

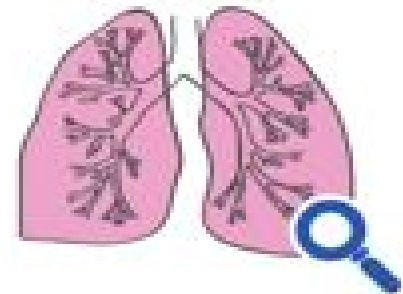
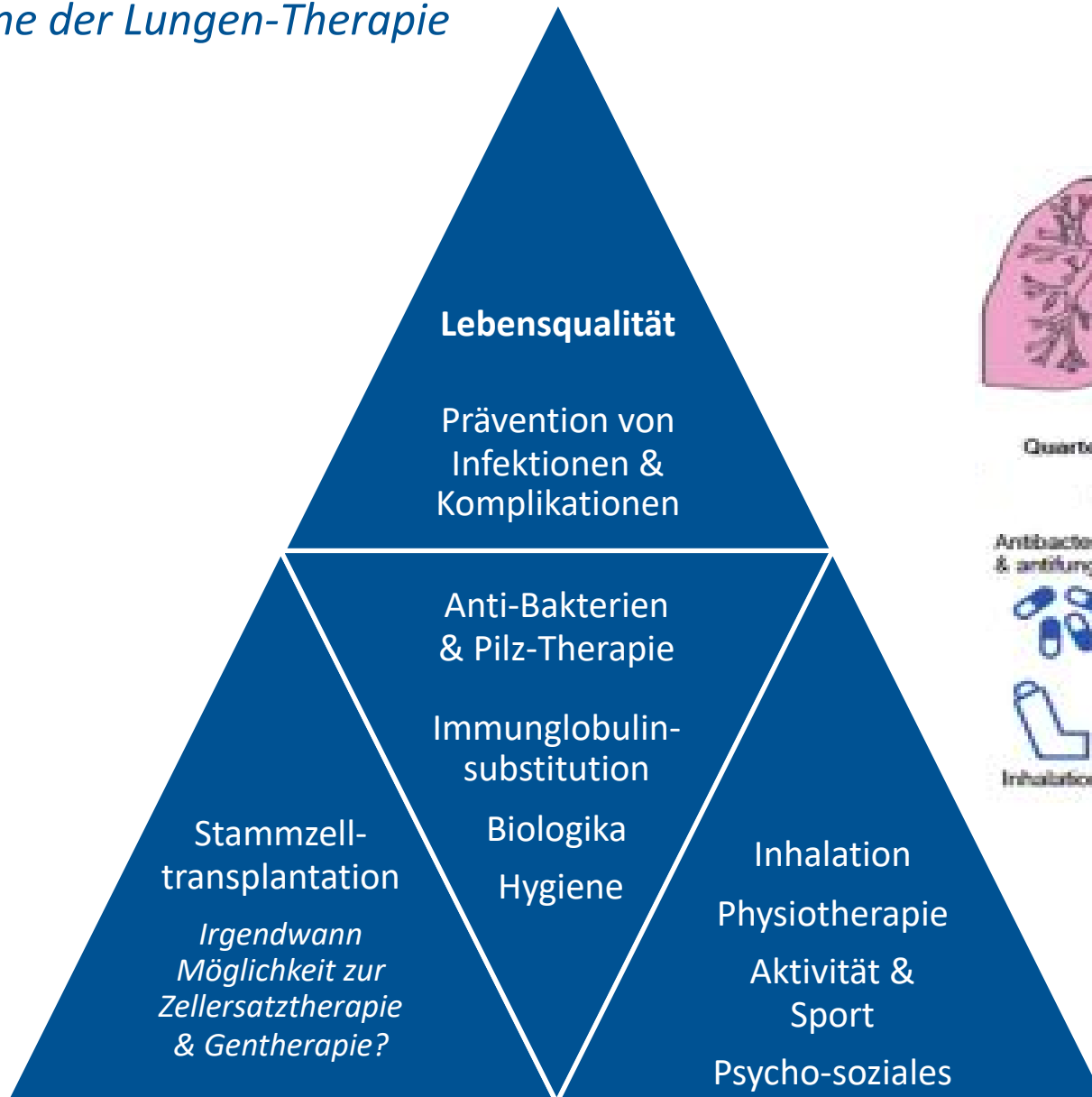
# *Hyper-IgE Syndrom und die Lunge*

