

Mukoviszidose besiegen – aber wie?

***„Gedanken eines älteren
CF-Patienten“***

***Stephan Kruip auf dem
Patienten- und Elterntag des
Interdisziplinären
Mukoviszidosezentrums LMU***

Sa, 19. März 2016



Über mich...



Stephan Kruip
Mukoviszidose-Patient
geboren 1965
Diplom in Physik
verheiratet mit Manu,
drei Söhne (2x15, 17)
Patentprüfer
2007 begann ich zu laufen
2013 1. Halbmarathon
2015 1. Marathon

1987 Mukoviszidose e.V.:
seit 1991 Vorstandsmitglied
seit 2014 Vorsitzender

Mukoviszidose besiegen...



MUKOVISZIDOSE^{ev}



Die Patienten zählen auf uns...



Mukoviszidose besiegen! Was ist damit gemeint?

Das heißt für uns Patienten:

- **so wenig CF-bedingte Symptome wie möglich**
- **eine hohe gesundheitsbezogene Lebensqualität**
- **eine Lebenserwartung entsprechend der übrigen Bevölkerung**

Sterbealter: im Mittel unter 30!

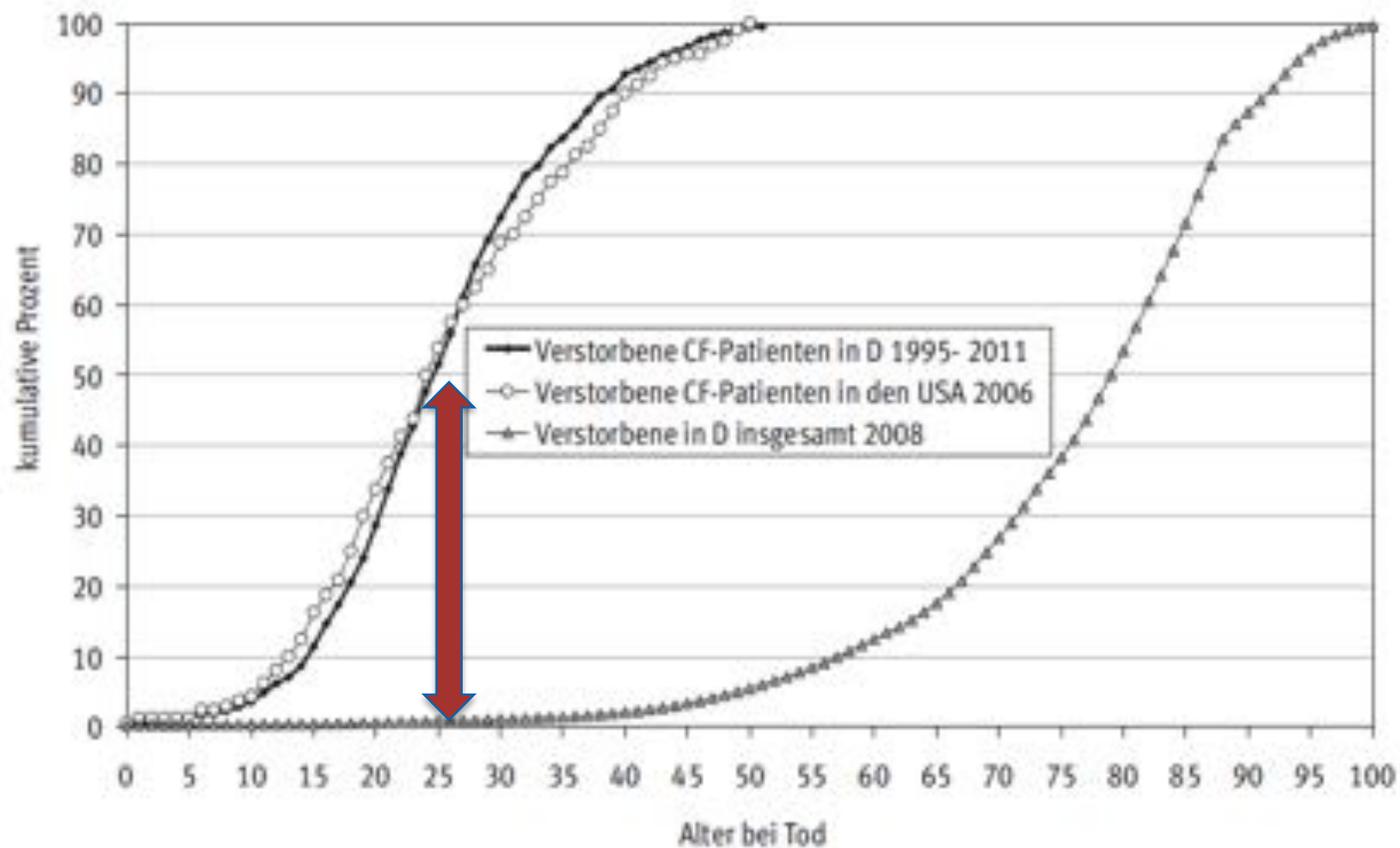
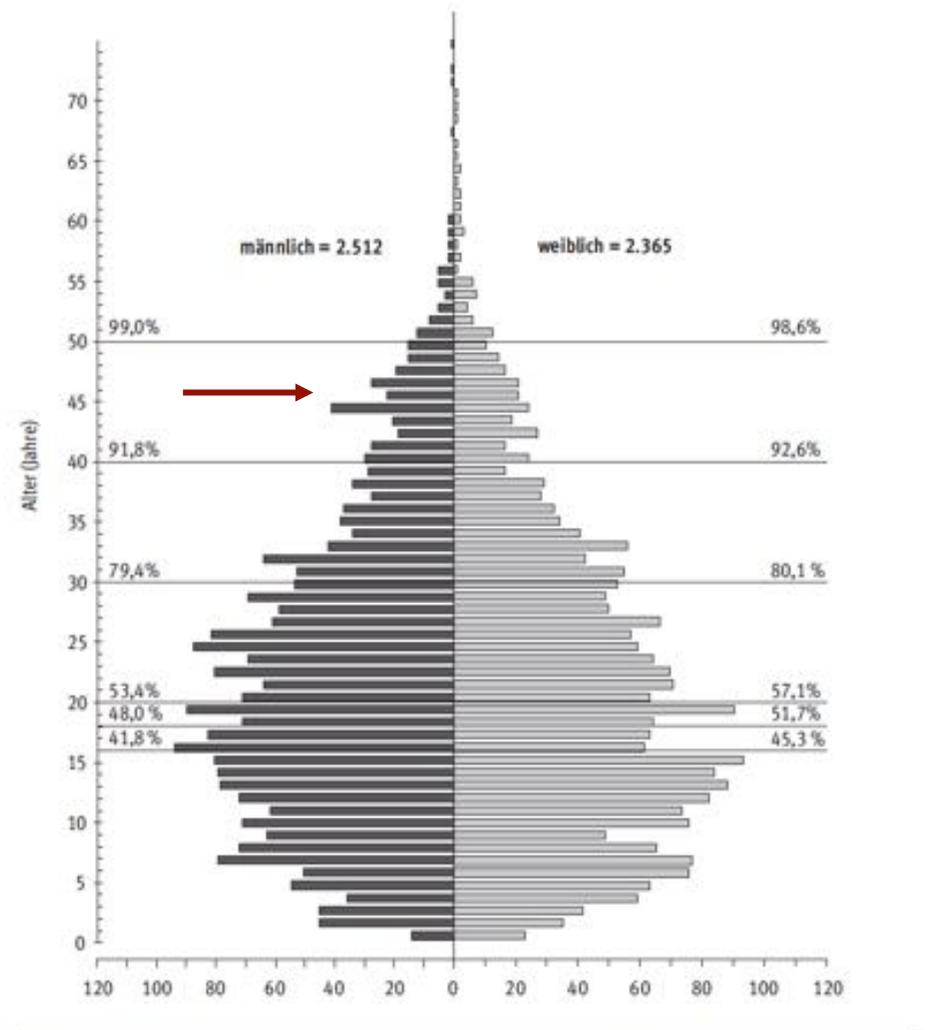


