ensemble

Das Magazin der CF-Familie

«Ein Diabetikerwarnhund gibt Sicherheit und ihre Freundschaft ist unvergleichlich.»

Sandra Ryser, CF-Betroffene und lungentransplantiert

Begleiterkrankungen bei CF

Seiten 7–21

Ausgabe 2 2023

Cystische Fibrose Schweiz
Mucoviscidose Suisse
Fibrosi Cistica Svizzera
Cystic Fibrosis Switzerland

Inhalt

Editorial 4

Aktuelles 5

Gemeinsam durch dick und dünn 7

Behandlung des CF-assoziierten Diabetes: eine Herausforderung, auch im Alltag 12

Dringender Bedarf an psychologischer Unterstützung in CF-Zentren 16

Pankreas-Enzym-Ersatztherapie bei Cystischer Fibrose 19

Laufen für Menschen mit Cystischer Fibrose 24

Gemeinsam durch dick und dünn

Sandra Ryser hat CF, ist lungentransplantiert und leidet an verschiedenen Begleiterkrankungen wie Diabetes, teilweise starker Müdigkeit und gelegentlichem Tremor. Obwohl sie täglich eine Insulinpumpe mit einem Blutzuckersensor auf sich trägt, möchte sie ihre Diabetikerwarnhunde nicht missen. Denn deren «Arbeit» gibt zusätzliche Sicherheit und ihre Freundschaft ist unvergleichlich.

Autorin: Cornelia Etter

Sandra Ryser (38) sitzt auf der Treppe vor ihrem Haus, flankiert von zwei aufgeregt wedelnden Golden Retrievern. Sie ist eine zierliche Person mit goldblondem Haar und aufgeweckten blauen Augen. Wenn man es nicht wüsste, würde man nicht denken, dass sie CF hat, seit 2007 lungentransplantiert ist und an mehreren Begleiterkrankungen wie Diabetes leidet. Sie ist so freundlich und zugänglich wie ihre beiden Begleiter. «Bandhu ist zwei Jahre alt, ein Rüde und zurzeit in Ausbildung zum Diabetikerwarnhund. Xuxa, die fast elfeinhalbjährige Assistenzhündin, ist eigentlich schon in Rente», erzählt sie.

Sandra Ryser, Teilzeitlehrerin und Assistenzhundeführerin.

Jedem Blutzucker-Sensor 20 Minuten voraus

«Ein gut ausgebildeter Diabetikerwarnhund ist jedem Blutzucker-Sensor gut 20 Minuten voraus», erzählt Sandra Ryser und sagt stolz: «Bandhu macht seine Sache schon sehr gut!» In eine sehr tiefe Hypoglykämie (Unterzuckerung), die für sie wegen der folgenden Bewusstlosigkeit gefährlich werden könnte, ist sie dank dem Blutzucker-Sensor, den sie seit rund einem Jahr zusätzlich zur Insulinpumpe trägt, zum Glück nicht mehr geraten. Sie sei zwar nicht rund um die Uhr auf einen Diabetikerwarnhund oder einen Assistenzhund angewiesen, dennoch sei sie äusserst froh darum. Vor allem nachts und wenn sie allein ist, vermitteln sie ihr ein zusätzliches Gefühl der Sicherheit. Von Geborgenheit ganz zu schweigen.

Anzeigeverhalten will geübt sein

Sandra Ryser und ihre beiden Hunde sind ein eingeschworenes Team. Bandhu ist, wie einst Xuxa, seit Welpenalter bei ihr; sie hat ihn bereits teilweise selbst in der Diabetikerwarnung ausgebildet. Das heisst, er erkennt am Geruch und Verhalten seiner Meisterin, sollte sie in eine Hypoglykämie geraten. Dann würde er eine Pfote auf ihr Bein legen oder daran kratzen. Um das Anzeigeverhalten zu trainieren, hat sie ihm ein Tuch, das ihren Geruch bei einer Hypoglykämie trägt, zum Riechen und Suchen gegeben und ihn dann belohnt. Das Tuch wird in einem verschliessbaren Glas aufbewahrt und regelmässig zum Trainieren herausgeholt. «Bandhu ist ein Golden Retriever der Arbeitslinie. Er ist glücklich, wenn er arbeiten kann, sehr gehorsam und gut sozialisiert. Er hat vor nichts Angst und ist sehr selbstsicher. Sogar wenn wir im Bahnhof oder auf dem Markt unterwegs sind, wo sich viele Menschen aufhalten, bleibt er immer ruhig und aufmerksam», lobt sie ihn.

