

Leben

— MIT CYSTISCHER FIBROSE —

Ausgabe 02/2019

CF
*im Wandel
der Zeit*

Verlagspostamt 8605 Kapfenberg, P.b.b. GZ 02Z032495



austria

(CYSTISCHE FIBROSE)
(HILFE ÖSTERREICH)

www.cf-austria.at



Cystische Fibrose verstehen

Je besser Betroffene und Angehörige über CF informiert sind, desto positiver lässt sich der Krankheitsverlauf und die Lebensqualität beeinflussen. Erfahren Sie auf www.CFSource.at mehr über die Krankheit, ihre Ursachen und die CF-Forschung.

Vertex baut mit seinen Medikamenten auf aktuelle Forschungsergebnisse. Damit leisten wir Pionierarbeit bei dem Bestreben, cystische Fibrose eines Tages heilbar zu machen.



www.CFSource.at



Liebe Leserinnen, liebe Leser!

CF im Wandel der Zeiten... auch bei uns im Vorstand von CF-Austria gibt es Veränderungen: Ich möchte mich bei Ihnen gerne als neuer Obmann vorstellen. Als 50-jähriger CF-Betroffener habe ich viel erlebt, und ich kenne die Probleme, die diese schwere Erkrankung mit sich bringt, recht gut. Seien es physische und psychische Herausforderungen, berufliche oder finanzielle Schwierigkeiten. Das Thema dieser Ausgabe ist also auch das meines eigenen Lebens.

Unsere aktuelle Zeitung beschäftigt sich eingehend mit der Geschichte der Wege der Medizin, CF-Betroffenen das Leben zu erleichtern und zu verlängern. Durch großes Engagement von ÄrztInnen, AtemphysiotherapeutInnen und Pflegepersonal wurden aus individuellen Behandlungsversuchen zielführende Therapiemethoden, welche sich auf das Leben der Betroffenen sehr positiv auswirkten. Sie erzählt aber auch von Erfolgen der Selbsthilfevereine, die gegen starke Widerstände politische Entscheidungen durchgesetzt haben, wie zum Beispiel die Zuerkennung von Pflegegeld für CF-Betroffene. Diese Errungenschaften sind jedoch schwer zu verteidigen. Da die Zahl der Betroffenen so gering ist, gibt es kaum jemanden, der für unsere Interessen eintritt. Ich möchte Sie daher ermuntern, sich in den Selbsthilfeverbänden zu engagieren: Als zahlendes Mitglied und Gast unserer Veranstaltungen, aber auch aktiv in der Vereinsarbeit. Die Vereine sind unsere Stimme nach außen und Ressourcen für Unterstützung untereinander. Nur starke Vereine können verhindern, dass von politischer Seite unter dem Primat der Einsparungsmaßnahmen gut funktionierende, hart erkämpfte Strukturen, zerstört werden!

Falls Sie unseren CF-Austria-Tag 2019 versäumt haben, finden Sie eine kurze Zusammenfassung auf Seite 34 dieser Ausgabe. Am Ende erwartet Sie ein Hinweis mit einer interessanten Neuerung!

Mit herzlichen Grüßen,

Mag. Johannes Lösch

CF-Kontakt

CF-AUSTRIA (CYSTISCHE FIBROSE HILFE ÖSTERREICH)

Österreichweit tätiger Selbsthilfe-Verein
Postfach 27, 8010 Graz
T 0676/458 48 50
M office@cf-austria.at
www.cf-austria.at

Spendenkonto lautend auf
Cystische Fibrose Hilfe Österreich
Sparkasse Baden
IBAN: AT69 2020 5000 0005 8495
BIC: SPBDAT21XXX

Impressum

Herausgeber, Medieninhaber & Redaktion
cf-austria
Postfach 27, 8010 Graz
T 0676/458 48 50
M office@cf-austria.at
www.cf-austria.at

Redaktion
Sonja Strobl
(office@cf-austria.at)
Bei namentlich gekennzeichneten
Beiträgen liegt die Verantwortung
beim Verfasser.

Herstellung & Druck
Satz & Layout: C. Alltag
Druck: Druckerei Bachernegg, Kapfenberg
Titelbild: privat
Fotos: privat

Auflage
1500 Stück
Erscheinungsweise:
zwanglos 3 x pro Jahr
Abo-Preis:
15 Euro für 3 Ausgaben (Jahresabo)

FACHLICHES

- 04 Vierzig Jahre CF-Medizin
- 11 Vierzig Jahre CF Physiotherapie
- 15 Sichere Gewohnheiten als Gegengewicht zu Angst und Druck

CF-LEBEN

- 17 Interviews mit Eltern von CF-Kinder
- 22 CF aus der Sicht eines Mädchens
- 26 Wohin soll der Weg führen – was hat sich geändert?
- 28 CF-Therapie im Wandel
- 30 Therapie im Doppelpack
- 32 CF im Wandel der Zeit

KINDER

- 24 Rätsel und Ausmalbild

CF-INTERN

- 34 Rückblick: 5. cf-austria Tag
- 36 cf-austria aktiv dabei
- 38 Ausblicke, Termine
- 39 Wichtige Mitteilung, Rätselauflösung
- 40 Danksagungen, Beitrittserklärung

AUS DEN BUNDESLÄNDERN

- 41 CF-News Wien
- 41 CF-News OÖ

KONTAKT

- 43 CF-Vereine & Ambulanzen



Vierzig Jahre CF-Medizin

Ein Rückblick aus persönlicher Perspektive

VON DR. MAXIMILIAN ZACH, UNIVERSITÄTSPROFESSOR I.R., EHEM. LEITER DER KLIN. ABT. F. PÄDIATRISCHE PULMONOLOGIE/ ALLERGOLOGIE UNIVERSITÄTSKLINIK FÜR KINDER- UND JUGENDHEILKUNDE MEDIZINISCHE UNIVERSITÄT GRAZ



Dr. Maximilian Zach

EARLY DAYS

Meine erste Begegnung mit der Mukoviszidose liegt 50 Jahre zurück: Medizinstudium – Vorlesung in Kinderheilkunde (damals noch in der alten Klinik in der Mozartgasse) – der gezeigte Patient ein unterernährter Säugling mit geblähtem Bäuchlein und quälendem Husten. Dazu eine kurze Darstellung des Wenigen, was man damals über die Krankheit wusste, durch den unterrichtenden Professor und insgesamt das Bild einer leidvollen und hoffnungslosen Erbkrankheit. Ich war vom scheinbar aussichtslosen Schicksal des Kindes sehr berührt und staunte als medizinischer Novize, was es nicht alles an seltsamen und exotischen Krankheitsbildern gäbe. Die damalige Vorlesungsszene und meine emotionale Reaktion haben sich in großer Klarheit in meiner Erinnerung verankert.

Es würden dann zehn Jahre vergehen, bis ich wieder mit Mukoviszidosepatienten Kontakt hatte. Inzwischen hatte ich mein Medizinstudium abgeschlossen und nach dem Turnus meine Facharztausbildung in Kinderheilkunde begonnen. Gelegentlich traf ich auf der Station auf Kinder mit Mukoviszidose und stellte fest, dass es keine spezialisierte Betreuung für sie gab. Insbesondere eine vertiefte medizinische Auseinandersetzung mit ihrer Lungenerkrankung fehlte. Gegen Ende meiner Facharztausbildung war es für mich klar geworden, dass der Klinik, in der bereits Spezialisten für verschiedenste andere Teilgebiete (z.B. Neonatologie, Kinderkardiologie) tätig waren, ein kinderheilkundlicher Lungenspezialist (Pädiatrischer Pneumologe) fehlte. So reifte allmählich mein Entschluss, mich kinderpneumologisch zu spezialisieren. Ich begann eine Spezialambulanz aufzubauen, die Mukoviszidosepatienten zu erfassen und auf Langzeitbasis zu betreuen und Wissen zu dieser Erkrankung zu sammeln.

Die meisten Beschreibungen der Erkrankung stammten damals aus dem englischsprachigen Raum, wo sie unter dem Namen „Cystic Fibrosis“ (abgekürzt „CF“) in die Fachliteratur eingegangen war (erste umfassende Beschreibung von DH Anderson 1938). Dieser Begriff leitete sich vorwiegend aus der Pathologie der Bauchspeicheldrüse ab, welche krankheitstypisch in Form von Hohlräumen (Zysten) und narbiger Bindegewebsvermehrung (Fibrose) verändert ist. Leider scheint diese historische Entwicklung des Krankheitsbegriffes heute vielen Medizinern nicht mehr kenntlich zu sein. Oft wird geglaubt, dass sich der Begriff „Fibrose“ auf eine Lungenfibrose (narbige Bindegewebsvermehrung im Lungengerüst) bezieht, was aber sowohl aus historischer Sicht als auch aus Sicht der vorherrschenden, durch Bronchialerweiterungen (Bronchiektasen) cha-

rakterisierten, Lungenpathologie falsch ist. Im Gegensatz zur Verankerung des Begriffs „Cystic Fibrosis“ in der angloamerikanischen Medizin hat sich im deutschsprachigen Raum vorwiegend der Krankheitstitel „Mukoviszidose“ (Krankheit des zähen Schleimes) etabliert.

Die damaligen medizinischen Versorgungsstrategien für Mukoviszidosepatienten waren, zumindest aus heutiger Sicht, unbeholfen und teilweise wohl auch fehlerhaft. Die Erkrankung des Verdauungstraktes mit Funktionsausfall der Bauchspeicheldrüse wurde mit einfachen Pankreasfermentpräparaten, die Lungenerkrankung mit Physiotherapie und Nebelzelten behandelt. Letztere waren quälend für die kleinen Patienten, welche viele Stunden in einem feuchten, tropfenden und übelriechenden Plastikzelt ohne Kontakt zur Außenwelt verbringen mussten. Die Bronchialtoilette, durchgeführt von verschiedenen, oft wenig mit der Krankheit vertrauten Physiotherapeutinnen, ließ ebenfalls viel zu wünschen übrig. Erst die vertieften Kenntnisse und Fertigkeiten, sowie das große Engagement von Frau Beatrice Oberwaldner (eine österreichische, in Südafrika und England ausgebildete Physiotherapeutin, die in den späten 70er Jahren an die Klinik kam) brachte hier eine entscheidende Wendung zum Besseren. Viele CF-Patienten liefen damals an der Klinik unter diversen Fehldiagnosen. Wegen der oft im Vordergrund stehenden Verdauungsproblematik wurden viele als Coeliakiepatienten fehl etikettiert; wir etablierten die Faustregel, dass jeder kleine vermeintlich Coeliakiekranker, der wiederholt hustet, unbedingt zur Schweißelektrolytbestimmung zuzuweisen ist.

Insgesamt wurde es bald klar, dass meine eigene angelesene und in der klinischen Praxis erworbene Expertise nicht dem damals führenden amerikanischen und australischen Standard in der CF-Betreuung das Wasser reichen konnte. Besonders das Fehlen einer kinderheilkundlichen Lungenfunktionsdiagnostik war eine bedauerliche Schwachstelle. Diese Einsicht brachte mich letztendlich in den späten 70er Jahren zur Ausbildung in die Kinderpneumologie des Royal Childrens Hospital in Melbourne, Australien, einem der weltweit größten CF-Zentren. Dort gab es neben wissenschaftlicher Methodik und Lungenfunktionsdiagnostik auch Vieles zur klinischen CF-Betreuung zu lernen. Am meisten beeindruckte mich dort aber eine ideologische Basis der CF-Medizin, welche von Hoffnung und Zuversicht getragen war. Im Gegensatz dazu war in Europa damals die gesamte CF-Betreuung durchsetzt von einem gewissen pessimistischen Fatalismus. Ein eklatanter Unterschied! Mir gefiel natürlich die australische Perspektive viel besser.

Heimgekehrt, begann damit eine besser strukturierte CF-Betreuung auf bescheidener Basis, d.h. mit einem Ambulanzraum und dem unermüdlischen Einsatz eines Dreierteams aus Physiotherapeutin, Schwester und Arzt. Schrittweise ist daraus in den folgenden Jahrzehnten ein CF-Zentrum in einer Klinischen Abteilung geworden – mit rund 10 Ärzten, einer eigenen Station, einer elitären atemphysiotherapeutischen Gruppe, einem Lungenfunktionslabor, einer Allergologie sowie einer Bronchologie. Da sich der Einsatz dieses Teams natürlich auf die Lebenserwartung unserer CF-Patienten auswirkte, waren bald mehr als 100 von ihnen zu betreuen. Parallel zur Entwicklung der Versorgungsstrategien begann in den frühen 80er Jahren eine eigene klinische Forschungstätigkeit mit dem Ziel einer stetigen Weiterentwicklung und Verbesserung der Therapie. Darüber hinaus betrieb die Abteilung ein intensives Lehren und Lernen. Einerseits wurde in zahlreichen Artikeln und Vorträgen das zusammengetragene Wissen weitergegeben, andererseits durch intensive Kontakte mit anderen Experten, sowie ständigem Studium der relevanten Literatur, kontinuierlich gelernt.

ENTWICKLUNG DES WISSENS

Die letzten 40 Jahre brachten schrittweise ein vertieftes Verständnis der Erkrankung – nicht nur zu den Details der krankheitsgestörten Organfunktionen, sondern auch Einblicke in die zellulären, molekularen und genetischen Erkrankungsmechanismen. Vor dem Hintergrund einer klar autosomal rezessiv vererbten Erkrankung (beide Eltern sind die klinisch gesunden Träger eines defekten Gens; jenes Kind, welches von beiden das defekte Gen erhält, erkrankt) war schrittweise klar geworden, dass die Schleimhautzellen (das Epithel) verschiedener Organsysteme (Schweißdrüsen, Verdauungstrakt, Bronchien) im Sinne der Produktion eines zu salzigen Schweißes bzw. eines zu zähen Schleimes fehlfunktionieren. Gut flüssiger Bronchialschleim ist Voraussetzung für die Selbstreinigung der Lunge; gut flüssige Ausschüttung von Enzymen ist Voraussetzung für eine funktionierende Verdauung.

Ein entscheidender Fortschritt in unserem Krankheitsverständnis war dann die Identifikation des CF-Gens am langen Arm des Chromosom 7 im Jahre 1989. Daraus ergab sich im Weiteren eine Fülle von neuen Einblicken und Erkenntnissen. Das Gen codiert ein komplexes Protein (Eiweiß) welches normalerweise in der Oberfläche von Epithelzellen sitzt und dort als Ionenkanal aktiv ist (Cystic Fibrosis Transmembrane Regulator = CFTR). Bei defektem CFTR ist der Chloridionentransport über die Zelloberfläche gestört und als Folge das Drüsensekret bzw. die Flüssigkeit im Inneren der luftführenden Bronchien stark wasserarm und damit eingedickt.

Nach der Lokalisation des CFTR-Gens wurden bei CF-Patienten eine Vielzahl von verschiedenen Gendefekten gefunden; Bis heute sind es über 2000 verschiedene solche Deletionen. Diese Unterschiedlichkeit des Gendefektes zwischen den Betroffenen legte nahe, dass

verschiedene Deletionen zu unterschiedlichen Störungen der CFTR-Funktion führen sollten. Die Forschung der letzten 30 Jahre hat dies bestätigt – das Spektrum der CFTR-Funktionsausfälle reicht von fehlender oder fehlerhafter Produktion des Proteins in der Zelle, über defekten Transport zur Zellmembran, bis hin zu normalproduziertem und -lokalisiertem CFTR, welcher aber nicht oder nur eingeschränkt Ionen transportiert. Insgesamt sind 6 Mutationsklassen, d.h. 6 Arten von CFTR-Funktionsstörungen, zu unterscheiden. Ein Teil der zwischen den Patienten existenten Unterschiede im Schweregrad der Erkrankung und im Muster der Organmanifestation kann dadurch erklärt werden. Wenn heute auch viele Details der Erkrankung mit diesen Erkenntnissen erklärt erscheinen, bleiben doch noch einige ungelöste Rätsel. Ob sich zum Beispiel die Affinität bestimmter Bakterien zur inneren Oberfläche der Bronchien durch zähen Schleim allein erklärt, bleibt offen und damit Gegenstand weiterer Forschung. Ebenso Gegenstand aktueller Forschung ist die Frage, wieweit andere genetische Konstellationen (außerhalb des CFTR-Gens) die Auswirkungen des CFTR-Defektes modifizieren können.

Im Vergleich zu diesen Fortschritten der Zell- und Molekularbiologie hat sich in den letzten 30 Jahren unser Verständnis der gestörten Organfunktionen nur mäßig vertieft. Sekretstau in den Luftwegen mit früher oder später eintretender bakterieller Infektion, chronische eitrige Entzündung in den Bronchien mit Bronchialwandzerstörung und der Bildung von Bronchialaussackungen (Bronchiektasen) charakterisieren die Lungenerkrankung; Sekretstau in den Verdauungsdrüsen, insbesondere dem Pankreas (Bauchspeicheldrüse), mit konsekutiv gestörter Aufnahme von Nahrungsbestandteilen und mangelndem Gedeihen sind die Merkmale der Verdauungsstörung. Dazu kommen noch andere Organmanifestationen an den Schweißdrüsen, den Nasennebenhöhlen, dem insulinproduzierenden Inselapparat des Pankreas, der Leber und den Nebenhoden. Trotzdem haben sich auch im Bereich der organbezogenen Pathophysiologie (Lehre von Organfunktionsstörungen) Fortschritte ergeben. So hat z.B. unsere Abteilung gezeigt, dass die Funktionsstörung der Bronchien nicht nur durch Schleimpfropfen und Eiteransammlung charakterisiert ist, sondern auch durch entzündungsbedingte bronchiale Wandinstabilität. Dies wiederum ist ein entscheidender Faktor in der Auswahl von individuell passenden Physiotherapietechniken.

ENTWICKLUNG DER THERAPIE

Der vielleicht entscheidendste Verbesserungsschritt in der Patientenbetreuung war der Wechsel von einer wenig fürsorglichen Strategie der Spitalsaufnahme bei Problemen und Verschlechterungen hin zu einer kontinuierlichen Patientenbetreuung, deren Rückgrat regelmäßige ambulante Kontrollen darstellen. Dieser Wechsel wurde in Westeuropa (und auch in Graz) im Laufe der 70er Jahre vollzogen. Damit verfügten Patient und Eltern über eine Institution, wo man den Patienten mit

all seinen Problemen kannte und bereit war, die Verantwortung für das medizinische Langzeitmanagement zu übernehmen. Bald zeigte sich, dass es sinnhaft war, bestimmte Ärzte und Therapeuten bestimmten Patienten zuzuordnen. Man konnte so mit jedem Problem, jeder Verschlechterung zu „seinem Arzt, seinem Therapeuten“ kommen und sich damit auf eine schon präexistente Kenntnis des Patienten und seiner Krankengeschichte verlassen. Arzt und Therapeut wiederum lernten ständig aus dieser vertieften Beziehung zum CF-Kranken. Eine medizinische „Win-Win-Situation“! Allerdings war die Einführung dieser Dauerbetreuung nicht immer einfach, da sie deutlich personalintensiver ist als die vorherig gängige Bei-Bedarf-Strategie und damit oft auf den Widerstand von Verwaltungsinstitutionen stieß, welche die Kosten der benötigten Dienstpostenvermehrung fürchteten. Ein grundsätzliches Problem, welches in vielerlei Varianten die CF-Medizin bis heute begleitet.

Schon in den frühen 70er Jahren entstand ein recht klares (und auch heute noch weitgehend gültiges) Verständnis der diversen Organerkrankungen und ein daraus abgeleitetes Therapiekonzept. Dieses stand auf drei Säulen: dem Ausfall der Bauchspeicheldrüse war durch die Substitution mit Pankreasfermenten, dem Schleimstau in der Lunge mit Luftwegsbefeuchtung und Atemphysiotherapie, der Infektion der Lunge mit Antibiotikatherapie zu begegnen. Interessanterweise ist dieses Grundkonzept auch heute – 40 Jahre später – ebenso gültig wie damals. Allerdings unterscheiden sich die Mittel, mit denen man diesen Ansatz in die Tat umsetzt, zwischen damals und heute eklatant. Auf jedem dieser Gebiete wurden in vielen kleinen Schritten große Fortschritte gemacht.

Die Verdauungsstörung, d.h. vor allem der Mangel an Pankreasfermenten, wurde durch Substitution mit aus dem Pankreas von Tieren gewonnenen Enzymen behandelt. Diese Granulate waren einerseits der Schlüssel zu einer verbesserten Verdauung mit weniger massigen und übelriechenden Stühlen und einem deutlich verbesserten Gedeihen. Andererseits litt diese Therapie unter einer schlechten Steuerbarkeit, da im Magen säurebedingt viel von diesem Granulat inaktiviert wurde und damit gar nicht zum Wirkort Dünndarm gelangte. Der Durchbruch war dann die magensaftresistente Mikroverkapsulierung: Das Granulat wurde mit einem Überzug versehen, der es vor der Magensäure schützt und erst im Dünndarm aufgeht. Zusätzlich zur Fermenttherapie wurde bald Salz substituiert, um dem erhöhten Salzverlust der Patienten zu begegnen; darüber hinaus verlangte die schlechte Aufnahme von fettlöslichen Vitaminen nach einer erhöhten Zufuhr derselben.

