

Vortrag von Kai-Roland Heidenreich anlässlich der Jahresmitgliederversammlung des Mukoviszidose Landesverbandes Berlin-Brandenburg am 10.09.2022

Liebe Zuhörende,

mein Name ist Kai-Roland Heidenreich, ich komme aus Idstein, das im nördlichen Rhein-Main-Gebiet liegt. Im Jahr 2018 habe ich die Deutsche CF-Hilfe (<https://dcfh.de>) gegründet.

Über die Einladung, zu Eurer Mitgliederversammlung beitragen zu dürfen, habe ich mich sehr gefreut.

Ein großes Dankeschön auch dafür, dass ich über alles reden darf, was mir nach 22 Jahren in der Selbsthilfe so in den Sinn kommt. Ich vertrete einen unabhängigen CF-Verein und natürlich meine eigene Haltung zu der ganzen Materie. Klar ist aber, dass uns alle das gemeinsame Interesse am Wohl der Betroffenen und ihrer Angehörigen antreibt.

An der Stelle möchte ich darauf hinweisen, dass ich etwa bei Elterngesprächen nach Neudiagnose regelmäßig eine Mitgliedschaft im [Mukoviszidose e.V.](#) empfehle. Einen Mitgliedsverein will die Deutsche CF-Hilfe nicht darstellen, wer will schon Mitglied in 2 CF-Vereinen sein?

Ich denke, die Existenz des jeweils anderen Vereins tut sowohl dem Mukoviszidose e.V. als auch meinem Verein recht gut, so unterschiedlich wir auch in vielerlei Hinsicht sind.

Sollte die eine oder andere Bemerkung dennoch etwas launig rüberkommen, verzeiht mir das bitte.

Da ich in Sachen Vorträgen ein ausgesprochen ungeübter Mensch bin, habe ich mich einmal mehr dazu entschlossen, lieber abzulesen, als frei mit ein paar Stichworten bewaffnet loszulegen.

Ich beneide Menschen, die das können. Mein reichlich freidrehender Geist würde jedoch zu schnell an vielen Wendungen den roten Faden verlieren, was ich als respektlos gegenüber Euch ansehen würde, als die Menschen, die das ertragen müssten.

Ich bin berühmt-berüchtigt für Redeschwallausbrüche, gerade wenn mich ein Thema brennend berührt. Ich kann euch versichern, dass ich eigentlich auch ganz gut und andauernd schweigen kann, auch wenn ich das hier geschickt verberge...

Für heute empfehle ich also, schon mal Heftpflaster für eure bald losesitzenden Ohren bereitzuhalten...

Worum es mir heute vor allem geht, sind 3 Dinge:

1. Ich möchte, dass Ihr bisschen was über mich erfahrt, weil Ihr dann vielleicht besser versteht, was mich für meine Arbeit brennen lässt, wie man heute so schön sagt.
2. Die CF-Versorgungslandschaft in Deutschland muss sich meines Erachtens furchtbar dringend komplett umwandeln. Ich versuche anzudeuten, wie ich mir das vorstellen könnte. An Beispielen mache ich klar, wie politische Arbeit dazu auch aussehen könnte, damit sie wirklich wirkt.
3. Seid mutig und traut euch was zu. Deshalb fordere ich euch heute mit den ganzen Themen auch ein bisschen heraus. Da sind auch paar medizinische dabei. Die vielen Menschen mit CF, die zu Experten ihrer Krankheit geworden sind, haben einen Riesenvorteil. Das hat irgendwann einmal mit Mut und Zuversicht begonnen!

Gestattet mir, dass ich zunächst etwas über mich erzähle, damit Ihr ein Bild davon bekommt, was mich seit 22 Jahren besonders antreibt.

Ich bin in einer Arztfamilie aufgewachsen und habe vier unglaublich tolle Kinder: Jonathan, Julian, Lynn und Jonah, sie sind 27, 22, 21 und 13 Jahre alt. Ich war schon immer „latent“ medizinisch interessiert. Das muss daran gelegen haben, dass mein Vater mir gefühlt jeden Tag meiner Jugend von irgendwelchen Neuerungen in der Medizin berichtete. Das „Deutsche Ärzteblatt“ und die „Medical Tribune“ lagen immer irgendwo bereit. Er interessierte sich für Medizin bis ins hohe Alter, das hat erheblich auf mich abgefärbt.

Mein zweites Kind, Julian, wurde im Februar 2000 geboren.

In Hessen lief damals glücklicherweise ein Pilotprojekt zum Neugeborenen-Screening auf Mukoviszidose. Nachdem wir den Verdacht mitgeteilt bekommen hatten, schwangen wir ca. drei Wochen zwischen Angst, Hoffen und Bangen. Wir waren *erleichtert*, als wir dann erfuhren „Ja, ihr Sohn hat Mukoviszidose“! Der über Wochen unbestimmte Zustand war für uns schrecklicher als endlich einfach Gewissheit zu haben. Im Nachhinein empfinde ich diese Zeit als vielleicht die wichtigste meines Lebens, vertiefte sie doch meine Haltung zum Leben, die bis dahin vergleichsweise, sagen wir, unfassbar oberflächlich war, obwohl ich mir schon über Vieles Gedanken gemacht hatte.

Mit meinem Vater arbeitete ich mich gründlich in die CF-Materie ein. Er sagte mir immer wieder, die Verantwortung für den Verlauf der CF liege ganz allein bei den Betroffenen und Pflegenden. Die Verantwortung medizinischen Personals für etwaige Fehler schließe dies aus, ich solle mir dessen zu jeder Zeit bewusst sein.

