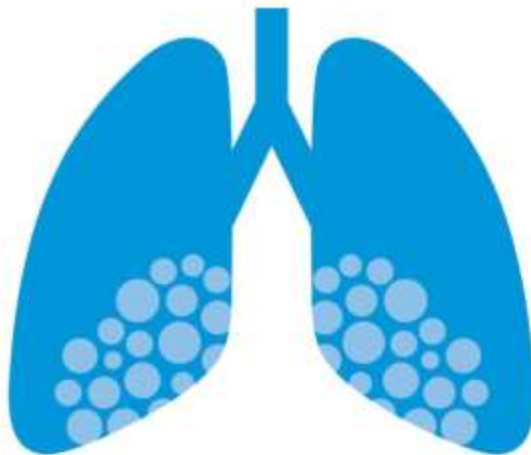


Seminar für Patienten mit Bronchiektasen,

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

Samstag, 13.05.2017

10:00 – 14:30 Uhr



4. PATIENTENSEMINAR BRONCHIEKTASEN

In Kooperation mit dem  Lungeninformationsdienst

Programm

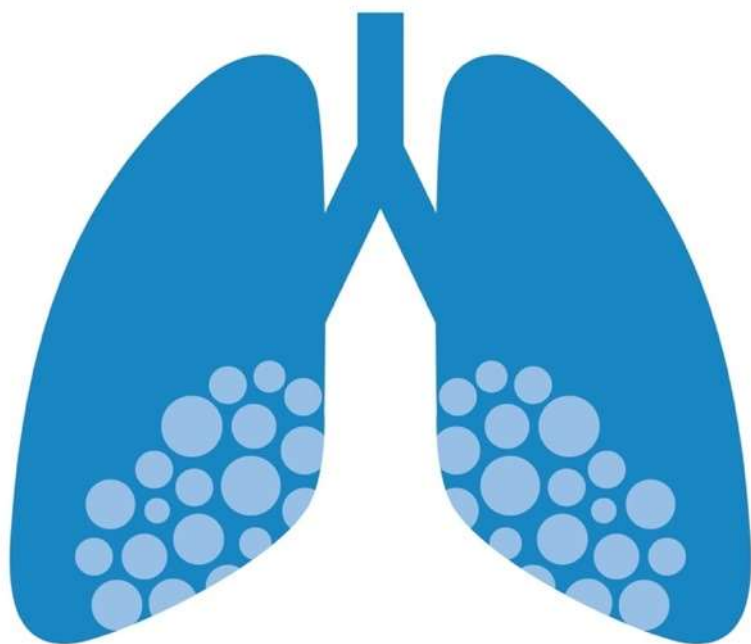
Teil I	Hörsaal G der MHH (J1-H0-1130)
ab 10.00 Uhr	Eintreffen der Teilnehmer
10.30 Uhr	Begrüßung und Vorstellung neuer Teammitglieder unserer Ambulanz Dr. Felix C. Ringshausen Klinik für Pneumologie, MHH
10.35 Uhr	Erste Ergebnisse aus dem Bronchiektasen-Register PROGNOSIS Dr. Jessica Rademacher Klinik für Pneumologie, MHH
11.00 Uhr	Update Therapie und Klinische Studien Dr. Felix C. Ringshausen Klinik für Pneumologie, MHH
11.30 Uhr	Chronische Pansinusitis und Nasenpolypen: obere Atemwege aus HNO-Sicht Dr. Stefan Stolle HNO-Klinik, MHH
12.00 Uhr	Kaffeepause mit Snack, Gesprächsgelegenheiten und Impfpass-Check

Teil II Parallel-Workshops in den Räumen der Klinik für Rehabilitationsmedizin (K08-H0)

ab 13.00 Uhr	<u>Bewegungshalle und kleine Turnhalle</u> Atemtherapie mit praktischen Übungen Schwerpunkte: Atemtherapie in Bewegung und Atemtherapie für die oberen Atemwege Kerstin Fahlbusch, Atemtherapeutin der CF- und Bronchiektasen-Ambulanz, Klinik für Pneumologie und Kirsten Münkkel, CF-Physiotherapeutin, Klinik für Rehabilitationsmedizin, MHH
	<u>Gruppenraum 1</u> Moderierte Diskussion von Wunschthemen Moderation: Dr. Jessica Rademacher und Dr. Felix C. Ringshausen

