

# *muko.info*

*Helpen.Forschen.Heilen.*



**Schwerpunkt-Thema:  
Neugeborenen-Screening**

# Kreon® gehört dazu!

Je nach Bedarf<sup>1,3</sup>. Direkt zur Mahlzeit<sup>2</sup>.



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

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

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

**Wirkstoff:** Pankreas-Pulver vom Schwein mit Amylase-/Lipase-/Protease-Aktivität; **Zusammensetzung:** Jeweils eine Hartkapsel mit magensaftresistenten Pellets enthält: Kreon® 10 000 Kapseln: 150 mg Pankreas-Pulver, hergestellt aus Pankreasgewebe vom Schwein, entsprechend lipolytische Aktivität: 10 000 Ph.Eur.E\*, amylolytische Aktivität: 8 000 Ph.Eur.E\*, proteolytische Aktivität: 600 Ph.Eur.E\*. Kreon® 25 000: 300 mg Pankreas-Pulver, hergestellt aus Pankreasgewebe vom Schwein, entsprechend lipolytische Aktivität: 25 000 Ph.Eur.E\*, amylolytische Aktivität: 18 000 Ph.Eur.E\*, proteolytische Aktivität: 1 000 Ph.Eur.E\*. Kreon® 40 000: 400 mg Pankreas-Pulver, hergestellt aus Pankreasgewebe vom Schwein, entsprechend lipolytische Aktivität: 40 000 Ph.Eur.E\*, amylolytische Aktivität: 25 000 Ph.Eur.E\*, proteolytische Aktivität: 1 600 Ph.Eur.E\*. Kreon® für Kinder: Eine Messlöffelfüllung (100 mg) mit magensaftresistenten Pellets enthält 60,12 mg Pankreas-Pulver, hergestellt aus Pankreasgewebe vom Schwein, entsprechend lipolytische Aktivität: 5 000 Ph. Eur.E\*, amylolytische Aktivität: 3 600 Ph. Eur.E\*, proteolytische Aktivität: 200 Ph. Eur.E\*. \*(Aktivitäten in Ph. Eur.-Einheiten). **Sonstige Bestandteile:** Pellets: Cetylalkohol, Triethylcitrat, Dimeticon 1000, Macrogol 4000, Hypromellosephthalat. Die Kapseln enthalten zusätzlich: Gelatine, Natriumdodecylsulfat, Titandioxid, Eisen(III)-oxid, Eisen(III)-hydroxid-oxid x H<sub>2</sub>O, Eisen(II,III)-oxid. **Anwendungsgebiete:** Verdauungsstörungen infolge ungenügender oder fehlender Funktion der Bauchspeicheldrüse (exokrine Pankreasinsuffizienz), Mukoviszidose zur Unterstützung der ungenügenden Funktion der Bauchspeicheldrüse. **Gegenanzeigen:** Nachgewiesene Überempfindlichkeit gegen Schweinefleisch (Schweinefleischallergie) oder einen anderen Bestandteil von Kreon®. **Nebenwirkungen:** Sehr häufig: Bauchschmerzen; Häufig: Verstopfung, Stuhlanomalien, Durchfall und Übelkeit/Erbrechen; Gelegentlich: Ausschlag; Häufigkeit nicht bekannt: Allergische Reaktionen vom Soforttyp (wie z. B. Hautausschlag, Juckreiz, Niesen, Tränenfluss, Atemnot durch einen Bronchialkrampf, geschwollene Lippen). Bei Patienten mit Mukoviszidose, einer angeborenen Stoffwechselstörung, ist in Einzelfällen nach Gabe hoher Dosen von Pankreasenzymen die Bildung von Verengungen der Krummdarm / Blinddarmregion und des aufsteigenden Dickdarmes beschrieben worden. Diese Verengungen können unter Umständen zu einem Darmverschluss. Bei Kreon® sind diese Darmschädigungen bisher nicht beschrieben worden. **Stand: 04/2015**

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

Mylan Healthcare GmbH

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

 **Mylan Healthcare GmbH**  
Seeing is believing





## Aus der Redaktion

**16.01.2016:** Beeindruckend, was die Organisatoren eines Benefiz-Weihnachtsmarktes im saarländischen Bexbach erreicht haben: Ganze 21.500 Euro Spende übergaben sie für den Mukoviszidose e.V. an Evelyn Lill (Seite 49).

**02.01.2016:** Das Jahr beginnt mit einer traurigen Nachricht: Michael Fastabend ist gestorben. Wir trauern um ein Redaktionsmitglied der ersten Stunde. Seit 2003 bereicherte Michael unsere Arbeit aus der Patientenperspektive (Seite 27).

**07.12.2015:** Die Früherkennung bei Mukoviszidose beherrscht die heutige Redaktionskonferenz. Zur bevorstehenden Einführung des Screenings haben wir in diesem Heft vielfältige und umfassende Informationen für Sie zusammengetragen. Außerdem finden Sie im aktuellen Heft den ersten Beitrag einer neuen Rubrik: Das Zertifizierungsverfahren des Mukoviszidose e.V. ist nun auch für Reha-Kliniken eingeführt, und muko.info gibt den zertifizierten Einrichtungen die Möglichkeit, ihr Reha-Angebot vorzustellen. In diesem Heft beginnen wir mit den Fachkliniken Wangen (Seite 33).

**04.12.2015:** Der Vorstand beschließt seine Strategie, um den Verein für die Zukunft fit zu machen. Wir wollen vom Vereinsvorsitzenden Stephan Kruip und dem Sprecher der Geschäftsführung Winfried Klümpen wissen, was dahintersteckt (Interview Seite 22).

**04.12.2015:** Herzlichen Glückwunsch an unseren Schutzengel Cosma Shiva Hagen zur Bundesverdienstmedaille! Die engagierte Schauspielerin bewundert, wie tapfer Mukoviszidose-Patienten ihren Alltag meistern, und engagiert sich auf vielfältige Weise für sie.

In diesem Heft finden Sie auch die Einladung zur 50. Jahrestagung des Mukoviszidose e.V. am 23. und 24. April in Gladbeck. Wir haben ein attraktives Programm für Sie zusammengestellt und freuen uns auf Ihr Kommen.

Viel Spaß beim Lesen wünscht  
Ihre Susi Pfeiffer-Auler  
Redaktionsleitung muko.info



# ab 6 Schwerpunkt-Thema

## Neugeborenen-Screening

Früherkennung Mukoviszidose	6
Auffällig im Mukoviszidose-Screening	8
Neugeborenen-Screening auf Cystische Fibrose: Erfahrungen aus der Schweiz	10
Frühe Diagnose – ein Geschenk	16
Eine Erfolgsgeschichte	18



## Vorschau

muko.info 02/2016: Himmelhochjauchzend – zu Tode betrübt	20
muko.info 03/2016: Abenteuer	20

## Leserbriefe

Zur Situation von Mukoviszidose-Patienten mit multiresistenten Keimen	21
--	----

## Wissenschaft

Neue Forschungswege zur Pseudomonas-Bekämpfung	28
Dr. Milton Graub-Preis für deutschen Mukoviszidose-Arzt	29

# ab 30 Therapie

Die E-Zigarette: Freund oder Feind?	30
Zahlen, Daten, Fakten	32

# ab 22 Unser Verein

„Die Zukunftsfähigkeit des Vereins sichern“	22
Lasst uns nicht allein mit unseren Ängsten	24
Prof. Dr. T.O.F. Wagner erhält Adolf-Windorfer-Medaille	26

## Klinische Studie

Klinische Studien in Deutschland	34
----------------------------------	----

## Fundraising

Ann Doka veröffentlicht Charity-Song	38
--------------------------------------	----



## Expertenrat

Frühzeitige Diagnostik 42

## Sport und Fitness

Belastungsuntersuchungen bei Mukoviszidose 43

## Komplementärmedizin

Inhalation von kolloidalem Silber? 44

## Wir in der Region

10 Jahre „Schutzengel für Mukoviszidose“ 46

Seminar in Unterfranken 48

Sagenhafte 21.500 Euro Spende 49

## Christiane Herzog Stiftung

7. Christiane Herzog Preis für Mukoviszidose-Forschung verliehen 50

## Persönlich

Ausgezeichnet: Schutzengel Cosma Shiva Hagen 51



In diesem Heft finden Sie einen Flyer über unsere Spendenläufe und unseren Grußkartenbeilager.

## Impressum

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

### Herausgeber:

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

### Schriftleitung:

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

### Redaktion:

Dr. Jutta Bend, Henning Bock, Winfried Klümpen, Insa Krey, Stephan Kruip, Thomas Malenke, Susi Pfeiffer-Auler (Redaktionsleitung), Annette Schiffer, Miriam Stutzmann, Torsten Weyel  
 E-Mail: redaktion@muko.info

### Herstellung und Vertrieb:

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

**Auflage: 10.000**

### Spendenkonto des Mukoviszidose e.V.:

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

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

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

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



# Früherkennung Mukoviszidose

## Neugeborenen-Screening nun endlich auch in Deutschland

Eine frühe Diagnose der Mukoviszidose durch ein Screening-Programm ermöglicht eine frühe Behandlung vor Auftreten erster Symptome, und das wiederum wirkt sich positiv auf den Krankheitsverlauf aus: Die Patienten sind gesünder und leben länger. Das klingt nicht nur plausibel, sondern konnte auch in groß angelegten klinischen Langzeitstudien in den USA und Australien gezeigt werden.

In anderen Ländern gibt es deshalb schon länger solche Neugeborenen-Screening-Programme. In Deutschland hingegen wurde lange darüber diskutiert, ob die Daten aus den USA und Australien tatsächlich überzeugend genug wären und ob ein solches Screening auch in Deutschland funktionieren könnte. Im deutschen Gesundheitssystem gibt es einige Besonderheiten im internationalen Vergleich, z. B. ist man hierzulande sehr zurückhaltend mit der Erhebung von genetischen Daten. Da es sich bei Mukoviszidose um eine Erbkrankheit handelt, erhält man mit der Diagnose unweigerlich auch genetische Informationen.

### *Zum Schutz der Patienten: Strenge Gesetze für das Mukoviszidose-Screening*

Beim Mukoviszidose-Screening wurden deshalb viele Aspekte genauer geprüft als bei anderen Erkrankungen, und es musste vieles beachtet werden. So darf eine Screening-Untersuchung auf Mukoviszidose nur von einem Arzt eingeleitet werden und nicht durch eine Hebamme oder einen Entbindungspfleger. Das soll sicherstellen, dass die Aufklärung der Eltern eine größtmögliche Qualität hat. Entsprechend hoch sind die Anforderungen an die Aufklärungsmaterialien, die in einer eigenen Richtlinie festgelegt sind. Auch ist der Informationsweg bei genetischen Untersuchungen genau vorgeschrieben: Derjenige, der die Eltern aufklärt, muss ihnen auch das Ergebnis mitteilen. So haben die Eltern einen ihnen bekannten Ansprechpartner für Rückfragen. Schließlich soll nur die Krankheit selbst ermittelt werden und nicht etwa lediglich ein erhöhtes Risiko für eine Erkrankung. Je nach Ausgestaltung eines Mukoviszidose-Screenings entdeckt man aber auch gesunde Merkmalsträger, die selbst nicht erkrankt sind, aber ein erhöhtes Risiko haben, Kinder mit Mukoviszidose zu bekommen. Solche Merkmalsträger könnten im Screening unnötig beunruhigt werden – auch das will das Gesetz vermeiden.

### *Lange Diskussionen über die Ausgestaltung des Screenings*

Der Mukoviszidose e.V. war immer davon überzeugt, dass alle diese Anforderungen durch eine entsprechende Gestaltung des Screenings gelöst werden können, und

hat diese Auffassung den Entscheidern gegenüber auch konsequent vertreten. In Deutschland ist der G-BA (Gemeinsamer Bundesausschuss) das Gremium, das über die Einführung aller Screenings entscheidet. In diesem Gremium sitzen die Krankenkassen, die Kassenärzte und -zahnärzte sowie die Vertreter der Krankenhausgesellschaften. Patientenvertreter werden gehört, sind aber nicht stimmberechtigt. Die verschiedenen Parteien hatten teilweise sehr unterschiedliche Vorstellungen davon, wie die rechtlichen Vorschriften in geeigneter Weise umgesetzt werden könnten. Entsprechend lang haben die Diskussionen gedauert, bis man einen Kompromiss gefunden hatte. Schließlich wurde im Sommer 2015 einstimmig entschieden, das Neugeborenen-Screening auf Mukoviszidose einzuführen.

### *Ausgeklügeltes Testsystem mit wenigen Blutstropfen*

Das Mukoviszidose-Screening wurde gekoppelt an das bereits bestehende Neugeborenen-Screening auf verschiedene andere Stoffwechselerkrankungen. Dabei



werden den Babys einige Tropfen Blut aus der Ferse entnommen, auf ein Filterpapier getropft und an das Screening-Labor für die Untersuchung geschickt. Für Mukoviszidose gibt es ein dreistufiges Testverfahren aus IRT-, PAP- und Gen Test. Bei den ersten beiden Tests wird jeweils ein Eiweiß untersucht, das bei Mukoviszidose erhöhte Werte aufweist. Sollten beide Werte erhöht sein, wird in einer Genuntersuchung nach den 31 in Deutschland häufigsten Mukoviszidose verursachenden Mutationen gesucht. Findet man mindestens eine Mutation, wird der Test als auffällig gewertet. Das gilt ebenso bei besonders stark erhöhten Werten im ersten Test (IRT). Die Eltern erhalten über die Geburtsklinik die Information, dass die Untersuchung auffällig war und dass sie weitere Untersuchungen in einem spezialisierten Zentrum machen lassen sollten. Ein auffälliges Screening-Ergebnis heißt aber nicht automatisch, dass man ein Mukoviszidose-Gen trägt und somit Merkmalsträger ist, wenn sich die Diagnose später nicht bestätigt. So wird auch das Recht auf Nichtwissen gewahrt. Das in Deutschland verwendete Verfahren wird in ähnlicher Form auch in den Niederlanden für das Mukoviszidose-Screening verwendet. In drei Jahren soll eine Evaluation des deutschen Screenings erfolgen, um das Verfahren gegebenenfalls zu verbessern. Dass das Screening auf Mukoviszidose eingeführt werden konnte, ist auch ein Verdienst des Mukoviszidose e.V., der den gesamten Entscheidungsprozess begleitet hat. Lesen Sie mehr zur Rolle des Mukoviszidose e.V. auf Seite 9.

Prof. Dr. med. Manfred Ballmann,  
Dr. Jutta Bend  
Wissenschaftliche Referentin  
Tel.: +49(0)228 98 78 0-47  
E-Mail: JBend@muko.info



## Energea<sup>P</sup>Kid – bilanzierte Diät

### SPEZIELL FÜR KINDER

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





## Auffällig im Mukoviszidose-Screening:

### Beratung und weitere Diagnostik im zertifizierten Mukoviszidose-Zentrum

Wenige Wochen schon ist der Familienzuwachs da, Mutter und Kind geht es gut. In diese glückliche Situation platzt nun ein Anruf aus der Geburtsklinik: „Ihr Test auf Mukoviszidose war leider auffällig. Bitte wenden Sie sich für weitere Untersuchungen an eine Mukoviszidose-Einrichtung.“

Wertvolle Ansprechpartner in dieser Situation sind neben dem Kinderarzt die erfahrenen Ärzte in den zertifizierten Mukoviszidose-Zentren. Hier wird sichergestellt, dass innerhalb weniger Tage auch eine Bestätigungsuntersuchung, der sogenannte Schweißtest, durchgeführt werden kann. So erhalten die Eltern schnell Gewissheit und müssen nicht lange mit der Unsicherheit leben, ob ihr Kind krank ist. Außerdem können die Eltern an den Spezialzentren auch gleich umfangreich informiert werden und bekommen Antworten auf ihre Fragen zu der zunächst erschreckenden Diagnose.

#### *Mukoviszidose-Screening steht im Gelben Heft*

Im Gelben Heft, in dem die Kindervorsorgeuntersuchungen (sogenannte U-Untersuchungen) bis zum sechsten Lebensjahr dokumentiert werden, wird in Zukunft auch aufgeschrieben, ob ein Mukoviszidose-Screening erfolgt ist. Bei der U2 (3. bis 10. Lebensjahr) und der U3 (4. bis 5. Lebenswoche) fragt der Kinderarzt nach, ob die Eltern über die Möglichkeit eines Screenings informiert worden sind. Das ist besonders wichtig, weil die Reihenuntersuchung nur durch einen Arzt eingeleitet werden darf. Ist bei der Geburt kein Arzt anwesend, könnte diese wichtige Untersuchung deshalb schon einmal wegfallen. Die Eltern entscheiden für ihr Kind – es handelt sich um eine freiwillige Untersuchung, die man auch ablehnen kann.

#### *Nur eins von fünf Kindern mit auffälligem Screening-Ergebnis hat Mukoviszidose*

Von den etwa 700.000 Geburten jährlich, werden voraussichtlich gut 800 Eltern-

paare die Information bekommen, dass sie mit ihrem Kind eine weitere Untersuchung machen lassen sollten, weil der Screening-Test positiv war. Bei weniger als 200 Kindern wird sich der Verdacht bestätigen. Für diese Kinder ist die frühe Diagnose ein großer Fortschritt, denn durch eine Therapie noch vor Einsetzen der ersten Symptome kann der Krankheitsverlauf deutlich abgemildert werden, sodass noch mehr Patienten als bisher einen mildereren Krankheitsverlauf erleben und ein längeres Leben haben können.

Adressen von zertifizierten Mukoviszidose-Zentren finden Sie auf unserer Website [www.muko.info/rd/zentren](http://www.muko.info/rd/zentren).

Dr. Jutta Bend

Wissenschaftliche Referentin

Tel.: +49(0)228 98 78 0-47

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



# Neugeborenen-Screening (Früherkennung)

## Der Beitrag des Mukoviszidose e.V.

**Berlin, 20. August 2015: An diesem Tag fiel die Entscheidung des Gemeinsamen Bundesausschusses (G-BA) über die Einführung des Neugeborenen-Screenings auf Mukoviszidose. Mehr als sieben Jahre haben die Beratungen gedauert.**

„Die ersten Beratungen des G-BA fanden noch in Siegburg bei Bonn statt“, erinnert sich die Patientenvertreterin Dr. Jutta Bend aus der Geschäftsstelle des Mukoviszidose e.V.. „Dann ist der G-BA nach Berlin umgezogen – das war 2009.“

Der Mukoviszidose e.V. war von Anfang an in dem Entscheidungsgremium vertreten: mit unserem Vorstandsmitglied Prof. Dr. med. Manfred Ballmann als Sachverständigem für die KBV und über den Deutschen Behindertenrat (DBR) mit den themenbezogenen Patientenvertretern. Auch ohne eigenes Stimmrecht war es so möglich, Fachinformationen in die G-BA-Gremien einfließen zu lassen und ständig für die Einführung des Neugeborenen-Screenings zu werben. Große Unterstützung bot die AG Neugeborenen-Screening des Mukoviszidose e.V.

### **Breite Unterstützung auch bei der Einführung des Screenings**

Die AG Neugeborenen-Screening ist Teil des TFQ-Beirats im Mukoviszidose e.V. Das Kürzel TFQ steht für Therapieförderung und Qualität. Der Beirat besteht aus Vertretern aller Arbeitskreise im Verein. Er bündelt die Bestrebungen für eine bessere Therapie der Patienten mit Mukoviszidose und berät den Bundesvorstand des Mukoviszidose e.V. auf Anfrage. Für die Unterstützung der Einführung des Neugeborenen-Screenings wurde die AG jetzt sogar noch einmal erweitert. Dadurch

können viele bereits angestoßene Einzelprojekte vernetzt und optimiert werden. So benötigt man beispielsweise die Daten aus dem Register für eine spätere Evaluation, die zertifizierten Zentren spielen eine zentrale Rolle bei der Bestätigungsdiagnostik nach auffälligem Screening-Ergebnis und die Regional-Gruppen stehen ebenso wie die Selbsthilfe den betroffenen Eltern mit Rat und Information zur Seite.