Mukoviszidose oder Cystische Fibrose (CF), wie sie im internationalen Sprachgebrauch genannt wird, ist eine angeborene Stoffwechselstörung, die in vielen Organen zu einer Verdickung des Schleims führt. Seit Entdeckung des betroffenen Chromosomenabschnitts im Jahr 1989 sind dort ca. 2.000 Mutationsvarianten gefunden worden. Etwa jeder 22. Mensch trägt ein genetisches CF-Merkmal. Nach den Regeln des autosomal-rezessiven Erbgangs hat jedes etwa 2.000e Kind Mukoviszidose, rechnerisch nämlich $22 \times 22 \times 4$. Warum tragen so viele Menschen ein CF-Merkmal, warum wurde das nicht „weggemendelt“? Weil es auch sogenannte [Heterozygotenvorteile](#) gibt, etwa bei Cholera- und Typhuserkrankungen. Insofern finde ich es gar nicht fair, zu sagen: „Mukoviszidose? Das Thema geht mich nichts an!“

Mukoviszidose ist nicht noch nicht heilbar, aber der Krankheitsausbruch kann bei früher Entdeckung lange, vielleicht neuerdings sogar lebenslang verzögert werden, wenn auch bisher bei weitem nicht für alle Betroffenen.

Das Geschehen in der *Lunge* ist bisher meistens das Lebenslimitierende, besonders, wenn es nicht gelingt, diese gut „sauber“ zu halten. Denn im Lungenschleim können sich kritische Keime vermehren und infolgedessen den Krankheitsfortschritt beschleunigen, dynamisieren.

Aber auch vom Darm her können Probleme entstehen. Massivste Verstopfungen, die sogar manchmal gleich bei Geburt zu einer Operation führen, mitunter eine vorübergehende Umleitung des Darmausgangs erfordern, sind nicht selten. Viele weitere Organe sind betroffen,

auch eine besondere Form der Diabetes kann sich entwickeln. CF wird zu einer Multiorganerkrankung.

Lungengefährliche Keime stehen also sehr im Vordergrund. Daher scheute ich den Kontakt zu anderen Menschen mit CF zunächst massiv. Vordergründig hatte ich Angst vor Keimübertragung auf meinen Sohn. Aber: War es vielleicht, dass ich damaliges „Weichei“ mit dem hartem Schicksal der Menschen mit CF einfach noch nicht umgehen konnte? Selbsthilfegruppen mied ich ebenfalls, ich könnte ja Zwischenwirt für Keime sein...

Ihr spürt es vielleicht schon, liebe Zuhörenden, irgendwie hängt das Thema „Tele“ (was ja übersetzt „fern“ heißt) schon in der Luft 😊

Über das *Internet* also suchte ich den Kontakt zu anderen Betroffenen zunächst über E-Mails und X andere Wege. Ab 2004 wurde ich Vielschreiber u.a. im Internetforum des Mukoviszidose e.V., als zweites Mitglied nach dem Admin verfasste ich dort im Laufe der Zeit etwas über 900 Beiträge. Da sich mein Erstgeborener als Knirps am Telefon gerne mit „Heischeisch“ meldete, wurde das im Forum mein Pseudonym. Bis heute folgten überschlägig mehrere 10.000 Beiträge in praktisch allen deutschsprachigen CF-Netzwerken.

Julian ging es ausgezeichnet, abgesehen von seiner Pankreasinsuffizienz. Schon sehr früh ließen wir ihn 6%-ige Kochsalzlösung inhalieren. International zugängliche Literatur hatte gezeigt, wie damit *nahe an der Basisproblematik* die chronische CF-Lungenerkrankung verzögert werden konnte. Unser Ziel war es von Anfang an, die Stoffwechselstörung CF nicht zur Erkrankung werden zu lassen. Heute, im 22. Lebensjahr meines Sohnes, können wir sagen, dass uns das sehr gut gelungen ist, sicher hatten wir aber auch Glück.

Julian – inzwischen Chemiestudent an der Leipziger Uni im 5. Semester – fühlt sich hin und wieder krank, ja, zum Beispiel bei anhaltenden Bauchschmerzen, aber vor allem, wenn er eine diese hässlichen Männergrippen hat – ganz der Vater. Aber die CF an sich spielt für ihn kaum eine Rolle.

Meine Haltung zur Keimtrennung änderte ich mit zunehmendem Wissen über dieses Thema. Nun sah ich eher in Ambulanzen, Krankenhäusern im Allgemeinen sowie Reha-Einrichtungen eine Gefahr. Anfällige Atemwege konnten hier viel eher *ihren* krankmachenden Keim, häufig auch noch antibiotikaresistent, finden!

CF-Versorgung in entsprechenden Centern bedeutet leider auch *immer* eine *Abwägung* von Risiken, die sich aus dem Besuch dieser Einrichtungen *ergeben*.

Menschen mit CF begannen mich mehr und mehr zu faszinieren, ich fand sie unglaublich stark und qua ihrer Krankheit voller tiefer Einsichten und einfach sehr liebenswürdig, sie wuchsen mir ans Herz! Ich begann ihnen zunehmend auch vor Ort zu helfen, zum Beispiel durch Begleitung zur Doppellungentransplantation – eine für mich sehr bereichernde Erfahrung.

Meine Ehe ging in die Brüche, ich wurde alleinerziehender Vater und mein Weg zauberte mir schließlich Tina aus der Gegend um Leipzig ins Leben, eine Frau mit CF, 18 Jahre jünger als ich, ca. 450 km entfernt. Erstmal *Telebeziehung!* Ich kürze stark ab: Ab 2011 lebten wir als Patchwork-Familie in meinem Haus zusammen.

