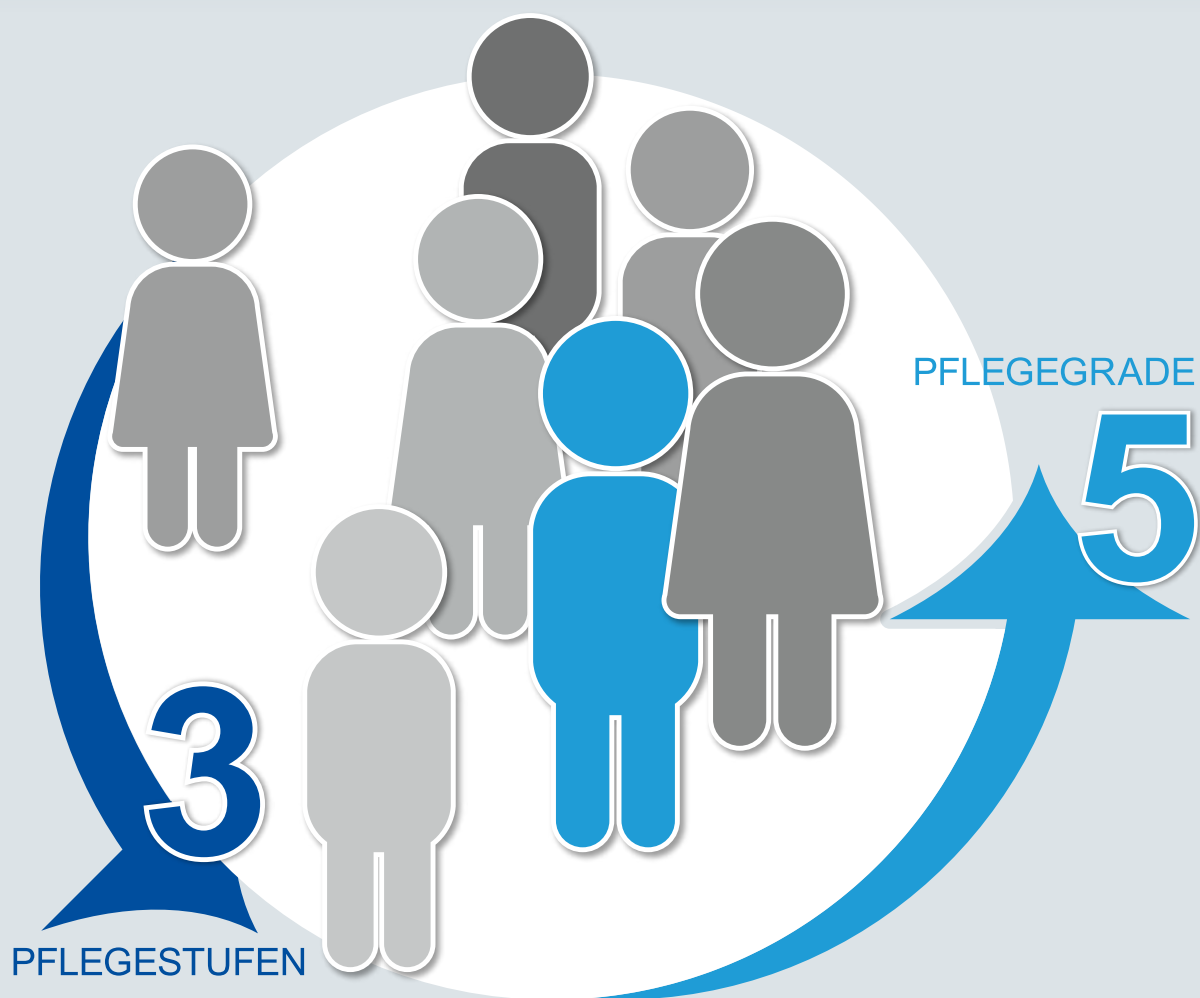


Ausgabe 2|2019  
Das Magazin des Mukoviszidose e.V.

# muko.*info*



Schwerpunkt-Thema

## Neues Pflegegesetz



**MUKOVISZIDOSE** e.V.  
Helfen. Forschen. Heilen.



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

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





Übergabe der Spende aus der MitmachAIR Kampagne (Bild links)  
Die 53. Jahrestagung des Vereins fand in Hannover statt (Bild rechts)

## Aus der Redaktion

**03.–05.05.2019:** In Hannover treffen sich 200 Teilnehmer zur Jahrestagung mit sportlichem Programm und viel Gelegenheit zum Austausch (Seite 24). Die zentrale Botschaft in der Mitgliederversammlung: Dank der zahlreichen Spenden und Veranstaltungen ist der Verein in einer stabilen finanziellen Lage und kann seine zahlreichen Aufgaben und Projekte fortsetzen.

**03.05.2019:** Der Bundesvorstand beschließt, 200.000 Euro in ein neues Forschungsprojekt über Makrophagen (Fresszellen) in der Mukoviszidose-Lunge zu investieren. Umfangreiche Informationen zu Forschung und Therapie gibt es darüber hinaus in diesem Heft auf den Seiten 34–42.

**12.04.2019:** Bundesvorsitzender Stephan Kruip nimmt in der Münchner Pari-Zentrale die 30.000 Euro-Unternehmensspende aus der Pari-MitmachAIR Aktion entgegen (Seite 44). Danke an alle MitmachAIR und an Pari für diese tolle Aktion!

**15.03.2019:** In München bildet sich eine Task-Force von Ambulanz-Ärzten zur Sicherung der nationalen CF-Versorgung in Zusammenarbeit mit den ärztlichen Fachgesellschaften. Wir verstärken unsere gesundheitspolitischen Aktivitäten auf vielen Ebenen, siehe Seite 30.

**08.03.2019:** In der Redaktionssitzung in Bonn wird dieses Heft geplant: Welche Auswirkungen hat das 2017 in Kraft getretene Pflegegesetz (Seiten 6–15)? Vielen Dank für die vielen Beiträge und geteilten Erfahrungen, von denen alle profitieren können!

**2019:** Haben Sie schon die neue Einwilligung für das Deutsche Mukoviszidose-Register in der Ambulanz unterschrieben? Wir bitten Sie darum, denn nur mit zahlreicher Zustimmung kann das Register Nutzen für alle bringen. Ganz neu gibt es jetzt eine zentrale Anlaufstelle für alle Fragen rund um das Registerverfahren und zur Wahrung Ihrer datenschutzrelevanten Rechte (Seite 22).

Ihnen, liebe Leserinnen und Leser, wünschen wir viel Freude beim Lesen unseres Magazins.

*S. Pfeiffer-Auler*      *Stephan Kruip*

Susi Pfeiffer-Auler  
Redaktionsleitung muko.info

Stephan Kruip  
Bundesvorsitzender des  
Mukoviszidose e.V.



# Das finden Sie in diesem Heft

## Schwerpunkt-Thema

### Neues Pflegegesetz

- 6 Das neue Pflegerecht
- 7 Pflegegeld und Mukoviszidose
- 10 Leserbriefe

## Vorschau

### Leserbriefaufrufe

- 16 muko.info 3/2019 – Rehabilitation
- 16 muko.info 4/2019 – Bleib sauber: Aus dem Leben einer Inhalette

## Unser Verein

- 18 Seminare des Arbeitskreis Physiotherapie
- 18 Selbsthilfe-Tagung in Aachen
- 19 10.000 Kilometer Anreiseweg haben sich gelohnt
- 20 Angebot zur Weiterbildung von Pflegefachkräften
- 20 Der Arbeitskreis Pflege stellt sich vor
- 21 Ernährungstherapie als Heilmittel bei Mukoviszidose
- 22 Vertrauensstelle im Deutschen Mukoviszidose-Register
- 24 53. Jahrestagung des Mukoviszidose e.V. in Hannover
- 26 Nachruf für Holger Heinrichs
- 27 Nachruf für Jutta Bach
- 28 Jahresabschluss 2018 auf Mitgliederversammlung vorgestellt

## Gesundheits- und Sozialpolitik

- 29 Das Patient Science-Projekt
- 30 Gesundheitspolitische Aktivitäten des Mukoviszidose e.V.
- 32 Jens Spahn bringt zahlreiche Gesetze auf den Weg – ein kleiner Einblick

## Wissenschaft

- 34 ECFS: Internationales Expertentreffen in Potsdam
- 36 Europäischer Kongress bringt 250 Mukoviszidose-Wissenschaftler aus aller Welt zusammen

## cf research news

- 39 Neuigkeiten aus der Forschung

## Therapie

- 40 Therapie am Basisdefekt

## Aus dem Ethikrat

- 43 Zukunftsmusik: Mukoviszidose im Embryo reparieren?

## Danke

- 44 Pari-MitmachAIR schenken Luft zum Atmen
- 45 Konzerte für Mukoviszidose
- 46 „Letzte Schicht“ für Theo Maas
- 47 Mukoviszidose T-Shirts kaufen und Projekte unterstützen
- 48 Große Feste – viele Gäste

## Wir in der Region

- 48 Schlenker spendet zum 66. Firmenjubiläum
- 49 Spende der Firma THEPAS an Mukoviszidose e.V.

## Zwischenruf

- 50 Danke für 21 Jahre beste Betreuung





## 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 98780-0  
Telefax: + 49 (0) 228 98780-77  
E-Mail: info@muko.info  
Vereinsregister 6786, Amtsgericht Bonn  
Gemeinnütziger Verein  
Finanzamt Bonn-Innenstadt

### **Schriftleitung:**

Vorsitzender: Stephan Kruip  
Medizinische Schriftleitung:  
Dr. Christina Smaczny (Erwachsenenmedizin),  
Dr. Andreas Jung (Kinderheilkunde)

### **Redaktion:**

Susi Pfeiffer-Auler (Leitung), Marcus Auler, Henning Bock, Ilona Ditges, Dr. Uta Düesberg, Lena Jung, Stephan Kruip, Thomas Malenke, Nathalie Pichler, Miriam Stutzmann, Marc Taistra, Carola Wetzstein  
E-Mail: redaktion@muko.info

### **Herstellung und Vertrieb:**

Mukoviszidose e.V.  
In den Dauen 6, 53117 Bonn  
Satz: zwo B werbeagentur  
Ermekeilstraße 48, 53113 Bonn  
Druck: Köllen Druck+Verlag  
Ernst-Robert-Curtius-Straße 14  
53117 Bonn-Buschdorf  
Auflage: 10.000

### **Spendenkonto des Mukoviszidose e.V.:**

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

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

### **Hinweis:**

Die Redaktion behält sich vor, eingesandte Beiträge nach eigenem Ermessen zu kürzen. Gewerbliche Anzeigen müssen nicht bedeuten, dass die darin beworbenen Produkte von der Redaktion empfohlen werden. Die Begriffe Mukoviszidose und Cystische Fibrose (CF) sind Bezeichnungen ein und derselben Erkrankung. Im Rahmen von Erfahrungsberichten genannte Behandlungsmethoden, Medikamente etc. stellen keine Empfehlung der Redaktion oder der medizinischen Schriftleitung dar.

### **Bildnachweis:**

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

# Das neue Pflegerecht

## Wichtige Änderungen seit Januar 2017



Seit dem 1. Januar 2017 sind die neuen Regelungen des Pflegestärkungsgesetzes II in Kraft. Damit wurde das Recht der Pflege nach Sozialgesetzbuch XI (SGB XI) umfassend reformiert.

### Was ist neu?

Es gibt zahlreiche Veränderungen, die auch für Mukoviszidose-Betroffene relevant sind. Pflegebedürftige werden nicht mehr in drei Pflegestufen eingruppiert, sondern in fünf Pflegegrade. Im Gegensatz zu früher ist nicht mehr relevant, wie groß der Bedarf in zeitlicher Hinsicht ist (Minutenpflege), sondern die Einstufung erfolgt nach dem Maß der Selbständigkeit in den sechs Modulen Mobilität (Modul 1), kognitive und kommunikative Fähigkeiten (Modul 2), Verhaltensweisen und psychische Problemlagen (Modul 3), Selbstversorgung (Modul 4), Umgang mit krankheits- oder therapiebedingten Anforderungen (Modul 5), Gestaltung des Alltagslebens (Modul 6). Der Bedarf in den verschiedenen Bereichen wird dabei unterschiedlich gewichtet. So wird zum Beispiel der

Hilfebedarf bei der Körperpflege, beim Essen und beim An- und Ausziehen im Bereich Selbstversorgung erfasst und mit 40 % gewichtet. Unter Modul 5, das mit 20 % gewertet wird, fallen beispielsweise Therapien oder Arztbesuche.

Daraus ergibt sich für Mukoviszidose-Betroffene eine wichtige Neuerung, da der Bereich Therapie als Behandlungspflege nach altem Recht nur in Ausnahmefällen anerkannt werden konnte.

Bei Kindern gelten Sonderregelungen: Bis zum elften Lebensjahr wird wie bisher nur der Bedarf berücksichtigt, der über dem Bedarf eines gesunden, gleichaltrigen Kindes liegt. Bei Kindern bis zur Vollendung des 18. Lebensmonats werden nur die altersunabhängigen Module 3 und 5 zur Begutachtung herangezogen. Außerdem wird im Bereich der Selbstversorgung (Modul 4) nur danach gefragt, ob gravierende Probleme bei der Nahrungsaufnahme bestehen, die einen außergewöhnlich pflegeintensiven Hilfebedarf nach sich ziehen. Überdies werden Kinder dieser Altersgruppe

einen Pflegegrad höher eingestuft und können darin, ohne erneute Begutachtung, bis zum 18. Lebensmonat verbleiben. Danach erfolgt ohne weitere Begutachtung eine reguläre Einstufung. Zudem erhalten Pflegepersonen schon ab einer wöchentlichen Pflegezeit von zehn Stunden Anspruch auf Pflichtbeiträge in die Rentenkasse.

### Was passierte mit der früheren Pflegestufe?

Um niemanden im neuen Recht schlechter zu stellen, erhielt jeder, der bis zum 31.12.2016 eine Pflegestufe hatte, automatisch einen Pflegegrad. Wenn keine psychischen Problemlagen vorlagen, erfolgte ein einfacher Stufensprung. Das bedeutet zum Beispiel, dass jeder, der vorher die Pflegestufe 1 hatte, in den Pflegegrad 2 übergeleitet wurde und ohne weitere Begutachtung bis zum 1. Januar 2019 dort verblieb. Erst seit diesem Jahr erfolgen neue Begutachtungen. Wenn die Wiederbegutachtung einen höheren Pflegebedarf ergibt, erfolgt eine Anhebung; ist der Pflegebedarf zwar gesunken, aber mindestens im Umfang des Pflegegrades 1, behält man den übergeleiteten Pflegegrad. Wenn allerdings gar kein Pflegebedarf mehr festgestellt wird (unter Pflegegrad 1), kann man auch den übergeleiteten Pflegegrad verlieren.

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

# Pflegegeld und Mukoviszidose

## Ein Erfahrungsbericht aus der Beratungsarbeit des Mukoviszidose e.V.

Seit nunmehr zweieinhalb Jahren wird die Pflegebedürftigkeit nicht mehr nach Zeit sondern in „Verhaltensweisen, Einschränkungen bei den Fähigkeiten und der Selbstständigkeit“ gemessen. Vor seiner Einführung wurde das neue System hoch gelobt. Alles sollte besser werden.

In die neuen Pflegegrade fließt u.a. ein, wie mobil die Pflegebedürftigen sind, wie gut sie sich selbst versorgen können, welche krankheits- und therapiebezogenen Anforderungen auf ihnen lasten und wie gut sie in der Lage sind, ihr Alltagsleben und ihre sozialen Kontakte zu gestalten. Für Mukoviszidose-Patienten bedeutet dies konkret, dass beispielsweise Maßnahmen zur Sekreteliminierung, Inhalation, Sauerstoffgabe, Versorgung eines Ports oder Arztbesuche berücksichtigt werden können. Somit ist theoretisch eine differenziertere Einschätzung

des Pflegeaufwandes eines Mukoviszidose-Betroffenen möglich als zuvor.

Der Medizinische Dienst des Spitzenverbandes Bund der Krankenkassen (MDS) berichtete ein Jahr nach der Einführung des neuen Pflegebedürftigkeitsbegriffs, dass aus Sicht des Verbandes der Praxistest erfolgreich verlief. Mehr Menschen würden demnach früher Leistungen aus der Pflegeversicherung erhalten. Grundsätzlich stimmt dies – theoretisch.

### Leistungen bei Pflegegrad 1

Viele Mukoviszidose-Betroffene werden nach unseren Erfahrungen bei einer Neubegutachtung maximal in den Pflegegrad 1 eingestuft, hinter dem nur geringe Leistungen der Pflegeversicherung stehen. Versicherte erhalten Pflegehilfsmittel, ggf. Leistungen für Maßnahmen zur Verbesserung des Wohnumfeldes, haben Anspruch

auf Beratung und auf Entlastungsleistungen. Ein monatliches Pflegegeld wird nicht gezahlt, die Entlastungsleistungen dürfen zwar in Pflegesachleistungen umgewandelt werden, reichen dann aber gerade für beispielsweise ein Mal wöchentliches Duschen aus.

Laut Rückmeldungen von Mukoviszidose-Betroffenen aus unserer Beratungspraxis sind die 125 Euro monatlich für benötigte Haushaltshilfen schwer zu erhalten oder völlig unzureichend im Hinblick auf den vorhandenen Bedarf. Den helfenden Partnern oder Kindern darf man den Entlastungsbetrag als kleine „Motivations-spritze“ (wie etwa das Pflegegeld) nicht geben. Anbieter von Entlastungsleistungen müssen nach Landesrecht anerkannt sein, damit die erbrachte Leistung auch mit der Pflegekasse abgerechnet werden kann. Der Nutzen ist insofern eingeschränkt.



## **Pflegegrad 2 bei erheblicher Beeinträchtigung**

Den Pflegegrad 2, und damit Pflegegeld, erhält man ab 27 Punkten. Nach unseren Erfahrungen führt die hohe Therapiedichte eines Mukoviszidose-Betroffenen in vielen Fällen zu der maximalen Punktezahl in Modul 5 (20 Punkte). Um Pflegegeld zu erhalten, ist es notwendig, dass auch in anderen Modulen Unterstützungsbedarf festgestellt wird. Seitens des Medizinischen Dienstes der Krankenkassen besteht die Tendenz, alle bei Mukoviszidose relevanten Hilfen, z.B. die Keimprophylaxe oder Hilfen beim Essen, als krankheitsbedingte Anforderung oder Einhalten einer Diät in Modul 5 zu werten. Deshalb ist es schwierig, die noch fehlenden 7 Punkte für den Pflegegrad 2 zu erhalten.

Am aussichtsreichsten erscheint uns hierbei, den Hilfebedarf bei Kindern hinsichtlich Essen und Trinken in Modul 4 durchzusetzen. Da Kinder mit Mukoviszidose aufgrund ihres Alters die Notwendigkeit der ausreichenden Ernährung (auch ohne Hungergefühl oder Appetit) noch nicht erkennen können, leisten die Eltern durch stetigen Zuspruch und Motivation Unterstützung bei der Nahrungsaufnahme. Es handelt sich hierbei um die Grundversorgung „Essen“ und „Trinken“ und nicht um eine ärztlich verordnete Diät (wird im Modul 5 bewertet, in der die Art und Menge wie auch der Zeitpunkt der Essensaufnahme aus therapeutischen Gründen geregelt ist). Um unsere Sicht auch bei den Pflegekassen zu manifestieren, unterstützt der Mukoviszidose e.V. aktuell sowohl eine Klage gegen die gesetzliche als auch eine gegen die private Pflegeversicherung.

Bei erwachsenen Mukoviszidose-Betroffenen stehen bei einem fortgeschrittenen Krankheitsverlauf die Hilfen bei der Körperpflege (Modul 4) und psychischen Problemlagen (Modul 3) im Vordergrund. Die Pflegekassen legen bei psychischen Problemlagen Wert darauf, dass diese diagnostiziert und/oder behandelt werden.

