

Ausgabe 4|2022
Das Magazin des Mukoviszidose e.V.

muko.*info*

Schwerpunkt-Thema
Transplantation



MUKOVISZIDOSE e.V.
Helfen. Forschen. Heilen.



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

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





Bild links: Michael Hohmeyer setzte mit der ersten Lungentransplantation in Deutschland einen Meilenstein (Interview ab Seite 49). Bild rechts: 40 Jahre Mukoviszidose e.V. Aachen: Gabriele Neumann (1. Vorsitzende des Mukoviszidose e.V. AACHEN), Dr. Dirk Steffen (leitender Oberarzt der Mukoviszidose-Ambulanz für Erwachsene), Prof. Dr. Dr. Burkhard Tümmler (Bericht Seite 26)

Aus der Redaktion

10. Februar 2023: ist die Deadline zur Kandidatur als Bundesvorstandsmitglied, denn auf der Mitgliederversammlung wird nächstes Jahr in Schweinfurt ein neuer Bundesvorstand gewählt. Gleiches gilt für den Vorstand der Arbeitsgemeinschaft Erwachsene mit CF (AGECF). Bei Interesse erfahren Sie auf den Seiten 22/23 alle Details zur Bewerbung.

31. Dezember 2022: Bis zu diesem Datum sollten Sie uns kontaktieren, wenn Sie die muko.info im Jahr 2023 noch gedruckt erhalten möchten (Infobox auf Seite 25). Alle anderen erhalten die muko.info ab kommendem Jahr in digitaler Form per E-Mail. Bitte stellen Sie in diesem Fall sicher, dass wir eine aktuelle E-Mail-Adresse von Ihnen haben.

24. – 26. November 2022: Nach zwei virtuellen Mukoviszidose-Tagungen treffen sich Forscher, Ärzte und Therapeuten wieder im Kongresszentrum in Würzburg zum Austausch neuester Erkenntnisse aus Therapie und Forschung (Bericht ab Seite 34).

3. Oktober 2022: Nach zwei Jahren Pause kann der bundesweite Wandertag „Deutschland wandert – Deutschland hilft“ des Deutschen Volkssportverbandes (DVV) wieder stattfinden. Muko-Schutzengel Michaela May wandert mit Stephan Kruij und zwei Bürgermeistern (Foto auf Seite 43).

26. September 2022: Die Redaktionskonferenz tagt digital per Videokonferenz. Erwartungen, Hoffnungen und Erfahrungen, aber auch medizinische Daten zur Transplantation bei Mukoviszidose werden diskutiert und potentielle Autoren angesprochen. Lesen Sie tolle Berichte und Einsichten in unserem Schwerpunkt – u.a. einen Bericht über Marius, der als Zwölfjähriger jeweils einen Lungenlappen von Vater und Mutter erhielt (Seite 46), oder mit Michael Hohmeyer, der vor 34 (!) Jahren transplantiert wurde (Seite 49). Vielen Dank an alle, die dieses Heft interessant machen!

26. – 28. August 2022: Die CF-Erwachsenentagung findet endlich wieder in Präsenz statt und behandelt Themen wie Mukoviszidose im Alter und andere Lebensumbrüche. Lesen Sie unseren Bericht auf Seite 25.

Für die Redaktion

S. Pfeiffer-Auler *Stephan Kruij*

Susi Pfeiffer-Auler
Redaktionsleitung muko.info

Stephan Kruij
Bundesvorsitzender des
Mukoviszidose e.V.



Das finden Sie in diesem Heft

Schwerpunkt-Thema

Transplantation

- 6 Lungentransplantation bei Mukoviszidose
- 10 Wer bekommt die nächste Lunge?
- 12 Lungentransplantation – Einige ihrer psychischen Herausforderungen
- 14 Haus Schutzengel – „Zuhause auf Zeit“
- 15 Leserbriefe

Vorschau

Leserbriefaufrufe

- 20 muko.info 1/2023 – Medizinische Prävention bei Mukoviszidose
- 20 muko.info 2/2023 – Diagnose Mukoviszidose: Erfahrungen mit Krankenkassen, Ämtern und Behörden

Unser Verein

- 22 Wahlen für den Bundesvorstand
- 23 Neuwahl des Vorstandes der AGECF
- 24 15 Jahre Deutsches CF-Studiennetzwerk
- 25 Siebte CF-Erwachsenentagung
- 25 Die muko.info wird digital
- 26 muko.fit TX hilft, wenn das soziale Umfeld nicht ausreicht
- 26 40 Jahre Mukoviszidose e.V. AACHEN und dritter Christiane Herzog-Tag
- 27 Was genau macht eigentlich unser Vorsitzender?

Wissenschaft

- 28 ScieM: der Mukoviszidose e.V. bringt Forscher zusammen
- 30 Mukoviszidose-Register – Neuer Berichtsband erscheint zur DMT 2022

Gesundheitspolitik

- 32 Gesundheitspolitische Aktivitäten

Therapie

- 34 25. Deutsche Mukoviszidose Tagung
- 36 Triple Kombinationstherapie mit CFTR-Modulatoren nach Transplantation

cf research news

- 38 Neuigkeiten aus der Forschung

CF-Life-Hacks

- 39 Absturz verhindern! Monas Tipp für die Heim-IV

Sport & Fitness

- 40 Reflexion eines Wunders

Wir in der Region

- 42 Sport-Benefizveranstaltungen im Wandel von Corona
- 44 Regionalgruppe Münster: Jubiläum einmal anders
- 44 20 Jahre Mukoviszidose-Zentrum Mecklenburg-Vorpommern
- 44 Neues von der Regionalgruppe Unterfranken

Mein Leben mit CF

- 46 Zurück ins Leben

Kurz vor Schluss

- 48 Buchvorstellung: Die Weisheit der Füchse

Persönlich

- 49 Es ging zunächst nur ums Überleben





Impressum

muko.info:

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

Herausgeber:

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

Schriftleitung:

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

Redaktion:

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

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

Herstellung und Vertrieb:

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

Spendenkonto des Mukoviszidose e.V.:

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

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

Hinweis:

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

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

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

Bildnachweis:

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

stock.adobe.com: Titel - Ekaterina, S. 5 - Fokussiert,
S. 9 - Ekaterina, S. 12 - Ilona, S. 20 - Pixel-Shot
(Ordner), S. 27 - by-studio (Pinwandhintergrund),
krissikunterbunt (Stecknadeln mit Zettel);
pixabay.com: S. 6 - Jasmin777, S. 20 - Paul Diaconu
(Augenuntersuchung), S. 22 - pics_kartub;
unsplash.com: S. 23 - glenn-carstens-peters

Lungentransplantation bei Mukoviszidose

Die zystische Fibrose (CF) macht historisch international 15% und in Deutschland 17% der Indikationen für eine Lungentransplantation (LTx) aus und gehört damit zu den weltweit wichtigsten Indikationen. Bei Kindern und Jugendlichen liegt der CF-Anteil historisch bei ca. 50% aller Lungentransplantationen. Der Anteil der Lungentransplantationen (LTx) im Kindesalter nimmt seit einigen Jahren spürbar ab, aufgrund der verbesserten Basistherapie. Dieser Trend wird sich durch die CFTR-Modulatoren noch verstärken. Weltweit wurden in den Jahren 2010–2018 jährlich durchschnittlich 530, zu 99% beidseitige Transplantationen, bei CF-Patienten durchgeführt. Die Lungentransplantation kann, bei sorgfältigem Einsatz, bei der Mehrzahl der Patienten mit CF eine Verbesserung des Überlebens und der Lebensqualität erreichen. In Deutschland werden jährlich etwa 300 bis 350 Lungen verpflanzt. 488 Patienten standen 2020 am Jahresende auf der Warteliste. 38 Patienten mit CF wurden auf die Warteliste neu aufgenommen⁵.

Ziele

Ziele der Lungentransplantation sind einerseits die Verbesserung der Lebensqualität und andererseits eine bessere Langzeitprognose. Für viele Patienten ist eine Verbesserung der Lebensqualität das entscheidende Argument für die Transplantation. CF-Patienten sind unter den transplantationsstypischen Grundkrankheiten besonders, da die chronische Atemwegskolonisation das Risiko gravierender postoperativer Infektionen unter Immunsuppression mit sich führt.

Außerdem hat die CF als Systemkrankheit transplantationsrelevante Besonderheiten, begründet durch Besonderheiten der Ernährung, Verstoffwechslung und anderen Organmanifestationen. Das Langzeitüberleben nach LTx mit CF ist besser als bei anderen Grunderkrankungen. CF-Patienten sind im Mittel jünger (zum Zeitpunkt der Transplantation ca. 30 Jahre gegenüber 55–60 Jahre bei anderen Grundkrankheiten) und nicht mit den typischen Begleiterkrankungen älterer Patienten behaftet.

Die beidseitige Transplantation bei CF-Patienten wird durchgeführt, um eine unkontrollierte Infektion aus der verbleibenden Nativlunge heraus zu vermeiden, die bereits chronisch mit einer Vielzahl von Keimen kolonisiert ist.

Lebendspende

Zu den Strategien zur Erhöhung des Organangebots gehört u.a. die Lebendspende. Dabei werden der rechte und linke Lungenunterlappen von zwei lebenden Spendern (meist Verwandte,



Organspendeausweise erhalten Sie z.B. beim Mukoviszidose e.V.

z.B. den Eltern) verpflanzt. Das Verfahren kommt nur bei Empfängern von kleiner Statur infrage. In Deutschland ist das Verfahren bisher bei drei Empfängern, davon einem mit CF angewendet worden. Durch die Größenbegrenzung und die Tatsache, dass zwei Spender benötigt werden, ist das Verfahren sehr kompliziert.

Auswahl für das Verfahren

Für die Auswahl von CF-Patienten zur Lungentransplantation werden in einem Konsensdokument der Internationalen Gesellschaft für Herz- und Lungentransplantation (ISHLT) Kriterien vorgeschlagen. Unterschieden wird hiernach zwischen Vorstellung und Aufnahme auf die Warteliste.

Die Empfehlungen zur Selektion von CF-Patienten zur Lungentransplantation sind wie folgt:

Vorstellung im Transplantationszentrum

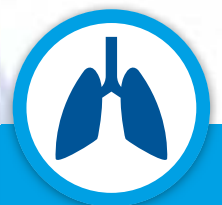
- » $FEV_1 < 30\%$ Soll
- » $FEV_1 < 40\%$ bei Kindern oder wenn
 - › Sechs-Minuten Gehstrecke unter 400 m,
 - › Kohlendioxid in der Blutgasanalyse > 50 mm Hg
 - › Notwendigkeit von Sauerstoff in Ruhe oder bei Belastung
 - › Zwei oder mehr jährliche Exazerbationen mit i.V. antibiotischer Behandlung
 - › Gewichtsverlust/Untergewicht trotz Zusatzernährung
 - › Pneumothorax
 - › Schwere Lungenblutung mit Embolisation
 - › Pulmonale Hypertonie

Meldung zur Transplantation

- » FEV_1 unter 25% Soll mit einem zusätzlichen Faktor
 - › Rascher Abfall der FEV_1
 - › Häufige Krankenhausaufnahmen (> 28 Tage pro Jahr)
 - › Sauerstofftherapie in Ruhe oder nicht-invasive Beatmung
 - › Pulmonale Hypertonie
 - › Exazerbation mit Beatmungsnotwendigkeit
 - › Untergewicht mit Body-Mass-Index < 18 kg/m² trotz Zusatzernährung
 - › Wiederholte massive Lungenblutung trotz Embolisation

Für die Aufnahme auf die Warteliste sind der Wunsch des Patienten und seine Einwilligung in eine Transplantation Voraussetzung. Die Entscheidung wird in den Zentren gemeinsam mit dem Patienten diskutiert und Vor- und Nachteile sowie der

**JETZT
neu***



Frei atmen.

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

richtige Zeitpunkt erörtert. Die bisherige Therapietreue muss, trotz der Schwierigkeiten ihrer Beurteilung, bei der Entscheidung über die Aufnahme auf die Warteliste mit berücksichtigt werden. Hierfür sind vor allem die Angaben der betreuenden CF-Ambulanz für das Transplantationszentrum wichtig. Zusammen mit Therapeuten, Patienten und Umfeld sollte versucht werden, die mangelnde Therapietreue auszuräumen. Die wiederhergestellte Therapietreue sollte objektiv und langfristig dokumentiert sein. Eine Aufnahme auf die Warteliste setzt einen abgeschlossenen Entscheidungsprozess des Empfängers voraus. Gemeinsam mit den Transplantationspezialisten können Patienten aber während der Wartezeit entscheiden, vorübergehend inaktiv in der Warteliste zu verbleiben. In diesem Status bekommen sie über die Vermittlungsstelle Eurotransplant keine Organangebote.

Eine *Burkholderia cenocepacia*-Besiedlung stellt in den meisten Tx-Zentren aufgrund einer Ein-Jahres-Überlebensrate von nur ca. 40% nach Lungentransplantation eine Kontraindikation für eine Lungentransplantation dar. CF-Patienten, die präoperativ mit *Mycobacterium abscessus* besiedelt sind, haben deutlich erhöhtes Risiko von postoperativen Weichteilinfektionen. Die Besiedlung mit anderen multiresistenten Erregern (auch multiresistenter *Pseudomonas*) stellt im Allgemeinen keine Kontraindikation für eine Lungentransplantation dar. Die Transplantation von CF-Patienten, die mit Problemkeimen infiziert sind, sollte in erfahrenen Zentren durchgeführt werden.

Für die Anmeldung im Transplantationszentrum sind eine Reihe von Basisinfor-

mationen wichtig. Diese Informationen dienen der Einschätzung, ob eine Transplantation eine mögliche Therapieoption darstellt, ob eine alleinige Lungentransplantation ausreichend ist oder eine kombinierte Leber-Lungen-Transplantation angestrebt werden muss sowie der Einschätzung, welche Therapien möglicherweise vor einer Lungentransplantation optimiert werden müssen und können. Entsprechende Checklisten über notwendige Informationen für eine Vorstellung sollten bei dem jeweiligen Transplantationszentrum angefordert werden.

Organverteilung und Wartezeit

Die durchschnittliche Wartezeit beträgt derzeit in Deutschland drei Monate für Empfänger, einige Patienten warten aber aufgrund seltener Größen oder Gewebeanverträglichkeit wesentlich länger. Während der Wartezeit sind regelmäßiges körperliches Training, psychologische Unterstützung, Optimierung des Körpergewichts, Ernährungstherapie, Optimierung des Impfstatus (Diphtherie/Polio/Tetanus-Auffrischung, Influenza, inkl. Haushaltsangehörige, SARS-2, Pneumokokken, unter Umständen humane Papillomviren, Hepatitis A/B) und die engmaschige Überwachung des Gesundheitszustandes wichtig. Eine vorbereitende pneumologische Rehabilitation ist auch für CF-Patienten wichtig.

Die Verteilung von Spenderlungen geschieht in Deutschland seit 2011 durch die Vermittlungsstelle Eurotransplant, der weitere sieben europäische Länder angeschlossen sind, mithilfe des Lung Allocation Score (LAS). Der LAS schätzt anhand von 20 Variablen (u.a. Sauerstoffbedarf, Beatmung) den Überlebensvorteil durch die Transplantation für Wartelistenpatienten, also das Überleben

nach Transplantation gegen das Überleben auf der Warteliste ab. Seit der Einführung des LAS ist die Sterblichkeit auf der deutschen Warteliste für alle Diagnosen, inkl. der CF gesunken und das Ein-Jahres-Überleben nach Transplantation hat sich auf 82% in Deutschland verbessert.

Der LAS wird bei Patienten bei Aufnahme auf die Warteliste und alle drei Monate (bei kritisch Kranken alle 14 Tage) erhoben. Die Verteilung von Spenderlungen ist in Deutschland durch Richtlinien sehr detailliert geregelt. Einen bis 2011 bestehenden hochdringlichen (HU) Status gibt es in Deutschland seitdem nicht mehr und die Patienten müssen auch nicht mehr im Krankenhaus bis zur Transplantation warten, wie es für den HU-Status nötig war.

Die Corona-Pandemie hat für Deutschland erfreulicherweise zu keinem Rückgang der Lungenspender geführt, allerdings sind weniger Organe von den Zentren angenommen worden, möglicherweise durch die zusätzlichen Belastungen des Gesundheitssystems und Personalknappheit. Spenderorgane werden sorgfältig ausgewählt, wobei in den letzten Jahren ein zunehmendes Spenderalter und Rückgang der Organqualität festgestellt wurde.

Nachsorge

Die Nachsorge nach Transplantation ist ein komplexer Prozess, der einen hohen personellen und apparativen Aufwand und sehr viel Mitarbeit des Patienten erfordert. Die Ansiedlung der Nachsorge in erfahrenen Transplantationszentren trägt entscheidend zu besseren Langzeitergebnissen (s.u.) bei und ist durch Maßnahmen der Qualitätssicherung und nach Sozialgesetzbuch erforderlich. Das Fünf-Jahres-Überleben von Empfängern

mit CF liegt in großen Zentren über 70 %. Nach Transplantation sind Physiotherapie und Inhalationen i.d.R. weniger bedeutend als die zuverlässige Einnahme der Medikamente, die regelmäßige Selbstüberwachung mit frühzeitiger Meldung im Zentrum und Vorsorgeuntersuchungen.

Die Immunsuppression nach Lungentransplantation wird üblicherweise lebenslang mit einem Dreifachregime geführt. Dies schließt typischerweise einen Calcineurin-Inhibitor (Ciclosporin oder Tacrolimus), einen Purin-Syntheseantagonisten (Azathioprin, bzw. Mycophenolatmofetil) und Kortison ein. Die Dosis der Calcineurin-Inhibitoren wird nach Blutspiegeln gesteuert. Ciclosporin und Tacrolimus haben eine Vielzahl von Wechselwirkungen mit anderen Medikamenten. Schwankende Immunsuppressiva-Spiegel stellen ein erhöhtes Risiko für Abstoßungsepisoden und unerwünschte Arzneimittelwirkungen dar. Neben Laboruntersuchungen und Röntgenbil-

dern schließt sich bei Problemen in der Nachsorge eine Bronchoskopie an. Lebendimpfungen (Masern-Mumps-Röteln, Varizellen, Gelbfieber, Typhus) sind nach Transplantation kontraindiziert. Die Gripeschutzimpfung und SARS-2-Impfung nach LTx wird jährlich empfohlen – auch für Haushaltsangehörige.

Das chronische Transplantatversagen ist durch einen zunehmenden Verlust an Lungenfunktion, wiederholte Atemwegsinfektionen und späteres Atemversagen gekennzeichnet. Fünf Jahre nach Transplantation sind etwa 33 % der Patienten betroffen. Nach wie vor sind die Behandlungsergebnisse unbefriedigend, bei etwa 50 % der Patienten lässt sich die Lungenfunktion stabilisieren, die Komplikation ist aber die Haupttodesursache im Langzeitverlauf nach LTx und die Hauptindikation zur Retransplantation.

Die perioperative Ein-Jahres-Sterblichkeit nach LTx liegt in erfahrenen Zentren bei

zehn Prozent und niedriger. Bei der CF lässt sich in retrospektiven Analysen bei einer Auswahl geeigneter Patienten durch die Lungentransplantation eine signifikante Prognoseverbesserung im Vergleich zu nicht transplantierten Vergleichspersonen zeigen. Die bisher publizierten Studien zu Lebensqualität vor und nach Transplantation zeigen Verbesserung in den Skalen des physischen Wohlbefindens, die emotionalen Aspekte der Lebensqualität bleiben weitgehend unverändert. Die Ergebnisse der Transplantationszentren können im Internet abgerufen werden (www.dso.de).

Prof. Dr. med. Jens Gottlieb
Medizinische Hochschule Hannover
Klinik für Pneumologie OE 6870
30625 Hannover

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



Lungentransplantierte Mukoviszidose-Patienten empfinden ihre neue Lunge als großes Geschenk.

Wer bekommt die nächste Lunge?

Das Verteilsystem „Lung Allocation Score“ (LAS)

Sehr schwer kranke Mukoviszidose-Patienten warten auf eine neue Lunge, manchmal viele Monate lang. Früher lief das nach dem „first come – first served“-Prinzip: Wer am längsten gewartet hatte, bekam die Lunge transplantiert. Seit 2011 werden die Lungen in Deutschland nach dem Lung Allocation Score (LAS) sozusagen mathematisch verteilt. Wie funktioniert das?



