Chiesi



Zystische Fibrose

Die besten Tipps für mehr Lebensfreude im Alltag

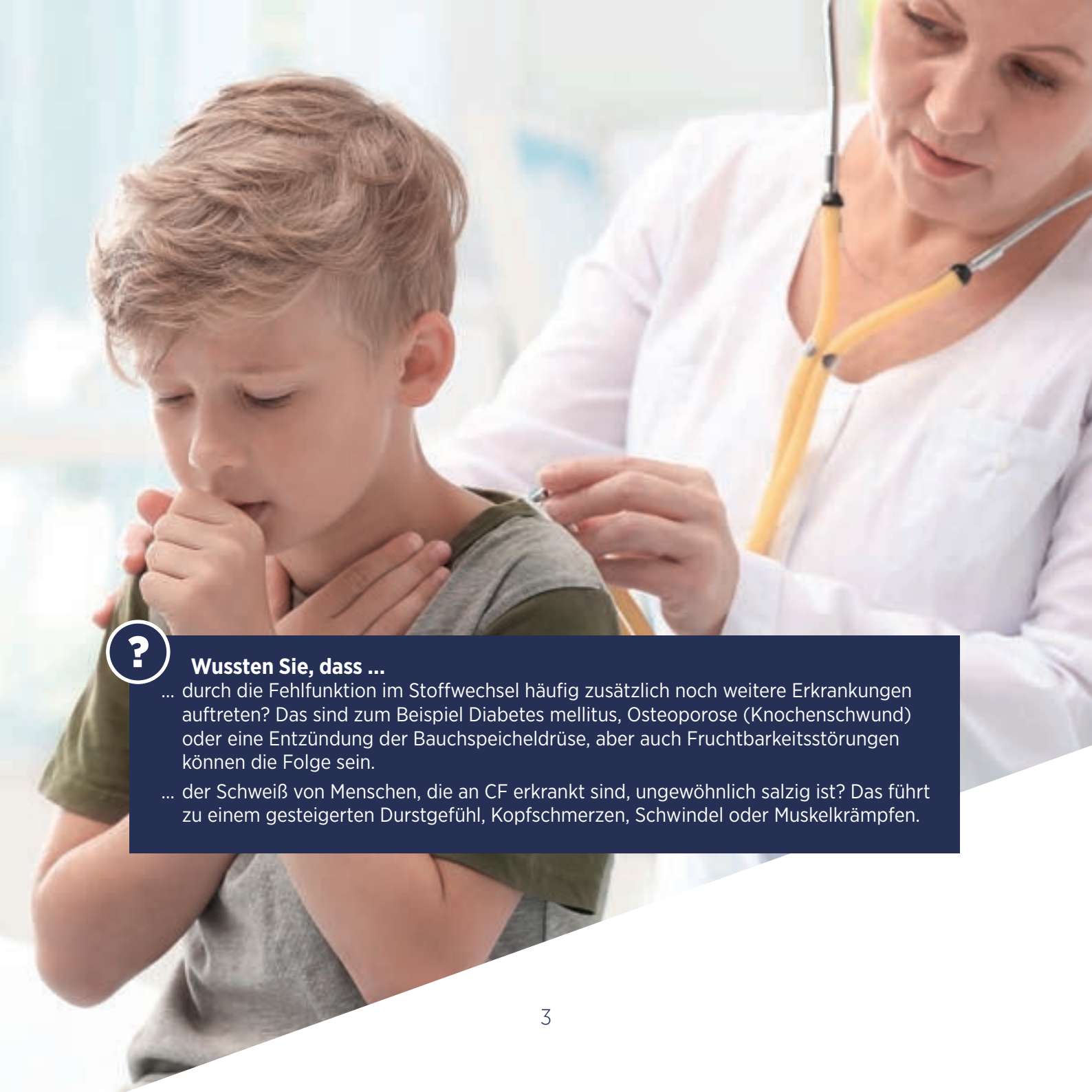
Inhalt

Zystische Fibrose – eine seltene und chronische Erkrankung	**2**
Welche Rolle spielen die Gene?	**4**
Beschwerden lindern: Welche Behandlung gibt es?	**6**
Wie Sie mit Ihrer Erkrankung richtig umgehen	**8**
Therapietreue ist wichtig!	**10**
Du bist, was du isst!	**12**
Holen Sie sich Unterstützung	**14**

