

Wenn ein Medikament alles ändert

Lang leben statt früh sterben Cystische Fibrose bedeutete einst einen frühen Tod, seit kurzem führen Betroffene ein fast normales Leben. Das löst nicht nur Euphorie, sondern auch Ängste aus.

Jessica King

Die allermeisten Menschen kommen mit gesunden Körpern zur Welt und werden im Verlaufe des Lebens irgendwann krank.

Bei Matthias Hänni kam es anders. Der 47-Jährige war sein ganzes Leben krank und fühlt sich nun gesund.

Fast jedenfalls.

Zu erwarten war das nicht. Noch als Kind hörte er von Ärzten: «Du musst dich darauf vorbereiten, dass du stirbst, bevor du 20 Jahre alt wirst.» Der Grund für diesen frühen Tod war seine Krankheit: cystische Fibrose (CF).

Diese Stoffwechselerkrankung führte dazu, dass gewisse Organe seit seiner Geburt Sekrete verdickt produzierten. Zäher Schleim hockte in seinen Lungen, verklebte die Verästelungen, raubte ihm der Atem. Der klebrige Belag bildete auch einen fruchtbaren Boden für Bakterien und Viren, weswegen die Ärztinnen und Ärzte bei Matthias Hänni erwarteten, dass seine Lungen nach einem Kreislauf aus Infektion und Vernarbung, Infektion und Vernarbung eher früher als später versagen würden.

Der Husten

Das auffälligste Merkmal von cystischer Fibrose ist der Husten. Rasselnd, räusperrnd, von tief unten. Fast sein ganzes Leben lang musste Matthias Hänni mindestens zwei Stunden pro Tag ein Gemisch aus Dampf und Medikamenten inhalieren, um den Schleim zu lockern und ihn dann – zumindest teilweise – auszu-husten.

Wie anstrengend es ist, dieses Sekret hochzukriegen, möchte Hänni im Gespräch gerne erklären. Nach mehreren Anläufen gibt er aber auf. «Man kann diesen Kraftakt erst verstehen, wenn man ihn selber jeden Tag vollbracht hat.»

Während des mehrstündigen Treffens hustet Matthias Hänni kein einziges Mal. Denn seit rund zwei Jahren nimmt er Trikafta – ein neues Medikament, erst seit 2020 in Europa zugelassen, drei Tabletten pro Tag, das die Erbkrankheit weitgehend ausschaltet. Eine Kombination von drei Wirkstoffen korrigiert das Protein, das zu cystischer Fibrose führt. Und ermöglicht so einen medizinischen Quantensprung, wie es ihn in den letzten Jahrzehnten nur selten gegeben hat.

Der Fortschritt sei am ehesten vergleichbar mit der Entdeckung von Wirkstoffen gegen HIV und Aids in den 90er-Jahren, sagen Fachpersonen.

Die erste Tablette

«Als Trikafta eingeführt wurde, war das für uns eine dramatische Erfahrung», erinnert sich Andreas Jung, leitender Arzt pädiatrische Pneumologie am Kantonsspital Winterthur. «Man muss sich vorstellen: Da sind Menschen mit einer schweren und tödlichen Krankheit, und plötzlich normalisiert sich ihr Leben dank einer neuen Therapie weitgehend.» Während noch vor vierzig Jahren Betroffene kaum je erwachsen wurden, können Menschen mit CF nun wahrscheinlich ein ähnliches Alter wie Gesunde erreichen.



Matthias Hänni im Garten seines Büros in Gümligen. Foto: Franziska Rothenbühler



Sie kann heute fast normal leben: Sibel Alkoç aus Hindelbank. Foto: Franziska Rothenbühler

«Man kann diesen Kraftakt erst verstehen, wenn man ihn selber jeden Tag vollbracht hat.»

Matthias Hänni

An diesem Januartag ging sie mit der Familie essen, und weil Patientinnen und Patienten Trikafta mit etwas Fetthaltigem einnehmen sollten, bestellte sie sich ein Dessert mit einer Extraportion Rahm. Um neun Uhr abends schluckte sie die Tablette und wartete.

Nach ein paar Stunden räusperte sie sich, hustete nur ganz leicht, und schon kam Schleim hoch. Flüssig und schaumig statt klebrig und zäh. Die ganze Nacht ging das so, die Lungen weiteten sich, der Atem ging besser. «Kann es sein, dass das ab jetzt so einfach wird?», dachte sie, noch ungläubig.

