

Ausgabe 3|2023

Das Magazin des Mukoviszidose e.V.

MUKO *info*



Schwerpunkt-Thema

Positive Entwicklung
mit Nebenwirkungen



MUKOVISZIDOSE e.V.
Helfen. Forschen. Heilen.



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

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



Willkommen!

Dies ist das Patientenportal MUKO^{me} des Mukoviszidose e.V.



Bild links: Patientenportal MUKO^{me}

Bild rechts: Am letzten Augustwochenende fand der 16. Muko-Spendenlauf in Hannover statt. Dabei kam in diesem Jahr eine beachtliche Spendensumme von 27.947 Euro zusammen. Foto: Helge Krückeberg

Aus der Redaktion

November 2023: Mit dem neuen Patientenportal MUKO^{me} bietet der Mukoviszidose e.V. CF-Patienten Zugang zu ihren Gesundheitsdaten im Mukoviszidose-Patientenregister. Wie Sie über ihre Ambulanz auch einen Account erhalten, erfahren Sie auf den Seiten 22 – 25.

September 2023: Der Mukolauf von Insa Krey in Hannover am 27. August ist wieder ein Erfolg. 237 Läufer sind am Start und drehen 5.409 Runden. Dank einer privaten Großspende gibt es das beste Spendenergebnis aller bisherigen Muko-Spendenläufe. Die Redaktionsmitglieder Ingo Sparenberg und Stephan Kruip drehen beim Leipziger Mukolauf am 17. September, Stephan auch beim Mukolauf in Wald am 23. September 2023, ihre Runden und sammeln Spenden für den Mukoviszidose e.V. Danke an alle Organisatoren, Helfer, Läufer und Spender, die solche Läufe jedes Jahr wieder möglich machen!

September 2023: Vielleicht haben Sie es schon bemerkt – wir haben unseren Titel in MUKOinfo geändert – der Punkt ist weg, und MUKO wird jetzt groß geschrieben. Diese Schreibweise werden wir für alle unsere Angebote übernehmen. An dem blauen „MUKO“ im gleichen Farbton wie das Vereinslogo erkennen Sie in Zukunft die Projekte des Mukoviszidose e.V., egal ob Patientenregister MUKOweb, Patientenportal MUKO^{me} oder die Ambulanz-Zertifizierung MUKOzert.

6. – 10. Juni 2023: CF-Selbsthilfvereine aus ganz Europa treffen sich in Wien, anschließend tagt die Europäische CF-Gesellschaft ECFS. Redaktionsmitglied Stephan Kruip ist einer der vielen deutschen Teilnehmenden, wir berichten auf den Seiten 21 (CF Europe) und 30 – 32 (ECFS).

Juni 2023: In Bremen und Frankfurt werden CF-Ambulanzen umstrukturiert, was Patienten und Eltern Sorgen bereitet. In diversen Zoom-Konferenzen beschäftigen sich Aktive des Mukoviszidose e.V. mit der Situation. Aus den Details auf Seite 29 wird eines klar: Im Klinikalltag brauchen wir auf Dauer eine schlagkräftige Vertretung unserer Interessen!

2. Juni 2023: Die Redaktion von muko.info tagt als Zoom-Onlinekonferenz. Auf den Seiten 6 bis 18 finden Sie viele Gedanken zu unserem Schwerpunktthema „Hilfe, mir geht es gut!“ – Positive Entwicklung mit Nebenwirkungen.

Für die Redaktion

Stephan Kruip
Bundesvorsitzender des
Mukoviszidose e.V.
Redaktionsleitung MUKOinfo

Marc Taistra
Redaktionsleitung MUKOinfo

Das finden Sie in diesem Heft

Schwerpunkt-Thema

Positive Entwicklung mit Nebenwirkungen

- 6 Die Psyche in Zeiten der Modulatortherapie
- 8 Modulatortherapie – Veränderungen bei Sozialleistungen?
- 10 Leserbriefe

Vorschau

Leserbriefaufrufe

- 20 MUKOinfo 4/2023 – Grenzen überwinden trotz Mukoviszidose
- 20 MUKOinfo 1/2024 – Kindergarten und Mukoviszidose

Unser Verein

- 21 CFE-Jahreshauptversammlung in Wien
- 22 Einblick in persönliche Gesundheitsdaten

Gesundheitspolitik

- 26 Wissenschaft meets Praxis
- 29 Umstrukturierungen sorgen für Ängste

Wissenschaft

- 30 Highlights der europäischen CF-Konferenz 2023

cf research news

- 34 Neuigkeiten aus der Forschung

Ihr gutes Recht

- 36 Modulatortherapie – Rückkehr ins Erwerbsleben

CF-Life-Hacks

- 37 Hygiene mit Magnetkraft

Mein Leben mit CF

- 38 Die Sache mit dem Essen
- 40 Atme bis zum letzten Atemzug!

Kurz vor Schluss

- 41 Buchvorstellung: Doktor Draußen

Persönlich

- 42 Unfreiwilliger Aufbruch – Interview mit einer ukrainischen Patientin





ZURÜCK IN EINEN LEBENSWEITEN ALLTAG.



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



Wissen, was dem Menschen dient.

Fachklinik für Psychosomatik, Pneumologie und Orthopädie

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

Impressum

MUKOinfo:

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

Herausgeber:

Mukoviszidose e.V.
Vorsitzender des Bundesvorstands:
Stephan Kruip
Geschäftsführende Bereichsleiterin:
Dr. Katrin Cooper
In den Dauen 6, 53117 Bonn
Telefon: + 49 (0) 228 98780-0
Telefax: + 49 (0) 228 98780-77
E-Mail: info@muko.info
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 (Redaktionsleitung), Henning Bock, Dr. Uta Düesberg, Thomas Malenke, Ilka Schmitzer, Roland Scholz, Luisa Siekmann, Ingo Sparenberg, Juliane Tiedt
E-Mail: redaktion@muko.info

Herstellung und Vertrieb:

Mukoviszidose e.V.
In den Dauen 6, 53117 Bonn
Satz: zwo B Werbeagentur
Ermekeilstraße 48, 53113 Bonn
Druck: Köllen Druck+Verlag
Ernst-Robert-Curtius-Straße 14
53117 Bonn-Buschdorf
Auflage: 8.000

Spendenkonto des Mukoviszidose e.V.:

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

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 Bezeichnung eines Geschlechts für irgendeine Person stets auf alle Geschlechter.

Bildnachweis:

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

stock.adobe.com: Titel - oatawa, S. 16 - Pixel-Shot, S. 20 - WoGi (Ziel), S. 36 - magele-picture;
fotolia.com: S. 9 - vegefox.com;
pixabay.com: S. 12 - F. Muhammad,
S. 20 - Design_Miss_C (Bauklötze)

Die Psyche in Zeiten der Modulatortherapie

Zu diesem Zeitpunkt lässt sich feststellen, dass sich bei vielen Betroffenen, die sich einer Modulatortherapie mit Kaftrio¹ unterziehen, eine positive Entwicklung im Bereich der psychischen Gesundheit zeigt. Die meisten berichten von einer gesteigerten Lebensqualität und einem verbesserten seelischen Wohlbefinden. Allerdings gibt es auch Berichte und Veröffentlichungen, die keine Verbesserung zeigen oder sogar eine Verschlechterung der psychischen Verfassung nach Start mit Kaftrio. Um bessere Aussagen über Prävalenz, Art, Verlauf und Risikofaktoren der psychischen Nebenwirkungen treffen zu können, benötigen wir mehr großangelegte, prospektive Studien. Festzuhalten ist, dass die Mehrheit der Betroffenen psychisch von der Modulatortherapie profitiert. Wir wollen uns im weiteren Verlauf dieses Beitrags den Fällen widmen, bei denen psychische Nebenwirkungen auftreten.

Welche psychischen Nebenwirkungen wurden bisher berichtet?²

Zum einen gibt es körperliche Nebenwirkungen des Medikaments, die das psychische Wohlbefinden beeinflussen können, wie Magen-Darm-Probleme, Hautauschlag oder -jucken, Ohrenklingeln, Gleichgewichtsstörungen, Kopfschmerzen oder Schwindelgefühl.

Darüber hinaus werden psychiatrische und neurokognitive Symptome, wie z.B. Depression (einschließlich Suizidgedanken und Suizidversuche), Angst, Nervosität, Irritierbarkeit, Schlafstörungen, Aufmerksamkeits- und Konzentrationsprobleme, Gedächtnisstörungen und Bewusstseinsstörungen berichtet. Die aktualisierte Fachinformation von Kaftrio (Juli 2023) führt „Depression“ unter den Nebenwirkungen auf.

Bei Kindern können sich psychische Auffälligkeiten, je nach Alter, auch auf eine andere Art und Weise zeigen. Häufig beschreiben die Eltern sie als verhaltensauffällig, wesenverändert oder sie berichten von bisher unbekanntem Problemen in der Schule.

Welche Erklärungen gibt es?

Die erste Möglichkeit ist, dass die psychischen Symptome in keinem Zusammenhang mit der Medikamenteneinnahme stehen und lediglich zufällig zeitgleich mit der Kaftrio-Anwendung auftreten. Diese Möglichkeit sollte stets mitgedacht und in diesem Zusammenhang überprüft wer-

den, ob andere aktuelle Lebensereignisse psychischen Stress verursachen könnten.

Die zweite Hypothese ist, dass es einen direkten Effekt des Modulators auf die Psyche gibt. CFTR ist in den Nervenzellen im Gehirn vorhanden. Ebenso könnte ein Modulator auch Medikament-spezifische Effekte außerhalb von CFTR-Modulation haben. Es wurde gezeigt, dass Ivacaftor an Neurotransmitter Rezeptoren (Serotonin, Noradrenalin, δ -Opioid) bindet.

Als dritte Möglichkeit kommen Medikamentenwechselwirkungen in Frage. CFTR-Modulatoren können die Pharmakodynamik von Psychopharmaka verändern. Eine Verschlimmerung von bereits vorhandenen psychiatrischen Symptomen könnte auf Änderungen der therapeutischen Wirkstoffspiegel zurückzuführen sein.

Eine weitere Hypothese ist, dass über die Auswirkungen von Kaftrio auf das Darmmikrobiom ein indirekter Effekt auf die Psyche bestehen kann.

Als letzte Möglichkeit sind psychologische Auswirkungen zu nennen. Veränderungen, auch positive, können psychischen Stress hervorrufen und erfordern immer einen Anpassungsprozess.

Psychologische Auswirkungen

Die CF-Erkrankung hat für jeden Betroffenen eine individuelle, sehr persönliche Bedeutung. Je nachdem, welche Be-

deutung der Mensch seiner Erkrankung gibt, reagiert er auch unterschiedlich auf Veränderungen im Zusammenhang mit der Erkrankung. Wenn die CF vor Beginn der Therapie sehr viel Raum (zeitlich, gedanklich und emotional) eingenommen hat und plötzlich nicht mehr so viel Kapazität für das CF-Management gebraucht wird, muss der frei gewordene Raum erst einmal gefüllt werden. Einige berichten von Identitätskrisen, andere sind verwirrt oder gar ängstlich aufgrund der verbesserten Lebenserwartung. Wer seit vielen Jahren sein Leben auf eine bestimmte Lebenszeit ausgerichtet hat und plötzlich gefühlt „mehr Lebenszeit“ bekommt, braucht Zeit, um sich neu zu orientieren oder gar neue Lebensziele zu definieren.

Dazu gehört auch, dass vergangene Entscheidungen möglicherweise bedauert werden und die Behandler Trauerprozesse begleiten müssen. Beispielsweise treffen manche Menschen mit CF die Entscheidung, keine Familie zu gründen, ein bestimmtes Studium oder eine Ausbildung nicht aufzunehmen, oder auch kleinere Entscheidungen, die persönlich sehr bedeutsam sind. Diese Entscheidungen können mit einer gesundheitlichen Verbesserung oder einer neuen Lebenserwartung nochmal in Frage gestellt werden. Oder aber es ist „zu spät“ und es muss verarbeitet werden, dass das Medikament nicht früher vorhanden war und damit einhergehend bestimmte Lebenswege und -träume unerfüllt bleiben.

Mit mehr Energie können vermehrt auch Themen außerhalb der CF aus anderen Lebensbereichen bearbeitet werden. Und damit können wiederum weitere Veränderungs- und Anpassungsprozesse einhergehen. Möglicherweise treten Themen oder Konflikte auf die Bühne, die bisher aufgrund mangelnder Ressourcen nicht angegangen worden sind. „Ich hatte vorher einfach keine Kraft dafür.“ – eine Antwort, die auf die Frage, wieso gerade jetzt eine Beziehung beendet oder der Job gekündigt wurde, oft genannt wird.

In manchen Fällen führt eine Verbesserung einer chronischen Grunderkrankung auch zu veränderten Rollen in (Freundes- oder Liebes-) Beziehungen. Dies kann Konflikte bereithalten, die zu psychischen Stress führen können.

Weitere psychologische Auswirkungen, die berichtet wurden, sind: Schuldgefühle; ein Erleben von innerem Druck, das Leben jetzt voll auskosten zu „müssen“; gesteigerte Angst vor Infekten und gesundheitlichen Verschlechterungen, da man in den früheren gesundheitlichen Zustand unter keinen Umständen zurück möchte; Probleme mit einem veränderten Körperbild; Sorge vor Langzeitwirkungen; Sorgen in Bezug auf neue Erwartungen (finanzielle und soziale Implikationen); Frustration und Enttäuschung, wenn erhoffte Therapieeffekte nicht eintreten.

Die psychologischen Auswirkungen können psychischen Stress oder Symptome hervorrufen oder verstärken. Unabhängig davon, ob in der Folge psychische Symptome auftreten, erfordert die Verarbeitung dieser Veränderungen und Emotionen psychische Ressourcen. Umso wichtiger ist es, dass sich Betroffene ausreichend Zeit für diese Prozesse nehmen und die

Behandler einen wertfreien Raum schaffen, um Sorgen zu besprechen.

Was tun bei psychischen Symptomen?

Jeder Mensch ist anders, so können auch die Antworten auf ein Medikament unterschiedlich ausfallen. Die langfristigen physischen und psychologischen Auswirkungen sind noch nicht vollständig bekannt, weshalb eine regelmäßige Kontrolle unerlässlich ist. CF-Betroffene sind Experten darin, sich selbst zu beobachten und Veränderungen wahrzunehmen. Bei Auftreten von psychischen Symptomen ist eine sofortige Kommunikation mit den CF-Behandler ratsam. Gemeinsam kann entschieden werden, ob das Medikament abgesetzt, pausiert oder die Dosis angepasst werden soll und ob eine psychotherapeutische und/oder psychopharmakologische Intervention erforderlich ist.

Gerade weil bezüglich der psychischen Nebenwirkungen noch Unklarheit herrscht, tauschen sich viele Betroffene in den Sozialen Medien aus. Dieser Austausch kann in gewissem Maße hilfreich sein, z.B. wenn er dazu führt, dass sich Betroffene mit ihren Problemen nicht allein fühlen. Es sollte jedoch beachtet werden, dass bei einer unmoderierten Informationsweitergabe auch Verzerrungen entstehen können – wie beispielsweise eine überhäufte Wahrnehmung von Nebenwirkungen. Verständlicherweise berichten Menschen in Austauschforen häufig von negativen Erfahrungen – sie suchen schließlich nach Lösungen. Erfolgsgeschichten hingegen müssen oft aktiv angefragt werden.

Einige Betroffene sind bei Auftreten von psychischen Symptomen verunsichert und äußern die Sorge, dass das Medikament (z.B. bei Auftreten von depressiven

Symptomen) abgesetzt wird. „Shared decision making“ (Partizipative Entscheidungsfindung) sollte daher unbedingt praktiziert werden. In einem interaktiven, kollaborativen Prozess wird basierend auf geteilten Informationen und unter Berücksichtigung der besten verfügbaren wissenschaftlichen Erkenntnisse über Nutzen und Risiken einer Behandlung sowie der Werte, Ziele, Sorgen und Vorlieben des Betroffenen, eine gemeinsam verantwortete Entscheidung getroffen. Konkret heißt das: Was für den einzelnen Betroffenen der beste Weg im Umgang mit psychischen Nebenwirkungen ist, welche Vor- und Nachteile schwerer wiegen, kann nur in einem ehrlichen Austausch mit dem Behandler team eruiert werden. Im besten Fall kann sowohl die physische als auch die psychische Gesundheit profitieren und in Einklang gebracht werden. Dafür dürfen gerne verschiedene Optionen ausprobiert werden.



Johanna Gardecki
Psychologin (M.Sc.)
Christiane Herzog CF-Zentrum,
Universitätsklinikum Frankfurt,
Goethe-Universität Frankfurt a. M.

¹ Kaftrio wird stellvertretend für die Kombination Kaftrio/Kalydeco genannt.

² Die hier beschriebenen Nebenwirkungen beruhen auf den aktuellen Publikationen, Kongressbeiträgen und Erfahrungsberichten aus der Praxis.

Modulatortherapie

Veränderungen bei Sozialleistungen?

Im Zuge zunehmend früherer Diagnosestellung und effektiver Therapien, insbesondere der Modulatortherapie, verbessert sich für einige Menschen mit Mukoviszidose der Gesundheitszustand, selbst wenn die Erkrankung nach wie vor nicht heilbar ist. Was bedeutet das für Sozialleistungen wie die Erwerbsminderungsrente, das Pflegegeld, den Mehrbedarf für kostenaufwändige Ernährung oder den Schwerbehindertenausweis, mit den damit verbundenen Nachteilsausgleichen? Bleiben sie bestehen, werden sie automatisch reduziert, muss man die Verbesserung melden?

