

Dorothee Marx

Mukoviszidose 2.0? Medizinischer Fortschritt, *crip time* und cure

Zusammenfassung

Als Wissenschaftlerin in den Disability Studies, die mit Mukoviszidose lebt, befinde ich mich im Spannungsfeld zwischen Disability Pride und *desiring disability* und dem Wunsch nach einer Heilung oder Verbesserung von unangenehmen Symptomen. Letzterer Wunsch scheint aber den Zielen der Behindertenrechtsbewegung (und auch denen der Disability Studies), Behinderung nicht nach dem medizinischen Modell zu definieren, entgegenzustehen. Was aber, wenn medizinischer Fortschritt genau diese „Heilung“ plötzlich greifbar werden lässt? Mein Beitrag setzt sich mit diesem Konflikt auseinander und diskutiert die Bedeutung des neuen Genmodulators Kaftrio für (m)ein Leben mit Mukoviszidose. Bezogen auf das eingangs umrissene Spannungsfeld zwischen medizinischem und sozialem Modell diskutiere ich die Frage, welchen Raum chronische Erkrankungen in den Disability Studies einnehmen.

Schlüsselwörter: Mukoviszidose, chronische Erkrankung, Identität, Heilung, crip time

Cystic Fibrosis 2.0? Medical progress, *crip time* and cure

Abstract in English

As a researcher in Disability Studies who is living with cystic fibrosis, I find myself caught between disability pride and *desiring disability* and the desire for a cure or improvement of unpleasant symptoms. The latter desire, however, seems to run counter to the goals of the disability rights movement (as well as those of disability studies) of not defining disability according to the medical model. But what if medical advances suddenly make this very “cure” tangible? My paper addresses this conflict and discusses the significance of the new gene modulator Kaftrio (US: Trikafta) for living with cystic fibrosis. Referring to the tension between medical and social model outlined at the beginning, I discuss the question of the space chronic illnesses occupy in disability studies.

Keywords: Cystic fibrosis, chronic illness, identity, cure, crip time

1. Einleitung. Ein Fall für die Disability Studies?

Als ich 2018 an der Disability-Studies-Konferenz in Berlin teilnehmen durfte, war ich begeistert über den großartigen, engagierten Austausch und die Forschungseinblicke – aber auch verunsichert. Es hatte sehr lange gedauert, bis ich mich zum ersten Mal traute, mich selbst als „behindert“ zu bezeichnen. Obwohl ich selbst aufgrund meiner chronischen Erkrankung seit meiner Kindheit einen Behindertenausweis besitze, war mir das – besonders als Jugendliche – hauptsächlich peinlich. Und seien wir ehrlich: Der Gebrauch von „behindert“ als Schimpfwort auf dem Schulhof trug auch nicht zu meiner Akzeptanz des Begriffs bei. Später, als Wissenschaftlerin in den Disability Studies – mit einem anderen, positiven Verständnis von Behinderung – hatte ich oft das Gefühl, nicht „behindert genug“ zu sein, um diese Identität für mich in Anspruch nehmen zu dürfen. Auch auf dieser Konferenz schienen alle eine sehr klare Vorstellung davon zu haben, was es bedeutete, behindert zu sein und ich war mir nicht sicher, ob ich mit meiner unsichtbaren chronischen Erkrankung in diese Vorstellung passte. Dementsprechend fragte ich mich: Bin ich vielleicht doch nicht „richtig“ behindert? Ich vermisste eine Diskussion über chronische Erkrankungen im Kontext der Disability Studies. Also meldete ich mich für das letzte Open Space, eine offene Diskussionsrunde, der ich den Titel „Unsichtbar behindert – chronisch krank – ein Fall für die Disability Studies?“ gab. Auf dem Plakat, auf dem das Space angekündigt wurde, entspann sich bald eine schriftliche Diskussion: Jemand strich das Fragezeichen am Ende des Titels durch, und ersetzte es durch ein Ausrufezeichen. Jemand anderes schrieb in riesigen Buchstaben JA! darunter. Wir fanden uns im Erdgeschoss der Alice-Salomon-Hochschule in einer kleinen Runde zum gemeinsamen Austausch zusammen. Alle Teilnehmer*innen waren ausschließlich weiblich gelesene Personen zu Anfang der wissenschaftlichen Laufbahn. In dieser Runde, die sich rasch von einem Open Space zu einem safe(r) space entwickelte, entstand ein wunderbarer, tiefgründiger Austausch, und ich verstand schnell, dass ich mit meiner Unsicherheit, etwa zum Thema des „Coming-out“ mit einer unsichtbaren Behinderung, aber auch mit meinem Wunsch nach mehr Sichtbarkeit von chronischen Erkrankungen in den Disability Studies nicht allein war. Einige der Kontakte aus diesem wunderbaren, bestärkenden Open Space bestehen bis heute fort.

Im Folgenden möchte ich die dort angestoßene Frage aufgreifen, welche Rolle chronische Erkrankungen in den Disability Studies spielen können und anhand neuer medizinischer Entwicklungen zur Behandlung von Mukoviszidose aus autoethnographischer Perspektive über das Spannungsfeld zwischen einem Leben mit Beeinträchtigung, der Forschung in den Disability Studies und der Hoffnung auf eine dauerhafte Heilung sprechen.

