

Ausgabe 1|2022  
Das Magazin des Mukoviszidose e.V.

# muko.*info*

Schwerpunkt-Thema

Darmprobleme bei CF



**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](http://www.cfsource.de)



# GEMEINSAM ETWAS BEWEGEN

#MukoviszidoseMonatMai



Bild links: Aktiv sein für Menschen mit Mukoviszidose – Der Mukoviszidose Monat Mai; Bild rechts: Weimar calling – Unsere Jahrestagung findet im Mai als hybride Veranstaltung statt.

## Aus der Redaktion

**19. – 22. Mai 2022:** Unsere neue Bewegungsaktion muko.move startet erstmals und bundesweit. Egal ob beim Radfahren, Yoga, Fußball, Laufen oder Wandern, es zählt die gemeinsame Freude an der Bewegung. Näheres erfahren Sie auf Seite 28.

**06.–08. Mai 2022:** Die Jahrestagung und die Mitgliederversammlung des Mukoviszidose e.V. für Patienten, Angehörige, Behandler, Mitglieder und Interessierte findet nach zwei Onlinetagungen in diesem Jahr wieder in Präsenz statt. Lassen Sie sich zu einer Reise nach Weimar inspirieren, die Einladung finden Sie in der Heftmitte. Für Mitglieder, die nicht anreisen können, gibt es einen Livestream der Vorträge sowie der Mitgliederversammlung.

**01. Februar 2022:** Der neue Berichtsband „Zahlen, Daten und Fakten aus dem Deutschen Mukoviszidose-Register“ für Betroffene und Angehörige erscheint. Die interessantesten Zahlen finden Sie auf Seite 31 bzw. direkt unter [www.muko.info/berichtsband](http://www.muko.info/berichtsband)

**02. Dezember 2021:** In einer Videokonferenz trifft sich erneut das Aktionsteam zur Versorgungskrise in Bremen. Unser Verein konnte im engen Austausch mit den Vertretern der regionalen Selbsthilfe und dem ärztlichen Team der Mukoviszidose-Ambulanz große Aufmerksamkeit in den Medien für die Missstände am Eltern-Kind-Zentrum Prof. Hess (ELKI) erzeugen. Was damit erreicht wurde, lesen Sie auf Seite 29.

**26. November 2021:** Die Redaktionskonferenz tagt digital per Videokonferenz: Darmprobleme bei CF, von lästigen Bauchschmerzen bis zum gefährlichen Darmverschluss werden schwerpunktmäßig in dieser Ausgabe (Seite 6 bis 21) besprochen. Dank unserer fleißigen Autoren haben wir viele weitere lesenswerte Artikel im Heft.

**19./20. November 2021:** Die Deutsche Mukoviszidose Tagung für Behandler findet zum zweiten mal digital statt. Die interessantesten Neuigkeiten aus Forschung und Behandlung präsentieren Ihnen Dr. Jutta Bend, Dr. Uta Düesberg und Dr. Sylvia Hafkemeyer ab Seite 38.

Für die Redaktion

**Stephan Kruip**  
Bundesvorsitzender des  
Mukoviszidose e.V.



# Das finden Sie in diesem Heft

## Schwerpunkt-Thema

### Darmprobleme bei CF

- 6 Mukoviszidose und der Darm
- 10 Was tun bei Verstopfung?
- 12 Interview: Das Leben trotzdem genießen!
- 15 Leserbriefe

## Vorschau

### Leserbriefaufrufe

- 22 muko.info 2/2022 – Leben mit Mukoviszidose im Ausland
- 22 muko.info 3/2022 – In der Warteschleife: Leben ohne Modulatoren

## Unser Verein

- 24 Strategiesitzung des Mukoviszidose e.V.
- 26 Seminarangebot 2022
- 27 Wechsel des Serveranbieters Deutschen Mukoviszidose-Register
- 27 CF-Online-Jugendtreff
- 28 Gemeinsam etwas bewegen im Mukoviszidose Monat Mai

## Gesundheitspolitik

- 29 Versorgungskrise in Bremen

## Wissenschaft

- 30 COVID-19 Dokumentation im Deutschen Mukoviszidose-Register
- 31 Zahlen, Daten und Fakten aus dem Deutschen Mukoviszidose-Register

## cf research news

- 32 Neuigkeiten aus der Forschung

## Fundraising

- 34 Sportevents zugunsten von Menschen mit Mukoviszidose
- 35 Schenken Sie uns Ihr Fest

## Expertenrat

- 36 Knotenartige Stelle im Unterbauch

## Therapie

- 38 Ergebnisse der digitalen CF-Konferenzen 2021

## Sport und Fitness

- 42 Online-Sportangebot vom Mukoviszidose e.V.

## muko.checker

- 44 Wann ist Mukoviszidose wirklich Mukoviszidose?

## Ihr gutes Recht

- 46 Weisungen zum Ernährungsmehrbedarf aktualisiert

## Wir in der Region

- 46 Wochenendseminar der Regionalgruppe Mecklenburg-Vorpommern

## Kurz vor Schluss

- 47 Luftfiltergeräte bei Mukoviszidose?

## Mein Leben mit CF

- 48 Leidenschaft leben – Menschsein erfahren

## Persönlich

- 50 „Wir waren sofort verliebt“ – Erfahrungen von Pflegeeltern





Dass die muko.info auch schon die ganz jungen Leser in ihren Bann zieht, beweist dieses Foto. Die sieben Monate alte Lilly Elea beim Studium des Beitrages „Säuglingsernährung“.

## Impressum

### muko.info:

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

### Herausgeber:

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

### Schriftleitung:

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

### Redaktion:

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

Thomas Malenke, Helga Nolte, Roland Scholz,  
 Miriam Stutzmann, Marc Taistra, 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: 9.000

### Spendenkonto des Mukoviszidose e.V.:

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

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

### Hinweis:

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

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

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

### Bildnachweis:

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

stock.adobe.com: Titel - Angelov; S. 3 - jakkapan  
 (Luftballons), S. 6 - ipopba, S. 19 - PhotoSG,  
 S. 22 - Anton (Frau), S. 26 - Fokussiert, S. 36 - Maria,  
 S. 42 - Prostock-studio, S. 46 - Superingo (Geld),  
 raquel (Laptop), S. 47 - RightFramePhotoVideo;  
 fotolia.com: S. 35 - Halfpoint;  
 pexels.com: S. 22 - Polina Zimmerman (Globus),  
 S. 27 - Rodnae Productions (Paket)  
 pixabay.com: S. 3 - cocoparisienne (Statue)

### Einhefter:

fotolia.com: S. 1 - Henry Czauderna,  
 S. 2 - autofocus67, S. 3 - M\_Tierney (Live stream);  
 stock.adobe.com: S. 3 - kebox (Hinweis);  
 pixabay.com: S. 4 - wichai bopatay

# Mukoviszidose und der Darm

## Bauchbeschwerden können gut behandelt werden

Auch wenn in den vergangenen Jahren die Lungenmanifestation der Mukoviszidose ganz im Zentrum aller diagnostischen und therapeutischen Bemühungen stand, haben die Manifestationen der Mukoviszidose an Bauchspeicheldrüse, Darm und Leber weiterhin enorme Auswirkungen, auch auf die Lebensqualität. Insofern lohnt es sich, auch in Zeiten der Modulatortherapie diesem Aspekt wieder mehr Aufmerksamkeit zu widmen.

Verdauungsprobleme treten bei Betroffenen mit Mukoviszidose oft auf und sind auch unter konsequenter Dauertherapie häufig. Anders als viele glauben, ist dafür nicht nur die Funktionsstörung der Bauchspeicheldrüse verantwortlich, sondern auch der Darm selber:

In den Zellen der Darmschleimhaut gibt es auch einen Chloridkanal, dessen Funktion bei Mukoviszidose-Patienten gestört ist. Dies hat vielfältige Krankheitserscheinungen zur Folge, die im vorliegenden Heft genauer betrachtet werden sollen.

Die Sekrete des Dünndarms dienen insbesondere dazu, den Speisebrei aufzulösen, im Darminneren zu verteilen und die Magensäure zu neutralisieren. Wenn die Chloridsekretion aus den Dünndarmzellen fehlt, ist die Menge an Flüssigkeit im Darminneren vermindert, die Magensäure wird später neutralisiert und auch die Schleimschicht, die normalerweise die Darmwand schützt, kann verändert sein.

### Welche Folgen hat die Störung der Chloridkanalfunktion im Dünndarm?

» Durch die vermehrte Zähheit der Schleimschicht und die verminderte

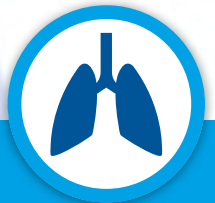
Flüssigkeitsmenge kommt es zu einer **Verlangsamung des Nahrungstransports** im Dünndarm. Dies ist wahrscheinlich eine wichtige Ursache für das Auftreten eines **distalen intestinalen Obstruktionssyndroms (DIOS)** und der **Neigung zur Verstopfung**. Hierzu finden Sie im Heft eine ausführliche Darstellung (siehe Seite 10).

- » Die spätere **Neutralisierung der Magensäure**, weswegen im Dünndarm viel länger ein saures Milieu besteht.
- » Bei Menschen mit Mukoviszidose kommt es häufiger vor, dass es Dick-



Darmbeschwerden bei Mukoviszidose sind kein unabwendbares Schicksal. Es stehen eine ganze Reihe diagnostischer und therapeutischer Konzepte zur Verfügung.

**JETZT  
neu\***



**Frei atmen.**

darmbakterien schaffen, in den Dünndarm vorzudringen und dort die Verdauungsfunktion zu stören. Normalerweise gibt es nur sehr wenig Bakterien im Dünndarm. Deren deutliche Vermehrung nennt man **bakterielle Überbesiedlung des Dünndarms**. Dies kann zu gestörter Verdauung, Blähungen, Bauchschmerzen sowie Durchfall führen. Auch Veränderungen des Kreislaufs der Gallensäuren werden beobachtet, die wiederum die Lebererkrankung bei CF begünstigen können.

Man geht davon aus, dass bis zu einem Drittel der Mukoviszidose-Patienten davon betroffen sein können. Begünstigend wirkt eine längerfristige Blockade der Magensäure. Zur Diagnose können sogenannte Wasserstoff-Atemteste durchgeführt werden, die wenig belastend sind.

- » **Entzündliche Veränderungen am Darm** wurden in verschiedenen Studien nachgewiesen. Ursachen dafür können sowohl die oben dargestellten Sekretveränderungen, der veränderte Säuregehalt des Darms, die bakterielle Dünndarmbesiedlung sowie Veränderungen der Darmbakterien (des sogenannten Darmmikrobioms) sein.
- » **Dickdarmbakterien (Darmmikrobiota, bzw. Darmmikrobiom):** Jeder Mensch wird von einer großen Zahl von Bakterien im Dickdarm besiedelt. Diese haben vielfältige Funktionen, u.a. bei der Unterstützung der Verdauung, bei der Prägung des Immunsystems aber auch in der Wechselwirkung mit dem Gehirn. Mittlerweile weiß man, dass die Zusammensetzung des Darmmikrobioms auch bei vielen Erkrankungen außerhalb des Darms (z.B. Übergewicht, Depressionen, Autismus) eine Rolle spielen kann. Betroffene mit Mukoviszidose haben typischerweise auch Veränderungen des Darmmikrobioms (z.B. verminderte Diversität) sowie Veränderungen der Stoffwechselprodukte dieser Darmbakterien.  
Das Darmmikrobiom wird auch durch die Ernährung geprägt. Eine Ernährung mit hauptsächlich pflanzlichen Nahrungsmitteln, einem großen Ballaststoffgehalt und frisch zubereiteten Nahrungsmitteln und Meidung industriell hergestellter Nahrung begünstigt ein „gutes“ Darmmikrobiom.  
Zusätzlich kann das Darmmikrobiom durch die Gabe von Probiotika therapeutisch beeinflusst werden. Es gibt einige Studien mit probiotischen Bakterien, die positive Effekte sowohl auf die Lungenmanifestation als auch die Magen-

## MUCOfree® 3% MUCOfree® 6% zur Inhalation

- effektiv und sicher in der Anwendung
- steril und frei von Konservierungsmitteln
- für Säuglinge, Kinder und Erwachsene
- MUCOfree® 3% auch geeignet als Trägerlösung für bronchienerweiternde Arzneimittel (z. B. Salbutamolsulfat)\*\*
- zur Anwendung mit Hilfe eines elektrischen Verneblers

\* Vorher Natriumchlorid-Lösung 3%/6%

\*\* Sofern das Arzneimittel gemäß Fachinformation für die Verdünnung mit hypertoner Kochsalzlösung zugelassen ist.

**ERSTATTUNGSFÄHIG!**



CE 0483

**penta**  
ARZNEIMITTEL

[www.mucofree.de](http://www.mucofree.de)

Darm-Funktionen der Mukoviszidose hatten. Es gibt bisher aber keine allgemeine Empfehlung zur breiten Anwendung dieser probiotischen Bakterien.

- » **Assoziierte Erkrankung des Magen-Darm-Traktes:** Wir wissen, dass eine Reihe von Magen-Darm-Erkrankungen, die auch bei Menschen ohne Mukoviszidose vorkommen, bei Betroffenen mit CF deutlich häufiger auftreten als in der Normalbevölkerung. Hierzu gehört die Zöliakie, eine Unverträglichkeit gegen Klebereiweiß in Getreidesorten. Sie kann durch einen einfachen Bluttest diagnostiziert werden. Man geht bei Mukoviszidose von einer rund achtfach erhöhten Wahrscheinlichkeit aus, eine Zöliakie zu entwickeln.
- Bei erwachsenen Patienten muss auch auf das erhöhte Risiko von bösartigen Erkrankungen des Magen-Darm-Traktes hingewiesen werden. Insbesondere Krebserkrankungen an Dünndarm, Dickdarm, Gallenwegen und Bauchspeicheldrüse, wahrscheinlich als Folge der chronischen Ent-

zündungsvorgänge, treten deutlich häufiger auf als bei Menschen ohne Mukoviszidose. Das allgemein empfohlene endoskopische Screening auf Dickdarmpolypen sollte deshalb bei CF-Betroffenen nicht erst mit 55 Jahren durchgeführt werden, sondern deutlich früher. Bei Patienten mit Organtransplantation sollte noch intensiver und früher gesucht werden.

#### **Was kann ein Betroffener bei chronischen Bauchbeschwerden tun?**

Zunächst ist es gut, über den Tag sowohl ein Protokoll mit der Beschwerdesymptomatik zu führen als auch über die aufgenommenen Nahrungsmittel. Dies dient insbesondere dazu, Verbindungen zwischen Nahrungsmitteln und dem Auftreten von Beschwerden herauszufinden. Mit diesen Informationen sollte man sich an die Mukoviszidose-Ambulanzärzte wenden und um eine spezielle Untersuchung durch Magen-Darm-Spezialisten bitten.

Einige sinnvolle Untersuchungen für Menschen mit vermehrten Magen-Darm-Beschwerden sind im Textkasten unten links aufgeführt.

#### **Therapeutische Optionen:**

Wenn keine konkrete Ursache bei der Diagnostik zu finden ist und auch von einer korrekten Dosierung von Bauchspeicheldrüsen-Enzymen auszugehen ist, kann ein Versuch mit einer probiotischen Behandlung durchaus sinnvoll sein. Leider werden diese Präparate meist als Nahrungsergänzungsmittel vermarktet und können deswegen nicht auf Rezept verordnet werden.

Da die Befunde der Atemteste bezüglich einer bakteriellen Dünndarmfökalbesiedlung unter laufender Antibiotikatherapie für Lungeninfektionen oft nicht eindeutig zu bewerten sind, kann ein Versuch mit einer oralen antibiotischen Therapie für den Darm, z.B. mit Metronidazol, sinnvoll sein.

Darüber hinaus sind Ernährungsinterventionen mit ballaststoffreicher Kost vorwiegend pflanzlicher Nahrungsmittel und die Vermeidung von leicht resorbierbarem Zucker bei unspezifischen Bauchbeschwerden immer sinnvoll.

#### **Auswirkungen der Modulatortherapie auf die Magen-Darm-Manifestation der Mukoviszidose**

Viele Betroffene berichten über deutliche Veränderungen ihrer Beschwerden des Magen-Darm-Traktes nach Beginn einer Modulatortherapie. Hierfür sind sicherlich auch die Verbesserungen der Funktion der Chloridkanäle in der Darmschleimhaut mit verantwortlich. Man geht davon aus, dass eine Bauchspeicheldrüse, die über lange Jahre keine Funktion hat, sich unter Modulatortherapie nicht mehr erholt. Viele Pa-

#### **Sinnvolle Untersuchungsverfahren bei CF-Patienten mit anhaltenden Bauchbeschwerden**

- » Stuhluntersuchungen auf Parasiten (insbesondere Lamblien)
- » Stuhluntersuchung auf Calprotectin (Entzündungswert)
- » Bestimmung der Gewebstransglutaminase-AK im Blut (Zöliakie)
- » Wasserstoffatmeteste mit Laktose, Fruktose und ggf. Glukose
- » Ultraschall des Darms
- » Ggf. Endoskopie des Magens und Zwölffingerdarms (Gastroskopie) sowie des Dickdarms mit Endstück des Dünndarms (Koloskopie)



tienten berichten aber, dass nach Beginn der Modulatortherapie der Bedarf an Pankreasenzymen zurückgeht und das Gewicht steigt. Dies ist eher eine Folge der Verbesserung der Chloridkanalfunktion in der Darmwand.

Auch auf die Entzündung im Darm und die Veränderung der Darmbakterien scheinen die Modulatoren einen günstigen Einfluss zu haben. Hier ist die Datenlage allerdings noch relativ schmal, da die Studien immer die Lungenmanifestation der Mukoviszidose als Zielparame-ter untersucht haben, nie die Darm-manifestation.

### Zusammenfassung

Anhaltende Bauchbeschwerden trotz Gabe von Bauchspeicheldrüsenenzymen sind also kein unabwendbares Schicksal. Es gibt für eine Reihe von Störungen am Darm sehr gute diagnostische und therapeutische Konzepte, um Beschwerden wie Bauchschmerzen, Blähungen, Durchfall, Verstopfung, rezidivierende DIOS-Episoden etc. effektiv zu diagnostizieren und zu behandeln. Dazu sollten frühzeitig auch die gastroenterologischen Kolleginnen und Kollegen in die Betreuung der Betroffenen mit eingebunden werden.



Dr. Martin Claßen  
Klinik für Kinder und Jugendmedizin/  
Päd. Intensivmedizin  
Eltern-Kind-Zentrum Prof. Hess  
Klinikum Bremen-Mitte

# Kochsalz 6%

## Inhalat Pädia

6 % hypertone Kochsalzlösung zur Inhalation

### Befreit die unteren Atemwege kraftvoll von Schleim!

- ✓ Die günstige 6 %ige Kochsalzlösung zum Inhalieren<sup>1</sup>
- ✓ Erstattungsfähig<sup>2</sup> und ab dem Säuglingsalter anwendbar
- ✓ Löst den Schleim und erleichtert das Abhusten



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

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

# Was tun bei Verstopfung?

## Tipps zur Vorbeugung

Mukoviszidose ist eine Multisystemerkrankung und betrifft, neben der Lunge, unter anderem auch den Darmtrakt. Es gibt die klassische Verstopfung (Obstipation genannt) und, etwas seltener, das DIOS (Distales Intestinales Obstruktions Syndrom). Eine Verstopfung bezeichnet die schwere oder seltenere Darmentleerung. Der Stuhl ist meist fester und sammelt sich im Dickdarm an. Hiervon sind in Deutschland rund 10–15% aller Erwachsenen betroffen, nicht nur Menschen mit Mukoviszidose. Frauen sind häufiger betroffen als Männer. Häufig ist die Verstopfung harmlos, sie kann aber auch ein Zeichen für etwas Ernstes sein.

### Wie bemerke ich eine Verstopfung?

Bei einer Verstopfung ist die Verdauung ins Stocken geraten. Der Darm ist träge und befördert den Nahrungsbrei nicht mehr richtig weiter. Völlegefühl, Schmerzen beim Stuhlgang (starkes Pressen nötig, um den Stuhl heraus zu befördern), Blähungen oder Bauchschmerzen sind typische Symptome. Gründe für eine Verstopfung können eine ballaststoffarme Ernährung, zu wenig Flüssigkeit und Bewegung oder die Umstellung der Ernährung, z. B. durch eine Reise sein. Auch zu viel Stress kann eine Darmträgheit auslösen. Meist hält sie aber nur wenige Tage an. Im Folgenden gibt es verschiedene Tipps zur Vorbeugung.

### Was kann ich zur Vorbeugung tun?

Bei einer Verstopfung ist es ratsam, die (Ernährungs-)Gewohnheiten zu hinterfragen.



Luzie Rache (geb. Kremer),  
Ökotrophologin, Praxis für  
Ernährungstherapie Aachen

### Wie nehmen Sie Ihre Pankreasenzyme ein?

Die Standard Dosierung für die Enzym-einnahme liegt zwischen 1.000–3.000 Einheiten Lipase pro 1 g Nahrungsfett. Sie sollten für die optimale Wirkung über die Mahlzeit verteilt und mit wenig Flüssigkeit aufgenommen werden. Bei einer schnellen Mahlzeit (wie beispielsweise einem Glas Milch oder einem Schokoriegel) kann die komplette Enzymmenge am Anfang genommen werden.

### Wie oft essen Sie ballaststoffreiche Lebensmittel? Essen Sie Vollkorngetreideprodukte?

Fein gemahlene Vollkornbrot sowie Vollkornnudeln oder Vollkornreis sind bessere Ballaststoffquellen als Weißmehlprodukte. Greifen Sie zum Vollkorndinkelbrot mit Roggenanteil, mischen Sie Ihr Müsli mit Haferflocken und mischen Sie Reis und Nudeln anfangs mit 50% Vollkornreis oder -nudeln. So können Sie sich langsam umstellen. Ein wertvoller Tipp bei ballaststoffreichen Mahlzeiten: Gründliches Kauen fördert bereits im Mund die Verdauung und nimmt Ihrem Darm schon einige Arbeit ab!

### Essen Sie reichlich Gemüse und Obst?

Hier sollten fünf Portionen pro Tag auf dem Speiseplan stehen. Sehr faserreiche Gemüsesorten wie Spargel, große Mengen an Hülsenfrüchten oder auch rohe Pilze sollten wegen ihrer schweren Verdaulichkeit eher sparsam verwendet werden. Hülsenfrüchte sind aber wegen ihrer tollen Nährstoffe sehr wertvoll für die Darmgesundheit. Am Besten essen

Sie das Gemüse und Obst zerkleinert in frischer oder gekochter Form und nicht als Saft oder Smoothie, denn dort sind kaum noch Ballaststoffe enthalten.

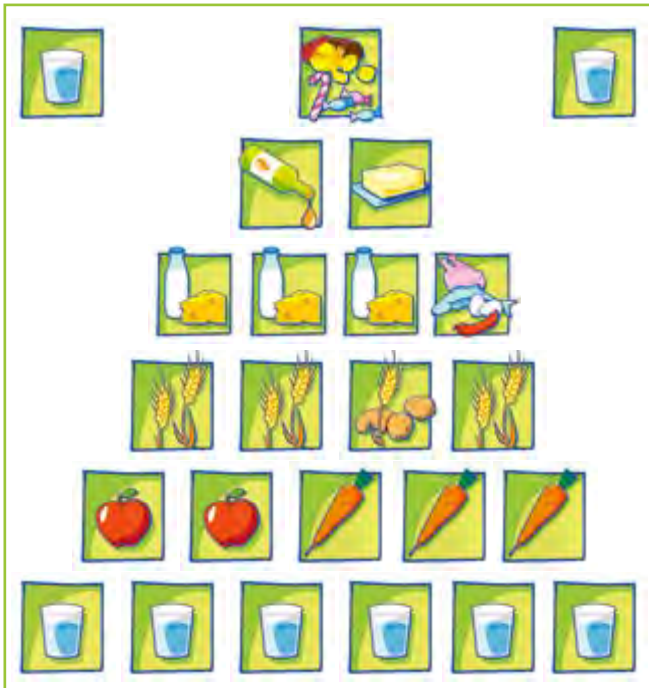
**Essen Sie Sauer Milchprodukte?** Sauer milchprodukte wie Naturjoghurt, Kefir oder Quark sollten Sie am besten täglich verzehren! Die dort enthaltenen Milchsäurebakterien schützen Ihren Darm und stärken Ihr Immunsystem.

**Wie viel trinken Sie?** Trinken Sie über den Tag mindestens zwei Liter Wasser. Bei heißen Temperaturen, bei Fieber oder wenn Sie sportlich aktiv sind, sollte es noch mehr sein. Wenn Sie morgens ein Glas lauwarmes Wasser auf nüchternen Magen trinken, kurbeln Sie Ihre Verdauung direkt an!

Oft haben Menschen mit Mukoviszidose weniger Durst, Sie sollten sich also selbst daran erinnern, genug zu trinken. Sprechen Sie Ihre Ernährungsfachkraft an: Mit einer individuellen Beratung, verschiedenen Übungen und Geschmackstests (oder zum Beispiel einem Trinktagebuch) kann Ihnen schon geholfen werden.

**Wie oft bewegen Sie sich?** Unser Darm braucht Bewegung! Versuchen Sie sich täglich im Alltag für mindestens 30 Minuten zu bewegen. Auch nach einem Essen hilft es, den Darm mit einem Spaziergang in Schwung zu bekommen.

## Die Ernährungspyramide bei Mukoviszidose



Idee der Ernährungspyramide, übernommen vom BZfE, in Abänderung und Zusammenarbeit von Bärbel Palm des AK Ernährung

Die Ernährungspyramide zeigt uns in Bausteinen, wie viele Portionen der einzelnen Lebensmittelgruppen pro Tag gegessen werden sollten. *Ein Beispiel: Der Apfel ist zweimal abgebildet und die Möhre in der gleichen Spalte dreimal. Wir sollten optimalerweise also jeweils zwei Portionen Obst und drei Portionen Gemüse am Tag essen.* Eine Portion passt immer in unsere eigene Hand. Da Menschen mit Mukoviszidose mehr trinken sollten, sind zusätzlich noch zwei weitere Gläser Wasser oben links und rechts mit abgebildet. Somit sollte ein Erwachsener mit Mukoviszidose acht Gläser Wasser pro Tag trinken.

### DIOS

Das DIOS ist ein Syndrom, bei dem sich fester Stuhl am Übergang vom Dünndarm in den Dickdarm sammelt und nicht weiter transportiert werden kann. Bei mindestens jedem zehnten CF-Betroffenen tritt ein DIOS einmal im Leben auf. Bei Mukoviszidose funktioniert der Chloridkanal CFTR nicht richtig. Die Nahrung braucht unter anderem deshalb länger, um ausgeschieden zu werden. Eine optimale Enzymdosierung unterstützt die Verdauung.

Das DIOS kann in allen Altersgruppen von CF-Patienten auftreten. „Schwere“ CF-Mutationen haben ein höheres Risiko als

Mutationen mit einer CFTR-Restfunktion. Häufig lag im Säuglingsalter ein Mekoniumileus vor, der operiert werden musste. Dies oder ein schon bereits aufgetretener DIOS stellen einen Risikofaktor für die Entwicklung weiterer DIOS dar. Ernährung spielt bei der Vorbeugung der Entstehung eines DIOS oder beim akuten DIOS zwar eine untergeordnete Rolle, dennoch ist es wichtig, auf eine gesunde Ernährung mit genügend Flüssigkeitszufuhr, Ballaststoffen und Bewegung zu achten.

### Der Unterschied zur Verstopfung

Ein DIOS kann sich innerhalb von wenigen Stunden oder Tagen entwickeln, das chronische DIOS allerdings auch über Wochen bis Monate. Je nach Ausprägung der Verstopfung kommt es innerhalb eines Tages zu rasch zunehmenden krampfartigen Schmerzen im (Unter-)Bauch, es können aber auch Übelkeit, Erbrechen und ein aufgeblähter Bauch auftreten. Ein harter, berührungsempfindlicher Bauch sowie Schwächegefühl können ebenfalls Symptome für einen Darmverschluss sein. Oft berichten die Patienten beim DIOS trotzdem noch von ganz normalen Stuhlgängen. Das kann durch die schnelle Entwicklung erklärt werden, da sich noch Reststuhlmengen im Kolon befinden, die abgesetzt werden können.

### Wie sieht die Vorbeugung aus?

Bei der Verstopfung und dem DIOS ist für Betroffene eine frühe Aufklärung über mögliche Warnhinweise wichtig. Diese sollten sich bei verschiedenen Stellen der CF-Ambulanz Hilfe holen:

- » Informieren Sie sich bei Ihrer Ernährungstherapie zum Thema Darmgesundheit.
- » Ihre behandelnden Ärzte können Sie im Vorfeld über mögliche Warnhinweise und Therapieoptionen aufklären.
- » Achten Sie auf eine ausgewogene Ernährung mit viel Gemüse, Obst und genügend Flüssigkeit.
- » Physiotherapie und Sport kann Ihnen dabei helfen, den Darm richtig in Bewegung zu bringen.
- » Bewegung sollte fester Bestandteil Ihres Alltags sein.
- » Es ist wichtig auf den eigenen Körper zu hören! Bei unklaren Symptomen sollten Sie Ihre Ärzte kontaktieren.

Literaturhinweise können bei der Redaktion angefordert werden: [redaktion@muko.info](mailto:redaktion@muko.info)

# „Das Leben trotzdem genießen!“

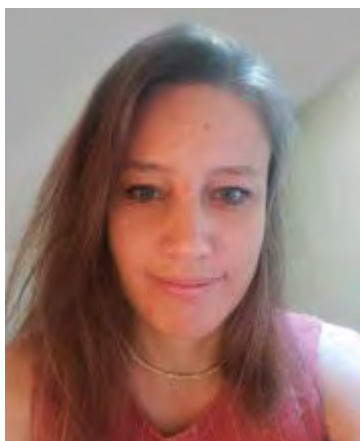
## Bauchschmerzen, DIOS und andere Darmprobleme

Kathrin Bremer (37 Jahre, CF) und Ingo Sparenberg (44 Jahre, CF) haben beide Mukoviszidose und seit ihrer Kindheit mit Magen-Darm-Problemen zu tun. Im Doppelinterview mit unserem Redaktionsmitglied Thomas Malenke erzählen beide davon.

**muko.info: Vielen Dank, dass Ihr Euch beide für dieses Doppelinterview die Zeit genommen habt. Beginnen wir:**

**Könnt Ihr Euch kurz unseren Leserinnen und Lesern vorstellen?**

**Kathrin:** Mein Name ist Kathrin Bremer, ich bin 37 Jahre alt und lebe in Greifswald zusammen mit meinem Partner und unseren zwei Katzen. Auf die Welt kam ich mit einem Mekoniumileus, der zu einer Mukoviszidose-Diagnose kurz nach meiner Geburt führte.



Kathrin Bremer



Ingo Sparenberg

**Ingo:** Ich bin 44 Jahre alt und lebe seitdem auch mit CF. Der ein oder andere wird vielleicht schon von mir und meinem Sport-Spenden-Projekt „in-go-go-go“ gehört haben.

**Bei CF haben ja die meisten eine Lungen- und eine Darmbeteiligung. Über die Lunge spricht man ständig, obwohl für manche der Darm genauso betroffen ist. Wie ist das bei Euch?**

**Kathrin:** Ja, ich hatte auch oft den Eindruck, dass vor allem die Lunge im Fokus der Aufmerksamkeit stand, sicher auch nicht zu Unrecht. In den letzten Jahren stellte sich allerdings heraus, dass wir den Darm doch eher zu wenig beachten haben, trotz häufiger Bauchschmerzen und DIOS-Episoden. Denn meiner Lunge geht es nach wie vor hervorragend, während mein Darm mir die bisher größte gesundheitliche Krise beschert hat.

**Ingo:** Bei mir steht ganz klar die Darmproblematik im Vordergrund. Gefühlt tonnenweise verbrauchte ich Pankreasenzyme. Unzählige Verstopfungen, aber auch einige – zum Teil – operative Darm-

verschlüsse liegen bereits hinter mir. Damit ist der ewige Kampf um das Gewicht (1,81 m vs. 60 – 62 kg) vorprogrammiert. Nach OPs hatte ich teilweise nur noch 57 – 58 kg. Und solch ein Verlust schlägt sich dann auch auf den FEV<sub>1</sub>-Wert nieder, da die Kraft und Ressourcen fehlen.

**Welche Darm-Krisen haben Euch am meisten zu schaffen gemacht. Und wie habt Ihr sie bewältigt?**

**Kathrin:** Im Mai 2019 bekam ich plötzlich einsetzende, sehr starke Schmerzen und Krämpfe im gesamten Bauch, die ich in der Schwere nicht kannte und zunächst auch nicht einordnen konnte – wie auch die Hausärzte nicht, die ich konsultiert hatte und die mich mit Schmerzmittel wieder nach Hause schickten. Nach knapp zwei Tagen ohne jede Besserung und der Unfähigkeit, irgendetwas bei mir zu behalten, war uns klar, dass wir diese Krise nicht selbst lösen konnten.

Also ab ins Krankenhaus, was gar nicht so leicht war, da ich zu dem Zeitpunkt weit weg von Greifswald war und wir

gerne eine Klinik aufsuchen wollten, die sich mit CF auskennt. Endlich im Krankenhaus angekommen, stellte der Arzt die Diagnose DIOS, obwohl ich recht sicher war, dass dies kein DIOS war, denn die Schmerzen waren völlig anders, vor allem viel plötzlicher und generalisierter. Ein konservativer Versuch, die Blockade zu lösen, scheiterte, auch eine Darmspiegelung brachte keine weitere Erkenntnis, sodass ich nach drei Tagen endlich im CT landete, das einen Dünndarmverschluss zeigte, ausgelöst durch eine Bride oder einen Tumor. Ich musste also sofort in den OP, denn ein solch fortgeschrittener Ileus lässt sich nur mittels eines Bauchschnitts beheben. Während der Operation zeigten sich massive Verwachsungen im gesamten Bauchraum, mit zwei Briden, die meinen Darm abgeklemmt hatten. Diese Verwachsungen stammten von den beiden OPs nach dem Mekoniumileus in meinem ersten Lebensjahr. Offensichtlich hatte ich 34 Jahre mit ihnen gelebt, ohne etwas von ihrer Existenz zu wissen! Und so waren weder wir noch die beteiligten

Ärzte auf die Idee gekommen, dass mein Problem ein Bridenileus war, der sofort hätte operiert werden müssen.

**„Bewältigt habe ich die Krise dank der großen Hilfe meiner Familie.“**

Kathrin Bremer

Die Heilungsphase nach der OP war lang und schwierig, bewältigt habe ich sie dank der großen Hilfe meiner Familie, die mich praktisch nie allein gelassen hat und einige pflegerische Aufgaben, vor allem in der Versorgung meiner Lunge, übernommen hatte, die die Schwestern auf Station gar nicht hätten leisten können, denn ich war vollständig auf Hilfe angewiesen in der ersten Woche nach der OP.

Nach Komplikationen mit dem Kostaufbau, der zu einem weiteren Darmverschluss führte, konnte ich das Kranken-

haus nach drei Wochen verlassen. In den ersten zwei Monaten habe ich nur von flüssiger Nahrung gelebt, was es mir erschwerte, die 15 kg Gewicht, die ich verloren hatte, zurückzugewinnen. In der Zeit war hochkalorische Zusatznahrung meine Rettung. Mit viel Mobilisation, Physiotherapie, Kraftaufbau und Narbenpflege war ich nach drei Monaten wieder soweit hergestellt, stundenweise arbeiten gehen zu können. Bis zur vollständigen Erholung von der OP dauerte es etwa ein halbes Jahr. Ein grandioser Moment war für mich, dass ich im Herbst 2019 das erste Mal wieder joggen gehen konnte.

**Ingo:** Die beiden schwersten Darmoperationen waren die letzten zwei. Die vorletzte ereignete sich als Akutfall in Südvietnam, die letzte als geplante OP hier in Deutschland. Bei mir kommt leider noch dazu, dass ich stark zu Ver-

wachsungen neige, welche das Problem zusätzlich verkomplizieren.

**„Von der mentalen Schiene möchte ich gar nicht erst reden; das ist im Nachgang der schwerste Weg.“**

Ingo Sparenberg

Sicher ist eine OP im Ausland nochmals härter zu bewältigen, jedoch sind die Schmerzen und der Weg zurück ins Leben, wenn man wochenlang keine richtige Ernährung zu sich nehmen kann, langatmig, anstrengend und sehr mühsam. Von der mentalen Schiene möchte ich gar nicht erst reden, das ist im Nachgang der schwerste Weg. Und diesen kann man nur mit Menschen am Wegrand bewältigen.

**Wie hat sich das „Darm-Thema“ bei Euch durch die Einnahme von Kaftrio verändert?**

# EnergeaP<sup>Kid</sup> & EnergeaP



**NEU!**  
mit löslichen  
Ballaststoffen

- ✓ verordnungsfähig
- ✓ vollbilanziert
- ✓ geschmacksneutral

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



Ernährungstherapie bei Mangelernährung

**Kostenloses Muster für Sie!**  
muster@metax.org

**Kathrin:** Nach dem Bridenileus und der Heilung aller OP-Wunden blieb das Problem häufiger DIOS-Episoden, und auch von Problemen aufgrund neuer Verwachsungen bin ich nicht verschont geblieben. Ich brauchte sehr viel Movicol, um das Ganze einigermaßen im Griff zu behalten. Seit Kaftrio ist das anders: Ich brauche praktisch kein Movicol mehr, kann wieder alle Lebensmittel essen, und im ersten Kaftrio-Jahr hatte ich nur eine DIOS-Episode. Für meinen Darm ist Kaftrio wirklich ein Wundermittel!

„Für meinen Darm ist Kaftrio wirklich ein Wundermittel!“

Kathrin Bremer

**Ingo:** Wenn Kaftrio nicht gekommen wäre, hätte ich die sechste Darmoperation entweder schon hinter mir oder ich wäre schon nicht mehr am Leben. Verwachsungen habe ich immer noch, dieses mechanische Problem werde ich niemals dauerhaft los, jedoch hat sich durch die Einnahme die Enzymanzahl geviertelt und ich habe fast sprunghaft knapp zehn Kilogramm zugenommen. Damit laufe ich seither deutlich seltener auf eine Verstopfung zu, habe weniger Schmerzen und schiebe seither die OP, um die Verwachsungen lösen zu lassen, auf.

#### **Welche Tipps würdet Ihr aus Eurer Sicht Eltern geben, deren Kinder Darmprobleme haben?**

**Kathrin:** Nehmt Verdauungsprobleme und Bauchschmerzen ernst! Meine Bauchschmerzen sind nach der OP verschwunden, seitdem weiß ich: Auch ein Muko-Darm kann schmerzfrei arbeiten, und wenn er es nicht tut, stimmt vermutlich irgend etwas nicht. Briden und Verwachsungen kann man leider in bildgebenden Verfahren nicht sicher erkennen, trotzdem finde ich es wichtig, bei einer Vorgeschichte mit Bauch-OPs die Möglichkeit mit im Auge zu behalten, dass Verwachsungen die Symptome (mit)bedingen könnten – egal wie lange die OP zurückliegt!

Seit dieser Krise bin ich sehr aufmerksam für alle Veränderungen meiner Verdauungsfunktion; sobald ich auch nur leichte Anzeichen einer Verstopfung bemerke, schreite ich aktiv ein: Mit Bewegung, gezielter Massage (kann man lernen und dann selbst machen), wenn möglich Osteopathie, viel und regelmäßigem Trinken, prophylaktischem Movicol. Wenn das keine Besserung herbeiführt, esse ich ein paar Tage nur Darmscho-

nendes. Was das genau ist, ist gar nicht so leicht herauszufinden, hier würde ich raten, mit der Ernährungsberatung Kontakt aufzunehmen. Darüber hinaus führe ich mit Movicol einmal komplett ab. Funktioniert das nicht oder nicht vollständig, dann geht es ab ins Krankenhaus.

**Fazit:** Ich reagiere sehr frühzeitig und eher zu massiv als zu milde – abwarten kann die Lage innerhalb weniger Stunden zu einem akuten Problem werden lassen! Mit dieser Strategie habe ich weitere Katastrophen bisher abwenden können.

**Ingo:** Diese Frage kann man eigentlich schwer beantworten, denn bei jedem ist es doch irgendwie anders. Selbst nach 44 Lebensjahren und zig großen und kleinen Problematiken habe ich nicht einmal selbst für mich ein Rezept gefunden. Die meisten Tipps könnte ich wohl persönlich nach Schilderung der eigenen Problematik geben. Für mich haben sich ein paar Punkte in Bezug auf Darmverschluss über die Jahre herauskristallisiert:

- » Zum Körperzuhörer werden.
- » Einen Darmverschluss kann man kaum vorher erspüren, daher immer sensibilisiert sein.
- » Trotzdem sich nicht verrückt machen, versuchen, normal mit CF zu leben, aufmerksam sein, jedoch nicht ständig den Fokus nur darauf setzen.
- » Denjenigen, die Schmerzen im Akutfall haben, beistehen. Diese kann man sich kaum vorstellen. Und:
- » Das Leben trotzdem genießen, 99% der Tage im Jahr läuft man nicht auf den Worst-Case zu!

Im Übrigen habe ich, neben meiner sportlichen Schiene, auch dazu in meinen Büchern ein paar Kapitel verfasst ([www.in-go-go-go.de](http://www.in-go-go-go.de)).

**muko.info: Euch herzlichen Dank für Eure Einblicke und weiterhin ein gutes Jahr 2022.**

Das Interview führte unser Redaktionsmitglied Thomas Malenke (55 Jahre, CF).

# 13 Euro für lebenslange Erleichterung

## Euro-WC-Schlüssel sichert sanitäre Versorgung auf Reisen

**Ich vermute, ich bin ein typisches Mukoviszidose-Verdauungs-Opfer. Während ich schon mit Darmverschluss zur Welt gekommen bin, war die Lunge sehr lange kein ernsthaftes Thema.**

Stattdessen durfte ich mich in meiner gesamten Kindheit und Jugend mit Bauchschmerzen herumplagen. In der Schule hatte ich oft die Wahl zwischen den Schmerzen oder ob ich die Blähungen einfach „rauslasse“. Meine noch heute logisch wirkende Entscheidung brachte mir rasch den entsprechenden Ruf ein.

### Häufige Darmverschlüsse

Verwachsungen, die durch die frühen Operationen entstanden sind, haben immer wieder zu Darmverschlüssen geführt, die nur mit extrem hohem Aufwand beseitigt werden konnten – was bei mir auch zu einer gewissen Aversion gegen Therapieempfehlungen geführt hat. Ich sollte ewig inhalieren gegen Probleme, die ich gar nicht hatte, aber gegen die Sorgen, die mich wirklich plagten, konnte, abgesehen von der chirurgischen Abteilung, niemand etwas tun.

Höhepunkt der ganzen Widerlichkeit war die Anlegung eines künstlichen Darmausgangs, der den Rest des Verdauungstraktes sich regenerieren lassen sollte. Da ich nach einem Dreivierteljahr die ganze Organisation um diese Anomalie nicht mehr stemmen wollte, bat ich um eine Rückverlegung. Auch danach gab es noch einmal Probleme, die in einem großen Schlussakt gelöst werden konnten. Offenbar fehlt nun einfach ein wesentlicher Teil des Dünndarms. Ich wüsste manchmal zu gern, wie viel tatsächlich.

Aber seither – das war irgendwann im 19. Lebensjahr – bin ich weitgehend schmerzfrei, was die Verdauung angeht. Nun heißt das Ganze „Kurzdarmsyndrom“ und zeigt sich dadurch, dass von der Nahrung noch weniger aufgenommen wird als ohnehin schon mit der Krankheit. Ich muss jegliche Nährstoffe in hoher Dosis als Tabletten zu mir nehmen, Essen dient vornehmlich dem Spaß an der Freude. Nun, ein bisschen was passiert schon noch. Aber die Toilette ist ein stets willkommenes Ausflugsziel, um es galant zu formulieren. Da ich sehr viel unterwegs bin, steht oft die sanitäre Versorgung weit vorn bei meiner Ziel- und Verkehrsmittelwahl.

### Beste Investition meines Lebens

In meiner Heimatstadt Berlin steht zum Glück an jeder zweiten Ecke ein öffentliches WC und der Euro-Schlüssel, den ich für 13 Euro erworben habe, nachdem das Stoma gelegt wurde, ist mutmaßlich die beste Investition meines Lebens gewesen. Mittlerweile habe ich das alles gut im Griff. Ich muss die Zeit einplanen, ich muss die Örtlichkeiten im Blick haben.

### Folgeschäden

Nun sind die Folgeschäden durch jahrelange Unterversorgung das größte Problem. Bislang lässt sich aber auch das einigermaßen handhaben. Und die Lunge hat sich zwar jahrelang mit starkem Husten gemeldet, aber gegen dieses Problem hat die pharmazeutische Abteilung ja etwas ganz Wunderbares gefunden. Dann kann sie sich ja jetzt den unteren Regionen widmen. Ich wünsche es den folgenden Generationen.

Philipp Borchert, CF



Der Euro Schlüssel war für Philipp unterwegs bereits häufig der Retter in der Not.

# Darm mit wenig Charme

## Keine normalen Bauchschmerzen

Zwei Kinder, zwei Geschichten. Die Mütter Anne und Barbara aus der CF-Selbsthilfe Braunschweig blicken gemeinsam zurück und berichten, wie sie frühe Darmprobleme bei ihren Kindern Ada und Giovanna erlebt und gemeistert haben.

### Ada – Schwerer Start ins Leben

Nach einer unauffälligen Schwangerschaft kam meine Tochter Ada am 2. März 2021 zur Welt. Bereits in der zweiten Nacht merkte ich, dass etwas nicht stimmte. Ada fühlte sich nicht gut und weinte die ganze Zeit. Ich sagte der Nachtschwester, dass sie sicher Bauchweh habe, aber diese meinte, dass Babys das in diesem Alter noch nicht hätten. Am nächsten Morgen stand dann sowieso ein Ultraschall an. Als die Ärztin lange am Bauch hin und her schaute, wurde ich schon skeptisch. Sie meinte zu mir, Ada würde einen Einlauf bekommen und ich solle auf mein Zimmer gehen. Als die Ärztin wiederkam, kam sie ohne meine Tochter zurück und meinte, Ada müsse in die Uniklinik. Ich wusste gar nicht, was los war und war völlig überfordert.

