

muko.info

Helpen.Forschen.Heilen.

Schwerpunkt-Thema:

**Forschung bei
Mukoviszidose**



Kreon® gehört dazu!

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



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

Abbott Laboratories GmbH, Freundallee 9A, 30173 Hannover, Mitvertrieb: Mylan Healthcare GmbH

Kreon® 10 000 Kapseln / Kreon® 25 000 / Kreon® 40 000 / Kreon® für Kinder

Wirkstoff: Pankreas-Pulver vom Schwein mit Amylase-/Lipase-/Protease-Aktivität; **Zusammensetzung:** Jeweils eine Hartkapsel mit magensaftresistenten Pellets enthält: Kreon® 10 000 Kapseln: 150 mg Pankreas-Pulver, hergestellt aus Pankreasgewebe vom Schwein, entsprechend lipolytische Aktivität: 10 000 Ph.Eur.E*, amylytische Aktivität: 8 000 Ph.Eur.E*, proteolytische Aktivität: 600 Ph.Eur.E*. Kreon® 25 000: 300 mg Pankreas-Pulver, hergestellt aus Pankreasgewebe vom Schwein, entsprechend lipolytische Aktivität: 25 000 Ph.Eur.E*, amylytische Aktivität: 18 000 Ph.Eur.E*, proteolytische Aktivität: 1 000 Ph.Eur.E*. Kreon® 40 000: 400 mg Pankreas-Pulver, hergestellt aus Pankreasgewebe vom Schwein, entsprechend lipolytische Aktivität: 40 000 Ph.Eur.E*, amylytische Aktivität: 25 000 Ph.Eur.E*, proteolytische Aktivität: 1 600 Ph.Eur.E*. Kreon® für Kinder: Eine Messlöffelfüllung (100 mg) mit magensaftresistenten Pellets enthält 60,12 mg Pankreas-Pulver, hergestellt aus Pankreasgewebe vom Schwein, entsprechend lipolytische Aktivität: 5 000 Ph. Eur.E*, amylytische Aktivität: 3 600 Ph. Eur.E*, proteolytische Aktivität: 200 Ph. Eur.E*. *(Aktivitäten in Ph. Eur.-Einheiten). **Sonstige Bestandteile:** Pellets: Cetylalkohol, Triethylcitrat, Dimeticon 1000, Macrogol 4000, Hypromellosephthalat. Die Kapseln enthalten zusätzlich: Gelatine, Natriumdodecylsulfat, Titandioxid, Eisen(III)-oxid, Eisen(III)-hydroxid-oxid x H₂O, Eisen(II,III)-oxid. **Anwendungsgebiete:** Verdauungsstörungen infolge ungenügender oder fehlender Funktion der Bauchspeicheldrüse (exokrine Pankreasinsuffizienz), Mukoviszidose zur Unterstützung der ungenügenden Funktion der Bauchspeicheldrüse. **Gegenanzeigen:** Nachgewiesene Überempfindlichkeit gegen Schweinefleisch (Schweinefleischallergie) oder einen anderen Bestandteil von Kreon®. **Nebenwirkungen:** Sehr häufig: Bauchschmerzen; Häufig: Verstopfung, Stuhlanomalien, Durchfall und Übelkeit/Erbrechen; Gelegentlich: Ausschlag; Häufigkeit nicht bekannt: Allergische Reaktionen vom Soforttyp (wie z. B. Hautausschlag, Juckreiz, Niesen, Tränenfluss, Atemnot durch einen Bronchialkrampf, geschwollene Lippen). Bei Patienten mit Mukoviszidose, einer angeborenen Stoffwechselstörung, ist in Einzelfällen nach Gabe hoher Dosen von Pankreasenzymen die Bildung von Verengungen der Krummdarm / Blinddarmregion und des aufsteigenden Dickdarmes beschrieben worden. Diese Verengungen können unter Umständen zu einem Darmverschluss. Bei Kreon® sind diese Darmschädigungen bisher nicht beschrieben worden. **Stand: 04/2015**

Zu Risiken und Nebenwirkungen lesen Sie die Packungsbeilage und fragen Sie Ihren Arzt oder Apotheker.

Mylan Healthcare GmbH

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

 **Mylan Healthcare GmbH**
Seeing is believing



Aus der Redaktion

10. September 2015

Firmenlauf in Bonn:

Der Mukoviszidose e.V. stellt im Jubiläumsjahr mehr als 50 eigene Läufer, auch Redaktionsmitglieder laufen mit. Und viele Unternehmen werden Schutzengel.

20. August 2015

Der Gemeinsame Bundesausschuss in Berlin genehmigt das Neugeborenen-Screening. Mit dem mehrstufigen Screening ist endlich eine frühe Diagnose nach der Geburt möglich. Der Verein ist stolz darauf, dass seine langjährigen Bemühungen nun zum Erfolg geführt haben.

19. August 2015

Der Auftritt von Konstantin Rafflenbeul bei Stern-TV ist Aufklärung über Mukoviszidose und gleichzeitig ein emotionales Plädoyer für Organspenden. Toller Fernsehbeitrag!

26. Juli 2015

Dieter Hecking, schon viele Jahre für Mukoviszidose engagiert, wird zum Trainer des Jahres gewählt. Wir haben ein Interview von ihm bekommen! (siehe Seite 58)

29. Juni 2015

Redaktionssitzung in Bonn: Das Schwerpunktthema dieses Heftes ist die Forschung. Wir informieren Sie anhand von spannenden Beispielen über die Aktivitäten des Mukoviszidose e.V. auf dem Gebiet der Forschung.

8. bis 12. Juni 2015

In Brüssel versammeln sich über 2.300 Teilnehmer aus aller Welt zur europäischen CF-Konferenz. CF Europe empfängt Vertreter von über 30 europäischen CF-Selbsthilfevereinen. Stephan Kruip und Dr. Uta Düesberg waren dort, lesen Sie auf den Seiten 10 und 23.

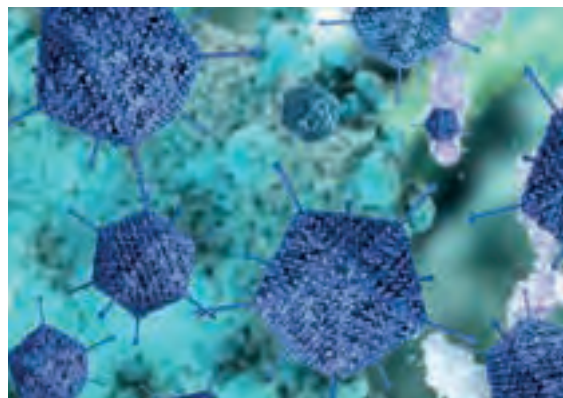
Das Jubiläumsjahr „50 Jahre Mukoviszidose e.V.“ ist noch nicht vorbei. Lesen Sie in diesem Heft, welche tollen Aktionen schon durchgeführt wurden, und unterstützen auch Sie uns, damit wir gemeinsam die Mukoviszidose besiegen. Bestellen Sie beispielsweise Grußkarten aus dem beiliegenden Flyer und bereiten Sie damit nicht nur sich, sondern auch anderen Menschen eine Freude.

Viel Spaß beim Lesen

Susi Pfeiffer-Auler

Stephan Kruip

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



ab 6 Schwerpunkt-Thema

Forschung bei Mukoviszidose

Forschung: Schlüssel für bessere Behandlung	6
Klinische Forschung	8
Suche nach der Nadel im Heuhaufen	14
Forschungsförderung des Mukoviszidose e.V.	18



Vorschau

muko-info 04/2015: 50 Jahre Mukoviszidose e.V.	20
--	----

muko.info 01/2016: Neugeborenen-Screening	20
---	----



50 Jahre Mukoviszidose e.V.

Forschung: Es hat sich viel getan	21
-----------------------------------	----

ab 22 Unser Verein

Jubiläumsaktion: 50 zum 50sten	22
Erhöhung des Mitgliedsbeitrags im Mukoviszidose e.V.	24
Projekt 60 beim Kirchentag in Stuttgart	25
Schutzengel suchen	26

ab 30 Therapie

Gentherapie bei Mukoviszidose	30
Kindertherapie-App	33
Patienten-Urteil kann Qualität der Ambulanz verbessern	34

Klinische Studie

VX-661: Korrektur des F508del-Defekts	35
---------------------------------------	----

Expertenrat

CF-like-disease	36
-----------------	----

Sport und Fitness

In Griechenland von Sport-Erfolgen berichtet 38

muko.checker

Eingeschränkte Fruchtbarkeit bei Mukoviszidose 39

Ihr gutes Recht

Künstliche Befruchtung 42

Komplementärmedizin

Entzündungshemmung mit Weihrauch 43

Wir in der Region

Wustock 2015 44

Schutzengel für Apotheke im Real-Center 46

Königliche Spende 48

Großes Herz

Benefiz-Läufe in Nord und Süd 49

Schutzengel unterwegs 50

Christiane Herzog Stiftung

„CF-mobil“ motiviert zum Sport 54

Kurz vor Schluss

Leben mit Lucas 56



Persönlich

Dieter Hecking ist Trainer des Jahres 58

Impressum

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

Herausgeber:

Mukoviszidose e.V.
Vorsitzender des Bundesvorstands:
Stephan Kruip
Geschäftsführender Bereichsleiter:
Winfried Klümpen
In den Dauen 6, 53117 Bonn
Telefon: +49 (0) 228 9 87 80-0
Telefax: +49 (0) 228 9 87 80-77
E-Mail: info@muko.info
Vereinsregister 6786, Amtsgericht Bonn
Gemeinnütziger Verein
Finanzamt Bonn-Innenstadt

Schriftleitung:

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

Redaktion:

Dr. Uta Düesberg, Michael Fastabend, Annabell Karatzas, Insa Krey, Thomas Malenke, Anke Mattern, Susi Pfeiffer-Auler (Redaktionsleitung), Monika Pitz, Annette Schiffer, Miriam Stutzmann, Henning Bock
E-Mail: redaktion@muko.info

Herstellung und Vertrieb:

Mukoviszidose e.V.
In den Dauen 6, 53117 Bonn
Satz: zwo B werbeagentur
Ermekeilstraße 48, 53113 Bonn
Druck: Köllen Druck+Verlag
Ernst-Robert-Curtius-Straße 14
53117 Bonn-Buschdorf
Auflage: 10.000

Spendenkonto des Mukoviszidose e.V.:

IBAN: DE59 3702 0500 0007 0888 00
BIC: BFSWDE33XXX
Bank für Sozialwirtschaft Köln GmbH
BLZ: 370 205 00, Konto-Nr.: 70 888 00
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.

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

Forschung: Schlüssel für bessere Behandlung

Mukoviszidose e.V. investiert in Forschung

Die Standortbestimmung des Jahres 2014 hat es bestätigt: Forschung ist neben Hilfe zur Selbsthilfe und Therapieoptimierung einer der drei Arbeitsschwerpunkte des Mukoviszidose e.V. Forschung ist auch Thema dieser muko.info. Wir informieren Sie anhand von Beispielen über die Aktivitäten des Mukoviszidose e.V. auf dem Gebiet der Forschung.



V.l.n.r.: Stephan Kruij, Gerd Eißing, Prof. Manfred Ballmann.

Forschung ist ein Schlüssel dafür, dass Mukoviszidose nicht nur immer besser behandelt werden kann, sondern dass auch die Lebenserwartung und -qualität weiter ansteigt. Wir investieren finanziell in wissenschaftliche Forschungsprojekte, die der Verbesserung der Mukoviszidose-Therapie

dienen. Für die Auswahl der besten wissenschaftlichen Forschungsprojekte ist ein Verfahren etabliert, in das Experten beratend eingebunden sind. Als Grundlage für neue Forschungsprojekte können die Daten aus unserem Patientenregister genutzt werden, zu dessen Aufbau und Weiterentwicklung wir seit 30 Jahren beitragen.

Wir unterstützen den wissenschaftlichen Informationsaustausch, wenn wir wissenschaftliche Symposien oder die jährliche Deutsche Mukoviszidose Tagung organisieren. Hierzu laden wir junge Wissenschaftler ein, damit sie sich mit den Erfahreneren austauschen können.

In dem vom Mukoviszidose Institut geschaffenen klinischen Studien-Netzwerk (CF-CTN) werden kommerzielle klinische Studien beraten und das Studienbudget zentral verhandelt. Ein Produkt ist die für Patienten aufgearbeitete Information in einer auf unserer Internetseite öffentlich zugänglichen Studienliste (www.muko.info/studienliste). Im Februar 2015 hat der Vorstand als langfristige Strategie beschlossen, bei der Forschungsförderung Kooperationen und Kontakte noch besser zu nutzen, um unsere Mittel optimal einzusetzen und

eine kontinuierliche Investition in wissenschaftliche Forschungsprojekte zu ermöglichen.

Gemeinsames Engagement

An dieser Stelle möchten wir auch danken sagen: den Forschern, Ärzten und Studienkoordinatoren, die ihre ganze Energie in die Durchführung von Forschungsprojekten stecken. Den Mitarbeitern des Mukoviszidose Instituts, die die Forschungsaktivitäten des Mukoviszidose e.V. in überaus engagierter und kompetenter Weise planen, organisieren und überwachen. Den Patienten und ihren Familien für die große Bereitschaft zur Teilnahme an Studien. Und der großen Zahl an Spendern, die uns ihre Forschungsspenden anvertrauen und damit die Forschungsaktivitäten des Mukoviszidose e.V. erst ermöglichen. Durch die Bündelung all dieser Erfahrungen und Kompetenzen kommen wir unserem langfristigen, großen Ziel näher: Gemeinsam Mukoviszidose besiegen!

Stephan Kruij, Bundesvorsitzender
Prof. Manfred Ballmann,
1. stellvertr. Bundesvorsitzender
Gerd Eißing,
2. stellvertr. Bundesvorsitzender

„Sag mir, wo die Blumen sind“

Zur Situation der CF-Nachwuchsforschung in Deutschland

Mukoviszidose (Cystische Fibrose, CF) ist ein gutes Beispiel dafür, dass Erkenntnisse aus der Forschung die Lebenszeit von Patienten kontinuierlich verlängern. Doch genau dafür brauchen wir wissenschaftlichen Nachwuchs – vor allem junge

Ärztinnen und Ärzte, die sich nachhaltig auf dem Gebiet der CF-Forschung engagieren!

Allerdings sieht es in der Nachwuchslandschaft der deutschen Medizin insgesamt



eher weniger rosig aus. Das zeigt sich etwa in einem Rückgang der Doktorarbeiten in der Medizin um 7,5% von 2000 bis 2010, einem Zeitraum, in dem die Zahl der Abschlüsse in der Medizin jedoch um 9,1% stieg und in allen anderen Fächern die Zahl der Doktorarbeiten um 10,5% zunahm (Statistisches Bundesamt 2011). Die Anzahl der Drittmittelanträge für Forschungsprojekte, die aus der Medizin heraus gestellt werden, sinkt ebenfalls kontinuierlich (siehe DFG-Mitteilungen 2010). Einer der Hauptgründe hierfür liegt, Umfragen zufolge, in der fehlenden Vereinbarkeit von klinischer und wissenschaftlicher Tätigkeit, die nur etwa die Hälfte der befragten Medizinstudenten und Ärzte in Weiterbildung als befriedigend bis sehr gut einschätzen, während die andere Hälfte hierfür die Noten 4 bis 6 vergab. Für medizinnahe Naturwissenschaftler liegt das Hauptproblem in der fehlenden langfristigen Karriere- und Berufsperspektive (IGES Umfrage des wissenschaftlichen Nachwuchses 2014).

Geld in Kliniken ist knapp

Beide Probleme, die der medizinnahe Naturwissenschaftler und der wissenschaftlich tätigen Ärzte, verschärften sich in den letzten Jahren durch den steigenden ökonomischen Druck an den Universitätskliniken, an denen forschende Mediziner und medizinnahe Naturwissenschaftler typischerweise angesiedelt sind. Für 2014 erwarteten nur noch fünf der 33 deutschen Universitätskliniken zum Jahresende eine positive wirtschaftliche Bilanz (Deutscher Hochschulverband, 1.10.2014).

Das führt zu einer zunehmend ökonomisierten Patientenversorgung, so dass für die Forschungstätigkeit der Ärzte immer weniger Zeit bleibt. Die Anzahl der befristeten Stellen nimmt zu, die der festen Stellen ab (Jongmanns, 2011). Das trifft insbesondere den Nachwuchs unter den medizinnahe Naturwissenschaftlern, die im Regelfall an einem ärztlich geleiteten

Institut/Klinik angestellt und meist über Drittmittel finanziert sind.

Unmittelbar sichtbare Folgen sind (1.) die Abwanderung deutscher Wissenschaftler ins Ausland (vor allem in die USA) und (2.) das allmähliche „Aussterben“ nachhaltig wissenschaftlich tätiger Mediziner (hauptsächlich in ausbildungsintensiven und zum Teil defizitären Fächern wie der Kinderheilkunde). Beide Tendenzen betreffen die Nachwuchsforschung im Bereich CF sehr deutlich.

Arbeitsbedingungen müssen verbessert werden

Die Finanzierung der Universitätskliniken, an denen hochkomplexe Krankheitsbilder wie Mukoviszidose behandelt und erforscht werden, muss verbessert werden, um diesen Aufgaben Rechnung zu tragen. Aber auch Drittmittelgeber sind hier gefragt, geeignete Instrumente zu entwickeln, um den Nachwuchs effizienter zu fördern. Letztendlich sind die Klinikleitungen, sowohl auf administrativ-wirtschaftlicher (Controlling) als auch auf klinisch-direktiver (ärztliche Direktoren) Ebene in der Pflicht, motivierten Mediziner und Naturwissenschaftlern unter die Arme zu greifen und ihnen angepasste, langfristige Karrierewege aufzuzeigen, anstatt sie mit der klinisch-wissenschaftlichen Doppelbelastung allein zu lassen und das Modell der „Feierabendforschung“ zu fördern. Freistellung von klinischen Tätigkeiten und Mentoring werden immer wieder als entscheidende Faktoren genannt. Falls das nicht geschieht, wird es gerade an kleineren Unikliniken bald keine qualitative und nachhaltige Forschungskultur auf ärztlicher Ebene mehr geben: Weil sie unattraktiv geworden ist und von wirtschaftlichen Interessen beherrscht wird. Das schadet letztendlich sowohl den Patienten als auch dem Forschungsstandort Deutschland insgesamt.

Noch ist die Mukoviszidose-Versorgung in Deutschland, inklusive der assoziierten

Forschung, eine recht bunte Blumenwiese. Doch die Artenvielfalt nimmt stetig ab. Damit wir uns nicht eines Tages fragen müssen, „wo die Blumen sind“, sollten wir sie jetzt gießen.

PD Dr. Anna Maria Dittrich, Klinik für Pädiatrische Pneumologie, Allergologie und Neonatologie, Medizinische Hochschule Hannover

Prof. Dominik Hartl, Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin Tübingen

Referenzen:

- Empfehlungen der Senatskommission für Klinische Forschung/Strukturierung der wissenschaftlichen Ausbildung für Medizinerinnen und Mediziner, 2010 (verfügbar unter: www.dfg.de/download/pdf/dfg_im_profil/geschaeftsstelle/publikationen/medizinausbildung_senat_klinische_forschung.pdf)
- Stefan Loos, Monika Sander, Martin Albrecht, 2014. Systematische Situationsanalyse zum wissenschaftlichen Nachwuchs in der klinischen Forschung (verfügbar unter: www.dlr.de/pt/PortalData/45/Resourcen/a_dokumente/gesundheitsforschung/IGES-Studie_Nachwuchs_Ergebnisbericht.pdf)
- Jongmanns G., 2011. Evaluation des Wissenschaftszeitvertragsgesetzes (Wiss-ZeitVG). Gesetzesevaluation im Auftrag des Bundesministeriums für Forschung und Bildung; (verfügbar unter www.bundestag.de/bundestag/ausschuesse17/a18/anhoerungen/Evaluation_des_Wissenschaftszeitvertragsgesetzes/ADrs_17-135.pdf)

Der Mukoviszidose e.V. fördert die Nachwuchsforschung mit einem eigenen Programm. Dabei werden ausgewählte Kandidaten für zwei Jahre mit einer entsprechenden Stelle gefördert und berichten jährlich über die Fortschritte ihres Forschungsprojekts.



Klinische Forschung

Von der Idee zum Medikament

Erkrankungen wie die Mukoviszidose verlaufen oft so schwer, dass ein Leben ohne Medikamente nicht möglich wäre. Denken wir nur einmal an die Wirkung der Enzymtherapie, ohne die eine normale Entwicklung für viele Patienten nicht erreichbar ist. Diese Medikamente werden aber heute nicht mehr zufällig entdeckt, sondern sind das Ergebnis intensiver langjähriger Grundlagen- und klinischer Forschung.

Verschiedene Stufen der klinischen Prüfung

Der Weg zu einer solchen neuen, wirksamen und sicheren Therapie ist oft lang und von Rückschlägen gezeichnet. Bevor ein neues Medikament dem Patienten zur Verfügung steht, muss es intensiv geprüft werden. Hierbei werden verschiedene Phasen der Prüfung unterschieden. Wenn von einer Substanz eine therapeutische Wirkung erwartet wird, müssen zunächst im Rahmen von Laborversuchen die möglichen erwünschten Effekte und Nebenwirkungen untersucht werden. Hierzu gehören neben Untersuchungen an Zellmodellen auch Tierexperimente. Nur ein Teil der so untersuchten Substanzen wird dann einer Prüfung am Menschen (klinische Forschung) unterzogen. Diese gliedert sich in mehrere Phasen:

Phase I Studie

Eine Substanz findet zum ersten Mal Anwendung am (zumeist gesunden) Menschen und wird an wenigen Teilnehmern bezüglich ihrer Aufnahme in den Körper, ihrer Verteilung, den Wirkspiegeln, den Abbauwegen und ihrer Verträglichkeit getestet.

Phase II Studie

Aufbauend auf den Ergebnissen der Phase I Studie, wird ein Zusammenhang zwischen Dosis und Wirkung nun erstmalig an kranken Menschen (=Patienten) untersucht. Außer der Dosis-Wirkung-Beziehung werden auch erneut Nebenwirkungen erforscht.

Phase III Studie

Wenn die Phase II Studie deutliche Hinweise für eine therapeutische Wirksamkeit des getesteten Präparats ergeben hat, wird es nun an einer größeren Patientenzahl meist in mehreren Zentren (multizentrisch) untersucht. Getestet wird entweder im Vergleich zu einer unwirksamen Substanz (=Placebo) oder gegen ein anderes wirksames sowie bereits für diese Erkrankung und Situation (Indikation) zugelassenes Medikament. Die Patienten werden den verschiedenen Therapiegruppen per Zufallsprinzip (=Randomisierung) zugeordnet. Meist weiß weder der Patient noch

der Arzt, ob die zu prüfende Substanz oder das Vergleichspräparat gegeben wird. Dies wird als doppelte Verblindung bezeichnet. Letztlich werden die Therapieeffekte in den Gruppen verglichen und statistisch bewertet. Auch die Sicherheit bei häufigen Nebenwirkungen wird untersucht.

