



Was bedeutet eigentlich CFTR-Funktion bei Menschen mit Mukoviszidose?

Interview mit einem CFTR-Kanal



Hallo lieber **CFTR-Kanal!**

Ich freue mich, dass du heute Zeit gefunden hast, uns **ein paar Fragen zu beantworten!**

Lass uns gleich starten: **Wer bist du und was hast du denn mit Mukoviszidose zu tun?**

Hallo, ja ich bin auch ganz gespannt auf deine Fragen!

Ich bin Carl, der **CFTR-Kanal**.

Mit vollem Namen heiße ich **Carl Friedrich Theodor Rudolph**, aber du kannst ruhig nur Carl zu mir sagen. Um meine Rolle bei Mukoviszidose zu erklären, muss ich ein bisschen ausholen:

Der menschliche Körper besteht aus vielen kleinen Einheiten, den Körperzellen. Meine KollegInnen und ich sitzen in der Außenwand (auch Zellmembran genannt) von vielen dieser Zellen.^{1,2}

Wir bilden dort Kanäle, durch die kleine Moleküle transportiert werden können. Wie Türen können wir auf und zu gehen und so jemanden hinein oder hinaus lassen.^{1,2}

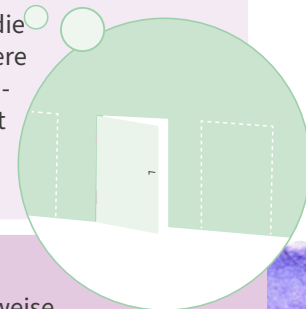
Wir lassen Chlorid-Ionen, die du als Bestandteil von Haushalts-Salz kennst, aus der Zelle ein und aus und sorgen so für einen ausgeglichenen Salz-Wasser-Haushalt im Körper.^{1,2}



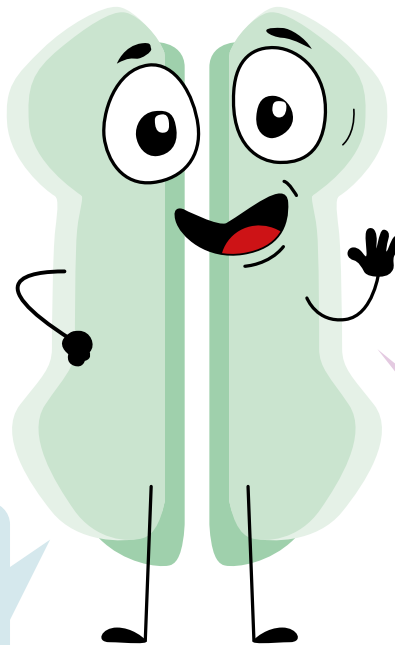
Aber was hat das nun genau mit Mukoviszidose zu tun?

Bei Mukoviszidose gibt es Fehler in unserem Bauplan, dem sogenannten **CFTR-Gen**. Das führt dazu, dass es viel zu wenige von uns gibt und/oder wir uns nicht so gut öffnen können.^{1,2}

Stell dir vor, es gäbe statt drei Türen in der Zimmerwand nur noch eine, und die klemmt auch noch! Klar, dass wir unsere Aufgabe dann nicht mehr so gut erledigen können. Der Salz-Wasser-Haushalt gerät aus dem Gleichgewicht und die Sekrete werden sehr zähflüssig.^{1,3}



Das hört sich erst einmal gar nicht so schlimm an, aber wir arbeiten normalerweise in vielen Organen und all diese können dann auch nicht mehr ganz richtig funktionieren.^{1,2} In der Lunge sammeln sich Krankheitserreger, die Entzündungen verursachen, und sie kann immer schlechter arbeiten. Der Mensch kriegt dann nicht mehr genug Luft.^{1,2} Aus der Bauchspeicheldrüse gelangen oft nicht mehr genug Verdauungsenzyme in den Darm und der Mensch kann Nahrungsbestandteile nicht mehr richtig spalten und im Darm aufnehmen. Das führt zu Nährstoffmangel.^{1,2}



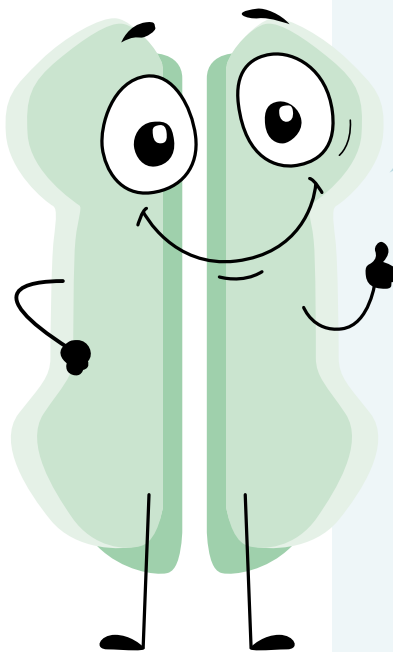


Die Diagnose „Mukoviszidose“ wird ja über den Schweißtest gestellt.
Spielst du dabei auch eine Rolle?

Ja, ganz genau.^{4,5}

Allerdings arbeiten meine KollegInnen in den Schweißdrüsen in die Gegenrichtung. In den meisten Organen lassen wir Chlorid-Ionen aus der Zelle raus, sie hingegen lassen sie hinein. Chlorid-Ionen sind wertvoll, der Körper möchte sie über den Schweiß eigentlich nicht gerne verlieren.⁵

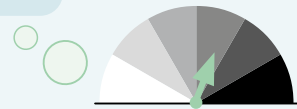
Menschen mit Mukoviszidose haben ungewöhnlich viele Chlorid-Ionen im Schweiß, er ist sehr salzig.⁵ Das kann man manchmal sogar schmecken oder im Sommer nach dem Sport als leichte Salzkruste sehen.



