



Neues aus wissenschaftlichen Zeitschriften

Informationen für Patienten, Eltern und CF-Interessierte

Liebe Leserin, lieber Leser

diese Ausgabe des CF-Focus ist neuen Erkenntnissen aus der medizinischen Fachliteratur gewidmet. Aus den pro Halbjahr 300 bis 400 wissenschaftlichen Artikeln der Wissenschaftsdatenbank PubMed, bei denen Mukoviszidose im Titel vorkommt, haben wir für Sie einige wenige Arbeiten herausgesucht. Sie betreffen vor allem Themen, die sich mit der Behandlung oder dem Verständnis der Krankheitsmechanismen auseinandersetzen.

Für ein altes Medikament, das N-Acetylcystein (NAC) gibt es neue Argumente, es zu verordnen. NAC in Tablettenform wird bei Bronchitis als Schleimlöser eingesetzt, und CF-Patienten haben es inhaliert, um den Schleim zu verflüssigen. Jetzt hat man

Inhalt

Entzündungshemmende Wirkungen nach hochdosiertem N-Acetylcystein (NAC)	1
Montelukast kann Entzündungsprozessen entgegenwirken	2
Kurzkettige Fettsäuren korrigieren den Chloridkanal-Defekt in Zellkulturen	2
Kinder mit Mukoviszidose haben häufig einen Vitamin K-Mangel	3
Kinder und Jugendliche mit CF brechen sich nicht häufiger die Knochen als Gesunde	3
Suchtest auf Mukoviszidose bei Neugeborenen: Psychische Belastung der Eltern	3

herausgefunden, dass NAC auch Entzündungsprozesse günstig beeinflusst, die bei CF übersteigert sind.

Montelukast ist ein Medikament aus der Asthmatherapie. Vielleicht hat es auch bei Mukoviszidose einen Wert, wenn sich die Ergebnisse der in diesem CF-Focus referierten Studie bestätigen. Denn es wirkt ebenfalls Entzündungsprozessen entgegen, wenn auch über andere Mechanismen als NAC. Seit mehr als 15 Jahren versuchen Forscher, den zugrunde liegenden Defekt in der Zelle durch Gentherapie zu beeinflussen. Parallel dazu scheint auch die Suche nach einer medikamentösen Beeinflussung des Salztransports lohnend. Dies zeigen Experimente mit neu entwickelten kurzkettigen Fettsäuren. Vom Reagenzglas bzw. von der Zellkultur zur Behandlung des Menschen ist jedoch noch ein weiter Weg. Der Mukoviszidose e. V. setzt sich aktiv dafür ein, dass die Erkrankung Mukoviszidose bei Kindern früher entdeckt wird als bisher. Dazu wäre ein Suchtest auf CF bei allen Neugeborenen eine wichtige Hilfe. Eine Veröffentlichung aus Wisconsin zeigt, dass ein solches Screening auch Nebenwirkungen haben kann. Mit zunehmendem Alter der CF-Patienten treten Probleme auf, die man früher nicht kannte. Eines davon ist die Beeinträchtigung der Festigkeit des Knochens und die Osteoporose bei einem Teil der Erwachsenen mit Mukoviszidose. Kinder und Jugendliche, die nicht schwer krank sind, haben jedoch keine erhöhte Rate an Knochenbrüchen, wie eine Erhebung aus England zeigte.

Nun wünschen wir Ihnen viele neue Anregungen und Freude beim Lesen!

Ihre Prof. Dr. med. Gratianna Steinkamp
Und das Hoffmann-La Roche-Team

ENTZÜNDUNGSHEMMENDE WIRKUNGEN NACH HOCHDOSIERTEM N-ACETYLCYSTEIN (NAC)

Hintergrund: Eine wichtige Rolle für Entzündungsprozesse in der Lunge spielt das Gleichgewicht zwischen schädigenden Substanzen einerseits und körpereigenen Schutzmechanismen andererseits. Im Mittelpunkt des Schutzschirms gegen Oxidantien steht Glutathion. Bei CF besteht häufig ein Mangel an Glutathion. Dies beeinträchtigt die Funktion wichtiger Zellen der Körperabwehr, der neutrophilen Granulozyten. Ein Vorläufer des Glutathion ist N-Acetylcystein (NAC). NAC ist ein schleimlösendes Medikament, das man als Tabletten einnehmen oder als NAC-Lösung inhalieren kann. Wenn es mit NAC gelingen würde, die Konzentration von Glutathion in der Lunge zu steigern, könnte dies Entzündungsprozesse zurückdrängen.

Die Studie

Eine Arbeitsgruppe aus Stanford und Dallas verwendete NAC, um den Glutathion-Mangel bei CF zu bekämpfen. Dazu untersuchte man 18 CF-Patienten im Alter von mindestens 10 Jahren mit einer leicht oder mittelgradig eingeschränkten Lungenfunktion ($FEV_1 > 40\%$ des Solls). Über vier Wochen nahmen die Patienten dreimal am Tag entweder 600 mg, 800 mg oder 1000 mg NAC in Tablettenform ein.

Ergebnisse

Vor der Behandlung waren die Konzentrationen an Glutathion im Blut von Patienten mit Mukoviszidose deutlich geringer als bei gesunden Kontrollpersonen. Im CF-Sputum waren entzündungsbedingt viel mehr Granulozyten zu finden als normalerweise, und auch der Entzündungswert IL-8 war deutlich zu hoch. Nach vierwöchiger Behandlung mit NAC stiegen die