Erst Phase III Studiendaten ermöglichen Zulassung

Auf der Grundlage der in Phase III gewonnenen Studiendaten kann bei den zuständigen Behörden eine Zulassung des getesteten Arzneimittels beantragt werden. Das Zulassungsverfahren selbst dauert dann ein halbes bis ein Jahr. In Deutschland werden neue Medikamente kurz nach ihrer Zulassung durch die europäische Aufsichtsbehörde (EMA) verfügbar.

Auch nach Zulassung werden Medikamente noch überwacht

Im Anschluss an die Zulassung folgen sogenannte Phase IV Studien. Hierbei handelt es sich um Anwendungsbeobachtungen, in deren Rahmen die therapeutische Wirksamkeit eines Medikaments unter Alltagsbedingungen untersucht und erneut Daten zur Sicherheit/Verträglichkeit des Medikaments erhoben werden.

Kosten bis zu 2 Mrd. Euro und Dauer bis zu 18 Jahren

Der gesamte Vorgang von der ersten Entdeckung einer möglicherweise wirksamen Substanz bis zur Zulassung als Medikament dauert typischerweise 10 bis 18 Jahre. Aufgrund des großen Aufwands, aber auch des Scheiterns vieler Präparate im Laufe der Prüfungen werden die Entwicklungskosten bis zur Zulassung eines Medikaments mit mehreren 100 Millionen Euro bis hin zu über 2 Milliarden Euro angenommen.

Prof. Helge Hebestreit (Universitäts-Kinderklinik Würzburg) und Dr. Olaf Eickmeier (Uniklinikum Frankfurt)

Prof. Helge Hebestreit (Universitäts-Kinderklinik Würzburg) und Dr. Olaf Eickmeier (Uniklinikum Frankfurt)

Einige Beispiele für die Entwicklung von Medikamenten bei Mukoviszidose

Substanz /Präparat	Inhalatives Glutathion <i>(nicht-kommerzielle Studie)</i>	Inhalatives Tobramycin <i>(kommerzielle Studie)</i>	Denufusol <i>(kommerzielle Studie)</i>	Ivacaftor <i>(kommerzielle Studie)</i>
Angenommener Wirkmechanismus	antientzündlich wirkende Substanz (Antioxidans)	Antibiotikum gegen Pseudomonaden in den Atemwegen	erhöht den nicht-CFTR-abhängigen Chlorid-Transport in den Atemwegen	öffnet CFTR-Chloridkanäle
Entdeckung	Glutathion-Konzentration ist reduziert bei chronischer Lungenentzündung in CF-Patienten (Roum et al. 1993).	War ein bekanntes Medikament zur intravenösen Anwendung.	Denufusol fördert Mukustransport durch Stimulierung von P2Y2-Rezeptoren (Yerxa et al. 2002).	Testung tausender (228.000) Substanzen im Zellmodell, van Goor et al. 2009
Zulassung	keine	2001	keine	2013
Beteiligung deutsche Zentren / CF-CTN / FGM**	ja / ja / ja	ja / nein* / nein	nein / nein / nein	ja / ja / nein
Fachpublikationen:				
Phase I	Roum et al. 1999, Griese et al. 2004 und Bishop et al. 2005 (Pilotstudie)	Carswell et al. 1987, Gappa et al. 1988, Smith et al. 1989 u. a.	Deterding et al. 2005	2006: Phase I initiiert
Phase II	2007 bis 2013 (Griese et al. 2013)		Deterding et al. 2007	Accurso et al. 2010
Phase III	keine	Ramsey et al. 1999	Accurso et al. 2011 (Tiger-1) Ratjen et al. 2012 (diese zweite Studie = TIGER-2 blieb ohne signifikantes Ergebnis)	Ramsey et al. 2011, Einreichung bei den Behörden 2. Hälfte 2011

*Das deutsche Clinical Trial Network CF-CTN wurde erst 2006 gegründet.

** Forschungsgemeinschaft Mukoviszidose

Grundsätzlich wird zwischen kommerziellen und nichtkommerziellen klinischen Studien unterschieden. Die kommerziellen klinischen Studien werden in der Regel von einem pharmazeutischen Hersteller beauftragt und sind Bestandteil eines klinischen Entwicklungsprogramms mit dem Ziel, ein Medikament auf den Markt zu bringen und zu verkaufen. Wenn Ärzte selbst eine klinische Studie initiieren, werden diese als IIT, Investigator Initiated Trials, bezeichnet (nichtkommerzielle Studien). Klinische Studien werden nach ethischen Grundsätzen für die medizinische Forschung durchgeführt und sind sehr stark reglementiert.

Von klinischen Studien grundsätzlich zu unterscheiden sind wissenschaftliche Forschungsprojekte. Diese werden nicht direkt am Patienten durchgeführt, sondern arbeiten mit Patientenmaterial, Zellkulturen etc. Forschungsprojekte werden meistens von Wissenschaftlern initiiert und durch sogenannte Drittmittel (z.B. Forschungsförderung des Mukoviszidose e.V.) finanziert.

Herausforderungen bei der Mukoviszidose-Therapie

Bericht von der European Cystic Fibrosis Conference (ECFC) in Brüssel 2015

Zu vier Tagen intensivem wissenschaftlichen Austausch versammelten sich über 2.300 Teilnehmer aus aller Welt zur diesjährigen europäischen Konferenz im Juni in Brüssel. Selbst aus Australien fanden 50 Teilnehmer den weiten Weg ins Herz Europas, aus Deutschland waren 189 CF-Experten dabei.



Eingang Konferenz

Die erfreuliche Nachricht ist: Immer mehr Mukoviszidose-Patienten werden erwachsen. Schon jetzt liegt der Anteil der erwachsenen Patienten z.B. in Deutschland bei über 50%. Für die nächsten zehn Jahre wird mit einer Verdopplung der erwachsenen Patienten gerechnet. Mit der Verschiebung der Patientenpopulation in das Erwachsenenalter ergeben sich aber auch vielfältige neue Herausforderungen für die Betreuung der Patienten. Die personalisierte Medizin rückt dabei – wie auch bei anderen Erkrankungen – immer mehr in den Fokus.



Manneken Pis

Mutationspezifische Medikamente in der Entwicklung

Die Entwicklung von Korrektoren und Potenziatoren des CFTR-Gendefekts geht weiter. Neben den bereits zur Therapie zugelassenen Medikamenten Kalydeco und Orkambi werden auch für Patienten mit anderen Mutationen Wirkstoffe gesucht und in klinischen Studien getestet. Eine Neuerung stellt hier das erste RNA-basierte Medikament QR-010 dar, das in einer ersten klinischen Phase I Studie seit Juni 2015 untersucht wird. QR-010 soll die defekte CFTR-mRNA reparieren, so dass ein funktionsfähiger Chloridkanal entsteht.

Neue Ansätze zur Bekämpfung von Bakterien

Resistente Bakterien sind nicht nur bei Mukoviszidose-Patienten gefürchtet. Die Suche nach alternativen Wirkstoffen und neuen Strategien zur Bekämpfung der Keime läuft deshalb auf Hochtouren. Nanopartikel beispielsweise können mit Antibiotika beladen werden und bringen den



Rathaus Brüssel

Wirkstoff direkt zu den Bakterien, ohne dass sie sich durch Schleim oder Biofilm abhalten lassen.

Die Hemmung der Kommunikation (Quorum Sensing), durch die Bakterien sich verständigen und dem Körper besonders viel Schaden zufügen können (Virulenzfaktoren), wird von verschiedenen Seiten untersucht. Spezielle Wirkstoffe, die natürliche Komponenten enthalten, werden schon erfolgreich bei äußerlicher Anwendung auf der Haut verwendet. Auch die Phagentherapie, also der Einsatz von Viren, die Bakterien infizieren und abtöten (Bakteriophagen), wird weiter diskutiert. Schon seit den 1980er Jahren wird auf diesem Gebiet geforscht – bislang wird noch kein Medikament bei Lungenentzündungen eingesetzt, aber die experimentelle Anwendung etwa bei Hautinfektionen ist möglich. Für CF-Patienten gehen die Bemühungen dahin,

die Phagentherapie zunächst in der Nasenschleimhaut zu versuchen und/oder sie mit bekannten Therapien zu kombinieren, um so die Wirksamkeit zu erhöhen.

Ausblick

Der langjährige Präsident der European Cystic Fibrosis Conference (ECFC), Prof. Stuart Elborn, formulierte die Herausforderungen für die nächsten fünf Jahre als Auftrag an die Teilnehmer der Tagung: Die frühe Therapie der Mukoviszidose und der Erhalt des Gesundheitszustandes, z.B. durch Vermeidung von Lungeninfektionen, sind wichtige Aufgaben, aber auch die Weiterentwicklung der mutationsspezifischen Therapien sowie die gezielte und individualisierte Diagnostik und Therapie der Lungenkrankheit. Nicht vergessen darf man bei all diesen Anstrengungen aber,

dass bisher nicht alle CF-Patienten von der stetig verbesserten Therapie profitieren und nach wie vor besonders in den osteuropäischen Regionen die Lebenserwartung der CF-Patienten noch weit unter dem der Patienten in Deutschland, Frankreich oder England liegt. Deshalb ist es eine wichtige Herausforderung, die Erfolgsgeschichte der Mukoviszidose-Therapie weltweit überall so zu etablieren, dass kein Kind mehr an Mukoviszidose sterben muss.

Lesen Sie den ausführlichen Bericht zur ECFC 2015 unter www.muko.info/rd/ecfc.

Dr. Uta Düesberg

Wissenschaftliche Referentin

Mukoviszidose Institut gGmbH

Tel.: +49 (0)228 98 78 0-45

E-Mail: UDuesberg@muko.info



Atomium Brüssel



MEHR LUFT ZUM ATMEN

AKITA JET® INHALATIONSSYSTEM

- Steuert das optimale Atemmanöver
- Leitet aktiv durch die Therapie
- Vermeidet lokale Nebenwirkungen im Mundrachenraum

www.akita-jet.com

AKITA® JET

Forschungsförderung wirkt nach

Das Beispiel MUKOTRAIN

Zwischen 2000 und 2003 wurde eine Studie zur Untersuchung der Effekte körperlichen Trainings – kurz MUKOTRAIN genannt – vom Mukoviszidose e.V. gefördert.

An MUKOTRAIN nahmen Patienten aus Frankfurt, Hannover und Würzburg teil, die einer Trainings- oder einer Kontrollgruppe zugelost wurden. Die Trainingsgruppe wurde gebeten, für wenigstens sechs Monate jede Woche drei Stunden Sport zusätzlich zu treiben, wobei die Auswahl der sportlichen Aktivitäten jedem Teilnehmer selbst überlassen bleibt. In der Schweiz gab es eine Parallelstudie, wobei hier der Sport – Ausdauer- oder Krafttraining – festgelegt und genau überwacht wurde. Die Studie zeigte, dass zusätzlicher Sport die Leistungsfähigkeit, das Empfinden der eigenen Gesundheit und einen Lungenfunktionswert, die forcierte Vitalkapazität, positiv beeinflusste. Eng überwachtes Training hatte den Vorteil, dass auch die Einsekundenkapazität FEV₁ gesteigert wurde, während das auf persönlichen Neigungen basierende wenig überwachte Training im Langzeitverlauf über 2 Jahre positive Effekte zeigte. Bei Steigerung der Leistungsfähigkeit kam es im Rahmen der Studie auch zu einer Verbesserung der Lebensqualität.

Die Durchführung der Studie MUKOTRAIN hatte in der Folge eine Reihe von Effekten, die die Versorgung der Menschen mit Mukoviszidose in Deutschland und darüber hinaus beeinflussten:

- Im Jahr 2000 wurde von Dr. Wolfgang Gruber und MUKOTRAIN-Initiatoren der Arbeitskreis Sport im Mukoviszidose e.V. gegründet. Durch

diesen Arbeitskreis wurden nicht nur Fortbildungsmaßnahmen zu Sport bei Mukoviszidose durchgeführt, sondern auch eigene Projekte zur Klärung relevanter Fragen initiiert. Ferner wurde der Leitfaden „Sport bei Mukoviszidose für Betroffene und Therapeuten“ herausgegeben. Sport spielt heute für viele CF-Patienten eine stärkere Rolle als noch vor 15 Jahren.

- Bei der zunächst als Sozialoffensive sowie später als muko.fit bezeichneten Initiative des Mukoviszidose e.V. war und ist Sportberatung ein wichtiger Teil. Für die Aktion „Sport vor Ort“ wurde auf der Geschäftsstelle des Mukoviszidose e.V. in Bonn eine Stelle für eine Sportwissenschaftlerin geschaffen. Das Vorgehen bei der Beratung orientiert sich immer noch an MUKOTRAIN. Auch wurden die Erkenntnisse aus MUKOTRAIN für die Sportintervention beim Projekt VEMSE-CF genutzt.
- Der auch wissenschaftliche Fokus auf Sport bei der Betreuung von Menschen mit Mukoviszidose hat zu einer starken Beteiligung deutscher Wissenschaftler auf den europäischen und nordamerikanischen Kongressen in diesem Fachgebiet geführt und letztendlich auch die Gründung der „Exercise Working Group“ der Europäischen CF-Gesellschaft angeschoben. Aus den interna-

tionalen Kooperationen ging dann die Studie ACTIVATE-CF hervor, die auf MUKOTRAIN aufbaut sowie aktuell in Europa und Nordamerika durchgeführt wird.

Dr. Alexandra und Prof. Helge Hebestreit
(Universitäts-Kinderklinik Würzburg)

Publikationen

- Hebestreit, H. Schmid, K. Kieser S, Junge, S. Ballmann, M. Roth, K. Hebestreit, A. Schenk, T. Schindler, C. Posselt, HG. Kriemler, S.: Quality of life is associated with physical activity and fitness in cystic fibrosis. BMC Pulm Med. 2014 Feb 27;14:26
- Kriemler, S. Kieser, S. Junge, S. Ballmann, M. Hebestreit, A. Schindler, C. Stüssi, C. Hebestreit, H.: Effect of supervised training on FEV₁ in cystic fibrosis: a randomised controlled trial. J Cyst Fibros. 2013 Dec;12(6):714-20
- Hebestreit, H. Kieser, S. Junge, S. Ballmann, M. Hebestreit, A. Schindler, C. Schenk, T. Posselt, HG. Kriemler, S.: Long-term effects of a partially supervised conditioning programme in cystic fibrosis. Eur Respir J. 2010 Mar;35(3):578-83



Zeitmanagement für Alltag und Therapie

Und dann auch noch eine Studie?

Thomas, 49 Jahre alt, von Mukoviszidose betroffen, findet Forschung wichtig. Allerdings ist er wegen des oft hohen Zeitaufwands persönlich etwas zurückhaltend, was die eigene Teilnahme an klinischen Studien angeht.

„Während meines CF-Lebens war ich in verschiedenen Ambulanzen. Immer wieder wurde ich angesprochen, ob ich an klinischen Studien teilnehmen soll.“

Solche Fragen/Bitten stürzten mich immer in einen Zwiespalt: Einerseits fand ich es toll, dass meine Ambulanz an solchen Studien teilnimmt. Denn nur durch Studien gibt es Fortschritt. Ich fühlte mich auch geehrt, dass die Ambulanz gerade mich fragte.

Andererseits war ich hin- und hergerissen: Die Teilnahme an manchen Studien wäre sehr aufwendig für mich gewesen und bedeutete zusätzliche Ambulanztermine.

Zudem hatte ich schon jetzt das Gefühl ‚Mehr Therapie geht für mich nicht‘. Wo bleibt denn die Lebensqualität, wenn ich nur noch arbeite, schlafe, Therapie mache. Denn mein Alltag ist schon übertoll: Vollzeit-Berufstätigkeit, Ehrenamt, Besuche römischer Museen und Fußballspiele von Borussia Mönchengladbach, Besuche bei meiner Mutter, 600 km im Norden an der Nordseeküste – und dann möchte ich meine Freundin ja auch noch mal sehen. Wie soll ich da noch mehr Therapie einbauen? Wie ist das leistbar? Manchmal fühle ich mich schon so wie ein Zeitmanager.

Ein anderer Punkt kam hinzu: ‚Never change a winning team‘. Vielleicht ist das die Sicht eines fast 50-jährigen Muko-Betroffenen. Ich bin mit meinem Leben und meiner Gesundheit zufrieden. Ich habe so viel erlebt (und Etliches wird noch – ungefragt – hinzukommen). Warum soll ich ohne Grund Neues wagen? Denn jede neue Therapie kann ja vielleicht das gute,



mühsam errungene Gleichgewicht bei mir durcheinanderbringen. Wie hoch wird der tatsächliche Nutzen in meinem Einzelfall sein?

Mich hat gefreut, dass meine Ärzte für meine persönlichen Überlegungen immer Verständnis hatten. Lieber mache ich stattdessen ‚Werbung‘ für die Forschungsprojekte des Vereins und der Ambulanzen.“

Thomas Malenke



Linde: Living healthcare

THE LINDE GROUP

Linde

Weil Lebensqualität zählt. Linde. Der Partner für Sie.

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

Linde Gas Therapeutics GmbH

Linde Healthcare, Mittenheimer Straße 62, 85764 Oberschleißheim

Telefon 089.37000-0, Fax 089.37000-37100, www.linde-healthcare.de

Suche nach der Nadel im Heuhaufen

Aufgeschlossen für klinische Studien

Der Vater der kleinen Mukoviszidose-Patientin Charlotte (4) sagt: „Bislang hat Charlotte zwar noch nicht an einer klinischen Studie teilgenommen, wir sind demgegenüber aber grundsätzlich aufgeschlossen.“ Er selbst hat bis 2010 in einem medizintechnischen Unternehmen gearbeitet und ist daher mit dem Thema Forschung und Zulassung von Medizinprodukten/Medikamenten gut vertraut.

„Aus eigener Erfahrung weiß ich, wie langwierig und schwierig das Ringen um neue Erkenntnisse ist. Die Suche gleicht häufig der nach einer Nadel im Heuhaufen. Es ist letztlich ein ‚try and error‘, wenn auch auf wissenschaftlichem Niveau. Der Alltag in der Forschung und Entwicklung kann mitunter sehr frustrierend sein, und viele Arbeiten landen am Ende im Papierkorb.“

Intensive Recherche

Als ich erstmals von CF hörte, habe ich so ziemlich jede aktuelle Literatur recherchiert und gelesen, weil ich möglichst viel darüber wissen und verstehen wollte. Dadurch habe ich erfahren, wie umfangreich die Kenntnisse in der Genetik und Zell-

biologie sein müssen, um die Krankheit zu verstehen. Mir ist dabei klar geworden, dass selbst Experten heute noch nicht den gesamten Mechanismus der Zellbiologie bzw. des Stoffwechsels der exokrinen Drüsen verstehen bzw. keine schlüssige Erklärung zum Wirkmechanismus von Medikamenten wie z.B. Kalydeco oder das hoffentlich bald in Europa verfügbare Medikament Orkambi liefern können.

Mehr Wissen, neue Fragen

Oft werfen neue Erkenntnisse auch mehr Fragen auf, als sie Antworten liefern. Man muss einfach einen sehr, sehr langen Atem haben, bis die Wissenschaft, speziell in der Medizin, eine Lösung gefunden hat, die es ermöglicht, dass Patienten mit weniger Beschwerden, leben oder gar geheilt werden können.

Als Betroffener fühle ich mich da hilflos. Das macht mich natürlich ärgerlich und oft auch sehr traurig. Ich habe mich auf Twitter mit allen möglichen Institutionen vernetzt und lese ungeduldig jede Neuigkeit – wartend, dass endlich etwas geschieht, das dem Leben meiner Tochter eine neue ‚ganz

normale‘ Perspektive gibt. Das werde ich auch weiter tun und leiste auch gern einen eigenen Beitrag, etwa mit Spenden. Dabei werden wir, meine Frau und ich, gemeinsam einfach weitermachen, um Charlotte mit ganzem Herzen zu unterstützen, um ihr alles nur möglich Positive angedeihen zu lassen.

Ich bin aber froh, dass die heutige Therapie wenn auch nicht vollständig befriedigend, zumindest doch so gut funktioniert, dass es meiner Tochter einfach oft vergleichsweise gutgeht, dass sie das Leben trotz der widrigen Umstände auch genießen kann und glücklich ist. Für das heutige Niveau der medizinischen Versorgung bin ich dankbar, und ich finde, dass wir dies im Vergleich zu früher auch sein müssen. Die Hoffnung aber, dass gemeinsam eines Tages ein Meilenstein erreicht werden kann, der allen CF-Patienten ein beschwerdefreies Leben, wenn nicht sogar Heilung ermöglicht, sollte uns anspornen, alles dafür zu tun, dass wir diesen Tag möglichst bald erleben.“

Holger Ahlers

Klinische Studien zur Untersuchung neuer Medikamente werden häufig deutschlandweit an verschiedenen CF-Zentren durchgeführt. Unter www.muko.info/studienliste finden Sie die in Deutschland laufenden Studien mit zusätzlichen Informationen zu ihrer Laufzeit, den teilnehmenden CF-Zentren und den Einschlusskriterien für Patienten.



Glücksgriff

Teilnahme an VEMSE-Projekt brachte viel Unterstützung

Sandra Heye und ihr Sohn Levin (8 Jahre, Mukoviszidose) hatten die Gelegenheit, am VEMSE-CF-Projekt teilzunehmen. Ziel dieser Versorgungsforschungsstudie war zu erfassen, auf welche Weise die Behandlungssituation von Patienten mit Mukoviszidose verbessert werden kann. Sandra ist dankbar, dass Levin in die Studie eingebunden war.

Verändertes Therapieangebot

„Wir erhielten während der regulären CF-Untersuchungen ein verändertes Therapieangebot. Uns wurden begleitend ein Case Manager (Herr Hoffmann), eine Diplom-Sozialarbeiterin und eine Diplom-Psychologin, zusätzlich zum Team des CF-Zentrums Altona, unterstützend zur Seite gestellt. Die Betreuung war in jeglicher Hinsicht mehr als hilfreich und positiv.“

Hilfe bei der Prüfung des MDK und bei psychologischen Krisen

So hatten wir unter anderem während der Studie die Prüfung vom MDK (Medizinischer Dienst der Krankenkassen). Jeder weiß wie stressig das bereits im Vorfeld sein kann. Hier hat uns Herr Hoffmann mit Rat und Tat zur Seite gestanden. Ein anderes Beispiel der positiven Unterstützung, das ich erwähnen möchte, war die psychologische Betreuung.

Sie erfolgte durchaus nicht aufdringlich, sie war aber da und bot sich an. Man mag es vielleicht nicht glauben, aber auch ein damals siebenjähriger macht sich Gedanken wegen seiner Erkrankung und wie unfair es doch ist, hustend und kränklich in der Schule unter seinen Klassenkameraden aufzufallen. Was will man in so einer Situation als Mutter sagen, wenn er nachts wach wird und weint, weil er mit seinem



Schwester Carola und Levin.

Schicksal hadert? Als Mutter fällt es schwer, die eigenen aufsteigenden Tränen zu unterdrücken, um sein Kind mental aufzubauen. Hier war ich sehr dankbar über die mit ihm geführten Gespräche durch eine Psychologin.

In so einem Fall kann man nicht monatelang auf einen Termin beim Psychologen warten: Es muss zeitnah gehandelt werden, um eventuell Schlimmeres zu vermeiden.

