

**Mukoviszidose —  
Ein Handbuch für Patienten  
und ihre Eltern**



# INHALTSVERZEICHNIS

Vorwort

Was ist Mukoviszidose (zystische Fibrose)?

Was geschieht in der Lunge?

Was geschieht in der Bauchspeicheldrüse?

Wann wird Mukoviszidose vermutet?

Wie wird Mukoviszidose vererbt?

Ein Kind mit CF haben ... und ein Kind mit CF akzeptieren

Behandlung der Mukoviszidose

Krankenhaus

Verwandte und Freunde

Sie sind nicht alleine



## Vorwort

Dieses Handbuch soll Patienten mit Mukoviszidose und ihren Eltern ein besseres Verständnis für die Krankheit vermitteln. Die Veröffentlichung ist ein Teil der europaweiten Initiative, die von der *European Concerted Action for Cystic Fibrosis* (Konzertierte Europäische Aktion für Mukoviszidose) veranlasst wurde. In zahlreiche Sprachen übersetzt, basiert der Text auf dem Handbuch der Weltgesundheitsorganisation (WHO) und der Fachorganisation *International Cystic Fibrosis (Mucoviscidosis) Association* (ICF(M)A).

Falls Sie Fragen über Informationen in dieser Veröffentlichung haben, empfehlen wir Ihnen, diese mit Ihrem Arzt zu besprechen. Die Adressen für Patienten-Selbsthilfegruppen befinden sich am Ende dieses Handbuchs.

*Wir danken AstraZeneca Diagnostics für die Herstellung und den Vertrieb dieses Handbuchs. Wir hoffen, dass es Ihre Fragen über Mukoviszidose beantwortet und Patienten wie auch ihren Familien das Leben und den Umgang mit dieser Erkrankung erleichtern wird.*

E. Dequeker, J.J. Cassiman —  
Koordinatoren der ECCACF

Centre for Human Genetics  
University of Leuven, Belgium

[www.med.kuleuven.ac.be/cme/cf/cfnetwork.htm](http://www.med.kuleuven.ac.be/cme/cf/cfnetwork.htm)

## Was ist Mukoviszidose?

Mukoviszidose ist eine häufig auftretende Erkrankung, von der in den meisten europäischen Ländern ungefähr ein Kind von jeweils 2500 Kindern betroffen ist: von 10 000 Kindern, die pro Jahr geboren werden, werden also vier Kinder an Mukoviszidose erkrankt sein.

Mukoviszidose (zystische Fibrose, CF) ist eine genetische Störung, von der Jungen sowie Mädchen betroffen sind. Kinder werden mit CF geboren und die Krankheit kann nicht während der Lebenszeit erworben werden. Und das heißt: CF ist keine ansteckende Krankheit und kann nicht von einem Kind zum andern übertragen werden. Da das Kind mit CF geboren wird, wird die Krankheit auch als genetisch bedingte oder vererbte Krankheit bezeichnet.

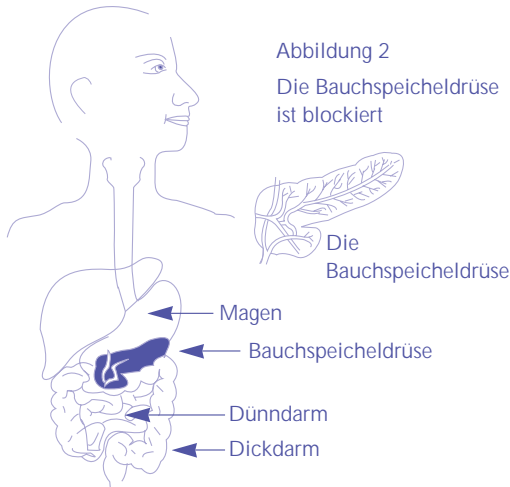
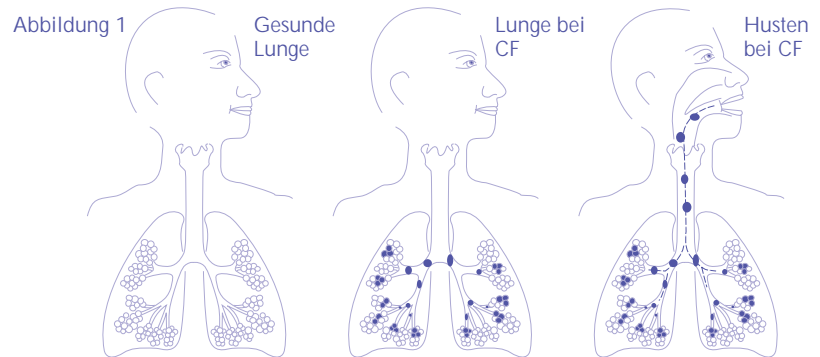
Mukoviszidose kommt bei Kindern vor, die zwei CF-Gene geerbt haben, d.h. jeweils ein Gen von jedem Elternteil. Personen, die nur eine Kopie des CF-Gens haben, werden als „CF-Träger“ bezeichnet und sind vollkommen gesund. Ein Kind wird nur dann mit CF geboren, wenn beide Eltern CF-Träger sind.

Die Symptome und Schwere der Erkrankung ist von einem CF-Patienten zum andern sehr unterschiedlich. Viele Körperorgane sind von Mukoviszidose betroffen, jedoch treten die größten Probleme in der Lunge, im Darm, in der Leber und in der Bauchspeicheldrüse auf. Manche Kinder haben stärkere Lungenbeschwerden, bei manchen ist der Darm stärker betroffen — die Symptome sind bei jedem Patienten unterschiedlich. CF hat jedoch keine Auswirkungen auf die Intelligenz des Kindes. Zur Zeit kann die Mukoviszidose nicht geheilt werden.



