

Unser Kind hat
Mukoviszidose

*Informationen und Hilfen
für Eltern*



*Holger Köster
Thomas Malenke*



Zur Erinnerung
und als Dank an
Frau Christiane Herzog,
die sich 16 Jahre lang
unermüdlich für „ihre“
Muko-Kinder, Jugendlichen
und jungen Erwachsenen
eingesetzt hat.

Wir danken der Christiane Herzog Stiftung
und ihrem Vorsitzenden, Dipl. Kfm. R. Hacker,
für die Finanzierung dieses Nachdrucks.

Christiane Herzog Stiftung
Geißstraße 4 · 70173 Stuttgart
Telefon 07 11 / 24 63 46
www.christianeherzogstiftung.de

UNSER KIND HAT MUKOVISZIDOSE

Informationen und
Hilfen für Eltern

Herausgeber

Holger Köster
Thomas Malenke

Unter Mitwirkung von

Hans-Jürgen Bartig
Anja Bollmann
Beate Bühler-Egdorf
Wolfgang Gruber
Ute Riechers
Gerald Ullrich
Agnes Voges

ISBN 3-00-008717-6

AUTORENVERZEICHNIS



DR. HOLGER KÖSTER, Jahrgang 1959, ist Kinderarzt und als Oberarzt an der Kinderklinik Oldenburg schwerpunktmäßig im Bereich Erkrankungen der Atemwege und Allergien tätig. Seit 1991 Aufbau der CF-Versorgung und Leitung der CF-Ambulanz Oldenburg (Einzugsbereich Weser-Ems-Gebiet). Er ist verheiratet und hat 1 kleine Tochter.



Bei THOMAS MALENKE, Jahrgang 1966, wurde die Diagnose „Mukoviszidose“ mit 1 Jahr gestellt. Nach Abitur und Ausbildung zum Bankkaufmann Studium der Betriebswirtschaftslehre in Wilhelmshaven, seit 1993 Berufstätigkeit im betriebswirtschaftlichen Bereich einer Bundesbehörde. Seit 1988 ehrenamtliches Engagement für Muko-Betroffene, u. a. als Verfasser und Herausgeber verschiedener Ratgeber. Er ist seit 1995 verheiratet.

AGNES VOGES ist staatlich anerkannte Diätassistentin und arbeitet seit 1992 an der Kinderklinik Oldenburg. Schwerpunkte ihrer Tätigkeit sind neben CF allergische Erkrankungen und Diabetes. Seit 1995 Mitarbeit im Arbeitskreis „Ernährung“ des Mukoviszidose e.V.

UTE RIECHERS arbeitet seit 20 Jahren als Krankengymnastin mit Säuglingen und Kindern und leitet seit 1995 die Physiotherapieabteilung der Oldenburger Kinderklinik. Einer der Hauptschwerpunkte ihrer Tätigkeit liegt bei der Atemwegstherapie.

BEATE BÜHLER-EGDORF ist evangelische Pfarrerin und Pastoralpsychologin. Seit 6 Jahren ist sie Seelsorgerin am Kinderkrankenhaus in Oldenburg. Schwerpunkt ihrer Arbeit ist dabei auch die Betreuung chronisch kranker Kinder und ihrer Eltern.

HANS-JÜRGEN BARTIG ist Diplompsychologe und gehört seit 1990 zum CF-Behandlerteam der Medizinischen Hochschule Hannover. Der Schwerpunkt seiner Arbeit gilt der Bewältigung chronischer Krankheiten.

DR. GERALD ULLRICH ist Diplompsychologe und seit 1985 an der Kinderklinik der MHH in der psychosozialen Versorgung von Familien mit chronisch krankem Kind engagiert. Im Bereich der Mukoviszidose beschäftigt er sich überwiegend mit wissenschaftlichen Fragestellungen und Projekten.

DR. WOLFGANG GRUBER hat nach dem Studium für Sportwissenschaften über das Thema „Sport und Mukoviszidose“ promoviert und ist seit 1988 an der Kinderfachklinik der LVA in Amrum mit Schwerpunkt bei der Sport- und Bewegungstherapie bei CF tätig.

ANJA BOLLMANN ist Rechtsanwältin in Bergisch-Gladbach und seit mehreren Jahren schwerpunktmäßig mit den sozialrechtlichen Belangen CF-Betroffener befaßt. Mit ihren Erfahrungen zu den Bereichen Pflegeversicherung, Schwerbehinderung und Reha (Kur) bietet sie Interessierten Hilfestellung im Sozialrechtsdschungel.

Energie
Lebensfreude
Zuversicht
Hoffnung

=

Leben
mit
Mukoviszidose



H
5/88

VORWORT

Liebe Eltern,

„Energie, Lebensfreude, Zuversicht, Hoffnung“, so kennzeichnet eine 24jährige ihr Leben mit Mukoviszidose.

Noch vor wenigen Jahrzehnten wäre eine so positive Grundeinstellung zum Leben mit dieser Erkrankung nicht denkbar gewesen! In diesen Worten kommt zum Ausdruck, welche enormen Fortschritte die Behandlung der Mukoviszidose seitdem erfahren hat...

Mukoviszidose ist in den letzten zwei Jahrzehnten von einer „Kinderkrankheit“ zu einer Krankheit von Kindern, Jugendlichen *und* Erwachsenen geworden. Fast die Hälfte der Betroffenen sind heute erwachsen. Doch nicht nur das erreichte Alter, sondern auch die Lebensfreude, das Wohlbefinden und die Möglichkeit, sich altersentsprechend und normal entwickeln zu können, haben sich für Kinder mit dieser chronischen Erkrankung entscheidend verbessert.

Wenn Sie dieses Buch in Ihren Händen halten, ist Ihnen die Diagnose „Mukoviszidose“ für Ihr Kind bereits mitgeteilt worden, vielleicht vor wenigen Tagen, vielleicht vor einigen Monaten oder auch Jahren. Ob Sie bereits andere Eltern oder selbst Betroffene mit der Erkrankung kennengelernt haben?

„Mukoviszidose“ – ein Zungenbrecher, kaum auszusprechen und der Öffentlichkeit als Erkrankung erst durch das Engagement von Frau Christiane Herzog, Frau des früheren Bundespräsidenten, bekannt geworden. Ein anderer Name, ebenfalls viel im medizinischen Bereich und international häufiger verwandt, ist „Cystische Fibrose“, kurz „CF“.

Mukoviszidose kann heutzutage gut behandelt werden! Aber die Lebensqualität der Betroffenen hängt nicht allein davon ab, wie sehr sich Ihre Ärztin oder Ihr Arzt um das Wohl Ihres Kindes bemühen und welche Fortschritte die Medizin in den letzten Jahren gemacht hat. Ein wichtiger Teil der Behandlung findet im Alltag und zu Hause statt und liegt somit in der Hand der Kranken selbst oder, da Kinder auf die Hilfe ihrer Eltern angewiesen sind, in den Händen ihrer Eltern.

Ihr Kind ist mit dem Zeitpunkt der Diagnosestellung nicht nur noch „Patient“, „CF-ler“ oder „Muko“! Ihr Kind bleibt vor allem ein Kind mit allen seinen kindlichen Wünschen, Träumen, Hoffnungen und Bedürfnissen – allerdings ein Kind, das die zusätzliche Lebensaufgabe hat, eine schwere chronische Krankheit zu meistern. Sie, die Eltern, können Ihr Kind dabei unterstützen und ihm auf seinem weiteren Weg mit Rat und Tat zur Seite stehen.

Als Sie von Ihrer Ärztin oder Ihrem Arzt erfahren haben, daß Ihr Kind an Mukoviszidose erkrankt ist, ging es Ihnen wahrscheinlich wie den meisten Eltern: Sie waren zunächst schockiert. Möglicherweise wollten Sie die Diagnose sogar gar nicht wahrhaben und hofften, daß alles einfach ein schlechter Traum sein möge. Viele Eltern berichten, daß Sie sich anfangs wie gelähmt fühlten und das weitere Leben wie ein großer Berg vor ihnen zu liegen schien. Vielleicht fühlten Sie sich aber auch erleichtert, endlich zu wissen, warum Ihr Kind seit langem seine Bauchschmerzen oder diesen hartnäckigen Husten hatte...

Gewiß gingen auch Ihnen – wie anderen Eltern – unzählige Fragen durch den Kopf wie „Haben wir etwas falsch gemacht, daß es zu dieser Krankheit kommen konnte?“, „Was bedeutet diese Krankheit für unser Kind, für seine Zukunft?“ oder „Werden wir mit dieser neuen Aufgabe fertig?“. Bestimmt werden Sie sich aber auch überlegt haben, was Sie tun können, um die Gesundheit und Lebensfreude Ihres Kindes zu erhalten...

Den ersten Schreck zu überwinden und sich der Herausforderung durch die neu diagnostizierte Erkrankung zu stellen, dabei möchten wir Sie mit diesem Buch unterstützen. Wir möchten Ihnen helfen, einen für Ihr Kind und sich selbst optimalen Weg zu finden, mit dieser Krankheit zu leben und hoffnungsvoll und gelassen in die Zukunft schauen zu können!

Es hat sich als großer Vorteil erwiesen, daß Eltern und Betroffene selbst gut über die Krankheit informiert sind und um mögliche Zusammenhänge wissen. Wir möchten Ihnen mit diesem Buch Sachinformation bieten und Hilfsmöglichkeiten aufzeigen. Keinesfalls kann allerdings das persönliche Gespräch mit der Ärztin, dem Arzt oder anderen Behandlern dadurch ersetzt werden. Auch der Austausch mit anderen Eltern oder selbst Betroffenen kann eine zusätzliche Hilfe sein, viele Ihrer Fragen zu beantworten.

In diesem Buch sind Beiträge zusammengetragen, die unterschiedliche Aspekte der Mukoviszidose beleuchten wollen. Dazu haben wir Mitarbeiterinnen und Mitarbeiter von Mukoviszidose-Ambulanzen angesprochen, die jeweils zu bestimmten Fachthemen zu Wort kommen. Sehr viel Wert legen wir auch auf die Erfahrungsberichte. Die persönlichen Statements stammen von Eltern und Mukoviszidose-Erwachsenen, die aus ihrer eigenen Erfahrung und ihrem Leben mit der Erkrankung berichten.

Wir möchten mit diesem Buch Information bieten, aber vor allem Mut machen.

Mit Mukoviszidose kann man leben!

Diesen Mut wünschen wir Ihnen – verbunden mit den besten Wünschen für Ihr Kind.

*Thomas Malenke
Dr. Holger Köster*

Inhaltsverzeichnis

WAS IST MUKOVISZIDOSE? (Krankheitsbeschreibung)	
<i>Holger Köster</i>	17
Warum gerade mein Kind?	
<i>Beate Bübler-Egdorf</i>	20
Was passiert bei Mukoviszidose? (Krankheitsentstehung)	
<i>Holger Köster</i>	24
WIE ÄUSSERT SICH MUKOVISZIDOSE? (Krankheitszeichen)	
<i>Holger Köster</i>	27
WIE ERKENNT MAN MUKOVISZIDOSE? (Diagnosestellung)	
<i>Holger Köster</i>	33
Die Erstdiagnose	
<i>Thomas Malenke</i>	37
Der erste Schreck – Umgang mit der Diagnose	
<i>Beate Bübler-Egdorf</i>	38
WIE VERÄNDERT SICH UNSER LEBEN?	
<i>Holger Köster</i>	41
Werden wir mit der Aufgabe fertig?	
<i>Beate Bübler-Egdorf</i>	43
WIE SIEHT DIE ZUKUNFT UNSERES KINDES AUS?	
<i>Holger Köster</i>	45
Wie gehen wir mit der begrenzten Lebenserwartung um?	
<i>Thomas Malenke</i>	50
Kann unser Kind ein normales Leben führen?	
<i>Hans-Jürgen Bartig</i>	50

Inhaltsverzeichnis

WAS KÖNNEN WIR VORBEUGEND TUN? (Schutzmaßnahmen)	
<i>Holger Köster</i>	55
Gedanken zu Hygienemaßnahmen bei CF	
<i>Holger Köster</i>	60
Eine positive Lebenseinstellung ist wichtig	
<i>Thomas Malenke</i>	60
Der Umgang mit der alltäglichen Angst	
<i>Beate Biibler-Egdorf</i>	61
WIE BEHANDELT MAN MUKOVISZIDOSE?	
<i>Holger Köster</i>	65
Säulen der Therapie	
<i>Holger Köster</i>	66
1.) Ernährung bei CF und Behandlung der Verdauungsstörung	
<i>Holger Köster</i>	66
Was ist bei der Ernährung zu beachten?	
<i>Agnes Voges</i>	71
2.) Unterstützung der Atemwegsreinigung	
<i>Holger Köster</i>	76
Welche Krankengymnastik ist sinnvoll?	
<i>Ute Riechers</i>	79
Sport und CF	
<i>Wolfgang Gruber</i>	84
3.) Antibiotika bei CF	
<i>Holger Köster</i>	87

Inhaltsverzeichnis

WENN UNSER KIND IN DER AMBULANZ IST <i>Holger Köster</i>	91
WENN UNSER KIND IN DER KLINIK IST <i>Holger Köster</i>	97
BEHANDLUNG VON SONDERPROBLEMEN UND NOTFÄLLEN <i>Holger Köster</i>	101
Was ist noch zur Therapie anzumerken? <i>Holger Köster</i>	105
REHA, KLIMAKUREN, WORKSHOPS, SELBSTHILFE <i>Thomas Malenke</i>	107
Was haben wir von CF zu erwarten/befürchten? <i>Gerald Ullrich</i>	112
Wie und wann ist mein Kind reif für die Wahrheit? <i>Gerald Ullrich</i>	116
Wenn sich das Kind selbständig macht <i>Hans-Jürgen Bartig</i>	120
SOZIALRECHTLICHE ASPEKTE BEI MUKOVISZIDOSE <i>Anja Bollmann</i>	125
WAS BRINGT UNS DIE FORSCHUNG, JETZT UND IN DER ZUKUNFT? <i>Holger Köster</i>	133

Inhaltsverzeichnis

LITERATURLISTE	140
WICHTIGE KONTAKTADRESSEN	143
NÜTZLICHE INTERNETADRESSEN.....	144
GLOSSAR.....	145
DANKSAGUNGEN.....	151

Erläuterungen zum Text

Schwarzer Text	Medizinischer Teil
Schwarzer <i>kursiver Text</i>	<i>Persönliche Stellungnahme von Herrn Köster</i>
Blau unterlegter Text	Beiträge der Psychologen
Blau unterlegter <i>kursiver Text</i>	<i>Beiträge der Seelsorgerin</i>
Grün unterlegter Text	Beiträge von Thomas Malenke
Grün unterlegter <i>kursiver Text</i>	<i>Erfahrungsberichte</i>



WAS IST MUKOVISZIDOSE?

Holger Köster

BEGRIFFE MUKOVISZIDOSE / CYSTISCHE FIBROSE

Mukoviszidose und Cystische Fibrose sind Bezeichnungen für die gleiche Krankheit. Der Begriff „Mukoviszidose“ setzt sich zusammen aus den lateinischen Wörtern „mucus“ (=Schleim), „viscosus“ (=zähflüssig) und „-ose“ (=Erkrankung). Er beschreibt die Hauptauffälligkeit der Erkrankung, nämlich daß in verschiedenen Körperdrüsen ein zu zäher Schleim bzw. Drüsensaft gebildet wird. Die ebenfalls oft gebrauchte Bezeichnung „Zystische Fibrose“ oder „Cystische Fibrose“ (in Englisch „cystic fibrosis“), meist als „CF“ abgekürzt, nimmt ursprünglich Bezug auf Veränderungen an der Bauchspeicheldrüse, die man bei dieser Erkrankung oft findet, nämlich Flüssigkeitshohlräume (Zysten) neben Vernarbungen (Fibrose).

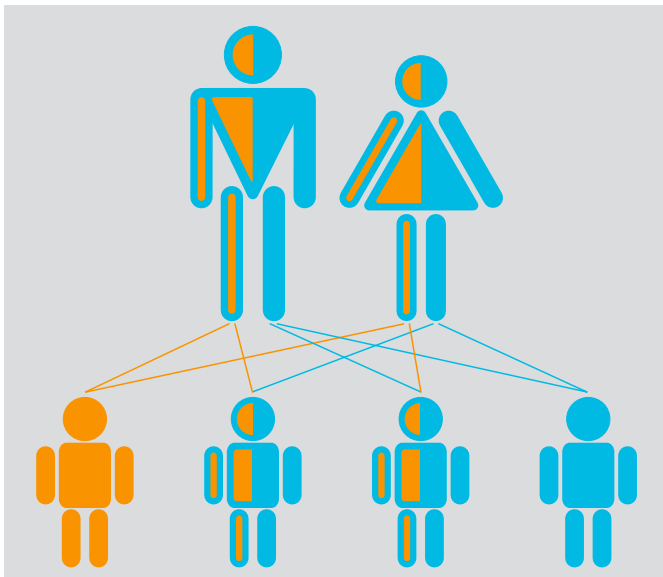
MUKOVISZIDOSE IST EINE ERBKRAKHEIT

Mukoviszidose ist eine in unserer Bevölkerung sehr häufig vorkommende Erbkrankheit.

Alle Eigenschaften unseres Körpers werden durch die in jeder Körperzelle befindlichen Erbanlagen (Gene) bestimmt. Jedes Gen liegt in doppelter Ausfertigung vor, eines von der Mutter, das andere vom Vater stammend. Bei einem Fehler, d. h. einer Mutation beider einander zugehöriger Gene, kann der dadurch kodierte Körperbaustein nicht mehr richtig gebildet werden, es entsteht eine Erbkrankheit. Diese Art der Vererbung wird, wenn sie, wie im Falle der Mukoviszidose, unabhängig vom Geschlecht erfolgt, als autosomal rezessiver Erbgang bezeichnet. Beide Eltern des Betroffenen tragen jeweils nur eine

krankte Erbanlage, die durch eine gesunde Ausführung des Gens ausgeglichen wird, so daß sie zwar sog. heterozygote Merkmalsträger, nicht jedoch selber erkrankt sind.

In Mitteleuropa trägt etwa jede 25. Person die Erbanlage für Mukoviszidose in sich, in Deutschland sind demnach etwa 3,5 Millionen Menschen Erbträger für diese Krankheit. Die Wahrscheinlichkeit, daß beide Eltern eines Kindes Merkmalsträger sind, liegt bei etwa 1:625. Nach den Mendelschen Erbgregeln kombinieren sich die Anlagen beider Eltern so, daß statistisch von 4 Kindern eines CF hat, zwei wieder gesunde Erbträger sind und eines weder Erbträger noch erkrankt ist. Es ergibt sich, daß in unserer Bevölkerung auf etwa 2500 Geburten ein CF-krankes Kind kommt. In Deutschland sind insgesamt um die 6000 Kinder, Jugendliche und Erwachsene von der Krankheit betroffen.



Erbgang bei Mukoviszidose

Gesunde Geschwister des Mukoviszidosekranken können ebenfalls Träger der CF-Mutation sein, dies gilt auch für nähere Angehörige. Mittels eines Gentestes (Mutationsanalyse) kann festgestellt werden, ob jemand Merkmalsträger ist oder nicht und damit ein erhöhtes Risiko aufweist, ebenfalls ein an Mukoviszidose erkranktes Kind zu bekommen. Vorher sollte eine humangenetische Beratungsstelle aufgesucht werden, die Adresse erfahren Sie in Ihrer Ambulanz.

MUKOVISZIDOSE IST EINE ERBKRANKHEIT

Häufig fragen sich die Eltern: Haben wir etwas falsch gemacht? Hätte man das Entstehen der Erkrankung verhindern können? Aus medizinischer Sicht können diese Fragen mit einem klaren „Nein“ beantwortet werden. Beide Eltern sind in der Regel unwissentlich und ohne äußerlich erkennbare Zeichen Erbräger des Mukoviszidose-Gens. Die Mutationen werden keinesfalls durch einen falschen Lebensstil zum Zeitpunkt von Zeugung oder Schwangerschaft erworben und dann auf das Kind weitergegeben. Es ist als nicht in menschlicher Hand liegendes Schicksal anzusehen, wenn zwei Merkmalsträger zusammentreffen und aus ihrer Verbindung ein CF-krankes Kind entsteht.

Darüber hinaus sei noch als selbstverständlich erwähnt, daß Mukoviszidose nicht durch Ansteckung entsteht oder ansteckend, d. h. auf Gesunde übertragbar, ist. Bei Husten oder Auswurf können im Umfeld der Betroffenen leicht diesbezügliche Befürchtungen entstehen. Es kann dann manchmal sinnvoll sein, solche Ängste anzusprechen und falsche Vorstellungen – auch bei Ihrem eigenen Kind – auszuräumen, damit ihm dadurch keine Nachteile entstehen. Krankheitskeime, die bei den Betroffenen eine Rolle spielen können, sind für Gesunde nicht gefährlich!

Mukoviszidose entsteht nicht durch falsche Lebensführung und ist nicht ansteckend.

Warum gerade mein Kind?

Beate Bübler-Egdorf

Diese Frage quält viele Mütter und Väter, deren Kind erkrankt ist. Warum trifft es meine Tochter/meinen Sohn? Warum unsere Familie? Warum mich?

Mukoviszidose ist eine Erbkrankheit. Viele Eltern fühlen sich deshalb schuldig an der Krankheit ihres Kindes. Von Schuld kann jedoch keine Rede sein. Die meisten Menschen suchen vielmehr nach einer Begründung für ihre Situation – und das nicht nur unter medizinischen Gesichtspunkten. Die „Warum-Frage“ greift noch tiefer. Sie fragt, warum es Krankheit und Leid, dieses Leid für dieses Kind gibt. Es ist oft so ungerecht, daß Menschen erkranken. Warum geschieht es, warum läßt Gott das zu? Es ist schwer, diese Frage auszuhalten, denn es gibt keine endgültige Antwort für uns darauf...

Gerade deshalb darf und muß aber diese Frage gestellt werden. Sie kreist dabei in medizinischen und privaten Begründungen und sieht Antworten in Weltanschauungen und Glaubensrichtungen. Schließlich aber muß sie von uns allen ausgehalten werden. Manchen Menschen hilft der Glaube daran, daß Gott uns auch in Krankheit und Leid nicht verläßt. Sein Heil ist unabhängig von Heilung.

*Die drängende Suche nach dem Sinn dieser Krankheit verändert sich im Laufe der Zeit. Obwohl die Frage nach dem 'Warum' immer wieder einmal auftaucht, bestimmt sie den Alltag nicht mehr. Sie kommt zur Ruhe. Eltern und Kinder finden einen Weg, damit umzugehen – manchmal mit der Hilfe anderer. Im Mittelpunkt des Alltags steht wieder das hoffnungsvolle Vertrauen in das Leben.
Gott sei Dank!*

MUKOVISZIDOSE IST EINE CHRONISCHE KRANKHEIT

Da die Erbanlagen unverwechselbarer, individueller Bestandteil jedes Lebewesens sind und in allen Körperzellen vorkommen, sind Fehler der Vererbung, d. h. Erbkrankheiten, zum gegenwärtigen Stand der Wissenschaft nicht heilbar. Dies gilt auch für Mukoviszidose.

Mit den Fortschritten der letzten Jahrzehnte besteht zwar berechtigte Hoffnung, daß irgendwann eine „Gentherapie“ bei CF zur Verfügung stehen wird, mit der sich der verantwortliche Gendefekt in den besonders betroffenen Organen (z. B. Lunge, Leber) korrigieren läßt. Auf diesem Feld wird zur Zeit intensiv geforscht, bis zur erfolgreichen Anwendung bei den Betroffenen ist es jedoch noch ein langer Weg.

Somit ist Mukoviszidose eine chronische, lebenslang bestehende Gesundheitsstörung. Sie unterscheidet sich von akuten Erkrankungen, z. B. Infekten oder Verletzungen, die nach einer bestimmten Zeit wieder vollständig und folgenlos abklingen, dadurch, daß die Betroffenen dauerhaft mit dieser Krankheit und ihren Folgen zu leben haben. Der Unterschied ergibt sich auch für die Behandlung. Es reicht nicht, für ein paar Tage Medikamente einzunehmen, und die Krankheit ist geheilt. Um ein Fortschreiten der Erkrankung aufzuhalten und einer Verschlechterung der Gesundheit entgegenzuwirken, ist vielmehr eine regelmäßig durchgeführte Dauertherapie notwendig.

Fortschritte in der Behandlung haben die Lebensqualität der Betroffenen und die Lebenserwartung in den letzten Jahrzehnten jedoch anhaltend verbessert, so daß man dieser Krankheit dank der Dauertherapie nicht mehr – wie früher – machtlos gegenübersteht.

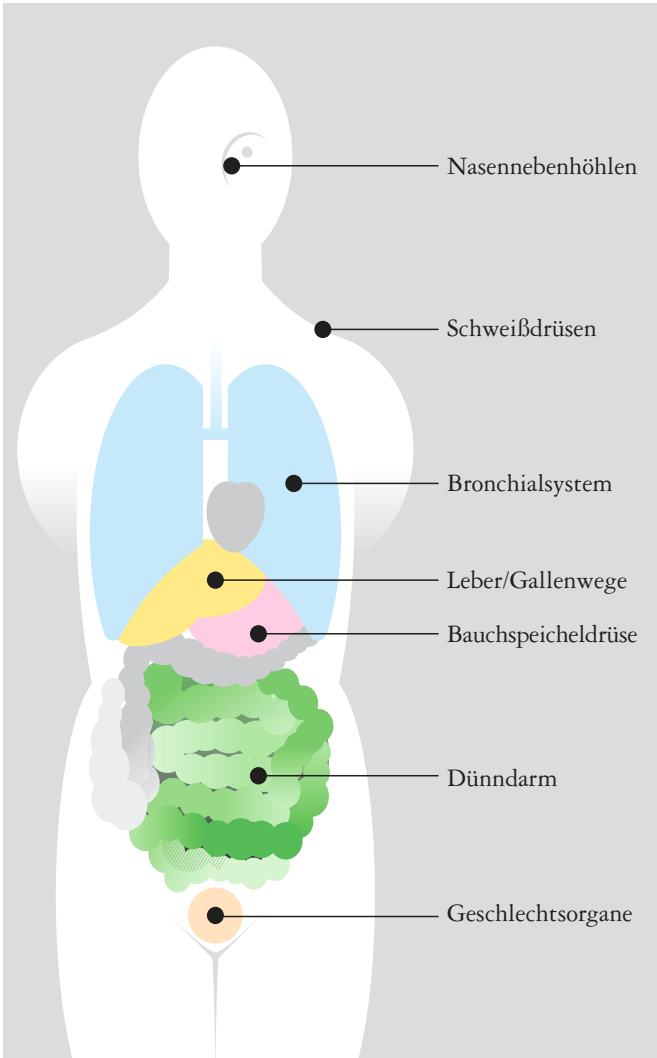
Mukoviszidose ist nicht heilbar, aber gut behandelbar.

MUKOVISZIDOSE IST EINE ERKRANKUNG MEHRERER ORGANE

Verschiedene Organe des Körpers können von der Erkrankung alleine oder gleichzeitig miteinander in unterschiedlicher Ausprägung betroffen sein. Krankheitszeichen finden sich hauptsächlich an den Atemwegen und der Bauchspeicheldrüse. Oft führt der veränderte Salzgehalt des Schweißes zur Diagnose. Darüber hinaus ist eine Beteiligung von Leber, Darm und Geschlechtsorganen möglich. Man spricht bei der Mukoviszidose von einer „Multiorganerkrankung“.

Da einzelne oder mehrere Organsysteme in verschiedener Ausprägung betroffen sein können, verläuft die Erkrankung von Person zu Person sehr unterschiedlich. Jeder Betroffene hat seine individuelle Verlaufsform der Erkrankung!

Mehrere Organe sind bei Mukoviszidose erkrankt, der Verlauf ist von Person zu Person unterschiedlich.



Organbeteiligung bei Mukoviszidose

Was passiert bei Mukoviszidose?

Holger Köster

Der bei der Mukoviszidose vorliegende Gendefekt ist seit 1989 bekannt. Gestört sind dabei Bildung und Funktion des sog. CFTR-Proteins, eines in der Wand von Drüsenzellen vorkommenden Chloridkanals. Dieser hat normalerweise die Funktion, Chloridionen als Bestandteil von Kochsalz (Kochsalz = Natriumchlorid) aus der Zelle auszuschleusen und damit den Salzgehalt des gebildeten Drüsenstoffes zu regulieren. Durch die gestörte Salzkonzentration, wie im Falle der Mukoviszidose, ist auch der Wassergehalt der Drüsensekrete verändert, wodurch der Drüsenstoff zu eiweißreich und damit zu klebrig wird. In den Schweißdrüsen wird ein zu salzhaltiger Schweiß gebildet.

Die meisten Symptome der Mukoviszidose lassen sich dadurch erklären, daß der zu zähe Drüsenstoff bzw. Schleim

- a) nicht mehr seine normale Funktion ausüben kann
(z. B. Verdauungsstörung durch fehlende Bauchspeichelenzyme, gestörte Fettemulgierung durch die Galle)
- b) eine Verstopfung von Drüsengängen oder Hohlorganen herbeiführt (z. B. Darmverschluß, Schleimpfropf in den Bronchien)
- c) durch Gangverstopfung die Zerstörung des betroffenen Organs bewirkt (z. B. Bauchspeicheldrüse)
- d) eine Besiedlung mit Krankheitserregern und dadurch eine chronische Entzündung fördert (z. B. Bronchitis)

Eine besondere Situation bietet sich in den Atemwegen. Der hier gebildete Schleim dient der Abwehr von Infektionen. Eingeatmete Schadstoffe und Krankheitserreger bleiben normalerweise an ihm wie an einem Klebeband haften und werden durch bewegliche Härchen an der Innenoberfläche der Atemwege, den sog. Flimmerhärchen, zum Rachen transportiert. Der keim-

haltige Schleim wird dann verschluckt und im Magen durch Magensäure unschädlich gemacht. Bei der Mukoviszidose ist diese wichtige Selbstreinigung der Atemwege gestört. Der zu zähe Schleim bleibt liegen und kann aufgrund seiner klebrigen Eigenschaften nur schlecht abgehustet werden. Er bildet einen idealen Nährboden für mögliche Krankheitserreger, insbesondere Eiterbakterien, welche die Bronchien und Lunge angreifen und anhaltend schädigen können. Die chronische Lungenerkrankung ist daher meist das Hauptproblem bei der Mukoviszidose!