### **Informationen unter [www.muko.info/rd/screening](http://www.muko.info/rd/screening)**

Eltern mit auffälligem Screening-Ergebnis sind in einer ganz besonders angespannten Situation. Der Mukoviszidose e.V. hält es daher für seine Pflicht, die Familien in dieser Situation nicht allein zu lassen – obwohl die Diagnose Mukoviszidose ja noch gar nicht bestätigt ist und in vielen Fällen auch nicht bestätigt werden wird. Die wichtigsten Informationen zum Neugeborenen-Screening werden auf der Internetseite des Mukoviszidose e.V. übersichtlich dargestellt. Mit Unterstützung des Arbeitskreises Psychosoziales ist außerdem die Erstellung einer Kurzinformation und eines Gesprächsleitfadens geplant, die für die Beratung von Eltern mit positivem Screening-Ergebnis verwendet werden können. Auf der Website werden auch die spezialisierten Zentren genannt, die man für eine Bestätigungsdiagnostik (Schweißtest) aufsuchen kann.

### **Bestätigungsdiagnostik nur in zertifizierten Einrichtungen!**

Das Screening auf Mukoviszidose kann aus Sicht des Mukoviszidose e.V. nur funktionieren, wenn möglichst viele Eltern sich auch an spezialisierte Mukoviszidose-Einrichtungen wenden, wo sie eine hohe Qualität bei der Beratung, beim Schweiß-

test und gegebenenfalls bei der weiterführenden Diagnostik erwarten können. Davon konnte in den Beratungen auch der G-BA überzeugt werden – die Empfehlung für solche spezialisierte Zentren wurde in den Beschlusstext aufgenommen. Auch das Zertifizierungsprogramm des Mukoviszidose e.V. (muko.zert), in dem spezialisierte Behandlungszentren geprüft werden, soll dazu beitragen, eine hohe Qualität des Neugeborenen-Screening-Programms zu garantieren. So werden Kriterien für eine hochwertige Bestätigungsdiagnostik nach auffälligem Screening-Ergebnis zukünftig auch in die Zertifizierungskriterien von muko.zert mit eingehen, wie etwa die schnelle Vergabe von Terminen. Die Einführung des Neugeborenen-Screenings wird für diesen Sommer erwartet.

Dr. Jutta Bend mit Hope vor dem G-BA.



**Therapie-Empfehlungen auf den Weg bringen**

Um eine hohe Qualität der Behandlung nach der frühen Diagnose zu sichern, unterstützt das Mukoviszidose-Institut außerdem die Entwicklung einer Leitlinie (Therapie-Empfehlung) für die Behandlung von Kindern mit Mukoviszidose in den ersten beiden Lebensjahren. Dazu

werden alle zur Verfügung stehenden Daten gesammelt, bewertet und mit den Erfahrungen der Mukoviszidose-Behandler zusammengebracht. Auch hier sind wie bei der Einführung des Neugeborenen-Screenings wieder viele ehrenamtliche Unterstützer aktiv, denen wir an dieser Stelle ein herzliches Dankeschön aussprechen möchten.

Prof. Dr. med. Manfred Ballmann,  
 Dr. Jutta Bend  
 Wissenschaftliche Referentin  
 Tel.: +49(0)228 98 78 0-47  
 E-Mail: JBend@muko.info

# Neugeborenen-Screening auf Mukoviszidose

## Erfahrungen aus der Schweiz

Die Einführung des Neugeborenen-Screenings in der Schweiz geschah nach einer sorgfältigen Planungsphase ohne große Probleme; nach einer kurzen Anlaufphase haben sich alle Abläufe schnell eingespielt. Das Screening wird von den Eltern gut akzeptiert, und in der Öffentlichkeit sind keine negativen Stimmen laut geworden. Alle Kinder mit Mukoviszidose (cystische Fibrose, CF) werden heute sehr früh in einem der acht CF-Zentren betreut. Die Eltern sind rückblickend sehr dankbar dafür, dass ihre Kinder von einer frühzeitigen Therapie profitieren können.

In der Schweiz wurde das Neugeborenen-Screening (NGS) auf CF nach einer mehrjährigen Planungsphase am 1. Januar 2011 eingeführt.<sup>1,2</sup> Das Screening in der Schweiz besteht aus einer Messung des Immunreaktiven Trypsinogen (IRT) im Fersenblut jedes Neugeborenen, gefolgt von einem Screening auf die häufigsten sieben CF-Mutationen in der Schweiz (vgl. Abb. 1). Kinder mit einem positivem Screening-Resultat werden dem nächsten der acht pädiatrischen CF-Zentren gemeldet, die diese telefonisch für einen Schweißtest innerhalb von ein bis zwei Tagen anbieten. Um Kinder mit einer seltenen

CF-Mutation nicht zu übersehen, wird beim Vorliegen eines erhöhten IRT ohne Nachweis einer der sieben häufigsten CF-Mutationen ein zweiter Fersenbluttest mit erneuter Bestimmung des IRT nach zwei bis drei Wochen durchgeführt (safety loop). Ist auch das zweite IRT erhöht, wird das Kind ebenfalls für einen Schweißtest aufgeboten. Nach mehrfacher Evaluation mit Optimierung der Abläufe<sup>3,4</sup> wurde das CF-NGS Ende 2012 definitiv bewilligt. Im Deutschen Ärzteblatt wurde unser Vorgehen als vorbildlich beurteilt.<sup>5</sup>

## Zweijähriges Pilotprojekt 2011 bis 2012

Bereits vor Beginn des Screenings wurde dem Monitoring und der Evaluation eine große Bedeutung zugemessen. Dazu wurde eine elektronische Datenbank geschaffen, in der alle Daten des zentralen Screening-Labors, aber auch die diagnostischen Abklärungen in den CF-Zentren erfasst werden. Das Pilotprojekt sollte verschiedenste Fragen zur Durchführbarkeit, Effizienz und Akzeptanz des Screenings beantworten. Insbesondere wurde evalu-

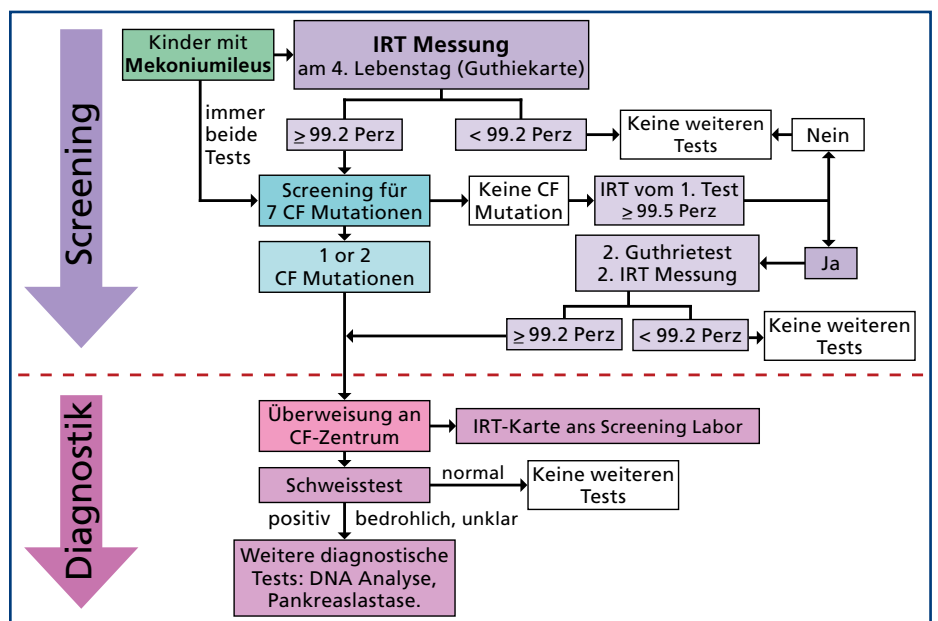


Abb. 1: Algorithmus des CF-Neugeborenen-Screenings in der Schweiz.

iert, ob das Screening-Verfahren mehr als 95% der Kinder mit CF entdeckt, das bisher bestehende NGS für andere Krankheiten nicht gefährdet und die Bevölkerung nicht verunsichert wird. Dabei sollte auch der Grenzwert für das IRT optimal eingestellt werden, um weiterführende Maßnahmen (recall rate) möglichst tief zu halten, ohne dabei erkrankte Kinder zu übersehen. Außerdem wurde mittels einer separaten Fragebogenumfrage die Akzeptanz bei den Eltern ermittelt.<sup>6</sup>

### **Erfahrungen in den ersten Jahren**

In den letzten fünf Jahren wurden insgesamt 420.731 IRT-Bestimmungen im zentralen Screening-Labor in Zürich durchgeführt (jährlich ca. 84.000 Geburten bei 8,3 Mio. Einwohnern). Davon wurden 443 Kinder positiv gescreent und an ein CF-Zentrum für die weitere Abklärung überwiesen. Bei 121 (27%) wurde eine CF diagnostiziert, 18 hatten eine unklare Diagnose (CFSPID), und 300 Kinder waren gesund bzw. gesunde Träger (falsch Positive). Vier Kinder konnten nicht weiter abgeklärt werden, da sie das Land nach der Geburt verlassen haben. Bisher wurden sieben Kinder im Screening übersehen; bei ihnen wurde eine CF erst nach einigen Monaten anhand von Symptomen wie chronischem Husten, Gedeihstörung usw. diagnostiziert (falsch negative Rate = 5%). Möglicherweise sind noch mehr Diagnosen verpasst worden, da je nach Schweregrad Kinder mit wenig Symptomen auch erst nach Jahren diagnostiziert werden. Aus diesem Grund sind ein kontinuierliches Monitoring und eine gute Evaluation entscheidend.

### **Bei entsprechenden Symptomen weiterhin an CF denken**

Auch das beste Screening kann nie alle Kinder mit CF zuverlässig erfassen. Das bedeutet, dass auch in Zukunft bei entsprechenden Symptomen (chronischer Husten, Gedeihstörung, Fettstühle usw.) an eine

CF gedacht werden muss. Dazu gehören auch alle Kinder mit einem Mekoniumileus, bei denen immer ein Schweißtest gemacht werden soll, da sie bei ihrer Geburt ein normales IRT haben können.<sup>7</sup>

### **Problematik der unklaren CF-Diagnosen**

Ein ungelöstes Problem bei jedem Screening-Programm ist die Identifizierung von Kindern mit fraglicher CF und unklarem Verlauf. Das Vorgehen in der Pilotphase mit einer sofortigen genetischen Untersuchung nach einem ungünstigen Schweißtest (zu wenig Schweiß) beinhaltet das Risiko, unklare CF-Varianten mit normalem oder grenzwertigem Schweißtestresultat, sogenannte fragliche CF, zu erfassen, welche oft erst im Erwachsenenalter zu Symptomen führen. Im ersten Jahr wurden vier solcher Diagnosen gestellt, im zweiten Jahr waren es zehn. Aus diesem Grund wurde das Vorgehen in den CF-Zentren nochmals angepasst: Wird im Screening nur eine oder keine Mutation gefunden, wird bei ungünstigem Schweißtestresultat zuerst die Pankreaselastase im Stuhl bestimmt. Bei Normalbefund wird ein zweiter Schweißtest zu einem späteren Zeitpunkt wiederholt, bevor eine ausführliche Genanalyse erfolgt. Diese Vorgehensweise hat zu einem deutlichen Rückgang von unklaren CF-Diagnosen geführt.<sup>8</sup>

### **Zeit zwischen Information und Abklärung möglichst kurz halten**

Das Resultat im Screening-Labor ist durchschnittlich nach 10 bis 14 Tagen bekannt, und innerhalb weniger Tagen wird es den CF-Zentren mitgeteilt. Vom Telefonat an die Eltern bis zur Abklärung im CF-Zentrum vergeht im Mittel nur ein Tag. Um die mit Angst verbundene Wartezeit der Eltern möglichst kurz zu halten, wird bewusst mit der Benachrichtigung der Eltern gewartet bis zu einem Datum, an welchem auch gleich ein Untersuchungstermin innerhalb der nächsten ein bis zwei Tage angeboten

werden kann.<sup>6</sup> Das heißt, die Benachrichtigung erfolgt nicht vor einem Wochenende. Die Elternbefragung bestätigt die Beobachtung aus Frankreich, dass ein CF-NGS zwar zu falsch-positiven Screening-Resultaten führen kann, die dadurch ausgelöste Angst bei den Eltern nach dem normalen Schweißtest jedoch schnell verschwindet.<sup>9</sup>

### **Paradigmenwechsel in der CF-Betreuung**

Durch das Screening werden die Kinder mit CF heute durchschnittlich drei Wochen nach ihrer Geburt in einem CF-Zentrum betreut. Die allermeisten Eltern sind rückblickend sehr dankbar dafür, dass ihre Kinder von einer frühzeitigen Therapie profitieren können. Das obwohl es für die meisten Eltern zu Beginn ein Schock ist zu erfahren, dass ihr „gesundes“ Baby eine Krankheit hat und eine lebenslange Therapie braucht.<sup>6</sup> Es ist für die Eltern nicht einfach nachzuvollziehen, dass diese teils zeitaufwändigen Therapien für ihr „gesundes“ Kind notwendig sind, damit es nicht krank wird. Dafür bleibt den Eltern die bisherige Odyssee bis zur Diagnosestellung auf Grund von Symptomen erspart, wessen sie sich aber nicht bewusst sind. Auch für die Ärzte ist es ein Paradigmenwechsel in der CF-Betreuung: Es geht in erster Linie darum, präventiv zu handeln, damit die Kinder erst gar nicht schwer krank und hospitalisiert werden. Die durch das Screening früh erfassten Kinder mit CF sind tatsächlich deutlich weniger krank, wenn sie entsprechend den heutigen Empfehlungen regelmäßig betreut und therapiert werden.<sup>10,11</sup>

PD Dr. med. Jürg Barben

Präsident Task Force neonatales CF-Screening, Swiss Working Group for Cystic Fibrosis (SWGCF), Leitender Arzt Pneumologie/Allergologie

Ostschweizer Kinderspital  
CH-9006 St. Gallen



**Literatur:**

(1) Barben J., Gallati S., Fingerhut R., Schoeni MH., Baumgartner MR., Torresani T. et al., Retrospective analysis of stored dried blood spots from children with cystic fibrosis and matched controls to assess the performance of a proposed newborn screening protocol in Switzerland. *J Cyst Fibros* 2012; 11:332-336.

(2) Barben J., Torresani T., Schoeni M., Gallati S., Baumgartner M., Neugeborenen-Screening auf Cystische Fibrose – ab 1. Januar 2011 auch in der Schweiz. *Schweizerische Ärztezeitung* 2011; 92:18-20.

(3) Rueegg CS., Kuehni CE., Gallati S., Baumgartner M., Torresani T., Barben J. et al., Neugeborenen-Screening auf Cystische Fibrose in der Schweiz – Evaluation nach einem Jahr. *Dtsch Arztebl Int* 2013; 110:356-363.

(4) Torresani T., Fingerhut R., Rueegg CS.,

Gallati S., Kuehni CE., Baumgartner M. et al., Newborn screening for cystic fibrosis in Switzerland – Consequences after analysis of 4 months pilot study. *J Cyst Fibros* 2013; 12:667-674.

(5) Nährlich L., Zimmer KP., Neugeborenen-Screening auf Mukoviszidose: Lasst uns beginnen! *Deutsches Ärzteblatt* 2013; 110(20):354-355.

(6) Rueegg CS., Barben J., Hafen GM., Moeller A., Jurca M., Fingerhut R. et al., Newborn screening for cystic fibrosis - The parent perspective. *J Cyst Fibros* 2015; Dec 29. [Epub ahead of print].

(7) Massie RJH., Curnow L., Glazner J., Armstrong DS., Francis I., Lessons learned from 20 years of newborn screening for cystic fibrosis. *Med J Aust* 2012; 196:67-70.

(8) Barben J., Rueegg CS., Jurca M., Spalinger J., Kuehni CE., Swiss Cystic Fibrosis Screening Group. Measurement of fecal

elastase Improves performance of newborn screening for cystic fibrosis. *J Cyst Fibros* 2016; Jan 28 [Epub ahead of print].

(9) Beucher J., Leray E., Deneuille E., Roblin M., Pin I., Bremont F. et al., Psychological Effects of False-Positive Results in Cystic Fibrosis Newborn Screening: A Two-Year Follow-Up. *J Pediatr* 2010; 156:771-776.

(10) Castellani C., Southern KW., Brownlee K., Dankert Roelse J., Duff A., Farrell M. et al., European best practice guidelines for cystic fibrosis neonatal screening. *J Cyst Fibros* 2010; 8:153-173.

(11) Borowitz D., Robinson KA., Rosenfeld M., Davis SD., Sabadosa KA., Spear SL. et al., Cystic Fibrosis Foundation Evidence-Based Guidelines for Management of Infants with Cystic Fibrosis. *J Pediatr* 2009; 155:S73-S93.

## Neugeborenen-Screening in Deutschland

### So war es vor 2016

In Deutschland gab es verschiedene regionale und zum Teil zeitlich begrenzte Neugeborenen-Screenings, beispielsweise in Gießen und Homburg. Am bekanntesten sind wohl die Programme mit den folgenden koordinierenden Zentren:

**Dresden:**

- Seit 1996 (Pilotstudie bereits 1975 und bis 1985 Screening in der DDR, allerdings mit anderem, wie sich nachher herausstellte nicht ausreichend sensitivem Testverfahren)
- Im Screening: ca. 270.000 Neugeborene flächendeckend für Ostsachsen
- 61 CF-Diagnosen

**Heidelberg:**

- Seit 2008 im Rahmen einer Studie
- Im Screening: ca. 328.000 Neugeborene über fünf Jahre
- 60 CF-Diagnosen

**Greifswald:**

- Seit 2012
- Im Screening: 41.000 Neugeborene im gesamten Bundesland Mecklenburg-Vorpommern
- 6 CF-Diagnosen

Die Inzidenz der Mukoviszidose, also die Häufigkeit der Neuerkrankungen, ist sehr bevölkerungsabhängig. Sie wird für Deutschland mit 1:3.500 bis 1:4.500 angenommen. Genau wird man das erst sagen können, wenn das Screening einige Jahre eingeführt ist.



# Lebenswege erleuchten

*Leben verändern*

Man würde denken, wir kümmern uns um seltene Krankheiten. Jedoch liegt unser Fokus bei den Patienten, ihren Familien und den Ärzten, die sie behandeln.

Es ist unser Ziel, den Patienten mit seltenen Krankheiten, die eine neue Behandlung dringend benötigen, mit unserem Wissen und unserem Engagement zu helfen und zu unterstützen.

# 20 Jahre Neugeborenen-Screening auf Mukoviszidose in Ostsachsen

## Positive Resonanz

In Dresden feiert das Neugeborenen-Screening auf Mukoviszidose für Ostsachsen dieses Jahr sein 20-jähriges Jubiläum. Seit der Einführung im Sommer 1996 wurden fast 270.000 Neugeborene untersucht und die Diagnose Mukoviszidose bei 61 Kindern gestellt. Von 1996 bis 2008 wurde ein zweistufiges IRT/DNA-Screening durchgeführt, seitdem ein IRT/PAP-Screening, das auch die Grundlage des Screenings bildet, welches dieses Jahr deutschlandweit eingeführt wird.

