



Leben mit CF

Was ich
selber wissen
muss

Erwachsen werden mit Cystischer Fibrose

Eine Information für Jugendliche
und junge Erwachsene



Schweizerische Gesellschaft
für Cystische Fibrose (CFCH)

Liebe Jugendliche, lieber Jugendlicher

Mit ungefähr 12 Jahren beginnt das sogenannte „Erwachsenwerden“. Unabhängig von der körperlichen Entwicklung* verändern sich auch dein Denken und deine Gefühle: deine Freunde werden dir immer wichtiger, du willst „dazugehören“ und nicht anders sein – und schon gar nicht wegen deiner Krankheit! Vielleicht bist du auch manchmal wütend auf deine Krankheit, weil du dich als schwächer als die anderen empfindest. Und dann sind da noch deine Eltern, die dir gute Ratschläge geben wollen. Du willst immer mehr selbst über dich, dein Leben und deine Krankheit bestimmen. Das kannst du auch und es ist wichtig, dass du für dich und deine Krankheit Verantwortung übernimmst und verstehst, warum bestimmte Medikamente und Therapien notwendig sind.

Diese Broschüre soll dir helfen, dass du bei all diesen Veränderungen gut mit dir, deinen Eltern und deiner Krankheit zurechtkommst.

* Hinweise zur körperlichen Entwicklung während der Pubertät findest du in der Broschüre: CF und die erste Liebe



Selbstwahrnehmung

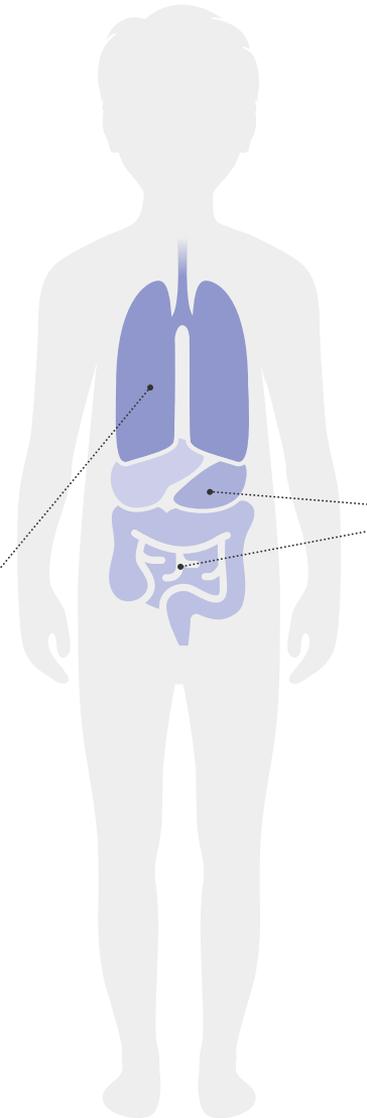
Die Signale deines Körpers erkennen

Wie du weißt, handelt es sich bei der Cystischen Fibrose (CF) um eine Erbkrankheit bei der wichtige Sekrete im Körper (wie Schleim oder Verdauungssäfte) zu dickflüssig sind. Einige Organe deines Körpers können deshalb nicht regelrecht funktionieren. „**Der Schleim sollte so dünn wie Tee sein, ist aber so dick wie Honig**“. Besonders betroffen von diesem zähen Schleim sind die Atemwege und der Verdauungstrakt.

Lunge und Bronchien

Normalerweise hat der Schleim in den **Atemwegen** eine Schutzfunktion gegenüber Schmutz, Bakterien und Viren. Bei der CF ist der Schleim zu zähflüssig und wird nicht richtig abtransportiert. Er bleibt daher zusammen mit den Bakterien und den Viren in den Atemwegen „kleben“ und führt dazu, dass du anfälliger für Erkältungen, Bronchitis oder Lungenentzündungen bist. Ein besonders hartnäckiges, schwer zu bekämpfendes Bakterium ist der sogenannte *Pseudomonas aeruginosa*. Wird er nicht effektiv behandelt, kann er mehr und mehr die Funktion deiner Lunge einschränken.

Der viele Schleim in den Atemwegen führt auch dazu, dass die Luft nicht mehr so gut rein und raus kann. Menschen mit CF husten deshalb viel,



um den Schleim loszuwerden. Bei jedem Husten müssen eine Menge Muskeln arbeiten und das ist auf die Dauer sehr anstrengend.