Prof. Dr. med. Ellen Renner  
Kinder-Pneumologin/Fachimmunologin DGfI

Pneumologische Ambulanz im  
*Zentrum für Kinder und Jugendmedizin,  
TUM School of Medicine and Health, Department Clinical Medicine  
Kinderklinik München Schwabing  
Eine Kooperation der München Klinik (gGmbH)  
und des Klinikum rechts der Isar (AÖR) der Technischen Universität München*

W3-Professur Translationale Immunologie  
*Medizinische Fakultät der Universität Augsburg*

# Puzzlesteine der Lungen-Therapie



Quarterly monitoring & Therapy

Antibacterial & antifungal



Immunglobulin replacement



Inhalation



Physiotherapy & exercise

Kröner et al. Allergy, 2019

## *Fragen und Diskussionspunkte zur Therapie*

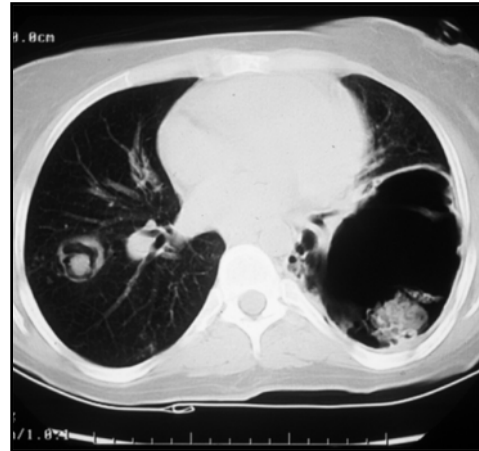
### Prävention/Stabilisierung einer chronischen Lungenerkrankung

- Rolle von *S. aureus*
- Inhalationstherapie & Physiotherapie und Sport
- Dauerprophylaxe
- Regelmäßige i.v. Therapien
- Regelmäßige Lungenfunktionsdiagnostik
- Röntgen/CT-Kontrollen
- Vorgehen bei Exazerbation
  
- SZT „für die Lunge“ ?

Stand: Experimentelle Therapie-Ansätze (CRISPR etc.)

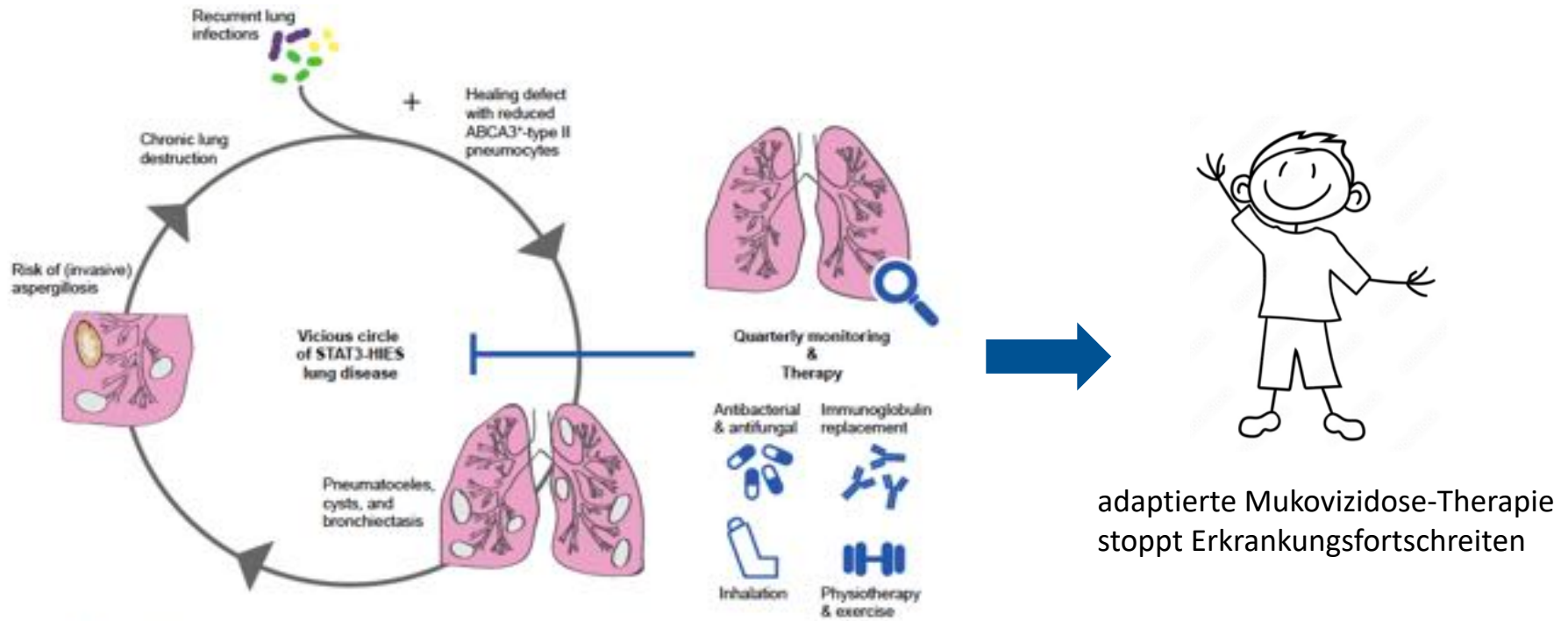
Weitere Fragen zum Thema Lunge?

