

muko.info

Helpen.Forschen.Heilen.



Schwerpunkt-Thema:
**Im Fokus steht
der Bauch**

Neue Medikamente
Amrumer Mukolauf bricht Rekorde

Ich will auf keinen Fall
etwas verpassen.
Ich will dabei sein.



**Fragen Sie Ihren
behandelnden Arzt.**

Titelhelden

„Im Fokus steht der Bauch“ heißt das Titel-Thema dieser Ausgabe. Einmal von der Lunge wegdenken und all das in den Blick nehmen, was sich im Bauch abspielt. Aber wie lässt sich das in einem Titelbild ausdrücken?



Das Herz des ersten Vorschlags schien zu „abgenutzt“, und die Handhaltung erinnerte uns an eine bekannte Politikerin.

Diesen Titel fanden wir schon besser, weil es signalisiert: Es geht um das Innere des Menschen. Aber insgesamt ist er zu funktionell, wie aus einem Medizinbuch.



Auch dieser Vorschlag war interessant: Viele Faktoren wirken im Bauch zusammen. Für uns jedoch zu technisch, wie aus der Innungszeitung: „Der Uhrmacher“.



Wir haben uns für diesen Titel entschieden, aber auch hier wurde diskutiert: Ist die Situation typisch für CF, wenn man sichtbar genervt Bauchschmerzen aushalten muss?

Was meinen Sie dazu? Schreiben Sie uns unter: redaktion@muko.info



Aus der Redaktion



11.06.2014:

Auf dem Europäischen CF-Kongress in Schweden werden Studienergebnisse zu neuen Medikamenten heiß diskutiert. Dr. Uta Düesberg vom Mukoviszidose-Institut war für die Redaktion in Göteborg und informiert Sie auf Seite 32 aus erster Hand.

27.06.2014:

Redaktionskonferenz in Bonn. Bislang sind noch wenige Beiträge zum Thema „Bauch“ bei uns eingegangen. Aber das sollte sich noch ändern: Die beeindruckenden Zuschriften zeigen, dass wir die Probleme rund um den Bauch unterschätzt hatten. Der Kinder-Gastroenterologe Prof. Dr. Dockter kommentiert das so: „Treten im Kindesalter Gastro-Probleme auf, sind sie häufig komplex und schwer therapierbar. Aber es geht seltener um junge Patienten mit Magen-Darm-beziehungswise Leberproblemen, sondern zunehmend um junge Erwachsene, die fast ausschließlich in pulmologischer Betreuung sind und dann von Gastroenterologen ohne Mukoviszidose-Erfahrung mitversorgt werden.“

12.07.2014:

Die Bielefelder Motorradfahrer Roadbreaker MC haben die tolle Spendensumme von 1.300 Euro „erfahren“. Lassen Sie sich auf Seite 52 zum Mitmachen inspirieren, denn unsere gemeinsamen Ziele erreichen wir nur mit Ihnen als engagierte Spender und Förderer!

20.07.2014:

Schon sieben Muko-Spendenläufe hat die Mukoviszidose-Patientin Insa Krey in Hannover organisiert und damit das Haus Schutzengel mitfinanziert. In diesem Jahr bekam Sie eine neue Lunge und konnte erstmals selbst teilnehmen (Seite 54): Wir gratulieren! In unserer neuen Rubrik Sport und Fitness (S. 44) finden Sie Anregungen und Motivation für mehr Bewegung.

18.08.2014:

Der neue Vorstand ist genau 100 Tage im Amt. Auf Seite 36 lesen Sie, was bisher in Angriff genommen wurde und was für die nächste Zukunft geplant ist.

S. Pfeiffer-Auler *Stephan Kruip*

Beste Grüße und viel Freude beim Lesen,

Ihre Susi Pfeiffer-Auler (Redaktionsleitung) und Stephan Kruip (Vorsitzender)

ab **6****Schwerpunkt-Thema***Im Fokus steht der Bauch*

Problemfeld Darm	6
Bauchprobleme über die Ernährung gebessert	12
Ich bin ein Bauch	14

Vorschau

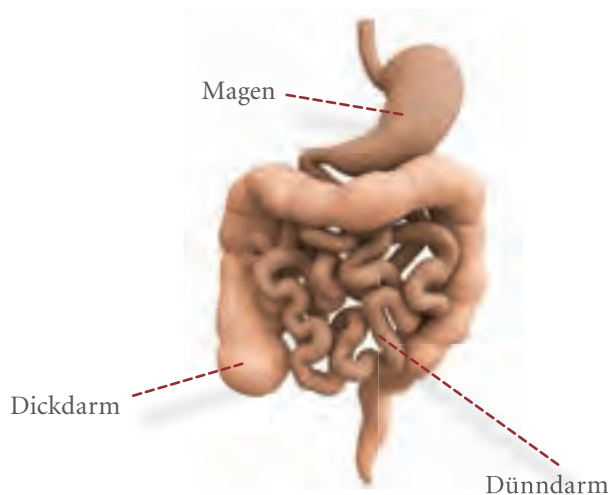
Heft 04/14: Ärzte und Patienten:	
Wenn die Chemie nicht (mehr) stimmt	20
Heft 01/15: Jeder kann helfen	20

ab **22****Wissenschaft**

Das Mukoviszidose-Register und Zertifizierung	22
Kleine Fische im Labor?	24

Klinische Studie

Potenziator QBW251 für seltene Mutationen	26
-------------------------------------------	----

**muko.checker**

Die Folgen der Mukoviszidose	30
------------------------------	----

Expertenrat

Maligne Entartungen im Gastrointestinalbereich gehäuft?	28
---------------------------------------------------------	----

CHS

Bundespolizei im Einsatz	42
--------------------------	----

Sport und Fitness

Freeletics	44
------------	----

32**Therapie**

Korrektoren & Potenziatoren der Kanalfunktion	32
-----------------------------------------------	----



ab 36

Verein

Konzentration auf Spendenwerbung	36
So können Sie helfen	38
Neue Ansprechpartnerliste erschienen	41

ab 52 Große Herzen

Wenn Engel reisen	52
11. Amrumer Mukolauf	54

**Entdecken Sie auch den
beiliegenden Grußkarten-Flyer 2014!**

Ihr gutes Recht

Wer soll das bezahlen?	48
------------------------	----

Wir in der Region

7. Muko-Spendenlauf in Hannover	50
---------------------------------	----

Persönlich

Winfried Klümpen im Interview	57
-------------------------------	----

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
Geschäftsführender Bereichsleiter:
Winfried Klümpen
In den Dauen 6, 53117 Bonn
Telefon: 0228/9 87 80-0
Telefax: 0228/9 87 80-77
E-Mail: info@muko.info
Vereinsregister 6786, Amtsgericht Bonn
Gemeinnütziger Verein
Finanzamt Bonn-Innenstadt

Schriftleitung:

Vorsitzender Stephan Kruip
Medizinische Schriftleitung:
PD Dr. Rainald Fischer (Erwachsenenmedizin), Dr. Andreas Jung (Kinderheilkunde)

Redaktion:

Dr. Uta Duesberg, Michael Fastabend, Christina Graugruber, Stephan Kruip, Thomas Malenke, Nathalie Pichler, Susi Pfeiffer-Auler (Redaktionsleitung), Annette Schiffer, Miriam Stutzmann, Katja Sichtermann
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: 10.000

Spendenkonto des Mukoviszidose e.V.:

Bank für Sozialwirtschaft Köln GmbH
BLZ: 370 205 00, Konto-Nr. 70 888 00
IBAN: DE 59 3702 0500 0007 0888 00
BIC: BFSWDE33XXX
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 Artikel von der Redaktion empfohlen werden.

Bildnachweis: Alle Bilder, außer den gesondert gekennzeichneten, sind privat sowie von Fotolia und iStock.

Problemfeld Darm

Mukoviszidose (Cystische Fibrose, CF) manifestiert sich nicht nur in der Lunge

CF-Patienten sind häufig mit Problemen im Verdauungstrakt konfrontiert, die einerseits ein bestimmtes Vorgehen erfordern, andererseits auch hohe Anforderungen an die Individualisierung der Therapie stellen. Wegen der Vielfalt der betroffenen Organe und der daraus resultierenden Krankheitsbilder ergeben sich fast immer äußerst umfangreiche Fragestellungen, mit denen vor allem die Behandler vertraut sein müssen.

Nahrungsüberangebot trifft auf schlechte physiologische Voraussetzungen im Darm

Der „Zulieferer“ Bauchspeicheldrüse (Sekretion von Enzymen und Bicarbonat) fällt bei ca. 85 % der CF-Patienten aus und lässt daher eine normale Verdauung nicht zu. Bicarbonat ist jedoch für das Schaffen eines bestimmten pH-Wertes im oberen Dünndarm unentbehrlich. Fehlt es, werden die Enzyme im Dünndarm verspätet aus ihrem Säureschutz freigesetzt. Folglich wird die Nahrung nicht zu 90 % auf dem ersten Darmmeter verdaut, sondern gelangt unverdaut in tiefere Dünndarmabschnitte. Dort trifft der Nahrungsbrei auf die Darmflora, die durch Vergärung Fehlverdauung und Blähungen beim CF-Patienten hervorruft.

Verlangsamte Nahrungsbreipassage durch den Dünndarm

Die verlangsamte Nahrungsbreipassage verursacht einen schlechten Spüleffekt, der seinerseits die Wachstumsbedingungen für die Bakterien verbessert. Hinzu kommt, dass der Schleim (Mucus), der aus den Becherzellen der Darmschleimhaut abgegeben wird, quasi erst entpackt werden muss, damit er seine Zähigkeit verliert und als Gleitschicht funktionieren kann. Dazu fehlt an der Schleimhautoberfläche Bicarbonat, das die Darmschleimhaut wegen des Gen-Defekt schlecht durchdringen kann.

Wie viele Enzyme sollen eingenommen werden?

Formale Berechnungen von zu verabreichenden Enzymmengen pro Gramm Fett können aus den oben angeführten Zusammenhängen nur einen vagen Anhalt dafür geben, wie am besten zu dosieren ist. Zudem fehlt es an geeigneten Messverfahren für die Verdauungsleistung. Die Bestimmung von Stuhlfett aus gesammeltem Stuhl ist mit großen intraindividuellen Schwankungen verbunden. Also muss individuell vorgegangen werden!

Welche Kost soll empfohlen werden?

Unter Berücksichtigung des Appetits eines Patienten wird eine kalorienreiche, „ausgewogene“ Kost angestrebt. Die Verabreichung von Pankreasenzympräparaten mit unterschiedlicher Freisetzung, die Blockade der Magensäuresekretion, der Einsatz von Antibiotika gegen die bakterielle Überwucherung des Dünndarms oder auch mal Probiotika werden ganz unterschiedlich erfolgreich bei verschiedenen Patienten sein. Es darf und soll damit experimentiert werden!

Mekoniumileus und Distales Intestinales Obstruktionssyndrom

Die häufigsten intestinalen Notfallsituationen bei CF sind der Mekoniumileus (MI) des Neugeborenen und das Distale Intestinale Obstruktionssyndrom (DIOS) des älteren Patienten.



Dr. Peter Küster,
Clemens-Hospital Münster.

Der MI

Beim MI entsteht durch eine Verstopfung des unteren Dünndarms durch einen sehr klebrigen Stuhl (Mekonium*) eine Darmverschluss symptomatik. Ein MI tritt bei bis zu 20 % aller CF-Neugeborenen auf. Die Häufigkeit ist abhängig vom Genotyp mit einer 25-prozentigen Wahrscheinlichkeit bei F 508 del Homozygoten. Der MI kann durch eine vorgeburtliche Ultraschalluntersuchung vermutet werden, wobei die korrekte Vorhersage unter 7 % liegt. Als ursächlich wird aktuell der zu geringe Bicarbonatfluss durch die Darmschleimhaut angesehen (siehe Ausführungen oben). Das Mekonium haftet an der Darmwand an.

Komplizierter und unkomplizierter MI

In 50 % der Fälle kommt es schon vor der Geburt oder kurz danach zu Komplikationen. Ein komplizierter MI, der z.B. mit Darmzerreißung und Bauchfellentzündung oder einer Verdrehung des Darms (Volvulus) einhergeht, muss nach der Geburt operiert werden.

Der unkomplizierte MI kann durch Einläufe mit dem stark wasserbindenden Gastrographin behandelt werden. Die Erfolgsaussichten liegen bei weniger als 30 % und sind deutlich abhängig vom Mut des Behandlers. Meist wird vorübergehend ein künstlicher Darmausgang angelegt. Auch das Einnähen einer Spühdraainage wird praktiziert. Erfreulich ist, dass die betroffenen Kinder zwar einen schwierigen Start, aber keine schlechtere Gesamtprognose haben!

DIOS oder klassische Verstopfung?

Ein DIOS entwickelt sich bei ca. 8 % der Kinder und Jugendlichen sowie 16 % der CF-Erwachsenen. Im Vorschulalter ist es selten. Es kommt zu einer unvollständigen bis vollständigen Darmverschluss-symptomatik im Bereich des unteren Dünndarms und angrenzenden Dickdarms. Die klassische Verstopfung, die bei CF ebenfalls gehäuft vorkommt, bezieht sich hauptsächlich auf den unteren Dickdarm und mündet selten in eine Darmverschluss-symptomatik. Oft ertastet man im Vorfeld eines DIOS im rechten Unterbauch eine permanente Stuhlwalze.

Wann in die Klinik?

Krampfartige Bauchschmerzen im Unter- bis Mittelbauch und ein zunehmend aufgetriebener Bauch sollten umgehend zur Kontaktaufnahme mit der CF-Klinik führen. Der Dickdarm kann trotz Verschluss-symptomatik des unteren Dünndarms die noch vorhandenen Stuhlreste gut entleeren. Daher warten nicht mit CF vertraute Ärzte oft zu lange ab oder interpretieren die Symptome des DIOS als Blinddarm-entzündung. Ein DIOS lässt sich im frühen Stadium recht erfolgreich mit großen Mengen einer Makrogollösung therapieren. Bei bereits bestehendem Erbrechen des Patienten ist dies schwieriger, und es muss unter Umständen vom After her gespült werden. Fast immer kann eine Operation vermieden werden. Hatte ein Patient einmal ein DIOS, ist die Wiederholungsgefahr deutlich erhöht.

Vorbeugung eines DIOS

Bei ersten Anzeichen eines DIOS soll durchaus der Patient selbst mit Makrogol gegensteuern. Bei sehr heftigem Schmerz, Erbrechen oder atypischen Symptomen wie Fieber etc. ist allerdings ein Arzt zu Rate zu ziehen. Als begleitende Ursache für

ein DIOS gilt allgemein eine ungenügende Pankreasenzymeinnahme. Unverdaute Fette führen zu einem zäheren Stuhl, der an der Darmwand anhaftet. Für die Obstipation wiederum gilt dieser Zusammenhang nicht! Mancher CF-Patient berichtet von hartnäckigen Stuhltransportproblemen nach erhöhter Pankreasenzymeinnahme. Hier ist wieder der individuelle Mittelweg zu finden!

Dr. Peter Küster,
Facharzt für Kinder- und Jugendmedizin,
u. a. Kinder-Gastroenterologe, Clemens-
Hospital Münster.

Den kompletten, ungekürzten Beitrag können Sie unter redaktion@muko.info bei uns anfordern.

Das Mekonium (griechisch, zu Deutsch: „Mohnsaft“) ist aufgrund seiner schwärzlichen Farbe und klebrigen Konsistenz auch als „Kindspech“ bekannt und bezeichnet die erste Darmentleerung des Neugeborenen. Kindspech ist geruchlos, besteht aus Schleim, Darmzellen, Gallenflüssigkeit, sowie mit dem Fruchtwasser verschluckten Haaren und Hautzellen; es wird in den ersten 24 bis 48 Lebensstunden nach und nach ausgeschieden.



Darm mit Charme

Über den „Spiegel“-Bestseller von Giulia Enders aus dem Ullstein-Verlag

Was gibt es in einer Rezension über ein Buch, das sich mit dem Thema Darm beschäftigt, überhaupt noch zu schreiben, wenn sich bereits alle großen Portale und Zeitschriften über Titel und Inhalt ausgelassen haben? Selbst der *Ärztezeitung* war das Erstlingswerk der 24-jährigen Medizinstudentin Giulia Enders im April dieses Jahres einen Beitrag wert!

Gibt es gerade deshalb etwas zu schreiben, weil viele Mukoviszidose-Betroffene ihre Scham, über das Thema „Bauch“, also „Darm“, „Verdauung“, „Stuhlgang“ zu sprechen, krankheitsbedingt schon in jungen Jahren ablegen mussten? Weil Zusammenhänge zwischen Darm und Hirn, Darm und „Ich“, die Giulia Enders auf heitere Weise und angelehnt an wissenschaftliche Erkenntnisse im zweiten Buchkapitel an den Leser/die Leserin bringt, fast jedem CF-Betroffenen aus eigener Erfahrung geläufig sind? Wohl kaum ein Nicht-CF-Betroffener wird seit seiner Kindheit von seinen Eltern angeleitet, sich um die Stuhlfarbe, -konsistenz, um das „Pupsen“, die

„Popohaut“ und um Stuhlpassagezeiten (z.B. die „3-Tage-Regel“) zu kümmern. Ein Mukoviszidose-Patient lebt damit: Er/Sie HAT auf gewisse Weise bereits eine „innige Beziehung zum Darm“.

Warum also sollte ein CF-Betroffener dieses Buch in die Hand nehmen? Nun, vielleicht aus genau dem gleichen Grund, aus dem Eltern und Angehörige von CF-Betroffenen das Buch lesen sollten: Um eine Fixierung auf den Darm und den Bauch als Funktionsdienstleister sowie isolierten Symptomproduzierer zu vermeiden. Um zu lesen, wie komplex und spannend die Zusammenhänge der inneren Organe sowie das Zusammenspiel von Abläufen und Funktionen im Bauch und Hirn sein können, welchen Anteil der Bauch tatsächlich an unserem „Ich“ und an unserer täglichen Präsenz hat. Aber vielleicht auch einfach deshalb, um die eigene Sichtweise um eine andere, bildhaft-humorvolle Seite zu ergänzen? Giulia Enders erläutert auf den 288 Seiten ihres Buches den Aufbau und die einzelnen Abschnitte des gesam-

ten Verdauungstrakts. Sie zeigt, angelehnt an wissenschaftliche Beobachtungen, die Bedeutung des Darms bei der Entstehung von Allergien und Nahrungsmittel-Intoleranzen, sie widmet der Zusammensetzung und der Bedeutung des Kots ein eigenes, kleines Kapitel. Verstopfung, Blähungen und „Pupsen“, Durchfall, Aufstoßen, Sodbrennen und Erbrechen: Kein Thema wird ausgelassen. Schlechte Bakterien im Darm als Übeltäter: igitt. Gute Bakterien als Sauberkeitsstifter und Schlüssel zum Wohlfühlen: ja, bitte. Die Autorin bespricht all diese Themen mit einer Normalität, als ob der Darm selbst als charmanter Gastgeber zu einer lockeren Talkrunde eingeladen hätte.

Das Buch „Darm mit Charme“ ist 2014 in der 4. Auflage im Ullstein-Verlag erschienen.

ISBN 978-3-550-08041-8

16,99 Euro (D) - 17,50 Euro (A)

[Christina Graugruber](#)

Dem Sensenmann von der Klinge gesprungen

Entschleunigung im Leben nach komplettem Dünndarmverschluss

Bei Caren (41) standen in der Kindheit regelmäßig Blähbäuche im Vordergrund. Im Herbst letzten Jahres spitzte sich die Situation zu, und Caren musste ein Stück Darm entfernt werden. Heute geht sie viel sorgfältiger mit sich und ihrer Situation um.

Der Sache mit dem Blähbauch auf den Grund gehen

Nach meiner Blinddarmentfernung 2010

häuften sich Bauchprobleme, Infekte und Atemprobleme. Ein Grund dafür war nicht ersichtlich. Im Frühjahr 2013 ging ich in die Reha, um wieder fit zu werden und dem Blähbauch auf den Grund zu gehen. Ich bekam Säureblocker verordnet, die Enzyme wirkten so besser. Meine Ernährung war zu der Zeit eher unregelmäßig und mit wenig Ballaststoffen.

Im Herbst 2013 ergab es sich durch privaten Stress, dass ich wenig getrunken und



gegessen habe. Eines Nachts erwachte ich mit Magenkrämpfen und dachte zunächst an eine Magenverstimmung wegen der gesamten Situation. Am nächsten Abend beschlich mich das Gefühl, dass da etwas nicht stimmen könne. Also ab in die Not-

aufnahme des örtlichen Krankenhauses. Ich musste dableiben.

Therapieversuche

Man versuchte, den Darm in Schwung zu bringen: ohne Erfolg. Am nächsten Tag war mein Bauch ballartig dick, mir war übel, ich hatte ein großes Druckgefühl. Die Magensonde brachte mir wenig Erleichterung. Das Ergebnis der nun endlich durchgeführten Ultraschalluntersuchung lautete: kompletter Dünndarmverschluss. Man versuchte ein letztes Mal, den Darm in Schwung zu bringen: wieder ohne Erfolg.

Endlich OP

Trotz panischer Angst vor der Narkose wünschte ich Erleichterung – und sei es

durch eine Operation! Wie man liest, bin ich wieder aufgewacht: mit übelster Narbe am Bauch und einem Stück Darm weniger. Am Tag nach der OP kam der Darm wieder nicht auf Touren ... also erneut Therapieversuche und Magensonde. Neuer Ultraschall mit Verdacht auf neuen Darmverschluss. Endlich, nach drei Tagen, gingen wenigstens die ersten Winde ab.

Fortschritte von Tag zu Tag

Nach 21 Tagen durfte ich das Krankenhaus verlassen. Dass ich dem Tod von der Schippe gesprungen bin, wurde mir so richtig erst im Nachhinein klar.

Direkt mit Training begonnen

Sobald es ging, begann ich mit leichtem Ge-

hen auf dem Laufband. Das Laufen klappte wegen der Narbe noch nicht. Mittlerweile laufe ich ca. 20 km pro Woche und bin ganz stolz. Die Ernährung habe ich umgestellt auf ballaststoffarm und wenig Salat.

Viel Wasser und viel egoistischer

Seit der OP achte ich darauf, viel Wasser zu trinken! Das ist manchmal schwierig, aber ich denke, das ist das A und O! Und wenn ich gerade mal wieder denke, ich müsse heute die Welt retten, dann zwickt meine Narbe, und mir wird klar, dass es Wichtigeres gibt: nämlich mich und meine Gesundheit! Dann entschleunige ich und fühle mich gut dabei!

Caren Freudenberg



„Endlich habe ich mehr Luft zum Fußballspielen.“

AKITA® JET mit FAVORITE* Technologie:

- › Einatmung startet automatisch die Vernebelung
- › Sanfter Überdruck beim Inhalieren erleichtert die Atmung
- › FAVORITE steuert kontinuierlich die optimale Inhalation



* Fluss- und Volumen-regulierte Inhalation

Ab sofort mit neuem
Vertriebspartner:



VIVISOL
Home Care Services

Das Leben atmen

www.vivisol.de



ACTIVAERO®

The respiratory Area Specialist
www.activaero.de

Bauchprobleme? Immer wieder!

