

Ausgabe 3|2024

Das Magazin des Mukoviszidose e.V.

MUKO *info*

Schwerpunkt-Thema

Die erste Zeit nach der Diagnose



MUKOVISZIDOSE e.V.
Helfen. Forschen. Heilen.



THE SCIENCE *of* POSSIBILITY

**Vertex entwickelt innovative
Therapien, um Menschen
mit schweren Erkrankungen ein
erfülltes Leben zu ermöglichen.**

Wir investieren in wissenschaftliche
Forschung und Entwicklung, die auf die
Ursache schwerer Erkrankungen zielt.
Unsere Wissenschaftlerinnen und
Wissenschaftler suchen unaufhörlich
neue Wege, um das scheinbar
Unmögliche möglich zu machen.

www.vrtx.de · www.cfsource.de · www.MukoStories.de

©2023 Vertex Pharmaceuticals Incorporated
Vertex und das Vertex Triangle Logo sind eingetragene Warenzeichen von Vertex Pharmaceuticals Incorporated.



Bild links: So werden wir sie in Erinnerung behalten: Birgit Dembski – humorvoll, engagiert und kompetent. Bild rechts: Miriam Stutzmann bekommt die Urkunde des Landes Niedersachsen für ehrenamtliches Engagement von der Sozialdezernentin der Stadt Braunschweig, Dr. Christina Rentzsch, überreicht.

Aus der Redaktion

13. September 2024: Zum internationalen Tag des Testaments geben wir Hinweise und bieten unsere Hilfe an (Seite 40), falls Sie überlegen, mit Ihrem Nachlass Spuren zu hinterlassen und Gutes zu tun.

1. September 2024: Die neue Veranstaltung MUKOmiteinander geht in Bad Honnef zu Ende, wir werden in der vierten Ausgabe davon berichten.

9. August 2024: In Berlin nehmen wir mit einer bewegenden Trauerfeier Abschied von Birgit Dembski, einer CF-Pionierin, engagierten Mitarbeiterin, geschätzten Kollegin und Freundin. Auf Seite 30 würdigen wir ihre Verdienste für den Verein.

8. Juni 2024: Miriam Stutzmann, stellvertretende Vorsitzende des CF-Selbsthilfe Braunschweig e.V. und langjähriges Mitglied unserer Redaktion, erhält die Urkunde des Landes Niedersachsen für ehrenamtliches Engagement aus der Hand von Sozialdezernentin Dr. Christina Rentzsch. Miriam ist quasi seit Geburt Mitglied der Selbsthilfe in Braunschweig und hat in den vergangenen Jahrzehnten u.a. als Probandin bei Physio-Kursen und Organisatorin bei Benefiz- und Vereinsveranstaltungen mitgearbeitet. Als Ansprechpartnerin in allen Lebenslagen ist sie immer für alle Mitglieder der Selbsthilfe Braunschweig zur Stelle – egal wie gut oder schlecht es ihr selbst gerade geht. Unsere MUKOinfo hat sie von Ausgabe eins an über 20 Jahre durch ihre zahlreichen Beiträge mitgeprägt. Liebe Miriam, wir verneigen uns vor so viel Herz und Treue und gratulieren Dir recht herzlich zu Deiner Auszeichnung!

4. – 7. Juni 2024: CF Europe und European CF Society tagen in Glasgow. Auf den Seiten 32 – 33 und 36 – 37 finden Sie die Highlights der Tagung.

7. Juni 2024: Die Redaktionskonferenz tagt online. Auf den Seiten 6 – 26 lesen Sie spannende Beiträge und lesenswerte Berichte zur ersten Zeit nach der Diagnose, unserem Schwerpunkt-Thema. Vielen Dank an alle Autoren, die zu diesem Heft beigetragen haben.

24. Mai 2024: Die Mitgliederversammlung des Mukoviszidose e.V. findet online und mit digitaler Stimmabgabe statt. Lesen Sie auf Seite 29, was beschlossen wurde.

Für die Redaktion

Stephan Kruip
Bundesvorsitzender des
Mukoviszidose e.V.
Redaktionsleitung MUKOinfo

Marc Taistra
Redaktionsleitung MUKOinfo

Das finden Sie in diesem Heft

Schwerpunkt-Thema

Die erste Zeit nach der Diagnose

- 6 Zwischen Bangen und Hoffen
- 8 Leserbriefe
- 20 Interview: Rat, Hilfe und Sicherheit für betroffene Familien
- 22 Diagnose und Therapie: Fahrplan für das erste Jahr
- 24 Leserbriefe (Teil 2)

Vorschau

Leserbriefaufrufe

- 27 MUKOinfo 4/2024 – Familienplanung mit Mukoviszidose
- 27 MUKOinfo 1/2025 – Dating und Beziehungen mit CF

Unser Verein

- 28 Online-Eltern-Seminare
- 29 Mitglieder tagen digital
- 30 Abschied von Birgit Dembski

Gesundheitspolitik

- 31 Neues aus Politik und Versorgung

Wissenschaft

- 32 Highlights der europäischen CF-Konferenz 2024

cf research news

- 34 Neuigkeiten aus der Forschung

Therapie

- 36 Europäische CF-Konferenz: Neuigkeiten zu genetischen Therapien

Mein Leben mit CF

- 38 Routinen und Therapiealltag

Fundraising

- 40 Mit einem Testament Spuren hinterlassen

Kurz vor Schluss

- 41 Buchvorstellung: „In jedem Atemzug nur Du“

Persönlich

- 42 „Meine Kollegen legten sich für mich extra ins Zeug“





ZURÜCK IN EINEN LEBENSWERTEN ALLTAG.



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



**STRANDKLINIK
ST. PETER-ORDING**

Wissen, was dem Menschen dient.

Fachklinik für Psychosomatik, Pneumologie und Orthopädie

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

Impressum

MUKOinfo:

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

Herausgeber:

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

Schriftleitung:

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

Redaktion:

Marc Taistra und Stephan Kruip (Redaktions-
leitung), Henning Bock, Dr. Uta Düesberg, Martina
Heinz, Jakob Kratzer, Thomas Malenke, Roland
Scholz, Barbara Senger, Luisa Siekmann, Ingo
Sparenberg, Miriam Stutzmann
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: 8.000

Spendenkonto des Mukoviszidose e.V.:

IBAN: DE59 3702 0500 0007 0888 00
BIC: BFSWDE33XXX, SozialBank

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

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

Bildnachweis:

Alle Bilder, außer den gesondert gekennzeichneten,
sind privat sowie von AdobeStock und Pixabay.
Agenturfotos sind mit Models gestellt.
stock.adobe.com: Titel - shunevich, S. 17 - Markus
Bormann, S. 27 - gpointstudio (Familienplanung),
S. 28 - Marina Dyakonova, S. 29 - VadimGuzhva,
S. 40 - Monkey Business;
pixabay.com: S. 27 - StockSnap (Dating)

Zwischen Bangen und Hoffen

Die besondere Zeit nach der Erstdiagnose

Michael Lorenz, Leiter der Mukoviszidose-Ambulanz der Klinik für Kinder- und Jugendmedizin der Universitätsklinik Jena berichtet über diese erste Zeit nach der Diagnosestellung und darüber, wie das CF-Team den Familien Orientierung und Unterstützung gibt.

Wie erleben Sie Eltern, die erstmals in Ihrer Ambulanz vorstellig werden?

Zunächst ist zu sagen, dass Familien sich aus zwei Gründen in unserem CF-Zentrum vorstellen:

1. zur Abklärung nach positivem Neugeborenen-Screening (NGS),
2. wegen vorhandener Beschwerden.

Eltern, die sich aufgrund eines positiven NGS vorstellen, informieren sich heute oft vorab über digitale Medien über die Erkrankung. Dabei ist ein Großteil der Betroffenen zuversichtlich, nicht zu den 20 Prozent zu gehören, die an einer Mukoviszidose erkrankt sind. Allerdings werden die Stunden zwischen Schweißtest und Auswertung meist als sehr belastend erlebt.

Bestätigt sich die Mukoviszidose, sind viele Familien überrascht und geschockt. Da die meisten Eltern bereits vorinformiert kommen, ist es nur natürlich, dass sich zunächst ein Gefühl der Überforderung einstellt. Ihnen sind die Konsequenzen der Diagnose bewusst und sie haben viele Fragen.

Um die Situation zu verdeutlichen, möchten wir hier den kleinen August vorstellen. Seine Eltern haben die Eindrücke und Erfahrungen der ersten Monate so zusammengefasst:

Gesundheit wird oft als selbstverständlich angesehen. Diese Selbstverständlichkeit wurde uns am fünften Tag nach der Geburt unseres vierten Sohnes, August, genommen. Wir wollten dem Ergebnis des Neugeborenen-Screenings nicht glauben, aber erste Auffälligkeiten beim Stuhl und die zögerliche Gewichtszunahme ließen uns zweifeln, ob unser Sohn doch krank ist. Ein Satz unseres Arztes sollte sich bewahrheiten: Die Mutter spürt oft früher, dass etwas nicht stimmt, während der Vater es erst glaubt, wenn das Ergebnis schwarz auf weiß vorliegt. So war es auch bei uns – bis zuletzt wollte ich es nicht wahrhaben.



August

Durch viele Gespräche mit der Familie sowie den Ärzten und Schwestern wichen die Zweifel und die Zuversicht wuchs, dass wir diese Herausforderungen gemeinsam meistern können. Zudem hatte unser bis dahin jüngster Sohn Hugo eine hartnäckige Erkrankung und wir erlebten, dass unsere anderen Söhne oft fordernder sind als unser August trotz seiner Erkrankung. Die alltäglichen Therapiemaßnahmen können in manchen Situationen anstrengend sein, doch nichts, was man nicht bewältigen kann. Nach nunmehr vier Monaten mit der Erkrankung können wir sagen, dass August seinen Brüdern in diesem Lebensalter in nichts nachsteht. Natürlich halten wir uns auch an dem Gedanken fest, dass die Therapiemaßnahmen weiterhin so erfolgreich sind wie bisher und sind gespannt, welche neuen Behandlungsmöglichkeiten die fortschreitende Forschung in den nächsten Jahren bringen wird. Ein besonderer Dank geht an das Muko-Team in Jena, das sich immer Zeit für uns nimmt – etwas, das in unserer schnelllebigen Gesellschaft nicht als selbstverständlich gilt. DANKE!!

Herzlichst, Familie Weber

Anders ist es mit Eltern, die mit ihren schon älteren Kindern kommen. Auch hier ist die Diagnose oft ein Schock, aber gepaart mit der Erleichterung, dass endlich klar ist, was das Kind hat und eine Therapie eingeleitet werden kann. Wir im Team begeben uns bei jeder NEUEN Diagnose auch immer wieder auf eine neue Reise mit der betroffenen Familie und wir sehen diese tollen Familien an den Herausforderungen wachsen.

Wie lange dauert es Ihrer Erfahrung nach, bis Eltern in die Komplexität der Erkrankung eingestiegen sind?

Die CF-betroffenen Familien durchlaufen verschiedene Phasen der Bewältigung, abhängig von den individuellen Bewältigungsmechanismen und der Verfügbarkeit von Unterstützung.

Generell kommt nach einer akuten Phase mit schockartigem Zustand und Hilflosigkeit eine Anpassungsphase, in der sich die Familien intensiver mit der Erkrankung selbst und Hilfsmöglichkeiten befassen. Dies findet meist in den ersten drei bis sechs Monaten statt. Bei der Einordnung und Bewältigung spielen Angebote wie die Online-Eltern-Seminare des Mukoviszidose e.V. eine wichtige Rolle.

Welche Unterstützungsangebote bietet Ihre Ambulanz, um die verunsicherten Eltern in der ersten Zeit nach Diagnosestellung abzuholen?

Zur Bewältigung der akuten Phase und Übergang in die Anpassungsphase sind die spezialisierten CF-Zentren entscheidend. Wir stehen den Familien in jeder Form zur Seite, bieten analoges und digitales Informationsmaterial (www.muko.info/mukoviszidose/mediathek/publikationen) sowie den Kontakt zur regionalen Selbsthilfe. Außerdem empfehlen wir den Eltern die Teilnahme an den Online-Eltern-Seminaren (siehe Interview auf Seite 20 und Infos auf Seite 28), in denen fachliche Information und der Austausch mit anderen Betroffenen angeboten wird. In unserer Ambulanz halten wir außerdem die grundsätzliche Erreichbarkeit sowie die Aufklärungsarbeit für entscheidend.

Wie läuft ein Ambulanztermin bei Ihnen ab?

Ein optimaler Ablauf sollte mehrere Schritte umfassen, die sowohl medizinische als auch psychologische Unterstützung bieten. Im Erstgespräch nach Diagnosebestätigung findet eine umfassende Erklärung der Diagnose statt, idealerweise mit beiden Sorgeberechtigten und allen in die Behandlung des Säuglings involvierten Personen. Im besten Fall mit vorhandenem genetischen Befund, um die genauen Auswirkungen auf den Körper zu erläutern. In unserem Zentrum stellen sich alle Teilnehmer des interdisziplinären Behandlungsteams in den ersten sechs Lebensmonaten vor. Uns hat dabei die Arbeit anhand einer strukturierten Checkliste geholfen, um allen CF-betroffenen Familien die gleiche Versorgung zu gewährleisten.

Im Zuge des Diagnosegesprächs wird ein individueller Behandlungsplan



Michael Lorenz (dritter von links) und das Team vom Mukoviszidose-Zentrum am Universitätsklinikum Jena. (Foto: Grau/Riese UKJ)

erstellt, währenddessen auch verschiedene Therapieoptionen wie Medikation, Physiotherapie und Ernährungstherapie diskutiert werden können. Die Schulungen hinsichtlich der Durchführung einer optimalen Inhalationstherapie sowie von hygienischen Aspekten sollten im Erstgespräch erfolgen. Wichtig erscheint auch das konkrete Ansprechen von Unterstützung im Umfeld der Betroffenen, die zur Entlastung der Familie in den ersten Lebensmonaten betragen kann.

Die erfolgreiche Behandlung von CF erfordert mehr als viele andere Erkrankungen ein Team. Wie wird diese Herausforderung bei Ihnen praktiziert und gelebt?

Ein CF-Zentrum benötigt ein interdisziplinäres Team von Fachleuten, um die umfassende Betreuung und Behandlung von Patienten mit Mukoviszidose sicherzustellen. Dabei bilden die Pflegekräfte, Ernährungstherapeuten und Ärzte (Lungenfachärzte) das Kernteam, welches zunächst den größten zeitlichen Kontakt mit den betroffenen Familien hat. Wir versuchen, gerade in den ersten Monaten Termine mit Psychologen und Sozialarbeitern von regulären Ambulanzterminen zu trennen. Die Termine sind am Anfang ohnehin mit vielen Informationen und Untersuchungen vollgepackt, sodass ebenso wichtige Themen der psychosozialen und sozialrechtlichen Beratung zu kurz kommen.

Wie erleben Sie die Eltern, die Sie mehrere Jahre in Ihrer Ambulanz begleiten im Vergleich zu der Zeit unmittelbar nach der Diagnose?

Nach dem ersten Schock findet in den ersten Lebensjahren eine Anpassung an die Situation statt. Wenn die Eltern feststellen, dass ein „gesundes“ Familienleben möglich ist, gibt das zunehmend Sicherheit für den Alltag mit CF. Hinzu kommt, dass sich die Eltern durch die regelmäßigen Ambulanzbesuche an uns als Team sowie auch an die Untersuchungen und Therapien gewöhnen. Es gibt aber auch CF-Familien, die sehr belastet durch die Diagnose sind und es bleiben.

Besondere Herausforderungen für Eltern bilden die Meilensteine der Entwicklung des Kindes, wo sie Verantwortung und Kontrolle abgeben müssen. Das ist für Eltern häufig schwieriger als für die Kinder. Gerade in diesen Lebensphasen bedarf es viel Vertrauen von Seiten der Eltern diese Phasen gut zu überstehen.

Lieber Herr Lorenz, wir danken Ihnen für das Gespräch.

Das Interview führte Barbara Senger, Mukoviszidose e.V.

„Ich habe diesen Gendefekt – aber ich bin nicht krank“

Ein etwas anderer Erfahrungsbericht



Bei Theo war das Neugeborenen-Screening auffällig. Ein Gentest brachte die Bestätigung, dass der Junge Mukoviszidose hat.

Seit 2016 gibt es das Neugeborenen-Screening auf Mukoviszidose in Deutschland. Dazu hat auch das Engagement des Mukoviszidose e.V. beigetragen. Direkt davon profitiert hat zum Beispiel der kleine Theo. Hier erzählt er seine Geschichte.

Frühe Diagnose

Hallo, ich heiße Theo, bin fünf Monate alt und lebe mit meinen Eltern Lena und Patrick in Nordfriesland. Ich möchte Euch gern meine Diagnosegeschichte erzählen:

Ich bin am 13. Dezember 2022 in Heide im Landkreis Dithmarschen nach einer schönen, unkomplizierten Schwangerschaft geboren. Meine Eltern Lena und

Patrick entschieden sich direkt bei der U1 für das Neugeborenen-Screening. 15 Tage nach meiner Geburt erhielten wir den Anruf aus dem Krankenhaus, dass das Neugeborenen-Screening auffällig war.

Gentest bringt Gewissheit

Bereits zwei Tage später saßen wir alle in der Ambulanz im städtischen Krankenhaus in Kiel zum Schweißtest. Weder an diesem Tag, noch an einem weiteren Termin wollte der Schweißtest klappen – ich wollte einfach nicht schwitzen. Somit wurde ein Gentest durchgeführt, der ca. drei Wochen später die Gewissheit brachte: Ich habe Mukoviszidose mit den Mutationen F508del und R553X.

