

## 27.4 Pflege eines Kindes mit Mukoviszidose

### 27.4.1 Ursache und Auswirkung

#### Definition

Die **Mukoviszidose**, auch zystische Fibrose genannt, ist eine autosomal-rezessiv vererbte Stoffwechselerkrankung, die zu einer fehlerhaften Funktion der schleimproduzierenden Zellen führt.

Es handelt sich um eine generalisierte Exokrinopathie, also eine Veränderung aller Körpersekrete. Durch eine Störung des Wasser- und Salzhaushaltes werden die Körpersekrete zähflüssig und weniger transportabel. Die stärksten Auswirkungen hat dies auf die Bronchialdrüsen und die Bauchspeicheldrüse. Es kommt zu einer deutlichen Beeinträchtigung der Lungenfunktion mit der Neigung zu gehäuft Infektionen sowie einer exokrinen Pankreasinsuffizienz mit starker Gedeihstörung. Symptome der Mukoviszidose sind:

- häufige und schwere Infektionen der Atemwege mit quälendem Husten
- Bronchiektasen, Lungenüberblähung, Fassthorax
- Verdauungsstörungen, fettige Stühle, Durchfälle und Untergewicht durch die Funktionsstörung der Bauchspeicheldrüse
- evtl. Mekoniumileus bei Neugeborenen

Langfristig können weitere Störungen auftreten: Das Kind kann z. B. einen Diabetes mellitus und Leberfunktionsstörungen entwickeln. Die chronische Atemwegsproblematik führt zu einer Rechtsherzbelastung.

Seit September 2016 kann über das erweiterte Neugeborenen-Screening frühzeitig festgestellt werden, ob beim Neugeborenen ggf. eine Stoffwechselerkrankung wie eine Mukoviszidose vorliegt. Eine frühe Diagnose und Therapie wirken sich positiv auf den Krankheitsverlauf aus – wie klinische Langzeitstudien aus den USA und Australien zeigen.

Die Diagnosesicherung erfolgt über den Schweißtest, die Iontophorese. Die Erkrankung verläuft chronisch und fortschreitend, wobei der Verlauf individuell sehr unterschiedlich sein kann. Die Lebenserwartung ist deutlich verkürzt. Etwa 60–80% der Patienten erreichen heute dank verbesserter Therapie das Erwachsenenalter.

Die symptomatische Therapie der Mukoviszidose beinhaltet Maßnahmen zur

Aufrechterhaltung der Lungenfunktion durch Inhalationen und krankengymnastische Unterstützung der Atemfunktion sowie antibiotische Therapien bakterieller Infektionen. Zur Nährstoffversorgung erfolgen die Substitution von Pankreasenzymen, der Ausgleich von Salzverlusten, eine Vitaminsubstitution und eine verstärkte Kalorienzufuhr. Im fortgeschrittenen Krankheitsverlauf kann eine Sauerstofftherapie notwendig und eine Lungentransplantation erwogen werden.

Für einige wenige Genvarianten der Erkrankung ist eine ursächliche Therapie des Salz-Wasser-Haushaltes mit einer Dauermedikation möglich. Das Medikament ist ab 6 Jahren zugelassen.

### Schweißtest

Die Entdeckung, dass der Schweiß von Mukoviszidose-Patienten einen erhöhten Salzgehalt aufweist, führte 1959 zur Einführung des Schweißtests als Diagnoseverfahren. Dieser Test dient der Bestimmung der Schweißelektrolyte zum Nachweis bzw. Ausschluss einer Mukoviszidose. Dabei wird ein mit Pilocarpin getränktes Mullläppchen auf eine unbehaarte, gewaschene und getrocknete Hautregion aufgebracht. Mit dem Fluss einer minimalen Menge Gleichstroms wandern die Pilocarpinmoleküle in die Haut und können nun gezielt den Schweißfluss anregen. Nach 5 Minuten werden die Elektroden und die Lämpchen entfernt und der Schweiß über 30 Minuten gesammelt. Anschließend muss sofort die Konzentration der Salz-Ionen bestimmt werden: Die Ionenkonzentration bei gesunden Kindern liegt zwischen 20 und 40 mmol/l, bei Erwachsenen bis 60 mmol/l, Kinder mit Mukoviszidose erreichen Werte über 60 mmol/l. Der Test sollte mindestens 2-mal unabhängig voneinander durchgeführt werden, um falsch positive Ergebnisse auszuschließen.