### **Bestandsschutzregelung**

Obwohl die Wiederholungsbegutachtungen für Versicherte, die in einen Pflegegrad übergeleitet wurden (also 2016 bereits eine Pflegestufe hatten), bis zum 31.12.2018 ausgesetzt wurden, berichteten einige wenige CF-Betroffene in 2018 davon, dass eine Wiederholungsbegutachtung durch die Pflegekasse vor dieser Frist angekündigt wurde. Hier nutzten die Pflegekassen eine im Gesetz enthaltene Klausel in § 142 Abs. 1 SGB XI:

*„(...) Abweichend von Satz 1 können Wiederholungsbegutachtungen durchgeführt werden, wenn eine Verbesserung der gesundheitlich bedingten Beeinträchtigungen der Selbständigkeit oder der Fähigkeiten, insbesondere aufgrund von durchgeführten Operationen oder Rehabilitationsmaßnahmen, zu erwarten ist.“*

Den Ratsuchenden wurde durch die Beraterinnen des Mukoviszidose e.V. empfohlen, bei der Ankündigung einer Wiederholungsbegutachtung ohne Begründung, die Pflegekasse unter Hinweis auf § 142 SGB XI um eine nachvollziehbare Begründung zu bitten, welcher Anlass zur Wiederholungsbegutachtung bietet. In dem Schreiben sollte bereits darauf hingewiesen werden, dass eine Herabstufung aufgrund des Bestandsschutzes nach § 140 SGB XI nicht

infrage kommt, da der/die Versicherte aufgrund seiner Erkrankung weiterhin die Bedingungen mindestens von Pflegegrad 1 erfüllt.

Seit dem 01.01.2019 sind Wiederholungsbegutachtungen bei übergeleiteten Pflegegraden wieder möglich. Wird dabei festgestellt, dass kein Pflegebedarf im Umfang von zumindest Pflegegrad 1 besteht, kann auch der übergeleitete Pflegegrad aberkannt werden. Aus der Beratungsarbeit ist ein solcher Fall bereits bekannt. Über den dagegen eingelegten Widerspruch ist noch nicht abschließend entschieden worden.

### **Licht & Schatten**

Das neue Begutachtungssystem hat nach unserer Erfahrung Licht- und Schattenseiten. Es ist leider nicht alles besser geworden. Die Reform kommt vor allem Menschen mit psychischen Erkrankungen oder einer Demenz zugute.

Kinder mit Mukoviszidose bis zum 18. Lebensmonat erhalten durch die Einstufung in den nächsthöheren Pflegegrad bis zu diesem Alter oft Pflegegeldleistungen. Das ist eine Verbesserung zur vorherigen Situation. Die Behandlungspflege (z.B. Medikamentengabe, Inhalationen, tägliche Übungen zur Sekretelimination, etc.) wird nun bei der Begutachtung im Modul 5 erfasst und bewertet, was ein Fortschritt für therapiedichte Erkrankungen wie Mukoviszidose bedeutet. Früher wurde dieser Unterstützungsbedarf bei der Ermittlung der Pflegestufe gar nicht berücksichtigt. Um genügend Punkte für den Pflegegrad 2 zu erhalten, benötigt man jedoch einen anerkannten Unterstützungsbedarf in zumindest einem weiteren Modul. Und das ist in vielen Fällen nicht



einfach, da viele Mukoviszidose-relevante Pflegemaßnahmen durch die Gutachter komplett im Modul 5 abgehandelt werden. Das halten wir insbesondere beim Punkt „Essen“ und „Trinken“ für falsch. Deshalb müssen Eltern und erwachsene Betroffene weiterhin darum kämpfen, einen höheren Pflegegrad als 1, und damit Pflegegeld, zu erhalten. Da hat sich die Situation im Vergleich zum alten Begutachtungssystem leider nicht verbessert.

Mukoviszidose-Betroffene können verhindern, dass Punkte unter den Tisch fallen, wenn sie sich mit den Modulen und dem Bewertungsschema etwas vertraut machen. Ein Punkt mehr oder weniger bei

## Weiterführende Infos

Pflegestützpunkte & Beratung Pflege: <https://beratungsdatenbank.zqp.de>

Medizinischer Dienst des Spitzenverbandes Bund der Krankenkasse (MDS): [www.mds-ev.de](http://www.mds-ev.de)

Pflegetagebuch Kinder: [www.familiara.de/pflegetagebuch/download-pflegetagebuch-kinder](http://www.familiara.de/pflegetagebuch/download-pflegetagebuch-kinder)

Pflegegradrechner für Erwachsene: [www.vdk.de/deutschland/pages/pflege/74125/pflegebeduerftig\\_tipps\\_pflegebegutachtung\\_pflegegradrechner](http://www.vdk.de/deutschland/pages/pflege/74125/pflegebeduerftig_tipps_pflegebegutachtung_pflegegradrechner)

dem einen oder anderen Einzelkriterium kann ausschlaggebend sein. Die Gutachter stehen oftmals unter Zeitdruck und fragen während des Hausbesuchs nicht genügend nach. Als Vorbereitung auf die Begutachtung kann ein Pflegeprotokoll hilfreich sein. Antragsteller sollten sich im Vorfeld informieren und bei Bedarf Unterstützung suchen.

Nathalie Pichler

Psychosoziale und sozialrechtliche Beratung/Klimamaßnahmen

Tel.: + 49 (0) 228 98780-33

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



# ZURÜCK IN EINEN LEBENSWERTEN ALLTAG.



Nach einer Erkrankung ist es oft nicht leicht, den Weg zurück in den Alltag zu finden. Wir möchten Ihnen dabei helfen und einen Teil dieses Weges mit Ihnen gemeinsam gehen. Und das mit einem ganzheitlichen Ansatz, indem der Mensch mit Körper und Seele im Mittelpunkt steht.

Gebündeltes Fachwissen, Engagement und echte menschliche Zuwendung geben nicht nur im körperlichen, sondern auch im

seelischen und sozialen Bereich die bestmögliche Hilfestellung. Therapie und Freizeit, Medizin und soziale Kontakte – das alles gehört zusammen und beeinflusst den Genesungsprozess. Deshalb arbeiten bei uns neben den Ärzten examinierte Pflegekräfte, Psychologen, Logopäden, Physiotherapeuten, Diätassistenten, Ergo-, Kunst- und Musiktherapeuten sowie Sozialarbeiter Hand in Hand.



STRANDKLINIK  
ST. PETER-ORDING

Wissen, was dem Menschen dient.

# Gutachten immer prüfen

## Zeitliche Aspekte werden kaum berücksichtigt

Vanessa ist 38 Jahre alt, alleinerziehende Mutter einer Muko-Tochter (18 Monate). Sie sagt: Ein an Mukoviszidose erkranktes Kind sollte wenigstens den Pflegegrad 2 oder 3 erhalten.

### Zeitliche Aspekte kaum berücksichtigt

Die Pflege stellt in unserem Alltag eine große Herausforderung in allen kindlichen Entwicklungsstufen dar. Die neue Einstufung in einen Pflegegrad dient aus meiner Sicht hauptsächlich körperlich oder geistig Behinderten sowie der Altenpflege. Für chronisch kranke Kinder und Erwachsene sind weitgehend alle Module ausgeschlossen – bis auf die Module 3 und 5. Die zeitlichen Aspekte und der Umfang der Therapien, Arzt- und Ambulanzbesuche finden meines Erachtens kaum Berücksichtigung in der Bewertung des Pflegegrades!

Fehler in den Begutachtungen und Gutachten des MDKs (Medizinischen Dienstes der Krankenkassen) führen außerdem zu Punktabzügen bei der Bewertung und eventuell zu einem geringeren Pflegegrad. Bei unseren Begutachtungen durch den MDK wurden viele Themen gar nicht erst angesprochen, für uns relevante Punkte der Module nicht direkt abge-

fragt oder einfach nicht erfasst. Hierzu zählen vor allem die Herausforderung mit der Ernährung, nächtliche Unruhe durch Bauchweh oder Husten sowie Abwehr der Therapien. Mein Tipp: die Gutachten sehr genau überprüfen und bei Bedenken rechtzeitig Widerspruch einlegen. Ein an Mukoviszidose erkranktes Kind sollte wenigstens den Pflegegrad 2 oder 3 erhalten.

### Wissen hilft

Aus meinen ehrenamtlichen Selbsthilf-Erfahrungen beim Mukoviszidose Landesverband Berlin-Brandenburg sowie Treffen und Gesprächen mit anderen betroffenen Eltern weiß ich, dass viele die Mühen und eventuell erforderlichen Widersprüche der Beantragung scheuen. Auch sind sie oft nicht ausreichend über ihre Rechte und Möglichkeiten aufgeklärt – aber die Vorteile bei der Pflege der Kinder und die Anerkennung dafür überwiegen. Ein anerkannter Pflegegrad bietet u.a. kostenfreie Hilfsmittel zum Verbrauch in Höhe von 40 Euro/Monat, Pflegegeld, Verhinderungspflege, Rentenversicherungsunterstützung, Unterstützung bei den Arbeitslosenversicherungsbeiträgen, bei diversen anderen Ämtern, bei der Beantragung von Kita- oder Schulplätzen, Integrationshilfen, etc.



### Website mit Tipps

Eine ausführlichere Beschreibung unserer Erfahrungen sowie Hilfematerial finden Sie auch auf meiner Webseite <http://rosalie.ng-master.de>. Ich plane, diese in absehbarer Zeit um neue Infos zum MDK, der Begutachtung und einer konkreten Punktevergabe-Analyse zu erweitern.

Vanessa Schulze-Plaschnick

# Kein Vergleich möglich

## Erstmalige Beantragung 2018 war problemlos

Ob es leichter oder schwieriger ist, einen Pflegegrad zu erhalten, lässt sich für uns nicht beurteilen, da wir diesen für unsere Tochter im Jahr 2018 erstmalig beantragt haben.

Die Begutachtung durch den MDK erfolgte konstruktiv unter dem Aspekt, welcher Mehraufwand gegenüber einem gleichaltrigen gesunden Kind besteht. Außerhalb der Therapie wurde bei uns zusätz-

licher Pflegebedarf im Bereich Essen, Trinken und Körperpflege berücksichtigt.

Anja Lipfert  
Mutter einer Tochter mit CF

# Soll ich wirklich? Pflegegeld, auch wenn man berufstätig ist?

Kürzlich hörte ich von einem anderen Mukoviszidose-Betroffenen, dass man durch das neue Pflegerecht auch Pflegegeld beantragen könne, wenn man noch voll berufstätig sei. Mein erster Gedanke war: Ruf mal bei der kostenlosen Sozialrechtsberatung des Mukoviszidose e.V. an. Ich hatte schon die Telefonnummer von Frau Karatzas in der Geschäftsstelle herausgesucht, als ich stockte ...

Will ich wirklich Pflegegeld beantragen, wenn ich noch Vollzeit arbeite? Brauchen das nicht eher die Mitstreiter, die mehr auf Hilfe angewiesen sind und die zum Beispiel schon EU-Rente bekommen? Fast fühlte ich mich wie ein Sozialbetrüger... Andererseits: Wenn es mir zustän-

de, das Pflegegeld, warum sollte ich es dann nicht beantragen?

Ein weiterer Gedanke: Gestehe ich mir mit der Beantragung des Pflegegeldes nicht ein, dass ich doch nicht mehr so gesund bin? Folge ich damit der CF-typischen Entwicklung „Pseudomonas – Diabetes – Pflegegeld – Sauerstoff – Rollator – Rollstuhl – Transplantation“? Und, möchte ich das wirklich aktenkundig haben?

Ich erinnerte mich an die Tante meiner Freundin, die sich mit 85 rührend um ihren 90-jährigen Mann kümmert. Als der MDK auf Wunsch seines Hausarztes vorbeikam, sagte sie dem MDK strahlend: „Nicht, dass sie denken, mein Mann ist

krank. Ich pflege ihn. Er bekommt täglich frisch gekochtes Essen“. Schwang da nicht auch mit, dass sie sich das Älterwerden nicht eingestehen wollte?

Fazit für mich: Das Pflegegeld zu beantragen ist der eine Schritt, aber damit auch innerlich zurecht zu kommen und es zu akzeptieren, der andere. Da geht es uns Mukoviszidose-Betroffenen vielleicht ähnlich wie Gesunden.

Ob das Älterwerden einfach auch für uns CF-ler, wie wohl für alle Menschen, ein schwieriger Lernprozess ist? Eigentlich sollten wir doch darauf stolz sein, älter zu werden.

Thomas Malenke, 53 Jahre, CF

## Beratung durch die Uniklinik Pflegegrad 2 ohne Probleme

Unser Sohn Ben ist zweieinhalb Jahre alt und bei ihm wurde über das Neugeborenen-Screening im Oktober 2016 Mukoviszidose festgestellt.

Durch eine sehr gute Beratung, in der Uniklinik Essen, haben wir uns dann auch mit der Krankenkasse/Pflegekasse in Verbindung gesetzt. Der Medizinische Dienst kam bei uns vorbei, hat uns Fragen gestellt und uns beraten. Alles ging sehr unkompliziert. Ben ist seit Januar 2017 in Pflegegrad 2 eingruppiert.

Ich kann leider nichts dazu sagen, wie die Umstellung von Pflegestufen zu Pflegegrad ist. Wir sind direkt mit dem Pflegegrad gestartet.

Allerdings schrieb uns die Pflegekasse im Februar 2019, dass sie alles noch einmal überprüfen wolle. Da uns das aber sehr komisch vorkam, riefen wir dort an und eine Mitarbeiterin erklärte uns, dass das Prozedere einer erneuten Überprüfung in den Unterlagen stehe. Nach einer Woche kam ein Brief mit der Mitteilung, dass die Überprüfung abgeschlossen sei und Ben weiterhin Pflegegrad 2 erhalte. Es war aber niemand bei uns. Alles etwas komisch.

Ich hoffe ich kann damit etwas weiter helfen.

Julia Neumann  
Mutter von Ben, 2 Jahre, CF



# Pflege-Dschungel

## Hilfe durch die Ambulanz

Im März 2018 erfreuten wir uns der Geburt unseres zweiten Sohnes, Elijah! Doch drei Wochen später erhielten wir einen Anruf von der CF-Ambulanz, dass die Neugeborenen-Screening-Ergebnisse auffällig waren. Am nächsten Tag wurde der Verdacht auf Mukoviszidose bestätigt und wir wurden in eine komplett neue Welt hineingeschleudert. Zu dieser Welt gehört der „Pflege-Dschungel“, wie ich ihn anfang zu benennen.

Die CF-Ambulanz half uns freundlicherweise dabei, den Erstantrag auf Pflegegradeinstufung zu stellen. Daraufhin erhielten wir wenige Wochen später Besuch vom MDK bei uns zuhause.

### Besuch des MDK gut vorbereitet

In Vorbereitung auf die Pflegebegutachtung listete ich akribisch alle neuen Aufgaben und Pflichten auf, inklusive den jeweiligen Zeitaufwand, welcher für die Pflege unseres Sohnes notwendig war, jedoch ohne die normalen Pflegemaßnahmen für einen Säugling.

Dies umfasste die Aufwände für die Behandlung der Mukoviszidose und eines Geburtsschadens, den unser Sohn erlitten

hatte, eine sogenannte *Plexus Brachiales Parese*, eine Lähmung des rechten Arms. Diese Lähmung erhöhte den Aufwand an häuslicher Physiotherapie (vier Mal täglich) sowie Arzt- und Therapeutenbesuche deutlich.

Ich errechnete insgesamt einen wöchentlichen Zeitaufwand von 50 Stunden. Das Ergebnis der Pflegebegutachtung, die an sich weniger als eine halbe Stunde dauerte, war, dass wir die höchste Punktzahl (20 Punkte) für das Modul 5 – Therapie erhielten. Allerdings weiß ich nicht, welche Punktzahl wir ohne die Therapiemaßnahmen für die *Plexus Parese* bekommen hätten. Aus den weiteren Modulen wurden uns keine Punkte angerechnet. 20 Punkte reicht in Normalfall für einen Pflegegrad 1. Da unser Sohn jedoch noch unter 18 Monate alt ist, bekam er den Pflegegrad 2. Zu seinem 18. Lebensmonat werden wir einen Antrag auf Höherstufung stellen, um zu versuchen, den Pflegegrad 2 weiterhin zu behalten.

Da unser Sohn 2018 geboren wurde, liegen bei uns keine Erfahrungen mit dem vorherigen Pflegeeinstufungssystem vor.

Alicia Schauz,  
Mutter von Elijah, 12 Monate, CF



Elijah, als es ihm zuhause gut ging



Mit einem RSV-Infekt und Lungenentzündung im Krankenhaus

# Altes Pflegegesetz war fairer Punkte entsprechen nicht meiner Belastbarkeit

Melanie (25 Jahre, CF) hat aktuell eine Lungenfunktion (FEV<sub>1</sub>) von knapp 20. Seit einiger Zeit steht sie auf der Transplantationsliste. Ihre Belastbarkeit ist sehr gering. Sie sagt: Ohne meine Mutter ginge nichts.

Selbst die einfachsten Einkäufe oder der Weg zum Bäcker strengen mich sehr an. Die Hausarbeit erledigt meine Mama für mich, da ich nur Pflegestufe 1 habe. Das reicht für eine Haushaltshilfe von zwei Stunden alle zwei Wochen, die die Wohnung saugt und auswischt. Selbst bin ich dazu leider kaum noch in der Lage und ich finde das wirklich sehr enttäuschend.

Ich arbeite noch Vollzeit, um meine Miete zu zahlen und mich selbst zu versorgen.

Durch das neue System erhalte ich zwar zehn Punkte für die Mobilität und Belastbarkeit, aber mehr Punkte kann ich nicht erzielen, da ich selbstständig denken und meine „Freizeit“ selbst planen kann. Die zehn Punkte für die Belastbarkeit helfen mir aber nicht viel weiter, denn ohne meine Mutter müsste ich eine Putzhilfe einstellen, da ich selbst einfach nicht mehr im Stande bin, meine Wohnung aus eigener Kraft sauber zu halten.

Mit dem alten Pflegerecht konnte das deutlich fairer bewertet werden und ich denke das trifft auf viele zu. Ich wünsche mir sehr, dass es hier noch andere Möglichkeiten gibt!

Melanie Jungnickel



PERFEKTES  
ZUSAMMENSPIEL

Arzneimittel-spezifische Vernebler  
für eBase® Controller, z.B. Tolero®

Schnelle Antibiotika-Inhalation  
ohne Restvolumen.

Fragen Sie Ihren behandelnden Arzt.



HOCH  
EFFIZIENT

www.pari.com

# Krankheit nicht vorgesehen

## Unterschiedliche Gutachter – unterschiedliche Punkte

Unser Sohn kam 2011 mit Mekoniumileus (Darmverschluss) auf die Welt und hatte einen schweren Start ins Leben. Gefühlt war er die ersten Jahre immer mit einem Bein im Krankenhaus, hatte zusätzlich zu respiratorischer Anfälligkeit und Untergewicht mehrere Vorstufen des DIOS. Wir waren nur mit dem „Überleben“ beschäftigt, da zusätzlich zu den gesundheitlichen Sorgen auch jegliche „normale“ Entwicklung immer mit einem enormen Kraftaufwand verbunden war (Anträge schreiben, mit der Krankenkasse diskutieren, auf Bescheide warten etc.). Aus diesem Grund war keine Energie mehr da, sich auch noch um die Beantragung einer Pflegestufe zu kümmern.

### Antragstellung erst im Schulalter

Erst als unser Sohn in die Schule gehen konnte (auch das wieder mit unzähligen Terminen und Zitterpartien verbunden) und alles recht „rund“ lief, stellte ich den Antrag auf einen Pflegegrad (September 2017). Ich hatte gehört, es sei jetzt einfacher mit dem neuen Recht. Hahaha.

