

ensemble

Das Magazin der CF-Familie

«Ein Diabetikerwarnhund gibt Sicherheit und ihre Freundschaft ist unvergleichlich.»

Sandra Ryser, CF-Betroffene und lungentransplantiert

Begleiterkrankungen bei CF

Seiten 7–21



Inhalt

Editorial **4**

Aktuelles **5**



Gemeinsam durch dick und dünn **7**

Behandlung des CF-assoziierten Diabetes:
eine Herausforderung, auch im Alltag **12**

Dringender Bedarf an psychologischer
Unterstützung in CF-Zentren **16**

Pankreas-Enzym-Ersatztherapie bei
Cystischer Fibrose **19**

Laufen für Menschen mit Cystischer Fibrose **24**

Liebe Leserin, lieber Leser

Mit meiner kranken Lunge und der Enzymsubstitution arrangiere ich mich, seit ich mich erinnern kann. Als Kind litt ich oft unter massiven Bauchschmerzen, da die Enzyme noch nicht so wirkungsvoll waren wie heute. Wie die zugeführten Enzyme genau wirken, erklärt die Ernährungsberaterin Sue Schupp in einem interessanten Interview (S. 19).

Zudem bin ich von Diabetes betroffen. Diabetes ist für mich keine neue Krankheit, sondern ein weiteres Symptom meiner CF. Im Moment beschäftige ich mich intensiv mit meinem Blutzucker. Die längere Lebenserwartung dank dem Medikament Trikafta veranlasst mich, mir bei meiner Ernährung und der Regulation des Blutzuckers noch mehr Mühe zu geben. Mein Traum wäre es, erst im Rahmen des gesetzlich vorgegebenen Alters Rentnerin zu werden. Die Oberärztin der Klinik für Endokrinologie, Diabetologie und Klinische Ernährung am USZ, Frau Dr. Hintze gibt Auskunft über den CF-Diabetes (S. 12). Zudem ermöglicht uns Sandra Ryser einen Einblick in ihr spannendes Leben mit ihren beiden Diabetikerwauhunden (S. 7).



Yvonne Rossel

Leider existieren noch andere Begleiterkrankungen bei CF: Die Krankheit bedeutet für viele Betroffene auch eine psychische Belastung; einige sind deswegen in Behandlung oder würden eine solche begrüßen. Mehr dazu in der Auswertung der Umfrage unter CF-Betroffenen und CF-Zentren zur psychologischen Versorgung. Die neue Medikation mit Trikafta spielt in psychischen Belastungen eine tragende Rolle: Trotz der grandiosen Wirkung dieses Medikamentes muss man sich neu mit der längeren Lebenserwartung und der IV arrangieren, oder aber man hat keinen Nutzen von Trikafta, da die Mutation nicht passt. – Wie schwer muss es wohl für eine Person ohne CFTR-Modulatoren sein, mitzubekommen, wie Trikafta das Leben vieler Betroffenen positiv verändert? In einem Interview nimmt Professor Alexander Möller, Leiter Pneumologie am Universitäts-Kinderspital Zürich, Stellung zu psychologischen Belastungen seiner Patientinnen und Patienten: Eltern mit einem neudiagnostizierten Baby sowie Kinder und Jugendliche (S. 16).

CF ist also alles andere als «nur» eine Lungenkrankheit, obwohl die Lunge die sichtbarsten und schwerwiegendsten Symptome verursacht. CF umfasst und belastet den ganzen Stoffwechsel wie auch die Psyche. Ich finde es deshalb sehr wichtig, auch die Begleitsymptome zu beachten!

In diesem Sinne wünsche ich der Leserschaft aufschlussreiche Einblicke in die CF-Welt.

Yvonne Rossel
Vorstandsmitglied

Aktuelles



Rückblick auf die 57. ordentliche Generalversammlung in Bern

Am 6. Mai 2023 fand in der Fabrikhalle 12 in Bern die 57. ordentliche Generalversammlung (GV) von Cystische Fibrose Schweiz mit rund 150 Teilnehmenden statt. Nach der ersten Verpflegung mit Kaffee und Gebäck präsentierte Frau Dr. Insa Korten eine eindrückliche Zusammenfassung der ersten Ergebnisse bei CF-betroffenen Kindern ab 6 Jahren unter Trikafta, die äusserst positiv stimmen. Das Team der neuen Versandapotheke zum Rebstock stellten in einem Video ihre Arbeit und die «abilis»-App vor, die Betroffenen den Bestellprozess künftig erleichtern soll. Mehr dazu lesen Sie auf Seite 22–23.

Auch die anschliessende GV, das Herzstück der Veranstaltung, ging reibungslos über die Bühne. Marlyse Gander und Patrizia Bevilacqua wurden von den Mitgliedern per Akklamation zu Ehrenmitgliedern gewählt. Beide haben sich mit ausserordentlichem persönlichem Engagement für CF-Betroffene eingesetzt.

Nach dem reichhaltigen Mittagessen nutzten etliche Teilnehmende die Gelegenheit, um sich mit Gleichgesinnten auszutauschen oder bestehende Kontakte zu vertiefen. Andere unterhielten sich an den Ständen mit Regionalgruppenleitenden und Mitgliedern der Betroffenen-Kommissionen. In der anschliessenden Podiumsdiskussion unter der professionellen Leitung von Sandra Büchi berichteten vier CF-Betroffene darüber, was trotz CF alles möglich ist. Ebenfalls Hoffnung verbreitete Dr. Andreas Jung mit Erkenntnissen aus dem Schweizer CF-Register, das wichtige Daten zu den aktuellen Therapien mit CFTR-Modulatoren und für die CF-Forschung zu künftigen Medikamenten liefert. Dies ist insbesondere für die 15 bis 16 Prozent der Betroffenen von äusserster Wichtigkeit, die an einer anderen Mutation als der gängigen «F508del» leiden.

Trotz grossem Dank für die gelungene GV, nimmt sich das CFS-Team die Kritik zu Herzen, sich noch mehr für diejenigen Betroffenen einzusetzen, die nicht von Trikafta profitieren können. Und bedankt sich nochmals bei allen Teilnehmenden und Mitwirkenden, die zur erfolgreichen Durchführung dieser GV beigetragen haben!

Aktuelles

Inklusions-Initiative

In der Schweiz leben rund 1.7 Millionen Menschen mit einer Behinderung. Sie fordern Gleichstellung, Teilhabe, Selbstbestimmung und Assistenz, denn in der Schweiz geht es trotz Behindertengleichstellungsgesetz mit der Inklusion nur sehr zaghafte voran. Die Inklusions-Initiative fordert ein Ende der Diskriminierung und eine Änderung der Bundesverfassung.

Damit sich Menschen mit einer Behinderung in die Gesellschaft, Wirtschaft

und Politik einbringen, sich Gehör verschaffen und entfalten können, braucht es personelle und technische Ressourcen ebenso wie bauliche Massnahmen. Dies betrifft den öffentlichen Verkehr, die Bildung, den Arbeitsmarkt und das Wohnen ebenso wie die Kultur, Bauten und Dienstleistungen.

Seit 2000 gibt es in der Schweizer Verfassung ein Diskriminierungsverbot aufgrund von Behinderung. Wir haben ein Behindertengleichstellungsgesetz und die UNO-Behindertenrechtskonvention ratifiziert.



Für die Initiative braucht es 100 000 Unterschriften. Cystische Fibrose Schweiz zeigt sich solidarisch mit den Forderungen der Inklusions-Initiative und fordert alle Mitglieder auf, sich ebenfalls zu engagieren.

Weitere Informationen: inklusions-initiative.ch

Neue CFS-Mitarbeiterin: Nicole Richard stellt sich vor



Ich bin Anfang Jahr Fünfzig geworden und nahm meinen runden Geburtstag zum Anlass, mich beruflich neu auszurichten. Nach meiner langjährigen Tätigkeit als Controllerrin in einem grossen Pharmakonzern, habe ich mir eine Auszeit gegönnt und bin mit einem kleinen umgebauten Postbus 15 000 Kilometer durch Mittel- und Südeuropa gereist.

Die interessanten Begegnungen, das Alleinsein mitten in der Natur und das Entdecken mir unbekannter Orte waren nicht nur eine Bereicherung, sondern auch eine persönliche Erfahrung, die ich nicht missen möchte. Durch diese Reise habe ich mich selbst wieder gefunden und konnte meinen Fokus zurück auf das len-

ken, was mir wirklich wichtig ist: die Menschen. Deshalb freue ich mich sehr, dass ich seit dem 1. Juni als Mitarbeiterin Administration Teil des CFS-Teams sein darf.

Privat lebe ich mit meinem Partner und unserer Katze in Heimberg, quasi am Tor zum schönen Berner Oberland. Ich verbringe viel Zeit in meinem Garten, den ich hege und pflege. Zudem bin ich in zwei Vereinen aktiv, wo ich mich um die Finanzen und die Administration kümmere. Wenn das Wetter mitmacht, gehe ich gerne wandern in den Bergen oder fahre mit dem Fahrrad der schönen Aare entlang.

Gemeinsam durch dick und dünn

Sandra Ryser hat CF, ist lungentransplantiert und leidet an verschiedenen Begleiterkrankungen wie Diabetes, teilweise starker Müdigkeit und gelegentlichem Tremor. Obwohl sie täglich eine Insulinpumpe mit einem Blutzuckersensor auf sich trägt, möchte sie ihre Diabetikerwarnhunde nicht missen. Denn deren «Arbeit» gibt zusätzliche Sicherheit und ihre Freundschaft ist unvergleichlich.

