

Mukoviszidose (Zystische Fibrose, CF)

Eine Einführung
für Patienten und Angehörige

Hermann Lindemann

Renate Lindemann

Achim Boldt

Barbara Munkwitz-Almstedt

Annette Simon

Daniel Schüler



Inhaltsverzeichnis

Was ist Mukoviszidose?	5
Vererbung	7
Basisstörung bei Mukoviszidose	8
Krankheitsmechanismus in Bronchien und Lunge	9
Woran erkennt man einen Mukoviszidose-Patienten (Diagnosestellung)?	10
Behandlung	
Basisbehandlung bei Mukoviszidose	12
Behandlung der Verdauungsstörung	13
Ernährung und Enzyme einschließlich bei Salzverlust und Osteoporose	16
Behandlung: Atemwege und Lunge	20
Nase und Nasennebenhöhlen	20
Bronchien und Lunge	21
Atemtherapie und Krankengymnastik	22
Schleimlösende, schleimlockernde Behandlung mit Medikamenten	25
Instabilität der Bronchien, Bronchialkollaps	27
Bronchien-erweiternde und entzündungsdämpfende Mittel	27
Antibiotische Behandlung	28
Besondere Probleme	29
– Pseudomonas	
– Allergische bronchopulmonale Aspergillose (ABPA)	
– Bluthusten	
– Pneumothorax („Lungenriss“)	
Übersicht: Wichtige Behandlungsmaßnahmen	33
Häufige Versäumnisse in der Behandlung	35
Wie sind die Zukunftsaussichten?	36
Psychosoziale Aspekte	37
Sozialrechtliche Aspekte	38
Laborwerte und Untersuchungsbefunde (Herz, Atmung, Blutdruck)	40

Aus dem Mukoviszidose-Zentrum im Zentrum für Kinderheilkunde und Jugendmedizin
des Universitätsklinikums Gießen und Marburg GmbH, Standort Gießen

© Solvay Arzneimittel GmbH, Hannover 2007, 3. Auflage
Druck und Verarbeitung: Fischer Druck GmbH, Peine
Die Abbildungen 1,4,7 wurden mit freundlicher Genehmigung der
Hoffmann-La Roche AG gedruckt. Sie sind (leicht modifiziert) den
„Mukoviszidose-Folien und Kopiervorlagen zur Patientenschulung“,
Hoffmann-La Roche AG, Grenzach-Wyhlen, entnommen.

Was ist Mukoviszidose?

Die Mukoviszidose (lat.: mucus = Schleim; viscidus = zäh) ist die häufigste angeborene Stoffwechselerkrankung mit ernster Prognose. Infolge einer zerstörten Erbinformation (Gendefekt) wird in vielen Organen des Körpers ein zähflüssiger Schleim gebildet, der durch Verstopfung der Organe bereits im Kindesalter schwere Krankheitserscheinungen verursachen kann (Abbildung und Tabelle 1).

Die Krankheit ist beim einzelnen Patienten sehr unterschiedlich ausgeprägt: Es können nur einzelne Organe in Mitleidenschaft gezogen sein. Auch das Ausmaß der Organschädigung ist von Patient zu Patient verschieden.

Abbildung 1: Wichtige Organe, die von der Mukoviszidose in Mitleidenschaft gezogen werden können.

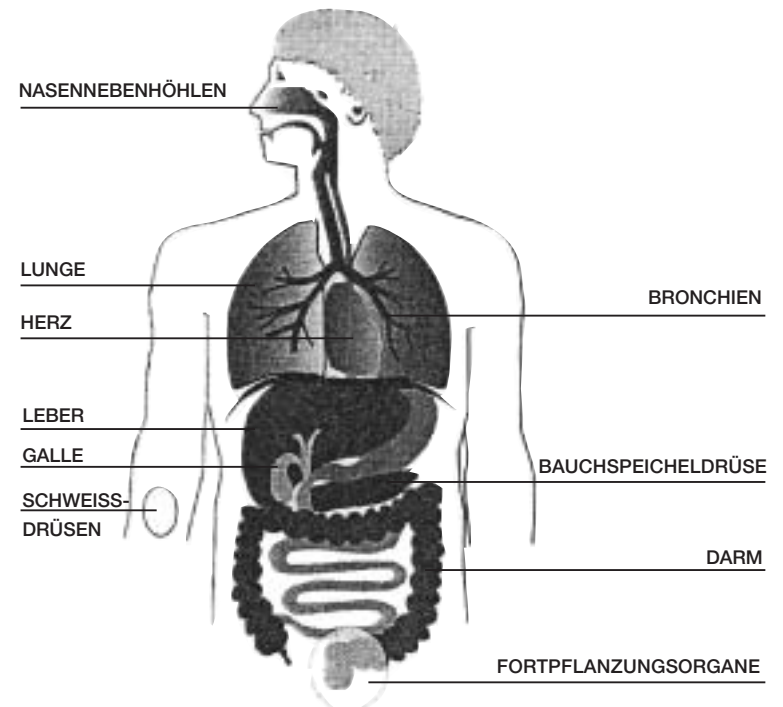


Tabelle 1: Wichtige Organe, die von der Mukoviszidose in Mitleidenschaft gezogen werden können, und die dadurch bedingten Beschwerden

Betroffene Organe	Krankheitserscheinungen
Lunge und Bronchien	permanenter Husten mit Auswurf, wiederholt Lungenentzündungen; abnehmende Belastbarkeit, z.T. durch eine allergische Reaktion der Lunge gegen Schimmelpilze
Bauchspeicheldrüse (Pankreas)	Verdauungsstörungen; fettiger, übelriechender massiger Stuhl, Gewichtsabnahme, Gedeihstörung evtl. Zuckerkrankheit : Müdigkeit, Durst, häufiges Wasserlassen, Lungenfunktionsverschlechterung
Darm	Darmverschluss (Ileus), evtl. schon bei der Geburt, Bauchschmerzen; Durchfall, Darmvorfall, Vitaminmangelerscheinungen
Schweißdrüsen	Schlappeheit durch Salzverlust (besonders bei Säuglingen im Sommer und bei Fieber)
Leber und Galle	Störung der Leberfunktion (mit Gerinnungsstörungen verbunden); Gallensteine; Pfortaderhochdruck mit erweiterten Blutgefäßen in den Speiseröhren (wie Krampfadern), die zur Blutung neigen, Milzvergrößerung
Nase und Nasennebenhöhlen	Nasenpolypen: Behinderung der Nasenatmung, Schnarchen, Kopfschmerzen und Konzentrationschwäche, Nasennebenhöhlenentzündung
Fortpflanzungsorgane	Frauen: Fruchtbarkeit erschwert, aber möglich, Männer: meist zeugungsunfähig

Vererbung

Die Mukoviszidose ist eine Erbkrankheit. Sie ist durch eine Veränderung (Gen-Mutation) auf dem langen Arm des Chromosoms 7 verankert. Bis heute kennt man über 1500 Genveränderungen (Mutationen), die zu Mukoviszidose führen.

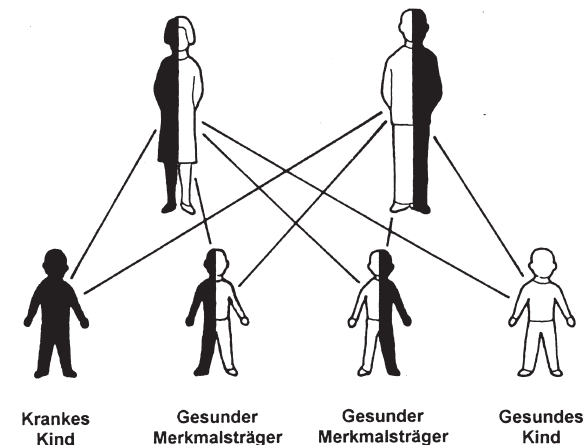
Gehen zwei gesunde Menschen mit der Erbanlage für Mukoviszidose eine Verbindung ein, so wird rechnerisch jedes vierte Kind an Mukoviszidose erkranken (homozygot), wenn es von beiden Eltern jeweils das kranke Gen erbt. Die anderen Kinder sind gesund, wobei die Hälfte der Kinder Merkmalsträger (heterozygot), so wie die Eltern, sind. (Abbildung 2). In Wirklichkeit aber kann es vorkommen, dass in einer Familie die Anzahl der Kinder mit Mukoviszidose überwiegt (z.B. 2 kranke Kinder, 1 gesundes Kind).

Beim einzelnen Kind lässt sich nicht beeinflussen, ob Vater und Mutter die kranke oder die gesunde Anlage vererben.

Etwa jeder 25. Mitteleuropäer, d.h. ca. 4 % unserer Bevölkerung (ca. 3 Millionen), sind Merkmalsträger. Sie können nur durch Untersuchung des Erbgutes (am einfachsten aus dem Blut) erkannt werden.

In Deutschland hat etwa eines von 3000 Neugeborenen Mukoviszidose. Insgesamt gibt es in Deutschland etwa 7000 Mukoviszidose-Patienten.

Abbildung 2: Erbgang bei Mukoviszidose

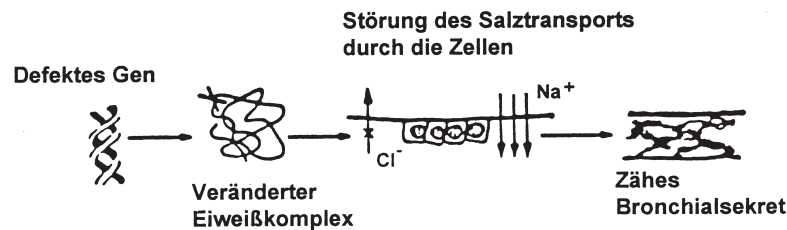


Basisstörung bei Mukoviszidose

Folge des Gendefektes bei Mukoviszidose in seiner vielfältigen Ausprägung ist die Bildung eines fehlerhaften Eiweißkomplexes, der für eine Störung des Salztransports (Kochsalz = NaCl) verantwortlich ist. Wichtigster Teil ist der Verlust an Natrium (Na^+), das Wasser an sich bindet und damit dem Schleim entzieht (Abbildung 3).

