



Pädiatrisches Zentrum für Mukoviszidose (Cystische Fibrose)

Informationen für
Patienten, Eltern und
Interessierte

Mukoviszidose-Ambulanz
Kinderklinik

M-H

Medizinische Hochschule
Hannover

MEHR Aktion!
für Kinder und Jugend e.V.

Sehr geehrte Patienten und Eltern, sehr geehrte Damen und Herren,

1	MUKOVISZIDOSE/CYSTISCHE FIBROSE (CF)	6
	Was passiert bei Mukoviszidose?	6
	Was ist Mukoviszidose?	7
	Wie erkennt man Mukoviszidose?	11
	Wie wird Mukoviszidose behandelt?	12
	Was ist noch wichtig?	15
2	AMBULANTE BETREUUNG	16
	Die Mukoviszidose-Ambulanz der MHH Kinderklinik	16
	Versorgung	16
	Notfälle	18
	Elterninformationsabende	18
	Hygiene	18
	Lungenfunktion	19
	Physiotherapie	19
	Ernährung	20
	Sport	20
	Psychosoziale & sozialrechtliche Beratung	22
	Lungentransplantation	22
	Forschung	22
3	STATIONÄRE BETREUUNG	23
4	KONTAKTE	24
5	WEITERE INFORMATIONEN	26

als Betroffene oder Interessierte haben Sie Kontakt zu uns gefunden.

Diese Broschüre gibt Ihnen Grundinformationen über das Krankheitsbild Mukoviszidose sowie einen Überblick über die Betreuung in unserem Mukoviszidose-Zentrum der MHH Kinderklinik.

Wir können gut verstehen, dass Sie sich große Sorgen, um die weitere Entwicklung und den speziellen Krankheitsverlauf bei Ihrem Kind machen. Wir möchten Sie bitten, uns bei Fragen, Sorgen und Nöten unbedingt anzusprechen.

Unser gesamtes CF Team wird stets bemüht sein, für Ihr Kind die optimale Behandlung zu finden und gemeinsam mit Ihnen umzusetzen.

Neben allen intensiven und teilweise auch umfangreichen medizinischen Maßnahmen sollten wir alle aber immer auch das Ziel vor Augen haben, Ihrem Kind und Ihrer Familie ein Leben und einen Alltag mit möglichst viel Normalität zu gewährleisten.

Wir freuen uns auf die gemeinsame Arbeit mit Ihnen und hoffen, dass Ihnen dieses Informationsheft dabei eine Hilfe sein wird.

Ihr Team der
Mukoviszidose-Ambulanz Kinderklinik
Medizinische Hochschule Hannover

Liebe Patienten, liebe Eltern und Interessierte,

beim Überarbeiten der Broschüre wurde mir wieder einmal bewusst, wie komplex die CF ist. Wie viel Arbeit und Mühe es ist für die Betroffenen und für das Behandlungsteam. Ich bin selbst CF Patient, Arzt, und mittlerweile 45 Jahre alt. Ich habe mich vor einigen Jahren berufen lassen, weil ich den Belastungen dieses Berufes nicht mehr gewachsen war. Seit dem hat sich meine Lebensqualität wesentlich verbessert. Diese Grenze musste ich akzeptieren, aber dadurch haben sich andere Grenzen geöffnet: Ich kann Musik machen, was mir unheimlich viel Spaß bringt – mal abgesehen davon, dass das Singen wunderbar für die Lungen und das gesamte Wohlbefinden ist – und habe Interesse an vielen Dingen, die mein Leben bereichern, z.B. Kunst und noch so viel mehr.

Mir war es wichtig, mit dieser Informationsbroschüre die Angst und den Schrecken vor der Mukoviszidose zu nehmen.

Im Laufe der letzten 20 Jahre ist so viel passiert in der Therapie und Forschung, dass die Patienten, die heute diese Diagnose bekommen, bessere Ausgangsbedingungen haben, um in die Zukunft zu blicken. Als Patienten haben wir die Möglichkeit selbst viel zu tun, um diese Erkrankung zu managen, mit Unterstützung der Angehörigen und des Teams der MHH. Und diese Eigeninitiative ist nicht zu unterschätzen,

weil wir bis zu einem gewissen Grad bestimmen können, wie es uns geht. Das umzusetzen ist wahrlich nicht leicht, aber es gibt uns Mut und Bestärkung, auch wenn Rückschläge kommen.

Wichtig für mich war und ist es Grenzen zu akzeptieren, die mir gesetzt sind aber auch selbst Grenzen zu ziehen. Selbstreflexion, Selbstachtsamkeit und Selbstfürsorge sind essenzielle Bestandteile, die mein Leben mit Mukoviszidose bejahenswert machen. Und ich wünsche mir, dass Betroffene und Angehörige sich dies zu Herzen nehmen.

Die schlechten Tage versuche ich anzunehmen, wie sie sind, aber die guten Tage sauge ich auf wie ein Schwamm. Ich suche meine Kraftquellen und versuche sie auszuleben, um aus den Rückschlägen wieder nach vorne zu kommen. Ich finde, wir sollten uns die Freiheit nehmen, durch den guten Gebrauch der Zeit das Leben so zu gestalten, dass es lebenswert sein und bleiben soll.

Was ich sehr wichtig finde: vergleichen wird man sich immer mit anderen Menschen, obwohl man weiß, dass es nicht viel Sinn macht. Jeder Verlauf bei der CF wird anders sein. Was zählt, sind die eigenen Wege, die eigenen Entscheidungen, die man trifft. Es zu akzeptieren, dass man so ist, wie man ist. Dies werden Prozesse sein mit Höhen und Tiefen.



Die Angehörigen und Freunde der Betroffenen sollten uns dabei unterstützen.

Die CF-Ambulanz der Kinderklinik der MHH hält ein erfahrenes interdisziplinäres Team vor, das die Patienten über die Jahre hinweg begleiten kann, bis sie in die Erwachsenen-Ambulanz wechseln und dort weiter betreut werden. Dieser Übergang, den man Transition nennt, wird gut vorbereitet und unterstützt. Er ist in meinen Augen sehr wichtig, weil die Patienten ernst genommen werden wollen und somit auch selbst ihre Position im Erwachsenen-dasein ernst nehmen sollen.

Zum Abschluss möchte ich sagen, dass das Leben mit CF und all seinen intensiven Facetten ein lebenswertes Leben ist.