2. Im Spannungsfeld zweier Modelle?

Der Konflikt, den ich und andere Menschen mit chronischen Erkrankungen in den Disability Studies erleben, liegt, vereinfacht ausgedrückt, zwischen dem medizinischen und dem sozialen Modell von Behinderung. Susan Wendell fasst prägnant zusammen, dass „Menschen mit chronischen Krankheiten nicht in das Bild passen, das die meisten Menschen von Behinderung haben“ (2017, S. 164, Übersetzung D.M.). Dies macht sie vor allem daran fest, dass die typische Vorstellung von Behinderung sich von der einer (chronischen) Erkrankung unterscheidet: „Die paradigmatische Person mit einer Behinderung ist gesund, behindert und dauerhaft und vorhersehbar beeinträchtigt. Sowohl die Einstellung gegenüber Menschen mit Behinderungen als auch Programme zur Beseitigung von Barrieren für ihre volle Teilhabe beruhen auf diesem Paradigma“ (Wendell, 2017, S. 164, Übersetzung D.M.). Das soziale Modell, aus dem sich die heutigen Disability Studies entwickelt haben, stellt sich explizit gegen den medizinischen Fokus auf Behinderung als individuelles Problem, das durch eine Heilung verschwinden könnte, wie etwa Simi Linton (1998, S. 2–3, Übersetzung D.M.) schreibt:

„Die Disability Studies sind in den letzten zwanzig Jahren entstanden, um eine organisierte Kritik an der verengten, unzureichenden und ungenauen Konzeptualisierung von Behinderung zu üben, die die akademische Forschung dominiert hat. ... Indem sie die Medikalisierung von Behinderung ablehnen und Behinderung als eine Bezeichnung mit primär sozialer und politischer Bedeutung auffassen, weisen die

Disability Studies auf die Unzulänglichkeit des gesamten Lehrplans in Bezug auf die Untersuchung von Behinderung hin.“

Stattdessen legt das soziale Modell den Fokus auf die gesellschaftlichen Barrieren, die Ausgrenzung und Stigmatisierung, die Menschen mit Behinderung erleben. Das soziale Modell stellt sich zu Recht explizit gegen Behinderung als ein individuelles medizinisches Problem, um damit die Aufmerksamkeit auf gesellschaftliche Barrieren zu lenken (Baár, 2017, S. 282; Oliver, 1983, S. 23) und lehnt eine individuelle Pathologisierung von Behinderung ab (Oliver, 1983, S. 27). Wie Tobin Siebers (2008) schreibt, stellt das soziale Modell die Barrieren und die mangelnde Teilhabe behinderter Menschen ins Zentrum der Debatte und zeigt, dass Behinderung ein Produkt „sozialer Ungerechtigkeit“ und „erzwungener Systeme der Ausgrenzung und Unterdrückung“ ist (S. 3, Übersetzung D.M.). Behinderung wird somit von einem (körperlichen) Mangel zu einer (politischen) Identität (Siebers, 2008, S. 3). Der Verdienst der Disability Studies liegt daher (auch) in der Durchsetzung des sozialen Modells von Behinderung (Waldschmidt, 2018, S. 70).

Dennoch gibt es schon lange Kritik daran, dass ein zu enger Fokus auf das soziale Modell den Körper, und damit auch die körperlichen Symptome wie Erschöpfung oder Schmerz, die besonders Menschen mit chronischen Erkrankungen betreffen, in den Hintergrund zu drängen scheint (Crow, 2010, S. 127; Ellis, 2015, S. 3; Wendell, 2017, S. 161) und die Situation von Menschen, die aufgrund einer chronischen Erkrankung auf das Gesundheitssystem angewiesen sind, nicht ausreichend abbildet. Da in den Disability Studies ein gewisser Widerstand besteht, über Erschöpfung und Schmerz zu sprechen – Symptome, die mit Krankheit und daher nicht mit Behinderung assoziiert werden sollen – sind neue Tabus entstanden, wie Liz Crow (2010, S. 126) bereits 1996 in ihrer Kritik am sozialen Modell feststellt. Für Crow liegt der Fokus des sozialen Modells zu sehr auf *disability* (Behinderungen, also Ausgrenzung und Diskriminierung) und vernachlässigt gleichzeitig die Kategorie *impairment* (die körperliche oder psychische Beeinträchtigung). Sie betont, dass neben der Erfahrung von Behinderung auch das Leben mit *impairment* nicht immer „unerheblich, neutral oder positiv“ ist (Crow, 2010, S. 126, Übersetzung D.M.). Wendell erklärt hierzu:

„Die Identifizierung von Behinderung mit Krankheit kann den Mythos fördern, dass behinderte Menschen immer unfähig und eingeschränkt sind, und dies motiviert Behindertenrechtsaktivist*innen oft, sich von kranken Menschen abzugrenzen. Indem sie sich jedoch weigern, den behinderten Körper als einen Körper darzustellen, der einer Heilung bedarf, können Forscher*innen der Disability Studies behinderte Menschen übersehen, die krank sind oder eine Krankheit haben. ... Chronische Krankheiten, die nicht von selbst verschwinden und nicht zuverlässig geheilt werden können, machen deutlich, dass eine Person zwar nicht offensichtlich behindert ist, aber dennoch ähnliche Bedingungen und Einschränkungen erfährt wie ein gesunder behinderter Mensch.“ (Wendell, 2017, S. 161, Übersetzung D.M.)

