

Ausgabe 4|2021

Das Magazin des Mukoviszidose e.V.

muko.*info*

Schwerpunkt-Thema

Wandel in der Ernährung



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





Bild links: Verleihung der Adolf-Windorfer-Medaille an PD Dr. Andreas Claaß (Mitte, mit Winfried Klümpen (links) und Dr. Gerd Eißing vom Mukoviszidose e.V.). Bild rechts: PD Dr. Lutz Nährlich links im Bild und PD Dr. Carsten Schwarz begrüßen zusammen mit PD Dr. Anna-Maria Dittrich (Bundesvorstand) die Teilnehmenden des Scientific Meeting (ScieM).

Aus der Redaktion

03./04. Dezember 2021: Der Bundesvorstand des Vereins tagt in Bonn und diskutiert und verabschiedet die Vereinsstrategie für die nächsten Jahre. Die neuen Medikamente, die Folgen der Pandemie sowie die Chancen der Digitalisierung sind nur drei Aspekte, die für eine erfolgreiche Weiterentwicklung des Vereins zu berücksichtigen sind.

21. November 2021 Die Sabine-Adelwarth-Stiftung feiert ihr 10-jähriges Bestehen mit einer Jubiläumsgala „Muko & Friends“ in Bad Wörishofen – mit vielen Gästen und einzigartiger Musik. Das Ehepaar Adelwarth hat mit unzähligen Aktionen schon über 100.000 Euro für die Forschung und betroffene Familien gesammelt. Stephan Kruij bedankt sich für die Unterstützung der Stiftung für Projekte des Mukoviszidose e.V. mit einer Schutzengel-Urkunde.

07. November 2021 PD Dr. Andreas Claaß, langjähriger Leiter der Kieler CF-Ambulanz „Christiane-Herzog-Zentrum Nord“, erhält die Adolf-Windorfer-Medaille des Mukoviszidose e.V. für 30 Jahre berufliches Engagement für Menschen mit Mukoviszidose.

10. Oktober 2021 Unser Vorsitzender Stephan Kruij (56) ist wieder Marathon gelaufen – mit Sohn Jonas (20) und Reiner Heske (CF, transplantiert). Vermutlich war das eine Welt-Premiere: Erstmals ist ein Vater mit Mukoviszidose gemeinsam mit seinem erwachsenen Sohn Marathon gelaufen.

09. September 2021: Das wissenschaftliche Treffen des Mukoviszidose Instituts (Scientific Meeting, ScieM) widmet sich den Patientenregistern: 65 Wissenschaftler und Ärzte aus 21 Ländern diskutieren Potentiale von Registern und den erfassten Daten für unterschiedlichste Auswertungen. Lesen Sie unseren Bericht auf Seite 32.

03. September 2021: Die Redaktionskonferenz tagt digital per Videokonferenz: Die Modulatortherapien revolutionieren die Ernährung, das wird schon im Austausch deutlich. Lesen Sie in unserem Schwerpunkt mehr darüber. Und wir haben eine neue Rubrik für große und kleine Tricks im CF-Alltag (auch gerne zum Schmunzeln): CF-Life-Hacks. Neugierig? Dann schauen Sie auf Seite 49 und senden uns gerne Ihre Life-Hacks!

Für die Redaktion

Susi Pfeiffer-Auler
Redaktionsleitung muko.info



Das finden Sie in diesem Heft

Schwerpunkt-Thema

Wandel in der Ernährung

- 6 Ernährungstherapie bei Mukoviszidose
- 10 Säuglingsernährung
- 11 Schwangerschaft und CF
- 12 Darmmikrobiom und CF
- 16 Übergewicht und Adipositas bei Mukoviszidose
- 20 Leserbriefe

Vorschau

Leserbriefaufrufe

- 22 muko.info 1/2022 – Darmverschluss – DIOS, Briden-Ileus, Darmprobleme nach Transplantation
- 22 muko.info 2/2022 – Leben mit Mukoviszidose im Ausland

Unser Verein

- 24 Mein erstes Mal – Selbsthilfe-Tagung in Bonn
- 25 CF-Patientenbeiräte
- 25 Mukoviszidose e.V. auf Instagram
- 26 Neue Kampagne des Mukoviszidose e.V.
- 28 Marathon unter vier Stunden

Gesundheitspolitik

- 29 Widerspruchsregelung bei Organspende

Wissenschaft

- 30 CFTR-Modulatoren: Begleiterkrankungen und Ernährung
- 32 CF-Register im internationalen Austausch
- 35 muko.blog: Einblick in die Forschung

cf research news

- 36 Neuigkeiten aus der Forschung

Expertenrat

- 37 Kaftrio-Verordnung

Sport und Fitness

- 38 Sport und Ernährung

muko.checker

- 40 Genterapie

Fundraising

- 42 Autoaufkleber
- 42 Schlüsselanhänger mit Muko-Flügel

Wir in der Region

- 43 Landesverband Berlin-Brandenburg wird 30 Jahre
- 44 Mukoviszidose-Tag 2021 in Stuttgart
- 45 Regionalgruppe Unterfranken auf Wanderschaft

Christiane Herzog Stiftung

- 46 Christiane Herzog Abend 2021 mit Rekorderlös

Kurz vor Schluss

- 47 „Breath from Salt“: Die Mukoviszidose-Saga

CF-Life-Hacks

- 49 Kreondemenz – Pillenzählen leicht gemacht

Mein Leben mit CF

- 50 Berufsleben und CF





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 Kruip
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
Vereinsregister 6786, Amtsgericht Bonn
Gemeinnütziger Verein
Finanzamt Bonn-Innenstadt

Schriftleitung:

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

Redaktion:

Susi Pfeiffer-Auler (Redaktionsleitung),
Henning Bock, Dr. Uta Düesberg, Stephan Kruip,

Thomas Malenke, Miriam Stutzmann,
Marc Taistra, Juliane Tiedt
E-Mail: 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

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.

In diesem Heft bezieht sich die genutzte Bezeichnung eines Geschlechts für irgendeine Person stets auf alle Geschlechter.

Bildnachweis:

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

stock.adobe.com: Titel - DragonImages,
S. 3 - Oksana Kuzmina, S. 6 - aamulya, S. 12 - Alex,
S. 14 - aamulya, S. 17 - New Africa, S. 21 - Gajus,
S. 22 - ipopba (Darmverschluss);
istockphoto.com: S. 8 - dblight;
pexels.com: S. 22 - Polina Zimmerman (Globus);
thinkstockphotos.de: S. 11 - shironosov



Ernährungstherapie bei Mukoviszidose

Eine Reise durch die Zeit

Diätassistentin Bärbel Palm aus Homburg blickt für uns zurück auf eine lange, spannende Entwicklung in der Ernährungstherapie der Mukoviszidose. Es gab viele Veränderungen, und mit den neuen Modulatoren steht wieder ein Paradigmenwechsel an. Da aber nicht alle Patienten diese Modulatoren bekommen können, müssen die Patienten mehr denn je individuell beraten werden – für die Therapeuten eine neue Herausforderung!

Blick zurück

Vor etwa 51.000 Jahren entstand im arabisch-vorderasiatischen Raum durch Genmutation das Krankheitsbild der Mukoviszidose (Synonym: CF). Im Rahmen von Völkerwanderungen gelangte die Erkrankung vor der letzten Eiszeit (40.000 bis 30.000 v. Chr.) auch nach Europa.

Über Jahrtausende hinweg war es leider unmöglich, den Betroffenen zu helfen. Im Mittelalter wurde erstmals zumindest ein Symptom der Erkrankung beschrieben und zwar der Salzverlust über den Schweiß. Der salzige Geschmack von Säuglingen galt als unheilvolles Omen

(„Wehe dem Kind, das beim Kuss auf die Stirn salzig schmeckt, es ist verhext und muss bald sterben“, so aus einem Buch in schweizerdeutscher Sprache).

Bis die Möglichkeit bestand, die Verdauungsschwäche bei der Mukoviszidose behandeln zu können, mussten allerdings noch weitere Jahrhunderte vergehen. Kinder mit CF verhungerten sozusagen vor ihrem vollen Teller, weil ihnen die Verdauungsenzyme der Bauchspeicheldrüse fehlten.

Die Forschung hinsichtlich der Therapie der fehlenden Verdauungsleistung

(exokrine Pankreasinsuffizienz) bei CF war bis ins ausgehende 19. Jahrhundert frustrierend.

Erste Forschungen

Glücklicherweise warfen nicht alle Forscher die „Flinte ins Korn“. Einige wenige Optimisten studierten weiterhin anhand von Tierversuchen die exokrine Pankreasinsuffizienz und den Einsatz von Verdauungsenzymen. Einer von ihnen war Dr. Salomon, welcher mit der frischen Bauchspeicheldrüse von Schweinen arbeitete. Diese wurde mit einem Messer ausgeschabt und „der Schabebrei theils in Oblate, theils, mit

**JETZT
neu***

Pfeffer und Salz bestreut, auf Brot genommen“, so ist es seiner damaligen Veröffentlichung zu entnehmen.

Zwei jungen Chemikern, Dr. F. Thomas und Dr. W. Weber, gelang schließlich im Jahr 1900 mit der Patentanmeldung eines Pankreasenzympräparates, dem Pankreon, der Durchbruch. Dieses Medikament stellte einen wesentlichen Meilenstein in der Therapie dar. Endlich konnten Patienten mit CF das Essen besser verwerten.

Das Pankreon wirkte zwar deutlich besser als alle anderen – teils fragwürdigen – Mittel, die damals auf dem Markt waren, aber es war dennoch nicht mit den heutigen modernen Enzympräparaten zu vergleichen. Auch bei diesem Präparat wurde ein Teil der Lipase, dem Enzym für die Fettverdauung, durch die Einwirkung des säurehaltigen Magensaftes zerstört. Es mussten weitere Jahrzehnte ins Land gehen, bis man dieses Problem lösen konnte.

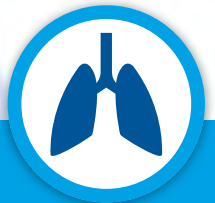
Da die Fettverdauung also weiterhin schwierig war, empfahl man eine fettarme und zugleich hochkalorische Kost, um der unzureichenden Verdauung einerseits und dem erhöhten Energiebedarf andererseits Rechnung zu tragen.

1986 – hochkalorische, leicht verdauliche Ernährung

In der Diätfibel „Krankheiten und ihre diätetische Behandlung“, welche im Jahr 1986 erschien, hieß es zur Ernährung bei CF: „Verabreichung einer sehr leicht verdaulichen, hochkalorischen, protein-, vitamin- und mineralstoffreichen Kost mit niedrigem bis mäßigen Fettgehalt unter Verwendung mittelkettiger Triglyceride.“ Dies war, insbesondere bei dem hohen Energiebedarf, kaum umsetzbar. Fett ist nun mal nicht nur ein wunderbarer Geschmacksträger, sondern auch der beste Energielieferant. Während ein Gramm Eiweiß oder Kohlenhydrate lediglich vier kcal liefern, bringt uns ein Gramm Fett mehr als doppelt so viel Energie – nämlich neun kcal. Daraus resultierten aufgrund des erhöhten Energiebedarfs sehr große Essensmengen, die kaum zu schaffen waren.

1988 – Fettarm oder fettreich?

Im Jahre 1988 überraschte der Vergleich von CF-Registerdaten zweier CF-Ambulanzen die CF-Experten weltweit. Corey und Kollegen verglichen das Wachstum, die Lungenfunktion und die Überlebenszeit von Patienten mit Mukoviszidose aus Toronto



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 hypertonischer Kochsalzlösung zugelassen ist.

ERSTATTUNGSFÄHIG!



CE 0483

penta
ARZNEIMITTEL

www.mucofree.de

(Kanada) und Boston (USA). Erstaunlich war, dass beide Gruppen z.B. hinsichtlich Anzahl der betreuten Patienten, Geschlechtsverteilung, Alter oder Zeitpunkt bei Diagnosestellung ähnlich waren, aber die kanadischen Patienten länger lebten.

Was war die Ursache für diesen fulminanten Unterschied? Der Grund lag in den unterschiedlichen Ernährungsempfehlungen, die in den beiden Zentren gegeben wurden. Während man in Boston den Betroffenen nach wie vor eine fettarme Ernährung empfahl, propagierte man in Toronto eine fettreiche Ernährung. Aber weshalb? 1983 gelang die Entwicklung von Verdauungsenzymen, die als magensaftresistente Mikropellets gefertigt wurden. Mit diesen konnte eine

optimale Verdauungsleistung erreicht werden, die die Ernährungstherapie revolutionierte. Die Kanadier verstanden dies als Erste. Endlich konnte der meist erhöhte Energiebedarf der Patienten mit einer fettreichen Nahrung und somit einer überschaubaren Essensmenge in Verbindung mit hochwirksamen Verdauungsenzymen gedeckt werden. Während man früher Gedeihstörungen, Fettstühle, Bauchschmerzen und Blähungen bei CF als schicksalhaft empfand, konnte man diese erstmals adäquat behandeln und wesentlich zu einer höheren Lebenserwartung bei deutlich besserer Lebensqualität beitragen. Es brauchte allerdings noch eine Weile, bis sich diese Erkenntnisse bis in den letzten Winkel der Welt herumsprachen.

1991 – Geburtsstunde des AK Ernährung

Die Ernährungstherapie hatte von Anfang an einen hohen Stellenwert in der Behandlung der Mukoviszidose. Allerdings fehlte es an spezialisierten Fachkräften in den Kliniken und Ambulanzen. An dieser Stelle sei den Gründungsvätern unseres Arbeitskreises Ernährung (AKE im Mukoviszidose e.V.) Herrn Prof. Dr. G. Dockter, Herrn Dr. H.-G. Posselt und Herrn Prof. Dr. M. Stern ein besonderer Dank ausgesprochen. Auf einer Fortbildungsveranstaltung des Mukoviszidose Landesverbandes Baden-Württemberg zum Thema Ernährung bei CF auf Schloss Weitenburg stand 1991 die Wiege unseres AKE. Der Grundgedanke bestand darin, dass sich Ernährungsfachkräfte und Ärzte gemeinsam in einem Arbeitskreis zusammenschließen, um dafür Sorge zu tragen, die Ernährungssituation von Betroffenen zu verbessern und zu stabilisieren.

Derzeit umfasst der Arbeitskreis Ernährung 72 Mitglieder, die sich über ganz Deutschland, Österreich und die Schweiz verteilen. Sowohl stationär und ambulant, im klinischen und niedergelassenen Bereich, als auch in Rehakliniken stellen CF-spezialisierte Diätassistenten und Oecotrophologen, die meisten davon Mitglieder des AKE, die ernährungstherapeutische Begleitung vieler Patienten sicher. Sie haben ihren festen Platz im multidisziplinären Team. Die Mitgliedschaft von Kollegen im AKE stellt ein Qualitätskriterium dar und ist ein Kriterium für die Erlangung der Plus-Zertifizierung einer CF-Ambulanz. Die vielfältigen Aktivitäten unseres AKE zu beleuchten, würde diesen Artikel sprengen. Dennoch, ob interne und externe Fort- und Weiterbildung, wissen-



Das Neugeborenen-Screening auf Mukoviszidose ist seit 2016 deutschlandweit ein fester Bestandteil der Neugeborenen-Basisuntersuchung (U2).

schaftliche Arbeiten, Entwicklung von Medien und Schulungen, Mitarbeit bei der Entwicklung von Leitlinien oder das Schreiben von Broschüren und Beiträgen, das Portfolio scheint unendlich zu sein und kam/kommt jedem einzelnen Patienten mit CF zugute.

Im Vergleich zu anderen europäischen Ländern stellten wir sehr früh die bisherige unisono geforderte fettreiche Ernährung bei Mukoviszidose in Frage und sprachen anstelle dessen von einer bedarfsangepassten Zufuhr an Energie und Nährstoffen. Wir achteten z.B. mithilfe des „Ernährungswürfels“ auf die Qualität der Ernährung im Allgemeinen. Der AKE, der also in diesem Jahr seinen 30-jährigen Geburtstag feiert, hat so wesentlich zur Optimierung der Ernährungssituation von CF-Patienten beigetragen.

2016 – Neugeborenen-Screening verändert die Ernährungstherapie

Das deutschlandweite flächendeckende Neugeborenen-Screening auf Mukoviszidose, welches am 1. September 2016 eingeführt wurde, veränderte die Ernährungstherapie ein weiteres Mal. Durch die sehr frühe Diagnose sehen wir die betroffenen Säuglinge/Kinder seitdem meistens in einem asymptomatischen Zustand. Wir arbeiten daher im Säuglings- und Kleinkindalter häufig prophylaktisch, was uns viel Freude bereitet.

2020 – Paradigmenwechsel durch Modulatoren

Eine phänomenale Entwicklung in der Ernährungstherapie erleben wir aktuell. Die Behandlung mit CFTR-Modulatoren hat abermals einen Paradigmenwechsel in der Ernährung bei CF ausgelöst. Vieles, was wir bisher in Stein gemeißelt annah-

men, wird derzeit in Frage gestellt und wir lernen einmal mehr um bzw. hinzu.

Die bisher zugelassenen CFTR-Modulatoren wirken bei CF ursächlich und verbessern die Funktion der Salzkanäle (CFTR-Kanäle). Sie wirken sich nicht nur positiv auf die Lungenfunktion, sondern auch auf andere Organe (z.B. Bauchspeicheldrüse, Schweißdrüsen und den Darm) aus. Die Pankreasenzyme wirken häufig deutlich besser, wodurch die Nährstoffe optimaler aufgenommen werden und mögliche Verdauungsbeschwerden (Bauchschmerzen, Blähungen, häufige Stühle) verschwinden oder reduzieren sich zumindest. Über den Darm gehen weniger Nährstoffe verloren und gleichzeitig sinkt aufgrund der Verbesserung der Lungenfunktion der Energiebedarf. Viele Patienten entwickeln einen besseren Geschmacks- und Geruchssinn, wodurch in Kombination mit einer besseren Verdauungssituation der Appetit zunimmt. Hinzu kommt eine bessere Leistungsfähigkeit und Belastbarkeit. Sport macht den Betroffenen mehr Spaß, was sich ebenfalls positiv auf den Appetit auswirken kann.

Die Modulatorentherapie hat häufig einen günstigen Einfluss auf einen bestehenden Diabetes mellitus (CFRD), was sich in einer Reduktion der Insulindosen äußern kann. Darüber hinaus minimiert sich oftmals der Bedarf an fettlöslichen Vitaminen. Es geht weniger Kochsalz über den Schweiß verloren, was eindrucklich zu sehen ist, wenn eine Kontrolle des Schweißtests erfolgt.

Insgesamt nehmen die Patienten leichter an Gewicht zu. Eine junge Frau mit Mukoviszidose meinte einmal in diesem Zusammenhang mit einem schmun-

zelnden Blick auf ihr Bäuchlein: „Nun können wir CF-ler gar nicht mehr über die Übergewichtigen ablästern.“

Fazit

Was man früher kaum für möglich gehalten hat: Wir müssen uns nun mit Übergewicht oder Adipositas bei Mukoviszidose beschäftigen. Aber so weit wollen wir es gar nicht erst kommen lassen. Was wir immer getan haben, nämlich die Ernährung individuell an den Patienten anzupassen und prophylaktisch zu arbeiten, ist nun mehr denn je der Fall. Nicht alle Patienten erhalten oder vertragen Modulatoren, bzw. profitieren gleichermaßen von dieser Therapie. Deshalb wird es weiterhin die Patienten geben, die sich fettreich und hochkalorisch ernähren müssen und bei denen wir in dieser Hinsicht alle Register ziehen und jene, bei denen die gleichen Empfehlungen gelten wie bei jedem Gesunden.

Es war, ist und bleibt spannend, und ich bin unfassbar dankbar, diese neuen bahnbrechenden Entwicklungen mit verfolgen zu dürfen.