#### Praxistipp Pflege

Nach dem Test werden die Pilocarpin-Rückstände abgewaschen und die Haut je nach Hautzustand eingecremt.

### 27.4.2 Pflegebedarf einschätzen

Durch die chronisch fortschreitende Erkrankung sind alle Lebensaktivitäten beeinträchtigt. Zentrale Pflegeprobleme können sein:

- eingeschränkte Leistungsfähigkeit durch beeinträchtigte Lungenfunktion

- Beeinträchtigung der Lebensaktivitäten durch ständigen quälenden Husten
- erschwerte Atmung durch Sekretansammlung, hierdurch erhöhtes Risiko von Infektionen und Pneumonien
- Gedeihstörung durch Malabsorption und Maldigestion aufgrund der beeinträchtigten Bauchspeicheldrüsen- und Gallenfunktion
- beeinträchtigt Wohlbefinden durch Bauchschmerzen, Völlegefühl, Übelkeit und Durchfälle
- erhöhter Energiebedarf durch verstärkte Atemarbeit
- Einschränkungen in der Lebensführung und der sozialen Kontakte durch zeitaufwendige Therapien und häufige Krankenhausaufenthalte
- mögliche Isolation durch geringe Akzeptanz der Hustenattacken in der Bevölkerung
- bei Jugendlichen Probleme mit der Sexualität aufgrund von Unfruchtbarkeit und Scheu, Beziehungen einzugehen
- psychische Belastung durch allmähliche Verschlechterung des Allgemeinzustandes
- psychische Belastungssituation durch Auseinandersetzung mit der verkürzten Lebenserwartung oder ethischen Fragen zum Thema Organtransplantation

### 27.4.3 Pflegeziele und -maßnahmen

#### Bestmögliche Atemfunktion

Da die Atemfunktion durch die Ansammlung des zähen Sekrets beeinträchtigt werden kann und pulmonale Infektionen drohen, müssen Veränderungen der Atemqualität frühzeitig wahrgenommen werden. Das Kind wird daher auf sein Allgemeinbefinden, seine Belastbarkeit und Veränderungen der Atemqualität, ggf. Zunahme des Hustens sowie Veränderungen des Sekrets beobachtet.

Die Lunge eines Kindes mit Mukoviszidose muss regelmäßig vom zähen Schleim befreit werden. Das tägliche Therapieprogramm für die Kinder ist sehr umfangreich:

- Inhalationen mit sekretlösenden Substanzen, mindestens morgens und abends, bei Bedarf mehrmals täglich
- Durchführung der Atemübungen für mindestens 15–30 Minuten morgens und abends, bei Bedarf ebenfalls häufiger; Ausführung verschiedener Dehnlagen und Übungen an der Sprossenwand erhöht und erhält die Thoraxbeweglichkeit
- Entspannungsübungen abends und bei Bedarf

Tab. 27.4 Grundprinzip der autogenen Drainage (s. auch ► Abb. 27.7).

Atemphase	aktiv/passiv	Atmung
Einatmung	aktiv	tief und langsam durch die Nase, kombinierte Bauch- und Brustatmung
Atempause	3 – 5 Sekunden	–
Ausatmung	passiv	entspanntes Ausatmen, Rachenraum offen, Luft strömt ohne Widerstand aus, um Sekret nach oben zu befördern
Ausatmung	aktiv	langsam, möglichst langes Ausatmen, zur Entblähung

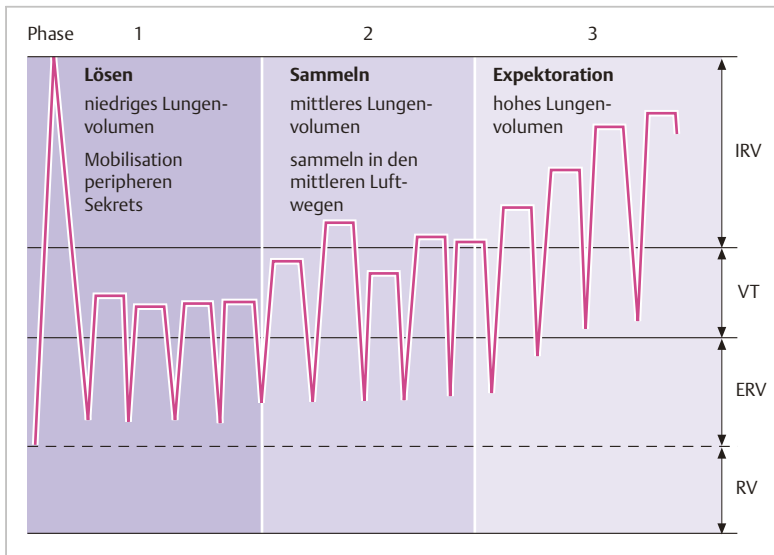


Abb. 27.7 Schema der autogenen Drainage.

