



Mukoviszidose - Kurzversion -

1. ICD 10 Diagnosen

- 1.1. Zystische Fibrose mit Lungenmanifestationen E84.0
- 1.2. Zystische Fibrose mit Darmmanifestationen E84.1
- 1.3. Zystische Fibrose mit sonstigen Manifestationen E84.8
- 1.4. Zystische Fibrose, nicht näher bezeichnet E84.9

2. Bestehende Leitlinie in der AWMF

Leitlinien der Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie
AWMF-Leitlinien-Register Nr.026/014

3. Basisinformation und Definition der Diagnose im Hinblick auf die Rehabilitation

Die Mukoviszidose zählt zu den häufigsten erblichen Stoffwechselkrankheiten. In Deutschland ist mit 1 CF-Kind auf 2000 - 3000 Lebendgeborene zu rechnen. Es wird geschätzt ,dass in Deutschland 5000 - 8000 CF-Patienten leben.

Die Lebenserwartung der Patienten konnte in den letzten zwei Jahrzehnten infolge verbesserter Therapieansätze deutlich gesteigert werden. Mehr als ein Drittel der Patienten ist älter als 18 Jahre alt. Das Therapiekonzept umfasst neben der ständigen Betreuung in Spezialambulanzen und in Akutkliniken auch die stationäre medizinischen Rehabilitation in regelmäßigen Abständen. Die Versorgung durch niedergelassene Ärzte nimmt einen geringen Stellenwert ein.

Die Mukoviszidose beruht auf einem Gendefekt, der 1989 aufgeklärt wurde: CFTR (cystic fibrosis transmembrane regulator) -Gen auf dem langen Arm von Chromosom Nr.7 in Position delta F 508, zahlreiche Mutationen sind be-kannt. Eine causale Behandlung ist (noch) nicht bekannt.

Der Gendefekt führt zur Bildung eines ungewöhnlich zähen Sekretes in allen exogen sekretorischen Drüsen. Infolge der Sekretretention kommt es zu einem cystisch- fibrotischen Umbau der Drüsenstruktur. Die Erkrankung manifestiert sich hauptsächlich in den Atmungsorganen und im Verdauungstrakt. Die pulmonale Form führt zur Anschoppung eines zähen Sekretes in den Bronchien mit bakterieller Infektion fast ausschließlich durch Staphylokokkus aureus und Pseu-domonadaceen. Akute Komplikationen sind Pneumonien, Pneumothorax und Hämoptoen. Langfristig führt die Degeneration des Lungengewebes zur Druckerhöhung im pulmonalen Kreislauf mit nachfolgender (Rechts-) Herzinsuffizienz. Mit zunehmendem Krankheitsfortschritt ist allergisch-bronchopulmonale Aspergillose eine schwerwiegende Komplikation.

Als Folge der chronischen bakteriellen Infektion der Nasennebenhöhlen kommt es zu einer ausgeprägten Poliposis nasi mit erheblicher Beeinträchtigung der Nasenatmung.

Die abdominelle Form ist durch eine progrediente Verminderung der Sekretion von Pankreas-Enzymen und Bicarbonat gekennzeichnet. Daraus resultiert eine zunehmende Malabsorbtion besonders von Fetten und fettlöslichen Substraten , in deren Folge Dystrophie und Minderwuchs auftreten. Akute Komplikationen sind Pankreatitis, Cholelithiasis und (Sub-) Ileus (Distales intestinales Obstruktionsyndrom). Langfristige Komplikationen sind infolge des cystisch-fibrotischen Organumbaus Diabetes mellitus, Hepatopathie, portale Hypertension und Oesophagus-Varizen.

Bei der Behandlung der Mukoviszidose ist die mehrmals täglich durchzuführende Reinigung des Bronchialsystems von dem zähen infizierten Sekret ebenso lebensnotwendig wie die hochkalorische Ernährung und die kontinuierliche medikamentöse Versorgung. Die Behandlung muß teilweise trotz Fehlens akuter Krankheitssymptome sorgfältig und regelmäßig mit erheblichem täglichem Zeitaufwand durch den Patienten

durchgeführt werden. In den Einrichtungen zur Akut- und Spezialversorgung dieser Patienten ist es nicht möglich, die notwendige Zeit für das Einüben solcher Techniken einschließlich des dafür geschulten Personals vorzuhalten. Hier hat die stationäre Rehabilitation ihren festen Stellenwert.