Bärbel Palm, Diätassistentin
Universitätsklinik Homburg/Saar

Säuglingsernährung

Früher Start in ein gesünderes Leben

Als Diätassistentin in einem großen CF-Zentrum schaut Katrin Schlüter ganz persönlich auf ihre beruflichen Erfahrungen mit CF-Erstdiagnosen aus den letzten drei Jahrzehnten zurück. Sie sagt: „Wir möchten die nächste Generation der CF-Babys und deren Eltern dabei unterstützen, die Ernährung nicht mehr als (problematischen) Teil der Mukoviszidose-Erkrankung zu sehen, sondern als Mittel für Gesundheit, Wohlergehen und Achtsamkeit.“

Lag 1995 das durchschnittliche Diagnosealter bei zwölf Monaten, ist es bis zum Jahr 2019 auf ein Diagnosealter von zwei Monaten reduziert worden (Abb. 1).

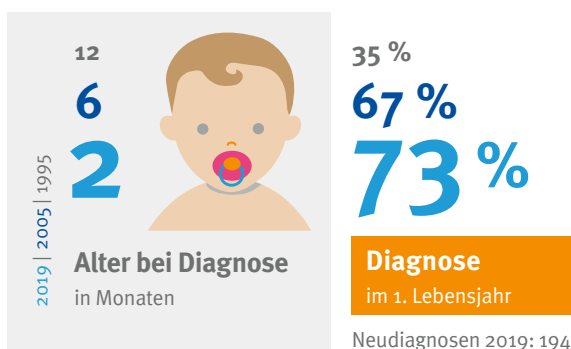


Abb. 1: Daten aus dem deutschen Mukoviszidose-Register. Zahlen, Daten, Fakten 2021

Paradigmenwechsel: Neugeborenen-Screening

Maßgeblich dazu beigetragen hat das seit September 2016 eingeführt Neugeborenen-Screening auf CF. Vor dem Neugeborenen-Screening sahen wir bei der CF-Neudiagnose in der Ernährungsberatung häufig Kleinkinder, die wegen der bisher noch nicht behandelten Pankreasinsuffizienz unterernährt waren. Sie litten unter häufigen Stuhlgängen (bis zu zehnmal pro Tag), Bauchschmerzen und geringem Appetit. Wenn die Eltern mit der Neudiagnose CF zu uns in die Klinik kamen, hatten sie oft schon eine Odyssee bis zur Diagnosestellung hinter sich. Demzufolge war die Erleichterung groß, mit dem Einsatz von Pankreasenzymen die Verdauungssituation zu verbessern und das Körpergewicht ansteigen zu sehen. In manchen Fällen haben wir beobachtet, dass das Kind durch die schlechte Verdauungssituation vor Diagnosestellung die Präferenz für ein besonders Kohlenhydrat betontes Essen mit geringen Fettgehalt entwickelt hat. Diese Prägung ist über Jahre nur schwer wieder aufzulösen.

Bei 20% der CF-Babys kommt es zu einem Mekoniumileus (Darmverschluss), sodass vor 2016 auch ohne Neugeborenen-Screening die Diagnose CF schon im Säuglingsalter gestellt wurde. Je nachdem, ob dieser Darmverschluss durch Darmspülungen oder operativ behoben werden konnte, erfolgte die Ernährung oft mit speziellen Hydrolysatnahrungen. Für unter-

gewichtige CF-Säuglinge gab es lange eine spezielle hochkalorische Säuglingsmilchnahrung auf dem Markt. Seit 2019 ist sie vom Markt genommen worden.

Der Paradigmenwechsel in der Ernährung bei Mukoviszidose zeigt sich auch im Säuglingsalter. Heute sehen wir bei der Diagnosestellung „gesunde“ wohlgenährte Säuglinge, die gestillt werden oder handelsübliche Pre-Nahrung bekommen. Das Verabreichen der Pankreasenzyme bei so kleinen Säuglingen ist heute die erste große Herausforderung für die neuen Eltern und uns Ernährungstherapeuten. Ansonsten gelten die allgemeinen Empfehlungen zur Säuglings- und Kleinkinderernährung. Lediglich die zusätzliche NaCl-Gabe unterscheidet sich von den allgemeinen Empfehlungen.



Aktuelle Informationen zur Säuglingsernährung bei Mukoviszidose sowie weitere Informationen zum Thema Ernährung mit CF können Sie in der Mediathek des Mukoviszidose e.V. (zu finden unter: www.muko.info/angebote/mediathek/publikationen) als PDF-Datei herunterladen.

Die Wissenschaft zeigt, welche Rolle die frühkindliche Ernährung u.a. für Allergieprävention, Schutz vor Übergewicht, den damit einhergehende Erkrankungen, Darm- und Lungengesundheit spielt. Insbesondere ist hier der Zeitraum von den ersten 1.000 Tagen von der Zeugung bis zum Alter von zwei Jahren zu nennen. Durch die frühe CF-Diagnosestellung in den ersten Lebensmonaten können wir alle Familien mit CF-Säuglingen bei einer gesunden, altersentsprechenden Ernährung begleiten.

Katrin Schlüter, Diätassistentin
Medizinische Hochschule Hannover, Kinderklinik,
Pädiatrische Diätetik

Schwangerschaft und CF

Veränderungen in der Ernährungstherapie

Christine Binder hat sich in Vorbereitung auf diesen Artikel ihre Präsentation über Schwangerschaft bei CF bei der Deutschen Mukoviszidosekonferenz 2013 noch einmal angeschaut. Sie stellt dabei fest, dass sich, verglichen mit den heutigen Empfehlungen, eines dabei entscheidend verändert hat. Damals gab es noch die Empfehlung eines „Essen für Zwei“. Dies würden Ernährungsexperten, so ist sie sich sicher, unter dem Aspekt der Veränderung der Gewichtsentwicklung der meisten Mukoviszidose-Patienten durch die Einnahme der CFTR-Modulatoren, heute nicht mehr empfehlen.

Der Ernährungsstatus einer Schwangeren mit Mukoviszidose und eine gute Lungenfunktion haben einen entscheidenden Einfluss auf den Schwangerschaftsverlauf. Beides wird durch die neuen Medikamente positiv beeinflusst. Dies ist sicherlich auch ein Grund dafür, dass die Anzahl der Mutterschaften bei CF-Patientinnen in Deutschland innerhalb eines Jahres sprunghaft angestiegen sind.

Im Deutschen Mukoviszidose-Register dokumentierte Mutterschaften:

1995:	2
2005:	5
2019:	21
2020:	36

Die oft über Jahrzehnte angeeigneten Ernährungsgewohnheiten, die mehr dem Prinzip der Quantität als der Qualität der Nahrungsmittelauswahl gefolgt sind, können in einer Schwangerschaft für die Schwangere und das Kind eher negative Auswirkungen haben.

Die Hochwertigkeit der Fette, die besondere Auswahl der Proteinquellen und die Empfehlung, möglichst komplexe Kohlenhydrate in Form von Gemüse, Obst und Vollkornprodukten sowie Kartoffeln zu verzehren, stellen in der Schwangerschaft eine besondere Herausforderung dar.

Das rasche Wachstum und die Entwicklung des Kindes stellen besondere Anforderungen an die Nährstoffversorgung dar. Dem steigenden Bedarf an Mikronährstoffen wie Folsäure und den Mine-

ralstoffen Eisen, Jod und Kalzium kommt daher eine besondere Bedeutung in der Schwangerschaft zu.

Komplikationen, die während einer Schwangerschaft insbesondere bei Frauen mit CF auftreten:

- » Gestationsdiabetes
- » Gastroösophagealer Reflux
- » veränderte Enzymsubstitution – (Malabsorption frühzeitig erkennen)
- » Obstipation (zu ballaststoffarme Ernährung, zu geringe Trinkflüssigkeitsmenge)
- » Übelkeit und Erbrechen (Besonderheit der NaCl-Substitution bei CF beachten!)

Bisher gab es noch kaum Informationsmaterial für Schwangere mit CF. Unter dem Aspekt der erfreulicherweise weiter ansteigenden Zahl der Schwangeren mit Mukoviszidose, haben sich verschiedene Berufsgruppen aus den CF-Behandler-

teams an die Erstellung einer Infobroschüre für Schwangere mit CF herangesetzt. In der Broschüre ist auch ein Kapitel über das Stillen geplant. Diese Broschüre soll im 1. Halbjahr 2022 unter der Drucklegung des Mukoviszidose e.V. erscheinen.



Christiane Binder, Diätassistentin
Klinikum Westbrandenburg Klinik f.
Kinder und Jugendmedizin





Das Mikrobiom des Darms wurde früher als Darmflora bezeichnet.

Darmmikrobiom und CF

Was ändert sich durch die CFTR-Modulatoren?

Das Mikrobiom des Darms, früher als Darmflora bezeichnet, umfasst sämtliche Mikroorganismen (u. a. Bakterien, Pilze, Viren und einzellige Organismen), die im Darm beherbergt werden und zur Gesundheit oder auch zum Entstehen von Krankheiten beitragen. Mit 90 – 95% bilden grampositive Milchsäurebildner, Actinobakterien (z.B. Bifidobakterien) und *Firmicutes* (z.B. Laktobazillen) sowie gramnegative *Bacteroidetes* den Hauptanteil des Darmmikrobioms. Zusammen mit weiteren Arten besiedeln sie das Darmlumen und die Darmschleimhaut. Einige Keime, wie *Akkermansia muciniphila*, besiedeln ausschließlich die Darmschleimhaut und sind daher sehr schwer zu erfassen. *Akkermansia* sowie *Lactobacillus spp.* gelten als Parameter für ein gesundes Darmmikrobiom. Dipl.oec.troph. Suzanne van Dullemen beschreibt uns die Besonderheiten bei Mukoviszidose und den Einfluss von Modulatoren auf die Biodiversität der Darmflora.

Steht das Darmmikrobiom im Gleichgewicht, werden Stoffwechselprodukte wie Milchsäure und kurzkettige Fettsäuren (u. a. Butyrat) gebildet, die zu einer Regulation des pH-Wertes im Darm führen, die Epithelzellen der Darmschleimhaut ernähren und die Peristaltik anregen. Darüber hinaus können bestimmte Bakterien Vitamine, wie Vitamin K und B12 produzieren. Weitere Stoffwechselprodukte, sog. Bakteriozine, wirken antibiotisch, um andere Keime in Schach zu halten und somit das Gleichgewicht unter den Darm-Mikrobiota zu erhalten.

Bacteroides, die Butyrat produzieren, haben im Dickdarm eine sogenannte Statthalterfunktion, um eine Ausbreitung von krankheitserregenden Keimen zu verhindern.

Seit wenigen Jahren ist die Funktion des Darmmikrobioms im Rahmen der sog. Gut-Brain-Axis (Darm-Hirn-Achse) bekannt. So beeinflussen kurzkettigen Fettsäuren in positivem Maße das Hunger- und Sättigungszentrum im Gehirn. Zudem konnte im Mausmodell die positive Wirkung der von Laktobazillen

produzierte Gamma-Amino-Buttersäure auf Angststörungen und Depression beobachtet werden.

Viele Faktoren

Die Zusammensetzung des Darmmikrobioms wird durch eine Vielfalt von Faktoren beeinflusst. Die erste Prägung des Mikrobioms erfolgt bei der Geburt. Das Mikrobiom eines Säuglings, der vaginal entbunden wurde, unterscheidet sich deutlich von einem per Kaiserschnitt geborenen Säuglings. Auch die Art der ersten Ernährung (Muttermilch oder

Säuglingsmilchnahrung) beeinflusst dessen Zusammensetzung erheblich. Diese Unterschiede bleiben nach neuen Erkenntnissen bis zu einem Jahr nach der Geburt noch erhalten^[1]. Ab dem zweiten bis dritten Lebensjahr gleicht die Zusammensetzung allmählich der von Erwachsenen und ändert sich im Laufe des Lebens beim Ausbleiben von großen Veränderungen nur geringfügig. Veränderungen, z.B. durch diätetische Maßnahmen, äußern sich bereits innerhalb von 24 bis 48 Stunden.

Einflussfaktoren sind u. a.:

- » Zusammensetzung der Ernährung sowie die Höhe der Energiezufuhr
- » Verdauungskapazität bzw. Nahrungsmittelunverträglichkeiten
- » Medikamente, allen voran Antibiotika
- » Exposition gegenüber Tabakrauch
- » Schlafmangel und Stress

Was ist anders bei CF?

Der CF-Darm beherbergt eine erhöhte Anzahl potentiell krankmachender Keime, wie *Enterobacteriaceae* und *Fusobacterium spp.* und einen hohen Anteil an Proteobakterien, wovon eine Vielzahl Krankheitserreger wie *Burkholderia cepacia* sind. Butyrat-produzierende Keime sowie Milchsäurebildner sind in der Minderzahl. Darüber hinaus findet sich eine geringe Artenvielfalt (Biodiversität) unter den Mikroorganismen.

CF-spezifische Ursachen sind wiederkehrende Antibiotika-Therapien, eine unzureichende Gallensäuresekretion und Veränderungen des intestinalen pH-Wertes aufgrund der gestörten Bikarbonatsekretion. Ernährungsbedingte Ursachen können z.B. auf eine ungünstige Umsetzung der Empfehlung für eine fett- und proteinreiche Ernährung („Fast Food“) bei CF zurückzuführen sein.

Die Fettmalabsorption trägt zwar zur Darmfehlbesiedlung (Dysbiose) bei, jedoch liegt diese auch bei einer funktionierenden Bauchspeicheldrüse vor. Nach neueren Erkenntnissen ist allein der Defekt im CFTR-Kanal in der Lage, eine Dysbiose herzustellen^[2].

Ist die Lunge krank, zeigt sich dies oftmals in einer zeitgleichen Verschlechterung der Bauchsymptome und umgekehrt: Über die Darm-Lungen-Achse kommuniziert das Mikrobiom des einen, mit dem des anderen Organs („Quorum Sensing“). So begünstigen sie gegenseitig die Besiedlung und Ausbreitung. Es ist bekannt, dass die Bakterienkomposition der Atemwege und des Darms bei CF Ähnlichkeiten aufweisen. Befinden sich in der Lunge vermehrt *Pseudomonas aeruginosa* und weitere CF-spezifische Keime, sind diese in der Regel in ähnlichem Anteil im Darm nachweisbar.

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



Es wird davon ausgegangen, dass ca. 30–40 % der Erwachsenen mit CF an der sog. SIBO (*small intestinal bacterial overgrowth*) mit entsprechender Symptomatik (Bauchschmerzen, Blähungen, Völlegefühl, Gewichtsverlust und Malabsorptionssyndrom) leiden^[6]. Neben der Verschlechterung der Bauchsymptomatik und der Malabsorption, legen neuere Untersuchungen nahe, dass eine Dysbiose im Säuglingsalter mit einer Gedeihstörung vergesellschaftet ist^[3].

Das fäkale Calprotectin, ein Parameter für entzündliche Darmerkrankungen, ist bei CF oftmals chronisch erhöht und verbessert sich mit oraler Antibiotikagabe. Es kann daher davon ausgegangen werden, dass Entzündungen in der Darmschleimhaut u. a. durch die Dysbiose mitverursacht werden. Die Gabe von Probiotika kann den Calprotectin-Wert zwar reduzieren, eine Auswirkung auf die Lungenfunktion, die Anzahl der stationären Behandlungen sowie auf die Lebensqualität konnten nicht bestätigt werden^[8].

Was bewirken CFTR-Modulatoren?

Die Datenlage zu den Auswirkungen von CFTR-Modulatoren auf das Mikrobiom ist aktuell fast ausschließlich auf Untersuchungen mit Ivacaftor, vor allem auf das Lungenmikrobiom begrenzt. Über die Darm-Lungen-Achse könnten die Ergebnisse dieser Studien jedoch evtl. auch auf das Darmmikrobiom übertragbar sein. Untersuchungen, die 2021 publiziert

wurden, zeigen eine Verbesserung der Biodiversität und der Zusammensetzung des Lungen-Mikrobioms nach Beginn der Therapie^[4,5].

Der Rückgang der Entzündungen in der Darmschleimhaut, ermittelt anhand des Calprotectin-Wertes, die Verbesserung der Verdauungskapazität und, funktionsfähige CFTR-Kanäle legen nahe, dass das Darmmikrobiom sich positiv verändert. In den wenigen Untersuchungen am Darmmikrobiom konnte *Akkermansia spp.* vermehrt nachgewiesen werden. Auch wurde eine Reduktion von *Enterobacteriaceae*, welche mit einer Reduktion des Calprotectin-Wertes einhergeht, beobachtet^[7].

Vielfach wird von einer Verbesserung der Bauchsymptome innerhalb weniger Wochen nach Beginn der Therapie berichtet. Ebenfalls ist der verbesserte Appetit auffällig. Ist dies möglicherweise auf eine zunehmende Butyrat-Produktion und auf deren Wirkung auf das Hunger- und Sättigungszentrum zurückzuführen? Das wissen wir noch nicht. Dies gilt es noch zu erforschen.

Was kann unterstützend getan werden?

Eine „westliche“ Ernährungsform (Fast Food, industriell hergestellte Nahrungsmittel und Convenience Produkte), die reich an gesättigten Fettsäuren, raffinierten Kohlenhydraten und Zucker, mit geringem Ballaststoff- und hohem Fleisch- und Wurstanteil ist, ist in der Lage, innerhalb kurzer Zeit die Anzahl potentiell krankheitserregender Keime zu erhöhen und gleichzeitig die Zahl der „gesunden“ Keime, die Milchsäure und Butyrat bilden, zu reduzieren. Dies zeigt sich umso stärker, je höher der Fleischanteil an der Ernährung ist.

Die Biodiversität und das Vorkommen von Milchsäure- und Butyratbildnern lassen sich durch bestimmte Ernährungsfaktoren günstig beeinflussen.

Folgende Nahrungsmittelbestandteile wirken präbiotisch und bieten einem gesunden Darmmikrobiom ausreichend Nahrung an:

- » Pflanzliche Proteinquellen (Hülsenfrüchte, wie Erbsen, Linsen, Bohnen, Soja, Erdnüsse, und Vollkornprodukte)
- » Nahrungsmittel und Speiseöle mit hohem Anteil an ungesättigten Fettsäuren (Oliven-, Rapsöl, Nüsse und Nussöle, Avocados), Fettfische

Gesunde Ernährung für ein gesundes Mikrobiom



- » Ballaststoffe in Vollkorngetreide, Hülsenfrüchten, Gemüse und Obst
- » Polyphenole (pflanzliche Farb- und Geschmacksstoffe) in Obst, Gemüse, Samen, Wein, Kakao und Tee^[9]

In diesem Sinne ist die CF-Ernährung durchaus protein- und fettreich zu gestalten, doch sollte die Auswahl der Nahrungsmittel nach Möglichkeit eher pflanzenbetont sein, um einen positiven modulierenden Effekt auf das Darmmikrobiom zu erzielen.

Dipl.oec.troph. Suzanne van Dullemen
 Universitätsklinik Frankfurt/Main
 Klinik für Kinder- und Jugendmedizin/
 Christiane Herzog-CF-Zentrum



Literaturhinweise können bei der Redaktion angefordert werden: redaktion@muko.info

Kochsalz 6%

Inhalat Pädia

6 % hypertone Kochsalzlösung zur Inhalation

Befreit die unteren Atemwege kraftvoll von Schleim!

- ✓ Die günstige 6 %ige Kochsalzlösung zum Inhalieren¹
- ✓ Erstattungsfähig² und ab dem Säuglingsalter anwendbar
- ✓ Löst den Schleim und erleichtert das Abhusten



¹ Ausgehend von gemeldeten UVP in der Apothekendatenbank ABDA, Stand: 01.11.2021 ² Erstattungsfähig zur symptomatischen Inhalationsbehandlung der Mukoviszidose bei Patienten ab dem vollendeten 6. Lebensjahr.

Kochsalz 6 % Inhalat Pädia®, 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: 03/2021. **Hersteller:** Hälsa Pharma GmbH, Maria-Goeppert-Str. 5, D-23562 Lübeck, **Vertrieb:** Pädia GmbH, Von-Humboldt-Str. 1, D-64646 Heppenheim.

