

Ausgabe 3|2021  
Das Magazin des Mukoviszidose e.V.

# muko.*info*



Schwerpunkt-Thema

## Mein Leben mit CFTR-Modulatoren



**MUKOVISZIDOSE** e.V.  
Helfen. Forschen. Heilen.



# Vertex schafft neue Möglichkeiten im Bereich der Medizin, um das Leben der Menschen zu verbessern.

Wir arbeiten mit führenden Forschern, Ärzten, Sachverständigen für öffentliche Gesundheit und anderen Experten zusammen, die unsere Vision teilen: das Leben von Menschen mit schweren Krankheiten, ihrer Familien und der Gesellschaft zu verbessern. Besuchen Sie uns auf [www.cfsource.de](http://www.cfsource.de)





Vor 25 Jahren gründete Christiane Herzog die Stiftung für Mukoviszidose-Kranke (links); Organisator Ingo Sparenberg auf der Laufstrecke beim 24h-Lauf in Magdeburg (rechts)

## Aus der Redaktion

**18. September 2021:** Die Christiane Herzog Stiftung wird 25 Jahre alt. Wir denken dankbar an das einzigartige Engagement von Christiane Herzog und gratulieren der Stiftung herzlich zum Jubiläum! Auf Seite 45 lesen Sie mehr über die aktuellen Aktivitäten der Stiftung.

**28./29. August 2021:** Fünf Läufer mit Mukoviszidose (darunter auch unsere Vorstandsmitglieder Stephan Kruij und Ingo Sparenberg) laufen in Magdeburg, um innerhalb von 24 Stunden möglichst viele Kilometer und damit Spenden für den Unterstützungsfonds zu sammeln. Was diese fünf motivierten CF-Sportler erreicht haben, lesen Sie auf Seite 44. Von dieser Stelle schon eine herzliche Gratulation und ein großes Dankeschön!

**21. August 2021:** Vor einem Jahr hat die Europäische Arzneimittelbehörde Kaftrio zugelassen. Das Medikament wird von Patienten, Ärzten und Therapeuten als „Game-Changer“ beschrieben und erlebt. Aus diesem Anlass lautet unser Schwerpunkt-Thema „Mein Leben mit CFTR-Modulatoren“. Viel Lesenswertes und Interessantes finden Sie dazu in diesem Heft.

**20. Juli 2021:** Mukoviszidose-Patientin Dorothee Marx schildert in ihrem Blog-Beitrag „Mit Mukoviszidose an der Uni lernen und lehren“ die Herausforderungen einer Unikarriere für CF-Patienten. Kennen Sie schon unseren Blog? Unter [blog.muko.info](https://blog.muko.info) veröffentlichen wir regelmäßig spannende Beiträge zur Forschung an und zum Leben mit Mukoviszidose. Schauen Sie mal rein!

**18. Juni 2021:** Die Redaktionskonferenz tagt wieder digital. Inzwischen haben wir uns daran gewöhnt, dass wir uns aus ganz Deutschland online zusammenschalten, um das Heft zu planen – ganz ohne Reisezeiten und fast ohne CO<sub>2</sub>-Ausstoß. Diese Arbeitsweise werden wir auch nach der Pandemie überwiegend beibehalten.

**10. – 12. Juni 2021:** Der Kongress der Europäischen CF-Gesellschaft (ECFS) findet in diesem Jahr als rein digitale Veranstaltung statt. Wir berichten von den interessanten Themen der Tagung ab Seite 30.

**Susi Pfeiffer-Auler**  
Redaktionsleitung [muko.info](https://muko.info)



# Das finden Sie in diesem Heft

## Schwerpunkt-Thema

### Mein Leben mit CFTR-Modulatoren

- 6 Die Entwicklung von Kaftrio
- 8 Die Reise der CFTR-Modulatortherapie aus der Sicht eines CF-Arztes
- 9 Patientenkompetenz und Eigenverantwortung
- 10 Modulatortherapien und Rehabilitation
- 12 Ernährungstherapie bei Mukoviszidose
- 13 Meine Erfahrung mit Kaftrio als Physiotherapeutin
- 14 Psychosoziale Arbeit im Zeitalter der CFTR-Modulatoren
- 15 Veränderungen in der Pflege
- 16 Leserbriefe

## Vorschau

### Leserbriefaufrufe

- 22 muko.info 4/2021 – Paradigmenwechsel in der Ernährung?
- 22 muko.info 1/2022 – Darmverschluss – DIOS, Briden-Ileus, Darmprobleme nach Transplantation

## Unser Verein

- 24 Patientenzufriedenheit Physiotherapie
- 25 Mukoviszidose e.V. reagiert auf neue Therapien
- 25 Neues Vorschlagsformular für Online-Physiotherapeuten-Übersicht
- 26 Zeitlich begrenzte Begleitung in Lebenskrisen und Übergängen
- 27 Gemeinsam für psychologische Beratung
- 27 Save The Date: Seminare 2021

## Gesundheitspolitik

- 28 Petitionsverfahren auf Länderebene

## cf research news

- 29 Neuigkeiten aus der Forschung

## Wissenschaft

- 30 Europäische CF-Konferenz 2021

## Therapie

- 32 Daten zur Modulatortherapie im Deutschen Mukoviszidose-Register
- 34 Praktische Tipps zur Einnahme von Kaftrio
- 36 Ernährungstherapie als Heilmittel
- 36 24. Deutsche Mukoviszidose Tagung

## Sport und Fitness

- 37 CFTR-Modulatoren und Sport

## muko.checker

- 38 Röntgen, CT und MRT der Lunge – Teil 2

## Danke

- 41 Einkaufen und Gutes tun
- 42 Schlüsselanhänger mit Muko-Flügel

## Wir in der Region

- 43 Sportbenefiz-Events 2021
- 44 Zu fünft 267 Kilometer an einem Tag in Magdeburg

## Mein Leben mit CF

- 46 Vater sein mit CF
- 48 100 Prozent mehr Leben

## Christiane Herzog Stiftung

- 49 Vor 25 Jahren – Geburtsurkunde der Christiane Herzog Stiftung wird ausgefertigt



# Wir sagen danke



„Bill Gates speaks to staff at DFID“ (Werkname) veröffentlicht vom DFID – UK Department for International Development ist lizenziert unter der CC BY 2.0 Lizenz. Klicken sie folgenden Link, um sich eine Lizenzurkunde anzusehen: <https://creativecommons.org/licenses/by/2.0/>

Wir sagen danke für die Forschungsspende der Bill-Gates-Stiftung in Höhe von 20 Mio. US\$ an die amerikanische CF-Gesellschaft im Jahre 1999, die zur Entwicklung der neuen Medikamente wesentlich beigetragen hat.

## Impressum

### **muko.info:**

Mitglieder-Information des Mukoviszidose e.V., Bundesverband Cystische Fibrose (CF) – gemeinnütziger Verein. Nachdruck, auch auszugsweise, nur mit ausdrücklicher Genehmigung der Redaktion. Belegexemplare erbeten.

### **Herausgeber:**

Mukoviszidose e.V.  
Vorsitzender des Bundesvorstands:  
Stephan Kruij  
Geschäftsführende Bereichsleiterin:  
Dr. Katrin Cooper  
In den Dauen 6, 53117 Bonn  
Telefon: + 49 (0) 228 98780-0  
Telefax: + 49 (0) 228 98780-77  
E-Mail: [info@muko.info](mailto:info@muko.info)  
Vereinsregister 6786, Amtsgericht Bonn  
Gemeinnütziger Verein  
Finanzamt Bonn-Innenstadt

### **Schriftleitung:**

Vorsitzender: Stephan Kruij  
Medizinische Schriftleitung:  
Dr. Christina Smaczny (Erwachsenenmedizin),  
Dr. Anna-Maria Dittrich (Kinderheilkunde)

### **Redaktion:**

Susi Pfeiffer-Auler (Redaktionsleitung),  
Henning Bock, Dr. Uta Duesberg, Stephan Kruij,

Selina Laule, Thomas Malenke, Miriam Stutzmann,  
Marc Taistra, Carola Wetzstein  
E-Mail: [redaktion@muko.info](mailto:redaktion@muko.info)

### **Herstellung und Vertrieb:**

Mukoviszidose e.V.  
In den Dauen 6, 53117 Bonn  
Satz: zwo B Werbeagentur  
Ermekeilstraße 48, 53113 Bonn  
Druck: Köllen Druck+Verlag  
Ernst-Robert-Curtius-Straße 14  
53117 Bonn-Buschdorf  
Auflage: 9.000

### **Spendenkonto des Mukoviszidose e.V.:**

IBAN: DE59 3702 0500 0007 0888 00  
BIC: BFSWDE33XXX  
Bank für Sozialwirtschaft AG, Köln  
[www.muko.info](http://www.muko.info)

Über unverlangt eingesandte Manuskripte und Fotos freuen wir uns sehr, wir übernehmen jedoch keine Haftung.

### **Hinweis:**

Die Redaktion behält sich vor, eingesandte Beiträge nach eigenem Ermessen zu kürzen. Gewerbliche Anzeigen müssen nicht bedeuten, dass die darin beworbenen Produkte von der Redaktion empfohlen werden. Die Begriffe Mukoviszidose und Cystische

Fibrose (CF) sind Bezeichnungen ein und derselben Erkrankung. Im Rahmen von Erfahrungsberichten genannte Behandlungsmethoden, Medikamente etc. stellen keine Empfehlung der Redaktion oder der medizinischen Schriftleitung dar.

Bei allen Bezeichnungen, die sich auf Personen beziehen, haben wir aus Gründen der leichteren Lesbarkeit die männliche Form gewählt. Mit der gewählten Formulierung sprechen wir aber ausdrücklich alle Geschlechter an.

### **Bildnachweis:**

Alle Bilder, außer den gesondert gekennzeichneten, sind privat sowie von AdobeStock, Pexels und Pixabay. Agenturfotos sind mit Models gestellt.

[stock.adobe.com](https://stock.adobe.com): Titel - photophonie, S. 22 - aamulya (Ernährung), ipopba (Darmverschluss), S. 26 - Photographee.eu, S. 42 - Vadim Guzhva;  
[pexels.com](https://pexels.com): S. 13 - Ketut Subiyanto;  
[pixabay.com](https://pixabay.com): S. 27 - Karolina Grabowska

# Die Entwicklung von Kaftrio

## Langer Weg zum Therapieerfolg

Nur einer von 5.000 bis 10.000 Arzneimittelkandidaten aus dem Labor wird laut Verband der forschenden Pharma-Unternehmen (vfa) tatsächlich zugelassen. Dabei muss man mit Entwicklungskosten von mindestens einer Milliarde Dollar pro Medikament rechnen. 13 Jahre dauert es von der Idee bis zur Zulassung durchschnittlich. All das spricht eigentlich nicht dafür, dass die Entwicklung von Arzneimitteln funktionieren kann. Gerade bei einer so seltenen Erkrankung wie der Mukoviszidose. Trotzdem wurden CFTR-Modulatoren wie Kaftrio entwickelt. Wie kam es dazu?

### High-Throughput-Screening: Suche nach der Nadel im Heuhaufen

Als 1989 das defekte CFTR-Gen als Ursache für die Mukoviszidose entdeckt wurde, setzte man große Hoffnungen auf die Gentherapie. Viele Experten waren sich damals sicher, nun einen Weg für die Heilung der Mukoviszidose gefunden zu haben. Doch die ersten Gentherapie-studien machten klar: Gentherapie ist komplizierter als zunächst gedacht. Die Studien waren aufwändig, kostspielig und langwierig und die Ergebnisse leider nicht überzeugend. Trotzdem war mit der Identifizierung des CFTR-Gens der Grundstein für Therapien gelegt, die die Ursache der Mukoviszidose bekämpfen können. Mehrere Arbeitsgruppen weltweit entwickelten Testsysteme, mit denen man Substanzen (unter)suchen konnte, die den CFTR-Kanal hemmen oder aktivieren können. Aurora Biosciences hatte auf Basis der Forschung ihres Mitbegründers Roger Y. Tsien sogar ein Testsystem mit einem Fluoreszenzmarker (Green Fluorescent Protein, GFP) entwickelt. Tsien erhielt für diese Forschungen später gemeinsam mit zwei anderen Chemikern den Nobelpreis für Chemie. Das Entscheidende jedoch war, dass das Testsystem es erlaubte, so genannte High-Throughput-Screenings durchzuführen. Das bedeutet, dass Tausende von Substanzen täglich getestet werden konnten, ob sie die Funktion des defekten CFTR-Kanals verbessern können.

Im Jahr 2000 entschied sich die amerikanische Patientenorganisation CFF

(Cystic Fibrosis Foundation) unter Führung von Bob Beall Aurora Biosciences mit einem Millionenbetrag zu fördern und dafür deren Suche auf Aktivatoren des CFTR-Proteins zu fokussieren. Mindestens 30 Millionen US-Dollar zahlte die CFF dafür und weitete diese Förderung bis zur Identifizierung des ersten CFTR-Modulators (Ivacaftor) auf 150 Millionen Dollar aus. 2001 wurde Aurora durch Vertex Pharmaceuticals übernommen; die Zusammenarbeit zwischen der CFF und Vertex blieb bestehen. Nun suchte Vertex Pharmaceuticals nach Potentiatoren und Korrektoren, zwei Substanzklassen, die die Funktion des CFTR-Kanals auf unterschiedliche Weise verbessern können, die man heute unter dem Begriff der CFTR-Modulatoren zusammenfasst.

Gleichzeitig trat im Januar 2000 die sogenannte orphan drug designation in der Europäischen Union (EU) in Kraft, die Verordnung über Arzneimittel für seltene Erkrankungen. Die EU wollte mit dieser Verordnung, die es vergleichbar in den USA schon viel länger gab, einen Anreiz für die Erforschung von Medikamenten für seltene Erkrankungen setzen. Anreiz dieser Verordnungen ist dabei, dass mit der Anerkennung eines Medikaments als orphan drug eine zehnjährige Marktexklusivität durch einen verlängerten Patentschutz einhergeht. Damit sollen die höheren Investitionskosten und die geringeren Absatzmöglichkeiten ausgeglichen werden. In Bezug auf Wirksamkeit, Verträglichkeit und technische Qualität sind die

Prüfungen aber genauso streng wie bei allen anderen Arzneimitteln. Mit dieser „designation“ konnte die US-amerikanische Firma Vertex auch in Europa mit einem planbaren Absatzmarkt rechnen.

### Ivacaftor – der erste Durchbruch in der Modulatorenforschung

2005 wurde der Potentiator Ivacaftor (Kalydeco) entdeckt. Potentiatoren verbessern die Öffnung des CFTR-Kanals. Sie können also gut bei Patienten eingesetzt werden, bei denen der CFTR-Kanal gebildet und auf der Zelloberfläche eingebaut wird, aber nicht richtig funktioniert. Entsprechend kam zunächst nur eine kleine Gruppe an Patienten für die neue Therapie in Frage, Patienten mit den seltenen Gatingmutationen, bei denen nur die Öffnung des CFTR-Kanals gestört ist (z.B. G551D). Bei den meisten Menschen mit Mukoviszidose liegt jedoch eine weitaus komplexere Störung des CFTR-Kanals vor. Der Kanal wird gar nicht richtig gebildet bzw. die Faltung in seine dreidimensionale Struktur funktioniert nicht. Die Zelle erkennt dies und baut die falschen Moleküle ab. Bei der Mehrheit der CF-Patienten gibt es also gar nicht ausreichend Kanäle auf der Zelloberfläche, deren Öffnung verbessert werden kann. Hier musste zuerst ein sogenannter Korrektor her. Ein Korrektor ist eine Substanz, die bei der Faltung und Modifikation des CFTR-Kanals in der Zelle hilft, sodass zumindest etwas von dem CFTR-Kanal in der Zelloberfläche ankommt, wo der Kanal nachher geöffnet

werden muss. Ist das erfolgt, kann ein Potentiator auch wieder die Funktion verbessern. Für die meisten Patienten führt also nur die Kombination von einem oder mehreren Korrektoren und einem Potentiator zum Ziel. Nach Ivacaftor wurden noch verschiedene weitere Korrekturen entwickelt und kombiniert, zuletzt die beiden Korrektoren Elexacaftor und Tezacaftor mit dem Potentiator Ivacaftor: in Europa bekannt unter dem Handelsnamen Kaftrio.

### **Kaftrio: Mehr als eine Million Substanzen gescreent und etwa 20 Jahre Entwicklung**

Vertex gibt heute an, inzwischen mehr als eine Million Substanzen auf ihr Potential als CF-Therapeutikum untersucht zu haben. Mehr als zwölf Milliarden Dollar hat Vertex nach eigenen Angaben seit dem Jahr 2000 in die Forschung und Entwicklung investiert (allerdings auch für andere Erkrankungen, nicht nur für CF). Allein in Deutschland wurden 36 CF-Studien durchgeführt. Fast 20 Jahre hat es also gedauert von den ersten Forschungen im Substanzscreening bis zur Zulassung von Kaftrio 2020 in Europa. Und Milliarden mussten investiert werden. Entsprechend teuer wird Kaftrio verkauft: Etwa 300.000 Dollar pro Jahr kostet Kaftrio für jeden, der damit behandelt wird.

### **Akademische Forschung lieferte die Grundlage**

Voraussetzung für die so erfolgreiche klinische Entwicklung war sicherlich die Pionierarbeit verschiedener universitärer Arbeitsgruppen. Vor allem ist hier sicherlich die Kollaboration von Alan Verkman (San Francisco) und Luis Galletta (Genua) zu nennen, die mit einer gemeinsamen Arbeit an der

Universität in San Francisco begann. Seit 2001 wurden in Kooperation knapp 30 wissenschaftliche Publikationen über die Entwicklung von Screening-Ansätzen und darüber identifizierte Substanzen, die einen Effekt auf CFTR zeigen, veröffentlicht. Oft stammen die Ideen für klinische Entwicklungen aus der akademischen Forschung und werden dann von der Pharmaindustrie aufgegriffen. Die Förderung solcher Forschung legt damit den Grundstein für die Entwicklung neuer Therapien.

Heute steht mit Kaftrio ein Medikament zur Verfügung, das für eine große Gruppe von Menschen mit Mukoviszidose einen wirklichen Fortschritt bedeutet. Denn es verbessert in vielen Fällen die Lungenfunktion und es kommt seltener zu Krankenhausaufenthalten. Oft berichten Menschen mit Mukoviszidose von einer gesteigerten Leistungsfähigkeit, mehr Lebensqualität und auch von einer Reduktion der bisherigen Grundtherapien. Zu den Langzeitwirkungen und -nebenwirkungen der Therapie kann man allerdings jetzt noch wenig sagen. Klar ist jetzt schon, dass immer wieder (z.T. vorübergehende) Nebenwirkungen auftreten. Bislang liegen noch keine Untersuchungen zur Langzeitwirksamkeit vor. Die Medikamente werden aber in sogenannten PASS-Studien (post-authorisation-safety-studies) unter realworld Bedingungen, also außerhalb von klinischen Studien, nachbeobachtet. Das ist eine Auflage, die das Pharmaunternehmen mit Zulassung des Medikaments erfüllen muss. Dafür werden die (aggregierten) Daten aus dem Deutschen Mukoviszidose-Register ausgewertet. Und schließlich bleibt immer noch eine kleinere Gruppe von Menschen mit Mukoviszidose, für die

Kaftrio nicht zugelassen ist. Hier wendet der Blick sich wieder der Forschung zu: Die Gentherapie hat inzwischen große Fortschritte gemacht und es gibt Ansätze, den CFTR-Kanal auf RNA-Ebene zu reparieren. Erste klinische Studien werden bereits jetzt oder in Kürze durchgeführt.

Dr. Jutta Bend  
Mukoviszidose Institut  
Tel.: +49 (0)228 98780-47  
E-Mail: JBend@muko.info

Dr. Miriam Schlangen  
Mukoviszidose Institut  
Tel.: +49 (0)228 98780-61  
E-Mail: MSchlangen@muko.info

#### **Quellen und weitere Informationen:**

VFA: So entsteht ein Medikament (sehr ausführlich):

[www.vfa.de/de/arzneimittel-forschung/so-funktioniert-pharmaforschung/so-entsteht-ein-medikament.html](http://www.vfa.de/de/arzneimittel-forschung/so-funktioniert-pharmaforschung/so-entsteht-ein-medikament.html)

Vertex:

[www.vrtx.de/unser-engagement-fur-die-forschung](http://www.vrtx.de/unser-engagement-fur-die-forschung)

Cystic Fibrosis Foundation (CFF):

[www.cff.org/About-Us/About-the-Cystic-Fibrosis-Foundation/CF-Foundation-Venture-Philanthropy-Model/](http://www.cff.org/About-Us/About-the-Cystic-Fibrosis-Foundation/CF-Foundation-Venture-Philanthropy-Model/)

Wikipedia:

<https://en.wikipedia.org/wiki/Ivacaftor>

*Francis S. Collins (2019) Realizing the Dream of Molecularly Targeted Therapies for Cystic Fibrosis. N Engl J Med 2019; 381:1863-1865 DOI: 10.1056/NEJMe1911602*

# Die Reise der CFTR-Modulatortherapie aus der Sicht eines CF-Arztes

## Tränen des Glücks und neue Herausforderungen

Vor über 20 Jahren habe ich meine erste CF-Patientin behandeln dürfen. Der Patientin wurde bereits eine Lunge transplantiert, ansonsten wäre sie gestorben. Bei vielen Patienten kamen wir medizinisch an unsere Grenzen und die Lebenserwartung war deutlich verringert, der Therapieaufwand gigantisch für die Patienten und die Lebensqualität stark eingeschränkt. Dementsprechend war meine Zusatzqualifikation Palliativmedizin sehr hilfreich für dieses besondere Patientenkollektiv. Wie aus dem Nichts tauchte dann plötzlich ein komplett neuer Therapieansatz am Horizont der CF-Therapie auf.

Die Studienergebnisse für Patienten, die die Gatingmutation G551D trugen und Ivacaftor (Kalydeco) erhielten, waren mit einer FEV<sub>1</sub>-Verbesserung von zehn Prozent bahnbrechend und fast nicht glaubhaft, da ein Therapieansprechen von allein fünf Prozent als klinisch relevant angesehen werden konnte. 2012 wurde Ivacaftor für Patienten mit G551D-Mutationen zugelassen. Leider gab es in Deutschland nur ca. 170 Patienten mit dieser Mutation. Aus diesem Grund hofften wir Behandler auf ein Medikament für die häufigste Mutation, die F508del-Mutation.

### **Nicht alle Modulatoren mit überzeugender Wirksamkeit**

Dieses kam dann tatsächlich (Lumacaftor/Ivacaftor), aber war enttäuschend, da die FEV<sub>1</sub>-Verbesserung unter fünf Prozent lag. Trotzdem gab es einzelne Patienten, die extrem von dieser Kombination aus Korrektor und Potentiator profitierten und dadurch definitiv ein längeres und besseres Leben hatten.