Mit Tina wuchsen die Herausforderungen immens an. Bei ihr konnte man eindeutig von ausgebrochener chronischer Erkrankung sprechen. Sie hatte eine schlechte, abnehmende Lungenfunktion, massives Untergewicht, furchtbare, ständig starke Schmerzmittel erfordernde Bauchschmerzen, einige zum Teil obskure chronische Keime in der Lunge. Ihre Lage verbesserte sich entscheidend, als wir 550 km weiter östlich Hilfe vom Christiane-Herzog-Zentrum der Charité hinzuzogen.

Die vielen, zum Teil unfassbar eklatanten Unterschiede zwischen den CF-Versorgern, die wir in dem Zusammenhang *zur Genüge* kennenlernten, bestätigten nun augenscheinlich das, was wir von vielen anderen in unseren Netzwerken vernommen hatten und stets weiter erleben, dass da nämlich vielerorts nur mit Wasser gekocht wird.

Im April 2016 dann das Furchtbare: Tina starb vor den Augen meiner Tochter und mir völlig unerwartet an einer schweren inneren Blutung. Es war die Spätfolge eines im Alter von 12 Jahren erlittenen Leberzellschadens durch eine versehentlich mit Erwachsenenendosie durchgeführte experimentelle 3-fach-Antibiose. Es zeigte sich später in der Obduktion: Die Rettungskräfte hatten gar keine Chance gehabt, sie zu retten. Wir mussten zusehen, wie der Rettungswagen auf der B87 in der Nähe ihrer Heimat im Leipziger Umland, anhielt, wie der dahinterfahrende Rettungsarzt umstieg und mit den Reanimationsmaßnahmen anfang – ohne Erfolg. Ihr könnt Euch sicherlich vorstellen, was es wenig später für eine schreckliche Aufgabe war, ihre Eltern in deren Wohnzimmer über den Tod ihrer geliebten Tochter zu informieren.

Wenige Tage zuvor noch hatte sie einen Krankenhausaufenthalt an der Charité erfolgreich beendet, wo damals ja noch Dr. Schwarz arbeitete.

Nach einigen Monaten, in denen ich zu nicht viel in der Lage war, außer die Familie und mich irgendwie wieder auf einen grünen Zweig zu bringen, reifte meine Entscheidung, mehr zu tun.

Die damalige von mir sehr geschätzte langjährige Oberärztin am Christiane-Herzog-Zentrum der Charité, Dr. Doris Staab, wusste um mein Engagement und auch um meine Unzufriedenheit über die CF-Versorgung in Deutschland und hatte mich *eindringlich* aufgefordert, mich noch viel mehr zu engagieren.

Zum Jahresbeginn 2018 gründete ich die Deutsche CF-Hilfe, abgekürzt DCFH, mit dem Untertitel „Unterstützung für Menschen mit Mukoviszidose“. Meine beste Freundin Elke Sieger, Redakteurin beim Öffentlich-Rechtlichen Fernsehen, sowie mein guter Freund Dr. Boris Steinhart, Leiter einer der größten Wiesbadener Hausarztpraxen, sind die stellvertretenden Vorsitzenden.

Nun, die schrecklichen Erfahrungen aus der so späten Einführung des Neugeborenen-Screenings 2016 in Deutschland prägten mich sehr. Viele Länder hatten bereits vor der Jahrtausendwende gut funktionierende Systeme, was durch die „deutsche Gründlichkeit“ bei uns jedoch nicht möglich war. Leider stellt sich nur die Frage, *wie viele Kinder und Jugendliche diese Gründlichkeit mit dem Leben bezahlt haben und wie viele CF-Betroffene mehr heute dadurch einen sehr viel beschwerlicheren Weg durchs Leben haben*. Die späte Diagnose, gerne nach einer Irrfahrt durch die Ärztelandschaft, hat *so viel* in ihrem Körper unwiederbringlich kaputt gemacht!

Aus dieser Erfahrung heraus halte ich es für wichtig, mit größtem Nachdruck auf dringliche Verhältnisse hinzuweisen und lautstark immer wieder Hilfe einzufordern und *sich eben nicht* in Gremienarbeit zu verlieren bzw. quasi auch kanalisieren zu lassen. Ihr ahnt es vielleicht schon, ich trage das sprichwörtliche Herz in solchen Fragen gerne auf der Zunge.

Ein Beispiel für *unsere* Vorgehensweise mitten in der Coronakrise: Nach unkomplizierter [Notversorgung mit FFP2-Masken für CF-Betroffene](#) auf Anregung von Johannes Gollwitzer vom Verein Stimme für Mukoviszidose initiierte die Deutsche CF-Hilfe am 13.01.2021 eine an Wahlkreisabgeordnete gerichtete Kampagne „[Tu was!](#)“. Wir erklärten darin emotional eindringlich, warum eine hohe Impfpriorisierung seltener Krankheiten am Beispiel der CF dringend erforderlich sei. Die Kampagne war ein voller Erfolg, die Betroffenen und auch wir waren *begeistert* über viele schriftliche Rückmeldungen von Abgeordneten – Stichwort Selbstwirksamkeit! Zu unserer eigenen Überraschung wurde bereits am 08.02. die Mukoviszidose in die Priorität 2 eingeordnet. Darauf waren wir alle *schon* sehr stolz.

Der, wenn man so will, Trick dieser Aktion war, dass wir „über Bande“ gespielt hatten. Anstatt direkt aus der Sicht von Menschen mit CF zu sprechen, argumentierten wir aus der Sicht von Betroffenen seltener Erkrankungen, nur *am Beispiel* der CF!

Eben erwähnter Johannes Gollwitzer wies mich vor wenigen Tagen passend dazu und aus gegebenem Anlass hierauf hin: Für die kommenden Wintermonate kann nicht ausgeschlossen werden, dass es vielerorts zu Stromausfällen kommt, weil eben doch viele unvernünftige Menschen verzweifelt versuchen werden, Gas zu sparen, indem sie vermehrt elektrische Heizgeräte benutzen.