Oliver Vogt

Was passiert bei Mukoviszidose?

In allen Drüsenzellen des Körpers werden Säfte (Sekrete) produziert, die bei der Mukoviszidose auf Grund einer veränderten Salz-Konzentration zu wenig Wasser enthalten. Deshalb sind die Sekrete zäher und klebriger als bei Gesunden und können nicht richtig abfließen. Das führt zu verschiedenen Störungen an den betroffenen Organen:

Erkrankung der Atemwege

Die Erkrankung der Atemwege macht sich in der Regel in den ersten Lebensjahren bemerkbar. Durch das zähe Sekret in den Atemwegen ist die Selbstreinigung der Lunge gestört. D.h.: Schleim und Fremdpartikel können nicht mehr richtig abtransportiert werden. Es kann zur Ansammlung von Schleim kommen, der einen idealen Nährboden für Bakterien bildet. Besonders zu erwähnen ist die Besiedelung der Lunge mit dem Bakterium *Pseudomonas aeruginosa* – einem aggressiven Keim.

Um eine Übertragung dieses Keimes auf andere Patienten zu verhindern, die ihn nicht in der Lunge haben, werden die Patienten, je nach *Pseudomonas Status*, getrennt in die Ambulanz kommen.

Symptome

- » Anhaltender starker Husten
- » Häufiger nächtlicher Husten
- » gehäufte bzw. chronische bakterielle Infektionen (Schnupfen, Nasennebenhöhlenentzündung, Bronchitis, Lungenentzündung) Asthma-ähnliche Symptome wie Verengung der Bronchien

Langfristig kommt es zur dauerhaften Schädigung des Atemorgans, was mit zunehmender Atemnot und Einschränkung der körperlichen Belastbarkeit einhergeht. Aufgrund des hohen Energieverbrauches durch die o.g. Symptome kann es zur Gewichtsabnahme kommen.

Verdauungsstörung

Bei den meisten Mukoviszidose-Kranken (85–90%) ist bereits bei der Geburt die Funktion der Bauchspeicheldrüse gestört. Die Bauchspeicheldrüse produziert einen zu zähen Schleim, der sie verstopft und ihre Funktion beeinträchtigt. Es kommt zu einem Mangel an Verdauungsenzymen, insbesondere die Fettverdauung ist stark eingeschränkt. Neben teilweise quälenden Verdauungsbeschwerden (Blähbauch, Bauchschmerzen, dünne, fetthaltige häufige Stühle oder sogar Verstopfung) gedeihen die Kinder nicht normal. Außerdem kann es zu verschiedenen Mangelerscheinungen kommen.

Sonstige Organe

- Entsprechend der unterschiedlichen Organbeteiligung können außerdem u.a. folgende Probleme bei Mukoviszidose auftreten:
- » Erkrankungen des Leber-Gallesystems, wie Gallensteine, Leberverfettung, Leberzirrhose
 - » Diabetes mellitus (Zuckerkrankheit)
 - » Nasenpolypen, chronische Entzündung der Nasennebenhöhlen
 - » Unfruchtbarkeit des Mannes
 - » Herz-Kreislaufbelastung
 - » Osteoporose
 - » Gelenksbeschwerden
 - » Gastroösophagealer Reflux (Rückfluss von Magensaft in die Speiseröhre)

Was ist Mukoviszidose?

Der Begriff Mukoviszidose setzt sich zusammen aus den lateinischen Wörtern *mucus* (Schleim) und *viscidus* (zäh) und bedeutet soviel wie „Krankheit des zähen Schleimes“.

Eine andere Bezeichnung für die gleiche Krankheit lautet Cystische Fibrose – abgekürzt häufig nur CF genannt.

Mukoviszidose ist die häufigste vererbte Stoffwechselerkrankung in Mitteleuropa und in den USA.

Zurzeit leben ca. 8000 Betroffene mit Mukoviszidose in Deutschland. Jedes Jahr kommen ungefähr 300 Kinder mit CF auf die Welt.

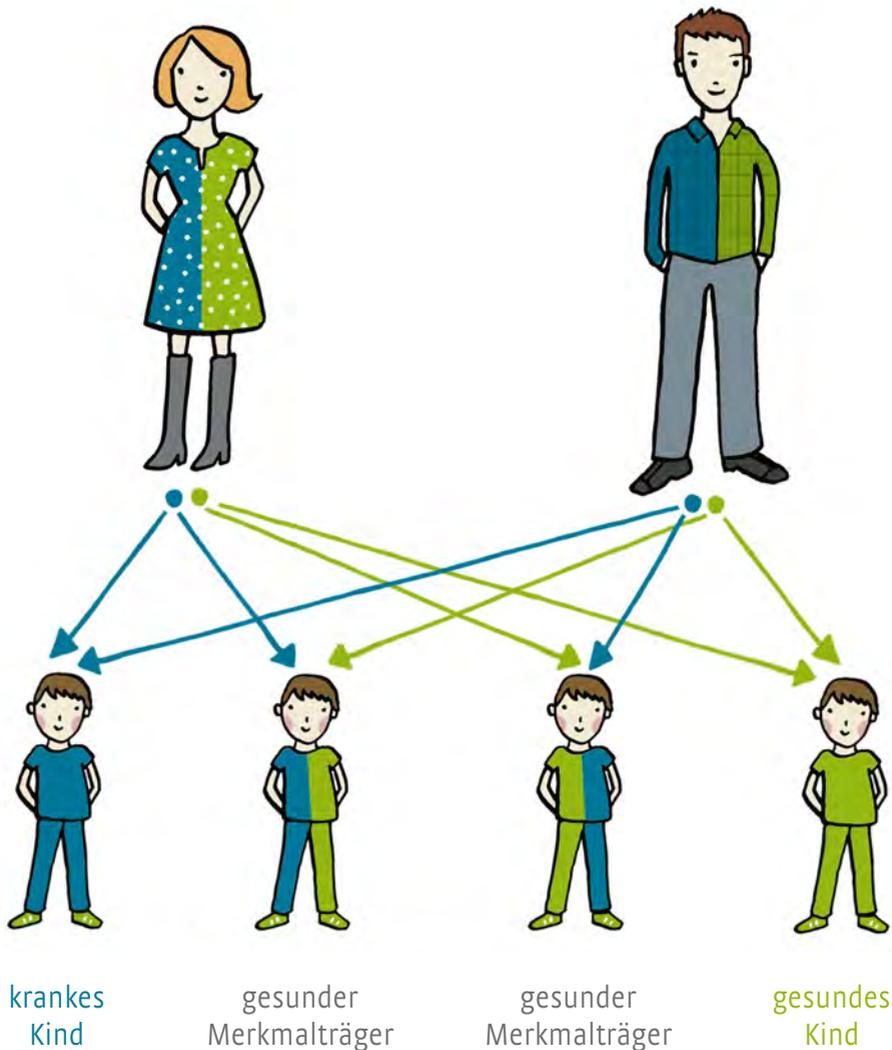
Die Mukoviszidose ist eine sehr komplexe Erkrankung mit vielen Aspekten:

Aspekte der genetischen Erkrankung

Verursacht wird die Erkrankung durch eine Mutation (Veränderung) in einem Gen/einer Erbanlage, das auf dem langen Arm von Chromosom 7 liegt. Die Chromosomen sind die Träger der Erbinformation, der Gene. Inzwischen sind mehr als 1900 verschiedene Mutationen in diesem Gen bekannt, die eine Mukoviszidose auslösen können.

In Mitteleuropa trägt jede 25. Person die Erbanlage für Mukoviszidose in sich, in Deutschland sind somit etwa 3,5 Millionen Menschen Erbträger für diese Krankheit, ohne selbst erkrankt zu sein. Nur wenn zufällig beide Elternteile Träger dieser Anlage sind, können statistisch 25% ihrer Kinder an Mukoviszidose erkranken, 50% der Kinder sind theoretisch gesunde Merkmalsträger, 25% gesund ohne Merkmalsträger zu sein. Diese Form der Vererbung nennt man autosomal-rezessiv. Siehe Abb. nächste Seite

1 MUKOVISZIDOSE/CYSTISCHE FIBROSE (CF)



Autosomal-rezessiver Erbgang bei Cystischer Fibrose.

Diese Vererbung erfolgt rein zufällig und ist nicht vorhersehbar, sodass in betroffenen Familien nur ein Kind, aber auch mehrere von Mukoviszidose betroffen sein können.

Gene bilden die Information für den Aufbau von Eiweiß im Körper. Sie sind so etwas wie eine Bauanleitung. Das Genprodukt, d.h. das Eiweiß wird durch die Mutationen bei Mukoviszidose fehlerhaft gebildet. Dieses Eiweiß heißt „cystic fibrosis transmembrane regulator“, abgekürzt „CFTR“. Dieses Eiweiß, für das das Mukoviszidosegen die Bauanleitung liefert, ist ein Salz (Chlorid)-Kanal in der Zellwand von Drüsenzellen in verschiedenen Organen des Körpers. Dieser Kanal hat verschiedene Funktionen. Eine wesentliche Funktion ist der Transport von Chlorid, einem Blutsalz. Dieser Salztransport ist durch die Veränderungen am Eiweiß gestört oder fehlt vollständig. Somit werden die Sekrete der Drüsenzellen zähflüssiger und der Salzgehalt im Schweiß ist erhöht. Was genau im Körper und in den Organen passiert, wird auf den folgenden Seiten erläutert.

Aspekte der chronischen Erkrankung

Da die Gene/Erbanlagen Bestandteil aller Körperzellen von Lebewesen sind, sind Fehler der Vererbung bisher nicht heilbar. Das gilt auch für Mukoviszidose.

Die Fortschritte in der intensiven Forschung auf dem Gebiet der Mukoviszidose lassen auf eine Therapie am veränderten CFTR Protein hoffen. Dadurch lassen sich die Auswirkungen des krankheitsverursachenden Gendefektes deutlich reduzieren und der Salztransport kann erheblich verbessert werden. Für eine

bestimmte Mutation ist ein Medikament, das diesen Ansatz verfolgt, bereits in Deutschland zugelassen. Für viele andere Mutationen werden ähnliche Medikamente aktuell in klinischen Studien untersucht.

Trotzdem handelt es sich bei der Mukoviszidose in der Regel auch heute noch um eine chronische, lebenslang bestehende Beeinträchtigung der Gesundheit mit fortschreitender Symptomatik und einer Zunahme der gesundheitlichen Probleme. Deshalb ist eine kontinuierliche, tägliche und aufwändige Therapie notwendig, mit dem Ziel, ein Fortschreiten der Erkrankung aufzuhalten. Die Betroffenen müssen dauerhaft mit dieser Erkrankung und ihren Folgen leben.

Aspekt der Multiorganerkrankung

Bei der Mukoviszidose sind mehrere Organe in unterschiedlicher Ausprägung und Kombination betroffen. Krankheitszeichen finden sich somit vor allem:

- » an der Bauchspeicheldrüse
- » an den oberen Atemwegen und der Lunge
- » an Leber, Gallenwegen, Darm, Gelenken und Geschlechtsorganen,

Somit verläuft die Erkrankung von Patient zu Patient sehr unterschiedlich in Form und Schweregrad. Kein Patient ist gleich, jeder Verlauf ist anders.

1 MUKOVISZIDOSE/CYSTISCHE FIBROSE (CF)

Leber

Die Gallenflüssigkeit dickt in Gallengängen der Leber ein, mit der Zeit kommt es zur Zirrhose.

Therapie: Medikamente, evtl. Transplantation

Gallenblase

Es entstehen schmerzhafte Gallensteine.