Es wurde dann mit Tezacaftor und Ivacaftor (Symkevi/Kalydeco) ein weiterer Modulator auf den Markt gebracht und die Zulassung auf weitere Mutationen erweitert. Es konnte vor allem bei bestimmten Mutationen (Klasse V und IV) ein sehr gutes klinisches Ansprechen mit Symkevi/Kalydeco gezeigt werden.

Der große Wurf für die Patienten mit F508del-Mutation, den wir uns so sehr erhofften, fehlte aber nach wie vor.

### **Triple-Therapie von Anfang an beeindruckend**

Mit Beginn der sogenannten Triple-Therapie-Studien, in denen zwei Korrekturen und ein Potentiator getestet wurden, kam dann erstmals sehr große Hoffnung auf. Bereits die Patienten in der Phase II-Studie, bei der es vor allem um Sicherheit und Verträglichkeit und nur wenig um Effektivität geht, zeigten ein unglaubliches Ansprechen mit einer Verbesserung von ca. 14 % in der Lungenfunktion (FEV<sub>1</sub> vom Soll). Als globaler Principle Investigator für eine der Triple-Studien durfte ich ganz nah an dieser Entwicklung teilhaben und vor allem die Euphorie in den USA hautnah miterleben, was ein großes Geschenk für mich war. Den weiteren Verlauf kennen ja eigentlich alle: Die Therapie mit Kaftrio/Kalydeco war geboren! Alle, die wie wir bereits im Rahmen der Studien Patienten mit der Triple-Therapie behandeln konnten, waren Zeitzeugen einer Wende in der Behandlung von Menschen mit CF. Nie zuvor habe ich so viele Patienten vor Glück weinen sehen, weil die Therapie so gut wirkt. Zusätzlich nehmen wir aktuell Patienten wieder von der Warteliste für eine Lungentransplantation, betreuen immer mehr Schwangere mit

CF und sehen immer seltener Patienten in stationärer Behandlung.

Neue Herausforderungen bestehen dennoch für uns Behandler erwachsener Patienten. So gilt es, für die neuen medizinischen Komplikationen und auch psychosozialen Themen, die durch die immer älter werdenden Patienten aufkommen, Lösungen zu finden.

Priv.-Doz. Dr. med. Carsten Schwarz  
FA für Innere Medizin, Pneumologie  
und Palliativmedizin  
Ärztlicher Leiter  
Sektion Cystische Fibrose  
Lungen- und Lebertransplantations  
Programm  
CF Zentrum Westbrandenburg,  
Campus Potsdam





# Patientenkompetenz und Eigenverantwortung

## Modulatorentherapie wirft viele neue Fragen auf

Im Juni diskutierte unser Bundesvorstandsvorsitzender Stephan Kruij beim digitalen Runden Tisch „Mit mehr Wissen zu einer gesünderen Gesellschaft“ im Helmholtz Zentrum München mit Experten aus Politik und Gesundheitswesen. Hier sein Fazit:

Kompetente Patienten (engl. expert patients) fragen sich, was sie selber zur Krankheitsbewältigung und Genesung beitragen können. Es ist die Frage nach den persönlichen Ressourcen zum erfolgreichen Umgang mit der von der Krankheit geprägten Lebenssituation. Der Vorgang des Erwerbens von Patientenkompetenz wird als Empowerment bezeichnet.

### **Kompetenz in Zeiten der Modulatoren**

Die neuen Modulatorentherapien werfen viele neue Fragen auf, die einen mündigen Patienten erfordern: Kann evtl. ein bisheriges Medikament weggelassen werden? Wieviel Physiotherapie muss ich noch für die Lungenreinigung machen? Wie kann ich meine Ernährung umstellen? Womit kann ich mich zum Sport motivieren? Wir Patienten können diese Fragen nur beantworten und Verantwortung für unsere Therapie wahrnehmen, wenn wir ausreichend Kompetenz dafür entwickeln konnten.

### **Selbsthilfe bleibt unerlässlich**

Es geht bei der Gesundheitskompetenz nicht nur darum, was z.B. ein Lungenfunktionswert wie der FEV<sub>1</sub> aussagt, es geht viel mehr um das Bewerten von Informationen und den Erfahrungsaustausch in Webinaren und Seminaren. Für lebenslanges Coping, also den erfolgreichen Umgang mit der Erkrankung, ist Selbsthilfe unerlässlich, denn sie stärkt den Weg zum „mündigen Patienten“.

Ich persönlich habe über Jahrzehnte bei jedem Selbsthilfe-Treffen wertvolle Hinweise bekommen. Und das gilt weiterhin auch bei wirksameren Therapien.

### **Der Arzt muss Zeit für Gespräche haben**

Gesundheitskompetenz setzt voraus, dass die „sprechende Medizin“, also die Zeit des Arztes mit dem Patienten, auch bezahlt wird. Wenn der Arzt nur fünf Minuten für einen Patienten hat, gehen die Menschen verständlicherweise zum Homöopathen, der ihm eine Stunde zuhört und diese aufwändige Anamnese sogar über die Krankenkasse abrechnen kann, obwohl Homöopathie wissenschaftlich nachgewiesen keine Wirkung hat, die über den Placebo-Effekt hinausgeht. Noch drastischer ist das Missverhältnis bei komplexen Erkrankungen: Die gesamte ambulante Mukoviszidose-Versorgung in Kliniken wird oftmals pauschal mit dem gleichen Betrag wie für das Standard-5-Minuten-Gespräch abgerechnet und erzeugt in der Klinik damit hohe Defizite. Hier zu sparen, ergibt aber insbesondere bei teuren Behandlungen überhaupt keinen Sinn, denn die gezahlte Pauschale liegt bei Mukoviszidose im Bereich von einem Promille der Gesamtkosten, inkl. Medikamente.

### **Suchen, Bewerten, Umsetzen**

Informationen sind heute im Internet im Überfluss verfügbar. Menschen müssen deshalb vor allem lernen, Informationen



kritisch und sogar skeptisch zu bewerten, zu diskutieren, nach wissenschaftlichen Belegen zu fragen, sie dann für sich zu akzeptieren und umzusetzen, sodass aus blanken Informationen wirksames Wissen für bessere Gesundheit wird. Der Mukoviszidose e.V. wird seine Mitglieder gerne auch weiterhin unterstützen.

Stephan Kruij, 56 Jahre, CF



Mukoviszidose-Patienten bei Sport-Angeboten der Nachsorgeklinik Tannheim



# Modulatorentherapien und Rehabilitation Bitte einmal neu justieren!

So ungefähr lautet zusammengefasst der Rehabilitationsauftrag, mit dem sich Rehabilitationskliniken aktuell immer wieder konfrontiert sehen. Seit Einführung der Modulatoren und insbesondere der Triple-Therapie (ETI = Elexacaftor/Tezacaftor/Ivacaftor) im Spätsommer 2020 ändert sich sehr viel im Leben einer steigenden Zahl von Patienten. Das bringt ganz unterschiedliche Ansprüche und Themen, aber auch Probleme mit sich.

## Das Team der Nachsorgeklinik Tannheim schildert seine Erfahrungen:

Wir sehen junge Menschen, die vor Glück sprühen über die gewonnene Verbesserung/Normalisierung des Lebens, die sportlich und beruflich durchstarten wollen. Wir erleben eigenmächtige, stillschweigende Absetzexperimente im Bereich der Basistherapie, die zum Teil ordentlich schiefgehen. Dieses Ausprobieren ist durchaus nachvollziehbar und zum Teil sogar berechtigt, führt im ungünstigsten Fall aber dazu, dass eintretende Verschlechterungen fälschlich als unerwünschte Nebenwirkung interpretiert werden und zur Beendigung der Modulatortherapie führen.

Es gibt unglaublich erleichterte Eltern, denen viele Sorgen von der Seele purzeln, oftmals auch gerade beim Thema Essen und Gewichtszunahme. Manchmal steigt das Gewicht sogar zu schnell. Eine individuelle Ernährungsberatung ist gefragt.

Es gibt aber auch Patienten, die von Seiten der Lunge gut profitieren, aber bei denen der Bauch streikt. Manchmal hilft intensives Abführen. Manchmal muss die Enzym- oder Insulindosierung neu angepasst werden. Nebenwirkungen an der Haut sind meist vorübergehend. Bei Anstieg der Leberwerte muss die Behandlung neu überdacht werden. Gegebenenfalls ist eine modifizierte Dosis erforderlich.

Schwierig einzuordnen ist die zurückgehende Infektfrequenz. Aktuell ist schwer zu entscheiden, ob das an der Modulatortherapie oder den Pandemie-Maßnahmen liegt.

Fragen nach der Berufswahl gemäß der Leistungsfähigkeit stellen sich neu. Die eigene Familienplanung steht unter anderen Vorzeichen. Regelmäßig werden wir gefragt, ob eine Schwangerschaft unter ETI möglich ist. Obwohl es einige ermutigende Berichte gibt, können und dürfen wir dies noch nicht empfehlen.

## Fazit

Wir sehen Menschen in unglaublichen Umbruchsituationen. Aber diese weitreichende Veränderung der Lebensperspektive und des eigenen Körpergefühls ist bei weitem nicht einfach zu verkraften. Das Gefühl, den eigenen Körper nicht mehr zu kennen und ihm nicht mehr vertrauen zu können, kann sehr beunruhigend sein. Die Ungewissheit, ob der Therapieerfolg anhält oder ob etwaige Nebenwirkungen zum Absetzen zwingen, führt nicht selten zu großen Ängsten. Früher zu Recht gefällte Entscheidungen scheinen nun nicht mehr stimmig oder gar fehlerhaft. Depressionen sind gelegentlich die Folge. Dieses Gefühlschaos zwischen Freude über Verbesserung sowie Erleichterung einerseits und Angst, Zweifeln, ja Trauer andererseits zu sortieren, braucht Unterstützung.

Bei allem darf nicht vergessen werden, dass die neuen Therapieoptionen bei weitem nicht allen Mukoviszidose-

Patienten zur Verfügung stehen. Hierzulande haben etwa 20% der CF-Patienten keine passende Mutation, in vielen Ländern wird die Therapie von den Kostenträgern nicht übernommen. Ein weiteres Spannungsfeld.

Vertrauensvoller, offener, ehrlicher Austausch über alle Facetten der neuen Therapie ohne Scham und ohne Vorwürfe ist das A und O für eine erfolgreiche Nejustierung. Das gesamte Behandler-Team ist in diesem Zusammenhang gefragt. Es geht darum, medizinisch, ernährungs-, physio- und sporttherapeutisch auszuloten, was an Therapie in welcher Form auch weiterhin individuell notwendig ist, sowie psychologisch zu begleiten.

Wir arbeiten gemeinsam mit Patienten und den Gremien des Mukoviszidose e.V. daran, den veränderten Ansprüchen gerecht zu werden und die Rehabilitation den Erfordernissen anzupassen.

Susanne Posselt, Stephan Illing und Stefan Weis für das Team der Nachsorgeklinik in Tannheim



Leben mit neuen Medikamenten: ungeahnte Höhen, Angst vor sorglosen oder gar gefährlichen Schritten, aber alles doppelt gesichert?



## Medipolis – Ihr Partner bei der Mukoviszidose-Therapie

Medipolis ist ein deutschlandweit tätiges, mittelständisches Familienunternehmen. Aus einer Apotheke entstanden, versorgen wir Patienten und Partner mit pharmazeutischen und außerklinischen Homecare-Dienstleistungen.

Weitere Informationen zu unseren Leistungen erhalten Sie auf der Webseite [www.medipolis-intensiv.de](http://www.medipolis-intensiv.de) oder direkt telefonisch unter 03641 62840000.

### Wir sind immer für Sie da:

- ✓ Herstellung von patientenindividuellen Infusionen (z. B. parenterale Ernährung, Antibiosen, Virustasen, Antimykotika)  
(Leistung der Medipolis Apotheken, Christian Wegner e. K. über unsere Tochtergesellschaft Medipolis Produktion GmbH oder jede andere Apotheke)
- ✓ telefonische Beratung zu pharmazeutischen Fragen und Einholen aller Genehmigungen
- ✓ professionelle und schnelle Versorgung an der Schnittstelle von stationär zu ambulant unter Einbindung aller Versorgungspartner
- ✓ Unterstützung und Durchführung von ambulanten intravenösen Heimtherapien
- ✓ Online-Bestellung von Hilfsmitteln, Medizinprodukten und Verbrauchsmaterialien im Medipolis Intensivshop  
(Leistung der Saale-Apotheke, Christian Wegner e. K.)

# Ernährungstherapie bei Mukoviszidose

## Was sich durch die CF-Modulatoren in der Ernährungsberatung ändert

Wir sehen in unserem CF-Zentrum inzwischen immer mehr fröhliche und sehr dankbare CF-Patienten. Für viele CF-Betroffene sind die CF-Modulatoren ein Segen, da Appetit und Gewicht fast von allein steigen, das Essen plötzlich mit Genuss und etwas Schönerem verbunden wird, anstatt mit Therapie. Sie sind leistungsfähiger, verspüren mehr Energie und fühlen sich wohler in ihrem Körper. Auch auf die Verdauung und einen bestehenden Diabetes können sich die CF-Modulatoren positiv auswirken, sodass teilweise Medikamente reduziert oder abgesetzt werden können.

Genauso sehen wir aber auch irritierte Patienten, wenn es plötzlich heißt, weniger Mahlzeiten am Tag, kleinere Mahlzeiten, weniger / keine Zusatznahrung, keine Energieanreicherung mehr. Besonders schwer kann es für Jugendliche / Erwachsene sein, da sie über Jahre gelernt haben, viel, oft und energiereich zu essen, um ein gutes Gewicht überhaupt erreichen zu können. Die lang erlernten und antrainierten Ernährungsgewohnheiten plötzlich zu ändern, stellt viele Betroffene vor große Herausforderungen. Denn bekanntermaßen lassen sich Gewohnheiten nicht von heute auf morgen ändern. Die Gewichtszunahme unter den Patienten, die CF-Modulatoren einnehmen, erfolgt allerdings häufig sehr schnell. Übergewicht und Adipositas möchten wir dennoch vermeiden, um gewichtsbedingte Folgeerkrankungen zu verhindern. Daher sollte bereits vor Therapiebeginn darauf geachtet werden, dass das Gewicht im Normalbereich liegt; ggf. ist eine Gewichtsreduktion vor Therapiebeginn notwendig.

Auch wenn wir nun noch mehr Wert auf die Qualität der Lebensmittel legen (z.B. mehr Gemüse, Sauermilchprodukte, Obst, hochwertige Fette) und dazu raten, Fast Food, energiereiche Snacks und Süßigkeiten mit Bedacht zu verzehren und bewusst zu genießen, zeigt sich immer wieder Erstaunen. Gehörten diese Lebensmittel doch für viele zum lebenslang erlernten „CF-Alltag“ dazu.

Es zeigt sich, dass sich unser Beratungsspektrum deutlich erweitert, da wir sowohl Betroffene mit einer „klassischen CF“ betreuen als auch eine steigende Anzahl von Patienten, welche mit CFTR-Modulatoren behandelt werden.

Die Ernährungsberatung intensiviert sich, da wir viele Parameter (wie z.B. Gewicht, fettlösliche Vitamine, Salz, Enzyme) im Auge behalten und Therapien immer wieder anpassen müssen, was häufigere Kontakte nach sich zieht. Vor allem bei Jugendlichen / Erwachsenen besteht die Herausforderung darin, jahrelang erlernte Essmuster aufzulösen und neue zu erlernen.

Die Einnahme der CFTR-Modulatoren (im zwölf Stunden Abstand + fettreiche Mahlzeit + Enzyme) sollte immer wieder besprochen werden, um eine optimale Wirkung zu gewährleisten.

Annett Mattern  
Diätassistentin

Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin  
am Universitätsklinikum Heidelberg  
Mukoviszidosezentrum



# Deutliche Veränderungen Meine Erfahrung mit Kaftrio als Physiotherapeutin

Ellen Schinowski arbeitet seit über 30 Jahren als selbstständige Physiotherapeutin und seit 1999 mit Patienten, die an Mukoviszidose erkrankt sind. Sie sagt: Für uns Therapeuten ist das eine neue Herausforderung, die aber sehr viel Spaß und Dynamik mit sich bringt.

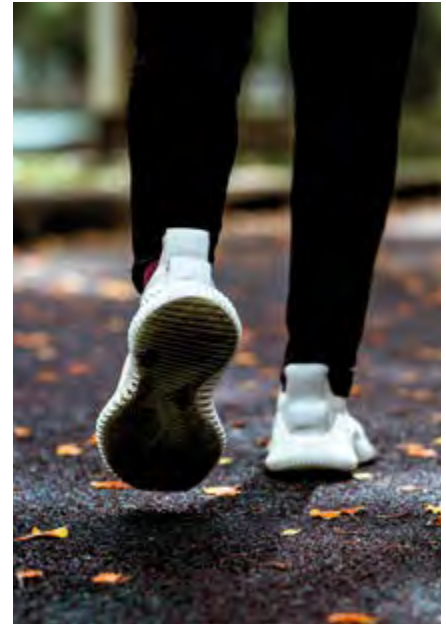
Während wir anfangs überwiegend intensive Atemarbeit und Körperdrehdehnungen gemacht haben, kamen im Laufe der Zeit immer mehr auch die dynamischen Bewegungsanteile dazu.

Die Patienten wurden deutlich belastbarer und wir kombinierten somit unsere Arbeit mit Atmung, Inhalation, Thoraxbeweglichkeit und Sport.

Seit Herbst 2020 nehmen nun einige meiner Patienten Kaftrio und meine Arbeit hat sich erneut deutlich verändert. Intensive Atemarbeit ist jetzt fast nicht mehr nötig. Die Patienten haben wenig bis gar kein Sekret mehr.

Neben dem Erhalt der Thoraxbeweglichkeit ist der Ausdauersport ein großer therapeutischer Aspekt. Es macht unglaublich viel Spaß, die Patienten bei ihrem neuen Lebensabschnitt zu begleiten. Alle sind viel belastbarer und müssen nach der Therapie oder der Sporteinheit keine großen Erholungspausen mehr einlegen. Wir gehen Joggen, Inliner fahren oder auch mal Bouldern. Natürlich wird trotzdem regelmäßig die Inhalationstechnik und die Sekretlage kontrolliert. Dieses beansprucht aber deutlich weniger Zeit.

Elke Schinowski  
Physiotherapeutin, Hannover



## EnergeaP<sup>Kid</sup> & EnergeaP



**NEU!**  
mit löslichen  
Ballaststoffen

- ✓ verordnungsfähig
- ✓ vollbilanziert
- ✓ geschmacksneutral

metaX Institut für Diätetik GmbH  
Am Strassbach 5 • 61169 Friedberg/Germany  
☎ +49(0)8432 - 94860 🛒 metax-shop.org 🌐 metax.org



Ernährungstherapie bei Mangelernährung  
**Kostenloses Muster für Sie!**  
muster@metax.org

# Psychosoziale Arbeit im Zeitalter der CFTR-Modulatoren

## Kein Auslaufmodell!

Angesichts der Zulassung der Therapie mit Kaftrio in Deutschland sagte ein CF-Arzt zu uns psychosozialen Mitarbeitern: „Na, schon gehört? Ihr werdet jetzt wohl bald überflüssig!“ Was als kollegialer Scherz gemeint war, hat uns doch nachdenklich gemacht. Wird unser Berufsfeld über kurz oder lang aussterben? Nun, wir wissen nicht, ob oder wie bald das Aussterben passieren wird, sondern können zum jetzigen Zeitpunkt nur berichten, welchen Wandel und welche Herausforderungen wir in unserem Arbeitsfeld erleben.

### Im Rausch der neuen Möglichkeiten

Wir freuen uns gerne mit – über erstaunliche Erfahrungen von verbesserter Lungenfunktion und Vitalität, den Zugewinn an Lebensqualität und Perspektiven, auch über die Schwangerschaften, die plötzlich möglich werden. Wir begleiten die Übergänge, z.B. in einen neuen Job mit mehr Herausforderungen, in eine plötzliche Elternschaft, in eine neue Körperwahrnehmung und vieles mehr. Wir sind auch für diejenigen da, die der drastisch erlebte Wandel in persönliche Krisen stürzt, weil sie realisieren, wieviel sie verpasst haben, weil sie in ihrem „alten Leben“ wichtige Lebensziele aus gesundheitlichen Gründen aufgeben mussten und die sich nun angesichts verfügbarer Chancen neu justieren möchten.

### Nebel im Kopf

Wir haben die – meist vorübergehenden – Nebenwirkungen von Kaftrio im kognitiv-emotionalen Bereich im Blick und unterstützen gerne beim Umgang mit Konzentrationsstörungen und Stimmungsschwankungen.

### Leider abgehängt

Wir sind uns bewusst, dass wir im allgemeinen Kaftrio-Jubel diejenigen, die nur wenig profitieren oder für deren Mutation noch keine Therapie verfügbar ist, ganz besonders ansprechen und auffangen müssen. Enttäuschte Erwartungen,

Frustration und Hoffnungslosigkeit können zu Demoralisation und Depression führen. Wir nehmen das sehr ernst.

### Die Verantwortung liegt noch stärker bei den Eltern

Noch nie zuvor war es für Eltern von Neugeborenen mit CF subjektiv so bedeutsam, die Mutationsklasse in Erfahrung zu bringen. Die Beeinflussbarkeit durch passende CFTR-Modulatoren stellt einen zentralen Aspekt für die emotionale Krankheitsbewältigung bei Eltern dar. Gibt es keine Therapieaussicht, bleibt vielen Eltern in ihrer Wahrnehmung nur die verstärkte Hygiene und ein striktes Therapiekorsett, um dem Damokles-Schwert der drohenden Progredienz entgegenzutreten. Wir möchten bei Eltern immer wieder den Blick öffnen für die kindliche Entwicklung und für die Notwendigkeit, die eigenen Ängste zu bearbeiten.

### Probleme mit der Therapieadhärenz – auch bei Kaftrio-Therapie

Verpeilt gewesen, Einnahme vergessen, ohne Fett eingenommen, nicht erinnert worden sein, ausprobieren wollen, ob nicht auch eine Einnahme pro Tag reicht oder eine seit Jahren bestehende Abwehr gegenüber jeglicher Therapie – weil man die Krankheit nicht wahrhaben wollte. Gründe gibt es viele, warum auch die teure Modulatorentherapie nicht klappt. Den Schritt in eine offene

Auseinandersetzung mit den eigenen Verhaltensmustern unterstützen wir gerne.

