



Bericht vom 30. Europäischen Mukoviszidose-Kongress

in Belek, Türkei, vom 13. bis 16. Juni 2007 • Informationen für Patienten, Eltern und CF-Interessierte

Liebe Leserin, lieber Leser,

Forscher aus verschiedenen Bereichen der Wissenschaft arbeiten daran, die Behandlung der Mukoviszidose zu verbessern.

Bei der diesjährigen Europäischen Mukoviszidose-Konferenz wurden aktuelle Konzepte vorgestellt und diskutiert. Die Studien, von denen wir in dieser Ausgabe des CF-Focus berichten, beziehen sich zwar schon auf die Anwendung am Menschen. Trotzdem braucht es noch längere Zeit, bis diese neuen Behandlungsmöglichkeiten Eingang in die Therapie der Mukoviszidose finden.

Aus der Vielzahl der Kongressthemen haben wir einen weiteren Bereich für Sie ausge-

wählt: Internationale Experten referierten über neue Aspekte der Inhalation mit Dornase alfa. Und schließlich berichten wir kurz über das Projekt »Alt werden mit Mukoviszidose«

Wir hoffen, dass Ihnen diese Auswahl gefällt, und wünschen Ihnen viel Freude beim Lesen!

Ihre Prof. Dr. Gratiana Steinkamp
und
das Mukoviszidose Team der Roche AG

NEUE ANTIBIOTIKA ZUM INHALIEREN

Hintergrund: Die Lungenerkrankung bei Mukoviszidose wird durch die Infektion mit Pseudomonasbakterien ungünstig beeinflusst. Um die Pseudomonasinfektion einzudämmen, gehören Antibiotika zum Inhalieren seit mehr als 20 Jahren zur Standardtherapie. Neuere Entwicklungen beziehen sich auf alternative Substanzen oder auf eine günstigere »Verpackung« bekannter Antibiotika. Damit soll die Wirksamkeit gegen Bakterien verbessert werden.

Amikacin-Präparat mit Liposomen

Die Substanz: Amikacin ist ein Antibiotikum aus der Gruppe der Aminoglykoside, ebenso wie das am häufigsten inhalierte Antibiotikum Tobramycin. Das neue Präparat SLIT Amikacin enthält das Medikament in Liposomen verpackt. Die extrem kleinen Teilchen können die Biofilme von Pseudomonasbakterien durchdringen. So gelangt das Antibiotikum auch in Bereiche, die normalerweise nicht zugänglich sind.

Die Studie: Aus der Mukoviszidose-Ambu-

lanz in Belgrad, Jugoslawien, inhalierten 13 CF-Patienten mit chronischer Pseudomonasinfektion über insgesamt 14 Tage einmal täglich 500 mg SLIT Amikacin. Um diese große Menge zu vernebeln, mussten nacheinander zweimal 5 ml Flüssigkeit inhaliert werden. Nach Beendigung der zweiwöchigen Inhalationsperiode wurden die Patienten über vier Wochen nachbeobachtet.

Ergebnisse: Sieben Tage nach Beginn der Behandlung war die Einsekundenkapazität FEV₁ um 11% bezogen auf den Sollwert angestiegen. Auch vier Wochen nach Absetzen der Behandlung war die FEV₁ noch 8% höher als zu Beginn. In Sputum fand man hohe Konzentrationen des Antibiotikums Amikacin (300 bis 8000 µg pro Milliliter Sputum). Die Blutspiegel des Antibiotikums waren dagegen sehr niedrig, so dass kaum eine Belastung des Gesamtorganismus nachzuweisen war.

Schlussfolgerung: In dieser Pilotstudie verbesserte die einmal tägliche Inhalation von SLIT Amikacin die Lungenfunktion auch über das Therapieende hinaus. Eine größere Studie ist geplant, um die Wirksamkeit im Vergleich zu Placebo (einem Scheinmedikament) zu überprüfen.

Aztreonam-Lysinat zum Inhalieren

Die Substanz: Aztreonam gehört zu den pseudomonaswirksamen Antibiotika. Gebunden an das Salz Lysinat wurde es speziell für die Inhalation entwickelt. Vernebelt wird es über den Membranvernebler Pari eFlow®.