Die beschriebene Störung wirkt sich vor allem in den Organen aus, die Flüssigkeiten (Sekrete) produzieren: Infolge des Wasserverlusts dicken die Sekrete beim Mukoviszidose-Kranken ein und können nicht so gut wie beim Gesunden durch die engen Ausführungsgänge aus dem Organ herausbefördert werden. Dadurch kommt es zum Stau der Sekrete und zu Funktionsstörungen in den Organen (vergleiche Abbildung 4).

Abbildung 3: Basisstörung bei Mukoviszidose am Beispiel des Bronchialsekrets. Der Chloridtransport (Cl^-) aus den Zellen ist gestört, der Natrium- (Na^+) und Wassertransport in die Zellen ist verstärkt. Dadurch dickt das Bronchialsekret ein. Die Reinigungsvorgänge in den Bronchien sind gestört.



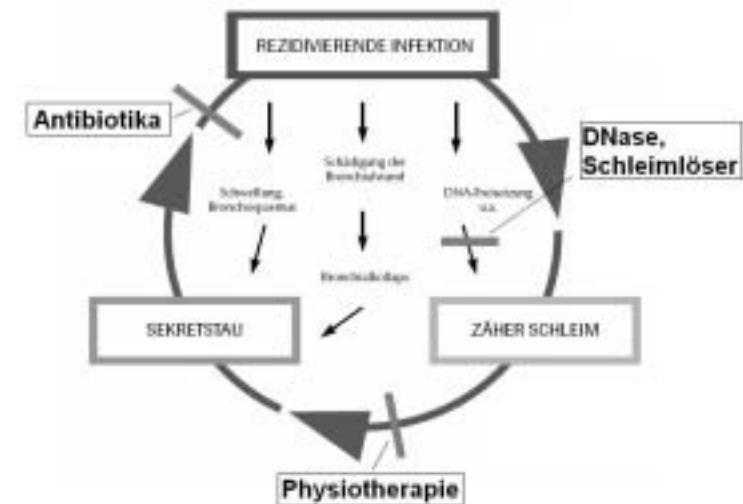
Krankheitsmechanismus in Bronchien und Lunge

Das größte Risiko für die Mukoviszidose-Patienten geht von den Schleimdrüsen der Bronchien aus, die einen abnormen zähen Schleim produzieren (Abbildung 4).

Der zähe Schleim läßt sich nur schwer abhusten, führt zu einer Verstopfung der Atemwege und zunächst zur dauerhaften Entzündung der Bronchien. Im Verlauf kommt es zu Aussackungen der Bronchienwand aufgrund der permanenten Hustenstöße, zu ständig wiederkehrenden Lungenentzündungen und zu fortschreitendem Verlust von Lungengewebe. Es kann sich Sauerstoffmangel entwickeln, durch den auch das Herz Schaden nehmen kann.

Daher ist eine konsequente Behandlung notwendig, die das Fortschreiten der Lungenerkrankung verhindern soll.

Abbildung 4: Teufelskreis zwischen zähem Sekret und immer wiederkehrenden Infektionen, bei denen Zellkernmaterial (DNA) und andere Substanzen wie Elastase aus absterbenden weißen Blutkörperchen freigesetzt werden, die weitere Schäden an Bronchialwänden und Lungengewebe verursachen. Durch Antibiotika, Physiotherapie und schleimspaltende Medikamente versucht man, diesen Teufelskreis zu durchbrechen.



Woran erkennt man einen Mukoviszidose-Patienten (Diagnosestellung)?

Wichtige Krankheitszeichen, die für eine Mukoviszidose verdächtig sind (vergleiche Tabelle 1): quälender Husten, evtl. häufige Lungenentzündungen und Atemnot-Situationen, auffällige Vorwölbung des Brustkorbs, Nasenpolypen, Verdauungsstörungen mit Bauchschmerzen, Wachstumsstörungen, Untergewicht sowie übelriechendem Stuhl.

Husten und Auswurf legen den Verdacht auf eine Infektionskrankheit nahe. Mukoviszidose ist jedoch *nicht* ansteckend.

Die **Diagnosestellung** erfolgt **bei einem auf dem Gebiet der Mukoviszidose erfahrenen Arzt** durch

- den Nachweis erhöhten Salzgehaltes im Schweiß („Schweißtest“) nach Anregung der Schweißdrüsen (durch Pilocarpin-Iontophorese);
- Messung einer erhöhten Spannung („Potentialdifferenzmessung“) an der Nasenschleimhaut, am Enddarm oder an einer Gewebeprobe aus dem Darm;
- Untersuchungen zum Nachweis einer Störung der Bauchspeicheldrüsenfunktion (Untersuchungen des Stuhlgangs auf Fettgehalt und Verdauungsenzyme im Stuhl);
- *in den ersten Lebensmonaten*: Nachweis von erhöhtem Verdauungsenzym, Trypsinogen, im Blut);
- Genanalyse bezüglich der 7 bis 31 häufigsten Mutationen (von über 1500 Mutationen insgesamt);
- Nachweis von bestimmten Keimen im Auswurf oder Rachenabstrich nach Inhalation und Husten (besonders verdächtig):
- *Pseudomonas aeruginosa* mit Schleimkapsel);

- Störungen der Lungenfunktion;
- Störungen der Leberfunktion;
- Blutuntersuchungen zum Nachweis von Vitamin-Spiegeln etc. .

Diagnosestellung vor Geburt eines Kindes (Pränatale Diagnostik): Es ist möglich, in der frühen Schwangerschaft festzustellen, ob das zu erwartende Kind an Mukoviszidose erkrankt ist oder nicht. Dazu ist eine Gewebeprobe aus dem Mutterkuchen („Chorionzottenbiopsie“) in der 8. bis 12. Schwangerschaftswoche oder Zellgewinnung durch Fruchtwasserpunktion (mittels „Amniozentese“) in der 14. bis 16. Schwangerschaftswoche erforderlich.

Behandlung

Entsprechend den festgestellten Funktionsstörungen ist eine konsequente lebenslange Behandlung erforderlich.

Basisbehandlung bei Mukoviszidose

Sie erfordert unter anderem in der Regel:

- **bei Störung der Bauchspeicheldrüsenfunktion:** den Ersatz fehlender Verdauungssäfte (vor allem des fettspaltenden Enzyms „Lipase“) und Vitamine; evtl. die Verabreichung zusätzlicher kalorienreicher Nahrung bei vermehrtem Energie-Bedarf, vor allem aufgrund vermehrter Anstrengung bei der Atmung und beim Husten;
- spezielle Atemtherapie und krankengymnastische Behandlung zur Entfernung des Schleims; weitere Ziele sind die Erhaltung der Brustkorbbeweglichkeit sowie die Dehnung und Stärkung der für die Atmung wichtigen Muskulatur;
- eine regelmäßige Inhalationsbehandlung, am besten in Verbindung mit der krankengymnastischen Behandlung;
- eine konsequente antibiotische Behandlung;
- bei Bedarf: Sauerstoffzufuhr.

Behandlung der Verdauungsstörung

Einführung

Die **Bauchspeicheldrüse** (Pankreas) produziert Verdauungsenzyme und eine Substanz zur Bindung der Magensäure (Natriumbikarbonat). Über einen Ausführungsgang gelangen diese Verdauungsstoffe in den Dünndarm (Abbildung 5) und spalten dort die Nahrungsbestandteile (in erster Linie Fette, Eiweiße und Kohlenhydrate).

Ein kleiner Teil der Bauchspeicheldrüse produziert Hormone, u.a. das **Insulin**. Es gelangt ins Blut und ist wesentlich verantwortlich für die Zuckerverwertung im Körper.

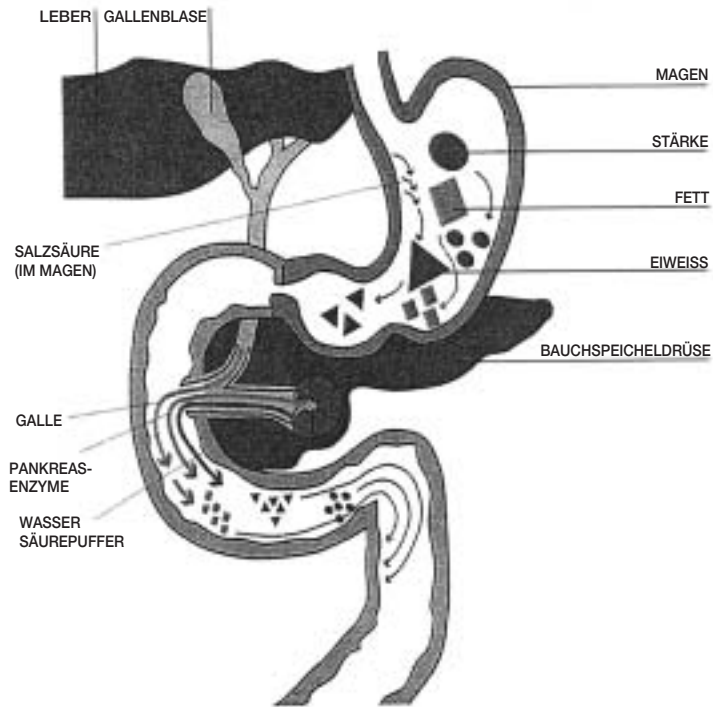
Das gesamte Blut aus dem Darmtrakt fließt in die **Leber** und die Nahrungsstoffe werden dort auf- und abgebaut (verschiedene Hormone, Entsorgen von Giftstoffen, Speichern von fettlöslichen Vitaminen (A, D, E, K). Spurenelemente wie Eisen, Kupfer und Zink werden ebenfalls in der Leber gespeichert Auch die Stoffe, die die Gerinnung des Blutes ermöglichen (wichtig bei Verletzungen) werden in der Leber gebildet.

In den Leberzellen wird auch die **Galle** produziert und über Ausführungsgänge an den Dünndarm abgegeben (siehe Abbildung 5). Je nach Verdauungssituation kann sie in der Gallenblase vorübergehend gespeichert werden. Die Galle ist für die Fettverdauung und für die Aufnahme fettlöslicher Vitamine (Vitamine A, D, E, K) zuständig. Nachdem die Fettverdauung abgeschlossen ist, werden die überschüssigen Gallensäuren über einen besonderen Kreislauf wieder zurück zur Leber geschleust.

