



Fakten zu Cystischer Fibrose und zur Schweizerischen Gesellschaft für Cystische Fibrose (CFCH)

Mai 2016

Was ist Cystische Fibrose (CF)?	2
Basiswissen.....	2
Die Symptome.....	2
Die Lebensqualität verbessern.....	2
Lebenserwartung in Zahlen.....	2
Erbkrankheit CF	2
4% der Schweizer Bevölkerung sind CF-Träger	2
Wahrscheinlichkeit von 25%	2
Therapieaufwand bei CF	3
Standardtherapie	3
Neue Therapieformen	4
Kurzfakten zu CF	4
Wer ist die Schweizerische Gesellschaft für Cystische Fibrose (CFCH)?	5
Kernaufgaben.....	5
Beispiel: Hilfe für Familien.....	5
Zusätzliche Kosten für Familien	5
Beratungs- und Unterstützungsleistungen der CFCH.....	5
Beispiel: Finanzierung der Forschung	6
Herausforderung bei Kleinkindern.....	6
Lösungsansatz Multiple Breath Washout Methode.....	6
Ziel des Forschungsprojekts	7
Finanzierung durch die CFCH.....	7
Jubiläumsaktivitäten der CFCH im Jahr 2016 - 50 Jahre.....	7
Portraitbuch "Ausser Atem"	7
ECFS Konferenz in Basel	8

Was ist Cystische Fibrose (CF)?

Basiswissen

CF ist eine chronisch verlaufende, fortschreitende Erkrankung, welche nicht geheilt, aber mit einer breiten Palette von Therapiemöglichkeiten behandelt werden kann. In der Schweiz leben ungefähr 800 bis 1'000 CF-Betroffene. CF ist oft auf den ersten Blick von aussen nicht sichtbar. Durch die vorliegenden Symptome und den täglichen zeitintensiven Therapieaufwand bestimmt sie das Leben der Betroffenen trotzdem grundlegend.

Die Symptome

Alle Zellen des Körpers tauschen mit ihrer Umgebung unter anderem Wasser und Salz aus. Bei CF-Betroffenen funktioniert dieser Austausch nicht korrekt. Dadurch bilden verschiedene Drüsen und Zellen Sekrete und Flüssigkeiten, die entweder zu konzentriert oder zu zähflüssig sind. Von dieser Störung sind vor allem die Lunge und der Verdauungstrakt betroffen. In der Lunge entsteht zäher Schleim, der zu Husten, Bakterienbesiedlung und Entzündungsreaktionen führt. Im Verdauungstrakt können verschiedene Nährstoffe nicht richtig in den Körper aufgenommen werden. Daraus entstehen Bauchschmerzen, Durchfall und fehlende Gewichtszunahme.

Die Lebensqualität verbessern

Mit einer konsequenten Therapie sowie einer spezialisierten medizinischen Betreuung können die Auswirkungen von CF behandelt und die Lebensqualität der CF-Betroffenen verbessert werden. Dank medizinischer Fortschritte hat sich die Lebenserwartung drastisch verbessert. Ein Grossteil der CF-Betroffenen erreicht heute das Erwachsenenalter und führt ein erfülltes Leben. Dabei spielt die Förderung der Eigenverantwortung von Betroffenen und deren Familien im täglichen Umgang mit Cystischer Fibrose eine zentrale Rolle.

Lebenserwartung in Zahlen

Die Lebenserwartung von Betroffenen hat in den letzten Jahren deutlich zugenommen. Gemäss dem amerikanischen CF-Patienten-Register beträgt heute das mediane Durchschnittsalter bereits 40 Jahre. In England schätzt man das mittlere Überlebensalter auf 50 Jahre für diejenigen Patienten, die nach 2000 geboren sind.

Erbkrankheit CF

4% der Schweizer Bevölkerung sind CF-Träger

Die Cystische Fibrose entsteht durch einen Fehler im Erbgut, den die Eltern an die Kinder weitergeben. Das menschliche Erbgut ist auf 23 Chromosomen verteilt, welche jeweils doppelt angelegt sind. Falls eines dieser Chromosomen einen Fehler enthält, kann sein unveränderter „Zwilling“ diesen ausgleichen. Diese Situation trifft auf die Eltern von CF-Betroffenen zu: Sie sind nicht krank, nur Träger einer Veränderung auf dem Chromosom 7 – meist ohne es zu wissen. In der Schweiz sind rund 320'000 Personen Träger einer solchen CF-Mutation.