Wenn man nicht richtig atmen kann, bekommt der Körper zu wenig Sauerstoff, man fühlt sich schlapp und müde und kann beispielsweise nicht so richtig schnell rennen.

Bauchspeicheldrüse und Darm

In der **Bauchspeicheldrüse** deines Körpers werden Verdauungssäfte produziert, die auch Enzyme genannt werden. Sie sorgen dafür, dass alles was du gegessen hast, in kleine „Energiebausteine“ zerteilt wird, die dein Körper dann über den Darm ins Blut aufnehmen kann. Diese Energiebausteine sorgen dafür, dass du wächst, dass du dich konzentrieren kannst und dass du dich wohl fühlst.

Bei der CF ist der Schleim in der Bauchspeicheldrüse zu zähflüssig und es können dadurch zu wenig Enzyme in den Darm gelangen. Das Essen wird dann nicht richtig zerkleinert. Das kann Bauchschmerzen und Durchfall verursachen. Es können dir auch Energie und bestimmte Vitamine fehlen, so dass du vielleicht eher dünn und nicht so kräftig wie andere Jugendliche bist.

Auch die Pubertät kann etwas später eintreten, da der Körper dafür viel Energie braucht.

Tipps

Bei jedem CF-Betroffenen können die Symptome anders sein, deshalb ist es wichtig, dass du die Signale deines Körpers wahrnimmst und z. B. Verschlechterungen rechtzeitig deinem Arzt oder deinem Therapiezentrum mitteilst.

Regelmässige Kontrolltermine helfen dir, die Signale deines Körpers mit den Untersuchungsergebnissen abzugleichen. So bekommst du ein immer besseres Gefühl für deinen Körper.

Mit ungefähr 14 Jahren kannst du beginnen, deine Termine beim Arzt selbst zu vereinbaren und sie auch mal ohne deine Eltern wahrzunehmen.

Behandlung

Du bist dein eigener Profi

Mit CF kann man immer länger und besser leben. Es gibt leider noch kein Medikament, mit dem man die CF heilen kann. Aber du kannst viel tun, um damit gut zu leben und ein weitgehend normales Leben zu führen.

Die Therapie setzt sich aus täglichen Inhalationen, Medikamenten, täglicher Physiotherapie und einer kalorienreichen Ernährung zusammen. Auch bestimmte Hygienemassnahmen, wie beispielsweise das Reinigen

des Inhalationsgerätes, gilt es zu beachten. Das meiste kann man zu Hause machen. Wie intensiv du die Therapien durchführen musst, hängt von deinem Krankheitsverlauf ab.

Du weisst am besten, wie es dir geht, denn du bist dein eigener Profi. Es ist wichtig, dass du **immer verstehst, was mit dir passiert** und wie die Therapien dir helfen.