«Ein gut ausgebildeter Diabetikerwarnhund ist jedem Blutzucker-Sensor gut 20 Minuten voraus.»

Sandra Ryser, CF-Betroffene und lungentransplantiert

Fachausbildung zum Diabetikerwarnhund

Bandhu absolviert das Ausbildungsprogramm der gemeinnützigen Organisation «Swiss Help Dogs». Zu

der bisherigen assistierten Selbstausbildung gehörten nebst dem Training durch Sandra Ryser, Lektionen mit Hundetrainerin, der Besuch einer örtlichen Hundeschule und vieles mehr. «Sein künftiges Basistraining umfasst nochmals 10 Lektionen; die gesamte Fachausbildung dauert insgesamt zwei Jahre.» Sandra Rysers Ziel ist, dass er im Frühsommer 2024 offiziell seine «Arbeit» als fertig ausgebildeter Diabetikerwarnhund aufnehmen kann. Damit wird er seine Freundin und Ziehmutter Xuxa definitiv von ihren jahrelangen treuen Diensten ablösen. «Assistenzhunde müssen auch regelmässig frei haben, weil der Diabetes anzuzeigen anstrengend sein kann. Daher ist Bandhu eineinhalb Tage pro Woche in einem anderen Haushalt platziert. Dies ist wichtig für ihn und trotzdem gut für mich, weil er in den Nächten bei mir ist.»