Die Studie: Nach günstigen Ergebnissen an kleineren Patientengruppen wurde jetzt eine Phase-III-Studie vorgestellt. Ärzte aus 56 nordamerikanischen CF-Ambulanzen nahmen teil und wählten insgesamt 246 Patienten für die Studie aus. Sie mussten eine chronische Pseudomonasinfektion aufweisen und in den letzten 12 Monaten minde-

Inhalt

NEUE ANTIBIOTIKA ZUM INHALIEREN	1
Amikacin-Präparat mit Liposomen	1
Aztreonam-Lysinat zum Inhalieren	1
BEEINFLUSSUNG DES SALZ-TRANSPORTS	2
Verbesserung des Chloridtransports bei Patienten mit Nonsense-Mutationen	2
Hemmung von Natriumkanälen	2
NEUE ASPEKTE ZUR BEHANDLUNG MIT DORNASE ALFA	3
CF-Mukus begünstigt Entzündungsprozesse in den Atemwegen	3
Magnesium im Sputum beeinflusst Dornase-Wirkung	3
Dornase alfa verlangsamt die Verschlechterung der Lungenfunktion	3
ALT WERDEN MIT MUKOVISZIDOSE	4

stens dreimal 4 Wochen lang mit dem inhalativen Antibiotikum Tobramycin behandelt worden sein. In der Studie wurden drei Behandlungsarten miteinander verglichen: dreimal täglich 75 mg Aztreonam-Lysinat, zweimal täglich 75 mg Aztreonam-Lysinat oder das Scheinmedikament Placebo. Als primäres Erfolgskriterium wählte man die Verlängerung der Zeit bis zur nächsten erforderlichen intravenösen Antibiotikatherapie gegen *Pseudomonas aeruginosa*. Dokumentiert wurden auch Lungenfunktionswerte und Beschwerden der Patienten.

Ergebnisse: Die Studie ist noch nicht beendet. Vollständige Daten liegen erst von rund der Hälfte der Patienten vor. Den primären Endpunkt i.v.-Therapie erreichten bisher 22 Patienten. Unter Aztreonam war der Zeitraum bis zur nächsten i.v.-Therapie signifikant länger. Auch die Lungenfunktion besserte sich unter dem inhalativen Antibiotikum. Außerdem hatten die Patienten unter Aztreonam weniger Beschwerden als unter Placebo. Die Verträglichkeit der neuen Substanz war zufriedenstellend; die Häufigkeit unerwünschter Ereignisse unterschied sich nicht zwischen den Behandlungsgruppen.

Schlussfolgerung: Wenn die endgültigen Studienergebnisse ähnlich günstig ausfallen, könnte sich Aztreonam-Lysinat zu einer Alternative für die pseudomonaswirksame Antibiotikainhalation entwickeln.

BEEINFLUSSUNG DES SALZ-TRANSPORTS

Verbesserung des Chloridtransports bei Patienten mit Nonsense-Mutationen

Hintergrund: Die Mukoviszidose ist eine vielfältige Erbkrankheit. Rund 1000 verschiedene Veränderungen am CFTR-Gen wurden bisher identifiziert. Bei Patienten aus Deutschland fehlt am häufigsten die Aminosäure Phenylalanin an Position 508 des Gens. Diese Veränderung wird delta F508 genannt. 49% der in Deutschland untersuchten Patienten haben von beiden Eltern diese Mutation geerbt, sie sind homozygot für delta F508. Eine andere Art der Veränderung im Erbgut ist die so genannte Nonsense- (Unsinn-) Mutation. Sie enthält ein so genanntes Stopp-Codon, das die Bildung des CFTR-Eiweißes in der Proteinfabrik der Zelle, den Ribosomen, behindert. Die Ablesung (Translation) des Eiweißes wird dabei vorzeitig abgebrochen. Diese Mutationen sind durch ein X am Ende des Namens zu erkennen. In Deutschland ma-

chen die beiden häufigsten Nonsense-Mutationen G542X und R553X zusammengekommen rund 3% aller Mutationen aus. Weltweit sind Nonsense-Mutationen mit etwa 13% bis 16% jedoch deutlich häufiger, besonders in Israel, wo sie 60% aller genetischen Veränderungen bei Mukoviszidosepatienten ausmachen. Klinische Prüfungen zur Frage, wie der Chloridtransport bei Menschen mit Nonsense-Mutation verbessert werden kann, kommen daher meist aus Israel.