## Prävention von chron. Lungenerkrankungen

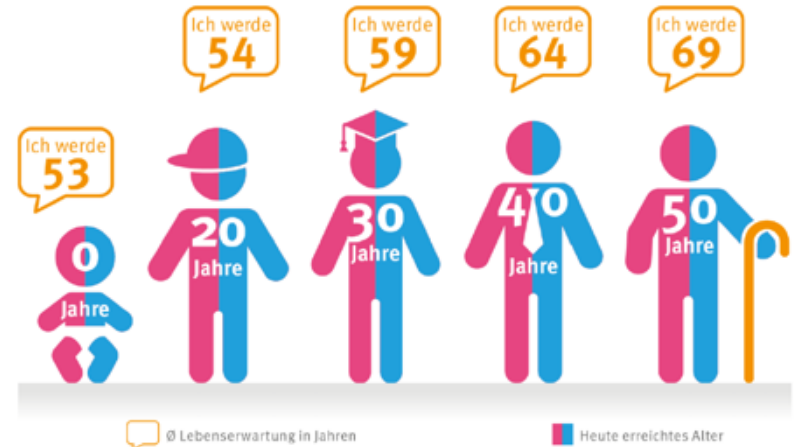
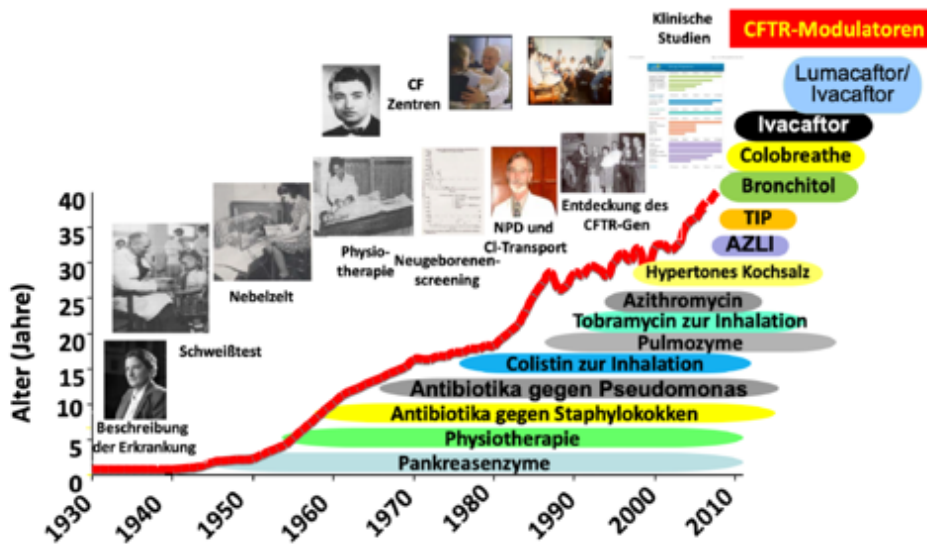


- Defektheilung nach Infektionen mit Ausbildung von Pneumatocelen
- Reduzierte Ventilation durch Skoliose und Bindegewebsschäden
- Chronische Aspergillose, *Pseudomonas* in Pneumatocelen/Bronchiektasen
- >50% defekte Wundheilung nach chirurgischen Eingriffen => **So lange wie nur möglich ohne Operation!**