ca. 14.30 Uhr **Ausklang**





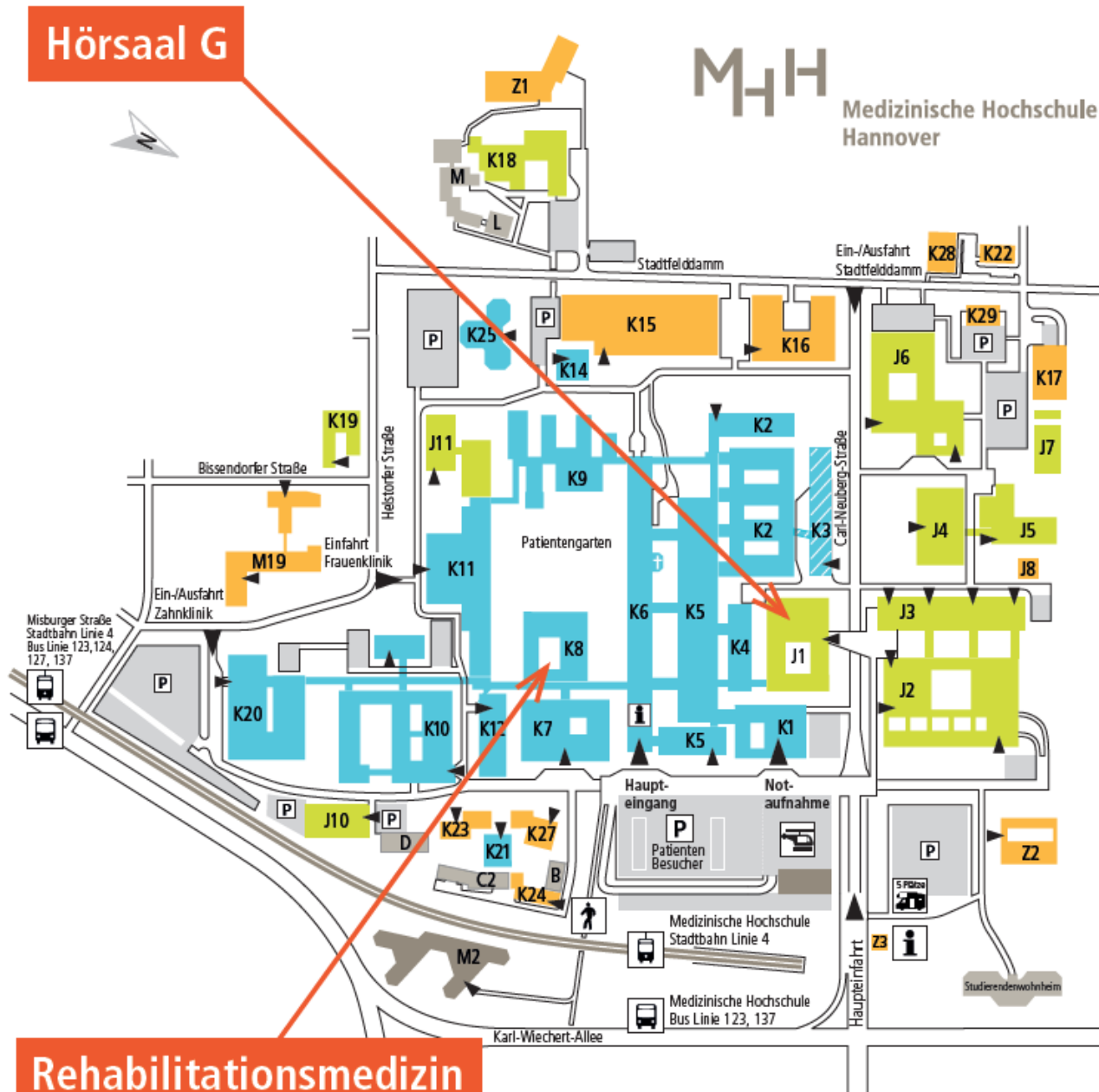
PROGNOSIS

THE PROSPECTIVE GERMAN NON-CF
BRONCHIECTASIS PATIENT REGISTRY

BRONCHIEKTASEN-REGISTER

4. Patientenseminar Bronchiektasen

Dr. med. Felix C. Ringshausen
Dr. med. Jessica Rademacher
Prof. Dr. med. Tobias Welte



Keimsituation



Gruppeneinteilung	
1	Grün
2	Gelb / Rot
3	Gelb / Rot

Patienten, die einen Unbekannten oder Iso-Keimstatus (gelb) haben müssen den Mundschutz immer aufbewahren, auch in den Physio-Gruppen.

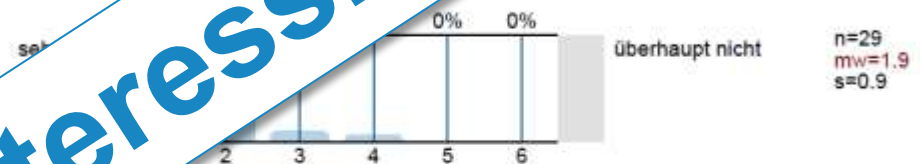
Evaluation des Patientenseminars 2016

Die Veranstaltung

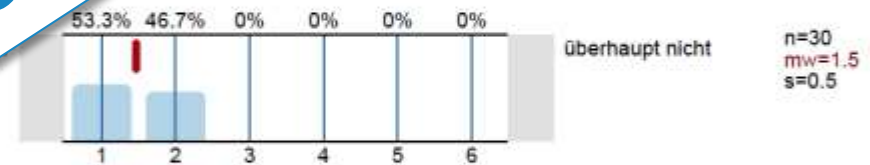
3_A) 3. Sind die Inhalte verständlich vermittelt worden?



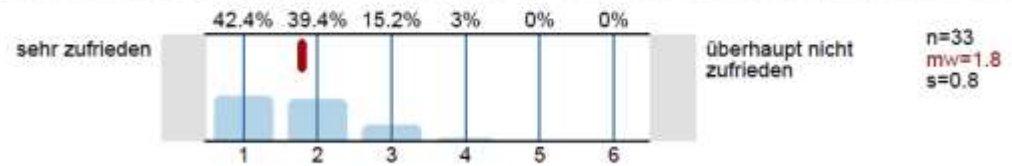
4_A) 4. Wurde auf Fragen ausreichend eingegangen?



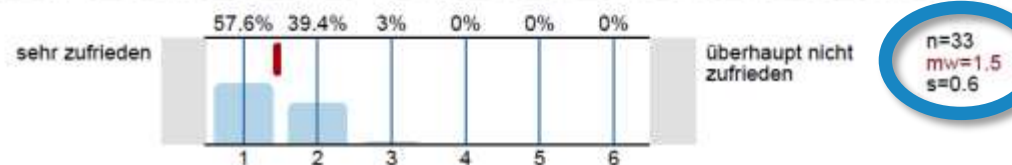
5_A) 5. Sehen Sie für sich persönlich umsetzbare Anregungen der vorgestellten Inhalte?



6_A) 6. Wie beurteilen Sie den Vortrag?



7_A) 7. Wie beurteilen Sie den Rückblick von der Veranstaltung?



Ihre Meinung interessiert uns!

Neue Gesichter in der Ambulanz

- **Stefanie Konwert:** Dokumentation und Datenmanagement
- **Natascha Scharf:** Studienkoordination
- **Kerstin Fahlbusch:** Atemtherapie
- **Silke Neumann:** Krankenschwester u. MFA



Ein paar Worte in eigener Sache ...



**Erheben Sie Ihre
Stimme!
Machen Sie auf sich
aufmerksam!
Nutzen Sie Ihren
Einfluss!**



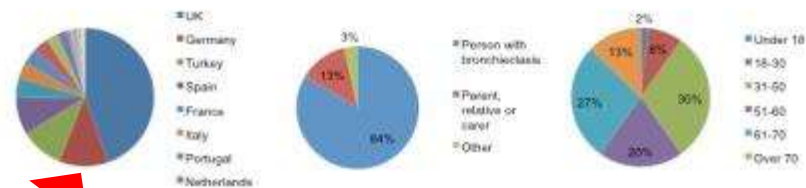
Helfen Sie uns, die Behandlung und die Erforschung von Bronchiectasen zu verbessern

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

DEMOGRAPHICS

- **Total respondents:** 1,086
- **Total analysed:** 713
- Respondents by country, age and status (patient, parent, relative, carer, or friend of someone with bronchiectasis) (n = % of respondents)



1st World Bronchiectasis Conference

"Joining forces for a breakthrough
in bronchiectasis"

in Hannover's historical palace - surrounded by its
beautiful baroque gardens

July 07-09, 2016
Hannover, Germany



The European Bronchiectasis Network (EMBARC)
is hosting the 1st world conference solely focusing
on bronchiectasis.



EMBARC
The European Bronchiectasis Registry









Research priorities in bronchiectasis: a consensus statement from the EMBARC Clinical Research Collaboration

Stefano Aliberti¹, Sarah Masefield², Eva Polverino³, Anthony De Soyza^{4,5}, Michael R. Loebinger⁶, Rosario Menendez⁷, Felix C. Ringshausen⁸, Montserrat Vendrell⁹, Pippa Powell² and James D. Chalmers¹⁰ on behalf of the EMBARC Study Group¹¹

This Task Force document was endorsed by the ERS Science Council and ERS Executive Committee

International Consensus Panel

Chairs

Dr Timothy Aksamit (USA)
Dr Anne O'Donnell (USA)
Dr Charles Haworth (Eng)
Dr Adam Hill (Scot)

ELF

Jeanette Boyd
Pippa Powell
Patient advisory grp.

Stefano Aliberti (It)
Alan Barker (USA)
Francesco Blasi (It)
Wim Boerma (NL)
James Chalmers (Scot)
Anthony De Soyza (Eng)
Katerina Dimakou (Gre)
Stuart Elborn (NI)
Charles Feldman (SA)
Pieter Goeminne (Bel)
Michael Loebinger (Eng)

Rosario Menendez (Spa)
Lucy Morgan (Aus)
Marlene Murriss (Fra)
Alexandra Quittner (USA)
Felix Ringshausen (Ger)
Greg Tino (USA)
Antoni Torres (Spa)
Montserrat Vendrell (Spa)
Tobias Welte (Ger)
Robert Wilson (Eng)
Conroy Wong (NZ)



EMBARC

The European Bronchiectasis Registry

26 participants
15 countries
4 continents



BRONCHIECTASIS AND NTM
RESEARCH REGISTRY
A COPD Foundation Initiative

Definition of a bronchiectasis pulmonary exacerbation:

A bronchiectasis patient with a deterioration in three or more of the following key symptoms for at least 48 hours:

- 1) Cough
- 2) Sputum volume and / or consistency
- 3) Sputum purulence
- 4) Breathlessness and / or exercise tolerance
- 5) Fatigue and / or malaise
- 6) Haemoptysis

AND a clinician determines a change in bronchiectasis treatment is required*

*other potential causes of clinical deterioration have been discounted.

