



CF

CYSTISCHE FIBROSE

MUKOVISZIDOSE-HILFE



**gemeinsam  
gegen die  
cystische fibrose**

I-39100 Bozen  
G.-Galilei-Straße 4  
Tel. 348 5120074

[cystischefibrose.suedtirol@gmail.com](mailto:cystischefibrose.suedtirol@gmail.com)

[www.mukoviszidose-bz.it](http://www.mukoviszidose-bz.it)

**MUKOVISZIDOSE-HILFE  
SÜDTIROL**



Facebook:  
Mukoviszidose Hilfe Südtirol

# was ist mukoviszidose?

[oder cystische fibrose - CF]

Mukoviszidose ist eine schwere, angeborene Stoffwechselerkrankung. Sie ist chronisch und fortschreitend. Durch einen gestörten Salz- und Wasserhaushalt wird ein zähflüssiger Schleim erzeugt, der zu einer erheblichen Beeinträchtigung wichtiger Organe führt. Besonders betroffen davon sind die Bronchien und die Bauchspeicheldrüse. Schwere, fortschreitende Störungen der Lungenfunktionen und des Verdauungssystems sind die Folgen.

Mukoviszidose ist die häufigste Erbkrankheit der weißen Bevölkerung. Im Jahr werden in Südtirol 2 Kinder mit Mukoviszidose geboren.

## wie äußert sich mukoviszidose?

Häufige oder chronische Bronchitis mit erschwerter Atmung begleiten die CF-Patienten. Bedingt durch eine schlechte Nahrungsverwertung liegt der Kalorienbedarf bei ihnen etwa doppelt so hoch wie bei Nichtbetroffenen. Sie haben oft mit Untergewicht zu kämpfen. Gedeih- und Wachstumsstörungen können eine Folge sein. Die Ausprägung einzelner Symptome ist nicht bei allen CF-Betroffenen gleich. Sie können einzeln oder zusammen auftreten.

## wie erkennt man mukoviszidose?

Äußere Erkennungszeichen für Mukoviszidose können ein ständiger, quälender Husten sein, ein oft mageres bis unterernährtes Aussehen, durch Verdauungsstörungen bedingte Durchfälle, erhöhte Salzausscheidung über die Haut oder ein Mekoniumileus (Darmverschluss) bei Neugeborenen.

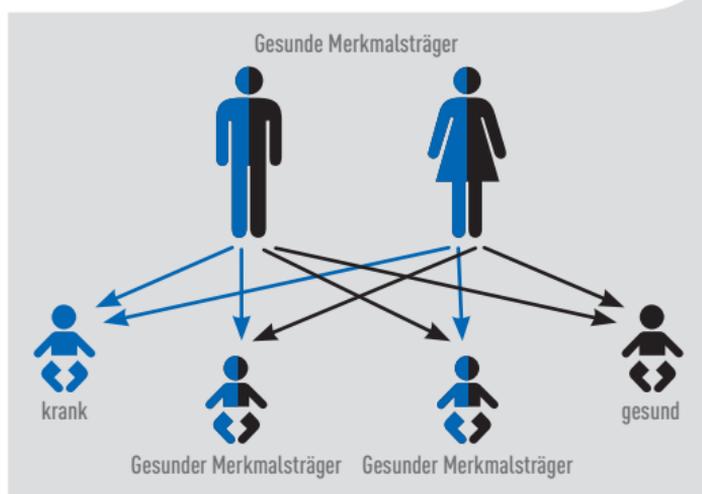
Wegen ähnlicher Symptome wird Mukoviszidose oft mit Krankheiten wie Asthma, Bronchitis, Keuchhusten oder Zöliakie verwechselt und dann – oft jahrelang und sehr zum Schaden der Betroffenen – falsch behandelt.

In Südtirol wird bei allen Neugeborenen ein Screening-Test

durchgeführt. Bei Verdacht auf Mukoviszidose gibt ein Schweißtest in einer Mukoviszidose-Ambulanz sicheren Aufschluss.