Im **Dünndarm** steht nun genügend Schleimhautoberfläche zu Verfügung, um die Nahrungsbestandteile aufzunehmen. Zurück bleiben nicht resorbierbare Stoffe (z. B. Ballaststoffe) und Flüssigkeiten. Ein Teil der Flüssigkeit (z.B. Verdauungssäfte) wird im unteren Dünndarm wieder aufgenommen, so dass sie dem Körper nicht verloren geht.

Im **Dickdarm** werden Wasser und Salze aus dem Darminhalt in den Körper aufgenommen. Auf diese Weise wird der Darminhalt eingedickt.

Abbildung 5: Normale Verdauung



Bei Mukoviszidose können alle diese Funktionen gestört sein:

- Bei ca. 90 % der Patienten verstopft das zähflüssige Sekret die Ausführungsgänge der Bauchspeicheldrüse und blockiert die Abgabe der Verdauungsenzyme an den Darm teilweise oder vollständig.
- Bei 10 bis 20 % der Mukoviszidose-Patienten, die älter als 10 Jahre sind, entwickelt sich eine Zuckerkrankheit (Diabetes mellitus).
- Die zähflüssige Galle kann zu einem Rückstau in die Leber führen. Dadurch werden die erwähnten Funktionen der Leber gestört und das Lebergewebe geschädigt. Es kann sich eine Leberfibrose (Leberzirrhose) entwickeln.
- Die Drüsen in der Darmwand sind vermehrt. Sie bilden zähflüssiges Darmsekret. Dies führt bei 10 – 15 % der Neugeborenen zu einem **Darmverschluss** durch „Kindspech“ (Mekoniumileus).

Bei älteren Patienten kann die Zähflüssigkeit des Darmsekrets und die ungenügende Zufuhr von Verdauungsenzymen zu einem ähnlichen **Darmverschluss** führen (sog. „Mekoniumileus-Äquivalent“ oder „distales intestinales Obstruktionsyndrom“ = DIOS).

- Bei unbehandelten CF-Patienten können die häufigen und zähen Stuhlmengen zu einem **Darmvorfall** führen.
- Die Darmwände können durch Entzündung und Reizung verdickt sein.

● Salzverlust

Mit dem **Schweiß** geht Salz verloren. Daher muss bei Sport, bei Fieber und an heißen Sommertagen an eine ausreichende Salzzufuhr gedacht werden, z.B. durch zusätzliches Salzen der Speisen und Getränke, Salzgebäck und salzhaltiges Mineralwasser.

Auch bei **Durchfall** kommt es zu Salzverlust. Unter diesen Umständen ist oft ein spezielles Salzgetränk (Elektrolytgetränk) erforderlich.

● Osteoporose und CF

Die Osteoporose ist eine Erkrankung des Skelettsystems, gekennzeichnet durch eine niedrige Knochenmasse und erhöhtes Bruchrisiko. Neben anderen Ursachen haben Ernährungsfaktoren einen Einfluss auf das Entstehungsrisiko. Die Nährstoffe Kalzium und Vitamin D sind am Knochenaufbau beteiligt. Eine Mangel- oder Fehlernährung sowie eine verminderte Kalzium- und Vitamin D-Aufnahme durch eine bestehende Funktionsstörung der Bauchspeicheldrüse, können zur Entstehung der Osteoporose beitragen. Es ist zu beachten, dass durch hohe Dosen von Kortison-Präparaten, die sich negativ auf den Kalziumgehalt des Knochens auswirken, ein erhöhter Bedarf von Kalzium und Vitamin D besteht.

Eine kalziumreiche Ernährung (Milch und Milchprodukte), die im Idealfall bereits in der frühen Kindheit beginnt, sorgt für einen guten Knochenaufbau und wirkt vorbeugend der Osteoporose entgegen. Bei einer geringen Kalziumzufuhr oder einer lang anhaltenden Kortison-Therapie sollte rechtzeitig mit der Ergänzung von Kalzium und Vitamin D begonnen werden.

Ernährung und Enzyme

Vermehrte Anstrengung bei der Atmung und Husten sowie häufige Infektionen führen zu einem erhöhten Energiebedarf. Zur Deckung dieses erhöhten Energiebedarfs sollte die Ernährung des Mukoviszidose-Patienten kalorienreich sein.

Dies lässt sich am besten durch einen erhöhten Fettanteil in der Nahrung erreichen (etwa 35 bis 40 % des Tages-Energiebedarfs), beispielsweise durch eine Fettanreicherung der Nahrung mit hochwertigen Ölen, Fetten oder Sahne und/oder durch häufige Mahlzeiten (5 – 6 pro Tag).

Grundsätzlich sollte die Ernährung aus einer ausgewogenen Mischkost und häufigen Mahlzeiten (3 Haupt-, 2–3 Zwischenmahlzeiten) bestehen. (siehe Tabelle 2). Auf genügend eiweiß- und kohlenhydrathaltige Bestandteile (Zucker, Stärke usw.), Vitamine sowie Ballaststoffe in der Nahrung muss geachtet werden (siehe Tabelle 2). Letztere sind insbesondere für einen ungestörten Transport des Darminhaltes unerlässlich.

Darüber hinaus muss dafür gesorgt werden, dass der Darm diese Nahrungsstoffe auch ausreichend verwerten kann. Daher müssen bei einer Funktionsstörung der Bauchspeicheldrüse ausreichend Verdauungsenzyme hinzugegeben werden (2.000–3.000 Einheiten Lipase pro Gramm Nahrungsfett). Ebenfalls kann der Speisebrei zu sauer sein, so dass die fettspaltenden Enzyme nicht mehr ausreichend wirksam sind. Eventuell müssen dann „Säurepuffer“ zur Neutralisierung gegeben werden.

Hält das Gewicht nicht mit dem Alter Schritt, so muss darüber nachgedacht werden, wie man dem Körper vermehrt Kalorien zuführen kann. Dies geschieht meist durch eine hochkalorische Zusatzkost (siehe Tabelle 2).

Bei Schwierigkeiten mit der Gewichtszunahme muss eine eingehende **Ernährungsberatung** erfolgen. Hilfreich ist dabei ein möglichst genaues **Ernährungsprotokoll**, in dem etwa über eine Woche Buch geführt wird, welche Nahrung, wie viele Verdauungsenzyme und wie viele Vitamine pro Tag verabreicht werden. Im Idealfall wird in dieser Woche auch eine Stuhlprobe (ca. 50 g) gesammelt, in der man die Fettkonzentration messen kann.

In seltenen Fällen kann es sinnvoll sein, eine ergänzende Ernährung durch eine Magensonde durchzuführen.

Bei Leberschädigung durch Galle-Rückstau bzw. Mangel an Gallensäure ist die zusätzliche Gabe von „Bäregalle“ (Ursodeoxycholsäure, z.B. Ursolfalk) empfehlenswert.

Tabelle 2: Ernährungsempfehlungen für CF- Patienten (1. Teil)

Patienten mit Mukoviszidose dürfen alles essen, was ihnen schmeckt. Alle Nahrungsmittel werden vertragen und können mit Hilfe der Enzympräparate verdaut werden. Da ein sehr hoher Energiebedarf (= Kalorienbedarf) besteht, ist eine mit Fett angereicherte Kost zu empfehlen!

Enzyme und Vitamine müssen während (nicht vorher oder nachher) jeder Mahlzeit eingenommen werden!

Eiweiß- und fettreiche Lebensmittel

Fleisch, Wurstwaren: (z.B. Schweinefleisch, Mettwurst, Salami, Mortadella, Leberwurst, Schinken erhöhen den Eiweiß- und Fettgehalt der Mahlzeit und sind wichtige Vitaminlieferanten fettlöslicher Vitamine.

Fisch: (Ideal sind Aal, Forelle, Karpfen, Lachs, Schillerlocke, Thunfisch) ist reich an hochwertigem Eiweiß und Fetten (Omega-3-Fettsäuren). Kalorienreiche Zubereitungsformen sind Braten oder Frittieren in Fett; auch eine gehaltvolle Soße kann den Kaloriengehalt erhöhen.

Eier: Eier sind ideale Fett- und Eiweißlieferanten.

Milch und Milchprodukte: Sie sind reich an wertvollem Eiweiß, an Vitaminen und an Mineralstoffen wie Kalzium. Milchprodukte werden in verschiedenen Fettgehaltsstufen angeboten. Mukoviszidose-Betroffene sollten immer die fettreichste Stufe wählen! Also: Sahnequark, Sahnejoghurt, Vollfettkäse (Fett > 45 % Fett i.Tr.), Vollmilch und Eiskrem.

Milchmixgetränke: sind hochwertig und können den Kalorien- und Flüssigkeitsbedarf gleichzeitig decken. Grundrezept: 3 Teile Vollmilch + 1 Teil süße Sahne. Dazu: Schokoladenpulver oder Obst, Zucker oder Honig, und Sahneeis. Im Mixer kurz durchrühren.

Tabelle 2: Ernährungsempfehlungen für CF- Patienten (2. Teil)

Nüsse und Samen: Nüsse aller Art sind sehr kalorienreich. Neben Fett enthalten sie Vitamine (E), Mineralstoffe und Eiweiß.

Fette und Öle: Aufstrichfette wie Butter und Margarine sollen großzügig verwendet werden. Pflanzliche Fette (Margarine) und Öle (Sonnenblumen-, Raps-, Maiskeim- und Distelöl) sind reich an mehrfach ungesättigten Fettsäuren, die für Mukoviszidose-Patienten besonders wichtig sind. Fast jede Speise kann vor dem Verzehr mit extra Fett und süßer Sahne angereichert werden.

Obst und Gemüse dienen zur Deckung des Bedarfs an Vitaminen, Mineralstoffen und Ballaststoffen. Da sie von Natur aus kalorienarm sind, sollte man sie jeweils mit einem kalorienreichen Bestandteil kombinieren. Zubereitungen mit Soßen sind daher prinzipiell günstig. Rohkost und Salat werden mit Sahne und Essig-Öl-Marinaden angereichert.