Die Substanz: PTC 124 ist ein neues, sehr kleines Molekül, das in Tablettenform verabreicht werden kann. PTC 124 sorgt dafür, dass die Eiweiß-Herstellung trotz Nonsense-Mutation nicht vorzeitig abbricht, sondern dass das vollständige Protein gebildet wird. Es bindet an die RNA im Ribosom und bewirkt, dass die Information „Stopp“ ignoriert wird.

Die Studie: Professor Eitan Kerem und seine Arbeitsgruppe an der Hadassah Universität in Jerusalem arbeiten seit Jahren an der Korrektur des CFTR-Defektes bei Nonsense-Mutationen mithilfe der Inhalation des etablierten Antibiotikums Gentamicin. Jetzt berichteten sie über die Anwendung von PTC 124 bei CF-Patienten mit Nonsense-Mutationen.

Die 23 Mukoviszidosepatienten nahmen die neue Substanz zwei Wochen lang dreimal täglich ein. Dabei wurden verschiedene Dosierungen getestet (von 4 bis 20 mg pro Kilogramm Körpergewicht und Tag). Die Ergebnisse aus der Behandlungsperiode wurden verglichen mit einem ebenfalls zwei Wochen dauernden Zeitraum ohne Behandlung mit PTC 124.

Ergebnisse: Nach Verabreichung von PTC 124 verbesserte sich die Lungenfunktion signifikant. Die forcierte Vitalkapazität (FVC) stieg von 77% auf 80% des Normwerts an, und die Einsekundenkapazität FEV₁ verbesserte sich von 64% auf 67% des Solls. Auch das Körpergewicht der Patienten stieg von 57,0 kg auf 57,7 kg an. Als Hinweis für die Verbesserung der Funktion des Chloridkanals wurde die nasale Potentialdifferenz gemessen. Sie normalisierte sich unter der Behandlung bei jedem zweiten Patienten. Die Verträglichkeit der Behandlung war gut, auch Leberenzyme und andere Laborwerte änderten sich nicht.

Schlussfolgerung: Die neuen PTC 124-Tabletten wirkten sich günstig auf den Chloridkanaldefekt und auf die Lungenfunktion der Patienten aus. Weitere klinische Prüfungen in größerem Ausmaß werden klären, ob PTC 124 für die (in

Deutschland sehr kleine) Gruppe der Patienten mit Nonsense-Mutationen eine Behandlung des Basisdefekts erlaubt.

Hemmung von Natriumkanälen

Hintergrund: Die Oberfläche der Schleimhaut in den Atemwegen ist normalerweise mit einer hauchdünnen Flüssigkeitsschicht überzogen, dem Atemwegsoberflächenfilm AOF (englisch: airway surface layer, ASL). Sie hat größte Bedeutung für die Reinigungsfunktion der Lunge und erleichtert den Abtransport inhalierter Teilchen. Damit die Flüssigkeitsschicht normal ausgebildet wird, müssen Wasser und Salze in einem bestimmten Gleichgewicht durch die Schleimhaut hindurch transportiert werden. Bei Mukoviszidose ist der Chloridtransport gestört. Außerdem arbeiten Kanäle stärker, die für den Natriumtransport verantwortlich sind (ENaC), und holen mehr Natrium und Wasser in die Zellen zurück. Es ergibt sich daraus eine dünnere Flüssigkeitsschicht, die zudem größere Anteile von schleimigen Substanzen enthält. Ein neuer Behandlungsansatz besteht darin, Natriumkanäle zu blockieren und auf diese Weise dafür zu sorgen, dass die Flüssigkeitsschicht normal ausgebildet ist.

Substanzen und Ergebnisse: Amilorid war eine der ersten Substanzen, die zur Normalisierung des Salztransports eingesetzt wurden. In einer 1990 veröffentlichten Studie testete man Amilorid gegenüber Placebo, nachdem andere Behandlungen für die Lungenerkrankung abgesetzt worden waren. Während die Einsekundenkapazität in der Placebogruppe um 7,8% abfiel, waren es in der Amilorid-Gruppe nur 3,8%. Spätere Studien, bei denen die übliche Behandlung weitergeführt wurde, konnten diesen Trend nicht bestätigen; teilweise waren die Ergebnisse in der Placebogruppe sogar besser. Daher wird heutzutage Amilorid nur noch selten verordnet.