Für fortgeschritten kranke Menschen mit Mukoviszidose kann sich das verhängnisvoll auswirken, wenn sie auf elektrisch betriebene Atemhilfs- oder Sauerstoffgeräte angewiesen sind. Hier wäre eine kurzfristige politische Aktion zur Sensibilisierung von Entscheidungstragenden in der Politik und im Krankenkassenwesen notwendig. Wir würden den Ausweg in Geräten sehen, die auf Benzin- oder Dieselmotorbasis für einige Stunden elektronisch sicheren Strom produzieren. Nicht jeder Generator ist nämlich technisch dafür geeignet. Solche sogenannten Invertergeneratoren müssten kurzfristig von Ambulanzen verschrieben werden und ein Vorzugskontingent zur Verteilung bereitgestellt werden. Solche Geräte liegen preislich in einer doch überschaubaren Größenordnung von 400 – 500 Euro. Diese politischen Aktionen müssten tatsächlich JETZT beginnen! Ich würde jedenfalls nicht mehr lange damit warten wollen.

Soweit zu einem aktuellen Thema.

Ich bin medizinischer Laie und mir ist wohl bewusst, wie komplex, herausfordernd und anspruchsvoll ein Medizinstudium ist. Ich bin mir sicher, dass ich es nicht geschafft hätte. Dennoch traue ich mich – das ist eine Besonderheit dessen, wie ich auch die Vereinsarbeit betreibe – zu vielen CF-Themen medizinische Ideen zu vermitteln. Von Anfang an war dabei mein Prinzip: „Wenn ich mich äußere, muss es so sein, dass ich mich damit vor Medizinern (meine spezielle Genderform von Mediziner bzw. Medizinerin, mit schönem Gruß an meine Tochter, die es immer noch nicht aufgegeben hat, mich in dieser Hinsicht zu erziehen) auf gar keinen Fall blamieren darf! Wenn sich der Boden unter meinen Angaben dünn anzufühlen droht, halte ich Rücksprache mit Fachleuten und blamiere mich erst dann nach Strich und Faden.“

In meiner täglichen Arbeit, die auch vor Wochenenden und Nächten nicht immer haltmacht, berate ich CF-Betroffene in gefühlt allen gesundheitlichen und psychosozialen Fragen. Das geht so weit, dass sogar schon Vorsorgevollmachten auf mich gezogen wurden. Das in mich gesetzte Vertrauen hüte ich wie meinen Augapfel.

In den gut 20 Jahren, die ich nun Einblicke in doch viele Aspekte der „CF-Szene“ bekommen habe, habe ich einige Problemfelder identifiziert, wo dringend Lösungen her müssen. Ein vom Mukoviszidose e.V. in Bonn in Auftrag gegebenes [CF-Fachkräftegutachten](#) ergab: Fast jede zweite Stelle in der CF-Versorgung wird aktuell und zukünftig nicht besetzt werden können. Die Unterbesetzung im CF-Bereich ist mit 50% im Jahr 2030 ca. dreimal so hoch wie im Durchschnitt der Gesundheitswirtschaft!

Im Jahr 2019 lauschte ich einem spannenden Vortrag eines [Prof. Gernot Marx](#), anlässlich des DMT in Würzburg. Er beschrieb anschaulich seinen langen, unglaublich aufwändigen, aber vor allem *erfolgreichen* Weg inkl. Krankenkassenzertifizierung zum Telekonsil im Intensive und Intermediate-Care-Bereich.

Mich elektrisierte die Vorstellung einer Übertragung dieses Systems auf die Belange der CF als *die* Lösung unseres wachsenden Versorgungsnotstandes.

Der erste Schwerpunkt eines solches Systems liegt aus meiner Sicht in der Möglichkeit der Hinzuziehung von Experten aus der Ferne. So ließen sich seltene, schwierige klinische Sachverhalte wie diese abklären:

- Pilzbesiedlung der Lunge
- plötzliches massives Fortschreiten der Lungenerkrankung
- schwer einstellbare Diabetes
- komplexe Arzneimittelnebenwirkungen
- Dosisfindungsfragen
- Multiorganerkrankung
- CF-bezogene Ernährungstherapie
- Checklisten abarbeiten wie „Wann wurde eigentlich das letzte Mal, wurde *überhaupt* schon einmal dies oder jenes überprüft oder versucht?“
- nicht zuletzt Erwägung besonderer Diagnose- und Therapieverfahren

Apropos Dosisfindung! Es ist für potenziell ca. 80% der Betroffenen seit Kurzem eine sehr gute, aber auch sehr teure Medikation verfügbar. Aufgrund bestimmter Gesetzmäßigkeiten für seltene Erkrankungen wurden hier die Zulassungsstudien über relativ wenige Patient:innen durchgeführt. Bei den Dosierungen wurde ab dem Alter von 12 Jahren *völlig unabhängig* von der Frage, ob es sich um einen Menschen mit *30 oder 90 kg* handelt, nur genau *eine* Dosis festgehalten. Man wählte vermutlich eine ausreichend hohe Dosis „one fits all“. Bei projizierbaren Gesamtkosten in der Größenordnung von einer guten Mrd. Euro pro Jahr allein in Deutschland wäre es auch mit Blick auf nun einmal ungeklärte, vielleicht sehr unerfreuliche Langzeitwirkungen sehr wünschenswert, im „Real world setting“ individuell abzuklären, welche Threshold- und später Erhaltungsdosis benötigt wird. Das ist aber *aufwändig*, und kleine CF-Ambulanzen können keine N=1-Studien auf den Weg zu bringen. Ich könnte mir ein

Einsparpotential von über 500 Mio. Euro pro Jahr sehr gut vorstellen, Telemedizin könnte helfen, damit eben auch zeitnah Informationen bei den Expert:innen zusammenlaufen, sodass deren Wissen besser wird.