Verschiedene Ursachen verantwortlich

Valentin (16) war nach seiner Geburt zwar lange in einer Klinik, die Diagnose Mukoviszidose ließ jedoch auf sich warten. Auch trotz der dann einsetzenden, gezielten Behandlung hat er immer wieder Bauchschmerzen.

Nach der Geburt, bevor wir von der Diagnose Mukoviszidose wussten, war Valentin lange in der Klinik. Zu verschiedenen Auffälligkeiten kam ein Reflux, der nicht behandelt wurde. Wir merkten, dass er schlimme Schmerzen beim Trinken hatte. Später kam es zum Erbrechen jeder zweiten Mahlzeit. Aber junge Eltern werden leider nicht immer ernst genommen. Letztendlich hatte er Fieber, schwere Krampfanfälle, die Speiseröhre war angedaut, und er blutete aus dem Magen. Nachdem er das alles gerade überlebt hatte, bekam er angegedickte Nahrung, und wir wechselten die Klinik. Dort bekamen wir eine Diagnose mitgeteilt und wurden geduldig über viele wichtige Details aufgeklärt.

„Bauch“ war immer ein Thema

Auch später hatte er häufig Bauchschmerzen und Übelkeit. Manchmal konnten wir

sogar eine Ursache dafür finden. Die Ursachen konnten unter anderem sein: ein in Kürze beginnender Infekt, eine zu hohe Antibiotikadosis (da halfen oft Probiotika^{*1}), zeitweise auch verschiedene Milchprodukte (es konnte keine Laktose-Unverträglichkeit nachgewiesen werden).

Zu den „Baucherfahrungen“ mit schlimmsten Bauchschmerzen gehörten auch eine Blinddarmentzündung und nach erfolgreicher OP sowie verschiedenen nötigen Antibiotika wieder starke Bauchschmerzen. Die wurden dann durch Clostridium difficile im Stuhl erkärt, und nach einiger Zeit schlug eine Behandlung mit Symbioflor 1 und 2 gut an^{*2}.

Chronisch untergewichtig

Ständige Baustelle für uns war auch das Gewicht. In der Kleinkindzeit haben wir es mit Unterhaltung und Ablenkung beim Essen versucht. Irgendwann hatten wir keine Lust mehr zu dem Theater beim Essen und haben das aufgegeben.

Jetzt ist er schon lange selbst daran interessiert, sein Gewicht zu verbessern. Auch bei



Valentin ist ein großer Fußballfan.

einer ABPA^{*3} kam es neben anderen Symptomen zu Übelkeit und Appetitlosigkeit. Die ABPA wurde unter anderem mit Prednisolon behandelt. Bekannterweise kann es dadurch zu Nebenwirkungen kommen: bei ihm auch zu Diabetes. „Schöne Nebenwirkungen“ am Prednisolon waren in unseren Augen aber der unglaubliche Appetit und eine ordentliche Gewichtszunahme.

Trotz alledem oder vielleicht auch deswegen ist Valentin ein echt cooler und lebensfroher Typ!

Sabine Götze

^{*1} Probiotika: Zubereitungen aus lebensfähigen Mikroorganismen, die im menschlichen Darm vorkommen und eine positive Wirkung auf den Menschen ausüben können.

^{*2} Symbioflor: probiotische Arzneimittel

^{*3} ABPA: Die allergische bronchopulmonale Aspergillose (ABPA) wird durch Schimmelpilze der Gattung Aspergillus ausgelöst. 10 bis 15 % der Mukoviszidose-Patienten, bevorzugt ab dem zweitem Lebensjahrzehnt, sind von ABPA betroffen.



Schwieriger Start ins Leben

Monatelanger Krankenhausaufenthalt

Die kleine Lena hatte einen Frühstart ins Leben mit einer komplizierten Operation. Wir freuen uns mit den Eltern, dass das Mädchen trotz schwerer Operation und langer Genesungsphase heute stabil ist.

Unsere Tochter Lena (mittlerweile fast sechs Jahre alt) wurde im Oktober 2008 per Kaiserschnitt in der 32. Schwangerschaftswoche aufgrund eines Darmverschlusses im Mutterleib auf die Welt geholt und nach zwei Stunden operiert. Die Operation dauerte ungefähr vier Stunden, und Lena hatte anschließend zwei künstliche Darmausgänge.

Kompetente Mama

Nach drei Monaten durften wir sie mit nach Hause nehmen und versorgten die Stomata selbst (inklusive Stuhlgang umfüllen, um den unteren Darmteil zu trainieren). In dieser Situation war es nur von Vorteil, ein Beruf Krankenschwester zu sein. Nach der Entlassung bis zur nächsten Operation zwei Monate später, in der die

Stoma zurückverlegt werden sollte, hatte Lena nur wenig zugenommen. Endlich dann nach der Rückverlegung und mehreren Komplikationen konnte Lena wieder mit nach Hause kommen, und jetzt nahm sie auch endlich richtig zu.

Wichtig: Bauchschmerzen ernst nehmen!

Wir wurden darüber aufgeklärt, dass wir, wenn Lena Bauchschmerzen hat, diese immer ernst nehmen, da gerade auch bei schon operierten Kindern die Wahrscheinlichkeit eines Darmverschlusses erhöht sei. Zum Glück hat Lena bis heute eher selten Bauchweh, einen gesunden Appetit, denkt an ihr Kreon, wächst und nimmt zu. Falls doch mal Bauchschmerzen oder Verstopfung auftreten, haben wir zur Not Mikroclics zur Hand.

Kleiner Sonnenschein

Zweimal am Tag gibt es für sie Nutriini, das Essen wird nur manchmal angereichert, je nachdem, was es gibt. Durchfall oder Fett-



Auch Lena und ihr kleiner Bruder Moritz feierten mit bei der WM 2014.

stühle hat sie ab und zu nach zu geringer Kreongabe. Im Februar hatten wir den ersten Krankenhausaufenthalt aufgrund einer Bronchitis, die aber unter Antibiotikagabe schnell vorbei war. Auch sonst hat Lena keinen andauernden Husten und ist auch nicht öfter erkältet als ihre Kameraden im Kindergarten. Bauchtechnisch werden wir in unserer Mukoviszidose-Ambulanz in Freiburg behandelt und sind dort sehr zufrieden. Insgesamt geht es Lena sehr gut, sie lacht viel, hat viel Freude mit ihrem Bruder Moritz und steht ihren Altersgenossen im Kindergarten in nichts nach.

Familie Erlach

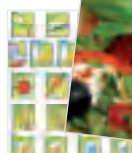
BA. BergApotheke[®]

Ihre Mukoviszidose ServiceApotheke.

Rundum gut versorgt...

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

Kochbücher der BergApotheke mit Ernährungswürfel für Mukoviszidosepatienten! Bestellinfos unter www.cfserviceapotheke.de



Telefon 05451 / 50 70 963

www.cfserviceapotheke.de

www.facebook.de/cfserviceapotheke.de



Normal weiterleben

Leben mit künstlichem Darmausgang

Für Johannes Alexander Karl Gollwitzer (29) standen jahrelang die Probleme mit der Lunge im Vordergrund. Irgendwann wendete sich das Blatt, und die Bauchsymptomatik wurde dringlicher. Seit 2009 lebt er mit einem künstlichen Darmausgang und kommt damit gut zurecht.

Laut meiner Mutter litt ich direkt nach meiner Geburt an starkem Durchfall. Das erste Mal bewusst wahrgenommen habe ich meine Bauchschmerzen mit sechs oder sieben Jahren. Ich schwankte ständig zwischen Durchfall und Verstopfung und musste immer wieder zum Arzt wegen starker Bauchschmerzen. Zwei- bis dreimal im Monat hatte ich heftige Bauchkrämpfe. Das war Anfang der 90er.

Lungensymptomatik als Kind im Vordergrund

In meiner Kindheit und Jugend war ich überwiegend wegen meiner Lungensymptomatik im Krankenhaus. Dadurch hatte ich jede Menge Fehlzeiten. Die CF ließ mich halt anders sein. Ich machte nicht nur positive Erfahrungen mit MitschülerInnen in meiner Kindheit und Jugend!

Mein Traum bleibt wohl ein Traum

Jetzt, als Erwachsener, ist es umgekehrt: Meine Bauchsymptomatik macht mir mehr zu schaffen. Vermutlich muss ich wegen ihr und der fast täglichen Probleme mit Verstopfung auch auf meinen Traum verzichten: Ich würde gern eine Reise nach Thailand unternehmen. Realistisch ist das nicht mehr.

Künstlicher Darmausgang 2009

2009 wurde ich zweimal am Bauch operiert. Ich konnte eine Woche lang nicht richtig auf die Toilette, habe mir aber nicht viel dabei gedacht. Probleme hatte ich ja immer gehabt. Nach einer Woche bin ich dann ins Krankenhaus gegangen. Dort wurde zwei Tage lang versucht, mit Abführmitteln und darmanregenden Mitteln zu helfen. Letztlich ging es nicht, ich wurde operiert. Man musste einen künstlichen Darmausgang (Enterostoma*) anlegen. Eine Stunde länger, und der Chirurg hätte nichts mehr machen können. Durch meinen Husten ist kurz darauf die Muskelnahat aufgegangen, eine Infektion verhinderte zudem die schnelle Wundheilung. Ich wurde ein zweites Mal operiert.



Ob mich mein Stoma* stört?

Hmmm, ich hatte die Wahl zwischen Tod oder Beutel am Bauch. Klar war es am Anfang nicht leicht. Aber ich lebe mein Leben ganz normal weiter. Ich gehe ins Freibad und treibe Sport. Wandern und Radfahren mit meinem Dad kann ich zum Glück immer noch. Durch den künstlichen Darmausgang kann ich Verstopfungen schneller lösen.

Johannes Gollwitzer

**Mit dem Begriff (Entero-)Stoma bezeichnet man eine operativ geschaffene Öffnung zur Stuhlableitung. Allgemein nennt man das Stoma auch künstlichen Darmausgang. Der Stuhl wird über diese neu geschaffene Öffnung aus dem Körper ausgeleitet. Spezielle Versorgungssysteme, bestehend aus Hautschutz und Beutel, sammeln die Ausscheidungen geruchsdicht, bis der Inhalt des Beutels in eine Toilette entsorgt wird.*

Bauchprobleme über die Ernährung gebessert

Thema Bauch von Geburt an im Vordergrund

Natascha Schreyer kam mit einem unterbrochenen Darm zur Welt und wurde in ihren ersten zehn Lebensjahren mehrfach wegen eines Darmverschlusses operiert. Durch konsequente eigene Auseinandersetzung mit ihrer Ernährung geht es ihr heute, als Erwachsene, deutlich besser.

Für mich ist das Thema Bauch sehr wichtig, viel wichtiger als die Probleme mit meiner Lunge. Bis heute ist es mir daher umso unverständlicher, dass die Bauchsymptomatik so selten gesehen, angesprochen und behandelt wird. Ich wurde als Kind mit einem unterbrochenen Darm geboren und hatte in den ersten zehn Jahren meines Le-

bens sieben weitere Darmverschlüsse, von denen fünf operiert werden mussten. Das bedeutet also beinahe jedes Jahr einer!

Allgemeine Ernährungsempfehlungen halfen nicht

Es gibt viele allgemeine Informationen und Empfehlungen zum Thema Ernährung bei

Mukoviszidose (Cystische Fibrose, CF). Diese können meines Erachtens oft nicht im geringsten bei einzelnen CF-Patienten angewendet werden, besonders nicht bei starker Bauchproblematik. Die einzigen Informationen, die ich je zum Thema Ernährung erhielt, lauteten: „Viel trinken, viele Ballaststoffe, wenig Süßigkeiten.“ Ich hielt mich jahrelang daran und hatte massive Probleme: starke Durchfälle, obwohl ich zum Teil bis zu 60(!) Kreon am Tag nahm. Verstopfung, Blähungen und Bauchschmerzen. Hochkalorische Kost, wie sie normalerweise bei Mukoviszidose empfohlen wird, konnte bei mir nicht aufgenommen werden. Es endete immer in Durchfall und Bauchschmerzen.

Nach Antibiotikatherapien wurden mir nie Probiotika empfohlen. Ich frage mich, wie viele Darmverschlüsse und Bauchprobleme man haben muss, damit die Gabe wichtiger Darmbakterien als „notwendig“ angesehen wird. Offenbar reichen sieben nicht aus!

Umstellung der Ernährung auf eigene Initiative

Meine Bauchprobleme wurden erst besser, als ich anfing, mich selbst intensiv mit dem Thema Ernährung auseinanderzusetzen. Ich informierte mich umfassend und stellte meine Ernährung aus verschiedenen Gründen auf vegan um.

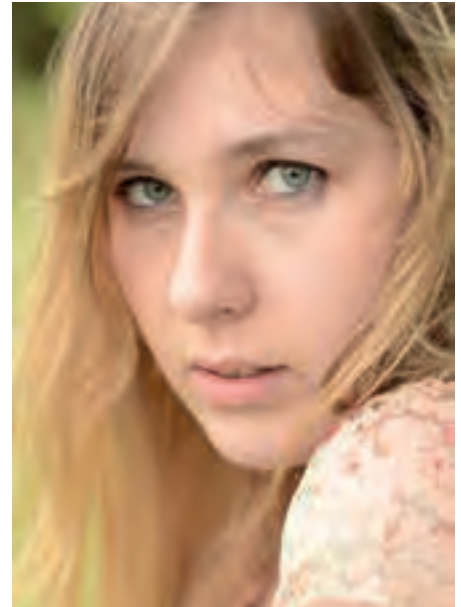
Das Erste, was ich bemerkte, war, dass meine Verdauung sofort besser wurde. Ich hatte keine Verstopfungen mehr, keine Blähungen und keinen Durchfall. Mittlerweile ernähre ich mich nach einem Ernährungsprinzip namens „80/10/10“ (80 % der Gesamtkalorien aus Kohlenhydraten, 10 % aus Fetten und 10 % aus Proteinen).

Seitdem ich diese Ernährungsform praktiziere, hatte ich kein einziges Mal mehr Bauchschmerzen. Für mich, die zuvor

mehrfach in der Woche mit Bauchschmerzen zu kämpfen hatte, ist das ein erstaunlicher Erfolg!

Natascha Schreier

Bei veganer Ernährungsweise wird komplett auf Nahrungsmittel tierischen Ursprungs verzichtet. Dazu gehören auch Eier, Milch, Honig sowie die daraus hergestellten Lebensmittelzusatzstoffe wie Molke, soweit sie erkennbar sind. Bei komplett veganer Lebensweise wird auch die Nutzung von tierischen Produkten, z.B. Daunen, Wollpull-over, Seifen aus tierischen Produkten etc. abgelehnt. Vegane Ernährung wird von den meisten CF-Ärzten nicht empfohlen, insbesondere nicht bei Kindern und Jugendlichen.



Natascha Schreier.

RC-Cornet® plus Inhalation

Die Kombi-Therapie

für Kinder und Erwachsene bei Mukoviszidose

Ein **Spezialadapter** verbindet das RC-Cornet® mit nahezu allen gängigen Inhalationsgeräten.

Physio- und Inhalationstherapie erfolgen zeitgleich

- der tägliche Zeitaufwand wird reduziert
- die Bronchien effektiver erweitert
- der zähe Schleim verflüssigt
- das Abhusten erleichtert



PZN 141 313 5

RC R. Cegla GmbH & Co. KG
Tel. 02602 92130
www.basiscornet.de

Ich bin ein Bauch

Mit Sport und guter Selbsteinschätzung durch die Bauchsymptomatik

Christina (48) wurde erst mit 26 Jahren diagnostiziert. Bei ihr stand die Bauchproblematik bei Mukoviszidose (Cystische Fibrose, CF) immer im Vordergrund – schon als Kind und Jugendliche wusste sie intuitiv, was das Beste für sie und ihren Körper war.

Als Baby auf Intensivstation

Wie bei vielen CF-Lern begann auch meine Bauchkarriere kurz nach der Geburt – allerdings ging es zunächst drei Monate gut, bis ich das erste Mal auf die Intensivstation verfrachtet wurde.

In einer anderen Stadt, weil unsere Kleinstadt die Behandlung nicht ermöglichen konnte. Meine Eltern hatten damals kein Auto – sie waren also auf Bus und Bahn angewiesen, wenn sie mich sehen wollten. Meine Mutter erzählt mir noch heute wie traumatisiert, dass sie den Anblick ihres Kindes, das an Schläuche und Infusionen angeschlossen war, niemals verdaut hat. Ich selbst kann mich natürlich an nichts erinnern.

Ein Strauß an Bauchsymptomen

Recht schnell habe ich bemerkt, dass irgendetwas in puncto Nahrungsaufnahme bei mir anders war als bei anderen. Ich wollte nach dem Essen immer sofort aufstehen und mich bewegen, mochte nicht im Sitzen essen, wollte immer viel trinken, habe häufiger als andere erbrochen oder „Verstopfung“ mit Schmerzen oder komisch riechende Durchfälle gehabt. Oft hatte ich einen so dicken „Wasserballbauch“, dass ich gehänselt wurde.

Aber ich lernte ziemlich schnell, was mir gut bekam und was nicht. Und ich verteidigte es. Wenn ich etwas nicht essen wollte, weil ich wusste, es würde nicht gut sein, ließ ich es. Schon als Kind.

Viel trinken wichtig

Im Studium hielt ich mich an Brote statt pappiger Mensa-Kost, hochkalorische Zusatznahrung, erlernte Bauchmassagen und Wärmeanwendungen. Wenn ich meine zwei bis drei Liter Flüssigkeit pro Tag nicht hatte, konnte es schnell kritisch werden.

Oft bin ich gewichtsmäßig abgerutscht, musste ein Wochenende im Krankenhaus verbringen.

Mit 26, nach meinem ersten Studium, wurde ich diagnostiziert. Intuitiv hatte ich mich bis dahin lungen- und bauchtechnisch wacker geschlagen und konnte mich gut einschätzen. Mittlerweile gibt es häufig parenterale Ernährung, meinen Bauch zieren mehrere kleine Narben, eine größere links unten wegen Netzverstärkung und die 20 cm-„Mittelnahrt“ von der großen Bauch-OP.

Ich bin 48, mein BMI liegt bei knapp 16, und mein FEV₁ bei über 50. Mehr kann ich nicht erwarten.

Alles gut. Ich lebe. Aber die Bauchsymptomatik hält an ...

Christina Graugruber



SCHNELLER INHALIEREN.

FREIHEIT LEBEN.



- **eFlow[®]rapid** mit **eBase Controller** unterstützt bei der Anwendung
- **Kompatibel mit:** eFlow[®]rapid Vernebler und medikamentenspezifischem Vernebler, z.B. Altera



**eFlow[®]rapid
+ MucoClear[®]**

Die schnelle
Kombination zur
Mobilisierung
von Sekret



Hypertone Salzlösung bei Mukoviszidose:
MucoClear 3% und 6%.

Die Lösung, alles wieder in Fluss zu bringen.

MucoClear 6% erstattungsfähig in Deutschland

38 Jahre Bauchprobleme

Erholung für Körper und Seele braucht Zeit

Jens beschreibt uns eindrucksvoll seine Mukoviszidose, bei der die Bauchprobleme im Vordergrund stehen. Obwohl er sich gerade erst von einer komplizierten Operation erholt, hat er sich die Mühe gemacht und seine Erfahrungen für uns aufgeschrieben.

Erste OP direkt nach der Geburt

Als ich auf die Welt kam, lief das Kindespech nicht ab. Ich hatte einen Mekoniumileus und musste sofort operiert werden. Eine etwa 30 cm lange, senkrechte Narbe am Bauch begleitete mich von da an.

Ständige Bauchprobleme

Diese Narbe wurde in meinen mittlerweile 38 Lebensjahren zwei weitere Male wieder aufgeschnitten. Beim ersten Mal war ich 19 Jahre alt. Von da an hatte ich eigentlich immer irgendwelche Bauchschmerzen, mal schwächer, mal stärker. Es gab nie einen Moment, in dem ich nicht ein ungesundes Gefühl im Bauch hatte.

Regelmäßige Krankenhausaufenthalte

In den vergangenen Jahren war ich jedes Jahr mindestens einmal wegen der Bauchprobleme im Krankenhaus. Da man bei Mukoviszidose-Patienten eine Operation auf jeden Fall vermeiden will, gaben die Ärzte immer ihr Bestes, das Problem mit Einläufen und darmfördernden Mitteln zu lösen. So ging es dann meist.

Große OP im Mai dieses Jahres

Am 8. Mai bin ich in der Nacht mit Bauchschmerzen aufgewacht. Das war erstmal nichts Ungewöhnliches. Wegen der zunehmenden Stärke der Schmerzen entschied ich mich aber, an dem Tag nicht zur Arbeit zu gehen. Am späten Vormittag musste ich in die Klinik. Dort angekommen, waren die Schmerzen schon so stark, dass ich mich krumm und buckelig in die Notaufnahme schleifte. Ich war vom 8. Mai bis zum 1. Juli dort stationär. Zum zweiten Mal wurde meine Bauchnaht nun wieder aufgeschnitten.



Bauchprobleme auch von außen sichtbar.

Die Seele braucht noch

Noch habe ich das Geschehene nicht ganz verarbeitet. Die körperlichen, medizinischen Diagnosen sind die eine Seite: Verwachsungsileus (verschiedenste Bauchorgane und Darmanteile mussten freipräpariert werden), Gallenblasenentfernung, Sepsis (Blutvergiftung, hier vom Darm ausgehend), starke Blutungen aus dem oberen Magen- und Darmtrakt, Blutkonserven, Bauchdeckenverschluss mit Doppelnetz. Meine Seele wird noch eine Weile brauchen, bis sie alles verarbeitet hat. Momentan bin ich stark beansprucht und leide unter Flash-Backs.

Jens Schöpe

Unser gelber Engel

Harte Zeiten überstanden

Die Mukoviszidose des Babys von Familie Osada aus Lengfeld wurde bereits in der Schwangerschaft diagnostiziert. Die Komplikationen rund um Bauch, Leber und Galle haben seinen Start ins Leben erschwert.

Erste Operation nach der Geburt

Der Schock traf uns schon früh in der Schwangerschaft: Unser ungeborener Sohn hatte einen Darmverschluss mit Zerreißen! Ursache: Mukoviszidose!

Warum gerade wir!? Wir begannen zu lesen und fielen in ein tiefes Loch. Die Ärzte entschieden sich zu einem vorzeitigen Kaiserschnitt und operierten unseren Sohn gleich nach der Geburt bei einem Gewicht von gerade mal 2.350 Gramm.

