

Ausgabe 3|2022
Das Magazin des Mukoviszidose e.V.

muko.*info*

Schwerpunkt-Thema

**In der Warteschleife:
Leben ohne Modulatoren**



MUKOVISZIDOSE e.V.
Helfen. Forschen. Heilen.



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

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





Bild links: Sportliche Höchstleistung: Vorstandsmitglied Ingo Sparenberg schaffte 100 km beim 24h-Spendenlauf in Magdeburg. Bild rechts: Informierte über Arzneimittelpreise am Beispiel Mukoviszidose – Stephan Kruij (Screenshot aus www.ethikrat.org).

Aus der Redaktion

05. September 2022: Redaktionsmitglied Thomas Malenke erhält in Bonn das Bundesverdienstkreuz am Bande für sein jahrzehntelanges ehrenamtliches Engagement für die Mukoviszidose-Selbsthilfe. Herzlichen Glückwunsch, Thomas!

17. August 2022: Nach der angekündigten Online-Mitgliederversammlung haben wir einen gewählten Wahlausschuss für die im Jahr 2023 stattfindenden Bundesvorstandswahlen. Danke an alle Teilnehmer und diejenigen, die für die korrekte Durchführung unserer Wahlen sorgen!

25./26. Juni 2022: Unser Bundesvorstandsmitglied Ingo Sparenberg läuft beim zweiten Mukoviszidose-24h-Spendenlauf die unglaubliche Strecke von 100 km. Aufgrund seines intensiven Trainings kommt er ohne große Verletzungen durch diese Tortour. Herzlichen Glückwunsch, Ingo!

22. Juni 2022: Unser Bundesvorsitzender Stephan Kruij hält auf der Jahrestagung des Deutschen Ethikrats einen Vortrag über Arzneimittelpreise am Beispiel von Mukoviszidose. Wer diesen 15-min-Vortrag nachträglich sehen möchte, geht einfach auf www.ethikrat.org/jahrestagungen/hohe-preise-gute-besserung und steuert im Video die Zeit 1:55 (h:min) an.

07. Juni 2022: Die Redaktionskonferenz tagt digital per Video-Konferenz und überlegt: Wie leben Mukoviszidose-Patienten ohne Modulatoren? Wie kommen sie damit zurecht – fühlen sie sich vergessen oder abgehängt? Vielen Dank an unsere Autoren, die dieses Heft erst möglich gemacht haben!

Und hier nochmals der wichtige Hinweis auf die digitale muko.info: Mitglieder, die unser Magazin im Jahr 2023 noch gedruckt erhalten möchten, teilen uns dies bitte bis 31. Dezember 2022 mit dem Coupon von Seite 15 mit. Alle anderen erhalten die muko.info ab kommendem Jahr per E-Mail. Bitte stellen Sie in diesem Fall sicher, dass wir eine aktuelle E-Mail-Adresse von Ihnen haben.

Für die Redaktion

Susi Pfeiffer-Auler
Redaktionsleitung muko.info



Das finden Sie in diesem Heft

Schwerpunkt-Thema

In der Warteschleife: Leben ohne Modulatoren

- 6 Leben in der Warteschleife
- 8 Knapp vorbei
- 10 Leserbriefe

Vorschau

Leserbriefaufrufe

- 19 muko.info 4/2022 – Transplantation
- 19 muko.info 1/2023 – Medizinische Prävention bei Mukoviszidose

Unser Verein

- 20 Wir lassen niemanden zurück!
- 22 Globale Kampagne für faire Modulatoren-Preise
- 24 Information zu den Bundesvorstandswahlen 2023
- 25 Vorsorge – heute für morgen vorsorgen
- 26 Klimamaßnahmen: Auf nach Gran Canaria!

Wissenschaft

- 27 Buchbesprechung: Mutation-specific therapies in cystic fibrosis
- 28 Bericht von der europäischen Konferenz 2022
- 30 Forschung: Was steckt in der Pipeline?
- 32 Register und Registerauswertungen waren auch Themen auf der ECFC 2022

cf research news

- 33 Neuigkeiten aus der Forschung

Therapie

- 34 Wissenschaft meets Praxis, Teil 2
- 38 Reha-Fonds des Mukoviszidose e.V.

Fundraising

- 40 Ihre Schutzengel-Bäckerei in der Vorweihnachtszeit

Sport & Fitness

- 41 Wenn der Durst kommt, ist es zu spät

Life hacks

- 42 „2 in 1“-Flasche

Wir in der Region

- 44 Abschied von Dr. Junge und Prof. Tümmler

Christiane Herzog Stiftung

- 42 Festmatinée in Schloss Bellevue

Mein Leben mit CF

- 46 Ist nicht das ganze Leben eine Warteschleife?

Kurz vor Schluss

- 50 Benefizlesung mit Michaela May
- 51 Buchvorstellung: Verdauung verständlich erklären

Persönlich

- 50 Flucht mit Mukoviszidose-Kind





Wie leben Mukoviszidose-Patienten ohne Modulatoren? Wie kommen Sie damit zurecht – fühlen Sie sich vergessen oder abgehängt? Was macht Ihnen trotzdem für die Zukunft Hoffnung? Was sind Ihre Erwartungen an unseren Bundesverband? Darum geht es in diesem Heft.

Impressum

muko.info:

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

Herausgeber:

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

Schriftleitung:

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

Redaktion:

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

Thomas Malenke, Ilka Schmitzer, Roland Scholz,
Barbara Senger, Miriam Stutzmann, Marc Taistra,
Juliane Tiedt, Carola Wetzstein
E-Mail: redaktion@muko.info

Herstellung und Vertrieb:

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

Spendenkonto des Mukoviszidose e.V.:

IBAN: DE59 3702 0500 0007 0888 00
BIC: BFSWDE33XXX
Bank für Sozialwirtschaft AG, Köln
www.muko.info

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

Hinweis:

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

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

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

Bildnachweis:

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

stock.adobe.com: Titel - NDABCREATIVITY,
S. 5 - Damir Khabirov, S. 6 - Anton,
S. 19 - doomu (Transplantation),
S. 40 - Vadim Guzhva (Backen);
pixabay.com: S. 19 - Paul Diaconu (Augenuntersuchung), S. 24 - Gerd Altmann, S. 38 - Demiahl;
unsplash.com: S. 41 - Bluewater Sweden

Leben in der Warteschleife

Zwischen Perspektive und Resignation

Die Forschung und damit auch die Lebensperspektive für Mukoviszidose entwickelt sich rasant. Viele der Mukoviszidose-Betroffenen profitieren mittlerweile von den vorhandenen CFTR-Modulatoren und ganz besonders von der dreifachen Kombination Kaftrio, inzwischen zugelassen ab sechs Jahren. Kaftrio verändert die Auseinandersetzung und Bewältigung einer lebenslangen chronischen Erkrankung mit einer abwärtsgerichteten Prognose, verbunden mit einem sehr hohem Therapieaufwand und oftmals eingeschränkten Möglichkeiten in der Lebensgestaltung, massiv. Ganz neue Lebenswelten eröffnen sich.

Euphorie der anderen ertragen

In dieser Zeit starker Transparenz, gerade auch über die sozialen Netzwerke, ist die Verbreitung der „wundersamen Wirkung“ überall präsent und hat sehr schnell dazu geführt, dass sich, gepaart mit den tollen gesundheitlichen Erfolgen, Schwangerschaften, die plötzlich leichter möglich werden und ein Zuwachs von Energie und Lebensqualität, eine große Euphorie ausbreitete. Das erzeugt Wünsche und Hoffnungen, dies auch für sich, für sein Kind erleben zu dürfen.

An dieser Stelle gibt es dann einen Bruch in der „Erfolgsgeschichte“, denn nicht jeder von Mukoviszidose Betroffene eignet sich auf Grund seiner Mutation, mit mindestens einer Delta F508, für Kaftrio®. Auch gibt es Betroffene, die von ihrer Mutation her geeignet wären,

aber durch medizinische Kontraindikationen ausgeschlossen sind, so auch Transplantierte, oder die auf Grund von Nebenwirkungen Kaftrio wieder absetzen müssen.

Die erreichte Krankheitsakzeptanz und -bewältigung werden durch diese neue Situation in Frage gestellt, die Verarbeitungsprozesse erneut in Gang gesetzt, oft auch schmerzhaft.

Das erzeugt sehr viele Enttäuschungen und sicher bei vielen auch ein Gefühl des „Abgehängtwerdens“. Dies trifft insbesondere auf die Betroffenen zu, denen es gesundheitlich bereits nicht gut geht, für die Therapie zunehmend zur Vollzeitbeschäftigung wird und damit weniger Zeit oder Kraft für andere Lebensbereiche bleibt. Aber auch das Wissen, dass



mir dieses „Wundermedikament“ in der Zukunft, wenn sich mein Zustand verschlechtert, nicht helfen kann, diesen Prozess zu stoppen oder auch erheblich zu verbessern, diese verwehrte Perspektive kann Ängste erzeugen und bestärken, das Leben zusätzlich belasten. Eltern sorgen sich um die Zukunftsperspektiven ihrer Kinder, deren „Mukoviszidose peer-group“, im Sinne von „mal wie alle sein“, stark schrumpft.

Selbstbestimmtes Leben

Das Ziel der Behandler war ja schon immer, für Mukoviszidose-Betroffene die gesundheitliche Grundlage zu schaffen, in allen Bereichen ein selbstbestimmtes, erfülltes Leben mit der Krankheit führen zu können.

Immer schon waren die Verläufe der Betroffenen sehr unterschiedlich, was nicht nur an Faktoren wie der Therapie-disziplin, den sozioökonomischen Möglichkeiten, der persönlichen Fähigkeit, Ressourcen zu nutzen und sich positiv auszurichten, um gesundheitliche und psychische Krisen bewältigen zu können, festgemacht werden kann. Die Ausprägung der Krankheit wird auch durch die Individualität der Mutation und Ausprägung der Mukoviszidose mitbestimmt. Allerdings erscheint die Herausforderung für diejenigen, die sich nicht freiwillig entscheiden können, ob sie auf Kaftrio vertrauen wollen, im Vergleich zu „den anderen“ ungleich höher. Denn die letztgenannte Gruppe umfasst die „übrigen“ 15 %, die dafür nicht geeignet sind, während der größte Teil auf einmal in einer völlig anderen Liga zu spielen scheint. Die dadurch erlebte Hilflosigkeit, ist schwierig, zumal Mukoviszidose sowieso eine seltene Erkrankung ist. Dies schürt entsprechend Ängste, dass

nun nicht mehr so weitergeforscht wird wie bisher, da die meisten doch nun erreicht werden können, es sich demnach nicht lohne, dies fortzuführen.

Hoffnung auf lange Sicht

So laufen derzeit beispielsweise Studien wie das Hit-CF-Projekt, bei dem anhand von Gewebeproben in einem Organoid-Modell getestet werden soll, ob CFTR-Modulatoren bei Mukoviszidose-Betroffenen mit seltenen Mutationen möglicherweise doch wirken können. Das gibt Hoffnung, aber eben im Langzeitmodus, der für einige schwer haltbar ist. Für andere stellt dies jedoch den Lichtstreifen am Horizont dar, der hilft, sich aus Wut, Ängsten und Enttäuschung zu lösen und optimistisch in die Zukunft zu schauen. Zumal es ja in der Vergangenheit schon gelungen ist, bahnbrechende Erfolge zu erzielen.

Die Sorge vor schweren Nebenwirkungen oder unbekanntem Langzeitfolgen, die Angst, den derzeit noch guten Gesundheitszustand, vor allem wenn es sich noch um sehr junge CF-Kinder handelt, zu gefährden, könnte bei einem Teil der für Kaftrio geeigneten Betroffenen dazu führen, dass sie sich entscheiden, erst einmal abzuwarten und das Medikament nicht zu nehmen. Diese Gründe wären sicher auch für einen Teil der ungeeigneten Betroffenen relevant, was wiederum für diese entlastend wirken könnte.

Auch stellt sich vielen die Frage, wie sich die neue Situation auf die Versorgungsstrukturen auswirken wird, deren engmaschige, multidisziplinäre Vielfalt so wichtig ist. Da gibt es die Sorge, dass, wenn die Mukoviszidose-Betroffenen mit Kaftrio nur noch mit der Basistherapie auskommen, sich dies negativ auf die

Verfügbarkeit einer für Mukoviszidose qualifizierten Atemphysiotherapie oder Ernährungsberatung auswirken könnte. Wie werden sich die Ambulanzstrukturen, die Rehabilitationsangebote weiterentwickeln oder werden diese überhaupt noch erhalten bleiben? Viele offene Fragen, deren Antworten wir noch nicht wissen und die daher zusätzlich verunsichern können!

Um Ängste gar nicht erst entstehen zu lassen, erscheint uns in der Satteldüne der Dialog zwischen den Betroffenen sowie den Eltern betroffener Kinder und den Behandelnden so wichtig.

Es bleibt festzuhalten, dass sich eine Warteschleifenexistenz, insofern sie denn so empfunden wird, psychologisch als eine zusätzliche Belastungssituation ohne Ausweg darstellen vermag, die sich zu Angststörungen und auch Depressionen entwickeln kann.

Das Angebot einer psychosozialen Versorgung, um mit diesen Warteschleifen umgehen zu lernen, die nun weniger Mitbetroffene teilen als zuvor, wäre sehr wünschenswert. Daher freuen wir uns, dass der Mukoviszidose e.V. allen ein Dach dafür bietet, eine Stimme gibt und sich für deren Belange engagiert einsetzt.

Pia Maria Schäfer,
Diplom-Psychologin, Fachklinik
Satteldüne
Leitung Psychologie, Ergo- und
Musiktherapie sowie Logopädie

Co-Autorin:
Melanie Köller,
Diplom-Pflegepädagogin, Kinderkran-
kenschwester, Fachklinik Satteldüne
CF-Betreuung

Knapp vorbei

Vom Nebelzelt zu Genmodulatoren

„Kind, tu immer alles, was die Ärzte sagen, damit Du noch da bist, wenn sie doch einmal was finden.“ Worte, die ich oft in den 80er- und 90er-Jahren von meiner mittlerweile längst verstorbenen Oma gehört habe. Jetzt gibt es mit Kaftrio ein sehr erfolgreiches Medikament und ich bin auch noch da – aber ich bin 2013 doppellungentransplantiert worden. Ob meine Oma enttäuscht gewesen wäre? Habe ich versagt, weil ich es so kurz verpasst habe? Ärgere ich mich darüber, so knapp diese Chance nicht gehabt zu haben? Und habe ich mir überhaupt Gedanken dazu gemacht, bevor das Thema in der Redaktionsarbeit auftauchte? Ganz schön viele Fragen und Gedanken, die auf einmal in meinem Kopf kreisten. Und was macht eine gut vernetzte Muko-Patientin in so einer Situation? Richtig, erst einmal die langjährigste Muko-Freundin anrufen, die noch kürzer transplantiert ist und das ganze bequatschen. Vielen Dank Nadine, dass ich hier einiges aus unserem Gespräch teilen darf.



Nadine und ich einige Jahre vor unseren Lungentransplantationen in der Rehaklinik Zeepreventorium, De Haan (Belgien), wo wir uns als Kinder kennengelernt haben.

Miriam: Nadine, Du bist ja erst 2017 transplantiert worden. Hast Du eigentlich vorher einen der Genmodulatoren testen können?

Nadine: Nein, meine Mutation passte leider nicht. Wie war das noch bei Dir?

Miriam: Ich hatte tatsächlich das große Glück, den ersten Modulator (Ivacaftor) wegen meiner passenden Mutation noch etwa eineinhalb Jahre ausprobieren zu können. Für die Studie war ich schon viel zu krank, aber ich konnte das Medikament dank des Einsatzes meiner Ambulanzärztin noch kurz vor der offiziellen Zulassung testen. Mir war natürlich klar, dass mich das nicht mehr vor einer

Transplantation bewahren würde, weil ich einfach zu lange zu schwer krank war. Aber ich bin sehr dankbar für diese Zeit mit dem Modulator, weil es mich in dieser Wartezeit auf die Lunge noch etwas stabilisiert hat. Vor allem konnte ich es damit auch gedanklich irgendwie „abhaken“. Damit war nichts mehr auf der Liste „wenn ich das bekommen hätte, dann hätte ich keine Transplantation gebraucht“. Machst Du Dir Gedanken darüber, ob Du mit den Modulatoren vielleicht noch Deine eigene Lunge hättest?

Nadine: Nachdem klar war, dass meine Mutation nicht passt, habe ich mich gar nicht mehr mit den Modulatoren beschäftigt. Eigentlich war ich auch

ziemlich stabil auf meinem Level. Meine gesundheitliche Verschlechterung und damit auch die Listung zur Lungentransplantation kam recht schnell, da hatte ich gar keine Zeit für solche Gedanken. Erst mit dem Hype um Kaftrio und den vielen euphorischen Beiträgen in den Social Media-Kanälen wurde das wieder Thema. Jetzt auch nicht ständig und ich bin total dankbar für meine transplantierte Lunge – aber wenn ich die Chance gehabt hätte, meine eigene Lunge durch Kaftrio behalten zu können, dann wäre das schon toll gewesen. Allein schon wegen der Medikamente nach der Transplantation, die einfach heftig sind.

Miriam: Bist Du neidisch, wenn Du all diese positiven Berichte liest?

Nadine: Neidisch ist nicht das richtige Wort. Zuerst einmal freue ich mich für all meine Muko-Freunde, wenn es ihnen besser geht. „Ein bisschen wehmütig“ trifft es vielleicht ganz gut.

Miriam: Das kann ich gut verstehen. Obwohl ich wie gesagt weiß, dass es mindestens 15 Jahre früher so etwas für mich gebraucht hätte, denke ich beim Lesen der ganzen Erfolgsgeschichten in dunklen Stunden schon mal daran, wie toll es wäre, noch meine eigene Lunge zu haben. Gerade weil ich ja doch etliche Probleme/Nebenwirkungen seit der Transplantation habe. Wehmut trifft es wirklich ziemlich gut.

Nadine: Was ich tatsächlich gerne erlebt hätte – das hört sich für Außenstehende bestimmt merkwürdig an – sind die körperlichen Veränderungen, die recht schnell nach der ersten Einnahme auftreten: Wie sich das anfühlt, wenn der Schleim plötzlich ganz flüssig wird, die Lunge sich verändert (beziehungsweise das Atmen, das Husten ...), wenn die Haut nicht mehr so salzig ist und was ich sonst noch so darüber gelesen habe. Das ist ein spannender Prozess. Aber ich weiß natürlich, dass die erste Zeit der Einnahme für einige nicht einfach ist, ich will das jetzt nicht übermäßig schön reden.

Miriam: Stimmt, das war selbst bei Ivacafator total aufregend. Schön und beängstigend zur gleichen Zeit. Für mich war es eventuell sogar gut, dass Kaftrio keine Option war. Da ich nie kennengelernt hatte, frei atmen zu können, weil ich bereits als Kind stark eingeschränkt gewesen bin und schon 27 Jahre zusätzlichen Sauerstoff hatte, war es für mich extrem schwer, mich für die Transplantation zu entscheiden. Irgendwie war es halt „normal“. Daher denke ich, ich hätte mich noch schlechter entscheiden können, wenn es möglich gewesen wäre, auf diesem extrem niedrigen Niveau mit Kaftrio weiter zu machen – egal wie unvernünftig das die Ärzte und mein Umfeld gefunden hätten. Jetzt wo ich den Unterschied kenne und dieses tolle Gefühl von Atmen kennenlernen durfte, würde ich nicht zurück wollen



Nadine und ich 2019, nach unseren Lungentransplantationen

– auch wenn es jetzt nicht so läuft wie erhofft. Alles in allem war es für mich persönlich gut so, wie es nun mal gekommen ist und ich kann damit abschließen.

Miriam: Was denkst Du über die Zukunft mit den Modulatoren? Meinst Du auch für uns Transplantierte werden die mal in Frage kommen? Hoffst Du darauf?

Nadine: Da ich sehr viele Probleme mit den Nebenhöhlen habe und auch meine Bauchprobleme mehr werden, habe ich schon darüber nachgedacht, ob das nicht eine Möglichkeit wäre. Leider gibt es wenig Erfahrungen in Kombination mit den Immunsuppressiva. Ich warte da jetzt nicht sehnsüchtig drauf, bin aber gespannt, wie sich das in Zukunft entwickeln wird.

