

A collection of various medications is scattered on a grey surface. In the foreground, there is a syringe with a green plunger and needle, marked with measurements from 0.5 to 3 ml. To its left is a blister pack containing two green and white capsules. Numerous pills of different shapes, sizes, and colors (white, yellow, orange, red, pink, blue, green) are scattered across the surface. In the background, several medicine bottles are visible, some of which are tipped over, spilling their contents. One bottle is labeled 'Augantrol' and '10 ml'. Another bottle is labeled 'NaCl 0.9%' and '5 ml'. The text 'KLEINER FÜHRER DURCH DEN MEDIKAMENTEN-DSCHUNDEL' is overlaid on the image in a large, stylized font. The word 'KLEINER' is green, 'FÜHRER' is pink, 'DURCH DEN' is green, 'MEDIKAMENTEN-' is blue, and '-DSCHUNDEL' is brown.

KLEINER FÜHRER DURCH DEN MEDIKAMENTEN-DSCHUNDEL

Leben
eben!
Cystinose
Selbsthilfe e.V.

Medikamente und Cystinose

Patient:innen mit Cystinose brauchen im Laufe ihres Lebens viele unterschiedliche Medikamente. Der Einnahmeplan ändert sich entsprechend dem Gesundheitszustand der einzelnen Patient:innen alle paar Wochen, Monate oder Jahre – abhängig vom Verlauf der Erkrankung.

Sich hier zurechtzufinden, ist nicht einfach. Bereits der vorgegebene Medikamentenplan stellt Patient:innen und Familien vor große Herausforderungen: Was nehme ich wann? Mit welchem Abstand zu anderen Medikamenten? Wann darf ich etwas essen? Zu was kann ich welche Flüssigkeit (nicht) trinken?

Dazu kommen noch Fragen wie: Darf ich Kopfschmerzmittel nehmen? Was mache ich bei Erkältung? Ändert sich etwas, wenn ich transplantiert bin?

Im Rahmen der Erstellung des Patientenleitfadens zur offiziellen Leitlinie haben wir eine Übersicht über die wichtigsten oder gängigsten Medikamente bei Cystinose oder in der Hausapotheke mit vielen Hinweisen zusammengestellt.

Dieser Überblick soll Hinweise geben, aber erhebt keinen Anspruch auf Vollständigkeit. Im Zweifelsfall fragen Sie bitte immer Ihre Ärzt:innen bevor Sie oder Ihre Kinder die Einnahmezeit oder Dosierung einer verordneten Medikation verändern oder weitere Medikamente (auch rezeptfreie) einnehmen.

Wir bedanken uns bei Ralph Coppi von den Medipolis-Apotheken für die große Hilfe bei der Zusammenstellung und bei Dr. Markus Schmitt für die Durchsicht und die Übertragung ins Englische.

Cystinose-Selbsthilfe e.V.
im Juli 2026

Wie wird diese Tabelle verwendet?

Nehmen Sie die Faltschachtel oder den Beipackzettel Ihres Arzneimittels und suchen Sie nach dem angegebenen Wirkstoff.

Nun können Sie den Wirkstoff in der untenstehenden Tabelle suchen, um mehr über ihn zu erfahren. Die Tabelle erhebt keinen Anspruch auf Vollständigkeit und ersetzt nicht die obligatorische Beratung durch eine:n Arzt/Ärztin oder Apotheker:in – sie soll lediglich praktische Informationen liefern.

Ein paar Hinweise sollten Sie bei der Nutzung beachten:

„👉Nachfragen!“ oder „👉Melden!“ bedeutet immer, dass bei Unklarheiten bei Ihrem Arzt / Ihrer Ärztin nachgefragt werden sollte.

„Trocken Lagern“ bedeutet Lagerung nicht im Badezimmer, nicht im Kühlschrank.

„Kühlschrank“ bedeutet Lagerung bei 2 – 8°C, nicht im Gefrierfach oder dem Gefrierschrank.

Manche Medikamente kann man vorbereiten und in Portionen einfrieren. Bitte nur eine Dosis auf einmal auftauen und Aufgetautes nicht wieder einfrieren.

Weitere Informationen?

Im 2. Teil der Broschüre finden Sie weitere Erläuterungen zu Cysteamin und Tipps zur Einnahme.