Übergewicht und Adipositas bei Mukoviszidose

Eine ungewohnte Fragestellung

Die Redaktion sprach mit Annett Mattern vom Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin Heidelberg über die Themen Übergewicht und Adipositas.

muko.info: Was genau ist eigentlich der Unterschied zwischen Übergewicht und Adipositas?

Annett Mattern: Übergewicht beschreibt ein zu hohes Gewicht, im Verhältnis zur Körpergröße, offiziell mit einem Body-Mass-Index (BMI) > 25 bis < 30 . Adipositas bezeichnet schweres oder auch krankhaftes Übergewicht mit einem BMI > 30 . Es gibt inzwischen noch genauere Methoden, um den Ernährungszustand gut widerzuspiegeln, denn entscheidender ist das Verhältnis von Fett- und Muskelmasse im Körper. Dies lässt sich allerdings nur mit aufwändigeren Messungen ermitteln. Der BMI gibt uns aber einen guten Anhaltspunkt.

Folgeerkrankungen, wie Gelenkbeschwerden, Atemnot, Herz-Kreislaufbeschwerden, Fettleber, Bluthochdruck, Diabetes mellitus Typ II, Depression und vieles mehr können bei stärkerem Übergewicht auftreten. Je höher das Gewicht steigt, je höher ist das Risiko dafür.

muko.info: Können diese Folgeerkrankungen auch bei adipösen CF-Betroffenen auftreten?

Annett Mattern: Ja, auch bei CF können die Folgeerkrankungen auftreten, deswegen ist es so wichtig, vor und während Therapiebeginn mit CFTR-Modulatoren ein Normalgewicht anzustreben.

muko.info: Warum steigt das Gewicht so schnell unter CFTR-Modulatoren, vor allem unter Kaftrio?

Annett Mattern: Das hat verschiedene Gründe. Zum einen verbessern sich der Geruchs- und Geschmackssinn, dadurch schmeckt das Essen besser und Vorlieben können sich ändern. Viele Betroffene genießen nun ihre Mahlzeiten und essen dadurch auch gern etwas mehr als bisher. Appetit und Hunger nehmen zu, da sich auch der Zustand der Lunge unter CFTR-Modulatoren verbessert. Und auch die Verdauungssituation verbessert sich insofern, dass die Enzyme besser wirken und die Nährstoffe besser aufgenommen werden.

Bauchschmerzen und Blähungen treten seltener auf, diese haben vorher oft den Appetit verdorben. Gleichzeitig sinkt der Energiebedarf, da der Grundumsatz sinkt. Kaftrio wirkt noch besser als die vorher entwickelten CFTR-Modulatoren, dadurch sind auch die Effekte in alle Richtungen größer, oft auch bei der Gewichtszunahme. Nicht alle werden übergewichtig oder gar adipös, die Gewichtsentwicklung sollte aber im Auge behalten werden.

muko.info: Weshalb ist es so schwierig die schnelle Gewichtszunahme aufzuhalten?

Annett Mattern: Das liegt daran, dass die CFTR-Modulatoren sofort wirken, die Umstellung der Ernährungsgewohnheiten aber nicht genauso schnell erfolgen kann. Erfahrungsgemäß dauert es acht bis zwölf Wochen, um sich etwas ab- oder anzugewöhnen. Vor allem, wenn man jahrelang darauf geachtet hat, möglichst oft, viel und energiereich zu essen, kann man dies nicht innerhalb kürzester Zeit komplett ändern. Auch sollte die Umstellung der Ernährungsgewohnheiten schrittweise erfolgen, um langfristig erfolgreich zu sein und keinen Jojo-Effekt nach sich zu ziehen. Ernährungsfachkräfte und Psychologen können hier sehr gut unterstützen.

muko.info: Ist ein bisschen zu viel Gewicht schlimm?

Annett Mattern: Nein. Auch die Gewichtszunahme an sich ist nicht schlimm. Für Viele ist sie sogar ein Segen, da sie endlich ihr Normalgewicht erreichen können. Es kommt darauf an, wie „ein bisschen“ definiert ist. Die Betroffenen sollten sich in erster Linie wohl in ihrem Körper fühlen, und der BMI gibt uns einen Anhaltspunkt. Liegt er deutlich > 25 sollte spätestens dann Kontakt zur Ernährungsfachkraft gesucht werden.

muko.info: Hatten Sie schon vor Kaftrio mit Patienten zu tun, die unter Adipositas leiden, und wie häufig sehen sie jetzt Adipöse?

Annett Mattern: Vor Kaftrio war Adipositas oder Übergewicht bei CF eine Seltenheit. Inzwischen sehen wir immer mehr Menschen mit CF, die zumindest ein Übergewicht zeigen, vor allem bei Jugendlichen und Erwachsenen. Laut Deutschem Mukoviszidose-Register sind 15 % (2019), bzw. 16 % (2020) der Erwachsenen CFler übergewichtig bzw. adipös, für 2021 liegen noch keine Zahlen vor. Es ist aber davon auszugehen, dass die Zahlen weiter steigen, da mit der Kaftrio-Therapie erst im August 2020 begonnen wurde. Bei Männern zeigen sich Übergewicht oder Adipositas häufiger als bei Frauen, bei Älteren häufiger als bei Jüngeren. Bei Kindern sehen wir das nicht so häufig wie bei Erwachsenen.

muko.info: Wie erleben die Patienten die Gewichtszunahme?

Annett Mattern: Untergewichtige erleben die Gewichtszunahme überwiegend positiv, da sie auch mit mehr Leistungsfähigkeit und Wohlbefinden verbunden ist. Da die Gewichtszunahme häufig sehr schnell vonstattengeht, fühlen sich die Betroffenen teilweise aber auch „fett“, obwohl sie „nur“ das

Normalgewicht erreicht haben. Oft gibt sich das, wenn die Proportionen wieder stimmen. An das neue Körpergefühl müssen sich viele erst einmal gewöhnen.

Stellt sich jedoch Übergewicht ein, fühlen sich viele Betroffene überhaupt nicht mehr wohl in ihrem Körper, zudem nicht mehr so fit und beweglich. Bei Adipositas stellen sich zusätzlich Beschwerden wie Kurzatmigkeit und Schwerfälligkeit ein. Auch die Freude an der Bewegung lässt nach, was die weitere Gewichtszunahme begünstigt. Das kann dazu führen, dass sich die Betroffenen zurückziehen, weil sie sich für ihren Körper schämen, darunter wiederum leiden Lebensfreude und -qualität erheblich. Daher sollten alle Kaftrio-Patienten vor und nach Beginn der Therapie die Möglichkeit haben, ernährungstherapeutische und psychologische Unterstützung zu erhalten. Die Gewichtszunahme sollte gut im Auge behalten werden, damit zeitnah darauf reagiert werden kann.

muko.info: Was empfehlen Sie Übergewichtigen, die mit der Einnahme von CFTR-Modulatoren beginnen möchten?



Für viele Menschen mit Mukoviszidose ein Segen: eine Gewichtszunahme

Annett Mattern: Das Gewicht sollte vor Beginn der Therapie möglichst im Normalbereich liegen. Spätestens jetzt ist der richtige Zeitpunkt gekommen, um Zusatznahrung abzusetzen und die energetische Anreicherung der Mahlzeiten zu beenden. Besteht weiterhin Übergewicht, sollte überprüft werden, wie oft gegessen wird. Es müssen nun keine sechs Mahlzeiten am Tag mehr sein, drei bis vier sind ausreichend. Auch sollte mehr Wert auf die Qualität der Lebensmittel gelegt werden. Gemüse, Milchprodukte, Vollkornprodukte und hochwertige Fette (Nüsse, Öle) rücken in den Vordergrund. Fertigprodukte, Fast Food und Süßigkeiten werden zu Genussmitteln, die nicht mehr täglich verzehrt werden sollten. Kontaktieren Sie gern Ihre Ernährungsfachkraft in der CF-Ambulanz, um gezielte Empfehlungen für Sie auszuarbeiten.



Auch die Bewegung spielt eine große Rolle und sollte intensiviert werden, um die Gewichtsreduktion zu unterstützen.

muko.info: Sollten Enzyme reduziert werden, um eine Gewichtszunahme zu vermeiden?

Annett Mattern: Nein, denn dadurch wird auch die Aufnahme von wichtigen Mikronährstoffen deutlich reduziert, zusätzlich leidet der Darm, da ihn unverdaute Bestandteile passieren. Sinnvoller ist es, den Energiegehalt der Mahlzeiten zu reduzieren und auf eine ausgewogene Ernährung zu achten, denn der Bedarf an Vitaminen, Mineralstoffen, Fettsäuren und Ballaststoffen die über die Lebensmittel zugeführt werden, reduziert sich durch CFTR-Modulatoren nicht. Eine Änderung der Enzymdosierung sollte vorher mit der Ernährungsfachkraft der CF-Ambulanz abgesprochen werden.

muko.info: Für die CFTR-Modulatoren braucht es ja Fett. Ist es dann nicht verwunderlich, dass die Betroffenen stark zunehmen?

Annett Mattern: Auf das Fett können wir nicht verzichten, denn die CFTR-Modulatoren wirken nur optimal, wenn sie in Verbindung mit Fett und Enzymen eingenommen werden. Zudem ist Fett unverzichtbarer Bestandteil einer ausgewogenen Ernährung. Daher gilt die Empfehlung mindestens sieben Gramm Fett, idealerweise den Fettgehalt einer normalen Hauptmahlzeit (je nach Alter

zwischen zehn und 20 Gramm Fett) mit den CFTR-Modulatoren einzunehmen. Zehn Gramm Fett sind schon in einem halben Brötchen mit Butter und Käse oder in 20 Gramm Nüssen oder in 100 Gramm griechischem Joghurt oder in einem Spiegelei enthalten, dafür braucht es keine üppigen Mahlzeiten.

Die Ernährungsgewohnheiten dagegen beeinflussen die Gewichtszunahme tatsächlich deutlich. Auch deshalb gilt die Empfehlung, die Ernährungsgewohnheiten möglichst vor Therapiestart zu besprechen und ggf. Änderungen vorzunehmen. Kurz gesagt bedeutet das: Fleisch, Wurst, tierisches Fett, helles Brot, Zucker zu reduzieren und Gemüse, naturbelassene Milchprodukte, hochwertige Fette und Vollkornprodukte immer häufiger in die tägliche Ernährung einzubeziehen, sowie regelmäßig zu essen, anstatt ständig zu snacken.

Eine Fettanreicherung der Mahlzeiten ist nur notwendig, wenn die Fettmenge der Hauptmahlzeit noch nicht erreicht wird.

Für eine Ernährungsberatung wenden Sie sich an Ihre CF-Ambulanz, den Mukoviszidose e.V. oder Ihre Krankenversicherung.

[Vielen Dank an Annett Mattern.](#)

Annett Mattern, Diätassistentin
Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin
am Universitätsklinikum Heidelberg,
Mukoviszidosezentrum

Zukunftsweisendes Schweißtestsystem vom Marktführer zur Mukoviszidose-Diagnostik



Macroduct® Advanced Schweißsammelsystem

Jetzt Produktvideo anschauen!



Anwenderfreundliche, deutschsprachige **Touchscreenbedienung**



Elliptischer **Schweißsammeler**, optimal für Neugeborene



EasyDuct™ Kanüle für sicheres Überführen des Schweißes

Smarte **Elektroden** verhindern Fehlbedienung



FKGO Chloridmeter

Standard-Analysegerät zur Bestimmung von Macroduct® Schweißproben

- Probemenge von nur 20 µl (optional 10 µl)
- Messergebnis in wenigen Sekunden
- Leitlinienkonform



KREIENBAUM Neoscience GmbH
Heinrich-von-Stephan-Str. 9 | 40764 Langenfeld
Tel.: +49 (0) 2173 39927-0
E-Mail: info@krienbaum-neo.de

Spezialisten vertrauen
KREIENBAUM
NEOSCIENCE

www.krienbaum-neo.de

Vom Kraftakt zum gemeinsamen Genuss

Wunderbare Veränderungen

Als Cora klein war, hatte sie ein gestörtes Verhältnis zum Essen. Die Situation hat sich langsam geändert, und durch die Modulatoren hat sich ihr Essverhalten deutlich verbessert.



Problemfall: Essen!

Ich wusste, ich musste mehr essen als andere und stand dementsprechend unter Druck. Daher trank ich mindestens eine Portion hochkalorischer Trinknahrung am Tag, das Essen wurde angereichert mit Fett, ich aß fast jeden Tag Fleisch und trank

Unmengen Milch. Leider brauchte ich dafür wahnsinnig lange. Ich kaute und kaute und kaute und dachte immer, ich könne das doch jetzt nicht schlucken. Menschen, die das einmal gesehen hatten, sagten manchmal, um mich aufzumuntern: „Du genießt das Essen eben!“. Nichts wäre weiter von der Wahrheit entfernt gewesen. Vor allem als Kleinkind erbrach ich oft und hatte ständig Bauchschmerzen. Ich wuchs und nahm zu, aber schleppend. Untergewichtig war ich dank des strengen Essensplans kaum.

Plötzlich Hunger

Vermutlich gab es viele Faktoren, die dazu führten, dass sich die Situation langsam besserte. Immer mehr Essen schmeckte mir, immer schneller schluckte ich, immer einfacher nahm ich zu. Diese Entwicklung beschleunigte sich rasant, als ich mit der Orkambi-Therapie begann. Ich hatte plötzlich Hunger - eine ganz neue Erfahrung. Ich aß, wenn ich das wollte und auch nicht

darüber hinaus, Noch weniger musste ich essen, als ich auf Kaftrio umstieg. Keine Nahrungsergänzungsmittel mehr, keine angereicherten Mahlzeiten mehr, und dennoch nahm ich zu.

Joggen. Kochen. Genießen.

Ich muss ziemlich aufpassen, nicht zu viel zu essen. Das habe ich aber im Griff, nicht zuletzt auch, weil ich nun viel mehr jogge. Ich koche viel für mich und andere, verwandele frisches Gemüse und Kräuter in leckere, gesunde Gerichte. Fleisch esse ich nicht mehr, und ich experimentiere auch gern mit veganen Gerichten. Was ich nie gedacht hätte: Ich liebe Salat! Gemeinsames Essen kann so verbindend sein, anstatt wie früher die Familie in die Verzweiflung zu treiben.

Ich freue mich und bin unendlich dankbar, dass ich mich nun normal und gesund ernähren kann!

Cora Bergmann, CF

Ein halbes Jahr Kaftrio

Gut genährt, aber noch lange nicht übergewichtig

Christoph sagt: Meine Essgewohnheiten haben sich auch nach knapp sechs Monaten Einnahme nicht geändert. Ich habe aber immer schon auf eine halbwegs ausgewogene Ernährung geachtet.

Mein Gewicht stabilisierte sich bei knapp 83 kg, im Gegensatz zu vorher sind es ca. zwei Kilogramm mehr geworden, bei einer Körpergröße von gut 184 cm. Es fällt mir deutlich leichter, dieses Gewicht jetzt zu halten.

Früher waren leichte Schwankungen von ein bis drei Kilogramm nicht selten. Auf hochkalorische Ernährung habe ich zum Glück nie zurückgreifen müssen. Mehr als das aktuelle Gewicht scheint aber nur schwer möglich zu sein, da seit Wochen nichts dazu kommt. Interessant wird sein, was die Zukunft und eventuelle neue Medikamente noch möglich machen werden.

Christoph Bethge, 31 Jahre, CF



Sein Gewicht zu halten, fällt Christoph nun leichter.

Zum Glück keine Gewichtserhöhung

Ernährungsumstellung nicht erforderlich

Nachdem bisherige Modulatoren für Laurenz aufgrund seiner Mutation lange nicht möglich waren, durfte er seit Dezember 2020 Kaftrio nehmen. Die Familie hatte von anderen CFLern von Gewichtserhöhung, gesteigertem Appetit und regelrechten „Fressattacken“ gehört. Nach fast einem Jahr mit Kaftrio sind sie alle froh, dass Laurenz seine Ernährung nicht umstellen musste.

Nachdem unser Sohn als Kleinkind lange nur angereicherten Brei gegessen hat und schwer an „normale“ Lebensmittel heranzuführen war, wurde es mit zunehmendem Alter besser. Zwischenzeitlich nahm er so gut zu, dass wir sogar auf das Gewicht aufpassen mussten.

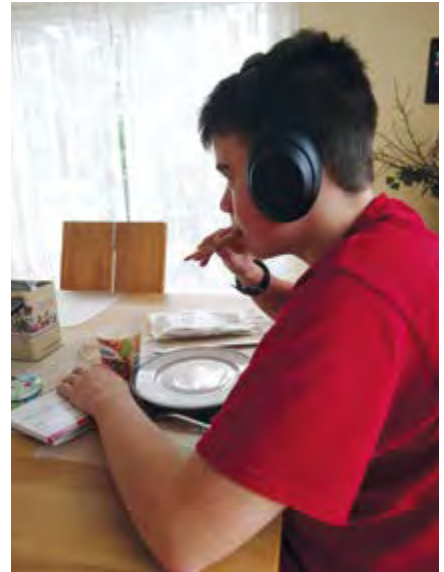
Sehr guter BMI (Body-Mass-Index)

Er hat seit einigen Jahren einen sehr guten BMI (aktuell 23). Obwohl er oft Bauchschmerzen hatte, hat er einen guten Appetit und scheint trotz totaler Pankreasinsuffizienz die Kalorien gut aufzunehmen und zu verwerten.

Wir hatten die Befürchtung, dass sich mit der Einnahme von Kaftrio sein Gewicht erhöht. Zum Glück ist dieser Effekt nicht eingetreten. Er isst weder mehr noch hat er (unverhältnismäßig) zugenommen, und auch die Kreonmenge haben wir nicht reduziert. Seine Bauchschmerzen sind allerdings besser geworden (Lufu auch), obwohl noch Fettstühle vorhanden sind.

Da wir schon immer recht ausgewogen und viel Gemüse essen, brauchten wir unsere Ernährung auch nicht umstellen.

Dana D., Mutter von Laurenz,
15 Jahre mit CF



Laurenz hat seit der Einnahme von Kaftrio weniger Bauchschmerzen.

Ich habe an der Studie mit Kaftrio teilgenommen. Ich ernähre mich seit Jahren mit einer hochwertigen, ausgewogenen Kost und esse jeden Tag frisches Gemüse und Obst, eiweißhaltig, kalorienreich und hochwertig.

Ich bin und war noch nie untergewichtig, aber mir geht es mit Kaftrio bedeutend besser.

Matthäus Wölfle

Ich nehme seit Dezember 2020 Kaftrio. Ich habe meine Ernährung nicht umgestellt und konsumiere immer noch rund 4.000 kcal am Tag, um meine 60 Kilogramm zu halten. Bei einer Körpergröße von 173 cm ist der BMI somit immer noch niedrig. Meine Leistungsfähigkeit ist aber immens gestiegen, was ich voll auskostete.

Insgesamt muss ich sagen, ich brauche weniger Schlaf und bin fitter. Ich esse zwar nicht weniger, dafür bewege ich mich um ein Vielfaches mehr. So komme ich im Schnitt auf 30.000 Schritte am Tag, zuvor lag ich unter 10.000. Und wenn ich morgens drei Kilometer den Feldberggipfel hochlaufe, brauche ich keine Pause.

Und wenn ich mal an einem Tag weniger esse, zeigt es die Waage nicht sofort. Das ist recht angenehm.

Raphael Geiser



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, denn wir wissen, dass dieses Thema häufig mit Scham behaftet ist).