Miriam: Das sehe ich ähnlich. Es wäre schon interessant zu gucken, gegen welche meiner Probleme Kaftrio vielleicht doch helfen könnte und darum verfolge ich neugierig, was sich da alles tut. Aber ich rechne nicht „morgen“ damit und gehe da ganz entspannt mit um.

Es ist wirklich erstaunlich, welche medizinischen Entwicklungen Nadine und ich im Bereich Mukoviszidose in den letzten 40 Jahren miterlebt haben. Vom Nebelzelt bis zu den Genmodulatoren. Mal gucken was noch alles kommt.

[Miriam Stutzmann, CF, doppellungen-transplantiert, im Gespräch mit Nadine Narounigg, CF, doppellungen-transplantiert](#)

„Ich bin eine Nonsense-Mutation“ Positiv bleiben, auch ohne Modulatortherapie

Ilka lebt seit über 38 Jahren mit einer Nonsense-Mutation. Damit gehört sie zu dem Teil der Patienten, die nicht von den CFTR-Modulatoren wie Kaftrio profitieren können. Sie schildert uns ihre Gedanken dazu:

Eine Bestandsaufnahme auf der Jahrestagung

Anfang Mai war ich auf der Jahrestagung des Mukoviszidose e.V. in Weimar. Durch einige Vorträge zog sich natürlich das Thema Kaftrio und die Veränderungen waren spürbar. Es gibt jetzt eine Patientengruppe, die Kaftrio einnehmen kann – verbunden mit allen gesundheitlichen Verbesserungen und Herausforderungen –, und eine Gruppe ohne Kaftrio, für die es wie gehabt weitergeht. Geht mit diesem Wandel das Gefühl der Zusammengehörigkeit verloren, das gemeinsame Röcheln und viele weitere Themen, die wir alle gemeinsam haben?

Durch Gespräche mit vielen CF-lern auf der Tagung kann ich sagen: Wir haben alle immer noch so viel gemeinsam! Wir haben alle zusammen die gleiche Grundlage und wissen, wie es ist, mit

gesundheitlichen Einbußen und Herausforderungen zu leben, zu leiden und zu lachen.

Für viele Patienten verändert sich nun das Therapieleben. Für diese Gruppe geht ein lang ersehnter Traum in Erfüllung. Jetzt ist es doch für alle interessant, diesen Wandel zu beobachten und neue Hoffnung zu schöpfen, weil vieles möglich ist in der Medizin und Forschung.

Der Blick nach vorne richten

Ich bleibe weiterhin positiv. Es erfreut mich zu sehen, wie sich für viele CF-ler das Leben verändert hat, welche schönen Möglichkeiten sich dadurch eröffnen und das breite glückliche Lächeln, wenn sie davon berichten. Ein Medikament oder eine andere Therapie wird auch für die Nonsense-Mutation eines Tages kommen.

Ich persönlich sehe es sogar als Vorteil, noch nicht zu der Gruppe zu gehören, denn mit der Modulatortherapie gehen natürlich auch neue Herausforderungen und teilweise auch Nebenwirkungen einher, die bei CF-Patienten früher nicht auftraten. Auf diesen Erfahrungsschatz kann dann bei der Entwicklung neuer Medikamente zurückgegriffen werden, so dass dann eines Tages auch wir Nonsense-Patienten von gut verträglichen Medikamenten profitieren können.

Ilka Schmitzer, 38 Jahre, CF

Ilkas Kombi: Weiterhin Sport (hier die Schraube) und reichlich Medikamente



Vergessen, sauer, wütend!

Motivation stirbt

N. möchte anonym bleiben, sie bringt ihren Frust deutlich zum Ausdruck. Sie hofft kaum noch, dass die Forschung auch für sie noch eine Lösung bringen wird und fragt sich: Bin ich etwa weniger wert?

Zwei Stopp-Mutationen

Seit Kaftrio raus kam, ist nichts mehr wie es war. Ich komme immer noch nicht wirklich klar, dass manche von Kaftrio profitieren können und manche eben nicht. Ich bin psychisch noch kaputter und sehe auch in der Zukunft keine große Hoffnung für meine Mutation. Ich habe zwei Stopp-Mutationen und laut Forschung wird kaum etwas gemacht und wenn, dann dauert es eine Ewigkeit. Ich fühle mich vergessen, bin sauer, wütend und traurig.

Die Ungleichheit bei den Chancen frustriert

Ich kann mir entweder anhören oder einen Bericht lesen, wie super es denen geht, die das Medikament nehmen können. Ja, ich freue mich auch für die anderen Mukos, aber es ist doch ein und dieselbe Krankheit und jetzt sind wir plötzlich aufgeteilt. Ich habe das Gefühl, dass besonders Delta F508-Betroffene so viele Chancen bekommen. Und mittlerweile

kommt es mir so vor, als ob es Mutations-Klassen gibt, wo mehr geforscht wird und andere, wo weniger oder gar nichts passiert. Sind wir etwa weniger wert?

Ja, so denke ich mittlerweile. Ich mache jeden Tag viel Therapie. Inhalation, dann Physio, was halt alles dazu gehört. Trotzdem sind meine Werte nicht mal ansatzweise so gut, wie als wenn ich einfach Kaftrio runterschlucken würde.

Meine Motivation stirbt dadurch. Früher hatte ich noch Hoffnung, aber mittlerweile dauert es einfach viel zu lange. Und mein Zustand ist nicht gerade der Beste. Die Medikamentenentwicklung hat es geschafft, den einen das Leben zu vereinfachen und den anderen das Leben zu erschweren. Es fühlt sich verdammt unfair an.

Was ich erwarte? Ein Medikament für alle CF-ler und nicht nur für bestimmte; das hätte man in der Forschung anders machen sollen.

N.M.

EnergeaP^{Kid} & EnergeaP



NEU!
mit löslichen
Ballaststoffen

- ✓ verordnungsfähig
- ✓ vollbilanziert
- ✓ geschmacksneutral

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



Ernährungstherapie bei Mangelernährung

Kostenloses Muster für Sie!
muster@metax.org

Kampf mit der Krankenkasse

Therapie und Gesundheit im Mittelpunkt

Tatjana hat eine Gatingmutation und nimmt seit acht Jahren bereits Kalydeco. Das Medikament hat bei ihrer Verdauung bereits positiv angeschlagen, allerdings nicht bei ihrer viel größeren Lungenproblematik.



Neues Leben auf Zeit: Tatjana muss sich Kaftrio erstreiten

Zunächst keine Zulassung für Kaftrio

Ich leide schon immer an massenhaftem Sekret. Mein Alltag besteht/bestand, trotz Kalydeco, aus etwa vier bis sechs Stunden Therapie, um meine Lunge frei zu bekommen. Umso ärgerlicher war es natürlich, für mich zu erfahren, dass es ein Medikament gibt, was bei vielen Patienten die Schleimmenge drastisch reduziert, ich in Europa aber leider nicht zu der Patientengruppe gehöre, für die es zugelassen ist. In Amerika jedoch schon. Das war für mich wie ein Schlag ins Gesicht. Ich würde mir doch einfach nur etwas mehr Normalität im Alltag wünschen und nicht, dass sich das ganze Leben nur um die Therapie und Gesundheit dreht.

Krankenkasse stimmt Antrag befristet zu

Aus genau diesem Grund hatten meine Ärztin und ich einen off-Label-Antrag bei der Krankenkasse gestellt, der mehrfach abgelehnt wurde. Ich wollte mich aber nicht kleinkriegen lassen, denn ich kann ja nichts dafür, dass ich keine Delta F508-Mutation habe, sondern nur eine Gatingmutation und eine weitere andere Mutation. Eine minimale Restfunktion. Nach langem Kampf und Einschalten einer spezialisierten

Rechtsanwältin, schwenkte die Kasse um und stimmte dem Antrag doch noch zu. Nun nehme ich Kaftrio seit drei Monaten und was soll ich sagen, es ist wie ein neues Leben! Die Schleimmenge hat sich auf etwa ein Drittel reduziert. Und auch so bin ich viel belastbarer und nicht ganz so schnell außer Atem wie früher. Diese Verbesserungen sind auch in der Lungenfunktion messbar.

Der Kampf geht weiter

Psychisch ist es aber sehr schwer zu verkraften, dass die Zulassung für das Medikament, das mir solche Lebensqualität gibt, nach drei Monaten schon abläuft und ich eine weitere Kostenübernahme beantragen muss und nicht weiß, ob oder wie lange die Krankenkasse die Kosten weiter übernehmen wird. Ich hoffe doch sehr, dass ein gerichtliches Verfahren und dadurch ein vorläufiges Absetzen des Medikaments nicht notwendig sein wird. Denn das würde meine positive Entwicklung wieder zurückwerfen.

Es ist nicht so, dass ich durch Kaftrio meine Therapie nun gänzlich aufgeben kann; vielmehr bleibt es schwierig, das noch vorhandene Sekret aus den Tiefen der Lunge mobilisiert zu bekommen. Aber es ermöglicht mir, an manchen Tagen weniger zu machen, wenn man mal in den Urlaub fährt oder vormittags auf den Wochenmarkt möchte. So etwas war vorher undenkbar, denn dann hatte ich mit starker Luftnot zu kämpfen.

[Tatjana Baumgartner](#)



Von den
Experten für
Atemwegs-
gesundheit

eFlow®*rapid* Inhalationssystem

Mehr vom Leben dank eines STARKEN Begleiters¹



Mukoviszidose-Patienten profitieren weltweit von der klinisch erprobten eFlow® Technologie

- » Hohe Lungendeposition und damit ideale Voraussetzungen für eine gute Wirksamkeit der üblichen Inhalationslösungen^{2,3}
- » Kurze Verneblungszeiten dank der eFlow® Membran-Technologie⁴
- » Leicht, klein, mobil und geräuschlos für den flexiblen und diskreten Einsatz

¹ Kurze Inhalationszeit* für mehr freie Zeit und mehr Lebensqualität. * Buttini, F. et al.; Int J Pharm, 2016; 502(1-2): 242-8.

² Beck-Broichsitter, M.; J Pharm Sci, 2017; 106(8): 2168-2172.

³ Beck-Broichsitter, M. et al.; Eur J Pharm Biopharm, 2014; 87(3): 524-9.

⁴ Naehrig, S. et al.; Eur J Med Res, 2011; 16(2): 63-6.

Abwarten und Tee trinken und hoffnungsfroh nach vorne blicken!



Ein Motto von Thomas: „Never change a winning team“

Thomas Malenke, Erwachsener mit Mukoviszidose, beschreibt seine Haltung zu Kaftrio und warum er optimistisch nach vorne blickt.

An der Grenze zu Ostfriesland, wo ich aufgewachsen bin, ist dieser Spruch eine Art Lebensweisheit. Und er trifft auch meine Sichtweise bezogen auf neue Medikamente und jetzt eben Kaftrio. Insofern lebe ich ohne Kaftrio. Wie sich mein Leben geändert hat? Eigentlich gar nicht: Ich mache Therapie jeden Tag, in üblichem Umfang, morgens und abends...und freue mich des Lebens.

Chancen verpasst?

Natürlich kann es sein, dass ich durch mein Warten Chancen auslasse, aber ich fühle mich wohler, erst dann zu handeln, wenn sich die Nebel der Freude und Euphorie etwas gelichtet haben. Und man klarer sieht, welche Dosis wann, für welches Krankheitsstadium und welchen FEV₁ – unter Abwägung möglicher Nebenwirkungen – ideal ist. Ich habe in meinen 56 Jah-

ren Leben mit CF gelernt, dass die Wahrheit von heute nicht die Wahrheit von morgen sein muss. Es gibt immer Fortschritte in der Erkenntnis und in der Medizin und Forschung. Zum Glück! Das hat uns so alt werden lassen.

Wie ich mich dabei fühle? Vergessen oder abgehängt? Nein, ich weiß ja, warum ich so handle, wie ich handle. Was die Mehrheit tut, war für mich noch nie Maßstab.

Vielleicht kann ich mit dem Verzicht auf Kaftrio auch gut leben, weil ich aus einer Phase langer gesundheitlicher Stabilität komme. „Never change a winning team“, so ein weiteres Motto von mir.

Option Kaftrio vorhanden

Vielleicht bin ich auch so entspannt, da Kaftrio aufgrund meiner Mutation immer noch eine Option ist (sowie viele andere Medikamente auch).

Vielleicht bin ich auch so gelassen, weil ich glaube, dass auch nach Kaftrio weitere tolle Medikamente kommen werden.

Gelassen und hoffnungsfroh

Vielleicht bin ich so hoffnungsfroh, weil allein durch die jetzige Therapie (ohne Kaftrio) die Lebenserwartung eines heute geborenen CF-Kindes in unserem Land mittlerweile bei 55 Jahren liegt. Der jüngst erschienene Patientenberichtsband des Mukoviszidose e.V. macht insoweit ungeheuer Mut (www.muko.info/informieren/ueber-die-erkrankung/lebenserwartung).

Ich bin froh, dass ich in meinem bisherigen Leben mit CF immer von Ärztinnen und Ärzten beraten, begleitet und unterstützt wurde, die meine bedächtige Art tolerierten und akzeptierten. Dafür bin ich dankbar. Und ich weiß, dass es viel verlangt, kuriose Patienten zu betreuen. Denn bei Kaftrio abzuwarten, kann verrückt klingen.

Gut, dass unser Bundesverband Mukoviszidose e.V. auch für die Wartenden und die, die dieses Medikament (noch) nicht nehmen können, da ist!

Thomas Malenke, 56 Jahre, CF

Gerechtigkeit? Gibt es nicht.

Matthias würde Kaftrio gerne nehmen, kann es aber nicht. Er fühlt sich unverschuldet in die Zuschauerrolle gedrängt.

Er würde es gerne ausprobieren

Wie jeder weiß, ist unsere Krankheit eine Angelegenheit mit langfristiger Verschlechterungstendenz. Je früher man in diese Prozesse möglichst an der Wurzel eingreift, desto langsamer verlaufen sie, desto besser lassen sich die Schäden eingrenzen und desto besser ist die Prognose. Ich bin mir natürlich bewusst, dass in meinem Lebensalter die bereits eingetretenen Organschäden nicht mehr umkehrbar sind – auch nicht mit einer Modulatorentherapie. Und ich weiß auch, dass eine Therapie mit den Modulatoren teuer ist und gut begründet sein will. Trotzdem würde ich es sehr gerne mal ausprobieren und mit meinem langfristigen Krankheitswissen

und dem Durchleben von vielen Hochs und Tiefs diese Erfahrung machen wollen.

Übrigens: Auch der gegenwärtige pauschale Ausschluss von Transplantierten ist nicht nachvollziehbar. Außer den implantierten Organen hat nämlich jede andere Körperzelle dieser Betroffenen nach wie vor eine erstklassige Mukoviszidose, häufig sogar „Delta F508 homozygot“.

Euphorie der anderen macht hilflos

Was mich an den Berichten und Äußerungen von Menschen, für die die Modulatoren eine Therapieoption ist, stört, ist auch die unbegrenzt euphorische Wahrnehmung, die nun allen anderen mitgeteilt wird: „Ein völlig neues Leben“ ist da noch das mindeste der Superlative. Dass das die transplantierten Mukos und die mit der falschen Gensequenz nur als hilflose



Fühlt sich außen vor: Matthias

Zuschauer lesen können, ist dann wohl ihr Pech. So etwas wie Gerechtigkeit gibt es bei Krankheiten generell nicht. Die Optionen der modernen Therapien – und die damit einhergehenden neuen Limitationen – machen das Kranksein nun aber noch ein wenig ungerechter.

Matthias, 54 Jahre, CF

Die muko.info wird digital

Liebe Leserinnen und Leser,

wie wir Sie in der vergangenen Ausgabe 2/2022 informiert haben, werden wir Ihnen Ihre muko.info ab dem Jahr 2023 vorwiegend digital an Ihre E-Mail-Adresse zuschicken. Bitte nutzen Sie **bis zum 31.12.2022** den unteren Coupon, wenn Sie unser Mitglieder-magazin weiterhin gedruckt lesen möchten oder schicken Sie eine E-Mail an info@muko.info, unter Angabe Ihres vollständigen Namens und mit dem Betreff: „muko.info weiterhin in Print“.

Ihr muko.info-Redaktionsteam

Ich möchte die muko.info ab 2023 weiterhin gedruckt lesen.

Name, Vorname: _____

Mitgliedsnummer: _____

E-Mail: _____

Benötigen wir, um Ihnen Informationen zu Ihrer Mitgliedschaft zuzusenden. Sie haben zu jeder Zeit die Möglichkeit, Ihre Zustimmung schriftlich zu widerrufen.

Ich habe keine E-Mail-Adresse
Falls zustimmend, bitte hier ankreuzen.

Coupon bitte bis spätestens Ende 2022 per Post senden an:
Mukoviszidose e.V., In den Dauen 6, 53117 Bonn oder eingescannt per E-Mail an: info@muko.info (Betreff: „muko.info weiterhin in Print“)



COUPON

Wie leben Mukoviszidose-Betroffene ohne CFTR-Modulatoren?

Interview mit einer Betroffenen

Die neuen CFTR-Modulatoren wie Kaftrio können heute sehr vielen Menschen mit Mukoviszidose helfen. Aber es gibt auch viele Betroffene, die aufgrund ihrer Mutation oder aufgrund von Nebenwirkungen nicht von den neuen Medikamenten profitieren können. Eine von ihnen ist Jennifer. Sie hat uns im Interview geschildert, wie es ihr damit geht.

Wie geht es Dir gesundheitlich?

Mir geht es gesundheitlich gut. Meine Lungenfunktion liegt seit ca. zwei Jahren bei stabilen 63 % (+/- ein paar %).

Was und wie viel Therapie machst Du am Tag?

Zu meiner täglichen Routine gehören das Inhalieren und seit meiner Nasenpolypen-OP die Nasendusche. Die Physiotherapie (Manuelle Therapie und Reflektorische Atemtherapie) ist zwei Mal die Woche fester Bestandteil meiner Therapie. Durch meinen Bürojob versuche ich mich sehr viel zu bewegen: Fahrrad fahren, hüllern, spazieren gehen, Fitnessstudio (Kraft- und Ausdauersport), Yoga, Treppen steigen und nicht den Aufzug nehmen, auf Arbeit die Toilette wählen, die weiter weg ist (ja, es sind manchmal auch die Kleinigkeiten), auf Arbeit das Telefon Telefon sein lassen und lieber zu den Kollegen ins Büro gehen (aktuell natürlich Corona-konform). Ich weiß nicht, wie viel Zeit das alles zusammen in Anspruch nimmt, aber zeitintensiv ist es allemal und an vielen Tagen auch einfach nur kräftezehrend. Manchmal wünschte ich, der Tag hätte deutlich mehr als nur 24 Stunden.

Was bedeutet das für Deine Lebensqualität?

Durch die konsequente Durchführung meiner Therapie und des Sports ist es mir möglich, arbeitsfähig zu bleiben, allen Freizeitaktivitäten nachgehen und ein fast normales Leben mit nur kleinen Einschränkungen führen zu können.

Warum kannst Du kein Kaftrio nehmen?

Ich komme mit meinen verschiedenen Stopp-Mutationen nicht für Kaftrio in Frage.

Weißt Du noch, was Du gedacht hast, als Du zum ersten Mal von Kaftrio gehört hast?

Tatsächlich kann ich mich daran nicht mehr erinnern. Ich habe aber sehr früh mitbekommen, dass Kaftrio für mich gar nicht in Frage kommt und auch bei Zeiten aufgehört, mich ausgiebig damit zu beschäftigen. Zu dem Zeitpunkt aus dem Grund, dass ich wusste, dass es so vielen deutlich schlechter ging als mir und dementsprechend mehr auf das Medikament angewiesen sind/waren als ich und heute, weil es doch zunehmend belastend ist, da es für uns Raritäten unter den Raritäten einfach noch keine Möglichkeit wie Kaftrio gibt.

Wie geht es Dir damit, zu denjenigen zu gehören, die leider nicht von den neuen Medikamenten profitieren können?

Ich freue mich wirklich sehr für diejenigen unter uns, die Kaftrio nehmen dürfen und auch merklich davon profitieren. Für viele scheint es ein ganz neues Lebensgefühl zu sein, während man selbst immer mehr darum kämpft, seine Lungenfunktion konstant und den Körper fit zu halten. Selbst Antibiotika helfen nicht mehr wie erwartet. Der Effekt der letzten IV-Therapie hielt ganze zwei Wochen an. Mir ging es auch vor der IV nicht schlecht, ich wollte einfach nur mal wieder Sekret in der Lunge

loswerden. Aber nach der zweiwöchigen Therapie ging es mir wieder wie vorher. Es fühlt sich an, als wäre man austherapiert.