Zystische Fibrose – eine seltene und chronische Erkrankung[1]

Zystische Fibrose – abgekürzt CF – wird auch als Mukoviszidose bezeichnet. Sie ist eine Stoffwechselkrankheit, bei der vermehrt zähflüssiger Schleim gebildet wird. Das sorgt dafür, dass viele betroffene Organe nicht mehr richtig funktionieren, zum Beispiel die Lunge, die Leber, der Darm oder die Bauchspeicheldrüse. CF ist eine chronische Erkrankung, deren Symptome sich im Lauf der Zeit verschlechtern können.

Zystische Fibrose ist eine seltene Erkrankung, die unabhängig vom Geschlecht vererbt wird. In Österreich leben derzeit etwa 600 bis 800 Patienten. Jedes Jahr werden 20 bis 30 Kinder mit dieser Krankheit geboren.[2] Je besser Betroffene und Angehörige die Krankheit verstehen, desto leichter fällt es, damit im Alltag umzugehen. Die Diagnose wird in fast allen Fällen schon im Säuglingsalter – also noch bevor die ersten Symptome aufgetreten sind – im Rahmen des Neugeborenen-Screenings gestellt. In den letzten Jahren haben sich die Therapiemöglichkeiten deutlich verbessert und die Lebenserwartung hat stetig zugenommen.



Wussten Sie, dass ...

... durch die Fehlfunktion im Stoffwechsel häufig zusätzlich noch weitere Erkrankungen auftreten? Das sind zum Beispiel Diabetes mellitus, Osteoporose (Knochenschwund) oder eine Entzündung der Bauchspeicheldrüse, aber auch Fruchtbarkeitsstörungen können die Folge sein.

... der Schweiß von Menschen, die an CF erkrankt sind, ungewöhnlich salzig ist? Das führt zu einem gesteigerten Durstgefühl, Kopfschmerzen, Schwindel oder Muskelkrämpfen.

Welche Rolle spielen die Gene?

Die Ursache der Erkrankung ist ein Fehler im sogenannten CFTR-Gen. CFTR steht für „Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator“. Diese genetische Fehlfunktion wirkt sich auf den Salzhaushalt in den Zellen aus.[3]

Wie sehen die Atemwege bei Menschen ohne CF aus?

Bei gesunden Menschen schützt dünner, wässriger Schleim die Lunge, indem er Krankheitserreger, die Infektionen verursachen können, umschließt. Anschließend wird der Schleim von den Flimmerhärchen aus der Lunge befördert. So werden auch die Krankheitserreger ausgeschieden. Aufgabe der CFTR-Proteine ist es, den Salz-Wasser-Haushalt zu regulieren. Sie sorgen daher dafür, dass genug Salz und Wasser in den Schleim gelangen, damit er dünn und wässrig bleibt.

Wie sehen die Atemwege bei Menschen mit CF aus?

Bei Menschen mit CF werden weniger oder nicht funktionsfähige CFTR-Proteine produziert. Dadurch ist der Salz-Wasser-Haushalt gestört. Es bildet sich in der Lunge nicht dünner, wässriger Schleim, sondern dicker und klebriger Schleim. Er umschließt die Flimmerhärchen, sie können sich nicht bewegen und so den Schleim nicht aus der Lunge abtransportieren. Er sammelt sich und verstopft die Atemwege. Das bildet einen günstigen Nährboden für das Wachstum von Bakterien.



Das sollten Sie wissen

- Zu den häufigsten Symptomen zählen chronischer Husten und wiederkehrende Atemwegsinfekte. Häufige Lungenentzündungen, pfeifende Atemgeräusche und eine erhöhte Schleimproduktion sind klassische Anzeichen der Erkrankung.
- Nicht nur die Lunge, auch die Verdauungsorgane können betroffen sein. CF äußert sich zum Beispiel in chronischen Bauchschmerzen und Verdauungsstörungen oder einer eingeschränkten Funktion der Bauchspeicheldrüse. Hartnäckige Durchfälle und Gewichtsverlust sind häufige Anzeichen einer CF.