Abschließend kann ich mich bei Schwester Carola nur bedanken, dass sie bei uns angefragt hatte, an der Studie teilzunehmen. Es waren zwei erkenntnisreiche Jahre, die einem vor Augen geführt haben, wie wichtig es ist, sich an Studien zu beteiligen und die Sicherheit zu haben, mit einem so patientenorientierten Praxisteam – Herr Dr. Heuer, Herr Dr. Runge, Herr Sextro und

Frau Dr. Held plus Arzthelferinnen – einen derartigen Glücksgriff gemacht zu haben. Vielen lieben Dank.“

Sandra Heye

VEMSE-CF ist eine Versorgungsforschungsstudie, die vom Mukoviszidose Institut unter Förderung durch das Bundesministerium für Gesundheit durchgeführt wird. Die Studie vergleicht die Standardbehandlung bei Mukoviszidose mit einer optimierten Behandlung, die z.B. eine psychosoziale Versorgung der Patienten, zusätzliche Schulungen zu verschiedenen Themen der Mukoviszidose, Sportberatung etc. beinhaltet. Lesen Sie mehr unter www.muko.info/rd/VEMSE-CF.

Neue Hoffnung durch Forschung

Stefan suchte sich die für ihn passende klinische Studie im Netz

Forschung ist für Stefan Weiprecht sehr wichtig. Einerseits, weil Mukoviszidose noch immer unheilbar ist, und andererseits, weil mit steigendem Alter die Keim-Problematik einen immer größeren Stellenwert einnimmt. Er sagt: „Seid offen für Studien, werdet selbst aktiv!“



„Wie fast jeder weiß, entwickeln sich unsere Keime immer weiter und werden schlauer. Es entstehen verschiedene Resistenzen auf Antibiotika, und die Chancen, diese erfolgreich zu behandeln, werden immer kleiner. Somit sind neue Medikamente

für uns Mukoviszidose-Betroffene lebenswichtig und dringend notwendig.

www.muko.info/Forschung

Aus diesem Grund habe ich mich 2012 auf die Suche nach einer geeigneten Studie für mich gemacht und bin bei muko.info unter der Rubrik Forschung fündig geworden. Seitdem bin ich Patient beim CF-Studienzentrum der Uniklinik Köln in einer laufenden Studie.

Die Zusammenarbeit mit dem CF-Studienzentrum ist super und sehr herzlich. Es wird sich um alles gekümmert, und in dringenden Fällen ist sogar eine 24 stündige Erreichbarkeit gegeben.

Lungenfunktion verbessert

Ich bin froh, solch eine Chance bekommen zu haben, und verdanke Frau Dr. Silke van Königsbruggen-Rietschel, Leiterin des Studienzentrums, und ihrem Team sehr viel. Seit der Einnahme des Medikamentes konnte ich meine Lungenfunktion verbessern, diesen Stand halten und bin glücklich darüber. Ich bin mir sicher, dass – wenn die Forschung weitergeht und Studien zur Erprobung von neuen Medikamenten durch-

geführt werden – man die Krankheit in den nächsten Jahrzehnten besiegen kann.

Ich möchte jeden von euch dazu ermutigen, offen für Studien zu sein! Habt keine Angst, eure CF-Zentren auf aktuelle Studien anzusprechen. Oder macht es wie ich: Schaut bei muko.info unter der Rubrik Forschung/Klinische Studien/CF-Studien in Deutschland (www.muko.info/studienliste) nach und spricht die Zentren, für die ihr euch interessiert, selbst an.“

Stefan Weiprecht

Klinische Studien werden in der Regel randomisiert und doppelblind durchgeführt. Das bedeutet, dass die teilnehmenden Patienten nach dem Zufallsprinzip auf die verschiedenen Behandlungsgruppen (z.B. Placebo) verteilt werden. Doppel-blind ist eine Studie, wenn weder der Arzt noch der Patient weiß, welche Therapie er erhält, also z.B. das Medikament oder das Placebo. Lesen Sie mehr über klinische Studien, den Ablauf und die Teilnahme unter: www.muko.info/rd/klinische-studien.

Nutzen der Studien liegt beim Patienten

Mukoviszidose-Patient arbeitet selbst in der Atemwegsforschung

Dr. Ulrich Zißler ist 32 Jahre alt, verheiratet und hat Mukoviszidose. Er ist selbst in der Forschung tätig und sagt: „Forschung ist wichtig, um die Krankheit besser zu verstehen und dann behandeln zu können.“

„Ich arbeite als promovierter Biologe in der Atemwegsforschung und beschäftige mich

mit der Identifikation neuer charakteristischer Stoffe (Biomarker), die von der Lunge bei verschiedenen chronischen Atemwegserkrankungen produziert werden. Bei meiner Geburt wurde meinen Eltern von den Ärzten gesagt, dass ich maximal die Volljährigkeit erreiche. Dank konsequenter Therapie, der Unterstützung meiner Fami-

lie und medizinischem Fortschritt schreitet bei mir die Erkrankung relativ langsam voran.

Mehrere Studienteilnahmen

Ich wurde schon während der Schulzeit auf Studien angesprochen und habe an vielen teilgenommen, um das Wissen über CF

und die Behandlungsmöglichkeiten zu vertiefen. Diese Studien waren für mich auch Motivation, mich für das Studium der Biologie zu entscheiden, um später aktiv an der CF forschen zu können.

Forschungsthema: CFTR-Protein

So habe ich in meiner Diplom-Arbeit am CFTR-Protein geforscht. Anschließend, während meiner Doktorarbeit in Frankfurt am Main, war ich an etlichen Studien maßgeblich beteiligt. Ich habe auf nationalen und internationalen Kongressen die Ergebnisse dieser Studien präsentieren dürfen. Der Atemwegsforschung bin ich treu geblieben. Ich arbeite trotz meiner Erkrankung sowie gesundheitlicher Rückschläge und Einschränkungen in Vollzeit als Wissenschaftler am Zentrum für Allergie und Umwelt (ZAUM), einer Forschungs-

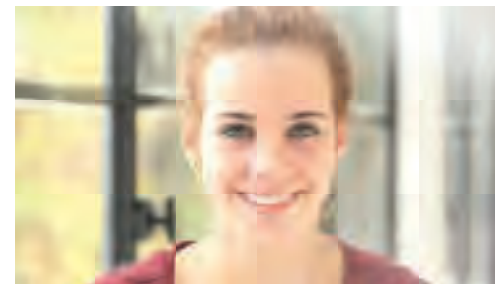
einrichtung der Technischen Universität München und des Helmholtz Zentrums München. Im Moment arbeite ich auf meine Professur hin, um die Behandlung von Atemwegserkrankungen zu verbessern und die individuellen Unterschiede der entzündlichen Atemwegserkrankungen wie CF bei den Patienten zu untersuchen. Ich kann alle Patienten nur dazu ermutigen, die Forschung aktiv zu unterstützen und an Studien teilzunehmen, die von den CF-Zentren angeboten werden. Durch diese Studien gelingt es der Forschung, ein besseres Verständnis für die komplexen Charakteristika dieser Krankheit zu entwickeln. Diese Erkenntnisse können auch wieder für eine individuellere und bessere Therapiestrategie bei jedem Einzelnen herangezogen werden, so dass der Nutzen letzten Endes bei uns Patienten selbst liegt.“



Ulrich Zißler



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



Medipolis – Berührungspunkt Mensch

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

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

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

Besuchen Sie uns!

18. Deutsche Mukoviszidose-Tagung in Würzburg vom 19. bis 21. November 2015

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

Sprechen Sie uns an.

Forschungsförderung des Mukoviszidose e.V.

MRT in Heidelberg – eine Erfolgsstory!

Die Magnetresonanztomografie (MRT) (auch Kernspintomografie genannt) ist eine seit 1980 bekannte Methode, mit der von außen, also nichtinvasiv, in das Innere des menschlichen Körpers geschaut werden kann. Da diese Methode komplett frei von ionisierender Strahlung ist, ist die MRT-Diagnostik interessant für wiederholte Anwendungen, vor allem bei jungen Patienten.

Radiologen und Pneumologen entwickeln Idee

Die MRT scheint daher wie geschaffen für die Mukoviszidose-Diagnostik. Das dachte sich das Ärzteteam aus Heidelberg, und eine sehr fruchtbare Kooperation zwischen Ärzten des CF-Zentrums an der Universitätsklinik in Heidelberg (Professor Mall, PD Dr. Sommerburg, Dr. Gahr) sowie Radiologen des DKFZ¹ und der Universitätsklinik Heidelberg (Professor Puderbach,

Dr. Eichinger, Dr. Wielpütz, Professor Kauczor) entstand.

Mukoviszidose e.V. finanziert Forschungsprojekt

Und nun kommt der Mukoviszidose e.V. ins Spiel. Die Idee, die MRT für die Eignung in der Lungendiagnostik bei Mukoviszidose-Patienten zu untersuchen, wurde von der Forschungsgemeinschaft Mukoviszidose (FGM) begrüßt – ein erstes vom Mukoviszidose e.V. gefördertes Projekt konnte im Jahr 2004 beginnen.

MRT-Score zur Einschätzung der Lungenerkrankung

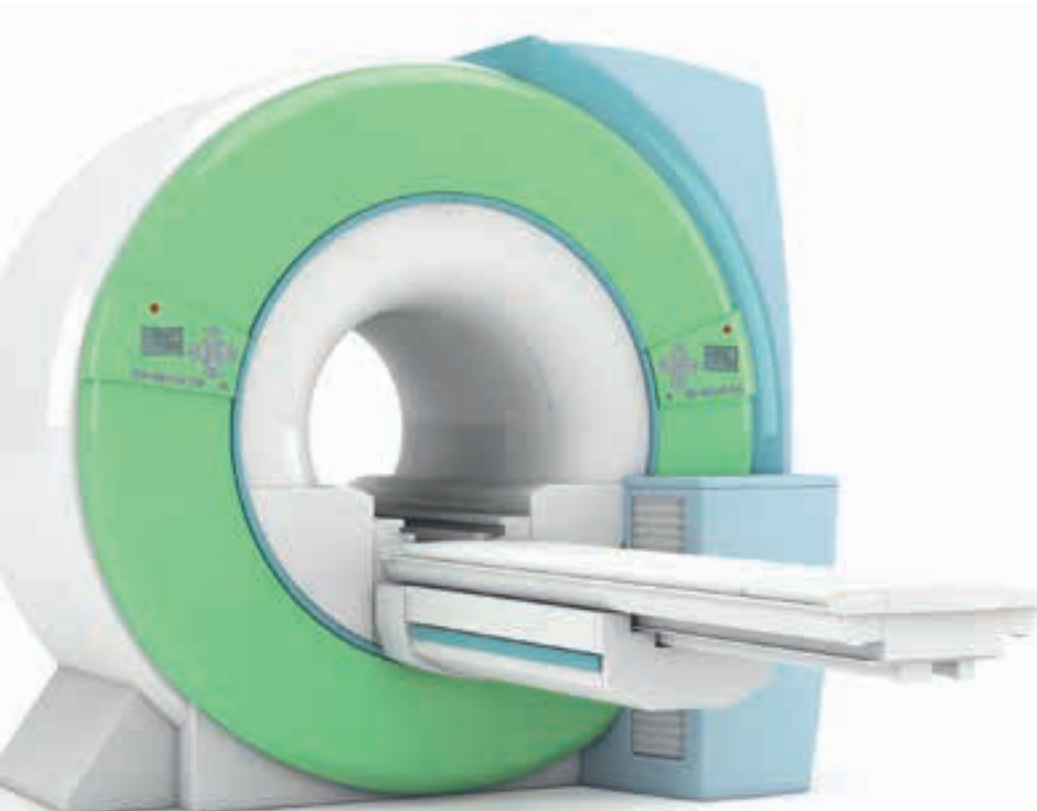
Zwei Jahre später war bereits klar: Die MRT hält, was sie verspricht, und ist als strahlenfreies Bildgebungsverfahren durchaus geeignet, andere Bildgebungsverfahren wie Röntgenthorax und Computertomografie (beide benötigten ionisierende

Strahlung zur Diagnostik) zumindest zu ergänzen, wenn nicht sogar zu ersetzen – bei vergleichbarer diagnostischer Aussagekraft. Am Ende der Projektlaufzeit war ein „Score“ (ein Punktesystem) entwickelt, mit dessen Hilfe die Schwere der Erkrankung der Lunge beschrieben sowie Komplikationen frühzeitig erkannt und besser eingeschätzt werden können².

MRT-Diagnostik auch für Kleinkinder

Da, wie so oft, die ersten Untersuchungen an Erwachsenen gemacht wurden, ist der konsequente zweite Schritt natürlich zu prüfen, ob die MRT auch für Kinder geeignet ist. Die Frage ist vor allem, ob die Methode empfindlich genug ist, um bei ganz jungen Kindern mit noch keinen oder nur leichten Beschwerden in den Atemwegen dennoch bereits Veränderungen in der Lunge sichtbar zu machen.

In diesem zweiten vom Mukoviszidose e.V. geförderten Projekt wurde die MRT-Diagnostik bei Kindern bis zu sechs Jahren untersucht. Auch dieses Projekt wurde sehr erfolgreich durchgeführt, und am Ende stand fest, dass die MRT ein nichtinvasives bildgebendes Verfahren ist, das frühzeitig strukturelle Veränderungen der Lunge auch schon bei Säuglingen und Kleinkindern erfassen kann. Zusätzlich können durch die Messung der Lungendurchblutung Bereiche sichtbar gemacht werden, die infolge von Atemwegsverstopfung durch Mukus vermindert durchblutet werden. Demnach zeigt dieses Verfahren sehr früh an, welche Bereiche der Lungen unterversorgt sind und zu einer Einschränkung der Lungenfunktion führen können³.



Transfer der MRT-Diagnostik an andere Zentren

Die Förderung des Mukoviszidose e.V. ist in Heidelberg auf einen sehr fruchtbaren Boden gestoßen. Professor Mall, Leiter des Heidelberger CF-Zentrums, ist es gelungen, den Standort Heidelberg in das vom BMBF (Bundesministerium für Bildung und Forschung) geförderte Deutsche Zentrum für Lungenforschung (DZL) einzubinden und CF-Forschung zu einem Schwerpunkt zu machen. Damit ist Heidelberg bestens vernetzt mit den vier weiteren DZL-Standorten, allesamt spezialisiert auf Lungenforschung – sehr zum Nutzen auch für die Mukoviszidose-Forschung und die Weiterentwicklung der MRT-Diagnostik. Denn in diesem Netzwerk kann die MRT-Diagnostik an den anderen Standorten etabliert werden; interessierten Radiologen und Pneumologen stehen die Heidelberger Spezialisten für Schulungen zur Verfügung.

Mukoviszidose e.V. fördert Nachwuchs in Heidelberg

Aktuell laufen zwei weitere Mukoviszidose-Forschungsprojekte in Heidelberg, eines davon wird vom Mukoviszidose e.V. finanziert, das andere von der Christiane Herzog Stiftung. Im Rahmen der Nachwuchsförderung unterstützt der Mukoviszidose e.V. für zwei Jahre Frau Dr. Mirjam Stahl. Sie ist eine engagierte Nachwuchswissenschaftlerin und wird in dem Förderzeitraum in einer Studie die bildgebende MRT-Diagnostik mit einer neuen funktionalen Methode der Lungendiagnostik (Multiple Breath Washout, MBW, eine derzeit aufstrebende neue Methode der Lungenfunktionsdiagnostik) vergleichen. Nach den zwei Jahren Förderung sind auf jeden Fall neue interessante Daten zu erwarten. Genauso wichtig aber ist, dass eine sehr engagierte junge Ärztin und Mukoviszidose-Forscherin sich im Rahmen dieses Projekts die Werkzeuge erarbeiten kann, um eine eigene Arbeitsgruppe aufzubauen,

neue Projekte zu initiieren und den Kreis der Mukoviszidose-Forschung weiter zu vergrößern.

Christiane Herzog Preis 2015 geht nach Heidelberg

Dr. Mark Oliver Wielpütz erhält derzeit Unterstützung von der Christiane Herzog Stiftung für seine Weiterentwicklung der MRT in Richtung kontrastmittelfreie Anwendung. Ist er erfolgreich kann die Methode auch Neugeborenen und Kontrastmittel-Allergikern angeboten werden. Die Weiterentwicklung ermöglicht auch erstmals eine Messung der Lungenbelüftung ohne Kontrastmittel Einsatz.

Die Investition von Forschungsgeldern in die Entwicklung der MRT-Diagnostik in Heidelberg hat sich gelohnt – es war kein Tropfen auf den heißen Stein, sondern Wasser auf ein frisch bepflanztes Beet. Der Mukoviszidose e.V. setzt mit Unterstützung der Forschungsgemeinschaft Mukoviszidose weiterhin alles daran, solche frisch bepflanzten Beete zu finden und zu pflegen!

Dr. Sylvia Hafkemeyer

Wissenschaftliche Referentin
Mukoviszidose e.V.

Tel.: +49(0)228 98 78 0-42

E-Mail: shafkemeyer@muko.info

¹DKFZ: Deutsches Krebsforschungszentrum

²Morphologic and functional scoring of cystic fibrosis lung disease using MRI.

Eichinger, M. Optazait, DE. Kopp-Schneider, A. Hintze, C. Biederer, J. Niemann, A. Mall, MA. Wielpütz, MO. Kauczor, HU. Puderbach, M., Eur J Radiol. 2012 Jun;81(6):1321-9

³Magnetic resonance imaging detects changes in structure and perfusion, and response to therapy in early cystic fibrosis lung disease.

Wielpütz, MO. Puderbach, M. Kopp-Schneider, A. Stahl, M. Fritzsching, E. Sommerburg, O. Ley, S. Sumkauskaite, M. Biederer, J. Kauczor, HU. Eichinger, M. Mall, MA., Am J Respir Crit Care Med. 2014 Apr 15;189(8):956-65



50 Jahre Mukoviszidose e.V.

Schwerpunktthema der muko.info 4/2015

In diesem Jahr blicken wir vom Verein zurück auf die vergangenen 50 Jahre. Jetzt würden uns Ihre/eure Geschichten dazu interessieren. Von den „älteren“ Betroffenen und Angehörigen würden wir gerne wissen: Wie haben Sie/hast du die Jahre und die damit verbundenen Veränderungen erlebt? Haben Sie/Hast du Erlebnisse, die Sie/dich mit dem Muko e.V. verbinden? Beispielsweise Teilnahme an Freizeiten, Hilfe in Rechtsfragen oder Unterstützung in alltäglichen Belangen? Gibt es besondere Erinnerungen an Tagungen, Fortbildungen oder andere Events?

Aber auch auf die Meinung der jüngeren Generation von Betroffenen und Angehörigen sind wir gespannt. Wie erleben Sie/erlebst du die Arbeit und das Angebot des Muko e.V.? Haben Ihnen/euch die Rückblicke gefallen, neugierig gemacht oder gar erstaunt, weil Sie/du über alte Therapieformen noch gar nicht so viel gewusst haben/hast? Ist die Entwicklung für Sie/dich ein positives Zeichen für die Zukunft?

Wir freuen uns auf eine spannende Zeitreise mit Ihnen/euch.

Miriam Stutzmann

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

via E-Mail: redaktion@muko.info

oder per Post: Mukoviszidose e.V., Redaktion muko.info, In den Dauen 6, 53117 Bonn

Redaktionsschluss für die muko.info 4/2015 ist der 05. Oktober 2015.



Neugeborenen-Screening

Schwerpunkt-Thema der muko.info 1/2016

Heute werden weltweit pro Jahr bereits 13 Millionen Neugeborene auf Mukoviszidose gescreent.

Wie funktioniert das Neugeborenen-Screening bei Mukoviszidose? Was passiert nach dem Screening?

Was bedeuten die Messergebnisse und Rückmeldungen im Einzelnen? Worauf müssen die Beteiligten achten? Welche Erfahrungen wurden im Ausland gemacht? Was berichten Eltern nach positivem oder negativem Testergebnis? Was trägt der Mukoviszidose e.V. bei? Auf diese sowie viele andere Aspekte wollen wir in muko.info 1/2016 eingehen und Sie umfassend über das Neugeborenen-Screening informieren.

Das Redaktionsteam

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

via E-Mail: redaktion@muko.info

oder per Post: Mukoviszidose e.V., Redaktion muko.info, In den Dauen 6, 53117 Bonn

Redaktionsschluss für die muko.info 1/2016 ist der 15. Januar 2016.

Erfolgsmeldung:

Am 20. August 2015 hat der GB-A das Neugeborenen-Screening genehmigt, für das sich der Mukoviszidose e.V. seit vielen Jahren eingesetzt hat.





Forschung: Es hat sich viel getan

Die großen Themen aus Sicht einer erfahrenen Patientin

Wenn man das Wort „Forschung“ hört, denkt man meistens automatisch an Reagenzgläser, Mikroskope, komplizierte Formeln, neue Medikamente und Entdeckungen zum Krankheitsgrund. Das stimmt in einem großen Umfang auch, doch Forschung heißt auch Studien zur Lebensqualität, zur Entwicklung der Lungenfunktion, Vergleiche verschiedener Medikamente und Dosierungen im Alltag, zur Ernährung, zur Nieren- und Leberfunktion, zur Wirksamkeit verschiedener Physiotherapien und von Sport sowie unglaublich vieles mehr.

Die meisten von uns Muko-Patienten – vor allem die ältere Garde – haben schon an etlichen dieser Studien teilgenommen. Wir haben sämtliche Körperflüssigkeiten abgegeben, sind zu extra Untersuchungen gegangen, haben neue Medikamente geschluckt und bergeweise Fragebögen ausgefüllt. Aber es hat sich gelohnt. Dank der Forschung hat sich die Lebenserwartung eines Muko-Betroffenen seit den 1960er Jahren um mehr als das 10-Fache erhöht!

Wenn ich mir unsere Vereinszeitungen der letzten Jahrzehnte anschau, gibt es einige

große Themen, die immer wieder eine Rolle gespielt haben und immer noch spielen. Schon früh – lange vor Entdeckung des CF-Gens – haben Forscher versucht Methoden zu finden, Erbmalsträger zu identifizieren oder Muko bereits im Mutterleib zu diagnostizieren. Auch das Neugeborenen-Screening, damals noch „Früherkennung bei Mukoviszidose“, war stets in der Diskussion – es wurden immer neuere und bessere Untersuchungsmethoden dazu gesucht. Pseudomonas-Themen sind ein weiterer großer Block. Von der Entdeckung, wie problematisch dieser Keim bei Muko ist, über Studien der Übertragungswegen, bis hin zu den verschiedenen Behandlungskonzepten und zur Antibiotikaentwicklung. Auch an Pseudomonas-„Impfungen“ wird seit vielen Jahren gearbeitet.

Sicher, der für uns Laien am schwierigsten zu verstehende, aber auch elementarste Teil der Forschungsarbeit ist die Entdeckung des Basisdefekts. 1989 isolierten Forscher das CFTR-Gen. Sie entfachten damit bei den Betroffenen große Hoffnungen und bei den Forschern einen ganz neuen Antrieb, jetzt durch Gentherapie Mukoviszidose zu behandeln oder gar zu heilen. Auch wenn

sich die erste Euphorie abgekühlt hat und man manchmal das Gefühl hat „Davon hört man gar nichts mehr“, wird immer noch an der Gentherapie gearbeitet. In dieser muko.info-Ausgabe finden sie ab Seite 30 einen ausführlichen Bericht dazu. Die Entdeckung des Basisdefekts hat aber auch den Weg frei gemacht für viele andere Therapien. Stand am Anfang eine allgemeine Gentherapie im Vordergrund, geht es jetzt auch um „mutationsspezifische Therapien“. Dazu gehören die seit gut zehn Jahren thematisierten Korrektoren und Potenziatoren der „Vertex“-Gruppe. Kannte man zu Beginn etwa 30 verschiedene Mutationen des CFTR-Gens, sind es heute fast 2000 – die wiederum in sechs Gruppen unterteilt werden.