Die Bronchialtoilette, d.h. die regelmäßige Entfernung von Schleim und Eiter aus der Lunge, bestand anfangs aus Luftwegsbefeuchtung durch Nebelzelte und von Therapeuten oder Eltern applizierter Klopfmassage des Brustkorbs. Wegen ihrer Patientenbelastung und ihres Feuchtkeimrisikos wurden die Nebelzelte schon in den 70er Jahren abgeschafft und durch schleimlösende

und luftwegsbefeuchtende Inhalationen, meist mit Tacholiquin, Mukomyst und/oder physiologischer Kochsalzlösung, ersetzt. Auch bei diesen blieb (und bleibt) letztendlich offen, wieweit damit die erwünschte Wirkung erzielt werden kann. Da im bronchialen Eiter von keimbesiedelten CF-Patienten viele Kernbestandteile von zerfallenden weißen Blutkörperchen zu finden sind und diese den Eiter zäh machen, wurden in den späten 90er Jahren Inhalationen mit DNAse entwickelt, einem Enzym, das diese Molekülketten spaltet und damit den Eiter verflüssigt. Bald darauf erfolgte der therapeutische Einsatz von inhalierter hypertoner Kochsalzlösung, welche mit einem osmotischen Wirkprinzip den bronchialen Schleim verflüssigt. Beide Therapieansätze sind in ihrer Wirksamkeit durch zahlreiche Studien belegt. Im Gegensatz dazu haben bei der CF all jene oral verabreichten, schleimlösenden Substanzen, welche in großer Menge bei Erkältungskrankheiten verschrieben werden, versagt. Oft verhindert entzündlich geschwollene Bronchialschleimhaut und Spasmus (Krampfen) der Bronchialmuskulatur eine wirksame Schleim- und Eiterentleerung; dies bedingt den Einsatz von bronchialerweiternden Inhalationen (wie von der Asthmatherapie bekannt) und gelegentlich auch anti-entzündliche Behandlungsansätze.

Die Atemphysiotherapie, erstmals vor fast einem halben Jahrhundert bei kleinen CF-Patienten eingesetzt, ist und bleibt eine wesentliche Säule der CF-Therapie, hat sich aber im Laufe der Jahrzehnte wesentlich weiterentwickelt. Die einfache Thoraxklopfmassage (Vibriieren, Klopfen, Absaugen oder assistiertes Husten) hat zwar immer noch ihren Platz in der Behandlung von ausgewählten Patienten und in bestimmten Krankheitssituationen, wurde aber schrittweise durch andere Techniken ergänzt oder ersetzt. Insbesondere selbstapplizierte Techniken wie der Active Cycle of Breathing, die Autogene Drainage, die PEP-Maskentherapie und der Flutter haben geholfen, die Abhängigkeit der Patienten von einer Pflegeperson zu reduzieren. Frau Oberwaldner hat in Graz die Hochdruckversion der PEP-Maskentherapie entwickelt, im Weiteren in klinischen Studien den Wirknachweis erbracht und damit einen wesentlichen Beitrag zur Weiterentwicklung der CF-Atemphysiotherapie geleistet. Um eine Behandlungskontinuität über das Spital hinaus zu gewährleisten, wurde schon in den 70er Jahren begonnen die Eltern in Atemphysiotherapie zu schulen. Bei älteren Schulkindern war dann von der elterlich applizierten Therapie auf Selbstbehandlung umzustellen. Eine über diese kurze Schilderung hinausgehende, detailliertere Darstellung der relevanten Entwicklungen in der Atemphysiotherapie findet sich im Artikel von Frau Oberwaldner.

Bis in die frühen 80er Jahre glaubte man, CF-Patienten körperlich schonen zu müssen. Turnbefreiung in der Schule und Abraten von jeder Art von Sport waren die praktischen Ergebnisse dieses Fehlkonzeptes. Gestützt auf die Beobachtung von guten klinischen Verläufen bei körperlich aktiven Patienten hat dann unsere

Gruppe in Graz die ersten Studien zur positiven Auswirkung von Sport auf die Lungenfunktion von CF-Patienten durchgeführt und veröffentlicht. Weitere Studien aus anderen Zentren sind gefolgt und ein radikales Umdenken in diesem Bereich hat eingesetzt. Heute sind Sport und körperliche Aktivität wesentliche Bestandteile der CF-Behandlung und nicht mehr aus unseren Konzepten zur Bronchialtoilette wegzudenken.

Früh wurde verstanden, dass die zu einer raschen Verschlechterung führende bakterielle Infektion des Bronchialbaumes ein vordringliches Therapieziel sein muss. Dies machte Antibiotika zur wichtigsten Medikamentengruppe im CF-Management. Bakterien sind biologisch hochkompetente Organismen, die auf den antibiotischen Angriff mit Keimwechsel und Resistenzentwicklung antworten können. Dementsprechend ist die Geschichte der antibakteriellen Therapie bei CF die eines ständigen Wettrennens zwischen der Entwicklung neuer Antibiotika und besserer Verabreichungsformen einerseits und den bakteriellen Abwehrreaktionen auf derartige Innovationen andererseits – die Geschichte eines „running battle“. In den frühen Jahren waren es vor allem Staphylokokken, die einerseits eine sehr rasche Verschlechterung verursachen konnten, andererseits aber relativ einfach zu behandeln waren. Im Weiteren wurden sie aber von Pseudomonaden als häufigste bronchiale Besiedler abgelöst. Offensichtlich ist diese Besiedlung für unterschiedliche Patienten von unterschiedlicher Krankheitsbedeutung. Bei manchen treibt sie eine progrediente Verschlechterung voran, andere scheinen die Besiedlung für Jahre und Jahrzehnte mit nur geringem Voranschreiten der Lungenerkrankung zu tolerieren. Wahrscheinlich spielt hier die immunologische Reaktion des Patienten auf die Besiedlung eine entscheidende Rolle. Mit der Isolation von multiresistenten Pseudomonaden und anderen krankheitsbeschleunigenden Problemkeimen, wie *B. cepacia* und atypischen Mykobakterien aus den Lungen von CF-Patienten hat die Komplexität der antibakteriellen Therapie weiter zugenommen.

Bald zeigte sich, dass für die Dauertherapie die verfügbaren oralen Medikamente nicht ausreichten. In den 80er Jahren entstand in der englischen CF-Medizin das Konzept, antibiotisch wirksame Substanzen direkt an die Infektionsstelle, d.h. die Innenseite der Bronchien, als eingeatmetes Aerosol (Nebel) zu applizieren; so entwickelte sich eine neue Behandlungsstrategie in Form der Antibiotikainhalation. Das Grazer Zentrum hat als eines der ersten in Kontinentaleuropa diese neue Behandlungsform übernommen und in eigenen Studien exploriert. Da damals noch keine inhalationsfertigen Medikamente zur Verfügung standen, musste man antibiotische Präparate zur intravenösen Verabreichung verwenden. Wesentliche Detailfragen wie Dosis, geeignete Verneblergeräte, bronchiale Verträglichkeit (Osmolarität, pH-Wert, etc.) waren zu klären. Im Weiteren wurde die Wirksamkeit von inhalativ verabreichten Antibiotika in vielen Studien bestätigt und hat sich so als neue Behandlungsstrategie etabliert. Parallel

dazu sind spezielle, auf die Inhalation zugeschnittene Antibiotikapreparationen entwickelt und für den Einsatz bei CF bewilligt worden. Sowohl die technischen und hygienischen Anforderungen an die verwendeten Verneblergeräte als auch die korrekte Handhabung sind recht komplex, bleiben aber Voraussetzung für Wirkung und Sicherheit.

Bei akuten Verschlechterungen haben sich mehrwöchige Intensivtherapiephasen mit hochdosierten intravenös verabreichten Antibiotika bewährt, welche meist (aber nicht ausschließlich) im Rahmen eines Spitalaufenthaltes durchgeführt werden. Das hier oft notwendige, wiederholte Legen eines Venenzuganges wurde meist zu einem substantiellen Trauma für die Patienten. Hier hat dann die Verfügbarkeit von permanent eingepflanzten Venenzugangssystemen, welche nur einmal am Aufnahmetag angestochen werden müssen, Abhilfe geschaffen.

Der CF-Spezialist allein ist nicht allen diagnostischen und therapeutischen Herausforderungen, die in der CF-Medizin auftreten können, gewachsen, was ohne Zweifel eine multidisziplinäre Versorgung notwendig macht. Neben der ohnehin Seite an Seite mit dem CF-Arzt arbeitenden Atemphysiotherapie benötigt man immer wieder ein weites Spektrum von anderen medizinischen Spezialisten. Die Diätologie hilft bei Ernährungsproblemen, Labormedizin, Genetik und Radiologie in der Diagnostik. Der Kinderchirurg versorgt den Mekoniumileus (Darmverschluss bei Neugeborenen als mögliche Frühmanifestation der Erkrankung), der Thoraxchirurg operiert den Pneumothorax (eine Komplikation der Lungenerkrankung), der interventionelle Radiologe wird zur Katheterembolisation bei Bronchialarterienblutung (eine weitere Komplikation der Lungenerkrankung) benötigt, der HNO-Arzt operiert bei Nasenpolypen und der Diabetologe hilft bei der Insulineinstellung der CF-typischen Zuckerkrankheit, um nur einige zu nennen. Mit der verbesserten Therapie kamen in den letzten Jahrzehnten immer mehr Patienten ins Erwachsenenalter. Dort ergaben sich bis dato neue, eher erwachsenentypische Erkrankungsmanifestationen wie ein häufiger auftretender CF-Diabetes, Osteoporose, Leberzirrhose und männliche Infertilität, sowie der Einfluss der Erkrankung auf die Schwangerschaft von Patientinnen. Auch hier ist die Zuziehung anderer medizinischer Spezialisten sinnvoll. In all diesen Problemgebieten hat sich in den letzten vier Jahrzehnten eine Fülle von Neuerungen und Verbesserungen ergeben, aber es würde das Format dieses Artikels sprengen, darauf vertieft einzugehen.

Es ist weder für die Eltern noch für die Patienten selbst einfach, das Vorliegen einer lebenslangen chronischen Erkrankung zu akzeptieren. Oft wird dieser Tatsache mit Schuldgefühlen, Verzweiflung, Zorn, Aggression oder auch Leugnung begegnet. Ehen sind an dieser Belastung zerbrochen, Therapieadhärenz hat gelitten und potentiell vermeidbare Verschlechterungen wurden provoziert. Klassische Krisensituationen entstehen durch Ess- und Therapieverweigerung des kran-

ken Kindes, durch mangelhaftes Selbstmanagement nach Auslaufen der elterlichen Pflege in der Pubertät und durch elterliche Überprotektivität. Diesen nur allzu gängigen Problemen ist von Seiten der Medizin nur mit Geduld und psychologischem Geschick zu begegnen. Über die letzten drei Jahrzehnte sind fast alle Zentren dazu übergegangen, Psychologen in das CF-Team aufzunehmen, was sich im Weiteren als wesentliche Hilfe im Management derartiger Probleme bewährt hat. Freilich heißt das nicht, dass CF-Arzt und Atemphysiotherapeut nicht selbst immer und immer wieder psychologisches Geschick aufbringen und einsetzen müssen. Auch der zugezogene Psychologe sollte idealerweise viel medizinisches Wissen zur Erkrankung haben, um in jeder Situation kompetent und konstruktiv zu bleiben und nicht ärztliche Empfehlungen unbeabsichtigt zu unterlaufen.

In der CF-Betreuung war bald klar, dass die Therapie zwar das Fortschreiten der Erkrankung verlangsamen oder sogar aufhalten kann, einmal entstandene Organschäden aber meist irreversibel sind. Die Therapie ist also eher konservierend als reparativ. Das legte nahe, mit der Behandlung idealerweise möglichst früh in den Krankheitsverlauf einzusteigen. In den frühen 80er Jahren entstanden, diesem Konzept folgend, in Australien die ersten Ansätze zu einem Neugeborenen-Screening (Suchtest zur Identifikation der Erkrankung schon nach der Geburt). Schrittweise hat sich im Weiteren gezeigt, dass im Blut von Neugeborenen mit CF das Immunreaktive Trypsin (IRT) erhöht ist und damit eine sinnvolle Basis für ein solches Screening darstellt. Das IRT-Screening wurde inzwischen etappenweise in vielen Ländern eingeführt; Österreich war relativ früh Mitglied dieser Gruppe, ein Fortschritt, an dem das Grazer Zentrum maßgeblich beteiligt war.

In den letzten Jahrzehnten hat die Transplantationsmedizin enorme Fortschritte gemacht. Mit der im englischsprachigen Raum entwickelten Lungentransplantation ergab sich eine rettende therapeutische Möglichkeit für Patienten mit weit fortgeschrittener Lungenerkrankung. Operationsmethoden, Transport und Konservierung des Spenderorganes, sowie die nach der Transplantation zur Verhinderung der Abstoßung notwendige Immunsuppression wurden kontinuierlich weiterentwickelt. Das postoperative Leben der Patienten ist charakterisiert vom beeindruckenden Erlebnis, wieder besser Luft zu bekommen, aber auch von einem ständigen medizinischen Balanceakt zwischen Abstoßung und immunsuppressionsbedingter Infektion. Etliche Patienten entwickeln nach der Transplantation eine chronische Abstoßungserkrankung, welche nach Jahren eine Retransplantation notwendig macht. Andere (d.h. außerhalb der Lunge existente) Organmanifestationen bleiben natürlich bestehen und bedürfen weiterhin der Behandlung. Grundsätzlich ist die Lungentransplantation wegen diesen noch immer vorhandenen medizinischen Komplikationsmöglichkeiten wohl nicht als generelle Lösung der CF-Problematik zu sehen; dafür sorgt darüber hinaus auch die limitierte Verfügbarkeit von Spenderorganen.

All die besprochenen Behandlungsansätze beschäftigen sich mit den einzelnen Organerkrankungen und den dort ablaufenden pathologischen Prozessen, sowie mit den resultierenden Funktionsausfällen. Natürlich würde es noch mehr Sinn machen, mit einer effektiven Therapie den krankheitsverursachenden Zelldefekt direkt korrigieren oder zumindest abschwächen zu können. Die Entwicklung einer solchen pharmakologischen Therapie des elementaren Defektes wurde auf Initiative der American Cystic Fibrosis Foundation in den letzten zwei Jahrzehnten vorangetrieben und hat erste klinisch einsetzbare und in Ihrer Wirkung bestätigte Substanzen geschaffen. Allerdings bleiben diese defekt- und deletionsspezifisch, dh. ein Wirkstoff kann nur einen spezifischen Zellschaden, das Resultat einer (oder einiger weniger) Deletion(en) behandeln. Grundsätzlich unterscheidet man bei den heute entwickelten (oder in Entwicklung befindlichen) Substanzen zwischen Korrektoren, welche sich an die schwereren Formen der zellulären Funktionsstörung wenden, und Potentioren, welche normal lokalisierten, aber funktionschwachen CFTR stimulieren. Dieser Therapieansatz ist sicherlich vielversprechend, wenn auch die hohen Kosten ein nicht zu vernachlässigendes Finanzierungsproblem darstellen. Die gelegentlich vorgeschlagene Strategie, diese Behandlung nur den schwerer erkrankten Patienten zu ermöglichen, ist in ihrer Sinnhaftigkeit vor dem Hintergrund einer progredient zur Organzerstörung führenden Erkrankung zu hinterfragen. Es erscheint logischer, den elementaren Defekt möglichst früh mit dieser Therapie anzusprechen.

Noch elementarer könnte man in die Krankheitsentstehung mit einer Gentherapie, d.h. mit der Korrektur des Gendefektes, eingreifen. Schon Ende der 80er Jahre wurde nach der Identifikation des CF-Gendefektes von namhaften Wissenschaftlern eine Heilung der Erkrankung in wenigen Jahren prognostiziert. Dieser Optimismus hat sich leider nicht bestätigt. Grundsätzlich wurde (und wird) versucht, das korrigierende Genmaterial mit Hilfe von Vektoren (z.B. modifizierten Viren) in die Lunge und die dort defekten Epithelzellen einzuschleusen. Heute, 30 Jahre nach dem Beginn dieser Versuche, ist dies leider noch immer nicht im klinisch wirksamen Ausmaß gelungen. Mangelnde Effektivität von potentiellen Vektoren, sowie die Abwehr von Vektoren durch das körpereigene immunologische System waren bis dato unüberwindbare Hindernisse. Schon früh haben entsprechende Studien (z.B. aus Dänemark) gezeigt, dass in spezialisierten Zentren betreute Patienten eine bessere Prognose haben als jene in der alleinigen Obhut einzelner Ärzte. Diese Tatsache, in Kombination mit der Erkenntnis, dass zum CF-Management ein gerütteltes Maß an spezialisiertem Fachwissen notwendig ist, hat weltweit zum Aufbau von CF-Zentren geführt. Diese definieren sich nicht nur durch die Verfügbarkeit von spezialisierten Ärzten und Therapeuten sondern auch durch eine Spezialambulanz und speziell auf diese Patienten ausgerichtete stationäre Aufnahmemöglichkeiten. Lungenfunktionsdiagnostik,

Labordiagnostik (Schweißelektrolyte), Bakteriologische Sputumdiagnostik, Radiologie inklusive Computertomografie und vieles andere mehr kombinieren sich zu so einem Zentrum. Wesentlich ist bei Vorliegen von Komplikationen die unlimitierte Verfügbarkeit von spezialisierten Ärzten und Therapeuten auch nachts und an Wochenenden. Wie man ein CF-Zentrum im Detail definiert, ist Gegenstand der Diskussion, aber wahrscheinlich würden viele Einrichtungen, die sich als Zentrum betrachten, einer detaillierten Analyse nicht standhalten. Mit dem steigenden Überleben der Patienten ist die CF von einer rein pädiatrischen Erkrankung zunehmend auch zu einer Herausforderung für die Erwachsenenmedizin geworden. Idealerweise sollten (und sind) dort auch CF-Zentren entstanden. Verschiedene Protokolle regeln den Übergang von der kinderärztlichen in die Erwachsenenbetreuung.

Unter dem Druck von für diese Patienten nicht ausreichenden medizinischen Strukturen sind in den frühen Jahrzehnten weltweit Eltern- und Betroffenenvereine entstanden. Dort erleben die Patienten und die Eltern, dass sie mit dieser Erkrankung nicht allein im Leben stehen, haben die Gelegenheit zum Erfahrungsaustausch, lernen bei Fortbildungsveranstaltungen, beziehen Informationsmaterial, erhalten Unterstützung in Notfällen, engagieren sich in Öffentlichkeitsarbeit und vertreten ihre Interessen gegenüber politischen Entscheidungsträgern. Auch in Österreich wurden mehrere solche Vereine gegründet und können auf eine sehr erfolgreiche Tätigkeit stolz sein. Zu Bedauern ist dazu vielleicht, dass diese kleinen Vereine bis jetzt noch nicht im Sinne des „Gemeinsam-stärker-seins“ fusioniert haben oder zumindest eine intensivere Zusammenarbeit pflegen. Hier haben wohl in der Vergangenheit gelegentlich persönliche Eitelkeiten, Sympathien und Antipathien den Blick auf das gemeinsame Ziel verstellt.

Zusammenfassend ist die Entwicklung der CF-Therapie über die letzten vierzig Jahre nicht so sehr eine Geschichte von spektakulären Innovationen und Entdeckungen, sondern die Legende eines Fortschrittes in vielen kleineren und größeren mühseligen Schritten. Ohne Zweifel war die CF-Medizin vor 40 Jahren in vielen Aspekten anders als heute. Bakterielle Besiedlung der Lunge war ehemals mit den verfügbaren Antibiotika relativ einfach zu behandeln, multiresistente Keime noch kein großes Problem, Spätkomplikationen der Erkrankung noch weitgehend unbekannt. Mit der intensivierten Dauertherapie und der damit erreichten, schrittweisen Steigerung der Lebenserwartung hat die Erkrankung an Komplexität zugenommen und so die Medizin vor immer weitere Herausforderungen gestellt. Damit wurden der Therapie zunehmend neuere und differenziertere Strategien abverlangt. Parallel dazu sind auch die organisatorischen Anforderungen an die CF-Zentren gewachsen; so bedingt heute das Risiko, sich mit multiresistenten Keimen zu infizieren, die Verfügbarkeit von Einzelzimmern und die Schaffung komplexer Ambulanzstrukturen. Krankheit

und spezialisierte Medizin interagieren Zug um Zug in einem schwierigen Schachspiel; bisher ist die Therapie immer wieder im Vorteil geblieben, aber Schachmatt ist die CF noch immer nicht. Die Summe all dieser medizinischen und organisatorischen Neuerungen, Änderungen und Verbesserungen hat die Erkrankung dementsprechend noch immer nicht endgültig besiegt, wohl aber für die Patienten zu einer eklatanten Steigerung der Lebenserwartung und zu einer deutlichen Verbesserung der Lebensqualität geführt.