Behandlung der CF



Inhalation

+



Medikamente

+

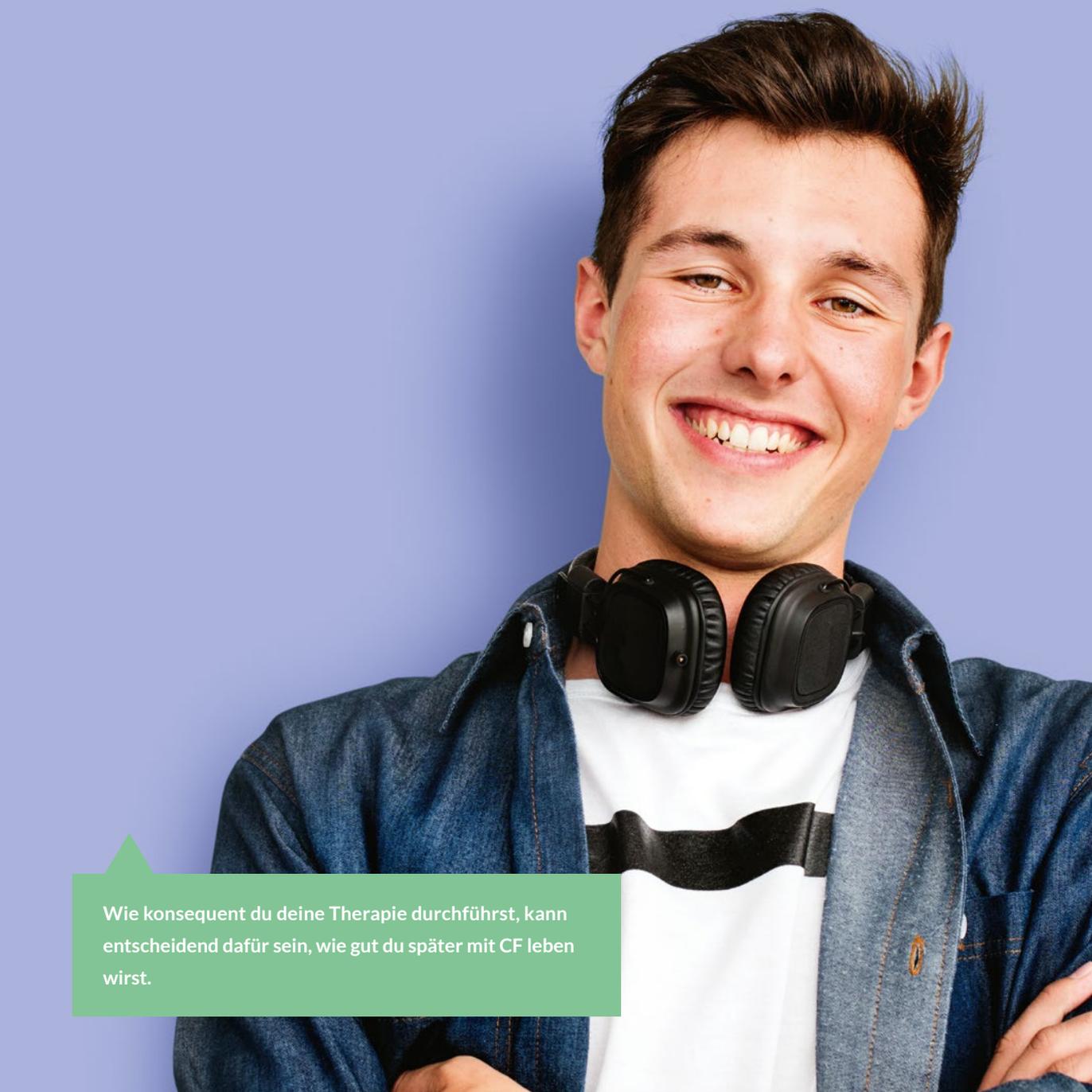


Physiotherapie

+



Kalorienreiche
Ernährung



Wie konsequent du deine Therapie durchführst, kann entscheidend dafür sein, wie gut du später mit CF leben wirst.

Inhalieren und Medikamente

Die Therapie verstehen



Inhalieren

Beim Inhalieren atmet man Medikamente durch den Mund ein, damit sie direkt in den Atemwegen wirken können. Das häufige Inhalieren kann auch mal „nerven“, weil es zeitaufwendig ist. Aber es ist sehr wirkungsvoll und wichtig, damit es deiner Lunge länger besser geht.



Medikamente

Schleimlösende Medikamente

Sie machen den zähflüssigen Schleim dünnflüssiger, so dass er leichter abgehustet werden kann.

Antibiotika

Sie bekämpfen die Bakterien im Körper und können inhaliert, über Tabletten, Saft oder Infusionen verabreicht werden – je nachdem, wie stark die Bakterien sich in deiner Lunge ausgebreitet haben.

CFTR-Modulator Therapie

Bei CF stört ein defektes Gen (Name: Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator, CFTR) den Salztransport aus der Zelle. Es gibt aber nicht nur einen bestimmten Defekt, sondern über 2000 verschiedene Veränderungen in diesem Gen. Bestimmte Medikamente können zwar nicht das Gen, aber das fehlerhafte

Eiweissmolekül, das von dem defekten Gen abgelesen wird, im Körper reparieren. Bislang wirkt die CFTR-Modulator Therapie nur bei bestimmten Gendefekten.

Enzyme

Sie ersetzen den Saft der Bauchspeicheldrüse und helfen somit dem Darm, die Nahrung in „Energiebausteine“ zu zerteilen. Man muss diese Enzyme in Form von Kapseln oder Kügelchen zum Essen einnehmen. Die Menge kann unterschiedlich sein und hängt vom Fettgehalt der Mahlzeit ab: je mehr Fett du isst, desto mehr Enzyme brauchst du.