Die Erstbegutachtung durch den MDK war sehr unangenehm; das Schlimmste war, sich vor der Mitarbeiterin rechtfertigen zu müssen, wieso wir „erst jetzt“ den Antrag stellen würden. Meine Antwort, dass nun die Schere zwischen unserem Sohn und „gesunden“ Kindern so sehr auseinanderklaffte, dass ich dachte, es wäre an der Zeit, sich den Tatsachen zu stellen, wollte sie nicht akzeptieren. Sie vermittelte mir das Gefühl, zu Unrecht etwas zu beantragen, das meinem Sohn nicht zustünde.

Ihm wurde daraufhin Pflegegrad 1 bewilligt, anerkannt wurden dabei ausschließlich Punkte aus dem Modul 5.

### Widerspruch eingelegt

Als Reaktion auf meinen ausführlichen Widerspruch wurde von den von mir genannten Punkten nur ein Aspekt aus dem Modul 4 akzeptiert, der aber so gering gewichtet wurde, dass das gleiche Ergebnis herauskam. In einem langen Gutachten durch die Kinderklinik wurden alle meine Argumente bestätigt,

sogar noch andere Punkte angebracht, die insgesamt zu einem Pflegegrad 3 geführt hätten.

Nun folgte eine Zweitbegutachtung. Die Zuständige war weitaus freundlicher als die erste Gutachterin, sagte mir aber gleich, dass es voraussichtlich nicht klappen würde mit dem Pflegegrad 2. Sie zauberte plötzlich neue Argumente aus dem Ärmel („das Modul 4 wird überhaupt nur dann in Betracht gezogen, wenn die Person eine geistige Behinderung hat“ – das habe ich so nirgendwo in den Richtlinien gelesen!) und wollte das Gutachten der Klinik nicht gelten lassen (es geht darin insbesondere um die (Un-)Fähigkeit meines Sohnes, selbstständig genug essen und trinken zu können, ohne zu sehr abzunehmen oder mit DIOS im Krankenhaus zu landen). „Ja, hätte Ihr Kind ADHS, wäre das alles kein Problem, da würde er sofort Pflegegrad 3 bekommen“ so ihre Reaktion.

Folgender Satz der Gutachterin bringt die Haltung des MDK auf den Punkt:

**„Die Krankheit Ihres Sohnes ist in den Richtlinien nicht vorgesehen“.**

Das Zweitgutachten vor dem Widerspruchsausschuss kam zum gleichen Ergebnis wie das erste (Pflegegrad 1): Daher läuft derzeit unsere Klage vor dem Sozialgericht – Ausgang ungewiss.

### Schulkinder nicht berücksichtigt

Was mich bei der ganzen Sache am meisten aufregt ist, dass es einerseits bei dem neuen Pflegegesetz um „den Grad der Selbständigkeit“ gehen soll, anstatt um Pflegeminuten. In den Richtlinien steht, „dass bei Kindern in der Bewertung allein die Abweichung von der Selbständigkeit und den Fähigkeiten altersentsprechend entwickelter Kinder zugrunde gelegt wird“. Andererseits wird nicht berücksichtigt, dass mein Sohn mit fast acht Jahren noch nie alleine zu einem Kindergeburtstag gehen konnte und (fast) immer beaufsichtigt werden muss (Lehrkraft in der Schule und ErzieherIn im Hort)! Es scheint demnach so, als ginge es bei den Modulen ausschließlich um die Belange älterer Personen.

[Der Name der Autorin ist der Redaktion bekannt](#)

# Neues Pflegegesetz mit Happy End

## Dank an die Unterstützer

**Wir haben zwei Kinder. Bei unserer Tochter Frieda (7) wurde im Alter von zweieinhalb Jahren Mukoviszidose diagnostiziert, unser Sohn Arthur (2) ist nicht betroffen.**

Vor Einführung des neuen Pflegegesetzes, haben wir zum Jahresende 2016 einen Erstantrag auf eine Pflegestufe für unsere damals fünfjährige Tochter gestellt. Große Unterstützung erhielten wir damals von Frau Karatzas vom Mukoviszidose e.V.

Nach einer ersten Ablehnung und unserem Widerspruch erfolgte eine erneute Begutachtung. „Ihre Behandlungspflege wird sowieso nicht anerkannt.“ – mit diesem ersten Satz der Gutachterin bei der Widerspruchsbegutachtung war klar, dass das Ergebnis bereits im Vorfeld feststand. Eine unvoreingenommene und fachlich fundierte Begutachtung sieht

leider anders aus. So endete unser erster Versuch, Leistungen der Pflegeversicherung in Anspruch zu nehmen, nach zehn Monaten mit einer anwaltlichen Empfehlung, von einem Klageweg abzusehen.

### **Informative Reha auf Amrum**

Im Oktober 2018 nutzten wir eine familienorientierte Reha auf Amrum, um uns mit anderen Eltern zu diesem Thema auszutauschen. Hier lagen schon erste Erfahrungen mit dem neuen Assessment vor, die uns noch zusätzlich ermutigten, einen neuen Antrag zu stellen. Große Unterstützung kam diesmal auch von Schwester Melanie Köller von der Fachklinik Satteldüne.

Dann ging alles ganz schnell. Drei Tage nach der Begutachtung des MDK war das Ergebnis da: Pflegegrad 2. Die von uns gemachten Angaben zum Pflegeaufwand

waren identisch zur ersten Begutachtung. Für einen positiven Ausgang ausschlaggebend, ist daher sicher die Anerkennung der Behandlungspflege im Modul 5. Zu genau dieser Einschätzung kam auch der Gutachter gleich zu Beginn des Assessments. Dies und auch die vom Gutachter gestellten Fragen ließen bei der Begutachtung – anders als bei den beiden Vorgängerinnen – eine große Sachkenntnis in Bezug auf Mukoviszidose erkennen.

Wir sind nun zunächst erleichtert über die Anerkennung des Pflegegrades. Das Ergebnis haben wir auch Frau Karatzas mitgeteilt. Zur Unterstützung der Beratungstätigkeit haben wir ihr das Gutachten zur Verfügung gestellt, um vielleicht auch anderen damit helfen zu können.

**Dirk Hölzer,**  
Vater von Frieda, 7 Jahre, CF



Familie Hölzer im Oktober 2018 bei ihrer familienorientierten Reha in der Fachklinik Satteldüne auf Amrum. (Foto: Kinka Tadsen, Nebel)

# Rehabilitation

## Schwerpunkt-Thema der muko.info 3/2019

Rehabilitation sollte fester Bestandteil der CF-Therapie sein. Unser letztes Schwerpunktthema zu diesem Thema erschien im Jahr 2005. Nach 14 Jahren wird es also für die muko.info höchste Zeit, sich wieder mit dem Thema zu befassen: In der dritten Ausgabe erhalten daher alle CF-Kliniken die Gelegenheit, ihre Kompetenzen und Erfahrung darzustellen. Wir möchten aber auch Ihre Einschätzung als Patient, Eltern, Arzt oder Therapeut einbeziehen. Was kann Ihrer Meinung nach Reha bewirken, worauf sollte man achten? Dabei interessieren uns alle Aspekte der Reha, von der oft anstrengenden Antragstellung über Ernährung, Sport, Physiotherapie und Freizeit während der Reha bis zum Übergang in den (Arbeits-)Alltag nach der Maßnahme.

Wir freuen uns über Ihre Leserbriefe!

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

Redaktionsschluss für die muko.info 3/2019 ist der 10. Juli 2019



### Tipp

Sie können die muko.info auch alternativ auf Ihrem Smartphone oder Tablet lesen. Wie Sie das digitale E-Magazin bestellen können, erfahren Sie auf unserer Webseite unter:

[www.muko.info/angebote/mediathek/mukoinfo](http://www.muko.info/angebote/mediathek/mukoinfo)

# Bleib sauber:

## Aus dem Leben einer Inhalette

### Schwerpunkt-Thema der muko.info 4/2019

Inhalieren gehört zum Alltag bei Mukoviszidose. Aber wie wird eigentlich das Inhalationsgerät so gepflegt und gereinigt, dass es gut und lange funktioniert und sich keine Keime ansiedeln? Speziell der Umgang mit der Inhalette, auch Vernebler genannt, wird in Foren viel diskutiert und teilweise werden auch zweifelhafte Tipps weitergegeben. Wie reinige ich den Vernebler, wie bewahre ich ihn auf und wie oft brauche ich ein neues Gerät? Diesen und anderen Fragen rund um die Reinigung von Inhalations-Verneblern möchten wir im letzten Heft 2019 nachgehen und Sie als Anwender gerne zu Wort kommen lassen.

Wir freuen uns über Ihre Leserbriefe!

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

Redaktionsschluss für die muko.info 4/2019 ist der 27. September 2019



### mukoblog

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

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



# Visuell Informativ



# Hilft!

  
**muko** tv

Jetzt auch mit  
Monty, der neue Freund  
für die kleinen CFler



**mukotv** und **mukotv kidz** sind Informationsplattformen, die sich mit der Stoffwechselerkrankung *Mukoviszidose* beschäftigen. Betroffene, Familienangehörige, Eltern, Kinder sowie Interessierte erhalten hier direkt aktuelle Informationen und Wissenswertes über die Erkrankung. Schwerpunkt unserer Arbeit sind dabei professionelle Aufklärungsfilm, die einen umfassenden und authentischen Einblick in die Komplexität von *Mukoviszidose* gewähren.

Darüber hinaus halten wir regelmäßig Symposien filmisch fest, um insbesondere auch Betroffenen, die aufgrund der Keimproblematik nicht an diesen Veranstaltungen teilnehmen können, die Informationen zur Verfügung zu stellen.

**Neugierig?** Gleich auf [mukotv.de](http://mukotv.de) gehen und bereits produzierte Filme anschauen:

Lungentransplantation (LTX) · Diabetes bei CF · Richtige Inhalation · Reha-Kliniken  
Osteoporose bei CF · Ärzte-Vorträge auf Symposien / bei öffentlichen Veranstaltungen

**muko**

tv

[www.mukotv.de](http://www.mukotv.de)  
[info@mukotv.de](mailto:info@mukotv.de)



**MUKOVISZIDOSE**  
Selbsthilfe Region Bremen e.V.

# Seminare des Arbeitskreis Physiotherapie

## Praxisorientierte Ausbildung

Das speziell qualifizierte Referententeam des Arbeitskreis Physiotherapie des Mukoviszidose e.V. bildet jedes Jahr in Grund- und Intensivseminaren PhysiotherapeutInnen für die atemphysiotherapeutische Behandlung von Patienten mit chronischen Lungenerkrankungen und Mukoviszidose aus.



Die Vermittlung der mittlerweile umfangreichen Themenblöcke, von den atemphysiologischen Grundlagen über Atemwahrnehmung, Atemtechniken, Hygieneschulung, Inhalationsschulung bis hin zu Mobilisation, Sport, Entspannung und Umgang mit Hilfsmitteln, erfordert vom Referententeam didaktische Fertigkeiten. Das Ziel ist, die KollegInnen praxisorientiert auszubilden und sie für die spannende atemphysiotherapeutische Arbeit zu begeistern. Wir wollen eine flächendeckende, möglichst wohnortnahe, physiotherapeutische Versorgung für unsere Patienten erreichen.

Um diese Fertigkeiten zu verbessern, konnten wir Birgit Döringer vom Institut Competere als Referentin gewinnen. Im Rahmen eines zweitägigen Didaktik-Workshops am zweiten März-Wochenende in der Kölner Innenstadt vermittelte die engagierte Referentin praxisnah, kompetent und mit viel Spaß didaktische Inhalte und zeigte uns Möglichkeiten und Grenzen der Vermittlung auf. Ein bereicherndes, tolles Wochenende, aus dem wir mit vielen didaktischen Verbesserungsideen für unsere Kurse hervorgehen. Vielen Dank an Birgit Döringer für so viel spannenden Input und tolle Ideen.

Daniela Hoppe  
Für das Referententeam des  
AK Physiotherapie

Die Teilnehmerinnen des Didaktik-Workshops

## Selbsthilfe-Tagung in Aachen



Die Teilnehmer der Selbsthilfe-Tagung beim Stadtrundgang in Aachen

Vom 8. – 10. März fand in Aachen die Selbsthilfetagung unter dem Motto „Generationenwechsel in der CF-Selbsthilfe – Gemeinsam neue Wege gehen“ statt.

Da die Tagung dieses Jahr für mich ein Heimspiel war, habe ich die Gelegenheit genutzt und bin als Neuling einen Tag schnuppern gekommen. Es war für mich unglaublich beeindruckend, wieviel geballtes Ehrenamt da aufeinandertrifft! Sehr informativ fand ich den Vortrag und die anschließende Diskussion zur Telemedizin. Als beruhigend wahrgenommen habe ich, dass sich viele Menschen im Mukoviszidose e.V. Gedanken über die Altersvorsorge von uns Betroffenen machen.

hatte jeder etwas zu berichten. Jede Selbsthilfe engagiert sich anders und ich habe viele Ideen mitgenommen.

Ein besonders emotionales Moment war die offizielle Verabschiedung unseres Vorsitzenden. Nach 12 Jahren Vorsitz gibt Herbert Lange im November den Staffelstab an Andreas Schröder weiter. Das Thema „Generationenwechsel“ in Aachen zu besprechen, passte daher wie die Faust aufs Auge.

Eva Perchalla  
Mukoviszidose e.V. AACHEN

Was mich allerdings am meisten interessierte, war der Erfahrungsaustausch. Vom alten Hasen bis zum Greenhorn

# 10.000 Kilometer Anreiseweg haben sich gelohnt



Stanley aus Kalifornien



Die TeilnehmerInnen des Seminars „Fit für die Selbsthilfe“ mit Stanley

**Hallo, mein Name ist Flat Stanley. Ich bin eine Papierpuppe, komme aus dem sonnigen Kalifornien und bin derzeit im Rahmen eines Schulprojektes zu Besuch in Deutschland.**

Vom 22. – 24. Februar 2019 durfte ich gemeinsam mit elf anderen Teilnehmern aus ganz Deutschland und drei tollen Referenten am Seminar „Fit für die Selbsthilfe“ in Berlin teilnehmen. Ich habe dort nicht nur viele nette Menschen kennengelernt, sondern auch viel dazugelernt.

Wir sind nun alle gut gerüstet für die Arbeit in der Selbsthilfe. Von der Organi-

sation unserer Regionalgruppe bis hin zum Außenauftritt und die Pressearbeit haben wir viel Handwerkszeug mit auf den Weg bekommen. Von den Ideen und der Stimmung der Gruppenarbeiter motiviert, hat ein Teil der Gruppe, die alle zum Landesverband Berlin-Brandenburg e.V. gehören, gleich angefangen, an der konkreten Umsetzung zu arbeiten. Besonders haben mir der intensive Erfahrungsaustausch und die vielen Gespräche gefallen, für die im Rahmen des Seminars und der Abende Zeit blieb. Dabei hat sich Berlin von seiner sonnigsten Seite gezeigt, sodass wir in den Pausen draußen frische Luft und neue Energien für den intensiven

Austausch und die vielen Informationen tanken konnten.

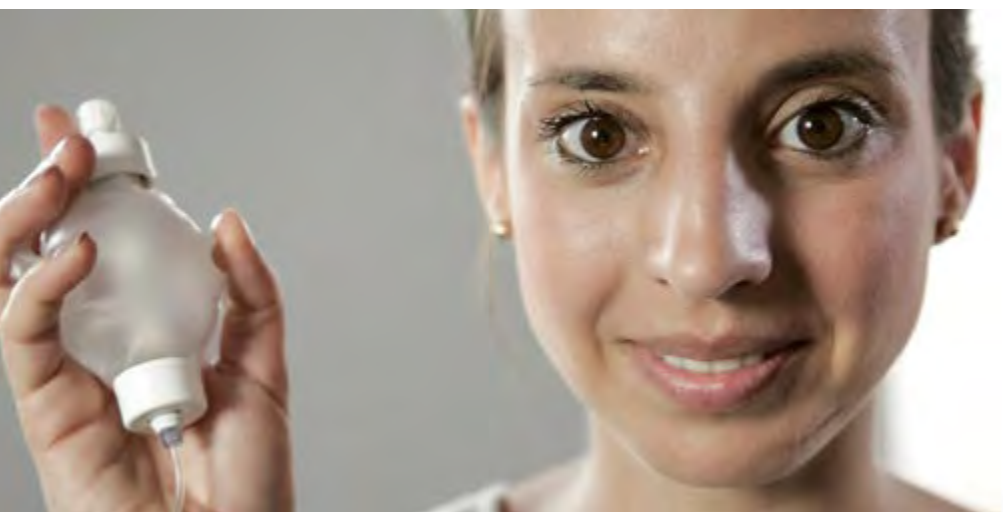
Besonderer Dank geht an unsere zwei Referenten Brigitte Stähle und Herbert Lange, die ihre Freizeit und Erfahrung eingesetzt haben. Auch die Organisation durch den Bundesverband war perfekt. „Good job“, wie man bei mir daheim sagt. Ich bin gespannt, ob die Selbsthilfe bei mir in Kalifornien auch so gut aufgestellt ist wie hier!

Viele Grüße, Euer Stanley  
zu Besuch bei Sophia Wolf,  
Regionalgruppe Schwarzwald-Baar

HEMOCARE

PHARMA

VERSANDAPOTHEKE



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

# Angebot zur Weiterbildung von Pflegefachkräften



Die TeilnehmerInnen der Pflegeschulung 2018

**Der Arbeitskreis Pflege im Mukoviszidose e.V. hat bereits vor vielen Jahren die Fortbildung: „Pflege bei Mukoviszidose“ ins Leben gerufen. Jedes Jahr werden Krankenschwestern und -pfleger durch die Fortbildung für die mukoviszidose-spezifischen Besonderheiten in der Pflege weitergebildet.**

Ziel der Fortbildung ist es, die Betreuung von an Mukoviszidose erkrankten Patienten und ihrer Angehörigen zu verbessern. Dies beinhaltet auch, die Planung und Durchführung mukoviszidose-spezifischer Pflege professionell zu gestalten.

Erfahrene Dozenten präsentieren die Zusammenhänge der Pathophysiologie und die Säulen der Behandlung, die zur Verbesserung der Lebensqualität und zur Verlängerung der Lebenserwartung der Mukoviszidose-Patienten beitragen. Ergänzend zu den 64 Unterrichtseinheiten wird ein 40-stündiges Praktikum in einem zertifizierten Mukoviszidose-Zentrum absolviert.

Dieses Jahr findet die Fortbildung am **19. – 21. September 2019** (Block 1) und **07. – 09. November 2019** (Block 2) statt.

**Es sind noch Plätze frei!**

Weitere Informationen zu der Anmeldung und den Themenschwerpunkten sind der Internetseite des AK Pflege zu entnehmen: [www.muko.info/informieren/ueber-den-verein/arbeitskreisgremien/ak-pflege/angebote](http://www.muko.info/informieren/ueber-den-verein/arbeitskreisgremien/ak-pflege/angebote)

**Anna-Lena Strehlow**  
Wissensmanagement/Veranstaltungsorganisation  
Tel.: +49 (0) 228 98780-40  
E-Mail: [ASTrehlow@muko.info](mailto:ASTrehlow@muko.info)

## Der Arbeitskreis Pflege stellt sich vor

**Wir sind ein Zusammenschluss von Pflegekräften, die mit Mukoviszidose-betroffenen Kindern und Erwachsenen im ambulanten und stationären Setting sowie in der Rehabilitation arbeiten.**

Für ein einheitliches und professionelles Arbeiten treffen wir uns alle zwei Jahre als Arbeitskreis Pflege (AK Pflege), um unsere Pflegeleitlinien aktuell zu halten. Denn es ist unbestritten, dass die Qualität der Versorgung von CF-Betroffenen stark von dem Know-how der Behandler, der Angehörigen und der Patienten abhängt. Im häuslichen Umfeld ist der Patient alleine und meist auch von der

Richtigkeit seiner Therapie überzeugt. Häufig sind aber die Handhabe, in die sich Nachlässigkeiten einschleichen können, und die Motivation ein Problem.