### Soziale Arbeit bleibt enorm wichtig

Psychosoziale Problemlagen beeinträchtigen die Bewältigungskompetenz, die gesellschaftliche Teilhabe und die gesundheitliche Situation beim CF-Betroffenen und seiner/ihrer Familie. Arbeitslosigkeit, Wohnungsmangel, finanzielle Engpässe, soziale Benachteiligung, Strukturprobleme in Familien, migrationsbedingte Barrieren. Kitas und Schulen, in denen die Umsetzung der Basistherapie bei CF nicht gelingt. Behörden und Kostenträger mit überlanger Bearbeitungszeit und Ablehnung, trotz bestehender sozialrechtlicher Ansprüche. Krankheitsbezogene Konflikte in Familie, Partnerschaft, in der Ausbildung und am Arbeitsplatz. Diese vielfältigen Aufgabenfelder bleiben uns erhalten oder verschärfen sich sogar – trotz und mit der CFTR-Modulatortherapie.

Liebe Leser, wir sind als psychosoziale Mitarbeiter in Ihrer CF-Ambulanz also auch weiterhin für Sie und Euch da.

[Es grüßt herzlich der Arbeitskreis Psychosoziales.](#)

[Christine Lehmann](#)

# CFTR-Modulatoren

## Veränderungen in der Pflege

Durch die Einführung der CFTR-Modulatoren hat sich für unsere CF-Patienten einiges verändert. Neue Wege werden gegangen, die Intensität vorheriger Therapieregime überdacht und wir freuen uns, zusätzlich zu unserem präventiven Ansatz bei der Behandlung der CF eine weitere effektive Option zur Verfügung zu haben.

### Euphorie bei ersten Therapieerfolgen

Besonders seit dem Start der Triple-Therapie mit Ivacaftor, Tezacaftor und Elexacaftor geht es vielen Betroffenen deutlich besser und eine Therapie wie bisher scheint oft nicht mehr notwendig zu sein. Aus meiner Erfahrung mit Jugendlichen und jungen Erwachsenen kann ich sagen, dass zu Beginn der Therapie viele überwältigt waren. Die erste Lufu nach Start der Therapie wurde von vielen ungläubig bestaunt und die meisten wollten noch einen Versuch und noch einen Versuch – und nicht selten habe ich den Satz gehört: „Ich hätte nicht gedacht, dass ich solche Werte noch erreichen kann“. Eine Patientin kam vom Verlaufsschweißtest zurück und strahlte übers ganze Gesicht – die Kollegin im Labor hatte zu ihr gesagt, dass ihre Werte jetzt im Bereich von Gesunden liegen. Sie war so glücklich: „Ich bin gesund.“ Die meisten Patienten haben sich stabilisiert, der Husten ist weg und sie können freier atmen. Was für ein unglaubliches Gefühl, wieviel Freude in den Sprechstunden!

### Weiter dran bleiben

Dennoch geht die Therapie weiter. Besonders am Anfang ist es so wichtig weiterzumachen, das restliche Sekret aus der Lunge zu mobilisieren, das Gewicht zu stabilisieren, auf eine gesunde und ausgewogene Ernährung zu achten, weiter Sport zu treiben, aktiv zu sein, Antibiotikatherapien weiterzuführen, um evtl. doch noch den Keim zu eliminieren. Das alles und noch viel mehr erfordert weiterhin viel Disziplin und Durchhaltevermögen, gerade wenn es den Patienten so viel besser geht. Denn viele Patienten sagen, dass sie

die Therapie nicht mehr brauchen, es geht ihnen doch jetzt so gut. Aber uns fehlen die Langzeiterfahrungen mit den neuen Medikamenten, um die bestehenden Therapiekonzepte zu verlassen, und so bleibt die Sorge, dass es im Verlauf wieder zu negativen Effekten kommen könnte, wenn wir die Basistherapie einstellen.

Es gibt natürlich auch ein paar Patienten, bei denen die neuen Therapien nicht anschlagen. Da heißt es dann nach Gründen suchen. Einige Male haben wir im Gespräch herausgefunden, dass doch zu wenig fettreiche Nahrung zu den Modulatoren eingenommen wurde, oder die Einnahme zu unregelmäßig war. Bei manchen gibt es nicht „den großen Durchbruch“, aber es zeigt sich meist doch eine gewisse Stabilisierung. Negative Nebenwirkungen hatten bei uns zum Glück nur wenige und zumeist waren diese reversibel. Aber einzelne mussten die Therapie beenden. Dann kam die Frage auf, wie wäre es mit Einschleichen bei einem erneuten Versuch? Auch dies haben wir versucht und kamen somit wieder weiter.

### Vieles muss sich noch finden

Die neuen Therapiemöglichkeiten eröffnen ein neues breites Feld, mit viel Raum, aber auch noch einigen Unklarheiten. Wie geht es weiter bei den Neudiagnostizierten, für die ein Modulator zur Verfügung steht? Wieviel Therapie ist dann noch notwendig? Welche Aufklärungen / Schulungen sind dann wichtig? Wissen wir genug über den weiteren Verlauf? Langzeitfolgen? Viele Fragen und wenig Antworten! Momentan ist der Ambulanzablauf für diese Patienten noch unverändert.

Es gibt noch so viele Patienten, die keine Modulatoren bekommen – für sie hat sich nichts geändert. Für sie ist alles gleich geblieben.

Und die Patienten mit Modulatoren, sie kommen weiterhin alle drei Monate. Wir beobachten, ermitteln Werte und entscheiden dann, wieviel Therapie für die Atemwege noch notwendig ist. Die Kontrollen für Mikrobiologie oder eine Lebererkrankung sowie der Diabetes erfordern weiterhin eine enge Begleitung. Das erfordert von allen Seiten viel Geduld und Motivation. Dies stellt die Pflegenden und das gesamte Team vor große Herausforderungen und bedarf regelmäßiger und intensiver Fort- und Weiterbildung.

Erschwert wird diese Aufgabe durch die personelle Ausstattung, die in Deutschland deutlich unter dem europäischen Standard liegt. Im European Consensus 2005 wird die Anzahl der Behandler für eine optimale Betreuung pädiatrischer und erwachsener Patienten definiert; Deutschland erreicht diesen Standard bei weitem nicht. So wird es zusehends schwieriger, qualifiziertes Personal für die Betreuung dieser hochkomplexen Patientengruppe zu finden.

Es bleibt ein spannender Weg.

Cornelia Meyer  
Mukoviszidose Pflegefachkraft,  
1. Vorsitzende des AK Pflege im  
Mukoviszidose e.V.

Universitätsklinik für Kinder- und Jugend-  
medizin Tübingen, Mukoviszidose Zentrum

# Ein neues Leben

## Studienteilnahme führte zum Erfolg

Laura sagt: „Ich bin überglücklich und dankbar, die Chance gehabt zu haben, Trikafta zu testen. Dass Kaftrio nun auf dem Markt ist, ist eine unglaubliche Chance für uns. Ich hoffe, dass viele andere auch einen solchen Erfolg mit dem Medikament haben und somit eine wirkliche Chance auf ein sorgenfreieres Leben mit CF!“

Man könnte sagen: In weniger als 24 Stunden ein neuer Mensch werden, dass trifft in meinem Fall zumindest perfekt zu.

### Keine großen Erwartungen

Ich würde mich als eher misstrauischen Menschen bezeichnen, der nicht gleich von allem Neuen begeistert ist. Das betrifft auch neue Therapien. Ich bevorzuge eher die Variante „auf Nummer sicher gehen“ und vertraue dem, was sich jahrelang bewährt hat. Mit Orkambi und auch Symkevi habe ich keine nennenswerten Erfolge erzielt, da ich Orkambi aufgrund massiver Nebenwirkungen im Verdauungsbereich schnell wieder absetzen musste. Und Symkevi zeigte keine Wirkung. Von daher sah ich der Wirkung von Kaftrio nicht wirklich positiv entgegen.



Hoch zu Ross: Laura Schmidt

### Vorgeschichte

Im Herbst 2019 hatte ich eine HNO-OP, welche keinen Erfolg brachte. So kam es, dass ich im Frühjahr 2020 ins Klinikum Westbrandenburg an der Havel kam, zu Herrn OA Prof. Dr. Mainz. Zu diesem Zeitpunkt begann gerade eine Studie zu Trikafta. Ich wurde gefragt, ob ich daran teilnehmen wollen würde, da meine Voraussetzungen passten. Viel zu verlieren hatte ich nicht. Mein Status: knapp 43 kg und ein FEV<sub>1</sub> von 38, ständiges Lungenbluten, schwankender Diabetes, Atemnot, schlechte Mobilität. Mir ging es sehr schlecht, physisch und psychisch. Am 08. Juli 2020 war es so weit. Nach der normalen Routineuntersuchung bekam ich mein Paket mit einem Vorrat an Trikafta für drei Monate. Ich nahm die ersten zwei Tabletten mittags ein und als wir drei Stunden später wieder zu Hause waren, brachte ich unglaublich viel Sputum heraus. Ich hatte noch nie Probleme gehabt, welches hervorzubringen. Von daher war ich noch nicht wirklich verwundert. Abends bekam ich Fieber, Übelkeit, Schüttelfrost und unglaubliche Bauchschmerzen mit Durchfall. Mein Freund war kurz davor, mich in die Klinik zu fahren. Jedoch sank das Fieber dann wieder. Um Mitternacht nahm ich die Kalydeco. Am nächsten Morgen hatte ich nichts mehr. Und damit meine ich NICHTS. Ich hatte kein Fieber, kein Sputum mehr, ich hustete nicht mehr, keine Nebenwirkungen. Ich war völlig überrascht. Ging aber noch von einer kurzweiligen Besserung aus.

### Toller Erfolg

Nach einem Monat war die nächste Kontrolle. Mein Ergebnis: sechs Kilogramm an Gewicht zugelegt und ein FEV<sub>1</sub> von 68! Es konnte keiner glauben. Niemand. Nach drei Monaten wog ich 52,5 kg und hatte ein FEV<sub>1</sub> von 69, ohne Inhalation vor der Lufu und großen Hunger. Nun bin ich 29 Jahre alt und seit fast einem Jahr habe ich keine CF-typischen Erscheinungen mehr und mein Diabetes hat sich stabilisiert (HB1C bei 6,8), sodass ich nur noch nach Bedarf Insulin spritze.

Ich kann mit Recht behaupten, dass ich ein neuer Mensch geworden bin.

Laura Schmidt, 29 Jahre, CF



# Mein Leben ohne CFTR-Modulatoren

## Wie ist es wohl, normal zu atmen?

Ilka ist im Großen und Ganzen mit ihrem Gesundheitszustand zufrieden, aber würde sich sehr freuen, wenn es auch für sie eine neue Therapie geben würde.

Da meine Mutationen nicht auf die neuen Medikamente passen, geht mein Leben ohne CFTR-Modulatoren weiter. Links und rechts von mir sehe ich, wie sich das Leben von CFLern, die CFTR-Modulatoren bekommen können, zum Positiven ändert. Ich höre immer wieder, wie gut die Atmung auf einmal ist, und habe mich gefragt, wenn es mir gut geht, atme ich dann etwa nicht normal?

Ich bin mit meinem Zustand zufrieden, ich kann noch alles machen und bin sportlich sehr aktiv. Aber beim Berg- und Treppensteigen schnaufe ich dann doch wie eine Dampflok. Für mich war das immer Alltag und ich habe nicht weiter darüber nachgedacht – jetzt kommt mir doch oft der Gedanke: „Wie ist das wohl normal zu atmen? Das muss ja total abgefahren sein.“ Noch höre ich aber anderen Mukos dabei zu und kann es selbst nicht erleben.

### Überholt werden

Das Gefühl irgendwie „überholt“ zu werden, hat sich anfangs bei mir eingestellt und ich wurde auch etwas traurig, dass es für Patienten wie mich noch nicht soweit ist. Aber diese Phase hat nur ein paar Tage angehalten, denn es ist noch einiges in der Pipeline, da wird noch was für mich kommen. Ich halte meine Lunge bis dahin in einem möglichst guten Zustand. Auch möchte ich mich nicht beschweren über meinen aktuellen Zustand, ganz im Gegenteil, ich bin sehr dankbar für alles, was ich machen kann. So lange ich mich auf die Berge schnaufen kann, ist eigentlich für mich alles gut. Mein Leben geht auch ohne CFTR-Modulatoren glücklich weiter, ich freue mich ehrlich für alle Patienten, denen die neuen Medikamente ein freieres Atmen und mehr Möglichkeiten im Leben eröffnen. Ich beobachte interessiert und neugierig, wie das Leben und die Behandlung meiner Bekannten und Freunden mit CFTR-Modulatoren weitergeht.

Ilka Schmitzer, 37 Jahre, CF



Ilka Schmitzer freut sich für andere und hofft auf neue Therapien für alle Mutationen.





## Mukoviszidose – Mitten im Leben


### Schön, wenn man nicht alleine ist ...

Wir begleiten in Abstimmung mit dem behandelnden Arzt in der häuslichen Therapie, unter anderem in den Bereichen Infektmanagement, Ernährung, Inhalation, Beatmung, Diabetes sowie Reha- und Sanitätshausbedarf. Unsere Mitarbeiter\*innen schulen die Patient\*innen persönlich im Umgang mit Arznei- und Hilfsmitteln und gewährleisten die Belieferung. Somit unterstützen wir auch zuhause bei der Sicherstellung der Therapieziele.

Hotline: 0800 - 51 67 110 (gebührenfrei)  
kundenservice@gesundheitsgmbh.de

 [www.gesundheitsgmbh.de](http://www.gesundheitsgmbh.de)

 [facebook.com/GHDGesundHeitsGmbH](https://facebook.com/GHDGesundHeitsGmbH)

 [instagram.com/ghd\\_gesundheits\\_gmbh](https://instagram.com/ghd_gesundheits_gmbh)

**GHD** GesundHeits  
GmbH Deutschland

# Alles getoppt!

## Leben mit Leben füllen

Stefan (CF) berichtet begeistert: Durch die Einnahme von Kaftrio begreife ich erst jetzt, dass ich mein ganzes Leben einen Marathon gelaufen bin, ohne mir eine Pause zu gönnen und ohne zu wissen, was es bedeutet, frei Atmen zu können!



Ganz andere Möglichkeiten: Stefan ist glücklich

Orkambi und Symkevi waren für mich hauptsächlich „Krankheits-Stabilisatoren“, ohne die sich meine Krankheit unaufhaltsam verschlechtert hätte. Sie waren aber auch notwendige Entwicklungen, um dahin zu kommen, wo wir heute stehen.

### Alles anders

Kaftrio hingegen hat einfach alles nochmal getoppt! Es hat sich einfach alles verändert! Veränderungen des Körpers und der Psyche machen sich bemerkbar, z.B. wächst meine Ausdauer und die Belastbarkeit der Lunge bzw. des Körpers und das ist für mich so ein unglaublicher Gewinn an Lebensqualität, was nur jemand verstehen kann, der auch so gelitten hat wie ich mit dieser Krankheit.

### Auch psychisch besser drauf

Psychisch geht es mir durch diese Entwicklung natürlich sehr gut, denn Angst oder Perspektivlosigkeit waren manchmal sehr schwer zu ertragen. Zudem hat sich im Berufsleben mein Krankenstand deutlich reduziert. Es tun sich plötzlich berufliche Perspektiven auf, die man vorher gar nicht mehr für möglich hielt.

### Lebenszeit und -qualität gewonnen

Die wichtigste Veränderung, die ich im Alltag wahrnehme, ist, so viel Lebenszeit und Lebensqualität für mich und meine Frau gewonnen zu haben. Etwas mit ihr zu unternehmen, zu planen, einfach das Leben mit „Leben“ zu füllen.

Ich bin froh und glücklich, dieses sogenannte „alte Leben“, welches immer so stark durch die Krankheit geprägt und beeinflusst wurde, hinter mir zu lassen, um positiv in die Zukunft zu blicken.

Aktuell steht für mich der erste Auslandsurlaub nach Italien an und ich freue mich so sehr darauf!

PS: Liebe Frau Dr. Silke van Koningsbruggen-Rietschel und liebes Studienteam der Uniklinik Köln: Ohne Sie wäre ich nicht da, wo ich heute bin! DANKE.

Stefan, CF

# Es darf ruhig noch etwas mehr werden

## Lungenfunktion steigt nur langsam

Christoph ist guter Dinge, was seine Zukunft mit CF angeht. Er spürt deutliche Verbesserungen seit der Einnahme von Kaftrio, auch wenn seiner Meinung nach noch Luft nach oben ist.

### Viele Verbesserungen

Seit Ende März 2021 nehme ich Kaftrio/Kalydeco. Die ersten paar Wochen merkte ich deutlich, dass etwas im Körper passiert; dieses Gefühl viel leichter ein- und ausatmen zu können, ohne etwas inhaliert zu haben: herrlich! Die Erholung nach Anstrengungen wie Radfahren oder Kraftsport ist deutlich zu spüren und am Puls ablesbar.

Generell bin ich unternehmungslustiger als vorher, da mehr Energie vorhanden ist. Ich bin z.B. nach stundenlangen Spaziergängen am Strand deutlich weniger erschöpft als es davor sonst der Fall war. Und dieses häufige Gefühl der Müdigkeit ging auch zurück.

### Mäßige Steigerung der Lungenfunktion

Leider wirkt es sich kurioserweise noch nicht so positiv auf die Lungenfunktion aus. Was den FEV<sub>1</sub> betrifft, waren es bisher nur fünf Prozent mehr. Das ist aber definitiv ein Erfolg, da Verbesserungen seit Jahren sehr selten bei mir waren und eher alles gleich blieb.



Christoph mit seiner Lebensgefährtin

### Nicht alle Tage gleich

Kaftrio scheint auch nicht jeden Tag gleich zu wirken, ich merke deutliche Schwankungen, auch bedingt dadurch, mit was man Kaftrio einnimmt. Ob allein vor dem Essen mit einem Glas Milch oder direkt nach dem Essen, ich befinde mich da noch in der Probierphase.

Grundsätzlich ist mein Eindruck aber positiv und meine Hoffnungen auf noch ein wenig mehr beruhen auf Berichten von vielen Mukos, die es deutlich länger nehmen als ich und immer noch ein kleines Stückchen mehr Lebensqualität dazu gewinnen.

Christoph Bethge, 30 Jahre, CF

**BA.BergApotheke**

Innovation | Service | Vertrauen

Rundum **einfach gut versorgt...**

...von der Ernährungsberatung bis zur Inhalations- oder i.v. Therapie zu Hause!

...CFTR-Modulatoren im Einsatz? Auch hierbei unterstützen wir Sie zuverlässig. Melden Sie sich gerne!

Kompetent, herzlich und schnell sind wir immer für Sie da!

Telefon: **05451 5070 963** [www.berg-apotheke.de](http://www.berg-apotheke.de)

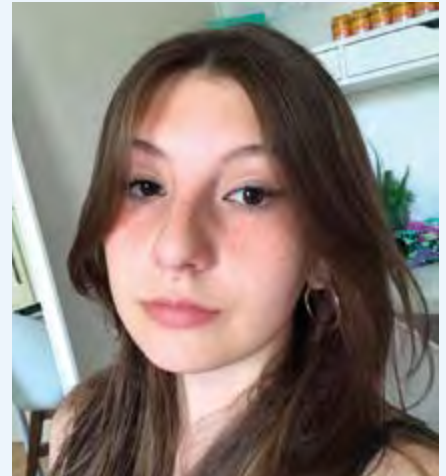


Wir bedanken uns für die Fülle an Leserzuschriften zum Leben mit CFTR-Modulatoren! Auch wenn wir kürzen mussten, zeigen die Beiträge das ganze Spektrum an Erfahrungen mit (und ohne) die neuen Modulatorentherapien. Die Botschaft an alle, die noch nicht profitieren können, lautet: Wir lassen niemanden zurück, wir wollen gemeinsam vorangehen (Lesen Sie dazu auch auf Seite 25).

Ich nehme seit September 2020 das neue Medikament Kaftrio. Seitdem geht es mir deutlich besser. Vor diesem Medikament musste ich mich ständig räuspern und auch oft husten, was meine Ausdauer auch sehr gestört hat. Ich war schnell außer Atem und konnte nicht an allen sportlichen Aktivitäten teilnehmen. Meine Lungenfunktion war ebenfalls nicht sehr gut. Nach ein paar Wochen Kaftrio war mein Sputum deutlich weniger und ich musste mich fast gar nicht mehr räuspern. Meine Lebensqualität ist seit-

dem viel besser: Ich habe mehr Spaß an Aktivitäten wie Freunde treffen oder Radtouren machen, da ich mehr Luft bekomme. Ich merke meine Krankheit viel weniger und meine Lungenfunktion hat sich ebenfalls in den vergangenen Monaten gebessert (um ca. zwölf Prozent). Nach Orkambi, das mir bei der Gewichtszunahme ziemlich half, ist Kaftrio eine weitere große Verbesserung und hat mir auch zusätzliche Hoffnung gegeben.

Jette Rothermund, 15 Jahre, aus Hannover



Hallo, ich heiße Kerstin Leeners, habe Mukoviszidose und nehme seit dem 21. Januar 2021 Kaftrio.

Ich weiß, wenn ich es beschreibe, hebe ich irgendwie etwas ab..., aber einige werden mich sicher verstehen können. Ich habe die letzten Jahre immer schlimmen Husten gehabt und nichts hat dagegen geholfen. Das ist es auch, was mich psychisch sehr weit nach unten gezogen

hatte. Seitdem ich Kaftrio nehme, führe ich ein ganz neues Leben. Ich huste nicht mehr. Mir geht es gesundheitlich besser. Und vor allem auch psychisch geht es mir viel besser als jemals zuvor. Für mich ist es ganz einfach ein Wundermittel.

Kerstin Leeners

Ich nehme seit etwas mehr als einem Jahr CFTR-Modulatoren. Zuerst habe ich nichts von den Medikamenten gemerkt, obwohl die Lungenfunktion eine Verbesserung angezeigt hatte. Nachdem ich einen schweren Rückschlag in Form von Lungenbluten erlitt, wurde es besser.

Durch die Kombination Fahrradfahren plus Medikament kam eine größere Verbesserung als erwartet. Den größten

Einfluss des Medikaments zeigte mir jedoch meine Waage an. Innerhalb von sechs bis neun Monaten habe ich 15 Kilo zugelegt. Das hat sich nicht nur auf meine Lunge positiv ausgewirkt, sondern auch auf meine Zuckerwerte. Der einzige Nachteil ist, dass mir meine Shirts und Hosen zu eng werden.