Jennifer Bras: „Je schlechter es mir geht, desto ungeduldiger werde ich, ich möchte doch leben. Wenn man dann hört, dass andere sterben, hat man umso mehr Angst, nicht rechtzeitig ein neues Organ zu bekommen.“ Motiv aus der Plakatkampagne der damaligen Stiftung „Fürs Leben“ aus dem Jahr 2014.

Für die Lungen-Transplantation (Tx) gibt es ein kritisches Zeitfenster: Wer noch „zu gesund“ ist, sollte noch nicht transplantiert werden, weil die neue Lunge eine begrenzte Funktionszeit hat. Wer aber zu lange warten musste, dessen Muskeln sind so stark abgebaut und der Körper durch Sauerstoffmangel so entkräftet, dass auch mit neuer Lunge kein guter Gesundheitszustand mehr erreicht werden kann.

Die Situation vor Einführung des LAS

Die Zahl der Organspenden ging zurück, und da die wenigen Lungen nicht für alle bedürftigen Patienten reichten, wurde die Warteliste immer länger, und die durchschnittliche Wartezeit erreichte zwölf Monate. Immer mehr Patienten

wurden deshalb als besonders dringlich eingestuft, um ihre Wartezeit zu verkürzen. Gab es mehrere geeignete Empfänger für ein Organ in einer Dringlichkeitsstufe, wurden sie nach Wartezeit vergeben, d.h. an die Person, die am längsten gewartet hatte. Bei dieser Regelung starben ca. 20% der Patienten auf der Warteliste, bevor ein Organ für sie verfügbar war. Und die glücklichen Empfänger der Organe waren nach der langen Wartezeit schon so krank, dass sie nach der Tx nicht sehr lange mit dem Organ lebten, d.h. das Spenderorgan war nicht optimal „genutzt“ worden. Der Anteil der Transplantierten, die ein Jahr nach der OP noch lebten, war deshalb bei deutschen Patienten vor 2012 niedriger als im internationalen Durchschnitt.

Wie funktioniert der LAS?

Die Vermittlung der Organe erfolgt lt. § 12 Abs. 3 Satz 1 Transplantationsgesetz nach Erfolgsaussicht (Wahrscheinlichkeit für eine längerfristig ausreichende Transplantatfunktion) und nach Dringlichkeit (Wahrscheinlichkeit, dass der Patient auf der Warteliste sterben würde). Im Dezember 2011 wurde die Zuteilung (Allokation) der Spenderlungen für Transplantationen auf den „Lung Allocation Score“ (LAS) umgestellt, der in den USA bereits im Einsatz war und das Ziel verfolgt, die zu wenigen Lungen zumindest mit dem größtmöglichen Nutzen zu verwenden. Der LAS bewegt sich zwischen 0 und 100 Punkten, eine höhere Punktzahl bedeutet höhere Dringlichkeit und höhere Nutzen-Wahrscheinlichkeit für das Überleben nach Tx. Er wird berechnet als Differenz von Wahrscheinlichkeiten (Wartelistenrisiko – Post-OP-Sterberisiko) und soll den Gesamtnutzen der begrenzt vorhandenen Lungen optimieren. Beide Wahrscheinlichkeiten werden aufgrund aktueller medizinischer Daten „berechnet“. Typische Werte, bei denen ein Organ zugeteilt wird, liegen bei ca. 40 von 100 Punkten (Kinder bis zwölf bekommen automatisch einen LAS von 100, werden also bei geeigneter Organgröße bevorzugt. Allerdings ist die Anzahl verfügbarer Organe aufgrund der Größe auch deutlich geringer). Die Berechnung erfolgt durch Eurotransplant entsprechend der Richtlinie zur Organtransplantation der Bundesärztekammer. Demnach erfolgt die Zuteilung zunächst nach Größe und Blutgruppe. Gibt es dann mehrere geeignete Empfänger,

wird nach dem höchsten LAS-Wert zugeteilt. Dafür gibt es weitgehende Transparenz, denn Sie können Ihren LAS auf der Seite von Eurotransplant selbst berechnen:

www.eurotransplant.org/organs/lung/#las-calc

Was hat der LAS bewirkt?

MHH-Experten haben die Daten der drei Jahre 2009 – 2011 vor der Umstellung zum LAS verglichen mit den Daten der drei Jahre 2012 – 2014 nach der Umstellung: Die Zahl der Lungentransplantationen pro Jahr stieg über den Beobachtungszeitraum um 21% von 865 auf 1.045. Die Anzahl der Patienten auf der

Warteliste reduzierte sich um 29% (von 606 auf 432), die Zahl der Sterbefälle auf der Warteliste fiel um beeindruckende 26% (von 306 auf 226), und die Ein-Jahres-Überlebensrate nach Lungentransplantation stieg von 76% auf 81%.

Neben diesen Erfolgen bleibt aber ein Dilemma: Manche Patienten erhalten durch ihren persönlichen LAS irgendwann die entmutigende Nachricht, dass es für sie inzwischen sehr unwahrscheinlich geworden ist, dass sie noch eine Lunge erhalten. Soll diese tragische Situation für den Einzelnen vermieden werden, würden aber insgesamt mehr Menschen sterben. Denn der

LAS optimiert, ähnlich wie die Triage in Katastrophenzeiten, insgesamt das Überleben: Die Zahl der Sterbefälle auf der Warteliste reduziert sich um ein Viertel, und das bei verbesserter Ein-Jahres-Überlebensrate nach der Lungentransplantation.

Für den Bundesvorstand:
Stephan Kruij, Vorsitzender



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

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



95% bestätigen eine freiere und leichtere Atmung nach der Anwendung²

www.pari.com

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

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

Lungentransplantation

Einige ihrer psychischen Herausforderungen



Eine wichtige Hilfe bei der Entscheidungsfindung: Vertrauensvolle Gespräche mit einfühlsamen Therapeuten

Die Lungentransplantation (LuTx) ist der letzte medizinische Ausweg bei einer durch CF zerstörten Lunge und sie zeigt statistisch gute Ergebnisse in Form verbesserter Lebensqualität.¹ Für diesen Artikel wurden die psychologischen Aspekte bei der Konfrontation mit der Notwendigkeit einer solchen Behandlung ausgewählt sowie die Phasen nach der OP und nach der Reha, im vollen Bewusstsein, dass dies nur Ausschnitte sein können.

Konfrontation mit der notwendigen Behandlungsmaßnahme LuTx

„Es geht doch noch!“ Dieser scheinbar banale Satz erklingt häufig, wenn die Ärzte Betroffene mit der Notwendigkeit einer LuTx konfrontieren. Er zeigt eine Form des „Nicht-Wahr-haben-Wollens“, in der sich aber ganz unterschiedliche Aspekte finden können, die es zu beachten gilt: Das jahrelange Leben mit CF und der Therapie hat oft eine erstaunliche körperliche Anpassung an eine verknappte Sauer-

stoffversorgung zur Folge, die zu Aktivitäten führt, die anhand der Laborwerte nicht für möglich gehalten werden. Diese in der Vergangenheit sehr effektive Form der Bewältigung hat Menschen mit CF selbstbewusst gemacht und wird nun plötzlich in Frage gestellt. Das kann zu Protest, aber auch zu einer ungewollten Selbstentwertung der bisherigen Therapieanstrengungen führen. Protest ist schwierig, aber immerhin deutlich, Selbstentwertung spielt sich oft im Stillen ab und gefährdet evtl. die Stabilität einer Entscheidung.

Hinzu kommt der sehr verständliche Wunsch, die ultimative Maßnahme LuTx noch hinauszuschieben, denn mit ihrer Notwendigkeit wird auch gesagt, dass der Betroffene ohne sie bald sterben würde. Das bedrohliche Thema Tod ist nun unvermeidbar, gleich ob es offen angesprochen wird oder nicht. Deshalb werden LuTx-Kandidaten an der Charité auch in eine Palliativversorgung übernommen².

Insgesamt ist es wichtig, die über lange Zeit erfolgreiche Therapiearbeit zu würdigen. Die subjektiven gesundheitlichen Ansichten der betroffenen Menschen sollten gehört werden, auch wenn sie medizinischen Einschätzungen widersprechen. Würdigen bedeutet ja nicht, sie kritiklos zu übernehmen, Würdigung eröffnet erst einen Prozess der Selbstkritik und Annäherung.

Automatisch mit einbezogen in den gesamten Prozess sind Angehörige, die manchmal mit ganz eigenen Vorstellungen an die Situation herangehen. Eine familienorientierte, bzw. systemische, Betreuung hilft, dass niemand „verloren“ geht nach dem Motto: „Niemand ist allein krank“³. Das bedeutet keinesfalls zwingend psychologische Einzelgespräche mit jedem Familienmitglied. Schon allein die Aufmerksamkeit für alle beteiligten Personen hilft zu signalisieren, dass letztlich alle von der LuTx und der Grunderkrankung betroffen sind.

Nach der Operation – neue Anstrengungen

Nach der OP habe ich häufig eine kurze Phase der erschöpften Resignation (auch „rainy days“ genannt – eine Art Post-transplant-Depression⁴) wahrgenommen, die die Betroffenen oft alleine erleben, denn die Freude der Angehörigen und auch der Behandler über die gelungene OP überdeckt sie oft. Mit dem Aufwachen wird noch keine Veränderung der Atmung erlebt, vermutlich muss sich das Atemzentrum erst einmal umstellen. Zudem schmerzen meist vier Drainagen im Oberkörper und signalisieren eine komplette Abhängigkeit. (Ich werde nie den Jugendlichen vergessen, der mir nach dem Weggang der strahlenden Visite freundlich den Vogel zeigte!) Nun werden die alten Therapieanforderungen durch neue ersetzt, was die Betroffenen dann merken, wenn sie am zweiten Tag nach der OP von den Physiotherapeuten auf die Bettkante gesetzt werden. Dem Psychologen kommt in dieser Phase oft die Rolle eines geduldigen und behutsamen Begleiters zu, der auch mal vom Alltag in der Stadt erzählt und überlegt, welche praktischen Hilfen jetzt sinnvoll sein könnten.

Nach der Rehabilitation: Zurück zur „Normalität“?

Nach der Reha erwarten Angehörige und Lebenspartner verständlicherweise entspanntere Zeiten und werden oft von unerwarteten Entwicklungen überrascht. Jugendliche holen ihre Pubertät im Zeitraffer nach und stürzen die Eltern in bis dahin unbekannte Situationen. Angehörige, die auf vieles verzichtet haben, wollen jetzt mit ihren Partnern ein neues (altes?) gemeinsames Leben starten und erleben, wie aus dem früher körperlich eingeschränkten Menschen jemand wird, der das Leben auskosten, sich erproben möchte. Manchmal bre-

chen „eingefrorene“ Konflikte wieder auf, Trennungen kommen vor.⁵

Katrin Amelang⁶ hat festgestellt, dass Fragen nach Normalität von Transplantierten sehr oft im ersten Schritt bejaht werden, um dann in einem zweiten mit einem „naja“ oder „aber“ die Therapieanstrengungen zu erwähnen. Anscheinend ist es so, dass der erste Antwortteil den Wunsch nach sozialer Anerkennung und Zugehörigkeit ausdrückt, nämlich jetzt wieder „dabei zu sein“. Der zweite Teil beschreibt eher eine Realität, in der „Normalität“ nicht einfach da ist, sondern immer wieder „erarbeitet“ werden muss. Die Jugendlichen müssen der Clique erklären, weshalb sie weiterhin einen sehr strengen Medikamentenplan einhalten, die Erwachsenen rechtfertigen sich dafür, nun doch nicht an dem Betriebsausflug teilnehmen zu können. Es ist eine neue „Normalität“ entstanden, die körperlich und emotional einen großen Sprung nach vorne bedeutet und sich zugleich doch von der „Normalität“ des Umfelds unterscheidet. Auch das Thema eines frühzeitigen Todes ist nicht verschwunden, sondern bleibt im Hintergrund immer präsent, gerade weil die Abhängigkeit von einer präzisen Therapie so groß ist.

Gabe und Dankbarkeit

Unsere Gesellschaft ist darauf ausgerichtet, ein Geschenk, eine Gabe mit Dank auszugleichen. Dem Transplantierten ist dies gegenüber dem Spender nicht und den Angehörigen gegenüber nur sehr, sehr begrenzt möglich. D.h., es können sich Schuldgefühle unterschiedlicher Schwere entwickeln. Besonders schwierig ist der moralische Appell an eine Dankbarkeit, wenn der zum Ziel hat, positiv auf die Einhaltung der Therapien hinzuwirken. Auf den Betroffenen

kann das wie eine permanente Bestrafung dafür wirken, dass er den letzten Ausweg zum Überleben in Anspruch genommen hat.⁷

Lebensqualität

Und wie zeigt sich nun beispielsweise die anfangs erwähnte verbesserte Lebensqualität? Mir fällt immer eine erfolgreich lungentransplantierte Jugendliche ein, die bei den Kontrollbesuchen auf Station fröhlich frech ihre Flirtkünste bei der einzigen männlichen Pflegeperson erprobte, die das souverän meisterte. Es wäre doch schade gewesen, sich nach einem „Überlebenskampf“ so eine Gelegenheit zum Flirten entgehen zu lassen. Lebensqualität ist also sehr vielschichtig.

Dipl.-Psych. Dr. Wolfgang Wulff,
Psychologischer Psychotherapeut

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

Haus Schutzengel – „Zuhause auf Zeit“

Fünf Gehminuten von der MHH entfernt



Immer ein offenes Ohr: das Haus Schutzengel-Team



Das Haus Schutzengel in Hannover

Seit über 13 Jahren bietet das Haus Schutzengel an Mukoviszidose erkrankten Menschen und ihren Angehörigen – auch während der Pandemie – ein Zuhause auf Zeit.

Kostengünstig und kliniknah

Wir unterstützen dabei, dass schwer kranke Patienten während ihrer Behandlung oder Transplantation in der Medizinischen Hochschule Hannover (MHH) nicht auf die Nähe ihrer Familien verzichten müssen. Patienten, die ambulante Termine wahrnehmen, können einen Tag vorher anreisen und in einem der sieben komfortablen Zimmer übernachten, was zeitlichen Stress vermeiden hilft und oftmals eine große Entlastung darstellt.

Neben der kostengünstigen Unterkunft und einem hohen Hygienestandard bieten die Mitarbeiterinnen Helga Nolte, Frau Macke-Neugebauer und ihr Team Bewohnern ein offenes Ohr und fachlichen Rat bei großen und kleinen Sorgen.

Schnelle Anlaufstelle im Tx-Fall

Wenn nach kürzerer oder längerer Tx-Listung der „erlösende“ Anruf aus der MHH kommt, ist meist auch kurzfristig eine Aufnahme im Haus Schutzengel möglich. Sollte das nicht sofort möglich sein, stehen Frau Nolte und Frau Macke-Neugebauer bei der Organisation einer kurzfristigen alternativen Unterkunft zur Verfügung. Patienten, die sich für eine Unterbringung im Haus Schutzengel interessieren, können gerne schon während der Listungszeit Kontakt aufnehmen und Informationen diesbezüglich bekommen.

Auch die Unterbringung von Patienten mit einem 3 MRGN- oder 4 MRGN-Pseudomonas-Befund ist im Appartement möglich.

Im Haus Schutzengel stehen je drei Einzel- und drei Doppelzimmer (mit eigenem Bad) sowie ein Apartment mit Küchenzeile, Wohnbereich und Bad zur Verfügung.

Einfach da sein

Es gibt wahrscheinlich wenig Ereignisse, bei denen die Begleitung durch die Familie wichtiger ist als bei einer Transplantation. „Mut machen“, helfen, „einfach da sein“ und begleiten: hierbei hilft das Team im Haus Schutzengel.

[Helga Nolte](#)

[Leitung Haus Schutzengel,](#)

[Angebot muko.fit](#)

Tel.: +49 (0)511 76 16 329

E-Mail: HNolte@muko.info



Transplantation im letzten Moment Lebendspende der Niere von der Mutter

Peggy lebt seit 1996 mit ihrer neuen Lunge. Transplantiert wurde sie im Deutschen Herzzentrum Berlin. Ihr Lungengewebe war zerstört, mit zähem Schleim verklebt, atmen war ihr nicht mehr möglich gewesen. Durch die Nebenwirkungen der Medikamente brauchte sie später eine neue Niere.

Schwere Entscheidung

Den 24-Stunden-Sauerstoff konnte ich nur noch in meinen Körper strömen lassen, Atembewegungen gab es nicht mehr, denn der Brustkorb war unbeweglich. Die Transplantation wurde im letzten Moment durchgeführt, ich war als „Schwersttransplantierte“ bezeichnet worden.

Natürlich war ich nicht begeistert, als mein Arzt über Transplantation sprach. Es ist nicht nur eine Operation, es ist die Aufgabe des eigenen Körpers. Nach einer langen Überlegungszeit wollte ich sie dann schließlich. Erwartungen hatte ich keine sehr großen, meine Gedanken

waren positiv, aber auch negativ bestimmt. „Es kann nur besser werden..“ oder ...„kein elendes Ersticken, sondern nach der Operation einfach nicht mehr aufwachen“.

Alles gut gegangen

Die Transplantation ist gut ausgegangen. Mein Leben hat sich von Grund auf verändert, verbessert. Natürlich war der Anfang nicht leicht, aber ich hatte endlich Luft und konnte machen, was ich wollte. Die Transplantationsregeln hatte ich anfangs sehr streng befolgt. So trug ich über Monate außerhalb meiner Wohnung Mund-Nasenschutz und Handschuhe, setzte mich keinen Menschenansammlungen aus. Später desinfizierte ich meine Hände ständig. Fleisch und Fisch esse ich nur gut durchgebraten oder stark geräuchert, Eis nur stark gefroren. Arzneimittel gab es weiterhin viel, ganz wichtig die Medikamente zur Unterdrückung meines Immunsystems, damit die Lungen nicht abgestoßen werden.

Zusätzliche Nierentransplantation

Die Medikamente sorgten leider auch dafür, dass ich neun Jahre später eine Nierentransplantation benötigte; meine Mutter spendete mir eine Niere. Meine Psyche war nur während der Nierenproblematik ein Problem.

Mein Körper hat alles gut überstanden, ich besuchte wöchentlich ein Fitnesscenter, hatte wieder Kraft und konnte auch wieder arbeiten gehen. Mein Umfeld hat überwiegend positiv reagiert. Meine Nachsorge hatte ich anfangs zweimal im Jahr in der Mukoviszidoseambulanz und in der Transplantationsambulanz, später dann nur noch in der Tx-Ambulanz im Herzzentrum, wo ich mich gut aufgehoben fühlte.

Peggy Krebs, 55 Jahre, CF

EnergeaP^{Kid} & EnergeaP



NEU!
mit löslichen
Ballaststoffen

- ✓ verordnungsfähig
- ✓ vollbilanziert
- ✓ geschmacksneutral



Ein weitgehend normales Leben

Protokoll aus Christians Tx-Geschichte

Christian beschreibt uns sehr genau, wie seine Transplantation verlief, vom Tag der Listung bis heute. Er nimmt uns mit auf eine anstrengende Reise.

Ich sitze auf dem Rad und trete. Wieder-gewonnene Freiheit. Einfach losfahren.

April 1998: Nach einem längeren Krankenhausaufenthalt, aufgrund einer pulmonalen Exazerbation, Voruntersuchungen zur

Lungentransplantation in Ulm und ab da regelmäßige Vorstellung in Großhadern. Ist mein Zustand trotz einer FEV₁ von ca. 20% und häufiger Atemnot schon bei geringfügiger Bewegung zu gut für eine LTx?

3. November 2009: Termin an der Medizinischen Hochschule Hannover.

2. Februar 2010: Erneute Voruntersuchung und Listung in Hannover.

9. Juli 2010: Heißer Sommerabend. Anruf aus Hannover während des Grillabends vor dem Essen. Transport im Krankenwagen nach Stuttgart und Flug mit Landung in Hannover: Feuerwerk. Transport zur Klinik. Röntgenthorax. Waschen. Oberkörperrasur. Landen und Starten der Helikopter. Deren Knattern hallt in den Klinikgebäuden wider.