Autorin: Cornelia Etter

Sandra Ryser (38) sitzt auf der Treppe vor ihrem Haus, flankiert von zwei aufgeregt wedelnden Golden Retrievern. Sie ist eine zierliche Person mit goldblondem Haar und aufgeweckten blauen Augen. Wenn man es nicht wüsste, würde man nicht denken, dass sie CF hat, seit 2007 lungentransplantiert ist und an mehreren Begleiterkrankungen wie Diabetes leidet. Sie ist so freundlich und zugänglich wie ihre beiden Begleiter. «Bandhu ist zwei Jahre alt, ein Rüde und zurzeit in Ausbildung zum Diabetikerwarnhund. Xuxa, die fast elfenhalbjährige Assistentzhündin, ist eigentlich schon in Rente», erzählt sie.



Sandra Ryser, Teilzeitlehrerin und Assistentzhundeführerin.

Jedem Blutzucker-Sensor 20 Minuten voraus

«Ein gut ausgebildeter Diabetikerwarnhund ist jedem Blutzucker-Sensor gut 20 Minuten voraus», erzählt Sandra Ryser und sagt stolz: «Bandhu macht seine Sache schon sehr gut!» In eine sehr tiefe Hypoglykämie (Unterzuckerung), die für sie wegen der folgenden Bewusstlosigkeit gefährlich werden könnte, ist sie dank dem Blutzucker-Sensor, den sie seit rund einem Jahr zusätzlich zur Insulinpumpe trägt, zum Glück nicht mehr geraten. Sie sei zwar nicht rund um die Uhr auf einen Diabetikerwarnhund oder einen Assistentzhund angewiesen, dennoch sei sie äusserst froh darum. Vor allem nachts und wenn sie allein ist, vermitteln sie ihr ein zusätzliches Gefühl der Sicherheit. Von Geborgenheit ganz zu schweigen.

Anzeigeverhalten will geübt sein

Sandra Ryser und ihre beiden Hunde sind ein eingeschworenes Team. Bandhu ist, wie einst Xuxa, seit Welpenalter bei ihr; sie hat ihn bereits teilweise selbst in der Diabetikerwarnung ausgebildet. Das heisst, er erkennt am Geruch und Verhalten seiner Meisterin, sollte sie in eine Hypoglykämie geraten. Dann würde er eine Pfote auf ihr Bein legen oder daran kratzen. Um das

«Ein gut ausgebildeter Diabetikerwarnhund ist jedem Blutzucker-Sensor gut 20 Minuten voraus.»

Sandra Ryser, CF-Betroffene und lungentransplantiert

Anzeigeverhalten zu trainieren, hat sie ihm ein Tuch, das ihren Geruch bei einer Hypoglykämie trägt, zum Riechen und Suchen gegeben und ihn dann belohnt. Das Tuch wird in einem verschliessbaren Glas aufbewahrt und regelmässig zum Trainieren herausgeholt. «Bandhu ist ein Golden Retriever der Arbeitslinie. Er ist glücklich, wenn er arbeiten kann, sehr gehorsam und gut sozialisiert. Er hat vor nichts Angst und ist sehr selbstsicher. Sogar wenn wir im Bahnhof oder auf dem Markt unterwegs sind, wo sich viele Menschen aufhalten, bleibt er immer ruhig und aufmerksam», lobt sie ihn.

Fachausbildung zum Diabetikerwarnhund

Bandhu absolviert das Ausbildungsprogramm der gemeinnützigen Organisation «Swiss Help Dogs». Zu

der bisherigen assistierten Selbstausbildung gehörten nebst dem Training durch Sandra Ryser, Lektionen mit Hundetrainerin, der Besuch einer örtlichen Hundeschule und vieles mehr. «Sein künftiges Basistraining umfasst nochmals 10 Lektionen; die gesamte Fachausbildung dauert insgesamt zwei Jahre.» Sandra Rysers Ziel ist, dass er im Frühsommer 2024 offiziell seine «Arbeit» als fertig ausgebildeter Diabetikerwarnhund aufnehmen kann. Damit wird er seine Freundin und Ziehmutter Xuxa definitiv von ihren jahrelangen treuen Diensten ablösen. «Assistenzhunde müssen auch regelmässig frei haben, weil der Diabetes anzuzeigen anstrengend sein kann. Daher ist Bandhu eineinhalb Tage pro Woche in einem anderen Haushalt platziert. Dies ist wichtig für ihn und trotzdem gut für mich, weil er in den Nächten bei mir ist.»

Auf den Hund gekommen

Sandra Ryser arbeitet seit 10 Jahren 50 Prozent als Lehrerin. «Ich unterrichtete die 3. und 4. Klasse in Mathematik, Natur, Mensch und Gesellschaft (NMG) sowie textilem Werken. Die Kinder haben stets Verständnis für meine Krankheit. So waren sie besorgt, dass sie mich während der Corona-Pandemie anstecken könnten oder sie warten, bis ich eine Unterzuckerung mit Traubenzucker behandelt habe. Ab und zu nehme ich Xuxa mit in die Schule. Die Kinder lieben sie! Bandhu kann ich erst mitnehmen, wenn er fertig ausgebildet ist. Das ist ein weiterer Vorteil von Assistenzhunden: Man darf sie fast überallhin mitnehmen. Im Zug reisen sie kostenlos mit; im Flugzeug sogar in der Kabine! – Während einer Reise bin ich zwar nicht auf einen meiner Hunde angewiesen, aber vor Ort: Denn

«Wegen CF hatte ich mit 22 eine Lungentransplantation. Danach ging es mir sofort wieder gut. (...) Endlich konnte ich wieder den Berg hochlaufen und hatte genügend Luft zum Atmen, aber ich muss täglich 30 Medikamente schlucken.»

Sandra Ryser, CF-Betroffene und Lungentransplantiert



Bandhu beim Trainieren des Anzeigeverhaltens bei einer Unterzuckerung im offiziellen Assistenzhundegeschirr.



Sandra Ryser auf einem ihrer Spaziergänge mit den Golden Retrievern Xuxa (links) und Bandhu (rechts).



Sandra Ryser überprüft auf der App, die mit ihrem Insulinpumpensystem verbunden ist, die Glukosewerte.

eine Unterzuckerung kann wie gesagt gefährlich werden», erklärt sie ernst.

Ballett tanzen und Skifahren mit Sauerstoffgerät

Die Ausbildung zur Lehrerin in Bern habe sie 2006 noch mit kaputter Lunge angefangen. «Zum Glück hatte ich damals einige Module absolviert, die ich vor der Lungentransplantation im

Mai 2007 abschliessen konnte. Da war ich 22.», erzählt sie. «Mit einer Lungenfunktion von nur noch 25 Prozent habe ich Ballett getanzt, bin Ski gelaufen und viel gewandert – natürlich mit Sauerstoffgerät. Nach der Transplantation sagte der operierende Chirurg zu mir: «Frau Ryser, Ihre biologische Uhr war bereits abgelaufen.» Nach der Lungentransplantation ging es mir sofort wie-

«Ohne Xuxa, und jetzt auch Bandhu, gäbe es mich nicht mehr. Sie sind mein Antrieb, immer wieder auf die Beine zu kommen.»

Sandra Ryser, CF-Betroffene und lungentransplantiert

der gut: Ich war nach zwei Tagen nicht mehr auf der Intensivstation und nach fünfeinhalb Wochen wieder zuhause. Ein Jahr später bin ich von Mülenen auf den Niesen und von der Griesalp aufs Hohtürli gewandert. Endlich konnte ich wieder den Berg hochlaufen und hatte genügend Luft zum Atmen; aber ich muss täglich 30 Medikamente schlucken. Auch die Lehrerinnen-Ausbildung hatte ich nach einem Jahr wieder aufgenommen.»

Freunde fürs Leben

Ihre Freizeit verbringt Sandra Ryser am liebsten auf dem Hundepplatz oder in der Natur – bei Waldspaziergängen oder beim Wandern mit ihren Hunden. «Als ich auf einem Spaziergang plötzlich unterzuckert war und die Augen vor Müdigkeit kaum mehr offenhalten konnte, hat mich Xuxa nach Hause geführt wie ein Blindenführhund», sagt sie gerührt. «Bandhu muss das noch lernen. Er kann mich aber ein Stück weit den Berg hinaufziehen, da bin ich mit 80 Prozent Lungenfunktion manchmal froh.» Die Bindung von Sandra Ryser zu ihren Hunden ist sehr eng. Kein Wunder, denn ausser ihrer Verlässlichkeit als tierische Diabetes-Warnung sorgen sie dafür, dass ihre Halterin morgens aufsteht, um Futter zu geben und Gassi zu gehen. Aber nicht nur das. «Neben einem geregelten Tagesablauf bringen sie mich immer wieder zum Lachen! Wie jetzt Bandhu, der auf dem Rücken liegt, alle viere von sich streckt und die Zunge aus dem Mund hängen lässt. Wer will ihn da



Als lungentransplantierte CF-Betroffene nimmt Sandra Ryser täglich rund 30 Tabletten ein.

nicht kralen? Hinzu kommen die sozialen Kontakte, die ich durch sie habe und keinesfalls missen möchte – mit der Familie, den Betreiberinnen der Hundeschule, den Hundetrainern, Bekanntschaften aus den Hundeferien. Dann sagt sie ernst: «Ohne Xuxa, und jetzt auch Bandhu, gäbe es mich nicht mehr. Sie sind mein Antrieb, immer wieder auf die Beine zu kommen.»

marchethon.ch

Bewegen wir uns gegen Cystische Fibrose



Spendenläufe im Herbst 2023:

02.09.2023	Biasca , Piazzale Municipio
07.10.2023	Lausanne , Stade Pierre de Coubertin
28.10.2023	Bern , Gymnasium Neufeld
28.10.2023	Fribourg , Place du Village de Givisiez
28.10.2023	La Chaux-de-Fonds , Stade de la Charrière

Online-Anmeldung und Informationen:

www.marchethon.ch

Behandlung des CF-assoziierten Diabetes: eine Herausforderung, auch im Alltag

Der CF-assoziierte Diabetes oder CF-Diabetes weist zwar Überschneidungen mit dem Typ-1- und -2-Diabetes auf, manifestiert sich aber anhand von anderen Symptomen. Er sollte aufgrund einer möglichen Schädigung der Augen, Nerven und Nieren regelmässig überwacht und vor allem behandelt werden. Worauf dabei zu achten ist, verriet Dr. med. Sophie Charlotte Hintze, Oberärztin am Zürcher Universitätsspital im Gespräch.