Tipps und Tricks

- Soviel wie möglich essen oder trinken! Alle oben genannten Nahrungsmittelgruppen berücksichtigen!
- Zusätzlich zu den drei Hauptmahlzeiten 2 bis 3 Zwischenmahlzeiten einhalten!
- Ein Kännchen Sahne und ein Schälchen Butter oder Margarine zur Erinnerung an das Anreichern der Nahrung mit kalorienhaltigen Zusätzen auf den Tisch stellen!
- Alle Mahlzeiten einhalten! Notfalls als Ersatz: Milchmixgetränk oder Nährstoffkonzentrat (z.B. Fresubin, Bioni energy; SCANDI-Shake, Resource Faser 2.0, Cystilac, Cal-Shake, Clinutren usw.) trinken!
- In Gesellschaft schmeckt es besser!

Weitere Rezepte sind der Broschüre "Rezeptideen für Kinder und Erwachsene mit Mukoviszidose" herausgegeben vom Solvay Arzneimittel., zu entnehmen. Siehe auch „Leitlinien zur Ernährung von Kindern, Jugendlichen und Erwachsenen“, von Solvay.

Behandlung: Atemwege und Lunge

Da Atemwege und Lunge besondere Bedeutung haben, soll auf diese Behandlung besonders ausführlich eingegangen werden.

Nase und Nasennebenhöhlen

In der Nase wird die eingeatmete Luft von kleinen Fremdkörpern *gerieinigt, angefeuchtet und angewärmt*.

Bei chronischem Schnupfen, Nasenpolypen und Nasennebenhöhlenentzündungen wird bevorzugt durch den Mund geatmet, so dass diese wichtigen Funktionen der Nase entfallen und die Bronchien und Lungen stark belastet werden.

Anhaltende Störungen der Nasenfunktion müssen so bald wie möglich behoben werden, besonders bei gestörtem Schlaf und beeinträchtigtem Geruchssinn bzw. Geschmack.

Nasenpolypen (nicht mit den sogenannten „Polypen“, d.h. einer vergrößerten Rachenmandel hinter der Nase, verwechseln!) wachsen aus den Nasennebenhöhlen heraus. Sie behindern oft die Nasenatmung. Eine medikamentöse Behandlung ist oft nicht erfolgreich. Nasenpolypen müssen daher von einem erfahrenen Hals-Nasen-Ohren-Arzt in einer schonenden Operation so weit beseitigt werden, dass die freie Nasenatmung wiederhergestellt ist. Bei der Hälfte der Patienten muss dieser Eingriff ein- oder mehrmals wiederholt werden.

Nasennebenhöhlenentzündungen: Fast alle Mukoviszidose-Patienten haben Nasennebenhöhlen, die mit Flüssigkeit (Sekret) und nicht mit Luft gefüllt sind wie beim Gesunden. Bei einem Teil der CF-Patienten sind die Nasennebenhöhlen mit Bakterien und anderen Keimen besiedelt, die für wiederholte Nasennebenhöhlenentzündungen mit Fieber und Kopfschmerzen verantwortlich sein können. Dann ist unter Umständen neben anderen Maßnahmen eine antibiotische Behandlung erforderlich.

Bronchien und Lunge

Der für Mukoviszidose typische zähe Schleim (Sekret) verstopft die Bronchien teilweise oder ganz. Dadurch wird zum einen die Atmung erschwert. Zum anderen kommt es auch immer wieder zu Bronchitis und Lungenentzündungen.

1 Gramm Schleim kann mehr als 100.000 Keime enthalten.

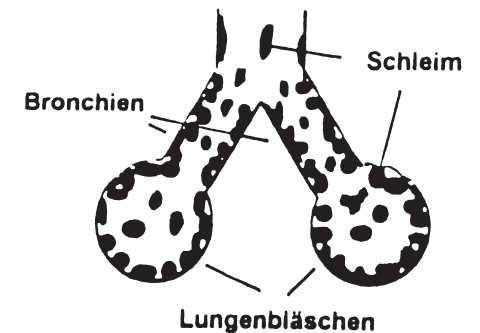


Abbildung 6:
Besondere Schwierigkeiten bereitet der zähe Schleim in den Bronchien. Er stellt ein Risiko für wiederkehrende Infektionen dar und muß regelmäßig entfernt werden.

Wichtige Ziele der Behandlung sind daher

- die regelmäßige Reinigung der Atemwege durch Atemtherapie und Krankengymnastik,
- eine schleimlockernde oder -lösende Behandlung mit geeigneten Medikamenten,
- eine Dämpfung der Entzündungen und wo nötig Erweiterung der Bronchien,
- eine antibiotische Behandlung.

Atem- und Physiotherapie

Die Atemtherapie gehört zum Alltag des CF-Patienten wie das Zähneputzen: 2 bis 3 mal täglich sollte der zähe Schleim aus den Bronchien entfernt werden („Bronchialtoilette“).

In den letzten Jahren wurden einige Techniken entwickelt, mit denen ältere Schulkinder, Jugendliche und Erwachsene den zähen Schleim aus den Bronchien ohne fremde Hilfe entfernen können. Säuglinge, Kleinkinder und Schulkinder sind auf die Hilfe (oder Aufsicht) der Eltern angewiesen.

Die „**Modifizierte Autogene Drainage**“ (MAD) ist eine der wichtigsten Atemtherapie-Formen. Sie ähnelt in ihrer Durchführung einer guten Inhalation (siehe Abbildung 9). Mit vertieften Atemzügen wird der Schleim durch Weitschwankungen der Bronchien behutsam aus den tiefen Bronchien „herausgemolken“ (Abbildung 7).

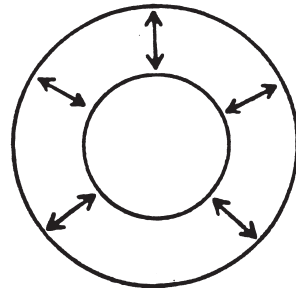


Abbildung 7:
Weitschwankungen der Bronchien durch tiefe Einatmung und Ausatmung tragen wesentlich zur Lockerung und zum Transport des Schleims in Richtung Mund bei. Dieser Mechanismus ist auch bei guter Inhalationstechnik und bei Anstrengungen wirksam.

Die Atemtechniken im einzelnen vermittelt ein für Mukoviszidose-Patienten geschulte/r Physiotherapeut/in.

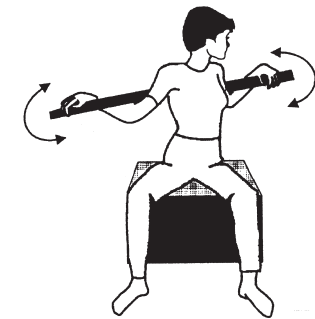
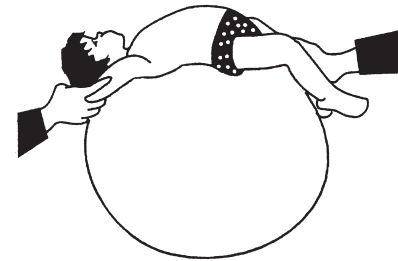
Mit Hilfe von Pustespielinstrumenten und atemtherapeutischen Spezialgeräten, wie VRP1 („Flutter“), und RC-Cornet, kann der Schleim zusätzlich gelockert werden. Außerdem bietet der Einsatz von Atemtherapiegeräten mit Ausatemwiderstand (PEP-System) einen Schutz vor einem Bronchialkollaps bei instabilem Bronchialsystem, ähnlich wie die „Lippenbremse“. Voraussetzung für eine wirksame Atemtherapie ist unter anderem ein „beweglicher Brustkorb“.

Übungen, die den Brustkorb beweglich halten („Mobilisationsübungen“), sind daher wichtiger Bestandteil der täglichen Physiotherapie (siehe Abbildung 8). Neuerdings wird auch auf ein spezielles Training zur Entspannung und Stärkung der Atemmuskeln Wert gelegt.

Abbildung 8:
Beispiele für Übungen zur Erhaltung eines beweglichen Brustkorbs

Säuglinge: spielerische Dehnübungen mit dem PEZZI-Ball

Ältere Patienten: Dreh- und Dehnübungen



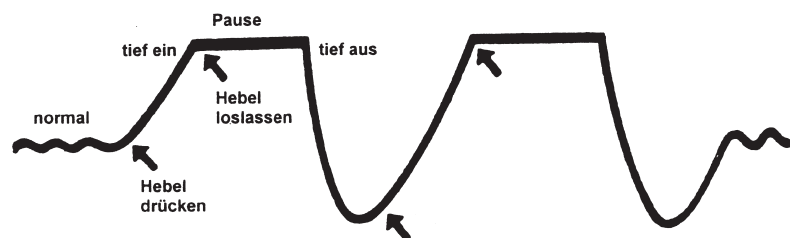
Inhalation und Inhalationstechnik: Auch das Inhalieren selbst gehört mit zur Atemtherapie und Erhaltung der Brustkorbbeweglichkeit, wenn es in idealer Weise mit vertieften Atemzügen durchgeführt wird (Abbildung 9). Wo dieses möglich ist, wird die Inhalation mit atemtherapeutischen Übungen kombiniert, wodurch eine intensivere Inhalation bei gleichzeitig verbesserter Sekretmobilisation erreicht wird. Dieses kann die Therapiezeit deutlich verkürzen.

Körperliche Aktivitäten jeder Art unterstützen den Schleimtransport durch vertiefte Atmung ebenfalls und sind daher zu begrüßen. Ausdauersportarten wie Radfahren, Schwimmen, Joggen, Ski-Langlauf sind besonders geeignet. Sie müssen allerdings auf die Belastbarkeit des einzelnen Patienten abgestimmt sein, damit Sauerstoff-Mangel vermieden wird. Neuerdings stehen auch Atemtrainingsgeräte, wie z.B. der „Spiro-Tiger“, zur Verfügung, die speziell die Einatemmuskulatur trainieren und gleichzeitig den Sekrettransport fördern. Für welche Patienten der

Einsatz sinnvoll ist, sollte allerdings vorher mit dem/der Arzt/Ärztin und dem/der Physiotherapeuten/in besprochen werden. Er sportarten wie Radfahren, Schwimmen, Joggen, Ski-Langlauf sind besonders geeignet. Sie müssen allerdings auf die Belastbarkeit des einzelnen Patienten abgestimmt sein.