Wahrscheinlichkeit von 25%

Ein Kind erhält jeweils ein Chromosom 7 des Vaters und eines der Mutter. Wenn ein Kind von zwei CF-Trägereltern das jeweils veränderte Chromosom erhält und somit kein gesundes Chromosom den Fehler ausgleichen kann, treten die CF-Symptome auf. Die Wahrscheinlichkeit, dass dieser Fall bei einer Schwangerschaft eintritt, liegt bei 25%.

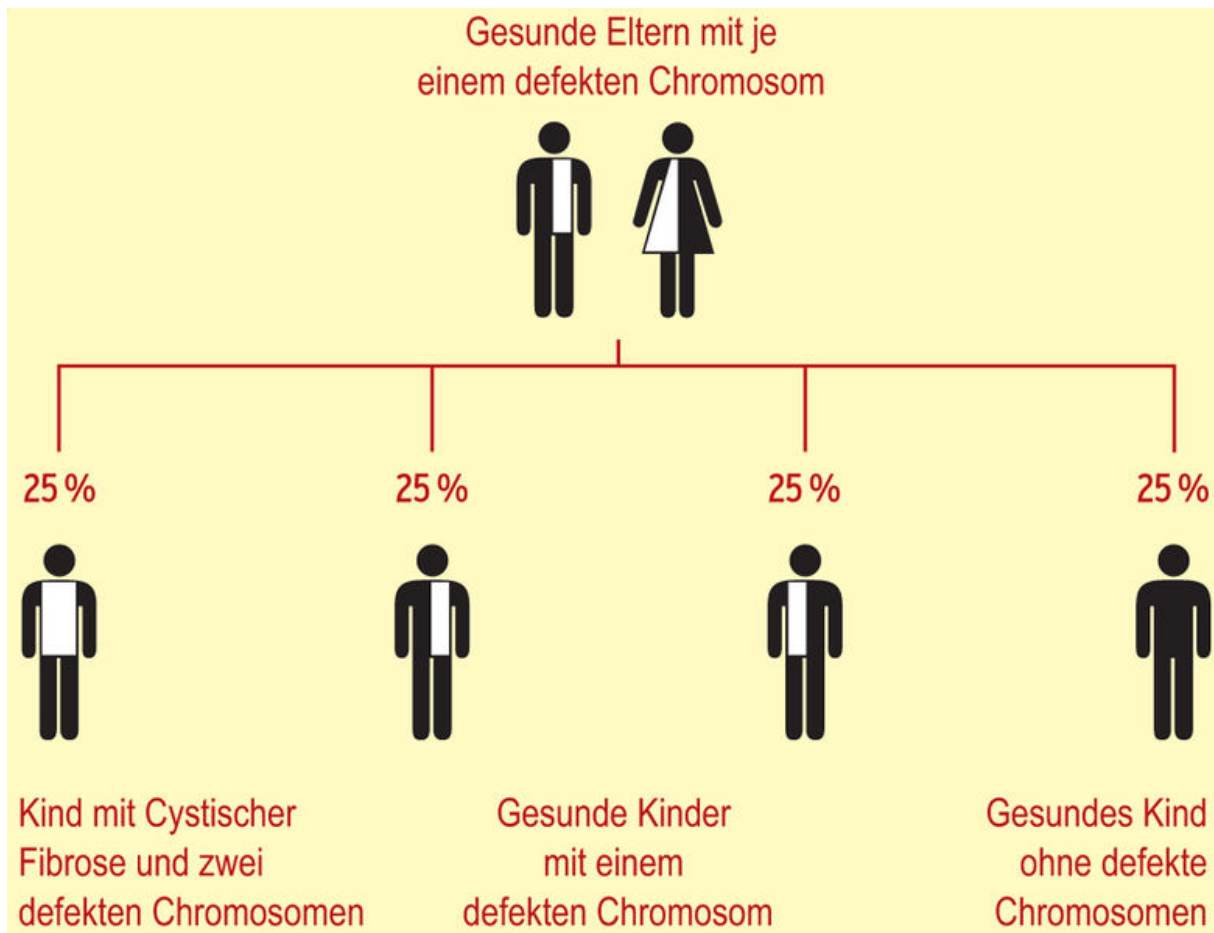


Abbildung 1: Vererbungsmodell bei Cystischer Fibrose

Therapieaufwand bei CF

Standardtherapie

- Regelmässige Inhalation von bronchienerweiternden Medikamenten, damit der Schleim besser abgehustet werden kann.
- Inhalation von entzündungshemmenden Medikamenten, damit die chronische Entzündung reduziert werden kann.
- Inhalation von schleimverflüssigenden Medikamenten, damit der zähe Schleim besser abgehustet werden kann.
- Inhalation von Antibiotika, damit die Bakterien auch von der Bronchienseite angegriffen und reduziert werden können.
- Regelmässige, altersentsprechende Atemphysiotherapie zur Förderung des Schleimab Hustens.
- Regelmässige sportliche Tätigkeit soweit möglich, ebenfalls zum besseren Abhusten des Schleims und zur Kräftigung der körperlichen Kondition.
- In regelmässigen, individuell aber unterschiedlichen Zeitabständen sogenannte Intensivkuren im Spital, bei welchen 14 Tage lang Antibiotika direkt in die Vene gegeben werden, intensive Atemphysiotherapie durchgeführt und kalorienreiche Nahrung angeboten wird.
- Häufiger und länger als bei Kindern und Jugendlichen ohne CF werden auch Antibiotika als Tabletten oder Sirup eingesetzt. Wie bei der Gabe direkt in die Vene haben sie ebenfalls zum Ziel, die Anzahl der in der Lunge vorhandenen Bakterien zu reduzieren.
- Nach Bedarf wird Sauerstoff während der Nacht und/oder tagsüber sowie während der Physiotherapie eingesetzt.

Diese Therapie ist zeitaufwändig und anspruchsvoll für die CF-Betroffenen und ihre Eltern. Das CF-Betreuerteam stellt die für den CF-Patienten optimale Therapie zusammen, erklärt die Notwendigkeit und die Wirkung, instruiert und unterstützt den Patienten und seine Eltern in der Durchführung.