### *Für den Erfolg kommt es nicht nur auf den richtigen Test an*

Der Erfolg des Screenings liegt jedoch nicht allein in der Wahl der Labormethode, sondern in der Etablierung eines eingespielten Ablaufs: von der Information der Eltern nach der Geburt über die geplante Untersuchung, sowie die Durchführung und Befundweitergabe bis hin zur Information der Eltern und Einbestellung in eine CF-Ambulanz zur Sicherung oder zum Ausschluss der Diagnose. Gerade die Zeit von der Mitteilung des Screening-Befundes bis zur Vorstellung ist für die Familien sehr aufregend und beunruhigend. Sie muss

so kurz wie möglich gehalten werden, und bei der Erstvorstellung sollte ein ärztlicher Ansprechpartner für die Familien da sein, der sie umfassend aufklärt. Auch wenn die meisten Kinder bereits Symptome der Mukoviszidose, wie mangelnde Gewichtszunahme, schleimige Durchfälle oder auch Husten, zeigen, so gehen die Eltern bis zu diesem Zeitpunkt grundsätzlich meist noch davon aus, ein gesundes Kind zu haben.

### *Diagnoseeröffnung nach Neugeborenen-Screening ist eine Herausforderung*

Es ist eine völlig andere Herausforderung, diesen Familien die Diagnose Mukoviszidose mitzuteilen, als solchen, die wegen einer bereits längeren Krankheitsphase mit dem speziellen Verdacht zur Schweißtest-Diagnostik kommen. Im Dresdner Mukoviszidose-Zentrum sind diese Abläufe gut eingespielt, und es ist schön, diese Kinder von Anfang an dabei zu unterstützen, möglichst komplikationslos aufzuwachsen. Die Resonanz aus der Bevölkerung auf das Screening ist sehr positiv, auch die Eltern, bei deren Kindern die Mukoviszidose aus-



geschlossen werden kann, gehen gut informiert und beruhigt nach Hause.

Wir sind froh, dass dieses Jahr endlich die bundesweite Einführung des Screenings erfolgt und so mit der Diagnosestellung Zeit gegeben wird, Symptome frühzeitig zu behandeln und auch zu verhindern.

Dr. med. Jutta Hammermann  
und das Team des Universitäts  
Mukoviszidose Centrum  
„Christiane Herzog“ Klinik für  
Kinder- und Jugendmedizin  
Universitätsklinikum Carl Gustav Carus  
Fetscherstr. 74  
01307 Dresden





# Diagnose als Hoffnung und für einen besseren Start ins Leben

## Eine Spätdiagnostizierte berichtet

Martina ist ein Kind der 1960er-Jahre. Damals war Mukoviszidose in der Bevölkerung ein Fremdwort. Selbst in Fachkreisen war die Sichtweise noch sehr begrenzt, und niemand dachte daran, Neugeborene auf diese seltene Erkrankung zu untersuchen.

Als bei mir im Jugendalter massive Probleme der Lunge auftraten, hielt man Mukoviszidose für ausgeschlossen, da ich dieses Alter mit dieser Erkrankung angeblich gar nicht hätte erreichen können. Für mich begann eine Odyssee mit endlosen Krankenhausaufenthalten, Fehldiagnosen und mangelhaften Therapieansätzen. Erst nach 15 überaus strapaziösen Jahren, in denen weder Ausbildung, Berufstätigkeit noch ein halbwegs geregelter Alltag möglich waren, kam endlich die richtige Diagnose.

Martina liebt lange Spaziergänge am Meer.



### *Nach der Diagnose: Zurück ins Leben*

Mein Zustand hatte sich inzwischen so drastisch verschlechtert, dass ich im Jahr 2000 zur Lungentransplantation gelistet wurde. Doch das Blatt wendete sich. Nach einigen Jahren aufwändigster und sehr zielgerichteter Therapie stellten sich Erfolge ein. Ich konnte mich stabilisieren und wurde von der Warteliste gestrichen. Meine stationären Aufenthalte, die früher oft die Hälfte des Kalenderjahres eingenommen hatten, konnte ich auf jeweils einen pro Quartal reduzieren. Das Leben hat wieder eine ganz neue Qualität gewonnen: Es ist wieder ein Leben!

### *24 Jahre lang falsch behandelt*

Seit knapp 20 Jahren bin ich berentet. Ich habe viel Zeit für den Therapieaufwand und weiß die verbleibende Zeit zu genießen. War die späte Diagnose von Vorteil? So hatte ich wenigstens eine unbeschwertere Kindheit ohne lästige Therapie und Arztbesuche. Ich sage eindeutig: Nein!

Gute 24 Jahre meines Lebens waren nur von der Krankheit bestimmt, und ich habe sicher viel versäumt. Und viel durchlitten, was mir bei krankheitsspezifischer Behandlung erspart geblieben wäre. Mit frühzeitiger Diagnose hätte ich viel positive Lebenszeit gewinnen können. Frühzeitige Diagnose hilft rechtzeitig vorzubeugen und schnelles Fortschreiten aufzuhalten.

### *Frühzeitige Diagnose hilft Lebenszeit zu verbessern und zu verlängern!*

Wenn man sich vor Augen hält, wie die Statistik in den letzten 20 Jahren steil nach



Lebensqualität gewonnen.

oben ging, insbesondere im Hinblick auf die Lebensqualität und die Lebenserwartung, dann erkennt man deutlich eine überaus positive Entwicklung sowie einen Erfolg all der Mühen von Ärzten, Wissenschaftlern und Organisationen. Es wird sehr viel für uns getan! Diagnose sollte nicht nur als etwas Negatives empfunden werden, sie öffnet uns ein großes Tor: Diagnose bedeutet teilzuhaben an dieser positiven Entwicklung, zu profitieren von den intensiven Forschungsbemühungen und von den neuesten Erkenntnissen. Diagnose bedeutet ausgezeichnete Betreuung in qualifizierten Fachabteilungen, hochwirksame Medikamente und langfristig die optimale Therapie.

### *Diagnose bedeutet bestmögliche Lebensqualität – und Hoffnung!*

Angst vor der Diagnose? Es bringt nichts, vor der Wahrheit davonzulaufen. Die Krankheit ist da – mit oder ohne Diagnose. Und sie wird unbarmherzig zuschlagen, unbehandelt umso mehr. Nur wer den Feind kennt, hat eine Chance, ihn zu bekämpfen.

Martina Milthaler



## Frühe Diagnose – ein Geschenk

### Pilotprojekt im Saarland führte zur Früherkennung

Unser Sohn Marcus wurde im März 1990 geboren. Wir unterschrieben die Zustimmung zu einer ganzen Reihe von Untersuchungen, ohne genau hinzusehen. Ich kannte weder Phenylketonurie noch Mukoviszidose und dachte mir, wenn Screenings angeboten werden, wird das schon einen Sinn machen. Wie Recht ich hatte, verstand ich erst viel später.

Marcus war unser zweites Kind, und die Masse des Kindspechs, das er absetzte, hätte uns eigentlich alarmieren sollen. Dann fielen uns die „grünen Windeln“ auf, der üble Geruch der Ausscheidungen des gestillten Babys und die krampfhaften Bauchschmerzen (das kannte ich von unserem ersten Kind überhaupt nicht). „Stillkind!“, dachten wir. Dass eine ernste Erkrankung vorliegen könnte, daran hatten wir keine Sekunde gedacht.

Unsere Kinderärztin schickte uns in die Universitätsklinik Homburg. Sie sagte, einer der Tests aus der Geburtsklinik müsse wiederholt werden und dass es um eine Stoffwechselkrankheit ginge – mehr nicht. Ich war völlig unvorbereitet auf das, was dann kam: Mukoviszidose.

### Wissensvorsprung hilft

Dass wir ein riesiges Glück hatten mit dieser frühen Diagnose, war mir erst viel später klar – etwa wenn wir unterwegs einen uns fremden Kinderarzt aufsuchen mussten, der mit dem Begriff Mukoviszidose offensichtlich gar nichts anfangen konnte oder auch wenn ein Badearzt uns sagte: „Mukoviszidose? Nun, dann genießen Sie noch jeden gemeinsamen Tag mit ihrem Sohn.“ Wir waren dann zwar leicht geschockt, aber wir wussten schon genug, um nicht zu verzweifeln. Wir waren gut informiert und betreut – das gab uns Sicherheit.

Durch die früh einsetzende Therapie, anfangs insbesondere die hochkalorische Ernährung, wuchs und gedieh unser Marcus sogar überdurchschnittlich gut. Und wir hatten Zeit, uns zu informieren und zu verstehen, was die Krankheit für uns bedeuten könnte, bevor wir überhaupt viel von ihr bemerkten. Dass Marcus bis heute eine gute Lungenfunktion hat, einen hohen BMI und insgesamt recht gesund ist, verdanken wir sicher zu einem großen Teil der frühen Diagnose und natürlich der fantastischen Betreuung durch das Team der Universitätsklinik Homburg, insbesondere Prof. Dr. Dockter. Was für ein Glück, dass er kurz vorher seine Habilitation schrieb und dafür unter anderem ein saarlandweites Screening auf Mukoviszidose durchgeführt und angestoßen hat!

Susi Pfeiffer-Auler

## Wenn CF von Anfang an mit dazugehört

### Das neue Screening aus der Sicht einer 40-jährigen Betroffenen

Seit 2015 haben wir also endlich das Neugeborenen-Screening für Mukoviszidose (Cystische Fibrose, CF). Diese Nachricht hat mich sehr gefreut, auch wenn ich mit meinen über 40 Jahren nicht wirklich davon betroffen bin und auch keinen Nachwuchs plane. Ich bin davon überzeugt, dass dieser Fortschritt vielen CF-Lern und auch den betroffenen Familien das Leben erleichtern kann.

Bei mir wurde die CF im Kleinkindalter mit zwei Jahren diagnostiziert – was zur damaligen Zeit keine Selbstverständlich-

keit war. Im Nachhinein betrachtet, bin ich dafür sehr dankbar, denn für mich gab es immer nur ein Leben mit CF. Diese Krankheit gehörte von Anfang an zu mir, und zwar mit allem, was dazugehört (Medikamente nehmen, inhalieren und Therapie). Da ich nie ein anderes „gesundes“ Leben kennengelernt habe, war und ist das meine Normalität.

Ich habe eine gute Freundin, die ihre CF-Diagnose dagegen erst im Alter von zwölf Jahren bekam.

Sie hatte eine Odyssee von Arzt zu Arzt hinter sich, und da sie nur Bauch-, aber keine Lungenprobleme hatte, lautete die falsche Diagnose bei ihr Zöliakie. Für sie war es nach all den Jahren eine Erleichterung, endlich die richtige Therapie und die richtigen Medikamente zu bekommen sowie ohne Bauchschmerzen sein zu können.

Wenn wir in Zukunft solche Geschichten vermeiden, ist wirklich viel getan und vielen geholfen.

Insa Krey

# Hilfen zum Leben weiter wichtig

## Ende der Irrfahrten

Es ist einer der wohl größten Erfolge der Vereinsgeschichte: die Durchsetzung des Neugeborenen-Screenings bei Mukoviszidose.

Oft habe ich in der Vergangenheit mit Eltern und CF-Erwachsenen gesprochen, bei denen die Diagnose spät gestellt wurde. Was hatten sie doch oft für eine Odyssee hinter sich. Von Arzt zu Arzt – und niemand wusste, woher die Beschwerden kamen. Verschiedene Behandlungstherapien wurden ausprobiert – und nichts half. Und als dann die Diagnose kam: Entsetzen und allmählich ganz langsam Erleichterung. Die Magenbeschwerden klangen ab dank Enzymen. Die Lungenfunktion wurde besser dank Autogener Drainage. Die Irrfahrt war vorbei. Künftig wird es keine Irrfahrten mehr geben. Welche Erleichterung! Rechtzeitig mit der richtigen Therapie beginnen zu können, wenn das Kind oder man selbst als Erwachsener schon CF hat. (Hoffen wir, dass es keine Fehldiagnosen durch das Screening gibt.) Das Ziel einer rechtzeitigen Diagnose und frühen Behandlung hat der Verein nun erreicht. Hoffen wir, dass die Ambulanzen personell aufgestockt werden, um die nun viel forciertes hinzukommenden neu diagnostizierten Patienten betreuen zu können. Mit dem Neugeborenen-Screening ist der erste große Meilenstein geschafft. Und es bleiben weitere: der Ausbau der Erwachsenenversorgung etwa, die derzeit noch sehr unterschiedlich ist.

## Psychosoziale Betreuung wichtig

Oder die Erfordernis, die psychosoziale Unterstützung der Eltern von Neudiagnostizierten zu verbessern. Noch haben nur wenige Ambulanzen für CF-spezialisierte psychosoziale Mitarbeiter. Umso wichtiger ist der Kontakt zu anderen Eltern, anderen Betroffenen – ob über die herkömmliche Selbsthil-

fegruppe oder via Internet: Am Ende bringt die persönliche Begegnung mehr als virtuelle Kontakte – damit nach der frühen Diagnose dank Screening kein Kater zurückbleibt. Und es gelingt, die Mukoviszidose nach und nach in den Alltag zu integrieren, um so neuen Mut und neue Zuversicht zu finden. Es ist zu hoffen, dass Ärzte Eltern auch in Zukunft zum Erfahrungsaustausch mit anderen Eltern ermutigen. Durch solche gegenseitige Unterstützung ist es erheblich leichter, mit der Mukoviszidose zu leben und konsequent die Therapien zu machen.

## Etablierte Therapien wichtig

Denn Mukoviszidose ist – verglichen mit früher – immer besser behandelbar. Mit fast 50 Jahren hat man als Patient viele Therapieansätze kommen und gehen sehen. Erlauben Sie mir daher eine nachdenkliche Bemerkung inmitten aller Euphorie:

Auch in Zukunft sehe ich die Hoffnung vor allem in der konsequenten Durchführung der etablierten Therapien. Physiotherapie, Sport und Ernährungstherapie, auch wenn sie nicht so „sexy“ klingen wie die in Erprobung befindlichen, sehr teuren Kausaltherapien.



Ohne Schleim kein Keim. Dieser (langweilige) Leitsatz gilt. Er hat vielen von uns neue Lebensjahre geschenkt.

Thomas Malenke (50),  
Erwachsener mit Mukoviszidose

## Die Atemtherapie für die Nase bei Mukoviszidose



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

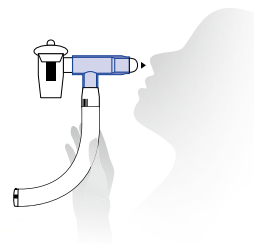


[www.nasencornet.de](http://www.nasencornet.de)

Bitte vor der ersten Anwendung die Gebrauchsanweisung sorgfältig durchlesen.

PZN 08 862 327

Erhältlich in Apotheken, Sanitätshäusern oder unter:



### Kombi-Therapie

Der RC-Cornet® Adapter verbindet das RC-Cornet® N mit vielen gängigen Inhalationsgeräten.  
PZN 01 413 135



Fon +49 2602 9213-0  
[www.cegla-shop.de](http://www.cegla-shop.de)



# Eine Erfolgsgeschichte

## Wie Früherkennung der kleinen Carlotta das Leben leichter macht

Am 14. Mai 2014 um 4:28 Uhr hat unsere kleine Carlotta (2.810 Gramm schwer und 47 cm groß) das Licht der Welt erblickt.

Überaus stolz verließen wir noch am selben Tag das Krankenhaus und freuten uns auf die gemeinsame Zeit zu dritt. Bereits in der zweiten Lebenswoche war ich mit Carlotta beim Arzt, da sie nicht zunahm, ihr Stuhlgang grün war, sie starke Blähungen hatte und einfach nicht aufhörte zu schreien. Von Tag zu Tag wurde uns immer mehr bewusst, dass mit ihr irgendetwas nicht stimmt.

Wir wurden von unserem ursprünglichen Kinderarzt in die Uniklinik Dresden überwiesen, mit der Bemerkung, dass es eine Auffälligkeit beim Neugeborenen-Screening gab. In der Uniklinik erhielten wir die

Diagnose „Verdacht auf Mukoviszidose bei Ge-  
deihstörung, Gastroenteritis und Trinkschwäche beim Neugeborenen.“ Eine Woche später bestätigte sich der Verdacht, und es stand fest: Carlotta hat Mukoviszidose. Diese Nachricht war für uns das Ende der Hoffnung, wir dachten, eine Zeit der Verzweiflung und Trauer beginnt.

### Um keine Zeit zu verlieren, musste die Therapie sofort losgehen.

Auf unserem Tagesplan stand zweimal täglich inhalieren, die normale Babymilch wurde durch spezielle Nahrung für an Mukoviszidose erkrankte Kinder (Cystilac) ersetzt, darüber hinaus gab es zu jeder Nahrungsgabe Kreon, zusätzliche Vitamine, zweimal täglich Physiotherapie zuhause und einmal pro Woche in der Physiotherapiepraxis.

Carlottas Brustkorb stand stark hervor, ihre Schultern waren nach oben gezogen. Dadurch konnte man ihren Hals kaum sehen. Es wurde höchste Zeit, dass etwas passiert. Carlotta ist mittlerweile 20 Monate, und wir sind alle sehr glücklich, dass es ihr jetzt so gutgeht. Das kleine zerbrechliche Baby, das einfach nicht zunehmen wollte und nur schrie, wiegt jetzt 11 Kilo, lacht den ganzen Tag herzlichst, und es gibt keinen offensichtlichen Unterschied zu einem gesunden Kind.



Vom zerbrechlichen Baby zum lebensfrohen Kleinkind.

Dank des Neugeborenen-Screenings wurden wir mit unseren Problemen direkt zum richtigen Ansprechpartner überwiesen, es wurde innerhalb einer Woche die Diagnose gestellt und es konnte sofort mit der Therapie begonnen werden.

Die Zeit der Ungewissheit und Hilflosigkeit war am schlimmsten.

Seit der Diagnosestellung können wir unserer Tochter helfen und haben begonnen zu kämpfen.

### Familie Härtig aus Dresden





## Liebe Patientinnen, liebe Patienten,

seit über 16 Jahren steht Ihnen unsere Produktpalette im Bereich Mukoviszidose zur Verfügung. Und daran wird sich auch in Zukunft nichts ändern!

Auch in 2016 können Sie sich bei Fragen nach wie vor an unsere Ansprechpartner/innen im Medizinischen Informationsservice wenden:

> **Telefon:** 01802 232300 > **Fax:** 0911 27312160

*Das Team ist montags bis freitags jeweils von 8.00 bis 18.00 Uhr erreichbar; für Ihren Anruf fallen einmalig 0,06 € aus dem deutschen Festnetz und max. 0,42 € pro Minute aus dem deutschen Mobilfunknetz an.*

**Unsere Patientenbroschüren zu folgenden Themen können wie bisher über den Medizinischen Informationsservice angefordert werden:**

- > Merkblatt Komplikationen „CF-Diabetes“
- > Patienteninfo „Vaterschaft“
- > Broschüre „Therapietreue bei CF“
- > Patientenbroschüren „ABPA“
- > Patientenbroschüren „Depressionen bei CF“
- > Patientenbroschüren „Familienstress“
- > Patientenbroschüren „Leberbeteiligung“
- > Patientenbroschüren „Lungentransplantation“
- > Patientenbroschüren „Mutter sein mit CF“
- > Patientenbroschüren „Obere Atemwege“
- > Patientenbroschüren „Osteoporose“
- > Patientenbroschüren „Schwangerschaft“
- > Patientenbroschüren „Sport bei Mukoviszidose“

Unsere Kollegen/innen im Medizinischen Informationsservice freuen sich auf Ihre Fragen und haben ein offenes Ohr für Ihre Anliegen.