Parion 552-02 ist eine neue Substanz, die den Natriumkanal über längere Zeit blockieren kann. Sie wurde in kleineren Studien bereits bei Mukoviszidosepatienten eingesetzt. Eine Phase-II-Studie wurde kürzlich beendet. Man beobachtete eine Besserung der Lungenfunktion.

Schlussfolgerung: Die Normalisierung des Salztransports durch neu zu entwickelnde Medikamente ist eine viel versprechende Strategie. Auch hier wird es noch Jahre dauern, bis die neuen Substanzen zugelassen sind und für die allgemeine Therapie zur Verfügung stehen.

NEUE ASPEKTE ZUR BEHANDLUNG MIT DORNASE ALFA

CF-Mukus begünstigt Entzündungsprozesse in den Atemwegen

Referent: Professor Dr. Felix Ratjen, Toronto, Kanada

Für die Reinigung der Atemwege ist die Flüssigkeits- und Schleimschicht in den Atemwegen sehr wichtig. Spezielle Drüsenzellen produzieren etwa 100 ml Schleim (Mukus) pro Tag. Im Mukus findet man auch Substanzen der Körperabwehr, die zur Vernichtung von schädlichen Erregern beitragen. Besonders wichtig zum Schutz der Schleimhaut vor chemischen oder mechanischen Einwirkungen sind die sogenannten Muzine (Schleimstoffe aus der Gruppe der Glykoproteine).

Bei der Produktion des Atemwegsschleims und des Flüssigkeitsfilms spielt der Chloridkanal CFTR eine Rolle. Er ist bei Mukoviszidose defekt. Die Flüssigkeitsschicht auf den Atemwegen, die AOF, ist bei Mukoviszidose schwächer ausgebildet als normal. Dies beeinträchtigt die Reinigungsfunktion der Atemwege. Zusätzlich ist der Atemwegsschleim bei CF anders zusammengesetzt. Er enthält sehr viel weniger Muzine als normal, dafür aber reichlich DNA aus absterbenden Zellen der Körperabwehr, den neutrophilen Granulozyten. CF-Mukus besitzt große Ähnlichkeit mit Eiter. Verschiedene Forschergruppen wiesen nach, dass die veränderte Schleimzusammensetzung Entzündungsreaktionen in den Atemwegen begünstigt.

Inhaliert man das Medikament Dornase alfa, spaltet es die DNA im Sputum. Dies

wirkt sich günstig auf die Lungenfunktion der behandelten Patienten aus, wie große Studien nachweisen konnten. Eine Untersuchung aus Deutschland konnte zusätzlich zeigen, dass Dornase alfa Entzündungsprozessen in der Lunge entgegenwirkt. Im Bronchialsekret fand man deutlich weniger Entzündungszellen und Botenstoffe der Entzündung, wenn die Patienten über drei Jahre mit Dornase alfa inhaliert hatten (siehe Abbildung 1). Demnach kann Dornase alfa die Entzündungsreaktionen zurückdrängen, die bei CF durch die veränderte Zusammensetzung des Schleims in den Atemwegen hervorgerufen werden.

Magnesium im Sputum beeinflusst Dornase-Wirkung

Referentin: Professorin Kris de Boeck, Leven (Belgien)

Dornase verbessert bei den meisten CF-Patienten die Lungenfunktion. Außerdem wirkt es sich günstig auf die Häufigkeit von akuten Verschlechterungen der Lunge (Exazerbationen) aus. Die Arbeitsgruppe von Frau Professor Boeck widmete sich der Frage, warum manche Personen keine deutliche Verbesserung der Lungenfunktion nach Inhalation von Dornase alfa zeigen. Dazu überprüften die Forscher die chemische Zusammensetzung von Sputumproben. Die Patienten wurden in zwei Gruppen eingeteilt: solche, deren Lungenfunktionswert FEV₁ sich um mindestens 5% verbessert hatte, nachdem sie drei Monate mit Dornase alfa inhaliert hatten, und Personen, bei denen eine Verbesserung in dieser Größenordnung nicht zu verzeichnen war. Die Konzentrationen von Magnesium im Sputum waren signifikant höher, wenn die Patienten mit einer Verbesserung der Lungenfunktion reagiert hatten (Messungen des Magnesiums im Blut lassen übrigens keine Rückschlüsse auf die Konzentrationen im Sputum zu).