Auf den Hund gekommen

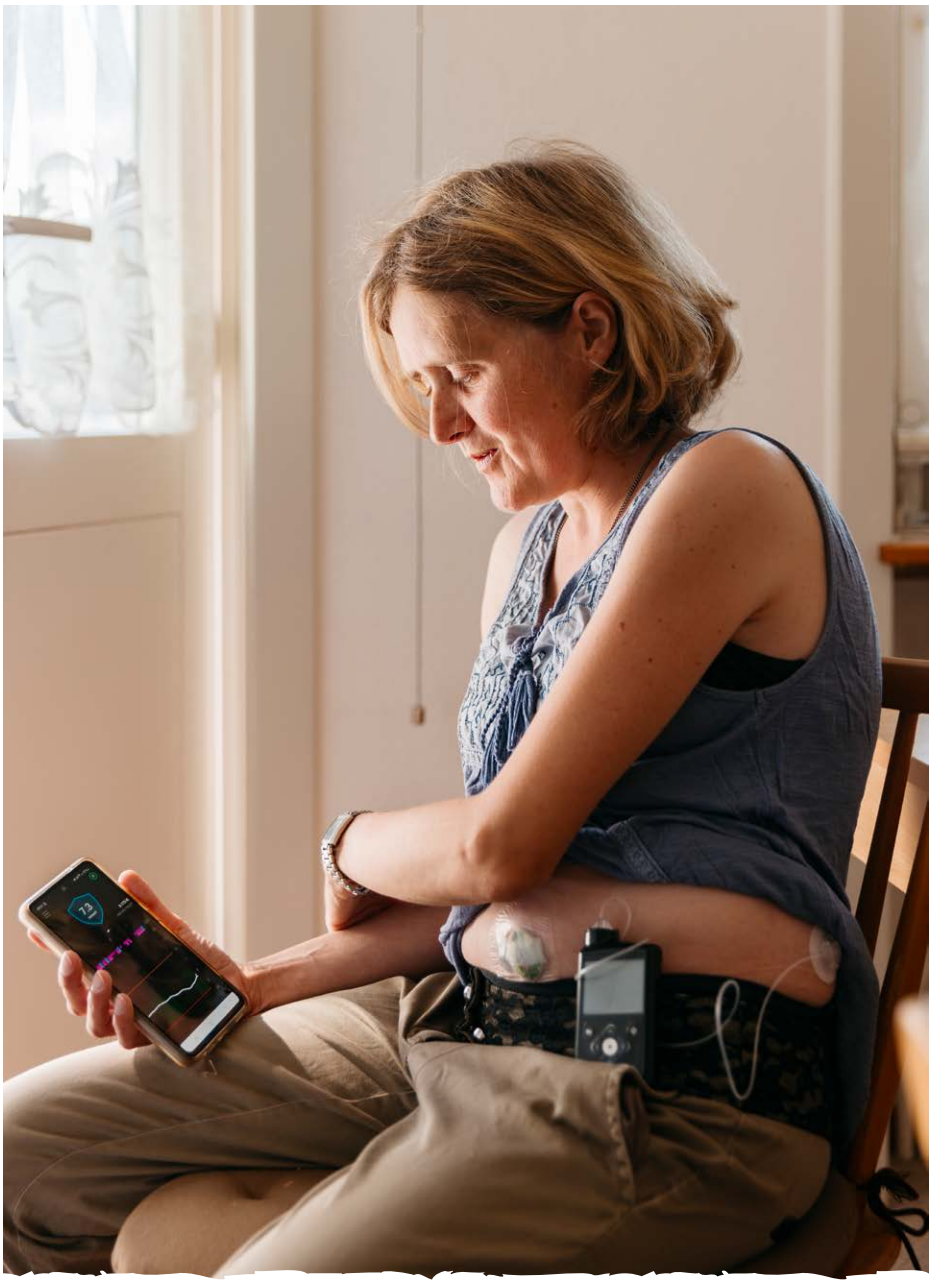
Sandra Ryser arbeitet seit 10 Jahren 50 Prozent als Lehrerin. «Ich unterrichte die 3. und 4. Klasse in Mathematik, Natur, Mensch und Gesellschaft (NMG) sowie textilem Werken. Die Kinder haben stets Verständnis für meine Krankheit. So waren sie besorgt, dass sie mich während der Corona-Pandemie anstecken könnten oder sie warten, bis ich eine Unterzuckerung mit Traubenzucker behandelt habe. Ab und zu nehme ich Xuxa mit in die Schule. Die Kinder lieben sie! Bandhu kann ich erst mitnehmen, wenn er fertig ausgebildet ist. Das ist ein weiterer Vorteil von Assistenzhunden: Man darf sie fast überallhin mitnehmen. Im Zug reisen sie kostenlos mit; im Flugzeug sogar in der Kabine! – Während einer Reise bin ich zwar nicht auf einen meiner Hunde angewiesen, aber vor Ort: Denn

«Wegen CF hatte ich mit 22 eine Lungentransplantation. Danach ging es mir sofort wieder gut. (...) Endlich konnte ich wieder den Berg hochlaufen und hatte genügend Luft zum Atmen, aber ich muss täglich 30 Medikamente schlucken.»

Sandra Ryser, CF-Betroffene und lungentransplantiert

Bandhu beim Trainieren des Anzeigeverhaltens bei einer Unterzuckerung im offiziellen Assistenzhundegeschirr.

Sandra Ryser auf einem ihrer Spaziergänge mit den Golden Retrievern Xuxa (links) und Bandhu (rechts).



Sandra Ryser überprüft auf der App, die mit ihrem Insulinpumpensystem verbunden ist, die Glukosewerte.

eine Unterzuckerung kann wie gesagt gefährlich werden», erklärt sie ernst.