Mitwirkungspflicht

Grundsätzlich besteht nach § 60 SGB I eine Pflicht zur Mitwirkung, was bedeutet, dass wesentliche Änderungen in den Verhältnissen, z.B. des Gesundheitszustandes, die für die Leistung erheblich sind, den Behörden unverzüglich mitzuteilen sind. Wenn man nach einer Beinoperation wieder gehen kann, scheint die Beurteilung der wesentlichen Veränderung einfach zu sein. Da das Krankheitsbild bei Mukoviszidose vielschichtiger ist, fällt die Entscheidung, wann eine Veränderung wesentlich ist, schwerer.

- » Wann hat sich der Gesundheitszustand auf Dauer so verbessert, dass ein niedriger Grad der Behinderung (GdB) angemessen ist?
- » Führt eine bessere Lungenfunktion auch zu größerer Selbständigkeit, sodass der Pflegegrad reduziert werden kann?
- » Ist eine subjektiv bessere Gesamtkonstitution auch ausreichend, um aus der Rente wieder ins Berufsleben einzusteigen?
- » Erhalte ich keinen Mehrbedarf für kostenaufwändige Ernährung mehr, wenn mein Gewicht gestiegen ist?

Der Beantwortung dieser Fragen soll nun im Folgenden nachgegangen werden:

Grad der Behinderung (GdB)

Bei Mukoviszidose wird, wie bei allen anderen Schädigungen, die Schwere der Behinderung in GdB gemessen. Nach

der Versorgungsmedizin-Verordnung sind dabei die Lungenfunktion, der Ernährungszustand und die Aktivitäten (Teilhabe am gemeinschaftlichen Leben) entscheidend.

Kommt es nunmehr durch die Modulatortherapie zu einer Besserung des Zustandes, muss aber nicht zwangsläufig eine Minderung des GdB erfolgen, weil auch Folgeerkrankungen wie Diabetes mellitus, Leberzirrhose oder Osteoporose Berücksichtigung finden.

Pflegegrad

Bei der Feststellung der Pflegebedürftigkeit wird der Pflegegrad anhand der Selbständigkeit und den Fähigkeiten der pflegebedürftigen Person bestimmt. Bei Kindern mit Mukoviszidose kommt z.B. der Pflegegrad 2 häufig wegen des großen Hilfebedarfs bei der Therapie und beim Essen zustande. Eine verbesserte Lungenfunktion oder eine Gewichtszunahme haben nicht direkt eine größere Selbständigkeit oder bessere Fähigkeiten zur Folge, die den Hilfebedarf vermindern. Ein Kind kann seine nach wie vor bestehende, umfangreiche Therapie nicht selbständig organisieren und durchführen und eine bessere Nährstoffverwertung bedeutet nicht zwangsläufig, dass das Kind nun nicht mehr umfangreich motiviert und aufgefordert werden muss, ausreichend zu essen und zu trinken.

Für Erwachsene ist es ohnehin sehr schwer, den Pflegegrad 2 zu erhalten.

Leider wird er oft erst zugestanden, wenn der Gesundheitszustand schon sehr reduziert ist. Diese Einschränkungen lassen sich vermutlich, auch unter einer Modulatortherapie, nicht so weit revidieren, dass gar kein pflegerischer Hilfebedarf mehr vorhanden ist.

Erwerbsminderungsrente

Unabhängig davon, ob man eine befristete oder unbefristete Erwerbsminderungsrente (EMR) bezieht, kann das Vorliegen der gesundheitlichen Voraussetzungen überprüft werden. Bei der befristeten Rente erfolgt das spätestens bei der Antragstellung auf Weitergewährung, bei der unbefristeten EMR erfolgt die Überprüfung erfahrungsgemäß nicht ohne konkrete Anhaltspunkte, wie z.B. die Aufnahme einer sozialversicherungspflichtigen Beschäftigung oder selbständigen Tätigkeit.

Um eine Aussage über die Erwerbsfähigkeit treffen zu können, werden aktuelle Arzt- und Reha-Berichte sowie die Selbsteinschätzung des Antragsstellers herangezogen.

Neben den üblichen medizinischen Werten, wie z.B. FEV₁ und BMI, zählen für Menschen mit Mukoviszidose auch die regelmäßigen ärztlichen Kontrollbesuche und der weiterhin hohe Therapieaufwand bei der Entscheidung. So wird auch deutlich, dass bei einem u.U. verbesserten gesundheitlichen Zustand die Erkrankung weiterhin eine Belastung oder Behinderung darstellt, was

einen Rentenanspruch weiterhin stützen würde. Wie die Rentenversicherung zukünftig auf verbesserte ärztliche Befunde von Menschen mit Mukoviszidose reagiert, ist uns noch nicht bekannt. Uns fehlen an dieser Stelle noch die entsprechenden Erfahrungsberichte.

Mehrbedarf für kostenaufwändige Ernährung

Als Entscheidungshilfe bei der Gewährung des Mehrbedarfs für kostenaufwändige Ernährung im Bürgergeld und in der Sozialhilfe werden die Empfehlungen des Deutschen Vereins für private und öffentliche Fürsorge e.V. herangezogen. Danach sind wegen der erforderlichen kalorienreichen und nährstoffreichen Kost als Pauschale 30 Prozent vom Regelsatz der Stufe 1 sowohl für Kinder und Jugendliche als auch für Erwachsene anzusetzen. Die Einhaltung der speziellen Diät ist nicht nachzuweisen. Die Empfehlungen stellen klar, dass die Mukoviszidose nicht heilbar ist und daher ein dauerhafter Mehrbedarf besteht. Weiterhin wird ausgeführt, dass eine Überprüfung erst nach erfolgreicher Lungentransplantation erfolgen sollte. Wenn man sich also an den Empfehlungen orientiert, müsste eine Überprüfung und relevante Veränderung erst nach einer Lungentransplantation zum Tragen kommen. Außerdem bedeutet ein verbesserter Ernährungszustand unter einer Modulatortherapie nicht zwangsläufig, dass die spezielle Ernährung für Menschen mit Mukoviszidose auch kostengünstiger geworden ist. Auch wenn auf diese Empfehlungen in den Fachlichen Weisungen und Dienstanweisungen der Jobcenter und Sozialämter verwiesen wird, sind sie nicht bindend, sodass sie nicht die Ermittlungspflicht des Leistungsträ-

gers und die ggf. notwendige Prüfung und Feststellung des Sachverhaltes im Einzelfall ersetzen. Es ist also durchaus erlaubt, dass die Behörden Amtsärzte zur Überprüfung einsetzen und daraufhin ggf. die Leistung für den Mehrbedarf verändert wird.

Fazit

Die Modulatortherapie ist relativ neu, Langzeitstudien und -erfahrungen gibt es noch nicht. Es ist weder klar, ob die Modulatortherapie negative Begleiterscheinungen hat, noch, ob die Verbesserungen von Dauer sind. Manche Patienten berichten, dass sich das subjektive Gesundheitsempfinden verbessert hat, die Messwerte aber gleichgeblieben sind. Die Mukoviszidose hat in den Jahren vor der Modulatortherapie möglicherweise bleibende Schäden an Lunge und anderen Organen verursacht, die nicht mehr heilbar sind, außerdem berichten einige Betroffene von unerwünschten Nebenwirkungen der Modulatoren. All dies verdeutlicht, dass noch keine klare Linie über die diesbezügliche Entwicklung aufzuzeigen ist.

Dementsprechend sind sowohl die sozialrechtlichen Berater beim Mukoviszidose e.V. als auch teilweise die Behandler in den Kliniken zurückhaltend damit, von dauerhaften und wesentlichen Veränderungen zu sprechen, die den Sozialleistungsträgern mitzuteilen wären.

Faktoren wie der gesundheitliche Verlauf, die Erwerbsbiografie, der Lebenslauf und die familiäre Situation sind immer sehr individuell, sodass auch jede Entscheidung im Einzelfall zu treffen ist.



Unsere Empfehlungen sind daher:

- » Handeln Sie nicht übereilt – lassen Sie sich ausreichend Zeit, sich auf die Modulatortherapie einzustellen, bevor Sie vermeintliche Verbesserungen melden.
- » Lassen Sie sich vor einem Änderungsantrag oder einer anstehenden Überprüfung fachkundlich beraten.
- » Holen Sie sich CF-Expertise ein; fragen Sie andere Menschen mit Mukoviszidose, Ihre Behandler oder die sozialrechtliche Beratung des Mukoviszidose e.V.

Welche Erfahrungen haben Sie gemacht? Wir freuen uns über Ihre Rückmeldungen an info@muko.info

[Annabell Karatzas](#), [Sven Hoffmann](#),
[Nathalie Pichler](#)
Team Hilfe zur Selbsthilfe,
Mukoviszidose e.V.

Freiheit! Die CF bestimmt nicht mehr mein Leben.

Die CF ist gezwungen, mit mir zu leben!



Heidi Heckel, Vereinsvorsitzende vom Mukoviszidose e.V. Leipzig

Heidi Heckel ist seit nahezu vier Jahren transplantiert. Die Zeit vor dem Eingriff glich einer Achterbahnfahrt.

MUKOinfo: Heidi, Danke für Deine Bereitschaft für ein Interview. Wer bist Du, wo kommst Du her und was hat es mit der Achterbahnfahrt 2013 auf sich?

Ich bin 36 Jahre alt und komme aus Leipzig. Nach mehreren Lungenentzündungen und etlichen Asthma-Verdachtsfällen bekam ich im Alter von neun Jahren die Diagnose Mukoviszidose. Ich hatte

das Glück, ohne große Einschränkungen zur Schule gehen zu können und meine Ausbildung als Kauffrau im Einzelhandel abzuschließen. Bis sich 2013 mein Leben komplett änderte. Influenza, Lungenentzündung und eine Sepsis. Daraufhin wurde ich sofort ins künstliche Koma versetzt. Man riet mir, dass sich meine Familie von mir verabschieden soll. Doch nicht mit mir!

Nach dem Abebben der akuten Krankheitsphase kam nach vielen Jahren des Wartens endlich der ersehnte Anruf. Am 5. November 2019 bekam ich ein neues Leben geschenkt!

Wann und wie hat sich Dein Leben verändert?

Die erste Veränderung kam direkt nach der Transplantation. Ich war über alltägliche Dinge dankbar und überwältigt, diese ohne Einschränkungen machen zu können, z.B. Reisen, Sport, spontane Treffen mit Familie und Freunden.

Leider kam in meinen ersten Jahren der neugewonnenen Freiheit Corona dazwischen. Ich habe mich aber davon nicht runterziehen lassen. Die krassste Veränderung kam im Januar 2022, da hieß es nach etlichen Gutachten „Herzlichen Glückwunsch, Sie sind wieder voll berufsfähig!“ Da überfiel mich erst einmal die Panik. Ich fragte mich, ob ich das alles schaffen würde. Heute kann ich sagen: Ja, ich schaffe das alles, und es geht mir richtig gut dabei.

Wie sieht Dein Alltag heute aus?

Mittlerweile arbeite ich als Sachbearbeiterin bei der HUMANITAS, wo ich für den Gesundheits- und Arbeitsschutz unserer Mitarbeiter zuständig bin, und bin Vorstandsvorsitzende im Mukoviszidose e.V. Leipzig. All meine Bedenken, dem nicht gerecht zu werden, haben sich zum Glück nicht bewahrheitet. Ich habe einen guten Weg gefunden, mich, trotz meiner Arbeit, um meine Herzensangelegenheit kümmern zu können und immer noch genügend Zeit für mich zu haben. Aber als Einzelkämpferin wäre das nicht möglich, das geht nur im Team, und das habe ich beim Mukoviszidose e.V. Leipzig!

Heidi, vielen Dank für Deine Geschichte. Ich wünsche Dir alles Gute und noch viele tolle Leipziger Mukoläufe.

Das Interview führte Ingo Sparenberg, CF, Redaktionsteam MUKOinfo



ZERTIFIZIERT:
NACH DIN EN ISO 13485



EFFIZIENT:
WISSENSCHAFTLICH BESTÄTIGT



SCHNELL:
MEHR NEUE FREIRÄUME



EINFACH:
EASY CLEAN & DRY PANEL

www.dedry-destro.de

IN EINEM DURCHGANG

DESINFEKTION UND TROCKNUNG VON MEDIKAMENTENVERNEBLERN

Ihre Therapieunterstützung
bei Mukoviszidose,
COPD, Asthma ...



HERGESTELLT IN
DEUTSCHLAND

Sprechen Sie uns an!

Wir unterstützen Sie gerne bei
der Einzelrezeptverordnung bzw.
Kostenübernahme durch ihre Krankenkasse.

NEU

MEDIZINPRODUKT



EFFIZIENT:
WISSENSCHAFTLICH BESTÄTIGT



SCHNELL:
MEHR NEUE FREIRÄUME



EINFACH:
EASY CLEAN & DRY PANEL

www.dedry.de

IN EINEM DURCHGANG

DESINFEKTION UND TROCKNUNG

FÜR MEHR SICHERHEIT
UND BESSERE LEBENSQUALITÄT.

Hygiene auf höchstem Niveau
für die tägliche Reinigung
Ihres Desinfektionsgutes.



HERGESTELLT IN
DEUTSCHLAND

899,- €**

* Die Zertifizierung des DEDRY®PRO
als Medizinprodukt ist beantragt.

** Bedingt durch die Überlastung der Zertifizierungsstellen, kann der Zeitraum für die Medizingerätezulassung aktuell nicht terminiert werden. Sonderpreis aufgrund der großen Nachfrage, Ratenzahlung ist möglich.

MEDIZINPRODUKT BEANTRAGT*

Nachdenken über Ungerechtigkeit und Kosten

Meine „Nebenwirkungen“ nach zwei Jahren Kaftrio



Kaftrio kostet pro Jahr so viel wie zwölf PKW.

Redaktionsmitglied und Bundesvorsitzender Stephan Kruij nimmt seit zwei Jahren Kaftrio und profitiert nach eigenen Angaben ganz erheblich davon. Was sind seine „Nebenwirkungen“, wenn er über die neue Entwicklung nachdenkt?

Ich kann mir gut vorstellen, dass sich in die Freude über die überraschend und ungeplant gewonnene Lebenserwartung und Lebensqualität durch die Modulatortherapie auch Traurigkeit mischen kann, weil die Folgen aus dem früheren Krankheitsverlauf bleiben, und zwar nicht nur Diabetes, verringerte Lungenfunktion oder ein Tinnitus durch IV-Therapien: Menschen mit Mukoviszidose haben z.B. ihren Job zugunsten der überlebenswichtigen Therapie aufgeben müssen, sie haben wegen der geringen Lebenserwartung keinen Mut zu einer dauerhaften Partnerschaft aufbringen können, oder haben sich gegen eigenen Nachwuchs entschieden, weil ihnen die Belastung durch Kinder zu groß erschien. Je nach Alter wird jetzt erkennbar, dass Karriere, Partnerschaft und Kinder sich nicht einfach nachholen lassen. „Nebenwirkungen“ der Modulatoren werden für mich aber an weiteren Stellen spürbar: Wenn Freunde mit Mukoviszidose keine Modulatoren nehmen können und wenn ich über die Kosten der Modulatoren nachdenke.

Empathie für „unmodulierte“ CF-ler

Sehe ich Freunde mit Mukoviszidose nach längerer Zeit wieder, kommt zwangsläufig irgendwann die Frage auf, wer Modulator nimmt und wer nicht. Während meine Therapielast deutlich

gesunken ist und die Familie nicht mehr weiß, ob ich zuhause bin (weil sie mich nicht mehr husten hört), bedeutet die falsche Mutation für mein Gegenüber z.B. unverändert drei bis vier Stunden Therapie, Antibiotikum inhalieren und regelmäßig intravenöse Therapien. Das ist ungerecht – ich habe diesen großen Vorteil mir ja nicht verdient. Natürlich geht es diesen Patienten nicht schlechter, nur weil es anderen besser geht – aber die Unterschiede zwischen den Patienten haben drastisch zugenommen. Ich vermeide in solchen Gesprächen, mit meinen gesundheitlichen Verbesserungen zu prahlen, sondern versuche empathisch zu sein: Empathie bezeichnet die Bereitschaft, Empfindungen, Gedanken und Motive einer anderen Person zu verstehen und nachzuempfinden. Zumindest das können diese Patienten von mir erwarten. Und ich setze mich dafür ein, dass der Mukoviszidose e.V. sich besonders um die kümmert, die keine Modulatoren bekommen.

Verantwortung bei hohen Kosten

Wir leben in einem reichen Land und können uns sehr glücklich schätzen, dass unsere Krankenkassen bei vorliegender Indikation ohne Murren lebenslang Medikamente bezahlen, die so teuer sind, dass man davon jeden Monat einen neuen PKW für gut 20.000 Euro kaufen könnte. Betrachtungen zu ethischen Rechtfertigungen des Preises führen zu dem Schluss, dass der Preis etwa um den Faktor fünf zu hoch ist (oder, anders ausgedrückt, ein Rabatt von 80 Prozent notwendig wäre).

Auf der Jahrestagung des Deutschen Ethikrats durfte ich einen Vortrag dazu halten, und Organisationen wie EURORDIS, die Europäische Vertretung für Menschen mit seltenen Erkrankungen, kommen zu dem gleichen Ergebnis. Gegen diese kommerzielle Ausbeutung unseres Sozialsystems kann der einzelne Patient nichts unternehmen. Aber Verantwortung können wir alle übernehmen: Sorgfältiger Umgang und Einnahme des Medikaments sowie eine nachvollziehbare Dokumentation der Rezepte und Dosierungen sollten selbstverständlich sein.

Nebenbei: Euer Apotheker erhält pro Jahr ca. 6.000 Euro Apothekenzuschlag nur dafür, dass er einem Patienten Kaftrio/Kalydeco aushändigt. Mein Apotheker übernimmt Verantwortung und spendet einen Teil davon für das Patientenregister des Mukoviszidose e.V., um die Qualität der CF-Versorgung zu sichern. Bravo, das verdient Nachahmer!