Funktionieren du und deine KollegInnen **immer ganz oder gar nicht?**

Und ist das bei jedem Menschen mit Mukoviszidose gleich?

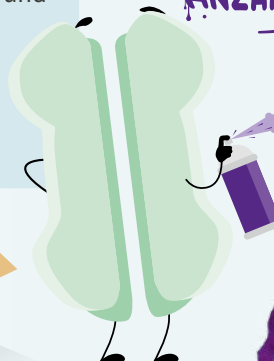
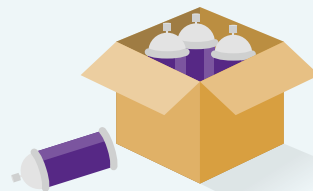
Ganz so schwarz und weiß ist es nicht, es gibt sozusagen auch grau dazwischen:



Unsere Funktion ist insgesamt niedriger, je weniger von uns Kanälen es in der Zellmembran gibt. Aber auch, je schlechter wir auf- und zugehen. Das kann bei verschiedenen Personen mit Mukoviszidose unterschiedlich sein.¹

Grundsätzlich gilt die Faustregel: Je niedriger die CFTR-Funktion und je höher der Schweißtestwert, desto mehr Chlorid-Ionen finden sich im Schweiß und desto stärker sind die Symptome der Mukoviszidose.^{4,6,7}

CFTR-FUNKTION = ANZAHL x AKTIVITÄT



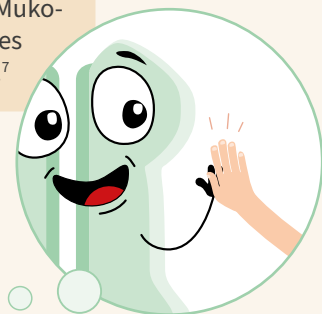
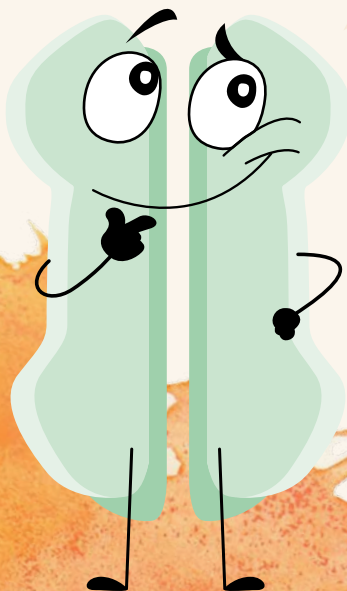


Was bedeutet es dann für Menschen mit Mukoviszidose, wenn die **CFTR-Funktion wieder verbessert** wird?

Unsere Arbeit als CFTR-Kanäle beeinflusst ja viele Organe im Körper.^{1,2}

Je besser wir arbeiten, desto besser ist zum Beispiel die Lungenfunktion.^{7,8} Wir sorgen auch dafür, dass Nährstoffe im Darm wieder besser aufgenommen werden können. Der Mensch kann dann sein Normalgewicht erreichen oder leichter halten.^{7,8} Eine bessere Ernährungs- und Gewichtssituation wirkt sich dann wiederum positiv auf die Lungenfunktion aus.^{1,2,9}

Insgesamt kann eine bessere CFTR-Funktion also Menschen mit Mukoviszidose ein längeres Leben ermöglichen.⁷



Mehr Informationen zu diesen Themen finden Sie hier:

CFSource
Provided by
Vertex Pharmaceuticals



www.CFSource.de

Muko Stories
LEBEN MIT CF



www.MukoStories.de

und 

Sie haben weitere Fragen?

Sprechen Sie mit Ihrer Ärztin oder Ihrem Arzt.

1. Ratjen F, et al. *Nat Rev Dis Primers*. 2015;1:15010.
2. O'Sullivan BP, Freedman SD. *Lancet*. 2009;373(9678):1891–1904.
3. Ramananda Y, et al. *Int J Mol Sci*. 2024;25(6):3384.
4. Castellani C, et al. *J Cyst Fibros*. 2018;17(2):153–178.
5. Lyczak JB, et al. *Clin Microbiol Rev*. 2002;15(2):194–222.
6. Muhlebach MS, et al. *J Cyst Fibros*. 2016;15(6):714–723.
7. McKone EF, et al. *J Cyst Fibros*. 2015;14(5):580–586.
8. Zemanick ET, et al. *J Cyst Fibros*. 2025;24(2):246–254.
9. Yen EH, et al. *J Paediatr*. 2013;162(3):530–535.e1.

Diese Broschüre wurde entwickelt von Vertex Pharmaceuticals (Germany) GmbH beraten durch Thomas Malenke (Facebook, Instagram, LinkedIn), stellv. Vorsitzender der CF-Selbsthilfe Köln e.V..

Vertex Pharmaceuticals (Germany) GmbH
Sonnenstraße 19 | 80331 München

Vertex und das Vertex-Logo sind Marken von Vertex Pharmaceuticals Incorporated.
© 2025 Vertex Pharmaceuticals (Germany) GmbH

DE-02-2500183 | 103/90711/25 | Stand: November 2025



Druckprodukt mit finanziellem
Klimabeitrag
ClimatePartner.com/53093-2511-1013