Bei Mukoviszidose können verschiedene Organe erkrankt sein, hauptsächlich betroffen ist in den meisten Fällen die Lunge!

nobody is perfect



?

WIE ÄUSSERT SICH MUKOVISZIDOSE?

Holger Köster

Da einzelne oder mehrere Organsysteme in verschiedener Ausprägung betroffen sein können, verläuft die Erkrankung von Person zu Person sehr unterschiedlich. Jeder Betroffene hat seine individuelle Verlaufsform der Erkrankung!

Die im folgenden aufgezählten Krankheitszeichen sollen eine Orientierung geben, wie sich die Erkrankung äußern kann und welche Symptome häufig zur Diagnosestellung führen.

MEKONIUMILEUS

Bereits beim Neugeborenen kann ein Darmverschluß durch zu zähes Kindspech, ein sog. Mekoniumileus, auftreten. Diese Komplikation tritt bei ca. 15 % der Neugeborenen mit CF auf und äußert sich durch einen schmerzhaft aufgetriebenen Bauch, galliges Erbrechen und eine fehlende Stuhlentleerung. Oft ist eine lebensrettende Operation, meist mit Anlage eines künstlichen Darmausganges unvermeidlich. Dieser wird so lange belassen, bis sich der Darm vollständig erholt hat, und kann anschließend wieder verschlossen werden.

VERDAUUNGSSTÖRUNG

Bei den meisten Mukoviszidosekranken (85–90 % der Betroffenen) ist bereits bei Geburt die Bauchspeicheldrüse (Pankreas) in ihrer Funktion deutlich eingeschränkt, es liegt eine sog. Pankreasinsuffizienz vor. Die Folge ist, daß zu wenig Bauchspeichel gebildet wird und die zur Verdauung der Nahrung notwendigen Verdauungsenzyme fehlen.

Die Nährstoffe können unverdaut nicht in ausreichender Menge vom Dünndarm aufgenommen werden. Die Kinder

gedeihen nicht, obwohl sie genug oder eher viel essen. Das Gewicht ist zu niedrig, bei lang anhaltender Unterversorgung des Körpers mit Nährstoffen bleibt auch das Wachstum zurück. Daneben können Mangelerscheinungen auftreten, insbesondere an fettlöslichen Vitaminen und Spurenelementen. Sehstörungen (Vitamin-A-Mangel), Blutungsneigung (Vitamin-K-Mangel), Rachitis (Vitamin-D-Mangel) oder Blutarmut (Eisenmangel) sind die mögliche Folge. In Einzelfällen wird auch das Bild eines schweren Eiweißmangels mit starker Abmagerung und Wassereinlagerung im Gewebe, sog. Hungerödemen, beobachtet.

Gelangen unverdaute Nährstoffe in den Dickdarm, werden sie durch die dort ansässigen Bakterien zersetzt. Dabei bilden sich Darmgase, die zu Bauchschmerzen und übelriechenden Winden führen können. Die Stuhlentleerungen treten übermäßig häufig auf, enthalten unverdaute Nahrungsbestandteile, sind fettglänzend, dünnbreiig und voluminös. In Verbindung mit dem Stuhlgang treten oft kolikartige Bauchschmerzen auf, insbesondere nach fettreichen Mahlzeiten. Während der Stillzeit fallen Verdauungsstörung und Durchfallneigung meist noch nicht deutlich auf, sie verstärken sich erst nach Umstellung auf Flaschnahrung oder mit der Zufütterung.

Folge der chronischen Durchfälle kann auch ein Mastdarmpvorfall, ein sog. Rektumprolaps, sein. Dabei stülpt sich durch den häufigen Stuhldrang mit starkem Pressen ein Teil der Schleimhaut des Enddarmes durch den After nach draußen. Dieses zunächst alarmierend wirkende Krankheitszeichen bildet sich unter einer Behandlung der Verdauungsstörung meist rasch wieder zurück.

STÖRUNG VON GALLEFLUSS UND LEBERFUNKTION

Die Leber und die damit zusammenhängenden Gallenwege sind bei einem Drittel der Mukoviszidosekranken ebenfalls betroffen. Es kommt zur Eindickung der Gallenflüssigkeit mit Rückstau in Leber und Gallenblase. Schon in der Neugeborenenzeit kann

eine Neigung zu Gelbsucht auffallen, später ist die Bildung von Gallensteinen möglich. Die Gallenflüssigkeit ist zur Verdauung von Nahrungsfetten notwendig, so daß die Neigung zu Fettstühlen verstärkt wird.

Häufig findet sich im Ultraschall eine Vergrößerung der Leber durch Fetteinlagerung, die für sich gesehen meist keine Probleme macht und sich zurückbilden kann. Selten kann die Leber durch den Gallestau jedoch auch so stark geschädigt werden, daß sich daraus eine Leberzirrhose entwickelt.

Die Leber ist die zentrale chemische Fabrik des Körpers, in der eine Vielzahl von Körperbausteinen und -stoffen gebildet und abgebaut werden. Bei Mukoviszidose ist der Stoffwechsel typischerweise dahingehend verändert, daß deutlich mehr Kalorien zur täglichen Energiegewinnung verbraucht werden und bei einer medikamentösen Behandlung (z. B. mit Antibiotika) höhere Dosierungen als bei Gesunden benötigt werden.

Bei Mukoviszidose ist der Kalorienverbrauch erhöht. Medikamente müssen höher dosiert werden.

ERKRANKUNG DER ATEMWEGE

In der Regel nicht in den ersten Lebenswochen, aber meist im Verlauf der ersten Lebensjahre, macht sich die Mukoviszidose auch an den Atemwegen bemerkbar.

Im Hals-Nasen-Ohren-Bereich ist die Neigung zu eitrigem Schnupfen und zur chronischen Entzündung der Nasennebenhöhlen die Folge des zu zähen Schleims und der dadurch gestörten Reinigungsfunktion der Nase. Im Verlauf einer chronischen Nebenhöhlenentzündung kann es zur Ausbildung echter Nasenpolypen mit starker Behinderung der Nasenatmung kommen. Ohrprobleme, z. B. Mittelohrentzündungen, und eine erhöhte Infektanfälligkeit können damit einher gehen.

In den unteren Atemwegen, den Bronchien, sammelt sich zäher Schleim, der verstärkt morgens nach dem Aufstehen oder

bei körperlicher Bewegung abgehustet wird. Der Hustenreiz wird mitunter als sehr quälend empfunden, krampfartiger Husten kann sogar – ähnlich wie Keuchhusten – mit Würgen und Erbrechen einher gehen. Durch Schleim und Bronchialverkrampfung kann eine Einengung der Atemwege, eine sog. Obstruktion, entstehen. Diese äußert sich in einer erschwerten Atmung und rasselnden oder pfeifenden Atemgeräuschen.

Auffällig ist die Neigung zu immer wiederkehrenden Infektionen der Bronchien (Bronchitis) mit Verstärkung des Hustens, vermehrtem Schleimauswurf und Fieber. Als mögliche Komplikation kann eine Lungenentzündung (Pneumonie) auftreten, bei der die Lungenbläschen mit entzündet sind. Diese äußert sich neben starkem Husten durch hohes Fieber, teilweise Schüttelfrost und Kurzatmigkeit. Die Aufnahme von Sauerstoff ins Blut kann beeinträchtigt sein.

Langfristig führen die wiederholten Entzündungen der Bronchien und der Lunge zur dauerhaften Schädigung des Atemorgans. Spätfolgen sind krankhafte Aussackungen der Bronchien, sog. Bronchiektasen, und eine vermehrte Narbenbildung in der Lunge, eine sog. Lungenfibrose. Dadurch kommt es zur bleibenden Verengung der Bronchien und Versteifung der Lunge, wodurch das Atmen zunehmend schwerer fällt und die körperliche Leistungsfähigkeit abnimmt.

ERHÖHTER SALZGEHALT DES SCHWEISSES

Die Bildung eines zu salzhaltigen Schweißes wird von den Eltern oft bereits vor der Diagnosestellung durch den salzigen Hautgeschmack ihres Kindes beim Küssen registriert. Sie wirkt sich eigentlich nur dann ungünstig aus, wenn durch starkes Schwitzen, z. B. an heißen Sommertagen, in der Sauna oder beim Sport, dem Körper zuviel Salz verloren geht.

BETEILIGUNG DER INNEREN GESCHLECHTSORGANE

Eine Verstopfung oder fehlende Anlage des Samenleiters führt bei Männern mit CF meist (98 %) zur Unfruchtbarkeit. Die Samenbildung im Hoden ist allerdings häufig noch intakt, so daß mit speziellen Behandlungsverfahren die Zeugung von Nachwuchs ermöglicht werden kann.

Bei Frauen mit CF ist zwar prinzipiell eine Schwangerschaft möglich, allerdings ist die Befruchtung erschwert und der Schwangerschaftsverlauf oft komplikationsreich. Im Kindesalter spielt dieses Thema in der Regel noch keine Rolle, wird allerdings in der Pubertät aktuell. Über Verhütungsmaßnahmen und einen möglichen Kinderwunsch sollte rechtzeitig mit den behandelnden Fachärzten gesprochen werden.

Es sind immer nur die inneren Geschlechtsorgane erkrankt. Äußerlich sind keine Auffälligkeiten sichtbar und die Sexualfunktionen sind davon unbeeinträchtigt. Auch die Bildung der Geschlechtshormone verläuft meist ungestört. Je nach Verlauf der Erkrankung kann die Pubertät allerdings bisweilen verzögert einsetzen.

NICHT BETROFFENE ORGANE

Nicht unerwähnt sollte bleiben, daß wichtige Organsysteme nicht von der Erkrankung betroffen sind, eine Störung ihrer Funktion daher bei Mukoviszidose nicht zu erwarten ist. So verläuft die geistige und seelische Entwicklung bei Kindern mit Mukoviszidose nicht anders als bei Gesunden. Die Erkrankung führt zu keiner sichtbaren körperlichen Behinderung, sie ist den Betroffenen äußerlich nicht anzusehen. Auch wenn Infekte Probleme machen können: das Immunsystem zur Infektabwehr ist bei CF voll funktionsfähig. Schutzimpfungen sind daher – wie bei anderen Kindern auch – möglich und sinnvoll.

Die motorische und geistige Entwicklung von Kindern mit CF verläuft normal.



WIE ERKENNT MAN MUKOVISZIDOSE?

Holger Köster

Die vorher aufgezählten Krankheitszeichen können bei Mukoviszidose beobachtet werden, sind aber nicht bei jedem Betroffenen vorhanden.

Jeder Erkrankte hat „seine“ persönliche Verlaufsform der Mukoviszidose!

Aufgrund ihrer vielfältigen Symptome ist auch eine Verwechslung der Mukoviszidose mit anderen Krankheiten wie Bronchialasthma, Zöliakie oder anderen Lebensmittelunverträglichkeiten möglich. Bis zur Diagnosestellung vergehen daher oft viele Jahre! Die Dunkelziffer von nicht diagnostizierten Krankheitsfällen ist erheblich.

Eine Odyssee bis zur Diagnose

Unser Sohn Jan-Gerrit wurde als zweites Kind... scheinbar gesund geboren. Auffallend war aber gleich, daß er recht häufig die Windeln voll hatte... Mit 4 Monaten hatte er eine Bronchitis, was sich ab jetzt recht häufig wiederholte. Sein Stuhlgang wurde nicht besser, der Durchfall wurde im Gegenteil immer schlimmer. Bei der U-Untersuchung hatte Jan-Gerrit deutliches Untergewicht. Als er 18 Monate alt war, wurde zum ersten Mal der Verdacht auf Mukoviszidose geäußert. Es wurde ein Schweißtest im örtlichen Krankenhaus gemacht, der aber unter dem Grenzwert lag... Bis zur Diagnose war es für uns noch ein weiter, schwerer Weg.

Jan-Gerrit hatte immer Bauchschmerzen, und jeder Arzt, den ich aufsuchte, behauptete: er wäre halt etwas empfindlich und das würde sich im Laufe der Zeit geben. Aber obwohl er gegessen hat für zwei, nahm er nicht zu! ... Irgendwann hatte ich selber den Verdacht, er könne kein Fett vertragen... Jan-Gerrit wurde dann fettarm ernährt und es ging ihm etwas besser... Seine häufigen Lungenprobleme warfen ihn aber immer wieder zurück.

Mit 7 1/2 Jahren beschloß Jan-Gerrit, er würde jetzt nichts mehr essen, er wolle keine Bauchschmerzen mehr haben. Ich habe mich dann noch einmal mit unserer Hausärztin zusammengesetzt ... Daraufhin bekam ich das erste Mal Enzymkapseln für mein Kind, ganz vorsichtig und niedrig dosiert, aber man konnte den Erfolg sehen! Ich habe mich dann (durch den Beipackzettel!) an den Mukoviszidose e.V. in Bonn gewandt und um Adressen für eine Selbsthilfegruppe gebeten. Daß es eine in unserer Nähe gibt, davon hatte ich schon gehört. Über die Gruppe habe ich dann die Adresse der Muko-Ambulanz in Oldenburg bekommen...

Seit der Diagnose sind 4 Jahre vergangen. Jan-Gerrit geht es trotz der Krankheit meistens gut. In den 4 Jahren hat er ca. 20 Kilo zugenommen und ist für sein Alter normal kräftig und groß. Er treibt viel Sport (Fußball und Tischtennis). Weil er merkt, wie wirkungsvoll seine Therapie für ihn ist, hat er damit keine Probleme.

Mutter von Jan-Gerrit (12 Jahre)

Bestehen aufgrund der Vorgeschichte, der Symptome oder der körperlichen Untersuchung Hinweise für das Vorliegen einer Mukoviszidose, sind daher auf jeden Fall weitergehende Untersuchungen notwendig und sinnvoll.

SCHWEISSTEST

Das derzeit zuverlässigste und ohne großen Aufwand durchzuführende Testverfahren ist der sogenannte Schweißtest. Man macht sich dabei den erhöhten Salzgehalt des Schweißes, der für die Mukoviszidose typisch ist, zunutze.

Zunächst wird an einer gut zugänglichen Hautstelle (z. B. Unterarm) mit einem Lämpchen, das mit einem schweißfördernden Medikament (Pilocarpin) getränkt ist und durch das für kurze Zeit ein schwacher Gleichstrom geleitet wird, die Schweißproduktion angeregt. Der gebildete Schweiß wird anschließend in einem kleinen Behälter gesammelt und der Kochsalz- (Natrium- und/oder Chlorid-) gehalt gemessen. Da die Schweißsalzmessung störanfällig ist, ist die mehrmalige (in

der Regel dreimalige) Wiederholung des Schweißtestes notwendig, um die Krankheit beweisen oder ausschließen zu können.

GENTEST

Wird eine Mukoviszidose dringend vermutet, kann die Diagnose auch durch eine Untersuchung des verantwortlichen Gens, eine sog. Mutationsanalyse, gesichert werden. Dazu werden in speziellen Verfahren die beiden vorhandenen CFTR-Gene auf die häufigsten Mutationen abgesucht.

Für das CFTR-Gen sind weltweit mittlerweile über 900 verschiedene Mutationen an unterschiedlichen Stellen des Gens identifiziert worden. In unserer Bevölkerung kommt die sog. Delta-F-508-Mutation am meisten vor. Bei einer Mutationsanalyse wird das Blut der entsprechenden Person auf diese und andere häufig vorkommende Mutationen durchgetestet. Werden zwei Mutationen, z. B. zweimal die Mutation Delta-F-508, gefunden, gilt die Erbkrankheit als zweifelsfrei nachgewiesen

Anfängliche Hoffnungen, anhand der nachgewiesenen Mutationen Vorhersagen über den Verlauf der Erkrankung bei dem jeweiligen Menschen machen zu können, haben sich nur teilweise erfüllt. So kann man bei selteneren Mutationen „milde“ von „schweren“ unterscheiden und weiß, daß das Vorkommen „milder“ Mutationen auch mit leichteren Verlaufsformen einher gehen kann, bei denen die Bauchspeicheldrüse normal funktioniert oder (bei Männern) Unfruchtbarkeit einziges Symptom der Mukoviszidose ist. Auch bei Vorliegen der typischen Mutation Delta-F-508 können die Verläufe jedoch sehr unterschiedlich sein.

Die Gendiagnostik läßt in der Regel keinen Rückschluß auf den Verlauf der Krankheit zu.

Eine genetische Bestätigung der Diagnose CF ist zur Zeit nicht immer möglich. Probleme bereitet der Gentest dann, wenn sich

auf einem oder auf beiden Genen des Patienten eine sehr seltene oder bisher nicht bekannte Mutation befindet. Daher läßt sich nur bei etwa 80 % der Erkrankten die Mukoviszidose im Gentest zweifelsfrei beweisen.

ELEKTROPHYSIOLOGISCHE VERFAHREN

Durch genauere Kenntnis der verantwortlichen Störung bei CF wurden neuere Meßverfahren entwickelt, mit deren Hilfe eine Mukoviszidose nachgewiesen werden kann und Rückschlüsse auf die Krankheitsschwere möglich sind. Diese sog. elektrophysiologischen Verfahren werden bisher nur in wenigen Zentren durchgeführt und dienen vor allem Forschungszwecken oder der Klärung diagnostisch zweifelhafter Fälle.

Bei der nasalen Potentialdifferenz-Messung wird durch einen kleinen in den Nasengang eingeführten Schlauch die Oberflächenspannung der Schleimhaut und ihre Veränderung durch bestimmte Medikamente gemessen.

Bei der Ionenstrommessung an der Rektumschleimhautbiopsie wird schmerzlos ein kleines Gewebestückchen des Enddarms entnommen, an dem dann in einer Spezialkammer die Ionenströme an der Zelloberfläche und ihre Beeinflussung durch Medikamente bestimmt werden können.

PANKREASENZYM-BESTIMMUNG IM STUHL

Bei Verdacht auf Mukoviszidose ist ergänzend zu den vorher genannten Verfahren auch die Bestimmung von Bauchspeicheldrüsenenzymen (z. B. Chymotrypsin oder Elastase) im Stuhl möglich. Damit kann eine Funktionsstörung der Bauchspeicheldrüse erkannt werden, die auch den Rückschluß auf Vorliegen einer Mukoviszidose zuläßt. Betroffene, bei denen das Pankreas noch funktionstüchtig ist, werden allerdings mit dieser Untersuchung nicht erfaßt.

Die Erstdiagnose

Thomas Malenke

Kürzlich war ich zum 60. Geburtstag einer erwachsenen Muko-Betroffenen eingeladen. Heutzutage noch die Ausnahme ...

Wenn beim eigenen Kind Mukoviszidose diagnostiziert wird, so ist das für Eltern anfänglich ein erheblicher Schock. Die Lebensplanung, das Lebenshaus mit all seinen Träumen, Wünschen und Planungen scheint zusammenzubrechen. Oft wird dann zu Hause in Lexika, Büchern und auch im Internet schnell nachgeschaut, was Mukoviszidose überhaupt ist. Zeitungsartikel werden von Verwandten gesammelt, vielleicht mit Schilderungen extremer CF-Verläufe, die jeden noch so Hartgesottenen „vom Hocker werfen“. Allzu oft stoßen die Eltern dann auf veraltete Angaben, die sehr niedrige „Lebenserwartungen“ an die Wand malen und die Eltern zutiefst verunsichern. Wie viele schlaflose und durchweinte Nächte solche Angaben wohl schon gebracht haben ... Unberechtigterweise!

Fakt ist: Der medizinische Fortschritt ist wohl bei kaum einer anderen Erkrankung in den letzten Jahren so rasant gewesen wie bei CF! An den Zahlen zur Lebenserwartung der Betroffenen lassen sich der Fortschritt, aber auch Hoffnung und Zuversicht ablesen. Fragen von Berufswahl und Partnerschaft stellen sich heute für CF-Betroffene ganz normal. Selbsthilfegruppen Erwachsener mit CF sind entstanden. Der „CF-ler“ über 30 ist kein Exot mehr! Sicher nimmt im Laufe der Jahre der Therapieaufwand zu, der Gesundheitsstandard jedoch bleibt über lange Zeit konstant.

Mit der Diagnose verbunden sind oft Schuldgefühle. Wer ist schuld an dieser Erkrankung? Sind es die Eltern? Natürlich sind sie es nicht. Aber Gefühl und Verstand sind oft zweierlei. Was man gegen diese Schuldgefühle aktiv tun kann? Die Erfahrung zeigt, daß sie oft weniger werden, wenn es den Eltern gelingt, eine Einstellung zur CF zu finden, zu ihrem „Schicksal“.

Die Wege, die Eltern hierbei gehen, sind sehr unterschiedlich:

- Für die einen ist der Kontakt mit anderen Eltern und Erwachsenen mit Mukoviszidose wichtig, auf Seminaren oder in Selbsthilfegruppen.
- Für andere ist es die Lektüre der diversen Schriften und Ratgeber, in ihnen finden sich viele mutmachende Lebensgeschichten.
- Für dritte ist es – zumindest eine Zeit lang – auch die Verdrängung der Erkrankung.
- Für manche das Gespräch mit dem behandelnden Arzt.
- Für weitere eine psychologische Begleitung, die Fragen und Lebenseinstellungen klärt.
- Für wieder andere das Engagement in einer Selbsthilfegruppe, das vielen hilft, die eigene Ohnmacht zu überwinden.

Die hohe Kunst des Lebens mit der Mukoviszidose ist es ohne Zweifel, einen Mittelweg zwischen Verdrängung und Überängstlichkeit zu finden. Dies braucht Zeit. Das Beispiel vieler Eltern und Muko-Erwachsener aber zeigt, daß dies gelingen kann.

Nehmen Sie sich diese Zeit!

Und sprechen Sie bei Unsicherheiten den eigenen Arzt, die Selbsthilfegruppe in Ihrer Nähe oder aber auch erwachsene CF-ler direkt an!

Der erste Schreck – Umgang mit der Diagnose

Beate Bübler-Egdorf

Niemand kann sofort realisieren und begreifen, was die Diagnose „Mukoviszidose“ für die Zukunft bedeutet. Wie im Nebel nehmen viele Eltern anfangs wahr, was der Arzt oder die Ärztin sagt. Mit Erschrecken, Ablehnung und Angst reagieren viele Mütter und Väter. Was Sie gehört haben, macht Sie traurig, manchmal wütend und oft

hilflos. Die Lebensperspektive für Ihr Kind und für Ihre Familie verändert sich auf einmal radikal.

Dem ersten Schock folgen häufig sichtbare oder versteckte Tränen. Alle Gefühle, die jetzt aufbrechen, brauchen ihren Raum. Diese Emotionen sind Helfer. Sie helfen, sich körperlich und seelisch auf die neue Situation einzustellen und zu begreifen, was Mukoviszidose für Sie und Ihr Kind heißt.

Fragen tauchen jetzt auf. Wie wird es weitergehen?

Schaffen Sie sich Gesprächsmöglichkeiten, z. B. mit vertrauten Menschen. Auch Ärztin oder Arzt können und dürfen immer wieder befragt werden, ebenso wie andere Mitarbeiter im CF-Team. Vielen Müttern und Vätern tut es gut, andere Familien mit Erfahrungen in Selbsthilfegruppen kennenzulernen. Darüber hinaus kann es hilfreich sein, mit Menschen zu sprechen, die psychologisch oder seelsorgerisch geschult sind. Sie sind behilflich, sich in dieser Situation neu zu orientieren und bieten professionelle Unterstützung für Männer, Frauen und Kinder.

Und die erkrankten Kinder selbst?

Je nach Alter und Persönlichkeit reagieren sie verschieden auf die Nachricht 'Mukoviszidose'. Den meisten kleinen Kindern bringt zunächst die medizinische Versorgung und die richtige Therapie viel Entlastung. Oft genug sind sie dann für die Eltern eine Kraft- und Trostquelle. Ältere Kinder brauchen – ähnlich wie Erwachsene – neben Gesprächsmöglichkeiten auch etwas zu tun wie malen oder mit Ton arbeiten...

***Übrigens:** Wiederholung gibt Sicherheit! Das wissen schon Kinder, die uns immer mit denselben Fragen löchern. Fragen Sie also ruhig nach, wenn Sie noch unsicher sind oder etwas unklar geblieben ist. Wer sich sicher fühlt, kommt mit schwierigen Situationen besser zurecht.*



WIE VERÄNDERT SICH UNSER LEBEN NACH DER DIAGNOSESTELLUNG?

Holger Köster

Am Anfang steht, soweit vorher noch nicht geschehen, ein umfassender Check-up bei ihrem Kind. Es ist wichtig zu wissen, in welchem Maße Ihr Kind erkrankt ist und welche Organe betroffen sind. Im Anschluß daran oder gleichzeitig wird eine speziell auf die Mukoviszidose zielende Dauertherapie begonnen. Manchmal können dabei Probleme auftreten, zum Beispiel daß ihr Kind bestimmte Medikamente nicht einnehmen will, daß unerwünschte Nebenwirkungen auftreten oder der erwünschte Therapieerfolg ausbleibt. Die Neueinstellung der CF-Behandlung erfordert Zeit und Geduld! Oft ist es daher erforderlich, daß Ihr Kind für die Untersuchungen und den Beginn der Behandlung erst einmal stationär im Krankenhaus aufgenommen wird.

Am Anfang ist oft ein Krankenhausaufenthalt notwendig.

Eine wichtige Möglichkeit, Ihrem Kind zu helfen, ist, daß Sie sich zunächst einmal umfassend über die Mukoviszidose, über Folgen oder Gefahren der Krankheit und über die zur Verfügung stehende Behandlungsmöglichkeiten informieren. Stellen Sie daher viele Fragen! Es hat sich auch bewährt, bisher unbeantwortete Fragen aufzuschreiben und beim nächsten Gespräch mit der Ärztin bzw. dem Arzt oder mit anderen Behandlern aus dem CF-Team durchzusprechen. Sprechen Sie auch Probleme, die im Laufe der Behandlung auftauchen, oder Befürchtungen, die Sie diesbezüglich haben, an. Je besser Sie Bescheid wissen, um so eher werden Sie sich der neuen Verantwortung und den neuen Anforderungen stellen können.

WISSEN SCHAFFT SICHERHEIT!

Zu Hause dann sind im täglichen Leben eine Reihe von Dingen zu berücksichtigen. Der Hauptunterschied zu vorher liegt vor allem darin, daß ab jetzt eine Dauerbehandlung notwendig ist, die regelmäßig durchgeführt werden muß und eine nicht unerhebliche Zeit des Tages in Anspruch nimmt. Diese Therapie wird Ihr Kind sein Leben lang begleiten! Regelmäßige Behandlungstermine beim Hausarzt, im CF-Zentrum, bei der Krankengymnastik oder der Ernährungsberatung gehören zum Leben mit Mukoviszidose dazu – meist routinemäßig nach Vorvereinbarung in bestimmten Abständen, zum Teil aber auch außer der Reihe bei gesundheitlichen oder seelischen Problemen.

Änderungen des alltäglichen Lebens ergeben sich für die Zubereitung der Nahrung und in Hinsicht auf besondere Hygieneerfordernisse. Darüber hinaus sind die regelmäßige Einnahme und das Inhalieren von Medikamenten sowie krankengymnastische Übungen notwendig. Vielleicht werden Sie zu Hause feststellen, daß die Behandlung so wie verordnet nicht durchführbar oder mit Problemen verbunden ist. Sie sollten dann versuchen, im offenen Gespräch mit Ihrem Arzt oder dem Team der CF-Ambulanz einen gangbaren Weg zu finden. Hilfreich ist hierbei oft die ausführliche Schilderung Ihres Alltags, damit sich die Behandler eine umfassendes, realistisches Bild Ihrer häuslichen Situation machen können!

Zum Leben mit Mukoviszidose gehören eine konsequente Dauertherapie und regelmäßige Behandlungstermine.

Werden wir mit der Aufgabe fertig?

Beate Bübler-Egdorf

Richten Eltern ihren Blick auf die Zukunft mit einem chronisch kranken Kind, dann stellt sich in der Regel die Frage, wie sie alles schaffen sollen. Mütter und Väter stehen vor der Aufgabe, aus der Ausnahmesituation „Krankheit“ einen lebhaften Alltag für die gesamte Familie zu gestalten.

Vieles, was vorher möglich war, ist es jetzt auch – aber es muß neu bedacht und angegangen werden. Eigene Pläne für das weitere berufliche und private Leben müssen unter Umständen neu ausgerichtet werden. Auch Erwartungen an Freunde werden manchmal enttäuscht, wenn diese Menschen sich zurückziehen. Manche Partnerschaft wird auf eine harte Probe gestellt.

Das alles ist nicht leicht. Doch viele Menschen erleben auch, wie hilfsbereit andere plötzlich sind. Es tun sich oft neue freundschaftliche oder unterstützende Beziehungen auf. Für viele Familien verändern sich Wertvorstellungen im Leben. Sie wachsen an der Aufgabe, das Alltagsleben sinnvoll, praktisch und mit Phantasie zu gestalten. Ein großer Zusammenhalt kennzeichnet Eltern und Kinder.

Die Stärke vieler Kinder und Erwachsener mit CF ist ihre kämpferische Einstellung zum Leben. Sie erreichen oft mehr als erwartet und sie wollen und werden das Leben genießen. Diese emotionale Kraft kann – trotz aller Belastungen – ein Gewinn für die Familie sein.