Tobias



**Mehr Leserbriefe  
gibt es auf unserem  
muko.blog zu lesen:**

[https://blog.muko.info/  
mein-leben-mit-cftr-  
modulatoren](https://blog.muko.info/mein-leben-mit-cftr-modulatoren)

Liebes Redaktionsteam, leider bin ich noch nicht in den Genuss dieser Medikamente gekommen, da bei mir nur eine DeltaF508-Mutation festgestellt werden könnte. Die zweite Mutation ist bis heute unbekannt, obwohl mehrfach danach gesucht wurde. Ich bin inzwischen 63 Jahre alt und hoffe, dass ich durch die neuen Bestimmungen dafür eventuell doch noch eine Verordnung erhalte.

Marion Pape

Habe es nach 14 Tagen abgesetzt, da ich jeden Tag Durchfall davon hatte und ich fand, dass ich kurzatmiger war und nicht mehr so tief Luft holen konnte. Der Husten blieb auch aus, was manchmal nicht angenehm war.

Anonyme Zuschrift



Hallo zusammen, ich darf als Off-Label-Use Kaftrio für drei Monate testen. Meine Mutationen w1282x und r347p sind beide seltene Mutationen. Umso dankbarer bin ich für diese Chance. Ich habe mich sportlich wieder gut einfinden können und kann endlich wieder 30 Minuten auf dem Crosstrainer strampeln. Krafttraining fange ich auch wieder an. Ich werde ab Oktober meine Arbeitszeit reduzieren (dann 20 Stunden), damit ich neben meinen beiden Kindern und dem Job wieder mehr Zeit für Sport und Therapie haben werde. Ich hoffe, dass mir meine Krankenkasse weiterhin Kaftrio genehmigen wird. Ich bin aber auch schon auf die Folgestudie des HIT-CF-Projektes gespannt. Denn ganz sekretlos bin ich nicht. Aber was nicht ist, kann ja noch werden :)

Ilona, 34 Jahre, CF

Seitdem ich Kaftrio nehme, bin ich ein neuer Mensch. Dieses Medikament hat vieles verändert. Meine Lungenfunktion ist um fast 50 % gestiegen und ich bin ausgeglichen wie noch nie. Meine Eltern wissen gar nicht mehr, wie es ist, wenn ich einmal husten muss. Zu meiner Therapeutin brauch ich nur noch alle drei Wochen zur Therapie, weil das Medikament so super anschlägt.

Ich bin der Medizin und Forschung sehr dankbar, dass sie dieses Medikament entdeckt hat.

N.N.



# Paradigmenwechsel in der Ernährung?

## Schwerpunkt-Thema der muko.info 4/2021

Seit Jahrzehnten gilt für die meisten Mukoviszidose-Betroffenen, sich kalorienreich zu ernähren, den Salzverlust auszugleichen und immer darauf zu achten, dass der BMI nicht zu sehr ins Untergewicht abrutscht. Aber passen diese Ernährungsgewohnheiten heute noch? Welchen Einfluss haben die CFTR-Modulatoren auf das Körpergewicht und wie groß ist die Angst davor, Übergewicht zu entwickeln? Haben sich Ihre Ernährungsgewohnheiten verändert, seitdem Sie einen CFTR-Modulator einnehmen? Wie haben Sie die Umstellung bewältigt?

Wir freuen uns über Ihre Leserbriefe!

**Schreiben Sie uns – bitte maximal 300 Wörter und möglichst mit Bild**

via E-Mail: [redaktion@muko.info](mailto:redaktion@muko.info) oder per Post an:

Mukoviszidose e.V., Redaktion muko.info, In den Dauen 6, 53117 Bonn

Redaktionsschluss für die muko.info 4/2021 ist der 30. September 2021



### Tipp

Um die Umwelt zu schonen, können Sie die muko.info auch alternativ auf Ihrem Smartphone oder Tablet lesen. Wie Sie das digitale E-Magazin bestellen können, erfahren Sie auf unserer Webseite unter:

[www.muko.info/angebote/mediathek/mukoinfo](http://www.muko.info/angebote/mediathek/mukoinfo)

# Darmverschluss – DIOS, Briden-Ileus, Darmprobleme nach Transplantation

## Schwerpunkt-Thema der muko.info 1/2022

Oft steht der Darm ein wenig im Schatten der Lungenprobleme. Neben „Verstopfung und Durchfall“ gibt es eine Vielzahl von Symptomen, Ursachen und Diagnosen. Was sind Ihre Erfahrungen mit Darmverschluss, Darmträgheit, Darmvorfall, Fehlbesiedelung, Blähbauch und co.? Was tut gut, was belastet? Wird das Thema Darm Ihrer Meinung nach ernst genug genommen? Wie haben sich Darmprobleme verändert, zum Beispiel nach einer Lungentransplantation oder unter den neuen CFTR-Modulatoren? Wie immer, sind wir gespannt auf Ihre Leserbriefe (natürlich auch anonym, da das Thema häufig mit Scham behaftet ist).

**Schreiben Sie uns – bitte maximal 300 Wörter und möglichst mit Bild**

via E-Mail: [redaktion@muko.info](mailto:redaktion@muko.info) oder per Post an:

Mukoviszidose e.V., Redaktion muko.info, In den Dauen 6, 53117 Bonn

Redaktionsschluss für die muko.info 1/2022 ist der 07. Januar 2022



### muko.blog

Gerne möchten wir Ihre vielen persönlichen Geschichten auch auf unserem Blog veröffentlichen ([blog.muko.info](http://blog.muko.info)).

Wenn Sie dies nicht möchten, so teilen Sie es uns bitte mit, wenn Sie uns Ihren Artikel schicken.

Shop: [www.oxycore.eu](http://www.oxycore.eu)

**Alle Therapiegeräte dieser Anzeige sind verordnungsfähig. Schicken Sie uns Ihr Rezept, wir erledigen alles Weitere - deutschlandweit !**

## Inhalation

● **Sami** von Philips Respironics  
 Hochwirksamer Side-Stream-Vernebler

Aktionspreis  
**59,50 € \***



● **OxyHaler Membranvernebler**  
 klein - leicht (88 g) - geräuschlos -  
 Verneblung von NaCl bis Antibiotika möglich  
 Mit Li-Ionen-Akku

Ideal für unterwegs  
 Shop-Preis  
**174,50 €**



● **AirForce one / InnoSpire Elegance**

Die Standardgeräte für die ganze Familie

ab **53,30 €**



● **AKITA Jet**

• Medikamenteneinsparung bis zu 50% möglich, dadurch **weniger Nebenwirkungen**  
 • Bis zu 98% höhere Aerosol-Deposition, z.B. bei **Inhalativen Corticosteroiden oder Antibiotika**



## NEU

● **Pureneb AEROSONIC+**,  
 Inhalation mit 100 Hz Schall-Vibration  
 z.B. bei **Nasennebenhöhlenentzündung**

Für die  
 Sinusitis-Therapie

**374,50 €**



• Erhöhte Medikamentendeposition bei gleichzeitiger Behandlung beider Naseneingänge durch speziellen Nasenaufsatz **ohne** Gaumen-Schließ-Manöver

## LIMBO Dusch- und Badeschutz

**Endlich komfortabel duschen trotz Gips oder Wunde !**

Top-Qualität für Zuhause, die Klinik oder in der Pflege

• Für Kinder und Erwachsene verschiedene Größen, Modelle  
 • Wiederverwendbar, langlebig  
 • Durch den Neoprenverschluss dehnbar und handlich

ab **17,50 € \***



**Anwendung: Verbände, Gips, Wunden, Kanülen etc.**

## Bundesweiter Service:

- Schnelle Patientenversorgung
- 24h technischer Notdienst, bei Bestellung im Shop zubuchbar



## Sauerstoffversorgung

- Stationär, mobil oder flüssig z.B.:



Aktion **SimplyGo**  
**2.945,00 € \***

- **SimplyGo**, mit 2 l/min Dauerflow
- **SimplyGo Mini**, ab 2,3 kg
- **Inogen One G4**, ab 1,27 kg
- **Inogen One G5** ab 2,25 kg
- **Platinum Mobile POCI**, ab 2,2 kg



**Inogen One G5**  
 Shop-Preis ab **2.195,00 € \***

## Atemtherapiegeräte

**GeloMuc/Peak-Flow-Meter/RespiPro/PowerBreathe Medic/RC-Cornet Plus/Quake/Acapella**



● **Alpha 300 zur IPPB-Therapie** **Atemtherapie mit Pressure Support Inhalation (PSI)**  
 Intermittent Positive Pressure Breathing

- Prä- und postoperatives Atemtraining
- Unterstützend mit gesteuerter Inhalation, PSI = Pressure Support Inhalation
- Erhöhte Medikamentendeposition



## Sekretolyse

● **VibraVest/AffloVest**

Methode HFCWO (High Frequency Chest Wall Oscillation) **ohne Kompression** des Brustkorbes. Für Erwachsene und Kinder, in 7 Größen erhältlich.

**Sekret mobilisieren und leichter abhusten**



**Vorteile**

- Die VibraVest stimuliert alle Bereiche der Lunge, die Durchblutung und den Lymphfluss
- Sie unterstützt physiotherapeutische Maßnahmen
- Die Anwendung der VibraVest kann zu einer reduzierten Inzidenz von Lungenentzündungen führen
- Die VibraVest® ist durch den Akku netzunabhängig zu nutzen, es werden keine weiteren Geräte benötigt
- Mobile Patienten können während der Anwendung lesen, fernsehen oder anderen Beschäftigungen nachgehen, dadurch ergibt sich eine hohe Compliance

● **Hustenassistent:**

mit Vibrationsmodus, für Kinder und Erwachsene

● **Cough Assist E70**

von Philips Respironics



**Finger-Pulsoxymeter, z.B. OXY 310 29,95€**

# Patientenzufriedenheit Physiotherapie

## 405 Fragebögen geben Auskunft

Möglicherweise fragen Sie sich: "Schon wieder eine Patientenzufriedenheitsbefragung, das gab es doch schon". Das stimmt, jedoch bezogen sich die Fragen auf Freundlichkeit, Vertrauen, Zeit, Kompetenz und Informationsstand der Physiotherapeuten<sup>1,2</sup>. Um Erkenntnisse für die Verbesserung der physiotherapeutischen CF-Versorgung zu gewinnen, werden spezifische und detaillierte Fragen benötigt.

Ein Workshop zur Zufriedenheit mit der physiotherapeutischen Versorgung auf der Jahrestagung des Mukoviszidose e.V. 2017 sowie eine anschließende themenbezogene Befragung der Mitglieder des Landesverbandes Baden-Württemberg ergaben Problemfelder im Bereich Inhalationsschulung und Therapieanpassung.

### Validierter Fragebogen

Auf dieser Grundlage wurde ein validierter Fragebogen mit den Themenfeldern Inhalation, Therapieanpassung, Therapieinhalte und Stellenwert der Atemphysiotherapie entwickelt. Nach einem Pretest an zehn Patienten und drei Expertinnen wurden die Fragen überarbeitet und als Onlinefragebogen im Juni/ Juli 2021 an die Mitglieder des Mukoviszidose e.V. versendet.

Wir bedanken uns bei allen Patienten und Eltern für einen Rücklauf von 405 Fragebögen.

Die Ergebnisse der Befragung werden als Poster auf der DMT 2021 sowie auf der Jahrestagung des Vereins 2022 vorgestellt.

### Was passiert mit den Ergebnissen und was ist der Nutzen für unsere Patienten?

Der Effekt der Atemphysiotherapie wird nicht allein durch geeignete Techniken erreicht. Entscheidend ist die individuelle Anpassung. An welchen Stellen sind Patienten und Eltern nicht zufrieden? An welcher Stelle ergeben sich Hinweise, das physiotherapeutische Therapie-regime zu überdenken, zu modifizieren und damit die physiotherapeutische Versorgung jedes einzelnen Patienten zu optimieren. In einer wissenschaftlichen Arbeit zum Konstrukt Zufriedenheit vermutet der Autor, dass das Ausmaß von Arbeitszufriedenheit Konsequenzen für die Arbeitsmotivation hat<sup>3</sup>. Welche Themen müssen in der Weiterbildung für Physiotherapeuten implementiert oder vertieft werden, um einen positiven Effekt auf die Therapiemotivation zu erzielen?

Unter dem Aspekt der Veränderungen durch die Auswirkungen der CFTR-Modulatoren erscheint es besonders wichtig, die Patientenperspektive in der Behandlungsplanung zu berücksichtigen.



Daniela Haltenberger,  
Physiotherapeutin, B.Sc.

Thomas Becher,  
Physiotherapeut, M.Sc.

Stefanie Rosenberger,  
Physiotherapeutin, M.Sc.

[1] Steinkamp, G. et al. (2015): Cystic fibrosis (CF) care through the patients' eyes e A nationwide survey on experience and satisfaction with services using a disease-specific questionnaire; *Respiratory Medicine* (2015) 109, 79-87.

[2] Mukoviszidose e.V., (2018/19). Patientenzufriedenheitsbefragung zur Versorgungsqualität.

[3] Ipsen, D. (1978) Das Konstrukt Zufriedenheit. *Soziale Welt*, 29(1), 44-53.



# Triple-Therapie moduliert auch den Verein

## Mukoviszidose e.V. reagiert auf neue Therapien

Während derzeit ca. 60 % der Patienten hochwirksame Modulatoren einnehmen können, werden es langfristig ca. 85 % sein, wenn die Zulassungen auf Kinder ausgeweitet werden. Trotzdem wird ein Teil der Patienten zu krank sein, um spürbar zu profitieren, manche Patienten müssen die Medikamenteneinnahme wegen der Nebenwirkungen abbrechen, und bei ca. 15 % der Patienten gibt es bislang keine wirksamen Modulatoren. Unsere Botschaft an diese Patientengruppe ist: Wir lassen niemanden zurück, wir wollen gemeinsam vorangehen!

Ein „Modulator“ ist etwas, das „gestaltend verändert“. In diesem Sinne verändern die neuen Medikamente nicht nur die Funktion des CFTR-Kanals bei Mukoviszidose, sondern auch den Mukoviszi-

dose e.V. als Verein: Durch die steigende Lebenserwartung wird die Zahl an CF-Patienten zunehmen. Viele Patienten werden bei besserer Gesundheit älter werden, sodass sich der Bedarf ändert und unsere bisherigen Angebote von ihnen evtl. weniger nachgefragt werden. Stattdessen werden Themen wie Pflege, Rente und natürlich Gesundheitspolitik (zur Sicherstellung von Versorgung und Medikamentenerstattung) sowie CF-Symptome und Folgeerkrankungen im Alter vermehrt in den Fokus geraten.

Auf der anderen Seite wird es weiterhin Patienten mit hohem Therapieaufwand und schwererem Krankheitsverlauf geben, die vom Verein intensive Beratung, Unterstützung und ggf. Betreuung in Form von Angeboten wie Klimamaß-

nahmen oder „muko.fit“ benötigen werden. Im Bundesvorstand und in der Geschäftsführung beschäftigen wir uns intensiv mit den möglichen Konsequenzen, die die zukünftigen Entwicklungen mit sich bringen werden. Wir werden unsere Projekte, unser Patientenregister und unsere Forschungsförderung ebenfalls so verändern, dass wir auf ein zu erwartendes, verändertes Spenderverhalten flexibler reagieren können.

Mit Ihnen an unserer Seite wollen wir als Kompetenzzentrum für alle Fragen rund um die Mukoviszidose auch in Zukunft unseren Anspruch „Helfen. Forschen. Heilen“ erfüllen.

Für den Bundesvorstand  
Stephan Kruij (Bundesvorsitzender)

## Neues Vorschlagsformular für die Online-Physiotherapeuten-Übersicht

Physiotherapie ist eine wichtige Säule der CF-Behandlung. Aber es ist nicht immer ganz einfach, eine qualifizierte Versorgung in der Nähe zu finden.

Die deutschlandweite Physiotherapeuten-Karte auf der Internetseite des Mukoviszidose e.V. unterstützt Menschen mit CF und Eltern von Kindern mit CF seit vielen Jahren dabei, ein wohnortnahes Angebot zu finden: [www.muko.info/adressen/physiotherapie](http://www.muko.info/adressen/physiotherapie). Aktuell stehen gut 400 cf-spezialisierte Physiotherapeutinnen und -therapeuten auf der Karte.

Damit diese Karte noch umfassender wird, möchten wir die CF-Community einbinden. Schauen Sie doch einfach mal in die Liste, ob Ihnen jemand fehlt – Ihre eigene Physiotherapeutin vielleicht oder der Physiotherapeut Ihres Kindes? Wenn ja, dann können Sie diese mit dem Vorschlagsformular vorschlagen: [www.muko.info/pt-vorschlag](http://www.muko.info/pt-vorschlag).

Auch Behandlerinnen und Behandler, die noch nicht auf der Karte stehen, können sich nach Vorlage eines entsprechenden Zertifikats mit dem

Neueintragsformular [www.muko.info/pt-neueintrag](http://www.muko.info/pt-neueintrag) eintragen lassen. Je umfassender die Karte ist, desto höher ist die Reichweite des Angebots und das verbessert die Versorgungslage aller, also machen Sie mit!

Anna-Lena Strehlow  
Therapieförderung  
Tel.: +49 (0) 228 98780-40  
E-Mail: [ASTrehlow@muko.info](mailto:ASTrehlow@muko.info)

# Zeitlich begrenzte Begleitung in Lebenskrisen und Übergängen

## Verein plant neues Angebot zur psychologischen Beratung per Video

Die im Mukoviszidose e.V. tätigen Berater stellen es immer wieder fest, Corona hat es noch verstärkt und auch die Modulatortherapie trägt dazu bei: Es gibt einen steigenden Bedarf an psychologischer Unterstützung und Beratung für Mukoviszidose-Betroffene und ihre Angehörigen.



Diesem Bedarf möchte der Mukoviszidose e.V. gerecht werden und, ergänzend zu den bisherigen Hilfen im Verein, psychologische Beratung per Videosprechstunde als präventives Unterstützungsangebot und Hilfe zur Selbsthilfe bei persönlichen Belastungen und Krisen anbieten.

Beratungsanlässe können z.B. Schwierigkeiten sein im Umgang mit

- » Diagnosebewältigung
- » Krankheitsverarbeitung & -bewältigung
- » Therapiemotivation
- » Modulatorentherapien
- » Essverhalten
- » krankheitsbezogenem Stress in Familie und Partnerschaft
- » Kommunikation der Erkrankung im sozialen Umfeld
- » Lungentransplantation
- » End-of-Life Care
- » der Suche nach externer Unterstützung oder Psychotherapie

Eine psychologische Beratung kann helfen, wenn ein Rat innerhalb oder ein Ausweg aus einer persönlichen psychischen Krise gesucht wird. Die psychologische Beratung tritt auch nicht an die Stelle einer Psychotherapie. Sie kann aber dabei

helfen, zu klären, ob eine psychotherapeutische Behandlung hilfreich sein kann und informieren, wie man einen Therapieplatz erhält. Die Beratung findet einmalig oder, bei Bedarf, für einen zeitlich begrenzten Zeitraum statt.

### Ratsuchende können sich bei Bedarf an den Mukoviszidose e.V. wenden

Die Umsetzung des Angebots wird derzeit konzipiert und ist, wenn ausreichende Gelder für eine mindestens einjährige Umsetzung vorhanden sind, ab Herbst 2021 geplant. Die Idee ist, möglichst vielen Ratsuchenden ein Kontingent von Beratungsterminen anbieten zu können. Die Berater rechnen direkt mit dem Mukoviszidose e.V. ab.

Betroffene sollen sich dann bei Bedarf über ein Anmeldeformular auf der Internetseite des Mukoviszidose e.V. melden können und werden, nach Feststellung des Beratungsbedarfs durch das Beratungsteam, von diesem kontaktiert.

Die psychologischen Berater verfügen alle über eine anerkannte Ausbildung, sind mit dem Thema Mukoviszidose vertraut und erfüllen den erforderlichen Standard für eine qualifizierte psychologische Beratungsarbeit.

Wenn Sie das Angebot finanziell unterstützen möchten, melden Sie sich gerne in der Geschäftsstelle oder spenden Sie direkt mit dem Betreff „Psychologische Beratung bei Mukoviszidose“

### Spendenkonto:

IBAN: DE 59 3702 0500 0007 0888 00

BIC: BFSWDE33XXX

Bank für Sozialwirtschaft AG, Köln

[Winfried Klümpen](#)  
[Geschäftsführung](#)

# Gemeinsam für psychologische Beratung Mukoviszidose e.V. AACHEN unterstützt Projekt des Bundesverbandes

Trotz immer weiter entwickelter Medikamente, wie z.B. der CFTR-Modulatoren, und immer besser werdender Lebenserwartung ist die psychologische Aufarbeitung der Erkrankung und ihrer Lebensabschnitte wichtig. Der Mukoviszidose e.V. möchte daher langfristig ein Projekt zur psychologischen Beratung anbieten. Vor allem in Zeiten von Notfällen und Krisen muss eine Beratung geschaffen werden. Doch dafür braucht es Gelder.

Da wir in Aachen aktuell durch Corona und Vorstandswechsel einige unserer Projekte nicht durchführen können, unterstützen wir dieses sehr wichtige Projekt gerne mit 5.000 Euro.

In den 1970er- und 1980er-Jahren standen die physischen Probleme der Mukoviszidose-Betroffenen wie z.B. Lunge und Gewicht im Fokus der Behandlung. Die psychischen Belastungen der Betroffenen und ihrer Familien infolge der schlechteren Überlebenschancen und der teils sehr einschränkenden Therapie wurden nicht weiter beachtet. Das „reine Überleben“ war wichtig.

„Step by step“ ging es durch verbesserte Therapien „aufwärts“: Mittlere Überlebenszeit und Lebensqualität verbesserten sich erheblich. Aber noch immer wurde psychologische Betreuung sehr häufig negiert oder abgelehnt.

Waren es die Kosten? Oder die Unerfahrenheit der Behandler? Oder die Scham der Betroffenen?

Umso mehr ist dieses Projekt zu begrüßen, zu dem wir gerne unseren Beitrag leisten wollen!

Dr. Hiltrud Döhmen-Benning  
und Eva Perchalla  
Mukoviszidose e.V. AACHEN

## Save The Date: Seminare 2021 Kommende Termine im September und Oktober

September	30.09.2021 Online-Abendvortrag rund um das Thema Forschung
Oktober	01. – 03.10.2021 „Stark in der Krise“, rund um das Thema Resilienz, wenn möglich als Präsenzveranstaltung in Bonn
	07.10.2021 Online-Abendvortrag: „Pflegeversicherung und Rehabilitationsleistungen für privat Versicherte (z.B. Selbstständige und Beamte) mit CF“
	22. – 24.10.2021 CF-Erwachsenentagung (virtuell)



Mehr Informationen und Anmelde-möglichkeit online auf unserer Internetseite unter der Rubrik „Termine“:  
[www.muko.info/angebote/veranstaltungen/termine/termine-betroffene](http://www.muko.info/angebote/veranstaltungen/termine/termine-betroffene)

Bei Fragen oder für weitere Informationen wenden Sie sich bitte an: Barbara Senger, Tel.: +49 (0) 228 98780-38,  
E-Mail: BSenger@muko.info

# Petitionsverfahren auf Länderebene

## Ein Update

Ende 2019 wurde unsere Petition zur Sicherstellung der Mukoviszidose-Versorgung an die Bundesländer weitergeleitet. Noch immer sind nicht in allen Bundesländern die Verfahren abgeschlossen. Überall dort, wo noch kein Beschluss der zuständigen Petitionsausschüsse vorliegt, stimmen wir uns mit den Beteiligten vor Ort, also Betroffenen und Ambulanz-Teams, zur Versorgungssituation ab und bringen die Einschätzung der Beteiligten in die Verfahren ein.