Abbildung 9:

Die optimale Atemtechnik bei der Inhalation ist eine tiefe Ein- und Ausatmung mit einer Pause am Ende der Einatmung. Dabei vergrößert sich der Durchmesser der Bronchien während der Einatmung und verringert sich während der Ausatmung (siehe Abbildung 6)



Weitere Informationen sind dem Physiotherapie-Leitfaden des Mukoviszidose e.V. Bonn und der Broschüre „Leichter leben mit Mukoviszidose“, Hoffmann-La Roche AG zu entnehmen.

Bei Dauervernebler

Weitere Informationen sind dem Physiotherapie-Leitfaden des Mukoviszidose e.V. Bonn und der Broschüre „Leichter leben mit Mukoviszidose“, Hoffmann-La Roche AG zu entnehmen.

Schleimlösende, schleimlockernde Behandlung mit Medikamenten

Bei CF-Patienten ist der Schleim zäh und klebrig; er haftet stark an der Bronchialwand an und kann die Atemwege verstopfen. Neben der Atemtherapie (siehe voriges Kapitel) können schleimlösende Medikamente zur Reinigung der Bronchien beitragen.

Dies ist nicht einfach, weil mehrere Faktoren für die Zähigkeit des Schleims verantwortlich sind: Wasserverlust, chemische Schleimbrücken, bei Entzündungen freigesetzte Erbsubstanz (DNA) aus weißen Blutkörperchen, Zellgerüst-Eiweiße usw.

Für die Inhalationsbehandlung steht **Amiloridlösung und -Pulver** zur Verfügung. Es blockiert in den Bronchien den Natrium-Verlust (und damit den Wasserverlust) aus dem Schleim, so dass dieser leichter aus den Atemwegen befördert werden kann (siehe Abbildung 4). Da die Wirkung nur etwa 2–4 Stunden vorhält, muss Amilorid möglichst bis zu 8 mal pro Tag in ausreichender Konzentration inhaliert werden. Dies ist bisher nur an wenigen CF-Zentren in kontrollierter Form möglich. Amilorid schmeckt bitter, wird aber meistens gut vertragen. Durch Bestimmung der Amilorid-Konzentration und des Salzgehaltes im Blut ist eine gute Überwachung des einzelnen Patienten möglich.

Medikamente, die **N-Acetylcystein** enthalten, wie ACC, Bromuc und Fluimucil, spalten chemische Brücken und lockern dadurch den Schleim. Außerdem haben sie einen milden entzündungsdämpfenden Effekt. Sie müssen aber ausreichend hoch dosiert werden (z.B. bei Jugendlichen und Erwachsenen ca. 1200 mg pro Tag). Sie werden vorzugsweise über den Mund (oral) verabreicht und helfen, auch den Darminhalt zu lockern.

DNA-spaltendes Medikament (DNase = Pulmozyme): Bei der Abwehr von bakteriellen Infektionen gehen weiße Blutkörperchen zugrunde. Dabei wird das Kernmaterial vieler weißer Blutkörperchen freigesetzt, das die Erbsubstanz des Menschen (DNA) enthält. Die DNA (=Desoxyribonukleinsäure) setzt sich aus langen Molekülketten zusammen, die die Zähigkeit des Schleims noch erhöhen. DNase spaltet die DNA und verflüssigt so den Schleim; die vom Körper selbst

produzierte DNase reicht bei häufigen oder chronischen Infektionen nicht mehr aus.

Dann muß zusätzlich künstliche DNase (Pulmozyme) eingesetzt werden, die durch Inhalation verabreicht wird.

Einige andere Medikamente, die das Zellgerüst-Eiweiß usw. spalten sollen, werden zur Zeit geprüft, stehen für die Behandlung aber noch nicht zur Verfügung.

Besonders wichtig ist eine gute Wartung des Inhalationsgerätes (siehe Tabelle 3). Etwa 1 mal im Jahr sollte das Verneblersystem erneuert werden.

Tabelle 3: Zur Wartung von Inhalationsgeräten

**Vor dem ersten Gebrauch:
Anwendung und Reinigung vorführen lassen!**

Vor der Inhalation:

- Gründliche Reinigung der Hände vor der Zubereitung der Inhalationslösung.

Während der Inhalation (nach Drücken der Unterbrechertaste):

- Langsam (möglichst über das Mundstück) tief einatmen, am Ende der Einatmung:
- Unterbrechertaste loslassen, kurze Pause einlegen, durch die Nase oder gegen anderen Widerstand ausatmen! (s. Abbildung 8)
- Bei Neigung zu Hyperventilation: Gelegentlich die Inhalation unterbrechen, normal durch die Nase atmen!

Nach der Inhalation:

- Verneblersystem in Einzelteile zerlegen mit heißem Wasser reinigen (bei Verunreinigung mit Geschirrspülmittel säubern, mit heißem klarem Wasser nachspülen), Einzelteile abtrocknen und mit einem sauberen Tuch locker abdecken; erst vor der nächsten Inhalation zusammensetzen.
- Der Vorgang des Trocknens kann durch Warmluft aus einem Fön (ca. 1 Minute) oder Trocknen in einem Babyflaschen-Vaporisator wesentlich beschleunigt werden.
- Medikamenten-Behälter gut verschließen und im Kühlschrank aufbewahren (nicht Amilorid!); Öffnungsdatum beachten! Geöffnete Lösungsbehälter spätestens nach 2 Wochen wegwerfen!

Keine Benutzung des Verneblersystems durch andere Familienangehörige!

Weitere Einzelheiten über den Umgang mit Inhalationsgeräten sind der Broschüre „Inhalationsbehandlung“ der Fa. Pari/Ritzau zu entnehmen.

Instabilität der Bronchien, Bronchialkollaps

Bei häufigen Infektionen in den Bronchien können die Bronchialwände dauerhaft geschädigt werden und ihre Stabilität verlieren. Unter diesen Bedingungen tritt ein Bronchialkollaps auf, das heißt, dass sich bei starkem Überdruck im Brustkorb, wie er bei kräftiger Ausatmung auftreten kann, die Bronchien an bestimmten Stellen wie ein leerer Luftballon zusammenfallen (siehe unten Abbildung 9).

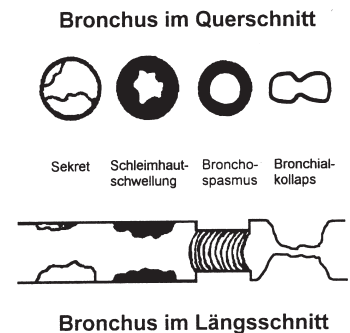


Abbildung 10:
Skizze zu den krankhaften Veränderungen der Bronchialschleimhaut: Schleimansammlung (Sekret), Schleimhautschwellung (Ödem), Muskelverkrampfung (Bronchospasmus) und Bronchialkollaps

Bronchien-erweiternde und entzündungsdämpfende Mittel

Durch langfristige (chronische) Entzündungsprozesse kann die Bronchialschleimhaut überempfindlich werden. Der CF-Patient reagiert dann mit Reizhusten oder Atemnot wie ein Asthma-Patient gegen Reize aller Art. Solche Reize sind kalte Luft (besonders auch bei Laufbelastungen), Staub, Tabakrauch, Erkältungen, evtl. auch Allergene (besonders Schimmelpilz). Die Auslöser führen zu einer Muskelverkrampfung (Bronchospasmus) und Schleimhautschwellung (Abbildung 9). Dadurch kommt es zu einer zusätzlichen Verengung der Bronchien, die das Risiko eines Schleimstaus erhöht.

Eine muskelentspannende und die Schleimhaut abschwelende entzündungsdämpfende Behandlung ist unter diesen Umständen dringend erforderlich. Dazu gehören auch moderne inhalierbare Kortisonpräparate, die bei richtiger Anwendung kaum Nebenwirkungen haben (siehe auch Kapitel: „Übersicht: Wichtige Behandlungsmaßnahmen“).

Antibiotische Behandlung

Man unterscheidet eine Kurzzeitbehandlung, die jeweils bei akutem Krankheitsgeschehen nur für 2 bis 3 Wochen durchgeführt wird, und eine Langzeitbehandlung, die ständig verabreicht wird.

Die **Kurzzeitbehandlung** erfordert häufig eine intravenöse antibiotische Behandlung, da man auf diese Weise die Bakterien besonders intensiv und erfolgreich bekämpfen kann. Die Behandlung kann in vielen Fällen zu Hause durchgeführt werden. Beim ersten Mal und bei besonderen Problemen erfolgt sie am besten in der Klinik.

Manchmal reicht auch eine verstärkte Inhalationsbehandlung, zusammen mit einem geschluckten (oral gegebenen) Antibiotikum aus, die Bakterien abzutöten.

Eine regelmäßige antibiotische intravenöse Behandlung ohne Hinweise auf eine Infektion erscheint nicht gerechtfertigt.

Die antibiotische **Langzeitbehandlung** (oral oder/und inhalativ) richtet sich gegen Bakterien, die wir ständig mit der Luft einatmen (z.B. „Staphylokokken“, „Hämophilus influenzae“). Sie stellen für den Mukoviszidose-Patienten vor allem dann eine Gefahr dar, wenn eine chronische Entzündung in den Bronchien besteht und eine ständige Besiedelung der Bronchien mit Pseudomonas-Keimen nachzuweisen ist.

Besondere Probleme

● Pseudomonas

Pseudomonas aeruginosa (PSA) ist ein typischer „Feuchtkeim“. Feuchtes Milieu sollte daher soweit wie möglich vom CF-Patienten gemieden und in seiner Wohnung ausgeschaltet werden.