Sparen mit Spiegelmessungen

Dr. Susanne Nährig von der Münchner Erwachsenen-Ambulanz hat die Blutspiegel der drei Modulatoren-Wirkstoffe überprüft und kommt bei erstaunlich vielen Patienten zum Ergebnis, dass die Dosierung reduziert werden kann, weil der Spiegel im Blut über dem Referenzbereich liegt. Ich schlucke jetzt z.B. nur noch eineinhalb Tabletten Kaftrio morgens und eine Tablette Kalydeco abends, was meiner Krankenkasse ein Sechstel, also 38.000 Euro pro Jahr spart (bildlich

gesprachen: Sie muss mir „nur“ noch zehn PKW pro Jahr kaufen, statt zwölf). Wer auf diese Art Verantwortung für Kosten übernehmen will und gleichzeitig sein Risiko für Nebenwirkungen durch Überdosierung senken möchte, kann den CF-Arzt bitten, sich wegen Spiegelmessungen an Frau Dr. Nährig zu wenden, sie vermittelt gerne.

[Stephan Kruij, 58 Jahre, CF](#)

Hohe Preise – Gute Besserung

Der 15-Minuten-Ethikrats-Vortrag zu hohen Arzneimittelpreisen von Stephan Kruij kann im Internet angesehen werden (QR-Code scannen, ganz unten unter „Video“, ab 1:55 h:min).



Auto gewechselt?! Lebensfreude bleibt!

Die Einnahme von Kaftrio stellte für mich die größte Therapieänderung seit 30 Jahren da. Entsprechend lange habe ich damit gezögert und beobachtet. Es ist eben ein grundsätzlich wirkendes Medikament. Vielleicht habe ich eben auch fast drei Jahre gewartet, da ich vermutete, dass es meine „Identität“ verändern könnte.

Zum Glück haben sich weit weniger Veränderungen ergeben als ich dachte. Überlegungen zu einer frühen Rente, die ich mit Mitte 20 hatte, waren schon in den letzten Jahren ohne Kaftrio in den Hintergrund getreten. Zu oft habe ich mit nun 57 die Prognosen im Wortsinne überlebt.

Was ich merke ist, dass sich mein Körpergefühl mit Kaftrio verändert hat. Es ist, als hätte ich ein Auto gegen ein

anderes getauscht oder ein Lasten-fahrrad gegen ein E-Bike. Ich muss nun zum Beispiel erstmal herausfinden, wie sich ein Infekt bemerkbar macht. Die Enzymdosis hat sich jedenfalls drastisch erhöht. Blutdruck moderat. Insulin brauche ich weniger.

Meine Identität aber hat sich nicht geändert – die Fragen des Alltags und des Lebens sind für mich gleichgeblieben. Ich habe nicht das Gefühl, etwas verpasst zu haben. Was ich tat, tat ich aus voller Überzeugung. Irrwege, rückblickend betrachtet, eingeschlossen. So ist nun mal das Leben.

Marathonläufer bin ich nicht geworden. Fußballfan geblieben. Auch mein Therapiealltag hat sich nicht geändert. Ich mache alles so weiter, da ich die gewon-

nenen Prozente „Lufu“ erhalten möchte. Ob ich perspektivisch die Dauerantibiotika-Therapie reduzieren werde, werde ich gründlich mit meiner Ärztin besprechen und genau abwägen. Hektik und Ungeduld sind mir hier fremd.

Ist Kaftrio ein Wundermittel? Mir als zurückhaltendem Norddeutschen sind solche hochemotionalen Worte fremd. Zumal schon die bisherigen Medikamente und Fortschritte die durchschnittliche Lebenserwartung auf 57 erhöht haben.

Dankbar bin ich, dass Kaftrio entwickelt wurde und auf den Markt gekommen ist. Die neue gewonnene Zeit und Kraft werde ich nutzen, um mich weiter für Eltern und Erwachsene mit CF einzusetzen.

[Thomas Malenke, 57 Jahre, CF](#)

Coaching, Disziplin und Durchhaltevermögen

Katharina Basche, die 32 ist und selbst CF hat, erzählt im Interview von ihren Erfahrungen mit Kafrio und ihrer größten Nebenwirkung.

Katharina, magst Du Dich kurz vorstellen?

Hallo, ich bin Katharina, 32 Jahre alt, und mit sechs Monaten wurde bei mir Mukoviszidose diagnostiziert, da ich bis dahin mein Geburtsgewicht nicht erreicht hatte. Als mit der Behandlung von Enzymen begonnen wurde, hat sich dies aber schnell normalisiert, und ich hatte eine fast gesunde Kindheit und Jugend.

Nach dem Abitur konnte ich eine Ausbildung als Optikerin abschließen, erhalte mittlerweile aber Erwerbsminderungsrente. Diese habe ich in einer Zeit bekommen, als ich ein Kandidat für eine Lungentransplantation war. Orkambi, Symkevi und natürlich Kafrio haben mich aber wieder stabilisiert, sodass eine TX (Transplantation) aktuell kein Thema ist.

Welche positiven Wirkungen merkst Du durch Kafrio?

Meine Lungenfunktion hat sich stabilisiert, ist sogar leicht angestiegen, so dass ich mit meinen Tagen wieder etwas anfangen kann. Meine Lebensqualität ist deutlich besser, vor allem da ich weniger Antibiotika benötige und auch keine Infekte mehr hatte. Selbst Corona ging ziemlich unspektakulär an mir vorbei. Vor allem das Leben ohne ständige Infekte und ohne gesundheitliches Auf und Ab ist auch psychisch weniger belastend.

Oh super. Hattest Du überhaupt irgendwelche Nebenwirkungen?

Die einzige Nebenwirkung, die alle positiven Effekte überschattet, ist eine starke Gewichtszunahme. Innerhalb

von vier Monaten habe ich 15 Kilogramm zugenommen und leide auch unter den damit verbundenen gesundheitlichen Aspekten wie Bluthochdruck und einen beginnenden Diabetes. Außerdem fällt natürlich auch Sport mit einem hohen Gewicht schwer.

Oh, das klingt heftig. Früher der Kampf um jedes Kilo und heute das Gegenteil!

Ja, also vor allem hat man ja auch immer gelernt „ordentlich reinzuhauen“ und durfte so viel essen wie man wollte. Auf Zucker wurde etwas geachtet, ich durfte z.B. nur eine Flasche Malzbier pro Woche trinken, und sonst gab es hauptsächlich Wasser oder Fruchtschorlen, aber Salzstangen und Fettiges wurde nicht limitiert.

Hast Du es geschafft, die Gewichtszunahme zu begrenzen?

Nicht wirklich. Ich habe mir ein Coaching gekauft, und das hat es geschafft, dass ich etwas abgenommen habe, aber leider waren alle Tipps und Ratschläge für mich nicht dauerhaft wirksam. Natürlich kommt auch noch hinzu, dass es mir einfach sehr gut schmeckt, und ich dann nicht frühzeitig aufhören kann. Das Gefühl von Sättigung ist mir aber auch relativ unbekannt.

Coaching klingt aber wirklich gut. Wie bist du auf die Idee gekommen?

Das war eine Instagram Werbung und war auch tatsächlich nicht ganz günstig. Davor hatte ich es schon mit Kalorienzählen, mehr Sport und Ernährungsberatung versucht, aber das Gewicht, was man einmal drauf hat, geht nicht mehr so schnell weg.

Irgendwie habe ich immer das Gefühl, mir fehlt da Disziplin und Durchhaltever-



Katharina mit ihrem Verlobten am Meer in Holland

mögen. Das Coaching hat mir gezeigt, dass auch ich abnehmen kann, in drei Monaten etwa zehn Kilogramm, jedoch ist es dann stagniert, und der JoJo-Effekt hat zugeschlagen.

Wobei es im Coaching natürlich auch nicht nur um die Ernährung, sondern auch um die mentale Einstellung ging.

Und welche Einstellung würdest Du Dir für Dich wünschen?

Vor allem ist es immer gut zu erkennen, was für ein Essverhalten man hat, ob man z.B. bei Stress isst oder auch aus Langeweile, denn das sind ja meist die größten Kalorien.

Das klingt wirklich hilfreich... Vielen Dank für Deine Offenheit und Deine Zeit. Sehr gerne!

Das Interview mit Katharina führte unser Redaktionsmitglied Thomas Malenke (57 Jahre, CF).



Von den
Experten für
Atemwegs-
gesundheit

eFlow[®]rapid Inhalationssystem

Ein starker Begleiter



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

- » Hohe Lungendeposition und damit ideale Voraussetzungen für eine gute Wirksamkeit der üblichen Inhalationslösungen^{1,2}
- » Kurze Verneblungszeiten dank der eFlow[®] Membran-Technologie³
- » Leicht, klein, mobil und geräuschlos für den flexiblen und diskreten Einsatz

Jetzt Code
scannen und
Video ansehen!



¹ Beck-Broichsitter, M.; J Pharm Sci, 2017, 106(8): 2168-2172.

² Beck-Broichsitter, M. et al.; Eur J Pharm Biopharm, 2014; 87(3): 524-9.

³ Naehrig, S. et al.; Eur J Med Res, 2011; 16(2): 63-6.

Eltern werden oder nicht?

Die Konsequenz der Entscheidungsfreiheit.

Ich bin damit aufgewachsen, dass ich keine Kinder bekommen werde. Ehrlicherweise war es einfach nie wirklich Thema. Mir ging es nicht gut genug dazu, dies wirklich in Erwägung zu ziehen, und vor Transplantation war ich auch schlichtweg zu jung, dass dieser Wunsch hätte in mir wachsen können. Meine Gesundheit war einfach wichtiger – Vorstellungen von mir als Frau und die damit verbundenen Wünsche, die mit Bewusstsein für die eigene Geschlechtlichkeit einhergehen, wie „Ich, also mein Körper, kann ein Kind austragen“, erlaubte ich mir erst sehr spät.



Neue Gefühle nach TX: Kinderwunsch und die tickende Uhr

Neue Möglichkeiten nach TX

Und jetzt? Einige Jahre nach der Transplantation? Mir geht es gut. Ich fühle mich in meinem Leben sehr wohl. Irgendwie ist dieses Gefühl da, das ich von „vorher“ nicht in der Art kenne: Es geht quasi „alles“ – bis auf kleinere Einschränkungen. Und so wunderbar und toll es ist (ich möchte meine Lunge, mein Leben wirklich nicht missen!), auch das Gut-Gehen und medizinischer Fortschritt haben Konsequenzen: plötzlich theoretischen oder auch praktischen Möglichkeiten zu begegnen, mit denen es sich auseinanderzusetzen gilt. Aus Sicht der Ärzte wurde auch nach der Transplantation vom Kinderkriegen nicht nur abgeraten, sondern es hörte und fühlte sich wie ein Verbot an. Dadurch wurde jeder Gedanke daran und jede Auseinandersetzung damit von außen und auch von innen im Keim erstickt.

Alles möglich, außer Kinder?

Doch nun, mit dem richtigen Partner an meiner Seite ist es da, das Thema, welches nie Thema war, bzw. sein durfte: Kinderwunsch. Viel haben wir in der Anfangszeit unserer Beziehung darüber

gesprochen. Ich war von Beginn an ehrlich: „Nein, Kinder ... also das geht in meinem Fall nicht.“ Und doch ließ mich das nicht los. Ich ließ diesen Wunsch zum ersten Mal ehrlich zu. Habe ICH mich WIRKLICH entschieden? Ist es nicht zu leicht zu sagen: „Die Ärzte sagen nein dazu“. Natürlich kenne ich alles, was dagegen spricht und wische dies nicht leichtsinnig weg. Unter anderem gehört nicht nur die Schwangerschaft dazu, sondern auch die Zeit danach. Wieviel Infekte bringt das Kind aus der Kita mit? Wie geht es dem Kind mit einer Mutter, die manchmal einfach nicht kann, der es eventuell ganz schnell schlecht geht? Würde mein Partner mit der immensen Belastung umgehen können? Es ist so vieles zu klären, was erst einmal unverantwortlich klingt.

Und doch, Medizin ändert sich! Was spricht vielleicht doch dafür, diesen Schritt zu wagen? Die Gespräche mit meinem Partner sind emotional, das Thema begleitet uns seit einiger Zeit. Ich merke, wie immer wieder die Hoffnung auf eine kleine Familie aufkeimt – Eltern sein.

Ein Arztgespräch mit Folgen

Ich habe mich getraut, dieses, auch von der Ärzteschaft lange totgeschwiegene Thema, bei einem Ambulanztermin anzusprechen. Eine empathische Ärztin und meine Frage. Und da steht es: Schwarz auf Weiß im Arztbrief. Die Unterstützung der Ärzte hätte ich sicher. Es müssten verhältnismäßig nur Kleinigkeiten in der Behandlung und Betreuung geändert und angepasst werden. Die Medizin steht plötzlich hinter mir. Achterbahn der Gefühle. Die Frage kommt auf: Warum habe ich nicht eher gefragt – warum aber hat auch mich seitens der Ärzte als fruchtbare Frau niemals wer angesprochen und gesagt, dass das „Verbot“ so nicht mehr aktuell ist? Natürlich bleibt es eine Risikoschwangerschaft. Ein Nein „nur“ der Medizin wegen, gibt es für mich nun aber auch nicht mehr. Es gibt pro und contra, wir DÜRFEN, MÜSSEN sogar entscheiden. Bisher hatte ich nie das Gefühl einer inneren Uhr der weiblichen Fruchtbarkeit, die abläuft. Ich habe sie bis jetzt einfach noch nie ticken hören. Die Konsequenz der Entscheidungsfreiheit.

Die Verfasserin möchte anonym bleiben

Mehr Zeit für Studium und Sport

Gregor investiert in das, was ihm Spaß macht

Gregor Engelhardt kommt aus Baden-Württemberg. Als Kind benötigte er mehrmals im Jahr Antibiotika (u.a. wegen MRSA), 2019 wurde dann erstmals *Pseudomonas aeruginosa* nachgewiesen. Nach Eradikationsversuchen mit verschiedenen Antibiotika und einer IV-Therapie begann er schließlich mit Orkambi. Antibiotika braucht er seitdem nicht mehr.

Diesen März habe ich dann mit Kaftrio/Kalydeko begonnen. Bisher hatte ich schon sehr wenig Schleim (ich habe noch nie Sputum herausbekommen), aber seit ich Kaftrio nehme, finde ich beim Inhalieren (Kochsalz sieben Prozent) kein bisschen Schleim mehr (LuFu konstant bei 100 Prozent).

Mehr Zeit für wichtige Dinge

Derzeit studiere ich Kirchenmusik an der HfK Rottenburg bzw. habe jetzt ein Jahr lang intern die C-Ausbildung gemacht. Neben den Tastenfächern habe ich natürlich auch Gesangsunterricht sowie sehr viel Chorsingen. Zwar hält sich mein Gesangstalent in Grenzen,

aber meine Krankheit schränkt mich nicht ein. Das Singen macht mit der Zeit immer mehr Spaß, ich kann es wärmtens weiterempfehlen! Die beruflichen Aussichten machen mir aktuell keine Sorgen (auch unter Organisten gibt es Fachkräftemangel).

Die durch Kaftrio gewonnene Zeit (weniger Inhalieren, mehr Energie) kann ich ganz in mein Studium investieren, vor allem in mein Herzensprojekt Orgelimprovisation.

Ich habe mir vorgenommen, statt des Inhalierens mehr Sport zu machen. Doch die Umsetzung in die Praxis ist noch ausbaufähig. Hier in Rottenburg mache ich alles mit dem Fahrrad, auch wenn es auf dem Weg zum Wohnheim ca. 1km durchgehend bergauf geht, mit dem Einkauf auf dem Rücken – ich bin noch nie abgestiegen.

Positiv in die Zukunft

Ich weiß natürlich nicht, was mich die nächsten Jahre alles erwartet, wie sich



Gregors Herzensprojekt ist die Orgelimprovisation. Durch den geringeren Therapieaufwand, nimmt er sich dafür nun mehr Zeit.

mein Körper verändert, ob die Wirkung von Kaftrio konstant bleibt. Aber ich habe das Glück, dass sich mir solche Fragen noch wenig aufdrängen. Meine Krankheit macht sich momentan am meisten dadurch bemerkbar, dass ich Rezepte organisieren und Arzttermine wahrnehmen muss – hoffen wir, dass es so bleibt!

Gregor Engelhardt, 19 Jahre, CF

LÖSLICHER BALLASTSTOFF



FibreMaxx

- ▶ nicht quellend, keine zusätzliche Flüssigkeit notwendig
- ▶ leicht löslich, klar und farblos
- ▶ neutraler Geschmack

Reichern Sie mit FibreMaxx Getränke, Speisen oder Sondenkost mit wertvollen Ballaststoffen an. Ideal, wenn die Verdauung Probleme bereitet.



ALLE NÄHRSTOFFE



EnergieP EnergieP Kid

- ▶ vollbilanzierte Energieanreicherung
- ▶ flexibel einsetzbar
- ▶ erstattungsfähig

Mit EnergieP bzw. EnergieP Kid reichern Sie genau die Speisen mit zusätzlicher Energie an, die gut toleriert werden.

Die schönste Nebenwirkung erzeugt Zukunftsängste – das Älterwerden



Miriam Stutzmann, CF, bekam vor zehn Jahren eine neue Lunge.

In zwei Jahren werde ich 50, FÜ N F Z I G!!! Ich schwanke zwischen „Wow“ und „oh Schreck“. Dass ich so alt werden durfte und hoffentlich auch noch viel älter werde, ist natürlich die schönste Nebenwirkung der medizinischen Entwicklung. Gleichzeitig birgt dieses unerwartete Älterwerden für mich auch viele Probleme, Sorgen und Ängste.