Die Leitlinien dienen zur einheitlichen Versorgung der CF-Patienten, als Orientierung für neue Pflegekräfte und sind Grundlage der Fortbildung „Pflege bei CF“. 2015 wurden sie erstmalig ins Englische übersetzt.

Seit vielen Jahren bereichern wir mit pflegespezifischen Themen die Jahrestagung für Angehörige und Betrof-

fene des Mukoviszidose e.V. sowie die jährliche BehandlerTagung in Würzburg (Deutsche Mukoviszidose Tagung).

Seit drei Jahren sind wir auch bei der European Cystic Fibrosis Society (ECFS) präsent. Ein großer Dank an dieser Stelle geht an Cornelia Meyer, Vorsitzende des AK Pflege, die den Arbeitskreis seit über zehn Jahren erfolgreich leitet und Kristina Sinning, 2. Vorsitzende des AK Pflege, die uns seit vielen Jahren unermüdlich unterstützt.

# Ernährungstherapie als Heilmittel bei Mukoviszidose

Die Ernährungstherapie ist vom Spitzenverband Bund der Krankenkassen (GKV) als Heilmittel bei Mukoviszidose und seltenen Stoffwechselerkrankungen seit dem 01.01.2018 zugelassen. Der Beirat für Therapieförderung und Qualität (TFQ) im Mukoviszidose e.V. möchte über dieses Verfahren informieren.

Die ernährungstherapeutische Beratung ist eine wichtige Säule der Mukoviszidose-Therapie. Dazu zählt nicht nur das Gespräch bei bestehendem Untergewicht, sondern auch ein lebensbegleitendes, altersgerechtes und präventives Vorgehen. Die relevanten Themen sind vielfältig und umfassen beispielweise gesunde Ernährung, Enzymschulungen, Obstipation (Verstopfung), Diabetes, Essensplanung bei Berufstätigkeit, eigene Haushaltsorganisation, Schwangerschaft und Stillzeit, Sonderernährung und vieles mehr.

Da es in Deutschland wenige niedergelassene Ernährungstherapiepraxen gibt, die sich auf die Mukoviszidose-Behandlung spezialisiert haben, wird diese Leistung oft in der Mukoviszidose-Ambulanz durch eigene Ernährungsfachkräfte erbracht. Wenn die Leistung nicht von den Krankenkassen rückvergütet wird, kann das zu einer großen finanziellen Belastung für die

Ambulanz führen. Einige CF-Ambulanzen bieten ernährungstherapeutische Beratung deswegen gar nicht an.

Durch die Zulassung dieser Abrechnungsform kann die Ernährungsberatung seit dem 01.01.2018 den Krankenkassen in Form einer Heilmittelverordnung in Rechnung gestellt werden. Dazu müssen gesonderte Verträge mit den Kassen abgeschlossen werden. Als Leistungserbringer sind für die Ernährungstherapie bei Mukoviszidose Diätassistenten und Hochschulabsolventen wie Oecotrophologen und Ernährungswissenschaftler (nach Einzelfallprüfung) zugelassen. Die CF-Ernährungstherapeuten müssen zusätzlich spezielle Kenntnisse in ihrer fachlichen Mukoviszidose-Qualifikation nachweisen. Das kommt nicht nur den Ambulanzen finanziell zugute, sondern durch die Sicherung der Versorgungsstrukturen natürlich auch den Patienten.

Katrin Schlüter, AK Ernährung im Mukoviszidose e.V.

Anna-Lena Strehlow

Wissensmanagement/Veranstaltungsorganisation

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

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

## Pflegegrad statt Pflegestufe – AK Pflege sagt „Nur Mut“!

Die Pflegegrade sind zwar erst eine Hürde und bürokratische Aufgabe, die es zu bewältigen gilt, aber dann eine echte Erleichterung und Unterstützung für Betroffene und Angehörige!

### Auch psychische Erkrankungen werden berücksichtigt

Nicht selten entwickeln Mukoviszidose-Betroffene behandlungsbedürftige psychische Probleme wie Ängste oder Depressionen, die auch bei der Feststellung des Pflegegrades berücksichtigt werden können. Besonders die zusätzlichen Leistungen,

wie die monatliche mögliche Unterstützung von hauswirtschaftlichen Tätigkeiten und die Möglichkeiten der Verhinderungspflege ab Pflegegrad 2, werden häufig aus unserer Erfahrung wenig abgerufen, können aber gerade allein lebenden erwachsenen CF-Patienten mehr Lebensqualität oder sogar Energie zurückgeben. Allein lebenden Erwachsenen mit CF ermöglicht eine Einstufung in Krankheitsfällen oder bei akuter Verschlechterung Hilfe durch einen Pflegedienst in Anspruch nehmen zu können. Da ist eine bereits vorhandene Einstufung von großem Vorteil. Also: Nur Mut!



Literaturtipp: Die Pflegemaßnahmen bei Mukoviszidose hat der AK Pflege in seinen Pflegeteilleitlinien beschrieben

Melanie Köller, Kinderkrankenschwester,  
Dipl. Pflegepädagogin, Amrum

# NEU: Vertrauensstelle im Deutschen Mukoviszidose-Register

## Bitte um Aktualisierung der Einwilligungserklärungen

Wo werden Daten von mir gespeichert? Wer ist neben meine/m behandelnden Arzt/Ärztin der richtige Ansprechpartner für Fragen rund um das Registerverfahren? Welche Rechte habe ich? Ab Juni 2019 wird die Vertrauensstelle des Mukoviszidose-Registers aufgebaut. Was wir dafür brauchen? Ihre Unterstützung bei der Aktualisierung der Einwilligungserklärung für die Teilnahme am Register.

Mit der Einführung der Datenschutzgrundverordnung (DSGVO) im Jahr 2018, hat auch das Deutsche Mukoviszidose-Register das bestehende Datenschutzkonzept und die dazugehörige Einwilligungserklärung der Patienten überarbeitet und an die neuen datenschutzrechtlichen Anforderungen angepasst. Ihre behandelnden Ärzte werden ab Mai 2019 Ihr Einverständnis zur Teilnahme am Deutschen Mukoviszidose-Register erneuern. Hierzu werden Sie gebeten, eine Einwilligungserklärung zu unterschreiben.

Mit Ihrer Unterschrift können Sie zukünftig auch von der neuen Vertrauensstelle des Mukoviszidose-Registers profitieren. Die Vertrauensstelle ist, neben Ihren behandelnden Ärzten, die zentrale Anlaufstelle für alle Fragen rund um das Registerverfahren und dient vor allem der Wahrung Ihrer datenschutzrelevanten Rechte. In der Vertrauensstelle arbeiten autorisierte und zur Verschwiegenheit verpflichtete Beauftragte.

Das Angebot der Vertrauensstelle umfasst vor allem das Auskunftsrecht nach Art. 15 DSGVO, also Ihr Recht, Informationen über den Zweck des Registerverfahrens, die erhobenen Daten und die Dauer der Datenspeicherung zu erhalten. Darüber hinaus das Recht auf Berechtigung nach Art. 16 und 19 DSGVO, also z.B. die Vervollständigung oder Korrektur Ihrer im Register dokumentierten Daten. Aber auch das Recht auf Löschung und Widerspruch nach Art. 17 und 19 DSGVO, wenn Sie in Zukunft Ihre Einwilligungserklärung zur Teilnahme am Register widerrufen möchten.

Die MitarbeiterInnen und den Datenschutzbeauftragten der Vertrauensstelle an der Universitätsmedizin Mainz erreichen Sie nach der Unterschrift der neuen Einwilligungserklärung unter der unten im Kasten angegebenen Adresse.

**Bitte unterstützen Sie uns bei der Aktualisierung der bestehenden Einwilligungserklärungen, um die hohe Repräsentativität des Mukoviszidose-Registers auch über das Jahr 2019 hinaus gewährleisten zu können.**

Haben Sie Fragen zur Aktualisierung Ihrer Einwilligungserklärung und der Vertrauensstelle oder suchen Sie nach Auswertungen aus dem Deutschen Mukoviszidose-Register?

Weitere Informationen finden Sie online unter: [www.muko.info/register](http://www.muko.info/register)

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

### Vertrauensstelle Deutsches Mukoviszidose-Register

Universitätsmedizin der Johannes-Gutenberg-Universität Mainz  
Interdisziplinäres Zentrum Klinische Studien (IZKS)  
Langenbeckstraße 1  
55131 Mainz  
Tel.: +49 (0) 6131 17-9906  
Fax: +49 (0) 6131 17-9925  
E-Mail: [vertrauensstelle-mukoviszidose@izks.de](mailto:vertrauensstelle-mukoviszidose@izks.de)

Zählen Sie auf Chiesi, Ihren starken Partner in der Mukoviszidose. Auch auf unserer Patientenwebsite [www.muko-experte.de](http://www.muko-experte.de) möchten wir Patienten und ihre Angehörigen mit Informationen und Empfehlungen rund um die Mukoviszidose unterstützen.

Chiesi GmbH · Gasstraße 6 · 22761 Hamburg  
Tel.: 040 89724-0 · E-Mail: [info.de@chiesi.com](mailto:info.de@chiesi.com)



**Mehr Luft, mehr Leben**



Bestellen Sie  
jetzt online unsere  
Orientierungshilfen auf  
[www.muko-experte.de](http://www.muko-experte.de)

# Der Mukoviszidose e.V. in Hannover

## Begeisterte Besucher bei der 53. Jahrestagung des Vereins

Rund 200 Eltern, Betroffene und Interessierte haben sich vom 3. bis 5. Mai 2019 in Hannover eingefunden, um auf der 53. Jahrestagung des Mukoviszidose e.V. Neues rund um die Mukoviszidose zu erfahren. Neben aktuellen Fachinformationen bot ein neues Rahmenprogramm, angefangen von einer Eröffnungsrunde zum Erfahrungsaustausch, über Geocaching bis hin zum Segway-Parcours, viele spannende Impulse.

Über die Hälfte der Tagungsbesucher stimmten sich am Freitagabend mit der Runde zum Erfahrungsaustausch auf die Jahrestagung ein. Vier Impulsvorträge zu den verschiedenen Lebensstationen mit CF, angefangen von den ersten Lebensjahren über die Berufsfindung bis hin zum Älterwerden mit der Erkrankung inspirierten die Teilnehmer zu einem intensiven, persönlichen Austausch, den viele als große Bereicherung empfanden.

### Abwechslungsreiches Programm

Am Samstag im Hauptprogramm konnten die Teilnehmenden aus einer Vielfalt von Möglichkeiten wählen: Vorträge informierten über Themen wie Pilzerkrankungen bei CF, das Vorgehen bei Beantragung einer CF-Reha oder die Versorgungssituation in Deutschland. Parallel dazu konnten sich die TeilnehmerInnen beim Geocaching ausprobieren, einen Segway-Parcours bezwingen oder in einem Workshop Strategien zur Stressbewältigung trainieren.

Am Samstagnachmittag wurde der Adolf-Windorfer-Preis an Dr. Heike Grassmé von der Universität Duisburg-Essen verliehen. Sie erhielt die Auszeichnung für ihre Forschungsarbeiten zu Sphingolipiden (Fettmoleküle in Zellmembranen), in denen sie die Zusammenhänge zwischen Veränderungen im Sphingolipid-Stoffwechsel und pulmonalen Entzündungen und Infektionen

untersuchte. „Das Besondere an dieser Arbeit“, so PD Dr. Anna-Maria Dittrich von der Medizinischen Hochschule Hannover in ihrer Laudatio, „ist die Tatsache, dass Frau Dr. Grassmé damit sowohl relevante Pathomechanismen aufzeigt wie auch schon erste Therapieansätze.“ Dr. Grassmé konnte die Auszeichnung leider nicht persönlich entgegennehmen, sie dankte per Videobotschaft.

Eine weitere Auszeichnung gab es am Samstagabend zu feiern: Rosalie Keller, Leiterin der Regionalgruppe Unterfranken im Mukoviszidose e.V., erhielt die CF-Ehrenurkunde für ihren besonderen Einsatz und die Verdienste um die regionale Selbsthilfe und Vereinsarbeit. Der Gesellschaftsabend bot einen würdigen Rahmen für diese Anerkennung.

### Bericht aus der Mitgliederversammlung

Der Sonntag begann mit der Mitgliederversammlung. Zu Beginn berichtete Stephan Kruij ausführlich über die aktuellen und kommenden Projekte des Mukoviszidose e.V. Anschließend präsentierte Dr. Katrin Cooper aus der Geschäftsführung des Vereins den Jahresabschluss 2018 (mehr dazu auf Seite 28). In der anschließenden Abstimmung wurde der Vorstand einstimmig entlastet. Stephan Okroy wurde als neuer Rechnungsprüfer für drei Jahre gewählt. Und auch über den Wahlausschuss für die Vorstandswahl im Frühjahr 2020

wurde abgestimmt: Ulrike Kellermann-Maiworm, Susanne Deiters und Burkhard Farnschläder wurden gewählt, ihre Vertreter sind: René Behrend, Katrin Arbingler und Herbert Lange.

Auch in diesem Jahr wurden die Mitgliederversammlung und der anschließende Fachvortrag „Problemfeld Darm“ von Dr. Peter Küster live auf der Webseite [www.muko.info](http://www.muko.info) sowie auf der Facebook-Seite des Vereins übertragen.

Interessierte, die aus gesundheitlichen Gründen nicht an der Tagung teilnehmen konnten, können den Vortrag „Problemfeld Darm“ bis auf Weiteres auf [www.muko.info](http://www.muko.info) oder auf YouTube ansehen:

[www.muko.info/angebote/veranstaltungen/jahrestagung/vergangene-tagungen](http://www.muko.info/angebote/veranstaltungen/jahrestagung/vergangene-tagungen) oder [www.youtube.com/user/mukoinfo](http://www.youtube.com/user/mukoinfo)

Die nächste Jahrestagung findet vom **08. bis 10. Mai 2020 in Weimar** statt.

Carola Wetzstein  
Referentin für Presse- und Öffentlichkeitsarbeit  
Tel.: +49 (0) 228 98780-22  
E-Mail: [CWetzstein@muko.info](mailto:CWetzstein@muko.info)





Der Erfahrungsaustausch am Freitag wurde als toller Start in das Tagungswochenende gelobt.



Stephan Kruip, Dr. Miriam Schlangen und Winfried Klümpen diskutieren mit den Teilnehmern zum Thema CF-Versorgungssituation in Deutschland.



Stephan Kruip und Laudatorin PD Dr. Anna-Maria Dittrich mit der Urkunde zum Adolf-Windorfer-Preis.



Die CF-Ehrenurkunde geht an Rosalie Keller.



Viele Tagungsteilnehmer nutzten die Pausen für Austausch an den Ständen der Industrieausstellung.



Für einen frischen Start in die Jahrestagung: die Laufgruppe am Sonntagmorgen.



Segway-Parcours: Rebekka Lenz, Sporttrainerin vom Mukoviszidose e.V. zeigt wie es geht.

## Für die Unterstützung\* der 53. Jahrestagung danken wir:

HAUPTSPONSOREN  **Mylan**  
Better Health  
for a Better World

 **teva**  **VERTEX**  
THE SCIENCE OF POSSIBILITY

SPONSOR 

Die Vorträge, Workshops und der Livestream wurden gefördert durch den:



Selbsthilfeförderung nach §20c SGB V

Hiermit ist keinerlei Einfluss auf Inhalte und Methoden der Vorträge, Workshops und des Livestream verbunden.

\*ohne inhaltliche Einflussnahme.

# Nachruf für Holger Heinrichs



Der Mukoviszidose e.V., Bundesverband Cystische Fibrose, trauert um Holger Heinrichs. Er starb am 24. April 2019 im Alter von 55 Jahren in Köln.

Wir alle nehmen schweren Herzens, mit großer Betroffenheit, tiefer Verbundenheit und innigem Dank Abschied von Holger Heinrichs.

Mit ihm verliert der Mukoviszidose e.V., seine Patienten und Angehörigen einen liebenswerten und verlässlichen Freund und Vertrauten, einen mit ganzem Herzen engagierten und vorbildlichen Mitstreiter und Weggefährten.

Holger Heinrichs war selbst von Mukoviszidose betroffen, lungentransplantiert und setzte sich über viele Jahre in der regionalen Selbsthilfearbeit des CF-Selbsthilfe Köln e.V. und darüber hinaus bundesweit für die Belange der CF-Betroffenen und ihrer Angehörigen ein.

Er nahm seine Erkrankung und Transplantation zum Anlass, „seine Geschichte“ eindrücklich zu erzählen, anderen Mut zu machen, andere von seinen Erfahrungen und seinem Wissen profitieren zu lassen. Er betrieb intensive Öffentlichkeitsarbeit, führte dazu viele Gespräche mit (Pflege-) Schülern, mit Besuchern von Kirchentagen und Gesundheitsmessen. Er unterstützte die CF-Erwachsenenarbeit und bereicherte unzählige Seminare (z.B. zu den Themen Transplantation oder CF & Beruf), Tagungen und Gremien mit seinen Erfahrungen

und seiner Persönlichkeit. Zudem bereitete Holger Heinrichs schon ab 2007 – damals war „Digitalisierung“ für viele noch ein Fremdwort – die Jahrestagung des Mukoviszidose e.V. medial für die Betroffenen auf, um denjenigen, die aufgrund ihrer Keimsituation selbst nicht an den Tagungen teilnehmen konnten, zumindest eine gewisse Teilhabe zu ermöglichen.

Wir alle mochten Holger sehr, schätzten seine Tiefgründigkeit, seine Zugewandtheit und Freundlichkeit, die Initiative und das Engagement, die Hilfsbereitschaft, Kompromissfähigkeit und nicht zuletzt seinen unerschütterlichen Humor und seine Zuversicht.

Holger Heinrichs wird uns sehr, sehr fehlen. Sein Wirken und seine Persönlichkeit werden immer ein Vorbild für unsere weitere gemeinsame Arbeit sein.

Unser tiefes Mitgefühl gilt seiner Familie.

Der Bundesvorstand.  
Die Mitarbeiter und Mitarbeiterinnen der Geschäftsstelle.  
Die Mitarbeiterinnen des Haus Schutzensel im Mukoviszidose e.V.  
Die Regionalgruppen und Selbsthilfevereine.

# Nachruf für Jutta Bach



Wir sind in tiefer Trauer um unsere hochgeschätzte Kollegin und Mitarbeiterin Jutta Bach. Sie erlag ihrer schweren Krankheit im Alter von 61 Jahren.

Jutta Bach war seit Juli 1998 beim Mukoviszidose e.V. beschäftigt, sorgte für die Funktionsfähigkeit der Geschäftsstelle und assistierte der Geschäftsführung. Sie war zudem für die Buchungen und Vermietungen im Haus Sturmvogel zuständig und unterstützte die Fachbereiche bei der Vorbereitung von Gremiensitzungen und Veranstaltungen.

Mit Jutta Bach haben wir eine kluge Kollegin, eine starke Persönlichkeit und einen lebensfrohen Menschen verloren. Wir sind erfüllt von tiefer Betroffenheit und vermissen sie sehr.

Unser Mitgefühl gehört ihrer Familie und ihren Freunden.

Die Kolleginnen und Kollegen aus der Geschäftsstelle des Mukoviszidose e.V.  
Der Bundesvorstand.



## I-neb: Das intelligente AAD-System speziell für CF-Patienten

- **Passt sich dem patientenindividuellen Atemmuster** bei jeder Inhalationssitzung erneut an
- **Gewährleistet eine effiziente und wirtschaftliche Abgabe** des Arzneimittels in die Lungen
- **Speichert jede Inhalation für den Patienten** damit dieser über eine zuverlässige Erfolgskontrolle verfügt



# Jahresabschluss 2018 auf Mitgliederversammlung vorgestellt

## Stabile finanzielle Lage



**Während der Mitgliederversammlung der 53. Jahrestagung wurde im Bericht der Geschäftsführung der Jahresabschluss des Mukoviszidose e.V. für das Jahr 2018 präsentiert.**

Wie in den Vorjahren wurde dem Abschluss durch die Wirtschaftsprüfungsgesellschaft Dr. Harzem und Partner aus Bonn ein uneingeschränkter Bestätigungsvermerk erteilt. Auch die durch die Mitgliederversammlung gewählten Kassenprüfer hatten keine Beanstandungen und beantragten die Entlastung des Vorstandes. Diese wurde ohne Gegenstimmen erteilt.