## wie bekommt man mukoviszidose?

Mukoviszidose kann man nicht bekommen wie eine Infektion, man kann sie nur erben. Sie ist daher nicht ansteckend. Nur wenn beide Elternteile, Vater und Mutter gesunde CF-Erbmalträger sind, kann bei den Kindern Mukoviszidose auftreten. Gemäß der statistischen Wahrscheinlichkeit ergibt sich dann ein Risiko von 25 Prozent, ein CF-Kind zu bekommen. Es können aber auch alle Kinder oder kein Kind mit Mukoviszidose zur Welt kommen. In einem aufwendigen Verfahren ist es möglich, Erbmalträger mit hoher Wahrscheinlichkeit festzustellen.



## wie wird mukoviszidose behandelt?

Leider gibt es bis heute noch keine Therapie, die Mukoviszidose heilen kann. Es müssen daher alle therapeutischen Maßnahmen konzentriert eingesetzt werden, um das Fortschreiten der Krankheit abzubremsen. Eine frühe Diagnose mit gleichzeitigem Therapiebeginn ist von entscheidender Bedeutung für den weiteren Lebensweg der CF-Patienten. Aufgrund der Komplexität der Mukoviszidose ist die Therapie sehr aufwendig.

## physiotherapie bei mukoviszidose

Bei Mukoviszidose verstopft zäher Schleim die Bronchien. Keime finden hier einen idealen Nährboden und siedeln sich an. Der Körper reagiert darauf mit einer chronischen Entzündung. Durch diese wird langfristig das Lungengewebe zerstört. Ist das Lungengewebe zu stark zerstört, kann nicht mehr genug Sauerstoff aufgenommen werden. Ziel der Therapie ist es daher, den Schleim aus den Bronchien zu bekommen.

### **Tägliche Atemphysiotherapie verbessert die Lungenfunktion**

Um den zähen Schleim zu lockern und zu entfernen, ist die Atemphysiotherapie unabdingbarer Bestandteil des täglichen, lebenslangen Behandlungsplans. Zusätzlich müssen Antibiotika, vielfach auch bronchialerweiternde und sekretverflüssigende Medikamente eingenommen oder inhaliert werden. Die speziellen atemphysiotherapeutischen Übungen muss der Patient tagtäglich mit Hilfe der Eltern oder Partner durchführen. Dazu gehören unterschiedliche Atemtechniken, welche die Lungenfunktion messbar verbessern. Die Atemtechniken tragen auch dazu bei, den notwendigen Gasaustausch in der Lunge zu erhalten und zu steigern. Die Atemphysiotherapie setzt dabei ausschließlich auf aktive Selbstreinigungstechniken, insbesondere die autogene Drainage, die der Betroffene entsprechend seiner Tagesform durchführen kann. Unterstützend können Hilfsmittel, wie Trampolin, Gymnastik-Ball oder Ergometer sowie Atemtherapiegeräte, beispielsweise das Pari-PEP-System, Flutter (VRP1-Desitin) und/oder das RC-Cornet verwendet werden.

Ein frühzeitiges Erlernen der Atemphysiotherapie gibt den Betroffenen die Möglichkeit, mit ihrer Erkrankung selbstbewusst umzugehen und so ihre tägliche Therapie durchzuführen.

Die Lungentransplantation stellt eine therapeutische Möglichkeit bei schwerer Lungenerkrankung im Endstadium dar, wenn alle anderen medikamentösen und physiotherapeutischen Optionen ausgenutzt sind und trotzdem eine weitere Verschlechterung der Lungenfunktion und der Lebensqualität nicht mehr aufgehalten werden kann.

Unabdingbar ist die intensive Betreuung in CF-Spezial-Ambulanzen durch ein erfahrenes medizinisch-therapeutisches Team von Ärzten, Krankenschwestern, Krankengymnasten, Diätassistenten, Sozialpädagogen und Psychologen.

## die ernährungstherapie bei mukoviszidose

Die Ernährungstherapie ist neben der Physiotherapie und der medikamentösen Behandlung eine gleichwertige Säule des Behandlungskonzepts bei Mukoviszidose.