Mukoviscidose-Patienten stellen wegen ihres unterschiedlichen Infektionsstatus hinsichtlich Pseudomonas- und Staphylokokken- Arten eine besondere Herausforderung für Rehabilitations- Kliniken dar. Infizierte CF-Patienten stellen eine mögliche Infektionsquelle für andere CF-Patienten dar, nicht aber für Patienten mit anderen Krankheiten.

Eine besondere Aufgabenstellung erwächst der stationären medizinischen Rehabilitation von CF-Patienten aus der Vor- und Nachbereitung von Organtransplantationen, die in den letzten Jahren als ultimative Therapie an Bedeutung gewonnen haben.

4. Voraussetzungen für die Rehabilitation: (siehe auch Punkt 2 der allgemeinen Vorbemerkungen)

4.1 Indikationsspezifische Voraussetzungen

4.1.1 Rehabilitationsbedürftigkeit

Kinder und Jugendliche mit CF, bei denen eine Einschränkung der körperlichen Leistungsfähigkeit, der Lebensqualität und der sozialen Integration eingetreten ist oder eintreten droht.

Neben der Behandlung von organbedingten Krankheitssymptomen sind die Aspekte der Krankheitsbewältigung von großer Bedeutung. Unter Berücksichtigung der krankheitsspezifischen Progredienz und des vorwiegend im Rahmen einer stationären Rehabilitationsmaßnahme trainierbaren komplexen Behandlungskonzeptes ist bei Kindern und Jugendlichen mit Mukoviscidose von wiederholter Rehabilitationsbedürftigkeit auszugehen. Hierzu werden folgende Kriterien herangezogen.

- Mukoviscidose mit (drohender) Einschränkung der körperlichen Leistungsfähigkeit und/oder Lebensqualität.
- Mukoviscidose mit bereits eingetretener oder drohender psychosozialer Integration.
- Auftreten von Sekundärkomplikationen (z.B. Bronchiektasien, Diabetes mellitus, Kachexie)
- Erfolgslosigkeit der bisher vermittelten physiotherapeutischen Techniken für eine optimale Mobilisation des Bronchialsekretes
- Psychosoziale Problematik mit unzureichender Krankheitsbewältigung (z.B. Essstörung, Therapieverweigerung)
- Vor- und Nachbehandlung bei Organtransplantation

4.1.2 Rehabilitationsfähigkeit

Rehabilitationsfähigkeit von CF- Patienten besteht dann, wenn im chronisch progredienten Verlauf ihrer Erkrankung (noch) eine körperliche und psychosoziale Belastbarkeit erhalten geblieben ist und wenn soziale Integration möglich ist.

Keine Rehabilitationsfähigkeit besteht bei schwerer geistiger Behinderung und im Finalstadium der Erkrankung mit irreversibler respiratorischer oder cardialer Insuffizienz.

4.1.3 Rehabilitationsmotivation

Die Motivation von Kindern und Jugendlichen mit CF zur Mitarbeit in der Rehabilitation hängt nicht nur vom Alter und vom Entwicklungsstand sondern auch von der Schwere der Krankheitssymptome ab. Allgemeine Faktoren treffen bei auch bei diesen Patienten zu wie:

- Bereitschaft zu aktiver Krankheitsverarbeitung (z.B. Coping, compliance)
- Veränderungsbereitschaft im krankheitsspezif. Verhalten

4.1.4 Rehabilitationsprognose (siehe Allg. Vorbemerkungen)

4.1.5 Rehabilitationsdauer

je nach Schweregrad der Erkrankung mindestens 6 Wochen, bei kurzfristiger Wiederholung 4 Wochen, mit Begleitperson 4 Wochen.

4.1.6 Rehabilitationsvorbereitung (siehe Allg. Vorbemerkungen)

4.1.7 Rehabilitationsteam (siehe Allg. Vorbemerkungen)

4.2 Strukturstandards

4.2.1 Bauliche Voraussetzungen

für die Unterbringung von Mukoviscidose- Patienten

gelten die allgemeinen baulichen Standards für Kinder-Rehakliniken, wie sie z.B. in VDR-Richtlinien festgelegt sind. Allergen- und Schadstoffarmut bzw.- freiheit müssen gewährleistet sein. Alle Zimmer, die für die Unterbringung von Mukoviscidose- Patienten vorgesehen sind, müssen die Möglichkeit zur (zentralen) Sauerstoff- Versorgung vorhalten. Es muß die Möglichkeit gegeben sein, die Patienten nach ihrem Infektionsstatus hinsichtlich Pseudomonas- Bakterien oder anderer Erreger mit ungünstigem Resistenzmuster voneinander getrennt unterzubringen, so dass nosokomiale Infektionen vermieden werden. Dies gilt nicht nur für Schlaf- und Aufenthaltsräume, sondern auch für Speiseräume, Schulungsräume und Therapiebereiche, insbesondere für Physiotherapie und Sporttherapie (Sporthalle).

Bei jüngeren CF-Patienten oder unabhängig vom Alter bei schwerem Verlauf soll die Mitaufnahme von Begleitpersonen möglich sein, auch als rooming- in.

Notfallraum mit Intensiv-Überwachungseinheit muß vorhanden sein.

4.2.2 Medizinisch - technische Voraussetzungen

4.2.3 Therapie - Arten

- pharmakologisch
- physiotherapeutisch
- sporttherapeutisch
- diätetisch
- psychotherapeutisch

4.2.4 Personal

Für die personelle Struktur können bei der Indikation Mukoviscidose folgende Anhaltszahlen als Empfehlung gelten:

- Ärzte: für 15 Patienten 1 Arzt, entweder Kinderarzt oder Pneumologe mit Erfahrung in der Mukoviscidose
- Psychologen: für 30 Patienten 1 klinischer Psychologe mit Kenntnissen über die Besonderheiten der Mukoviscidose sowie Erfahrung in der Verhaltensmedizin und der Verhaltenstherapie bei Kindern und Jugendlichen, ggf. Erfahrung in der Familientherapie
- Kinderkrankenschwestern/-pfleger und Erzieher: für 15 Patienten 2 Fachkräfte mit Kenntnis der Pflegestandards für CF während der normalen Dienstzeit außerhalb des Nachtdienstes
- Physiotherapeuten: für 8 Patienten 1 Physiotherapeut wegen der individuell abgestimmten und zeitlich ausgedehnten Behandlungsmaßnahmen. Spezielle Erfahrung in den physiotherapeutischen Techniken zur Behandlung der CF ist Voraussetzung,
- Sporttherapeuten: auf 20 Patienten 1 Sporttherapeut möglichst mit der Zusatz-ausbildung für die Behandlung von Behinderten
- Diätassistenten/Ernährungsberater: für 30 Patienten 1 Diätassistent bzw. 1 Diätberater mit Erfahrung in der Ernährung und Ernährungsberatung speziell für die Mukoviscidose einschließlich Diabetes mellitus

5. Diagnostik

5.1 Festgelegte Diagnostik der bestehenden Leitlinie

- Bestimmung des Längensollgewichtes
- Stuhlfett-bzw.Chymotrypsinbestimmung bei Enzym- Ein-bzw. Umstellung
- Lungenfunktionsuntersuchung: Spirometrie, Bodyplethysmografie, CO-Diff.
- Labor: Leberwerte, Gerinnungsstatus, Infektionsparameter wie CRP, BSG, ggf. auch IgG, Blutzucker, ggf. auch HbA1, Vitaminspiegel für A,D,E und K
- Blutgasanalyse, ggf. (nächtliche) Pulsoxymetrie
- Sonografie der Bauchorgane
- EKG, ggf.Echokardiografie
- bakteriologische Diagnostik aus Sputum, ggf. aus Rachen- und Nasenabstrichen einschl. Resistenzbestimmungen



- Röntgen
- Allergiediagnostik mittels Hauttestung u. IgE- bzw. RAST-Bestimmung
- HNO-Diagnostik bei Polyposis nasi und chron. Sinusitis
- Bronchoskopie bei mukoid Impaktion, ggf. auch bei Hämoptoe
- Oesophagoskopie, Gastro-Duodenoskopie bei portaler Hypertension, Oesophagitis und hypertensiver Gastropathie
- Koloskopie bei distaler Passagestörung

5.2 Diagnostik vor der Rehabilitation, inklusive Differential-Diagnostik

ggf. Schweißtest, genet. Diagnostik, Potentialdifferenzmessung an der Nasen- oder Rectumschleimhaut

5.3 Diagnostik in der Rehabilitation

5.3.1. Indikationsbezogene Diagnostik

somatische und laborchemische Diagnostik zur Verlaufskontrolle und bei akuten Exazerbationen sowie Notfällen: wie unter 5.1 wobei die Positionen 8 - 14 und teilweise 4, 6 und 7 nicht unmittelbar in der Rehabilitationsklinik selbst durchführbar sein müssen, sondern auch anderweitig kurzfristig abrufbar sein können.