Es riss meinen Eltern den Boden unter den Füßen weg – warum ich? Ich wirkte doch gar nicht krank, ich bin doch ganz „normal“?! Wie kann das sein? Was bedeutet das jetzt und – ja, diese Frage stellte sich meine Mama am häufigsten: „Wann werde ich sterben?“

Dieses Gedankenkarussell begleitete meine Eltern tagein, tagaus, bis zu jenem Tag, an dem wir stationär im Krankenhaus aufgenommen wurden, um das gesamte Muko-Team kennenzulernen. „Wann wird Theo sterben?“ fragte meine Mutter den Arzt. „Wann sterben Sie denn?“ wurde Mama vom Arzt gefragt. Sie zuckte mit den Schultern. „Keine Ahnung?!“ „Genau“, sagte der Arzt, „Auch Theo wird ein Leben führen, in dem es unklar ist, wann er stirbt.“ Denn in einem Punkt sind sich alle sicher: An Mukoviszidose werde ich, dank der neuesten Forschung und Medikationen, nicht sterben!

Familie schaut positiv in die Zukunft

Mit Mukoviszidose kann man gut leben – das ist die Botschaft, die uns immer wieder vermittelt wurde und die wir zu unserem Leitspruch gemacht haben, denn dass die Vögel des Kammers und der Sorge über unseren Köpfen kreisen, können wir nicht verhindern, aber dass sie Nester in unseren Haaren bauen, schon!

Ich bin ein aufgeweckter, lustiger Kerl, der meine Eltern jeden Tag mit seinem Lächeln neu verzaubert. Bis auf die Unterfunktion der Bauchspeicheldrüse merke ich meine Mukoviszidose bisher nicht.

Zusammenhalt in der Familie, ein gutes Ärzteteam und eine tolle Community auf Facebook und Instagram zusammen mit der MUKOinfo und eine große Portion Zuversicht lassen uns positiv in die Zukunft blicken.

Ich werde dieses Jahr eine Kreuzfahrt mit meinen Eltern machen: Abschalten, Spaß haben, die Seele baumeln lassen und tief durchatmen. Mir geht es gut – ich habe diesen Gendefekt, aber ich bin nicht krank!

Viele Grüße aus Nordfriesland senden
Lena, Patrick und Theo

Mukoviszidose vor 50 Jahren

Ein Blick zurück in die Vergangenheit

Wie war die Zeit nach der Diagnose vor 50 Jahren? Helga Bergmann (74 Jahre) schildert uns ihre Erfahrungen als Mutter einer Tochter mit Mukoviszidose.

Meine zweite Tochter wurde 1976 geboren. Also zu einer Zeit, als Mukoviszidose noch nicht so publik war. Allerdings wusste ich schon 1970 über die Erkrankung Bescheid! Ich war damals leitende Stationschwester auf Intensiv und meine Zweitschwester war Engländerin. Deren Schwester lebte in Australien und hatte ein Kind mit CF.

Als meine Tochter geboren wurde, hat uns der Gynäkologe nicht nach ein paar Tagen entlassen. Er sagte, dass ihm das Kind nicht gefalle, es ist so gelb, lassen wir es noch etwas unter dem Blaulicht. Das war das erste Symptom, den BM-Test¹ gab es damals noch nicht.

Bei jedem Besuch in der Ambulanz hieß es von der Kinderärztin: „Na, haben Sie wieder einmal was an Ihrem Kind gefunden?“, was ich noch heute eine Unverschämtheit finde, denn es gab reichlich Symptome. Mit der Zeit lernte ich den diagnostischen Blick.

Dicker Bauch? Reaktion: „Alle Kleinkinder haben dicke Bäuche.“ – Verstopfung? Reaktion: „Geben Sie mehr Ballaststoffe.“ – Mein Kind kann zwei Jahre die gleiche Kleidung anziehen? Reaktion: „Sie und Ihr Mann sind ja auch keine Riesen.“ – „Ihr Kind isst Butter mit dem Löffel? Das kann ich nicht glauben.“ – „Sie halten die Breischale unter das Kinn und schaufeln den Brei rein? – Das Kind isst eben schnell.“ Es hustet dauernd? Reaktion: „Das ist eine chronische Bronchitis. Da fahrt ihr mal an die Nordsee. Das verwächst sich.“ „Die Kleine hustet

und erbricht dann einen Ballen Schleim? – Da geben wir mal Contramutan.“ Und so weiter und so weiter.

Später, als wir vier Kinder hatten, war immer etwas. Mal Vorsorge, mal eine Impfung. Jedes Kind hatte immer mal wieder einen Arzttermin. Eines Tages hatte unsere Kinderärztin Urlaub und wir mussten zu der Vertretung. Es war ein ganz junger Kinderarzt aus dem Nachbarort. Er hatte erst vor wenigen Wochen die Praxis seines Vaters übernommen. Er sagte sofort: „Mit dem Kind stimmt etwas nicht. Ich vermute CF. Ich schicke Euch alle mal zum Schweißtest.“ Fortan war mir alles klar. Also alle vier Kinder stationär in die Kinderklinik nach Karlsruhe.

Das Ergebnis wurde uns von der Stationsärztin lapidar mitgeteilt: Der Schweißtest ist positiv. Das Kind hat CF. Sie wird vielleicht zwölf Jahre alt. Zu diesem Zeitpunkt war meine Tochter sieben Jahre alt. Unsere Welt brach zusammen! Mein Mann war keine Hilfe, er ließ mich wurschteln.

Und dann wurde ich aktiv. Ich sammelte viele Infos, überall wo es mir möglich war. Eine große Hilfe war damals Karl-Theo-Rath (CF-Gruppe BW). Durch ihn lernten wir auch verschiedene Ambulanzen und Ärzte kennen. Frau Spindel von der Physiotherapie, dort lernten wir die Autogene Drainage, Prof. Stern aus Tübingen, Dr. Schumacher aus Kirchzarten, Dr. App aus Freiburg, wo wir auch stationär waren und an der Amiloridstudie teilnahmen. Auch Dr. Tümmeler aus Hannover (damals war er noch nicht Professor) lernten wir kennen. Mit ihm machten wir bei der Erbträgerstudie (CFTR-Gen) mit.

Später hatten wir das Glück, dass Prof. Kaiser die Kinderklinik in Pforzheim über-

nahm und wir dort betreut werden konnten. Ich machte dann mit meiner Tochter eine intravenöse Heimtherapie, als Intensivschwester war ich ja geschult. Mit einer Heidelberger Verlängerung an der Viggo und einer Gipsschiene ging das prima.

Von der Familie her war es ebenso nicht leicht. Meine Mutter meinte damals „Von UNSRER Seit kommts net. Bei ons sen se alle 80 worde“, was so viel heißt wie „Aus unserer Familie kommt diese Erkrankung nicht, bei uns sind alle 80 Jahre alt geworden“. Und dann fand ich eines Tages über ein Tagebuch meines Großvaters mütterlicherseits heraus, dass sein kleines Schwesterchen mit zwei Jahren an einer Lungenentzündung ohne Fieber gestorben sei. Das war so um 1888 rum.

Später gründete ich die CF-Gruppe „Mittlerer Oberrhein-Enzkreis“, welcher ich lange Jahre vorstand. Ich war im Ort bei uns der sprichwörtlich bunte Hund. Viele kamen mit Fragen, egal worüber. Mit vielen vielen Basaren zugunsten CF. Inzwischen sind alle Kinder erwachsen und haben Kinder. Meine Tochter ist mittlerweile 48 Jahre alt und es geht ihr nicht gut. Ich bin nun in Rente und wohne mit meiner Ältesten zusammen und wir sind trotzdem froh, auch wenn es manchmal nicht geht, sondern humpelt.

Wir dürfen dankbar sein, was die Forschung, die Therapeuten, Redakteure, Firmen und so weiter leisten und geleistet haben.

**DANKE, DANKE, DANKE AN ALLE,
Eure Helga Bergmann**

¹ Der BM-Test wurde früher im Neugeborenen-Screening eingesetzt, ist aber inzwischen von besseren Testverfahren abgelöst worden.

Späte Diagnose und große Dankbarkeit

Ein Schulreferat gibt Hinweise auf Erkrankung



Die späte Diagnose war Folge eines von Selina gehaltenen Referats über Mukoviszidose.

Bei Selina wurde Mukoviszidose erst spät festgestellt – und das auch nur, weil sie im Biologie-Unterricht ein Referat über die Krankheit halten musste und ihr die Symptome bekannt vorkamen. Hier erzählt sie, wie es zur Diagnose kam und wie sie damit heute umgeht.

Mehrere Vorerkrankungen

Ich bin Selina, 24 Jahre alt und Mukoviszidose-Patientin. Durch die Erkrankung leide ich seit meinem fünften Lebensjahr auch an Diabetes Typ 3, sehr starken chronischen Körperschmerzen und epileptischen Anfällen. Dazu kommen leider auch psychische Probleme.

Diagnose auf eigene Initiative

Meinen Mukoviszidose-Befund bekam ich jedoch erst mit 17 Jahren, es war sogar eine Selbst-Diagnose: Ich hatte ein Biologie-Referat gehalten über Mukoviszidose, dabei ist mir aufgefallen, dass wirklich alle Symptome zu mir passen.

Ich war schon immer sehr oft krank, hatte viele Lungenentzündungen, war sehr dünn und zierlich und besonders mein Schweiß ist so salzig, dass sich bereits Salzkörner auf meiner Haut bilden.

Bei einer Diabetes-Kontrolle habe ich den Arzt auf die Erkrankung angesprochen. Es wurde ein Test gemacht und natürlich war er positiv. Erst ist eine Welt für mich zusammengebrochen. Meine Familie, gerade meine Mutter, kommt damit nicht klar. Ich finde es ziemlich traurig, wie spät die Diagnose gestellt wurde und das auch nur durch meine eigene Initiative. Wir sind bei so vielen Ärzten in ganz Deutschland gewesen und haben auch ziemlich viele Privatärzte bezahlt und keiner konnte uns helfen.

Selina lässt sich nicht unterkriegen

Nun muss ich seit zehn Jahren jeden Tag Opiate nehmen, um die Schmerzen aushalten zu können. Ich habe aber gelernt, dass man alles schaffen kann, wenn man die richtigen Freunde hat. Ich bin so dankbar für meine Freunde, die eigentlich meine Familie sind. Sie bringen mich zum Arzt, duschen mich ab, wenn ich dazu selbst nicht in der Lage bin, es ist wirklich immer einer da und schaut nach mir. Sie sagen mir auch ständig, wie gern sie das für mich machen, da ich ihnen zumindest meine Liebe und Dankbarkeit zurückgeben kann. Nun habe ich mein Abitur alleine nachgeholt und bin sehr stolz darauf. Ich bin komplett tätowiert, wovon mir Ärzte eigentlich abgeraten haben, ABER ich möchte ein normales Leben haben, was ich durch die ganze Unterstützung sogar besitze.

Ich kann feiern gehen, ich bin eine ganz normale Frau, die einfach ab und zu Hilfe braucht, aber ich lasse mich davon nicht unterkriegen. Viele sagen mir, wie stark ich doch sei, teilweise bin ich die größte Partymaus in meiner Gruppe. Das alles hilft mir, zumindest das Leben zu meistern.

Ich möchte an dieser Stelle einfach mal Danke an all meine Freunde sagen und natürlich auch an die Community, die einem bei Problemen auch sehr schnell weiter hilft.

Selina (24 Jahre, CF)

Heute geht es Utes Sohn gut

Der Weg dorthin war langwierig

Wiederkehrende Fettstühle waren der Grund dafür, warum Ute sich mit ihrem Sohn an den Kinderarzt wandte. Dass er schließlich im Mai – dem Mukoviszidose Monat des Mukoviszidose e.V. – des Jahres 2014 diagnostiziert wurde, wird Ute nie vergessen.

Ärzte wissen zunächst keinen Rat

Nachdem der Kinderarzt zu den immer wiederkehrenden Fettstühlen gesagt hat, dass sich das verwächst, bin ich sehr unfreundlich zu ihm geworden. Er überwies uns also ans Kinderkrankenhaus. Dort hatten wir zunächst einen Termin zur Vorstellung. Ich berichtete also, was mein Sohn so hat. Die Ärztin konnte sich überhaupt keinen Reim darauf machen und bat uns also, stationär zu kommen.

Drei Wochen später war es soweit. Die Ärztin war in der Zwischenzeit auf einem Ärztekongress in Amerika gewesen und muss einen Tipp bekommen haben, wonach sie bei meinem Sohn schauen sollte. Während wir stationär waren, fragte ich die Ärztin, ob sie schon eine Idee hat und sie sagte mir, es sei wohl eine Bauchspeicheldrüsenerkrankung.

Wie das so ist, googelt man dann natürlich. Es kamen Diabetes und Mukoviszidose raus. Ich dachte „Bei meinem Glück wird es Mukoviszidose sein.“ Und siehe da...

Als wir dann im Krankenhaus waren, um zu erfahren, was mein Sohn denn nun hat und die Ärztin das Wort Mukoviszidose aussprach, schoss „Hab ich’s doch gewusst!“ aus mir heraus. Für mich war es also keine Überraschung. Meinem Mann wurde schwindelig und er musste sich erst einmal hinlegen. Er fiel seelisch in ein Loch, ich nicht. Als wir wieder zuhause waren, habe ich mich sofort hingesetzt und angefangen zu recherchieren, wo bekommt man Hilfe her, gibt es Selbsthilfegruppen, was genau ist Mukoviszidose usw. Mein Mann war

zunächst zwei Wochen wegen psychischer Belastung krankgeschrieben.

Seit der Diagnose ist der Gesundheitszustand besser

Sehr schnell nach der Diagnose ging es meinem Sohn viel besser, er sah gesünder aus, hatte nicht mehr diesen aufgetriebenen Bauch, hatte mehr Energie. Endlich waren die Bauchschmerzen und Fettstühle weg.

Dies ist nun neun Jahre her. Wahnsinn, wie schnell die Zeit vergeht. Meinem Sohn geht es bestens und man würde nicht denken, dass er irgendetwas hat.

Ute, Mutter eines neunjährigen CF-betroffenen Sohnes



Utes Sohn hat Mukoviszidose. Erstes Symptom waren wiederkehrende Fettstühle.

Für uns war die Diagnose ein Segen

Endlich die richtige Therapie

Tim hat zwei Kinder mit Mukoviszidose. Seine Tochter wurde 2010 geboren, sein Sohn dann 2014. Bis bei Tims Tochter die CF-Diagnose feststand, musste die Familie allerdings Einiges mitmachen.

Erstes ungewöhnliches Symptom:

Ausschlag im Windelbereich

Unsere Tochter Lea wurde im November 2010 geboren, Schwangerschaft und Geburt verliefen unauffällig. Auch die ersten sechs bis acht Wochen war alles gut, aber dann entwickelte sie einen Ausschlag im Windelbereich. Zuerst gingen der Kinderarzt und auch die Hebamme von einem Windelsoor aus, wir fingen also an zu cremen, behandelten sie mit Heilerdepäckungen, Heilwolle, aber nichts half. Der Ausschlag wurde immer großflächiger, entwickelte tiefe Risse und wanderte bis ins Gesicht. Der Kinderarzt hatte keine Erklärung, die Dermatologen der Charité konnten es sich auch nicht erklären, es wur-

den Fotos zu Spezialisten in die USA geschickt, aber auch das blieb ohne Ergebnis. Gleichzeitig wurde ein Termin zu einer Hautbiopsie vereinbart.

Am Tag der Biopsie, das war ein Dienstag im Februar 2011, überwies uns die Chefärztin der Dermatologie ins Virchow Klinikum, da ihr Leas Zustand sehr suspekt vorkam. Zufällig, oder vielleicht auch nicht, landeten wir in der Pneumologie bzw. der Mukoviszidose-Ambulanz, ein Schweißtest war allerdings unauffällig. Unsere Tochter wurde stationär aufgenommen und damit begann das Drama. Es folgten etliche Untersuchungen, aber alles, was unternommen wurde, verschlechterte ihren Zustand nur. Dienstag wurde sie aufgenommen, Donnerstag lag sie nach Anlage eines zentralen Zugangs schon auf der Kinderintensivstation.

Ärzte sind ratlos

Kein Arzt konnte uns sagen, was unserer Tochter fehlte. Die ganze Prominenz der Berliner Charité stand ratlos vor ihrem Bett, ein Spezialist nach dem anderen wurde herangezogen. Die wildesten Vermutungen standen im Raum, und wir bekamen es mit der Angst zu tun, dass wir das Krankenhaus alleine wieder verlassen würden. Wir als Eltern funktionierten nur noch irgendwie zu dieser Zeit, wir stumpften sehr ab im Klinikalltag, und versuchten nur noch, von Tag zu Tag zu kommen. Nur meine Frau durfte im Krankenhaus bleiben, da sie Lea noch stillte. Ich pendelte jeden Tag früh ins Krankenhaus, blieb bis spät in die Nacht und ging dann nach Hause zum Schlafen und Wäsche waschen. Große Unterstützung erhielten wir durch die Großeltern, die uns jeden Tag bekochten und das Essen ins Krankenhaus lieferten, da ich ja nicht aufgenommen wurde und es nur Verzehrbons für meine Frau gab.



Seit der Diagnose hat sich Leas Zustand stark verbessert.



Lea bei ihrer Einschulung. Ihr geht es heute sehr gut.