Auch Emilia Nielsen (2016) bestätigt, dass die Identifikation mit einer behinderten Identität für chronische kranke Menschen in einem Spannungsfeld stattfindet. Nielsen bezeichnet chronische Erkrankungen in Anlehnung an den Titel eines Buchs von Diane Driedger und Michelle Owen (2008) als „dissonante Behinderungen“ – „dissonant disabilities“ – und betont, dass der Blick auf chronische Erkrankungen im Rahmen der Disability Studies, zusammen mit der Einbindung von feministischen, queeren oder *crip* Theorien, neue Perspektiven auf Schmerzen, Fatigue und die oben genannte Spannung zwischen medizinischem und sozialem Modell bzw. auf eine Neuausrichtung des sozialen Modells eröffnen kann: „Ich möchte auch vorschlagen, dass gerade die Chronizität der Beeinträchtigungen, die bei chronischen Krankheiten häufig auftreten, eine Politisierung der Unentwirrbarkeit dieser Identifikationen erfordert“ (Nielsen, 2016, o. S., Übersetzung D.M.).

Hinzu kommt noch der Aspekt, dass chronische Erkrankungen überwiegend Frauen¹ betreffen (Driedger & Owen, 2008, S. 4), was es noch dringlicher macht, genauer zu betrachten, wie zu eng gefasste Definitionen von Behinderung bestimmte Gruppen ausschließen können. Hier kann vielleicht ein letzter Blick zu Wendell (2017, S. 171) helfen, die sich für die Solidarität zwischen den verschiedenen Gruppen ausspricht. Betrachtet man die Barrieren, den Ableismus und die Unterdrückung, die Menschen mit chronischen Erkrankungen und Menschen mit Behinderungen gleichermaßen erfahren, kann die Lösung aus meiner Sicht nur sein, chronische Erkrankungen als Behinderungen zu betrachten, und sie ebenfalls zum Gegenstand der Disability

Studies zu machen, wie es ja bereits vielfach geschieht. Dies gilt auch für Neurodiversität oder chronische psychische Erkrankungen. Es sollte an dieser Stelle angemerkt werden, dass in den Disability Studies keineswegs durchgehend eine so rigorose Haltung vertreten wird, wie es die Beschreibung des sozialen Modells von Behinderung und meine eigene Unsicherheit bezüglich meiner Identität vielleicht vermuten lassen. Definitionen, die Behinderung als vielschichtige, veränderbare Identität betrachten und auch chronische Erkrankungen anerkennen, bilden innerhalb der Anwendung des sozialen Modells mittlerweile durchaus die Regel².

3. Mukoviszidose. Zwischen *desiring disability* und der Hoffnung auf Heilung?

Eine andere Frage, die sich (auch) aus dieser Vernachlässigung von chronischen Erkrankungen in den Disability Studies ergibt, liegt in der Diskrepanz zwischen einer affirmativen, positiven behinderten Identität³, die Margaret Price „desiring disability“ (2015, S. 274) nennt, und dem Wunsch nach der Abwesenheit von Symptomen und nach einem gesunden, nicht-behinderten Körper. Wie Price schreibt, gründen sich die Disability Studies zu großen Teilen auf Argumenten für den Wunsch nach Behinderung, und dieser Wunsch, dieses Begehren, ist „in einer Welt, in der Behinderung sowohl in Bezug auf unsere Sexualität als auch auf unsere Existenz unerwünscht ist, dringend geboten“ (Price, 2015, S. 275, Übersetzung D.M.). Nichtsdestotrotz hebt Price aber auch hervor, dass es in den Disability Studies möglich sein muss, auszusprechen und zu untersuchen, dass es „Aspekte des behinderten Körpers-Geistes⁴ gibt, die wirklich nicht wünschenswert sind“, wie etwa Schmerzen oder bestimmte Formen des „mental Leids“ (Price, 2015, S. 277, Übersetzung D.M.). Price folgt hier den Argumenten von Crow, die feststellt: „Viele von uns fühlen sich nach wie vor von Schmerzen, Erschöpfung, Depressionen und chronischer Erkrankung frustriert und entmutigt, einschließlich der Art und Weise, wie sie uns daran hindern ... uns gegen Behinderungen aufzulehnen (unsere Erfahrungen mit Ausgrenzung und Diskriminierung)“ (Crow, 2010, S. 127, Übersetzung D.M.). Sie fordert deshalb, stärker auf die „subjektiven Erfahrungen mit unseren Körpern“ einzugehen, die „auch einen integralen Bestandteil unserer täglichen Realität bilden“ (S. 127, Übersetzung D.M.).