Ballett tanzen und Skifahren mit Sauerstoffgerät

Die Ausbildung zur Lehrerin in Bern habe sie 2006 noch mit kaputter Lunge angefangen. «Zum Glück hatte ich damals einige Module absolviert, die ich vor der Lungentransplantation im Mai 2007 abschliessen konnte. Da war ich 22.», erzählt sie. «Mit einer Lungenfunktion von nur noch 25 Prozent habe ich Ballett getanzt, bin Ski gelaufen und viel gewandert – natürlich mit Sauerstoffgerät. Nach der Transplantation sagte der operierende Chirurg zu mir: ‹Frau Ryser, Ihre biologische Uhr war bereits abgelaufen.» Nach der Lungentransplantation ging es mir sofort wieder gut: Ich war nach zwei Tagen nicht mehr auf der Intensivstation und nach fünfeinhalb Wochen wieder zuhause. Ein Jahr später bin ich von Mülenen auf den Niesen und von der Griesalp aufs Hohtürli gewandert. Endlich konnte ich wieder den Berg hochlaufen und hatte genügend Luft zum Atmen; aber ich muss täglich 30 Medikamente schlucken. Auch die Lehrerinnen-Ausbildung hatte ich nach einem Jahr wieder aufgenommen.»

«Ohne Xuxa, und jetzt auch Bandhu, gäbe es mich nicht mehr. Sie sind mein Antrieb, immer wieder auf die Beine zu kommen.»

Sandra Ryser, CF-Betroffene und lungentransplantiert

Freunde fürs Leben

Ihre Freizeit verbringt Sandra Ryser am liebsten auf dem Hundeplatz oder in der Natur – bei Waldspaziergängen oder beim Wandern mit ihren Hunden. «Als ich auf einem Spaziergang plötzlich unterzuckert war und die Augen vor Müdigkeit kaum mehr offenhalten konnte, hat mich Xuxa nach Hause geführt wie ein Blindenführhund», sagt sie gerührt. «Bandhu muss das noch lernen. Er kann mich aber ein Stück weit den Berg hinaufziehen, da bin ich mit 80 Prozent Lungenfunktion manchmal froh.» Die Bindung von Sandra Ryser zu ihren Hunden ist sehr eng. Kein Wunder, denn ausser ihrer Verlässlichkeit als tierische Diabetes-Warnung sorgen sie dafür, dass ihre Halterin morgens aufsteht, um Futter zu geben und Gassi zu gehen. Aber nicht nur das. «Neben einem geregelten Tagesablauf bringen sie mich immer wieder zum Lachen! Wie jetzt Bandhu, der auf dem Rücken liegt, alle viere von sich streckt und die Zunge aus dem Mund hängen lässt. Wer will ihn da

Als lungentransplantierte CF-Betroffene nimmt Sandra Ryser täglich rund 30 Tabletten ein.

nicht kraulen? Hinzu kommen die sozialen Kontakte, die ich durch sie habe und keinesfalls missen möchte – mit der Familie, den Betreiberinnen der Hundeschule, den Hundetrainern, Bekanntschaften aus den Hundeferien. Dann sagt sie ernst: «Ohne Xuxa, und jetzt auch Bandhu, gäbe es mich nicht mehr. Sie sind mein Antrieb, immer wieder auf die Beine zu kommen.»

marchethon.ch

Bewegen wir uns gegen Cystische Fibrose

Spendenläufe im Herbst 2023:

02.09.2023	**Biasca,** Piazzale Municipio
07.10.2023	**Lausanne,** Stade Pierre de Coubertin
28.10.2023	**Bern,** Gymnasium Neufeld
28.10.2023	**Fribourg,** Place du Village de Givisiez
28.10.2023	**La Chaux-de-Fonds,** Stade de la Charrière

Online-Anmeldung und Informationen:
www.marchethon.ch

Behandlung des CF-assoziierten Diabetes: eine Herausforderung, auch im Alltag

Der CF-assoziierte Diabetes oder CF-Diabetes weist zwar Überschneidungen mit dem Typ-1- und -2-Diabetes auf, manifestiert sich aber anhand von anderen Symptomen. Er sollte aufgrund einer möglichen Schädigung der Augen, Nerven und Nieren regelmässig überwacht und vor allem behandelt werden. Worauf dabei zu achten ist, verriet Dr. med. Sophie Charlotte Hintze, Oberärztin am Zürcher Universitätsspital im Gespräch.

