

DIGITALE JÄGER

Wie Eliot Higgins mit seinem Investigativnetzwerk „Bellingcat“ den Kreml in Bedrängnis brachte

Seite 40

DER STANDARD FÜR KINDER

Von wegen fabelhafte Tierwesen gibt es nur im Märchen!

Seite 35



Foto: AFP

Lisa (21) und Philip (47) erleben Cystische Fibrose aus verschiedenen Blickwinkeln.



Foto: Heribert Corn

Danke, Lisa!

Der 28. Februar ist der Tag der seltenen Erkrankungen. Lisa lebt mit der Erbkrankheit Cystische Fibrose, im Web bloggt sie darüber. Ihre Schilderungen haben mich 2012 aus einem schwarzen Loch geholt. Acht Jahre später treffen wir einander zum ersten Mal.

TEXT: Philip Bauer, FOTOS: Heribert Corn

Lisa kennt mich nicht, aber ich kenne Lisa. Ich kenne sie seit 2012. Damals, als plötzlich alles anders war, las ich zum ersten Mal von ihr. „CF, na und?“, hatte Lisa auf ihrer Website geschrieben. Ein selbstbewusster Satz, mehr Statement als Frage. CF steht für Cystische Fibrose. Lisa lebt damit – genau wie meine Tochter Céline.

Als Lisa ihre Erkrankung im Internet öffentlich macht, ist sie 13 Jahre alt. Kurz darauf wird Céline geboren und diagnostiziert. Ich hatte bis dahin kaum von Cystischer Fibrose gehört, geschweige denn mich damit auseinandergesetzt. Als ich es doch tun muss, wird meine Welt sehr dunkel. Erst die Schilderungen eines Teenagers aus Niederösterreich geben mir Mut. Acht Jahre später treffe ich die nun 21-jährige Lisa zu einem Spaziergang im Wiener Stadtpark – um Danke zu sagen.

Philip: Ich war vor acht Jahren nicht in der besten Verfassung und sehr froh.

Lisa: Als ich diagnostiziert wurde, ging es meinen Eltern auch nicht gut. Was in den Lehrbüchern steht, ist nicht schön. Vieles ist veraltet. Ich wollte von meinem Leben mit Cystischer Fibrose erzählen, ich wollte die Erkrankung bekannter machen. Viele haben noch nie davon gehört.

Philip: Wie reagieren die Menschen, wenn du davon erzählst?

Lisa: Die Reaktionen sind positiv, man versteht mich. Dadurch habe ich gemerkt, dass ich mir als Kind zu viele Gedanken gemacht habe. Jeder Mensch hat sein Päckchen zu tragen. Ich bin da keine Ausnahme.

Philip: Welche Gedanken hast du dir als Kind gemacht?

Lisa: Ich habe mich gefragt, was die anderen von mir denken könnten. Deshalb wollte ich in der Schule meine Tabletten nicht vor den anderen Kindern nehmen. Ich wollte nicht anders sein.

Lisa: Schon. Aber ich habe das akzeptiert. Ich bin deshalb nicht schlechter.

Die Bandbreite der Symptome bei Cystischer Fibrose ist groß. In den Schleimhautzellen bildet sich ein zähes Sekret, das die Funktion von Lunge, Verdauungstrakt und Bauchspeicheldrüse beeinträchtigt. In weiterer Folge treten Kurzatmigkeit, hartnäckiger Husten, Lungeninfektionen und Gedeihstörungen auf. Als würde man durch einen Strohhalm atmen, so wird das Gefühl von Patienten selbst häufig beschrieben.

In Österreich werden rund 25 Kinder pro Jahr mit der Stoffwechselerkrankung geboren. CF gilt als seltene Erkrankung, die Inzidenz liegt hierzulande bei eins zu 3500. Die Diagnose erfolgt direkt nach der Geburt. Ergibt das Neugeborenencreening eine Auffälligkeit, wird eine weitere Blutprobe abgenommen und schließlich ein Schweißtest durchgeführt. Ist der Kochsalzgehalt zu hoch, ist die

Cystische Fibrose ist eine Erbkrankung, jeder 25. Mensch in Europa gilt als gesunder Mutationsträger. Der Rest ist simple Mathematik. Bekommen zwei Mutationsträger ein gemeinsames Kind, liegt die Wahrscheinlichkeit einer Erkrankung jedes Mal aufs Neue bei 25 Prozent. Zumeist wissen die Eltern nichts von ihren Erbanlagen, die Diagnose schlägt ein wie der Blitz.