Neue Therapieformen

Die mutationsspezifische Therapie zielt darauf ab, für die jeweiligen Mutationsklassen des CF-Gens spezifische Medikamente zu entwickeln. Diese sollen die Defekte des CF-Gens beheben. Ein Patient würde aber nur dann vom Medikament profitieren, wenn er die Mutation trägt, für welche das Medikament auch entwickelt wurde.

Seit 2014 resp. 2015 sind solche neuen Präparate auf dem Markt erhältlich. Aber nicht alle CF-Betroffenen können davon profitieren (da sie eine andere Mutation des CF-Gens haben). Diese Medikamente zielen erstmals auf die Ursachen der Krankheit ab. Dennoch muss in den meisten Situationen die Standardtherapie zumindest teilweise beibehalten werden.

Siehe hierzu die Seiten 12 bis 14 im Bulletin 3/2015 (Datei [Bulletin_2015-3.pdf](#))

Kurzfakten zu CF

- Cystische Fibrose (CF), auch Mukoviszidose genannt, ist die häufigste genetisch bedingte Stoffwechselerkrankung in Westeuropa. CF ist eine Erbkrankheit.
- CF wird in der Schweiz jährlich bei rund 35 Neugeborenen diagnostiziert.
- In der Schweiz leben 800 bis 1'000 Personen, die von der Krankheit betroffen sind.
- Rund 320'000 Personen in der Schweiz sind Träger des Gens, das CF verursachen kann, meist ohne es zu wissen.
- In der Lunge entsteht durch die Krankheit zäher Schleim, der zu Husten, Bakterienbesiedlung und Entzündungsreaktionen führt. Dabei nimmt die Lunge fortlaufend Schaden.
- Im Verdauungstrakt können verschiedene Nährstoffe nicht richtig in den Körper aufgenommen werden. Daraus entstehen Bauchschmerzen, Durchfall und eine fehlende Gewichtszunahme.
- Der Therapieaufwand für Betroffene beträgt 2 bis 3 Stunden pro Tag.
- Die durchschnittliche Lebenserwartung eines heute geborenen CF-Betroffenen liegt bei 40 bis 50 Jahren.
- Anzahl Lungentransplantationen bei CF pro Jahr: 10 bis 15. (Quelle: swisstransplant)
- Erklärungen zur Krankheit CF: <http://www.cfch.ch/cystische-fibrose/>

Wer ist die Schweizerische Gesellschaft für Cystische Fibrose (CFCH)?