*Wir wünschen Ihnen für die Zukunft alles Gute und verbleiben mit den besten Grüßen*

*Ihr Novartis-Team*

02/2016



# Himmelhochjauchzend – zu Tode betrübt

## Schwerpunkt-Thema der muko.info 2/2016

In der zweiten Ausgabe 2016 möchten wir ein Thema aufgreifen, das manchmal immer noch ein Tabu ist: die Psyche! Wie gehen Sie mit den psychischen Belastungen, die Mukoviszidose mit sich bringt, um? Mit der doppelten Belastung im Alltag durch all die Therapien, mit dem Frust, wenn die Mukoviszidose mal wieder in die Urlaubsplanung pfluscht, mit der Erkenntnis, dass es eventuell nicht mehr so super ist wie noch vor zwei Jahren, mit der Enttäuschung, wenn sich Freunde in schlechten Zeiten vielleicht als nicht ganz so gute Kumpels herausstellen, und mit der Konfrontation mit dem Tod, wenn Freunde mit Muko sterben oder man selbst schon Momente erlebt hat, an denen man dachte: „Ob ich das noch schaffe?“ Oder hatten Sie schon ernste Probleme wie Depressionen, Burnout etc.? Was hat Ihnen geholfen, wie kommen Sie auf positive Gedanken, oder haben Sie vielleicht „Inseln“ zum Energietanken? Was würden Sie sich für Unterstützung wünschen? Fühlen Sie sich in dem Bereich von den Ärzten ernst genommen und gut unterstützt? Und wie ist das, wenn es einem eigentlich noch gutgeht, aber man doch fühlt, dass man „anders“ ist, zum Beispiel in der Pubertät?

Doch nicht nur die Betroffenen sind angesprochen. Wie ist das für Eltern, Geschwister, Partner und Freunde? Und was ist mit Physiotherapeuten, Krankenschwestern und Ärzten, die oft viele Jahre mit den Patienten zu tun haben und bei allem Fortschritt doch auch immer wieder jemanden gehen lassen müssen. Alle diese und alle möglichen anderen Erfahrungen würden uns interessieren.

Das Redaktionsteam

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

via E-Mail: [redaktion@muko.info](mailto:redaktion@muko.info) oder

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

**Redaktionsschluss für die muko.info 2/2016 ist der 13. April 2016.**

# Abenteuer

## Schwerpunkt-Thema der muko.info 3/2016

Im dritten Heft 2016 möchten wir von Ihren abenteuerlichen Erlebnissen berichten. Dabei geht es nicht um das Abenteuer CF, es geht um solche Erlebnisse wie besondere Urlaube oder Begebenheiten, die Sie TROTZ Ihrer CF gemacht haben. Manche schrecken vielleicht vor allzu großen Unternehmungen zurück, weil vorher zu viel geplant werden muss – etwa wenn sich die Sauerstofflieferung an den Urlaubsort als zu problematisch erweist. Soll man sich als CFler von solchen Sachen abschrecken lassen? Wie gehen Sie vor, um einen großen Traum zu verwirklichen? Für manche war vielleicht die erste Klassenfahrt ein Abenteuer – ohne Eltern loszufahren und für sich selbst verantwortlich – für andere war es eine Trekking-Tour oder ein Urlaub in Amerika. Möglicherweise haben Sie ein abenteuerliches Hobby? Oder sogar einen Beruf, der in mancher Situation ein Abenteuer bereit hält?

Wir würden uns freuen, wenn Sie uns an Ihren Geschichten und Erlebnissen teilhaben lassen. Auch der Blick von Eltern, Geschwistern und Partnern interessiert uns. Sind Sie eher vorsichtig und skeptisch vor großen Aktionen, oder packen Sie mit an und organisieren Sie mit? Hätten Sie sich als CFler das überhaupt getraut?

Das Redaktionsteam

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

via E-Mail: [redaktion@muko.info](mailto:redaktion@muko.info) oder

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

**Redaktionsschluss für die muko.info 3/2016 ist der 11. Juli 2016.**



# Zur Situation von Mukoviszidose-Patienten mit multiresistenten Keimen

Thomas Liebscher ist 44 Jahre alt, hat CF, ist seit einigen Jahren mit MRSA (multi-resistente Staphylokokken) besiedelt. Er teilt seine Gedanken und Sorgen dieser Patientengruppe mit.

Die Keimbesiedlung hat erheblichen Einfluss sowohl auf die Therapie (ambulante und stationäre Versorgung) als auch auf das soziale Leben (Teilnahme an Kurmaßnahmen und Tagungen). In der aktuellen Diskussion, wie man betroffenen Patienten besser helfen kann, hat der Mukoviszidose-

Bundesverband bereits einen ersten Schritt unternommen und bietet für Patienten mit 3- und/oder 4MRGN-Pseudomonas Klimakurmaßnahmen auf Gran Canaria an. Es existiert allerdings noch kein schlüssiges Konzept, was man für Patienten mit multiresistenter Keimlage, insbesondere bei MRSA, tun könnte.

Ich möchte deshalb anregen, die Zuschüsse des Vereins für individuelle Klimakuraufenthalte von Patienten mit Problemkeimen auf Gran Canaria sowie an der

Nord- und Ostsee auszuweiten. Außerdem könnte die soziale Isolation durch vermehrte Online-Schaltungen von Tagungen des Vereins im Internet aufgebrochen werden. In der Zukunft wird die Zahl der Patienten mit Problemkeimen stark zunehmen. Deshalb wünsche ich mir für uns Patienten ergebnisorientierte und zeitnahe Lösungen!

Thomas Liebscher



**SCHNELLER INHALIEREN.**

**FREIHEIT LEBEN.**



- eFlow<sup>®</sup>rapid mit eBase Controller unterstützt bei der Anwendung
- Kompatibel mit
  - eFlow<sup>®</sup>rapid Vernebler
  - medikamentenspezifischem Vernebler z.B. Tolero<sup>®</sup> for Vantobra<sup>®</sup>

# „Die Zukunftsfähigkeit des Vereins sichern“

## Vorstand beschließt Strategie des Mukoviszidose e.V. bis 2018

Die Strategie für die nächsten Jahre wurde von Mitarbeitern der Geschäftsstelle in enger Abstimmung mit dem Bundesvorstand erarbeitet und im Dezember 2015 vom Vorstand beschlossen. Wir sprachen darüber mit dem Bundesvorsitzenden Stephan Kruip und dem Sprecher der Geschäftsführung Winfried Klümpen:

**muko.info:** Der Verein hat seine Strategie erarbeitet. Was kann man sich konkret darunter vorstellen?

**Stephan Kruip:** Zunächst haben wir die Ausgangslage des Vereins und unsere zukünftigen Herausforderungen analysiert. Zur Ausgangslage gehören unser Claim „Helfen. Forschen. Heilen“ und unser „mission statement“. Die Arbeit an der Strategie fand in allen Bereichen des Vereins statt. So können wir nun gemeinsam und auf solider Basis die Herausforderungen der Zukunft angehen. Ein kluges Sprichwort sagt: „Wenn man nicht weiß, wo man hin will, darf man sich nicht wundern, wenn man ganz woanders ankommt.“

**muko.info:** Können Sie Ihre Strategie in wenigen Worten zusammenfassen?

**Winfried Klümpen:** Der Mukoviszidose e.V. will sich bis 2018 strukturell, inhaltlich und finanziell festigen und weiterentwickeln. Dazu müssen wir Prioritäten setzen, bestimmte Aufgaben erledigen und unsere Netzwerke besser nutzen. Eine weitere Herausforderung ist die Bündelung der unterschiedlichen Interessen in unserem Verein. Zudem sind wir mit der Mukoviszidose-Institut gGmbH auch ein Unternehmen mit ausgesprochen komplexen und unterschiedlichen Aufgaben.

**muko.info:** Und welche dieser Aufgaben packen Sie als Erstes an?

**Stephan Kruip:** Als Erstes wollen wir ab 2018 einen ausgeglichenen Haushalt haben, also nicht mehr ausgeben, als die Spender uns zur Verfügung stellen. Die dafür erforderlichen Monitoring-Werkzeuge sind bereits eingeführt, und wir werden unsere Entscheidungen so treffen, dass wir dieses Ziel erreichen. Weiterhin stellen wir fest, dass der Anteil und die Zahl erwachsener Menschen mit Mukoviszidose glücklicherweise stark ansteigen. Wir konzentrieren uns deshalb noch stärker auf Fragen, die den Erwachsenen besonders wichtig sind. Dazu zählen wir die medizinische Versorgung, die sozialrechtliche Beratung, Partnerschaft, Familie und Ähnliches.

**muko.info:** Alle Welt spricht von Digitalisierung. Kommt das in Ihrer Strategie auch vor?

**Winfried Klümpen:** Die Digitalisierung beschäftigt uns in allen Bereichen, sowohl technisch als auch inhaltlich. Das reicht von der Optimierung der Arbeit in der Geschäftsstelle über die zeitnahe Verteilung von Informationen bis zur Vernetzung mit allen unseren Mitstreitern. Ein besonderes Anliegen ist uns die Teilhabe am Austausch und an den Informationen derer, die aufgrund der Keimsituation oder wegen des Fortschreitens der Mukoviszidose nicht persönlich an Meetings, Treffen und Veranstaltungen teilnehmen können.

**muko.info:** Welche Bedeutung hat die Selbsthilfe in der Strategie?

**Stephan Kruip:** Wir wollen die Selbsthilfe als Kernaufgabe des Vereins vor Ort



fördern, die Kompetenz der Aktiven im Rahmen von spannenden „Selbsthilfefortbildungen“ stärken und für erwachsene CF-Patienten neue Angebote entwerfen.

**muko.info:** Was wird sich in der Geschäftsstelle ändern?

**Winfried Klümpen:** Wiederkehrende Aufgaben wie Publikationen, Kommunikation und Betreuung der Arbeitskreise werden effizienter als bisher von einem festen Team nach definierten Abläufen bearbeitet. Auf anderen Gebieten wie etwa der Finanzierung der Ausgaben des Unterstützungsfonds wollen wir uns regionale Partner suchen, denn der Bundesverband muss und kann nicht alles allein schultern.

**muko.info:** Das Strategiepapier hat zwölf Seiten, und wir können hier nicht alles besprechen. Die Bedeutung der Forschungsförderung hat der Vorstand bereits in Heft 3/2015 herausgestellt, und über Ihre gesundheitspolitische Strategie haben wir in Heft 4/2015 berichtet. Deshalb zum Schluss noch eine andere Frage: Wie ist Ihre Strategie bezüglich des Qualitätsmanagements?

**Stephan Kruip:** Mit den Projekten des Qualitätsmanagements wollen wir dazu beitragen, dass alle Patienten Zugang zu bestmöglicher medizinischer Versorgung bekommen. Dafür betreiben wir das Patientenregister, zertifizieren Ambulanzen und Reha-Einrichtungen, messen die Zu-

friedenheit der Patienten, helfen bei der Entwicklung von Leitlinien und managen ein Netzwerk von Ambulanzen, die gemeinsam klinische Studien durchführen. All das

ist zwar teuer, aber im Interesse der Patienten, und wir wollen unsere Aktivitäten verstärken, wenn wir die nötige Unterstützung bekommen.

**muko.info: Vielen Dank, dass Sie uns einen Einblick in Ihre Pläne gegeben haben!**

Susi Pfeiffer-Auler, Redaktionsleitung

## Schon jetzt!?

### Information zu den Wahlen zum Bundesvorstand 2017

#### *Liebe Mitglieder,*

schon heute möchten wir Sie kurz über einige wichtige Einzelheiten im Zusammenhang mit den Vorbereitungen zu den Wahlen zum Bundesvorstand unseres Vereins im Jahr 2017 unterrichten, damit Sie wissen, was auf Sie zukommt.



Winfried Klümpen.

#### **Bestimmung des Wahlausschusses:**

Auf der kommenden Mitgliederversammlung des Mukoviszidose e.V. am 23. April 2016 in Gladbeck werden gemäß § 15 Abs. 13 der Satzung des Mukoviszidose e.V. die Mitglieder des Wahlausschusses gewählt. Die Aufgabe des Wahlausschusses besteht darin, die Wahlen vorzubereiten und durchzuführen.

Der Wahlausschuss setzt sich aus drei ordentlichen Mitgliedern des Vereins zusammen. Für jedes Mitglied ist ein persönlicher Vertreter zu wählen, auch der Vertreter muss ordentliches Mitglied des Vereins sein. Die Mitglieder des Wahlausschusses können nicht für ein Bundesvorstandsamt kandidieren. Wir würden uns sehr freuen, wenn Sie Interesse an der Mitarbeit im Wahlausschuss hätten. Falls ja, melden Sie sich einfach in der Geschäftsstelle bei Winfried Klümpen.

#### **Wahl durch die Mitgliederversammlung – auch per Briefwahl:**

Die Mitgliederversammlung zur Bundesvorstandswahl findet im Rahmen der Jahrestagung 2017 statt. Vorab gehen den Mitgliedern Briefwahlunterlagen zu.

Auf diesem Weg gewählt werden der/die Vorsitzende, der/die Erste stellvertretende Vorsitzende, der/die Zweite stellvertretende Vorsitzende sowie vier weitere Bundesvorstandsmitglieder. Die Aufforderung, sich für eine Kandidatur zu bewerben, geht mit der muko.info 3/2016 an alle Mitglieder. Weitere fünf Vorstandsmitglieder werden durch die Arbeitsgemeinschaften und Arbeitskreise im Mukoviszidose e.V. bestimmt:



Wahl eines Bundesvorstandsmitglieds aus der Mitte der Arbeitsgemeinschaft der Ärzte im Mukoviszidose e.V., aus der Forschungsgemeinschaft Mukoviszidose sowie durch das Wahlvertretergremium der Arbeitskreise (Ernährung, Pflege, Reha, Sport, Physiotherapie, Psychosoziales): Diese Wahlen werden während der deutschen Mukoviszidose-Tagung 2016 in Würzburg stattfinden. Es finden KEINE Briefwahlen statt.

Detaillierte Informationen hierzu gehen den Vereinsgremien vorab per Post zu. Haben Sie Fragen dazu? Melden Sie sich einfach in der Geschäftsstelle.

Winfried Klümpen  
Sprecher der Geschäftsführung  
Geschäftsführender Bereichsleiter  
Hilfe zur Selbsthilfe &  
Vereinsangelegenheiten  
Tel.: +49(0)228 98 78 0-0  
E-Mail: WKluempen@muko.info



# Lasst uns nicht allein mit unseren Ängsten

## Verschafft uns Raum

**Im November fand ein Seminar für Geschwisterkinder von Mukoviszidose-Patienten in Kassel statt. Das einhellige Urteil der Teilnehmer: Wir sind dankbar, dass dieses Kennenlernen stattfand und wir uns auch einmal untereinander austauschen konnten.**

Ein bunter Wollknäuel wird durch den Raum geworfen, gefangen, Worte werden ausgesprochen, und wieder sieht man das weiche Knäuel durch die Luft sausen. Nach und nach waren wir nicht nur über unser krankes Geschwisterkind – ähnliche Erlebnisse oder gemeinsame Ängste – miteinander verwoben, augenscheinlich wurde auch ein verbindendes Wollnetz zwischen uns Geschwisterkindern von CFlern gesponnen.

Übungen solcher Art hatten sich Corinna Lehnert-Stjern und Bianca Büllow vom Brückenprojekt für Geschwister chronisch kranker Kinder für uns überlegt – für uns, die wir bisher noch nie einen eigenen Ort hatten, um auf Gleichgesinnte zu treffen, um über unsere Zeiten starker emotionaler Belastung zu sprechen, wenn es unserem Bruder oder der Schwester mal wieder schlechter ging. Aber auch über unsere

besondere Stellung in der Familie, die aufgrund der Erkrankung unserer Geschwister von einer „normalen“ Rollenzuweisung in der Familie abweicht, konnten wir uns austauschen.

### *Intensive Nähe*

Schon beim ersten Aufeinandertreffen im Wyndham Garden Hotel in Kassel wurde mit der zwischenmenschlichen Distanz gebrochen. Es kam zu einem intensiven und regen Austausch, der nichts mit einem oberflächlichen Smalltalk zu tun hatte, sondern unmittelbar in die Tiefen des anderen tauchte. Diese zunächst als irritierend empfundene Nähe zu den anderen Seminarteilnehmern – denn waren sie nicht eigentlich Fremde? – intensivierte sich während des Wochenendes zunehmend, auch wenn manche Themen so aufwühlend waren, dass es kaum zu Wortmeldungen kam.

Was soll man auch auf Fragen wie „Wie bereite ich mich auf den Tod vor, der wahrscheinlich unsere Geschwister früher ereilt als uns?“ oder „Wie können wir unser eigenes Sein nicht vergessen, wenn es unsern Geschwistern so schlecht geht, dass wir eigentlich an nichts anderes mehr den-

ken können, nichts anderes mehr fühlen können?“ entgegnen? Wir kamen an unsere Grenzen, doch das nicht allein, sondern in Gemeinschaft, was ein Unterschied ist, der einen Unterschied macht!

Wir Geschwister sind sehr dankbar, dass wir endlich den so notwendigen Raum bekommen haben, um über unsere speziellen Sorgen und Ängste sprechen zu können. Auch wenn sich viele Sorgen und Ängste mit denen unserer Eltern und nahen Verwandten überschneiden, ist doch die Geschwisterbeziehung eine ganz besondere, die ganz besondere „Begleiterscheinungen“ mit sich bringt: Warum unsere Geschwister und nicht wir? Wie können wir uns erlauben, unseren eigenen Weg zu gehen, frei unsere ganze Lunge zu füllen, während es für unsere Geschwister einen täglichen Kampf darstellt?

Wir wünschen uns, dass es noch viele weitere Seminare für Geschwister von CFlern geben wird. Ein herzliches Dankschön den Organisatoren Katrin und Ralf Wagner von der Arbeitsgemeinschaft Erwachsene mit CF im Mukoviszidose e.V.

Franziska Grabbe und Jana Fuchs

Die Teilnehmer der Tagung.



# Klimamaßnahmen nach Gran Canaria

## Neues Bewerbungsverfahren beginnt im März 2016

Für Mukoviszidose-Betroffene besteht auch in diesem Jahr wieder die Möglichkeit, sich per Webformular um einen Teilnehmerplatz für die drei- bzw. vierwöchigen Klima-Erholungsreisen nach Gran Canaria zu bewerben.

In Zusammenarbeit mit dem Herzenswünsche e.V. werden auch in dieser Saison wieder acht Gruppen (à 20 Personen) im Zeitraum September 2016 bis April 2017 von den besonderen klimatischen Bedingungen der Insel gesundheitlich profitieren können. Untergebracht in strandnah gelegenen Apartments, werden die Grup-

pen jeweils von einem Ansprechpartner und einer CF-erfahrenen Physiotherapeutin betreut. Gemeinsame Ausflüge, Grillabende, Frühsport und ein wöchentlicher Gruppenabend stehen auf dem Programm. Der Eigenanteil der Teilnehmer beschränkt sich auf die Verpflegungskosten (Selbstverpflegung!) und Ausgaben für den persönlichen Bedarf. An dieser Stelle unser herzlichstes Dankeschön an alle großen und kleinen Spender.

Allgemeine Informationen zu den Maßnahmen und das Webformular zur Anmeldung sind im Internet zu finden unter:



<http://muko.info/leben-mit-cf/angebote-fuer-betroffene/klimamassnahmen.html>

Bei Fragen wenden Sie sich bitte an:

**Nathalie Pichler**

Tel.: +49 (0)228 98 78 0-33

E-Mail: [NPichler@muko.info](mailto:NPichler@muko.info) oder

**Angelika Franke**

Tel.: +49(0)228 98 78 0-31

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

# Fit für die Selbsthilfe?

## Weiterbildung für Ehrenamtliche

Ein wichtiger Pfeiler, auf dem die Aktivitäten des Vereins ruhen, ist die Betroffenheit, sei es als Patient oder als Angehöriger. Hierdurch erhalten wir Authentizität und ein Gehör für unsere Anliegen. Professionelle Mitarbeiter können diesen Part nicht ersetzen, nur ergänzen und unterstützen. Viele Aktivitäten leben vom Charme des authentischen Engagements Betroffener – allerdings schadet es ja nicht, wenn sich dieses Engagement mit Kompetenzen paart.