Autorin: Cornelia Etter

«Der CF-Diabetes ist eine Sonderform», erklärt Dr. Sophie Charlotte Hintze, Oberärztin am Zürcher Universitätsspital. Und führt aus: «Während beim CF-Diabetes ein relativer Insulinmangel vorliegt, ist es beim Typ 1 ein absoluter Insulinmangel. Relativ bedeutet, dass CF-Betroffene eine Restaktivität in den insulinproduzierenden Zellen aufweisen.» Beim Typ-1-Diabetes ist ein autoimmuner Mechanismus im Gange: Der Zucker im Blut kann vom Körper nicht mehr richtig aufgenommen werden, da die Betazellen der Bauchspeicheldrüse (Pankreas), die das Insulin regulieren, vom Immunsystem zerstört werden. «Beim Typ-2-Diabetes liegt eine Insulinresistenz vor: Das heisst, der Körper produziert zwar Insulin, kann es aber nicht nutzen. Auch die Entstehung ist anders», erklärt Doktor Hintze. «Bei CF-Betroffenen ist die Bauchspeicheldrüse durch die Dysfunktion im Chloridkanal geschädigt. Der zähflüssige Schleim im Körper zerstört nach und nach das Pankreas-Gewebe, es kommt zu Fett- und Bindegewebseinlagerungen und einem langsam fortschreitenden Insulinmangel.»

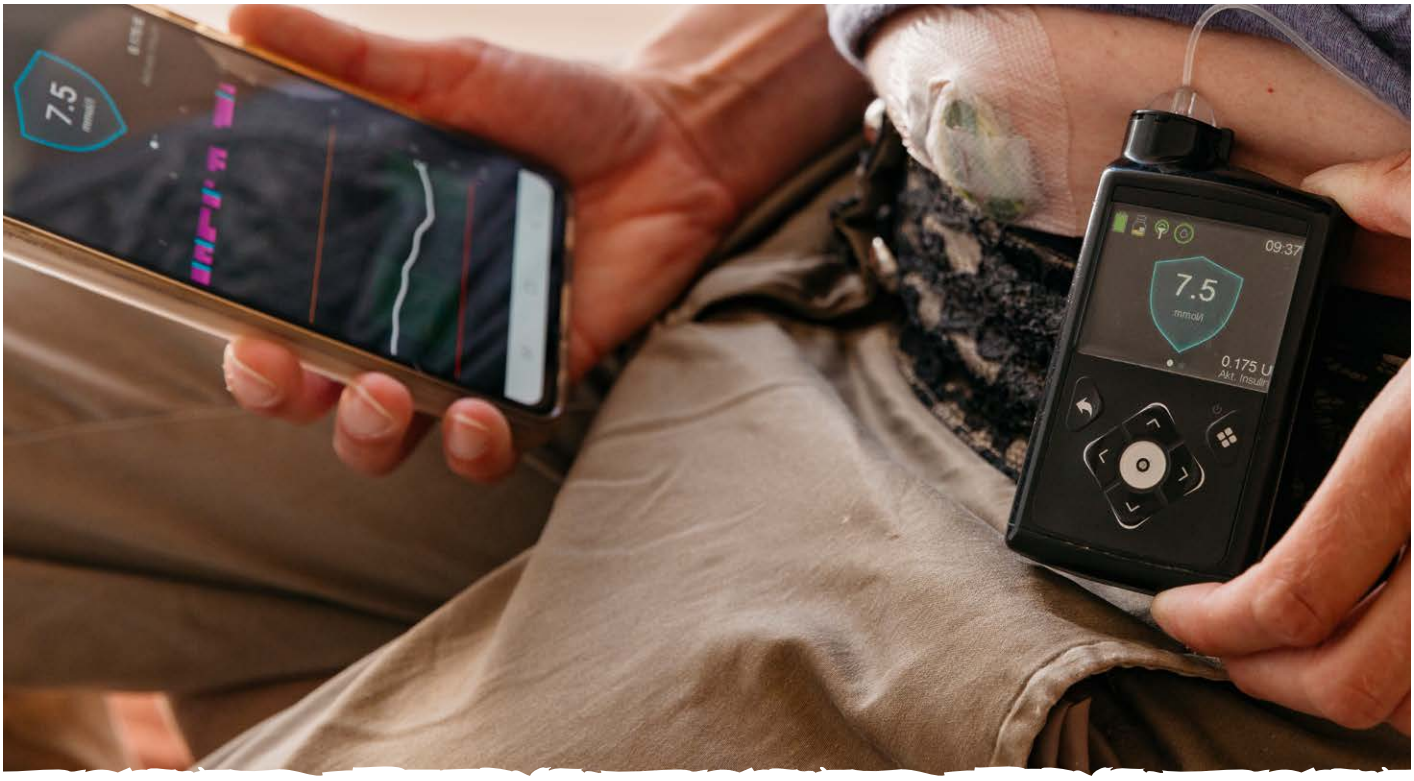
Dr. med. Sophie Charlotte Hintze
Oberärztin Universitätsspital Zürich (USZ)
Klinik für Endokrinologie, Diabetologie
und Klinische Ernährung