Europäisches Referenznetzwerk ERN-LUN



- **Primäre Ciliäre Dyskinesie (PCD)**


- MHH Hannover
- UKM Münster

- **Bronchiektasen**

- MHH Hannover

Vielen Dank für Ihre Unterstützung!



Bayer  **1500 €**

Aposan  **1000 €**

Chiesi  **1000 €**

Grifols  **1000 €**

Zambon  **1000 €**

Heinen und Löwenstein  **500 €**

InfectoPharm  **500 €**

MSD  **500 €**

PARI  **500 €**

Vielen Dank für Eure Unterstützung!



Dr. Annegret Zurawski
Inga Kwapniewska
Anne Hösel
www.breath-hannover.de



SELBST-Hilfe bei Bronchiektasen

Informationen zur
Bronchiektasen-Selbsthilfegruppe Hannover
und dem deutschen Bronchiektasen-Register
PROGNOSIS

CAPNETZ
STIFTUNG



PROGNOSIS

THE PROSPECTIVE GERMAN NON-OF
BRONCHIECTASIS PATIENT REGISTRY

BRONCHIEKTASEN-REGISTER

KONTAKT

Bronchiektasen-Selbsthilfegruppe Hannover

Herr Michael Wilken

Telefon: 05130 – 58 385 77

E-Mail: Wilken-Michael@t-online.de

Deutsche PatientenLiga

Atemwegserkrankungen e.V. – DPLA

Geschäftsstelle

Adnet-Str. 14

55276 Oppenheim

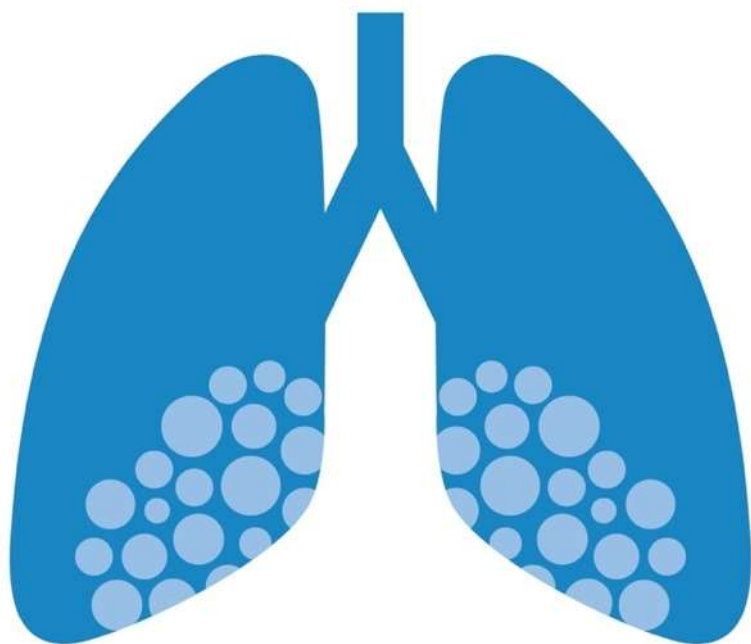
Telefon: 06133 – 35 43

Fax: 06133 – 57 383 27

E-Mail: info@pat-liga.de

Weitere Informationen finden Sie unter:

www.pat-liga.de



PROGNOSIS

THE PROSPECTIVE GERMAN NON-CF
BRONCHIECTASIS PATIENT REGISTRY

BRONCHIEKTASEN-REGISTER

Update Therapie und klinische Studien

Dr. med. Felix C. Ringshausen

Clinical Evidence

Bronchiectasis

January 2014

Cecile Magis-Escurra and Monique H.E. Reijers

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

QUESTIONS

What are the effects of treatments in people with non-cystic fibrosis (non-CF) bronchiectasis? 3

INTERVENTIONS

TREATING NON-CYSTIC FIBROSIS BRONCHIECTASIS	Corticosteroids (inhaled)	5
○? Likely to be beneficial	Hyperosmolar agents (inhaled) (mannitol, normal saline, hypertonic saline, saline with hyaluronic acid)	13
Exercise or physical training	Mucolytics (bromhexine or recombinant human deoxyribonuclease [rhDNase])	9 17
Prolonged-use antibiotics	Surgery	20 34
?? Unknown effectiveness		
Airway clearance techniques (tappotage, chest drainage, postural drainage, bronchopulmonary hygiene vibration, mucociliary clearance)		3