### Einladung in den Petitionsausschuss von Bremen

Am 30. April 2021 sind wir einer Einladung zur Anhörung des Petitionsausschusses von Bremen gefolgt. Wir konnten ausführlich darstellen, weshalb wir uns auch in Bremen um die ambulante Versorgung insbesondere von erwachsenen Mukoviszidose-Patienten sorgen. Stephan Kruij, Vorsitzender des Mukoviszidose e.V., erklärte in der virtuellen Ausschusssitzung die Zusammenhänge der Petition und machte deutlich, dass sich die unsichere Finanzierung der Ambulanzen auch negativ auf den schon bestehenden Personalmangel auswirkt. Unterstützt wurde er durch Dr. Martin Claßen, der die Schwierigkeiten in der Mukoviszidose-Versorgung aus Sicht der Christiane-Herzog-Ambulanz Bremen darstellte.

Unsere Forderungen, u.a. ein Rundtischgespräch mit allen Beteiligten einzuberufen, stießen bei einigen Ausschussmitgliedern auf Zustimmung. Wir sind gespannt, welchen Beschluss der Petitionsausschuss treffen wird.

### Sachsen-Anhalt schließt Petition aus nicht nachvollziehbarem Grund ab

Auch in Sachsen-Anhalt erhielten wir Mitte April die Möglichkeit, an einer

Sitzung des Petitionsausschusses teilzunehmen. In der Sitzung wurde berichtet, dass der Petitionsausschuss die Petition aufgrund der bevorstehenden Landtagswahlen abschließen wird. Wir wurden nachträglich auch schriftlich darüber informiert und darauf vertröstet, uns nach den Wahlen an den dann neuen Petitionsausschuss zu wenden. Unseren Unmut über diese Entscheidung haben wir dem Petitionsausschuss mitgeteilt und konnten erwirken, dass das Verfahren wieder aufgenommen wird. Derzeit stimmen wir mit Patienten und Angehörigen aus Sachsen-Anhalt ein Schreiben an den Petitionsausschuss ab, um die Sicht der Betroffenen auf die Versorgungssituation in die Beratungen einzubringen.

### Zwischenerfolg in Bayern

Nachdem sich Ende letzten Jahres die Versorgungssituation von Patientinnen und Patienten mit Mukoviszidose in Bayern erneut zugespitzt hatte (siehe Ausgabe 1/2021), gibt es nun einen ersten Lichtblick: Dem abschließenden Bericht zur Petition an den Bayerischen Landtag ist zu entnehmen, dass an zwei Hochschulambulanzen in Bayern eine höhere Pauschale für die Mukoviszidose-Versorgung verhandelt werden konnte. Damit führt das gemeinsame Ergebnis des Rundtischgesprächs im Dezember 2019, dem Aufwand entsprechende Pauschalen zu verhandeln, an ersten Standorten bereits zu einer besseren Ausgangslage für die ambulante Mukoviszidose-Versorgung.

Doch das zuständige Staatsministerium für Wissenschaft und Kunst stellt in seinem Bericht zu Recht fest, dass auch diese Pauschalen bei weitem noch nicht kostendeckend sind. Eine gemeinsame

Kalkulation aller bayerischen Universitätsklinika im Jahr 2019 hat eine kostendeckende Pauschale von 1.000 Euro pro Patient und Quartal ergeben – die neu verhandelten Pauschalen entsprechen nur etwa der Hälfte dieses Betrages.

Es bleibt außerdem abzuwarten, wie die Verhandlungen für die übrigen Universitätsklinika ausgehen. Handlungsbedarf besteht unseres Erachtens weiterhin in Bezug auf die Ambulante Spezialfachärztliche Versorgung (ASV), die für Ambulanzen, die nicht zu Unikliniken gehören, die wichtigste Versorgungsform darstellt. Hier setzen wir darauf, dass auch durch die Petitionsverfahren in den anderen Bundesländern erneut der dringende Handlungsbedarf für Verbesserungen an die Verantwortlichen auf Bundesebene, das Bundesgesundheitsministerium und den Gemeinsamen Bundesausschuss, herangetragen wird.

Dass die Vergütung über die ASV für Mukoviszidose-Zentren mit komplexen und schwierigen Fällen ein Defizit verursacht, hat das Gesundheitsministerium von Schleswig-Holstein im Rahmen des dortigen Petitionsverfahrens bereits festgestellt. Auch hier wird Handlungsbedarf auf Bundesebene gesehen.

### Weitere Informationen zum aktuellen Stand der Petitionsverfahren auf Bundes- und Länderebene finden Sie unter folgendem Link:

[www.muko.info/ueber-den-verein/gesundheitspolitische-arbeit/petition](http://www.muko.info/ueber-den-verein/gesundheitspolitische-arbeit/petition)

Katharina Heuing  
Mukoviszidose Institut  
Tel.: +49 (0)228 98780-62  
E-Mail: [KHeuing@muko.info](mailto:KHeuing@muko.info)

# Neuigkeiten aus der Forschung

## Publikationen im Journal of Cystic Fibrosis



Die Fachzeitschrift *Journal of Cystic Fibrosis*, herausgegeben von der europäischen CF-Gesellschaft, erscheint monatlich. Hier finden Sie eine Auswahl spannender Artikel der letzten Monate. Einige der Fachartikel werden zudem als laienverständliche englische Kurzversion auf der Seite der europäischen CF-Gesellschaft veröffentlicht [www.ecfs.eu/publications/cf-research-news](http://www.ecfs.eu/publications/cf-research-news)

**Zusammengefasst von:** Dr. Uta Düesberg (Redaktion), Mukoviszidose Institut, Tel.: +49 (0) 228 98780-45, E-Mail: [UDueesberg@muko.info](mailto:UDueesberg@muko.info)

### Der Pilz *Exophiala* ist für CF-Betroffene wenig gefährlich

In der Lunge von CF-Betroffenen werden oft andere Keime gefunden als bei gesunden Menschen. Die Bedeutung dieser Keime für den Krankheitsverlauf ist aber meist nicht sofort klar. Der Pilz *Exophiala* wird in letzter Zeit immer häufiger bei CF-Betroffenen diagnostiziert, er scheint aber keinen großen Einfluss auf den Gesamtgesundheitszustand zu haben: In Manchester wurden jetzt Daten von 244 Kindern mit CF analysiert, bei elf Prozent von ihnen wurde *Exophiala* gefunden, am ehesten bei älteren Kindern und solchen mit Pankreasinsuffizienz. Die Lungenfunktionswerte und der BMI waren durch den Befall mit *Exophiala* statistisch nicht signifikant schlechter. Der i.v.-Antibiotika-Verbrauch war zwar bei Kindern mit *Exophiala*-Befall etwas höher, jedoch nicht statistisch signifikant. Es ist allerdings bei anderen Pilzkrankungen bekannt, dass sie bei häufigen Antibiotika-Behandlungen häufiger vorkommen. Bei den betroffenen Kindern wurden außerdem vermehrt andere Pilze wie *Aspergillus* und *Candida* gefunden, was auch mit dem vermehrten Antibiotika-Verbrauch verbunden sein könnte. Es sind weitere Studien nötig, um diesen Zusammenhang näher zu beleuchten.

Mills R., et al.. Impact of airway *Exophiala* spp. on children with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros* 2021 Feb 19.

### Warum Frauen mehr Exazerbationen haben

Der Krankheitsverlauf von CF-betroffenen Frauen und Männern ist unterschiedlich. Frauen mit CF haben durchschnittlich mehr Exazerbationen (Verschlechterung des Krankheitsbildes) und ihre Lungenfunktion erholt sich nach einer Exazerbation weniger oft so gut, dass der Ausgangswert wieder erreicht wird. Die Auswirkung von Hormonen wird in der Forschung bereits diskutiert, aber bisher wurde nicht untersucht, ob die Therapie der Exazerbationen bei Frauen und Männern gleich ist. Eine amerikanische Studie zur Behandlung von Exazerbationen mit 220 Teilnehmern wurde jetzt hinsichtlich der Unterschiede der Geschlechter analysiert. Die durchschnittliche Anzahl der i.v.-Antibiotika-Therapietage lag bei Frauen um 1,6 Tage (13%) höher als bei Männern, aber nicht die Anzahl der Antibiotika-Therapien. Außerdem zeigten sich keine längeren stationären Aufenthalte, keine Unterschiede in der Auswahl der Antibiotika oder hinsichtlich der anderen CF-Therapien. Die Frauen mit CF hatten aber nach der antibiotischen Therapie noch schwerere Atemwegssymptome. Da es demnach keine Hinweise gibt, dass der Grund für die geschlechtsspezifischen Unterschiede des Krankheitsverlaufs in der medizinischen Versorgung liegt, sind weitere Studien zur Wirkung von Hormonen nötig.

Sex Differences in Treatment Patterns in Cystic Fibrosis Pulmonary Exacerbations. *J Cyst Fibros*. 2021 Jun 2;S1569-1993(21)00163-6.

### *Aspergillus* und *Pseudomonas* gemeinsam in der Lunge

Die häufigsten Bakterien in der Lunge von CF-Betroffenen sind *Pseudomonas* und die häufigsten Fadenpilze sind *Aspergillen*. Die Auswirkung der Ko-Infektion, dem Befall der Lunge mit beiden Keimen, auf die Lungenfunktion wurde jetzt anhand der Daten des britischen CF-Registers analysiert. Über 9.000 CF-Patienten wurden in die Analyse eingeschlossen, von denen 45% *Pseudomonas* und 16% *Aspergillus* hatten. Trat nur *Aspergillus* ohne *Pseudomonas* auf, verringerte das die Lungenfunktion (FEV<sub>1</sub>) um 5,9% im Vergleich zu Betroffenen mit keinem der beiden Keime. Die Betroffenen hatten außerdem häufiger Diabetes, allergische Reaktionen auf den *Aspergillus* (ABPA) und Lebererkrankungen. Hatten die Patienten aber beide Keime in der Lunge, hatte der *Aspergillus*-Befall keine weitere negative Auswirkung auf die Lungenfunktion. Auch die Auswertung der deutschen Registerdaten im letzten Jahr hatte diesen Effekt gezeigt. Die Ko-Infektion der Lunge mit *Pseudomonas* und *Aspergillus* verursachte bei den untersuchten CF-Patienten aber einen vermehrten Antibiotika-Bedarf.

Hughes DA., et al.. Clinical characteristics of *Pseudomonas* and *Aspergillus* co-infected cystic fibrosis patients: A UK registry study. *J Cyst Fibros*. 2021 May 3;S1569-1993(21)00117-X.

# Forschung geht auch in Pandemie-Zeiten weiter

## Europäische CF-Konferenz 2021



44th EUROPEAN CYSTIC FIBROSIS CONFERENCE  
9–12 June 2021 #ECFS2021



Die europäische CF-Konferenz (ECFC) wurde dieses Jahr von Italien ausgerichtet. Eigentlich hätte sie in Mailand stattgefunden, aufgrund der Corona-Situation wurde sie aber wieder in einem digitalen Format angeboten. Das Programm war vielfältig und mit knapp 2000 Teilnehmern aus aller Welt gut besucht. Wir berichten ausführlich über die Konferenz auf unserer Internetseite und haben hier die wichtigsten Themen zusammengefasst.

### Register-Auswertungen geben Antworten auf klinische Fragen

Die weltweit geführten Mukoviszidose-Register werden immer häufiger genutzt, um zu analysieren, wie sich die Mukoviszidose im realen Alltag darstellt. Denn die Ergebnisse aus klinischen Studien sind nicht immer mit den späteren Erfahrungen im Alltag identisch, da z.B. bestimmte Patientengruppen wie Transplantierte oder Patienten mit besonders schlechter Lungenfunktion in die Studien oft gar nicht einbezogen werden und die Studien nur über einen begrenzten Zeitraum laufen. Die Therapie mit Ivacaftor (Kalydeco) beispielsweise hat im Laufe der Jahre dazu geführt, dass die Anwendung anderer Therapien wie die Inhalation von DNase oder Antibiotika nachgelassen hat.

Aber Registerdaten können auch helfen, die Entstehung von Sekundärerkrankungen zu beobachten. Beispielsweise wurde festgestellt, dass Krebs bei CF-Betroffenen im Vergleich zur Gesamtbevölkerung häufiger vorkommt, vor allem bei Patienten nach einer Transplantation. Aus solchen Erkenntnissen können Verbesserungen für die klinische Versorgung abgeleitet werden, wie z.B. Screening- und Vorsorge-Programme oder auch die Einbindung von weiteren Fachärzten in die CF-Versorgung.

### Kaftrio – Erfahrungen aus der Praxis

Auch Daten zur Einnahme von Kaftrio wurden auf der Konferenz vorgestellt. Es traten Nebenwirkungen auf, die sich so in den klinischen Studien nicht gezeigt hatten, wie beispielsweise Hodenschmerzen. In den meisten Fällen waren die Symptome nur vorübergehend und hörten nach zwei bis zehn Wochen spontan wieder auf. Aber es wurde auch festgestellt, dass es oft zu einer Zystenbildung in den Nebenhoden kam. Der zugrundeliegende Mechanismus ist nicht klar, aber durch Kaftrio kommt es wahrscheinlich zu einer Veränderung des Wasserhaushalts in den Hoden, was zu einer Zystenbildung führen oder bestehende Zysten vergrößern könnte. Die Häufigkeit lag bei etwa drei Prozent, ist aber real wahrscheinlich noch höher.

Weiterhin ist die Anzahl der Schwangerschaften nach Kaftrio deutlich erhöht, wie es auch schon unter der Kalydeco-Therapie beobachtet wurde. Aufgrund der noch wenigen Daten ist es dabei immer noch schwierig zu entscheiden, ob Kaftrio während der Schwangerschaft besser abgesetzt werden sollte. Immerhin gibt es inzwischen 69 dokumentierte Schwangerschaften/Stillperioden unter Kaftrio-Therapie. Auffällig war, dass es im Vergleich zur Situation ohne Modulatoren nun auch Schwangerschaften bei deutlich höherem Alter (höchstes Alter im Datensatz 41) und schlechterer Lungenfunktion (niedrigste Lungenfunktion  $ppFEV_1=28$ ) gab. In 41 der Schwangerschaften wurde Kaftrio während der gesamten Schwangerschaft genommen. Die Fehlgeburtenrate lag bei 7,2%, was unter der Fehlgeburtenrate in der gesunden Bevölkerung liegt. Auch traten zwei Fehlgeburten nach Absetzen der Kaftrio-Therapie auf. Inzwischen sind 51 Kinder geboren und es sind lediglich zwei Komplikationen bei den Müttern dokumentiert (Transaminasenanstieg und Gallenblasenentzündung). Bei den Kindern war keine Komplikation klar der Kaftrio-Therapie zuzuordnen.

Eine große Studie (Mayflowers-Studie: Maternal and Fetal outcomes in the era of modulators) hat im Juli begonnen und wird in größerem Umfang weitere Daten zu Frauen mit CF, Schwangerschaften und der Kaftrio-Therapie erheben.

### Ernährung in Zeiten der Modulatortherapie

In Zeiten der CF-Therapie mit den neuen CFTR-Modulatoren steht auch die Ernährung bei Behandlern wie Betroffenen in einem besonderen Licht. Immer mehr in den Fokus rückt die individuelle Ernährung, die von der bisher empfohlenen fettreichen Ernährung abweicht. Ersten Beobachtungen zufolge verursacht auch Kaftrio, wie von anderen Modulatorentherapien bereits berichtet, eine Gewichtszunahme, die nicht in jedem Fall erwünscht ist. Die Frage, welcher Ernährungsstatus angestrebt wird, muss ebenso noch geklärt werden wie die Frage nach Grenzwerten für fettfreie Masse und nach dem optimalen Körpergewicht. Ernährung sollte jedoch nicht mehr als Therapeutikum der Mukoviszidose angesehen werden, sondern als Mittel für Gesundheit und Wohlfühl.

Aber auch Störungen des Essverhaltens werden zunehmend näher beleuchtet. CF-Betroffene haben beispielsweise häufig Probleme damit, ein Gefühl für Hunger und Sattsein zu entwickeln – ein Training zum achtsamen Essen kann dabei helfen. Essstörungen frühzeitig zu erkennen und zu behandeln, ist wichtig, wobei die Abgrenzung zwischen problematischem Essverhalten und echter Essstörung nicht einfach ist.

### Neue Therapien auch für Patienten mit seltenen Mutationen: Update Gentherapie

Es sind bereits einige genterapeutische Ansätze in der Entwicklung, allerdings wird es noch einige Jahre dauern, bis auch Wirksamkeit und Sicherheit im Menschen bestätigt sind und diese neuen Medikamente dann auch tatsächlich den Patienten zugutekommen.

Während die Methode des „Gene editing“ noch weit von der klinischen Praxis entfernt zu sein scheint, gibt es verschiedene Verfahren auf RNA-Basis, zu denen in den nächsten Jahren die ersten klinischen Studien anlaufen sollen, beispielsweise tRNA-Verfahren für bestimmte Stoppmutationen und mRNA-Verfahren, die unabhängig von der CFTR-Mutation eingesetzt

werden können. Für Stoppmutationen können auch Antisense-Oligonukleotide zur Anwendung kommen, die ebenfalls bald in ersten klinischen Studien untersucht werden sollen.

Den ausführlichen Bericht der Konferenz, in dem auch Themen wie Covid-19, Human Cell Atlas, Metagenomics, mikrobiologische Methoden und Neuigkeiten aus der Telemedizin angesprochen werden, finden Sie unter [www.muko.info/forschungsnews](http://www.muko.info/forschungsnews).

Dr. Jutta Bend, Dr. Uta Düesberg, Dr. Sylvia Hafkemeyer  
Mukoviszidose Institut

**Welcome**  
Digital 2021

Thank you for your participation to the ECFs 2021 Digital Conference!

We welcomed close to 3000 registered participants from over 57 countries in multiple sessions, over 800 participants joined simultaneously to watch the lively discussions and thought-provoking presentations.

The digital platform will remain open until 10 September 2021. Until this date, you can watch the recordings, visit the digital exhibition and exchange with your peers via messages and private video calls.

**Conference Programme**  
The programme comprises 4 parallel sessions for congress with invited speakers and workshops where selected abstracts were presented.  
There are also "Meet the Experts" sessions, ePoster sessions as well as satellite symposia from the industry.  
The conference platform also holds an exhibitors space.

Date	What is possible?
29 April 2021	Specialist registration deadline
9 June 2021	The ECFs 2021 digital platform opens <ul style="list-style-type: none"> <li>• Launch and service opens</li> <li>• Settle (speaker and attendee list)</li> <li>• Start the conference today and take off! (back-to-back)</li> <li>• Start to explore the post-conference and build momentum in key publications and research, for your research!</li> </ul>
9-12 June 2021	44th European Cystic Fibrosis Conference <ul style="list-style-type: none"> <li>• ECFs2021 Digital Conference</li> <li>• ECFs2021 Exhibitors</li> <li>• ECFs2021 Workshops</li> <li>• ECFs2021 Meetings</li> <li>• ECFs2021 ePosters</li> <li>• ECFs2021 Abstracts</li> <li>• ECFs2021 ePresentations</li> <li>• ECFs2021 ePodcasts</li> <li>• ECFs2021 eVideos</li> </ul>
15 June-17 September 2021	The ECFs 2021 digital platform remains open for access to the recorded content of the event <ul style="list-style-type: none"> <li>• Watch &amp; listen to recorded presentations</li> <li>• Access to the full ECFs 2021 digital platform</li> <li>• Access to the full ECFs 2021 digital platform</li> <li>• Access to the full ECFs 2021 digital platform</li> <li>• Access to the full ECFs 2021 digital platform</li> <li>• Access to the full ECFs 2021 digital platform</li> </ul>
13 September 2021	The ECFs 2021 digital platform closes

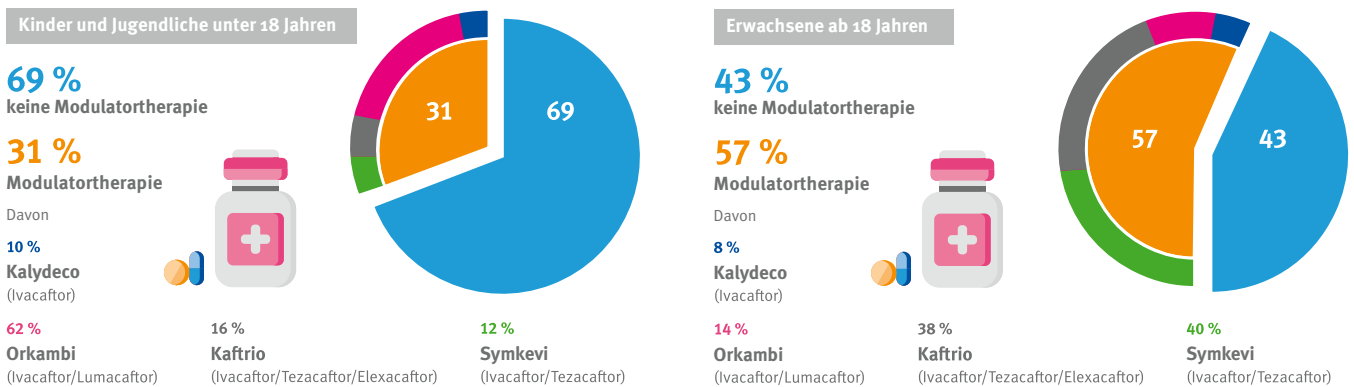
# Daten zur Modulatorentherapie im Deutschen Mukoviszidose-Register

Der Mukoviszidose e.V. bietet mit dem Deutschen Mukoviszidose-Register die passende Infrastruktur, um die Entwicklung der Modulatorentherapie bei Menschen mit Mukoviszidose in Deutschland zu dokumentieren. Seit 2015 wird diese erfolgsversprechende Therapie im Register erfasst und ausgewertet.

