkungsträchtige Therapie (>12 Monate)
- Sehr variabler Verlauf: einmaliger Nachweis ohne bestehende Symptome bis tuberkulose-ähnlich mit rascher Verschlechterung



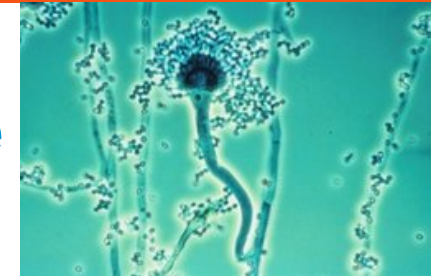


Kaverne



Bronchiektasen

Aspergillus fumigatus / Schimmelpilze



- Allgegenwärtig



- Bedeutung des reinen Nachweises im Sputum unklar

- Mögliche Erkrankungen:

- Allergische bronchopulmonale Aspergillose (ABPA)
- Tracheobronchiale Aspergillose
- Invasive Aspergillose



Viren als Erreger von Atemwegsinfektionen

- Sind überall
- Treten saisonal gehäuft auf
- Sind sehr ansteckend
- Können von einem (nur verzögert abklingendem) grippalen Infekt bis hin zu einer schweren Exazerbation oder Lungenentzündung alles machen
- Antibiotika sind nicht wirksam, Virustatika kaum vorhanden (Ausnahme: Grippeviren)
- Hinterlassen üblicherweise keine Immunität



Atemwegsviren ... eine lange Liste!

- Adenoviren
- Enteroviren
- **Humane Coronaviren**
- **Humane Rhinoviren (HRV)**
- **Influenza-(Grippe-)viren A, B und C**
- **Parainfluenzaviren (PIV) 1-4**
- **Respiratory Syncytial Virus (RSV-A / -B)**
- **Humanes Metapneumovirus (HMPV)**
- **Humanes Bocavirus (HBoV)**

Infektionsprävention: Allgemeine Strategien



**Frühzeitig!
Konsequent!
Korrekt
durchgeführt!**



SELBSTVERTEIDIGUNG GEGEN GRIPPE

NEUN TECHNIKEN,
SICH UND ANDERE ZU SCHÜTZEN.



Wenden Sie die folgenden Hygienetechniken an – und vermeiden Sie so die Ansteckung mit Grippe. Auch während einer Pandemie, also wenn sich ein besonders ansteckendes und gefährliches Grippevirus weltweit ausbreitet, sind diese Techniken geeignet. Welche davon beherrschen Sie schon?

1. Hände waschen und vom Gesicht fernhalten



Waschen Sie Ihre Hände mehrmals täglich 20 bis 30 Sekunden mit Seife, auch zwischen den Fingern. Vermeiden Sie es, die Schleimhäute von Mund, Augen und Nase zu berühren.

5. Gesund werden



Hören Sie auf Ihren Körper. Haben Sie die typischen Anzeichen einer Grippe, dann stimmen Sie das weitere Vorgehen telefonisch mit Ihrem Arzt ab.

2. Hygienisch husten



Halten Sie beim Husten Abstand zu anderen Personen. Husten Sie am besten in Ihren Ärmel, nicht in die Hand.

6. Familienmitglieder schützen



Verzichten Sie, wenn Sie erkrankt sind, auf Körperkontakt wie Umarmen, Küssen usw. Halten Sie sich nach Möglichkeit in einem separaten Raum auf. Achten Sie auf generelle Sauberkeit Ihrer Wohnung, insbesondere in Küche und Bad.

3. Krankheit zu Hause auskurieren



Gehen Sie bei fieberhafter Erkältung, Magen-Darm-Infekt oder Grippe nicht arbeiten, sondern fördern Sie Ihre Gesundheit durch Erholung. Mit falschem Ehrgeiz schaden Sie sich, Ihren Kollegen und Ihrem Arbeitgeber.

7. Geschlossene Räume regelmäßig lüften



Lüften Sie geschlossene Räume drei- bis viermal täglich für jeweils zehn Minuten. Die Zahl der Viren in der Luft wird verringert, ein Austrocknen der Mund- und Nasenschleimhäute verhindert.

4. Auf erste Anzeichen achten



Auf eine Grippe weisen plötzliches hohes Fieber, schweres Krankheitsgefühl, Husten und Gliederschmerzen hin.