Bitte beachte

Medikamente können sich auch gegenseitig in ihrer Wirkung beeinflussen, daher ist es wichtig, dass du deinen Arzt über alle Medikamente, die du einnimmst, informierst, wie beispielsweise selbstgekaufte, pflanzliche Medikamente oder die „Pille“.



Physiotherapie und Sport

Immer in Bewegung bleiben



Physiotherapie und Sport

Bei der Physiotherapie lernt man Atemtricks um den Schleim zu lösen und abzu husten. Diese Übungen sind sehr wichtig, so dass man sie jeden Tag machen muss. Die wichtigste Atemtechnik dazu nennt man Sekret drainage, Autogene Drainage (AD) oder Airway Clearance Techniques (ACT). Zusätzlich lernt man Übungen mit verschiedenen Atemtherapiegeräten, wie dem Flutter, dem PEP-System und dem Cornet. Damit kannst du deine Lunge fit halten.

Sicher hast du beim **Sport** schon gemerkt, dass du viel häufiger und tiefer atmest. Deine Lunge bleibt dadurch trainiert und der Sauerstoff kann besser in deinen Körper gelangen. Der Schleim in den Atemwegen wird so richtig durchgeschüttelt und kann besser rauskommen. Es ist daher sehr wichtig, dass du dich regelmässig bewegst und Sport treibst.

Und: man kann richtig viel Spass dabei haben!

Tipps

Wenn du einen Infekt und Probleme beim Atmen hast, dann macht es keinen Sinn, sich beim Sport noch zusätzlich zu verausgaben. Hier ist es wichtig, dass du die Signale deines Körpers erkennst und auch ernst nimmst.

Übrigens kann Sport dir auch helfen, wenn du „schlecht drauf“ bist oder ein Motivationstief hast. Man kann sich nämlich auch von Sorgen „freilaufen“.

Kalorienreiche Ernährung

Dein Körper muss genügend Kraft bekommen



Kalorienreiche Ernährung

Bei CF musst du mehr essen als deine gleichaltrigen Freunde, weil die Nahrung im Darm nicht so gut aufgenommen werden kann und die Krankheit selbst z.B. durch das viele Husten viel Kraft und Energie verbraucht. Du musst also ganz besonders auf eine gesunde und auch reichhaltige Ernährung achten.

Vitamine und Mineralstoffe

Bei CF können vor allem fettlösliche Vitamine im Darm nicht so gut aufgenommen werden und du musst sie deshalb zusätzlich in Form von Tropfen oder Tabletten einnehmen.

Ballaststoffe

Ballaststoffe helfen, dass der Darm gut funktioniert. Du kannst sie dir wie kleine Besen vorstellen. Sie machen deinen Darm sauber. Gerade bei der CF sind Ballaststoffe wichtig, damit der Darm nicht verstopft.

Salz

Bei einer CF verliert der Körper viel Salz, besonders wenn er schwitzt. Der Körper braucht aber eine bestimmte Menge Salz, um zu funktionieren. Beispielsweise durch Käse, Wurst, Brot und Mineralwasser mit viel Salz kann man den Salzgehalt im Körper wieder auffüllen.

Viel trinken (mindestens 1.5 bis 2 Liter pro Tag)

Viel Trinken ist für alle Menschen gut. Für einen CF-Betroffenen ist es besonders wichtig, um die Sekrete im Körper flüssiger zu machen.



Tipps

Essen soll vor allem schmecken! Viele Vitamine gibt es z. B. auch in Gummibärchen oder in Smoothies. Man nennt das auch „Functional Food“.

Mit 14 Jahren kannst du dir dein Essen auch schon mal selber zubereiten. Du kannst in deinem Zentrum oder bei der CFCH nachfragen, ob es spezielle CF-Kochbücher oder Rezeptsammlungen gibt.

Hygienemassnahmen

Achte auf dich!

Da deine Lunge anfälliger für Infekte ist, ist es wichtig, dass du mögliche Infektionsquellen und auch Schadstoffe für die Lunge (wie zum Beispiel das Rauchen) meidest. Nachfolgend findest du ein paar Tipps, wie du dich vor Ansteckung oder bestimmten Keimen schützen kannst.