Autorin: Cornelia Etter

«Der CF-Diabetes ist eine Sonderform», erklärt Dr. Sophie Charlotte Hintze, Oberärztin am Zürcher Universitätsspital. Und führt aus: «Während beim CF-Diabetes ein relativer Insulinmangel vorliegt, ist es beim Typ 1 ein absoluter Insulinmangel. Relativ bedeutet, dass CF-Betroffene eine Restaktivität in den insulinproduzierenden Zellen aufweisen.» Beim Typ-1-Diabetes ist ein

autoimmuner Mechanismus im Gange: Der Zucker im Blut kann vom Körper nicht mehr richtig aufgenommen werden, da die Betazellen der Bauchspeicheldrüse (Pankreas), die das Insulin regulieren, vom Immunsystem zerstört werden. «Beim Typ-2-Diabetes liegt eine Insulinresistenz vor: Das heisst, der Körper produziert zwar Insulin, kann es aber nicht nutzen. Auch die Entstehung ist anders», erklärt Doktor Hintze. «Bei CF-Betroffenen ist die Bauchspeicheldrüse durch die Dysfunktion im Chloridkanal geschädigt. Der zähflüssige Schleim im Körper zerstört nach und nach das Pankreas-Gewebe, es kommt zu Fett- und Bindegewebeinlagerungen und einem langsam fortschreitenden Insulinmangel.»

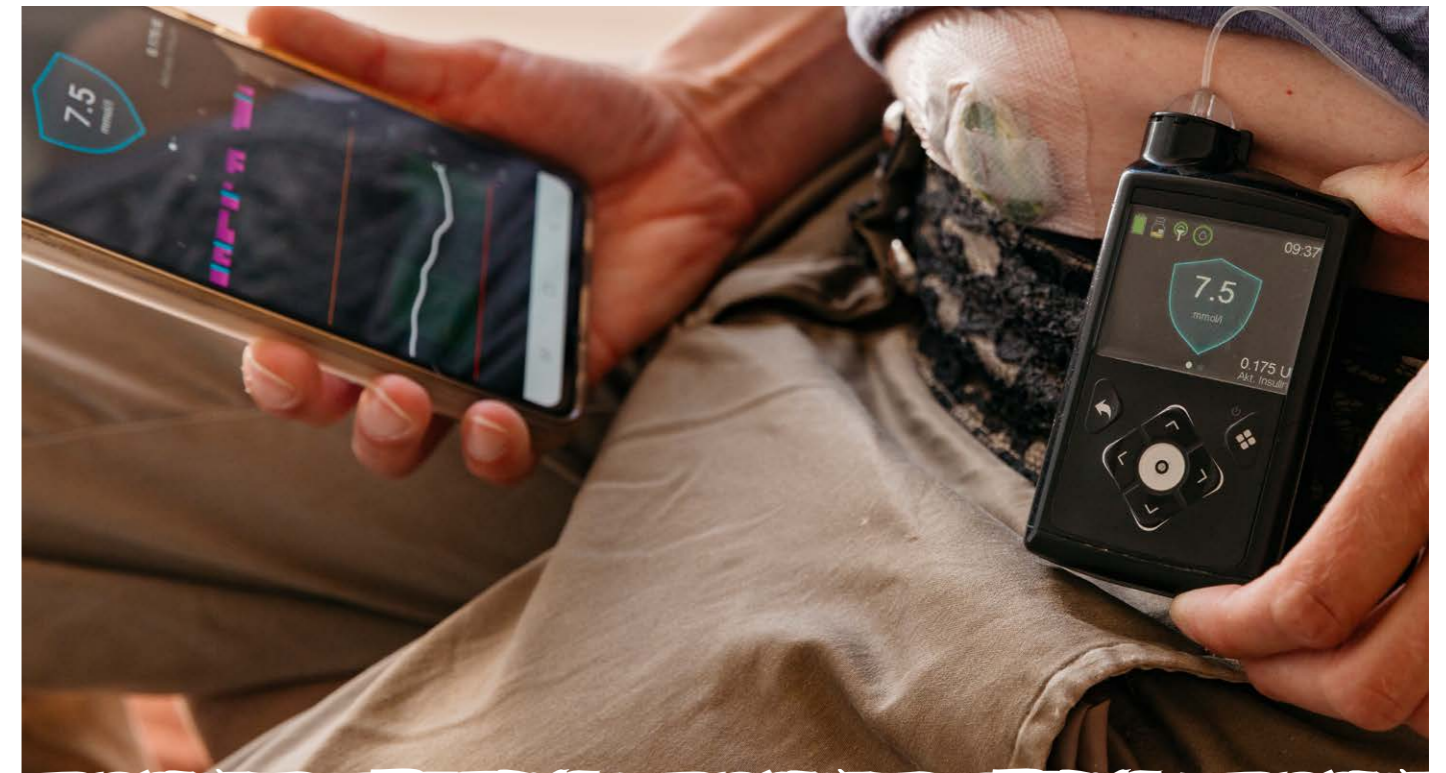
Keine typischen Symptome

«Betroffene eines CF-Diabetes weisen oft keine typischen Symptome auf, wie sie beim Typ-1- und -2-Diabetes vorkommen, sondern zeigen eine Abnahme der Lungenfunktion, eine Häufung von Lungeninfektionen und leiden an Gewichtsverlust. Der relative Insulinmangel führt zu einer Überzuckerung; der erhöhte Zuckerspiegel wiederum

fördert das Bakterienwachstum an den oberen Atemwegen, was zu häufigeren Lungeninfektionen führt, nimmt man gemäss einer Laborstudie¹ an», erläutert die Oberärztin. Zudem seien CF-Betroffene ohnehin äusserst infektanfällig. «Die grosse Herausforderung beim CF-Diabetes ist die hohe Therapielast, die die Betroffenen bereits tragen – durch die medikamentöse, Atem- und Physiotherapie sowie regelmässige Untersuchungen im Spital. Diese nimmt mit einer Insulintherapie und Überwachung des Blutzuckerspiegels noch zu. Trotzdem versuchen wir, diese Last nicht zu hoch werden zu lassen», betont Doktor Hintze.

Herausfordernder Alltag

Die Hypoglykämie (Unterzuckerung) spielt bei CF-Betroffenen eine wichtige Rolle: Aufgrund von Mangelernährung, ihres meist niedrigen Körpergewichts sowie des erhöhten Energiebedarfs haben Patientinnen und Patienten mit CF-Diabetes ein erhöhtes Risiko für Unterzuckerungen. Hinzu kommt eine gestörte Gegenregulation des Körpers bei Unterzuckerung: Auch wenn noch ein Rest Insulin freigesetzt wird,



Beispiel einer Insulinpumpe mit Sensor und App im Einsatz.

geschieht dies oft verzögert. Zudem ist der Gegenspieler des Insulins, das Glukagon, bei CF vermindert. «Therapiert wird der CF-Diabetes mit synthetischem Insulin. Die Herausforderung besteht darin, die passende Dosis zu finden, damit es bei Betroffenen weder zu einer Über- noch zu einer Unterzuckerung kommt», erklärt die Oberärztin. Die Symptome bei einer Unterzuckerung reichen von Zittern, Nervosität, Herzklopfen, Schwitzen, Unruhe und verschwommenem Sehen bis zu Verwirrtheit, Benommenheit und Bewusstseinsverlust.

Mögliche Komplikationen

Aufgrund der allgemein längeren Lebenserwartung von CF-Betroffenen werden sogenannte mikrovaskuläre Komplikationen relevanter (die kleinen Blutgefässe betreffend). Das heisst, neben der Überwachung des Blutzuckerspiegels müssen auch Schädigungen der Augen, der Nerven und der Nieren regelmässig kontrolliert werden. Je länger jemand an CF leidet, desto

häufiger treten Komplikationen auf. «Was die CFTR-Modulatoren-Therapie betrifft, wissen wir noch zu wenig über die Auswirkungen auf den CF-Diabetes. Aber was wir mit Sicherheit sagen können: Makrovaskuläre Komplikationen, welche die grossen Gefässe betreffen, sind seltener. Das heisst, CF-Betroffene leiden nicht häufiger an einem Herzinfarkt oder Hirnschlag als Menschen mit Typ-1- oder -2-Diabetes», berichtet Doktor Hintze erfreut.

