

Cystische Fibrose Mukoviscidose



Cystische Fibrose (CF) in Zahlen

- In Österreich leben ca. 800 Patienten mit CF
- Jeder 20.-25. ist Überträger des kranken Gens
- Jedes 2500ste Baby ist an CF erkrankt
- CF ist noch unheilbar und fortschreitend
- Die mittlere Lebenserwartung liegt heute bei 32 Jahren



Das bedeutet

- CF ist die häufigste Erbkrankheit in Mitteleuropa
- CF gehört dennoch zu den seltenen Erkrankungen (weniger als 5 Personen auf 10.000)

Symptome

Der **grundlegende Defekt** ist der gestörte NaCl Transport durch die Zellmembran, der dazu führt, dass ein zu zähes Sekret alle sekretproduzierenden Oberflächen überzieht.

- **Lunge:**

Reinigungsmechanismus fehlt

Sekret zu zäh

häufig Husten und Lungeninfektionen

- **Bauchspeicheldrüse:**

produziert zu wenig Verdauungsenzyme

leistet keine Fett- und Eiweißverdauung

- **Weitere Folgeerkrankungen**

Diabetes, Osteoporose und Leberinsuffizienz

Diagnose

- Früher: langer Weg zur richtigen Diagnose
- Schweißtest (salzige Haut)
- Heute: Screening aller Neugeborenen in Österreich (IRT Screening)
- Gentests



Die Therapie

Die Therapie ist bis jetzt leider nur symptomatisch

- In der **Lunge** geht es um die Entfernung des zähen Sekrets mittels Mukolytika, Bekämpfung der Infektionen mit Antibiotika und Reinigung der Lunge mittels Inhalations- und Atemphysiotherapie
- Für die **Verdauung** braucht es den Ersatz der fehlenden Enzyme einerseits, andererseits zur Abdeckung des erhöhten Kalorienbedarfs (ca.150%) hochkalorische Ernährung und Vitaminsubstitution

Das bedeutet

- **Lebenslanges Inhalieren** und Reinigen der Lunge mehrmals täglich (durchschnittlich bis zu 5 Std. bei erwachsenen Patienten)
- **Lebenslang Verdauungsenzyme** und viele andere Medikamente
- **Spezielle Hygiene** zur Vermeidung von Keimbesiedlung und Pilzinfektionen
- **Körperliches Training** um die Hustenarbeit leisten zu können
- **3-4 Krankenhausaufenthalte** in Jahr zur i.v. Antibiotikatherapie und intensivierten Physiotherapie

Derzeitige Entwicklungen

- Seit 1989 werden CF Patienten Lungen transplantiert, derzeit ca. 10 Pat. pro Jahr
- Die Lebenserwartung ist ständig im Steigen
- CF Patienten werden erwachsen, gründen Familien, bekommen Kinder
- CF Patienten erlernen Berufe, managen ihr Leben selbständig

Medizinische Versorgung

CF Zentren brauchen ein umfangreiches Team:

- Ärzte: FA für **Pneumologie, Gastroenterologie, Bakteriologie**, Sportmedizin, Chirurgie, Diabätologie, Anästhesie, HNO, Gynäkologie, Orthopädie, Urologie, Transplantationsteam
- **Physiotherapie** rund um die Uhr
- Speziell weitergebildete DGKK und DGKS
- DiätassistentInnen
- PsychologInnen
- DSA



CF Versorgung in Österreich

- Seit 1998 IRT Screening in ganz Österreich
- Versorgung in **8 CF Zentren** in 5 Bundesländern (W, OÖ, Stmk, Slbg, T)
- 2 davon sind Erwachsenenambulanzen, in Wien und Steyr
- Überall sonst werden die Erwachsenen auf Kinderstationen betreut, außer in Salzburg (dort besteht derzeit keine Möglichkeit erwachsene Patienten zu behandeln)



Woran es fehlt

Vorweg: ein großes Danke an all die überaus engagierten Ärzte, Schwestern und Therapeuten, die durch ihren persönlichen Einsatz das Leben vieler CF Patienten möglich machen und machten.

- Personelle Ausstattung der CF Zentren, vor allem der Physiotherapie ist unzureichend
- Zu wenig Betten (Salzburg)
- Zu wenig Strukturen für erwachsene Patienten
- Keine Sicherheit über das Fortbestehen der CF Zentren (hängt meist am großen Engagement eines Arztes/Physiotherapeut)
- Finanzielle Absicherung der CF Patienten/ ihrer Familien
- Allgemeines Verständnis für die Pat. und ihrer besonderen Bedürfnisse

Selbsthilfe für CF Patienten



Es gibt in Österreich 4 Vereine, die sich um die Unterstützung von Patienten und deren Familien kümmern:

- cf-austria als überregionaler Verein
- CF Hilfe Wien, NÖ, N-Burgenland
- CF Hilfe Oberösterreich
- CF Hilfe Tirol Team

Aufgaben der CF Selbsthilfe

- Informationsweitergabe und Erfahrungsaustausch
 - Zeitung, HP, Newsletter.....Tagungen, Treffen etc.
- Finanzielle Unterstützung
 - Selbstbehalt
 - Komplementärmedizin
- Unterstützung und Umsetzung sozialer Belange
 - Pflegegeld
 - Qualitätssicherung (Beteiligung an europaweitem Programm)
- Kontakt und Austausch mit überregionalen und europäischen Vereinen
 - Pro rare (Allianz seltene Erkrankungen)
 - CF Europe
 - Arge Selbsthilfe

Gute CF Versorgung in Zukunft würde bedeuten

- Ein kompetentes CF Zentrum in erreichbarer Wohnortnähe (1-2 Stunden)
- Ausreichende Bettenkapazität auch für erwachsene CF Patienten
- Ausstattung der CF Zentren den internationalen Kriterien entsprechend, multiprofessionelle Teams mit großem Augenmerk auf Atemphysiotherapie
- Soziale Absicherung der Patienten/Familien
 - **Pflegegeldbegutachtung durch Spezialisten**
 - Absicherung pflegender Angehöriger
 - Absicherung der Pat. bei Arbeitsunfähigkeit
- Rehaklinik in Österreich, auch für Kinder
- Ausbildungs- und Arbeitsmöglichkeiten, die auf die Krankheitsumstände Rücksicht nehmen

Unsere Hoffnung

ist

- ...dass alle CF Kinder zumindest erwachsen werden
- ...dass viele von ihnen auch das 4. und 5. Lebensjahrzehnt erreichen
- ...dass alle medizinisch adäquat versorgt werden können
- ...dass erwachsene CF-Patienten ihre persönlichen Lebensziele verwirklichen können
- ...dass es bald Aussicht auf Heilung gibt

pro rare austria

allianz für seltene erkrankungen

- Am 3. Dezember 2011 wurde pro rare austria gegründet, einer Allianz aller seltenen Erkrankungen.
- Das Hauptanliegen dieser Allianz ist die Umsetzung der Bedürfnisse aller Patienten mit seltenen Erkrankungen, vor allem was die med. Versorgung, die Forschung sowie die soziale Unterstützung betrifft.
- Unser nächstes großes Ziel ist der dritte „Marsch der seltenen Erkrankungen“ um auf unsere Anliegen aufmerksam zu machen.

Marsch der seltenen Erkrankungen

Wien

3.3.2012





Vielen Dank für Ihr Interesse!