Medikamente

Wirkstoff	Zweck	Zu beachten	Lagerung
Blutdruckmedikamente			
Amlodipin	Gegen hohen Blutdruck	Nicht mit Grapefruit, Bitterorange, Pomelo, Granatapfel	Dunkel, trocken, 20 – 25°C
Bisoprolol	Gegen hohen Blutdruck und schnellen Puls	Wechselwirkung mit Asthma-Medikamenten möglich 👉 Nachfragen!	Dunkel, trocken, 20 – 25°C
Candesartan	Gegen Bluthochdruck	Nicht kombinieren mit Ibuprofen, Naproxen oder Diclofenac 👉 Nachfragen!	Dunkel, trocken, 20 – 25°C
Clonidin	Gegen Bluthochdruck	Einnahme nicht plötzlich unterbrechen, um Blutdruckschwankungen zu vermeiden. Wer Kontaktlinsen trägt, sollte Hyaluronsäure zur Befeuchtung der Augen verwenden.	Dunkel, trocken, 20 – 25°C
Hydrochlorothiazid (HCT)	Gegen Bluthochdruck Unterstützt Säureausscheidung	Kontrolle der Elektrolyte 2-4 Wochen nach Beginn der HCT- Therapie 👉 Nachfragen! Nicht mit Ibuprofen, Naproxen oder Diclofenac. Kann medizinische Tests (z. B. Hormontests, Kortikosteroidtests) beeinflussen. 👉 Nachfragen! Mögliche Nebenwirkungen: Mundtrockenheit, Durst, Schwäche, Lethargie u.v.m. 👉 Nachfragen! Vitamin B1-Status kontrollieren. Sonnenlicht vermeiden, UV-Schutz.	
Lercanidipin	Gegen Bluthochdruck	Siehe Amlodipin	Dunkel, trocken, 20 – 25°C
Metoprolol	Gegen Bluthochdruck Beruhigt den Puls	Siehe Bisoprolol	Dunkel, trocken, 20 – 25°C
Moxonidin	Gegen Bluthochdruck	Siehe Clonidin	Dunkel, trocken, 20 – 25°C
Cholesterinsenker			
Atorvastatin	Senkt den Cholesterinspiegel	Nicht mit, Bitterorange, Grapefruit, Pomelo oder Granatapfel Muskelschmerzen oder blutigen Urin melden 👉!	Dunkel, trocken, 20 – 25°
Pravastatin	Senkt den Cholesterinspiegel	Siehe Atorvastatin	Dunkel, trocken, 20 – 25°C
Rosuvastatin	Senkt den Cholesterinspiegel	Siehe Atorvastatin	Dunkel, trocken, 20 – 25°C
Simvastatin	Senkt den Cholesterinspiegel	Siehe Atorvastatin. Abends einnehmen (Einnahme am Morgen nicht möglich)	Dunkel, trocken, 20 – 25°C
Cysteamin			
Cysteaminbitartrat (oral) • Cystagon® • Procysbi®	Schleust Cystin aus den Zellen	Nicht mit Grapefruit, Bitterorange, Granatapfel oder Pomelo Cystagon®-Kapseln: Einnahme alle 6 Stunden. Am besten nicht nüchtern und mit einem großen Glas Wasser, Milch oder Saft. Cystagon®-Wasser-Gemische: Frische Herstellung ist am besten. „Shots“ oder magensaftresistente Kapseln sind möglich. 👉 Nachfragen! Auch bei Sondenernährung sollte eine komplette Cysteamin-Dosis auf einmal extra gegeben werden. 👉 Nie über die Ernährungspumpe!	Kapseln: Dunkel, trocken Trockenes Pulver: Dunkel, trocken Gemisch: kann bis zu 6 Stunden eingefroren werden, nach dem Auftauen schütteln.

Procysbi®-Kapseln: Einnahme alle 12 Stunden. 1 Stunde vor und 1 Stunde nach der Einnahme von Procysbi® *wenn möglich* nichts essen. Mit Apfelsaft oder Orangensaft (keine Milch) einnehmen. Man kann den Inhalt der Kapseln auch in den Saft geben und trinken. Zwischen der Einnahme von Natriumhydrogencarbonat und Procysbi® 30 Min. Abstand einhalten. Bei starkem Körpergeruch durch Cysteamin fragen Sie nach Tipps und Hinweisen der Cystinose-Selbsthilfe e.V.

Kapseln: Kalt, Lagerung im Kühlschrank
„Shots“: Kalt, Lagerung im Kühlschrank

Cysteaminbitartrat (Augentropfen) Löst Cystinkristalle auf der Hornhaut

Bei Problemen mit dem Tropfen kontaktieren Sie die Cystinose-Selbsthilfe für Hinweise und Ideen. Wenn die Augen brennen, hilft das Tropfen mit Hyaluronsäure 3-4 Minuten vor und 10 Minuten nach den Cysteamin-Augentropfen. Augentropfen ohne Konservierungsstoffe sind möglich. 🐾 Nachfragen!

Augentropfen mit Konservierungsmitteln: Dunkel, trocken
Augentropfen ohne Konservierungsstoff: Im Zweifel bei der Apotheke 🐾 nachfragen! Bis zum Gebrauch einfrieren.

Elektrolyte / Salze

Eisensalze Eisenmangel
• Sulfat
• Fumarat
• Glycinat

Kombination mit Vitamin C (Obst, Gemüse) erhöht die Aufnahme. Abendliche Einnahme kann Magen-Darm- Probleme (Verstopfung) vermeiden. 🐾 Nachfragen!

Dunkel, trocken, 20 – 25°C

Kalium Kaliummangel
• Chlorid
• Citrat

Kaliumchlorid: Um Übelkeit und Erbrechen zu vermeiden: mit Wasser oder Saft verdünnt über den Tag verteilt einnehmen. Kaliumsalze können bei Bedarf mit Calcium-, Natrium- und Magnesiumsalzen gemischt werden.