Es folgt eine 2-Phasen-Atmung:

1. Der erste Teil der Ausatmung ist passiv, d. h. entspannt und ohne den Einsatz der Atemhilfsmuskulatur.
2. Im zweiten Teil erfolgt die Ausatmung aktiv. Hierbei wird mithilfe des Zwerchfells Schleim gezielt weiter nach oben transportiert. Dies kann mit dem Einsatz von Atemtrainern (z. B. Flutter) unterstützt werden. Je weniger Schleim in den Atemwegen ist, desto langsamer und kräftiger verläuft der aktive Teil der Ausatmung.

Diese Atemzyklen werden wiederholt, bis das Sekret bis zur Trachea transportiert ist, wo es mit einem gezielten Hustenstoß expektioniert (ausgeworfen) wird.

Zum Auffangen des Sekrets sollte ein Sammelbecher, eine Nierenschale oder in häuslicher Umgebung ausreichend Papier-taschentücher bereitstehen.

- unterstützende Sportarten, z. B. Schwimmen und Reiten, mehrmals wöchentlich
- bei kleinen Kindern wird die Lungenfunktion durch Physiotherapeuten unterstützt; die Eltern werden hierzu angeleitet, z. B. das Vibrieren in Drainage-lagerungen (► Abb. 11.7)

Ab einem Alter von 2 – 3 Jahren ist ein Kind in der Lage, aktive Ausatemübungen durchzuführen. Es kann frühzeitig Anteile der autogenen Drainage erlernen.

### Autogene Drainage

Die autogene Drainage ist die häufigste angewandte Atemtechnik zur Atemtherapie. Die Technik wird im Sitzen oder Liegen durchgeführt und kann mit verschiedenen Dreh- und Dehnlagen kombiniert werden. Die Dauer der autogenen Drainage beträgt i. d. R. ca. 30 Minuten und ist abhängig von der Sekretmenge und -viskosität. Das Grundprinzip der autogenen Drainage ist in ► Tab. 27.4 aufgeführt.

Die autogene Drainage beginnt mit dem Erspüren von vorhandenem Sekret. Hierfür atmet das Kind mehrfach tief ein und aus. Es wird auf Atemgeräusche wie Giemen oder Brodeln geachtet.

Nach einer tiefen Einatmung wird dann eine Pause von 2–5 Sekunden eingehalten, damit die Luft hinter den Schleim gelangt.

Infektionen der Atemwege müssen von Anfang an konsequent behandelt werden. Zur Behandlung von bakteriellen Infektionen benötigen die Kinder eine gezielte intravenöse Therapie auf ärztliche Anordnung, die meist langfristig durchgeführt werden muss.

Aufgaben des Pflegepersonals sind Beobachtung und Einschätzung der Atemsituation, Beratung und Unterstützung sowie Anleitung der Kinder und ihrer Eltern bezüglich der genannten Maßnahmen, Beobachtung des Therapieerfolges und Berücksichtigung der individuellen Situation des Kindes. Physiotherapeuten helfen bei der Anleitung zur Atemtherapie und bieten spezielle Sportgruppen für die Kinder an.

### Praxistipp Pflege



Spielerische Hinweise zur Handlung und Fantasiegeschichten, was sich gerade wie in der Lunge bewegt, gehören dazu, um die Aufmerksamkeit zu schulen.

Dem Kind können dabei Vorstellungen von einem Schaufelbagger oder einer Lokomotive, die etwas vor sich herschieben, die Konzentration auf die Bewegung des Sekrets erleichtern. Gerade bei kleinen Kindern müssen hierfür immer neue Bilder und Spiele gefunden werden, um die Drainageatmung attraktiv zu machen.

### Praxistipp Pflege



Größeren Kindern helfen Vorstellungen vom Kehren einer Treppe, bei dem Stufe für Stufe (von den peripheren bis zu den großen Atemwegen) gefegt wird. Den schon gesammelten Schmutz nimmt man mit und fegt ihn weiter, bis ein großer Haufen zustande gekommen ist.