## Was geschieht in der Lunge?

Der Schleim (Sputum), der von der Lunge einer gesunden Person abgesondert wird, ist dünn im Vergleich zum sehr dicken und klebrigen Schleim, der in der Lunge eines CF-Patienten erzeugt wird. Dieser zähflüssige Schleim klebt am Lungengewebe und blockiert einige der röhrenförmigen Passagen, durch die Atemluft geführt wird. Wenn der Schleim in der Lunge bleibt, werden diese winzigen Passagen verstopft und Mikroorganismen erhalten ein optimales Umfeld, in dem sie wachsen können (bakterielle Infektionen). Darum ist es sehr wichtig, dass die Atemwege mit Hilfe von Krankengymnastik frei gehalten werden.



## Was geschieht in der Bauchspeicheldrüse?

Die Bauchspeicheldrüse ist ein sehr wichtiges Organ für die Verdauung von Nahrungsmitteln. Sie produziert viele, als Enzyme bezeichnete Substanzen, die dazu dienen, die von uns aufgenommenen Nahrungsmittel aufzuschließen. Nachdem die Nahrungsmittel aufgeschlossen wurden, kann der Darm die Nährstoffe aus den verdauten Nahrungsmitteln in den Körper aufnehmen. Bei Personen, die an CF erkrankt sind, ist die Bauchspeicheldrüse durch zähflüssigen Schleim blockiert. Daher können die für die Verdauung wichtigen Enzyme die Nahrungsmittel nicht erreichen und sie werden folglich auch nicht verdaut. Unverdaute Nahrungsmittel können nicht in den Körper aufgenommen werden und werden daher mit dem Stuhl (Fäzes) ausgeschieden.

Die Bauchspeicheldrüse unterstützt also die Verdauung der Nahrungsmittel, die wir zum Wachstum und für die Gesundheit benötigen. Bei CF wird die Bauchspeicheldrüse daran gehindert, ihre Aufgabe richtig durchzuführen. Wenn Kinder mit CF nicht korrekt behandelt werden, ist ihr Stuhl umfangreich und riecht übel nach nicht verdauten Nahrungsmitteln. Der Stuhl enthält Fett, schwimmt im Wasser und lässt sich nur schwer von einer Windel lösen. Die Farbe des Stuhls ist häufig heller als normal. Ein Kind mit CF hat möglicherweise Durchfall oder weichen Stuhl und schmerzhaftes Schwellungen im Bauchbereich. Dies lässt sich darauf zurückführen, dass im Darm große Menge nicht verdauter Nahrungsmittel vorhanden sind. Wenn Patienten an schwerer Verstopfung leiden, kann es zu einem Darmverschluss kommen.

# Wann wird Mukoviszidose vermutet?

Die ersten Anzeichen von Mukoviszidose können jederzeit eintreten, machen sich aber normalerweise in den ersten beiden Lebensjahren des Kindes bemerkbar.

Der Verdacht auf CF gründet sich auf folgende Symptome:

- Häufiger Husten mit zähflüssigem Schleim
- Häufige Erkrankungen, die einer Lungenentzündung ähnlich sind
- Wachstumsstörungen oder Gewichtsverlust trotz eines normalen (oder sogar großen) Appetits
- Darmprobleme
- Blockierungen des Darms bei Neugeborenen

Ein weiteres charakteristisches Symptom bei Kindern mit CF ist ein hoher Salzgehalt in ihrem Schweiß. Der Schweiß aller Menschen ist salzig, jedoch ist der Schweiß bei einem an CF leidenden Kind extrem salzig. Dies wird häufig zum ersten Mal bemerkt, wenn Eltern ihr Kind küssen oder wenn Salzkristalle auf der Haut zu sehen sind.

Der eindeutige Nachweis einer Mukoviszidose erfolgt mit dem sogenannten „Schweißtest“, mit dem der übermäßige Salzgehalt im Schweiß festgestellt wird.

# Wie wird Mukoviszidose vererbt?

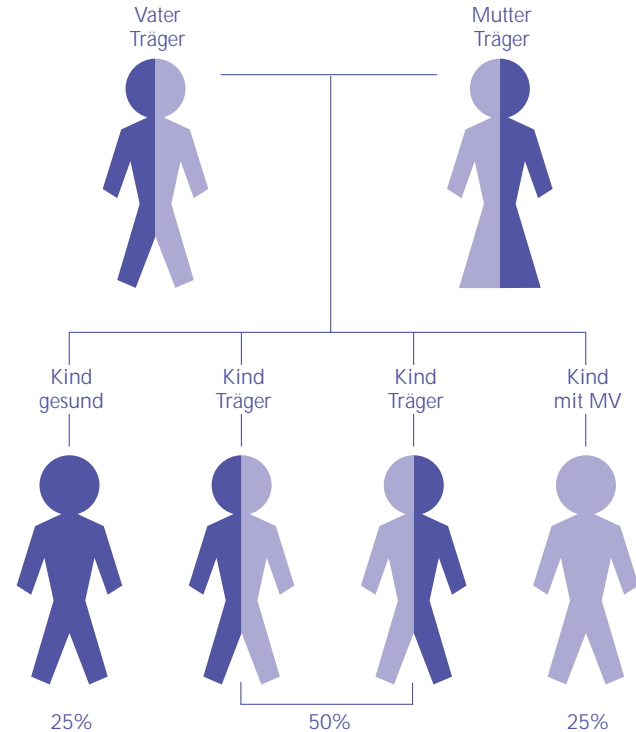
Wir alle erben unser Aussehen von unseren Eltern und Großeltern (Vorfahren). Merkmale wie Augen- und Haarfarbe, Größe und viele andere körperliche Eigenschaften, die jeden von uns zu dem machen, was wir sind.

Manchmal können wir auch eine Krankheit erben wie in dies bei der Mukoviszidose gegeben ist. Ein Kind wird an Mukoviszidose erkrankt sein, wenn es zwei Kopien eines defekten CF-Gens erbt - eine Kopie von jedem

Elternteil. Diese Art von Vererbungsmodus wird „autosomal rezessiv“ genannt.

Abbildung 3 zeigt zwei Eltern und ein Kind mit CF:

Abbildung 3



Die Eltern von Kindern mit CF sind normalerweise gesunde Personen, obwohl jeder von ihnen ein unverändertes Gen und ein CF-Gen aufweist. Es ist daher möglich, dass sie beide das CF-Gen an ihre Kinder vererben.