Dunkel, trocken, 20 – 25°C
In Wasser aufgelöst: 24 Stunden haltbar

Calcium Calciummangel
• Carbonat
• Gluconat
• Laktat
• Oxid

Abstand zwischen Calcium und Phosphat:
• Flüssiges Calcium und flüssiges Phosphat: 30 Min.
• Flüssiges Calcium und festes Phosphat (Kapseln oder Tabletten): zuerst Calcium, 30 Min. später Phosphat
• Flüssiges Phosphat und festes Calcium (Kapseln oder Tabletten): zuerst Phosphat, 30 Min. später Calcium
• Festes Calcium und festes Phosphat: mit 2 Stunden Abstand Einnahme im Abstand zu MPA siehe Mycophenolat. Calciumsalze können bei Bedarf mit Magnesium-, Natrium- und Kaliumsalzen gemischt werden (**nicht mit Phosphat**). Calciumoxid wird nur sehr schlecht absorbiert, eventuell andere Verbindung (-laktat oder -gluconat) wählen. 🐾 Nachfragen!

Dunkel, trocken, 20 – 25°C
In Wasser aufgelöst: 24 Stunden haltbar

Magnesium Magnesiummangel
• Citrat
• Glycinat
• Oxid

Magnesiumcitrat: Um Durchfall zu vermeiden, mit Wasser oder Saft verdünnt über den Tag verteilt einnehmen. Magnesiumoxid wird nur sehr schlecht aufgenommen, eventuell andere Verbindung wählen (-citrat oder -glycinat). 🐾 Nachfragen! Einnahme im Abstand zu MPA siehe Mycophenolat: Magnesiumsalze können mit Calcium-, Natrium- und Kaliumsalzen gemischt werden (**nicht mit Phosphat**).

Dunkel, trocken, 20 – 25°C
In Wasser aufgelöst: 24 Stunden haltbar

Natriumsalze • Hydrogencarbonat • Chlorid • Citrat	Natriummangel	Natriumhydrogencarbonat flüssig / Natriumchlorid: Um Übelkeit und Erbrechen zu vermeiden mit Wasser oder Saft verdünnen. Natriumsalze (🚫 nicht Citrat) können bei Bedarf mit Calcium-, Kalium- und Magnesiumsalzen gemischt werden. Zwischen der Einnahme von Natriumhydrogencarbonat und Procysbi® 30 Min. Abstand einhalten.	In Wasser aufgelöst: 24 Stunden haltbar
Phosphat	Phosphatmangel	Phosphatsalze können bei Bedarf mit Natrium und Kaliumsalzen gemischt werden (nicht mit Calcium und Magnesium). Einnahme im Abstand von 30 Min. zu Calcium.	Dunkel, trocken, 20 – 25°C
Shol'sche Lösung	Elektrolytverlust	Diese Lösung wird nach Rezept von der Apotheke zubereitet und enthält einen Teil der benötigten Salze in entsprechender Menge. Sie wird über den Tag verteilt eingenommen. Shol'sche Lösung (Kaliumcitrat und Natriumcitrat) darf nicht mit Calcium zusammen gegeben werden.	Die fertige Lösung hält sich ungekühlt etwa 7 Tage, im Kühlschrank 14 Tage. Trockenpulver in Tagesportionen verpackt wird immer passend mit Wasser angerührt.

Immunsuppression

Belatacept	Transplantatschutz	Wechselwirkung mit anderen Medikamenten möglich. 🚫 Nachfragen!	Ungeöffnet: 2 – 8°C Nicht einfrieren!
Cyclosporin	Transplantatschutz	Nicht mit Grapefruit, Bitterorange, Pomelo, Granatapfel oder Alkohol. Die Darreichungsformen (Kapseln oder Tabletten oder Flüssigkeit: sofortige Freisetzung oder verlängerte Freisetzung) sind nicht austauschbar. Einnahmeregime nicht ändern! Nebenwirkungen 🚫 melden! Das kann sein: Durchfall, Harnwegsinfektionen, Zittern, hoher Blutdruck, Kopfschmerzen, Schlaflosigkeit, Fieber u.a. Wechselwirkungen mit anderen Medikamenten beachten. 🚫 Nachfragen! Sonnenlicht vermeiden und UV-Schutz auftragen.	Dunkel, trocken, 20 – 25° Nach Anbruch 8 Wochen haltbar
Kortikosteroide • Prednison • Prednisolon	Transplantatschutz	Möglichst morgens einnehmen wegen aktivierender Wirkung. Einnahme, nie abrupt oder ohne Absprache beenden 🚫, um eine Abstoßung des Transplantats zu vermeiden. Kortikosteroide erhöhen den Abbau von Vitamin D. Daher wegen Statusbestimmung 🚫 nachfragen!	Dunkel, trocken, 20 – 25°C
Mycophenolat (MPA) • CellCept®	Transplantatschutz	Darreichungsformen (Kapseln oder Tabletten oder Flüssigkeit; sofortige Freisetzung oder verlängerte Freisetzung) sind nicht austauschbar. Manchmal werden verschiedene Formen parallel verschrieben. Einnahmeregime nicht ändern. 🚫 Nachfragen! MPA wird über den Darm aufgenommen. Bei Durchfall länger als 24 Stunden 🚫 nachfragen! Abstand zwischen Calcium-/Magnesiumsalzen und MPA: MPA und Calcium-/Magnesiumtabletten,-kapseln: Abstand 2 Stunden MPA und Calcium-/Magnesiumzubereitungen zum Auflösen: Abstand 1 Stunde Sonnenlicht vermeiden, UV-Schutz. Nebenwirkungen 🚫 melden! Das kann sein: Durchfall, Harnwegsinfektionen, Zittern, hoher Blutdruck, Kopfschmerzen, Schlaflosigkeit, Fieber u.a. 🚫 Wechselwirkungen mit anderen Medikamenten möglich.	20 – 25°C, vor Hitze schützen