Die Schweizerische Gesellschaft für Cystische Fibrose (kurz: CFCH) ist eine Nonprofit-Organisation. Sie wurde 1966 gegründet. Im Zentrum der Tätigkeiten stehen die CF-Betroffenen, welche auch die Mitgliederbasis der Organisation sind. Sie schafft Voraussetzungen, um die Lebensqualität der CF-Betroffenen zu verbessern. Insbesondere sollen die Aktivität und Selbstorganisation der Mitglieder gefördert werden.

Kernaufgaben

- **Information und Austausch:** Die CFCH bietet Betroffenen spezifische Informationen über verschiedene Kommunikationsmittel, wie Mitgliederzeitschrift oder Website. Regionalgruppen organisieren Aktivitäten in verschiedenen Gebieten der Schweiz. Die CFCH sensibilisiert die Allgemeinheit und die Politik durch Öffentlichkeitsarbeit.
- **Beratung und Unterstützung:** Die CFCH beschäftigt Sozialarbeitende in verschiedenen CF-Zentren von Schweizer Spitälern. Sie beraten und begleiten CF-Betroffene in unterschiedlichen Lebensbereichen. Bei finanziellen Schwierigkeiten, die mit CF einhergehen können, bieten sie Hilfe an.
- **Forschung fördern:** Die CFCH unterstützt Ärzteschaft und Physiotherapeuten bei der Erforschung der Ursachen von CF und der Verbesserung der Therapiemöglichkeiten.
- **Kontakte pflegen:** Die CFCH unterhält Beziehungen zu gleich gesinnten Organisationen auf nationaler und internationaler Ebene und ermöglicht so einen Wissenstransfer für alle Interessierten.

Beispiel: Hilfe für Familien

Zusätzliche Kosten für Familien

Aus verständlichen Gründen versucht zumindest ein Elternteil das Kind täglich oder alle zwei Tage im Spital zu begleiten/besuchen. Insbesondere bei jüngeren Kindern ist diese Unterstützung der Eltern eine zwingende Massnahme. Diese Hospitalisationen bereiten vielen Familien finanzielle Schwierigkeiten. Von der Seite der Invalidenversicherung werden zumindest die Reisespesen für den ersten und letzten Tag des Spitalaufenthaltes sowie jeden dritten Tag dazwischen entschädigt. Weitere Kosten wie Übernachtung (wo notwendig), Parkplatzgebühren oder Verpflegung sind damit jedoch nicht gedeckt. Aus Erfahrung wissen wir, dass dafür Familien dadurch jährlich Mehrkosten von CHF1'500 bis 5'000 entstehen, für die keine Versicherung aufkommt. Diese Mehrkosten sind stark abhängig davon, wie weit entfernt eine Familie von einem der spezialisierten CF-Zentren wohnt. Besonders in Fällen, in welchen die Budgets sowieso schon angespannt sind, führt eine Hospitalisation Familien oft in eine schwierige Situation.

Zudem beobachten wir häufig, dass bei Familien, die auf zwei Einkommen angewiesen sind, massive finanzielle Probleme auftreten. Je nach Schweregrad der Krankheit, muss ein Elternteil seine Arbeit aufgeben, um sich um das Kind zu kümmern (meist ist dies die Mutter). Noch komplizierter ist die Situation bei alleinerziehenden Müttern oder Vätern.