Nach ein paar Tagen auf der Kinderintensivstation besserte sich der Zustand unserer Tochter soweit, dass sie auf die Kinderstation verlegt werden konnte. Nach langen zwei Wochen kam dann endlich, durch einen Gentest, der eigentlich zum Ausschluss einer Mukoviszidose dienen sollte, heraus, dass Lea doch Mukoviszidose hat. Der Ausschlag ist durch einen intensiven Zinkmangel entstanden, der aufgrund der Mangelernährung zustande kam.

Erleichterung durch die Diagnose

Jetzt konnte unserer Tochter endlich zielgerichtet geholfen werden und es ging ihr sehr schnell viel besser, so dass wir nach knapp vier Wochen aus dem Krankenhaus entlassen werden konnten. Für uns war die Diagnose ein Segen, denn endlich wussten wir, womit wir es zu tun haben und es konnte ihr geholfen werden.

Die damalige Leitung der Mukoviszidose-Ambulanz machte uns auch großen Mut, dass in Zukunft viel passieren wird und sie sehr optimistisch ist! Sie sollte Recht behalten!

Tim, Vater von zwei CF-betroffenen Kindern



Es dauerte, bis Leas Mukoviszidose festgestellt wurde.

Kochsalz 6%

Inhalat Pädia

6 % hypertone Kochsalzlösung zur Inhalation

Befreit die unteren Atemwege
kraftvoll von Schleim!



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

¹ Ausgehend von gemeldeten UVP in der Apothekendatenbank ABDA-TA, Stand: 07.02.2023 ² Erstattungsfähig zur symptomatischen Inhalationsbehandlung der Mukoviszidose bei Patienten ab dem vollendeten 6. Lebensjahr.

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

A8001450-06 / 105x297



Der Ton macht die Musik

Kommunikation der Ärzte mit Betroffenen verbesserungswürdig

Der Sohn von Frauke (52 Jahre) hat Mukoviszidose und ist mittlerweile 30 Jahre alt. Sie schildert eindrücklich ihre Erfahrungen als damals junge Mutter in den 1990er Jahren.

Erste Diagnose nach der Geburt

Ich bekam den Befund im Dezember 1993, nachdem meinem Kind in der dritten Lebenswoche Blut über die Ferse von der Hebamme abgenommen wurde. Die Hebamme rief mich eine Woche später an und teilte mir am Telefon mit, dass das Ergebnis für Mukoviszidose positiv ausgewertet wurde. Ich sollte das aber nochmals in einer Klinik abklären lassen: Es sei ja noch nicht 100-prozentig sicher, die Tests seien manchmal unzuverlässig. Ich hatte zuerst Schwierigkeiten, das Wort überhaupt auszusprechen und dann auch an Informationen heranzukommen, denn mal eben schnell ins Internet und auf Wikipedia gucken gab es 1993 noch nicht. Aber ich hatte ja auch noch so eine diffuse Hoffnung, dass der nächste Test negativ ausfallen könnte.

Ich machte also einen Termin in der Kinderklinik, wo ein wirklich sehr alter und sehr doofer Arzt meinem Kind einen kleinen Plastikpfropf auf die Brust klebte und ihn für eine halbe Stunde unter einer Rotlichtlampe „zum Schmoren“ brachte. In dieser Zeit durfte ich nicht dabei sein. Ich hatte draußen zu warten und hörte mein Kind schreien. Es war einfach nur schrecklich.

Nachdem sich dann genug Schweiß auf der Brustmulde gebildet hatte und der Test wieder positiv war, klärte mich

dieser blöde Arzt – sehr nüchtern – über die statistischen Fakten dieser Krankheit und über die Vererbungslehre auf. Und, dass ich damit rechnen sollte, dass mein Kind vermutlich die Volljährigkeit nicht erreichen wird. Danach wurden wir entlassen und sollten in drei Monaten wieder kommen. Krass – Peng – das war's!

Ängste und Hilflosigkeit

Ich war damals grade einmal 21 Jahre alt und in dieser Phase meines Lebens verdammt hilflos und ohnmächtig, zumal der Vater keine Verantwortung übernehmen wollte. Zum Glück konnte ich mich dann auf den Tipp meines Kinderarztes hin an eine Uni-Klinik wenden. Dort wurden wir sehr freundlich empfangen, der Schweißtest wurde noch einmal am Arm durchgeführt, während ich mein Kind auf dem Schoß behalten durfte. Nach diesem „Schnell“-Test kam auch gleich eine Frau von der sozialen Betreuung der Muko-Ambulanz, welche mit mir ein langes Gespräch führte und mich über die Krankheit aufklärte. Danach schwirrte mir der Kopf vor lauter Informationen, ich bekam einen Stapel Broschüren, doch ging es mir wesentlich besser und wir fühlten uns in dieser Klinik gut betreut.

Mein Sohn ist jetzt 30, nimmt Kaftrio und es geht ihm wesentlich besser. Meine Eltern haben damals nach dem ersten Schrecken sehr lieb Anteil genommen. Sie ließen sich alles erklären (Medikamentengabe, Inhalationen etc.), um ihren Enkel bei sich haben zu können. Schließlich ist es nicht einfach, mit Mukoviszidose Babysitter zu finden,

die sich das zutrauen. Doch mit meinen Eltern und auch mit meiner Schwester habe ich großes Glück gehabt!

Mehr Empathie angemahnt

Dennoch: Ich habe damals unglaublich viele Ängste durchgestanden und finde es unverantwortlich, jemandem bei der Geburt seines Kindes schon zu sagen, dass es früh sterben wird. Das geht eigentlich gar nicht! So sehe ich das heute. Jahrzehnte haben wir mit diesem Damoklesschwert über dem Kopf gelebt und lange Zeit gebraucht, um diese Ängste abzulegen. Das hätte nicht sein müssen.

Gewünscht hätte ich mir, das die „Botschaft-überbringenden Menschen“ Ahnung von der Erkrankung haben und den geschockten Eltern gleich Infomaterial und Handwerkszeug geben können, um handlungsfähig zu sein und zu bleiben. Und den Betroffenen Mut zu machen und bitte bitte nicht „zu kondolieren“. Diese ohnmächtige Phase damals war traumatisch. Im Ernst: Bei mir wurde vor ein paar Jahren eine PTBS diagnostiziert.

All das hätte ich nicht gebraucht! Und vermutlich nicht bekommen, wenn ich von Anfang an in gute Hände gekommen wäre. Puh! Weiteratmen!

Frauke, Mutter eines CF-betroffenen Sohnes

Aufklärung und Unterstützung

Wie es eigentlich sein sollte

Mit ihren persönlichen Erfahrungen zeigen Joy und Chris, die Eltern von Jaro, dass sich im Umgang mit Mukoviszidose-Betroffenen einiges zum Besseren gewandelt hat. Neben den fachlichen Informationen dürfen aber dabei die Gefühle nicht zu kurz kommen.

Schwierige Anfangszeit

Die Diagnose von Mukoviszidose lässt in der ersten Zeit danach so viele Fragen, Unsicherheiten und einfach Verzweiflung aufkommen. Wir haben zunächst „einfach“ funktioniert. Unser Sohn war erst 14 Tage alt und was blieb uns denn anderes übrig, als die Medikation sofort zu starten. Schließlich wollten wir das Beste für ihn. Also stürzten wir uns in die Medikation, die wir täglich einhielten.

Fachlicher Austausch

Wir wurden damals in der Uniklinik über alles aufgeklärt und einen besseren Einstieg hätten wir uns nicht vorstellen können. Frau Remke machte uns klar, dass wir kein anderes Kind, sondern ein so besonderes Kind hatten und dass solche Kinder ein so wundervolles Leben führen würden, welches wir mit ihnen zusammen gehen werden. Auch die Ernährungsberatung stand uns immer bei und unterstützte uns in allen Fragen.



Eine glückliche Familie, die mit, aber nicht für die Krankheit lebt.

Von der Uniklinik bekamen wir eine Physiotherapeutin empfohlen, zu der wir gleich eine Woche später hingegangen sind. Und was soll ich sagen: Sie gehörte ab dann zur Familie. Sie stellte uns andere Familien mit CF vor und nahm uns damit ein wenig die Angst vor der Zukunft. Sie gab uns Broschüren und suchte uns genau die richtigen Artikel heraus, um uns als Familie zu bestärken und ein solchen großen Schock erst einmal sacken zu lassen. So lernten wir in kurzer Zeit, mit der Krankheit, aber nicht für sie zu leben.

Emotionen zulassen

Doch das Wichtigste auf diesem Weg ist, nicht sich selbst zu verlieren. Ja, auch an sich selbst zu denken. Zu trauern, wenn man traurig sein mag und den Tag zu genießen, wenn man einfach wie jeder andere sein möchte und mal nichts von Mukoviszidose hören möchte. Das Kind einfach Kind sein zu lassen und Eltern sein zu dürfen – wie alle anderen Eltern da draußen. Mit Fragen, Unsicherheiten und Verzweiflung, denn wir sind alle Eltern von so besonderen Kindern.

Joy und Chris mit Jaro

Von Gran Canaria nach Wilhelmshaven

Wie kommt man mit der Diagnose zurecht?



Thomas mit seiner mittlerweile fast 88-jährigen Mutter

Unser Redaktionsmitglied Thomas Malenke sprach mit seiner fast 88-jährigen Mutter über ihre Gefühle nach der Diagnose.

„Wie fühlt es sich an, wenn das eigene Kind mit Mukoviszidose diagnostiziert wird?“ Genau diese Frage stellte ich meiner mittlerweile fast 88-jährigen Mutter.

Die Diagnose CF wurde bei mir in Bremen mit einem Jahr vermutet, da ich nach meiner Geburt ständig abnahm und dann über drei Monate in der Klinik war. Bestätigt wurde sie endgültig in Wilhelmshaven, als ich sechs Jahre alt war.

Die Antwort meiner Mutter auf meine Frage war: „Angst, totale Angst“. Kein Wunder, mag man sagen, da ihrem Kind, mir, damals eine Lebenserwartung von ein bis fünf Jahren vorhergesagt wurde.

Informationen über Mukoviszidose gab es damals kaum. Internet gab es nicht.

Schriften auch nicht. Selbsthilfegruppen vor Ort und digital bei Facebook ebenfalls nicht, an eine CF-Zeitschrift kaum zu denken. Erst 1957 war die erste CF-Ambulanz von Prof. Dr. Stephan in Erlangen gegründet worden. 1965, erst ein Jahr vor meiner Geburt, wurde die Deutsche Gesellschaft zur Bekämpfung der Mukoviszidose vom Kinderarzt Prof. Dr. Windorfer gegründet, der heutige Mukoviszidose e.V. Man stand als Eltern buchstäblich allein da.

Wie konnte meine Mutter das nur überleben?

Ihre größte Unterstützung war damals ihre Mutter, meine Oma, eine im besten Sinne preußische Protestantin. Ihre zupackende, ungeheure Sicherheit und Klarheit ausstrahlende Art färbte auch auf meine Mutter ab. Genauso wichtig war die Unterstützung unseres Hausarztes in Bremen, der mit ungeheurer Gelassenheit meine Mutter beruhigte und ihr durch die schwierigen Anfangsjahre half. Denn eine CF-Ambulanz gab

es ja nicht. Nicht zu vergessen ist auch die Unterstützung meines Opas und meines Vaters, die beide mit ihrer ruhigen, besonnenen Art im Wortsinne zur Beruhigung der Situation beitrugen.

Heute wie damals

Meine Mutter hat sich damals also genauso gefühlt wie Eltern heute. Auch wenn die Lebensperspektive heute 60 Jahre und mehr beträgt: Die Gefühle bleiben gleich. Man wird schwanger, freut sich als Paar. Dann die Geburt und dann der Schock „Mukoviszidose“. Im Bild: „Urlaub auf der Sonneninsel Gran Canaria gebucht und im nasskalten Wilhelmshaven gelandet“. Aber nach und nach entdeckt man auch die schönen Seiten von Wilhelmshaven. Das Klima ist zwar rau, aber das Leben dort auf seine Weise einzigartig. So ist es ja auch bei der CF.

Aus dem Austausch mit Eltern weiß ich, dass – neben den Informationen des Vereins – vielen vor allem das Kennenlernen Erwachsener mit CF Mut macht. Bei Facebook, Instagram, in unserer Zeitschrift oder auch live. Erwachsene mit CF sind wie ein Statement „Ja, mit Mukoviszidose kann man (gut!) leben!“ Und sind damit der lebendige Beweis für die Ermutigung durch die CF-Ärzte. Sie geben Hoffnung.

Thomas Malenke (58 Jahre, CF)

Austausch mit anderen Eltern wichtig

Wenn von Zwillingen einer CF hat

Franzi will ihren beiden Zwillingen ein – zumindest weitgehend – normales Leben ermöglichen. Ihr Engagement in einer Selbsthilfe-Gruppe hilft ihr dabei.

Die Zukunftsangst bleibt

Aussagen wie „Er ist in einer guten Zeit mit guten Medikamenten geboren.“ halfen manchmal auch nicht weiter. Ich habe nie daran gezweifelt, es zu schaffen, aber ich hatte Angst, dass mein Kind es nicht schafft (auch heute manchmal noch).

Ich wünsche mir als Mutter, dass er genauso unbeschwert leben kann wie alle anderen Kinder und dass Mukoviszidose heilbar ist. Nicht immer verstehe ich die Fachbegriffe, aber ich versuche, immer informiert zu sein.

Persönliches Umfeld wichtig

Viele Freunde haben wir nicht, aber definitiv die Richtigen. Nachdem der erste Schock verdaut war, informierte ich mich überall und geriet an die CF-Selbsthilfe Braunschweig e.V. Dort bin ich mittlerweile Kassenwartin.

Der Austausch mit anderen Eltern ist mir wichtig und dass mein Kind andere CF-ler in seinem Alter kennenlernt. Er soll wissen, dass nicht nur er Muko hat.

Selbsthilfe bedeutet nicht, sich zu bedauern! Wir tauschen uns aus, machen Ausflüge, reden über die neuesten Medikamente und organisieren Spendenveranstaltungen. Jeder ist uns herzlich willkommen.

Franzi



Heute ist Mukoviszidose meist eine unsichtbare Erkrankung. (Symbolbild)

APOSAN
SICHER. GUT. VERSORGT.



Ambulante Versorgung

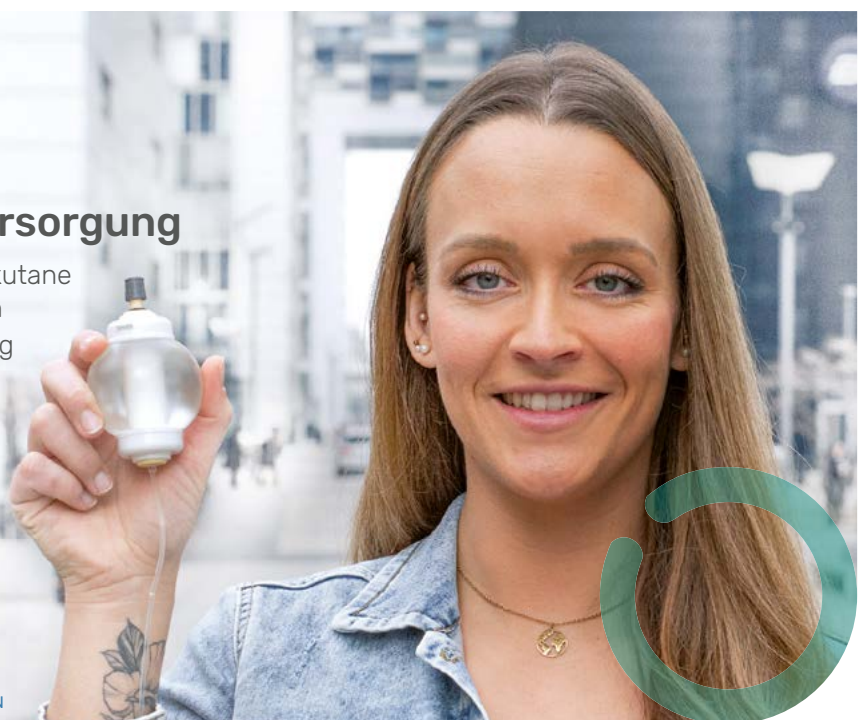
- intravenöse und subkutane Arzneimitteltherapien
- parenterale Ernährung
- enterale Ernährung

APOSAN GmbH
Gottfried-Hagen-Str. 40
51105 Köln

Tel.: 0221 / 160 21 0
Fax: 0221 / 160 21 26
mail@aposan.de



APOSAN
GmbH



Endlich die richtige Therapie

Zwölf Jahre bis zur Diagnose



Bastians Mukoviszidose wurde erst mit zwölf Jahren festgestellt.

Bei Bastian wurde Mukoviszidose erst mit zwölf Jahren festgestellt. Bis dahin hatte er eine Odyssee an Arztbesuchen hinter sich und empfand die Diagnose als Befreiung. Hier erzählt er seine Geschichte.

Meine Diagnose-Geschichte ist schon fast eine Abenteuerreise, weswegen ich erst relativ spät mit zwölf Jahren diagnostiziert worden bin.

Fehler beim Schweißtest verhindert frühzeitige Erkennung

Ich bin mit einer Lippen-Kiefer-Gaumen-spalte zur Welt gekommen, hinter der sich die Ärzte in den ersten Jahren versteckt haben, um meine Probleme mit der Atmung zu erklären. Ich habe bis heute keine Beteiligung des Pankreas bei Mukoviszidose und nur die Lungenprobleme. Die Lippen-Kiefer-Gaumen-spalte ist innerhalb der ersten Lebensjahre mehrmals operiert worden und als die Auffälligkeiten mit der Atmung, den

vielen Infekten und dem zähen Schleim nicht aufhörten, hatte eine Klinik den Versuch unternommen, mich auf Mukoviszidose zu diagnostizieren, aber meine Lipasewerte waren ja in Ordnung und mein Schweißtest im Normbereich. Wie sich aber erst Jahre später herausstellte, war das Gerät in dieser Klinik für die Schweißtestmessung nicht richtig eingestellt gewesen.