Therapie: Gallenblase entfernen

Darm

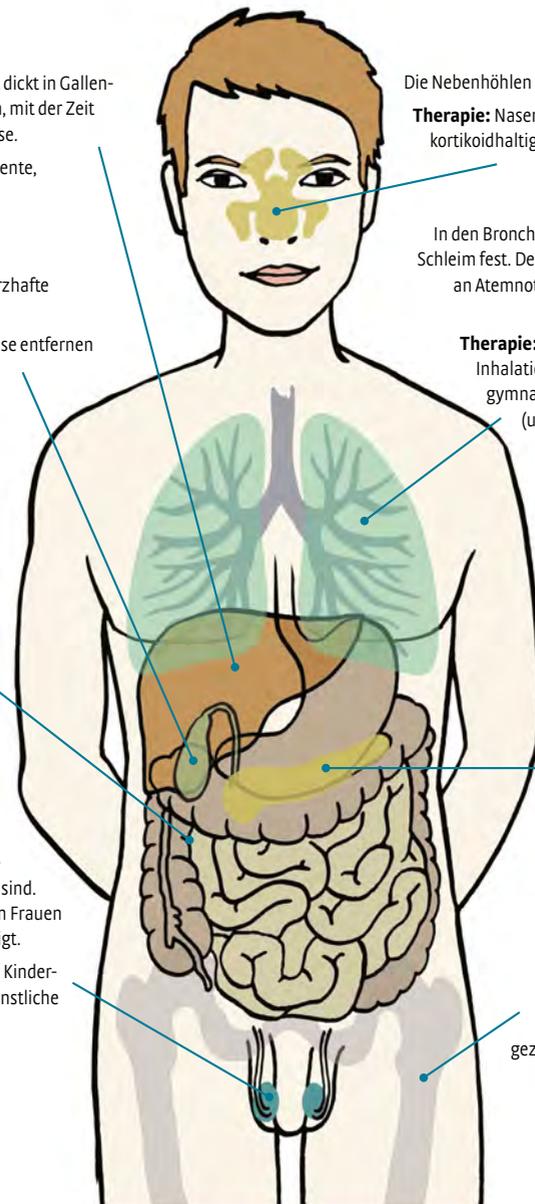
Chronische Verstopfung, schlimmstenfalls bis zum Darmverschluss.

Therapie: viel Flüssigkeit, Verdauungs-, Abführmittel, Bauchmassage, Sport, bei Verschluss Operation

Keimdrüsen

Die meisten Männer können auf natürliche Weise keine Kinder zeugen, weil ihre Samengänge verstopft sind. Die Fruchtbarkeit von Frauen ist nicht beeinträchtigt.

Therapie: keine. Bei Kinderwunsch eventuell künstliche Befruchtung



Nase

Die Nebenhöhlen sind chronisch entzündet.

Therapie: Nasenspülungen, Inhalationen, kortikoidhaltige Nasensprays, Operation

Lunge

In den Bronchien setzt sich ein klebriger Schleim fest. Der Patient hustet und leidet an Atemnot. Bakterien lösen schwere Infektionen aus.

Therapie: Antibiotika, Schleimlöser, Inhalationen, Atem- und Krankengymnastik, Sport, viel Flüssigkeit (unterstützend), evtl. Transplantation

Bauchspeicheldrüse

Bildet sie zu wenig Verdauungsenzyme, drohen Mangelernährung und Untergewicht. Viele Patienten erkranken zudem an Diabetes.

Therapie: Enzympräparate zu jeder Mahlzeit. Insulin, um den Blutzuckerspiegel zu regulieren

Knochen

Osteoporose bereits in jungen Jahren.

Therapie: Medikamente, Nahrungsoptimierung, gezieltes Muskeltraining, viel Bewegung an der Sonne

Wie erkennt man Mukoviszidose?

Die aufgeführten Krankheitszeichen sollten zu einem Verdacht auf Mukoviszidose führen. Eine frühzeitige Diagnose und spezialisierte Behandlung der Erkrankung in einer Spezialeinrichtung ist notwendig für einen günstigen Erkrankungsverlauf.

Schweißtest

Der ursächliche Gendefekt führt zu der diagnostisch verwendeten erhöhten Chloridkonzentration im Schweiß von Patienten mit Mukoviszidose. Der Schweißtest wird nach internationalen Standards durchgeführt und sichert die Diagnose in den meisten Fällen. Er ist schmerzlos, dauert etwa 45 Minuten und kann jenseits der Neugeborenenzeit in allen Altersklassen durchgeführt werden.

Genanalyse

Üblicherweise erfolgt zunächst ein Screening auf die ca. 34 häufigsten Mutationen. Sollten sich dabei nicht zwei krankheitsverursachende Mutationen finden lassen, werden weiterführende Tests durchgeführt. Es wurden bisher über 1900 unterschiedliche Mutationen, die CF zur Folge haben können, identifiziert. Es ist mittlerweile wichtig geworden, seine Mutationen zu kennen, da in der Zukunft unterschiedliche Therapien entsprechend unterschiedlicher

individueller Gendefekte möglich sein werden. Allerdings sagt der identifizierte Gendefekt nichts aus zum möglichen Verlauf der Erkrankung. In Zusammenarbeit mit der Abteilung Humangenetik wird stets auch eine genetische Beratung angeboten.

Elektrophysiologische Untersuchungen

Bei unklaren Verdachtsfällen auf Mukoviszidose (milde Verlaufsformen), bei denen weder der Schweißtest noch die Genanalyse ein eindeutiges Ergebnis liefern konnten, kann durch Messung von Elektronenströmen an der Membran der Darm- oder Nasenschleimhaut eine erweiterte Diagnostik in einem spezialisierten Zentrum durchgeführt werden. Diese Untersuchungen sind bei uns möglich.

Zusatzuntersuchungen

Weitere Hinweise auf Mukoviszidose können durch eine Untersuchung von Stuhl (Bestimmung der Elastase), mikrobiologische Analyse von Rachenabstrich/Sputum, sowie über Blutuntersuchungen gefunden werden.

Wie wird Mukoviszidose behandelt?

Zu einer erfolgreichen Behandlung der Mukoviszidose gehört insbesondere eine regelmäßig und konsequent durchgeführte Dauertherapie, aber auch das rasche Reagieren auf akute Verschlechterungen und Komplikationen. Die Therapie ist für die Patienten und ihre Familien mit einem sehr hohen täglichen Zeitaufwand verbunden. Die Patienten müssen diszipliniert ein strenges Therapieregime durchführen – eine gute Mitarbeit ist somit von großer Bedeutung.

Als wichtige Voraussetzung für eine optimale Behandlung und einen möglichst positiven Erkrankungsverlauf hat sich die Betreuung in einem qualifizierten Mukoviszidose-Behandlungszentrum erwiesen, weil hier ein multidisziplinäres und multiprofessionelles Behandlungsteam mit ausreichend Erfahrung zu diesem seltenen Krankheitsbild zur Verfügung steht. Zentren für Mukoviszidose werden regelmäßig von der Mukoviszidose-Selbsthilfe zertifiziert: somit ist gewährleistet, dass nationale und internationale Standards der Behandlung eingehalten werden. Viele der Zentren nehmen außerdem an einer standardisierten Qualitätskontrolle teil, in der sie ihre eigenen Behandlungserfolge regelmäßig darlegen und Maßnahmen zur Verbesserung entwickeln.

