



Neues aus der medizinischen Fachliteratur

Informationen für Patienten, Eltern und CF-Interessierte

Liebe Leserin, lieber Leser,

für diese Ausgabe des CF-Focus haben wir wieder Veröffentlichungen aus medizinischen Fachzeitschriften zusammengefasst.

In vier Arbeiten geht es um die Lungenbeteiligung. Zwei neue Substanzen, Denufosol und Moli 1901 (Duramycin) setzen am zentralen Problem der CF an, der Salztransportstörung. Die Substanzen sollen dafür sorgen, dass der Atemwegsoberflächenfilm genügend Wasser enthält, anstelle – wie üblich bei CF – verschmälert und ausgetrocknet zu sein. So wird die Reinigung der Lunge verbessert. Tatsächlich führten beide Substanzen zum Anstieg der Lungenfunktion. Allerdings wird es noch Jahre dauern, bis diese Studienmedikamente so weit entwickelt sind, dass sie von den Behörden zugelassen werden und dann in Apotheken verfügbar sind.

Der dritte Bericht zur Lunge beschäftigt sich

mit den Ergebnissen der Pseudomonas-Impfstudie, an der auch viele deutsche Patienten teilgenommen haben.

Untergewicht und mangelndes Wachstum sind häufige Probleme bei CF. Wie man diese Störungen am frühesten identifizieren kann, und dass das Längen-Soll-Gewicht nicht „das Gelbe vom Ei“ ist, berichtete kürzlich die Arbeitsgruppe um Frau Dr. Wiedemann aus Dresden.

Mehr und mehr junge Frauen mit CF sind heutzutage gesundheitlich sehr stabil und haben den Wunsch, Familie zu gründen. Bei guter medizinischer Betreuung ist das Gesundheitsrisiko einer Schwangerschaft vertretbar, wie eine aktuelle Übersichtsarbeit zeigt.

Und schließlich zeigten Forscher aus Holland, dass Dornase alfa ebenso gut abends wie morgens inhaliert werden kann.

Nun wünschen wir Ihnen Freude beim Lesen!

Ihre

Prof. Dr. med. Gratiana Steinkamp
und das Team der Roche Pharma AG

tion der Flimmerhärchen auf den Schleimhautzellen. Diese Zilien haben die Aufgabe, eingeatmete Partikel aus den Atemwegen hinaus zu befördern. So tragen sie wesentlich zur Reinigung der Lunge bei. Eine Forschergruppe nordamerikanischer Ärzte berichtete jetzt, dass inhaliertes Denufosol bei Mukoviszidose messbare Verbesserungen der Lungenfunktion bewirkt.

Die Studie: Aus 14 verschiedenen CF-Ambulanzen nahmen 84 Patienten an der Studie teil. Ihr Alter lag zwischen 8 und 45 Jahren, und ihre Lungenfunktion war gut (Einsekundenkapazität FEV₁ über 75% des Solls). Wer Antibiotika gegen Pseudomonas aeruginosa inhalierte oder einnahm, konnte nicht an der Studie teilnehmen. Die Patienten inhalierten vier Wochen lang jeden Tag das Studienmedikament. Die Dosierung betrug entweder 20, 40 oder 60 mg Denufosol und wurde in 4 ml 0,9 prozentiger Kochsalzlösung aufgelöst. Eine Vergleichsgruppe inhalierte mit einem Scheinmedikament (Placebo). Die Studie war doppelblind, so dass weder Arzt noch Patient wussten, ob das Medikament oder Placebo inhaliert wurde.

Ergebnisse: Die Einsekundenkapazität FEV₁ und andere Werte wurden jede Woche erhoben. Denufosol führte zu besseren Ergebnissen der Lungenfunktion als Placebo: Wenn Placebo inhaliert wurde, nahmen die FEV₁-Werte während der Studie um 140 ml bzw. 3% ab. Dagegen blieb die FEV₁ unter allen drei Dosierungen von Denufosol stabil oder besserte sich sogar leicht (um durchschnittlich 40 ml). Akute Verschlechterungen der Lungenerkrankung (Exazerbationen) traten bei 10% der mit Placebo und bei 4% der mit Denufosol behandelten Patienten auf.

Die Verträglichkeit von Denufosol war insgesamt gut. Das häufigste unerwünschte Ereignis war Husten (52% unter Placebo und zwischen 35% und 59% unter Denufo-

Segst
CF-Fokus-
ZB MED

Inhalt

Denufosol verbessert die Lungenfunktion	1
Moli 1901 „befeuchtet“ die Schleimhaut	2
Ergebnisse der Pseudomonas-Impfstudie	2
Untergewicht ist bei CF häufiger als bisher vermutet	3
Schwangerschaft bei CF – was ist wichtig?	3
Inhalation von Dornase: Tageszeit nicht entscheidend	4

Denufosol verbessert die Lungenfunktion

Bei Mukoviszidose werden Salze wie Natrium und Chlorid nicht normal durch die Schleimhautzellen hindurch transportiert. In den letzten Jahren wurden Medikamente entwickelt, um diese Störung zu beheben. Die Substanz Denufosol kann den Transport von Chlorid stimulieren und den von Natrium hemmen. Dabei wirkt es nicht auf den CFTR-Kanal ein, der bei Mukoviszidose gestört ist, sondern auf andere Salzkanäle. Denufosol verbessert außerdem die Funk-