### Notfallmäßig in die Uniklinik

Die Uniklinik holte meine Tochter ab und ich musste zurückbleiben. Ich rief meinen Mann sofort an, dass er unsere Tochter auf der Intensivstation besuchen müsse, da ich nicht bei ihr sein konnte. Dann stand am Folgetag eine OP an, denn Adas Bauch war stark gebläht. Eigentlich war ich froh, dass sie operiert wurde, weil ich solche Angst hatte, dass schlimmeres passiert. Bei der OP hatten die Ärzte nichts auffälliges

finden können, außer dass der Darm sehr stark gefüllt und voller zähem Schleim war. Stuhlproben wurden entnommen und der Darm wurde geleert. Ada bekam ein doppelläufiges Stoma gelegt (ein Wort, was ich nie vorher gehört hatte). Das bedeutet, neben dem künstlichen Darmausgang, wird auch ein „Eingang“ zum unteren Darmabschnitt geformt. Der aufgefangene Stuhl muss mit einer Spritze und Schlauch in den unteren Darmabschnitt umgefüllt werden, damit dieser nicht abstirbt und eine Rückverlegung möglich ist. Am Abend nach der OP durfte ich endlich zu meiner Tochter. Ich war geschockt und todtraurig sie so zu sehen. In diesem „Kasten“ an gefühlt 1.000 Kabeln. Ich durfte von nun an in einem Elternzimmer übernachten und lernte, Ada mit dem Stoma zu versorgen. Mein Mann kümmerte sich um unsere fast dreijährige Tochter und versuchte uns jeden Tag zu besuchen.

### Diagnose: Mukoviszidose!

Am 15. März stand die Diagnose des Neugeborenen-Screenings fest: Mukoviszidose! Ein Schlag, ein Schock oder was auch immer – ich rief meinen Mann völlig verstört an. Er musste mich abholen und ich war eine Nacht zu Hause bei der Familie, um alles kurz sacken zu lassen. Zurück in der Klinik kam ein Arzt zu uns und sagte, er kümmere sich nach der Entlassung um uns und der erste Schweißtest wurde gemacht (leider ohne Ergebnis). Kurz nach der Diagnose fingen wir dann an, ihren Stuhl umzuspülen. Jedes Mal, wenn circa 10 ml im Beutel waren, musste ich es in einer Spritze aufziehen und durch den Schlauch in den unteren Darm spülen. Etwa zwei Wochen später begann Ada mit dem Kreon. Von da an ging es etwas bergauf und sie nahm allmählich zu. Acht Tage später wurden wir entlassen – mit einer guten Stomaschwester an der Seite, die einmal pro Woche kam und auch das ganze Material bestellte. Trotzdem war es für uns eine große Umstellung, das Stoma zu Hause alleine zu versorgen. Draußen waren schon warme Temperaturen und Ada bewegte sich und strampelte ordentlich, dadurch hielt der Beutel natürlich kaum und ich musste ihn bis zu fünfmal am Tag neu kleben.



Ada nach ihrer ersten OP, etwa fünf Tage alt





Ada kurz nach Weihnachten, jetzt zehn Monate alt

### **Ohne Beutel war für Ada und uns ein völlig neues Lebensgefühl!**

Schließlich stand der erste Ambulanztermin an; Kreon wurde neu eingestellt und ein erneuter Schweißtest durchgeführt, mit dem Ergebnis 86%. Einige Zeit später stand eine erneute OP an, um das Stoma rückzuverlegen. Anfang Juni war es so weit. Nach einigen Untersuchungen konnte die etwa dreistündige OP stattfinden. Der künstliche Darmausgang war Vergangenheit und ich einfach nur erleichtert. Als Erstes warf ich den Beutel in den Müll. Nach einem Tag Intensivstation kam Ada wieder auf mein Zimmer. Die Nahrungsaufnahme begann ganz langsam. Alle warteten auf den ersten „Schiss“. Zwei Tage später war es soweit: eine kleine Murmel kam hinten raus, aber Ada tat sich schwer und hatte Schmerzen. Der Bauch war sehr gebläht und es musste mehrere Tage in Folge ein Darmrohr gelegt werden, aber dann ging es bergauf. Ada trank gut und das Stuhl absetzen funktionierte immer besser. So ging es nach neun Tagen zurück nach Hause. Ein völlig neues Lebensgefühl, so ohne den Beutel. Wir mussten noch ein paar Mal das Kreon anpassen, weil der Stuhl – oft hart und mit Bauchweh verbunden – nicht so richtig wollte.

### **Hilfe durch CF-Selbsthilfe Braunschweig**

Mittlerweile sind einige Monate vergangen und wir sind froh, bei der CF-Selbsthilfe Braunschweig so gute Unterstützung gefunden zu haben: immer ein Offenes Ohr oder ein guter Rat. Wir haben uns an die Diagnose „gewöhnt“, bzw. lernen, damit

umzugehen. Unser neues Lebensmotto lautet: Hauptsache glücklich. Wir haben zwar nicht alles was wir wollen, aber zusammen sind wir alles, was wir brauchen – eine Familie.

Anne Kalberlah-Braumann

### **Giovanna – Mehrere Probleme gleichzeitig**

Auch unsere Giovanna hatte einen schweren Start ins Leben. Nach (Darm-)Auffälligkeiten im Ultraschall wurde sie vier Wochen vor dem eigentlichen Geburtstermin per Kaiserschnitt auf die Welt geholt – viel zu klein, viel zu leicht. Sie wurde noch am selben Tag operiert und bekam ebenfalls einen doppelläufigen AP/Darmausgang. Der Chirurg vermutete bereits Mukoviszidose, aber dem wurde leider nicht nachgegangen. Dadurch folgte ein weiterer Darmverschluss, eine weitere Operation und eine Blutvergiftung. Die Klinik begann mit der Enzymbehandlung „nach Beipackzettel“, aber ignorierte weiterhin den Mukoviszidose-Verdacht. Leider musste Giovanna diese schlimme Zeit oft allein durchstehen, da die leiblichen Eltern aus verschiedenen Gründen nicht ausreichend für sie sorgen konnten und Pflegeeltern für so kranke Kinder nicht einfach zu finden sind. Zwischen mir/uns und Giovanna hat es sofort „gefunkt“ und fortan war ich zehn Stunden am Tag bei ihr im Krankenhaus. Langsam wurde ihr Weinen weniger und ihr Gewicht endlich mehr.

Die Entlassung kam plötzlich, ohne Pflegedienst, ohne Stomaschwester. Es war eine wirklich überfordernde Zeit. Die Versorgung des Stomas, das ständige Stuhlumfüllen, all die organisatorischen Dinge – einmal musste mein Mann am Wochenende im Krankenhaus um Beutel bitten, da kein Material gekommen war und wir nicht mehr weiterwussten. Nach einem Monat zu Hause ging es wieder ins Krankenhaus, um den künstlichen Darmausgang zurückzuverlegen. Da auch jetzt keinerlei Maßnahmen zur Abklärung einer Mukoviszidose eingeleitet wurden, rief ich noch aus dem Krankenhaus in einer Mukoviszidose-Ambulanz an und bekam zum Glück schon nach wenigen Tagen einen Termin.

### **Pflanzliches Enzym brachte die Wende**

Als sie ein Jahr alt war, hatte sie einen Darmvorfall. Der Zufall wollte es, dass wir gerade zur Familienreha in Tannheim und somit in guten Händen waren. In ihren ersten vier Lebensjahren haben wir immer wieder die Enzymbehandlung angepasst und mit Movicol den Darm am Laufen gehalten. Nicht immer



Giovanna im Sommer 2021, Besuch der Klinkclowns Feuer und Flamme im heimischen Garten, organisiert vom Hospiz Löwenherz

klappte alles reibungslos, sodass sie noch lange Windeln brauchte. Sie war zwar schon „trocken“, aber die manchmal plötzlich auftretenden Durchfälle konnte sie nicht halten. Für uns war die Zugabe von einem pflanzlichen Enzym die große Wende. Seit dem flutscht alles so wie es soll, ohne Movicol oder andere Hilfen. Auch die plötzlichen Durchfälle sind verschwunden.

Inzwischen ist Giovanna sieben Jahre alt. Der Darm ist schon etwas ihr Schwachpunkt geblieben, aber wir haben das gut im Griff. Nach ihrem schweren Start musste sie bisher nie wieder ins Krankenhaus. Sie ist eine Kämpferin und unser gemeinsamer Kampf hat uns als Familie noch mehr zusammenschweißt.

Barbara Jäger

## Baby mit Darmproblemen Echte Verbesserung erst nach Enzymgabe

Hier berichtet uns die Mutter eines Babys, wie sie die Darmprobleme ihres Kinders langsam in den Griff bekam. Leider hatte sie nicht ausreichend Unterstützung durch ihre Hebamme.

### Häufige Antibiotika-Einnahme

Unsere Tochter Julia ist nun sieben Monate alt. Bei dem neugeborenen Mädchen zeigte sich, trotz extrem häufigen Stillens und zusätzlich etwas Premilch-Gabe in den ersten Wochen, eine unzureichende Gewichtszunahme. Der Stuhlgang war sehr weich und gelblich, das Kind hatte übelriechende Winde, häufige Bauchschmerzen und einen harten Bauch. Zudem war Julia sehr blass und hatte einen metallischen Körpergeruch.

### Selbsthilfe

Die Darm-Problematik wurde von der Hebamme leider nicht ausreichend hinterfragt. Sehr schnelle Linderung brachten bei dem harten Bauch und den Bauchschmerzen des Kindes Kümmelzäpfchen. Zudem machten wir zweimal eine längere Kur mit Probiotika. Die Winde waren danach nicht mehr so

übelriechend. Auch das Stillen des Kindes hat bei Bauchschmerzen noch immer einen guten Effekt, da es die Darmtätigkeit anregt.

### Enzyme halfen enorm

Die Gewichtszunahme besserte sich mit Beginn der Gabe von Enzymen für Kinder enorm. Erst mit der richtigen und etwas erhöhten Dosierung von Kreon zu den Stillmahlzeiten konnte eine Verringerung der Stillfrequenz beobachtet werden. Auch die Einführung der Beikost hatte einen positiven Effekt. Diese wird von uns immer selbst gekocht. Derzeit geht es Julia recht gut, die Bauchschmerzen sind merklich weniger geworden, lediglich nachts hat sie manchmal noch Probleme.

Ich hoffe, damit auch anderen Eltern von Kindern mit CF helfen zu können.

Anonym (Name und Anschrift der Autorin sind der Redaktion bekannt)

# Wege aus der Darmträgheit

## Zu wenig Hilfe von ärztlicher Seite

Unsere Autorin ist 54 Jahre alt und hat seit vielen Jahren Schwierigkeiten mit dem Darm. Zunächst dachte sie, dass es sich nur um einen trägen Darm handeln würde.

Ich hatte über Jahre hinweg nur alle vier Tage Stuhlgang. Das wurde zwar beim Ambulanzbesuch thematisiert, aber es führte immer zum gleichen Lösungsweg: Movicol. Da man hier aber zusätzlich noch mehr trinken musste, was ohnehin ein Problem für mich war, war das nicht mein Weg.

### Fühle mich allein gelassen

Daher habe ich mich alleine auf die Suche gemacht und verschiedenste Möglichkeiten nach und nach für mich ausgeschlossen.

Letztendlich hat eine Ernährungsumstellung und eine zusätzliche Einnahme von Probiotika (die ich selbst zahlen muss) über einen jahrelangen Zeitraum zum Ziel (täglich Stuhlgang) geführt. Übrig bleibt weiterhin der Blähbauch, der auf herkömmliche Mittel nicht reagiert. Auch hier wird es zwar von den Ärzten gehört, aber nicht nach Ursachen und Lösungswegen gesucht.

Zudem wird mir bei der ganzen Darmproblematik zu wenig gesehen, dass auch die Atmung dabei beeinträchtigt wird, da dies meist im Oberbauch ist, d.h. Sport ist anstrengender und Atemtherapie schwieriger. Auch hat man keinen Hunger, da man sich ständig satt fühlt. Das war ein Problem beim Gewicht halten, das Dank der Modulatoren kein Problem mehr ist. Ich fühle mich hier allein gelassen, da es wiederum keine gemeinsame Lösungssuche gibt.

Anonym (Name und Anschrift der Autorin sind der Redaktion bekannt)

# Übelkeit, Blähbauch oder Sodbrennen

## Probiotika auf Rezept?

Natalija erlebt, dass sich die Ärzte mehr auf die Lunge fokussieren als auf den Darm. Sie sagt: „Ich habe zwar nicht jeden Tag Darmprobleme, aber es ist oft so, dass ich fettige Stuhlgänge habe oder einen Blähbauch. Und das, obwohl ich immer meine Enzyme gut dosiere.“

### Häufige Antibiotika-Einnahme

Ich habe oft Übelkeit, Blähbauch oder Sodbrennen, aber fühle mich mit dieser Problematik nicht richtig ernst genommen. Die Ärzte tasten bei der Untersuchung manchmal ab, aber nicht bei jedem Termin. Ich nehme keine Modulatoren und transplantiert bin ich auch nicht. Aber ich nehme oft Antibiotika und dadurch merke ich häufig, dass mein Darm und der Magen nicht mehr

gut funktionieren. Ich habe häufige Durchfälle, Übelkeit, Sodbrennen, Völlegefühl, Bauchschmerzen, besonders nach der IV Therapie.

### Schwerpunkt Darm

Ich habe letztens nochmal mit meinem Arzt und mit der Krankenkasse gesprochen, dass ich es extrem wichtig finde, den Darm zu schonen mit Probiotika. Denn alle guten Bakterien werden von Antibiotika abgetötet. Probiotika soll für uns CF-ler ein selbstverständliches Nahrungsergänzungsmittel und nicht kostenpflichtig sein. Denn wir können nichts dafür, dass wir mehrmals im Jahr oder dauerhaft Antibiotika einnehmen müssen. Deshalb würde ich mir wünschen, dass da sich was ändert und



Großer Wunsch von Natalija: Probiotika auf Rezept

beim Arztgespräch auch der Darm mehr in den Blick genommen wird.

Natalija Matkovic, CF

# Ein Auf und Ab

## Darmprobleme anfangs im Vordergrund

Thomas Malenke hatte als Kind und Jugendlicher enorme Magen-Darm-Probleme. Verschiedene Maßnahmen und die (damals) neuen Enzympräparate verbesserten seine Situation nach und nach.

Auch ich gehöre zu denen, bei denen die Darmbeteiligung anfangs dominierend war. Mit Lungensymptomen hatte ich erst mit 16 bzw. 20 Jahren zu tun. Heute hätte man mich wahrscheinlich trotzdem lungenmäßig präventiv behandelt und mich inhalieren lassen. So inhalierte ich mit 20 Jahren das erste Mal nach einer schweren Lungenentzündung und ging mit 22 Jahren erstmals in eine CF-Ambulanz. Aber zurück zum Darm:

### Gedeihstörungen

Die Probleme mit dem Darm kosteten mich im ersten Lebensjahr fast mein Leben. Nach vier Monaten musste ich 1966 für drei Monate in die Kinderklinik in Bremen, weil ich einfach nicht zunahm. Eine Kinderklinik Mitte der 60er-Jahre war nicht so wie heute üblicherweise. Sie war im Grunde eher wie anfangs in Corona-Zeiten. Es war nur selten Besuch durch meine Eltern möglich und wenn, durften sie mir nur durch die Glasscheibe zuwinken. Es muss sich angefühlt haben wie ein Gefängnis. Nachdem ich schließlich zunahm und nach Hause kam, gingen meine Darmprobleme weiter. Ich hatte Blähungen, den typischen „dicken“ CF-Bauch (wie bei einer Schwangeren) und Bauchschmerzen.



Blähungen und Bauchschmerzen – ständige Begleiter seiner Kindheit

Da es die modernen Enzympräparate nicht gab (die kamen erst Mitte der 80er-Jahre), musste ich fettarm essen. Folge: Ich war spindeldürr mit einem Blähbauch. Noch mit 14 Jahren war ich nur 1,40 Meter groß und wog 36 Kilogramm.

### Spezialdiät half

Meine Mutter gab nicht auf. Mit dem Mut der Verzweiflung suchte sie und forschte herum (so wie es viele Mütter und Väter tun würden, die nur das Beste für ihr Kind wollen). Ein Ambulanzsystem wie heute gab es damals nicht. Lediglich in Erlangen gab es eine Mukoviszidose-Ambulanz unter Leitung von Prof. Dr. Stephan, dem späteren Vorsitzenden des Mukoviszidose e.V. Meine Rettung war, als ich durch die Ernährung nach

Dr. Bruker plötzlich wenigstens keine Blähungen und Bauchschmerzen mehr hatte. Ich nahm moderat zu. Zugegeben, eine sehr individuelle Erfahrung, aber ich war glücklich. So beruhigte sich meine Darmthematik ... und als ich dann ab 1988 die modernen Enzympräparate nahm, legte ich auch gewichtsmäßig zu ... auf heute mit meinen 55 Jahren 70 Kilogramm bei 1,71 Meter. Das stabile Gewicht wirkte sich dann auch positiv auf meine Lungenfunktion aus. Ich war also ein „Späentwickler“ im Wortsinne.

CF ist manchmal also auch mit dem Darm ein Auf und Ab. So habe ich es erlebt.

Thomas Malenke, 55 Jahre, CF

# An die richtige Therapie rangetastet Veränderungen nach Transplantation

**Unser Leser Stefan ist Jahrgang 1971 und hat in seinem Leben schon viele Versuche hinter sich. Dabei setzt er auf Abwechslung bei der Ernährung, um die Probleme in den Griff zu bekommen.**

## **Mit erst drei Jahren diagnostiziert**

Mit Jahrgang 1971 waren die Prognosen insgesamt nicht sehr günstig und sowohl Darm- und Lungenproblematik waren stark ausgeprägt. Nachdem man mich erst im Alter von drei Jahren diagnostiziert hatte, kam dann auch erst Bewegung in die Therapie. Da es lange keine „Stuhlanalysen“ und dergleichen gab, lernten meine Eltern und ich über die Jahre, wieviel Kreon ich wofür brauche.

Es gab sehr lange keine Probleme mit Verstopfungen – eher das Gegenteil in Form von Fettstuhl. Die Kreon-Menge pendelte sich dann irgendwann bei etwa fünf Kapseln zu 25.000 Einheiten pro Mahlzeit ein. Für ein Stück Kuchen am Nachmittag oder ähnliches gab es dann zusätzliches Kreon.

## **Probleme nach der Lungentransplantation**

Mit Mitte 30 kam die DLTX (Doppellungentransplantation) und brachte das System gehörig durcheinander. Es gab dann plötzlich erheblich Schwankungen im Kreon-Bedarf. In den ersten beiden Jahren nach der TX kam es dann auch erstmals zu Darmverschlüssen, die endoskopisch oder per Darmspülung (Colon-Hydro-Therapie) wieder in Ord-

nung gebracht werden mussten. Die „light-Varianten“ mit Pulvern, Säften oder Einläufen haben da einfach nicht mehr ausgereicht. Alles, was es gab, habe ich gemacht.

Ab dem dritten Jahr hatte ich das System wieder im Griff und wusste, was „gut“ klappt und was nicht, sodass ich nun eben bei fünf Kapseln Kreon bin und gut damit zurechtkomme. Eine Erklärung dafür konnte mir noch kein Arzt liefern, aber „beobachtet“ hat man das schon ein paar Mal.

## **Abwechslungsreiche Kost hat sich bewährt**

Für mich funktioniert nicht „nur Vollkorn“ oder nur „normales Essen“. Ich brauche wirklich die Abwechslung, damit alles gut durch geht und keine Krämpfe oder Verstopfungen entstehen.

Es sind eben dann mal Vollkorn-Nudeln und wieder normale. Kartoffeln in allen Formen gehen grundsätzlich auch gut, viel Reis hingegen nicht. Fleisch und Wurst ist auch gut, zu viel Käse, speziell Camembert oder ähnliches vertrage ich nicht gut. Sehr faseriges Gemüse ist auch schwierig und führt „gerne“ zu Krämpfen.

## **Bewegung nicht vergessen**

Eins ist für mich klar: Ab und zu ein neues Gericht auszuprobieren ist in Ordnung, die ganze Ernährung auf eine Schiene umzustellen geht nicht (vegetarisch, vegan...).

Zu guter Letzt ist auch wichtig, aber eigentlich bei der CF-Therapie normal: Ich brauche Bewegung! Sonst gibt es Probleme.

[Stefan Kuhlmann, CF](#)



Stefan lernte über die Jahre, wie viele Enzyme er zum Essen braucht.

# Leben mit Mukoviszidose im Ausland

## Schwerpunkt-Thema der muko.info 2/2022

Im Sommer schauen wir einmal über Deutschland hinaus: Wie lebt es sich mit Mukoviszidose in anderen Ländern? Wie ist dort die Behandlung, die Versorgung mit Medikamenten und medizinischen Geräten? Gibt es spezielle Behandlungszentren? Gibt es Kinder- und Erwachsenenambulanzen? Wer bezahlt für die medizinischen Dinge? Gibt es Hilfe von Organisationen, beziehungsweise, wie ist der Austausch untereinander? Sind dort die neuen CFTR-Modulatoren zugelassen und erhältlich? Wie wird das Thema Lungentransplantation in anderen Ländern gehandhabt? Wenn Sie im Ausland leben oder gelebt haben, schreiben Sie uns doch bitte von Ihren Erfahrungen. Wenn Sie Freunde mit Mukoviszidose im Ausland haben, dann fragen Sie doch mal nach, ob diese Lust hätten, etwas zu schreiben. Auf Anfrage schicken wir Ihnen gerne auch einen englischen Leserbriefaufruf zu.

Wir freuen uns über Ihre Leserbriefe!

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

Redaktionsschluss für die muko.info 2/2022 ist der 01. April 2022



### Tipp

Um die Umwelt zu schonen, können Sie die muko.info auch alternativ auf Ihrem Smartphone oder Tablet lesen. Wie Sie das digitale E-Magazin bestellen können, erfahren Sie auf unserer Webseite unter:  
[www.muko.info/angebote/mediathek/mukoinfo](http://www.muko.info/angebote/mediathek/mukoinfo)

# In der Warteschleife: Leben ohne Modulatoren

## Schwerpunkt-Thema der muko.info 3/2022

In den letzten Ausgaben haben wir ausführlich über das Leben mit den neuen Modulatoren (Kaftrio etc.) berichtet und viele Stimmen zu Wort kommen lassen. Aber die Zahlen aus dem Patientenregister sagen uns: Nur etwa 50 % aller CF-Ler nehmen derzeit die Modulatoren. 50 %, also die Hälfte, nicht – sei es, dass die Modulatoren für ihr Alter oder ihre Mutation (noch) nicht zugelassen oder dass sie mit CF transplantiert sind oder einfach noch abwarten. Deshalb unsere Frage: Wie leben Sie ohne Modulatoren? Wie kommen Sie damit zurecht – fühlen Sie sich vergessen oder abgehängt? Was macht Ihnen trotzdem für die Zukunft Hoffnung? Was sind Ihre Erwartungen an unseren Bundesverband?

Wir freuen uns über Ihre Leserbriefe!

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

Redaktionsschluss für die muko.info 3/2022 ist der 08. Juli 2022



### muko.blog

Gerne möchten wir Ihre vielen persönlichen Geschichten auch auf unserem Blog veröffentlichen ([blog.muko.info](http://blog.muko.info)).