Tacrolimus	Transplantatschutz	Einnahme nüchtern mit Wasser. Nicht mit Ananas, Bitterorange, Pomelo oder Alkohol. Die Darreichungsformen (Kapseln oder Tabletten oder Flüssigkeit; sofortige Freisetzung oder verlängerte Freisetzung) sind nicht austauschbar. Manchmal werden verschiedene Formen parallel verschrieben. Sonnenlicht vermeiden und UV-Schutz auftragen. Einnahmeregime nicht ändern. 🚫 Nachfragen! Nebenwirkungen 🚫 melden! Das kann sein: Durchfall, Harnwegsinfektionen, Zittern, hoher Blutdruck, Kopfschmerzen, Schlaflosigkeit, Fieber u.a. Wechselwirkungen mit anderen Medikamenten möglich. 🚫 Nachfragen!	Dunkel, trocken, 20 – 25°C
------------	--------------------	---	----------------------------

Magenschutz

Famotidin	Reduziert die Magensäure	Wirksamkeit im Vergleich zu Omeprazol oder Pantoprazol eventuell etwas schwächer. 🚫 Nachfragen!	Dunkel, trocken, 20 – 25°C
Omeprazol	Reduziert die Magensäure	Einnahme morgens oder spät abends. Bei Langzeiteinnahme Vitamin B12-Status kontrollieren! 🚫 Nachfragen!	Dunkel, trocken, 20 – 25°C
Pantoprazol	Reduziert die Magensäure	Siehe Omeprazol	Dunkel, trocken, 20 – 25°C

Weitere Medikamente

Abführmittel • Macrogolol • Bisacodyl	Verstopfung	Beeinträchtigung des Elektrolythaushalts. 🚫 Nachfragen! Alternativen einzeln überprüfen, z.B. Magnesiumcitrat, Laktulose, Flohsamenschalen. Abführmittel erfordern eine Überprüfung des Elektrolytstatus. 🚫	Dunkel, trocken, 20 – 25°C
Cholecalciferol u. a. Vitamin-D-Verbindungen	Vitamin- D-Mangel	Nach einer Mahlzeit einnehmen. Verschiedene Formate: Tägliche oder wöchentliche Einnahme. 🚫 Nachfragen! Flüssiges Vitamin D nicht über eine Magensonde geben, es kann am Kunststoff haften bleiben.	Dunkel, 20 – 25 °C
Erythropoetin Epoetin	Unterstützt die Blutbildung	Wird nach Absprache mit der Klinik mit einem PEN gespritzt. Eisenstatus (Ferritin, Transferrin) überprüfen. 🚫 Nachfragen!	2 – 8°C (Kühlschrank!), nicht einfrieren!
Indometacin	Reduziert Urinausscheidung	Keine ACE-Hemmer parallel einnehmen. 🚫 Nachfragen! Wechselwirkungen und Nebenwirkungen möglich.	Dunkel, trocken, 20 – 25 °C
Levothyroxin	Ersetzt Schilddrüsenhormone	Die erste Pille des Tages! Fröhorgens nur mit Wasser einnehmen. Wichtige Zeitvorgaben: 20 Min. Abstand vor Cysteamin oder anderen Medikamenten. Frühestens 30 Minuten nach der Einnahme etwas essen. Tabletten nicht teilen, da die beiden Hälften den Wirkstoff nicht gleichmäßig enthalten. Eventuell Tablettenstärke anpassen. 🚫 Nachfragen!	Dunkel, trocken, 20 – 25°C
(L-) Carnitin	Carnitinmangel	Gleichmäßig über den Tag verteilt einnehmen, um Magen-Darm-Probleme zu vermeiden. Ein Verdünnen mit Wasser oder Saft ist möglich.	Dunkel, trocken, 20 – 25°C
Somatropin	Wachstumshormon	Wird mit einem PEN täglich abends gespritzt. Andere Produktamen sind möglich.	2 – 8°C (Kühlschrank!), nicht einfrieren!

Freiverkäufliche Medikamente, Kräuter und Nahrungsergänzungsmittel

Patient:innen mit nephropathischer Cystinose müssen (individuell unterschiedlich) viele Medikamente einnehmen. Daher sind Wechselwirkungen mit pflanzlichen Präparaten / Nahrungsergänzungsmitteln sowie rezeptfreien Medikamenten möglich. Bitte informieren Sie Ihren Arzt / Ihre Ärztin über alle nicht verschreibungspflichtigen Produkte, die Sie oder Ihr Kind einnehmen.