Wie am Anfang beschrieben, wird aber zu allen Muko-Themen geforscht. Leber, Bauchspeicheldrüse, Darm, Infertilität etc. – an allen Ecken ist man aktiv. Nur sind diese Themen uns Laien nicht so präsent, weil die Forschungsergebnisse in den Bereichen Lunge, Pseudomonas und Basisdefekt unseren (Therapie-)Alltag am meisten verändert haben.

Miriam Stutzmann

Jubiläumsaktion: 50 zum 50sten

Herzlichen Dank für Ihre großartige Unterstützung

Viele Schutzengel starteten in den letzten Wochen eine Spendenaktion zu unserem 50. Geburtstag. Mit Freude und Kreativität wurde gelaufen, gebastelt, gepaddelt und gefeiert.



Kunst für den guten Zweck:
Über 150 Engel wurden im August von den Messdienern der Gemeinde Myhl gegen eine Spende abgegeben.
Bildnachweis: Geiser-Pfennings

Zahlreiche Menschen schenkten uns ihr Fest, sie feierten ihren 50. Geburtstag oder den Goldene Hochzeitstag und baten ihre Gäste um eine Spende. Die Malerin Krys Scher versteigerte ihr Bild „Ich habe einen Traum“ in Hamburg. Insa Krey, selbst Mukoviszidose-Betroffene und Transplantierte, lud am 5. Juli zum traditionellen Mukoviszidose-Lauf nach Hannover ein. 237 Aktive trotzten den heißen Temperaturen und erliefen gemeinsam rund 14.000 Euro für unser Haus Schutzengel. Die Mitarbeiter des Unternehmens ML Sports paddelten als Schutzengel für Menschen mit Mukoviszidose beim Drachenbootrennen in Döbeln.

Und die Kirchengemeinde in Myhl bastelte über 150 Engel aus den Gesangbüchern.

Vielen Dank für diesen beispiellosen Einsatz

Als wir Ende des Jahres 2014 die Jubiläumsaktion „50 zum 50sten“ entwickelt haben, wagten wir nicht zu hoffen, dass uns so viele Menschen mit ihrer persönlichen Spendenaktion zum 50. Jubiläum bedenken würden. Die Fülle und die Vielfalt der Aktionen haben unsere Vorstellungen übertroffen. Liebe Schutzengel, herzlichen Dank für die großartige und kreative Unterstützung!



Krys Scher versteigerte ihr Bild, Öl auf Leinwand, in Hamburg.
Bildnachweis: Krys Scher

Endspurt

Nun gehen wir bald auf die Zielgerade unseres Jubiläumsjahres zu. Gemeinsam mit



Beim Spendenlauf in Hannover gaben die Aktiven alles. Im Ziel hieß es: 6.288 Runden für Menschen mit Mukoviszidose.

Bildnachweis: Joanna Nottebrock

Ihnen möchten wir noch mal alles geben. Denn wir haben uns ein Ziel gesetzt: Wir möchten in diesem Jahr 8.000 Schutzengel für Menschen mit Mukoviszidose gewinnen. Vielleicht mögen Sie die Vorweihnachtszeit nutzen, um Ihre Spendenaktion zu starten: Führen Sie eine Pfandbecher-Aktion auf dem Weihnachtsmarkt in Ihrer Stadt durch. Laden Sie Gäste zu einem gemütlichen Glühweintrinken ein, und bitten Sie um eine Spende. Stellen Sie Spendendosen in Geschäften in Ihrer Nähe auf, oder veranstalten Sie mit Freunden einen eigenen Weihnachtsbasar. Wir unterstützen Sie gerne bei der Planung.

Anke Mattern-Nolte
Regionales Fundraising, Ansprechpartner für Benefizaktionen und Events
Mukoviszidose e.V.
Tel.: +49 (0)228 98 78 0-20
E-Mail: amattern@muko.info

Vom 30. Oktober bis zum 1. November findet in Kassel ein **Seminar für (gesunde) Geschwister von CF Betroffenen** statt. Wer kurzentschlossen ist und sich noch anmelden möchte, wendet sich bitte an Janine Fink (jfink@muko.info).

Bosnien-Herzegowina dankt für die Hilfe

Horst Mehl sponserte Pari-Inhalationsgeräte für CF-Patienten in Bosnien-Herzegowina, und der Mukoviszidose e.V. (Birgit Dembski) kümmerte sich um die Verwaltungsprobleme beim Import in das Land.

Ismar Resic überbrachte jetzt in Brüssel den Dank der Familien. Er überreichte Dankesurkunden an Horst Mehl und den Bundesvorsitzenden Stephan Kruip, auf denen steht: „Der Verein für Cystische Fibrose in Bosnien-Herzegowina dankt dem deutschen Mukoviszidose e.V. für die großzügige Hilfe und Unterstützung zugunsten der Kinder, die an Mukoviszidose leiden. Sarajevo, 08.06.2015, Vereinsvorsitzender Elvis Bilalagic.“ CF-Europe hatte in Brüssel 30 Vertreter von europäischen CF-Vereinen zusammengeführt. Im Gespräch mit den Vertretern aus Osteuropa wurde wieder einmal deutlich: Die Chancen für CF-Patienten hängen sehr davon ab, in welchem Land sie geboren werden.



V.l.n.r.: Horst Mehl, Ismar Resic (Vater eines jungen Sohns mit CF) und Stephan Kruip.

Stephan Kruip

Bundesvorsitzender des Mukoviszidose e.V.

BA. BergApotheke
Ihre Mukoviszidose ServiceApotheke.

Rundum gut versorgt...

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

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



Telefon **05451 / 50 70 963**

www.cfserviceapotheke.de

www.facebook.de/cfserviceapotheke.de



Erhöhung des Mitgliedsbeitrags im Mukoviszidose e.V.

Anpassung des Beitrags erstmals seit 1992

Die Mitgliederversammlung des Mukoviszidose e.V. hat am Samstag, den 09. Mai 2015 in Weimar, auf Antrag des Bundesvorstands beschlossen, den Mitgliedsbeitrag für ordentliche Mitglieder ab dem 01.01.2016 auf 72 Euro zu erhöhen.

In Anschluss erfolgte eine Information des Bundesvorstands zur Änderung der Beitragsordnung.

Warum wird der Mitgliedsbeitrag erhöht?

Da stellt sich zunächst die Frage, warum Sie eigentlich Mitglied im Mukoviszidose e.V. sind? Vielleicht...

- ... weil niemand so viel Wissen, so viel Expertise über die Mukoviszidose in sich vereint wie dieser Verein.
- ... weil Sie sich mit fast allen Fragen zur Mukoviszidose, mit der Bitte um sozialrechtliche und psychosoziale Hilfe und Unterstützung an ihn wenden können.
- ... weil der Mukoviszidose e.V. Forschung gezielt fördert, die für die von Mukoviszidose Betroffenen wichtig ist und die oft durch andere nicht gefördert wird.
- ... weil Sie dort andere Betroffene treffen und Ihre Erfahrungen mit ihnen austauschen können.
- ... weil sich der Mukoviszidose e.V. dafür einsetzt, dass eine qualitätsvolle Versorgung erhalten bleibt und die Therapie optimiert wird.
- ... weil wir dort gemeinsam etwas für andere Betroffene bewirken können.
- ... weil der Verein Betroffenen und deren Familien hilft, wenn sie aufgrund der Krankheit Mukoviszidose in finanzielle Not geraten sind.

- ... weil der Mukoviszidose e.V. mit Angeboten wie muko.fit auch Schwerstkranke durch Hilfe vor Ort unterstützt, damit sie die bestmögliche Therapie erhalten können.
- ... weil der Mukoviszidose e.V. die Fortbildung von mehr als 800 CF-Behandlern auf der Deutschen Mukoviszidose Tagung organisiert.
- ... weil der Verein Fortbildungen, Informationstagungen und Seminare zu allen relevanten aktuellen Themen rund um die Mukoviszidose organisiert sowie die Kosten für die Betroffenen möglichst gering hält.

Um diese Dinge und vieles andere mehr tun zu können, benötigt der Verein erhebliche finanzielle Mittel und vielfältige Ressourcen – und: Wo bekommt man auch sonst so vielfältige Angebote für 6 Euro pro Monat?

Sicher gibt es viele weitere Gründe, die dafür sprechen, Mitglied im Mukoviszidose e.V. zu sein. Die Erhöhung des Mitgliedsbeitrags wird, neben allen sonstigen Bemühungen um öffentliche Zuschüsse und Spenden, zur Einnahmensteigerung des Mukoviszidose e.V. beitragen.

Wurde der Mitgliedsbeitrag nicht letztens erst erhöht?

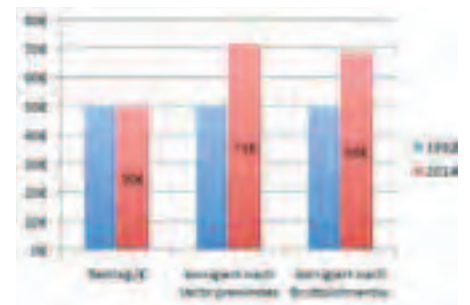
Nein.

Die bisherigen Erhöhungen der Mitgliedsbeiträge stellen sich wie folgt dar:

- vor 1976: 15 DM
- ab 01.01.1976: 25 DM
- ab 01.01.1980: 40 DM
- ab 01.01.1986: 60 DM
- ab 01.01.1992: 100 DM

Dieser Beitrag wurde 2001 in 50 Euro umgewandelt und bis heute unverändert gelassen.

Legt man den Verbraucherpreisindex und die Bruttolohnentwicklung zwischen 1992 und 2014 (Statistisches Bundesamt Destatis) zugrunde, ist die Erhöhung des Mitgliedsbeitrags auch aus diesen Gründen zu rechtfertigen.



Der zukünftige Mitgliedsbeitrag ist im Vergleich zu anderen Selbsthilfeorganisationen, bezogen auf den Vollbeitrag der Einzelmitgliedschaft, eher durchschnittlich, im Vergleich zu Fachgesellschaften geringer.

Der Betrag von 72 Euro kommt zustande, da der Jahresbetrag durch 12 teilbar sein sollte.

Winfried Klumpen
Sprecher der Geschäftsführung

Bitte lesen Sie auf der Folgeseite weiter. →

Folgende durch den Bundesvorstand beschlossene Beitragsordnung tritt zum 01. Januar 2016 in Kraft:

Beitragsordnung für ordentliche Mitglieder, gültig ab dem 01. Januar 2016
1. Ordentliche Mitglieder zahlen einen Jahresbeitrag von 72 Euro.
2. Auf Antrag des Mitglieds wird der Jahresbeitrag wie folgt ermäßigt: a) von Mukoviszidose Betroffene ab Vollendung des 16. Lebensjahres auf 36 Euro b) wenn mehrere volljährige Personen einer Familie bzw. häuslichen Lebensgemeinschaft Mitglied sind, zahlt eine Person den vollen Jahresbeitrag (gem. Ziff. 1 bzw. Ziff. 2a oder 2b) und alle weiteren Personen 36 Euro; in diesem Fall wird die Mitgliedszeitschrift nur der Person mit dem vollen Jahresbeitrag zugesandt c) Angehörige der nicht-ärztlichen CF-therapeutischen Berufe: 36 Euro
3. Auf Antrag des Mitglieds kann der Jahresbeitrag für die Dauer jeweils eines Jahres völlig erlassen werden, wenn das Mitglied Sozialhilfe oder ein anderes Einkommen bis zur Höhe der Sozialhilfe bezieht. Der Sozialhilfebescheid oder entsprechende Einkommensnachweise sind dem Antrag beizufügen. Die Beitragsbefreiung endet jeweils am Ende des Jahres und ist für ein Folgejahr erneut zu beantragen. Die Beitragsordnung tritt zum 1. Januar 2016 in Kraft.

Projekt 60 beim Kirchentag in Stuttgart

Politik gefordert

Trotz erschwerten äußerer Bedingungen – Temperaturen bei 35° C und eine Bühne in der prallen Sonne, zwischen zwei Zelten und den Sanitäreinrichtungen – berichteten Janine Fink und Katrin Renger vom Projekt 60 über die schwierige wirtschaftliche Situation einer Mehrheit der erwachsenen CF-Patienten.

Die gesundheitlichen Einschränkungen führen im Fall von Rente und Grundsicherung zu finanziellen Engpässen, die dann wiederum den Gesundheitszustand verschlechtern, da Geld für adäquate Ernährung oder gar Medikamente fehlt. Die wissenschaftliche Projekt-60-Studie „Berufliche und finanzielle Situation erwachsener CF-Patienten“ wurde vorgestellt. Janine und Katrin berichteten weiterhin über die politischen Aktivitäten im Projekt 60 und über Hilfsangebote, die der Mukoviszidose e.V. seinen Mitgliedern anbietet. Im Anschluss an den Vortrag ergaben sich interessante Gespräche mit Kirchentagsbesuchern, die auf die Fakten oftmals sehr berührt und alarmiert reagierten. Einige der Gesprächspartner erzählten von ähnlichen Situationen in ihrem persönlichen Umfeld oder von ihren Erlebnissen mit CF-Betroffenen.

Dabei herrschte Einigkeit, dass die Politik hier (endlich) aktiv werden muss! Zu weiteren detaillierten Informationen, Gesprächen und Handouts lud der Info-Stand des Landesverbandes Baden-Württemberg ein.

Der Auftritt beim Kirchentag hat wieder einmal gezeigt: Es ist kleinteilig und mühsam, über Mukoviszidose und die Auswirkungen für die erwachsenen Betroffenen zu informieren – aber es lohnt sich!

Ralf Wagner, Projekt 60

Energea P^{Kid} – bilanzierte Diät

SPEZIELL FÜR KINDER

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

Trinknahrung in Pulverform

für Kinder von 1 – 10 Jahren

neutral im Geschmack

erstattungsfähig

metaX Institut für Diätetik GmbH • Am Strassbach 5 • D-61169 Friedberg
freecall 00800 – XXMETAX bzw. 9963829 • fax 08432 – 948 619
bestellung@metax.org • www.metax-shop.org • www.metax.org

Schutzengel suchen

Ein Blog by muko.info

Ob „Sie liebt mich“, „Müllers Lust“, „Im Zeichen des Drachens“ oder „Danke, Mr. Domino“ – die bisher 21 Beiträge des muko.info-Blogs „Schutzengel suchen“ handeln von Schutzengel Hope und ihren Unterstützern.

Hope reist weite Strecken, durch viele Städte und Länder, von Mayen bis Hanoi. Dabei erlebt sie immer tolle Geschichten und lernt viele verschiedene Menschen kennen. Zum Beispiel berichtet der engagierte Engel über ein von Mukoviszidose betroffenes Mädchen, das ihn sehr mag,

oder zwei junge Männer, die für sie und die Betroffenen über die Alpen wandern. Jeden Donnerstag gegen Mittag erscheint eine neue Hope-Geschichte auf www.muko.info/schutzengel-suchen. „Es wäre schön, wenn Sie unseren Hope-Blog regelmäßig besuchen. Wir freuen uns ganz besonders über viele Kommentare“, sagt Dr. Katrin Cooper, Geschäftsführende Bereichsleiterin Fundraising, Öffentlichkeitsarbeit und Finanzen. Der Blog wurde zu Beginn des Jubiläumsjahres 2015 aufgelegt, um die Mukoviszidose-Community noch näher zusammenzubringen.

Der Blog „Schutzengel suchen“ wurde im 50. Jubeljahr des Mukoviszidose e.V. ins Leben gerufen.



Annette Schiffer
Referentin für Presse- und Öffentlichkeitsarbeit
Mukoviszidose e.V.
Tel.: +49 (0)228 98 78 0-22
E-Mail: aschiffer@muko.info

Wanted: Ihr Kommentar!
Schauen Sie rein bei
www.muko.info/schutzengel-suchen

Auf den ersten Plätzen
In den deutschen Blog-Charts vom April 2015 steht der Blog „Stadtbremerhaven.de“ auf Platz 1. „Netzpolitik.org“ belegt den 8. Platz und der renommierte Medienkritiker Stefan Niggemeier (stefan-niggemeier.de) liegt auf Rang 24.

Mein ganz persönlicher Lieblings-Blog im Mukoversum ist <http://mukomania.de>. Die beiden von CF betroffenen Autorinnen Miriam und Insa verstehen sich aufs Infotainment. Welcher ist Ihr Lieblingsblog? Schreiben Sie uns einfach an redaktion@muko.info, Stichwort „BLOG“.

<p style="text-align: center; color: #8B4513; font-weight: bold;">OKTOBER</p> <table border="1" style="width: 100%; border-collapse: collapse; text-align: center;"> <thead> <tr> <th>Mo</th><th>Di</th><th>Mi</th><th>Do</th><th>Fr</th><th>Sa</th><th>So</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>28</td><td>29</td><td>30</td><td>1</td><td>2</td><td>3</td><td>4</td> </tr> <tr> <td>5</td><td>6</td><td>7</td><td>8</td><td>9</td><td>10</td><td>11</td> </tr> <tr> <td>12</td><td>13</td><td>14</td><td>15</td><td>16</td><td>17</td><td>18</td> </tr> <tr> <td>19</td><td>20</td><td>21</td><td>22</td><td>23</td><td>24</td><td>25</td> </tr> <tr> <td>26</td><td>27</td><td>28</td><td>29</td><td style="border: 2px solid #8B4513;">30</td><td style="border: 2px solid #8B4513;">31</td><td>1</td> </tr> </tbody> </table> <p style="font-size: 2em; font-weight: bold; text-align: center; color: #8B4513;">30 - 1</p> <p style="text-align: center; color: #8B4513;">OKTOBER NOVEMBER</p> <p style="text-align: center; color: #8B4513; font-style: italic;">Seminar in Kassel für (gesunde) Geschwister von CF Betroffenen.</p>	Mo	Di	Mi	Do	Fr	Sa	So	28	29	30	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	22	23	24	25	26	27	28	29	30	31	1	<p style="color: #8B4513; font-style: italic;">Wer kurzentschlossen ist und sich noch anmelden möchte, wendet sich bitte an Janine Fink unter: jfink@muko.info</p>
Mo	Di	Mi	Do	Fr	Sa	So																																					
28	29	30	1	2	3	4																																					
5	6	7	8	9	10	11																																					
12	13	14	15	16	17	18																																					
19	20	21	22	23	24	25																																					
26	27	28	29	30	31	1																																					

Werden auch Sie Spendendosenpate

Jedes Jahr sammeln unsere Dosenpaten rund 30.000 Euro Spenden. Unser Ziel: 3.000 Spendendosen bundesweit.

Sie stehen in Bäckereien, Apotheken, Blumenläden und auf den Tresen vieler Arztpraxen. Sie leuchten in bunten Farben und werden von ihren Paten regelmäßig geleert. Ihr wertvoller Inhalt fließt in wichtige Sozial- und Forschungsprojekte. Rund 2.500 Spendendosen laden Menschen deutschlandweit ein, die Arbeit des Mukoviszidose e.V. zu unterstützen.

Was macht ein Spendendosenpate eigentlich?

Spendendosenpaten fragen in Geschäften in ihrer Nähe, ob sie eine Spendendose aufstellen dürfen. Alle sechs Monate schauen sie nach, ob die Dose gefüllt ist. Sie leeren die Dose und zahlen die Spende auf das Konto des Mukoviszidose e.V. ein. Schnell wird die Spendendose wieder verschlossen – und schon kann sie wieder aufgestellt werden.

Sie möchten Spendendosenpate werden?

Anke Mattern-Nolte informiert Sie gerne:

Regionales Fundraising

Ansprechpartner für Benefizaktionen und Events

Mukoviszidose e.V.

Tel.: +49 (0)228 98 78 0-20

E-Mail: amattern@muko.info



Shop: www.oxycare.eu

Alle Produkte sind verordnungsfähig!

Sauerstoffversorgung

- Stationär, mobil oder flüssig z.B.:

● **SimplyGo®** nur 4,5 kg mit Dauerflow bis 2 l/min

Mieten möglich!

● **LifeChoice Activox®** nur 1,9 kg, mit interner Akkuleistung bis zu 12,5h, Stufe I

● **Inogen One G3® 8Cell** nur 2,2 kg, mit interner Akkuleistung von 4h, erweiterbar auf 8h, St. 2

Aktion: Shop-Preis Inogen One G3 ab 2.895,00 € - solange Vorrat reicht

Inhalation

● **Sami®** Kurze Inhalationszeit durch Sidestream-Vernebler

● **Allegro®** Mit 3 verschiedenen Düsen für obere, mittlere und untere Atemwege

● **OxyHaler® Membran-Vernebler** Klein - leicht (88 g) - geräuschlos - mit Akku Verneblung von NaCl, z.B. Nebusal 7%, bis Antibiotika möglich

● **Nebusal®** 7%ige hypertone Kochsalzlösung

Atemtherapiegeräte

In großer Auswahl z.B.:

GeloMuc®/ Quake®
PowerBreathe Medic®
RespiPro®/RC-Cornet®

GeloMuc: Shop-Preis nur 39,45 €

Sekretolyse

● **VibraVest™** Die hochfrequente Vibrations-Weste

Durch die hochfrequente Vibration kann das Sekret gelöst, mobilisiert und abgehustet werden. Methode HFCWO (High Frequency Chest Wall Oscillation). Für Kinder und Erwachsene

● **Pulsar Cough® Hustenassistent mit Fernbedienung + Vibrationsmodus**

Für Kinder und Erwachsene

Finger-Pulsoxymeter „Bärchen“ für Kinder MD300C52
49,95 €

für Erwachsene versch. Modelle z.B. mit einst. Alarmen, Speicher und USB-Anschluss **OXY3IOU 69,95 €**

OXYCARE GmbH · Holzweide 6 · 28307 Bremen
Fon 0421-48 996-6 · Fax 0421-48 996-99
E-Mail ocinf@oxycare.eu · www.oxycare.eu



Liebe CFler, Eltern und Angehörige,

Mukoviszidose kann schon lange nicht mehr nur als Kinderkrankheit betrachtet werden. Sie wird zunehmend erwachsen. Dennoch oder gerade deswegen haben viele Patienten immer noch Probleme mit der Berufswahl und in der Ausübung ihrer beruflichen Tätigkeit.

Ohnehin ist es nicht leicht, mit möglicherweise bereits 15 oder 16 Jahren eine Berufswahl zu treffen. Wie ungleich schwieriger ist das dann für einen Jugendlichen mit Mukoviszidose?! Viele Faktoren sind zu bedenken: Was soll ich machen? Ausbildung oder Studium? Wie wirkt sich das berufliche Umfeld auf meine Erkrankung aus? Welche Unterstützung kann ich im akuten Krankheitsfall bekommen? Wähle ich eine Lehre, oder nehme ich die Möglichkeit zu einem Studium wahr? Hier stellt sich dann die Frage der Altersabsicherung. Hält meine Gesundheit, um die Anwartschaft für eine Rente zu erreichen, und was würde sie mir bringen? Kann ich selbst Vorsorge treffen und, wenn ja, was bietet sich für mich an?