Betroffenheit allein ist oft nicht ausreichend, um sich den Aufgaben in der Selbsthilfe zu stellen. Viele Menschen, die sich gerne engagieren würden, schecken daher vor einer Teilnahme zurück. Auf der anderen Seite gibt es eine große Zahl von Aktiven, die sich aufgrund ihrer zufälligen beruflichen Qualifikation mit großen Geschicklichkeit in ihren Aufgabenfeldern bewegen. Aber auch diese Aktiven verspüren unter Umständen ein Unbehagen in Bereichen, die außerhalb ihrer Kompetenzen liegen.

Für alle besteht nun die Möglichkeit, sich fehlende Kompetenzen innerhalb des Vereins mit den spezifischen Ansprüchen für Mukoviszidose zu erwerben. 2016 wird das Jahr, in dem wir endlich allen aktiven Selbsthilfeakteuren ein systematisches Curriculum zur Weiterbildung anbieten

können. Von erfahrenen Selbsthilfeakteuren unter der Mithilfe und Förderung der BAG Selbsthilfe entwickelt, soll ein turnusmäßig angebotenes Wochenendseminar die Kompetenzen erweitern. Unter der Mithilfe von Christine Kirchner wurden Module zur Vereinsstruktur, Gruppenarbeit, Konflikt- und Selbstkompetenz sowie zur Öffentlichkeitsarbeit weiterentwickelt. Etliche dieser Kompetenzen werden sicher nicht nur in der Selbsthilfe von Vorteil sein, daher bekommen die Absolventen auch im Anschluss ein Zertifikat über die Teilnahme. Damit werden Sie sicher fit für die Selbsthilfe!

Vom 8. bis 10. April wird das erste Seminar „Fit für die Selbsthilfe“ in Mainz stattfinden.

**Stephan Thomas Weniger**



# Prof. Dr. T.O.F. Wagner erhält Adolf-Windorfer-Medaille

## Preisträger hat die Bedeutung von Qualität in der Versorgung erkannt und umgesetzt

Am 20.11.2015 wurde Professor Dr. Thomas Otto Friedrich (T.O.F.) Wagner aus Frankfurt die Adolf-Windorfer-Medaille für herausragende Verdienste für Mukoviszidose-Betroffene verliehen. Prof. Wagner hat viele wegweisende Projekte des Mukoviszidose e.V. initiiert und begleitet.

Dr. Rolf Hacker, Vorsitzender der Christiane Herzog Stiftung, hielt die Laudatio und war voll des Lobes: „Selten bin ich einem Menschen begegnet, der gleichzeitig so analytisch begabt und so umsetzungsstark ist.“ Dr. Hacker hob auch hervor, dass Prof. Wagner „die Bedeutung von Qualität in der Versorgung lange schon vor vielen anderen erkannt und deshalb auch in die Praxis umgesetzt hat“. Wir sprachen mit Prof. Wagner über seine Tätigkeit als stellvertretender Vorsitzender des Mukoviszidose e.V. (2007) und Aufsichtsratsvorsitzender der Mukoviszidose-Institut gGmbH (2011-2014).

**muko.info: Im Jahr 2003 gelang die Verschmelzung des Mukoviszidose e.V. mit dem CF-Selbsthilfe Bundesverband unter Ihrer Moderation. Worin sehen Sie heute die Vorteile des geeinten Dachverbandes?**

**Prof. Wagner:** Das sind aus meiner Sicht heute die gleichen, die damals überzeugt haben: Mit einer Stimme sprechen, Patienten und das gesamte Behandlungsteam ziehen an einem Strang und sind gemeinsam viel durchsetzungstärker.

**muko.info: Im Jahr 2004 begannen Sie einen Expertenrat für Patienten im Internet aufzubauen, daraus entstand ECORN-CF. Was war Ihre Motivation dafür?**

**Prof. Wagner:** Damals gab es jede Menge Foren und Chats von und für Betroffene, in denen wertvolle und wichtige Erfahrungen oder Tipps gleichberechtigt neben dem größtem und teilweise auch gefährlichem Unsinn zu lesen war. So entstand die Idee, dass es gut wäre, eine Instanz zu haben, wo man sicher sein kann, dass die Informationen und Antworten auch wirklich dem aktuellen und internationalen Wissensstand entsprechen. Und wie überall im Leben: Vertrauen ist gut, Kontrolle ist besser. Also wurde festgelegt, dass auch die Antworten der „Experten“ noch einmal überprüft werden. So ist es bis heute geblieben: verlässliche und qualitätsgesicherte Antworten rund um CF.

**muko.info: Der Mukoviszidose e.V. gilt als Vorbild für Selbsthilfevereine. Was schätzen Sie besonders an unserem Verein?**

**Prof. Wagner:** Die größte Stärke ist bestimmt die Gemeinsamkeit von Patienten und allen anderen Akteuren. Neben den Betroffenen nennt man immer gleich die Ärzte als wichtige Partner, aber auch die Einbindung der Familie, von Freunden und eben des gesamten Behandlungsteams sowie aller anderen Helfer und Unterstützer oder Ratgeber in einer einzigen starken Gemeinschaft. Das macht den Mukoviszidose e.V. stark und auch ein Stück weit zum Vorbild für andere Gruppen.

**muko.info: Sie sind in vielen nationalen und europäischen Expertengruppen für seltene Erkrankungen aktiv. Was raten Sie dem Mukoviszidose e.V. zur Durchsetzung seiner gesundheitspolitischen Ziele?**



V.l.n.r.: Prof. Dr. med. Manfred Ballmann und Stephan Kruip (beide Vorsitzende des Mukoviszidose e.V.), Prof. Dr. med. T.O.F. Wagner (Preisträger), Dr. med. h.c. Rolf Hacker (Laudator und Vorsitzender der Christiane Herzog Stiftung), Dr. Horst Mehl (Ehrenvorsitzender).

**Prof. Wagner:** Den Mukoviszidose e.V. habe ich immer auch als Modell für die optimale Vernetzung von Patienten mit allen anderen potenziellen Partnern gesehen, als einen Verein, der besonders begünstigt ist durch den überdurchschnittlichen Bekanntheitsgrad. Ein solcher Verein kann und muss sein Know-how an andere Gruppen weitergeben, denn ich finde: Wem viel gegeben ist, von dem kann man auch viel erwarten. Und ich bin davon überzeugt, dass der Verein nur davon profitieren wird, wenn er sich immer weiter national und international vernetzt. Auf dem Gebiet der Mukoviszidose ist das schon toll gelungen, auf dem Gebiet der anderen seltenen Erkrankungen kann man das noch ausbauen.

**muko.info: Vielen Dank, wir gratulieren Ihnen zu der Auszeichnung!**

Das Interview führte Stephan Kruip, Bundesvorsitzender des Mukoviszidose e.V.



# Mit Beharrlichkeit

## Zur Erinnerung an Michael Fastabend

**In Zeiten, in denen die Mukoviszidose immer besser behandelbar wird und uns viele Jahre schenkt, fällt es schwer, Abschied von einem langjährigen Mitstreiter zu nehmen.**

Von Michael Fastabend hörte ich erstmals, als ich seinen Eltern – Wiltrud und Walter – auf einer Jahrestagung der CF-Selbsthilfe und in der Klopfschreiben-Redaktion begegnete. Damals war Michael elf Jahre alt. Je älter er wurde, desto mehr engagierte sich Michael sichtbar in der Selbsthilfe und später auch parallel im Bundesverband der Organtransplantierten. Ein kleiner Ausschnitt seines Engagements: Er war Ansprechpartner für die CF-Erwachsenen im Einzugsgebiet der Frankfurter Selbsthilfe und Ambulanz. Er konzipierte und administrierte mit Leidenschaft die Homepage der Frankfurter, damals eine der ersten im gesamten Muko-Bereich in der neuen Welt des Internets – inhaltlich und technisch perfekt. Diese Leidenschaft zur IT wurde später auch sein Beruf: Es war seine Berufung. Michael zog aus – Walter und



Wiltrud, seine Eltern, unterstützten ihn dabei mit großer Energie.

Bei persönlichen Begegnungen war Michael zurückhaltend, fast scheu – jemand, den man zunächst völlig unterschätzt. Aber – wie viele von uns – war er ein Kämpfer. Die Tx eröffnete ihm eine neue Perspektive.

Lange Jahre war er im Vorstand der Frankfurter Selbsthilfe engagiert. Später nach der Fusion stieg er 2003 in die Zeitschriftenredaktion der neuen muko.info ein – auch hier mit Beharrlichkeit und Ausdauer. Immer wieder brachte er die Sichtweisen der Erwachsenen mit CF direkt von der Basis in unsere bunte Redaktion aus Haupt- und Ehrenamtlichen ein. Sein Engagement war eine ungeheure Bereicherung und half, dass die muko.info authentisch ein Sprachrohr der Betroffenen blieb. Am 2. Januar ist Michael mit 37 Jahren gestorben.

„Von guten Mächten wunderbar geborgen“ – diese Zeilen Dietrich Bonhoeffers, zugleich ein Lied, das Hoffnung macht stehen über Michaels Todesanzeige. Mögen diese guten Mächte ihn – wenn man es so nennen möchte – in die zukünftige Welt begleiten.

Thomas Malenke



## Online-Apotheke

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

Darüber hinaus können Sie – allerdings ohne Rabatt – auch verschreibungspflichtige Medikamente bequem über die Online-Versandapotheke beziehen.

Anmelden können Sie sich unter [www.muko.info/680.o.html](http://www.muko.info/680.o.html).



# Neue Forschungswege zur Pseudomonas-Bekämpfung

## 2 Mukoviszidose-Forschungsprojekte waren erfolgreich bei Jury-Auswahl



Bei der feierlichen Übergabe der Förderpreise.

V.l.n.r.: Dr. Armin Schuster, Medizinischer Direktor bei GILEAD, Prof. Dr. Barbara Kahl mit Laudatorin Dr. Christina Smaczny vom Christiane Herzog Zentrum Frankfurt.

**Das Pharma-Unternehmen Gilead Sciences investiert insgesamt 500.000 Euro pro Jahr in ihr Infektiologie-Förderprogramm. Die wissenschaftliche Jury wählte Ende 2015 acht von 38 eingereichten Projekten aus, davon zwei Studien zur Mukoviszidose. Wir gratulieren den erfolgreichen Antragstellern Prof. Dr. Barbara Kahl und PD Dr. Michael Hogardt. muko.info hat nachgefragt, was die beiden mit der Fördersumme erforschen werden:**

**Prof. Dr. Barbara Kahl** aus Münster beschäftigt sich in ihrem Projekt mit den Wechselwirkungen zwischen den beiden Bakterien *Staphylococcus aureus* und *Pseudomonas aeruginosa* in der Mukoviszidose-Lunge. Werden CF-Patienten älter, verdrängt der *Pseudomonas* in manchen CF-Lungen die *Staphylokokken*, in anderen nicht. *Pseudomonas* löst die Bildung des Proteins „sPLA2-IIA“ aus, das

*Staphylokokken* offenbar abtöten kann. Falls diese Wechselwirkungen besser verstanden werden, wird eventuell eine neue Form der CF-Therapie ermöglicht, die auf einer Beeinflussung der Wechselwirkung zwischen den Bakterien beruht.

**PD Dr. Michael Hogardt** vom Universitätsklinikum Frankfurt/Main beschäftigt sich mit der Frage, wie viel Antibiotikum inhaliert

werden muss, um *Pseudomonas* erfolgreich zu bekämpfen. Denn wenn Antibiotika wie Tobramycin, Colistin und Aztreonam inhaliert werden, dann kommt bis zu 1.000 Mal mehr Antibiotikum im Sputum an als bei intravenöser Anwendung. Doch welches inhalative Antibiotikum ist das richtige und welche minimalen Hemmkonzentrationen

V.l.n.r.: Dr. Armin Schuster, PD Dr. Michael Hogardt mit Laudatorin Dr. med. Anne Bunte, Leiterin des Gesundheitsamtes der Stadt Köln.



(MHK) ermöglichen das Abtöten der oft multiresistenten *Pseudomonaden*? Mittels „Live/Dead-PCR“ kann PD Dr. Hogardt die Menge an DNA eines bestimmten Keimes im CF-Sputum messen, ohne dass dafür erst zeitaufwändig eine Kultur angezchtet werden muss. Dadurch kann die Wirksamkeit einer Antibiotikagabe im Sputum viel schneller gemessen werden als bei der herkömmlichen Resistenz-Testung in der Kulturschale. Ziel des Projekts ist es, die Auswahl des wirkungsvollsten inhalativen Antibiotikums zu ermöglichen.

Die Informationen fasste Redaktionsmitglied Stephan Kruip zusammen. Mehr unter [www.gilead-foerderprogramm-infektiologie.de](http://www.gilead-foerderprogramm-infektiologie.de)

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

# Dr. Milton Graub-Preis für deutschen Muko-Arzt

Amerikanische Patientenorganisation verleiht Mukoviszidose-Preis an Dr. Thomas Hofmann



Dr. Thomas Hofmann.

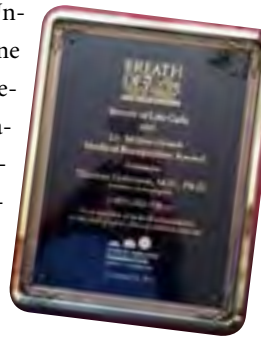
Im November 2015 erhielt der deutsche Mukoviszidose-Arzt Dr. Thomas

Hofmann den „Dr. Milton Graub Medical Recognition Award“ in Anerkennung seiner medizinischen Errungenschaften bei der Therapie und Diagnose von Mukoviszidose.

Der Preis wurde im Rahmen eines Gala-Abends der amerikanischen Patientenorganisation Cystic Fibrosis Foundation (CFF) an Hofmann verliehen, der sich seit mehr als 25 Jahren für die Entwicklung von Medikamenten zur Mukoviszidose-Behandlung engagiert. Hofmann, der heute in den USA lebt, arbeitete bis 1998 im Zentrum für Kinderheilkunde Gießen und war lange Jahre auch Mitglied im Mukoviszidose

Förderverein Gießen. Nach seiner Tätigkeit bei verschiedenen Pharma-Unternehmen hat er zuletzt seine eigene Firma Aumapharma gegründet, die es sich zur Aufgabe gemacht hat, die Entwicklung von Therapien bei Mukoviszidose voranzutreiben.

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



Hypertone Salzlösung bei Mukoviszidose

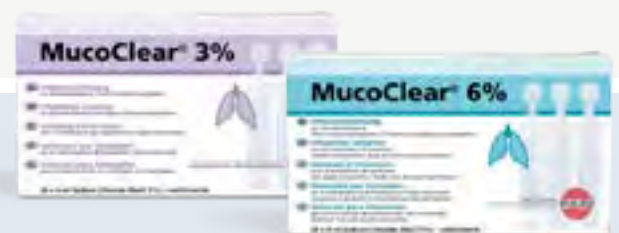
**DIE LÖSUNG, ALLES WIEDER**

IN FLUSS ZU BRINGEN

Die Mobilisierende – sekretlösend, für Kinder und Erwachsene in der praktischen Einmal-Ampulle

Inhalationslösungen von PARI:

- MucoClear® 3% bei sensiblen Atemwegen
- MucoClear® 6% für die Dauertherapie





# Die E-Zigarette: Freund oder Feind?

## Neue Sucht- und Gesundheitsgefährdung

Während sich Europa bereits selbst- feiernd im Erfolg der staatlichen Anti- Raucher-Kampagnen und Nichtraucher- schutz-Gesetzen sonnt, hält – quasi durch die Hintertür und lange gesellschaft- lich fast unbeachtet – die Antwort der Rauchwarenindustrie bereits massiven Einzug. Die elektrische Zigarette und deren Abkömmlinge sind auf dem besten Weg, die nach Jahrzehnten erreichte ge- sellschaftliche Verbannung der konven- tionellen Tabakwaren aus dem öffentli- chen Raum auszuhebeln und ad absurdum zu führen.

E-Zigaretten und deren Abkömmlinge, z. B. E-Shishas, simulieren das Rauchen mit tech- nischen Mitteln, ohne dabei Tabak zu ver- brennen. Die Produkte werden beworben als eine „gesunde“ Alternative zum Rauchen.

### Nicht unbedenklich

Nach aktuellem Wissensstand können E-Zigaretten jedoch nicht als unbedenk- lich bewertet werden, auch wenn sie beim Gebrauch keine Abbrandprodukte produ- zieren. Zur Wirkungsweise von E-Zigaret- ten, ihrer Produktsicherheit und möglichen gesundheitlichen Folgen des Konsums lie- gen derzeit erst wenige Studien vor.

Das Saugen an einer E-Zigarette oder einer E-Shisha aktiviert einen Verdampfer, der das Liquid (das ist die Flüssigkeit, die in die E-Zigarette eingefüllt wird) durch Er- hitzung auf 60 bis 120° C vernebelt (Abb. 1). Es steht hierbei eine Vielzahl an Geräten (Devices) zur Verfügung.

### Keine gesetzliche Regelung

Bestandteile, Konzentrationen, Reinheit, Produktsicherheit sowie Gebrauchshin- weise von E-Zigaretten und verwandten



Abb. 1.: Aufbau einer E-Zigarette.

Produkten sind nicht gesetzlich geregelt. Die Zusammensetzung der Liquids ist we- der standardisiert noch häufig ausreichend deklariert. Kernbestandteil ist in der Regel Propylenglykol, das als Verneblungsmittel zum Einsatz kommt. Die Substanz kann zu Augen-, Rachen- und Atemwegsreizungen führen; profunde Studien zur Toxizität bei Inhalation fehlen. Alternativ oder zusätz- lich kann Glycerin enthalten sein. In der Literatur sind bereits lipide Lungent- zündungen aufgrund auf Glycerin basieren- der Öle aus dem Aerosol von E-Zigaretten beschrieben. In vielen Produkten wurden jedoch auch krebsauslösende Stoffe in teil- weise hohen Konzentrationen gefunden, wie z. B. Tabak- extrakt, Nitrosami- ne, Formalde- hyd oder Acro- lein, wenngleich in deutlich ge- ringeren Mengen im Vergleich zur herkömmlichen Zigarette (Abb. 2). Aktuelle Stu- dien belegen, dass auch E-Zi- garetten zu einer erhöhten Emis- sion von Feinpartikeln <2,5 µm

in Innenräumen und somit zu einer Pas- sivrauchexposition führen.

### Gefahr der Nikotin-Abhängigkeit

Einige Produkte enthalten zudem Niko- tin in unterschiedlicher Konzentration bis zu 36 mg/ml (zum Vergleich: her- kömmliche Zigarette: 10 bis 15 g/ml). Bei Produktuntersuchungen des Deutschen Krebsforschungsinstitutes wurden auch in „nikotinfreien“ Zigaretten signifikante Nikotinkonzentrationen nachgewie- sen. Technische Mängel einiger Produkte können das Risiko einer Nikotinvergif- tung erhöhen, beispielsweise durch zu starkes Saugen und Verschlucken des Liquids (die tödliche Dosis liegt bei 1 mg/ kg Körpergewicht).