WIE SIEHT DIE ZUKUNFT UNSERES KINDES AUS?

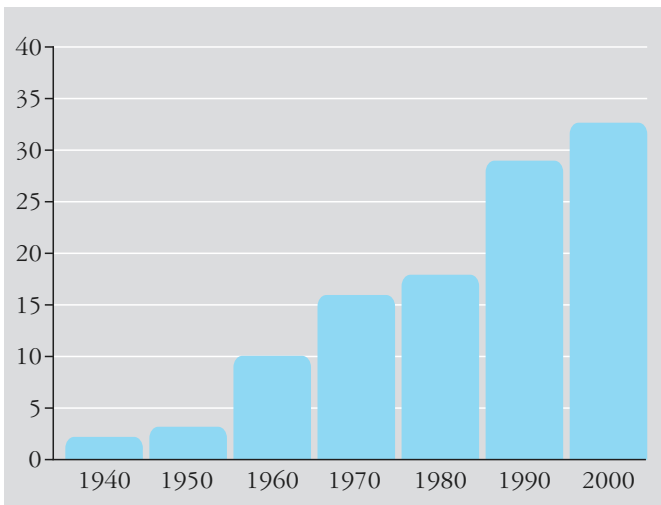
Holger Köster

LEBENSDAUER

Bald nach der Diagnosestellung erfahren die Eltern, daß die Erkrankung mit einer eingeschränkten Lebenserwartung für ihr Kind verbunden ist. Wenn man nachliest oder im Internet nachschaut, finden sich – je nach Alter bzw. Erscheinungsdatum der Quelle – hierzu unterschiedliche Angaben. Mukoviszidose war immerhin eine so schwere Erkrankung, daß sie früher – ohne die heutigen Behandlungsmöglichkeiten – häufig nach wenigen Jahren zum Tod der Kinder geführt hat. Die Zukunftsperspektiven für Betroffene haben sich heutzutage jedoch entscheidend geändert! So ist es mittlerweile fast die Regel, daß sich ein an Mukoviszidose erkranktes Kind weitgehend normal entwickeln kann und das Erwachsenenalter nicht nur erreicht, sondern als Erwachsener einen seinen Neigungen entsprechenden Beruf ausüben, in einer erfüllten Partnerschaft leben und für viele Jahre ein annähernd normales Leben mit hoher Lebensqualität führen kann.

Nicht bei jedem Betroffenen sind alle Organe gleichzeitig oder in gleicher Stärke befallen. Das Ausmaß und die Schwere der Erkrankung hängen von vielen Faktoren ab: von der Art der verantwortlichen CFTR-Mutationen, von anderen Erbanlagen, von den Lebensbedingungen und letztlich auch von der Qualität der Behandlung. Eine sichere Prognose über den Langzeitverlauf oder gar die Lebenserwartung ist für ein einzelnes Kind, damit auch für Ihr Kind, nicht exakt möglich!

Das durchschnittlich erreichte Lebensalter von CF-Patienten liegt zur Zeit bei über 30 Jahren. Nach Vorausberechnungen ist für die nahe Zukunft ein weiterer Anstieg der Lebenserwartung



Anstieg der Lebenserwartung von CF-Betroffenen

auf 45–50 Jahre anzunehmen. Diese im Laufe der Jahrzehnte deutlich verbesserte Prognose drückt die immensen Fortschritte bei der Behandlung der CF aus und gibt Mut, der Zukunft optimistisch entgegenzusehen. Da weltweit intensiv über Mukoviszidose geforscht wird, kann man sicher sein, daß diese positive Entwicklung anhalten wird und auch Ihrem Kind zugute kommen wird!

Die Chancen für CF-Kranke haben sich in den vergangenen Jahren stetig verbessert!

Lebenserwartung

Ich bin im Augenblick 46 Jahre alt und fühle mich derzeit gesundheitlich „ganz gut“, was bedeutet, daß ich einem Ganztagesberuf (am Computer) nachgehen kann ... Die Diagnose im Jahr 1978 war für mich ein

entsetzlicher Schock, war damals die Lebenserwartung mit dieser Krankheit gerade mal bei 18 Jahren. In der Tat war ich damals nicht nur der älteste CF-Patient von ca. 100 Patienten in unserer CF-Ambulanz, sondern meines Wissens auch der einzige erwachsene Patient... Kann ich für mich eine niedrigere Lebenserwartung akzeptieren?

Diese Frage ist nicht mit einem Ja oder Nein zu beantworten. Die Antwort hängt vor allem vom momentanen Gesundheitszustand ab. Geht es relativ gut, so verdränge ich die Frage. Ging es mir schlecht, so stand zunächst immer die Frage im Vordergrund, welche Maßnahmen ergriffen werden können, wie der bisherige Zustand einigermaßen wieder hergestellt werden kann... Die schweren Stunden kommen immer dann, wenn sich eine gesundheitliche Besserung trotz erhöhten therapeutischen Aufwands nicht gleich einstellt... Hier meine Erfahrungen:

- 1.) Mir selbst bedeutet der christliche Glaube sehr viel, und ich habe schon viel Kraft aus dem Gebet geschöpft.*
- 2.) Des Weiteren hilft mir mein Alter. Ich habe 46 Jahre auf dieser Welt leben dürfen – sicherlich waren sehr schwere Zeiten dabei, aber auch sehr viele schöne. Hier denke ich an meine schönen Reisen, an die Zusammenkünfte mit Freunden oder an Erfolge in meinem Beruf.*
- 3.) Ein weiterer Punkt ist, das Schicksal so anzunehmen, wie es ist... Gewisse Dinge müssen hingenommen werden und mit meinen Sorgen stehe ich ja nicht alleine, wenn man die Sorgen anderer Menschen sieht.*
- 4.) Es gibt für mich Beispiele, die mich sehr ermutigen: CF-Patienten, die mit Inbaliengeräten im Gepäck ganze Weltreisen machen oder solche, die Familie, d. h. Partner und Kinder, haben oder die beruflich stolze Erfolge vorweisen können...*

Erwachsener mit Mukoviszidose (46 Jahre)

LEBENSQUALITÄT

Für entscheidender als eine möglichst lange Lebensdauer halten es viele Eltern, daß Ihr Kind ein glückliches und ausgefülltes Leben führen kann. Dies sehen übrigens viele selbst Betroffene

ähnlich: Für sie stehen Lebensfreude und Wohlbefinden an erster Stelle – weit vor medizinischen Notwendigkeiten und Zwängen. Sie als Eltern tragen, unterstützt durch die heutigen Behandlungsangebote, zu einer normalen Entwicklung und einem glücklichen Leben ihres Kindes bei.

Eine gute Lebensqualität für die Betroffenen ist das entscheidende Behandlungsziel!

Unser Leben nach der Diagnose

... Nach einem Schweißtest stand die Diagnose für meine Tochter Talea fest: Mukoviszidose. Ich war verzweifelt und fragte mich immer wieder, warum gerade uns dieses schwere Schicksal auferlegt wurde... 1000 Fragen gingen mir durch den Kopf und ich konnte sie nur unter dem Schleier der Angst, Trauer und Hoffnungslosigkeit betrachten. Diese Phase... hielt lange Zeit an.

... In dem Maße aber, wie Talea älter und bewußter wurde und ich sah, welche Freude sie am Leben hat, welche Willenskraft und Ausstrahlung sie besitzt, verlor ich einen Teil meiner Angst. Zunehmend gewann ich die tiefe Einsicht, daß es nicht darum geht, immer wie gebannt auf das Ende zu schauen, sondern auf das Jetzt. Inzwischen kann ich es wieder genießen, ohne ständig diese schwere Last zu spüren, meiner Tochter beim Spielen zuzuschauen, zu sehen, wie sie quer durchs Schwimmbecken taucht, liebevoll ihr Kaninchen streichelt oder bei der Leichtathletik durch die Turnhalle rennt. Abends kann ich wieder ohne Schwermut ins Bett gehen und sagen, das war ein schöner Tag. Natürlich ist die Angst und Traurigkeit nicht ganz verschwunden, aber sie liegen nicht mehr über allem. Die Frage, ob ich meine Tochter einmal mit Vokabeln und Schulaufgaben quälen werde, hat sie mir längst selbst beantwortet, indem sie mir zeigt, wie stolz es sie macht, eine schwer erkämpfte Medaille vom 1-Meilen-Straßenlauf um den Hals oder ein Freischwimmerabzeichen am Badanzug zu tragen. Auch bei ihren Ankündigungen, ihren Kindergartenfreund heiraten oder einmal

Zwillinge bekommen zu wollen, breche ich nicht in Tränen aus, wenngleich es mir schon einen Stich ins Herz gibt...

Ich glaube, es ist uns im Laufe der Zeit ganz gut gelungen, bewußter zu leben. Aktionen wie: einfach mal spontan in den nahen Freizeitpark zu fahren, auf besonderen Wunsch der Kinder mal zu McDonald's zum Essen zu gehen, die Hausarbeit liegen zu lassen, um schwimmen zu gehen, haben wir viel mehr in unser Leben eingebaut. Bewußt und oft nehme ich meine Kinder in die Arme, spüre und spreche über die unendliche Liebe zu ihnen. Manchmal tröste ich mich mit dem Gedanken, daß es im Leben nicht unbedingt um die Anzahl der Lebensjahre geht, sondern um die Freude und Liebe, die man erfährt, für die es aber keine vergleichbare Maßeinheit gibt. Würde es die geben, dann hätte Talea sicher schon jetzt mit ihren 6 Jahren so viel, wie manch anderer Mensch nie erhält, auch wenn er sehr alt wird.

Mutter von Talea (6 Jahre)

Wie geben wir mit der begrenzten Lebenserwartung um?

Thomas Malenke

Die begrenzte Lebenserwartung hat für mich an Schrecken verloren. Wenn einem maximal 5 Jahre gegeben wurden und man nun – bei guter Gesundheit – 35 geworden ist, so ist damit fast alles gesagt. Begrenzt ist im übrigen das Leben aller Menschen, auch wenn viele nicht mit diesem Bewußtsein leben. Vor den Unwägbarkeiten des Lebens ist keiner gefeit: Eine Sportverletzung kann auch für Gesunde ein Leben im Rollstuhl bedeuten. Ein Leben mit Mukoviszidose bietet die Chance, die Relativität des materiellen Wohlstandes zu erleben. Was nutzt all das Geld, wenn das eigene Kind krank ist? Gesunden Menschen wird dies oft erst im hohen Alter, mit 60, 70 oder 80 bewußt, wenn allmählich die Kräfte zu Ende gehen.

Kann unser Kind ein normales Leben führen?

Hans-Jürgen Bartig

Wir wollen unter einem normalen Lebensweg in etwa verstehen, daß sich ein Kind körperlich und geistig altersgerecht entwickelt, daß es den Kindergarten besuchen kann, daß es in die Schule gehen und einen Abschluß machen kann, der seinen Fähigkeiten und Neigungen entspricht. Der Jugendliche kann einen Beruf erlernen oder ein Studium absolvieren, in das Berufsleben einsteigen und einen akzeptablen Platz in der Gesellschaft finden. Der Erwachsene kann eine Partnerschaft eingehen, eine Familie gründen und Kinder haben, und er darf eine durchschnittliche Lebenserwartung haben, so wie andere Menschen seiner Generation.

So gesehen könnte man schlicht fragen, wieviel „Prozent Normalität“ sind für CF-Betroffene möglich? Wieviel Normalität ist möglich, wenn man mit einer chronischen Krankheit leben muß? Spontan würden

wohl viele antworten, das hänge davon ab, wie stark die Krankheits-symptome ausgeprägt sind. Das ist zweifellos richtig. Es lohnt sich aber nachzudenken, was außerdem eine Rolle spielt.

Identität mit CF?

Ich habe im Laufe der Jahre von einigen Betroffenen gelernt, daß man sich mit einem chronischen Problem wie der Mukoviszidose sehr positiv identifizieren kann. Dann sind folgende Aussagen möglich wie: „Wenn morgen die Heilung der Mukoviszidose möglich würde, weiß ich nicht, ob ich das für mich haben wollte. Ich könnte ein Medikament, das den Verlauf der CF stoppt, sofort und gut akzeptieren, aber ganz ohne CF, ohne die Medikamente und die Therapien zu leben, das kann ich mir gar nicht vorstellen. Das wäre doch nicht mehr mein Leben!“

Bei ein und demselben Menschen kann das Verhältnis zwischen Mukoviszidose und dem Rest der Welt sehr wechselhaft sein. Mal ist die CF ganz klein und die übrige Welt sehr groß, ein andermal ist die CF riesenhaft, unübersehbar und alles bestimmend. Ambulanzbesuche sind beispielsweise Tage, an denen die Mukoviszidose ganz groß geschrieben steht, im Vergleich mit den Problemen der sonstigen Alltagswelt. Der Volksmund sagt, es sei ein Unterschied, ob man eine Krankheit hat oder ob die Krankheit einen hat.

Unterschiedliches Gewicht der CF in verschiedenen Lebensphasen

Mit der Diagnose CF wird ein Schicksalsweg verkündet, der die Welt für die Familie nie wieder so sein läßt, wie noch einen Tag zuvor. Um es bildhaft zu sagen, in dieser Situation werfen die riesenhaften Buchstaben C und F so lange Schatten, daß es unmöglich scheint, jemals wieder da heraus ins Licht zu treten. Die anstehenden Belastungen und Therapieaufgaben für die Familie erweisen sich jedoch bald als bewältigbar statt wie zu Beginn als überwältigend.

Zum Glück gelingt es den meisten Eltern, die Diagnose anzunehmen. Wie gut dieses gelingt, offenbart sich, wenn man zum ersten Mal damit aus der Familie heraus treten muß, z. B. wenn das Kind in den

Kindergarten kommt. Der Anschluß an eine Selbsthilfegruppe ist ebenfalls ein Indiz dafür, wie aktiv und selbstbewußt Familien mit einem chronisch kranken oder behinderten Kind der Öffentlichkeit gegenüber treten. Auch die Schule bedeutet Öffentlichkeit und stellt das Kind selbst vor die Frage, wie es damit umgeht, seinen Husten zu erklären, zu begründen, warum es zum Frühstücksbrot Kapseln schluckt, und vor der Klassenfahrt zu entscheiden, ob es das Inhaliergerät mitnimmt und anderen zeigt.

Gut ist, wenn es in der Familie möglich und üblich ist, daß über alles, was mit der Mukoviszidose zusammenhängt, offen gesprochen wird. Das Kind kann allein keine Sprache für seine Situation oder seine Probleme finden, wenn die CF in der Familie ein Thema ist, über das man lieber schweigt. Auch in der Berufsausbildung, im Berufsleben und bei der Partnersuche stellt sich dem CF-Betroffenen das Problem des „Coming out“. Wann und wie sage ich anderen, was mit mir gesundheitlich los ist? Es kommt darauf an mitzuteilen, daß man anders ist als andere, ohne daß dies zum Nachteil wird.

Ist Krankheit ein Begriff, der dem „wirklichen Leben“ gerecht wird?

Chronisch Kranke streben nach größtmöglicher Normalität des Lebens. Das kann leider durch Einbrüche und Verschlechterungen des gesundheitlichen Zustandes gestört werden und den Betroffenen vorübergehend aus dem seelischen Gleichgewicht bringen. Aber beschreibt dies das Lebensgefühl im Alltag der CF-Betroffenen? Ich habe in vielen Gesprächen mit Patienten und Familien etwas anderes gelernt: Es gibt aber eigentlich viel mehr Zeit im Leben der Betroffenen, in der die Mukoviszidose nur klein geschrieben wird und die Normalität dominiert. Manchmal könnte man meinen, der Leidensdruck bei der CF entsteht erst durch die Ärzte, weil die einen bei jedem Ambulanzbesuch an alle Probleme erinnern...

Das Lebensgefühl ist für viele so, daß man zwar CF hat. Aber das ist so etwas wie eine Besonderheit, die man hat. Es ist wie eine Eigenschaft, in etwa zu vergleichen mit Kurzsichtigkeit oder wie eine große

Nase. Das gehört eben zu einem, ob man will oder nicht, und man kann damit leben. Die Lebensqualität des Einzelnen hängt also zum Glück nicht direkt davon ab, wie sehr man objektiv medizinisch gesehen beeinträchtigt oder behindert ist.

Normalität als Weg und Ziel, Bewältigungsstrategie und Gefahr

Man fühlt sich mit Mukoviszidose nicht andauernd krank. Und das ist gut so! Zum Problem wird das nur, wenn man deswegen die Therapie nicht mehr für erforderlich hält. Die moderne CF-Therapie dient zum großen Teil der Vorsorge – in der berechtigten Hoffnung, daß die Lebenserwartung weiter in Richtung „normal“ verschoben wird. So empfehle ich also, auch in den überwiegenden Zeiten, in denen die CF-Probleme getrost klein geschrieben werden können, die Therapie immer groß zu schreiben. Damit wir uns am Rest der Welt, besonders an den schönen Dingen des Lebens, lange erfreuen können.

„Es ist sinnlos, der Frage nachzugeben, wie lange man mit Mukoviszidose leben kann – sinnvoll ist aber der Zuspruch, daß man mit Mukoviszidose leben kann!“

*Andreas Kersting-Wilmsmeyer
(Erwachsener mit Mukoviszidose, 1962–1997)*



WAS KÖNNEN WIR VORBEUGEND TUN?

Holger Köster

INFEKTVERHÜTUNG BEI MUKOVISZIDOSE

Bei Betroffenen mit Mukoviszidose besteht die Gefahr, daß sich in der Folge von Atemwegsinfekten wie Erkältung oder Grippe Eitererreger in den Bronchien vermehren, die zu eitriger Bronchitis und Lungenentzündung führen.

Es ist zwar nicht möglich, das Kind vor allen ansteckenden Krankheiten zu schützen, zumal die Auseinandersetzung des kindlichen Immunsystems mit Krankheitserregern ein wichtiger Teil der normalen Entwicklung ist. Dennoch kann es manchmal notwendig sein, den direkten Kontakt zu anderen Kindern oder Erwachsenen mit ansteckenden Virusinfekten zu vermeiden. In Einzelfällen kann dies bedeuten, daß Ihr Kind vorübergehend aus seiner Kindergruppe herausgenommen oder während der Infektzeit (Herbst, Winter) öffentliche Verkehrsmittel gemieden werden sollten. Weitere Risikofaktoren für Erkältungskrankheiten sind Abkühlung nach Sport, nasse Haare nach Schwimmen oder stark klimatisierte Räume.

Nicht unerwähnt bleiben sollte die Tatsache, daß Kinder in Raucherhaushalten erheblich häufiger an Atemwegsinfekten, Allergien und Asthma leiden. Daneben wirkt sich die Schadstoffbelastung durch Tabakrauch bei Kindern mit CF, die passiv mitrauchen müssen, besonders gravierend aus. Als wichtige Schutzmaßnahme sollte daher nicht in der Wohnung oder anderswo in Gegenwart des erkrankten Kindes geraucht werden.

IMPFSCHUTZ

In jedem Falle ist ein kompletter Impfschutz erstrebenswert. Kinder mit Mukoviszidose sollten die allgemein empfohlenen Impfungen (Diphtherie, Tetanus, Haemophilus influenzae B, Keuchhusten, Hepatitis B, Masern, Mumps, Röteln) und darüber hinaus jährlich die Gripeschutzimpfung erhalten. Möglich, aber nicht zwingend, ist auch die Impfung gegen die Lungenentzündungserreger (Pneumokokken). Die empfohlenen Zeiten für Auffrischimpfungen müssen beachtet werden. Nur wenige Gründe sprechen bei Mukoviszidose gegen die Durchführung von Impfungen, z. B. ein akuter fieberhafter Infekt, eine Impfstoffunverträglichkeit oder direkt vorausgegangene andere Impfungen.

„ABWEHRSTÄRKENDE“ MITTEL

Häufig werden abwehrstärkende Medikamente zur Infektverhütung eingesetzt. Dies kann im Einzelfall vorteilhaft sein, ist aber nicht generell für Betroffene mit CF empfehlenswert, da bei ihnen in der Regel keine behandlungsbedürftige Abwehrschwäche vorliegt. Außerdem ist für die meisten „abwehrstärkenden“ Substanzen die infektvorbeugende Wirksamkeit nicht sicher erwiesen.

HYGIENEMASSNAHMEN BEI MUKOVISZIDOSE

Ein besonderes Problem bei Mukoviszidose stellt eine mögliche Infektion mit dem Eitererreger *Pseudomonas aeruginosa* dar. Es gibt unterschiedliche *Pseudomonas*-Arten: die einen machen jahrelang wenig Probleme, andere können in Einzelfällen aber auch eine rasche Verschlechterung herbeiführen. Deshalb gilt allgemein: Je länger eine Infektion mit *Pseudomonas* hinausgezögert werden kann, desto günstiger ist der Langzeitverlauf der Erkrankung.

Man findet in den Ambulanzen im Detail unterschiedliche Hygieneempfehlungen. Prinzipiell gilt aber Folgendes: Pseudo-

monas aeruginosa sind sogenannte Feuchtkeime, also Bakterien, die besonders günstige Lebensbedingungen überall da vorfinden, wo es naß ist und ein geringer Wasseraustausch stattfindet, zum Beispiel in Abflußrohren oder in Blumenerde, aber auch in Luftbefeuchtern und schlecht gereinigten bzw. getrockneten Feuchtinhaliergeräten. In die Atemwege gelangen die Keime vor allem dann, wenn sie in Form eines bakterienhaltigen Aerosols, also eines Nebels mit feinsten Tröpfchen, eingeatmet werden. Es gilt also, die Entstehung oder das Einatmen solcher Bakteriennebel zu vermeiden.

WOHNUNG

Topfpflanzen mit Blumenerde oder Hydrokultur sollten sich wegen einer möglichen Verbreitung von Bakterien, aber auch von Schimmelpilzen mit Gefahr einer Allergieentstehung, nicht im Kinderzimmer befinden. Luftbefeuchter in der Wohnung sind ebenfalls als problematisch anzusehen. Auch schlecht gereinigte „Sodastreamer“ stellen eine mögliche Infektionsquelle dar.

BADEZIMMER UND TOILETTE

Wenn beim Waschen bzw. Duschen der Wasserstrahl direkt in den Siphon trifft, kann keimhaltiger Nebel aufsteigen. Es ist daher sinnvoll, ein Waschbecken mit verlängertem Wasserhahn und ohne Überlauföffnung zu haben. Ein Sieb über dem Abfluß hilft, aufgewirbelte Wassertröpfchen aus dem Siphon zurückzuhalten. Fachleute raten auch, vor dem Zähneputzen, Waschen oder Duschen heißes Wasser für 2 bis 3 Minuten laufen zu lassen, um so die Bakterienzahl im Siphon zu reduzieren. Eine chemische Desinfektion des Abflusses wird aus Umweltsichtspunkten abgelehnt, es werden jedoch spezielle Heizapparaturen zur Abtötung der Keime im Abflußrohr angeboten. Toilettenspülungen sollten bei geschlossenem Deckel vorgenommen werden.

ZAHNARZTBESUCH UND ZAHNPFLEGE

Regelmäßige zahnärztliche Vorsorgeuntersuchungen und Behandlungen sind natürlich auch für CF-Betroffene wichtig. Dabei besteht jedoch die Gefahr, daß bakterienhaltige Nebel eingeatmet werden, wenn das Schlauchsystem der Behandlungseinheit mit Pseudomonaskeimen besiedelt ist. Es empfiehlt sich, dieses Problem beim Zahnarzt anzusprechen und sicherzustellen, daß durch ausreichende Hygienevorkehrungen bei der zahnärztlichen Versorgung kein Risiko für ihr Kind entsteht.

Vorbeugend sind natürlich eine gute Zahnpflege und regelmäßiges Zähneputzen wichtig. Es wird die Benutzung von zwei verschiedenen Zahnbürsten morgens und abends empfohlen, damit beide jeweils ausreichend Zeit zum Trocknen haben. Vom Gebrauch von Mundduschen wird abgeraten.

SCHWIMMBAD

Bakterienhaltige Nebel kommen auch in der Nähe von Whirlpools, in Dampfbädern oder bepflanzten Badelandschaften vor, die daher von CF-Betroffenen gemieden werden sollten. Das Baden in gechlorten oder meerwasserhaltigen Schwimmbädern, im Freibad, in offenen (auch stehenden!) Gewässern oder am Meer wird dagegen als unbedenklich angesehen. Im Gegenteil: Unter sporttherapeutischen Gesichtspunkten ist Schwimmen generell zu empfehlen! Das Verschlucken möglicherweise bakterienhaltigen Wassers ist unproblematisch, da verschluckte Keime sofort im Magen unschädlich gemacht werden. Auf Badespielzeug mit Spritzöffnung (z. B. Quietschentchen) dagegen, das schlecht zu trocknen ist und im Innern hohe Bakterienzahlen aufweisen kann, sollte verzichtet werden.

FEUCHTINHALATION

Auf eine sorgfältige Reinigung des Inhaliergerätes ist zu achten. Vor jeder Inhalation sollten die Hände gründlich gewaschen werden. Die Verneblereinheit muß nach dem Inhalieren voll-

ständig zerlegt, die Teile gut durchgespült und ausreichend (mindestens 4 Stunden) getrocknet werden. Die Teile werden danach trocken gelagert (z. B. im Geschirrhandtuch) und erst unmittelbar vor dem nächsten Inhalieren zusammengesetzt.

1–2 mal in der Woche sollten die Teile sicherheitshalber durch Auskochen (5 Minuten) oder Dampfbehandlung im Vaporisator oder Eierkocher (15 Minuten) desinfiziert werden. Es ist nicht notwendig, die Verneblerteile, wie mancherorts praktiziert, jedesmal nach Gebrauch zu desinfizieren. Dies ist zeitaufwendig und führt zum raschen Verschleiß der Teile! Chemische Desinfektionsmittel werden heutzutage nicht mehr empfohlen. Vom Gebrauch des Verneblers durch andere Personen ist in jedem Fall abzuraten.

SCHUTZ VOR ANSTECKUNG

Auch eine Ansteckung durch andere Betroffene, die mit den Keimen infiziert sind, ist denkbar, auch wenn eine direkte Übertragung bisher nicht zweifelsfrei nachgewiesen werden konnte. Für die Übertragung der Bakterien spielt wohl die Zeitdauer des Kontaktes eine erhebliche Rolle. Flüchtige Kontakte der Betroffenen untereinander, z. B. in der Schule, im Wartezimmer oder bei Gruppentreffen, sind wahrscheinlich unproblematisch. Es wird aber für Betroffene empfohlen, direkten körperlichen Kontakt untereinander (z. B. Händeschütteln) zu vermeiden, beim Husten ein Einwegtaschentuch vorzuhalten und sich regelmäßig die Hände zu waschen.

Als bedenklich wird dagegen die gemeinsame Unterbringung von nichtinfizierten mit infizierten CF-Betroffenen, z. B. in Feriencamps oder Gemeinschaftseinrichtungen, angesehen. In Krankenhäusern und Rehakliniken werden CF-Patienten daher – in Abhängigkeit von ihren Erregerbefunden – getrennt untergebracht und eine Übertragung der Krankheitserreger durch besondere Hygienemaßnahmen verhindert.

Gedanken zu Hygienemaßnahmen bei CF

Es existiert bei den Betroffenen und mehr noch bei ihren Eltern oft große Sorge vor einer Ansteckung mit Krankheitserregern. Den Kindern werden dann Verbote und Gebote auferlegt, die ihr Alltagsleben mehr beeinträchtigen als die Krankheit selbst! Immer wieder stößt man auf überzogene und übervorsichtige, wissenschaftlich aber nicht untermauerte Empfehlungen.

Machen Sie aus dem „Pseudomonas“ keinen „Psychomonas“! Fragen Sie im Zweifelsfalle Ihren Arzt oder mit Hygienefragen vertraute Personen. Auch der Erfahrungsaustausch mit anderen Eltern und erwachsenen Betroffenen kann Ihnen helfen, im Laufe der Zeit einen für Sie und Ihre Familie gut lebbar und entspannten Umgang mit dem Risiko der Pseudomonasinfektion zu finden.

Aber selbst durch ein Maximum an Vorsichtsmaßnahmen läßt sich die Ansteckung oft nicht verhindern. Im Nachhinein ist meist nicht zu klären, wann und wodurch man die Bakterien erworben hat. Sind die Erreger nachweisbar, besteht noch kein Grund zur Panik! Mit der heutigen Auswahl an wirksamen Antibiotika besteht eine gute Chance, die Keime für eine gewisse Zeit wieder aus den Atemwegen zu eliminieren. Und auch mit Pseudomonas kann man gut leben! Man kann die Bakterien über viele Jahre durch eine konsequente Therapie in Schach halten...

Holger Köster, CF-Ambulanzarzt

Eine positive Lebenseinstellung ist wichtig

Thomas Malenke

Bei Eltern fällt mir auf, daß sich ihre ganze Angst vor der Mukoviszidose oft auf den Begriff Pseudomonas konzentriert. Dieser Keim wird zum Alptraum schlechthin gemacht, obwohl das auf-

grund der guten Behandelbarkeit heute so nicht gerechtfertigt ist. Mir sagte einmal ein Arzt: „Herr Malenke, Sie müssen nicht glauben, daß mit dem Zeitpunkt der Pseudomonas-Besiedlung alles aus ist. Lediglich Ihr Therapieaufwand wird sich erhöhen bzw. die Therapie wird sich ändern. Gesundheitlich wird es Ihnen lange Zeit unverändert gehen.“

Man kann Eltern nur zu einer positiven Lebenseinstellung und an mancher Stelle zu Gelassenheit ermutigen.