Viele Aspekte der CF-Therapie sind also heute anders als vor 40 Jahren; sind alle besser? Nicht unbedingt! Auf Seiten der ärztlichen und physiotherapeutischen Betreuer war in den frühen Jahren die Versorgung dieser Patienten getragen von Interesse, Begeisterung und Zuwendung. Vor allem nahm man sich Zeit - sowohl in der ambulanten und stationären Versorgung als auch für Gespräche mit Patienten und Eltern. Diese Zeit stand, wenn auch im bescheidenen Ausmaß, zur Verfügung. Die Begeisterung und Zuwendung der medizinischen Betreuer ist heute wohl ebenso groß wie damals, aber in den letzten zwei bis drei Jahrzehnten haben Rationalisierungsmaßnahmen und Sparprogramme versucht, den Betreuern diesen Luxus der zeitintensiven Zuwendung auszutreiben und Ärzte sowie Therapeuten zu medizinischen Fließbandarbeitern zu degradieren. Dienstposten werden von Verwaltungsapparat und Gesundheitspolitik nach normierten Zeitpaketen für ambulante Vorstellung und stationäre Visite berechnet; zur juristische Absicherung der medizinischen Tätigkeit wird eine immer weiter überbordende Dokumentation vorgeschrieben. Ärzte, Pflege und Therapeuten verbringen oft mehr Arbeitszeit vor dem Computer als beim Patienten. Kein Wunder, dass unter solchen Rahmenbedingungen das Gespräch, die Beratung, die menschliche Zuwendung, oft zu kurz kommen. Vor dieser Wirklichkeit werden Mahnungen sich mehr Zeit für die Patienten zu nehmen, sowie häufig eingesetzte, griffige Schlagworte und Slogans der Lüge gestraft. Diese entpersonalisierte Spitalsmedizin läuft Gefahr, eine Atmosphäre der Kälte zu produzieren, welche natürlich von sensiblen und erfahrenen Patienten und Eltern wahrgenommen wird; immer wieder treiben erlebte Enttäuschungen sie in die Arme von Scharlatanen und Wunderheilern und weg von einer konstruktiven, evidenzbasierten Schulmedizin.

HEUTE UND MORGEN

Heute liegt die Lebenserwartung eines CF-Patienten im statistischen Mittel schon deutlich über 40 Jahren – ein toller Fortschritt für eine Erkrankung, an der vor 40 Jahren rund drei Viertel aller Patienten im Kindesalter verstorben sind. Auch die Lebensqualität hat sich für alle Altersstufen eklatant verbessert. In den meisten Ländern sind die Patienten in Zentren versorgt, haben ihnen bekannte ärztliche und physiotherapeutische Dauerbetreuer und profitieren von den ständigen Fortschritten in der Therapie und der Forschung. Dass, wie oben ausgeführt, diese Versorgung zunehmend ge-

sichtslos zu werden droht, sollte Anlass für Wachsamkeit und couragierte Intervention sein. Insgesamt überwiegen aber heute eindeutig die positiven Aspekte und Effekte der geschilderten Entwicklung. Mehr als die Hälfte der Patienten sind Erwachsene, viele sind berufstätig, viele verheiratet oder in Beziehungen und einige sogar Eltern. Freilich bleibt ein CF-Betroffener trotzdem immer von einer schweren Dauererkrankung bedroht und beeinflusst, aber es ist bewundernswert, mit wie viel Mut, Optimismus und Frohsinn die meisten unter diesem Damoklesschwert ein fast normales Leben führen.

Ich selbst betrachte die weitere Entwicklung der CF-Medizin nun schon aus dem Lehnstuhl des Ruhestandes und freue mich, das Privileg gehabt zu haben, die geschilderte 40-jährige Entwicklung sozusagen aus der „ersten Reihe fußfrei“ miterlebt und mit eigener Forschung mitgestaltet zu haben. Ich bin stolz darauf, dass einige der Patienten, welche ich schon als Säugling oder Kleinkind medizinisch versorgt habe, heute zu meinem Bekannten- und Freundeskreis zählen. Ich sehe sie in den Vorstandssitzungen von CF-Austria und unternehme mit Einzelnen sogar gelegentlich eine Wanderung oder eine Schitour. Immer sind sie mir ein beeindruckendes Beispiel für Lebensmut und -freude. Sie haben meine uneingeschränkte Hochachtung.

Bei der Frage nach der Zukunft der CF-Medizin fällt mir spontan ein Ausspruch von Yogi Berra (ein amerikanischer Baseballspieler, der für seine skurrilen Äußerungen berühmt geworden ist) ein, welcher einmal gemeint hat: „Prognosen sind schwierig – insbesondere wenn es um die Zukunft geht“. Kurz- und mittelfristig ist zu hoffen, dass sich die klinische Versorgung weiter bessert und weitere Substanzen zur pharmakologischen Beeinflussung des elementaren Defektes gefunden werden. Vielleicht gelingt auch der über Jahrzehnte angestrebte und ersehnte Durchbruch zu einer effektiven Gentherapie. Auf lange Sicht wird auf jeden Fall das menschliche Streben nach wissenschaftlichem Fortschritt, der menschliche Wille zur Verbesserung und Innovation, den endgültigen Sieg über diese tückische Erkrankung erringen.

Zusammenfassend ist die Entwicklung der CF-Therapie über die letzten vierzig Jahre nicht so sehr eine Geschichte von spektakulären Innovationen und Entdeckungen, sondern die Legende eines Fortschrittes in vielen kleineren und größeren mühseligen Schritten.

Ich bin stolz darauf, dass einige der Patienten, welche ich schon als Säugling oder Kleinkind medizinisch versorgt habe, heute zu meinem Bekannten- und Freundeskreis zählen.

Erklärungen

Für den Verfasser dieses Artikels besteht kein Interessenskonflikt im Sinne eines Honorars, einer Anstellung oder eines sonstigen Nahverhältnisses zur Pharmakologischen Industrie.

Im Sinne einer flüssigeren Lesbarkeit ist dieser Artikel nicht gegendert; die gebrauchte männliche Form steht gleichermaßen für weibliche und männliche Begriffe.

Vierzig Jahre CF Physiotherapie

Eine sehr persönliche Rückschau auf eine bemerkenswerte Entwicklung

BEATRICE OBERWALDNER MSC, EHEM. LEITERIN DER ATEMPHYSIOTHERAPIE

KLIN. ABTEILUNG FÜR PULMONOLOGIE/ALLERGOLOGIE DER UNIV.-KLINIK FÜR KINDER- UND JUGENDHEILKUNDE, GRAZ.



Am Silberling

Physiotherapie für CF-Menschen hat sich entlang der medizinischen Fortschritte mit- und weiter entwickelt und hat in den letzten 40 Jahren viele neue Wege beschritten. Angestoßen wurde Neues meist durch die intensive Beschäftigung mit CF-Menschen, für deren spezifische Probleme wir Lösungen finden wollten. Die Rückschau auf die PT-Entwicklung in den vergangenen Jahrzehnten, national wie international, kann gut am Beispiel der CF-Betreuung in Graz geschehen, sind doch viele Innovationen von hier ausgegangen.

DIE ANFÄNGE

Bis in die späten 70-er Jahre wurden CF-Kinder (Erwachsene gab es damals kaum; das mittlere Erlebensalter lag im Schulalter) nur im stationären Bereich betreut. Bei akuten Lungen- oder Verdauungsproblemen, mit deren Behandlung Hausarzt/Eltern daheim überfordert waren, kam ein CF-Kind in die Klinik, wurde je nach Alter auf der Säugling-, Kleinkind-, Schulkind-Station untergebracht und vom jeweiligen medizinischen und pflegerischen Personal bestmöglich behandelt. Nächtliche Unterbringung im „Nebelzelt“ und ein bis zweimal täglich Physiotherapie wurden zur Schleimlösung und -entfernung eingesetzt. Routinemäßig bestand Physiotherapie aus der klassischen Klopftherapie in verschiedenen Lagerungspositionen; ein einfaches therapeutisches Regime, das in jeder Physiotherapieausbildung gelehrt wurde und damit auch von Therapeutinnen, die schwerpunktmäßig mit Bewegungstherapie gut ausgelastet waren, durchgeführt werden konnte (eher musste, denn beliebt waren diese ungewohnten Einsätze nicht).

Nach mehreren Jahren Spezialisierung in Atemphysiotherapie und Einsatz bei lungenkranken Patienten in Südafrika und England wurde ich 1977 nach Graz „geloct“, um das Physiotherapieamt mit Atemphysiotherapie zu ergänzen. Das akute Krankheitsgeschehen der CF-Kinder ließ mich schnell das Routinevorgehen verlassen und durch ein bedarfsorientiertes Physiotherapieangebot ersetzen. Da für die Kinder das Schleimproblem am Morgen und in der Nacht besonders belastend war, setzte ich

eine Ausweitung meiner Dienstzeit in die Tagessrandstunden durch, um vor dem Frühstück und vor der Nachtruhe zur Verfügung zu stehen. Das entstandene „Mittagsloch“ wurde durch die Besuchszeit überbrückt. Dass diese freiwillige „work-life-imbalance“ bei Dienstgeber und Kolleginnen auf wenig Verständnis stieß, war nicht wichtig, denn die CF-Kinder zeigten mit mehr Appetit, weniger Erbrechen, besserem Schlaf, dass es eine gute Entscheidung war.

ERSTE FORTSCHRITTE

Inzwischen war es Prof. Zach gelungen, an der Univ.-Kinderklinik Graz eine Pulmonologie zu starten, d.h., einen stationären Bereich mit definierten „Pulmo-Betten“ und eine Ambulanz zu schaffen. CF-Kinder aller Altersstufen wurden von nun an immer auf derselben Station betreut und in einer Ambulanz zu regelmäßigen Kontrolluntersuchungen gesehen. Gegenseitiges Kennenlernen wurde von beiden Seiten als Vorteil gesehen. Mit dem damals ersten Lungenfunktionsgerät konnte neben der klinischen Untersuchung die individuelle Lungensituation auch in ihrer Funktion begleitet werden. Drohende Verschlechterungen konnten damit früh erkannt und behandelt werden, oft ein stationärer Aufenthalt abgewendet oder vorausschauend geplant werden.

Für mich entstand durch diese neue ambulante Begleitung des Krankheitsverlaufs die Chance, mehr über den „normalen“ Gesundheitszustand der Patienten zu erfassen, unterschiedliche Methoden zur Sekretförderung auszutesten, Techniken zu schulen/optimieren und Physiotherapie jenseits einer akut notwendigen Sekretförderung anzubieten. Kraft-Ausdauer, allgemeine Fitness, Brustkorbbeweglichkeit, Hustensteuerung, Atemnotstrategien – es gab viel zu tun. Mein Dienstzeitmodell wurde bei Kolleginnen ohnedies als „Begehrlichkeit weckende Bedrohung“ gesehen und so war die angestrebte „Übersiedlung“ meines Dienstpostens in die Pulmonologie willkommen und ich wurde (frei nach Schiller „ich sei, gewährt mir die Bitte, in eurem Bunde die Dritte“) neben Prof. Zach und Sr Hannelore Teil des kleinen feinen Pulmoteams.

„Mit dem Reden kommen d'Leut z'samm“ und wenn man, wie das Pulmo-Dreier-Team, mehrere Jahre ein Zimmer geteilt hat, entstanden automatisch Gespräche über Patienten.

PRODUKTIVE JAHRE – ERWEITERUNG DES THERAPIESPEKTRUMS

BEWEGUNGSTHERAPIE – SEKRETFÖRDERUNG DURCH HYPERVENTILATION

CF-Kinder wurden bis zu dieser Zeit eher geschont, sie waren vom Schulturnen (und damit von allen lustigen schulischen Aktivitäten wie Wandertagen, Schikursen, Eislaufen, Schwimmen, etc.) befreit, weil die von Aktivität ausgelösten Hustattacken/Luftnot vermieden werden sollten. Wir gingen hier einen neuen Weg und nutzten die Sputum mobilisierende Bewegung: Physiotherapie förderte damit schneller und weniger anstrengend mehr Sputum und war dazu auch noch lustig.

Bei stationären Aufenthalten waren Kinder damals alleine, Besuchszeiten waren auf wenige Nachmittagsstunden beschränkt, Basteln im Kindergarten und Physiotherapie waren daher „Highlights“ im sonst eintönigen Spitalsalltag. Physiotherapie mit abwechslungsreichen Einheiten im Wald, am Teich, beim Streichelzoo, im durch Spenden bescheiden ausgestatteten „Kraftkammer!“, im Schwimmbad (wenn eine Leitung kaputt wurde, nutzten wir die „zugangsfreie“ Zeit zum Schwimmen, womit meist auch der Kummer über das erneute Stechen gemildert war) waren so attraktiv, dass die im Zimmer mituntergebrachten Kinder ums Mitmachen buhlten.

Es war auffallend, dass Kinder an Tagen mit z.B. Schwimmen, einem flotten Spaziergang, einem Federballmatch, in kürzerer Zeit mehr Sputum fördern konnten als an weniger aktiven Tagen. „Mit dem Reden kommen d'Leut z'samm“ und wenn man, wie das Pulmo-Dreier-Team, mehrere Jahre ein Zimmer geteilt hat, entstanden automatisch Gespräche über Patienten. Diskussionen über Beobachtungen aus den verschiedenen Bereichen waren gegenseitig informativ und befruchtend. Prof. Zach regte an, meine Beobachtung über das vermehrte Sputumaufkommen nach körperlicher Anstrengung mit einer klinischen Untersuchung zu prüfen. Wir boten für mehrere Monate jede Woche drei intensive Schwimmeinheiten an, 15 Kinder/Jugendliche waren mit Feuereifer dabei. Das von den meisten akribisch geführte Sputum Tagebuch zeigte tatsächlich, dass die Menge an gefördertem Sputum an Schwimmtagen deutlich größer war als an den Zwischentagen. Einfache Lungenfunktionen am Anfang und Ende der Schwimmmonate erbrachten ebenfalls einen positiven Effekt. Diese bescheidene klinische Untersuchung wurde in einem prominenten internationalen wissenschaftlichen Journal (Lancet) publiziert (wohl eher wegen der Originalität als einer ausgefeilten wissenschaftlichen

Methodik) und sorgte aufgrund der Neuheit des Vorgehens für Aufsehen.

Durch die subjektive und objektive positive Erfahrung mit körperlicher Belastung bei CF gestärkt, gingen wir noch einen Schritt weiter und veranstalteten 2-wöchige „Sommerlager“ (Therapieaufenthalte am Berg, am Meer). Mit der Kühnheit der Jugend und dem Vertrauen der Eltern ausgestattet wagten wir es, während dieser „bewegten Wochen“ auf eine konventionelle Sputumförderung gänzlich zu verzichten. Für dieses „Zuckerl“ waren alle bemüht, mit dem intensiven Bewegungsprogramm ihre Lungen bestmöglich zu reinigen. Der subjektiv positive Effekt der ersten „Lager“ wurde objektiviert, die Ergebnisse wiederum in internationalen Wissenschaftszeitungen veröffentlicht. Diese Therapieaufenthalte dienten den Teilnehmern nicht nur der Einschätzung und Verbesserung ihrer körperlichen Leistungsfähigkeit, dem selbständigeren und selbstverständlicherem Umgang mit der Krankheit, es war vor allem die gemeinsame Zeit mit Gleichbetroffenen, die einander Freund, Vorbild, verständnisvoller Gesprächspartner und Unterstützung sein konnten. Für uns als Betreuer waren sie wertvoller Wissensgewinn, denn dieses gemeinsame Leben lieferte unschätzbar mehr Informationen als jede noch so genaue klinische Untersuchung. Wir hatten Zeit, Probleme zu erkennen, Lösungen zu finden und diese auf Effektivität, aber auch Machbarkeit zu prüfen, Kindern Selbstständigkeit anzuvertrauen; damit war es einfach, CF-Kinder zu verstehenden „Co-Managern“ ihrer Krankheit zu gewinnen. Zur Freude vieler (auch der Eltern, die ohne schlechtes Gewissen für zwei Wochen ihre Verantwortung für das CF-Kind abgeben durften) folgten Jahr für Jahr unzählige Lager, bis die Sorge vor einer möglichen Keimübertragung schwerer wog als die positiven Erfahrungen. Mit stringenter Hygienegerichtlinien für diese Lager ließ sich das Risiko einer Kreuzinfektion zwar signifikant reduzieren, aber trotzdem nicht ganz abstellen. Das war das Ende einer schönen und aus vielen Perspektiven wertvollen Tradition.

Aktivitätsbedingte Hyperventilation als Physiotherapieprinzip war aber damit geboren und sorgte national und international für großes Aufsehen. Bewegung wurde bald überall auf der Welt fixer Bestandteil der CF-Physiotherapie, der die Sputumförderung erheblich unterstützen, allerdings nur beschränkt als Ersatz dienen kann.

NEUE METHODEN ZUR SPUTUMFÖRDERUNG

Ich hatte das Glück, CF-Kinder häufig zum Lachen zu bringen und bemerkte dabei, dass herzhaftes anhaltendes Lachen (wie die druckvolle Ausatmung bei der „forcierten Exspirations-technik“) bei manchen Kindern eine bemerkenswerte Menge an Schleim zu Tage förderte. Zwei herzallerliebste „Lachtauben“ gaben mir allerdings Rätsel auf: die eine konnte mit ihren erfrischenden Lachanfällen in kurzer Zeit ihre Lunge reinigen (ihre Eltern bedienten sich häufig der erfolgreichen „Kitzeltherapie“), die andere hustete zwar auch bei jedem Lachanfall, konnte aber nichts aushusten und japste nach Luft. Beide hatten viel Sputum, weshalb also dieser Unterschied? Mit Hilfe von Lungenfunktionen konnte die Strömungsbehinderung durch instabile Luftwege, die bei starkem Husten zusammengequetscht wurden, als Ursache für ineffektives Husten verdächtigt werden. Eine Problemlösung bot sich zufällig an, als mir ein CF-Bub eine PEP-Maske mit den Worten „in Dänemark haben alle CF-ler diese Maske zum Spucken, können wir was damit anfangen?“ auf den Tisch legte. Noch war PEP nur in Dänemark bekannt und praktiziert, Studien dazu waren erst im Gang, sodass sich an zwei verschiedenen Orten parallel zwei unterschiedliche Techniken (PEP und Hi-PEP) entwickelten. Beide nutzten den Staudruck, der beim Ausatmen gegen einen Widerstand erzeugt wird, um Luft hinter schleimverstopfte Luftwege zu pressen; damit sollte Sputum aus sonst unzugänglichen Regionen gefördert werden können.

Wir begannen mit einer Handvoll Kinder, die ihre Sekretförderung perfekt beherrschten, zu „experimentieren“. Sie sollten so gegen den Widerstand der Maske ausblasen, dass sie möglichst viel „Luft ablassen“ konnten. Bald zeigte sich, dass jeder „Tester“ diese Vorgabe mit einem anderen Ausatemungsdruck erreichte. Diejenigen, deren Husten üblicherweise effektiv war, d.h. die damit Schleim gut heraufbefördern konnten, nutzten niedrigere Drucke als diejenigen, die lange anstrengende Hustserien benötigten, um Schleim los werden zu können.

Inzwischen hatte Prof. Zach zwar ein eigenes Zimmer, stellte sich aber immer noch gern meinen Fragen. Er regte eine Lungenfunktionsmethodik an, mit der der jeweils individuell optimale Druck gegen den bei diesem Patienten verwendeten Widerstand gefunden werden konnte, um den vorzeitigen Verschluss von mit Schleim verstopften Bronchien zu verhindern. Die Erkenntnis daraus war im Weiteren Basis für die Entwicklung der Hi-PEP Physiotherapiemethode, deren Effektivität auf Sputumproduktion und Lungenfunktion in mehreren Studien belegt wurde.

INTERNATIONALE ENTWICKLUNG/ ZUSAMMENARBEIT

Nahezu zeitgleich hatten sich in mehreren europäischen Ländern Anfang der 80-er Jahre engagierte Physiotherapeuten der Behandlung von CF-Menschen verschrieben und anhand ihrer intensiven Beobachtung der höchst unterschiedlichen Pathophysiologien neue Techniken zur effizienteren Sekretförderung entwickelt: so entstanden in Belgien AD (Autogene Drainage), in Dänemark PEP (positive expiratory pressure), in England FET (forced expiration technique) und ACBT (active cycle of breathing techniques), in Österreich Hi-PEP (high pressure PEP), in der Schweiz Flutter (oszillierender PEP). Die Überlegenheit aller dieser neuen Selbstbehandlungstechniken gegenüber der klassischen Klopftherapie zur Sputumförderung wurde in klinischen Studien nachgewiesen, sie wurden in den jeweiligen Ländern von Patienten gerne angenommen und breit eingeführt. Diese wenigen Physiotherapeuten fanden sich bei den Europäischen CF-Kongressen zusammen, tauschten Erfahrungen aus, stellten als Referenten der ärztlichen Zuhörerschaft ihre Entwicklungen vor und rangen um mehr Kooperation in der Betreuung von CF-Patienten. Das Miteinander von Ärzten und Physiotherapeuten wurde in den meisten CF-Zentren allmählich zur Selbstverständlichkeit, die inzwischen gegründete IPGCF (International Physiotherapy Group for Cystic Fibrosis) wurde Teil der Europäischen CF-Gesellschaft, hat heute eine weltweite Mitgliedschaft und ist in jede Jahrestagung gestaltend eingebunden. Die kleine Initialgruppe hatte darauf abgezielt, CF-Betroffenen überall die gleich optimale Physiotherapie zukommen zu lassen, dafür wurden zur Verbreitung der Expertise national und international Lehrveranstaltungen zur Schulung weniger erfahrener Kollegen angeboten. Der damalige „State of the Art“ der CF-Physiotherapie wurde auch in einem Konsensuspapier zusammengefasst und veröffentlicht. Auch national hat sich eine Gruppe gebildet, die danach trachtet, auch wenig erfahrene Physiotherapeuten zu kompetenten CF-Behandlern werden zu lassen.