Oder nehmt mal nur folgenden Bereich...

Praktisch alle paar Tage gibt es Hilferufe von Betroffenen, die in einer dringend erscheinenden Situation „ihre“ Ambulanz wieder einmal weder per E-Mail noch per Telefon erreichen können. Hier wäre ein 24/7-Tele-Bereitschaftsdienst sinnvoll.

Es ließen sich unnötige Notaufnahmen verhindern, aber nötige Notaufnahmen nicht verzögern (etwa bei Verdacht auf schwere Lungenentzündung / Exazerbation, Schwere Einschränkungen des AZ, starker Verdacht auf DIOS, umfangreiche Lungenblutungen). Statt einer chaotischen Notaufnahme in einem am Ende noch *völlig* ungeeigneten Krankenhaus, ließen sich *geregelt* Wege in die stationäre Versorgung vorabklären bzw. Ambulanztermine außerhalb der Reihe zuwege bringen. Das wäre ein *lebendiger [Expertenrat](#) für Betroffene!*

Ich würde jetzt gerne noch auf ein paar medizinische Themen zu sprechen kommen, die mir seit zum Teil Jahrzehnten immer wieder begegnen, wo auch einige Fachleute nicht enden wollende Defizite sehen. Ich versuche, diesen Teil für euch so spannend wie nur möglich zu machen, denn er IST einfach auch sehr spannend!

N=1 versus Evidenzbasierte Medizin

N=1, das beschreibt den sogenannten Einzelfall, die Kasuistik, die einzelne Erfahrung. Wir wissen ja alle, dass es zwar häufig, aber nicht *immer* ein paar Gemeinsamkeiten unter allen Menschen mit CF zu geben scheint.

Andererseits ist die CF unglaublich vielgestaltig.

Damit bei den Behandelnden nicht völliges Chaos ausbricht und jeder tut, was er will, gibt es sogenannte Leitlinien. Erstaunlicherweise gibt es dennoch typische Bereiche, wo diese Leitlinien gerne sehr frei interpretiert werden. Andererseits gibt es einige Ambulanzen, die es nicht besonders zu mögen scheinen, wenn Menschen mit CF etwas Neues probieren möchten.

Ein Beispiel dazu: bei größeren CF-Betroffenen sollten Lungenfunktionsmessungen 3x hintereinander durchgeführt werden und dann der beste Wert genommen werden. Was hört man aber immer wieder? Es wird *eine* Messung gemacht! Wenn die ähnlich gut wie beim letzten Mal ist, kann der Patient zum Arzt. Wenn nicht, wird es bis zu zwei weitere Male versucht, meistens kommt dann noch ein besserer Wert zustande. Ich frage: Was soll das?? Nehmen wir mal an, die letzten Male hätte der Mensch mit CF bessere Werte gepustet, wenn er nur mehr Versuche gehabt hätte. Wie soll dann der Verlauf der Lungenfunktionsmessungen über die Ambulanzbesuche das herausfinden, wonach doch immer gesucht wird: Hat die Lunge vielleicht gerade ein Problem, das wir evtl. übersehen?

Ganz zu schweigen davon, dass ich mir natürlich überall und regelmäßig modernere Messverfahren wie die LCI-Bestimmung wünschen würde, welches man nur bei zappelig-aktiven Kleinkindern nicht so toll durchführen kann... Aber bei Säuglingen funktioniert es und bei etwas größeren Kindern auch wieder. Die Lungenfunktionsmessung ist eh eine schwierige Angelegenheit. Fast alles läuft über sogenannte Luftflüsse, über die man herausfinden will, wie

es der Lunge geht. Bereits diejenigen, die das Manöver besser geübt haben, „pusten“ komischerweise auch immer bessere Werte.

Ich würde mir sehr wünschen, wenn man mehr auf den Einzelfall „hören“ würde. Selbst „große“ CF-Studien erreichen so gut wie nie Ns größer 1.000, was im Vergleich zu den allermeisten Studien in der Medizin lächerlich gering ist. Da die üblichen Studiengrößen jedoch durchaus ihren Sinn haben, kann man sich doch schon denken, dass die Kraft von CF-Studien immer relativ begrenzt ist. Auch die finanzielle Kraft hinter CF-Studien ist sehr gering, gerade auch hier in Deutschland, wenn man es mal mit der Situation in den USA vergleicht.

Mit zu den besonders verstörenden Problemen gehört die diffuse Infektionsgefahr bei CF, mit der sich besonders Eltern zu Beginn der Reise mit ihrem CF-Kind konfrontiert sehen.

In vielen Fällen vermuten sie erst einmal überall Gefahren, die sie aber nicht sehen können. Das ist natürlich unheimlich.

In der Aufklärungsarbeit empfehle ich etwas, das ich die Katzenstrategie nennen könnte. Eine Katze in einer völlig neuen Umgebung ist naturgemäß sehr vorsichtig und wagt sich nur langsam und mit zunehmender Kenntnis der Bedingungen aus dem Versteck. Die Bedingungen sind nie gleich. Wir wissen ja am Anfang wirklich nicht, ob das Baby oder Kleinkind bei jedem Virus oder jeder Bakterie „hier“ ruft, oder ob es eher unempfindlich dagegen ist.

Aufgrund der heutzutage von Anfang an üblichen Inhalationen mit hypertoner Kochsalzlösung würde ich vermuten, dass die Gefahr nicht mehr mit früheren Zeiten vergleichbar ist.