Der Umgang mit der täglichen Angst

Beate Bübler-Egdorf

Im Alltag zu Hause, in der gewohnten Umgebung zu Hause, ist doch vieles durch die Krankheit Mukoviszidose verändert. Es gibt kaum einen Tag ohne Sorgen und Ängste. Es stellen sich Fragen wie:

Kann ich unsere Tochter/unseren Sohn im Sand krabbeln lassen, ohne sie/ihn durch Infektionen zu gefährden? Darf ich unser Kind einem Babysitter überlassen? Bekommt unser Kind genug von den wichtigsten Nährstoffen?

Angst kann aber auch durchaus hilfreich sein. Wir sind aufmerksamer, die Sinne sind besonders geschärft. Das ist wichtig in Situationen, in denen wir oder andere Menschen gefährdet sind. In diesen Momenten ist die Anspannung groß. Bleibt die Angst das beherrschende Gefühl im Alltag, dann stehen wir ständig unter „Strom“. Man reagiert schnell zu heftig – Entspannung findet man kaum.

Neben der CF-Therapie ist es also eine weitere Aufgabe, zu Hause eine Balance zwischen besorgter Anspannung und vertrauensvoller Entspannung zu finden. Dann steht nicht mehr nur die Krankheit im Mittelpunkt. Es gibt wieder eine Normalität im Alltag. Wir können Kinder nicht vor allem bewahren, aber wir können ihnen helfen, selbständige, selbstbewußte, positive Menschen zu sein. Dazu brauchen sie unser Vorbild – gerade in Anspannung und Entspannung.

Einige Tips im Umgang mit Angst:

1. *Gut informiert sein über CF – denn was unbekannt ist, macht Angst.*
 2. *Dem Kind und mir selbst vertrauen.*
 3. *Offen mit CF umgeben.*
 4. *Etwas mit gutem Gefühl für sich tun (Musik, Garten, Sport, Freunde, Entspannung usw.).*
 5. *In Verbindung bleiben mit Fachleuten, Freunden, Selbsthilfegruppen.*
- Jede Familie wird ausprobieren und herausfinden, was für sie richtig ist!*

„Daß die Vögel des Kummers und der Sorgen über unseren Häuptern kreisen, können wir nicht verhindern. Aber daß sie Nester in unseren Haaren bauen, dagegen können wir etwas tun.“

Chinesische Weisheit

DER MUKO-LEBENSBAUM!



WIE BEHANDELT MAN DIE MUKOVISZIDOSE?

Holger Köster

MITBETREUUNG IM CF-ZENTRUM MIT FACHLEUTEN VERSCHIEDENER FACHRICHTUNGEN

Als wichtige Voraussetzung für den Erfolg hat sich in der Vergangenheit die Mitbetreuung in einem speziell mit dieser Erkrankung vertrauten CF-Behandlungszentrum erwiesen. Dieses kann die Spezialambulanz einer Klinik oder eine auf CF spezialisierte Arztpraxis sein. Sie soll die hausärztliche Versorgung keinesfalls ersetzen, aber kann sie sinnvoll ergänzen!

Idealerweise gehört zur Zentrumsbetreuung auch die Versorgung durch ein interdisziplinäres Behandlungsteam, d. h. durch eng miteinander arbeitende Fachleute unterschiedlicher Spezialisierungen. Dadurch können die vielen Aspekte der Erkrankung optimal berücksichtigt und angegangen werden. Beispielsweise können zum CF-Team gehören:

- der/die CF-Arzt/-Ärztin
- geschultes Pflegepersonal
- der/die Ernährungsberater/in
- der/die Krankengymnast/in
- der/die Psychologe/in und/oder Seelsorger/in
- der/die Sozialarbeiter/in
- ein/eine Sporttherapeut/in

Zur optimalen Behandlung der Mukoviszidose gehört die Mitbetreuung in einer CF-Ambulanz mit interdisziplinärem Behandlungsteam.

Säulen der Therapie

Die wichtigste Voraussetzung für eine erfolgreiche Behandlung der Erkrankung sind einerseits eine regelmäßig und konsequent durchgeführte Dauertherapie sowie andererseits rasches Reagieren auf mögliche Komplikationen oder Zusatzprobleme. Die Therapie muß immer wieder von Neuem dem jeweiligen Gesundheitszustand angepaßt werden und ist nicht durch ein starres Schema festgelegt!

Die Dauertherapie der CF basiert im wesentlichen auf Säulen:

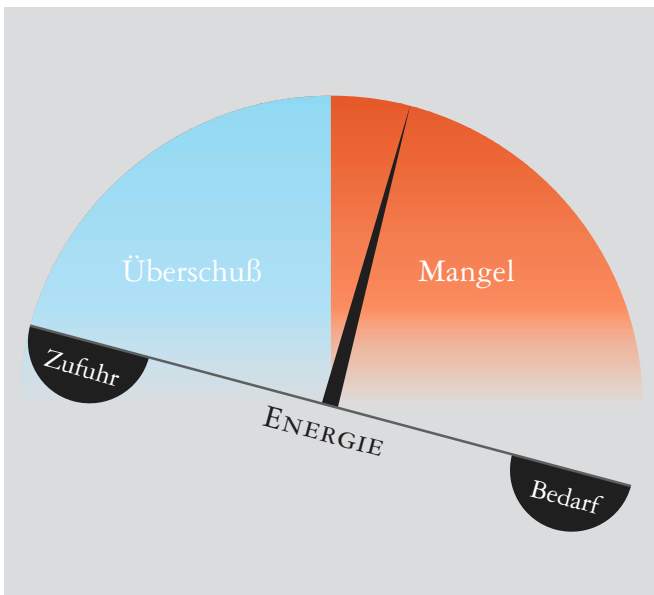
1. Gute Ernährung und Behandlung der Verdauungsstörung
2. Unterstützung der Atemwegsreinigung
3. Behandlung bakterieller Infekte mit Antibiotika

1. Ernährung bei CF und Behandlung der Verdauungsstörung

Durch die gestörte Funktion der Bauchspeicheldrüse, eine krankhafte Gallenzusammensetzung und eine vermehrte Zähigkeit des Darmschleims ist die Nährstoffaufnahme bei Mukoviszidose gestört. Demgegenüber steht in der Regel ein erhöhter Kalorienbedarf. Unbehandelt entsteht so ein Ungleichgewicht von Angebot und Nachfrage, wodurch der Energiebedarf des Körpers nicht mehr ausreichend gedeckt werden kann. Fehlendes Gedeihen, Gewichtsabnahme und Mangelerscheinungen sind mögliche Folgen. Bei starkem Untergewicht kann sich auch die Lungenfunktion verschlechtern.

ERNÄHRUNG

Die Ernährung bei Mukoviszidose sollte daher möglichst kalorienreich sein, die notwendige Kalorienzufuhr beträgt ca. das 1 1/2-fache des normalen Bedarfs. Der erhöhte Kalorienbedarf wird vor allem durch eine Anreicherung der Nahrung mit Fett, optimalerweise in Form mehrfach ungesättigter Fettsäuren, erreicht. Neben den Hauptmahlzeiten können zusätzlich eingenommene kalorienreiche Zwischenmahlzeiten bzw. Snacks die Kalorienaufnahme verbessern. Daneben ist eine an Vitaminen und Spurenelementen reiche Ernährung wichtig. Insbesondere die fettlöslichen Vitamine A, D, E und K, aber auch Vitamin C sind zu ergänzen. Sie werden in der Regel in Form von Multivitaminlösungen oder -kapseln zugeführt.



Ungleichgewicht zwischen Energiebedarf und Energiezufuhr

Eine regelmäßige Diätberatung ist hilfreich. Die Nährstoffzufuhr wird überprüft anhand der Ernährungsanamnese und eines über mehrere Tage geführten Ernährungsprotokolls. Kombiniert mit einer Stuhlfettbestimmung kann die prozentuale Fettausscheidung bezogen auf die Nahrungsfettaufnahme errechnet werden. Den individuellen Bedürfnissen angepaßt werden dann Empfehlungen zur Zusammensetzung der Nahrung, der Nahrungszubereitung und der optimalen Enzymdosierung ausgesprochen. Neben Einzelgesprächen bieten Seminare, Kochkurse oder Bücher zusätzliche wertvolle Informationen.

Bei Untergewicht bietet sich die Möglichkeit, durch hochkalorische Zusatznahrungen (sog. „Astronautenkost“) die Nährstoffzufuhr zu steigern. Spezielle Trink- oder Sondennahrungen können entweder aus Flaschen oder Tetrapaks direkt getrunken oder aber, insbesondere wenn der Appetit nicht ausreicht, über Ernährungssonden verabreicht werden. Diese Zusatzernährung soll allerdings die normale Nahrungsaufnahme möglichst nur ergänzen, nicht ersetzen

Druck ausüben beim Essen?

Bisweilen wollen oder können Betroffene mit CF nicht die erforderliche Menge an Kalorien zu sich nehmen. Druck hilft da meist nicht weiter! Für Sie als Eltern besteht eher die Herausforderung, daß Ihrem Kind die Nahrungsaufnahme trotz der genannten Notwendigkeiten weiterhin Spaß macht. Wer Freude am Essen hat, ißt automatisch auch mehr! Besprechen Sie Ihre Sorgen mit dem Arzt. Bei Schwierigkeiten hilft es auch, sich mit anderen Eltern auszutauschen oder eine psychologische Beratung aufzusuchen.

Holger Köster, CF-Ambulanzarzt

FLÜSSIGKEIT UND SALZE

Bei Mukoviszidose ist der Flüssigkeitsbedarf generell erhöht. Auf ausreichendes Trinken in Form jeglicher, auch kalorienhaltiger Getränke ist zu achten. Die Flüssigkeit ist wichtig, um einem Darmverschluß durch zähen Darminhalt vorzubeugen, den

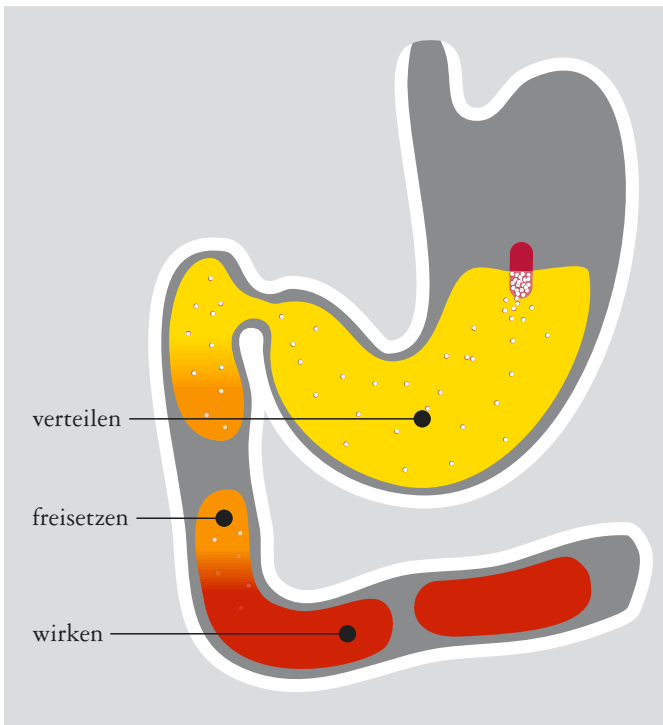
zähen Bronchialschleim zu verflüssigen und Flüssigkeitsverluste durch eine angestrenzte und beschleunigte Atmung auszugleichen. An heißen Tagen, in stark beheizten Räumen, bei körperlicher Aktivität (z. B. Sport) oder bei Fieber können CF-Kranke mit dem Schweiß viel Salz verlieren. Dieses kann durch vermehrtes Salzen der Speisen oder Getränke, eventuell auch durch Einnahme salzhaltiger Tabletten ausgeglichen werden.

Folgende Besonderheiten bei der Ernährung sind zu beachten: möglichst viele Kalorien, viel Fett, viel trinken!

VERDAUUNGSENZYME

Bei nachgewiesener Minderfunktion der Bauchspeicheldrüse müssen die entsprechenden Verdauungsfermente mit der Nahrung zugeführt werden. In der Regel erfolgt die Einnahme in Form von Kapseln, bei Säuglingen und Kleinkindern als Granulat. Die heutigen Enzympräparate, z. B. Panzytrat®, zeichnen sich dadurch aus, daß sie im Magen nicht durch den Magensaft zerstört werden und sie ihre optimale Wirkung erst im Dünndarm entfalten.

Die anfangs verordnete Enzymmenge richtet sich nach allgemein gültigen Dosierungsempfehlungen. Die Enzymdosis wird in sogenannten Lipaseeinheiten berechnet und optimalerweise dem jeweiligen Fettgehalt des Essens angepaßt. Letztlich muß jedoch für jeden Betroffenen der individuelle Enzymbedarf ermittelt werden, der sehr unterschiedlich hoch ausfallen kann. Die Behandlung ist optimal, wenn ein gutes Gewicht erreicht bzw. gehalten wird, der Stuhlgang normal ist und keine verdauungsbedingten Probleme wie Blähungen oder Bauchschmerzen auftreten. Wird die Einnahme mal vergessen oder liegt die Dosis generell zu niedrig, kommt es zu Beschwerden, meist Bauchschmerzen oder Durchfall. Im Laufe der Zeit werden Sie ein Gespür dafür entwickeln, wie viele Kapseln ihr Kind braucht!



Wirkprinzip der Enzympräparate

Prinzipiell versucht man, auf Dauer mit der Menge an Enzymkapseln auszukommen, die ausreicht, die Verdauungsstörung gut zu kontrollieren. Es schadet allerdings auch nicht, wenn ihr Kind vorübergehend mal zu viele Enzyme einnimmt, zum Beispiel dann, wenn Ihr Kind nach Einnahme der Kapseln nicht soviel essen kann, wie vorher beabsichtigt war.

Die Pankreasenzyme werden an den Fettgehalt der Nahrung angepaßt. Es gilt: Soviel wie nötig, so wenig wie möglich.

Was ist bei der Ernährung zu beachten?

Agnes Voges

Auf Grund einer gestörten Energiebilanz entsteht häufig eine Mangelernährung. Ziel der Ernährungstherapie ist es, das Ungleichgewicht zwischen vermehrtem Energiebedarf und erhöhten Verlusten von Nährstoffen einerseits und einer zu geringen Energiezufuhr andererseits auszugleichen. Ein guter Ernährungsstatus ist auch mit einer Verbesserung der Lebenserwartung und der Lebensqualität verbunden. Daher sollte die Ernährungstherapie möglichst frühzeitig beginnen, d. h. direkt nach der Diagnosestellung.

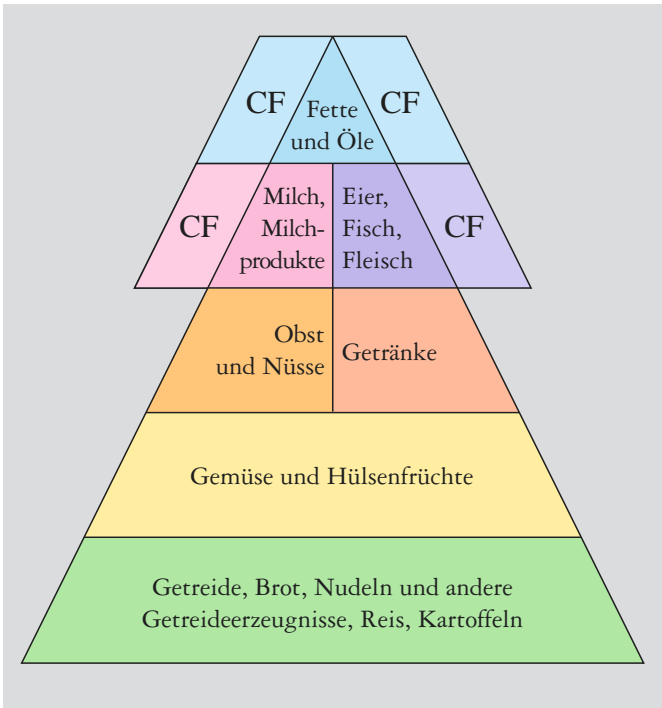
ZIEL DER ERNÄHRUNG ALLGEMEIN

Eine ausgewogene, vollwertige Mischkost ist für jeden Menschen wichtig, somit auch für die CF-Kranken. Hierauf soll im Folgenden kurz eingegangen werden: Kein einziges Lebensmittel kann alle Nährstoffe liefern, die wir zum Leben brauchen. Um eine ausreichende Zufuhr aller Nährstoffe zu gewährleisten, muß die Kost gemischt sein. Die Grundnahrungsmittel werden in 7 Gruppen eingeteilt. Aus jedem dieser Felder sollte wenigstens ein Lebensmittel täglich in einer der Mahlzeiten vorhanden sein. Je größer die abgebildete Gruppe, desto mehr sollte daraus ausgewählt werden.

WIR UNTERSCHIEDEN ZWISCHEN:

- a) Energie liefernden Nährstoffen: Eiweiß, sichtbares/
unsichtbares Fett, Kohlenhydrate
- b) nicht Energie liefernden Nährstoffen: Vitamine
Mineralstoffe, Ballaststoffe

Die Nahrungsenergie (Brennwert) wird in Kalorien gemessen.



Ernährungspyramide

KALORIENANREICHERUNG

Droht eine Verschlechterung des Ernährungszustands wie bei CF, sollten aus den einzelnen Lebensmittelgruppen die Lebensmittel mit dem höheren Fettgehalt ausgewählt werden. Ein zusätzliches Anreichern der Speisen mit Fetten ist sinnvoll. Voraussetzung ist, daß die Fettausscheidung durch eine optimale Enzymzufuhr möglichst niedrig liegt.

Brennwert	Kohlenhydrate	Fett	Eiweiß
kcal/g	4,1	9,3	4,1

FLÜSSIGKEITSBEDARF UND ERGÄNZUNG VON SALZVERLUSTEN

Eine ausreichende Flüssigkeitszufuhr liegt anhaltsweise bei 1 Liter/Tag für Säuglinge, 1,5–2 Liter/Tag für Kleinkinder und 2–3 Liter/Tag für Schulkinder und Erwachsene. Dabei kann auch in der Nahrung enthaltene Flüssigkeit angerechnet werden. Jede Art von freien Getränken, z. B. Tee, Mineralwasser, Säfte und vorzugsweise kalorienhaltige Getränke sind geeignet.

Erhöhte Salzverluste, besonders in heißen Sommermonaten, bei Sport oder Fieber, müssen über die Nahrung ausgeglichen werden. Bei größeren Kindern oder Erwachsenen wird der Kochsalzbedarf über eine ausgewogene Mischkost erreicht. So ist Kochsalz in versteckter Form in Brot, Käse, Schinken und Fertiggerichten enthalten. Bei starkem Schwitzen ist salzreiches Mineralwasser mit mehr als 100 mg Natrium pro Liter empfehlenswert.

Säuglinge und Kleinkinder verlieren im 1. Lebensjahr besonders leicht Salze, da Muttermilch, Säuglingsnahrung und Beikost einen nur geringen Gehalt an Natrium aufweisen. Daher empfiehlt sich, bedarfsweise bei der Zubereitung von Flaschen-nahrung 5–10 ml pro kg Körpergewicht physiologische Kochsalz-lösung (NaCl 0,9%), wie sonst zum Inhalieren verwendet, anstelle von Wasser zu verwenden. Beikost kann entgegen sonstigen Empfehlungen nachgesalzen werden.

ERNÄHRUNG DES SÄUGLINGS

Muttermilch ist für Babys mit CF wie für gesunde Kinder die beste Art der Ernährung. Will oder kann die Mutter nicht stillen, können alternativ alle verfügbaren Milchersatznahrungen auf Kuhmilchbasis eingesetzt werden. Bei festgestellter Funktionsstörung der Bauchspeicheldrüse müssen immer Pankreasenzyme zu den Mahlzeiten gegeben werden. Kommt es trotz gut eingestellter Enzymtherapie nicht zur gewünschten Gewichtszunahme, kann die Milch mit speziellen Produkten zur Nahrungsergänzung angereichert werden, die wasserlösliche Kohlenhydrate, Fette oder ein Gemisch von beiden enthalten. Die Fette sind dabei emulgiert,

LEBENSMITTELGRUPPE	KALORIENANREICHERUNG DURCH
GRUPPE 1 Getreide, Brot, Nudeln und andere Getreideerzeugnisse, Reis, Kartoffeln	<ul style="list-style-type: none"> • Müsli mit Sahne zubereiten. • Reis oder Nudeln kurz in Butter schwenken. • Kartoffeln als Bratkartoffeln oder Pommes.
GRUPPE 2 Gemüse und Hülsenfrüchte	<ul style="list-style-type: none"> • Mehlschwitze oder Hollandaise zum Gemüse. • Gemüse in Butter andünsten. • Pfannengemüse mit Fettzusätzen verwenden.
GRUPPE 3 Obst und Nüsse	<ul style="list-style-type: none"> • Obst als Salat mit Nüssen und Sahne zubereiten. • Pudding oder Vanillesauce zum Obst geben.
GRUPPE 4 Getränke	<ul style="list-style-type: none"> • Milch- und Mixgetränke, Kakao und Malzbier. <i>Gibt durch Kaloriendrinkts der Appetit zurück, ist das Trinken nach den Mahlzeiten sinnvoll.</i>
GRUPPE 5 Milch und Milchprodukte	<ul style="list-style-type: none"> • Streich- und Schittkäse mit hohem Fettgehalt auswählen (über 45 % Fett i. Tr.). • Sahne und Rahmjoghurt, Vollmilch.
GRUPPE 6 Eier, Fisch und Fleisch	<ul style="list-style-type: none"> • Fleisch mit viel verstecktem Fett aussuchen, z.B. Schweinemetz, Nackensteak. • Fette Wurst, z.B. Leberwurst, Salami. • Fleisch und Fisch panieren. • Eier als Rührei oder Eierpfannkuchen.
GRUPPE 7 Fette und Öle	<ul style="list-style-type: none"> • Reichlich Streichfett verwenden. • Hochwertige Speiseöle unter die Speisen rühren (1 Teelöffel auf 100 g).

Kalorienanreicherung der einzelnen Nahrungsgruppen

so daß sie gut verträglich sind und im Gegensatz zu Pflanzenöl nicht auf der Milch schwimmen. Dem höheren Fettgehalt der Nahrung muß durch Anpassung der Enzymdosis Rechnung getragen werden.

Beikost wird üblicherweise ab dem 5. Lebensmonat in den Speiseplan eingeführt. Je Monat wird dabei, wie sonst auch, eine Milchmahlzeit durch eine Breimahlzeit ausgetauscht. Bei unzureichender Gewichtszunahme sollten die Beikostmahlzeiten mit Fett angereichert werden. So können z. B. ein Gemüse-Kartoffel-Fleisch-Brei mit 10 g Fett angereichert und ein Vollmilch-Getreidebrei oder Getreide-Obstbrei durch Zugabe von 1 Teelöffel Öl oder 1 Eßlöffel Sahne eine höhere Energiedichte erhalten. Für süße Mahlzeiten wie Obst, Saft oder Tee bietet sich der Zusatz mit dem leicht süßenden Kohlenhydrat Maltodextrin an. Es kann unbedenklich großzügig dosiert werden. Eine frühe Gewöhnung an fettreiche Kost erhöht die spätere Akzeptanz bei den Kindern erheblich.

ENZYME

Die Dosierung der verabreichten Pankreasenzyme richtet sich nach dem Ausmaß der Funktionsschwäche der Bauchspeicheldrüse und nach dem Fettgehalt der Nahrung. Das heißt: je fetter eine Mahlzeit, desto mehr Enzyme werden benötigt. Als Richtwert werden pro g Nahrungsfett etwa 1000 bis 3000 Einheiten des fettspaltenden Enzyms Lipase, sog. Lipaseeinheiten (L.E.), benötigt. Im Rahmen einer Diätberatung wird eine bedarfsgerechte Enzymdosierung besprochen.

Die Enzyme werden nicht nur vor oder nach der Mahlzeit, sondern über die Mahlzeit verteilt eingenommen. Es können ganze Kapseln oder, wenn dies nicht möglich ist, Enzymgranulat (Pellets oder Mikrotabletten) eingenommen werden. Um eine vorzeitige Freisetzung aus den Pellets und damit Zerstörung der Enzyme durch Magensaft zu verhindern, darf das Enzymgranulat nur mit Tee oder Saft, nicht jedoch mit Milch eingenommen werden.

2. Unterstützung der Atemwegsreinigung

Holger Köster

Die effektive Reinigung der Bronchien beugt einer Verstopfung bzw. Einengung der Bronchien und dadurch entstehenden Atemwegsinfektionen vor.

INHALATIONSBEHANDLUNG

Neben der täglichen Trinkmenge kann auch mit Feuchtinhalationen Flüssigkeit in Form kleinster Tröpfchen, als sog. Aerosol, direkt in die Bronchien gebracht werden. Die meisten Betroffenen müssen daher mehrmals (z. B. 2 bis 3 mal) täglich mit sog. isotonischer Kochsalzlösung, meist unter Zusatz von Medikamenten, inhalieren.

Im Gebrauch sind meist Kompressions- oder Ultraschallvernebler, die feinste bronchialgängige Tröpfchen erzeugen können. Damit der Nebel optimal in die Bronchien gelangt, sollten ältere Kinder und Erwachsene immer über ein Mundstück inhalieren. Dabei kann der Gebrauch einer Nasenklemme sinnvoll sein, um eine möglichst effektive Inhalation zu gewährleisten. Säuglinge und Kleinkinder läßt man über eine dicht auf das Gesicht gesetzte Maske atmen.

Die Verneblung von Medikamenten ist der ideale Weg, Wirkstoffe in hoher Menge direkt in die Atemwege zu bringen, ohne daß es dabei zur nennenswerten Aufnahme in den Körper und zu möglichen Nebenwirkungen kommt. Eingesetzt werden bevorzugt bronchialerweiternde Mittel (Broncholytika), die eine mögliche Bronchialverkrampfung aufheben und das Abhusten von Schleim erleichtern. Man unterscheidet kurz- und langwirksame Broncholytika. Sekretlösende Medikamente fördern die Verflüssigung des Schleims und dienen ebenfalls der Atemwegsreinigung. Seit einigen Jahren gibt es mit der sog. rekombinanten humanen DNase ein gentechnisch hergestelltes Enzym, welches das im eitrigen Schleim vorkommende Zellkernmaterial

(DNA) aus zerfallenen weißen Blutkörperchen aufspaltet und so zähen Schleim in den Atemwegen verflüssigt. Bei einem Teil der Betroffenen kann durch diese Behandlung die Lungenfunktion erheblich verbessert werden. Vor einer dauerhaften Verschreibung sollte daher die Wirksamkeit mit Lungenfunktionsmessungen überprüft werden.

Die Inhalationstherapie ist zeitaufwendig! Die Zeit für Vorbereitung und anschließende Reinigung des Inhalators kommt zur eigentlichen Verneblungszeit hinzu. Diesbezüglich bietet sich als Alternative, insbesondere bei älteren Kindern und Erwachsenen, die gesundheitlich stabil sind, der Einsatz von Bronchialsprays, sog. Dosieraerosolen, oder von Pulverinhalatoren an.

Regelmäßiges Inhalieren gehört dazu, ist aber zeitaufwendig.

KRANKENGYMNASTIK (PHYSIOTHERAPIE)

Wichtig zur Entfernung des zähen Bronchialschleims sind atemtherapeutische Übungen, auch als „Atemgymnastik“, „Krankengymnastik“ oder „Physiotherapie“ bezeichnet. Dabei werden mehrmals täglich, oft im Anschluß an schleimlösende und/oder bronchialerweiternde Inhalationen, spezielle Körperstellungen eingenommen oder Atemtechniken eingesetzt, mit denen der Schleim weiter gelockert und das Abhusten verbessert werden kann. Die Physiotherapie dient außerdem der Kräftigung der Atemmuskulatur, der Erhaltung einer guten Brustkorbbeweglichkeit und der allgemeinen Körperkräftigung.

Bei Säuglingen und Kleinkindern stehen passive Techniken wie Vibrationsmassagen oder Lagerungstechniken im Vordergrund, welche die Eltern selber bei den Kindern durchführen können. Bei älteren Kindern und Erwachsenen ist die sog. „Autogene Drainage“ die bei uns am weitesten verbreitete Atemübung, welche die Betroffenen selber aktiv ausführen können. Physiotherapeutische Hilfsmittel wie Flutter (VRP1), RC-Cornet, PEP-Maske sowie Gymnastikball sind eine sinnvolle Ergänzung der

Behandlung, sie werden von den Krankenkassen in der Regel übernommen.

Auch die Physiotherapie ist mit einem hohen Zeitaufwand verbunden und erfordert ein hohes Maß an Selbstdisziplin. Krankengymnastik soll den Betroffenen vor allem Spaß machen! Daher ist nicht für jeden Betroffenen jede Atemtechnik und jedes Hilfsmittel gleich gut geeignet! Die sorgfältige Auswahl der am besten geeigneten Methode und Anleitung und Überprüfung der Atemtechnik durch eine/n CF-erfahrene/n Physiotherapeutin/en ist eine wichtige Voraussetzung für den Erfolg. Regelmäßige Krankengymnastik-Besuche gehören zur Dauerbetreuung der CF dazu. Ihr Ambulanzarzt hilft Ihnen, eine erfahrene KG-Praxis in Ihrer Nähe ausfindig zu machen. An manchen Orten läßt sich der Ambulanzbesuch auch mit dem Physiotherapie-Termin verbinden, andernorts besteht die Möglichkeit zur „mobilen“ Krankengymnastik zu Hause.

SPORT

Jede Art von körperlicher Bewegung fördert die Lockerung und das Abhusten des Bronchialschleims. Es ist daher erwünscht, daß Betroffene mit Mukoviszidose viel Sport treiben, angepaßt an ihren Gesundheitszustand. Bezüglich der gewählten Sportarten gibt es kaum Einschränkungen. Auch hier soll vor allem das gemacht werden, was Spaß macht! Ausdauersportarten wie Joggen, Radfahren, Schwimmen wirken sich besonders günstig auf die Gesamtkondition und Lungenfunktion aus. Bewegungssportarten wie Ballspiele und Trampolinspringen fördern besonders gut die Schleimmobilisierung. Ein Trampolin oder eine Sprossenwand können als häusliches Hilfsmittel verordnet werden.