- Beide Eltern müssen eine Kopie des Gens für CF haben, damit bei ihrem Kind CF auftreten kann.
- Ein Kind erkrankt nur an CF, wenn es zwei CF-Gene erbt — jeweils eins von jedem Elternteil.
- CF tritt nicht auf, wenn ein Kind ein CF-Gen von einem Elternteil, jedoch ein unverändertes Gen vom andern Elternteil erbt. In diesem Fall wird es ein „CF-Träger“ wie seine Eltern.

In der europäischen Bevölkerung ist von ungefähr 25 Personen eine Person CF-Träger beziehungsweise CF-Trägerin. Dies führt dazu, dass von 2500 Neugeborenen ein Kind an CF erkranken wird. Die genaue Häufigkeit ist in verschiedenen europäischen Populationen unterschiedlich.

In Familien, in denen der Vater wie auch die Mutter Träger des CF-Gens sind, besteht eine Wahrscheinlichkeit von vier zu eins, dass ein Kind mit CF geboren wird. Dies wird als „Zufallsereignis“ bezeichnet.

- Selbst wenn in einer Familie bereits ein oder mehrere Kinder mit CF geboren wurde(n), ist das Risiko, dass ein weiteres Kind mit CF zur Welt kommt, gleich groß.

Wenn beide Eltern ein Gen für CF tragen, ist die Möglichkeit, dass ihre Kinder CF haben, wie ein Roulette- oder Würfelspiel: der Zufall kann es mit sich bringen, dass immer wieder dieselbe Zahl auftritt. Jedoch kann auch das Gegenteil der Fall sein.

Sind Partner beide Träger, dann können sie viele Kinder haben, die durch Zufall gesund und nicht an CF erkrankt sind.

Unterdessen steht nun ein molekularer Gentest zur Verfügung, mit dem die häufigsten krankheitsverursachenden Veränderungen des CF-Gens festgestellt werden können. Mit diesem Test können die meisten

CF-Träger identifiziert werden. Der Test wird an einer kleinen Blutprobe durchgeführt oder es wird etwas Speichel und Schleimhaut von der Innenseite der Wange untersucht (dieses Probenmaterial wird durch Reiben einer kleinen Bürste an der Innenseite der Wange entnommen).

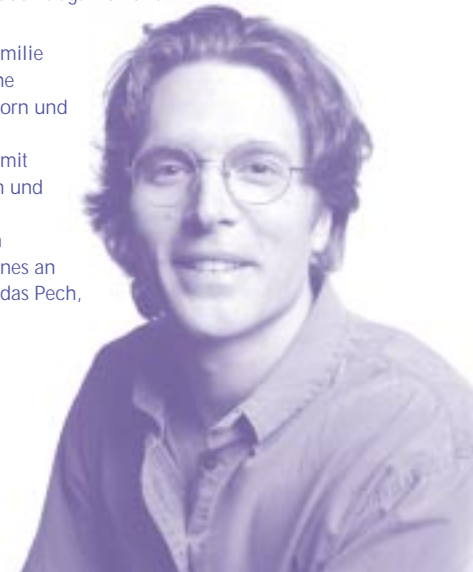
Dieser Gentest kann auch an pränatalen Proben durchgeführt werden (Fruchtwasser oder Chorion-Zotten). Eine exakte Interpretation des Testes ist von der Kenntnis der Tatsache abhängig, dass es sich bei dem getesteten Mann um den biologischen Vater des ungeborenen Kindes handelt.

## Ein Kind mit CF haben... und ein Kind mit CF akzeptieren

Niemand ist daran Schuld, wenn ein Kind mit CF geboren wird.

Es ist schmerzhaft und traurig, jedoch trägt niemand die Schuld hierfür.

Weder Sie, Ihr Kind noch Ihre Familie sollten sich wegen dieser Tatsache schuldig fühlen oder schämen. Zorn und Frustration sind völlig normale Reaktionen und es ist schwierig, mit diesen Gefühlen fertig zu werden und mit ihnen leben zu lernen. Jeder Mensch hat einige von der Norm abweichende Gene und Eltern eines an CF erkrankten Kindes hatten nur das Pech, beide Träger eines CF-Gens zu sein.



Nachdem eine Mukoviszidose diagnostiziert wurde, ist es sehr wichtig, dass Sie die Mukoviszidose-Erkrankung Ihres Kindes akzeptieren. Es gibt nichts auf der Welt, das Sie tun könnten, um diese Tatsache zu ändern. Je schneller Sie und Ihr Kind lernen, mit Mukoviszidose zu leben, um so besser werden Sie damit fertig und um so weniger Zeit geht vor dem Beginn einer wirksamen Behandlung verloren. Da CF erst vor nicht allzu langer Zeit entdeckt wurde, werden viele Menschen, zu denen auch einige Ärzte gehören, sehr wenig über die Krankheit wissen.

Als die Krankheit in den 30er Jahren des letzten Jahrhunderts zum ersten Mal diagnostiziert wurde, war sehr wenig über sie bekannt, und es standen nur wenige Medikamente für die Behandlung zur Verfügung. Wir wissen jetzt wesentlich mehr über CF, und es gibt sehr viel mehr Medikamente, insbesondere Enzympräparate und Antibiotika, die Patienten ein längeres und viel normaleres Leben ermöglichen.

In einigen Fällen war den Eltern seit einiger Zeit bewusst, dass das Kind nicht gesund war, sie waren aber nicht in der Lage, den Grund hierfür herauszufinden. Vielleicht wurden viele Untersuchungen durchgeführt und zahlreiche Ärzte besucht, bevor CF diagnostiziert werden konnte. Wenn Sie zu diesen Eltern gehören, dann haben Sie eine lange und schwierige Zeit der Suche nach der Ursache des Problems hinter sich. Es ist ganz natürlich, dass diese Suche Sie ängstlich gemacht hat und Ihr Vertrauen in Ärzte, Krankenschwestern und andere Mitarbeiter des Gesundheitswesens geschwächt wurde. Es darf aber nicht vergessen werden, dass CF nicht immer leicht zu diagnostizieren ist. Wenn Eltern zuerst mitgeteilt wird, dass ihr Kind an CF erkrankt ist, wissen sie normalerweise sehr wenig über diese Erkrankung. Während Ärzte erklären, dass die Erkrankung chronisch und unheilbar ist, sind Eltern oft sehr schockiert und manchmal böse. Es kann sehr lange Zeit dauern, bis diese Tatsache akzeptiert wird.