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

Shop: [www.oxyca.re.eu](http://www.oxyca.re.eu)

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

Wir versorgen Sie u. a. mit

- SAUERSTOFF •
- INHALATION • BEATMUNG •

**CORONA-TIPPS**

Präventiver Therapieansatz:  
 z.B. Inhalation mit Ambroxol und Überwachung der Sauerstoffsättigung im Blut mit dem Pulsoxymeter OXY310

Infos: [https://www.oxyca.re-gmbh.de/Krankheiten/Coronavirus \(COVID-19\)](https://www.oxyca.re-gmbh.de/Krankheiten/Coronavirus-(COVID-19))




**Inhalation**

- **Sami** von Philips Respironics  
Hochwirksamer Side-Stream-Vernebler
- **OxyHaler Membranvernebler**  
klein - leicht (88 g) - geräuschlos - Verneblung von NaCl bis Antibiotika möglich  
Mit Li-Ionen-Akku

Aktionspreis 87,30 €\*



Ideal für unterwegs  
 Shop-Preis 174,50 €



- **AirForce one / InnoSpire Elegance**  
Die Standardgeräte für die ganze Familie

ab 53,30 €



- **Pureneb AEROSONIC+**,  
Inhalation mit 100 Hz Schall-Vibration  
z.B. bei **Nasennebenhöhlenentzündung**
- Erhöhte Medikamentendeposition bei gleichzeitiger Behandlung beider Naseneingänge durch speziellen Nasenaufsatz **ohne** Gaumen-Schließ-Manöver

Für die Sinusitis-Therapie  
 374,50 €



**Bundesweiter Service:**

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



**Sauerstoffversorgung**

– Stationär, mobil oder flüssig z.B.:

- **SimplyGo**, mit 2 l/min Dauerflow
- **SimplyGo Mini**, ab 2,3 kg
- **Inogen One G4**, ab 1,27 kg
- **Inogen One G5**, ab 2,25 kg
- **Platinum Mobile POCI**, ab 2,2 kg

Aktion SimplyGo 2.945,00 €\*



Inogen One G5 Shop-Preis ab 2.195,00 €\*

**Atemtherapiegeräte**

GeloMuc/Peak-Flow-Meter/RespiPro/PowerBreathe Medic/RC-Cornet Plus/Quake/Acapella



**Alpha 300 zur IPPB-Therapie** Atemtherapie mit Pressure Support Inhalation (PSI)

- Prä- und postoperatives Atemtraining
- Unterstützung mit gesteuerter Inhalation, PSI = Pressure Support Inhalation
- Erhöhte Medikamentendeposition



**Sekretolyse**

**VibraVest/AffloVest**  
 Methode HFCWO (High Frequency Chest Wall Oscillation) **ohne Kompression** des Brustkorbes.  
 Für Erwachsene und Kinder, in 7 Größen erhältlich.

Sekret mobilisieren und leichter abhusten



**Vorteile**

- Die VibraVest stimuliert alle Bereiche der Lunge, die Durchblutung und den Lymphfluss
- Sie unterstützt physiotherapeutische Maßnahmen
- Die Anwendung der VibraVest kann zu einer reduzierten Inzidenz von Lungenentzündungen führen
- Die VibraVest® ist durch den Akku netzunabhängig zu nutzen, es werden keine weiteren Geräte benötigt
- Mobile Patienten können während der Anwendung lesen, fernsehen oder anderen Beschäftigungen nachgehen, dadurch ergibt sich eine hohe Compliance

**Hustenassistent:**

mit Vibrationsmodus, für Kinder und Erwachsene

**Cough Assist E70**

von Philips Respironics



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

\* solange Vorrat reicht



# Aus dem Bundesvorstand

## Strategiesitzung des Mukoviszidose e.V. im Dezember 2021

Was bisher geschah: Die letzten zwei Jahre waren für Menschen mit Mukoviszidose und ihre Angehörigen zwei ganz besonders herausfordernde Jahre. Der Ausbruch der Pandemie Anfang 2020 war von großer Angst begleitet. Zunächst war völlig unklar, welche Auswirkungen COVID-19 auf Menschen mit einer Lungenerkrankung haben wird. Die Angst war groß, dass sie zur besonders gefährdeten Gruppe gehören würden. Gleichzeitig wurde wieder deutlich, wie wenig die Politik Seltene Erkrankungen im Blick hat – weder bei der Impfpriorisierung noch bei der Unterstützung zur Selbstisolierung und den damit verbundenen Herausforderungen in Bezug auf Arbeit und Schule oder bei der Bereitstellung von Informationen. Wie wichtig eine starke Gemeinschaft ist, zeigt sich besonders in Krisenzeiten!

### Was haben wir genau gemacht?

Der Mukoviszidose e.V. hat schnell reagiert und täglich in einer Task Force wissenschaftliche Informationen ausgewertet, Informationen für Menschen mit Mukoviszidose erarbeitet und in FAQs auf unserer Internetseite zur Verfügung gestellt.

Wir haben den Ambulanzärzten eine Plattform zum Austausch organisiert. Das Deutsche Mukoviszidose-Register hat es ermöglicht, Coronafälle bei CF zu dokumentieren und mit europäischen Daten zu verbinden. Nur so ist der Überblick über die Auswirkungen von Corona für Mukoviszidose möglich. Im Hilfsfonds wurden zusätzliche Gelder zur Verfügung gestellt und wir haben es geschafft, unsere vielfältigen Angebote schnell auf digitale Formate umzustellen.

Ein großer Erfolg war, dass Mukoviszidose explizit in der Impfprioritätsgruppe zwei aufgenommen und damit die Grundlage für eine vorzeitige Impfung geschaffen wurde. Dafür hatten wir uns intensiv bei der STIKO, dem Bundesgesundheitsministerium und weiteren verantwortlichen Stellen eingesetzt.

### Was noch geschah...

Im August 2020 ist die Dreifachkombination Kaftrio in Europa zugelassen worden. Damit gibt es erstmalig ein Medikament, das für eine große Gruppe an Patienten sehr wirksam ist. Seit dem 11. Januar 2022 ist es auch für Kinder ab sechs Jahren zugelassen. Die Einführung ist zurecht mit großen Hoffnungen verbunden.

### Was heißt das für den Verein?

Von der Einführung der Modulatortherapien werden kurz-, mittel- und langfristige Auswirkungen für den Verein erwartet. Wir gehen davon aus, dass perspektivisch 85 Prozent der Patienten von der hohen Wirksamkeit profitieren werden. Das bedeutet auch, dass es zu einer stärkeren Segmentierung der Patientengruppe kommen wird.

Es wird eine Aufteilung in folgende Gruppen erwartet:

- » Patienten, bei denen die Modulatoren aufgrund ihrer Genetik nicht wirken,
- » eine wachsende Gruppe von Patienten, die mit Kaftrio weitgehend symptomfrei leben,
- » eine Gruppe, bei der Kaftrio deutlich lebensverlängernd wirkt, möglicherweise mit den Folgen für „Nebenerkrankungen“ (Krebs, Bluthochdruck, etc.), und



Blickt optimistisch der Zukunft entgegen: Stephan Kruij, Bundesvorsitzender des Mukoviszidose e.V.

- » eine Gruppe, deren Gesundheitszustand schon so schlecht ist, dass Kaftrio zwar lebensverlängernd wirkt, aber auf einem niedrigen gesundheitlichen Niveau.

Insgesamt werden die Lebenserwartung und damit die Zahl der Patienten steigen. Es ist davon auszugehen, dass die eigene Betroffenheit dadurch zunehmend anders wahrgenommen und auch das Engagement für Spenden und ehrenamtliche Tätigkeit sinken wird. Auch kann es passieren, dass die Spenden durch eine veränderte Wahrnehmung der Erkrankung in der Öffentlichkeit deutlich sinken werden.



Der Verein muss sich daher in seiner strategischen Ausrichtung diesen neuen Rahmenbedingungen anpassen, um weiterhin schlagkräftig als starke Gemeinschaft wirken zu können – auch um denen zur Seite zu stehen, die nicht von Kaftrio profitieren.

Der Bundesvorstand hat daher im Dezember 2021 eine neue Strategie beschlossen. In acht Handlungsfeldern werden die bisherigen Angebote verdichtet, neue Angebote beschrieben und die Chancen der Digitalisierung dabei genutzt.

Unter den Überschriften *muko.hilfe*, *muko.mitglieder*, *muko.science*, *muko.qualitätssicherung*, *muko.lobby*, *muko.community* und *muko.akademie* werden diese Angebote subsummiert und konkretisiert. Untermauert werden die Handlungsfelder durch Anpassungen im Bereich Öffentlichkeitsarbeit, Fundraising und Verwaltung. Das Leitbild Gemeinsam Mukoviszidose besiegen wird erweitert durch die Motivation *„Wir lassen niemanden zurück“*.

Um gemeinsam dieses Ziel zu verfolgen, benötigt es gut informierte und vernetzte „Mitmacher“, die die Anliegen

mittragen, und einen starken Verein mit einer professionell arbeitenden Geschäftsstelle. Dafür brauchen wir Sie! Wir freuen uns, Ihnen in den nächsten Ausgaben die Pläne im Detail vorzustellen ...

**Stephan Kruip, Bundesvorsitzender,  
Mensch mit Mukoviszidose**

## Wanderausstellung – gesehen werden 2



Zahlreiche Facetten des Lebens mit Mukoviszidose abzubilden, intensive Momente festzuhalten und besondere Einblicke in das Leben von Betroffenen mit Mukoviszidose und deren Angehörigen zu vermitteln, dies ist dem Berliner Fotografen Jörg Metzner gelungen.

In seiner durch die KKH geförderten Foto-Ausstellung „gesehen werden 2“ erzählt Metzner traurige und hoffnungsvolle Geschichten, die jeden Betrachter berühren. Ab Juni 2022 sind die beeindruckenden Fotos im Potsdamer Rathaus zu sehen.

Die Ausstellung kann auch an anderen Orten ausgestellt werden. Informationen können beim Mukoviszidose Landesverband Berlin-Brandenburg angefragt werden unter:

[kontakt@muko-berlin-brandenburg.de](mailto:kontakt@muko-berlin-brandenburg.de)



# Seminarangebote 2022

## Für Jugendliche und Erwachsene mit CF

Nach einem zweiten Corona-Jahr, in dem wir aufgrund der Pandemie nur sehr wenige Präsenzveranstaltungen anbieten konnten, planen wir für 2022 sowohl Online- als auch Präsenzveranstaltungen. Auch wenn digital vieles möglich ist und die so angebotenen Seminare und Vorträge sehr gut angekommen sind, fehlt vielen Teilnehmern doch der direkte persönliche Austausch. Wir hoffen also, dass wir die geplanten Präsenzveranstaltungen, die wir daher bewusst in den Sommer gelegt haben, auch werden durchführen können, natürlich immer unter Berücksichtigung der hygienischen Erfordernisse im Zusammenhang mit der COVID-19-Pandemie.

### **Schwanger werden und Eltern sein mit CF**

**01. + 02. April 2022 als Online-Seminar**  
Wir starten in das Seminarjahr mit einem Thema, welches für viele Erwachsene mit CF, besonders seit der Zulassung von Kaftrio, ein wichtiges geworden ist: das Thema Familienplanung – Schwanger werden und Eltern sein mit CF. Neben Fachinformationen wird es viel Gelegenheit für Fragen und zum Austausch geben.

### **TX – Auseinandersetzung mit dem Thema Transplantation erst, wenn nichts mehr geht?**

**7. April 2022, 19 Uhr als Online-Seminar**  
Für viele CF-Betroffene ist der Gedanke an eine mögliche Transplantation mit viel Unsicherheit und Unwissen verbunden. Daher möchten wir mit diesem Vortrag über das Thema Transplantation aufklären und erste Basisinformationen dazu geben. Der Vortrag richtet sich an alle Interessierten, ganz egal, ob das Thema Transplantation bereits eine wichtige Rolle spielt oder nicht. Denn manchmal kann es helfen, sich im Vorfeld zu informieren, um Ängste und Hemmnisse abzubauen.



### **Leben mit CF – Was macht mich aus, wer bin ich und wie erreiche ich meine Ziele?**

**01. + 02. Juli 2022 in Bonn**

Diesen Fragen möchten wir am Wochenende im Rahmen eines kreativen Medienprojektes nachgehen. Wir freuen uns auf viele neue und bekannte Gesichter, coole Ideen und ganz viel Spaß und Austausch. Das Seminar richtet sich an Jugendliche und Erwachsene mit CF ab 16 Jahren.

### **7. CF-Erwachsenentagung**

**26. – 28. August 2022 in Hannover**

Sie ist bereits zu einer Institution geworden – unsere CF-Erwachsenentagung. Leider konnte sie in den letzten beiden Jahren nur digital stattfinden, daher haben wir uns entschlossen, sie in diesem Jahr in den Sommer zu legen, damit wir uns wieder einmal persönlich treffen können. Das Spektrum der Themen ist wie immer groß. Zum Angebot gehören medizinische Vorträge ebenso wie Workshops zu eher psychologischen Themen. Auch für die Angehörigen können wir wieder einen eigenen Workshop anbieten. Eingeladen sind alle CF-Erwachsenen ab 16 Jahren sowie deren Partner, Geschwister und Freunde. Wie auch in den Vorjahren findet die Veranstaltung ohne Eltern statt. Neben Vorträgen und Workshops wird genügend Zeit für Erfahrungsaustausch,

gemeinsame Aktivitäten und gemütliches Beisammensein sein.

### **Spaß und Bewegung**

**10. – 12. Juni 2022 in der JH Wiesbaden**

Bewegung ist gerade für Menschen mit CF besonders wichtig. Da ist es gut, von Kindesbeinen an zu lernen, Sport und körperliche Aktivität in den Alltag zu integrieren.

Unsere CF-Familienwochenenden bieten Gelegenheit, eigene Bewegungskonzepte zu entwickeln und diese mit Freude gemeinsam mit anderen umzusetzen. Außerdem gibt es viel Zeit für Spaß und Austausch mit anderen CF-Familien. Sie können als Familie teilnehmen oder ein Elternteil mit Kind – wie es für Sie und Ihre Familie passt und möglich ist. Die Kinder sollten zwischen vier und max. zwölf Jahren alt sein.

Mehr Informationen und Anmelde-möglichkeiten für alle Veranstaltungen unter [www.muko.info/angebote/veranstaltungen/termine](http://www.muko.info/angebote/veranstaltungen/termine) und bei

Barbara Senger  
Referentin Hilfe zur Selbsthilfe  
E-Mail: [BSenger@muko.info](mailto:BSenger@muko.info)  
Tel.: +49 (0) 228 98780-38



# Jahrestagung und Einladung zur 55. ordentlichen Mitgliederversammlung des Mukoviszidose e.V.

vom 6. bis 8. Mai 2022 in Weimar

Für Patienten, Angehörige, Behandler, Mitglieder und Interessierte.

Sehr geehrte Mitglieder unseres Vereins,  
„Zurück in die Freiheit!“ mit dieser Schlagzeile der DIE ZEIT (03/2022) laden wir Sie herzlich zur 55. Jahrestagung unseres Vereins nach Weimar ein. Wir – im Gegensatz zur Die ZEIT – verwenden allerdings kein Frage-, sondern setzen *hoffnungsfroh* ein Ausrufezeichen.

Von Freitagabend, den 6. Mai, bis Sonntagvormittag, den 8. Mai 2022, findet die Jahrestagung als Präsenzveranstaltung im schönen Weimar, der Stadt von Goethe und Schiller und den Bauhaus Stätten, statt. Im bewährten Rahmen haben Sie Gelegenheit, Freunde und Bekannte (wieder) zu treffen, interessante Menschen kennenzulernen, sich in der Industrieausstellung zu informieren und in spannenden Vorträgen Aktuelles und Neues zum Thema Mukoviszidose zu erfahren. Können Sie in Präsenz nicht teilnehmen, so haben Sie die Möglichkeit, die Vorträge und Angebote am Samstag via Livestream „zu besuchen“.

Wir haben für Sie wieder ein vielseitiges Programm zusammengestellt. Ein Update zur CFTR-Modulatorentherapie und zu Alternativen informiert Sie über den neuesten Stand der Forschung. Wenn CF-Patienten immer älter werden, stellen wir die Frage nach den Folgeerkrankungen, die möglicherweise auftreten können. In Workshops erhalten Sie Informationen und praktische Tipps zu Ernährung und wie sich die Krankheitswahrnehmung unter den CFTR-Modulatoren und TX verändert. Für Eltern von CF-Kindern bieten der Workshop „CF-Kinder in Kita und Schule“ und der „Offene Elterntreff“ nicht nur viel Interessantes und Wissenswertes, sondern auch die Möglichkeit, neue Kontakte zu schließen. Auch die aktive Bewegung kommt

auf der diesjährigen Jahrestagung nicht zu kurz: Unter Anleitung einer erfahrenen Sportwissenschaftlerin werden zwischen den Vorträgen und Workshops regelmäßig kleine Bewegungseinheiten angeboten.

Im Namen des Mukoviszidose e.V. Bundesvorstands möchte ich mich bei den Referenten, die dieses anspruchsvolle Programm mitbestreiten, und bei den Mitarbeitern der Geschäftsstelle für die Organisation und Durchführung schon vorab herzlich bedanken. Wir hoffen, dass das Programm Sie anspricht und Sie zu einer Teilnahme bewegt. Wir wünschen Ihnen eine gute Anreise und freuen uns, Sie in Weimar begrüßen zu dürfen.

Für den Mukoviszidose e.V. Bundesvorstand  
Brigitte Stähle, Sprecherin der AG Selbsthilfe

## Livestream zur 55. Jahrestagung

Zur diesjährigen Jahrestagung bietet der Mukoviszidose e.V. wieder die Möglichkeit, alle Vorträge sowie die Mitgliederversammlung vom Samstag, 7. Mai 2022, daheim im Livestream zu verfolgen.

Der Stream wird sowohl auf der Webseite des Mukoviszidose e.V. ([www.muko.info](http://www.muko.info)) als auch auf dem Facebook-Kanal ([www.facebook.com/mukoinfo](https://www.facebook.com/mukoinfo)) übertragen. Dort bietet sich auch die Gelegenheit, Ihre Fragen als Kommentar an die Referenten zu richten. Die Referenten werden Ihre Fragen im Anschluss an den Vortrag beantworten.

# Einladung zur ordentlichen Mitgliederversammlung



Hiermit lädt der Bundesvorstand des Mukoviszidose e.V. – Bundesverband Cystische Fibrose (CF) – Gemeinnütziger Verein – herzlich zur ordentlichen Mitgliederversammlung ein.

**Die Mitgliederversammlung findet statt am**

**Samstag, den 7. Mai 2022**

**im Hotel**

**Ramada by Wyndham Weimar**

**Kastanienallee 1**

**99428 Weimar-Legefild**

**Beginn: 11.00 Uhr**

**Ende gegen 12.30 Uhr**

Für die Mitgliederversammlung wird die folgende Tagesordnung vorgeschlagen:

- 1) Begrüßung
- 2) Benennung des Versammlungsleiters /der Versammlungsleiterin durch den Bundesvorstand
- 3) Feststellung der ordnungsgemäßen Einladung
- 4) Beschluss über die Tagesordnung
- 5) Bericht des Vorstandes über das Geschäftsjahr 2021  
Ausblick auf das laufende Geschäftsjahr 2022
- 6) Finanzbericht der Geschäftsführung
- 7) Bericht der Rechnungsprüfer

8) Aussprache zu TOP 5, 6, 7

9) Entlastung des Vorstands

10) Wahl einer Rechnungsprüferin / eines Rechnungsprüfers

11) Anträge

## **WICHTIG!**

Bisher liegen keine weiteren Anträge vor. Sollten Anträge eingereicht werden, bitten wir, dies möglichst frühzeitig zu tun. Wir werden die entsprechenden Informationen dann auf der Internetseite des Mukoviszidose e.V. veröffentlichen. Gerne können Sie diese dann auch in der Geschäftsstelle des Mukoviszidose e.V. anfordern.

12) Verschiedenes

Stephan Kruij

Bundesvorstandsvorsitzender

Bitte beachten Sie die Hinweise auf der folgenden Seite! Diese sind nicht abschließend. Für weitere Informationen konsultieren Sie bitte die Satzung. »



## Vertretungsvollmacht

Gem. § 6 der Satzung unseres Vereins haben ordentliche Mitglieder, Ehrenmitglieder und Ehrenpräsidenten nach dem Grundsatz pro Person eine Stimme Stimmrecht in der Mitgliederversammlung. Jedes ordentliche Mitglied kann durch schriftliche Vollmacht seine Stimme auf eine andere natürliche Person übertragen, diese muss nicht Mitglied des Vereins sein, es darf jedoch niemand mehr als zwei Stimmen auf sich vereinigen.

Die Regionalgruppen sind durch die Regionalgruppensprecher, im Falle ihrer Verhinderung durch deren gewählten Vertreter, mit einer Stimme je Regionalgruppe in der Mitgliederversammlung vertreten. Eine Übertragung des Stimmrechts auf eine andere Regionalgruppe ist nicht möglich.

Das Stimmrecht von juristischen Personen als ordentliche Mitglieder wird durch den/die gesetzlichen Vertreter oder ordnungsgemäß schriftlich Bevollmächtigten ausgeübt.

## Anträge

Anträge zur Ergänzung der Tagesordnung können von jedem Mitglied mit Begründung bis mindestens zwei Wochen vor dem Termin der Mitgliederversammlung beim Vorsitzenden des Vereins gestellt werden. Diese Anträge werden dann auf der Mitgliederversammlung beraten. Nach Ablauf dieser Frist muss der Vorstand solche Anträge nur dann in die Tagesordnung der Mitgliederversammlung aufnehmen, wenn dies mindestens der zehnte Teil der Mitglieder des Vereins schriftlich unter Angabe des Zweckes und der Gründe verlangt.

## Streaming der Jahrestagung

Die Jahrestagung ist öffentlich und wird online per Video-streaming in Echtzeit übertragen. Vor den jeweiligen Abstimmungen werden bei Bedarf kurze „Kommunikationspausen“ eingelegt, in denen sich die nicht anwesenden Beobachter der Tagung mit den jeweils zur Vertretung Bevollmächtigten bei Bedarf (telefonisch) abstimmen können.

## Stimmpatenschaften für die Mitgliederversammlung

Für alle Mitglieder, die aus gesundheitlichen oder anderen Gründen nicht an der Jahrestagung teilnehmen können, gibt es die Möglichkeit der Stimmpatenschaft. Jedes ordentliche Mitglied kann durch eine schriftliche Vollmacht seine Stimme auf eine andere natürliche Person übertragen. Diese muss nicht Mitglied im Mukoviszidose e.V. sein.

Um einen Stimmpaten zu finden, können Sie sich bei uns in der Geschäftsstelle melden oder Sie melden sich, wenn Sie eine Stimmpatenschaft übernehmen möchten. Bitte beachten Sie dabei: Niemand darf mehr als zwei Stimmen auf sich vereinigen.

Eine Vorlage für die Vertretungsvollmacht erhalten Sie bei Bedarf in der Geschäftsstelle ([AFranke@muko.info](mailto:AFranke@muko.info)) oder auf unserer Internetseite.



## Programm

Die Jahrestagung beginnt am Freitagabend, den 6. Mai 2022, mit dem Angebot einer Stadtführung in Weimar. Am Samstag, den 7. Mai, starten wir für Interessierte mit einem Walk- und Lauftreff. Im Zeitraum zwischen 9:30 Uhr und 18 Uhr finden dann die Vorträge und die Mitgliederversammlung statt. Am Abend zwischen 19 Uhr und 21:30 Uhr bietet sich die Möglichkeit, den ereignisreichen Tag beim gemeinsamen Abendessen und anschließender Comedy abzurunden.

Der Sonntag beginnt für Interessierte wieder sportlich. Wer sich besinnen möchte, kann die Morgenandacht besuchen und danach werden verschiedene interessante Workshops angeboten. Die vollständige [Programmübersicht finden Sie unter: \*www.muko.info/jahrestagung\*](http://www.muko.info/jahrestagung)

## Hygiene- und Corona-Richtlinien



Bitte beachten Sie die aktuellen Hygienerichtlinien für Veranstaltungen des Mukoviszidose e.V. sowie die aktuellen Corona-Richtlinien unter [www.muko.info/hygienerichtlinie](http://www.muko.info/hygienerichtlinie).