2019 sind mein Lebensgefährte und ich nach Utrecht gereist, um an der Hit-CF-Studie teilzunehmen. Ich sah es für mich als auch für andere CF-ler mit seltenen Mutationen als eine große Chance an, auch endlich von Medikamenten profitieren zu können, die uns wieder mehr Kraft und Energie schenken würden. Leider werden wir seitdem immer wieder damit getröstet, dass sich durch Corona die klinische Studie immer weiter nach hinten verschiebt. Traurig ist auch, dass wir nicht direkt vom aktuellen Stand in Kenntnis gesetzt werden. Wir müssen zusehen, wie wir an Informationen kommen, obwohl unsere Kontaktdaten und auch die unserer Ambulanzen vorliegen. Ich kann definitiv sagen, dass es mich und sicherlich auch alle anderen Studienteilnehmer belastet.

Es muss aber auch erwähnt werden, dass aktuell an verschiedenen Stellen versucht wird, die seltenen Mutationen anzugehen, um auch für uns neue Therapiemöglichkeiten zu schaffen. Es ist zwar aktuell nur ein kleiner Lichtblick, aber es ist einer.

Was wünschst Du Dir für die Zukunft?

Für die Zukunft wünsche ich mir, dass die Forschung immer weiter voranschreitet und sich die Lebensqualität für ALLE CF-ler nochmals deutlich verbessert und

Zur Person

Ich bin 34 Jahre jung. CF wurde bei mir mit einem Jahr aufgrund einer fast tödlich verlaufenden Lungenentzündung festgestellt. Meiner Mutter wurde, wie vielen anderen auch, für mich eine Lebenserwartung von nicht einmal 18 Jahren prognostiziert. Meine Kindheit und Jugend waren von relativ vielen Krankenhausaufenthalten und Antibiotikaeinnahmen geprägt. Sport durfte ich nicht machen, da man es nicht für möglich hielt. Trotz allem habe ich eine sehr gute Schulausbildung genossen, mein Abitur abgeschlossen und nun arbeite ich als Verwaltungsfachangestellte in unserer Kreisverwaltung. Seit zehn Jahren bin ich mit meinem Partner, der mich so toll in allem unterstützt, glücklich zusammen. Ich versuche mein Leben trotz CF oder vor allem wegen CF zu genießen, so gut es eben geht. Es ist nicht immer leicht und auch mit zunehmendem Alter wird die Liste der verschiedenen aufzusuchenden Ärzte und der Beschwerden immer länger, aber es lohnt sich weiterzukämpfen.



die Lebenserwartung steigt. Es gibt definitiv sehr viele Ansätze und ich bin dahingehend guter Dinge.

Des Weiteren hoffe ich auf eine Besserung in der Pflege in vielerlei Hinsicht. Tatsächlich ist meine größte Angst, in naher Zukunft nicht mehr vernünftig versorgt werden zu können, weil es am Pflegepersonal mangelt.

Auch wünsche ich mir ein besseres Netzwerk hinsichtlich des Austauschs unserer behandelnden Ärzte. Hier kommt natürlich auch die Digitalisierung ins Spiel. Der Wissensstand scheint doch immer noch sehr unterschiedlich zu sein. Dies geht vor allem beim Austausch unter den CF-Lern in den sozialen Netzwerken hervor.

Was wünschst Du Dir vom Mukoviszidose e.V.?

Macht einfach weiter so. Ihr leistet hervorragende Arbeit!

Gibt es noch etwas, das Du gerne loswerden möchtest?

Ich habe vor diesem Interview einmal durch den Blog gestöbert und einen anonymen und sehr verärgerten Post über die aktuelle Situation hinsichtlich der Hit-CF-Studie gelesen. Ich kann das total nachvollziehen, aber wir müssen jetzt einfach durchhalten. Ja, es ist ein Kampf und ja, es ist frustrierend. Aber es ist abzusehen, dass es weitergeht. Man wird uns nicht im Stich lassen.

Das Interview führte Juliane Tiedt

Der Mukoviszidose e.V. hat es sich zum Ziel gesetzt, allen Menschen mit Mukoviszidose in Deutschland zu helfen und niemanden zurückzulassen. Der Verein fördert daher unterschiedliche Forschungsprojekte, auch um Menschen mit CF mit seltenen Mutationen zu helfen.

Das Hit-CF-Projekt

Das Hit-CF-Projekt testet an Gewebeproben in einem Organoid-Modell, ob CFTR-Modulatoren bei Mukoviszidose-Betroffenen mit seltenen Mutationen möglicherweise wirken oder nicht. Für diese Gruppe stehen bislang keine wirksamen Modulatoren zur Verfügung. Im ersten Teil des Hit-CF-Projektes wurden Organoide von Menschen mit Mukoviszidose aus ganz Europa im Labor mit verschiedenen Medikamenten getestet. Im zweiten Teil soll in einer klinischen Studie überprüft werden, ob das Organoid-Modell zuverlässig vorhersagen kann, welche CFTR-Modulatoren bei den Betroffenen helfen. Der Mukoviszidose e.V. hat die Teilnahme der CF-Betroffenen aus Deutschland an der Studie finanziell unterstützt und informiert regelmäßig über den Fortgang der Studie.

Mehr zum Thema Hit-CF:

www.muko.info/einzelansicht/update-hit-cf-positive-ema-rueckmeldung-und-aufnahme-erster-patienten-in-den-studienteil-ende-2022

NOCH kein Kaftrio

„Alte Mukohasen“ stärken im Alltag

Ich bin die Mama der kleinen Ada. Meine süße Maus ist jetzt 17 Monate alt und darum kommen wir noch nicht für Kaftrio (oder andere Modulatoren) in Frage.

Es ist nicht so, dass wir mega doll warten oder es kaum abwarten können. Aber wir freuen uns natürlich, dass es in Zukunft etwas geben wird, was Ada helfen kann. Vielleicht kommt ja auch noch eine Zulassung für Kinder unter sechs Jahren. Dies bedarf natürlich Forschung und Studien und dafür würden wir auch bereitstehen, beziehungsweise daran teilnehmen. Jetzt warten wir erstmal darauf, dass Ada zwei Jahre alt wird und dann zumindest mit Orkambi starten darf.

Ehrlich gesagt, habe ich mir noch nie große Gedanken darüber gemacht, was wäre, wenn Ada nicht für Kaftrio in Frage käme. Denn die Diagnose und der Weg seitdem, haben schon genug negative Gedanken mit sich gebracht. Aber sie hat die häufigste Mutation und da wird das schon klappen. Und wenn nicht? Wir haben in der CF-Selbsthilfe Braunschweig so tolle „alte“ Mukohasen kennengelernt, die ohne Genmodulatoren bis hierhin geschafft haben, ihr Leben zu meistern. Das gibt uns immer wieder Hoffnung. Aber ich weiß natürlich, dass sie zum Teil schwer kämpfen mussten, um dieses Alter zu erreichen. Von daher wünsche oder erhoffe ich mir von Kaftrio für Ada ein einfacheres Muko-Leben mit viel Lebensqualität.



Fröhlich auf dem Trampolin: Ada

Anne Kalberlah-Braumann,
Mutter von Ada (17 Monate alt, CF)

Unser Redaktionsmitglied Thomas Malenke hat einige spontane Statements eingefangen – auf die Frage: Wer von Euch nimmt auch kein Kaftrio? Fühlt Ihr Euch ausgeschlossen?

Nein ... Warum auch ... Gönne es jedem, wenn er/sie dadurch verbesserte Lebensqualität hat. Zumal durch die Impfungen (ja, tatsächlich ist das für alle gut) die Forschung an mRNA und Co. massiv vorangetrieben wurde, was auch vielen von uns in den nächsten Jahren helfen kann. Zu meiner Geburt haben die Ärzte mir 25 Jahre gegeben ... So what, 🍌 final Destination ruft. Ich bin dem Gevatter Tod wohl immer noch ein Dorn im Auge, aber er zieht weiter. 🍌

Chris Kunze, CF

Ich kenne es nicht einmal, keins der neuen Medikamente 🍌🍌🍌 und nein, ich fühle mich nicht ausgeschlossen, von was? Ich war eh immer anders 🍌🍌🍌 soll auch genau so bleiben 🍌

Melanie Burkhardt, 36 Jahre, CF

Ich habe mich damals schon ausgeschlossen gefühlt, habe mich so gefühlt, als wäre es meinen Ärzten egal, wie lange ich noch lebe.

ANONYM, CF

Guten Abend, ich bekomme es auch nicht. Fühle mich deswegen nicht ausgeschlossen, denn ich habe dafür 2019 ein neues Leben geschenkt bekommen. Mir geht es so super damit und „hätte, wäre, wenn“ bringt uns auch nicht weiter. Man muss den Moment genießen. 🍌

Heidi Heckel, 35 Jahre, CF, LTX

Transplantation

Schwerpunkt-Thema der muko.info 4/2022

In unserer letzten Ausgabe 2022 möchten wir uns dem Thema Transplantation widmen. Sind Sie transplantiert? Wenn ja, wie haben Sie Ihre Transplantation erlebt? Hatten Sie Erwartungen und wurden diese erfüllt? Wie hat sich Ihr Leben durch den Eingriff verändert? Haben sich die Transplantation oder die Medikamente auf Ihre Psyche ausgewirkt? Hat sich Ihr Körper verändert? Haben Sie neue Hobbies/Interessen für sich entdeckt, die vorher nicht möglich waren? Wie hat Ihr Umfeld auf Ihre Veränderungen reagiert? Fühlen Sie sich in der Nachsorge gut betreut? Sind Sie auch weiterhin in der Mukoviszidose-Ambulanz in Behandlung? Wie streng gehen Sie mit den Transplantationsregeln um (Essen, Hygiene)? Falls eine Transplantation für Sie kein Thema war oder ist, würden uns Ihre Beweggründe dafür interessieren. Haben Sie sich bewusst gegen eine Transplantation oder Re-Transplantation entschieden oder ist eine bevorstehende Transplantation durch Koftrio in den Hintergrund gerückt? Wir freuen uns auf Ihre Geschichten.

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

Redaktionsschluss für die muko.info 4/2022 ist der 30. September 2022



Hinweis

Um die Umwelt zu schonen, werden wir Ihnen Ihre muko.info ab dem Jahr 2023 vorwiegend digital an Ihre E-Mail-Adresse zuschicken. Bitte teilen Sie uns dafür Ihre aktuelle E-Mail-Adresse mit an info@muko.info (Betr.: muko.info digital).

Medizinische Prävention bei Mukoviszidose

Schwerpunkt-Thema der muko.info 1/2023

Die Vorsorge gegen altersbedingte Erkrankungen war bis vor kurzem kein vordringliches Thema für Menschen mit Mukoviszidose, weil nur sehr wenige Patienten ein entsprechend hohes Alter erreichen konnten. Durch die Therapiefortschritte haben sich die Chancen verbessert. Wir wollen deshalb die medizinische Vorsorge (Prävention) in den Fokus nehmen: Lassen Sie regelmäßig Zähne (Parodontose), Augen (grauer Star) und Ohren (Schwerhörigkeit) untersuchen? Kümmern Sie sich um die Früherkennung von Krebserkrankungen? Wie beugen Sie beispielsweise Bluthochdruck, Gelenk- und Rückenschmerzen vor oder gehen Sie mit ihnen um? Wie konsequent setzen Sie ärztliche Empfehlungen um? Bitte teilen Sie uns Ihre Erfahrungen, Gedanken und Pläne mit, damit andere daran teilhaben können!

Wir freuen uns über Ihre Leserbriefe!

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

Redaktionsschluss für die muko.info 1/2023 ist der 06. Januar 2023



muko.blog

Gerne möchten wir Ihre vielen persönlichen Geschichten auch auf unserem Blog veröffentlichen (blog.muko.info).

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

Wir lassen niemanden zurück!

Zur Strategie des Mukoviszidose e.V.

Wie reagiert der Mukoviszidose e.V. auf die neuen Therapiemöglichkeiten? In Heft 1/2022 der muko.info hatten wir bereits erste Ergebnisse unserer Strategieberatungen mitgeteilt. Hier finden Sie nähere Details zu unseren Plänen für die nächsten Jahre.

Im August 2020 ist die Dreifachkombination Kaftrio in Europa zugelassen worden, die für viele Patienten die Therapielast reduziert. Wir müssen aber davon ausgehen, dass perspektivisch ca. 15 Prozent der Patienten nicht von Kaftrio profitieren werden. Das bedeutet auch, dass es zu einer stärkeren Aufteilung der Patientengruppe kommen wird. Die Abbildung zeigt das Ergebnis unserer Modellierung dieser Segmentgruppen bis ins Jahr 2035. Wir erwarten eine Aufteilung in folgende Gruppen (von unten nach oben):

» Patienten, bei denen die Modulatoren aufgrund ihrer Genetik nicht wirken (gelb),

- » eine wachsende Gruppe von Patienten, die mit Kaftrio weitgehend symptomfrei leben (grün),
- » eine Gruppe, bei der Kaftrio deutlich lebensverlängernd wirkt, möglicherweise mit den Folgen für „Nebenerkrankungen“ (Krebs, Bluthochdruck, etc. violett), und
- » eine Gruppe, deren Gesundheitszustand schon so schlecht ist, dass Kaftrio zwar lebensverlängernd wirkt, aber auf einem niedrigen gesundheitlichen Niveau (orange).

Der Anteil der weitgehend symptomfreien Patienten wird mit den Modulatoren voraussichtlich zunehmen. Wir gehen aber davon aus, dass wegen der insgesamt steigenden Patientenzahl und der mit höherem Alter zunehmenden CF-bedingten Folgeerkrankungen weiterhin viele Patienten Unterstützung durch den Selbsthilfeverein benötigen. Der Verein muss sich also strategisch so ausrichten, dass er auch im Jahr

2030 für diejenigen da sein kann, die die Modulatoren nicht nehmen können oder trotz der neuen Medikamente Hilfe benötigen. Das Leitbild „Gemeinsam Mukoviszidose besiegen“ wird erweitert durch die Motivation „Wir lassen niemanden zurück!“.

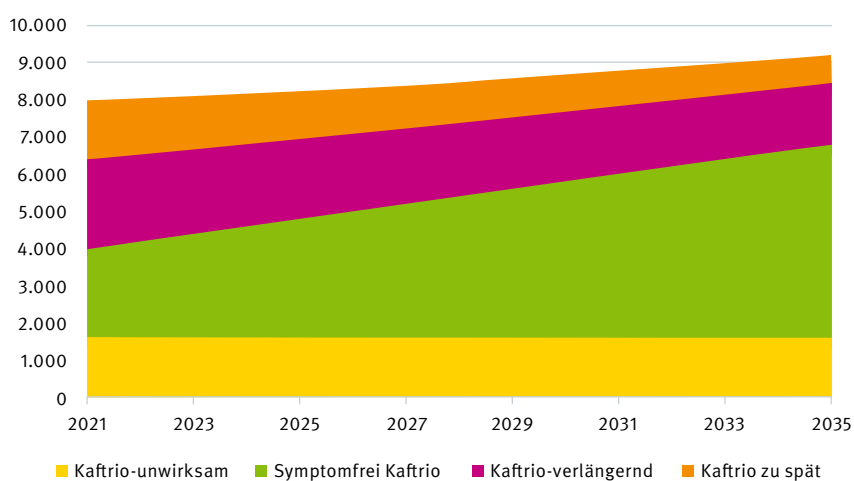
Strategie bis 2030

Unsere Strategie berücksichtigt Anforderungen, die mit diesem Leitbild verknüpft sind. Danach muss der Mukoviszidose e.V. auch im Jahr 2030 in der Lage sein,

- » das Mukoviszidose-Kompetenzzentrum zu sein, das in Wissenschaft, Praxis und bei öffentlichen Aufgabenträgern anerkannt ist,
- » kompetente, wissenschaftlich fundierte und neutrale Informationen zur Verfügung zu stellen,
- » eine hohe personenindividuelle Beratungsqualität anzubieten,
- » starke Lobby zum Schutz der Rechte von Betroffenen zu sein, und
- » schnelle und unbürokratische Hilfe zu bieten für die, die Hilfe brauchen.

Um das alles gemeinsam leisten zu können, benötigt der Verein gut informierte, engagierte und vernetzte „Mitmacher“ innerhalb und außerhalb des Vereins, die finanzielle Unterstützung der Mitglieder und Spender und eine professionell arbeitende Geschäftsstelle.

Die Projekte des Vereins werden nun kontinuierlich an diesen Zielen ausgerichtet und modifiziert. Insbesondere werden dazu neue Handlungsfelder definiert, die unsere Tätigkeiten und Projekte umfassen:



Modellierung des Mukoviszidose e.V. bzgl. der Wirkung neuer Therapien bis zum Jahr 2035: Erwartet werden Veränderungen in der Segmentierung (Aufteilung) von Patientengruppen.

Zukünftige Handlungsfelder des Mukoviszidose e.V.

muko.hilfe: Anlaufstelle für Beratung und Unterstützung für alle Mukoviszidose-Betroffene

muko.mitglieder: Mitgliederwerbung, -betreuung, -kontakte und -information

muko.science: Wir sind die zentrale, neutrale und unabhängige Informationsquelle zu krankheitsrelevanten und epidemiologischen Fragestellungen und Auswertungen

muko.qualitätssicherung: Ziel: Allen Patienten die bestmögliche Versorgung nach dem Stand der Medizin durch die Unterstützung von Ambulanzen, Therapeuten etc., zu ermöglichen

muko.lobby: gesundheitspolitische Interessenvertretung mit dem Ziel, Zugang zur bestmöglichen medizinischen Versorgung zu ermöglichen

muko.community: Unterstützung des (selbst organisierten) nicht formalen Austauschs innerhalb der Muko-Com-

munity mit dem Ziel, auch Interesse an der Vereinsarbeit und der Mitgliedschaft zu wecken und zu erhalten

muko.akademie: neutrales, unabhängiges, strukturiertes Informations-, Schulungs- und Qualifizierungsangebot für Betroffene und deren Angehörige sowie für Behandler

Für den Bundesvorstand
Stephan Kruij, Vorsitzender



Schnell und wirksam inhalieren – mit MucoClear® 6% und dem eFlow®*rapid* Inhalationssystem

- » MucoClear 6% löst den Schleim kraftvoll und erleichtert das Abhusten
- » Für Säuglinge, Kinder und Erwachsene
- » Erstattungsfähig zur Therapie der Mukoviszidose ab dem vollendeten 6. Lebensjahr (in Deutschland, AMR Anlage V)
- » Steril und ohne Konservierungsmittel
- » Kurze Verneblungszeiten dank eFlow® Membran-Technologie¹



95% bestätigen eine freiere und leichtere Atmung nach der Anwendung²

www.pari.com

¹Naehrig S et al. Eur J Med Res 2011; 16(2): 63-6

²Von PARI durchgeführte Onlineumfrage von Sept 2017 bis März 2018; 81 Teilnehmer bewerteten MucoClear 6% (vgl. auch Bernek V et al., DGP 2019 München, Poster P547; nicht veröffentlicht, kann bei PARI angefordert werden). Mehr Informationen zum eFlow®*rapid* Inhalationssystem finden Sie auf der separaten Anzeige in dieser Ausgabe.

Vertex save us!

Globale Kampagne für faire Modulatoren-Preise



Die Aktionsgruppe „Vertex save us!“ (dt.: Vertex rette uns!) setzt sich für den Zugang zu lebensverändernden Medikamenten (CFTR-Modulatoren) für alle Menschen mit Mukoviszidose ein und besteht aus Aktivisten aus der ganzen Welt. Ihre weltweite Kampagne soll so viele Menschen wie möglich erreichen, die der Meinung sind, dass die Profite der Pharmaindustrie niemals gegen ein Menschenleben aufgewogen werden dürfen.