10. Juli 2010: 6:00 bis 11:00 Uhr Operation, abends aufgewacht. Gott sei Dank ohne Tubus im Hals. Sauerstoffsättigung gut, aber wo bleibt das freie Atmen, von dem so viele geschrieben haben? Der Körper bleibt wochenlang im Alarmzustand. Sei es durch das Cortison, Schmerzen oder den ungewohnten Sauerstoffpegel. Schlaf ist erst einmal nicht möglich, aber man überlebt auch ohne. Treppensteigen im Bettenhaus, Spaziergänge in der Klinik und in der Reha, Besteigung des Ulmer Münserturms, bereits zwei Monate nach der Operation 400 Höhenmeter im Allgäu geschafft.

Ich trete weiter. Kein Husten, keine Atemnot. Auch nach zwölf Jahren ist das immer noch ebenso unglaublich wie schön. Dankbarkeit.

September 2010: Verschlechterung der Lungenfunktion durch Schleimhautpolypen. Ein Vierteljahr lang z.T. wöchentliche Bronchioskopien in Hannover mit APC¹. Mit Pneumonie an Weihnachten 2010 in der Klinik. Zweimalige Infektion mit dem Cytomegalievirus (CMV). Weiterhin Pseudomonasnachweis. Verschlechterung der Nierenfunktion. Hypertonie. Nie gekannte Müdigkeit in Ruhe. Aber alles besser als vor der Transplantation, zumal es in den ersten anderthalb Jahren mit der FEV₁ stetig aufwärts geht. Joggen versucht (oje-Wadenmuskeln). Nach 15 Monaten Anmeldung im Fitness-Center. Das Training dort macht zwar keinen Spaß, aber ich ziehe es bis heute durch.

9. August 2010: Verschlechterte Lungenfunktion durch Reduktion der Cyclosporindosis nach dem zweiten Jahr; Nachweis einer akuten Abstoßung, die mit drei Urbasonstößen erfolgreich behandelt wurde.

In den letzten zehn Jahren haben sich viele Probleme relativiert und ich lebe ein weitgehend normales Leben.

Es geht bergauf. Ich atme heftiger. Aber das ist normal.

Christian, 53 Jahre, CF



Sportlich wieder aktiv: Christian

¹Argon-Plasma-Koagulation, thermisches Hochfrequenzverfahren z.B. zur Abtragung von Gewebe

Die Politik muss etwas ändern

Dank an den Spender

Die gelernte Krankenschwester Annette wurde 2017 lungentransplantiert. Sie hat die Operation gut überstanden, aber bemängelt den Pflegenotstand auf den Normalstationen.

Mir ging es jahrelang relativ gut, bin durch die halbe Welt gereist, hab viel gesehen und erlebt. Im Oktober 2016 bekam ich Orkambi und ab da ging alles abwärts: Ich bekam keine Luft mehr, der Schleim nahm zu und Anfang 2017 hing ich zum ersten Mal am Sauerstoff (24 Stunden mit vier Litern). Dann ein Krankenhausaufenthalt nach dem anderen, Antibiosen usw., aber erholt habe ich mich nicht wirklich, im Gegenteil. Im Mai 2017 habe ich alle Untersuchungen machen lassen und Anfang Oktober bin ich dann gelistet worden.

Anruf schon nach zehn Tagen

Zehn Tage später kam der erste Anruf für ein Organ, aber leider war die Lunge nicht in Ordnung. Zwei Tage später kam dann der nächste Anruf und mein Gefühl sagte mir, dieses Mal ist es das richtige Match – und genauso war es! Ich war drei Tage auf Intensiv, dann haben sie mir gesagt „der Beste fliegt“, also bin ich auf Normalstation gekommen.

Hier musst Du auf Dich selbst aufpassen

Dort ging es mir psychisch nicht so gut, da pflegerisch dort vieles im Argen war: Personalmangel, kein Fachpersonal, viel ausländisch sprechendes Personal. Ich habe ziemlich schnell gemerkt, hier musst Du auf alles selbst aufpassen. Da ich früher Krankenschwester war, habe ich nach meinem Psychoschock viel selbst in die Hand genommen, habe trainiert, Übungen gemacht und alles erst einmal hinterfragt, egal wie genervt manche Leute von mir waren! Ich habe aber auch viele nette Menschen getroffen, die mich bestärkt haben in meinem Handeln. Fazit war: Ich wurde dreieinhalb Wochen später in die Reha nach Schönau/Berchtesgaden entlassen, war dort weitere drei Wochen und vor Weihnachten wieder zuhause!

Keine Schuldzuweisungen an die Krankenhäuser

Ich möchte an dieser Stelle niemandem die Schuld geben, aber die Pflegesituation in vielen Krankenhäusern/Pflegeheimen ist unterirdisch. Ich war geschockt, da ich ja alles mal gelernt habe, wie es richtig geht.



Genießt ihr neues Leben: Annette wurde 2017 transplantiert

Die Politik sollte dringend etwas ändern, dann würden auch mehr junge Menschen eine qualifizierte Pflegeausbildung bejahen und befürworten.

Mir geht es soweit gut, ich habe viel an Lebensqualität gewonnen und danke meinem Spender, dass er/sie sich bereit erklärt hat, seine/ihre Organe für Menschen zur Verfügung zu stellen, die so dringend darauf gewartet haben.

Annette Rausch, 56 Jahre, CF

Das Transplantationsgesetz (TPG) regelt die Organ- und Gewebespende

In Deutschland regelt das Transplantationsgesetz (TPG) die Organ- und Gewebespende. Das Gesetz gestaltet die Spende, Vermittlung und Transplantation von Organen und Geweben transparent, um so Missbrauch vorzubeugen. Die Bundeszentrale für gesundheitliche Aufklärung (BZgA) bietet neben einer Vielzahl an Informationen rund um das Thema Transplantation auch die Möglichkeit an, sich über die derzeit geltende Rechtslage zu erkundigen. www.organspende-info.de

Nathalie Pichler

Meine Freundin wurde transplantiert

Bewegende Gespräche in einer schwierigen Situation



Ilka hat selbst Mukoviszidose und ihre Freundin durch die Transplantation begleitet.

Ilka hat eine Freundin durch die Lungentransplantation begleitet und beschreibt, wie eine Transplantation für eine nahestehende Person mit Mukoviszidose ist.

Eine CF-Freundin von mir hatte 2019 ihre Lungentransplantation. Für mich war gleich danach klar, dass ich sie unterstützen möchte, so gut ich kann.

In den Tagen vor meinem ersten Besuch hatte ich noch Kontakt zur ihrer Mutter und einem gemeinsamen CF-Freund. Beide haben mich auf das vorbereitet, was mich erwarten würde. Vor allem das Gespräch mit unserem Freund hat mir geholfen, mich auf alles seelisch einzustellen. Ich wusste, dass es mich innerlich treffen würde, aber ich wusste von mir auch, dass ich es aushalten kann.

Schwere Zeit nach der OP

Eine knappe Woche nach der OP habe ich sie das erste Mal auf der Intensivstation besucht. Zu der Zeit lag sie noch im Koma und ich habe sie, aufgeschwemmt durch Medikamente, kaum wiedererkannt. Danach war ich einmal pro Woche bei ihr und habe so viel mitbekommen. Die Tage nach dem Koma, Halluzinationen, weitere Komplikationen und die erschwerte

Kommunikation, da sie nicht sprechen konnte. Vor allem die erste Zeit nach dem Koma war für uns beide frustrierend, da es am Anfang schwer war, uns gegenseitig zu verstehen. Aber nach einiger Zeit ging dies besser, als sie wieder sitzen und auf einen Block schreiben konnte.

Es war eine Zeit mit vielen Höhen und Tiefen. Immer wieder waren es schwere Besuche. Es ist hart, eine Freundin in so einer Situation zu erleben. Ein anderer Punkt ist, dass man dieselbe Krankheit hat. Auch wenn es mir gut geht, habe ich immer wieder mich selbst in ihr gesehen. Es ist ja nicht ausgeschlossen, dass ich in die gleiche gesundheitliche Situation komme. Alles ungeschönt vor Augen geführt zu bekommen, musste ich erst verarbeiten. Ich habe viele Gespräche mit meinem Mann und meiner Mama geführt, auch geweint. In diesen Momenten fühlte sich die Krankheit noch bedrohlicher an und die Zukunft beängstigender. Die Mukoviszidose und deren Auswirkungen sind noch mehr ins Bewusstsein gerückt.

Ein gutes Ende nach bangen Wochen

Der letzte Besuch war in der Rehaklinik in Berchtesgaden. Es ging ihr gut, wir sind zusammen in ein Café spaziert und haben es uns gut gehen lassen. Ich bin glücklich, dass es nach allen Schwierigkeiten gut ausgegangen ist. Aufgrund von Corona haben wir uns dann nicht mehr treffen können. Aber wir möchten das bald nachholen.

Ilka Schmitzer, 39 Jahre, CF

Mehr Leserbriefe
gibt es auf unserem
muko.blog zu lesen:

[https://blog.muko.info/
transplantation](https://blog.muko.info/transplantation)

Mein größtes Abenteuer Zwei Anläufe

Christoph Windeck wurde im Juli 2019 transplantiert. Er genießt sein neues Leben und sagt: Das war die Anstrengung wert!

Im Krankenhaus war ich zweimal, da die erste Lunge nicht gut aussah und so wurde ich leider beim ersten Mal wieder nach Hause geschickt. Drei Tage später hat es endlich geklappt. Dies war meine letzte Chance auf Leben und gleichzeitig mein größtes Abenteuer.

Wieder aktiv

Meine Erwartungen, wieder zu leben, haben sich erfüllt. Mein größtes Hobby

Fußball darf ich zwar nicht mehr ausleben, aber dafür kann ich wieder viele Kilometer Fahrrad fahren oder lange Spaziergänge machen. Ich kann wieder mit Freunden und meiner Frau ins Stadion gehen oder in Musicals. Freunde und Familie unterstützen mich sehr.

Regelmäßige Nachsorge

Die Nachsorge in der Ruhrlandklinik Essen ist super. Zusätzlich bin ich zwei bis viermal im Jahr in der Mukoviszidose-Ambulanz. Ich versuche mich, so gut es geht, an die Transplantationsregeln zu halten, was zwar nicht immer gelingt, aber größtenteils.

Mir geht es gut

Mir geht es so gut, wie seit Jahren nicht mehr, trotz einer größeren und einer kleineren Abstoßungsreaktion. Ich habe ein Gewicht erreicht von 75 Kilo, was vor Transplantation kaum möglich war. Der typische Mukoviszidose-Husten ist weg. Das alles war die Schmerzen und Anstrengungen nach Transplantation wert! Das nächste Ziel ist ein unbeschwerter Urlaub mit meiner Frau – ohne Sauerstoff und mit wenig Einschränkungen!

Christoph Windeck, 42 Jahre, CF

Kochsalz 6%

Inhalat Pädia

6 % hypertone Kochsalzlösung zur Inhalation

Befreit die unteren Atemwege kraftvoll von Schleim!

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



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

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

Medizinische Prävention bei Mukoviszidose

Schwerpunkt-Thema der muko.info 1/2023

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

Wir freuen uns über Ihre Leserbriefe!

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

Redaktionsschluss für die muko.info 1/2023 ist der 6. Januar 2023



Hinweis

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

Diagnose Mukoviszidose: Erfahrungen mit Krankenkassen, Ämtern und Behörden

Schwerpunkt-Thema der muko.info 2/2023

Neben den gesundheitlichen Herausforderungen, die mit der Diagnose Mukoviszidose verknüpft sind, haben Betroffene und Angehörige auch bürokratische Fragen zu klären. Dabei sind mitunter langwierige Verfahren zu durchlaufen. Wir möchten daher wissen, was Sie im Umgang mit öffentlichen Einrichtungen erlebt haben: Wie gut funktioniert die Erstattung von Zuzahlungen oder die Kostenübernahme von Heil- und Hilfsmitteln durch Ihre Krankenkasse? War es schwierig, einen Grad der Schwerbehinderung vom Versorgungsamt genehmigt zu bekommen? Wie verlief die Begutachtung beim Pflegegeldantrag? Wurde Ihrem Antrag auf (Erwerbsminderungs-) Rente stattgegeben? Wer hat Ihnen bei solchen Fragestellungen möglicherweise geholfen oder Ihnen Tipps gegeben?

Wie immer, sind wir gespannt auf Ihre Leserbriefe (natürlich auch anonym, denn wir wissen, dass dieses Thema etwas heikel ist).

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

Redaktionsschluss für die muko.info 2/2023 ist der 31. März 2023



muko.blog

Gerne möchten wir Ihre vielen persönlichen Geschichten auch auf unserem Blog veröffentlichen (blog.muko.info). Wenn Sie dies nicht möchten, so teilen Sie es uns bitte mit, wenn Sie uns Ihren Artikel schicken.

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

Beatmung mit COPD-Modi

(ähnlich der sog. Lippenbremse)

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

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



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

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

*Made in Germany
 Angebotspreis
 2.695,00 €*



Nasaler High-Flow

- **MyAirvo2/prisma VENT 50-C/LM Flow**
- Verbessert die Oxygenierung
- Reduziert die Atemarbeit
- Erhöht das end-expiratorische Volumen
- Verbesserte mukoziliäre Clearance und physiologische Atemgasklimatisierung
- Auswaschung des nasopharyngealen Totraums
- Von der WHO für die COVID-19 Behandlung anerkannt



Absaugung

- **ASSKEA /Clario/VacuAide 7314**
 Saugleistung bis 30 l/min, auch mit Akku
- **Subglottische Absaugung
 ASSKEA proCuff M/proCuff S**
 Für die Absaugung oberhalb des Cuffs. Das verkeimte Sekret kann **nicht** in die unteren Atemwege gelangen. Kann die Inzidenz von Pneumonien verhindern.



Bundesweiter Service:

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



Sauerstoffversorgung

- Stationär, mobil oder flüssig
- **SimplyGo**, mit 2 l/min Dauerflow
- **SimplyGo Mini**, ab 2,3 kg
- **Inogen One G5**, ab 2,15 kg
- **Platinum Mobile POCI**
- **Eclipse 5**

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

*Inogen One G5
 Sommer-Angebot
 ab 2.145,00 € **



Atemtherapie & Inhalation

- **IPPB Alpha 300 + PSI**
 Intermittent Positive Pressure Breathing
 • Prä- und postoperatives Atemtraining
 • Einstellbarer Expirationswiderstand (Lippenbremse, Intrinsic PEEP, Air Trapping)
 • Unterstützt bei der Einatmung mit einem konstanten Inspirationsfluss, **PSI = Pressure Support Inhalation**
- **Pureneb AEROSONIC+**, Kombi-Inhalation mit 100 Hz Schall-Vibration
 z.B. bei Nasennebenhöhlenentzündung
 • Erhöhte Medikamentendeposition durch vibrierende Schallwellen bei gleichzeitiger Behandlung beider Naseneingänge durch speziellen Nasenaufsatz **ohne** Gaumen-Schließ-Manöver
- **AirForce one/InnoSpire Elegance**
 Die Standardgeräte für die ganze Familie

*IPPB Atemtherapie
 mit Pressure Support
 Inhalation (PSI)*

*Ideal für die
 Sinusitis-Therapie*

ab 53,30 €



Med. Cannabisverdampfer

- Medizinisch zertifiziert, Verordnungs-/Rezeptfähig*
- **VOLCANO MEDIC 2**
 Tisch- Cannabisverdampfer
 • Inhalation sowohl mit in Alkohol gelösten, medizinischen Cannabinoiden als auch mit getrockneten Cannabisblüten möglich
 • Inhalation über Ventilballon oder Schlaucheinheit
- **MIGHTY+ MEDIC**
 Mobiler Akku-Cannabisverdampfer
 • Zur Verdampfung und anschließender Inhalation von medizinischen Cannabinoiden aus getrockneten Cannabisblüten
 • Für den mobilen Einsatz zu Hause, im Krankenhaus und in der Arztpraxis



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



Wahlen für den Bundesvorstand

Bewerbungen bis 10. Februar 2023 möglich!

Auf der Mitgliederversammlung während der Jahrestagung vom 13. – 14. Mai 2023 in Schweinfurt wird der Bundesvorstand des Mukoviszidose e.V. gewählt.

Für die nächste Amtsperiode werden gesucht:

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

Der Bundesvorstand wird auf die Dauer von drei Jahren gewählt. Die Amtsperiode aller Bundesvorstandsmitglieder beginnt nach erfolgter Annahme der Wahl mit dem Ende der Mitgliederversammlung

Wer den Bundesvorstand unterstützen und die Arbeit des Mukoviszidose e.V. maßgeblich mitbestimmen und intensiv mitwirken möchte, kann sich beim Wahlvorstand des Wahlausschusses bis spätestens zum **10. Februar 2023 (Posteingang in der Geschäftsstelle)** schriftlich bewerben.

Die Bewerberin/der Bewerber muss Mitglied im Mukoviszidose e.V. sein.

Damit die Vereinsmitglieder etwas über die Bewerberinnen und Bewerber erfahren können, werden alle zugelassenen Kandidaten in der muko.info 1/2023 und im Internet vorgestellt. Für diese Berichte benötigen wir einen kurzen Bewerbungstext (100 Wörter) sowie möglichst ein Lichtbild.

Bewerbungen richten Sie bitte an den:

Mukoviszidose e.V.

Wahlausschuss

In den Dauen 6

53117 Bonn

Gerne steht Ihnen die Geschäftsstelle für Fragen zur Verfügung.

Herzliche Grüße

Ihre

Ulrike Kellermann - Maiworm

Ulrike Kellermann-Maiworm

Vorsitzende des Wahlausschusses



Die Bewerbung sollte enthalten:

- » Vorname, Name
- » Geburtsdatum
- » Anschrift der Kandidatin/des Kandidaten
- » Ggf. Berufs- bzw. Amtsbezeichnung
- » Für welche Vorstandsfunktion erfolgt die Kandidatur?
- » Schriftliche Erklärung, dass der/die Vorgeschlagene zur Kandidatur und im Falle der Wahl auch zur Amtsübernahme bereit ist.
- » Ggf. kurze inhaltliche Einlassungen

Neuwahl des Vorstandes der AGECF

Aufruf zur Abgabe von Kandidatenvorschlägen

Liebe Mitglieder der AGECF,

die Neuwahl des Vorstandes der Arbeitsgemeinschaft Erwachsene mit CF (AGECF) erfolgt bei der Jahrestagung des Mukoviszidose e.V. in Schweinfurt am Freitag, den 12. Mai 2023 während der Mitgliederversammlung der AGECF. Teilnehmen können alle erwachsenen CF-Betroffenen, die Mitglied im e.V. sind. Die MV findet im Vorfeld der Tagung um 16 Uhr im Tagungshotel statt.

Wir suchen für den AGECF-Vorstand Kandidatinnen/Kandidaten, die sich in diesem Gremium des Mukoviszidose e.V. für die Belange der Erwachsenen innerhalb des Vereins einbringen wollen. Nach derzeitiger Geschäftsordnung der AGECF können sieben Kandidatinnen/Kandidaten in den Vorstand gewählt werden.

Weiterhin benötigen wir einen Kandidatin/Kandidaten, die bzw. der die AGECF im Bundesvorstand des Mukoviszidose e.V. vertritt. Die Aufgabe besteht darin, an den Sitzungen des Bundesvorstandes stimmberechtigt teilzunehmen, die Belange der erwachsenen Patienten dort zu vertreten und Infos aus dem Bundesvorstand an den Vorstand der AGECF, dessen Mitglied sie / er gleichzeitig ist, weiterzugeben.

Fragen dazu? Meldet euch in der Geschäftsstelle bei Barbara Senger bsenger@muko.info



Gestalten und Mitmachen: Als Vorstand der AGECF lässt sich vieles bewirken.

Jeder von Euch ist eingeladen seine Kandidatur per Mail oder Brief an die Geschäftsstelle zu senden:

Postanschrift:
Mukoviszidose e.V., Wahlausschuss,
In den Dauen 6, 53117 Bonn

Per Mail: BSenger@muko.info

Bitte sendet Eure Bewerbungsunterlagen **bis zum 10. Februar 2023** (Einsendeschluss – Eingang in der Geschäftsstelle). Bitte vermerkt kenntlich auf der Bewerbung, ob Ihr Euch als Mitglied im Vorstand der AGECF oder als Vertreter der AGECF im Bundesvorstand bewirbt.