## Anmeldung zur 55. Jahrestagung

Das Online-Anmeldeformular finden Sie auf unserer Internetseite: <https://veranstaltungen.muko.info/55JT2022>

Sollten Sie eine postalische Anmeldung bevorzugen, wenden Sie sich bitte direkt an Angelika Franke:  
E-Mail: [AFranke@muko.info](mailto:AFranke@muko.info) oder telefonisch unter 0228-987800.

## Reisekosten- und Unterbringungszuschüsse

Auch in diesem Jahr werden wir wieder finanziell bedürftigen Familien und finanziell bedürftigen erwachsenen Betroffenen sowohl Fahrtkosten als auch Unterbringungskosten ganz oder anteilig erstatten.

Bitte stellen Sie hierzu einen formlosen Antrag an die Geschäftsstelle, z.H. Angelika Franke. Zuschüsse werden nach Einreichung der Unterlagen bis spätestens drei Wochen nach Durchführung der Tagung gewährt. Alle weiteren Informationen dazu und den formlosen Antrag erhalten Sie in der Geschäftsstelle auf Anfrage unter [AFranke@muko.info](mailto:AFranke@muko.info).

# Wechsel des Serveranbieters des Deutschen Mukoviszidose-Registers

Der Mukoviszidose e.V. bietet mit dem Deutschen Mukoviszidose-Register seit 1995 die Infrastruktur, um die Versorgungssituation von Menschen mit Mukoviszidose in Deutschland zu erfassen, zu analysieren und zu verbessern. Die erhobenen Daten dienen als Grundlage für Versorgungsforschung, Therapieentwicklung und Arzneimittelsicherheitsüberwachung.

Wie wir Sie bereits auf der Internetseite des Mukoviszidose e.V. und durch die am Register beteiligten Ambulanzen informiert haben, sind die medizinischen Daten des Deutschen Mukoviszidose-Registers am 30. November 2021 auf einen neuen Server bei einem neuen Anbieter umgezogen. Der Mukoviszidose e.V. hat sich zu diesem Schritt entschlossen, da

unser bisheriger Partner – die scanplus GmbH, Ulm – aufgrund der Corona-Krise in Zahlungsschwierigkeiten geraten ist und ein Insolvenzverfahren anmelden musste. Die Sicherheit Ihrer Daten und die Kontinuität der Datenspeicherung ist für den Registerbetreiber ein wichtiges Anliegen. Die medizinischen Daten werden seit dem 30. November 2021 bei der Firma Hetzner Online GmbH, Nürnberg gespeichert.

Während des Umzugs war zu jeder Zeit die Sicherheit und Anonymität aller gespeicherten Daten gewährleistet. Es wurde sichergestellt, dass zu keinem Zeitpunkt ein Rückschluss auf Ihre personenidentifizierenden Daten (Name, Vorname, Geburtsdatum und Geschlecht) möglich war.



Weitere Informationen finden Sie Online unter:

[www.muko.info/angebote/qualitaetsmanagement/register/datenschutz](http://www.muko.info/angebote/qualitaetsmanagement/register/datenschutz)

Manuel Burkhart  
Mukoviszidose Institut  
Tel.: +49 (0) 228 98780-46  
E-Mail: MBurkhart@muko.info

## CF-Online-Jugendtreff Jeden letzten Freitag im Monat

Dich beschäftigen Fragen und Themen, über die Du weder mit Deinen Freunden, noch Deinen Eltern oder Behandlern reden kannst? Du willst Dich einfach mal mit Gleichaltrigen CF-lern austauschen, von Tipps und Tricks der anderen im Umgang mit der CF profitieren? Dann komm doch in den offenen CF-Online-Jugendtreff!

Während des ganzen Jahres habt Ihr die Gelegenheit, Euch hier auszutauschen und Spaß zu haben. Der Treff findet immer am letzten Freitag im Monat ab 19 Uhr statt.

Ein geladen sind Jugendliche und junge Erwachsene mit CF zwischen 15 und 22 Jahren. Wir freuen uns auf Dich!

Den Link zum Talk gibt es bei:  
Barbara Senger  
Referentin Hilfe zur Selbsthilfe  
E-Mail: BSenger@muko.info

LET'S TALK ABOUT ...

### CF-Online-Talk

Jeden letzten Freitag im Monat ab 19 Uhr

CF'ler only  
Offener Austausch für Jugendliche und junge Erwachsene mit CF zwischen 15 und 22 Jahren

Den Link zum Talk gibt es bei  
[bsenger@muko.info](mailto:bsenger@muko.info)

See you!

# Gemeinsam etwas bewegen im Mukoviszidose Monat Mai Viele Aktionen im Mai 2022



International ist er schon lange ein Begriff: der CF Awareness Month, der in vielen Ländern jährlich im Mai stattfindet. Auch in Deutschland wird der Mai ab sofort zum Aktionsmonat für Menschen mit Mukoviszidose mit dem Ziel, die Krankheit gemeinsam bekannter zu machen und die Vielfalt der CF-Community zu zeigen.

USA, Australien, Neuseeland – in diesen und vielen anderen Ländern wird jährlich im Mai auf Mukoviszidose aufmerksam gemacht und auch wir vom Mukoviszidose e.V. möchten den Monat jetzt zum Mukoviszidose Monat ausbauen.

Wir werden den Monat daher nutzen, um die Öffentlichkeit über das Thema zu informieren, Geschichten rund um das Leben mit Mukoviszidose zu erzählen und gemeinsam aktiv zu sein. Seien auch Sie dabei!

## Unsere Aktionen

### Erzähl uns Deine CF-Geschichte

Mukoviszidose bekannter zu machen – dazu gehört es auch, wenn wir zeigen, wie das Leben mit CF wirklich ist. Daher möchten wir im Mai auf unserem Blog und in unseren sozialen Medien vermehrt Geschichten rund um die CF erzählen. Möchten Sie uns Ihre persönliche CF-Geschichte erzählen, egal ob als Betroffener, Angehöriger, Behandler oder Wissenschaftler? Dann schreiben Sie bitte eine E-Mail an [JTiedt@muko.info](mailto:JTiedt@muko.info).

### muko.move Gemeinsam für Menschen mit Mukoviszidose

Sich gemeinsam bewegen und auf Mukoviszidose aufmerksam machen – das ist die Idee unserer bundesweiten Bewegungsaktion. Jeder wählt seine Lieblingssportart, egal ob Radfahren, Yoga, Fußball, Laufen oder Wandern, egal ob gemeinsam im Team, als Familie, mit Freunden oder Unternehmen oder lieber für sich. Bei uns zählen die Freude an der Bewegung und die Zeit, die Sie sich bewegen – und nicht, wie schnell Sie sind oder wie viele Kilometer Sie schaffen.

Unsere Challenge: 8.000 Stunden Bewegung für 8.000 Menschen mit Mukoviszidose in Deutschland

Werden Sie Teil unserer muko.move-Community, denn nur mit Ihnen können wir unsere Challenge schaffen!

muko.move: 19. – 22. Mai 2021  
Anmeldung: [www.mukomove.de](http://www.mukomove.de)

### Schenken Sie uns Ihr Fest

Sie haben im Mai Geburtstag? Vielleicht möchten Sie Ihren Geburtstag ja unter das Motto des Mukoviszidose Monats Mai stellen und mit uns gemeinsam mehr erreichen, indem Sie Ihre Freunde und Bekannten dazu aufrufen, an den Mukoviszidose e.V. zu spenden statt Ihnen etwas zu schenken. Sie möchten mitmachen? Dann wenden Sie sich an [PBuchholz@muko.info](mailto:PBuchholz@muko.info).

### Eigene Idee

Sie möchten eigene Aktionen im Mai umsetzen? Wir freuen uns! Gerne unterstützen wir Sie mit Materialien. Bitte wenden sie sich an:

Anke Mattern  
Aktionen und Events  
Tel.: +49 (0) 228 98780-20  
E-Mail: [AMattern@muko.info](mailto:AMattern@muko.info)



Gemeinsam für Menschen mit Mukoviszidose



# Versorgungskrise in Bremen

## Zusammenlegung zweier Kliniken mitten in der Pandemie führt zu Problemen

Im März 2021 sind am Klinikverbund Bremen zwei Kinderkliniken fusioniert. Die Mukoviszidose-Ambulanz, an der etwa 90 Patienten versorgt werden, gehört nun zum Eltern-Kind-Zentrum Prof. Hess (ELKI), das insgesamt 20 Spezialambulanzen unter sich vereint – laut Web-Auftritt des Klinikverbunds „eines der größten und modernsten Kinderkrankenhäuser Deutschlands“. Mit der Fusion wurde die Hoffnung verbunden, dass die personelle Ausstattung verbessert wird, auch für die Mukoviszidose-Versorgung. Doch es kam anders.

Vertreter der Mukoviszidose Selbsthilfe Region Bremen e.V. sind im September vergangenen Jahres an uns herangetreten und haben von katastrophalen Zuständen am ELKI berichtet. Massiver Personalmangel im Verbindung mit schlechten Strukturen und noch nicht etablierten neuen Abläufen haben dazu geführt, dass die Mukoviszidose-Versorgung sich massiv verschlechtert hat. So kam es zu sehr langen Wartezeiten vor Ort, da zu wenig Personal für die Aufnahme der Patienten zur Verfügung stand. Nach der Anmeldung mussten die Mukoviszidose-Patienten in einem Wartezimmer mit anderen Patienten der Klinik warten und das oft stundenlang. Schwierigkeiten zeigten sich auch bei der Ausstellung von Rezepten, die mit einer Verzögerung von bis zu vier Wochen ausgehändigt wurden, sodass zum Teil Versorgungslücken entstanden sind.

In einem engen Austausch mit den Vertretern der regionalen Selbsthilfe und dem ärztlichen Team der Mukoviszidose-Ambulanz haben wir die zuständige Senatorin und die Geschäftsführung des Klinikverbunds auf die Missstände aufmerksam gemacht und schnelles Handeln gefordert. Auch die lokale Presse wurde über die Situation informiert und hat umgehend öffentlichkeitswirksam berichtet. Von Seiten der Verantwortlichen wurden daraufhin erste Maßnahmen ergriffen, um die Situation zu entschärfen.

### "Katastrophe": Eltern schwerkranker Kinder über Bremens Kinderklinik

[www.butenunbinnen.de/nachrichten/kinderklinik-elki-bremen-personalmangel-100.html](http://www.butenunbinnen.de/nachrichten/kinderklinik-elki-bremen-personalmangel-100.html)

WK+ Behandlung von Mukoviszidose-Patienten

### Eltern warnen vor Versorgungsnotstand

Eltern kritisieren, dass sich die Versorgung von Mukoviszidose-Patienten am neuen Eltern-Kind-Zentrum Prof. Hess seit der Fusion der Kinderkliniken massiv verschlechtert hat. Grund sei akuter Personalmangel.

[www.weser-kurier.de/bremen/mukoviszidose-ambulanz-eltern-fuerchten-versorgungsnotstand-in-bremen-doc7hzmz50209p11fx1w2d3v](http://www.weser-kurier.de/bremen/mukoviszidose-ambulanz-eltern-fuerchten-versorgungsnotstand-in-bremen-doc7hzmz50209p11fx1w2d3v)

Berichterstattung der lokalen Presse

Durch gemeinsames, schnelles Handeln konnten wir erreichen, dass die organisatorischen Schwierigkeiten und damit der akute Notstand am Zentrum teilweise behoben wurden. Die Situation in Bremen hat aber erneut gezeigt, wie unsicher die Versorgungsstrukturen grundsätzlich sind aufgrund der Unterfinanzierung. Und das werden wir weiterhin mit Nachdruck an die Bundespolitik zurückmelden. Auch die Entwicklungen am ELKI in Bremen werden wir gemeinsam mit den Beteiligten vor Ort aufmerksam beobachten.

Katharina Heuing  
Mukoviszidose Institut

„Die anfängliche Freude darüber, alle ärztlichen Unterdisziplinen nun unter einem Dach zu wissen, machte schnell der Ernüchterung Platz, dass mit nur 50% des ursprünglich geplanten MFA-Ambulanzpersonals eine suffiziente Versorgung der verschiedenen komplex kranken PatientInnen nicht möglich ist. Dank des öffentlichkeitswirksamen Eintretens des Mukoviszidose e.V. konnte die Geschäftsführung schnell für diese Problemlage einigermaßen sensibilisiert werden. Dafür danke ich Euch von ganzem Herzen.“

Dr. med. Petra Kaiser-Labusch, Christiane-Herzog-Ambulanz für Mukoviszidose

# COVID-19-Dokumentation im Deutschen Mukoviszidose-Register

(Stand: 21.02.2022)

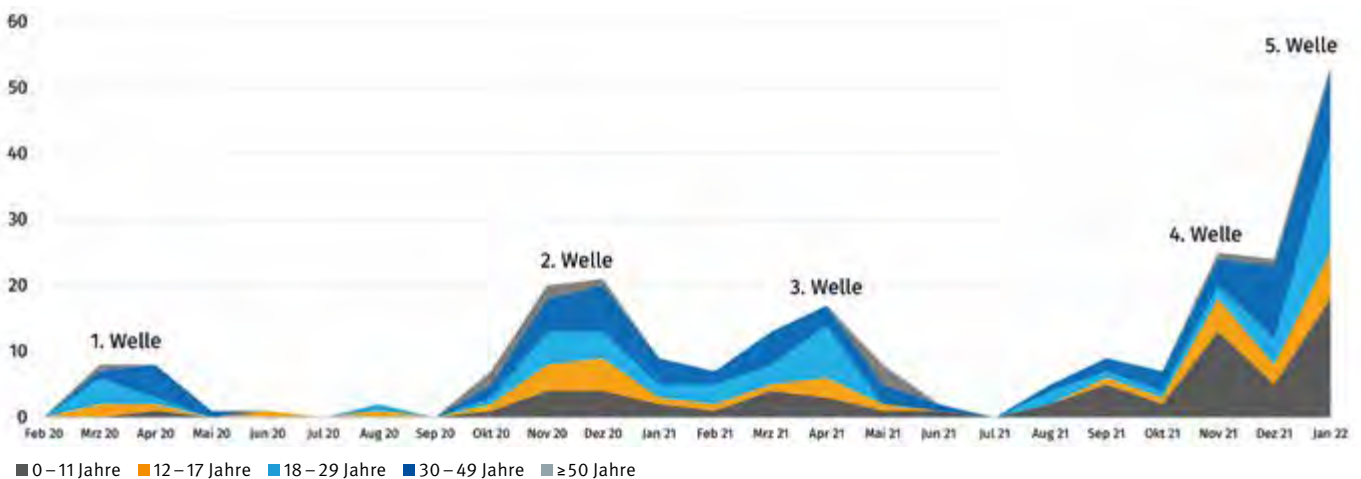
Der Mukoviszidose e.V. bietet mit dem Deutschen Mukoviszidose-Register seit Beginn der Pandemie die passende Infrastruktur, um Infektionen mit COVID-19 bei Menschen mit Mukoviszidose zu dokumentieren.

Die Anzahl der dokumentierten COVID-19-Infektionen bei Menschen mit Mukoviszidose ist im Laufe der Pandemie stetig angewachsen. Es zeigt sich ein

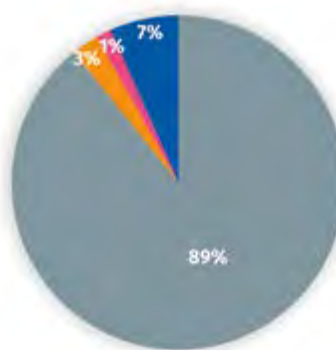
mit der Gesamtbevölkerung vergleichbarer wellenförmiger An- und Abstieg der Infektionszahlen. Die Registerdokumentation hat keinen Anspruch auf Vollständigkeit, da die Dokumentation freiwillig durch die am Register beteiligten Ambulanzen erfolgt. Sie ist aber ein gutes Instrument, um die Entwicklung des aktuellen Infektionsgeschehens abbilden zu können. Diese krankheitsspezifische Darstellung gibt es nur für

sehr wenige Erkrankungen in Deutschland. An der Dokumentation haben sich 77 Ambulanzen beteiligt. Insgesamt wurde für 269 Patienten ein positiver PCR-Tests im Register dokumentiert. Laut den Registerdaten gibt es für ca. 3,5 % der Menschen mit Mukoviszidose einen bestätigten COVID-19-Fall. In der Gesamtbevölkerung liegt dieser Wert mit ca. 15 % deutlich höher.

Anzahl positiver PCR-Testungen/Monat



**Geschlechtsverteilung**  
■ Männlich ■ Weiblich



**Schweregrad**  
■ Leichter Fall ■ Schwerer Fall ■ Kritischer Fall ■ Unbekannt



**Altersverteilung**  
■ 0 – 11 Jahre ■ 12 – 17 Jahre ■ 18 – 29 Jahre ■ 30 – 49 Jahre ■ ≥ 50 Jahre

Alle Informationen zu COVID-19 und die aktuellen Zahlen aus dem Register finden Sie online unter:  
[www.muko.info/faqs-zum-coronavirus](http://www.muko.info/faqs-zum-coronavirus)

Auf europäischer Ebene werden von der European Cystic Fibrosis Society (ECFS) Daten aus mehreren nationalen Registern zusammengeführt:  
[www.ecfs.eu/covid-cf-project-europe](http://www.ecfs.eu/covid-cf-project-europe)

Manuel Burkhardt  
Mukoviszidose Institut  
Tel.: +49 (0) 228 98780-46  
E-Mail: [MBurkhardt@muko.info](mailto:MBurkhardt@muko.info)

# Zahlen, Daten und Fakten aus dem Deutschen Mukoviszidose-Register

Der Mukoviszidose e.V. bietet mit dem Deutschen Mukoviszidose-Register die passende Infrastruktur, um den Gesundheitsstatus bei Menschen mit Mukoviszidose zu dokumentieren.

Im Februar 2022 erscheint bereits zum sechsten Mal „Zahlen, Daten und Fakten aus dem Deutschen Mukoviszidose-Register“: Ein Berichtsband für Betroffene und Angehörige.

## Menschen werden immer älter

In diesem Jahr legen wir einen Schwerpunkt auf die Modulatorentherapie und schauen gemeinsam in die Vergangenheit. Die Behandlung der Mukoviszidose hat sich in den vergangenen Jahren stetig weiterentwickelt. Im Register kann man ablesen, wie positiv sich viele der mit der Erkrankung verbundenen Werte in den vergangenen Jahren entwickelt haben, aber auch, welche neuen Herausforderungen für die Zukunft damit einhergehen. Menschen mit Mukoviszidose werden immer älter. Die durchschnittliche Lebenserwartung eines heute neugeborenen Kindes mit Mukoviszidose liegt bei 55 Jahren. Auch wenn es sich bei dieser Zahl nur um eine Prognose handelt, ist sie doch ein wichtiger Wert, der – vor allem jungen Eltern – Hoffnung machen kann.

Im Dialog mit Ihnen haben wir den Berichtsband in den vergangenen Jahren stetig weiterentwickelt. Von Anfang an war es uns ein Anliegen, die statistischen Analysen aus dem Register so aufzubereiten, dass die Grafiken leicht lesbar und vor allem verständlich erklärt werden. Auf den ersten Blick wirken die Daten vielleicht abstrakt und anonym auf Sie, aber die in diesem Berichtsband dargestellten Ergebnisse sind nicht

einfach nur Zahlen und Tabellen, sie vereinen die vielen Einzelschicksale von Menschen mit Mukoviszidose in Deutschland. Die Werte sollen Betroffenen und Angehörigen eine Orientierung für den zu erwartenden Verlauf der Mukoviszidose bieten. Die Daten aus dem Berichtsband können eine wichtige Grundlage für die Auseinandersetzung mit den eigenen medizinischen Werten oder denen Ihres Kindes sein.

## Therapiefortschritte sichtbar machen

Im Berichtsjahr 2021 wurden aus 88 Mukoviszidose-Ambulanzen für 6.648 Menschen mit Mukoviszidose Datensätze in das Register dokumentiert. Jedes Jahr entschließen sich rund 150 Eltern, die medizinischen Daten ihrer neugeborenen Kinder im Mukoviszidose-Register dokumentieren zu lassen. Wir möchten Ihnen an dieser Stelle für Ihr Vertrauen in unsere Arbeit danken und

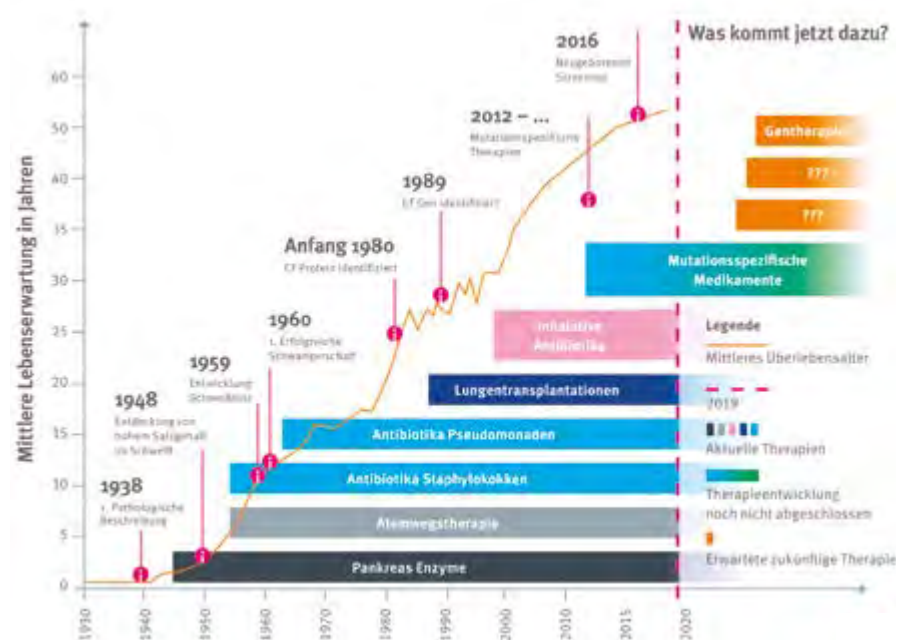
hoffen, dass wir mit den Ergebnissen aus dem Register dazu beitragen können, die Mukoviszidose besser zu verstehen und die Entwicklung von Therapiefortschritten sichtbar werden zu lassen.

Wenn Sie Ideen haben, wie wir den Berichtsband in Zukunft noch besser gestalten können oder wenn Sie zu einem der dargestellten Themenbereiche noch mehr erfahren wollen, zögern Sie nicht, uns anzusprechen. Wir freuen uns über Ihre Rückmeldungen.

Alle Berichtsbände der vergangenen Jahre finden Sie online unter:

[www.muko.info/berichtsband](http://www.muko.info/berichtsband)

Manuel Burkhart  
Mukoviszidose Institut  
Tel.: +49 (0) 228 98780-46  
E-Mail: [MBurkhart@muko.info](mailto:MBurkhart@muko.info)



Dank Fortschritten in der Therapie ist die mittlere Lebenserwartung in den letzten 20 Jahren stetig nach oben gestiegen.