Seit diesem Tag fühlt sich Sibel Alkoç mehrheitlich gesund. Sie schleppt sich nicht mehr durch die Tage, es fühlt sich an, als würde sie rennen. «Vorher war das Leben ein riesiger Kampf, denn ich wollte immer die gleichen Leistungen wie andere Leute bringen, gesunde Leute», sagt sie. «Aber das ging einfach nicht.»

Auch im Kleinen merkt sie den Unterschied. Bevor sie Trikafta erhielt, war Sibel Alkoç nie im Kino. Sie hatte gar keine Zeit dazu, weil sie jeden Morgen und jeden Abend zwei Stunden lang mit einer Verneblungsmaschine inhalieren musste. Zudem wollte sie andere nicht durch den Husten stören.

An den Namen des ersten Films, den sie im Kino sah, erinnert sie sich nicht, «weil er sehr

schlecht war», sagt sie. «Aber der Abend war trotzdem etwas Besonderes.»

Die neue Welt

Viele, die das Medikament zu sich nehmen, erleben plötzlich solche ersten Male. So ging Matthias Hänni vor einigen Wochen in einem Bergsee schwimmen, einem kalten Gewässer in Graubünden, «rund 9 Grad», sagt er. «Einmal ans andere Ufer und zurück.»

Vorher wäre dieser Schwumm niemals möglich gewesen. Nach wenigen Armbewegungen wäre er in Atemnot geraten, und weil das kalte Wasser die Lunge strapaziert, hatte er nachher sofort eine intravenöse

Antibiotikakur beginnen müssen.

Für Alkoç und Hänni geht so eine neue Welt auf. Joggen. Wandern, auch auf steilen Bergpfaden. Mehrere Längen im Schwimmbad schwimmen. Die Treppen hochhüpfen. Bekannten beim Heuen auf der Alp helfen. Aus voller Kehle singen. Einen Termin schon für die Morgenstunden einplanen.

Und: sich Gedanken über das Älterwerden machen. In die dritte Säule einzahlen.

Sorgen um die Zukunft

Die Altersvorsorge ist nicht nur für Alkoç und Hänni eine Neuigkeit, sondern auch für andere Betroffene. Weil sie dachten, sie

würden sowieso früh sterben, haben sie oft nicht viel Geld auf die Seite gelegt, sich kaum Gedanken um das Leben als Rentnerin oder Rentner gemacht. «Und plötzlich merken sie, dass sie mit Trikafta doch noch alt werden könnten», sagt Lilian Weisbrod, Sozialarbeiterin am Inselehospital.

Regelmässig erzählen Weisbrod nun CF-Patientinnen und -Patienten von ihren finanziellen Sorgen, von Ängsten, ob ihnen die IV gestrichen wird.

Sie sprechen auch von beruflicher Neuorientierung. Denn viele waren trotz viel Ehrgeiz bisher nicht in der Lage, hochprozentig zu arbeiten, und mussten auf eine Karriere verzichten. Jetzt

Sommerserie Glück



Was ist Glück? Ist es das, was uns antreibt, wonach wir streben? Oder etwas, das uns passiert? Wir haben uns auf die Suche nach den unterschiedlichen Facetten des Glücks gemacht. Und wir haben im ganzen Kanton Bern Menschen und Geschichten gefunden, die zeigen, was glücklich macht, wie der Zufall Leben verändert und was die Kehrseite des Glücks ist.



Früher unmöglich, heute einladend: Bergseen. Symbolfoto: Andreas Blatter

«Bei vielen Fragen, etwa wie die IV reagieren wird, müssen wir einfach abwarten.»

Sibel Alkoç

gen seien, die das Leben biete.

Auch Hänni und Alkoç sprechen unabhängig voneinander von der Umgewöhnung, sich auf einmal auf ein langes Leben vorzubereiten. «Alles fühlt sich irgendwie sehr weit an», sagt Alkoç. «Als ob eine Tür aufgegangen wäre.»

Funktioniert nicht bei allen

Eine Tür, die sich nicht für alle öffnen lässt. Denn weil rund 10 bis 20 Prozent der Betroffenen in der Schweiz bestimmte Genmutationen haben, wirkt das Medikament bei ihnen nicht. In anderen Ländern wie in Osteuropa ist die Zahl laut Pneumologe Andreas Jung nochmals höher und liegt regional bei bis zu 80 Prozent.