Krankengymnastik und/oder Sport – je mehr Bewegung, desto besser!

Welche Krankengymnastik ist sinnvoll?

Ute Riechers

Die Krankengymnastik ist wichtiger Bestandteil der Dauertherapie. Der/die Therapeut/in wird das Kind und seine Familie ständig begleiten und unterstützen. Daher sind ein gutes Vertrauensverhältnis und enge Zusammenarbeit wünschenswert und notwendig. Neben der aktiven Therapie ist die theoretische Anleitung der Betroffenen und ihrer Eltern Ziel der krankengymnastischen Betreuung. Übergeordnetes Ziel der Krankengymnastik soll sein, möglichst lange eine gute Lungenfunktion des Patienten zu erhalten. Bei der Behandlung der kleinen Patienten gilt aber auch: Die Übungen werden spielerisch durchgeführt, so daß die Kinder gerne mitmachen!

Die Wahl der krankengymnastischen Methoden richtet sich nach Alter und Befund des Patienten. Man unterscheidet dabei „aktive“ und „passive“ Techniken. Im Säuglings- und Kleinkindalter werden die passiven Techniken bevorzugt, die mit zunehmendem Alter durch aktive Techniken ergänzt bzw. ersetzt werden. Abklopfen ist „out“!

PASSIVE TECHNIKEN:

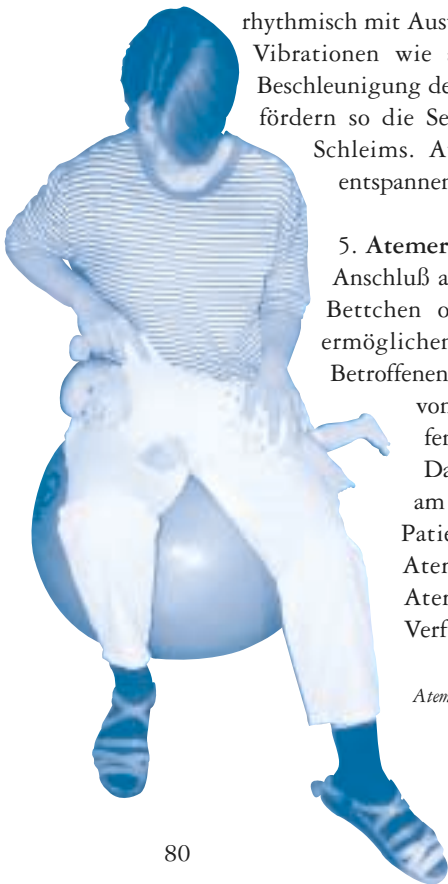
1. **Lagewechsel:** Bei dieser Methode macht man sich die Schwerkraft für den Transport des Sekretes zunutze, das vorher durch Feuchtinhalation verflüssigt werden sollte. Man lagert das Kind in unterschiedlichen Positionen, die Lagewechsel können auf dem Schoß oder auf dem Arm der Eltern, auf einem Pezziball oder im Bettchen ausgeführt werden.
2. **Kontaktatmung:** Hierbei führt und stimuliert die Hand des Behandlers durch direkten Kontakt zur Haut die Atembewegungen des Kindes. Es gelingt, durch den Handkontakt, angepaßt an Rhythmus und Frequenz der Atmung, die

Atembewegungen des Kindes zu vertiefen. Die Kontaktatmung wirkt auf das Kind entspannend und führt zu einer besseren Lungenbelüftung.

3. **Vibrationen:** Mit der Hand werden am Brustkorb des Kindes fein- bis grobschlägige Vibrationsbewegungen durchgeführt. Je nach Zielsetzung werden die Vibrationen unabhängig von Ein- und Ausatmung, im Rhythmus der Atmung oder verstärkend nur in der Ausatmung ausgeführt.
4. **Schüttelungen:** Dabei wird ein Körperteil, z. B. Arm, Bein, Becken oder der Brustkorb selbst, über längere Zeit sanft und rhythmisch mit Auswirkung auf den Brustkorb geschüttelt. Vibrationen wie auch die Schüttelungen führen zur Beschleunigung der Luftströme während der Ausatmung, fördern so die Sekretablösung und das Abhusten des Schleims. Außerdem wirken sie auf die Kinder entspannend und lockernd.

5. **Atemerleichternde Ausgangsstellungen:** Im Anschluß an die vorher genannten Techniken, im Bettchen oder auf dem Arm des Behandlers, ermöglichen atemerleichternde Stellungen den Betroffenen, sich auszuruhen und das „Anhusten“ von Sekret abzuwarten, außerdem verhel-
fen sie zu einer erleichterten Atemarbeit. Das Anhusten wird durch Kompression am Brustkorb unterstützt, da die kleinen Patienten bei der normalerweise hohen Atemfrequenz kein ausreichend großes Atemvolumen zum kräftigen Husten zur Verfügung haben.

Atemwegsdrainage durch Schütteln und Lagern



AKTIVE TECHNIKEN

1. **Atemtechniken:** Bestimmte Atemtechniken, wie z. B. die sog. „Lippenbremse“ oder eine verlängerte Ausatmung sowie das Atmen mit Blasspielgeräten, sind geeignet, die Atmung zu vertiefen, die Lungenbelüftung zu verbessern und den Schleim zu mobilisieren. Sie schulen auch die Wahrnehmung für Atembewegungen und bereiten die Kinder auf die Technik der sog. Autogenen Drainage vor.
2. **PEP-System:** Bei der PEP-Atmung wird gegen einen einstellbaren Ausatemwiderstand geatmet, mit dem Ziel, den intrabronchialen Druck anzuheben und ein Zusammenfallen der verengten Bronchien zu vermeiden. Der Luftstrom am Ende der Ausatmung kann so verbessert und der Schleim besser aus den kleinsten Bronchien abtransportiert werden. Bei dem PEP-System wird oft zur Kontrolle des aufgebauten Atemwegsdrucks ein Manometer eingesetzt.



Atmung mit dem PEP-System



Einsatz des Flutter (VRP1)

3. **Flutter (VRP 1) und RC Cornet:** Diese beiden Physiotherapiegeräte, in die man hinein atmet, wirken wie ein PEP-System. Zusätzlich wird durch die Entstehung von Vibrationen die Luft in den Bronchien in Schwingungen versetzt, die sich in die Lunge fortsetzen und die Ablösung des Schleimes von der Bronchialwand fördern.

4. **Atemerleichternde Ausgangsstellungen:** Bestimmte Körperstellungen wie die sog. „Hängebauchlage“, der „Kutschersitz“ oder die Seitlage auf einem Keil mit erhöhtem Oberkörper und unterlagertem Arm wirken atemerleichternd. Sie sind bei Atemnot, z. B. während eines Infektes, sehr hilfreich.

5. **Autogene Drainage:** Die Autogene Drainage gilt als eine der wirkungsvollsten Methoden zur Schleimmobilisierung und ist gleichzeitig sehr schonend. Ihr Prinzip beruht auf Schwankungen der Atemwegsweite, die vom Betroffenen selbst durch eine Variation der Atemtiefe sowie durch passive und aktive Ausatmung im Wechsel mit Atempausen bewußt beeinflußt werden kann. Sie erfordert eine gute Selbstwahrnehmung und hohe Konzentration. Mit 4 Jahren können Kinder bereits Teile der Autogenen Drainage erlernen, mit zunehmendem Alter wird die Technik weiter intensiviert und verbessert.

6. **Spiel und Sport:** Jede Art von aktiver Bewegung dient dem Erhalt der Brustkorbbeweglichkeit und der Dehnung und Kräftigung der Brustkorbmuskulatur. Der Einsatz von Hilfsmitteln wie Trampolin, Pezziball, Sprossenwand oder Sportgeräten verschafft Abwechslung und steigert den Spaß an der Bewegung.



Sport und CF

Wolfgang Gruber

„CF-Patienten absolvieren einen Marathon-Lauf.“ Dies ist der Titel eines Artikels, der in einer sportmedizinischen Zeitschrift 1988 erschienen ist. In diesem Artikel werden 3 CF-Patienten beschrieben, die 1984 am New York-Marathon teilgenommen und das Ziel nach 4h 32min, 4h 42min und 6h 10min erreicht haben. Wenn dies auch ein Extrem ist, so zeigt es doch eindrucksvoll, daß CF-Patienten körperlich aktiv sein können und auch sollten!

VORTEILE DES SPORTS BEI CF

Sport führt nicht nur zu einer Steigerung der körperlichen Leistungsfähigkeit und des psychischen Wohlbefindens, sondern kann, neueren Untersuchungen zufolge, auch einer Verschlechterung der Lungenfunktion bei CF vorbeugen. Sport fördert ferner den Aufbau der Muskulatur und führt zur Zunahme des Körpergewichtes im Ganzen und der Fettmasse im Speziellen. Die Befürchtung, sportliche Aktivität geht mit einem Gewichtsverlust einher, ist, bei entsprechender Ernährung, unbegründet.

Ein wichtiger Aspekt ist auch, daß durch körperliche Aktivität zähes Sekret besser abgehustet werden kann. Die Physiotherapie wird dadurch unterstützt. Einige Betroffene berichten, daß sie mehr Sekret während und nach dem Sport abhusten können als bei der Autogenen Drainage. Das Nützliche kann so mit dem „Vergnügen“ verbunden werden.

GEEIGNETE SPORTARTEN UND BELASTUNGSFORMEN

Generell sollte vor Aufnahme von sportlichen Aktivitäten Rücksprache mit dem Arzt gehalten werden und Gefährdungen für die Betroffenen ausgeschlossen werden. Die Wahl der am besten geeigneten Sportart ist von weiteren Aspekten abhängig wie den sozialen (schulischen und beruflichen) Verpflichtungen, den persönlichen Neigungen und der Motivation. Wichtig ist, daß

Bewegung Spaß macht und zur regelmäßigen Teilnahme an sportlichen Aktivitäten animiert. Neben Ballsportarten wie Fußball, Volleyball oder Tennis und den „klassischen“ Ausdauersportarten wie Walking, Jogging, Radfahren, Schwimmen und Rudern sind auch Trendsportarten wie Inline-Skating oder Kickboard zu empfehlen (Achtung: Schutzrüstung!). Auch Aerobic, Tanzen sowie Krafttraining kommen in Frage.

DAUER UND HÄUFIGKEIT DES TRAININGS

Die Teilnahme an Sport bzw. sportlichen Aktivitäten sollte dauerhaft und regelmäßig erfolgen. Für Ausdauertraining werden – wie auch bei Gesunden – 3 bis 4 Trainingseinheiten in der Woche mit einer Dauer von je 30 bis 40 Minuten empfohlen, optimal wäre sogar ein tägliches Training. Für Krafttraining dagegen sind nur 2 Trainingseinheiten pro Woche mit mindestens einem Erholungstag dazwischen sinnvoll, bei denen alle wichtigen Muskelgruppen beansprucht werden.

WO KÖNNEN CF-BETROFFENE SPORT TREIBEN

Es gibt mehrere Möglichkeiten, wo das Kind oder der Jugendliche mit CF Sport treiben kann: in der Freizeit, im Sportverein oder beim Schulsport. Übungsleiter, Betreuer oder Sportlehrer sind über das Krankheitsbild CF zu informieren, z. B. auch darüber, warum das Kind während der sportlichen Aktivität häufig hustet. Darüber hinaus bietet sich in zahlreichen Städten auch die Möglichkeit, sich einer Asthmasportgruppe anzuschließen. Der Vorteil ist hier, daß Elemente der Atemtherapie (z. B. atemerleichternde Stellungen) in den Sport integriert werden und eine qualifizierte Anleitung gegeben ist.

VORSICHTSMASSNAHMEN

Wie auch Gesunde müssen CF-Kranke bestimmte Vorsichtsmaßnahmen beachten. Bei akuten fieberhaften Infekten ist eine Trainingspause einzulegen. Bei gleichzeitigem Asthma bronchiale

sollten die Kinder, soweit dieses möglich ist, während der körperlichen Aktivitäten mit der Nase einatmen (Reinigung, Anwärmung und Anfeuchtung der Luft) und mit der Lippenbremse ausatmen. Beim Krafttraining ist auf die Koordination von Atmung und Bewegung (Ausatmen bei Belastung, Einatmen während der Erholungsphase) zu achten. Bedingt durch den Schweißverlust (insbesondere im Sommer) sind eine ausreichende Flüssigkeitszufuhr und die Substitution von Mineralstoffen wichtig.



Jogging am Strand – ideal bei CF

SPORTVERBOT? NEIN: SPORTGEBOT!

Sportliche Aktivität ist für die Entwicklung von CF-Betroffenen genauso wichtig wie für gesunde Kinder und Jugendliche. Ein generelles Sportverbot ist daher nicht angebracht! Vielmehr ist es wichtig, Kinder und Jugendliche mit CF zu sportlichen Aktivitäten zu motivieren. Die Frage nach dem Wie, Was und Wo kann mit dem behandelnden Arzt, einem Sporttherapeuten oder dem Physiotherapeuten abgesprochen werden. Auf diese Weise kann ein individueller „Sportplan“ aufgestellt werden, der durch Spaß und Freude den Patienten langfristig zum Sport animiert.

3. Antibiotika bei CF

Holger Köster

Die dritte wichtige Therapiesäule ist die Bekämpfung der Eitererreger, die unbehandelt zur fortschreitenden Schädigung der Lunge bei CF beitragen. Hierfür werden bei der Mukoviszidose großzügig Antibiotika, d. h. bakterienabtötende Mittel, eingesetzt.

Unterschiedliche Bakterien müssen bekämpft werden: bereits ab dem Säuglings- und Kleinkindalter spielen die Eitererreger *Staphylococcus aureus* und *Haemophilus influenzae* eine Rolle, später können *Pseudomonas aeruginosa*, *Stenotrophomonas maltophilia* oder selten *Burkholderia cepacia* hinzukommen. Durch Anzüchtung aus abgehustetem Bronchialsekret, dem sog. Sputum, oder, wenn das nicht möglich ist, aus einer Rachenabstrichprobe kann man die Keime nachweisen und ihre Empfindlichkeit gegenüber verschiedenen Antibiotika austesten. Dieses geschieht routinemäßig während des Ambulanzbesuches.

Man unterscheidet die Dauerbehandlung, z. B. zur Vorbeugung oder zur Bekämpfung einer dauerhaft bestehenden bakteriellen Infektion, vom bedarfsmäßigen Einsatz der Antibiotika, z. B. bei akuter Zustandsverschlechterung. Für beide Wege gibt es gute Argumente! Welche Art der Behandlung vom Arzt gewählt wird, hängt u. a. von den nachgewiesenen Erregern und vom Gesundheitszustand des Betroffenen ab. Auch unterscheiden sich die CF-Zentren im Detail in ihrer Vorgehensweise. Einheitliche, für alle Patienten und alle Behandler gültigen Empfehlungen gibt es bisher nicht!

Prinzipiell wird jedoch empfohlen, Antibiotika bei CF möglichst großzügig einzusetzen. Auch virusbedingte Krankheiten wie Erkältung oder Grippe werden, da sie eine Atemwegsbesiedlung mit Eiterbakterien fördern können, immer vorsorglich mit Antibiotika für mehrere (meist 3 bis 4) Wochen behandelt. Andere Gründe für eine Behandlung können sein: anhaltend

hohes Fieber, Zunahme von Husten oder Schleimauswurf, Entzündungszeichen im Blut oder Auffälligkeiten im Lungenröntgenbild.

Aufgrund der Stoffwechselbesonderheiten bei CF sind in der Regel höhere Antibiotikadosierungen als bei Nichtbetroffenen erforderlich, um einen ausreichenden Wirkspiegel im Blut und im Bronchialschleim zu erreichen. In der Regel wird bei CF auch eine längere Behandlungsdauer als sonst üblich empfohlen (mindestens 2 Wochen). Wundern Sie sich also nicht, wenn die ärztlich verordnete Dosierung höher liegt als die im Beipackzettel angegebene Menge und auch die Behandlungsdauer die dort angegebene Zeit überschreitet.

Antibiotika werden bei CF großzügig – in höherer Dosis und für einen längeren Zeitraum als bei Nichtbetroffenen – eingesetzt.

Unterschiedliche Substanzen bzw. Präparate kommen zum Einsatz. Die Antibiotikumtherapie kann durch Einnahme von Tabletten, Kapseln oder Saft (oral), durch Spritzen oder Dauertropf über die Vene (intravenös) oder durch Inhalieren mit einem Feuchtvernebler (inhalativ) erfolgen. Die Art der Antibiotikumbehandlung und die gewählte Substanz richten sich nach den gefundenen Erregern, der nachgewiesenen Empfindlichkeit dieser Keime gegenüber den getesteten Antibiotika und dem Schweregrad der Erkrankung. So lassen sich zum Beispiel Staphylokokken und Haemophiluserreger gut auf oralem Wege, Pseudomonaskeime dagegen besser durch eine sog. „i.v.-Therapie“ oder durch Antibiotikainhalationen behandeln.

Antibiotika – der Hammer der Schulmedizin?

Viele Eltern oder Betroffene haben die Sorge, Antibiotika seien „schwere Geschosse“ oder „Hammermittel“ und der Körper könne sich irgendwann „daran gewöhnen“ und die Wirkung so verlorengelassen. Dies ist nur teilweise zutreffend.

Antibiotika sind tatsächlich sehr wirkungsvolle Mittel in der Bekämpfung von Bakterien, schaden aber zum Glück dem menschlichen Organismus wenig. Es handelt sich um eine gut verträgliche, nebenwirkungsarme Medikamentengruppe! Die Wirkung auf einen bestimmten Erreger kann zwar nachlassen, man spricht dann von sog. Resistenz des Erregers gegenüber dem Antibiotikum. Durch Rachenabstrich- oder Sputumuntersuchungen läßt sich dieses jedoch feststellen. Dann wird das eine Medikament durch ein anderes, wirksameres Präparat ersetzt. Um einer Entwicklung von resistenten Erregern vorzubeugen, werden häufig zwei Antibiotika (z. B. bei der i. v.-Therapie) miteinander kombiniert. Selten sind Erreger völlig resistent gegen ein Antibiotikum, so daß es trotz nachgewiesener Resistenz manchmal sinnvoll sein kann, dieses Antibiotikum – vor allem in Kombination – weiterhin einzusetzen.

Prinzipiell kann man sagen, daß Antibiotika bei CF zwar großzügig, aber immer unter ärztlicher Kontrolle eingesetzt werden sollten. Im Hinblick auf banale Infekte, bei denen man sonst mit Antibiotika zurückhaltend ist, gelten für CF-Kranke andere Maßstäbe als bei Lungengesunden!

Antibiotika sind eine wichtige Lebensversicherung für Betroffene mit CF!

Holger Köster, CF-Ambulanzarzt



WENN UNSER KIND IN DER AMBULANZ IST

Holger Köster

Eine routinemäßige Vorstellung in der CF-Ambulanz erfolgt in der Regel in 1/4-jährlichen Abständen. Es werden der Krankheitsverlauf erfragt, der körperliche Befund erhoben, ergänzende medizinische Untersuchungen veranlaßt und Medikamente verordnet. Zusätzlich können eine Ernährungsberatung, ein Krankengymnastik-Besuch oder Gespräche mit der Sozialarbeiterin und, wenn sie es wünschen, mit dem Psychologen auf dem Programm stehen.

MIKROBIOLOGISCHE UNTERSUCHUNG

Insbesondere wird nach Hustenhäufigkeit, Menge und Farbe des abgehusteten Schleims gefragt und eine Probe davon entnommen. Bei Patienten, die kein Sputum herausbringen können, z. B. bei Säuglingen oder Kleinkindern, wird wie bereits erwähnt der Abstrich von der Rachenhinterwand (Rachenabstrich), entnommen. Die Proben werden in einem spezialisierten Labor auf Krankheitserreger (Bakterien, Pilze) untersucht und deren Empfindlichkeit gegenüber verschiedenen Antibiotika im sog. „Antibiogramm“ ausgetestet. Antibiotikaresistenzen können sich mitunter rasch ändern! Die Testung erleichtert die Entscheidung, ob und mit welchem Antibiotikum die nachgewiesenen Keime am besten behandelt werden können.

LUNGENFUNKTION

Veränderungen an Bronchien und Lunge können mit der „Lungenfunktionsprüfung“ erkannt und gemessen werden. Eine Einengung der Atemwege, eine sog. Obstruktion, erkennt man unter anderem an der „Einsekundenkapazität“. Damit bezeichnet

man die Luftmenge, die in einer Sekunde maximal ausgeatmet werden kann. Veränderungen der Lungendehnbarkeit z. B. durch Narben erkennt man dagegen an einer Verminderung der „Vitalkapazität“, des maximal atembaren Lungenvolumens von tiefster Aus- zu Einatmung. Die Lungenfunktionsuntersuchung ist die wichtigste Untersuchung zur Verlaufsbeobachtung bei CF.



Lungenfunktionsuntersuchung

Verschlechterungen können rasch erkannt, der Erfolg einer Behandlung dokumentiert werden. Da die Atemmanöver sehr stark von der Mitarbeit des Betroffenen abhängen, gelingt die Messung frühestens ab dem 4. Lebensjahr, oft aber auch erst später.

Bei den Lungenfunktionsmessungen ist zu beachten, daß sie bei gleichem Gesundheitszustand je nach Tagesform erheblich (bis zu 15 % nach oben oder unten) schwanken können. Veränderungen sind also nicht unbedingt ein Grund zur Beunruhigung. Die Meßwerte können vom Arzt nur unter gleichzeitiger Berücksichtigung des aktuellen Befindens der Betroffenen und ihres Untersuchungsbefundes interpretiert werden.

ÜBERPRÜFUNG DER ERNÄHRUNGSSITUATION

In der CF-Sprechstunde werden außerdem regelmäßig Größe und Gewicht gemessen und mit den altersentsprechenden Normalwerten verglichen. Es werden das Längensollgewicht (LSG) oder der Body Mass Index (BMI) errechnet, Werte, die einen guten Rückschluß auf die Ernährungssituation des Patienten zulassen. Ebenfalls wird in bestimmten Abständen das Blut auf die Nährstoffversorgung und mögliche Mangelerscheinungen hin untersucht. Je nach Ergebnis kann eine Steigerung der Kalorienzufuhr oder die zusätzliche Verordnung von Eisen, Vitaminen, Salzen oder Spurenelementen notwendig werden.

WEITERE ROUTINEUNTERSUCHUNGEN

Weitere, ebenfalls in regelmäßigen Abständen durchgeführte Untersuchungen sind:

- die Überprüfung der Sauerstoffsättigung im Blut am Pulsoxymeter (mit Fingerclip)
- die Untersuchung der Blutgase (mittels Blutentnahme)
- die Röntgenuntersuchung der Lunge
- die Ultraschalluntersuchung des Bauches
- Blutentnahmen zur Bestimmung anderer wichtiger Blutwerte

Als wichtige Anmerkung sei hinzugefügt, daß die Regeluntersuchungen in der CF-Ambulanz dazu dienen, Ihnen mehr Sicherheit zu bieten, daß es Ihrem Kind anhaltend gut geht. Es soll darum gehen, den Krankheitsverlauf im Auge zu behalten, entweder um zu bestätigen, daß alles zufriedenstellend verläuft, oder um eventuelle Verschlechterungen frühzeitig erkennen und ihnen rasch entgegenwirken zu können. Keinesfalls sind die Ergebnisse, wie bisweilen von Eltern empfunden, als „Zeugnisnoten“ für die Qualität der häuslichen Therapie zu verstehen! Nutzen Sie auch die Zeit, Probleme bei der häuslichen Therapie anzusprechen.

Mein Kind in der Ambulanz

Mein Kind hat inzwischen die erste Dekade seines Lebens hinter sich gebracht. In dieser Zeit haben wir drei verschiedene Ambulanzen besucht und auch drei völlig unterschiedliche Erfahrungen dabei gemacht...

Aktuell sind wir jetzt in einer kleineren Ambulanz und fahren jedes Jahr einmal zusätzlich in das große überregionale CF-Zentrum. Dabei geht es mir nicht darum, eine Kontrolle der heimischen Ambulanz durchzuführen. Mir geht es darum, daß man im Zentrum alle Unterlagen hat und wir dort zumindest bekannt sind... Sicherlich ist die Betreuung in der heimatlichen Ambulanz nicht schlechter. Durch die dort herrschende persönliche Atmosphäre ist es einfacher, auch schwierige Situationen, die einen vermehrten Therapieaufwand benötigen, im gegenseitigen Vertrauen abzusprechen. Man kann sagen: Hier fühlen wir uns als Mensch verstanden und ernst genommen, wir fühlen uns dort wohl, soweit man sich in einer Ambulanz wohlfühlen kann.

Ich kann allen Eltern nur empfehlen, sich nicht klein machen zu lassen... Manche Sachen sind einfach nicht in den Alltag zu integrieren. Dann muß man dies ansprechen und keine Scheu vor dem Arzt entwickeln. Man macht sich nur ein schlechtes Gewissen, wenn man etwas zugesagt hat und es dann nachher doch nicht halten kann. Die Aufgabe des Arztes muß sein, im gemeinsamen Gespräch Alternativen aufzuzei-

gen und einen gemeinsamen Weg zu finden, der beide Seiten zufrieden stellt. Dazu gehört auch Kompromißbereitschaft auf beiden Seiten! Der Arzt muß von seiner Idealvorstellung der Therapie abrücken, und Sie müssen vielleicht doch noch ein wenig mehr Zeit der Behandlung widmen. Hier einen für beide Seiten gangbaren Weg zu finden ist die Kunst, die in diesen Gesprächen gefragt ist. Seien Sie selbstbewußt!

Vater von Nils (13 Jahre)

Möglichkeit zum Dialog

Ich habe oft bei Eltern beobachtet, daß sie Ambulanztermine als Prüfungstermine empfunden haben, als werde nun geprüft, wie erfolgreich die von ihnen beaufsichtigten Therapiemaßnahmen ihres Kindes sind.

Vielleicht kann es Ihnen gelingen, den Ambulanzbesuch mehr als Hilfe, als Möglichkeit zum Dialog mit dem Arzt zu begreifen.

Thomas Malenke



WENN UNSER KIND IN DER KLINIK IST

Holger Köster

Häufig wird die Mukoviszidose im Rahmen eines Krankenhaus-aufenthaltes erkannt. Aber auch wenn die Diagnose ambulant bzw. beim niedergelassenen Arzt gestellt wird, erfolgt oft zunächst zur weiteren Abklärung eine stationäre Einweisung. Die Klinikbehandlung bietet den Vorteil besserer Untersuchungs- und Behandlungsmöglichkeiten. Die Familien haben hier die Gelegenheit, sich mit dem Krankheitsbild vertraut zu machen und zu lernen, mit Schwierigkeiten bei der eingeleiteten Behandlung fertig zu werden.

Bei Komplikationen, z. B. Lungenentzündung oder akutem Darmverschluß, kann ebenfalls eine Aufnahme ins Krankenhaus erforderlich werden. Weitere Situationen, bei denen die stationäre Behandlung Vorteile bietet, sind, wenn das Kind seine Medikamente über die Vene erhalten muß oder eine Operation notwendig wird.

Wenn Ihr Kind in ein fremdes Krankenhaus aufgenommen wird, bringen Sie, wenn möglich, verfügbare Krankenunterlagen, z. B. Arztbriefe, Befundberichte oder Röntgenbilder, für die behandelnden Ärzte mit. Informieren Sie das Pflegepersonal über individuelle Besonderheiten Ihres Kindes, z. B. bezüglich der Körperpflege, der Ernährung oder der medikamentösen Behandlung. Sprechen Sie mit dem Personal ab, ob Sie Ihr eigenes Inhalationsgerät oder andere Physiotherapiemittel mitbringen sollen. Oft ist sinnvoll, zu Beginn die eigenen Medikamente erst mal dabei zu haben, da insbesondere Spezialpräparate oft nicht sofort vorrätig sind und erst bestellt werden müssen. Lassen Sie sich aber ihre mitgebrachten Medikamente später ersetzen, wenn sie in der Klinik eingesetzt wurden.

Was können die Eltern für ihr Kind im Krankenhaus tun?

Ein Klinikaufenthalt bedeutet einen Ausnahmezustand für das Kind, seine Eltern und die Familie! Eine Mitunterbringung der Mutter oder des Vaters beim Kind ist wünschenswert, aber nicht überall zu gewährleisten, oft auch für die Eltern aus organisatorischen oder zeitlichen Gründen nicht möglich. Treffen Sie bezüglich der Besuchsregelung oder der Betreuung des Kindes Absprachen mit dem Klinikpersonal. Die räumlichen Gegebenheiten in einem Krankenhaus sind natürlich nicht mit dem häuslichen Umfeld vergleichbar. Dennoch ist es sinnvoll zu versuchen, durch persönliche Gegenstände wie Stofftiere, Lieblingsbücher oder die eigene Schmusedecke dem Kind eine vertraute Umgebung im Krankenzimmer zu schaffen. Auch hier ist gut, mit dem Pflegepersonal abzusprechen, was notwendig, möglich und erlaubt ist.

Wie ihr Kind den Krankenhausaufenthalt empfindet und in Erinnerung behält, hängt dabei letztlich aber auch von Ihrer eigenen Einstellung dazu ab. Versuchen Sie, dem Kind, soweit möglich, einen positiven Eindruck vom Krankenhausaufenthalt zu vermitteln: die Klinik ist nicht ein abschreckender Ort, der nur mit schmerzhaften Eingriffen oder unangenehmen Prozeduren verbunden ist, sondern auch und vor allem ein Ort, wo Ihrem Kind geholfen wird, wieder gesund zu werden oder mit seiner Erkrankung besser klarzukommen! Die Klinik kann auch ein Ort der Begegnung sein: gerade Kinder profitieren vom Kontakt zu ihren Mitpatienten, insbesondere auch zu solchen mit der gleichen Erkrankung.