Philip: Wie sind deine Eltern mit der Situation umgegangen?

Lisa: Sie waren bei der Therapie konsequent, ich wurde aber nie unter einen Glassturz gestellt. Ich war ein sehr glückliches Kind mit Haustier, obwohl von Haustieren abgeraten wird. Ich habe auch jetzt zwei Katzen. Ich will nicht nur nach Verboten leben.

Philip: Die Therapie erfordert nicht nur Disziplin, sondern auch viel Zeit.

Lisa: Ich inhaliere in der Früh und am



Foto: Heribert Com

Lisa und Philip können auf die Forschung hoffen. Cystische Fibrose wird Schritt für Schritt bekämpft.

zwei Stunden. Zusätzlich mache ich Physiotherapie, um den Schleim zu lockern. Derzeit gehe ich viel spazieren, um in Bewegung zu bleiben.

Philip: Nervt dich die ständige Inhalation?

Lisa: Ich würde es lieber nicht machen. Ich habe viel Zeit meines Lebens mit Inhalieren verbracht. Ich bin es gewohnt, aber manchmal habe ich keine Lust dazu. Dann würde ich lieber Freunde treffen.

Philip: Gibst du dem nach? Lässt du die Inhalation manchmal aus?

Lisa: Ganz selten. Wenn ich nicht inhaliere, bemerke ich sofort eine Verschlechterung der Lunge, dann bekomme ich nicht mehr ganz so gut Luft. Ich spüre es.

Um das Krankheitsbild zu verbessern, sind Maßnahmen wie Inhalation, Physiotherapie und fettreiche Ernährung konsequent durchzuführen. Die Inhalation soll Medikamente in die Lunge befördern und den zähen Schleim in den Atemwegen lösen. Wird das Sekret nicht abgebaut, bildet es einen Nährboden für Bakterien. Dann erkranken Betroffene immer häufiger an Infektionen der Atemwege.

Um eine Übertragung von Keimen zu verhindern, gilt es, eine Reihe an Hygienemaßnahmen einzuhalten. Was früher noch als unhöflich gegolten hat, ist seit der Pandemie weitgehend Usus. Abstandhalten ist kein Fehler, Händeschütteln muss nicht sein, der regelmäßige Griff zum Desinfektionsmittel gehört dazu.

Und dann ist da noch das große Thema Essen. Um die beeinträchtigte Funktion der Bauchspeicheldrüse zu kompensieren, stehen Enzympräparate zur Verfügung. Die Kapseln müssen zu jeder Mahlzeit eingenommen werden. Der Gesamtenergiebedarf liegt zwischen 20 und 50 Prozent über der Norm. In anderen Worten: Lisa und Céline müssen richtig reinhauen, essen wie die Scheunendrescher.

Philip: War es für dich immer leicht, ausreichend zu essen?

Lisa: Nein, da ich vor den anderen Kindern die Medikamente nicht nehmen wollte, habe ich den ganzen Schultag nicht gegessen. Ich wusste ja, was sonst passieren würde.

Philip: Was passiert denn?

Lisa: Ich bekomme starke Bauchschmerzen. Es fühlt sich an, als hätte ich Steine gegessen.

Philip: Hat sich dein Essverhalten ausgewirkt?

Lisa: Ich war sehr dünn, untergewichtig, es wurde bereits über eine Sonde gesprochen. Meine Eltern mussten mir mit dem Essen hinterherlaufen. Irgendwann hat es dann Klick gemacht, heute zähle ich Essen zu meinen Hobbys.

Berg Medikamente einnehmen. Wie geht es dir damit?

Lisa: Nicht so gut. Ich kann keine Tabletten schlucken, das habe ich von meinem Vater geerbt. Aber ich arbeite daran.