Als ich diagnostiziert wurde hieß es, dass ich zweieinhalb Jahre werde, dann hieß es vier. Mit neun galt ich als aus-therapiert und wurde zu Ostern meinen Eltern mit nach Hause gegeben. Alle Infusionen und die Magensonde wurden gezogen und wir sollten sehen, wie lange es zu Hause geht. Ich war vorne mit dabei, als es die Sauerstofftherapie für zu Hause gab und auch die PEG (Ernäh-rungssonde durch die Bauchdecke) rettete mich als eine der ersten Mukos. Bei all dem hab ich nie gedacht „in ein oder zwei Jahren bin ich tot“, aber 30, 40 oder richtig, richtig alt werden, daran habe ich damals auch kein Stück gedacht. Als

Kind fand ich es sogar manchmal tröstlich, dass ich nicht als alte Frau allein und vergessen sterbe und erst nach Wochen gefunden werde. Oder wenn andere Kinder traurig waren, weil sie ja irgendwann mal ihre Eltern verlieren werden. Ja, Kinder reden über so was und machen sich da Gedanken, dass vergessen wir Erwachsenen gerne. Jedenfalls waren das immer Momente, in denen ich dachte: Passiert mir nicht. Und jetzt?

Neue Probleme und neue Ängste

Jetzt kann ich dank einer Lungentransplantation vor zehn Jahren so gut atmen wie nie zuvor in meinem Leben. Allerdings hat mein Körper in den fast fünf Jahrzehnten viel gelitten und macht jetzt mehr Probleme als die Lunge. Daher wohne ich noch immer in meinem elf qm Kinderzimmer, brauche Unterstützung und stehe plötzlich vor vielen Problemen, die ich nicht erwartet habe. Angefangen mit der finanziellen Situation. Da ich außer meiner Ausbildung keinerlei (bezahlter) Arbeit nachgehen konnte, stellen sich mir einige Fragen: Wie werde ich ohne Unterstützung meiner Eltern im Alter klar-kommen? Wo und wie werde ich wohnen? Mein Elternhaus werde ich nicht halten können. Ich habe außer meiner Schwester, die ebenfalls nicht gesund ist, keine engere Familie, auf die ich bauen kann. Damit komme ich auch schon zu etwas, was mir am meisten Angst macht.

Wer wird mich pflegen? Wer wird mich mental unterstützen? Wer wird an meiner Seite sein, wenn ich mal wieder wochenlang auf der Intensivstation liege? Werde ich doch allein sterben? In den letzten Jahren gab es ein paar Momente, in denen ich recht hilflos zu Hause lag, zum Beispiel mit einem Kniebruch. Im Grunde ja gar nicht so dramatisch, aber durch

meinen Gesundheitszustand, gepaart mit der gesundheitlichen Situation meiner Eltern und meiner Schwester, war es wirklich grenzwertig. Es gab tatsächlich ein paar Momente, in denen eine vorübergehende Unterbringung in einem Pflegeheim im Gespräch war. Eine ganz furchtbare Vorstellung, die mich nachhaltig geprägt hat und mir meine Hilfs-sigkeit noch einmal so richtig vor Augen geführt hat. Das sind wirklich meine schlimmsten Ängste. Allein und hilflos durch schwere Krisen oder den Sterbe-prozess zu müssen.

Aber es gibt auch noch rein praktische Dinge die sich verändern. Viele in meinem Alter sagen so Sachen wie: „An den eigenen Kindern sieht man wie die Zeit vergeht.“ Für mich ist es eher total irritierend, dass nach und nach meine ganzen Physiotherapeuten und Ärzte in Rente gehen – wann bitte, sind die so alt geworden? Mal abgesehen davon, dass ich kein Fan von Veränderungen bin und schwer Abschied nehmen kann, ist es auch verdammt schwierig, neue Praxen zu finden.

Trotz allem das Leben genießen

Auch wenn sich dies nun alles recht negativ anhört, denn heute ging es nun einmal um die Schattenseiten, ändert das nichts daran, dass ich unglaublich dankbar bin, noch am Leben zu sein und ich freue mich auf noch hoffentlich viele weitere Jahre, möglichst viele schöne Begegnungen und Erlebnisse, weiteren medizinischen Fortschritt – und vielleicht ja sogar auch die Lösung für einige meiner Zukunfts-sorgen.

Miriam Stutzmann, 48 Jahre, CF, DLTX

**Ihr Ansprechpartner
in der Mukoviszidose
Diagnostik!**



Chloridmeter ChloroChek®

Ideal zur Bestimmung
von Schweißproben zur
Mukoviszidose-Diagnostik

- Leitlinienkonform
- Präzise
- Zukunftssicher

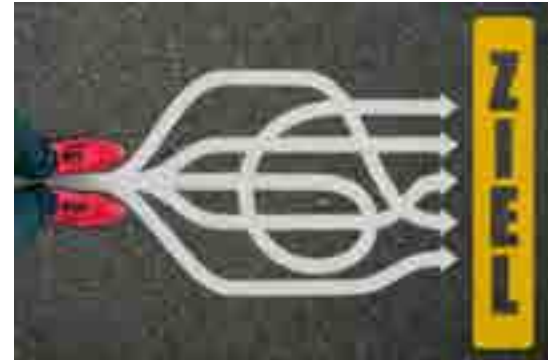
**Schweiß-
test-
Analytik**

Grenzen überwinden trotz Mukoviszidose

Schwerpunkt-Thema der MUKOinfo 4/2023

Eine chronische Erkrankung wie Mukoviszidose ist eine tägliche Herausforderung, und Betroffene wie Angehörige lernen früh, die Hürden des Alltags zu nehmen und an ihre körperlichen und mentalen Grenzen zu gehen. Wir möchten Sie dazu einladen, Ihre Erfahrungen mit uns zu teilen. Welche Grenzen oder Hürden machen sich in Ihrem Alltag bemerkbar? Welche Strategien helfen Ihnen, diese zu überwinden? Haben sich die Grenzen, beispielsweise durch die Einnahme der CFTR-Modulatoren, bei Ihnen verschoben, sodass alte Hindernisse zwar überwunden, aber neue Widerstände sich aufürmen? Welche Strategien helfen Ihnen, sich mental zu stärken, um Ihre Ziele zu erreichen und vielleicht sogar über sich hinaus zu wachsen?

Wir sind gespannt 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 4/2023 ist der 29. September 2023

Kindergarten und Mukoviszidose

Schwerpunkt-Thema der MUKOinfo 1/2024

Viele Kinder besuchen heute eine Kindertagesstätte oder einen Kindergarten. Und der Kontakt zu anderen Kindern, das soziale Lernen und das Erleben in der Gruppe sind wichtige Erfahrungen, auch in Bezug auf den späteren Schulbesuch. Ist das Kind an Mukoviszidose erkrankt, machen sich die Eltern häufig besonders viele Sorgen. Auch kann es manchmal schwierig sein, überhaupt einen passenden Kindergartenplatz zu finden. Wir möchten daher von Ihnen wissen: Haben Sie leicht einen Kindergartenplatz für Ihr an Mukoviszidose erkranktes Kind gefunden? Welche Absprachen waren nötig? Welche Hilfen haben Sie in Anspruch genommen? Welche Erfahrungen haben Sie und Ihr Kind mit dem Kindergartenbesuch gemacht? Welche positiven, welche negativen Erlebnisse verbinden Sie mit dem Kindergarten? Welche Unterstützung hätten Sie sich für den Start in den Kindergarten gewünscht?

Wir freuen uns auch über Erinnerungen von Erwachsenen mit CF an ihre Kindergartenzeit.

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 1/2024 ist der 5. Januar 2024



muko.blog

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

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

CFE-Jahreshauptversammlung in Wien

20 Jahre Cystic Fibrosis Europe



Eröffnung der ECFS-Konferenz in Wien (Bild links); Larysa Voloshyna, Präsidentin der ukrainischen Patientenorganisation, wurde als Europäische Mukoviszidose-Patientenvertreterin des Jahres für ihr Engagement für Menschen mit Mukoviszidose in der und aus der Ukraine geehrt (Bild rechts).

Beim abendlichen Empfang feierten die Vertreter von ca. 30 europäischen CF-Selbsthilfe-Organisationen: Vor 20 Jahren wurde unser europäischer Dachverband aus der Taufe gehoben – übrigens damals in Bonn und mit maßgeblicher Unterstützung des Mukoviszidose e.V.

Aus Deutschland waren deshalb Gründungsmitglied Birgit Dembski angereist, die die Jubiläumsansprache hielt, sowie die beiden Bundesvorstandsmitglieder Alexandra Kramarz und Stephan Kruij. Präsidentin Jacquelin Noordhoek wurde nach über zehn Jahren an der Spitze von CFE mit großem Dank verabschiedet. Am nächsten Morgen ging es direkt an die Arbeit: Es wurden neue Mitglieder in den CFE-Vorstand gewählt, und Philip Watt von CF Irland wurde neuer CFE-Vorsitzender. Dann diskutierte die Versammlung die Eckpunkte für eine strategische Neuaufstellung von CFE: Die Vernetzung mit europäischen Partnern und Interessengruppen, der Aufbau einer starken Gemeinschaft der europäischen Selbsthilfevereine und verstärkte Arbeit mit Patientendaten.

Weltweite Ungerechtigkeit

Im Zentrum der Diskussionen standen Fragen der gesundheitlichen Ungleich-

heit beim Zugang zu neuen Medikamenten: Die laufende Reform der europäischen Arzneimittelgesetzgebung muss sicherstellen, dass in Europa niemand mit Mukoviszidose zurückgelassen wird. Dazu passte ein Workshop der Aktionsgruppe „Vertex save us!“ (Vertex rette uns!), die sich mit der Kampagne „Recht auf Atmen“ dafür einsetzt, dass die Firma ihre von vielen Teilnehmern als überhöht und ausbeuterisch empfundenen Preise anpasst, damit Modulatoren weltweit in allen Staaten erstattet werden können. Denn zurzeit sind die neuen Medikamente nur für ca. 40 Prozent der weltweit ca. 105.000 Menschen mit diagnostizierter Mukoviszidose verfügbar. Ärzte aus Südafrika berichteten, dass verzweifelte Eltern einmal im Jahr nach Argentinien fliegen, um zwei Monatspackungen des dort hergestellten Generikums von Kaftrio auf private Rechnung zu kaufen und dann ihrem Kind nur zwei Tabletten pro Woche geben. Mit einem weiteren Medikament blockiert der Arzt den Abbau der Moleküle in der Leber so, dass die Blutspiegel hoch bleiben und die Wirkung vergleichbar positiv ist wie mit der normalen Kaftrio-Dosierung. Not macht erfinderisch, aber welche Schäden verursacht diese Verzweiflungstat langfristig? Auch im Gespräch mit Menschen aus

Litauen oder anderen osteuropäischen Staaten wird einem klar, in welchem CF-Paradies wir in Deutschland leben!

Forschen und voneinander lernen

Bei der Forschungsförderung geben die Gentherapiestudien (mRNA, DNA) Anlass zu Hoffnung für die Patienten, für die aufgrund der Mutation bisher keine Modulatoren verfügbar sind. CFE möchte hier mit verständlichen Informationen über Vorteile und Risiken aufklären, denn nur mit diesen Kenntnissen kann jemand beurteilen, was diese neuen Therapien für sie oder ihn bedeuten. Bei Treffen vieler Projektgruppen wurden internationale Beziehungen vertieft, um die gemeinsamen Interessen wirkungsvoller zu vertreten. Zum Beispiel möchte das „Twinning“-Projekt in Zusammenarbeit mit der ECFS erreichen, dass etablierte Ambulanzen mit Ärzten in weniger wohlhabenden Staaten intensiv kooperieren und ihnen beim Aufbau einer guten CF-Ambulanz durch Mentoren zu helfen.

CFE-Tagung und ECFS-Kongress: Eine sehr intensive Woche voller interessanter Gespräche und Ideen!

[Stephan Kruij, Bundesvorsitzender](#)

Einblick in persönliche Gesundheitsdaten

Patientenportal steht in den Startlöchern

Der Mukoviszidose e.V. bietet mit dem Deutschen Mukoviszidose-Register die passende Infrastruktur, um sich einen Über- und Einblick in den Gesundheitsstatus von Menschen mit Mukoviszidose zu verschaffen.

Überblick über die Versorgungssituation erhalten

Im Mai 2023 wurde die siebte Ausgabe der „Zahlen, Daten und Fakten aus dem Deutschen Mukoviszidose-Register“ veröffentlicht. Ein Berichtsband für Betroffene und Angehörige, der mit Daten aus dem Deutschen Mukoviszidose-Register einen Überblick über die Versorgungssituation von Menschen mit Mukoviszidose verschaffen soll. Der Berichtsband basiert auf den individuellen Gesundheitsdaten von 6.776 Menschen mit Mukoviszidose. Wir möchten Ihnen an dieser Stelle für Ihr Vertrauen in unsere Arbeit danken. Wir hoffen, dass wir mit den Ergebnissen aus dem Register dazu beitragen können, die Mukoviszidose und die damit verbundenen individuellen Herausforderungen besser begreifbar zu machen und die Entwicklung von Therapiefortschritten sichtbar werden zu lassen. So hat sich beispielsweise der Anteil der Patienten mit einer Lungenfunktion von über 80 Prozent in den vergangenen 20 Jahren mehr als verdoppelt und der Anteil der untergewichtigen Betroffenen in vielen Altersgruppen halbiert. Die positiven Ergebnisse spiegeln sich auch in der Lebenserwartung wider, die für einen heute geborenen Menschen mit Mukoviszidose auf 57 Jahre steigt.

In diesem Jahr hat Alexandra Kramarz das Vorwort für den Berichtsband geschrieben. Sie ist Mitglied des Bundesvorstands und der Arbeitsgemeinschaft Erwachsene mit CF im Mukoviszidose e.V. (AGECF). Niemand hätte passender beschreiben können, welchen Nutzen die Daten aus dem Register für Betroffene haben und wie Zahlen und Grafiken zum Nachdenken anregen können. An die Leserinnen und Leser gerichtet schreibt Sie:

„... als Patientenvertreterin ist es mir eine große Freude Ihnen den diesjährigen Berichtsband des Mukoviszidose e.V. zu präsentieren. Die in dem Register erhobenen Daten sind anonym, dennoch habe ich mich als Betroffene beim Lesen in jedem Kapitel wiedergefunden. Es ist eine Lektüre über mich, genauso wie über jede andere Person mit CF in Deutschland. Auf jeder Seite finden sich Aspekte unseres Lebens, unserer Diagnose und unserer Gesundheit.“



Berichtsband für Patienten 2023

Und dies verursacht bei mir beim Lesen ein ganz schönes Auf und Ab der Gefühle.

Ein Schmunzeln kann ich mir nicht verkneifen, wenn ich einen Blick auf die Altersverteilung werfe, besonders bei den Vergleichszahlen zu 2000. Die Lebenserwartung von Menschen mit CF ist in den letzten Jahren deutlich gestiegen und das ist ein Grund zur Freude.

*Gleichzeitig **sorge** ich mich jedoch bei der Betrachtung der teilnehmenden CF-Einrichtungen. Wie lange werden alle diese Zentren und somit eine gesicherte medizinische Versorgung noch bestehen bleiben?*

*Mit **Gelassenheit** blicke ich auf den Überblick der Lungenfunktionswerte. ‚Im Durchschnitt hat sich der Anteil der Betroffenen mit einem FEV₁ von über 80 Prozent zwischen den Jahren 2000 und 2021 fast verdoppelt.‘ Dies bedeutet für meine Routinekon-*

**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
- **Platinum Mobile POCI**
- **Eclipse 5**

**Inogen Rove 6
 ab 1.950,00 € ***

Sekretolyse

Hustenassistent:
 mit Vibrationsmodus, für Kinder und Erwachsene

**Sekret einfacher
 abhusten**

- **Kalos** mit Free Aspire Modus
- **Cough Assist €70** von Philips Respironics
- **Comfort Cough II** optional mit HFCWO

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

Absaugung

- **ASSKEA/Clario/VacuAide 7314**

Saugleistung bis 30 l/min auch mit Akku

- **Subglottische Absaugung
 ASSKEA proCuff M/proCuff S**

Für die Absaugung oberhalb des Cuffs. Das verkeimte Sekret kann **nicht** in die unteren Atemwege gelangen. Kann die Inzidenz von Pneumonien verhindern.

Bundesweiter Service:

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

Atemtherapie & Inhalation

- **IPPB Alpha 300 + PSI**

Intermittent Positive Pressure Breathing
 • Prä- und postoperatives Atemtraining
 • Einstellbarer Expirationswiderstand (Lippenbremse, Intrinsic PEEP, Air Trapping)
 • Unterstützt bei der Einatmung mit einem konstanten Inspirationsfluss, **PSI = Pressure Support Inhalation**

**IPPB Atemtherapie
 mit Pressure Support
 Inhalation (PSI)**

- **Pureneb AEROSONIC+**, Kombi-Inhalation mit 100 Hz Schall-Vibration

z.B. bei Nasennebenhöhlenentzündung
 • Erhöhte Medikamentendeposition durch vibrierende Schallwellen bei gleichzeitiger Behandlung beider Naseneingänge durch speziellen Nasenaufsatz **ohne** Gaumen-Schließ-Manöver

**Ideal für die
 Sinusitis-Therapie**

- **LightNeb Membranvernebler**

Klein - leicht (115 g) - geräuschlos, Verneblung von NaCl bis Antibiotika möglich. Mit 2x AA Batterien

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.

96,51 €

- **MicroDrop Calimero2**

Für Kinder und Babys

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

98,75 €

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

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

Pulsoxymetrie

- **O2-Ringe für Erwachsene und Kinder**

Fingerpulsoxymeter mit Langzeitmessung und Speicherfunktion. Datenmanagement via Smartphone

ab 145,00 €

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

Preisänderungen / Druckfehler vorbehalten - Abb. können abweichen

*solange Vorrat reicht

trollen, dass ich etwas gelassener bin, wenn es mal zwei Prozent weniger sind.

Etwas **frustriert** bin ich beim Anblick des Ernährungsstatus. Und während sich der Frust in meiner Kindheit und Jugend auf das Untergewicht bezogen, so ist es nun die andere Seite der Skala.