Neue Wagnisse, die man bisher vielleicht aus Vorsichtsgründen weiträumig umschiffte, würde ich 4-6 Wochen VOR dem nächsten Ambulanztermin eingehen und eben nicht etwa am 3. Tag NACH dem letzten Ambulanzbesuch, weil dort alles so super lief. Beim Ambulanzbesuch wird ja dann eine Infektionsdiagnostik durchgeführt. Wenn sich dann zeigt, dass trotz gelockerter Vorsichtsmaßnahmen nichts passiert ist, kann sich die Katze wieder ein bisschen weiter aus dem Versteck herauswagen.

Keimgefahr *Pseudomonas aeruginosa* (PA)

Und da wären wir auch schon bei einem meiner ältesten Lieblingsthemen, bei dem sich in den CF-Leitlinien immer noch nichts getan hat, nämlich den PA-Antikörperbestimmungen.

Gerade bei Babys und Kleinkindern, aber auch zunehmend größeren Kindern lässt sich kein Sputum gewinnen, sondern nur ein Rachenabstrich. Bereits den kann man gut oder auch schlecht durchführen. Optimal ist, wenn das Kind vor dem Abstrich ein bisschen hustet bzw. dazu gebracht wird. Eine erfahrende behandelnde Person wird es so durchführen, dass das Kind wenigstens beim Abstrich kurz hustet, dadurch steigt die Chance, Material aus der Lunge zu gewinnen. Ein schlecht durchgeführter Rachenabstrich zeigt mehr die Situation der oberen Atemwege an. Im Windelalter ist es zum Beispiel nicht ungewöhnlich, dass sich da Darmbakterien befinden, nur ganz Unerfahrene werden dann vermuten, dass die Lunge damit infiziert wurde.

Was den bei CF nun einmal problematischen PA betrifft, gibt es aber auch die Möglichkeit, im Blut nach Markern zu suchen, die auf eine Auseinandersetzung des Immunsystems damit hindeuten. Es handelt sich um drei verschiedene sogenannte [Serumantikörper](#), die im Labor gemessen werden.

Das interessante an diesen Werten ist, dass sie von Mensch zu Mensch und auch PA-Typ zu PA-Typ sehr unterschiedlich auf eine Besiedlung oder gar Infektion (was nicht das Gleiche ist!) reagieren. Leider, leider, leider hat man sich vor Jahrzehnten entschlossen, diese Werte nur zum PA-Screening bzw. zur Wirkungssicherung von Antibiosen zu verwenden. Zu diesem Zweck teilte man diese eigentlich schönen wertvollen Zahlen in drei Bereiche, nämlich negativ, grau und positiv ein, obwohl man wusste, dass manche Patient:innen eh nur sehr schwach mit entsprechenden Antikörperbildungen auch auf eine richtige Infektion reagieren. Mir ist es als jemand aus einem technischen Beruf immer noch ein völliges Rätsel, wie man dazu kommen konnte. Aber mein Vater sagte schon zu mir, ich dürfe von Medizinern viel verlangen, nur Logik wäre aus historischen Gründen nicht ihr stärkstes Thema...

Der spannende Punkt ist nämlich einer, den ich mal an einem Beispiel zu illustrieren versuche. Nehmen wir der Einfachheit halber an, wir hätten sogar nur EINEN Antikörperwert.

Nehmen wir an, heute schnappt sich ein Mensch mit CF den PA auf. Am 15.10. hat er seinen nächsten Ambulanztermin, Symptome hat er (wie so häufig) in diesem Stadium noch nicht. 14 Tage nach dem Termin wird vom Labor mitgeteilt, dass der Wert, sagen wir, 100 ist. Im Rachenabstrich zeigt sich nichts, Sputum kann zwar gewonnen werden, da wächst aber auch nichts. **Wenn man sich NUN entscheidet, nach ca. weiteren 1-2 Wochen noch einmal Antikörper (+Rachenabstrich + nach Möglichkeit Sputum) zu nehmen, gibt es zwei Möglichkeiten:** Entweder hat die Immunabwehr des Körpers den Eindringling selbst gekillt, in diesem Fall wird das Ergebnis der neuen Antikörpermessung keinesfalls 0 sein, aber eben weniger, vielleicht 70. Im anderen Fall ist der Wert jedoch angestiegen, sagen wir auf 140, was darauf hindeuten könnte, dass der Körper schon seit einigen Wochen nicht so richtig klar kommt mit dem Keim. Spätestens wenn jetzt noch der Rachenabstrich oder gar das Sputum PA-positiv wären, wäre eine starke Meinung vorhanden, gegen den Keim mit Antibiotika vorzugehen.

Wenn das Ganze jetzt aber so gelaufen wäre, wie es derzeit üblich ist, hätte der Antikörperbefund in allen Fällen *NEGATIV* gelauret, woraus man nichts hätte ableiten können. Denn alle Werte unter 500 gelten bei diesem Labortest als negativ. Die Grauzone geht von 500-1250, von positiv spricht man bei Werte über 1250.

Ich empfehle daher immer dann, wenn das Kind nicht ausgesprochen Angst vor der Blutentnahme hat, alle drei Monate die PA-Antikörper bestimmen zu lassen und dabei KEINE Kategorisierung in negativ, grau oder positiv vornehmen zu lassen. Die übliche Praxis, nämlich Abnahme einmal pro Jahr, halte ich offen gestanden jedenfalls für reichlich sinnlos.

Ich sage immer ganz gerne: [Macrogol](#) für den Darm, denn ihr inhaliert ja schließlich auch, oder! Denn die Mukoviszidose (Schleimzähflüssigkeit) herrscht nun einmal in vielen Organen, vor allem aber in der Lunge und im Darm.