Das Geschäftsjahr 2018 schloss bei Erträgen in Höhe von 4.902.341 Euro und Aufwendungen in Höhe von 5.267.106 Euro (sowie einer Zuführung in die Rücklagen in Höhe von 67.500 Euro) mit einem Jahresfehlbetrag von 432.265 Euro.

Für das Geschäftsjahr war ein Verlust geplant und auch beabsichtigt, denn in den Vorjahren wurde jeweils ein Jahresüberschuss erwirtschaftet. Da Spendengelder der zeitnahen Verwendung unterliegen und satzungsgemäß verwendet werden müssen, ist es erforderlich, diese Jahresüberschüsse in den Folgejahren abzubauen.

Auch in 2018 sind wir wieder von vielen Spendern bedacht worden. Viele private und institutionelle Spender, ehrenamtliche Mitstreiter, Regionalgruppen und CF-Vereine haben

erneut mit viel Kreativität und Engagement die Arbeit des Vereins unterstützt. Ein ganz herzliches Dankeschön an alle Beteiligten!

Einen detaillierten Überblick, wie die Spendengelder eingesetzt wurden und wie die zahlreichen Projekte des Vereins die Betroffenen unterstützen, finden Sie unter: [www.muko.info/jahresbericht](http://www.muko.info/jahresbericht).

Durch den Verlust hat sich das Eigenkapital des Vereins gegenüber dem Vorjahr leicht reduziert. Doch Dank in diesem Jahr zugeflossener, nicht zweckgebundener Erbschaften liegt es auch weiterhin auf einem guten Niveau, sodass von einer stabilen finanziellen Lage des Vereins gesprochen werden kann. So können wir zuversichtlich in die finanzielle Zukunft blicken und die zahlreichen Aufgaben, die vor uns liegen, angehen. Doch eines ist klar, auch in Zukunft sind Sie als Mitstreiter an unserer Seite unverzichtbar!

**Dr. Katrin Cooper,**  
Leitung Fachbereich Fundraising,  
Öffentlichkeitsarbeit und Finanzen  
für die Geschäftsführung

# Das Patient Science-Projekt

## Patienten schaffen Wissen

**Patienten- und Berufsforscher forschen gemeinsam auf Augenhöhe: Im Sommer steht die Online-Befragung für alle CF-PatientInnen sowie deren Eltern zur Verfügung.**

### Das Projekt

Im Jahr 2017 hat das Bundesministerium für Bildung und Forschung erstmalig mit der Förderung von Projekten mit Bürgerbeteiligung (Citizen Science) begonnen. Eines dieser Projekte beschäftigt sich seither mit der Fragestellung nach wesentlichen Alltagsproblemen im Leben mit Mukoviszidose. Ein Dutzend PatientenforscherInnen, darunter neben CF-Betroffenen auch Eltern erkrankter Kinder, gestalten den Forschungsprozess gemeinsam mit Fachärzten und einer Psychologin des Universitätsklinikums Frankfurt am Main und WissenschaftlerInnen des Fraunhofer-Instituts für System- und Innovationsforschung sowie der Ostfalia-Hochschule.

Das Besondere an diesem Projekt ist, dass die PatientenforscherInnen von der Wahl des Forschungsthemas bis zur Durchführung und Auswertung der Forschungsergebnisse aktiv mitarbeiten. Die Berufsforscher, die bisher keine vertieften Informationen zur Mukoviszidose hatten, bekommen in Workshops aus erster Hand den fachlichen Input zum Krankheitsbild und unterstützen bei der Auswahl geeigneter Forschungsmethoden. Bürger werden damit – unabhängig

von ihrer beruflichen Herkunft – zu Forschern und bestimmen als Experten ihres Alltags mit Mukoviszidose, welche Themen in der CF-Forschung ihren Platz finden sollen.

### Um was geht es?

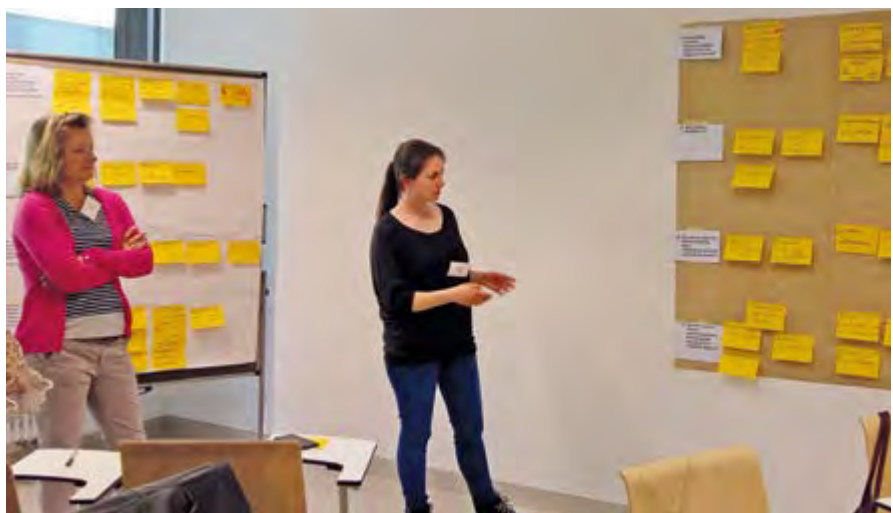
In den letzten Monaten wurde ein detailliertes Konzept erarbeitet und es erfolgten Schulungen der PatientenforscherInnen, um einen aussagekräftigen Fragebogen erstellen zu können. Mit diesem soll ab Sommer erhoben werden, welche Alltagsprobleme uns Tag für Tag umtreiben. Die zentrale Frage besteht darin, welche Konflikte zwischen medizinischen Leitlinien und Alltagszwängen sowie eigener Lebensqualität bestehen. Über den Mukoviszidose e.V. erhalten Sie den Link zum Online-Fragebogen.

Aus den Antworten sollen im nächsten Projektabschnitt Wege aufgezeigt werden, wie mit ausgewählten Konflikten und Alltagsprobleme besser umgegangen werden könnte. Unser Ziel ist es, einen Beitrag zur Verbesserung der Lebenssituation aller Mukoviszidose-Patienten zu leisten. Deshalb ist es wichtig, dass sich alle CF-IerInnen und/oder deren Eltern an der Online-Befragung beteiligen, um verwertbare Ergebnisse zu bekommen.

### Machen Sie mit!

Auch wenn viele von uns bereits „ExpertInnen des CF-Alltags“ sind, lassen Sie uns gemeinsam unser Wissen teilen und unsere Erfahrungen anderen Betroffenen zugutekommen! Weitere Infos finden Sie auf der Homepage des Mukoviszidose e.V., [www.muko.info](http://www.muko.info).

Katja Wecke  
Patientenforscherin



PatientenforscherInnen bei der Arbeit



Michaela May (Mitte) überreicht die Petition an die Präsidentin des Bayerischen Landtags, Ilse Aigner. Mit auf dem Bild: Bundesvorsitzender Stephan Kruijff und weitere Selbsthilfe-Aktive aus dem Raum München sowie interessierte Landtagsabgeordnete. (Foto: Marcus Auler)

# Gesundheitspolitische Aktivitäten des Mukoviszidose e.V.

## Themen, Termine und Aktionen der letzten Monate im Überblick

### Videobotschaft an die Politik

Die durchschnittliche Lebenserwartung für Menschen mit Mukoviszidose liegt in Deutschland heute bei 50 Jahren. Dies ist erfreulich und folgenswer zugleich, denn es mangelt bundesweit weiterhin an ausreichenden Versorgungsstrukturen für die zunehmende Anzahl erwachsener Patienten.

Vor zwei Jahren hat der Mukoviszidose e.V. bereits mit einer Petition an den Deutschen Bundestag auf diesen Missstand aufmerksam gemacht – und bis heute ist nichts passiert. In einem eindrücklichen Video unter Beteiligung unseres Bundesvorsitzenden und zwei CF-Behandlern hat der Mukoviszidose e.V. erneut an den Deutschen Bundestag

appelliert, sich dieses drängenden Themas endlich anzunehmen.

Das Video finden Sie online unter: [www.youtube.com/mukoinfo](http://www.youtube.com/mukoinfo)

### Michaela May übergibt Petition an Bayerischen Landtag

Über den drohenden Versorgungsnotstand in München haben wir bereits in der vergangenen Ausgabe berichtet. Die ambulante und stationäre Versorgung der erwachsenen Patienten in München und Umgebung bricht zusammen, wenn keine zusätzlichen Ärzte und Therapeuten eingestellt werden. Aufgrund der Ergebnislosigkeit der bisherigen Gesprächsversuche hat der Mukoviszidose e.V. entschieden, eine Petition an den Bayerischen Landtag zu richten – damit

die politisch Verantwortlichen und die Klinikleitungen endlich am Runden Tisch mit den Patienten zusammenkommen und die Mindeststandards in der Mukoviszidose-Versorgung sicherstellen!

Michaela May, die sich seit über 25 Jahren als Patin für Menschen mit Mukoviszidose einsetzt, hat am 26. Februar im Namen des Mukoviszidose e.V. die Petition an die Präsidentin des Bayerischen Landtags, Ilse Aigner, übergeben. Die Aktion zeigt erste Erfolge: Der Gesundheitsausschuss hat inzwischen gemeinschaftlich eine Expertenanhörung zum Thema seltene Erkrankungen am Beispiel Mukoviszidose beschlossen. Wir werden an dieser Stelle über das Ergebnis der Anhörung berichten.

### **Bundsvorsitzender des Mukoviszidose e.V. folgt Einladung des Tagesspiegels**

Unser Bundsvorsitzender Stephan Kruip war im Februar beim Tagesspiegel zu Gast. Unter der Überschrift „Seltene Erkrankungen: Selten erkannt? Selten erforscht? Selten einträglich?“ hatte die Tageszeitung Vertreter aus Politik, den Krankenkassen, Industrie und Betroffene zu einem Fachforum geladen.

In einer Podiumsdiskussion schilderte Kruip sehr eindrücklich, welche Probleme in der Mukoviszidose-Versorgung bestehen – und was von Seiten der Politik getan werden müsste, damit Betroffene die bestmögliche Versorgung erhalten. Die Veranstaltung hat im Vorfeld des Tags der Seltenen Erkrankungen stattgefunden, der immer am letzten Tag im Februar auf die Belange von Menschen mit Seltenen Erkrankungen aufmerksam macht.

### **Task-Force zur Sicherung der nationalen CF-Versorgung**

Im Rahmen des gemeinsamen Kongresses der GPP (Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie) und der DGP (Deutsche Gesellschaft für Pneumologie und Beatmungsmedizin) im März in München haben einige CF-Ärzte die Tagung genutzt, um sich in einem Arbeitstreffen mit Strategien zur Sicherung der nationalen CF-Versorgung zu beschäftigen, insbesondere der Erwachsenenversorgung. Diskutiert wurden u.a. mögliche Gründe für den Fachkräftemangel sowie mögliche Angebote für nachwachsende Fachkräfte in der Versorgung und patientennahen Forschung. Die Ergebnisse des Treffens fließen in eine nationale Strategie zur Sicherung der CF-Versorgung ein.

Flankierend hat der Mukoviszidose e.V. ein Fachkräftegutachten in Auftrag gegeben, das auch Maßnahmen enthalten wird, mit denen man dem drohenden Fachkräftemangel in der CF-Versorgung entgegenwirken kann.

### **Mitglied des Deutschen Bundestags zu Gast in Essen**

Der Bundestagsabgeordnete und Mitglied im Ausschuss für Gesundheit, Dirk Heidenblut (SPD), hat im März im Rahmen einer Tour durch seinen Wahlkreis die Ruhrlandklinik in Essen besucht.

Im Gespräch mit Vertretern der Lungenfachklinik hat der Essener Abgeordnete sich über die Erkrankung und die Mukoviszidose-Versorgung in der Ambulanz informiert. Vertreter des Mukoviszidose e.V. hatten die Gelegenheit, mit Dirk Heidenblut ins Gespräch zu kommen und aktuelle Probleme insbesondere in der Versorgung erwachsener Patienten anzusprechen. Wir freuen uns, mit Herrn Heidenblut einen weiteren Unterstützer in der Politik gewonnen zu haben!

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



Dirk Heidenblut (Mitte), Mitglied des Deutschen Bundestags (SPD), informierte sich im März über die Mukoviszidose-Versorgung an der Ruhrlandklinik in Essen. (Foto: Maja Iwer)



Bundsvorsitzender Stephan Kruip zu Gast beim Tagesspiegel (Foto: Der Tagesspiegel, Robert Schlesinger)

# Jens Spahn bringt zahlreiche Gesetze auf den Weg – ein kleiner Einblick

TSVG, GKV-VEG, PpSG, GSAV, GKV-FKG, HebRefG: Willkommen im Dschungel der aktuellen Gesetze im Gesundheitswesen! 15 Gesetze und Verordnungen sind im Bundesgesundheitsministerium seit Jens Spahns Amtsantritt im März 2018 angepackt oder bereits verabschiedet worden. In diesem Beitrag werden drei Gesetze etwas näher beleuchtet, welche Aspekte der Versorgung seltener Erkrankungen oder der Selbsthilfearbeit berühren:

## » Pflegepersonal-Stärkungsgesetz

Am 1. Januar 2019 ist das Gesetz zur Stärkung des Pflegepersonals (PpSG) in Kraft getreten. Die Bundesregierung will damit in erster Linie dem Fachkräftemangel in der Kranken- und Altenpflege begegnen, z.B. durch die Schaffung zusätzlicher Ausbildungskapazitäten für Pflegeberufe. Mit dem PpSG wurde aber auch beschlossen, den Krankenhausstrukturfonds um vier Jahre zu verlängern. Damit werden jährlich 1 Mrd. EUR für Maßnahmen zur Verbesserung von Versorgungsstrukturen zur Verfügung gestellt. Gefördert werden soll mit dem Geld ausdrücklich auch die Bildung von Zentren zur Behandlung von seltenen, komplexen oder schwerwiegenden Erkrankungen.

## » Terminservice- und Versorgungsgesetz

Das Terminservice- und Versorgungsgesetz (TSGV) wurde am 14. März 2019 vom Bundestag beschlossen. Es wuchs von Tag zu Tag um weitere Änderungen in unterschiedlichen Bereichen des Gesundheitssystems. Solche Mammut-Gesetze nennt man auch „Omnibus-Verfahren“. Alles was passt, darf noch mit rein – obwohl das Gesetzesverfahren längst in Fahrt gekommen ist.

Kernziel des TSVG ist, dass Patientinnen und Patienten schneller Arzttermine bekommen, z.B. durch den Ausbau von so genannten Terminservicestellen.



Deutliche Verbesserungen soll das TSVG auch für Heilmittelerbringer wie z.B. Physiotherapeuten und Diätassistenten mit sich bringen. Sie sollen eine bessere Vergütung für ihre Arbeit erhalten und durch die Möglichkeit einer „Blanko-Verordnung“ eigenverantwortlich über die Behandlung der Patienten entscheiden. Welche Vorteile diese Änderungen tatsächlich für Heilmittelerbringer in der CF-Versorgung mit sich bringen, wird der Mukoviszidose e.V. intensiv beobachten.

Das TSVG enthält auch eine Änderung von § 20h SGB V, der Selbsthilfeförderung durch die Krankenkassen. Mit der

Gesetzesänderung wird der Anteil der Mittel, die in der Pauschalförderung bereitgestellt werden, von mindestens 50 Prozent auf mindestens 70 Prozent erhöht, womit die Basisfinanzierung verbessert wird. Damit soll gewährleistet werden, dass die Selbsthilfeorganisationen durch die Krankenkassen und ihre Verbände eine bessere Finanzierung zur Absicherung der originären und vielfältigen Selbsthilfearbeit sowie regelmäßig wiederkehrende Aufwendungen wie Miete, Büroausstattung, Internetauftritte, Medien, Fortbildungen, Schulungen und Reisekosten erhalten. Die Möglichkeit einer Projektförderung durch einzelne Krankenkassen bleibt bestehen.



» **Gesetz für mehr Sicherheit in der Arzneimittelversorgung**

Mit dem Gesetz für mehr Sicherheit in der Arzneimittelversorgung (GSAV) zieht Bundesgesundheitsminister Jens Spahn Konsequenzen aus Arzneimittelskandalen wie den gestreckten Krebsmedikamenten durch einen Bottroper Apotheker.

Doch auch Änderungen, die Arzneimittel für seltene Erkrankungen (Orphan Drugs) betreffen, sind Bestandteil des GSAV. Immer häufiger gab es in den letzten Monaten öffentliche Diskussionen zu den hohen Preisen dieser Arzneimittel und der häufig recht dünnen Datenlage zum Nutzen, u.a. aufgrund der geringen Patientenzahlen. Der Gesetzgeber scheint mit den Änderungen des GSAV genau darauf zu reagieren. Um weitere Daten zu Wirksamkeit, Risiken und Nutzen neuer Orphan Drugs zu erfahren, will die Bundesregierung künftig Anwendungsdaten dieser Präparate durch die pharmazeutischen Unternehmen sammeln lassen. Die Ergebnisse dieser Daten aus dem konkreten Versorgungsalltag könnten dann Auswirkungen auf den Preis des Arzneimittels haben.

Was die Neuregelungen in der Realität für Auswirkungen haben, lässt sich erst zu einem späteren Zeitpunkt beurteilen. Das GSAV soll im Sommer in Kraft treten.

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



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

**Sauerstoffversorgung**

- Stationär, mobil oder flüssig  
 Verschiedene tragbare Sauerstoffkonzentratoren z.B.:

- **SimplyGo** mit Dauerflow von 2 l/min
- **SimplyGo mini** ab 2,3 kg
- **Inogen One G3 HF** ab 2,2 kg
- **Inogen One G4, 4Cell** nur 1,27 kg

**Inogen One G4, 4Cell**  
 nur 1,27 kg  
 Shop-Preis 2.725,00 €\*  
 Mieten ab 1 Woche möglich!



**Sekretolyse**

• **VibraVest**  
 Methode HFCWO (High Frequency Chest Wall Oscillation) **ohne** Kompression des Brustkorbes. Für Kinder und Erwachsene, in 6 Größen verfügbar.



