

Fallbeispiel

Mukoviszidose: Zäher Schleim in der Lunge

Der 14-jährige Niklas* hat schon eine lange Krankengeschichte hinter sich.

Als kleines Kind ist er sehr oft krank, hat immer wieder Erkältungen und Bronchitiden. Die Hustensäfte werden schon beinahe ein fester Bestandteil seiner Ernährung. Hinzu kommen schon früh Verdauungsstörungen in Form von Durchfall und voluminösen und fettigen Stühlen. Er wächst auch nur langsam und nimmt kaum an Gewicht zu. Doch es dauerte trotz dieser Alarmzeichen eine ganze Weile, bis endlich die richtige Diagnose gestellt wird. Niklas Mutter fällt eines Tages auf, dass der Schweiß ihres Sohnes extrem salzig schmeckt. Sie erinnert sich daran, dass sie einmal etwas über eine schwere Krankheit gelesen hat, bei der es zu diesem Symptom kommt. Mit ihrem Verdacht sucht sie erneut den Kinderarzt auf. Er führt eine Untersuchung durch, bei der er den Schweiß testet und bestätigt den Verdacht der Mukoviszidose. Damit beginnt eine fortwährende Beschäftigung der Eltern mit der Krankheit. Alle bisherigen Beschwerden und Beobachtungen lassen sich nun in das Krankheitsbild einordnen. Niklas ist damals beinahe 5 Jahre alt und er und seine Eltern müssen immer mehr Zeit für seine Pflege aufwenden. Er erlernt zwar bald die Drainage-technik zum Abtransport des Schleims aus der Lunge, doch ist der ständige quälende Husten kaum zu bremsen.

Niklas geht heute nur ungern aus der Wohnung, weil er sich für sein unaufhörliches Husten und seinen zierlichen Körper schämt. Das Schleim-Abhusten beansprucht ihn so stark, dass er trotz kalorienreicher Ernährung sehr klein ist und kaum an Gewicht zulegt.

Seit einer besonders schweren, durch einen Pseudomonas-Keim ausgelösten Lungenentzündung im Alter von 12 Jahren benötigt er immer häufiger die Unterstützung eines Sauerstoffgeräts. Jetzt muss er wegen eines neuen Infekts 3 Wochen isoliert im Krankenhaus liegen. Kaum jemand außer seinen Eltern darf in sein Zimmer. Zum Glück hängt ein Fernseher über seinem Bett, sein größtes Interesse gilt nämlich dem Fußball. Er lässt kaum ein Spiel seiner Lieblingsmannschaft aus (wenn er nicht gerade in der Klinik liegt, geht er auch gerne ins Stadion). Natürlich würde er gerne selbst spielen. Aber er muss sich damit abfinden, dass so etwas nie möglich sein wird. Dafür ist er schon viel zu lange krank. Es ist so ähnlich wie bei einem von Geburt an blinden Menschen, der zwar gerne sehen würde, aber auch kein anderes Leben kennt und sich daran gewöhnt hat.

**Fallbeispiel fiktiv, Namen frei erfunden*



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 Kehlkopf hin transportiert werden. Es sammelt sich also Sekret in der Lunge an. Dies behindert den Sauerstoffaustausch, weil die Ein- und Ausatemluft 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, engl. cystic fibrosis, CF). 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 A, D, E und K, 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.

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 und Sympathikomimetika erreicht werden. Auf Seiten der Verdauung müssen die fehlenden Enzyme der insuffizienten Bauchspeicheldrüse medikamentös ersetzt werden. Hinzu kommt die (häufig 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 Pflege bei der Mukoviszidose hat 2 zentrale Aspekte: 1) Sie endet nie, da es sich um eine chronische, lebenslange Erkrankung handelt. 2) 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. Die psychosoziale Belastung durch die Erkrankung ist allerdings sehr hoch: Sorgen und Ängste der Eltern aber auch des Kindes sind häufig immens. Pflegende können betroffenen Familien helfen, indem Sie das Gespräch suchen, Sorgen erfragen, über einen möglichen Umgang damit aufklären und wenn nötig auch den Kontakt zu einem Seelsorger oder Psychotherapeuten vermitteln.