Pandemie

Im Falle einer Grippepandemie werden zusätzlich zwei weitere Techniken für Sie wichtig.

8. Abstand halten, Menschenansammlungen meiden



Schützen Sie sich und andere durch besondere Rücksicht und wenn möglich zwei Meter Abstand. Verzichten Sie auf Händeschütteln. Meiden Sie Menschenansammlungen, wenn dies aktuell empfohlen wird.

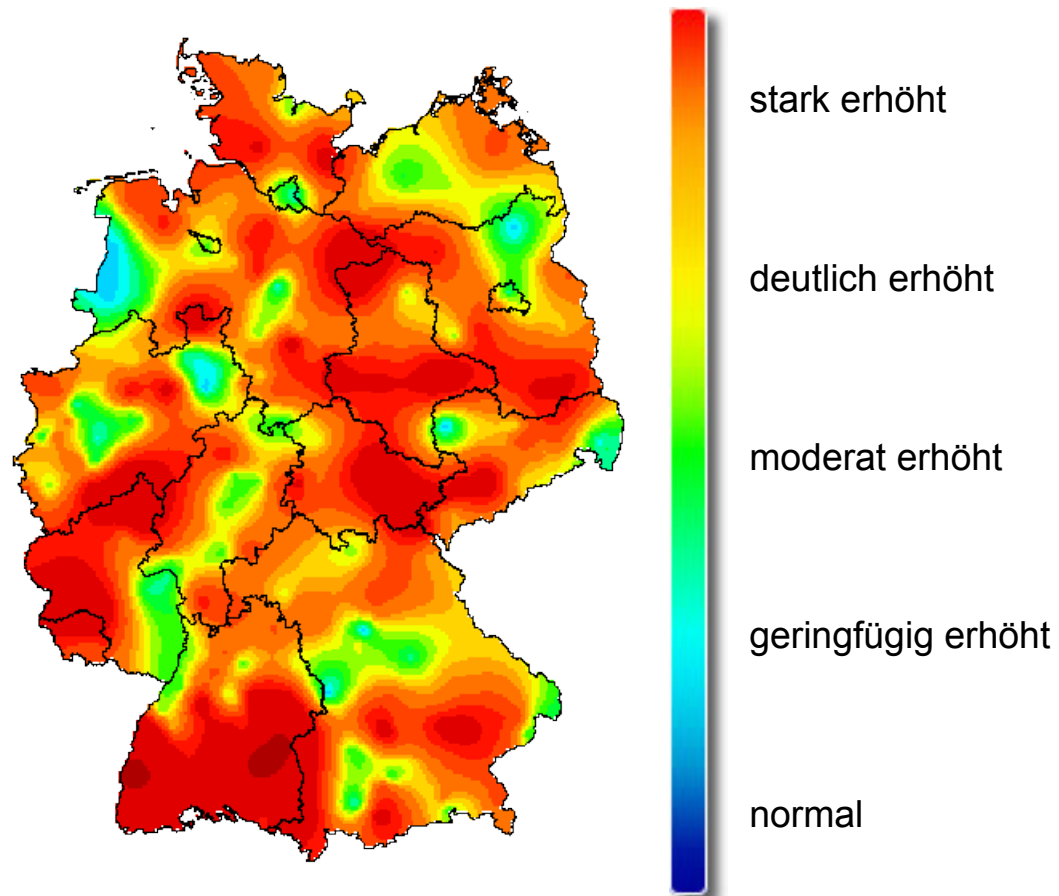
9. Über Hygienemasken Bescheid wissen



Über die Wirksamkeit von Hygienemasken während einer Pandemie liegen keine ausreichenden Daten vor. Sie sind deshalb nur ergänzend zu den hier dargestellten Maßnahmen zu erwägen.

www.wir-gegen-viren.de

Aktivität akuter respiratorischer Erkrankungen für KW 09/2015



<https://influenza.rki.de>

Vorsorge statt Nachsorge! Prävention statt Rehabilitation!

Viele akute Atemwegsinfektionen sind durch Impfungen vermeidbar:

- Pneumokokken (Prevenar 13® und Pneumovax 23®)
- Influenza (saisonal und pandemisch/H1N1)
- Haemophilus influenzae Typ B (HiB)
- Keuchhusten (Pertussis)



Vielen Dank für Ihre Teilnahme!