**Hustenassistent:**

mit Vibrationsmodus, für Kinder und Erwachsene

- **Pulsar Cough 700** neues Modell
- **Cough Assist €70** von Philips Respironics



**Inhalation**

• **OxyHaler Membran-Vernebler**  
 Klein - leicht (88 g) - geräuschlos - mit Akku. Verneblung von NaCl bis Antibiotika möglich

**Ideal für unterwegs**  
 Shop-Preis 174,50 €\*  
 Ideal für die Sinusitis-Therapie



• **AKITA Jet**

- Medikamenteneinsparung bis zu 50% möglich, dadurch **weniger Nebenwirkungen**
- Bis zu 98% höhere Aerosol-Deposition, z.B. bei Inhalativen **Corticosteroiden oder Antibiotika**



• **Pureneb AEROSONIC+ NEU**  
**Inhalation mit 100 Hz Schall-Vibration**  
 z.B. bei **Nasennebenhöhlenentzündung**

- Erhöhte Medikamentendeposition durch vibrierende Schallwellen bei gleichzeitiger Behandlung beider Naseneingänge durch speziellen Nasenaufsatz **ohne** Gaumen-Schließ-Manöver

**415,80 €**



**Atemtherapiegeräte**

• **Alpha 300 zur IPPB-Therapie**

- **Intermittent Positive Pressure Breathing**
- Prä- und postoperatives Atemtraining
- Unterstützend mit gesteuerter Inhalation, PSI = **Pressure Support Inhalation**
- Erhöhte Medikamentendeposition

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



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

**Shop-Preis GeloMuc: 59,80 €\*  
 Finger-Pulsoxymeter OXY310 35,00 €\*  
 \* Aktionspreis solange Vorrat reicht**



**Finger-Pulsoxymeter OXY310 35,00 €\*  
 \* Aktionspreis solange Vorrat reicht**



Abbildungen können abweichen, Preisänderungen/Druckfehler vorbehalten, Foto Schiff: Fotolia

# ECFS: Internationales Expertentreffen in Potsdam

## „Vernachlässigte Organe in Zeiten der CFTR-Modulation“

„Exciting times“ – spannende Zeiten. Diese Worte hört man derzeit immer wieder auf Forschertreffen zur Mukoviszidose. Denn für mehr und mehr CF-Betroffene gibt es neue Medikamente, die zumindest zum Teil den zugrundeliegenden Defekt reparieren können: sogenannte CFTR-Modulatoren. Es gibt Berichte über deutliche Verbesserungen in der Lungenfunktion und sich normalisierende Schweißtestwerte. Einen etwas anderen Blickwinkel wollte das Meeting an den letzten Märztagen in Potsdam eröffnen: Was bedeuten eigentlich die CFTR-Modulatoren für andere Organe als die Lunge? Was gibt es für Begleiterkrankungen, die durch die gesteigerte Lebenserwartung nun an Bedeutung gewinnen? Wie kann man bisher nicht erfasste Beschwerden und die Lebensqualität messen und verbessern? Um solche Fragen zu beantworten und die „vernachlässigten“ Organe in den Fokus zu rücken, hatten Prof. Jochen Mainz und die ECFS (European Cystic Fibrosis Society) zu einem internationalen Expertentreffen nach Potsdam geladen. Gekommen waren Spezialisten aus aller Welt, u.a. aus Sydney, Toronto und Jerusalem.



Treffen in den Friedenssälen (Bild oben) nahe Sanssouci (Bild rechts)

### **CFTR-Modulation: Enzymtherapie langfristig noch nötig?**

Studien mit Ivacaftor bei Kindern zwischen zwei und fünf Jahren mit seltenen sogenannten Gating-Mutationen hatten bei einigen Betroffenen eine Normalisierung der Funktion der Bauchspeicheldrüse gezeigt. Nach mehrwöchiger Therapie mit Ivacaftor konnte sogar die Enzymtherapie bei einzelnen Kindern beendet werden. Damit räumte diese Studie mit einem Mythos auf: auch bei einer beginnenden Pankreasinsuffizienz kann die Funktion der Bauchspeicheldrüse wiederhergestellt werden, zumindest bei sehr jungen Kindern. Früher war man in diesen Fällen bereits von einer irreversiblen Schädigung der Bauchspeicheldrüse ausgegangen.

Zudem zeigten Studien mit Ivacaftor eine Gewichtszunahme, die unabhängig von der Lungenfunktion war. Diese Effekte konnten allerdings nicht in allen Studien und nicht mit allen CFTR-Modulatoren gezeigt werden. Trotzdem sind die Daten ein Hinweis darauf, dass eine effektive Wiederherstellung der CFTR-Funktion (z.B. durch die Dreifach-

kombinationen, die derzeit in Entwicklung sind) nicht nur die Lungenerkrankung, sondern auch die Magen-Darm-Problematik bei CF deutlich verbessern könnte.

### **TOP-Forschungsthema: Bauchschmerzen, Blähungen und Übelkeit lindern**

Laut Untersuchungen aus Jena klagen 79% der über zwölfjährigen Patienten mit CF in einem Zeitraum von drei Monaten über Bauchschmerzen. Um das genauer zu untersuchen und Veränderungen messbar zu machen, entwickelte die Arbeitsgruppe um Prof. Mainz den sogenannten CFAbd-Score, einen Fragebogen zur Lebensqualität in Bezug auf die Symptome im Bereich des Bauches. Der aktuelle, in neun Sprachen verfügbare, Fragebogen blickt jeweils auf die letzten zwei Wochen zurück, kann also, recht engmaschig, auch mit Einführung neuer Therapiemaßnahmen eingesetzt werden.

Darüber hinaus konnte der Score signifikant zwischen Gesunden und Kranken unterscheiden oder zwischen Patienten

mit funktionierender Bauchspeicheldrüse (pankreassuffizient) und pankreasinsuffizienten Patienten. Der Score wird auch bei der internationalen Testung einer neuen App (MyCyFAPP), die bei der Errechnung der richtigen Enzymmenge helfen kann und die Ernährung verbessern soll, eingesetzt. In einer Studie dazu wurde der Effekt der App u.a. auf die Lebensqualität untersucht. Die App wird im Rahmen eines EU-geförderten Projektes entwickelt.

#### **Leber, Gelenke, Beckenboden**

Etwa ein Drittel der CF-Betroffenen sind von einer Erkrankung der Leber betroffen, die oft ohne Symptome verläuft. Man erfuhr in Potsdam, dass die meisten schweren Lebererkrankungen im Kindesalter diagnostiziert werden, es aber eine zweite Welle an Diagnosen im Erwachsenenalter gibt. Dabei handelt es sich aber um eine andere Form der

Lebererkrankung, die mit der herkömmlichen Definition nicht erfasst wird, was auch die Diagnose schwierig gestaltet.

Auch Gelenkerkrankungen bei CF wurden auf der Veranstaltung besprochen. Allerdings unterscheiden sich die Zahlen hierzu stark: Laut Deutschem Mukoviszidose-Register sind 7% betroffen; fragt man aber konkret nach Gelenkschmerzen, bejahen dies deutlich mehr Betroffene: 29% laut einer Berliner Studie. Der Leidensdruck durch die Gelenkschmerzen, so geben die Betroffenen an, sei zudem erheblich.

Eine überstrapazierte Beckenbodenmuskulatur kann zu Blasenschwäche führen. Häufiges Husten kann ein Grund für eine solche Überstrapazierung sein. Entsprechend leiden ca. 38% der Frauen mit CF unter Inkontinenz. Höchstwahrscheinlich liegt die tatsächliche Zahl

weitaus höher. Generell, so erfuhr man auf dem Treffen, tritt Inkontinenz bei Frauen mit chronischen Lungenerkrankungen doppelt so häufig auf als bei gesunden Frauen. Männer mit CF können übrigens auch an Inkontinenz leiden. Allerdings ist dies seltener der Fall. Betroffene sollten ihre Physiotherapeuten oder Ärzte darauf ansprechen, denn es gibt gute Möglichkeiten der Therapie (z.B. Physiotherapie), was die Lebensqualität deutlich verbessern kann.

[Dr. Jutta Bend](#)

[Mukoviszidose Institut](#)

[Tel.: +49 \(0\)228 98780-47](#)

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



# Europäischer Kongress bringt 250 Mukoviszidose-Wissenschaftler aus aller Welt zusammen



Gruppenfoto aller TeilnehmerInnen des „Basic Science Kongresses“ in Dubrovnik, Kroatien

Vier Tage wissenschaftlicher Austausch: schon am Frühstückstisch wird lebhaft diskutiert und manche zukünftige Kooperation initiiert. In insgesamt 55 Plenumsvorträgen und auf über 100 Postern werden neue Forschungsdaten vorgestellt. Dabei steht bei dem „Basic Science Kongress“ nicht die klinische Forschung am Patienten im Vordergrund, sondern die Grundlagenorientierte Mukoviszidose Forschung. Genau diese Forschung ist wichtig, um Ideen für neue Therapien entwickeln zu können. Die meisten der auf dem Kongress vorgestellten Daten beruhen auf Zell- oder Tiermodellen, der Weg in die Klinik ist aber immer das Ziel und sieht bei einigen Ansätzen schon sehr konkret aus.

Die Veranstaltung beginnt mit dem Pre Conference Meeting, einer Vorveranstaltung die von den Patientenorganisationen auf Europäischer Ebene gemeinsam organisiert wird. Das Thema wird dabei von den Patientenorganisationen vorgeschlagen. In diesem Jahr stand das Thema „CFTR: neue Erkenntnisse zu Struktur und Funktion und was bedeutet das für die Entwicklung von CFTR-Modulatoren?“ im Fokus.

## Der CFTR-Kanal ist ein sehr dynamisches Protein

2017 ist es durch Kristallisationsexperimente erstmals gelungen, die Struktur des gesamten CFTR-Proteins als dreidimensionales Modell darzustellen. Solche Strukturmodelle sind wichtig, um Bindestellen für Medikamente wie CFTR-Modulatoren davon ableiten zu können. Verschiedene Referenten auf dem diesjährigen Kongress machten sehr deut-

lich, dass man sich den CFTR-Kanal nicht fest und statisch wie ein Modell aus Kunststoff vorstellen darf. Der Kanal „schwimmt“ in der Membran und ist in ständiger Bewegung, regulatorische Substanzen docken an und bringen den Kanal dazu, sich zu öffnen oder zu schließen. Kristallisationsexperimente zeigen daher den Kanal immer nur als „Momentaufnahme“ oder „Schnappschuss“, welcher jedoch richtig interpretiert werden muss.

## Bindestellen der CFTR-Modulatoren noch immer Gegenstand der Forschung

Viele Arbeitsgruppen arbeiten mit Nachdruck daran herauszufinden, wo die CFTR-Modulatoren an dem CFTR-Kanal binden. Für Ivacaftor vermuten die Forscher die Bindung an einen regulatorischen Bereich (R-Domain) des CFTR-Kanals innerhalb der Zelle. Aber schon allein in diesem Bereich gibt es 100 verschiedene potentielle Bindestellen.

Welche davon Ivacaftor bindet, ist noch ungeklärt. Hauptsache das Medikament wirkt, denkt sich hier verständlicherweise manch einer. Dennoch sind Informationen zu den Bindestellen wichtig, um bessere CFTR-Modulatoren oder auch Modulatoren für andere Mutationen zu entwickeln. Ein guter CFTR-Potentiator bindet an das CFTR-Protein bevorzugt, wenn der CFTR-Kanal im geöffneten Zustand ist.

## Weitere CFTR-Modulatoren notwendig

Die Daten aus der Klinik zeigen, dass Mukoviszidose bei einigen Patienten durch CFTR-Modulatoren behandelbar ist, aber noch lange nicht bei allen. Patienten sprechen unterschiedlich auf Therapien mit Modulatoren an und heilbar ist Mukoviszidose durch CFTR-Modulatoren nicht. Auch ist noch nicht sicher, ob nicht doch nach langzeitiger Therapie Nebenwirkungen eintreten.

Patienten, die Mutationen haben, die erst gar keinen CFTR-Kanal entstehen lassen, (z.B. Stopp-Mutationen) haben derzeit das Nachsehen, denn ohne CFTR-Protein kann auch kein Modulator wirken. Erfreulicherweise arbeiten derzeit viele Arbeitsgruppen daran, für diese Patienten neue Therapien zu entwickeln.

#### **Personalisierte Medizin bei Mukoviszidose notwendig**

Auch das CFTR-Gen und dessen Regulation ist Gegenstand der Forschung. 30 Jahre ist es nun her, dass das Gen entdeckt wurde. Damals schien es nur eine Frage der Zeit, so hoffte man, bis Mukoviszidose durch Gentherapie heilbar sein wird. Die Forschung hat seitdem viele Antworten gebracht, aber fast noch mehr neue Fragen aufgeworfen. Das CFTR-Gen ist sehr komplex und inzwischen weiß man, dass auch weitab vom Gen noch regulatorische Elemente („long distance regulator elements“) zu finden sind. Um die Regulation des CFTR-Gens richtig zu verstehen, müssen scheinbar auch DNA-Bereiche weit vor und hinter dem Gen angeschaut werden. Und auch hier ist zu vermuten, dass patientenspezifische Unterschiede auftreten. Personalisierte Medizin – fast ein Modewort – scheint vor allem bei der Behandlung von Mukoviszidose notwendig zu sein.

#### **Alternative Kanäle als CFTR-Bypass?**

Die beschriebenen, komplexen Strukturen des CFTR-Proteins und -Gens bestärken einige Forschergruppen darin, CFTR-unabhängige Ansätze zu verfolgen. Das hat den großen Vorteil, dass diese Therapien dann auch allen Mukoviszidose-Patienten zugutekommen können, egal wie komplex die Genveränderungen sind. Einige Arbeitsgruppen versuchen, Fehler im Salz- und Wassertransport zu korrigieren, indem andere Proteine die Aufgaben des CFTR-Kanals übernehmen. Hier kommt z.B. das Protein TMEM16A in Frage, welches im Lungenepithel vorkommt und Chlorid transportieren kann. Es gibt aber auch die Idee, künstliche Kanäle, sogenannte „Anionophoren“ zu schaffen, die als Medikament verabreicht werden können und die Aufgabe des defekten CFTR-Kanals übernehmen sollen.

#### ***Pseudomonas aeruginosa* verdrängt andere Bakterien**

Verhältnismäßig wenige mikrobiologische Vorträge gab es in diesem Jahr, aber sehr interessante. Systematische Untersu-

chungen zur Co-Kolonisation von *Pseudomonas aeruginosa* (*P. aeruginosa*) und *Staphylococcus aureus* (*S. aureus*) können möglicherweise erklären, warum im Kindesalter *S. aureus* bei vielen Patienten auftritt, dieser jedoch im Erwachsenenalter mehr und mehr einer *P. aeruginosa* Besiedelung weicht. *P. aeruginosa* scheint sich die Waffen des Wirtes zu eigen zu machen, indem das Bakterium die Wirtszellen dazu bringt, das Enzym Phospholipase A2 freizusetzen. Dieses Enzym zerstört die Zellmembran von *S. aureus* und könnte zu einem Rückgang des „frühen“ CF *S. aureus* Keims sorgen.



**Bewegung ✓  
Atemtherapie ✓  
Ernährung ✓  
Natur erleben ✓**

**Hilfe für CF-Patienten durch fachklinischen Aufenthalt:  
[www.cjd-berchtesgaden.de](http://www.cjd-berchtesgaden.de)**

**Ebenfalls möglich ist eine langfristige Rehabilitation mit Schul- und Berufsausbildung**



**CJD Berchtesgaden**  
Gesundheit · Bildung · Beruf  
telefonische  
Patientenberatung unter  
Tel. 08652 6000 251



Verleihung der Reiestipendien durch den Mukoviszidose e.V. während der diesjährigen Basic Science Konferenz.

### **Viren bereiten den Weg für bakterielle Biofilme**

Auch die Rolle von viralen Infektionen wurde untersucht. RSV (Respiratorisches Syncytial Virus) befällt die Atemwege und kann dabei Wegbereiter für nachfolgende bakterielle Infektionen sein. In Untersuchungen an Atemwegsepithelien und in Mausexperimenten wurde gezeigt, dass *P. aeruginosa* eher auf Biofilm-Wachstum umschaltet, wenn RSV das Gewebe zuvor befallen hat.

### **Einfluss von CFTR-Modulatoren auf die mikrobielle Besiedelung**

Eine Arbeitsgruppe aus Heidelberg untersuchte in einer Pilotstudie, ob sich die Verabreichung von CFTR-Modulatoren auf die mikrobiologische Besiedelung und Entzündung auswirkt. Bei Patienten mit Ivacaftor/Lumacaftor-Behandlung wurde ein positiver Effekt gesehen, jedoch wird die Modulator-Therapie nicht ausreichen können, dass eine normale Lungenbesiedelung wiederhergestellt wird. Denkbar ist allerdings, dass Modulatoren bei früher Verabreichung helfen, die normale und gesunde Besiedelung der Lunge länger beizubehalten.

### **Organoide auch aus Atemwegsepithelien möglich**

Organoide, sogenannte Mini-Organen, können aus verschiedenen Gewebeproben hergestellt werden. Für Mukoviszidose sind die aus Darmproben hergestellten intestinalen Organoiden bekannt und für die Medikamententestung inzwischen über einen gut etablierten Test (FIS: Forskolin induces Swelling) von großem Nutzen. Die Utrechter Arbeitsgruppe entwickelt derzeit einen weiteren Test, der für die CF-Diagnose verwendbar sein soll, wenn die herkömmliche Diagnostik Werte im Grenzwertbereich ergibt. Inzwischen ist es den Organoid-Forschern aus Utrecht auch gelungen, Organoiden aus nasalen und bronchialen Zellen herzustellen. Diese pulmonalen Organoiden sind möglicherweise besonders gut geeignet, um alternative Ionen-Kanäle zu untersuchen, da diese, anders als in den intestinalen Organoiden, enthalten sind.

### **Querdenken und Vernetzen als Basis einer erfolgreichen Forschung**

Insgesamt ist das Basic Science Meeting eine Veranstaltung, die die Forscher zum Querdenken anregt und gute Möglich-

keiten zum Netzwerken bietet. Dadurch, dass die verschiedenen Vorträge nicht parallel stattfinden, gibt es viel gemeinsamen Gesprächsstoff. Dieser Kongress trägt mit Sicherheit dazu bei, dass neue Fragestellungen formuliert und sinnvolle Forschungsprojekte gemeinsam entwickelt werden.

Für alle, die noch mehr zu der Veranstaltung lesen möchten ist ein umfangreicher Bericht auf der Internetseite des Mukoviszidose e.V. unter [www.muko.info/forschungsnews](http://www.muko.info/forschungsnews) zu finden.

Wenn Sie sich für die Veranstaltung über unsere Zusammenfassung hinaus interessieren, finden Sie auf der Webpage der ECFS das Programm mit den Zusammenfassungen zu allen Beiträgen (in Englisch und Fachsprache): [www.ecfs.eu/croatia2019/programme](http://www.ecfs.eu/croatia2019/programme)

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

# Neuigkeiten aus der Forschung

## Publikationen im Journal of Cystic Fibrosis



Die europäische CF-Gesellschaft als Herausgeber der Fachzeitschrift *Journal of Cystic Fibrosis* erscheint monatlich. Hier finden Sie eine Auswahl spannender Artikel der letzten Monate. Einige der Fachartikel werden zudem als laienverständliche englische Kurzversion veröffentlicht, die wir in deutscher Sprache auch auf unserer Webseite bereitstellen: [www.muko.info/forschungsnews](http://www.muko.info/forschungsnews)

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

### Frühe Virusinfektionen bei Neugeborenen schädigen die Lunge

Schon bei Neugeborenen mit CF treten Entzündungen der Lunge auf, die aber nicht allein auf bakterielle Infektionen zurückzuführen sind. Um die Rolle von Virusinfektionen bei CF näher zu beleuchten, wurden in einer australisch-amerikanischen Studie 70 Neugeborene mit CF auf das Vorkommen von Virusinfektionen der Atemwege untersucht. Am weitesten häufigsten wurde das Humane Rhinovirus gefunden (66%). Kinder mit Symptomen wie Husten oder verstopfter Nase hatten besonders oft einen Virusbefall und ältere Kinder häufiger als jüngere. Insgesamt wurden aber Virusinfektionen in den Atemwegen nicht öfter gefunden als bei gesunden Kindern bekannt ist. CF-Kinder mit Virusinfektion zeigten allerdings eine stärkere Entzündung der Atemwege und häufiger eine zusätzliche Infektion mit CF-typischen Bakterien (z.B. *Staphylococcus aureus*). Virusinfektionen können bei Neugeborenen nicht nur die Atemwege durch Entzündungen schädigen, sondern vermutlich auch bakteriellen Infektionen den Weg bereiten und dazu führen, dass sich die Lungenfunktion verschlechtert.

Deschamp AR, et al. Early respiratory viral infections in infants with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros.* 2019 Feb 27.