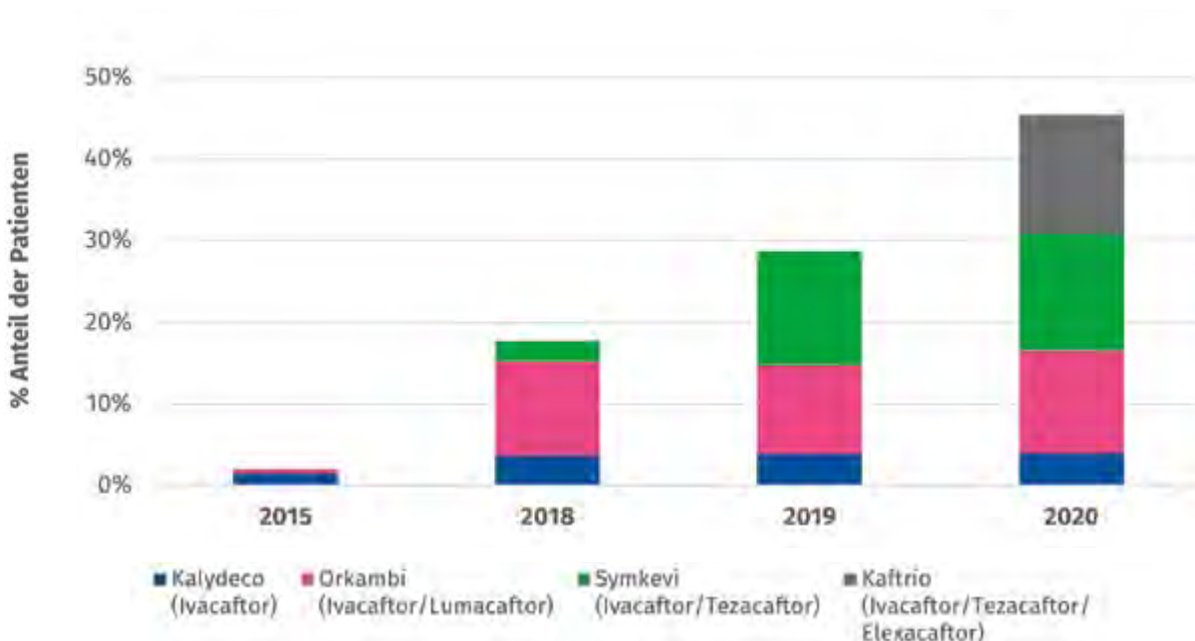
Mutationspezifische Therapien werden mithilfe sogenannter CFTR-Modulatoren durchgeführt. Die neuartige Therapie setzt bereits in der Zelle der

Mukoviszidose-Patienten an. Je nach vorliegender Mutation sind unterschiedliche Präparate auf dem Markt erhältlich. Die folgenden Grafiken zeigen

die neuesten verfügbaren Daten aus dem Register für das Berichtsjahr 2020 (Stand: 02.08.2021).



Anteil der in Deutschland mit einem Modulator therapierten Mukoviszidose-Betroffenen in Prozent, 2020



Anteil der in Deutschland mit einem Modulator therapierten Mukoviszidose-Betroffenen in Prozent, 2015–2020



Im Berichtsjahr 2020 wurden bereits 31 % der Kinder und Jugendlichen und 57 % der Erwachsenen mit CF in Deutschland mit einem für die entsprechende Genetik zugelassenen CFTR-Modulator therapiert. 2020 wurden erstmals auch Patienten mit Kafrio, dem neuesten der verfügbaren Modulatoren im Register dokumentiert.

Der prozentuale Anteil der Mukoviszidose-Betroffenen, die für eine Modulatorentherapie infrage kommt, ist in den vergangenen Jahren rasant gestiegen (siehe Grafik auf Seite 32 unten). 2015 konnten nur ca. zwei Prozent aller Menschen mit Mukoviszidose von einer Modulatorentherapie profitieren. Bis 2020 hat sich dieser Anteil bereits auf 46 % aller im Register dokumentierten Betroffenen erhöht. Für 2021 ist mit einem weiteren starken Anstieg zu rechnen.

Die EU Kommission hat Ende April 2021 der Zulassungserweiterung für Kafrio zugestimmt. Das Medikament kann zukünftig für alle CF-Patienten ab zwölf Jahren mit mindestens einer F508del-Mutation, unabhängig von der Zweitmutation verordnet werden. Die Therapie mit Kafrio würde demnach für über 80 % der Betroffenen ab zwölf Jahren zur Verfügung stehen.

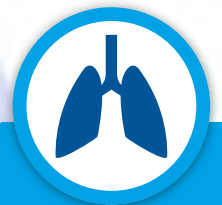
Wichtige weiterführende Informationen zur Modulatorentherapie und Kafrio finden Sie online unter:

[www.muko.info/informieren/ueber-die-erkrankung/therapie-der-mukoviszidose/kafrio](http://www.muko.info/informieren/ueber-die-erkrankung/therapie-der-mukoviszidose/kafrio)

Manuel Burkhardt  
Mukoviszidose Institut



**JETZT  
neu\***



**Frei atmen.**

## MUCOfree® 3 % MUCOfree® 6 % zur Inhalation

- effektiv und sicher in der Anwendung
- steril und frei von Konservierungsmitteln
- für Säuglinge, Kinder und Erwachsene
- MUCOfree® 3 % auch geeignet als Trägerlösung für bronchienerweiternde Arzneimittel (z. B. Salbutamolsulfat)\*\*
- zur Anwendung mit Hilfe eines elektrischen Verneblers

\* Vorher Natriumchlorid-Lösung 3%/6%

\*\* Sofern das Arzneimittel gemäß Fachinformation für die Verdünnung mit hypertoner Kochsalzlösung zugelassen ist.

**ERSTATTUNGSFÄHIG!**



CE 0483

**penta**  
ARZNEIMITTEL

[www.mucofree.de](http://www.mucofree.de)

# Praktische Tipps zur Einnahme von Kaftrio



Kaftrio ist seit April 2021 in Deutschland zugelassen für Patienten, die

- » zwölf Jahre und älter sind und
- » mindestens eine F508del-Mutation haben.

Wenn ein Patient diese Kriterien erfüllt, ist die Indikation für die Verschreibung von Kaftrio gegeben und der Arzt kann das Medikament verordnen.

**Wichtig:** Der genetische Befund muss im schriftlichen Original vorliegen!

Kaftrio kombiniert die Korrektoren Tezacaftor und Elexacaftor und den Potentiator Ivacaftor. Diese Tabletten sind **orange** und es ist empfohlen, **morgens zwei Tabletten** Kaftrio einzunehmen. **Nach etwa zwölf Stunden** wird dann **abends eine hellblaue Tablette** Kalydeco genommen, die nochmal den Potentiator Ivacaftor enthält.

Die Reihenfolge der Einnahme und die Dosierung sollten nur in Absprache mit

dem Ambulanzarzt verändert werden, auf keinen Fall eigenständig!

Die Einnahme sollte mit einem fetthaltigen Nahrungsmittel erfolgen. Das ist wichtig, damit die Stoffe ihre Wirkung entfalten können. Beispiele sind: ein Stück Käse, ein Stück Schokolade oder etwas Avocado oder Hummus. Wer nicht gerne frühstückt, kann auch ein Glas Vollmilch oder eine Handvoll Nüsse wählen. Es ist nicht notwendig, extra auf (zu) fetthaltiges Fastfood wie Pizza oder Pommes zurückzugreifen. Es hat sich gezeigt, dass Kaftrio zu einer deutlichen Gewichtszunahme führen kann. Daher ist eine ausgewogene Ernährung besonders wichtig. Da dies für viele Patienten eine Umstellung der Essgewohnheiten bedeutet, ist eine Ernährungsberatung zu Beginn der Therapie sinnvoll.

Auf Speisen und Getränke, die Grapefruit enthalten, sollte man unbedingt verzichten. Die Inhaltsstoffe können den Abbau von Kaftrio in der Leber hemmen,

d.h. Kaftrio bleibt länger im Körper und das kann zu Nebenwirkungen führen.

Die Tabletten sollten im Ganzen geschluckt werden und nicht zerkaut, zerdrückt oder zerbrochen werden.

## Tablette vergessen?

Wenn Sie einmal eine Tablette vergessen haben, können Sie diese innerhalb von höchstens sechs Stunden noch einnehmen und mit dem ursprünglichen Plan weitermachen.

Wenn es mehr als sechs Stunden sind, ist es komplizierter, weil etwa zwölf Stunden zwischen der Morgen- und der Abenddosis vergehen sollen: Haben Sie die Abenddosis vergessen, können Sie sie einfach weglassen und ganz normal mit der nächsten Morgendosis fortfahren. Haben Sie die Morgendosis länger als sechs Stunden vergessen, sollten Sie die Morgendosis noch einnehmen, dafür dann aber die Abenddosis weglassen. Danach geht es wieder wie geplant mit der nächsten Morgendosis weiter. Grundsätzlich sollten Sie zur Einnahme immer die Packungsbeilage lesen und sich bei Fragen an Ihren Arzt wenden.

## Nebenwirkungen

Zu Beginn der Einnahme können verschiedene Nebenwirkungen auftreten, die in der Regel aber nach einigen Wochen wieder verschwinden. So wird z.B. berichtet von

- » Bauchschmerzen, Durchfall oder Verstopfung

**TIPP:** Flohsamenschalen können helfen. Dabei beeinträchtigt bei Durchfall die Einnahme direkt mit Kaftrio dessen Wirkung offensichtlich nicht, bei Verstopfung sollte man zwischen der Einnahme

von Kaftrio und Flohsamenschalen etwa eine Stunde warten.

- » Vermehrter Husten durch Sekretzunahme, oder Schnupfensymptome oder Kopfschmerzen.

**TIPP:** Viel Trinken!

- » Gelegentlich kommt es zu Hautausschlägen, die in den meisten Fällen aber wieder verschwinden. Sprechen Sie hier Ihren Ambulanzarzt an.

- » Durch die Einnahme von Kaftrio kann bei Frauen die Fruchtbarkeit verbessert werden. Bei Männern ist nicht zu erwarten, dass die Modulatoren einen Einfluss auf die Fruchtbarkeit haben, da in 98% der Fälle keine Samenleiter ausgebildet sind.

**TIPP:** Sollte man keinen Kinderwunsch haben, unbedingt an Verhütung denken. Sprechen Sie mit Ihrem Ambulanzarzt darüber, auch weil es zur Einnahme von Kaftrio während einer Schwangerschaft noch wenig Daten gibt. Es kann sein, dass der Modulator dann wieder abgesetzt werden muss.

**Dr. Jutta Bend**  
Mukoviszidose Institut  
Tel.: +49 (0) 228 98780-47  
E-Mail: JBend@muko.info

**Dr. Miriam Schlangen**  
Mukoviszidose Institut  
Tel.: +49 (0) 228 98780-61  
E-Mail: MSchlangen@muko.info



# ZURÜCK IN EINEN LEBENSWERTEN ALLTAG.



Nach einer Erkrankung ist es oft nicht leicht, den Weg zurück in den Alltag zu finden. Wir möchten Ihnen dabei helfen und einen Teil dieses Weges mit Ihnen gemeinsam gehen. Und das mit einem ganzheitlichen Ansatz, indem der Mensch mit Körper und Seele im Mittelpunkt steht.

Gebündeltes Fachwissen, Engagement und echte menschliche Zuwendung geben nicht nur im körperlichen, sondern auch im

seelischen und sozialen Bereich die bestmögliche Hilfestellung. Therapie und Freizeit, Medizin und soziale Kontakte – das alles gehört zusammen und beeinflusst den Genesungsprozess. Deshalb arbeiten bei uns neben den Ärzten examinierte Pflegekräfte, Psychologen, Logopäden, Physiotherapeuten, Diätassistenten, Ergo-, Kunst- und Musiktherapeuten sowie Sozialarbeiter Hand in Hand.



 **STRANDKLINIK  
ST. PETER-ORDING**

*Wissen, was dem Menschen dient.*

# Ernährungstherapie als Heilmittel

## Versorgungsmöglichkeit wird noch nicht flächendeckend genutzt

Am 1. Januar 2018 wurde die Ernährungstherapie bei Mukoviszidose als Heilmittel zugelassen. Der Mukoviszidose e.V. hatte sich lange und intensiv für diese Lösung eingesetzt. Denn durch die Zulassung dieser Abrechnungsform kann die Ernährungsberatung den Krankenkassen in Form einer Heilmittelverordnung in Rechnung gestellt werden, ähnlich wie auch die Physiotherapie. Damit wird die Ernährungsberatung also auch bezahlt. Außerdem ist über ein Zulassungsverfahren sichergestellt, dass nur qualifizierte Ernährungsfachkräfte die Ernährungsberatung anbieten dürfen.

Doch drei Jahre nach Einführung der Ernährungstherapie als Heilmittel zeigt sich, dass diese Abrechnungsform noch nicht flächendeckend von den Ambulanzen genutzt wird, obwohl sie zur Stellen-sicherung von Ernährungsfachkräften und Finanzierung der Ambulanzen beitragen kann. Doch das Interesse für die erforderliche Vertragsgestaltung mit den Krankenkassen ist bei den Krankenhaus-verwaltungen nicht unbedingt gegeben.

**Ernährungstherapie gewinnt an Bedeutung**  
Dabei gewinnt die Ernährungsberatung gerade für Patientinnen und Patienten, die Kafrio einnehmen, als wichtige Säule

in der Mukoviszidose-Therapie wesentlich an Bedeutung. Im Zusammenhang mit der Einnahme ergeben sich viele neue Fragestellungen zur Ernährungsweise und den Auswirkungen auf den Körper, die eine intensive Ernährungstherapie begleitend notwendig machen.

Sprechen Sie Ihr Ambulanzteam doch einmal auf die Möglichkeit der Ernährungstherapie als Heilmittel an. Wenn zunehmend mehr Patienten die Ernährungsberatung auch in Anspruch nehmen, gehen vielleicht auch mehr Kliniken den Weg über die Abrechnung als Heilmittel. Und das kommt nicht nur den

Ambulanzen finanziell zugute, sondern durch die Sicherung der Versorgungsstrukturen natürlich auch den Patienten. Wenn Sie als Patient weitere Informationen benötigen oder als Ambulanz Fragen zu den Voraussetzungen und zum Verfahren haben, wenden Sie sich gerne an uns.

Katharina Heuing  
Mukoviszidose Institut  
Tel.: +49 (0)228 98780-62  
E-Mail: [KHeuing@muko.info](mailto:KHeuing@muko.info)

## 24. Deutsche Mukoviszidose Tagung

Unter der Leitung von PD Dr. Mirjam Stahl (Berlin) und Prof. Dr. Barbara Kahl (Münster) findet am 19. und 20. November 2021 die Deutsche Mukoviszidose Tagung statt.

An zwei Tagen wird ein breites Fort- und Weiterbildungsprogramm für alle Berufsgruppen im interdisziplinären CF-Be-handlerteam angeboten. Die digitale Veranstaltung läuft über eine Online-Tagungsplattform. Neben den Plenarveranstaltungen und Seminaren wird es auch eine digitale Posterausstellung

und einen Industriebereich geben. In den Plenen wird ein Blick zurück – auf eineinhalb Jahre Corona-Pandemie – und in die Zukunft – auf neue Behandlungsmöglichkeiten und deren Auswirkungen – geworfen. Zudem sollen auch einige CF-Mythen unter die Lupe genommen werden.

Anmeldungen sind ab August über die Tagungsplattform möglich. Teilnehmen können alle an der CF-Behandlung beteiligten Mediziner und nicht-ärztliche Be-handler wie z.B. Ernährungsfachkräfte,



Pflegefachkräfte, Physiotherapeuten, psychosoziale Mitarbeiter, Sporttherapeuten, Reha-Fachkräfte und andere.

Anna-Lena Strehlow  
Therapieförderung  
Tel.: +49 (0) 228 98780-40  
E-Mail: [ASTrehlow@muko.info](mailto:ASTrehlow@muko.info)

# CFTR-Modulatoren und Sport

## Hat sich etwas verändert?

In den letzten Jahren wurden mehrere CFTR-Modulatoren zugelassen, sodass inzwischen viele Mukoviszidose-Betroffene damit therapiert werden können. Wie hat sich diese Entwicklung auf die körperliche Aktivität der Betroffenen und auf die Sportberatung ausgewirkt? Was gibt es zu beachten?

### Unterschiedliche Auswirkungen

Den meisten Patienten mit CF geht es mit der CFTR-Modulatortherapie plötzlich deutlich besser. Die Auswirkungen auf die körperliche Aktivität sind jedoch unterschiedlich. Zum Beispiel haben wir schwer kranke Patienten betreut, die auf der Warteliste zur Transplantation standen und vor der Modulatortherapie keinen Sport mehr treiben konnten. Einige dieser Patienten bekamen nun durch die Modulatoren die Möglichkeit, sich wieder mehr zu bewegen und ihre körperliche Fitness gezielt zu steigern. So gab es die Rückmeldung einer Betroffenen, die seit Einnahme von Kaftrio mit dem Fahrrad in die Stadt und zur Arbeit fährt und dabei Anstiege ohne Mühe und Atemnot bewältigt.

Diese Beobachtung, dass unter der Modulatortherapie mehr Sport möglich ist und die Leistungsfähigkeit deutlich gesteigert werden kann, wird durch wissenschaftliche Untersuchungen zu Kalydeco (Ivacaftor) und Orkambi (Lumacaftor/Ivacaftor) zum Teil untermauert. In einer größeren Studie zu Ivacaftor (Edgeworth et al., 2017) konnte zwar bei 20 Teilnehmern kein signifikanter Effekt des Medikaments auf die maximale Sauerstoffaufnahme als Maß für die Ausdauerleistungsfähigkeit nachgewiesen werden, die körperliche Aktivität nahm jedoch zu. Savi et al. (2019) beobachteten bei drei schwer kranken Mukoviszidose-Patienten ebenfalls eine Zunahme der körperlichen Aktivität unter einer Lumacaftor/Ivacaftortherapie. Auch konnte die maximale Sauerstoffaufnahme gesteigert werden. In einer anderen Studie mit zehn

Personen mit CF besserte sich unter einer Behandlung mit Lumacaftor/Ivacaftor über zwölf Monate die Gehstrecke im sechs Minuten Gehtest signifikant (Wark et al. 2019). Wilson et al. (2020) konnten jedoch in einer placebokontrollierten Studie mit insgesamt 70 Patienten keine positiven Effekte der Lumacaftor/Ivacaftor-Therapie auf die Leistungsfähigkeit der behandelten Patienten im Vergleich zu der Placebogruppe sehen. Zu der weit aus wirksameren CFTR-Dreifachtherapie Kaftrio und Kalydeco (Elexacaftor, Tezacaftor, Ivacaftor) existieren bisher keine publizierten Studien.

### Langsam in die sportliche Aktivität einsteigen

Auffallend bei einigen von uns betreuten Patienten war ein starker Anstieg der Creatinkinase im Blut unter der Kaftriotherapie, insbesondere wenn die körperliche Aktivität bei Beginn der Modulatortherapie sehr schnell gesteigert wurde. Daher hat die „uralte“ und generell gültige Empfehlung, die körperliche Aktivität langsam und kontinuierlich zu steigern, hier eine besondere Bedeutung. Das Trainingspensum (Faustregel: Steigerung von Umfang oder Intensität nicht mehr als zehn Prozent pro Woche) sollte mit dem betreuenden Arzt abgesprochen werden und die erforderlichen Blutkontrollen durchgeführt werden. Bei auffälligen Blutwerten ist ggf. auch eine Sportpause erforderlich.

Mangels wissenschaftlichen Studien können die Effekte der CFTR-Modulatoren auf die körperliche Aktivität und Fitness noch nicht fundiert bewertet werden. Die Lungenfunktion und der körperliche Ge-

sundheitsstatus der Patienten verbessern sich, dadurch besteht die Möglichkeit zu mehr körperlicher Aktivität und Sport. Dies kann und sollte in der Sportberatung angesprochen und thematisiert werden. Schwer kranke Patienten können mit leichter bis moderater körperlicher Aktivität, wie z.B. E-Bike fahren, Walking etc., beginnen und sich dann individuell steigern. Patienten mit guter Lungenfunktion können ein intensiveres körperliches Training durchführen. Eine Rücksprache mit dem Ambulanzarzt zur Trainingsplanung ist erforderlich.

Möglicherweise profitieren schwer kranke Patienten bzgl. ihrer Leistungsfähigkeit mehr von der Modulatortherapie, da sie vor der Therapie zu krank waren, um sich viel zu bewegen. Bei Patienten mit guter Lungenfunktion, die bereits vor der Therapie körperlich aktiv waren, kann möglicherweise eine Verbesserung der Leistungsfähigkeit nur bei einer Steigerung der körperlichen Aktivität – wie das auch bei gesunden Personen der Fall ist – erreicht werden.

Dr. Alexandra Hebestreit  
Vorstand AK-Sport, Christiane Herzog-Zentrum für Mukoviszidose  
Josef-Schneiderstr. 2, 97080 Würzburg

### Literatur

Edgeworth et al. *Clin Sci* 2017, Savi et al. *J Cyst Fibros* 2019, Wark P. et al. *BMC pulmonary Medicine* 2019, Wilson J. et al. *J Cyst Fibros* Dec 2020



# Röntgen, CT und MRT der Lunge

## Erkennung früher Krankheitszeichen im Fokus der Bildgebung

Im letzten Heft wurden die bildgebenden Verfahren Röntgen und Computertomographie (CT) vorgestellt. Hier widmen wir nun der Magnetresonanztomographie (MRT) den zweiten Teil der Serie zu bildgebenden Verfahren der Lunge.

### **Magnetresonanztomographie (MRT)**

Die Magnetresonanztomographie (MRT) ist ein Verfahren frei von ionisierender Strahlung, in dem mit wechselnden Magnetfeldern ein Schnittbild des Körpers angefertigt wird. Die MRT wird auch als Kernspintomographie bezeichnet, da die Technik darauf beruht, dass sich bestimmte Atomkerne des Körpers in einem magnetischen Wechselfeld zu einer Bewegung anregen lassen, die dann wiederum als elektrisches Signal vom Gerät gemessen werden kann. Die MRT kann sowohl Weichteile als auch Gefäße darstellen und dies auch in bewegten Bildern, z.B. ein schlagendes Herz oder fließendes Blut. Die MRT bietet den besten Weichteilkontrast, bei etwas geringerer räumlicher Auflösung als die Computertomographie (CT), sodass die bei CF veränderten Strukturen gut abgebildet werden können.

### **Kontrastmittel zur besseren Darstellung der Strukturen**

Die MRT kann mit und ohne Atemanhalte-Manöver durchgeführt werden und sowohl mit als auch ohne Kontrastmittel. Durch den Einsatz von Kontrastmittel kann eine vierdimensionale Darstellung erreicht werden, mit der beispielsweise die Lungendurchblutung oder entzündliche Wandveränderungen sichtbar werden und sogar eine Abgrenzung der verdickten Wand zum aufliegenden Schleim dargestellt werden kann.