Beratungs- und Unterstützungsleistungen der CFCH

An den verschiedenen CF-Zentren sind auch spezialisierte CF-Sozialarbeitende der CFCH tätig, welche pro Jahr über 3'000 Beratungsstunden leisten. Sie begleiten CF-Betroffene in unterschiedlichen Lebensbereichen. Sie beraten nicht nur in psychosozialen Fragen, sondern auch im Bereich der Sozialversicherungen und der Sachhilfe in finanziell schwierigen Situationen. Finanzielle Unterstützungsgesuche werden in Zusammenarbeit mit den Sozialarbeitenden erstellt und eingereicht.

Für solche Fälle führt die CFCH einen Unterstützungsfonds. Sie hilft Familien in finanziellen Engpässen und mit hospitalisierten Kindern mit Sofortunterstützungen oder regelmässigen Beiträgen. Meist sind diese Unterstützungen subsidiärer Art bis die Sozialversicherungen in die Lücke springen. Dies ist leider nicht immer der Fall.

Dabei legt die CFCH auch Wert auf die Finanzierung von Leistungen, die im Normalfall kaum von den Sozialversicherungen vergütet werden. So können gemeinsame Ferien insbesondere Alleinerziehende entlasten und Energie für den Alltag mit der Krankheit spenden. Weiter ermöglicht

die CFCH Kindern mit CF die Teilnahme an Schul- und Ferienlagern in Begleitung eines spezialisierten Physiotherapeuten. Dieser stellt sicher, dass die täglichen Therapien korrekt durchgeführt werden. So können die Eltern ihren Sohn/ihre Tochter „guten Gewissens“ mit Freundinnen und Freunden in ein Kinderlager schicken.

Die Abbildung auf der folgenden Seite zeigt den Verlauf der Unterstützungsleistungen und die steigende Zahl der Empfänger der letzten Jahre.

