

Fallbeispiel – Mukoviszidose. Zäher Schleim lässt sich nicht abhusten ...

Der 14-jährige Sven hatte schon eine lange Krankengeschichte hinter sich. Als kleines Kind war er sehr oft krank gewesen, immer wieder Erkältungen und Bronchitiden. Die Hustensäfte wurden schon beinahe ein fester Bestandteil seiner Ernährung. Hinzu kamen schon früh Verdauungsstörungen in Form von Durchfall und voluminösen und fettigen Stühlen. Er wuchs auch nur langsam und nahm kaum an Gewicht zu. Doch es dauerte trotz dieser Alarmzeichen eine ganze Weile, bis endlich die richtige Diagnose gestellt wurde. Svens Mutter fiel eines Tages auf, dass der Schweiß ihres Sohnes extrem salzig schmeckte. Sie erinnerte sich daran, dass sie einmal etwas über eine schwere Krankheit gelesen hatte, bei der es zu diesem Symptom kam. Mit dem Verdacht suchte sie erneut den Kinderarzt auf. Er führte eine Untersuchung durch, bei der er den Schweiß testete und bestätigte den Verdacht der Mukoviszidose.

Damit begann eine fortwährende Beschäftigung der Eltern mit der Krankheit. Alle bisherigen Beschwerden und Beobachtungen ließen sich nun in das Krankheitsbild einordnen. Sven war inzwischen beinahe 5 Jahre alt, als die Pflege seine Zeit und auch die Zeit der Eltern immer mehr in Anspruch nahm. Er erlernte zwar bald die Drainagetechnik zum Abtransport des

Schleims aus der Lunge, doch war der ständige quälende Husten kaum zu bremsen. Sven ging nur ungern aus der Wohnung, weil er sich für sein unaufhörliches Husten schämte und sein zierlicher Körper krampfhaft versuchte, den Schleim auszuhusten. Diese Anstrengungen beanspruchten ihn so stark, dass er trotz kalorienreicher Ernährung sehr klein blieb und kaum an Gewicht zulegte.

Seit einer besonders schweren, durch einen Pseudomonas-Keim ausgelösten, Lungenentzündung benötigte er immer häufiger die Unterstützung eines Sauerstoffgeräts. Deshalb musste er auch drei Wochen auf der Krankenstation isoliert liegen. Kaum jemand außer seinen Eltern durfte während dieser Zeit in sein Zimmer.

Sein größtes Interesse galt dem Fußball. Er ließ kaum ein Spiel seiner Lieblingsmannschaft im Fernsehen aus und war, wann immer es ging, auch im Stadion. Natürlich hätte er selbst gerne gespielt. Aber er musste sich damit abgefunden, dass so etwas nie möglich sein wird. Dafür war er schon viel zu lange krank. Es war so ähnlich wie bei einem von Geburt an blinden Menschen, der zwar gerne sehen würde, aber auch kein anderes Leben kannte und sich daran gewöhnt hatte. Eine solche



REFLEXION

Krankheitsentstehung. Die Mukoviszidose ist eine Erbkrankheit (autosomal-rezessiv) mit chronischem Verlauf. Allerdings gibt es verschiedene Schweregrade des Defekts mit unterschiedlich stark ausgeprägten Krankheitsbildern. Der Gen-Defekt betrifft ein Eiweiß, das eine Transportstörung an der Zellmembran bewirkt.

Durch diese Transportstörung wird etwa an der Bronchialschleimhaut zu viel von dem im Schleim enthaltenen Wasser wieder resorbiert. Der Schleim dickt ein, wird zäh und kann nur schlecht abgehustet werden, geschweige denn vom Flimmerepithel der Bronchien zum Mund hin transportiert werden. Es sammelt sich also Sekret in der Lunge an. Dies behindert den Sauerstoffaustausch, weil die Ein- und Ausatemluft einfach schlechter bis in die Alveolen gelangt, wo der Gasaustausch stattfindet. Das chronisch verminderte Sauerstoffangebot für den gesamten Körper führt zu einer allgemeinen Verzögerung und Schwächung von Körperwachstum und Entwicklung.