Um den Zusammenhang zwischen Magnesium und Dornase genauer zu erforschen, wurden Laborexperimente durchgeführt. Waren die Magnesium-Konzentrationen im Sputum erniedrigt, ließ sich im Reagenzglas mit Dornase keine Verflüssigung des Sputums erzielen. Gab man Magnesium hinzu, konnte Dornase alfa seine Sekret verflüssigende Wirkung wie erwartet ausüben. Neben der DNA ist das Eiweiß Aktin ein anderer wichtiger Bestandteil des Sputums. Aktin ist ein Bestandteil des Zellskeletts und sorgt in der Muskulatur für die Bewegung der einzelnen Muskelfasern. Eine spezielle Form, das G-Aktin (globuläres Aktin), ist

dafür bekannt, dass es Dornase alfa in seiner Wirkung behindern kann. Mit den Laborversuchen fand man heraus, dass das G-Aktin bei niedrigen Magnesium-Konzentrationen die Wirkung von Dornase hemmt. Im nächsten Schritt überprüften die Ärzte, ob man den Magnesium-Gehalt des Sputums durch eine Behandlung verbessern kann. Dazu erhielten die Patienten über 14 Tage dreimal täglich Tabletten mit jeweils 162 mg Magnesium (zum Vergleich: der Magnesium-Bedarf gesunder Personen wird mit etwa 300 mg pro Tag angegeben). Tatsächlich konnte man mit der Magnesium-Gabe die Konzentrationen des Mineralstoffs im Sputum signifikant verbessern. Der nahe liegende nächste Schritt ist zu überprüfen, ob man durch Magnesium das Ansprechen auf Dornase alfa auch bei denjenigen Patienten verbessern kann, deren Lungenfunktion sich nicht deutlich verbessert hat. Zu dieser Fragestellung wird eine Studie geplant.

Dornase alfa verlangsamt die Verschlechterung der Lungenfunktion

Referent: Prof. Mike Konstan, Cleveland (USA)

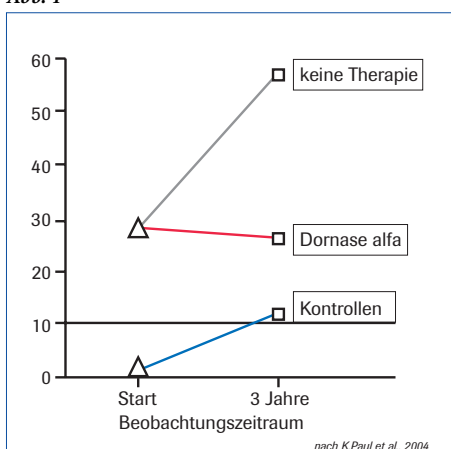
Aus den großen Studien zu Dornase alfa ist gut bekannt, dass das Medikament die Verengung der Atemwege reduziert, wenn man es über mehrere Monate inhaliert. Für den Langzeitverlauf entscheidend wäre, den krankheitsbedingten Abfall der Lungenfunktion dauerhaft zu verhindern oder wenigstens abzuschwächen. Dass dieses mit Dornase alfa erreicht werden kann, zeigte eine aktuelle Auswertung des nordamerikanischen ESCF-Patientenregisters.

In den Jahren 1994 bis 2005 wurden in diesem Register rund 30.000 CF-Patienten aus den USA und Kanada dokumentiert. Daran identifizierte man Patienten, die mit Dornase inhalierten. Ausgangspunkt der Analyse war der Beginn der Behandlung. Von dort aus schaute man zwei Jahre zurück, um die Entwicklung bei jedem Patienten vor Beginn der Dornase-Inhalation zu untersuchen. Außerdem berechnete man die Veränderung der Lungenfunktion in den ersten zwei Jahren vor und nach Beginn der Behandlung. Jeder Dornase-Patient wurde mindestens einem anderen Patienten gegenübergestellt, der vom Alter und vom Geschlecht her vergleichbar war, jedoch nicht mit Dornase inhalierte.