Mit **Freude, Stolz und Dankbarkeit** betrachte ich die Keim-Kurve und den Rückgang der Infektionen. Es ist ein Zeichen für den medizinischen Fortschritt und die positiven Auswirkungen der Modulatoren.

Doch inmitten dieser Freude liegt auch **Trauer**. Trauer über jene CF-ler, die diesen Fortschritt nicht mehr miterleben können. Ihre Erinnerung und ihr Vermächtnis begleiten uns auf unserem Weg.

Der Berichtsband selbst ist ein Schatz für uns alle. Er spiegelt den medizinischen Fortschritt wieder und gibt uns Einblick in die neuesten Entwicklungen. Ja, die Modulatoren haben einen enormen

Einfluss auf unseren Alltag und unseren Lebensweg. Doch es gibt noch viele Betroffenen, die keine Modulatoren einnehmen können. Eine Spaltung, eine Art Zwei-Klassen-Gesellschaft, entsteht. Wir müssen uns bewusst sein, dass der medizinische Fortschritt nicht in gleichem Maße für alle zugänglich ist. Das sollte uns als Verein antreiben gemeinsam nach Lösungen zu suchen.

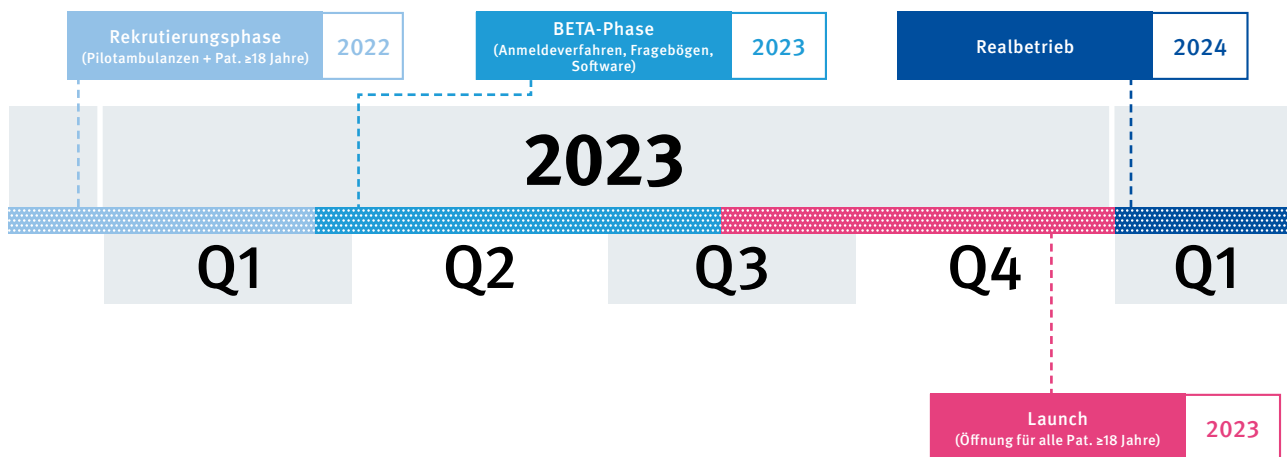
Mit diesem Vorwort möchte ich Sie einladen, den diesjährigen Berichtsband des Mukoviszidose e.V. zu erkunden. Tauchen Sie ein in unsere Welt, in unsere Höhen und Tiefen, unsere Freuden und Sorgen. Lesen Sie über den medizinischen Fortschritt, der uns einerseits Hoffnung gibt, andererseits aber auch Unsicherheit schafft. Zusammen können wir Wege finden, um die Herausforderungen zu meistern und eine bessere Zukunft für alle Betroffenen zu gestalten.“

Alle Berichtsbände der vergangenen Jahre und die „Zahlen, Daten und Fakten“ finden Sie Online unter: www.muko.info/berichtsband

Einblick in die Registerdaten erhalten mit MUKOme – Patientenportal des Deutschen Mukoviszidose-Registers

Im April 2023 ist die Pilotphase für MUKOme gestartet worden, dem neuen Patientenportal des Deutschen Mukoviszidose-Registers. Ziel ist es, einen Ausschnitt der im Register dokumentierten persönlichen Gesundheitsdaten zukünftig von jedem PC, Mobiltelefon oder Tablet einsehen zu können. Es werden beispielweise die letzten Lungenfunktionsmessungen, das Gewicht und die Medikation visualisiert. So können die Registerdaten auch bei Arztbesuchen außerhalb der behandelnden Ambulanz eingesehen und geteilt werden.

Aktuell nehmen ca. 30 erwachsene Patienten aus sechs Ambulanzen an der BETA-Phase teil. Im August und September werden die Erfahrungen dieser Betroffenen abgefragt und analysiert. Im November und Dezember soll allen Ambulanzen und erwachsenen Patienten die Möglichkeit gegeben werden, sich in MUKOme anzumelden. Sie werden im



Projektplanung Patientenportal MUKOme

Zuge der Anmeldung von Ihren Ambulanzen um eine Einwilligungserklärung zur Teilnahme am Patientenportal gebeten. Sie ist die Grundlage dafür, dass Ihre Ambulanz Ihnen Zugangsdaten für das Portal zukommen lassen kann. Ab Anfang 2024 wollen wir das Patientenportal auch für Kinder, Jugendliche und ihre Sorgeberechtigten öffnen. Wir informieren Sie über das Projekt fortlaufend auf der Homepage, in der kommenden Ausgabe der MUKOinfo und in unseren Social-Media-Kanälen.

Zusammenfassung Teilnahme MUKOme
Aktuell läuft die Testphase von MUKOme und Ihre Ambulanz kann Sie noch nicht aktiv in das Patientenportal einladen. Nach der Testphase des Projekts werden bis Ende 2023 nur volljährige Patienten das Portal nutzen können. Für Eltern und Jugendliche wird es aller Voraussicht nach ab Anfang 2024 möglich sein, die Registerdaten gemeinsam einzusehen.

Generell gilt: Grundvoraussetzung für die Teilnahme ist Ihre Beteiligung am Mukoviszidose-Register, d.h. es muss eine Einwilligung für das Register in Ihrer behandelnden Ambulanz vorliegen.



Das Patientenportal MUKOme wird voraussichtlich ab Anfang 2024 für alle Registrierten nutzbar sein.

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

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

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



MucoClear 6 % verlängert signifikant die Zeit bis zur ersten Exazerbation, die eine intravenöse Antibiotika-Gabe erfordert.²


www.pari.com

¹Naehrig S et al. Eur J Med Res 2011; 16(2): 63-6
²Dwyer, T.J., et al., Eur Respir J, 2023. 62(1).

Wissenschaft meets Praxis

Studierende widmen sich Mukoviszidose-Versorgung

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

Ostfalia
Hochschule für angewandte
Wissenschaften 

Herausforderungen und Handlungsoptionen bei der Versorgung von erwachsenen Mukoviszidose-Patienten – eine qualitative Analyse

Theoretischer Hintergrund

Die altersstrukturelle Veränderung innerhalb der Patientenlandschaft der Mukoviszidose-Patienten von überwiegend Kindern hinzu mehr als 50 Prozent Erwachsenen sorgt für Herausforderungen in der Versorgung. So werden die derzeitigen Versorgungsstrukturen des deutschen Gesundheitswesens den Bedürfnissen von erwachsenen Mukoviszidose-Patienten nicht gerecht. Die vorhandene Literatur bietet dabei keine geeignete Grundlage für Lösungsansätze, da kaum Studien existieren, welche sich konkret mit den Herausforderungen der Versorgung insbesondere erwachsener Mukoviszidose-Patienten auseinandersetzen.

Zielsetzung und Methodik

Ziel der Arbeit war es, die aktuellen Herausforderungen in der Versorgung von erwachsenen Mukoviszidose-Patienten zu identifizieren, Verbesserungsvorschläge zu erfragen und daraus Handlungsempfehlungen zu entwickeln. Dafür wurden im Rahmen einer qualitativen Erhebung im Zeitraum von Juli bis September 2022 neun semi-strukturierte Interviews mit Patienten, Ärzten und Vertretern des Mukoviszidose e.V. geführt. Diese wurden anschließend transkribiert, codiert und ausgewertet.

Ergebnisse

Strukturelle Herausforderungen wie die unzureichende Finanzierung der Versorgung erwachsener Mukoviszidose-

Patienten und der Fachkräftemangel wurden in den Interviews am häufigsten genannt. Zwischenmenschliche und persönliche Herausforderungen wie die nicht gleichberechtigte Arzt-Patienten-Beziehung und der hohe Zeitaufwand der Behandlungen, werden von den Befragten ebenfalls oft erwähnt. Verbesserungsvorschläge beziehen sich zum größten Teil auf die Organisation und Finanzierung der Versorgung: „[...] aber ohne bessere Bezahlung und mehr Personal wird es keine substanzielle Verbesserung der Versorgung geben.“ Es wird eine enge Zusammenarbeit der Fachkräfte gewünscht: „[...] dass man dann aber untereinander miteinander redet, dass also Zentren sich selber als Bereicherung sehen, nicht als

Konkurrenz.“ Die digitale Versorgung verursacht Herausforderungen, wird aber auch als Chance gesehen, die Versorgung zu verbessern: „Ich denke darüber nach, dass man auch einen Besuch online macht, mit Laborwerten vom Hausarzt und dann die nächsten drei Monate wieder persönlich.“

Diskussion und Handlungsempfehlungen

Unzureichende Finanzierung, Fachkräftemangel und die Umsetzung der Digitalisierung gehören nicht nur bei der Mukoviszidose-Versorgung zu den zentralen, noch zu lösenden Herausforderungen, sondern lassen sich auf das gesamte deutsche Gesundheitssystem

übertragen. Es ist daher nur schwer möglich, sie kurzfristig zu beheben, da ihre Ursachen komplexer und häufig mit politischen Entscheidungen verbunden sind. Insbesondere seltene Erkrankungen finden hierbei nicht immer die benötigte Berücksichtigung. Mögliche Handlungsoptionen, um den Herausforderungen entgegenzuwirken sind zum einen die Digitalisierung selbst (für die Bereiche Organisation, Wissen- und Informationsverbreitung) sowie die Umgestaltung der Versorgungslandschaft hin zu einer zentralisierten Versorgung. Fest steht, dass die Patientenstrukturen sich verändern und die zukünftige Versorgung daran angepasst werden muss.

Wir bedanken uns ganz herzlich bei allen Befragten für ihr Engagement und ihre Teilnahme an den Interviews.

Darüber hinaus möchten wir einen außerordentlichen Dank an Frau Dr. Schlangen und Frau Heuing vom Mukoviszidose e.V. sowie an unsere Projektleiterin Frau Prof. Dr. Eidt-Koch für ihre Unterstützung und die Ermöglichung des Forschungsprojektes aussprechen.

Projektgruppe: Deborah C. Hahm, Ricarda M. Ohms, Paula Stachel, Paula Wenzel
Studierende im Masterstudiengang „Integriertes Versorgungsmanagement“

Digitale Gesundheitsanwendungen zur Therapieunterstützung bei der psychosozialen Versorgung seltener Erkrankungen

Theoretischer Hintergrund

Seltene Erkrankungen, wie die Mukoviszidose, können sowohl für die Betroffenen als auch für die Angehörigen hohe körperliche und psychische Belastungen bedeuten. Daher ist eine auf die Bedürfnisse und Bedarfe abgestimmte psychosoziale Versorgung erforderlich. Gegenwärtig wird eine zeitnahe therapeutische Beratung und Unterstützung im Umgang mit psychischen Herausforderungen durch Wartezeiten auf Therapieplätze erschwert.

Um sich dieser Problematik und Versorgungslücke anzunehmen, wurde die perspektivische Nutzung von digitalen Gesundheitsanwendungen (Webanwendungen und Apps) zum Zweck der Verbesserung des Versorgungsangebots bei seltenen Erkrankungen in Betracht gezogen.

Ziele und Methodik

Zur Erfassung und Analyse der psychosozialen Versorgungssituation und der Wünsche sowie Bedürfnisse im Hinblick auf eine Versorgung mit digitalen

Technologien wurde eine qualitative Erhebung auf Basis von Interviews mit Patienten bzw. Angehörigen von betroffenen Kindern und psychosozialen Fachkräften durchgeführt. Anschließend erfolgte eine inhaltsanalytische Auswertung anhand einer theoriegeleiteten Kategorienbildung und die Ableitung von Handlungsempfehlungen.

Ergebnisse

Zentrale Ergebnisse sollen in den Bereichen der psychosozialen Belastungen bzw. Begleiterscheinungen, der Versor-

gungsstrukturen und der Anforderungen an eine digitale Therapie kurz skizziert werden.

Bezüglich der Belastungen oder Herausforderungen konnte festgestellt werden, dass diese in verschiedenen Lebensphasen von der Diagnosestellung an bei den Patienten auftreten können. Seltene Erkrankungen im Allgemeinen sowie spezifisch für die Mukoviszidose bergen eine Gefährdung für das Alltagsleben von Betroffenen und Angehörigen. Eine chronisch einschränkende Erkrankung, wie die Mukoviszidose, ist ein Risikofaktor für psychische Belastungen und Störungen. Sowohl das soziale Umfeld, die Einbettung in die betreuende Ambulanz als auch die individuelle Verletzlichkeit beeinflussen maßgeblich die Ausprägung psychosozialer Belastungen und Erkrankungen.

Weiterhin zeigt sich im Rahmen der Versorgungsstrukturen, dass den Befragten zwar unterschiedliche Zugangswege zur psychosozialen Versorgung (z.B. Sozialer Dienst und Psychologen in den Ambulanzen, Rehabilitation etc.) bekannt sind, aber diese lediglich als unzureichend bewertet werden. In den Interviews wurden die Vernachlässigung des psychischen Wohlbefindens bei den regelmäßigen Kontrollterminen, fehlende Sensibilität des ärztlichen Personals für psychische Interessen, lange Wartezeiten sowie fehlende Transparenz bezüglich möglicher Ansprechpartner des Öfteren kritisiert.

Was den Aspekt der digitalen Technologien bei Mukoviszidose betrifft, spricht sich die Mehrheit der Befragten für deren Einsatz allerdings auf organisatorischer Ebene zur Erleichterung der Versorgung (beim Versand von Rezepten, eines digitalen Medikationsplans usw.) aus. Gerade im Hinblick auf eine digitale psychosoziale Versorgung mithilfe von Apps wird trotz erheblicher Praktikabilität und Flexibilität im Alltag der Wegfall des persönlichen Kontakts vor Ort als Risiko betrachtet. Das Zwischenmenschliche wird als Wirkfaktor einer psychosozialen Unterstützung begriffen. Die Befragten sehen digitale Gesundheitsanwendungen als eine mögliche ergänzende Leistung und zur Wartezeitüberbrückung, aber nicht als Ersatz an. Zusätzlich wurden von den Befragten Anforderungen eines farblich ansprechenden und klar strukturierten Layouts ohne Überfrachtung mit Inhalten sowie insbesondere einer Chatfunktion mit Therapeuten bei Notfällen, offenen Fragen oder Schwierigkeiten geäußert. Ebenfalls wurde sich als favorisierte Funktionen in einer App ein Austausch mit anderen Betroffenen und eine Tagebuchfunktion zu den derzeitigen Emotionen mit einem Check-up und „Erste-Hilfe-Maßnahmen“ gewünscht.

Handlungsempfehlungen

Als zusammenfassende Handlungsempfehlungen sollte eine Weiterentwicklung der psychosozialen Versorgung angestrebt werden. Die Aufnahme von psychosozialen Anliegen in Fort- und Weiterbildung, die Bereitstellung einer hochwertigen Informationsbasis mit Ansprechpartnern und die Durchführung von Screenings bei seltenen Erkrankungen mit Fragebögen zu psychischen Begleiterkrankungen sowie Präventionsmaßnahmen sollte stattfinden. Gespräche mit einem psychologischen Team in den Ambulanzen sollten als Bestandteil der Therapie mehr als einmal zu den jährlichen Kontrollterminen erfolgen. Um die Versorgung angesichts des Fachkräftemangels und der Wartezeiten zu optimieren, kann die Ausweitung des Angebots auf digitale Technologien als Ergänzung hilfreich sein. Dies ermöglicht ein bedarfsgerechtes Setting, falls andere herkömmliche psychologische oder psychiatrische Methoden nicht induziert werden können.

Herzlichen Dank für Ihre Unterstützung! Durch Ihre Teilnahme an den Interviews haben Sie einen maßgeblichen Beitrag zu der weiteren Forschung auf dem Gebiet der seltenen Erkrankungen und insbesondere der Mukoviszidose geleistet. Eine detaillierte Darlegung der gewonnenen Erkenntnisse erfolgt voraussichtlich im Rahmen einer wissenschaftlichen Veröffentlichung.

Lars Niemann
Absolvent des Masterstudiengangs
„Integriertes Versorgungsmanagement“

Umstrukturierungen sorgen für Ängste CF-Versorgung in Bremen und Frankfurt gefährdet?

Die Situation an Deutschlands Krankenhäusern ist angespannt. Es fehlt flächendeckend an Fachkräften, viele Versorgungsbereiche sind unterfinanziert. Um die vorhandenen Ressourcen möglichst effizient einzusetzen und die Standorte zu sichern, werden Abteilungen zusammengelegt und Abläufe neu strukturiert. In Frankfurt und Bremen betreffen derartige Umstrukturierungen auch die Mukoviszidose-Versorgung.