Schwierige Anfangsphase

Aufgrund der Begleitumstände des künstlichen Darmausgangs nahm er die nächsten Monate kaum zu, trotz Heißhungers und sehr guter Trinkleistung. Er musste stän-

dig spucken und brechen. Das Schlimmste war aber die „Neugeborenenengelbsucht“, die sich auch zwei Monate nach der Geburt nicht besserte. Im Heimatkrankenhaus wusste man nicht weiter und verwies uns an die „Gastro-Ambulanz“ Hannover, in der wir bis heute wie auch in der „Muko-Ambulanz“ angebunden sind. Dort wurde auch nach anderen Ursachen gesucht: eine schlimmer als die andere. Am Ende der Diagnosenflut hatten wir keine Hoffnung mehr.

Ein Tiefpunkt jagt den nächsten

Man empfahl uns jedoch wegen der Gelbsucht und der Gedeihstörungen die rasche

Rückverlegung des künstlichen Darmausgangs – schon nach acht Wochen! Ständig hatten wir Angst vor einem erneuten Darmverschluss. Also zweimal täglich Darmspülungen und auf die regelmäßige Gabe der Medikamente (vor allem Kreon und Urso) achten. Dazu hochkalorisches Essen (zusätzlich zur Muttermilch) und abwarten. Sein Aussehen blieb jedoch beständig grünlichgelb und aschfahl, und keiner konnte uns Zukunftsprognosen geben. Unsere Angst vor einer vorzeitigen Leberzirrhose stieg ins Unermessliche. Mit sechs

Monaten bekam er eine Cholangitis (Entzündung der Gallengänge). Der nächste Tiefpunkt.

Endlich Hoffnung

Erst nach vier Wochen intravenöser Antibiotikatherapie sanken die Leberwerte und das Bilirubin – wir konnten nun endlich wieder hoffen. Seitdem sind vier Monate vergangen, unser Sohn wächst und gedeiht, mittlerweile freuen wir uns über sein Gewicht von 9 Kilo. Er hat zwar weiterhin häufig Bauchschmerzen, Blähungen, Krämpfe

und einen schmerzhaften Rektumprolaps. Dazu viele Male am Tag massige Stuhlgänge, oft auch sehr ölig. Das bedeutet ständig Windeln wechseln gegen den wunden Po. ABER nicht mehr entfärbt und auch nicht mehr permanent. Unser gelber Engel ist jetzt ein kräftiger blasser Schatz, der uns mit seinem Lächeln von Anfang an und in jeder Situation Kraft gegeben hat.

Familie Osada

Wer will schon über Stuhlgang sprechen?

Mit einem künstlichen Darmausgang die Bauchprobleme im Griff

Schon seit seiner Geburt ist Philipp ein „Bauchpatient“. Geboren mit einem Darmverschluss, verbrachte er gleich ein halbes Jahr in der Klinik. Neben einer überdimensional großen Narbe außen sorgen seither Narben im Darmgewebe für Bauchschmerzen und Blähungen.

Während des Beginns meiner Ausbildung gipfelten dann die Probleme in einem künstlichen Darmausgang. Dadurch sollte sich der „ruhende“ Abschnitt regenerieren. Immerhin waren nun zwar die bis dahin fast täglich vorhandenen Bauchschmerzen vorbei, aber der Aufwand, dieses seltsame Konstrukt zu versorgen, war gigantisch und geprägt von diversen Unwägbarkeiten, seien es Beschaffungsprobleme der Materialien oder die ungünstige Ausgangslage, auf einer vernarbten Hautoberfläche sauber eine Klebeplatte zu befestigen.

Eine große Schwierigkeit war auch, dass es sich bei mir um einen Dünndarmausgang handelte: Allzu viel ist mit der Nahrung also bis dahin nicht passiert, sodass ich gewisse Lebensmittel und vor allem Getränke auch direkt in die Beutel hätte kippen kön-

nen. Spätestens nach dieser Passage wird jedem klar, warum so wenig über Bauchprobleme gesprochen wird ... Nach gerade einem dreiviertel Jahr war mir das Ganze vor allem psychisch zu viel, sodass ich den ursprünglichen Zustand wieder hergestellt haben wollte. Das hat auch erst einmal geklappt, doch nach einigen Monaten kam es wieder zum Darmverschluss. Bei diesem Eingriff stand bereits fest, dass es im ungünstigsten Fall wieder auf einen künstlichen Darmausgang hinauslaufen würde. Diese bislang letzte große Aktion, die wieder mit vielen Wochen Klinik, Schmerzen und Unwägbarkeiten (z.B. Probleme bei der Verheilung) einherging, hat nun aber große Wirkung gezeigt.

Seither bin ich unter normalen Umständen weitgehend schmerzfrei. Mittlerweile weiß ich, was ich nicht essen sollte, weil die Darmpassage auch weiterhin durch größere Lumensprünge gekennzeichnet ist und sich immer wieder mal etwas festsetzen kann. Da das ganz bestimmte Bauchschmerzen hervorruft, bin ich heute rechtzeitig gewarnt und kann entsprechend agieren, indem ich ein, zwei Tage auf festes Essen

verzichte, viel trinke und gegebenenfalls eine Spüllösung zu mir nehme. Schmeckt auch, aber widerwärtig. Nun, immer noch besser als in die Klinik deswegen.

Mittlerweile haben sich andere Krankheitssymptome bei mir breit gemacht, und die Bauchproblematik ist etwas in den Hintergrund getreten. Bei den vielen Operationen ist mir allerdings eine ganze Menge Darm abhandengekommen, sodass ich nun noch mehr Probleme habe, Nährstoffe und Vitamine aufzunehmen als so wieso schon, was dazu führt, dass ich deutlich höhere Dosen gewisser Zusatzstoffe zu mir nehmen muss, damit wenigstens etwas davon ankommt. Und nach bestimmten Lebensmitteln habe ich tags darauf auch weiterhin Bauchschmerzen, die zwar unangenehm sind, aber doch so erträglich, dass ich sie tatsächlich manchmal in Kauf nehme, wenn ich auf das Essen nicht verzichten möchte.

Ansonsten habe ich zumindest diesen Bereich der Krankheit im Griff.

Philipp Borchert

Bauchprobleme? – Immer.

Mehrfach operiert

Thomas S. berichtet über seine Tochter Milena (12). Schon in der 28. Schwangerschaftswoche hatte sie einen geplatzten Darm und lebt immer mit Bauchschmerzen. Eine enorme Belastung für die ganze Familie, aber Milena ist dennoch munter und fröhlich.

In der 32. Schwangerschaftswoche wurde Milena per Kaiserschnitt auf die Welt gebracht. In einer mehrstündigen Operation wurden ihr zwei künstliche Darmausgänge gelegt und der geplatzte Darm „in Reihe gebracht“. Von nun an sollte es besser werden. Nach drei endlos langen Wochen wurden die Darmausgänge zurückverlegt. Im Alter von fünf Jahren hatte sie dann einen Darmverschluss und wurde wieder operiert. Wir hatten immer die gleichen Beschwerden. Bauchweh, Bauchweh, Bauchweh.

PEG-Sonde*

Im Alter von zehn Jahren hatte Milena dann eine Darmschlinge, in der sich mehr als ein Liter Stuhlflüssigkeit ansammelte, und die musste wieder wegoperiert werden. Danach wurde Milena eine PEG-Sonde gelegt, damit wir ihren Kalorienbedarf überhaupt decken konnten. Sieben Tage in der Woche immer abends an die Nahrungsmittelpumpe für sechs Stunden. Und wir Eltern mussten alle zwei Stunden Kreon geben.

Der Wecker ist unser ständiger Begleiter. Nicht schön. Milena jammert oft. Wir können ihr nicht helfen. Mit Movicol flüssig versuchen wir den Darm dauerhaft zu entlasten, damit wir nicht noch mal solche Probleme haben. Enorme Belastung. Behandelt werden wir in der Muko-Ambulanz Homburg/Saar. Dort gibt es immer die gleichen Fragen: „Bauchweh Milena?“. Ja, mal wieder. Alle vier bis sechs Wochen



Milena S.

sind wir da, und Milena muss dann immer erzählen, was sie gegessen hat und ob das Kreon richtig eingenommen wurde.

Immer die gleichen Fragen. Papa, Mama, das „nervt mich total“, sagt sie dann immer. Milena kennt ein Leben ohne Bauchweh nicht. Ständige Schmerzen begleiten sie. Das ist für uns alle eine enorme Belastung. Bauch abtasten, Stuhl kontrollieren usw. Aber sie trägt es mit Fassung und ist dennoch ein fröhliches Kind.

T. S.

**PEG-Sonde: eine besondere Art der Magensonde, die nicht durch die Nase oder den Mund, sondern durch die Bauchdecke gelegt wird.*

Ambivalente Beziehung zum Darmausgang

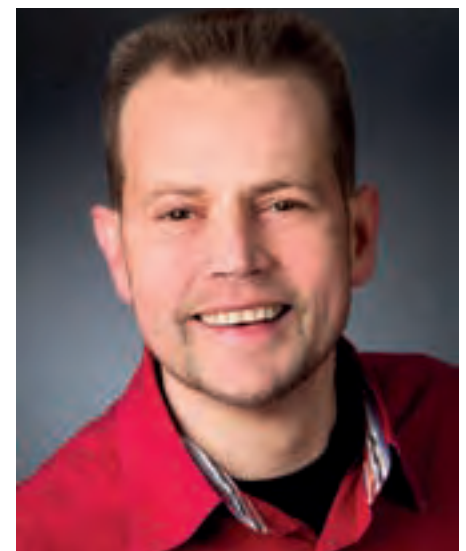
Trotz Lungentransplantation und künstlichem Darmausgang ist das Leben lebenswert!

Der 47-jährige Alexander ist stolzer Vater von zwei zwölfjährigen Söhnen und wenig stolzer Besitzer eines künstlichen Dünndarmausgangs.

Meine steile Mukoviszidose-Karriere begann mit zarten sechs Monaten, nachdem meine Mutter mich abgestillt hatte. Bei Zufütterung mit Breichen, oftmals mit Butter, um dem Sohneemann was Gutes zu tun, baute ich gewichtsmäßig schnell ab, natürlich mit ordentlich Durchfällen. Meine Mutter erzählte mir, dass ich, sobald ich auf den Tisch klettern konnte, die heißen

Kartoffeln direkt aus dem Topf aß, noch ehe das Essen begann. Meine Grundschulzeit war mäßig glücklich, da sie oft durch Krankenhausaufenthalte unterbrochen wurde: Meistens wars der Darm mit Verstopfungen und den dazugehörigen Schmerzen.

Das Aufholen des Schulstoffes bereitete zusätzlichen Streß. Daraufhin entschlossen sich meine Eltern, beim Landkreis zur Chancengleichheit Hausunterricht zu beantragen. Nach langem Hin und Her klappte das. Ich schaffte dadurch mit 22 Jahren mein Abitur, immer wieder unterbrochen



durch Malaisen des Darms, aber jetzt auch mit der Lunge. Im Alter von 39 bekam ich eine Darmsonde durch die Bauchdecke, weil die Luftnot mittlerweile das Essen sehr erschwerte. Mein Gewicht betrug 61 Kilo bei einer Größe von 1,85 Meter. Die Sonde war ungeliebt, aber sie rettete mir manches Mal das Leben. Trotzdem ließ ich sie mir irgendwann ziehen, als es wieder ein bisschen besser ging. Meine innere Abneigung gegen den „Lebensretter mit Schlauch aus dem Bauch“ war zu stark geworden. Ich war daran gewöhnt, körperlich nur die Grundausrüstung zu besitzen – ohne „Extras oder Aufprallschutz“.

Im Alter von 40 und nach 15 Jahren beruflicher Tätigkeit hatte meine Lunge den Darm überholt, was die gesundheitliche Talfahrt

anging. Nach der ersten THX im Mai 2007 hatte ich auf einmal einen Rolls Royce als Lunge, mit anfänglichen 4L FeV1. Huah!! Jetzt ging bewegungstechnisch wirklich total ab, bis die Spiegel meiner Immunsuppressiva, verursacht durch die wechselhafte Verdauung meines Darms, zu stark schwankten.

Die Folge war der abermalige Niedergang der Lunge innerhalb von 15 Monaten. Die letzten drei Monate vor Re-THX in der Klinik waren buchstäblich die Hölle. Am 1. August 2008 gab's die neue Lunge, die bis jetzt tadellos arbeitet. Der Darm natürlich nicht, und nach mehreren OPs durfte ich mich über einen dauerhaften Ileostoma* „freuen“.

Ich habe durch das Ding erstaunlicherweise zugenommen und bin jetzt bei 70 Kilo. Ich mache alles damit, gehe oft tanzen und spiele Badminton. Im Verein kennen alle meine „Beule“ unter dem Shirt, Hemden in der Hose tragen, das ist passé.

Nur bei der Kontaktaufnahme auf dem zweiten Arbeits- ääh Heiratsmarkt bin ich gehemmt. „Hey Baby, ich schwing meinen Beutel für dich“ oder „Soll ich dir mal mein Innerstes zeigen?“, das kommt nicht so gut. Aber man kann alles damit tun, und das Leben ist trotzdem verdammt lebenswert!! Also keine Scheu damit!

Alexander, 47

*Ileostoma: künstlicher Darmausgang im Dünndarm

Kompetenz rund um Mukoviszidose



Nach Anlage V AM-RL
gemäß G-BA verordnungs-
fähig für CF-Patienten
ab 6 Jahren.

NebusalTM 7%

Sterile 7%-ige hypertonische Kochsalzlösung

Klarer Vorteil bei der Schleimbefreiung



Forest

Forest Laboratories Deutschland GmbH · Friedrichstr. 191 · D - 10117 Berlin



CE 0123

Ärzte und Patienten: Wenn die Chemie nicht (mehr) stimmt

Schwerpunkt-Thema der muko.info 4/2014

Das Arzt-Patienten-Verhältnis ist, besonders bei einer lebenslangen Erkrankung wie Mukoviszidose (Cystische Fibrose, CF), von entscheidender Bedeutung. Man möchte sich auch als Mensch akzeptiert und wertgeschätzt fühlen. Meistens funktioniert das sehr gut. Dennoch gibt es Situationen, in denen „irgendetwas“ nicht klappt: Man hat einen Termin, und auf einmal verwechselt der Arzt die eigene Krankengeschichte mit der eines anderen Patienten. Oder euer langjährig vertrauter Arzt beginnt plötzlich, an euren Lebenszielen und Hobbys herumzukritisieren. Oder euch wird grundlos vorgeworfen, ihr würdet eure Therapien nicht regelmäßig machen. Wer von euch hat so etwas schon erlebt? Was habt ihr gemacht? Wie habt ihr euch gefühlt? Uns interessiert, wie ihr und auch Sie, liebe Eltern von CF-Kindern, mit solchen Situationen umgegangen seid. Wie ging es anschließend weiter?

Liebe Ärzte und Behandler,
wir freuen uns natürlich auch über Ihre Beiträge und Lösungswege zum Thema.

Wir sind gespannt auf alle Beiträge!
Christina Graugruber

Schreibt uns (bitte maximal 300 Wörter, möglichst mit Bild) entweder via E-Mail: redaktion@muko.info oder per Post: Mukoviszidose e.V., Redaktion muko.info, In den Dauen 6, 53117 Bonn. **Redaktionsschluss für die muko.info 4/2014 ist der 26.09.2014.**

Jeder kann helfen!

Schwerpunkt-Thema Benefizaktionen in der muko.info 1/2015

Spendendosen aufstellen, Schutzengellauf initiieren, die Einnahmen vom Flohmarktstand spenden: Es gibt so viele Möglichkeiten sich zu engagieren und Spenden für die Projekte des Mukoviszidose e.V. zu sammeln. Über 800 Menschen sind bereits für uns aktiv und initiieren vor Ort Spendenaktionen. Im nächsten Helft möchten wir den Focus auf dieses Thema legen. Wir möchten Geschichten erzählen, die ihr beim Spendensammeln erlebt habt. Wir möchten eure kreativen Ideen vorstellen und andere zum Mitmachen animieren. Jeder Cent ist wichtig, denn wir finanzieren unsere Arbeit aus Spenden. Nur gemeinsam können wir unser Ziel, die Mukoviszidose eines Tages zu besiegen, erreichen. Und das Schöne ist: Jeder kann dazu beitragen und jeder kann mitmachen! Also schreibt uns, was ihr gerade plant oder was ihr bereits umgesetzt habt. Welche Erfahrungen habt ihr dabei gemacht? Wie sind eure Erwartungen? Was war leicht, wo gab es Klippen, die ihr umschiffen musstet? Welche Tipps habt ihr für andere Aktive? Habt ihr vielleicht auch mal einen Flop erlebt? Vielleicht ist euch auch etwas besonders Lustiges oder auch Trauriges passiert. Was auch immer ihr uns und allen Lesern mitteilen möchtet, wir freuen uns auf zahlreiche Zuschriften!

Das Redaktionsteam

Schreibt uns (bitte maximal 300 Wörter, möglichst mit Bild) entweder via E-Mail: redaktion@muko.info oder per Post: Mukoviszidose e.V., Redaktion muko.info, In den Dauen 6, 53117 Bonn. **Redaktionsschluss für die muko.info 1/2015 ist der 16.01.2015.**

Panzytrat®

Die Enzymtherapie bei Mukoviszidose



10.000 E.
Lipase



25.000 E.
Lipase



40.000 E.
Lipase



20.000 E.
Lipase

5.200 E.
Lipase

E.: Einheiten nach Ph. Eur.

BEZEICHNUNG DES ARZNEIMITTELS: PANZYTRAT® 10.000 / 25.000 / 40.000 / ok. **Wirkstoff:** Pankreatin aus Schweinepankreas. **Apothekspflichtig. ZUSAMMENSETZUNG:** Panzytrat® 10.000: 1 Hartkapsel mit magensaftresistenten Mikrotabletten enthält: **Arzneilich wirksame Bestandteile:** Pankreatin aus Schweinepankreas mit Lipase 10.000 Ph. Eur. Einh./Kapsel, Amylase 9.000 Ph. Eur. Einh./Kapsel, Proteasen 500 Ph. Eur. Einh./Kapsel. **Sonstige Bestandteile:** Methacrylsäure-Ethylacrylat-Copolymer-(1:1), Crospovidon, Gelatine, hochdisperses Siliciumdioxid, Magnesiumstearat, mikrokristalline Cellulose, Montanglycolwachs, Polydimethylsiloxan, Talkum, Triethylcitrat, Farbstoffe E 171 (Titandioxid), E 172 (Eisenoxide und -hydroxide). Panzytrat® 25.000: 1 Hartkapsel mit magensaftresistenten Mikrotabletten enthält: **Arzneilich wirksame Bestandteile:** Pankreas-Pulver vom Schwein 210,8 mg, Lipaseaktivität 25.000 Ph. Eur. Einh./Kapsel, Amylaseaktivität mind. 15.000 Ph. Eur. Einh./Kapsel, Proteaseaktivität mind. 800 Ph. Eur. Einh./Kapsel. **Sonstige Bestandteile:** Crospovidon, Eisenoxide und -hydroxide (E 172), Ethoxyethanol, Gelatine, hochdisperses Siliciumdioxid, Magnesiumstearat, Methacrylsäure-Ethylacrylat-Copolymer-(1:1), mikrokristalline Cellulose, Montanglycolwachs, Natriumdodecylsulfat, Schellack, Simethicon-Emulsion, Sojalecithin, Talkum, Titandioxid (E171), Triethylcitrat. Panzytrat® 40.000: 1 Hartkapsel mit magensaftresistenten Pellets enthält: **Arzneilich wirksame Bestandteile:** Pankreas-Pulver vom Schwein 319,056 – 414,358 mg, Lipaseaktivität 40.000 Ph. Eur. Einh./Kapsel, Amylaseaktivität mind. 25.000 Ph. Eur. Einh./Kapsel, Proteaseaktivität mind. 1.500 Ph. Eur. Einh./Kapsel. **Sonstige Bestandteile:** Eisenoxide und -hydroxide (E 172), Gelatine, Methacrylsäure-Ethylacrylat-Copolymer-(1:1), Natrium-dodecylsulfat, Simethicon-Emulsion, Talkum, Titandioxid (E171), Triethylcitrat. Panzytrat® ok: 1 Messlöffelfüllung mit magensaftresistenten Mikrotabletten enthält: **Arzneilich wirksame Bestandteile:** Pankreatin aus Schweinepankreas mit - Roter Messlöffel: Lipase 20.000 Ph. Eur. Einh., Amylase 18.000 Ph. Eur. Einh., Proteasen 1.000 Ph. Eur. Einh.; Grüner Messlöffel: Lipase 5.200 Ph. Eur. Einh., Amylase 4.680 Ph. Eur. Einh., Proteasen 260 Ph. Eur. Einh. **Sonstige Bestandteile:** Copolymerisat von Polymethacrylsäure und Acrylsäureestern, Crospovidon, hochdisperses Siliciumdioxid, Magnesiumstearat, mikrokristalline Cellulose, Montanglycolwachs, Polydimethylsiloxan, Talkum, Triethylcitrat. **ANWENDUNGSGEBIETE:** Störungen der exokrinen Pankreasfunktion, die mit einer Maldigestion einhergehen. **GEGENANZEIGEN:** Bei akuter Pankreatitis und bei akuten Schüben einer chronischen Pankreatitis während der floriden Erkrankungsphase sollte Panzytrat® nicht eingenommen werden. In der Abklingphase während des diätetischen Aufbaus ist jedoch gelegentlich die Gabe von Panzytrat® bei Hinweisen auf noch oder weiter bestehende Insuffizienz sinnvoll. Panzytrat® darf nicht eingenommen werden bei nachgewiesener Allergie gegen Schweinefleisch oder einen anderen Bestandteil von Panzytrat®. **BESONDERE WARNHINWEISE UND VORSICHTSMAßNAHMEN FÜR DIE ANWENDUNG:** Intestinale Obstruktionen sind bekannte Komplikationen bei Patienten mit Mukoviszidose. Bei Vorliegen einer ileusähnlichen Symptomatik sollte daher auch die Möglichkeit von Darmstrikturen in Betracht gezogen werden. Panzytrat® 10.000 / ok: Bei Patienten mit Mukoviszidose kann vor allem unter der Einnahme hoher Dosen von Panzytrat® eine erhöhte Harnsäureausscheidung im Urin auftreten. Daher sollte bei diesen Patienten die Harnsäureausscheidung im Urin kontrolliert werden, um die Bildung von Harnsäuresteinen zu vermeiden. Panzytrat® 25.000 / 40.000: Nach Gaben hoher Dosen von Pankreatinpräparaten sind bei Patienten mit einer Mukoviszidose in Einzelfällen die Bildung von Strikturen der Ileocaecalregion und des Colon ascendens beschrieben worden. Diese Verengungen können unter Umständen zu einem Ileus führen. **NEBENWIRKUNGEN:** Gelegentlich (Häufigkeitsangabe $\geq 1/1.000$ bis $< 1/100$) sind allergische Reaktionen vom Soforttyp (wie z.B. Hautausschlag, Niesen, Tränenfluss, Bronchospasmus) sowie allergische Reaktionen des Verdauungstraktes nach Einnahme von Pankreatin beschrieben worden. Panzytrat® 10.000 / ok: Bei Patienten mit Mukoviszidose ist sehr selten nach Gabe hoher Dosen von Pankreatinpräparaten die Bildung von Strikturen der Ileocaecalregion und des Colon ascendens beschrieben worden. **WARNHINWEISE:** Arzneimittel für Kinder unzugänglich aufbewahren. **ZULASSUNGSINHABER, PHARMAZEUTISCHER UNTERNEHMER:** Axcan Pharma SAS Route de Bu 78550 Houdan Frankreich Telefon: (+ 33) 130 46 19 00 Telefax: (+ 33) 130 59 65 47 Kontakt Deutschland: Axcan Pharma GmbH Pinnuallee 4 25436 Uetersen Tel.: 04122/712-110 Fax: 04122/712-111 Internet : www.axcan.com e-Mail: info@axcan-pharma.de **Zu Risiken und Nebenwirkungen lesen Sie die Packungsbeilage und fragen Sie Ihren Arzt oder Apotheker. (Stand: Februar 2011)**

Das Mukoviszidose-Register und Zertifizierung

Aktuelles aus der Abteilung Qualitätsmanagement Mukoviszidose

Die Abteilung Qualitätsmanagement Mukoviszidose (Cystische Fibrose, CF) befasst sich unter anderem mit der Koordination des deutschen Mukoviszidose-Registers und der Zertifizierung von Mukoviszidose-Einrichtungen. Hierzu der aktuelle Stand:

Das Mukoviszidose-Register

Der Berichtsband Qualitätssicherung Mukoviszidose 2012 ist mit zeitlicher Verzögerung im Frühjahr 2014 (statt November 2013) veröffentlicht worden. Neben den Standardstatistiken zur Altersstruktur, demographischen Angaben und CF-Diagnose gibt er einen Überblick über den Gesundheitszustand der Patienten in Deutschland. Inzwischen sind 52 % der 5.111 ausgewerteten Patienten 18 Jahre und älter.