Abb. 8.2: Kumulative Altersverteilungen (jahrgangswise) der verstorbenen CF-Patienten in Deutschland (D) 1995 bis 2011, in den USA 2006 [Cystic Fibrosis Foundation 2008] und aller Verstorbenen in Deutschland [laut Auskunft des Statistischen Bundesamtes 2008]

Lifetable 2011



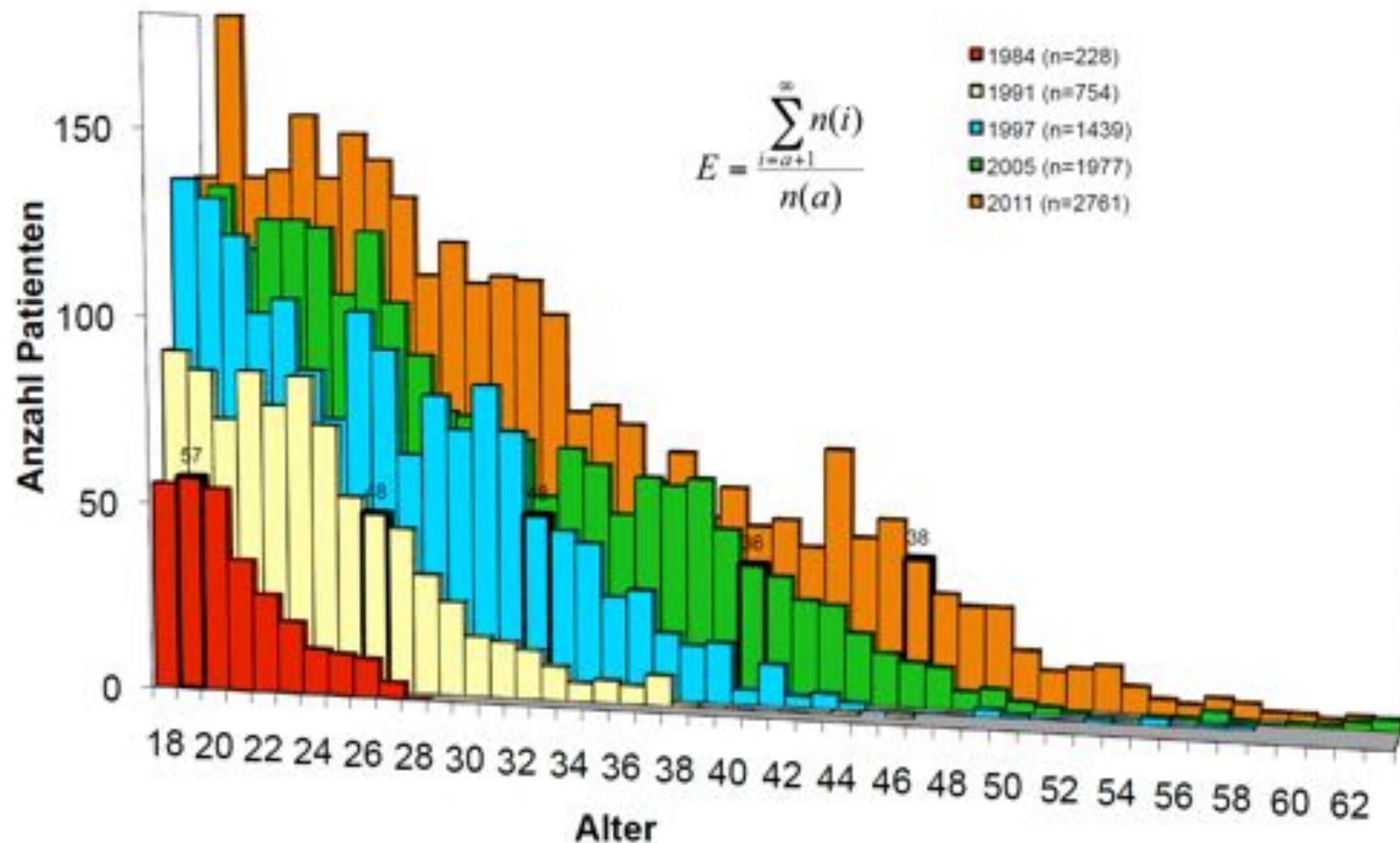
Wie ändert sich diese „Lebenspyramide“ über die Jahre?

Abb. 5.3: Alters- und Geschlechtsverteilung der CF-Patienten (31.12.2011)

Hinweis: Die zusätzlichen %-Angaben an den horizontalen Referenzlinien weisen geschlechtsspezifisch die kumulativen Anteile der Patienten bis zum jeweiligen Alter aus. (Ausnahme: Die Angaben bei 18 Jahren stellen den Anteil der unter (!) 18-jährigen dar)