# 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 auf der Seite der europäischen CF-Gesellschaft veröffentlicht [www.ecfs.eu/publications/cf-research-news](http://www.ecfs.eu/publications/cf-research-news)

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

### Krebs-Medikament mit Potenzial für CF

Roscovitin ist ein Krebs-Medikament, ein sog. Kinase-Inhibitor. Untersuchungen in Zellkulturen und Tierversuchen versprechen ein großes Potenzial für die Anwendung bei Menschen mit CF, denn Roscovitin ist in den Abbau des CFTR-Kanals involviert, weswegen es ähnlich wirken könnte wie die CFTR-Korrektoren. Außerdem kann es den pH-Wert im Inneren von Makrophagen senken, sodass diese effektiver auf Bakterien reagieren können, und es wirkt antientzündlich und schmerzstillend. In einer klinischen Phase-2-Studie mit 34 CF-Betroffenen wurde Roscovitin jetzt erstmals bei CF-Betroffenen untersucht. Hinsichtlich der Entzündungswerte, Lungenfunktion, BMI und Schweißchlorid zeigten sich allerdings keine Unterschiede zur Placebo-Gruppe, nur einige Entzündungsparameter (Zytokine) unterschieden sich leicht. Die französische Arbeitsgruppe schließt daraus, dass sich die vielversprechenden Laborergebnisse nicht so einfach auf CF-Patienten übertragen lassen, hoffen aber, dass ein chemisch leicht verändertes Roscovitin-Analog klinisch wirksam sein und eine Anpassung von Anwendungszeit und Dosierung die Wirksamkeit steigern könnte.

Meijer L. Safety and pharmacokinetics of Roscovitine (Seliciclib) in cystic fibrosis patients chronically infected with *Pseudomonas aeruginosa*, a randomized, placebo-controlled study. *J Cyst Fibros.* 2021 Dec 24;S1569-1993(21)02167-6.

### Neuer Schweißtest macht Bilder von Schweißblasen

Menschen schwitzen, z.B. wenn ihnen zu heiß ist. Unsere Schweißdrüsen produzieren nur dann Schweiß, wenn wir einen voll funktionsfähigen CFTR-Chloridkanal besitzen. CF-Patienten, Personen mit CFTR-assoziierten Erkrankungen der Lunge oder der Bauchspeicheldrüse und auch Genträger für eine CFTR-Mutation produzieren daher, trotz entsprechender Aktivierung, keinen oder weniger Schweiß. Der Christiane-Herzog-Preisträger Dr. Manuel Nietert hat nun eine Version des Schweißsekretionstests entwickelt, mit dem sich die Schweißproduktion sicher, schnell und kostengünstig bestimmen lässt. Eine Kamera nimmt auf einer 2-Euro großen Fläche am Unterarm über zehn Minuten alle zwei Sekunden ein Bild von der Blasenproduktion von ca. 150 Schweißdrüsen auf, und ein Computer berechnet aus den Bildern die mittlere Schweißproduktion einer Schweißdrüse. Der Test lässt sich für jedes Lebensalter einsetzen und soll mit höherer Empfindlichkeit und Treffsicherheit als der Schweißtest eine CF oder eine CFTR-assoziierte Erkrankung diagnostizieren und die Wirksamkeit von CFTR-Modulatoren wie Kaftrio ermitteln können.

Pallenberg ST, et al. CFTR modulation with elxacaftor-tezacaftor-ivacaftor in people with cystic fibrosis assessed by the  $\beta$ -adrenergic sweat rate assay. *J Cyst Fibros* 2021 Oct 28;S1569-1993(21)02107-X.

### Kaftrio wirkt auf Ungeborenes

Im September 2021 wurde zum ersten Mal über die Geburt eines Kindes mit Mukoviszidose berichtet, dessen Mutter (F508del homozygot) während ihrer gesamten Schwangerschaft den CFTR-Modulator Kaftrio eingenommen hatte. Sechs Wochen nach Beginn dieser Therapie war die Frau schwanger geworden. Der Vater ist F508del CFTR-Genträger. Die Schwangerschaft verlief unauffällig, in der 39. Woche entband die Frau ein Neugeborenes auf der 95er Perzentile für Größe und Gewicht. Nach der Geburt wurde das Kind normal gestillt. Die genetische Untersuchung identifizierte beim Kind zwei Kopien der CFTR-Mutation F508del. Immunreaktives Trypsin und Pankreasenzyme waren normal. Die Chloridwerte im Schweißtest waren 25 mmol/L niedriger als man von einem F508del-homozygoten Neugeborenen erwarten sollte. Diese Erstbeschreibung belegt, dass CF-Frauen unter effektiver CFTR-Modulatortherapie leichter schwanger werden können, die CFTR-Modulatoren über Plazenta und Muttermilch auf das Kind übertragen wurden, das Neugeborenen-Screening die CF nicht erkannte und beim Kind die Schweiß- und Bauchspeicheldrüse besser als erwartet funktionierten.

Fortner CN, et al. Normal pancreatic function and false-negative CF newborn screen in a child born to a mother taking CFTR modulator therapy during pregnancy. *J Cyst Fibros.* 2021;20:835-836



**EFFIZIENT:  
WISSENSCHAFTLICH BESTÄTIGT**

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



**EINFACH:  
EASY CLEAN & DRY PANEL**

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



**SCHNELL:  
MEHR NEUE FREIRÄUME**

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

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

**MEHR INFOS:  
QR-CODE SCANNEN**



**IN EINEM DURCHGANG**

## DESINFEKTION UND TROCKNUNG VON MEDIKAMENTENVERNEBLERN

**Ihre Therapieunterstützung**

bei Mukoviszidose, COPD, Asthma ...



**NEU**



HERGESTELLT IN  
**DEUTSCHLAND**

# Sportevents zugunsten von Menschen mit Mukoviszidose

## Ob laufen, wandern, Rad fahren oder schwimmen – seien Sie dabei



Wir haben die große Hoffnung, dass in diesem Jahr zahlreiche Sport-Benefiz-events zugunsten von Menschen mit Mukoviszidose wieder als Präsenzveranstaltungen stattfinden können. Doch aufgrund von Corona sind auch 2022 die Planungen noch ungewiss. Ob virtuell oder in Präsenz, wir freuen uns über Ihre Teilnahme an diesen Events. Dadurch leisten Sie einen wichtigen Beitrag, dass wir unsere Projekte für CF-Betroffene weiterführen können.

Bitte informieren Sie sich auf den jeweiligen Internetseiten, wie die einzelnen Veranstaltungen durchgeführt werden. Wir danken schon heute allen Veranstaltern!

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

1. – 10. April 2022	24. Ditzinger Lebenslauf <a href="http://www.ditzinger-lebenslauf.de">www.ditzinger-lebenslauf.de</a>
4. – 24. April 2022	Benefiz Spring-Cycling, Radevent <a href="http://www.reinerheske-laufendhelfen.de">www.reinerheske-laufendhelfen.de</a>
17. April – 1. Mai 2022	20. Mukoviszidose-Freundschaftslauf Potsdam, Präsenzveranstaltung am 1. Mai 2022 <a href="http://www.muko-berlin-brandenburg.de">www.muko-berlin-brandenburg.de</a>
19. – 22. Mai 2022	muko.move Gemeinsam für Menschen mit Mukoviszidose <a href="http://www.mukomove.de">www.mukomove.de</a>
4. Juni 2022	19. Amrumer Mukolauf, voraussichtlich als virtueller Run <a href="http://www.amrumer-mukolauf.de">www.amrumer-mukolauf.de</a>
18. – 19. Juni 2022	24-Stunden Spendenlauf der Magdeburger Laufkultur <a href="http://www.magdeburger-laufkultur.de">www.magdeburger-laufkultur.de</a>
3. Juli 2022	4. Muko-Spendenschwimmen in Königslutter <a href="http://www.spendenschwimmen.cf-braunschweig.de">www.spendenschwimmen.cf-braunschweig.de</a>
18. August 2022	14. Bonner Firmenlauf <a href="http://www.fila-bonn.de">www.fila-bonn.de</a>
28. August 2022	15. Mukoviszidose-Spendenlauf Hannover <a href="http://www.muko-spendenlauf.de">www.muko-spendenlauf.de</a>
28. August 2022	Muko-Lauf Oberberg <a href="http://www.reinerheske-laufendhelfen.de">www.reinerheske-laufendhelfen.de</a>
11. September 2022	13. Mukolauf Leipzig <a href="http://www.muko-leipzig.de">www.muko-leipzig.de</a>
3. Oktober 2022	Deutschland wandert – Deutschland hilft <a href="http://www.dvv-wandern.de">www.dvv-wandern.de</a>
Termin offen	Schutzengellauf Siebenlehn <i>Informationen auf der Facebook-Seite zum Lauf</i>
Termin offen	11. Stadtlaf Donaueschingen <a href="http://www.stadtlaf-ds.de">www.stadtlaf-ds.de</a>
Termin offen	8. Fahrrad!-Tag <a href="http://www.fahrrad-tag.de">www.fahrrad-tag.de</a>
Termin offen	6. Ortenauer Schutzengellauf <a href="http://www.mukoviszidose-ortenau.de">www.mukoviszidose-ortenau.de</a>
Termin offen	2. Muko-Lauf Wald <i>Informationen auf Facebook unter „Mukolauf Wald/Allgäu“</i>

# Schenken Sie uns Ihr Fest

Wir alle hoffen, dass wir in diesem Jahr wieder gemeinsam Feste feiern können. Dafür gibt es viele Anlässe. Ob Geburtstag, Hochzeit, Firmenjubiläum, Tanzparty oder gemütliches Abendessen.

Nutzen Sie Ihren Festtag und setzen Sie ein Zeichen der Solidarität für Menschen mit Mukoviszidose. Indem Sie Ihre Gäste um Spende statt Geschenken bitten, teilen Sie Ihre Freude über Ihren besonderen Tag nicht nur mit Freunden, Verwandten oder Kollegen. Sie unterstützen gemeinsam lebenswichtige Sozial- und Forschungsprojekte des Mukoviszidose e.V.



**Wir helfen Ihnen gerne bei der Umsetzung Ihrer Feierlichkeit.**

Petra Buchholz, Tel.: +49 (0) 228 98780-24,  
E-Mail: [PBucholz@muko.info](mailto:PBucholz@muko.info)



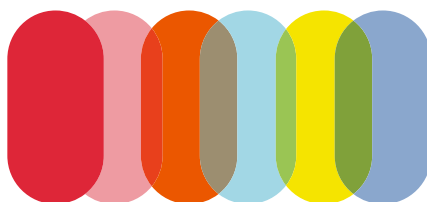
## ZURÜCK IN EINEN LEBENSWERTEN ALLTAG.



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



*Wissen, was dem Menschen dient.*



Über den Expertenrat des Mukoviszidose e.V. ([www.muko.info/beratung/expertenrat](http://www.muko.info/beratung/expertenrat)) haben nicht nur Patienten und Angehörige schnellen, kostenfreien Zugriff auf Expertenwissen zur Behandlung der Mukoviszidose, das Team erfahrener Mukoviszidose-Experten beantwortet im Fachforum auch Fragen von Ärzten und Therapeuten. Der Expertenrat ist Bestandteil des „Netzwerks von europäischen Referenzzentren für Mukoviszidose“ (engl. „European Centres of Reference Network for Cystic Fibrosis“, abgekürzt ECORN-CF). Diese qualitätsgesicherte Beratung wird vom Mukoviszidose e.V. jährlich mit 5.000 Euro unterstützt.

## Knotenartige Stelle im Unterbauch Was tun bei (noch) schmerzfreier Kotresistenz?

### Frage

Bei meinem Sohn (14 Jahre, F508del homozygot, Gewicht normal) wurde durch Zufallsbefund (keine Schmerzen – auch nicht wenn man draufdrückt, kein Fieber etc.) eine (auch von außen tastbare) knotenförmige Stelle im rechten Unterbauch (am Übergang vom Dünndarm zum Dickdarm) gefunden. Verdacht auf DIOS. Macrogol brachte keinen Erfolg, deshalb erfolgte nun ein MRT mit folgendem Ergebnis:

Rel. dickwandiges Zökum mit kräftigen Stuhleinlagerungen, wandverdicktes

kräftig faltengewulstetes, zum Teil mehrgeschichtetes terminales und präterminales Ileum. Verdacht auf unspezifische Entzündung? Koloskopie mit Intubation des terminales Ileums empfohlen. Der Befund ist nicht typisch für einen Morbus Crohn. Kein Nachweis einer soliden Raumforderung im rechten Unterbauch. Keine Lymphknotenvergrößerungen. Keine fokalen Leberherde.

Ist eine Koloskopie sinnvoll? Ich bin davon ausgegangen, dass bei Mukoviszidose meist eine chronische Entzündung im Darm vorliegt. Die Frage für mich ist eher, wie man diese knotenartige Stelle (Entzündung) wegbekommt. Wie kann man erkennen, ob es evtl. doch eine Blinddarmentzündung ist? Und wie behandelt man überhaupt eine Entzündung im Darm? Könnte die Ursache für eine Darmentzündung bei den Enzymen bzw. der Kapselhülle liegen (er bekommt Panzytrat 25.000) und gäbe es in diesem Fall Alternativen?

Vielen lieben Dank für Ihre Antwort!

### Antwort

Hallo, der Befund Ihres Sohnes ist das typische Bild einer chronischen, in der Regel langfristig schmerzfreien Kotresistenz im rechten Unterbauch, lokalisiert im Zökum. Wenn dieser Befund wiederkehrend zu ziehenden Schmerzen im rechten Unterbauch führt, dann wird der Befund als DIOS bezeichnet. Da ein solcher schmerzfreier, zufällig bei einer Routinekontrolle festgestellter Befund, unbehandelt in der Folgezeit immer mit den genannten Beschwerden auffällig wird, sollte geprüft werden, ob es Erklärungen für die Entstehung des Befundes gibt und es sollte in der Folgezeit eine konsequente Therapie des Befundes erfolgen. In der Regel werden solche Kotverhalte durch eine fehlerhafte Therapie der Pankreasinsuffizienz ausgelöst und unterhalten. Meist handelt es sich um eine inkonsequente, zeitweilig deutlich zu niedrige Pankreasenzymdosierung, – bedingt durch, z.B., häufiges Weglassen bei einzelnen Mahlzeiten. Andererseits werden solche Kotresistenzen auch bei langzeitiger, deutlich zu hoch dosierter Enzymgabe beobachtet.

Unabhängig hiervon wurden bei Patienten, die in der Regel extrem zu hohe Enzymdosen erhalten hatten, entzündungsbe-





dingte, schwerwiegende Wandveränderungen in terminalem Ileum, besonders aber auch im Zökum und aufsteigenden Colon gefunden. Aufgrund dieser in den 90er-Jahre des letzten Jahrhunderts gemachten Erfahrungen wurde eine Obergrenze der Pankreasenzymdosierung mit 20.000 IE Lipase pro Kilogramm Körpergewicht und Tag für CF-Patienten festgelegt. Eine Höherdosierung sollte nur unter strenger Kontrolle durch einen Kindergastroenterologen und eine begleitende, engmaschige Ernährungstherapie erfolgen.

Ganz grundsätzlich spielen sich CF-bedingte, leichte entzündliche Prozesse im

Darmtrakt der Patienten ab. Diese können durch unsachgemäße Enzymtherapie verstärkt werden. Da bei CF-Patienten aber auch in der Regel die Darmflora, nicht zuletzt durch gehäufte Antibiotikatherapien, verändert ist, trägt dies zusätzlich zu Entzündungsprozessen bei. Der im MRT festgestellte Darmwandbefund Ihres Sohnes ist somit nicht ungewöhnlich. Bei Ihrem Sohn ist eine begleitende Betreuung durch einen mit CF gut vertrauten Kindergastroenterologen dringend notwendig. Wenn mit entsprechenden Laboruntersuchungen ein Morbus Crohn sicher auszuschließen ist, so ist aktuell eine Colonoskopie nicht weiterführend. Es ist

vielmehr notwendig, mit intervallmäßiger, höher dosierter Makrogol-Therapie und evtl. begleitender täglicher Therapie mit N-Acetylcystein die Kotresistenz schrittweise zu reduzieren. Vor allem seitens Ihres CF-Zentrums ist aber auch eine Überprüfung und gegebenenfalls Optimierung der Pankreasenzymtherapie im Rahmen der ernährungstherapeutischen Maßnahmen notwendig. Sollte sich ein ungewöhnlich hoher Pankreasenzymbedarf herausstellen, so kann auch ein Wechsel des Präparates versucht werden.

Mit freundlichen Grüßen  
Dr. H.-G. Posselt



## Destromat 150: Vernebler desinfizieren und trocknen in einem Arbeitsgang



### Hohe Sicherheit – Bequem im Alltag verwendbar

- zertifiziertes und **verordnungsfähiges** Medizinprodukt
- patentiertes Verfahren garantiert hohe Sicherheit
- Medikamentenvernebler\* bereits nach ca. 30 Minuten wieder einsetzbar
- reine Dampfdesinfektion ganz ohne Chemie
- Heißlufttrocknung mit über 90°C heißem, Hochleistungspartikelfilter-gefiltertem Luftstrom
- einfache Handhabung dank Ein-Tastenbedienung
- Display mit Kontrollanzeige für erfolgreichen Desinfektions- und Trocknungsprozess
- sichere und hygienische Aufbewahrung der desinfizierten und getrockneten Medikamentenvernebler\* bis zum nächsten Gebrauch

Bei entsprechender Indikation kann Ihr Arzt eine Einzelverordnung für den Destromat 150 ausstellen. Wir unterstützen Sie gerne beim Genehmigungsverfahren mit Ihrer Krankenkasse.

**Medevice – Medizinische Geräte GmbH**  
e-Mail: [info@destromat.de](mailto:info@destromat.de)  
Web: [www.destromat.de](http://www.destromat.de)

\* Der Destromat 150 ist kompatibel mit Pari LC SPRINT, Pari LC SPRINT Junior und Pari e Flow

# Ergebnisse der digitalen CF-Konferenzen 2021

## Die CF-Forschung ließ sich durch die Pandemie nicht aufhalten



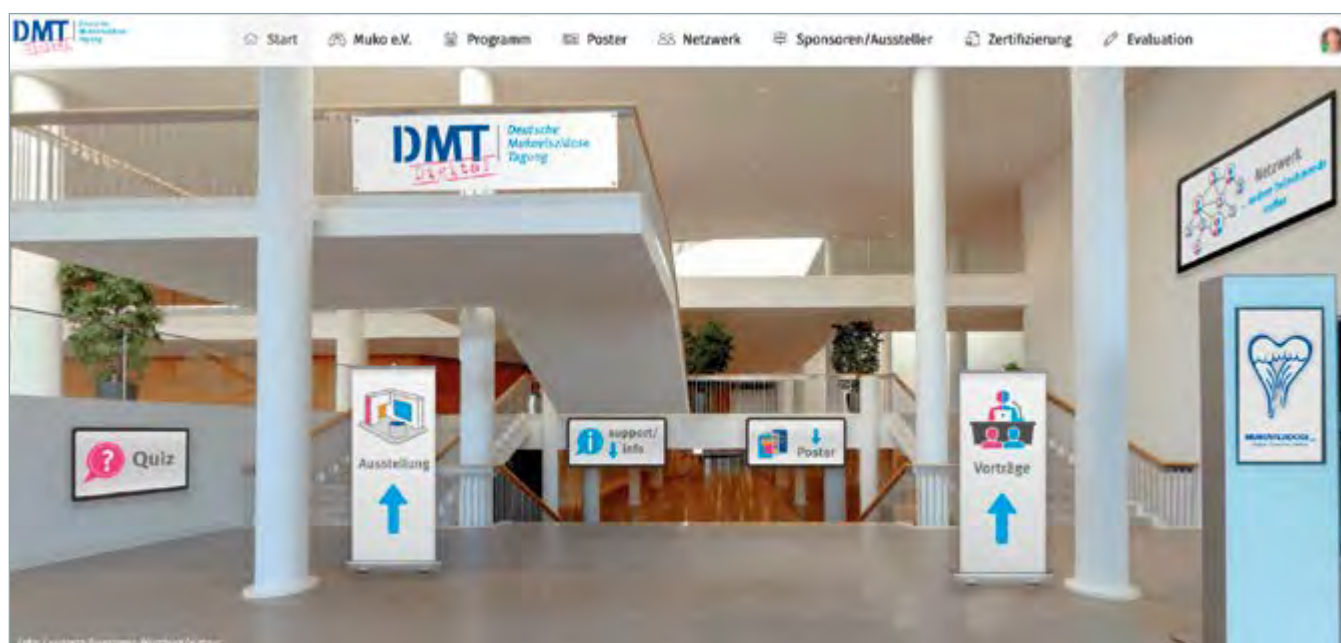
Die Pandemie hat sich auch auf die drei großen jährlichen Fachkonferenzen zum Thema Mukoviszidose ausgewirkt. In den letzten beiden Jahren wurden sie – vorübergehend – auf ein digitales Format umgestellt, was für Teilnehmer und Referenten nicht nur Nachteile hatte. Besonders die nordamerikanische CF-Konferenz (NACFC) war dadurch zugänglicher und konnte ohne Zeitverschiebung besucht werden. Die Deutsche Mukoviszidose Tagung (DMT), die durch den Mukoviszidose e.V. veranstaltet wird, hatte ebenfalls viel Zulauf von Teilnehmern, die die Reise nach Würzburg vielleicht nicht angetreten hätten. Von der europäischen Konferenz (ECFC) haben wir bereits im Heft 3/2021 berichtet; hier finden Sie jetzt einen Kurzbericht der im November besuchten NACFC und DMT.

### Erste Daten aus kontrollierter klinischer Studie zu Kaftrio bei Kindern

Nach den ersten Studien mit Kaftrio bei Kindern ab sechs Jahre, die ohne Vergleichsgruppe durchgeführt wurden, in den USA aber für eine Zulassung ausreichten, wurden nun Daten aus einer placebokontrollierten Studie vorgestellt. Placebokontrolliert bedeutet, dass es

eine Vergleichsgruppe gibt, bei der die Patienten ein Scheinmedikament (Placebo) einnehmen, sodass man die Wirksamkeit und Sicherheit besser beurteilen kann. In dieser Studie verbesserte sich der Lungenfunktionswert LCI nach etwa zwei Wochen um etwa 2,3 Punkte. Der Schweißchloridwert verringerte sich von einem Ausgangswert um die

102 mmol/l im Vergleich zur Placebogruppe um 51 mmol/l, was ein Anhaltspunkt für die verbesserte CFTR-Kanalaktivität ist. Auch der Lungenfunktionswert FEV<sub>1</sub> und der CFQ-R-Fragebogen zur Lebensqualität zeigten klare Verbesserungen von 11% und 5,5 Punkten. Die meisten unerwünschten Ereignisse waren leicht bis moderat: Es kam nach



DMT Startseite: Über die virtuelle Eingangshalle konnten die Teilnehmenden die Angebote der DMT entdecken.

der Kafrio-Einnahme etwas häufiger zu Kopfschmerzen, Ausschlag und erhöhten Leberwerten, dafür aber seltener zu Husten und pulmonalen Exazerbationen (akute Verschlechterungen der Lungenerkrankung). Ein Kind musste wegen starken Hautausschlags die Studie abbrechen. Damit haben sich auch in dieser Studie die bereits bekannten Nebenwirkungen von Kafrio auch für die jüngeren Kinder bestätigt.

In einer Langzeitstudie in Kanada und den USA über zweimal 96 Wochen wird die Kafrio-Therapie bei Kindern weiter untersucht. Die Zwischenauswertung der Studie nach 24 Wochen zeigte, dass die guten Anfangswerte im Prinzip erhalten blieben: Die Lungenfunktionswerte FEV<sub>1</sub> und LCI veränderten sich von 10,2% auf 9,5% bzw. 1,6 auf 1,9. Der Schweißchloridwert (ursprünglich um 60,9 mmol/l reduziert) blieb nach den weiteren 24 Wochen der Verlängerungsstudie stabil bei -64,7. Die Werte zur Lebensqualität im CFQ-R verbesserten sich sogar weiter. Die Gewichtsentwicklung war stabil und es zeigte sich ein ähnliches Nebenwirkungsspektrum wie bei älteren Patienten. Es gab einen Fall von Hypertonie (Bluthochdruck), der zu einer Unterbrechung der Therapie mit Kafrio führte. Außerdem zeigte auch diese Studie wieder erhöhte Leberwerte. Die klinische Relevanz einzuordnen ist aber schwierig, da auch im Spontanverlauf erhöhte Leberwerte auftreten können. Inzwischen ist Kafrio aufgrund der guten Studienergebnisse auch in Deutschland für Kinder ab sechs Jahren und mindestens einer F508del-Mutation zugelassen.