### Auch Rauchentwöhnung durch E-Zigarette nicht unkritisch

Grundsätzlich können sowohl E-Zigaret- ten mit als auch ohne Nikotin Rauchver- langen und Entzugssymptome reduzieren. Der Nutzen als dauerhafter Rauchstopp ist bisher anhand kontrollierter Studien

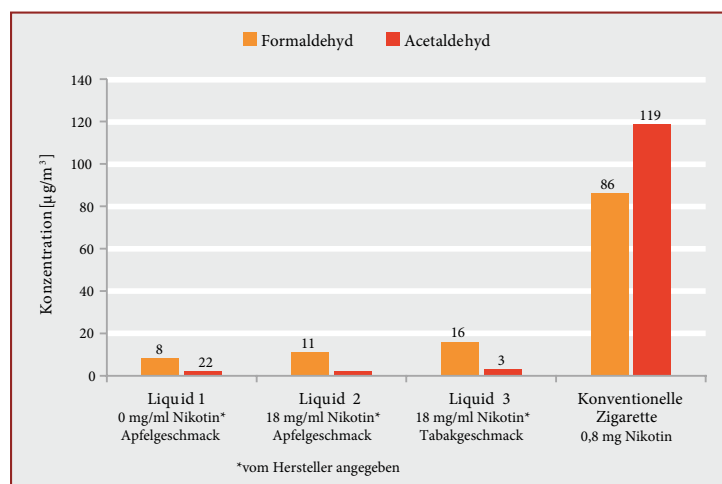


Abb. 2.: Konzentration von Kanzerogenen in der Innenraumluft nach Zigarettengebrauch.

jedoch nicht erwiesen. Auf der anderen Seite stellen E-Zigaretten und E-Shishas attraktive, weitgehend verharmloste neue potenzielle Suchtmittel dar.

### **Kinder und Jugendliche schützen**

Das Propagieren und Bewerben der E-Zigarette als Mittel des Rauchstopps oder der Raucherentwöhnung erscheint äußerst fragwürdig. Insbesondere Kinder und Jugendliche müssen vor den Gefahren der E-Zigarette geschützt werden. Eine darauf abzielende gesetzliche Regelung ist dringend notwendig.

Laut Urteil des Bundesverwaltungsgerichts aus dem Jahr 2014 sind E-Zigaretten Genussmittel und nicht den Arzneimitteln oder Medizinprodukten zuzuordnen.

Ob beim Konsum von E-Zigaretten und verwandten Produkten bei Menschen mit Cystischer Fibrose zusätzlich Risiken für die Gesundheit bestehen, die über die genannten Aspekte hinausgehen, ist bisher nicht

in Studien untersucht worden. Grundsätzlich kann postuliert werden, dass sich das Inhalieren von Reizstoffen, wie sie in E-Zigaretten enthalten sind, negativ auf den Krankheitsverlauf von Menschen mit chronischen Lungenerkrankungen auswirkt. Insofern sollten Betroffene auch das „elektrische“ Rauchen einer kritischen Risiko-Nutzen-Analyse unterziehen.

**Dr. med. Andreas Jung, Oberarzt Pneumologie, Universitäts-Kinderspital Zürich, Prof. Dr. med. Rainald Fischer, Lungenärztliche Praxis München-Pasing**

### **Referenzen**

- Deutsches Krebsforschungszentrum (Hrsg.), Elektrische Zigaretten – ein Überblick, Heidelberg, 2013



- Deutsches Krebsforschungszentrum (2014), Informationen für Schulen: E-Zigaretten und E-Shishas. Fakten zum Rauchen, Heidelberg, 2014
- Barben J., Die E-Zigarette: eine neue Gefahr für unsere Kinder, Paediatrica 2014, 25(3):32-34
- WHO Framework Convention on Tobacco Control, Electronic nicotine delivery systems, 21.07.2014, FCTC/COP/6/10

## **Mukoviszidose-Zertifizierung jetzt auch für Rehabilitationseinrichtungen**

### **2015 wurde erstes Zertifikat vergeben**

**Was für Ambulanzen schon länger möglich ist, gilt jetzt auch für Reha-Kliniken: Sie können sich vom Mukoviszidose e.V. zertifizieren lassen, und zwar als Einrichtung für Kinder und Jugendliche, erwachsene Patienten oder Familien.**

Wichtig ist die Zusammenarbeit aller Experten: Der vom Arbeitskreis Rehabilitation des Mukoviszidose e.V. erstellte Kriterienkatalog für strukturelle und personelle Anforderungen an die CF-Reha wurde von der GPP (Gesellschaft für pädiatrische

Pneumologie e.V.) und von der DGP (Deutsche Gesellschaft für Pneumologie und Beatmungsmedizin e.V.) anerkannt. Der Kriterienkatalog berücksichtigt das Profil der Einrichtung, die Prozesse der Führung und der kontinuierlichen Verbesserung sowie Kern- und Unterstützungsprozesse.

### **Qualitätssicherung für CF-Kliniken unverzichtbar**

Das Zertifikat erschafft den Patienten die Gewissheit, von CF-Spezialisten behandelt zu werden, die den speziellen Anforderun-

gen dieser chronischen Erkrankungen gerecht werden, sowie die Sicherheit, dass in dieser Klinik die notwendigen strukturellen Voraussetzungen vorhanden sind und die vorgegebenen Qualitätsstandards eingehalten werden.

**Stephan Kruij**  
Vorsitzender Mukoviszidose e.V. und  
**Manuela Hofer**  
Fachkliniken Wangen im Allgäu

# Zahlen, Daten, Fakten

## Wie das Mukoviszidose-Register Tatsachen schafft

**Wie viele Patienten gibt es in Deutschland? Wie hoch ist die durchschnittliche Lebenserwartung von Patienten mit Mukoviszidose? Welche Mutationen treten in welcher Häufigkeit auf? Das deutsche Mukoviszidose-Register**

**bietet Antworten auf eine Vielzahl vergleichbarer Fragestellungen.**

Das im Jahr 1995 unter dem Namen „Qualitätssicherung Mukoviszidose“ gestartete Projekt dient als Grundlage zur Beurteilung und Verbesserung der Versorgungsqualität von Mukoviszidose-Patienten in Deutschland. Das Register erfasst die Daten der Patienten hinsichtlich ihrer Person (Geburtsdatum, Geschlecht usw.), der Mutation und des klinischen Verlaufs (z. B. Lungenfunktionswerte, Entwicklung des Körpergewichts, Keimstatus). Mithilfe der Registerdaten kann beispielsweise der Fortschritt in der Versorgung von Patienten mit Mukoviszidose dokumentiert werden. Weiterhin dienen sie als Grundlage für den Vergleich und die Bewertung unterschiedlicher Therapieansätze. Sie liefern Anhaltspunkte dafür, welche Therapie den größten Erfolg in der Behandlung verspricht.

Bis zum Jahr 2014 wurden die Daten in den teilnehmenden Ambulanzen erfasst und lokal gespeichert. In den vergangenen zwei Jahren wurde das Register auf das Online-Registertool MUKO.web umgestellt. Die Neuausrichtung des deutschen Mukoviszi-

dose-Registers steht für eine fortschrittliche und auf hohe Datenqualität ausgerichtete Online-Registerlösung. Hierfür wurde ein vollständig neues und sich an den aktuellsten Anforderungen des Datenschutzes orientierendes Datenschutzkonzept entwickelt. Dieses Konzept beinhaltet eine zeitgemäße Registerumgebung, wie beispielsweise die getrennte Speicherung von identifizierenden und medizinischen Daten auf physisch getrennten Servern qualitätsgeprüfter Dienstleister.

Grundvoraussetzungen für die Teilnahme am deutschen Mukoviszidose-Register sind eine schriftliche Einwilligungserklärung der beteiligten Patienten und die Eingabe der Daten durch die teilnehmenden Ambulanzen. Eine Übersicht über das Mukoviszidose-Register finden Sie online unter: <http://muko.info/mukoviszidose-institut/qualitaetsmanagement-fuer-mukoviszidose/deutsches-mukoviszidose-register.html>.

Nach heutigem Stand beteiligen sich bundesweit mehr als 70 Ambulanzen mit über 7.000 Patienten an dem Registerverfahren. Das Projekt beinhaltet neben der Registerdokumentation einen jährlich erscheinenden Berichtsband. Letztmalig wurde er im Oktober 2013 für das Jahr 2012 veröffentlicht. Der Berichtsband für das Berichtsjahr 2015 wird Ende 2016 in zwei unterschiedlichen Versionen erscheinen: einem Berichtsband für Ärzte und Wissenschaftler sowie einen für Be-

troffene. Der Mukoviszidose e.V. reagiert hiermit auf die Wünsche der Patienten, einen leichter zugänglichen Einstieg in die Ergebnisse des Mukoviszidose-Registers zur Verfügung zu stellen.

Die Entwicklung des Patientenreports wird von den in der AG Register und der AG Patientenorientierung beteiligten Patientenvertretern maßgeblich unterstützt. Ziel ist es, komplexe statistische Daten in einer leicht verständlichen und grafisch ansprechenden Version für den Leser zur Verfügung zu stellen. Wie werden Daten in den Kliniken erhoben? Was versteckt sich hinter den Fach-

begriffen und Definitionen? Wie kann ich die Grafiken für mich interpretieren? Wie steht es um den Datenschutz? Der Patientenberichtsband

wird Ihnen hierauf Antworten geben. Über den Fortschritt des Berichtsbandes halten wir Sie in den nächsten Ausgaben der muko.info auf dem Laufenden.

Wenn Sie Fragen zum Mukoviszidose-Register oder Anregungen für den Berichtsband haben, freuen wir uns über eine Rückmeldung von Ihnen!

Manuel Burkhart,  
Projektleiter Mukoviszidose-Register  
Tel.: +49(0)228 98 78 0-46  
E-Mail: [MBurkhart@muko.info](mailto:MBurkhart@muko.info)





Das Zertifizierungsverfahren des Mukoviszidose e.V. ist nun auch für Reha-Kliniken eingeführt worden. [muko.info](http://muko.info) gibt den zertifizierten Einrichtungen in den nächsten Heften die Möglichkeit, ihr Reha-Angebot vorzustellen.

## Fachkliniken Wangen

### Erste zertifizierte Reha-Klinik für Kinder und Jugendliche

Als erste Reha-Klinik in Deutschland wurde 2015 die Rehabilitationsklinik für Kinder und Jugendliche der Fachkliniken Wangen nach den Vorgaben des Mukoviszidose e.V. zertifiziert. Die Fachkliniken Wangen bieten seit Jahrzehnten nahezu das komplette Versorgungsspektrum für CF-Patienten an.

Insbesondere haben Kinder und Jugendliche die Möglichkeit, eine mehrwöchige Rehabilitation in Wangen durchzuführen. Pro Jahr werden auf diese Weise etwa 60 CF-Patienten in der Rehabilitation betreut. Im Krankenhaus-Bedarfsplan Baden-Württembergs sind die Fachkliniken Wangen als eines von vier CF-Zentren ausgewiesen. Chefarzt für den Bereich Kinder und Jugendliche ist Dr. Thomas Spindler. Die Teamleitung der CF-Rehabilitation sowie die konzeptionelle Betreuung obliegen den Oberärzten Dr. Schlags und Dr. Franck.

### Interdisziplinäres Team

Das umfassende Spektrum innerhalb eines hochqualifizierten Lungenzentrums ist in Deutschland einzigartig. Durch die Kooperation zwischen Rehabilitation, Akutmedizin sowie den entsprechenden medizinischen und diagnostischen Möglichkeiten ist die Klinik in der Lage, auch schwerkranke CF-Patienten adäquat und individuell zu rehabilitieren. Bei klinischen Verschlechterungen ist jederzeit eine akutmedizinische Betreuung möglich. Die Rehabilitation erfolgt unter strenger Kontrolle

des Keimspektrums durch ein interdisziplinäres Team aus Kinderpneumologen, Fachärzten, Psychologen, Ernährungswissenschaftlern, Physiotherapeuten, Sozialpädagogen und Kinderkrankenschwestern. So erfolgt eine strikte Keimtrennung bezüglich Pseudomonaden und multiresistenten Keimen, insbesondere 3MRGN. Patienten mit 4MRGN oder MRSA können auf Grund der Hygienebestimmungen leider nicht behandelt werden.

### Schule und Freizeitangebote

Die zur Klinik gehörende Heinrich-Brügger-Schule ermöglicht mit 35 Lehrkräften einen vollwertigen Schulunterricht in allen Schulzweigen. Somit können neben dem Regelunterricht auch gezielt durch Fehlzeiten entstandene Lücken aufgearbeitet werden. Neben der medizinischen Rehabilitation sind die Bereiche Patientenschulung als anerkannte CF-Akademie, Ernährung und Psychologie/psychosoziale Betreuung Schwerpunkte der Einrichtung. Neben

den „üblichen“ Rehabilitationsmaßnahmen bietet die Klinik ein umfangreiches Angebot zur Freizeit- und Sportgestaltung wie Kraftraum, Hallenbad, Saunabereich, Kletterwand, Waldhochseilgarten und Fun-Court. Für die kleinen Patienten gibt es einen großen Indoor-Spielplatz: das „Abenteuerland“.

Mit all diesen Angeboten kann das Rehabilitationsziel einer bestmöglichen körperlichen Leistungsfähigkeit und sozialen bzw. schulischen Teilhabe zusammen mit Patienten und ihren Familien erreicht werden, und zwar grundsätzlich in engem Kontakt und in direkter Absprache mit der betreuenden CF-Ambulanz. Nähere Informationen gibt es auf unserer Klinik-Homepage [www.fachkliniken-wangen.de](http://www.fachkliniken-wangen.de) oder telefonisch unter +49(0)7522 79 71 62 4.

Dr. Thomas Spindler  
(Fachkliniken Wangen)  
E-Mail: [thomas.spindler@wz-kliniken.de](mailto:thomas.spindler@wz-kliniken.de)

Das CF-Team der Fachkliniken Wangen.



# Klinische Studien in Deutschland

## Entwicklung neuer CF-Medikamente

Klinische Studien sind der Schlüssel für die Entwicklung neuer Therapien und Medikamente. Denn jede neue Tablette, jede Inhalations- oder Infusionslösung muss, bevor sie in der Apotheke erhältlich ist,

den Beweis antreten, dass sie wirksam und sicher ist. Diesen Beweis kann man nur mit einer klinischen Studie erbringen. Studienphase 1 kennzeichnet eine sehr frühe Medikamentenentwicklung, während Phase

3-Studien die letzten klinischen Studien vor der Zulassung sind. Wir stellen Ihnen hier die klinischen Studien im CF-Bereich vor, die derzeit in Deutschland durchgeführt werden.

Geprüfte Therapie/ Medikament	Durchgeführt durch (Sponsor)	Wirkmechanismus/ Ziel	Anwendung	Zielgruppe der Studie	Studienphase
GLPG1837	Galapagos	Potentiator	2 Tabletten täglich	erwachsene CF-Patienten mit G551D-Mutation	2a
VX809 (Lumacaftor/ Ivacaftor)	Vertex Pharmaceuticals Inc.	Korrektor	4 Tabletten täglich	6 bis 11-jährige CF-Patienten mit zwei F508del-Mutationen (homozygot)	3
VX661, Ivacaftor (Programm)	Vertex Pharmaceuticals Inc.	Korrektor	3 Tabletten täglich	CF-Patienten über 12 Jahre mit ein oder zwei F508del-Mutationen	3
Riociguat	Bayer Health Care	Korrektor	3 Tabletten täglich	erwachsene CF-Patienten mit zwei F508del-Mutationen (homozygot)	2
QBW251	Novartis Pharma	Potentiator	1 bis 2 Kapseln täglich	erwachsene CF-Patienten mit einer CFTR-Mutation der Klassen III, IV, V, VI	1-2
Ataluren	PTC Therapeutics	Korrektor	3 Tabletten täglich	CF-Patienten ab 6 Jahre mit einer CFTR-Mutation der Klasse I (Stoppmutation)	3
JBT101	Corbus Pharmaceuticals Inc.	antientzündlich	1 bis 2 Tabletten täglich (16 Wochen lang)	erwachsene CF-Patienten	2
CTX-3340	Celtaxsys	antientzündlich	1 Kapsel täglich	erwachsene CF-Patienten	2
Activate-CF	Uniklinik Würzburg	Sportintervention	3 Stunden pro Woche Sport zusätzlich teilweise unter Anleitung durch Sportexperten	CF-Patienten ab 12 Jahre	4
OligoG SMR-2984	Algipharma	Schleimlösung bei Pseudomonas-Infektion	Trockenpulver-Inhalation	Erwachsene CF-Patienten	2
OligoG SMR-2591	Algipharma	Schleimlösung bei Infektion mit Burkholderia	Trockenpulver-Inhalation	erwachsene CF-Patienten	2
QR-010	ProQR Therapeutics	Korrektur (RNA)	Inhalation	erwachsene CF-Patienten mit zwei F508del-Mutationen (homozygot)	1/2

Bei Fragen wenden Sie sich bitte an die Koordinierungsstelle des Studiennetzwerks CF-CTN im Mukoviszidose-Institut:

Tel.: +49(0)228 98 78 0-47  
E-Mail: cfctn@muko.info  
www.muko.info/studienliste.



## Mehr Lebensaktivität bei **Mukoviszidose**

durch Antibiotika-Feuchtinhalation von Chiesi.





# Fundraising

Fundraising – die Kunst der Mittelbeschaffung. Es gibt unendlich viele Möglichkeiten, Spenden für die Projekte des Mukoviszidose e.V. zu sammeln. Über 800 Menschen sind für uns bereits vor Ort aktiv. Wir sprechen mit Ihnen über Erwartungen, helfen bei der richtigen Ansprache und geben wertvolle Tipps. Die Erfolge der letzten Jahre zeigen deutlich, dass die Professionalisierung im Fundraising für einen relativ kleinen Verein wie uns in einem hart umkämpften Markt jetzt und in der Zukunft noch wichtiger wird. Jeder Beitrag hilft. Für Fundraiser und Ehrenamtler gilt: Gemeinsam sind wir stark! Lassen Sie sich begeistern und helfen Sie mit!

## Schenken Sie uns Ihr Fest

### Dreamteam: Feiern und helfen

Es gibt viele Möglichkeiten, die Arbeit und Projekte unseres gemeinnützigen Vereins zu unterstützen. Besonders erfreut sind wir, wenn sich engagierte Menschen tolle Ideen einfallen lassen, mit denen sie nicht nur die so wichtigen Spendengelder sammeln, sondern gleichzeitig auch eine Menge Aufmerksamkeit erregen und den Bekanntenkreis für die Nöte der Mukoviszidose-Kranken sensibilisieren.

Eine solche fantastische Aktion hat sich die Familie Hamann einfallen lassen: Als der 40. Geburtstag von Rurik Hamann vor einiger Zeit anstand, war sich der Essener sofort klar: Diesen Tag nutze ich, um anderen Gutes tun!

Seine Idee: Er verzichtete auf Geschenke und bat um Spenden. Außerdem organisierte er eine Art private Auktion oder Tombola, bei

der er seine Gäste bat, für große wie kleine schöne Gebrauchsgegenstände ganz nach Belieben einen Geldbetrag zu geben. Die Münzen und Scheine wanderten alsbald in ein großes Sparschwein, dessen Inhalt – sagenhafte 1.500 Euro! – er anschließend dem Mukoviszidose e.V. spendete.

***Ganz herzlichen Dank,  
lieber Herr Hamann!***

Eine tolle Idee also, die hoffentlich viele Nachahmer finden wird. Wenn Sie Hilfe und Unterstützung für die Abwicklung einer solchen oder ähnlichen Spendenaktion anlässlich eines privaten Festes haben, melden Sie sich bitte jederzeit gerne bei uns! Wir stehen Ihnen mit Rat und Tat zur Seite.