Vorbeugende Maßnahmen (Prävention)

Empfehlungen zur **Prävention** umfassen eine sorgfältige Handhygiene bei Patienten und medizinischem Personal, eine weitgehende räumliche Trennung von Patienten mit und ohne PSA-Kolonisation sowie hygienische Maßnahmen zur Dekontamination der PSA-Quellen, insbesondere den sorgsam Umgang mit Verneblern und anderen medizinischen Geräten. Da PSA andererseits ein Keim ist, der überall vorkommt, sollte auf übertriebene Maßnahmen, die den Umgang mit anderen Menschen (und damit die Lebensqualität) wesentlich beeinträchtigen, verzichtet werden.

Empfehlungen zur Prävention gegen eine PSA-Besiedelung:

- **Handhygiene**, d.h. häufiges Waschen, Trocknen und Desinfizieren der Hände, bei Patienten und medizinischem Personal;
- häufiger Wechsel von Zahnbürsten und Waschlappen (stets trocken vor Gebrauch);
- Vorsichtsmaßnahmen an Waschbecken und Duschen: morgens möglichst erst Wasser von anderen Familienmitgliedern fließen lassen und lüften. Der Nutzen von Siphon-Heizungen ist umstritten.
- Vorsichtsmaßnahmen an Toiletten: Deckel vor Betätigung der Spülung schließen;
- Weitgehende räumliche Trennung zwischen PSA-positiven und negativen CF-Patienten; geringer Körperkontakt mit (anderen) PSA-positiven CF-Patienten;
- Sorgsamer Umgang mit medizinischen Geräten (Vernebler, Spülvorrichtungen bei Zahn- und HNO-Arzt)
- Impfung? Die Ergebnisse einer europaweiten Impfstudie (Frühjahr 2002) werden Informationen darüber liefern, ob eine Impfung sinnvoll ist.

Behandlung

Bei Nachweis von Pseudomonas-Keimen erfolgt eine antibiotische Behandlung entsprechend den Vorschlägen des Ambulanzarztes (siehe Abschnitt „Antibiotische Behandlung“)

● Allergische bronchopulmonale Aspergillose (ABPA)

Vorbemerkung

Bei der ABPA, die auch Patienten mit Mukoviszidose betreffen kann, findet eine allergische Entzündung in den Bronchien und Lungen statt. Es kommt zu einem Bronchospasmus, zu einer Schleimhautschwellung und zu verstärkter Schleimproduktion in den Bronchien (siehe Abbildung 10) sowie zum Funktionsverlust in den Lungenbläschen und im Zwischenzellgewebe der Lunge.

Allergene, die diese Erkrankung auslösen, sind Bestandteile von Schimmelpilzsporen (vor allem Aspergillusarten). Die wichtigsten Quellen von Aspergillus sind feuchte Stellen im Haus, Aquarien, Hydrokulturen, Blumentopferde, Biomüll, Silos, Befeuchter und Klimanalagen (auch in Kraftfahrzeugen) sowie Tiere mit Fell oder Federn und ihre Umgebung, einschließlich des Tierfutters (auch Fischfutter!)

In der näheren *Umgebung* stellen je nach Windrichtung Tierställe, Scheunen mit Heu oder Stroh, Teiche, Silos u.ä. eine besondere Gefahrenquelle dar, so dass eventuell sogar ein Umzug in Erwägung zu ziehen ist. Andererseits kommen Schimmelpilzsporen überall vor und werden durch Wind sehr weit transportiert, so dass es keinen 100%igen Schutz vor einem Kontakt gibt.

Jeder neue, auch nur kurzzeitige *Kontakt* mit dem Allergen kann den Entzündungsvorgang wieder in Gang bringen. Ohne Behandlung entwickeln sich chronisches Bronchialasthma und vernarbte Lungenbezirke (Fibrosen), die nicht mehr für den Gasaustausch zur Verfügung stehen.

Behandlung

Entscheidend ist das sofortige weitgehende **Meiden des Allergens**, insbesondere innerhalb der Wohnung: z.B. die umgehende Abschaffung eines Vogels oder Tieres, das Entfernen von Federbetten und Federkopfkissen im Schlafzimmer, die weitgehende Einschränkung von Topfpflanzen sowie Verzicht auf Nahrung mit Schimmelpilzauflagerungen (Käse, Wurst u.a.).

Ferner ist in der Anfangsbehandlung eine längere **Kortison**-Behandlung nicht zu umgehen. Unter Umständen wird die Behandlung unterstützt mit einem **Pilzmittel** (z.B. Sempera®, selten auch inhalatives Amphotericin B®), das dazu dient, das Ausmaß der Schimmelpilzbelastung in den Bronchien zu verringern. Einige Patienten scheinen auch von der zusätzlichen Gabe eines modernen **antiallergischen Medikamentes**, das die Entzündung dämpft (z.B. Singulair®), zu profitieren.

Selten entwickelt sich eine *Aspergillus-Infektion* der Lunge, die die Behandlung mit einem zusätzlichen intravenösen Pilzmittel (Amphotericin B®, AmBisome®) erfordert.

Krankheitsverlauf

Je früher die Diagnose gestellt ist und Konsequenzen für die Prophylaxe und Behandlung eingeleitet werden, desto günstiger ist der Verlauf. Im Einzelfall kann sich die Behandlung schwierig gestalten. Insbesondere kann unter einem akutem ABPA-Schub mit Bronchospasmus eine zusätzliche Infektion der Bronchien und der Lunge eintreten.

● Bluthusten

Im Rahmen entzündlicher Veränderungen in den Bronchien sind geringe Blutbeimengungen im Sputum nicht selten, aber in der Regel harmlos.

Sind größere Blutbeimengungen im Auswurf, so kann – ähnlich wie beim Nasenbluten – ein oberflächlich gelegenes größeres Gefäß geplatzt sein. Ein solches Ereignis kann unter anderem bei extremen körperlichen Belastungen (auch bei massiven Hustenattacken) auftreten. Sicherheitshalber sollte möglichst bald ein Arzt aufgesucht werden.

Behandlung: Neben einer möglichst gezielten antibiotischen, ggf. auch entzündungsdämpfenden Behandlung wird die Gabe von Vitamin K empfohlen (intravenös 15mg). Vorsichtiges Abhusten des Blutes, Lagerung auf die betroffene Seite und nötigenfalls Bluttransfusionen unterstützen die konservative Therapie.

Bei unbeherrschbarer Blutung (mehr als 10ml/h = 2 Esslöffel über mehrere Stunden bzw. ca. 300ml/24h) ist eine Bronchusspiegelung ratsam, bei der man versucht, die Blutungsquelle zu finden und zum Stillstand zu bringen. Die Lokalisation der Blutungsquelle kann allerdings schwierig sein. Unter diesen Umständen ist eine sorgfältige Darstel-

lung der Lungengefäße mittels Kontrastmittel (Angiographie) und ein Verschuß („Embolisation“) der betroffenen Bronchialarterie durch Spezialverfahren anzustreben. In Ausnahmefällen ist ein chirurgischer Eingriff erforderlich.

● **Pneumothorax („Lungenriss“)**

Beim Lungenriss tritt Luft aus der Lunge in den engen Spalt zwischen Rippen- und Lungenfell ein, die normalerweise eng aneinanderliegen. Dadurch zieht sich der betroffene Bereich der Lunge zusammen und steht für die Atmung nur noch teilweise oder gar nicht mehr zur Verfügung. Gleichzeitig ist damit ein größeres Infektionsrisiko verbunden.

Ein Lungenriss tritt vorzugsweise bei jugendlichen und erwachsenen CF-Patienten mit zystenähnlichen Lungenveränderungen in der Nähe des Lungenfells (in den äußeren Bezirken der Lunge) auf.

Charakteristische Beschwerden sind ein vorübergehender scharfer Schmerz (im typischen Fall „reißverschlussartig“) und – abhängig von der Ausdehnung des Pneumothorax – eine schnellere und gegebenenfalls erschwerte Atmung bis hin zur Luftnot. Unter diesen Umständen ist umgehend eine stationäre Behandlung erforderlich.

Behandlung: Bei geringem Ausmaß des Pneumothorax kann eine Behandlung mit Sauerstoff-Gabe und antibiotischer Behandlung (wegen des erhöhten Infektionsrisikos) versucht werden.

Nötigenfalls erfolgt über 5-7 Tage eine Drainage über eine eingelegte Sonde, die an ein Gerät angeschlossen wird, das einen Unterdruck („Sog“) erzeugt. Oft ist zusätzlich eine schmerzdämpfende Behandlung nötig. Das Lungenfell sollte mindestens 3 Tage am Rippenfell anliegen, bevor die Drainage entfernt wird.

Bei unzureichendem Erfolg innerhalb einer Woche ist ein Versuch der Verklebung des Lungenfells mit dem Rippenfell sinnvoll (z.B. 40 %ige Glukoselösung, Fibrinkleber, Talcum, Tetrazykline). Unter Umständen ist dazu eine „Lungenfellspiegelung“ (Thorakoskopie) nötig. Evtl. ist auch ein kleiner chirurgischer Eingriff erforderlich, bei dem die Oberfläche der Lunge „angeraut“ und das Rippenfell teilweise entfernt wird.

Körperliche Anstrengungen Körperliche Anstrengungen sollten anfangs begrenzt sein und in den nächsten 2-4 Wochen vorsichtig gesteigert werden. Es kann zu Rückfällen kommen. Ein Pneumothorax schließt eine spätere Lungentransplantation nicht aus.

Übersicht: Wichtige Behandlungsmaßnahmen

Die wichtigsten Behandlungsmaßnahmen sind nachfolgend noch einmal stichwortartig zusammengestellt. Dabei ist zu bedenken, daß von Patient zu Patient große Unterschiede bestehen.