Schreiben Sie uns – bitte maximal 300 Wörter und möglichst mit Bild
via E-Mail: 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



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

Leben mit Mukoviszidose im Ausland

Schwerpunkt-Thema der muko.info 2/2022

in diesem Heft würden wir gerne einmal über Deutschland hinausschauen. Wie lebt es sich mit Mukoviszidose in anderen Ländern? Wie ist dort die Behandlung, die Versorgung mit Medikamenten und medizinischen Geräten? Gibt es spezielle Behandlungszentren? Gibt es Kinder- und Erwachsenenambulanzen? Wer bezahlt für die medizinischen Dinge? Gibt es Hilfe von Organisationen, beziehungsweise, wie ist der Austausch untereinander? Sind dort die neuen CFTR-Modulatoren zugelassen und erhältlich? Wie wird das Thema Lungentransplantation in anderen Ländern gehandhabt? Wenn Sie im Ausland leben oder gelebt haben, schreiben Sie uns doch bitte von Ihren Erfahrungen. Wenn Sie Freunde mit Mukoviszidose im Ausland haben, dann fragen Sie doch mal nach, ob diese Lust hätten, etwas zu schreiben. Auf Anfrage schicken wir Ihnen gerne auch einen englischen Leserbriefaufruf zu.

Wir freuen uns über Ihre Leserbriefe!

Schreiben Sie uns – bitte maximal 300 Wörter und möglichst mit Bild
via E-Mail: redaktion@muko.info oder per Post an:
Mukoviszidose e.V., Redaktion muko.info, In den Dauen 6, 53117 Bonn

Redaktionsschluss für die muko.info 2/2022 ist der 01. April 2022



muko.blog

Gerne möchten wir Ihre vielen persönlichen Geschichten auch auf unserem Blog veröffentlichen (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

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
 87,30 € *



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

Für die
 Sinusitis-Therapie
 374,50 €



● **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.:



- **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

Aktion SimplyGo
 2.945,00 € *



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€



OXYCARE Medical Group GmbH

FON 0421-48 996-6 · FAX 0421-48 996-99 · E-MAIL ocinf@oxycore.eu

www.oxycore-gmbh.de www.oxycore.eu

* solange Vorrat reicht

Mein erstes Mal Selbsthilfe-Tagung in Bonn



Freundliches Miteinander: Endlich konnte die Selbsthilfetagung wieder als Präsenzveranstaltung stattfinden.

Obwohl ich schon ewig dabei bin, war dies tatsächlich meine erste Selbsthilfe-Tagung. Zugegeben, ich war erst unschlüssig, da es sich um eine Präsenzveranstaltung handelte und ich wegen Corona doch weiterhin sehr vorsichtig bin. Andererseits, wenn ich schon unter Leute gehe, dann doch in eine Gruppe, die all die Hygiene- und Abstandsregeln schon immer berücksichtigt haben. Zusammen mit dem Vorsitzenden der CF-Selbsthilfe Braunschweig Andreas Jäger wagte ich das Abenteuer.

Brigitte Stähle und Claudia Hanisch führten durch das Seminar. Nach den Neuigkeiten aus dem Bundesvorstand und den neuesten Daten aus dem Mukoviszidose-Register, die Manuel Burkhart uns erklärte, berichteten die einzelnen Gruppen über ihre Ambulanzen vor Ort. Ich bin immer wieder erstaunt, wie groß die Unterschiede regional sein können.

Verabschiedung eines Aktiven

Danach wurde es dann emotional, denn es galt, Wilhelm Bremer zu verabschieden. Georg Wigge hat es in seiner Rede geschafft, genau die richtigen Worte zu finden und einen tollen Überblick über Wilhelms wertvolle Arbeit für die Selbsthilfe zu geben. Nach kurzer Verschnaufpause ging es weiter mit der Vorstellung der Mitarbeiterinnen der Finanzbuchhaltung. Schön, mal ein Gesicht zu den netten Stimmen am Telefon zu haben.

Der für mich mit interessanteste Part war der Überblick über die einzelnen Projekte der verschiedenen Gruppen. Daraus habe ich viel Motivation und Ideen mitgenommen. Andererseits war es auch gut zu hören, dass auch andere Gruppen ähnliche Schwierigkeiten – gerade durch die Pandemie – haben.

Der Sonntagvormittag verging dann viel zu schnell. So gab es zum Beispiel noch einen Vortrag von Stephan Weniger zur Kommunikation innerhalb der Selbsthilfe. Außerdem wurden die Ergebnisse des Selbsthilfeworkshops präsentiert und weitere aktuelle Informationen und Angebote des Mukoviszidose e.V. vorgestellt.

Nicht meine letzte...

So zögerlich ich am Anfang war, um so schwerer fiel mir nun der Abschied. Die vielen Gespräche, die langen Abende, all die Informationen und tollen Men-

schen werden mich noch lange begleiten. Es mag meine erste Selbsthilfetagung gewesen sein, aber sicher nicht die letzte.

Miriam Stutzmann
CF-Selbsthilfe Braunschweig



Dank an einen sehr engagierten Mitstreiter: Vorstandsmitglied Brigitte Stähle bei der Verabschiedung von Wilhelm Bremer

CF-Patientenbeiräte

Informationen zur Finanzierung der Ambulanzen

Am 23. September 2021 trafen sich CF-Patientenbeiräte in einem zweistündigen Online-Meeting. Das Thema war die Finanzierung der CF-Ambulanzen. „Wer verstehen will, wie sich CF-Ambulanzen finanzieren, wer lernen möchte, dass §116b und die ASV nicht Regeln der Straßenverkehrsordnung sind und wer Patienten und (oder) Eltern nach dem Ambulanztermin digital befragen will“, lautete die Original-Einladung.

Katharina Heuing, Referentin im Fachbereich „Gesundheitspolitik“ des Mukoviszidose e.V., erläuterte in ihrem Vortrag die gesetzliche Grundlage und die verschiedenen Finanzierungsformen von

CF-Ambulanzen. Ohne Kenntnis der Ambulanz-Finanzierung ist es für CF-Patientenvertreter schwierig nachzuvollziehen, warum CF-Ambulanzen oft unterfinanziert sind, was sich unter anderem auf die personelle Ausstattung auswirkt.

Kerstin Hörath und Lars Neubauer, Patientenvertreter am Universitätsklinikum Erlangen, stellten den Online-Fragebogen zur Patientenzufriedenheit vor, der an der Erlanger CF-Ambulanz schon erprobt wird. Mittels Online-Befragung sollen regelmäßige, anonyme Rückmeldungen zum Ambulanzbesuch eingeholt, Lob weitergegeben, Verbesserungspotentiale identifiziert und Effekte umgesetzt

Maßnahmen/Änderungen schnell erkannt werden. Der Fragebogen, der via QR-Code-Scan auf dem Smartphone aufgerufen und nach jedem Ambulanzbesuch durch Patienten und (oder) Eltern ausgefüllt werden kann, ermöglicht CF-Patientenvertretern durch eine regelmäßige Auswertung eine qualifizierte Rückmeldung an die Ambulanz. Interesse und Resonanz waren so groß, dass eine gesonderte Schulung dazu angeboten wird. Zudem wollen wir einen „Leitfaden“ vorstellen, der alle Fragen rund um das Thema „CF-Patientenvertretung“ beantworten soll.

Brigitte Stähle
Vorstand AG Selbsthilfe, Lernort-Trainerin

Freundliche Übernahmen und Live-Interviews

Was der Mukoviszidose e.V. auf Instagram macht

Seit Februar 2020 haben wir vom Mukoviszidose e.V. jetzt auch einen Instagram-Kanal. Das Fotonetzwerk, das auch zu Facebook gehört, erreicht noch immer eine jüngere Zielgruppe als andere Netzwerke. Daher ist es uns ein Anliegen, auch dort über Mukoviszidose und die Arbeit des Mukoviszidose e.V. aufzuklären.

Hier können wir auch neue Formate ausprobieren. Bewährt haben sich inzwischen die „Takeover-Tage“. An einem Tag – meist ist das ein Dienstag – übernimmt jemand aus der CF-Community unseren Instagram-Account für einen Tag, gibt in kleinen Videos Einblicke in sein Leben mit CF und gibt den Nutzerinnen und Nutzern

die Gelegenheit, Fragen zu stellen. Dieses Format wird gut angenommen, immer kommt es zu einem regen Austausch.

Neu im Programm haben wir auch Live-Interviews. Hier treffen wir uns – meist abends – mit jemandem aus der CF-Community auf Instagram zu einem kleinen Gespräch – und das live. Auch dabei gibt es für die Zuschauerinnen und Zuschauer die Gelegenheit, Fragen im Chat zu stellen.

Schauen Sie doch auch einmal auf unserem Instagram-Kanal vorbei. Haben Sie Anregungen für Themen? Melden Sie sich gerne bei uns!



Unseren Instagram-Kanal finden Sie unter www.instagram.com/mukoinfo.

Juliane Tiedt
Online-Kommunikation
Tel.: +49 (0) 228 98780-65
E-Mail: JTiedt@muko.info

Carlottas Traum: „Ich wünsche mir, dass ich nicht mehr krank bin!“

Neue Kampagne des Mukoviszidose e.V.

Nach Carlottas Geburt bemerkten die Eltern Franziska und Stephan schnell, dass ihr Säugling nicht gesund war. Carlotta hatte grünen Stuhl, Blähungen und schrie ständig. Die Familie hatte Glück im Unglück: Durch das Neugeborenen-Screening stand schnell fest, dass das kleine Mädchen Mukoviszidose hat, und die Familie konnte mit der lebensnotwendigen Therapie beginnen.



Carlotta muss täglich inhalieren, Physiotherapie und Nasendusche machen und unzählige Medikamente nehmen – vor allem um das Essen zu verdauen.

Heute geht es Carlotta (sieben Jahre) den Umständen entsprechend gut – wenn sie kontinuierlich ihre Therapien durchführt. Dazu hat das Mädchen nicht immer Lust und würde in der Zeit lieber spielen. Doch Franziska und Stephan wissen, dass die Therapie Carlottas Überleben sichert. Carlotta muss täglich inhalieren, Physiotherapie und Nasendusche machen und unzählige Medikamente nehmen – vor allem um das Essen zu verdauen. Für die Familie ein täglicher Kampf. Immer mit dabei: die Angst davor, dass sich Carlottas Lungenfunktion eines Tages deutlich verschlechtert.

Carlotta ist das Gesicht der neuen Kampagne des Mukoviszidose e.V.

Die neue Online-Kampagne des Mukoviszidose e.V. erzählt Carlottas Geschichte. Ein Langfilm sowie weitere Kurzfilme zeigen das Leben der Familie, die auch

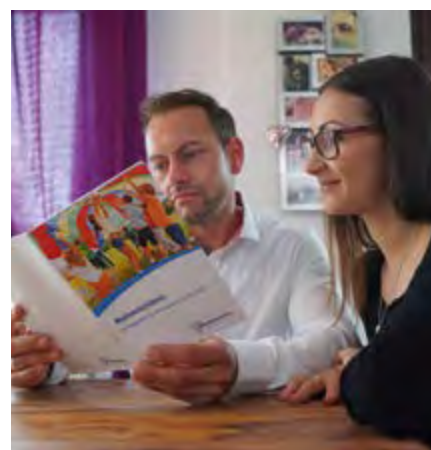
durch die Arbeit des Vereins wieder neue Hoffnung geschöpft hat.

Carlottas Mutter erzählt: „Die Hoffnung, dass die Krankheit besiegt werden kann, geben wir niemals auf! Deswegen haben wir großes Vertrauen in die Forschungsarbeit gegen Mukoviszidose! Wir sind sehr froh, den Mukoviszidose e.V. an unserer Seite zu wissen. Dieser setzt sich seit vielen Jahren für die Erforschung der Krankheit ein und fördert auch die Selbsthilfearbeit. Der Austausch mit anderen Betroffenen hat uns sehr viel Halt gegeben.“

Viel Unsicherheit im Umfeld

Kürzlich wurde Carlotta eingeschult. Im Vorfeld mussten die Eltern zahlreiche Debatten mit Schulleitern, Lehrern und

sogar mit einem schulischen Essensanbieter, der aus seiner Unsicherheit heraus nicht wollte, dass Carlotta sein Essen isst, führen. Unterstützung fanden die Eltern dabei in einer Broschüre des Mukoviszidose e.V., die sich extra an Erzieher und Lehrer wendet, um diesen mehr Sicherheit im Umgang mit der Krankheit zu geben.



Eine Broschüre des Mukoviszidose e.V. half Carlottas Eltern bei der Vorbereitung auf Carlottas Einschulung.

Die neue Kampagne ist ab November 2021 auf allen Online-Kanälen des Vereins zu sehen – wir freuen uns, wenn Sie unsere Anzeigen und Beiträge auf Social Media teilen! Mit der Kampagne möchten wir auch wichtige Spendengelder für unsere Projekte einwerben – bitte unterstützen auch Sie unsere Arbeit.

Mehr zur Kampagne:

www.muko.info/spendenhelfen/carlottas-traum

Juliane Tiedt

Online-Kommunikation

Tel.: +49 (0) 228 98780-65

E-Mail: JTiedt@muko.info



Mehr vom Leben dank eines STARKEN Begleiters¹

ANZEIGE



**Mukoviszidose-
Patienten inhalieren
weltweit mit klinisch
erprobten eFlow®
Technologie-Verneblern
von PARI**

Effiziente, sichere und schnelle Inhalationsbehandlung bei Mukoviszidose mit dem eFlow®rapid Inhalationssystem

Der eFlow®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®), die mit dem eBase® Controller des eFlow®rapid Inhalationssystems kompatibel sind.

Das eFlow®rapid Inhalationssystem gewährleistet eine hohe Lungen-deposition des erzeugten Aerosols und bietet damit ideale Voraussetzungen für eine gute Wirksamkeit der vernebelten Inhalationslösung^{2,3}. Die eFlow® Membran-Technologie des Aerosolerzeugers ermöglicht

darüber hinaus kurze Verneblungszeiten^{4,5}. Für Anwender bedeutet dies mehr freie Zeit und mehr Lebensqualität¹, 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®rapid Inhalationssystem:
Ein starker Begleiter für Mukoviszidose-Patienten**



178D1087-A-2021-03

¹ 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 ² Daniels T et al. Cochrane Database of Systematic Reviews. J Evid Bases Med 2013; 6(3): 201 ³ 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 ⁴ Naehrig S et al. Lung function in adult patients with cystic fibrosis after using the eFlow®rapid for one year. Eur J Med Res 2011; 16(2): 63-6 ⁵ Govoni M et al. Pharmacokinetic and tolerability profiles of tobramycin nebuliser solution 300 mg/4 ml administered by PARI eFlow®rapid and PARI LC Plus® nebulisers in cystic fibrosis patients. Pulm Pharmacol Ther 2013; 26(2): 249-55



www.pari.com

Marathon unter vier Stunden

Warum mit Mukoviszidose laufen?

Stephan Kruij (CF, 56 Jahre) und Reiner Heske (CF, 52 Jahre, transplantiert) sind im Oktober 2021 einen „sub4marathon“ gelaufen: 42,2 km unter vier Stunden. Sie wollen damit andere Menschen mit Mukoviszidose zum Laufen motivieren.



Reiner Heske (links), Stephan Kruij und sein Sohn Jonas (20) nach dem sub4marathon am 10. Oktober 2021 in München. Es war eine Welt-Premiere, denn noch nie ist ein Vater mit Mukoviszidose gemeinsam mit seinem erwachsenen Sohn Marathon gelaufen.

Warum überhaupt Laufen? Im Allgemeinen ist das schnell geklärt: Regelmäßiges Ausdauertraining schützt vor Infekten und verbessert den Zuckerstoffwechsel. Laufen ist eine effiziente Methode, um seine Belastbarkeit zu erhöhen, den Tag intensiver zu erleben, den Kopf frei zu bekommen und nachts besser zu schlafen. Und das mit geringem Aufwand: Der Läufer braucht nur ein paar gute Laufschuhe, schon kann es an jedem Ort losgehen...

Aber warum mit Mukoviszidose laufen?

Wir haben die beiden Läufer gefragt. Für Reiner Heske ist Laufen Ausdruck der Freiheit mit der zweiten Lunge. Nachdem seine Lungenfunktion mit 44 Jahren unter 30 Prozent gesunken war, wurde er 2013 gelistet und bekam wenig später eine Spenderlunge. Bald darauf begann er beim Laufen, die neue Energie zu genießen, und gleichzeitig die geschenkte Lunge gesund zu halten. 2015 lief Heske bereits seinen ersten Halbmarathon.

„Mir wurden dadurch bislang acht tolle Jahre geschenkt“, sagt er, „und dafür bin ich unglaublich dankbar.“ Gleichzeitig organisiert er regelmäßig Spendenläufe und engagiert sich im Bereich der Organspende.

„Die Lunge zum Schwitzen bringen“

Auch Stephan nimmt oft an Benefizläufen teil und sammelt Spenden für den Mukoviszidose e.V. Für ihn ist das Laufen seit fast 15 Jahren ein „Lebenselixier“. Er sagt: „Die Lunge innen zum Schwitzen bringen, das normalisiert offenbar Spannungslevel und Ionentransport und löst zusammen mit den Erschütterungen das Sekret.“ Das Schwierigste am Laufen sei, regelmäßig die Laufschuhe anzuziehen und die Haustür hinter sich zuzumachen. 2007 begann er behutsam mit dem Laufen, und musste viele Rückschläge verkraften. In der Pandemie war Laufen dann vor allem willkommene Unterbrechung der Schreibtisch-Arbeit im Home-Office.

Seit dem Buch „Die Steinzeit steckt uns in den Knochen“ ist für beide Läufer auch die Evolutionsmedizin Grund zum Laufen: Über Jahrmillionen wurden die Gene des Menschen für die steinzeitliche Lebensweise mit ca. zehn Kilometer Bewegung am Tag optimiert: Je mehr wir uns bewegen, desto gesünder wird unser Körper. Stephan: „Wir können einfach loslaufen – unser Körper hat nicht vergessen, wie das geht! Doch das Schönste ist eindeutig, beim Laufen den Wind an den Ohren zu spüren ...“

Die Redaktion

Stephan Kruij und Reiner Heske auf Marathonkurs



Widerspruchsregelung bei Organspende

Wie stehen die Bürger dazu?

Der gemeinnützige Verein **ABSTIMMUNG21** hat im September die erste selbst organisierte bundesweite Volksabstimmung initiiert. Ziel der Initiative ist es, direkte Demokratie für Bürger erlebbar zu machen. 160.076 Menschen, die sich vorab zur Teilnahme angemeldet hatten, stimmten zusätzlich zur Wahl des neuen Bundestages über vier gesellschaftlich relevante Sachfragen ab.

Widerspruchsregelung bei Organspende

Ein Thema über das abgestimmt wurde, ist die Einführung der (doppelten) Widerspruchsregelung bei Organspende. Widerspruchsregelung heißt, dass grundsätzlich alle Bürger im Falle ihres Hirntodes als potentiell organspendende Personen gelten, sofern zu Lebzeiten kein Widerspruch erklärt wurde. Ein Widerspruch sollte möglichst bei einem einzuführenden Register hinterlegt oder auf anderem Wege (Organspendeausweis, Patientenverfügung, über Angehörige) erklärt werden. Durch die Einführung der Widerspruchsregelung erhoffen sich Befürworter eine Erhöhung der Zahl der Organspenden.

Im Jahr 2020 wurde über eine entsprechende Gesetzesinitiative zur Einführung der doppelten Widerspruchsregelung ausführlich und kontrovers im Deutschen Bundestag beraten. Hier fand der Gesetzentwurf keine Mehrheit (292 Ja-Stimmen zu 379 Gegenstimmen). Die Gegner der Widerspruchslösung verweisen darauf, dass die Zahl der Organspenden weniger durch fehlende Zustimmungen der potentiellen Spender bzw. ihrer Angehörigen begrenzt werde – viel häufiger passiere es, dass Organe einfach nicht entnommen werden können, weil im Krankenhaus die Strukturen fehlen oder die Entnahme nicht ausreichend finanziert wird. Dort müsse man zuerst ansetzen, bevor man das Selbstbestimmungsrecht auf diese Weise einschränke.