Der „Teufelskreis“

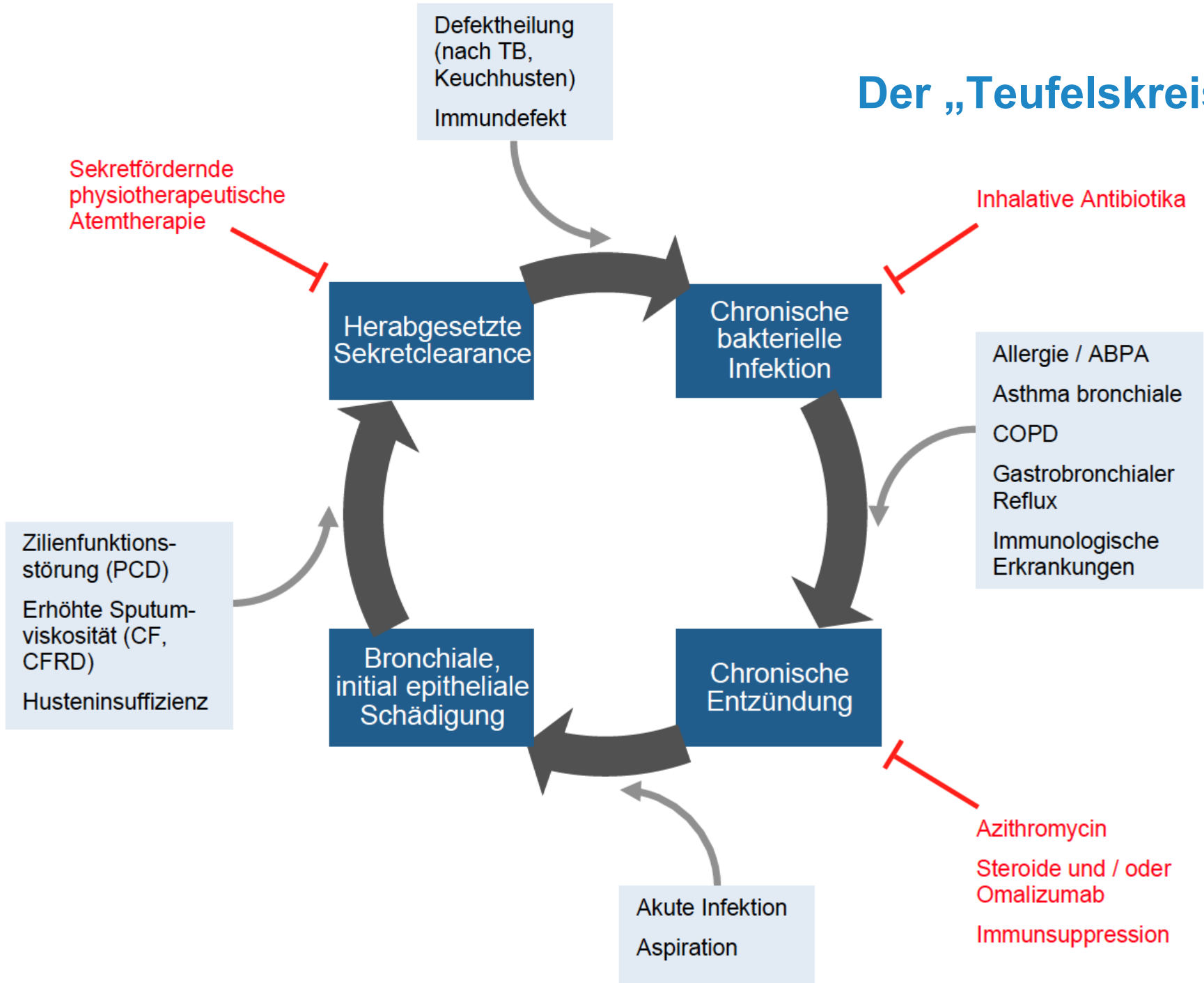


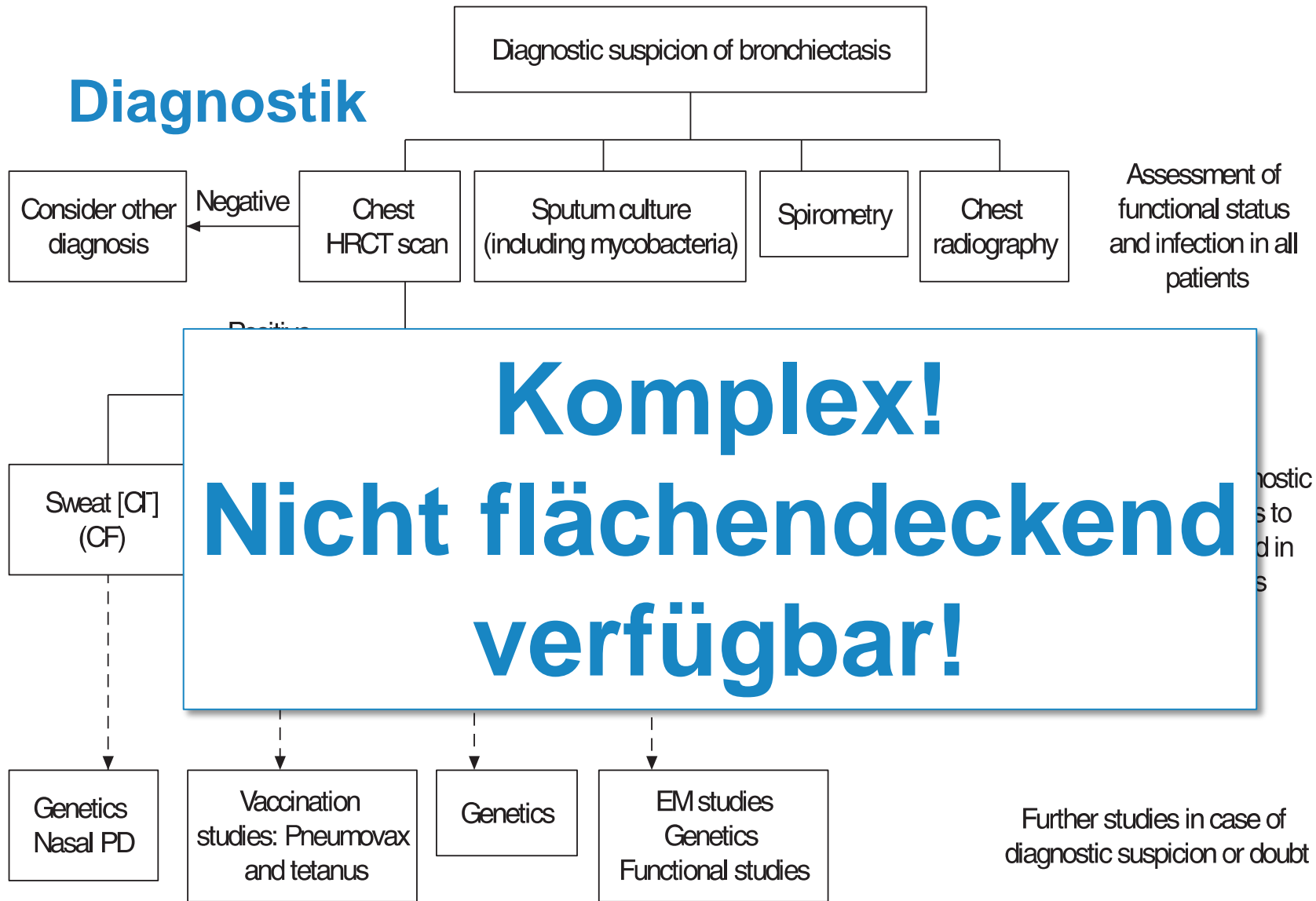
TABELLE 1

Stufentherapie von Bronchiektasen (modifiziert nach [17])

- | | |
|---|--|
| 1 | Spezifische Therapie der zugrunde liegenden Erkrankung , z. B. Substitution von Immunglobulinen bei angeborenem Immundefekt (CVID), Steroide bei allergischer bronchopulmonaler Aspergillose (ABPA) etc. |
| 2 | Physiotherapeutische Atemtherapie , inkl. Zuhilfenahme sekretfördernder Adjunktiva, z. B. Inhalation mit hypertoner Kochsalzlösung* |
| 3 | Prävention und ggf. Therapie der Infektion , z. B. durch Impfungen gegen Influenza, Pneumokokken und Pertussis und ggf. durch Antibiotika, auch in inhalativer Form bei chronischer Infektion durch <i>Pseudomonas aeruginosa</i> * |
| 4 | Therapie der bronchialen Obstruktion , z. B. durch Inhalation von Bronchodilatoren entsprechend dem Ausmaß der Lungenfunktionseinschränkung* |
| 5 | Therapie der chronischen Inflammation , z. B. durch eine Dauertherapie mit dem Makrolidantibiotikum Azithromycin* |
| 6 | Prävention und Therapie der akuten Exazerbation , z. B. durch orale oder intravenöse Antibiotika, deren Auswahl sich am Ergebnis der letzten, während klinischer Stabilität veranlassten Sputumkultur orientiert |

*Als Off-label-Verordnung bei Vorliegen entsprechender Kriterien nach SGB V

Diagnostik



Drain and Elborn. Eur Respir Monograph 2011

Ursachen eines Syndroms

Ätiologie (MHH 2014–2015, n = 142)	%
Idiopathisch	38,7
Primäre Ciliäre Dyskinesie (PCD) + Kartagener Syndrom	14,1
PCD	12,7
Kartagener Syn	
COPD + AATD	
COPD	
Alpha-1-Antitryp	
Allergie	
ABPA	
Asthma bronchi	
Immundefekt	
Kombinierter Im	
IgG-Subklassen	
Sekundärer Imm	
Infektiös/Postir	
Postinfektiös	
Posttuberkulös	
Nicht-tuberkulös	
Nokardiose	
Autoimmun	
Kollagenose	
EGPA/Churg-St	
CF-PS, CFRD, I	
CF	
CFTR-related di	
ENaC-Kanalopa	
Sonstige	
Pulmonale GvH	
Swyer-James-S	
GERD	
Chronisch entzü	
Young-Syndrom	
Polyglanduläres Autoimmunsyndrom	0,7

Uneinheitlich!
Seltene bis sehr seltene Ursachen!
Ursächlich behandelbare Ursachen!