Die Herkunft der Entwickler hat verständlicherweise zu mehr Popularität der jeweiligen Technik im jeweiligen Land beigetragen. Spätere Studien, die diese neuen Techniken miteinander verglichen, zeigten keine Überlegenheit, d.h. der CF-Betroffene kann sich aussuchen, welche Therapie er anwendet, solange sie der Pathophysiologie entsprechend ausgewählt und technisch korrekt durchgeführt ist.

ANTIBIOTIKA-INHALATION

Ein großes britisches CF-Zentrum hatte begonnen, Patienten mit chronischer Pseudomonasinfektion eine längerfristig notwendige Antibiotikabehandlung (für die damals noch keine oralen Medikamente verfügbar waren) über Vernebelung zu applizieren. Ein in der intravenösen Therapie gut wirksames Antibiotikum wurde in einer fixen Dosierung mit physiologischer Kochsalzlösung verdünnt und mit gängigen Verneblergeräten über Wochen/Monate zu Hause verabreicht. Die wiederholte Abgabe von geringen Antibiotikamengen mit der Ausatemungsluft barg das Risiko einer Resistenzentwicklung; ein Schlauch durch ein Loch im Fensterrahmen, mit dem die Ausatmung aus dem Raum geleitet wurde, war dort die Lösung.

Auch wir hatten Mitte der 80-er Jahre ein CF-Mädel, das in ihren ersten Lebensjahren häufige und lange Spitalsaufenthalte zur i.v. Therapie benötigte; sie und ihre Familie litten verständlicherweise sehr darunter, sodass wir die britische Therapieoption zur längerfristigen Behandlung versuchen wollten. Der Gefahr einer Resistenzentwicklung begegneten wir anfangs mit Inhalation im Freien oder in Räumen, die nicht zum Lebensbereich des Kindes gehörten; auch dieses Vorgehen war dauerhaft wenig praktikabel und ähnlich unattraktiv wie Löcher in Fensterrahmen. Meine Idee, die Ausatmung in einem Filter aufzufangen wurde „behirnt“ und diskutiert, schließlich mit dem Interesse und den technischen Möglichkeiten eines Verneblergerätes Herstellers als handgedrehter Prototyp eines Ventil-Filtersystems umgesetzt. Freilich war dieses einfache System weniger wertvoll als der Anstoß dazu; ein strömungstechnisch optimiertes System wurde wenig später serienmäßig hergestellt und ist mit geringen Änderungen heute nahezu weltweit in Verwendung. Wieder war es ein Kind, dessen Problem und seine Lösung zu einer heute universell anerkannten Routine geführt hatten.

KONSOLIDIERUNG

Das Privileg, etwas aus Nichts machen zu können, trug zu den anfangs rasch aufeinanderfolgenden entscheidenden Entwicklungen bei. In den Jahren danach galt es, Erreichtes zu verfeinern, optimieren und nach Bedarf Neues, wie z.B. den Belastungstest zur Überwachung der Leistungsfähigkeit, einzuführen. Mit der Umsetzung weiterer medizinischer Fortschritte in einer umfassenden Zentrumsbetreuung hat sich das mittlere Lebensalter von Menschen mit CF allmählich weit ins Erwachsenenalter verschoben, d.h. die ehemalige Kinderkrank-

heit ist eine Krankheit von Erwachsenen geworden, und auf dem Weg eine des Alters zu werden; Physiotherapie muss sich natürlich an die Bedürfnisse dieser neuen Patientenpopulation anpassen.

Höhere Anforderungen an das Krankheitsmanagement erfordern besonders bei Studierenden/Berufstätigen, CF-Menschen mit eigenem Haushalt, mit Kind(ern) eine optimale Zeitnutzung. Physiotherapie ist ein substantieller Zeitfresser, daher sind hier Maßnahmen zur Effizienzsteigerung und Zeitersparnis besonders sinnvoll: Anpassen/Optimieren von gewohnten Techniken, Weglassen unwirksam gewordener Therapien, Konzentration auf subjektiv Wirksames, Kombinieren von Einzelmaßnahmen sind mögliche Wege, die in Zusammenarbeit von Patient und Physiotherapeut gegangen werden können, ohne den Krankheitsverlauf negativ zu beeinflussen.

NEUE HERAUSFORDERUNGEN

ORGANTRANSPLANTATION

Mit dieser medizinischen Errungenschaft ist auch für CF-Patienten die Chance gegeben, durch eine Lungentransplantation einem fatalen Krankheitsverlauf zu entkommen. Zwischen der erkannten Notwendigkeit dafür und der tatsächlichen Transplantation können viele Monate liegen, die der massiv in seiner Lungenfunktion eingeschränkte Mensch in möglichst gutem Allgemeinzustand überbrücken muss.

Sekretförderung kann selbständig häufig nicht mehr effektiv durchgeführt werden, physiotherapeutische Unterstützung bei aktiven, sowie Verwendung passiver Maßnahmen ist notwendig. Hier kann mit Einsatz der nicht invasiven Beatmung effektive Unterstützung angeboten werden. Die Übernahme von Atemarbeit durch das Beatmungsgerät während der Sekretförderung, des Trainings, im Schlaf, kann Energiereserven frei machen, die oft auch das Erhalten von Körpergewicht, Muskelmasse und kardiopulmonaler Fitness unterstützen sowie die Schlafqualität steigern. Einfühlsame physiotherapeutische Schulung und Begleitung sind Erfolgsfaktoren für diese Therapiemaßnahme.



Patient und Physio treffen sich nicht nur im Spital.

NEUGEBORENEN-SCREENING

Die CF-Diagnose kurz nach der Geburt bringt häufig Säuglinge ohne krankheitstypische Symptome in ein umfassendes Behandlungsregime und damit auch zur Physiotherapie. In der internationalen Physiotherapiegruppe entstand die Diskussion, ob diese ganz anderen „gesunden“ CF-Kinder eine regelmäßige Physiotherapie benötigen. Erst spezifische diagnostische Verfahren wie z.B. Säuglings-Lungenfunktion, Bronchoskopie mit Lavage) brachten ans Licht, dass auch asymptomatische Säuglinge bereits Sekretobstruktionen und Lungenveränderungen zeigen. Damit war die Frage, Physiotherapie ja/nein zwar geklärt, offen blieb zunächst aber, welche Maßnahmen zur Anwendung kommen sollten; die bekannten Physiotherapietechniken waren ja alle für „kranke“, d.h. Sputum produzierende CF-Kinder entwickelt.

Neben der in Deutschland entwickelten „passiven AD“ hat sich von Lund (Schweden) und Graz ausgehend eine modifizierte PEP-Technik durchgesetzt. Bei dieser passiven PEP-Technik „treibt“ eine Serie ruhiger Atemzüge durch eine entsprechend kleine Maske mit Ausatemwiderstand die Lunge in einen höheren Füllungs Zustand, wodurch unterschiedlich belüftete Abschnitte homogener belüftet werden. Beim Abnehmen der Maske zieht sich die gedehnte Lunge rasch zusammen, die damit gesteigerte Ausatemungsströmung hilft, an Luftwegen anhaftenden Schleim mitzunehmen und nach oben zu transportieren. Förderung der Aktivität, häufige Lagewechsel sowie Singen und Lachen gehören mit zur täglichen Physiotherapieroutine für diese jungen, weitgehend beschwerdefreien Kinder.

Physiotherapie muss für jeden CF-Betroffenen ein lebenslanger, vertrauter und verlässlicher Partner werden. Der Schlüssel zum Erfolg liegt in der Partnerwahl, d.h. der Auswahl der für die vorliegende Pathophysiologie effizientesten Methode. Nur wenn Physiotherapie spürbar wirkt, ist sie trotz des oft hohen Aufwandes kein notwendiges Übel, sondern eine wertvolle Unterstützung im Streben nach einem möglichst normalen, wenig eingeschränkten Leben.

„Sichere Gewohnheiten“ als Gegengewicht zu Angst und Druck

VON DR. INGHWIO AUS DER SCHMITTEN, EHEM. PSYCHOLOGE IM CF-TEAM DES KINDERSPITALS SALZBURG



Dr. Inghwio aus der Schmitten

Die Auswirkungen der Cystischen Fibrose auf das Leben der Betroffenen haben sich in den letzten 30 Jahren radikal zum Besseren verändert.

In den 90er Jahren war es normal, dass schon die Kinder deutlich durch die CF-Folgen beeinträchtigt waren und jährlich oder öfter für IV-Therapien stationär aufgenommen wurden. Viele haben wir als Kinder, Jugendliche oder sehr junge Erwachsene beim Sterben begleitet. Diese Realität hatte zur Folge, dass auch die Familien jener CF-Kinder, die nach 1990 geboren wurden, voller Angst und Stress lebten, obwohl der Gesundheitszustand und die Prognose dieser Kinder objektiv viel besser waren. Das wusste man aber erst später. So sind z.B. in Salzburg beinahe alle nach der Einführung des Neugeborenen-Screenings 1990 Geborenen erwachsen geworden. Hauptgründe für diesen Fortschritt sind das frühe Einsetzen und die Verbesserung der Therapien, die hochkalorische Ernährung und die besseren Möglichkeiten, eine Pseudomonasbesiedelung der Lunge auch wieder rückgängig zu machen.

Dennoch können wir mit dem Gesundheitszustand, der Therapiepraxis und der Einstellung der jungen Leute, die wir in den letzten Jahren in die Transition (Wechsel in die Erwachsenenbetreuung) begleitet haben, nicht zufrieden sein. Wir wissen, dass das vorhandene Potential oft nicht ausgeschöpft wurde und vermuten, dass das viel mit den alten Ängsten zu tun hat und mit der Verfestigung von unbewussten Abwehrmustern, die sich die Familien und die Patienten selbst zugelegt haben.

DIAGNOSESCHOCK UND ANFANGSANGST

Diese sind unumgänglich und sogar notwendige Etappen im Bewältigungsprozess: Gefühl des Irrealen rund um die Diagnoseinformation, Verleugnung, Widerstand, Wut, Trauer. Alle Beteiligten sollten diese Gefühle anerkennen und nicht ausreden. Auch die Angst muss nicht ‚bekämpft‘ werden, sondern es können ihr Schritt für Schritt Informationen und Gefühle der Zuversicht gegenübergestellt werden.

DAS KONZEPT DER „SICHEREN GEWOHNHEITEN“

Die traditionelle Haltung besteht darin, sich aus dem Diagnoseschock mit einer Kampfeshaltung herauszuarbeiten: mit immer besserer Methodik die Krankheit bekämpfen, um die befürchteten Schädigungen durch die CF hintanzuhalten, hinauszuzögern. So wird man aber die Angst nicht los, und die dauernde Kampfeshaltung macht Stress und ist auf Dauer furchtbar anstrengend. Gibt man sie aus Überforderung auf, entsteht ein Gefühl der Niederlage und des schlechten Gewissens, weil man sollte ja eigentlich...

Die CF erfordert in den ersten Jahrzehnten nur selten ein Bekämpfen, nämlich dann, wenn bakterielle Keime und Pilze sich in der Lunge festgesetzt haben. Aber für die wirklich hilfreichen (und zeitaufwändigen) täglichen Therapien ist eine andere Einstellung viel besser: wir helfen dem Körper, mit den CF-bedingten Funktionsstörungen gut zurechtzukommen. Wenn die Bauchspeicheldrüse ihre Enzyme aufgrund der Zähflüssigkeit nicht gut genug in den Zwölffingerdarm abgeben kann, geben wir beim Essen die Enzyme von außen dazu, mit denen der Darm dann weitgehend normal verdauen kann. Wenn die zähe Lungenflüssigkeit die Flimmerhärchen daran hindert, ihre normale Arbeit zu machen (Schleim, Keime und Fremdkörper hinaus zu transportieren), dann helfen wir ihnen durch tägliches Inhalieren einer Kochsalzlösung. Diese helfenden Tätigkeiten können und sollen zu sicheren Gewohnheiten werden. Mit Sicherheit ist nicht die technische Perfektion gemeint (die entwickelt sich natürlich auch, man denke nur an die Handhabung des Vaporisators) sondern die innere Sicherheit und Zuversicht, dass mit dieser verlässlichen und zur Gewohnheit gewordenen Praxis die Kinder tatsächlich ein normales Leben führen können und ohne größere Beeinträchtigungen erwachsen werden. Sicherheit und Zuversicht sind die Gegenpole zu Angst und Druck. Durch einen offenen Diskurs kann Angst in Zuversicht verwandelt werden. Sichere Gewohnheiten sind kein Dogma und auch kein Geschenk; sie sind das Ergebnis eines Entwicklungsprozesses.

ENZYME UND INHALIEREN

Die Zusammenstellung des Essens und die Kreon Gabe, sowie das tägliche Inhalieren sind im Kindesalter das Zentrum der therapeutischen Maßnahmen. Mit ihrer Handhabung haben die Eltern die Möglichkeit, ihre gewonnene Zuversicht an die Kinder weiterzugeben. Stecken sie aber selbst noch voller verhaltener Ängste, werden auch diese übertragen, oft in Form von Drohungen: „...sonst bekommst du wieder Bauchweh!“ Hilfreich sind positive Erklärungen: „Durch die CF hat es dein Bauch nicht so leicht beim Verdauen. Aber mit dem Kreon kann er genauso gut verdauen wie der Bauch von Mama und von Papa“.

Das Inhalieren wird oft mit dem regelmäßigen Zähneputzen verglichen. Tatsächlich könnten sich ‚sichere Gewohnheiten‘ anfühlen wie das Zähneputzen. Denn in der Regel wissen wir um die prophylaktische Bedeutung des Zähneputzens, stellen daher die Regelmäßigkeit nicht infrage. Wir sind aber beim Putzen auch nicht angsterfüllt, meist denken wir gar nicht an die Karies, außer sie hat einen Zahn befallen. Auch das Inhalieren hat prophylaktische Bedeutung. Eine Familie hat sogar vom ‚Lungeputzen‘ gesprochen, um ihrem Kind den Vergleich zu verdeutlichen. So wie wir die Kinder selber Zähneputzen lassen, wenn sie dazu reif genug sind, sollten die CF-betroffenen Kinder auch in die Prozedur des Inhalierens einbezogen werden, auch wenn die Eltern noch lange die Hauptrolle spielen. Aber das Handeln des Kindes ist unabdingbar für seine eigenen sicheren Gewohnheiten.

HYGIENE

Bei diesem Thema ist es besonders schwer, Sicherheit im Handeln zu entwickeln. Zum einen weil die gefürchteten Keime unsichtbar sind, was die Angst vor ihnen befördert. Zum anderen wird aber auch von den ExpertInnen zu viel Druck erzeugt und Verwirrung gestiftet. HygienikerInnen kritisieren CF-ÄrztInnen, ungeprüft die alten Standards fortzuschreiben.

Die Eltern können nicht entscheiden, wer recht hat. Aber sie können sich mit dem eigenen CF-Team eine für ihre Familie passende Vorgangsweise zurechtlegen, diese möglichst gelassen verfolgen und damit rechnen, dass sich die Standards fünf Jahre später auch wieder geändert haben.

SPORT

Schon seit einigen Jahren weiß man, wie günstig sich regelmäßiger Sport auf die Erhaltung einer guten Lungenfunktion auswirkt. Die jungen Kinder bewegen sich ohnedies gerne

und viel, aber das verläuft sich mit dem Älterwerden und die Verlockungen der elektronischen Medien verführen alle Kinder in bewegungsarme Tätigkeiten. Eltern sind daher gut beraten, wenn sie schon früh verschiedene Sportarten ausprobieren, um herauszufinden, was ihnen und ihrem Kind Spaß macht und auch gemeinsam praktiziert werden kann. Nur gemeinsam kann Sport zu einer sicheren Gewohnheit werden.

SPRACHE

Ein guter Sprachgebrauch kann helfen, mit unseren Ängsten umzugehen und sie in Zuversicht zu verwandeln. Ich kann die therapeutischen Maßnahmen mit Kampfvokabeln beschreiben oder aber mit Unterstützungsvo-kabeln.

Die erste Herausforderung für die Entwicklung eines sicheren Sprachgebrauchs liegt für die Eltern in den ersten Monaten: wie reden wir miteinander, mit den Großeltern und Familien, mit den Freunden, mit den Bekannten, mit den Neugierigen im Supermarkt? Was sagen wir? Wieviel sagen wir? Günstig ist es, eine einfache Erklärung parat zu haben, welche die CF als Stoffwechselerkrankung beschreibt, die die Körpersäfte zähflüssig macht. Gegen die wichtigsten Auswirkungen (Verdauung, Lunge) gibt es hilfreiche Therapiemethoden, die aufwändig aber machbar sind. Nur wenn ich will und wenn es passt, kann ich mein Gegenüber auch ausführlicher informieren.

Eine einfache, knappe, sichere Sprache hilft uns, die CF unseres Kindes in ein normales Leben zu integrieren. Ungünstig hingegen sind Ausflüchte, Notlügen oder ein Sich-Verlieren in zu langen Erklärungen, in denen wir kein Ende finden. Sie bringen uns schlechte Gesprächserlebnisse und verleiten uns, in Zukunft Kontakte zu meiden.

Die nächste Herausforderung wartet, wenn die 3–4-Jährigen nach und nach den Unterschied zu Kindern ohne CF realisieren und beginnen, Fragen zu stellen. Günstig ist es, wenn ihre Eltern schon geübt sind im einfachen positiven Erklären, denn kindgerechte Erklärungen sollen immer einfach sein und mit der Handlungserfahrung des Kindes zusammenpassen. Das beste Vorbild geben Eltern ab, wenn sie in Anwesenheit ihres Kindes den KindergärtnerInnen oder anderen Eltern diese einfachen Erklärungen geben. Die Kinder können dann diesen Sprachgebrauch für sich und ihre Freunde übernehmen und in ihr Selbstbild einbauen.

Eine große Herausforderung stellt es für Eltern und jugendliche CF-Betroffene dar, überhaupt in offene Gespräche zu kommen.

Bisher beginnt mit der Pubertät eine große Sprachlosigkeit, da die Jugendlichen die Gedanken und Gefühle, die die neuen Informationen über CF aus dem Internet bei ihnen auslösen, mit niemandem teilen wollen und können. Viele Eltern ihrerseits sind zu angst-erfüllt und betroffen, als dass sie die Abwehrhaltung ihrer jugendlichen Kinder überwinden könnten.

Ich bin zuversichtlich, dass die neue Generation von Eltern und Kindern, die in den letzten ca. 10 Jahren geboren wurden, schon viel gelassener und selbstverständlicher mit der Krankheit umgehen kann, auch in der schwierigen Adoleszenz, und dass die jungen Leute entsprechend kompetenter und mit besserer Selbstverantwortung erwachsen werden. Wenn das Konzept der ‚Sicheren Gewohnheiten‘ dazu einen kleinen Beitrag leisten kann, ist viel gewonnen.

„CF im Wandel der Zeiten“

Interview mit Eltern von CF-Kindern

BRIGITTE LÖSCH, GEBURT DES SOHNES JOHANNES MIT CF IM JAHRE 1969 IN GRAZ

Woran haben Sie erkannt, dass etwas mit Ihrem Kind nicht in Ordnung ist?

Ich hatte bereits in der ersten Nacht nach der Entbindung in der KK in Graz das Gefühl, dass der Stuhl meines Kindes „abnormal“ war, obwohl ich keinerlei Erfahrungen damit hatte. Auch in den weiteren Wochen hatte ich stets das Gefühl, dass irgendwas mit der Verdauung nicht stimmte. Außerdem fiel mir auf, dass mein Sohn ständig hustete. Auf meine wiederholten Fragen dazu an die Hebamme und Ärzte wurde ich aber über Wochen beruhigt, es sei sicherlich alles in Ordnung. Mein Hausarzt gab mir den Rat, viel Zeit mit dem Kind in der frischen Luft zu verbringen, was ich auch versuchte. Zu dieser Zeit ging ich immer, wenn möglich, mit Johannes spazieren, und der Kinderwagen samt Kind stand auch oft am Balkon, sogar im Winter. Ich hatte den Eindruck, dass Johannes das gut tat. Mehr konnte ich nicht tun.

Wie gestaltete sich der Weg bis zur Diagnose „CF“?