Das Ergebnis

Bis zum Redaktionsschluss wurden etwa 100.000 Stimmen von ABSTIMMUNG21 ausgezählt. 69 Prozent der Teilnehmer sprechen sich demnach für die Einführung der Widerspruchsregelung aus. Doch welchen Einfluss wird diese Abstimmung auf gesetzlicher Ebene haben? ABSTIMMUNG21 ist ein selbst initiiertes und freiwilliges Projekt. Die Ergebnisse können dazu beitragen, das Thema Widerspruchsregelung bei Organ-

spende erneut auf die öffentliche Agenda zu bringen. Ein klarer Handlungsauftrag an die Politik ergibt sich aus der Initiative allerdings nicht. Denn es ist eben ein Experiment der Demokratieentwicklung und kein verfassungsgemäßer Volksentscheid.

Weitere Informationen zum Projekt sind der Website von ABSTIMMUNG21 zu entnehmen: <https://abstimmung21.de>

Katharina Heuing
Gesundheitspolitik, Mukoviszidose Institut



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

facebook.com/GHDGesundHeitsGmbH

instagram.com/ghd_gesundheits_gmbh

GHD | **GesundHeits**
GmbH Deutschland

CFTR-Modulatoren: Begleiterkrankungen und Ernährung Personalisierte Behandlung erforderlich

Mit Einführung der mutationsspezifischen Therapie mit CFTR-Modulatoren rückt die Ernährung in einen neuen Fokus. Hieß es bisher hochkalorisch und fettreich, um die Energie(Kalorien)-Aufnahme von 110 – 200 % des Normalbedarfes zu erreichen, geben die Erfolge der Therapie Anlass, diese Empfehlung zu überdenken. Die mutationsspezifische Therapie geht häufig mit einer Gewichtszunahme, einer verbesserten Lungenfunktion und einer leicht verbesserten Pankreasenzymproduktion einher. Für die Ernährung bedeutet dies, dass der Energiebedarf sinkt.

Isst man weiterhin hochkalorisch, kann Übergewicht die Folge sein. Auch einige Begleiterkrankungen der CF, wie Fettleber und Diabetes, werden durch die Modulatorentherapie beeinflusst. Aufgrund der Vielschichtigkeit sollte die Empfehlung zukünftig also „personalisierte Ernährung“ lauten.

Wie eine personalisierte Ernährung aussehen kann, soll im Folgenden immer wieder anhand eines Müslis veranschaulicht werden.

Beispiel Diabetes

CF-assoziiertes Diabetes (CFRD) zählt zu den häufigsten Begleiterkrankungen der Cystischen Fibrose.

Die Behandlung des CFRD erfolgt in der Regel mit Insulin. In einer Langzeitstudie konnte nun gezeigt werden, dass nach fünf Jahren Behandlung mit CFTR-Modulatoren bis zu 30 % weniger Patienten einen Diabetes entwickelten als Patienten ohne CFTR-Modulatoren.

(Volkova et al. 2020) Eine andere Studie konnte zeigen, dass unter der Therapie mit CFTR-Modulatoren die Insulin-Behandlung bei einigen Patienten beendet oder zumindest stark verringert werden konnte.

(Gaines et al. 2021) Für eine gesunde Ernährung ist prinzipiell ein hoher Ballaststoff- und ein verringerter Zuckergehalt gut geeignet, um Blutzuckerschwankungen zu vermeiden.

In handelsüblichen Müslis sind zumeist reichlich leicht verwertbare Kohlenhydrate (Zucker oder Honig, Trockenfrüchte) enthalten. Dadurch wird der Blutzucker sehr schnell erhöht.

Zum Vergleich: eine kleine Portion von 50 g Fertigmüsli mit 150 ml Vollmilch enthält etwa (je nach Sorte): 10 g Eiweiß, 9 g Fett, 37 g Kohlenhydrate und 290 kcal.

Ein selbst gemischtes, optimiertes Müsli könnte so aussehen:

15 g Haferflocken, 10 g Sonnenblumenkerne, 15 g Nussmischung, 50 g Apfel und 150 ml fettarme Milch

Dieses Müsli enthält: 13 g Eiweiß, 16 g Fett, 30 g Kohlenhydrate und 324 kcal

Dieses Müsli enthält weniger leicht verwertbare Kohlenhydrate und durch den Nuss- und Samenanteil reichlich Ballaststoffe. Der Blutzuckeranstieg nach dem Genuss wäre geringer.



Beispiel Steatosis hepatis (Fettleber)

Die genauen Entstehungsmechanismen der Fettleber bei CF sind noch nicht vollständig bekannt. Diskutiert wird u.a. ein Zusammenhang mit der bestehenden Fettverdauungsstörung (Fettmalabsorption) und der daraus resultierenden zu geringen Aufnahme mehrfach ungesättigter Fettsäuren (z.B. α -Linolensäure). In der Allgemeinbevölkerung entsteht eine Fettleber meist durch Übergewicht, Insulinresistenz, dem Verzehr zuckerreicher Speisen (besonders: Fructosegehalt einiger Fertiglernsmittel) und Getrnke sowie Weiehmehlprodukten. Fertigprodukte mit einem hohen Zuckeranteil nur selten zu verzehren, kann im Rahmen einer gesunden Ernhrung also immer empfohlen werden.

Erste Studien zeigen im Zusammenhang mit CF-assoziiierter Fettleber, dass CFTR-Modulatoren das Auftreten einer Fettleber verringern oder sogar den Leberfettanteil einer bestehenden Fettleber reduzieren knnen. Es besteht die Hoffnung, dass die Therapie das Fortschreiten von Lebererkrankungen verlangsamen oder sogar stoppen kann. (Konrad et al. 2020; Kutney et al. 2019)

Das bedeutet fr die Ernhrung von CF-Betroffenen mit CFTR-Modulatortherapie, dass die Entstehung der Fettleber zukünftig, genau wie in der Allgemeinbevölkerung, durchaus auch ernhrungsabhngig sein kann und damit durch eine gesunde Ernhrung zu beeinflussen ist.

Für unser Müsli bedeutet das:

15 g Haferflocken, 10 g Sonnenblumenkerne, 15 g grob zerkleinerte Walnüsse, 50 g frische oder gefrorene Himbeeren (oder andere Beeren) und 150 ml fettarme Milch

Dieses Müsli enthlt etwas weniger Fructose, die Nhrwerte unterscheiden sich nur unwesentlich mit 13 g Eiwei, 16 g Fett und 317 kcal. In 15 g Walnüssen sind auerdem 1,2 g α -Linolensäure enthalten.

Beispiel Exokrine Pankreasinsuffizienz EPI

Unter Anwendung von CFTR-Modulatoren zeigte sich, besonders bei Kindern, eine verbesserte Pankreasenzymaktivität. (Konrad et al. 2020)

Daraus ist zu folgern, dass die Enzymsubstitution ebenfalls individuell angepasst werden sollte. Das Weglassen der Enzyme kann jedoch nicht empfohlen werden.

Für unser Müsli knnte das bedeuten:
30 g Haferflocken, 10 g grob zerkleinerte Walnüsse, 100 g frische oder gefrorene Himbeeren (oder andere Beeren) und 150 ml fettarme Milch

Darin sind 12 g Eiwei, 11 g Fett, 31 g Kohlenhydrate und 290 kcal enthalten. Bei herkömmlicher Enzymsubstitution wren 20.000 – 30.000 Lipaseeinheiten notwendig. Ob eine Dosisreduktion mglich ist, erfahren Sie in Ihrem Zentrum.

Fazit:

Auch unter mutationsspezifischer Therapie steht eine gute Gewichtsentwicklung mit Normalisierung des Body-Mass-Index (BMI) im Vordergrund. Allerdings sollten bei Verbesserung des Ernhrungszustandes mit steigendem Korpengewicht die Empfehlungen zum individuellen Energiebedarf regelmig angepasst werden. Mglicherweise rechtfertigt ein normalisierter Ernhrungszustand eine Energiezufuhr die deutlich nher am Normalbedarf liegt. (Turck et al. 2016)

Eine Beratung zur personalisierten Ernhrung wird unter Bercksichtigung vorliegender Begleiterkrankungen und individueller Bedrfnisse von den Ernhrungsfachkrften angeboten. Sprechen Sie uns an.



Jana Schneider, Diätassistentin
Universitätsklinikum Halle (Saale)
ernaehrungsteam@uk-halle.de

CF-Register im internationalen Austausch

Chancen für Forschung, Versorgung und Arzneimittelsicherheit

Weltweit werden Datenregister genutzt, um Erkenntnisse über Erkrankungen zu gewinnen, über Lebenserwartung, Auftreten von Infektionen und Begleiterkrankungen. Aber Datenregister können noch viel mehr und der Erfahrungsaustausch ist wichtig, um alle Möglichkeiten optimal zu nutzen und international zu koordinieren. Das jährliche wissenschaftliche Treffen des Mukoviszidose Instituts (Scientific Meeting, ScieM) hat sich in diesem Jahr dem Schwerpunkt Register gewidmet und 65 Wissenschaftler und Ärzte aus 21 Ländern zusammengebracht. Unter der Leitung von PD Dr. Lutz Nährlich (Gießen) und PD Dr. Carsten Schwarz (Potsdam/ Brandenburg) diskutierten Teilnehmer aus den Bereichen Wissenschaft, Medizin, Statistik, aus regulatorischen Behörden und Patientenorganisationen über zwei Tage den aktuellen Stand und die Zukunft von Registern sowie die Potentiale der erfassten Daten für unterschiedliche Auswertungsszenarien.

Nicht Äpfel mit Birnen vergleichen:

Harmonisierung von Registerdaten

Der Betrieb von Registern ist mit großen Herausforderungen und Unwägbarkeiten verbunden, der aber – vor allem auch im Bereich der Seltenen Erkrankungen – Chancen für ein besseres Verständnis einer Erkrankung sowie die Erforschung und Beurteilung neuartiger Therapieansätze bietet. Entscheidend für erfolgreiche Register sind repräsentative, vollständige und qualitätsgesicherte Daten, die auf Basis von definierten Einschlusskriterien erhoben werden. Nur wenn die genau gleichen Daten verglichen werden, kann man wirklich eine Aussage treffen. Ansonsten vergleicht man Äpfel mit Birnen. Im Deutschen Mukoviszidose-Register werden 85% der lebenden Mukoviszidose-Betroffenen mit

einem jährlichen Datensatz erfasst. Ein großer Erfolg, der sich auch im Patientenregister der European Cystic Fibrosis Society (ECFS) widerspiegelt. Laut PD Dr. Nährlich beteiligen sich bereits 49.886 Patienten aus 38 Ländern an diesem europäischen Vorhaben. Damit ist es, vor dem amerikanischen Patientenregister, die größte Datensammlung weltweit, die Daten von Mukoviszidose-Betroffenen beinhaltet und für Forschungsfragen genutzt werden kann. Die Harmonisierung der bestehenden Datensätze und der Dateneingabe über die Ländergrenzen hinweg, ist eine der größten Herausforderungen internationaler Registerprojekte. Am ECFS-Register beteiligt sich das Deutsche Mukoviszidose-Register im Jahr 2020 mit über 6.600 Patienten.

Lernen aus anderen Registern

Ein besonderes Modell eines Datenregisters wurde von Staffan Lindblad aus Stockholm vorgestellt. Im schwedischen Qualitätsregister für Rheumatologie (SRQ) werden die Daten von Ärzten und Patienten gleichermaßen dokumentiert und anschließend visuell aufbereitet, um den Patienten Entscheidungshilfen im Bereich der Therapie anbieten zu können. Hierbei werden sowohl persönliche Therapiepräferenzen der Patienten als auch mit dem Arzt abgestimmte Therapieänderungen in Abhängigkeit von den aktuellen Gesundheitsergebnissen berücksichtigt. Die schwedische Regierung verfolgt bereits seit 2009 die Strategie, durch Register die Qualität der Versorgung vergleichbar und transparent zu machen. Anders als in Deutschland erhalten die Ärzte für



Das 20. ScieM wurde als Hybridveranstaltung durchgeführt: Die meisten Teilnehmer folgten der Konferenz über digitale Zugänge.

die Beteiligung an einem solchen Register eine leistungsorientierte Vergütung. Das Beispiel zeigt, wie interaktiv und individuell Registerdaten für die zukünftige Versorgung von Patienten genutzt werden können. Eine inspirierende Idee, die auch im Bereich der Mukoviszidose perspektivisch denkbar wäre.

Patientenbeteiligung in Registern

Wenn Patienten selbstständig Daten in ein Register dokumentieren, spricht man von Patient Reported Outcomes (PRO). Eine große Herausforderung ist es laut Dr. Siobhan Carr aus London, die Patienten

initial und über einen längeren Zeitraum dafür zu motivieren. Elise Lammertyne von der europäischen Patientenorganisation CF-Europe aus Brüssel berichtete, wie heterogen die Datenerfassung von PROs in den einzelnen europäischen Ländern derzeit organisiert ist. CF-Europe setzt sich dafür ein, dass für Patientenorganisationen Best-Practice-Beispiele für die Erhebung von PROs zusammengestellt werden. Der Mukoviszidose e.V. stellt sich ebenfalls dieser Herausforderung und arbeitet aktuell an einem Pilotprojekt, in dem zunächst erwachsene Patienten Einsicht in ihre Registerdaten

bekommen sollen und eigenständig einen kleinen Fragebogen zur Lebensqualität in das Register dokumentieren können. Das Projekt startet 2022.

Rolle von Registern für die Arzneimittelsicherheit

Register können als Grundlage für Arzneimittelsicherheitsstudien genutzt werden. Die europäische Arzneimittelbehörde (EMA) fordert nach der Zulassung neuer Medikamente die Nachbeobachtung in einer repräsentativen Patientenpopulation, um das Auftreten von Nebenwirkungen über einen längeren Zeitraum (in der Regel



ZURÜCK IN EINEN LEBENSWEITEN 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.



Wissen, was dem Menschen dient.



65 Wissenschaftler aus 21 Nationen im Austausch

fünf Jahre) zu erfassen. In der Vergangenheit wurden diese Arzneimittelsicherheitsstudien (Post Authorisation Safety Studies, PASS) als sogenannte Phase-4-Studien oder auf Basis von Medikamentenregistern der Arzneimittelhersteller durchgeführt. Im Bereich der Mukoviszidose stellen Patientenregister nach einer aktuellen Stellungnahme der EMA eine Alternative dar. Dies hat den entscheidenden Vorteil, dass die Daten unabhängig gesammelt und ausgewertet werden und auch nach Ablauf einer Studie noch verfügbar sind. Auf Basis des Mukoviszidose-Registers werden derzeit drei PASS in Deutschland durchgeführt.

Eine weitere Einsatzmöglichkeit von Registerdaten könnte die frühe Nutzenbewertung von Medikamenten sein. Nach der erfolgten Zulassung durch die zuständigen Behörden können neue Arzneimittel

in Deutschland sofort verordnet werden. Zu diesem Zeitpunkt werden europaweit Gesundheitstechnologiebewertungen (HTA) durchgeführt, die untersuchen, ob ein neues Medikament im Vergleich zur Standardversorgung einen zusätzlichen Nutzen für die Patienten hat. Die Ergebnisse der Bewertung werden benötigt, um Behandlungsentscheidungen zu unterstützen und die Preisgestaltung und Kostenerstattung zu regeln. Zum Zeitpunkt der Markteinführung liegen allerdings gerade im Bereich der Seltenen Erkrankungen oftmals nur begrenzte Erkenntnisse vor. In Ihrem Vortrag stellte Dr. Beate Wieseler (IQWiG, Köln) in Aussicht, dass Patientenregister zukünftig eine Option für die Erhebung der im Rahmen der HTA benötigten Daten werden könnten, um die Beweislücken zu schließen.

Forschung mit Hilfe von Registerdaten

Auswertungen zur Überlebenswahrscheinlichkeit und longitudinalen Analysen der Daten aus dem UK-Register zeigen, welche Ressourcen für die Forschung, aber auch für Patienten und Angehörige mit Mukoviszidose bereits in Registern dokumentiert wurden. Die Besonderheit von Registerdaten liegt darin begründet, dass sie große Teile ganzer Populationen von Menschen mit Mukoviszidose erfassen und Veränderungen der Bevölkerungsmerkmale im Laufe der Zeit, im Krankheitsverlauf und in Abhängigkeit von Alter und Therapieregime sichtbar werden lassen. Das ist ein Datenschatz zur Entwicklung von Forschungshypothesen, die dazu beitragen- die Krankheit besser zu verstehen, den Krankheitsverlauf von Menschen mit Mukoviszidose besser einordnen zu können, was zu Verbesserungen in der CF-Versorgung führen kann.

Vorbild USA

Im Rahmen seines Vortrages „Evolution of CF Foundation Patient Registry“ stellte Bruce Marshall, Senior Vice President of Clinical Affairs der amerikanischen Cystic Fibrosis Foundation (CFF) zukünftige Perspektiven und Herausforderung für die Verbesserung der Versorgung und Teilhabe von Menschen mit Mukoviszidose mit Hilfe von Registerdaten dar. Registerdaten können die Grundlage für Patient Empowerment und den Einfluss sozioökonomischer Faktoren auf die Versorgung bilden. Sie können für ein standardisiertes und patientenindividuelles Versorgungsmanagement sowie für die Generierung von Forschungshypothesen und als Basis für Versorgungs- und Arzneimittelforschung genutzt werden. Der Mukoviszidose e.V. betreibt seit 1995 das Deutsche Mukoviszidose-Register mit dem Ziel, die Versorgungssituation von Patienten mit Mukoviszidose in Deutschland zu erfassen, zu analysieren und zu verbessern und stellt eine Grundlage für Versorgungsforschung und Therapieentwicklung zur Verfügung. In der Veranstaltung wurde deutlich, dass viele der von Marshall skizzierten Zukunftsthemen bereits durch das Deutsche Mukoviszidose-Register abgedeckt werden oder sich bereits in Entwicklung befinden.

Einen ausführlichen Bericht der Konferenz finden Sie auch auf unserer Internetseite unter www.muko.info/forschungnews

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

EinBlick in die Forschung

Forschungsprojekte werden im muko.blog vorgestellt

Wollten Sie schon immer mal einen Blick in die Forschungsprojekte werfen, die vom Mukoviszidose e.V. gefördert werden? In unserer Blogserie „EinBlick in die Forschung“ haben Sie dazu regelmäßig die Gelegenheit.

Jährlich investiert der Mukoviszidose e.V. rund 500.000 Euro in Forschungsprojekte rund um die Mukoviszidose. Ziel ist es, die Mukoviszidose-Forschung für Wissenschaftler interessant zu machen, um gemeinsam mit den Mukoviszidose-Forschern Wege zu finden, die Erkrankung besser behandelbar zu machen. Doch woran forschen die vom Mukoviszidose e.V. geförderten Wissenschaftler eigentlich?

Forschung kann für Laien ziemlich abstrakt sein. Wir vom Mukoviszidose e.V. möchten unsere Forschungsprojekte auch Menschen nahebringen, die keinen naturwissenschaftlichen oder medizinischen Hintergrund haben. Zu diesem Zweck haben wir die Blogreihe „EinBlick in die Forschung“ gestartet. Hier stellen die von uns geförderten Forscherinnen und Forscher ihre Projekte vor – so laienverständlich wie möglich.



In der Rubrik „EinBlick in die Forschung“ stellen wir spannende Forschungsprojekte vor.

Welche Bedeutung haben Pilzbesiedlungen für die CF-Lunge? Wie beeinflussen chronische Pseudomonas-Infektionen die Immunantwort von CF-Betroffenen bei Virusinfektionen? Wie kann man die Früherkennung der pulmonalen Fibrose bei CF verbessern?

Juliane Tiedt
Online-Kommunikation
Tel.: +49 (0)228 98780 65
E-Mail: JTiedt@muko.info

Diesen und weiteren Fragen gehen vom Mukoviszidose e.V. unterstützte Forschende zurzeit nach und berichten darüber in unserer Blogserie. Schauen Sie doch auch einmal rein.