Weitere Folgen eines CF-Diabetes

«Die Folgen der gestörten Bauchspeicheldrüsenfunktion besprechen wir in der Sprechstunde. Weil die exokrinen Drüsenzellen (nach aussen abgebend), welche die Verdauungssäfte in der Bauchspeicheldrüse produzieren, um sie in den Dünndarm abzugeben, nicht mehr richtig funktionieren, werden sie durch Enzyme wie «Creon» unterstützt. Wir fragen die Patientinnen und Patienten, wie sie damit zurechtkommen und untersuchen Gewichtsverlauf und Stuhl. Manchmal raten wir

Betroffenen auch, unsere Ernährungsberaterinnen aufzusuchen. Aus endokrinologischer Sicht kann es sein, dass ein Sexualhormon- beziehungsweise ein Testosteronmangel entsteht, weil die Hoden als Produktionsstätte geschwächt sind (endokrin = nach innen abgebend). Dies führt bei männlichen Betroffenen nicht nur zu Müdigkeit und eingeschränkter Leistungsfähigkeit, sondern auch zu einer Potenzminderung. Besteht bei einem Paar ein Kinderwunsch, thematisieren wir dies ebenfalls in der Sprechstunde», erklärt die Oberärztin weiter. «Eine Nervenschädigung kann ausserdem zu einer Magenentleerungsstörung führen, was sich durch Völlegefühl, Aufstossen und Schmerzen äussert. Vielen Patientinnen und Patienten erhalten «Motilium» zur Steigerung der Magenaktivität. Oder sie leiden gar an einer Polyneuropathie – einer Schädigung mehrerer Nerven. Dies hat grosse Auswirkungen auf ihr Wohlbefinden und ist sehr schwierig zu therapieren.»



Dr. med. Sophie Charlotte Hintze
Oberärztin Universitätsspital Zürich (USZ)
Klinik für Endokrinologie, Diabetologie
und Klinische Ernährung

Weitere Begleiterkrankungen

Eine weitere Begleiterkrankung kann laut Doktor Hintze eine diabetische Retinopathie sein, eine Netzhautschädigung des Auges. Diese äussert sich bei Betroffenen durch dunkle Flecken, unscharfes Sehen und Lichtblitze. Nervenschädigungen können auch die Füsse betreffen: Dabei werden die Tastempfindlichkeit und der Gleichgewichtssinn verringert und die Gangunsicherheit erhöht. Auch besteht eine erhöhte Verletzungsgefahr und schlechtere Wundheilung. Barfuss laufen ist deshalb nur bedingt empfohlen.

Verbesserungen unter Trikafta

«Welche Auswirkungen die neuen CFTR-Modulatoren auf den CF-Diabetes haben, ist noch nicht vollständig geklärt, da zu wenig Daten vorhanden sind. Wir haben jedoch gewisse Vorteile festgestellt: Unter Trikafta können sich die Blutzuckerwerte verbessern und der Insulinbedarf verringern. Häufig fällt bei Betroffenen der jährlich durchgeführte orale Glukosetoleranztest (oGTT) besser aus», berichtet Doktor Hintze erfreut. Zudem würde bei vielen Patientinnen und Patienten eine Gewichtszunahme beobachtet, was zu einer höheren Lebenserwartung beitrage. Zeigte sich früher eine Störung im Zuckerstoffwechsel, würden nun viele Betroffene unter Trikafta bessere Glukosetoleranz-Werte aufweisen. «Dies sind aber wie gesagt vorläufige Ergebnisse. Die Verbesserungen hängen vom CFTR-Modulator und der Mutation der CF-betroffenen Person wie auch vom Alter und Geschlecht ab. Frauen mit CF weisen ein höheres Diabetes-Risiko auf als betroffene Männer», führt die Oberärztin aus.

Gutes Ernährungsmanagement und das ideale Hilfsmittel

«Generell ist ein gutes Ernährungsmanagement für Betroffene eines CF-Diabetes unerlässlich, aber dieses allein reicht nicht aus: Die heutige Insulintherapie basiert auf Pens (Spritzen) oder Pumpen, die mit Sensoren und einer App genutzt werden können, auf

der die Blutzuckerwerte angezeigt werden», erklärt Doktor Hintze. Während Betroffene die Blutzuckermessungen mithilfe eines Stichs in den Finger und eines Blutzuckerteststreifens vornehmen (kapilläre Glukose-Messung) und sich zu einer Mahlzeit selbst Insulin spritzen, liegen der Sensor und der Katheter der Insulinpumpe direkt auf der Haut (befestigt mit Spezialpflaster). Der Sensor misst den Blutzucker kontinuierlich in der Gewebeflüssigkeit. Dies ist unter Umständen weniger genau als die Messung im Blut, weshalb eine Über- oder Unterzuckerung verzögert angezeigt wird. «Welche Methode sich am besten eignet, hängt vom Insulinbedarf, Alltag und von den Wünschen der betroffenen Person ab. – Hat jemand eine gute Restfunktion und muss sich nur wenig Insulin spritzen, ist ein Pen ideal; wer sowohl langwirksames Insulin, vor allem in der Nacht, als auch kurzwirksames Insulin benötigt, ist auch mit einer Pumpe und Sensor gut beraten», findet die Oberärztin.

Von Pens und Pumpen

«Während ein Pen einfach zu handhaben ist, hat ein Sensor den Vorteil, dass er einen Alarm auslöst, sobald der Blutzucker zu hoch oder zu niedrig ist. Dies kann für eine sicherheitsbedachte Person entlastend sein. Zudem fällt der Stich in die Fingerspitze weg und der Glukoseverlauf kann kontinuierlich über die App verfolgt werden. Dabei kann festgestellt werden, welche Lebensmittel einen positiven Einfluss auf den Blutzucker haben. Der Nachteil des Sensors besteht in der zeitlich verzögerten Messung und der 24-stündigen Tragedauer, was zu gelegentlichen lokalen Hautirritationen führen kann. Die Sensoren sind jedoch seit Jahren bei vielen CF-Betroffenen im Einsatz und stellen keine erhöhte Infektionsgefahr dar, weshalb sie auch immunsupprimierten Patientinnen und Patienten empfohlen werden», erklärt Doktor Hintze. Und schiebt einen letzten Hinweis zu Hygiene und Sicherheit nach: «Beim Pen ist tägliches Nadel-

wechsellern Pflicht. Zudem müssen die Hände sauber und die Haut an der Fingerspitze gesund sein. Der Sensor muss je nach Modell alle 10 bis 14 Tage ausgetauscht werden, Pumpe und App müssen technisch einwandfrei funktionieren und der Katheter darf nicht verstopft sein. Überhaupt sollten alle Menschen mit Diabetes auf eine gute Fusspflege achten: Denn rissige Hornhaut und kleine Wunden können Eintrittspforten für Erreger sein.»

¹ Title: Elevated paracellular glucose flux across cystic fibrosis airway epithelial monolayers is an important factor for Pseudomonas aeruginosa growth. Author: Garnett JP, Gray MA, Tarran R, Brodrie M, Ward C, Baker EH, Baines DL. PLoS One. 2013;8(10):e76283. Epub 2013 Oct 4.

Vorkommen des CF-Diabetes bei Kindern und Erwachsenen

Lediglich 1.66% der Kinder unter 18 Jahren haben einen CF-Diabetes, der mit täglicher Insulin-Abgabe behandelt wird. Bei den Erwachsenen haben knapp 71% keinen Diabetes. 25%, also jede vierte CF-betroffene Person, hat einen Diabetes, der mit täglicher Insulin-Abgabe behandelt wird. Rund 2% haben einen Diabetes, der mit Diät-Anpassung therapiert wird.

Quelle: Schweizerisches CF-Register, Daten 2021



Ihr Vermächtnis zählt, wie jeder Atemzug!

Erbschaften und Legate:
cystischefibroseschweiz.ch/legat

Ihr Kontakt:
Ayu Slamet, +41 31 552 33 03
ayu.slamet@cystischefibroseschweiz.ch

Cystische Fibrose Schweiz
Mucoviscidose Suisse
Fibrosi Cistica Svizzera
Cystic Fibrosis Switzerland



BIOLOGISCH FAIRTRADE

CAFFÈ CHICCO DORO TRADITION bio

IN GRANI BOHNE EN GRAINS WHOLE BEAN 500 g e

FAIRTRADE

CH-BIO-006 Agricoltura non UE

CAFFÈ CHICCO DORO

Dringender Bedarf an psychologischer Unterstützung in CF-Zentren

Obwohl es den meisten Kindern und Jugendlichen mit CF heute besser geht als vor 20 Jahren, ist die Diagnose für viele Eltern ein Schock: Während für die einen eine Welt zusammenbricht, sind andere froh, die Beschwerden endlich benennen zu können. Auch die jungen Betroffenen gehen unterschiedlich mit ihrer Krankheit um. «Ist der Schock oder die Belastung zu gross, braucht es psychologische Beratung und Betreuung durch eine Fachperson», findet Prof. Dr. med. Alexander Möller.

Interview mit Prof. Dr. med. Alexander Möller

Wie reagieren Eltern auf die Diagnose Cystische Fibrose?

Gleich nach der Geburt denken die Eltern, sie haben ein gesundes Kind. Dann sagen wir ihnen einige Tage später, wir hätten eine Auffälligkeit im Neugeborenen-Screening entdeckt und machen einen Schweisstest, der den Verdacht auf CF bestätigt. Wenn wir die Eltern über die Krankheit aufklären, ist das für sie meist ein massiver Schock. Andere Eltern haben vielleicht bereits am Stuhlgang des Kindes bemerkt, dass etwas nicht stimmt. Sie sind froh, wenn wir ihnen sagen können, warum das so ist, auch wenn es hart ist. Bei wieder anderen Kindern hat man die Diagnose vielleicht verpasst, sie haben einen langen Leidensweg hinter sich und endlich klärt man ein langjähriges Problem.

Wie gehen die Eltern mit diesem Schock um?