Falsche Diagnose „Asthma Bronchiale“

Ich habe auf jeden Fall danach im Vorschulalter die Diagnose Asthma Bronchiale und die entsprechende Therapie bekommen. Es zeigte sich allerdings keine deutliche Verbesserung meiner Lungenfunktion. Zu der damaligen Zeit konnte ich kaum rennen, selbst weite Strecken gehen war nur langsam möglich. Jedoch hat es mich nicht davon abgehalten, mich fast täglich im benachbarten Wald aufzuhalten. Schwach, aber immerhin stabil war mein Zustand.

Neue Klinik stellt die richtige Diagnose

Als ich zwölf Jahre war, ist meine ganze Familie berufsbedingt umgezogen und vor Ort stellte ich mich einer neuen Lungenfachärztin vor. Diese wies mich sofort in die Fachklinik Wangen ein. Der Facharzt dort hatte zwar die Unterlagen der Klinik mit dem Ausschluss der Mukoviszidose, wollte das aber aufgrund der Anamnese und meines damaligen Zustands nicht glauben, deswegen veranlasste er einen erneuten Schweißtest und nach dem positiven Ergebnis noch weitere. Obwohl Lipasewerte und Gentest (damals sind die 16 häufigsten Mutationen untersucht worden und ich habe eine sehr, sehr seltene Mutation, wie sich später aber erst in einem detaillierten Gentest herausstellte) negativ

waren, hat der Arzt in der Fachklinik Wangen wegen der Anamnese und des Schweißtests (endlich) die Diagnose Mukoviszidose gestellt und sofort die Therapie, insbesondere die Physiotherapie und Inhalation, umgestellt.

Nach dieser Therapieumstellung konnte ich nach wenigen Wochen endlich nicht nur längere Strecken gehen, sondern sogar laufen. Somit war die Diagnose Mukoviszidose für mich eine Befreiung, insbesondere, weil ich endlich die richtige Therapie bekommen habe.

Im Nachgang zu meiner Diagnose sind dann auch meine beiden jüngeren Geschwister getestet worden und bei meiner Schwester ist dann auch mit fünf Jahren Mukoviszidose diagnostiziert worden.

Bastian



Die Diagnose war für Bastian eine Erleichterung, weil er endlich mit der Therapie beginnen konnte.



Markus,
CF-Patient

Inhalieren bei CF?

Empfohlen von führenden Experten –
und ich mach's!

Warum ich trotz anderer Therapien
weiter inhaliere, erfährst Du hier!



Jetzt QR-Code scannen
und meine Story lesen.

www.pari.com/meine-story



Rat, Hilfe und Sicherheit für betroffene Familien

Online-Eltern-Seminare des Mukoviszidose e.V.

Nathalie Pichler und Barbara Senger organisieren zusammen die Online-Eltern-Seminare des Mukoviszidose e.V. Sie kennen die großen Sorgen und Nöte von Eltern, die mit der Diagnose Mukoviszidose konfrontiert sind. Im Doppelinterview berichten die erfahrenen Referentinnen, wie die Seminare den Eltern dabei helfen, sich in der Zeit nach der Diagnose familiär neu aufzustellen.



Barbara Senger



Nathalie Pichler

Liebe Frau Senger, liebe Frau Pichler, welche Ängste und Sorgen haben Eltern von neu diagnostizierten Kindern?

Nathalie Pichler: Die Diagnose Mukoviszidose ist für die Eltern und Angehörigen ein gravierender Einschnitt ins Leben. Die Seminarteilnehmenden berichten regelmäßig, dass die Diagnose einer seltenen und schwerwiegenden Erkrankung für sie ein Schock war. Grundannahmen über das Leben des Kindes, Werte- und Zukunftsvorstellungen geraten ins Wanken. Angst, Hilflosigkeit und das Gefühl, die Kontrolle über die Situation zu verlieren, sind Empfindungen, mit denen die Eltern schwer zurechtkommen. Viele fragen sich: „Warum gerade wir?“. Jede chronische Erkrankung eines Familienmitglieds stellt das Familiengefüge auf den Kopf. Dies alles zu akzeptieren, braucht Zeit und Verständnis.

Welche Erwartungen und Wünsche haben Eltern, die zu den Seminaren kommen?

Barbara Senger: Sie wünschen sich Orientierungshilfen für den Alltag mit Mukoviszidose und haben den Wunsch, ihr Kind so „normal“ wie möglich aufwachsen zu lassen. Der Austausch mit anderen Eltern zeigt den Teilnehmenden, dass sie nicht alleine sind und die Probleme meistern können, die auf sie

zukommen. Das gibt ihnen Halt und Zuversicht. Dies wirkt sich wiederum auch auf die Kinder aus, die spüren, dass ihre Eltern souverän an ihrer Seite stehen.

Wie erleben Sie die Eltern, die an den Seminaren teilnehmen?

Nathalie Pichler: Sie sind sehr interessiert an medizinischen Fakten, Hinweisen und Tipps rund um Fragen zur Erkrankung, die im alltäglichen Leben präsent sind. Das Thema Hygiene beschäftigt die Eltern sehr. Dort bestehen oftmals noch Unsicherheiten und Probleme, die Empfehlungen zu hygienischen Maßnahmen so ins Leben einzuflechten, dass die Angst vor Keimen den Alltag nicht lähmt.

Welche Feedbacks bekommen Sie nach den Seminaren?

Barbara Senger: Die Möglichkeit, sich mit Experten und anderen Betroffenen zu den Themen rund um Mukoviszidose austauschen zu können, wird von den Seminarteilnehmenden als sehr hilfreich empfunden. Neben Fachwissen werden oftmals neue Denkanstöße und Impulse gegeben. Der Kontakt der Eltern untereinander wird häufig über das gemeinsame Seminar hinaus gepflegt.

Seit einigen Jahren finden die Eltern-Seminare nicht mehr in Präsenz, sondern online statt. Wie ist es zu dieser Entscheidung gekommen?

Barbara Senger: Hier kamen zwei unterschiedliche Faktoren zusammen: Zum einen sind die Kinder bei Diagnosestellung, anders als früher, in der Regel erst wenige Wochen alt, was bedingt ist, durch das 2016 eingeführte Neugeborenen-Screening auf Mukoviszidose. Zum anderen haben wir im Zusammenhang mit der Corona-Pandemie damit begonnen, die Seminare online auszurichten. Hierbei wurde dann sehr schnell deutlich, dass dieses Format der Lebenssituation von Eltern mit einem Säugling deutlich besser entspricht als eine Präsenzveranstaltung. So können nun beide Eltern am Seminar teilnehmen und die Teilnahme ist einfach zu organisieren, da sie von zu Hause aus erfolgen kann.

Mit welchen Angeboten können Sie den Betroffenen über das Eltern-Seminar hinaus helfen?

Nathalie Pichler: Die Geschäftsstelle des Mukoviszidose e.V. in Bonn hat noch viele weitere Seminarangebote und steht den Betroffenen mit Rat und Unterstützung zu unterschied-

lichen Fragen und Problemen zur Seite. Zusammen mit meiner Kollegin Frau Karatzas berate ich in psychosozialen und sozialrechtlichen Fragen. Zudem verfügen wir über Literatur und vielfältige Broschüren zu allen Aspekten der Erkrankung. Darüber hinaus gibt es auch Erklärfilme zu verschiedenen Themen wie etwa dem Krankheitsbild oder dem Schweißtest zur Diagnose von Mukoviszidose, die wir über unsere Webseite, Soziale Medien oder unseren YouTube-Kanal verbreiten. Das Eltern-Seminar haben wir zum Anlass genommen, die wichtigsten Untersuchungen und Therapiemaßnahmen, die während des ersten Jahres nach der Diagnose vorgesehen sind, in einer Infografik darzustellen. Sie finden diesen „Fahrplan“ auf den Folgeseiten.

Liebe Frau Pichler, liebe Frau Senger. Wir danken Ihnen für das Gespräch.

Das Gespräch führte Frank Gundel, Mukoviszidose e.V.

Leitlinien, ein wichtiger Baustein für eine optimale medizinische Versorgung

Die auf den Folgeseiten 22/23 dargestellte Infografik basiert auf der S3-Leitlinie „Mukoviszidose bei Kindern in den ersten beiden Lebensjahren, Diagnostik und Therapie“. Medizinisch-wissenschaftliche Leitlinien haben zum Ziel, die Behandlung von Erkrankungen zu standardisieren und zu verbessern. Die Erstellung von Leitlinien bei Mukoviszidose erfolgt durch CF-Behandler unter Beteiligung von Patientenvertretern. Sie dienen Ärzten und anderen Behandlergruppen als Orientierung. Auch Menschen mit Mukoviszidose und deren Angehörige können sich durch Leitlinien umfassend über Behandlungs- und Diagnosemöglichkeiten informieren. Der Mukoviszidose e.V. fördert die Leitlinienarbeit mit Spendengeldern. Das Mukoviszidose Institut, eine 100 Prozent Tochter des Mukoviszidose e.V., koordiniert und unterstützt die Erstellung der Leitlinien im CF-Bereich. Dabei legen die Kolleginnen besonderen Wert auf laienverständliche Versionen: Die Infografik auf den Folgeseiten ist ein Ergebnis dieser Bestrebungen. Sie können Sie gerne aus diesem Heft heraustrennen (Heftklammern zurückbiegen) und aufhängen, z.B. an der Kühlschranktür :-).



Zum „Fahrplan für das erste Jahr“ ➔

FAHRPLAN FÜR DAS ERSTE JAHR

EINE WOCHE
NACH DIAGNOSE

1. MONAT



3. MONAT



2. MONAT



8. MONAT



7. MONAT



9. MONAT



10. MONAT



11. MONAT



Das hier dargestellte
Schema ist ein Beispiel.
Der genaue Ablauf ist
immer abhängig vom
Krankheitsverlauf und der
Organisation innerhalb
der Ambulanz.



MUKOVISZIDOSE e.V.
Helfen. Forschen. Heilen.

TAG DER DIAGNOSE 1. VISITE



4. MONAT



6. MONAT



12. MONAT



alle
4-8 Wochen

mind. alle 8 Wochen

1x jährlich

5. MONAT



ca. alle 2 Monate
Ambulanzbesuch

ROUTINE

DIAGNOSE



Stuhlprobe: Test der
Bauchspeicheldrüsenfunktion



Gewicht, Länge, Kopfumfang



Ernährungsanamnese



tiefer Rachenabstrich



Blutprobe: Test auf
fettlösliche Vitamine



Blutprobe: Kontrolle
Entzündungsparameter (CRP,
Blutbild, IgG), PA-Antikörper



Ultraschall Bauch



Röntgen Lunge



Schulungen
(z.B. Hygiene, Inhalation)

THERAPIE



Start Verdauungsenzymgabe
(abhängig vom Testergebnis)



Empfehlung: nach Möglichkeit
Muttermilchernährung



Beratung zum Thema:
zusätzliche Salzgabe



Start fettlösliche Vitamine



Start Inhalation
Kochsalzlösung (bis 7%)



Physiotherapie



Nasenspülung

Hohe Kosten für Zuzahlungen

Ein weiterer Aspekt der Diagnose

Die Eltern von Leif machen sich Gedanken, wie der demnächst volljährige Sohn die Ausgaben für Medikamente bestreiten soll. Sie fragen sich, welche Erfahrungen andere Betroffenen gemacht haben.

Wir haben viele Erfahrungen gesammelt und sind bis dato vom gesamten Netzwerk sehr begeistert. Wir machen uns eher Sorgen, dass unser Sohn im September 18 Jahre alt wird und wir an die unzähligen Rezeptgebühren denken.

Wir als Eltern fühlen uns verpflichtet, diese Gebühren ein Leben lang zu übernehmen, da unser Kind ja nichts dafür kann, dass er Mukoviszidose hat.



Die Therapie geht auf Dauer ins Geld.

Er macht nächstes Jahr erst Abitur. Und wo die berufliche Zukunft hingeht, ist noch offen. Sprich: Er hätte ja eigentlich auch kein Geld, um für jeden einzelnen Pack fünf Euro zu zahlen.

Michaela mit Christian und Leif Rebstock

Emotionale Ausnahmesituation

Ein Kind kämpft sich ins Leben

Unsere Leserin Konstanze versucht, ihre Empfindungen nach der Geburt ihres Sohnes und die Folgen der Mukoviszidose zu beschreiben. Das fällt ihr auch nach Jahren nicht leicht.

Ich bekomme meine Gefühle leider nicht so in Worte gefasst, als dass ich sie vernünftig weiterleiten kann. Wenn ich darüber nachdenke, prasseln zu viele Informationen auf mich ein, dass ich nicht weiß, wie ich das klar auf Papier bringen soll. Tut mir sehr leid.

Ich bin Mutter eines mittlerweile erwachsenen 27-jährigen jungen Mannes, bei welchem damals schon im Mutterleib ein Darmverschluss festgestellt wurde. Vier Wochen nach der Geburt kam die Diagnose Mukoviszidose dazu. Das kam für mich nicht überraschend, weil meine Nichte auch Mukoviszidose hatte. Da mein Sohn nach der Geburt auf Leben und Tod auf Intensivstation lag, kommt dieses Leiden von damals wieder hoch und ich fühle mich nicht in der Lage, klare Worte zu finden.

Ich bin aufgrund unserer familiären Vorgeschichte sehr dankbar, dass mein Sohn immer noch bei uns ist.

Konstanze



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

Sauerstoffversorgung

- Stationär, mobil oder flüssig

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

- **SimplyGo**, mit 2 l/min Dauerflow
- **SimplyGo Mini**, ab 2,3 kg
- **Inogen Rove 6**, ab 2,2 kg
- **FreeStyle Comfort**
- **Eclipse 5**, mit 2 l/min Dauerflow

**Inogen Rove 6
ab 1.898,00 € ***



Sekretolyse

Hustenassistent:
mit Vibrationsmodus, für Erwachsene
und Kinder

NEU

**Lagerhaltig,
sofort verfügbar**

- **Comfort Cough II** optional mit HFCWO
(High Frequency Chest Wall Oscillation)



Nasaler High-Flow

- **MyAirvo2/prisma VENT 50-C/LM Flow**
- Verbessert die Oxygenierung
- Reduziert die Atemarbeit
- Erhöht das end-expiratorische Volumen
- Verbesserte mukoziliäre Clearance und physiologische Atemgasklimatisierung
- Auswaschung des nasopharyngealen Totraums



Wasserdampfdesinfektion

- **DEDRY® DESTRO & DEDRY® PRO**
- Desinfektion & Trocknung in einem Vorgang
- Geeignet für alle Medikamentenvernebler und Atemtherapiegeräte, die für eine Wasserdampfdesinfektion geeignet sind

NEU



Bundesweiter Service:

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



Atemtherapie & Inhalation

Nasennebenhöhlenentzündungen/ Ohrenschmerzen ?

• Pureneb AEROSONIC+

durch die 100 Hz Schall-Vibration entsteht ein in Schwingung versetztes Aerosol, das die feinen Engstellen passiert und bis in die Nasennebenhöhlen/Ohren (eustachische Röhre) gelangt, sodass das Medikament direkt am Ort der Entzündung wirken kann.



Kein Gaumen-Schließ-Manöver notwendig

Durch die gleichzeitige Behandlung beider Naseneingänge mittels speziellem Nasenaufsatz ist beim Pureneb kein Schließen des Gaumensegels notwendig.

Ein Gerät, viele Anwendungsmöglichkeiten

- das Pureneb kann noch mehr!

Egal ob Sinusitis, Mittelohrentzündung oder Erkrankungen der unteren Atemwege (z.B. Bronchitis/COPD): Als Kombi-Inhalationsgerät kann das Pureneb für alle Erkrankungen der Atemwege eingesetzt werden. Für Erwachsene, Kinder und Säuglinge.

• OXYHALER 2.0 Membranvernebler

Klein - leicht (109 g) - geräuschlos.
Verneblung von NaCl bis Antibiotika möglich.
Mit Akku und Ladeschale

174,50 €



• Allegro / AirForce One /

Die Standardgeräte für die ganze Familie

ab 47,95 €



• Salivent -

feucht-warme Meersalz-Inhalation

Kaum spürbare, mikrofeine Salz-Aerosol-Partikel dringen tief in die Alveolen ein. Wirksamkeit bestätigt durch das Fraunhofer Institut.

89,90 €



• MicroDrop Calimero2

Für Kinder und Babys

- Erzeugt sehr kleine Aerosol-Teilchen
- Kurze Inhalationszeit
- Besonders weiche Masken



**GeloMuc/RC-Cornet plus/
PowerBreathe MedicPlus/
Quake/RC-FIT® classic/
Acapella versch. Modelle**



**RC-FIT Einführungsangebot
ab 79,90 €**

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



Aufklärung über Mukoviszidose

Das Internet macht einiges leichter

Die Diagnose zu bekommen, ihr Sohn habe CF, hat Vanessa beinahe ohnmächtig werden lassen. Umso bewusster hat sie anschließend versucht, Unterstützung zu finden und die Krankheit zu ergründen.