Der Fortschritt der Forschung ist für eine seltene Erkrankung beachtlich. 2012 wurde in Europa das vom US-amerikanischen Hersteller Vertex Pharmaceuticals entwickelte Medikament Kalydeco zugelassen. Das US-Nachrichtenmagazin *Forbes* sprach damals von der „wichtigsten Arznei des Jahres“. Man ließ förmlich die Korken knallen.

Warum die Euphorie? Weil es möglich wurde, Cystische Fibrose kausal zu behandeln. Zuvor zielte die Therapie auf Symptombekämpfung ab. Kalydeco hilft, den Schleim zu verflüssigen. Das bedeutet keine Heilung, die ursprünglichen Therapien müssen beibehalten werden, aber die Lungenfunktion verbessert sich, und die Patienten nehmen an Gewicht zu.

Der Haken an der Sache: Von Kalydeco profitieren nur vier Prozent der CF-Patienten. Aber die Forschung hat nicht haltgemacht. Im August 2020 wurde in Europa die Dreifachkombination Kaftrio zugelassen. Mit diesem Präparat kann die Genmutation F508del kausal behandelt werden, damit hat man bereits 60 Prozent der Betroffenen abgedeckt. Es ist ein Durchbruch, ein Meilenstein in Sachen personalisierter Medizin.

Philip: Die neuen Medikamente wären für deine Genmutation geeignet. Nimmst du sie auch?

Lisa: Es war im Gespräch. Aber die Ärzte meinen, es würde mir noch sehr gut gehen. Meine Lungenfunktion liegt bei 90 Prozent. Damit bin ich sehr zufrieden. Andere sind in meinem Alter schon transplantiert. Auf der anderen Seite: Es kann einem nie gut genug gehen.

Philip: Hast du gesundheitliche Höhen und Tiefen?

Lisa: Es gibt Wochen, in denen ich vermehrt huste und verschleimt bin. Seit zwei oder drei Jahren huste ich manchmal Blut.

Philip: Machst du dir Sorgen?

Lisa: Früher dachte ich an die Lebenserwartung. Wie geht es mit mir weiter? Was, wenn es mir in drei Jahren schlecht geht? Solche Gedanken habe ich mir oft gemacht. Damit habe ich aufgehört. Ich habe keine Angst. Es geht mir jetzt gut, das zählt.

Philip: Und die Lebenserwartung ist am Ende ja nur eine Statistik. Wir wissen von keinem Menschen, wie lange er tatsächlich zu leben hat.

Lisa: Früher habe ich nur die Zahlen

Lisa ist nicht Céline. Und Lisas Gegenwart steht auch nicht für Célines Zukunft. Der Krankheitsverlauf bei Cystischer Fibrose hängt von vielen Faktoren ab. Aber die Zeiten, in denen sich ausschließlich die Pädiatrie mit der Erkrankung beschäftigte, sind vorbei. In den 1950er-Jahren hieß es, ein betroffenes Kind könne kaum das Schulalter erreichen. Heute wird die Lebenserwartung eines Neugeborenen mit 53 Jahren angegeben. Diese Zahl steht für den Erfolg der Forschung, sie steht für den Erfolg der modernen Medizin. Diese Zahl steht für Wissenschaft.

Das Gesicht der Erkrankung hat sich in der Tat verändert: Betroffene gehen auf die Universität, gehen – wie Lisa – zur Arbeit, sie gründen Familien. Und selbst wenn die Lunge versagt, kann es eine Zukunft geben. Eine Transplantation ist längst kein Hokuspokus mehr. Alle drei Tage wird im Wiener AKH eine Lunge ausgetauscht, etwa zwanzig Eingriffe pro Jahr entfallen dabei auf Patienten mit Cystischer Fibrose.

Und Corona? Nicht gut. Das europäische Register für Cystische Fibrose belegt, dass 30-jährige Betroffene ein ähnliches Risiko für einen schweren Covid-19-Verlauf haben wie 60-Jährige der Restbevölkerung. Kinder müssen im Fall einer Covid-19-Infektion etwas häufiger im Krankenhaus behandelt werden, benötigen im Normalfall aber keine intensivmedizinische Betreuung.

Philip: Wie gehst du mit der Pandemie um?