5.3.2 Fähigkeitsbezogene Verlaufsdagnostik

Zur Beurteilung der körperlichen Leistungsfähigkeit sollen (spiro-)ergometrischen Untersuchungen erfolgen.

5.3.3 Psychosoziale Diagnostik

Ausschluß von Essstörungen im Sinne der Anorexie, mangelnde Krankheitsbewältigungsstrategien, sozialrechtliche Beratung (Pflegegeld, Schwerbehindertenausweis u.s.w.)

5.3.4 Differentialdiagnosen

Primäre und sekundäre Lungenfibrosen, Gedeihstörungen anderer Genese

6. Therapie

6.1 Rehabilitationsziele in der Rehabilitation

- Vermittlung von Techniken zur Mobilisation des Bronchialsekretes unter Berücksichtigung des Alters und des jeweiligen Krankheitszustandes
- Soziale Integration durch Stabilisierung der körperlichen Leistungsfähigkeit
- Verbesserung und Stabilisierung der Ernährungssituation
- Management von Sekundärkomplikationen
- Steigerung der Lebensqualität durch Auseinandersetzung mit der eigenen Erkrankung und Schaffung größerer Freiräume
- Akzeptanz der Erkrankung durch den Patienten und seine Familie sowie sein soziales Umfeld

6.2 Interdisziplinärer Therapieplan

6.2.1 Medizin: Pharmakotherapie

- Sekretolyse oral u./o. inhalativ
- Bronchospasmodolyse oral u./o. inhalativ
- Antiinflammatorische Therapie
- Enzymsubstitution
- Vitaminsubstitution
- Hepatoprotektion
- Antidiabetika
- Sauerstoff-Substitution

6.2.2 Physiotherapie

- Inhalationstechnik
- Autogene Drainage (ggf. mit Flutter, PEP-Maske o. Stenoseröhrchen)
- Atemerziehung
- Thoraxmobilisation
- Körperwahrnehmung

6.2.3 Sporttherapie

- Ökonomisierung von Atmung und Bewegung
- Ausdauertraining
- Vertrauen in die körperliche Leistungsfähigkeit

6.2.4 Diätetik

- Hyperkalorische Ernährung
- Ernährung bei CF-assoz. Diabetes mellitus

6.2.5 Psychologie

Krankheitsbewältigung, Krankheitsakzeptanz, Körperakzeptanz

6.2.6 Berufsberatung

6.3 Therapiekontrolle/Evaluation

Sämtliche Daten, die im stationären Setting erhoben werden, sind unter Berücksichtigung des Datenschutzes in einer (elektronischen) Akte vorzuhalten und stehen für die Kontrolle des Therapieverlaufes und der Evaluation zur Verfügung.

Literatur

- Dockter, S. et al Mukoviscidose Thieme-Taschenbuch 1994, Thieme-Verlag
 - Schidlow, D.V., Taussig, L.M., Knowles, X.Y.: Cystic Fibrosis Foundation. Consensus Conference Report. *Pediatr. Pulmonol.* 1993, 15, 187- 88
 - DSchmitt, G.M.: Cystische Fibrose. Hogrefe- Verlag, Göttingen
 - Kiosz, D., Gruber, W.: Körperliches Training und psychisches Wohlbefinden bei Patienten mit Cystischer Fibrose. *Präv.Rehab.* 1996, 64-69
 - Selvadurai, H.C., Blimkie, C.J., Meyer, N., Mellis C.M., Cooper, P.J., van Asperen, P.P.: Randomized Controlled Study of In-Hospital Exercise Training Programs in Children with Cystic Fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 2002; 33:194-200
 - Blau, H., Mussaffi-Georgy, H., Fink, G., Kaye, C., Szeinberg, A., Spitzer, A., Yahav, J.: Effects of an intensive 4-week-Summer Camp on Cystic Fibrosis. *Chest* 2002; 121:1117- 22
-

Verfahren zur Konsensbildung:

Koordinator der Arbeitsgruppe:

Prof. Dr. Dieter Kiosz

Fachklinik Amrum

25946 Amrum

E-mail: ProfKiosz@aol.com

Erstellungsdatum:

09. Oktober 2002