Das Kind ist i.d.R. auf Unterstützung in einigen Bereichen der Selbstpflege angewiesen. Wie groß dieser Unterstützungsbedarf ist, hängt von der Ausprägung der Krankheit ab. Je schwächer die Ausprägung, desto geringer der Unterstützungsbedarf und umgekehrt. Viele Betroffene müssen z.B. ein- oder mehrmals täglich Inhalieren und spezielle Atemgymnastik durchführen. Ist der eigene Antrieb gering, sollten die Betroffenen dazu motiviert werden. Ein Aussetzen der Behandlung und der 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.

Bei Atemwegsinfekten wird abhängig vom Ergebnis der Sputumuntersuchung von ärztlicher Seite eine Antibiotikatherapie eingeleitet. Allerdings weisen Patienten wie Niklas oft multiple Resistenzen auf, sodass es einige Zeit dauert bis das richtige Antibiotikum gefunden wird.

Die schwierige Atemtechnik der autogenen Drainage zur Schleimlockung 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 zweier oder 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 Fasstorax 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, um dem Kind viele Kalorien aber dennoch Spaß am Essen zu bieten. Es sollte jedoch darauf geachtet werden, dass der hohe Kalorienbedarf, der u.a. durch die vermehrte Atem- und Hustenarbeit bedingt ist, auch über gesunde Fette (z.B. Nüsse, Avocado, pflanzliche Öle) gedeckt wird und der Anteil an Süßigkeiten nicht völlig Überhand nimmt. Am Ende ist es jedoch am wichtigsten, dass sich das Körpergewicht positiv entwickelt.

Was muss der Patient außerdem wissen? Um die zugeführten Nährstoffe absorbieren zu können benötigen Menschen mit Mukoviszidose und deren Angehörige bei Vorliegen einer exokrinen Pankreasinsuffizienz Anleitung und Schulung in der Schätzung des Fettgehaltes von Mahlzeiten und der Dosierung der in Kapselform zugeführten Enzyme. Hierfür ist es sinnvoll einen qualifizierten Ernährungstherapeuten hinzuzuziehen oder sowohl Kinder und deren Eltern, als auch erwachsene Betroffene an speziellen Mukoviszidose-Schulungen teilnehmen zu lassen, die u.a. in Schwerpunktzentren angeboten werden. Eine solche Schulung wird i.d.R. von einem interdisziplinären Team aus Pflegenden, Ärzten, Bewegungs-

therapeuten, Ernährungstherapeuten und Psychotherapeuten geleitet und umfasst verschiedene Themenbereiche, die in der Mukoviszidose-Therapie eine Rolle spielen.

Kommt eine endokrine Pankreasinsuffizienz und ein Diabetes Mellitus hinzu, ist eine speziell auf Menschen mit Mukoviszidose ausgelegte Ernährungsberatung und Schulung ebenso unerlässlich, denn: Während die meisten Diabetiker eher Kalorien sparen und nicht zu viele Mahlzeiten einnehmen sollen, müssen Menschen mit Mukoviszidose häufig über den Tag verteilt viele hochkalorische Mahlzeiten, im besten Fall auch eine Spätmahlzeit essen, um nicht abzunehmen und nicht an Muskelmasse zu verlieren. Die Insulingabe darauf abzustimmen stellt eine große Herausforderung dar, mit der kein Betroffener alleine gelassen werden sollte.

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 i.d.R. schon 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 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 2 Jahre zurückliegt, ist bei Niklas diesmal offenbar nur ein viraler grippaler Infekt ohne Superinfektion für die Verschlechterung verantwortlich. Die Verdauungsstörungen sind durch die Enzymsubstitution erheblich besser geworden. Jedoch ist Niklas pulmonale Situation besorgniserregend. Er traut sich kaum noch, ohne Sauerstoffflasche zu sein. Seit einiger Zeit steht Niklas auf der Warteliste für eine Lungen- oder eine kombinierte Lungen-Pankreastransplantation.*