Ganz unterschiedlich. In der Regel freuen sich alle Eltern riesig auf ihr Kind und dann ist es ein krankes Kind. Das halten nicht alle gleich gut aus.

Manche trifft es sehr hart; für sie bricht eine Welt zusammen, während andere die Diagnose hinnehmen und sagen: «Es ist nun einfach so.» Aber dank den heutigen Therapien, unter anderen Trikafta, ist für viele der Umgang damit einfacher. Denn es gibt Hoffnung für ihr Kind. Es ist wichtig, im Gespräch darauf einzugehen. Manche möchten dann am liebsten sofort mit der Therapie für ihr Kind beginnen.

Wie wirkt sich CF auf die Psyche von Kindern und Jugendlichen aus?

Das kommt darauf an. Viele Kinder haben heutzutage, auch ohne die neuen Therapiemöglichkeiten, einen relativ guten Verlauf. Man sieht ihnen die Erkrankung auch oft nicht mehr an: Sie sind nicht mehr stigmatisiert, weil sie sehr dünn oder klein sind und Uhrglasnägel haben. Viele sind psychisch stabil. Andere setzen sich sehr mit ihrer Krankheit auseinander: Haben sie einen schlechten Verlauf, sind aufgrund von Infekten oft im Spital und nicht gleich leistungsfähig wie andere Gleichaltrige, dann sind sie sehr belas-

tet. Manche fragen sich auch: «Warum lebe ich eigentlich?» Heute kommt die Problematik von Trikafta hinzu – insbesondere für diejenigen, die es aufgrund ihrer Mutation nicht nehmen können.



Prof. Dr. med. Alexander Möller
Pädiatrie, pädiatrische Pneumologie,
Schlafmedizin (SSSSC)
Leitender Arzt, Leiter Pneumologie
am Universitäts-Kinderspital Zürich –
Eleonorenstiftung

Sie fragen sich dann: «Jetzt habe ich CF und kann nicht einmal vom Medikament profitieren?» Sie fühlen sich doppelt bestraft. Hinzu kommt, dass es häufig Kinder mit den schweren Formen sind, für die Trikafta nicht in Frage kommt.

Wie merken Sie, dass die Kinder psychisch belastet sind?

Viele Kinder und Jugendliche sprechen nicht über ihre Erkrankung. Aber manchmal erzählen die Eltern oder die Physiotherapeutin, der Physiotherapeut etwas. In der Sprechstunde fragen wir unsere Patientinnen und Patienten natürlich auch nach ihrem Befinden. Da merken wir schnell, wenn es jemandem

nicht gut geht. Insbesondere, wenn der Verlauf nicht gut ist, ist das für die Kinder und Jugendlichen ein schweres Los. Ich erinnere mich an ein ungefähr achtjähriges Mädchen, das extrem Mühe hatte mit seiner Krankheit und damit, dass es anders ist als seine Kameradinnen. Es hat seinen Eltern gesagt, es sterbe ja sowieso. Zu Beginn wollte es nicht einmal die neue Therapie mit Trikafta ausprobieren, weil es komplett resigniert hatte. Das war für die Eltern natürlich eine Zerreihsprobe. Dank dem Einsatz einer externen Psychologin konnte das Mädchen schliesslich umgestimmt werden. Das zeigt, wie wichtig es ist, eine solche Person im Team zu haben.

Wie werden ihre Ängste und Sorgen zurzeit aufgefangen? Wer kümmert sich um ihre seelische Verfassung?

Wir sind ja nicht einfach nur Pneumologen. Wir sind zuständig für den gesamten Patienten, da gehört die Seele dazu. Als erste Ansprechperson kümmern wir uns um Ängste und Sorgen und klären auf, soweit wir können. Bei schwierigeren Fällen schauen wir, dass jemand baldmöglichst eine psychologische oder psychiatrische Therapie anfangen kann. Die Sozialarbeitenden in unserem multidisziplinären Team können ebenfalls einen Teil der Belastung auffangen, aber sie sind nicht spezialisiert. Da braucht es unbedingt Profis.

Pilotprojekt «Psychologische Versorgung an CF-Zentren»

Nach einer Umfrage unter Mitgliedern und CF-Zentren plant Cystische Fibrose Schweiz (CFS) ein Pilotprojekt zur «CF-fokussierten psychologischen Beratung und Betreuung». Dafür soll an einem CF-Zentrum eine Teilzeitstelle einer Psychologin oder eines Psychologen finanziert werden. CFS leistet dafür eine Defizitgarantie.

Vier Fragen an Dr. med. Andreas Jung

Warum braucht es eine Psychologin, einen Psychologen im CF-Team?

CF ist eine komplexe, potenziell schwer verlaufende chronische Erkrankung mit in der Regel reduzierter Lebenserwartung. Vereinzelt Patientinnen und Patienten geht es nach wie vor sehr schlecht, entweder weil sie keinen CFTR-Modulator bekommen können oder weil die Krankheit bereits weit fortgeschritten war, bevor sie eine Modulatortherapie erhalten haben. Viele Familien haben Schwierigkeiten mit der Akzeptanz der Diagnose CF für ihr Kind; zudem sind das Krankheitsmanagement und der Therapieaufwand sehr belastend. Da brauchen wir unbedingt psychologische Unterstützung, und zwar seit Jahren.

Wie soll dies finanziert werden?

Geplant ist, dass die Psychologin, der Psychologe über das Taxpunktesystem der Krankenkasse abrechnen kann und die Stelle so bald wie möglich selbsttragend wird. Damit wir von der Geschäftsleitung des Spitals die Bewilligung für die Stelle erhalten, übernimmt CFS eine Defizitgarantie. Der CFS-Vorstand wird nun beraten, an welchem CF-Zentrum die ersten Fachpersonen mit einem 10 bis 20 Prozent Pensum starten und die Betreuung übernehmen könnten.

Was ist der Vorteil, eine Psychologin, einen Psychologen im CF-Team zu haben?

Die Integration in ein CF-Team ist absolut zentral, weil die Psychologin oder der Psychologe aus den internen Fallbesprechungen weiss, worum es geht. Sie kennt die Krankheit, die betroffenen Kinder und Jugendlichen sowie ihre Familien. Einer externen Person fehlt dieser relevante Kontext. Zudem kann eine integrierte Psychologin, ein integrierter Psychologe – etwa bei einer Eskalation – auch den internen Teammitgliedern zeitnah zur Seite stehen.

Was ist der aktuelle Projektstand?

Sagen wir einfach: «Gut Ding will Weile haben!». Aber, wir möchten noch dieses Jahr mit dem Pilotprojekt an einem CF-Zentrum starten.

Dr. med. Andreas Jung,
Vorstandsmitglied CFS und Mitinitiant des Pilotprojekts

Gibt es diese Profis in den CF-Zentren?

Nein, leider fehlt die psychologische Beratung und Betreuung an den Zentren! Hinzu kommt die Schwierigkeit, dass nicht all unsere Patientinnen und Patienten in der unmittelbaren Umgebung des Zentrums wohnen, sondern zum Teil von weit her anreisen. Hier könnten Online-Beratungen eine gewisse Abhilfe schaffen.

Heute geht es vielen jungen CF-Betroffenen dank Trikafta eindeutig besser. Wie wirkt sich das auf ihre Lebenspläne aus?

Dadurch, dass es allen Betroffenen heute wesentlich besser geht als noch vor 20 Jahren, gibt es bei uns praktisch niemanden, der nicht seinen Traumberuf hätte erlernen können. Die Sozialarbeitenden in unserem Team helfen bei der Berufsfindung: Die Begleitung der CF-Betroffenen ist meistens sehr eng, umfassend und aufwändig. Die meisten können ihre Lebensträume ausleben – da gibt es keine Limite mehr. Ich kenne einen CF-Betroffenen, der Schreiner gelernt hat, was früher wegen des Staubes undenkbar gewesen wäre. Schreiner tragen seit jeher FFP-Masken. Diese kamen übrigens nicht aus der Medizin, sondern aus der Industrie. Nur vom Maurer-Beruf wird wegen des feinen Steinstaubes noch abgeraten.

Psychologische Beratung – ein grosses Bedürfnis von CF-Betroffenen

Cystische Fibrose Schweiz hat die Bedürfnisse ihrer Mitglieder und der CF-Zentren in Bezug auf eine psychologische Beratung und Betreuung in einer Umfrage im Mai 2023 abklären lassen. Das Ergebnis lautet zusammengefasst: CF-Betroffene wollen eine psychologische Fachbehandlung, die in den CF-Zentren angeboten wird. Die CF-Zentren finden dies ebenfalls wichtig.

Da die guten Erfahrungen in den CF-Behandlungen dominieren und eine positive Grundstimmung gegenüber den Behandelnden herrscht, kann von einer Versorgungslücke in der Therapie gesprochen werden. Eine Einschränkung vorneweg: Nicht alle CF-Betroffenen oder ihre Angehörigen benötigen eine psychologische Behandlung. Aber für diejenigen, die dies nachfragen, gibt es heute einerseits zu wenig Angebote und andererseits sind jene, die es gibt, oft zu wenig bekannt.

Bereits die Hälfte in psychologischer Behandlung

Die Hälfte der antwortenden CF-Betroffenen hatte eine psychologische Behandlung in Anspruch genommen oder nimmt sie noch in Anspruch, meist in mehreren Sitzungen.

Die meisten CF-Zentren bieten psychologische Beratung oder Betreuung an, am häufigsten durch Sozialarbeitende, gefolgt von Psychologinnen und Psychologen oder von Psychiaterinnen und Psychiater (Ärztenschaft).