Und auch wir Eltern sind voll im Thema: Ich soll mein erkranktes Kind loslassen. Klar, weiß ich doch - aber wie? Und wie gehe ich mit meinen Ängsten um? Wie kann ich mein Kind oder meinen erkrankten Angehörigen im Berufsleben mit Mukoviszidose begleiten? Was sollte bedacht und beachtet werden?

Fragen über Fragen! Häufig ist der Einzelne mit der Beantwortung überfordert. Sicherlich, die Ambulanz gibt Hilfestellung. Aber ist die Hilfe immer ausreichend, und kann die Ambulanz überhaupt so viele Fragen beantworten? Erwarten wir da nicht zu viel?

Die Selbsthilfeaktiven im Mukoviszidose e.V. sowie insbesondere die erwachsenen Mukoviszidose-Patienten stellen sich diesen Fragen schon länger und verfügen über eine ganze Reihe von Informationen, Antworten und Anregungen. Das gilt für die Berufswahl wie auch für Fragen, die in der Lehre, im Studium oder auf der Arbeit auftreten.

Die Arbeitsgemeinschaft der Erwachsenen mit CF (AGECF) und die Geschäftsstelle des Mukoviszidose e.V. haben sich viel Mühe gegeben und die Tagung gemeinsam entwickelt. Sie haben ein Programm vorgelegt, das sehr ambitioniert und umfassend ist. Nutzen Sie diese Informationen und Anregungen zu Ihrem eigenen Vorteil. Nehmen Sie an dieser Tagung teil, und melden Sie sich an!

Ihr

Harro Bossen

(Vater eines CFlers, Vorsitzender Mukoviszidose-Selbsthilfe Bremen e.V., Mitglied Arbeitsgruppe „Projekt 60“ im Mukoviszidose e.V.)

Neue Grußkartenmotive

Ab sofort sind die neuen Motive online erhältlich

Auch dieses Jahr haben wir für Sie wieder eine Vielzahl wunderschöner Motive für die verschiedensten Anlässe ausgewählt. Bestellen Sie jetzt aus einer großen Auswahl, bereiten Sie damit anderen Menschen eine Freude, und haben Sie Spaß beim Bestellen, denn schließlich ist es für einen guten Zweck. Sie können unseren Grußkarten-Flyer bei Monika Bialluch bestellen (0228 98 78 0-0) oder die komplette Grußkarten-Edition im Internet unter www.muko.info/grusskartenshop einsehen und auch dort bestellen.

Henning Bock



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



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

5-ml-Ampullen

Packungsgrößen:

- 20 x 5 ml (PZN 2295979)
- 40 x 5 ml (PZN 7027367)
- 60 x 5 ml (PZN 7027462)
- 100 x 5 ml (PZN 5450802)

CE 0297



EIFELFANGO

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

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

Gentherapie bei Mukoviszidose

Seit 1989 angekündigt und nach 25 Jahren noch immer nicht da?

Als das Mukoviszidose-Gen 1989 entdeckt wurde, schien die Antwort klar: Eine Gentherapie wird die Krankheit schon bald heilbar machen!

Die Euphorie war groß, als das CFTR-Gen entdeckt wurde, das Mukoviszidose verursachen kann. Sind Fehler in diesem Gen, kann der Körper ein wichtiges Eiweiß, den CFTR-Kanal, nicht oder nur fehlerhaft herstellen. Die Konsequenz ist bekannt: Wasser-Salz-Haushalt und pH-Wert geraten aus dem Gleichgewicht, und die schützende Schleimschicht in den Atemwegen funktioniert nicht richtig. Bakterien und Viren können sich leicht in der Lunge ausbreiten, und es kommt immer wieder zu Entzündungen in der Lunge sowie auch in anderen Organen.

25 Jahre und 26 Gentherapie-Studien später ...

Inzwischen sind wir 25 Jahre und 26(!) Gentherapie-Studien weiter – und leider immer noch nicht am Ziel. Warum das so ist und was in den letzten 25 Jahren passiert ist, wird in einer aktuellen Publikation (siehe Ende des Beitrags) der weltweit führenden englischen CF-Gentherapie-Arbeitsgruppe (UK CF-Gene-Therapy-Consortium) beschrieben.

Gentherapie klingt im Zeitalter der Biotechnologie zunächst einfach: Das mutierte Gen wird durch ein im Labor hergestelltes gesundes Gen ersetzt. Aber: Wie kommt das Gen in die Zelle und von dort in den Zellkern? Wie gelangt das Gen an die richtige Stelle, ohne andere Gene zu zerstören? Oder soll besser doch lieber nur mit der RNA, der Genkopie, gearbeitet werden? Schließlich müsste diese „nur“ in die Zelle und nicht auch noch in den Zellkern. Ach ja: Welches Transportmittel bringt die DNA oder RNA denn zum Wirkungsort? Viren? Das ginge, doch wie gelingt es, dem Abwehrsystem des Patienten mitzuteilen, dass die Gentherapie-Viren zu den „Guten“ gehören und – bitte schön – nicht bekämpft werden sollen?

Viele Fragen wurden gestellt und viele Fragen beantwortet!

In 26 verschiedenen CF-Gentherapie-Studien mit insgesamt 450 CF-Patienten wurden hauptsächlich Fragen zur Patientensicherheit und zur Machbarkeit des Gentransfers untersucht. Die erste CF-Gentherapie-Studie wurde in Amerika durchgeführt und bereits 1993 veröffentlicht (Zabner et al.).

Ein Adenovirus wurde mit CFTR-DNA beladen und die Wirksamkeit lokal an der Nasenschleimhaut an drei Patienten getestet. Das Prinzip funktionierte, und schon 1993 war klar, dass der Chloridtransport-Defekt über das eingebrachte CFTR-Adenovirus positiv beeinflusst werden kann – die CF-Gentherapie also machbar scheint! Neun weitere CF-Gentherapie-Studien mit Adenoviren als Transportvehikel folgten, bis klar wurde, dass Adenoviren nicht gut genug sind, um über einen längeren Zeitraum ausreichend CFTR-DNA an den Ort des Geschehens zu bringen. Aber auch weil das Immunsystem greift und einer wiederholten Gabe des CFTR-Adenovirus im Weg steht.

Vehikel für das CFTR-Gen müssen viel bieten: Stauraum für das Gen, Autopilot Richtung Lunge, Immunsystem umfahren!

Alternative Transportmittel für das CFTR-Gen wurden gesucht und ab 1998 Studien mit Adeno-assoziierten Viren (AAV), von denen sich die Forscher eine länger andauernde Wirkung erhofften, durchgeführt. Eine erste Studie wurde 1998 veröffentlicht, neun weitere folgten – und 2007 kam die Enttäuschung, als in einer großen (100 Patienten) amerikanischen Studie



die Gentherapie-Gruppe keine Verbesserung der Lungenfunktion im Vergleich zur Placebo-Gruppe ergab (Moss et al. 2007). Adeno-assoziierte Viren waren damit zunächst raus aus dem Rennen. Dass sie aber funktionieren können, zeigt die kürzliche Zulassung (2014) einer auf AAV basierenden Gentherapie zur Behandlung einer anderen seltenen Erkrankung.

Die Kopie des CFTR-Gens tut's auch – vielleicht sogar besser!

Die CF-Gentherapie-Forscher versuchten es auch mit Viren, die nicht in den Zellkern müssen, sondern ihre Wirkung nach Eintritt in die Zelle entfalten. Sogenannte RNA-Viren tragen nur Abschriften, also Kopien, von wichtigsten Informationen auf einem Gen. Das sehr große und unübersichtliche CFTR-Gen wäre als RNA-Ab-

schrift wahrscheinlich besser zugänglich. Gelänge via RNA-Virus der Transport einer CFTR-Abschrift in die Zelle, könnte dort sofort mit der Herstellung des CFTR-Kanals begonnen werden. Bekannter Vertreter solcher RNA-Viren ist das Humane-Immundefizienz-Virus (HIV).

Seine Eigenschaft, sich dem Immunsystem zu entziehen, ist bei AIDS (erworbenes Immunschwächesyndrom) das große Problem, könnte aber für eine Gentherapie sogar von Vorteil sein, da eine wiederholte Gabe denkbar ist, ohne dass das Immunsystem die „guten“, also die Gentherapie-Viren vernichtet. Viele Forscher stürzen sich derzeit auf diese Viren als Transportmittel zur Entwicklung einer Gentherapie. Und auch das UK CF-Gene-Therapy-Consortium hat ein CFTR-Konstrukt in

Kompetenz rund um Mukoviszidose

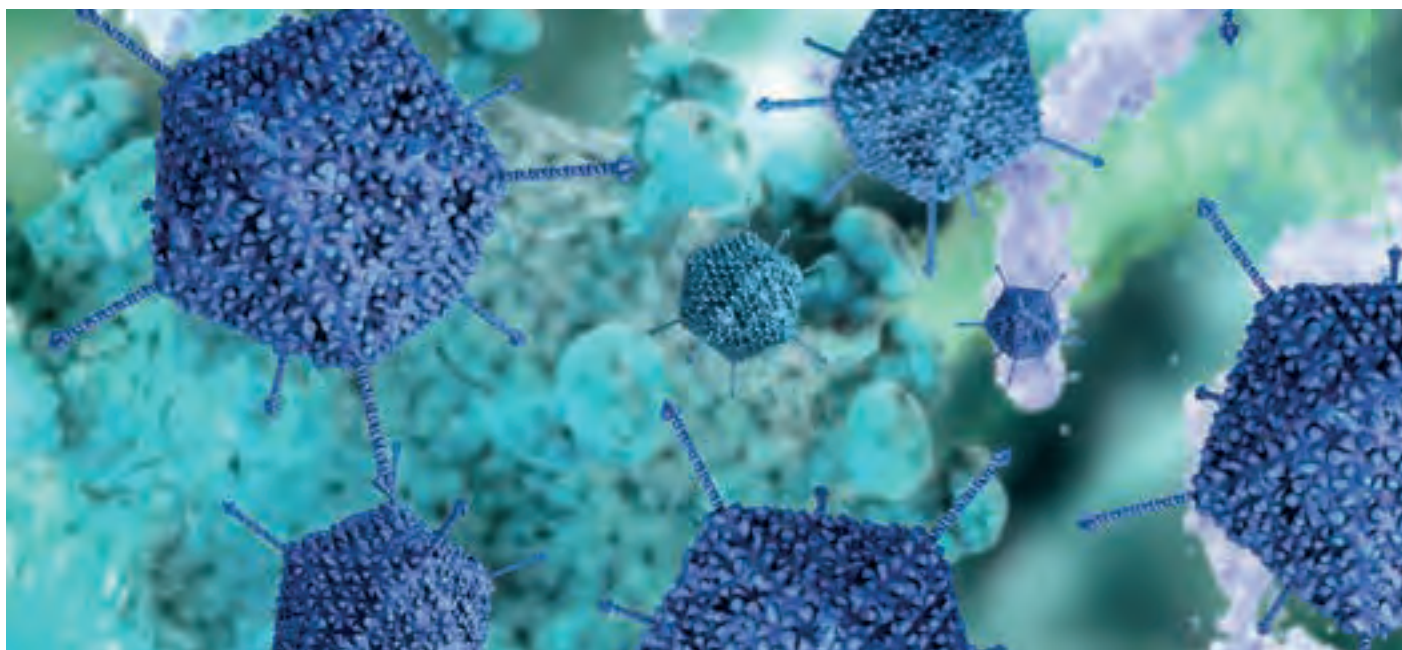
Forest
AN ACTAVIS COMPANY



Umfassende Therapie bei Pseudomonas aeruginosa

Fragen Sie Ihren behandelnden Arzt

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



der Pipeline und plant eine Phase I Studie voraussichtlich in 2016.

Große klinische Studie zur CF-Gentherapie kürzlich beendet

Doch braucht man überhaupt Viren, um Gene in die Zelle zu schleusen? Oder geht es auch anders? Auch hier blicken wir auf jahrzehntelange Forschung zurück. Seit 1995 wurden insgesamt neun CF-Gentherapie-Studien veröffentlicht, die auf non-virale Vektoren bauen.

Und auch das UK CF-Gene Therapy Consortium setzt seit 2002 auf dieses Pferd. 1999 wurde die erste klinische Studie mit einem liposomalen Vektor (Fette sind hier die Bausteine) veröffentlicht. Seitdem wurde dieser Genträger weiter optimiert, hinsichtlich der Nebenwirkungen getestet und von 2012 bis 2014 in der bislang größten CF-Gentherapie-Studie getestet. An dieser Studie nahmen insgesamt 136 CF-Patienten ab zwölf Jahren teil. Da Gentherapie unabhängig von dem Mutationstyp funktionieren sollte, waren CF-Patienten mit ganz verschiedenen Mutationen eingeschlossen. Die Patienten erhielten nach zufälliger Einteilung entweder einmal im Monat den liposoma-

len Vektor mit dem CFTR-Gen oder ein Placebo. Wer was bekam, war weder dem Arzt noch dem Patienten bekannt. Diese Therapie dauerte insgesamt ein Jahr, und die Lungenfunktion wurde regelmäßig untersucht. Die Gentherapie zeigt bisher nur einen erhaltenden Effekt auf die Lungenfunktion – und das nur bei Patienten mit mittlerer Ausgangs-Lungenfunktion, nicht aber bei solchen mit guter Lungenfunktion ($> 70\% \text{ FEV}_1$). In weiteren klinischen Studien sollen deshalb ab 2016 die Dosierung und die Anwendungsintervalle dieser Gentherapie untersucht werden.

Wenn es gut läuft, ist das Ziel schon hinter der nächsten Kurve!

Die CF-Gentherapie-Forschung der letzten 25 Jahre hat verschiedene Wege ausprobiert und schon viele Hürden gemeistert. Die Wahrscheinlichkeit, dass die CF-Gentherapie erfolgreich ist, ist meiner Meinung nach groß. Nur wie lang der Weg bis zum Ziel noch ist, ist schwer zu prognostizieren. Wenn es gut läuft, ist das Ziel schon hinter der nächsten Kurve!

Dr. Sylvia Hafkemeyer

Wissenschaftliche Referentin

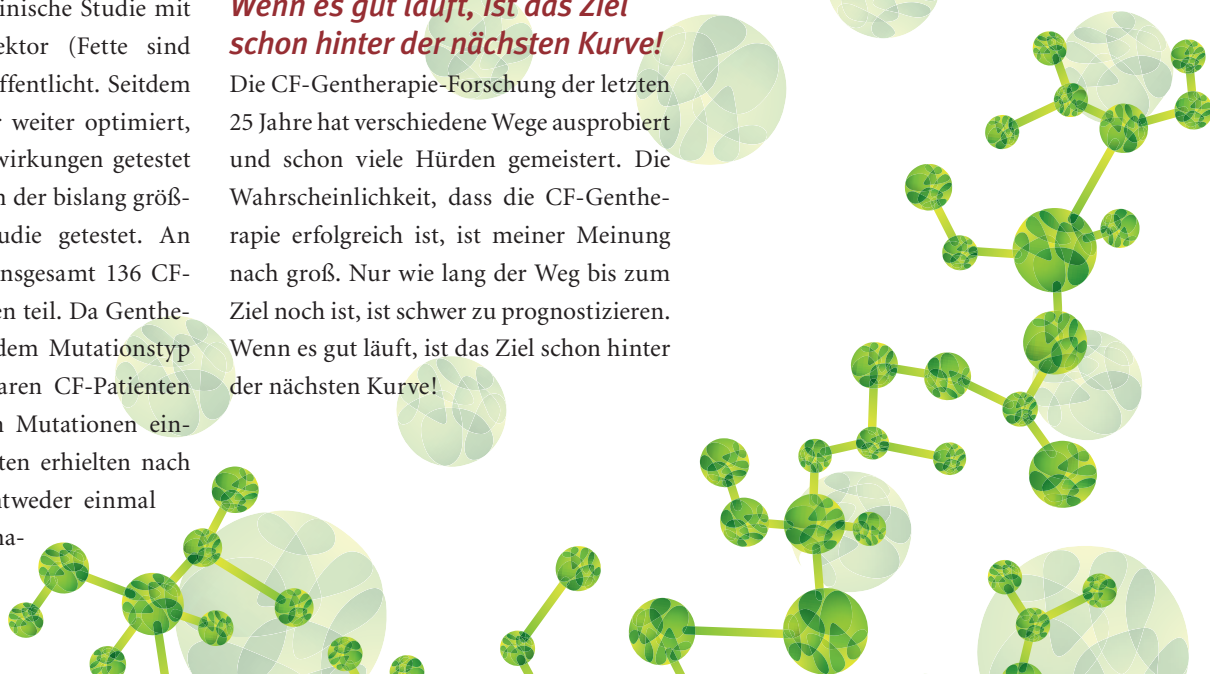
Mukoviszidose e.V.

Tel.: +49 (0)228 98 78 0-42

E-Mail: shafkemeyer@muko.info

Weiterführende Literatur:

- Griesenbach U, et al. Cystic Fibrosis Gene Therapy in the UK and Elsewhere. Hum Gene Ther. 2015 May;26(5):266-75
- Alton EW, et al. Repeated nebulisation of non-viral CFTR gene therapy in patients with cystic fibrosis: a randomised, double-blind, placebo-controlled, phase 2b trial. The Lancet Resp Med. July 3, 2015



„Patchie“

Mukoviszidose e.V. unterstützt die Idee einer Kindertherapie-App

Marc Kamps, Spieleentwickler aus Hamburg und Vater eines an Mukoviszidose erkrankten Kindes, machte sich stets Gedanken darüber, wie er seinem Kind sowie vor allem seinem Umfeld die Krankheit erklären und wie der Therapiealltag wenigstens mit ein bisschen Spaß und Freude gestaltet werden kann.

Hieraus entstand die Idee, eine entsprechende App zu entwickeln. Das von ihm vorgestellte Konzept passt zu den Kernaufgaben des Mukoviszidose e.V. Daher empfiehlt der Mukoviszidose e.V. seine Initiative, eine App zu entwickeln, die Therapiekenntnisse bei Mukoviszidose flächen-

deckend vermitteln bzw. festigen kann, die Motivation zur Durchführung der Therapien steigern möchte, die Koordination der Therapien und Ambulanzbesuche erleichtert sowie die Mukoviszidose-Patienten sowie deren Angehörige und Behandler kostenfrei mit gut verständlichen und aktuellen Informationen rund um die Mukoviszidose unterstützt.

Im Mittelpunkt der App steht ein Außerirdischer namens Patchie, der ebenfalls an Mukoviszidose erkrankt ist. Die Kinder und Jugendlichen übernehmen für Patchie die Verantwortung. Wenn es um Erfahrungspunkte, Highscores, Fortschrittsbal-

ken und virtuelle Geschenke geht, wird die Therapie scheinbar zur Nebensache – die Kinder und Jugendlichen erlernen spielerisch den verantwortungsvollen Umgang mit der Krankheit. Auf altersgerechte Weise vermittelt die App die Notwendigkeit der regelmäßigen Einnahme von Medikamenten und die Durchführung der Therapie. Zudem soll Patchie ein leicht verständliches Therapie- und Medikamente-Tagebuch bieten, das für Eltern einen wichtigen Anlaufpunkt darstellt und bei Bedarf auch mit den Ärzten besprochen werden kann.

Winfried Klümpen
Bereichsleiter Hilfe zur Selbsthilfe

Kompetenz rund um Mukoviszidose

Forest
AN ACTAVIS COMPANY

NebusalTM 7%

Sterile 7%-ige hypertone Kochsalzlösung

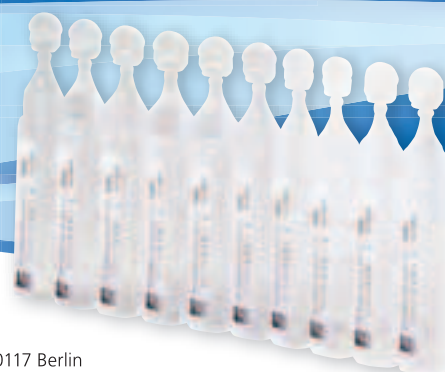
Klarer Vorteil bei der Schleimbefreiung



Actavis **Forest**
AN ACTAVIS COMPANY

Forest Laboratories Deutschland GmbH · Friedrichstr. 191 · 10117 Berlin

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



CE 0123

Patienten-Urteil kann Qualität der Ambulanz verbessern

Ergebnisse der Patientenzufriedenheits-Umfrage

Mehr als 2.000 Patienten und Eltern aus 56 Ambulanzen wurden in dem Projekt des Mukoviszidose e.V. über ihre Erfahrungen in der Ambulanz befragt. Während die meisten mit der Versorgung insgesamt sehr zufrieden sind, konnten konkrete Probleme ermittelt werden, etwa in der Zusammenarbeit mit Pflegekräften, fehlenden Informationen und organisatorischen Mängeln. Im Gespräch mit Patientenvertretern können die Einrichtungen gezielt an der Verbesserung ihrer Qualität arbeiten.

Bisher war es unklar, wie Patienten und Eltern die Leistungen und Behandlungen der CF-Ambulanzen beurteilen. Gute Dienstleistungen stellen mehr Patienten zufrieden, und man weiß, dass zufriedene Patienten die Therapie besser durchführen. Therapietreue ist also besonders bei einer lebenslangen Erkrankung wie der Mukoviszidose wichtig, die zuhause täglichen Therapieaufwand erfordert. Wegen dieser Zusammenhänge lohnt es sich, auf die Bedürfnisse der Patienten zu achten. Die landesweite Abfrage der Patientenerfahrungen hat die Unzulänglichkeiten in der Versorgung präzise aufgedeckt. Die Autoren sehen deshalb in der Erhebung der Patientenzufriedenheit (die vom Mukoviszidose e.V. finanziert wurde) einen wesentlichen Baustein, um die Mukoviszidose-Versorgung zu verbessern.

Alles begann 2007

Auf Anregung der Arbeitsgemeinschaft der Ärzte im Mukoviszidose e.V. (AGAM) wurde ein spezieller Fragebogen entwickelt. Dazu wurden CF-Teams, Patienten und Eltern eingehend befragt. Nach einer

Pilotphase in 2009 startete 2011 die bundesweite Befragung. Die teilnehmenden Ambulanzen sagten zu, die Ergebnisse für Verbesserungen zu nutzen und die geplanten Maßnahmen mit den Patientenvertretern zu besprechen.

Nach ihrem Gesamteindruck gefragt, beurteilten die meisten Befragten die Versorgung in der Ambulanz als „ausgezeichnet“ oder „sehr gut“ (79% der Patienten und 69% der Eltern) – sie würden die Ambulanz Freunden oder Verwandten weiterempfehlen. Die besten „Noten“ mit niedrigen Problemzahlen zwischen 1 und 6% bekamen die Höflichkeit, das Bemühen und die Zusammenarbeit im Behandlungsteam, die Verständlichkeit von Antworten sowie die verfügbare Zeit von Physiotherapeuten und Ärzten.