Praktische Tipps zum Schutz vor Keimen und Schadstoffen

- Regelmässiges Händewaschen und -desinfektion.
- Über Nacht sammeln sich Keime am Wasserhahn und im Abfluss. Wenn du das Wasser 20–30 Sekunden laufen lässt, werden sie weggespült.
- *Pseudomonas*-Keime befinden sich auch in der Blumenerde, also besser nicht drin rumbuddeln.
- Private Schwimmbäder, Planschbecken, Dampfbäder oder Whirlpools können eine Quelle von Keimen sein und sollten gemieden werden.
- Obst und Gemüse vor dem Essen immer gut waschen bzw. abwischen.
- Die Zahnbürste mit dem Kopf nach oben aufbewahren und regelmässig auswechseln.
- Lass dich nicht von anderen an Husten und huste auch selber niemanden an.
- Halte dich nicht lange in verrauchten Räumen auf, am besten gar nicht und – klar – Rauchen ist für deine Lunge ein absolutes Gift!



Meine Therapieziele

Sich selbst motivieren und organisieren

Beim Sport und auch in der Schule hilft es, wenn man sich Ziele setzt – so ist es auch bei der CF-Therapie. Gemeinsam mit deinem Therapieteam kannst du deine ganz **persönlichen Therapieziele entwickeln**, die individuell auf deine CF abgestimmt sein müssen. Das können z. B. das Erreichen oder Halten eines bestimmten Körpergewichts oder bestimmter Lungenfunktionswerte sein.

Selbstorganisation

Es kann aber auch sein, dass du dich z.B. selber um das Führen eines Therapietagebuchs oder um deine Medikamenten-Rezepte kümmerst.

Vereinbare auch wie häufig du deine Werte kontrollieren möchtest. Manchmal können häufigere Kontrolltermine helfen, dass du mehr „dabei“ bleibst und du auch siehst, dass sich deine Bemühungen lohnen.



Je mehr Verantwortung du für deine Therapie übernimmst, desto mehr merkst du auch, dass du die Therapie für dich (und nicht für deine Eltern) machst.

Spezialzentren für Erwachsene

Du bist nicht allein!

Wenn du allmählich erwachsen wirst, wird dein Behandlungsteam im CF-Kinderzentrum dich nach und nach in die Obhut eines CF-Erwachsenenzentrums übergeben. Bis spätestens zu deinem 20. Lebensjahr muss dieser Übergang abgeschlossen sein. Jedes Mitglied deines neuen Teams wird dir dabei behilflich sein, dass du mehr und mehr Verantwortung als Erwachsener übernimmst. Du kannst hier auch andere junge Erwachsene kennenlernen, die den Übergang bereits hinter sich haben und dir wertvolle Tipps geben können.

Sprich mit deinem jetzigen Behandlungsteam darüber, wie sie dir beim Wechsel ins Erwachsenenenzentrum helfen können. Beachte die Checkliste auf der rechten Seite, die dir beim Umstieg helfen sollen.



Checkliste „Übergang in ein CF-Erwachsenenzentrum“

- Auf der Seite der Schweizerischen Gesellschaft für Cystische Fibrose (CFCH) findest du eine **Liste mit allen CF-Behandlungszentren** in der Schweiz. Schau dir auch die Webseiten der einzelnen CF-Zentren an – hier finden sich häufig auch Fotos und Hinweise zu den Betreuungsteams.
- Führe eine **Liste mit all deinen Medikamenten** und sonstigen Informationen wie du mit deiner CF umgehst. Wenn du ein Behandlungstagebuch/-App führst, dann gehe es nochmal durch und prüfe, ob dir auch im Verlauf etwas auffällt.
- Mache dir eine **Liste mit Fragen**, die du deinem jetzigen **Kinder-CF-Team** stellen willst.
- Mache dir eine **Liste mit Fragen**, die du deinem neuen **CF-Team für Erwachsene** stellen willst.
- Bitte deinen CF-Arzt, dass er einen ersten **Kennenlerntermin** bei deiner neuen CF-Klinik für Erwachsene vereinbart.
- Wenn es für dich hilfreich ist, kannst du auch fragen, ob du mit einem **anderen jungen Erwachsenen** sprechen kannst, der erst vor Kurzem zum CF-Team für Erwachsene gewechselt ist.
- Ab dem 20. Lebensjahr werden die Kosten für deine Behandlung nicht mehr von der IV sondern von deiner Krankenversicherung übernommen. Finde heraus, was genau von deiner **Krankenversicherung** abgedeckt wird und was nicht. Hierfür kannst du auch die für dich zuständige spezialisierte CF-Sozialarbeiterin anfragen.

