

Medienmitteilung

21. Oktober 2021, 13:00h

Kinderpneumologie

Zuverlässige Prognose bei Zystischer Fibrose

Ein Forschungsteam des Inselspitals, Universitätsspital Bern und der Universität Bern konnte einen wichtigen Nachweis bei der Erforschung der Zystischen Fibrose (CF) erbringen: Die Messung des Lung Clearance Index erlaubt eine zuverlässige Prognose des Verlaufs einer Zystischen Fibrose. Die umfangreiche Studie mit Daten aus den Jahren 1980 bis 2006 wurde im European Respiratory Journal publiziert und gilt als Meilenstein in der Entwicklung von Biomarkern zur Verlaufsprognose bei Zystischer Fibrose.

Zystische Fibrose (Cystic Fibrosis, CF) oder Mukoviszidose ist eine Stoffwechselstörung, die aufgrund einer Veränderung des Erbguts ausgelöst wird. Sie äussert sich u. a. in einer übermässigen Produktion von zähflüssigem Schleim in der Lunge, was zu Atemproblemen und einer verkürzten Lebenserwartung führen kann. CF ist eine der häufigsten erblich bedingten Multiorgankrankheiten mit potenziell tödlichem Verlauf. Die CF-Lungenerkrankung kann schon im Säuglingsalter beginnen. Bisher fehlten Biomarker, die eine zuverlässige Prognose zum Überleben von CF-Patientinnen und -Patienten erlaubten.

Studie belegt Zuverlässigkeit der Prognose

Die Lungenfunktionsmessung mit der Multiple-Breath-Washout-Methode (MBW) ist bereits vor längerer Zeit entwickelt worden, wobei die Kinderklinik in Bern, damals unter der Leitung von Prof. Dr. med. Richard Krämer, eine wichtige Rolle spielte. In einer gross angelegten Studie konnte nun gezeigt werden, dass das Resultat des MBW, der Lung Clearance Index (LCI), sich hervorragend eignet, um den Verlauf einer CF vorauszusagen. Die Studie zeigte eine gute Korrelation des LCI mit der Überlebenswahrscheinlichkeit von CF-Patientinnen und -Patienten. Der LCI stellt somit einen neuen Biomarker zur Prognose bei CF dar.

Zur Studie

Unter der Leitung der Abteilung für Pädiatrische Pneumologie der Kinderklinik am Inselspital Bern konnte eine umfangreiche Gruppe von 237 Patientinnen und Patienten im Alter von 5 bis 41 Jahren auf der Basis regelmässig erhobener Messungen im Zeitraum zwischen 1980 und 2006 untersucht werden. Verglichen wurden die Messung des LCI und des Forcierten Expiratorischen Volumens in einer Sekunde (FEV₁), auch Einsekundenkapazität genannt. Die Prognose bezog sich auf die Risikoabschätzung, innerhalb des Studienzeitraumes zu versterben oder eine Lungentransplantation

zu erhalten. Die Universität Bern beteiligte sich mit dem Institut für Sozial- und Präventivmedizin (ISPM) an der Erarbeitung und Auswertung der Studienresultate.

Technologische Innovation bringt Durchbruch für LCI

Die Idee, eine Lungenfunktionsmessung mittels Auswaschung von gut messbaren Gasen vorzunehmen, bestand bereits seit längerer Zeit. Neben einer frühzeitigen Diagnose spielt für eine erfolgreiche Behandlung auch eine zuverlässige Prognose eine grosse Rolle. Studienleiter PD Dr. med. Florian Singer erläutert: «Eine frühzeitige Diagnose der Mukoviszidose spielt gerade im Kindesalter eine wichtige Rolle, um frühe Stadien der Lungenerkrankung zu erfassen und zu behandeln. Hier stossen die traditionellen Lungenfunktionsmessungen mit forciertem Ausatmen an ihre Grenzen. Unsere Studie konnte nun nachweisen, dass mit der alternativ verwendeten Multiple-Breath-Washout-Methode Daten für eine zuverlässige Prognose erstellt werden können. Damit haben wir einen Biomarker in der Hand, der auch bei Kindern zur Anwendung kommen kann. Das schliesst eine wichtige Lücke bei der Diagnose und Therapie von Mukoviszidose».

Ausblick

Die Studienautorinnen und -autoren betonen, dass weitere methodische Details zu klären sind und sehen vertiefende Forschungsarbeiten namentlich bei der Standardisierung im Hinblick auf eine Zulassung durch die regulatorischen Behörden vor.

Experten:

- Johanna Manuela Kurz, PhD-Studentin, Abteilung Pädiatrische Pneumologie, Kinderklinik, Inselspital, Universitätsspital Bern
- PD Dr. med. Florian Singer, PhD, Leitender Arzt, Abteilung für Pädiatrische Pneumologie, Kinderklinik, Inselspital, Universitätsspital Bern
- Prof. Dr. med. Philipp Latzin, Leitender Arzt, Leiter Abteilung für Pädiatrische Pneumologie, Kinderklinik, Inselspital, Universitätsspital Bern

Links:

- Original publication: Kurz JM, Ramsey KA, Rodriguez R, et al. Association of lung clearance index with survival in individuals with cystic fibrosis. Eur Respir J 2021; in press
<https://doi.org/10.1183/13993003.00432-2021>
- [Kinderklinik, Abteilung Pädiatrische Pneumologie, Inselspital, Universitätsspital Bern](#)
- [Institut für Sozial- und Präventivmedizin \(ISPM\), Universität Bern](#)

Kontakt:

- Insel Gruppe AG, Kommunikation: +41 31 632 79 25, kommunikation@insel.ch

Die **Insel Gruppe** ist die schweizweit führende Spitalgruppe für universitäre und integrierte Medizin. Sie bietet den Menschen mittels wegweisender Qualität, Forschung, Innovation und Bildung eine umfassende Gesundheitsversorgung: in allen Lebensphasen, rund um die Uhr und am richtigen Ort. An den sechs Standorten der Gruppe (Inselspital, Aarberg, Belp, Münsingen, Riggisberg und Tiefenau) werden jährlich über 800'000 ambulante Konsultationen vorgenommen und rund 60'000 stationäre Patientinnen und Patienten nach den neuesten Therapiemethoden behandelt. Die Insel Gruppe ist Ausbildungsbetrieb für eine Vielzahl von Berufen und wichtige Institution für die Weiterbildung von jungen Ärztinnen und Ärzten. An der Insel Gruppe arbeiten über 11'000 Mitarbeitende (inkl. Lernende).

Besuchen Sie uns auch auf:

