

## Notwendige medizinische Versorgung bei Mukoviszidose

### 1. Über uns: Der Mukoviszidose e.V.

Der Mukoviszidose e.V. mit Sitz in Bonn wurde 1965 gegründet und vernetzt seither die Patienten, ihre Angehörigen, Ärzte, Therapeuten und Forscher. Der Verein bündelt unterschiedliche Erfahrungen, Kompetenzen und Perspektiven. Sein Ziel: jedem Betroffenen ein möglichst selbstbestimmtes Leben mit Mukoviszidose zu ermöglichen. Dafür leistet der Mukoviszidose e.V. Hilfe zur Selbsthilfe, verbessert die Therapiemöglichkeiten und fördert die Forschung. Darüber hinaus setzt er sich für die Belange der Betroffenen gegenüber Entscheidungsträgern in Politik, dem Gesundheitswesen und der Wirtschaft ein.

### 2. Die Erkrankung

**Mukoviszidose (Cystische Fibrose, CF)** ist eine seltene, unheilbare Erbkrankheit. Durch eine genetisch bedingte Störung des Salz- und Wasserhaushalts im Körper bildet sich bei Mukoviszidose-Betroffenen ein zähflüssiges Sekret, das Organe wie die Lunge und die Bauchspeicheldrüse irreparabel schädigt. Patienten mit der seltenen Stoffwechselerkrankung Mukoviszidose benötigen aufgrund der Multiorganbeteiligung eine umfassende, spezialisierte Versorgung durch ein interdisziplinäres und multiprofessionelles Team.

### 3. Die Therapie

Die **Therapie bei Mukoviszidose** ist komplex und besteht aus vielen Bausteinen. Die Intensität der Therapie ist dabei abhängig vom Schweregrad der Erkrankung. Grundelemente einer Therapie bei CF sind (nach Ballmann & Smaczny, 2008<sup>1</sup>):

- Medikamentöse Therapie, Intravenöse Therapie; Ernährungstherapie, Physiotherapie und Sport;
- Inhalative Therapien und orale Therapien

Der Umfang der Behandlung ist weiterhin abhängig von Folgeerkrankungen wie Infektionen der Atemwege, Diabetes oder Osteoporose. Das umfassende Monitoring der Therapie erfolgt in der Regel in **spezialisierten Einrichtungen an Kliniken** mit qualifiziertem Fachpersonal<sup>2</sup>, sowohl ambulant als auch stationär oder teil-stationär und folgt gemäß Leitlinien<sup>3</sup> folgendem Schema:

- Wöchentlich im ersten Lebensmonat
- Alle 4 Wochen zwischen dem 1. und 12. Lebensmonat
- Alle 6 bis 8 Wochen im Alter von 1 bis 5 Jahren
- Alle 8 bis 12 Wochen ab einem Altern von 5 Jahren und
- Alle 3 bis 6 Monate im Erwachsenenalter

Die europäische wissenschaftliche Fachgesellschaft empfiehlt in ihren best practice guidelines ebenfalls eine Vorstellung in Spezialambulanzen im Erwachsenenalter im Abstand von maximal **drei Monaten**<sup>4</sup>.

<sup>1</sup> Ballmann, M., Smaczny, C. (2008): CF-Manual

<sup>2</sup> Conway, S.; et al.; Cystic fibrosis: diagnosis and management, NICE guideline [NG78], (October 2017)

<sup>3</sup> Cystic fibrosis: diagnosis and management, NICE guideline [NG78], (October 2017) Conway, S.; et al.; J. Cyst Fibros. 2014, Society Standards of Care: Framework for the Cystic Fibrosis Centre

<sup>4</sup> Castellani C., et al., ECFS best practice guidelines: the 2018 revision, Journal of Cystic Fibrosis 17 (2018) 153-178