Verstopfungen können auffällig oder weniger auffällig sein, ja, sie können geradezu eine Maskerade aufführen. Verstopfungen können sich als Durchfall tarnen! Das nennt man dann [paradoxe Verstopfungen](#).

Ich fange nochmal ganz einfach an: Der Schleim im Magen, Dünn- und Dickdarm IST bei CF in den meisten Fällen zähflüssiger. Die Oberfläche der „Gedärme“ ist durch ein geschicktes Faltungssystem, u.a. spricht man von sogenannten Darmzotten, unfassbar groß. Bevor nun im Darm wegen einer massiven Verstopfung (DIOS) gar nichts mehr geht, gibt es eine „relative“

Verstopfung ebendieser feineren Strukturen. Das kann dazu führen, dass die Nährstoffaufnahme v.a. im Dünndarm gehemmt ist, oder die Wasseraufnahme im Dickdarm, was dazu führt, dass der Stuhl sich gar nicht so eindickt, aber dennoch eine deutliche Störung an der Darmwand vorliegt.

Dieses Darmwandproblem ist wirklich sehr gegenwärtig, ganz bestimmt nicht abstrakt. Fragt einmal Behandelnde, die Darmspiegelungen durchführen, wie häufig die sich schon über Menschen mit CF beschwert haben, die sich angeblich nicht vorschriftsmäßig abgeführt haben!! Das ist nicht, weil die das nicht richtig gemacht haben, sondern weil dieses Protokoll bei dem zähen CF-Darmschleim eben so NICHT funktioniert!!

Sehr originell, aber wenig zielführend ist jetzt die Taktik einiger Menschen mit CF, die Enzymdosis zu senken, um den Stuhl gängig zu halten und so Verstopfungen zu verhindern. Das führt erstmal dazu, dass Fette und fettlösliche Nährstoffe im Dünndarm nicht so gut aufgenommen werden. Ferner führt es natürlich dazu, dass diese Stoffe völlig regelwidrig in den Dickdarm geraten, wo sie das durch Antibiosen eh schon u.U. stark gestörte Mikrobiom noch mehr aus den Fugen bringen.

Anstatt also die Enzymmenge niedriger zu dosieren oder auf ein anderes Enzymprodukt auszuweichen, bei dem es angeblich weniger Probleme gibt (ich vermute, dass die dann einfach nicht so gut im Dünndarm wirken) und somit den Stuhl „anzufetten“, damit er irgendwie rauskommt, halte ich es für viel angemessener, ganz regelmäßig den Darmschleim mit Macrogol dünnflüssig zu halten.

Auch auf die oberen Atemwegen, also dem sogenannten HNO-Bereich, muss man schauen! Mittlerweile arbeitet der CF-Arzt, der seit Jahrzehnten immer wieder auf die große Rolle der oberen Atemwege hinweist, ja hier ziemlich in der Nähe, ich spreche von Prof. Mainz. Das Mikrobiom der oberen Atemwege, also deren bakterielle Auskleidung ist in Teilen ein Vorläufermikrobiom der unteren Atemwege. Das soll heißen, was sich über längere Zeit an krankmachenden Keimen da oben festsetzt, wird man irgendwann vielleicht auch in den unteren Atemwegen finden. Auch die starke Neigung zu großen Blutschwämmen in den Nasennebenhöhlen (Polypen) als Ausdruck dort ständig ablaufender Entzündungen (die müssen nicht einmal bakteriell sein) führt in der Folge zu verschlechterter Nasenatmung mit der weiteren Folge, dass die Luft gerade auch im Schlaf weniger angefeuchtet wird... Worüber sich die Lunge natürlich auch nicht freut.

Was also die Inhalation für die Lunge ist, das Macrogol für den Darm ist, das ist die Nasenspülung für die oberen Atemwege. Macht sie nach Möglichkeit regelmäßig!

Solange all diese Organe am besten von Anfang an sorgfältig „am Laufen“ gehalten werden, ist auch der Aufwand eigentlich der niedrigste. Das führt mich zu meiner nächsten Kernaussage:

Erliegt *bitte* nicht dem Vorsorgeparadoxon!

Das Vorsorgeparadoxon lässt sich einfach erklären. Du machst etwas und denkst dabei „warum tue ich das eigentlich die ganze Zeit? Mir (oder: dem Kind) geht’s doch prima... Ich würde das am liebsten sein lassen.“

Das beste Organ, an dem der Fehler in dieser Logik erklärt werden kann, ist vielleicht die Lunge. Die Lunge ist ein unglaublich verästeltes System und das Wunder einer gesunden Lunge besteht darin, dass beim Einatmen die Luft in jede dieser Verästelungen und Verästelungen dieser Verästelungen vordringt! Und beim Ausatmen geht die Luft aus diesem superverästelten Blasebalg wieder heraus. Ganz gleichmäßig verteilt, man nennt diesen Prozess Ventilation. Das

Problem ist: Wenn auf einem dieser Äste an einer Stelle eine kleine Engstelle liegt, nimmt die Luft sofort große Umwege und an der Verengung wird es leider ziemlich ruhig, da ventiliert die Luft eben kaum mehr oder sogar gar nicht. Logischerweise kommt an eine solche Stelle auch inhaliertes Medikament bzw. die Kochsalzlösung als DIE Substanz, die den „Laden“ sauber hält, auch nicht mehr hin. Ausgerechnet also dort, wo die Kochsalzlösung JETZT gebraucht würde, erscheint sie nicht. Ich glaube, da kann man doch schnell ahnen, wie gut Inhalieren ist, wenn es einem eben noch so gut geht. Und das Prinzip bleibt in jedem Stadium der Lungenerkrankung richtig.