Zugang für alle

„Vertex save us!“ ist ein informeller, selbstorganisierter Zusammenschluss von Familien und Patienten, der aus einer kleinen Gruppe von Mukoviszidose-Eltern aus dem Vereinigten Königreich hervorgegangen ist, die viele Jahre lang (und letztlich erfolgreich) für den Zugang im lokalen Gesundheitssystem (NHS) gekämpft haben. Die Zusammenarbeit mit der Patientenorganisation „Just Treatment“ sorgt für eine umfangreiche Medienberichterstattung und hochrangigen politischen Einfluss. Die Aktionsgruppe will sicherstellen, dass alle Menschen mit Mukoviszidose so schnell wie möglich Zugang zu diesen Medikamenten erhalten – die Mitwirkenden glauben, dass sie die Chance haben, dies mit der richtigen Taktik an den richtigen Stellen zu erreichen.

Die derzeitigen Preisvorstellungen von Vertex machen diese Medikamente für die Gesundheitssysteme unerschwinglich, so dass die Hälfte der Welt unbehandelt bleibt. Dies wird als „unnötige Grausamkeit“ empfunden. Die Aktiven wollen das Leiden der Mukoviszidose-Gemeinschaft öffentlich machen und Menschen aus allen Teilen der Welt zusammenschließen, die sich bei dem Arzneimittelhersteller Vertex für eine Änderung einsetzen wollen.

„Damit eine neue Ära der Mukoviszidose eingeleitet werden kann, muss es einen gleichberechtigten Zugang zu CFTR-Modulatoren geben.“

Dazu schreiben sie: „Etwa 70.000 Menschen auf der Welt leiden an Mukoviszidose, aber nur die Hälfte hat Zugang zu lebensverändernden Medikamenten. Mit diesen erstaunlichen Medikamenten könnte der Gendefekt, der die Krankheit verursacht, korrigiert und ein langsamer und qualvoller Tod verhindert werden. Die derzeitige Situation ist unmoralisch und darf nicht fortgesetzt werden.“

Forderungen an den Hersteller

Die Aktionsgruppe hat fünf konkrete Forderungen an Vertex, die sich auf die Menschenrechtsrichtlinien der Vereinten Nationen für Pharmaunternehmen in Bezug auf den Zugang zu Arzneimitteln stützen:

1. Kostenlose Behandlung für die kränksten Patienten, unabhängig von ihrem Wohnort. Der Zugang aus Mitleid sollte nicht diskriminierend sein.
2. CFTR-Modulatoren sollen in allen Ländern mit Mukoviszidose verfügbar sein. Vertex soll unverzüglich die Zulassung gemäß dem System des jeweiligen Landes erwirken.

3. Erschwingliche Preise für alle CFTR-Modulatoren im Verhältnis zur wirtschaftlichen Situation in den einzelnen Ländern.
4. Erarbeitung einer öffentlich zugänglichen Politik für den Zugang zu Arzneimitteln mit Zeitplänen, Meilensteinen und globalen Zielen.
5. In Ländern, in denen Vertex keinen kurzfristigen Plan für die Lieferung seiner Medikamente hat, muss die Lieferung von Generika (z.B. aus Argentinien) durch offene und transparente freiwillige Lizenzvereinbarungen und durch die Bereitstellung aller relevanten Studien- und sonstigen Daten erleichtert werden.

In einem Kampagnenvideo sprechen Mukoviszidose-Patienten und -Familien aus der ganzen Welt über den Kampf um den Zugang zu Mukoviszidose-Medikamenten. Die Geschichten von Mukoviszidose-Patienten wie Luana in Brasilien, Gautam in Indien und Rynah in Südafrika, denen der Zugang zu den lebensrettenden Medikamenten verweigert wird, werfen ein Schlaglicht auf eine schockierende Ungerechtigkeit.

Der Mukoviszidose e.V. unterstützt die Kampagne „Vertex save us!“ mit einer einmaligen Zahlung von 5.000 Euro.

Weitere Informationen zur Kampagne finden Sie unter www.vertexsaveus.org

Für den Bundesvorstand:
Stephan Kruij, Vorsitzender

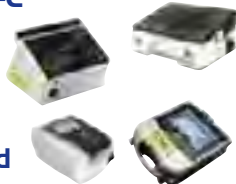


**Alle Therapiegeräte dieser Anzeige
 sind verordnungsfähig!
 Schicken Sie uns Ihr Rezept,
 wir erledigen alles Weitere - bundesweit!**

Beatmung mit COPD-Modi

- prisma VENT 30/40/50/50-C und NEU: LUISA von Löwenstein Medical
- Stellar 150/Astral 150 mit Modus iVAPS von ResMed

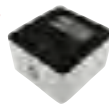
prisma VENT 50-C mit High-Flow-Modus 5-60 l/min



Infos über Geräte und NIV Beatmung bei COPD
 www.oxycore-gmbh.de:
 Therapien/Beatmung+COPD Modi

- **OXYvent Cube 30 ATV**
 - Target Volumen
 - Target Minuten Volumen
 und Triggersperrzeit einstellbar

Made in Germany
 Angebotspreis
 2.695,00 €



Sauerstoffversorgung

Stationär, mobil oder flüssig

Aktion SimplyGo
 2.995,00 € *



Aktion EverFlo inkl. GRATIS
 Fingerpulsoxymeter OXY310
 595,00 € *



Sekretolyse & Inhalation

- **VibraVest/AffloVest**

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



- **Pureneb AEROSONIC+**,

Kombi-Inhalation mit 100 Hz Schall-Vibration

- z.B. bei Nasennebenhöhlenentzündung
- Erhöhte Medikamentendeposition durch vibrierende Schallwellen bei gleichzeitiger Behandlung beider Naseneingänge durch speziellen Nasenaufsatz



Ideal für die
 Sinusitis-Therapie

Hayek RTX Kürass Beatmung

Nach dem Prinzip der „Eisernen Lunge“

Nichtinvasive Alternative zur positiven Druckbeatmung, ohne Nebenwirkungen

- Ohne das Risiko eines Barotraumas
- Ohne Infektionsrisiko
- Ohne Sedierung/Ohne Gesichtsmaske
- Möglichkeit einer erfolgreichen Extubation
- Für Erwachsene und Kinder



Nasaler High-Flow

- **MyAirvo2/prisma VENT 50-C/LM Flow**

- Verbessert die Oxygenierung
- Reduziert die Atemarbeit
- Erhöht das end-expiratorische Volumen
- Verbesserte mukoziliäre Clearance und physiologische Atemgasklimatisierung
- Auswaschung des nasopharyngealen Totraums
- Von der WHO für die COVID-19 Behandlung anerkannt



Med. Cannabisverdampfer

Medizinisch zertifiziert, Verordnungs-/Rezeptfähig

- **VOLCANO MEDIC 2**

Tisch- Cannabisverdampfer

- Inhalation sowohl mit in Alkohol gelösten, medizinischen Cannabinoiden als auch mit getrockneten Cannabisblüten möglich
- Inhalation über Ventilballon oder Schlaucheinheit



- **MIGHTY+ MEDIC**

Mobiler Akku-Cannabisverdampfer

- Zur Verdampfung und anschließender Inhalation von medizinischen Cannabinoiden aus getrockneten Cannabisblüten
- Für den mobilen Einsatz zu Hause, im Krankenhaus und in der Arztpraxis



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



Bundesweiter Service:

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



Leute, wie die Zeit vergeht...

Information zu den Bundesvorstandswahlen 2023



Liebe Mitglieder,

kaum zu glauben, wie die Zeit rennt, sich Ereignisse überschlagen, die Herausforderungen – nicht nur in der Vereinsarbeit – nicht nachlassen! Da fallen bestimmte Dinge gar nicht so auf, aber...: es ist schon wieder soweit – die Wahl des Bundesvorstands steht im kommenden Jahr an.

Schon jetzt möchten wir Sie daher über einige wichtige Einzelheiten im Zusammenhang mit den Vorbereitungen zu den Wahlen zum Bundesvorstand unseres Vereins im Jahr 2023 unterrichten, damit Sie wissen, was auf Sie zukommt.

Bestimmung des Wahlausschusses

Auf der außerordentlichen (Online-)Mitgliederversammlung des Mukoviszidose e.V. am Mittwoch, den 17. August 2022, wurden gem. § 15 Abs. 13 der Satzung des Mukoviszidose e.V. die Mitglieder des Wahlausschusses gewählt. Die Aufgabe des Wahlausschusses besteht darin, die Wahlen vorzubereiten und durchzuführen.

Die Mitglieder des Wahlausschusses können nicht für ein Bundesvorstandsamtsamt kandidieren.

Wahl durch die Mitgliederversammlung – auch per Briefwahl

Die Mitgliederversammlung zur Bundesvorstandswahl findet im Rahmen der Jahrestagung 2023 in Schweinfurt statt.

Auf diesem Weg gewählt werden

- » der/die Bundesvorsitzende,
- » der/die Erste stellvertretende Bundesvorsitzende,
- » der/die Zweite stellvertretende Bundesvorsitzende
- » sowie vier weitere Bundesvorstandsmitglieder.

Die Aufforderung, sich für eines dieser Ämter zu bewerben, geht mit der muko.info 4/2022 an alle Mitglieder. Die Bewerberinnen und Bewerber stellen sich dann in der muko.info 1/2023 vor. Gleichzeitig ergeht auf diesem Wege die Einladung zur Mitgliederversammlung.

Sollten Sie an der Mitgliederversammlung nicht teilnehmen können, besteht die Möglichkeit der Briefwahl. Die Briefwahlunterlagen können ab Zustellung der Einladung zur Mitgliederversammlung an Sie in der Geschäftsstelle angefordert werden.

Weitere fünf Vorstandsmitglieder werden durch die Arbeitsgemeinschaften und Arbeitskreise im Mukoviszidose e.V. bestimmt:

1. Wahl eines Bundesvorstandsmitglieds aus der Mitte der Arbeitsgemeinschaft „Erwachsene mit CF“: Die Mitglieder der AGE CF erhalten zum Wahltermin und Wahlablauf gesonderte Post.
2. Wahl eines Bundesvorstandsmitglieds aus der Mitte der AG Selbsthilfe Die Mitgliederversammlung der AG Selbsthilfe wird ein Mitglied des Bundesvorstands wählen.
3. Wahl eines Bundesvorstandsmitglieds aus der Mitte der Arbeitsgemeinschaft der Ärzte im Mukoviszidose e.V., aus der Forschungsgemeinschaft Mukoviszidose sowie durch das Wahlvertretergremium der Arbeitskreise (Ernährung, Pflege, Physiotherapie, Psychosoziales, Reha, Sport): Diese Wahlen werden während der Deutschen Mukoviszidose-Tagung 2022 in Würzburg stattfinden. Dazu finden KEINE Briefwahlen statt

Detaillierte Informationen hierzu gehen den Vereingremien vorab per Post zu.

Gerne steht Ihnen die Geschäftsstelle für Fragen zur Verfügung.

Herzliche Grüße
Ihre

Ulrike Kellermann - Maiworm

Ulrike Kellermann-Maiworm
Vorsitzende des Wahlausschusses

Vorsorge – heute für morgen vorsorgen

Online-Veranstaltung

Vorsorgevollmacht, Patientenverfügung, Testament etc. haben in den letzten Jahren, nicht zuletzt aufgrund der Corona-Pandemie, an Bedeutung gewonnen. Vorzusorgen für eine unvorhergesehene Situation, in der man selbst nicht in der Lage ist, Antworten zu geben, Wünsche oder Vorstellungen zum Ausdruck zu bringen, sind stärker in den Fokus gerückt. Ziel ist es, sich selbst abzusichern und weitestgehend selbstbestimmt medizinisch behandelt zu werden, aber auch den Liebsten eine Unterstützung zu bieten, wenn diese für uns sprechen sollen.

Dies gilt nicht nur in Ausnahmesituationen, auch die Absicherung eines selbstbestimmten Lebens im Alter kann durch Vollmachten unterstützt werden. Bei der Sorge vor einer staatlichen Bevormundung durch einen gerichtlich bestellten Betreuer wäre beispielsweise die Vorsor-

gevollmacht ein wichtiges Instrument. Unsere Referentin, die Rechtsanwältin Sonja Hecker, zeigt Ihnen die rechtlichen Hintergründe auf und erläutert die Bedeutungen von Vorsorgevollmacht und Patientenverfügung. Im Nachgang an die Veranstaltung erhalten Sie, sofern Sie an der Veranstaltung teilgenommen haben, von uns einen Ordner, in dem wir die wichtigsten Informationen und Unterlagen für Sie zusammengestellt haben und in dem Sie alle wichtigen Hinweise für einen Notfall ablegen können.

Unsere Referentin Sonja Hecker ist Rechtsanwältin und Dipl. Rechtspflegerin (FH) in Hockenheim. Ihre Tätigkeitsschwerpunkte sind das Erb- und Betreuungsrecht, sowohl in der Erstellung vorsorgender Regelungen als auch in der anwaltlichen Vertretung bei Streitigkeiten. Durch ihre Tätigkeit als Berufsbetreuerin kann die

Referentin aus dem reichhaltigen Fundus ihrer praktischen Erfahrungen schöpfen. Sonja Hecker ist zudem Mitautorin juristischer Werke im Erb- und Betreuungsrecht.

Datum: 29.9.2022;
Uhrzeit: 17–18.30 Uhr
Teilnehmergebühr in Höhe von 5 Euro pro Person
Anmeldung bitte per E-Mail an DHorstmann@muko.info

Daniela Horstmann
Unternehmenskooperationen und Sponsoring, Testamente und Erbschaften
E-Mail: DHorstmann@muko.info
Tel.: +49 (0) 228 98780-26

HEMOCARE

PHARMA

VERSANDAPOTHEKE



**Ambulante i.v.
Antibiotikatherapien
und Ernährungstherapien
aus einer Hand**

APOSAN GmbH | Gottfried-Hagen-Str. 40 | 51105 Köln | **Tel.** +49 (0) 221 160 21 0
Mail mail@aposan.de | **Web** www.aposan.de | **YouTube** [AposanGruppe](https://www.youtube.com/AposanGruppe)

APOSAN
sicher. gut. versorgt.

Auf nach Gran Canaria!

Die Bewerbungsfrist für die Klimamaßnahmen für Mukoviszidose-Betroffene läuft noch

In San Agustin, im Süden der Insel, befinden sich nahe dem Strand unsere Apartments für Mukoviszidose-Patienten. San Agustin ist ein beliebter Ferienort mit zwei feinsandigen Stränden. Der Aufenthalt auf Gran Canaria dient der gesundheitlichen Stabilisierung der Teilnehmer. Seit 22 Jahren organisiert der Mukoviszidose e.V. Bonn diese Reisen gemeinsam mit dem Herzenswünsche e.V. für Kinder, Jugendliche und Erwachsene mit Mukoviszidose.

Am Meer aktiv sein

Jährlich können ca. 80 Betroffene von diesem Angebot profitieren. Die hierbei zur Verfügung stehenden Plätze sind begrenzt und werden nach medizinischen,

sozialen und finanziellen Kriterien vergeben. Die Klimamaßnahmen auf Gran Canaria werden ausschließlich aus Spenden finanziert. Für die Teilnehmer fallen lediglich die Kosten für die Selbstversorgung an.

Die Klimamaßnahmen werden von einer Gruppenleitung und einer CF-erfahrenen Sport-Übungsleiterin begleitet. Neben regelmäßigen Treffen und gemeinsamen Aktivitäten finden am Strand sporttherapeutische Übungen statt, um das vorteilhafte Meerklima intensiv zu nutzen.

Langjährige Erfahrungen mit Klimamaßnahmen zeigen, dass ein mehrwöchiger Aufenthalt in einem milden, mediter-

ranen Klima die Lungenfunktion der Mukoviszidose-Patienten verbessert, das Gewicht der Patienten steigert und das Wohlbefinden insgesamt fördert.

Acht Gruppenreisen möglich

Wir freuen uns mit der Unterstützung vieler großer und kleiner Spender, auch in diesem Jahr wieder gemeinsam mit dem Herzenswünsche e.V. acht Gruppenreisen für Mukoviszidose-Betroffene anbieten zu können.

Bei Interesse finden Sie weitere Informationen, die genauen Reiseternine und das Anmeldeformular unter folgender Internetadresse: www.muko.info/angebote/klimamassnahmen

Bei Fragen nehmen Sie bitte Kontakt auf mit:

Nathalie Pichler
E-Mail: NPichler@muko.info
Tel.: +49 (0) 228 98780-33
oder
Angelika Franke
E-Mail: AFranke@muko.info
Tel.: +49 (0) 228 98780-31

Nathalie Pichler
Diplom-Sozialarbeiterin (FH)
Psychosoziale und sozialrechtliche
Beratung/Klimamaßnahmen
E-Mail: NPichler@muko.info
Tel.: +49 (0) 228 98780-33



Glücks-Übung für den Alltag: Morgengymnastik am Strand

Buchbesprechung

Mutation-specific therapies in cystic fibrosis

Im Juni 2022 wurde die zweite Auflage des Buches „Mutation-specific therapies in cystic fibrosis“ mit mehr als 70% neuen Inhalten veröffentlicht. Das Buch gibt einen umfassenden Überblick über den Stand der Forschung zu mutationsspezifischen Therapien, Struktur und Funktion von CFTR und CFTR-Biomarkern.

Im Buch finden sich u.a.:

- » Kompakte Beschreibung der präklinischen und klinischen Entwicklung von CFTR-Modulatoren mit aktuellen Tabellen zu klinischen Studien an CFTR-Modulatoren
- » Populationsgenetik der Mutationen im CFTR-Gen mit umfangreicher Bibliographie der Originalarbeiten

- » Vollständige Bibliographie zu allen Phase-2- und Phase-3-Studien an CFTR-Modulatoren und zu allen post-approval Studien an CFTR-Modulatoren (Stand Dezember 2021)

Herausgeber Prof. Burkhard Tümmler sagt zu dem Werk: „Das Buch ist die zurzeit aktuellste und umfassendste Informationsquelle zu CFTR, CFTR-Biomarkern und CFTR-Modulatoren und soll den Leser ohne weitere Recherchen über die gesamte relevante Literatur informieren“.

Das Buch ist erhältlich im UNI-MED Verlag. www.uni-med.de/mutation-specific-therapies-in-cystic-fibrosis.html

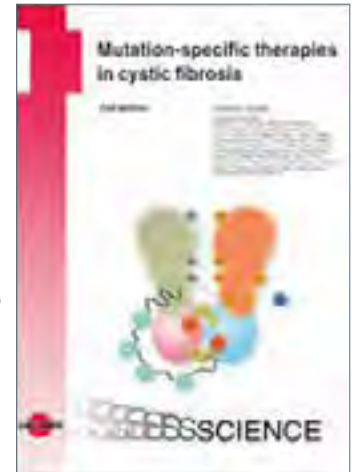


Foto: UNI-MED Verlag AG

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

Wir gehen nicht zur Apotheke. Die Apotheke kommt zu uns.

Jetzt ganz bequem Rezepte einreichen und Medikamente versandkostenfrei nach Hause geliefert bekommen.

apo.com

10%-Gutschein

Der Gutschein ist bis 13.12.2022 ausschließlich bei apo.com für nicht rezeptpflichtige Produkte einlösbar und nicht mit anderen Gutscheinen kombinierbar. Der maximale Preisnachlass beträgt 20 €. Eine Barauszahlung ist nicht möglich. apo.com behält sich das Recht vor, die Aktion bei Vorliegen eines wichtigen Grundes zu beenden oder ggf. mit einem anderen Gutschein zu ersetzen.

Code: APOMK0922

www.apo.com



Bericht von der europäischen Konferenz 2022

Erste Präsenzveranstaltung nach zwei Jahren: Forschung hat nicht stillgestanden



Auf der 45. ECFS-Konferenz hieß es: Willkommen in Rotterdam!

Nach zwei Jahren virtueller Treffen wurde die europäische CF-Konferenz ECFC wieder in Präsenz abgehalten. Etwa 1.700 Teilnehmer aus aller Welt reisten nach Rotterdam in den Niederlanden und tauschten sich über neue Entwicklungen in der Forschung und Behandlung der Mukoviszidose (Cystische Fibrose, CF) aus.

CFTR-Modulatoren: bekannte und neue Ansätze

Modulatortherapien werden inzwischen bei vielen Betroffenen erfolgreich eingesetzt und die Versorgung derjenigen, die bisher noch keine dieser Therapien erhalten können, wird weiterhin stark verfolgt. Aber auch an weiteren Entwicklungen zur Behandlung von F508del-Mutationen wird geforscht sowie zur langfristigen Modulatortherapie und deren Auswirkung auf alle Organsysteme.