Bis zwei Jahre nach der Geburt waren wir aufgrund von massiven Verdauungsstörungen und ständigem Husten oft zu Gast auf der Kinderklinik, ohne echte Hilfe erhalten zu können. Dann begegneten wir bei einer unserer diversen Konsultationen auf der Kinderklinik zufällig einem Arzt, der gerade seine universitäre Habilitation zum Thema „Stoffwechsel-Erkrankungen im Kindesalter“ verfasste. Er erkannte aus meinen Schilderungen und der Untersuchung meines Sohnes, dass es sich um die genetisch bedingte Erkrankung CF (damals Mukoviszidose genannt) handeln könnte. Diese war bei uns in Österreich weitgehend unbekannt, aber ihm war sie im Rahmen seiner speziellen wissenschaftlichen Lektüre schon begegnet. Wir absolvierten einen einfachen Schweiß-Elektrolyt-Test, und die Diagnose war eindeutig.

Wie wurden Sie über die Diagnose informiert?

Dieser Arzt informierte mich in einem Gespräch über die Diagnose. An den Ablauf des Gesprächs kann ich mich nach fast 48 Jahren nicht mehr genau erinnern. Klar war jedoch, dass ich nicht davon ausgehen konnte, dass mein Kind erwachsen werden würde. CF war definitiv eine „Kinderkrankheit“; das hieß damals, es gab keine Erwachsenen, weil die Kinder dieses Alter nie erreichen würden. Ich weiß noch, dass ich danach einmal beim Friseur eine Zeitschrift las, worin über diese Krankheit berichtet wurde. Dort wurde eine maximale Lebenserwartung von fünf Jahren angegeben. Woran ich mich noch gut erinnere, ist, dass unmittelbar nach dem Gespräch, in dem ich über die Diagnose mei-

nes Sohnes informiert wurde, mein Kind plötzlich und ohne meine Zustimmung für zwei Wochen stationär aufgenommen wurde. Das heißt, eine Schwester nahm mein brüllendes Kind, ohne mich zu fragen, und brachte es auf die Station. Dort musste Johannes bleiben und es gab in diesen zwei Wochen laufend Untersuchungen. Konkrete Ansätze zur Therapie gab es jedoch nicht. Ich erlebte es jedenfalls nicht nur als traumatisierend, mit diesen spärlichen Informationen alleine gelassen zu sein (es gab definitiv KEINE anderen Möglichkeiten zur Information als das Wenige, das mir Ärzte sagen wollten und konnten), sondern auch, wie wenig Rechte ich als Mutter hatte, in dieser Situation über mein Kind selbst zu verfügen und zu entscheiden.

Wie hat sich diese Diagnose auf Ihren Alltag ausgewirkt?

Damals war die einzige Möglichkeit, die ständigen Probleme mit der Lunge etwas zu mildern, möglichst viel mit dem Kind in der frischen Luft zu sein. So versuchte ich also, täglich nach der Arbeit als Lehrerin noch mindestens zwei Stunden mit Johannes im Freien zu sein. Leider gab es auch mit der Verdauung ständig Probleme, Johannes erbrach sich ganz oft und hatte Fett im Stuhl und, daraus resultierend, Bauchschmerzen.

Wie waren die Auswirkungen auf die Ernährung des Kindes?

Ab dem Zeitpunkt der Diagnosestellung war klar, dass er kein Fett verdauen konnte, daher verzichtete ich nach Möglichkeit auf Fett im Essen. Da ich jedoch nicht Fette in Nahrungsmitteln wie Fleisch eliminieren konnte, gab es ständig Verdauungsbeschwerden und auch Darmvorfälle. Vor allem das Essen im Kindergarten und auswärts war problematisch, da dort immer viel zu viel Fett im Essen war. Geschätzt ab dem dritten oder vierten Lebensjahr von Johannes gab es dann erste Verdauungsenzyme: Pankreon, ein rotes Pulver, das man mit Wasser anrühren und dann löffelweise zu jedem Essen einnehmen mußte. Leider wirkte es nur wenig, da es sich zu früh im Magen auflöste. So war also mein Kind immer stark untergewichtig – trotz aller Bemühungen. Deshalb gab es von der Krankenkasse sogar Geld für Essen zum „Aufpäppeln“. Hauptnahrungsquellen waren Brot mit Topfen und Honig. Das schmeckte Johannes und so holte er sich halbwegs fettfrei Kalorien, die er als aktives und lebensfrohes Kind immer benötigte. Erst Mitte der 70er Jahre gab es einen erheblichen Fortschritt: Verdauungsenzyme, die erstmals in Kapselform verabreicht wurden und auch Fett halbwegs verdaubar machten. Das war eine große Erleichterung, aber das Thema „Gewicht“ war immer ein Krampf!

Welche Therapiemaßnahmen waren im Alltag normalerweise nötig?

Um den Schleim in der Lunge zu lösen, wurde täglich mindestens zwei Mal inhaliert, was für das Kind sehr unangenehm war. Es gab immer wieder neue inhalative Medikamente, die subjektiv meistens wenig nutzten. Das Inhalationsgerät war sehr groß, richtig laut, und schwer zu reinigen. Die Mundstücke bzw. Masken mussten von mir regelmäßig mit dem unangenehm stechend riechenden und auch giftigen Formaldehyd desinfiziert werden. Das war eine echte Prozedur und die Waschküche des Hochhauses stank danach mehrere Stunden. In der Wohnung wäre das gar nicht möglich gewesen. Zur Lösung des Schleims führte ich mehrmals täglich eine „Klopfdrainage“ mit den Händen bei Johannes durch, was körperlich für uns beide anstrengend war. Im fortgeschrittenen Alter war Johannes selbst aktiver bei der Therapie, und in seinen Jugendjahren kam die PEP-Maske als neuer, fixer Therapiebestandteil ins Spiel. Damit konnte er seine Lungenreinigung selbst durchführen und die „Klopfdrainage“ hatte ausgedient. Die Motivation zur täglichen Therapie war allerdings oft mangelhaft, vor allem während der Pubertät. Ich versuchte seit der Diagnose immer, mit Johannes möglichst oft in der frischen Luft zu sein. Am besten ging es ihm, wenn wir aufs Land in unsere bevorzugte Gästepension in Semriach am Fuße des Schöckels fuhren und dort während der gesamten Schulferien blieben. Dort wanderten wir täglich und Johannes lebte seinen Bewegungsdrang ungehindert aus. Während dieser Aktivitäten reinigte er auch seine Lunge optimal durch Husten, ohne dass es ihm besonders schwer fiel. Kaum kamen wir nach Graz zurück, verschlechterte sich seine Lungensituation und er hustete mehr.

Wie verliefen Spitalsaufenthalte? Was bedeuteten sie für die Familie?

Während der Spitalsaufenthalte lag Johannes in den ersten Jahren oft im „Nebelzelt“. Das war ein durchsichtiger Plastik-Kubus, in den ständig vernebeltes Wasser eingeblasen wurde. Darin lag das Kind bei 100% Luftfeuchtigkeit und war ständig klatschnass. Damit versuchte man, die Schleimlösung zu unterstützen. Psychisch war das für uns alle sehr belastend, denn man kann sich sicher vorstellen, wie unangenehm das für das Kind war, das diese Gefühle auch mit ständigem Weinen ausdrückte.

Die Gabe von Antibiotika in die Venen erfolgte mittels Spritzen mit unverdünnten Medikamenten. Diese verursachten in den Venen ein Brennen, und nach wenigen Spritzen war die Vene entzündet und es musste eine neue Leitung gelegt werden. Besuche waren, als Johannes klein war, beschränkt auf zwei Mal pro Woche jeweils für eine Stunde. Dabei durfte ich ihn aber nicht einmal aus dem Bett nehmen! Wenn Johannes sich beim schweren Abschied sehr aufregte und angesichts der aufbrechenden Mutter weinte, wurde mir auch angedroht, dass der nächste Besuch „ausfallen“ müsste, um das Wohl des Kindes nicht zu gefährden! Es

waren unglaublich stressintensive und auch demütigende Erfahrungen für uns beide! Gott sein Dank kam dann ein junger und äußerst engagierter Arzt auf die Kinderklinik, der auch die Abteilung für pädiatrische Pulmologie – und damit die Kompetenz in Sachen CF-Behandlung in Graz aufbaute: Dr. Maximilian Zach. Unter seiner Leitung entwickelten sich neue Umgangsformen, Behandlungsansätze und Therapieversuche sowie der Aufbau einer professionellen atemphysiotherapeutischen Versorgung. Die Atemphysiotherapie wurde von Frau Oberwaldner durchgeführt bzw. entwickelt; diese war für Johannes und mich als Mutter nicht nur professionelle Helferin, sondern auch eine wichtige Bezugsperson. Letztlich kam es nach Überwindung vieler politischer Widerstände auch zur Etablierung einer eigenen klinischen Abteilung, wo wir als Eltern und Betroffene stets ernstgenommen und umfassend unterstützt wurden!

Gab es öffentlich-rechtliche finanzielle Unterstützung aufgrund der Diagnose (z. B. Pflegegeld, erhöhte Familienbeihilfe)?

In den ersten Jahren gab es keinerlei Unterstützung durch die öffentliche Hand. Später erhielten wir einen sogenannten „Hilflosenzuschuß“, ein Instrument aus Kriegszeit für Behinderte. 1993 erhielten wir erstmals das neu geschaffene „Pflegegeld“. Damals wurde es zuerst für uns sehr restriktiv zuerkannt. Nach den zahlreichen Interventionen unseres neu gegründeten Selbsthilfevereins und der Ärzte bei zahlreichen hochrangigen Politikern und Verwaltungsbehörden wurde es den meisten CF-Betroffenen gewährt, teilweise sogar in recht erheblichem Umfang.

Gab es eine Interessensvertretung für Ihre Anliegen?

Damals gab es keinerlei Unterstützung für uns Eltern außerhalb der Klinik. So kamen einige engagierte Eltern aus der Notlage, mit allen psychosozialen und finanziellen Problemen alleine zu stehen, auf die Idee, einen Selbsthilfe-Verein zu gründen. Ich war damals von Anfang an dabei und habe die Mühen des Aufbaues einer solchen Organisation miterlebt. Wir kämpften Seite an Seite mit dem damals noch jungen Dr. Zach um die Unterstützung seitens der Behörden und Politik. Insbesondere unterstützten wir die Absicht von Dr. Zach, eine eigene Abteilung für Kinder mit Lungenerkrankungen in Graz zu gründen. Wir finanzierten Dinge, die unsere häufig stationär aufgenommenen Kinder damals nicht zur Verfügung hatten, aber dringend brauchten (Telefon-Möglichkeit, Fernseher und vieles andere mehr). Wir bildeten eine Plattform zum gegenseitigen Austausch und für medizinische Fortbildungen. Das Pflegegeld für CF-Patienten, wie es bis vor einigen Jahren selbstverständlich schien, wäre vermutlich ohne die Aufklärungsarbeit des Vereins bei maßgeblichen Stellen nicht möglich gewesen. Das Neugeborenen-Screening wurde von uns beim Ministerium eingefordert und hat sich auch durchgesetzt.



Brigitte Lösch mit Sohn Johannes.

Welche Gründe gibt es für Sie, einen Selbsthilfverein wie CF Austria zu unterstützen?

Ich weiß ja, welche Arbeit erforderlich ist, einen solchen Verein aufzubauen und am Laufen zu halten. Früher gab es genügend engagierte Eltern und Angehörige, die sich trotz aller Zeitprobleme im Rahmen einer solchen Interessensvertretung engagierten. Nach meiner Wahrnehmung hat sich diese Bereitschaft, sich aktiv einzubringen, dramatisch reduziert. So sind seit vielen Jahren die Vorstandsvorsitzenden bei CF Austria immer PatientInnen, weil sich niemand sonst mehr dazu bereit fand. Gerade Betroffene müssen jedoch besonders auf ihre gesundheitlichen Einschränkungen Rücksicht nehmen. Das lässt sich mit dem Streß, den derartige Tätigkeiten manchmal mit sich bringen, schwer vereinbaren. Es wäre daher aus meiner Sicht wichtig, dass sich mehr Angehörige und Patienten aktiv in Vereinsaktivitäten einbringen, damit die Last der unentgeltlichen, gemeinnützigen Arbeit besser verteilt werden kann und auch neue Perspektiven in den Vorstand Einzug halten. Ich finde es auch in Zeiten des Internets wichtig, dass Selbsthilfe-Vereine Betroffenen Hilfestellung geben können. Sei es durch seriöse Beratung in rechtlichen und psychosozialen Fragen, durch wertvollen persönlichen Erfahrungsaustausch, durch wissenschaftlich fundierte Informationsveranstaltungen; sei es als Ansprechpartner für die Forschung und Pharmaindustrie und die Klinik als CF-Zentrum. Wir können in der Öffentlichkeit über die CF aufklären und damit Verständnis für unsere Anliegen schaffen. Eine ganz wichtige Funktion der Vereine besteht aber auch darin, auf ständig wiederkehrende Bestrebungen der Politik,

die Versorgung von CF-Patienten in den medizinischen Zentren „auszuhungern“, öffentlich reagieren zu können. Bettenreduktionen, die (Absicht der) Schließung von Fachabteilungen in den Spitälern und das Einsparen von Personal sind langjährige Begleiter unseres Weges. Immer wieder wurde und wird auf dem Rücken der Schwächsten, nämlich der relativ kleinen Gruppe von CF-Betroffenen, versucht, öffentliche Budgets zu kürzen. Dies ist auch beim Pflegegeld zu beobachten, dessen Neuzuerkennung heute viel schwieriger als früher ist, und dessen Entzug heutzutage mit kaltherziger, manchmal geradezu zynischer Routine versucht wird. Wer hier keine gute Beratung erhält und sich nicht zu wehren weiß, der hat schon verloren.

Für alle diese Angelegenheiten brauchen wir starke Vereine, vielleicht genau so dringend wie damals vor 30 Jahren...

Nach meiner Wahrnehmung hat sich diese Bereitschaft, sich aktiv einzubringen, dramatisch reduziert. So sind seit vielen Jahren die Vorstandsvorsitzenden bei CF Austria immer PatientInnen, weil sich niemand sonst mehr dazu bereit fand.

nen in der Öffentlichkeit über die CF aufklären und damit Verständnis für unsere Anliegen schaffen. Eine ganz wichtige Funktion der Vereine besteht aber auch darin, auf ständig wiederkehrende Bestrebungen der Politik,

Mag. Johannes Lösch im Gespräch mit Brigitte Lösch

MARION (33) UND CHRISTOPH (29) ROSENKRANZ,
GEBURT DER TOCHTER EMILIA IM JAHRE 2013 UND DES SOHNES VALENTIN IM JAHRE 2017



Familie Rosenkranz

Woran haben Sie erkannt, dass etwas mit Ihrem Kind nicht in Ordnung ist?

Wir wissen nicht, ob es gut oder schlecht war, aber wir haben bereits während der Schwangerschaft erfahren, dass unser Baby an CF leidet. Bei der 3. Mutterkind-Pass-Untersuchung sah die Frauenärztin, dass das Baby erweiterte Darmschlingen hat. Da dies ein Hinweis darauf sein kann, überwies sie uns in SMZ Ost nach Wien, um dies genauer abklären zu lassen. Nachdem die Erweiterung der Darmschlingen im Krankenhaus bestätigt wurden, wurde uns Blut abgenommen, um zu sehen, ob wir Träger eines defekten Gens sind. Auch dies wurde bestätigt, was nun die Frage einer Fruchtwasseruntersuchung aufwarf, um die CF endgültig zu bestätigen. Die Option einer Abtreibung (in der 30. SSW) kam für uns keineswegs infrage, jedoch entschieden wir uns trotzdem für eine FWU, einfach um dann bei der Geburt nicht aus allen Wolken zu fallen und für unser Kind da sein zu können.

Diese Schilderung war bei unserer Tochter. Bei unserem Sohn war in etwa der selbe Verlauf, nur dass wir auf die FWU verzichteten, da es für uns aufgrund der erweiterten Darmschlingen somit mehr oder weniger bestätigt war.

Wie gestaltete sich der Weg bis zur Diagnose „CF“?

Von da an wurden die Darmschlingen engmaschig kontrolliert, damit sie nicht zu groß werden konnten und der Darm sogar platzt. Die Geburt unserer Tochter wurde dann in der 36. SSW eingeleitet, sie konnte jedoch auf natürlichem Weg das Licht der Welt erblicken. Bei unserem Sohn wurde in der 35. SSW ein Kaiserschnitt vorgenommen. Beide Kinder mussten sich an ihrem zweiten Lebenstag einer schweren Darmoperation unterziehen. Bei unserer Tochter ging es von da an Gott sei Dank stetig bergauf und nach einem 9wöchigen Spitalsaufenthalt (während dem auch gleich der seitliche

Ausgang zurückoperiert wurde) durften wir endlich nachhause. Unser Sohn musste ein wenig mehr kämpfen, aber wir gingen bereits nach 6 Wochen zwischenzeitlich mithilfe der Organisation „MOKI“ nachhause. Sieben Wochen danach war die Rück-OP.

Wie wurden Sie über die Diagnose informiert?

Während dieser Wochen im Krankenhaus unterzogen sich die Kinder dem Schweißtest und wir erhielten die schriftliche Bestätigung zur Diagnose CF.

Wie hat sich diese Diagnose auf Ihren Alltag ausgewirkt?

Da wir kein gesundes Kind haben und wir es nie anders kennenlernen durften, sind wir in diese Rolle reingewachsen und haben versucht, es bestmöglich anzunehmen. Vor allem bei unserer Tochter Emilia konnten wir unser Beisammensein richtig genießen, da sie mehr als über ein Jahr kaum Symptome oder Beschwerden zeigte. Mit den Jahren haben wir auch die negativen Seiten der CF kennen gelernt und vor allem seit der Geburt unseres Sohnes, haben wir schon sehr schwierige Zeiten meistern müssen.

Wie waren die Auswirkungen auf die Ernährung des Kindes?

Da Emilia von Anfang an sehr gut zunahm, hat es bei ihr, bis auf die Kreongabe, nicht sehr viele Unterschiede zu anderen Kindern gegeben. Unser Sohn Valentin im Gegensatz, nimmt sehr schwierig zu und hat schon viele Infekte, welche ihn oftmals geschwächt haben, hinter sich. Sein Essen reichern wir mit Maltodextrin, MCT-Öl und/oder Schlagobers an.

Welche Therapiemaßnahmen wurden danach ergriffen?

Nur kurze Zeit nachdem unsere Kinder von der Intensivstation auf eine normale Station verlegt wurden, haben wir mit 2–3 Mal täglichem Inhalieren bzw. leichtem Abklopfen begonnen.

Welche Therapiemaßnahmen sind im Alltag normalerweise nötig?

Sowohl Emilia als auch Valentin inhalieren täglich drei Mal. Sollte es zu Mittag einmal eng hergehen, dann manchmal nur zwei Mal, aber dies ist das absolute Minimum. Valentin wird nach der Inhalation abgeklopft, über den Pezi-Ball gerollt und in Form von Spielen (Hoppe Hoppe Reiter, ...) therapiert. Außerdem wenden wir bei ihm bereits seit er ein paar Monate alt ist, das Baby-PEP an und die Nasendusche.

Emilia hat bereits ein aufwendigeres Therapieprogramm mit Trampolinspringen, verschiedene physiotherapeutische Übungen, ebenfalls abklopfen, Nasendusche Pep-System und Flutter. Außerdem achten wir auf viel Bewegung, zum Einen in Vereinen, Emilia geht turnen, tanzen und Musikerziehung, aber auch viel Bewegung innerhalb der Familie, bevorzugt an der frischen Luft.

Wie verlaufen Spitalsaufenthalte? Was bedeuten sie für die Familie?

Geplante Spitalsaufenthalte – wie z.B. die Jahresuntersuchung – sind für uns immer ein bisschen wie ein Familienausflug. Wir sind dann mit beiden Kindern gleichzeitig stationär aufgenommen und erledigen an diesen zwei Tagen alles was anfällt. Auf diesen Aufenthalt können wir uns gut einstellen und vorbereiten und ist somit gut zu meistern. Schwieriger ist es immer bei ungeplanten Aufenthalten. Dies ist für die ganze Familie ein enormer Kraftakt, weil wir zum Einen nie wissen, was kommt auf uns zu, wie lange müssen wir bleiben, zum Anderen meist nur ein Kind davon betroffen ist und das zweite aber zuhause genauso die Betreuung braucht.

Wir haben Gott sei Dank eine sehr große Familie, auf die wir uns verlassen können und die uns dabei so gut wie möglich unterstützt.

Die ambulanten Kontrollen bedürfen auch jedes Mal ein nicht zu unterschätzendes Zeitmanagement, da unsere nächste Ambulanz knapp 1 ½ Stunden entfernt ist. Außerdem geht es immer mit einer gewissen Nervosität einher, ob alles passen wird und ob wir mit den Kindern wieder nachhause dürfen.

Gibt es öffentlich-rechtliche finanzielle Unterstützung aufgrund der Diagnose (z. B. Pflegegeld, erhöhte Familienbeihilfe)

Wir beziehen für beide Kinder sowohl erhöhte Familienbeihilfe als auch Pflegegeld.

Gibt es eine Interessensvertretung für Ihre Anliegen?

Wir sind Mitglieder bei der CF-Hilfe Wien, NÖ, Bgld. und bei CF-Austria.

Welche Gründe gibt es für Sie, einen Selbsthilfeverein wie CF Austria zu unterstützen?