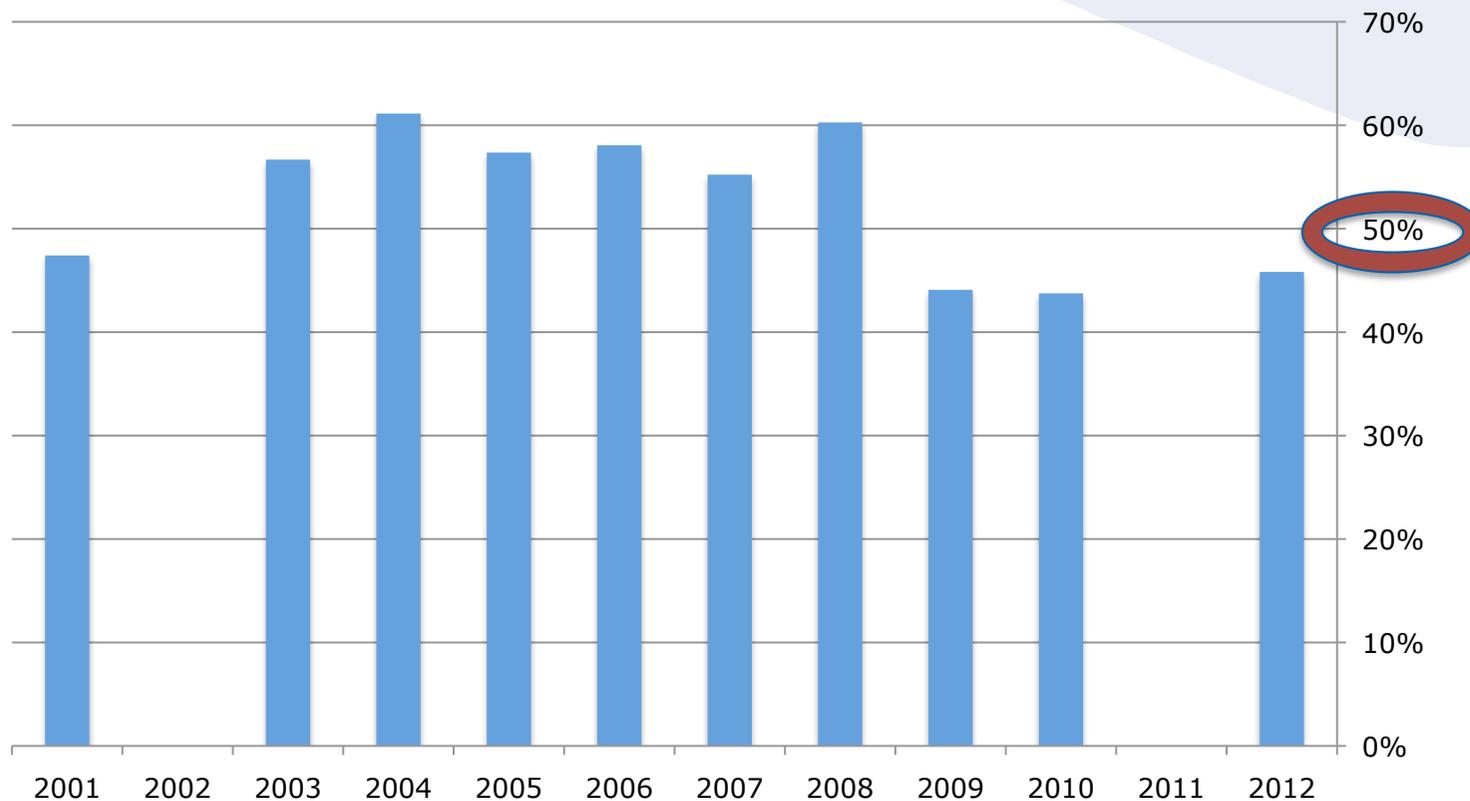
Lifetable erwachsene Patienten

Deutschland, Daten aus: Qualitätssicherungsprojekt Mukoviszidose e.V.





Nur jeder zweite CF-Patient wird mit einer normalen Lungenfunktion ($FEV1 > 80\%$) erwachsen!



■ "Anteil der 16/17-jährigen CF-Patienten mit normaler Lufu"

Anregungen von einem Methusalem

- ***„Die wesentlichen Mittel, um Mukoviszidose zu besiegen, haben wir bereits in der Hand“ (S.Kruip, DMT Würzburg Nov. 2015)***
- **Ich habe typische Mukoviszidose (dF508 Homozygotie), mir geht es trotzdem sehr gut, mit stabiler normaler Lungenfunktion**
- **meine Gedanken sind nie als Vorwurf gedacht,**
- **Andererseits: Ich will kein schlechtes Gewissen haben, weil es mir gut geht.**

KVP „Kontinuierlicher Verbesserungsprozess“



- **Grundprinzip des Qualitätsmanagements**
- **Wikipedia: „Denkweise, die ein Ziel in kleinen Schritten, mit stetigen Verbesserungen erreicht“**
- **Gegensatz: große, einschneidende Neuerung („die Heilung“, „die CF-Pille“)**
- **Ideenmanagement: Verbesserungs-Vorschläge werden gemeinsam im Team erarbeitet**

„Kontinuierlicher Verbesserungsprozess“



Voraussetzungen:

- **Neugierde, Wissensdurst, Aufgeschlossenheit**
- **Auswählen: kritisches Hinterfragen von Vorschlägen**
- **Der Wille zur Umsetzung der Erkenntnisse**
- **Nachhaltigkeit: „dran bleiben“, Ausdauer**
- **Basis ist das wissenschaftliche Denken**

KVP: Neugierde, Wissensdurst, Aufgeschlossenheit

- **Literatur lesen (manchmal anstrengend)**
- **auf Tagungen fahren**
- **Bereitschaft, seine Meinung zu ändern, sich überzeugen zu lassen:**



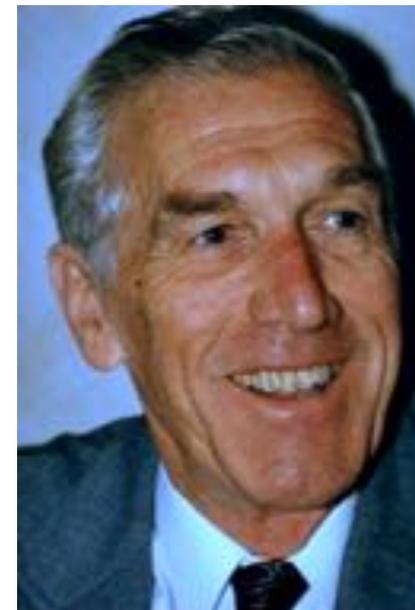
nicht „ich habe bereits meine Meinung – verwirren Sie mich bitte nicht mit Tatsachen!“, sondern:

„Toleranz ist der Verdacht, dass der andere recht haben könnte“ (Rosa Luxemburg)

wir sind anfällig für Täuschungen

„Ein Mann klatscht fortwährend in die Hände. Als ihn jemand fragt, warum er das tue, erklärt er: ‚Um die Elefanten zu verscheuchen.‘ Darauf erwidert der andere: ‚Elefanten? Hier sind doch gar keine Elefanten!‘ Triumphierend meint der in die Hände klatschende Mann: ‚Na, also!‘“

Paul Watzlawick: „Anleitung zum Unglücklichsein“



Sometimes the thing that is holding you back...



...is all in your head.