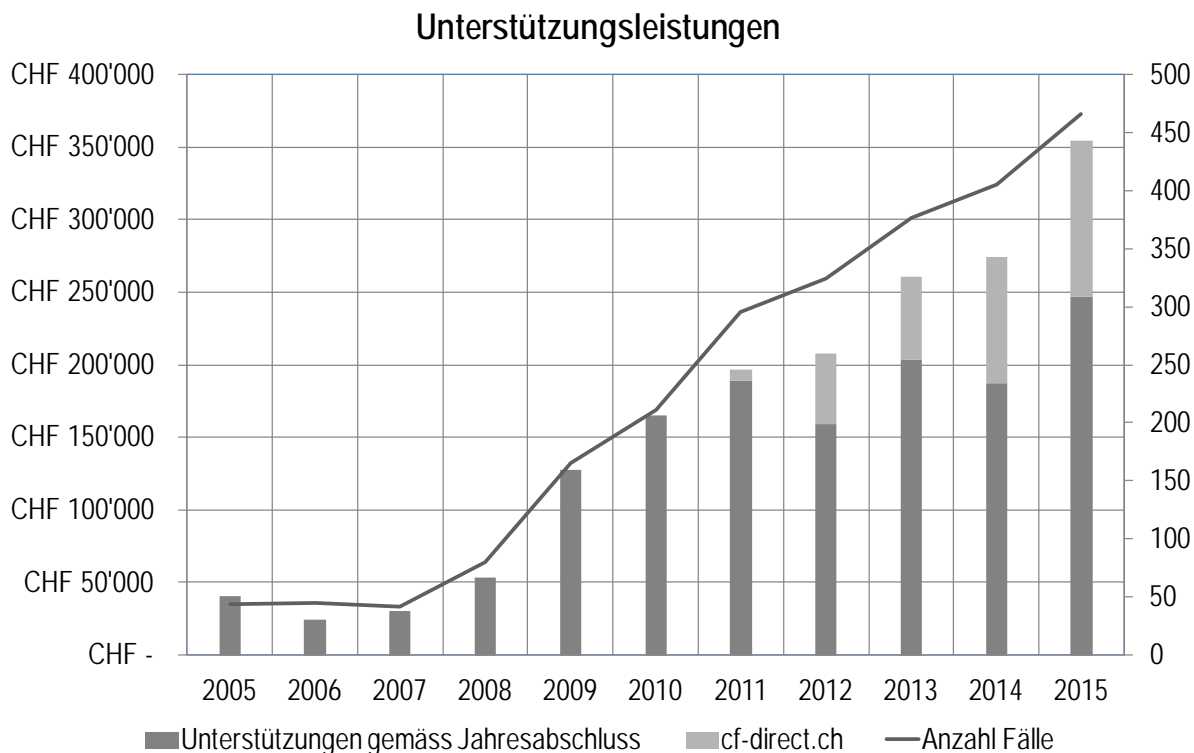


Abbildung 2: Direkte finanzielle Unterstützung von Familien seit 2005

Beispiel: Finanzierung der Forschung

Herausforderung bei Kleinkindern

Gerade bei Kindern im Vorschulalter ist es heute sehr schwierig und komplex mit den bestehenden Lungenfunktionstests eine Verschlechterung der Lungenfunktion zum richtigen Zeitpunkt zu entdecken. „Zum richtigen Zeitpunkt“ bedeutet in diesem Fall auch, dann entzündungshemmende Inhalationsantibiotika zu verschreiben, wenn die Verschlechterung der Lungenfunktion eintritt und diese nicht prophylaktisch zu früh oder schlimmstenfalls zu spät zu verschreiben.

Dies liegt auch darin begründet, dass Verschlechterungen in den stark verästelten, kleinen Atemwegen im äusseren Bereich der Lunge mit den aktuellen Methoden nur schwer zu ermitteln sind.

Lösungsansatz Multiple Breath Washout Methode

Mit der Multiple Breath Washout Methode (MBW), die den Lung Clearance Index (LCI) ermittelt, kann diesem Umstand schon heute Abhilfe geschaffen werden. Allerdings war es bisher komplex, die Methode bei Kindern im Vorschulalter einzuführen, da die Messung einen relativen langen Zeitraum und Konzentration des CF-betroffenen Kindes erforderte. Mittlerweile wurden Verfahren geprüft, die weniger lange dauern und nun schweizweit getestet und eingeführt werden sollen.

Es ist heute schon erwiesen, dass der LCI Verschlechterungen der Lungenfunktion früher sichtbar macht, als die heute allgemein gültige Messgrösse FEV1. Und diesen Vorteil möchte man nun auch bei Kindern im Vorschulalter nutzen können, um den Einsatz und die Wirkung von intravenösen Antibiotikatherapien und Atemphysiotherapie optimal steuern zu können. Damit wird auch die Therapiebelastung im Alltag für diese kleinen Kinder geringer und auch etwas einfacher.

Ziel des Forschungsprojekts

Eine neue erfolgversprechende Methode zur Messung der Lungenfunktion (LCI) bei Kindern im Vorschulalter (kleinere Atemwege) wird in verschiedenen CF-Zentren der Schweiz (Lausanne, Bern, Zürich) getestet und verglichen. Damit können Verschlechterungen der Lungenfunktion bei Kindern rascher erkannt und behandelt werden.

Finanzierung durch die CFCH

Der Projektplan wurde von der Forschungskommission der Swiss Working Group for Cystic Fibrosis (SWGCF) und zwei unabhängigen internationalen Experten im entsprechenden Gebiet beurteilt und zur Unterstützung empfohlen. Auf dieser Basis hat die CFCH beschlossen, das Forschungsprojekt zu 100% zu finanzieren.

Jubiläumsaktivitäten der CFCH im Jahr 2016 – 50 Jahre

Cystische Fibrose ist zu wenig bekannt in der Öffentlichkeit. Das soll sich im Jubiläumsjahr 2016 ändern. Wir wollen der Öffentlichkeit vermitteln: «So fühlt sich das Leben mit Cystischer Fibrose an.» Deshalb legt die CFCH den Fokus auf die Aussenwirkung der Jubiläumsmassnahmen. Zwei sind hier vorgestellt

Portraitbuch "Ausser Atem"

Was bringt ein Portraitbuch für Menschen, die an Cystischer Fibrose leiden?

Durch die persönlichen Geschichten von Betroffenen bekommt diese seltene und unbekannt Krankheit ein Gesicht. Damit wird sie auch in der Öffentlichkeit bekannter.

