

## **Cystische Fibrose: Ein weiterer Schritt in die richtige Richtung**

Jedes Jahr kommen in der Schweiz etwa 40 Säuglinge zur Welt, die an cystischer Fibrose (CF) erkrankt sind, einer schweren Erbkrankheit. CF-Patienten leiden unter anderem an zähem Schleim, der sich in der Lunge bildet und die Atemwege verstopft. Eine Heilung ist zwar noch nicht in Sicht, aber die Behandlung von CF verbessert sich Schritt für Schritt: Eine weitere Erfolgsmeldung auf diesem Weg kommt aus den USA, wo ein Team von Medizinern einen neuen Wirkstoff getestet hat – mit positivem Resultat.

Die Studie, an der insgesamt 350 Kinder und Jugendliche teilnahmen, bestätigt, dass der Wirkstoff Denufosol bei CF-Patienten eine Linderung bringt. Dank dem Wirkstoff funktioniert der Kochsalztransport in den Atemwegszellen bei CF-Patienten besser. Das führt zu einer verbesserten Befeuchtung der Atemwege und bewirkt, dass sich der Schleim in den Lungen der Patienten leichter löst. Experten bezeichneten die Studie als «vielversprechend». Die Resultate seien zwar nicht herausragend und müssten noch bestätigt werden, aber es handle sich um einen Schritt in die richtige Richtung. Der Wirkstoff könnte in einigen Jahren auf den Markt kommen – falls er zugelassen wird. Allerdings gibt es einen Wermutstropfen: Eine zweite, etwas anders aufgebaute Studie mit demselben Wirkstoff erzielte keine messbaren Verbesserungen im Vergleich zu Placebo.

### **Stark gestiegene Lebenserwartung**

Die Behandlung der CF hat sich in den vergangenen Jahren stetig verbessert: Noch vor einigen Jahrzehnten starben Menschen mit CF oft vor ihrem 20. Altersjahr. Heute haben Betroffene dank neuer Therapiemethoden eine durchschnittliche Lebenserwartung von über 35 Jahren. Die Therapie umfasst vier Säulen: tägliches Inhalieren von schleimlösenden Medikamenten, Atemphysiotherapie, Infektbekämpfung mit Antibiotika und entsprechender Ernährung sowie Einnahme von Bauchspeicheldrüsen-Enzymen und Vitaminen.

Die Aussichten, dass diese schrittweise Verbesserung der CF-Therapie anhalten wird, sind gut: Insgesamt sind derzeit gemäss Angaben der Cystic Fibrosis Foundation 33 Wirkstoffe in der Entwicklung.

Quelle: American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine, Dec 2010, doi:10.1164/rccm.201008-1267OC