Es können in der MRT mit Durchblutungsmessung auch Verstopfungen der kleinen Atemwege nachgewiesen werden, noch bevor diese zu strukturellen Veränderungen des Lungengewebes oder einer Einschränkung der Lungenfunktion (Spirometrie) führen. Auch der Verlust an Gefäßen infolge der Zerstörung des Lungengewebes oder Erweiterungen von Gefäßen sind darstellbar. Diese Erkenntnisse sind wichtig, um weitere Schäden der Lunge zu verhindern (z.B. Bronchiektasen).

### **Lungenfunktion durch MRT darstellbar**

Der Mehrwert einer MRT im Vergleich zu CT oder Röntgen ist vor allem die Möglichkeit einer funktionellen Diagnostik. Die spirometrisch gemessene Lungenfunktion kann noch unverändert sein, wenn in der MRT bereits der Beginn einer Schädigung sichtbar gemacht werden kann und dadurch eine gezielte therapeutische Intervention früher möglich wird.

Es lassen sich in der MRT Störungen der Durchblutung (Perfusion) sichtbar machen, deren Aussagekraft wichtig ist, denn die Lungenperfusion ist eng verknüpft mit der Lungenbelüftung. Eine Störung der Lungenperfusion zeigt bei der Mukoviszidose also eine Störung der Lungenbelüftung an – oft noch bevor die Spirometrie krankhafte Werte der Atemflüsse zeigt.

Entzündliche Prozesse hingegen zeichnen sich durch eine erhöhte Durchblutung des Gewebes aus. Chronische Entzündungen können zu pathologischen Veränderungen der Lungengefäße führen, welche bei schwerem Verlauf zu Bluthusten (Hämoptysen) führen können und dann häufig durch eine Bronchoskopie oder Angiographie behandelt werden müssen. Die MRT kann auch zur Beurteilung des Therapieerfolgs, z.B. mit Antibiotika, eingesetzt werden, weil schon kleine Veränderungen sichtbar gemacht werden können.

Die MRT der Lunge kann man auch mit einer MRT der Nasennebenhöhlen kombinieren, um eine vollständige und strahlungsfreie Darstellung der oberen und unteren Atemwege zu erhalten. Hierzu ist nur eine Kontrastmittelgabe für beide Untersuchungen in Kombination nötig.

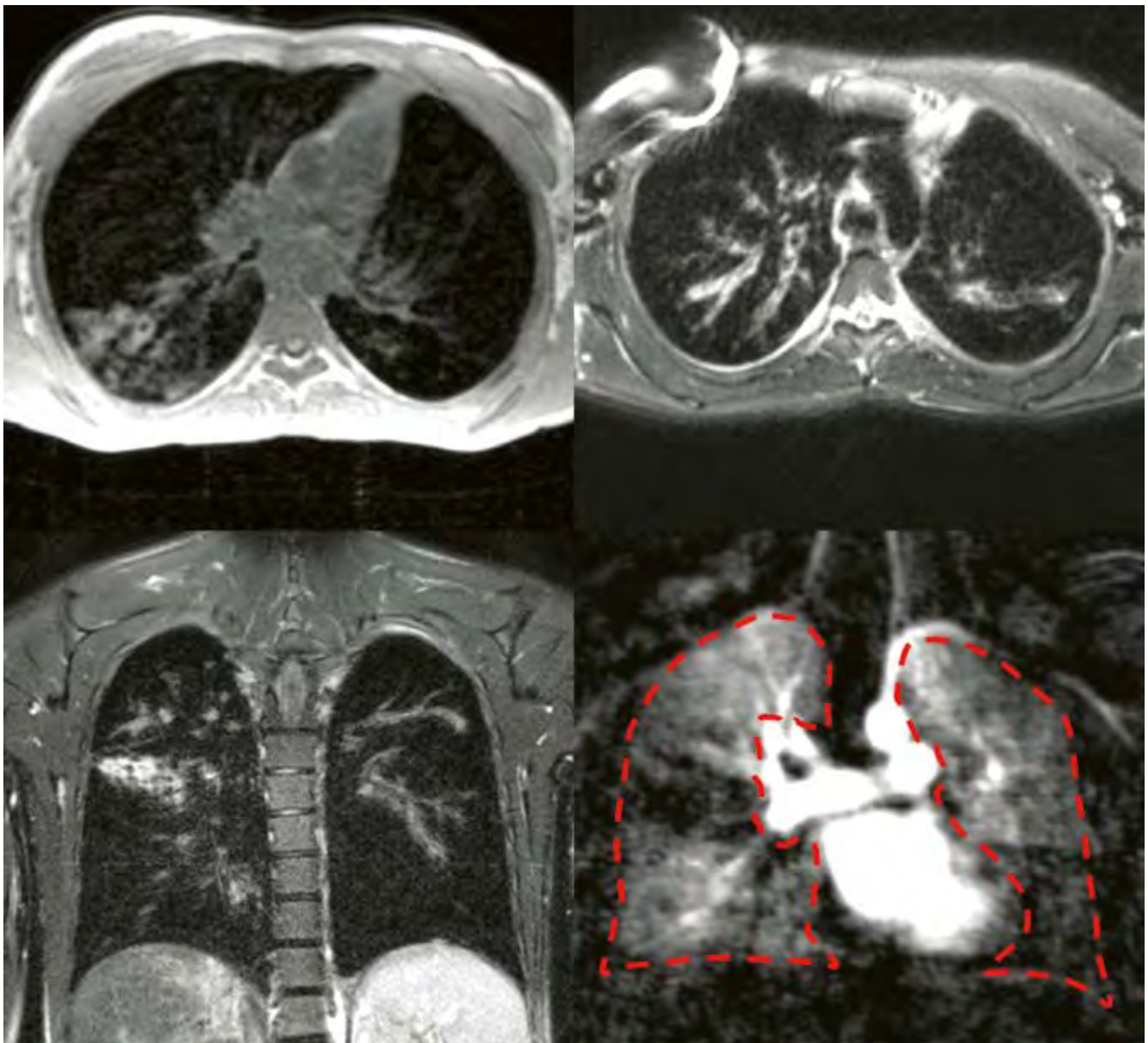
### **MRT in ständiger Weiterentwicklung**

In den letzten zehn Jahren wurden MRT-Geräte technisch immer weiterentwickelt, um eine noch höhere Auflösung der Bilder zu erreichen. Es werden neuerdings beispielsweise ultrakurze Echozeit (UTE)-Sequenzen verwendet, mit denen in Forschungszentren schon Langzeituntersuchungen durchgeführt werden. Eine andere Weiterentwicklung der MRT ist die Protonen-basierte funktionelle MRT, mit der ein Zusammenhang zwischen Ventilation und Perfusion – aber ohne die Gabe von Kontrastmittel – hergestellt

werden kann. Sie beruht vor allem auf einer neuen Analyse­methode der Bilder mittels Matrix-Pencil-Algorithmus (MP-MRT). Diese Methode wurde bereits an CF-Betroffenen validiert und stellte sich auch für eine Anwendung bei Kindern als geeignet heraus. Die

Darstellung der Ventilation durch das Einatmen eines hyperpolarisierten Edelgases (z.B. Helium-3) ist eine weitere Spezialität in der MRT-Durchführung, sie wird allerdings bislang noch nicht in der klinischen Routine angewendet. Offene Forschungsfragen sind aktuell

u.a. spezielle MRT-Messprotokolle im Vorschulalter und welche die optimalen Zeitabstände für Routineuntersuchungen sein könnten. Auch das Vermeiden einer Kontrastmittelgabe steht im Fokus der Forschung.



MRT-Aufnahme der Lunge bei einer 18-jährigen CF-Patientin. Die MRT zeigt dieselbe Patientin, von der in der letzten muko.info-Ausgabe (Heft 2/2021) CT und Röntgen Thorax abgebildet waren, nur zu anderen Zeitpunkten. Gezeigt sind zwei axiale (=Querschnitt) und zwei koronare (=Frontalansicht) Aufnahmen. Die MRT ergibt prinzipiell die gleichen Bildbefunde wie die CT mit Bronchiektasen und Schleimverlegungen in beiden Lungen. Oben rechts und unten links kann man den Schleim sehr gut am sehr hellen Signal erkennen, ein Vorteil gegenüber der CT. Unten rechts ist die Perfusions-MRT abgebildet. Zum besseren Verständnis wurden die Lungengrenzen rot umrandet. Eine normale Lungendurchblutung zeigt sich durch ein helles Signal. Es wird deutlich, dass viele Teile der Lungen vermindert durchblutet werden.

Ähnlich wie bei der CT gibt es einen CF-MRT-Score, in dem morphologische und strukturelle Parameter berücksichtigt werden, die in eine Bewertungsskala einfließen. Wie auch bei der CT arbeiten die Forscher an einer Automatisierung der Bewertung der MRT-Untersuchungen, auch unter Anwendung von Verfahren der künstlichen Intelligenz.

### **MRT-Durchführung ist komplex**

Eine MRT kann heutzutage in den meisten spezialisierten Zentren für viele Fragestellungen aussagekräftige Bilder der Lunge erstellen. Dennoch kann nicht in jedem Radiologie-Zentrum jede Fragestellung gleich gut gelöst werden. Dazu sind spezifische Anwendungsprotokolle nötig, die erforscht und erprobt werden müssen. Zudem sind manche Methoden kostenintensiv und es sind zusätzliche Geräte notwendig, um diese durchführen zu können.

Die Durchführung der MRT erfordert einen höheren Zeit- und Personalaufwand als Röntgen- oder CT-Aufnahmen. In vielen Kliniken sind die MRT-Geräte stark ausgelastet und die Wartezeiten entsprechend lang. Außerdem erfordern MRT-Aufnahmen die Fähigkeit des Patienten, ruhig zu liegen, auch wenn ein Atemanhalt grundsätzlich nicht erforderlich ist. Um aussagekräftige Bilder zu bekommen, müssen daher kleine Kinder im Kindergartenalter häufig medikamentös für die Dauer der Untersuchung

ruhiggestellt werden. Kinder im Schulalter tolerieren die ca. 30 Minuten Untersuchungszeit jedoch meistens sehr gut und arbeiten gern mit dem durchführenden Personal zusammen.

### **CT und MRT ergänzen sich**

Obwohl die räumliche Auflösung der MRT etwas geringer ist als die der CT, liefert sie dennoch eine vergleichbare Aussage über die geschädigte Lunge. Darüber hinaus hat die MRT eine höhere zeitliche Auflösung als die CT, und erlaubt daher die schnelle Messung der Lungendurchblutung und Gefäße. Je nachdem, welche Strukturen der Atemwege dargestellt werden sollen, und insbesondere in eiligen Fällen, kann eine CT die passendere Bildgebung sein. Obwohl die MRT nur durch mit CF-Protokollen erfahrenes Personal durchgeführt werden sollte, wird diese an einer langsam zunehmenden Zahl an Zentren in Deutschland und international durchgeführt. Alle moderneren MRT-Geräte sind prinzipiell geeignet, eine CF-Untersuchung durchzuführen.

**Fazit: Jede der drei vorgestellten bildgebenden Verfahren Röntgen, CT und MRT hat in der Diagnostik der CF ihren Stellenwert. Nicht in jedem Zentrum kann jede Methode angewendet werden, die Entwicklung der letzten Jahre zeigt aber diesbezüglich einen stetigen Fortschritt vor allem bei der CT und der MRT.**

Dr. Uta Düesberg  
Mukoviszidose Institut  
Tel.: +49 (0) 228 98780-45  
E-Mail: [UDueesberg@muko.info](mailto:UDueesberg@muko.info)

Unter Beratung von:  
Prof. Dr. med. Mark O. Wielpütz MHBA  
Klinik für Diagnostische und Interventionelle Radiologie  
Universitätsklinikum Heidelberg und  
Translational Lung Research Center (TLRC) Heidelberg  
Deutsches Zentrum für Lungenforschung (DZL)  
Universität Heidelberg



# Einkaufen und Gutes tun

Sie kaufen regelmäßig bei Amazon ein und unterstützen den Mukoviszidose e.V. noch nicht über AmazonSmile? Wir würden uns sehr freuen, wenn wir Sie zukünftig als Unterstützer bei AmazonSmile begrüßen dürfen. Jeder Ihrer Einkäufe bei AmazonSmile, bei denen Sie den Mukoviszidose e.V. als begünstigte Organisation auswählen, hilft uns bei der Realisierung unserer wichtigen Projekte zu Gunsten der Erkrankten.

Sie selbst zahlen keinen Cent zusätzlich zu Ihrem Einkauf, denn Amazon gibt 0,5% Ihrer Einkaufssumme aus eigener Tasche für den guten Zweck dazu.

Damit wir die 0,5% erhalten, müssen Sie über Ihren Browser (egal ob über PC, Tablet oder Smartphone) diese Webadresse eingeben: <https://smile.amazon.de/ch/205-578-30187>

Anschließend nutzen Sie Ihr vorhandenes Amazon-Konto, melden sich also mit Ihrem normalen Amazon-Account an. AmazonSmile funktioniert noch einfacher in der App.



Frank Gundel  
Fundraising und Spenderkommunikation  
Tel.: +49 (0) 228 98780-21  
E-Mail: FGundel@muko.info

## PädiaSalin® 6%

6% hypertone Kochsalzlösung zur Inhalation

Befreit die unteren Atemwege  
kraftvoll von Schleim!

- ✓ Die günstige 6%ige Kochsalzlösung zum Inhalieren<sup>1</sup>
- ✓ Erstattungsfähig<sup>2</sup> und ab dem Säuglingsalter anwendbar
- ✓ Löst den Schleim und erleichtert das Abhusten



8001450-03-0820 / 210 x 148

<sup>1</sup> Ausgehend von gemeldeten UVP in der Apothekendatenbank ABDA, Stand: 15.01.2020 <sup>2</sup> Erstattungsfähig zur symptomatischen Inhalationsbehandlung der Mukoviszidose bei Patienten ab dem 6. Lebensjahr.

**PädiaSalin 6%**, Medizinprodukt zur Inhalation. **Zus.:** Sterile hypertone Natriumchloridlösung (6%). **Sonst. Bestandt.:** Keine. **Zweckbest.:** Zur Steigerung der Sekretmobilisation in den unteren Atemwegen bei Erkrank., die mit Schleimverfestigung einhergehen, z. B. Mukoviszidose. **Warnhinw.:** Die erste Inhalation sollte unter ärztl. Aufsicht erfolgen. Dies gilt insbes. für Pat. mit Neigung zu Atemnot oder Überempfindlichk. sowie bei Kindern. Nur zur Inhalation mit einem elektrischen Vernebler bestimmt. Nicht zum Einnehmen oder für die parenterale Anw. (Injektion, Infusion) geeignet. Weitere Hinw. sind der Packungsbeilage zu entnehmen. **Nebenw.:** Vorübergehende Reizungen (z. B. Husten, Heiserkeit), Atemnot durch Verengung der Bronchien. **Apothekenexklusives Medizinprodukt.** Stand: 05/2019. **Hersteller:** Hälsa Pharma GmbH, Maria-Goeppert-Str. 5, D-23562 Lübeck, **Vertrieb:** Pädia GmbH, Von-Humboldt-Str. 1, D-64646 Heppenheim.



# Schlüsselanhänger mit Muko-Flügel

## Schöne Idee mit Spendenanteil



Der Mukoviszidose-Flügel steht für viele für Luft bekommen und Leben. Wir freuen uns sehr, dass es nun tolle Schlüsselanhänger mit dem Flügel gibt.

Die schönen Anhänger bestehen aus Tau mit einer Metall-Öse, in die der Flügel eingraviert ist. Es gibt sie in unterschiedlichen Farben, die Kosten liegen bei zwölf Euro zzgl. Versand. Und das Tolle: 1,50 Euro pro verkauftem Anhänger kommen unseren Projekten zugute.

### Bestellung in „BESSYS SHOP“:

[www.bessys-shop.de](http://www.bessys-shop.de) oder per

E-Mail: [info@bessys-shop.de](mailto:info@bessys-shop.de)

Anke Mattern-Nolte

Events und Aktionen

Tel.: +49 (0) 228 98780-20

E-Mail: [AMattern@muko.info](mailto:AMattern@muko.info)

## Starten Sie Ihre Schutzengel-Bäckerei

Backen ist Ihre Leidenschaft? Dann eröffnen Sie Ihre Schutzengel-Bäckerei und sammeln Sie wichtige Spenden für unsere Projekte!

- » Wer liebt sie nicht, die selbstgebackenen Plätzchen; sie sind lecker und schaffen Momente von Glück und emotionaler Nähe, gerade in Zeiten, in denen wir räumlichen Abstand halten müssen. Umso schöner wird es, wenn wir die süße Flucht aus dem Alltag mit dem Gedanken verbinden können, Gutes zu tun. Deshalb: Überraschen Sie Ihre Familie, Nachbarn und Freunde doch einfach mal mit leckeren selbstgebackenen Keksen und bitten Sie diese um eine Spende zugunsten des Mukoviszidose e.V.
- » Gerne schicken wir Ihnen unser Bäckerei-Starterpaket mit Ihrer Schutzengel-Ausstechform und leckeren Rezepten zu. Und dann kann Ihr Backspaß auch schon beginnen!
- » Alle Infos finden Sie unter:  
[www.muko.info/schutzengel-backen](http://www.muko.info/schutzengel-backen)



# Sportbenefiz-Events 2021

## Wir bewegen viel – trotz Corona

Es wäre so schön gewesen, ein Spendenlauf wie vor Corona. Wir alle laufen gemeinsam an einem Ort. Doch die Infektionszahlen ließen es auch in diesem Jahr nicht zu. Traurig, aber auf die Motivation der Veranstalter, Sportler und auch Sponser wirkte sich das kaum aus. Die meisten Veranstaltungen fanden erneut als virtuelle Läufe und Radevents statt. Viele Teilnehmer liefen oder fuhren zuhause ihre Lieblingsstrecken und dokumentierten ihre Kilometer mit einem tollen Foto.

Den Start machte der Ditzinger Spendenlauf, es folgten viele weitere Events: Benefiz Spring-Cycling, Amrumer Muko-Lauf, Muko Freundschaftslauf Wochen,

Muko-Spendenschwimmen, Mukoviszidose Spendenlauf in Hannover sowie der Stadtlauf in Donaueschingen.

Weitere Läufe u.a. in Leipzig, in Wald im Allgäu und die Aktion „Deutschland wandert – Deutschland hilft“ finden noch im September und Oktober statt.

Bisher liegt der Spendenstand bei rund 300.000 Euro für Menschen mit Mukoviszidose. Wir sagen DANKE für dieses großartige Engagement!

Anke Mattern-Nolte  
Events und Aktionen  
Tel.: +49 (0) 228 98780-20  
E-Mail: AMattern@muko.info



## Mehr vom Leben

### dank eines STARKEN Begleiters<sup>1</sup>

ANZEIGE



**Mukoviszidose-Patienten inhalieren weltweit mit klinisch erprobten eFlow<sup>®</sup> Technologie-Verneblern von PARI**

**Effiziente, sichere und schnelle Inhalationsbehandlung bei Mukoviszidose mit dem eFlow<sup>®</sup>rapid Inhalationssystem**

Der eFlow<sup>®</sup>rapid ist ein effizientes Inhalationsgerät zur Therapie von Atemwegserkrankungen. Der Aerosolerzeuger des Verneblers produziert ein sehr feines und gut lungengängiges Aerosol, das zügig in die tiefen Regionen der Lunge gebracht wird. Vernebelt werden dürfen zugelassene Inhalationslösungen, wie z.B. Formulierungen von Colistimethat-Natrium oder (hypertone) Salzlösungen. PARI entwickelt auch medikamentenspezifische Vernebler (z.B. Tolero<sup>®</sup>), die mit dem eBase<sup>®</sup> Controller des eFlow<sup>®</sup>rapid Inhalationssystems kompatibel sind.

Das eFlow<sup>®</sup>rapid Inhalationssystem gewährleistet eine hohe Lungen-deposition des erzeugten Aerosols und bietet damit ideale Voraussetzungen für eine gute Wirksamkeit der vernebelten Inhalationslösung<sup>2,3</sup>.

Die eFlow<sup>®</sup> Membran-Technologie des Aerosolerzeugers ermöglicht

darüber hinaus kurze Verneblungszeiten<sup>4,5</sup>. Für Anwender bedeutet dies mehr freie Zeit und mehr Lebensqualität<sup>1</sup>, da die tägliche Inhalationszeit deutlich verkürzt ist. Das gesamte Inhalationssystem ist leicht, klein und mobil und arbeitet geräuschlos. Dies ermöglicht eine diskrete und flexible Anwendung im Alltag.

**Das eFlow<sup>®</sup>rapid Inhalationssystem:  
Ein starker Begleiter für Mukoviszidose-Patienten**



<sup>1</sup> Kurze Inhalationszeit für mehr freie Zeit und mehr Lebensqualität. Buttini F et al. Combinations of colistin solutions and nebulisers for lung infection management in cystic fibrosis patients. Int J Pharm 2016; 502(1-2):242-8 <sup>2</sup> Daniels T et al. Cochrane Database of Systematic Reviews. J Evid Based Med 2013; 6(3): 201 <sup>3</sup> Beck-Broichsitter M et al. Controlling the droplet size of formulations nebulized by vibrating-membrane technology. Eur J Pharm Biopharm 2014; 87(3): 524-9 <sup>4</sup> Naehrig S et al. Lung function in adult patients with cystic fibrosis after using the eFlow<sup>®</sup>rapid for one year. Eur J Med Res 2011; 16(2): 63-6 <sup>5</sup> Govoni M et al. Pharmacokinetic and tolerability profiles of tobramycin nebuliser solution 300 mg/4 ml administered by PARI eFlow<sup>®</sup>rapid and PARI LC Plus<sup>®</sup> nebulisers in cystic fibrosis patients. Pulm Pharmacol Ther 2013; 26(2): 249-55



www.pari.com

# Zu fünft 267 Kilometer an einem Tag CF-Ultraläufer meistern 24h-CF-Lauf-Challenge in Magdeburg



v.l.n.r.: Stephan Kruip, Richard Köhler, Ingo Sparenberg, Thomas Kotzur und Reiner Heske

**Fünf Mukoviszidose-Patienten hatten sich ein großes Ziel gesetzt und monatelang hart dafür trainiert: Sie wollten 240 Kilometer in 24 Stunden gemeinsam laufen. Ein Ermüdungsbruch und eine fiebrige Mandelentzündung ließen im Vorfeld aber die Träume platzen, und das Ziel schien in unerreichbare Ferne gerückt. Doch es kam alles anders.**

Am Samstag, 28. August 2021, punkt zehn Uhr fiel der Startschuss für den 24h-Lauf des Sportvereins Magdeburger Laufkultur. Rund 50 Läuferinnen und

Läuferinnen wollten in Magdeburg einen Tag und eine Nacht so viele Kilometer wie möglich laufen.