Austausch mit Vertretern der Klinikleitung

Das Christiane Herzog CF-Zentrum in Frankfurt ist ein großer, etablierter Standort für die Mukoviszidose-Versorgung in Deutschland. Berichte über geplante Umstrukturierungen an der Klinik für Kinder- und Jugendmedizin haben im März dieses Jahres für große Beunruhigung und Unsicherheit bei den Betroffenen gesorgt. Durch die beabsichtigte Zusammenlegung verschiedener Sprechstunden und damit auch der Warte- und Behandlungsräume wuchs insbesondere die Sorge, dass die hygienischen Anforderungen an die CF-Versorgung nicht mehr eingehalten werden können. Auch die Aufhebung der festen Zuordnung von erfahrenen Pflegekräften mit CF-Expertise könnte sich, so die Befürchtung, negativ auf die Qualität der Versorgung auswirken. In einem gemeinsamen Schreiben haben die CF-Selbsthilfe Frankfurt, der Patientenbeirat der Ambulanz, die Christiane Herzog Stiftung und der Mukoviszidose e.V. diese Bedenken an die Klinikleitung adressiert und um Klärung gebeten. Professor Jan-Henning Klusmann, Direktor der Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, hat in Reaktion auf das Schreiben alle Beteiligten – darunter sowohl Patienten als auch Vertreter der Ambulanz – zu einem Gespräch über die geplanten Veränderungen eingeladen. Die Vertreter der



Einiges los vor der CF-Ambulanz in Bremen: Auf Initiative der Mukoviszidose Selbsthilfe Bremen sind am 11. Mai Patienten und Eltern zum Eltern-Kind-Zentrum (ELKI) gekommen, um sich persönlich beim Team der CF-Ambulanz für das überaus hohe Engagement zu bedanken. Doch der Dankeschön-Tag war in diesem Jahr auch Anlass, um Alarm zu schlagen. Denn die Mukoviszidose-Versorgung am ELKI steht auf der Kippe. Seit der Umstrukturierung vor zwei Jahren steht viel zu wenig Personal für die ca. 100 Patienten zur Verfügung. Die vorhandenen Fachkräfte geben sich über alle Maße Mühe, die komplexe Versorgung aufrechtzuerhalten, können unter diesen Rahmenbedingungen aber den Anforderungen in keiner Weise mehr gerecht werden. Hinzu kommt aktuell ein Einstellungsstopp durch die Geschäftsführung der Klinik. Die Dankeschön-Aktion zeigt, wie wichtig die Ambulanz für Bremen ist.

Klinikleitung haben die Hintergründe der geplanten Umstrukturierung erläutert. Gemeinsam wurde überlegt, wie insbesondere für die Wartesituation durch Ausweichflächen eine für alle zufriedenstellende Lösung gefunden werden kann. Eine Fortführung des Dialogs ist geplant.

Zu wenig Personal in Bremen

In Bremen sind bereits 2021 zwei Kinderkliniken fusioniert. Unter dem Dach des neu geschaffenen Eltern-Kind-Zentrum Prof. Hess (ELKI) werden seitdem insgesamt 20 Spezialambulanzen vereint, darunter auch die Mukoviszidose-Ambulanz. Doch die Rahmenbedingungen für die Mukoviszidose-Versorgung haben sich nach Aussage der Betroffenen durch die Umstrukturierung massiv verschlechtert. Es ist für die Patienten und die Behandelnden unmittelbar spürbar, dass viel zu wenig Personal zur Verfügung steht. Auch die Abläufe in der Patientenaufnahme und -betreuung haben sich verschlech-

tert. Seit der Umstrukturierung hat der Mukoviszidose e.V. die politischen und geschäftsführenden Verantwortlichen immer wieder – gemeinsam mit der Mukoviszidose Selbsthilfe Region Bremen – eindringlich auf die Missstände aufmerksam gemacht – zuletzt mit im Vorfeld der Bürgerschaftswahlen während des Mukoviszidose Monat Mai mit einer kleinen Aktion vor dem ELKI (s. Foto).

Der Mukoviszidose e.V. wird die Entwicklungen in Frankfurt und Bremen gemeinsam mit den Betroffenen vor Ort weiter eng beobachten und einfordern, dass die Versorgungsstandards auch in Zukunft eingehalten werden. Über Neuigkeiten wird in den nächsten Ausgaben der MUKOinfo berichtet.

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

Modulatoren, Keim-Diagnostik und Frauengesundheit

Highlights der europäischen CF-Konferenz 2023

In den drei Tagen, in denen die europäische CF-Konferenz mit über 2.000 Teilnehmern aus aller Welt in zwei Plenen, mehr als 25 Symposien, 19 Workshops, diversen Experten-Meetings und Poster-Diskussionsrunden in Wien stattfand, wurden alle Themen rund um die Mukoviszidose adressiert. Besondere Aufmerksamkeit fand wieder die Therapie mit Modulatoren. Aber auch neue Therapieansätze für Menschen, die nicht von den Modulatoren profitieren können, waren ein wichtiges Thema und damit verbunden auch die Frage, wie die Zukunft der Versorgung von Menschen mit Mukoviszidose aussehen wird.

Die Zukunft der CF-Versorgung

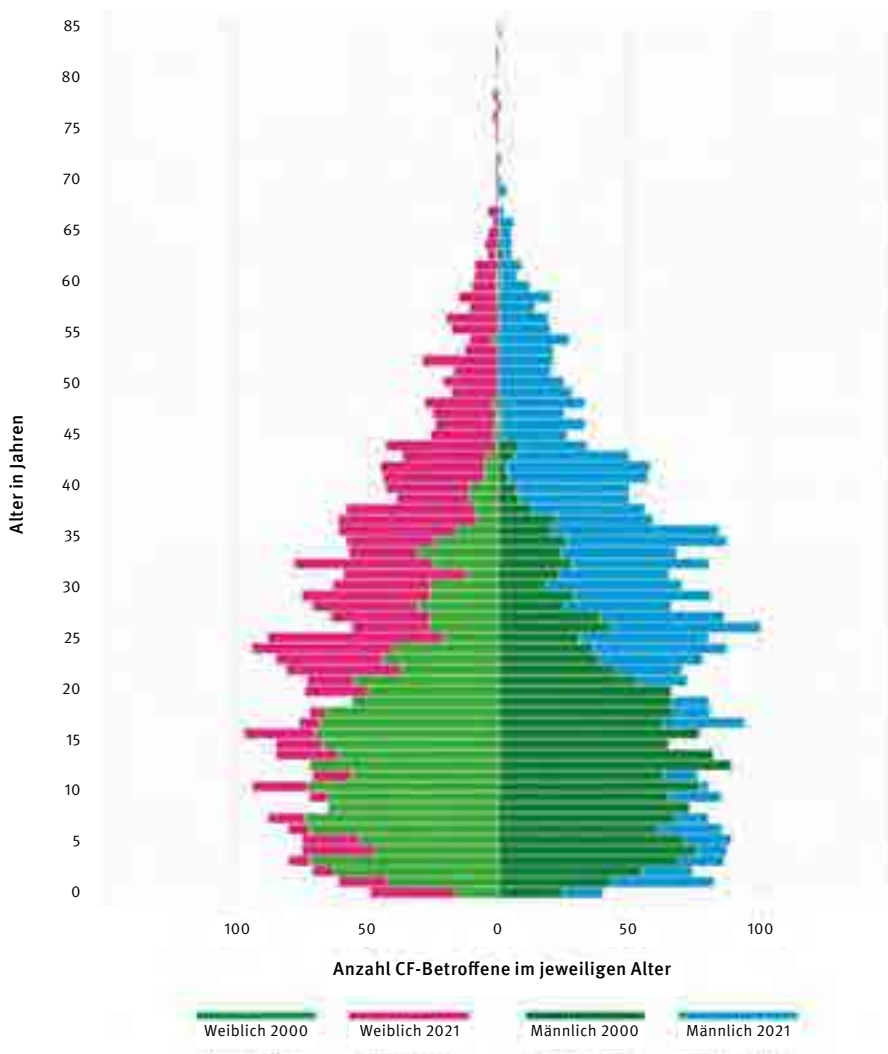
Bei der Eröffnung der Konferenz wurde die Frage gestellt, wie der zukünftige CF-Patient, der eine deutlich **höhere Lebenserwartung** haben wird, aussehen wird. Neben den „traditionellen“ Merkmalen, die Lunge und Verdauungstrakt betreffen, werden zukünftig wahrscheinlich zusätzliche **Begleiterkrankungen** in den Vordergrund rücken wie beispielsweise Krebs, Leber- und Herz-Kreislauf-Erkrankungen. Gleichzeitig werden in der CF-Versorgung aber auch andere Themen wie **Familienplanung** oder **psychische Gesundheit** vermehrt Raum einnehmen.

In Zukunft wird es nach heutigen Erkenntnissen **drei Gruppen von Menschen mit CF** geben: diejenigen, die früh mit der Modulatortherapie beginnen und relativ gesund bleiben, diejenigen, die erst spät mit der Modulatortherapie beginnen können und diejenigen, die von der Modulatortherapie nicht profitieren. In der **näheren Zukunft** besteht daher die Herausforderung, die Versorgung so anzupassen, dass sie allen Patienten gerecht wird. Es müssen gleichzeitig Versorgungsstrukturen und Expertise für milde wie auch für schwere Verläufe vorgehalten werden. Entsprechende Therapie-Empfehlungen, vor allem für die Ernährung und Physiotherapie, müssen überarbeitet werden. **Mittelfristig** wird sich die Versorgung zu vorwiegend leicht von CF-betroffenen Menschen

entwickeln, für die möglicherweise mehr virtuelle Versorgung (Telemedizin) vorgehalten werden sollte. Außerdem wird die Schwangerschaftsbetreuung und genetische Beratung ausgebaut werden müssen, aber auch die Betreuung durch

andere Fachkreise, die sich den CF-bedingten Folgeerkrankungen widmen.

Langfristig ist zu erwarten, dass die Menschen mit CF vorwiegend in der ambulanten Versorgung bleiben, weil kaum noch stationäre Aufenthalte nötig sein



Alterspyramide Mukoviszidose-Patienten 2000 vs. 2021 (© Deutsches Mukoviszidose-Register)

werden. Die Krankheit wird vermutlich die Atemwege viel weniger betreffen und es wird eine Herausforderung werden, die Expertise für die klassischen CF-Probleme aufrecht zu halten.

Welche **neuen Probleme** bei Menschen mit CF dann auftreten, ist noch nicht abzusehen, genau wie die Frage, wie die Patienten versorgt werden, die nicht mit Modulatoren behandelt werden können.

Patientenindividuelle Tests können zeigen, ob Modulatoren wirksam sind

Vom CFTR-Gen sind rund 2.000 verschiedene Varianten (Mutationen) erfasst, von denen die meisten sehr selten vorkommen. Größere klinische Studien mit mutationsspezifischen Medikamenten wie Modulatoren kann es demnach für diese seltenen Mutationen nie geben. Daher liegt es nahe, an Patienten-individuellen Zellen zu testen, ob ein **Ansprechen auf Modulatoren** vorhanden ist. Das wird in einigen europäischen Ländern in sog. „**Therotyping**“-Projekten vorangetrieben. Die Ansätze unterscheiden sich etwas, aber in der Regel werden die Modulatoren zunächst an dem Patienten entnommenen Zellen getestet und die Reaktion des zelleigenen, mutierten CFTR-Proteins untersucht. Spricht das CFTR-Protein an, so könnte das Medikament nach Einnahme eine klinische Wirkung zeigen. Auf diese Weise konnte **in Einzelfällen** auch bei Patienten mit seltenen Mutationen erfolgreich eine **Therapie mit Modulatoren** begonnen werden.

Auch wurde von Genvarianten berichtet, die in Kombination mit anderen Mutationen auf dem gleichen Gen die Wirkung

von Modulatoren aufheben. Und es wurde von individuellen Situationen berichtet, wo gar nicht alle drei Komponenten der Dreifachkombination notwendig waren und schon mit einzelnen Komponenten oder verringerter Dosierung der gleiche Effekt (bei weniger Nebenwirkungen) erzielt wurde. Auch dies lässt sich mit einem guten Testsystem untersuchen.

Da die Therotyping-Testsysteme noch ein relativ neuer Ansatz sind, müssen auch die **Zulassungsbehörden, bzw. Krankenkassen**, sich darauf einlassen, damit die Patienten schließlich auch die Medikamente erhalten können.

Langfristige Wirksamkeit von Modulatoren

Dank der internationalen Mukoviszidose-Register können inzwischen auch „**Real World Data**“ analysiert werden, um zu verstehen, wie die Modulatoren langfristig im klinischen Alltag wirken. Die Wirkung von Ivacaftor (Kalydeco) wurde über den bislang längsten Zeitraum beobachtet: auch über sieben Jahre der Anwendung zeigte sich eine deutliche und anhaltende Verbesserung der Lungenfunktion; akute Verschlechterungen (Exazerbationen) traten wesentlich seltener auf und auch die Krankenhausaufenthalte nahmen deutlich ab. Auch Auswertungen zur Dreifachkombination (ETI, Kaftrio) sind ermutigend: Registerdaten aus dem Deutschen Mukoviszidose Register zeigen eine über **zwei Jahre** anhaltend **verbesserte Lungenfunktion, weniger Krankenhausaufenthalte und eine reduzierte Keimbelastung**. Die Ergebnisse wurden auch durch die Open-Label Studie, die den ETI-Zulassungsstudien angeschlossen wurden,

bestätigt. Über einen Zeitraum von **vier Jahren** blieb die Lungenfunktion in dieser Studie stabil.

Diagnostik von CF-Lungenkeimen im Zeitalter von Modulatoren

Die Registerauswertung aus dem Deutschen Mukoviszidose-Register zeigte nach Beginn einer ETI-Therapie sowohl bei *Staphylococcus aureus* als auch bei *Pseudomonas aeruginosa* eine **rückläufige Tendenz** (es wurde für einen Zeitraum von neun Monaten untersucht). Die Keimsituation vor der Therapie beeinflusste dabei den Rückgang positiver Nachweise. Bei chronischer Besiedelung vor ETI-Therapie waren auch danach, d.h. unter ETI-Therapie, häufiger noch Keime nachzuweisen als bei Patienten ohne chronische Infektion. In einer anderen Studie konnte gezeigt werden, dass durch die Modulatortherapie Teilbereiche der Lunge offenbar von Pseudomonas befreit wurden, dass jedoch Pseudomonaden aus anderen Lungenteilen diese Lungenareale dann wieder besiedelten.

Außerdem wird in den Atemwegen während der Modulatortherapie oft **kaum noch Schleim (Sputum)** gebildet, was die herkömmliche Diagnostik erschwert. Wenn kein Sputum mehr gebildet wird und die typischen Symptome einer Infektion der Lunge ausbleiben, ist nicht sicher, dass die Keime wirklich verschwunden sind.

Die Suche nach alternativen Möglichkeiten für die Diagnostik ist deshalb von hoher Bedeutung. Alternativen, bzw. Ergänzungen, zum spontanen Sputum können **induziertes Sputum, eine**

Spülung der Nase, Rachenabstriche oder Speichelproben sein. Der Goldstandard zur Untersuchung von Lungenkeimen ist die BAL (Bronchoalveoläre Lavage), die allerdings sowohl aufwändig als auch invasiv ist und zu Routinemessungen eher nicht herangezogen wird. Das durch Kochsalzinhalation/Atemphysiotherapie induzierte Sputum gibt ebenfalls einen guten Überblick über die Lungenkeime, ist aber zeitintensiv und die Durchführung muss gut geschult werden.

Modulatortherapie während der Schwangerschaft

Die Modulatortherapie führt u.a. dazu, dass sich die Fruchtbarkeit von Frauen mit CF deutlich erhöht. Derzeit sind bis zu 50 Prozent der Schwangerschaften bei CF ungeplant. In der amerikanischen MAYFLOWERS-Studie wird seit 2021 untersucht, wie sich die Gesundheit von Frauen mit CF in der Schwangerschaft unterscheidet, wenn Modulatoren einge-

nommen werden. Die Zwischenergebnisse deuten darauf hin, dass die Modulatortherapie in der Schwangerschaft für Mutter und Baby sicher ist; bisher sind keine Schäden an den Geweben der Neugeborenen festgestellt worden. Einzelne Fallberichte zeigen sogar, dass die mütterliche Modulatortherapie auch beim Ungeborenen mit CF wirkte (z.B. Auflösung eines Darmverschlusses, Anlage des Samenleiters). Im Tierversuch wurde allerdings gezeigt, dass sich die Wirkstoffe der Dreifachkombination Kaftrio (ETI) in den Geweben des Fötus anreichern können. Insbesondere die **Anreicherung im Gehirn des Fötus**, mehr als im Gehirn des Muttertiers, **macht deutlich, dass hier noch weitere, große Studien folgen müssen**, um die Unbedenklichkeit der Modulatortherapie in der Schwangerschaft zu belegen.

Untersuchungen zum Einfluss des Menstruationszyklus auf das CF-Krankheitsbefinden

Frauen kennen ihren Menstruationszyklus gut und wissen, dass sich ihr Befinden im monatlichen Zyklus verändert. Auch **Krankheitszeichen** der Mukoviszidose, besonders des Magendarmtrakts, **verändern sich im Zyklus**, wie eine aktuelle Studie zeigt. Bereits bekannt ist, dass bestimmte Biomarker, z.B. für die Entzündung der Lunge, hormonell bedingt innerhalb des Menstruationszyklus schwanken. Für die noch nicht beendete Studie hielten bislang 72 Frauen in einer extra dafür entwickelten App die Symptome der oberen Atemwege,

des Verdauungssystems und Schmerzen in den Gelenken über vier aufeinander folgende Zyklen fest.

Modulatortherapie ist nicht für alle zugänglich

Über allen positiven Nachrichten zu den Modulatortherapien steht die Einschränkung, dass diese hochwirksamen, aber auch extrem hochpreisigen Medikamente nur in wenigen Ländern ohne Einschränkung verfügbar und erstattungsfähig sind. Das stellt alle Beteiligten vor die Herausforderung zu wissen, dass es wirksame Medikamente gibt, die sie aber wegen der **fehlenden Finanzierung** nicht anwenden können. Diese Situation wurde auf der Konferenz in verschiedenen Veranstaltungen immer wieder vor Augen geführt und ist ein bisher ungelöstes Problem (siehe auch Artikel auf Seite 21).