- Atypische Mykobakterien
- Bronchiektasen bei Systemerkrankungen**
- Chronisch entzündliche Darmerkrankungen
- Yellow-nail-Syndrom
- Bindegeweberkrankungen (Kollagenosen)

Idiopathische Bronchiektasen 26–53%

Rademacher u. Ringshausen.
 Pneumologie 2013

Warum überhaupt Diagnostik ... ?

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

Bronchiectasen 2017: immer noch ein Erkrankungskomplex ohne zugelassene Therapie (Off-label Use = zulassungsüberschreitende Verordnung = privates Regressrisiko)!

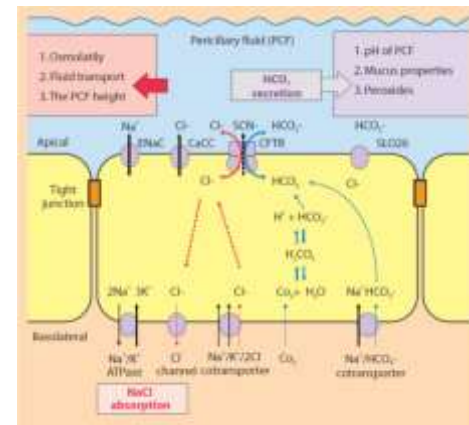
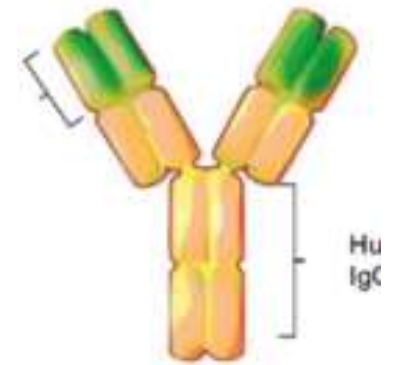


TABELLE 1

Stufentherapie von Bronchiektasen (modifiziert nach [17])

Ursachenforschung

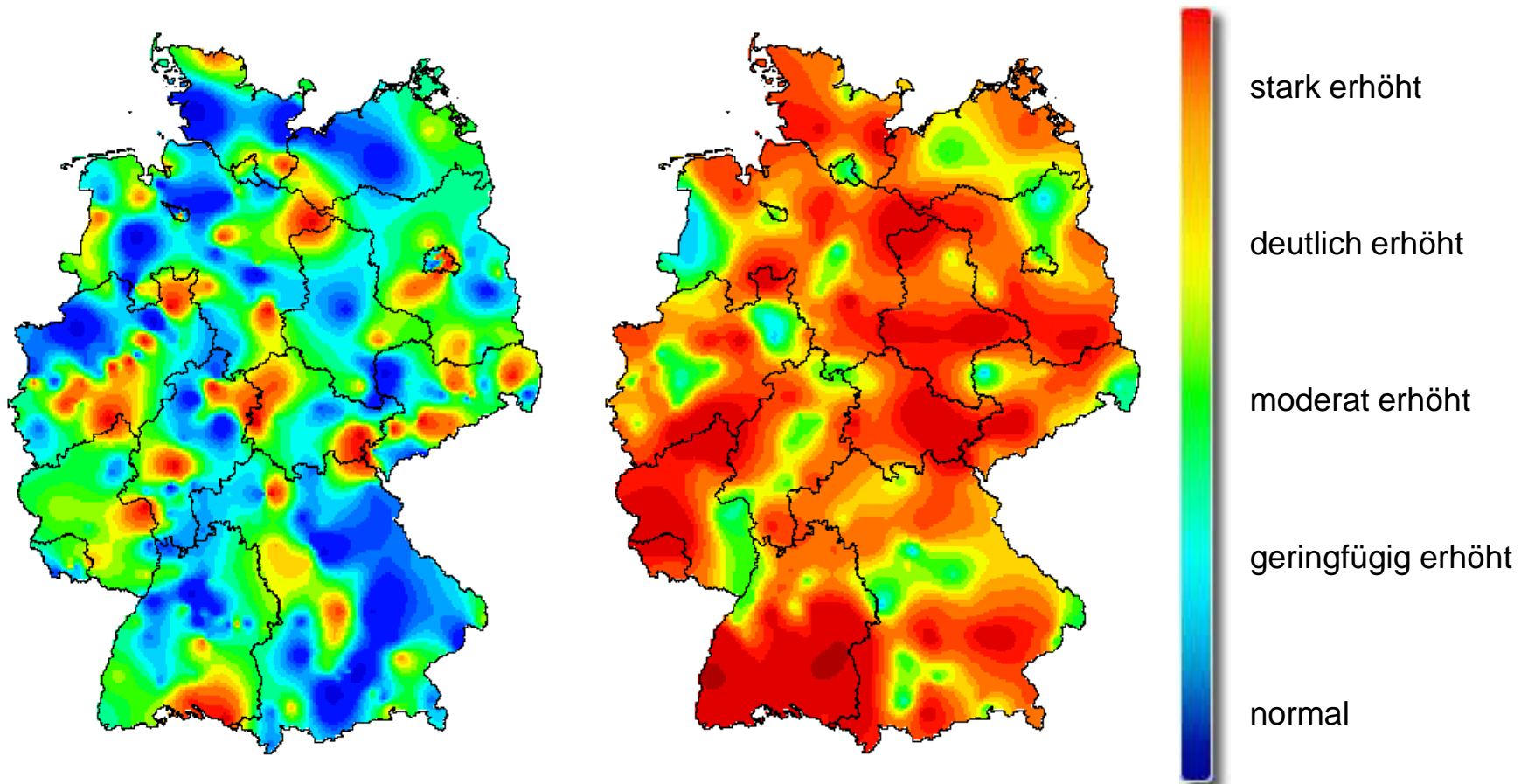
Sekretfördernde Atemtherapie und Reha

Infektionsvermeidung und -bekämpfung

- | | |
|---|---|
| 4 | Therapie der bronchialen Obstruktion , z. B. durch Inhalation von Bronchodilatoren entsprechend dem Ausmaß der Lungenfunktionseinschränkung* |
| 5 | Therapie der chronischen Inflammation , z. B. durch eine Dauertherapie mit dem Makrolidantibiotikum Azithromycin* |
| 6 | Prävention und Therapie der akuten Exazerbation , z. B. durch orale oder intravenöse Antibiotika, deren Auswahl sich am Ergebnis der letzten, während klinischer Stabilität veranlassten Sputumkultur orientiert |

*Als Off-label-Verordnung bei Vorliegen entsprechender Kriterien nach SGB V

Aktivität akuter respiratorischer Erkrankungen für KW 09/2016



<https://influenza.rki.de>

Vorsorge statt Nachsorge! Prävention statt Rehabilitation!