Zunächst schien alles in Ordnung

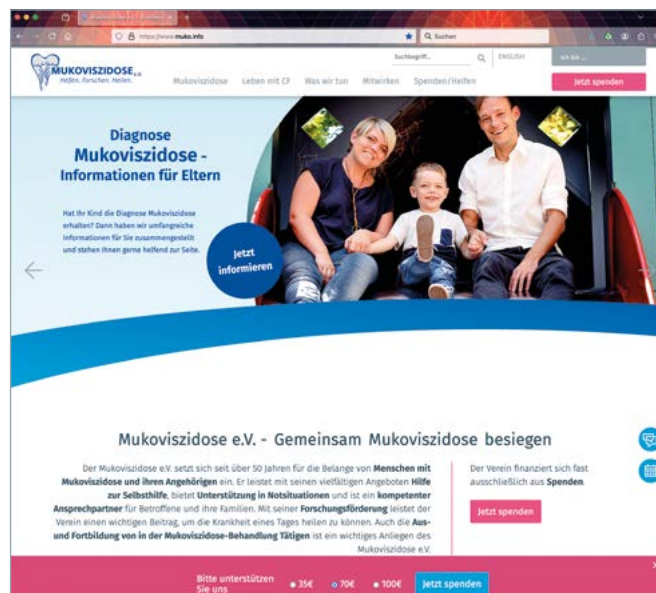
Meine Familie und ich gingen nach der Geburt meines Kindes davon aus, dass alles in Ordnung wäre. Wir hatten das Neugeborenen-Screening mitgemacht. Uns wurden keine Auffälligkeiten mitgeteilt.

Doch elf Tage nach der Geburt meines Sohnes, erhielt ich einen Anruf. Ein Arzt aus dem Krankenhaus, in welchem mein Kind auf die Welt gekommen war, war in der Leitung. Er sprach ruhig. Seine Stimme klang fest. Ich hörte keinerlei Emotionen. Der Arzt sagte, dass das Neugeborenen-Screening auffällig gewesen sei. Es bestehe die Wahrscheinlichkeit, dass mein Kind Mukoviszidose habe. Ich stand unter Schock. Die Stimme des Arztes hörte ich nur noch aus weiter Ferne, vernahm aber seine Worte nicht mehr. Ich vergaß alles um mich herum, fühlte nichts mehr und langsam färbte sich mein Sichtfeld schwarz. Ich weiß noch, dass ich mit meinem Kind im Arm zur Seite kippte, im letzten Moment wieder zu mir kam und uns beide vor dem Umkippen bewahrte.

Informationen sammeln

Die ersten Tage nach der Diagnose ging es mir sehr schlecht, aber ich beruhigte mich schnell wieder. Ich beschloss, aufzuhören, mir Schreckensszenarien auszumalen und für die Familie eine Stütze zu sein.

Ich habe mir alle Seiten im Internet angeschaut, die ich finden konnte. Außerdem half mir die Uniklinik Magdeburg dabei, viele Fragen zu klären.



Das Online-Angebot des Mukoviszidose e.V. hilft, erste Fragen zum Krankheitsbild zu klären.

Unterschiedliche Reaktionen auf den Befund

Den Vater meines Kindes traf die Diagnose sehr hart. Er schaffte es lange Zeit nicht, eine positive Haltung einzunehmen, dankbar für unseren Sohn zu sein und an eine glückliche Zukunft zu glauben. Seine negativen Aussagen trafen mich sehr hart und taten mir unglaublich weh.

Freunden und Familienmitgliedern verschwiegen wir die Krankheit sehr lange auf Wunsch des Vaters meines Kindes. Als wir uns endlich öffneten, spendeten sie mir Mut. Das war eine Erlösung für mich.

Sehr fürsorglich kümmerten sich die beiden Schwestern der Kinder-Bronchologie der Uniklinik Magdeburg um uns. Sie erklärten uns viel und nahmen sich sehr viel Zeit für uns. Ihre Worte trösteten mich und fingen mich auf.

Vanessa Wilke

Familienplanung mit Mukoviszidose

Schwerpunkt-Thema der MUKOinfo 4/2024

Die Welt hat sich in den letzten Jahren für viele Menschen mit Mukoviszidose sehr verändert und so zeigt sich für manch eine/n auch die Familienplanung in einem neuen Licht. Die Zahl der Elternschaften mit CF ist enorm angestiegen und die Möglichkeit, das eigene Kind aufwachsen zu sehen, ist realistisch geworden. Trotzdem gibt es noch Vieles – medizinisch, sozial und psychologisch – zu beachten, wenn sich Menschen mit CF dazu entscheiden, Eltern zu werden.

Uns interessieren Ihre Hoffnungen und Pläne für die zukünftige Familienplanung! Und Ihre Erfahrungen damit, als Mensch mit Mukoviszidose Mutter oder Vater geworden zu sein. Wie (lang) war der Weg dahin, welche Hürden mussten Sie meistern? Welche Herausforderungen haben Sie als Eltern mit CF angenommen und bewältigt? Wir freuen uns auf Ihre Beiträge!



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

via E-Mail: redaktion@muko.info oder per Post an:

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

Redaktionsschluss für die MUKOinfo 4/2024 ist der 27. September 2024.

Dating und Beziehungen mit CF

Schwerpunkt-Thema der MUKOinfo 1/2025

Emotionale und körperliche Nähe sind für viele Menschen ein wichtiger Teil des eigenen Soziallebens. Sei es der Wunsch nach einer langfristigen romantischen Beziehung oder eine kurzweiliger Datingbeziehungen, bei Themen wie Liebe, Sex und Bindung bringt eine Erkrankung wie Mukoviszidose eine Vielzahl an spezifischen Herausforderungen mit sich. Leben Sie in einer Partnerschaft? Welche Auswirkungen hat Mukoviszidose auf Ihre Beziehung? Falls Sie auf der Suche nach einer Partnerschaft sind, fällt es Ihnen mit der Krankheit schwer, Menschen kennenzulernen? Wie offen gehen Sie mit Ihrer Krankheit um? Gab es in Ihrem Datingleben mit Mukoviszidose eine besonders schöne oder lustige Erfahrung? Erleben Sie oder haben Sie durch Mukoviszidose Einschränkungen in Ihrem Sexualleben erlebt? Wie haben Sie und Ihr/e Partner/in diese Herausforderung gemeistert? Wir freuen uns auf Ihre Geschichten zu unserem Schwerpunktthema. Möchten Sie Ihren Beitrag lieber anonym veröffentlichen, dann teilen Sie uns Ihren Wunsch einfach bei der Einsendung Ihres Leserbriefs mit.

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

via E-Mail: redaktion@muko.info oder per Post an:

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

Redaktionsschluss für die MUKOinfo 1/2025 ist der 10. Januar 2025.



MUKOblog

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

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

Online-Eltern-Seminare

Termine der Veranstaltungsreihe



Ein verlässlicher Partner hilft beim Weg durch's Leben.

Wenn beim eigenen Kind die Diagnose Mukoviszidose gestellt wird, stellen sich viele Fragen, meist gepaart mit Sorgen und Ängsten. Was bedeutet diese Erkrankung für mein Kind und seine Zukunft? Wie sehen die konkreten nächsten Schritte in der Therapie aus? Welchen Herausforderungen werde ich mich als Mutter/Vater, aber auch mein Kind sich zukünftig stellen müssen?

Hier möchten wir, als Bundesverband Mukoviszidose e.V., kompetenter und zuverlässiger Partner an der Seite der Familien sein und sie dabei unterstützen, einen für Ihr Kind und sich selbst optimalen Weg zu finden, mit dieser Krankheit zu leben und hoffnungsvoll in die Zukunft zu schauen.

Immer auf dem Laufenden

Ein Angebot, welches wir in diesem Zusammenhang allen neudiagnostizierten Familien machen, sind die Online-Eltern-Seminare „**Unser Kind hat Mukoviszidose – Was tun?**“. Da sich in den letzten zehn Jahren in Bezug auf Diagnostik und Therapie der Mukoviszidose vieles verändert hat, überarbeiten und erweitern wir diese Veranstaltung regelmäßig, um den Familien möglichst aktuelle und umfangreiche Informationen und Unterstützung anbieten zu können.

Aktuell bieten wir die Online-Eltern-Seminare zwei Mal jährlich, jeweils im Frühjahr und im Herbst an. Bei diesem Seminar handelt es sich um eine Veranstaltungsreihe, welche aus vier Modulen besteht und innerhalb von zwei aufeinanderfolgenden Monaten an insgesamt vier Terminen stattfindet, Veranstaltungstage sind hierbei Freitag (abends) und Samstag. Wie sich gezeigt hat, bietet sich das Online-Format für die Familien besonders an, da durch die Aufnahme von Mukoviszidose in das Neugeborenen-Screening viele Kinder in sehr jungem (Säuglings-) Alter diagnostiziert werden. Durch das Online-Format entsteht kein Betreuungs-

problem, sodass, anders als bei Präsenzveranstaltungen, beide Elternteile mit dem Kind teilnehmen können.

Rundum gut informiert

Inhaltlich bietet das Seminar umfangreiches medizinisches Wissen rund um Diagnostik und Therapie der Erkrankung sowie Fachinformationen aus den Bereichen Physiotherapie, Ernährung und Sozialrecht. Darüber hinaus findet ein Austausch mit jungen Erwachsenen, die an Mukoviszidose erkrankt sind sowie mit Eltern von bereits älteren CF-Kindern und natürlich der teilnehmenden Familien untereinander statt.

Die Termine des nächsten Online-Eltern-Seminars sind:

8., 9. und 16. November 2024

Fachinformationen zu Mukoviszidose
29. November 2024

Austauschabend

14. Dezember 2024

Fahrplan für die ersten beiden Lebensjahre

Weitere Informationen sowie die Möglichkeit zur Anmeldung finden Sie auf unserer Website:



www.muko.info/leben-mit-cf/neudiagnose/eltern-seminar

Barbara Senger

Referentin Hilfe zur Selbsthilfe

Tel.: + 49 (0) 228 98780-38

E-Mail: BSenger@muko.info

Mitglieder tagen digital

Am 24. Mai 2024 fand die diesjährige ordentliche Mitgliederversammlung des Mukoviszidose e.V. virtuell statt. Knapp 70 Personen waren der Einladung gefolgt und nahmen teil.

Um Punkt 19 Uhr eröffnete unser Bundesvorsitzender Stephan Kruij die Versammlung und richtete das Wort an die Teilnehmenden. Er berichtete zunächst ausführlich über die Vereinsaktivitäten im Jahr 2023 und spannte den Bogen von den bewährten Beratungs- und Unterstützungsangeboten für CF-Betroffene über die vielseitigen Seminare, Tagungen und (Online-) Angebote des Vereins bis hin zu MUKOme, dem Patientenportal des Mukoviszidose-Registers. Darüber hinaus hob er die gesundheitspolitische

Arbeit des Vereins zur Versorgungssicherung und die Solidarität des Mukoviszidose e.V. mit den CF-Betroffenen in Teilen der Welt hervor, die bisher keinen Zugang zu den Modulatoren haben.

Im anschließenden Finanzbericht gab die Geschäftsführerin des Bereiches Fundraising, Öffentlichkeitsarbeit und Finanzen, Dr. Katrin Cooper, Einblicke in die Welt der Zahlen. Sie demonstrierte den Teilnehmern am heimischen PC, dass der Mukoviszidose e.V., trotz der vielen Krisen und der weiterhin angespannten wirtschaftlichen Situation in 2023, dank seiner Spender, öffentlicher Zuschüsse sowie weiterer Einnahmequellen, nach wie vor auf einer soliden finanziellen Basis stehe. Im Bericht der Rechnungs-

prüfer, den Katja Quast (Mukoviszidose e.V. Leipzig) vortrug, wurde der Mitgliederversammlung die Entlastung des Bundesvorstandes empfohlen, die dann auch erteilt wurde.

Nach Annahme des Antrags auf Satzungsänderung aus steuerrechtlichen formalen Gründen endete die Mitgliederversammlung nach knapp einer Stunde.

Wir danken allen Mitgliedern, die sich die Zeit zur Teilnahme genommen haben, für ihr Interesse und Dietmar Giesen, der in bewährter und gekonnter Weise als Versammlungsleiter die Zusammenkunft moderierte.

Der Bundesvorstand

Gemeinsam Schutzengel backen

Plätzchen backen – Freude schenken – aufmerksam machen – Spenden sammeln

Auch in diesem Jahr starten wir wieder unsere Schutzengel-Bäckerei – seien Sie dabei, backen Sie in der Vorweihnachtszeit gemeinsam mit uns. Überraschen Sie Ihre Lieben mit Ihren leckeren selbstgebackenen Keksen und machen Sie Mukoviszidose bekannter.

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



Gemeinsam Aufmerksamkeit schaffen
und wichtige Spenden sammeln!
Mehr Informationen:
www.muko.info/schutzengel-backen



Abschied von Birgit Dembski

CF-Pionierin, Mitarbeiterin, Kollegin und Freundin



Birgit Dembski verstarb im Alter von 69 Jahren am 4. Juli 2024

Mit großer Traurigkeit nehmen wir Abschied von unserer langjährigen Mitstreiterin, Kollegin und Freundin Birgit Dembski. Birgit war nicht nur eine sehr kompetente und zugewandte Mitarbeiterin des Mukoviszidose e.V., sondern auch eine Wegbereiterin für viele CF-Betroffene. Ihr Engagement und ihre Hingabe im Dienst der Selbsthilfe und Patientenvertretung waren unvergleichlich.

Birgit begann ihre berufliche Laufbahn mit einer Ausbildung im Einzelhandel, bevor sie Pädagogik studierte und in der Versorgung von Körperbehinderten arbeitete. 1988 trat sie dem Mukoviszidose e.V. bei, wo sie von Anfang an eine aktive Rolle in der Interessenvertretung erwachsener Patienten übernahm. Als Koordinatorin der Erwachsenenarbeit baute Birgit den Arbeitskreis „Leben mit Mukoviszidose“ mit auf und initiierte die psychosoziale Beratungsarbeit in der Geschäftsstelle.

Mit ihrer unerschrockenen, meinungsstarken Art bereicherte sie viele Diskussionen und trug maßgeblich zur Entwicklung der gesundheitspolitischen Arbeit bei. Ihre aktive Rolle im Gemeinsamen Bundesausschuss (G-BA) führte unter anderem zur Kostenübernahme für die Ernährungsberatung bei Mukoviszidose. Die Umsetzung der Petition zur auskömmlichen Finanzierung der CF-Versorgung war ein Meilenstein in ihrer beruflichen Laufbahn. Ihr Engagement reichte weit über die deutschen Grenzen hinaus, wie das Projekt zur Förderung

von Mukoviszidose-Betreuungsstrukturen in der Republik Moldau und ihre Mitarbeit im Vorstand von CF Europe, dessen Gründungsmitglied Birgit war, eindrucksvoll zeigte.

Birgit war nicht nur Kollegin, sondern auch eine Freundin, Beraterin und Mentorin. Ihr Zutrauen, ihre Empathie und ihre klare Ansprache prägten die Zusammenarbeit mit ihr. Sie war anspruchsvoll, aber immer unterstützend und mitreißend. Ihre menschliche Wärme und ihr unerschütterlicher Humor machten sie zu einer geschätzten Persönlichkeit, die uns allen sehr fehlen wird.

Obwohl Birgit uns verlassen hat, wird ihr Vermächtnis in unserer Arbeit und in unseren Herzen weiterleben. Ihr Einsatz für die Belange der Betroffenen war beispiellos, und wir werden sie stets in Erinnerung behalten.

Liebe Birgit: „Mach's gut“!

Der Bundesvorstand, Deine Mitstreitenden und Deine Kolleginnen und Kollegen im Mukoviszidose e.V.



Birgit wurde von ihren Kolleginnen und Kollegen herzlich in den verdienten Ruhestand verabschiedet.



CFE-Tagung 2018 in Belgrad (Serbien), Birgit im Gespräch mit Irina Miasnikova, der Vertreterin der Russischen CF-Organisation

Neues aus Politik und Versorgung

Der Mukoviszidose e.V. setzt sich ein

Als Bundesverband sind wir an verschiedenen Prozessen und Entwicklungen auf politischer Ebene beteiligt. Das schließt die Arbeit im Gemeinsamen Bundesausschuss ebenso ein wie Maßnahmen zur Sicherung der Versorgung auf regionaler Ebene. Zwei Updates.

Versorgung am Luisenhospital Aachen vorerst gesichert

Mitte Juli hat der Vorstand des Luisenhospitals Aachen in einer Pressemitteilung bekannt gegeben, die Versorgung von etwa 100 erwachsenen Patienten mit Mukoviszidose (Cystische Fibrose, CF) nicht mehr fortzuführen. Geplant sei eine Verlagerung der Versorgung an Universitätskliniken im Rheinland und Ruhrgebiet, so die Klinik. Die Meldung hat bei den betroffenen Patienten eine große Besorgnis ausgelöst. Entsetzen über die Pläne gab es auch auf Seiten des Mukoviszidose e.V. Aachen und des Mukoviszidose e.V. Bundesverbands, die beide vorab nicht über eine mögliche Schließung informiert wurden. Seit mehr als 20 Jahren ist das Luisenhospital eine tragende Säule für die Versorgung Erwachsener mit CF in Nordrhein-Westfalen. 2011 wurde das Zentrum zum ersten Mal mit dem Zertifikat MUKOzert ausgezeichnet und ist erst im Juli 2024 rezertifiziert worden.

In enger Abstimmung wurden umgehend alle Hebel in Bewegung gesetzt, um die drohende Schließung der Ambulanz zu verhindern. Nach vielen Gesprächen mit Verantwortlichen aus Politik und Versorgung und umfassender Berichterstattung in der Presse hat die Klinik Mitte August bekanntgegeben, dass die Betroffenen vorerst am Luisenhospital weiter versorgt werden können. Vorerst heißt, bis eine langfristige Lösung gefunden wurde.