Ein großer Fokus liegt auf den CF-Betroffenen, die aus unterschiedlichsten Gründen keine Modulatoren bekommen können. Um sobald wie möglich auch für diese Patienten eine effektive Therapie anbieten zu können, wird an neuen CFTR-Modulatoren, aber auch an alternativen Therapien wie der Gentherapie geforscht. Nicht zuletzt werden auch Versorgungsprogramme wie z.B. das Hit-CF-Projekt und andere Programme aufgesetzt, die die Verfügbarkeit von Modulatoren für immer mehr Menschen mit Mukoviszidose ermöglichen sollen.

Programm zur „Probe-Anwendung“ (Compassionate use)

Kaftrio könnte auch bei Patienten wirken, die nicht die Mutationen haben, für die es in der EU zugelassen ist. In manchen Ländern ist es bereits für weitere Mutationen zugelassen und es wird weiter untersucht, bei welchen anderen seltenen Mutationen es wirken könnte. In Frankreich wurde beispielsweise ein Programm eingerichtet, bei dem alle CF-Betroffenen über zwölf Jahre mit schwerer Atemwegserkrankung, aber noch nicht transplantiert, Zugang zu Kaftrio erhalten können. Ein Expertengremium beurteilt die Wirkung und bei Ansprechen wird Kaftrio durch die Krankenkassen auch weiter erstattet. In Deutschland gibt es lediglich die Möglichkeit, Einzelanträge an die jeweilige Krankenkasse zu stellen, die aber nicht bewilligt werden müssen. Vielleicht kann in Zukunft auch das Organoidmodell, das im Hit-CF-Projekt untersucht wird, bei der Beurteilung helfen, welche Mutationen auf die Therapie ansprechen.

Langfristige Therapie mit Modulatoren: Chancen und Risiken

Die Behandlung mit verschiedenen Modulatoren wird nun seit mehr als zehn Jahren beobachtet. Bedenken, dass die Therapie über die Jahre an Wirksamkeit verlieren könnte oder Nebenwirkungen auftreten, die eine langfristige Therapie verhindern, konnten bisher noch nicht ganz ausgeräumt werden. Auch mögliche Folgeerkrankungen müssen genau untersucht werden, z.B., wenn durch den Anstieg von Körperfett erhöhte Cholesterinwerte auftreten, die zu Herz-Kreislauf-Erkrankungen führen können. Auch Krebserkrankungen könnten durch das steigende Lebensalter zukünftig noch häufiger bei CF-Betroffenen diagnostiziert werden. Schon jetzt ist zu sehen, dass vor allem Tumore des Verdauungstraktes häufiger auftreten.

Die Nebenwirkungen der Modulatortherapie stehen ebenfalls unter genauer Beobachtung. Insbesondere neurologische und psychologische Nebenwirkungen, wie z.B. Angstzustände oder der sog. „Brain Fog“ (Vergesslichkeit, mangelnde Konzentration, Gedächtnisprobleme), müssen noch weiter intensiv beobachtet und erforscht werden.

Der überwiegende Teil der mit Modulatoren behandelten Patienten berichtet von einer deutlichen Verbesserung ihres Lebensalltags. Zudem zeigt sich für Kaftrio schon jetzt, dass

die Häufigkeit einer Lungentransplantation um 87% und die Sterblichkeit um 74% gesunken ist. Es scheint auch einen positiven Effekt auf das Mikrobiom in Lunge und Darm zu geben, der zu einer höheren, gesunden Vielfalt der Keime führt. Möglicherweise wird auch eine Neubesiedlung mit Pseudomonaden erschwert. Ob aber die Therapie von schon vorhandenen Keimen durch die Modulatortherapie erleichtert wird, ist noch unklar. Die Erkenntnisse zur Mikrobiologie sind bisher noch schwierig zu interpretieren, da die Gewinnung von Probenmaterial (Sputum) zur Untersuchung auf Keime unter der Modulatortherapie oft eingeschränkt ist, denn viele Patienten produzieren kaum mehr Sputum. Hier sind neue mikrobiologische Methoden in Erforschung, die auch ohne Sputum die Keime zuverlässig diagnostizieren lassen, z.B. die Messung von flüchtigen Substanzen in der Atemluft oder auch Untersuchungen des Blutes.

Dosierung der Modulatoren neu entdecken

Untersuchungen der Konzentration der Modulatoren im Blut (Messung der Serumspiegel) von CF-Patienten zeigen, dass diese Level stark unterschiedlich sein können. In manchen Messungen zeigen mehr als die Hälfte der Patienten Serumlevel, die außerhalb der empfohlenen Spannbreite liegen. Der empfohlene Bereich leitet sich aus den klinischen Studien ab, die für die Zulassung von Kaftrio durchgeführt wurden. Die Daten zeigen, dass die Konzentrationen von Modulatoren im Blut individuell stark schwanken können. Das hängt wahrscheinlich auch mit dem Leberstoffwechsel und Wechselwirkungen mit anderen Medikamenten zusammen. Diese Beobachtungen lassen eine Anpassung der Dosis sinnvoll erscheinen, um die Wirksamkeit, aber auch die Verträglichkeit zu optimieren. Noch fehlen jedoch weitere und größer angelegte Studien, die die Wirksamkeit und Sicherheit alternativer Dosierungen untersuchen.

Gender Gap: Frauen mit CF sterben früher

Die Wirksamkeit der Modulatortherapien scheint nach bisherigen Erkenntnissen bei Frauen und Männern gleich gut zu sein. Frauen mit CF haben allerdings im Durchschnitt eine geringere Lebenserwartung und häufig auch einen schlechteren Verlauf der CF. Geschlechtsspezifische Unterschiede ergeben sich nicht nur durch die hormonelle und anatomische Verschiedenheit (biologisches Geschlecht, sex), sondern auch durch Faktoren, die durch die soziale Geschlechterrolle und die Geschlechtsidentität (gender) bestimmt werden.

Östrogen spielt eine zentrale Rolle für die Lunge und deren Infektionen

Das weibliche Geschlechtshormon Östrogen hat Einfluss auf den gesamten Körper und auch direkt auf den CFTR-Kanal und das Immunsystem. Pseudomonaden bilden vermehrt Biofilme, wenn der Körper einer Östrogentherapie unterzogen wird und können dann auch besser an den Epithelzellen haften und in sie eindringen. Basierend auf diesen Erkenntnissen überrascht es nicht, dass Lungen-Exazerbationen bei Frauen vor allem dann auftreten, wenn der Östrogen-Spiegel im Blut zyklusbedingt hoch ist. Orale Kontrazeptiva verändern allerdings weder die Lungenfunktion noch den Bedarf einer i.v. Antibiotika-Therapie.

Körperbau und -funktion beeinflusst die Lungenarbeit

Auch die anatomischen und physiologischen Unterschiede zwischen Frauen und Männern können die Ausprägung der Mukoviszidose beeinflussen. Bei der Belüftung der Lunge während körperlicher Bewegung ist beispielsweise festzustellen, dass bei Frauen die Muskeln weniger stark durchblutet sind. Dadurch, und durch andere stoffwechselbedingte Vorgänge, ist die Atmung bei Frauen weniger effizient. Dazu tragen auch anatomische Unterschiede, z.B. beim Aufbau des Brustkorbs (kürzeres Zwerchfell, Verhältnis von Rippen zur Länge des Brustkorbs) bei.

Geschlechtsspezifische Verhaltensweisen

Das soziale Geschlecht (Gender) beeinflusst den Verlauf der Mukoviszidose nicht unabdingbar, sondern vor allem durch die Verhaltensweise des Einzelnen. Unterschiede zeigen sich in Studien, z.B. bei der Ernährung, weil die Akzeptanz von Untergewicht bei Frauen größer ist als bei Männern. Auch die körperliche Aktivität kann sich bei Männern und Frauen unterscheiden, wodurch für die weniger Aktiven gesundheitliche Nachteile entstehen. Hinsichtlich der Therapie-Adhärenz kann es ebenfalls geschlechterspezifische Unterschiede geben.

Dr. Jutta Bend, Dr. Uta Düesberg und Dr. Sylvia Hafkemeyer vom Mukoviszidose Institut haben an der ECFS-Konferenz 2022 teilgenommen und die Informationen an dieser Stelle für Sie zusammengefasst. Den ausführlichen Bericht finden Sie unter www.muko.info/forschung in der Rubrik „Berichte von Fach-Konferenzen“.

Mukoviszidose Institut

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

Forschung: Was steckt in der Pipeline?

Suche nach der optimalen, individuellen Therapie

CFTR-Modulatoren kommen für etwa 85–90% der Mukoviszidose-Betroffenen (Mukoviszidose = Cystische Fibrose, CF) in Frage. So war die gängige Auffassung, als vor zwei Jahren der vierte Modulator Kaftrio auf den Markt kam. Inzwischen bekommen immer mehr Betroffene aus der Gruppe der 10–15%, die ursprünglich nicht dafür in Frage zu kommen schienen, doch eine effektive Modulator-Therapie. Lediglich Patienten, bei denen überhaupt kein CFTR-Protein gebildet wird und demzufolge nichts da ist, an dem die Modulatoren angreifen können, benötigen andere Therapieansätze, wie z.B. die Genterapie. Erste Studien zu genterapeutischen Ansätzen und mRNA-Therapien beginnen voraussichtlich noch in diesem Jahr. Aber auch der Einsatz von Kaftrio wird bei weiteren Patientengruppen getestet und könnte sogar bei einigen Patienten mit Stoppmutationen wirksam sein.



Drei Tabletten pro Tag, die es in sich haben: Kaftrio

Unterschiedliche Forschungs-Ansätze bei verschiedenen Patientengruppen

Mit den mutationsspezifischen Modulator-Therapien haben sich verschiedene Gruppen ergeben, die unterschiedliche Therapieansätze benötigen. So gibt es Patienten, bei denen Modulatoren bereits frühzeitig eingesetzt werden können und dadurch der Krankheitsverlauf zumindest verzögert wird. Auch bei vielen Patienten mit schon fortgeschrittenem Krankheitsverlauf scheinen die Modulatoren gut anzuschlagen und dürften, neben der Lebensqualität, auch die Lebenserwartung deutlich erhöhen. Aber dann gibt es auch Patienten, die weniger von Modulatoren profitieren, weil sie z.B. bereits lungentransplantiert sind. Oder eine weitere Gruppe an Patienten, die für sie nicht in Frage kommen oder aus anderen Gründen, z.B. wegen

Nebenwirkungen, nicht nehmen können. Für alle diese Gruppen sind neue therapeutische Ansätze in der Entwicklung.

Co-Potentiation und neue Modulatoren-Kombinationen für bessere Wirksamkeit

Durch den Modulator Kaftrio werden bei Patienten mit einer bzw. zwei F508del-Mutationen laut Potentialdifferenzmessungen (nPD, ICM) etwa 45–50% der CFTR-Funktion wiederhergestellt. Damit sieht es durchaus so aus, als könnte man weitere klinische Verbesserungen durch eine Optimierung der Modulator-Therapie erreichen. So könnten **Stabilisatoren** den CFTR-Kanal länger in der Zellmembran halten. Außerdem hat man festgestellt, dass mehrere Potentiatoren synergistisch wirken und die Wirkung von Modulatoren verstärken können (**Co-Potentiatoren**).

In der Dreifachkombination Kaftrio ist ein Mix aus Korrektoren und Potentiatoren enthalten. Potentiatoren aktivieren dabei den schon vorhandenen Kanal und benötigen die Korrektoren, die vorher der Zelle helfen, das CFTR-Kanalprotein richtig zu bilden. Inzwischen hat man festgestellt, dass Elexacaftor, einer der Wirkstoffe von Kaftrio, nicht nur als Korrektor wirkt, sondern auch als Potentiator, was wahrscheinlich zu einer Wirkverstärkung führt.

Für Patienten mit F508del-Mutation sind folgende Ansätze in der Entwicklung (Auswahl):

- » Neue **Dreifachkombination VX-121/Tezacaftor/VX-561** (Phase 3), die nur noch einmal tägliche Tabletten-einnahme erfordert und wirksamer sein soll als Elexacaftor/Tezacaftor/Ivacaftor (Kaftrio). Außerdem können Patienten mit einer Elexacaftor-Unverträglichkeit davon profitieren.
- » Zwei-, bzw. Dreifachkombinationen von **Abbvie** (Phase 2)
- » Modulatoren SION-638 und SION-109 von **Sionna** (Antrag auf klinische Entwicklung angekündigt)
- » Der **Stabilisator** PI3kyMP wird in Italien entwickelt (Präklinik)

(Neue) Modulator-Therapien für weitere Patientengruppen

Kaftrio ist in den USA im Vergleich zu Europa für 177 weitere Mutationen zugelassen. Die Europäische Arzneimittelbehörde EMA würde eine entsprechende Zulassungserweiterung aber nur mit aussagekräftigen Ergebnissen aus klinischen Studien genehmigen. In den USA wurde die Zulassung bereits aufgrund von Labortests erteilt, was der EMA nicht ausreicht. Erfreulicherweise läuft jetzt eine klinische Studie, in der Kaftrio für weitere Mutationen untersucht wird (VX21-445-124).

In Frankreich wurde zudem ein Programm (Compassionate Use) gestartet, bei dem alle CF-Patienten mit schlechtem Gesundheitszustand Kaftrio testen dürfen – unabhängig von der Mutation. Nach vier bis sechs Wochen wird von einem Expertengremium geprüft, ob Kaftrio bei den jeweiligen Patienten wirkt. Gibt es eine Verbesserung durch Kaftrio, kann das Medikament weiter verordnet werden. In Deutschland gibt es leider kein vergleichbares Programm. Aber die in Frankreich erhobenen Daten werden sicherlich helfen, auch hier bei uns die Chancen bei individuellen Anträgen bei den Krankenkassen zu erhöhen. Auch das Hit-CF-Projekt zur Untersuchung der Aussagekraft eines Organoidmodells zur Vorhersage der Wirkung von Modulatoren bei individuellen Patienten läuft noch. Trotz verschiedener Verzögerungen, u.a. durch eine neue Gesetzgebung und die Pandemie, soll die erste klinische Studie (CHOICES) Ende des Jahres starten. In der CHOICES-Studie werden die Modulatoren von Proteostasis (PTI-801, PTI-808, PTI-428) getestet, die inzwischen von *FAIR Therapeutics* übernommen wurden.

Wenn gar kein CFTR gebildet wird: Mutations-unabhängige Ansätze und mehr

Auch bei Klasse-1-Mutationen gibt es z.T. eine Restfunktion des CFTR-Kanals. Dann können ggf. sogar CFTR-Modulatoren wirken. Aber oft ist es hier so, dass gar kein CFTR-Protein gebildet wird. In solchen Fällen können Modulatoren nicht helfen. Es gibt aber Ansätze, die nicht von der CFTR-Mutation abhängen, z.B. die Aktivierung alternativer Chloridkanäle (z.B. TMEM16A), die dann einen Teil der CFTR-Funktion übernehmen können. Entwickelt wird z.B. der TMEM16A Aktivator ETD002.

Für Stoppmutationen werden sogenannte „Read Through“-Agenzien untersucht. Diese verhindern den vorzeitigen Stopp der CFTR-Bildung. Elox-002 ist ein Beispiel für eine klinische Entwicklung solcher Medikamente, die auch im Hit-CF-Projekt weiter untersucht werden sollen. Zusätzlich werden Zusatzstoffe (nonsense-mediated decay, NMD) zu dieser Medikamentenklasse im Labor erforscht, die die Wirkung insgesamt verstärken sollen.

Und schließlich gibt es einige gentherapeutische Ansätze und Therapeutika auf mRNA-Basis (Auswahl). Zum Teil sind diese Therapien unabhängig von der CFTR-Mutation, teils sehr spezifisch für einzelne Mutationen:

- » Krystal Bio: KB407 (CFTR-Gen in Herpes simplex Virus verpackt), erste klinische Studien angekündigt. Diese Gentherapie könnte unabhängig von der Mutation wirken, indem gesundes CFTR in die Zellen eingeschleust wird.
- » SPL84 von *SpliceSense* für die Mutation 3849+10 kb C->
- » mRNA-Therapeutika von *Vertex* in Kooperation mit *Moderna*

- » Spirovant SP-101: eine inhalative Gentherapie (CFTR-Gen in Adenovirus verpackt) in Kombination mit dem Verstärker Doxorubicin

Forschungsförderung für Projekte mit Patientenpriorität

Mit den verschiedenen therapeutischen Möglichkeiten für die unterschiedlichen Patientengruppen ändern sich auch die Prioritäten für Forschungsfragen, die zu klären sind. Auf europäischer Ebene wird an neuen Erhebungen von Patientenprioritäten gearbeitet. Erste Ergebnisse zeigen hier Themen wie Reduktion der Therapielast, aber auch neue Therapiemöglichkeiten jenseits von Modulatoren, Sekundärerkrankungen durch die steigende Lebenserwartung und Real-World Erhebungen z.B. aus Registern zu Langzeit(neben)wirkungen der Modulatoren. Eine europäische Kooperation der Patientenorganisationen und des Studiennetzwerks ist hier angestoßen worden, die die vorrangige Bearbeitung von Themen mit Patientenpriorität im Blick hat.

Ausführliche Informationen zur Funktion der Gentherapie finden Sie unter

www.muko.info/informieren/ueber-die-erkrankung/therapien-in-der-entwicklung/gentherapie

Informationen über die vom Mukoviszidose e.V. geförderten Forschungsprojekte finden Sie unter www.muko.info/forschungsforderung in der Rubrik „Geförderte Projekte“.

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

Register und Registerauswertungen waren auch Themen auf der ECFC 2022

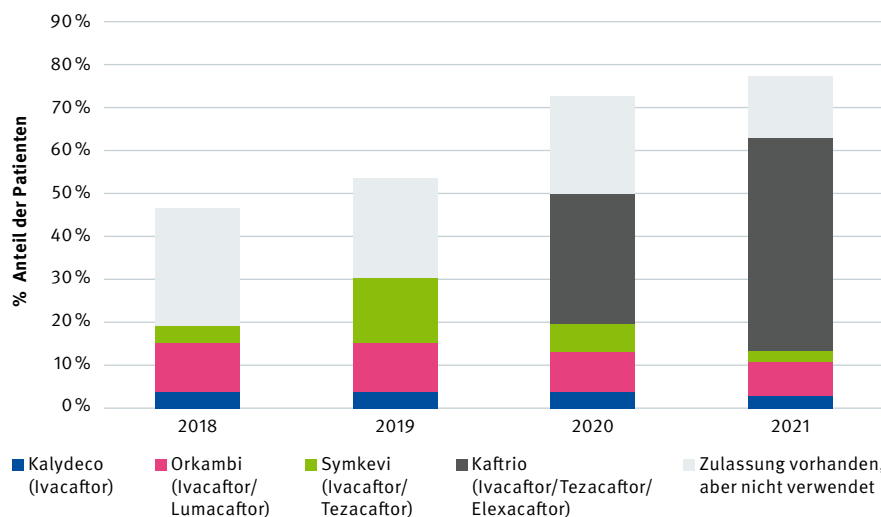
Die Registerforschung kommt gerade so richtig in Schwung – schwerfällig und langweilig war gestern: Die Fülle an Daten und auch die engmaschige Dokumentation machen Register zu guten Studienwerkzeugen.

Als besonderes Beispiel wurde hierbei das Deutsche Mukoviszidose-Register gelobt, dass die Dokumentation von Covid-19-Erkrankungen bei Mukoviszidose-Betroffenen innerhalb kürzester Zeit in der Registerdatenbank ermöglichen konnte. Auswertungen zu den Covid-19-Daten werden auf der Internetseite des Mukoviszidose e.V. laienverständlich präsentiert (www.muko.info/angebote/qualitaetsmanagement/register/covid19-und-cf).

Beispielhafte Dokumentation

Die Idee und Umsetzung wurde von anderen Ländern in Kooperation mit dem deutschen Register übernommen, so dass inzwischen auch europäische und amerikanische Daten öffentlich verfügbar sind (www.ecfs.eu/covid-cf-project-europe und www.cff.org/medical-professionals/patient-registry) und gemeinsame Publikationen von allen Registern unterstützt wurden.