Ihr Kontakt in der Geschäftsstelle:  
Monika Bialluch  
Anlass- und Kondolenzspenden  
Tel.: +49(0)228 98 78 0-13  
E-Mail: MBialluch@muko.info



## Tolle Aktionen zu Weihnachten

Die Adventszeit ist für viele eine ganz besondere Jahreszeit. Auch für den Mukoviszidose e.V.: Denn viele Unterstützer starten vor Weihnachten großartige Benefizaktionen, sie informieren über Mukoviszidose und sammeln wichtige Spenden. Wir bedanken uns für diesen tollen Einsatz!

Familie Schrader lud auf dem BarbierWeihnachtsmarkt in Sachsen-Anhalt Besucher zu einer Multimediashow bei gemütlichem Kaffee und Kuchen ein und bat um Spenden. In Mayen verkaufte Familie Conrad Waffeln für den guten Zweck. Die Band „Brukteria Pipes and Drums e.V.“ erfreu-

te die Besucher ihres Adventskonzerts mit weihnachtlicher Dudelsack-Musik und spendete den Erlös. Viele Unterstützer verkauften selbstgebackene Kekse, handgemachte Krippen und Kerzenständer auf Adventsmärkten oder organisierten Basare in ihren Gemeinden.

Weihnachten liegt zwar noch in weiter Ferne, aber vielleicht haben Sie schon jetzt Lust bekommen, auf einem Adventsmarkt in Ihrer Region einen Stand zu organisieren oder mit einem befreundeten Chor ein Benefizkonzert zu geben? Wir unterstützen Sie gerne bei der Planung.



Anke Mattern-Nolte  
Regionales Fundraising  
Ansprechpartnerin für Benefizaktionen  
und Events im Mukoviszidose e.V.

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

E-Mail: AMattern@muko.info



# MEHR LUFT ZUM ATMEN

**OPTIMALE INHALATION IST  
NICHT NUR WUNSCHDENKEN!**

- FAVORITE Inhalation leitet zum bestmöglichen langsamen Inhalationsmanöver an
- Gibt direkte Rückmeldung zur Einatmungsgeschwindigkeit
- Nutzt Wirkstoffe effizienter



[www.akita-jet.de](http://www.akita-jet.de)

**AKITA® JET**



# Ann Doka veröffentlicht Charity-Song

Die Country-Sängerin widmet ihren aktuellen Song ihrer an Mukoviszidose verstorbenen Freundin



Ann Doka (rechts) widmet ihren aktuellen Song ihrer Freundin Danie.

**Ann Doka wurde 2011 und 2014 als beste Country-Sängerin Deutschlands ausgezeichnet. 2013 führte ihre Tour sie sogar ins Country-Mekka Nashville in die USA. Mit ihrem Song „Little Miss Sunshine“ unterstützt die Sängerin unsere Projekte. Das Lied ist ein Geschenk an ihre Freundin Danie, die im Dezember 2015 an Mukoviszidose verstarb.**

**muko.info: Ann Doka, Sie haben einen Song für Ihre an Mukoviszidose erkrankte Freundin Danie geschrieben. Wie kam Ihnen die Idee zu „Little Miss Sunshine“?**

**Ann Doka:** In einem Telefonat mit Danie beklagte ich mich über all die Kleinigkeiten, die mich an diesem Tag geärgert hatten. Sie hörte mir zu, gab mir Tipps und brachte mich zum Lachen. Auf meine Frage, wie es ihr ginge, sagte sie: „Ach, nicht so gut. Ich bekomme heute schon den ganzen Tag

kaum Luft ... ist aber nicht so schlimm!“ In diesem Moment wurde mir bewusst, wie nebensächlich doch meine augenscheinlichen Probleme sind. Gleich nach dem Telefonat schrieb ich die Worte „Little Miss Sunshine“ auf. Der Song war mein Geschenk zu Danies 30. Geburtstag.

**muko.info: Was ist die Botschaft Ihres Songs?**

**Ann Doka:** Er ist als bewundernde „Liebeserklärung“ an Danie gedacht, die es trotz ihrer Krankheit verstanden hat zu genießen und zu leben. Sie besuchte bis zuletzt Konzerte, ging mit Freunden aus, lachte viel und bereiste die Welt – das Sauerstoffgerät immer an ihrer Seite. Ich würde mir wünschen, dass sich alle nicht von Mukoviszidose Betroffenen eine Scheibe von ihrer unerschütterlichen Lebensfreude abschneiden.

**muko.info: Sie möchten mit Ihrem Song Menschen mit Mukoviszidose unterstützen?**

**Ann Doka:** Ja, über das Musikvideo zu „Little Miss Sunshine“, in welchem Danie die Hauptrolle spielt, möchte ich auf Mukoviszidose aufmerksam machen und zu Spenden aufrufen. Auch werde ich alle Einnahmen, die aus dem Online-Verkauf des Songs herrühren, selbst spenden.

**muko.info: Ann Doka, Sie haben drei Wünsche frei. Was wünschen Sie sich für Menschen mit Mukoviszidose?**

**Ann Doka:** Ich wünsche mir mehr Spendengelder, damit die Forschung vorangetrieben wird. Außerdem, dass sich mehr Menschen zur Organspende bereit erklären, um Schwerkranken noch eine Chance zu

geben. Und zu guter Letzt das Wichtigste: Ich wünsche allen Betroffenen liebe Freunde und Familien, die ihnen immer wieder aufs Neue zeigen, dass das Leben trotzdem lebenswert ist.

**muko.info: Ann Doka, vielen Dank für Ihre großartige Unterstützung.**

Das Interview führte Anke Mattern.

Kurz vor Weihnachten wurde Ann Doka mit ihrem neuen Song „Little Miss Sunshine“ als Gewinnerin der Kategorien „Bester Song des Jahres (englischsprachig)“ und „Beste Single des Jahres“ beim Deutschen Rock- & Pop-Preis gekürt. Der Song „Little Miss Sunshine“ ist auf allen Online-Musikportalen als Download verfügbar. Die Erlöse des Songs werden dem Kampf gegen Mukoviszidose gespendet. **Infos: [www.AnnDoka.com](http://www.AnnDoka.com)**



Foto: Marcus Botsch



# Kunstvoll helfen

Wer Lust hat, jemandem ein ganz individuelles Geschenk zu machen, ist bei Ilka Wendland genau richtig. Die Hamburger Grafikerin designt Kunstwerke aus Fotos, Motiven und Sprüchen, die sie von ihren Kunden erhält. Da ihr kleiner Sohn an Mukoviszidose leidet, spendet sie 10% des Erlöses von jedem verkauften Bild. (erhältlich über den Facebook-Account von Design Wendland) Ein Blick lohnt! Wir sagen DANKE für einen Spendenerlös von bisher rund 600 Euro, der in nur wenig mehr als vier Monaten erzielt werden konnte.



Ich unterstütze Sie gerne bei der Planung und Umsetzung von Benefizaktionen in und mit Unternehmen.

Torsten Weyel  
Unternehmen, Stiftungen, Wirtschaftlicher Geschäftsbetrieb  
Tel.: +49(0)228 98 78 0-26  
E-Mail: TWeyel@muko.info

Shop: [www.oxycare.eu](http://www.oxycare.eu)

Alle Produkte sind verordnungsfähig!

## Sauerstoffversorgung

- Stationär, mobil oder flüssig z.B.:

- **SimplyGo®** nur 4,5 kg mit Dauerflow bis 2 l/min
- **LifeChoice Activox®** nur 1,9 kg, mit interner Akkuleistung bis zu 12,5h, Stufe 1

Mieten möglich!



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

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

## Inhalation

- **Sami®** Kurze Inhalationszeit durch Sidestream-Vernebler 129,50 €
- **Allegro®** Mit 3 verschiedenen Düsen für obere, mittlere und untere Atemwege 78,50 €
- **OxyHaler® Membran-Vernebler** Klein - leicht (88 g) - geräuschlos - mit Akku Verneblung von NaCl, z.B. Nebusal 7%, bis Antibiotika möglich 345,00 €
- **Nebusal®** 7%ige hypertone Kochsalzlösung



## Atemtherapiegeräte

In großer Auswahl z.B.:

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

GeloMuc: Shop-Preis nur 39,45 €



## Sekretolyse

- **VibraVest™** Die hochfrequente Vibrations-Weste 4.754,05 €  
Durch die hochfrequente Vibration kann das Sekret gelöst, mobilisiert und abgehustet werden. Methode HFCWO (High Frequency Chest Wall Oscillation). Für Kinder und Erwachsene

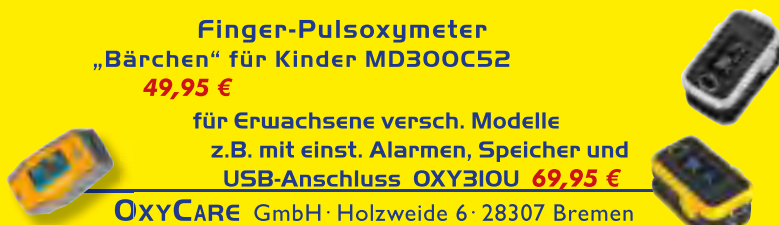


- **Pulsar Cough® Hustenassistent mit Fernbedienung + Vibrationsmodus** 4.581,50 €  
Für Kinder und Erwachsene



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

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



OXYCARE GmbH · Holzweide 6 · 28307 Bremen  
Fon 0421-48 996-6 · Fax 0421-48 996-99  
E-Mail [ocinf@oxycare.eu](mailto:ocinf@oxycare.eu) · [www.oxycare.eu](http://www.oxycare.eu)

# Schutzengellauf für einen Schulkameraden

## Mutter gewinnt Schule ihres Sohnes für eine Benefizaktion

**Susanne Auffenberg fragte im Frühjahr 2015 bei der Schule ihres von Mukoviszidose betroffenen Sohnes für einen Schutzengellauf an. Die Schulleitung sagte sofort zu. Durch das persönliche Engagement der Schüler und Lehrer wurde der Lauf zu einem großartigen Erfolg.**

1.400 Schüler gingen bei dem Sponsorenlauf der Pindl-Schulen in Regensburg auf die Strecke und erliefen 28.000 Euro für die Mukoviszidose-Forschung. Die Initiative für den Lauf kam von Susanne Auffenberg, Mutter eines von Mukoviszidose betroffenen Jungen. Sie fragte die damalige Konrektorin des Gymnasiums, Frau Hiebsch, an, ob es möglich wäre, einen Schutzengellauf zu veranstalten, und stieß dabei auf offene Ohren. Die Schulleitung beauftragte die Sportlerin Fr. Rieß mit der Organisation. Da ihr Mann Sportlehrer an der Pindl-Realschule ist, weitete man den Teilnehmerkreis aus. Insgesamt liefen Schüler von vier Schulen für den guten Zweck.

Die Kinder und Jugendlichen suchten sich in ihrer Umgebung Sponsoren, die bereit sind, ihre Laufleistung mit klingender Münze zu honorieren. Den Startschuss gab der Schauspieler Marcus Mittermeier. Die Motivation der Schüler war unglaublich. Der Bezug zu ihrem Mitschüler motivierte sie zu wahren Höchstleistungen. Drei Jugendliche schafften über 65 Runden. Im Vorfeld des Schutzengellaufs haben viele Lehrer ihre Klassen über Mukoviszidose informiert, sodass die Schüler die Krankheit kennenlernen konnten.

Bereits in der Vergangenheit hatte Susanne Auffenberg positive Erfahrungen gemacht, als sie einen Schutzengellauf in der damaligen Grundschule ihres Sohnes initiierte. Auffenberg: „Viele Schulen möchten sich gerne für soziale Zwecke engagieren, doch oft sind die Anlässe oder Organisationen zu abstrakt. Meine Erfahrung ist, dass eine freundliche Anfrage zu weitaus mehr geführt hat, als ich mir das jemals geträumt

hätte. Fragen Sie doch einfach mal nach. Sie können nur gewinnen!“

Werden auch sie Schutzengel für Menschen mit Mukoviszidose

Marcus Mittermeier und Susanne Auffenberg freuen sich über den sportlichen Einsatz der Pindl-Schüler.



Bildnachweis:  
H. Duerhammer

Sie möchten eine Schule, eine Kita oder einen Sportverein für einen Schutzengellauf gewinnen? In der Heftmitte finden Sie einen Informationsflyer über unsere Spendenläufe, den Sie Ihrem Ansprechpartner gerne überreichen dürfen. Ich unterstütze Sie tatkräftig bei der Ansprache.

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



# Mehr Aufmerksamkeit für Mukoviszidose

## Online-Banner kostenlos erhältlich

Helfen Sie uns, Mukoviszidose bekannter zu machen und neue Schutzengel zu finden. Bringen Sie unser Online-Schutzengel-Banner ins Web. Bitten Sie Arbeitgeber oder befreundete Selbstständige und Unternehmer, eines unserer Schutzengel-Banner bei sich kostenlos auf die Webseite zu stellen. Wenn Sie selbst eine eigene Webseite haben und uns helfen können, umso besser. Mehr dazu unter [muko.info/spenden-und-helfen/schutzengel-werden.html](http://muko.info/spenden-und-helfen/schutzengel-werden.html).

Bei Interesse kontaktieren Sie bitte:

Torsten Weyel  
Unternehmen, Stiftungen, Wirtschaftlicher  
Geschäftsbetrieb  
Tel.: +49(0)228 98 78 0-26  
E-Mail: [TWeyel@muko.info](mailto:TWeyel@muko.info)



Unsere Banner gibt es in den Größen:

120 x 600, 728 x 90, 468 x 60, 160 x 600 und 300 x 250 px.

## ZURÜCK IN EINEN LEBENSWERTEN ALLTAG.

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

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

Wir bieten unseren erwachsenen Mukoviszidose-Patienten:

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

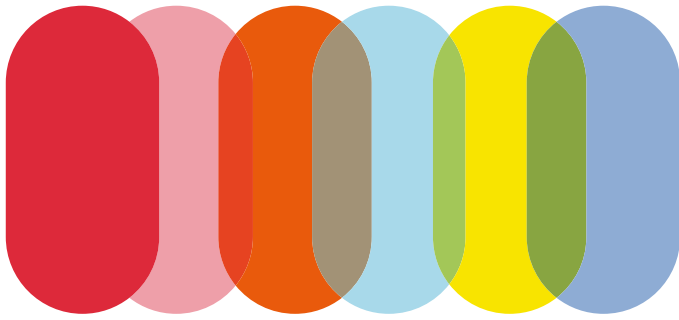
Unser Motto lautet: Ankommen und durchatmen! Für weitere Informationen fordern Sie bitte unseren Hausprospekt an.



**STRANDKLINIK  
ST. PETER-ORDING**

*Wissen, was dem Menschen dient.*





# Expertenrat

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

## Frühzeitige Diagnostik

### Frage

Wir wissen, dass unser Sohn (sechs Monate) ein erhöhtes Risiko für eine Mukoviszidose-Erkrankung hat. Ein erster Screening-Test sofort nach der Geburt ergab keine Anzeichen auf eine Erkrankung, und unser Sohn ist auch klinisch bisher völlig unauffällig.

Nun möchte ich wissen, ob wir dennoch einen Schweißtest machen lassen sollten, um – wenn nötig – so frühzeitig wie möglich mit der Therapie anfangen zu können?

DANKE!

### Antwort

Guten Tag,

wenn ein erhöhtes Risiko für Mukoviszidose bei einem sechs Monate alten Kind besteht, wird man sicher die Diagnose sichern oder die Krankheit endgültig ausschließen.

Einen Schweißtest in einem erfahrenen Zentrum gemäß bestehender Richtlinien zu veranlassen und durchzuführen, dürfte in einem CF-Zentrum oder in einer Kinderklinik kein Problem sein. Klinisch geht es dem Kind ja gut. Wenn Unsicherheiten bestehen, sollte man das gute Ergebnis des Screening-Testes jedoch bestätigen oder weitere Diagnostik veranlassen. Es ist ja so, dass es vielen CF-Kindern im frühen Säuglingsalter gutgeht. Ein Schweißtest bringt also schnell Klarheit. Sollte das Ergebnis nicht eindeutig sein, wird in einer CF-Ambulanz die weitere Diagnostik zeitnah vorgenommen!

Ein Screening-Test ist ein Wegweiser. Vielleicht ist das Ergebnis auch schon ein Zeichen, dass die Diagnose CF nicht vorliegt.

In der Hoffnung, dass es so ist, verbleibe ich mit freundlichen Grüßen

Dr. Hans-Eberhard Heuer

# Belastungsuntersuchungen bei Mukoviszidose

## Wie geht das und warum?

Regelmäßige körperlich-sportliche Aktivität bis hin zu intensivem Training im Leistungssport sind zunehmend ein normaler Teil des Lebens mit Mukoviszidose. Aufgrund der vielfältigen positiven Effekte eines „bewegten“ Lebensstils wird dieser sogar ausdrücklich empfohlen.

### Ergometrie und Spiroergometrie

Bei Betroffenen mit CF werden ab einem Alter von zehn Jahren regelmäßige Belastungsuntersuchungen (= Ergometrie) alle ein bis drei Jahre empfohlen, um eventuelle Risiken einer körperlichen Belastung, die Leistungsfähigkeit sowie mögliche Trainingseffekte zu bestimmen. Bei einer einfachen Ergometrie (in der Regel auf einem Fahrradergometer) werden

neben der Leistung auch der Puls und die Sauerstoffsättigung unter Belastung gemessen. Wenn bei der Belastung auch das Atemzug- und Atemminutenvolumen, die Atemfrequenz sowie die Sauerstoffaufnahme und die Kohlendioxidabgabe erfasst werden, nennt man das Spiroergometrie (siehe Abbildung). Durch dieses Verfahren kann bei eingeschränkter Leistungsfähigkeit oder belastungsbedingten Symptomen besser erkannt werden, wo das Problem liegt. Das kann natürlich eine eingeschränkte Lungenfunktion sein, aber auch eine Beteiligung des Herz-Kreislauf-Systems, eine reduzierte Muskelfunktion oder einfach nur Bewegungsmangel. Die Messwerte geben darüber hinaus einen guten Überblick über den Gesamtzustand des Untersuchten. So gibt die maximale Sauerstoffaufnahme (auch VO<sub>2</sub>peak genannt) eine genauere Information über eine Schädigung der Lungenstruktur als die übliche Lungenfunktionsuntersuchung. Zudem ist sie mindestens ebenso gut für die Vorhersage der Überlebenswahrscheinlichkeit geeignet wie der Lungenfunktionswert FEV<sub>1</sub>.

### Hohe Aussagekraft

Und nicht zuletzt spiegelt die maximale Sauerstoffaufnahme auch die vom Betroffenen beschriebene Lebensqualität besser wider als die Lungenfunktionsmessung.

Die Durchführung einer Ergometrie/Spiroergometrie findet in der Regel auf einem Fahrradergometer statt, bei dem in bestimmten Zeitabschnitten der Widerstand erhöht wird und der Körper sich der höheren Belastung anpasst, in dem der Puls, die Sauerstoffaufnahme und die Atmung gesteigert werden. In der Regel wird die Untersuchung beendet, wenn die

maximale körperliche Leistungsfähigkeit erreicht worden ist. Treten Symptome wie ein starker Abfall der Sauerstoffsättigung oder ein CO<sub>2</sub>-Anstieg im Blut auf, kann die Belastung in diesem Fall abgebrochen werden müssen. Diese Faktoren sind für eine Trainingsberatung wichtige Aussagen, um gesundheitliche Risiken beim Sport zu vermeiden und die Trainingsintensität individuell anpassen zu können.

Ein internationales Expertengremium hat im vergangenen Jahr unter Mitarbeit einiger Vertreter des AK Sport im Mukoviszidose e.V. ein detailliertes Standpunktpapier zur Spiroergometrie bei Mukoviszidose veröffentlicht, das unter [www.karger.com/Article/Pdf/439057](http://www.karger.com/Article/Pdf/439057) kostenlos heruntergeladen werden kann. In diesem Papier sind neben den Gründen für eine Spiroergometrie auch die Durchführung und die Auswertung der Untersuchung mit Fallbeispielen dargestellt.