Behandlung der Lungenerkrankung

» Tägliche Physiotherapie: Hierzu zählt die autogene Drainage, eine Atemtechnik, die den Schleim aus den Lungen transportieren soll und die Mobilisation des Brustkorbes, um seine Beweglichkeit zu gewährleisten und einer Überblähung der Lunge entgegenzuwirken. Inhalationstechniken werden auf ihre Effektivität und Fehlerhaftigkeit überprüft. Im Kindesalter sollte diese Physiotherapie mindestens einmal wöchentlich unter professioneller Anleitung durch eine geschulte Physiotherapeutin/einen geschulten Physiotherapeuten erfolgen, damit das Kind gemäß seinem Alter diese Aspekte der Physiotherapie erlernt.

- » Regelmäßige sportliche Aktivität
- » hohe Trinkmengen zur Schleimobilisation
- » Regelmäßige, häufig mehrmals tägliche Inhalationen, je nach klinischem Befund und Beschwerdelage
- » Wiederholte/kontinuierliche Gabe von Antibiotika (oral, inhalativ, über die Vene)
- » Sauerstoffgabe oder nichtinvasive Maskenbeatmung bei Zunahme der Lungenerkrankung
- » Lungentransplantation bei Patienten mit schwerem Verlauf der Lungenerkrankung, bei der sämtliche Therapiemöglichkeiten ausgeschöpft wurden. Die Transplantation bedarf einer intensiven Vorbereitung. Die Abschätzung des optimalen Transplantationszeitpunktes stellt immer noch eine große klinische Herausforderung dar und ist nur an wenigen spezialisierten Zentren in Deutschland möglich.





Behandlung der Verdauungsstörung

- » Energieangepasste, ausgewogene Ernährung
- » Einnahme von Verdauungsenzymen entsprechend dem Fettgehalt der Nahrung zu jedem Essen oder Snack
- » Einnahme von fettlöslichen Vitaminen (ADEK) in Verbindung mit einer fettreichen Mahlzeit und Einnahme von Verdauungsenzymen

Behandlung verschiedener Komplikationen und Sonderprobleme

Im Laufe der Erkrankung können verschiedene Komplikationen auftreten, die besonders behandelt werden müssen. Ziel der Therapie ist es, ein Fortschreiten der Erkrankung so gut es geht zu verhindern bzw. zu verzögern. Obwohl der grundlegende Defekt der Mukoviszidose bisher nicht behandelt werden kann, ist es durch zunehmende Erfahrungen der Wissenschaft und deren Umsetzung in die tägliche Therapie gelungen, die mittlere Lebenserwartung kontinuierlich auf derzeit ca. 40 Jahre zu steigern. Der individuelle Verlauf für den Einzelnen kann hierbei nicht vorhergesagt werden, es ist jedoch ein weiterer Anstieg zu erwarten.

Was ist noch wichtig?

Die Mukoviszidose beeinflusst stark das Leben der Patienten und Angehörigen. Daraus können sich Belastungen ergeben für all diejenigen, die mittelbar und unmittelbar von der Erkrankung betroffen sind. Der Leidens- und Leistungsdruck sowie das Bewusstsein mit einer schweren Erkrankung zu leben, können Ängste, Stimmungsschwankungen oder auch depressive Verstimmungen hervorrufen.

Die Patienten bzw. Angehörigen sollten sich bei solchen Situationen nicht scheuen psychologische bzw. psychotherapeutische Unterstützung in Anspruch zu nehmen. In Mukoviszidosezentren gehört eine psychologische Betreuung zur Behandlung dazu. Das bedeutet auf keinen Fall, dass die Patienten oder ihr Umfeld in die „Psycho-Ecke“ abgeschoben werden. Die Patienten können nur davon profitieren. Diese Unterstützung kann in Form von Gesprächen erfolgen, aber auch durch besondere Therapieformen, wie Kunsttherapie. Inhaltlich geht es um Krankheitsverständnis, Krankheitsbewältigung und Persönlichkeitsentwicklung sowie um die familiäre und soziale Situation.

Es werden sozialrechtliche Fragen besprochen und Unterstützung auf diesem Gebiet angeboten. Auch in diesem Bereich sind in den Mukoviszidosezentren Fachkräfte engagiert, um Fragen aus diesen Bereichen zu klären und unterstützend zur Seite zu stehen.

Internet

Das Internet bietet eine unüberschaubare Fülle an Informationen, auch über CF.

Die Qualität der Informationen müssen jedoch sehr kritisch beurteilt und hinterfragt werden.

In diversen Foren werden alternative Therapieansätze erwähnt, die teilweise ins Esoterische abrutschen und mit dem gegenwärtigen wissenschaftlichen Standard nicht vereinbar sind.

Solche möglichen Therapien müssen mit dem behandelnden Arzt abgesprochen werden, zumal falsche Hoffnungen geweckt werden können.

Die Mukoviszidose-Ambulanz der MHH Kinderklinik

Die Mukoviszidose (CF)-Ambulanz der MHH-Kinderklinik wurde 1972 gegründet. Seit 2013 gibt es zusätzlich das Christiane Herzog Zentrum. In diesem werden Kinder und Jugendliche ab 12 Jahre und später auch die erwachsenen Patienten betreut. Es soll helfen, die Jugendlichen so zu begleiten, dass sie den Übergang ins Erwachsenenalter möglichst kompetent und komplikationsarm überstehen. Wir sind die größte pädiatrische CF-Ambulanz in Deutschland und bieten als einzige das gesamte Spektrum der CF-Versorgung von umfassender Diagnostik bis zur Transplantation (Lunge, Leber) an. Die Ambulanz ist zertifiziert und nimmt an der bundesweiten Qualitätskontrolle Mukoviszidose sowie am Benchmarking teil. Im Rahmen der Niedersachsen-AG arbeiten wir eng mit anderen CF-Ambulanzen zusammen.

Die CF-Ambulanz wurde 2005 für besondere Leistungen in der Patientenversorgung mit dem Christiane-Herzog-Preis ausgezeichnet.

Versorgung

Es werden kontinuierlich etwa 180 Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren mit Mukoviszidose betreut. Ambulante Vorstellungen finden in der Regel alle 3 Monate statt, einmal im Jahr mit umfassenden Kontrolluntersuchungen.