Aufgrund einer gestörten Energiebilanz entsteht häufig eine Mangelernährung. Es besteht ein Missverhältnis zwischen vermehrtem Energiebedarf und erhöhten Verlusten einerseits und einer zu geringen Energiezufuhr andererseits. Die Energiezufuhr muss sich an dem individuellen Bedarf orientieren, der von der körperlichen Aktivität und der Krankheits-situation abhängt und von Person zu Person unterschiedlich hoch liegt. Vorrangiges Ziel der Ernährungstherapie ist ein guter Ernährungsstatus, der mit einer Verbesserung der Lebenserwartung und Lebensqualität einhergeht.

Es gibt keine Ernährungseinschränkungen im Sinne von Verzicht. Lediglich auf individuelle Lebensmittelunverträglichkeiten ist zu achten.

### **Ausgewogene, vollwertige Ernährung**

Kein einziges Lebensmittel liefert alle Nährstoffe, die wir zum Leben brauchen. Um eine ausreichende Zufuhr aller Nährstoffe zu gewährleisten, muss die Kost gut gemischt sein. Die Grundnahrungsmittel werden in sieben Gruppen eingeteilt, wie die Ernährungspyramide zeigt. Eine ideale ausgewogene Ernährung enthält täglich Lebensmittel aus allen Gruppen. Je breiter die Gruppe, desto mehr Lebensmittel sollten aus dieser Gruppe ausgewählt werden.

Verschlechtert sich der Ernährungszustand, dann öffnet sich die Schere zugunsten von fett- und eiweißreichen Lebensmitteln. Die Kost wird dadurch energiereicher.



### **Trinken**

Für Patienten mit Mukoviszidose ist eine ausreichende Flüssigkeitszufuhr besonders wichtig. Die Wasserverluste über vermehrtes Schwitzen, dünne Stühle und die Atmung sind

höher als bei Stoffwechselgesunden. Die Trinkmenge pro Tag sollte 2-3 Liter betragen.

### **Salzverlust**

Der Salzgehalt des Schweißes bei Mukoviszidose-Kranken ist auf das Mehrfache der Norm erhöht. In den heißen Sommermonaten, bei körperlicher Anstrengung oder bei Fieber kann es zu einem hohen Verlust an Salz kommen, der über die Nahrung ausgeglichen werden muss. Dies ist insbesondere bei Säuglingen zu beachten, da Muttermilch und die handelsübliche Säuglingsnahrung sehr salzarm sind.

### **Enzymgabe**

Bei nachgewiesener Funktionsschwäche der Bauchspeicheldrüse müssen zu jeder Mahlzeit und jeder Jause Enzympräparate genommen werden. Diese enthalten Enzyme für die Verdauung von Eiweiß, Kohlenhydrate und Fett. Die Enzymdosierung richtet sich nach dem Fettgehalt der Nahrung, das heißt, je fetter eine Mahlzeit, desto mehr Enzyme werden benötigt.

## **sport bei mukoviszidose**

Mukoviszidose-Betroffene profitieren von Bewegung, Spiel und Sport. Auch wissenschaftliche Untersuchungen widmen sich immer häufiger der Frage, ob durch sportliche Aktivitäten möglicherweise das Fortschreiten der Lungenschädigung verlangsamt werden kann. In einigen Trainingsstudien konnte gezeigt werden, dass während eines konsequenten körperlichen Trainings die Lungenfunktionswerte sich weniger verschlechterten als bei Patienten, die im selben Zeitraum nicht trainiert hatten. Sport hat nicht nur die körperliche Leistungsfähigkeit und die Lungenfunktion verbessert, sondern wirkte sich auch positiv auf das Selbstwertgefühl der von Mukoviszidose Betroffenen aus.

Warum sich Sport positiv auf den Krankheitsverlauf bei Mukoviszidose auswirkt, ist noch nicht vollständig aufgeklärt. Zum einen könnte die körperliche Bewegung die Sekretmobilisation deutlich verbessern, zum anderen könnte der positive Effekt durch einen direkten Einfluss auf die patho-

logischen Salztransportvorgänge bedingt sein, wie eine neuere wissenschaftliche Untersuchung zeigen konnte.