(Spiro-)Ergometrische Untersuchungen bieten viele Mukoviszidose-Ambulanzen in Deutschland an, insbesondere aber auch die Ambulanzen, die an der Studie ACTIVATE-CF teilnehmen (siehe [www.muko.info/studienliste](http://www.muko.info/studienliste)).

Dr. Alexandra Hebestreit,  
Prof. Dr. Helge Hebestreit,  
Dr. Wolfgang Gruber, Leonie Knauf



# Inhalation von kolloidalem Silber?

## Unbekanntes Risiko bei langfristiger Anwendung

**Silber ist seit der Antike bei Infektionen verwendet worden: es tötet Bakterien und ist für Säugetiere kaum giftig. Weil Silber sich im Körper ansammelt, birgt dauerhaftes Schlucken oder Inhalieren trotzdem ein unbekanntes Risiko.**

Kolloidales Silber (kolloidal von griechisch *kólla* = „Leim“ und *eidos* = „Aussehen“) ist eine flüssige Dispersion mit Silber-Nanopartikeln in der Größe zwischen 1 und 100 nm. Die Wirkung auf Bakterien beruht auf gelösten Silber-Ionen, die von diesen Partikeln abgegeben werden und direkt auf die Mitochondrien in der Bakterienzelle wirken. Im Labor lässt sich nachweisen, dass Silber-Ionen auch die Bildung von Biofilmen von *Pseudomonas aeruginosa* unterdrücken können.

### Der Körper speichert Silber

Eingeatmete oder geschluckte Silberpartikel wandern ins Blut und verteilen sich nach einiger Zeit überall im Körper. Eingenommenes Silber wird im Magen-Darm-Trakt aufgenommen sowie in verschiedenen Organen und der Haut abgelagert. Der Körper kann nur einen Teil über den Urin wieder ausscheiden. In der Schulmedizin verwendet man Silber deshalb überwiegend äußerlich, etwa zur Wundheilung nach Verbrennungen, innerlich dagegen nur als Notfallarznei mit dem Warnhinweis

„nicht zum Dauergebrauch bestimmt“. In der Alternativmedizin gibt es einen erbitterten Streit über die richtige Herstellung und Konzentration der Partikel. Die empfohlenen Konzentrationen zur Inhalation liegen meist bei 5 bis 10 ppm (ppm = parts per million = Teilchen pro Mio. Wasserteilchen), aber es gibt auch Kolloide mit der 1.000-fachen Konzentration – nach dem Prinzip „viel hilft viel“.

### Silber inhalieren bei CF?

Zur Anwendung bei Mukoviszidose stehen nur wenige Daten aus Versuchen im Labor (in vitro) oder am Menschen (in vivo) zur Verfügung: Bei Mäusen führte die Inhalation zur Reduzierung der *Pseudomonas*-Keime, aber eben auch zur dauerhaften Ansammlung von Silber-Nanopartikeln in der Lunge, mit Nebenwirkungen wie Entzündung, reduzierter Lungenfunktion und anderen Problemen. Einzelne CF-Patienten inhalieren trotzdem kolloidales Silber und erzählen in den sozialen Medien von subjektiven Verbesserungen. Nach Einnahme von kolloidalem Silber wurde in Einzelfällen über erstaunliche Wirkungen berichtet (3).

Über die Sicherheit bei



langfristiger Anwendung ist aber bislang nichts bekannt, außer dass bei einem elfjährigen Jungen mit Mukoviszidose die Einlagerung von Silber zur Verfärbung der Haut führte, der gefürchteten *Argyrie* (3). Weiterhin ist bekannt, dass Bakterien auch Resistenzen gegen Silber entwickeln können. Prof. Dr. Helmut Ellemunter, erfahrener CF-Ambulanzleiter aus Innsbruck, kam 2009 im CF-Expertenrat zu folgendem Schluss: „Biologische Auswirkungen und mögliche Gefährdungen können nicht abgeschätzt werden. Für die klinische Anwendung besteht derzeit keine Grundlage.“ Selbst eine Anwendung „als letzter Ausweg“ bei schwer kranken Patienten sollte





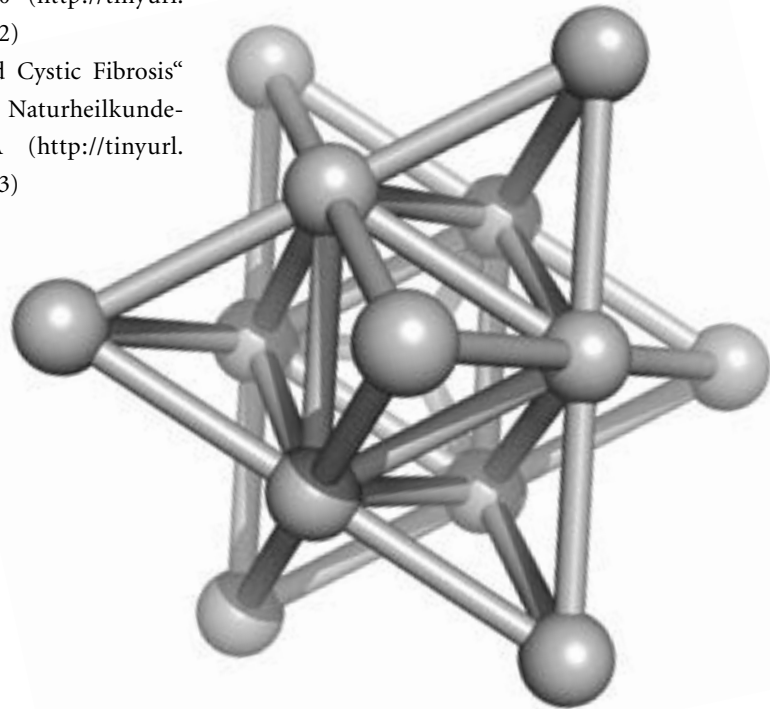
mit dem Arzt besprochen werden. Für die Forschung bleibt Silber sicherlich eine interessante Substanz, die eventuell die Wirkung von Antibiotika in der Zukunft vervielfachen könnte (4).

Stephan Kruip (50, CF)

**Zum Weiterlesen im Internet:**

- (1) Using Colloidal Silver With a Nebulizer (interessante Zusammenfassung eines Herstellers auf Englisch, <http://tinyurl.com/silberinhalation1>)
- (2) Neutrale Information über kolloidales Silber auf Deutsch ([www.psiram.com/ge/index.php/Kolloidales\\_Silber](http://www.psiram.com/ge/index.php/Kolloidales_Silber))
- (3) J R Soc Med. 2008 Jul 1; 101(Suppl 1): 51–52 ([www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2443992/](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2443992/))

- (4) Antimicrob Agents Chemother, 2014 Oct; 58(10): 5818-30 (<http://tinyurl.com/silberinhalation2>)
- (5) „Colloidal Silver and Cystic Fibrosis“ von Steve Barwick, Naturheilkunde-Buchautor in USA (<http://tinyurl.com/silberinhalation3>)



EIFELFANGO

QUALITÄT SEIT 1908

**ISOTONISCHE**  
KOCHSALZLÖSUNG ZUR INHALATION®

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

## Bewährter Standard für die Atemwegstherapie

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

5 ml-Ampullen.  
Erstattungsfähig als Trägerlösung!\*



### Packungsgrößen

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

EIFELFANGO  
Chem.-Pharm. Werk GmbH & Co. KG  
Ringener Straße 45 · 53474 Bad Neuenahr-Ahrweiler

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



## 10 Jahre „Schutzengel für Mukoviszidose“

**Teilnahme am swb Marathon in Bremen und am Silvesterlauf des LC Hansa Stuhr**

**Muko-Betroffene sollen Ausdauertraining machen? Warum nicht auch deren Eltern? Freunde? Behandler? Fremde? Die ihre Kraft spenden? Vormachen heißt nachmachen? Was andere können, können wir auch? Und ganz nebenbei Aufmerksamkeit schaffen und den eigenen Kopf freilaufen.**

Während einer Vorstandssitzung im Frühjahr 2006 reifte die Idee, „laufend auf Mukoviszidose“ aufmerksam zu machen. Es wurde gesagt, es wurde geplant, es wurde getan! Seit 2006 starten Hobbyläufer als „Schutzengel für Mukoviszidose“ beim Marathon, Halbmarathon und über zehn

Kilometer. Wir starten in einheitlichen T-Shirts, und da wir die Schutzengel sind, kann ja nichts mehr schief gehen. Über diesen Spruch kommen wir mit vielen Läufern auf der Strecke ins Gespräch. Wir informieren laufend, unterwegs lernt man viele interessante Menschen kennen. Auch Freundschaften haben sich entwickelt.

Darüber hinaus laufen wir seit 2006 jährlich beim Silvesterlauf des SC Hansa Stuhr mit. Dieser Lauf ist ein Höhepunkt am Ende des Jahres, denn jeder Teilnehmer hat ein gutes Gefühl, das Jahr sportlich zu beenden. Die Wetterverhältnisse sind sehr abenteuerlich: Regen, Schnee, Eis, Nebel

und Sonne wechseln sich ab. Und nach dem Lauf wird bis zur Siegerehrung schon angefangen, das Ende des Jahres zu feiern.

Jedes Jahr berichtet die regionale Presse von unseren Teilnahmen, die Läufer zahlen ihre Startgelder selbst, sprechen mit Freunden und Kollegen über ihre Teilnahme für uns.

*Herzlichen Dank an alle,  
sagt Petra Schulz,  
Mama von zwei Töchtern mit  
Mukoviszidose und stellvertretende  
Vorsitzende der Mukoviszidose  
Selbsthilfegruppe Region Bremen e.V.*



### Happy Birthday

Zu ihrem 75. Geburtstag wünschte sich Maria Zimmermann aus Donaueschingen-Pföhren keine Geschenke – Nicht einmal Blumen!

Sie wünschte sich Geld, das sie dann an die Mukoviszidose-Selbsthilfegruppe Schwarzwald-Baar-Heuberg spendete. Es kamen stolze 550 Euro zusammen.

Herzlichen Dank für diese tolle Aktion!  
Silvia Kunz

Freut sich über die vielen Spenden für Mukoviszidose-Kranke: Maria Zimmermann.







# Panzytrat®

## Die Enzymtherapie bei Mukoviszidose



10.000 E.  
Lipase



25.000 E.  
Lipase



40.000 E.  
Lipase



20.000 E.  
Lipase

5.200 E.  
Lipase

E.: Einheiten nach Ph. Eur.

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



# Seminar in Unterfranken

## Resilienz – seelische Widerstandskraft gewinnen

Schon viele Jahre lang organisiert Rosalie Keller, Sprecherin der Regionalgruppe Unterfranken, Seminar-Wochenenden für Mukoviszidose-Betroffene und/oder ihre Angehörigen. Dieses Jahr ludt sie auf die Benediktushöhe nach Retzbach ein.

„Resilienz“ war Thema des ersten Seminartages. Iris Thanbichler, Leiterin der Psychosozialen Beratungsstelle für Mukoviszidose-Betroffene in Unterfranken, machte zuerst mit dem Begriff vertraut. Resilienz bezeichnet die seelischen Widerstandskräfte, die uns befähigen, mit Belastungen, Unsicherheiten, Ängsten, Krisen und Konflikten wirkungsvoll umzugehen.

Worauf diese Fähigkeit beruht und wie man sich seiner Ressourcen bewusst werden kann, wurde den Teilnehmern an einem abwechslungsreichen Seminartag vermittelt. Eine gute Mischung aus Theorie und Praxis ermöglichte jederzeit den Austausch unter den Gruppenteilnehmern.

Auch das Thema „Zeit“ spielte eine Rolle. In unterhaltsamer Weise konnten die Teilnehmer verschiedene „Zeitmodelle“ spielen, gestalten und diskutieren.

Der Nachmittag wurde mit Bogenschießen beendet – immer ein sportliches Highlight des Seminartages – um dann zu einem Abendspaziergang aufzubrechen, der ins benachbarte Retzstadt führte, wo der Samstag bei einer außergewöhnlich unterhaltsamen und gemütlichen Weinprobe zu Ende ging.

Am Sonntag stand „Yoga“ auf dem Programm. Die erfahrene Yogalehrerin, Ulrike Wolf, schaffte es, eine Einführung für Erwachsene und Kinder zu gestalten, die allen sichtlich Spaß bereitete und



Auch die Kinder hatten Spaß beim Yoga.

aus der bestimmt jeder etwas mit nach Hause nehmen konnte. Wir werden uns sicher erinnern an: die Katze, den Schmetterling, das Krokodil und zum Abschluss den Helden für die „Helden des Alltags“.

Julia Saam  
Regionalgruppe Unterfranken

Die Seminar-Teilnehmer.



## Sagenhafte 21.500 Euro Spende

Am 16. Januar erhielten Evelyn Lill und Rosi Kiefer von der Regio Saar-Pfalz in Homburg einen riesigen Scheck: Die Macher des „karitativen Weihnachtsmarktes am Stockwäldchen“ haben der Regio die fantastische Summe von 21.500 Euro übergeben. Die Veranstalter, Claudia und Ludwig Feix, Christine und Peter Hauser, Patrizia und Wolfgang Ritter sowie Stefanie und Patrik Eisenhuth, sammeln übers Jahr Spenden bei ortsansässigen Firmen ein. Den Abschluss dieser Sammelaktion bildet der Weihnachtsmarkt im traumhaften Ambiente des Weihnachtsdorfs am Stockwäldchen in Oberbexbach bei Homburg.

Seit sechs Jahren erhält der Mukoviszidose e.V. schon Spenden von den Veranstaltern, bisher sind es stolze 68.600 Euro.

Susi Pfeiffer-Auler



Stolz: die Bexbacher Organisatoren.

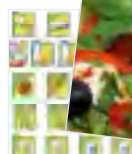
Freude über den großen Scheck: Evelyn Lill von der Regio Saar-Pfalz bei der Übergabe.



## Rundum **gut versorgt...**

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

Kochbücher der BergApotheke mit Ernährungswürfeln für Mukoviszidosepatienten! Bestellinfos unter [www.cfserviceapotheke.de](http://www.cfserviceapotheke.de)



**BA. BergApotheke**  
Ihre Mukoviszidose ServiceApotheke.

Telefon **05451 / 50 70 963**

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

[www.facebook.de/cfserviceapotheke.de](http://www.facebook.de/cfserviceapotheke.de)



## 7. Christiane Herzog Preis für Mukoviszidose-Forschung verliehen

### Biologin forscht über Pilzinfektionen bei Mukoviszidose

Zum siebten Mal wurde der mit 50.000 Euro dotierte Christiane Herzog Forschungspreis für Arbeiten zum Krankheitsbild der Mukoviszidose verliehen.

Über die Auszeichnung freuen konnte sich diesmal Dr. Petra Bacher. Die Biologin forscht an der Berliner Charité über Pilzinfektionen bei Mukoviszidose-Betroffenen. Für ihr Projekt hat sie rund 100 Mukoviszidose-Betroffene untersucht, um festzustellen, wie deren Immunsystem auf bestimmte Pilzarten reagiert, wann eine gefährliche Infektion auftritt und in welchen Fällen es bei einer „unauffälligen“ Besiedlung bleibt.

Mit dem Preisgeld soll in den nächsten zwei Jahren Dr. Bachers Erforschung der Pilzarten auf Bakterien wie dem gerade bei Mukoviszidose häufigen Keim *Pseudomonas aeruginosa* ausgeweitet werden. Je mehr Erkenntnisse es über immunologische Antworten auf Infektionen gibt, desto effektiver kann gegen Pilze und Keime vorgegangen werden. Und im Kampf für ein längeres und besseres Leben mit Mukoviszidose ist das von großer Bedeutung.

Die Christiane Herzog Stiftung wünscht Frau Dr. Bacher, ihrem Team und ihren Kooperationspartnern in der Berliner Charité viel Erfolg für die weiteren Arbeiten auf diesem so wichtigen Gebiet.



Dr. Petra Bacher bei der Preisverleihung.  
Foto: Tobias Müller

Anne von Fallois, Vorstandsmitglied  
Christiane Herzog Stiftung

## Online shoppen und Gutes tun – Boost

Auf [www.boost-project.com/de/charities/647](http://www.boost-project.com/de/charities/647) können Sie – ohne Extrakosten – den Mukoviszidose e.V. unterstützen.



### So einfach gehts:



anmelden unter:  
[www.boost-project.com/de](http://www.boost-project.com/de)



einkaufen über die Boost-Website  
(z. B. bei Amazon, Toys“R“Us oder Zalando)



auf Provision vom Shop warten



Spende unter  
[www.boost-project.com/de/charities/647](http://www.boost-project.com/de/charities/647)  
dem Mukoviszidose e.V. zuordnen!



Danke!

### Ein Tipp, der das boosten für den Mukoviszidose e.V. erleichtert:

- 1) Bei Boost einloggen
- 2) boost-bar installieren: <https://www.boost-project.com/de/boost-bar>
- 3) Im Charity-Profil des Mukoviszidose e.V. den Button „Jetzt voreinstellen“ auswählen und ab sofort mit nur einem einzigen Mausklick für unseren Verein boosten.





# Ausgezeichnet: Schutzengel Cosma Shiva Hagen

**Schloss Bellevue, der Bundespräsident, eine Medaille und Cosma Shiva Hagen. Das sind die Zutaten für eine tolle Geschichte über einen Schutzengel, der ganz bescheiden über sich selbst sagt, dass er nichts so richtig gut könne, aber dafür viel mehr mache als andere.**

„Eine meiner besten Freundinnen hat Mukoviszidose. Ich bin oft mit ihr zusammen und bewundere sehr, wie tapfer sie ihren Alltag meistert. Ich möchte dazu aufrufen, Menschen, die an dieser schlimmen Erbkrankheit leiden, zu helfen“, sagte Cosma Shiva Hagen anlässlich ihrer Ernennung zum Schutzengel für den Mukoviszidose e.V. im September 2007.

Acht Jahre später erhielt die Schauspielerin eine Auszeichnung für ihr Engagement von höchster Stelle: Bundespräsident Joachim Gauck verlieh der Hamburgerin einen Verdienstorden für ihr Ehrenamt.

Der Bundesvorsitzende des Mukoviszidose e.V., Stephan Kruip, erklärte dazu im vergangenen Dezember: „Stellvertretend für alle ehrenamtlichen Helfer des Mukoviszidose e.V. möchte ich Cosma Shiva Hagen meinen herzlichsten Dank aussprechen. Gerade als kleiner Verein, der sich für eine seltene Krankheit wie Mukoviszidose einsetzt, sind wir auf jede helfende Hand angewiesen. Wir hoffen, dass Frau Hagens Beispiel Schule macht und wir auch in den kommenden Jahren auf

Unterstützung aus der Bevölkerung zählen können. Wir brauchen Sie!“

Cosma Shiva Hagen feierte am 28. Januar im Berliner Theater am Kurfürstendamm die Premiere des mit dem Pulitzer-Preis ausgezeichneten Broadwaystücks „Geächtet“. Die ganze Heerschar himmlischer Schutzengel für Menschen mit Mukoviszidose finden Sie unter:

<http://muko.info/spenden-und-helfen/schutzengel-werden/unser-promi-schutzengel/prominente-schutzengel.html>.

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



Am Tag des Ehrenamtes verlieh Bundespräsident Joachim Gauck der Schauspielerin Cosma Shiva Hagen die Verdienstmedaille für ihr Engagement.

Foto: Bundesregierung/Steffen Kugler

# Mucus mobilisieren – Lungenfunktion stabilisieren.



Jetzt auch Ihr Partner in der  
mukolytischen Therapie:

 **Chiesi**



09/2015