Verbesserungspotential

Aber es wurde auf auffällig von Problemen berichtet (Problemzahlen bis zu 50% der Befragten): Die Pflegekräfte wurden als wenig erfahren und zugewandt erlebt, worunter das Vertrauen der Patienten in die Pflegekräfte litt. Viele Befragten vermissten Hinweise auf mögliche Nebenwirkungen von Medikamenten, eine schnelle Mitteilung von Testergebnissen und Informationen über neueste medizinische Erkenntnisse. Auf Station bemängelten viele die Sauberkeit von Toiletten und Bädern, das Essen sowie die unpersönliche Atmosphäre. Bis zu 20% der Befragten fanden es schwierig, die CF-Ambulanz wegen einer Frage zu kontaktieren oder einen Termin auszumachen. Die Ambulanzen erhielten Berichte zum Vergleich der eigenen Ergebnisse mit dem Durchschnitt der anderen

Ambulanzen. Wichtig ist, dass nun gemeinsam mit den Patientenvertretern an der Verbesserung der Probleme gearbeitet wird.

Quelle: G. Steinkamp, K. Stahl, H. Ellemunter, E. Heuer, S. van Koningsbruggen-Rietschel, M. Busche, W. Bremer, C. Schwarz: „Cystic fibrosis (CF) care through the patients' eyes. A nationwide survey on experience and satisfaction with services using a disease-specific questionnaire“, *Respiratory Medicine* (2015) 109, 79-87

Zusammenfassung der Veröffentlichung für die muko.info:

Stephan Kruij

Bundesvorsitzender des Mukoviszidose e.V.

Methode der Befragung und Auswertung

90 CF-Ambulanzen wurden eingeladen, von denen 56 teilnahmen, die die Zustimmungen und Adressen der Patienten einsammelten. Das Picker-Institut als Studienpartner verschickte an 1.642 Patienten und 1.205 Eltern Fragebögen mit ca. 100 Fragen. Drei Viertel der Fragebögen wurden zurückgesandt, sodass die Antworten von 1.221 Patienten und 891 Eltern ausgewertet werden konnten. Die Antworten wurden zweigeteilt („dichotomisiert“): in Antworten, die eine gute oder aber eine problematische Situation anzeigen. Der Prozentsatz der Teilnehmer, die ein Problem berichtete, ergab die Problemzahl in Prozent: vom Idealfall 0%, alle sind zufrieden, bis zum schlimmsten Fall von 100% unzufriedenen Patienten/Eltern.

VX-661: Korrektur des F508del-Defekts

3 klinische Studien in Deutschland haben begonnen

Die mutationsspezifische Therapie mit dem Korrektor VX-661 wird für die Korrektur des Proteindefekts entwickelt, der aus der häufigsten Mutation bei Mukoviszidose,

F508del, entsteht. Um die klinische Wirkung von VX-661 zu unterstützen, wird die Therapie mit dem Potenziator Ivacaftor (VX-770) kombiniert werden. Diese Kom-

bination wird derzeit auch in Deutschland in drei Phase 3-Studien mit CF-Patienten untersucht.

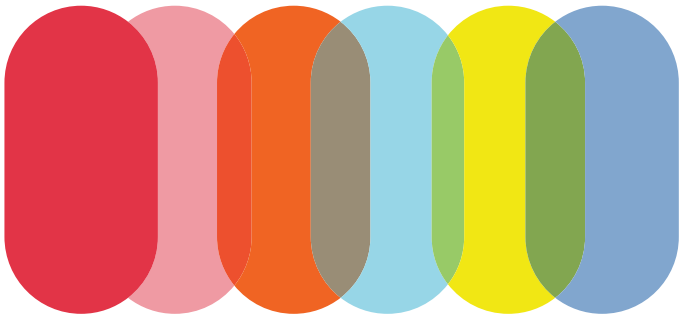
Studiename	VX14-661-106	VX14-661-107	VX14-661-108
Einschlusskriterien	<ul style="list-style-type: none"> · F508del-Mutation homozygot · Alter ≥ 12 Jahre · FEV₁ 40 bis 90% 	<ul style="list-style-type: none"> · F508del-Mutation heterozygot (zweite Mutation, die nur unwahrscheinlich auf VX-661 oder Ivacaftor anspricht) · Alter ≥ 12 Jahre · FEV₁ 40 bis 90% 	<ul style="list-style-type: none"> · F508del-Mutation heterozygot (zweite Mutation mit CFTR-Restfunktion) · Alter ≥ 12 Jahre · FEV₁ 40 bis 90%
Anwendung	Tabletten mit VX-661 100 mg 1x täglich plus Ivacaftor 150 mg 2x täglich oder Placebo	Tabletten mit VX-661 100 mg 1x täglich plus Ivacaftor 150 mg 2x täglich oder Placebo	Tabletten mit VX-661 100 mg 1x täglich plus Ivacaftor 150 mg 2x täglich oder Ivacaftor 150 mg 2x täglich oder Placebo
Sponsor	Vertex Pharmaceuticals Incorporated		

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

Informationen zu diesen und anderen klinischen Studien in Deutschland gibt es unter www.muko.info/studienliste und international unter www.clinicaltrials.gov.

Dr. Uta Düesberg
Wissenschaftliche Referentin
Mukoviszidose Institut gGmbH
Tel.: +49 (0)228 98 78 0-45
E-Mail: UDuesberg@muko.info

Diese Studienbeschreibung wurde (ohne inhaltliche Einflussnahme) finanziell durch Vertex Pharmaceuticals Incorporated unterstützt.



Expertenrat

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

CF-like-disease

Frage:

Guten Tag,
was bedeutet diese Diagnose nun genau für unser Kind (Husten, Keimbesiedelung, Pankreasinsuffizienz)?

Bekannte erklärten uns, dass der genetische Fehler nicht auf dem üblichen Gen sitzen würde, sondern außerhalb und damit von einer Mutation auch nicht gesprochen werden könne, sodass auch eine der neuartigen Therapiemöglichkeiten nicht in Frage käme.

Vielen Dank!

Antwort

Hallo!

Vielen Dank für Ihre Frage. Die Diagnose „CF-like-disease“ ist eigentlich keine offizielle Diagnose, sondern beschreibt eine Situation bei einem Patienten, der meist eine chronisch obstruktive Lungenerkrankung hat, deren Symptomatik den behandelnden Arzt an die der Mukoviszidose (CF) erinnert.

Um hierhin zu kommen, sollte man zunächst aber herausfinden, dass es wirklich keine CF ist. Die sollte zuvor genetisch und funktionell ausgeschlossen sein, bevor man diesen Begriff verwendet. Diese Untersu-

chungen sollten auch in einem ausgewiesenen CF-Zentrum erfolgen, denn auch die Mukoviszidose kennt viele klinische Spielarten, die durch die vielen heute bekannten Mutationen (ca. 2.000) begründet sind. „CF-like-diseases“ sind also andere chronisch-obstruktive Lungenerkrankungen, die zum großen Teil aber wiederum eigene Diagnosen darstellen und dann, wenn diagnostiziert, auch nicht mehr so benannt werden sollten, sondern unter ihrer eigenen Diagnose zu führen sind. Der Begriff „CF-like-disease“ sollte also wirklich nur für solche Symptomatiken verwendet werden, die sich nicht richtig zuordnen lassen. Leider wird der Begriff oft aber auch dann verwendet, wenn bereits eine andere Diagnose bekannt ist.

Unabhängig davon sind viele chronisch obstruktive Lungenerkrankungen in ihrer Klinik (Klinik = Kurzform für das „Klinische Bild“, also das Beschwerdebild eines Patienten) der CF ähnlich, das heißt, dass die mukoziliäre Clearance gestört ist, damit in den Bronchien viel Schleim verbleibt, dieser mit bestimmten Bakterien besiedelt werden kann und es dann zu einer dauerhaften Entzündung der Bronchien und des Lungengewebes kommt. In solch einem Fall würde man auch wie bei der CF therapieren. Das heißt, man würde durch mukolytische Inhalationen und

Physiotherapie versuchen, die mukoziliäre Clearance wieder in Gang zu bringen oder zu erhalten. Bei entsprechender Keimbesiedelung würde man zudem den Versuch unternehmen, diese zu eradizieren. Ist Letzteres nicht mehr möglich, würde man versuchen, die chronische Infektion durch eine regelmäßig durchzuführende antibiotische Suppressionstherapie auf einem Niveau zu halten, die der Lunge möglichst wenig schadet.

Um zu Ihrer Frage zurückzukommen: Die Pankreas-Insuffizienz würde ich persönlich jetzt nicht mit zur CF-like-disease zählen, da ich den Begriff eigentlich eher in Verbindung mit Ähnlichkeiten zur CF-Lungenerkrankung kenne. Das schließt aber nicht aus, dass andere das anders sehen können.

Letztendlich sei angemerkt, dass CF-Zentren meist pneumologische Zentren sind, die sich auch mit anderen chronisch-obstruktiven Lungenerkrankungen gut auskennen. Insofern ist eine zwischenzeitliche oder dauerhafte Betreuung in einem solchen Zentrum auch sehr gut, nicht zuletzt auch deswegen, um der Erkrankung am Ende doch einen eigenen Namen zu geben.

Mit allerbesten Grüßen

Olaf Sommerburg



life+

Atme dein Leben.

Mehr Lebensaktivität bei
Mukoviszidose

durch Antibiotika-Feuchtinhalation von Chiesi.

In Griechenland von Sport-Erfolgen berichtet

Alexandra Kramarz hält Vortrag in Thessaloniki und Athen

In den beiden griechischen Städten fand vom 8. bis 10. Mai 2015 ein Kongress unter dem Titel „Physiotherapy & Exercise in Cystic Fibrosis“ statt. Alexandra erzählte in beiden Städten aus ihrer Sicht über Sport und Mukoviszidose (englisch cystic fibrosis, CF).

Wie ich nach Griechenland kam

Eigentlich war Stephan Kruijping eingeladen, aber er musste wegen der Jahrestagung des Mukoviszidose e.V. absagen. Er suchte deshalb in der Facebook-Gruppe „Fit mit CF“ nach einem englisch sprechenden Referenten, der sportliche Erfahrungen aufweisen kann. Überglücklich, dass die Wahl auf mich fiel, ging es Anfang Mai nach Griechenland, wo ich neben zwei Behandlungsteams aus England sowie dortigen Ärzten und Sport-Therapeuten als einzige Betrof-

fene gleich zweimal von meinen unglaublichen Erfolgen berichten konnte.

Sportliche Steigerungen, aber viel Zeitaufwand

Mein FEV₁-Wert ist von 32% im Jahre 2008 auf 96% im Jahre 2013 angestiegen! Das habe ich vor allem dem Sport, der Physiotherapie, der richtigen medizinischen Betreuung sowie einer Menge Disziplin und Durchhaltevermögen zu verdanken. Besondere Beachtung fanden meine sportlichen Steigerungen von fünf Minuten Ergometer – die mir damals wie ein Marathon vorkamen – bis zu den 9 Kilometer Jogging, die ich heute wie ein Medikament brauche, um mich wohl zu fühlen. Aber auch mein Wochenplan stieß auf viel positive Resonanz. Er beinhaltet täglich zwei bis drei Stunden Therapie und Sport sowie

meinen Arbeitsalltag, zeigt jedoch auch die Schattenseiten, wie immer weniger Freizeit und den Umgang mit Rückschlägen auf.

Alexandra Kramarz (CF, 27 Jahre, Berlin)

Liebe Alexandra, danke dass Du Stephan dort vertreten hast! Die griechische Ärztin schrieb uns: „Alexandra inspirierte alle Familien (Eltern und Patienten) mit ihrer Begeisterung und ihrem Erfolg bei der Verbesserung ihrer Lungenfunktion mit sportlichen Aktivitäten.“

Wer Alexandra im Video sehen möchte: www.cysticfibrosis.gr/en/videos (CF-Conference 2015).

Die Redaktion



Diskutieren über Sport und CF (v.l.n.r.): Dimitrios Kontopidis, Vorsitzender der griechischen CF-Gesellschaft und CF-Patient, Alexandra Kramarz, Berliner CF-Patientin, und der stellvertretende Vorsitzende des Vereins.



Eingeschränkte Fruchtbarkeit bei Mukoviszidose

Männer und Frauen sind unterschiedlich betroffen

Erwachsenwerden mit Mukoviszidose ist heute keine Ausnahme mehr. Damit verbunden stellt sich für viele Patienten die Frage nach eigenen Kindern. Aber die Fruchtbarkeit (Fertilität) ist bei Mukoviszidose-Patienten meist eingeschränkt.

Die Organe, die zur Fortpflanzung nötig sind, unterliegen wie der gesamte Körper einer komplexen Regulation, nicht nur hormonell, sondern auch den Salz-Wasser-Haushalt betreffend. Mukoviszidose wirkt sich aufgrund des defekten Chloridkanals auf den Salz-Wasser-Haushalt aus, so dass zu wenig Wasser in den die Zellen umgebenden Raum gelangt, was die Sekrete zähflüssig macht. Die Aktivität des CFTR-Kanals scheint aber auch einen direkten Einfluss auf die Funktion der Geschlechtszellen zu haben.

Auswirkungen der Mukoviszidose auf die weibliche Geschlechtsentwicklung

Der weibliche Genitaltrakt ist anatomisch nicht grundsätzlich verändert. Bei weiblichen CF-Patienten fällt aber auf, dass häufiger als bei gesunden Gleichaltrigen multizystische Ovarien (Eierstöcke mit mehreren Zysten) und eine verminderte Uterusgröße auftreten. Die sexuelle Entwicklung und die Produktion von Sexualhormonen können verzögert sein. Ein Grund dafür ist das verminderte Körperfett, bedingt durch die gestörte Fettverdauung bei Mukoviszidose.

Bei CF-Patientinnen tritt häufig auch eine Amenorrhö (Ausbleiben der Regelblutung) auf, verbunden mit einer Anovulation (Fehlen des Eisprungs). Der Verlauf und die Schwere der Krankheit Mukoviszidose im Kindesalter beeinflussen insgesamt auch die sexuelle Entwicklung.

Durch die bei Mukoviszidose fehlende oder reduzierte CFTR-Funktion in der Gebärmutter und in den Eileitern ist der Schleim wegen des zu geringen Wassergehalts zähflüssig. Dadurch kann im Gebärmutterhals (Zervix) ein Schleimpfropf entstehen, der das Durchkommen von Spermien verhindert. Auch multizystische Polypen können den Muttermund und den Gebärmutterhals verstopfen. Die Eierstöcke selbst sind nicht durch die CFTR-Mutation beeinträchtigt.



Infertilität beim Mann

Auch bei männlichen CF-Patienten ist die sexuelle Reifung meist verzögert, hier besteht ebenfalls ein Zusammenhang zwischen dem Verlauf der Erkrankung im Kindesalter, insbesondere mit dem Ernährungszustand und der Lungenfunktion. Anatomisch lässt sich bei mindestens 95% der Patienten ein angeborenes beidseitiges Fehlen des Samenleiters, die sogenannte kongenitale bilaterale Aplasie des Vas deferens (CBAVD), feststellen.

Bei bis zu 98% der männlichen CF-Patienten besteht eine Infertilität, die durch eine obstruktive Azoospermie verursacht wird, bei der durch die Verstopfung (Obstruktion) oder Unterbrechung der Samenleiter keine Spermien in das Ejakulat gelangen. Durch die fehlerhafte Funktion des CFTR-Kanals sind die Samenbläschen im Hoden oft reduziert oder unterentwickelt (Aplasie/Hypoplasie), und auch die Anatomie der Nebenhoden, seltener der Hoden, kann verändert sein.

Die Bildung von Spermien im Hoden erfolgt dennoch, auch wenn sie aufgrund der durch die Mukoviszidose verursachten Veränderung der Aktivität des CFTR-Kanals in ihrer Beweglichkeit eingeschränkt sind, ebenso wie die Fähigkeit, die Eizelle zu befruchten.

Schwangerschaft und Zeugung

Eine Schwangerschaft sollte idealerweise geplant sein, um die CF-Therapie frühzeitig darauf abzustimmen.

Der Gesundheitszustand

der Mutter vor Eintreten der Schwangerschaft ist ausschlaggebend für ihren Verlauf. Bei guter Lungenfunktion und gutem Ernährungszustand ist eine Schwangerschaft heutzutage meist unproblematisch, wobei sie jedoch immer noch ein Risiko für die CF-Patientin und das Kind darstellt. Schon bei gesunden Schwangeren bestehen durch das Wachstum des Fötus sowohl be-

sondere respiratorische als auch kalorische Anforderungen.

Der Austausch von Kohlendioxid mit dem Fötus, die Steigerung der Ruheatmung bei der Mutter und das hochgestellte Zwerchfell können bei Schwangeren mit Mukoviszidose etwa zu Atemnot führen, die auch dem Fötus schaden kann. Selbst die mukoziliäre Clearance (Selbstreinigungsmechanismus der Bronchien) kann durch den Zwerchfell-Hochstand reduziert sein und Infektionen der Atemwege bei der Schwangeren begünstigen. Bei ungenügender Nahrungszufuhr stellt sich zudem eine Wachstumsverzögerung des Kindes ein, und das Komplikationsrisiko für die Schwangerschaft bzw. eine Frühgeburt steigt.

Die Infertilität bei männlichen CF-Patienten lässt sich durch eine intrazytoplasmatische Spermien-Injektion (ICSI) nach Entnahme der Spermien aus den Hoden (TESE, Testikuläre Spermienextraktion) oder Nebenhoden (MESA, Mikrochirurgische Epididymale Spermienaspiration) umgehen. Dabei werden Spermien direkt aus dem Hoden/Nebenhoden entnommen



Schöne Grüße...

Grüße versenden – das macht besonders viel Spaß mit den neuen Motiv-Karten des Mukoviszidose e.V. Sie helfen damit mukoviszidosekranken Kindern.

Informationen zum Angebot finden Sie im Internet unter www.muko.info/grusskartenshop.o.html oder in der Geschäftsstelle bei **Monika Bialluch**, 0228/98 78 0-0 oder M.Bialluch@muko.info.



und der ebenfalls entnommenen reifen Eizelle der Frau in vitro (im Reagenzglas) injiziert. Bei erfolgreicher Befruchtung kann die sich teilende Eizelle in die Gebärmutter der Frau eingesetzt und eine normale Schwangerschaft ausgetragen werden.

Entscheidung für ein Kind

Die Entscheidung, Eltern zu werden, ist bei CF-Patienten mit gewissen Bedenken verbunden. Neben den Komplikationen

für Mutter und Kind während der Schwangerschaft und Geburt muss auch darüber nachgedacht werden, dass die gemeinsame Lebenszeit von Kind und Eltern deutlich verkürzt sein kann. Zudem besteht eine erhöhte Wahrscheinlichkeit, dass das Kind ebenfalls mit CF geboren wird, wenn auch das andere Elternteil das CFTR-Gen trägt. Eine umfassende Information über die Risiken und Komplikationen sowie eine gezielte Planung der Schwangerschaft,

die auch die genetische Untersuchung des Partners mit einschließt, ist daher sinnvoll.

Dr. Uta Duesberg

Wissenschaftliche Referentin

Mukoviszidose Institut gGmbH

Tel.: +49 (0)228 98 78 0-45

E-Mail: uduesberg@muko.info

Unter Mitarbeit von Dr. med. Christina Smaczny, Christiane Herzog CF-Zentrum Frankfurt/Main



Wenn Sie ein Thema für den muko.checker vorschlagen möchten, schreiben Sie bitte eine E-Mail an redaktion@muko.info. In der nächsten Ausgabe wird muko.checker die Pharmakokinetik von Medikamenten erklären.

ZURÜCK IN EINEN LEBENSWEERTEN ALLTAG.

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

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

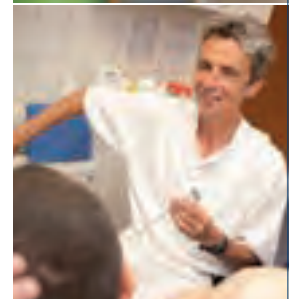
Wir bieten unseren erwachsenen Mukoviszidose-Patienten:

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

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

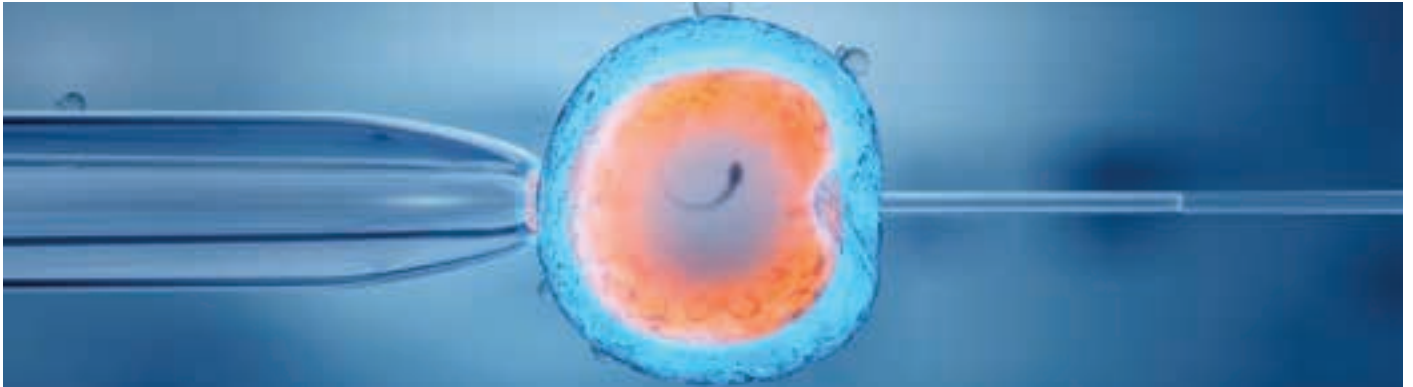


Wissen, was dem Menschen dient.



Fachklinik für Psychosomatik, Pneumologie, Dermatologie, Orthopädie und HNO/Tinnitus

Fritz-Wischer-Str. 3 | 25826 St. Peter-Ording | Telefon 04863 70601 | info@strandklinik-spo.de | www.strandklinik-spo.de



Künstliche Befruchtung

Was ist mit den Kosten?

Wo finde ich Informationen über die Erstattungsfähigkeit der Kosten für eine künstliche Befruchtung?

Sie ist in § 27a SGB V und den dazugehörigen „Richtlinien über künstliche Befruchtung“ des Gemeinsamen Bundesausschusses geregelt. Die gesetzliche Krankenkasse zahlt 50% der ersten drei Behandlungsversuche, wenn neben einigen medizinischen Voraussetzungen auch soziale Faktoren gegeben sind, zum Beispiel:

- Das Paar muss verheiratet sein.
- Die Ehepartner sind nicht jünger als 25 Jahre.
- Die Frau ist maximal 40, der Mann nicht älter als 50 Jahre.

Ein Behandlungsversuch kostet mindestens 2.000 Euro, so dass schätzungsweise 1.000 Euro vom Paar selbst zu tragen sind. Allerdings haben einige gesetzliche Kassen durch ihre sogenannten Satzungsleistungen diese engen Regeln etwas gelockert. Bei einigen Kassen werden höhere Behandlungszuschüsse gezahlt, bei anderen dürfen die Ehepartner jünger oder älter sein oder sie müssen nicht verheiratet sein. Hier lohnt es sich, bei seiner Krankenkasse nachzufragen und sie gegebenenfalls zu wechseln.

Weitere Infos dazu unter:
www.g-ba.de/downloads/62-492-933/KB-RL_2014-08-21.pdf.