Im aktuellen Teil des Berichtsbandes wurde die Prozess- und Strukturqualität von Stufe-2-Ambulanzen ausgewertet. Sie versorgen 3.958 Patienten und dokumentieren jeden Besuch des Patienten in das Mukoviszidose-Register. Die Zahl der dokumentierten regulären Besuche und Kontakte ist seit 2009 kontinuierlich angestiegen – 2012 waren es 3,7 reguläre Besuche pro Patient.

Für die Hälfte der Patienten wurden mindestens vier Lungenfunktionsmessungen dokumentiert und für 61,7 % mindestens vier Angaben zur Größe und zum Gewicht. Der Mukoviszidose e.V. unterstützt die CF- Ambulanzen mit einer Vergütungspauschale pro Patient.

Über die Ergebnisse und Maßnahmen der Patientenbefragung berichten Wilhelm Bremer und Susanne Deiters im letzten Kapitel des Berichtsbandes. Sie können den

aktuellen Berichtsband auf der Homepage des Mukoviszidose e.V. jederzeit einsehen und downloaden (einfach Berichtsband in das Suchfeld eingeben!).

Leider haben uns viele Betroffene und Angehörige mitgeteilt, dass die Aufbereitung der Daten im Berichtsband für sie nur schwer verständlich ist. Im Jahr 2012 wurde in einer Sonderbeilage der muko.info ein Versuch gestartet, eine patientenfreundlichere Gestaltung und Aufbereitung der Daten zu erreichen. In 2014 wird eine AG aus Patienten und Ärzten diskutieren, wie die jährliche Datenauswertung in den Berichtsbänden zukünftig grafisch aufbereitet werden sollte, um die unterschiedlichen Leser bestmöglich zu informieren. Es ist der richtige Zeitpunkt, denn aktuell wird das Mukoviszidose-Register neu ausgerichtet. Hierzu wurde ein neuer Dienstleister für das Datenmanagement und deren Auswertung ausgewählt.

Mit Birgitt Wiese - von der Medizinischen Hochschule Hannover - wurde eine erfahrene Nachfolgerin von Paul Wenzlaff engagiert, die bereits jetzt viele neue Ideen in die Datenauswertung und -darstellung einfließen lässt. An dieser Stelle bedanken wir uns bei dem bisherigen Dienstleister, dem ZQ Hannover, namentlich bei Herrn Wenzlaff, für die geleistete Arbeit. Unser neuer medizinischer Leiter des Mukoviszidose-Registers ist Dr. Lutz Nährlich, Unikinderklinik Gießen; er wird unterstützt von Manuel Burkhart (Projektleitung Mukoviszidose Institut).

Als Patient werden Sie von Ihrem behandelnden Arzt ab Ende des Jahres über die Neuerungen des Mukoviszidose-Registers informiert und um die Unterschrift der

aktualisierten Einverständniserklärung zur Teilnahme an der Qualitätssicherung Mukoviszidose gebeten. Die Umstrukturierung bedeutet eine Verzögerung der Datenlieferungen aus den Mukoviszidose-Ambulanzen an das neu aufzusetzende zentrale Register. Noch liegen diese Daten in den Ambulanzen und warten auf den Transfer zu Frau Wiese. Der Berichtsband 2013 wird also erst im Frühjahr 2015 veröffentlicht werden können – dann aber schon im neuen „Outfit“!

Leider sind davon auch unsere Homepage und die Seite des Public Reporting betroffen – ohne eine statistische Auswertung der Patientendaten 2013 können wir derzeit leider keine ambulanzspezifischen Daten aktualisieren.

Zertifizierung von Mukoviszidose-Einrichtungen

Das Zertifizierungsverfahren (MUKO.zert) löst seit April 2014 das Anerkennungsverfahren für CF-Einrichtungen ab. Die pulmonologischen Fachgesellschaften haben das überarbeitete Verfahren akkreditiert und zwei Vertreter für das Zertifizierungsboard benannt. Das Zertifikat unterscheidet grundsätzlich zwischen einem Basiszertifikat (Anerkennung) und einem Zertifikat Plus (jeweils für die Versorgung von Kindern und Jugendlichen, von erwachsenen Patienten und aller Altersklassen). Seit Oktober 2013 haben sich 47 Mukoviszidose-Einrichtungen an dem Zertifizierungsverfahren beteiligt. Die Liste der zertifizierten Ambulanzen finden Sie auf der Homepage muko.info (einfach Zertifizierung in das Suchfeld eingeben!).

Die Kriterien zur Zertifizierung orientieren sich an Referenzen wie: GBA § 116.b,

MUKO.zert / zert / zert

Anerkennung Zertifikat Plus Reha

European Standards of Care 2005, entsprechende Leitlinien, z.B. Leitlinie Diagnostik (unter anderem Schweißtest-Standard), Empfehlungen AK Psychosoziales Forum, Hygieneleitfaden CF-Manual, Richtlinien AK Ernährung, Leitfaden Sport, 1. Auflage 2004, Leitlinien für die Pflege (2010) und Curriculum AK Physiotherapie.

European Standards of Care 2014

Die europäischen Richtlinien zur Mukoviszidose-Versorgung sind in diesem Jahr überarbeitet worden und zeigen, wie sich

die Versorgungspraxis von Mukoviszidose-Patienten innerhalb von zehn Jahren weiterentwickelt hat.

Sie unterscheiden zwischen Richtlinien:

- zur Struktur und der Organisation einer CF Einrichtung,
- zu Prozessen wie dem Neugeborenen Screening, der Diagnosestellung, Vorbeugemaßnahmen etc. und
- zum Qualitätsmanagement Mukoviszidose.

Hier werden Anregungen gegeben, wie Qualitätsverbesserung auf den verschiedenen Ebenen (international bis hin zur Zentrumsebene) gesteuert werden kann.

Die Dokumente finden Sie auf der Homepage der europäischen Gesellschaft für Mukoviszidose (ECFS).

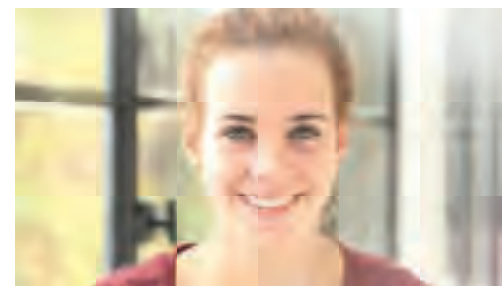
Marguerite Honer

Qualitätsmanagement Mukoviszidose

mhoner@muko.info



Was wir für Sie tun können, erfahren Sie auf www.medipolis-intensiv.de oder im Gespräch mit unserem Bereichsleiter Homcare, Martin Schüler, unter **0160 90 41 99 61**.



Medipolis – Berührungspunkt Mensch

Wir sind der Komplettversorger für schwerkranke und chronisch kranke Menschen. Für Sie bündeln wir alle notwendigen Kompetenzen von Herstellung, Versorgung und Beratung in den Bereichen Pharmazie, Therapie und Ernährung.

Herstellung – Als Hersteller mit Herstellerelaubnis nach § 13 AMG stellen wir unter höchsten Qualitätsanforderungen applikationsfertige und patientenindividuelle Antibiosen, parenterale Ernährung, Schmerztherapie und intravenöse Zytostasen her.

Homecare – Die Möglichkeit der Selbstmedikation erleichtert vielen Patienten das Leben und stärkt die Integration in den normalen Alltag. Daher ist die intravenöse Therapie der Schritt in eine neue Form der Unabhängigkeit. Wir organisieren für Sie den gesamten Versorgungsprozess bei Mukoviszidose-Therapien.

Besuchen Sie uns!

17. Deutsche Mukoviszidose-Tagung in Würzburg vom 20. bis 22. November 2014

Beratung – Wir unterstützen Sie bei der Vorbereitung und Durchführung von ambulant intravenösen Heimtherapien zur Stärkung Ihrer Unabhängigkeit im Alltag. Wir bieten zusätzlich durch unsere Apotheker eine professionelle pharmazeutische Beratung zu Begleitmedikation und Nebenwirkungsmanagement.

Sprechen Sie uns an.

Kleine Fische im Labor?

Präklinische Forschung an CF-Modellen ist wichtig, um große Zusammenhänge zu erkennen

Wichtige Zusammenhänge zeigen sich oft erst, wenn man den Blick auf etwas anderes, etwas Neues wendet. Auch hilft es, wenn man den Fokus auf einen Ausschnitt lenkt und Details ausblendet. Genauso gehen Mukoviszidose (Cystische Fibrose, CF) - Forscher derzeit vor, die ihre Aufmerksamkeit vermehrt einem kleinen durchsichtigen Fisch schenken.

Zebrafisch: CF-Forscher beobachten Abwehrreaktion gegen Bakterien live

Eine amerikanische Arbeitsgruppe kam auf die Idee, die Abwehrreaktion (Immunreaktion) auf verschiedene Bakterien in einem Zebrafisch-CF-Modell zu untersuchen. Denn erstens ist dieser Fisch durchsichtig und die Abwehrreaktion (Wanderung der Abwehrzellen, der Neutrophilen, zur Stelle der bakteriellen Besiedelung) kann am lebenden Fisch mikroskopisch in Echtzeit beobachtet werden. Zweitens steht dem Fisch in den ersten Lebenswochen nur das angeborene Immunsystem zur Verfügung, sodass gerade diese unspezifische, erste Abwehrreaktion in dem Fischmodell beobachtet werden kann. Und drittens ist die Herstellung von wissenschaftlich interessanten Modellen (in unserem Fall von *Cftr-Knock-Out*-Fischen) sowieso Routine bei dem für Molekularbiologen so beliebten Modellorganismus.

Die Arbeitsgruppe konnte mithilfe des CF-Zebrafisch-Modells nun zeigen, dass die Abwehr einer *Pseudomonas aeruginosa* Besiedelung nur dann funktioniert, wenn das *CFTR-Gen* vorhanden ist. Wurde dieses hingegen zerstört (*CFTR-Knock-Out*-Modell) war der Zebrafisch viel anfälliger für Pseudomonaden. Für andere Bakterien wurde dieser Unterschied übrigens nicht

festgestellt, was die Forscher möglicherweise nun in die richtige Richtung lenkt, um die alte Frage zu klären, warum gerade *Pseudomonas aeruginosa* für Mukoviszidose-Patienten so gefährlich ist.

Die Abwehr gegen *Pseudomonas* gelingt nur bei intaktem *CFTR-Gen*

Die Ursache für diese Abwehrschwäche gegenüber Pseudomonaden wurde genauer untersucht, und die Arbeitsgruppe konnte zeigen, dass weniger Abwehrzellen (Neutrophile) in dem *CFTR-Knock-Out*-Modell zum Ort des Geschehens, der bakteriellen Infektion, gelangen. Ist das *CFTR-Gen* hingegen unverändert, erreichen die Abwehrzellen das besiedelte Gewebe schnell, und mithilfe der Ausschüttung reaktionsfreudiger Stoffe (Freisetzung aggressiver Sauerstoffradikale) gelingt es, die Bakterien in Schach zu halten und eine Infektion zu bekämpfen. Die Forscher ziehen aus ihrer Arbeit mit dem CF-Zebrafischmodell den Schluss, dass durch das Fehlen des *CFTR-Gens* eine Schwächung der unspezifischen Immunabwehr gegenüber Pseudomonaden entsteht.

Die Bakterien können sich nach einer ersten Besiedelung ungehindert ausbreiten. Dadurch können die Bakterien schneller die notwendige Bakteriendichte („Quorum“) erreichen, um im Kampf gegen die Abwehrzellen der CF-Patienten die Nase vorn zu haben und den Kampf zu gewinnen.

Durch „Quorum Sensing“ überlisten Bakterien die Abwehr

Wie ein einzelnes Bakterium erkennt, dass das „Heer“ der Bakterien groß genug ist, um den Kampf mit den Abwehrzellen erfolgreich aufnehmen zu können, ist dann

schon wieder eine andere Geschichte, die unter dem Begriff „*Quorum Sensing*“ in anderen Laboratorien unter die Lupe genommen wurde.

Inzwischen weiß man sehr gut, dass Bakterien untereinander kommunizieren können. Das machen sie über Botenmoleküle, die sie an benachbarte Bakterien versenden und selbst auch empfangen können. Ist die Bakteriendichte hoch, ist auch die Konzentration der ausgesendeten Botenstoffe entsprechend hoch. Erreicht diese Konzentration einen bestimmten Schwellenwert, registrieren die Bakterien dieses Signal über ihre Rezeptoren und schalten auf „Angriff“: Sie produzieren sogenannte Virulenz-Faktoren (Substanzen, die die Bakterien vor Angriffen des Immunsystems schützen), die das Wirtsgewebe und die Abwehrzellen angreifen. Insgesamt gelingt es den Bakterien mit Hilfe der Kommunikation über „*Quorum Sensing*“, sich zunächst unauffällig (da anfangs ohne Ausschüttung von Virulenz-Faktoren) beim Wirt anzusiedeln, um dann zum richtigen Zeitpunkt anzugreifen und die „überraschten“ Abwehrzellen zu zerstören.

Einfluss von *CFTR-Gen* auf Abwehrreaktion weiterhin unklar

Und nun zurück zum Zebrafisch: Das *Cftr-Gen* ist also notwendig, damit die unspezifische, erste Abwehrreaktion funktioniert, das konnte an dem durchsichtigen Fisch gezeigt werden. Da dieser Zusammenhang in einem Fisch, der bekanntlich keine Lunge hat und demnach auch kein zäher Schleim in den Atemwegen die Arbeit der Abwehrzellen stören kann, ist das ein starker Hinweis darauf, dass die Abwehrreaktion durch das fehlerhafte *CFTR-Gen* in irgendeiner Weise direkt in den Immun-

zellen gestört ist. Warum das so ist, wurde bislang durch die Zebrafisch-Experimente nicht beantwortet. Diese spannende Frage spukt aber sicherlich in den Köpfen vieler Forscher, und die Antwort lässt hoffentlich nicht lange auf sich warten.

Untersuchungen an neugeborenen CF-Schweinen bestätigt fehlerhafte Abwehrreaktion

Aber auch andere Arbeitsgruppen liefern wichtige Daten, die erklären, warum bei Mukoviszidose die mikrobielle Abwehr nicht funktioniert: Schon länger ist bekannt, dass der *CFTR-Kanal* nicht nur Chlorid (Cl^-) transportiert, sondern auch Bicarbonat (HCO_3^-). Durch Bicarbonat wird der pH-Wert im Körper reguliert. Fehler in der pH-Wert-Regulation haben Folgen und sind bei Mukoviszidose schon bekannt, z.B. funktionieren die Verdauungsenzyme nicht optimal, wenn der pH-Wert nicht stimmt.

Doch was ist mit der Lunge? Auch hier spielen sich viele Vorgänge ab, die pH-sensibel sind: Die Muzine (sehr große Moleküle und Hauptbestandteile des Schleims) sind in ihrer dreidimensionalen Struktur vom pH-Wert abhängig. Körpereigene antimikrobielle Wirkstoffe (z.B. Lysozym und Lactoferrin) können nur arbeiten, wenn der pH-Wert stimmt. Aber auch die Aktivität von Proteasen ist pH-Wert-abhängig, pH-Wert-Verschiebungen beeinflussen möglicherweise das Proteasen¹/Antiproteasen-Gleichgewicht und damit das Entzündungsgeschehen in der Lunge. Alle diese Zusammenhänge scheinen bei der Mukoviszidose eine Rolle zu spielen und wurden kürzlich durch eine amerikanische Arbeitsgruppe an dem noch relativ neuen CF-Schweinmodell mit neugeborenen CF-Schweinen nachgewiesen.



Korrektur des Basisdefekts durch mutationspezifische Therapien vielversprechend

Zusammenfassend kann man sagen, dass die Untersuchungen an verschiedenen CF-Modellsystemen stark darauf hindeuten, dass die unterschiedlichen Abwehrreaktionen in der Lunge schon zum Zeitpunkt der Geburt beeinträchtigt sind: Sowohl die Rekrutierung der körpereigenen Abwehrzellen zum Ort des Geschehens als auch die Aktivität von antimikrobiellen Peptiden und regulatorischen Enzymen sowie die Struktur der Muzine und damit die Konsistenz des Schleims sind verändert und begünstigen dadurch die Besiedelung der Lunge mit Bakterien.

Die seit Jahren durch verschiedene Arbeitsgruppen zusammengetragenen Puzzleteilchen fügen sich so langsam zusammen. Das dadurch entstehende Gesamtbild zeigt, dass viele Aspekte bei der Therapie-

entwicklung zur Behandlung von Mukoviszidose berücksichtigt werden müssen. Umso mehr scheint die Korrektur des Basisdefekts dringend notwendig zu sein, um Mukoviszidose rundum erfolgreich behandeln zu können. Wie gut, dass sich auch auf diesem Gebiet der CF-Forschung derzeit viele renommierte Arbeitsgruppen tummeln und neue mutationspezifische Therapien sicherlich (nur) eine Frage der Zeit sind.

Dr. Sylvia Hafkemeyer
Wissenschaftliche Referentin
shafkemeyer@muko.info

¹Proteasen sind Enzyme, die andere Proteine, z.B. Signalmoleküle oder andere Enzyme, aktivieren bzw. deaktivieren und daher im Organismus regulatorische Aufgaben haben.

Potenziator QBW251 für seltene Mutationen

Die Suche nach einer mutationsspezifischen Therapie des Basisdefekts geht weiter

QBW251 ist ein Potenziator der Kanal-funktion. Wir stellen Ihnen hier die klinische Phase 2-Studie vor, die untersucht, ob der Wirkstoff bei CF-Patienten mit bestimmten Mutationen die Aktivität des Chloridkanals steigern kann.

In vorhergehenden Studien wurden bereits die Sicherheit und die wirksame Dosis an gesunden Probanden ermittelt. Jetzt werden CF-Patienten mit bestimmten Mutationen gesucht, die an der Studie teilnehmen. Die Studie wird in Deutschland in zwei CF-Zentren (Berlin und Köln) durchgeführt.

Sie möchten mehr zu klinischen Studien im Allgemeinen wissen? Ausführliche Informationen finden Sie unter: www.muko.info/forschung/klinische-studien.

Dr. Uta Duesberg,
uduesberg@muko.info

Studientitel:

Eine randomisierte, doppelblinde sowie placebokontrollierte Studie zur Beurteilung von Sicherheit, Verträglichkeit, Pharmakokinetik und vorläufiger Pharmakodynamik von ansteigenden Einzel- und Mehrfach-Dosen von QBW251 bei gesunden Probanden sowie von Mehrfach-Dosen bei Patienten mit Mukoviszidose

Einschlusskriterien:

- Alter 18 bis 55 Jahre
- eine der Mutationen: A455E, D1152H, G1244E, G1349D, G178R, G551D, G551S, G970R, L206W, R117C, R117H, R334W, R347H, R352Q, S1251N, S1255P, S549N, S549R, T338I
- Body-Mass-Index (BMI) 15 bis 35 kg/m²
- FEV₁ 50 bis 90 % (Teil 1) sowie 40 bis 100 % (Teil 2)
- Sauerstoffsättigung (O₂) ≥ 90 %

Ausschlusskriterien:

- Infektion mit Burkholderia cepacia
- Leber-/Nierenerkrankung oder Lungentransplantation

Anwendung und Dauer:

Tablette (150 mg) zweimal täglich über 14 Tage, gefolgt von zweimal täglich Tablette (450 mg) über 14 Tage (Teil 1). Die daraus ermittelte optimale Dosis wird als Tablette über weitere 28 Tage zweimal täglich eingenommen (Teil 2).

Sponsor:

Novartis Pharma GmbH

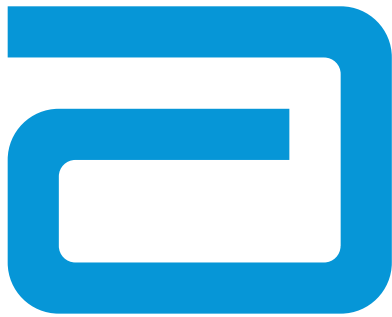
Wenn Sie an dieser Studie teilnehmen möchten, können Sie sich hier melden:

PD Dr. Doris Staab und Dr. Anne Mehl, CF Studienzentrum des Christiane Herzog Zentrums, Charité-Universitätsmedizin Berlin, Tel.: 030/4 50 56 65 64 oder 030/4 50 56 65 52, Fax 030/4 50-56 69 64, E-Mail: cf-studienzentrum@charite.de

Dr. Silke van Koningsbruggen-Rietschel, CF Studienzentrum Köln, Uniklinik Köln, Tel.: 0221/4 78-60 83, Fax: 0221/4 78-33 30, E-Mail: kinderpneumologie@uk-koeln.de

Informationen zu dieser und anderen klinischen Studien in Deutschland finden Sie unter www.muko.info/studienliste und international unter www.clinicaltrials.gov.

Diese Studienankündigung wurde finanziell durch Novartis Pharma unterstützt (ohne inhaltliche Einflussnahme).



Kreon® gehört dazu!

Je nach Bedarf^{1,3}. Direkt zur Mahlzeit².