KVP: skeptisches, kritisches Hinterfragen von Vorschlägen

- **gibt es Studien mit überzeugenden Ergebnissen?
Wurde der Placebo-Effekt kontrolliert?**
- **falls nein: Gibt es wenigstens andere Belege und
seriös vermittelte Erfahrungen?**
- **falls nein: ist die „Theorie“ des Vorschlags
wenigstens nachvollziehbar und vereinbar mit
der Naturwissenschaft?**
- **falls nein: Das ist kein guter Vorschlag!**

Naturwissenschaft= objektive Prüfung von Ideen

„Nach dem Mittelalter wurde eine Methode zum Sortieren von Ideen entdeckt: Man probiert eine Idee aus, um zu sehen ob sie funktioniert, und wenn sie nicht funktioniert, verwirft man sie. Mit dieser Methode wurde die Wissenschaft begründet. Man muss die Ergebnisse des Ausprobierens aber ohne Vorurteile betrachten, denn der Experimentator mag evtl. ein Ergebnis mehr als ein anderes.“

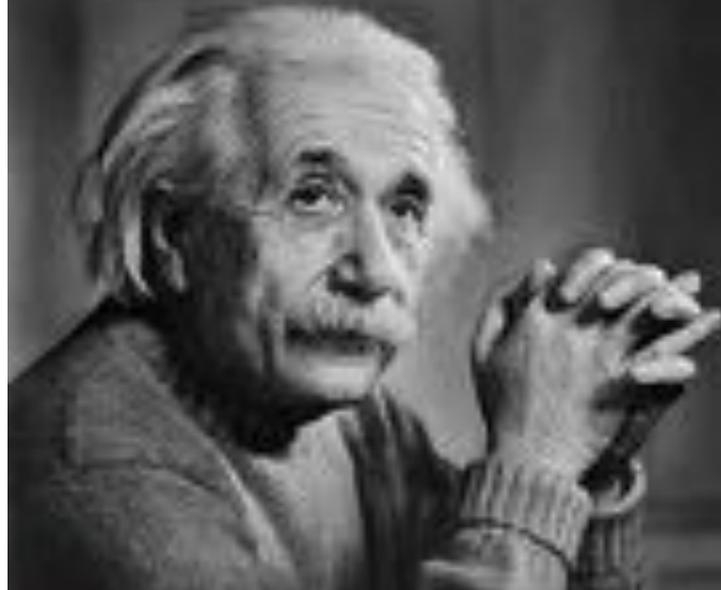
Physik-Nobelpreisträger Richard P. Feynman

<http://calteches.library.caltech.edu/51/2/CargoCult.pdf>

Wissenschaft heißt nicht, sich unverständlich auszudrücken

If you can't explain it **simply**, you don't understand it well enough.

– Albert Einstein



zwei Grundsätze reichen:

„Die effektivste Behandlungsmethode ist die energische Reinigung der Lunge, die unmittelbar bei der Diagnosestellung beginnt und **zweimal täglich fortgeführt wird.“**

(Prof. Warren J. Warwick, Univ. of Minnesota, USA, 2006)

„Sport ist **entscheidend wichtiger als Medikamente“
(Dr. Roland Dopfer, Tannheim)**

Nicht neu: energische Reinigung der Lunge

Jaspers machte schon 1901 Autogene Drainage.
Grundsatz: Für Entleerung der Bronchien sorgen!

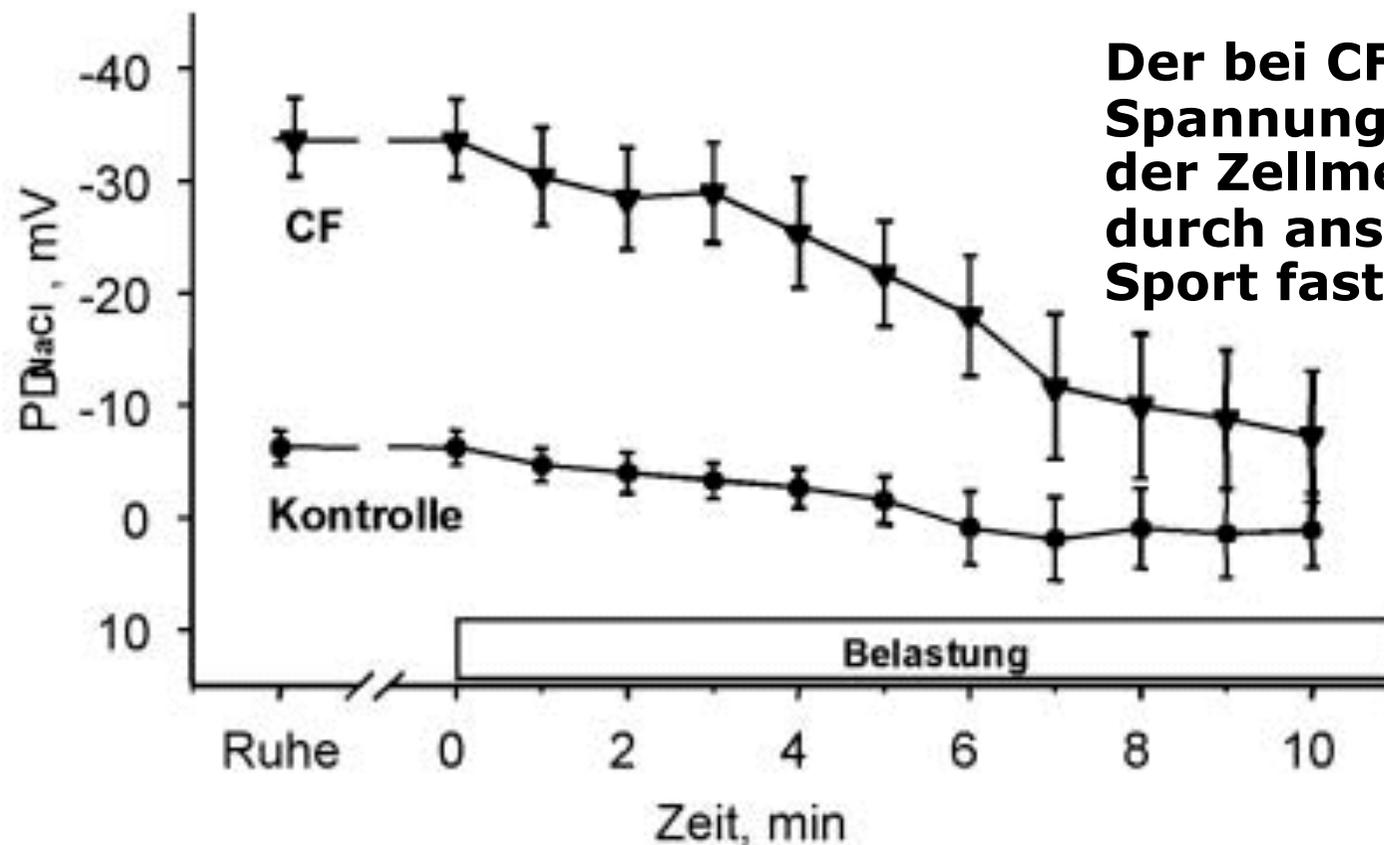
„Zu dem Zweck wurden morgens unter das Bett am Fußende zwei Holzklötze gelegt, so dass das Bett schief stand. Man muss langsam tief einatmen, dann mit kräftigem nachschiebendem Druck der Brustmuskeln stoßweise ausatmen. Durch Wiederholung dieser Prozedur wird das noch spärliche Sekret gleichsam herausgepumpt. Erst durch dieses Verfahren wird die Sekretion in Gang gebracht, gelöst, in Bewegung gesetzt.“

Karl Jaspers (1883-1969)
in „Schicksal und Wille“



„Lunge zum Schwitzen bringen“: anstrengender Sport hilft

Empfehlung: 3x pro Woche eine Stunde Laufen



Der bei CF veränderte
Spannungsunterschied an
der Zellmembran wird
durch anstrengenden
Sport fast normalisiert.