Eine Regelversorgung mit Rezepten erfolgt im Rahmen der ambulanten Vorstellungen jeweils für den Zeitraum bis zum nächsten Termin. Zwischendurch erhalten Sie Nachricht, wenn z.B. ein bakterieller Keimnachweis eine antibiotische Therapie notwendig macht oder andere Therapie-Optimierungen notwendig sind. Etwa zur Mitte zwischen zwei Ambulanzterminen möchten wir Sie bitten, durch Ihren betreuenden Kinderarzt einen Rachenabstrich vornehmen zu lassen und durch unsere Mikrobiologie untersuchen zu lassen.

Die Ärzte und das gesamte multiprofessionelle Team stehen Ihnen jederzeit bei wichtigen Fragen und Problemen telefonisch zur Verfügung (s. unten). Es besteht ein erfahrenes Team-Netzwerk bestehend aus Physiotherapie, Sport, Ernährungsberatung sowie kontinuierlicher Betreuung in psychologischen und sozialrechtlichen Fragen. Zusätzlich bemühen wir uns um einen guten Kontakt zu Ihrem Kinderarzt oder anderen Therapeuten vor Ort.

Sprechstunden

Die Sprechstunden erfolgen je nach Alter Ihres Kindes in der Kinderklinik oder der Christiane-Herzog-Ambulanz für Mukoviszidose (s. unten). Wir bemühen uns, dass jeder Patient über einen langen Zeitraum von demselben Arzt unseres Teams betreut wird. Durch Urlaub, Krankheit oder Nachtdienst können Ausnahmen entstehen, zu denen Ihr Kind von einem anderen Arzt, als dem gewohnten Arzt gesehen wird, damit die Abstände zwischen zwei Terminen nicht zu lang werden. Bis zum nächsten Termin bleibt der Arzt, der Ihr Kind zuletzt gesehen hat, Ihr Ansprechpartner.



2 AMBULANTE BETREUUNG

Alle Ärzte haben eine Telefonsprechstunde (s. Seite 25) zu der Sie Ihnen unter der Telefonnummer 01761 532 8601 gerne zur Verfügung stehen.

CF-Handy

Die Telefonnummer 01761 532 8601 ist auch die Telefonnummer des CF-Handys, über das sie zwischen 8 und 17 Uhr wochentags immer einen Arzt des CF-Teams erreichen. Bitte nutzen Sie dieses Angebot für akute Fragen, die nicht bis zur Telefonsprechstunde ihres Arztes warten können.

Sprechstunden für Patienten bis 12 Jahre in der Kinderklinik

Montag und Dienstag ganztägig (Wechsel der Sprechstunden nach dem Pseudomonas-Besiedlungsstatus).

Termine vereinbaren bitte immer von Montag bis Donnerstag 14:00–16:00 Uhr unter Tel.: 0511 532-3251

Sprechstunden für Patienten ab 12 Jahre im Christiane Herzog Zentrum

Montag ganztägig, nur Pseudomonas freie Patienten. Dienstag nachmittags und Donnerstag ganztägig nur Pseudomonas besiedelte Patienten.

Termine vereinbaren unter Tel.: 0511 532-6111. Zusätzliche Termine können nur nach vorheriger persönlicher Absprache vergeben werden.

Bitte kommen Sie niemals unangemeldet mit Ihrem Kind in die Ambulanz, denn es muss immer der entsprechende (Pseudomonas-) Besiedlungsstatus beachtet und vorher abgeklärt werden.

Notfälle

Für Notfälle außerhalb der üblichen Arbeitszeiten steht Ihnen der Kinderlungenhintergrunddienst zur Verfügung. Diesen erreichen Sie über die Pforte der Kinderklinik (Tel.: 0511 532 3220, Bitte um Verbindung mit dem Kinderlungenhintergrund). Hier steht Ihnen außerhalb der Dienstzeiten ein Ansprechpartner zur Verfügung, der eine spezialisierte Weiterbildung für Kinderlungenerkrankungen hat und das weitere Vorgehen bei akuten Notfällen mit Ihnen besprechen wird.

Bei Notfällen, die Sie in ein anderes Krankenhaus geführt haben, informieren Sie bitte den behandelnden Ambulanzarzt, damit dieser ggf. die Therapie mit den dortigen Kollegen besprechen kann.

Elterninformationsabende

Die Ambulanz bietet regelmäßig (1–2 x /Jahr) Informationsabende für Eltern zu bestimmten Themen an, zu denen Sie jeweils rechtzeitig eingeladen werden. Sollten Sie bestimmte Themenwünsche oder Anregungen haben, sprechen Sie uns gerne jederzeit an.

Hygiene

Die Patientenversorgung im ambulanten (und stationären) Bereich ist u.a. nach dem Status der Besiedelung der Atemwege mit/ohne Pseudomonas aeruginosa zeitlich/räumlich getrennt. Außerdem werden Patienten mit bestimmten Problemkeimen isoliert in einem gesonderten Ambulanzraum im Christiane Herzog Zentrum behandelt. Das bespricht Ihr Ambulanzarzt im Bedarfsfall mit Ihnen.



Wir werden eine zusätzliche Hygiene-Schulung mit Ihnen und später auch mit Ihrem Kind durchführen und Ihnen auch entsprechendes Material zu diesem Thema aushändigen.

Details der Hygienevorschriften in der CF-Versorgung finden sie unter: www.mh-hannover.de/fileadmin/institute/med_mikrobiologie/ab_krankenhaushygiene/downloads/CF_200212.pdf

Lungenfunktion

Wir bieten sämtliche sonstige Untersuchungen, die bei CF notwendig und sinnvoll sein können, an (u.a. neue Lungenfunktionsuntersuchungen (MBW) für alle Altersgruppen, Bronchoskopie, ggf. auch MRT).

Physiotherapie

Die Physiotherapie, speziell die Atemtherapie, ist ein sehr wichtiges Element in der Behandlung der Mukoviszidose. Wir bieten Ihnen eine Einführung und regelmäßige Überprüfungen der verschiedenen Formen der Physiotherapie an, die dem Alter des Patienten angepasst sind. Und wir sind Ihnen behilflich bei der Suche nach einer geeigneten, speziell geschulten Physiotherapeutin/Physiotherapeuten für die regelmäßige Physiotherapie zu Hause.