Die Bewerbung sollte enthalten:

- » Name, Vorname
- » Geburtsdatum (Jahr ist ausreichend)
- » Anschrift
- » Berufs- bzw. Amtsbezeichnung
- » Schriftliche Erklärung zur Kandidatur und späteren Amtsübernahme

Zusätzlich ist es natürlich für alle Wahlberechtigten hilfreich, wenn Ihr Eure Vorstellung der Mitarbeit/Ziele im Vorstand der AGECF oder als Vertreter der AGECF im Bundesvorstand erläutert und ein aktuelles Foto von Euch beifügt und ggf. Hobbys oder ähnliches erwähnt.

Die Bewerbungen werden dann im März mit den Wahlunterlagen an alle AGECF-Mitglieder versandt.

Wir freuen uns auf Eure Kandidatur!

Aus der Geschäftsstelle:
[Barbara Senger, Janine Fink](#)

Für den Wahlausschuss:
[Ulrike Kellermann-Maiworm](#)

15 Jahre Deutsches CF-Studiennetzwerk

Zugang zu neuen Medikamenten

Das deutsche Studiennetzwerk CF-CTN (Cystic Fibrosis Clinical Trials Network) führt klinische Studien durch und ermöglicht so vielen Patienten den Zugang zu neuen Medikamenten. Vor 15 Jahren initiierte der Mukoviszidose e.V. die Vernetzung der großen deutschen CF-Kliniken, um die Studiendurchführung in Deutschland zu erleichtern und so Deutschland attraktiver für die Entwicklung neuer Medikamente zu machen. Heute besteht das Netzwerk aus 37 Mitglieds- und Partnerzentren mit 4.500 Patienten. Darüber hinaus wird auch die Zusammenarbeit mit anderen nationalen Netzwerken und dem europäischen Netzwerk weiter ausgebaut, denn CF-Studien laufen international, um die bei seltenen Erkrankungen wie CF notwendigen Patientenzahlen zu erreichen. Deutsche Studienzentren waren in der Vergangenheit an verschiedensten Studien mit Kaftrio und anderen Modulatoren beteiligt.

2007 startete das Studiennetzwerk damals noch unter dem deutschen Namen CF-NKS (Netzwerk Klinische Studien) mit fünf Studienzentren und einer Idee. Der Studienstandort Deutschland sollte attraktiver für die pharmazeutische Industrie werden, sodass bei der Entwicklung neuer Medikamente immer auch deutsche Kliniken einbezogen werden würden und so auch noch mehr Patienten früher von neuen Medikamenten profitieren könnten. Aber auch für die Kliniken sollte sich einiges verbessern, weil sich das Netzwerk gegenüber der Pharmaindustrie als wichtiger Partner etablieren würde. Das Mukoviszidose Institut ist seit Gründung des Netzwerks die zentrale Koordinierungsstelle und ermöglicht es den Zentren, mit einer Stimme zu sprechen. Auch eine zentrale Kalkulation der benötigten Studienbudgets wird durch das Netzwerk durchgeführt und ermöglicht so eine faire Vergütung für die geleistete Arbeit der Kliniken in den oft aufwändigen klinischen Studien.



Das CF-CTN-Koordinationssteam im MI (Ann-Kathrin Weber, Barbara Senger, Jutta Bend) bei der Jubiläumsfeier auf der DMT in Würzburg.

Mukoviszidose Institut ist Herz des Netzwerks

Im Mukoviszidose Institut (MI) laufen alle Fäden zusammen. Neben der Erstellung von Budgets für die einzelnen Studien koordiniert und unterstützt es die Arbeit des gesamten Netzwerks. Das CTN selbst verfügt über ein Leitungsgremium, welches die Arbeit im Netzwerk stetig weiterentwickelt. Auch die Mitglieder der Studienteams tragen hierzu bei, so z.B. das Budgetgremium, das die o.g. Kalkulation der Studienbudgets unterstützt. Jährlich wird ein Fortbildungsseminar gemeinsam mit den Studienteams konzipiert und angeboten. Durch die gute Zusammenarbeit ist ein regelmäßiger Austausch möglich und es wurden Unterlagen entwickelt, die die Arbeit in den Kliniken erleichtern und die Qualität verbessern. Auch weitere Fortbildungsangebote wie GCP-Kurse (Good clinical practice, ein internationaler Qualitätsstandard für klinische Studien) werden regelmäßig durch das MI organisiert. Die Koordinatorinnen des MI treffen sich regelmäßig auch mit den Vertretern anderer Netzwerke in Europa, um Ideen auszutauschen, sich weiter zu verbessern und zu vernetzen.

Herzlicher Dank an alle Studienteams und Studienteilnehmer!

Auf der diesjährigen Deutschen Mukoviszidose Tagung in Würzburg fand, wie jedes Jahr, die Plenumsitzung des CF-CTN statt. In diesem Jahr stand aber auch ein kleines Innehalten auf dem

Programm, um das in 15 Jahren Erreichte zu würdigen. Denn eines ist auch klar: Klinische Studien durchzuführen, ist extrem viel Arbeit. Unzählige Regularien sind einzuhalten, die Dokumentation ist aufwändig und allein die Planung, wie man z.B. das ganze Visiten-Programm in einen Tag packen kann, ist eine stetige Herausforderung. Das können sicherlich auch alle Menschen mit Mukoviszidose nachempfinden, die schon einmal an einer klinischen Studie teilgenommen haben. Deshalb gehört neben der Freude über 15 Jahre erfolgreiche Netzwerkgeschichte auch der Dank allen Beteiligten: alle Studienteams, alle Studienteilnehmer, das Leitungs- und das Budgetgremium und die weiteren Aktiven, die immer wieder Projekte wie die Durchführung der Veranstaltungen und die Entwicklung gemeinsamer Strategien und Unterlagen ermöglichen.

Wo wir in weiteren 15 Jahren stehen werden, kann man natürlich jetzt noch nicht sagen. Aber klar ist auf jeden Fall: Auch in Zukunft werden im Netzwerk weiter Studien zu neuen Medikamenten unterstützt, auch und insbesondere für diejenigen, die bisher noch nicht von den schon zugelassenen Medikamenten profitieren können.

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

Siebte CF-Erwachsenentagung ... nach zwei Jahren nun endlich wieder in Präsenz!

In diesem Jahr trafen sich vom 26. – 28. August endlich wieder viele CF-Erwachsene, ihre Partner und Freunde in Hannover. Es war bereits die siebte CF-Erwachsenentagung, die wir gemeinsam im Vorstandsteam der AGECF (Arbeitsgemeinschaft Erwachsene mit CF) mit viel Freude und Motivation auf die Beine gestellt haben.

Wir sind: Alexandra Kramarz, Svea Andresen, Clemens Basler, Zoë Richardson, Jasper Augustin und Caroline Evers. Ganz besonders freut uns, dass wir während der Tagung für die nächste Wahlperiode auch noch zwei weitere Mitstreiter für die Arbeit der AGECF gewinnen konnten. Wir freuen uns über diese zusätzliche Unterstützung und Fachkenntnis in den Bereichen Humanbiologie und IT durch Julia Lock und Julius Krastel, die sich, neben dem bereits bestehenden AGECF-Vorstand, bei der nächsten Wahl im kommenden Mai als Kandidaten zur Verfügung stellen werden.

Da es auf die Mischung ankommt, gab es bei der diesjährigen Tagung wieder genügend Raum für Austausch sowie für alle CF-ler mit ihren unterschiedlichen

Gesundheitszuständen gut aufbereitete Informationen zu drängenden Themen. Den Einstieg machte ein Vortrag zum Thema „Älter werden bei CF“. Hierbei wurde auch auf die wichtigsten Vorsorgeuntersuchungen und den Unterschied zur „normalen“ Bevölkerung eingegangen. Der Nachmittag teilte sich thematisch in zwei Blöcke auf. In dem einen ging es um Vorsorge und Patientenvollmacht, während der andere sich mit dem Thema Umgang mit Lebensumbrüchen beschäftigte. Abgerundet wurde der Samstagnachmittag durch ein spannendes Freizeitprogramm sowie die Möglichkeit, das Haus Schutzengel zu besuchen.

Der Sonntagmorgen startete mit einer Vortragskombination zu Ernährung und Wechselwirkungen mit Medikamenten sowie einem kritischen Blick auf den eigenen erlernten Umgang mit der Ernährung und wie man es schafft, lang gehegte Gewohnheiten umzustellen, was besonders im Hinblick auf die neuen Modulatoren von großer Bedeutung ist. Den Abschluss bildete ein Überblick über die neuesten Entwicklungen auf



Nach zwei Jahren Corona-Abstinenz im realen Leben wieder vereint: die AGECF

dem Gebiet der klinischen Studien und der Medikamentenentwicklung.

Wir freuen uns schon sehr auf die achte CF-Erwachsenentagung, die vom 27. – 29. Oktober 2023 in Hannover stattfinden wird. Tragt euch den Termin schon mal in den Kalender ein.

Eure AGECF

Die muko.info wird digital

Liebe Leserinnen und Leser,

wie wir Sie in Ausgabe 2/2022 informiert haben, werden wir Ihnen Ihre muko.info ab dem Jahr 2023 vorwiegend digital an Ihre E-Mail-Adresse zuschicken. Bitte nutzen Sie **bis zum 31.12.2022** den QR-Code, wenn Sie unser Mitgliedermagazin weiterhin gedruckt lesen möchten oder schicken Sie eine E-Mail an info@muko.info – unter Angabe Ihres vollständigen Namens und Ihrer Postleitzahl, unter dem Betreff: „muko.info weiterhin in Print“. Mitglieder, die kein Internet nutzen, können uns Ihre Entscheidung auch telefonisch mitteilen: +49 (0) 228 98780-11.



Ihr muko.info-Redaktionsteam

muko.fit TX hilft, wenn das soziale Umfeld nicht ausreicht

muko.fit TX setzt da an, wo das soziale Umfeld keine ausreichende strukturierte Hilfe bietet und die Grenzen der medizinischen Betreuung in den Ambulanzen erreicht sind.

muko.fit TX ist ein multiprofessionelles, individuelles Interventionsprogramm des Mukoviszidose e.V., an dem neben dem Patienten/Angehörigen und dem Mukoviszidose-Ambulanzteam auch psychosoziale Interventionskräfte sowie Sporttherapeuten des Mukoviszidose e.V. beteiligt sind. Ziel ist es, eine optimale Versorgung der Patienten zu ge-

währleisten, in dessen Zentrum eine nachhaltige positive Verhaltensänderung von Patienten/Angehörigen, bzw. eine langfristige Umsetzungs-Kompetenz der notwendigen Maßnahmen, stehen. Gemeinsam mit dem muko.fit TX-Team werden Ressourcen und Problemfelder eruiert und ein Therapiefahrplan erarbeitet. Unterstützt wird zusätzlich bei sozialrechtlichen Fragestellungen, Antragstellungen, Ämterkontakten, der Organisation von Pflegediensten, Physiotherapie, der schulischen Unterstützung u. a. – also immer da, wo die Ressourcen der behandelnden Ambulanzen nicht ausrei-

chen. Die Sporttherapeuten organisieren und begleiten ein Bewegungsprogramm, das die individuelle Situation immer in den Mittelpunkt stellt. Die Unterstützung erfolgt stets nach dem Prinzip der „Hilfe zur Selbsthilfe“. Die Betreuungszeit vor und nach einer TX beträgt durchschnittlich rund zwei Jahre.

Dr. Corinna Moos-Thiele
Sportberatung Mukoviszidose e.V.
E-Mail: CMoos-Thiele@muko.info
Sven Hoffmann
Psychosoziale Beratung, muko.fit
E-Mail: SHoffmann@muko.info

40 Jahre Mukoviszidose e.V. AACHEN und dritter Christiane Herzog-Tag

Am 3. September 2022 konnte wir endlich (Corona-bedingt!) das 40-jährige Bestehen unseres Vereins feiern, zusammen mit dem dritten Christiane Herzog-Tag der Mukoviszidose-Ambulanz des Luisenhospitals Aachen.

Dr. Dirk Steffen (Leitender Oberarzt des Mukoviszidose-Zentrums) und Gabriele Neumann (1. Vorsitzende des Mukoviszidose e.V. AACHEN) konnten viele Mitglieder, Freunde und Förderer sowie Kollegen begrüßen. Unsere Schirmherrin Sabine Verheyen vermittelte ihre Grußworte per Videobotschaft. Brigitte Stähle (Bundesvorstand Mukoviszidose e.V.) und Dr. Markus Herzog (Christiane Herzog Stiftung) richteten sich mit herzlichen Grußworten an das Auditorium. Brigitte Stähle stellte die besondere Bedeutung der ersten Mukoviszidose-

Praxis in Aachen heraus, von der viele Impulse ausgegangen sind, die zu einer verbesserten medizinischen und sozialen Betreuung der Mukoviszidose-Betroffenen geführt haben. Durch den Verein entstand eine enge Zusammenarbeit mit Ärzten, Physiotherapeuten und weiteren Helfenden zur Unterstützung der Betroffenen. Dabei mussten – und müssen immer noch – Hindernisse besonders finanzieller Art überwunden werden.

Den Festvortrag hielt Prof. Dr. Dr. Burkhard Tümmler über „Mukoviszidose im Wandel der Zeit“. Dabei zeigte er von den Anfängen in den 80er-Jahren über die Entwicklung der Therapie bis heute und darüber hinaus in die Zukunft einen spannenden Vortrag auf. Nach einer kurzen geselligen Pause mit Imbiss berichteten betroffene Eltern sowie eine junge Mukoviszidose-



„Fotografierte Entwicklung des Vereins“

betroffene Frau über ihr Leben und Erleben in diesen 40 Jahren.

Umrahmt wurde die Feier von dem A-Cappella-Chor cantoAmore aus Aachen unter der Leitung von Tanja Raich.

Gabriele Neumann,
Dr. Hiltrud Döhmen-Benning,
Mukoviszidose e.V. AACHEN

Aus dem Bundesvorstand

Was genau macht eigentlich unser Vorsitzender?

Haben Sie sich auch schon mal gefragt: Wie sieht die ehrenamtliche Arbeit unseres Bundesvorsitzenden Stephan Kruij eigentlich aus? Die Redaktion hat ihm einmal über die Schulter geschaut und ihn die letzten 14 Tage vor Redaktionsschluss in seinem Alltag begleitet. Hier ein Blick in seinen Terminkalender:



Für Stephan Kruij ist es immer wieder eine Herausforderung, diese Tätigkeiten mit seinem Fulltime-Job im Europäischen Patentamt in Einklang zu bringen und manch ein Urlaubstag muss dafür herhalten. Bei den anderen Vorstandsmitgliedern sieht es ähnlich aus, denn die vielfältigen Aufgaben sind unter den Vorstandsmitgliedern so aufgeteilt, dass alles Notwendige regelmäßig erledigt wird und der Verein gut funktionieren

kann. Manchmal wünschte man sich fast einen Klon, um die Arbeit aufzuteilen.

Für Stephan steht jedoch fest: „Meistens bin ich wirklich gerne für den Verein tätig, weil das gute Gefühl, mit dem Vorstandsamt Nützliches für andere Mukoviszidose-Patienten und ihre Familien zu bewirken, mich glücklich macht.“

Die Redaktion



Stephan Kruij (2.v.l.) bei der Benefizwanderung des DVV am 3. Oktober 2022 mit Michaela May (Mitte), zwei Bürgermeisterinnen und dem Organisator Arno Wolf (DVV) in Baiersbach

ScieM: der Mukoviszidose e.V. bringt Forscher zusammen

Der Mukoviszidose e.V. hat zum 21. Mal das jährliche Scientific Meeting (ScieM) ausgerichtet. An der Veranstaltung nahmen knapp 45 Wissenschaftler und Ärzte aus acht Ländern teil, um sich über aktuelle Forschungsausrichtungen und neue Wege in der Mukoviszidose-Behandlung auszutauschen. Der Themenschwerpunkt in diesem Jahr war „Innovative Therapies in CF“, im Fokus standen dabei besonders Patienten, die mit den bisherigen Modulatoren nicht (ausreichend) behandelt werden können.

Alternative Chloridkanäle – ein Ansatz der allen Betroffenen helfen könnte

Durch den fehlerhaften Chloridtransport bei Mukoviszidose kommt es zur Eintrocknung des Flüssigkeitsfilms in der Lunge. Dies führt im Weiteren zu einer Störung bei der mukoziliären Clearance, d.h. Fremdstoffe und der Schleim können nicht mehr richtig abgehustet werden. Die dadurch entstehende Reizung und Entzündung in der Lunge wirkt wieder negativ auf die Kanalaktivität des CFTR und anderen Kanälen, von denen es in der Lunge viele gibt und die in komplexer Wechselwirkung miteinander stehen. Mit den aktuellen Modulatoren kann man die Aktivität des bei Mukoviszidose defekten CFTR-Kanals z.T. wiederherstellen und damit versuchen, den oben beschriebenen Teufelskreis zu durchbrechen. Bisher funktioniert das aber nur für bestimmte CFTR-Mutationen wie F508del. Aber auch die anderen Kanäle sind mögliche therapeutische Ziele (s. auch Kasten) und könnten unabhängig von der Mutation eingesetzt werden. Ziel ist auch hier die Wiederherstellung des Flüssigkeitsfilms in der Lunge und dadurch die Reduzierung der Entzündung.

Anti-infektive Therapien: was können Bakteriophagen und was können Makro- phagen?

Im Oktober noch warnte das Robert-Koch-Institut in einer Pressemitteilung wieder vor der „schleichenden Pandemie“, den Antibiotikaresistenzen. Immer häufiger wirken die gängigen Antibiotika nicht mehr. Die Entwicklung neuer Strategien und anti-infektiven Therapien

Alternativen in der Entwicklung zu verfügbaren Modulatoren

SLC26A9	<ul style="list-style-type: none"> » Alternativer Chloridkanal (SLC26A9 vermittelt Chloridtransport) » könnte Modulator-Therapien ergänzen » Wirkmechanismus: Interaktion von SLC26A9 und CFTR
TMEM16A	<ul style="list-style-type: none"> » Kalzium-aktivierter Chloridkanal » es gibt verschiedene Ansätze TMEM16A zu aktivieren (z.B. über Antisense Oligonukleotide); » offene Frage bzgl. Muzinbildung: wäre evt. eine Hemmung besser als eine Aktivierung? (Forschungsergebnisse dazu werden in den nächsten Monaten erwartet)
PI3Ky MP	<ul style="list-style-type: none"> » kleines Eiweiß (MP = mimetic protein) als mögliches Medikament » Erhöht Stabilität von CFTR in der Plasmamembran (über Regulation der cAMP Konzentration) » in Kombination mit ETI (Kaftrio) erhöht es den Chloridfluss von F508del
SLC26A4/ATP12A	<ul style="list-style-type: none"> » H⁺/HCO₃⁻ Kanäle » Hemmung könnte auf pH-Wert wirken und Bedingungen im Flüssigkeitsfilm auf den Lungenzellen wiederherstellen

ist deshalb extrem bedeutsam. Bakteriophagentherapie (auch kurz Phagentherapie genannt) und aus Bakteriophagen abgeleitete Eiweiße können die herkömmliche Antibiotikatherapie möglicherweise unterstützen und ergänzen. Bakteriophagen werden in Osteuropa schon länger angewandt. Eine Zulassung in Deutschland gibt es hingegen nicht. Natürliche Bakteriophagen sind sehr selektiv und wirken – anders als ein Breitspektrum-Antibiotikum – nicht auf die Darmmikroflora, was Nebenwirkungen verhindern kann. Außerdem ist Erfahrung mit der Herstellung und Anwendung grundsätzlich vorhanden. Allerdings können Bakteriophagen Biofilme nur schlecht überwinden und auch über Resistenzen bei bestimmten Bakterien wurde berichtet. Hinzu kommt, dass

Bakteriophagentherapien individuell ausgerichtet werden müssen und daher einzelne Bakteriophagenpräparate schlecht in großen, systematischen klinischen Studien untersucht werden können. Einen Vorteil könnten deshalb spezielle, von Bakteriophagen produzierte, Eiweiße darstellen. Ein Beispiel ist das Artilysin, ein Eiweiß, das die Zellwand von Bakterien destabilisiert. Auch Artily sine wirken selektiv auf bestimmte Bakterien. Deshalb müssen solche Eiweiße für jeden Keim speziell angepasst werden – entsprechend hoch ist der Aufwand der Produktion. Artily sin ist noch nicht auf dem Markt, es sind aber klinische Entwicklungen durch das Unternehmen angekündigt.