Fitness ist wichtiger als FEV1

Ausdauerleistungsfähigkeit (VO₂max) bewertet Gesamtsystem (O₂-Transport in die Lunge, Aufnahme ins Blut, Transport im Blut und die O₂-Nutzung in den Muskeln) und entscheidet, was ich im Alltag noch machen kann.



Beim Automotor interessiert uns auch die Motorleistung, nicht die maximale Drehzahl oder der Kolbenhub.

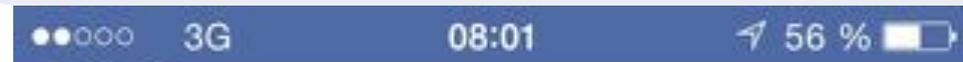
Steinzeit steckt uns in den Knochen: Wir sind fürs Laufen programmiert

- **Belege? Mit Bewegung, Sport und Fitness lebt man besser (auch bei CF), Studie: mangelnde Fitness ist für die Lebenserwartung schädlicher als Rauchen oder Diabetes**
- **Erfahrung? In Facebookgruppe „Fit mit CF“ wird positive Wirkung von Sport permanent geschildert**
- **Plausibel? Gene über Mio. Jahre angepasst, vor 10.000 Jahren: sesshaft. Seit 100 Jahren wird Muskelkraft durch Maschinen ersetzt. Ein steinzeitlicher Mensch hat ca. 10 km am Tag zu Fuß zurückgelegt. Wir verbringen 90% unserer Zeit in Innenräumen und bewegen uns kaum.**

Lernen von den Überlebenden

„evidence based“?

Evidence bedeutet im Englischen nicht nur „Beweis“ sondern auch **Hinweis, Beleg Zeugnis.**



Darf ich vorstellen: Theo. Das kleine Wunder, welches meine Lufu in vier Monaten von 52% auf ca. 70% gepusht hat. So fit war ich lange nicht, wie jetzt 😊



Fit mit CF (Facebookgruppe, Kathi Lösche)



born to run...

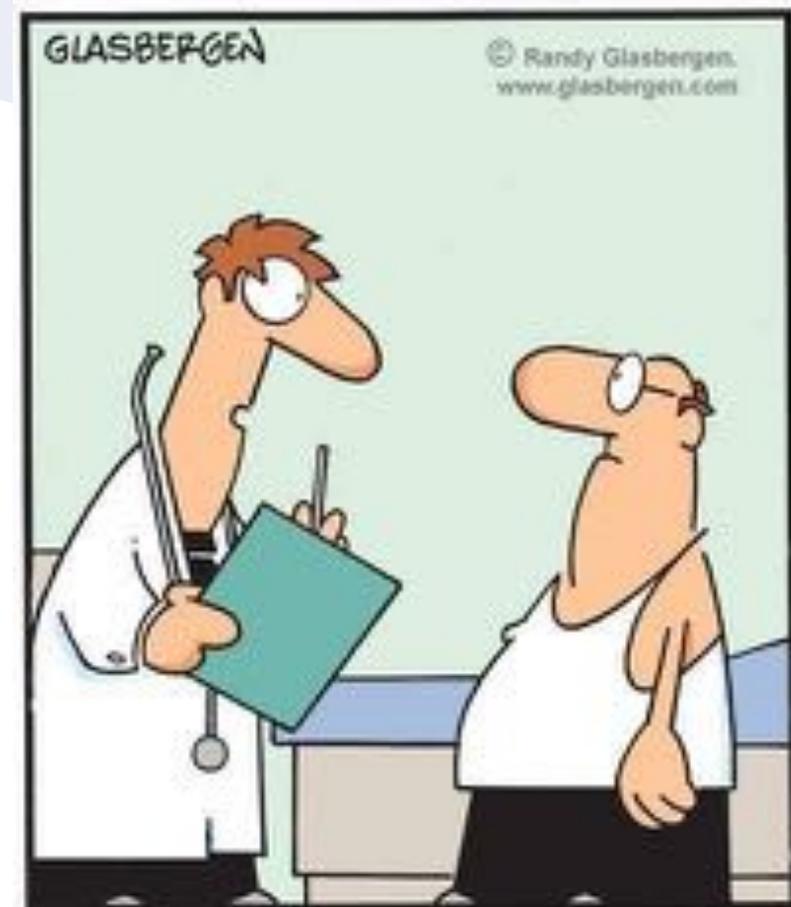


Exercise Does
Not Take Time
in Your Life,
**it Adds Life
to Your Life!**

**Sport kostet in Deinem
Leben keine Zeit,
sondern fügt Deinem
Leben Zeit hinzu!**

Zentrale Frage:

- **Wie bekommen Eltern und Patienten die unbeugsame Motivation zu täglicher Lungenreinigung und regelmäßigem Ausdauersport?**



Was passt besser in Ihren engen Terminkalender,
1 Stunde Training pro Tag oder
24 Stunden tot pro Tag?

hartnäckige CFler überleben länger

- Den inneren Schweinehund überwinden lernen
- Sport bekommt man nicht auf Rezept
- Das Beste ist oft anstrengend und unbequem
- Vorbilder: Ironman Burkhard Farnschläder, 60-km-Lauf von Ingo Sparenberg etc.



Studie:



Dienstag 01.03.2016

Intensive Aktivität

min

Keine Trainingseinheit von mind. 20 min an diesem Tag

min

min

Schritte:

Aktivitäten

Inaktivität (7.00 - 22.00)

Stunden

Stimmung

😞 😐 😊 😄

Haben Sie sich körperlich fit genug gefühlt um intensiv zu trainieren?

ja nein

Effekt eines 6-monatigen, teilweise überwachten Sportprogramms bei CF: eine internationale, multizentrische, randomisierte und kontrollierte Studie

An sich selber glauben...

11.10.2015  **MÜNCHEN MARATHON**

30 JAHRE
HERKLOFFER KÄRGERLUT HERKLOFFER

URKUNDE MARATHON

Stephan Kruij
Mukoviszidose e.V.

Startnummer/startnumber : 5578
 Platz/ranking: 3837
 Platz AK/age-Place: 507
 Netto/chiptotal: 04:26:49
 Brutto/clocktotal: 04:27:54

5 km	00:30:43
7 km	00:42:15
10 km	00:59:27
20 km	01:58:22
Halb	02:04:59
30 km	02:59:26
32 km	03:12:09

42 km in 4h26min

Training:
2000 km
seit 2007



„Stärke beruht nicht auf körperlicher Kraft, sie beruht auf einem unbeugsamen Willen.“
(Mahatma Gandhi)



Neues ausprobieren: Arbeitsplatz für CF-Patienten?