Für uns stellt sich eher die Frage, welche Gründe es gäbe, den Verein nicht zu unterstützen.

Wir denken, man muss froh sein, zu wissen, man ist nicht alleine auf der Welt und dass es im Notfall jemanden gibt, der einen jederzeit unterstützt.

Die Option einer Abtreibung (in der 30. SSW) kam für uns keineswegs infrage, jedoch entschieden wir uns trotzdem für eine FWU, einfach um dann bei der Geburt nicht aus allen Wolken zu fallen und für unser Kind da sein zu können.



Emilia und Valentin

Liebe Leserinnen und Leser!

Aufgrund eines Versehens fehlte bei unserer letzten Ausgabe der Zeitung, mit dem Titel „Unsere besondere Welt“, der Beitrag eines unserer jungen engagierten Mitglieder, Anna Dorka. Wir möchten ihr dafür unser Bedauern ausdrücken, und freuen uns, Ihnen den Bericht über ihre Erlebnisse als Kind mit CF nunmehr hier zu präsentieren.

Liebe Eltern und Kinder!

VON ANNA DORKA, CF KIND



Anna

Ich heiße Anna Dorka und bin am 17.01.2010 in Ungarn mit Mukoviszidose geboren. Meine Mutter sagt mir, es war eine schwierige Geburt, aber Sie freute sich sehr auf mich. Ich habe viel geweint und große Bauchschmerzen gehabt. Meine Mutter ließ mich oft untersuchen, aber die Befunde zeigten keine Krankheit an.

Ich ging in die Krippe. Im Alter von zweieinhalb Jahren zogen wir mit meinen Eltern nach Österreich. Im Alter von drei Jahren wurde meine Krankheit in Graz nach zwei lebensrettenden Operationen (Blinddarm, Darmverschluss) diagnostiziert, da diese Krankheit „CF“ in Ungarn leider noch nicht bei der Geburt getestet wurde. Meine Eltern waren sehr verängstigt, aber sie waren für mich in guten und schlechten Zeiten da, und wir wurden von den Ärzten gut betreut.

Ich bin viel im Krankenhaus gewesen, da Bakterien in meiner Lunge gefunden wurde. Um diese zu vermeiden, muss ich mir oft die Hände waschen und manchmal trage ich eine Maske zum Schutz vor Infektionen. Ich nehme viele Medikamente, aber das ist kein Problem für mich. Ich mag die Therapie nicht wirklich, weil andere Kinder das Leben genießen können, während ich morgens und abends eine Atemtherapie machen muss, die ca. eine Stunde in Anspruch nimmt. Meine Mutter hilft mir dabei immer.

Alle vier Wochen muss ich ins Krankenhaus zur Kontrolle. Manchmal bin ich wegen der Forschung zur Behandlung meiner Krankheit sehr ungeduldig, aber ich weiß, dass ich nur ein langes Leben führen kann, wenn ich die ganzen Therapien mitmache.

Dr. Pfleger, mein Arzt, erzählt uns immer von neuen Medikamentenbehandlungen. Die Krankenschwestern sind auch so nett, und machen alles für mich, wenn ich im Krankenhaus bleiben muss. Nur die Spritzen mag ich gar nicht! Ich hasse es! Jetzt bekomme ich ein neues Medikament namens Orkambi, wodurch ich mich besser fühle und mein Bauch nur mehr selten schmerzt und meine Atmung um ein paar Prozent verbessert wurde.

Ich bin jetzt in der dritten Klasse an der Odilien Schule in Graz. Viele meiner kranken Mitschüler sind sehr verständnisvoll, aber ich spreche nicht gern über meine Krankheit und ich möchte wie ein gesundes Kind behandelt werden. Es gibt ein paar Kinder, die mich anstarren, wenn ich eine Maske nehmen muss, weil sie nicht verstehen, wie ich mich vor den Bakterien schütze, deswegen habe ich viel geweint. Ich weiß, dass sie nicht gut informiert über Cystische Fibrose sind. In der Schule gibt es eine separate Toilette für mich, um Infektionen zu vermeiden. Meine Lehrerinnen helfen mir gegebenenfalls auch.

Ich habe viele Freunde, wir lachen viel und genießen das Leben! Ich fahre gerne Fahrrad, schwimme gern, skate, lache und mache mit anderen Kindern Spaß. Wenn Weihnachten oder mein Geburtstag kommt, habe ich immer nur einen

Ich mache weiter und kämpfe mit meiner Mama Hand in Hand.

Wunsch (oder den Ersten) im Gegensatz zu den anderen Kindern. Sie möchten teure Geschenke... ich möchte nur eines – GESUND WERDEN!

Mit freundlichen Grüßen
Anna Dorka, ein CF Kind



1



2



3



6



4



5



7



8

1. Und wieder mal im Krankenhaus.
2. Spaß im Urlaub!
3. Inhalieren muss sein.
4. Ich beim Therapieren.
5. Ich schwimme schon sehr gut.
6. In der Schule.
7. Auch im Winter wird Sport gemacht.
8. Kuscheln für die Seele.

Kreuzwort- rätsel



kleines Kind	hat viele Seiten	Zimmer, wo man kocht	kleine Stadt	erster Monat im Jahr	schwimmt im Wasser
→	▼		▼		▼
		für die Haare	lustiger Mann im Zirkus		legt die Henne
		▼	→		→
wachsen auf dem Kopf				fünf an einer Hand	Sonne, Mond und ...
→				▼	▼
	die Mutter von deiner Mutter			macht quack, quack	
	▼			→	
rotes Gemüse					Gegenteil vom Winter
→					▼
		zweiter Wochentag	Hauttier		isst man im Sommer
		▼	▼		→
				Gegenteil vom Tag	
				▼	
rot gelb grün	kann fliegen	Mama und Papa			
▼	▼	→			
					eine große Tür
					▼
				sitzt auf dem Kopf	
				→	
hat einen Rüssel					
→					

Quelle: www.raetseldino.de

Ausmalbild



WOHIN SOLL DER WEG FÜHREN – WAS HAT SICH GEÄNDERT?

VON A. LANG, BETROFFENE CF-MUTTER UND OBFRAU VOM VEREIN CF HILFE WIEN, NÖ, N-BGLD UND MAG. B. HEIN-SUNZENAUER, BETROFFENE CF-MUTTER UND SCHRIFTFÜHRERIN VOM VEREIN CF HILFE OÖ

CF hat in unser Leben als Eltern wie ein Blitz eingeschlagen. Ein kleines Menschlein, freudig begrüßt, mit massiven Gedeihstörungen, die trotz Konsultation von verschiedenen Kinderärzten nicht zugeordnet werden können, wird uns nach einem Jahr schmerzhaft entrissen. Bald durften wir wieder ein kleines Menschenkind in die Arme schließen, aber die Schwierigkeiten ließen nicht lange auf sich warten. Eine Odyssee von Besuchen in verschiedenen Fachambulanzen beherrschte abermals unser Leben. Sechs lange Jahre sollten vergehen, ehe wir zum ersten Mal das sperrige Wort Cystische Fibrose als Diagnose zu hören bekamen. Kreon war gerade neu auf den Markt gekommen, fettarme Ernährung wurde verordnet, Inhalationen und die Einnahme von Antibiotika beherrschten ab nun den Alltag. Eine engagierte Elterngruppe traf sich regelmäßig zum Erfahrungsaustausch und man bekam eine Vorahnung darauf, was CF für die Zukunft des Menschenkinds und der ganzen Familie bedeuten würde. Dann kam das Jahr 1989: Wissenschaftlern war der Nachweis des defekten Gens auf dem Chromosom 7 gelungen. Zeitgleich erfolgte in Wien die erste Lungentransplantation und neue Hoffnung für die Betroffenen keimte auf. Erstmals stellten sich bei einem Elterntreffen junge Erwachsene vor, berichteten über ihr selbstbestimmtes Leben und machten Zukunftspläne. Neue Therapien und Medikamente brachten langsam eine Verbesserung der Lebensqualität. Pseudomonas aeruginosa und andere Keime wurden als Hauptverursacher der chronischen Infekte definiert. Ab sofort galt es, strenge Hygienerichtlinien in den CF-Alltag zu integrieren. Der Zusammenhang zwischen Ernährung und Allgemeinzustand gewann an großer Bedeutung. Hochkalorische Ernährung war das neue Zauberwort, jeder experimentierte und tauschte sich bei den Abenden in der Selbsthilfegruppe mit anderen Eltern aus. Im Gegensatz zu früheren Jahren wurde neben der Atemtherapie der Stellenwert des Sports erkannt, ab sofort waren Befreiungen vom Turnunterricht tabu. Trotz vieler kleiner Fortschritte verloren in jenen Jahren immer noch viele Kinder und Jugendliche ihren Kampf gegen die heimtückische Erkrankung. Die 90er Jahre brachten neue Medikamente, die Atemtherapie wurde in Schulungen vermittelt, Flutter & Co gehörten zum Alltag der Patienten. 1997 wurde österreichweit der IRT-Früherkennungstest etabliert und ein neues Zeitalter begann. Die unterernährten, häufig kranken und jahrelang nicht zielgerichtet behandelten Kinder verschwanden sukzessive aus den Ambulanzen. Mit Freude nahm man die steigende Lebenserwartung wahr, die Betroffenen traten ins Berufsleben ein und gründeten Familien. Mit einem Mal war CF erwachsen geworden und die Etablierung der ersten österreichweiten Erwachsenenabteilung wurde bekannt gegeben. Die Forschung brachte eine neue Generation von Medikamenten auf den Markt, die direkt in den Gendefekt eingreift, und gibt für die Zukunft zu großer Hoffnung Anlass.

Als jemand, der all diese Entwicklungen herbeigesehnt hat, sehe ich nun aber dunkle Wolken heraufziehen: Die beginnende Pensionierungswelle zahlreicher langjähriger CF-Spezialisten hinterlässt eine große Lücke, zudem werden den Kliniken von öffentlicher Hand immer weniger Ressourcen für die Versorgung der Patienten bereitgestellt. Personal- und Platzmangel erschweren die für CF notwendige umfassende, medizinische Versorgung. Was über viele Jahre etabliert war, eine kontinuierliche Betreuung seitens eines fundierten CF-Teams, ist oft nur mehr ein Wunschdenken. Vielfach haben – im Gegensatz zu früher – Patienten keine durchgehende Versorgung im Team, sondern sind gezwungen, ihre gesundheitlichen Probleme laufend verschiedenen Ansprechpartnern



Anneliese Lang



Barbara Hein-Sunzenauer

aufs Neue darzulegen. Was dies für Patienten mit einer chronisch fortschreitenden Krankheit bedeutet, deren individuelle Verläufe so unterschiedlich sind, wird sich zeigen.

Fakt ist: Die Politik und verantwortliche Träger im Gesundheitsbereich sind nicht bereit, für erwachsene CF-Betroffene die so notwendigen Voraussetzungen der medizinischen Betreuung zu schaffen. Obwohl die Lebenserwartung in den letzten Jahrzehnten gestiegen ist und rund 50 % der CF-Betroffenen im Erwachsenenalter sind, stehen in ganz Österreich nur einige wenige CF-Erwachsenen-Ambulanzen zur Verfügung.

Aber es sind auch die Betroffenen selbst – CF-Erwachsene ebenso wie CF-Eltern –, die den Ernst der Lage vielfach nicht wahrhaben wollen. Man tauscht sich in den verschiedensten Foren aus, verlässt sich unreflektiert auf Ratschläge von Laien, nimmt die Empfehlungen der Ärzte nicht ernst und ignoriert die so wichtigen CF-Schulungsangebote. Angebote der Selbsthilfegruppen werden primär dann gerne in Anspruch genommen, wenn es

um finanzielle Zuwendungen geht. Selbst etwas in der Community einzubringen oder gar beizutragen, kommt kaum jemanden in den Sinn.

So wuchs und wächst eine Generation von CF Betroffenen heran, der es um Lichtjahre besser geht, als all jenen, die die Chance der neuen Entwicklungen nicht hatten. Man schöpft – NOCH! – aus dem Vollen, es geht uns – NOCH! – gut. In der „Ich-Gesellschaft“ macht sich Gleichgültigkeit hinsichtlich der Lebenszukunft auf allen Ebenen breit. Das macht zutiefst betroffen und man kann nur an alle appellieren, nie aus den Augen zu verlieren, dass es um die Zukunft junger Menschen geht, denen schicksalhaft am 7. Chromosom ein defektes Gen in die Wiege gelegt wurde!

Nachsatz: CF-Selbsthilfegruppen arbeiten österreichweit ehrenamtlich und sind immer auf der Suche nach Mitstreiterinnen und Mitstreitern – wobei sich hier auch die Männer sehr angesprochen fühlen dürfen, denn die Selbsthilfe ist noch immer größtenteils weiblich.

EnergeaP^{Kid} & EnergeaP



- ✓ vollbilanzierte Trinknahrung in Pulverform
- ✓ flexibel und geschmacksneutral

Fordern Sie gleich Ihr **kostenloses Musterpaket** an!
Mit zahlreichen Rezepten, Informationen und praktischen Beispielen für die Anwendung.

Einfach eMail an natascha.kaelberer@metax.org mit dem Betreff „EnergeaP Kid & EnergeaP – Musterpaket“

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

CF-Therapie im Wandel

VON ANDREAS HAMMERL, CF-BETROFFENER

Ich bin im Jahre 1987 geboren und kann mich ab ca. meinem 4ten Lebensjahr an meine Therapie erinnern.

Die erste Therapie Methode, die ich im wahrsten Sinne des Wortes gespürt habe, war die „Klopftherapie“, die von meinen Eltern sehr diszipliniert durchgezogen wurde. Hier wurde ich über den Schoss gelegt und richtig „verklöpft“, bis ich als kleiner 4-jähriger sturer Bub mich deutlich gewehrt habe. Ich habe es meinen Eltern richtig schwer gemacht. Indem ich meinen Brustkorb versteift habe, kam das „Geklopfe“ nicht mehr bei meinen Lungen an und die Therapie wurde entsprechend weniger effektiv. Bei der nächsten Kontrolle wurde unter nicht erfreuten Gesichtern meine körperliche Verschlechterung festgestellt, nach einer Lösung gesucht und diese auch gefunden: der „Klopfapparat“! Keine Ahnung wie das Ding in echt heißt. Ich finde auch keine Informationen mehr im Internet. Im Prinzip funktioniert dieses Gerät recht einfach. Eine ungefähr Handteller große Scheibe mit einem Griff, die auf meinen Brustkorb gedrückt wurde, bewegte sich schnell auf und ab. Diese klopfende Bewegung stimulierte die Lunge, und das Husten war vorprogrammiert. Da mein Bruder Peter auch CF hat und ca. sechs Jahre älter ist, war er mein „Vorbild“. Als ich fünf Jahre alt war, hatte er schon die PEP Maske, und die wollte ich natürlich auch haben. Anfangs habe ich manchmal seine benützt, weil ich ohne dieses Zugeständnis sonst niemals eine Ruhe gegeben hätte. Man suchte also eine kleine „kindgerechte“ Therapiemaske. Der Klopfapparat gehörte der Vergangenheit an! Dieses Gerät war laut und auch nicht so angenehm. Also gut so! Auch sehr laut waren die Pari-Inhalationsgeräte. Grün, laut und groß. Man konnte nebenbei kaum fernsehen. Ziemlich zum Kotzen. Zu umständlich für den Transport, war dieser Koloss fix im Wohnzimmer installiert. Wir inhalierten nacheinander, da wir nur ein Gerät hatten. So vergingen die Jahre und es passierte wenig auf dem Markt.

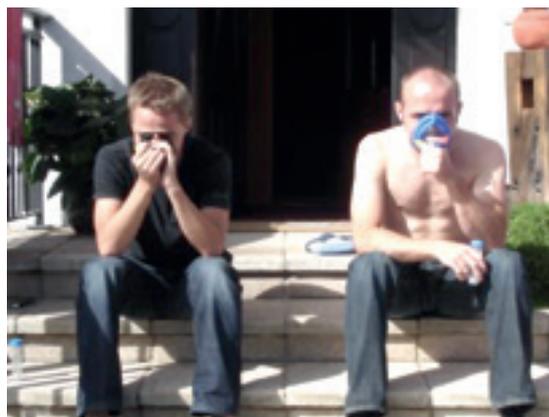
Urlauben war sehr aufwendig. Besonders das Fliegen war eine schwierige Angelegenheit. Bei einem Kurzurlaub wurde der Pari-Master schon mal zuhause „vergessen“ und man verzichtete auf die Inhalationstherapie. Das wurde im Krankenhaus natürlich nicht erwähnt. Man ist halt auch nur ein Mensch. Alles änderte sich mit dem neuen Pari E-Flow. Klein handlich, und sogar mit Batterie ausgestattet. Deutlich schneller beim Inhalieren. WOW! Peter und ich waren Feuer und Flamme! Da macht das Inhalieren beinahe Spaß, auch wenn man am Meer auf der Terrasse sitzt! Und dazu auch noch so leise. Kein lauter Kompressor, der die Umgebung mit unangenehmem Schall versorgte wie die unangenehmen Vorgänger-Geräte.

Welche „Therapieform“ sich bei mir am meisten veränderte, war der Sport. Ich denke, jede Art von körperlicher Bewegung tut uns CFlern gut. Movement sozusagen! Tanzen, Springen, Laufen, Radfahren, Skateboarden, Ballsportarten jeder Art gehören zu den besten Therapien für uns. Diese haben sich bei mir immer wieder gewandelt! Bei mir persönlich habe ich bemerkt, dass reiner Kraftsport im Fitnesscenter zwar besser ist als nichts, aber mich im täglichen Leben nicht so unterstützt wie andere Sportarten.

Meine Diät/Ernährung (Therapie) wurde mit dem Älterwerden auch deutlich gesünder und besser. Besonders die Reduktion von Zucker und Fleisch hat meiner Verdauung sehr geholfen. In Indien und im südostasiatischen Raum habe ich bemerkt, dass mir Reis sehr gut tut. Dieser bildet nun einen fixen Bestandteil meiner Ernährung. Was mir außerdem sehr deutlich auffällt, sind Verdauungsprobleme, wenn ich auswärts esse. Restaurant- Küche ist nicht das gleiche wie zuhause.

Früher, als kleiner CFler – okay, ich bin jetzt auch nicht der Größte – also als Kind/Jugendlicher, hatte ich sehr oft die schlimmsten Heißhungeranfälle auf Süßes. Essenskreationen, bei denen sich manch einem der Magen verdreht, waren tägliche Kost auf meinem Speiseplan. Natürlich inklusive Bauchweh. Der enorme Zuckerkonsum wurde mir sehr deutlich bewusst, als ich vorübergehend Diabetes entwickelt hatte, durch eine hohe Cortisol Medikation. Damals und auch jetzt er-

—
Da mein Bruder Peter auch CF hat und ca. sechs Jahre älter ist, war er mein „Vorbild“. Als ich fünf Jahre alt war, hatte er schon die PEP Maske, und die wollte ich natürlich auch haben.
 —



*Andreas und Peter
beim Therapieren.*

schreckt mich oft der empfohlene Speiseplan im LKH. Da muss man ordentlich Insulin spritzen. Auch jetzt habe ich nach jedem Krankenhausaufenthalt, wie in der Kindheit/Jugendzeit, Heißhunger auf Süßes. Ich brauche mehr als zwei Wochen, um dies wieder in geregelte Bahnen zu bekommen.

So, was hat sich in 31 Jahren verändert? Nicht viel, aber genug, um deutlich einen Daumen nach oben zu geben. Die PEP Maske ist noch immer die alte und in meinen Augen eine der besten Therapiemöglichkeiten. Was sich verändert hat, ist die Art, die PEP-Maske zu benutzen. Mit reiner „Gewalt-Blaserei“ bekommt man Einiges nicht so gut mobilisiert wie mit gezielter Atemtherapie. (Hier bin ich in sehr guter Betreuung bei unseren alten und neuen Physiotherapeuten/innen). Mein E-Flow wurde vor ca. vier Jahren durch den I Neb ersetzt. Tolles Gerät, noch kleiner, handlich und kabellos. Wenn man eine neue Membran braucht, sendet man einfach eine E-Mail, und sie ist am nächsten Tag da. Der Service ist hier echt gut. Im Großen und Ganzen wurden wir durch neue Technologie unabhängiger. Auch reisen ist jetzt viel leichter als vor 25 Jahren.

CF ist keine Krankheit, bei der man auf seine Therapie verzichten sollte oder kann, ohne kurz- oder langfristig „Schaden“ zu erleiden. Deswegen ist es enorm wichtig, dass die Unterstützung und die Erleichterung in der Therapie so gut wie nur möglich sind. Wir sind erwachsen geworden und haben dadurch neue Probleme, auf die man Acht geben sollte und die Therapien daran anpassen muss. Dies war früher nicht von Bedeutung, weil es schlicht (quasi) keine Erwachsenen CFler gab. Doch die Zeiten haben sich geändert. Gott sei Dank.