Im Internet, in Chatgruppen und im persönlichen Gespräch mit anderen Patient:innen oder Familien werden viele Ideen ausgetauscht, wem was gut geholfen hat. Diese „Selbsthilfe“ ist wichtig und richtig – auch in Bezug auf Hilfsmittel, Verabreichung von Medikamenten und manchmal auch beim Ausprobieren freiverkäuflicher Medikamente, Kräuter oder Nahrungsergänzungsmittel, von denen Sie noch nie gehört haben. **Aber: Vorsicht ist geboten!**

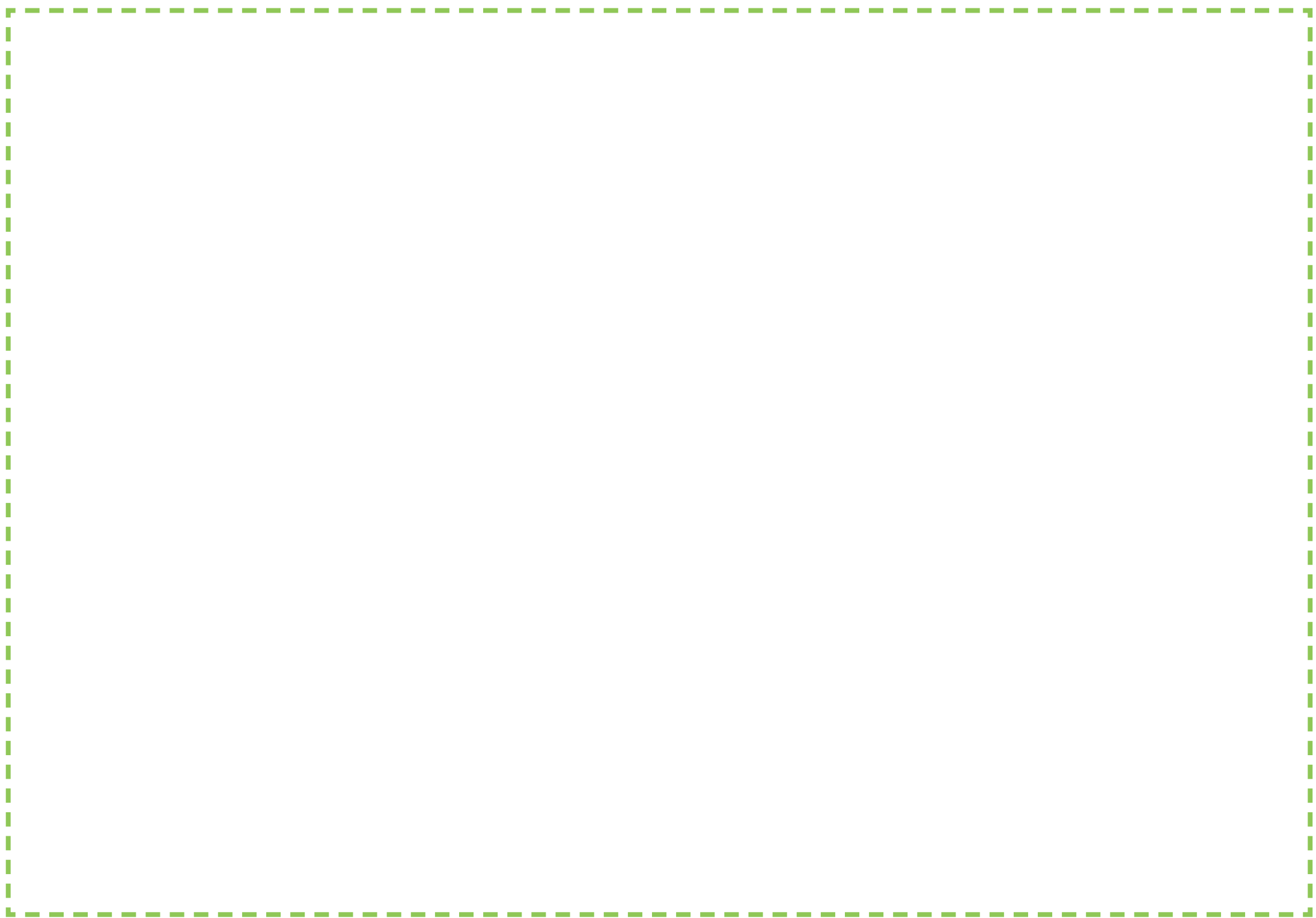
Jeder Mensch hat seine eigene Cystinose und: Nicht alle frei verkäuflichen Mittel sind so ungefährlich wie es scheint. Auch im Internet sollte man Arzneimittel u.ä. nur bei Apotheken, vertrauenswürdigen Reformhäusern oder Drogerien bestellen. Im Zweifel fragen Sie bitte immer Ihren Arzt / Ihre Ärztin oder Ihre Apotheke.