Ein anderer Ansatz, Bakterien effektiver zu bekämpfen, ist die Unterstützung



Veranstaltungsort Schloss Montabaur (links);
Eröffnung des ScieM durch die Tagungsleiter,
PD Dr. Frauke Stanke und Dr. Simon Gräber (rechts)

des Immunsystems durch eine Makrophagentherapie. Speziell zugeschnittene Makrophagen könnten mit Antibiotika beladen werden und dann das Abtöten von Keimen wie *Pseudomonas* und *Staphylococcus* verbessern, bzw. das Antibiotikum könnte spezifisch am Wirkort freigesetzt werden. Ein solcher Ansatz hätte eine sowohl antientzündliche als auch antibakterielle Wirkung. Makrophagen können durch induzierte pluripotente Stammzellen hergestellt werden (iMonoMAC-System). Dafür benötigen die Forscher einige körpereigene Zellen der Patienten, die sie im Labor in Makrophagen umprogrammieren können. In einem vom Mukoviszidose e.V. geförderten Projekt (Dr. Munder, Projekt 1905) wird das derzeit untersucht und die Herstellung solcher Zellen in größerem Maßstab ist bereits erfolgreich in sogenannten Bioreaktoren möglich. Weiterhin wird erforscht, ob nach CFTR-Korrektur der Zellen (ex-vivo, d. h. außerhalb des Körpers) daraus entwickelte Makrophagen die Infektionen besser bekämpfen können. Im Mausmodell wird diese Fragestellung derzeit ebenfalls in dem Projekt untersucht.

CFTR-Modulation – vielleicht stehen wir erst am Anfang?

CFTR-Modulatoren funktionieren, das können viele CF-Betroffene aus eigener Erfahrung bestätigen. Entdeckt wurden die Modulatoren durch Screeningverfahren, die Substanzen entsprechend der CFTR-Funktion in-vitro sortierten nach „wirkt“ oder „wirkt nicht“. Wie die Modulatoren wirken, ist noch immer Gegen-

stand der Forschung. Immerhin konnten Forscher kürzlich zeigen, dass Ivacaftor, Tezacaftor und Lumacaftor direkt am CFTR-Protein binden können und auch wo sie binden. Das passiert nicht an der Stelle, die im Protein der Stelle der Mutation entspricht, wohl aber im Bereich, wo das Protein in der Membran sitzt.

Die Erforschung der molekularen Grundlagen im Zusammenspiel der Modulatoren und des CFTR-Proteins ist wichtig, um Modulatoren noch besser zu machen – oder neue für andere CFTR-Mutationen zu entwickeln. In einem vom Mukoviszidose e.V. geförderten Forschungsprojekt (Prof. Schlierf, Projekt 2005) wird genau hier angesetzt, indem die Bindung von Modulatoren und neuen Substanzen genau in den membrangebundenen Bereichen des CFTR-Proteins untersucht wird.

Gentherapie: wahrscheinlich machbar, aber noch ein Stück Arbeit

„One fits all“ oder mutationsspezifische Ansätze? Gen oder Genkopie, die mRNA? Welche Zellen müssen erreicht werden? Wie kann man diese gezielt ansteuern? Wie vermeide ich Fehler („off-target-Effekte“)? Viele Fragen sind gerade für die Gentherapie bei Mukoviszidose noch zu klären.

Immer mehr Wissen steht zur Verfügung und es wurden bereits Gentherapien bei anderen Erkrankungen zugelassen – d. h. grundsätzlich sind Gentherapien machbar. Entsprechend sind Gentherapien von großem Interesse für Betroffene, Behandler und Pharmafirmen – auch bei Mukoviszidose. Und fast überall wird daran ge-

forscht, allen voran in den USA, wo die ersten Gentherapien bereits gestartet sind. Aber auch die verschiedenen europäischen Länder haben fast alle Arbeitsgruppen, die daran arbeiten eine Gentherapie bei Mukoviszidose zu entwickeln. Die oben genannten Fragen werden demnach sicherlich nach und nach beantwortet, sodass wirksame und sichere Ansätze immer realistischer werden. Eine Zusammenfassung zu verschiedenen Ansätzen der Gentherapie ist auf unserer Internetseite zu finden: www.muko.info/informieren/ueber-die-erkrankung/therapien-in-der-entwicklung/gentherapie

Das ScieM hat sich von einem kleinen, nationalen Projektleitertreffen im Jahr 2000 zu einem international geschätzten Scientific Meeting entwickelt, welches inzwischen auch Förderung durch die DFG erhält. Auch im nächsten Jahr wird der Mukoviszidose e.V. wieder nach Montabaur einladen und Forscher ganz gezielt zusammenbringen, die gemeinsame Interessen verfolgen. Über das neue Schwerpunktthema für das ScieM 2023 soll auf der Mitgliederversammlung der Forschungsgemeinschaft Mukoviszidose im November entschieden werden.

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

Dr. Sylvia Hafkemeyer
Mukoviszidose Institut
Tel.: +49 (0) 228 98780-42
E-Mail: SHafkemeyer@muko.info

Mukoviszidose-Register

Neuer Berichtsband erscheint zur DMT 2022

Aus dem Mukoviszidose-Register werden auch in diesem Jahr spannende Daten über die aktuelle Versorgungssituation von Menschen mit Mukoviszidose in Deutschland veröffentlicht.

Der Berichtsband 2021 erscheint zur diesjährigen Deutschen Mukoviszidose Tagung in Würzburg. Die Version für Patienten mit Zahlen, Daten und Fakten aus dem Register im Frühjahr 2023. Bereits heute wollen wir Ihnen erste spannende Ergebnisse präsentieren. Der Einfluss von ETI (Elexacaftor/Tezacaftor/Ivacaftor=Kaftrio) auf die Versorgungssituation von Menschen mit Mukoviszidose ist bereits im Berichtsband für das Jahr 2021 erkennbar. In diesem Jahr konnten bereits 63% der Mukoviszidose Betroffenen in Deutschland von einem für die entsprechende Genetik zugelassenen CFTR-Modulatoren profitieren! Für über drei Viertel der Patienten ist ein zugelassener Modulator in Deutschland verfügbar. Seit 2022 kommt ETI dann bereits für etwa 85% der Menschen mit Mukoviszidose in Frage.

NEU: Wie viele Menschen mit Mukoviszidose leben in Deutschland (Lebendpopulation)?

Neu im diesjährigen Berichtsband ist die erstmalige Darstellung der im Register erfassten Lebendpopulation aller Menschen mit Mukoviszidose in Deutschland. In den vergangenen Jahren wurden ausschließlich die Patienten im Berichtsband ausgewertet, die innerhalb eines Berichtsjahres in einer der am Register beteiligten Ambulanzen besucht haben. Für diese Patienten werden sogenannte Verlaufsdaten (Körperliche Untersuchung, Lungenfunktion, Mikrobiologie, usw.) in das Register dokumentiert. In der Lebendpopulation werden jedoch auch die Patienten eingeschlossen, für die Daten (z.B. Lebendstatus, Transplantationen oder Elternschaft) in oder nach dem jeweiligen Berichtsjahr dokumentiert wurden, oder die erst nach dem betrachteten Jahr verstorben sind. Für 2021 können noch keine Aussagen zur Lebendpopulation berichtet werden, hierfür muss erst das laufende Berichtsjahr 2022 abgewartet werden. Für das Berichtsjahr 2020 kann aber bereits heute berichtet werden, dass in Deutschland mehr als 7.600 Menschen mit Mukoviszidose gelebt haben.

In dem im November 2022 erscheinenden Berichtsband 2021 werden die Daten von 6.776 Menschen aus 87 Ambulanzen ausgewertet. Der Anteil Erwachsener liegt unverändert bei 59%. Die Auswirkungen der hocheffektiven Modulatorentherapie sind in verschiedenen Bereichen bereits erkennbar. Der volle Umfang wird allerdings erst in den Berichtsjahren 2022 und 2023 sichtbar werden.

Wie entwickelt sich die Lebenserwartung?

Die Lebenserwartung von Menschen mit Mukoviszidose entwickelt sich weiterhin positiv. Für einen 2021 geborenen Betroffenen liegt die durchschnittliche Lebenserwartung bei 57 Jahren. 2017 lag dieser Wert noch bei 50 Jahren und steigt seitdem kontinuierlich an. Die gesamten Auswirkungen der ETI Therapie auf die Lebenserwartungen können dann im kommenden Jahr berichtet werden.

Welche Veränderung des Ernährungsstatus und der Lungenfunktion können beobachtet werden?

Sichtbar werden die positiven Effekte der ETI-Therapie auch im Bereich des Ernährungsstatus und der Lungenfunktion. Die folgenden beiden Grafiken zeigen die durchschnittliche Entwicklung der letzten Jahre in den jeweiligen Altersgruppen. Hierbei werden die Werte des Berichtsjahres 2016 mit einer Linie in **Blau** und die aktuellen Werte des Berichtsjahres 2021 mit einer Linie in **Magenta** dargestellt. Die gestrichelte Linie in **Orange** zeigt die Werte für das Berichtsjahr 2019, also vor der Zulassung der hocheffektiven Modulatorentherapie.

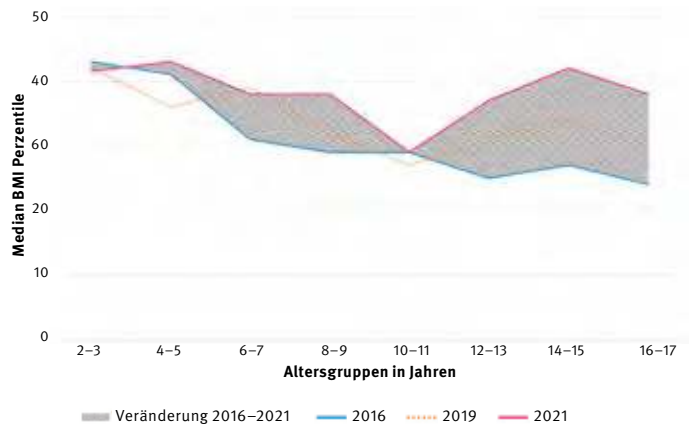


Abbildung 1: Entwicklung BMI-Perzentile von Kindern und Jugendlichen zwischen 2–17 Jahren 2016 vs. 2021

Im Durchschnitt hat sich der Ernährungsstatus der betroffenen Kinder und Jugendlichen in den vergangenen fünf Jahren um 27% verbessert. Besonders zu Beginn der Pubertät kann ein starker Anstieg der BMI-Perzentile beobachtet werden, der unter anderem auf die Verfügbarkeit der Modulatorentherapie in dieser Altersklasse zurückzuführen ist.

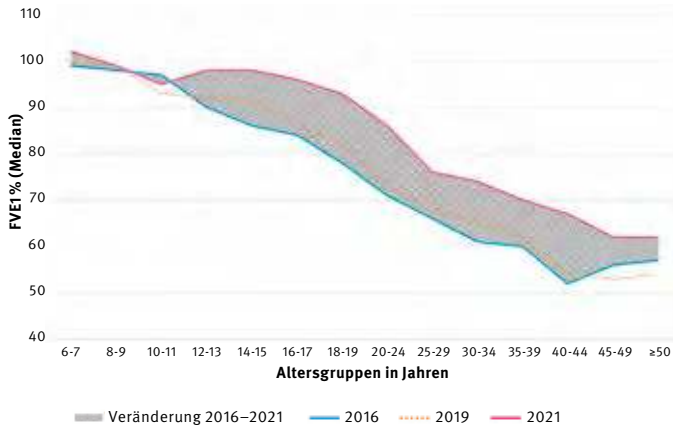


Abbildung 2: Entwicklung FEV₁%-Wert 2016 vs. 2021

Im Durchschnitt hat sich der FEV₁% in den vergangenen fünf Jahren um 13 % über alle Altersgruppen verbessert. Auch hier profitieren im Besonderen die Altersgruppen ab zwölf Jahren.

Wie hat sich die Besiedelung mit *Pseudomonas aeruginosa* verändert?

Im Durchschnitt sind die Infektionen mit *Pseudomonas aeruginosa* in den vergangenen fünf Jahren um 30 % zurückgegangen. Ein Großteil der Reduktion erfolgte mit durchschnittlich 21% in den vergangenen zwei Jahren.

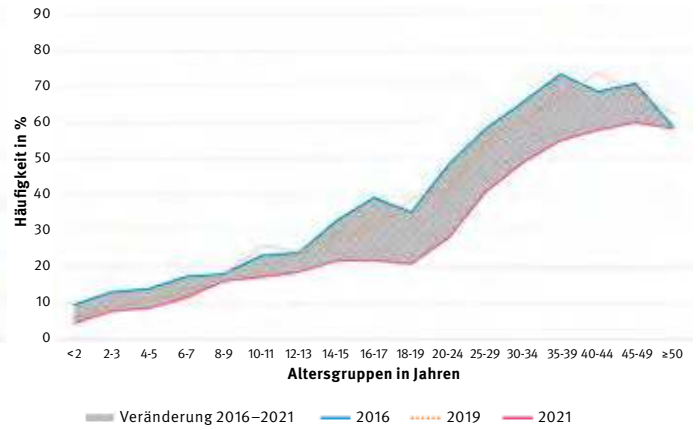


Abbildung 3: Entwicklung der Lungeninfektionen mit *Pseudomonas aeruginosa* 2016 vs. 2021

Alle Berichtsbände aus dem Deutschen Mukoviszidose-Register finden Sie online unter: www.muko.info/berichtsband

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

Mukoviszidose Institut

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

HEMOCARE

PHARMA

VERSANDAPOTHEKE



Ambulante i.v.
Antibiotikatherapien
und Ernährungstherapien
aus einer Hand

Gesundheitspolitische Aktivitäten

Themen, Termine und Aktionen der letzten Monate

Gemeinsam etwas bewegen – 20 Jahre Mukoviszidose Zentrum Mecklenburg-Vorpommern

Welch unschätzbaren Wert Teamarbeit in der Mukoviszidose-Versorgung hat, wurde auf der Tagung zu 20 Jahren Mukoviszidose-Zentrum Mecklenburg-Vorpommern am 30. August im Schweriner Schloss mehr als deutlich. Mit dem gemeinsamen Ziel, eine qualitativ hochwertige Versorgung für Menschen mit Mukoviszidose im eigenen Bundesland anbieten zu können, ist das Zentrum mit seinen Standorten in Rostock, Schwerin, Neubrandenburg und Greifswald 2002 gegründet worden. Von Beginn an arbeiten die Regionalgruppen und Mukoviszidose-Ambulanzen dabei eng zusammen und gestalten das Behandlungskonzept, die Qualifizierung und Weiterbildung des Fachpersonals und die Schulung der Betroffenen und ihrer Eltern gemeinsam. Lesen Sie hierzu mehr auf Seite 44.

Die Tagung im Landtag von Mecklenburg-Vorpommern bot viel Raum, um mit Gästen aus Politik, Selbstverwaltung und Krankenversorgung aktuelle Themen und Fragestellungen aus der Mukoviszidose-Versorgung zu diskutieren und dabei wichtige Impulse auch für die weitere Zusammenarbeit der Beteiligten zu gewinnen.

Bayern: Bündnis 90/Die Grünen greifen Forderungen des Mukoviszidose e.V. auf

Der Bayerische Landtag setzt sich für eine bessere Mukoviszidose-Versorgung ein. Hintergrund ist ein Antrag auf Initiative der Grünen-Fraktion an den Gesundheitsausschuss des Bayerischen Landtags, eine komplexe, multidisziplinäre Versorgung auch für erwachsene Betroffene sicherzustellen. Der Gesundheitsausschuss hat diesen Antrag beschlossen.

Die Bayerische Staatsregierung wird damit aufgefordert, sich auf Bundesebene insbesondere bei den verantwortlichen Stellen der Selbstverwaltung dafür einzusetzen, dass alle bestehenden Vergütungsinstrumente für die Versorgung der erwachsenen Patientinnen und Patienten mit Mukoviszidose überprüft und bei Bedarf neu bewertet werden. Damit wird eine zentrale Forderung des Mukoviszidose e.V. aufgegriffen, der sich seit 2017 gemeinsam mit den Beteiligten vor Ort für eine Sicherstellung der Versorgung einsetzt.

Ziel der Bemühungen ist, den Aufbau und den Betrieb von angemessen ausgestatteten Erwachsenen-Ambulanzen für die lebenslange Versorgung der Patientinnen und Patienten in Bayern, aber auch in der Bundesrepublik, zu sichern.

ASV für Seltene Erkrankungen ungeeignet

Erste Ergebnisse aus einem Innovationsfondsprojekt zur Evaluation der Ambulanten Spezialfachärztlichen Versorgung (GOAL-ASV) bestätigen, was der Mukoviszidose e.V. seit Jahren an dieser Versorgungsform kritisiert. Die Projektverantwortlichen kommen zu dem Ergebnis, dass der Einheitliche Bewertungsmaßstab (EBM), aufgrund seiner Mischkalkulation, als Vergütungsgrundlage für hochspezialisierte Ambulanzen, wie z.B. für Mukoviszidose, ungeeignet sei. Auch gebe es keine EBM-Ziffern, die den erhöhten Gesprächsaufwand abbilden. Die Projektverantwortlichen empfehlen, die Vergütungssystematik der ASV dringend zu reformieren, bevor Spezialambulanzen für Seltene Erkrankungen schließen müssen. Die Ergebnisse des Projekts werden dem Gemeinsamen Bundesausschuss (G-BA) vorgelegt. Wir hoffen, dass endlich Maß-

nahmen zur Verbesserung der Vergütung über die ASV beschlossen werden. Hierfür setzen wir uns bereits seit zwei Jahren im G-BA ein. Der Mukoviszidose e.V. war außerdem als Projektpartner an GOAL-ASV beteiligt.

Uni Hannover veröffentlicht Studienergebnisse zur Finanzierung von Zentren für Seltene Erkrankungen

Das Team des Centers for Health Economics Research Hannover (CHERH) an der Leibniz Universität hat in einer Studie die aktuellen Versorgungs- und Vergütungsstrukturen in Zentren für Seltene Erkrankungen untersucht, speziell in krankheits-, bzw. krankheitsgruppenspezifische Zentren wie z.B. Mukoviszidose-Ambulanzen. Die Autoren stellen in einer Veröffentlichung zur Studie eine unzureichende Vergütung in den Zentren fest und empfehlen, eine Sonderpauschale für Seltene Erkrankungen zu entwickeln, um die spezialisierte Versorgung langfristig sicherzustellen. Wir haben unsere politischen Kontakte über die Projektergebnisse informiert und appelliert, eine Sonderpauschale für Seltene Erkrankungen bei möglichen Reformen, z.B. der Krankenhausreform ab 2023, zu berücksichtigen.

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



Von den
Experten für
Atemwegs-
gesundheit

eFlow[®]rapid Inhalationssystem

Mehr vom Leben dank eines STARKEN Begleiters¹



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

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

Jetzt Code
scannen und
Video ansehen!



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

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

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

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



Nach zwei Jahren im virtuellen Modus fand die DMT dieses Jahr wieder im Congress Centrum Würzburg statt.



Stephan Kruijff eröffnete am Freitagmorgen das Hauptprogramm der Tagung und das erste Plenum.



Die Tagungsleitung: Dr. Bettina Wollschläger und Dr. Freerk Prenzel.

25. Deutsche Mukoviszidose Tagung

Die diesjährige Deutsche Mukoviszidose Tagung (DMT) fand seit 2019 erstmalig wieder als Präsenzveranstaltung statt. Vom 24. bis 26. November 2022 nahmen rund 650 Fachkräfte aus der Mukoviszidose-Versorgung im Congress Centrum in Würzburg an der Tagung teil.

Die Tagungsleitung Dr. Bettina Wollschläger (Halle/Saale) und Dr. Freerk Prenzel (Leipzig) waren mit dem Verlauf der Tagung sehr zufrieden.

Ein vielfältiges Fortbildungsangebot

Die Tagung stand unter dem Leitthema Paradigmenwechsel. Im ersten Plenum wurde zunächst ein Blick zurück in die Anfänge der Behandlung von Menschen mit CF geworfen. Dann folgte der Ausblick in die Zukunft auf neue Entwicklungen in der Therapie und auch auf Optionen jenseits der Modulatoren-Therapie. Das zweite Plenum warf Fragen zu den ethischen Dilemmata in der Pränataldiagnostik und in Bezug auf hohe Medikamentenpreise auf. Das dritte Plenum beschäftigte sich mit dem Für und Wider der Begleittherapie und ließ

dabei alle an der CF-Behandlung beteiligten Berufsgruppen zu Wort kommen. Die Seminare, Fortbildungen, Workshops und Round Table Discussions wurden mit viel Einsatz und Engagement von den Behandler-Gremien im Mukoviszidose e.V. durchgeführt und boten Möglichkeit zum fachübergreifenden Erfahrungsaustausch.