### CFTR-Modulator Lumacaftor/Ivacaftor vermindert die Häufigkeit von pulmonalen Exazerbationen

Pulmonale Exazerbationen sind die häufigsten Komplikationen der Mukoviszidose: vermehrter Husten, vermehrte Sputumproduktion, Gewichtsverlust und leicht erhöhte Körpertemperatur ( $<38^{\circ}\text{C}$ ). Der verminderte Gesundheitszustand geht mit einem akuten Verlust an Lungenfunktion einher. Pulmonale Exazerbationen sind ernst zu nehmende Ereignisse, denn in ungefähr der Hälfte der Fälle kommt es zu einem irreversiblen Verlust an Lungenfunktion. Bei der retrospektiven Auswertung der Zulassungsstudien für Lumacaftor/Ivacaftor (Orkambi<sup>®</sup>) wurde festgestellt, dass sich unabhängig von der anfänglichen Besserung der Lungenfunktion unter der Therapie mit Lumacaftor/Ivacaftor die Häufigkeit von pulmonalen Exazerbationen verminderte. Die Behandlung des Basisdefekts der Mukoviszidose mit dem CFTR-Modulator Lumacaftor/Ivacaftor reduziert generell das Risiko von akuten Verschlechterungen der Lungengesundheit.

McColley S, et al.: Lumacaftor/Ivacaftor reduces pulmonary exacerbations in patients irrespective of initial changes of FEV1. *J Cyst Fibros* 18 (2019) 94-101.

### Autoantikörper gegen Immunezellen können das Lungengewebe schädigen

Neutrophile sind Immunezellen, die Bakterien abtöten können. Bei CF-Patienten kommen sie in der Lunge häufig vor, sie sind jedoch dort nicht in der Lage, Bakterien zu beseitigen und sie bilden toxische Substanzen, die das CF-Lungengewebe schädigen. Neutrophile können außerdem sog. Neutrophil Extracellular Traps (NETs) bilden, die aus Teilen der Neutrophilen bestehen. NETs werden auch bei CF in der Lunge häufig gefunden. Die ständige Anwesenheit der NETs könnte das Lungengewebe direkt schädigen oder eine Autoimmunreaktion im Lungengewebe auslösen. Von Patienten mit verschiedenen Autoimmunerkrankungen (z.B. rheumatoide Arthritis) ist bereits bekannt, dass sich Autoantikörper gegen NETs bilden können, aber bei CF-Patienten ist bisher unklar, ob es Autoantikörper gibt und ob diese dazu beitragen, das Lungengewebe zu schädigen. In dieser Studie wurde nun gezeigt, dass im Blut von CF-Patienten Antikörper gegen NETs vorhanden sind und es zeigte sich, dass diese Autoimmunreaktion gegen NET-Bestandteile mit der Verschlechterung der Lungenerkrankung korreliert.

Yadav R, et al. Systemic levels of anti-PAD4 autoantibodies correlate with airway obstruction in cystic fibrosis. *J Cyst Fibros.* 2019 Jan 10.

# Therapie am Basisdefekt

## Aktuelle Übersicht über CFTR-Modulatoren

Seit Entdeckung der ersten Therapieansätze durch CFTR-Modulation ist die Erforschung und Entwicklung weiterer CFTR-Modulatoren in den Vordergrund der Forschung gerückt.

Die Therapie mit bisher entwickelten Potentiatorern und Korrektoren hat die Mukoviszidose-Therapie grundsätzlich verändert. Allerdings erreichen die zurzeit verfügbaren Substanzen aufgrund der Spezialisierung auf bestimmte Mutationsgruppen bisher noch zu wenige Patienten und die Wirksamkeit muss noch deutlich verbessert werden. Daher wird weiterhin an neuen Potentiatorern und Korrektoren, aber auch an Stabilisatoren und Verstärkern für die CFTR-Modulation geforscht. Auch Kombinationen verschiedener Substanzen werden derzeit getestet.

Das Thema CF-Modulatoren wurde in Ausgabe 4/2017 als Schwerpunktthema behandelt. Seither hat sich viel getan. Wir möchten an dieser Stelle den Faden wieder aufgreifen und über neueste Entwicklungen berichten, aber auch nicht unerwähnt lassen, wie das deutsche Gesundheitssystem auf die hochpreisigen Medikamente reagiert.

### Was ist neu?

Nachdem im Juli 2012 mit dem CFTR-Potentiator Ivacaftor (Kalydeco) erstmalig eine wirksame mutationsspezifische Therapie zugelassen wurde, scheint die lang ersehnte ursächliche Therapie der Erkrankung langsam Wirklichkeit zu werden. Ist Ivacaftor nur einer kleinen Gruppe von Patienten vorbehalten (Patienten mit Gatingmutationen, insgesamt etwa 3% der Patienten) können seit November 2015 mit dem Kombinationspräparat Lumacaftor/Ivacaftor

(Orkambi) auch Patienten, die homozygote F508del sind, von den neuen Therapien profitieren. Orkambi enthält zusätzlich zu Ivacaftor auch einen CFTR-Korrektor (Lumacaftor). Allerdings zeigt dieses Medikament eine deutlich geringere Wirksamkeit als Ivacaftor und bei einigen Patienten starke Nebenwirkungen. Orkambi kann inzwischen ab dem Alter von zwei Jahren verschrieben werden.

Seit November 2018 gibt es für homozygote und heterozygote F508del-Patienten ab zwölf Jahren auch eine Alternative zu Orkambi. Dieses Kombinationspräparat (Symkevi) enthält statt Lumacaftor den Korrektor Tezacaftor und weist insgesamt weniger Nebenwirkungen auf. Als Patient erhält man im Regelfall Symkevi in Kombination mit Kalydeco und nimmt dann eine Tablette Symkevi morgens und eine Tablette Kalydeco abends ein.

### Ausblick: Entwicklung von Dreifachkombinationen

Mit Kalydeco, Orkambi und jetzt Symkevi stehen nun für viele Patienten CFTR-Modulatoren zur Verfügung.

Große Hoffnungen werden in die Entwicklung der sogenannten Dreifachkombination gesetzt. Hier wird Symkevi noch ein weiterer Korrektor hinzugefügt. Erste Zwischenergebnisse lassen vermuten, dass hier die Wirksamkeit noch deutlich erhöht werden kann. Für eine solche Dreifachkombination hat die entwickelnde Pharmafirma einen Zulassungsantrag noch für Ende 2019 angekündigt. Diese Dreifachkombination kann dann voraussichtlich bei 80 bis 90% der Patienten eingesetzt werden.

Einen Überblick über die bereits zugelassenen CFTR-Modulatoren gibt Tabelle 1.

### Modulatoren für Patienten mit seltenen Mutationen: das HIT CF-Projekt

Für Patienten mit ganz seltenen Mutationen gibt es diese neuen Therapieoptionen in der Regel nicht. Das Problem ist, dass die Therapien bei diesen Patienten zwar wirken könnten, dass sie aber nicht zugelassen werden, weil wegen der Seltenheit der Mutation keine klinischen Studiendaten erhoben werden können. Der klassische Weg der Medikamentenentwicklung ist diesen Patienten daher verschlossen. Deshalb sollen im HIT CF-Projekt Behandlungsoptionen gefunden werden. Dazu wird im Labor aus Körperzellen von Patienten mit seltenen Mutationen ein sogenanntes Organoid-Modell entwickelt. An diesen Organoiden lässt sich die Wirkung der Modulatoren testen. Auf diese Weise könnte für diese Patienten eine individuelle Zulassung ermöglicht werden.

### Wirksamkeit, Erstattungsfähigkeit und Wirtschaftlichkeitsprüfung

Die Wirksamkeit aller CFTR-Modulatoren wurde in klinischen Studien immer als Zusatztherapie zur Standardtherapie getestet. Die Patienten haben also neben der symptomatischen Therapie (z.B. Physiotherapie, Inhalationstherapie, Enzymtherapie) zusätzlich die neuen Medikamente eingenommen. Und nur als zusätzliche Therapie konnte die Wirkung gezeigt werden. Das bedeutet, dass mit Einnahme dieser Medikamente nicht einfach auf die individuelle symptomatische Therapie verzichtet werden darf.

Aus den klinischen Studien weiß man außerdem, dass die Wirkung der neuen Medikamente individuell sehr unter-



Wirkstoff	Produktname	Zulassung seit/in	Zulassung für Mutationen	Zulassung für Alter
Ivacaftor (VX-770)	<b>Kalydeco Tablette</b> 150 mg	EU: Juli 2012 US: 2012	G551D	Ab 12 Jahre
	<b>Tablette</b> 150 mg	EU: Juli 2012 US: 2012	G551D	Ab 6 Jahre (ab KG von 25 kg)
	<b>Tablette</b> 150 mg	EU: Juli 2014 US:	Andere Gating-Mutationen: G1244E, G1349D, G178R, G551S, S1251N, S1255P, S549N, S549R	Ab 6 Jahre
	<b>Tablette</b> 150 mg	EU: Nov 2015 US:	R117H heterozygot	Ab 18 Jahre
	<b>Granulat</b> 50 mg/75 mg	EU: Nov 2015 US:	G551D und andere Gating- Mutationen: G1244E, G1349D, G178R, G551S, S1251N, S1255P, S549N, S549R	2 – 5 Jahre (bis KG von 25 kg)
			EU: 29.11.2018 US: Aug 2018	G551D, G178R, S549N, S549R, G551S, G1244E, S1251N, S1255P, G1349D, R117H
Lumacaftor (VX809)/ Ivacaftor (VX-770)	<b>Orkambi Tablette</b> 200 mg LUM/ 125 mg IVA	EU: Nov 2015 US: Juli 2015	F508del homozygot	Ab 12 Jahre
	<b>Tablette</b> 100 mg LUM/ 125 mg IVA	EU: Jan 2018 US:	F508del homozygot	6 – 11 Jahre
	<b>Granulat</b> 100 mg LUM/ 125 mg IVA 150 mg LUM/ 188 mg IVA	EU: Jan 2019 US: Aug 2018	F508del homozygot	2 – 5 Jahre
Ivacaftor (VX-770)/ Tezacaftor (VX-661)	<b>Symdeko</b> TEZA 100 mg/ IVA 150 mg und 150 mg IVA	US: Februar 2018	F508del homozygot oder F508del heterozygot plus 711+3A → G, A455E, D579G, E193K, K1060T, R117C, S945L, 2789+5G → A, A1067T, D1152H, E831X, L206W, R347H, S977F, 3272-26A → G, D110E, D1270N, F1052V, P67L, R352Q, 3849+10kbC → T, D110H, E56K, F1074L, R74W, R1070W	Ab 12 Jahre
Tezacaftor (VX-661)	<b>Symkevi</b> TEZA 100 mg/ IVA 150 mg	EU: 01.11.2018	F508del homozygot oder F508del heterozygot plus Mutation mit Restfunktion: P67L, R117C, L206W, R352Q, A455E, D579G, 711+3A → G, S945L, S977F, R1070W, D1152H, 2789+5G → A, 3272-26A → G, 3849+10kbC → T	Ab 12 Jahre

Tabelle 1: Zulassung von CFTR-Modulatoren

schiedlich sein kann. Deshalb wird der Arzt immer im Einzelfall entscheiden, ob eine Therapie sinnvoll ist und während der Therapie die Wirksamkeit der Medikamente beim einzelnen Patienten sorgfältig überprüfen. Da die Medikamente zudem sehr teuer sind, haben sowohl der Patient als auch der Arzt eine große Verantwortung.

Wichtig zu beachten ist, dass die Modulatoren immer nur für die Mutationen verschrieben werden dürfen, für die sie zugelassen sind. Der Medizinische Dienst der Krankenkassen (MDK) prüft das immer wieder stichpunktartig im Rahmen seiner Wirtschaftlichkeitsprüfungen. Der Arzt muss dann den schriftlichen Befund der Genanalyse vorlegen. Hat er die Medikamente verschrieben obwohl der Patient eine andere Mutation hat, drohen dem Arzt Regressforderungen, die im Falle der Modulatoren sehr umfangreich sein können.

### **Öffentliche Diskussion um hohe Arzneimittelpreise**

Zurzeit läuft in Deutschland eine Debatte um die hohen Arzneimittelkosten. Diese wird nicht selten am Beispiel der Medikamente für seltene Leiden (Orphan Drugs) geführt. Das liegt nicht zuletzt daran, dass in Folge der erfreulicherweise steigenden Anzahl von Orphan Drugs auch deren Anteil an den Arzneimittelausgaben der gesetzlichen Krankenkassen steigt. Dabei ist aber die Umsatzdynamik zu Kosten der gesetzlichen Krankenkassen deutlich stärker als in anderen Bereichen. Fielen im Jahr 2007 noch rund zwei Prozent des

Gesamtumsatzes auf Orphan Drugs, soll ihr Anteil laut Arzneiverordnungs-Report (AVR 2018, S. 186) im Jahr 2024 bereits auf 20 % gestiegen sein. Das ist laut AVR auf den Hochpreistrend besonders in dieser Gruppe von Arzneimitteln zurückzuführen und es stellt sich somit die Frage, wie lange die gesetzlichen Krankenkassen in der Lage sein werden solche Preise zu tragen. Es muss also zukünftig das Ziel sein, den Preis, keinesfalls aber den Zugang zu wirksamen Medikamenten, zu begrenzen. Stephan Kruip, Bundesvorsitzender des Mukoviszidose e.V., führt dazu aus: „Hier kann es auch sinnvoll sein, die Wirkung im Einzelfall zu überprüfen und für die Beendigung der Medikation Stoppkriterien vorzugeben, wenn die Wirksamkeit im Verlauf nicht medizinisch belegt werden kann.“

In jedem Fall wird die Diskussion um die zunehmend hohen Arzneimittelpreise einen Einfluss auf die Medikamentenentwicklung haben.

### **Neues Gesetz für mehr Sicherheit in der Arzneimittelversorgung (GSAV)**

Im Sommer dieses Jahres soll das Gesetz für mehr Sicherheit in der Arzneimittelversorgung (GSAV) in Kraft treten. Dieses Gesetz fordert unter anderem die Einführung einer anwendungsbegleitenden Datenerhebung bei neuen Arzneimitteln gegen seltene Erkrankungen zum Zweck der Nutzenbewertung nach Zulassung.

Diese Datengrundlage soll es bei Bedarf ermöglichen, das Ausmaß des Zusatznutzens eines Medikaments für seltene

Erkrankungen zu bestimmen. Dies soll dann (auch rückwirkend) Einfluss auf die Preisgestaltung nehmen. Angedacht ist weiterhin, die Verordnungsbefugnis auf die sich daran beteiligenden Ärzte oder Einrichtungen zu beschränken. Das würde bedeuten, dass nur die Ärzte, die entsprechende Daten eingeben, diese Medikamente verschreiben dürfen.

Grundsätzlich ist gegen einen solchen Vorschlag nichts einzuwenden. Dabei sollte aber das Ziel sein, den Preis, jedoch nicht den Zugang zu wirksamen Medikamenten, zu begrenzen.

Noch ist völlig unklar, wie eine Teilnahme an einer solchen Datenerhebung realisiert werden soll. Aus dem Betrieb des Deutschen Mukoviszidose Registers wissen wir seit vielen Jahren, dass eine Teilnahme an einer Datenerhebung erhebliche personelle und finanzielle Ressourcen erfordert, die an keiner Stelle im System vergütet werden. Wünschenswert wäre es daher, wenn unser vorbildliches Patientenregister zusammen mit den dokumentierenden Ambulanzen auf diesem Wege endlich eine öffentliche Förderung erhalten würde.

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

**Dr. Miriam Schlangen**  
Mukoviszidose Institut  
Tel.: +49 (0)228 98780-61  
E-Mail: [MSchlangen@muko.info](mailto:MSchlangen@muko.info)

# Zukunftsmusik: Mukoviszidose im Embryo reparieren? Neue Werkzeuge verlangen nach neuen weltweiten Regeln



**Die rasante Entwicklung der Molekularbiologie hat Genscheren wie Crispr-Cas9 hervorgebracht, mit denen auch die Gene der menschlichen Keimbahn, z.B. in Samenzellen, Eizellen oder Embryonen, verändert werden können. Aber darf der Mensch sich selbst verändern?**

Dieses „Genome-Editing“ gilt beim Menschen bisher als Tabu, und noch sind die Werkzeuge auch zu unpräzise, um die Risiken unerwünschter, schädlicher und unkalkulierbarer Effekte ausschließen zu können. Doch die Ende 2018 erschienenen Berichte über die Geburt von als Embryonen genetisch veränderter Zwillingsschwestern in China<sup>1</sup> machen deutlich, dass das Thema diskutiert werden muss, auch wenn die Einführung in die medizinische Praxis noch in fernerer Zukunft liegen sollte.

**Was darf der Mensch, und was sollte er tun?**

Dabei stellt sich die Frage, ob die bisherige kategorische Ablehnung von Keimbahninterventionen aufrechterhalten werden kann oder doch zumindest einer neuen ethischen Beurteilung unterzogen werden muss. Denn mit Hilfe von Keimbahninterventionen könnten sich Ziele erreichen lassen, die möglicherweise nicht nur moralisch erlaubt, sondern sogar geboten sein könnten. In diesem Zusammenhang wird als Beispiel immer wieder auf die Vermeidung genetisch bedingter Erkrankungen wie Mukoviszidose hingewiesen. Und die ethische Beurteilung ist kompliziert, weil sie sich auf zukünftige Menschen bezieht, die sich zum Zeitpunkt des Eingriffs selbst nicht äußern können.

**Übersicht: Argumente dafür und dagegen**

In seiner neuesten Stellungnahme „Eingriffe in die menschliche Keimbahn“ diskutiert der Deutsche Ethikrat die ethischen Orientierungsmaßstäbe und

die sich daraus ergebenden Konsequenzen mit Blick auf diverse Anwendungen, u.a. auch zum Thema Mukoviszidose. Manches bleibt dabei innerhalb des Deutschen Ethikrates auch nach unzähligen Diskussionsrunden strittig. Für die politische Diskussion werden aber am Ende Entscheidungspfade aufgezeigt, die die jeweiligen Argumentationslinien abbilden und nachvollziehbar machen.

Der Deutsche Ethikrat fordert vor allem eine breite gesellschaftliche Diskussion dieser Eingriffe, und zwar auch in der „Weltgesellschaft“, etwa im Rahmen einer internationalen Konferenz mit dem Ziel einer völkerrechtlichen Konvention. Schauen Sie mal rein:

[www.ethikrat.org/publikationen](http://www.ethikrat.org/publikationen)

Stephan Kruij, Mitglied des Deutschen Ethikrats

<sup>1</sup> Li, J. R. et al. (2019): Experiments that led to the first gene-edited babies. The ethical failings and the urgent need for better governance. In: Journal of Zhejiang University, 20 (1), 32-38.

# Pari-MitmachAIR schenken Luft zum Atmen 30.000 Euro-Unternehmensspende



Bis ins entfernte Neuseeland waren Menschen für Mukoviszidose-Betroffene aktiv.



Das persönliche Dankesplakat machte bei Teilnehmerin Nina McGuinness jede Anstrengung vergessen.

**Weltweit rief die Pari GmbH 2018 auf, sich sportlich für Atemwegspatienten einzusetzen. Über 2.000 sogenannte „MitmachAIR“ folgten der Einladung. Der Mukoviszidose e.V. war eine der beiden begünstigten Organisationen. Im Mittelpunkt stand Bewegung jeglicher Art. Jeder persönliche Einsatz wurde mit einer Spende belohnt.**

Tolles Ergebnis der Aktion MitmachAIR für Atemwegspatienten zum 50. Geburtstag von PARI BOY. Im Jubiläumsjahr nahmen weltweit MitmachAIR mit viel Bewegung, Spaß und Freude an öffentlichen Sportveranstaltungen teil. Jedes Bild im kostenlosen MitmachAIR-Shirt, das auf dem PARI BOY Facebook-Portal hochgeladen wurde, löste eine automatische Unternehmensspende von zehn Euro aus – auch mehrmals im Jahr.