Holger Köster, CF-Ambulanzarzt



BEHANDLUNG VON SONDERPROBLEMEN UND NOTFÄLLEN

Holger Köster

Neben der für die meisten Mukoviszidosekranken gültigen Standardtherapie können zusätzliche Behandlungsmaßnahmen nötig werden, wenn durch die Krankheit bedingt oder davon unabhängig gesundheitliche Probleme hinzukommen oder Komplikationen auftreten.

DARMVERSCHLUSS

Auch jenseits der Neugeborenenzeit besteht für Mukoviszidosekranke die Gefahr, daß sich durch zu zähen Darminhalt ein akuter Darmverschluß ausbildet. Man spricht dann vom distalen intestinalen Obstruktionssyndrom (DIOS), früher auch als Mekoniumileus-Äquivalent (MIE) bezeichnet. Hinweise für diese ernste Komplikation sind krampfartige Bauchschmerzen vor allem im rechten Unterbauch, Ausbleiben des täglichen Stuhlgangs und wiederholtes Erbrechen. Bisweilen kann es schwierig sein, diese Komplikation von anderen Krankheitsbildern wie einer Magen-Darm-Infektion, einer Blinddarmentzündung oder einer Darmeinschnürung (Invagination) zu unterscheiden. Bei Verdacht sollte Ihr Kind daher umgehend beim Arzt vorgestellt werden, der durch weitere Untersuchungen (Röntgen, Ultraschall) klären kann, ob dieser Notfall vorliegt. In der Regel gelingt es, eine Operation durch Trinken großer Mengen einer speziellen Salzlösung, durch Einläufe und die Einnahme stuhlaufweichender Medikamente zu verhindern – vorausgesetzt, die Behandlung setzt zügig ein.

LEBER- UND GALLENWEGSBETEILIGUNG

Finden sich Zeichen eines Gallestaus oder einer Miterkrankung

der Leber, sei es durch erhöhte Leberwerte im Blut oder Veränderungen im Ultraschall, muß die Ernährung überprüft und die Enzymdosierung verbessert werden. Zusätzlich ist die Behandlung mit „Bäregallensäure“, Ursodesoxycholsäure (UDC), möglich. Diese Substanz zeichnet sich dadurch aus, daß sie die mit dem Stuhl verlorengegangenen körpereigenen Gallensäuren ersetzt und die Galle flüssiger macht. So wird die fettverdauende Funktion der Galle verbessert und einem Gallestau entgegengewirkt. Etwa ein Drittel der CF-Betroffenen erhalten dieses Medikament als festen Bestandteil ihrer Dauertherapie.

ASTHMA UND ALLERGIEN

Asthma bronchiale ist ebenso wie die Mukoviszidose eine Erkrankung der Bronchien und kommt bei jedem 10. Kind vor. Asthma geht auch mit Husten und einer Verengung der Atemwege einher und kann daher die Auswirkungen der CF an den Bronchien verstärken.

Da Asthma oft durch Allergien gegen bestimmte Stoffe in unserer Umgebung mitverursacht wird, wird nach den Allergieauslösern mit speziellen Testverfahren (Hauttest, Blutuntersuchung) gefahndet. Eine antiasthmatische Dauerbehandlung wird mit Cromoglicinsäure (DNCG) oder Kortison zum Inhalieren durchgeführt, bedarfsweise werden zusätzlich bronchialerweiternde Medikamente eingenommen.

Eine besondere Verlaufsform des Asthmas, verursacht durch eine Allergie gegen den Schimmelpilz *Aspergillus fumigatus*, ist die sog. allergische bronchopulmonale Aspergillose (ABPA). Sie tritt bei Mukoviszidose gehäuft auf und macht die Einnahme von Kortison über längere Zeit erforderlich.

BLUTHUSTEN

Bei einer starken Entzündung der Atemwege kann die Schleimhaut so wund werden, daß sich der Auswurf blutig verfärbt oder geringe Mengen an Blut abgehustet werden. Dieses Symptom

kommt vor allem bei älteren oder erwachsenen Betroffenen häufiger vor, ist für sich gesehen aber meist ungefährlich, auch wenn der Schreck bei den Betroffenen zunächst groß ist! Eine konsequente Behandlung der Bronchitis mit Antibiotika, Inhalationen und Physiotherapie ist die Behandlung der Wahl.

Sehr selten kann im fortgeschrittenen Krankheitsstadium aber auch eine größere Lungenblutung, ein sogenannter Blutsturz, auftreten. Diese gefährliche Komplikation ist ein Notfall und bedarf umgehend ärztlicher Hilfe!

LUNGENRISS (PNEUMOTHORAX)

Eine weitere Notfallsituation, die man im Kindesalter nur selten antrifft, ist ein Pneumothorax. Dabei platzen Lungenbläschen in stark überblähten Lungenbezirken, wodurch Luft zwischen Lunge und Rippen gelangt und die Lunge in sich zusammenfällt. Der Lungenriß äußert sich durch plötzlich auftretende, stechende Brustschmerzen und eine erschwerte Atmung, gelegentlich auch durch Bluthusten. Bei diesen Symptomen sollte sofort ein Arzt aufgesucht werden, der anhand eines Röntgenbildes den Pneumothorax feststellen kann! Je nach Ausmaß wartet man entweder ab, ob sich der Lungenriß von alleine wieder schließt, und behandelt nur die bronchiale Entzündung konsequent aus. Manchmal muß man über einen Drainageschlauch mittels Saugpumpe die in den Rippenfellraum geratene Luft zusätzlich für einige Tage abziehen.

ATELEKTASE

Verstopft zäher Schleim einen großen Bronchus, wird der nachfolgende Lungenabschnitt nicht mehr richtig belüftet und fällt in sich zusammen. Dieser Zustand, den man als Atelektase bezeichnet, ist von zähem, krampfartigem Husten und leicht erschwerter Atmung begleitet. Mit intensivierter Physiotherapie, häufigerem Inhalieren und schleimlösenden Medikamenten gelingt es meist wieder, den nicht belüfteten Lungenab-

schnitt zu eröffnen. Bei Nichtbesserung ist auch ein Freispülen bzw. eine Entfernung des Schleimpfropfes mit einer Atemwegsspiegelung (Bronchoskopie) möglich, die jedoch nur selten nötig ist.

NASENPOLYPEN

Fast alle CF-Kranke haben auch eine chronische Entzündung der Nasennebenhöhlen, die sich aber nur bei einem Teil der Betroffenen bemerkbar macht. Die Nasenatmung kann durch die Ausbildung echter Nasenpolypen behindert oder komplett verlegt sein. Mit regelmäßigem „Nasenduschen“ (Ausspülen der Nase mit einer Salzlösung), mit Kortison-Nasenspray oder Antibiotika kann man dem Problem begegnen. Gegebenenfalls ist die Entfernung der Nasenpolypen durch eine Operation erforderlich.

Echte Nasenpolypen sind nicht zu verwechseln mit stark vergrößerten Rachenmandeln, die im Volksmund ebenfalls als „Polypen“ bezeichnet werden. Diese können die Nasenatmung ebenfalls stark behindern, mit Hörproblemen und einer erhöhten Infektanfälligkeit verbunden sein und eine Operation notwendig machen. Sie kommen im Kindesalter häufig vor, nicht nur bei CF.

ZUCKERKRANKHEIT

Üblicherweise ist bei Mukoviszidose nur der Teil der Bauchspeicheldrüse geschädigt, in dem die Verdauungsenzyme gebildet werden. Die Bildung des Hormons Insulin, die ebenfalls in der Bauchspeicheldrüse erfolgt, ist davon nicht betroffen. Mit steigendem Lebensalter, d. h. selten bei Kindern oder Jugendlichen und häufiger bei Erwachsenen, kann auch bei CF die Funktion des Insulins, nämlich die Regulierung des Zuckerstoffwechsels, gestört sein. Als Folge entsteht die Zuckerkrankheit, Diabetes mellitus. Eine zusätzliche Behandlung mit zucker-senkenden Medikamenten oder regelmäßiges Spritzen von Insulin werden dann unverzichtbar.

Was ist noch zur Therapie anzumerken?

Die täglich notwendige Dauertherapie stellt oft einen Kompromiß dar zwischen dem, was von medizinischer Seite her machbar und optimal erscheint, und dem, was im täglichen Leben möglich und ohne allzu starke Einbuße der Lebensqualität durchführbar ist. Nicht selten sind die ärztlichen Anordnungen nicht so ohne weiteres im Alltag einzubalten. Therapiemaßnahmen wegzulassen und den Arzt in dem Glauben zu lassen, alles sei wie angeordnet eingehalten worden, dient nicht dem Wohl Ihres Kindes und ist auch einem guten Arzt-Patienten-Verhältnis nicht zuträglich. Es ist sinnvoller, mit dem behandelnden Arzt offen und ehrlich über solche Probleme zu sprechen und nach Alternativen zu fragen.

Eine übergenaue und allzu streng durchgeführte Dauertherapie dagegen, welche die Interessen und Bedürfnisse des Kindes unberücksichtigt läßt, kann ebenfalls für alle Beteiligten sehr belastend sein. Die nicht leichte Aufgabe ist es, hier einen gesunden Mittelweg zu finden. Liebe und Zuwendung sind obnehin die wichtigsten Therapieprinzipien!

Der CF-Kranke macht Therapie, um mit der Krankheit lange und gut leben zu können. Er lebt nicht dafür, Therapie zu machen!

Holger Köster, CF-Ambulanzarzt



Mariart Jöhcke

REHA, KLIMAKUREN, WORKSHOPS, SELBSTHILFE

Thomas Malenke

Die nachfolgend geschilderten Angebote können sich positiv auf den Krankheitsverlauf auswirken und eine Hilfe im Umgang mit der Erkrankung bedeuten.

REHABILITATIONEN (KUREN)

Die Grundphilosophie, insbesondere bei Rehabilitationsmaßnahmen und Klimakuren, beruht auf der Erfahrung, daß eine Intensivierung der Therapie und das Erlernen neuer Atemtechniken leichter sein kann, wenn man befristet den Alltag hinter sich läßt. Zudem haben sich manche Gegenden, z. B. Meer oder Hochgebirge, klimatisch gesehen für Menschen mit Atemwegserkrankungen besonders bewährt.

Für viele Mukoviszidose-Betroffene ist es medizinisch sinnvoll, zusätzlich zu der täglichen Therapie in bestimmten Abständen an einer 3- bis 4-wöchigen Rehabilitationsmaßnahme („Reha“) in einer mit der Betreuung von CF erfahrenen Kur- einrichtung bzw. Fachklinik teilzunehmen. In Ausnahmefällen kann die Kur bis auf 6 Wochen ausgedehnt und sogar jährlich (statt üblicherweise alle 4 Jahre) beantragt werden.

Die Angebote für Betroffene mit CF wurden in den letzten Jahren stetig verbessert und sind inzwischen sehr vielfältig. Einige Rehakliniken haben sich auf Kinder und Jugendliche, andere auf Erwachsene mit CF „spezialisiert“, etliche arbeiten altersübergreifend. Prinzipiell ist eine Reha auch als Mutter- bzw. Vater-Kind-Kur oder als „familienorientierte“ Maßnahme, d. h. für die ganze Familie, möglich. Bezüglich der Frage, in welcher Einrichtung eine Kurmaßnahme am besten durchgeführt werden kann, empfehlen wir, den Ambulanzarzt anzu-

sprechen und sich mit anderen Betroffenen (Eltern, Erwachsene mit CF) auszutauschen. Listen der auf CF spezialisierten Einrichtungen sind auch bei den Selbsthilfeorganisationen erhältlich.

Neben der Erholung können Reha-Aufenthalte auch dem Erlernen spezieller Therapietechniken wie der autogenen Drainage oder der Optimierung der Ernährung unter fachkundiger Anleitung dienen. Auch die Eltern kehren mit ihren Kindern oft erholt, gesundheitlich stabilisiert und ermutigt zurück. Neben dem streng medizinischen Aspekt spielen auch „Nebeneffekte“ wie das unkomplizierte Kennenlernen anderer Eltern und CF-Erwachsener sowie psychosoziale Faktoren eine nicht unerhebliche Rolle.

Näheres zur Antragstellung finden Sie im Beitrag von Frau Antje Bollmann, Rechtsanwältin (S. 125 ff.)

Reba in der „Satteldüne“

... Unser Sohn hat in der „Satteldüne“ gesehen und gelernt, daß es noch andere Kinder mit dieser Erkrankung gibt, daß er damit nicht alleine ist. Das war für ihn bei unseren Rebas auf Amrum ein wichtiger Punkt. Alle müssen was essen, alle müssen Sport machen, alle müssen Drainage machen. So war er nicht in einer Sonderstellung wie zu Hause, da die anderen das gleiche hatten. Ich habe auch festgestellt, daß er durch das reichhaltige und abwechslungsreiche Essen immer wieder mal was Neues zum Essen ausprobierte und Sachen isßt, die er zu Hause nicht mal anschauen würde, natürlich auch angespornt durch die anderen Kinder.

Wir sind jetzt schon viele Male in Amrum zur Reba gewesen, und je älter Thomas wird, um so mehr lernt er dort und um so selbständiger wird er. Für uns alle waren die Tage auf Amrum immer etwas Besonderes! Die Luftveränderung, die gezielte Drainage, das gute Essen und die medizinische Betreuung sind für uns immer wieder ausschlaggebend, wie die Zugvögel einmal im Jahr dorthin zur Reba zu gehen.

Mutter von Thomas (7 Jahre)

KLIMAKUREN

Der Begriff „Klimakur“ wird für verschiedene Angebote, die sich inhaltlich unterscheiden, verwandt:

„Klimakur“

Sie wird von verschiedenen Organisationen angeboten, u. a. von „Herzenswünsche“, „Wünsch Dir was“, der Kinderhilfestiftung e.V., regionalen Fördervereinen wie CF Aktiv München e.V., der CF-Selbsthilfe Leipzig e.V. und dem Mukoviszidose e.V. Finanziert werden sie durchweg aus Spendenmitteln. Die ärztliche und auch krankengymnastische Betreuung variiert je nach Intention des Angebotes. Ziele sind beispielsweise Gran Canaria, Abu Dhabi, Mallorca und Israel (Eilat).

Neben diesen organisierten Klimakuren wurden auch weitere, individuelle Angebote von einzelnen, meist regionalen CF-Vereinen aus eingeworbenen Spenden geschaffen. So hat die CF-Initiative München e.V für ihre Mitglieder eine Ferienwohnung auf Sylt angemietet, in der diese zu günstigen Konditionen Urlaub machen können. Der Mukoviszidose e.V. besitzt das Haus „Sturmvogel“ auf Amrum, dessen Erwerb zu Beginn der 90-er auch durch die Muko-Hilfe e.V. von Frau Herzog mitfinanziert wurde. Die CF-Selbsthilfe Aachen e.V. hat zwei Ferienhäuser auf Gran Canaria und in Belgien erworben, die auch Eltern aus anderen Regionen zu bestimmten Zeiten ermäßigt zur Verfügung stehen.

Ein Haus in Belgien hat ebenfalls die CF-Selbsthilfe Köln e.V. gekauft. Von Eltern und Betroffenen zu nutzen ist auch ein Ferienhaus der Christiane Herzog Stiftung in Norderstapel (Schleswig Holstein).

Mehr über diese Angebote erfahren Sie in den Zeitschriften „Mukoviszidose aktuell“ und „Klopffzeichen“ oder über Ihre Ambulanz.

KLIMAKUREN IN ISRAEL ALS STATIONÄRE REHA FÜR MUKOVISZIDOSEPATIENTEN

Der Christiane Herzog Stiftung und dem Münchener Verein CF-aktiv e.V. ist gemeinsam mit der AOK Bayern gelungen, eine Klimakur in Israel als Pilotprojekt zu etablieren, die als ergänzende stationäre Reha in den Wintermonaten konzipiert ist. Eine wissenschaftliche Begleitung erfolgt derzeit durch das CF-Zentrum des Dr. v. Haunerschen Kinderspitals München (Prof. Dr. Reinhardt). Klimakuranträge gibt es unter www.cf-aktiv.de. Zunächst nur in Bayern mit den Krankenkassen vertraglich vereinbart, zahlen zunehmend auch Krankenkassen in anderen Bundesländern. Ein Antrag lohnt sich also in jedem Fall. Organisiert werden die Reisen durch den Reiseveranstalter ip-connections in München.

SELBSTHILFEGRUPPEN UND AMBULANZFÖRDERVEREINE

Eltern, gerade kleiner Kinder, suchen oftmals den Erfahrungsaustausch mit anderen Eltern und erwachsenen Betroffenen. Erfreulicherweise verfügt Deutschland über ein dichtes Netz von solchen Selbsthilfegruppen, deren Adressen Sie über den Mukoviszidose e.V, die CF-Selbsthilfe, das Internet oder Ihre Ambulanz erhalten. Die persönliche Begegnung wird von vielen Eltern am Anfang als Ermutigung erfahren, als Hilfe in einem „neuen“ Leben mit Mukoviszidose: sie hilft, eigene Erlebnisse und Sorgen richtig einzuordnen, und nimmt Ihnen das Gefühl, mit der Erkrankung allein dazustehen. Sie profitieren dabei von den Erfahrungen anderer, z. B. bei den Fragen, wie der Alltag mit CF organisiert werden kann oder welche Tricks es bei Problemen mit der Medikamenteneinnahme oder dem Inhalieren gibt. Wenn die Kinder älter werden, stellen sich andere Fragen, die von anderen Eltern in der gleichen Situation kompetent beantwortet werden können.

Darüber hinaus unterstützen Selbsthilfegruppen durch Spendenaktionen CF-Ambulanzen und Forschungsprojekte und helfen so, die medizinische Versorgung – auch für Ihr Kind – zu

verbessern. Da die öffentliche Hand sich zunehmend aus dem Gesundheitswesen zurückzieht, dient dieses Engagement dazu, Stellen von Ärzten, Physiotherapeuten etc. in den Kliniken mit zu finanzieren. Es ist unverzichtbar.

SELBSTHILFEZEITSCHRIFTEN

Die beiden bundesdeutschen Selbsthilfe- bzw. Interessenverbände Mukoviszidose e.V. und CF-Selbsthilfe finden ihr Sprachrohr in den Zeitschriften „Mukoviszidose aktuell“, der quartalsweise erscheinenden Mitglieder-Information des Mukoviszidose e.V., sowie „Klopfschreiben“, der quartalsweise erscheinenden kostenlosen Zeitschrift des CF-Selbsthilfe Bundesverbands e.V.

WORKSHOPS

Schon seit Jahren werden Elternseminare in Form von Workshops, Tagesseminaren und Wochenendfreizeiten organisiert. Neben dem persönlichen Kennenlernen in ungezwungener Atmosphäre stehen Vorträge zu medizinischen Themen oder Gesprächsrunden zu psychosozialen Fragen im Mittelpunkt.

Hier ausschnittsweise eine kleine Themenauswahl:

- Erstdiagnose
- Ernährung
- Tipps zur Desinfektion und Hygiene
- Wie lebe ich mit Mukoviszidose?
- Antibiotika-Resistenzen – ein Problem?

Mut schöpfen

Rebaaufenthalte habe ich bis vor etwa 4–5 Jahren für mich für nicht zweckmäßig gehalten. Meine Sorge vor Kreuzinfektion war einfach zu groß. Die Idee, in Zeiten zu fahren, in denen wenige CF-ler da sind, kam mir nicht in den Sinn. Oder mir ein Rebazentrum auszusuchen, in dem grundsätzlich nur wenige Muko-Betroffene parallel sind und das trotzdem Erfahrung hat.

Aber die Vorteile einer Reba sind für mich einfach größer: eine intensivierte Therapie, die Möglichkeit, Neues auszuprobieren, und die Chance, durch Begegnung mit anderen Betroffenen Mut zu schöpfen und sein Leben als „normal“ zu empfinden. Außerdem läßt sich ja das Kreuzinfektionsrisiko durch eigenes Mitdenken und entsprechende Vorsichtsmaßnahmen der Rebakliniken in einem vertretbaren Rahmen halten.

Ähnlich ist dies auch bei Workshops und Tagungen, die ausgesprochen ermutigend für alle sein können. Da diese oft sehr kurz sind (meist 1–2 Tage), ist auch das grundsätzliche Kreuzinfektionsrisiko sehr gering zu bewerten.

Ich habe im übrigen einen wesentlichen Teil der Alltagstipps, die mir mein Leben mit Mukoviszidose erleichtern, zunächst von Eltern oder anderen CF-lern erhalten und diese erst danach mit meinem Ambulanzarzt diskutiert.

Erwachsener mit CF (34 Jahre)

Was haben wir von der CF zu erwarten oder zu befürchten?

Gerald Ullrich

Wer sind „wir“?

Es macht einen Unterschied, ob die Frage, was von der Krankheit zu erwarten oder zu befürchten sei, von einem jungen Elternpaar eines Kindes im Säuglings- oder Kleinkindalter gestellt wird, was wohl der häufigste Fall sein dürfte, oder von Eltern eines im Schul- oder erst im Jugendalter diagnostizierten Kindes. Wird die Diagnose spät gestellt, entfällt beispielsweise für die Eltern die oft als schwierig erlebte Zeit, mit einem quirligen Kleinkind die Behandlung Tag für Tag zustande bekommen zu müssen. Andererseits entfällt auch das ansonsten förderliche Hineinwachsen des Kindes in die CF, die dann nicht als etwas Fremdes erlebt wird, sondern als Bestandteil dessen, wer und was man selbst ist.

Gibt es „die“ CF?

Es fällt schwer, nur von „einer“ CF zu sprechen, wenn man sich deren Extreme vor Augen führt: Auf der einen Seite gibt es anscheinend „gesunde“ Männer, bei denen die CF per Zufall durch deren Zeugungsunfähigkeit entdeckt wird, auf der anderen Seite das schwerkranke CF-Kind, das trotz intensiver Therapie noch vor dem Schulabschluß eine Organtransplantation braucht. Diese erhebliche Variationsbreite der CF macht es schwer, eine verbindliche und seriöse Antwort auf die Frage zu geben, was zu erwarten und zu befürchten sei.

Darüberhinaus ist die CF eine intensiv beforschte Erkrankung, weshalb bahnbrechende Fortschritte alle jetzt denkbaren Prognosen jederzeit über den Haufen werfen können. So unsicher der Ausblick insofern notgedrungen ist, so ist doch eines sicher und wird auch auf absehbare Zeit so bleiben: die Notwendigkeit und Nützlichkeit einer dauerhaften, überwiegend häuslichen Therapie!

Erwarten, nicht nur befürchten

Hinter dem unscheinbaren sprachlichen Schlenker in der Frage, was zu „erwarten“ oder zu „befürchten“ ist, verbirgt sich eine wichtige und vielleicht für manchen überraschende Erkenntnis. „Erwarten“ klingt neutraler als „Befürchten“ und läßt Raum für die Vorstellung, daß nicht nur Negatives mit der Krankheit ins Leben eindringt. Und in der Tat lassen sich bei vielen Eltern CF-krankter Kinder positive Veränderungen feststellen, wie übrigens auch bei Eltern von Kindern mit anderen chronischen Erkrankungen...

Dazu gehört zum Beispiel die Fähigkeit, sich auf die Gegenwart zu konzentrieren. Entscheidend ist, daß nicht Vorsicht gegenüber allen längerfristigen Planungen und die Ungewißheit des gemeinsamen Lebens im Vordergrund steht, sondern die Intensität des hier und jetzt Erlebten, also die Fähigkeit, den Augenblick zu genießen. Eng mit dieser Hinwendung zur

Gegenwart verbunden ist eine Neugewichtung der Werte: dadurch, daß durch die Krankheit bisherige Pläne durcheinandergewirbelt werden, setzt bei den meisten Eltern eine Neubewertung ein, in der sich die Wichtigkeit persönlicher Beziehungen klarer als sonst herauskristallisiert. Es wächst das Gefühl für Zusammenhalt in der Partnerschaft und in der Familie. Und es gehört zu diesen beobachtbaren positiven Veränderungen auch ein Gefühl von Dankbarkeit für scheinbar Selbstverständliches.

Versuch einer konkreten Antwort

Auch wenn Sie mit Recht Konkreteres bezüglich der Zukunftsaussichten Ihres Kindes von mir erwarten, kann ich mich hier nur auf Andeutungen und Akzente beschränken.

Sie können durchaus erwarten, daß sich Ihr Kind seinen Begabungen entsprechend entwickeln wird. Insbesondere was die schulische Entwicklung und Leistungsfähigkeit anbetrifft, haben Untersuchungen immer wieder zeigen können, daß CF-kranke Kinder heutzutage, das heißt unter guter medizinischer Betreuung, nicht schlechter abschneiden als ihre Gleichaltrigen. Sie zeigen auch im Hinblick auf die psychische Entwicklung nicht notwendigerweise häufiger Auffälligkeiten als gesunde Kinder. Gleichwohl sind Berichte über Beeinträchtigungen im Selbstwertgefühl, depressive Verstimmungen oder eine ängstlich-unsichere Grundhaltung der Betroffenen zu finden. Hierbei ist aber erstens zu bedenken, daß man auch bei vermeintlich „gesunden“ Kindern bei eingehenderer Untersuchung eine ganze Reihe an Auffälligkeiten wird finden können, und daß zweitens die Eltern durch die Art ihres Umgangs mit dem Kind natürlich auch Einflußmöglichkeiten haben auf das Selbstwertgefühl des Kindes oder seine Bereitschaft, sich auf Unbekanntes und Herausforderungen einzulassen.

Was die „Lebensqualität“ des CF-Kranken anbetrifft, sind mir zwei Gesichtspunkte wichtig: Erstens gilt für einen großen Teil derer, die mit CF erwachsen werden, daß sie in ähnlicher

oder in derselben Weise am Leben teilnehmen wie Gesunde und daß ihnen ähnliche Dinge wichtig erscheinen. Zweitens, und das ist mir noch wichtiger, kann man immer wieder beobachten, daß das, was persönlich Lebensqualität ausmacht, sich im Verlauf des Lebens mit CF ganz erheblich verändert – und zwar angepaßt an das, was die CF jeweils zuläßt! Jemand, den ein Gesunder nur bedauern mag, kann für sich persönlich durchaus ein positives Gefühl von Lebensqualität haben und zufrieden mit seinem Dasein sein.

In den Medien findet man immer wieder Berichte, die den Eindruck erwecken, als sei das Leben mit der CF kaum ohne Schaden möglich, als müßten darunter Ehen zerbrechen, gesunde Geschwisterkinder seelisch krank werden usw. Wenn es solche Effekte gibt, dann sind sie zumindest der psychosozialen Forschung der letzten zwanzig Jahre durch die Lappen gegangen! Denn was etwa das Zerbrechen von Ehen anbetrifft, so findet man zum Teil eine niedrigere Rate geschiedener Ehen als in der Normalbevölkerung. Und was die gesunden Geschwisterkinder anbetrifft, so kann kein Zweifel daran bestehen, daß es einen Einfluß hat und auch Spuren hinterläßt, daß in der eigenen Familie manches anders ist als bei „Nachbars“. Aber dieser Einfluß und diese Spuren müssen keineswegs die Form einer seelischen Not oder Störung haben. Daß es gelingen kann, mit und trotz CF ein gutes und glückliches Familienleben zu führen, ist genauso sicher wie umgekehrt, daß es angesichts der aufwendigen Therapie und der Ängste und Sorgen, die immer wieder auftauchen, auch anstrengend ist, mit der CF im Lebensalltag fertig zu werden. Was anstrengend ist, sollte man nicht allein zu bewältigen versuchen!

Wie und wann ist mein Kind reif für die Wahrheit?

Gerald Ullrich

Nicht „die Wahrheit“, sondern eine eigene Haltung finden
Die Frage, wie man dem eigenen Kind wann was über seine Erkrankung mitteilt, hat meines Wissens noch nie eine definitive Antwort gefunden. Das heißt: Auf die Frage gibt es nicht nur eine Antwort, und vermutlich ist keine „richtiger“ als die andere. Nach meinem Dafürhalten ist es wichtiger, daß Eltern in dieser Frage ihre eigene Haltung finden, anstatt vermeintlich richtige Empfehlungen umzusetzen, die sie aber nicht persönlich nachvollziehen und mittragen können. So etwas würde beim Kind immer schief und nachteilig ankommen ...

Eltern haben nur zu verständlich oft den Wunsch, nicht zusätzliches Leid anzuhäufen, also: bloß nichts falsch, sondern ja alles richtig zu machen. Diese elterliche Angst vor Fehlern betrifft natürlich auch die Aufklärung des Kindes über seine Krankheit. Aus eben dieser Angst kann die Aufklärung des Kindes so schwierig erscheinen, daß der als überfordernd empfundenen Aufgabe lieber ausgewichen wird als sie wirklich anzupacken. Man kann sich jedoch getrost von der lähmenden Vorstellung verabschieden, schon ein falsches Wort oder eine unglückliche Formulierung würden gleich schweres Seelenun-
glück zur Folge haben!

Reden ist Silber, Schweigen ist Gold?

Gerade für Kinder ist in der Regel die Unklarheit einer Situation das größere Problem. Denn wenn das Kind mangels elterlicher Erklärungen nicht versteht, was eigentlich abläuft, dann füllt es diese Lücke mit eigenen Vermutungen und Phantasien auf. Und diese können problematischer sein als aufrichtige Erklärungen bzw. „die Wahrheit“. So hat die Entwicklungspsychologie wiederholt gezeigt, daß besonders kleinere Kinder dazu tendieren,

Krankheit oder Therapie als Strafe für Fehlverhalten oder für „ungezogene“ Gedanken aufzufassen. Ältere Kinder mit besserem Auffassungsvermögen dagegen überschätzen leicht die Bedrohlichkeit der aktuellen Situation.

