

Einleitung

Liebe Kolleginnen und Kollegen, wir, die Herausgeber des CF-Manuals, freuen uns, Ihnen die 3. Auflage des CF-Manuals vorzustellen. Es soll einer guten Versorgung von CF-Patienten dienen und Ihnen bei der Behandlung im Alltag, bei vielen therapeutischen und versorgungsorientierten Fragen und Entscheidungen eine praktische Hilfe sein. Neben der Qualität der Texte, insbesondere der Aktualisierung der Literatur, lag daher der Schwerpunkt dieser Überarbeitung erneut auf der einfachen Umsetzung der Inhalte im Alltag. Das CF-Manual ist dem Grundsatz treu geblieben, für verschiedenste Aspekte der CF-Diagnostik und -Therapie einen möglichen – aber sicher nicht den einzigen – Weg aufzuzeigen. Unserem Wunsch entsprechend hat die 3. Auflage des CF-Manuals alle Kapitel der letzten Auflage übernommen und einige neue, aktuelle Themen hinzugefügt.

Für die 3. Buchauflage haben die „Altherausgeber“ Christina Smaczny und Manfred Ballmann gerne Anna-Maria Dittrich und Sivagurunathan Sutharsan als Mitherausgeber eingeladen, dies auch im Hinblick auf einen Generationswechsel. Neben den Herausgebern haben sich am Werk 37 Koautoren beteiligt. An dieser Stelle sei allen mitwirkenden Autoren aus den unterschiedlichsten Disziplinen herzlich für ihre Mitarbeit gedankt! Das CF-Manual ist internationaler geworden. Es sind jetzt erfreulicherweise auch Kollegen aus der Schweiz dem Autorenteam beigetreten.

Unser Dank geht an Frau Katherina Richter, die uns als Koordinatorin konstruktiv und zielführend begleitet hat. Das Gleiche gilt für Herrn Marc Taistra vom Mukoviszidose e.V. Unser besonderer Dank geht an den Mukoviszidose e.V., der die Realisierung dieser 3. Auflage erst durch finanzielle Unterstützung ermöglicht hat, und an den Thieme Verlag, der uns ein wichtiger Begleiter in allen Schritten der Publikation war. Für ihren Beitrag an der Finanzierung dieser 3. Auflage ist auch der Christiane Herzog Stiftung an dieser Stelle ausdrücklich Danke zu sagen.

Wir freuen uns, das Buch als Entscheidungshilfe in die Hände der CF-Behandler zu geben, und hoffen, dass das CF-Manual die „Handbuch“-Funktion behält und Ihre Erwartungen erfüllen wird.

Im Herbst 2021

Manfred Ballmann
Christina Smaczny
Sivagurunathan Sutharsan
Anna-Maria Dittrich

Der Mukoviszidose e. V. – Bundesverband Cystische Fibrose

In Deutschland sind über 8 000 Kinder, Jugendliche und Erwachsene von der unheilbaren Erbkrankheit Mukoviszidose betroffen, und jedes Jahr werden etwa 150 bis 200 Kinder mit der seltenen Krankheit geboren. Seit 1965 vernetzt der Mukoviszidose e. V. die Patienten, ihre Angehörigen, Ärzte, Therapeuten und Forscher mit dem Ziel, allen Menschen mit Mukoviszidose ein weitgehend selbstbestimmtes und möglichst langes Leben zu ermöglichen.

Der Mukoviszidose e. V. und das Mukoviszidose Institut gGmbH, eine hundertprozentige Tochter des Mukoviszidose e. V., tragen vielfältig zur guten medizinischen Versorgung bei: Mit Zertifizierungen wird die Qualität der Mukoviszidose-Ambulanzen nach standardisierten Kriterien geprüft. Das Deutsche Mukoviszidose-Register und seine jährlichen Berichtsbände geben anhand von Behandlungsdaten Aufschluss über die Versorgungssituation in den teilnehmenden Ambulanzen. Der Verein setzt sich bei Entscheidungsträgern des Gesundheitswesens für die Belange der Betroffenen ein. Darüber hinaus arbeiten im Mukoviszidose e. V. Ärzte, Forscher, Physiotherapeuten, Ernährungsberater und Pflegepersonal in jeweils eigenen Gremien daran, die Behandlungsqualität für CF-Betroffene zu optimieren und bestehendes Know-how an nachwachsende Fachkräfte weiterzugeben.

Dr. Christina Smaczny und Prof. Dr. Manfred Ballmann haben mit dem CF-Manual erstmals im Oktober 1997 eine Orientierungshilfe für die ärztliche Vorgehensweise in der Mukoviszidose-Versorgung vorgelegt. Seit der 2. Auflage dieses „Klassikers“ im Januar 2008 hat sich medizinisch viel verändert, und eine Überarbeitung war dringend notwendig. Die Aktualisierung trägt wesentlich dazu bei, „gemeinsam Mukoviszidose zu besiegen“ und deshalb ist der Bundesvorstand des Mukoviszidose e. V. der Bitte um finanzielle Unterstützung der 3. Auflage des CF-Manuals ohne Zögern gefolgt. Um Neutralität und Unabhängigkeit zu gewährleisten, haben wir gemeinsam mit den Herausgebern entschieden, das CF-Manual unabhängig von pharmazeutischen Herstellern zu finanzieren.