Spannende Beiträge in der Posterausstellung

Die Posterausstellung mit 33 Postern war auch dieses Jahr wieder sehr gut besucht. Den ersten Posterpreis teilten sich zwei Poster der Arbeitsgruppe aus Münster. Christine Rumpf (Münster) mit „Der mukoide Phänotyp bei *Staphylococcus aureus* in den Atemwegen von Menschen mit Mukoviszidose wird durch verschiedene molekulare Mechanismen der Biofilmbildung verursacht“ und Timo Janssen (Münster) und Robert Jonathan Hait (Münster) mit „Vorläufige Ergebnisse einer longitudinalen multizentrischen Studie zu möglichen Auswirkungen von *Staphylococcus aureus* mit mukoidem Phänotyp auf die Lungenerkrankung von Menschen mit Mukoviszidose“. Wir gratulieren allen Gewinner und bedanken uns bei allen



26 Aussteller waren auf der Industrieausstellung vertreten.



Mit 658 Teilnehmenden war die Tagung sehr gut besucht.



Dr. Prenzel (links) und Dr. Wollschläger (rechts) mit den diesjährigen Posterpreisträgern.



Zu regem fachlichem Austausch eingeladen hat auch die gut besuchte Posterausstellung.

Posterausstellenden für spannende und lehrreiche Beiträge. Alle prämierten Poster werden in Kürze auf der Internetseite des Vereins präsentiert.

Neuigkeiten aus der Industrie

26 Aussteller hatten sich für die begleitende Industrieausstellung angemeldet und die Teilnehmenden der Tagung über Neuigkeiten aus der Industrie informiert. Der Austausch an den Industrieständen hat auch 2022 die Tagung bereichert.

Eine tolle Atmosphäre vor Ort

Nach zwei Jahren pandemiebedingter digitaler Durchführung waren alle Teilnehmenden und Referierenden froh, sich endlich wieder „face to face“ sehen und austauschen zu können. Die Tagungsleitung und das Veranstaltungsteam freuten sich sehr über die familiäre und gelöste Stimmung auf der DMT – auch wenn der Gesellschaftsabend dieses Jahr noch ausfallen musste. Diese Entscheidung war dem Mukoviszidose e.V. nicht leichtgefallen, da der Gesellschaftsabend ein wichtiger Bestandteil der Tagung ist, aber für dieses Jahr ging die Sicherheit noch vor.

Mix your own soup

Ganz anders als sonst war dieses Jahr das Mittagessen am Freitag. Eine Arbeitsgruppe des AK Ernährung (Suzanne van Dullemen, Sibylle Kapellen, Katrin Schlüter und Annette Simon) hatte im Vorfeld erarbeitet, wie man den Teilnehmenden den Paradigmenwechsel in der Ernährungstherapie auch geschmacklich vermitteln könnte. Heraus kam ein modulares Konzept, bei dem jeder sein Essen individuell mit unterschiedlichem Nährstoff- und Fettgehalt zusammenstellen konnte. Weitere Information zu dem Projekt gibt es in Kürze auf der Internetseite des Mukoviszidose e.V.



Die vier Initiatorinnen der Mittags-Aktion „Mix your own soup“.



Das Buffet zur Aktion „Mix your own soup“ lud zur kreativen Zusammenstellung des eigenen Tellers ein.

Anna-Lena Strehlow

Therapieförderung

Tel.: +49 (0) 228 98780-40

E-Mail: ASTrehlow@muko.info

Wir bedanken uns ganz herzlich bei unseren Sponsoren, die die Durchführung der Tagung unterstützen.

Hauptsponsoren:



Sponsoren:



Triple-Kombinationstherapie mit CFTR-Modulatoren nach Transplantation

Aktuelle Bestandsaufnahme

Die CFTR-Modulatortherapie mit Elexacaftor/Tezacaftor/Ivacaftor (Kaftrio®), mittlerweile zugelassen ab sechs Jahren, hat das Leben mit Mukoviszidose für die meisten Patienten in Deutschland dramatisch verändert. Die in den klinischen Studien beobachteten Erfolge haben sich auch im Alltag bewährt: Lungenfunktion und körperliche Leistungsfähigkeit bessern sich, Untergewicht ist nur noch selten ein Problem, und die Frauen werden leichter schwanger (sofern sie das denn wollen). Allerdings können nicht alle Menschen mit Mukoviszidose mit Kaftrio behandelt werden, sei es, dass sie noch zu jung sind, das Medikament wegen Nebenwirkungen absetzen müssen oder aber – und das ist der häufigste Grund – Kaftrio bei ihren CFTR-Mutationen unwirksam ist.



Ein Blick in die USA zeigt: CFTR-Modulatoren sind für Transplantierte noch kein Allheilmittel.

Arzneimittelwechselwirkungen zwischen Immunsuppressiva und Modulatoren

Es gibt noch eine weitere Gruppe an CF-Patienten, denen bisher nur selten Kaftrio verordnet wurde: die leber- oder lungentransplantierten Patienten. Transplantation war ein Ausschlusskriterium bei den klinischen Studien. Nach Transplantation müssen sogenannte „immunsuppressive“ Medikamente eingenommen werden, um die Abstoßung des Transplantats zu verhüten. Dabei muss der Medikamentenspiegel penibel eingehalten werden. Ist der Spiegel zu hoch, treten schwere Nebenwirkungen an den inneren Organen und unerwünschte Infektionskrankheiten auf, ist er zu niedrig, wird von körpereigenen Abwehrzellen die Abstoßung des transplantierten Organs

aktiviert. Sowohl die immunsuppressiven Medikamente als auch die CFTR-Modulatoren werden in der Leber abgebaut. Umsatz und Abbau der Medikamente beeinflussen sich gegenseitig. Wegen dieser „Arzneimittelwechselwirkung“ war die Transplantation eine Kontraindikation zur Teilnahme an den klinischen Studien.

Auch nach Zulassung wollten die Ärzte nur behutsam Erfahrung mit der gleichzeitigen Verordnung von CFTR-Modulatoren und immunsuppressiven Medikamenten sammeln. Die Mukoviszidose ist eine Systemerkrankung, die nicht nur an Leber und Lunge, sondern auch an den oberen Atemwegen, Haut, Darm, Niere, Knochen und Geschlechtsorganen Gesundheitsstörungen hervorruft, die sich

mit CFTR-Modulatoren behandeln lassen sollten. Deshalb sollten auch transplantierte Patienten von CFTR-Modulatoren profitieren. Mittlerweile liegen genug Fallberichte vor, um sich zu Effekten der CFTR-Modulatorbehandlung bei transplantierten Personen mit CF zu äußern. Die Kombinationstherapie mit Elexacaftor/Tezacaftor/Ivacaftor wurde bereits 2019 in den USA zugelassen. Wir müssen also über den Großen Teich schauen, um uns über die praktischen Erfahrungen mit der Triple-Therapie schlau zu machen.

Positive Erfahrungen bei Lebertransplantierten in den USA

In zwei Publikationen wurde über die Behandlung mit Elexacaftor/Tezacaftor/Ivacaftor bei zwölf lebertransplantierten Patienten berichtet. Unter der Modulatortherapie wurden bei allen Patienten ständig oder vorübergehend erhöhte Leberwerte registriert, sodass bei zwei Patienten die CFTR-Modulatoren wieder abgesetzt wurden. Bei fast allen Patienten musste die Dosierung der immunsuppressiven Medikamente geändert werden. Alle Patienten profitierten von der Modulatortherapie: weniger Atemwegsinfektionen, deutlich bessere Lungenfunktion, Gewichtszunahme. **Fazit:** Sofern es nicht zu unerwünschten Nebenwirkungen an der Leber kommt, ist die Kaftrio-Therapie für den lebertransplantierten Patienten ein Gewinn an Lebensqualität.

Keine klinische Besserung bei Lungen-transplantierten

Bei der größeren Gruppe der lungentransplantierten Patienten fällt das Ergebnis aber nicht so rosig aus. 15 CF-Lungentransplantationszentren in den USA berichteten über ihre ersten zwölf Monate Trikafta-Therapie bei 107 Patienten. (Elexacaftor/Tezacaftor/Ivacaftor wird in Europa unter dem Handelsnamen Kaftrio und in USA unter dem Handelsnamen Trikafta vertrieben). Diese 107 Patienten machen 13% aller lungentransplantierten Patienten in den USA aus. Die einzelnen Zentren verordneten 0% bis 35% der von

ihnen betreuten Patienten Trikafta. Häufigste Indikation waren Entzündungen der Nasennebenhöhlen, gefolgt von Untergewicht und Beschwerden im Magen-Darm Trakt. Unter der einjährigen Behandlung mit Trikafta blieben Lungenfunktion und Körpergewicht unverändert. Die gastrointestinalen Beschwerden besserten sich nicht. 45 der 107 Patienten (42%) beendeten die Trikafta-Therapie nach wenigen Wochen vorübergehend oder für immer. Verschlechterungen der Lungenfunktion waren wieder rückläufig und depressive Verstimmungen verschwanden, nachdem Trikafta abgesetzt worden war.

Fazit: Die zwölfmonatige Behandlung mit Elexacaftor/Tezacaftor/Ivacaftor führte in der gesamten Gruppe der lungentransplantierten Patienten zu keiner klinischen Besserung. Kaftrio mag ein Wundermedikament für nicht-transplantierte Menschen mit Mukoviszidose sein, aber es ist keine Erfolgsgeschichte für den lungentransplantierten CF-Patienten. Pankreasenzyme und ADEK bleiben unverzichtbare Bausteine der Therapie.

Prof. Dr. Dr. Burkhard Tümmler
Medizinische Hochschule Hannover



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.

Neuigkeiten aus der Forschung

Publikationen im Journal of Cystic Fibrosis



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

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

Schmerzen bei CF werden oft zu wenig beachtet und behandelt

Die Lebensqualität chronisch kranker Menschen ist eingeschränkt und Schmerzen bedeuten eine besondere Last. Bei CF sind primäre Schmerzen durch Husten oder Verdauungsprobleme bekannt, aber es gibt auch sekundäre Schmerzen wie z.B. Muskelschmerzen. In einer amerikanischen Umfrage haben 55 Betroffene teilgenommen, von denen 67% eine gute Lungenfunktion ($FEV_1 > 70\%$) berichteten und 65% Modulatoren einnahmen. Schmerzen waren das am häufigsten angegebene Symptom (76%) und führten zum größten Leidensdruck. Das Auftreten von Schmerzen korrelierte nicht mit der Lungenfunktion. Die Teilnehmer gaben an, dass ihre Schmerzen vom CF-Team nicht so gut beachtet und therapiert wurden, wie sie es sich gewünscht hätten. Aus Angst vor Vorverurteilung fragten Patienten auch nicht gern nach Schmerzmedikamenten. Die Schmerzen waren verbunden mit Ängsten, z.B. davor, wie die Schmerzen sich im Alter entwickeln und wie sie im Alltag zu bewältigen wären. Betroffene unter Modulatortherapie berichteten einen geringeren Leidensdruck durch die Schmerzen. Die Umfrage verdeutlicht, dass Schmerzsymptome genauer erfasst und gezielter behandelt werden sollten.

Dubin E, et al. Prevalence of unmet pain and symptom management needs in adults with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros* 2022 Aug 13;S1569-1993(22)00643-9.

Akne als Nebenwirkung bei Kaftrio

Bei CF sind auch Krankheitszeichen der Haut bekannt, wie die Quellung der Hände nach Wasserkontakt, Ekzeme oder Entzündungen der Blutgefäße in der Haut, die aber nur selten auftreten. Medikamenten-bedingte Hautausschläge sind häufiger und wurden auch bei der Anwendung von CFTR-Modulatoren beobachtet (unter Kaftrio 4–11%). Bisher wurden aber keine Fälle von Akne bei CF oder bei der Modulatortherapie beschrieben. Die amerikanische Studie beschreibt 19 Patienten, die ihrem CF-Team von Akne berichteten. Bei den meisten Betroffenen trat diese innerhalb der ersten acht, bei 47% bereits innerhalb von drei Monaten nach Beginn der Kaftrio-Therapie neu auf oder eine bestehende Akne verschlechterte sich deutlich. Meist war die Akne im Gesicht lokalisiert, aber teilweise waren auch Brust und Rücken betroffen. Die meisten behandelten die Akne mit frei verkäuflichen Medikamenten und konnten die Symptome erfolgreich bekämpfen. Sie berichteten von einer Verbesserung trotz anhaltender Kaftrio-Therapie. Die Ursache für die Akne ist unklar, möglicherweise hat der durch Kaftrio plötzlich veränderte Schweißchloridgehalt eine entzündliche Wirkung oder beeinflusst die bakterielle Besiedlung auf der Haut.

Hudson BN, et al. Drug-induced acne with elxacaftor/tezacaftor/ivacaftor in people with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros* Sept 07, 2022.

Antibiotika zu häufig verordnet?

Bei chronischer Infektion mit *Pseudomonas aeruginosa* (PA) wird eine kontinuierliche Inhalation mit Antibiotika (AB) empfohlen, um die Infektion unter Kontrolle zu bringen. Aber auch bei Patienten ohne chronische PA-Besiedlung werden inhalative AB eingesetzt, wie eine Auswertung der europäischen CF-Registerdaten gezeigt hat: 45% der Betroffenen inhalieren langfristig AB, aber nur 30% wiesen eine chronische PA-Infektion auf. Daten von 7.210 CF-Patienten ohne chronische PA-Infektion in den Jahren 2010 bis 2019 zeigen, dass vor allem diejenigen langfristig AB inhalieren, die in den zwei Jahren zuvor eine chronische PA-Infektion hatten. Außerdem waren schwerere Erkrankungsverläufe, Folgeerkrankungen und tendenziell auch eine niedrigere Lungenfunktion mit einer AB-Inhalation assoziiert. Ein gesundheitlicher Vorteil der langfristigen AB-Inhalation bei Patienten ohne chronische PA-Infektion ist nicht bekannt. Die Autoren der Studie empfehlen daher, die Therapieregimes zu überprüfen, um nicht nur mögliche Nebenwirkungen z.B. auf Nieren oder Gehör, zu vermeiden, sondern auch die Therapielast für die Betroffenen zu senken.

Orenti A, et al. Prevalence, trends and outcomes of long-term inhaled antibiotic treatment in people with cystic fibrosis without chronic *Pseudomonas aeruginosa* infection – A European cystic fibrosis patient registry data analysis. *J Cyst Fibros*. Aug 2022.

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

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



Praktisches Hilfsmittel: Bauchtasche für die Heim-IV-Antibiose-Kugel

Absturz verhindern! Monas Tipp für die Heim-IV

Mona hatte früher häufiger Probleme bei der Heim-IV. Auf Instagram hat sie uns geschrieben, wie sie das Problem lösen konnte.

Nachdem mir die Heim-IV-Antibiose-Kugel von Aposan gerne mal runterfällt und dabei Gefahr läuft, die Portnadel mit rauszuziehen und sie mir während des Zähneputzens auch schon einmal fast ins Klo gefallen wäre, hatte ich die Idee,

sie in eine Bauchtasche zu tun. Denn die Hosentasche ist manchmal einfach nicht vorhanden oder grad für die großen Meropenem-Kugeln einfach zu klein. Wenn man den Schlauch unter dem Pullover durch steckt, sieht niemand, dass man gerade eine IV macht. So habe ich auch schon gearbeitet – und es ist keinem aufgefallen.

Mona S.



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
Web: www.destromat.de

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



Reflexion eines Wunders

Nach Transplantation Mobilität neu entdeckt

Am 2. August 2020, um 23.20 Uhr etwa, klingelte mein Handy. Unbedarft nahm ich das Gespräch an: „Hier ist das deutsche Herzzentrum, Herr Ranisch ... wir haben eine Lunge für Sie.“



Jörn Ranisch auf Entdeckungstour mit seiner Tochter.



Ein Strudel von Ereignissen erfasste mich und ich tauchte darin unter. Gefühlte Momente später erlangte ich eine Vorstufe meines Bewusstseins zurück, ich wusste nicht wieviel Zeit verstrichen war; ich erkannte lediglich, dass ich in einem Krankenhaus lag und nicht im Nirvana schwebte. Diese beruhigende Erkenntnis lies mich wieder in mich selbst zurücksinken. Als ich das nächste Mal so etwas wie erwachte, saß meine Lebenspartnerin an meinem Kopfende und ich glaube, sie hielt meine Hand. Auch diese Wahrnehmung, die ich noch nicht als Realität erkannte, ließ mich innerlich zufrieden in mir selbst ruhen!

Tage später, bei mehr oder weniger vollem Bewusstsein, wurde ich von der Intensivpflegestation in den Himmel verlegt, den man Station H2 nannte. Das Leben kehrte zurück, vor allem in meinem Kopf; ich konnte die Sendungen im TV wieder richtig verfolgen und Zusammenhänge erkennen.

Schritt für Schritt zurück in den neuen Alltag

Als ich nach anschließender Reha am 15. Oktober 2020 endlich mit meiner neuen Lunge in mein neues, altes Leben entlassen wurde, waren meine Frau und meine Tochter aufgeregt wie beim ersten Date — wir waren einfach nur glücklich uns wiederzusehen!

Die erste Zeit verbrachte ich in der Wohnung. Ich schonte mich auf dem Sofa bei Netflix und Co! Ich kontrollierte den Blutzucker, die Atemstoßfähigkeit und wunderte mich darüber, dass ich Luftballons aufblasen oder auch „Luft anhalten“ konnte. Diese lethargische Selbstzufriedenheit wurde dann vom Vorschlag meiner Frau, „wir könnten ja jetzt mal im Supermarkt einkaufen gehen“, unterbrochen. Entsetzt sah ich sie an, wie konnte sie wagen, mir solch einen risikoreichen Vorschlag zu machen? Der Supermarkt ist ca. 200 – 250 Meter von uns entfernt! „Ohne Auto ist

das absolut unmöglich“, ... mahnte ich, in Erinnerung an Sauerstoffmangel, Rolator und Notarztzeinsatz! Sie antwortete kurz: „Du hast eine NEUE Lunge, Jörn!“

Eine Stunde später waren wir wieder zu Hause: „ICH WAR EINKAUFEN! FUCK... ICH WAR EINKAUFEN, ZU FUß!“, schrie ich ins Telefon meiner Mutter entgegen.

Die Lunge tat, als ob sie noch nie etwas anderes getan hätte.

Der Winter begann. Es lag Schnee! Wir gingen mit den Kindern mit dem Schlitten rodeln, ich war RODELN! Hatte ich bestimmt gute 30 Jahre nicht mehr gemacht. Berg runter, Berg wieder HOCH! Mit Schlitten im Schlepptau und Tochter drauf! Kein Husten, nicht mal bei Minus zwölf Grad, und dabei hatte ich im Supermarkt sogar Taschentücher gekauft!

Der Frühling kam und mit ihm auch die Sicherheit, dass da was geht, wörtlich! Karfreitag 2021 beschlossen wir, zu dritt mit dem Töchterchen in den Tierpark (der größte Europas) zu gehen. Am Ende des Tages verriet uns die Bewegungs-App auf dem Handy meiner Frau, dass wir insgesamt sieben (!) Kilometer durch den Park gewandert waren. Wir machten einen Screenshot und verschickten ihn an die Familie und Freunde.

Sieben Kilometer waren für mich bis dahin unerreichbare Welten — jetzt hatte ich sie erobert! Die Schritte-App wurde mein bester Freund! Im folgenden Sommer machten wir eine kleine Reise, fuhren ins Elbsandsteingebirge zum Wandern und „herumklettern“. Durch die viele Bewegung normalisierte sich

sogar der Blutzucker, die Lunge tat, als ob sie nie etwas anderes zuvor getan hätte. Lediglich meine Oberschenkel erinnerten mich schmerzhaft an die Grenzen meiner Belastbarkeit.

Abstecher ins wunderschöne Prag und ins polnische Stettin folgten bald darauf, bei denen wir auf unseren touristischen Stadtrouten schon acht Kilometer unterwegs waren.