Die Tatsache, dass sich einige Menschen mit chronischen Erkrankungen eine Heilung wünschen, macht sie nicht per se zu „schlechten“ behinderten Menschen, die deshalb „anti-crip“ oder gegen Behindertenrechte sind (Kafer, 2013, S. 27). Es ist durchaus möglich, *disability pride* zu empfinden, also eine positive behinderte Identität zu haben, und sich dennoch nach der Abwesenheit bestimmter Symptome zu sehnen. Genau in diesem Konflikt finde ich mich auch mit meiner chronischen Erkrankung Mukoviszidose wieder. Ich empfinde meine bejahende, positive Einstellung zu meiner Behinderung im Sinne einer politischen, behinderten Identität (Siebers, 2008, S. 3) als eine Bereicherung, die es mir leichter macht, meine Erkrankung zu akzeptieren, und die es mir erlaubt, mein Erfahrungswissen als solches wertzuschätzen und mir eine unterstützende starke Gemeinschaft mit anderen behinderten und chronisch kranken Menschen ermöglicht. Der Begriff „Behinderung“ erleichtert es mir auch, die Temporalität meiner Erkrankung besser einzuordnen. Ich lebe zwar mit einer chronischen Erkrankung, aber wenn ich keinen akuten Atemwegsinfekt habe, empfinde ich mich nicht als „krank“.

Aber trotz alledem gibt es Tage, an denen ich *sehr* gerne nicht Mukoviszidose hätte. Und das liegt nicht am Stigma Behinderung, sondern an meinem Körper, an dem, was er tut, und vor allen Dingen an dem, was er nicht tut. Mukoviszidose, auch als Zystische Fibrose bezeichnet (und oft als CF abgekürzt), ist eine unheilbare Stoffwechselerkrankung, die vor allem die Lunge, aber eigentlich alle Organe betrifft, etwa die Leber, die Bauchspeicheldrüse oder den Darm. In den Organen bildet sich ein zäher Schleim, der etwa die Atemwege verstopft, dort für Entzündungen sorgt und sie vernarben lässt und schließlich zum Lungenversagen führt. Dies bedeutet, dass die Lungenfunktion im Laufe des Lebens immer mehr abnimmt, sodass am Ende als letzte Option oft nur eine Lungentransplantation bleibt. Um das Fortschreiten der Verschlechterung zumindest zu bremsen und ein halbwegs erträgliches Leben zu ermöglichen, sind neben regelmäßigen Arztbesuchen und Physiotherapie auch diverse Therapien notwendig. Der zähe Schleim verlegt die Atemwege, verstopft die Nebenhöhlen und schränkt die Arbeit aller anderen Organe ein. In der Lunge muss der Schleim täglich durch Inhalationen verflüssigt und dann (oft mühsam, manchmal auch schmerzhaft) abgehustet werden. Da

Mukoviszidose-Patient*innen Enzyme aus der Bauchspeicheldrüse fehlen, müssen diese durch Tabletten ersetzt werden und viele Patient*innen benötigen zusätzlich eine hochkalorische Ernährung, oft durch eine Sonde. Um die ständigen Infektionen zu behandeln, sind immer wieder Krankenhausaufenthalte notwendig, um Antibiotika intravenös zu verabreichen (Antoniou & Elston, 2016, S. 321–323).

Hinzu kommt die psychische Belastung des Wissens um eine verkürzte Lebenserwartung. Während Kinder mit Mukoviszidose in den 1950 Jahren bereits im Alter weniger Monate verstarben (Elborn, 2016, S. 2519), steigt die Lebenserwartung seitdem aufgrund neuer Therapien kontinuierlich an. Für die zwischen 2015 und 2019 (in den USA) geborenen Patient*innen liegt derzeit die mediane Lebenserwartung bei 46 Jahren, was bedeutet, dass etwa 50 % dieser Kinder 46 Jahre oder älter werden (Cystic Fibrosis Foundation, o. J.). Als 1988 geborene Patientin bin ich quasi entlang der Kurve der stetig steigenden Lebenserwartung älter geworden und habe so mein ganzes Leben lang eigentlich immer an der Grenze einer angenommenen Lebenserwartung gelebt und diese mittlerweile vermutlich überschritten (Schubert, 2007, S. 266). Auf der Internetseite *Medical News Today* findet sich beispielsweise eine Übersicht, erstellt anhand von Statistiken der amerikanischen Cystic Fibrosis Foundation von 2017, in der für zwischen 1993 und 1997 geborene CF-Patient*innen eine mittlere Lebenserwartung von 31 Jahren angegeben ist (Leonard, 2019). Für früher geborene Patient*innen findet sich dort keine Angabe. Es ist aber davon auszugehen, dass diese niedriger lag. Somit hätte ich heute meine erwartete mittlere Lebenserwartung vermutlich überschritten. Da die Lebenserwartung aber ständig steigt, ist auch diese Angabe letztlich nicht verlässlich. Den größten Teil meines bisherigen Lebens war ich aufgrund solcher statistischen Prognosen davon überzeugt, innerhalb der jeweils nächsten zwei bis fünf Jahre zu versterben. Mit 15 Jahren dachte ich, ich würde mit 18 Jahren sterben. Als ich mit 18 noch nicht tot war, erhöhte ich meine Schätzung auf 20. Mit 20 auf 25 und mit 25 auf 30 Jahre (Marx, 2019). Ich konnte mir keine längerfristige Zukunft vorstellen.