Diese Menschen müssen jetzt zuschauen, wie Bekannte mit zystischer Fibrose, die die richtige Genmutation haben, gesunden, während sie weiter erkranken. Jedes Mal, wenn sie eine Tablette nehmen, sagt Sibel Alkoç, denke sie an diese Gruppe.

begleitet Weisbrod Patienten, die so beschwerdefrei sind, dass sie mit 40 einen neuen Beruf erlernen.

Auch die Familienplanung ist ein Thema, vor allem bei den Jüngeren. Ernsthafte Gedanken an eigenen Nachwuchs hatten früher die wenigsten verschwendet. Nun kommen plötzlich Fragen hoch: Möchten sie doch Kinder? Und: Wie können sie verhindern, dass diese ebenfalls an der Erbkrankheit leiden? Eine genetische Beratung werde allen Paaren mit CF sehr empfohlen, so Weisbrod.

«Das sind die Kehrseiten des Glücks», sagt sie dann. «Das Gefühl zu haben, ein Leben wie alle anderen zu führen. Was aber nie ganz stimmen wird.»

Denn je nachdem bleiben Einschränkungen im Verdauungstrakt und in anderen Organen bestehen. Die Körper sind immer noch krank, auch wenn sie gesund wirken. «Diese extreme Veränderung des Lebens durch Trikafta ist auch noch relativ neu», sagt sie. «Bei vielen Fragen, etwa wie die IV reagieren wird, müssen wir einfach abwarten.»

Dass diese massive Lebensveränderung neben vielen Glücksgefühlen auch Stress generieren kann, zeigen auch erste Untersuchungen aus dem Ausland. Es gebe Hinweise, sagt Pneumologe Andreas Jung, dass Trikafta neben den üblichen möglichen Nebenwirkungen – Störung der Leber, Bluthochdruck, Kopfschmerzen, Hautausschlag, Bauchschmerzen – das Risiko für eine Depression erhöhen könnte.

Er glaubt aber, dass zumindest ein Teil davon nicht dem Medikament, sondern den neuen Lebensumständen geschuldet ist. «Plötzlich muss man die Verantwortung über sein Leben neu übernehmen», sagt er. «Mit allem, was dazugehört, ob Altersvorsorge oder Karriere.» So könne es sein, dass die Depressionen schlicht eine Folge von gelebter Gesundheit und den neuen Perspektiven und Herausforderun-

gen seien, die das Leben biete. Auch Hänni und Alkoç sprechen unabhängig voneinander von der Umgewöhnung, sich auf einmal auf ein langes Leben vorzubereiten. «Alles fühlt sich irgendwie sehr weit an», sagt Alkoç. «Als ob eine Tür aufgegangen wäre.»

Auch Matthias Hänni spricht über die Menschen in seinem Umfeld, die wie er an zystischer Fibrose gelitten haben und für die die Hilfe zu spät kam. Vor allem in der Kindheit hatte er ein enges Netz, weil er immer die gleichen Kinder antraf, als er für intravenöse Antibiotikakuren ins Spital musste. «Das kittet brutal zusammen», sagt er.

Noch gut erinnert er sich daran, wie sie zusammen ihren Infusionsständer als Trottinette benutzten und in den Korridoren Wettrennen veranstalteten. Gemeinsam entdeckten sie auch, dass sie das WC im neunten Stock des Inselspitals von aussen abschliessen und Pflegepersonal einsperren konnten. «So viel Seich haben wir gemacht», sagt er, und seine Augen werden feucht. Überlebt hat er nur.

So handelt die Geschichte von Trikafta von Freud und Leid. Und spätestens bei der Verabschiedung zeigt sich auch das dritte grosse Gefühl: die Dankbarkeit.

Nach dem Gespräch führt Matthias Hänni durch das Marketingunternehmen in Gümliigen, wo er mittlerweile zu 70 Prozent arbeitet – er hat den Schritt gewagt, sich von der IV abzumelden. Im Studio für Webinare steht er hinter das Pult, demonstriert die Technik. «Vorher konnte ich Präsentationen leider nie durchführen», sagt er. «Man kann in einem Call nicht die ganze Zeit husten.»

Genau für solche Momente, für eigentliche Kleinigkeiten, die aber doch keine sind, fühlen sich Hänni und Alkoç heute tagtäglich dankbar.

«So lange war das Leben ein ewiger Chrampf», sagt Hänni. Er zählt nochmals auf: Als Kind konnte er kaum die Schule besuchen, durfte nicht in den Turnunterricht, verbrachte Monate im Spital, musste als Teenager seinen Traumberuf Pilot beerdigen, schrammte mehrmals knapp am Tod vorbei.