## **Bewegende MitmachAIR**

Laufen, Biken, Trail Running, Football, Rollstuhllrennen – die MitmachAir engagierten sich in mehr als 30 Sportarten. Sogar in Neuseeland liefen Menschen für Mukoviszidose-Betroffene. Nach einem schweißtreibenden Jahr stand der verdiente Lohn fest: Allein der Mukoviszidose e.V. erhielt eine Spende von 30.000 Euro. Unser Bundesvorsitzender Stephan Krup nahm die Spende am Münchener Firmensitz dankbar entgegen: „All diese engagierten Sportler schenken uns Betroffenen Kraft. Wir freuen uns sehr über dieses beeindruckende Signal, dass Menschen mit seltenen Erkrankungen nicht alleine stehen.“

## **Emotionaler Dank für besondere MitmachAIR**

Eine besondere Idee hatte die Pari GmbH, um besonders engagierten Teilnehmern Danke zu sagen. 34 Spendensammler wurden an ihrem Wohnort mit einem ganz persönlichen Dankeschön-Plakat überrascht. Eine davon war SupAIRheldin Nina McGuinness, deren Begeisterung für die Idee ihr fast schon Superkräfte verlieh. Denn am Ende des Jahres standen für sie mehr als 100 Kilometer bei 13 Lauf-Veranstaltungen zu Buche. „Ich konnte erst gar nicht glauben, dass es für mich sein sollte. Ich war wirklich total begeistert. Muskelkater und nasse Socken waren im Nu vergessen“, stellt Nina zufrieden fest.

## **Wir sagen weltweit DANKE an alle MitmachAIR!**

Torsten Weyel  
Unternehmen, Stiftungen,  
Wirtschaftlicher Geschäftsbetrieb  
Tel.: +49 (0) 228 98780-26  
E-Mail: TWeyel@muko.info

### **Tipp**

Viele Unternehmen beteiligen ihre Mitarbeiter bei der Auswahl der Spendenprojekte oder rufen auf, sich gemeinsam mit ihnen zu engagieren. Fragen lohnt! Helfen Sie uns, neue Unternehmens-Schutzengel zu finden!

# Konzerte für Mukoviszidose

## Dank an Musiker und Hörer

**Der Posaunenchor St. Ilgen unterstützt seit mehreren Jahren die Mukoviszidose Ambulanz in Heidelberg.**

Am 24. November 2018 spielte der Posaunenchor St. Ilgen sein letztes Konzert des Jahres in der eigenen St. Ilgener Dreifaltigkeitskirche. Amerikanischer Swing, Klezmermusik oder Collagen von Beatles-Songs mit Choral: die Mischung kam bestens an. Die Spendenbereitschaft der begeisterten Zuschauer war so groß, dass die Chormitglieder spontan entschlossen, insgesamt drei Organisationen, unter anderem die Mukoviszidose-Ambulanz in der Thoraxklinik Heidelberg, mit dem gleichen Betrag in Höhe von 533,16 Euro zu unterstützen. Seit 1981 gestaltet der bekannte Rezitator

Dieter Degreif gemeinsam mit uns Konzerte. Mit den großzügigen Spenden unserer Zuhörer konnten wir soziale, kirchliche und öffentliche Einrichtungen unterstützen. So haben wir bei insgesamt zehn Konzerten

ca. 8.500 Euro an Spenden für die Mukoviszidose-Ambulanz weitergegeben.

Gabriele Herb  
Posaunenchor St. Ilgen



IDEAL

AUFEINANDER

ABGESTIMMT



**Für die effektive Antibiotika-Therapie**

**Nur von PARI in jeder Monatspackung enthalten:**

- Antibiotikum für 28 Tage
- eFlow<sup>®</sup>rapid Vernebler
- Isotone Kochsalzlösung in praktischen Ampullen



[www.pari.com](http://www.pari.com)

# „Letzte Schicht“ für Theo Maas

## Leiter der Sparkasse in Gelsenkirchen-Hüllen geht in Ruhestand



Michael Klotz, Stephanie Olbering (beide Vorstandsmitglieder Sparkasse Gelsenkirchen), Theo Maas und seine Nachfolgerin in der Geschäftsstelle, Jennifer Mecking

**Nach fast 46 Berufsjahren bei der Sparkasse Gelsenkirchen scheidet Theo Maas, Leiter der Sparkassen-Geschäftsstelle Hüllen, aus dem Dienst aus.**

Theo Maas geht mit einem weinenden und einem lachenden Auge: „Mir wird der Kontakt zu den Kunden fehlen. In all den Jahren sind enge, zum Teil freundschaftliche Bindungen entstanden.“ Auf der anderen Seite freut er sich auf ein Geschenk: Mehr Zeit für seine Frau, seine Kinder und Enkelkinder sowie für Hobbys.

**Danke für 1.650 Euro Spenden an den Mukoviszidose e.V.**

Das Zeit etwas besonderes und kostbares ist, weiß er durch die Krankheit seines Sohnes zu schätzen. In seiner emotionsgeladenen Abschiedsrede dankte er besonders seinen Mitarbeiterinnen und Mitarbeitern für die stets vertrauensvolle und gute Zusammenarbeit.

Ebenfalls „Danke“ sagte er zu den zahlreichen Spendern, die im Rahmen seiner Abschiedsfeier anstelle von Geschenken zugunsten des Mukoviszidose e.V. gespendet hatten. Dabei kam eine beachtliche Summe von 1.650 Euro zusammen.

Er erwähnte, dass Mukoviszidose seine Familie seit der Geburt seines Sohnes begleite und zeigte sich dankbar dafür, dass aufgrund mittlerweile besserer Behandlungsmethoden sein 32-jähriger Sohn einen Beruf und Familie habe und ein nahezu unbeeinträchtigtes Leben führen könne.

Als Gelsenkirchener und treuer Anhänger seines Fußballclubs Schalke 04 beendete er seine Rede mit dem stimmigen Schlußsatz: „Glück auf“.

[Monika Maas](#)

# Mukoviszidose T-Shirts kaufen und Projekte unterstützen

## Haben Sie schon Ihr Lieblingsmotiv gefunden?

Es gibt T-Shirts, Sweatshirts und Zipper, mittlerweile können Sie unter 20 Designs wählen. Alle Motive wurden von Betroffenen, deren Familien oder Freunden entwickelt. Mindestens 50% des Verkaufserlöses pro Shirt fließen in Projekte des Mukoviszidose e.V.

Die Motive reichen von künstlerischen Mukoviszidose-Flügeln über eine Lungenrose bis zu dem Spruch „Mein Leben ist atemberaubend“. Zwölf Künstler und Designer haben in den letzten Monaten ihr persönliches Motiv kreiert. Diese werden auf T-Shirts, Zipper, Kissen, Tassen, Handy-Cases und Taschen gedruckt und verkauft.

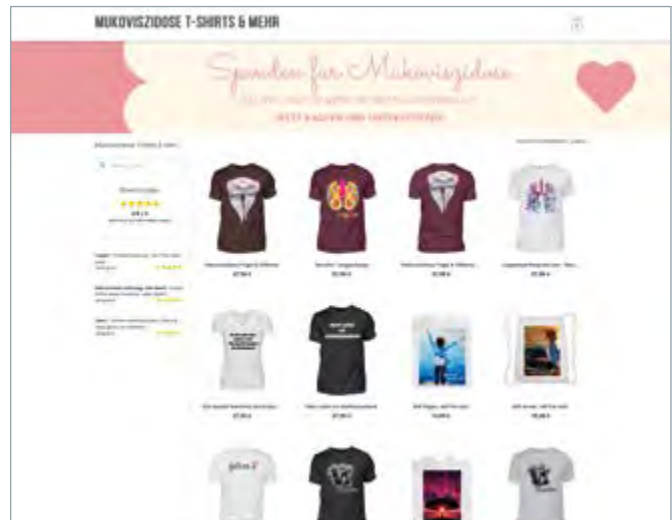
Jona Sander, der Initiator der Aktion, ist selbst von Mukoviszidose betroffen und wollte bereits seit längerem eine Charity-Aktion starten. „Die Idee mit den T-Shirts kam dann recht spontan. Ich dachte mir, es wird mehr gespendet, wenn die Leute auch etwas dafür bekommen. Außerdem hat mir der Gedanke gefallen, dass jeder, der Lust hat, mitmachen kann“, erzählte er muko.info. Erste Mitstreiter fand Jona sehr schnell durch einen Post innerhalb einer Mukoviszidose-Gruppe in Facebook. Aber auch heute sind alle herzlich eingeladen dabei zu sein und ihr eigenes Design zu erstellen. Ideen zu neuen Muko-Produkten nimmt Jona gerne entgegen und können ihm einfach per E-Mail an [muko@jona-sander.de](mailto:muko@jona-sander.de) mitgeteilt werden.

Die Produktion und der Verkauf aller Produkte wird von einem Online-Hersteller umgesetzt. Die Shirts gibt es in verschiedenen Farben und Größen, alle Materialien werden in Deutschland hergestellt.

Den Verkauf finden Sie unter „Mukoviszidose T-Shirts and more“ auf [www.shirtee.com/de/store/muko](http://www.shirtee.com/de/store/muko)

Sie möchten Ihre eigene Aktion starten?  
Wir beraten Sie gerne!

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



Online-Shop [www.shirtee.com/de/store/muko](http://www.shirtee.com/de/store/muko)

## Stark durch den Tag



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

- ✓ Energieanreicherung in Pulverform
- ✓ flexibel und geschmacksneutral
- ✓ vollbilanziert gegen Mangelernährung



008000 - 9963829 (gebührenfreie Hotline aus A, D, NL)  
Fon +49 (0) 84 32 - 94 86 0 • eMail [info@metax.org](mailto:info@metax.org) • Shop [www.metax-shop.org](http://www.metax-shop.org)  
metaX Institut für Diätetik GmbH • Am Strassbach 5 • 61169 Friedberg GERMANY

# Große Feste – viele Gäste

## Dank an die Spender



Die Hochzeitsgäste auf dem Platz vor dem Rathaus.



Ein Hoch auf das Leben und die Zukunft.

**Wer schon viele Jahre lang zusammen ist, der sammelt neben Erfahrungen und gemeinsamer Lebenszeit auch jede Menge Wegbegleiterinnen und Wegbegleiter.**

Und wenn man dann nach 25 Jahren Partnerschaft nicht Silberhochzeit, sondern kirchliche Trauung feiert, dann ist das ein wunderbarer Moment, all jene einzuladen und wiederzusehen, die im Laufe der Zeit wichtig geworden sind.

So ganz nebenbei haben wir festgestellt, dass wir nach vielen Jahren mit Familie keinerlei Bedarf an weiteren Haushaltsgeräten wie Stabmixern, Blumenvasen oder vollautomatischen Kaffeemaschinen haben. Eine gute Gelegenheit

für „Spenden statt Geschenke“. So baten wir unsere Gäste anstelle eines Mitbringsels um eine Spende zugunsten des Mukoviszidose e.V.

Mehr als 2.100 Euro kamen so zusammen. Ein ganz herzliches Dankeschön an alle unsere Gäste, an Verwandte, Freunde und Nachbarn.

Und so ganz nebenbei ist der Mukoviszidose e.V. mal wieder ins Bewusstsein gerückt. Vielleicht beim nächsten Mal ein guter Grund für eine weitere Spende.

**Carolin und Wolfgang Dressler**

## Schlenker spendet zum 66. Firmenjubiläum

**Lange besteht schon eine Freundschaft zwischen Britta Hoffmann, Geschäftsführerin der Schlenker Spannwerkzeuge GmbH, ihrer Mutter Inge Meißner und uns.**

Wer die Familie kennt, weiß sofort, dass Ihnen der Verzicht auf Geschenke und auf damit verbundene Überraschungen zu verzichten, und lieber einen Spendenwunsch zu unseren Gunsten in Ihre Einladungen zu packen, nicht schwer gefallen ist.

Dies war bei der Spendenbereitschaft zum 66. Firmenjubiläum auch deutlich zu sehen. Eine stolze Summe von 5.780 Euro kam bei dieser Aktion zusammen. Vielen Dank an die Firma Schlenker Spannwerkzeuge und für Ihre tolle Unterstützung.

**Silvia Kunz**  
**Selbsthilfegruppe Schwarzwald – Baar-Heuberg**



# Spende an Mukoviszidose e.V. Verantwortung übernehmen

Groß war die Freude bei Rita Locher, Vorstandsmitglied vom Mukoviszidose e.V. Landesverband Baden-Württemberg, als ihr Michael Theves und Manfred Schlosser, die beiden Geschäftsführer der Calmbacher Firma THEPAS, eine Spende in Höhe von 1.050 Euro überreichten.

Manfred Schlosser erläuterte, dass es Teil der Unternehmensphilosophie sei, soziale und gesellschaftliche Verantwortung zu übernehmen, die die Firma THEPAS durch Spenden an verschiedene ortsansässige und regionale Einrichtungen zum Ausdruck brächte. Deshalb sei ihm wichtig, dass die Spende gezielt Betroffenen vor Ort zugutekomme.

Rita Locher stellte kurz das Engagement des Mukoviszidose e.V. für die Erkrankten dar: Wie sich das Leben eines mukovis-

zidosekranken Menschen entwickle, hänge in hohem Maße davon ab, ob er von erfahrenen Spezialisten und nach neuesten medizinischen Erkenntnissen behandelt werde, erklärte sie. Darum fördere der Mukoviszidose e.V. Landesverband Baden-Württemberg gezielt Ambulanzen, die daran mitarbeiten, die Qualität medizinischer Versorgung für die Patienten zu verbessern. Die Spende werde der Erwachsenenambulanz Schillerhöhe in Gerlingen zugeführt, wodurch sichergestellt sei, dass die Spende direkt den Mukoviszidose-Betroffenen der Region zugutekommen werde.

Michael Theves zeigte sich erschüttert vom Ausmaß des Krankheitsbildes und war beeindruckt vom Engagement des Mukoviszidose e.V.: „Hier unterstützen wir gerne. Gesellschaftliche Verantwortung zu übernehmen, bedeutet solida-



Michael Theves und Manfred Schlosser, beide Geschäftsführer von THEPAS, freuen sich darüber, dass sie Menschen, die an Mukoviszidose erkrankt sind, mit ihrer Spende helfen können.

risch zu handeln. Das fängt im Kleinen an und ist letztlich etwas, was jede/r Einzelne im Rahmen seiner Möglichkeiten übernehmen kann.“

Rita Locher, Mukoviszidose e.V.  
Landesverband Baden-Württemberg

## Schöne Grüße ...

**Grüße versenden – das macht besonders viel Spaß** mit den neuen Motiv-Karten des Mukoviszidose e.V. Sie helfen damit mukoviszidosekranken Kindern, Jugendlichen und Erwachsenen. Denn der Erlös aus dem Verkauf der Karten fließt in unsere wichtigen Projekte.

**Informationen zum Angebot finden Sie im Internet unter**  
[www.muko.info/shop](http://www.muko.info/shop)

**oder in der Geschäftsstelle bei**  
Karin Gottbehüt  
Tel.: +49 (0) 228 98780-34  
E-Mail: KGottbehuet@muko.info



**MUKOVISZIDOSE** e.V.  
Helfen. Forschen. Heilen.

# Danke für 21 Jahre beste Betreuung

## Abschied von der Kinderklinik

**Februar 1998:** Als achtjähriges Mädchen ging ich an der Hand meiner Eltern zum ersten Mal in die Mukoviszidose-Ambulanz der Kinderklinik.

Wie es in den damaligen Räumlichkeiten zugeht, ist mir bis heute im Gedächtnis geblieben. Ein Krankenhaus wie aus dem Bilderbuch – ein langer schmaler Korridor, hohe Decken, kleine Behandlungsräume und turbulentes Gewimmel im Wartezimmer, welches mit Spielsachen überhäuft war. Dazu kam der mir so fremde Dialekt der Schwestern und Ärzte in dieser großen Stadt weit weg von Zuhause. Als wir nach diesem ersten Termin das Klinikgebäude wieder verließen, sagte ich entschlossen zu meinen Eltern: „Hier gefällt es mir. Da bleiben wir.“

So ging ich fast mein Leben lang meist gerne, manches Mal besorgt und ab und zu auch lustlos zu meinen Ambulanzterminen. Einer war fast immer da: Der einstige Assistenzarzt, der während meiner Anfänge immer schräg hinter der Leiterin der Ambulanz saß, entwickelte sich über die Jahre zum „Häuptling“. Ein Arzt, dem meine Eltern von Anfang an großes Vertrauen schenkten. Heute bringe ich ihm zusätzlich große Wertschätzung entgegen. Die Betreuung von CF-Patienten basiert auf so viel mehr Faktoren als nur der fachlichen Kompetenz. Das menschliche Miteinander, die Empathie füreinander, spielen bei einer so intensiven Langzeitbetreuung eine entscheidende Rolle. Für mich ist klar, dass die angesetzten Therapien meinem Wohl dienen und sie immer auch zu meinem Leben passen oder passend gemacht werden. In schwierigen Zeiten wurde wie selbstverständlich die Überwachung intensiviert. Und als ich nach der Reha erstmal keine Ärzte mehr sehen wollte, war das für ein paar Monate auch in Ordnung.

Es war ein Miteinander, schon in Kindheitstagen und auch heute noch. Mit den Ärzten und dem Sozialdienst wurden viele große Entscheidungen im Leben besprochen, Meinungen eingeholt und einige gesundheitliche Tiefs überstanden.

Während der letzten 21 Jahre bin ich vom Mädchen zur Frau herangewachsen. Und auch die Ambulanz ist weitergewachsen, umgezogen und hat sich zu einem etablierten CF-Zentrum entwickelt. Vielleicht sind wir auch irgendwie parallel „groß geworden“. Es fällt mir schwer, diese Konstante in meinem Leben zurückzulassen, denn ich weiß, dass es etwas Besonderes war. Und gleichzeitig freue ich mich für alle jungen Patienten, die diese Betreuung genießen dürfen. Ärzte, die Fachkompetenz und Zwischenmenschliches vereinen. Schwestern, die mich mit einem lauten „Hallo Anna, wie geht es Dir?“ auf dem Flur begrüßen, mit mir lachen und auch mal Tränen trocknen. Ein Sozialdienst, der durch kleine seelische Krisen hilft, dazu sozialrechtlich auf Zack ist und auch die 1000. Mail nicht scheut. Die Lufu-Damen, die ihre Patienten motivierender anfeuern, als Fans die 100 m-Sprinter bei Olympia. Solche Beispiele zeichnen CF-Ambulanzen für uns Patienten aus.

**April 2019:** Als fast 30-jährige Frau gehe ich nun, ein wenig emotional, das letzte Mal aus meiner Mukoviszidose-Ambulanz der Kinderklinik. Und bald schon wartet die Erwachsenen-Ambulanz auf mich.

Ich möchte hervorheben, dass ich meine Geschichte mit euch teile, um die Arbeit aller CF-Ambulanzen zu würdigen und **EIN HERZLICHES DANKESCHÖN** auszusprechen.

Anna-Maria Sonnet, fast 30 Jahre alt, CF



Anna-Maria im Sommer 1998



Anna-Maria heute



# TEVA IST DABEI

AUCH IM BEREICH MUKOVISZIDOSE ARBEITEN WIR MIT GROSSEM EHRGEIZ FÜR MEHR LEBENSFREUDE.

TEVA

Atemwege

# Kreon® gehört dazu!

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



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

Abbott Laboratories GmbH, Freundallee 9A, 30173 Hannover. Mitvertrieb: Mylan Healthcare GmbH, Freundallee 9A, 30173 Hannover, E-Mail: mylan.healthcare@mylan.com

Kreon® für Kinder, magensaftresistente Pellets; Kreon® 10 000 Kapseln; Kreon® 25 000; Kreon® 40 000, Hartkapseln mit magensaftresistenten Pellets.

Anwendungsgebiet: Verdauungsstörungen (Maldigestion) infolge ungenügender oder fehlender Funktion der Bauchspeicheldrüse (exokrine Pankreasinsuffizienz), Mukoviszidose zur Unterstützung der ungenügenden Funktion der Bauchspeicheldrüse. Stand: 04. 2017. Apothekenpflichtig.

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

Mylan Healthcare GmbH · Freundallee 9A · 30173 Hannover · E-Mail: mylan.healthcare@mylan.com · Internet: www.myGastroCare.de

 Mylan

Better Health  
for a Better World