Für alle Lebenssituationen

Eine psychologische Behandlung ist den Betroffenen in allen Lebenssituationen wichtig, vor allem wenn sich der Gesundheitszustand verschlechtert, wenn eine Therapie nicht geeignet ist,

bei der Diagnoseeröffnung, dann in der Pubertät, bei der Diagnoseeröffnung, im Arbeitsumfeld, wenn eine Therapie nicht geeignet ist, sowie in der Familienplanung und in der Partnerschaft. Bedeutend, aber weniger wichtig, sind die Lebenssituationen der Kinder. Für psychologische Behandlung in Freizeitsituationen und bei Medikationsfragen sah die Mehrheit hingegen keinen Bedarf.

Wahlfreiheit und persönlicher Kontakt

Den CF-Betroffenen ist die Wahrnehmung als Mensch (Einfühlungsvermögen), Grundwissen über CF und eine langfristige Behandlungsmöglichkeit am wichtigsten. Die psychologische Ausbildung steht im Vordergrund. Sie möchten eine Auswahl an Fachpersonen haben, und zwar im Rahmen der CF-Behandlung.

Treffen vor Ort ziehen die Betroffenen den virtuellen Treffen vor. Deswegen sind auch die Wohnsitznähe und die Wahlfreiheit via einer Liste von gewisser Bedeutung.

Während die Betroffenen sich eine gewisse Distanz zwischen den Psychologinnen, den Psychologen und den übrigen CF-Behandelnden vorstellen können, sehen die Zentren deren Eingliederung ins CF-Team und ihre Teilnahme an den Fallbesprechungen als entscheidenden Vorteil.

Die Betroffenen erwarten Angebot und Kontaktaufnahme seitens des Zentrums, nicht nur «einen Hinweis», nicht nur «Googlen Sie mal!» oder die Abgabe einer «Visitenkarte». Die Zentren sehen die Kontaktaufnahme eher als Aufgabe der Betroffenen.

Abschliessend entspricht die psychologische Behandlung für die Betroffenen einem grossen Bedürfnis, und für die CF-Zentren ist sie ein «Must-have».

CFS bedankt sich bei allen, die sich an der Umfrage beteiligt haben.

Pankreas-Enzym-Ersatztherapie bei Cystischer Fibrose

Pankreas-Enzyme beim Essen einnehmen – das kennt fast jede Person mit Cystischer Fibrose (CF). Genau genommen geht man davon aus, dass bei neun von zehn Personen mit CF die Ausschüttung der Pankreas-Enzyme nicht ausreichend funktioniert. Um dies festzustellen, wird die Menge Pankreas-Elastase in einer Stuhlprobe gemessen. Liegt der Wert tiefer als der Referenzwert, ist davon auszugehen, dass die Pankreasfunktion nicht ausreichend ist.

Autorin: Sue Schupp, BSc Ernährungsberaterin SVDE, Luzerner Kantonsspital

Aber wie war das nochmals mit der Verdauung und den Enzymen?

Wenn wir essen, gelangt das gekaute Essen in den Magen und wird dort mit Magensäure versetzt. Danach gelangt der Speisebrei in den Dünndarm, wo von der Bauchspeicheldrüse (in der Fachsprache Pankreas) ein Verdauungssaft hinzukommt, der unter anderem verschiedene Enzyme enthält: die Lipase, die Amylase und die Protease. Enzyme kann man sich wie Scheren

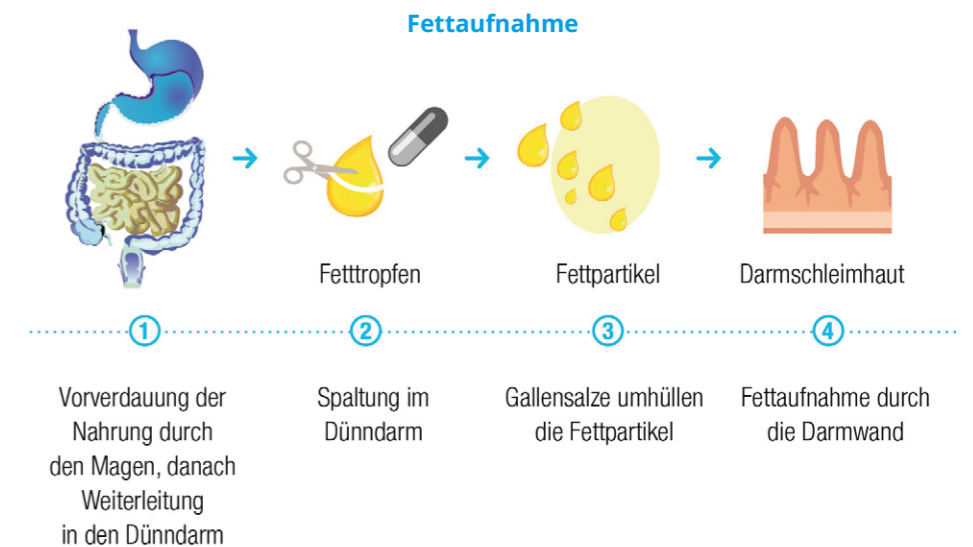
vorstellen, welche die Nährstoffe in ihre kleinsten Bestandteile zerteilt. Die Lipase zerschneidet Fette (Lipide), die Amylase ist für die Kohlenhydrate zuständig und die Protease zerteilt Eiweisse (Proteine). Danach sind die einzelnen Teilchen so klein, dass sie die Darmwand passieren, in den Körper aufgenommen und für alle möglichen Prozesse genutzt werden können, wie beispielsweise die Energiegewinnung.

Was ist nun das Problem bei CF?

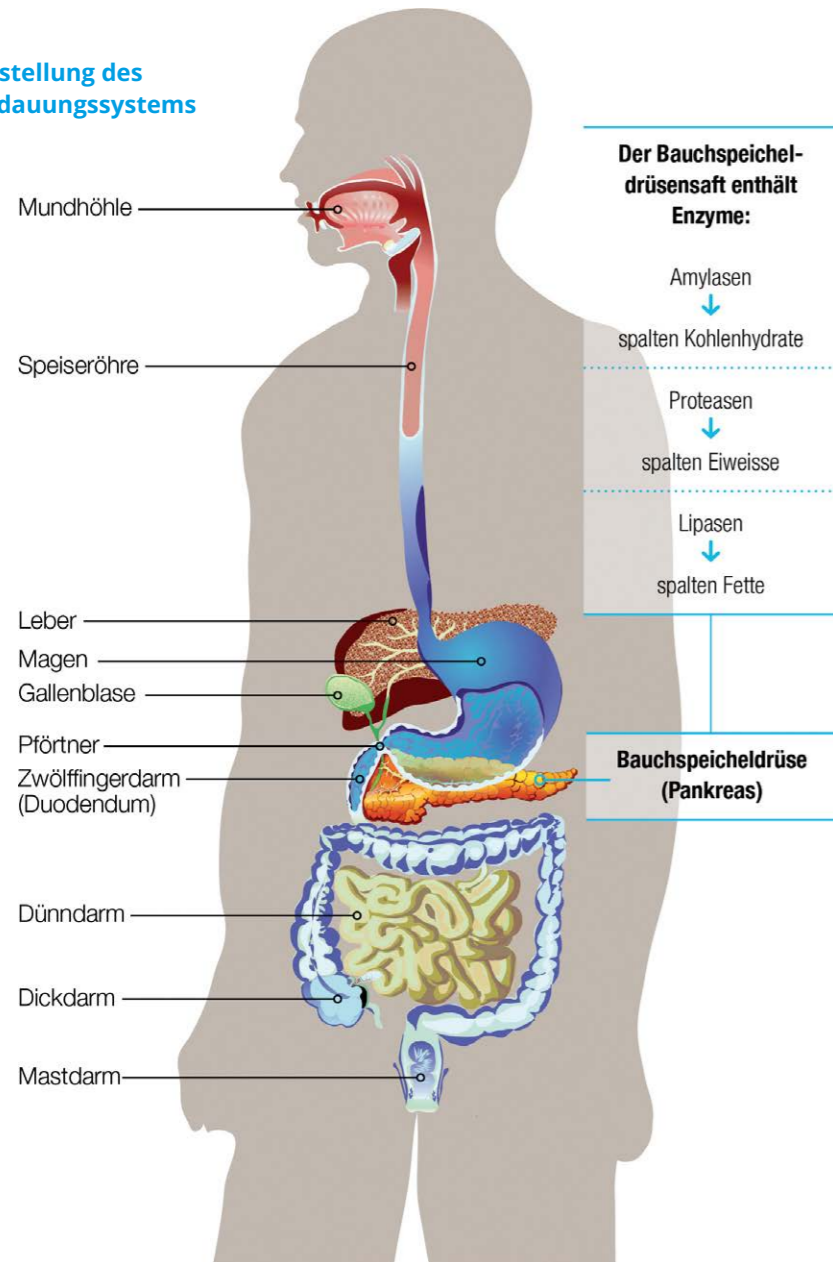
Bekanntlich sind bei CF-Betroffenen Körperflüssigkeiten zäher, und das ist auch bei den Verdauungssäften der Fall. Weil deswegen nicht ausreichend Verdauungsenzyme in den Dünndarm gelangen, können die Nährstoffe nur teilweise aufgespalten werden. Dies hat zur Folge, dass ein Teil der Nährstoffe unverdaut wieder ausgeschieden wird und vom Körper nicht genutzt werden kann. So geht ein Teil des Essens



Sue Schupp, BSc Ernährungsberaterin SVDE, Luzerner Kantonsspital



Darstellung des Verdauungssystems



sozusagen «verloren» und der Körper kommt nicht zu den Nährstoffen, die er braucht. Das kann sich mit einem knappen Gewicht oder auch durch zu tiefe Blutwerte der fettlöslichen Vitamine – trotz regelmässiger Einnahme der verschriebenen Vitamin-Supplemente – bemerkbar machen.