Mitteilungen werden außerdem nicht nur durch Worte gemacht, sondern auch durch die Art des Sprechens, den Gesichtsausdruck oder die Körperhaltung – sei es während des Sprechens, sei es während des (bewußten) Schweigens. Genau genommen funktioniert deshalb das Verschweigen nicht! Durch Mimik oder Gestik, aber auch durch Taten, z. B. das tägliche Verabreichen von Medikamenten, teile ich dem Kind ja immer schon etwas mit.

Aufklärung ist kein Ereignis, sondern ein Prozeß

Hinter der Frage, wann das Kind „reif für die Wahrheit“ sei, steckt eigentlich die Illusion, man könne so lange nichts mitteilen, bis das Kind eben ausreichend „gereift“ ist. Aber man sollte sich klar darüber werden, daß Krankheitsaufklärung kein einmaliges Ereignis, sondern ein lang dauernder Prozeß ist! Die Aufklärung und Erklärung „wächst“ gewissermaßen mit dem Kind mit. Und das gelingt um so leichter, je weniger Angst die Eltern davor haben, daß das Kind „schwierige“ Fragen stellen könnte.

Wenn das gemeinsame Sprechen über die Krankheit und die Therapie von der Last befreit wird, jedes Wort aus Angst vor Fehlern auf die Goldwaage legen zu müssen, dann kommt es überhaupt erst zu einem Gespräch, in dem Fragen und Antworten sich abwechseln. Wichtiger noch: durch seine eigenen Fragen ist uns das Kind behilflich, die richtige „Dosis“ an Aufklärung zu finden. Denn es ist nicht sinnvoll und erforderlich, mehr zu erklären, als das Kind mit seiner Frage wissen wollte. Und weiter: wenn man selbst weniger Angst hat vor den „schwierigen“ Fragen des Kindes, dann getraut sich das Kind nicht nur zu fragen, sondern auch nachzufragen oder dasselbe nochmals zu fra-

gen. Das Nachfragen erlaubt es uns, auf etwaige Mißverständnisse des Kindes überhaupt aufmerksam zu werden und sie zu korrigieren.

Was sage ich wann?

Vor dem Hintergrund des eben Gesagten dürfte verständlich sein, daß aus psychologischer Sicht schon das Kind im Kindergarten erfahren sollte, daß es ohne die Therapie krank wird, genauso wie es ohne das tägliche Zähneputzen schlimme Zähne bekommen wird. Weder das kleine Kind noch das Kind im Grundschulalter muß etwas über eine begrenzte Lebensperspektive erfahren, zumal ja durchaus nicht gesichert ist, daß ein heute fünfjähriges Kind mit CF frühzeitig an seiner Erkrankung versterben wird. Kinder sollten aber erfahren, daß sie erstens für ihre Krankheit nichts können, daß die Therapie (ebenso wenig wie die Krankheit) keine Strafe ist, daß es lange und vielleicht für immer Medikamente nehmen und inhalieren muß.

Das genauere Verständnis für das, was CF bedeutet, wird sich schrittweise entwickeln. Was z. B. das Thema Unfruchtbarkeit anbetrifft, zeigte eine in England durchgeführte Befragung, daß sich Eltern heranwachsender CF-kranker „Kinder“ sehr unsicher fühlten, wann sie ihrem Kind etwas darüber mitteilen sollten. Und es zeigte sich auch, daß die Mehrzahl der Befragten der Meinung war, daß bei dieser schwierigen Aufgabe auch Hilfe von der CF-Ambulanz kommen sollte. Eine andere Befragung CF-kranker Jugendlicher selbst brachte zum Vorschein, daß sie bei typischen pubertätsbezogenen Fragen, die auch die Ablösung vom Elternhaus betreffen, die CF-Behandler als hilfreiche Vermittler betrachteten. Es liegt deshalb durchaus nahe, sich an den behandelnden CF-Arzt zu wenden und um Unterstützung bei entsprechenden Gesprächen zu bitten. Nicht wenige spezialisierte Ambulanzen verfügen zudem über psychosoziale Mitarbeiter, die man bei einer solchen Gelegenheit gut miteinbeziehen kann.

Besonderheiten der späten Diagnosestellung

Es kommt vor, daß die CF erst bei einem Schulkind mit guter Auffassungsgabe oder gar erst bei einem Jugendlichen aufgedeckt wird. Hier sollte die Krankheitsaufklärung von Anfang an das Kind miteinbeziehen. Zugleich sollten auch die Behandler eng in den Prozeß der Krankheitsaufklärung integriert werden. Das Kind sollte die Gelegenheit bekommen, auch einmal allein mit dem CF-Arzt darüber sprechen zu können, was die gerade entdeckte Krankheit für sein weiteres Leben bedeutet. Das heranwachsende Kind und erst Recht der Jugendliche mit CF müssen in der Lage sein, sich mit den Fakten der CF aktiv auseinanderzusetzen anstatt womöglich erst über Gerüchte zu erfahren, was es mit der CF auf sich hat ...

Reif für die Wahrheit?

Meine Mutter hat mich eher defensiv aufgeklärt: Wenn ich etwas wissen wollte, hat sie es mir gesagt, mich aber nicht überinformiert. Sie hat damit wesentlich zur Normalität meines Aufwachsens beigetragen. Ich denke, wenn ein Kind nicht von sich aus fragt, ist es auch noch nicht reif für ein Mehr an Erklärung...

Erwachsener mit CF (34 Jahre)

Wenn sich das Kind selbständig macht

Hans-Jürgen Bartig

Kleinkinder im Alter von 2 bis 5 Jahren probieren erstmals Selbständigkeit und Lösung von den Eltern. Eigensinn, Eigenwilligkeit und Machtkämpfe sind in diesem sogenannten Trotzalter an der Tagesordnung. Die Eltern laufen hierbei Gefahr, die Autonomiestrebungen des Kindes aus Angst zu unterdrücken. Weigert sich das Kind, Medikamente zu schlucken oder zu inhalieren, neigen manche Eltern zu Überreaktionen. Sie befürchten, die Verweigerung des Kindes könne zu einer unmittelbaren Verschlechterung des Gesundheitszustandes führen. Vielleicht versuchen sie durch Zwang und Druck die Therapie durchzusetzen, lassen sich also auf den Machtkampf voll und ganz ein.

Oder sie fühlen sich nicht in der Lage, sich gegen den Trotz des Kindes zu behaupten, vielleicht, weil sie Mitleid haben oder latente Schuldgefühle, die ihnen sagen, sie müßten etwas gut machen, dem Kind seine Wünsche erfüllen. Ein tyrannisches Kind, das seine Grenzen sucht und hilflose Eltern, die keine Schranken setzen können, weil es ihnen weh tut, dem Kind etwas zu versagen, so kann die Familienkonstellation aussehen.

Im Alter von 12–17 Jahren wandelt sich mit der körperlichen Gestalt auch die Identität der Jugendlichen. Sie wollen nicht mehr Kind sein, sie stehen den elterlichen Lebensansichten zunehmend kritisch gegenüber, sie distanzieren sich von der elterlichen Gefühlswelt. Sie suchen Orientierung in den spezifischen Jugendkulturen ihrer Umgebung, die durch eigenes Outfit, eigene Sprache und Musikszenen und eigene Verhaltensweisen erkennbar sind. Sie entwickeln sexuelle Bedürfnisse und integrieren die Sexualität in ihr Selbstbild. In diesen Jahren ist es den Jugendlichen mit CF sehr bedeutsam, den Normen der Bezugsgruppe zu genügen.

Die Eltern stecken dann im Dilemma: einerseits wollen sie den Jugendlichen mehr Eigenverantwortung einräumen, mehr Selbständigkeit zugestehen, andererseits fühlen sie sich schuldig und ihre Pflicht verletzend, wenn sie passiv zuschauen sollen, wie das Kind die Therapie vernachlässigt. So kommt es im ungünstigsten Falle zum Tauziehen zwischen Eltern und CF-Jugendlichen um die Therapie, wobei an diesem Tau stellvertretend gleich sämtliche Ablösungsprobleme zwischen den Generationen ausgekämpft werden.

Der Heranwachsende muß in diesem Streit lernen, daß größere Autonomie mehr Freiheit, aber auch mehr Verpflichtung bedeutet. Die Eltern können entdecken, daß die Ablösung nicht nur Verlust, sondern ebenfalls mehr Freiraum für eigene Bedürfnisse bedeutet. Trotz aller Widersprüche kann das Ziel nur heißen, die geforderte Selbstbestimmung des Kindes oder Jugendlichen mit der Übertragung von Verantwortlichkeit für die Therapie zu verbinden. Das ist nur schrittweise möglich. Unterstützt wird es z. B. dadurch, daß der Arzt seinen jugendlichen Patienten als „Verhandlungspartner“ zuerst anspricht, auch wenn der von den Eltern begleitet wird und diese noch die Erziehungsberechtigten und Hauptverantwortlichen sind. Beim Ambulanzbesuch des jungen Erwachsenen werden die Eltern schließlich ganz draußen bleiben oder höchstens in der zweiten Reihe sitzen, wenn es ihr Kind gestattet.

Man sollte sich nicht scheuen, professionelle Unterstützung in Anspruch zu nehmen, wenn die genannten Ablösungsprozesse zu sehr an den Nerven zerren. Psychologische und sozialrechtliche Fragen gehören zur Behandlung der Mukoviszidose selbstverständlich dazu. Es sind ganz normale Probleme, die man mit Psychologen oder Sozialpädagogen besprechen kann. Eine Hemmschwelle, die man erst überschreiten müßte, braucht es beim genauen Hinsehen deshalb nicht zu geben.

Wenn sich das Kind selbständig macht

Selbständigmachen beginnt mit der Geburt und endet mit dem Tod der Eltern. Dies ist bei allen Menschen so. Besonders bewußt ist mir persönlich dieser Wunsch nach Freiheit in der Phase der Pubertät geworden: Hier spielte sich bei uns zu Hause das gleiche wie bei Gesunden ab.

Meine eigenen Erfahrungen und Gespräche mit Eltern und Muko-Erwachsenen zeigten: Die Mukoviszidose und die Therapie treten in der Pubertät nur als zusätzliche Konfliktfelder dazu – zu den üblichen Themen Discobesuch, Zubettgehzeiten etc. Erhöhter Druck hilft beim Jugendlichen hier wie da wenig.

Im Rahmen des Selbständigmachens kann ich beispielsweise Eltern nur ermutigen, das Kind in einen ganz normalen Kindergarten zu geben, es normal in die Schule geben zu lassen. Integrationskindergärten und Behindertenschulen sollten den (sehr wenigen) Betroffenen vorbehalten bleiben, bei denen der Gesundheitszustand dies nahelegt.

Erwachsener mit CF (34 Jahre)



SOZIALRECHTLICHE ASPEKTE BEI MUKOVISZIDOSE

Rechtsanwältin Anja Bollmann

Dieser Teil gibt einen Überblick über die sozialrechtlichen Ansprüche bei Mukoviszidose. Dabei geht es um die Leistungen und Vergünstigungen, die im weitesten Sinne der Staat für Menschen mit Behinderung wie Mukoviszidose vorsieht.

Für den bis dahin sozialrechtlichen Laien sollen die wichtigsten und häufigsten sozialen Rechte bei Mukoviszidose kurz angerissen und grob vereinfacht dargestellt werden. Eins ist allen Leistungen gemeinsam: Nur wer seine Rechte kennt und in Anspruch nimmt, kann in ihren Genuß kommen. Angehörige dürfen sich nicht scheuen, aktiv zu werden – entweder selbst,



Sozialrechtliche Aspekte bei Mukoviszidose

über ihre Ambulanz oder über beauftragte Rechtsanwälte, die mit der Erkrankung vertraut sein sollten.

A. PFLEGEVERSICHERUNG

Die seit dem 01.01.1995 bestehende Pflegeversicherung bietet Versicherungsschutz bei häuslicher und stationärer Pflege. Steht die Diagnose Mukoviszidose fest, kann bei der jeweiligen Pflegekasse ein Antrag auf Leistungen aus der Pflegeversicherung gestellt werden. Die Pflegekasse prüft, ob Pflegebedürftigkeit im Sinne des Gesetzes (§14 SGB XI) gegeben ist:

Pflegebedürftig sind Personen, die

- wegen einer körperlichen, geistigen oder seelischen Krankheit oder Behinderung,
- für gewöhnliche und regelmäßig wiederkehrende Verrichtungen im Ablauf des täglichen Lebens,
- auf Dauer, voraussichtlich aber für mindestens 6 Monate,
- in erheblichem oder höherem Maße der Hilfe bedürfen.

Die Mukoviszidose ist als Funktionsstörung eine körperliche Krankheit, die auf Dauer besteht. Ob und in welchem Umfang sie einen für die Pflegeversicherung relevanten Hilfebedarf bedingt, prüft im Auftrag der Pflegekasse ein Medizinischer Dienst (MDK).

Wichtig:

Es kann sich u. U. lohnen, gegen die Entscheidung der Pflegekasse mit Widerspruch bzw. Klage vorzugehen. Information und Hilfe gibt es u. a. beim CF-Selbsthilfe Bundesverband e.V.

Bei Hilfebedarf wird differenziert zwischen Grund- und Behandlungspflege. Pflegebedürftigkeit kann in 3 Stufen vorliegen, wobei für die Abgrenzung der zeitliche Hilfebedarf bei den Verrichtungen der Grundpflege maßgeblich ist:

- **Pflegestufe I** (erhebliche Pflegebedürftigkeit):
Hilfebedarf von mehr als 45 min.
- **Pflegestufe II** (Schwerpflegebedürftigkeit):
Hilfebedarf von mehr als 120 min.
- **Pflegestufe III** (Schwerstpflegebedürftigkeit):
Hilfebedarf von mehr als 240 min.

Die Mukoviszidose wird nach der Diagnosestellung in der Regel in die Pflegestufe I oder II eingestuft. Eine generelle Aussage ist aber nicht möglich, da es letztlich immer auf den Einzelfall ankommt.

Bei den Leistungen aus der Pflegeversicherung kann gewählt werden zwischen Pflegegeld und Pflegesachleistungen, ggf. auch kombiniert. Bei Verhinderung der Pflegeperson durch Urlaub, Krankheit etc. hat die Pflegekasse die Kosten einer notwendigen Ersatzpflege für längstens 4 Wochen je Kalenderjahr zu übernehmen. Es werden auch Pflegehilfsmittel, technische Hilfen sowie finanzielle Zuschüsse zur Anpassung des Wohnumfeldes gewährt. Die Pflegeperson wird sozial abgesichert, indem die Pflegekasse Beiträge zur Rentenversicherung und Unfallversicherung zahlt.

Werden die beantragten Leistungen aus der Pflegeversicherung abgelehnt, kann hiergegen in der Frist von einem Monat Widerspruch erhoben werden. Führt auch der Widerspruch nicht zum Erfolg, steht wiederum in der Frist von einem Monat der Rechtsweg zu den Sozialgerichten durch Erhebung der Klage offen. Hier sollte fachkundige Hilfe in Anspruch genommen werden.

B. SCHWERBEHINDERUNG UND AUSWEIS

Um bestimmte Hilfen/Vergünstigungen wegen der Behinderung in Anspruch nehmen zu können, ist es erforderlich, daß die Schwerbehinderteneigenschaft festgestellt ist. Das geht auch schon bei Säuglingen und Kleinkindern.

Der Antrag kann für jeden Betroffenen bei dem für seinen Wohnsitz zuständigen Versorgungsamt gestellt werden. In einem förmlichen Verfahren unter Beteiligung des versorgungsärztlichen Dienstes wird festgestellt, ob die Mukoviszidose als Funktionsbeeinträchtigung vorliegt und wie schwer die Beeinträchtigung dadurch ist. Das drückt der Grad der Behinderung (GdB) aus, der von 10–100 in Zehnergraden angegeben wird. Die Schwere der Einschränkung ist in den Anhaltspunkten für die gutachterliche Tätigkeit in 4 Stufen unterteilt (20 %, 30–40 %, 50–60 %, 70–100 %). Für die Einstufung ist die aktuelle Beeinträchtigung in Folge der Mukoviszidose maßgeblich.

Zusätzlich können für die Inanspruchnahme von Nachteilsausgleichen bestimmte gesundheitliche Merkmale („B“, „H“, „G“, „aG“, „Rf“ u. a.) vom Versorgungsamt festgestellt werden. Die Buchstaben stehen für bestimmte Defizite wie „H“ = Hilflosigkeit, „B“ = Notwendigkeit ständiger Begleitung, „G“ = Gehbehinderung, „aG“ = außergewöhnliche Gehbehinderung oder „Rf“ = Befreiung von Fernseh- und Rundfunkgebühren.

Wichtig:

Für die Bestimmung der Hilflosigkeit bei Kindern gibt es eine spezielle Regelung, wonach das „H“ schon bei einem GdB von 50 bis zum 16. Lebensjahr – unter Umständen auch länger – gewährt wird.

Zum Nachweis der Feststellung stellt das Versorgungsamt einen Schwerbehindertenausweis aus, der für die Dauer von längstens 5 Jahren ab Antragstellung gültig ist. Bei Kindern unter 10 Jahren wird der Ausweis bis zur Vollendung des 10. Lebensjahres befristet. Ab dann ist auch erst ein Lichtbild notwendig. Verschlechtert sich der Gesundheitszustand kann jederzeit ein Verschlechterungsantrag gestellt werden.

Wer mit den Feststellungen des Versorgungsamtes zum GdB oder den Merkzeichen nicht einverstanden ist, kann gegen den Bescheid innerhalb der Frist von einem Monat Widerspruch erheben. Kommt das Versorgungsamt auch im Widerspruchsverfahren zu keinem anderen Ergebnis und ergeht der Widerspruchsbescheid, so kann dieser mit der Klage vor dem Sozialgericht innerhalb von einem Monat angefochten werden.

C. STEUERLICHE NACHTEILSAUSGLEICHE

Es gibt eine Vielzahl von steuerlichen Nachteilsausgleichen, am interessantesten sind die Lohn-/Einkommenssteuer und die Kfz-Steuer. Es empfiehlt sich hierfür eine qualifizierte steuerrechtliche Beratung.

D. KURMASSNAHMEN (REHABILITATION)

Ansprechpartner für eine Kurmaßnahme (Reha-Maßnahme) sind immer zuerst die Krankenkassen. Kommt die Krankenkasse als Kostenträger für die Maßnahme nicht auf, übernehmen Rentenversicherungsträger wie die Bundesversicherungsanstalt für Angestellte (BfA) oder die Landesversicherungsanstalten (LVA) für Arbeiter, Sozialämter oder Beihilfestellen die Kosten.

Vor Antragstellung muß die medizinische Notwendigkeit der stationären Rehamaßnahme durch den behandelnden Arzt (CF-Ambulanz) befürwortet sein. Die Kur wird bewilligt, wenn der Medizinische Dienst des Kostenträgers/Amtsarztes die medizinische Notwendigkeit der Maßnahme befürwortet. Die Kosten werden für längstens 3 Wochen, allerdings mit der Verlängerungsmöglichkeit, übernommen, und zwar einmal im Abstand von 4 Jahren. Wenn die Kur aus gesundheitlichen Gründen dringend erforderlich ist, was bei CF in der Regel der Fall ist, kann die Kur auch jährlich beantragt werden.

Über Kurort und -klinik können Wünsche geäußert werden. Die Einrichtung sollte gemeinsam mit dem Ambulanzarzt

ausgesucht werden; zwei „Klopzeichen“-Sonderhefte speziell zu diesem Thema informieren über bewährte Einrichtungen.

Ab dem 18. Lebensjahr besteht eine geringe Zuzahlungspflicht, von der man allerdings befreit werden kann. Wird die Kostenübernahme abgelehnt, kann die Entscheidung mit Widerspruch und Klage angegriffen werden.

E. RECHTSSCHUTZVERSICHERUNG

Nicht immer wird ein Antrag positiv beschieden. Wer die Entscheidung nicht nachvollziehen kann, hat die Möglichkeit, Rechtsmittel (Widerspruch/Klage) zu erheben. Wegen der Kosten empfiehlt es sich, frühzeitig eine Rechtsschutzversicherung abzuschließen, die das Risiko versichert. Die Versicherung tritt nach Ablauf der allgemeinen Wartezeit von 3 Monaten für die Kosten der notwendigen Rechtsverfolgung vor Gericht ein.

Akzeptieren und Kämpfen ...

Nachdem wir im Rahmen eines Schweißtestes die Gewißheit erhalten hatten, daß das Krankheitszeichen unseres damals 7 Monate alten Sohnes Quentin auf die Erkrankung Mukoviszidose zurückzuführen war, begannen wir alle Informationen in Zusammenhang mit der Erkrankung „aufzusaugen“. Wir wollten einfach mehr wissen... Bald vertieften wir uns in diesem Zusammenhang nicht nur in medizinische, sondern auch rechtliche Informationen.

Zunächst hatten wir nichtsdestotrotz Hemmungen, den Antrag auf Pflegegeld bei der Pflegekasse unserer Krankenkasse zu stellen und einen Schwerbehindertenausweis beim zuständigen Versorgungsamt zu beantragen. Ein wenig war es das Gefühl, Vorteile aus der Erkrankung unseres Sohnes zu ziehen. Ein wenig auch die Angst davor, „schwarz auf weiß“ dokumentiert zu sehen, daß Quentin behindert war.

Schließlich begriffen wir zum einen, daß die Krankheit nicht dadurch schlimmer oder besser wird, ob man für ihre Existenz einen schriftlichen „Beweis“ hat oder nicht, zum anderen, daß die Beantragung von

Pflegegeld und Schwerbehindertenausweis ein Zeichen unserer Akzeptanz der Krankheit – das Bejahen ihrer Existenz und ihrer Auswirkungen – darstellt. Die Krankheit ist und bleibt Realität.

Die entsprechenden Anträge waren schnell gestellt. Auf unseren Pflegegeldantrag folgte die Begutachtung durch den MDK. Eine Katastrophe! Die begutachtende Ärztin „strotzte“ vor Unkenntnis und Ignoranz, äußerte mit hochgezogener Augenbraue die Frage, warum wir denn die Feststellung der Pflegebedürftigkeit beantragten, unser Sohn sähe doch ganz „normal“ aus. Die Bearbeitung unseres Antrages auf Feststellung der Schwerbehinderung unseres Sohnes zog sich hin.

Zum Glück führten diese „Widrigkeiten“ nicht dazu, daß wir den Kopf in den Sand steckten, sondern diese Ignoranz machte uns wütend, die Wut wiederum brachte uns dazu zu kämpfen. Gegen den Bescheid der Pflegekasse (Pflegestufe 1) legten wir Widerspruch ein, gegen die begutachtende Ärztin erhoben wir Dienstaufsichtsbeschwerde, und mein Mann tätigte einen Anruf beim Versorgungsamt, bei dem er nicht eher locker ließ, als bis er der Abteilungsleiterin selbst seine Meinung zu der Arbeitsweise ihrer Abteilung recht deutlich kundgetan hatte.

Schließlich erreichten wir, daß unser Sohn in Pflegestufe 2 eingestuft wurde und einen Schwerbehindertenausweis erhielt, der seiner Erkrankung gerecht wurde. Ich will nicht verhehlen, daß, als wir den Schwerbehindertenausweis erhielten, ich mir gleichwohl die Tränen abwischen mußte, zu drastisch lasen sich die Worte „Grad der Behinderung: 100 Prozent“.

Mutter von Quentin



WAS BRINGT UNS DIE FORSCHUNG, JETZT UND IN DER ZUKUNFT?

Holger Köster

Seit Entdeckung des CF-Gens hat die Mukoviszidose-Forschung rasante Fahrt aufgenommen! Durch zunehmende Kenntnisse über den verantwortlichen Erbfehler und die gestörten Funktionen des fehlerhaft angelegten CFTR-Proteins haben sich eine Vielzahl neuer Behandlungsansätze für die Zukunft aufgetan. Die Vergangenheit hat allerdings gezeigt, daß von der Entdeckung eines neuen Therapieweges bis zu seiner Routineanwendung ein langer Weg zurückzulegen ist. Ein Teil der anfangs erfolgversprechenden Projekte mußten wieder verlassen werden, da sie sich als nicht hilfreich oder als nicht realisierbar erwiesen. Daher ist schwer vorherzusagen, welcher von den aktuellen Forschungsansätzen in fernerer Zukunft den Durchbruch bringen wird!

FORTSCHRITTE DER STANDARDTHERAPIE

Spricht man über CF-Forschung, sollte zunächst nicht unerwähnt bleiben, daß sich in den letzten Jahren vor allem für die etablierte Standardtherapie eine Vielzahl von Weiterentwicklungen ergeben haben und dies wohl auch in der Zukunft zu erwarten ist. Dies kommt in der stetigen Verbesserung der Lebenserwartung und in der verbesserten Lebensqualität der Betroffenen zum Ausdruck!

So wurde die Enzymbehandlung mit der Herstellung mikrokapselter und säuglingsgerechter Darreichungsformen erheblich verbessert. Das Angebot an optimal zusammengesetzten Kaloriendrinks hat sich immens ausgedehnt. Die Techniken der Physiotherapie wurden nachweislich verbessert, neue Hilfsmittel zum verbesserten Abhusten des Schleims entwickelt. Für die Inhalationstherapie stehen uns leistungskräftige und hinsicht-

lich der Freisetzung von lungengängigen Tröpfchen gute Vernebler zur Verfügung, an der Entwicklung noch effektiverer Geräte wird gearbeitet. Neue hochwirksame Antibiotika zur Einnahme, Inhalation oder i.v.-Therapie wurden auf den Markt gebracht. Vor allem bei der Eindämmung der Infektion mit *Pseudomonas aeruginosa* kommt man erheblich voran. Nicht zuletzt auch die verbesserten und von der Krankenkasse bezahlten Rehabilitationsangebote in gut ausgestatteten Einrichtungen stellen einen solchen Fortschritt dar.

GENTHERAPIE

Die Behandlungsform, die wohl einer Heilung am nächsten käme, ist die Korrektur des Erbfehlers durch Einschleusen gesunden Erbmaterials in Zellen eines erkrankten Organs. Auf diese sog. „Gentherapie“ hoffen natürlich viele Betroffene wie auch die Behandler. Im Reagenzglas und an Tieren konnte gezeigt werden, daß die Gentherapie der Lunge, z. B. durch Inhalation, vom technischen Wissenstand her machbar sein könnte.

In ersten Versuchen bei CF-Kranken zeigte sich allerdings, daß bis zur breiten Anwendung am Menschen noch viele Hindernisse zu überwinden sind. Beispielsweise fehlt bisher ein optimales Transportmittel, der ideale „Vektor“, der das Gen in die erkrankte Zelle einschleusen soll. Der Einbau der „gesunden“ Erbsubstanz ist auch aus verschiedenen anderen Gründen erschwert. Darüber hinaus war der bisher erreichte Erfolg immer nur von kurzer Dauer. Auch die Frage nach den Nebenwirkungen ist noch ungeklärt. Es wird also sicherlich noch viele Jahre dauern, bis eine wirkungsvolle, gut verträgliche und für die Daueranwendung geeignete Gentherapie zur Verfügung steht!

BEHANDLUNG DES CFTR-DEFEKTES

Vielversprechende Forschungsansätze zielen auf die Folgen des Gendefektes, nämlich die fehlerhafte oder fehlende Bildung des

CFTR-Proteins. Man weiß, daß unterschiedliche Mutationen am gleichen Gen auch unterschiedliche Veränderungen bewirken können. Sog. Stopmutationen zum Beispiel führen dazu, daß das CFTR-Protein gar nicht erst gebildet wird. Hier kennt man mittlerweile Substanzen, mit denen die Störung überwunden und die Bildung des Proteins doch ermöglicht werden kann.

Bei der in unserer Bevölkerung häufigsten CF-Ursache dagegen, der Delta-F-508-Mutation, wird der Eiweißbaustein zwar gebildet, auf seinem Weg vom Zellkern zur äußeren Zellmem-

	HERKÖMMLICHE THERAPIEANSÄTZE	NEUE MÖGLICHE THERAPIEANSÄTZE
Genetischer Defekt ↓		Gentherapie
Gestörte/Fehlende CFTR-Funktion ↓		Therapie des CFTR-Defektes
Zäher Schleim ↓	Physiotherapie, Inhalation, Schleimlöser	Neuentwickelte Schleimlöser
Infektion mit Eitererregern ↓	Impfungen, Antibiotika	Pseudomonasimpfung, antibakterielle Stoffe
Gewebentzündung durch Abwehrvorgänge ↓	Kortison	Entzündungshemmer, Antioxidantien, Antiproteasen
Lungenzerstörung	Sauerstoff	Transplantation

Bisherige und zukünftige Therapieansätze der Lungenerkrankung bei CF

bran aber als fehlerhaft erkannt und wieder abgebaut. Hier bietet sich die Möglichkeit, durch spezielle Substanzen die Produktion des Proteins so zu steigern, daß davon mehr gebildet wird als abgebaut werden kann, oder die zelleigene „Qualitätskontrolle“ so zu beeinflussen, daß der Abbau des fehlerhaften Eiweißmoleküls verhindert wird.

Auch für die selteneren „milden“ Mutationen, bei denen defektes CFTR-Eiweiß zwar an seinen Bestimmungsort gelangt, jedoch nur eingeschränkt funktioniert, kennt man bereits Medikamente, mit denen die gestörte Tätigkeit angeregt oder sogar korrigiert werden kann.

SCHLEIMLÖSUNG

An der Entwicklung neuerer schleimlösender Medikamente wird intensiv geforscht. Beispielsweise erwies es sich als wirksam, die CF-typische Störung des Chloridkanals durch medikamentöse Beeinflussung anderer Ionenkanäle mit den Substanzen Amilorid und UDP auszugleichen. Ein Langzeiteffekt blieb jedoch aufgrund der zu kurzen Wirkdauer dieser Substanzen aus. Länger wirksame Ersatzstoffe sind in der Entwicklung. Ein anderes neues Wirkprinzip ist die Substanz Gelsolin, die ebenfalls in der Lage ist, das zähe CF-Sputum – ähnlich wie die DNase – enzymatisch zu verflüssigen.