Ein weiteres schweres Problem ist, dass die Sekretansammlung in der Lunge den idealen Nährboden für Mikroorganismen bietet. Die vielfachen Atemwegsinfekte und Lungenentzündungen bei gleichzeitig reduzierter Sauerstoffaufnahme belasten die Patienten schwer. Mit der Zeit verschlechtert sich ihr Allgemeinzustand aufgrund dieser Belastungen erheblich. Das Lungengerüst leidet unter dem ständigen Husten und den häufigen Infektionen. Bronchiektasen entstehen ebenso wie Emphyseblasen.

In der Bauchspeicheldrüse dicken die Verdauungssäfte ein und verstopfen die kleinen Pankreasgänge. Es bilden sich Zysten, die später fibrosieren, also durch Bindegewebe ersetzt werden (hierher stammt der zweite Name der Krankheit: zystische Fibrose). Es kann sich eine chronische Pankreatitis entwickeln und die Bauchspeicheldrüse wird insuffizient. Dadurch werden die mit dem Essen aufgenommenen Nährstoffe nicht mehr ausreichend resorbiert. Mangelerscheinungen sind die Folge. Insbesondere Fette und Eiweiße sind betroffen und damit auch z.B. fettlösliche Vitamine, die für ihre Resorption auf die Fettaufnahme angewiesen sind. Die Kinder nehmen nur schlecht an Gewicht zu und sind oft untergewichtig, wo doch zu wünschen wäre, dass sich mit mehr Gewicht auch eine größere Widerstandskraft und Leistungsfähigkeit einstellen würde. Weil Fette wegen der fehlenden Verdauungssäfte nur noch schlecht aufgenommen werden können, kommt es auch zu einem Mangel der fettlöslichen Vitamine A, D, E und K.

Wie kann geholfen werden? Kinder mit Mukoviszidose werden i.d.R. von einem Team an Ärzten, Pflegekräften, Psychologen und Physiotherapeuten

betreut. Je nachdem, welche Organsysteme wie stark betroffen sind, stellt sich das Krankheitsbild unterschiedlich dar. Jede Therapie ist rein symptomatisch. Eine kausale, heilende Behandlung gibt es nicht. Die Lebenserwartung der Betroffenen liegt derzeit bei etwa 35 - 40 Jahren. Sie hat in den vergangenen Jahren stetig zugenommen, was auf die Behandlungen zurückzuführen ist. Meistens sind Komplikationen der Atemwege für den immer noch frühen Tod verantwortlich.

Eine Verflüssigung des Schleims kann in Grenzen durch eine erhöhte Flüssigkeitszufuhr und orale und/oder inhalative Sekretolytika/Sympathikomimetika erreicht werden. Auf Seiten der Verdauung müssen die fehlenden Enzyme der insuffizienten Bauchspeicheldrüse medikamentös ersetzt werden. Hinzu kommt die parenterale Gabe der fettlöslichen Vitamine (A, D, E, K). Die letzte Möglichkeit einer Therapie ist die Lungentransplantation.

Was tut die Pflege bei chronischer Bronchitis? Die psychosoziale Belastung durch die Erkrankung ist sehr hoch. Das Kind ist immer pflegebedürftig. Ein Aussetzen der Behandlung und prophylaktischen Maßnahmen führt stets sehr rasch zu Verschlechterungen des Allgemeinzustandes. Die Krankenhauszeit ist u.U. die einzige Zeit, in der die Eltern einmal ausspannen können. Manchmal ist auch eine einfache Therapiemüdigkeit der Eltern und/oder des Kindes die Ursache für die Verschlechterung, die zur Einweisung in die Klinik führt.

Die Pflege bei der Mukoviszidose hat zwei zentrale Aspekte: Sie endet nie, da es sich um eine chronische, lebenslange Erkrankung handelt. Eine konsequent durchgeführte Pflege bei Mukoviszidose verbessert die Lebensqualität des Kindes sehr und erhöht die Lebenserwartung. Da die Erkrankung das Kind von Geburt an betrifft, sind meistens die Eltern und auch das Kind selbst echte Experten in der Pflege. Abhängig vom Ergebnis der Sputumuntersuchung wird eine Antibiotikatherapie eingeleitet. Allerdings weisen Patienten wie Sven oft multiple Resistenzen auf, sodass es einige Zeit dauert bis das richtige Antibiotikum gefunden wird.