### **Das wichtigste ist: Spaß am Sport**

Nach dem heutigen Stand der wissenschaftlichen Erkenntnisse sollten alle Mukoviszidose-Patienten körperlich aktiv sein, sich regelmäßig bewegen und Spiel und Sport treiben, jedoch bestehen noch viele Unklarheiten, in welcher Form und in welchem Ausmaß. Nachgewiesen werden konnte, dass sich Ausdauertraining von mindestens drei mal dreißig Minuten Sport pro Woche positiv auf die Lungenfunktion auswirkt, auch bestehen Hinweise auf eine Verringerung von pulmonaler Überblähung durch Krafttraining. Besonders wichtig scheint jedoch, schon früh den Spaß an körperlicher Aktivität zu wecken und damit das psychische Wohlbefinden zu erhöhen.

## **gibt es folgeerkrankungen?**

Langfristig kann Mukoviszidose das Auftreten weiterer Erkrankungen bewirken. Häufig entwickeln sich Nasenpolypen, Funktionsstörungen der Leber, der Galle, der Bauchspeicheldrüse (z.B. Diabetes mellitus) oder eine Rechtsherzbelastung. Auch hier sind Zusammensetzung und Ausprägung der Krankheitssymptome von Patient zu Patient unterschiedlich.

## **wie ist der stand der mukoviszidose-forschung?**

Zur Zeit können lediglich die Symptome der Mukoviszidose behandelt und psychosoziale Folgen gemildert werden. Die Forschung in Zusammenarbeit mit Eltern und Betroffenen hat die Therapiemöglichkeiten wesentlich verbessern können, sodass heute mehr und mehr Patienten das Erwachsenenalter erreichen. Insbesondere seit der Identifizierung des für die Krankheit verantwortlichen Gens im Jahre 1989

haben sich ganz neue Forschungsansätze ergeben, die den Patienten neue Hoffnung geben. Die Erkenntnisse aus der Grundlagenforschung bedürfen aber noch der Umsetzung in eine kausale Therapie, bis zu der es noch ein weiter Weg ist.

## warum muss es die mukoviszidose-hilfe südtirol geben?

Dieser Verein ist eine Notgemeinschaft, 1988 von betroffenen Eltern gegründet, der den Interessen ihrer CF-Kinder, CF-Jugendlichen und CF-Erwachsenen in allen Bereichen Gehör verschaffen will. Dies ist umso notwendiger, da die Zahl der an Mukoviszidose Erkrankten im Vergleich zu anderen Krankheiten relativ gering ist (ca. 70 Patienten in Südtirol). Somit ist die Krankheit auch wenig bekannt und solche Minderheiten werden oft übersehen oder nicht berücksichtigt. So bemüht sich die Mukoviszidose-Hilfe Südtirol z. B. um Mittel, die zur Behandlung und Betreuung von Mukoviszidose-Patienten notwendig sind und um die soziale Unterstützung in Notfällen. Die Information der Öffentlichkeit über Mukoviszidose ist ebenso wichtig wie das Vertreten der Interessen der CF-Betroffenen. Die Mukoviszidose-Hilfe Südtirol erfüllt damit als Selbsthilfegruppe wichtige Aufgaben für an CF-erkrankte Kinder, Jugendliche und Erwachsene.

### ansprechpartner nach bezirken:

Vinschgau und Burggrafenamt

Anita Platzgummer Thanai – anita.platzgummer@rolmail.net – Tel. 338 1703256

Überetsch, Sarntal

Martha Bologna Peer – martha@peerweb.it – Tel. 3385019380

Bozen, Unterland

Irene Anesi Klauser – irene.anesi@hotmail.de – Tel. 3485402335

Unteres Eisacktal

Luigi Sandri – luigijosefine@alice.it – Tel. 338 2914809

Oberes Eisacktal, Wipptal und Gröden

Waltraud Kusstatscher Huber – wally.kuss@gmail.com – Tel. 333 6485961

Pustertal, Tauferer-Ahrntal und Gadertal

Thomas Emanuel Meraner - cystischefibrose.suedtirol@gmail.com - Tel. 348 5120074

Spenden und Finanzielles

Günther Putzer – guenther.putzer@rolmail.net – Tel. 339 3555545

### unser spendenkonto

Raika Schlern Rosengarten: IBAN IT 94 S 08065 58322 000301236211

### 5 promille für die mukoviszidose-hilfe

Unterstützen Sie unseren Verein durch die Zuweisung der

5 Promille in Ihrer Steuererklärung. Steuernummer 94106070215