Die Analyse umfasste schließlich 1991 Dornase-Patienten, die mit 5130 anderen Patienten verglichen werden konnten.

Zu Beginn der Behandlung war die Lungenfunktion der Dornase-Patienten mit einer FEV₁ von nur 76,6% des Solls stärker ein-

Abb. 1



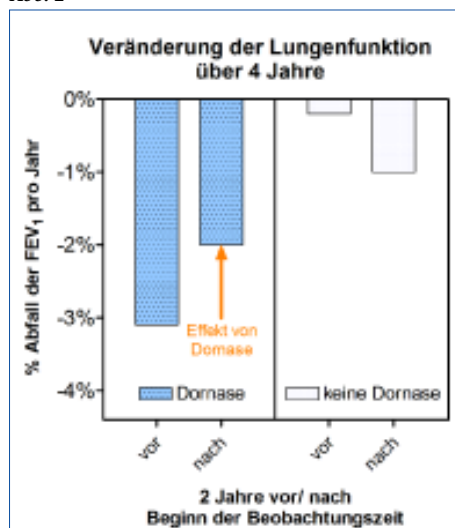
Dornase alfa verhinderte den Anstieg von Neutrophilen (rote Linie), während es bei den Patienten ohne Behandlung zu einem starken Anstieg der Neutrophilen kam (graue Linie). Auch bei Kontrollpatienten, die zu Beginn normale Neutrophilen-Werte hatten, kam es zu einem Anstieg der Neutrophilen-Konzentration (blaue Linie).

geschränkt als die der Kontrollgruppe mit 87,5%. Auch andere Werte wiesen darauf hin, dass die Dornase-Patienten zu Beginn der Behandlung kranker waren. Offenbar wurde Dornase anders als heute vor allem als Behandlungsoption für schwerer betroffene Patienten gesehen.

In den beiden Jahren vor der Behandlung zeigten die später mit Dornase behandelten Patienten einen deutlichen Abfall der FEV₁, und zwar um -3,1% pro Jahr bei Kindern und um -3,6% pro Jahr bei Erwachsenen (Abbildung 2). Dagegen war die Lungenfunktion in der Kontrollgruppe insgesamt stabiler. Nun wurde ein Teil der Patienten mit Dornase behandelt. Daraufhin verbesserte sich die FEV₁ in den ersten Monaten signifikant um knapp 4% des Solls. In den zwei darauffolgenden Jahren verringerte sich der Abfall der Lungenfunktion und war unter Dornase 35% geringer als in den beiden vorherigen Jahren. Kinder aus der Vergleichsgruppe verschlechterten sich dagegen stärker als in den beiden vorausgegangenen Jahren. Bei Erwachsenen zeigte sich keine Änderung der Einsekundenkapazität.

Die Auswertung zeigt, dass die Lungenfunktion direkt nach Beginn der Dornase-

Abb. 2



Jährlicher Verlust an Lungenfunktion (FEV₁ in Prozent des Sollwertes) bei Kindern und Jugendlichen von 8 bis 17 Jahren. Dargestellt sind zwei Perioden: 2 Jahre vor und 2 Jahre nach Beginn der Dornase-Behandlung. Patienten, die Dornase inhalierten (blaue Säulen), hatten einen um 35% geringeren Lungenfunktionsverlust (gelber Pfeil) als vor der Behandlung. Dagegen zeigten die Vergleichspatienten ohne Dornase (graue Säulen) in der 2. Zwei-Jahresperiode einen stärkeren Abfall der Lungenfunktion.

Nicht in der Grafik berücksichtigt ist die Verbesserung der Lungenfunktion in den ersten Monaten der Dornase-Behandlung.

Quelle: Konstan et al: Dornase alfa (Pulmozyme) use is associated with a slower rate of lung function decline in patients with cystic fibrosis. Poster Nr. 370, North American cystic Fibrosis Conference, Denver, Colorado, USA, November 2006

Behandlung deutlich und signifikant ansteigt. Dies entspricht den bekannten Studienergebnissen zu Dornase. Neu ist, dass Dornase alfa das Fortschreiten der Lungenkrankung verlangsamen kann. Langfristig könnte sich dies in einer längeren Überlebenszeit auswirken.