Menschen mit einer seltenen Krankheit wie Cystischer Fibrose haben es oft schwer, im Alltag Verständnis für die damit verbundenen Einschränkungen zu erhalten. Man sieht ihnen die Krankheit nicht an, obwohl sie ihren Alltag ständig bestimmt. Zwei bis drei Stunden Therapieaufwand am Tag sind die Regel. Menschen mit Cystischer Fibrose fehlen oft in der Schule oder am Arbeitsplatz. Auch Freunde kann man nicht immer dann treffen, wenn man möchte.

Das Buch bewirkt, dass

- junge Eltern mit erkrankten Kindern Mut schöpfen;
- die Betroffenen selbst spüren, dass sie nicht alleine sind;
- das Verständnis für die Krankheit im Alltag gefördert wird (z.B. beim Arbeitgeber und Bekannten).

Kurz: Das Portraitbuch gibt Menschen mit Cystischer Fibrose ein Gesicht und eine Stimme.

Die wenigsten Menschen in der Schweiz wissen, dass Cystische Fibrose eine unheilbare Krankheit ist und die Betroffenen eine beschränkte Lebenserwartung haben. Als Schweizer Patientenorganisation für Menschen mit Cystischer Fibrose verfolgt die CFCH daher dieses ganz besondere Projekt: Wir fotografieren und portraituren Menschen mit Cystischer Fibrose.



ECFS-Konferenz in Basel

Vorkonferenz: 6. bis 8. Juni 2016 | Hauptkonferenz: 8. bis 11. Juni 2016

Gemeinsam mit der Organisation der Schweizer CF-Ärzeschaft (SWGCF) hat sich die CFCH bereits im Jahr 2011 um die Austragung der ECFS-Konferenz 2016 in der Schweiz beworben. Diese Jahreskonferenz der europäischen CF-Ärteorganisation ECFS (European Cystic Fibrosis Society) bietet ein Forum für alle medizinischen Fachpersonen, die ein gemeinsames Interesse an CF haben,

und um neuste Erkenntnisse der Forschung zu diskutieren. Es freut uns sehr, dass die 39igste Austragung dieser Konferenz im Juni 2016 in Basel stattfindet.

Zielgruppe medizinisches Fachpersonal: Die Konferenz blickt auf eine lange Tradition zurück. Erstmals wurde er offiziell in Stockholm im Jahr 1970 durchgeführt. Seither wird er jährlich mit rund 2'500 Teilnehmenden jeweils in einer anderen europäischen Stadt organisiert. Der offizielle wissenschaftliche Teil des Anlasses dauert in der Regel 3 Tage und hat medizinisches Fachpersonal als Zielpublikum. Das Programm wird vom wissenschaftlichen Fachkomitee zusammengestellt und umfasst Themen im gesamten Spektrum der Fragen um CF. Experten aus der Grundlagenforschung, der klinischen und sozialen Betreuung halten Präsentationen in Plenarsitzungen und Symposien, sie leiten Workshops, Fachgruppen und Diskussionsrunden. Ein wesentlicher Bestandteil der Konferenz ist die Präsentation von eingereichten Arbeiten in Form von mündlichen Präsentationen oder als sogenanntes Poster. Diese Arbeiten veranschaulichen die Leistungen, die in den verschiedenen Disziplinen der CF-Forschung erbracht werden. Rund 500 Forschungsarbeiten werden derzeit pro Konferenz eingereicht. Das wissenschaftliche Fachkomitee entscheidet darüber, welche Eingaben präsentiert werden dürfen.

Zielgruppe der CF-Betroffenen und deren Angehörigen: Im Vorfeld der eigentlichen Konferenz, namentlich vom 6. bis zum 8. Juni, finden Parallelveranstaltungen von verschiedensten internationalen CF-Organisationen statt. Zudem sind auch Vorträge der Experten für das nicht-medizinische Zielpublikum vorgesehen und zwar am Samstag den 11. Juni 2016

Mit der Austragung der ECFS Konferenz 2016 findet diese seit 1997 erstmals wieder in der Schweiz statt. Die CFCH hat sich nicht zuletzt hierfür engagiert, um ein Zeichen zu ihrem 50-Jahr-Jubiläum zu setzen, bei welchem wir uns auch ein grösseres mediales Echo rund um CF und die davon betroffenen Menschen erhoffen.