<https://blog.muko.info/category/einblick-in-die-forschung>

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

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

Absetzen von Zigarettenrauchen verbessert die Lungenfunktion

Die Giftigkeit von Nikotin für menschliche Zellen ist weithin dokumentiert. CF-Betroffene leiden zusätzlich unter dem Einfluss von Nikotin, da dieses die Funktion des CFTR-Kanals hemmt. Mit einem Alter von sechs Jahren haben Kinder, die Zigarettenrauch ausgesetzt sind, bereits durchschnittlich eine 5% schlechtere Lungenfunktion (FEV₁). Es gibt außerdem Hinweise, dass die Wirksamkeit der CFTR-Modulatoren durch Zigarettenrauch herabgesetzt wird. In einer Auswertung von US-Registerdaten wurde bei mehr als 3.600 Kindern und Jugendlichen ab sechs Jahren analysiert, welchen Effekt ein Aussetzen des Rauchens oder Passivrauchens hat. Waren diese Kinder und Jugendlichen dem Zigarettenrauch nicht mehr ausgesetzt, reduzierte sich die Wahrscheinlichkeit für Exazerbationen um 17% im ersten Jahr und um zusätzliche 6% für jedes weitere Jahr. Die FEV₁ verbesserte sich ebenfalls (um 0,7% im ersten Jahr, weitere 0,4% für jedes weitere Jahr ohne Zigarettenrauch). Auch der BMI erhöhte sich bereits im ersten Jahr um durchschnittlich 1%.

Oates GR., et al.. Cessation of smoke exposure improves pediatric CF outcomes: Longitudinal analysis of CF Foundation Patient Registry data. *J Cyst Fibros* 2021 Jul;20(4):618-624

Harnwegsinfektionen sind bei CF selten, aber dann oft schwerer

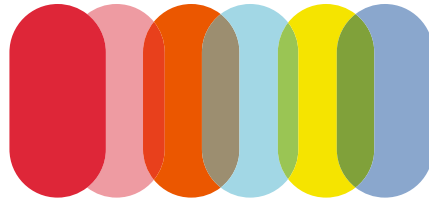
Infektionen der Harnwege kommen bei CF-Betroffenen möglicherweise seltener vor als in der allgemeinen Bevölkerung. Sie sind bei CF-Betroffenen bisher wenig beschrieben und untersucht. In einer retrospektiven Auswertung über zehn Jahre in einem amerikanischen CF-Zentrum bei 826 CF-Patienten traten lediglich bei 85 Harnwegsinfektionen auf, was etwa einem Zehntel der Allgemeinbevölkerung entspricht. Die Patienten waren allerdings auch schwerer CF-betroffen und hatten häufiger Diabetes, DIOS (distales intestinales Obstruktionssyndrom) und Nierensteine. Die Harnwegsinfektionen der CF-Betroffenen zeigten schwerere Verläufe und erforderten häufiger auch eine stationäre Aufnahme. Auffallend war, dass die Infektionen oft von anderen Bakterien verursacht wurden als es für die Allgemeinbevölkerung beschrieben ist, nämlich beispielsweise eher von Enterokokken als *Escherichia coli*. Die Autoren der Studie empfehlen daher, bei Menschen mit CF auch Infektionen außerhalb der Lunge sorgfältig zu untersuchen, da sie sich offensichtlich von der Allgemeinbevölkerung unterscheiden können und demnach auch andere Therapien erfordern.

Reasoner SA, et al. Urinary tract infections in cystic fibrosis patients. *J Cyst Fibros*. 2021 Jul 27;S1569-1993(21)01303-5

Angeborene Immunantwort bei CF verändert

Die Frage, ob die Entzündung des Lungenepithels bei Mukoviszidose erst durch die Infektion mit schädlichen Keimen entsteht oder doch schon vor der Geburt vorliegt, ist noch nicht geklärt. Aber auch eine abnorme Reaktion des Immunsystems auf harmlose Keime könnte ein Grund sein, warum sich das Lungenepithel schon beim ersten Kontakt mit Keimen entzündet. Um diese Fragenstellung näher zu beleuchten, muss das Gewebe der Lunge untersucht werden, was bei Neugeborenen einen großen Eingriff bedeuten würde. Es gibt deshalb ein Schweine-Modell (CFTR-Knock-Out Schwein, d.h. das CFTR-Gen ist nicht vorhanden), an dem die Regulation der angeborenen Immunantwort untersucht werden kann. Dazu entnahmen Forscher einer französischen Arbeitsgruppe den CF-Ferkeln innerhalb von sechs Stunden nach der Geburt Zellen des Lungengewebes. Die Zellen wurden mit einem bakteriellen Bestandteil (Flagellin) stimuliert und zeigten dabei eine verstärkte sog. TLR5-vermittelte Immunantwort. Das deutet darauf hin, dass die angeborene Immunantwort bei CF verändert ist und der Grund dafür sein könnte, dass sich das Lungenepithel schneller entzündet, auch wenn Keime die Lunge besiedeln, die eigentlich nicht schaden würden.

Fleurot I, et al.. TLR5 signalling is hyper-responsive in porcine cystic fibrosis airways epithelium. *J Cyst Fibros*. 2021 Aug 19;S1569-1993(21)01343-6



Auf der Webseite des Mukoviszidose e.V. (www.muko.info > Leben mit CF > Expertenrat) haben nicht nur Patienten und Angehörige schnellen, kostenfreien Zugriff auf Expertenwissen zur Behandlung der Mukoviszidose, das Team erfahrener Mukoviszidose-Experten beantwortet im Fachforum auch Fragen von Ärzten und Therapeuten. Der Expertenrat ist Bestandteil des „Netzwerks von europäischen Referenzzentren für Mukoviszidose“ (engl. „European Centres of Reference Network for Cystic Fibrosis“, abgekürzt ECORN-CF). Diese qualitätsgesicherte Beratung wird vom Mukoviszidose e.V. jährlich mit 5.000 Euro unterstützt.

Kaftrio-Verordnung

Frage

Guten Tag. Ich habe vor einigen Wochen erfahren, dass Kaftrio nun auch bei CF-Patienten mit nur einer bekannten DeltaF508-Mutation verordnet wird. Ich habe dann aber von meiner Ambulanz-Ärztin erfahren, dass dies nicht so ist. Die Krankenkasse verlangt in diesem Fall zwei positive Schweißtests, die bei mir vor vielen Jahren schon gemacht wurden und beide leicht erhöht waren. Dies wiederum möchte meine Ärztin nicht anerkennen, sodass ich diese Untersuchungen jetzt nochmal machen muss. Können Sie mir vielleicht sagen, ob meine Ärztin nicht richtig informiert ist, oder habe ich den gelesenen Artikel falsch verstanden? Ich würde mich über eine Antwort sehr freuen und bin gespannt auf Ihre Sicht.

Antwort

Liebe Anfragerin, lieber Anfrager, Kaftrio, ein in 2020 zugelassener CFTR-Modulator, zusammengesetzt aus Ivacaftor, Tezacaftor und Elexacaftor, hat eine Zulassung bei allen CF-Patienten ab dem zwölften Lebensjahr mit einer Heterozygotie für F508del (d.h. mindestens eine F508del-Mutation, unabhängig von der zweiten Mutation) und kann somit bei den Patienten eingesetzt werden. Kaftrio wird in Kombination mit Kalydeco (Ivacaftor) verordnet (Kaftrio 2-0-0 und Kalydeco 0-0-1)

Wir hoffen, Ihnen mit der Antwort geholfen zu haben und verbleiben

Mit freundlichen Grüßen
Dr. med. Christina Smaczny

Die Einnahme soll mit einem **fetthaltigen Nahrungsmittel** erfolgen. Das ist wichtig, damit die Wirkstoffe ihre Wirkung entfalten können.



Sport und Ernährung

Sport zum Zunehmen oder Sport zum Abnehmen?

Sport, weil es Spaß macht!

Bewegung und Sport werden nicht neu erfunden. Dennoch gibt es neben altbewährten immer wieder neue Trends, die nicht nur Bewegungsmuffel motivieren können, Sportarten auszuprobieren und Spaß an der Bewegung zu finden. Da sind z.B. Yoga, Workouts (online), Rad- und E-Bike fahren, Krafttraining, Hula-Hoop oder einfach der klassische Breitensport im Verein zu nennen. Diese ganzen Bewegungsformen werden heute durch viele Motivationshilfen wie Fitnesstracker, Sportuhren, Schrittzähler oder Apps auf den Smartphones unterstützt.

Neue Sporttrends sprechen unterschiedliche Altersgruppen oder eher die weiblichen oder männlichen Vorlieben einer Sportart an. Durch den häufig positiven Effekt der Therapie mit CFTR-Modulatoren, mit verbesserter Lungenfunktion und positiver Gewichtszunahme, können CF-Patienten aktiver sein, und der Spaß an einer aktiven Freizeitgestaltung wächst. Die Gewichtszunahme sollte sich idealerweise nicht nur in Form eines Bäuchleins zeigen, sondern – wie von vielen Patienten gewünscht – in Form eines definierten Körperbaus darstellen. Und eine gute Lungenfunktion braucht auch eine entsprechende Muskulatur. Das geht allerdings nur mit einer guten Kombination aus Bewegung und Ernährung einher.

Worauf sollte geachtet werden?

Sport (ver-)braucht Energie

Spätestens seit Boris Becker ist die Banane nicht nur im Tennis als Snack vor dem Sport oder in Pausen Kult. Alternativ erfüllen ein Stück Obst oder ein (Power-)Müsliriegel ihren Zweck. Damit es nicht zum Leistungseinbruch bei längeren Aktivitäten kommt, empfiehlt man etwa 30 bis 60g Kohlenhydrate pro Stunde – eine Banane enthält circa 25 Gramm Kohlenhydrate. **Nach dem Sport** ist besonders für Kinder und Jugendliche eine Mahlzeit, bzw. ein Snack, empfehlenswert. Das können z.B. Nudeln, Kartoffeln und auch Vollkornprodukte sein, um die entleerten Glykogenspeicher in Leber und Muskulatur wieder aufzufüllen (gute Kombinationen s. Abbildung rechts).

Muskeln brauchen Eiweiß

Eiweiße, auch Proteine genannt, sind aus einzelnen Aminosäuren aufgebaut. Einige dieser Aminosäuren sind für den Menschen essentiell, da er sie nicht selbst bilden kann. Daher müssen wir sie über die Nahrung zuführen. **Im Körper haben die Eiweiße vielfältige Aufgaben.** Sie werden in Funktionsproteine (z.B. Enzyme oder Transportproteine) und Strukturproteine (z.B. Muskelfasern) unterteilt.

So auch beim Sport. Hier benötigt man Proteine nicht nur zum Muskelaufbau. Enzyme müssen gebildet werden, um verletzte Muskelfasern zu reparieren und um Sauerstoff zu transportieren (Hämoglobin). Bei Ausdauersportarten werden Aminosäuren z.T. auch für die Energieversorgung herangezogen, wenn

die Belastung länger als 90 Minuten dauert und die Speicher an Kohlenhydraten aufgebraucht sind. Proteine sind daher im Sport sehr wichtig. Doch **wie viel braucht ein Sportler** tatsächlich und wie sollten sie zugeführt werden? Die **allgemeine Empfehlung** für die Eiweißzufuhr orientiert sich am Körpergewicht und beträgt **0,8g Eiweiß je Kilogramm Körpergewicht**. Für eine 60 kg schwere Person wären das z.B. 48g Eiweiß/Tag, für eine Person mit 75 kg errechnen sich 60g Eiweiß/Tag. Die **tatsächliche Zufuhr** an Eiweiß über die normale Ernährung liegt in Deutschland bereits bei 64–85g/Tag, was etwa **1,2g per Kilogramm** entspricht. Eine Zufuhr darüber hinaus bringt keinen Benefit. Lediglich im Leistungssport kann der Bedarf auf etwa das Doppelte steigen.

	Milch u. Milchprodukte, Pflanzendrinks (Kokos, Hafer, Soja)	Eier	Getreide, Brot, Nudeln	Mais	Haferflocken	Hülsenfrüchte (Kidneybohnen, Linsen, Kichererbsen)	Nüsse, Samen
Milch u. Milchprodukte			X	X	X	X	X
Eier					X	X	
Getreide, Brot, Nudeln	X	X				X	
Mais	X	X				X	
Kartoffeln	X	X					
Hülsenfrüchte	X	X	X	X			X
Nüsse, Samen	X	X	X			X	

Die deutsche Gesellschaft für Ernährung (DGE) empfiehlt, dass für Freizeitsportler die Mengen aus natürlichen Lebensmitteln vollkommen ausreichend sind. Prinzipiell kann somit grundsätzlich auf „Sportlernahrung“ wie Proteinriegel, Eiweißpulver oder Proteinshakes verzichtet werden. Ein saisonales, buntes und abwechslungsreiches Essen deckt den Eiweißbedarf problemlos.

Natürliche Proteinlieferanten werden grundsätzlich in zwei Gruppen unterteilt: die **tierischen und die pflanzlichen Proteinquellen** und nach ihrer biologischen Wertigkeit eingeteilt. Die biologische Wertigkeit gilt als Maß dafür, wie viel eines aufgenommenen Nahrungsproteins in körpereigenes Protein umgewandelt werden kann. Die biologische Wertigkeit lässt sich durch kluge Kombinationen von Lebensmitteln auf über 100 steigern. Es muss dabei nicht immer Fleisch sein. Empfehlenswert ist es, sich innerhalb von ein bis zwei Stunden nach einem Training eine Kombination aus Eiweiß und Kohlenhydraten im Verhältnis von 1:3 zuzuführen. Während die Kohlenhydrate als Energiequelle genutzt werden, können die aufgenommenen Aminosäuren zu Reparatur- und Aufbauvorgängen im Muskel eingesetzt werden. Folgende Lebensmittelkombinationen zeigen, dass eine ausgewogene Ernährung nicht zwingend Fleisch oder tierisches Eiweiß benötigt. Es kommt auf die Kombination verschiedener Lebensmittel an. Hier bieten sich z.B. an:

- » (Soja-)Joghurt mit Banane und ein paar Nüssen
- » (Soja-)Quark mit Apfelstückchen
- » Milchshake aus Hafermilch oder Kuhmilch mit frischen Früchten und Hafer-/Hirseflocken

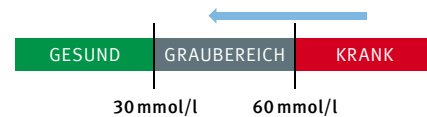
- » Molke mit Haferflocken
- » Brot mit Schinken/fettarmem Käse/Hüttenkäse
- » Getreideflocken mit Obst und Kürbiskernen

Flüssigkeitszufuhr

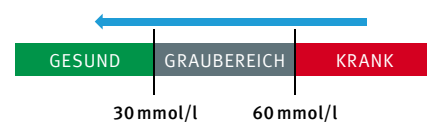
Eine **Orientierungshilfe** für CF-Patienten: ab ca. einer halben Stunde Belastung sollte alle 15–30 min etwa 200ml (bis 300 ml) plus eine Prise Kochsalz ange-reichert und getrunken werden (ein Liter ~ mit mind. ein Gramm Salz). Je nach Belastungsintensität, der Außentemperatur und dem Trainingszustand, können diese Mengen variieren. Wichtig ist der Ausgleich des Wasser- und Elektrolytverlustes – insbesondere bei Menschen mit CF. Nicht selten werden auch Salztabletten (aus der Apotheke) von Sportlern mit Mukoviszidose verwendet.

Aktuell sehen wir bei vielen Patienten mit Modulatorentherapie verbesserte, gesunkene Schweißtestergebnisse (Salzgehalt des Schweißes). Dies kann dann auch eine Auswirkung auf den Salzverzehr und Bedarf haben. Je weniger Salzverlust über Schweiß, umso geringer ist der Bedarf. Erfahrungen und individuelle Beratungen sind hier angebracht. Fragestellungen sind hier: Wie hoch ist der Chloridgehalt? Im Graubereich, im Normbereich? Wie hoch ist die Belastung?

Bei zu geringem oder zu spätem Trinken unter Belastung, langem Training, während Wettkämpfen oder heißen Temperaturen, können gesundheitliche Beschwerden in Form von Ermüdung, Kopfschmerzen, Schwindel sowie Leistungsabfall auftreten.



Nicht mehr extra salzen, aber Salz in speziellen Situationen geben



Zusätzlich Salz nur noch in „Extremfällen“

Schweißtestergebnis

Spezielle Sportgetränke sind im Breitensport und normaler sportlicher Aktivität nicht notwendig. Für den Leistungssportler sollten gesonderte Empfehlungen ausgesprochen werden.

Für individuelle Beratungen zu Bedarf, Zufuhrempfehlungen und praktischen Tipps steht der AK-Ernährung, bzw. die ErnährungstherapeutIn „vor Ort“ gerne zur Verfügung. Weiterführende Informationen zu dem Thema Sport und Ernährung finden Sie unter folgendem Link des Deutschen Olympischen Sportbundes:

www.dosb.de/leistungssport/gesundheitsmanagement/sporternaehrung

Annette Simon

Arbeitskreis Ernährung

E-Mail: Annette.Simon@uk-gm.de und

Dr. Corinna Moos-Thiele

Sportberatung Mukoviszidose e.V.

E-Mail: CMoos-Thiele@muko.info

Literaturhinweise und Quellen können bei den Autorinnen angefordert werden.

Gentherapie

Ein Begriff, der einmal erklärt werden muss

Jeder hat eine Vorstellung von Gentherapie, und die meisten verbinden damit die Heilung einer Erkrankung – also der dauerhaften Korrektur von Gendefekten auf Ebene des Erbguts. Das ist aber nicht der einzige Ansatz, einen Gendefekt zu korrigieren. DNA, mRNA, Antisense-Oligonukleotide, Gene-Editing, CRISPR/Cas – eine Menge Begrifflichkeiten treten auf im Zusammenhang mit dem Thema Gentherapie, die wir hier erklären möchten.

Der klassische Gentherapie-Ansatz: DNA verändern

Die menschlichen Zellen haben fast alle einen Zellkern, in dem das Erbgut, die DNA, liegt. Dieses Erbgut sorgt dafür, dass sich die Zelle vermehren kann und alle Informationen über ihre Funktionen mitnimmt, aber auch dafür, dass während sie lebt, aus den Erbgut-Informationen Produkte hergestellt werden, die die Zellen zum Funktionieren benötigen. Ein Beispiel dafür ist der bei Mukoviszidose defekte CFTR-Kanal, der aufgrund von Mutationen im CFTR-Gen nicht richtig hergestellt werden kann.

Aber nicht alle Zellen vermehren sich. Einige, z.B. in der Haut, sterben, sobald sie ihre finale Bestimmung erreicht haben, irgendwann ab. Damit an der Stelle kein Loch bleibt, kommen stetig Zellen nach, deren Ursprung in den Stammzellen liegt. Stammzellen tragen noch alle Informationen für verschiedene Zelltypen und werden erst nach mehreren Teilungs- und Differenzierungsschritten zu einer Hautzelle, Lungenzelle, Blutzelle usw. Spricht man also von einer heilenden Gentherapie, müssen Stammzellen an der richtigen Stelle und im richtigen Organ behandelt werden, um einen anhaltenden Effekt zu erzielen. Kommt die Gentherapie nur bei den fertig ausdifferenzierten Zellen an, muss immer wieder neu behandelt werden, denn die erfolgreich behandelten ausdifferenzierten Zellen sterben natürlicherweise irgendwann ab.

Gentherapie wird nur an Körperzellen (somatisch) angewendet, aus ethischen Gründen aber nicht an den Zellen der Keimbahn, die das Genmaterial für die Nachkommen enthält.