2 AMBULANTE BETREUUNG

Ernährung

Beratungsgespräche mit der Diätassistentin werden kontinuierlich zu den ambulanten oder stationären Terminen angeboten. Eltern, Großeltern, Kinder, Geschwisterkinder oder Betreuungspersonen können an den Gesprächen teilnehmen. Dabei sollen für jeden Patienten individuelle Möglichkeiten der Umsetzung von Ernährungsempfehlungen gefunden und praktische Schulungsinhalte eingebaut werden.

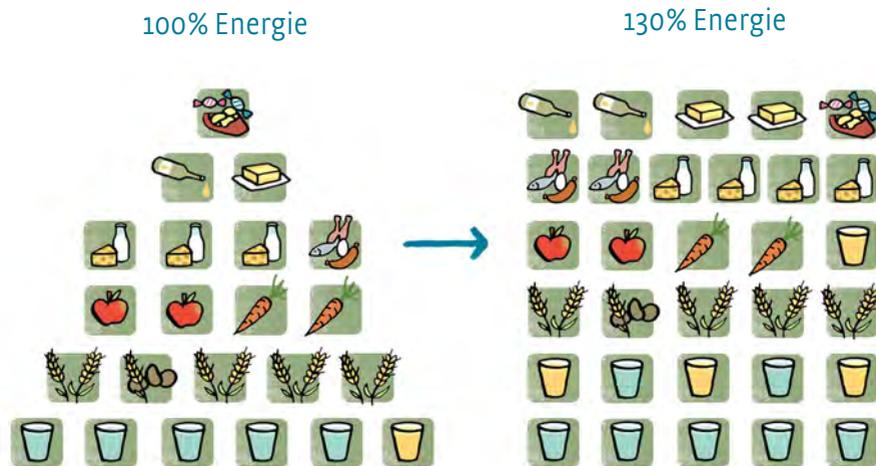
Anhand von Ernährungsprotokollen, Stuhl-fettanalysen und Messung der Körperzusammensetzung erfolgt eine individuelle Anpassung der Ernährung an den Krankheitsverlauf.

Die Ernährungsberatung bei Mukoviszidose unterteilt sich in 2 Schwerpunkte:

- » Information über eine altersentsprechende, energieangepasste Ernährung
- » Information und Schulungen über den optimalen Einsatz von Verdauungsenzymen angepasst an den Fettgehalt der Nahrung

Sport

Da Sport bei CF sehr wichtig ist, erfolgt durch unseren Sporttherapeuten eine gezielte sportphysiologische Testung (u.a. Ergometrie, Aktivitätsmessungen) und regelmäßige individuelle Beratung.



Der Arbeitskreis „Ernährung Mukoviszidose e.V.“ hat die Ernährungspyramide für gesunde Personen für CF-Patienten mit erhöhtem Energiebedarf optimiert. Daraus ist der CF-Ernährungswürfel entstanden. Auch in der MHH wird dieses Schulungsmaterial durch die Diätassistentin Fr. Schlüter angewendet.

Der Patient und seine Familie wird in der Anwendung des CF-Ernährungswürfels geschult. Damit kann jeder seine tägliche Ernährung selbst, ohne Berechnungen, überprüfen.



Psychosoziale & sozialrechtliche Beratung

Die tägliche Auseinandersetzung mit der Mukoviszidose und die sehr zeitaufwändigen therapeutischen Maßnahmen erfordern immer wieder große Anstrengungen aller Beteiligten und können zeitweise zu Überlastung führen. Es gibt Phasen, in denen neu überlegt werden muss, wie die Therapie in den Alltag der Familie integriert werden kann. Deshalb wird eine psychosoziale Beratung durch einen Psychologen bereits bei Diagnosestellung angeboten.

Ziel der sozialrechtlichen Beratung ist es, über die verschiedenen Möglichkeiten sozialer Hilfen und deren Beantragung bei Versicherungen und anderen Institutionen zu informieren und bei den bürokratischen Hürden gegebenenfalls behilflich zu sein. Soziale und finanzielle Belastungen und Nachteile sollen möglichst aufgefangen und ausgeglichen werden. Zusätzlich wird eine individuelle Beratung für die Bereiche Kindergarten, Schullaufbahn und Berufswahl angeboten, um die besondere Situation durch die Mukoviszidose zu berücksichtigen. Diese und andere Hilfen, wie z.B. Rehamaßnahmen und Hilfsmittel, hängen von der jeweiligen Situation des Patienten ab. Daher ist eine frühzeitige Kontaktaufnahme sinnvoll.

Lungentransplantation

Bei Patienten mit fortgeschrittener Lungenerkrankung kann eine doppelseitige Lungentransplantation eine Chance zur Verbesserung der Lebensqualität und zur Lebensverlängerung sein. An der MHH wurde das weltweit erste Programm für Lungentransplantation bei Kindern und Jugendlichen gestartet.

Deshalb konnte unser Transplantationsteam inzwischen viel Erfahrung bei der Evaluation (Bewertung) von Patienten zur Lungentransplantation sowie der Langzeit-Nachbetreuung sammeln. Es werden immer mehr Mukoviszidose-Patienten aus allen Teilen Deutschlands mit der Frage nach einer Lungentransplantation an unser Zentrum überwiesen, viele von ihnen transplantiert und anschließend engmaschig stationär und ambulant nachbetreut.

Forschung

Ein Schwerpunkt der klinischen Forschung liegt im Bereich der Keim- und Infektionsproblematik, der Auswirkung und Therapie von Begleiterkrankungen und der Entwicklung neuer Therapieansätze (Inhalationen, Sport, Verbesserung der Therapietreue und des Überganges in das Erwachsenenalter u.a.). Ein weiterer Schwerpunkt sind Untersuchungen am Basisdefekt der CF (der gestörten Chloridsekretion), die neue therapeutische Ansätze durch Medikamente, die den Chloridkanal beeinflussen, versprechen. Außerdem besteht regelmäßig eine Beteiligung an multizentrischen und internationalen Studien zur Verbesserung der Behandlung der Mukoviszidose. Für spezielle Studienprojekte sprechen wir Sie im Verlauf ggf. gezielt an.

Das pädiatrische CF-Zentrum der MHH ist Mitglied des CF-Netzwerkes klinischer Studien in Deutschland sowie in Europa. Zur Vernetzung mit der Grundlagenforschung bei Mukoviszidose besteht eine enge Zusammenarbeit mit der Klinischen CF-Forscherguppe der Abteilung (Prof. Dr. Dr. B. Tümmler): www.g9.mh-hannover.de/kliniken/kinderheilkunde/kfg.