Lisa: Ich habe Respekt, aber keine Panik. Mein Freund ist im ersten Lockdown für einige Zeit ausgezogen. Ich konnte zu Hause arbeiten, er als Elektrotechniker nicht. Ich gehe in kein Geschäft. Ich treffe mich nur mit Leuten, die die Sache ernst nehmen.

Philip: Du bist schon vor Corona von der Ambulanz für Kinder zu den Erwachsenen gewechselt. Wie hat sich dieser Schritt angefühlt?

Lisa: Ich hatte auf der Kinderklinik ein großes Vertrauensverhältnis zu meiner Ärztin. Ich konnte immer anrufen, auch wenn ich private Probleme hatte. Ich war Lisa und keine Nummer. Jetzt werde ich als Erwachsene gesehen, als Frau. Ich komme für Untersuchungen, und dann gehe ich wieder. Es ist ein neuer Abschnitt.

Philip: Meine Tochter ist bei deiner ehemaligen Ärztin in Behandlung.

Lisa: Das ist gut, dann ist sie in den besten Händen. Cystische Fibrose bedeutet immer auch Teamarbeit. Wie geht es deiner Tochter?

Philip: Sie hat Rugby gespielt und ist auf Ballett umgestiegen. Sie liebt Steaks mit Kräuterbutter. Und sie schlägt sich gerne mit ihrem Bruder. Es geht ihr gut.

Das Hohe Haus, mal ganz zahm und mal recht rassig

Osttiroler Skitour mit zwei Gesichtern

Uwe Grinzinger

Im Wiener Parlament geht es oft mühsam voran: zähes Ringen, Fortschritte im Zeitlupentempo. Ganz anders am Hohen Haus in Osttirol: Der gleichnamige Skitouren-gipfel oberhalb von Innervillgraten ist zwar fast 2800 Meter hoch, muss aber nicht hart erkämpft werden. Er gibt sich gutmütig und zugänglich, so wie viele Gipfel ringsum – die Deferegger Alpen scheinen wie geschaffen für zwei Brettlin.

Einziges Wermutstropfen am Hohen Haus: Die übliche Route durchs Einattal (auch: Ainettal, Ainattal) zieht sich etwas. Einmal oben, können Gipfelsammler dafür ohne großen Mehraufwand gleich noch das benachbarte Hohe Kreuz (2746 m) aufs Haben-Konto buchen.

Für die Abfahrt bietet das Hohe Haus zwei Möglichkeiten: entweder gemütlich entlang der Aufstiegsroute durchs Einattal. Oder knackiger über die Nordabfahrt: Wer's gern einsamer hat, schwingt dort über die traumhafte Villponer Alm ins Winkeltal hinunter.

Allerdings ist die Nordvariante deutlich anspruchsvoller, was Abfahrtstechnik, Orientierungsvermögen und Lawinengefahr betrifft. Vor allem die rassige Steilflanke oberhalb der Lackenkammeralm sollte nur bei wirklich sicheren Bedingungen befahren werden. Außerdem ist der logistische Aufwand größer. Schließlich gelangt man auf der Nordabfahrt nicht mehr zum Ausgangspunkt zurück. Ein zweites Pkw, zuvor im Winkeltal abgestellt, löst dieses Problem.

Frage der Reichweite

Apropos Logistik: In Pandemiezeiten ist Innervillgraten für manche Skitourenafficionados ein schwer umsetzbares Ziel. Zumindest solange die Hotels geschlossen bleiben. Alle, die Osttirol aber in Tagestouren-Reichweite haben, sollten das heuer ausnützen. Denn die Schneelage ist außergewöhnlich gut. Und falls es sich dieses Jahr doch nicht mehr ausgeht: kein Problem! Auch das Hohe Haus in Osttirol steht noch länger.

Ausgangspunkt: Parkmöglichkeit am Beginn des Einattals (ca. 1560 m), oberhalb von Innervillgraten

Nordabfahrt: zweites Auto im Winkeltal parken! Zufahrt von Außervillgraten über die Reiterstubb bis zum Ende der Fahrmöglichkeit im Winkeltal. Nur bei sicheren Bedingungen! Auf den steilen Nordhängen deutlich anspruchsvoller und zeitweise Lawinengefahr

Details: derStandard.at/Lifestyle/Reisen/Outdoortipps

Osttirol: Skitour auf das Hohe Haus