Die praktische und organisatorische Hilfe sowie die finanzielle Unterstützung des Mukoviszidose e. V. haben ermöglicht, dass eine Gruppe renommierter Experten die Inhalte auf den aktuellen Wissensstand von Forschung und klinischer Praxis brachten. Ganz besonders möchten wir die Initiative und die fachliche Koordination durch die (Mit-)Herausgeberinnen und (Mit-)Herausgeber Prof. Dr. Manfred Ballmann, Prof. Dr. Anna-Maria Dittrich, Dr. Christina Smaczny und Dr. Sivagurunathan Sutharsan erwähnen. Ohne ihren Enthusiasmus, die eingesetzte Zeit und ihre auf viel Erfahrung beruhende Expertise würde das neue CF-Manual nicht vorliegen.

Das Handbuch soll als Orientierungs-, Handlungs- und Entscheidungshilfe für die ärztliche Vorgehensweise im Rahmen der strukturierten medizinischen Versorgung bei Mukoviszidose dienen. Es bündelt unterschiedliche Erfahrungen, Kompetenzen und Perspektiven, beansprucht aber nicht, den einzigen möglichen Weg zu beschreiben. Sind die Inhalte auch „state of the art“, entheben sie nicht von der Verantwortung, begründete ärztliche – ggf. auch abweichende – Entscheidungen zu treffen.

Das CF-Manual unterstützt die Behandler sowohl bei alltäglichen als auch seltenen diagnostischen und therapeutischen Entscheidungen. Es berücksichtigt auch neue Modulator-Therapien, die für viele Patienten eine erfreuliche Verbesserung bedeuten. Unsere gemeinsame Verantwortung gilt der Sorge um diejenigen, die nicht in den Genuss der neuen Medikamente kommen. Möge dieses Handbuch damit im besten Sinne zur Qualitätssicherung in der Behandlung von Patienten mit Mukoviszidose beitragen – damit jeder Mensch mit dieser chronischen Erkrankung in der klinischen Praxis die beste Therapie bekommt, die möglich ist.

Stephan Kruij

(Bundesvorsitzender Mukoviszidose e. V.)

Mehr Informationen zu den Aktivitäten des Mukoviszidose e. V. unter www.muko.info.



Christiane Herzog Stiftung

Wissen, was geht, wissen, was kommt in Diagnose und Therapie – darum geht es in der Neuauflage des CF-Manuals. Das 2016 eingeführte Neugeborenscreening ermöglicht standardisiert eine deutlich frühere Diagnose der erblichen Stoffwechselerkrankung und damit eine konsequente Therapie von Anfang an. Dank großer Fortschritte in Forschung und Therapie leben die Betroffenen länger und besser mit ihrer Krankheit – Mukoviszidose ist längst keine reine Kinderkrankheit mehr. Und schließlich erweisen sich neue Medikamente, welche die Funktion des CFTR-Kanals verbessern, als echter „Game Changer“ in der Therapie der Mukoviszidose. Höchste Zeit also für eine Neuauflage des CF-Manuals, das Behandler*innen „State of the Art“-Wissen über das komplexe Krankheitsbild der Mukoviszidose vermittelt.

Die Christiane Herzog Stiftung hat sehr gerne einen Beitrag zur Ermöglichung dieser Publikation geleistet. Denn uns geht es darum, für die Menschen mit Mukoviszidose „mehr“ zu ermöglichen:

- mehr Forschung, damit das Wissen um die Komplexität der Mukoviszidose und die Möglichkeiten der Behandlung weiter zunehmen,
- mehr Mittel für die auf Mukoviszidose spezialisierten Einrichtungen, damit mehr personelle Ressourcen und damit Zeit für die komplexe Versorgung zur Verfügung stehen,
- mehr Information, damit unter medizinischen „Profis“ ebenso wie in der breiten Öffentlichkeit das Verstehen der Krankheit und das Verständnis für die Belange der Betroffenen wachsen.

Die Christiane Herzog Stiftung ist das Lebenswerk und das Vermächtnis einer Frau, die ihre ganze Energie und die Möglichkeiten, die sich ihr als „First Lady“ der Bundesrepublik Deutschland von

1994 bis 1999 boten, in den Dienst der Mukoviszidosebetroffenen stellte. Unter ihrem Motto „Mit Taten helfen“ fördern wir heute die Forschung – z.B. durch den jährlich ausgelobten, mit 50000 € dotierten Christiane Herzog Forschungspreis – und wir unterstützen die Bildung und Arbeit von interdisziplinären, altersübergreifenden Behandlungsstrukturen. Acht Zentren der Mukoviszidosebehandlung – über Deutschland verteilt – tragen heute den Namen von Christiane Herzog, hinzu kommen 3 Christiane Herzog Ambulanzen. Ein besonderer Schwerpunkt liegt in der immer noch prekären Versorgung der Erwachsenen mit Mukoviszidose.

Lebte Christiane Herzog noch, sie würde sich freuen über die großen Fortschritte, die es in der Behandlung der Mukoviszidose in den letzten Jahren gegeben hat. Aber sie würde mahnend daran erinnern: Nicht alle Betroffenen profitieren von den neuen Behandlungsmöglichkeiten in gleicher Weise, etwa weil sie eine seltene Mutation des für die Mukoviszidose verantwortlichen Gendefekts tragen, für die es noch keine wirksame Medikation gibt, oder weil ihr Krankheitsverlauf zu weit fortgeschritten ist und sie mit komplexen „Nebenerscheinungen“ der Multiorgankrankheit Mukoviszidose zu kämpfen haben.

Mukoviszidose braucht wissende und engagierte Behandler*innen. Ihnen soll das vorliegende CF-Manual eine hilfreiche Handreichung sein.