In *Six Ways of Looking at Crip Time* bezeichnet Ellen Samuels (2017) das Leben außerhalb einer linearen, normativen Lebenszeit als *crip time*. Sie beschreibt in so klaren Worten die Widersprüche, die sie damit verbindet und die ich auch in meinem Leben spüre, dass ich den Abschnitt hier in Gänze zitiere:

„*Crip time ist eine Zeitreise*. Behinderung und Krankheit haben die Macht, uns aus der linearen, progressiven Zeit mit ihren normativen Lebensabschnitten herauszuholen und uns in ein Wurmloch aus Rückwärts- und Vorwärtsbeschleunigung, ruckartigen Stopps und Starts, ermüdenden Intervallen und abrupten Enden zu werfen. Einige von uns haben mit den Beeinträchtigungen des Alters zu kämpfen, während sie noch jung sind; andere werden wie Kinder behandelt, egal wie alt sie werden. Die medizinische Sprache der Krankheit versucht, das Lineare wiederherzustellen, indem sie von chronischen, fortschreitenden und unheilbaren Krankheiten, von Rückfällen und Stadien spricht. Aber wir, die wir in den Körpern der *crip time* leben, wissen, dass wir niemals linear sind, und wir wüten still – oder nicht so still – über die ruhige Geradlinigkeit derer, die im geschützten Raum der normativen Zeit leben.“ (Samuels, 2017, o. S., Hervorhebung im Original, Übersetzung D.M.)

Artikel wie der von Samuels und die behinderte Gemeinschaft, in der ich mich seit der Disability-Studies-Konferenz verstärkt wiedergefunden habe, haben mich in meiner Identität als behinderte Frau bestärkt und mir gezeigt, dass auch scheinbar widersprüchliche Emotionen wie die Trauer um verlorene Fähigkeiten oder der Wunsch nach Besserung oder Heilung, die mit einer chronischen Erkrankung einhergehen können, kein Grund sind, mir selbst meine Behinderung abzusprechen, oder mich nicht „behindert genug“ zu fühlen. Ich war also bis Mitte 2020 eigentlich recht sicher in meiner Identität. Und dann wurde im August 2020 das Medikament Kaftrio in Deutschland zugelassen.

3.1. Medizinischer Fortschritt – Hoffnung auf Heilung?

Mukoviszidose wird durch eine Genmutation des sogenannten CFTR-Gens⁵ verursacht (Fajac & De Boeck, 2017, S. 205). Die Erkrankung ist autosomal-rezessiv, was bedeutet, dass Patient*innen zwei Mutationen tragen müssen, um an CF zu erkranken (Elborn, 2016, S. 2519). Es muss also von Mutter und Vater jeweils ein Gen mit einer CFTR-Mutation vererbt werden, was, wenn beide Elternteile ein solches Gen haben, mit

einer Wahrscheinlichkeit von 25 % geschieht. Diese häufigste Mutation des Gens $\Delta F508$ wurde 1989 von Riordan et al. entdeckt und als ursächlich für CF beschrieben (S. 1071)⁶. Das betreffende Gen enkodiert das CFTR-Protein, bei dem es sich um einen Zellwandkanal handelt, der Chloridionen in und aus den Zellen transportiert⁷. Bei Mukoviszidose-Patient*innen wird dieses Protein nicht richtig gebildet: Je nach Mutationsform wird kein Protein gebildet, oder es faltet sich nicht richtig und kann deshalb nicht in die Zellwand eingebaut werden, oder der Kanal wird eingebaut, bleibt aber nicht richtig offen. In jedem Fall wird dadurch der Ionen-Transport gestört und verursacht die oben beschriebenen Symptome des zähen Schleims, etwa in den Atemwegen. Mit dem Fortschreiten medizinischer Möglichkeiten und der Entdeckung weiterer CF-verursachender Mutationen verknüpfte sich die Hoffnung, die Funktion des fehlgebildeten CFTR-Kanals wiederherstellen zu können. (Bis heute wurden mehr als 2000 unterschiedliche Mutationen des CFTR-Gens beschrieben, von denen etwa 250 CF verursachen). Und tatsächlich kam 2012 das erste Medikament – Kalydeco, ein sogenannter CFTR-Modulator – auf den Markt, dessen Wirkstoff Ivacaftor die Funktion des fehlgebildeten Kanals verbessern und so die Symptome von CF lindern kann, indem die unterliegende Ursache bekämpft wird. Zwar konnten aufgrund der Mutationsspezifität des Medikaments (es wirkt nur bei Patient*innen, die wenigstens eine G551D-Mutation haben) nur ca. 5 % aller Patient*innen weltweit von dem Medikament profitieren, es zeigte aber, dass diese Art von Medikation möglich ist und funktioniert. 2015 konnte mit Orkambi (mit den Wirkstoffen Lumacaftor und Ivacaftor) ein weiteres Medikament auf den Markt gebracht werden, das für Patient*innen mit zwei Kopien der häufigsten Mutation $\Delta F508$ zugelassen wurde.