Keine typischen Symptome

«Betroffene eines CF-Diabetes weisen oft keine typischen Symptome auf, wie sie beim Typ-1- und -2-Diabetes vorkommen, sondern zeigen eine Abnahme der Lungenfunktion, eine Häufung von Lungeninfektionen und leiden an Gewichtsverlust. Der relative Insulinmangel führt zu einer Überzuckerung; der erhöhte Zuckerspiegel wiederum fördert das Bakterienwachstum an den oberen Atemwegen, was zu häufigeren Lungeninfektionen führt, nimmt man gemäss einer Laborstudie[1] an», erläutert die Oberärztin. Zudem seien CF-Betroffene ohnehin äusserst infektanfällig. «Die grosse Herausforderung beim CF-Diabetes ist die hohe Therapielast, die die Betroffenen bereits tragen – durch die medikamentöse, Atem- und Physiotherapie sowie regelmässige Untersuchungen im Spital. Diese nimmt mit einer Insulintherapie und Überwachung des Blutzuckerspiegels noch zu. Trotzdem versuchen wir, diese Last nicht zu hoch werden zu lassen», betont Doktor Hintze.

Herausfordernder Alltag

Die Hypoglykämie (Unterzuckerung) spielt bei CF-Betroffenen eine wichtige Rolle: Aufgrund von Mangelernährung, ihres meist niedrigen Körpergewichts sowie des erhöhten Energiebedarfs haben Patientinnen und Patienten mit CF-Diabetes ein erhöhtes Risiko für Unterzuckerungen. Hinzu kommt eine gestörte Gegenregulation des Körpers bei Unterzuckerung: Auch wenn noch ein Rest Insulin freigesetzt wird,



Beispiel einer Insulinpumpe mit Sensor und App im Einsatz.

geschieht dies oft verzögert. Zudem ist der Gegenspieler des Insulins, das Glukagon, bei CF vermindert. «Therapiert wird der CF-Diabetes mit synthetischem Insulin. Die Herausforderung besteht darin, die passende Dosis zu finden, damit es bei Betroffenen weder zu einer Über- noch zu einer Unterzuckerung kommt», erklärt die Oberärztin. Die Symptome bei einer Unterzuckerung reichen von Zittern, Nervosität, Herzklopfen, Schwitzen, Unruhe und verschwommenem Sehen bis zu Verwirrtheit, Benommenheit und Bewusstseinsverlust.

Mögliche Komplikationen

Aufgrund der allgemein längeren Lebenserwartung von CF-Betroffenen werden sogenannte mikrovaskuläre Komplikationen relevanter (die kleinen Blutgefässe betreffend). Das heisst, neben der Überwachung des Blutzuckerspiegels müssen auch Schädigungen der Augen, der Nerven und der Nieren regelmässig kontrolliert werden.
Je länger jemand an CF leidet, desto häufiger treten Komplikationen auf. «Was die CFTR-Modulatoren-Therapie betrifft, wissen wir noch zu wenig über die Auswirkungen auf den CF-Diabetes. Aber was wir mit Sicherheit sagen können: Makrovaskuläre Komplikationen, welche die grossen Gefässe betreffen, sind seltener. Das heisst, CF-Betroffene leiden nicht häufiger an einem Herzinfarkt oder Hirnschlag als Menschen mit Typ-1- oder -2-Diabetes», berichtet Doktor Hintze erfreut.