Werkzeuge für die Gentherapie: Viren, Liposomen, CRISPR/Cas, Gene Editing

Der klassische Gentherapie-Ansatz, bei dem ein komplettes gesundes Gen in die DNA von Zellen eingebracht wird, ist bei Mukoviszidose leider bisher noch nicht in die therapeutische Umsetzung gelangt. Der erste Schritt, ein Gen im Labor zu korrigieren oder ein gesundes Gen herzustellen, ist dabei der einfachste Schritt und dieser ist im Labor bereits gelungen. Die Überbringung des Gens an die richtige Stelle im Körper und in der Zelle, ohne dass dabei unkalkulierbare Schäden an anderen Zellen oder Organen entstehen, ist viel schwieriger. Es gibt auch Ansätze, ganze Zellen außerhalb des Körpers (ex-vivo) genetisch zu reparieren. Dabei werden defekte Zellen entnommen, im Labor genetisch korrigiert und dem Körper zurückgegeben.

Das schwierigste bei Gentherapie-Ansätzen ex-vivo wie in-vivo (im Körper des Patienten) ist der Weg des gesunden Gens, bzw. der gesunden Zelle, zu ihrem Ziel im Körper. Nicht nur, dass der Körper beim Eindringen von fremden Substanzen außerhalb des Magendarmtraktes das Immunsystem aktiviert, um den potenziellen Schädling zu vernichten, es müssen auch Barrieren wie Schleim oder andere Zellen und Organe überwunden werden, um die Zielzelle zu erreichen.

Es werden daher Transportmittel wie winzige Fettkügelchen (Liposomen) oder virale Vektoren genutzt. Virale Vektoren können ein korrigiertes Gen in die DNA des Körpers integrieren (z.B. über Lentiviren) oder die Gen-Information in Form eines Plasmids in die Zelle bringen (z.B. über Adenoviren), von dem die Information dann abgelesen werden kann. Das Plasmid wird bei der Teilung der Zelle aber nicht weiter vermehrt, sodass die Information für die nachfolgenden Zellen verloren geht. Die Integration eines Gens in das Erbgut wiederum birgt die Gefahr, dass sich dort mehr verändert als erwünscht.

Da die Hürden groß sind, ein komplettes Gen in eine Zelle einzubringen, gibt es Ansätze, das Gen an einzelnen Stellen punktgenau zu reparieren. Dazu wird das CRISPR/Cas-System genutzt, das, wie mit einer Schere, fehlerhafte Stellen der DNA im Zellkern herauschneidet und repariert. Das nennt sich Gene Editing. Aber auch hier ist das Problem noch nicht gelöst, das Werkzeug zielgenau und sicher in die Zelle zu bringen. Denn es ist das Risiko von unerwünschten Veränderungen gegeben und muss vor einer in-vivo Anwendung unbedingt kontrollierbar sein.

Moderne Gentherapie: Korrektur der mRNA

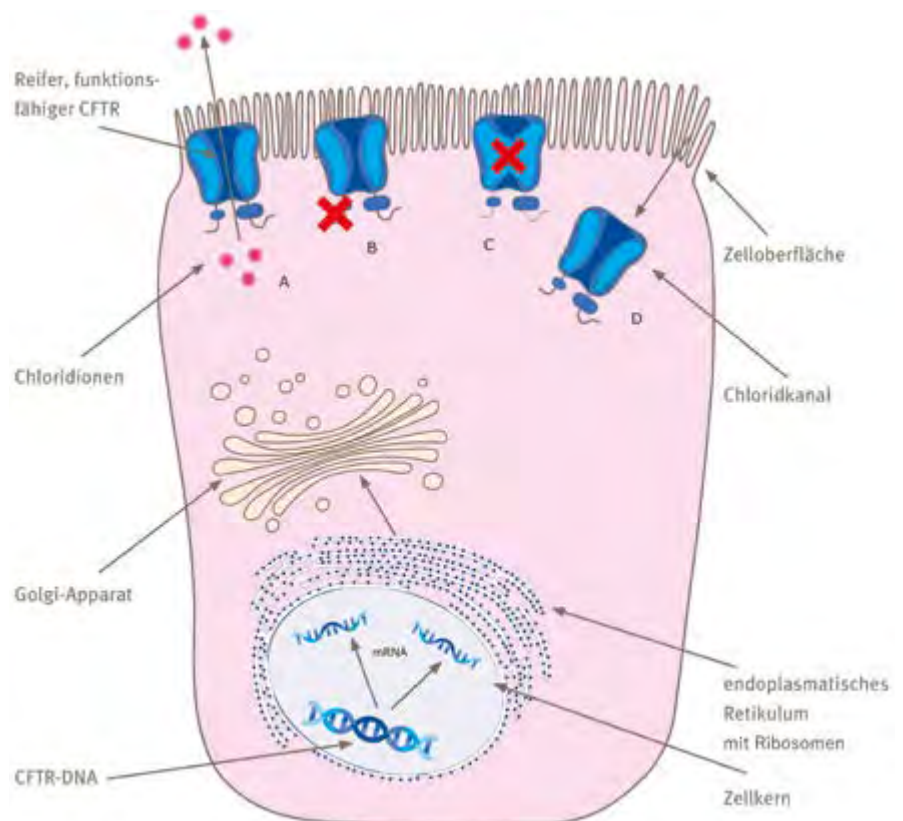
Das erste Ableseprodukt der DNA ist die mRNA, die in Form eines Botschafters (messenger RNA) die Information eines Gens in die Zelle bringt, um daraus etwas zu produzieren, das die Zelle

braucht (z.B. den CFTR-Kanal). Es liegt nahe, an dieser Stelle anzusetzen, da man auf das Produkt eines fehlerhaften Gens abzielt. Eine mRNA in die Zelle zu bringen, erspart zunächst den Weg in den Zellkern, denn die mRNA wird erst außerhalb des Zellkerns weiterverarbeitet. Es gibt erste Ansätze, eine gesunde mRNA in die Zelle einzubringen und damit zu erreichen, dass das gewünschte Produkt, z.B. der CFTR-Kanal, gebildet wird. Hier ist allerdings keine Heilung zu erwarten, denn die verabreichte mRNA wird in der Zelle schnell wieder abgebaut und muss daher wie ein Medikament immer wieder verabreicht werden.

Eine weitere Möglichkeit sind Anti-Sense-Oligonukleotide. Diese entsprechen einem kurzen DNA-Stück, das an die mRNA binden kann und den Fehler in der Gen-Information ausgleicht. Hier gibt es auch bei Mukoviszidose erste Therapieansätze, die in der klinischen Erprobung sind.

Korrektur der Gen-Information bei Bildung des Proteins

Noch einen Schritt weiter geht die Therapie mit tRNA. Dieser Ansatz zielt darauf ab, die Auswirkungen des Gendefekts auszugleichen, unmittelbar bevor das Protein gebildet wird. Wenn die Abschrift der DNA in Form der mRNA die Information aus dem Zellkern hertransportiert hat, wird sie an speziellen Zellorganellen (Ribosomen) erkannt und mit Hilfe von tRNA-Molekülen entsteht eine Kette aus Bausteinen für das fertige Protein. Liegt aber eine Genmutation vor, die diesen Vorgang vorzeitig abbrechen lässt



Entstehung des CFTR-Kanals in der Zelle (von unten nach oben): Im Zellkern liegt die DNA, die in eine mRNA umgeschrieben wird und die Gen-Information an die Zellorganellen (Ribosomen am endoplasmatischen Retikulum) weitergibt. Hier wird die Gen-Information zunächst in eine Kette von Bausteinen übersetzt. Dies geschieht mithilfe der tRNA, welche die Protein-Bausteine anhand der Gen-Information in der richtigen Reihenfolge aneinander bringt. Ist diese Baustein-Kette fertig, wird sie im Golgi-Apparat in ihre richtige dreidimensionale Struktur gefaltet und danach an ihren Wirkungsort gebracht. Bei Mukoviszidose ist das der CFTR-Kanal, der u.a. Chloridionen durch die Zellmembran transportiert (A). Der CFTR-Kanal ist aber durch die Mutation im CFTR-Gen auf verschiedene Weise geschädigt und wird gar nicht erst gebaut oder nur in geringer Anzahl, ist fehlreguliert und öffnet sich nur selten (B), lässt gar keine Chloridionen durch (C), oder wird von der Zelloberfläche sofort wieder abgebaut (D). (Verändert nach Gestaltung von Armin Kübelbeck, Lizenz: Namensnennung – Weitergabe unter gleichen Bedingungen 3.0 Unported (CC BY-SA 3.0))

(Stopp-Mutation), weil aufgrund der Mutation nicht mehr die richtigen tRNAs andocken können, wird kein vollständiges Protein gebildet. Die Therapie mit im Labor produzierten korrigierenden tRNAs soll einen sog. Read Through-Prozess veranlassen, der den Abbruch der Proteinbildung verhindert. Auch hier sind für Mukoviszidose erste Therapieansätze in der frühen klinischen Prüfung.

Den aktuellen Stand therapeutischer Anwendungsmöglichkeiten aller hier genannten Gentherapien bei Mukoviszidose können Sie auf unserer Internetseite in einem ausführlichen Artikel nachlesen unter www.muko.info/forschungsnews

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

Autoaufkleber

Gemeinsam Mukoviszidose bekannt machen

Kennen Sie schon die Autoaufkleber des Mukoviszidose e.V.? Unsere Aufkleber gibt es in Blau und Weiß, Größe 13 x 6 cm. Sie passen ideal auf die Heckscheibe oder Heckklappe Ihres Autos. Gemeinsam möchten wir dadurch die seltene Erkrankung Mukoviszidose bekannter machen. Helfen Sie mit und bestellen Sie einen Aufkleber für Ihr Auto. Wir senden Ihnen diesen kostenlos zu.

Bestellung unter:

E-Mail: info@muko.info, Tel.: +49 (0) 228 98780-0

Bitte schreiben Sie uns, ob Sie einen blauen (Abb. links) oder weißen (Abb. rechts) Aufkleber wünschen.

Anke Mattern, Aktionen und Events



Ihre Geburtstags-Spendenaktion auf Facebook

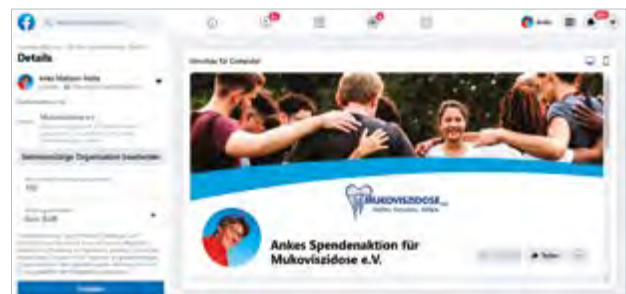
Sie sind auf Facebook aktiv und möchten unsere Projekte unterstützen? Dann starten Sie zu Ihrem Geburtstag eine Spendenaktion zugunsten des Mukoviszidose e.V. auf Facebook.

Mit nur wenigen Klicks richten Sie Ihre Spendenaktion ein und laden Ihre Freude zum Spenden ein unter: www.facebook.com/fund/mukoinfo

Ihre Schritte zum Spendenerfolg:

1. Erzählen Sie Ihren Freunden, warum Sie sich für den Mukoviszidose e.V. engagieren.
2. Spenden Sie als Erster und zeigen Sie so, wie wichtig Ihnen die Aktion ist.
3. Laden Sie Ihre Freunde über Facebook zum Spenden.
4. Danken Sie allen Spendern.

Wir sagen DANKE für Ihre wichtige Unterstützung!



30 Jahre Selbsthilfearbeit, zahlreiche Projekte und Veranstaltungen

Landesverband Berlin-Brandenburg wird 30 Jahre



Der neu gewählte Vorstand des Landesverbandes (v.l.n.r.): Uwe Wöller, PD Dr. med. Carsten Schwarz, Sandra Blume (Vorsitzende), Marie-Kristin Kalz (stellvertr. Vorsitzende), Christopher Stähr und Katrin Tebel (nicht auf dem Foto: Martin Dilssner, Eva Bohnsack).

Der Mukoviszidose Landesverband Berlin-Brandenburg e.V. ist eine Selbsthilfeorganisation und wurde am 24. November 1991 gegründet.

Zu den wichtigsten Akteuren der Anfangszeit gehörten Michael Marterer, Heinz Fink, Heike Dröse, Hasso Zimmermann, Frau Dr. Staab, Dr. Tacke, Prof. Wahn und Helga Michel. Unsere damalige Schirmherrin Ingrid Stolpe und Christiane Herzog haben die Arbeit des Landesverbandes in der Anfangszeit unterstützt.

Eines der ersten Projekte war die Einrichtung einer mobilen Krankengymnastik, welche bis heute besteht. Momentan behandeln sieben Physiotherapeuten ca. 70 Betroffene in Berlin und Brandenburg im häuslichen Umfeld.

1994 wurde die Kontakt- und Beratungsstelle in Berlin Lichtenberg, damals unter Leitung von Dieter Scholz, eingerichtet. Seit 2009 befindet sie sich in Berlin-Mitte.

Der Landesverband hat bei zahlreichen Veranstaltungen zur Information und Weiterbildung mitgewirkt, wie z.B. einer Berufstagung in Berlin, Regionalgruppentreffen des Bundesverbandes und bei den Christiane-Herzog-Tagen. Ein weiteres Projekt war die Organisation und Durchführung von Klimatherapiefahrten. Betroffene und Angehörige konnten auf den Kanaren, in Abu Dhabi und zuletzt auf der Insel Rügen eine unbeschwertere Zeit verbringen.

Viele Veranstaltungen dienen der Einwerbung von Spenden, ohne die die Arbeit des Verbandes nicht möglich wäre. Die bekannteste ist der Muko-Freundschaftslauf in Potsdam, der im kommenden Jahr zum 20. Mal durchgeführt wird.

Dank an alle Mitwirkenden

Ein großer Dank richtet sich an alle haupt- und ehrenamtlichen Mitwirkenden, an die vielen Sponsoren und Unterstützer, ohne die keine erfolgreiche Arbeit möglich ist.

Eine vollständige Aufzählung von Namen ist an dieser Stelle leider nicht möglich und birgt die Gefahr, jemanden zu vergessen. Mir fallen mindestens 100 Menschen ein, mit denen ich in den letzten 23 Jahren zusammengearbeitet habe.

Mein besonderer Dank gilt allen Mitwirkenden im Vorstand, insbesondere Sebastian Fritsche und Andrea Siebert, die mich in den letzten Jahren im Vorstand unterstützten sowie den Regionalgruppensprechern in Brandenburg und Berlin.

Am 25. September 2021 wurde ein neuer Vorstand gewählt. Zum ersten Mal hat eine Betroffene, Sandra Blume, den Vorsitz übernommen. Ich wünsche ihr und allen Akteuren alles Gute!

[Dirk Seifert](#)
[Landesverband Berlin-Brandenburg](#)

Mukoviszidose-Tag 2021 auf dem Schloßplatz in Stuttgart



Endlich: Der traditionelle Stuttgarter Mukoviszidose-Tag konnte dieses Jahr wieder stattfinden

Die Corona-Pandemie hat Familien mit Behinderungen besonders belastet und vor große gesundheitliche und psychische Herausforderungen gestellt. Mit dem Mukoviszidose-Tag am Samstag, den 25. September, von 10 bis 18 Uhr, auf dem Schloßplatz in Stuttgart meldete sich die Mukoviszidose Regionalgruppe Stuttgart nach einem Jahr coronabedingter Zwangspause zurück.

Unter dem vorgegebenen Hygienekonzept der Stadt Stuttgart konnten wir mit Informations-, Getränke- und Imbiss-Ständen sowie mit unserem Cocktail-Stand auf dem Schloßplatz endlich wieder Präsenz zeigen. Coronabedingt leider in einem kleineren Rahmen als in den Vorjahren. Ein großes Lob gebührt dem Organisationsteam des Muko-Tages, das nach kurzfristiger Zusage der Stadt den Muko-Tag innerhalb von zwei Wochen ermöglichte.

Social Distancing spürbar

Das schöne Wetter zog viele Menschen in die Stadt. Vor Ort wurde mit einem mobilen Team gegen Corona geimpft. Unsere 50 ehrenamtlichen Helfer halfen bei der Durchführung und gaben (mit Maske und Handschuhen) ihr Bestes. Unser Moderator informierte mit zahlreichen Interviews mit Betroffenen und Behandlern sowie mit interaktiven Spielangeboten über das Krankheitsbild.

Trotz eines hohen Besucherandrangs auf dem Schloßplatz machte sich das „social distancing“, das uns die Corona-Pandemie aufgezwungen hat, bei vielen Besuchern bemerkbar. Ein offenes Aufeinander-Zugehen, eine Kontaktaufnahme mit Besuchern war kaum möglich. Unsere Angebote wurde nicht so gut angenommen wie in den Vorjahren. Das Spendensammeln war eher schwierig.

Der Erlös des Mukoviszidose-Tags fließt in die krankengymnastische Versorgung und in Projekte an den CF-Ambulanzen in Stuttgart.

Wir bleiben aktiv

Obwohl der Erlös unter unseren Erwartungen und den Vorjahresergebnissen blieb, sind wir froh, dass wir wieder Präsenz gezeigt und auf uns aufmerksam gemacht haben: Denn Menschen mit Mukoviszidose haben keine Zeit zu warten. Sie brauchen verlässliche und ausreichend finanzierte Versorgungsstrukturen, um die Behandlung in Spezialambulanzen langfristig sicherzustellen.

Weitere Informationen zum Muko-Tag unter www.mukotagstuttgart.de und www.facebook.com/Mukostuttgart

Brigitte Stähle
Landesverband Baden-Württemberg

Endlich wieder live und in Farbe

Regionalgruppe Unterfranken auf Wanderschaft



Expeditionsleiterin und Wanderwart freuen sich über die gelungene Wanderaktion im herrlichen Frammersbach – the place to be ;)



Nein, das sind keine Megalithgräber oder Steinkreise – an diesen Frammersbacher Steinformationen im wunderschönen Spessart trainiert die Motor-Trial-Junior-Weltmeisterin Vivian Wachs.

Nach der langen Zeit der Lockdowns und virtueller Treffen fand sich die Regionalgruppe Unterfranken am 22. August erstmalig wieder Auge in Auge zu einem 100% analogen Wandertag zusammen. 20 Betroffene, Angehörige und Freunde wanderten gemeinsam durch den Bayerischen Spessart, unterbrochen von einer Bratwurst- / Kaffeepause, mit Abstechern zum MTB-Skilift und zur Motor-Trial-Trainingsstrecke, und traditionell beendet mit „Abschlusschock“ in der örtlichen Brauerei.

Der sonnige Tag, das Lachen und die strahlenden Gesichter machte allen wieder klar, wie wichtig der echte persönliche Kontakt ist, wie gut es tut, sich mit Freunden und Schicksalsgenossen zu treffen und wie nah man sich in den letzten Jahren und Jahrzehnten gekommen ist.

Dieser Funke sprang auch auf die Neuen in der Runde über, die erfreulicherweise ebenfalls in großer Zahl erschienen waren: Sicher eine Veranstaltung, die wir als Regionalgruppe gerne wiederholen werden.

Ein dickes Lob und besten Dank an Expeditionsleiterin und Wanderwart Jaqueline und Mario, sowie natürlich unserer Steuerfrau Rosalie.

Frank Findeiß

EnergeaP^{Kid} & 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

Spitzenmässig

Christiane Herzog Abend 2021 mit Rekorderlös



Glückliche Gesichter: Das Orga-Team des Christiane Herzog Abends mit Dr. Markus Herzog und Moderator Jörg Thadeusz.

Die Berliner Freunde der Christiane Herzog Stiftung haben sich wieder selbst übertroffen: Der 21. Christiane Herzog Benefizabend brachte 160.000 Euro für die Mukoviszidose-Arbeit in der Metropolenregion Berlin.