Im Laufe der Erkrankung kann es nötig sein, die Patienten stationär zu betreuen. Bei chronischer Pseudomonas aeruginosa Besiedelung der Atemwege bieten wir regelmäßige 3-monatliche antibiotische intravenöse stationäre/teilstationäre Therapien an, um die Lungenfunktion möglichst lange stabil zu halten. Es erfolgt hierbei eine enge Zusammenarbeit u.a. mit unserer Station 61b. Sollte Ihr Kind aus anderen Gründen stationär behandelt werden müssen, wird sich Ihr Ambulanzzarzt mit den Stationsärzten um die Therapie Ihres Kindes kümmern.

Für Patienten, die z.T. mehrere Wochen im Krankenhaus verbringen müssen, kann die Zeit manchmal lang werden. Um ein bisschen spielen und Spaß haben zu können, helfen uns eine große Spieloase, ein Jugendzimmer mit DVD-Spieler und Computer, die Clinic Clowns sowie die MHH Kids Arena. In einer Mini-Fußballarena werden auch Live-Spiele übertragen.

Manche Patienten müssen jedoch wegen ihrer speziellen Keimbeseidelungen ständig isoliert bleiben im Patientenzimmer. Hier sind wir flexibel und können, speziell für längere Aufenthalte, einen eigenen Internetanschluss und Telefon anbieten.

Individueller Schulunterricht durch unsere Krankenhauslehrer ist ebenfalls möglich.



Anmeldung Kinderklinik

Brigitte Kuhlemann

Tanja Klösel

Heidrun Makowsky

Tel.: 0511 532-3251

Fax: 0511 532-9125

Anmeldung Christiane Herzog Zentrum

Stefanie Fritsch

Christiane Berger

Tel.: 0511 532-6111

Fax: 0511 532-18527

Notfälle

Notfallambulanz MHH-Kinderklinik (24h)

Tel.: 0511 532-3220 (Verbindung mit

Lungenhintergrund)

Ambulanzärzte

Tel.: 0511 532-3220

(bitte Ihren jeweiligen Ambulanzzarzt anpiepen lassen)

Bei wirklich dringenden Anfragen über das

CF-Handy: 01761 532 8601

(8–17 Uhr werktags)

Dr. med. Sibylle Junge

junge.sibylle@mh-hannover.de

PD Dr. med. Anna Dittrich

dittrich.anna-maria@mh-hannover.de

Dr. med. Christian Dopfer

dopfer.christian@mh-hannover.de

Prof. Dr. Dr. Burkhard Tümmler

tuemmler.burkhard@mh-hannover.de

Telefonprechstunden der Ambulanzärzte

Dr. Sybille Junge

Donnerstag 15:00 – 16:00 Tel.: 01761 532 8601

PD Dr. Anna Dittrich

Freitag 15:00 – 16:00 Tel.: 01761 532 8601

Dr. Christian Dopfer

Mittwoch 15:00 – 16:00 Tel.: 01761 532 8601

Prof. Dr. Dr. Burkhard Tümmler

Mittwoch 18:00 – 19:00 Tel.: 01761 532 8601

weitere CF-Teammitglieder

Heidrun Makowsky, CF-Schwester

Tel.: 0511 532-3220

Stefanie Frisch, CF-Schwester, CH-Ambulanz

Tel.: 0511 532-6111

Katrin Schlüter, Diätassistentin

Tel.: 0511 532-3746

schlueeter.katrin@mh-hannover.de

Barbara Edlhaimb u. Team, Physiotherapie

Tel.: 0511 532-3234

Lothar Stein, Sporttherapeut

Tel.: 0511 532-3220

stein.lothar@mh-hannover.de

Dr. Wolfgang Wulff, Psychologe

Tel.: 0511 532-6593

Frau Rosita Wunderlich, Kinder- u. Jugendl.

Psychotherapeutin

Tel.: 0511 532-6597

Martin Ammon, Dipl.-Sozialpädagoge

Tel.: 0511 532-5190

Anschrift

Medizinische Hochschule Hannover
Pädiatrische Pneumologie und Neonatologie
Mukoviszidose-Ambulanz Kinderklinik
Carl-Neuberg-Straße 1 | 30625 Hannover

5 WEITERE INFORMATIONEN

Mehr Informationen zu Krankheit, Veranstaltungen, Kontaktmöglichkeiten zu anderen Familien, Spendenmöglichkeiten u.v.m. finden Sie unter anderem auch bei:

Mukoviszidose e.V.

→ www.muko.info

→ muko.info/mukoviszidose/ueber-mukoviszidose.html

Unser Kind hat Mukoviszidose – Informationen und Hilfen für Eltern

von Dr. Holger Köster, Thomas Malenke; Hrsg. Mukoviszidose e. V., 2. überarbeitete Auflage Sept. 2007

Verschiedene Informationsbroschüren zu unterschiedlichen Themen im Zusammenhang mit Mukoviszidose zu bestellen ebenfalls über Muko eV:

Hier der Link zur Bestellliste:

→ muko.info/mukoviszidose/publikationen-und-filme/publikationen.html

Christiane Herzog Stiftung

→ www.christianeherzogstiftung.de

Leitfaden Sport bei CF zum Download:

→ muko.info/was-wir-tun/arbeitskreise-und-gremien/sport/links-und-downloads.html

CF-Selbsthilfe Braunschweig:

Tel.: 05838 571

Regionalgruppe Bielefeld/Ostwestfalen:

Tel.: 0521 874512

Impressum

Herausgeber:

Mukoviszidose-Ambulanz
Kinderklinik

Medizinische Hochschule
Hannover

MEHR Aktion! für Kinder und
Jugend e.V.

Redaktion:

Dr. med. Sibylle Junge
(CF-Funktionsoberärztin)

Oliver Vogt (Arzt, Betroffener)

Gestaltung:

schoenbeck mediendesign,
Hannover

Fotos:

Heiko Preller, Hannover

Illustrationen:

Silke Schmidt, Templin



MEHR Aktion!

für Kinder und Jugend e.V.

Langensalzastraße 21 | 30169 Hannover
www.mehraktion.de

M_HH

Medizinische Hochschule
Hannover

Zentrum Kinderheilkunde
und Jugendmedizin

Pädiatrische Pneumologie,
Allergologie und Neonatologie
Direktorin: Prof. Dr. med. G. Hansen
Carl-Neuberg-Straße 1 | 30625 Hannover