¹ Lohr JM et al. Exokrine Pankreasinsuffizienz, UNI-MED 2006, S. 29-32; ² Dominguez Munoz JE; „Pancreatic exocrine insufficiency: Diagnosis and Treatment.“ Journal of Gastroenterology and Hepatology 26 (2011) Suppl. 2; 12-16; ³ Layer P, Lohr JM, Ockenga J. Exokrine Pankreasinsuffizienz optimal behandeln. Der Bay. Int. 26 (2006) Nr. 6

Abbott Arzneimittel GmbH, Freundallee 9A, 30173 Hannover

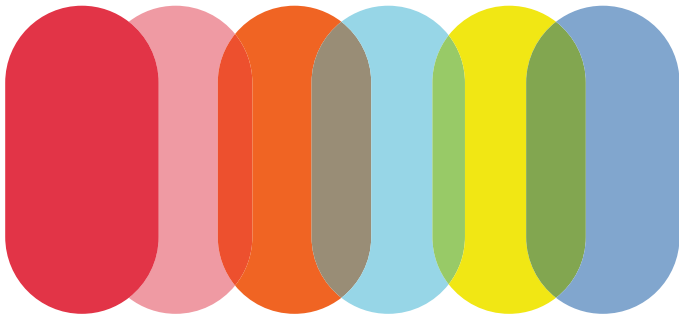
Kreon® 10000 Kapseln / Kreon® 25000 / Kreon® 40000 / Kreon® für Kinder / Kreon® Granulat

Wirkstoff: Pankreatin; **Zusammensetzung:** Jeweils eine Hartkapsel mit magensaftresistenten Pellets enthält: Kreon® 10000 Kapseln: 150 mg Pankreatin, hergestellt aus Pankreasgewebe vom Schwein, entsprechend lipolytische Aktivität: 10.000 Ph. Eur.-E., amylolytische Aktivität: mind. 8.000 Ph. Eur.-E., proteolytische Aktivität: mind. 600 Ph. Eur.-E.; Kreon® 25000: 300 mg Pankreatin, hergestellt aus Pankreasgewebe vom Schwein, entsprechend lipolytische Aktivität: 25.000 Ph. Eur.-E., amylolytische Aktivität: mind. 18.000 Ph. Eur.-E., proteolytische Aktivität: mind. 1.000 Ph. Eur.-E.; Kreon® 40000: 400 mg Pankreatin, hergestellt aus Pankreasgewebe vom Schwein, entsprechend lipolytische Aktivität: 40.000 Ph. Eur.-E., amylolytische Aktivität: mind. 25.000 Ph. Eur.-E., proteolytische Aktivität: mind. 1.600 Ph. Eur.-E.; Kreon® für Kinder: Eine Messlöffelbefüllung (100 mg) mit magensaftresistentem Granulat enthält 60,12 mg Pankreatin, hergestellt aus Pankreasgewebe vom Schwein, entsprechend lipolytische Aktivität: 5.000 Ph. Eur.-E., amylolytische Aktivität: 3.600 Ph. Eur.-E., proteolytische Aktivität: 200 Ph. Eur.-E.; Kreon® Granulat: Ein Beutel mit 499 mg magensaftresistentem Granulat enthält 300 mg Pankreatin, hergestellt aus Pankreasgewebe vom Schwein, entsprechend lipolytische Aktivität: 20.800 Ph. Eur.-E., amylolytische Aktivität: 20.800 Ph. Eur.-E., proteolytische Aktivität: 1.250 Ph. Eur.-E.; **Sonstige Bestandteile:** Cetylalkohol, Triethylcitrat, Dimeticon 1000, Macrogol 4000, Hypromellosephthalat; Die Kapseln enthalten zusätzlich: Gelatine, Natriumdodecylsulfat, Titandioxid, Eisen(III)-oxid, Eisen(III)-hydroxid-oxid x H₂O, Eisen(II,III)-oxid; **Anwendungsgebiete:** Verdauungsstörungen (Maldigestion) infolge ungenügender oder fehlender Funktion der Bauchspeicheldrüse (exokrine Pankreasinsuffizienz), Mukoviszidose zur Unterstützung der ungenügenden Funktion der Bauchspeicheldrüse. **Gegenanzeigen:** Nachgewiesene Überempfindlichkeit gegen Schweinefleisch (Schweinefleischallergie) oder einen anderen Bestandteil von Kreon®. Stark entwickelte Erkrankungsphase einer akuten Bauchspeicheldrüsenerkrankung und akute Schübe einer chronischen Bauchspeicheldrüsenerkrankung. **Nebenwirkungen:** **Verdauungstrakt:** Häufig: Bauchschmerzen; Gelegentlich: Verstopfung (Obstipation), Stuhlanomalien, Durchfall und Übelkeit/Erbrechen. Sehr selten: Bei Patienten mit Mukoviszidose, einer angeborenen Stoffwechselstörung, ist in Einzelfällen nach Gabe hoher Dosen von Pankreasenzymen die Bildung von Verengungen der Krummdarm/Blinddarmregion und des aufsteigenden Dickdarmes (Colon ascendens) beschrieben worden. Diese Verengungen können unter Umständen zu einem Darmverschluss (Ileus) führen. Bei Kreon® sind diese Darmschädigungen bisher nicht beschrieben worden. Sollten ungewöhnliche Magen-Darm-Beschwerden oder Änderungen im Beschwerdebild auftreten, sollte dies als Vorsichtsmaßnahme ärztlich untersucht werden, um die Möglichkeit einer Schädigung des Darmes auszuschließen. Dies betrifft besonders Patienten, die täglich über 10.000 Ph. Eur.-Einheiten Lipase pro kg Körpergewicht einnehmen. **Allergische Reaktionen:** Gelegentlich: Allergische Reaktionen vom Soforttyp (wie z. B. Hautausschlag, Niesen, Tränenfluss, Atemnot durch einen Bronchialkrampf) sowie allergische Reaktionen des Verdauungstraktes z. B. Durchfall (Diarrhoe), Magenbeschwerden und Übelkeit. **Stand: 07/2012**

Abbott Arzneimittel GmbH

Freundallee 9A · 30173 Hannover · Telefon: 0511 6750-2400 · e-mail: abbott.arzneimittel@abbott.com · Internet: www.kreon.de

 **Abbott**
A Promise for Life



Expertenrat

Auf der Homepage des Mukoviszidose e.V. (www.muko.info -> Selbsthilfe -> Expertenrat) haben nicht nur Patienten und Angehörige die viel genutzte Möglichkeit, ihre Fragen zu stellen: Im Fachforum beantwortet ein Team erfahrener Mukoviszidose-Experten auch Fragen von Ärzten und Behandlern.

Maligne Entartungen im Gastrointestinalbereich gehäuft?

Prof. Dr. TOF Wagner antwortet:

Frage

Sehr geehrtes Expertenteam, ich las neulich, dass bei erwachsenen Mukoviszidose (Cystische Fibrose, CF)-Patienten, die über 40 Jahre alt sind, maligne Zellentartungen im Gastrointestinalbereich (Karzinome im Dick- oder Dünndarm) ca. 6,5-mal häufiger vorkommen können als bei Gesunden der gleichen Altersgruppe.

Ich frage mich, ob das stimmt, und, falls ja, ob es sinnvoll wäre, bei CF-Patienten ab 40 Jahren einmal jährlich eine Rektoskopie, Sigmoidoskopie oder sogar eine hohe Koloskopie durchführen zu lassen?

Mit freundlichen Grüßen
CF-Patientin, 41 Jahre

Antwort

Hallo, es gibt schon lange Hinweise, dass mit zunehmender Lebenserwartung bei CF auch eine Zunahme der Krebshäufigkeit beobachtet wird. Das betrifft besonders Tumoren im Bereich des Bauchraumes (Dick- und Dünndarm sowie Bauchspeicheldrüse).

Es kommt darauf an, einen eventuell bestehenden Tumor so früh wie möglich zu erfassen. Wie man dabei vorgehen sollte und was man tun kann, muss berücksichtigen, dass Untersuchungen und daraus abgeleitete Therapien dem Patienten auch zugemutet werden können. Man kann deshalb kaum sagen, dass es immer Sinn macht (zumutbar und nützlich ist), ab dem

40. Lebensjahr einen vorsorgliche Darmspiegelung oder Ähnliches vorzunehmen, weil es sehr stark vom Gesundheitszustand abhängt. Wenn es einem Patienten sehr gut geht, macht das natürlich eher Sinn, als wenn man befürchten muss, dass eine solche Untersuchung vom Patienten kaum zu tolerieren sein wird.

Noch gibt es keine Empfehlung, ab welchem Alter man bei CF eine Vorsorge-Darmspiegelung machen sollte. Was also sinnvoll ist, muss das behandelnde CF-Team ganz individuell mit Ihnen gemeinsam beraten.

Mit freundlichem Gruß
Prof. Dr. TOF Wagner (Frankfurt)





▶ muko.net

Durchatmen – Durchstarten!

Die Zukunft beginnt mit dem nächsten Atemzug.



Die Folgen der Mukoviszidose für den Darm

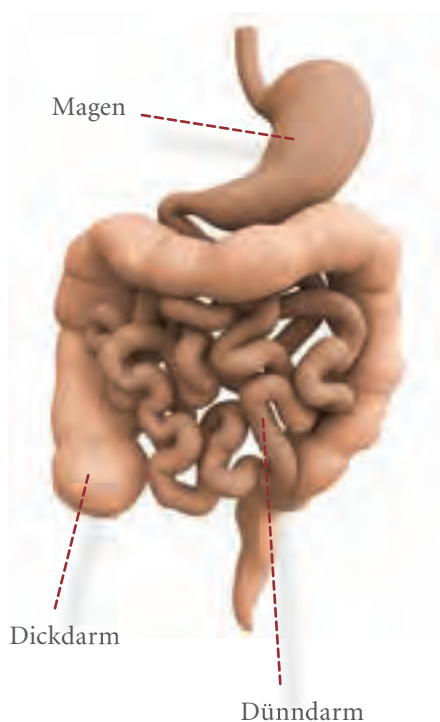
Von Reflux bis Ileus, von Verstopfung bis Prolaps

Das Verdauungssystem eines erwachsenen Menschen ist sechs bis acht Meter lang. Der gesamte Magen-Darm-Trakt ist mit Schleimhaut ausgekleidet, die durch Sekrete aus Drüsen feucht gehalten wird. Dazu kommen spezielle Substanzen zur Verdauung des Nahrungsbreis. Der defekte CFTR-Chloridkanal bei Mukoviszidose (Cystische Fibrose, CF) kommt fast im gesamten Verdauungstrakt vor und kann die Funktion der Verdauung beeinträchtigen.

Schon im Mund beginnt die Vorverdauung der Nahrung

In den Gängen der Speicheldrüse gibt es vereinzelt CFTR-Chloridkanäle, allerdings haben die Drüsen selbst keine CFTR-Kanäle. Der Mundspeichel bei Mukoviszidose-Patienten ist zwar in seiner Zusammensetzung verändert, aber genauso flüssig wie bei gesunden Menschen. Das hängt bei allen Menschen vor allem mit der Trinkmenge (Flüssigkeitszufuhr) zusammen. Auch im Magen gibt es nur wenige Zellen mit CFTR-Kanälen, daher ist die Magensäure in ihrer Zusammensetzung nicht verändert. Allerdings wird bei CF-Patienten häufiger ein gastroösophagealer Reflux (GOR, Rücklauf der Magensäure in die Speiseröhre) beobachtet. Grund dafür kann unter anderem die im gesamten Magen-Darm-Trakt vorkommende Mobilitätsstörung (Bewegungsstörung) sein, der GOR kann aber auch durch physiotherapeutische Maßnahmen der Lungen- und Drainage mit Tiefhaltung des Oberkörpers ausgelöst werden. Stärkerer oder häufiger Husten kann ebenfalls zu vermehrtem Reflux führen. Außerdem wird die Produktion der Magensäure besonders bei älteren CF-Patienten stärker angeregt. Das passiert, weil in der Bauchspeicheldrüse auf-

grund des defekten CFTR-Kanals zu wenig Bikarbonat produziert wird. Es können deshalb mit steigendem Alter vermehrt Geschwüre (Ulcera) im Magen und oberen Dünndarm auftreten.



Der Darm hat eine Fläche von mehr als 200 Quadratmetern

Entsprechend groß ist die Fläche, auf der sich die Funktionseinschränkung der Chloridkanäle bemerkbar macht. Die Zellen im Darm sind dicht mit CFTR-Kanälen ausgestattet. Es kommt wie in der Lunge zu einer Verdickung des Schleims. Aber nicht alle Veränderungen im Darm sind für den Patienten auch spürbar, und nicht alle spürbaren Symptome sind auf die fehlende CFTR-Funktion zurückzuführen. Denn auch die Einnahme von Medikamenten, die Funktion von Bauchspeicheldrüse und Leber, eine Mangelernährung, wenig körperliche Betätigung und zu geringe Trink-

mengen oder eine salzarme Kost können zu klinischen Symptomen im Darm führen.

Mekoniumileus

Bereits vor der Geburt kann bei einem CF-Kind ein sogenannter Mekoniumileus auftreten (Darmverschluss des unteren Dünndarms). Noch im Mutterleib trinkt ein Fötus Fruchtwasser, verdaut dessen Bestandteile und produziert damit den ersten Stuhlgang, das Mekonium oder Kindspech. Bei Mukoviszidose ist die Zusammensetzung des Mekoniums verändert und kann zur Bildung eines festsitzenden Pfropfs führen, der den Darm komplett verschließt. Im schlimmsten Fall kann der Darm oberhalb dieses Verschlusses platzen und das Mekonium in die Bauchhöhle gelangen. Der Darm unterhalb des Mekoniumpfropfes (Dickdarm) kann sich zu einem Mikrokolon entwickeln, da er ungenutzt bleibt und keine Nahrung transportiert. Ein verzögerter Mekoniumabgang beim Neugeborenen kann ebenfalls ein Symptom der Mukoviszidose sein.

Distales intestinales Obstruktionssyndrom (DIOS)

Das DIOS ist eine dem Mekoniumileus vergleichbare Verstopfung des Dünndarms, die aber meist erst nach dem Kleinkindalter auftritt und mit steigendem Alter häufiger wird. Neben den oben beschriebenen Ursachen kann auch eine Änderung der Pankreas-Enzymeinnahme oder Flüssigkeitsverlust, z.B. durch starkes Schwitzen, ein DIOS verursachen. Ein DIOS folgt teilweise auch auf eine chronische Verstopfung, die bei Mukoviszidose-Patienten häufiger vorkommt. Die verlängerte Passagezeit der Nahrung durch den Magen-Darm-Trakt sowie eine reduzierte Beweglichkeit des Darms können zur chro-

nischen Verstopfung führen, aber auch geringe körperliche Aktivität, Mangel- und Fehlernährung sowie eine unzureichende Dosierung der Pankreasenzyme werden mit der chronischen Verstopfung in Verbindung gebracht. Mit zunehmendem Alter nimmt die Problematik der chronischen Verstopfung oft zu.

Rektumprolaps

Ein Rektumprolaps ist die Ausstülpung aller Schichten des Enddarms aus dem After, der ganz plötzlich und vor allem bei Patienten mit Problemen der Bauchspeicheldrüse auftritt. Mögliche Ursachen dafür sind

häufige, große Stuhlvolumina im Zusammenhang mit der gestörten Verdauung, chronische Verstopfung über einen langen Zeitraum, häufige DIOS- und Darmverschlusszustände oder regelmäßiger starker Husten – generell also ein erhöhter Druck im Bauchraum oder eine geringe Muskelspannung der Darm- und Aftermuskulatur, die durch Unterernährung entstehen kann.

Dr. Uta Düesberg, uduesberg@muko.info
unter Mitarbeit von Dr. med. Andreas Jung, Oberarzt im Kinderspital Zürich

Wenn Sie ein Thema für den muko.checker vorschlagen möchten, schreiben Sie bitte an redaktion@muko.info.

In der nächsten Ausgabe wird muko.checker die Keimbesiedlung der Lunge erklären.



Bewährter Standard in neuer Packung: Isotonische Kochsalzlösung zur Inhalation® von EIFELFANGO



- ✓ pur und zur Verdünnung
- ✓ frei von Konservierungsstoffen
- ✓ in Kunststoffampullen ohne Weichmacher abgefüllt
- ✓ in der kostengünstigen 100 Ampullen Großpackung verfügbar
- ✓ ohne Alterslimit als Trägerlösung erstattungsfähig*

5-ml-Ampullen

Packungsgrößen:

20 x 5 ml (PZN 2295979)

40 x 5 ml (PZN 7027367)

60 x 5 ml (PZN 7027462)

100 x 5 ml (PZN 5450802)

CE 0297



EIFELFANGO

EIFELFANGO Chemisch Pharmazeutisches Werk GmbH & Co. KG
Ringener Straße 45, 53474 Bad Neuenahr-Ahrweiler www.eifelfango.de

* nach Anlage 5 AMR; gemäß GBA erstattungsfähig als Trägerlösung bei der Verwendung von Inhalaten in Verneblern/Aerosolgeräten, wenn der Zusatz einer Trägerlösung in der Fachinformation des Medikaments zwingend vorgesehen ist.

Korrektoren & Potenziatoren der Kanalfunktion

Zulassung neuer mutationspezifischer Medikamente

Das neue Medikament Ivacaftor (Kalydeco®) ist in aller Munde. Die Hoffnungen sind groß, dass solch eine, bisher für nur wenige Patienten wirksame „Wunderpille“ auch bald für Patienten mit anderen Mutationen zur Verfügung steht. Aber wie stehen die Chancen dafür und welche Langzeiterfahrungen gibt es inzwischen mit Ivacaftor?

Das Jahr 2012 war ein Wendepunkt in der Therapie der Mukoviszidose (Cystische Fibrose, CF). Erstmals wurde ein Medikament zugelassen, das am Basisdefekt der Mukoviszidose, an dem defekten Chloridkanal, angreift. Der Defekt am Chloridkanal wird durch die zugrundeliegende Genmutation bestimmt und ist sehr unterschiedlich ausgeprägt. Für Patienten mit einer sogenannten „Gating-Mutation“ (z.B. G551D) wurde **Ivacaftor** (Kalydeco®, VX-770) 2012 zugelassen. Gating-Mutationen haben eine reduzierte Öffnungswahrscheinlichkeit des Kanals zur Folge. Die meisten CF-Patienten haben aber die F508del-Mutation, die eine falsche Struktur des Kanals verursacht. Dadurch wird der Kanal gar nicht erst (oder nur in geringem Maß) an seinen Bestimmungsort, die Zelloberfläche, transportiert, sondern sofort von den zelleigenen Reparaturmechanismen abgebaut. Ivacaftor ist ein Potenziator der Kanalaktivität, kann also bei der F508del-Mutation nur wenig bewirken.

Viele Ansätze zur Korrektur der Kanalstruktur

Um die defekte Kanalstruktur zu beheben, wurden und werden weiterhin Korrektoren entwickelt. Einer dieser Korrektoren ist **Lumacaftor** (VX-809), das derzeit in verschiedenen klinischen Studien untersucht wird. Die im Sommer 2014 veröffentlichten

Studienergebnisse zeigen, dass bei Patienten mit doppelter F508del-Mutation die Lungenfunktion um 2,6 bis 4 % verbessert wird, wenn Lumacaftor zusammen mit dem Potenziator Ivacaftor und zusätzlich zu der normalen CF-Therapie eingenommen wurde. Dieser Effekt ist im Vergleich zu Placebo signifikant, aber deutlich geringer als die Wirksamkeit von Ivacaftor bei Patienten mit G551D-Mutation. Außerdem wurde eine geringere Rate an Exazerbationen der Lungenerkrankung mit dieser Therapie gesehen, und die Patienten nahmen an Gewicht zu. Inwiefern von dieser Wirksamkeit langfristig profitieren, ist derzeit noch nicht ganz klar.*

Aber auch andere Korrektoren und Potenziatoren der Kanalfunktion werden erforscht bzw. entwickelt. Auf der Europäischen CF-Konferenz in Göteborg im Juni stellten mehrere Arbeitsgruppen ihre Ergebnisse dazu vor. Viele der Wirkstoffe sind bisher nur im Labor an Zellkulturen oder mit anderen diagnostischen Modellen untersucht worden, aber wenn nur einige dieser Substanzen in die klinische Anwendung kommen, könnte sich die Therapie der Mukoviszidose in den nächsten Jahrzehnten grundlegend verändern.

Einige Korrektoren werden bereits in klinischen Studien untersucht

Neben Lumacaftor, dessen Studienergebnisse zu einer baldigen Zulassung als Medikament führen sollen, wird auch der Korrektor **VX-661** bereits in klinischen Studien untersucht. Erste Ergebnisse zeigen eine zusätzliche Verbesserung der Lungenfunktion bei Patienten mit kombinierter G551D/F508del-Mutation, die Ivacaftor einnehmen. Der Wirkstoff **Ataluren**

(PTC124) setzt noch einen Schritt früher in der Korrektur des Kanaldefekts an. Die Bildung des Kanals wird durch sogenannte Stoppmutationen (Nonsense-Mutationen) abgebrochen, sodass kein Kanalprotein entsteht. Ataluren verhindert diesen Abbruch, und es können Chloridkanäle gebildet werden. Die klinischen Studien zu Ataluren zeigen bei Patienten, die gleichzeitig bestimmte Antibiotika inhalieren, kaum Wirksamkeit. Ohne zusätzliche Antibiotika-Behandlung hingegen zeigt Ataluren eine deutliche Wirksamkeit, insbesondere hinsichtlich der Anzahl von Exazerbationen der Lungenerkrankung. Derzeit werden diese Ergebnisse noch in anderen Studien überprüft.

Eine weitere klinische Studie ist derzeit in Planung. Sie untersucht die Korrektur des Kanaldefekts mit einer Substanz namens QBW251 bei seltenen Mutationen. QBW251 ist wie Ivacaftor ein Potenziator der Kanalfunktion. Mehr zu dieser Studie finden Sie auf Seite 26.

Langfristige Therapie

Die Therapie mit Ivacaftor wird seit drei Jahren beobachtet, um die langfristige Sicherheit, Wirksamkeit und Verträglichkeit der Therapie zu erfassen. Die Wirksamkeit der Therapie hinsichtlich der Lungenfunktion hält bislang an. Positive Effekte (z.B. auf den Darm und die Bauchspeicheldrüse), aber auch Nebenwirkungen wurden bei der Therapie beobachtet, müssen aber noch durch gezielte Studien überprüft werden.

Zulassung neuer Medikamente

Seit der Zulassung von Ivacaftor (Kalydeco®) für Patienten mit G551D-Mutation wurde Ivacaftor in den USA und in Europa

* Zellkultur-Experimente zeigen, dass eine längere Gabe von Ivacaftor die Wirksamkeit der Korrektur bei F508del-Mutationen durch Lumacaftor beeinträchtigt.

bereits im Februar für acht weitere Gating-Mutationen (G178R, S549N, S549R, G551S, G1244E, S1251N, S1255P und G1349D) zur Therapie zugelassen. Die Zulassung für Patienten mit der R117H-Mutation (Mutation, die eine Restfunktion der Kanalaktivität erhält) ist in den USA ebenfalls beantragt.