Krankengymnastik: Gezielte Atemtherapie bei CF (soweit möglich in Kombination mit Inhalation); therapeutische Körperstellungen;

Körperliche Aktivitäten: vielfältig! (ggf. Kontrollen mittels Pulsoximeter)

Inhalationen (Wartung des Gerätes, etwa jährlich neues Verneblersystem)

- *Sekretlockerung* mit 0,9 % Kochsalz (NaCl); bei Verwendung von N-Acetylcystein (z.B. ACC, Fluimucil) u.ä.: Verdünnung nötig !
- *Entspannung der Bronchialmuskulatur*, z.B. mit Atrovent (auch in Berodual enthalten); bei Bedarf: Sultanol od. Berotec zusätzlich
- bei Allergien u. anhaltender Überempfindlichkeit der Bronchien: DNCG, Intal usw. oder inhalierbares modernes Kortison;
- *bei chronischer Entzündung* der Bronchialschleimhaut: Modernes inhalierbares Kortison (über Inhalationshilfe oder als Pulver), z.B. Atemur, Budecort, Flutide, Pulmicort;
- bei chronischer Pseudomonas-Besiedelung: Antibiotikum, z.B. Tobramycin (Gernebcin), Colistin;
- Prophylaxe: mit Amilorid (0,03 %, d.h. 0,3 mg/ml in 0,9 % NaCl;
- 0,18 % bzw. 0,3 % mit destilliertem Wasser mischen,
- nicht zusammen mit Sultanol verabreichen !)
- DNase, PulmozymeR: bei häufigen bakteriellen Infektionen
- Orale (geschluckte) schleimverflüssigende Mittel (ACC, Bromuc, Fluimucil)

Wohnungssanierung

Meiden von: Staubquellen, Tabakrauch, Tiere mit Fell oder Federn; feuchte Bereiche, besonders Topfblumen, Hydrokulturen im Schlafzimmer; bekannte Allergene;

Impfungen (Diphtherie, Keuchhusten, Masern; Grippe, Haemophilus influenzae = HIB), Pneumokokken ? bald auch: Pseudomonas aeruginosa ? Unterstützung der körpereigenen Abwehr mit BronchoVaxom usw. ?

Antibiotische Behandlung (inhalativ s.o.)

- - *oral*: vorübergehend/ständig *intravenös*: stationär/ambulant

Kortison, geschluckt (oral) oder intravenös:

- *kurzfristig*: b. akuter infektiöser Einengung der Bronchien;
- *längerfristig*: bei Schimmelpilzallergie der Lunge (allergische Aspergillose)

Ernährung

- allgemein: energiereich, fettdominant; evtl. Zusatzkost unter Umständen Magen-/Dünndarmsonde
- Enzyme: 2.000 bis 3.000 E Lipase pro Gramm Fett in d. Nahrung; gelegentlich Stuhlanalyse aus einer ca. 50 g-Stuhlprobe, Ernährungsprotokoll, -beratung
- Multivitaminpräparate, zusätzliche Vitamine (E; D, K; A ?)

Elektrolyte ergänzen: evtl. Kochsalz (NaCl), Calcipot D3 u.a., evtl. Eisenpräparat: z.B. Ferrolande;

Chronisches Leberleiden (Leberfunktion↓, Gerinnung↓): Ursafalk, Vit. K;

Nasenpolypen: Entfernen (einschließlich Teil-Op. der Siebbeinzellen) bei behinderter Nasenatmung;

Diabetes mellitus („Zucker“): 1. Diät, 2. Euglukon u.ä., 3. Insulin;

Sauerstoff-Behandlung (Infektphasen, Langzeitbehandlung): wenn die Sauerstoffsättigung häufig unter 92% liegt;

Theophyllin, z.B. Bronchoretard (mite), evtl. zusätzl. zur Atemwegserweiterung bzw. bei Lungenhochdruck

Option: Lungentransplantation (Wartezeit überbrücken!); Entlastung der Atemmuskulatur durch Beatmung über Nasenmaske u.a., zusätzliche Ernährung durch direkte Magensonde (PEG) u.a.

> Evtl. „Kur“ (Rehabilitation) zur Schulung der Behandlung! <

Häufige Versäumnisse in der Behandlung

Die häufigsten Versäumnisse, die man vermeiden sollte, sind nachfolgend aufgelistet.

Versäumnisse bei der Diagnose-Stellung oder Verlaufsbeobachtung:

- Verknennung der Mukoviszidose (Fehldiagnosen: chronische Bronchitis, Asthma, COPD, Bronchiektasie)
- zu spätes Erkennen einer allergischen Lungenerkrankung gegen Schimmelpilze (besonders Aspergillus-Arten)
- zu spätes Erkennen einer Zuckerkrankheit
- unzureichende Kontrolluntersuchungen, vor allem Verzicht auf Blutbild und Sputumanalysen sowie Lungenfunktionsdiagnostik usw.

Versäumnisse bei der Behandlung:

- unkonzentrierte bzw. unregelmäßige Krankengymnastik
- unregelmäßige Inhalationstherapie
- unzureichende Wartung des Inhalationsgerätes,
- veraltetes Inhalationsgerät oder Verneblersystem
- fettarme Ernährung und unzureichender Enzym- sowie Vitaminzusatz;
- insbesondere Enzymeinnahme nicht während der Mahlzeiten !
- Abneigung gegen hochkalorische Zusatznahrung
- Unterdosierung von Antibiotika oder unregelmäßige Einnahme
- Abneigung des Patienten oder des betreuenden Arztes gegen eine rechtzeitige (oder prophylaktische) antibiotische Therapie
- Scheu vor Sauerstoff-Langzeittherapie

Durch regelmäßiges Aufsuchen einer CF-Ambulanz, etwa alle 3 Monate, und des Krankengymnasten sowie durch ein gutes Krankheitsverständnis wird das Risiko solcher Versäumnisse wesentlich vermindert und die Motivation zur Behandlung deutlich gesteigert.

Wie sind die Zukunftsaussichten?

Neue Therapie-Ansätze lassen mittelfristig auf eine deutlich verbesserte Lebenserwartung hoffen. Insbesondere könnte es in absehbarer Zeit gelingen, den Basisdefekt durch direkte medikamentöse Beeinflussung des krankhaften Eiweiß-Komplexes (siehe Abbildung 3) zu beheben.

Ob die direkte Gen-Korrektur aller Körperzellen, in die man große Hoffnungen setzt, in absehbarer Zeit realisiert werden kann, läßt sich noch nicht abschätzen. Bisher konnte nur für kurze Zeit ein gesundes Gen in die Deckzellen der Atemwege einiger CF-Patienten eingeschleust werden. Damit waren bisher keine anhaltenden Verbesserungen zu erzielen.

Andere Verbesserungen der Behandlung betreffen:

- Ergänzende schleimlösende Substanzen (Nacystelyn, Gelsolin)
- Verbesserte Natrium-Blockade und Steigerung der Chlorionensekretion an den Deckzellen der Bronchien (siehe Abbildung 3)
- Impfung gegen *Pseudomonas aeruginosa*
- Hemmung der bei Entzündungsprozessen freigesetzten Stoffe.

Die Forschung auf diesen Gebieten ist in vollem Gange. Es ist daher zu hoffen, daß in wenigen Jahren das Fortschreiten der Mukoviszidose aufzuhalten ist. Bis dahin sollte die jetzt zur Verfügung stehende Behandlung so gut wie möglich genutzt werden.

Psychosoziale Aspekte

Das Leben mit einem an Mukoviszidose erkrankten Familienmitglied stellt an die betroffenen Familien hohe Herausforderungen:

- Die Diagnoseeröffnung ist ein einschneidendes und folgenreiches Ereignis. Es kommt zu Verunsicherungen, Ängsten und Schuldgefühlen bis hin zur Infragestellung der ursprünglichen Lebens- und Familienplanung. Die Art und Weise, wie die Eltern sich mit der Erkrankung auseinandersetzen, beeinflusst die Krankheitsbewältigung des betroffenen Kindes.
- Aufgrund ihrer Sorge um das Kind neigen Eltern leicht zu einer überbehüteten Erziehungshaltung, was zu Unselbständigkeit des Kindes als auch zu familiären Spannungen führen kann.
- Belastend für die Patienten und ihre Angehörigen sind biographische Übergangssituationen, wie z.B. der Eintritt in den Kindergarten, Schule, Ausbildung und Beruf.
- Der Ablöseprozess vom Elternhaus gestaltet sich nicht selten problematisch. Gleichzeitig es wichtig, dass die Jugendlichen selbst Verantwortung für ihre Erkrankung übernehmen.
- Körperliche Krisen oder Verschlechterungen des Gesundheitszustandes führen immer wieder zu Verunsicherungen und notwendigen Neuorientierungen.
- Auch Geschwisterkinder sind belastet und zeigen ggf. Auffälligkeiten.

Viele Familien wünschen sich Unterstützung bei der Bewältigung dieser vielfältigen Herausforderungen. Besonders bei der Bewältigung der Diagnoseeröffnung benötigen sie Halt und Ermutigung. Über die Gespräche mit dem behandelnden Arzt hinaus können Beratungsgespräche mit psychosozialen Fachkräften hilfreich sein, in denen sich Eltern und Patienten emotional entlasten, aber auch Vertrauen in die eigenen Fähigkeiten entwickeln können. Bereits in diesen ersten Gesprächen entsteht eine Vertrauensbasis, auf die die Familien in späteren Krisensituationen zurückgreifen können.

Bei allen Herausforderungen und Problemen, die sich stellen, ist von enormer Wichtigkeit, die betroffenen Kinder „so normal wie möglich“ groß werden zu lassen, damit das Familienleben von allen Beteiligten als lohnend erlebt werden kann.

Sozialrechtliche Aspekte

In begrenztem Umfang kann eine Unterstützung über öffentliche Mittel angestrebt werden. Anträge beziehen sich unter anderem auf:

- **Stationäre medizinische Rehabilitationsmaßnahmen („Kur“)**, soweit sie sinnvoll sind. Die Verordnung sollte durch den Ambulanzarzt empfohlen und begründet werden, da er im Ablehnungsfall am besten mit dem Kostenträger (Krankenkasse bzw. mit dem „Medizinischen Dienst“ der Krankenkasse) direkt verhandelt. Dazu ist es wichtig, den Namen des Sachbearbeiters und die direkte Telefonverbindung zu kennen.

Bei **Ablehnung** muss vom Antragsteller (Eltern, Patient) baldmöglichst Widerspruch eingelegt werden. Dann kann in Abstimmung mit Ihrer CF-Ambulanz der Widerspruch begründet werden. Dies gilt auch für den Fall, daß von der Krankenkasse ein Aufenthalt an einer **ungeeigneten Kur-Institution** vorgesehen ist.