Am Anfang glauben Sie Ihrem Arzt vielleicht nicht und denken:

- Ist es wahr?
- Hat mein Kind wirklich diese Erkrankung?
- Könnte mein Kind nicht an einer Krankheit leiden, die vom Arzt fälschlicherweise als CF diagnostiziert wurde, die aber heilbar ist?

Diese Gedanken werden Eltern durch den Kopf gehen, wenn die Diagnose gestellt wird, und sie vielleicht auch noch zu späteren Zeitpunkten beschäftigen. Zweifel zu haben ist menschlich, eines ist jedoch sehr wichtig:

**Wenn Ihr Kind einige oder alle Kennzeichen der Erkrankung aufweist, der Schweißtest positiv ausfiel und Ihr Arzt Ihnen versichert hat, daß die Diagnose auf CF lautet, besteht Ihre schwere Aufgabe darin, sich mit dieser Tatsache abzufinden.**

Ein gewisses Maß an Zweifeln ist normal, jedoch sollten Ihre Zweifel Sie nicht daran hindern, die Realität klar zu erkennen. Heutzutage ist es in den meisten Fällen möglich, die Diagnose anhand eines Gentests zu bestätigen.

Sie könnten viel Zeit, Geld und Energie mit der Suche nach einer anderslautenden Diagnose verschwenden. Dies kann zu Verzögerungen führen, während Ihre Zeit besser dafür genutzt würde, Ihrem Kind dabei behilflich zu sein, das Behandlungsprogramm zu bald wie möglich zu beginnen.

*Nachdem die Diagnose gestellt wurde, sollte die Therapie so schnell wie möglich beginnen.*

## Behandlung der Mukoviszidose

Bei der Mukoviszidose handelt es sich um eine chronische Erkrankung, die Ihr Kind für den Rest seines Lebens haben wird. CF muss korrekt behandelt werden - damit das Leben Ihres Kindes erhalten wird und so normal wie nur irgend möglich gestaltet werden kann. Die Behandlung von CF erfordert folgende Therapieverfahren:

## **AUF DEN BRUSTKÖRPER ABZIELENDE KRANKENGYMNASTIK - Die physikalische Therapie muss während des gesamten Lebens des Patienten regelmäßig durchgeführt werden.**

Die Krankengymnastik wird vom Arzt verschrieben und besteht aus einer Reihe von Verfahren und/oder Übungen. Diese Behandlung sollte unmittelbar nach der Diagnose begonnen werden und sie dient dazu, die Atemwege von zähflüssigem Schleim zu befreien.

Diese wichtigen krankengymnastischen Übungen sollten zu folgenden Zeiten durchgeführt werden:

- Morgens, unmittelbar nach dem Aufwachen und vor dem Frühstück.
- Nach der Schule oder bevor das Kind zu Bett geht.

Die routinemäßig durchzuführenden Verfahren oder Übungen sind je nach den Anweisungen des Arztes oder Physiotherapeuten unterschiedlich. Es wird vom Zustand der Lunge des Kindes abhängen, wieviel Zeit für die Krankengymnastik aufgewendet wird. Es ist wichtig, dass Sie die

Anweisungen des Arztes oder Physiotherapeuten so genau wie möglich befolgen. Falls Sie die Behandlungsverfahren noch nicht beherrschen bitten Sie einfach Ihren Arzt oder Physiotherapeuten, Ihnen diese noch einmal zu zeigen.

Es ist wichtig, dass die Krankengymnastik ein Teil der täglichen Routine für Ihr Kind wird — und wenn sie spielerisch erfolgt, dann kann sie auch Spaß machen!

Kindern ist die krankengymnastische Behandlung oft lästig, und sie werden versuchen, sie auf verschiedene Art und Weise zu vermeiden. Sie müssen von Anfang an streng sein und Ihrem Kind nicht erlauben, die Situation zu dominieren und Sie zu manipulieren. Häufig tritt dies ein, wenn Sie zuerst mit der Behandlung

beginnen und Ihr Kind sehr anfällig und schwach ist. Sie haben dann Mitleid mit Ihrem Kind und wollen ihm seine Wünsche erfüllen. Krankengymnastik ist schwierig, da sie für Sie und das Kind sehr anstrengend ist und Disziplin erfordert. Vergessen Sie nicht, dass diese Behandlung für das Wohlergehen Ihres Kindes unerlässlich ist — lassen Sie sich deshalb nicht ohne gute Gründe davon abbringen, da es sonst vielleicht zur Gewohnheit wird.

## **HUSTEN — Bei CF ist Husten dabei behilflich, die Lunge von Schleim zu befreien: und deshalb ist Husten gut.**

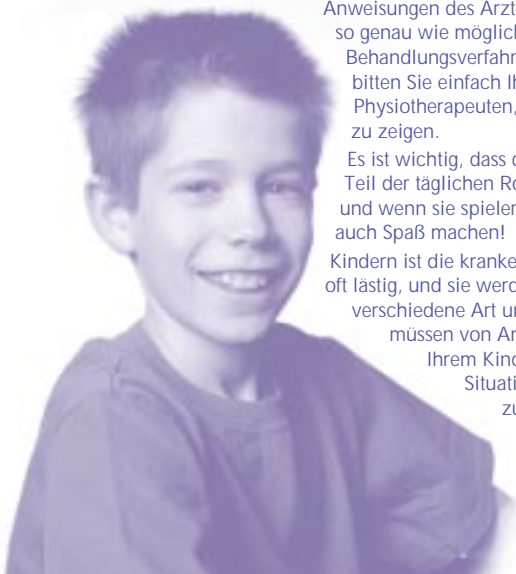
Sie sollten Ihr Kind schon im jungen Alter dazu ermuntern zu husten, „um den Schleim loszuwerden“. In der Schule oder vor Fremden schämt sich Ihr Kind vielleicht und versucht, den Husten zu unterdrücken. Dadurch bleibt nur mehr Schleim in der Lunge zurück und das Risiko einer Infektion steigt an. Verhindern Sie, dass sich Ihr Kind schämt, während der Krankengymnastik oder zu anderen Tageszeiten zu husten. Husten ist bei einem gesunden Kind vielleicht ein erstes Anzeichen für eine Erkältung, bei Ihrem Kind ist es jedoch unerlässlich, um die Lunge von Schleim zu befreien.