Medikation	Verwendung	Sicherheit	Alternative(n)
Nicht-steroidale entzündungshemmende Medikamente (NSAIDs) • Ibuprofen • Diclofenac • Naproxen	Schmerzen, Fieber	NSAIDs verringern den Blutfluss in den Nieren. Sie werden im Allgemeinen nicht für Patient:innen mit Nierenerkrankungen empfohlen. 👉 Nachfragen!	• Paracetamol • Metamizol- (z.B. Novalgin, verschreibungspflichtig)
Erkältungs- oder Hustensirup	Grippe, Erkältung, Husten	Vermeiden Sie die Einnahme. Sprechen Sie mit Ihrem Apotheker über alternative Arzneimittel.	• Abschwellendes Nasenspray • Cremes oder Tropfen mit ätherischen Ölen zum Auftragen • Kochsalzhaltiges Nasenspray • Acetaminophen (Paracetamol)
Hustenmedizin • Dextromethorphan • Pentoxyverin	Reizhusten (trocken)	Wechselwirkungen mit anderen verordneten Arzneimitteln möglich. Unbedingt 👉 nachfragen! Keine Daten für Patient:innen mit schlechter Nierenfunktion verfügbar.	• Warme Milch mit Abstand zu Phosphatbindenden Präparaten • Cremes oder Tropfen mit ätherischen Ölen zum Auftragen
Chlorophyll	Zur Reduzierung von Körpergeruch	Pigment aus grünen Blättern. Flüssig oder in Kapseln. Kann den Stuhl dunkel färben (unproblematisch). 👉 Nachfragen bezüglich Leberproblemen!	auch möglich: Weizengras, zinkhaltige Kaugummis (nicht für Kinder), u.a.
Kräuter (Tee, Kapseln, Tabletten) • Zink • Sonnenhut (Echinacea- Arten) • Johanniskraut • Lakritz	Immunsystem, Depression, Angst / Husten / Grippe	Zinkcitrat 10 mg pro Tag (auch nach Nierentransplantation möglich) Sonnenhut (Echinacea purpurea): Stärkt das Immunsystem, nach Transplantation vermeiden! Johanniskraut: Nach Transplantation vermeiden! Lakritz (Glycyrrhiza glabra): Kann den Kaliumspiegel beeinflussen. Nachfragen 👉!	• Bei Symptomen einer Depression bitte an Ihren Arzt / Ihre Ärztin wenden 👉 • Thymian, Salbei und Pfefferminz können verwendet werden

Antazida • Calciumsalze • Magnesiumsalze • Aluminiumsalze	Magenreflux, Sodbrennen	Calcium, Magnesium und Aluminium können Wechselwirkungen mit bestimmten Arzneimitteln haben.  Nachfragen!	• Natriumalginat (Gaviscon®)
Antiallergie-Medikamente (Antihistaminika)	Allergie	Diese Medikamente sollten nur in Absprache mit einem Nephrologen verwendet werden.	
Cremes	Verschiedene	Cremes zur äußerlichen Anwendung sind im Allgemeinen sicher.	

Hier und auf der nächsten Seite können Sie weitere Informationen zu Ihren Medikamenten eintragen.

Möchten Sie einen genauen Plan zur Einnahme Ihrer Medikamente erstellen?
Fragen Sie in der Klinik, Arztpraxis oder in Ihrer Apotheke nach Unterstützung.



Cysteamin – Einnahme und Verträglichkeit

Im Folgenden finden Sie einige Ideen und Tipps zur Einnahme von Cysteamin und möglichen Nebenwirkungen. Diese Tipps können bei vielen Patient:innen funktionieren, bei anderen nicht. Daher ist es hilfreich, neue Ideen in Absprache mit dem medizinischen Team auszuprobieren. Generell können Nebenwirkungen sich mit der Zeit verbessern, wenn die Patient:in sich an das Medikament gewöhnt.

Wenn eine Cysteamin-Therapie (Cystagon® oder Procysbi®) zum ersten Mal verschrieben wird, ist es sehr wichtig, mit einer niedrigen Dosis zu beginnen und diese dann langsam zu erhöhen. Dies gilt auch dann, wenn die Dosis mit zunehmendem Gewicht und Wachstum des Kindes erhöht wird. Die Empfehlung zur Mindestdosis richtet sich nach dem Gewicht und ist in der Leitlinie zu finden.

Ein gutes Zeitmanagement ist entscheidend für die richtige Einnahme von Cysteamin. Patient:innen und ihre Eltern sollten sorgfältig abwägen, welche Zeiten am besten in ihren Tagesablauf passen – alle 6 Stunden für Cysteamin IR (magenlöslich, immediate release) oder alle 12 Stunden für Cysteamin DR (Retard-Kapsel, delayed release). Die einmal gewählten Zeiten sollten möglichst konsequent eingehalten werden.