Weitere Folgen eines CF-Diabetes

«Die Folgen der gestörten Bauchspeicheldrüsenfunktion besprechen wir in der Sprechstunde. Weil die exokrinen Drüsenzellen (nach aussen abgebend), welche die Verdauungssäfte in der Bauchspeicheldrüse produzieren, um sie in den Dünndarm abzugeben, nicht mehr richtig funktionieren, werden sie durch Enzyme wie ‹Creon› unterstützt. Wir fragen die Patientinnen und Patienten, wie sie damit zurechtkommen und untersuchen Gewichtsverlauf und Stuhl. Manchmal raten wir Betroffenen auch, unsere Ernährungsberaterinnen aufzusuchen. Aus endokrinologischer Sicht kann es sein, dass ein Sexualhormon- beziehungsweise ein Testosteronmangel entsteht, weil die Hoden als Produktionsstätte geschwächt sind (endokrin = nach innen abgebend). Dies führt bei männlichen Betroffenen nicht nur zu Müdigkeit und eingeschränkter Leistungsfähigkeit, sondern auch zu einer Potenzminderung. Besteht bei einem Paar ein Kinderwunsch, thematisieren wir dies ebenfalls in der Sprechstunde», erklärt die Oberärztin weiter. «Eine Nervenschädigung kann ausserdem zu einer Magenentleerungsstörung führen, was sich durch Völlegefühl, Aufstossen und Schmerzen äussert. Vielen Patientinnen und Patienten erhalten ‹Motilium› zur Steigerung der Magenaktivität. Oder sie leiden gar an einer Polyneuropathie – einer Schädigung mehrerer Nerven. Dies hat grosse Auswirkungen auf ihr Wohlbefinden und ist sehr schwierig zu therapieren.»

Weitere Begleiterkrankungen
Eine weitere Begleiterkrankung kann laut Doktor Hintze eine diabetische Retinopathie sein, eine Netzhautschädigung des Auges. Diese äussert sich bei Betroffenen durch dunkle Flecken, unscharfes Sehen und Lichtblitze. Nervenschädigungen können auch die Füsse betreffen: Dabei werden die Tastempfindlichkeit und der Gleichgewichtssinn verringert und die Gangunsicherheit erhöht. Auch besteht eine erhöhte Verletzungsgefahr und schlechtere Wundheilung. Barfuss laufen ist deshalb nur bedingt empfohlen.

Verbesserungen unter Trikafta
«Welche Auswirkungen die neuen CFTR-Modulatoren auf den CF-Diabetes haben, ist noch nicht vollständig geklärt, da zu wenig Daten vorhanden sind. Wir haben jedoch gewisse Vorteile festgestellt: Unter Trikafta können sich die Blutzuckerwerte verbessern und der Insulinbedarf verringern. Häufig fällt bei Betroffenen der jährlich durchgeführte orale Glukosetoleranztest (oGTT) besser aus», berichtet Doktor Hintze erfreut. Zudem würde bei vielen Patientinnen und Patienten eine Gewichtszunahme beobachtet, was zu einer höheren Lebenserwartung beitrage. Zeigte sich früher eine Störung im Zuckerstoffwechsel, würden nun viele Betroffene unter Trikafta bessere Glukosetoleranz-Werte aufweisen. «Dies sind aber wie gesagt vorläufige Ergebnisse. Die Verbesserungen hängen vom CFTR-Modulator und der Mutation der CF-betroffenen Person wie auch vom Alter und Geschlecht ab. Frauen mit CF weisen ein höheres Diabetes-Risiko auf als betroffene Männer», führt die Oberärztin aus.