Die Zusammenlegung und Auswertung unterschiedlicher Datenbanken ist ein Zukunftsthema. Im Rahmen der Konferenz wurden Auswertungen aus Frankreich präsentiert, in der anonymisierte Daten des französischen Mukoviszidose-Registers per Schnittstellen mit weiteren Datenbanken verknüpft werden konnten. Anhand dieser Auswertungen konnte gezeigt werden, dass die Therapiekosten für die Behandlung der Mukoviszidose zwischen 2006 und 2017 um das Dreifache gestiegen sind. Auch Auswertungen



Anteil der in Deutschland mit einem Modulator therapierten Menschen mit Mukoviszidose in %, 2018-2021

zur Inzidenz von Krebs als Sekundärerkrankung bei Mukoviszidose konnten Mithilfe der Daten ausgewertet werden. Hierbei wurde festgestellt, dass die Inzidenz von Krebs bei Mukoviszidose-Betroffenen im Vergleich zur gesunden Kontrollgruppe erhöht ist (bei Transplantierten war die Inzidenz noch höher).

Aktuelle Nutzungszahlen zur Modulatorentherapie

Auch das Deutsche Mukoviszidose-Register liefert fortlaufend neue Daten zur Versorgungssituation von Menschen mit Mukoviszidose. Aktuelle Ergebnisse zeigen die Verfügbarkeit und den Anteil der mit einem Modulator therapierten Patienten in Deutschland. Mutations-spezifische Therapien werden mithilfe sogenannter CFTR-Modulatoren durchgeführt. Je nach vorliegender Mutation sind unterschiedliche Präparate auf dem Markt erhältlich. Die folgenden Grafiken zeigen die neuesten verfügbaren Daten aus dem Register für das Berichtsjahr 2021 (Stand: 15.08.2022).

Im Berichtsjahr 2021 konnten 63% der Mukoviszidose-Betroffenen in Deutsch-

land von einem für die entsprechende Genetik zugelassenen CFTR-Modulator profitieren. Für über drei Viertel der Patienten ist ein zugelassener Modulator in Deutschland verfügbar.

Für 2022 ist mit einem weiteren Anstieg der für eine Modulatorentherapie infrage kommenden Patienten aufgrund der Zulassungserweiterung von Kaftrio durch die EU-Kommission zu rechnen. Aktuell profitieren in Deutschland CF-Patienten, die sechs Jahre und älter sind und mindestens eine F508del-Mutation haben, von dieser hocheffizienten Modulatorentherapie. Damit kommt Kaftrio mittelfristig für etwa 85% der Menschen mit Mukoviszidose in Frage.

Wichtige weiterführende Informationen zur Modulatorentherapie und Kaftrio finden Sie online unter: www.muko.info/informieren/ueber-die-erkrankung/therapie-der-mukoviszidose/kaftrio

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

Neuigkeiten aus der Forschung

Publikationen im Journal of Cystic Fibrosis



Die Fachzeitschrift *Journal of Cystic Fibrosis*, herausgegeben von der europäischen CF-Gesellschaft, erscheint monatlich. Hier finden Sie eine Auswahl spannender Artikel der letzten Monate. Einige der Fachartikel werden zudem als laienverständliche englische Kurzversion veröffentlicht.

Zusammengefasst von: Dr. Uta Düesberg (Redaktion), Mukoviszidose Institut, Tel.: +49 (0) 228 98780-45, E-Mail: UDueesberg@muko.info
Prof. Dr. Dr. Burkhard Tümmler, Medizinische Hochschule Hannover

Modulatortherapie und Bauchspeicheldrüse

Die Fachliteratur zeigt, dass die Modulatortherapie einen positiven Effekt auf die Bauchspeicheldrüsen-Fehlfunktion hat (exokrine Pankreasinsuffizienz), so dass manche Betroffene die Einnahme von Verdauungsenzymen deutlich reduzieren können. Doch Modulatortherapien bergen neben der guten auch eine schlechte Nachricht: Die Verbesserung der CFTR-Kanalfunktion kann auch zu einer Pankreatitis (Entzündung der Bauchspeicheldrüse) führen, einer Erkrankung, die bei heterozygoten CFTR-Trägern und CF-Betroffenen mit milder CF häufiger vorkommt. Der Grund dafür ist die komplexe Balance zwischen der Verstopfung der Pankreas-Gänge und den Verdauungsenzym-produzierenden Zellen. Stellt die Behandlung die CFTR-Funktion komplett wieder her, ist das Risiko für eine Pankreatitis wieder geringer, wodurch bei CF-Betroffenen mit milden CFTR-Mutationen die Pankreatitis-Episoden seltener werden. Zur Therapie mit Kafrio gibt es bisher noch keine Daten zur Häufigkeit von Pankreatitis als Nebenwirkung der Therapie, aber der Wirkungsmechanismus lässt vermuten, dass sie auftreten können. Das hängt aber sehr von der individuellen Situation des Patienten ab.

Freeman AJ. The impact of modulator therapies on pancreatic exocrine function: The good, the bad and the potentially ugly. *J Cyst Fibros* June 29, 2022.

CF-Diabetes muss die körperliche Aktivität nicht einschränken

Betroffene mit CFRD (CF-Related Diabetes, CF-Diabetes) haben nicht per se eine schlechtere körperliche Leistungsfähigkeit als CF-Betroffene ohne Diabetes. Zu diesem Schluss kommt die ACTIVATE-CF Studie¹, die bei 117 CF-Patienten weltweit die kardiopulmonale Fitness im Zusammenhang mit einem Sportprogramm untersuchte. In früheren Studien wurde berichtet, dass der CFRD an sich eine Einschränkung der maximalen Sauerstoffaufnahme (VO_{2peak}) bedeutet. Dieser Unterschied hängt aber laut den Studienergebnissen nicht von der Diabetes-Stoffwechsellage ab, sondern vielmehr von Parametern wie der Lungenfunktion oder dem Ernährungszustand, die allerdings häufig bei einem CFRD niedrig sind. Betroffene mit CFRD und guten klinischen Parametern können demnach eine gleich gute körperliche Leistungsfähigkeit haben wie CF-Patienten ohne CFRD – bei entsprechender Aktivität und Training. Generell wird eine wöchentliche körperliche Aktivität von mind. 150 min empfohlen.

Bestes Beispiel für diese Erkenntnisse ist der Vorstandsvorsitzende des Mukoviszidose e.V. Stephan Kruip, der trotz CFRD erfolgreich Marathon läuft.

Radtke T, et al. Cystic fibrosis related diabetes is not associated with maximal aerobic exercise capacity in cystic fibrosis: a cross-sectional analysis of an international multicenter trial. *J Cyst Fibros*. July 06, 2022.

Risiko für schwere Covid-19-Verläufe sinkt durch Modulatoren

Ergebnisse der bisher größten SARS-CoV-2-Studie bei 1452 CF-Patienten aus 22 Ländern (vor Einführung der Impfstoffe) bestätigen die in mehreren vorangegangenen Studien gezeigten Faktoren für einen schweren Verlauf einer Covid-19-Erkrankung bei CF. Demnach traten schwere Verläufe bei CF-Patienten vor allem bei niedriger Lungenfunktion und nach Transplantation auf, aber auch Faktoren wie Untergewicht, Diabetes und höheres Alter trugen zu einem erhöhten Risiko für einen schweren Verlauf bei. Frauen mit CF waren nicht signifikant seltener von einer SARS-CoV-2-Infektion betroffen, anders als in der Allgemeinbevölkerung beobachtet. Die internationale Studie konnte erstmalig einen schützenden Effekt der CFTR-Modulatortherapie vor einem schweren Verlauf bei nicht transplantierten Patienten zeigen. Während insgesamt 10,6% der CF-Patienten mit SARS-CoV-2-Infektion im Krankenhaus behandelt werden mussten, waren es nur 5,9% der Patienten, die zuvor eine Modulatortherapie bekommen. Unter denjenigen, die mit Kafrio oder Kalydeco behandelt wurden, waren es sogar nur 5,1%.

Carr SB, et al. Factors associated with clinical progression to severe COVID-19 in people with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*. July 03, 2022.


¹Die ACTIVATE-CF Studie wurde vom Mukoviszidose e. V. finanziell unterstützt. Informationen zu der 2018 abgeschlossenen Studie sind auf der Internetseite zu finden: www.muko.info/angebote/forschungsfoerderung/geofoerderte-projekte#c2432

Wissenschaft meets Praxis

Studierende widmen sich Mukoviszidose-Versorgung

Teil 2

Der Mukoviszidose e.V. kooperiert seit einigen Jahren mit der Fakultät Gesundheitswesen (Wolfsburg) der Ostfalia Hochschule für angewandte Wissenschaften – Hochschule Braunschweig/Wolfenbüttel. In den Bachelor- und Masterstudiengängen Management im Gesundheitswesen und Integriertes Versorgungsmanagement im Gesundheitswesen werden unter der Leitung von Prof. Dr. Daniela Eidt-Koch in Praxisprojekten oder Abschlussarbeiten Themen und Fragestellungen aus der Mukoviszidose-Versorgung bearbeitet. Von der Zusammenarbeit profitieren beide Seiten: Die Studierenden lernen das Gesundheitssystem mit seinen Stärken und Schwächen praxisnah anhand der komplexen Versorgung von Mukoviszidose-Patienten kennen, die Mukoviszidose-Community wiederum profitiert von neuen Erkenntnissen, die Defizite in der Versorgung aufzeigen und Impulse zur Verbesserung der Versorgung liefern können. In dieser Ausgabe der muko.info stellen die Studierenden Ergebnisse aus ihren Arbeiten vor. Vielen Dank an alle, die sich im Rahmen der Kooperation für Interviews bereit erklärt oder an Befragungen teilgenommen haben!

Ostfalia
Hochschule für angewandte
Wissenschaften 

Ambulante Spezialfachärztliche Versorgung (ASV) am Beispiel des Krankheitsbildes Mukoviszidose – Analyse von Optimierungspotenzialen

Theoretischer Hintergrund

Die Ambulante Spezialfachärztliche Versorgung (ASV) ist eine ambulante Versorgungs- und Vergütungsmöglichkeit zur Versorgung von Mukoviszidose-Patienten. Sie ist im SGB V verankert (§ 116b) und umfasst die Diagnostik und Therapie von Seltenen Erkrankungen, Erkrankungen mit besonderem Krankheitsverlauf und hochspezialisierten Leistungen, die durch niedergelassene Ärzte und Krankenhäuser erbracht werden können. Diese Versorgungsform wird hinsichtlich ihrer Relevanz und Durchsetzungskraft seit geraumer Zeit strittig diskutiert. Viele Vorurteile und Skepsis werden ihr entgegengebracht und haben zu Fehlinformationen und -interpretationen geführt, die eine sachgerechte Be-

urteilung erschwert haben. Da sich nur wenige Evaluationen, Studien und nur vereinzelt veröffentlichte Artikel auf die Darstellung der Chancen, Umsetzungsprobleme und den konkreten Einsatz von Optimierungsansätzen stützen, wurde dieses Themenfeld im Rahmen einer Bachelorarbeit aufgegriffen.

Ziele und Methodik

Über ein qualitatives Forschungsdesign mit leitfadengestützten Experteninterviews sollte das Themenfeld erforscht werden. Ziel war es, die Versorgungsform aus verschiedenen Perspektiven des Gesundheitswesens zu beleuchten, mithilfe der Interviews Gemeinsamkeiten und Unterschiede in den Ansichten und Einstellungen bezüglich der Umset-

zungsprobleme und mögliche Optimierungsansätze herauszuarbeiten und gegenüberzustellen. Diese Interviews wurden sowohl telefonisch, persönlich als auch in einer Online-Videokonferenz abgehalten, aufgenommen und inhaltsanalytisch ausgewertet.

Ergebnisse

Die ASV weist sowohl Stärken und Anreize als auch Umsetzungsprobleme auf, die durch die qualitative Erhebung ersichtlich wurden. Zu den Stärken zählen u.a. die zunehmende Ambulantisierung, eine zusätzliche Vergütungsmöglichkeit neben anderen ambulanten Versorgungsangeboten für Mukoviszidose-Ambulanten und ein interdisziplinärer und sektorenübergreifender Ansatz, wobei das

Teamdenken insbesondere bei Seltenen Erkrankungen von Relevanz ist. Demgegenüber stehen Umsetzungsprobleme in den Bereichen der Konzeption, dem Antragsstellungsverfahren und der Vergütung der Leistungen. Eine hohe Regulierungsdichte verhindert eine flächendeckende Versorgung und bewirkt einen hohen Bürokratieaufwand. Hinzu kommt ein administrativ aufwendiges Antragsstellungsverfahren, weshalb viele Mukoviszidose-Ambulanzen keine Anzeige bei den erweiterten Landesausschüssen einreichen. Zudem besteht ein unterschiedlicher Dokumentationsaufwand

des Verfahrens je nach erweitertem Landesausschuss. Das zur Anwendung kommende Vergütungssystem über den einheitlichen Bewertungsmaßstab erweist sich als ungünstig für spezialisierte Leistungen, so dass schwere Fälle nur unzureichend abgebildet werden. Leistungen, wie die Koordination und Beratung von Mukoviszidose-Patienten, werden nicht adäquat berücksichtigt. Speziell bei Seltenen Erkrankungen wird die fehlende ausreichende Finanzierung der Versorgung – vor allem von Zeitaufwänden – kritisiert. Die Abrechnungspositionen bei Mukoviszidose basieren auf

einem veralteten Kenntnisstand über die Erkrankung als Kinderkrankheit. Die Ausgestaltung, für jede Seltene Erkrankung eine Konkretisierung zu erlassen, ist bei der Vielzahl von Seltenen Erkrankungen wenig zielführend.

Handlungsempfehlungen und Fazit

Zu den Umsetzungsproblemen wurden potenzielle Lösungsmöglichkeiten entwickelt, die zu einer attraktiveren, bürokratieärmeren und anwenderfreundlicheren Versorgung in der ASV beitragen sollen:



Haupterkennnis: Die ASV ist in der Theorie gut gedacht, aber vom wesentlichen Erfolg einer integrierten sektorenübergreifenden Versorgung weit entfernt. Bemühungen um die Optimierung der ASV müssen vorangetrieben werden.

Es bleibt abzuwarten, wie sich die ambulante Spezialfachärztliche Versorgung in Hinblick auf die Vergütung und das Antragsverfahren entwickeln wird. Die Ergebnisse des Versorgungsforschungsprojekts „Generelle, alle ASV-Indika-

tionen übergreifende Evaluation und Weiterentwicklung der ASV-Richtlinie“ stehen hierzu noch aus und werden für dieses Jahr erwartet.

Lars Niemann

Gegenwärtige physiotherapeutische Versorgungssituation bei CF-Patient/-innen

Theoretischer Hintergrund

Zu einer der drei Säulen der CF-Therapie zählt die Atemphysiotherapie, die zu einer Verbesserung bzw. zum Erhalt der Lungenfunktion und zu einer Steigerung der kardiopulmonalen Ausdauerleistung beiträgt. Bislang gibt es kaum Forschungsstudien, die die Versorgungssituation, Qualitätssicherung und finanziellen Rahmenbedingungen in der physiotherapeutischen CF-Versorgung in den Blick nehmen und potenziellen Optimierungsbedarf aufzeigen sowie an die gesundheitspolitischen Akteure richten. Anlässlich zunehmender Klagen, dass die Mehraufwendungen und Hausbesuche nicht kostendeckend vergütet werden würden, sind künftige Handlungsinitiativen erforderlich. Vielfach müssen die Patienten/-innen größere Entfernungen aufgrund fehlender flächendeckender Versorgung auf sich nehmen, um eine adäquate und qualitativ hochwertige physiotherapeutische Betreuung zu erhalten.

Um sich dieser Thematik anzunähern, wurde im Auftrag des Mukoviszidose e.V. eine breitangelegte Erhebung initiiert.

Ziele und Methodik

Zur Erfassung der physiotherapeutischen Versorgungssituation wurde eine quantitative Erhebung mithilfe eines Online-Fragebogens durchgeführt und über Erfahrungen sowie Eindrücke der in der Datenbank des Mukoviszidose e.V. hinterlegten Physiotherapeut/-innen beleuchtet. Der Erhebungszeitraum erstreckte sich von Ende Juli bis Ende August 2021. Anschließend erfolgte eine statistische Auswertung und die Überprüfung von zuvor aufgestellten Hypothesen sowie die Ableitung von Handlungsempfehlungen.

Ergebnisse

Zentrale Ergebnisse sollen in den Bereichen Hausbesuche, Vergütung und Qualitätssicherung kurz skizziert werden.

Bezüglich der Hausbesuche konnte herausgearbeitet werden, dass diese überwiegend durch ältere Therapeut/-innen durchgeführt werden. Zusätzlich lässt sich anhand der Erhebung feststellen, dass über die Hälfte der Befragten (57 %) keine Hausbesuche durchführen und die häusliche Behandlung nur einen geringen Anteil an der Gesamttherapie einnimmt. Aller-



Aktuelle physiotherapeutische Versorgungssituation
Quelle: Mukoviszidose e.V. (Hrsg.), www.muko.info/adressen/physiotherapie,
Stand: 24.08.2022

dings wurden die Hausbesuche als zweit häufigste Behandlungsorte aufgrund der Möglichkeit von Mehrfachnennungen aufgeführt. Weiterhin zeigt sich im Rahmen der Vergütung eine nicht kostendeckende Hausbesuchspauschale und die fehlende Finanzierung des Hygienemehraufwands. Zusätzlich erfolgte innerhalb der Befragung eine unterschiedliche Wahrnehmung des Hygieneaufwandes auch unter der Beachtung der derzeitigen Covid-19-Pandemie. Ein hoher Anteil an über 50-Jährigen ließ sich in der Altersstruktur der Physiotherapeut/-innen unter dem Aspekt der Qualitätssicherung abzeichnen. Ebenso wurde ein hoher Therapeutenmangel geäußert und als Herausforderung für eine flächendeckende Versorgung betrachtet. Die Befragten sehen Online-Video-

konferenzen als eine mögliche ergänzende Leistung an und vermuten weiteres Potenzial in Grund- und Intensivkursen sowie in Weiterbildungen und Auffrischkursen.

Handlungsempfehlungen

Als zusammenfassende Handlungsempfehlungen wurden die Anpassung von Vergütungspositionen in Höhe und Struktur im Hinblick auf die Hausbesuche und Hygiene ersichtlich. Trotz Herausforderungen im Umgang mit der Vergütungssteigerung sollten diese optimiert werden. Weiterhin ist der Ausbau von Fortbildungsangeboten und Austauschplattformen zur Förderung des Wissensaustausches und Konzepte in Organisation, Hygiene und Behandlung anzustreben. Dem Fachkräftemangel sollte durch Bewerben von Spezialisierung bspw. in Form von

Traineeprogrammen entgegengewirkt sowie die grundlegenden Berufsbedingungen und Behandlungsstrukturen wirtschaftlicher gestaltet werden.

Herzlichen Dank für Ihre Unterstützung! Durch Ihre Teilnahme haben Sie einen maßgeblichen Beitrag zu der weiteren Forschung in der CF-Versorgung geleistet. Eine detaillierte Darlegung der gewonnenen Erkenntnisse erfolgt im Rahmen einer wissenschaftlichen Veröffentlichung.

Projektgruppe: Jana Donner, Ellen Dreier, Lisa Fennen und Lars Niemann in Kooperation mit einer Projektgruppe des Arbeitskreises Physiotherapie im Mukoviszidose e.V.

Kochsalz 6%

Inhalat Pädia

6 % hypertone Kochsalzlösung zur Inhalation

Befreit die unteren Atemwege kraftvoll von Schleim!

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



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

Kochsalz 6% Inhalat Pädia, Medizinprodukt zur Inhalation. **Zus.:** Sterile hypertone Natriumchloridlösung (6 %). **Sonst. Bestandt.:** Keine. **Zweckbest.:** Zur Steigerung der Sekretmobilisation in den unteren Atemwegen bei Erkrank., die mit Schleimverfestigung einhergehen, z. B. Mukoviszidose. **Warnhinw.:** Die erste Inhalation sollte unter ärztl. Aufsicht erfolgen. Dies gilt insbes. für Pat. mit Neigung zu Atemnot oder Überempfindlichk. sowie bei Kindern. Nur zur Inhalation mit einem elektrischen Vernebler bestimmt. Nicht zum Einnehmen oder für die parenterale Anw. (Injektion, Infusion) geeignet. Weitere Hinw. sind der Packungsbeilage zu entnehmen. **Nebenw.:** Vorübergehende Reizungen (z. B. Husten, Heiserkeit), Atemnot durch Verengung der Bronchien. **Apothekenexklusives Medizinprodukt.** Stand: 03/2021. **Hersteller:** Hälsa Pharma GmbH, Maria-Goeppert-Str. 5, D-23562 Lübeck. **Vertrieb:** Pädia GmbH, Von-Humboldt-Str. 1, D-64646 Heppenheim.