## **SPORT — Sport und körperliche Bewegungen sind sehr wichtig.**

Vielleicht wird es möglich sein, zunächst nur die krankengymnastischen Übungen zu machen. Wenn Ihr Kind jedoch dazu bereit und körperlich in der Lage ist, wird Sport dem Kind helfen, zu husten und somit den Schleim loszuwerden. Regelmäßige sportliche Betätigung wird Ihr Kind körperlich stärken und in die Lage versetzen besser zu atmen. Sport - und selbst in geringem Umfang - ist immer gut, allerdings sollten sie nicht versuchen, Ihr Kind dazu zu zwingen. Andererseits sollten Sie Ihr Kind nie an körperlicher Bewegung hindern, da diese sehr hilfreich sein kann.

*Was ist die beste Sportart für Ihr Kind?*

Dies wird von Ihrem Kind und den an Ihrem Wohnort verfügbaren Einrichtungen abhängig sein. Jede sportliche Betätigung ist gut, vorausgesetzt, dass Ihr Kind an dem Sport Freude hat. Aktive Sportarten, bei denen sich das Kind viel bewegen muss, die Arme bewegt und tief durchatmet, werden besonders empfohlen. Fußball, Volleyball, Schwimmen und Laufen sind gute Beispiele.





## **ANTIBIOTIKA — Antibiotika sind sehr wichtige Medikamente, um Gesundheit und Leben von Kindern mit CF zu schützen.**

Antibiotika zerstören die in die Lunge des Kindes eingedrungenen Bakterien und leisten in allen Teilen der Welt einen wichtigen Beitrag dazu, die Lebenserwartung von Kindern mit Mukoviszidose zu verlängern. Manchmal muss Ihr Kind häufig und für lange Zeit Antibiotika einnehmen. Meistens können diese Medikamente geschluckt werden, wenn jedoch stärkere Antibiotika erforderlich sind, werden sie durch eine Vene direkt in den Blutstrom eingespritzt (intravenöse Gabe). In diesem Fall muss Ihr Kind im Krankenhaus behandelt werden. In einigen Ländern werden jetzt Antibiotika eingeführt, die inhaliert werden können.

Manchmal machen sich Eltern Sorgen darüber, dass so viele Antibiotika letztendlich für ihr Kind schädlich sein würden. Dies ist nicht der Fall. Viele Studien haben gezeigt, dass die Wirkungen von Antibiotika bei CF fast immer vorteilhaft sind.

Für bakterielle Infektionen bei CF verantwortliche Bakterien versuchen immer, älteren Antibiotika-Präparaten „ein Schnippchen zu schlagen“ und zu ihrer Bekämpfung müssen ständig neue Antibiotika entwickelt werden. Aus diesem Grund sind „gewöhnliche“, generell verordnete Antibiotika bei CF nicht die besten Medikamente, so dass Ihnen die von Ihrem Arzt verschriebenen Arzneimittel möglicherweise nicht bekannt sind.

## **IMPFUNGEN — Impfungen sind ebenfalls zur Verhinderung von Infektionen wichtig.**

Impfungen helfen, gefährliche Erkrankungen von Ihrem Kind fernzuhalten. Ihr Kind muss gegen Masern geimpft werden, da diese Erkrankung besonders für die Lunge eines Kindes mit CF gefährlich ist.

## **NAHRUNGSMITTEL UND ENZYMPRÄPARATE - Enzympräparate (Mittel zur Unterstützung der Bauchspeicheldrüsen-Funktion) helfen Ihrem Kind, Nahrungsmittel zu verdauen.**

### **ENZYMPRÄPARATE**

Enzympräparate helfen Ihrem Kind, Nahrungsmittel zu verdauen, Gewicht zuzunehmen und zu wachsen. Ihr Arzt wird Ihnen erklären, wie Ihr Kind

die Enzympräparate einnehmen muss, aber hier sind einige Regeln:

- Enzympräparate werden vor der Mahlzeiten eingenommen, obwohl Ihr Arzt auch die Einnahme während der Mahlzeit empfehlen kann.
- Enzympräparate sollten nicht nach Mahlzeiten eingenommen werden.
- Enzympräparate sollten nicht gekaut werden. Falls erforderlich öffnen Sie die Kapsel, damit Ihr Kind das Granulat schlucken kann.
- Sie sollten Ihr Kind dazu ermutigen die ganze Kapsel schon ab früher Kindheit zu schlucken. Dies kann beginnen, wenn Ihr Kind 4 oder 5 Jahre alt ist. Das Schlucken kann als Spiel eingeführt werden, wobei Ihr Kind dazu ermuntert wird, ein gekochtes Reiskorn (oder eine Erbse oder Linse) mit seinem liebsten Getränk zu schlucken. Sie können dann zu etwas übergehen, das ungefähr die Größe einer gekochten Bohne hat.  
Machen Sie das Schlucken nicht zu einem großen Ereignis, sonst denkt Ihr Kind, dass es sehr schwierig ist. Sie sollten Ihr Kind loben, wenn die Kapsel das erste Mal geschluckt wird. Wenn Ihr Kind natürlich schluckt, wird es sich nicht an der Kapsel verschlucken. Bitte vergessen Sie nicht: Wenn Sie selbst unsicher sind oder Angst haben, dann fühlt sich Ihr Kind auch verunsichert oder ängstlich.
- Geben Sie Ihrem Kind niemals Nahrungsmittel (außer Obst, Obstsaften und Wasser), ohne dass zuerst das Enzympräparat eingenommen wurde. Wenn Sie vergessen, das Enzympräparat mit einer Mahlzeit oder einem Snack zu verabreichen, dann werden die Nahrungsmittel nicht verdaut und die Nährstoffe gelangen nicht in den Körper Ihres Kindes.