Als Bundesverband setzen wir uns gemeinsam mit dem Mukoviszidose e.V. Aachen weiter dafür ein, dass für die be-

troffenen Menschen mit CF eine wohnortnahe Versorgung in Aachen auch langfristig sichergestellt werden kann. Hierzu führen wir auf Landes- und Bundesebene auch Gespräche über bessere Rahmenbedingungen für die Finanzierung der ambulanten Versorgung. Denn auch am Luisenhospital in Aachen ist das Defizit der CF-Ambulanz groß. Nach eigenen Angaben müssen pro Jahr etwa 300.000 Euro zusätzlich aufgebracht werden, um den Betrieb der Ambulanz aufrechterhalten zu können.

Verbesserung des CF-Neugeborenen-Screenings beschlossen

Seit 2016 gibt es in Deutschland ein flächendeckendes Neugeborenen-Screening auf CF. Der Mukoviszidose e.V. hatte sich jahrelang für diese Einführung stark gemacht. Viele Kinder mit CF erhalten dadurch jetzt innerhalb ihrer ersten Lebenswochen eine Diagnose und bekommen gleich von Anfang an die richtige Behandlung. Doch leider zeigte sich, dass einige Kinder mit einem auffälligen Screeningergebnis „verloren gingen“ und nicht in den kompetenten CF-Zentren ankamen. Für diese Kinder kamen die Diagnose und das böse Erwachen oft erst Jahre später, wenn sich ihr Gesundheitszustand schon stark und irreversibel verschlechtert hatte.

Der Gemeinsame Bundesausschuss (G-BA) hat nun beschlossen, dass zukünftig der Laborarzt verantwortlich für die Befundübermittlung eines auffälligen Screeningergebnisses sein wird. Wenn die Eltern einverstanden sind, kann auch gleich ein CF-Zentrum einbezogen werden. Eine weitere Aufgabe des

Laborarztes ist dann auch nachzuverfolgen, dass die Familien im CF-Zentrum angekommen sind.

Wie auch bereits im G-BA-Verfahren zur Einführung des Neugeborenen-Screenings war der Mukoviszidose e.V. wieder in der (nicht stimmberechtigten) Patientenvertretung am Verfahren beteiligt. Ein besonderes Anliegen war uns dabei, die Information für die Eltern zu verbessern und Unterstützung anzubieten, sodass die Eltern in der besonders sensiblen Phase nach der Geburt nicht mit der Suche nach einem geeigneten Zentrum und der Absprache zur Abklärungsdiagnostik allein gelassen werden.

Die neuen Verantwortlichkeiten gelten ab Mitte Januar 2025. Dadurch wird es voraussichtlich deutlich weniger „verlorene Kinder“ nach einem auffälligen Screeningergebnis geben. Und für die Eltern wird es leichter, eine zeitnahe Abklärungsdiagnostik zu erhalten, was wir ebenfalls sehr begrüßen. Als Patientenvertretung setzen wir uns auch weiterhin für Verbesserungen in der Versorgung ein. So werden derzeit im G-BA noch weitere mögliche Änderungen des CF-Screenings diskutiert.

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

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

Älter werden mit CF und Modulatoren

Highlights der europäischen CF-Konferenz 2024

Die diesjährige europäische Konferenz für Mukoviszidose (Cystische Fibrose, CF), die im Juni 2024 in Glasgow stattfand, war mit knapp 2.100 Besuchern aus 63 Ländern der ganzen Welt wieder gut besucht. Ein zentrales Thema war „Älterwerden mit CF“, also die Herausforderungen, die sich durch die glücklicherweise steigende Lebenserwartung ergeben. Aber natürlich wurden auch die vielfältigen Auswirkungen der Modulatortherapie und neue Therapien für Menschen mit seltenen Mutationen besprochen.

Mukoviszidose und die Folgen des Alterns: Diabetes und Krebs

Ein großer Fokus der aktuellen Forschung liegt auf den Menschen mit CF, die dank der neuen Therapien ein höheres Alter erreichen werden oder schon erreicht haben und dann mit Komplikationen kämpfen, die bei CF früher kaum ein Thema waren. Eine mittlerweile häufig vorkommende Folgeerkrankung ist der CF-bedingte Diabetes (CFRD: Cystic Fibrosis Related Diabetes), der sowohl mit dem häufigsten Typ 2-Diabetes als auch mit dem Typ 1-Diabetes Gemeinsamkeiten hat. Die Referenten der Konferenz wiesen an mehreren Stellen darauf hin, dass bei CFRD auch eine Änderung des Lebensstils wesentlich sein kann, vergleichbar mit der Therapie des Diabetes Typ 2. Dazu gehören vor allem eine ballaststoffreiche, gesunde Ernährung und körperliche Bewegung. Übergewicht fördert zudem die Entstehung eines Diabetes, ein Problem, das durch die Modulatortherapie bei CF an Bedeutung gewonnen hat. Welche Auswirkungen die Modulatortherapie auf den Glukose-Stoffwechsel hat, muss noch genauer untersucht werden. Bisherige Daten zeigen positive Effekte bei manchen Patienten, die aber nicht langfristig anzuhalten scheinen. Wie eine Studie zeigte, ist das Absetzen der Insulintherapie keine Lösung, vielmehr sollte die Therapielast, die durch die Diabetes-Therapie entsteht, auf sinnvolle Weise reduziert werden, z.B. durch moderne Therapiemethoden wie Insulinpumpe oder automatisierte kontinuierliche Glukose-Messung.

Krebs-Vorsorgeuntersuchungen früher wahrnehmen

Aktuelle Studien zeigen bei CF vor allem eine erhöhte Häufigkeit von Krebserkrankungen des Magendarmtrakts. Aber auch andere Tumoren kommen allein aufgrund des höheren Alters von Menschen mit CF inzwischen vor. Auch Menschen, die nur Träger einer CFTR-Variante und nicht an CF erkrankt sind, können ein höheres Krebsrisiko haben. Insbesondere bei Menschen nach einer Transplantation steigt aufgrund der immunsupprimierenden Medikamente das Krebsrisiko erheblich an. Die Empfehlung für CF-Patienten lautet daher, spätestens ab einem Alter von 40 Jahren eine Dickdarm-Krebsvorsorge in Fünf-Jahres-Intervallen durchzuführen, bei Transplantierten sogar ab dem Alter von 30 Jahren. Die Referenten des Symposiums wiesen zudem darauf hin, dass sowohl von ärztlicher als auch von Patientenseite ein Bewusstsein dafür geschaffen werden sollte, Veränderungen des Gesundheitszustandes auch immer im Hinblick auf eine mögliche Krebsdiagnose zu untersuchen und Vorsorgeuntersuchungen bei Bedarf früher zu beginnen. Ebenso wichtig sei aber auch, dass die allgemeinen präventiven Maßnahmen zur Verhinderung von Krebs auch bei Menschen mit CF Beachtung finden. Das abschließende Plenum endete aber mit einer positiven Botschaft: We can make a big difference! Denn die Entscheidung für einen gesunden Lebensstil und regelmäßige Vorsorgeuntersuchungen reduzieren das Krebsrisiko in jedem Alter, bei Menschen mit CF genauso wie bei allen anderen.

Modulatortherapie: Welche Basistherapien kann man reduzieren?

Zahlreiche Studien untersuchen, wie sich das Absetzen anderer Therapien unter einer Modulatortherapie auswirken, allerdings sind die Laufzeiten noch sehr kurz, sodass man über Langzeit-Effekte wenig sagen kann. Für klinisch stabile Patienten mit gutem Gesundheitszustand könnte es nach aktueller Sicht sicher sein, zumindest einzelne schleimlösende Therapien (hypertone Kochsalzlösung, DNase) ggf. vorübergehend zu stoppen. Die Ergebnisse einer großen Studie, die Menschen mit CF in unterschiedlichem Gesundheitszustand eingeschlossen hat, sind allerdings noch nicht verfügbar. Auf jeden Fall sollten Arzt und Patient gemeinsam überlegen, welche Strategie im individuellen Fall am sinnvollsten ist und eine gemeinsame Entscheidung treffen.

Antibiotika bleiben wichtig

Wie sich auch in einer deutschen Registerauswertung zeigte, sind die Keime *Pseudomonas* und *Staphylococcus* zwar nach Start einer Modulatortherapie reduziert, verschwinden aber nicht. Auch treten weniger Exazerbationen (akute Verschlechterung) auf – es gibt aber nach wie vor den Bedarf für antibiotische Therapien. Allerdings verändert sich die Lungenerkrankung unter einer Modulatortherapie oft und es wird kein Sputum mehr gebildet, was das Auffinden von Keimen schwieriger macht. Auch die Art der Exazerbationen verändert sich. So wird diskutiert, ob nach Start einer Modulatortherapie nicht häufiger auch



Das Team des Mukoviszidose Instituts mit Stephan Kruip (Vorsitzender Mukoviszidose e.V.) und Alexandra Kramarz (Vorstand AGECF) in Glasgow.



Die Konferenz wurde am Mittwochabend vor vollen Rängen eröffnet.

Viren Auslöser von Exazerbationen sein könnten und nicht mehr so häufig die altbekannten bakteriellen Problemkeime wie *Pseudomonas*. Mit der Einführung der Modulatortherapie müssen viele bereits beantwortete Fragen nun noch einmal neu gestellt und beantwortet werden und es gibt auch einige neue Fragen, z.B. ob man die Therapie eines chronischen *Pseudomonas* absetzen soll, wenn man keine Infektion mehr nachweisen kann.

Daher werden auch nach wie vor neue Therapieansätze zur Bekämpfung von Bakterien entwickelt. Die ersten Ergebnisse einer Phase-1b/2a-Studie mit inhalierbaren Bakteriophagen zeigten bei Patienten mit langjähriger chronischer *Pseudomonas*-Infektion eine gute Verträglichkeit und Hinweise auf eine gute Wirksamkeit. Vor einer Zulassung müssen jedoch weitere klinische Studien durchgeführt werden.

Physiotherapie besonders bei akuten Verschlechterungen

Mit Atemphysiotherapie kann Sekret und Sputum in der Lunge gelöst werden, aber unter der Modulatortherapie ist oft kaum mehr Sputum vorhanden, das aus den Atemwegen entfernt werden muss. Physiotherapeuten versuchen deshalb, gemeinsam mit den Menschen mit CF individuelle Lösungen zu finden, auch in Form von sportlichen Aktivitäten. Da aber auch unter Modulatortherapie

noch akute Verschlechterungen (Exazerbationen) auftreten können, ist es wichtig, dass die physiotherapeutischen Methoden bekannt sind und angewendet werden können.

Therapieansätze bei seltenen Mutationen

Die neuen Modulatortherapien sind nur für bestimmte Varianten des Mukoviszidose-Gens zugelassen, sind aber bei manchen anderen Mutationen trotzdem wirksam. Der Mukoviszidose e.V. setzt sich dafür ein, dass eine breitere Anwendung z.B. von Kaftrio® (ETI) bei allen Patienten möglich wird, denen es nutzt.

Hit-CF-Studie

Das Hit-CF-Projekt startete 2018 und ca. 500 Menschen mit Mukoviszidose und seltenen Mutationen haben Darmproben abgegeben, aus denen im Labor kleine Modellsysteme gebaut wurden (Organoide). Damit wurde getestet, welche Modulatoren patientenindividuell wirksam sind. Basierend auf diesen Ergebnissen wurde nun der klinische Teil begonnen: In der CHOICES-Studie wird eine neue Tripel-Kombination, das Diponecaftor (Fair Therapeutics; Dirocaftor = Korrektor, Posinocaftor = Potentiator, Nesolicaftor=Amplifier) untersucht. Die Ergebnisse werden für 2025 erwartet.

Neue Modulator-Ideen

Bisherige Modulatortherapien können die CFTR-Kanalfunktion nicht vollständig wiederherstellen. Deshalb wird

weiter nach synergistisch wirkenden Modulatoren gesucht. Ein Beispiel sind die Substanzen IDOR3 und IDOR4, sogenannten Typ4-Korrektoren, die im Laborversuch bei der richtigen Faltung des CFTR-Kanals helfen und eine weitere Verbesserung bei Faltungsdefekten (z.B. F508del-Mutation) darstellen könnten. Die Substanzen befinden sich in der präklinischen Entwicklung, müssen also noch mit Menschen getestet werden, um festzustellen, ob sich das Potential aus dem Laborversuch bestätigt.

Für Menschen mit seltenen CF-Varianten wird auch die Gentherapie weiterentwickelt, lesen Sie dazu unseren Beitrag auf Seite 36.

Dr. Jutta Bend, Dr. Uta Duesberg und Dr. Sylvia Hafkemeyer vom Mukoviszidose Institut haben die Informationen aus der ECFS-Konferenz 2024 für Sie zusammengefasst. Den ausführlichen Bericht finden Sie unter www.muko.info/forschung in der Rubrik „Berichte von Fach-Konferenzen“.

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

Neuigkeiten aus der Forschung

Publikationen im Journal of Cystic Fibrosis



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

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

Ernährung in den ersten Lebensmonaten

Auch Neugeborene mit CF sollten im besten Fall gestillt werden. Aber in welcher Form und zu welcher Zeit die Muttermilch mit Zusatznahrung ergänzt werden soll, ist nicht genau beschrieben. Wie und in welcher Form Kinder im ersten Lebensjahr ernährt werden und welche Auswirkungen das auf Lunge und Wachstum bis zum dritten Lebensjahr hat, wurde an 172 Neugeborenen in sechs amerikanischen CF-Zentren untersucht. Die meisten Neugeborenen (72 %) wurden mit Muttermilch gestillt, andere Mütter griffen auf Ersatzmilch zurück. Kinder, die spätestens nach sechs Monaten mit Zusatznahrung versorgt wurden – unabhängig davon, ob Muttermilch oder Ersatzmilch gegeben wurde – hatten ein besseres Wachstum und Gewicht. Bei gestillten Kindern war die Lunge sogar in einem besseren Gesundheitszustand. Ein Drittel der Kinder ohne Zusatznahrung erreichte dennoch ein normales Wachstum, die Mehrheit der Kinder war auf die Zusatznahrung jedoch angewiesen. Wann der richtige Zeitpunkt ist, mit der Ergänzung der Milch zu beginnen, ging aus der Studie nicht hervor. Es wurde aber deutlich, dass die Ernährung schon ab der Geburt individuell angepasst werden sollte.

Lai JH, et al. Breastfeeding, growth, and lung disease in the first 3 years of life in children with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros.* 2024 Mar 19;S1569-1993(24)00034-1.

Warum wirkt ETI nicht bei allen gleich gut?

Medikamente wirken nicht bei allen Menschen gleich. Das ist auch bei der Modulatortherapie zu beobachten, aber die Gründe dafür sind unklar. Eine italienische Studie hat 211 Patienten ab zwölf Jahren über einen Zeitraum von sechs Monaten nach Beginn einer ETI (Kaftrio)-Therapie studiert, um zu erfassen, wie Schweißchlorid, Lungenfunktion und BMI mit der unterschiedlichen Wirksamkeit zusammenhängen. Das Ansprechen auf ETI war insgesamt erwartungsgemäß sehr heterogen (bei 10 % veränderte sich die Lungenfunktion nur wenig) und es wurde deutlich, dass eine Normalisierung des Schweißtests (ein Maß für die CFTR-Funktion) die klinische Wirksamkeit nicht vorhersagen kann. Beispielsweise war die Veränderung des Schweißchlorids bei Männern geringer als bei Frauen, bei F508del homozygotem Befund veränderte sich der BMI weniger, und bei höherem Alter und guter FEV₁ veränderte sich der FEV₁-Wert weniger. Der Genotyp und der individuelle Status des Patienten können demnach die heterogene Wirkung von ETI nur teilweise erklären. Letztlich wird das Zusammenspiel mehrerer Faktoren ursächlich für die Wirksamkeit sein. Das Ziel muss daher eine personalisierte Therapiestrategie sein.

Alicandro G, et al. Heterogeneity in response to Elexacaftor/Tezacaftor/Ivacaftor in people with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros.* 2024 Jul 16;S1569-1993(24)00791-4.

Neuer Versuch mit ENaC-Blockern

Die Hemmung des Natrium-Kanals (ENaC) als CF-Inhalationstherapie zur Verflüssigung des Schleims in der Lunge wurde in den letzten 30 Jahren mehrfach versucht. Die Wirksamkeit der Substanzen wurde dabei immer wieder bestätigt, aber die Anwendung am Menschen scheiterte meist an einer zu niedrigen Wirkkonzentration und/oder einem zu schnellen Abbau des Wirkstoffs (z.B. Amilorid). Hier war besondere Vorsicht geboten, da eine Überdosierung das Risiko birgt, den Elektrolythaushalt aus dem Gleichgewicht zu bringen mit potenziell weitreichenden Folgen für den Körper. Jetzt ist ein neuer Wirkstoff, ETD001, in der klinischen Testung und verspricht eine verlängerte Wirkdauer (Phase-2-Studie läuft auch in Deutschland: www.muko.info/studienliste). Eine vorausgegangene Laborstudie hat gezeigt, dass ETD001 sowohl in Zellkulturen als auch bei Ratten und Schafen den Schleim in der Lunge anhaltend verflüssigt. Untersuchungen zur wirksamen Dosierung zeigen, dass die Inhalation von ETD001 auch noch in Dosierungen weit über der wirksamen Dosis sicher und verträglich ist. Das könnte daran liegen, dass ETD001 nur sehr wenig in die Zellen der Lunge eindringt (niedrige Absorption) und damit den Körper nicht belastet.