All diese Entwicklungen bekam ich mit, auch die Tatsache, dass es den Patient*innen unter diesen Medikamenten bedeutend besser ging. Allerdings kam aufgrund meiner Mutationen keines dieser Medikamente für mich infrage. Die Hoffnung meiner Eltern (denen man 1988 ein kurzes Leben ihrer Tochter prophezeit hatte), dass es irgendwann durch den medizinischen Fortschritt eine Behandlung oder Heilung von CF geben könnte, und die ich teilte, verstärkte sich. Mitte 2019 las ich in den sozialen Medien, dass in den USA erste Patient*innen von einem neuen Medikament, im englischen Raum Trikafta genannt, berichteten. Die Tweets, die ich las, waren kaum zu glauben: Patient*innen berichteten von urplötzlich, innerhalb von Tagen nach Beginn der Einnahme, um bis zu 20 % verbesserter Lungenfunktion, von Leben ohne Husten, ohne Schleim, ohne Atemnot. Und scheinbar hatten alle diese Patient*innen, für die die FDA, die amerikanische Arzneimittelbehörde, Trikafta zugelassen hatte, nur eine Kopie der $\Delta F508$ -Mutation – bei einer Zulassung in Deutschland zu diesen Bedingungen würde ich das Medikament auch bekommen können.

3.2. Kaftrio: Mukoviszidose 2.0?

Tatsächlich wurde im August 2020 von der Europäischen Arzneimittelbehörde (EMA) Kaftrio für CF-Patient*innen mit mindestens einer $\Delta F508$ -Mutation zugelassen. Am 2. Oktober, pünktlich um 9 Uhr morgens, nahm ich die erste Dosis, zwei kleine orange Tabletten. Innerhalb einer Woche veränderte sich mein Leben radikal. Zunächst verstärkten sich meine Symptome innerhalb weniger Stunden nach der ersten Einnahme massiv, als meine Lunge sich zum ersten Mal in meinem Leben vollständig von allem Schleim befreite (die amerikanischen Patient*innen sprachen von „the purge“ – der Säuberung). Aber bereits zwei Tage später wachte ich morgens auf und konnte plötzlich so tief einatmen wie noch niemals zuvor. Ich holte Luft, und Luft, und Luft. Ein unbeschreibliches Gefühl.

Um keinen falschen Eindruck zu erwecken: Der Beginn der Behandlung war für mich alles andere als einfach. Wie viele Patientinnen (die Nebenwirkung scheint häufiger Frauen⁸ zu betreffen), reagierte ich etwa eine Woche nach der ersten Einnahme mit einem fulminanten Hautausschlag auf das neue Medikament, der mich innerhalb weniger Tage in eine einzige rote, juckende Ganzkörperquaddel verwandelte. Zu diesem Zeitpunkt lag ich wegen einer Lungenblutung im Krankenhaus, die wohl durch den heftigen Hausputz meiner Lunge entstanden war, und wurde zum Faszinosum der ganzen Station. „Die sieht aus wie ein Streuselkuchen“, überhörte ich aus dem Pflegestützpunkt. Trotz meiner Proteste wurde entschieden, dass ich das Medikament zunächst wieder absetzen musste – und meine Lungenfunktion rauschte wieder zu den tiefen Werten zurück, von denen sie zuvor so glorreich aufgestiegen war. Meine Psyche rutschte ebenfalls in den Keller. Nach monatelangem Warten auf die Zulassung und dem Hoffen und Bangen, ob ich nach der EMA-Zulassung

überhaupt für das Medikament infrage kommen würde und dem einwöchigen Vorgeschmack auf ein neues Leben war die Angst, das Medikament jetzt doch nicht zu vertragen, unerträglich.

Nach vier Wochen Pause hatte sich der Ausschlag beruhigt und ich durfte langsam anfangen, das Medikament wieder einzuschleichen, sodass ich bis Weihnachten wieder auf der vollen Dosis war (zwei orange Tabletten morgens, eine blaue Tablette abends). Der Ausschlag blieb diesmal aus und die volle Wirkung der Tabletten entfaltete sich: Ich konnte aus einem Meter Entfernung eine brennende Kerze auspusten. Meine Lungenfunktion stieg von ehemals 47 % auf bis zu 75 % an. Wenn ich joggen ging (längere, weitere Strecken als ich jemals für möglich gehalten hätte), musste ich mir hinterher keine brennenden Salzkrümel aus den Augenbrauen wischen⁹. Es lässt sich kaum in Worte fassen, was für eine umwälzende Veränderung meiner Lebensqualität dieses Medikament bewirkt hat. Meine Ärztin druckte vor Begeisterung die Verlaufskurve meiner Lungenfunktion aus – eine über Jahre stetig sinkende Kurve, die plötzlich im 90-Grad-Winkel nach oben zeigte – „flatten the curve“ neu gedacht.