### **Sie hatten ein Ziel vor Augen**

Mit dabei: die fünf Mukoviszidose-Patienten Reiner Heske, Richard Köhler, Thomas Kotzur, Stephan Kruip und Ingo Sparenberg. Sie gingen oder liefen die 1,5 Kilometer lange Runde um den Adolf-Mittag-See, mal allein, mal in der Gruppe. Eigentlich wollten sie alle rund 50 Kilometer bewältigen, doch durch die Erkrankung zweier Läufer war schon im Vorfeld klar: So viel können sie nicht laufen. Zum Glück sind die Fünf ein unschlagbares Team und die anderen unterstützten. Am Sonntag um zehn Uhr dann

die Sensation: Die Fünfer-Gruppe lief gemeinsam unglaubliche 267 Kilometer, Spitzenreiter war Reiner Heske, der mit seiner neuen Lunge alleine 81 Kilometer zurücklegte! Unser Bundesvorsitzende Stephan Kruip kam auf 70 Kilometer.

### **Auf CF aufmerksam machen und wichtige Spenden sammeln**

Im Vorfeld und während des Laufs sammelten die fünf Läufer über 20.000 Euro Spenden für den Unterstützungsfonds und das Projekt muko.fit des Mukoviszidose e.V., weitere 2.000 Euro sind zugesagt. Sie machten aber auch auf Mukoviszidose und das Thema Organspende und entsprechende Ausweise aufmerksam. Viele Zeitungen berichteten über die Aktion, der MDR Sachsen-Anhalt war sogar vor Ort. Und die Läufer erinnerten mit ihrer Challenge auch an Burkhard



Auch die Läufer hatten Spaß, hier bei Kurzinterviews im Live-Stream

Farnschläder († 07.02.2020) und setzten sein Engagement für den Laufsport von Mukoviszidose-Patienten fort. Andere Patienten zum Sport motivieren, Mukoviszidose in der Gesellschaft bekannter machen und Spenden sammeln – das ist ihnen eine Herzenssache, dafür gaben die Fünf alles.

### „Lauf mit Burkhard“ in Siegen

Zum gleichen Zeitpunkt veranstaltete auch *:anlauf Siegen* gemeinsam mit der Regionalgruppe Siegen einen Erinnerungslauf für Burkhard Farnschläger an der Sieg-Arena, wo Burkhard seinen „Marathon mit Musik“ veranstaltet hatte. Über 400 Läuferinnen und Läufer gingen innerhalb von 24 Stunden auf die Bahn.

### Wir sagen DANKE

Wir danken allen Spendern, aber vor allem Heiko, Sabine und Ingo für die perfekte Organisation und gratulieren den fünf Läufern, die sich jetzt alle als „Ultraläufer“ bezeichnen dürfen!

Die Redaktion

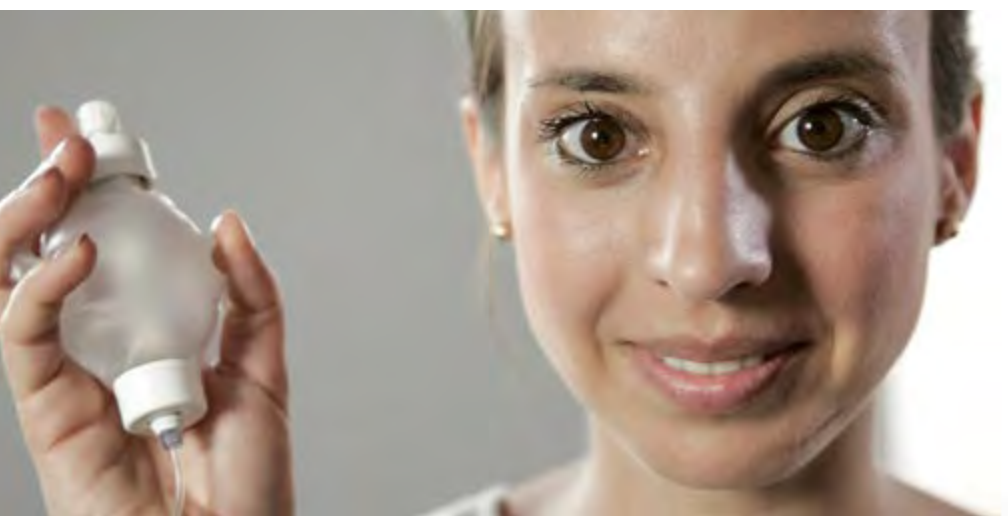


Organisator Ingo Sparenberg auf der Laufstrecke um den Adolf-Mittag-See

HEMOCARE

PHARMA

VERSANDAPOTHEKE



Ambulante i.v.  
Antibiotikatherapien  
und Ernährungstherapien  
aus einer Hand

APOSAN GmbH | Gottfried-Hagen-Str. 40 | 51105 Köln | Tel. +49 (0) 221 160 21 0  
Mail mail@aposan.de | Web www.aposan.de | YouTube AposanGruppe

APOSAN  
sicher. gut. versorgt.

# Vater sein mit CF

Mein Leben  
mit CF

Im Alter von 34 Jahren wurde ich Papa von zwei wunderhübschen Töchtern. Bis heute ist ihre Geburt zweifelsohne mein größtes Highlight. Sogar das Krankenhaus durfte ich während dieser Zeit von einer ganz neuen Seite kennen lernen. Für einmal stand nicht die CF im Vordergrund, sondern meine Frau, die gesunde Zwillinge zur Welt brachte.

Die Entscheidung, uns auf das Abenteuer Kinder einzulassen, nahmen wir nicht auf die leichte Schulter. Meine Frau und ich sind sehr abgeklärte Menschen. So sprachen wir mit CF-Spezialisten über meine Zukunft und diskutierten unseren Kinderwunsch mit unseren Familien und engsten Freunden. Gemeinsam als Paar analysierten wir unsere Finanzen und wie wir uns als künftige Familie organisieren können. Auch eine Gebetsgruppe mit Freunden aus unserer Kirchengemeinde haben wir gegründet.

Eine der ersten Untersuchungen in diesem Prozess war das Spermogramm, bei dem die Zeugungsfähigkeit getestet wurde. Der Test ergab, dass ich unfruchtbar bin, wie das bei 98 Prozent der Männer mit Mukoviszidose der Fall ist. Wir hatten einen sehr einfühlungsvermögenden Gynäkologen an unserer Seite, mit dem wir alle unsere Fragen über die künstliche Befruchtung klären konnten und der uns auf diesem Weg aufmerksam begleitete.

## Eltern sein – alles andere als selbstverständlich

Dass wir tatsächlich Eltern wurden, erachten wir als ein riesengroßes Geschenk, das alles andere als selbstverständlich ist.

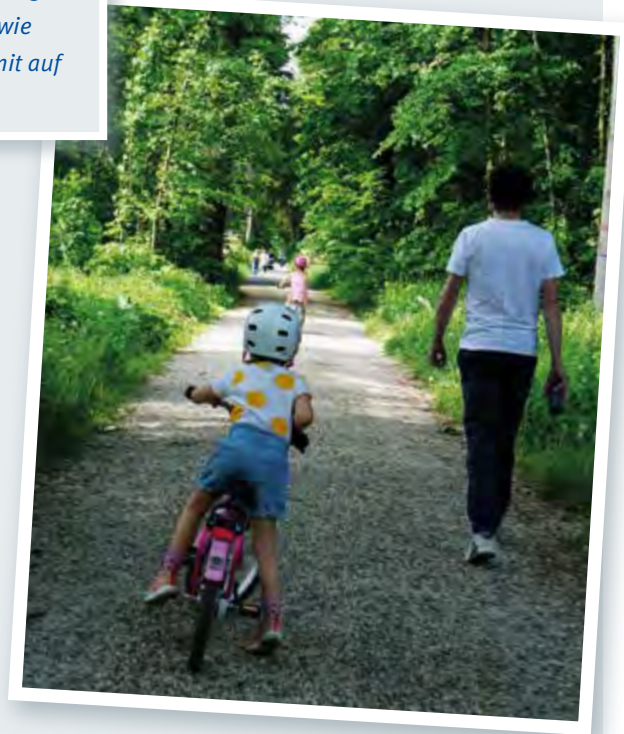
Heute sind unsere Zwillingmädchen bereits sechs Jahre alt. Ich genieße es sehr, Vater zu sein. Es ist ein Antrieb für mich. Wenn es mir weniger gut geht, sind mir meine Kinder eine große Motivationshilfe. Ich möchte meiner Töchter wegen schneller wieder gesund werden, um für sie da sein zu können. Glücklicherweise beschränken sich meine gesundheitlichen Einbrüche, seitdem ich Kaftrio nehmen darf, auf ein noch nie dagewesenes Minimum.

Eine Frage, die uns im ganzen Abklärungsprozess oft Sorge bereitete, war: „Wie wird es meine Gesundheit beeinflussen, wenn die Kids mal krank sind?“ Diese Frage begleitet uns noch heute. Sind die Kids krank, teilen wir uns die



*Im Alter von 34 Jahren wurde ich Papa von zwei wunderhübschen Töchtern. Bis heute ist ihre Geburt zweifelsohne mein größtes Highlight.*

*Unsere Hoffnung ist, dass sie durch ihre Erfahrungen einen Rucksack voller guter Eigenschaften wie Empathie, Hilfsbereitschaft, Zuversicht usw. mit auf den Weg bekommen.*



Aufgaben neu auf. Ich distanziere mich physisch von ihnen, auch wenn es mir schwerfällt. Meine Frau übernimmt dann z.B. das Zähneputzen, während ich die Küche saubermache. Diese Organisation erleichtert uns den Umgang mit potentiellen gesundheitlichen Gefahren.

Ich habe das große Glück, dass meine Frau ein Organisationstalent ist. Sie ist eine Macherin und entlastet mich

*Zusammen durchleben wir die Tiefs und erfreuen uns an den Hochs.*

extrem. Sie schmeißt den Haushalt und bereitet meistens das Frühstück oder das Abendessen zu, während ich meine Therapien mache. Aktuell macht sie ein Studium im Gesundheitswesen und arbeitet Teilzeit als Dipl. Pflegefachfrau. Ich hingegen bin projektmäßig tätig

und kann meine Zeit der Gesundheit entsprechend flexibel einplanen.

Als Paar tragen wir die Auswirkungen der CF gemeinsam. Zusammen durchleben wir die Tiefs und erfreuen uns an den Hochs. Die Kinder gehören dazu. Wir versuchen, sie ihrem Alter entsprechen so gut wie möglich mit einzubeziehen und zu informieren. Ihnen etwas vorzumachen, würde nicht funktionieren.

Unsere Hoffnung ist, dass sie durch ihre Erfahrungen einen Rucksack voller guter Eigenschaften wie Empathie, Hilfsbereitschaft, Zuversicht usw. mit auf den Weg bekommen.

#### **Neue Möglichkeiten dank Kaftrio?**

Wie sich das „Kaftrio“ auf mein Vatersein auswirken wird und was für neue Möglichkeiten es längerfristig schafft, das beginnen wir gegenwärtig zu ent-

decken. Klar ist, dass meine sportliche Leistungsfähigkeit deutlich zugenommen hat, was mir völlig neue Optionen eröffnet. Gerade letzte Woche habe ich mit meinen Kindern die ersten Runden auf den Rollerblades und dem Skateboard gedreht.

*Markus Hänni*



# 100 Prozent mehr Leben

Mit der Einnahme von Kaftrio/Kalydeco hat sich mein Leben zu 100 % verändert. Es hat sich einfach alles verändert und auch ich habe mich verändert. Mein Leben ist jetzt zu 100 % besser, leichter, schöner.

Seit November letzten Jahres nehme ich Kaftrio/Kalydeco. Die ersten Tage habe ich kaum eine Veränderung wahrgenommen. Nach den ersten sieben bis zehn Tagen bekam ich als Nebenwirkung Hautausschlag. Nach einer Behandlung mit Cortison ging dieser zum Glück wieder zurück. Die ersten Tage verbrachte ich damit, auf eine Reaktion meines Körpers zu warten. Darauf, ob sich etwas verändert oder nicht. Nach ca. einer Woche stellte ich fest, dass der Husten weniger wurde. Nach drei Wochen machte mich mein Mann darauf aufmerksam, dass ich gar nicht mehr husten musste. Erst dann merkte ich es auch selbst.

Kein Husten, kein Schleim und eine höhere körperliche Belastbarkeit, aber so ganz real wollte mir das noch nicht erscheinen und ich konnte es auch nicht wirklich glauben. Nach den ganzen Jahren mit dauerndem Husten sollte das jetzt plötzlich vorbei sein? Konnte ein Medikament das Unmögliche wirklich schaffen?

Bis zu meiner ersten Lungenfunktionsmessung zweifelte ich wirklich, bzw. war es einfach unreal für mich. Aber dann war es soweit: nach vier Wochen die erste Lufu. Vor der Einnahme des Medikamentes hatte ich einen FEV<sub>1</sub> von 60 %. Ich hatte mit einer Steigerung von 10 % gerechnet, aber was dann kam, hat mich wirklich umgehauen. Ich hatte nun einen FEV<sub>1</sub> von 86 %, eine Steigerung von mehr als 25 %. Das war unfassbar und ab diesem Moment realisierte ich, wie viel es bewirkt hatte. Ich stelle seitdem immer wieder neu fest, was jetzt für mich möglich ist, was vorher

zu anstrengend war. Und ich dachte zuvor wirklich, mir ginge es sehr gut; aber jetzt kenne ich den Unterschied, niemals ging es mir so gut wie heute.

## **Fühle mich wie ein neuer Mensch!**

Durch die Einnahme bin ich ein neuer Mensch geworden. Mal abgesehen von der Verbesserung der Lungenfunktion, hat sich auch mein ganzes Leben verändert. Ich bin fitter, kann mehr Sport machen und ich will auch Sport machen, habe jetzt einfach Lust dazu. Meine Gesichtsfarbe hat sich verändert. Ich sehe tatsächlich gesünder aus, das wurde mir von so vielen Außenstehenden gesagt. Ich bin fröhlicher und glücklicher, selbstbewusster, weil ich mir jetzt noch viel mehr zutrauen kann. Aber die allergrößte Veränderung, und an diese habe ich wirklich nicht geglaubt, war meine Schwangerschaft. Nach jahrelangem unerfüllten Kinderwunsch mit anschließender künstlicher Befruchtung bin ich nun ganz spontan und absolut ungeplant schwanger geworden. Dieses Glück verdanke ich wirklich dem Medikament; es hat meinen Körper einmal komplett umgestellt und mir ein neues, besseres Leben ermöglicht.

Ich bin jetzt im siebten Schwangerschaftsmonat und bisher verlief alles problemlos. Ich habe Kaftrio/Kalydeco über die ganze Schwangerschaft durchgenommen und nicht abgesetzt.

Seit nunmehr neun Monaten kann ich an einer Hand abzählen, wie oft ich gehustet habe. Ich kann meinem Sohn hinterherrennen, ohne sagen zu müssen, Mama kann nicht mehr.

Mein Leben  
mit CF

Jedem in meinem Bekanntenkreis ist es aufgefallen, dass sich eine Veränderung bei mir vollzogen hat. Dass es mir besser geht. Es kommen keine nervigen Fragen mehr nach der CF oder ob ich gerade wieder mehr huste? Das mit dem ausbleibenden Husten hat vor allem jetzt in Corona-Zeiten einen weiteren positiven Effekt. Beim Einkaufen, Ausgehen oder im Zug ernte ich keine Blicke und Kommentare mehr. Es scheint, als ob die CF nach außen ihr Gesicht verloren hat. Sie ist noch da, das weiß zumindest ich, aber sie rückt gerade etwas in den Hintergrund.

Ich könnte ein Loblied auf dieses Medikament singen, auf die unermüdliche Forschung, die so etwas möglich macht.

*Selina Laule*





# Vor 25 Jahren: Die Geburtsurkunde der Christiane Herzog Stiftung wird ausgefertigt



## 18. September 1996

Der Regierungspräsident in Stuttgart beurkundet eine neue Stiftung, deren primärer Zweck es ist, „die wissenschaftliche Erforschung der Erbkrankheit Mukoviszidose durch Vergabe von Forschungsstipendien zum Thema Mukoviszidose zu fördern; Maßnahmen zur therapeutischen und sozialen Betreuung der Patienten durch finanzielle Unterstützung der Spezialambulanzen an Kinderkliniken sowie an internistischen Universitätskliniken durchzuführen sowie Familien finanziell zu unterstützen, die durch die Krankheit in Not geraten sind; die Anliegen der Betroffenen durch Publikationen von Informations- und Arbeitsmaterial auf dem Gebiet der Physiotherapie in der Öffentlichkeit zu vertreten“. Das ist die Geburtsurkunde der Christiane Herzog Stiftung.

Christiane Herzogs Engagement war ein Glücksfall für die nahezu unbekannte Erbkrankheit Mukoviszidose.

## First Lady – Christiane Herzog

Knapp ein Jahr später – im Juni 1997 – wird die Gründerin Christiane Herzog ihr „Baby“ in Schloss Bellevue, dem Berliner Sitz des Bundespräsidenten, erstmals der Öffentlichkeit vorstellen. In der Zwischenzeit kümmert sich die „First Lady“ um ein Logo, Informationsmaterial und einen Webauftritt, vor allem aber um Aktionen und Initiativen, um das Kapital der jungen Stiftung zu mehren. Um die Betreuung der Stiftungsgelder kümmert sich der Stuttgarter Wirtschaftsprüfer Dr. med. h.c. Rolf Hacker, der im Jahr 2000 – nach dem allzu frühen Tod von Christiane

Herzog – auch den Stiftungsvorsitz übernimmt. Heute komplettieren Dr. Markus Herzog, Dr. Mark Hacker und Anne von Fallois den vierköpfigen Vorstand.

## Viele Aktivitäten

Wie weitsichtig es war, die Arbeit für Mukoviszidose-Betroffenen auf das Fundament einer Stiftung zu stellen, zeigt sich in den Aktivitäten, mit denen die Stiftung die Arbeit der auf Mukoviszidose spezialisierten Ambulanzen und Zentren sowie die Forschung unterstützt. Die Stiftung finanziert Arzt- und Therapeutenstellen, damit das „Mehr“ an interdisziplinärer



und generationenübergreifender Betreuung, das Menschen mit Mukoviszidose von der Diagnose an brauchen, möglich wird. Mit dem jährlichen Christiane Herzog Preis für Mukoviszidose-Forschung, der durch eine großzügige Zustiftung geschaffen werden konnte, werden Nachwuchswissenschaftler gefördert und Impulse für neue Erkenntnisse für die Therapie gegeben.

### Christiane Herzog – unvergessen

Seit dem Gründungsakt der Stiftung vor 25 Jahren hat sich viel getan: Heute tragen acht Christiane Herzog-Zentren und drei Ambulanzen den Namen einer Frau, die sich auf unvergessene Weise für die Belange der Menschen mit Mukoviszidose eingesetzt hat. Der „Christiane Herzog Forschungspreis“

geht 2021 in Runde 13. Zugleich erleben wir, dass ein neues Medikament zum „game changer“ in der Behandlung der Mukoviszidose wird. Über diese Entwicklung würde Christiane Herzog sich gewiss sehr freuen. Zugleich würde sie besorgt auf die Situation derer blicken, die nicht von dem Medikament profitieren, weil sie eine seltene Mutation haben oder ihr Krankheitsverlauf zu weit fortgeschritten ist. Und sie würde stetig mahnen, dass gerade die schwerkranken Erwachsenen nicht durch das Rost fallen dürfen: Ihre Versorgung ist vielerorts nach wie vor prekär – ebenso wie die soziale Lage derer, die wegen ihrer Krankheit nicht mehr arbeiten können, zugleich aber die hohen Anstrengungen und Aufwendungen der Therapie zu stemmen haben.

Die Stiftung wird auch künftig ein besonderes Augenmerk auf die Versorgung der Erwachsenen mit Mukoviszidose haben und zugleich weiter die Forschung fördern. Das Erreichte feiern wir im nächsten Jahr beim offiziellen Jubiläum – gemeinsam mit allen, die unsere Arbeit begleiten und unterstützen.

Anne von Fallois,  
Christiane Herzog Stiftung



Weitere ausführliche Informationen zur Christiane Herzog Stiftung finden Sie unter [www.christianeherzogstiftung.de](http://www.christianeherzogstiftung.de)

Zählen Sie auf Chiesi, Ihren starken Partner in der Mukoviszidose. Auch auf unserer Patientenwebsite [www.muko-experte.de](http://www.muko-experte.de) möchten wir Patienten und ihre Angehörigen mit Informationen und Empfehlungen rund um die Mukoviszidose unterstützen.

Chiesi GmbH · Gasstraße 6 · 22761 Hamburg  
Tel.: 040 89724-0 · E-Mail: [info.de@chiesi.com](mailto:info.de@chiesi.com)



**Mehr Luft, mehr Leben**



Bestellen Sie  
jetzt online unsere  
Orientierungshilfen auf  
[www.muko-experte.de](http://www.muko-experte.de)

# Die neue Kreon<sup>®</sup>-Broschüre ist da: Über 30 leckere, schnelle und günstige Rezepte!



Per E-Mail unter [werbemittel@viatris.com](mailto:werbemittel@viatris.com) zu bestellen  
(max. 2 St, solange der Vorrat reicht.)

Kreon<sup>®</sup> 35 000 Ph. Eur. Lipase Einheiten, magensaftresistente Hartkapseln

**Wirkst.:** Pankreatin (Enzymgemisch aus Schweinebauchspeicheldrüsen). **Anw.:** Zur Behandlung einer exokrinen Pankreasinsuffizienz b. Kindern, Jugendlichen u. Erwachsenen. Hierbei produziert die Bauchspeicheldrüse nicht genügend Enzyme um die Nahrung zu verdauen. Dies wird häufig beobachtet bei Patienten, mit Mukoviszidose (einer seltenen angeborenen Störung), mit einer chronischen Entzündung der Bauchspeicheldrüse (chronische Pankreatitis), bei denen die Bauchspeicheldrüse teilweise oder vollständig entfernt wurde (partielle oder totale Pankreatektomie) od. mit Bauchspeicheldrüsenkrebs. **Zu Risiken und Nebenwirkungen lesen Sie die Packungsbeilage und fragen Sie Ihren Arzt oder Apotheker. Apothekenpflichtig. Stand:** 05.2019.

Mylan Healthcare GmbH · Lütticher Straße 5 · 53842 Troisdorf · e-Mail: [mylan.healthcare@mylan.com](mailto:mylan.healthcare@mylan.com)

© 2020 Mylan Germany GmbH, a Viatris company.