Dr. Jutta Bend, Dr. Uta Duesberg und Dr. Sylvia Hafkemeyer vom Mukoviszidose Institut haben an der ECFS-Konferenz 2023 teilgenommen und die Informationen an dieser Stelle für Sie zusammengefasst. Den ausführlichen Bericht finden Sie unter www.muko.info/forschung in der Rubrik „Berichte von Fach-Konferenzen“, wo Sie auch unser ständig aktualisiertes Special zu genetischen Therapien finden.

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



Dr. Sylvia Hafkemeyer, Dr. Jutta Bend und Dr. Uta Duesberg vom Mukoviszidose Institut haben an der ECFS-Konferenz 2023 teilgenommen.

FREIER ATMEN MIT SIMEOX

Effektive Sekretmobilisation
für Patienten mit Mukoviszidose



- › Wenn herkömmliche Therapien wie Feuchtinhalation und (O)PEP nicht ausreichen
- › Bei Mukoviszidose (CF), Bronchiektasen, COPD, PCD/Kartagener Syndrom und anderen
- › Auch für Patienten, die nicht von den neuen CFTR-Modulatoren profitieren

Jetzt kostenlos testen!*



+49(0)8025 9259 588 CF@physio-assist.com

 **PhysioAssist**

www.physioassist.com

PhysioAssist GmbH
Stadtplatz 10, 83714 Miesbach



* Testung erfolgt immer in Rücksprache
mit dem behandelnden Arzt.



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@MUKOinfo

Lebererkrankung bei Kindern mit CF

Es ist noch immer unklar, welche Ursache die Lebererkrankung bei CF (CFLD) hat und es gibt ein breites Spektrum an Lebererkrankungen, die nicht alle genau definiert sind. Nicht alle Patienten mit auffälligen Leberwerten entwickeln auch eine CFLD und gerade bei Kindern treten häufig vorübergehende Erhöhungen der Leberwerte auf. Daher ist es oft schwierig, die Bedeutung von auffälligen Leberwerten im Kindesalter richtig zu interpretieren. Eine irische Studie, die bereits seit 2007 den Verlauf von Leberwerten bei 522 Kindern mit CF beobachtet, hat jetzt Ergebnisse veröffentlicht. Innerhalb von zehn Jahren hatten 7,3% der Kinder eine fortgeschrittene CFLD mit erhöhtem Pfortaderdruck (portale Hypertonie, PH) und 22,9% eine unspezifische CFLD entwickelt. Wenn die Kinder beim Start der Studie jünger waren (<10 Jahre) oder bereits eine unspezifische CFLD hatten, war die Wahrscheinlichkeit, dass sie später eine CFLD-PH entwickelten, signifikant höher. Kinder mit CFLD-PH brauchten häufiger eine Transplantation und das Risiko zu versterben war erhöht. Die Daten zeigen aber auch, dass Kinder mit CF, die bis zum Alter von zehn Jahren keine Anzeichen für eine Lebererkrankung haben, höchstwahrscheinlich diese auch später nicht entwickeln.

Rowland M, et al. The natural history of cystic fibrosis liver disease a prospective cohort study. *J Cyst Fibros.* 2023 Jul 24

Kaftrio bei Frauen genauso wirksam wie bei Männern?

Frauen mit CF sterben früher und haben häufiger schwerere pulmonale Exazerbationen (Verschlechterung der Lungenfunktion, PEx) als Männer mit CF. Durch die Modulatortherapie konnten in den letzten Jahren bei vielen CF-Patienten die Symptome deutlich verbessert werden und es stellt sich die Frage, ob die Therapie bei Männern wie Frauen gleich gute Verbesserungen bewirken kann. Eine amerikanische Studie hat dies für den Modulator Kaftrio (ETI) untersucht. Die retrospektive Studie zeigte, dass bei 251 CF-Patienten (110 Frauen, 141 Männer) zu Beginn der Studie die bekannten Unterschiede in der Anzahl von PEx und im Körpergewicht bestanden. Keine Unterschiede gab es in der durchschnittlichen Lungenfunktion und der Anzahl an Pseudomonas-Infektionen. Dies änderte sich auch nicht durch die ETI-Therapie, beide Geschlechter profitierten gleich gut. Auch das Körpergewicht erhöhte sich bei beiden Geschlechtern gleich gut. Die Anzahl von PEx reduzierte sich bei Frauen signifikant weniger als bei Männern. PEx sind ein Indikator für den Langzeitverlauf der CF, denn sie sind verbunden mit einem Abfall der Lungenfunktion, früherem Versterben und einer reduzierten Lebensqualität.

Wang A, et al. Sex differences in outcomes of people with cystic fibrosis treated with elxacaftor/tezacaftor/ivacaftor. *J Cyst Fibros.* 2023 May 25

Frühe Infektionen ebnen Weg für Pseudomonas

Pseudomonas aeruginosa (PA) ist der am häufigsten in der Lunge von erwachsenen CF-Patienten gefundene Keim. Im frühen Kindesalter tritt er selten auf, dort werden eher Infektionen mit Staphylokokken und Hämophilus beobachtet. Es gibt viele Risikofaktoren für eine PA-Infektion, aber es ist dennoch unklar, warum manche Patienten diesen Keim deutlich früher bekommen als andere. Eine französische Forschergruppe hat deshalb untersucht, ob die PA-Infektion früher auftritt, wenn bereits im frühem Kindesalter viele Infektionen mit anderen Keimen aufgetreten sind. Sie untersuchten dazu die Daten von 1.231 CF-Patienten über mind. zehn Jahre und fanden heraus, dass bakterielle und Pilz-Infektionen der Lunge das Risiko erhöhten, früher eine Infektion mit PA zu bekommen. Im Alter von zwei Jahren waren 65,5% aller Kinder mit einem Keim (Bakterien, Pilze) erstmals in Berührung gekommen, aber nur 25,9% hatten eine chronische Infektion erlebt. Mit jedem zusätzlichen Erstkontakt mit einem CF-typischen Keim erhöhte sich das Risiko für eine chronische PA-Infektion um 18% und für eine erstmalige PA-Infektion um 16%, war aber unabhängig davon, welcher CF-typische Keim zuvor in der Lunge war.

Mésinèle J, et al. Airway infections as a risk factor for PA acquisition and chronic colonisation in children with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros.* 2023 Jul 06



Loslassen. Den Nachlass mit einem Testament regeln und dabei Gutes tun.

Der Mukoviszidose e.V. setzt sich für Menschen mit der unheilbaren Stoffwechselerkrankung Mukoviszidose ein und finanziert seine Arbeit überwiegend durch Spenden. Erbschaften und Vermächtnisse zugunsten des Vereins leisten einen wichtigen Beitrag dazu, dass wir unsere lebenswichtige Arbeit für die Betroffenen auch in Zukunft fortsetzen können.

Informieren und Helfen: www.muko.info/testament

Modulatortherapie – Rückkehr ins Erwerbsleben

Eine länger anhaltende gesundheitliche Verbesserung bringt bei manchen Menschen mit Mukoviszidose den Wunsch mit sich, wieder ins Berufsleben zurückzukehren. Häufige Motive für eine Rückkehr ins Erwerbsleben sind, neben dem Einkommen, auch Aspekte der sozialen Teilhabe: Gebrauchtwerden, Kontakt zu anderen Menschen, Anerkennung und Wertschätzung.

Minijob/Hinzuverdienstgrenze

Die Beschäftigung im Rahmen eines Minijobs ist für Bezieher einer z.B. vollen Erwerbsminderungsrente (weniger als drei Stunden tägliche Arbeit) eine gute Möglichkeit, neben dem Bezug der Rente einer Beschäftigung nachzugehen und sich auf dem Arbeitsmarkt zu erproben. Sollte das gut klappen, könnte der Stundenumfang nach und nach erweitert werden, was ab einem bestimmten Verdienst zur Renten Kürzung führen würde. Bei der vollen Erwerbsminderungsrente (EMR) wurde die Hinzuverdienstgrenze im Jahr 2023 auf jährlich 17.823,75 Euro erhöht. Dies stellt eine deutliche Steigerung zum vorherigen Betrag von 6.300 Euro dar und verbessert damit die finanziellen Möglichkeiten des Einzelnen.

Wichtig: Menschen, die eine EMR beziehen, können einer Beschäftigung oder selbständigen Tätigkeit nur im Rahmen des festgestellten Leistungsvermögens nachgehen. Anderenfalls ist der An-

spruch auf die EMR trotz Einhaltung der Hinzuverdienstgrenzen gefährdet. Das heißt, bei einer Rente wegen voller Erwerbsminderung ist eine Arbeitszeit von weniger als drei Stunden täglich und bei einer Rente wegen teilweiser Erwerbsminderung eine Arbeitszeit von weniger als sechs Stunden täglich einzuhalten.

Mögliche Schwierigkeiten

Barrieren für eine Rückkehr ins Erwerbsleben sind häufig gesundheitliche und arbeitsmarktbezogene Faktoren wie z.B. geringe Fähigkeit und Bereitschaft von Arbeitgebern, sich auf Beschäftigte mit gesundheitlichen Einschränkungen einzustellen. Die Sorge vor schwankender Leistungsfähigkeit und einer ggfs. geringeren Belastbarkeit können für Arbeitgeber ein Risiko darstellen und deshalb die Einstellung erschweren.

Zuständigkeiten, Strukturen und Möglichkeiten einer beruflichen Rehabilitation und Wiedereingliederung sowie die daran beteiligten Akteure sind häufig nicht bekannt. Fast alle Leistungen sind Antragsleistungen und setzen ein hohes Maß an Eigeninitiative voraus sowie die Fähigkeit, sich schriftliche Informationen zu beschaffen und sich mit ihnen auseinanderzusetzen. Zudem bestehen für Bezieher einer (vollen) EMR rechtliche Zugangshürden zu diesen Unterstützungsleistungen. Es muss der Nachweis erbracht werden (z.B. durch ein ärztliches Prognose-Schrei-

ben, Tests), dass man körperlich in der Lage ist, eine **bewilligte Leistung zur beruflichen Teilhabe (LTA)**, wie z.B. eine Arbeitserprobung oder Umschulung, auch erfolgreich abschließen zu können. Grundsätzlich gilt jedoch: „Wo ein Wille ist, ist auch ein Weg“. Neben den Maßnahmen der beruflichen Rehabilitation und Wiedereingliederung steht es jedem frei, eine Beschäftigung aufzunehmen. Die (Neu-) Aufnahme einer sozialversicherungspflichtigen Beschäftigung (nicht Minijob!) zieht jedoch immer eine Überprüfung der Rente mit sich.

Achtung! Sonderfall vorzeitige Wartezeiterfüllung

Ergab sich der Anspruch auf die Rente wegen voller Erwerbsminderung über § 53 Abs. 2 SGB VI, greift die Wartezeitfiktion für den Anspruch auf die Rente wegen teilweiser Erwerbsminderung nicht. In diesem Fall könnte nach Wegfall der vollen Erwerbsminderung eine Rente wegen teilweiser Erwerbsminderung nicht gezahlt werden.

Tipp: Bevor man sich in der Rente herabstufen lässt (z.B. teilweise EMR) ist es ratsam, mit seinen CF-Behandlern Rücksprache zu halten, ob das subjektive Gefühl der gesundheitlichen Verbesserung auch der objektiven Bewertung der Experten gleichkommt.

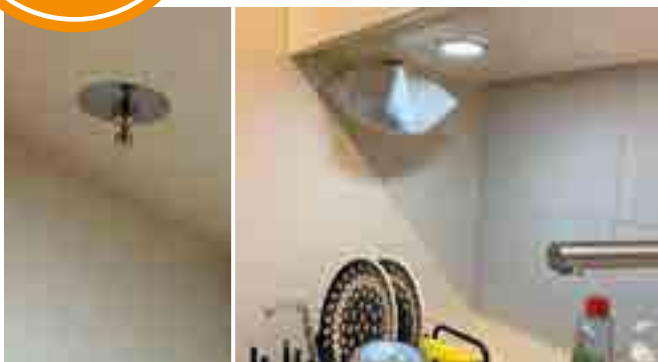
Eine ausführliche Beratung durch die **Reha-Fachberater der Deutschen Rentenversicherung, Versichertenälteste, Integrationsfachdienste** oder **kostenpflichtige, selbständige Rentenberater** ist vor einem Wiedereinstieg ins Berufsleben daher dringend empfehlenswert.

Nathalie Pichler
Referentin Hilfe zur Selbsthilfe
Tel.: + 49 (0) 228 98780-33
E-Mail: NPichler@muko.info



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

Hygiene mit Magnetkraft Ein guter Platz zum Trocknen der Inhalette



Eine Metallplatte und ein starker Magnet (links), schon ist die Inhalette aus dem Weg (rechts).

Meine Inhalette lag zum Trocknen in der Küche immer im Weg rum und wurde von „A nach B“ geschoben. Dann habe ich mir etwas ausgedacht: ich klebte eine Metallscheibe von unten gegen die Oberschränke und besorgte mir einen starken Magneten. Nun hänge ich die abgekochte Inhalette mit Küchenpapier einfach weg. Dort stört sie nicht und ist zusätzlich gut geschützt.

Ronja Bormann

Schutzengel-Bäckerei starten

Schutzengel backen – Freude schenken – aufmerksam machen – Spenden sammeln

- » Haben Sie eine tolle Zeit, backen Sie gemeinsam mit Ihren Kindern oder lieben Freundinnen.
- » Verkaufen Sie Ihre Plätzchen auf einem Adventsmarkt in Ihrer Nähe oder verschenken Sie die Kekse an Freunde, Kolleginnen oder Ihre Familie und bitten Sie diese um eine Spende für den Mukoviszidose e.V.
- » Wir schicken Ihnen unser Bäckerei-Starterpaket mit Ihrer Schutzengel-Ausstechform, leckeren Rezepten und Flyern zu.

Wir freuen uns auf Sie, alle Infos unter:
www.muko.info/schutzengel-backen



Die Sache mit dem Essen

Im gemeinsamen Interview erzählen Redaktionsmitglied Ilka Schmitzer (CF-Patientin, 39 Jahre) und ihre Mutter Ágnes Velsz-Schmitzer von Ilkas Essverhalten als Kind und dem Wandel während des Erwachsenwerdens.

Ilka, du probierst und isst gerne exotische Sachen und bist eine leidenschaftliche Hobbyköchin. In der Kindheit und frühen Jugend sah das noch ganz anders aus.

Ilka (I): Ich war als Kind eine sehr wählerische und schlechte Esserin. Neue Lebensmittel und Gerichte habe ich äußerst ungern probiert und alles erst mal grundsätzlich abgelehnt. Hunger hatte ich nicht und wenn ich etwas nicht wollte, habe ich es schlicht nicht gegessen.



Oben: Hobbyköchin Ilka in ihrem Element
Unten: Die junge Ilka hatte viele Interessen – Essen gehörte nicht dazu.

Ágnes (A): Ab dem Zeitpunkt an dem Ilka feste Nahrung zu sich nehmen sollte, wurde es sehr schwierig. Von der großen Auswahl der Gläschennahrung hat sie eigentlich nur den Spinat gegessen. Jegliche andere Sorte und selbst gekochten Brei mit sämtlichen Sorten hat sie stoisch abgelehnt. In ihrer Kindheit wurde es minimal besser. Die Auswahl der Gerichte, die sie zu sich nahm, war über die Jahre sehr überschaubar. Morgens und abends kochten wir Brei, zum Mittagessen gab es meist Kartoffeln, ohne Beilage, nur mit Salz und Paprika gewürzt, oder trockenes Brot. Butter, Frischkäse oder Wurst hat sie absolut nicht gewollt. Sie aß auch Gemüse, aber nur roh. Die Kalorienzufuhr war so nicht besonders hoch und die Gewichtszunahme schwierig. Sie hat nie geäußert, dass sie Hunger hat. Ich hatte immer das Gefühl, dass sie keinen Spaß am Essen hat.

Das Gewicht von Ilka entsprach dadurch nicht den damaligen Erwartungen und wurde zum großen Thema bei Ambulanzbesuchen

A: Damals wurde sehr viel Wert auf das Gewicht gelegt, was zu vielen Diskussionen geführt hat. Ilka hatte immer Untergewicht und in der Klinik konnte man sich nicht vorstellen, dass ich Ilka nicht zum „normalen“ Essen bewegen konnte. Es wurde dadurch viel Druck auf mich ausgeübt. Bei Ilkas ersten stationären Aufenthalt als Kind wurde ihr eine Magensonde gelegt, damit sie mehr zunimmt.

I: An die Magensonde erinnere mich noch sehr gut. Das ganze Prozedere war schrecklich für mich und ich musste mich immer wieder daran erbrechen. Eine

Gewichtszunahme kam so nicht zustande. Ich weiß auch, dass immer wieder versucht wurde, auf meine Semmel Butter zu schmieren. Ich mag den Buttergeschmack nicht, habe das also bemerkt und dann eben nichts gegessen.

Hatte Ilka medizinische Probleme, weswegen sie kaum essen wollte oder hatte sie Probleme wegen ihres Essverhaltens?

A: Ilka hatte keine Magen-Darm-Probleme, übermäßige Bauchschmerzen oder Unverträglichkeiten. Sie ist herumgesprungen wie ein normales Kind.

I: In meiner Erinnerung war ich nie geschwächt wegen meiner Nahrung. Ich bin immer herumgerannt und habe gespielt.

Habt ihr als Eltern mit Tricks oder Druck gearbeitet?

A: Zum Essen musste man Ilka mit Vorlesen aus Büchern ablenken und dann immer schnell den Löffel in den Mund schieben. Um die Kalorienzufuhr zu erhöhen, bekam sie immer zusätzlich Nachspeisen wie Pudding und Eis. Außerdem haben wir überall, wo es ging, auch in Getränke Maltodextrin zugefügt. Druck haben wir ihr keinen gemacht, das hätte ohnehin zu nichts geführt und ihr Verhalten zu Essen vielleicht noch schwieriger gemacht.