Die Zulassung von Lumacaftor als Arzneimittel soll in Europa und den USA noch dieses Jahr beantragt werden. Damit könnte die Kombination Lumacaftor/Ivacaftor schon gegen Ende des Jahres 2015 für Patienten mit zwei F508del-Mutationen ab zwölf Jahren auf dem deutschen Markt erhältlich sein.

Die Korrektur des Kanaldefekts bei Mukoviszidose liegt für viele – Forscher, Pharma-Firmen und Patienten – im Fokus der Forschung und Entwicklung von Medikamenten. Das ist ein ermutigendes Zeichen für CF-Patienten. In diesem Sinne ist es für jeden CF-Patienten ratsam, seine persönlichen CFTR-Mutationen zu kennen und eventuell noch mal nachtesten zu lassen, wenn die Ergebnisse des Gentests sehr alt sind.

Dr. Uta Düesberg,
Wissenschaftliche Referentin
uduesberg@muko.info

Informationen zu laufenden klinischen Studien in Deutschland finden Sie online unter www.muko.info/studienliste.

Lesen Sie mehr zu den Korrekturen und Potenziatoren und zu den Berichten von der Europäischen Konferenz in Göteborg auf unserer Internetseite www.muko.info/forschung unter „Forschung aktuell“.



Wir haben Patienten gefragt, was sie über die Studienergebnisse denken (Namen geändert):

4 % beim FEV₁ sind natürlich etwas mager, man darf aber nicht vergessen, dass diese Studien grade mal 24 Wochen liefen, das heißt, es ist noch lange nicht Schluss. Dieses Medikament hat ja noch reichlich andere positive Wirkungen. (Daniel)

Studien und Prognosen von Pharma-Firmen sind halt immer so ne Sache. Spannend wird sicher auch, ob die Zulassung durchgehen würde unter der Annahme einer Verbesserung von (nur) 2 bis 4 % ... es würden Kosten von locker 2 Mrd. Euro nur für die CFler in Deutschland entstehen. (Jan)

Das Medikament macht quasi das Gleiche, als wenn du deine Lunge zum „Schwitzen“ bringst. Denn in Studien ist schon belegt worden, dass Treiben von Sport (da, wo man schwitzt) den Schleim deutlich verflüssigt und man ihn abhusten kann und er auch weniger wird. Das können sicher einige hier bestätigen. Ergo: Sport -> Schwitzen -> Lunge schwitzt -> Sputum wird verflüssigt -> Sputum kommt raus ... (Rafael)

Was ich bedenklich finde, ist, dass so ein Medikament runde 250.000 Euro im Jahr pro Patient kostet, die „kontinuierlich“ eingenommen werden müssen und das für gerade mal 4 % Verbesserung. Sport bringt mehr als 2 bis 4 % bei „konstanter Einnahme“. Da wäre es doch sinnvoller, die 250.000 Euro den Patienten in Geld zur Verfügung zu stellen (1/10 davon würde auch schon reichen) und jeder müsste „einfach nur täglich sporteln“... denk ich zu naiv? (Rafael)

Jeder noch so kleine Schritt, der in Sachen Lebenserwartung und Lebensqualität gemacht wird, ist in meinen Augen ein richtiger Schritt, und ich würde für meine Tochter JEDE Chance ergreifen. Ich bin sehr hoffnungsvoll! (Miriam)

Die dauerhafte und lebenslange Einhaltung des 12-Stunden-Rhythmus bei der Tabletteneinnahme ist aus meiner Sicht nahezu unmöglich. Ein netter Versuch, aber für mich noch keine wirkliche Alternative zu den Standard-Medikationen. (Marcus)

Ich hab das Zeug geschluckt (dF508 homozygot, nahm seit 2008 an Vertex-Studien teil). Mich hat die Einnahme trotz der geringen 4 % überzeugt: Nach dem Sport ist keine Salzsicht auf der Haut, und den ersten Infekt hab ich weggesteckt wie nichts. Und ich habe zugenommen. Pro Vertex! (Daniel)

Finde 2 bis 4 % sehr ernüchternd!!! Wenn man dann noch davon ausgeht, dass Vertex die Studie eher zu deren Gunsten darstellt ... klingt für mich eher nach: bringt kaum etwas. (Annette)

Bin gespannt drauf. Es soll den Sport ja nicht ersetzen, aber was es ZUSAMMEN mit Sport bewirken könnte ... Uhuuu!! (Doro)

Wir warten ab, harren der Dinge, die da kommen, und treiben weiter Sport. (Dominik)

Neue Bezeichnung für Pseudomonaskeime

Hygiene-Regeln für Klimakuren bleiben unverändert gültig

Auch wenn die Bezeichnungen für Antibiotikaresistenz geändert wurden: Für die Teilnahme unserer Patienten an den Klimakuren des Mukoviszidose e.V. ändert sich dadurch nichts. Patienten mit einem multiresistenten Pseudomonas aeruginosa (PA) müssen aus hygienischen Gründen von der Teilnahme an Gruppenmaßnahmen ausgeschlossen werden.

Was hat sich geändert?

Früher wurden resistente PA-Keime als „MDR“ (Multi Drug Resistance) bezeichnet. 2012 hat die Kommission für Krankenhaushygiene und Infektionsprävention (KRINKO) beim Robert-Koch-Institut verbindliche Hygienemaßnahmen bei multiresistenten gramnegativen Stäbchen formuliert. Dort werden neue Bezeichnungen für multiresistente Keime (3 MRGN und 4 MRGN) eingeführt.

Was heißt multiresistent?

Infektionen durch gefährliche Keime (bei Mukoviszidose steht der PA im Vordergrund) werden mit Antibiotika behandelt. Um das richtige Antibiotikum auswählen zu können, wird im Labor getestet, ob der Keim auf das Antibiotikum empfindlich reagiert (Antibiogramm). In den letzten

zehn Jahren breiten sich Keime aus, die nur wenig oder gar nicht mehr empfindlich auf Antibiotika reagieren: Sie sind „multiresistent“. Dadurch fehlen dem Arzt wichtige Möglichkeiten im Kampf gegen die Keime – die Krankheitshäufigkeit und die Sterblichkeit steigen an.

Wie werden die resistenten PA jetzt bezeichnet?

Für die Behandlung von PA werden vorwiegend vier Antibiotika-Gruppen (Wirkstoffe) verwendet:

- Penicilline
(z.B. Piperacillin, Tazobac)
- Cephalosporine
(z.B. Fortum, Ceftazidim)
- Carbapeneme
(z.B. Meronem, Imipenem)
- Chinolone (z.B. Ciprofloxacin, Ciprobay)

Falls nur noch eine der vier Antibiotikagruppen wirksam ist, sprechen wir von 3MRGN (gegen drei Antibiotikagruppen resistent). Wenn der PA auf keins von diesen Gruppen anspricht, handelt es sich um einen 4MRGN-Keim (gegen alle vier Antibiotikagruppen resistent). Weitere PA-wirksame Antibiotika wie Aminoglykoside (z.B. Tobramycin, Gernebcin) oder Poly-

myxine (z.B. Colistin, Colifin, Polymyxin) werden bei der 3- und 4-MRGN-Definition nicht berücksichtigt.

Wie lauten die Regeln bei Klimakuren?

Bei der Gruppeneinteilung für die Klimakuren muss (wie in der Klinik) immer auf eine „Keimtrennung“ (Pseudomonas positiv/Pseudomonas negativ/„besondere Keime bei Mukoviszidose (Cystische Fibrose, CF)“, z.B. Burkholderia cepacia, MRSA und andere) geachtet werden. Im Zusammenhang mit den 3- und 4-MRGN-Keimen wurden in Zusammenarbeit mit der AGAM (Arbeitsgemeinschaft der Ärzte im Mukoviszidose e.V.) und den CF-versierten Mikrobiologen Hygieneregeln für die Einteilung der Gruppen bei Klimakuren des Mukoviszidose e.V. aufgestellt.

Wie bisher können deshalb CF-Patienten mit 3MRGN und 4MRGN nicht an Gruppenmaßnahmen teilnehmen, allenfalls Einzelkurmaßnahmen sind möglich.

Dr. Christina Smaczny,
Oberärztin an der CF-Ambulanz der Universitätsklinik Frankfurt und Vorstandsmitglied im Mukoviszidose e.V.



Mucus mobilisieren –
Lungenfunktion stabilisieren.



Konzentration auf Spendenwerbung

100 Tage neu gewählter Vorstand: Wichtige Ziele wurden erreicht

Der neue Vorstand hat seine Arbeit aufgenommen: Ende Juni 2014 wurde der Haushaltsplan für das Geschäftsjahr 2014/15 beraten und verabschiedet. Notwendige Maßnahmen zur Einnahmesteigerung und Einsparungen wurden beschlossen.

Die Standortbestimmung (siehe Beitrag in muko.info 2/2014 Seite 48/49) bildet ein tragfähiges Fundament für die Arbeit der kommenden Jahre und wird Schritt für Schritt umgesetzt. Im Mittelpunkt der September-Sitzung steht nun das Fundraising: Wenn der Mukoviszidose e.V. die Fülle von Projekten zugunsten der Mukoviszidose-Patienten im Rahmen von Helfen.

Forschen. Heilen erhalten soll, müssen wir alle Mitglieder, Gremien und Vereine für die Spendenwerbung gewinnen. Deshalb laden wir auch Sie heute ein, darüber nachzudenken, wie Sie selbst zu mehr Spenden beitragen können: Das muss nicht gleich die große Veranstaltung sein, auch das Ansprechen eines potenziellen Spenders oder das Aufstellen einer Spendendose in der Apotheke hilft uns weiter. Herzlichen Dank

für alle Ihre Spenden-Aktivitäten und vielen Dank für die guten Wünsche zur Wahl: Viele Mitglieder haben sich gemeldet und ihre Freude zum Ausdruck gebracht, dass nun – nach fast 50 Jahren Vereinsgeschichte – ein Mukoviszidose-Patient den Vorsitz übernehmen konnte.

Die Vorsitzenden **Stephan Kruip, Manfred Ballmann und Gerd Eißing**

„Nicht einer würde sich an den barmherzigen Samariter erinnern, wenn der nur gute Absichten gehabt hätte. Er hatte auch Geld.“

Margaret Thatcher, 1979 bis 1990 britische Premierministerin

Chronische Talente nutzen

Kompetente Beratung zur Berufswahl

Mit Mukoviszidose in das Berufsleben: Die Stiftung **aktion luftsprung** stellte auf der 48. Jahreshauptversammlung des Mukoviszidose e.V. ihr Projekt **luftsprung-pro** vor. Ein Beratungsprogramm, das genau auf die Bedürfnisse von einem Ausbildungsplatz oder Arbeitssuchenden jugendlichen Mukoviszidose-Patienten zugeschnitten ist. Ein Team von erfahrenen Mentoren gibt Hilfestellung bei allen beruflichen Fragen, hilft bei der Berufswahl sowie bei der Bewerbung und bleibt nach dem Eintritt in das Berufsleben steter Ansprechpartner.

Dieses bislang beispiellose Programm stieß bei den Zuhörern auf großes Interesse, bereits während der Veranstaltung wurden erste Informationsgespräche geführt und Kontaktdaten ausgetauscht.

Volker Potthoff, Vorstand des Kuratoriums der Stiftung: „Unsere Zusammenarbeit mit dem Mukoviszidose e.V. konnte auf der Tagung durch viele Gespräche und Gedankenaustausch unter anderem mit Mitgliedern des Vorstands des Vereins vertieft und ausgebaut werden. Besonders ermutigt hat mich der Zuspruch von Vereinsmitgliedern, mit unserem Mentorenprogramm einen wichtigen Beitrag für die Unterstützung von Betroffenen zu leisten.“

Information und Kontaktaufnahme:



aktion luftsprung

gemeinnützige Stiftung für chronisch schwerstkranke Kinder und Jugendliche

www.luftsprung-pro.de

www.aktion-luftsprung.de

E-Mail: info@aktion-luftsprung.de

Begleitung von chronisch erkrankten Jugendlichen in den Beruf

aktion luftsprung – Stiftung für chronisch schwerstkranke Kinder und Jugendliche
www.luftsprung-pro.de

Bestellen und aktiv bleiben!

Sport im Doppelpack für Menschen mit Mukoviszidose

Die Mitarbeiter des Projekts „Sport vor Ort“ haben zwei sportliche DVDs herausgebracht. „Ein Leben mit Bewegung“ und „Yoga“ sind speziell für Menschen mit Mukoviszidose sowie deren Bedürfnisse entwickelt worden.

Beide DVDs kosten jeweils 5 Euro und können unter 0228/9 87 80-0 bestellt werden.



Janine, Mitarbeiterin des Mukoviszidose e.V., macht gerne Werbung für die Sport-DVDs.



AQUADEKS®



AQUADEKS®
erhöht den Spiegel
fettlöslicher Vitamine
und Antioxidantien
selbst bei Beeinträchtigung
normaler Verdauungsprozesse

SOFTGELS



YASOO HEALTH, 195 Lemesos Avenue, 2540 Dali
PO Box 12645, 2251 Latsia, Nicosia, Cyprus
Tel: +357 22 819 435 Fax: +357 22 819434
E-mail: global@yasoo.com www.yasoo.com



Mitvertrieb: Forest Laboratories Deutschland GmbH
Friedrichstr. 191 · 10117 Berlin

So können Sie helfen

Liebe Mukoviszidose-Community,

ich heiße Anke Mattern und bin „die Neue“ im Mukoviszidose-Fundraising-Team. Mit großer Begeisterung sehe ich, wie viele Menschen uns mit den unterschiedlichsten Benefizaktionen unterstützen. Sie organisieren Lauf-Events und spenden das Startgeld, sie stellen Spendendosen in Unternehmen auf, veranstalten Konzerte und Flohmärkte. Jedes Jahr werden mit Benefizaktionen über 200.000 Euro gesammelt. Das ist großartig! Doch ich bin fest davon überzeugt: Gemeinsam können wir noch mehr erreichen.

Mit Ihrer Hilfe können wir noch mehr Menschen gewinnen, unsere Arbeit mit Benefizaktionen zu fördern. Werden Sie unser Fundraiser vor Ort. Schutzengel, bittet zu Tisch – eine tolle Benefizaktion und ein Gewinn für alle.

Führen Sie Ihre eigene Benefizaktion durch: Laden Sie Freunde ein, feiern Sie gemeinsam eine rauschende Party, verbringen Sie einen gemütlichen Abend mit einem schönen Abendessen oder veranstalten Sie in der kalten Jahreszeit ein winterliches Glühweintrinken mit den Nachbarn. Bitten Sie Ihre Gäste als Gastgeschenk eine Spende mitzubringen. Gemeinsam eine schöne Zeit verbringen und Gutes tun.

Oder begeistern Sie andere für unser Anliegen: Bitten Sie Ihr Lieblingsrestaurant, ein Schutzengel-Dinner zu veranstalten und einen Teil der Einnahmen zu spenden. Natürlich kann auch Ihre Stammkneipe oder der angesagte Club in Ihrer Stadt den Event organisieren und beispielsweise einen Charity-Cocktail anbieten. Aufsteller, Flyer und Menükarten für Ihren ganz besonde-

ren Event schicken wir Ihnen natürlich zu. Also: Nutzen Sie die gemütliche Jahreszeit und lassen Sie Ihre Gäste zu Schutzengeln werden. Das Event kann natürlich auch im Sommer durchgeführt werden.

Und so gehts:



Ihr Lieblingsrestaurant lädt zum Schutzengel-Dinner

- Erzählen Sie beispielsweise Ihrem Lieblingsitaliener über Mukoviszidose und bitten Sie ihn, zu einem Benefizessen einzuladen.
- Wir schicken Ihnen hierfür gerne Informationsmaterialien zu.
- Der Restaurantbesitzer kann einen Teil seiner Abendeinnahmen oder auch ein extra Benefizgericht anbieten.
- Wir stellen gerne eine Spendenquittung für den gespendeten Betrag aus.



Laden Sie Ihre persönlichen Schutzengel ein

- Schicken Sie mir eine E-Mail und melden Sie sich als Gastgeber an. Wir schicken Ihnen gerne Materialien zu.
- Laden Sie zu einer genussvollen Begegnung.
- Erzählen Sie, warum Sie sich engagieren.
- Bitten Sie aktiv um Spenden.
- Für jede Spende ab 25 Euro stellen wir gerne eine Spendenbescheinigung aus.



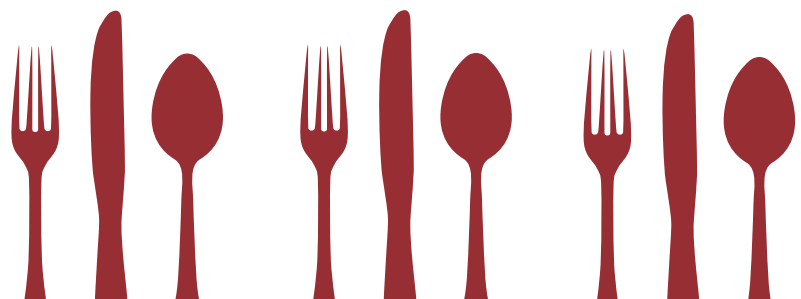
Die Köche Klaus Velten (links) und Christoph Dubois (rechts).

Weitere Informationen finden Sie unter www.muko.info unter Spenden und Helfen. Ich freue mich auf Ihre Aktionen!

Ihre Anke Mattern,
Regionales Fundraising
Tel.: 0228-9 87 80-20
amattern@muko.info



Anke Mattern



Benefizaktionen für den Mukoviszidose e.V.

Liebe Unterstützer,

Sie laufen, verkaufen Kuchen, führen Kunststücke vor, veranstalten Lesungen und stellen Spendendosen in Unternehmen auf. Und das alles für einen guten Zweck.

Die von Ihnen initiierten Benefizaktionen sind vielfältig und eine enorm wichtige Einnahmequelle unseres Vereins. Jahr für Jahr sammeln Sie mit Spendenaktionen über 200.000 Euro für unsere Arbeit. Herzlichen Dank für Ihr unermüdliches Engagement!

Doch Sie erreichen noch viel mehr. Sie informieren hautnah über Mukoviszidose. Sie lassen in Gesprächen die Krankheit für andere Menschen erlebbar werden. Damit helfen Sie, dass Mukoviszidose an Aufmerksamkeit gewinnt. Und Sie verbinden den Spaß mit der guten Sache. Gemeinsam mit Ihnen möchten wir von guten Beispielen lernen. Schreiben Sie über Ihre schönsten Benefizaktionen. Welche Aktionsideen haben Sie umgesetzt? Was hat Ihnen am meisten Freude gemacht und wie haben Sie es geschafft, dass der Event ein Erfolg wurde. Was hat vielleicht auch mal nicht so gut geklappt? Wo wünschen Sie sich Unterstützung vom Bundesverband, und was wäre für Sie eine richtig tolle Aktion, die wir alle zusammen bundesweit umsetzen sollten?

Wir freuen uns auf Ihre Berichte und Ideen.
Ihre Redaktion

Kompetenz rund um Mukoviszidose



Umfassende Therapie bei Pseudomonas aeruginosa

Fragen Sie Ihren behandelnden Arzt

Therapiegerechte Packungsgrößen inkl.
Lösungsmittel sowie kostenlose Zusatzlieferrung
von Spritzen und Kanülen.

Dankesgrüße aus Gran Canaria

Klimamaßnahmen schenken Luft zum Durchatmen

Für CF-Betroffene, die an Mukoviszidose leiden, ist die Insel Gran Canaria aufgrund ihrer klimatischen Bedingungen ein idealer Ort, um den Atemwegen Erholung zu verschaffen.

Unser Briefkasten freut sich regelmäßig über Postkarten und Bilder der Teilnehmer, die einen Einblick in das Klimamaßnahmenangebot des Mukoviszidose e.V. erlauben.



Weitere Informationen zu den Klimamaßnahmen und das Bewerbungsformular finden Sie unter: <http://muko.info/leben-mit-cf/angebote-fuer-betroffene/klimamaassnahmen.html>.

Ansprechpartnerin beim Mukoviszidose e.V.
Nathalie Pichler
Tel.: 0228/9 87 80-33
npichler@muko.info



Neue Ansprechpartnerliste erschienen

Jetzt online bestellen

Die **Arbeitsgemeinschaft Erwachsene mit CF** hat – **erstmalig nach langer Zeit** – ihre **Ansprechpartnerliste** aktualisiert. Manchmal braucht es einfach den Austausch unter Gleichgesinnten.

Zu möglichst allen Bereichen des (CF-) Alltags wollen CF-Erwachsene praktische

Lebenshilfe geben sowie mit Rat und Tat zur Seite stehen. Dabei soll der Erfahrungs- und Informationsaustausch im Mittelpunkt stehen. Wir danken allen, die sich als Ansprechpartner/in zur Verfügung stellen.

Wer interessiert ist, kann die Liste gern bei

Janine Fink, Referentin Selbsthilfe Erwachsene mit CF, per E-Mail an JFink@muko.info oder unter www.agecf.de bestellen.

Janine Fink, Thomas Malenke

Neue Grußkartenmotive

Ab sofort sind die neuen Motive online erhältlich

Auch dieses Jahr haben wir für Sie wieder eine Vielzahl wunderschöner Motive für die verschiedensten Anlässe ausgewählt. Bestellen Sie jetzt aus einer großen Auswahl, bereiten Sie damit anderen Menschen eine Freude und haben Sie Spaß beim Bestellen, denn schließlich ist es für einen guten Zweck. Sie können unseren Grußkarten-Flyer bei Monika Bialluch bestellen (0228/9 87 80-0) oder die komplette Grußkarten-Edition im Internet unter www.muko.info/grusskartenshop einsehen und auch dort bestellen.

Henning Bock



Bundespolizei im Einsatz für Mukoviszidose

Bundespolizei hilft zum wiederholten Male zugunsten der Christiane Herzog Stiftung

Wie kommt ein Knoten in eine Aluminiumstange? Zu dieser Frage verleitet das Objekt, das der Künstler Tobias Koch geschaffen und für eine Spendenaktion zur Verfügung gestellt hat: Schon zum wiederholten Male unterstützte der Künstler die Fliegergruppe der Bundespolizei in ihrem Engagement für junge Mukoviszidose-Betroffene.

Wieder nahmen die Bundespolizisten die Internationale Luft- und Raumfahrtausstellung ILA in Berlin zum Anlass, Spenden zu sammeln, und wieder konnten die fliegenden Helfer die Firma Eurocopter dafür gewinnen, die Arbeit der Christiane Herzog Stiftung mit einem großzügigen Scheck zu fördern. Dafür überließ Tobias Koch dem Hubschrauberhersteller das von ihm geschaffene Objekt: eine Glasplatte,

die auf einem Holzklötzchen aus einer Weißen Kastanie und eben jener geheimnisvoll verknoteten Aluminiumstange ruht. Zur Spendenübergabe auf dem ILA-Stand der Bundespolizei waren nicht nur der Künstler und Eurocopter-Vizepräsident Thomas Hein erschienen, sondern auch der Parlamentarische Staatssekretär Dr. Ole Schröder aus dem Bundesinnenministerium für den „Dienstherrn“ der Fliegergruppe. Anne von Fallois, Vorstand der Christiane Herzog Stiftung, freute sich über die großzügige Gabe von 3.000 Euro, aber mehr noch über das langjährige, nachhaltige Engagement aller Beteiligten: „Solche Treue ist in unseren Zeiten etwas ganz besonders Wertvolles und Motivierendes. Sie helfen uns, jungen Menschen mit Mukoviszidose Lebenszeit zu schenken, Sie setzen ein beeindruckendes Zeichen gelebter Soli-



Anne Fallois freut sich über die große Spende.

darität. Dafür sind wir zutiefst dankbar.“ Bundespolizisten, Künstler und Eurocopter versprochen: Es gibt ein Wiedersehen auf der ILA 2016. Darauf freuen wir uns!