## Verminderung des Infektionsrisikos

Alle von der Ständigen Impfkommission (STIKO, Robert Koch-Institut) empfohlenen Impfungen sollten zur Infektionsprophylaxe erfolgen. Eine zusätzliche Grippe-schutzimpfung kann für Kinder, die Gemeinschaftseinrichtungen (z. B. Kindergarten, Schule) besuchen, sinnvoll sein. Ein Kind mit Mukoviszidose muss sich gewissenhaft vor Infektionen der Atemwege schützen. Das zähe Sekret bildet einen idealen Nährboden für Krankheitserreger aller Art. Typisch ist die Besiedlung mit *Pseudomonas aeruginosa*, die sehr hartnäckig sein kann. Kinder mit Mukoviszidose sollten nicht gemeinsam mit Patienten in einem Zimmer untergebracht werden, die mit *Pseudomonas*-erregern infiziert sind. Falls sie selbst eine nachgewiesene Infektion mit *Pseudomonas* haben, dürfen sie nur mit Kindern das Zimmer teilen, die mit dem gleichen Erregerstamm infiziert sind.

Infektionen der Lunge verschlechtern die Allgemeinsituation des Kindes erheblich, da sie nur sehr langsam ausheilen und das Kind in dieser Zeit in all seinen Lebensaktivitäten stark eingeschränkt ist. Die folgenden Maßnahmen tragen zu einer Verminderung des Infektionsrisikos bei.

► **Leitungswasser.** Bakterienfilter vor Wasserhähnen sind empfehlenswert. Wo dies nicht möglich oder vorhanden ist, wird erst etwas Wasser aus der Endverbraucherleitung abgelassen. Das Kind kann im häuslichen Umfeld z. B. als letztes der Familienmitglieder duschen, damit die Wasserleitungen gut durchgespült sind.

► **Hygiene.** Das Kind wird frühzeitig zu verstärkter persönlicher und häuslicher Hygiene angeleitet. Es lernt, dass es grundsätzlich nicht aus Behältnissen trinken darf, die vorher ein anderer benutzt hat, oder dass es nicht den Schokoriegel des Schulfreundes probieren darf, wenn dieser bereits davon abgebissen hat.

► **Aufenthalt im Freien.** Die Eltern werden dahin gehend beraten, dass das Kind bei schlechtem Wetter meist im Haus bleiben muss. Dagegen soll es sich bei klarem und gutem Wetter häufig im Freien aufhalten, um die Abwehrkräfte zu stärken.

► **Rehabilitationsmaßnahmen.** Klimakuren oder ähnliche Rehabilitationsmaßnahmen wirken nicht nur unterstützend auf die Abwehrlage des Kindes, sondern bieten ihm die Möglichkeit, in einer Gruppe von Kindern mit Mukoviszidose oder anderen Atemwegserkrankungen seine Atemtechniken zu trainieren oder wert-

volle Hinweise zur Lebensgestaltung zu erhalten.

► **Ernährung.** Der besonders hohe Bedarf an Kalorien und Vitaminen muss berücksichtigt werden.

- Der Verzehr von
- bioaktiven Nahrungsbestandteilen (mehrfach ungesättigte Fettsäuren),
- Probiotika (v. a. Laktobazillen),
- Vitaminen und Antioxidanzien

kann antientzündlich wirken und zu einem Rückgang der Lungenprobleme führen.

► **Inhalation.** Das private Inhaliergerät des Kindes muss hygienisch korrekt benutzt werden, da die inhalierten Substanzen tief in die Atemwege gelangen. Das Gerät wird nur mit gründlich gereinigten Händen bedient, nach dem Gebrauch wird es gemäß den Herstellerangaben gereinigt und in einem Vaporisator sterilisiert. Verwendet das Kind im Krankenhaus die klinikeigenen Geräte, so werden diese nach dem Desinfektionsplan der Klinik aufbereitet oder mit hygienischen Einmalaufsätzen versorgt. Der Umgang des Kindes mit dem Heiminhalaionsgerät wird in der Klinik geschult.