Und jetzt? Er sucht nach Worten. «Jetzt ist irgendwie alles einfach leicht.»

IT-Ausfall in der Berner Psychiatrie

24 Stunden offline Am Mittwoch kam es bei den UPD zu einem Ausfall der IT-Infrastruktur. Für Josef Müller, den neuen Chef, war es eine erste Bewährungsprobe.

Am 31. Juli hatten die Mitarbeitenden der Universitären Psychiatrischen Dienste (UPD) fast 24 Stunden keinen Zugriff auf die IT-Systeme und die Telefonie. Dies vermeldete die UPD am 1. August in einer Mitteilung.

Für Josef Müller war es der erste Stresstest, seit er am 1. Juli die Leitung der UPD übernommen hat. Der neue Geschäftsführer des grössten kantonalen Psychiatrieunternehmens sollte nach dem Eklat im Frühjahr etwas Ruhe in die UPD bringen. Sein Vorgänger Oliver Grossen hatte gemeinsam mit dem ganzen Verwaltungsrat das Unternehmen verlassen.

Die IT-Probleme bemerkte Josef Müller, als er um 6.30 Uhr ins Büro kam. «Als ich das Mail-Programm startete, hatte ich keine Verbindung», sagt der UPD-Chef. Er wollte über das Festnetz die IT anrufen, doch auch das funktionierte nicht. «Da habe ich gemerkt, dass es sich vermutlich um ein grösseres Problem handeln muss.»

Als er die IT dann über sein Handy erreichte, hätten deren Fachleute schon auf Hochtouren an einer Lösung gearbeitet. «Wir haben alle möglichen Ressourcen aktiviert und gemeinsam mit der Swisscom und weiteren Partnern nach Lösungen gesucht», sagt Müller. Bis alle Systeme wieder liefen, sollte jedoch ein ganzer Tag vergehen. Nicht unproblematisch in einer medizinischen Einrichtung.

Notssysteme und Improvisation

Laut Müller besteht bei den UPD, und im Gesundheitswesen generell, eine hohe Abhängigkeit von IT- und Kommunikationssystemen. Deshalb gebe es im Fall eines Problems auch ein Notfallkonzept. «Jede Station verfügt über einen Notfall-Laptop, wo die wichtigsten Daten der Patientinnen und Patienten lokal gespeichert sind», sagt Müller. So konnte beispielsweise die Aus-



Die Angestellten der Universitären Psychiatrischen Dienste Bern hatten am Mittwoch keinen Zugang zur IT-Infrastruktur. Foto: Raphael Moser

Eine Folge des IT-Ausfalls waren unterbrochene Kommunikationswege.

gabe der Medikamente gewährleistet werden.

Da man nicht wusste, wie lange der Ausfall dauern werde, habe man vereinzelte Notfallaufnahmen in das Psychiatriezentrum Münsingen geleitet. Gleichzeitig versichert Müller, dass bei den UPD die lebensnotwendigen Dienstleistungen sichergestellt werden konnten. «Für den Spätdienst und die Nachtorganisation haben wir zur Sicherheit zudem zusätzliches Personal eingesetzt.»

Eine Folge des IT-Ausfalls waren unterbrochene Kommunikationswege. So sind etwa gewisse Applikationen ausgefallen, mit denen die Mitarbeitenden mit

externen Patientinnen und Patienten kommunizieren können. In vielen Fällen wussten sich die Angestellten selbst zu helfen. So hätten sie sich kurzerhand untereinander mit privaten Handys ausgetauscht.

Wenn kein Hackerangriff, was dann?

Über die genaue Ursache des Ausfalls kann der UPD-Chef noch keine Auskunft geben. Sicher sei jedoch, dass es sich nicht um einen äusseren Einfluss wie einen Hackerangriff gehandelt habe. «Vermutlich ist es aufgrund von unglücklichen Konstellationen zu einem Ausfall gekommen. Es kann sein, dass das System aufgrund einer Überhitzung alle Server runterfuhr», sagt Müller.

Doch weshalb dauert es fast einen ganzen Tag, bis ein existenzielles IT-System wieder läuft? «Es mussten erst das Netzwerk sowie alle Server geprüft und dann wieder hochgefahren werden. Anschliessend musste man die Schnittstellen unterei-

ander wiederherstellen», sagt Müller. Die lange Dauer begründet er damit, dass die UPD keine gespiegelten Systeme hat. Sogenannte Spiegelserver sind dezentral gespeicherte Kopien der IT-Systeme, sie können bei einem Ausfall grundsätzlich innert kurzer Zeit in Betrieb genommen werden.