Anne von Fallois,
Vorstandsmitglied der
Christiane Herzog Stiftung

Dank in Stein gemeißelt

Engagement sichtbar gemacht

Aus Steinen kann man Brücken, Häuser und Straßen bauen – aber auch Erinnerung und Dankbarkeit: Mit Steinen im Pflaster vor der Kinderklinik auf dem Campus Virchow ehrt die Berliner Charité jetzt Organisationen und Personen für großzügige Spenden und langjährige Unterstützung.

Auch der Christiane Herzog Stiftung wurde ein solcher Stein gewidmet: als Würdigung des unverzichtbaren Engagements für das Christiane Herzog Zentrum der Charité. Vorstandsmitglied Anne von Fallois klopfte den Stein eigenhändig in das Schmuckpflaster und freute sich gemein-

sam mit Zentrumsleiterin PD Dr. Doris Staab über dieses sehr konkrete Zeichen der Dankbarkeit. Am Christiane Herzog Zentrum der Charité werden rund 300 Mukoviszidose-Betroffene in jeder Alters- und Krankheitsstufe von einem hochengagierten interdisziplinären Team versorgt. Ambulante und stationäre Versorgung sind eng verknüpft. Zum Angebot gehört auch die enge Begleitung beim letzten Therapiemittel: der Lungentransplantation. Die Christiane Herzog Stiftung fördert am Zentrum Arzt- und Therapeutenstellen für das lebensnotwendige „Mehr“ an Zeit und Zuwendung für die Mukoviszidose-Betroffenen. Diese „Investition in Köpfe



Hingucker: Der Stein der Christiane Herzog Stiftung.

und Herzen“ ist nur möglich, weil es im Berliner Raum viele Freunde und Förderer der Stiftungsarbeit gibt. Der Dankes-Stein vor der Kinderklinik gebührt deshalb allen, die sich in Berlin der Arbeit für jungen Menschen mit Mukoviszidose verbunden fühlen – allen, die „mit Taten helfen“!

Anne von Fallois,
Vorstandsmitglied der
Christiane Herzog Stiftung



17. Deutsche Mukoviszidose-Tagung 20.-22. November 2014, Würzburg

Freitag 21. November 2014
7:30 – 8:30 Uhr

Neue pharmakokinetische und therapeutische Aspekte bei der Behandlung von CF-Patienten

Moderation: Dr. Jutta Hammermann, Dresden

- **Das Mikrobiom bei CF:
Struktur und Korrelation
mit der Erkrankung**
Professor Burkhard Tümmler, Hannover
- **Pharmakokinetik von Colistin bei
Kindern, Jugendlichen und
Erwachsenen Mukoviszidose-
Patienten nach Inhalation von
Colobreathe®**
PD Dr. med. Joachim Riethmüller, Tübingen
- **AquADEKs® – Nur noch 1 statt 4!
Oder ist da noch mehr?“**
PD Dr. med. Olaf Sommerburg, Heidelberg

Bitte melden Sie sich
online unter
www.muko.info
zu diesem Symposium an*!

* Dieses Symposium richtet sich nur an
ärztliche und nichtärztliche Therapeuten.

Freeletics

Das Fitnessprogramm aus der Smartphone-App

50 Klimmzüge, 100 Liegestütze, 150 Kniebeugen und dann die Burpees: vom Liegestütz in einen Strecksprung hüpfen, dann wieder runter und alles von vorne. Nach zehn „Burpees“ bin ich erstmal wie tot. Wie soll ich das nur öfter als fünfzig Mal schaffen?

Freeletics ist ein hochintensives Trainingsprogramm, das mit dem eigenen Körpergewicht arbeitet sowie Muskel- und Ausdauertraining kombiniert. Machen kann man es überall: Eine Trainingsmatte und eine Stelle für Klimmzüge (notfalls eine Klimmzugstange für den Türrahmen) sind alles, was an Ausrüstung benötigt wird.

Freeletics-App

Der „Personal Trainer“ kommt als kostenlose App, gibt Übungen mit Video-Anleitungen vor (mit so viel sagenden Namen wie Aphrodite oder Dione), ermöglicht es die Leistung zu messen und sich mit Freunden zu vergleichen. Der Freeletics-Coach (einmalig 40 Euro) erstellt 15 Wo-

chen lang passende persönliche Pläne für drei -bis viermal Training pro Woche. Die App passt dann die Übungs-Vorschläge an die Leistung der letzten Woche an.

Geht man damit regelmäßig an seine Grenzen, stellen sich erstaunliche Veränderungen (Waschbrettbauch etc.) ein. Schauen Sie sich die Videos auf Youtube und die Erfahrun-



gen von Mukoviszidose-Patienten in der Facebook-Gruppe „Fit mit CF“ (siehe Kasten) an.

Stephan Kruip,
Vorsitzender des Mukoviszidose e.V.

„Fazit: Ob allein oder in der Gruppe, ob mit Online-Community oder ohne: Freeletics ermöglicht Motivation für intensives Training ohne monatliche Kosten.“
(**Stephan Kruip (49, CF, Redaktionsmitglied und Bundesvorsitzender)**)

„Ich habe mir vor Kurzem einen Trainingsplan erworben und bin jetzt in der dritten Woche. Am Anfang war es hart, aber die Punkte und das Feedback haben meine Motivation aufrecht erhalten.“ (**Johannes, 34, CF**)

„Ich mache Freeletics, weil es die einzige Sportart ist, zu der ich mich nicht erst motivieren muss. Dieser Sport hat meine Leistungsfähigkeit gravierend verbessert und meinen Körper toll verändert. Das Faszinierende ist, dass man sich verausgabt wie nie, dabei seine Grenzen neu kennenlernt und sich hinterher komplett gesund fühlt.“
(**Kati Lösche, 28, CF**)



Linde: Living healthcare



Weil Lebensqualität zählt. Linde. Der Partner für Sie.

Linde Healthcare bietet qualitativ hochwertige und zugleich kostengünstige Therapie-konzepte an. Unser Ziel ist, einen wichtigen Beitrag zur Verbesserung der Lebensqualität von Patienten in der häuslichen Umgebung, im Alltag und sogar auf Reisen zu leisten. Durch geschultes Fachpersonal garantieren wir einen marktführenden Service und umfassende Hilfestellung bei allen Fragen zur Therapiedurchführung.

Linde Gas Therapeutics GmbH
Linde Healthcare, Landshuter Straße 19, 85716 Unterschleißheim
Telefon 089.37000-0, Fax 089.37000-37100, www.linde-healthcare.de

1994-2014
20 JAHRE
Linde Healthcare



THE SCIENCE *of* POSSIBILITY

Vertex entwickelt neue Therapieoptionen mit dem Ziel, Erkrankungen zu heilen und die Lebensqualität zu verbessern.

Die Lebensperspektiven von Menschen mit schwerwiegenden Erkrankungen und deren Familien zu verbessern ist unsere Vision. Um diese zu verwirklichen, arbeiten wir mit führenden Forschern, Ärzten, Gesundheitsexperten und anderen Spezialisten zusammen.



www.vrtx.com

1. Platz für Lenn Engel (7)

Gewinner der 1. internationalen FightForGlory-Challenge

Mit mehr als 500 Mitgliedern und vier Administratoren ging die im Oktober 2013 gegründete, geschlossene Facebook-Gruppe „Fit mit CF“ in die 1. Internationale FightForGlory-Challenge.

Vom 1. März bis zum 31. Mai sammelten TeilnehmerInnen aus Deutschland, der Schweiz und Österreich Punkte auf der Basis der C[F]itnessMatrix*.

77.371 Aktivitäts-Punkte brachten Lenn den Gesamtsieg

Lenn Engel (7) schlug mit einer Gesamtpunktzahl von 77.371 Punkten auch die engagiertesten „Oldies“ und freut sich über ein für ihn eigens entworfenes Sieger-T-Shirt.



Motiv für Lenns Sieger-T-Shirt.

Lenns Mutter, Carola Engel, hat aus ihren Posts in der Gruppe einen kleinen Bericht über Lenn und den Stellenwert von sportlichen Aktivitäten in der Familie Engel verfasst.

Für uns gehört Bewegung zum Leben

„Zum Zeitpunkt der Challenge war Lenn sechs Jahre alt. Sein ganzes Leben lang ist er schon in Bewegung: Im Babyalter ging es los mit der täglichen Physio. Als er gerade stehen konnte, war er auf dem Trampolin, als er gehen konnte, sind wir regelmäßig zum Kleinkinderturnen gegangen und haben uns ständig auf dem Spielplatz oder sonstwo draußen getummelt.“

Bewegung, Sport, Spiel und Spaß gehören für unsere Familie zum Leben dazu. Auch ohne CF wäre das so. Durch Lenns CF bekommt das Sporteln sicher noch eine andere Dimension. Würde Sport zu schnöder Therapie, würde sein Ehrgeiz vermutlich nicht lange vorhalten.

Lenn bewegt sich viel draußen

Ich halte es für wichtig, den Kindern das vorzuleben, wofür man selbst steht. Ist man selbst sportlich aktiv, weil es zum eigenen Leben gehört, wird



Lenn legt auch normale Wege mit Inlinern zurück.

Sport durch die gemeinsamen Aktivitäten auch zu einer Selbstverständlichkeit im Leben der Kinder. Lenn ist täglich draußen: Trampolinspringen, Ballspielen im Garten, Inliner fahren etc. Außerdem erledigen wir fast alle Wege zu Fuß oder mit dem Rad.

Seit er vier Jahre alt ist, spielt er Fußball im Verein. Letztes Jahr hat er noch mit Handball angefangen, um seinem Lieblingsverein, dem THW Kiel und Dominik Klein, nachzueifern. Wir unterstützen seine Aktivitäten: Er hat ein gutes Gefühl für sich selbst und seine Grenzen.



Gruppenlogo

Viel positive Energie in der „Fit mit CF“-Gruppe

Die „Fit mit CF“-Gruppe habe ich irgendwann Ende 2013 entdeckt. Anfang 2014 gab es bereits

i

Die C[F]itnessMatrix ist eine speziell entwickelte Excel-Datei (bald auch als App verfügbar), in die die TeilnehmerInnen oder die Eltern von CF-Kindern Punkte für täglich absolvierte Aktivitäten in den Bereichen Sport, Therapie und Alltagsleben(!) eintragen. Dabei werden die Art, die Dauer und die Intensität der entsprechenden Aktivität festgehalten. In einer Rangliste werden Plätze in den Bereichen Gesamtpunktzahl im Veranstaltungszeitraum, Kontinuität und maximale Tagespunktzahl vergeben.

eine Aktiv-Woche und einen Aktiv-Monat, an denen Lenn teilgenommen hat. Er fand das toll und ziemlich aufregend, sich mit den „Großen“ zu messen. Sollte er mal keine Lust gehabt haben, aus dem Kindergarten zu Fuß nach Hause zu gehen, konnte ich ihn mit dem Satz „Dafür gibt es Punkte“ immer motivieren!

Die Gruppe wurde ganz schnell zu meiner erklärten Lieblingsgruppe bei Facebook, weil sie voller positiver Energie ist. Dass CF kein Zuckerschlecken ist, wissen wir alle, aber es ist doch immer eine Frage der Perspektive, wie man mit seiner Krankheit umgeht. Lenn geht es zum Glück sehr gut, er hat eine tolle Lungenfunktion. Es gibt Facetten dieser Krankheit, auf die man wenig Einfluss hat. Die gilt es zu akzeptieren. Aber da, wo es möglich ist, eine Verbesserung der Lebensqualität zu erreichen, sollte man es tun!

Erste große Internationale Challenge

Als es nun die erste große internationale Challenge gab, wollte Lenn natürlich wieder teilnehmen. Sein Ehrgeiz war geweckt. Teilweise habe ich ihn abends vom Trampolin gar nicht mehr runterbekommen, denn für das Trampolinspringen gab es ziemlich viele Punkte.

Lenn war total überrascht, dass ER die Challenge gewonnen hat: als einziges Kind unter lauter Erwachsenen! Aber genau das war natürlich umgekehrt sein Vorteil: Er ist ein Kind, er bewegt sich den ganzen Tag spielerisch, ohne es zu merken und zu planen. Trotz IV-Therapie nahm er sogar an einem 5-Kilometer-Lauf in der Umgebung teil. Er ist motiviert – aus sich selbst heraus. Wir unterstützen das und sind trotzdem wachsam.“

Carola Engel

Für alle Interessierten:

Am 1. September startet die 2. Internationale FightforGlory-Challenge in der Facebook-Gruppe „Fit mit CF“. Markus Lukas und sein Administratoren-Team freuen sich über eine rege Teilnahme.

Christina Graugruber



Lenns Urkunde, von allen vier Administratoren unterschrieben.



Lenn und seine Schwester Marla nach ihrem 5-Kilometer-Lauf.

Teil 3 von 3

Wer soll das bezahlen?

Beim Thema „Auszug des erwachsenen Kindes“ stellt sich regelmäßig die Frage, wie diese wichtige Eigenständigkeit finanziert werden kann. Umso mehr gilt das, wenn das Kind eine chronische Krankheit hat, die zusätzliche Kosten verursacht.

Deshalb werden hier einige Regelungen aufgezählt, die zu einer finanziellen Entlastung der Kinder führen können.

Diese Aufzählung ist nicht abschließend.

Teil 3: Nachteilsausgleich**Krankenkasse**

Familienangehörige (Ehegatte, Lebenspartner, Kinder von Mitgliedern, Kinder von familienversicherten Kindern) können beitragsfrei in der gesetzlichen Krankenversicherung mitversichert werden, wenn sie im Inland leben (§ 10 Abs. 1 SGB V).

Grundsätzlich ist das bis zur Vollendung des 18. Lebensjahres möglich, bis zur Vollendung des 23. Lebensjahres, wenn der Familienangehörige nicht erwerbstätig ist, bzw. bis zur Vollendung des 25. Lebensjahres, wenn er sich in Schul- oder Berufsausbildung befindet.

Bei Kindern, die wegen einer körperlichen, geistigen oder seelischen Behinderung

nicht für den eigenen Lebensunterhalt sorgen können, besteht die Familienversicherung ohne Altersgrenze. Dabei ist entscheidend, dass die Behinderung während der Familienversicherung eingetreten und von nicht absehbarer Dauer ist. Wenn das Familienmitglied einen Minijob ausübt, gilt eine Einkommensgrenze von 450 Euro pro Monat. Für alle anderen ist die Familienversicherung nur dann möglich, wenn die monatliche Einkommensgrenze von 395 Euro (2014) nicht überschritten wird.

Studentische Versicherung

Sie ist längstens bis zum Ende des 14. Fachsemesters bzw. bis zur Vollendung des 30. Lebensjahres möglich. Eine Verlängerung kommt nur unter bestimmten Voraussetzungen, wie zum Beispiel wegen einer Behinderung, in Betracht.

Kindergeld

Grundsätzlich besteht für Kinder bis zur Vollendung des 18. Lebensjahres ein Anspruch auf Kindergeld. Für Eltern von volljährigen Kindern während einer ersten Berufsausbildung bzw. eines Erststudiums des Kindes gilt es bis zum 25. Lebensjahr. Befindet sich das Kind nach Abschluss der ersten in einer weiteren Berufsausbildung, hat es einen Anspruch auf Kindergeld, wenn das Kind nicht mehr als 20 Stunden in der Woche erwerbstätig ist.

Eine Ausnahmeregelung gilt für Kinder mit Behinderung, denn der Anspruch besteht über das 25. Lebensjahr hinaus, wenn das Kind wegen der Behinderung außerstande ist, sich selbst zu unterhalten, und die Behinderung vor dem 25. Geburtstag eingetreten ist. Wenn das Kind im Jahr Einkünfte über 8.354 Euro (2014) hat, wird davon ausgegangen, dass es imstande ist, sich selbst zu unterhalten, sodass diese Regelung nicht greift. Bei der Betrachtung des Einkommens muss aber auch der individuelle behinderungsbedingte Mehrbedarf berücksichtigt werden, was die Familienkassen häufig übersehen.

Steuerfreibeträge

Nach § 33 b Einkommensteuergesetz (EStG) stehen behinderten Menschen abhängig vom Grad der Behinderung (GdB) unterschiedlich hohe Pauschbeträge bei der Ermittlung der zu erbringenden Einkommensteuer zu.

Bei behinderten Kindern ohne eigene Steuererklärung können die Eltern den Pauschbetrag auf sich übertragen lassen. Voraussetzung ist, dass sie für das Kind Kindergeld oder einen Kinderfreibetrag erhalten.

Annabell Karatzas, juristische Referentin des Mukoviszidose e.V.



„Insektenhotels“

Gewinner: DJK Retzstadt und Regionalgruppe Unterfranken

Die DJK Retzstadt gewann mit dem Projekt „Kinder basteln für den guten Zweck“ den Hauptpreis bei der Online-Aktion „HeimVorteil“ und erwirtschaftete gleichzeitig eine Spende von 1.125 Euro für Mukoviszidose-Patienten.

Die Nachwuchstalente der DJK Retzstadt hatten in einer großen Bastelaktion 30 „Insektenhotels“ aus Holz gebaut, Marmelade und Holunderblütensirup hergestellt, Kerzen und Feueranzünder produziert sowie Zopfbänder, Schlüsselanhänger und Armbänder gehäkelt.

Der Erlös des gemeinnützigen Verkaufs wurde an den regionalen Mukoviszidose-Verein gespendet. Die Spende gilt als Dank an Stefan Wirth, der im Dezember an Mukoviszidose verstarb und sich über Jahre in der DJK Retzstadt engagierte.

Mit der Übergabe eines Warengutscheins im Wert von 10.000 Euro honorierte die BayWa AG das gesellschaftliche Engagement der DJK Retzstadt aus Unterfranken. Der Verein renoviert mit diesem Gewinn nun seine Sanitäranlagen und Duschräume.

Retzstadt, Rosalie Keller,
Leiterin der Regio Unterfranken



Von links: Bürgermeister Karl Gerhard, Peter May (BayWa), DJK-Vorsitzender Joachim Rothenhöfer, Kassiererin Silke Liebstockel und Jenny Braas vom Mukoviszidose-Verein.

EnergeaP^{Kid} – bilanzierte Diät

SPEZIELL FÜR KINDER

- ✗ zur ausschließlichen oder ergänzenden Ernährung
- ✗ optimale Nährstoffzusammensetzung
- ✗ laktosearm, fruktose-, ballaststoff- und glutenfrei
- ✗ warm und kalt gut löslich in Getränken, Suppen und Breien
- ✗ geeignet für süße und herzhaftere Speisen – auch für Teige

für Kinder von
1 – 10 Jahren

Trinknahrung
in Pulverform

neutral im
Geschmack



Ein ganz besonderer Moment

7. Muko-Spendenlauf in Hannover

Für manche Menschen ist die Zahl 7 mit Unglück verbunden – doch nicht so bei Insa Krey. Denn für die Organisatorin des 7. Muko-Spendenlauf am 20. Juli 2014 wurde es ein ganz besonderer Lauf. Endlich konnte sie selbst mit an den Start gehen.

Seit meiner Lungentransplantation im März dieses Jahres geht es mir richtig gut. Ich kann das Leben endlich wieder voll und ganz genießen und benötige vor allem keinen zusätzlichen Sauerstoff mehr.

Viele Jahre Organisatorin, aber nur Zuschauerin

Nachdem ich all die Jahre als Organisatorin des Hannoveraner Spendenlaufs immer nur am Rand gestanden und die Läufer angefeuert habe, wollte ich in diesem Jahr erstmals eine Runde zurücklegen: eine Ehrenrunde. Zusammen mit Miriam Stutzmann, die im August 2013 ihre Spenderlunge erhalten hat, begaben wir uns eine Stunde nach dem offiziellen Startschuss auf die Laufbahn. Das war ein sehr emotionaler Moment für uns beide. Begleitet wurden wir von vielen Läufern und klatschenden Zuschauern. Das war toll!

Miriam hat schon im aktuellen Jahresbericht über ihre Zeit vor und nach der Transplantation berichtet.

Dieser Spendenlauf war nun gerade der Jahrestag ihrer Einlieferung in die MHH. Wie schnell so ein Jahr vergehen und wie schnell sich das Leben doch ändern kann. Wer hätte noch vor zwölf Monaten gedacht, dass wir beide bei diesem Lauf mal ohne Sauerstoff stehen und gehen!?



Insa Krey und Miriam Stutzmann auf der Ehrenrunde – begleitet von vielen Läufern. (Fotografin: Joanna Nottebrock)

Toller Erlös

Trotz hoch sommerlicher Temperaturen wurden 6.206 Runden von 234 Läufern zurückgelegt, und am Ende stand die tolle Spendensumme von über 12.700 Euro fest. Dieses Geld geht komplett (wie in den Vorjahren auch) an das Haus Schutzengel, in dem auch meine Eltern in der Zeit nach meiner Lungentransplantation für einige Zeit wohnen konnten.

Ich freue mich sehr, dass ich nach meiner Ehrung mit der Ehrennadel des Mukoviszidose e.V. für meine bisherigen Spendenläufe eine weitere erfolgreiche Veranstaltung dazuzählen kann.

Insa Krey



Die Ehrenrunde ist vollbracht: Insa Krey und Miriam Stutzmann bekommen ihr erstes Gummiband. (Fotografin: Joanna Nottebrock)

Handball hilft helfen

500 Euro Spende

„Handball hilft helfen“ – Dieses Motto machen sich die Organisatoren des f.a.n.-Cups zu eigen und spenden jährlich anlässlich des hochkarätigen Handball-Turniers an eine gemeinnützigen Institution.

Durch Weltmeister Dominik Klein, der sich als Botschafter für den Mukoviszidose e.V. engagiert und in der Region Unterfranken seine Heimat hat, fiel die Entscheidung für den Verwendungszweck der 11. Auflage des Sport-Events auf uns. Der Verzicht der teilnehmenden Mannschaften auf Siegrämen und die Verlosung handsignierter Originaltrikots erbrachten insgesamt 500 Euro.



Dominik Klein half bei der Entscheidung

Als Vertreter des Vereins nahm Walter Brunner aus Aschaffenburg am 27. Juli 2014 im Rahmen der Siegerehrung vom 1. Vorstand Klaus Eubel und Pressereferentin Birgit Reuter den symbolischen Scheck entgegen.