Es kommt auf Lufu und Gewicht an! Hygiene darf nicht zur Phobie werden

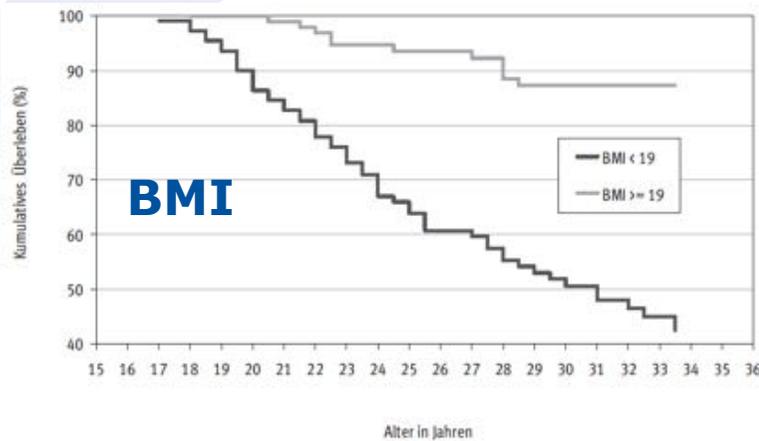


Abb. 8.5: Kumulatives Überleben in Abhängigkeit vom BMI 1995

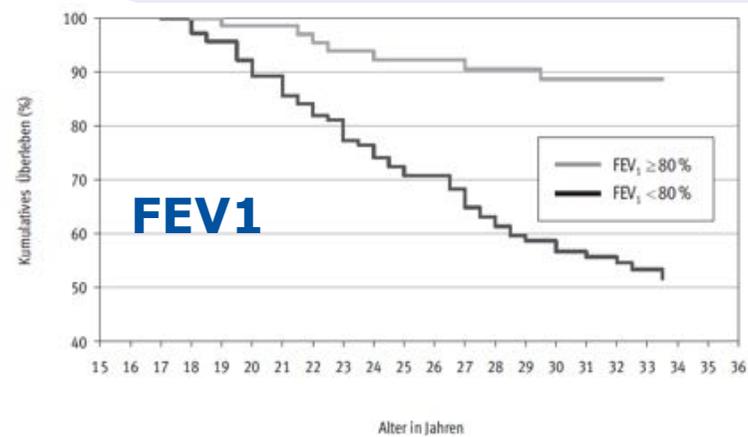


Abb. 8.6: Kumulatives Überleben in Abhängigkeit von der FEV₁ 1995

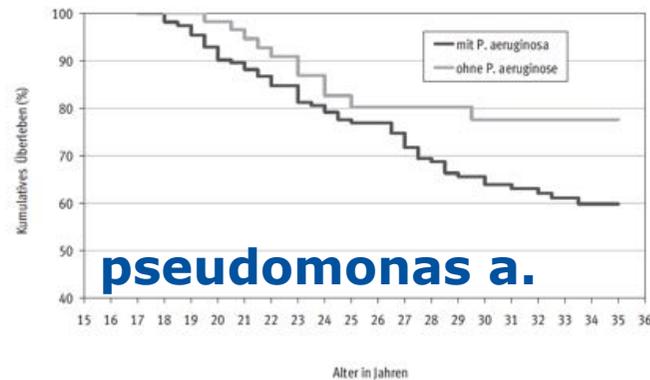
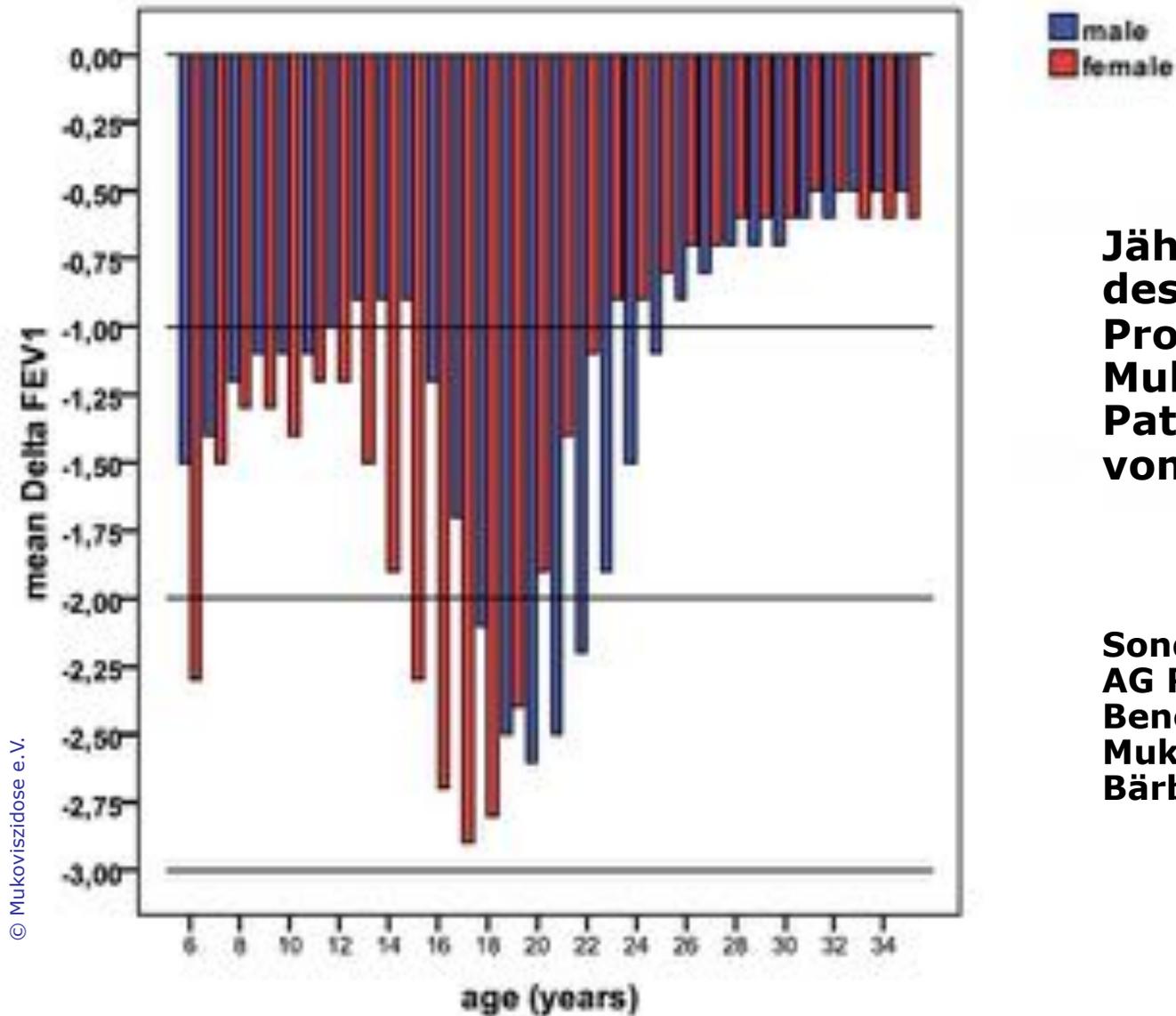