Bei der Überlegung zu berücksichtigen

- Cysteamin ist in Kapseln erhältlich. Erwachsene Patient:innen können die Kapseln meist durch den Mund einnehmen. Wenn Cysteamin-Kapseln geöffnet werden müssen, damit der Inhalt in Flüssigkeit zum Trinken umgewandelt oder in Spritzen (Shots) verabreicht werden kann, sollten Sie das mit dem medizinischen Team oder der Apotheker:in besprechen, um sicherzustellen, dass die korrekten Verfahren eingehalten werden.
- Kleine Mengen von Cysteamin sind schwer zu messen, z. B. wenn ein Kleinkind mit der Behandlung beginnt und 20 mg in einer Dosis einnehmen muss, der Inhalt der Kapsel aber eine Dosis von 50 mg enthält. Hier können Apotheker:innen helfen. Sie geben die abgemessene Menge an Pulver oder Pellets in einzelne Spritzen oder Glasfläschchen für jede Einnahmezeit. Diese werden mit etwas Wasser, Saft, Brühe oder Milch aufgefüllt, um jede Dosis als Getränk oder für die Verabreichung über eine Ernährungssonde bereitzustellen. (Siehe Tabelle "Medikation")

- Zu Beginn der Einnahme von Cysteamin sollte die Dosis langsam erhöht werden, bis die volle verordnete Dosis (nach ein paar Wochen) erreicht ist. Das verringert das Risiko von Magenproblemen. Wenn eine Magenverstimmung auftritt, sollte die Dosis reduziert werden, bis sie sich beruhigt hat.
- Wenn Sie oder Ihr Kind die verordnete Dosis nur schwer vertragen, sprechen Sie mit Ihrem Arzt / ihrer Ärztin darüber. Es ist wichtig, jeden Tag die richtige Dosis einzunehmen.
- Cysteamin kann im Falle einer Magen-Darm-Infektion für 1 oder 2 Tage abgesetzt werden. In diesem Fall ist es wichtiger, alle anderen Medikamente (Salze, Elektrolyte oder Immunsuppressiva) einzunehmen. Bei schwerwiegenden Problemen sollte ein/e Arzt / Ärztin konsultiert werden.

Einnahme von Cysteamin IR (Cystagon®)

- Cystagon® und Cysteamin-Lösung können je nach Einnahmezeitpunkt zu oder nach den Mahlzeiten und auch mit Milch oder Joghurt genommen werden.
- Cystagon®-Kapseln können geöffnet und der Inhalt in ein Getränk oder über Speisen gestreut werden. Dies sollte innerhalb von 30 Minuten verzehrt werden. Erfahrungsgemäß sind Lebensmittel wie Milch und Kartoffeln sowie andere stärkehaltige Produkte gut geeignet. Problem: Kinder mit Cystinose essen selten alles auf, daher ist das Mischen in Flüssigkeit besser geeignet.
- Die Gabe durch eine Sonde ist möglich. Cystagon® kann mit fast jeder Flüssigkeit gemischt werden. Säurehaltige Getränke wie z. B. Orangensaft sollten vermieden werden, da sich das Pulver in ihnen schlecht löst und ausfallen kann. Wichtig: Auch bei Sondenernährung sollte eine Cysteamin-Dosis komplett im Getränk oder mit einer Bolusspritze gegeben werden, niemals kontinuierlich über einen längeren Zeitraum (z. B. über Nacht mit einer Ernährungspumpe).

Einnahme von Cysteamin DR (Procysbi®)

- Bei der Einnahme von Procysbi® sollte am besten mindestens 1 Stunde vor und 1 Stunde nach der Einnahme nichts gegessen werden. Wenn Fasten nicht möglich ist, sollten die Patient:innen in der Stunde vor und nach der Einnahme von Procysbi® eine kleine Menge (etwa 100 g) an Nahrung (vorzugsweise Kohlenhydrate) zu sich nehmen.
- Procysbi® sollte nicht mit fett- oder eiweißreichen Lebensmitteln wie Milch (Milchprodukte) oder mit gefrorenen Lebensmitteln wie Eiscreme

eingegenommen werden. Es sollte nicht gleichzeitig mit Natriumhydrogencarbonat, sondern mit Abstand von mindestens 30 Minuten eingenommen werden.

- Wenn Patient:innen nicht in der Lage sind, Procysbi® Kapseln zu schlucken, kann der Inhalt der Kapseln in 100-150 ml Orangen- oder Apfelsaft (säurehaltig, ideal) oder auch Wasser gegeben werden und 5 Minuten lang vorsichtig verrührt werden. Diese Mischung sollte sofort verbraucht werden, sie darf nicht länger als 30 Minuten im Kühlschrank stehen. Alternativ können die Kapseln geöffnet und der Inhalt auf 100 g Apfelsaft gestreut werden, das dann vorsichtig umgerührt wird. Auch dies sollte sofort verzehrt oder für nicht länger als 2 Stunden im Kühlschrank aufbewahrt werden. Es muss die ganze Menge gegessen werden.
- Procysbi® könnte theoretisch über eine Ernährungssonde verabreicht werden, aber die Pellets passen nicht gut durch alle gängigen Anschlüsse für Magensonden. Daher sollte das medizinische Team um Rat gefragt werden.

Weitere Informationen finden Sie auf den Homepages der Unternehmen.