# Lungenbeteiligung bei Hyper-IgE Syndrom



# Fortschritte bei Diagnostik und Therapie der Cystischen Fibrose



adaptiert von Elbron et al. ECFS Plenary Session 2015

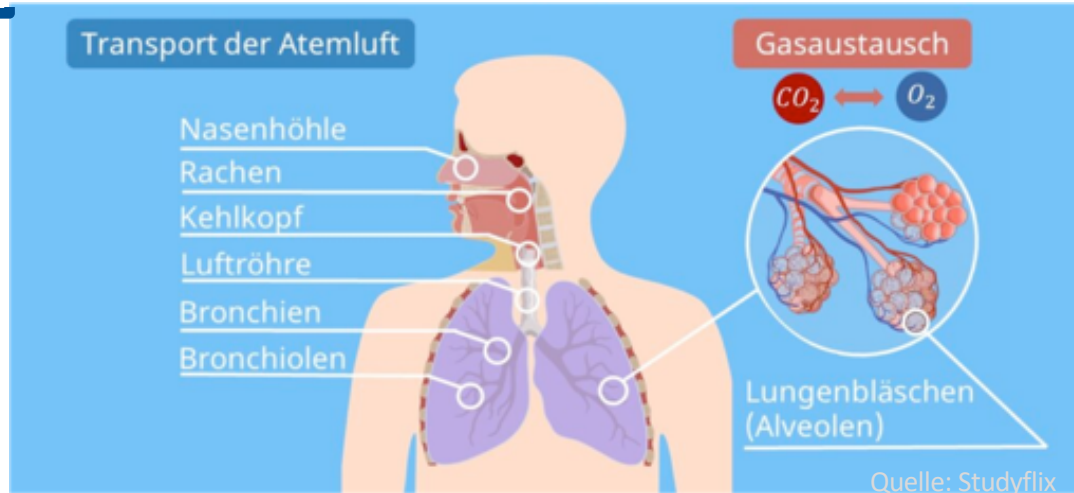
Mukoviszidoseregister 2019

## Anatomische Grundlagen der Lunge



# Anatomische Grundlagen des Atmungssystems

## Lungenfunktionstests

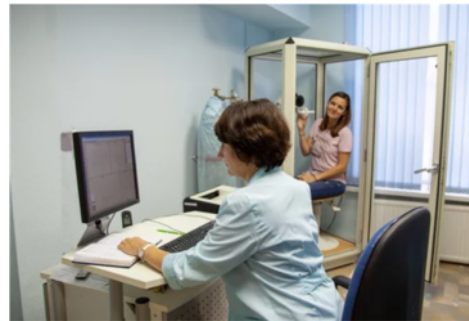


Kleine Lungenfunktion



Spirometrie  
ab zirka 4 Jahren

Große Lungenfunktion

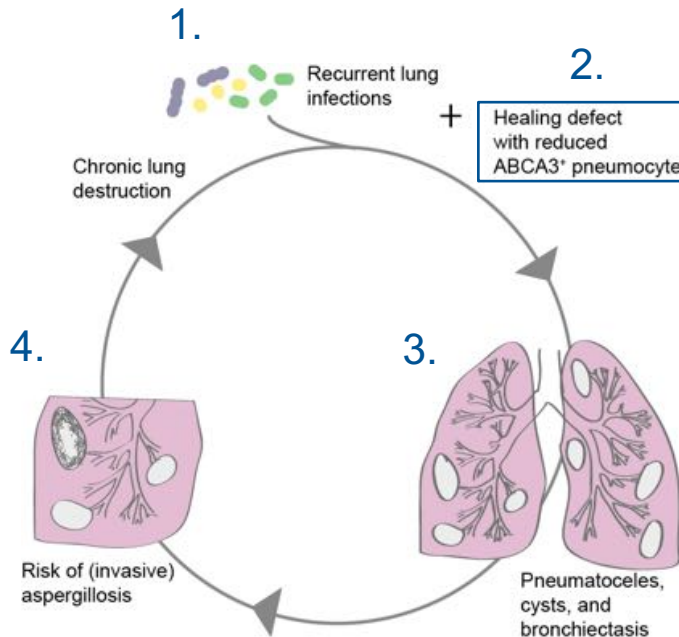


Bodyplethysmographie  
ab zirka 6 Jahren

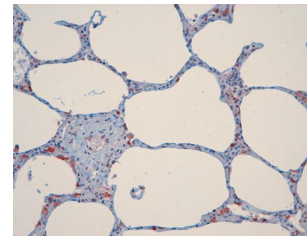
Pulsoxymeter



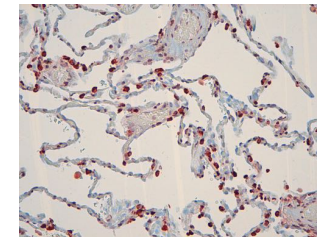
# Ursachen der chronischen Lungenbeteiligung bei Hyper-IgE Syndrom



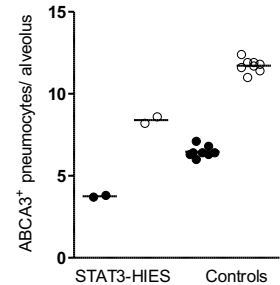
## Reduzierte Anzahl an ABCA3<sup>+</sup> AT2 Zellen



STAT3-HIES patient



Control individual



Kröner et al. Allergy 2019

## Alveolar Typ 1 (AT1) Zellen

- Gasaustausch

## Alveolar Type 2 (AT2) Zellen

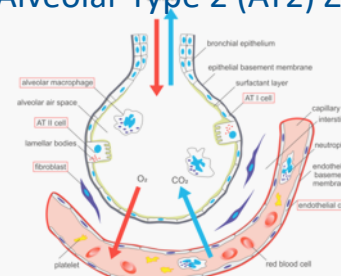
- Surfactant Produktion

=> Erregerelimination

=> Elastizität der Alveole

- Stammzellcharakter

=> Alveolen-Reperatur



<https://www.mdpi.com/1422-0067/20/4/831/htm>

# Danksagung

## Team of Translational Immunologie



**Clinical care & Biobanking**  
*Prof. Dr. med. Ellen Renner*

Felicitas Abel, MD  
 Dr. med. Maja Börner  
 Christian Birk, cand. med.  
 Ines Kunert, MD  
 Johanna Krista, cand. med.  
 Elena Pohl, cand. med.  
 Nikolaos Mirissas  
 Juliane Schreiber, MD