Danahay H, et al. ETD001: A novel inhaled ENaC blocker with an extended duration of action in vivo. *J Cyst Fibros.* 2024 Jun 7;S1569-1993(24)00081-X.

Chloridmeter ChloroChek®

Ideal zur Chlorid-Bestimmung
von Schweißproben zur
Mukoviszidose-Diagnostik

- Leitlinienkonform
- Präzise
- Zukunftssicher

**Schweiß-
test-
Analytik**



Entwicklung von genetischen Therapien geht weiter

Neuigkeiten von der europäischen Konferenz

Die Gentherapie bei Mukoviszidose (Cystische Fibrose, CF) wird seit vielen Jahren untersucht und weiterentwickelt. Inzwischen sind fünf Ansätze in der klinischen Erprobung. Unterschieden wird zwischen Gen-Additions-Therapien, mRNA-Therapien und Antisense-Oligonukleotiden. Eine vollständige Auflistung aller Gentherapien finden Sie unter www.muko.info/gentherapie.

CFTR-Gen-Additions-Therapien

Bei Gen-Additions-Therapien muss die CFTR-DNA in den Zellkern gelangen. Hier gibt es derzeit drei Ansätze, die in klinischen Studien untersucht werden: 4D-710 von 4D-Therapeutics, BI 3720931-Aerosol Lenticlair™¹ von Boehringer Ingelheim und KB407 von Krystal Biotech.

Für die Phase-1/2-Studie (AEROW) zur Verträglichkeit und Sicherheit von 4D-710 (verkürztes CFTR-Gen auf Adenoassoziiertem Vektor, AAV) haben zehn Personen mit Mukoviszidose, bei denen Modulatoren nicht wirken, das Präparat einmalig in verschiedener Dosierung inhaliert. Die Studienteilnehmer wurden zwölf Monate nachbeobachtet. Die nun berichteten Zwischenergebnisse zeigten eine gute Verträglichkeit, sodass die Firma die Phase-2-Studie in Kürze beginnen möchte. In Gewebeproben wurde das über einen Vektor eingebrachte Gen in verschiedenen Zellen des Lungenepithels und auch der fertige CFTR-Kanal nachgewiesen. Dabei wurde beobachtet, dass die Konzentration des CFTR-Proteins zwei- bis viermal höher war als in Zellen von gesunden Kontrollen. Eine weitere wichtige Erkenntnis aus der Studie ist, dass auch Personen, die bereits Antikörper gegen das als Vektor eingesetzte Virus hatten (aus vorherigem Kontakt mit den dem Vektor ähnlichen und natürlicherweise vorkommenden Viren), das Gentherapeutikum vertrugen und CFTR-Protein in den Zellen nachgewiesen werden konnte. Mitte 2024 startete nun die Phase-2-Studie (neun Personen mit wiederholten Anwendungen), Ergebnisse werden für 2025 erwartet. Ist auch eine wiederholte Verabreichung gut verträglich, könnte 2025 eine Phase-3-Studie mit Fokus auf der Wirksamkeit starten. Es gibt derzeit auch Plannungen zu einer Studie an Personen, die gleichzeitig Modulatoren einnehmen, um einen additiven Effekt beider Therapien zu untersuchen.

Das Gentherapeutikum BI 3720931-Aerosol (Lenticlair™¹) verwendet als Vektor ein Lentivirus, das genetisch verändert wurde (zur Verbesserung von Verträglichkeit/Sicherheit und um den Vektor gezielt an Lungenzellen binden zu lassen). BI 3720931 ist bislang die einzige genetische Therapie, die auf eine dauerhafte Wirkung abzielt, da Lentiviren in das Genom integrieren (d.h. das von dem Virus in die Zelle eingebrachte CFTR-Gen wird in die körpereigene DNA im Zellkern eingebaut und an Tochterzellen weitergegeben). In den nun gezeigten Ergebnissen aus Mausexperimenten mit dem BI 3720931-Aerosol wurden 35 Prozent der Zellen von dem Vektor erreicht, in sieben Prozent der Zellen integrierte der Vektor in das Genom. Das Prinzip scheint zu funktionieren, denn auch die Nutzung des eingebrachten CFTR-Gens konnte nachgewiesen werden (über Messung der Genabschrift, der CFTR-mRNA). Dabei wurde in den Tierexperimenten eine deutlich höhere Konzentration der CFTR-mRNA gemessen als natürlicherweise von den Zellen hergestellt wird. Die Verträglichkeit des Gentherapeutikums bei den Mäusen war gut, eine klinische Phase-1-Studie (Sicherheit und Verträglichkeit) mit dem BI 3720931-Aerosol (Lenticlair™¹) wird in Kürze in Europa starten.

**Gentherapie: Viren als Vektoren**
Adeno-assoziierte Viren:
gut für zellspezifische Anwendungen
Beispiel: Wirkstoff 4D-710 in der Entwicklung
Lentiviren:
integrieren in das Genom, gut für dauerhaften Effekt
Beispiel: Wirkstoff BI 3720931, Studien sollen in Kürze starten
Herpes-Simplex-Virus:
große Kapazität und geringe Immunogenität – gut für wiederholte Anwendungen
Beispiel: Wirkstoff KB407, klinische Studien in USA →

CFTR-mRNA-Therapien

Die mRNA-Therapien sind wie die Gen-Additions-Therapien mutationsunabhängig, arbeiten mit der Abschrift von Genen und setzen daher einen Schritt später ein auf dem Weg vom Gen zum Protein. Hier gibt es derzeit drei Entwicklungen, die in der klinischen Prüfung sind: RCT2100 von Recode, Lunar®-CF von Arcturus und VX-522 von Vertex.

Lunar®-CF (CFTR-mRNA, transportiert in Lipidnanopartikel, LPN) wird hinsichtlich Sicherheit und Verträglichkeit (Phase-1-Studie) untersucht. Teil 1 der Studie ist beendet: An 32 gesunden Probanden wurden nur leichte und vorübergehende Nebenwirkungen (erhöhte Temperatur, Kopf- und Gliederschmerzen,

Übelkeit) beobachtet. Teil 2 der Studie läuft derzeit und vier Menschen mit Mukoviszidose haben das Präparat zweimal im Abstand von zwei Tagen erhalten. Auch hier wurden die ca. 20-minütigen Inhalationen relativ gut vertragen. Insgesamt sollen acht Personen mit Mukoviszidose eingeschlossen werden.

RCT2100 wird in Phase 1 mit gesunden Freiwilligen in Neuseeland untersucht, aber eine Studie an Personen mit Mukoviszidose soll bald starten, zunächst in den Niederlanden, UK und Frankreich. Auch hier wird ein Lipidnanopartikel verwendet, um die CFTR-mRNA zu transportieren. Dabei wird auf die von Recode entwickelte SORT-Technologie gesetzt, die die Lipidnanopartikel mit speziellen Rezeptoren ausstattet, um gezielt die Zellen ausgewählter Organe zu erreichen (z.B. die Lunge). In einer Publikation Mitte Juni 2024 wurde für diese Nanopartikel gezeigt, dass sogar bei Verabreichung über das Blut verschiedene Zellen der Lunge gezielt erreicht wurden. Allerdings war das ein anderer genetischer Ansatz (Gene-Editing) und nur im Tiermodell gezeigt (Science. 2024 Jun 14 und LinkedIn Post des Mukoviszidose e.V.).



ASOs – kurze Nukleinsäureketten

Antisense-Oligonukleotide (ASO) sind kurze Sequenzen von Nukleinsäuren, die spezifisch an Gensequenzen binden und daher mutationsspezifisch wirken. Sie können ganz unterschiedlich genutzt werden, zur Behandlung von Spleiß- oder Stoppmutationen oder auch zur Hemmung von Genen.

SpliSense entwickelt eine genetische Therapie zur Behandlung der Spleißmutation 3849+10Kb C->T. Die Phase-1-Studie an gesunden Probanden wurde erfolgreich abgeschlossen, das inhalierbare Präparat **SPL-84** war gut verträglich und wurde wie erwartet hauptsächlich in der Lunge nachgewiesen und nur eine geringe Verteilung im restlichen Körper beobachtet. Die ASOs verbleiben längere Zeit im Körper, weshalb wahr-

scheinlich eine einmal wöchentliche Inhalation ausreichen würde. Eine Phase-2-Studie zur ersten Einschätzung der Wirksamkeit an Personen mit der entsprechenden Mutation soll noch 2024 starten, auch in Europa. SpliSense berichtet auch über weitere Entwicklungen, die allerdings noch präklinisch untersucht werden: **SPL-23-2** bei der W1282X-Mutation und **SPL-5AC** zur Hemmung der Muzin-Produktion über Inhibition des MUC5AC-Gens. ASOs haben demnach viel Potential, sie sind klein und deshalb gut zu verabreichen, Sequenz-spezifisch (d.h. das Ziel-Gen wird spezifisch erreicht und wenige oder keine „off-target“-Effekte an anderen Genen erwartet), werden mit der Zeit vom Körper selber wieder abgebaut und wirken nur in den Zellen, wo das Gen natürlicherweise auch abgelesen wird.

Genetische Therapien – ein Thema, worüber mit ALLEN gesprochen werden sollte

Die Wirkungsweise von genetischen Therapien ist komplex und es gibt unterschiedliche Ansätze, die selbst für medizinisches Fachpersonal nicht immer auf Anhieb klar sind. Es ist wichtig, ausführliches Informationsmaterial zur Verfügung zu stellen, das die genetische Therapie transparent und für alle Beteiligten (Studienteilnehmer genauso wie Studienteam und Genehmigungsbehörden) verständlich darstellt. Die Europäischen Patientenorganisationen stellen über die CFE-Internetseite eine Sammlung von Informationen in verschiedenen Sprachen zu genetischen Therapien zur Verfügung (www.cf-europe.eu/wp-content/uploads/2024/06/Repository-genetic-therapies-information_v1.pdf).

Weitere Informationen zu genetischen Therapien bei Mukoviszidose unter:

www.muko.info/gentherapie

Dr. Sylvia Hafkemeyer

Mukoviszidose Institut

E-Mail: SHafkemeyer@muko.info

Routinen und Therapiealltag

Ein komplexes Verhältnis

Mein Leben
mit CF

Jakob fällt es schon immer leicht, Routinen einzuhalten und sich an vorgegebene Strukturen zu halten. Im Hinblick auf seinen Therapiealltag ist das eine sehr hilfreiche Charaktereigenschaft. Darüber hinaus bringt das Bedürfnis nach geregelten Abläufen aber auch sehr eigene Herausforderungen mit sich. Dies ist die Geschichte eines komplexen Verhältnisses.



Jakob hat gern den Überblick.

Schon soweit ich mich zurückerinnern kann, war ich immer ein Mensch, der sich mit Strukturen und Routinen sehr wohlfühlt hat. Ein geregelter Tagesablauf, möglichst gleichbleibende Uhrzeiten für meine Inhalationen oder auch das Bedürfnis, soziale Aktivitäten am besten mehrere Tage im Voraus zu planen, prägen mein Leben bis heute. Und da ich im Alter von sechs Monaten meine Diagnose für Mukoviszidose bekommen habe, war auch seit jeher die Therapie und Behandlung meiner Krankheit ein integraler Bestandteil ebendieser Routinen. Es war für mich immer selbstverständlich, mehrmals am Tag zu inhalieren, meine oralen Medikamente zu nehmen, einmal pro Woche zur Physiotherapie zu gehen und was eben noch so alles dazugehört. Mir sind diese

Dinge definitiv nicht immer leichtgefallen, ganz im Gegenteil, trotzdem habe ich meine Therapie nie infrage gestellt und immer in die Struktur meines Lebens integriert. Dass das nicht selbstverständlich ist und manche Menschen mit Mukoviszidose, aus absolut nachvollziehbaren und validen Gründen, mit dem Durchziehen der eigenen Therapie große Schwierigkeiten haben, wurde mir erst relativ spät, etwa mit Anfang 20, in einem Gespräch mit meiner damaligen Physiotherapeutin bewusst. Ich glaube, es ist diese Konfrontation mit der Lebensrealität anderer Betroffener, die in mir einen langfristigen Reflexionsprozess über das Verhältnis meiner Routinen und meines Umgangs mit CF anregte.

Wie Routinen meinen Alltag mit Mukoviszidose bereichern

Im Zuge dieses Prozesses wurde mir sehr schnell bewusst, dass ich mit meinem Hang zu Struktur und Ordnung eine wertvolle Charaktereigenschaft für den eigenen Umgang mit meiner Krankheit mitbringe. Sei es das Inhalieren, meine Vernebler zu reinigen oder Atemübungen zu machen – wenn etwas Teil meiner Routinen ist, fällt es mir grundsätzlich leichter und kostet weniger Überwindung. Elemente meiner CF-Therapie nachhaltig in meinen Alltag aufzunehmen, lässt sich also über

eine Anpassung meiner längerfristigen Routinen ziemlich gut bewerkstelligen. Das ist gerade deshalb so wertvoll, da es, nach meiner Erfahrung, eben genau diese Langfristigkeit und Kontinuität der eigenen Therapie ist, die in der Behandlung von Mukoviszidose so wichtig und nachhaltig ist. Zudem bringt eine derart umfangreiche und komplexe Krankheit, neben den Aspekten der körperlichen Gesundheit und den logistischen Faktoren einer intensiven, alltäglichen Behandlung, auch psychische und emotionale Umstände mit sich, in denen mein eigenes Bedürfnis nach Kontrolle und Sicherheit immer wieder sehr hoch ist.

Wie meine Therapie meine eigenen Bedürfnisse formt

Und es ist vor allem dieser letzte Punkt, den ich sehr lange Zeit nicht wirklich verstanden habe. Ja, mein Bedürfnis nach Struktur und Routinen hat sicherlich viele Gründe. Ich bin überzeugt, dass das in Teilen einfach meine Persönlichkeit ist, die eben bei uns allen etwas

„[Mir wurde] sehr schnell bewusst, dass ich mit meinem Hang zu Struktur und Ordnung eine wertvolle Charaktereigenschaft für den eigenen Umgang mit meiner Krankheit mitbringe.“

verschieden ist. Zudem spielen hier sicher auch andere Faktoren wie andere Erkrankungen, z.B. meine langjährigen Depressionen, eine Rolle, da ich auch

Routine und Unvorhergesehenes in Einklang bringen, ist eine der Aufgaben von Jakob.

dieser Krankheit mit Sicherheit und Struktur gut begegnen kann. Aber ich bin mir mittlerweile sehr sicher, dass diese Bedürfnisse auch zu einem großen Teil von den Anforderungen und Notwendigkeiten der Mukoviszidose selbst mitgeformt wurden. Von klein auf vorgelebt zu bekommen, dass es für meine langfristige gesundheitliche Situation erhebliche Vorteile hat, wenn ich mich den täglichen Abläufen meiner Therapie widme, war sehr wichtig und hilfreich für mich, hat meine Persönlichkeitsbildung aber wohl auch auf bestimmte Weisen beeinflusst, die ich bis heute noch nicht vollends verstehe.

Wo mir Struktur und Routinen im Weg stehen

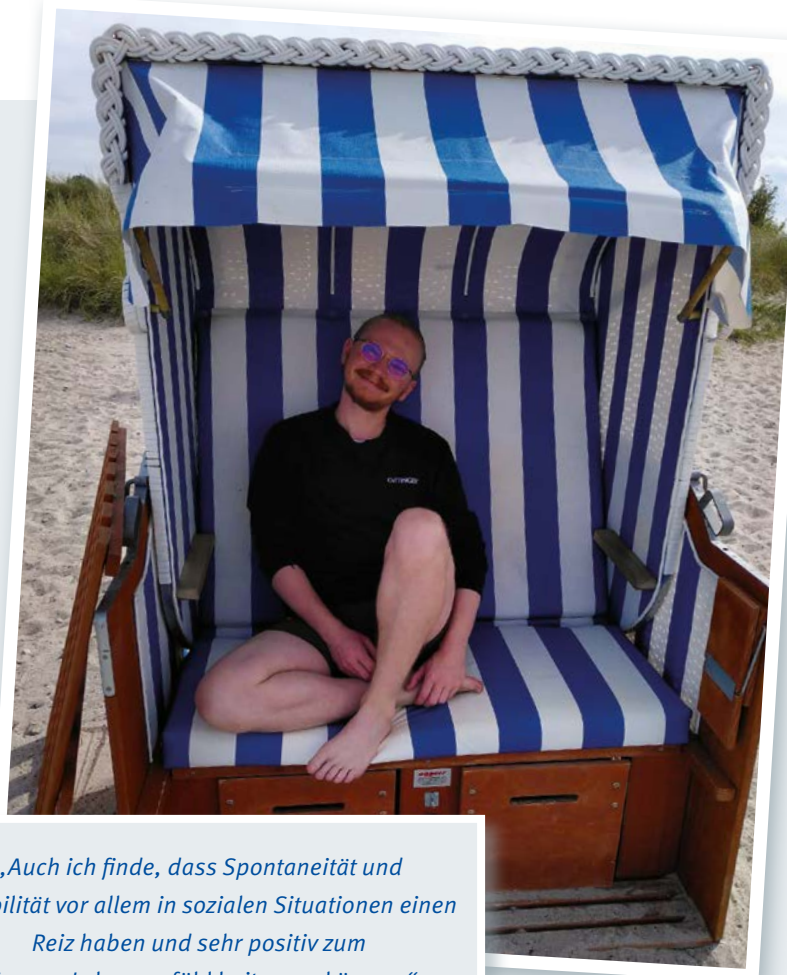
All das zu reflektieren und mich überhaupt mit diesem Thema zu beschäftigen, ist für mich deshalb so wichtig, weil ich auch immer wieder erlebe, vor allem in meinem aktuellen Lebensabschnitt als junger Erwachsener, dass Bedürfnisse nach Struktur und Planbarkeit auch sehr belastend sein können. Vor allem im Bereich zwischenmenschlicher Beziehungen stehen solche Bedürfnisse immer wieder in einem Konflikt zu den Präferenzen meines Umfelds. Soziales Miteinander kann nicht immer planbar und strukturiert sein, manchmal will man sich einfach spontan mit Menschen treffen, muss sich an Wetterbedingungen anpassen oder einfach machen, worauf man in diesem Moment eben Lust hat. Und das ist für mich auch mehr als in Ordnung. Auch ich finde, dass Spontaneität und Flexibilität vor allem in sozialen Situationen einen Reiz haben und sehr positiv zum eigenen Lebensgefühl beitragen können. Zudem

habe ich auch schon öfter die Erfahrung gemacht, dass ein zu großer Fokus auf Struktur und Sicherheit nicht nur für manche zwischenmenschlichen Beziehungen eine Überforderung sein kann, sondern sogar auch für meinen eigenen Alltag. Durch meine Orientierung an Routinen kommt es immer wieder vor, dass ich Schwierigkeiten habe, mit Veränderungen umzugehen. Das können Veränderungen in meinem Gesundheitszustand sein, die mich zum Beispiel in meiner Freizeitgestaltung einschränken oder eine Anpassung meiner aktuellen Medikation erfordern, aber auch eher banale Faktoren, wie die sich ändernden Jahreszeiten mit variierendem Wetter und unterschiedlichen Tageszeiten.