Cysteamin-Nebenwirkungen – Empfehlungen für Patient:innen

Cysteamin hat viele Nebenwirkungen. Dazu gehören vor allem Magenschmerzen und starke Übelkeit, insbesondere in Kombination mit anderen Medikamenten. Dies kann zu Beginn oder Wiederbeginn nach längerem Aussetzen der Behandlung besonders schlimm sein, danach wird es in der Regel besser. Daher ist empfohlen, mit kleineren Dosen wieder zu beginnen und langsam zu steigern.

Darüber hinaus kann sich ein starker Schwefelgeruch entwickeln, der bei den Patient:innen zu unangenehmem Körpergeruch und Mundgeruch (Halitosis) führen kann. Es gibt viele Vorschläge zur Verringerung des Geruchs, aber es liegen keine evidenzbasierten Daten vor, die den besten Ansatz bestätigen. Es lohnt sich, verschiedene Möglichkeiten der Geruchsbekämpfung auszuprobieren, um zu sehen, was im Einzelnen am besten funktioniert.

Den Geschmack abmildern und die Übelkeit verringern

- Um den Geschmack zu überdecken, können die Cystagon®-Kapseln mit gekühltem Wasser, verschiedenen Säften, Brühe oder Tee eingenommen werden. Procysbi® sollte nur mit Orangen- oder Apfelsaft eingenommen werden.

- Die Einnahme von Cystagon® mit Kamillentee anstelle von Wasser oder Saft kann helfen, Magenschmerzen zu lindern. Dies könnte ein natürlicher Magenschutz sein, insbesondere für kleine Kinder, und kann auch mit einer PEG-Sonde verwendet werden. Wenn Cystagon® nicht gleichzeitig mit Elektrolyten genommen wird (z.B. in der Nacht) kann auch Milch dazu getrunken oder Joghurt gegessen werden.
- Übelkeit kann auch auf eine Wechselwirkung mit Natriumhydrogencarbonat oder Shol'scher Lösung zurückzuführen sein. In den meisten Fällen ist es möglich, den Zeitpunkt der Einnahme dieser Medikamente anzupassen.
- Cysteamin sollte nicht unmittelbar nach dem Erbrechen wieder eingenommen werden, da dies in der Regel weitere Übelkeit auslöst.

Umgang mit dem starken Geruch

- Wenn möglich, sollte Cysteamin nicht auf nüchternen Magen eingenommen werden.
- Für Cystagon® kann es hilfreich sein, Joghurt, Käse oder andere Milchprodukte dazu zu essen. Procysbi® sollte nicht mit diesen Produkten eingenommen werden (siehe oben).
- Einige frei verkäufliche Produkte können helfen, den starken Geruch von Cysteamin zu überdecken. Dazu gehören hochdosiertes Chlorophyll in Tabletten- oder Flüssigform, Weizengras oder auch zinkhaltige Kaugummis (nicht für Kinder). Dies alles sollte immer mit dem/der behandelnden Arzt/Ärztin besprochen werden, bevor es ausprobiert wird.
- Duschen, Deodorants, Körpersprays, Parfüms oder Atemerfrischer, auch häufiges Zähneputzen und Mundspülen können helfen, den Geruch zu überdecken.

Diese Probleme betreffen fast alle Menschen mit Cystinose. Wenden Sie sich an die Cystinose-Selbsthilfe um weitere Ratschläge zu bekommen.

Auch viele Apotheken kennen sich diesbezüglich aus und können Empfehlungen geben. Das Problem „starker Geruch“ durch Medikamente oder eine Erkrankung betrifft ja nicht nur Cystinose-Patient:innen.



Weitere Informationen finden Sie hier:

Homepage der Cystinose-Selbsthilfe e.V.: <https://www.cystinose-selbsthilfe.de>

Homepage der Cystinose-Stiftung: <https://www.cystinose-stiftung.de>

Auf beiden Homepages finden Sie Informationsmaterial zu allen Aspekten des Lebens mit Cystinose als Flyer, Podcast oder Webinar.

Informationen zur Medikamentengabe durch Lehrkräfte:

<https://www.schulministerium.nrw/system/files/media/document/file/pdf-handreichung-zur-medikamentengabe-1.10.2021.pdf>

Alle Informationen dieses Flyers entsprechen der S3-Guideline zu Cystinose, hrsg. von der Gesellschaft für Pädiatrische Nephrologie e.V. (GPN) 2025. <https://register.awmf.org/de/leitlinien/detail/166-006>

Die Fotos in diesem Flyer sind erstellt mit Hilfe von ChatGPT (Open AI).

Alle von der Cystinose-Selbsthilfe e.V. veröffentlichten Informationen sind als „work in progress“ zu betrachten. Wir übernehmen keine Gewähr für den Fall, dass Informationen falsch verstanden werden oder durch neuere Veröffentlichungen überholt sind. Bitte klären Sie alle offenen Fragen mit Ihrem medizinischen Team. Wir freuen uns jedoch über Feedback und Verbesserungsvorschläge.

**Bei allen weiteren Fragen
können Sie sich gerne an uns wenden**

Cystinose-Selbsthilfe e.V.

Beuthener Straße 15

D-40883 Ratingen

Tel. +49 2102 69627

info@leben-eben.com