### **NICHT VERGESSEN**

- Halten Sie Ihr Kind stets dazu an, Enzympräparate regelmäßig vor einer Mahlzeit oder einem Snack einzunehmen. Sie müssen Ihrem Kind mit gutem Beispiel vorangehen, indem Sie dies selbst nicht vergessen.
- In der Schule muss das Kind die Enzympräparate selbst nehmen. Erklären Sie dem Lehrer die Erkrankung Ihres Kindes und die Tatsache, dass es die Kapseln vor Mahlzeiten und Snacks einnehmen muss.

## **NAHRUNGSMITTEL — Gute Ernährung ist für die Gesundheit Ihres Kindes sehr wichtig.**

*Welche Nahrungsmittel sollten Sie Ihrem Kind geben?*

Es gibt keine spezielle Diät für ein Kind mit CF. Ihr Kind sollte eine normale, ausgeglichene Ernährung erhalten. Hierzu gehört:

- Nahrungsmittel mit viel Eiweiß und Fett wie beispielsweise: Milch, Rindfleisch, Hühnerfleisch, Fisch, Eier, Käse.
- Kalorienreiche Nahrungsmittel wie beispielsweise: Kartoffeln, Kürbis, Nudeln, Reis, Bohnen, Brot und Milch. Milch in jeder Form ist gut, vorausgesetzt, dass sie gekocht oder pasteurisiert ist. Keine Art von Nahrungsmitteln sind verboten und Ihr Kind kann alles essen - einschließlich Butter und getrocknete Nahrungsmittel. Gesunde Ernährung wird die Abwehrkräfte Ihres Kindes gegen Infektionskrankheiten stärken.

Mahlzeiten sind zu festgesetzten Zeiten einzunehmen und beginnen immer mit der Einnahme des Enzympräparats. Ihr Kind sollte die gleiche Anzahl von Mahlzeiten haben wie ein gesundes Kind, jedoch muss die mit jeder Mahlzeit aufgenommene Kalorienmenge höher sein, um den Körper zu stärken und Infektionen abzuwehren. Nahrhafte Zwischenmahlzeiten sind ebenfalls wichtig, obwohl zu häufige, jeden Tag verzehrte Snacks keine gute Angewohnheit sind. Gegen zwei oder drei Zwischenmahlzeiten mit hohem Kaloriengehalt im Laufe des Tages bestehen keine Einwände. Sie sollten vermeiden, Ihrem Kind Süßigkeiten zwischen den Mahlzeiten oder anstelle einer Mahlzeit zu geben. Wenn Ihr Kind älter wird, muß es verstehen, dass gesunde Ernährung ein Teil der Behandlung ist. Es ist besser, Ihrem Kind nicht eine Belohnung für das Verzehren einer Mahlzeit zu versprechen - viel wirksamer ist ein Lob, nachdem das Kind die Mahlzeit aufgegessen hat.

Kinder mit CF verlieren mehr Salz als andere Personen, insbesondere wenn sie viel schwitzen - also im Sommer und nach viel Bewegung. Ihr Kind muss viel trinken und Ihr Arzt wird möglicherweise Salztabletten verschreiben. Getränke mit künstlichen Geschmacksstoffen werden nicht empfohlen, da sie das Kind satt machen und an die Stelle wichtiger und

nährstoffhaltiger Nahrungsmittel treten.

*Für ein gutes Management der Ernährung ist der Rat des Arztes oder Diätassistenten sehr genau zu befolgen.*

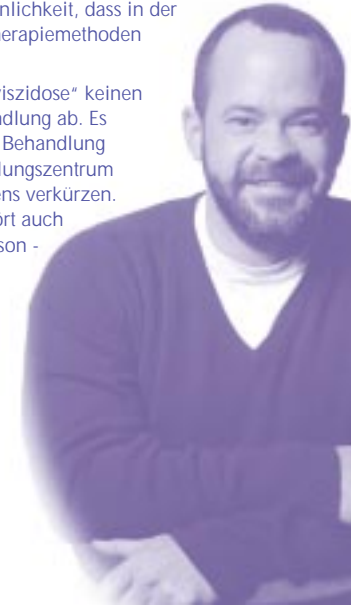
## **DIE BEHANDLUNG VON CF IST NICHT LEICHT Jedoch lernen alle Eltern mit der Zeit die Behandlung Ihres Kindes.**

Auch wenn die erste Zeit schwierig sein kann, wird die Behandlung mit der Zeit zur Routine, wenn Sie mehr Übung haben.

Ihr Kind wird sein ganzes Leben lang behandelt werden müssen, was große Anforderungen an Sie stellen kann.

Manchmal haben Eltern Zweifel hinsichtlich der Behandlung und fragen sich, ob sie anderswo nicht vielleicht eine Heilung finden könnten. In den Industrienationen wird in zahlreichen Forschungszentren sehr intensiv nach einer Heilmethode gesucht, die aber bis jetzt noch nicht gefunden wurde. Es besteht jedoch eine hohe Wahrscheinlichkeit, dass in der Zukunft eine Gentherapie oder andere neue Therapiemethoden hilfreich sein werden.

Manche Eltern schenken der Diagnose „Mukoviszidose“ keinen Glauben und brechen die verschriebene Behandlung ab. Es gibt keine „Wunderkur“ und das Aufgeben der Behandlung oder das Einstellen der Besuche im CF-Behandlungszentrum wird die Lebenserwartung Ihres Kindes höchstens verkürzen. Genau wie beispielsweise die Augenfarbe gehört auch die Mukoviszidose unveränderbar zu einer Person - sie wurde vererbt. Bitte vergessen Sie niemals: Dass es Ihrem Kind gut geht ist auf die Behandlung zurückzuführen, die es erhält. Die Krankengymnastik und die Einnahme des Enzympräparats sollten nie unterbrochen werden, selbst wenn Ihr Kind einen sehr gesunden Eindruck macht.