Also, um es kurz zu sagen: Es ist kompliziert. Angenommen, ich würde meine Routinen und Strukturen größtenteils aufgeben, hätte das wahrscheinlich direkte negative Konsequenzen für meine körperliche Gesundheit. Daran

festzuhalten und andere Dinge meinen Routinen in- und außerhalb meiner Therapie unterzuordnen, kann aber ebenso negative Auswirkungen auf mein psychisches und emotionales Wohlbefinden haben. Hier eine Balance zu finden, in der ich kontinuierlich auf meine Gesundheit achte, ohne dass dabei Lebendigkeit und Lebensfreude auf der Strecke bleiben, ist ein kontinuierlicher Prozess, den ich mittlerweile als genauso integralen Bestandteil meiner Therapie sehe, wie beispielsweise meine Inhalationen. Diese Zusammenhänge besser verstehen und einordnen zu können, hilft mir heute sehr, auch besser damit umgehen zu können. Gleichzeitig macht es mir auf ein Neues bewusst, wie involviert, komplex und vor allem wie unfassbar anstrengend ein Leben selbst mit einer milderer Ausprägung von CF im alltäglichen Leben sein kann.

Jakob



„Auch ich finde, dass Spontaneität und Flexibilität vor allem in sozialen Situationen einen Reiz haben und sehr positiv zum eigenen Lebensgefühl beitragen können.“

Mit einem Testament Spuren hinterlassen

Engagement über den Tod hinaus

Am 13. September wurde er wieder begangen: der internationale Tag des Testaments. Auch wir als Bundesverband Mukoviszidose e.V. möchten diesen Tag zum Anlass nehmen, auf das sensible Thema „gemeinnütziges Testament“ aufmerksam zu machen.



Ein Letzter Wille kann Hoffnung schenken und Zukunft aktiv mitgestalten. Das Vererben von Vermögen oder ein Vermächtnis für wohltätige Zwecke ist eine bedeutsame Möglichkeit, auch über das eigene Leben hinaus Gutes zu tun und Spuren zu hinterlassen.

Gehe nicht, wohin der Weg führen mag, sondern dorthin, wo kein Weg ist, und hinterlasse eine Spur. Jean Paul

Durch eine testamentarische Zuwendung in Form eines Erbes oder eines Vermächtnisses können Sie dazu beitragen, dass die wichtige Arbeit des Vereins auch in Zukunft fortgeführt werden kann. Sollten Sie den Mukoviszidose e.V. mit einem Vermächtnis bedenken, wird dieser nicht Erbe, sondern erwirbt einen Anspruch

auf Erfüllung des Vermächtnisses z.B. in Form eines bestimmten Geldbetrages. Unsere Arbeit wird so längerfristig planbar und Ihr Letzter Wille kann damit weit mehr sein als eine finanzielle Unterstützung: Eine Zusicherung **durch Ihren letzten Willen fortzuführen, was Ihnen im Leben wichtig ist: Ihr Engagement für Menschen mit Mukoviszidose.**

Als gemeinnütziger Verein ist der Mukoviszidose e.V. **von der Erbschaftssteuer befreit**, Ihre Zuwendungen kommen also zu 100 Prozent bei uns an.

Wir sind für Sie da

Wenn auch Sie darüber nachdenken, den Mukoviszidose e.V. in Ihrem Testament zu bedenken, sind wir gerne für Sie da! Sie können uns schreiben oder

Sie rufen uns einfach an. Wir überlegen gerne zusammen mit Ihnen, wie wir Ihre Wünsche am besten umsetzen können. Dabei ist eine Abstimmung mit einem Erbrechtsspezialisten stets angeraten, um sicherzustellen, dass die eigenen Vorstellungen nach dem Tode auch verwirklicht werden. Als Mitglied der Deutschen Interessengemeinschaft für Erbrecht und Vorsorge e.V. (DIGEV) stellen wir Ihnen auch gerne einen Gutschein für eine 45-minütige kostenfreie Beratung bei einem der DIGEV angeschlossenen Anwalt für Erbrecht bereit.

Petra Buchholz

Spenderbetreuung und Nachlass-Angelegenheiten

Tel.: +49 (0) 228 98780-24

E-Mail: PBuchholz@muko.info

In jedem Atemzug nur Du

CF und Transplantation als lesenswerter Roman

Hazel hat Mukoviszidose, hatte vor fast zwei Jahren eine Lungentransplantation und beginnt nun ihr Studium in Umweltwissenschaften an der Lullaby University. Das Buch startet mit ihrer Ankunft bei RED, ihrem Wohnheim. Mit ihr zusammen lernen wir ihre Mitbewohner kennen, entdecken den Campus und den Modoc National Forest. Wir schließen neue Freundschaften, gehen wandern, erfahren viel über die Natur und erleben die erste große Liebe. Aber da ist noch etwas: Hazel hat diese Uni ganz gezielt ausgesucht, denn sie ist auf der Suche: War ihre Lungenspenderin eine der drei verunglückten Lullaby-Studentinnen?

An dieser Stelle hatte ich Sorge, die Geschichte driftet in dieses typische Klischee ab: Eine sympathische, beliebte, gutaussehende 20-jährige Studentin erhält eine Lunge von einer ebenfalls sympathischen, beliebten, gutaussehenden 20-jährigen Studentin. Und am Ende treffen sich beide Familien und liegen sich in den Armen. Aber die Autorin hatte zum Glück mehr Ideen und hat mich überrascht, indem sie mich auf falsche Fährten gebracht hat.

Das Buch ist im positiven Sinne leicht zu lesen – auch wenn die Themen dies nicht sind. Denn auch andere Protagonisten haben ihr Bündel zu tragen. Ich war schon auf den ersten Seiten ganz schnell in der Geschichte und habe direkt Lust bekommen, auch dort über den Campus zu laufen.

Als selbst lungentransplantierte Muko-Patientin achte ich natürlich automatisch auf all die medizinischen Dinge und zum Beispiel Hinweise auf Hygiene oder ähnliches. Ich finde der Autorin ist eine gute Mischung gelungen. Wenn Hazel ihren neuen Freunden etwas über ihren Gesundheitszustand erklärt oder wir in ihre Gedanken eintauchen, dann ist es natürlich sehr vordergründig. Aber es gibt auch immer wieder diese kleinen alltäglichen Momente, die in einem Nebensatz beiläufig erwähnt werden, zum Beispiel das Hände desinfizieren. Dass sich die Autorin von einer Muko-TX-Patientin hat beraten lassen, lese ich deutlich heraus. Ob es in Kanada alles so wie bei uns in Deutschland abläuft, ist ein anderes Thema, das kann ich nicht beurteilen.

Empfehlenswerte Lektüre

Mir hat es jedenfalls Freude gemacht, das Buch zu lesen, auch wenn ich natürlich mit eigenen Gedanken und Erinnerungen konfrontiert wurde. Gerade der psychische Effekt einer Transplantation ist gut getroffen. Einige Dinge kenne ich von mir selbst, andere von transplantierten Freunden. Es gibt tolle Abschnitte, die mir im Gedächtnis geblieben sind über das Atmen, darüber im Überlebensmodus zu sein, und auch über Dankbarkeit und Schuldgefühle.

Ich finde diese Schilderungen bemerkenswert, da in der Vita der Autorin keinerlei persönliche Berührungspunkte zu medizinischen Themen erkennbar sind.

Miriam Stutzmann, für die Redaktion



Verlagsgruppe Droemer Knaur GmbH & Co. KG

„In jedem Atemzug nur Du“
von Jennifer Wiley
Preis: 14 Euro
ISBN: 978-3-426-52958-4
Knaur Taschenbuch

„Meine Kollegen legten sich für mich extra ins Zeug“

Weil Carolin Köberl den Mut bewies, ihren Arbeitgeber über die Krankheit ihres Sohns aufzuklären, beschlossen ihre Kollegen, aus dem nächsten Firmenevent eine Wohltätigkeitsaktion zugunsten des Mukoviszidose e.V. zu machen. Im Interview erzählt uns die junge Mutter, wie Arbeitgeber und Belegschaft gleichermaßen von sozialem Engagement profitieren.



Carolin Köberl machte Mukoviszidose bei ihrem Arbeitgeber bekannt.

Liebe Frau Köberl, nach der Diagnose Ihres Sohns sind Sie zeitnah Mitglied im Mukoviszidose e.V. geworden und haben den Verein in der Vergangenheit auch durch verschiedene Spendenaktionen unterstützt. Was haben Sie genau gemacht?

Wir haben bereits zweimal an der Schutzengel Backaktion teilgenommen. In unserem Stadtteil gibt es zudem einen Maibaum, der alle fünf Jahre erneuert wird. Wir haben für den letzten Maibaum eine Wache übernommen und für alle Besucher Spareribs gegrillt, eine Kasse aufgestellt und Aushänge vom Mukoviszidose e.V. aufgehängt mit dem Hinweis, dass man doch für das Essen eine Spende abgeben soll. Hier kamen immerhin 245 Euro zusammen.

Seitdem wir mit dem Thema konfrontiert worden sind, versuchen wir, in unserem Umfeld darüber aufzuklären, zu sensibilisieren und natürlich auch dazu anzuregen, zu spenden. So hat mein Schwager

zu seinem 40. Geburtstag auf Geschenke verzichtet und die Gäste angehalten, dafür an den Mukoviszidose e.V. zu spenden. Auch in seiner Firma haben sie Weihnachten 2022 auf Kundengeschenke verzichtet und dafür an den Mukoviszidose e.V. gespendet. Durch unseren Beitrag haben wir das Gefühl, zumindest etwas Kleines bewirken zu können.

Im März 2024 feierte Ihr Arbeitgeber, die Masterwerk GmbH, 15-jähriges Firmenjubiläum mit einer besonderen sportlichen Aktion. Können Sie uns darüber mehr berichten?

Als wir Mitarbeiter in meinem Betrieb bei Masterwerk gefragt wurden, ob wir eine Idee anlässlich unseres 15-jährigen Jubiläums zu einer Aktion für einen wohltätigen Zweck haben, habe ich direkt den Mukoviszidose e.V. vorgeschlagen. Anlässlich des Firmenjubiläums haben sich alle Mitarbeiter ein Wochenende lang zur gemeinsamen Tagung und zum Teamevent in München getroffen. Hier habe ich die Kollegen über die Krankheit Mukoviszidose aufgeklärt und ihnen erzählt, dass wir in der Familie mit unserem Sohn selbst betroffen sind. Meine Kollegen kennen Elias, da wir unsere Firmenevents üblicherweise immer mit Familie und Partnern stattfinden lassen, und waren sofort alle einverstanden, dass die Spende der Firma an die richtige Stelle geht.

Am Abend haben wir uns gemeinsam beim Bowling getroffen. Pro umgefallenen Pin hat Masterwerk einen Euro an den Mukoviszidose e.V. gespendet. Durch beeindruckenden Einsatz und

Teamgeist erreichten wir 1.350 Punkte, entschieden uns jedoch, den Betrag auf 2.000 Euro aufzurunden.

Wie kann, Ihrer Erfahrung nach, gemeinsames Engagement wirkungsvoll in der Unternehmenskultur verankert werden?

Ich finde den Ansatz bei Masterwerk sehr richtig, die Kollegen bei solchen Entscheidungen mit einzubinden. Natürlich müssen die Mitarbeiter auch, wie in meinem Fall, bereit sein, ein Stück weit über sich preiszugeben und aufzuklären. Das wiederum macht meiner Meinung nach eine gesunde Unternehmenskultur aus. Es schweißt zusammen und man spürt, Teil einer Gemeinschaft zu sein. Ich habe das Gefühl, dass sich meine Kollegen durch meine Aufklärung zu unserer privaten Situation am Abend extra für mich ins Zeug gelegt haben. Dass bei Masterwerk die Mitarbeiter so im Vordergrund stehen, finde ich extrem motivierend.

Für einige Arbeitgeber könnte solch eine Aktion daher ein guter Ansatz sein, das Gemeinschaftsgefühl in der Firma und damit den Teamgeist zu stärken, was sich am Ende für jedes Unternehmen als lukrativ herausstellen wird.

Liebe Frau Köberl, wir danken Ihnen sehr für das Gespräch!

Das Interview führte Martina Heinz vom Mukoviszidose e.V.

Eine Langfassung des Interviews finden Sie auch auf unserem Blog unter <https://blog.muko.info/interview-spendenaktion>



Elisabeth,
CF-Patientin

Inhalieren bei CF?

Empfohlen von führenden Experten –
und ich mach's!

**Warum ich trotz anderer Therapien
weiter inhaliere, erfährst Du hier!**



Jetzt QR-Code scannen
und meine Story lesen.

www.pari.com/meine-story



Fragen rund um Ihre Kreon®-Therapie?



Wie öffne ich eine Kreon® Kapsel?



Wie soll ich Kreon® dosieren und einnehmen?



Welche Kreon® Wirkstärken gibt es?



Informative Kurzvideos, auch für Kinder.



Was muss ich im Urlaub beachten?



Nutzen Sie unseren Behandlungs-Tracker?



Wann erhalte ich Kreon® auf „Kassen-Rezept“?



Downloads: Broschüre mit Rezepten, Ernährungstagebuch, u.a.

Unsere Antworten auf Kreon.de



Viatriis Healthcare GmbH ist Zulassungsinhaber für Kreon® 35 000 und Kreon® 20 000 und Mitvertreiber für die Produkte Kreon® für Kinder, Kreon® 10 000 Kapseln und Kreon® 25 000, für die Abbott Laboratories GmbH der Zulassungsinhaber ist.

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

Kreon® für Kinder Magensaftresistente Pellets; **Kreon® 10 000 Kapseln** Hartkapseln mit magensaftresistenten Pellets; **Kreon® 20 000 Kapseln** Ph. Eur. Lipase Einheiten, magensaftresistente Hartkapseln; **Kreon® 25 000 Kapseln** Hartkapseln mit magensaftresistenten Pellets; **Kreon® 35 000 Ph. Eur. Lipase Einheiten**, magensaftresistente Hartkapseln. **Wirkstoff:** Pankreaspulver/Pankreatin, hergestellt aus Pankreasgewebe vom Schwein. **Anwendung:** Kreon® für Kinder/Kreon® 10 000/25 000: Zur Behandlung bei Verdauungsstörungen (Maldigestion) infolge ungenügender oder fehlender Funktion der Bauchspeicheldrüse (exokrine Pankreasinsuffizienz) und bei Mukoviszidose zur Unterstützung der ungenügenden Funktion der Bauchspeicheldrüse. Kreon® 20.000/35.000: Behandlung einer exokrinen Pankreasinsuffizienz. Hierbei produziert die Bauchspeicheldrüse nicht genügend Enzyme, um die Nahrung zu verdauen. Dies wird häufig beobachtet bei Patienten mit Mukoviszidose, einer seltenen angeborenen Störung oder mit einer chronischen Entzündung der Bauchspeicheldrüse (chronische Pankreatitis) oder bei denen die Bauchspeicheldrüse teilweise oder vollständig entfernt wurde (partielle oder totale Pankreatektomie), oder bei Personen mit Bauchspeicheldrüsenkrebs. Kreon® 20 000/35 000 kann bei Kindern, Jugendlichen und Erwachsenen angewendet werden. **Apothekenpflichtig. Stand:** Kreon® f. Kinder/ Kreon® 10 000: 04/2022. Kreon® 25 000: 12/2022. Kreon® 20 000: 05/2023. Kreon® 35 000: 09/2023.

Zu Risiken und Nebenwirkungen lesen Sie die Packungsbeilage und fragen Sie Ihre Ärztin, Ihren Arzt oder in Ihrer Apotheke.

Viatriis Healthcare GmbH, Lütticher Straße 5, 53842 Troisdorf. E-Mail: Viatriis.healthcare@viatriis.com

© 2024 Mylan Germany GmbH (A Viatriis Company)