I: Stimmt, ich wäre stundenlang einfach am Tisch geblieben, ohne etwas zu essen, denn das hat mir nichts ausgemacht.

In der Pubertät kam dann der Wandel

A: Langsam kamen bis in die Pubertät hinein neue Gerichte hinzu, die sie auf einmal ausprobiert hat, wie z.B. paniertes

Ilka liebt es, neue Dinge auszuprobieren – so landeten auch schon mal Insekten auf dem Speiseteller.



Schnitzel, Nudeln mit Tomatensauce, Fisch und gegrilltes Fleisch. Während der Pubertät, mit 15/16 Jahren, änderte sich das Essverhalten immer mehr; sie fing an, viele verschiedene Lebensmittel zu versuchen und zu mögen. Es wurde nun auch für uns Eltern leichter, da wir nicht mehr zwei verschiedene Gerichte kochen mussten.

I: Ich wurde mit der Zeit neugieriger aufs Essen und habe auch angefangen, mich fürs Kochen zu interessieren. Dabei habe ich immer mehr festgestellt, dass mir viele Sachen, die ich sonst abgelehnt habe, schmecken.

Sache mit dem Essen immer ein großes Problem bleiben wird.

Ilka, warum war das als Kind mit den Mahlzeiten so schwer?

I: Ich weiß es nicht. Wie meine Mutter gesagt hat, ich hatte weder Bauchschmerzen noch ständige Blähungen, weshalb ich hätte weniger essen wollen. Ich erinnere mich aber, dass, wenn mich jemand

„Dass Ilka mal alles Mögliche isst und eine gute und leidenschaftliche Hobbyköchin wird, hätte ich vor 30 Jahren nie gedacht.“

Im Erwachsenenalter ist nun alles anders

I: Ich bin jetzt das Gegenteil von dem, wie ich als Kind war. Ich probiere so gut wie jedes Lebensmittel und habe keine Scheu mehr.

A: Dass Ilka mal alles Mögliche isst und eine gute und leidenschaftliche Hobbyköchin wird, hätte ich vor 30 Jahren nie gedacht. Ich hatte befürchtet, dass die

von etwas unbedingt überzeugen wollte und groß angepriesen hat, wie gut etwas schmeckt, mir das zu viel wurde und ich es dann noch weniger probieren wollte.

Was würdet ihr als Eltern mit dem Wissen von heute anders machen?

A: Im Grunde weiß ich es nicht. Damals wurde sehr viel Wert auf das Gewicht und die Kalorienzufuhr gelegt. Vielleicht wür-

de ich das Thema Essen heute nicht mehr so in den Vordergrund stellen wie früher.

Eine letzte Frage, Ilka, gibt es etwas, das du weder als Kind noch als Erwachsene isst?

I: Butterbrezel und Wurst fällt mir da sofort ein. Das schmeckt mir beides einfach nicht.

Die Redaktion



HEMOCARE

PHARMA

VERSANDAPOTHEKE



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

Atme bis zum letzten Atemzug!

Mein Leben mit CF

Diese Worte haben für mich eine besondere Bedeutung, denn ich lebe seit 22 Jahren mit Mukoviszidose. Wie Ihr wisst, ist es immer noch eine schwere Krankheit, insbesondere für diejenigen wie mich, die noch nicht von den CFTR-Modulatoren profitieren, weil sie eine seltene Mutation haben. Ich habe in meinem Leben bereits viele Dinge erlebt. Positive wie negative.

Die schlimmsten Phasen durchlief ich in den Jahren 2012 und 2018. 2012 hatte ich häufig einen hohen Puls. Wir dachten, dass es normal sei, da ich schon als Kind oft einen hohen Puls hatte. Doch dann wurde es immer schlimmer und mein Puls erreichte über 200 Schläge pro Minute. Wir mussten den Krankenwagen anrufen und ich wurde ins Krankenhaus gebracht. Dort stellte sich heraus, dass ich das WPW-Syndrom habe. Ich wurde nach München gebracht und operiert. Seitdem geht es mir besser, mein Herz schlägt aber immer noch über 100 Schläge pro Minute.

Im Jahr 2018 wurde bei mir eine Mycobacterium-Infektion festgestellt. Ich begann eine monatelange Antibiotika-Therapie, aber nach einigen Wochen nahm ich immer weniger Kalorien zu mir und wurde zunehmend schwächer. Die Nebenwirkungen der Antibiotika machten mir sehr zu schaffen und ich dachte, dass dies das Ende für mich sei. Ich verlor mehr als 10–15 Kilo und es ging mir wirklich sehr schlecht. Doch dann stellte sich heraus, dass die Therapie nicht wirksam war und sie wurde daraufhin abgesetzt. Glücklicherweise geht es mir jetzt wieder gut.

Mode ist meine Leidenschaft

Ich arbeite als Verkäufer und Berater in einem Modegeschäft. Die Arbeit hier ist für mich nicht nur irgendein Job, sondern ich gehe auch meiner Leidenschaft nach. Denn ich verbringe gerne Zeit damit, mich mit Kleidung und Mode zu beschäftigen

und betreibe deshalb auch einen YouTube-Kanal und einen Instagram-Account zum Thema Mode. Die Entscheidung, beruflich in diesem Bereich zu arbeiten, war für mich daher naheliegend, da ich hier mein Hobby mit meinem Beruf verbinden kann.

Für mich ist Mode etwas Besonderes. Wenn ich Menschen anschau, achte ich zuerst auf ihre Kleidung und dann auf alles andere. Ich fühle mich in meinem Job sehr wohl und habe tolle Kollegen, mit denen ich gerne zusammenarbeite.

Ein typischer Arbeitstag beginnt für mich um 10 Uhr und endet um 14 Uhr. In dieser Zeit kümmere ich mich um verschiedene Aufgaben wie das Aufräumen der Umkleidekabinen, das Schichten und Zurücklegen von Kleidungsstücken an die richtigen Stellen sowie das Einräumen von Neuware. Manchmal arbeite ich auch an der Kasse oder erledige Lagerarbeiten.

Erfüllende Hobbys sind mein Anker

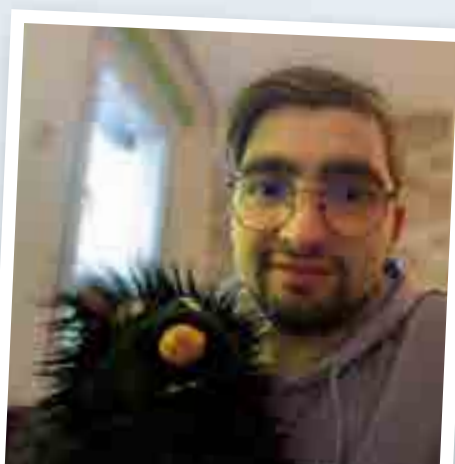
Abseits meines Jobs beschäftige ich mich gerne mit Bauchreden und Jonglieren. Ich jongliere schon seit meiner Schulzeit und

habe in dieser Zeit immer weiter geübt und mich verbessert. Auch das Bauchreden macht mir viel Spaß. Ich habe einmal ein Programm gesehen, bei dem verschiedene Bauchredner ihr Können präsentierten und von einer Jury bewertet wurden. Das fand ich so interessant, dass ich es mir daraufhin selbst beigebracht habe. Mein kleiner Freund Golfi, eine Bauchrede-Puppe, begleitet mich seit zwei Jahren dabei, manchmal nervig, aber gemeinsam sind wir ein unschlagbares Team!

Insgesamt bringen Bauchreden und Jonglieren mich super runter. Auch sportlich bin ich unterwegs und gehe jede Woche zum Asthmaschwimmen. Wenn ich dann immer noch gestresst bin und mich entspannen möchte, drehe ich gerne Videos für meine YouTube- und TikTok-Kanäle oder poste Fotos auf Instagram. Insgesamt habe ich also viele verschiedene Interessen und Aktivitäten, die mich glücklich machen und die ich gerne in mein Leben integriere.

Euer Üzeyir Can

Mein Freund Golfi und ich: Ein unschlagbares Team!



„Doktor Draußen“ Buch motiviert zur Bewegung in der Natur

Über viele Millionen Jahre wurde unser Genom optimiert für das Leben als Jäger und Sammler mit täglich 10 – 20 km Bewegung auf der Suche nach Nahrung oder Schutz. Bewegung in der Natur ist für uns rezeptfreie kostenlose Powermedizin.

Das ist die Botschaft von Dr. Matthias Manke, Orthopäde, Unfallchirurg und Mannschaftsarzt des FC Schalke 04, in seinem empfehlenswerten und leicht verständlich geschriebenen Buch. Neue wissenschaftliche Erkenntnisse der Medizin bestätigen seine langjährigen Erfahrungen als Arzt: Die Natur ist eine außergewöhnliche Heilquelle, Bewegung hilft gegen die meisten Zivilisationskrankheiten. Und das Risiko für Diabetes, Bluthochdruck, Osteoporose, Depressionen, Herz-Kreislauf-Erkrankungen oder Übergewicht steigt mit dem Alter und unter der neuen Modulator-Therapie auch für Menschen mit Mukoviszidose.

Ob Barfußlaufen, Wandern, Waldbaden, Laufen oder Fitnessübungen: Unter freiem Himmel finden wir Ausgleich zum stressigen Alltag und können kostenlos vorbeugen und heilen. In der Natur produzieren wir jede Menge Glückshormone, Körper und Seele entspannen und wir kehren gestärkt und erfrischt in den Alltag zurück. Der amerikanische Schriftsteller Henry David Thoreau hat das so ausgedrückt: „Sobald sich meine Beine bewegen, beginnen meine Gedanken zu fließen“. Das Buch gibt Anregungen und wichtige Hinweise zu vielen verschiedenen Outdoor-Sportarten.



Ein Ratgeber, der zur Bewegung richtig motiviert. Und jetzt? Auf nach Draußen!

Stephan Kruip

„Doktor Draußen“ von Dr. med. Matthias Manke
Preis: 24,99 Euro,
ISBN: 978-3965843530, ZS-Verlag (192 Seiten)

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



Unfreiwilliger Aufbruch

Neue Lebenswege zeichnen sich ab



Auf der Flucht vor dem Krieg in der Ukraine kam Olha Savitska 2022 nach Deutschland. Mehr als vier Monate wohnte sie im Haus Schutzensel des Mukoviszidose e.V., bis sie schließlich eine eigene Wohnung fand. Im Interview schildert sie ihre Erfahrungen eines beugenden Jahres.

Du bist vor einem Jahr wegen des Krieges nach Deutschland gekommen. Wie war Deine gesundheitliche Situation in der Ukraine, bevor Du hierherkamst?

Vor dem Krieg ging es mir nicht gut. Ich hatte oft Exazerbationen, mein Lungenvolumen betrug 60 Prozent. Ich hatte auch oft Lungenblutungen. Sechs Monate nach Kriegsbeginn lag mein Lungenvolumen bei 39 Prozent. Aufgrund des ständigen Stresses sank die Sättigung oft und es war notwendig, den Sauerstoffkonzentrator einzuschalten. Außerdem begannen die Probleme mit dem Blutdruck, der nur schwer zu senken war.

Ich verstand, dass es wegen des Krieges Probleme mit der Versorgung mit Medikamenten in der Ukraine geben könnte, und das machte mir große Angst. Denn

niemand mit Mukoviszidose kann es sich leisten, selbst Medikamente zu kaufen, sie sind zu teuer. Am Tag meiner Ankunft in Deutschland ging es mir so schlecht, dass ich mich unmittelbar ins Krankenhaus begeben musste.

Wie sind Deine Erfahrungen mit der Mukoviszidose-Versorgung in Deutschland? Gibt es Unterschiede im Vergleich zur Ukraine?

In der Ukraine werden Menschen mit Mukoviszidose oft nicht älter als 18 Jahre. Die ältesten Menschen mit Mukoviszidose sind 40 Jahre alt. Ich habe mich daher immer vor jedem Geburtstag gefürchtet, weil ich nicht wusste, ob ich den nächsten erleben würde. In der Ukraine gibt es auch keine Zentren für erwachsene Mukoviszidose-Patienten und nicht genügend Ärzte, die bereit sind, Mukoviszidose-Patienten zu behandeln. Zudem gibt es in meinem Land nur sehr wenige Physiotherapeuten, die sich mit Mukoviszidose auskennen. Deshalb war ich sehr daran interessiert, zu sehen, wie ein Mukoviszidose-Zentrum aussieht und die Ärzte kennenzulernen, die erwachsene Patienten wie mich behandeln. Als ich erfuhr, wie viele Erwachsene mit Mukoviszidose in Deutschland leben, fehlten mir die Worte. Noch mehr staunte ich als ich erfuhr, dass viele in einem spezialisierten Zentrum behandelt werden.

Wie hat sich Dein gesundheitlicher Zustand seit Deiner Ankunft in Deutschland entwickelt?

Seit ich hier angekommen bin, war ich viermal in der Klinik, wo ich intravenöse Antibiotika erhielt. Trotzdem wurden die Lungenblutungen häufiger, ich hustete fast jeden Tag Blut. Aufgrund meines schlechten Gesundheitszustands verschrieb mir mein Arzt Kaftrio. Da ich kei-

ne Delta F508-Mutation habe, musste ich die Krankenkasse um Erlaubnis bitten. Sie erlaubte mir, die Behandlung bis Juli zu zahlen; Ende Juni muss ich mich in der Klinik Tests unterziehen. Danach wird die Krankenkasse prüfen, ob sie die Kosten für Kaftrio weiter übernimmt.

CFTR-Modulatoren wie Kaftrio sind in der Ukraine nicht erhältlich. Einige der Medikamente, darunter die Antibiotika zur Inhalation, die ich jetzt hier nehme, sind in der Ukraine ebenfalls nicht erhältlich. Der Zufall wollte es, dass ich ausgerechnet an meinem Geburtstag mit der Einnahme von Kaftrio begann. Mein 30. Geburtstag. Es war ein echtes Wunder! Alles verlief so, wie ich es mir vorgestellt hatte. Eine Woche, nachdem ich mit der Einnahme von Kaftrio begonnen hatte, war es, als ob ein neues Leben für mich begonnen hätte. Das Atmen wurde so frei, als wären mir mehrere neue Lungenflügel angenäht worden. Jetzt kann ich in den zweiten Stock gehen, wo ich wohne, ohne anzuhalten. Ich kann lange Zeit draußen spazieren gehen und Fahrrad fahren. Ich habe angefangen, Sport zu treiben.

Was sind Deine Wünsche und Perspektiven für die Zukunft?

Ich lerne gerade Deutsch und plane, mir in Deutschland einen Job zu suchen. Ich möchte am Leben bleiben und lange leben, also plane ich, in Deutschland zu bleiben. Vielen Dank an den Mukoviszidose e.V. für Eure Hilfe vom ersten Tag meiner Ankunft an bis heute. Ich träume davon, dass Mukoviszidose-Patienten in der Ukraine so lange und so gut leben wie die Menschen hier. Ich hoffe, dass dieser Traum eines Tages in Erfüllung gehen wird.

Das Gespräch führte Helga Nolte, Leitung des Haus Schutzensel

Meine Zukunft macht Geschichte



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

Informiere dich auf muko-experte.de



BLEIB DRAN.

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.



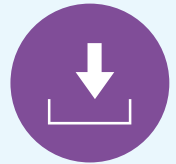
Was muss ich im Urlaub beachten?



Nutzen Sie unseren Behandlungs-Tracker?



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



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

Unsere Antworten auf Kreon.de



Viatri Healthcare GmbH ist Zulassungsinhaber für Kreon® 35 000 und Kreon® 20 000 und Mitvertreiber für die Produkte Kreon® für Kinder, Kreon® 10 000 Kapseln, Kreon® 25 000 und Kreon® 40 000, für die Abbott Laboratories GmbH der Zulassungsinhaber ist.

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

Kreon® für Kinder, magensaftresistente Pellets; **Kreon® 10 000 Kapseln**, **Kreon® 25 000**, **Kreon® 40 000**, Hartkapseln mit magensaftresistenten Pellets. **Wirkstoff:** Pankreaspulver, hergestellt aus Pankreasgewebe vom Schwein. **Anwendung:** Verdauungsstörungen (Maldigestion) infolge ungenügender oder fehlender Funktion der Bauchspeicheldrüse (exokrine Pankreasinsuffizienz). Bei Mukoviszidose zur Unterstützung der ungenügenden Funktion der Bauchspeicheldrüse. **Warnhinweis:** Nicht über 25 °C lagern. Dose fest verschlossen halten, um den Inhalt vor Feuchtigkeit zu schützen. Packungsbeilage beachten. **Stand:** 04.2022. **Apothekenpflichtig.**

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

Kreon® 20 000 Ph. Eur. Lipase Einheiten, **Kreon® 35 000 Ph. Eur.** Lipase Einheiten, magensaftresistente Hartkapseln. **Wirkst.:** Pankreatin (Enzymgemisch aus Schweinebauchspeicheldrüsen). **Anw.:** Zur Behandlung einer exokrinen Pankreasinsuffizienz b. Kindern, Jugendlichen u. Erwachsenen. Hierbei produziert die Bauchspeicheldrüse nicht genügend Enzyme um die Nahrung zu verdauen. Dies wird häufig beobachtet bei Patienten, mit Mukoviszidose (einer seltenen angeborenen Störung), mit einer chronischen Entzündung der Bauchspeicheldrüse (chronische Pankreatitis), bei denen die Bauchspeicheldrüse teilweise oder vollständig entfernt wurde (partielle oder totale Pankreatektomie) od. mit Bauchspeicheldrüsenkrebs. **Stand:** 04.2022. **Apothekenpflichtig.**

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

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

© 2023 Mylan Germany GmbH (A Viatri Company)