Zudem erkennt man eine ungenügende Enzym-Aktivität an sogenannten Fettstühlen, welche ölig sind und übel riechen. Auch Bauchschmerzen, Bauchkrämpfe, Blähungen, Wind-

abgang, Durchfall oder Verstopfung können deswegen auftreten. Um diese Beschwerden zu behandeln, nehmen Personen mit einer reduzierten Aktivität der Pankreasfunktion, Pankreas-Enzyme ein. Sie sind als Kügelchen erhältlich, die «Micropellets» genannt werden, und werden von kleinen Kindern mit einem Messlöffel direkt eingenommen. Mit dem Älterwerden erfolgt ein Wechsel auf Kapseln, die Micropellets enthalten. Diese kleinen Kügelchen sind von einem säure-resistenten Mantel umgeben, damit

die Enzyme von der Magensäure nicht angegriffen und inaktiviert werden. Sind sie vom Magen ins basische Milieu des Dünndarms gelangt, geht dieser Schutz auf und die Enzyme entfalten dort ihre Wirkung.

Damit der säureresistente Mantel nicht vorzeitig aufgeht und das Medikament auch sonst gut wirken kann, gilt es bei der Einnahme auf folgende Punkte zu achten: Die Micropellets dürfen nicht gemörsert oder zerkaut werden. Sie können mit einer kleinen Menge Flüssigkeit oder breiigem Essen gemischt werden, wobei Lebensmittel mit einem sauren pH-Wert zu bevorzugen sind – beispielsweise Apfelsmus, Joghurt oder Orangensaft. Die Mischung muss aber innert weniger Minuten eingenommen werden, sonst nimmt die Wirkung ab. Wichtig ist, dass die Enzyme immer mit dem ersten Bissen oder mit dem ersten Schluck Schoppen eingenommen werden, so dass sie gleichzeitig mit dem Essen im Magen-Darmtrakt ankommen. Und ganz optimal ist es, die Enzym-Menge in mehreren Portionen über die Mahlzeit verteilt einzunehmen – dies gilt insbesondere bei langen oder fettreichen Mahlzeiten.

Wie findet man heraus, ob die Dosierung stimmt?

Auf der Verpackung ist jeweils angegeben, wie viele Lipase-Einheiten in den Micropellets oder den Kapseln enthalten sind. Mit dieser Angabe wird die verordnete Menge berechnet. Es gibt vom Hersteller und von verschiedenen Gesellschaften Empfehlungen zur Enzym-Dosierung, die einen gewissen Rahmen vorgeben. Dabei gibt es unterschiedliche Herangehensweisen, wobei das Alter, das Körpergewicht, der Ernährungszustand, der Schweregrad der Pankreasinsuffizienz, die Magen-Darmbeschwerden und die Fettzufuhr eine Rolle spielen. Letztendlich ist die benötigte Menge aber individuell. Erfahrungsgemäss lässt sich dies folgendermassen zusammenfassen (siehe Tabelle):

Orientierung zur Enzymdosierung für CF-Betroffene

Alter	Dosierung nach Körpergewicht [kg KG]	Dosierung nach Fettzufuhr	Dosierung nach Mahlzeit
Säuglinge [<1 Jahre]	≤ 10 000 LE/kg KG / d	2000 LE/g Fett 2ML Creon Micro/1TL Öl	Milch-Mahlzeiten: 2500–10 000 LE/MZ ½-2 ML Creon Micropellets pro Mutter-/Säuglingsmilch-Mahlzeit Brei-Mahlzeit/Essen vom Tisch: 5000-20 000 LE/MZ 1-4 ML Creon Micropellets pro Mahlzeit
Kinder [≥1 Jahre] und Erwachsene	≤ 10 000(-12 000) LE/kg KG/d	2000–4000 LE/g Fett	Mahlzeiten: ≤ 1000–2500 LE/kg KG/MZ Bei Micropellets: ≥ 2–5 ML pro Mahlzeit Bei Kapseln à 10 000 LE: 1–20 Stück Bei Kapseln à 25 000 LE: 3–8 Stück

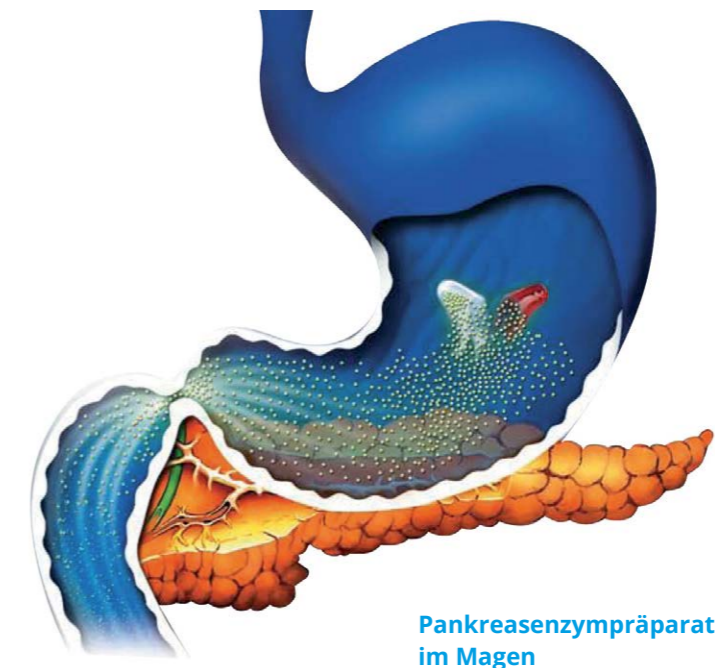
LE = Lipase-Einheiten
MZ = Mahlzeit
ML = Messlöffel
d = Tag
g = Gramm
kg = Kilogramm
KG = Körpergewicht

Die Dosis überprüfen sollte man, wenn die beschriebenen Beschwerden, trotz Enzymeinnahme, weiterbestehen. Da sich die Dosierung beispielsweise mit dem Wachstum verändern kann, ist es wichtig, diese bei den Kontrollterminen mit dem CF-Team zu überprüfen. Grundsätzlich sind auch bei Personen mit CF andere Ursachen von gastrointestinalen Beschwerden möglich. Bei anhaltenden Beschwerden, trotz optimaler Enzymdosierung, sollte deshalb ärztliche Rücksprache genommen werden.

Was verändern CFTR-Modulatoren?

Und wie sieht es aus, wenn eine Person mit CF nun CFTR-Modulatoren einnimmt? Dafür interessiert sich auch die Fachwelt brennend. Im Moment ist es noch zu früh, um darauf eine abschliessende Antwort zu geben. Nach heutigem Stand können die Pankreas-Enzyme nicht einfach abgesetzt werden. Aber es scheint, dass gerade CF-Betroffene, die in jungen Jahren die Modulatoren erhalten, auf eine wenigstens teilweise Erholung der Pankreas-Funktion und damit eine Reduktion der Pankreas-Enzym-Einnahme hoffen dürfen. Wir bleiben dran...

Die drei Grafiken wurden von Viatrix zur Verfügung gestellt.



abilis 

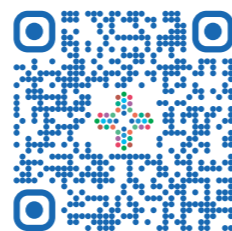
Die Apotheke zum
Rebstock ist nun Partner
des Vereins Cystische
Fibrose Schweiz,

und es geht besser.

Mit der Abilis-App können Sie:

- ✦ Erneuerbare Medikamente bestellen.
- ✦ Ihre Behandlung jederzeit verfolgen.
- ✦ Ihre Produkte online einkaufen.

Erstellen Sie Ihr Konto online oder in Ihrer Rebstock-Apotheke und profitieren Sie von einer privilegierten Verbindung zu Ihrer Vertrauensapotheke.



Mit Abilis haben Sie Ihre Gesundheit umfassend im Blick und im Griff.



Rechnungen

Abilis ermöglicht Ihnen den Zugriff auf alle Ihre Apothekenrechnungen, sowohl jene, die direkt an Ihre Krankenversicherung gesendet wurden, als auch jene, die an Sie adressiert sind. Dies erleichtert Ihnen die administrative Verwaltung Ihrer Behandlungen.



Medikation

Dank des Medikationsplans haben Sie jederzeit und überall eine vollständige Übersicht über Ihre laufenden Behandlungen zur Hand. Sie erhalten Zugang zu wichtigen Informationen wie die Dosierung und Verwendung jedes einzelnen Medikaments.



Allergien

Überprüfen Sie Ihre Allergien und/oder Unverträglichkeiten in der Abilis-App und geben Sie wichtige Informationen an Gesundheitsfachpersonen weiter. So sichern Sie beispielsweise Ihre medizinische Versorgung ab.



Online-Bestellung

Sie benötigen ein rezeptfreies Medikament, Kosmetika oder ein parapharmazeutisches Produkt? Machen Sie sich das Leben leichter: Bestellen Sie online oder über Ihre App in nur wenigen Sekunden!



Impfungen

Mit Abilis haben Sie jederzeit Zugriff auf alle Informationen zu den Impfungen, die Sie in Ihrer Apotheke oder anderswo erhalten haben. Sie können Ihre Impfbestätigungen einsehen und wann immer erforderlich vorweisen.