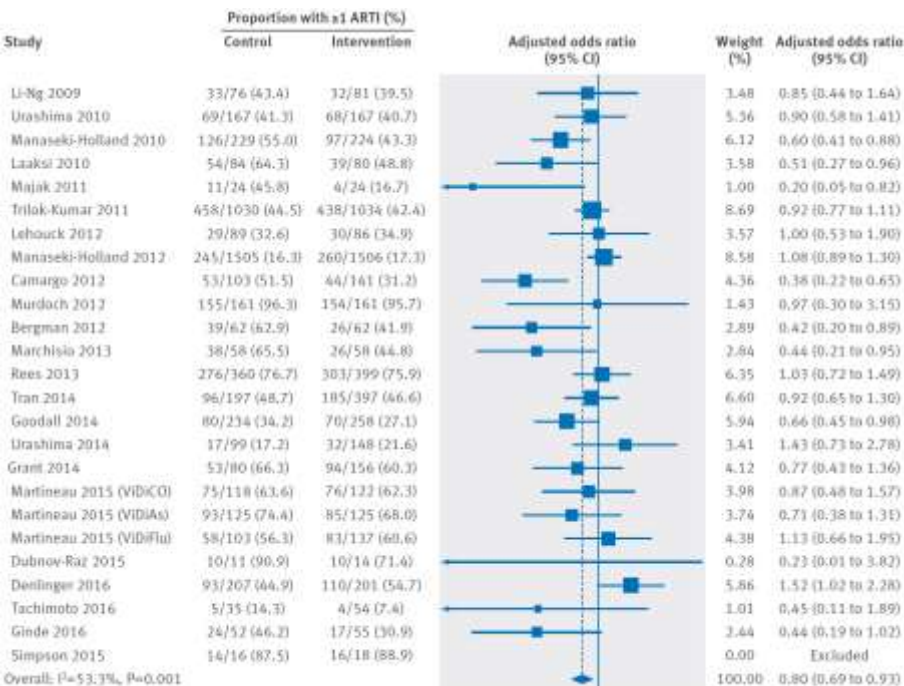
Viele akute Atemwegsinfektionen sind durch Impfungen vermeidbar:

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



Vitamin D supplementation to prevent acute respiratory tract infections: systematic review and meta-analysis of individual participant data

Adrian R Martineau,^{1,2} David A Jolliffe,¹ Richard L Hooper,¹ Lauren Greenberg,¹ John F Aloia,³ Peter Bergman,⁴ Gal Dubnov-Raz,⁵ Susanna Esposito,⁶ Davaasambuu Ganmaa,⁷ Adit A Ginde,⁸ Emma C Goodall,⁹ Cameron C Grant,¹⁰ Christopher J Griffiths,^{1,2,11} Wim Janssens,¹² Ilkka Laaksi,¹³ Semira Manaseki-Holland,¹⁴ David Mauger,¹⁵ David R Murdoch,¹⁶ Rachel Neale,¹⁷ Judy R Rees,¹⁸ Steve Simpson, Jr¹⁹ Iwona Stelmach,²⁰ Geeta Trilok Kumar,²¹ Mitsuyoshi Urashima,²² Carlos A Camargo Jr²³

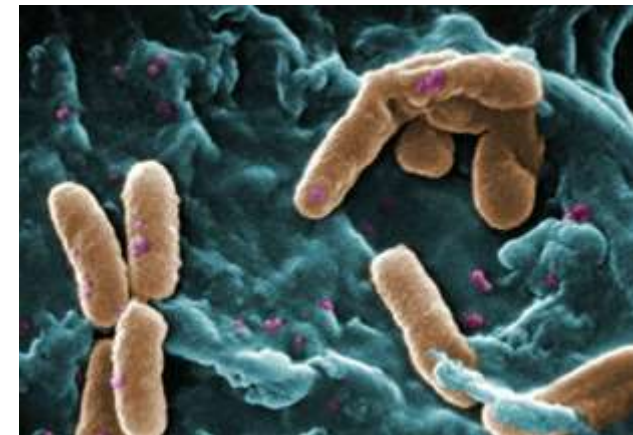


Note: Weights are from random effects analysis

Vitamin D Supplementierung reduzierte das Gesamtrisiko einer ARTI (aOR 0,88, 95%CI 0,81-0,96; **NNT=33**), v.a. wenn täglich oder wöchentlich gegeben (vs. Boli; aOR 0,81, 95%CI 0,72-0,91; **NNT=20**), und bei schwerem Mangel (<25 nmol/l bzw. <10 ng/ml; aOR 0,30, 95%CI 0,17-0,53; **NNT=4**)

Pseudomonas aeruginosa

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



Dose-finding Study to Assess the Efficacy, Safety and Tolerability of Tobramycin Inhalation Powder in Patients With Non-Cystic Fibrosis Bronchiectasis and Pulmonary P. Aeruginosa Infection (iBEST-1)

This study is currently recruiting participants. (see [Contacts and Locations](#))

Verified February 2017 by Novartis

Sponsor:

Novartis Pharmaceuticals

Collaborators:

Queen's University Belfast, UK
University Hospital Antwerp, BE
University of Milan, IT
Fundació Clínic per a la Recerca Biomèdica, ES
Erasmus Medical Centrum Rotterdam, NL
Papworth Hospital Cambridge, UK
Royal Brompton Hospital Trust, UK
University of Dundee, UK
University of Edinburgh, UK

ClinicalTrials.gov Identifier:

NCT02712983

First received: February 5, 2016

Last updated: February 14, 2017

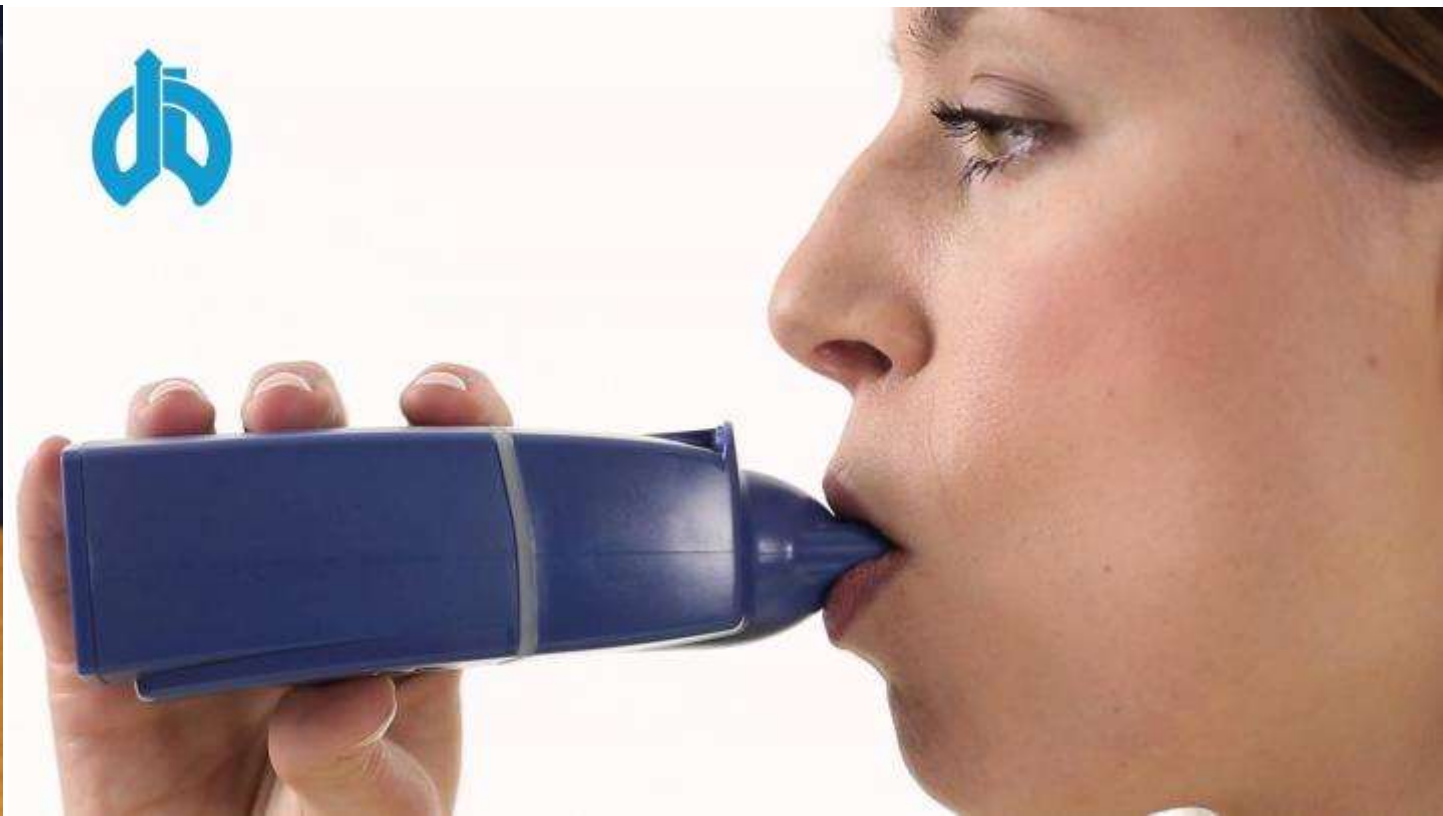
Last verified: February 2017

[History of Changes](#)



**A Double-Blind, Placebo Controlled, Multicentre, Clinical Trial
to Investigate the Efficacy and Safety of 12 Months of
Therapy with Inhaled Promixin® (Colistimethate Sodium) in
the Treatment of Subjects with Non-Cystic Fibrosis
Bronchiectasis Chronically Infected with *Pseudomonas
Aeruginosa* (*P Aeruginosa*)**

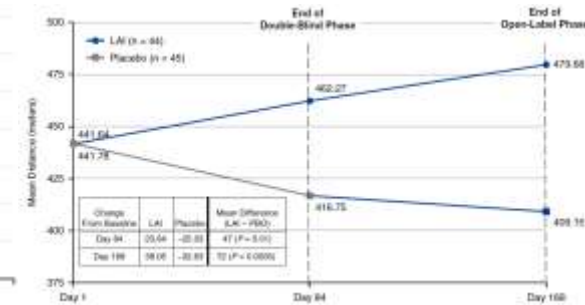
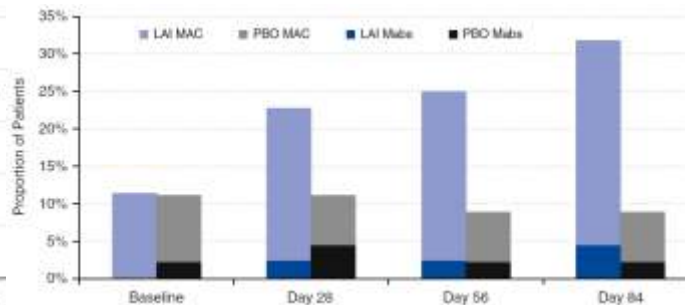
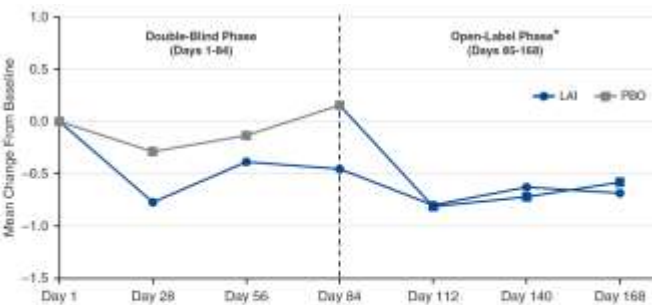
PROMIS I Study (Sponsor: Zambon)





Randomized Trial of Liposomal Amikacin for Nontuberculous Mycobacterial Lung Disease

Kenneth N. Olivier¹, David E. Griffith², Gina Eagle³, John P. McGinnis II³, Liza Micioni³, Keith Liu³, Charles L. Daley⁴, Kevin L. Winthrop⁵, Stephen Ruoss⁶, Doreen J. Addrizzo-Harris⁷, Patrick A. Flume⁸, Daniel Dorgan⁹, Matthias Salathe¹⁰, Barbara A. Brown-Elliott², Renu Gupta^{3,11}, and Richard J. Wallace, Jr.²



- The primary endpoint of change from baseline on the SQS did not achieve statistical significance (positive trend in favor of LAI arm)
- LAI was effective in achieving negative NTM sputum culture at day 84 and demonstrated effectiveness in sustaining negative sputum cultures
- LAI demonstrated improvement vs placebo in the distance walked in the 6MWT
- The majority of AEs were respiratory in nature, mild or moderate, and transient

TABELLE 1

Stufentherapie von Bronchiektasen (modifiziert nach [17])

Ursachenforschung

Sekretfördernde Atemtherapie und Reha

Infektionsvermeidung und -bekämpfung

Therapie der Atemwegseinengung

5 Therapie der chronischen Inflammation, z. B. durch eine Dauertherapie mit dem Makrolidantibiotikum Azithromycin*

6 Prävention und Therapie der akuten Exazerbation, z. B. durch orale oder intravenöse Antibiotika, deren Auswahl sich am Ergebnis der letzten, während klinischer Stabilität veranlassten Sputumkultur orientiert

*Als Off-label-Verordnung bei Vorliegen entsprechender Kriterien nach SGB V

TABELLE 1

Stufentherapie von Bronchiektasen (modifiziert nach [17])

Ursachenforschung

Sekretfördernde Atemtherapie und Reha

Infektionsvermeidung und -bekämpfung

Therapie der Atemwegseinengung

Therapie der chronischen Entzündung

6	Prävention und Therapie der akuten Exazerbation , z. B. durch orale oder intravenöse Antibiotika, deren Auswahl sich am Ergebnis der letzten, während klinischer Stabilität veranlassten Sputumkultur orientiert
----------	---

*Als Off-label-Verordnung bei Vorliegen entsprechender Kriterien nach SGB V

TABELLE 1

Stufentherapie von Bronchiektasen (modifiziert nach [17])