Ein Abend in familiärer Atmosphäre

Nach Pandemie-bedingter Pause im letzten Jahr fand das traditionsreiche Dinner 2021 am ersten Freitag im November im „Wasserturm“ auf dem Gelände des EUREF-Campus statt. Gut 100 Gäste waren der Einladung gefolgt und erlebten einen familiär-festlichen Abend in der besonderen Atmosphäre des alten Backsteinindustriebaus, der heute das Herz eines energiegeladenen Zukunftsquartiers ist. Der Kopf des EUREF, Reinhard Müller, hatte erneut diesen besonderen Ort zur Verfügung gestellt; Sternekoch Thomas Kammeier und sein großartiges Team sorgten dafür, dass sich die Gäste beim Dinner an langen Tafeln rundum wohl fühlen konnten. Erfolgswinzer Heinrich Vollmer hatte für das Benefizdinner in Berlin wieder seinen Weinkeller geöffnet – und mit seiner Großzügigkeit eine wichtige

Voraussetzung für den Erfolg des Abends geschaffen: Animiert durch köstliche Tropfen aus der Pfalz zeigten sich die Gäste besonders spendenfreudig bei der Benefizauktion, die traditionell der Höhepunkt des Abends ist. Eingeleitet wurde die Versteigerung durch ein Musikerlebnis der besonderen Art. Klangkünstler Ulrich Hartmann, selbst von Mukoviszidose betroffen, zeigte auf seinem Instrumentenkarussell die ganze Bandbreite seines Könnens. Gemeinsam mit der Sängerin Maren Kling performte er eine eigens für den Abend arrangierte Fassung des Klassikers „Somewhere over the Rainbow“ – das Publikum war begeistert und bewegt.

Objekte mit Erlebnischarakter

Moderator Jörg Thadeusz sorgte dann dafür, den Gästen für Kunst und einmalige Erlebnisse Höchstgebote zu ent-

locken. Bieterschlachten gab es beispielsweise für eine Porträtserie des Malers Nikolai Makarov, für das Gemälde „Nächtliche Räuber“ von Albrecht Gehse, für ein Uhrenunikat der Manufaktur Mühle Glashütte und für ein Dinner für 16 Personen im exklusiven Restaurant CORD unter der Regie von Thomas Kammeier.

Grandioses Ergebnis

Der Erlös des Abends für Menschen mit Mukoviszidose übertraf alle Erwartungen. Das Organisationsteam rund um Klaus-Dieter Heinken und den Berliner Lions Club Intercontinental und die Christiane Herzog Stiftung sagen: DANKE!

Anne von Fallois
Christiane Herzog Stiftung

„Breath from Salt“: Die Mukoviszidose-Saga

Von den 1930er Jahren bis zur Modulator-Therapie

„Breath from Salt“ erzählt die erstaunliche Geschichte einer leidenschaftlichen Gemeinschaft in den USA, die es wagte zu träumen, zusammenzuarbeiten und außergewöhnliche Risiken einzugehen, um Menschen mit Mukoviszidose lebensrettende Behandlungen zu ermöglichen. Das englischsprachige Buch berichtet über die wissenschaftlichen und die wirtschaftlichen Hintergründe des Kampfes gegen Mukoviszidose und schildert die Emotionen der Familien, Ärzte und Wissenschaftler.

Die Geschichte beginnt in den 1930er Jahren, als Ärzte sich wunderten, dass manche Zöliakie-Patienten trotz glutenfreier Diät starben und bei der Autopsie eine seltsame Vernarbung der Bauchspeicheldrüse feststellten. Über diese seltsame Erkrankung wusste man sonst nichts. Erst 1949 wurde während einer starken Hitzeperiode der hohe Salzgehalt im Schweiß der Patienten entdeckt – die Grundlage für eine zuverlässige Diagnostik. Die verzweifelten Eltern begannen in den 50er Jahren damit, Spenden zu sammeln und einen Verein in den USA zu gründen. Aber wofür könnte das Geld am effizientesten verwendet werden: Die Familien, mehr Behandlungspersonal oder Forschung? Dieses Ringen dauert bis heute an.

Erste Therapie-Fortschritte

In den 60er Jahren begannen die Ärzte mit Hilfe der amerikanischen CF-Stiftung (CF Foundation, CFF), Patientendaten zentral zu sammeln, um die Ergebnisse unterschiedlicher Behandlungsstrategien der CF-Zentren zu vergleichen – wie sich herausstellte, eine gute Strategie für die Weiterentwicklung der Therapie. Damals wusste niemand, dass die Mukoviszidose-Register ein halbes Jahrhundert später ein Schlüssel für die Entwicklung der neuen Arzneien sein würden.

Der Leser erlebt die kleinen, aber stetigen Fortschritte der Therapie bei Enzymen, Inhalation, Antibiotika und Physiotherapie mit, und verfolgt das spannende

Rennen, bis im Mai 1989 endlich das Mukoviszidose-Gen entdeckt wurde. Durch klinische Vergleichs-Studien wurden Argumente für das CF-Neugeborenen-Screening geliefert. Das Screening wurde in den USA 2009, in Deutschland leider erst 2016 eingeführt, und dafür musste der Mukoviszidose e.V. zehn Jahre lang hartnäckig kämpfen.

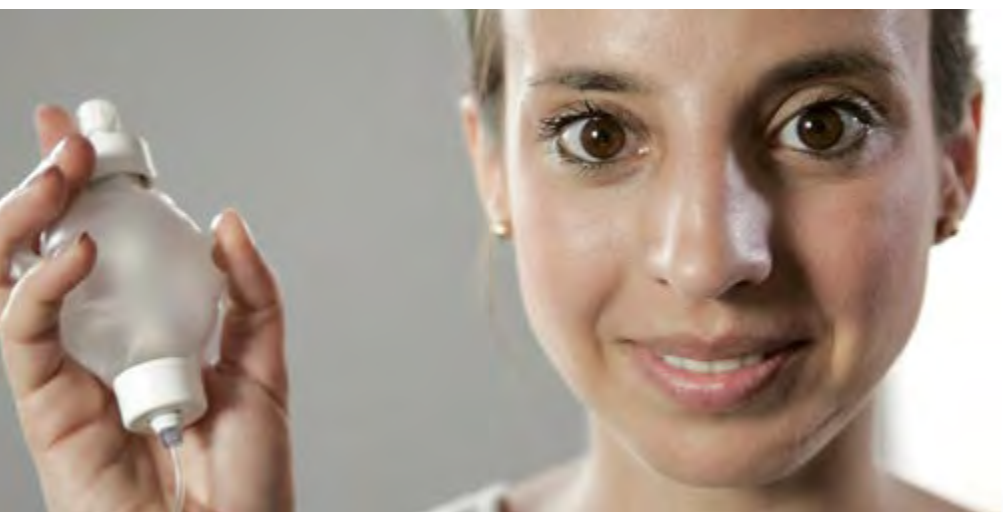
Falsch gefaltet

Das CF-Gen kodiert die Bausteine für ein Protein mit 1480 Aminosäuren, und es wurde „CF Transmembrane Conductance Regulator (CFTR)“ genannt, weil noch unklar war, was damit geregelt wurde. Die CFF intensivierte das Spenden-Sammeln immer weiter. Die Forscher fanden heraus, dass CFTR tatsächlich für den

HOME CARE

PHARMA

VERSANDAPOTHEKE



Ambulante i.v.
Antibiotikatherapien
und Ernährungstherapien
aus einer Hand

Salztransport der Zelle verantwortlich ist und dass eine einzige fehlende Aminosäure dazu führt, dass sich das Protein falsch faltet und seine Funktion nicht erfüllen kann.

Als sich Mitte der 2000er Jahre die CF-Gentherapie als große Enttäuschung herausstellte, entschloss sich die Leitung der CFF, in unbekanntes Terrain aufzubrechen: Moleküle zu suchen, die das defekte CFTR-Protein im Körper der Patienten korrigieren und seine Funktion wieder herstellen können.

Erfahrung: Selbsthilfe hilft

Der Leser erfährt, dass Pulmozyme, TOBI und auch die neuen Modulatoren ohne die Leistung der Selbsthilfe nicht möglich gewesen wären: Mit immer mehr Spenden wurden Forscher und Firmen für die Suche gewonnen, Patientendaten gesammelt und Studien finanziert, um den Patienten zu helfen. Der Erfolg der CFF ist beeindruckend und inspirierend. Er wurde finanziell ermöglicht durch Gewinne aus dem Verkauf des inhalativen Antibiotikums TOBI (das die CFF früher entwickeln ließ), einer anfänglichen 20 Millionen-Spende von Bill Gates und ei-

ner unglaublichen Fundraising-Anstrengung, die über die Jahre 375 Mio. Dollar an Spenden für die Modulatoren-Entwicklung eingeworben hat. In dem Buch wird deutlich: Ohne diese Anstrengung hätte sich keine Pharma-Firma daran gemacht, für eine so seltene Erkrankung mit so aufwendigen Verfahren ein so hypothetisches Ziel zu verfolgen. Der Mukoviszidose e.V. hat in Deutschland ebenfalls ein Patientenregister und ein klinisches Studiennetzwerk etabliert, und dank der Mitarbeit der Patienten konnten die Zulassungsstudien auch in Deutschland durchgeführt werden. Darauf können wir stolz sein!

Niemanden zurücklassen!?

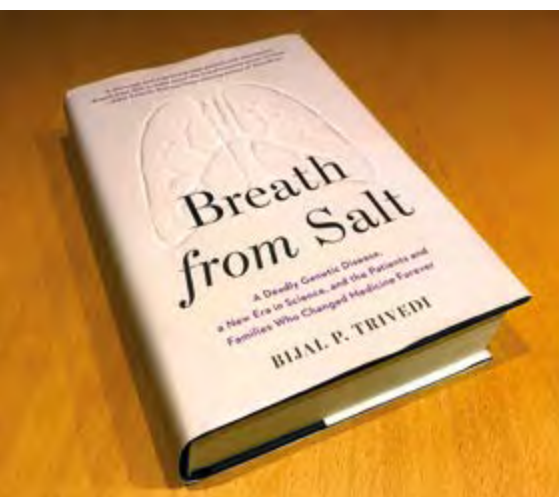
Und heute, nach Markt-Einführung von Kaftrio? Die CFF will niemanden zurücklassen, und steigert deshalb ihre Bemühungen, wirksame Therapien auch für jene zu entwickeln, die Kaftrio nicht nehmen können. Weil der Preis von Kaftrio so hoch ist, konnte die CFF ihre Gewinnbeteiligungen für 3,3 Mrd. Dollar an einen Investor verkaufen, und hat nun eine gut gefüllte Kasse, um Forschung zu finanzieren. Leider muss man aber einwenden, dass gerade dieser hohe

Verkaufspreis bewirkt, dass CF-Patienten in den meisten Ländern der Erde keinen Zugang zu Kaftrio haben, weil sich die Gesundheitssysteme das teure Medikament schlicht nicht leisten können. Für ein Medikament, dessen anfängliche Entwicklung zu 100% aus Spenden finanziert wurde, ist das eine bittere Einsicht und eine Aufforderung an Vertex, den Preis zu senken, sobald die Firma die ca. sieben Milliarden Dollar für eigene Forschung und Zulassungsstudien wieder eingenommen hat. Denn auch außerhalb der USA sollte kein CF-Patient zurückgelassen werden!

So fesselnd, dass man es nicht weglegen kann

Ich habe im Laufe der Jahre viele, viele Freunde an Mukoviszidose verloren – Menschen, wie sie in diesem Buch beschrieben werden. Ich hatte viel Glück und konnte von den Methoden profitieren, deren Entwicklung das Buch beschreibt: Schweißtest, Physiotherapie, Pankreasenzyme, inhalative Antibiotika – und jetzt Kaftrio. Als ich das Buch las, bekam ich Gänsehaut, denn es war, als würde ich meine Autobiographie lesen. Die Autorin verwebt dafür drei Erzählungen geschickt miteinander: Eine wissenschaftliche Geschichte einer genetischen Krankheit und ihrer Forscher, einen umfassenden Leitfaden darüber, wie kompliziert es ist, einen Selbsthilfverein zu leiten, und drittens eine warmherzige, mitfühlende Geschichte über das Leben von Familien, die von dieser Krankheit betroffen sind. Und gleichzeitig gelingt es der Autorin, so fesselnd zu schreiben, dass man das Buch nicht aus der Hand legen kann.

[Stephan Kruip](#),
56 Jahre, Mukoviszidose-Patient



Bijal P. Trivedi: "Breath from Salt: A Deadly Genetic Disease, a New Era in Science, and the Patients and Families Who Changed Medicine Forever" 557 Seiten, Gebundene Ausgabe, 8. September 2020

Bei jedem von uns ist die Ausprägung der Mukoviszidose anders. Da erzähle ich niemandem etwas Neues. Auch die Behandlung ist daher individuell. Seien es nun Medikamente, Physiotherapie oder das wöchentliche Sportprogramm. Doch es gibt in vielen unserer CF-Lebensbereiche auch Gemeinsamkeiten. Dies gilt auch für Herausforderungen, die das Leben mit Mukoviszidose zu bieten hat und vor denen wir tagein, tagaus stehen. Jeder und jede von uns geht mit diesen kleinen und großen Hürden des Alltags anders um. Daher starten wir an dieser Stelle eine neue Rubrik in der muko.info: CF-Life-Hacks. Große und kleine Hilfen im CF-Alltag, die wir uns in den Jahren mit der Erkrankung erarbeitet, die sich bewährt haben und die uns auch gerne zum Schmunzeln bringen können.

Den Anfang macht Julius Krastel, der mir mit seinem Artikel vor allem gezeigt hat, dass ich mit meiner Vergesslichkeit bezüglich der Enzym-Einnahme nicht alleine bin.



Alexandra Kramarz,
Vorsitzende der Arbeitsgemeinschaft
Erwachsene mit CF

Kreondemenz Pillenzählen leicht gemacht



Hey, ich bin Julius (22), Muko-Patient und wie die meisten von euch muss ich zum Essen Enzyme (Kreon) zur Fettverdauung nehmen. Wenn ihr auch darauf angewiesen seid, dann wisst ihr bestimmt, dass das oft schwerer ist als es sich im ersten Moment anhört.

Es wird regelrecht zu einem Denkspiel, wenn man öfter auf Mahlzeiten stößt, bei denen fünf, sechs, oder noch mehr Kapseln genommen werden müssen.

„Habe ich jetzt fünf oder schon sechs Kapseln genommen?“ Oder wenn als Kind die Eltern immer gefragt haben, wie viele Kapseln ich schon genommen habe: „Keine Ahnung!“ Als Lösung schreibe ich mir auf die runde Kreondose die Zahlen 1 bis 4 außen drauf, jeweils in einem Abstand von 90° und gegen den Uhrzeigersinn angeordnet (siehe Bild).

Am Anfang des Essens habe ich die Dose so gedreht, dass ich die „4“ sehe. Während dem Essen nehme ich die erste Kapsel aus der Dose ein, schließe die Dose und stelle sie so ab, dass jetzt die „1“ zu mir zeigt. „Aber die Zahlen gehen doch nur bis 4!“

Ja, und $4 + 1 = 5$. Einfach immer weiter drehen. Nachdem ich über vier mal die Dose auf und zu gemacht habe, erinnere ich mich auf jeden Fall daran, ein paar Kapseln genommen zu haben und weiß daher, dass das jetzt eine „5“ und keine „1“ ist.

Dieser einfache „Muko-Life-Hack“ macht zwar das Pillen-Schlucken nicht einfacher, aber es verhindert das ein oder andere mal Bauchschmerzen, weil man beim Kapseln-zählen wieder mal nicht aufgepasst hat. Viel Spaß beim Ausprobieren :)

Julius Krastel



Habt Ihr auch
CF-Life-Hacks?
Dann schickt sie
an [redaktion@
muko.info](mailto:redaktion@muko.info)

Berufsleben und CF

Mein Leben
mit CF

Die Sonne kämpft sich über die Düne und taucht den Speisesaal in warmes Licht. Ich lasse meinen Blick schweifen. Müde Gesichter, lachende Kinder, Kaffeeschlürfer, Morgenmuffel. Auf dem Büffet, neben der Marmelade, eine große Obstschale, geschnittenes Gemüse. Zu dem Sahnejoghurt hat sich Magerquark gesellt. Fettarme Milch haben sich unsere Gäste gewünscht und die Eltern möchten lieber Müsli statt gesüßten Frühstücksflocken für ihre Kinder, denn sie achten auf eine gesunde Ernährung. Früher war das anders, denke ich, und es kommt mir gleichzeitig vor, als wäre es gestern gewesen.



Auch in den Reha-Kliniken macht sich die Veränderung bemerkbar: CF-Schulungen werden vielschichtiger

Wir haben für einen Patienten Ideen gesammelt, wie er seine Mahlzeiten energiesparender gestalten kann, um den Bereich des Normalgewichts nicht zu überschreiten. Der Junge, der sich unter der 3. Perzentile befindet, wird von der Gruppe gut unterstützt und an seine Zwischenmahlzeiten erinnert.

Früher war das anders, denke ich, und es kommt mir gleichzeitig vor, als wäre es gestern gewesen.

Evita Aussner

Als ich diesen Speisesaal damals zum ersten Mal betrat, brachte ich die Zwischenmahlzeit: Schokopudding, mit Sahne statt Milch gekocht. In Schokolade getauchte Obstspieße mit Schlagsahne. Da kämpften wir um jedes Gramm auf der Waage. In den unzähligen Ernährungsprotokollen, die wir auswerteten, las ich nur selten Worte wie Obst oder Gemüse. Kinder aßen fettfreie Lebensmittel, um ihrem Widerstand gegen die Therapie Ausdruck zu verleihen und wurden als non-compliant bewertet. Irgendwie unbeschwerter fühlt es sich an, wenn ich jetzt den Speisesaal verlasse. Auf dem Flur treffe ich auf einen alten Bekannten, ein Patient, der seit seiner Kindheit jedes Jahr zur Reha nach Amrum kam. Jedes Jahr vier Wochen Amrum; ein kleiner Trost, bei allen Entbehrungen, die seine Krankheit mit sich brachte. „Hallo!“, „Lange nicht gesehen!“, stellen wir fest, denn seit seiner neuen Therapie, haben sich Gewicht und Lufu deutlich verbessert. Die Notwendigkeit einer Reha ist seitens der Krankenkasse nun in Frage gestellt.

Am Ende des Flurs wartet schon eine Gruppe Jugendlicher vor meinem Schulungsraum auf mich. Beiläufig zücke ich mein Klemmbrett und schaue auf meinen Tagesplan: CF-Schulung. „Hätte ich denen jetzt nicht angesehen“, denke ich so bei mir und öffne ihnen die Tür. Während sich die Gruppe im Raum einfindet, stelle ich mein Schulungsmaterial zusammen: Ernährungswürfel, Nährwerttabelle, Lebensmittelattrappen zur Enzymberechnung, Taschenrechner und Perzentilenkurven, Fett-Quiz. Ich öffne einen zweiten Schrank und kompletiere mein Schulungsmaterial mit der Ernährungspyramide, denn ich muss allen gerecht werden.

Nach der Schulung schließe ich zufrieden die Tür. Wir hatten einen regen Austausch zu Themen der Ernährung, wie Enzyme, Zusatznahrung und Gewichtsreduktion.



Zählen Sie auf Chiesi, Ihren starken Partner in der Mukoviszidose. Auch auf unserer Patientenwebsite 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



Mehr Luft, mehr Leben



Bestellen Sie
jetzt online unsere
Orientierungshilfen auf
www.muko-experte.de

Die Pillendosen von **Kreon[®] 35 000** sind da!

Folgende Modelle sind ab sofort per **E-Mail** unter werbemittel@viatris.com zu bestellen:



Mat.-Nr.: 9000000755



Mat.-Nr.: 9000000757



Mat.-Nr.: 9000000758



Mat.-Nr.: 9000000756

Solange der Vorrat reicht – insgesamt max. 4 Stück pro Bestellung.

Kreon[®] 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. Apothekepflichtig. Stand:** 05.2019.

Mylan Healthcare GmbH · Lütticher Straße 5 · 53842 Troisdorf · e-Mail: mylan.healthcare@mylan.com

© 2020 Mylan Germany GmbH, a Viatris company.