Nach langer Planung (und Pause) beschlossen wir 2022, auf einen ausgedehnten Roadtrip zu gehen. Wir hatten uns etwas mehr als vier Wochen Zeit eingeplant und starteten mit den Kindern Ian (elf) und Amina (sieben) am 20. Juli 2022 von Hamburg aus in Richtung Bayern, wo wir zunächst bei einem Freund in der Nähe von Landsberg am Lech unser Zelt aufschlugen (wir reisen mit einem Mini-Van und einem ans Auto anzubringendem Van-Zelt).

Einen Wettlauf mit den Kindern machen – ohne in Ohnmacht zu fallen!

Ich hatte am Tage der Abfahrt noch eine Blutprobe im deutschen Herzzentrum abgegeben und wog mich in Sicherheit; ich fühlte mich enorm gut! Als wir dann am Tag nach unserer Ankunft in Bayern die schöne Altstadt von Landsberg besuchten, klingelte unerwartet mein Handy. Das Herzzentrum meldete sich: „Herr Ranisch, begeben sie sich unverzüglich in ärztliche Obhut, sie haben ein akutes Nierenversagen!“

Nach zwei Tagen verließ ich das Krankenhaus wieder und wir setzten unseren Trip fort. Diese Reise führte uns über

den Furkapass in der Schweiz, wo ich auf ca. 2500 Höhenmetern meine Familie fotografierte, ohne dass sich die Sauerstoffsättigung bemerkbar machte. Einige Jahre zuvor, konnte ich da oben nicht ausreichend atmen, jetzt hätte ich auch einen Wettlauf mit den Kids machen können, ohne in Ohnmacht zu fallen!

Wir sahen uns ganz Italien an, waren bei 40 Grad im „brennenden“ Rom, wo man bei der Hitze hätte denken können, dass Nero persönlich wieder mit dem Feuer gespielt hat. Wir gingen volle zwölf Kilometer zu Fuß und wissen jetzt, die Bedeutung des „ewigen Roms“ zu schätzen! Auch der schiefe Turm in Pisa musste angesehen werden. Genau wie der Kleinstaat San Marino oder die Metropole Mailand und natürlich waren wir auch in Venedig!

Meine Frau wollte noch nach Nepal, aber als ich ihr erklärte, dass Nepal in Asien liegt, ließen wir das sein und besuchten auch Neapel nicht – da uns der Müll dort nicht einladend erschien. Aber an jeder möglichen Stelle, an der wir vorbeikamen, nutzten wir die Gelegenheiten, um das Mittelmeer zu testen. Auf Sizilien waren wir fast eine Woche, haben den qualmenden Ätna gesehen, 2.500 Jahre alte griechische Säulen und Feldbrände an jeder Ecke. Sizilien ist beeindruckend, beeindruckend anders als man es von Europa erwartet!

Meine kleine Tochter lernte schwimmen und auch ich versuchte es langsam. So konnte ich bis zum Hals im Wasser stehen, ohne dass der Wasserdruck meine

Lunge am ein- und ausatmen hinderte. Ich fand immer mehr Gefallen am 35 Grad warmen Wasser und so tauchte ich und schwamm, als gäbe es kein Morgen mehr!

Unfassbar dankbar

Die Reise war eine großartige Erfahrung. Nicht nur, weil wir jetzt ganz Italien kennen und auf italienisch eine Pizza bestellen können – vor allem weil ich nun weiß, dass ich mit der Lunge fast normal leben kann, mit meiner Familie Dinge tun kann, die völlig normal sind. Ob das Treppensteigen ist, auf Berge klettern oder mit meinem Sohn Fußball spielen – ich kann meine Tochter ins Bett tragen und „meine Frau auf Händen“, bzw. über die Schwelle, denn wir werden heiraten und glücklich sein! Ich habe einen kleinen Job in einem Shop gefunden und kann meinem Hobby Fotografie frönen, ohne dass jemand anderes meine Kameratasche tragen muss.

Eigentlich sage ich immer, ich kann keine Worte finden, um zu sagen, wie glücklich und dankbar ich bin – aber dies hier sind sie: meine Worte des Dankes!

[Jörn Ranisch, 53 Jahre, CF
Berlin im Oktober 2022](#)

Sport-Benefizveranstaltungen im Wandel von Corona

Endlich wieder laufen, schwimmen, uns bewegen

Sportlich Gutes tun für Menschen mit Mukoviszidose hat eine lange Tradition. Doch so wie Corona unser Leben verändert hat, so hat sich die Pandemie auch auf die Benefiz-Events ausgewirkt. Zwei Jahre fanden sie als virtuelle Veranstaltungen statt – eine große Herausforderung. Und dann konnten wir uns endlich wieder zusammen bewegen. Und der Neustart in die Präsenz-Veranstaltungen war ein toller Erfolg.

Eins verbindet alle Benefiz-Sportveranstaltungen zugunsten von Menschen mit CF: Aufgeben aufgrund von Corona gab es nicht. Alle Veranstalter haben ihren Weg durch die Pandemie gefunden. Viele Events fanden virtuell statt. Wie unter dem Motto des Spendenlaufes in

Hannover „gemeinsame Kilometer – getrennte Wege“ bewegten sich Menschen bei sich zuhause und sammelten wichtige Spenden.

In diesem Jahr konnten endlich wieder viele Veranstaltungen vor Ort stattfinden. Und viele Sportler waren wieder mit dabei, sie liefen, gingen, radelten, schwammen und erzielten rund 200.000 Euro für CF-Projekte.

Viele Unsicherheiten im Vorfeld

Doch der Schritt in die Gemeinschaftsveranstaltung war mit großen Hürden und auch Unsicherheiten verbunden. Wie hoch würden die Coronazahlen sein, wenn mein Event startet? Kann ich meine Benefizveranstaltung durchfüh-

ren und kommen überhaupt genügend Teilnehmende? Es musste immer einen Plan B geben.

Tradition gewinnt

Alle Veranstaltungen existieren seit vielen Jahren und haben einen treuen Stamm an Unterstützern. Menschen, die sofort wieder bereit waren, dabei zu sein. Insa Krey (Organisatorin Mukoviszidose Spendenlauf in Hannover) und Uwe Köller (Amrumer MukoLauf) erzählen von ihren Herausforderungen und ihren Zukunftsplänen.

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

15 Jahre Mukoviszidose-Spendenlauf Hannover für Haus Schutzengel

Liebe Insa, erst einmal herzlichen Glückwunsch zum 15. Muko-Spendenlauf.

Endlich wieder gemeinsam laufen: Was war das Schönste für Dich am diesjährigen Spendenlauf?

Vielen herzlichen Dank für die Glückwünsche. Diese nehme ich sehr gerne an. Denn 15 Jahre lang so ein Event zu organisieren, das ist schon was! Und damit komme ich auch zur Beantwortung der Frage. Den 15. Jubiläumslauf in diesem Jahr gemeinsam mit allen anderen auf dem Sportplatz feiern zu können – das war grandios. Ich habe mich sehr über die vielen bekannten Gesichter gefreut, über die Läuferinnen und Läufer, die uns auch nach zwei Corona-Jahren und zwei virtuellen Läufen die Treue gehalten haben.

Wie waren die Vorbereitungen im Vorfeld? Welche Fragen und Gedanken gingen Dir durch den Kopf?

Ich glaube, die wichtigste Frage war: Kann der Lauf tatsächlich vor Ort stattfinden, ohne jemanden zu gefährden? Ich und viele meiner Helfer gehören zu einer Hochrisikogruppe (wegen der Lungentransplantation). Ich wollte einen Benefizlauf organisieren, bei dem sich alle möglichst sicher fühlen, gerne dabei sind und den Tag auf dem Sportplatz auch wirklich genießen können.

Wie geht's mit dem Muko-Spendenlauf weiter, Präsenz, virtuell oder gerne hybrid?

Das entscheidet Corona oder welche nächste Pandemie da auf uns wartet. Aber ich hoffe wirklich sehr, dass wir

in den nächsten Jahren weiter gemeinsam auf dem Sportplatz laufen können. Das macht einfach am meisten Spaß – mir und auch den Läufern. Das Feedback nach dem Lauf war so schön! Ein virtueller Lauf wird sich auf Dauer wahrscheinlich nicht so durchsetzen.



Insa Krey, Organisatorin Spendenlauf Hannover



Viele Aktive waren wieder live dabei: Leiziger Mukolauf (oben), 24 Stundenlauf der Magdeburger Laufkultur (Mitte), Spendenschwimmen in Königslutter (unten).



Der Ditzinger Lebenslauf (links) fand in diesem Jahr noch virtuell statt, doch im nächsten Jahr ist wieder ein Präsenzlaf geplant. Nach drei Jahren Pause konnte der Bonner Firmenlauf (rechts) wieder stattfinden. Über 6.000 Läufer von Unternehmen aus Bonn und Umgebung liefen in der Bonner Rheinaue.



Mit viel Freude starteten die Teilnehmenden beim Benefiz-Spring Cycling, dem MukoLauf Oberberg von Reiner Heske (links) und bei der Wander-Aktion „Deutschland wandert – Deutschland hilft“ mit Schirmherrin Michaela May (Foto rechts, Reihe unten, 2. v.re.).

Amrumer Mukolauf: Wir setzen auf Hybrid

Was war das für ein Gefühl, endlich mal wieder viele Läuferinnen und Läufer auf der Insel begrüßen zu dürfen?

Es war ein sehr komisches Gefühl, nach zwei Jahren „Laufabstinenz“ wieder durchstarten zu können. Wir fühlten eine große Verantwortung auf unseren Schultern. Wir haben lange gezögert und abgewartet, in welche Richtung sich die Pandemie entwickeln würde. Was mag am Veranstaltungstag möglich sein? Wo liegt der goldene Mittelweg, um erstens wieder fröhlich und möglichst unbeschwert Läufer begrüßen zu dürfen, ein Fest zu feiern und zweitens die Läufer, die Gäste, die Patienten der Satteldünen, unsere freiwilligen Helfer und natürlich auch uns zu schützen.

Wir wussten: Wer sich bei uns für den Präsenzlaf anmeldet, ist in Urlaubsstimmung, will Spaß haben, Leute treffen, unbeschwert seinen Kurzurlaub auf Amrum genießen. Diesen Spagat zu meistern, war für uns als Orga-Team in Zusammenarbeit mit der Satteldüne, die für das

begleitende Pfingstevent verantwortlich war, die größte Herausforderung.

Du hast den Lauf zwei Jahre virtuell durchgeführt, wie konntest Du die Menschen motivieren, wieder nach Amrum zu kommen?

So einfach es klingt, wir mussten wenig dafür tun! Als Orga-Team mussten wir nur auf Start drücken und die Läufer kamen. Wir sind in der glücklichen Lage, ein Traumambiente gepaart mit Tradition bieten zu können. Wir (mein Vorgänger und ich) und die Fachklinik Satteldüne haben über 19 Jahre ein Event geformt, welches Menschen motiviert, sich für Mukoviszidose zu engagieren. Das Pfingstwochenende schafft für die Läufer ein Zeitfenster, um Sport und soziales Engagement mit Urlaub zu verbinden. Ein sehr treuer Läuferstamm hat sich über die Jahre gebildet, der stetig anwächst.

Wie geht's mit dem Muko-Lauf weiter, Präsenz, virtuell oder gerne hybrid?

Die Antwort ist einfach und kurz: Hybrid! Warum sollten wir ein funktionierendes

virtuelles Event nicht veranstalten, nur weil wir endlich wieder vor Ort agieren können. Die Arbeit ist getan, die Software steht, die Programme funktionieren, die Läufer sind motiviert. Und ehrlich gesagt: Amrum ist leider nicht ganz „billig“. Wenn jemand beschränkte finanzielle Möglichkeiten hat, aus beruflichen/privaten Gründen keine Zeit hat oder auch einfach keine Kraft mehr hat, nach Amrum zu kommen, dann ist der virtuelle Amrumer Mukolauf doch genau das Richtige für sie oder ihn. „Dabei sein“ ist doch nicht an einen Ort gebunden, oder?



Uwe Köller, Organisator des Amrumer Mukolaufs

Jubiläum einmal anders

Regionalgruppe Münster feiert 25-jähriges Bestehen



Feierte ihr gelungenes Jubiläum: die Regionalgruppe Münster

Endlich haben wir es geschafft! Nach zwei Verschiebungen wegen der Corona-Pandemie hat sich die Muko Regionalgruppe Münster im August nun in den „Kletterwald Haltern“ gewagt.

Nach einer kurzen Sicherheitseinweisung und Ausstattung mit Klettergurten gingen wir in einem Übungsparcour zum ersten Mal mit dem Kletterwald auf Tuchfühlung. Im Anschluss konnten wir direkt durchstarten und uns auf die verschiedenen Hinderniskurse stürzen. Über Seile auf die andere Seite klettern, mal eben

in sechs Metern Höhe eine Runde Fahrrad fahren, auf einem Snowboard zum nächsten Baum gleiten oder entspannt mit einer Seilbahn zurück zum Boden fliegen. Von leichten bis zu anspruchsvollen Parcours war alles dabei. Nicht nur die älteren Mitglieder haben sich überwunden und in die Bäume begeben, auch die „Kleinen“ haben sich begeistert mit ihren Familien in die Höhe gewagt. In kleinen Gruppen kämpften wir uns von Hindernis zu Hindernis. So feierte die Regionalgruppe Münster dieses Jahr bei wunderbarem Wetter zugleich ihr 25-jähriges Jubiläum in luftiger Höhe. Nach dreieinhalb Stunden hatten es alle wieder heile aus den Wipfeln auf den Boden geschafft und waren gut gelaunt bereit für das Gruppenfoto in Klettermontur.

Wer sich derart in den Bäumen austobt, muss auch wieder zu Kräften kommen. Daher gab es im Anschluss an die Kletterei einen Gaumenschmaus im Heimingshof, Haltern, wo wir nicht nur das

gute Essen genießen, sondern auch den Tag in lustiger Runde ausklingen lassen konnten. Sowohl die alteingesessenen Mitglieder als auch die beiden jungen Familien, die neu zu uns gestoßen sind, haben den Tag mit Freude und guter Laune zu einem gelungenem Jubiläum gemacht. Auf die nächsten 25 Jahre!

Renate Worms
Stellvertretende Sprecherin
Regionalgruppe Münster



Im Kletterwald hatten Klein und Groß ihren Spaß.

20 Jahre Mukoviszidose-Zentrum Mecklenburg-Vorpommern



Das Jubiläum hinterließ bei den Beteiligten einen bleibenden Eindruck.

Am 31. August 2022 beging das Mukoviszidose-Zentrum Mecklenburg-Vorpommern sein 20-jähriges Bestehen. Aus diesem Anlass fand im Schweriner Schloss eine Veranstaltung statt, die der Bedeutung dieses Tages Rechnung trug. Sie wurde von unserem Team lange vorbereitet und es konnten viele wichtige Gäste begrüßt werden. So entstand ein interessantes Programm. Hans Joachim Walter ist es wieder gelungen, viele Mitstreiter zum Kommen zu bewegen.

Es wurde über Erreichtes gesprochen sowie auch über noch zu lösende Probleme in der Arbeit. Die Geschichte des Zentrums war ein wesentlicher Bestand-

teil vieler Referate. Dabei ging es sowohl um die Weiterbildung der Ärzte als auch um die Zusammenarbeit von Patienten und Behandlern.

Heiße Hasen, tolle Torten und Kängurus

Neues von der Regionalgruppe Unterfranken



Heiße Öfen auf Ausfahrt: Streetbunny Crew on the move

In und um Würzburg und die Regiogruppe Unterfranken hat sich im Sommer einiges getan: die rosafarben kostümierten Biker der Streetbunny Crew sind bereits seit 2021 für uns unterwegs: bei Grillfesten, Spendenfahrten und Tortenfeiern konnten die Bunnys in dieser Zeit über 8.000 Euro Spendengelder ermümmeln.

Bei ihrem letzten Einsatz verkaufte die Crew, unterstützt von der Regiogruppe, am 27./28. August beim Sommerfest der Fa. Manz in Creglingen über 30 Torten — wieder zugunsten des Mukoviszidose e.V. Dafür ein hasenflauschiges Danke an die Langohren, denn: es ist eben nicht selbst-



Tortenschlacht in Creglingen: Kalorien gegen Spende

verständlich, dass erwachsene Menschen im Hochsommer in Hasenkostüme steigen, mit Motorrädern durch Franken flitzen und beim Verkauf von Bratwurst, Bier und Bündner Nusstorte eine gute Sache unterstützen. Danke, ihr Hasen :)

Neben Hasen waren übrigens auch Kängurus für unsere Sache unterwegs: z.B. am 25. September beim Auftritt der „Kanga-Gruppe“ in Bad Kissingen. Auch hier wurden Infos zu CF verteilt und Spenden gesammelt. Aus sehr vielen kleinen und einigen großen Spendenaktionen konnte die Regiogruppe dieses Jahr eine Gesamtsumme von 45.000 Euro nach Bonn überweisen, mit der



Seminarwochenende: einfach mal zusammen den Kopf freipusten

zwei Forschungsprojekte unterstützt und gefördert werden.

Den vorläufigen Abschluss der unterfränkischen Aktionen bildete das traditionelle Seminarwochenende am 8./9. Oktober in Würzburg, wo die Regiogruppe in Workshops zur Körperwahrnehmung, Qi Gong und Digderidoo (= Benefit für die Lungen) erfahren durften — und wo natürlich, wie immer bei diesen Treffen, auch Kurzweil und gemeinsamer Austausch im Mittelpunkt standen. Selbsthilfe zum Anfassen eben.

Frank Findeiß
für die Regiogruppe Unterfranken

Auch berichteten Vertreter einiger Parteien über die Zusammenarbeit mit unserem Verein sowie der Versorgung chronisch Kranker. Die AOK und die Barmer sprachen aus der Sicht der Krankenkassen über die ambulante Behandlung. Ein Satz, der immer wieder fiel und der einmal mehr beweist, wie wichtig Hans Joachim Walter für unser Zentrum ist: „Herr Walter geht durch die Vordertür hinaus und kommt durch die Hintertür

mit seinen Wünschen und Forderungen wieder hinein.“

Es ist eben doch ein gewisser Druck von Nöten, um etwas durchsetzen zu können. Wir werden noch einen langen Atem brauchen, um auch unseren Erwachsenen weiter eine gute Versorgung in unseren Zentren bieten zu können, die keiner Mindestmengenbeschränkung Rechnung tragen muss.

Zusammenfassend können wir sagen, dass diese Veranstaltung mehr als gelungen war. Sie hat bei allen Beteiligten einen bleibenden Eindruck hinterlassen. Bei unserer weiteren Arbeit wird sie eine wichtige Unterstützung sein.

Daniel Scheibler für das Mukoviszidose-Zentrum Mecklenburg-Vorpommern

Zurück ins Leben

2012 wurde Marius je ein Lungenflügel von seinen Eltern transplantiert. Heute geht es dem 22-Jährigen gut und er nimmt uns mit in sein Leben mit CF.

Mit eineinhalb Jahren wurde bei mir Mukoviszidose diagnostiziert. Meine behandelnde „Heimatklinik“ war das St. Josef-Hospital in Bochum. Die Ärzte prognostizierten mir einen milden Verlauf. Diese Prognose sollte sich jedoch nur etwa bis zu meinem zehnten Lebensjahr bewahrheiten. In der Weihnachtszeit 2011 sprach mein damaliger behandelnder Arzt das erste Mal das Thema Lungentransplantation an. Ein großer Schock für meine Eltern und mich. Mit elf Jahren sollten Kinder eigentlich mit Freunden spielen, ihren Hobbys nachgehen und das Leben genießen. Ich musste mich jedoch mit einer Transplantation auseinandersetzen. Im Januar 2012 war ich das erste Mal in der Medizinischen

Hochschule Hannover (MHH) bei der sogenannten Evaluation. Hierbei wurde bei zahlreichen Untersuchungen und Aufklärungsgesprächen geschaut, wie mein Gesundheitszustand ist, um im Anschluss zu entscheiden, ob ich ein neues Organ brauchte oder nicht. Die Frage war relativ schnell zu beantworten, sodass ich kurze Zeit später bei Eurotransplant auf die Warteliste gesetzt wurde. Da sich mein Gesundheitszustand immer weiter verschlechterte, verbrachte ich die Wartezeit auf der Kinderintensivstation in Bochum.