Abb. 8.7: Kumulatives Überleben in Abhängigkeit von P. aeruginosa 1995

Pubertät ist kritisch:



**Jährliche Veränderung
des FEV1 in
Prozentpunkten bei
Mukoviszidose-
Patienten in Abh.
vom Alter**

**Sonderauswertung der
AG Register und
Benchmarking des
Mukoviszidose e.V.,
Bärbel Wiedemann, 2012**

Eltern haften für ihre Kinder

(BGH 1 StR 624/14 vom 04.08.15)

- **Bundesgerichtshof: schulmedizinische Therapie muss **notfalls gegen den Willen des CF-Kindes** durchgesetzt werden.**
- **Wegfall der Therapie wird als „**Quälen durch Unterlassen**“ mit drei Jahren Gefängnis bestraft, auch wenn der Jugendliche sich der Therapie verweigert und die Eltern die Therapie (aus Schwäche) nicht durchsetzen können.**
- **Wenn die Behandlung nicht anders sichergestellt werden kann: Familiengericht weist das Kind unter **Freiheitsentzug** in eine Klinik ein. Das Jugendamt muss auch Hinweisen Dritter nachgehen.**

Medikamente



was die Leitlinien empfehlen,



was der Arzt verschreibt



was die Apotheke liefert



was die KK bezahlt



was der Patient schluckt

Vorschlag: Nicht grübeln oder mit dem Schicksal hadern!

Was die Lebensqualität verbessert:

- **Soziale Einbindung**
- **Gute Lungenfunktion**
- **Guter Ernährungszustand**

Was die Lebensqualität senkt:

- **Rumination („Wiederkauen“): grüblerisches Hadern mit der Erkrankung)**
- **Hoher Zeitaufwand für Therapie**

(damit können bereits 56% der Unterschiede der Lebensqualität erklärt werden)

Vorschlag: Forschung mit Bedeutung für Patienten

**“Forschung ist wie Sex:
Manchmal kommt etwas
brauchbares dabei heraus,
aber das ist nicht der Grund,
warum wir es tun.”
(Richard Feynman)**



**Für den Mukoviszidose e.V. trifft das nicht zu: Wir
bezahlen für Forschungsprojekte, die die
maximale Wirkung und Bedeutung für Patienten
haben.**

Ein signifikantes Ergebnis kann trotzdem unwichtig sein

**Zeitungsartikel: „Fünf Äpfel pro Woche verbessern
die Lungenfunktion“**

**2.500 Personen wurden zu ihren Essgewohnheiten
befragt und der FEV1 gemessen. Diejenigen, die
mind. 5 Äpfel pro Woche aßen, hatten einen
signifikant höheren FEV1.**

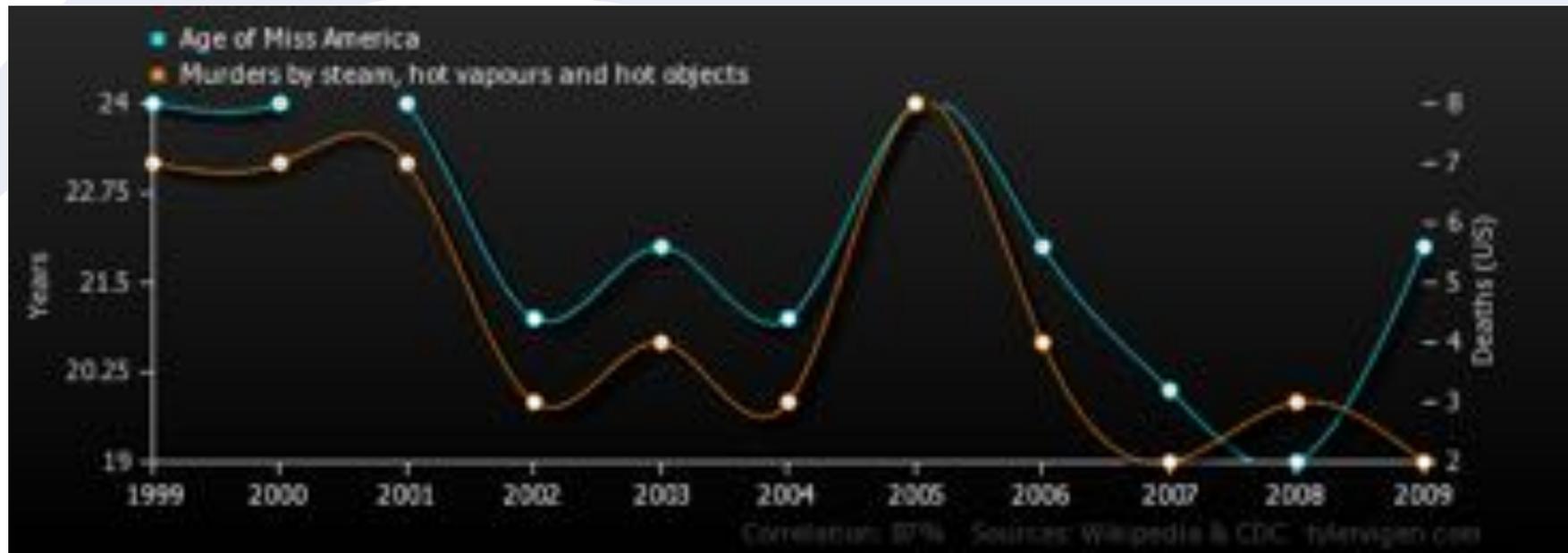
Thorax 02/2000;55:102-108

Aber:

**Der Unterschied ist
ca. 3%, und kommt er
wirklich von den Äpfeln?**



Korrelation muss kein Hinweis auf eine Wirkung sein



Das Alter der Miss Amerika korreliert stark mit der Zahl der Mordopfer durch heißen Dampf und heiße Objekte (Korrelation: 0.87) www.tylervigen.com

Nicht jedes relevante Ergebnis können wir umsetzen



5 Männer mit CF verbesserten im Gefängnis (durchschnittliche Haftstrafe 7 Monate) ihren FEV1 und ihr Gewicht:

	Weight (kg)	FEV1 (%predicted)	IV days
Pre	69.4kg	55.8%	47.3
Imprisonment	74.5kg	65.08%	20.5

ECFS 2014, Nr. 277 Can imprisonment be good for patients with CF? (F. Frost).

Die Verbesserung war relevant: FEV1: +10%-Punkte!