Zugleich plagten mich gerade zu Beginn auch Schuldgefühle. Ich hatte Freunde und Bekannte mit Mukoviszidose, die an den Folgen der Erkrankung verstorben waren, bevor Kaftrio entwickelt werden konnte und ich kenne andere Patient*innen, bei denen aufgrund ihrer Genmutationen Kaftrio nicht wirkt und die nicht von diesem Fortschritt profitieren können. In anderen Ländern ist das Medikament schlicht nicht zugelassen oder unbezahlbar. Und auch die körperlichen Veränderungen machten mir zu schaffen. Durch die verbesserte Nährstoffaufnahme nahm ich sehr rasch zu. Meine Haut schien eine zweite Pubertät zu durchleben. Mein Körpergeruch veränderte sich. Die Umwälzungen waren nicht einfach zu bewältigen. Und bei aller Freude und tiefen Dankbarkeit über das neue Leben, das mir durch dieses Medikament geschenkt wurde, stellte sich mir noch eine weitere Frage: Was bedeuteten diese Veränderungen für meine Identität? War ich jetzt, da alle unangenehmen Symptome der Erkrankung mehr oder weniger vollständig verschwunden waren, eigentlich noch „behindert“? Ich hustete fast nicht mehr. Ich hatte mehr Kraft und mehr Ausdauer. Meine Stimme war nicht mehr heiser und weniger nasal, weil meine Nebenhöhlen frei waren. Meine Gene hatten sich nicht verändert, aber die Chloridionen-Kanäle in meinen Zellen funktionierten viel besser als vorher. War ich noch chronisch krank „genug“, um diese Identität weiterhin in Anspruch nehmen zu dürfen? Mein Leben lang hatte ich geglaubt, ich würde nicht mehr lange leben – was bedeutete es, wenn ich ein Stück weit aufhören konnte, in *crip time* zu leben?

4. Fazit

Zum Zeitpunkt des Verfassens dieses Artikels bekomme ich seit etwas über einem Jahr die volle Dosis Kaftrio. Seit über einem Jahr war ich nicht mehr stationär im Krankenhaus für eine intravenöse Antibiotika-Therapie. Ich atme jetzt, im doppelten Sinne, freier. Trotzdem ist die CF nicht verschwunden, sind die Symptome nicht einfach vollständig weggezaubert; ich benötige weiter regelmäßig Therapie, Medikamente und Kontrollen in der Ambulanz.

Eine Freundin mit CF musste Kaftrio zwischenzeitlich aufgrund von Nebenwirkungen absetzen. Andere berichten von neuen unerwünschten Nebenwirkungen wie etwa Bluthochdruck. Niemand kann mir sagen, ob ich das Medikament irgendwann auch nicht mehr vertragen werde. Es ist also ein fragiler Frieden, den das Medikament ermöglicht. Es ist keine Heilung. Jede meiner Zellen enthält in der DNA weiterhin zwei CFTR-Mutationen. Aber: Es geht mir besser.

Auch psychisch gesehen ist die jahrzehntelange Belastung durch das Wissen um meine verkürzte Lebenserwartung nicht gänzlich verschwunden. Zwar habe ich mich an meinen neuen Körper gewöhnt und genieße es, meine Lunge beim Sport herauszufordern, aber ich brauche weiterhin noch mehr Pausen als gesunde Menschen. Ich lebe immer noch in *crip time*. Und dennoch: Ich blicke anders in die Zukunft. In längere Zeiträume. Der Sarg, der in meinem Keller steht, wie Harriet McBryde Johnson (2005, S. 11) es einmal ausdrückte, um ihre begrenzte Lebenserwartung zu beschreiben, steht dort immer noch, aber ich habe ihn weit in die Ecke geschoben. Bisher hat auch niemand angerufen und wollte meinen

Schwerbehindertenausweis zurück. Ich kann heute sagen: Ja, ich bin immer noch behindert, denn ich lebe immer noch mit Mukoviszidose. Nur anders als vorher.

Anmerkungen

¹ Driedger und Owen (2008) befassen sich explizit mit der Situation von chronisch kranken Frauen, berücksichtigen aber keine Geschlechter abseits von weiblich und männlich. Trotzdem besteht natürlich auch die Notwendigkeit zu untersuchen, inwiefern queere und/oder andere (mehrfach) marginalisierte Menschen vermehrt von chronischen Erkrankungen betroffen sind.

² Ich danke Rebecca Maskos und Carolin Tillmann für ihre wertvollen Hinweise zu diesem Thema.

³ Wenn ich im Text an einigen Stellen von einer „behinderten Identität“ spreche, verstehe ich dies explizit als eine positive, politische Identität im Sinne von Tobin Siebers (2008, S. 3).

⁴ Price spricht in ihrem Text von „disabled bodyminds“: *bodymind* lässt sich mit der Übersetzung „Körper-Geist“ nur unzureichend wiedergeben. Price (2015, S. 269) versucht mit diesem Begriff, den kartesischen Dualismus zu umgehen, der zwischen Körper und Geist unterscheidet, und zu betonen, dass körperliche und mentale Prozesse sich gegenseitig bedingen und dabei psychische und geistige Behinderungen eine bedeutende Rolle spielen.

⁵ CFTR steht für *cystic fibrosis conductance regulator* (Riordan et al., 1989, S. 1071).

⁶ ΔF508 wird „Delta F 508“ ausgesprochen.

⁷ Die folgenden Erläuterungen zur Genetik von CF und der Entwicklung der neuen Medikamente stammen alle aus dem Artikel von Fajac & De Boeck (2017, S. 205–208).