Die schwierige Atemtechnik der autogenen Drainage zur Schleimlockerung und zum Abhusten kann erst etwa ab dem Schulalter erlernt werden. Dabei leisten die Eltern i.d.R. die erforderliche Hilfestellung. Die Besonderheit dieser Technik besteht darin, den Schleim ohne Husten auszuwerfen. Wenn eine Pflegeperson über keine speziellen Erfahrungen mit Mukoviszidosepatienten verfügt, besteht speziell bei der Drainage die größte Hilfe darin, den Eltern und dem Kind optimale Bedingungen für die Durchführung der Drainage zu schaffen. Begleitend kommen zwei- oder

Fallbeispiel – Mukoviszidose. Zäher Schleim lässt sich nicht abhusten ...

mehrmals tägliche sekretolytische Inhalationen, Vibrationsmassagen, Atem- und Entspannungsübungen hinzu. Physiotherapeuten können ebenfalls wichtige Hilfen oder zumindest Ergänzungen bieten.

Die Hustenanfälle sind für die meist ohnehin schon chronisch schwachen Kinder sehr anstrengend und ermüdend. Die emphysematischen Schädigungen der Lunge und des Fassthorax gehen auf das ständige Husten zurück,

Kinder mit Mukoviszidose erhalten eine sehr hochkalorische Kost. 5000 kcal täglich und eine Ernährung, die viel aus Pizza, Sahne und Eishakes besteht, sind keine Seltenheit, weil die Patienten oft wegen der Pankreasinsuffizienz ein Malabsorptionssyndrom haben, und weil die Hustenattacken und die Atemarbeit sehr anstrengend sind. Unter einer solchen Ernährung ist eine Gewichtszunahme jedoch immer noch nicht gewährleistet.

Was muss der Patient außerdem wissen? Die Mukoviszidose verkürzt die Lebenserwartung der Betroffenen erheblich. Die gemachten Erfahrungen seit frühester Kindheit erhöhen permanent die Angst vor neuen Infekten und vor einer weiteren Verschlechterung des Zustandes. Eltern und auch Kinder sind i.d.R. sehr gut über die Erkrankung und ihre Bekämpfung informiert. Das gilt jedoch nur für die eigene Erkrankung, denn die individuellen Verläufe sind sehr unterschiedlich. Die Aufklärung der Kinder über die Krankheit erfolgt nach und nach. Es gibt immer so viele Antworten,

wie Fragen gestellt werden. Zu Beginn der Pubertät wissen sie dann aber meistens genau Bescheid und müssen sich viel früher als andere Kinder und Erwachsene mit der Endlichkeit des Lebens auseinandersetzen. Die Transplantation einer neuen Lunge und/oder eines neuen Pankreas mag auf der einen Seite vielleicht segensreich sein, ist aber auf der anderen Seite wegen der Annahme von Organen eines hirntoten Spenders evtl. mit psychischen Konflikten verbunden und bedeutet natürlich wegen der immunsuppressiven Behandlung neue Belastungen und neue Gefahren. In Selbsthilfegruppen können neben Fragen der täglichen Lebensführung auch solche Fragen erörtert werden.

Fall: *Nach der schweren Pseudomonas-Infektion, die zwei Jahre zurückliegt, war bei Sven diesmal offenbar nur ein viraler grippaler Infekt ohne Superinfektion für die Verschlechterung verantwortlich. Die Verdauungsstörungen sind durch die Enzymsubstitution jetzt erheblich besser geworden. Jedoch ist Svens pulmonale Situation besorgniserregend. Er traut sich kaum noch ohne Sauerstoffflasche zu sein. Seit einiger Zeit steht Sven auf der Warteliste für eine Lungen- oder eine kombinierte Lungen-Pankreastransplantation. Dies wäre ihm zu wünschen, damit er wenigstens die Kraft hätte, seine Mannschaft anzufeuern. Illusionen darüber, dass sie zu Hause wie gewohnt weiterrauchen würde und dass man sie bald wiedersehen würde...oder auch nicht...*