DMT-Begrüßung: Die Tagungsleitung PD Dr. Mirjam Stahl und Prof. Dr. Barbara Kahl sowie der Bundesvorsitzende Stephan Kruip eröffneten die digitale Tagung.

### **Bekämpfung von Lungen-Keimen auch im Modulatoren-Zeitalter wichtig**

Registerdaten zeigen, dass die Keimbelastung mit *Pseudomonas aeruginosa* nach Beginn einer Modulatorentherapie zunächst abnimmt. Häufig scheint es aber nach einer gewissen Zeit zu einem „Rebound-Effekt“ zu kommen: Die Keime sind wieder da. Ob das daran liegt, dass man den *Pseudomonas* wegen weniger Sputum erst einmal nicht mehr wiederfindet, obwohl er noch da ist, oder ob er tatsächlich verschwindet, dann aber wieder auftritt, ist derzeit noch Gegenstand von wissenschaftlicher Forschung. Auch ob sich der Effekt bei allen Patienten und allen neuen Modulatoren gleichermaßen zeigt, ist noch offen. Deshalb kommt der Therapie von Lungeninfektionen nach wie vor eine hohe Bedeutung zu. Insbesondere auch für schwierige, multiresistente Keime braucht man neue Therapieoptionen.

Intensiv beforscht wird z.B. Gallium, das den Eisenstoffwechsel von *Pseudomonas* stört. Es ist in den USA für andere Indikationen zugelassen und es gibt Daten aus dem Labor, die zeigen, dass die Substanz effektiv gegen *Pseudomonas* wirkt. Auch gegen Biofilme und multiresistente Keime war Gallium in diesen Versuchen wirksam. Die klinische Entwicklung ist bereits in Phase 2. Ergebnisse der IGNITE Studie zeigen, dass eine fünftägige Gallium-Infusion sicher und wirksam ist, aber eindeutige Daten über die Wirksamkeit liegen noch nicht vor. Auch gegen Mykobakterien (NTM) soll Gallium einsetzbar werden. Daneben werden auch Ansätze der Keimbekämpfung mit inhalativem Stickstoffmonoxid (NO) verfolgt, das mukolytisch auf Biofilme wirkt und bei *Pseudomonas*, *Burkholderia* und NTM untersucht werden. Auch Adjuvantien wie Cysteamin und Murepavadin,

die zusätzlich zur Antibiotika-Therapie gegeben werden könnten, um diese zu verbessern, werden untersucht. Cysteamin wirkt antientzündlich und mukolytisch, Murepavadin zielt auf Bakterienmembranen und unterstützt so die Antibiotika-Wirkung.

### CFTR-Modulatoren und Ernährung

In Zeiten der neuen Therapien (CFTR-Modulatoren) wird viel über deren Auswirkungen auf die Ernährung diskutiert. Angst vor übermäßiger Gewichtszunahme lässt manche sogar zögern, die Therapie regelmäßig einzunehmen. Aber die Gewichtszunahme ist nicht vorprogrammiert, vielmehr zeigen sich starke Unterschiede zwischen den Therapien und Patienten-individuelle Auswirkungen.

Das Körpergewicht (gemessen als BMI) und die FEV<sub>1</sub> hängen linear zusammen: Mit steigendem BMI ist die FEV<sub>1</sub> besser, bis ein Plateau erreicht ist, sodass ein steigender BMI keine weitere Verbesserung der Lungenfunktion bewirkt. Verschiedene Autoren geben diese Schwelle mit BMI-Werten von 23–29 kg/m<sup>2</sup> an. Der BMI unterscheidet aber das Körpergewicht nicht zwischen Fett und fettfreier Masse (Knochen, Muskeln, Organe, etc.). Eine geringe fettfreie Masse bei CF-Patienten korreliert mit einer Verschlechterung der Lungenfunktion und auch mit höheren Entzündungswerten. Insbesondere das um die Bauchorgane eingelagerte Fett (viszerales Fett) korreliert auch in der Allgemeinbevölkerung beispielsweise mit Herz-Kreislauferkrankungen oder Insulinresistenz.

Für die Gewichtszunahme bei manchen Betroffenen zeigen sich verschiedene Ursachen. Unter der Therapie mit Ivacaftor beispielsweise war in einer Studie die



Im November fand die North American Cystic Fibrosis Conference (NACFC) als Online-Veranstaltung statt.

schnelle Gewichtszunahme vor allem auf mehr Flüssigkeit im Körper zurückzuführen, nachfolgend war 64 % der Gewichtszunahme Fettmasse. Die Körperzusammensetzung stabilisierte sich aber nach zweieinhalb Jahren. In anderen Studien zur Ivacaftor-Therapie zeigte sich aber auch, je nach Methode zur Bestimmung der Körperzusammensetzung, kaum Zunahme der Fettmasse oder der fettfreien Masse oder Zunahme von beidem oder Zunahme nur an Fettmasse, während die Therapie mit Lumacaftor/Ivacaftor vor allem Fettmasse produzierte, sofern eine Gewichtszunahme beobachtet wurde. Die Auswirkungen der CFTR-Modulatoren auf das Körpergewicht müssen noch weiter untersucht werden, insbesondere auch die Zusammenhänge mit dem CFTR-Genotyp, dem Alter des Patienten und der Dauer der Modulatortherapie. Dabei stehen auch die verschiedenen Methoden zur Messung der Körperzusammensetzung noch auf dem Prüfstand.

### Wie viel Fett zur Modulatortherapie?

Genauere Untersuchungen zum Kalorienverbrauch, der Körperzusammensetzung und den Auswirkungen auf den Stoffwechsel unter der Kaftrio-Therapie über mehr als sechs Monate zeigten, dass sowohl der Ruheenergiebedarf als auch der Kalorienverbrauch der Patienten niedriger war als vor der Therapie. Dar-

aus könnte sich die Gewichtszunahme teilweise erklären. Es wird aber auch beobachtet, dass viele Patienten unter Kaftrio-Therapie mehr Kalorien zu sich nehmen, vor allem in Form von Fett. Fett ist wichtig, um die fettlöslichen Bestandteile des Medikamentes im oberen Magen-Darmtrakt zu „emulgieren“, also die Fette mit der wässrigen Umgebung des Magendarmtraktes zu mischen und die Wirkstoffe verfügbar zu machen. Eine konkrete Angabe, wie viel Fett dazu nötig ist, ist aber nicht publiziert. Experten raten dazu, zur Einnahme von CFTR-Modulatoren 5–10 g Fett zu essen, je nachdem, was auch hinsichtlich der Verdauung gut verträglich ist.

### Kann die Einnahme von Vitaminen unter Modulatortherapie wegfallen?

Die Therapie mit CFTR-Modulatoren beeinflusst u.a. den pH-Wert im Darm und verbessert in vielen Fällen auch die Fettverdauung und die Infektion des Darmepithels. Das hat auch Auswirkungen auf die Aufnahme von fettlöslichen Vitaminen (Vitamin A, D, E, K). In Studien wurde festgestellt, dass die Konzentration von Vitamin A im Blut deutlich höher ist, wenn Ivacaftor eingenommen wird. Unter Kaftrio zeigten sich sogar starke Nebenwirkungen der erhöhten Vitamin A-Konzentration (Retinol) im Blut und erste Hinweise, dass sich auch der Vitamin D-Spiegel erhöht.

Interessanterweise zeigte sich in einer Heidelberger Studie nach dem Beginn einer Modulatortherapie aber auch eine Reduktion der Vitamin E-Spiegel. Wie diese Ergebnisse zu interpretieren sind, ist noch unklar und daher wird empfohlen, die Blutspiegel der fettlöslichen Vitamine regelmäßig zu überprüfen, wenn eine regelmäßige Vitamineinnahme bei CFTR-Modulatortherapie erfolgt.

#### **Einblick in die deutsche CF-Forschungslandschaft**

In zwei Seminaren der Forschungsgemeinschaft Mukoviszidose (FGM) gaben Forscherinnen und Forscher Einblick in ihre Arbeiten. Es wurden Ergebnisse und neue Fragestellungen für zukünftige Arbeiten vorgestellt. Thematisch bewegen sich viele der Forscher auf sehr unterschiedlichen Feldern, umso wichtiger sind solche Seminare um verschiedene Puzzleteile zusammenzutragen und Zusammenhänge zu erkennen. Die Themen reichen von Pseudomonas-Forschung im Biofilm über die Erforschung des Zusam-

menspiels der Keime im Mikrobiom der Lunge bis hin zu Mykobakterien (NTM), deren Diagnostik, Übertragung und Therapie. Aber auch die Erforschung von Immunzellen, Antibiotika-Allergien und die MRT-Bildgebung stehen in der Projektförderung des Mukoviszidose e.V. im Fokus.

Beide FGM-Seminare gaben einen guten Überblick über ausgewählte Forschungsprojekte, die der Mukoviszidose e.V. finanziell unterstützt. Den Referenten wurde die Möglichkeit geboten, eigene Ergebnisse mit anderen CF-Expertinnen und Experten zu diskutieren. Wenn dies auch nur digital möglich war, so zeigte die Aktivität im Chat großes Interesse an den Forschungsarbeiten.

Informationen über die vom Mukoviszidose e.V. geförderten Forschungsprojekte finden Sie unter [www.muko.info/forschungsfoerderung](http://www.muko.info/forschungsfoerderung) in der Rubrik „Geförderte Projekte“.

#### **DMT Facts**

##### **Termin:**

19. und 20.11.2021

##### **Tagungsleitung:**

PD. Dr. Mirjam Stahl

Prof. Dr. Barbara Kahl

##### **Online-Veranstaltung:**

583 Teilnehmende

73 Referierende

35 Poster

##### **Sponsoren:**

Chiesi GmbH

Pfizer GmbH

Vertex Pharmaceuticals

(Germany) GmbH

##### **Save the date:**

25. DMT: 24. – 26.11.2022

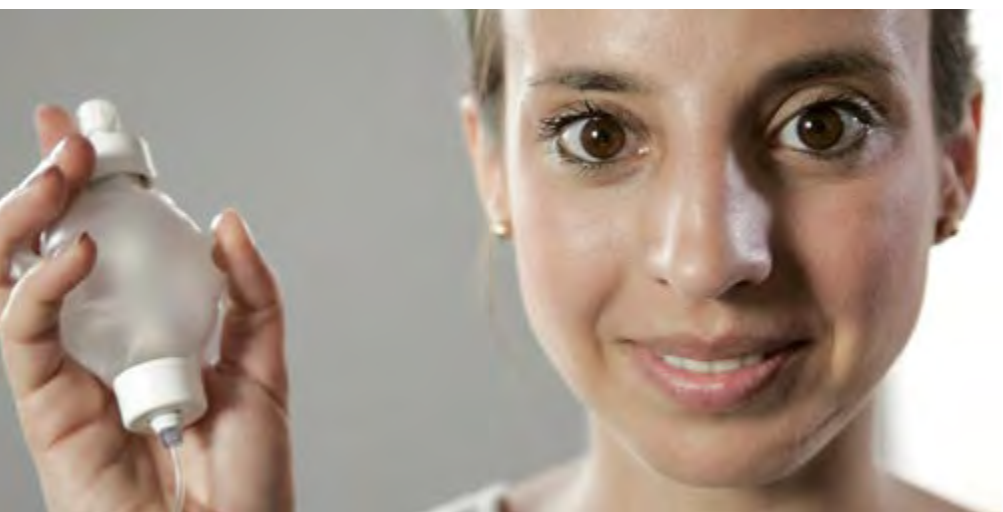
Den ausführlichen Bericht aus den Konferenzen finden Sie unter [www.muko.info/forschung](http://www.muko.info/forschung) in der Rubrik „Berichte von Fachkonferenzen“.

Dr. Jutta Bend, Dr. Uta Düesberg,  
Dr. Sylvia Hafkemeyer  
Mukoviszidose Institut gGmbH  
E-Mail: [info@muko.info](mailto:info@muko.info)  
Tel.: +49 (0) 228 98780-0

HEMECARE

PHARMA

VERSANDAPOTHEKE



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

# Online-Sportangebot des Mukoviszidose e.V.



Seit April 2020 findet dieses Angebot immer dienstags, zwischen 16 und 17 Uhr, statt. Betreut wird der Sport durch Corinna (Moos-Thiele) und Katrin (Winderlich-Klein), beide Sportwissenschaftlerinnen im Mukoviszidose e.V. Diejenigen, die dienstags verhindert sind, können auch samstags von 10.30 bis 11.15 Uhr mit Christian sporteln. Dieses Angebot wird seit August 2021 durch den Mukoviszidose e.V. Aachen zusätzlich ermöglicht.

## Hier ein paar Details zum Programm:

Wir starten immer mit einigen Übungen zum Aufwärmen und gehen dann zu den eigentlichen Übungen über, deren Ziel es ist, Schultern, Rücken, Beine, Bauch, Po zu stärken und für die Mukoviszidose-typische Mobilisation und Dehnung zu sorgen.

Ich habe dieses Angebot sehr schätzen gelernt, da für mich die Vorteile auf der Hand liegen:

Daheim kann ich keimstatus- und wetterunabhängig in den eigenen vier

Wänden trainieren und habe trotzdem nicht das Gefühl, allein zu sein, denn ich bin Teil einer Sport-Community.

Darüber hinaus hilft es mir persönlich sehr, dass es einen fixen, gemeinsamen Termin gibt, um den inneren Schweinehund zu überwinden. Wie bei einem analogen Fitnesskurs finden die Übungen unter Anleitung statt, auch Korrekturen können via Kamera vorgenommen werden. Auf aktuelle Beschwerden gehen die Kursleiterinnen auch mit Alternativ-Übungen ein.

Virtuell Freunde treffen, sich mit anderen Menschen mit Mukoviszidose austauschen oder sich einfach nur bewegen – das alles bietet der Online-Sport des Mukoviszidose e.V.

Teilnehmer, die mal nicht gut drauf sind oder sich nicht zeigen möchten, können natürlich auch jederzeit die Kamera ausstellen und für sich trainieren.

Am Tag nach dem Sport fühle ich mich immer deutlich besser als davor. Ich gehe aufrechter und fühle mich beweglicher im Schulter-/Nackengebiet. Auch Kraft und Ausdauer bei mir durch die regelmäßige Teilnahme zugenommen. Den anderen Teilnehmern geht es ähnlich.

Ich kann dieses Angebot allen Mukos nur empfehlen. Auch wenn die Tagesform einmal nicht die beste ist, ein bisschen bewegen ist besser als gar nicht.

Schaut doch mal vorbei. Wir freuen uns auf Euch!

Den Zoom-Link zu den Online-Kursen könnt Ihr bei den Referentinnen erfragen.

**Corinna Moos-Thiele:**

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

**Katrin Winderlich-Klein:**

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

**Martina M., 50 Jahre, CF**



Von den  
Experten für  
Atemwegs-  
gesundheit

## eFlow®rapid Inhalationssystem

Mehr vom Leben dank eines STARKEN Begleiters<sup>1</sup>



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

- » Hohe Lungendeposition und damit ideale Voraussetzungen für eine gute Wirksamkeit der üblichen Inhalationslösungen<sup>2,3</sup>
- » Kurze Verneblungszeiten dank der eFlow® Membran-Technologie<sup>4,5</sup>
- » Leicht, klein, mobil und geräuschlos für den flexiblen und diskreten Einsatz

<sup>1</sup> Kurze Inhalationszeit für mehr freie Zeit und mehr Lebensqualität. Buttini F, Rossi I, Di Cuia M et al. Int J Pharm. 2016 Apr 11;502(1-2):242-8.

<sup>2</sup> Daniels T, Mills N, Whitaker P Cochrane Database of Systematic Reviews. J Evid Based Med. 2013 Aug;6(3):201.

<sup>3</sup> Beck-Broichsitter M, Knuedeler M-K, Seeger W, Schmehl T Eur J Pharm Biopharm. 2014 Aug; 87(3):524-529.

<sup>4</sup> Naehrig S, Lang S, Schiffli H et al. Eur J Med Res. 2011 Feb 24;16(2):63-6.

<sup>5</sup> Govoni M, Poli G, Acerbi D et al. J. Pulm Pharmacol Ther. 2013 Apr;26(2):249-55.

# Wann ist Mukoviszidose wirklich Mukoviszidose?

## Der Übergang von gesund zu krank ist fließend

Die Symptome der Mukoviszidose sind vielfältig und nicht bei jedem Betroffenen gleich. Inzwischen werden auch die Krankheitsbilder vermehrt beachtet und behandelt, deren Ursache mit dem bei CF veränderten CFTR-Kanal zusammenhängt, die aber keine eindeutige Diagnosestellung erlauben.

### Neugeborenen-Screening gibt frühe Hinweise

Mukoviszidose (Cystische Fibrose, CF) ist seit 2016 Teil des Neugeborenen-Screenings, in dem direkt nach der Geburt verschiedene Erbkrankheiten diagnostiziert werden können. Hat man noch vor Einführung des Neugeborenen-Screenings die CF-Diagnose meist erst aufgrund der auftretenden Symptome gestellt und damit wertvolle Zeit verloren, die Therapie früh zu beginnen, kann nun schon vor Beginn der Krankheitszeichen eine CF erkannt und sofort behandelt werden. Beim Screening werden zunächst bestimmte Parameter im Blut des Neugeborenen untersucht (Immunreaktives Trypsinogen, IRT, Pankreatitis-assoziiertes Protein, PAP, und in Einzelfällen auch genetische Veränderungen). Zeigen sich hier auffällige Werte, kann eine Mukoviszidose bestehen. Zur Sicherung oder zum Ausschluss der Diagnose muss ein Schweißtest durchgeführt werden. Meist schließt sich ein Gentest an.

### CFTR-Mutationen verursachen unterschiedliche Symptome

Die Fehlfunktion des CFTR-Kanals verursacht eine Störung im Salz-Wasser-Haushalt des Körpers. Folge ist ein zu geringer Wassergehalt des Schleims z.B. in der Lunge. Dadurch verstopfen Hohlräume oder Gänge in Organen. Es kommt zu den typischen Zeichen einer Mukoviszidose. Die Symptome können unterschiedlich stark ausgeprägt sein, abhängig auch davon, welche Mutationen im Mukoviszidose-Gen (CFTR-Gen) zugrunde liegen.

Zum Verständnis ist es erforderlich, sich mit der Vererbung der Mukoviszidose zu beschäftigen: Zur Mukoviszidose kommt es, wenn sowohl das von der Mutter als auch das vom Vater stammende CFTR-Gen jeweils eine Mutation trägt. Von diesen sind inzwischen mehr als 2.000 bekannt. Mütterliche und väterliche Kopie des Gens können zwei unterschiedliche Mutationen tragen. Dann spricht man von compound heterozygot. Oder auf beiden Kopien findet man die gleiche Mutation. Das nennt man homozygot. Damit gibt es eine riesige Zahl von Konstellationen, wie Mutationen das CFTR-Protein gegenüber der idealen Form und Funktion verändern. Zur Vereinfachung trägt bei, dass sich die Mutationen in Klassen zusammenfassen lassen, je nachdem, welchen funktionellen Defekt sie innerhalb der Körperzelle verursachen.

Eine internationale Datenbank ([www.cftr2.org](http://www.cftr2.org)) führt schon lange Daten von CF-Betroffenen zusammen, um aus Kenntnis der Mutationen immer besser Krankheitszeichen vorhersagen zu können. Betroffene mit einer F508del-Mutation sind z.B. typischerweise von einer Pankreasinsuffizienz betroffen, also einer Fehlfunktion der Bauchspeicheldrüse. Es gibt aber auch Mutationen, die wenig Auswirkungen auf die Körperfunktionen haben und zu untypischen oder gar keinen Symptomen führen.

### CFSPID: Diagnose nicht eindeutig

Es gibt in diesem Diagnose-Verfahren Fälle, die keine eindeutige Diagnose zu-

lassen, sie werden CFSPID genannt: CF-Screening positiv, uneindeutige Diagnose. Dabei sind die Ergebnisse des Schweißtests, der genetische Befund und/oder die klinische Symptomatik nicht eindeutig interpretierbar und die Diagnose bleibt zunächst offen. Durch die Einführung des Neugeborenen-Screenings wurden diese Fälle in den letzten Jahren vermehrt sichtbar, während sie früher aufgrund fehlender CF-typischer Krankheitszeichen oft nicht entdeckt wurden. Menschen mit CFSPID können asymptomatisch bleiben oder eine große Bandbreite an Symptomen aufweisen, die sich im Verlauf entwickeln können, besonders in den Atemwegen.

### CFTR-RD: keine typische CF, aber defekte Funktion des CFTR-Kanals

Menschen mit einer CFTR-RD (CFTR-related disorder), in den USA auch als CRMS (CF-related metabolic syndrome) bezeichnet, haben in der Regel zwei veränderte CFTR-Gene, die keine klassische CF verursachen und auch im Schweißtest weder einen ganz normalen noch einen sicher pathologischen Befund ergeben. Sie fallen im Neugeborenen-Screening meist nicht auf oder erhalten die Diagnose CFSPID. Im Laufe des Lebens können sich bei ihnen Erkrankungen entwickeln, die zunächst gar nicht unbedingt an eine CF denken lassen, wie z.B. immer wieder auftretende oder chronische Entzündungen der Bauchspeicheldrüse (Pankreatitis) oder eine chronische Entzündung der Nasennebenhöhlen, inklusive Polypen oder Unfruchtbarkeit beim Mann. Letztere ist darauf zurückzuführen, dass sich die Samen-



leiter durch lebenslange Verstopfung zurückzubilden (CBAVD, Kongenitale Bilaterale Aplasie des Vas Deferens). Diese Manifestationen gehen auf eine Dysfunktion des CFTR-Kanals zurück, erfüllen aber nicht die diagnostischen Kriterien für eine CF. Sie traten erst in den letzten Jahren in den Fokus der Forschung. Die Therapie von Menschen mit CFTR-RD, insbesondere die Anwendung von CFTR-Modulatoren, wird noch diskutiert.

**Krankheiten, die auf einen fehlerhaften CFTR-Kanal zurückzuführen sind**

Die meisten Menschen haben weder in der mütterlichen noch in der väterlichen Kopie des CFTR-Gens eine Mutation. Menschen mit Mukoviszidose, siehe oben, haben in beiden Kopien eine Mutation. Und dann gibt es noch die dritte Möglichkeit, die zum Beispiel die meisten Eltern von Menschen mit Mukoviszidose betrifft, dass nämlich eine der beiden CFTR-Genkopien von einer Mutation betroffen ist, die andere nicht. Das nennt man Hetero-

zygotie. Früher galten Menschen mit dieser genetischen Besonderheit als gesund in Bezug auf Mukoviszidose. Mittlerweile wird diskutiert, ob eine nicht mutierte Kopie des CFTR-Gens ausreicht, damit die Körperzellen maximal funktionstüchtige CFTR-Proteine herstellen. Immer wieder fällt auf, dass auch bei Trägern nur einer CFTR-Mutation Symptome auftreten können, die einer CFTR-RD oder einer CF ähneln. Dazu kann es offensichtlich auch erst spät im Leben kommen, denn auch Faktoren des Lebensstils wie z.B. Zigarettenrauchen wirken sich auf die Funktionstüchtigkeit des CFTR-Kanals aus.