Gutes Ernährungsmanagement und das ideale Hilfsmittel
«Generell ist ein gutes Ernährungsmanagement für Betroffene eines CF-Diabetes unerlässlich, aber dieses allein reicht nicht aus: Die heutige Insulintherapie basiert auf Pens (Spritzen) oder Pumpen, die mit Sensoren und einer App genutzt werden können, auf der die Blutzuckerwerte angezeigt werden», erklärt Doktor Hintze. Während Betroffene die Blutzuckermessungen mithilfe eines Stichs in den Finger und eines Blutzuckerteststreifens vornehmen (kapilläre Glukose-Messung) und sich zu einer Mahlzeit selbst Insulin spritzen, liegen der Sensor und der Katheter der Insulinpumpe direkt auf der Haut (befestigt mit Spezialpflaster). Der Sensor misst den Blutzucker kontinuierlich in der Gewebeflüssigkeit. Dies ist unter Umständen weniger genau als die Messung im Blut, weshalb eine Über- oder Unterzuckerung verzögert angezeigt wird. «Welche Methode sich am besten eignet, hängt vom Insulinbedarf, Alltag und von den Wünschen der betroffenen Person ab. – Hat jemand eine gute Restfunktion und muss sich nur wenig Insulin spritzen, ist ein Pen ideal; wer sowohl langwirksames Insulin, vor allem in der Nacht, als auch kurzwirksames Insulin benötigt, ist auch mit einer Pumpe und Sensor gut beraten», findet die Oberärztin.

Von Pens und Pumpen
«Während ein Pen einfach zu handhaben ist, hat ein Sensor den Vorteil, dass er einen Alarm auslöst, sobald der Blutzucker zu hoch oder zu niedrig ist. Dies kann für eine sicherheitsbedachte Person entlastend sein. Zudem fällt der Stich in die Fingerspitze weg und der Glukoseverlauf kann kontinuierlich über die App verfolgt werden. Dabei kann festgestellt werden, welche Lebensmittel einen positiven Einfluss auf den Blutzucker haben. Der Nachteil des Sensors besteht in der zeitlich verzögerten Messung und der 24-stündigen Tragedauer, was zu gelegentlichen lokalen Hautirritationen führen kann. Die Sensoren sind jedoch seit Jahren bei vielen CF-Betroffenen im Einsatz und stellen keine erhöhte Infektionsgefahr dar, weshalb sie auch immunsupprimierten Patientinnen und Patienten empfohlen werden», erklärt Doktor Hintze. Und schiebt einen letzten Hinweis zu Hygiene und Sicherheit nach: «Beim Pen ist tägliches Nadelwechseln Pflicht. Zudem müssen die Hände sauber und die Haut an der Fingerspitze muss gesund sein. Der Sensor muss je nach Modell alle 10 bis 14 Tage ausgetauscht werden, Pumpe und App müssen technisch einwandfrei funktionieren und der Katheter darf nicht verstopft sein. Überhaupt sollten alle Menschen mit Diabetes auf eine gute Fusspflege achten: Denn rissige Hornhaut und kleine Wunden können Eintrittspforten für Erreger sein.»

[1] Title: Elevated paracellular glucose flux across cystic fibrosis airway epithelial monolayers is an important factor for Pseudomonas aeruginosa growth. Author: Garnett JP, Gray MA, Tarran R, Brodlie M, Ward C, Baker EH, Baines DL. PLoS One. 2013;8(10):e76283. Epub 2013 Oct 4.

Vorkommen des CF-Diabetes bei Kindern und Erwachsenen

Lediglich 1.66% der Kinder unter 18 Jahren haben einen CF-Diabetes, der mit täglicher Insulin-Abgabe behandelt wird. Bei den Erwachsenen haben knapp 71% keinen Diabetes. 25%, also jede vierte CF-betroffene Person, hat einen Diabetes, der mit täglicher Insulin-Abgabe behandelt wird. Rund 2% haben einen Diabetes, der mit Diät-Anpassung therapiert wird.

Quelle: Schweizerisches CF-Register, Daten 2021