Beschwerden lindern: Welche Behandlung gibt es?

Medikamente können CF nicht heilen,
aber die Beschwerden lindern, zum Beispiel das Abhusten des Schleims oder die Funktion des Verdauungssystems verbessern. Da es rund 2.000 verschiedene Mutationen – das sind Veränderungen des genetischen Materials – gibt, benötigen manche Betroffene mehrere Medikamente oder eine Kombination aus verschiedenen Medikamenten.

Was sind CFTR-Modulatoren?[4]
Bei Menschen mit CF werden weniger oder nicht funktionsfähige CFTR-Proteine produziert. Das bessere Verständnis der Funktion dieses CFTR-Proteins hat wesentlich zur Entwicklung neuer Medikamente beigetragen, wie beispielsweise CFTR-Modulatoren. Diese Arzneimittel verbessern die Funktion des defekten CFTR-Proteins und sind die ersten Medikamente, die nicht nur die Symptome lindern, sondern an der Ursache ansetzen.



Einfach und wirkungsvoll: Inhalationstherapie als Standard zur CF-Behandlung

- Medikamente zur Erweiterung der Atemwege, zur Schleimlösung und Antibiotika werden meist über Inhalatoren verabreicht. Wirkstoffe, die inhaliert werden, kommen direkt und schnell dort an, wo sie wirken sollen: in der Lunge.
- Hyaneb®* ist ein Medizinprodukt zur Inhalation. Es besteht aus hypertoner Kochsalzlösung mit Hyaluronsäure. Der hohe Salzgehalt zieht Wasser an und begünstigt so, dass der Schleim flüssiger wird. Damit wird das Abhusten erleichtert, das bei CF eine wichtige Rolle spielt.[5,6]

* Zu Risiken und Nebenwirkungen beachten Sie die Gebrauchsinformation oder fragen Sie Ihren Arzt oder Apotheker.

Wie Sie mit Ihrer Erkrankung richtig umgehen

Für einen großen Teil des Behandlungserfolges sind Betroffene selbst verantwortlich. Das heißt, dass durch einen vorsorgenden Lebensstil und das eigene Verhalten viel dazu beigetragen werden kann, dass man trotz der Erkrankung eine hohe Lebensqualität im Alltag hat.

Physiotherapie:
Atemgymnastik und der Einsatz verschiedener Atemtherapiegeräte verbessern die Chance, gut abzuhusten. So kann der zähflüssige Schleim gut mobilisiert werden. Dabei helfen Ihnen Atem-Physiotherapeuten. Nehmen Sie die Termine wahr – auch wenn es manchmal beschwerlich ist, es hilft Ihnen, sich im Alltag besser zu fühlen!

Körperliches Training:
Je fitter sie insgesamt sind, desto besser werden Sie mit Ihrer Erkrankung im Alltag zurechtkommen. Gestalten Sie Ihren Tagesablauf so, dass kurze Bewegungseinheiten immer Platz haben. Besprechen Sie mit Ihrem Arzt, welche Sportarten für Sie geeignet sind. Rechtzeitiges Training macht die Organe fitter, um den Belastungen besser standzuhalten.



Gut zu wissen

Für Menschen mit Atemwegserkrankungen sind Ausdauersportarten gut geeignet, wie etwa Tanzen, Fahrradfahren, Walking, Joggen, Schwimmen, Reiten oder Wandern. Probieren Sie vorsichtig verschiedene Sportarten aus und beobachten Sie, was Ihnen guttut! Fordern Sie sich, aber meiden Sie Überforderung!

Therapietreue ist wichtig!

Die Therapie begleitet Betroffene ein Leben lang. Sie besteht aus Medikamenten, Physiotherapie und Ernährungsberatung. Laufend „am Ball zu bleiben“ erfordert eine sehr hohe Therapietreue, die von entscheidender Bedeutung für den Erfolg der Behandlung ist. Regelmäßige Arzttermine und Kontrollen sollen unbedingt wahrgenommen werden. Spezialambulanzen übernehmen meist diese engmaschige Betreuung der Betroffenen und des familiären Umfeldes.