Eine Übersicht über die Satzungsleistungen bietet zum Beispiel das Gesundheitsportal Lifeline unter www.lifeline.de/leben-und-familie/kinderwunsch/kuenstliche-befruchtung-welche-kasse-zahlt-id110005.html an. Diese Angaben sind jedoch ohne Gewähr.

Annabell Karatzas
 Hilfe zur Selbsthilfe
 Juristische Referentin
 Mukoviszidose e.V.
 Tel: +49 (0)228 98 78 0-32
 E-Mail: akaratzas@muko.info



Lust auf Urlaub?

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

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

Achtung: Neue Preisstaffelung in der Nebensaison!

Informationen und Buchung unter www.muko.info oder in der Geschäftsstelle bei **Frau Monika Bialluch, +49 (0)228 98 79 0-13**.



Entzündungshemmung mit Weihrauch

Lohnt das antike Heilmittel auch bei Mukoviszidose?

Weihrauch kennen Sie als Geschenk der Heiligen Drei Könige, es gilt als „Duft der Götter“ – so wie der Weihrauch aufsteigt, sollen die Gebete der Gläubigen zum Himmel steigen. Weihrauch (Olibanum) kommt aus Indien und Afrika: Die Rinde des Weihrauchbaums wird eingeritzt, und das austretende Harz trocknet an der Luft zu gummiartigen weißlich-grünen Brocken.

Weihrauch wurde schon in der Antike auch als Wundheilungsmittel und Gegenmittel, als Arznei gegen Krebs, Frauenleiden, Syphilis, Rheuma sowie Atemwegs- und Bauchkrankungen äußerlich oder innerlich angewendet. Seit Mitte des 19. Jahrhunderts war das „heilige Harz“ als Medizin in Europa weitgehend in Vergessenheit geraten.

Wie wirkt Weihrauch?

Weihrauchharz enthält ätherisches Öl und verschiedene Terpene; dazu gehören auch Boswelliasäuren, die als Wirkstoff des Weihrauchs angesehen werden. Die Boswelliasäuren hemmen die Bildung von Leukotrienen – das sind Botenstoffe, die von entzündetem Gewebe freigesetzt werden. Damit wirkt Weihrauch entzündungshemmend. Er wird heute unter anderem gegen Rheuma sowie Lungen- und Darmerkrankungen eingesetzt.

Gibt es Studien?

Bei Mukoviszidose spielen Leukotriene eine wichtige Rolle. Prof. Joachim Riethmüller (Tübingen) berichtete auf der Deutschen Mukoviszidose-Tagung 2005 von vier Patienten, die Weihrauchextrakte eingenommen hatten und bei denen eine

reduzierte Leukozytenzahl und Immunglobulin G gemessen wurde. Bei Asthma konnte die Entzündungshemmung von Weihrauch in einer Placebo-kontrollierten Doppelblindstudie mit 40 Asthma-Patienten ebenfalls nachgewiesen werden. Bei der chronischen Darmentzündung Morbus Crohn war Weihrauch (acht Wochen lang täglich 3,6 Gramm Weihrauchextrakt) vergleichbar wirksam wie das herkömmliche Medikament Mesalazin.

Woher bekomme ich Weihrauchextrakt?

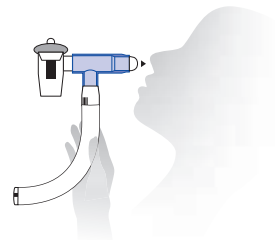
Bei Mukoviszidose sollte man Weihrauch nur unter ärztlicher Anleitung nehmen,

denn es muss ausreichend dosiert werden. In zu geringen Dosierungen kann die Entzündung nämlich auch gefördert werden. In Deutschland gibt es kein zugelassenes Weihrauchpräparat, denn die vorliegenden klinischen Studien reichen hinsichtlich Qualität und Wirksamkeitsnachweis für eine Zulassung nicht aus. Die Pharmasan GmbH in Freiburg importiert ein Präparat unter dem Namen Sallaki/H15 der Firma Gufuc aus Indien. Voraussetzung ist ein Rezept des Arztes. Die gesetzlichen Krankenkassen übernehmen die Kosten nicht. Es gibt auch Nahrungsergänzungsmittel mit Weihrauch, die ohne Rezept abgegeben werden, allerdings ist hier mangels

Die Atemtherapie für die Nase bei Mukoviszidose



Das RC-Cornet® N verschafft auf natürliche Weise eine freie Nase. Es wirkt langfristig abschwellend, schleimlösend und regenerierend.



Kombi-Therapie

Mit Adapter (PZN 01 413 135) ist das RC-Cornet® N auch mit gängigen Inhalationsgeräten kombinierbar.

www.nasencornet.de

PZN 08 862 327
Erhältlich in Apotheken, Sanitätshäusern oder unter:



Fon +49 2602 9213-0
www.cegla-shop.de



gesicherter Informationen und wegen des hohen Preises Vorsicht geboten.

Soll ich jetzt auch Weihrauch schlucken?

Weihrauch wirkt entzündungshemmend, davon kann man ausgehen. Bei CF gibt es aber keine klinischen Studien, und man kennt weder eine gute Aufbereitung des Extrakts noch die richtige Dosierung.

Ohne den Rat eines erfahrenen Arztes sollte man auf keinen Fall loslegen. Er wird eventuell darauf hinweisen, dass es eine Reihe von Medikamenten gibt, die entzündungshemmend wirken, gut untersucht sind und auch bei CF verschrieben werden.

Stephan Kruip
(Diplom Physiker und CF-Patient)

Quellen zum Weiterlesen:

- <http://ptaforum.pharmazeutische-zeitung.de/index.php?id=34>
- <http://wirksam-oder-unwirksam.blogspot.de/2012/08/weihrauch-boswellia-zur-behandlung.html>
- www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3309643/



Wustock 2015

Benefiz-Event im Zeichen von „love, peace and music“

„Augen zu und horch“, unter diesem Motto fand vom 10. bis 12. Juli 2015 das 13. Benefiz-Festival Wustock vor und in der Seelbachhalle im saarländischen Illingen-Wustweiler statt. Unter der bewährten Schirmherrschaft von Bürgermeister Dr. Armin König hieß es wieder drei Tage lang gute Musik hören, schlemmen, trinken, und auf saarländisch „scheen sprooche“ – alles bei freiem Eintritt und für den guten Zweck. Auf diese Weise wurden bei vorherigen Veranstaltungen bereits mehr als 135.000 Euro erwirtschaftet und gespendet.

Musikalisch war für jeden Geschmack etwas dabei. 20 Bands und Formationen lieferten Musik vom Feinsten ab. Die jungen Wustock-Besucher wurden beim Kinderprogramm „Wustöckchen“ bestens unterhalten. Auch die traditionellen Wustock-T- und Sweat-Shirts wurden

wieder mit dem diesjährigen Logo und Motto bedruckt verkauft. Und wer seinem Glück eine Chance geben wollte, hatte dazu Gelegenheit bei der gut bestückten Tombola. Wie immer erhielten alle Akteure keine Gage. Das alte Woodstock-Motto „Three days of love, peace and music“ wurde wieder auf weitergehende Art interpretiert, wobei jeder der drei Begriffe seine Berechtigung hat:

„music“

Selbstverständlich ist Musik das Mittel, das bei Wustock über drei Tage mehrere hundert Menschen aller Generationen zusammenkommen und gemeinsam feiern lässt.

„love“

Liebe steht für gelebte Solidarität mit Menschen, die unsere Hilfe brauchen, denn der komplette Reinerlös wird an gemeinnützige Organisationen gespendet.

„peace“

Vielleicht zeigt die friedliche Atmosphäre von Wustock ohne unangenehme Zwischenfälle über drei Tage auch, dass Frieden im Kleinen möglich ist und im Großen keine Illusion sein muss.

Die Hälfte des Veranstaltungserlöses wird auch in diesem Jahr an die Regionalgruppe Saar-Pfalz des Mukoviszidose e.V. gespendet. Der genaue Betrag steht noch nicht fest. Bei den bisherigen Veranstaltungen erhielt die Regionalgruppe bereits rund 63.120 Euro vom Reinerlös des Wustocker Festivals. Weitere Infos finden sie unter www.wustock.de.

Für das Wustock-Team
Werner Biehler

Ingo, go! go!

Mukoviszidose-Patient schafft Dauerlauf über 60 Kilometer

Ingo Sparenberg bewältigte nach 2,5 Jahren enormen Trainings einen Ultramarathon: Am 15. August lief er in Magdeburg 60 km an einem Stück, nur unterbrochen von einem heftigen Gewitter.

Nach seinem ersten Marathon im Jahr 2011 und einem Triathlon (olympische Strecken) 2012 musste er 2013 zunächst herbe Rückschläge wegstecken. Mit seinem Laufprojekt sammelte er bis heute Spenden von über 5.000 Euro für den Mukoviszidose e.V. Auf seiner Projektseite www.in-go-go.de informiert er seine Fans.

muko.info: 60 Kilometer, diese Distanz kommt Gesunden schon unerreichbar vor. Wie schafft ein Mukoviszidose-Patient diese Strecke?

Ingo: (lacht) Mit viel Disziplin, Ausdauer, enormem Kampfgeist, genauer Vorbereitung über Monate – und Mut zum Verrückten. Auf meiner Laufjacke steht: „Träume klingen verrückt, bis sie wahr werden.“ Ich glaube, man muss schon ein bisschen verrückt sein, um sich als CFler ein solches Ziel zu setzen.

muko.info: Wie ist deine Erfahrung: Was macht das Laufen mit deinem Körper, hat sich deine Lungenfunktion seit 2013 verändert?

Ingo: Meine Lungenfunktion ist in den letzten 30 Monaten von 33 auf 77% angestiegen! Es ist für CF typisch, dass es dabei nicht immer nur bergauf geht: Es gab immer wieder Rückschläge. Trotzdem lohnt sich Sport immer, egal aus welcher „Position“ du startest!

muko.info: Dein Arzt, Professor Rainald Fischer, hält dein Projekt „nicht für verrückt, sondern im Gegenteil für medizinisch indiziert“ (von lat. indicare = angezeigt, angebracht). Aber es will doch nicht jeder so durch die Gegend rennen! Was rätst du anderen CF-Patienten: Wie fängt man mit Sport an?

Ingo: Es muss nicht unbedingt das Laufen sein, schon gar nicht Marathon, Triathlon oder Ultramarathon. Es gibt so viele Sportarten: Hauptsache, man ist drei- bis viermal pro Woche in Bewegung. Nach vielen Wochen spürt man eine Veränderung im

Körper. Und es ist aus meiner Erfahrung ein großer Unterschied, wenn man bei 40% FEV₁ beginnt und ohne Sport mit einem Infekt vielleicht unter 30% „rutschen“ würde oder mit Sport auf 50% kommt. Für mich ist es die Anstrengung wert: für ein selbstständiges Leben im Alltag.

muko.info: Lieber Ingo, vielen Dank für deine Spendenwerbung! Wir wünschen dir weiterhin Spaß am Laufen und alles Gute für deine nächsten Projekte!

Das Gespräch führte Stephan Kruijff.



Läuft 60 km am Stück: Ingo Sparenberg (CF).

Schutzengel für Apotheke im Real-Center

Herausragendes Engagement

In unregelmäßigen Abständen vergibt die Mukoviszidose Selbsthilfe Region Bremen e.V. den Schutzengel an Firmen oder Privatpersonen, die sich für Mukoviszidose-Betroffene besonders eingesetzt haben. Der Schutzengel in diesem Jahr wurde an die SK-Apotheke im Real-Center in der Duckwitzstraße vergeben.

Man ist sicherlich versucht zu sagen, dass eine Apotheke, die sich berufsbedingt mit der Versorgung von Medikamenten für Kranke befasst, dafür nicht auch noch besonders ausgezeichnet werden muss. Das ist sicherlich richtig. In diesem Fall geht die Unterstützung aber weit über die Versorgung mit Medikamenten hinaus.

Seit vielen Jahren nimmt ein großer Teil der Belegschaft als Schutzengel für die Betroffenen an verschiedenen Läufen, unter anderem am SWB-Marathon, teil. Auf diese Weise wird das Wissen über die Krank-

heit Mukoviszidose in der Öffentlichkeit bekannter gemacht.

Neben dieser anstrengenden Hilfe konnten durch die Unterstützung dieser Apotheke immer wieder Krankengymnasten zur Weiterbildung in den speziellen Techniken der Mukoviszidose-Behandlung wie etwa der „Autogenen Drainage“ geschult werden.

Da die SK-Apotheke in Zusammenarbeit mit der Mukoviszidose-Ambulanz am Klinikum „Links der Weser“ auch die spezielle Versorgung für die Heimantibiose aufgebaut hat, findet hier eine enge Zusammenarbeit statt. So wurden speziell für diese Versorgung ein Reinraumlabor geschaffen und die Patienten mit fertigen, auf den einzelnen Patienten abgestimmten Antibiotika versorgt. Bei dieser Versorgung geht die jeweilige Ausstattung für den Patienten über das übliche Maß, das von der Kasse bezahlt wird, hinaus.



Apotheker Jürgen Knapp mit Hope.

Das Wissen, was bei dieser Form der Zusammenarbeit gewonnen wurde, stellte man dann in mehreren Vorträgen – unter anderem auf der Deutschen Mukoviszidose-Tagung in Würzburg – allen anderen Behandlern und Betroffenen zur Verfügung. In enger Zusammenarbeit zwischen Apotheke und der regionalen Selbsthilfe konnten Aktionen gestartet werden, die im ganzen Real-Center Beachtung fanden. So wurde dort ein Informationsvormittag mit gleichzeitigem Quiz veranstaltet. Eine weitere Aktion war „Jump for life“. Dabei wurde neben dem Spaßfaktor auch auf die positive Wirkung von Sport in der Mukoviszidose-Therapie hingewiesen.

Wie man sehen kann, ist das Engagement der SK-Apotheke im Real-Center wesentlich größer als die reine Versorgung der Betroffenen mit Medikamenten. Diese außergewöhnliche Zusammenarbeit und Unterstützung im gesamten Großraum Bremen möchten wir durch die Auszeichnung mit dem Schutzengel 2015 würdigen.

Harro Bossen
CF-Selbsthilfe Bremen



V.l.n.r.: Patrick Schulz (Vorstand HB), Jürgen Knapp (Apotheker) und Harro Bossen (Vorstand HB)

SCHNELLER INHALIEREN.

FREIHEIT LEBEN.



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



**eFlow[®]rapid
+ MucoClear[®]**

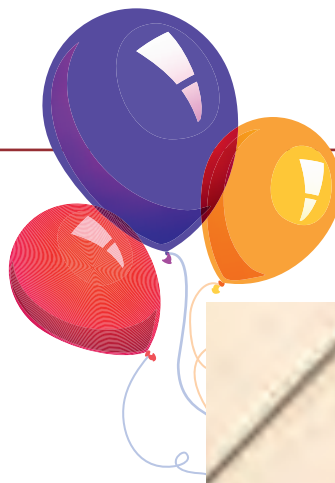
Die schnelle
Kombination zur
Mobilisierung
von Sekret



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

Die Lösung, alles wieder in Fluss zu bringen.

MucoClear 6% erstattungsfähig in Deutschland



1.000 zum 50ten

Hoher Erlös durch Verzicht auf Geschenke

Petra Klindworth aus Otterberg (Pfalz) feierte am 24. Juli ihren runden Geburtstag. Sie bat ihre Gäste um Spenden statt Geschenke: Spenden für den Mukoviszidose e.V. Obwohl viele Gäste trotzdem gut bestückt mit Blumen und Geschenken zum Gratulieren kamen, gab es die fantastische Spendensumme von 1.000 Euro.

Herzliche Glückwünsche und ein großes DANKESCHÖN

Susi Pfeiffer-Auler



Königliche Spende

Prinzenpaar verzichtet auf Unkostenbeitrag

Das Prinzenpaar Jörg I. und Barbara I. des Karnevalsvereins „Die Eicherte“ aus Illingen-Hüttigweiler im Saarland hat sich nach erfolgreicher Session entschlossen,

300 Euro an die Regionalgruppe Saar-Pfalz zu spenden. Das Geld stammt aus dem Aufwandsersatzung ihres Karnevalsvereins für ihre Aktivitäten als Prinzenpaar,

das sie aus Freundschaft zur Prinzessin des benachbarten Karnevalsvereins, die an Mukoviszidose leidet, lieber einen guten Zweck zuführen wollten.



Werner Biehler (links) nimmt als Vertreter der RG Saar-Pfalz den Scheck entgegen (hintere Reihe, 4. von links: Prinz Jörg I. Denzer).

Benefiz-Läufe in Nord und Süd

Ditzinger Lebenslauf und Amrumer Mukolauf weiter auf Erfolgskurs

Bundesvorsitzender Stephan Kruij lief bei beiden Läufen mit: Das zeigt, wie sehr ihm, dem 50-jährigen Mukoviszidose-Patienten, das Laufen zur Herzensangelegenheit geworden ist, aber mehr noch, wie sehr ihn das Engagement der Ausrichter freut. Sowohl in Ditzingen als auch auf Amrum wird Großartiges geleistet, und die Erfolge der Läufe sind überragend. Er überbrachte ein herzliches Dankeschön an alle Organisatoren, Mitwirkenden, Unterstützer und Sponsoren!



V.l.n.r.: Uwe und Melanie Köller mit dem Vorsitzenden Stephan Kruij, rechts Thomas Tringl mit Freundin.

Auch auf Amrum sind die Organisatoren zu Recht stolz!

23. Mai 2015 – Für den Amrumer Mukolauf am Pfingstsonntag waren 689 Läufer gemeldet. Besonders hervorzuheben: Marcus Hausmann, im März 2015 erfolgreich lungentransplantiert, war wieder dabei. Nicht als Organisator und auch nicht als Zuschauer, sondern: als Läufer. Mit ihm lief seine Familie, das Hamburger-Ärzte-Team und eine Fernsehcrew des NDR, das ihn seit seiner Transplantation begleitet.

Gewinner stellt ersten Preis zur Verfügung

Schon bevor der Lauf begann, lieferten sich die Läufer ein Kopf-an-Kopf-Rennen um die begehrten ersten Plätze beim Spenden-Ranking. Als Preis für die meisten Spenden lobte die Regio Ferien im Haus Sturmvogel aus.* Es wogte hin und her – und erst kurz vor Schluss begann sich Vera Friesendorf abzusetzen. Am Samstag aber setzte sich Marcus Hausmann mit einem fulminanten Schlusspurt an die Spitze. Letztlich standen bei ihm 5.412 Euro zu Buche.

Über 700 Einzelspenden ergaben letztlich die Rekordsumme von 50.000 Euro!

Uwe Köller und das Amrumer Orga-Team (M. Harjes, G. Gauss und S. Dombrowski) dankte allen Läufern, die den zum Teil weite Wege in Kauf nahmen, um an der Veranstaltung teilzunehmen. Denn ohne ein Starterfeld würde der Mukolauf nicht leben. Jeder einzelne ist ein Schutzengel für Mukoviszidose-Betroffene.

*) Die ersten Plätze des Spenden-Rankings möchten ihren Preis stiften. Wir suchen auf Wunsch der Stifter eine sozial bedürftige Familie mit einem transplantierten CFler und bitten um Vorschläge. Mailt einfach an kontakt@amrumer-mukolauf.de.



Die Teilnahme beim Lauf war groß.

Dem Dankeschön der Organisatoren schließen sich die Redaktion und der Vorstand gerne an! Wir wünschen euch viel Kraft und Energie für die nächsten Aktionen! Danke für euer Engagement!

Susi Pfeiffer-Auler und Stephan Kruij



Beim Ditzinger Lebenslauf dabei: Stephan Kruij, Julia Geyer und Michaela May.

Beeindruckende Gesamtbilanz in Ditzingen

3.630 Läuferinnen und Läufer machten sich am 26. April in Ditzingen auf den Weg, und am Ende kamen 45.640 km zusammen. Auch Julia Geyer, die amtierende deutsche Triathlon-Meisterin, war in diesem Jahr wieder beim Lebenslauf dabei.

Die Gesamtbilanz der Ditzinger Lebensläufe verbucht 1.585.000 Euro Spendengelder, davon in diesem Jahr 120.000 Euro. Absolut beeindruckend! Petra Fix von der Regionalgruppe Ludwigsburg-Heilbronn dankte allen Sponsoren, Läuferinnen und Läufern, allen Besuchern und sämtlichen Helfern für ihr Engagement.

Schutzengel unterwegs

Einmal quer über die Alpen mit dem Mountainbike

Zu ihrem 50. Geburtstag erfüllten sich Ralf Häring und Rocco Mertsching einen großen Traum: Gemeinsam fuhren sie vom Wörther- bis zum Gardasee und riefen zu Spenden auf.

Es geht bergauf. Seit Stunden. Seit Kilometern. Der Weg windet sich in Kehren aufwärts oder folgt einfach dem Hang des Berges. Es ist heiß, die Luft auf dem Schotterweg scheint in der Sonne zu flirren. Du schnappst nach Luft. Dein Körper schreit förmlich nach Flüssigkeit und einer Pause. Doch du fährst weiter! Denn du weißt: Mit jedem Tritt kommt der Gipfel näher. Du setzt dir kleine Ziele, bis zu dem Stein da, bis zur nächsten Abbiegung. Und dann stehst du oben, erlebst dieses Hochgefühl, es geschafft zu haben, den grandiosen Blick auf die Täler. Auf die noch höheren Gipfel, auf denen immer noch Reste von Schnee

zu sehen sind. Du genießt den Augenblick, doch du weißt, der nächste Anstieg wartet schon ...

8.000 Höhenmeter und 1.000 Euro Spenden

Ralf Häring und Rocco Mertsching, dessen Tochter an Mukoviszidose erkrankt ist, haben diese Anstrengungen auf ihrem Alpencross freiwillig auf sich genommen. Die Tour über die Alpen war ein Geschenk der Familien zum jeweils 50. Geburtstag. Die beiden sind mit dem Mountainbike vom Wörthersee über Imst, Nauders, Meran und Clés bis zum Gardasee gefahren: insgesamt 500 km und über 8.000 Höhenmeter!

Nach sechs Tagen voller Anstrengungen, aber auch grandioser Erlebnisse, Panoramablicke und rasanter Abfahrten standen

sie voller Stolz am Gardasee. Während der gesamten Tour hatten unsere Biker eine Begleiterin: Hope, den Schutzengel des Mukoviszidose e.V. Gemeinsam haben sie diese Tour allen Menschen mit Mukoviszidose gewidmet, die jeden Tag aufs Neue den Kampf gegen die Krankheit annehmen, die ihnen – wie den Radlern der Berg – sprichwörtlich die Luft nimmt.

Via Facebook haben sie ihre Tour dokumentiert und die Community aufgerufen, für jeden Höhenmeter zu spenden. Sie informierten über die Krankheit und sammelten so insgesamt 1.000 Euro. Es lohnt sich nachzulesen bei www.facebook.com/fifties.alpencross2015.

Rocco Mertsching



V.r.n.l.: Hope, Ralf Häring und Rocco Mertsching überqueren gemeinsam die Alpen. Ihr Ziel: der Gardasee (Bildnachweis: Rocco Mertsching).

Panzytrat®

Die Enzymtherapie bei Mukoviszidose



10.000 E.
Lipase



25.000 E.
Lipase



40.000 E.
Lipase



20.000 E.
Lipase

5.200 E.
Lipase

E.: Einheiten nach Ph. Eur.