St. Peter-Ording – ein Ort zum Durchatmen und Erholen

Reha-Fonds des Mukoviszidose e.V.

Erweiterung der CF-Reha an der Strandklinik St. Peter-Ording

Die regelmäßige stationäre Rehabilitation in qualifizierten Einrichtungen ist ein wesentlicher Bestandteil in der Behandlung von Mukoviszidose-Patienten. Aufgaben der stationären Rehabilitation sind, neben der Stabilisierung oder möglichst auch der Verbesserung des Gesundheitszustandes, auch wesentlich die Sicherung, bzw. Wiederherstellung der Teilhabe am sozialen und beruflichen Leben.

Finanzielle Förderung

Der Mukoviszidose e.V. setzt sich mit Blick auf die bestehenden CF-Keimproblematiken für eine bedarfsgerechte und – unter Hygienegesichtspunkten – sichere Rehabilitation für alle CF-Patienten ein und hatte dazu im Jahr 2019 eine finanzielle Förderung im Rahmen seines „Reha-Fonds“ ausgeschrieben. Dieses Förderprogramm soll mit dazu beitragen, die CF-Reha-Versorgung für alle Mukoviszidose-Betroffenen nachhaltig zu fördern, zu stabilisieren und auszubauen.

Bei der Vergabe der Fördermittel war es das zentrale Anliegen des Mukoviszidose e.V., nicht nur die Sicherstellung des bestehenden Status, sondern auch eine Verbesserung der Struktur zu erreichen.

So stellte der Verein der Strandklinik St. Peter-Ording Fördergelder in Höhe von über 230.000 Euro zur Verfügung. Unter anderem für den Umbau und die Einrichtung eines zweiten Trainingsraumes im Hinblick auf die zu betreuenden CF-Patienten sowie für Maßnahmen zur Qualifizierung und Personalakquise neuer Mitarbeitender im Bereich der CF-Sport- und CF-Physiotherapie.

Ziel war es u.a., den damals erheblichen Engpass im Trainingsbereich zu beseitigen und die Voraussetzungen zur Erweiterung des CF-Angebots von 15 auf 18 Reha-Plätze zu realisieren.

Einweihung des Trainingsraumes für CF-ler

Mitte Juni 2022 konnte der neue erweiterte Trainingsbereich offiziell seiner Bestimmung übergeben werden: Im Beisein



Wie unser Redaktionsmitglied Thomas Malenke (ganz links im Bild) beweist, kam bei der feierlichen Einweihung auch die praktische Umsetzung nicht zu kurz.

der CF-Reha-Teilnehmenden sowie der Vertreter des Bundesvorstands und der Geschäftsführung des Mukoviszidose e.V. stellte das CF-Sport- und Physio-Team das Konzept des Trainingsbereichs vor, gab detailliert Einblick in die Umsetzung des Vorhabens und in die Trainingspraxis.

Neue E-Bikes für die CF-Reha

Die Bedeutung sportlicher Betätigung für Menschen mit Mukoviszidose ist unbestritten. Warum also nicht das Angenehme mit dem Nützlichen verbinden? Mit E-Bikes sportliche Betätigung in Verbindung mit Mobilität vor Ort, Sightseeing und sozialem Erleben bei Gruppenausflügen außerhalb der Reha-Klinik genießen. Eine tolle Sache!

Die regionalen Selbsthilfegruppen im Mukoviszidose e.V. aus Amrum und Würzburg sowie der Mukoviszidose e.V. Aachen und die CF-Selbsthilfe Braunschweig e.V. ließen es sich nicht nehmen, das Mobilitätskonzept der Strandklinik ebenfalls zu unterstützen und mit 17.000 Euro dafür zu sorgen, dass ein großer Teil der nicht mehr nutzbaren und defekten E-Bikes für CF-Betroffene durch neue ersetzt, bzw. repariert werden kann.

Einen herzlichen Dank an alle Aktiven der regionalen Selbsthilfe, die auf diesem Wege dazu beigetragen haben, dass das E-Biken während der CF-Reha weiter möglich ist!

Große Wertschätzung für das engagierte CF-Reha-Team

Der Bundesvorstand schätzt den täglichen gemeinsamen Einsatz aller CF-Reha-Teams zum Wohle der CF-Betroffenen sehr. Der besondere Dank gilt dem Team der Strandklinik unter der Koordination von Dr. Stefan Daniel Dewey (Chefarzt der Abteilung Innere und Pneumologie) für das Engagement zur Umsetzung der baulichen und strukturellen Verbesserung der CF-Reha in St. Peter-Ording!

[Winfried Klümpen](#)

[Geschäftsführung](#)

[Tel.: +49 \(0\) 228 98780-30](#)

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



Dank der Unterstützung der regionalen Selbsthilfe im Mukoviszidose e.V. konnte der E-Bike-Fuhrpark der Klinik modernisiert werden.



Ihre Schutzengel-Bäckerei in der Vorweihnachtszeit

Plätzchen backen – Freude schenken – CF bekannt machen – Spenden sammeln

Jahr für Jahr verarbeiten unsere Schutzengel-Bäckerinnen und -Bäcker kiloweise Mehl, Butter und Eier. Ihre selbstgebackenen Plätzchen sind lecker und sie schaffen Momente von Glück. Eröffnen auch Sie in dieser Adventszeit Ihre Schutzengel-Bäckerei, laden Sie Ihre Lieben zum gemeinsamen Backen ein.

- » Verkaufen Sie Ihre Plätzchen auf einem Adventsmarkt in Ihrer Nähe oder verschenken Sie die Kekse an Freunde, KollegInnen oder Ihre Familie und bitten Sie diese um eine Spende für den Mukoviszidose e.V.
- » Wir schicken Ihnen ein Bäckerei-Starterpaket mit Ihrer Schutzengel-Ausstechform, leckeren Rezepten und Flyern zu.

Gemeinsam machen wir Mukoviszidose bekannter und sammeln wichtige Spenden für unsere Projekte.

Alle Infos unter:

www.muko.info/schutzengel-backen

Sie möchten Ihre Schutzengel-Bäckerei eröffnen?

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



Wenn der Durst kommt, ist es zu spät

Bewusst trinken – nicht nur beim Sport

Bei Menschen mit Mukoviszidose führt Flüssigkeitsverlust nicht zu Durstgefühl wie bei Gesunden. Deshalb müssen sie schon vor dem Durst, und über den Durst hinaus trinken. Um ihren Durst anzuregen, sollten sie Elektrolytlösungen mit einem hohen Salzgehalt erhalten. Aber warum spüren wir weniger Durst?

Die Antwort ist einfach: Wenn ein Gesunder schwitzt, verliert er viel Wasser und wenig Salz, dadurch steigt die Salzkonzentration im Blut an und das verursacht das Gefühl von Durst. Weil bei Menschen mit Mukoviszidose das Salz aber mit ausgeschieden wird, steigt der Salzgehalt im Blut weniger oder kaum an, sie spüren kaum Durst und trinken deshalb viel weniger, als aufgrund des Wasserverlustes notwendig wäre. Oder anders ausgedrückt: Schwitzen verursacht bei Mukoviszidose hohe Elektrolytverluste im Serum (Blutflüssigkeit), was das Auslösen des Durstgefühls verhindert und zu „freiwilliger“ Dehydrierung (= Austrocknung) führt.

Wieviel Salz beim Sport verloren geht

Mukoviszidose-Patienten verlieren mit dem Schweiß drei- bis viermal so viel Na⁺ und Cl⁻ Ionen (also Kochsalz) wie gesunde Menschen. Dieser Effekt wird bis heute zur Diagnostik der Erkrankung mit Hilfe des Schweißtests genutzt. In einer Studie (siehe unten) haben Kinder und Jugendliche drei Stunden Sport getrieben. Nach dieser Anstrengung hatten sie bis zu 3,6 mmol Elektrolyte pro kg Körpergewicht (und incl. Verluste über den Urin sogar mehr) verloren (entsprechend 0,21 g/kg, denn ein Gramm NaCl entspricht 17,1 mmol Na⁺ und Cl⁻). Für einen Erwachsenen mit 80 kg Körpergewicht sind das 16 g Salz – ein Esslöffel voll! Das Elektrolyt-Defizit nach dem Sport war auch bei Kindern mit Mukoviszidose etwa vier- bis zehnmal höher als bei gesunden Kindern, die 120 Minuten lang einer ähnlichen Belastung in der Hitze ausgesetzt waren.

Das wichtigste Ergebnis der Studie war, dass Menschen mit Mukoviszidose ihre Flüssigkeitsaufnahme stark unterschätzen und dehydrieren, wenn sie in der Hitze trainieren, selbst wenn sie zuckerhaltige Getränke mit Geschmack (Fruchtschorle) angeboten bekommen. Das ist nicht ungefährlich, denn körperliche Risiken durch Dehydration entstehen bereits ab einem Flüssigkeitsverlust von nur zwei Prozent des Körpergewichts. Bereits nach einer gut einstündigen Wanderung ohne trinken kann das erreicht sein – oder nach konzentriertem Arbeiten am Computer, wenn über ein paar Stunden das Trinken vergessen wird. Ist es zudem noch heiß oder die Person treibt anstrengenden Sport, kann das sogar noch schneller erreicht werden.

Da muss noch Salz dran!

Die Studie konnte weiter zeigen, dass für Getränke beim Sport mit Mukoviszidose ein Zusatz von ca. drei Gramm Salz/Liter (entsprechend einem gestrichenen Teelöffel pro Liter oder 50 mmol/l) sinnvoll ist: Denn einerseits verringert das den starken Elektrolytverlust im Schweiß, andererseits trägt der salzige Geschmack auch dazu bei, das Durstgefühl zu steigern und dadurch die Trinkmenge zu erhöhen. Obwohl solche Getränke deutlich salzig schmecken, haben Kinder und Jugendliche in der Studie davon freiwillig mehr getrunken als bei Getränkeangeboten mit weniger Salz. Offenbar entsteht das verstärkte Durstgefühl eher im Körper als durch Geschmackswahrnehmung. Die Autoren erklären die positive Wirkung der salzreichen Lösung damit, dass Salz über Rezeptoren das Durstgefühl im Gehirn auslöst.



Ausreichendes Trinken vor und nach körperlicher Ertüchtigung ist für Menschen mit oder ohne Mukoviszidose oberstes Gebot.

Bei Anstrengung und/oder Hitze also daran denken: viel, vor und über den Durst hinaus trinken! Gesalzene Getränke reduzieren den Elektrolytverlust und regen zum vermehrten Trinken an. Hohem Salzverlust kann man zusätzlich mit Tabletten begegnen. Vor einer mäßigen Salz-Überdosierung muss man sich keine Sorgen machen, denn der Körper scheidet überschüssiges Salz einfach über den Urin aus. Zu viel Salz führt jedoch zu Übelkeit und kann auf Dauer den Blutdruck steigern. Für die Mengenangaben ist zu beachten, dass es individuelle Unterschiede gibt und die neuen Modulatoren in der Lage sind, die mit dem Schweiß abgegebene Salzmenge etwa zu halbieren.

Stephan Kruij (57 Jahre, CF)
in Abstimmung mit dem Arbeitskreis Sport

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

CF-LIFE-HACKS +++ CF-LIFE-HACKS +++ CF-LIFE-HACKS

Bei jedem von uns ist die Ausprägung der Mukoviszidose anders. Da erzähle ich niemandem etwas Neues. Auch die Behandlung ist daher individuell. Seien es nun Medikamente, Physiotherapie oder das wöchentliche Sportprogramm. Doch es gibt in vielen unserer CF-Lebensbereiche auch Gemeinsamkeiten. Dies gilt auch für Herausforderungen, die das Leben mit Mukoviszidose zu bieten hat und vor denen wir tagein, tagaus stehen.

„2 in 1“-Flasche Tabletten nehmen leicht gemacht

Auf der Suche nach einer neuen, größeren Tablettenbox wurden mir irgendwann diese „2 in 1“-Flaschen angezeigt: eine Trinkflasche mit integriertem (abnehmbarem) Tablettendispenser.

Diese Idee finde ich wirklich super. Schon allein wegen der Enzymkapseln, die immer dabei sein müssen, aber natürlich auch wegen der anderen zwei Dutzend Medikamente. Einige Mukos schaffen es ja, ihre Kapseln auch „trocken“ zu schlucken, aber auch wenn ich ansonsten der Super-Profi im Tabletten-schlucken bin, das kriege ich nicht hin. Von daher gehören wegen der Enzymkapseln vor allem Essen und Trinken für mich fest zusammen. Ich persönlich

bin immer ganz irritiert, wenn sich jemand zum Beispiel in einem Fast Food Restaurant nur etwas zu essen bestellt und nichts zu trinken. Aber ich habe mir wie so viele andere natürlich sowieso angewöhnt, immer etwas zu trinken dabei zu haben. Nicht nur wegen der Medikamente, sondern weil ich schon immer viel trinken musste. Früher, um den Schleim möglichst flüssig zu halten, jetzt vor allem wegen meiner Nieren.

Prima Kombination

Lange Rede kurzer Sinn: Ich war sofort begeistert von dieser „2 in 1“-Idee. Am Ende habe ich mich persönlich für eine hochwertigere Variante entschieden, da diese Flasche in die Spülmaschine darf

(die Tablettenbox eher nicht). Der einzige Nachteil ist, dass man die Flasche wirklich nur oben am Verschluss öffnen kann. Zum Trinken ist die Öffnung zwar gut, aber zum Befüllen und zum Reinigen dagegen ist sie etwas klein. Bei der Tablettenbox konnte ich zwischen vier und sieben Fächern wählen. Die Flasche an sich ist BPA frei und fasst 375 ml. Damit ihr euch die Größe der Medikamentenfächer besser vorstellen könnt: Es passen 13 Enzymkapseln in jedes der Fächer der 4er-Variante. Also da passt echt gut was rein und die Fächer halten auch gut zu.

Da ich die Flasche noch nicht allzu lange habe, kann ich leider noch nichts zur Haltbarkeit sagen.

Bis jetzt würde ich sagen, der Kauf hat sich gelohnt. Vor allem gibt es kein langes Kramen in der Tasche nach Tabletten mehr. Jetzt noch eine Halterung für den Insulinpen und es wäre perfekt.

Miriam Stutzmann,
CF, doppelungentransplantiert



Im Internet sucht man nach „Pillenbox Wasserflasche“ oder „Trinkflasche Tablettenbox“ und findet Angebote zwischen und 15 und 35 Euro





**EFFIZIENT:
WISSENSCHAFTLICH BESTÄTIGT**

Der DEDRY®PRO stellt eine optimale Desinfektion inklusive einer vollständigen Trocknung sicher. Zudem bietet er einen umfassenden Schutz vor Neuverkeimung durch Feuchtkeime. Alles auf klinischem Niveau bei Ihnen zu Hause.



**EINFACH:
EASY CLEAN & DRY PANEL**

Der Desinfektions- und Trocknungslauf wird mit nur einem Schalter gestartet. Das bedeutet eine unkomplizierte Benutzerführung mittels LED-Statusanzeige und akustischen Signaltönen. Somit ist der DEDRY®PRO bestens aufgestellt für Ihren täglichen Einsatz.



**SCHNELL:
MEHR NEUE FREIRÄUME**

Der DEDRY®PRO zeichnet sich durch einen komplett automatisierten Desinfektions- und Trocknungslauf aus.

Einfach „Startschalter“ drücken und es ist kein weiterer Eingriff bzw. Zwischenschritt mehr notwendig. Eine Zeitersparnis von mehr als 70 % gegenüber herkömmlichen Abläufen. Ein Vorteil, der Ihnen sicherlich ganz neue Freiräume verschafft.

**MEHR INFOS:
QR-CODE SCANNEN**



IN EINEM DURCHGANG

DESINFEKTION UND TROCKNUNG VON MEDIKAMENTENVERNEBLERN

Ihre Therapieunterstützung

bei Mukoviszidose, COPD, Asthma ...



NEU



HERGESTELLT IN
DEUTSCHLAND

Patienten durch schwere Zeiten gebracht

Abschied von Dr. Junge und Prof. Tümmler

Im Juli mussten wir schweren Herzens Dr. Sibylle Junge und Prof. Burkhard Tümmler verabschieden. Beide waren viele Jahrzehnte in der Patientenbetreuung in der pädiatrischen Mukoviszidose-Ambulanz der Medizinischen Hochschule Hannover tätig. In einer kleinen Gruppe von früheren Patienten hatten wir die Möglichkeit, bei einem kleinen Kaffeeklatsch noch einmal persönlich Danke zu sagen und in alten Erinnerungen zu schwelgen.



Bei der Verabschiedung: Insa Krey, Dr. Sibylle Junge, Prof. Burkhard Tümmler, Miriam Stutzmann

Insa Krey und ich haben die Chance zusätzlich genutzt, um auch offiziell als Vertretung der CF-Selbsthilfe Braunschweig e.V. unseren Dank auszusprechen. Prof. Tümmler war ja nicht nur seit 1983 Ambulanzarzt, sondern war und ist vor allem in der Forschung tätig und hat diese national wie international vorangebracht. Darüber hat er immer wieder bei unseren Gruppentreffen berichtet.

Herausragender Arzt und Pädagoge

Für mich persönlich war er aber vor allem mein Ambulanzarzt und hat mich durch schwere Zeiten gebracht, nachdem mich eine andere Klinik schon früh aufgegeben hatte. Dazu fallen mir natürlich seitenweise Geschichten ein. Was mir aber besonders wichtig ist: Er hat mich von Anfang an in die Verantwortung genommen und mich so zu einer kompetenten und selbstständigen Muko-Patientin „erzogen“. Sei es, dass ich meine Medikamente schon als Kind alleine aufzählen musste oder bei Pro-

blemen selber anrufen sollte (natürlich auch, weil er dann an der Atmung schon erkannt hat, wie ernst es ist). Er hat von Beginn an immer alles genau erklärt und jeder Ambulanztermin war auch ein wenig Unterricht mit Abfragen. Das hat mich aber extrem gut für die Zukunft gerüstet. Ich erinnere mich gerne daran, wenn ich zusammen mit einigen anderen mit ins Labor durfte und dadurch noch mal besser bestimmte Vorgänge verstehen gelernt habe. Ein echtes Highlight war auch ein ganzes Vortragswochenende am Steinhuder Meer. Aber jetzt schweife ich doch ab.

Ganz persönliche Beziehungen

Obwohl Dr. Junge auch schon gut 25 Jahre in der Ambulanz tätig ist, habe ich sie in meiner Kinderklinikzeit nicht mehr erleben dürfen. Dafür habe ich sie bei einer Mukoviszidose-Sportstudie kennengelernt. Wir haben uns, beziehungsweise Mukoviszidose wohl gut verkauft, denn danach ist sie glücklicherweise dem Ruf in die Ambulanz gefolgt. Auch sie hat ihre freie Zeit schon für Vorträge in unserer Selbsthilfe investiert und unterstützt seit Jahren den Muko-Spendenlauf Hannover. Zwar hatte ich sie selbst nie als behandelnde Ärztin, aber neben der gemeinsamen Studie und verschiedenen Veranstaltungen habe ich natürlich immer viel von unseren Muko-Familien in der Gruppe gehört.

Eine Muko-Freundin erzählt gern von der Zeit mit Dr. Junge als Ambulanzärztin: „Sie hat mir immer gute Ideen mit auf den Weg gegeben, gerade beim Thema

Sport. Aber ohne zu viel Druck auf mich oder meine Eltern auszuüben. Auch für nicht medizinische Gespräche hat sie sich die Zeit genommen, was mir immer sehr gut getan hat.“ Dr. Junge sagte bei unserem Abschiedstreffen, dass es ein guter Zeitpunkt ist, zu gehen. Sie hat angefangen in einer Zeit, wo es auch vielen jüngeren Patienten schon wirklich schlecht ging. Und nun geht sie in einer Zeit voller Hoffnung mit tollen Behandlungsmöglichkeiten wie den Genmodulatoren. Das klingt doch schön.

So sehr wir beiden den „Ruhestand“ gönnen, so sehr werden sie fehlen. Vielen Dank für Alles!

Miriam Stutzmann
CF-Selbsthilfe Braunschweig e.V.