BEKÄMPFUNG DER BAKTERIELLEN INFEKTION

Mit den zur Zeit verfügbaren Antibiotika stehen uns bereits hervorragende und relativ gut verträgliche Medikamente zur Erregerbekämpfung zur Verfügung. Darüber hinaus wird intensiv mit neuen Bakterien abtötenden Eiweißsubstanzen geforscht, die den natürlicherweise im Körper vorkommenden Abwehrstoffen, den sog. Defensinen, verwandt sind und inhaliert werden könnten.

Große Hoffnungen sind auch mit der Möglichkeit einer Impfung gegen *Pseudomonas aeruginosa* verbunden. Ein gut wirksamer Impfstoff ist jedoch zur Zeit kommerziell noch nicht

verfügbar. Eine Schweizerische Impfstudie mit einer kleinen Patientenzahl hatte diesbezüglich ermutigende Ergebnisse gezeigt. In einer größer angelegten Studie, an der mehrere europäische CF-Zentren beteiligt sind, wird derzeit ein weiterentwickelter Impfstoff gegen die beweglichen Härchen (Flagellen) der Pseudomonas-Bakterien getestet. Man verspricht sich von diesem Impfstoff einen durchschlagenden Erfolg, die Ergebnisse der Studie liegen derzeit aber noch nicht vor.

ENTZÜNDUNGSHEMMUNG

Als mögliche Behandlungsoption hat sich in einer amerikanischen Studie auch die regelmäßige Einnahme der entzündungshemmenden Substanz Ibuprofen erwiesen. Dieses ansonsten gegen Fieber oder rheumatische Beschwerden eingesetzte Mittel kann in hoher Dosierung auch die Entzündung in den Atemwegen dämpfen und eine dadurch bedingte Organschädigung verringern. Bisher hat sich diese Behandlungsform, von der vor allem jüngere Kinder profitieren sollen, wegen befürchteter Nebenwirkungen allerdings noch nicht durchsetzen können.

Zu den Ansätzen, die Dauerentzündung in den Bronchien zu beruhigen und ihren schädigenden Effekt zu neutralisieren, gehört auch die Therapie mit Substanzen, die schädliche Sauerstoffverbindungen neutralisieren können, sog. Antioxidantien. Zu dieser Stoffgruppe zählen zum Beispiel die Vitamine A, C und E, deren großzügige Zufuhr mit der Ernährung daher auch wichtiger Bestandteil der Dauertherapie ist. Auch die Behandlung mit der normalerweise im Körper vorkommenden Verbindung Glutathion, die bei CF-Betroffenen oft vermindert vorkommt, wird vor diesem Hintergrund untersucht.

Eine weitere Forschungsrichtung konzentriert sich auf das ebenfalls im entzündeten Gewebe vermehrt anzutreffende Enzym Elastase, das aus weißen Blutkörperchen freigesetzt wird und zur Zerstörung des Bronchial- bzw. Lungengewebes erheblich beiträgt. So ist denkbar, daß eine Dauerinhalationsbehand-

lung mit der Substanz Alpha1-Antiprotease oder ähnlichen Wirkstoffen dazu beiträgt, die Gewebelastase unschädlich zu machen und so Lungenschäden vorzubeugen.

LUNGENTRANSPLANTATION

Seit fast 15 Jahren bietet sich als mögliche Option für schwerkranke CF-Kranke die Lungentransplantation. Mittlerweile gibt es CF-Betroffene, die seit über 10 Jahren mit einer neu eingepflanzten Lunge leben...

Eine Lungenverpflanzung, bei der das stark geschädigte Organ herausgenommen und durch ein gesundes Spenderorgan ersetzt wird, darf jedoch keinesfalls als Heilung der Mukoviszidose verstanden werden. Die Operation ist nach wie vor ein schwerer und riskanter Eingriff. Die Zeit vor und nach der Transplantation ist mit vielen körperlichen und seelischen Problemen verbunden. Trotz einer lebenslang notwendigen Unterdrückung des Immunsystems mit Medikamenten ist das Organ immer von einer möglichen Abstoßung bedroht. Die Medikamente, die eingenommen werden müssen, um diese Abstoßungsreaktion zu verhindern, können ihrerseits Nebenwirkungen hervorrufen und Spätfolgen hinterlassen.

In der Vergangenheit war die Möglichkeit zur Transplantation vor allem durch einen Mangel an Spenderorganen begrenzt. Diese Behandlungsoption blieb daher bisher vor allem Betroffenen im sehr fortgeschrittenen Krankheitsstadium vorbehalten und steht – wohl auch in Zukunft – nur einer Minderheit, sofern diese den Weg überhaupt gehen wollen, zur Verfügung.

AUSBLICK

Bei allen bereits erreichten Fortschritten bei der Behandlung und Betreuung von CF-Kranken bleibt es wünschenswert, die Therapie dahingehend weiterzuentwickeln, daß

- eine Heilung irgendwann möglich sein wird,
- sich die Lebenserwartung der Betroffenen weiter der der Normalbevölkerung annähert,

- die Behandlung leichter und schneller durchführbar ist,
- die bisher teure Dauertherapie weniger kostet sowie die finanzielle Belastung für die Betroffenen abnimmt.

Letztlich sollte das Ergebnis all dieser Bemühungen sein, daß möglichst viele Betroffene ein zufriedenes, weitgehend sorgenfreies und ausgefülltes Leben führen können. Die bisherigen Entwicklungen geben jedenfalls Anlaß zu der Gewißheit, daß man diesem Ziel, wenn auch in kleinen Schritten, so doch Stück für Stück näher kommt. Auch wenn der Weg lang und steinig erscheinen mag – niemals zuvor war für mukoviszidose-krankte Kinder mehr Licht am Ende des Weges zu erkennen als heutzutage!



Foto: Holger Köster

Literaturliste

Bücher für Kinder mit CF

- „Lulu, das grüne Känguruh“ (mit CD)
Bezug: CF-Selbsthilfe Bundesverband e.V.
- „Fridolins Traumreise“
Bastienne de Vivie; J. P. Bachem Verlag Köln 1995;
Bezug: Christiane Herzog Stiftung
- „Hast Du auch CF“
Ein Kindermalbuch über Cystische Fibrose –
auch Mukoviszidose;
Hrsg: Österreichische Gesellschaft zur Bekämpfung der
Cystischen Fibrose
- „Doktor Maus – eine Spiel- und Sprechstunde für Kinder
beim Arzt und im Krankenhaus“
Pontus-Verlag, ISBN 3-9805204-0-4
- „Dr. Maus – Ambulanz“
Pontus-Verlag, ISBN 3-9805204-3-9
- „Dr. Pulmos Pustefibel“
Kathrin Könecke, Bettina Goldbach, Barbara Figge,
2001; Bezug: Selbsthilfegruppe Erwachsene mit CF
ISBN 3-9807660-0-4

Bücher für Eltern

- „Kraft zum Atmen: Gedanken, Texte und Bilder
Mukoviszidose betroffener Kinder, Jugendlicher und
Erwachsener“, Hrsg.: Christiane Herzog,
ISBN 3-8258-2243-5.
- „Auf dem Weg begleiten“
Hrsg. CF-Selbsthilfe Bundesverband e.V.
- „Leben mit Mukoviszidose“
Hrsg. CF-Selbsthilfe Bundesverband e.V.
- „Schmetterlingslicht“
Anke Koster; Schmidt-Scheele-Verlag, 1999;
ISBN 3-00-004141-9

Erwachsenwerden mit CF

- „Ich freu' mich schon auf morgen – Erwachsenwerden mit Mukoviszidose“
Mukoviszidose e.V.; ISBN 3-333-01027-5
- „Mukoviszidose im Erwachsenenalter, Teil 1 – Medizinische Aspekte“
Verfasser: Ambulanzmitarbeiter der MHH;
Hrsg.: CF-Selbsthilfe Bundesverband e.V.
- „Mukoviszidose im Erwachsenenalter, Teil 2 – Berufswahl, Partnerschaft, Transplantation, Sozialrechtliche Aspekte, Erfahrungsberichte Erwachsener“
Verfasser: MHH, CF-Selbsthilfe Bundesverband e.V.
- „Lebenskandidaten – Wir lassen uns nicht begraben, ehe wir tot sind“
Hrsg: M. Quack-Klemm, A. Kersting-Wilmsmeyer,
M. Klemm; Attempto-Verlag, 1994; ISBN 3-89308-164

Ernährung bei CF

- „Ernährungsratgeber für Patienten mit Mukoviszidose“
Unter Mitwirkung von H. G. Posselt, S. Brehl,
H. Dietrich-Weber; Hrsg.: Knoll Deutschland GmbH
- „Grundlagen und Praxis der Ernährungstherapie bei Mukoviszidose“ G. Dockter, 1995; Bezug: Mukoviszidose e.V.
- „Ernährung bei CF, ein Ratgeber“
Verfasser: Dr. Siedentopp; Hrsg.: CF-Selbsthilfe Bundesverband e.V.
- „Leitlinien zur Ernährung von Säuglingen und Kindern mit Mukoviszidose“
AK Ernährung des Mukoviszidose e.V., 1999;
Bezug: Mukoviszidose e.V.
- „Rezeptideen für Kinder und Erwachsene mit Mukoviszidose“
Bezug: Mukoviszidose e.V. und CF-Selbsthilfe Bundesverband e.V.
- „Hochkalorische Ernährung bei Mukoviszidose. Rezepte“
P. Veit, M. Helms, Borkum; Bezug: CF-Selbsthilfe Bundesverband e.V.

Physiotherapie bei CF

- „Physiotherapie bei Mukoviszidose – Leitfaden der krankengymnastischen Techniken für Patienten, Eltern, Krankengymnasten und Ärzte“
Arbeitskreis Physiotherapie des Mukoviszidose e.V., 3. Aufl., 1998; Hrsg.: Mukoviszidose e.V.; ISBN 3-9803678-1-9
- „Autogene Drainage, ein Ratgeber für Eltern und Betroffene“
J. Chevallier u. a.; Hrsg.: CF-Selbsthilfe Bundesverband e.V.
- „Atemtherapie für Säuglinge und Kinder für Krankengymnasten, Ärzte und Eltern“
Brocke, Berdel, Ehrenberg; Pflaum-Verlag, 1995;
ISBN 3-7905-0714-8

Soziale Rechte

- „Soziale Rechte bei Mukoviszidose“ (Ordner)
Bezug: Mukoviszidose e.V.
- Faltblätter „Pflegegeld“, „Reha“, „Rente“, „Schwerbehindertenausweis“
A. Bollmann; Hrsg.: CF-Selbsthilfe Bundesverband e.V.

Medizinische Fachliteratur

- „Mukoviszidose“
G. Dockter, H. Lindemann, B. Tümmler, P. Wunderlich, H. Dittrich-Weber;
3. Auflage, 1999, 106 S., Thieme;
ISBN 3-13-138602-9
- „CF-Manual“
M. Ballmann, C. Smaczny
Unter Mitarbeit von Mitarbeitern der Medizinischen Hochschule Hannover;
Hrsg.: Fa. Solvay
- „Cystische Fibrose“
Hrsg.: D. Reinhardt, M. Götz, R. Kraemer, M. H. Schöni;
Springer-Verlag, 2001; ISBN 3-540-67485-3

Wichtige Kontaktadressen

Hier erhalten Sie wertvolles Informationsmaterial rund um die Mukoviszidose. Es werden Fortbildungsveranstaltungen, Freizeitaktivitäten und Seminare für Eltern und Betroffene veranstaltet. Die Organisationen vertreten die politischen und privaten Interessen der Betroffenen. Forschungsprojekte werden unterstützt, Kontakte zu anderen Betroffenen werden ermöglicht.

Die **Christiane Herzog Stiftung** betreibt Öffentlichkeitsarbeit (Weihnachtsgrußkarten etc.) und fördert Mukoviszidose-Projekte, z. B. in der Forschung

Christiane Herzog Stiftung

Geißstr. 4, 70173 Stuttgart

Fax 07 11/24 26 31

Mukoviszidose e.V.

Bendenweg 101, 53121 Bonn

Tel. 02 28/9 87 80-0

Fax 02 28/9 87 80-77

CF-Selbsthilfe Bundesverband e.V.

Meyerholz 3a, 28832 Achim

Tel. 0 42 02/8 22 80

Fax 0 42 02/60 73

Selbsthilfegruppe Erwachsene mit CF

Am Landgericht 24, 41061 Mönchengladbach

Tel. 02 28/4 22 35 33

Fax 02 28/4 22 35 26

Cystische Fibrose Hilfe Österreich

Höhenstr. 56, A – 6020 Innsbruck

Tel./Fax 05 12/27 72 19

Schweizerische Gesellschaft für CF

Bellevuestr. 166, CH – 3028 Spiegel/Bern

Tel. 0 31/9 72 28 28

NÜTZLICHE INTERNETADRESSEN

Das Internet bietet ebenfalls eine Fülle von Informationen. Kontaktadressen werden genannt, Termine bekanntgegeben, der Zugang zu Chatgroups ermöglicht, Links zu anderen interessanten Websites geboten.

Christiane Herzog Stiftung

www.christianeherzogstiftung.de

Mukoviszidose e.V. *www.mukoviszidose-ev.de*

CF-Selbsthilfe Bundesverband e.V. *www.cf-bv.de*

**Selbsthilfegruppe Erwachsene
mit CF und Zeitschrift Klopfeichen**

www.klopfeichen.de

Udo Grüns Mukoland

www.mukoland.de

CF-Selbsthilfe Köln e.V. *www.cf-selbsthilfe-koeln.de*

**CF-Aktiv. Verein zur Unterstützung von an
Mukoviszidose erkrankten Kindern, Jugendlichen und
Erwachsenen München**

www.cf-aktiv.de

Cystische Fibrose Hilfe Österreich *www.cf-austria.at*

Cystic Fibrosis Foundation *www.cff.org*

CF im Netz *www.muko.net*

Besonders hilfreich sind sog. Mailinglisten, die eine Art virtuelle Selbsthilfegruppe sind. Eltern mit Email-Anschluß können sich in diese Listen einschreiben und erhalten so automatisch Mails anderer Eltern oder CF-Erwachsener. Die beiden Listen sind auffindbar unter *www.mukoland.de* und *www.cf-selbsthilfe-koeln.de*. Ähnlich hilfreich ist ein Online-Forum, das unter der Adresse *www.klopfeichen.de* ansteuerbar ist.

Glossar

Aerosol (das):

Sprühnebel mit feinsten Flüssigkeitströpfchen oder Pulver

akut: schnell und heftig verlaufend, Gegenteil von chronisch

Allergie (die):

Überempfindlichkeit des Körpers gegenüber Stoffen in der Umgebung

allergische bronchopulmonale Aspergillose

[Abkürzung: ABPA] (die): Allergie gegen Schimmelpilze mit asthma-ähnlichen Krankheitszeichen

Anamnese (die): Krankenvorgeschichte

Antibiogramm (das):

Testung der Empfindlichkeit von Antibiotika auf bestimmte Bakterien

Antibiotikum (das), Antibiotika (die):

Stoff(e) zur Bekämpfung und Abtötung von Bakterien

Antioxidantien (die):

Substanzen, die gewebsschädigende Sauerstoffverbindungen unschädlich machen

Asthma bronchiale (das):

chronische Erkrankung der Bronchien mit wechselhaft auftretender Atemwegsverengung

Atelektase (die):

Zusammenfallen eines Lungenabschnitts durch Minderbelüftung

autogene Drainage (die): spezielle Atemübung zur Lockerung des Bronchialschleims und Förderung des Auswurfs

autosomale Vererbung (die):

nicht an ein Geschlecht gebundener Erbgang

Bakterien (die):

unter dem Mikroskop sichtbare Lebewesen, oft Krankheitserreger; mit Antibiotika zu behandeln

Bronchien (die): untere Atemwege

Bronchiektasie (die):

krankhafte Aussackung der Bronchien

Bronchitis (die): Entzündung der Bronchien

Broncholytikum (das): Mittel zur Bronchialerweiterung

Bronchoskopie (die):

Atemwegsspiegelung, durchgeführt zur Diagnostik (z. B.

Erregergewinnung) oder Therapie

(z. B. Freispülen verstopfter Atemwege)

cystische Fibrose, CF (die): s. zystische Fibrose

CFTR-Protein (das):

CFTR = cystic fibrosis transmembrane conductance regula-

tor, das bei Mukoviszidose fehlerhafte Eiweiß in der Wand

von Drüsenzellen, ein Chloridkanal

chronisch: langdauernd, schleichend, Gegenteil von akut

Delta-F-508-Mutation (die):

auch $\Delta F508$; häufigste Art der CF-Mutation in unserer

Bevölkerung

desinfizieren [Substantiv: Desinfektion] (die):

keimfrei machen

Diabetes mellitus (der): Zuckerkrankheit

Diagnose (die): Feststellung bzw. Benennung einer Krankheit

distales intestinales Obstruktions-Syndrom

[Abkürzung: DIOS] (das):

Darmverschluss durch zu zähen Darminhalt. CF-Notfall!

DNase, auch rekombinante humane DNase (die):

schleimverflüssigendes Enzym, wirkt über Aufspaltung von

im CF-Schleim enthaltener DNA; rekombinant = gentechno-

logisch hergestellt; human = vom Menschen stammend

Dosieraerosol (das):

Spray zur Atemwegsbehandlung, das pro Sprayhub eine

definierte Medikamentenmenge freisetzt

Einsekundenkapazität (die):

die in 1 Sekunde maximal ausgeblasene Luftmenge

Elastase (die):

Enzym, das elastische Fasern zersetzt. [Gewebselastase: gewebschädigendes Enzym, das bei Entzündungsvorgängen freigesetzt wird; Pankreaselastase: Verdauungsenzym der Bauchspeicheldrüse]

Elektrophysiologisches Verfahren (das):

CF-Nachweis durch Ionenstrom-Messungen am Gewebe (Nase, Mastdarm)

Enzym (das):

Ferment, verdauungs- oder stoffwechselfördernder Hilfsstoff

Fibrose (die): Vernarbung, Bindegewebsvermehrung

Flutter, VRP 1 (der): spezielles Gerät zur Atemgymnastik

Gen (das): Erbinformation für einen Körperbaustein

Gentest (der): s. Mutationsanalyse

Gentherapie (die): Einschleusung einer gesunden Erbanlage in erkrankte Körperzellen

heterozygot:

mischerbig, bei CF-Mutation meist gleich bedeutend mit „gesunder Merkmalsträger“

Humangenetik (die): Erblehre vom Menschen

Hygiene (die):

Schutzmaßnahmen zur Vermeidung einer Ansteckung oder Keimverschmutzung

Ileus (der):

Darmverschluß, Darmstillstand; bei Neugeborenen mit CF durch zähes Mekonium (Kindspech) möglich

Inhalation (die):

Einatmung von Medikamenten oder Feuchtnebeln zur Behandlung

inhalativ: durch Einatmung verabreicht

Infektion (die):

Befall eines Organs oder des Körpers mit Krankheitserregern (Bakterien, Viren, Pilze)

intravenös [Abkürzung: i.v.]: über die Vene verabreicht

Ionen (die): geladene Teilchen, z. B. Chlor(id)ionen

isotonisch:

in gleicher Konzentration wie im Blut

(z. B. isotonische Kochsalzlösung)

i.v.-Therapie (die):

bei CF meist Bezeichnung für 14-tägige Antibiotika-
behandlung über die Vene

Kolik (die): krampfartiger Schmerz

Längensollgewicht [Abkürzung: LSG] (das):

Prozentualer Meßwert des Gewichts im Vergleich zur
Größe

Lipase (die):

wichtigstes fettverdauendes Enzym der Bauchspeicheldrüse

Lipaseeinheiten (die):

Maßeinheit der Dosis von Verdauungsenzym-Präparaten

Lungentransplantation (die):

Verpflanzung der Lunge von einem Organspender auf einen
Organempfänger

Mekonium (das):

Kindspech; erster Stuhl des Neugeborenen

Mekonium-Ileus-Äquivalent [Abkürzung: MIE] (das):

ältere Bezeichnung für DIOS (s. dort); mögliche
Komplikation bei Mukoviszidose

Mikrobiologische Untersuchung (die):

Untersuchung von Körpersäften (z. B. Auswurf) oder
Abstrichproben auf Krankheitserreger (Bakterien,
Pilze, Viren)

Mukoviszidose [synonym: Zystische Fibrose, CF] (die):

Benennung der Krankheit nach dem zu zähen Schleim
(mucus = Schleim, viscosus = zähflüssig, leimartig)

Multiorganerkrankung (die):

Erkrankung mit Beteiligung vieler Organe

Mutation (die):

krankhafte Veränderung eines Genes, Erbfehler

Mutationsanalyse (die):

Untersuchung einer bestimmten Erbanlage auf mögliche Erbfehler

Natriumchlorid (das): Kochsalz**Obstruktion (die):** Einengung der Atemwege

oral: durch den Mund eingenommen

Pankreas (das): Bauchspeicheldrüse**Pankreasinsuffizienz (die):**

Funktionslosigkeit der Bauchspeicheldrüse

PEP-System (das):

PEP = Positive expiratory pressure; Gerät zur Krankengymnastik

Physiotherapie (die): Krankengymnastik, bei CF auch Atemgymnastik bzw. Atemübungen

Pneumonie (die): Lungenentzündung

Pneumothorax (der): Luftansammlung zwischen Lunge und Rippen mit Zusammenfallen der betroffenen Lungenseite

Polypen (die):

Wucherung von Gewebe, z. B. in der Nase; im Volksmund auch Bezeichnung für vergrößerte Rachenmandeln

Prognose (die):

Zukunftsansichten, Vorhersage des Krankheitsverlaufs

Protein (das): Eiweiß**Pseudomonas aeruginosa:**

bei CF zur chronischen Atemwegsinfektion führendes Eiterbakterium

Pulsoxymeter (das):

Gerät zur Messung des Sauerstoffgehaltes des Blutes und der Pulsfrequenz; die Messung erfolgt über einen Finger- oder Ohrclip ohne Blutentnahme

RC Cornet (der): spezielles Gerät zur Atemgymnastik

Rehabilitation (die):

bedeutet Wiederherstellung, Wiedereingliederung; moderne Bezeichnung für Kurmaßnahme

Rektumprolaps (der): Vorfall des Endarms durch den After

Resistenz (die):

Nichtansprechen eines Krankheitserregers auf ein Antibiotikum

rezessive Vererbung (die):

verdeckte Vererbung; Erkrankung nur bei Kombination zweier krankhafter Gene

Sekret (das): Drüsenabsonderung, Körpersaft, Schleim

Sputum (das): Auswurf

Symptom (das): Krankheitszeichen

Ursodesoxycholsäure [Abkürzung:UDC] (die):

Bäregallensäure

Vaporisator (der): Desinfektionsgerät für Babyflaschen

Virus (das), Viren (die):

unter dem Mikroskop nicht sichtbare, nur im Elektronenmikroskop darstellbare Krankheitserreger; keine Wirkung von Antibiotika

Vitalkapazität (die):

die maximal von Ausatmung zu Einatmung atembare Luftmenge

Zilien (die): auf der Innenseite der Atemwege gelegene Flimmerhärchen, zusammen mit Schleim notwendig zur Atemwegsreinigung

Zirrhose (die):

narbiger Umbau mit Schrumpfung, z. B. der Leber

zystische Fibrose [synonym: Mukoviszidose, CF, cystic fibrosis] (die): Benennung der Krankheit nach typischen Veränderungen in der Bauchspeicheldrüse

(Hohlraumbildungen = Zysten, Vernarbungen = Fibrose)

Danksagungen

Dieses Buch entstand unter Mithilfe vieler Personen.

Wir danken zunächst den Eltern der Kinder mit Mukoviszidose und den selbst betroffenen Erwachsenen, die aus ihrem täglichen Leben mit der Krankheit berichten.

Unser besonderer Dank gilt Herrn Stefan Tank, Produktmanager bei Knoll Deutschland GmbH, ohne dessen tatkräftige Unterstützung und engagierte Mitarbeit die Entstehung dieses Buches undenkbar gewesen wäre. Auch Frau Dr. Christine von Landenberg, Referentin des Indikationsbereichs Gastroenterologie bei Knoll Deutschland GmbH, möchten wir für ihr Mitwirken an der Konzeption des Buches danken.

Wir danken Frau Dr. Doris Staab, Oberärztin an der Kinderklinik der Charité, Berlin, für die Durchsicht des medizinischen Parts, für dessen Überprüfung auf Richtigkeit und zusätzliche inhaltliche Anregungen.

Frau Dr. Dipl. Psych. Margit Epstein, Oldenburg, verdanken wir wichtige Anregungen bei der Sprachwahl des Buches. Als erste „Leserin“ steuerte Frau Heide Freiwald, Oldenburg, wertvolle Korrekturvorschläge bei.

Last but not least danken wir auch unseren Ehefrauen, Anke Köster und Dorothea Krug-Malenke, für ihre Unterstützung unseres Projektes und die Zeit, die sie uns dafür „freistellten“.

Holger Köster
Thomas Malenke

DIE BILDER: DANKESCHÖN

In unserem Buch finden sich zwischen den einzelnen Kapiteln zahlreiche Bilder. Sie stammen von Kindern und Jugendlichen, die an Mukoviszidose erkrankt sind, oder auch ihren Angehörigen.

Wir bedanken uns, daß wir diese Bilder übernehmen durften.

Das Bild auf Seite 106 ist im Rahmen eines Malwettbewerbs 2001 des CF-Selbsthilfe Bundesverbandes e.V. und der Zeitschrift Klopffzeichen entstanden, der von der Firma Caremark Deutschland GmbH, Neufahrn großzügig unterstützt wurde.

Aus einem weiteren Malwettbewerb im Jahr 2000 des CF-Selbsthilfe Bundesverbandes e. V. und der Zeitschrift Klopffzeichen ist auch das Bild auf Seite 40 hervorgegangen.

Die übrigen Bilder dürfen wir mit Genehmigung der Firma Lilly Deutschland GmbH, Bad Homburg abdrucken – sie sind erstmals im Muko-ArtBook 2000 veröffentlicht worden. Die Künstler gaben uns hierzu ihre Erlaubnis. Lediglich die Anschriften von Heike Dobsloff, Kathrin B. und Daniela Brauneis konnten wir nicht herausfinden. Wir freuen uns über einen entsprechenden Hinweis.

Den Künstlern bzw. Künstlerinnen und den beteiligten Firmen sagen wir ein herzliches Dankeschön.

L. Hilzenbecher	Titelseite	
H. Dobsclaff	Seite	8
L. Geyer	Seite	16
S. Möller	Seite	26
S. Putzi	Seite	32
D. Chatton	Seite	40
Z. Richardson	Seite	44
S. Löffelmann	Seite	54
I. Achtziger	Seite	64
Kathrin B.	Seite	90
C. L. Wolf	Seite	96
J. Weinhold	Seite	100
M. Jädicke	Seite	106
D. Brauneis	Seite	124
D. Pfeiffer	Seite	132

HERAUSGEBER

Knoll Deutschland GmbH
67059 Ludwigshafen

AUTOREN

Dr. Holger Köster
Kinderklinik Oldenburg
Cloppenburger Str. 363
26133 Oldenburg
Tel. 04 41/4 03 20 10
Fax 04 41/4 03 28 87
E-Mail: koester.holger@kliniken-oldenburg.de

Thomas Malenke
Am Landgericht 24
41061 Mönchengladbach
Tel. 02 28/4 22 35 33
Fax 02 28/4 22 35 26
E-Mail: thomas.malenke@gmx.de
www.klopfezeichen.de

Redaktionsschluß

1. Mai 2001

2. Auflage 2002

Dieser Nachdruck wurde finanziert durch die
Christiane Herzog Stiftung
Geißstraße 4
70173 Stuttgart
Telefon 07 11 / 24 63 46
Telefax 07 11 / 24 26 31
www.christianeherzogstiftung.de
Vorsitzender: Dipl. Kfm. Rolf Hacker

Wenn Sie dieses Buch in Händen halten, ist Ihnen die Diagnose „Mukoviszidose“ für Ihr Kind bereits mitgeteilt worden. Vielleicht vor wenigen Tagen, vielleicht vor einigen Monaten oder auch Jahren. Ob Sie bereits andere Eltern oder Muko-Erwachsene kennengelernt haben?

Mukoviszidose – ein Zungenbrecher, kaum auszusprechen und der Öffentlichkeit als Erkrankung erst durch das Engagement von Frau Christiane Herzog bekannt geworden. Ein anderer Name, mehr im medizinischen Bereich und international verwandt, ist Cystische Fibrose (CF).

In diesem Buch sind verschiedene Beiträge zusammengetragen, die die unterschiedlichen Aspekte der Mukoviszidose beleuchten wollen. Dazu haben wir auch andere Mitarbeiter und Mitarbeiterinnen von Mukoviszidose-Ambulanzen angesprochen. Die Erfahrungsberichte stammen von Eltern oder Erwachsenen mit Mukoviszidose, die aus ihrem Leben mit der Erkrankung „live“ berichten.

Mukoviszidose ist in den letzten zwei Jahrzehnten von einer Kinderkrankheit zu einer Krankheit von Kindern, Jugendlichen und Erwachsenen geworden. Fast die Hälfte der Betroffenen sind heute bereits erwachsen.

Wir möchten mit diesem Buch Sachinformation bieten, aber vor allem Mut machen.

Mit Mukoviszidose kann man leben!

Diesen Mut wünschen wir Ihnen – verbunden mit besten Wünschen für Ihr Kind.

Dr. Holger Köster
CF-Ambulanz Oldenburg
Kinderarzt

Thomas Malenke
Mukoviszidose-Betroffener



Ein Service von Panzytrat®
www.panzytrat.de