Ursachenforschung

Sekretfördernde Atemtherapie und Reha

Infektionsvermeidung und -bekämpfung

Behandlung der Atemwegseinengung

Behandlung der chronischen Entzündung

Vermeidung, Erkennung und Behandlung der akuten Verschlechterung

**Als Off-label-Verordnung bei Vorliegen entsprechender Kriterien nach SGB V*

10 Goldene Verhaltensregeln

- 1 Führen Sie Ihre tägliche sekretfördernde Atemphysiotherapie nach Maßgabe Ihres Atemphysiotherapeuten durch.
- 2 Nehmen Sie Ihre Medikamente ein und führen Sie Ihre Inhalationen durch wie verordnet.
- 3 Tragen Sie stets Sorge für einen ausreichenden Medikamentenvorrat.
- 4 Halten Sie stets ein Notfallantibiotikum vor. Gegebenenfalls kann auch ein Kortisonpräparat für Notfälle sinnvoll sein.
- 5 Achten Sie auf reichliche Flüssigkeitszufuhr, eine gesunde ausgewogene Ernährung und ein an Ihre Möglichkeiten angepasstes, regelmäßiges körperliches Training.
- 6 Rauchen Sie nicht! Meiden Sie Passivrauchen.
- 7 Lassen Sie regelmäßig Ihren Impfpass kontrollieren. Lassen Sie sich jährlich gegen Grippe impfen.
- 8 Meiden Sie Personen, die an einem (grippalen) Atemwegsinfekt leiden.
- 9 Haben Sie stets einen Vorrat an Sputumröhrchen zu Hause.
- 10 Sie sollten sich Ihrer täglichen Auswurfmenge und -farbe bewusst sein.



Medizinische Hochschule
Hannover

Cystische Fibrose

Notfallausweis

Emergency Certificate

der Medizinischen Hochschule
Carl-Neuberg-Straße 1
30625 Hannover

CF-Ambulanz / CHZ

0511 / 532-6111 (Mo.-Fr. 07:00-16:00 Uhr)

Zentrale Notaufnahme

0511 / 532-2052 (Mo.- So. 16:00-07:00 Uhr)

Endorsed by



MILAN 6 - 8 JULY 2017

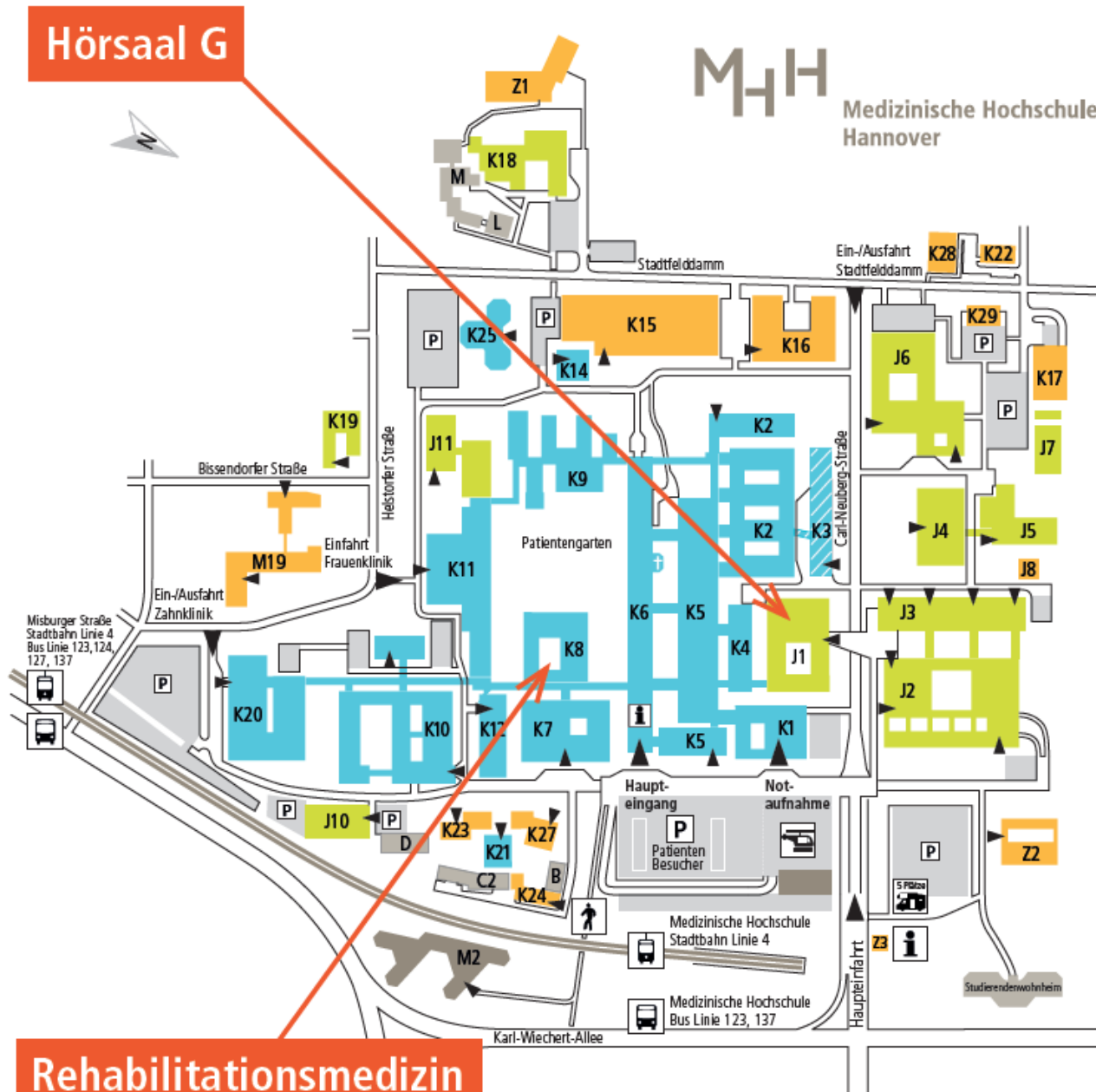
2ND

WORLD BRONCHIECTASIS CONFERENCE



Stefano Aliberti	Dirk Dinjus	Holger Hein	J. Lauer-Hermfisse	F.C. Ringshausen	Harald Vehar
Stefan Andreas	Santiago Ewig	Frank Herrmann	Hartmut Lode	Gernot Rohde	Sabine Wege
Sven Philip Aries	Rita Fey	Felix Herth	Katarina Ludwig	Bernhard Schaaf	Tobias Welte
Grit Barten	Holger Flick	Marco Idzko	Pontus Mertsch	Bernhard Schmidt	Annegret Zurawski
Diana Bilton	Elena Gert	Mathias Jüch	Sebastian R. Ott	Christian	...
Stefan Blaas	Christian Gogoll	Sabine Kampf	Ralf Otto-Knapp	Schumann	
Ingrid Bobis	Fernando	Peter Kardos	Stefan Pabst	Philipp Sokol	
J.D. Chalmers	Gamarra	Benjamin Klapdor	Eva Polverino	U. Sommerwerck	
Andrés de Roux	Achim Grünewaldt	Walter Knüppel	Meike Probst	Stephan Sorichter	
Roland Diel	Peter Haidl	Martin Kolditz	J. Rademacher	S. Sutharsan	

www.world-bronchiectasis-conference.org




Vielen Dank für Ihre Unterstützung!



Bayer  **1500 €**

Aposan  **1000 €**
sicher. gut. versorgt.

Chiesi  **1000 €**
People and Ideas for Innovation in healthcare

Grifols  **1000 €**

Zambon  **1000 €**

Heinen und Löwenstein  **500 €**
HEINEN + LÖWENSTEIN
Medizinische Hochschule Hannover

InfectoPharm  **500 €**
Wissen wirkt.

MSD  **500 €**

PARI  **500 €**