

Mucoviszidose



Mucoviszidose

- Mukoviszidose oder Cystische Fibrose (CF) ist die häufigste **vererbte** Stoffwechselkrankheit in Deutschland. Hier leiden ungefähr 8.000 Kinder, Jugendliche und Erwachsene an der unheilbaren Krankheit. Jedes Jahr werden etwa 300 Kinder mit Mukoviszidose geboren. Die durchschnittliche Lebenserwartung liegt heute bei 40 Jahren und mehr, aber nicht alle erreichen das Erwachsenenalter.



Mucoviszidose

- Ursache der Mukoviszidose ist eine genetische Veränderung im Erbgut. Das auslösende CFTR-Gen ist zwar im Jahre 1989 auf dem Chromosom 7 entdeckt worden; nach einer Heilmethode, beispielsweise durch Gentherapie, wird aber immer noch geforscht.



Mucoviszidose

- Jeder 20. Mensch in unserem Land ist Erbträger dieses veränderten CFTR-Gens, die meisten wissen aber nichts davon, sie sind gesund.
- Ganz wichtig: **Mukoviszidose ist nicht ansteckend!**



Mucoviszidose

Mukoviszidose

mukos = Drüsenflüssigkeit / viskös = zähflüssig



zähflüssige Drüsenflüssigkeit
verstopft



die Bauchspeicheldrüse



Verdauung gestört

Therapie:

Medikamente
zu jedem Essen

möglichst viel essen



die Lunge



Sauerstoffaufnahme
gestört

Therapie:

inhalieren
Medikamente
Atemtherapie

Gymnastik/Sport



Krankheitskeime
können sich ansiedeln

Therapie:

Antibiotika ...
einnehmen
inhalieren
als Infusion

Mucoviszidose

- Der Gen-Defekt stört den Salz- und Wasserhaushalt. Der **Schweiß** ist außergewöhnlich salzig. Ein zäher Schleim verstopft eine Reihe lebenswichtiger Organe: vor allem die Lunge, die Bauchspeicheldrüse, die Leber und den Darm. Das hat folgende Auswirkungen:



Mucoviszidose

- Der zähe Schleim in den Lungen ist ein idealer Nährboden für Bakterien. Immer wiederkehrende Entzündungen zerstören das Lungengewebe. Häufiges Husten und zunehmende Probleme beim Ein- und Ausatmen sind die äußeren Symptome dafür.



Mucoviszidose

- Der Ausführungsgang der **Bauchspeicheldrüse** ist blockiert und fettverdauende Enzyme gelangen nicht in den Darm. Daher kann dieser keine Fette aus der Nahrung aufnehmen, sondern scheidet sie unverdaut wieder aus. Die Folge sind fettreiche, massige und häufige Stühle. Kalorien und fettlösliche Vitamine werden vom Körper nicht aufgenommen. Auf lange Sicht droht Mangelernährung: Der Schüler/die Schülerin ist unterernährt, zu dünn und bleibt in der körperlichen Entwicklung zurück.



Mucoviszidose

Was gehört zur täglichen Therapie?

- Die Mukoviszidose-Patientinnen müssen täglich **viel Zeit** darauf verwenden, ihre Atemwege von dem unnatürlich zähen Schleim zu befreien. Die so genannte „Bronchialreinigung“ entzieht den Bakterien den Nährboden, und die Lungen bleiben länger funktionsfähig.
- Danach helfen spezielle **krankengymnastische** Atemtechniken, den Schleim zu lösen und abzuhusten. Zusätzliche Übungen halten den Brustkorb beweglich.



Mucoviszidose

- Die Therapie dauert jeweils etwa eine dreiviertel Stunde. Sie wird bis zu **dreimal** wiederholt: morgens nach dem Aufstehen, mittags nach der Schule und abends vor dem Schlafengehen. Tägliche **Bewegung und Sport** fördern die Lockerung des Schleims und unterstützen die Behandlung. Eine kräftige Muskulatur verbessert die Atmung.



- **Hallo, ich heiße Valerie, bin 8 Jahre alt und habe Mukoviszidose.**
- Wollt ihr mal sehen, wie ein ganz normaler Tag bei mir abläuft?
- Ich habe um 7:45 Uhr Schule, aber aufstehen muss ich schon um 5:30 Uhr. Während die meisten meiner Schulkameraden noch tief schlafen, beginne ich mit meiner täglichen Therapie.
- 1. Als erstes schlucke ich ein paar meiner Medikamente:



Hier inhaliere ich mit
Kochsalzlösung



Inzwischen ist es 6:15 Uhr. Nun mache ich meine Physiotherapie.
Meine Mama hilft mir dabei. Sie kontrolliert und korrigiert mich. Das nervt!