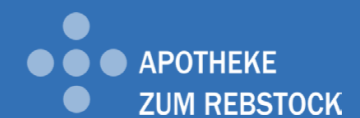


Sicherheit

Die Plattform Abilis wird in Schweizer Rechenzentren gehostet, welche die höchsten Sicherheitsstandards des Bundes erfüllen und nach ISO 27001, VDSZ und GoodPriv@cy zertifiziert sind.

Weitere Informationen

Apotheke Zum Rebstock
Grundstrasse 4, 8712 Stäfa
t. : 043 477 22 44
apothekezumrebstock@ovan.ch



Laufen für Menschen mit Cystischer Fibrose

Priska Lutz ist im Oktober 2022 stolze Mutter eines Sohnes geworden. Als Yannik zwei Wochen alt war, erhielt er die Diagnose Cystische Fibrose. Um auf die Krankheit aufmerksam zu machen, ist die passionierte Sportlerin am Zürich Marathon vom 23. April, sechs Monate nach der Geburt, 10 Kilometer gelaufen. Ihr Motto: «Laufen für Cystische Fibrose Schweiz – Team Yannik!»

Autorin: Cornelia Etter

Die Familie und Freunde von Priska Lutz unterstützten ihre Aktion mit einer Spende zugunsten von CFS. Insgesamt hat sie mit dem Spendenaufruf 7045 Franken gesammelt! Das CFS-Team gratuliert Priska Lutz zum erfolgreichen Lauf und bedankt sich für ihren einmaligen Einsatz. Im Namen der CF-Betroffenen bedanken wir uns auch bei allen, die CFS mit einer kleinen oder grossen Spende unterstützt haben.

Cystische Fibrose Schweiz hat uns aufgefangen

Priska Lutz hat sich mit ihrem Lauf für Cystische Fibrose engagiert, weil CFS auch für Sie da ist. Am dritten Tag nach der CF-Diagnose ihres Sohnes hat sich ihr Mann bei der Regionalgruppe Zürich gemeldet. «Sie haben sehr einfühlsam zurückgeschrieben und uns in dieser schweren Zeit aufgefangen. Zuerst ist mein Mann Mitglied geworden, ein paar Wochen später auch ich.

Ich finde es wertvoll, sich in der Regionalgruppe über praktische, alltägliche Dinge auszutauschen zu können – das ist das Einzige, wobei Ärzte nicht helfen können. Nicht, dass mich jemand falsch versteht: Wir sind im Universitäts-Kinderspital Zürich sehr gut aufgehoben und wurden vom ersten Tag an von

einem grossartigen Team aus Ärzten, Sozialarbeiterin, Pflegefachpersonen und Ernährungsberaterin betreut. Trotzdem brauche ich als Mutter von Yannik bei der täglichen Therapie manchmal Zuspruch und konkrete Tipps. Auch die Broschüre von CFS über die Babyjahre mit CF habe ich von A bis Z durchgelesen.»

Ein Schicksalsschlag, ein eingeschworenes Team

«Ich habe den Telefonanruf des Kinderarztes noch heute im Ohr», sagt Priska Lutz. Nach drei Tagen Tränen, Verzweiflung und unzähligen langen Gesprächen mit Familie, Freunden und Ärzten, beschloss die Familie Lutz, von nun an hoffnungsvoll nach vorne zu schauen.



Priska Lutz am Zürich Marathon, sechs Monate nach der Geburt von Yannik. Mit ihrer Teilnahme will sie auf Cystische Fibrose aufmerksam machen.



Der kleine Yannik strahlt seine Mutter an, bis er ins Bettchen muss. Laut Priska Lutz ist das seine Superkraft: «Er kann gut einschlafen!»

Und die Ehepartner versprochen einander, sich trotz allem auch als Paar nicht aus den Augen zu verlieren. «Sehr geholfen hat mir auch die unbeschwertere Art, wie Serges Tochter aus erster Ehe mit der Situation umgegangen ist», erzählt die Mutter. «Sophie sagte: «Schaut ihn euch doch an, ihm geht es gut!» Das hat uns wacherüttelt und wir sind noch am selben Abend zusammen essen gegangen. Das Lachen, die Leichtigkeit hat uns allen gutgetan!»

Ab und zu überkommen sie dennoch starke Schuldgefühle Yannik gegenüber, dem sie als Eltern CF vererbt haben. «Yannik kann am allerwenigsten etwas dafür! Er hat mir so leidgetan, auch weil er noch so klein ist! Aber Serge sagte nur: Alle Eltern machen sich Sorgen um ihre Kinder, egal ob krank oder nicht.»

Das habe sie beruhigt. Sowie so seien sie als Patchwork-Familie ein gutes Team, das an einem Strick ziehe: «Wir wussten, es gibt nur eine Richtung: vorwärts!»

Ein lebenswertes Leben trotz täglicher Therapie

«Glücklicherweise entwickelt Yannik sich normal», berichtet die Mutter stolz. «Das Gewicht stimmt und dank den Verdauungsenzymen hat sich auch sein Stuhlgang verbessert.» Die Verabreichung der Creon-Kügelchen sei nicht immer einfach. «Ich stille ja noch und wenn Yannik unwillentlich an das Löffelchen stösst, sind die winzigen Kügelchen plötzlich überall im Bett. Das bringt mich trotz der ernststen Lage immer wieder zum Lachen!»

Sie komme inzwischen mit seiner Diagnose gut klar und finde, mit dem Inhalieren, den Enzymen und der Atemphysiotherapie lasse es sich leben. «Es ist ein lebenswertes Leben. Ich hoffe, Yannik sieht das später auch so!», sagt Priska Lutz nachdrücklich. Sie habe bei der Diagnose nicht gewusst, was als Familie auf sie zukomme und wie häufig etwa die Physio- und Arzttermine stattfinden würden. «Nun weiss ich es, und es ist viel, aber machbar.» Trotzdem versetzt es ihr manchmal einen Stich, wenn sie andere Mütter mit einem gesunden Baby sieht. Es schmerzt sie, dass ihr diese unbeschwerte Anfangszeit mit ihrem Baby genommen wurde.

«Mein Wunsch für Yannik ist eine gute Lebensqualität und dass er alles machen kann, was er möchte: In die Schule gehen, Freunde finden, eine Beziehung haben... Natürlich hoffe ich auch auf die Forschung. Vielleicht kann er in eineinhalb Jahren, wenn er zwei ist, schon vom Medikament Trikafta profitieren!»

Engagieren auch Sie sich!

Es muss nicht gleich ein Marathon sein! An den **marCHethons** können alle mitmachen und CF-Betroffene unterstützen: Entweder spazierend, laufend oder rennend; indem man eine Teilnehmerin, einen Teilnehmer sponsert oder einfach am Anlass dabei ist.

Die marCHethons finden in fünf Schweizer Städten statt:

Biasca:	2. September 2023
Lausanne:	7. Oktober 2023
Fribourg:	28. Oktober 2023
Bern:	28. Oktober 2023
La Chaux-de-Fonds:	28. Oktober 2023

Anmeldung zur Teilnahme und zum Spenden: marchethon.ch

Kontakte

Vorstand

Reto Weibel (Präsident)
reto.weibel@cystischefibroseschweiz.ch

Peter Mendler (Vize-Präsident)
peter.mendler@cystischefibroseschweiz.ch

Claude-Alain Barke (Vize-Präsident)
claude-alain.barke@mucoviscidosesuisse.ch

Dr. med. Andreas Jung
andreas.jung@kispi.uzh.ch

Yvonne Rossel
yvonne.rossel@cystischefibroseschweiz.ch

Anna Randegger
anna.randegger@cystischefibroseschweiz.ch

Geschäftsstelle
info@cystischefibroseschweiz.ch

Regionalgruppen

aargau@cystischefibroseschweiz.ch
basel@cystischefibroseschweiz.ch
bern@cystischefibroseschweiz.ch
FR-VD@mucoviscidosesuisse.ch
NE-JU@mucoviscidosesuisse.ch
ostschweiz@cystischefibroseschweiz.ch
ticino@fibrosicisticasvizzera.ch
gvrn@mucoviscidosesuisse.ch (Valais romand)
zentralschweiz@cystischefibroseschweiz.ch
zuerich@cystischefibroseschweiz.ch

Kommissionen

Kommission CF-Erwachsene:
kommision-CFE@cystischefibroseschweiz.ch

Kommission Transplantierte:
kommision-LTX@cystischefibroseschweiz.ch

Impressum

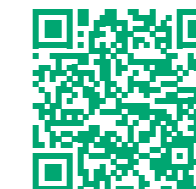
Mitgliedermagazin von Cystische Fibrose Schweiz

Herausgeberin
 Cystische Fibrose Schweiz (CFS)
 Stauffacherstrasse 17a
 Postfach
 3014 Bern
 Tel. +41 31 552 33 00
info@cystischefibroseschweiz.ch
cystischefibroseschweiz.ch

Spendenkonto

IBAN CH10 0900 0000 3000 7800 2

Online-Spende



Redaktion

Cystische Fibrose Schweiz

Layout

Feinheit AG

Druck

Wälti Druck GmbH

Bild Titelseite

Ruben Ung Fotografie

Auflage

2600



marchethon.ch

Spendenläufe im Herbst 2023:

- 02.09.2023** Biasca
- 07.10.2023** Lausanne
- 28.10.2023** Bern
- 28.10.2023** Fribourg
- 28.10.2023** La Chaux-de-Fonds

Online-Anmeldung und Informationen:
www.marchethon.ch

Bis zum Tag, an dem
Cystische Fibrose heilbar ist!



Cystische Fibrose Schweiz
Mucoviscidose Suisse
Fibrosi Cistica Svizzera
Cystic Fibrosis Switzerland