Checkliste

„Selbstorganisation“

- Ein **Therapie-Tagebuch oder -App**, in dem/r du notierst, wie häufig und in welcher Dosierung du deine Therapie durchführst, kann helfen, dass du nichts vergisst und zeigt dir auch, was du schon alles geleistet hast.
- Verstehe selbst, wie dein **Inhalator** verwendet, eingestellt und gereinigt wird. Schau dir einfach mal die Bedienungsanleitung an und frage nach, wenn dir etwas nicht klar ist.
- Kümmere dich selbst um die **Rezepte** für deine Medikamente oder deine Hilfsmittel und informiere den Arzt oder die Apotheke, wenn du Nachschub brauchst.
- Mache die Therapie zu einem festen Bestandteil deines Tagesablaufs – wie z. B. das Zähneputzen. Auch „**Reminder**“ in deinem Handy können dir helfen, dass du nichts vergisst.
- Wenn du etwas bei deiner Therapie nicht verstehst oder du das Gefühl hast, dass sie dir nicht gut tut, notiere deine **Fragen bzw. Bedenken** für den nächsten Arztbesuch und sprich mit deinem Arzt oder Ärztin darüber.
- **Informiere dich!** Wenn du etwas gelesen oder gehört hast, das dir für deine CF sinnvoller oder einfacher erscheint, schreibe es auf und besprich es mit deinem Arzt oder deiner Ärztin.
- Vereinbare selbst deine **Kontrolltermine** mit deinem CF-Zentrum und/oder mit deinem Arzt/ deiner Ärztin und bitte deine Eltern, dass Sie dich hinbringen/begleiten. Du kannst auch ohne deine Eltern hingehen, aber es ist gut, wenn du deine Eltern informiert hältst. Wenn du 18 Jahre alt bist, darf der Arzt deinen Eltern ohne dein Einverständnis nichts mehr über deinen Krankheitsverlauf mitteilen.
- Tausche dich mit anderen CF-Betroffenen aus z. B. über **Chats, WhatsApp oder Telefon**. Manchmal hilft es schon, wenn du merkst, dass andere ähnliche Probleme wie du haben und du erfährst, wie sie damit umgehen.



Eine elektronische Version dieser Broschüre
und weitere Informationsbroschüren aus dieser
Reihe finden Sie hier:



cfsource.ch/de-ch



Schweizerische Gesellschaft für Cystische Fibrose (CFCH)
Société Suisse pour la Mucoviscidose (CFCH)
Società Svizzera per la Fibrosi Cistica (CFCH)

Schweizerische Gesellschaft für Cystische Fibrose (CFCH)

Altenbergstrasse 29

Postfach 686

3000 Bern 8

T: +41 (0) 31 313 88 45

info@cfch.ch

www.cfch.ch

Die Inhalte dieser Broschüre wurden in Zusammenarbeit mit einer Gruppe von Fachpersonen erarbeitet:

Dr. med. Carmen Casaulta, Pneumologie, Universitätsklinik für Kinderheilkunde, Inselspital Bern (in Zusammenarbeit mit dem Team der Pädiatrischen Pneumologie) · **Doris Schaller**, Sozialarbeiterin
FH, Pneumologie, Universitätsklinik für Kinderheilkunde, Inselspital Bern · **Thomas Kurowski**, Klinik für Pneumologie, Universitätsspital Zürich.

Der Inhalt dieser Broschüre wurde durch **Dr. Andreas Jung**, Vorstandsmitglied CFCH, geprüft.

Leben mit CF

Eine Dienstleistung von
Vertex Pharmaceuticals (CH) GmbH, Baarerstrasse 88, 6300 Zug, www.vrbx.com
Vertex, and the Vertex triangle logo are registered trademarks of Vertex Pharmaceuticals Incorporated.
© 2018 Vertex Pharmaceuticals Incorporated | VXR-CH-92-00036 | 11/2018