Um den Abschied würdig abzurunden, gab es natürlich auch einen Spezial-Kuchen von Miriam.

Festmatinée in Schloss Bellevue

25 Jahre Christiane Herzog Stiftung



First Lady Elke Bündenbender (Mitte), Organisatorin Anne von Fallois und alle Mitwirkenden des Festakts (Foto: Bundesregierung/Lene Münch)

10. Juni 2022: An einem sonnigen Freitag wurde im Berliner Schloss Bellevue ein besonderes Ereignis gefeiert: 25 Jahre zuvor hatte Christiane Herzog in einer Pressekonferenz ihre neue Stiftung für Mukoviszidose-Kranke der Öffentlichkeit vorgestellt. Auf Einladung von „First Lady“ Elke Bündenbender kamen nun Freunde und Förderer, Ärzte aus Christiane Herzog Zentren, Träger des Christiane Herzog Forschungspreises und Mitglieder des Vorstands des Mukoviszidose e.V. zu einer Jubiläumsmatinée zusammen.

Sie erlebten einen ebenso festlichen wie familiären Vormittag. Im Zentrum: Menschen mit Mukoviszidose. Elke Bündenbender erinnerte in ihrer Eröffnungsrede an Christiane Herzog und an ihren ebenso hartnäckigen wie gewinnenden Einsatz für Menschen mit Mukoviszidose. Ihr sei es zu verdanken, dass die erbliche, lebensbegrenzende Krankheit Aufmerksamkeit bekam und die Betroffenen und ihre Familien aus dem Schatten geholt wurden.

Einsatz bleibt unverzichtbar

Mit der Stiftung hat Christiane Herzog ihre in den 80er Jahren begonnene Arbeit für Menschen mit Mukoviszidose zukunfts fest gemacht – auch über ihren allzu frühen Tod im Jahr 2000 hinaus. Trotz der großen Fortschritte in Forschung und Therapie bleibt der Einsatz der Stiftung für Mukoviszidose-Kranke auch heute unverzichtbar.

Leben mit, kämpfen gegen Mukoviszidose: Was das heute bedeutet und was es dafür auch künftig braucht, darüber sprachen in einer lebendigen, von Jörg Thadeusz kundig und warmherzig moderierten Gesprächsrunde PD Dr. Doris Staab – die langjährige Leiterin des Berliner Christiane Herzog Zentrums –, Sandra Jacobi – selbst CF-Betroffene und seit kurzem Vorsitzende des Berlin-Brandenburger Landesverbandes des Mukoviszidose e.V. –, Ulrike Stoychev – die Mutter einer CF-Jugendlichen – und Ulrich Hartmann, Klangkünstler und engagiert in der Aktion Luftsprung.

Beseelt, bewegt, begeistert

Gemeinsam mit der großartigen Sängerin Maren Kling interpretierte Ulrich Hartmann den Evergreen „Over the Rainbow“ – das ging ebenso tief in die Köpfe und Herzen der Gäste wie Regina Gaspers Lesung von Texten aus dem

von Frau Herzog herausgegebenen Buch „Kraft zum Atmen“. Ein ganz besonderes Geburtstagsgeschenk für die Stiftung machten vier Weltklasse-Hornisten der Berliner Philharmoniker, die die Matinee mit einem Kurzkonzert auf Weltklasse-Niveau bereicherten.

Beseelt, bewegt, begeistert – das beschreibt die Stimmung beim anschließenden Empfang in den Salons von Schloss Bellevue, in denen der ein oder andere Gast fast meinte, die Präsenz Christiane Herzogs zu spüren. Ihr hätte der Festakt gewiss gefallen!

[Anne von Fallois](#)
[Christiane Herzog Stiftung](#)

Ist nicht das ganze Leben eine Warteschleife?

Wichtig ist, die Wartezeit zum Leben zu nutzen

Mit diesem Beitrag stellt sich unser neues Redaktionsmitglied Roland Scholz vor und setzt sich auch mit der aktuellen Thematik auseinander. Dabei befindet er sich gleich in mehreren Warteschleifen: Dem Warten auf neue Medikamente, eine eventuelle Lungentransplantation und die Klärung der Einkommensfrage.

Verhältnismäßig unbeschwert bis ins frühe Erwachsenenalter

Wenn man so will, dann habe ich fast 28 Jahre auf die Diagnose Mukoviszidose gewartet. Natürlich nicht wirklich, aber nach Jahren verschiedener gesundheitlicher Probleme (Verdauung, Schleim in Nase und Lunge) und Fehldiagnosen (Tbc, chronische Bronchitis) war das Ergebnis der zweiten genetischen Untersuchung im Jahre 2002 fast so etwas wie eine Erleichterung: endlich konnte eine adäquate Therapie beginnen.

Bis dahin waren meine Beschwerden, die von einer der seltensten Mutationen herrühren, ziemlich gering. Direkte Einschränkungen hatte ich nicht, und so führte ich ein relativ normales Leben mit ebensolchen Zielen. Dem Schulab-

schluss folgte eine Ausbildung, und das Studium bog soeben auf die Zielgerade ein. Freunde und Hobbys waren wichtige Eckpfeiler. Einzig die morgendliche Oraltoilette erinnerte mich daran, dass etwas anders war.

Diagnose zunächst relativ irrelevant

Nach der Feststellung der Mukoviszidose änderte sich erst mal nicht viel. Zwar musste ich nun mehr Medikamente einnehmen, öfter inhalieren und wöchentlich zur Physiotherapie. Im Vordergrund stand aber weiter die Arbeit, und mit dem verdienten Geld wollte ich mir irgendwann meine Wünsche erfüllen. So sah ich mich nicht gezwungen, meine bisherige Lebensführung grundsätzlich zu überdenken. Das änderte sich schlagartig im Juni 2013, als ich mit massiven Lungenblutungen per Hubschrauber in die Klinik musste.

Dort verschloss man fast sämtliche Bronchialarterien und empfahl mir dringend, die für eine Transplantation notwendigen Untersuchungen möglichst sofort hinter mich zu bringen. Zwar schien die aktuelle Blutung gestoppt, doch wollte man für eine ähnlich lebens-

bedrohliche Situation in der Zukunft gewappnet sein. So geschah es dann auch, und ich kam auf die Warteliste.

*„Ich tue das meinige nach Kräften, den Rest lege ich in Gottes Hand.“
Diese Aussage einer älteren Dame, die ihrem alkoholkranken Mann beistand, machte auch ich mir zu eigen.*

Änderung der Lebensführung: Träume nicht mehr länger aufschieben

Dieses Ereignis führte mir deutlich vor Augen, dass ich mein bisheriges Leben zu sehr auf die Zukunft ausgerichtet hatte. Eine Zukunft, die man allenfalls sehr bedingt in der Hand hat – gerade als chronisch Kranker. Unbewusst lebte ich also in einer selbst gewählten Warteschleife. Und das musste und wollte ich umgehend ändern.

Meine Arbeitszeit konnte ich dank meines sehr verständnisvollen Vorgesetzten reduzieren und musste nurmehr einmal wöchentlich ins Büro fahren. Zwei Monate nach dem einschneidenden Erlebnis ging ich auch ein lange geplantes Vorhaben an: Die Überquerung eines großen Alpenpasses – weitere folgten. Letzten Endes erfüllte ich mir meinen Kindheits Traum und erstand einen Oldtimer.



Gerne bin ich im Grünen: hier mit einer unserer Katzen im großen Garten



Grün ist nicht nur die Farbe der Hoffnung, sondern auch die meiner „Zeitmaschine“

Ganz allgemein nehme ich mir seitdem mehr Zeit für mich und mache, was mir guttut. Um meinem Leben darüber hinaus Sinn zu verleihen begann ich, mich in einem örtlichen Verein und, seit Ende letzten Jahres, beim Mukoviszidose e.V. zu engagieren. Auch versuche ich, meinen Freunden, meiner mittlerweile 86-jährigen Mutter und ganz besonders meiner Lebensgefährtin einen größeren Stellenwert als früher einzuräumen. Gerne nutze ich meine wenige Freizeit für gemeinsame Ausflüge in die nähere Umgebung.

Geduld und Zuversicht bleiben wichtig

Leider bleibt es oftmals bei der Absichtsbekundung, da immer wieder Blutungen auftreten. Im Dezember letzten Jahres wurde mir deshalb der rechte Unterlappen entfernt. Eine Transplantation ist aufgrund meines niedrigen LAS (lung allocation score) sehr unwahrscheinlich. Die Listung wird eher für den

absoluten Notfall aufrechterhalten. Und wann neue Medikamente für Patienten mit seltenen Mutationen verfügbar sein werden, kann heute noch niemand

Was sich nicht ändern lässt, versuche ich zu akzeptieren. Das macht das Leben leichter und setzt Energie frei für andere Herausforderungen.

sagen – geschweige denn etwas über Wirksamkeit und Nebenwirkungen. Nicht zu vernachlässigen sind außerdem die Begleiterkrankungen, die die letzten Jahre dazukamen.

Insofern habe ich keine besonderen Erwartungen. Natürlich versuche ich, über meine behandelnden Ärzte in der Klinik Donaustauf in eventuelle Studien aufgenommen zu werden. Schließlich habe ich schon die Hoffnung, dass ein geeignetes Medikament meine Situation deutlich verbessern könnte. Anderer-

seits bin ich aber auch nicht deprimiert, dass es bisher nicht geklappt hat. So vieles, was sich nicht unmittelbar beeinflussen lässt, kann sich zum Guten wenden. Man muss es nur sehen.

Abzusehen war leider auch, dass ich meine Arbeit wegen der vielen Krankheitsausfälle und des mittlerweile sehr großen therapeutischen Aufwands nicht

fortführen konnte. Und so warte ich aktuell auf den Rentenbescheid. Bis der endlich kommt, werde ich die Zeit zu nutzen wissen...

Roland Scholz

48 Jahre, CF

Benefizlesung mit Michaela May Zugunsten von Menschen mit CF in und aus der Ukraine

Am 14. Juni haben wir zusammen mit dem Mukoviszidose-Hilfe Südbayern – cfi-aktiv e.V. zu einer Benefizlesung mit Michaela May im Münchner Rathaus eingeladen. Die beliebte Schauspielerin, die seit 1990 als prominente Patin an der Seite von Menschen mit Mukoviszidose steht, hat aus ihrer Anfang des Jahres erschienenen Autobiographie „Hinter dem Lächeln“ gelesen.

Zuhörer sind begeistert von Michaela May

Wieder einmal mehr schaffte sie es, die Zuhörer in ihren Bann zu ziehen. Und das, indem sie Geschichten aus ihrem Leben erzählte, die zum Lachen und zum Weinen bringen und Erlebnisse größter Freude und auch tiefster Trauer teilte. In der Lesung spürten die aufmerksam lauschenden Gäste die Authentizität einer starken, lebensklugen Frau, die durch ihre Offenheit eine Beziehung zu ihrem Publikum aufbaut.

Am Ende der Lesung gratulierte unser Bundesvorsitzender Stephan Kruij Michaela May noch nachträglich zu ihrem 70. Geburtstag und dankte ihr mit Überreichung der Schutzengelurkunde des Vereins für ihren langjährigen Einsatz für Menschen mit Mukoviszidose. Etliche Gäste nutzten zum Abschluss noch die Möglichkeit, ein Exemplar der Autobiographie zu kaufen und von Michaela May signieren zu lassen.



Nach der Lesung nutzten etliche Zuhörer die Begegnung mit Michaela May für ein Autogramm.

Unterstützung von CF-Betroffenen in und aus der Ukraine

Der Erlös aus der Lesung fließt in unsere Ukrainehilfe für Menschen mit Mukoviszidose: Der Verein finanziert u.a. die Beschaffung lebenswichtiger Medikamente und mobiler Sauerstoffkonzentratoren für schwer erkrankte Patienten im Kriegsgebiet. CF-Betroffenen, die nach Deutschland flüchten, wird in enger Abstimmung mit lokalen Selbsthilfevereinen Unterkunft und medizinische Versorgung vermittelt.

„Mit unserem Engagement senden wir Patienten aus der Ukraine die Botschaft, dass wir sie nicht im Stich lassen“, so Stephan Kruij.

Carola Wetzstein
Presse- und Öffentlichkeitsarbeit
Tel.: +49 (0) 228 98780-22
E-Mail: CWetzstein@muko.info

Verdauung verständlich erklären

Ein Kinderbuch von Julia Seyfarth

Die Kindheitspädagogin Julia Seyfarth hat bei der Betreuung eines Mukoviszidose-betroffenen Kindergartenkindes immer wieder festgestellt, wie wissbegierig schon kleine Kinder sind und wie gut es ist, wenn man die Vermittlung von Wissen mit Bildern und Geschichten verbinden kann.

Sie hat dies zum Anlass genommen, die Verdauung und die speziellen Bedingungen bei Mukoviszidose in einem Buch über Jan und Krümelino kindgerecht zu beschreiben. Das Buch beantwortet Fragen zu Mukoviszidose und Verdauung, indem es den Weg von Fett durch den Darm beschreibt, die Wirkung von

Verdauungsenzymen (Krümelino) erklärt und warum Essen wichtig ist, damit Jan wie seine Freunde spielen und toben kann und nicht so oft Bauchschmerzen bekommt.

Im Buch gibt es außerdem Spiele und Figuren zum Ausschneiden, mit denen Kinder ab einem Alter von drei Jahren spielerisch den Umgang mit der Erkrankung im Alltag erfahren.

Carola Wetzstein
Presse- und Öffentlichkeitsarbeit
Tel.: +49 (0) 228 98780-22
E-Mail: CWetzstein@muko.info



Das Buch „Alltag Muko: Warum Krümelino für Jan so wichtig ist!“ ist im Eigenverlag erschienen und kostet 10,99 Euro. ISBN-13: 979-8760501677



ZURÜCK IN EINEN LEBENSWERTEN ALLTAG.

Nach einer Erkrankung ist es oft nicht leicht, den Weg zurück in den Alltag zu finden. Wir möchten Ihnen dabei helfen und einen Teil dieses Weges mit Ihnen gemeinsam gehen. Und das mit einem ganzheitlichen Ansatz, indem der Mensch mit Körper und Seele im Mittelpunkt steht. Gebündeltes Fachwissen, Engagement und echte menschliche Zuwendung geben nicht nur im körperlichen, sondern auch im seelischen und sozialen Bereich die bestmögliche Hilfestellung. Therapie und Freizeit, Medizin und soziale Kontakte – das alles gehört zusammen und beeinflusst den Genesungsprozess.

 STRANDKLINIK
ST. PETER-ORDING

Wissen, was dem Menschen dient.

Flucht mit Mukoviszidose-Kind

Neuanfang in Deutschland

Roman ist gemeinsam mit seiner Frau, seiner Mutter und seinen drei Töchtern aus Mariupol geflohen. Seine älteste Tochter Sofiya (sechs Jahre) hat Mukoviszidose. Nachdem der Krieg Mariupol erreicht hatte, lebten Roman und seine Familie einen Monat ohne Strom, auch die weitere Infrastruktur war nicht mehr vorhanden. Somit war die normale Behandlung von Sofiya nicht mehr gegeben. In dieser schrecklichen Situation wurde es für die Familie unmöglich, dort zu bleiben.



Die fünfköpfige Familie mit Sofiya (sechs Jahre, CF, Mitte) ist dankbar für die Hilfsbereitschaft und medizinische Versorgung in Deutschland

Ihr seid vor dem Krieg in der Ukraine geflohen, warum wolltet ihr nach Deutschland?

Ein Grund war, dass unsere Freunde aus der Ukraine bereits in Deutschland waren und sie schlugen vor, dass wir auch hierher gehen sollten. Außerdem haben wir viele nette Dinge über die Menschen gehört und wie sie ukrainische Flüchtlinge unterstützen. Ich kontaktierte die Stiftung Atemspende e.V. Sie waren sehr hilfsbereit und haben uns Organisationen und Menschen empfohlen, die uns helfen können. Es wurde Kontakt zu einem Arzt, K. Poplawska, einem Spezialisten für Kinder mit CF, hergestellt. Gleich nach unserer Ankunft wurde ein Termin im Krankenhaus arrangiert.

Ihr musstet einen Monat lang ohne Strom in Mariupol leben, wie sehr hat sich das auf die Therapie von Sofiya ausgewirkt?

Das war ein Riesenproblem für uns. Sie konnte nicht inhalieren, trotzdem ging es ihr den ganzen Monat gut. Dann hat sie starken Husten bekommen, den sie noch nie hatte.

Wie lange hat die Flucht gedauert und wie hat Sofiya sie gesundheitlich verkraftet?

Die Flucht aus Mariupol in das von der ukrainischen Regierung kontrollierte Territorium dauerte zwei Tage. Dort blieben wir etwa einen Monat in der Wohnung von Verwandten. Es bestand die Hoffnung, dass der Konflikt bald vorbei sein würde. Aber es kam die Erkenntnis, dass der Krieg weitergehen wird und wir einen Ort finden müssen, an dem wir Zugang zu den notwendigen Medikamenten und Behandlungen für meine Tochter haben.

Nach der Flucht wurde zum ersten Mal Pseudomonas in ihrer Lunge entdeckt.

Wie geht es Dir und Deiner Familie? Und wie geht es Sofiya gesundheitlich?

Uns geht es gut. Wir haben eine Wohnung bekommen und erledigen jetzt noch alle notwendigen Formalitäten. Sofiya ist in einem guten gesundheitlichen Zustand. Sie hustet fast nicht mehr und verhält sich wie ein normales Kind ihres Alters.

Wie ist die medizinische Versorgung in Deutschland im Vergleich zur Ukraine?

Die Versorgungssysteme in Deutschland und in der Ukraine sind ziemlich unterschiedlich. Das medizinische System der Ukraine ist aus der Sowjetunion entstanden und enthält daher viele Verfahren aus dieser Zeit. In Deutschland hat uns die Einstellung zum Patienten, die Bedingungen in Krankenhäusern,

die Anwendung der neuesten medizinischen Protokolle und Geräte sowie der freie Zugang zu geeigneten Medikamenten überrascht.

Was sind Eure Pläne?

Wir müssen, zumindest für einige Zeit, hier ein neues Leben beginnen. Es ist noch schwer, Pläne zu machen, da wir unser bisheriges Leben in Mariupol gelassen haben. Wir vermissen es und können immer noch nicht glauben, was passiert ist.

Was hört Ihr aus der Heimat?

Die Eltern meiner Frau und mein Stiefvater sind noch in Mariupol. Die Situation ist dort weiterhin schrecklich. Es gibt aber einige Orte mit Zugang zu Wasser und Strom. Überraschenderweise brachten die Russen viele Baumaschinen und -geräte mit und versuchen auf gewisse Weise, wichtige Infrastruktur wiederherzustellen. Vielleicht wollen sie zeigen, dass sie sich um die Stadt kümmern. Viele Menschen sind dort geblieben – und haben es schwer. Man hat dort keinen Zugang zu normalen Nachrichten und bekommt viele falsche Informationen. Einige von ihnen glauben, dass die Ukraine sie einfach im Stich lässt.

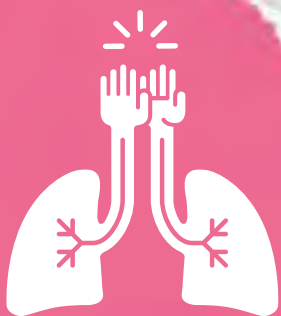
Das Interview führten Ilka Schmitzer und Stephan Krup aus der Redaktion.

Meine Zukunft macht Geschichte



Ohne die heutige Medizin wäre mein Leben mit CF undenkbar. Aber ohne meine bisherige Geschichte wäre meine Zukunft unmöglich. Was kannst du für deine Zukunft mit CF tun?

Informiere dich auf muko-experte.de



BLEIB DRAN.

Günstige und schnelle Rezepte für Sie!

Ihre Broschüre jetzt bestellen.



Bestellung per E-Mail unter werbemittel@viatris.com

 (max. 2 Stück, solange der Vorrat reicht)

Kreon[®] 35 000 Ph. Eur. Lipase Einheiten, magensaftresistente Hartkapseln

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

Zu Risiken und Nebenwirkungen lesen Sie die Packungsbeilage und fragen Sie Ihren Arzt oder Apotheker. Apothekenpflichtig. Packungsbeilage beachten. Stand: 04.2022.

Viatris Healthcare GmbH, 53842 Troisdorf

© 2022 Mylan Germany GmbH (A Viatris Company)