Weshalb die UPD auf diesen weitverbreiteten Sicherheitsstandard verzichtet hatten, ist Müller nicht abschliessend bekannt. «Ich vermute aus finanziellen Gründen», sagt er. Nun werde analysiert, wie die Sicherheit künftig erhöht werden könne.

Laut Müller sollen die Sicherheitsstandards mit den bestehenden – und wo nötig mit zusätzlichen – Mitteln ausgebaut werden. Allerdings: Fakt ist, dass die finanzielle Situation der UPD nach dem Verlust von knapp 22 Millionen im Jahr 2023 noch immer angespannt ist.

Kaspar Keller

BE-Post

Adiö merci!

Liebe Kolumnenleserin, lieber Kolumnenleser

Eigentlich wollte ich diesen Brief den Schnecken schicken. Sie haben mir den letzten Nerv geraubt diesen Sommer. Als ich morgens Beeren pflücken wollte fürs Müesli, trat ich barfuss in dieses ockerfarbene Gewurstel aus nacktem Getier – das Gefühl, ich werde es nicht vergessen.

Und Beeren hingen kaum noch, welche am Strauch. Auch auf dem Basilikum und der Minze glitzerte in der Sonne eine Schleimschicht, und viele der Sommerblumen haben wegen der Viecher den Kopf verloren.

In den letzten Jahren habe ich an dieser Stelle viele Gedanken, Gefühle, Beobachtungen aus dem Alltag mit Ihnen geteilt, geneigte Leserinnen und Leser. Und weil wir so viel miteinander zu tun hatten, habe ich mich gegen die Schnecken und für Sie entschieden. Ihnen sollen meine letzten Zeilen als



Kolumnistin gewidmet sein. Sie sollen von mir noch einmal Post bekommen.

Ich habe bei Ihnen mal mehr, mal weniger ausgelöst mit meiner B-Post. Doch meistens bewirkten die Zeilen etwas; Einverständnis, Mitgefühl, Wut oder Belustigung etwa. Man versucht ja immer, diesen einen Nerv zu treffen. Im Geflimmer des Alltags die Antennen auszufahren und einzufangen, was gerade in der Luft, in den Köpfen schwirrt, und diese Beute dann in Worte zu packen.

Dieses Triggern. Fast immer fühlte sich jemand ganz direkt angesprochen oder gar angegriffen. Da waren zum Beispiel

die Autoposer. Die Friedhofsdiebe. Oder die Stumpenraucher. Uiuuii. Vor allem bei Letzteren herrschte dicke Luft nach der Publikation meines Briefs.

Ihre Reaktionen folgten meist prompt, liebe Leserinnen und Leser. Die positiven wie die negativen – es gab ja gottlob immer von beidem. Bevorzugtes Gefäss für ein Feedback war die Kommentarspalte. Aber es kamen oft auch Mails, seltener flatterte physische Post auf meinen Schreibtisch.

Da kam zum Beispiel eine Postkarte mit hübschem Sujet, ein von Nadelbäumen umsäumter Bergsee im Abendlicht. Die Schrift konnte ich kaum entziffern, dafür spürte ich den durchaus wohlgesinnten Ton der Botschaft heraus. Danke nochmals dafür, Herr R. R. Schmid aus Bern, ich habe mich sehr darüber gefreut.

Nun gut. Einmal ist Schluss. Ich habe mich entschieden, nach vielen Jahren das Kolumnenge-

fäss zu verlassen, neuen Schreibkräften Platz zu machen und auf andere Inhalte zu fokussieren.

Bevor ich aber endgültig aufhöre, noch ein Wort zu den Schnecken. Die sind ja nicht einfach nur ekelhaft. Es gibt sie in rund 100'000 verschiedenen Formen und Grössen. Mir persönlich sind die mit Hausper se sympathischer. Und haben Sie gewusst? Die können ihr Kalkhaus selbst reparieren! Dafür scheiden sie eine spezielle Flüssigkeit aus, die an der Luft hart wird. Wirklich beeindruckend.

Die Welt ist voller Wunder.

Alles Gute!

Simone Lippuner

Am Wochenende gibt es Post von der Redaktion. In der «BE-Post» schreiben wir an Menschen oder Gegenstände, die uns nerven, inspirieren oder schmunzeln lassen. be-post@tamedia.ch