⁸ Es ist davon auszugehen, dass sich Aussagen über Nebenwirkungen von Kaftrio auf cis Männer und Frauen beziehen und dass Nebenwirkungen bei trans, inter und/oder nicht binären Personen bislang nicht erforscht wurden.

⁹ Durch den gestörten Chloridionen-Transport in den Zellen von CF-Patient*innen ist unser Schweiß um ein Vielfaches salziger. Deshalb kann man, neben der genetischen Analyse, Mukoviszidose auch durch einen sogenannten Schweißtest diagnostizieren, bei dem die Chlorid-Konzentration im Schweiß gemessen wird (Elborn, 2016). Kaftrio senkt die Chlorid-Konzentration im Schweiß messbar.

Literatur

Antoniou, Sophia & Elston, Caroline (2016). Cystic Fibrosis. *Medicine*, 44(5), 321–352.

Baár, Monika (2017). De-pathologizing Disability: Politics, Culture, and Identity. *Neue Politische Literatur*, 62, 281–303.

Crow, Liz. (2010). Including all of our lives: renewing the social model of disability. In J. Rix, M. Nind, K. S. Sheehy, K. Simmons & C. Walsh (Hrsg.), *Equality, participation and inclusion 1: Diverse perspectives* (S. 124–140). Routledge.

Cystic Fibrosis Foundation (o. J.). *Understanding Changes in Life Expectancy*. <https://www.cff.org/managing-cf/understanding-changes-life-expectancy>

- Driedger, Diane L. & Owen, Michelle K. (2008). *Dissonant Disabilities: Women with chronic illnesses explore their lives*. Women's Press.
- Elborn, Stuart J. (2016). Cystic Fibrosis. *Lancet*, 388, 2519–2531.
- Ellis, Katie (2015). *Disability and popular culture: Focusing passion, creating community and expressing defiance*. Routledge.
- Fajac, Isabelle & DeBoek, Kris (2017). New Horizons for Cystic Fibrosis Treatment. *Pharmacology & Therapeutics*, 170, 205–211.
- Johnson, Harriet McBryde (2005). *Too late to die young. Nearly true tales from a life*. Picador.
- Kafer, Alison (2013). *Feminist, queer, crip*. Indiana University Press.
- Leonard, Jayne (2019, 11. September). Average Life Expectancies for Cystic Fibrosis. *Medical News Today*. <https://www.medicalnewstoday.com/articles/326316>
- Linton, Simi (1998). *Claiming Disability: Knowledge and Identity*. New York UP.
- Marx, Dorothee (2019, 30. Juli). We Can't Always Carpe Diem: Cystic fibrosis, life expectancy, and my struggle with the "seize the day"-paradigm. Blog-Beitrag. *Cystic Fibrosis Foundation Community*. <https://www.cff.org/community-posts/2019-07/we-cant-always-carpe-diem>
- Oliver, Michael (1983). *Social Work with Disabled People*. Macmillan.
- Price, Margaret (2015). The Bodymind Problem and the Possibilities of Pain. *Hypatia*, 30(1), 268–284.
- Riordan, John R./Rommens, Johanna M./Kerem, Bat-Sheva/Alon, Noa/Rozmahel, Richard/Grzelczak, Zbyszko/Zielenski, Julian/Lok, Si/Plavsic, Natasa/Chou, Jia-Ling/Drumm, Mitchell L./Iannuzzi, Michael C./Collins, Francis S. & Tsui, Lap-Chee (1989). Identification of the cystic fibrosis gene: Cloning and characterization of complementary DNA. *Science*, 245(4922), 1066–1073.
- Samuels, Ellen (2017). Six Ways of Looking at Crip Time. *Disability Studies Quarterly*, 37(3). <https://dsq-sds.org/article/view/5824/4684>
- Schubert, Daniel J. (2007). Temporal Assumptions: Living with Cystic Fibrosis. In V. Raoul, C. Canam, A. D. Henderson & C. Paterson (Hrsg.). *Unfitting stories: Narrative approaches to disease, disability, and trauma* (S. 265–273). Wilfrid Laurier UP.
- Siebers, Tobin (2008). *Disability Theory*. University of Michigan Press.
- Waldschmidt, Anne (2018). Disability–Culture–Society: Strengths and weaknesses of a cultural model of dis/ability. *ALTER, European Journal of Disability Research*, 12, 67–80.
- Wendell, Susan (2017). Unhealthy Disabled: Treating Chronic Illnesses as Disabilities. In L. Davis (Hrsg.). *The Disability Studies Reader* (S. 160–172). Routledge.

Zur Autor_in

Dorothee Marx, M.A., ist Doktorandin und wissenschaftliche Mitarbeiterin am Lehrstuhl für North American Studies der Universität Kiel. Ihr Forschungsschwerpunkt liegt in den Disability Studies. Sie untersucht die Darstellung von Behinderung und chronischer Erkrankung in zeitgenössischer nordamerikanischer Literatur und Comics, forscht aber auch über die Rolle von Behinderung im Hochschulkontext.

E-Mail: marx@anglistik.uni-kiel.de; Twitter: @dori_kiel