Wenn Ihr Kind schwach aussieht oder krank ist, werden Sie vor allem bei einer Zustandsverschlechterung häufiger zum Arzt gehen müssen.

Überprüfen Sie zusammen mit Ihrem Arzt, dass:

- die Behandlung korrekt befolgt wird;
- Enzympräparate und Antibiotika in den richtigen Mengen eingenommen werden;
- die Krankengymnastik richtig durchgeführt wird.

Sollten alle diese Faktoren richtig sein, muss möglicherweise überprüft werden, ob Ihr Kind erneut an einer Infektion der Lunge leidet oder es muss nach anderen Gründen gesucht werden. Für zusätzliche Behandlungen wird es eventuell erforderlich sein, dass Ihr Kind zur Gabe von intravenösen Antibiotika in ein Krankenhaus eingewiesen wird.

Wenn Ihr Kind zu krank ist, um die krankengymnastischen Übungen mitzumachen oder die Enzympräparate einzunehmen, muss die stationäre Behandlung sofort erfolgen.

## Krankenhaus

Eltern fragen sich oft, ob sich Ihr Kind im Krankenhaus nicht vielleicht „eine schlimmere Krankheit als CF“ zuziehen wird.

Eine Krankenhausaufnahme bedeutet normalerweise, dass besondere Antibiotika zur Bekämpfung der Infektion in der Lunge des Kindes notwendig sind. Wenn Sie Ihr Kind nicht für diese Behandlung in ein Krankenhaus einliefern lassen, dann setzen Sie Ihr Kind einem wesentlich größeren Risiko aus als der nur äußerst geringen Wahrscheinlichkeit, dass sich Ihr Kind eine schlimmere Erkrankung zuzieht.

### Die Kosten der Behandlung

Die Behandlung von CF ist sehr teuer, wenn die Kosten von Antibiotika und Krankenhausaufenthalten in Betracht gezogen werden. In einigen europäischen Ländern trägt die Krankenkasse die Kosten der Behandlung.

## Verwandte und Freunde

Sie werden die Entscheidung darüber treffen, welchen Personen Sie zu welchem Zeitpunkt mitteilen werden, dass Ihr Kind an Mukoviszidose leidet. Später kann Ihr Kind selbst entscheiden, wen es über seine Erkrankung informiert. Einige Eltern ziehen es vor, andere nicht mit ihren Problemen zu belasten und diese Entscheidung muss respektiert werden. Vor allem bei einer langfristigen, chronischen Erkrankung kann das Sprechen mit anderen Menschen tröstend und auch entlastend sein. Religiöser Glaube und Gebete bieten wieder anderen Familien Rückhalt und Trost. Es ist wichtig, dass Sie mit den Geschwistern Ihres an CF erkrankten Kindes über die Krankheit sprechen. Versuchen Sie zu erklären, wie wichtig die täglichen krankengymnastischen Übungen, die Arzneimittel und die Krankenhausbesuche sind. Helfen Sie ihnen immer ein Verständnis der Situation dadurch zu gewinnen, dass Sie Fragen so gut wie möglich beantworten. Vergessen Sie nicht, dass Ihre anderen Kinder auch Liebe und Zuneigung benötigen. Es ist oft sehr erschöpfend, bei der Behandlung zu helfen und außerdem einen Haushalt zu führen. Verwandte, wie beispielsweise Großeltern, Tanten und Paten können hier oft behilflich sein. Sie können vielleicht auf das erkrankte Kind oder seine Geschwister aufpassen, wenn Sie zu müde sind oder andere Aufgaben erledigen müssen. Sie können vielleicht auch bei den krankengymnastischen Übungen helfen.

Es wird Sie entlasten, wenn Sie sich Ihren nächsten Verwandten und Freunden anvertrauen und ihnen erklären, um welche Erkrankung es sich bei CF handelt. Sie können ihnen vielleicht sogar vermitteln, wie andere Personen bei der Behandlung helfen können. Denn ohne ein genaues Verständnis der Erkrankung können Angehörige und Freunde nicht wissen, wie wichtig die krankengymnastischen Übungen oder die Krankenhausbesuche sind. Wenn Ihr Kind gesund aussieht, muss klar erkannt werden, dass dies auf die korrekte Behandlung zurückzuführen ist, ohne die das Kind bald sehr krank sein würde.

Sollten Sie das Gefühl haben, dass Ihre Verwandten oder andere wichtige Bezugspersonen nicht sehr hilfsbereit sind oder wenn diese vielleicht sogar versuchen, Sie an der Durchführung der Behandlung zu hindern, wird folgendes empfohlen: Überreden Sie die betroffenen Personen dazu, mit Ihnen zusammen eine CF-Klinik oder einen Arzt aufzusuchen, der ihnen die Situation dann erläutern wird.

## **Sie müssen viel Mut aufbringen, um Ihrem Kind bei der Bewältigung seiner Krankheit, der Mukoviszidose, behilflich zu sein.**

Die Behandlung kann für Ihr Kind schwierig sein, und Sie sind daher vielleicht versucht, dem Kind eine Unterbrechung der Behandlung zu erlauben. Es ist jedoch im besten Interesse Ihres Kindes, dass die krankengymnastischen Übungen, die Enzymbehandlung oder Krankenhausbesuche nicht ausgesetzt werden oder seltener stattfinden.

Abgesehen von der Erkrankung an Mukoviszidose (CF) ist Ihr Kind in jeder weiteren Hinsicht genau wie alle anderen Kinder: Es wird erwartungsgemäß sämtliche physischen sowie geistigen Erfahrungen machen wie jedes andere gesunde intelligente Kind. Diese Kinder bekommen Erkältungen, Halsschmerzen, Sportverletzungen wie alle anderen auch — und zwar ungeachtet der Tatsache, dass sie an CF leiden.