Henning Bock



OXYCARE GmbH
Sauerstoff·Beatmungstechnik

Asthma Bronchitis COPD Migräne
THERAPIEGERÄTE
Schlafapnoe Herzschwäche Wunde,
Neuromuskulär Krebs

Fon 04 21-48 99 6-6 Fax 04 21-48 99 6-99

Oder bequem im Shop einkaufen:
www.oxycore.eu

Inhalation

Sami®

Kurze Inhalationszeit durch Sidestream-Vernebler

154,11 €



Neu

OxyHaler®

Klein - leicht (88 g) - geräuschlos - kurze Inhalationszeit - mit Akku Verneblung von NaCl, z.B. Nebusal 7%, bis Antibiotika möglich

345,00 €



Atemtherapiegeräte

In großer Auswahl z.B.:

GeloMuc®/ Quake®

PowerBreathe Medic®
Respiflow®/RC-Cornet®

GeloMuc:
Shop-Preis
nur 37,50 €



Taxxos® der Atemtakter

Klein wie eine Streichholzschachtel

149,50 €

Zum Erlernen einer gesundheitsfördernden langsamen Zwerchfellatmung mit verlängerter Ausatemungszeit. Unauffällig jederzeit und überall anwendbar - kein Mundkontakt nötig.



Sekretolyse

VibraVest™

Die hochfrequente Vibrations-Weste

Durch die hochfrequente Vibration kann das Sekret gelöst, mobilisiert und abgehustet werden. Methode HFCWO (Hochfrequenz Chest Wall Oszillation).



Pulsar Cough® Hustenassistent mit Fernbedienung + Vibrationsmodus

Die Sekretmobilisation erfolgt durch eine schnelle Umschaltung von positiven auf negativen Druck. Für Kinder und Erwachsene.



E-Mobile

z.B. der Solax - faltbar, nur 23 kg.
Ideal für die Reise

1.890,00 €



Finger-Pulsoxymeter

„Bärchen“ für Kinder MD 300 C52 49,95 €

für Erwachsene MD 300 C19 39,95 €



OXYCARE GmbH · Holzweide 6 · 28307 Bremen

Fon 0421-48 996-6 · Fax 0421-48 996-99

E-Mail ocinf@oxycore.eu · www.oxycore.eu

Wenn Engel reisen

Eindrücke aus dem Motorrad-Logbuch der Roadbreaker MC aus Bielefeld

Wer auf große Fahrt geht, braucht ein Logbuch. Erst recht, wenn es sich um sechs Schutzengel auf schweren Maschinen handelt, die für Menschen mit Mukoviszidose Spenden einsammeln. Und damit viele Menschen erfahren, wie schön es sein kann, Gutes zu tun, hat der Vice President der engagierten Motorradfahrer vom Roadbreaker MC aus Bielefeld, Stefan Semmler, die ganze Fahrt via Facebook begleitet. Eine Zusammenfassung:

2. Juli 2014

Die zweite Etappe geht per Schiff von Travemünde nach Libau. Die Entfernung auf dem Landweg sind 1.462 Kilometer. Unsere Roadbreaker überwinden die raue See, fangen sich bei 28 Grad einen Sonnenbrand und Harry's Bikershop gewinnt diese Etappe als meistbietender Spender.

3. Juli 2014

Die dritte Etappe geht von Libau nach Riga. Ganze 220 Kilometer überwinden unsere engagierten Fahrer und Harrys Biker Shop ersteigert diese Etappe.

winner dieser Etappe ist die GZ-Objektbau. Mit 300 Euro gibt sie das Maximal-Spenden-Gebot für die gesamte Tour ab.

7. Juli 2014

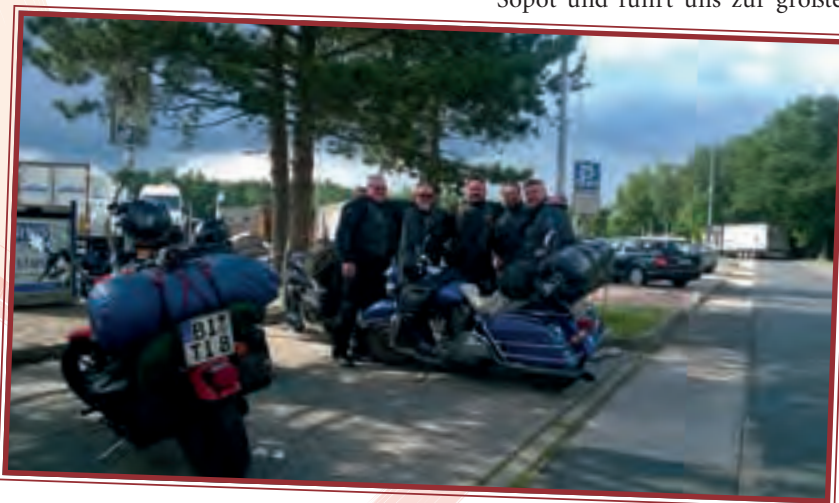
Die 6. Etappe beginnt um 11 Uhr in Krukanki (Masuren) und führt nach Marienburg in Polen. Die Fahrstrecke ist 255 Kilometer lang. Diese Etappe ersteigern die Proben vom MC Roadbreaker Soest. Wir sagen Danke dafür.

8. Juli 2014

Die 7. Etappe geht von Marienburg nach Sopot und führt uns zur größten Holz-



Mehr zur Tour: www.facebook.com/sponsoren.fahrt



Die außergewöhnlichen Schutzengel treffen in Travemünde ein.

30. Juni 2014 um 16 Uhr

Heute brechen sechs unserer Mitglieder des Roadbreaker MC zu ihrer Motorrad-Spendentour durch Osteuropa auf. Die Maschinen sind gut gewartet, das Gepäck ist verstaut. Unser Ziel ist Travemünde. Nach 3.000 Kilometern wollen sie wieder unversehrt in Bielefeld ankommen. Der Auftrag lautet: Jede der geplanten zehn Tour-Etappen wird an den meistbietenden Spender versteigert: zugunsten von Menschen mit Mukoviszidose. Die erste Etappe der langen Tour ersteigern die GZ-IT Software Solution aus Lage und die Bikers of Anarchy Nomads aus Deutschland.

4. Juli 2014

Freitag am Morgen startet die vierte Etappe der Tour. Sie geht von Riga nach Vilnius in Litauen. Die Strecke ist 294 Kilometer lang. Ersteigern konnten sie die Nightmare Biker MC Germany und der Gasthof zum Donoperteich.

5. Juli 2014

Die fünfte Etappe geht heute von Vilnius zu den Masuren in Polen. 330 Kilometer haben die Biker heute geschafft. Der Ge-

promenade Europas. Gemessen an den Strecken der letzten Tage ist das ein Kurztrip für die Roadbreaker. Deshalb haben unsere Biker die achte Etappe direkt mitgenommen. Denn wegen schlechten Wetters und einer Panne gab es viel aufzuholen. Die Fahrt ersteigert der MC Lage.

9. und 10. Juli 2014

Pause

11. Juli 2014

Die 9. Etappe startet am Freitag von Use-

dom nach Neuruppin. Das sind 182 Kilometer. Die Devise ist: Wir brauchen Euronen! And the winner is: die Firma To Service it.

12. Juli 2014

10. Etappe: Am heutigen Samstag startet unsere letzte und 10. Etappe von Neuruppin nach Bielefeld mit 410 Kilometer. Zur Feier des Tages fordern wir unsere Logbuchleser auch auf, direkt an den Mukoviszidose e.V. zu spenden.

<https://muko.info/spenden-helfen/spenden.html>.

Mit einer Spende von rund 1.300 Euro im Gepäck kehrten die Roadbreaker nach 3.000 gefahrenen Kilometern zurück und kündigten schon jetzt eine Neuauflage

der Reise für 2015 an. Diesmal soll es in den Südosten Europas gehen. Mehr Infos zur Spendentour finden Sie unter <https://www.facebook.com/sponsoren.fahrt>.

Annette Schiffer

Auf der Überfahrt von Travemünde nach Libau: die Roadbreaker MC Bielefeld.



Viele schöne Ideen, um den Mukoviszidose e.V. zu unterstützen, hatten genau wie die Bielefelder Roadbreaker MC:

Ilse Odinius	Spenden statt Geschenke	3.625 Euro
Hans Friedrich Niemann, SSV Scheuen	Benefizturnier	4.704 Euro
Verein der Kanalsteuerer e.V.	„Fluchkasse“ gespendet	590 Euro
76 Spendendosenpaten	Spendendosen unterwegs	8.628 Euro
Katholische Jugend Selztal	Spendenaktion	250 Euro
Verein der Freunde Rotary e.V. Freudenstadt	Benefizaktion	4.200 Euro
Kurfürst-Moritz-Schule	Schutzengellauf	3.745 Euro
Lore-Lorentz-Schule	Schutzengellauf	10.000 Euro
Europäisches Gymnasium Waldenburg	Schutzengellauf	980 Euro
Mittelschule Vohenstrauß	Schutzengellauf	512 Euro
Grundschule Ehra-Lessien	Schutzengellauf	1.889 Euro
Martin-Luther-Schule	Schutzengellauf	6.648 Euro
Clemens-Schule Homburg	Tombola	752 Euro
Leine-Hotel	30-jähriges Jubiläum	1.907 Euro
Jochen Dorsch	Baltic Sea Rallye	1.640 Euro
Insa Krey	7. Muko-Lauf Hannover	12.784 Euro
Regio Selbsthilfe Amrum	Amrumer Mukoviszidose-Lauf	40.000 Euro
Fuhrpark Ost-West e.V.	Subbotnik 2014	500 Euro

Neue Rekorde beim 11. Amrumer Mukolauf

40.000 Euro Spenden, fast 600 Läufer und viel gute Laune

Schirmherr und Handball-Nationalspieler Dominik Klein gab den Startschuss zu einem Benefizlauf, der noch mal alle Rekorde brach. 30 Mukoviszidose-Patienten sind mitgelaufen, unter ihnen Burkhard Farnschläder und Stephan Kruij, die sich auf die 26-Kilometer-Strecke rund um die Insel wagten. Die 591 Läufer waren aus ganz Deutschland, Österreich, Dänemark und sogar aus Taiwan angereist.



Startschuss zum 11. Amrumer Mukolauf.

Alle Teilnehmer erreichten erschöpft, aber wohlbehalten die Ziellinie und konnten stolz auf ihre Leistungen, den Tag beim Pfingst-Event der Fachklinik Satteldüne ausklingen lassen. Dank zahlreicher freiwilliger Helfer gelang die Organisation reibungslos. Dominik Klein war ein sympathischer und engagierter Schirmherr: Er packte tatkräftig mit an und schrieb geduldig Autogramme. Für den Amrumer Mukolauf suchen sich alle Teilnehmer privat Sponsoren, die einen festen oder kilometerabhängigen Betrag spenden.



Von links nach rechts: Schirmherr Dominik Klein, Thorsten Schmitt, Isabel Klein.

Wir sprachen mit Thorsten Schmitt, der mit seinen Sponsoren allein sensationelle 4.180 Euro zum Spendenergebnis beigetragen hat.

muko.info: Torsten, wie hast du das tolle Sponsoring-Ergebnis für deinen Lauf erzielt?

Torsten Schmitt: Ich habe viele Bekannte und Verwandte angesprochen, viele sind selbständig und spenden großzügig. Dann habe ich einige große Firmen in meinem regionalen Umfeld „blind“ angeschrieben. Wenn da jemand nicht antwortet, darf man sich nicht beeindrucken lassen und muss einfach weitermachen.

muko.info: Hast du noch Tipps für die anderen Teilnehmer fürs nächste Mal?

Torsten Schmitt: Man muss es in alle Richtungen versuchen. Nach einigem Schriftwechsel bekam ich von zwei im Saarland beheimateten Stiftungen die Zusage für insgesamt 1.500 Euro (nochmals vielen Dank dafür!). Weiterhin haben sich zwei Versicherungskonzerne an den Spenden beteiligt. Außerdem habe ich Spendenboxen bei meinem Sportverein und bei meiner Krankengymnastin aufgestellt.

muko.info: Was hat dich zu dieser Leistung motiviert?

Torsten Schmitt: Vor allem mein Ehrgeiz.

Mein Ziel war es, in diesem Jahr endlich an die Spitze der Spendenrangliste zu gelangen :).

Wir sprachen nach dem Lauf mit Uwe Köller von der Regio Amrum, der die Organisation in diesem Jahr erstmals leitete und selbst Mukoviszidose hat.

muko.info: Uwe, wie viel Zeit hast Du investiert?

Uwe Köller (lacht) : Das möchtest du nicht wissen! Ich habe großen Respekt vor Marcus Hausmann, der die ersten zehn Mukoläufe organisiert hat. Zum Glück macht es Spaß, und dann vergisst man die Zeit auch schnell. Aber ich bin froh, dass nur einmal im Jahr Pfingsten ist.

muko.info: Warum tust du dir diesen großen Aufwand überhaupt an?

Uwe Köller: Meine Frau und ich waren schon als Läufer dabei, bevor wir auf die Insel gezogen sind, dann als Helfer und Mitorganisator. Dazu kommt jetzt die Verbundenheit zur Fachklinik Satteldüne und zur Insel Amrum. Wir bewegen mit dem Lauf Menschen aus ganz Deutschland und klären dabei über Mukoviszidose auf, ganz ohne trockene Vorträge. Neben den In-

formationen nehmen die Teilnehmer mit, dass man auch mit kleinen Beträgen gemeinsam etwas Großes bewegen kann. Das ist einfach eine tolle Erfahrung!

muko.info: Wer hat dich unterstützt?

Uwe Köller: Allein könnte ich es nicht schaffen. Thomas Tringl hat mich super unterstützt, und wir haben Dr. Malte Harjes und Gaby Gauss von der Satteldüne mit ins Boot bekommen. Wichtig ist, die Last auf mehrere Schultern verteilen zu können. Ohne den Rückhalt von der Satteldüne auf der Insel Amrum, und die vielen freiwilligen Helfer von Amrum und vom Festland ginge es definitiv nicht. Jedes Jahr kommen neue Leute hinzu, Freundschaften entstehen oder werden wieder aufgefrischt. Und

mit Dominik Klein hatten wir einen großartigen Schirmherrn! Wir haben den Mukolauf gemeinsam organisiert, den Stress geteilt, und das Ergebnis spricht für sich.

Doris Jung, CF-Patientin und langjährige Teilnehmerin, fasste ihre Eindrücke so zusammen: „Der Amrumer Mukolauf ist mittlerweile so etwas wie ein ‚Klassentreffen‘ Amrum-verliebter Mukos geworden. DANKE, liebe Regio Amrum, für die Organisation des Mukolaufs! Ich freue mich schon aufs nächste Mal, wenn es wieder heißt: Pfingstsamstag ist Mukolauf-Time: auf zum 12. Amrumer Mukolauf!“

Mit Doris Jung, Torsten Schmitt und Uwe Köller sprach Stephan Kruip



Ein Schlückchen Wasser – und weiter geht's...

Online shoppen und Gutes tun – Boost

Auf www.boost-project.com/de/charities/647 können Sie – ohne Extrakosten – den Mukoviszidose e.V. unterstützen.



So einfach gehts:

-  anmelden unter: www.boost-project.com/de
-  einkaufen über die boost-Website (z.B. bei Amazon, Toys"R"Us oder Zalando)
-  auf Provision vom Shop warten
-  Spende unter www.boost-project.com/de/charities/647 dem Mukoviszidose e.V. zuordnen!
-  Danke!



Segeln mit Lebensreise e.V.

Kleiner Verein mit großem Angebot für Mukoviszidose-Patienten

Segeltörns für Mukoviszidose-Patienten auf der Ostsee sowie im Mittelmeer bieten die beiden Physiotherapeuten Kathrin Glemm und Berthold Widl über ihren Verein Lebensreise e.V. an. Der Gefahr einer Keimübertragung an Bord wird mit strengen Hygienemaßnahmen und einer sorgfältigen Auswahl der Teilnehmer entgegengewirkt.

Infos und Anmeldung: www.lebensreise-ev.de

Die Redaktion



ZURÜCK IN EINEN LEBENSWEERTEN ALLTAG.

Herzlich willkommen im Zentrum für Präventiv- und Rehabilitationsmedizin, eingebettet in eine der schönsten Naturregionen Deutschlands, an der Nordseeküste Schleswig-Holsteins. In der Strandklinik St. Peter-Ording nutzen wir die Heilkraft der Nordsee für unsere Anwendungen. Erholen Sie sich mit allen Sinnen: Hören Sie das Meeressrauschen. Atmen Sie die frische Nordseeluft. Schmecken Sie das Salz auf Ihren Lippen und erleben Sie die Weite des Horizonts.

Alle Zimmer sind mit Dusche, WC, Fernseher, Telefon und größtenteils Balkon ausgestattet. Darüber hinaus ist ein Internetanschluss verfügbar. In den Zimmern unserer CF-Patienten halten wir für hochkalorische Getränke einen eigenen Kühlschrank bereit. Nutzen Sie kostenlos unser Meerwasser-Thermalschwimmbad, Sauna, moderne Trainingsmöglichkeiten u.v.m.

Wir bieten unseren erwachsenen Mukoviszidose-Patienten:

- Eine 10-jährige Erfahrung in der rehabilitativen Behandlung
- Atemphysiotherapie einzeln durch geschulte Therapeuten
- Trainingstherapie einzeln oder in der Kleingruppe im modernen Trainingsbereich
- Schulung und Unterstützung bei Sauerstofflangzeittherapie und nicht-invasiver Beatmung
- Kostenlose Leihfahrräder inkl. Elektrofahrräder (gestiftet von der Regionalgruppe Nord von Mukoviszidose e.V.)
- Die Klinik ist Mitglied im Arbeitskreis Rehabilitation bei Mukoviszidose e. V.

Unser Motto lautet: Ankommen und durchatmen! Für weitere Informationen fordern Sie bitte unseren Hausprospekt an.

 STRANDKLINIK
ST. PETER-ORDING

Wissen, was dem Menschen dient.

Was nun, Herr Klümpen?

Ein Gespräch mit dem geschäftsführenden Bereichsleiter Winfried Klümpen über Mukoviszidose, Motivation, Mitarbeiter und einen Blick in die Zukunft.

muko.info: Herr Klümpen, Sie sind nun schon lange ein Teil der Mannschaft des Mukoviszidose e.V. Seit Mai 2014 fungieren Sie als Sprecher der Geschäftsführung. Was ist Ihnen in all den Jahren besonders in Erinnerung geblieben?

Winfried Klümpen: „Vieles, aber es war sicher die erste Begegnung mit Denise Krämer und Michaela Hasenmaier auf der Jahrestagung 2001 in Münster, die mich sehr bewegt hat. Ich war gerade neu, die beiden haben mich begrüßt und versucht, mir das Leben mit Mukoviszidose näher zu bringen. Sie haben dabei so viel Lebensfreude und Zuversicht ausgestrahlt, dass ich total begeistert war.“

muko.info: Nach zwölf Jahren ist man ein brauchbarer Zeitzeuge des Mukoviszidose e.V. Was hat sich verändert in dieser Zeit?

Winfried Klümpen: „Der soziale Fortschritt hält dem Medizinischen nicht stand. Wir haben deshalb ein viel größeres Aufgabenspektrum als vor zwölf Jahren.



Winfried Klümpen.

Die Kommunikation unserer Projekte und Aktionen gerade an die internen Zielgruppen, wie Mitarbeiter oder Regionalgruppen, wird deshalb immer wichtiger. Ich bin fest davon überzeugt, dass der Standortbestimmungsprozess, den wir dazu zurzeit durchführen, uns die Möglichkeit gibt, hier noch besser zu werden.

Außerdem: Die Begegnungen von Angehörigen, aber auch von Betroffenen sind aufgrund der differenzierteren und gezielteren Keimdiagnostik sowie der damit einhergehenden steigenden Sensibilität in Hygienefragen seltener und auch viel angstbesetzter geworden als in den letzten Jahren. Die Folge: oft persönliche Ausgrenzung und Isolation. Hier stehen für uns noch einige





Lust auf Urlaub?

Haus Sturmvogel auf Amrum – Ein Erlebnis, das Sie sich gönnen sollten!

Die Nordseeinsel Amrum ist für ihr wohltuendes Klima bekannt. Unser Haus Sturmvogel bietet den Betroffenen und deren Angehörigen die Möglichkeit, sich dort gesundheitlich zu stabilisieren und die Seele einfach mal baumeln zu lassen, um Ruhe und Muße zu finden.

Achtung:

Neue Preisstaffelung in der Nebensaison!

Information und Buchung unter www.muko.info oder in der Geschäftsstelle bei Beatrix Degen oder Monika Bisslich, 0228/9 87 90-0



drängende Herausforderungen ins Haus. Aber es ist mein Ziel, hier `hart am Wind` zu segeln.“

muko.info: Seit Mai 2014 sind sie Sprecher der Geschäftsführung des Mukoviszidose e.V. ? Was sind die Aufgaben dieses Sprechers?

Winfried Klümpen: „Die Geschäftsführung besteht aus drei Personen, und einer koordiniert dieses Team und repräsentiert den hauptamtlichen Teils des Vereins nach außen. Seit Mai 2014 mache ich diese Arbeit im Mukoviszidose e.V., und ich empfinde es als eine spannende Herausforderung.“

muko.info: Thema Mitarbeiter – Was ist Ihnen hier wichtig?

Winfried Klümpen: „Mir ist es sehr wichtig, dass unsere Mitarbeiter gerne arbeiten kommen. Qualifizierte und hoch motivierte Mitarbeiter sind auch für den Mukoviszidose e.V. sehr wichtig. Sie sind unser größtes Kapital und unsere stärkste Verbindung zur Außenwelt. Mein Anliegen ist es, alle bei ihrer persönlichen und beruflichen Entwicklung zu unterstützen. Dafür erwarte ich Loyalität und Verbindlichkeit, ein ausgeprägtes Teamwork, sachliches und offenes Miteinander, Konfliktfähigkeit, Bereitschaft zur Übernahme von Verantwortung, gegenseitiges Vertrauen, gut durchdachte, begründete und kommunizierte Entscheidungen. Eine faire und angemessene Bezahlung gehört dann dazu.“

muko.info: Sie steigen heute in ein Raumschiff und in zehn Jahren wieder aus. Wie sieht das Leben der Betroffenen dann aus?

Winfried Klümpen: „Die CF-Betroffenen empfinden Mukoviszidose als eine lästige Erkrankung, aber sie können gut und normal lange mit ihr leben. Trotz möglicher gesundheitlicher Krisen hat jeder Patient sein finanzielles Auskommen im Alter.“

Das Interview führte Annette Schiffer



Gemeinsam Mukoviszidose besiegen!

**Werden Sie Schutzengel,
genau wie Michaela May.**



Spendenkonto 70 888 00
IBAN DE 59 3702 0500 0007 0888 00
BIC BFSWDE33XXX
BLZ 370 205 00
Bank für Sozialwirtschaft

www.muko.info

*... einfach mal länger
liegen bleiben.*



Für mehr Lebensqualität. Täglich.

Antibiotika-Inhalation wireless von Novartis.