Ich habe schon immer gesagt: WEIL ich abgrundtief faul bin, betreibe ich Vorsorge. Ich habe auf den Ärger einfach gar keine Lust, der auf mich zukommt, wenn ich da nachlässig werde.

Und was brennt mir sonst so unter den Nägeln?

Es gibt eine ganze Reihe von Substanzen, deren Wirkung bei CF (und zwar nicht nur bei CF!) sehr interessant zu sein scheinen, die aber niemals von der Pharmabranche angefasst werden, weil es sich um nicht patentierbare Natursubstanzen handelt.

Beispiel Nr. 1: Cholin

Bei CF scheint es zwei ganz unterschiedliche Lebererkrankungen zu geben. Die eine beruht auf einem Gallerückstau. Neuere Forschung zeigt, dass bei CF häufig ein Cholin-Mangel vorliegt. Cholin ist ein Nährbestandteil, das in vielen Lebensmitteln wie etwa Hühnereiern vorkommt. Vor wenigen Jahren gab es eine gute [Studie zu Cholin](#), wo CF-Betroffene mit Fettlebern (werden bei CF traditionell achselzuckend immerhin zur Kenntnis genommen!) ordentliche Mengen an Cholin für knapp 3 Monate bekamen. Die Ergebnisse waren einfach umwerfend: Selbst die größten Fettlebern bildeten sich in dieser kurzen Zeit völlig zurück. Zudem stieg die Lungenfunktion ein wenig an, was die Studienautoren bereits vorausgeahnt hatten.

Nun war das aber eine Pilotstudie an 9 CF-Betroffenen. Das reicht nicht für „beweisgesicherte Medizin“. Das nötige Geld für größere Studien hat aber niemand. Einfache und korrekte betriebswirtschaftliche Erwägungen in der Pharmaindustrie führen dazu, dass solche Substanzen nicht zu den Betroffenen kommen. Ambulanzen reagieren auf entsprechende Anfragen ihrer Schützlinge meistens mit Ignoranz, was nicht gerade hilft. Denn einige Patient:innen könnten das wenigstens für sich mit nicht allzu viel finanziellen Einsatz probieren. Darüber aber wäre dann wiederum der Herr Prof. Bernhard nicht so begeistert, der damals zusammen mit dem recht bekannten, leider im August 2017 verstorbenen [Prof. Riethmüller an der Uni Tübingen diese ganze Cholinsache](#) erkannt hatte. Der träumt nämlich immer noch von ordentlichen Studien dazu... recht hat er eigentlich!

Dann komme ich mal zu Beispiel Nr. 2: [N-Chlortaurin \(NCT\)](#)

Stellt Euch ein Desinfektionsmittel vor, das gefühlt gegen Alles, nämlich Bakterien, Pilze, Viren und Einzeller hochwirksam ist, aber so sanft, dass es in therapeutisch wirksamen Dosierungen sehr verträglich ist. Stellt Euch weiterhin vor, dass dieses Desinfektionsmittel sogar inhalierbar ist und sogar zähflüssigen Schleim verflüssigt. Und da wir bald Weihnachten haben: Für dieses Mittel wurde bereits nachgewiesen, dass es zu keinerlei Resistenzbildungen führt, weil es einfach alles dekonstruiert, nur eben nicht körpereigene Zellen! Genau, und dann kommen gleich ein paar Einhörner in diesen Raum geflogen und Putin zieht sich aus der Ukraine zurück.

Fragt Ihr Euch, ob mir vorhin etwas in den Kaffee getan wurde? Kann alles sein, aber wir haben hier zufälligerweise einen Menschen im Raum, der das mit den Einhörnern, nein, ich meine natürlich das mit dem NCT zumindest zum kleinen Teil bestätigen kann, nämlich [Herrn Dr. Schwarz](#).

Bisher dürfen solche Substanzen nur in Einzelfällen eingesetzt werden, wo die Medizin mit ihren Möglichkeiten mit dem Rücken zur Wand steht, und dies auch nur mit Genehmigung einer universitären Ethikkommission.

Alles andere geschieht, wenn überhaupt, im Stillen... Es gibt zum Beispiel Patienten mit hochkomplizierten chronifizierten Blaseninfekten, die sich mit NCT über Katheter regelmäßig die Blase bakteriell „resetten“. Persönlich kenne ich eine Patientin, die sich damit einen chronisch mukoiden Pseudomonas aeruginosa aus der Lunge befördert hat und das seit mittlerweile gut 2 Jahren.

Es ist, solange mich niemand von etwas Anderem überzeugt, einer der größten Skandale, dass die Welt bisher keinen Finanzierungssektor für solche hochinteressanten Substanzen hervorgebracht hat. Ich möchte gar nicht wissen, welche anderen Substanzen es vielleicht gibt, für die Ähnliches gelten würde.

Selbst wenn NCT nicht alle Wünsche erfüllen kann, zum Beispiel kann es natürlich nicht gespritzt werden und wirkt daher nur dort, wo es (per Inhalation) eben hinkommt: Es kann doch nicht sein, dass, nur weil es sich um eine nicht patentierbare Natursubstanz handelt, keine Anwendung beim Menschen in Aussicht steht.

Für solche Substanzen müsste in meinen Augen internationale öffentliche Finanzierungsinitiativen, etwa unter Leitung der WHO existieren. Es läge auch an unseren Interessenvertretungen, sich hierfür viel mehr als bisher einzusetzen und eben nicht das Spiel der Pharmainteressen mitzumachen.

Vielen Dank für Eure wirklich große Geduld.

Ich möchte mal so abschließen: Traut euch was zu und lasst euch nicht in die Laienecke stellen.

Ich wünsche Euch Mut und Zuversicht!