3. Beim anschließenden Trampolinspringen lockert sich mein Schleim
in der Lunge



Hier mache ich Übungen, die meinen Brustkorb beweglich halten.: Rutsche und Bauchschraube



Mond und Rückenschraube



Nun geht es an die Lungenreinigung! Diese Atemtechnik heißt Autogene Drainage. Durch tiefes Einatmen und langes Ausatmen versuche ich den Schleim aus meiner Lunge heraus zu atmen.



Einatmen



Ausatmen

Nun ist meine Lunge sauber und ich kann mein Antibiotikum inhalieren.
In meiner Lunge haben sich nämlich ein paar unangenehme Gesellen
eingenistet. Die heißen Pseudomonaden - aber keine Angst - Euch

Gesunden tun die nichts!!!



So, jetzt aber schnell noch meine 2 kleinen "Inhaliererle", denn zu allem Übel habe ich auch noch eine Schimmelpilzallergie.



- Mittlerweile ist es schon 6:50 Uhr und ich muss noch frühstücken, mich waschen und anziehen. Um 7:30 Uhr gehe ich dann aus dem Haus. Manchmal bin ich dann schon ganz schön geschafft und habe auch schon den ersten Ärger mit Mama hinter mir, denn so toll wie auf den Fotos mach ich das nicht immer!!!
- Da es mir vom Krankheitsverlauf her noch relativ gut geht, kann ich bis zum Nachmittag ein fast "normales" Leben führen - mit 2 Ausnahmen:
- - Die Medikamente (hier seht ihr eine Tagesration)



- Das Essen - ich habe nämlich nicht nur Probleme mit der Lunge, sondern auch mit der Verdauung. Deshalb sollte ich ungefähr 160 % der Nahrungsaufnahme eines gesunden Kindes haben. Appetit habe ich allerdings, wie viele von uns, allerhöchstens auf 50 %. Ihr könnt euch sicher vorstellen, was das für Ärger mit Mama gibt! Ich versuche also zwischen 6 bis 8 fett- und eiweissreiche Mahlzeiten pro Tag zu mir zu nehmen - aber das klappt nicht immer. Leider!

Nachmittags mache ich noch ein paar Übungen und nochmals autogene Drainage.



Anschließend inhaliere ich nochmals mein Antibiotikum



- Nach meinen 2 Abendmahlzeiten gehe ich um 20:00 Uhr ins Bett, damit ich am nächsten Morgen um 5:30 Uhr wieder fit bin! - seufz!?!
- Nun habt ihr gesehen, was es für den Tagesablauf bedeutet, Mukoviszidose zu haben. Mukoviszidose ist ganz schön anstrengend und ehrlich - manchmal ganz schon dooooooof!



Trotzdem bin ich ein lustiges, fröhliches Mädchen voll Lebensfreude!!

Valerie

Mucoviszidose

- Weil die Verdauung gestört ist, müssen die *Schülerinnen* **zu jedem Essen Kapseln** mit den Enzymen der Bauchspeicheldrüse und fettlösliche Vitamine einnehmen. Zusätzliche Mahlzeiten helfen, täglich ein Drittel mehr Kalorien aufzunehmen als gesunde Altersgenossen. Das Körpergewicht hat einen großen Einfluss darauf, wie gut die *Schülerinnen* Infektionen abwehren und die Lungenentzündungen überwinden.



Mucoviszidose

- Es gibt individuell sehr unterschiedliche Verläufe dieser Krankheit. Trotz aller Therapie und Bemühungen kann sich die Gesundheit schubweise verschlechtern. Es ist vielleicht erforderlich, dass der/die kranke Schülerin während der Schulzeit eine mehrwöchige **Rehabilitation** (Kur) antritt. Dadurch können auch die Schulleistungen beeinträchtigt werden.



Mucoviszidose

- Auch wiederholte Krankenhausaufenthalte können je nach Verlauf der Mukoviszidose notwendig werden. Zweiwöchige intravenöse Antibiotika-Therapien sind oft in regelmäßigen Abständen erforderlich, um einem Fortschreiten der Krankheit vorzubeugen und die Keimvermehrung in der Lunge zu begrenzen.