- **Leistungen nach dem Pflegeversicherungsgesetz**

Um eine Pflege in der häuslichen Umgebung zu unterstützen, wird einem Pflegebedürftigen entsprechend seinem Bedarf Pflegegeld gewährt.

Pflegestufe I: erheblich pflegebedürftig (Hilfebedarf mindestens einmal täglich für wenigstens 2 Verrichtungen),
205,- € monatlich;

Pflegestufe II: schwerpflegebedürftig (Hilfebedarf mindestens dreimal täglich zu verschiedenen Tageszeiten),
410,- € monatlich;

Pflegestufe III: Hilfebedarf rund um die Uhr
665,- € monatlich;

Der Antrag auf Pflegegeld bei der Pflegekasse Ihrer Krankenkasse sollte nach Absprache und Abstimmung mit Ihrem Ambulanzarzt und ggf. Sozialberater der CF-Ambulanz gestellt werden. Sie müssen mit einem Hausbesuch durch den Vertreter des Medizinischen Dienstes (ein Arzt) Ihrer Pflegekasse rechnen.

Bei **Ablehnung** muß vom Antragsteller (Eltern, Patient) baldmöglichst Widerspruch eingelegt werden. Ihr behandelnder Arzt kann Ihnen dabei behilflich sein.

Antrag auf Schwerbehindertenausweis (steuerliche Vorteile, Richtlinien vom November 1996): Antragsformulare erhalten Sie bei der Gemeinde/Stadtverwaltung oder beim Versorgungsamt. Die Einstufung in verschiedene Schweregrade richtet sich nach dem Ausmaß der Einschränkung der Körperfunktionen unter Berücksichtigung der Behandlung:

1. bei angemessener Behandlung: altersentsprechende Aktivitäten und Gedeihen: Grad der Behinderung 20%;
2. trotz Behandlung: leichte Einschränkung der Aktivitäten und der Lungenfunktion; Gedeihen und Ernährung altersgemäß: Grad der Behinderung 30 – 40%;
3. Aktivitäten und Lungenfunktion deutlich eingeschränkt; häufig Gedeih- und Entwicklungsstörung; Schulbesuch bzw. Erwerbstätigkeit noch möglich: Grad der Behinderung 50 – 60%;
4. starke Einschränkung der Aktivitäten, der Lungenfunktion und des Ernährungszustandes: Grad der Behinderung 70 – 100%.

Wenn der Grad der Behinderung mindestens 50% beträgt, wird den Mukoviszidose-Patienten **bis zum 16. Lebensjahr** der Eintrag „H“ („hilflos“) zuerkannt. Damit sind unter anderem folgende Vergünstigungen verbunden:

- erhöhter Lohnsteuer-Freibetrag;
- Aufwendungen für Haushaltshilfe;
- Kinderbetreuungskosten, soweit belegbar;
- Vergünstigungen bei Rundfunk/Telefon mit Eintrag „RF“ im Schwerbehindertenausweis.

Bei **Ablehnung** des Antrags muß innerhalb von 4 Wochen Widerspruch eingelegt werden. Die Begründung des Widerspruchs sollte am besten nach Rücksprache mit Ihrem Ambulanz-Arzt erfolgen.

Der Ausweis bedeutet keine Festlegung auf „Behinderung“ für immer. Er kann jederzeit beim Versorgungsamt zurückgegeben werden !

Wichtige Laborwerte

Abkürzungen (soweit nicht in der Tabelle selbst erklärt)

- l = Liter
- µl = Mikro-Liter
- g/dl = Gramm pro Dezi-Liter
- max. = maximal
- mmol = Millimol (Einheit bei Salzwerten)

Labor-Messgröße (Parameter, ggf. mit Abkürzung)	Erklärung	Normalbereich für Erwachsene (wenn nicht anders angegeben)
Rote Blutkörperchen (Erythrozyten, Ery)	enthalten den roten Blutfarbstoff; sind wichtig für den Sauerstofftransport	Frauen: 4,0 bis 5,4 Mio/ml Männer: 4,6 bis 6,0 Mio/ml
Blutfarbstoff (Hämoglobin, Hb)	Blutfarbstoff ist der Sauerstoff-Träger, enthält Eisen	Frauen: 12 – 16,5 g/dl Männer: 14 – 18 g/dl
Hämatokrit (Hk)	prozentualer Anteil der festen Bestandteile im Blut: je höher der Wert, desto dickflüssiger das Blut. <i>Erhöhte</i> Werte möglich nach starkem Schwitzen oder Brechdurchfall. <i>Erniedrigte</i> Werte bei Blutarmut (Anämie, z.B. bei Eisenmangel)	Frauen: 38 – 50 % Männer: 42 – 54 %
Weißer Blutkörperchen (Leukozyten, Leuko)	spielen eine wichtige Rolle bei der Abwehr. <i>Erhöhte</i> Werte bei bakteriellen Infektionen, Pilzbefall, Allergie; Stress, Kortisontherapie. <i>Verminderte</i> Werte bei Virusinfektionen	4000 – 9000/µl
– Stabkernige Leukozyten („Stäbe“)	nachproduzierte junge Formen weißer Blutkörperchen: früher Hinweis auf Infektionsbeginn	unter 300/µl (3 – 5%)
– Eosinophile Leukozyten (Eos)	vermehrt bei Allergien und Wurmerkrankungen	unter 200/ml (2 – 4%)
Blutplättchen (Thrombozyten, Thrombo)	Wichtig für die Blutgerinnung (Wundverschluss)	160 000 – 375 000/ml

Blutsenkung (BSG)	Gemessen wird, wie schnell sich die Blutzellen im Messglas absetzen. <i>Erhöhte Geschwindigkeit:</i> Entzündung;	3 – 10 mm/Stunde
CRP (C-reaktives Protein)	Ein Eiweißstoff, der ein Maß für eine Entzündung ist. <i>Erhöhte Werte</i> bei bakterieller Entzündung und nach Operationen	unter 4,0 mg/l
Immunglobulin G im Serum (IgG)	<i>Erhöhte</i> Werte vor allem bei chronischer bakterieller Entzündung und bei allergischer bronchopulmonaler Aspergillose (ABPA)	altersabhängig 1 – 3 J.: 4 – 13 g/l über 8 J.: 7 – 18 g/l
Immunglobulin E im Serum (IgE)	<i>Erhöhte</i> Werte vor allem bei allergischen Reaktionen, einschließlich ABPA	unter 100 Einheiten/l
Leberwerte	Gemessen werden vor allem die Leberenzyme (GOT, GPT, Gamma-GT und Cholesterase), die bei Leberschäden freigesetzt werden	unterschiedliche Werte je nach Enzym; je höher die Werte desto größer die Schädigung
Nierenwerte	Harnstoff, Harnsäure, Kreatinin; Harnsäure ist auch erhöht bei Gicht, viel Fleischverzehr, viel Alkohol, Fasten, Dursten	unterschiedliche Werte; je höher die Werte desto größer die Schädigung
Blutzucker	<i>Erhöhte</i> Werte bei Zuckerkrankheit (Diabetes)	60 – 120 mg/dl
– Orale Glucose-Toleranztest (OGTT)	Messung des Blutzuckers nach Test-Gabe von Glucose (2g/kg)	Nach 2 Stunden: max. 140 mg/dl (Grenzbereich: 140 - 200 mg/dl)
Salz (Natrium und Chlorid)	<i>Erniedrigte</i> Werte vor allem nach Brechdurchfall und Schweißverlust, bei Fieber sowie an heißen Sommertagen	Natrium: 132 – 145 mmol/l Chlorid: 95 – 111 mmol/l
Blutgase:		
– Sauerstoffdruck (PO ₂)	<i>Erniedrigte</i> Werte bei gestörter Sauerstoffaufnahme (Lungenentzündung etc.).	PO₂: 83 – 108 mmHG (11 – 14 kPa); ab 6 J.: über 75 mmHg (10 kPa);
– Sauerstoffsättigung (SO ₂)		SO₂: 95 – 100 %
– Kohlendioxid (PCO ₂)	<i>Erhöhte</i> Werte bei Überforderung der Atemmuskulatur <i>Erniedrigte</i> Werte bei zu schneller und tiefer Atmung	PCO₂: 35 – 45 mmHG (4,65 - 6 kPa)

Wichtige Untersuchungsbefunde

Abkürzungen und Symbole (soweit nicht in der Tabelle selbst erklärt)

– /min = pro Minute;

– Mo. = Monat; – J. = Jahr

Messgröße	Anmerkung	Normalwerte
Atemfrequenz (pro Minute): 1 Minute lang werden bei ruhig schlafendem Patienten die Atemzüge gezählt (wichtig: Uhr mit Sekundenzeiger)	<i>erhöht</i> vor allem bei Lungenentzündung, Fieber, Aufregung, körperlicher Anstrengung	Neugeborene: 60 – 40 /min Säuglinge (bis 12 Mo.): 30 – 22 Kleinkinder: 22 – 18 /min Schulkinder: 18 – 16 /min Über 14 J.: über 14 /min
Herzfrequenz unter Ruhebedingungen (Herzschläge pro Minute)	<i>erhöht</i> vor allem bei körperlicher Anstrengung, Herzkrankheiten, Aufregung, Fieber, schwerer Atemarbeit	Neugeborene: unter 150 /min Säuglinge (bis 12 Mo.): unter 140 Kleinkinder: unter 120/min Schulkinder: unter 100/min Über 14 J.: unter 80 /min
Blutdruck unter Ruhebedingungen	<i>erniedrigt</i> : Kreislaufschwäche (vor allem bei Fehlregulation und Infektionskrankheiten) <i>erhöht</i> (Bluthochdruck): vor allem bei Nierenerkrankungen und familiärer Anlage	abhängig von Alter u. Geschlecht: systolisch (über 14 J.) ca. 105 – 150 mmHg; diastolisch: ca. 60 – 95 mmHg

Solvay Arzneimittel GmbH • Hans-Böckler-Allee 20 • 30173 Hannover
Telefon: 0511 857-2400
E-Mail: solvay.arzneimittel@solvay.com
Internet: www.solvay-arzneimittel.de

Copyright: Solvay Arzneimittel GmbH



Fortschritt aus Überzeugung®