*So, was hat sich in 31 Jahren
verändert? Nicht viel, aber genug,
um deutlich einen Daumen
nach oben zu geben.
Die PEP Maske ist noch immer die
alte und in meinen Augen eine der
besten Therapiemöglichkeiten.*

Therapie im Doppelpack – ein subjektiver Mama/Papa-Rückblick auf knapp vier Jahrzehnte

VON ERNST UND ANITA HAMMERL

Im Sommer 1982 mit Mukoviszidose konfrontiert zu werden, veränderte das Leben unserer Familie wesentlich.

Zum einen erleichtert darüber, acht Monate nach der Geburt, eine Diagnose gestellt zu bekommen, zum anderen in einer großen Verantwortung zu stehen, wissend, dass eine konsequent durchgeführte Therapie das Leben unseres Sohnes Peter ermöglicht und seine Lebenszeit verlängert. Nach einer zweiwöchigen Einschulung in der Kinderklinik Graz wurden wir in den Alltag entlassen. Wir haben eine ganze Zeit gebraucht, um den „Trick“ herauszufinden und das Klopfen aus dem Handgelenk zu beherrschen. Streichelheiten dazwischen und Massage sollten Peter helfen, die lästige Klopftherapie leichter zu ertragen. Manchmal weinte er dazwischen oder protestierte durch Luftanhalten und einen harten Brustkorb gegen unsere Behandlung, dann wieder schlief er währenddessen ein. Trotzdem kann man ihn als geduldigen Patienten bezeichnen, denn er wehrte sich nur anfangs gegen die Klopftherapie und auch seine Medikamente schluckte er brav. Es war damals auch wichtig, die Luftfeuchtigkeit im Haus hoch zu halten. Zweimal täglich galt es eine Salzlösung zu inhalieren und danach die Lunge vom Schleim zu befreien. Das Besorgen der Medikamente erwies sich immer wieder als ein Kampf mit der zuständigen Krankenkasse, das Verdauungspräparat konnte anfangs nur durch eine Apotheke in Graz bezogen werden.

Die Fahrten zu den Kontrolluntersuchungen in der Ambulanz der Kinderklinik Graz waren geprägt von mütterlicher Nervosität, man gab uns aber das gute Gefühl, wunderbar betreut zu werden. Sehr bald mussten auch Antibiotika tagtäglich eingenommen werden. Die stationären Aufenthalte bedeuteten immer wieder täglich einstündige Hin- und Rückfahrten ins Spital, weil es uns wichtig war, den kleinen Patienten nicht allein zu lassen. Die Kinderklinik wurde das zweite Zuhause unserer Buben, denn seit 1987 lag Peter oft mit seinem kleinen - ebenfalls an CF-erkrankten - Bruder Andreas in der Klinik. Die Aussage von Herrn Prof. Zach „zwei

CF-Kinder zu betreuen, bedeutet mehr als das Doppelte an Aufwand als ein CF-Kind“ traf vollständig zu. Die Therapie im Doppelpack bedeutete immer konsequent zu sein und viel weniger Freizeit und Einschränkungen sowohl für die Buben als auch für uns Eltern. Die um ein Jahr ältere „große“ Schwester trug die Sorge um ihre Brüder und den CF-Alltag tapfer und liebevoll mit. Da sich Andreas sehr bald gegen die manuelle Klopftherapie steifte, bekam er im Alter von ca. zwei Jahren ein Klopfgerät, das uns Eltern das Klopfen abnahm, aber nicht sehr effektiv war. Erst als die beiden eine PEP-Maske im Alter von ca. 5 Jahren zu verwenden lernten, gelang das Reinigen der Lunge besser. Nun mussten wir als Eltern dabeisitzen, kontrollieren und motivieren, die Therapie ordentlich zu machen.

Wichtig war uns Eltern, dass Peter und Andreas so normal wie möglich aufwachsen sollten. Sie verbrachten viel Zeit in der freien Natur, durften sich austoben und schmutzig machen. Sauberkeit war wichtig, aber wir vermieden jede Hysterie. Die Keimbesiedelung der Lunge machte ihnen immer wieder zu schaffen, brachte zahlreiche stationäre Aufenthalte mit sich. Doch wie gesagt, die Kinderklinik wurde zum zweiten Zuhause und die betreuenden Ärzte, Physiotherapeutinnen und Krankenschwestern waren ein kompetentes Team, dem wir voll vertrauten. Die Therapie von Peter wurde aufwändiger, als sich mit 15 Jahren ein Diabetes manifestierte – und wieder wurden wir sehr gut eingeschult. Bei Andreas traten die ersten Nierenkoliken auf und auch starke allergische Reaktionen auf die Besiedelung mit Schimmelpilz. Das wiederum bedeutete die Einnahme von Kortison mit all seinen Nebenwirkungen.

Die Zeit der Pubertät und der Abnabelungsprozess von den Eltern bedeutete auch das Selbständig werden in Bezug auf die CF-Therapie. Ich als Mutter konnte es mir nicht im Traum vorstellen, nicht täglich mehrmals zu fragen: „Hast du therapiert, hast du inhaliert und deine Medikamente genommen?“. Dass man in dieser Zeit seinen pubertierenden Kindern ständig auf die Nerven geht,

wenn es um das Thema Therapie geht, liegt auf der Hand. Die mentale Unterstützung durch das Ärzte- und Betreuerteam half uns sehr, wenn wir an unsere Grenzen stießen.

Ein besonders wichtiger Faktor in der Therapie wurde der Sport. Peter, der Ältere, versuchte sich zuerst im Fußballspielen, musste diese Sportart aber als Jugendlicher aufgeben, weil es zu anstrengend war. Er fand seine Freude am Radfahren. Andreas hingegen liebte als Schüler Basketball und als Jugendlicher das Skateboardfahren. Als Erwachsener betreibt Andreas Krafttraining und hat Hapkido für sich als gut durchführbare Sportart entdeckt. Auch das Klettern in der Halle und im freien Gelände ist ihm wichtig. Als zweifacher voll berufstätiger Familienvater bemüht sich Peter immer wieder, Zeit für das Laufen zu finden und mit dem Rad un-

terwegs zu sein. Die sportliche Betätigung hat für unsere beiden Buben/Männer eine positive Wirkung auf ihren Gesundheitszustand.

Die Grundtherapie hat sich in den letzten 40 Jahren für Peter und Andreas kaum verändert. Die Belastung für uns als Eltern besteht „nur“ mehr in der Sorge, dass sie ihre Therapie nicht vernachlässigen und in der mentalen Unterstützung, mit einer positiven Einstellung ihr Leben zu meistern. Die Hoffnung auf einen Durchbruch in der Forschung und der Entwicklung von immer neuen, besser wirkenden Medikamenten bleibt!

Ein besonders wichtiger Faktor in der Therapie wurde der Sport.



*Das war der Muttertag 2018.
Anita und Ernst Hammerl (Eltern von Peter und Andreas).*

CF im Wandel der Zeit

VON INGRID KRAFT, MUTTER VON LISA-MARIE (CF-PATIENTIN)

Ich wurde gebeten, meine Gedanken zum Thema „CF im Wandel der Zeit“ niederzuschreiben.

Unsere Tochter Lisa-Marie (27) wurde als zweites Kind im Jahr 1992 geboren, zu einer Zeit, als in Österreich bzw. in unserem Krankenhaus das Neugeborenen-Screening schon durchgeführt wurde. Wir wurden bereits in ihrer ersten Lebenswoche mit der möglichen Diagnose konfrontiert. Diese wurde nach einigen Wochen durch den Schweißtest bestätigt. Wenn man den persönlichen Schock über die Diagnose außer Acht lässt, waren die 90er Jahre sicher medizinisch ein Aufbruch. Die meisten Kinder wurden nun früher diagnostiziert, und die Therapie konnte sofort einsetzen. Das war ein Meilenstein im Vergleich zu den vorangegangenen Jahren, und im Rückblick gesehen ein großer, positiver Wandel, der uns als Eltern erst viel später bewusst wurde. In den folgenden Jahren wurden immer wieder neue Medikamente entwickelt, vor allem inhalative Substanzen, die manchmal tolle Erfolge zeigten. Medikamente, die heute für junge CF-Patienten selbstverständlich sind, haben unsere Kinder des Öfteren in Studien „erprobt“, vielleicht waren sie für einiges „Wegbereiter“.

Die neuen, mobilen Inhaliergeräte mit kurzer Inhalierzeit waren eine große Errungenschaft, vor 20 Jahren waren wir bei Unternehmungen „stromabhängig“. Lisa inhaliert heute mobil im Auto oder auch auf 2000 m unter dem Gipfelkreuz. Sehr in Erinnerung geblieben ist mir unsere erste CF-Tagung im Jahr 1994. Zu diesem Zeitpunkt gab es schon „Visionen“ für ein Medikament, das in Zukunft den Gendefekt positiv beeinflussen könnte. Dass die Forschung und Einführung über 20 Jahre dauern würde, konnten wir als Laien nicht einschätzen. Jedes Jahr gab es für uns neue Erkenntnisse, neue Zeitangaben und die Hoffnung auf das „Wundermittel“. Seit ca. drei Jahren stehen diese Medikamente zur Verfügung, dies ist sicher der bisher größte „Sprung“ in der CF-Behandlung. Lisa konnte seit Einnahme die jahrelange Dauertherapie mit Antibiotika einstellen und braucht diese nur mehr fallweise, die restliche aufwendige Therapie bestimmt trotzdem ihren Alltag. Ihr Krankheitsverlauf, der sich eindeutig langsam nach unten entwickelt hatte, stabilisierte sich relativ rasch. Sie hat ihr Studium abgeschlossen und arbeitet in Teilzeit als Klinische Psychologin.

Dass der Weg trotz aller medizinischen Errungenschaften für viele Patienten zur Transplantation führt, ist Angst und Segen zugleich. Vor 20–30 Jahren noch nicht spruchreif, ist diese Möglichkeit heute aktuelles Thema bei CF-Familien.



Zwei treue Wegbegleiter von Lisa-Marie:
Hund Bobby (Bild oben) und
Verlobter Stefan (Bild unten).

Die CF-Kinderambulanzen der 80er und 90er Jahre haben sich um die Erwachsenenambulanzen erweitert, somit wurden neue Themen aktuell. Nicht zu vergessen: Die CF-Teams rund um unsere betreuenden Ärzte haben große Veränderungen mitgetragen. Oftmals sehen sie unsere erwachsenen Kinder nach vielen Jahren wieder und freuen sich über deren Entwicklung, die ja vor 30 Jahren nicht zu erwarten war. Im Schreiben wird mir bewusst, was sich in den letzten 20 Jahren getan hat und wie dankbar ich für diese Veränderungen bin, wurde uns doch eine vorsichtige Lebenserwartung von ungefähr 18 Jahren für Lisa in Aussicht gestellt.

Welchen Wandel aber durchleben wir als Angehörige, als Wegbegleiter von CF-Kindern?

Zuerst überwiegen Schock und Angst, dann das Arrangement mit der Realität in all ihren wechselnden Facetten über die vielen Jahre (das wäre ein ganzes Buch!!!).

Familie, Zusammenhalt und gemeinsame Zeit stehen immer ganz oben in der Prioritätenliste. Vom Fulltime-Job als junge Eltern hat sich die Rolle zum Wegbegleiter gewandelt. Man „fängt auf“, wenn es die Situation erfordert.

Und sehr oft versuche ich es zu sagen und zu leben: Zufriedenheit und Dankbarkeit, das sind die beiden Zauberwörter des Lebens. Hier schließt sich für mich der Kreis.

Ein großes DANKE gilt den CF-Selbsthilfegruppen und deren Mitarbeitern und den CF-Teams unserer Krankenhäuser.

CF war in den 90ern eine vorrangig unbekanntete Krankheit. Heute gibt es Bücher, Broschüren, Dokumentationen, Facebook-Gruppen, Fernseh- und Kinofilme, in denen CF plötzlich Thema ist. Wenn man CF anspricht, heißt es jetzt oft: „Ja, hab ich schon mal gehört...“. Durch die konsequente Öffentlichkeitsarbeit und Forschung wurde für uns CF-Familien sehr viel erreicht, sowohl medizinisch als auch für unser ganz persönliches Verständnis. Auch das gehört für mich zum Wandel der Zeit.

Zum Schluss möchte ich euch noch einen Spruch zum Thema mitgeben:

„Die einzige Konstante im Leben ist die Veränderung. Ein Prinzip, das einem mitunter Angst macht. Aber keine Sorge, auch das verändert sich.“

Rückblick: 5. cf-austria Tag

Am 06. April 2019 fand der 5. cf-austria Tag im Hotel Böhlerstern in Kapfenberg statt.

Im bewährten Mix aus professioneller und informativer Fachtagung sowie gemütlichem gegenseitigen Miteinander, wurde auch heuer ein ganztägiges, interessantes Programm geboten. Zusätzlich konnten sich die BesucherInnen im Foyer des Hotel Böhlerstern bei unserer Industrieausstellung über neueste Medikamente/Wirkstoffe informieren, sowie relevante Auskünfte zu den neuesten Inhalationsprodukten, sowie Produkte zur Beatmung und Sekretmobilisierung erhalten. Als Aussteller durften wir die ZAMBON Group, PARI, MENZL Medizintechnik, TEVA Ratiopharm, VERTEX pharmaceutical, EUMEDICS Medizintechnik und HABEL Medizintechnik begrüßen.

Einleitend wurden unsere BesucherInnen von Beatrice Oberwaldner, MSc, physiotherapeutische Beirätin, in Vertretung für die Vorstandsvorsitzende Claudia Grabner, MSc, begrüßt. Gemeinsam mit Univ.-Prof. Dr. Maximilian Zach, medizinischer Beirat, moderierten diese pointiert und versiert durch den Veranstaltungstag. Vorweg wurde auch unserer Büroleiterin Sonja Strobl ein großer Dank für ihren Einsatz zur Organisation der Veranstaltung ausgesprochen.

Der erste Vortrag zum Thema „Einsatz und Wirkung von CF-Therapiestrategien – Fakten und Fiktion“ wurde von Dr. Olaf Eickmeier, Univ. Klinik Frankfurt a.M. abgehalten. Hoch kompetent und unterhaltsam spannte Dr. Eickmeier den Bogen seiner Ausführungen von der Wichtigkeit der ersten Früherkennung, über Forschungsergebnisse der letzten 30 Jahre bis hin zu aktuellen Studien und neuesten Therapiemöglichkeiten. Fragen aus dem Publikum wurden beantwortet und die Zeit aufgrund des großen Interesses etwas überzogen.

Im zweiten Fachvortrag sprach Dr. Kinga Rigler-Hohenwarter, Klinikum Wels-Grieskirchen, zum Thema „Hygiene – Fakten und Fiktionen“. Die Darbietung wissenschaftlicher Erkenntnisse sowie die praktischen Umsetzungen für den Alltag waren für das interessierte Publikum ein großer Gewinn. Selbst lang erfahrene PatientInnen konnten die Expertise von Dr. Kinga Rigler-Hohenwarter für spezielle Hygienefragen nutzen.

Wie bereits in den Jahren davor wurde die Mittagspause, wie auch die Kaffeepausen zwischen den Vorträgen, seitens der BesucherInnen zum gegenseitigen Erfahrungsaustausch und Kontakte knüpfen gut genutzt. Auch für das leibliche Wohl wurde bestens gesorgt.

Der Nachmittag startete mit der Generalversammlung von Cf-austria. Univ.-Prof. Dr. Maximilian Zach präsentierte die Tagesordnungspunkte, damit auch kurz die wichtigsten Fakten und Zahlen des vergangenen Vereinsjahres sowie Ausblicke für das Jahr 2019. Besonders hervorgehoben wurde die hoch erfolgreiche Spendenaktion seitens des Bundesheeres „Soldaten und Kinder backen Hilfe“. Durch die großzü-

gige Spende in der Höhe von 9.000 Euro konnten wir das Projekt „Raus aus dem Alltag – endlich durchatmen“ für Familien und ihren CF erkrankten Kindern umsetzen.

Weiters wurde der Vorstand neu gewählt. Die Vorstandspositionen wurden jeweils einstimmig angenommen und wir dürfen uns über unseren neuen Obmann Mag. Johannes Lösch freuen. Claudia Grabner, MSc übernimmt die Funktionen der Obmann-Stellvertreterin und Schriftführerin. Wir bedanken uns sehr herzlich für ihr bisheriges beherztes Engagement und freuen uns über ihr weiterhin aktives Mitwirken.

Der dritte Fachvortrag wurde zum Thema „Ernährung bei CF – altersgerecht und krankheitsentsprechend optimiert“ von Erich Horak, AKH Wien, abgehalten. Der philosophische Zugang zum Thema bot einen hoch interessanten, für viele ZuhörerInnen vielleicht neuen, Blickwinkel für ihren Alltag. Philosophische Betrachtungen zur Nahrungsaufnahme und psychologische Tipps, auch im Umgang mit Kindern, sowie ein Bestärken der eigenen Kompetenz und Selbstwirksamkeit rundeten den Vortrag ab. Konkrete Fragen, z.B. zur Ernährung vor und nach dem Sport, wurden ebenso fachgerecht beantwortet.

Den Abschluss des diesjährigen cf-austria Tages bildete in bewährter Tradition der Workshop von und mit Dr. Birgit Ranner, die uns zum Thema „Motivation“ nicht nur ihre therapeutische Expertise und langjährige Erfahrung in der Begleitung von CF-PatientInnen zukommen ließ, sondern auch die interessante und angelegte Diskussion der BesucherInnen gut zu moderieren wusste. Wie immer hätte der Workshop noch länger andauern können.

Es freut uns sehr, dass der 5. cf-austria Tag gut angenommen wurde und immer wieder neue BesucherInnen unser Zusammenkommen bereichern. Die Rückmeldungen zum diesjährigen Programm waren sehr positiv und wir können Ihnen versichern, bereits jetzt neue, interessante Ideen für den 6. cf-austria Tag im Kopf zu haben. Es war und wird bestimmt wieder spannend!

WICHTIGER HINWEIS:

Die Firma Vertex Pharmaceuticals hat uns durch ein großzügiges Sponsoring – Projekt ermöglicht, erstmals Vorträge vom CF-Tag per Video live aufzuzeichnen. Zwei dieser aktuellen Vorträge werden zum Zeitpunkt der Auslieferung dieser Zeitung für Sie unter www.cf-austria.at/veranstaltungen.html auf unserer Homepage zu finden sein. Dann können Sie diese in voller Länge ansehen, auch wenn Sie nicht am CF Tag anwesend sein konnten. Es würde uns freuen, wenn Sie diese Möglichkeit nützen!



Eindrücke vom 5. cf-austria Tag.

TAG DER SELBSTHILFE STEIERMARK

AM 17.05.2019 IM KAMMERSAAL DER AK GRAZ

Mit 50 anderen Ausstellern waren auch wir mit einem Informationsstand, betreut von unserer Kassierin, Frau Samer, bei dieser tollen Veranstaltung präsent. Neben interessanten Vorträgen, in denen auch der Humor nicht zu kurz kam, war vor allem die Vorstellung einzelner SH-Gruppen berührend, aus denen die große Gemeinsamkeit hervorstach, nämlich die große Bedeutung des Erfahrungsaustausches der Betroffenen untereinander. Deshalb sei schon hiermit wieder auf den nächsten CF-Tag im April 2020 hingewiesen.



Frau Samer beim Informationsstand.

3. INTERDISZIPLINÄRER CF-WORKSHOP

AM 24.05.2019

Am 24.05.2019 fand in Wien auf Einladung der Firma Vertex der dritte interdisziplinäre CF-Workshop statt, zu dem Gäste aus ganz Österreich anreisten.

Thema war diesmal „CF-Kommunikation 4.0 – Wie können wir Betroffene besser erreichen?“

Es waren Vertreter der Berufsgruppen der ÄrztInnen und PhysiotherapeutInnen anwesend, weiters ein Diätologe, eine Psychologin und eine Krankenpflegerin. Außerdem trafen sich dort auch VertreterInnen aller österr. CF-Selbsthilfvereine, um gemeinsam mit den Berufsständen mit fachkundiger Moderation darüber zu diskutieren, wie es möglich sein könnte, mit Hilfe moderner Medien den Wissens- und Erfahrungsaustausch effizienter zu organisieren und den zahlreichen Anforderungen an die CF-Community besser gerecht zu werden. Als gelungenes Beispiel wurde ein Video präsen-

tiert, in welchem Kindern altersgerecht mittels Computer-Animation erklärt wird, wie die CF-Lunge aussieht und was die Atem-Physiotherapie bewirkt. Dies könnte unter anderem ein Weg sein, die Motivation zur Therapie zu steigern. Derartige mediale Aufbereitung könnte aber auch in anderen Bereichen hilfreich sein, so z.B. in Ernährungsfragen. Diesbezüglich stehen wir wohl erst am Beginn einer großen Veränderung. Trotzdem gab es Übereinstimmung dahingehend, dass heute die persönliche Zuwendung an die Betroffenen und Angehörigen durch Fachleute, gerade in Zeiten unkontrollierter medialer Informationen, aber auch „fake-news“, nichts von ihrer Bedeutung verloren hat und wohl die wichtigste Komponente für deren Unterstützung darstellt.