Sie sollten während der Entwicklung Ihres Kindes seine Unabhängigkeit unterstützen, so dass es die Verantwortung für seine eigene Behandlung übernehmen kann. Dies sollte natürlich nur allmählich geschehen, und Ihr Kind sollte niemals mit der gesamten Verantwortung für seine Therapie belastet werden. Ihr Kind kann die Behandlung, insbesondere wenn es jung ist, nicht alleine durchführen. Im Alter von 18 oder 19 Jahren kann Ihr Kind unabhängiger sein, es ist jedoch unrealistisch zu erwarten, dass ein Kind oder Heranwachsender sich so verantwortungsbewußt wie ein Erwachsener verhalten wird. Die allmähliche Übertragung der Verantwortung für die Behandlung muss sorgfältig beaufsichtigt werden. Es ist besser Ihr Kind zum Übernehmen von Verantwortung zu ermutigen, und ihm nicht einfach die Verantwortung aufzuerlegen. Auf diese Weise arbeiten Sie mit Ihrem Kind zusammen und stellen sicher, dass alle Behandlungen richtig durchgeführt werden.

### **BITTE NICHT VERGESSEN — Niemand trägt die Schuld für CF.**

- Sie, Ihr Kind und andere Familienmitglieder sollten sich der Krankheit nicht schämen.
- Wenn sich Ihr Kind schämt, wird es versuchen, die Krankheit vor seinen Freunden und vor anderen zu verbergen. Das Kind nimmt dann vielleicht seine Enzympräparate nicht mehr ein und schämt sich, in der Öffentlichkeit zu husten.
- Ihr Kind sollte sich so geliebt wie jedes andere Kind fühlen.

### **Ihr Kind ist eine ganz besondere person. Und Sie sind nicht alleine**

*Weitere Informationen erhalten Sie von:*

**Austria:** Austrian CF Association, Himmelreichweg 8, A-6112 Wattens

**Belgium:** Assoc. Belge de Lutte contre la Muscoviscidose, Belgische vereniging voor strijd tegen Muscoviscidose, J. Borlélaan 12, 1160 Brussels, Belgium

**Bulgaria:** Cystic Fibrosis Assoc. of Bulgaria, Research Institute of Pediatrics, Medical Academy, D. Nesterov str.II, 1606 Sofia, Bulgaria

**Czechoslovakia:** The Club of Parents and Friends of Children with CF, Bitouska 1226/7, Praha 4 140 00 Czechoslovakia

**Denmark:** Danish Cystic Fibrosis Association, Hydrebakken 246, DK-8800 Viborg, Denmark

**Estonia:** Estonian Cystic Fibrosis Society (ECFC) 23 Riia St. Tartu, EE2400, Estonia

**Finland:** Association for the Pulmonary Disabled, Rehabilitation Secretary Seija Mauro, PL 35-00620 Helsinki (Finland)

**France:** Association Française de Lutte contre la Mucoviscidose, 76, rue Bobillot, 75013 Paris, France, *et* SOS Mucoviscidose, ZAC de la Bonne Rencontre, 1 voie Gallo-Romaine, 77860 Quincy-Voisins, France

**Germany:** German CF Association (Mukoviszidose e.V.), Bendenweg 101, D-53121 Bonn, Germany

**Greece:** Hellenic Cystic Fibrosis Assoc., Parashou & Papathimioy Str. No.6, Athens 11475, Greece

**Hungary:** CF Foundation, H1124 Burok-u 15, Budapest, Hungary

**Iceland:** Cystic Fibrosis Assoc., of Iceland, Barnspítali Hringins, Landspítalinn v/Baronstg, 101 Reyjavik, Iceland

**Ireland:** Cystic Fibrosis Assoc. of Ireland, CF House, 24 Lower Rathmines Road, Dublin 6, Ireland

**Israel:** Israel Cystic Fibrosis Assoc., 5 Shderot Hayered, Ramat Gan, Israel 52444

**Italy:** Lega Italiana delle Associazioni per la lotta alla Fibrosi Cistica, presso Ospedale Civile Maggiore, Piazzali A. Stefani 1, 37126 Verona, Italy.

**Luxembourg:** Association Luxembourgoise de Lutte contre la Mucoviscidose asbl (ALLM), B.P.212, L-3403 Dudelange (Luxembourg)

**Macedonia:** Macedonian Cystic Fibrosis Association (MCFA), CF Centre-Pediatric Clinic, Vodnjanska 17, 91000 Skopje, Macedonia

**The Netherlands:** Bureau NCFs, Dr. A. Schweitzerweg 3, 3744 JN Baarn, Netherlands

**Norway:** Norwegian Cystic Fibrosis Association, Postbox 4568 Torskov, 0404 Oslo, Norway

**Poland:** Polish Society Against Cystic Fibrosis, 32-510 Jaworzno, ul. Chopina 61, Poland

**Portugal:** Associação Portuguesa de Fibrose Quística, Apartado 9824, 1911 Lisboa Codex, Portugal

**Romania:** Romanian CF Association, Str. Gh. Doja nr.14, 1900 Timisoara, Romania

**Russia:** National Russian CF Association, Russian CF Centre, Moskovozeshie 1, 115478 Moscow, and State Research Centre for Pulmonology, Roentgen st.12 197089, St. Petersburg, Russia

**Spain:** Federacion Espanola de F.C., Av. Campanar - 106, 3o 6a, 46015 Valencia, Spain

**Sweden:** Swedish Cystic Fibrosis Association, Box 1827, 751 48 Uppsala, Sweden

**Switzerland:** Schweizerische Gesellschaft für Cystische Fibrose (Mucoviscidose), Bellevuestrasse 166, 3095 Spiegel/Bern, Switzerland

**Turkey:** CF & Pediatrics Respiratory Disease Association, Hacettepe University, 06100 Ankara, Turkey

**United Kingdom:** Cystic Fibrosis Trust, 11 London Road, Bromley, Kent BR1 1BY, UK