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

Schutzengel für die Kommunionkinder aus Schöfweg

Immer wieder unterstützen Kirchengemeinden unsere Projekte durch ihre Kollekte oder mit einer Spende. Hier ein schönes Beispiel, wie aus einer kleinen Idee eine große Spende wurde.

Tabea feierte am 26.04.2015 ihre Kommunion. Alle Kommunionkinder aus Schöfweg trafen sich im Vorfeld regelmäßig, um mehr über den Hintergrund ihres großen Festes zu erfahren. Einige Mütter gestalteten diese Nachmittage. Sie sähten Korn, bastelten Osterkerzen und pressten Wein. Gemeinsam bereiteten sie an einem Nachmittag das feierliche Abendmahl vor und spendeten alle Materialkosten. Der Unkostenbeitrag pro Kind für diesen Nachmittag floss als Spende an den Mukoviszidose e.V. Außerdem wurde an diesem Tag eine Spendendose aufgestellt und über die Krankheit informiert. Die Wahl der Organisation war schnell entschieden, denn Tabea ist an Mukoviszidose erkrankt. Daraufhin haben alle Eltern und Kinder beschlossen, auch am Ausgang des Festgottesdienstes

die Spendendosen „füllen“ zu lassen. Der Mukoviszidose e.V. freute sich über einen großartigen Spendenbetrag von 328 Euro.

Tabea meinte zu dieser wunderbaren Aktion: „Schön, so viel Geld für Medizin, um vielleicht gesund zu werden.“



Wieder ein Schutzengel

Spenden zum 50. Geburtstag



Im Juli nutzte das Ehepaar Wiederer aus Volkach das Sommerfest zum 50. Geburtstag von Christiane Wiederer, um Spenden für die Mukoviszidose-Selbsthilfe zu sammeln. Bei herrlichem Sonnenschein genossen die Gäste die Grillfeier im wunderschönen Volkach am Main und spendeten großzügig für den guten Zweck. Mehr als 2.000 Euro kamen dabei zusammen.

Der jüngste Neffe des Ehepaares leidet an Mukoviszidose und sowohl die Familie als auch ihre Gäste wünschen sich, dass das gesammelte Geld für die Forschung der Krankheit bzw. für neue Therapiemöglichkeiten eingesetzt wird.

LIEBE CHRISTIANE, LIEBER REINER, VIELEN DANK!

Frau und Herr Wiederer mit Neffe Aron.



THE SCIENCE *of* POSSIBILITY

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

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



„CF-mobil“ motiviert zum Sport

2. Christiane Herzog Tag in Bochum

Das Christiane Herzog Centrum Ruhr (CHCR) setzt auf ein neues Sportprojekt: „CF-mobil“. Mit freiwillig teilnehmenden Patienten wird innerhalb eines Jahres ein persönliches Sportprogramm erarbeitet. Sie werden individuell beraten, telefonisch gecoacht, ihre Belastungsfähigkeit wird gemessen, und sie können Sportgeräte ausleihen.

Dieses Projekt wurde im Rahmen des 2. Christiane Herzog Tages am 20. Juni 2015 in Bochum von Dr. Wolfgang Gruber, der jahrzehntelang auf Amrum in der Satteldüne tätig war, vorgestellt. Mit ihm hat das Centrum einen absoluten Experten hinzugewonnen.

Frau Dr. Koerner-Rettberg hatte vorher in Vertretung von Herrn Prof. Dr. Mellies die

fast 100 Teilnehmer begrüßt: Eltern, Erwachsene mit CF und Behandler. Thomas Malenke sprach auf Bitte des Stiftungsvorstands ein kurzes Grußwort für die Christiane Herzog Stiftung. Sport schenkt – neben den anderen Säulen der Therapie – Lebenszeit. Die Christiane Herzog Stiftung versteht sich in diesem Sinne als „Zeitschenker“.

Wir danken dem gesamten Team des CHCR für das Engagement für die Mukoviszidose-Patienten und für die vorzügliche Organisation des 2. Christiane Herzog Tages.

Wie heißt es so treffend im Ruhrpott: Glück auf.

Thomas Malenke

Im Christiane Herzog Centrum Ruhr haben sich in vorbildlicher Weise zwei Universitätskliniken zusammengeschlossen, um für Kinder, Jugendliche und Erwachsene mit CF eine optimale Betreuung im Ruhrgebiet sicherzustellen: die beiden CF-Zentren des Universitätsklinikums Essen (Kinderklinik und Ruhrlandklinik) sowie das CF-Zentrum der Kinderklinik am St. Josef-Hospital der Ruhr-Universität Bochum. Solche Kooperationen sind in Zeiten knapper Mittel gerade bei einer so speziellen Erkrankung wie Mukoviszidose wichtig. Zugleich erleichtern sie den Übergang von der Kinder- in die Erwachsenenambulanz.

Einladung zum 2. Christiane-Herzog-Tag Ruhr	Programm	Wissenswertes	Sie finden uns problemlos
<p>Liebe CF-Betroffene und Angehörige, liebe CF-Behandler,</p> <p>Wir möchten Sie ganz herzlich zum 2. Christiane-Herzog-Tag Ruhr einladen!</p> <p>Diese Veranstaltung wird von den drei im Christiane-Herzog-Centrum Ruhr (CHCR) zusammenarbeitenden CF-Zentren der Universität Essen (Kinderklinik und Ruhrlandklinik) und der Ruhr-Universität Bochum (Kinderklinik im St. Josef Hospital) gemeinsam veranstaltet. Seit 2013 unterstützt die Christiane-Herzog-Stiftung die Arbeit des CHCR (www.chcr.de).</p> <p>Im Rahmen des diesjährigen Christiane-Herzog-Tages Ruhr möchten wir Ihnen in Vorträgen Neuigkeiten aus dem Bereich der CF-Therapie und aus der Arbeit des CHCR berichten. Ein Schwerpunkt ist das Thema Sport bei CF. Sport bereichert nicht nur unsere Lebensqualität, sondern hat auch günstige Einflüsse u.a. auf die Lungengesundheit bei CF. Daher liegt dieses Thema dem CHCR sehr am Herzen. Wir werden Ihnen das CHCR-Sportprojekt CF-mobil vorstellen, das Spektrum von Ursachen reduzierter sportlicher Betätigung bei CF beleuchten sowie Strategien zur Umsetzung regelmäßigen Sportausübungen diskutieren.</p> <p>Die CF-Therapie ist in den letzten wenigen Jahren durch neue, vielversprechende Therapie-Ansätze erweitert worden. Hierüber und über andere Neuigkeiten in der CF-Therapie möchten wir Ihnen – frisch nach dem europäischen CF-Kongress – gerne berichten.</p> <p>Eine weitere Innovation betrifft die diagnostischen Möglichkeiten zum Monitoring der Lungengesundheit bei CF. Wir möchten Ihnen die Option des Lungen-MRI als strahlenfreie Technik zur Verlaufsdagnostik der CF-Lungenkrankung vorstellen. Ein Vortrag über die Rolle angischer Mykobakterien und seltener Keime, die uns oft vor vielfältige diagnostische und therapeutische Probleme stellen, rundet das Programm am Vormittag ab.</p> <p>Der gemeinsame Mittags-Einblick bietet Gelegenheit zum interdisziplinären und zwischenmenschlichen Gedankenaustausch. Der Nachmittag bietet wie gewohnt besonders für CF-Betroffene, aber auch für interessierte Therapeuten die Möglichkeit, im Rahmen von Workshops in verschiedene Themen von praktischen Hygiene-Tipps über Ernährung bei CF-Diabetes, Fragen der Berufsausbildung bei CF bis zum Thema Neue mutationsspezifische Therapien einzutauschen.</p> <p>Wir freuen uns auf Ihr Kommen! Das Team des Christiane-Herzog-Centrum Ruhr</p>	<p>10:00 Uhr Begrüßung und Neues vom CHCR (Dr. Koerner-Rettberg)</p> <p>10:15 Uhr Sportprojekt CF-mobil (Thomas Hillmann / Prof. Dr. Mellies)</p> <p>10:45 Uhr Sport mit CF. Wie überwinde ich den Inneren Schweinehund (Dr. Gruber)</p> <p>11:15 Uhr Kaffeepause</p> <p>11:30 Uhr Was gibt es Neues in der CF-Behandlung? (Dr. Koerner-Rettberg)</p> <p>12:00 Uhr Lungen-M (PD Dr. Ch...)</p> <p>12:30 Uhr atyp. Myk... z.B. (Dr. Fo...)</p> <p>13:00 Uhr Imbiss</p> <p>13:45 – 14:45 Uhr W...</p> <p>14:45 – 15:00 Uhr P...</p> <p>15:00 – 16:00 Uhr W...</p> <p>Workshops</p> <p>A Sauber inhalieren mit dem Inhalier (Thomas Hillmann)</p> <p>B CF-Diabetes im Alltag (S. Kramer, J. Wein)</p> <p>C Berufswahl und... (Dr. Dorsch, Berch)</p> <p>D Mutationsspezifische CF-Basisdefekt... (Dr. Koerner-Rettberg)</p>	<p>Allgemeine Regeln für Gruppenveranstaltungen bei CF:</p> <p>Aufgrund der theoretischen Möglichkeit einer Übertragung von Pseudomonas und anderen Keimen bitten wir alle CF-Patienten, die folgenden hygienischen Maßnahmen während der Veranstaltung zu beachten: Tragen eines Mundschutzes, Händedesinfektion, kein Hände schütteln, Abstand von über 1m zu anderen Patienten halten.</p> <p>Patienten, die bisher frei von Pseudomonas sind, sollten diese Maßnahmen zum Selbstschutz besonders gewissenhaft anwenden oder auf die Teilnahme verzichten.</p>	<p>Bitte teilen Sie uns Ihre E-Mail-Adresse mit. Wir erreichen Sie auf diesem Weg persönlich und schnell. Danke.</p> <p>Name _____</p> <p>Vorname _____</p> <p>Telefon _____</p>
<p>Bitte senden Sie uns die Anmeldung per Fax 0201 / 723-6831, eMail sommerey@chcr.de oder abgetrennt in einem Freizeiteinfachschlag bis zum 16.06.2015 zu. Danke.</p> <p>Christiane Herzog Centrum Ruhr Universitätsklinikum Essen (A08) Ank für Kinderklinik Essen Ank für Kinderklinik Bochum Marcus Sommerey, Leiter Pneumologie Hufelandstraße 55 45147 Essen</p>		<p>Anmeldung Wir freuen uns auf Ihre schriftliche Anmeldung per Fax 0201 / 723-6831 oder E-Mail sommerey@chcr.de bis zum 16.06.2015.</p> <p>Termin Samstag, 20.06.2015 10:00 – 16:00 h</p> <p>Ort Hörsaalzentrum des St. Josef-Hospitals Klinikum der Ruhr-Universität Bochum Klinikumstraße 56 44791 Bochum</p> <p>Veranstalter Christiane Herzog Centrum Ruhr www.chcr.de</p> <p>Kontakt Marcus Sommerey Tel. 0201 / 723-1629 Fax 0201 / 723-6831 E-Mail sommerey@chcr.de</p> <p>Kosten Der Besuch der Veranstaltung ist kostenfrei.</p> <p>Zertifizierung Die Veranstaltung ist im Rahmen der Zertifizierung der ärztlichen Fortbildung der Ärztekammer Westfalen-Lippe anrechenbar.</p>	<p>Norden: A43 Richtung Wuppertal, Autobahnkreuz Bochum A40 Richtung Essen, dann die zweite Abfahrt (Bochum-Ruhrstadion), erste Straße rechts (Gudrunstr.), nach ca. 100 m auf der linken Seite (an der nächsten Kreuzung, Klinikstr.).</p> <p>Süden: A1 Richtung Dortmund/Münster, bei Wuppertal auf die A43 Richtung Beckinghausen, auf der A43 bis zum Autobahnkreuz Bochum, auf die A40 Richtung Essen, dann die zweite Abfahrt (Bochum-Ruhrstadion), erste Straße rechts (Gudrunstr.), nach ca. 100 m auf der linken Seite (an der nächsten Kreuzung, Klinikstr.).</p> <p>Westen: A40 Richtung Bochum, Abfahrt Bochum-Ruhrstadion, erste Straße rechts (Gudrunstr.), nach ca. 100 m auf der linken Seite (an der nächsten Kreuzung, Klinikstr.).</p> <p>Osten: A2 Richtung Gelsenkirchen/Bottrop, bei Herten auf die A43 Richtung Wuppertal, Autobahnkreuz Bochum A40 Richtung Essen, dann die zweite Abfahrt (Bochum-Ruhrstadion), erste Straße rechts (Gudrunstr.), nach ca. 100 m auf der linken Seite (an der nächsten Kreuzung, Klinikstr.).</p>

2. Christiane Herzog Tag 20.06.2015



Gemeinsam gegen Mukoviszidose

Veranstaltet durch das **CHRISTIANE HERZOG CENTRUM RUHR**

www.chcr.de

„Ich bin noch da“ von Inka Nisinbaum

Autobiografie einer Mukoviszidose-Patientin

Als Inka 1979 geboren und Mukoviszidose diagnostiziert wurde, gaben die Ärzte ihr nicht mehr als vier Jahre Lebenszeit. Inzwischen ist sie 36, hat eine Leber-Lungen-Transplantation hinter sich und ist Mutter eines kleinen Jungen.

In ihrer kürzlich erschienenen Autobiografie beschreibt sie den Moment, in dem ihr klar wird, dass sie sich entscheiden muss: Will sie leben, muss sie sich für eine noch seltene Leber-Lungen-Transplantation entscheiden. In der ersten Hälfte des Buches geht es um das quälende Warten auf das Telefonklingeln sowie um den Zwiespalt, sich mit dem Leben danach und mit den

Vorbereitungen auf ihren eventuellen Tod zu beschäftigen, sowie um die immer größer werdenden Ängste, dass sie es nicht bis zur Transplantation schafft. Dann kommt endlich der ersehnte Anruf. Inka nimmt uns mit durch den schweren Anfang und das erste schwierige Jahr, in dem es immer wieder Rückschläge gibt. Gelegentlich gespickt mit original Tagebucheinträgen, Briefen, E-Mails und SMS aus dieser Zeit, wird dieses Buch besonders persönlich. Das Buch endet mit Inkas familiärem Happy End – trotz aller Risiken und entgegen aller Prophezeiungen bringt sie 2013 einen gesunden Jungen zur Welt.

Das Buch ist im C. M. Brendle Verlag erschienen und über die ISBN-Nummer 978-3-942796-12-5 im Handel zu beziehen.

Miriam Stutzmann



AQUADEKS®



WEICHGELATINE-KAPSELN & FLÜSSIG

AQUADEKS® erhöht den Spiegel von fettlöslichen Vitaminen und Antioxidantien, selbst wenn normale Verdauungsprozesse beeinträchtigt sind.



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



Mitvertrieb: Forest Laboratories Deutschland, Friedrichstr. 191, D-10117 Berlin

Leben mit Lucas

66 kurze Geschichten über das Aufwachsen mit Mukoviszidose

18 Jahre lang schrieb Jacquélien Noordhoek viermal pro Jahr für die holländische Mukoviszidose-Zeitschrift eine Kolumne über das Leben mit Lukas und seiner Familie. Die lesenswerte Sammlung ist jetzt auf Englisch erschienen.

Jacquélien ist Mutter von drei Kindern: Die älteste Tochter (1991) und der jüngste Sohn (1998) sind gesund, ihr Sohn Lucas (1995,

rechts im Bild) hat Mukoviszidose. Das Familienleben mit Mukoviszidose entfaltet sich über 18 Jahre lang in diesen 66 kurzen Kapiteln, die ergreifende, lustige und auch alltägliche Ereignisse beschreiben. CF ist nicht nur Inhalieren, Medikamente und Untersuchungsergebnisse. Die Krankheit bedeutet in der Familie auch den Umgang mit den alltäglichen kleinen und großen Schwierigkeiten: Die erste Kapsel muss

geschluckt werden, das Kind verweigert die Blutentnahme, die ältere Schwester will über die Lebenserwartung aufgeklärt werden, und dem Lehrer wird erklärt, dass der junge Patient mit Infusionspumpe im Alarmfall die Batterien selbst wechseln kann.

Humor trotz Sorgen

Jacquéliens Anekdoten sind voller Humor, und trotzdem wird klar, dass die ständige Sorge um Lucas bleibt. Heute ist er ein talentierter Musiker, der für sich selbst Verantwortung übernimmt. Jacquélien: „Ich bekomme wirklich berührende Reaktionen von Eltern, die von unseren Erfahrungen profitieren. Für junge Eltern ist es auch ermutigend, dass es Lucas so gut geht. Vielleicht hilft es einigen Leuten, wenn sie lesen, wie wir mit den Problemen umgegangen sind.“ Die Autorin ist Sonderpädagogin, seit 1998 Präsidentin der Holländischen CF-Gesellschaft und wurde 2015 zur Vorsitzenden von CF Europe gewählt.

Allen Eltern, die sich von der englischen Sprache nicht abschrecken lassen, möchte ich das Buch zum Lesen empfehlen.

Stephan Kruij, CF, 50 Jahre



„Life with Lucas: A child growing up with CF“

Übersetzung aus dem Holländischen ins Englische, 178 Seiten, Preis 5 Euro
(www.ncfssupport.nl/Webshop/life-with-lucas)



Online-Apotheke

Seit 2005 ist der Mukoviszidose e.V. mit einer Internet-Versandapotheke online. Nichtverschreibungspflichtige aber lebensnotwendige Medikamente, wie zum Beispiel das Vitamin E, können die Betroffenen sowie deren Angehörige unabhängig von einer Mitgliedschaft im Mukoviszidose e.V. jetzt mit Rabatten von mindestens 15 Prozent online bestellen.

Darüber hinaus können Sie – allerdings ohne Rabatt – auch verschreibungspflichtige Medikamente bequem über die Online-Versandapotheke beziehen. Anmelden können Sie sich unter www.muko.info/680.o.html.





18. Deutsche Mukoviszidose-Tagung 19.-21. November 2015, Würzburg

Freitag 20. November 2015
7:30 – 8:30 Uhr

- **Future trends in cystic fibrosis demography**

Professor Pierre-Régis Burgel MD,PhD,
Department of Respiratory Diseases and Adult Cystic Fibrosis Centre Hôpital Cochin and Paris Descartes University

- ***Pseudomonas aeruginosa*-Biofilm-Infektionen bei Mukoviszidose: Antibiotikaresistenz und Behandlungsstrategien**

PD Dr. med. Joachim Riethmüller,
Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Tübingen

- **Wirksamkeit und Verträglichkeit von Colistimethat-Trockenpulver bei Kindern**

Frau Professor Dr. med. Antje Schuster,
Allgemeine Pädiatrie, Neonatologie und Kinderkardiologie, Universitätsklinik Düsseldorf

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

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



Dieter Hecking ist Trainer des Jahres

Fußballlehrer engagiert sich für Mukoviszidose-Patienten

Wir sprachen mit ihm über sein Engagement für den Mukoviszidose e.V.

muko.info: Lieber Dieter Hecking, Sie wurden zum Trainer des Jahres gewählt. Herzlichen Glückwunsch auch vom Mukoviszidose e.V. Was für sportliche Ziele haben Sie sich für diese Saison vorgenommen?

Dieter Hecking: Vielen Dank erst einmal für die Glückwünsche, die ich auch stellvertretend für meine Mannschaft und mein gesamtes Trainer- und Funktionsteam entgegennehme, ohne die der Erfolg nicht möglich gewesen wäre. Natürlich will man sich immer verbessern, das ist beim VfL unser Anspruch und unser Ziel. Rein vom Tabellenplatz wird das als letztjähriger Zweiter natürlich etwas schwer (lacht). Wir wollen immer das Optimum herausholen, und es wäre schön und gut, wenn uns am Ende wieder die direkte Qualifikation für die Champions League gelingt.

muko.info: Herzlichen Dank, dass Sie sich seit vielen Jahren als Teammitglied der Nordostsee-Auswahl für Mukoviszidose-Patienten einsetzen. Wie schaffen Sie es eigentlich, neben dem zeitintensiven Job, Familie und Hund auch noch ehrenamtlich aktiv zu sein?

Dieter Hecking: Ich bin einfach zu einhundert Prozent von dieser Sache überzeugt, daher fällt es auch überhaupt nicht schwer, sich dafür einzusetzen und Zeit aufzubringen. Ich habe die Nord-Ostsee-Auswahl und damit auch den Mukoviszidose e.V. vor elf Jahren über Klaus Gudat und Bernd Brexendorf kennengelernt. Der Verein leistet seit Jahren Enormes, und durch die Nordostsee-Auswahl ist es möglich, mit Hilfe des Fußballs diese gute Arbeit sinnvoll zu

unterstützen. Daher nehme ich mir immer wieder gerne die Zeit, um bei den Spielen und Aktionen der Nord-Ostsee-Auswahl dabei zu sein.

muko.info: Sie unterstützen mit der Nord-Ostsee-Auswahl unser Haus Schutengel in Hannover und haben es bereits besichtigt. Wie war Ihr Eindruck?

Dieter Hecking: Der war rundum positiv. Meine Frau und ich waren beim Besuch sehr beeindruckt, wie die schwer kranken Patienten dort optimal betreut werden und auch die Möglichkeit haben, zur Ruhe zu kommen. Das ist eine sehr vernünftige Einrichtung.

muko.info: Mukoviszidose-Patienten sind heute oft Trainer in eigener Sache, sie absolvieren einen täglichen Therapiemarathon, manche treiben darüber hinaus Ausdauersport für ihre Lunge. Wie ist Ihr ultimativer Tipp, wie man sich erfolgreich zur Dauerleistung motivieren kann?

Dieter Hecking: Als Profisportler ist es eine Grundvoraussetzung, sich immer wieder selbst zu motivieren, um erfolgreich zu sein. Anders geht es nicht. Bei den Erkrankten

geht es vor allem darum, sich die Lebensfreude zu erhalten. Das ist nicht immer einfach, und daher habe ich enormen Respekt davor, wie die Betroffenen die Krankheit annehmen und damit umgehen.

muko.info: 2016 wird die Nord-Ostsee-Auswahl 20 Jahre ehrenamtlich für die Mukoviszidose-Patienten unterwegs sein. Haben Sie schon Pläne, wie dieses Jubiläum begangen wird?

Dieter Hecking: Da ich nicht so sehr in das Planungsteam involviert bin, weiß ich noch nicht, was passieren wird. Aber wie ich die handelnden Personen kennengelernt habe, werden sie einen würdigen Rahmen für das Jubiläum finden – und dann werden hoffentlich auch wieder viele Spenden zusammenkommen.

muko.info: Lieber Herr Hecking, vielen Dank für das Interview. Genießen Sie Ihren Titel, bleiben Sie gesund, und machen sie noch viele Spiele für die Nord-Ostsee-Auswahl!

Das Interview führte der stellvertretende Vorsitzende Gerd Eißing

Fußballer-Freunde (v.l.n.r.): Dieter Hecking (Trainer des Jahres), Gerd Eißing (2. Vorsitzender Mukoviszidose e.V.) und Frank Pagelsdorf (Bundesliga-Trainer).



Mucus mobilisieren – Lungenfunktion stabilisieren.



Jetzt auch Ihr Partner in der
mukolytischen Therapie:

 **Chiesi**



09/2015

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



**Fragen Sie Ihren
behandelnden Arzt.**