**Fließender Übergang zwischen gesund und krank**

Aufgrund der Erkenntnisse zu CFTR-assoziierten Erkrankungen ist das Bewusstsein geschärft worden, dass ein fließender Übergang von der Mukoviszidose über CF-ähnliche Beschwerden, welche auch mit Therapiebedarf einhergehen, bis hin zu vollständiger Gesundheit – in

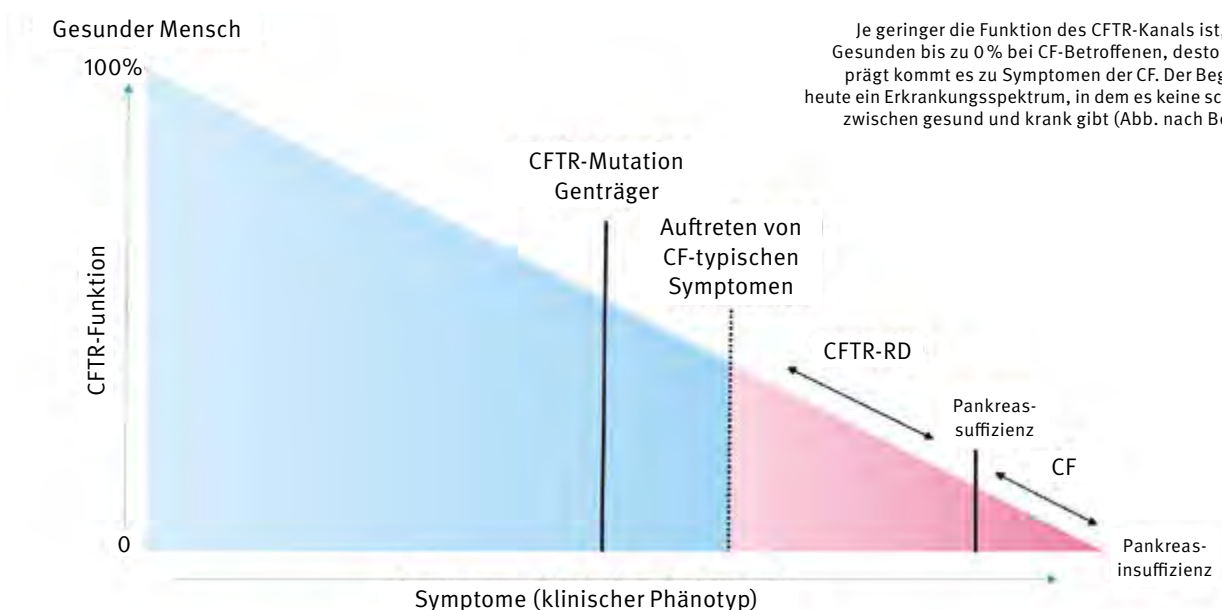
Bezug auf Mukoviszidose – besteht (siehe Abbildung).

**CFTR-Dysfunktion kann man auch erwerben**

Wissenschaftliche Erkenntnisse zeigen, dass eine normale Funktion des CFTR-Kanals bei der Geburt eines Menschen nicht zwangsläufig erhalten bleibt. Durch Zigarettenrauchen beispielsweise kann die CFTR-Funktion – auch nachhaltig – beeinträchtigt werden, ebenso durch Virusinfektionen oder Produkte von Bakterien. Dies kann zu CF-ähnlichen Symptomen führen. Diese Konstellation wird aber natürlich nicht als Mukoviszidose bezeichnet.

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

PD Dr. Thomas Nüßlein  
Klinik für Kinder- und Jugendmedizin  
Gemeinschaftsklinikum Mittelrhein  
Koblenz



Je geringer die Funktion des CFTR-Kanals ist, von 100% bei Gesunden bis zu 0% bei CF-Betroffenen, desto stärker ausgeprägt kommt es zu Symptomen der CF. Der Begriff CF umfasst heute ein Erkrankungsspektrum, in dem es keine scharfe Trennung zwischen gesund und krank gibt (Abb. nach Bell et al. 2020).

# Weisungen zum Ernährungsmehrbedarf aktualisiert



Die Erhöhung des Mehrbedarfs für kostenaufwendige Ernährung kann auch rückwirkend erfolgen.

In der muko.info Ausgabe 2/2021 haben wir bereits berichtet, dass viele Menschen mit Mukoviszidose, die Arbeitslosengeld 2 beziehen, Schwierigkeiten haben, den seit Oktober 2020 empfohlenen Mehrbedarf für kostenaufwendige Ernährung zu erhalten.

Hintergrund hierfür war, dass die Fachlichen Weisungen, auf die Jobcenter bei ihren Entscheidungen zurückgreifen, noch nicht aktualisiert waren und daher noch die alten Empfehlungen des Deutschen Vereins in Höhe von zehn Prozent des Regelsatzes auswiesen. Jetzt ist es aber offiziell: Die Fachlichen Weisun-

gen der Bundesagentur für Arbeit sind endlich aktualisiert worden. Demnach steht Menschen mit Mukoviszidose, die Arbeitslosengeld 2 beziehen, seit dem 1. Oktober 2020 in der Regel ein Mehrbedarf für kostenaufwendige Ernährung von 30 Prozent der Regelbedarfsstufe I (Alleinstehende) zu. Diese Erhöhung kann auch rückwirkend seit dem 1. Oktober 2020 geltend gemacht werden.

Annabell Karatzas  
Psychosoziale und sozialrechtliche  
Beratung  
Tel.: +49 (0)228 98780-32  
E-Mail: AKaratzas@muko.info

# Wochenendseminar der Regionalgruppe Mecklenburg-Vorpommern

Mit renommierten Referenten fand am 11. und 12. Dezember das Wochenendseminar der Regionalgruppe Mecklenburg-Vorpommern mit Vertretern und deren Familien aus Neubrandenburg, Schwerin, und Rostock statt. Leider konnte die Veranstaltung nicht wie ursprünglich geplant als Präsenzveranstaltung umgesetzt werden, sondern fand online statt.



Dennoch war es eine sehr gelungene Veranstaltung, in der wieder einmal viel Wissenswertes an die Patienten weitergegeben werden konnte. Die Vorträge deckten ein breites Spektrum der Behandlung sowie die Auswirkung der Corona-Pandemie auf die CF-Patienten im Alltag und die Behandlung von Corona infizierten CF-Patienten ab. Die

Moderation von Dr. Katja Breuel und Hans Joachim Walter war angenehm und zielführend.

Das Seminar war somit sowohl eine Bereicherung für erst kürzlich betroffene Eltern von CF-Patienten als auch für erfahrene CF-Patienten. Die Referenten

waren engagiert, indem sie die Teilnehmer ausführlich informierten und deren Nachfragen umfassend beantworteten. Alle Details über das vielfältige Programm können Sie auf unserer Webseite nachlesen: [www.luft-zum-atmen.de](http://www.luft-zum-atmen.de)

Bernd Weichmann

# Luftfiltergeräte bei Mukoviszidose?

## Was wir wissen und worauf zu achten ist

An vielen Versammlungsorten wie Hotel-Lobbys oder Klassenzimmern stehen sie inzwischen: mobile Raumlufreiniger, die Corona-Viren aus der Raumluft entfernen sollen. Sind solche Geräte auch bei Mukoviszidose im Wohnbereich sinnvoll?

Zunächst ist festzuhalten, dass für eine wirkungsvolle Luftreinigung eine gerichtete Luftströmung mit einem hohen Luftdurchsatz erforderlich ist. Festinstallierte Lüftungsanlagen sind dafür am besten geeignet, wie z.B. die Be- und Entlüftungsgeräte in den Wänden von Neubauwohnungen. Mobile Geräte haben den Nachteil, dass die Luft mehr „verquirlt“ wird, und entfernte Bereiche der Raumluft evtl. gar nicht gereinigt werden. Viele der angebotenen Reiniger bieten schon deshalb keinen wirksamen Schutz, weil der Volumenstrom zu klein, der Abscheidegrad der Filter zu gering oder die Leistungsfähigkeit der UV- und Ionisationseinheit zu schwach ist.

Die Entscheidung für oder gegen ein solches Gerät hängt auch davon ab, welches Ziel mit dem Gerät erreicht werden soll. Auf drei mögliche Einsatzbereiche wollen wir hier eingehen:

### Corona-Infektionsvermeidung?

Ich will verhindern, dass Corona-Viren zwischen Personen in einem Raum übertragen werden, z.B. weil Besuch kommt. Das Hygiene-Ziel ist in diesem Fall (neben anderen Maßnahmen wie Impfung und Tests) die Reduzierung der Corona-Virenzahl in der Raumluft. Das lässt sich am besten durch Querlüften erreichen, z.B. indem alle 20 Minuten alle Fenster kurz geöffnet werden. Nur, wo Lüften nicht möglich ist, kann ein Luftreiniger sinnvoll eingesetzt werden. Luftfilteranlagen können das Infektionsrisiko vor allem wirksam verringern, wenn sie frische Luft in den Raum pumpen (das können mobile Geräte nicht). Die Fachleute für Innenraumlufthygiene beim Umweltbundesamt lehnen auch Geräte mit Ozon oder UV-Licht ab, und zwar sowohl aus gesundheitlichen wie aus Sicherheitsgründen, denn Ozon und UV-Licht können durch chemische Reaktionen nicht vorhersehbare Verbindungen erzeugen und in die Raumluft freisetzen.

### Vermeidung der Übertragung von Lungenkeimen?

Ein anderes Ziel ist, Pseudomonas, Staphylokokken, Mukobakterien und andere bei Mukoviszidose unerwünschte „Kleinstlebewesen“ nicht von einem Patienten zum nächsten zu übertragen. Um das zu verhindern, gibt es seit langem bewährte Ratschläge – von der Hustenetikette über „No-Handshake“ bis zur Mund-Nasen-Bedeckung, siehe z.B. das lesenswerte Kapitel „Infektionsprävention im Alltag“ einer Leitlinie,



die der Mukoviszidose e.V. zusammen mit der Kommission für Krankenhaushygiene und Infektionsprävention beim Robert Koch-Institut entwickelt hat, und die Sie unter [www.muko.info](http://www.muko.info) downloaden können (im Suchfeld „CF-Leitlinie zur Hygiene“ eingeben, Seite 34 – 35). Zur Vermeidung einer Keimübertragung zwischen Patienten sind mobile Raumlufreiniger im Privatbereich also auch nicht erforderlich.

### Entfernung von Allergenen und Schimmelsporen aus der Raumluft?

Bei Schimmelbefall im Zimmer ist immer eine unverzügliche Sanierung der Ursache erforderlich – ein Luftreiniger kann die Sanierung nicht ersetzen, weil der Kontakt mit Schimmelsporen absolut vermieden werden muss. Aber Blütenpollen, die Allergiker z.B. vom Schlafen abhalten, sind ein guter Anlass, einen Raumlüfter einzusetzen, weil beim Lüften mit der Zufuhr von Außenluft ja auch immer neue Pollen ins Zimmer kämen. Raumlufreiniger mit HEPA-Filter (für „High-Efficiency Particulate Air“) werden damit beworben, dass sie effektiv Pollen und Schimmelsporen aus der Raumluft filtern können, aber sie bergen auch eine Gefahr: Vor allem zusammen mit Feuchtigkeit kann sich der Schimmel im Filter vermehren und im schlimmsten Fall werden dann Schimmelsporen in großer Zahl wieder an die Raumluft abgegeben. Ein regelmäßiger Wechsel des Filters, nach Angaben der Bedienungsanleitung (z.B. nach vier Monaten) ist deshalb bei allen Lüftungsanlagen unverzichtbar.

**Fazit:** Raumlufreiniger sind nur im Ausnahmefall in der Wohnung von Menschen mit Mukoviszidose erforderlich oder empfehlenswert, und falls sie zum Einsatz kommen, ist eine gute Pflege und regelmäßiger Filterwechsel entscheidend wichtig. Vielen Dank an Dr. Miriam Schlangen (Mukoviszidose e.V.) und die Ansprechpartner beim RKI und im Umweltbundesamt, die uns geholfen haben, diese Frage zu klären.

Stephan Kruip

# Leidenschaft leben – Menschsein erfahren

Leonie nimmt euch heute einmal mit in ihre kleine Wunderwelt. Geht nicht, gibt's bei ihr nicht – also ab ins Abenteuer, könnte ja schließlich großartig werden!

Arbeit nimmt einen großen Raum im Leben eines jeden ein, drum sollte diese Spaß machen, oder? Der Beruf des Physiotherapeuten faszinierte mich schon von klein auf und so wurde dieser auch

## Großstadttrubel gegen Nordseeluft eingetauscht

Das Leben sah das wohl genauso und so brach ich vor fast drei Jahren relativ spontan alle Zelte in der „Großstadt“ ab, zog alleine an die schleswig-holsteinische Nordseeküste und erfüllte mir damit den Traum: Leben am Meer.

Seit gut einem Jahr darf ich hier unter anderem ein Gesundheitszentrum leiten. Mit Kafrio bekam ich dann 2020 auch endlich mehr Zeit geschenkt (weniger Thera-

mich werden würde. Und auch hier war es nicht von Anfang an Erfüllung und Glückseligkeit pur. Nicht nur die ersten Male, um ehrlich zu sein, eine ganze Zeit wurden meine tiefsten Ängste jedes Mal, wenn ich aufs Wasser ging, getriggert. Aber ich hab's trotzdem durchgezogen und weitergemacht. Die Angst wahrgenommen, sie da sein lassen – denn sie schützt uns ja schließlich auch vor Gefahren – dann aber nicht weiter draufumgedacht, sondern einfach gemacht. Ich glaube, das ist so oft der Schlüssel, nicht zu zerdenken, sondern dem Herzen zu folgen und einfach zu machen. Und zwar immer und immer wieder. (Auch mein Van kam übrigens so letztes Jahr zu mir, und ob ihr's glaubt oder nicht, vor circa ein bis zwei Jahren hatte ich noch riesengroße Angst davor, Auto zu fahren!) ... Das nennt man dann vielleicht Mut mit Disziplin, Geduld und Mitgefühl für sich und andere, sich immer wieder für den Weg seines Herzens entscheiden

*Mit Disziplin, Geduld und Mitgefühl für sich und andere sich immer wieder für den Weg seines Herzens entscheiden.*

Das Verschmelzen mit den Elementen Wind und Wasser beim Kite-Surfen hat meine Liebe zum Meer entfacht.

zu meiner Leidenschaft, allem Unverständnis meines Umfeldes zuwider. Es folgten Yogalehrer Ausbildung, Energieheilverfahren, Coachingausbildung, uvm. 2017/2018 durfte ich ein halbes Jahr nur mit dem Backpack und Kiloweise Medikamenten im Gepäck durch Südostasien touren, getoppt von zehn Tagen Schweigen und zehn Stunden Meditieren täglich im buddhistischen Kloster. Diese Reise sollte mich nachhaltig prägen, denn als ich zurückkehrte, wusste ich, dass ich nicht länger in der Stadt, sondern in Einklang mit der Natur leben wollte und ans Meer gehörte.

pieaufwand, nicht mehr mindestens drei Stunden am Tag Atemtherapie und Inhalation, ja, und definitiv auch mehr Lebenszeit) sowie Kraft und Luft, sodass ich endlich mit dem Kite-Surfen beginnen konnte. Eine Liebesbeziehung zum Ozean entflammte. Die Brücke: das Kiten.

## Nicht zerdenken, sondern einfach machen

Die Verbindung mit der Natur, das Verschmelzen mit den Naturelementen Wind und Wasser, die Bewegung, die salzige Luft. Ich hätte mir niemals zu erträumen gewagt, wie erfüllend dieser Sport für





„Spread your Wings and fly away“ – dieses Bild, bei dem ich den Schirm hinter mir halte, als wären es Flügel, beschreibt ziemlich genau mein neues Lebensgefühl – seitdem ich Kafrio nehme :-)

und anstatt zu viel zu grübeln, einfach zu machen. Das zu tun, was man liebt und einen strahlen lässt. Leidenschaft zu leben, das Menschsein zu erfahren, der Begeisterung zu folgen, den Moment zu genießen, die Verbindung mit allem, was ist, zu spüren, darum geht es doch im Leben, oder? ...

### Veränderungen begrüßen. In jedem Neuanfang steckt Magie

Das alles und noch viel mehr fand und finde ich, wenn ich auf dem Wasser bin, wie jenseits von Zeit und Raum – denn nicht selten wird unser Potential, das wozu wir

Aller Anfang ist schwer – dran bleiben lohnt sich!

wirklich im Stande sind, nicht auf der Couch liegend, sondern „out of the Comfortzone“, in der Magie des Neuanfangs,

*In diesem Sinne:  
Aloha, life comes and goes in waves,  
so let's learn how to surf.*

mitten im Sturm (im wahrsten Sinne des Wortes, denn das sind die besten Sessions :-)), wenn wir uns unseren Ängsten stellen und mutig dieses Leben beschreiten und die Veränderung begrüßen, entfacht.

Achso, deswegen bin ich gerade dabei, mir den nächsten Traum zu erfüllen, ich habe mir zu Hause meinen eigenen

Praxisraum eingerichtet und begonnen, nebenbei freiberuflich mit Körper-Energiearbeit, Coaching, Kundalini Yoga, Frauenkreisen, uvm. zu arbeiten, um Menschen ganzheitlich auf ihrem Heilungsweg zu begleiten und Einklang zwischen Körper, Geist und Seele zu erlangen. (Funktioniert übrigens auch Online wunderbar :-)) In diesem Sinne: Aloha, life comes and goes in waves, so let's learn how to surf.

*Leonie*

📷 @leo\_love\_lioness

# „Wir waren sofort verliebt“

## Erfahrungen von Pflegeeltern eines Kindes mit Mukoviszidose

Kerstin und Alexander haben 2021 ein Pflegekind mit Mukoviszidose aufgenommen. Das kleine Mädchen war mit Darmverschluss auf die Welt gekommen und musste ihre ersten Lebenswochen in der Klinik verbringen. Im Interview erzählen die Pflegeeltern von ihren Erfahrungen.



Glückliche Familie: Kerstin und Alexander mit ihrer Pflgegetochter.

### Wieso habt Ihr Euch dafür entschieden, ein Pflegekind aufzunehmen?

**Kerstin:** Ich hatte in meiner Vergangenheit schon viel mit Pflegekindern zu tun und hatte das immer im Hinterkopf, so nach dem Motto: Wenn es mit einem eigenen Kind nicht klappt, haben wir einen Plan B, denn in Deutschland ist es fast ausgeschlossen, ein Kind zu adoptieren.

**Im April 2021 bekam Ihr den Anruf, dass es eventuell ein Pflegekind für Euch gibt, das CF hat. Was waren Eure Gedanken?**

**Alexander:** Als der Anruf kam, waren wir zunächst etwas überfordert. Meine Frau wusste aufgrund ihres medizinischen Hintergrundes mehr mit der Krankheit anzufangen als ich, und war daher schon schockiert. Wir haben uns gefragt, ob wir das wollen und können.

### Wie habt Ihr die Entscheidung getroffen, das Kind aufzunehmen?

**Alexander:** Wir hatten das Glück, dass unsere Tochter in einer Uniklinik mit Mukoviszidose-Zentrum zur Welt gekommen ist. Die Ärztin dort lebt für ihren Beruf und wir haben von ihr den Kontakt einer Familie bekommen, deren Kind Mukoviszidose hat und auch mit einem Darmverschluss geboren wurde.

**Kerstin:** Die Ärzte haben in den Gesprächen auch davon geschwärmt, dass es jetzt neue Medikamente gibt, sodass die Lebenserwartung der Kinder immer normaler wird.

**Alexander:** Nach dem Gespräch mit den Ärzten waren wir doch recht euphorisch, weil die Ärzte uns auch sagten, dass die Medikamente ja auch besser wirken, je früher man anfängt. Und als wir erfahren haben, dass die Kleine auch die passende Mutation hat, hat uns das noch einmal sehr erleichtert.

### Welche Herausforderungen seht Ihr als Pflegeeltern eines Kindes mit Mukoviszidose?

**Alexander:** Was die Mukoviszidose angeht, denke ich, dass wir die gleichen

Herausforderungen haben wie alle Eltern mit einem CF-Kind. Bei leiblichen Eltern ist es wahrscheinlich sogar schlimmer, denn die meisten wissen ja nicht, dass ihr Kind Mukoviszidose haben wird. Die können sich gar nicht darauf vorbereiten. Wir wussten ja, was auf uns zukommt. Natürlich merkt man erst mit der Zeit, was das im Detail bedeutet, aber wir konnten uns darauf einstellen.

**Kerstin:** Wenn ihr etwas passiert, sind wir natürlich sowohl dem Jugendamt als auch den leiblichen Eltern Rechenschaft schuldig sind.

### Ihr habt ja auch an einem Neudiagnose-Seminar des Mukoviszidose e.V. teilgenommen. Wie waren da Eure Erfahrungen?

**Alexander:** Man kann sich noch so viel mit Ärzten unterhalten, der Kontakt zu anderen Eltern ist einfach unersetzbar, weil man sich auf einer ganz anderen Ebene unterhalten kann. Das hat uns sehr geholfen. Auch die Betroffenen, die selbst mit Mukoviszidose leben, haben uns Mut gemacht, weil sie uns erzählt haben, was für sie alles möglich ist.

### Vielen Dank dafür, dass Ihr Eure Erfahrungen mit uns geteilt habt.

Das Interview führte Juliane Tiedt

Das vollständige Interview mit Kerstin und Alexander finden Sie auch auf unserem Blog unter <https://blog.muko.info/pflegefamilie>

A young man and woman are shown in profile, smiling and looking towards the right. They are outdoors, with a body of water and a bright sky in the background. The man has curly hair and is wearing a light-colored t-shirt. The woman has long brown hair and is wearing a dark t-shirt. The overall mood is positive and hopeful.

Selbstbestimmt  
im Alltag  
mit Mukoviszidose  
#werdemukoexperte

Wissen und Orientierung  
findest du unter [muko-experte.de](https://muko-experte.de)

# Günstige und schnelle Rezepte für Sie!

Ihre Broschüre jetzt bestellen.



**Bestellung per E-Mail unter [werbemittel@viatris.com](mailto:werbemittel@viatris.com)**

(max. 2 Stück, solange der Vorrat reicht)

**Kreon<sup>®</sup> 35 000** Ph. Eur. Lipase Einheiten, magensaftresistente Hartkapseln

**Wirkst.:** Pankreatin (Enzymgemisch aus Schweinebauchspeicheldrüsen). **Anw.:** Zur Behandlung einer exokrinen Pankreasinsuffizienz b. Kindern, Jugendlichen u. Erwachsenen. Hierbei produziert die Bauchspeicheldrüse nicht genügend Enzyme um die Nahrung zu verdauen. Dies wird häufig beobachtet bei Patienten, mit Mukoviszidose (einer seltenen angeborenen Störung), mit einer chronischen Entzündung der Bauchspeicheldrüse (chronische Pankreatitis), bei denen die Bauchspeicheldrüse teilweise oder vollständig entfernt wurde (partielle oder totale Pankreatektomie) od. mit Bauchspeicheldrüsenkrebs. **Zu Risiken und Nebenwirkungen lesen Sie die Packungsbeilage und fragen Sie Ihren Arzt oder Apotheker. Apothekenpflichtig. Stand:** 09.2019.

**Mylan Healthcare GmbH** · Lütticher Straße 5 · 53842 Troisdorf · e-Mail: [mylan.healthcare@mylan.com](mailto:mylan.healthcare@mylan.com)

© 2022 Mylan Germany GmbH, a Viatris company.