ALT WERDEN MIT MUKOVISZIDOSE

Patientenregister zeigen deutlich, dass die Lebenserwartung von Menschen mit Mukoviszidose ständig weiter steigt. In Großbritannien hat man seit etwa 30 Jahren alle Patienten in einem Register erfasst. Wenn man Kohorten nach ihrem Geburtsjahr gruppiert, so gibt sich für jede 3-Jahres-Gruppe eine längere Überlebenszeit als für die vorher geborenen Personen. Verändert hat sich insbesondere die Situation im ersten Lebensjahr: früher starben noch manche Kinder, die mit einem Darmverschluss (Mekoniumileus) zur Welt gekommen waren. Dies ist heute eine Ausnahme. Schätzungen aus Großbritannien gehen davon aus, dass Neugeborene mit Mukoviszidose heutzutage eine mittlere Lebenserwartung von 50 Jahren haben. Professor John Dodge aus London, der sich seit Jahrzehnten mit CF beschäftigt, betrachtete es als großen Erfolg, dass Mukoviszidose heute nicht mehr zu den häufigen Todesursachen im Kindesalter gehört.

Häufige Krankheiten und Gesundheitsprobleme bei alten Menschen sind beispielsweise Herz-Kreislauf-Erkrankungen, Diabetes, Krebserkrankungen oder Demenz. Heutzutage sind Personen, die 100 Jahre alt werden, nicht mehr so selten: Durchschnittlich erreicht eine von 10.000 Personen dieses Alter, davon sind in nördlichen Ländern rund 90% Frauen. Eine Mischung aus Genen und Lebensstil-Faktoren, beispielsweise eine eher geringe Kalorienzufuhr, begünstigt das Erreichen eines hohen Alters. Das Ziel sei, »so spät wie möglich jung zu sterben«, so Dodge.

Wie werden sich verbreitete Altersprobleme bei CF-Patienten auswirken? Werden Herz-Kreislauf-Erkrankungen und andere Altersprobleme ebenso häufig auftreten wie in der übrigen Bevölkerung? Eine Arbeitsgruppe »Alt werden mit CF« wird sich mit diesen Fragen beschäftigen.

Im Londoner Brompton-Hospital werden die Daten von Mukoviszidosepatienten, die mindestens 40 Jahre alt sind, sorgfältig dokumentiert. Ziel ist herauszufinden, warum manche Menschen mit Mukoviszidose ein höheres Alter erreichen als andere. Vor kurzem wurde auch eine internationale Initiative aus der Taufe gehoben, bei der ältere

Patienten aus verschiedenen Ländern und CF-Ambulanzen beobachtet werden sollen. Erste Ergebnisse zeigen, dass diese Patienten meist ein gutes Körpergewicht aufweisen. Wer 40 Jahre alt geworden ist, hat eine 50%ige Chance, 53 Jahre alt zu werden. Das Tempo, mit dem sich die Lungenfunktion verschlechtert, wird nämlich mit zunehmendem Alter geringer.

Im nächsten Jahrzehnt ist mit einem sehr starken Anstieg älterer CF-Patienten zu rechnen. Schätzungen aus Kanada zeigen, dass bereits im Jahr 2010 ein Fünftel der kanadischen Patienten älter als 40 Jahre sein wird. Umso wichtiger ist es, die internationale Initiative zu unterstützen. Und so endete der Vortrag von Prof. Dodge mit dem Appell, über 40-jährige Patienten zu identifizieren und sie der Beobachtungsstudie zuzuführen.

Impressum

Auswahl und Zusammenfassung der Beiträge:

Prof. Dr. med. Gratiana Steinkamp
Schellingstraße 5a
30625 Hannover

Layout:

ProConcept GmbH
Werbeagentur
Haagener Straße 25
79539 Lörrach

Kontakt:

Roche Pharma AG
Anna Markovic
Emil Barell Straße 1
79639 Grenzach-Wyhlen
Tel.: 07624/14-3341
Fax: 07624/14-3212
E-mail: anna.markovic@roche.com