Da die Erkrankung schon im Säuglingsalter auftritt, ist es wichtig, Übergangsprogramme für junge Erwachsene aus den Kinderambulanzen zu nutzen und jeweils auf die Lebensphase abgestimmte Angebote aufzusuchen. Auch dabei helfen die Experten der Spezialambulanz.

Je aktiver Betroffene sich selbst um ihren Therapieplan kümmern, ihren Krankheitsverlauf und die Therapie verstehen, umso besser werden sie das Management der Erkrankung in den Griff bekommen. Besprechen Sie mit Ihrem Arzt, welche medikamentösen Therapien für Ihre Bedürfnisse am besten sind. **Niemals sollte eigenständig, das heißt ohne Rücksprache mit dem behandelnden Arzt, die Dosierung oder die Reihenfolge der Einnahme verändert werden!**



Lungentransplantation (LuTX) – dann ist alles gut?

Ist die Lunge sehr stark geschädigt, so kann eine Lungentransplantation (LuTX) erforderlich werden. Sie macht eine lebenslange Therapie mit Immunsuppressiva erforderlich.

Doch auch nach erfolgreicher LuTX sind Sie nicht von CF geheilt! Organe wie Magen, Darm, Bauchspeicheldrüse oder Leber sind immer noch betroffen und eine laufende medizinische Betreuung bleibt weiterhin erforderlich.

Lassen Sie sich von Ihrem behandelnden Arzt ausführlich beraten, wie das Leben nach der LuTX für Sie aussehen kann!

Du bist, was du isst!

Dieses Sprichwort kommt nicht von ungefähr, denn wer auf einen abwechslungsreichen und – im wahrsten Sinne des Wortes – bunten Speiseplan achtet, der sorgt automatisch auch für körperliche Fitness, einen guten Schlaf und ein starkes Immunsystem. Die Nahrung ist verantwortlich, dass unser Körper gut mit Energie versorgt wird. Gut „genährt“ zu sein geht Hand in Hand mit dem persönlichen Wohlbefinden und mehr Lebensqualität.

Wenn im Zuge Ihrer Erkrankung Verdauungsbeschwerden auftreten, kann das oft dazu führen, dass Sie zu wenige Kalorien zu sich nehmen und an Gewicht verlieren. Die Unterversorgung kann auch

Gut zu wissen

Ist die Atmung eingeschränkt, kommt zu wenig Sauerstoff in den Körper. Sauerstoff ist aber für die Verwertung der Nährstoffe wichtig, daher stehen CF-Erkrankten oft weniger Nährstoffe zur Verfügung und ausgewogene, nährstoffreiche Ernährung hat einen besonderen Stellenwert. Zu den wichtigsten Bestandteilen einer lungenfreundlichen Kost gehören Antioxidantien wie Vitamin C, E oder Betacarotin, Omega-3- und Omega-6-Fettsäuren aus Fisch, grünem Gemüse und gesunden Fetten, sowie Phosphor und Magnesium.



Mangelzustände auslösen. Achten Sie daher auf kalorienreiches Essen und besonders auf die Aufnahme der Vitamine A, D, K und E. Damit die Nahrung besser aufgelöst und aufgenommen werden kann, hilft es auch, Verdauungsenzyme zu sich zu nehmen. Falls Sie unsicher sind, welche Lebensmittel für Sie die richtigen sind, fragen Sie Ihren Arzt nach einer Ernährungsberatung.

Tipps für eine gesunde Ernährung

- Essen Sie lieber mehrere kleine Mahlzeiten als drei große. So wird Ihr Körper weniger belastet und Sie bleiben leistungsfähiger.
- Gemüse und Obst sind besonders wichtige Nährstoffträger und haben wenige Kalorien. Als Faustregel gilt: fünf Portionen Obst und Gemüse pro Tag. Eine Portion ist so viel, wie in eine Hand passt.
- Bevorzugen Sie Vollkornprodukte bei Reis, Nudeln, Brot oder Gebäck. Sie machen länger satt und enthalten wichtige Ballast- und Nährstoffe.
- Erlaubt ist alles, doch bei Alkohol, Süßigkeiten, Zucker und zuckerhaltigen Limonaden sollten Sie die Menge bewusst reduzieren. Gleiches gilt für Fleisch oder sehr fetthaltige Lebensmittel.