**Environment & Metabolism**  
*Dr. Renate Effner*

Daniele de Donato, MSc  
 Anica Lechner, MSc  
 Natalie Massberg, cand. med.  
 Theresa Mittweg, cand. med.  
 Tamara Schorpp, BSc

**Lung pathology & Gene editing**  
*Dr. Beate Hagl*

Camille Barro, MSc  
 Anica Lechner, MSc  
 Verena Häfner, MSc  
 Christine Wolf, BSc

## \*Patients & Familien, Alumni und klinische Kollegen

## Projektförderer



## Kooperationspartner

At LMU, TUM, and Helmholtz Munich:

Tobias Stöger, Carola Voss and teams  
 Christian Mertes, Julien Gangeur, and team  
 Florian Giesert and team  
 Nina Wantia, Dirk Busch and team  
 Ulrich Zissler, Carsten Schmidt-Weber and team  
 Adam Chaker and team  
 Renate Oberhoffer-Fritz and team  
 Thomas Meitinger, Uli Schatz, Julia Höfele and team  
 Matthias Griese, Carolin Kröner and team  
 Olivia Merkel and team  
 Simon Rothenfusser and team  
 Susanne Nährig, Pontus Mertsch and teams

(Inter)national cooperation partners:

Barbara Bröker and team  
 Tim Kacprowski and team  
 Menno van Zelm and team  
 Willem van de Veen, Mübeccel Akdis, Cezmi Akdis and teams  
 Jordan Orange, Joshua Milner, and teams  
 Marielle van Gijn and team  
 Alex Freeman, Steve Holland, and teams  
 Bodo Grimbacher and team  
 Anne Puel, Jean-Laurent Casanova. and teams  
 Hans Ochs and team

Herzlichen Danke für Ihre Aufmerksamkeit  
und Ihre große Unterstützung mit Ihnen und  
von Ihnen über Hyper-IgE Syndrom zu lernen.



Kontakt: [Ellen.Renner@tum.de](mailto:Ellen.Renner@tum.de)