„Mit elf Jahren sollten Kinder eigentlich mit Freunden spielen, ihren Hobbys nachgehen und das Leben genießen. Ich musste mich jedoch mit einer Transplantation auseinandersetzen.“

Mit dem Hubschrauber auf die Kinderintensivstation

Es war ein Sonntag, als eine Ärztin auf meine Eltern zukam und ihnen mitteilte, dass ich mit einem Hubschrauber auf die Kinderintensivstation Station 67 in die MHH verlegt werden sollte, da sich meine Werte immer weiter verschlechterten. Es war die Zeit um Karneval herum. Während meine Klassenkameraden fröhlich miteinander Karneval feierten, lag ich auf der Kinderintensivstation in Hannover. Die Ärzte sowie das Pflegepersonal dort waren total nett und sehr fürsorglich. Durch die tolle Arbeit von allen wurde ich dort soweit wieder aufgepäppelt, dass ich nach zehn Tagen wieder zurück nach Bochum verlegt werden konnte. Dort ging die Wartezeit auf den so ersehnten Anruf weiter.

Künstliches Koma

Freitag, der 13. April. Ein wegweisender Tag für mich. Da ich seit einiger Zeit dauerhafte Unterstützung bei der Atmung benötigte und es mir immer schlechter ging, wurde ich erneut nach Hannover verlegt. Nach zwei Tagen wurde ich an eine Herz-Lungen-Maschine (ECMO) angeschlossen und ins künstliche Koma versetzt. Von dem Moment an hielten mich nur noch Maschinen am Leben.

Lebendlungenspende als Rettung?

Bereits in Bochum hatten meine Eltern die behandelnden Ärzte auf das Thema Lebendlungenspende angesprochen. Nachdem mein Arzt zunächst meinte, dass bis dato für jeden seiner Patienten ein Spenderorgan gefunden wurde, spielte der Vorschlag dann doch noch



Heute geht es Marius gut. Er setzt sich für das Thema Organspende ein.

Verbrachte viel Zeit auf der Kinderintensivstation: Marius.



eine wichtige Rolle. So wurden bei meinen Eltern bereits in Bochum erste Blutuntersuchungen durchgeführt. In der MHH folgten dann viele weitere Untersuchungen und meine Eltern wurden auf Herz und Nieren geprüft. Außerdem mussten beide vor einer Ethikkommission vorsprechen und es wurden psychologische Gutachten über sie erstellt, damit so die Freiwilligkeit der Spende überprüft werden konnte und gewährleistet war. Währenddessen lag ich im Koma und bekam nichts davon mit. Zum Glück passten alle Faktoren, wie etwa die Blutgruppe, überein. Bei den Voruntersuchungen stellte man jedoch bei meiner Mutter einen Herzfehler fest. Die Operation stand auf der Kippe. Meine Werte verschlechterten sich von Tag zu Tag und die Zeit lief uns davon.

Am Abend des 25. April 2012 gab es jedoch hitzige Diskussionen über die geplante OP. Die Erfolgsaussichten waren eigentlich zu gering, um das Risiko rechtfertigen zu können. Dennoch entschieden sich die Ärzte für die lebensrettende Operation, in der auch gleichzeitig der Herzfehler bei meiner Mutter behoben werden sollte. So erhielt ich einen Tag später in einer mehrstündigen Operation jeweils einen Lungenlappen meiner Eltern. Seither befindet sich nun ein Lungenlappen meiner Mutter auf der rechten Seite in meinem Brustkorb und einer meines Vaters auf der linken Seite, unter meinem Herz, in mir. Dass ich es überhaupt lebend bis zum Tag der Operation schaffte, habe ich dem großartigen Team der Kinderintensivstation 67 zu verdanken.

Zurück ins Leben finden

Nach der Operation verbrachte ich noch eine ganze Weile auf der Kinderintensivstation. Aber ich muss sagen, dass ich mich dort sehr wohl und behütet gefühlt habe. Jedoch hatte ich ein wenig den Lebensmut verloren. Ich konnte mich kaum selbstständig bewegen, da sich meine Muskeln abgebaut hatten. Nichts bereitete mir mehr Freude und ich konnte nicht mehr lachen. Bis zu dem Tag, an dem meine kleine Schwester mich das erste Mal besuchen durfte. Als ich sie sah, habe ich das erste Mal in meinem neuen Leben gelächelt. Ein bis heute unvergesslicher Moment für mich.

Mein Vater fuhr in meine Schule, um Videogrüße von meinen Klassenkameraden aufzunehmen, die mir viel Mut zusprachen und sich bereits wieder auf mich freuten. Außerdem erhielt ich unzählige Videobotschaften von Freunden, die mir sehr viel bedeuteten und mir neue Kraft gaben. Die Krankenpfleger

„Ich setze mich sehr intensiv für die Organspende ein, indem ich Aufklärungsarbeit in Schulen, Universitäten und Sozialen Medien leiste.“

und Krankenschwester leisteten tolle Arbeit, um mir den Lebensmut ein wenig zurückzugeben. Sie organisierten einen Grillabend auf dem Balkon der Station. Da ich ein großer Fußballfan bin, bekam ich zu den Spielen der damaligen Europameisterschaft einen Fernseher an mein Bett gestellt. Durch viel Physiotherapie und Muskelaufbautraining mit einem Personaltrainer verbesserte sich die

Situation, sodass ich nach zwei Monaten auf die Normalstation verlegt werden konnte. Am 10. Juli 2012 wurde ich endlich entlassen und konnte nach Hause.

In der ganzen Zeit in der MHH haben sich echte Freundschaften entwickelt. Bei jeder ambulanten Kontrolle schaue ich heute auf der Kinderintensivstation vorbei und freue mich, bekannte Gesichter zu treffen. Bis heute stehe ich mit einigen Schwestern und Ärzten noch eng in Kontakt.

Einsatz für das Thema Organspende

Heute geht es mir sehr gut. Ich habe 2019 mein Abitur gemacht und studiere aktuell Lehramt für Sonderpädagogische Förderung mit dem Förderschwerpunkt Sehen. Mein Ziel ist es, später Blindenlehrer zu werden. Ich setze mich sehr intensiv für die Organspende ein, indem ich Aufklärungsarbeit in Schulen, Universitäten und Sozialen Medien leiste. Aktuell kämpfe ich nicht für mich, sondern für die Patienten auf der Warteliste, die auf ein lebensrettendes Spenderorgan angewiesen sind. Es ist wichtig, sich mit dem Thema Organspende auseinanderzusetzen, einen Organspendeausweis zu haben und seine Entscheidung zu treffen.

Marius

22 Jahre, CF

www.instagram.com/marius_schfr

Die Weisheit der Füchse

Buchvorstellung



„Die Weisheit der Füchse“
von Dag Frommhold und Daniel Peller
ISBN: 978-3-453-28134-9, Ludwig-Verlag

Daniel hat wegen seiner Mukoviszidose zwei Transplantationen hinter sich und beschreibt uns, wie ein Vorbild aus der Natur ihm Kraft schenkt. Er hat jetzt zusammen mit Dag Frommhold ein Buch darüber veröffentlicht.

Erste Lunge

Meine erste Lunge begleitete mich, solange es ging. Nach Schule und Studium arbeitete ich ein Jahr lang als Ingenieur, 2009 wurde ich arbeitsunfähig. Nur noch eine Transplantation konnte mein Leben verlängern. 2012 kam schließlich der ersehnte Anruf: Ein passendes Spenderorgan war verfügbar.



Erneute Wartezeit

Die Operation verlief gut, der erste bewusste Atemzug mit der neuen Lunge war wundervoll. Doch bald bildete sich eine Schleimhautwucherung, die drohte, einen Teil der Lunge zu verschließen. Schließlich wurde das Spenderorgan abgestoßen und keine Therapie konnte diesen Prozess aufhalten. Mein Zustand verschlechterte sich rapide. Es war, als müsste ich durch ein Nadelöhr atmen. Ich ließ mich zur Re-Transplantation listen.

Kraftspender

Wie findet man die Kraft, nach einer solchen Enttäuschung und in einer so schwierigen Situation, nicht den Lebensmut zu verlieren? Ich habe mir eine Tierart zum Vorbild genommen, mit der ich mich seit über 20 Jahren beschäftige: Füchse sind nicht besonders stark oder schnell. Sie sind klein, leicht, zerbrechlich, oft missverstanden und werden zudem noch intensiv vom Menschen bejagt. Obwohl Füchse bis zu 15 Jahre alt werden können, erleben sie hierzulande meist nicht einmal ihren zweiten Geburtstag. Füchse sind großem Leid ausgesetzt und dennoch schaffen sie es nicht nur, ihr kurzes Leben zu genießen, sondern sind heute die erfolgreichsten Landbeutegreifer unserer Erde! Zu ihren Erfolgsgeheimnissen zählen Eigenschaften wie Anpassungsfähigkeit, Überlebenswille, Leidensfähigkeit sowie ein bemerkenswertes Sozialverhalten und eine große Lebensfreude.



Zurück ins Leben

Neben den Ärzten und meiner Familie habe ich es vor allem diesen Eigenschaften zu verdanken, dass ich gerade lange genug überleben konnte, bis erneut eine Spenderlunge für mich bereitstand. Ich kämpfte mich zurück ins Leben und wurde mit inzwischen fast neun Jahren guter Lebenszeit belohnt. Ich hänge an meinem Leben, mehr als je zuvor. Und ich habe noch viel vor. Ein wichtiger Teil meines Alltags ist nach wie vor der Sport. Wenn ich heute auf meinem Ergometer sitze, muss ich oft an die schwere Zeit zurückdenken. Doch gegenüber von meinem Ergometer hängt ein Bild von einem Fuchs, der mir tief in die Augen schaut und mich daran erinnert, dass es sich lohnt, zu kämpfen.

Das Buch

Die letzten drei Jahre habe ich damit verbracht, gemeinsam mit Fuchskenner Dag Frommhold ein Buch zu schreiben. In „Die Weisheit der Füchse“ zeigen wir anhand spannender Anekdoten und verblüffender Erkenntnisse aus der Fuchsforschung, was für erstaunliche Wesen Füchse sind. Dabei gehen wir auf unterhaltsame Weise immer wieder der Frage nach, was wir Menschen alles von den gewitzten Überlebenskünstlern lernen können. Ich hoffe, die Füchse können die Leser unseres Buches genauso motivieren wie mich, und sie zu einem bewussteren und besseren Leben inspirieren.

„Die Weisheit der Füchse. Schlau, verspielt und fürsorglich – was wir von den gewitzten Überlebenskünstlern lernen können.“

Daniel Peller

Der Fotograf und sein Modell:
Daniel liebt es, Füchse zu beobachten
und zu fotografieren

Es ging zunächst nur ums Überleben

Ein Interview mit Michael Hohmeyer

Das Interview heute ist mir eine ganz besondere Freude. Michael Hohmeyer (56) bekam im Dezember 1988 als erster Mukoviszidose-Patient in Deutschland eine neue Lunge transplantiert, beziehungsweise ein Herz und eine Lunge. Damals wurden Herz und Lunge im „Paket“ verpflanzt, heute wird das Herz nur mit transplantiert, wenn das eigene Herz zu stark geschädigt ist. Ich kenne Michael aus meinen ersten Jahren in der MHH durch gemeinsame stationäre Aufenthalte, denn damals wurden die paar „großen Mukos“ noch auf der Kinderstation behandelt. Michael lebt nun schon unglaubliche 34 Jahre mit seinen transplantierten Organen.

muko.info: Hallo Michael, ich freue mich sehr auf unser Gespräch. Es ist bestimmt 15 Jahre her dass wir uns gesehen haben, wie geht es Dir aktuell?

Michael: Danke, es geht mir sehr gut. Ich habe ja außer 1989, dem ersten Jahr nach meiner Transplantation, keine Abstoßungen mehr gehabt und leide zum Glück auch nicht unter der chronischen Abstoßung. Das bedeutet, ich bin arbeits- und alltagsfähig und kann ein normales Leben führen.

Wie war das eigentlich damals? Sind die Ärzte auf Dich zugekommen oder hattest Du vorher schon von dieser neuen Möglichkeit gehört. In den 80er-Jahren konntest Du das ja nicht mal eben googeln.

Michael: Ein zweijähriges Kind, welches auf der gleichen Station wie ich damals in der MHH-Kinderklinik stationär in Behandlung war, wurde im Januar 1988 Herz-Lungen-transplantiert. Ich dachte damals: „Das geht?! Dann will ich das auch!“. Von da an hörte ich nicht mehr auf, an diesen Eingriff zu denken, denn ich war damals schon schwer krank.

Was waren Deine Ängste und Hoffnungen, was hattest Du für eine Vorstellung von der OP und der Zeit danach? Du konntest ja niemanden nach Erfahrungen fragen.

Michael: Ich will nicht sagen, dass ich keine Ängste hatte, aber ich habe sie zu-

mindest nicht gespürt. Ich war seit Ende 1987 schon sehr krank, hatte sehr viel Sekret, nahm ständig Sauerstoff, war durch die stundenlangen Autogen-Drainage-Sitzungen so erschöpft und verzweifelt, dass ich quasi sofort entschlossen war und keine Ambivalenz gespürt hatte.

Ich hatte 1988 viel Zeit in der Klinik verbracht und konnte mich umfangreich informieren. Ein Chirurg hatte mir einen großen Bild-Atlas über Herz- und Herz-Lungen-Transplantationen geliehen, sodass ich gewisse Vorstellungen über den technischen Ablauf hatte. Bezüglich der Zeit danach hatte ich weder konkrete Vorstellungen noch Hoffnungen. Es ging zunächst nur ums Überleben. Über alles andere konnte ich mir ja später noch Gedanken machen.

Was hast Du damals für Reaktionen bekommen, von anderen Mukos, Familie, Freunden? Ich war damals 13 Jahre alt und erinnere mich noch so gut an ein Gespräch mit einer älteren Muko-Patientin, nach dem Motto „Hast Du gehört, was Michael machen will“ und wie unglaublich wir das fanden, verrückt und mutig zugleich und wir würden so etwas nie machen (Anmerkung Interviewerin: ähem, bin mittlerweile seit neun Jahren transplantiert ;-)).

Michael: Meine Eltern waren sofort dafür. Sie waren damals in großer Sorge um mich und hatten auf einmal etwas, worauf sie hoffen konnten.

Andere Muko-Patienten auf der 61 b der MHH-Kinderklinik waren damals deutlich skeptischer und zurückhaltender – zumindest für sich. Manche sprachen mich an und fanden meine Entscheidung mutig. So hatte ich das selbst nie gesehen, weil ich meine Ängste ja nicht gespürt hatte und die Transplantation schlicht der Strohalm war, nach dem ich greifen wollte, um mich aus meiner Not zu retten.

Wie lange musstest Du warten und was war das für ein Gefühl als es los ging?

Michael: Ich wartete nur wenige Monate, aber mehr Zeit hatte ich auch nicht mehr. Wenige Wochen vor der Transplantation hatten mich die Ärzte schon für prä-final gehalten. Mein Kohlendioxid-Wert im Blut war extrem hoch, ich war sehr schläfrig und man nahm an, ich würde nur noch wenige Tage leben. Ich kann mich an diese Zeit erinnern, ich habe trotz Schläfrigkeit einfach immer weiter gemacht und nie aufgehört mit dem Inhalieren und den Drainage-Sitzungen. Außerdem wirkte – von den Ärzten nicht erwartet – diese eine letzte I.V.-Antibiose-Behandlung, die ich vor meiner Transplantation erhielt.

War Dir bewusst, dass Du Medizingeschichte geschrieben hast? Was ist das heute für ein Gefühl?

Michael: Ich habe damals nicht an Geschichte gedacht. Und das ist es ja

auch nur bezogen auf CF-Patienten in Deutschland gewesen. In den USA, England, Kanada und Frankreich hatte man ja schon wenige Jahre vorher begonnen, CF-Patienten zu transplantieren.

Wie viel Zeit oder Raum nimmt das Thema heute in Deinem Alltag ein? Spielen Muko-Probleme noch/wieder eine Rolle? Spürst Du Nebenwirkungen der vielen Medikamente?

Michael: Die Transplantation spielt in meinem Alltag nach so vielen Jahren keine so große Rolle mehr. Ich nehme morgens und abends meine Medikamente, besuche viermal im Jahr die Ambulanz in Kiel und benötige keine weitere Therapie. Ich bin sehr froh und dankbar, dass ich frei bin von Medikamenten-Nebenwirkungen, auch meine Nieren arbeiten noch einwandfrei.

An Muko-Problemen habe ich zahlreiche Nasen-Polypen-OP's gehabt und kann infolge dieser nichts mehr riechen und wenig schmecken. Man kann sich daran gewöhnen, gerade wenn man schon ganz andere Probleme hatte. Außerdem habe ich schon oft einen Ileus gehabt und vor sieben Jahren wurde – glücklicherweise frühzeitig – Darmkrebs festgestellt. Dieser wurde damals operativ behandelt, bzw. entfernt. In den letzten vier bis fünf Jahren war eigentlich gar nichts mehr, nicht mal Covid hatte ich – zum Glück!

Was die Gedanken angeht: Das Transplantiert-Sein ist schlicht ein Aspekt der Identität geworden. So wie man etwa Mann oder Frau, Vater oder Mutter, Arbeitnehmer oder ... ist, so ist man eben auch Diabetiker, Herz-Lungen-Transplantiertes oder ähnliches.

Machst Du Dir Gedanken über die Zukunft?

Michael: Nun, ich bin ja als Sozialdienst-Mitarbeiter in der Inneren Medizin der Uni-Klinik in Kiel tätig. Da begegnet man auf Schritt und Tritt den Erkrankungen des Alters. Da ist es unvermeidlich, nicht auch an die Qualität des eigenen Alt-Seins zu denken. Aber bisher hat sich mein Körper zum Glück als recht robust erwiesen und ich hoffe, dass dies noch lange so bleiben wird.

Meinst Du, dass heute vielleicht einiges anders ist als damals in der Anfangszeit (Regeln, Vorsichtsmaßnahmen, Betreuung ...)?

Michael: Sicher war man damals Anfang der 90er-Jahre viel vorsichtiger und hat die lungentransplantierten Patienten engmaschiger kontrolliert, häufiger bronchoskopiert und in engeren Abständen in die Ambulanz einbestellt als heute.

Spielt dieser „zweite Geburtstag“ nach 34 Jahren noch eine Rolle für Dich? Gab oder gibt es ein bestimmtes Ritual für diesen Tag?

Michael: Wir waren damals Anfang der 90er eine kleine Gruppe von transplantierten Patienten, die meisten kamen aus dem Großraum Hannover, bzw. Niedersachsen. Wir haben einige Jahre viel Kontakt untereinander gehabt und haben unsere Jahrestage zusammen gefeiert. Das war eine sehr schöne und aufregende Zeit gewesen.

Mittlerweile feiere ich diesen Tag nicht mehr. Aber ich erhalte an diesem Tag im-



Michael Hohmeyer, 34 Jahre nach seiner Transplantation

mer noch einige Anrufe – von Freunden und aus der Familie. Ähnlich wie zum Geburtstag. Das ist immer sehr schön.

Wie gehst Du mit dem Gedanken an den Spender um?

Michael: Die bewusste Auseinandersetzung mit dem Spender halte ich für einen wesentlichen Teil der zu leistenden psychologischen Bewältigungsarbeit. Damit habe ich mich intensiv beschäftigt.

Vielen Dank für das schöne Gespräch. Dieses Mal lassen wir nicht wieder 15 Jahre vergehen.

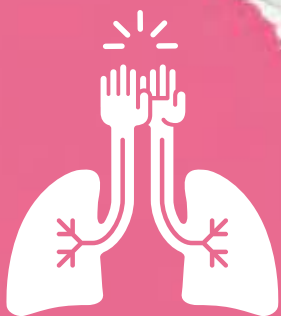
Das Interview führte
Miriam Stutzmann, CF, DLTX
Redaktionsteam muko.info

Meine Zukunft macht Geschichte



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

Informiere dich auf muko-experte.de



BLEIB DRAN.

Günstige und schnelle Rezepte für Sie!

Ihre Broschüre jetzt bestellen.



Bestellung per E-Mail unter werbemittel@viatris.com
(max. 2 Stück, solange der Vorrat reicht)

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

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

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

Viatris Healthcare GmbH, 53842 Troisdorf

© 2022 Mylan Germany GmbH (A Viatris Company)