Holen Sie sich Unterstützung

Beratung und Tipps erhalten Sie zum Beispiel in Selbsthilfegruppen. Dort treffen sich Menschen, die ebenso von der Erkrankung betroffen sind und daher meist über umfassendes Erfahrungswissen.

Selbsthilfeorganisationen

Cystische Fibrose (Mukoviszidose) Hilfe Wien, Niederösterreich und N-Burgenland
www.cystischefibrose.at

Cystische Fibrose Hilfe OÖ
www.cystischefibrose.info

CF-TEAM – Cystische Fibrose – Tiroler und Vorarlberger Eltern-Arbeit Mukoviszidose
E-Mail: obfrau@cf-team.at

CF Clearly Future
Verein für eine gemeinsame Zukunft mit Cystischer Fibrose
E-Mail: office@c-f.at, www.c-f.at

cf-austria
E-Mail: office@cf-austria.at



Tipp: Information zum Hören

- Patienten-Podcast „Therapie bei Cystischer Fibrose“ mit Univ.-Prof. Dr. Angela Zacharasiewicz, Kinderlungenfachärztin und CF-Spezialistin
  QR Code bzw. Link zum Podcast:
  www.mehr-luft.at/krankheitsbilder/cf#podcast

- Patienten-Podcast „CF aus Sicht des Atem-Physiotherapeuten“ mit Hannes Sucher, Atemphysiotherapeut
  QR Code bzw. Link zum Podcast:
  www.mehr-luft.at/krankheitsbilder/cf#podcast

Informationen zum Nachlesen

Was ist die Zystische Fibrose - vom Symptom bis zur Therapie
Link zur Webseite Mehr Luft: https://mehr-luft.at/krankheitsbilder/cf

Referenzen:

[1] T M Endres, M W Konstan, What is Cystic Fibrosis? JAMA. 2022 Jan 11;327(2):191. doi: 10.1001/jama.2021.23280.PMID: 35015036

[2] Medizinische Universität Wien (Hrsg.), Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde Pädiatrische Pumologie, Allergologie, Cystische Fibrose und Lungentransplantation, Leitung: Prof. Dr. Z. Szépfalusi, CF-Zentrum Leitung: OÄ Dr. S. Renner, Kinder mit Cystischer Fibrose und ihre Betreuung. Ein Leitfaden für Eltern, www.meduniwien.ac.at/kinderklinik

[3] J D Acton, R W Wilmott, Phenotype of CF and the effects of possible modifier genes, Paediatr Respir Rev., 2001 Dec;2(4):332-9. doi: 10.1053/prrv.2001.0168. DOI: 10.1053/prrv.2001.0168

[4] https://flexikon.doccheck.com/de/CFTR-Korrektor

[5] Buonpensiero P. et al. Adv Ther 2010;27(11):870-8

[6] Máiz Carro L. et al. Ther Adv Respir Dis 2019, Vol. 13: 1–15

Impressum:

Chiesi Pharmaceuticals GmbH
Gonzagagasse 16/16, 1010 Wien, Österreich
Tel.: +43 1 407 39 19 – 0
E-Mail: office@chiesi.com
Internet: www.chiesi.at

Obwohl im Text die männliche Form gewählt wurde, beziehen sich alle Angaben auf Angehörige aller Geschlechter. Das hilft, den Text lesbar und übersichtlich zu gestalten.

Die Inhalte beschreiben allgemeine Tipps im Umgang mit der Erkrankung „Zystische Fibrose“. Sie ersetzen keinesfalls den Besuch bei einem Arzt! Sie sind auch nicht Grundlage für die Einnahme von Medikamenten. Wenn Sie medizinische Fragen haben, so wenden Sie sich an Ihren behandelnden Arzt!

2040/TCP/CF/AT/11-2022