...aber wir können nicht alle CF-Patienten verhaften 😊

Vorschlag von Schüßler (+1898): 12 Salze heilen alle Krankheiten

- **Hypothese: Jede Krankheit wird durch den Mangel an einem der 12 Mineralsalze verursacht (Tabellenbücher)**
- **Belege? keine einzige wissenschaftliche Studie
Erfahrungen? wenn man Placebo-Effekt ausschließt: nein**
- **plausibel? D12: 1 Tr. auf 1 Bodensee, wenige Moleküle sollen mit ihrer "Schwingung" das Salz im Körper „aktivieren“**
- ***„Das wäre so ähnlich, wie wenn ich in Frankfurt einen Autoschlüssel in den Main werfe – und dann in Würzburg versuche, mit dem Mainwasser das Fahrzeug zu starten.“ (Vince Ebert)***



„zur Behandlung von Krankheiten nicht geeignet“.
(Stiftung Warentest)

Vorschlag Airnergy: Inhalation von aktiviertem Sauerstoff



- **Hersteller: Sauerstoff wird „messbar besser verwertet“ (Angebote bei CF-Infotag und in der Klösterl-Apotheke!)**
- **Placebo-kontrollierte Studie zeigt keine Wirkung**
- **plausibel? „Erzeugt die physiologisch aktive Form des Sauerstoffs im angeregten Singulett-Zustand“ (ohne Physik-Geschwurbel : Wasserdampf wird an blauer LED vorbeigeleitet)**

„außer Placebo-Effekt keine gesundheitlichen Wirkungen“ (Ökotest)

Vorschlag: Weihrauch gegen Entzündung

- **getrocknetes Harz aus der Rinde des Weihrauchbaums**
- **Wirkstoff Boswelliasäure hemmt die Bildung von Leukotrienen (Botenstoffe, die von entzündetem Gewebe freigesetzt werden) und hemmt daher Entzündung (bei Rheuma, Lungen- und Darmerkrankungen).**
- **Beleg? Studie (n=4): reduzierte Leukozytenzahl und Immunglobulin G, richtige Dosierung/ richtiges Produkt unklar**
- **es gibt gut untersuchte andere Medikamente zur Entzündungshemmung**



Vorschlag: Manuka-Honig



- **Honig der Südsee-Myrte (aus Neuseeland, Australien, bis zu 240 €/kg) enthält Methylglyoxal (MGO, 20 bis 800 mg/kg), das Bakterien und Biofilme abtötet**
- **Studien: keimfreier "Medizinhonig" (mit Wachs) zur Hautbehandlung, keine Studien zur Inhalation**
- **Vorschlag: Honig-Inhalation mit Wasserdampf gg. Pseudomonas. Evtl. lohnendes Forschungsprojekt: inhalierbarer medizinischer Honig mit hohem MGO-Gehalt?**
- **Kühne Behauptung: „Manukahonig Essen hilft bei Mukoviszidose“. Expertenrat: "keine Aussage für eine Wirkung des Manuka-Honigs bei CF möglich"**



Energy-Medicin

- **Behauptungen: biologisch-steuernde Funktion von Photonen, Bioresonanz oder Magnetfeldern, Quantenmedizin, informiertes Wasser... (Theorien frei erfunden, Nutzen nicht nachweisbar)**
- **wissenschaftlich klingende Theorie enthält Begriffe der Physik, ergibt aber keinen Sinn. Beispiel: *"Es entsteht dabei ein gasförmiges Kontinuum aus fluktuierenden virtuellen Teilchen, das als Informationsfeld wirkt und alles bestimmt, was in die physikalische Realität als vektorielle Energie eintritt."***
- **Es geht allein ums Geld: Hartmut Müller hat ein Vermögen verdient, er bot an mit „Gravitationswellen die körperliche Vitalität zu verbessern“ (lt. Gericht Betrug: 4,5 Jahre Haft)**
- **Empfohlene Wissensquelle: www.psiram.com**

manchmal hilft nur...



Lebenslanges Lernen

- **Einsicht und Verstehen sind Voraussetzung für den hartnäckigen Willen und die anhaltende Motivation zu Sport und Therapie, deshalb:**
- **Regelmäßige Rehabilitation**
- **Systematische Patientenschulung**
- **Selbsthilfe und Soziale Netzwerke**
- **Dialog Arzt/Patient: Wir lernen alle!**

Familien-Rehabilitation 1 Jahr nach der Diagnose

80er Jahre: CF wurde „rehabilitationswürdig“

CF-Patienten gehen im Durchschnitt nur alle acht Jahre zur Reha.

Jede CF-Familie kann nach der Diagnose mindestens eine Familienorientierte Rehabilitation machen.



Nachsorgeklinik Tannheim

Expertenrat (mitfinanziert vom Mukoviszidose e.V.) **www.muko.info -> Leben mit CF**



The screenshot shows a Microsoft Internet Explorer browser window displaying the website <http://ecorn-cf.eu>. The browser's address bar shows the URL. The website header includes navigation links: [Startseite](#) | [ECORN-CF Archiv](#) | [Kontakt](#) | [Deutsch \(Sprachauswahl\)](#). The main content area features the **ecorn-cf.eu** logo with the tagline "Expert Advice on Cystic Fibrosis" and a large graphic of colored pills. Below this is a navigation menu with tabs for **Expertenrat**, **Team**, **Über ECORN-CF**, **Lokale Partner**, and **Mukoviszidose**. The **Expertenrat** tab is active. The main content is divided into two columns. The left column is titled **Volltextsuche in der Forumsdatenbank** and contains a search box with the text "Antibiotikum" and a "Suchen" button. Below the search box, a forum post is displayed with the title **Neuer Husten** and the text: "Meine Tochter (4 J., cf) hat nach starkem Schnupfen vor 6 Wochen Antibiotikum bekommen (Cefador forte), der Schnupfen ist seitdem verschwunden. Ein tiefstehender, stark verschleimter Husten ließ sich aber auch mit einer zweiten Runde Antibiotikum nicht in den Griff kriegen. Wenn sie den Schleim ...". The date "10.11.2007" and a link to **Seite 1** are also visible. The right column contains a list of topics: **Themen**, **Ihre Frage**, **Registrieren für Patienten, Angehörige und Freunde**, **Registrieren für medizinische Berufe**, **Suche**, **Benutzer Anmeldung**, and **Benutzername:**. A small logo for **TQM-Zertifikat CERT ISO 9001** is located in the bottom right corner of the browser window.

Leben mit CF

- **Das Geheimnis des Glücks liegt darin, gern zu tun, was man ohnehin tun muss. (Aldous Huxley)**
- **Glück ist nicht die Abwesenheit von Problemen, sondern die Fähigkeit mit Ihnen umzugehen. (Ullrich A. Ehrhardt)**
- **Der Mensch ist unglücklich, weil er nicht weiß, dass er glücklich ist. Wer das erkennt, der wird im selben Augenblick glücklich sein. (Dostojewski in den „Dämonen“)**



Karl Jaspers (1883-1969): „Schicksal und Wille“



- „Die Krankheit erweckt aus den sonst fraglosen Selbstverständlichkeiten. Sie fordert ein Leben unter Ausnahmebedingungen.“
- Meiner Krankheit ganz alleine verdanke ich es, dass ich wenigstens ein wenig zum Nachdenken gebracht wurde, ohne dieselbe wäre ich ein dummer Esel.“

Gemeinsam mit Mut und Zuversicht in die Zukunft...



vielen Dank
für Ihre
Aufmerksamkeit!

#77647398