RUN 4 BREATHE 4 LIFE

Am 16.05.2019 fand der 18. Brucker Businesslauf statt. Dieser zählt zu den größten Firmenläufen in Österreich. 2552 Läufer und LäuferInnen standen am Start und sorgten für einen neuen Teilnehmer- und Zuseherrekord. Erstmals mit dabei waren drei 3er Teams unseres Vereins cf-austria. Neun hochmotivierte Damen und Herren liefen die 4,6 Kilometer lange Strecke unter dem Motto Run4Breathe4Life. Perfekte Lauftemperaturen, die schöne Streckenführung durch die Brucker Innenstadt und die positive Stimmung der Menschen, ließen unsere Beinchen noch schneller werden :) Im Anschluss verlagerte sich das Geschehen von der Laufstrecke auf den Hauptplatz bzw. ins Festzelt, wo vor/nach der Siegerehrung gefeiert wurde und wir die Gelegenheit nutzen konnten, Flyer des cf-austria auszuteilen. Die Teilnahme an diesem Event hat allen Beteiligten großen Spaß gemacht, und wir hoffen, auch einige Menschen auf CF aufmerksam gemacht zu haben!



*Vor dem Lauf –
noch frisch und munter.*



*Nach dem Lauf –
noch immer „gut drauf“.*



PERFEKTES
ZUSAMMENSPIEL

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

Schnelle Antibiotika-Inhalation
ohne Restvolumen.

Fragen Sie Ihren behandelnden Arzt.



www.pari.com

AUSBLICK UND TERMINE

AUSGABE 3/2019

Das Thema unserer nächsten Ausgabe lautet „Motivation“.
Möchten Sie unsere Zeitschrift mit einem interessanten Bericht bereichern?
Wir freuen uns darauf! Weitere Informationen erhalten Sie unter
office@cf-austria.at

ELTERN-STAMMTISCH

Liebe Mitglieder von cf-austria, liebe interessierte Eltern und Großeltern,
wir laden herzlichst zum 3. ELTERN-STAMMTISCH ein.

DATUM / UHRZEIT

Freitag, 13. September 2019
15:00 – 18:00 Uhr

VERANSTALTUNGSORT

Hotel Restaurant Fischerwirt
Bahnhofstraße 40
8112 Gratwein / Straßengel

Aus organisatorischen Gründen bitten wir um kurze Anmeldung per Mail an
office@cf-austria.at

Wir freuen uns sehr auf euer zahlreiches Kommen, einen konstruktiven
Austausch sowie interessante Gespräche!

6. CF-AUSTRIA TAG

Wir dürfen wieder alle CF-Betroffene & Interessierte ganz herzlich zu unserem
6. cf-austria Tag einladen.

DATUM

18. April 2020

VERANSTALTUNGSORT

Graz

VORAUSSICHTLICHE THEMEN

- „Einsatz von Antibiotika in der CF-Therapie“ von Dr. med. Holger Flick,
Uni Klinik Graz, Pulmonologie
- „Atemphysiotherapie bei CF“ von Nina Kainz, MSc. KHR –
Abteilung für Atmungs- und Lungenerkrankungen, Wien
- „Motivation“ von Christoph Strasser, Extremsportler –
sechsmaliger und amtierender Sieger des Race Across America
- Psychologischer Workshop zum Thema „Motivation“ von Dr. Birgit Ranner,
LKH Graz

Die Tagung wird auch wieder von einer Industrieausstellung begleitet.

WICHTIGE MITTEILUNG

Von der Firma Mylan Österreich Gmbh haben wir in Erfahrung gebracht, dass die Produktion von Kreon 40.000 europaweit eingestellt wird. Das heißt, dass Kreon 40.000 nur mehr bis Ende Juli in Österreich zur Verfügung stehen wird. Genauere Auskunft erhalten Sie von der Hotline der Firma Mylan unter der Rufnummer 0800 100 227.

Rätselauf Lösung:



WIR SAGEN DANKE!

Wir bedanken uns ganz herzlich bei der Schulleiterin der Volksschule Lafnitz, Frau *DP Sabine Hold*. Sie hat gemeinsam mit dem Schulforum beschlossen, eine Spendensammlung zu Gunsten cf-austria ins Leben zu rufen.

Besonders großer Dank gebührt den Kindern, welche sich mit Begeisterung für die Sammlung eingesetzt haben! Wir sind überwältigt von so viel Engagement und durften eine Spende in der Höhe von 1.232,62 Euro entgegennehmen.



*Kinder der
VS Lafnitz*



*Familie
Voggenberger*

Ganz herzlich bedanken möchten wir uns bei *Barbara Voggenberger* (Mama von 2 CF-Kindern)!

Sie hatte gemeinsam mit Mutter *Ingrid Murschetz* und Schwester *Ursula Praniess* die Idee, anlässlich der Trauerfeier Ihres Vaters, *Walter Murschetz*, die Trauergemeinde zu bitten, anstelle von Kranz- und Blumenspenden cf-austria zu unterstützen. Mit dem Gedanken, anderen CF-Betroffenen zu helfen und etwas Gutes tun zu wollen, wurde der Betrag von 980 Euro an uns gespendet.

Wir möchten uns bei Frau *Voggenberger* herzlich bedanken, dass selbst in dieser sehr schweren Zeit an uns gedacht wurde!



Beitrittserklärung

Ich beantrage meine Aufnahme zu cf-austria



**(CYSTISCHE FIBROSE
HILFE ÖSTERREICH)**

- als ordentliches Mitglied
Mitgliedsbeitrag 40 € / Jahr
 als unterstützendes Mitglied
Mitgliedsbeitrag € 52 / Jahr
 als CF-Erwachsener ab 18 Jahren
Mitgliedsbeitrag € 15 / Jahr
 als Abonnent
Mitgliedsbeitrag € 15
für 3 Ausgaben „Leben mit CF“

Titel, Vor- und Zuname

Straße

PLZ, Ort

e-mail Telefon / Fax

Geburtsdatum (bei Patienten) Datum / Unterschrift

Ich bin

Patient

Angehöriger

Interessierte / r

Behandler

CF-NEWS WIEN

VON ANNELIESE LANG

13. CF TAGUNG DER CYSTISCHEN FIBROSE HILFE WIEN, NIEDERÖSTERREICH UND N-BURGENLAND

Sehr herzlich möchten wir Sie zur 13. CF-Tagung am Samstag, 5. Oktober im Steigenberger Hotel Herrenhof, Herrengasse 10, 1010 Wien einladen.

Wir haben uns auch diesmal bemüht, ein Programm zu erstellen, dass die stetigen Fortschritte in der Betreuung von CF zum Inhalt hat. Fortbildung ist uns ein ganz besonders wichtiges Anliegen. Denn nur gut geschulte Patienten und Angehörige können sich in der Auseinandersetzung über Therapien mit ihren Betreuern auf Augenhöhe austauschen und im Alltag umsetzen. Nähere Informationen unter www.cystischefibrose.at/index.php



CF-NEWS OÖ

BARBARA HEIN-SUNZENAUER & ELISABETH JODLBAUER-RIEGLER, CF HILFE OÖ / JUNI 2019

RÜCKBLICK

„MIT JEDEM SCHRITT FÄLLT UNSICHERHEIT AB...“

Das Zitat aus der Schulung „Mein Kind hat CF – was nun?“ im Mai 2019 bringt eindrucksvoll zum Ausdruck, wie es vielen Betroffenen ergeht: Nach Gefühlsstürmen, Wut und Sprachlosigkeit in der ersten Phase nach der Diagnose kehrt in vielen CF-Familien Normalität ein.

Der erste Tag der CF-Schulung 2019 bot einen Überblick über die medizinischen Grundlagen der CF und einen Teil zur ganz persönlichen Integration der Erkrankung in den familiären Alltag. Die Begegnung mit einer erfahrenen CF-Familie rundete wie immer den Tag 1 ab. Der 2. Teil findet am 14. September 2019 statt. Details dazu auf unserer HP.



TeilnehmerInnen Schulung:
CF Hilfe OÖ

CHARITY-AKTIONEN – WIR BEDANKEN UNS U. A.

- bei *Fräulen Wohltat* für den Spendenscheck über 3200 Euro!
- beim Verein *Zwei Hände* für die Spendenaktion *#wirtragenrotebänder* zugunsten kranker Kinder und Jugendlicher in OÖ. Auch CF-Kinder profitieren davon.



Spendenübergabe
Fräuleinwunder:
CF Hilfe OÖ

SANDPEELING INKLUSIVE

13,5 km kämpfte sich die lungentransplantierte *Stefanie Krenmayer* bei hartem Gegenwind ins Ziel des Amrumer Muko-Laufs (Veranstaltung des *muko.ev*). *Steffi* machte gerade eine Reha und ließ es sich nicht nehmen, mit dabei zu sein. Herzliche Gratulation! Echt starke Leistung!



Muko-Lauf Amrum:
Stefanie Krenmayer

„I WAS BORN SICK, BUT I LOVE IT“ (AUS SONG „TAKE ME TO CHURCH“ VON ANDREW HOZIER-BYRNE)

Die Lebenslust und Lebensfreude von vielen CF-Betroffenen aus England dominierte die Eröffnung des diesjährigen Kongresses der Europäischen Cystischen Fibrose Society (ECFS) – unheimlich berührend und mutmachend. www.ecfs.eu

Anna Jodlbauer und Elisabeth Jodlbauer-Riegler nahmen heuer am Kongress teil und ließen Erfahrungen, Informationen und Begegnungen via Facebook mitverfolgen. Informationen aus über 40 Stunden Vorträgen haben beide mit nach Hause genommen. Mehr über neue Studien zu Medikamenten und therapeutischen Maßnahmen, zum Leben mit CF in anderen Ländern und zur Arbeit anderer CF Selbsthilfevereine erfahren Sie demnächst auf den Veranstaltungen sowie der Homepage der CF Hilfe OÖ.

Ein Höhepunkt fand bereits vor dem ECFS statt, die jährliche Hauptversammlung der Europäischen CF Patientenorganisation (CFE). Stimmberechtigt sind alle zahlenden Mitglieder – jeweils eine Stimme pro Land. Da es in Österreich keinen Dachverband gibt, einigten wir uns im Vorfeld und stimmten dann im Namen aller fünf österreichischen CF-Vereine ab. Die eintägige Veranstaltung gab einen Einblick in die Arbeit von CFE. Ein Projekt, an dem auch österreichischen Betroffene teilnehmen (und noch teilnehmen können) ist die HIT-Studie – eine Studie zum Test der am Markt befindlichen Modulatoren für Betroffene mit selteneren Gendefekten. Informationen, ob Sie persönlich zur Teilnahme für diese Studie geeignet sind, erhalten Sie bei Ihrem behandelnden CF-Team.



Liverpool: CF Hilfe OÖ



Die Österreich-Delegation in Liverpool: CF Hilfe OÖ.

EINBLICK

PROJEKTE, PROJEKTE, PROJEKTE...

- CF-Infostand am Tag der Selbsthilfe am Kepler Universitätsklinikum und bei der Schulärzterfortbildung
 - Das kleine Reise 1x1... demnächst erhältlich: Die neue Broschüre über Reisen mit CF!
 - Ende Juni 2019 findet bereits das 2. Update für Physiotherapie statt.
 - Ab Jänner 2020 startet die nächste Weiterbildung „Pfleger bei Cystischer Fibrose“.
- Nähere Infos unter www.cystischefibrose.info.



Infostand CF: CF Hilfe OÖ



Reisebroschüre: CF Hilfe OÖ

AUSBLICK

CF-INFOABEND 27. SEPTEMBER: CSI CYSTISCHE FIBROSE – WAS?

- Alles rund um Fachbegriffe, verschiedene Untersuchungsmethoden und deren Ergebnisse: Was wird womit kontrolliert? Was sagen die Werte aus? Was ist, wenn ein Wert am Laborbefund rot ist oder ein Sternchen hat? Der Info-Abend wird Licht ins Dunkel bringen!
- Ab Jänner 2020 startet die nächste Weiterbildung „Pfleger bei Cystischer Fibrose“.

CF-WOCHENENDE 8.–9. NOVEMBER

- OÖ CF Tagung für Betroffene und Interessierte: Unendliche Weiten: 30 Jahre CFTR – Schwerpunkt Lunge
- 14. Fortbildungstag Pulmologie – Moderne Therapien (für Ärztinnen und Ärzte)
 - CF-Kompakt: Basiswissen für Interessierte und Jungärztinnen und Jungärzte
 - Interdisziplinäre CF-Fortbildung Österreich



09 Save the Date: CF Hilfe OÖ

Nähere Infos zu allen Veranstaltungen der CF Hilfe OÖ gibt es unter www.cystischefibrose.info.

CF-AUSTRIA (CYSTISCHE FIBROSE HILFE ÖSTERREICH)

BÜRO
Sonja Strobl
Postfach 27, 8010 Graz
T (0676) 45 84 850
office@cf-austria.at

OBMANN
Mag. Johannes Lösch
T (0676) 96 02 453
Johannes.loesch48@gmail.com

ZEITUNG
Sonja Strobl
office@cf-austria.at
www.cf-austria.at

CF-AUSTRIA GIBTS AUCH
AUF FACEBOOK!
www.facebook.com/
pages/CF-austria/
293356077366708



Bürozeiten:
Mo – Mi 08:00–13:00 Uhr

IHRE ANSPRECHPARTNER

ELTERNVERTRETERIN
Tamara Ulz
T (0676) 922 63 54

ERWACHSENENVERTRETER
Andreas Hammerl
andreas-hammerl@gmx.at

TRANSPLANTIERTENVERTRETERIN
Mag.^a Michaela Sommerauer
office@cf-austria.at

MEDIZINISCHER BEIRAT
MSc PT Beatrice Oberwaldner
oberbeat@gmail.com
Univ.-Prof. Dr. Maximilian Zach
maximilian.zach@meduni-graz.at

WEITERE CF-VEREINE IN ÖSTERREICH

CF TEAM FÜR TIROL UND
VORARLBERG
Maria Theresia Kiederer
M (0664) 85 54 236
office@cf-team.at
www.cf-team.at

CYSTISCHE FIBROSE HILFE OÖ
Elisabeth Jodlbauer-Riegler
T +43 (650) 991 68 93
F +43 (732) 22 26 58
office@cystischefibrose.info
www.cystischefibrose.info

CYSTISCHE FIBROSE
(MUKOVISZIDOSE) HILFE
WIEN, NÖ, N-BGLND
Anneliese Lang
T & F (01) 332 63 76
M (0676) 6 15 57 92
cf-hilfe.wien@cystischefibrose.at
www.cystischefibrose.at

CF CLEARLY FUTURE
Mag.^a Leonie Hodkevitch
Herbststraße 31/18, 1160 Wien
office@c-f.at
www.c-f.at

CF-AMBULANZEN

WILHELMINENSPIITAL DER STADT
WIEN ABT. FÜR KINDER- & JUGEND-
HEILKUNDE KINDERKLINIK GLANZING
Montleartstraße 37, 1171 Wien
T (01) 491 50–28 10
Abteilungs-Vorstand: Primarius Univ.
Prof. Mag. Dr. Thomas Frischer
CF-Ambulanz: OÄ. Priv.Do. Dr. Angela
Zacharasiewicz (leitende Oberärztin)
angela.zacharasiewicz@wienkav.at
www.wienkav.at/kav/wil

Fragestellungen. Leitung: a.o. Univ.
Prof. Dr. Lili Kazemi-Shirazi (Termin-
vereinbarung: 01/40400-0/Pieps, lili.
kazemi-shirazi@meduniwien.ac.at)

AKH-ZENTRUM F. PÄDIATRISCHE
PULMOLOGIE, ALLEROLOGIE,
CYSTISCHE FIBROSE UND LUNGEN-
TRANSPLANTATION
Währinger Gürtel 18-20, 1090 Wien
Leiter: Univ. Prof. Dr. Zsolt Szépfalusi
CF-Zentrum: OA. Dr. Sabine Renner
sabine.renner@meduniwien.ac.at
Portier: (01) 404 00–3232
CF-Ambulanz: (01) 404 00–3243(–3245)

www.kepleruniklinikum.at/versor-
gung/kliniken/kinder-und-jugend-
heilkunde

KEPLER UNIVERSITÄTSKLINIKUM (KUK)
MED CAMPUS III.
KLINIK FÜR LUNGENHEILKUNDE /
PNEUMOLOGIE
Krankenhausstraße 9, 4021 Linz
Prim. Priv.-Doz. Dr. Bernd Lamprecht
T +43 (0)5 7680 83 – 6911
www.kepleruniklinikum.at

LANDESKLINIK FÜR KINDER- & JUGEND-
HEILKUNDE, KINDERALLERGIE- & KINDER-
LUNGEN-AMBULANZ, PARACELSDUS
MEDIZINISCHE PRIVATUNIVERSITÄT
LANDESKRANKENHAUS SALZBURG
Müllner Hauptstraße 48
5020 Salzburg
T (0)5 7255–26113
p.basek@salk.at
OA Dr. Pavel Basek, OA Dr. Isidor Huttegger

WILHELMINENSPIITAL DER STADT
WIEN PULMOLOGIE,
CF-ZENTRUM FÜR ERWACHSENE
Montleartstraße 37, 1160 Wien
T (01) 491 50-22 08
marlies.herold@wienkav.at
OA Dr. Marlies Herold

KRANKENHAUS WIEN-HIETZING
CF-ZENTRUM FÜR ERWACHSENE
LUNGENABTEILUNG
Wolkersbergenstraße 1, 1130 Wien
T (01) 801 10–24 71
ingrid.kaluza@wienkav.at
OA Dr. Ingrid Kaluza

KLINIKUM WELS – GRIESKIRCHEN
GMBH
Grieskirchner Straße 42, 4600 Wels
www.klinikum-wegr.at

ABT. FÜR KINDER- & JUGEND-
HEILKUNDE
T (07242) 415–2377
franz.eitelberger@klinikum-wegr.at
OA Dr. Franz Eitelberger
T (07242) 415–2377

UNIVERSITÄTSKLINIK F. PNEUMOLOGIE/
LUNGENHEILKUNDE
LANDESKRANKENHAUS SALZBURG
FÜR ERWACHSENE
Müllner Hauptstraße 48
5020 Salzburg
T (0662) 44 82–33 10
F (0662) 44 82–33 08
www.salk.at/8600.html
n.firlei-fleischmann@salk.at
Dr. Natalie Firlei-Fleischmann

UNIV.-KLINIK FÜR KINDER- &
JUGENDHEILKUNDE GRAZ
KLIN. ABTEILUNG FÜR PÄDIATRISCHE
PULMONOLOGIE / ALLERGOLOGIE
Auenbruggerplatz 34/2, 8036 Graz
T (0316) 385–12620
F (0316) 385–13276
ernst.eber@medunigratz.at
Univ.-Prof. Dr. Ernst Eber, Abt.-Leiter
www.medunigratz.at/kinderklinik/
Pulmo/pulmo.htm

LKH STEYR
Abt. für Kinder- & Jugendheilkunde
Sierninger Straße 170, 4400 Steyr
T (050) 554/66–24830
josef.emhofer@gespag.at
Prim. Dr. Josef Emhofer
www.lkh-steyr.at

ABT. FÜR LUNGENERKRANKUNGEN
(CF-Erwachsenenteam)
T (07242) 415–2382
helmut.feizelmeier@klinikum-wegr.at
OÄ Dr. Carolin Großruck

LKH KLAGENFURT –
KINDERINTERNE ABTEILUNG ELKI
St. Veiter Straße 47
9020 Klagenfurt
T (0463) 538–395 00
F (0463) 538–230 68
kinderinterne.abteilung@lkh-klu.at
www.lkh-klu.at
OA Dr. Franz Hubert Wadlegger

KARDINAL SCHWARZENBERG'SCHES
KRANKENHAUS ABTEILUNG FÜR
KINDER- & JUGENDHEILKUNDE
Kardinal Schwarzenbergstraße 2–6
5620 Schwarzach/Pongau
T (06415) 71 01–30 51
F (06415) 71 01–30 40
josef.riedler@kh-schwarzach.at
Prim. Univ.-Prof. Dr. Josef Riedler

AKH-UNIVERSITÄTSKLINIK F. INNERE
MEDIZIN III KLINISCHE ABTEILUNG
FÜR GASTROENTEROLOGIE &
HEPATOLOGIE
Leitung: Univ. Prof. Dr. Michael Trauner
CF-Sprechstunde für transplantierte,
erwachsene CF-Betroffene u. er-
wachsene CF-PatientInnen mit gast-
roenterologischen/hepatologischen

KEPLER UNIVERSITÄTSKLINIKUM/
KLINIK FÜR KINDER- UND JUGEND-
HEILKUNDE
Krankenhausstraße 26-30
4020 Linz
T (0)5 7680 84–0
maria.bauer@gespag.at
OA Dr. Maria Bauer

UNIV.-KLINIK FÜR KINDER- &
JUGENDHEILKUNDE INNSBRUCK III
Anichstraße 35, 6020 Innsbruck
T (0512) 504–249 02
F (0512) 504–672 49 03
cf-center@i-med.ac.at
Ass.-Prof. Dr. Helmut Ellemunter



TEVA IST DABEI

AUCH IM BEREICH CYSTISCHE FIBROSE ARBEITEN WIR MIT GROSSEM EHREIZ FÜR MEHR LEBENSFREUDE.