► **Antibiotika.** Bei den ersten Anzeichen einer Infektion ist eine antibiotische Therapie auf ärztliche Anordnung auch als Inhalation möglich. Eine nachgewiesene Infektion wird auf ärztliche Anordnung 2 Wochen mit intravenösen Antibiotika behandelt. Um die normalen Lebensaktivitäten aufrechtzuerhalten, kann diese Therapie bei ausreichend gutem Allgemeinzustand des Kindes auch zu Hause durchgeführt werden. Hierzu sind die Eltern im aseptischen Umgang mit dem Material und in der Beobachtung der Maßnahme anzuleiten. Die Betreuung durch den Hausarzt und eine ambulant tätige Gesundheits- und Kinderkrankenpflegefachkraft ist sinnvoll.

## Ausreichende Nährstoffzufuhr

Bei der Mukoviszidose kommt es zu mangelhaftem Aufschluss und verminderter Aufnahme von Nähr- und Wirkstoffen. Die Maldigestion und Malabsorption sind mitverantwortlich für das schlechte Gedeihen der Kinder. Fast alle Kinder mit zystischer Fibrose sind untergewichtig. Der Ernährungszustand hat auch Auswirkungen auf die Lungenfunktion und Infektanfälligkeit. Daher gilt es, den erhöhten Energie- und Nährstoffbedarf des Kindes zu decken (► Abb. 27.8). Die Pflegefachkräfte arbeiten bei der Beratung der Familien eng mit den Ernährungsberatern der Klinik zusammen. Zusätzlich zu den Grundlagen, zur Einschätzung von Wachstum und Gedeihen und allgemeinen Ernährungsempfehlungen, s. a. Kapi-

tel „Essen und Trinken“ (S.324), gelten nachfolgende Empfehlungen.

► **Muttermilch.** Bei Neugeborenen ist Muttermilch die beste Ernährungsform, da sie nicht nur eine ausgewogene Zusammensetzung hat und besser verdaulich ist, sondern weil sie auch wertvolle Immunglobuline enthält. Verdauung und Resorption der Muttermilch erfolgen auch bei nicht ausgereifter Funktion der Bauchspeicheldrüse fast vollständig. Die Gabe von Pankreasenzymen kann beim gestillten Kind die Muttermilchverdauung optimieren. Ist dies nicht der Fall, sollte eine altersgemäße Ersatznahrung oder, je nach Gedeihen, eine hochkalorische Säuglings-trinknahrung in Betracht gezogen werden.

► **Beikost.** Sie wird nach den Empfehlungen für gesunde Säuglinge eingeführt, bei Gedeihstörung schon ab dem 4. Lebensmonat. Der Brei kann mit Butter, Sahne oder Mandelmus energetisch verdichtet werden. Das Kind sollte mindestens 5 Mahlzeiten am Tag bekommen. Vor allem bei Infekten muss auf eine ausreichende Nährstoffzufuhr geachtet werden.

► **Individuelle Vorlieben im Kleinkind- und Schulalter.** Grundsätzlich darf ein Kind mit zystischer Fibrose alle Nahrungsmittel zu sich nehmen. Die individuellen Bedürfnisse und geschmacklichen Vorlieben des Kindes dürfen und müssen berücksichtigt werden. Ausreichendes Kauen erleichtert die Nährstoffaufnahme des Körpers. Die Lieblings Speisen des Kindes können durch Zugabe von Butter, Sahne, Mandelmus oder Maltodextrin mit Kalorien angereichert werden. Das Kind sollte während der Mahlzeiten zuerst die Nahrungsmittel mit hohem Energiegehalt zu sich nehmen und anschließend die Nahrungsmittel mit weniger Kalorien.

Die Eltern sollten darauf hingewiesen werden, dass hochkalorisch nicht automatisch süß oder kohlenhydratreich bedeutet. Vielmehr sollten fett- und proteinhaltige Nahrungsmittel und Trinknahrungen gewählt werden. Mehrbedarfe aufgrund von körperlichen Aktivitäten müssen berücksichtigt werden. Auf eine ausreichende Flüssigkeitszufuhr ist besonders zu achten, da der Wasserverlust über vermehrtes Schwitzen, dünne Stühle und die Atmung höher ist als bei stoffwechselgesunden Kindern. Die Trinkmenge pro Tag sollte 2–3 Liter betragen.

Bei einer Krankenhausaufnahme werden die Ernährungsbedürfnisse des Kindes im Rahmen der Pflegeanamnese erfasst und berücksichtigt.

► **Fettzufuhr.** Eine Steigerung der Energiezufuhr kann durch eine Erhöhung der Fettzufuhr (hohe Energiedichte) erreicht werden. Milchprodukte mit höheren Fettgehalten sind zu bevorzugen.

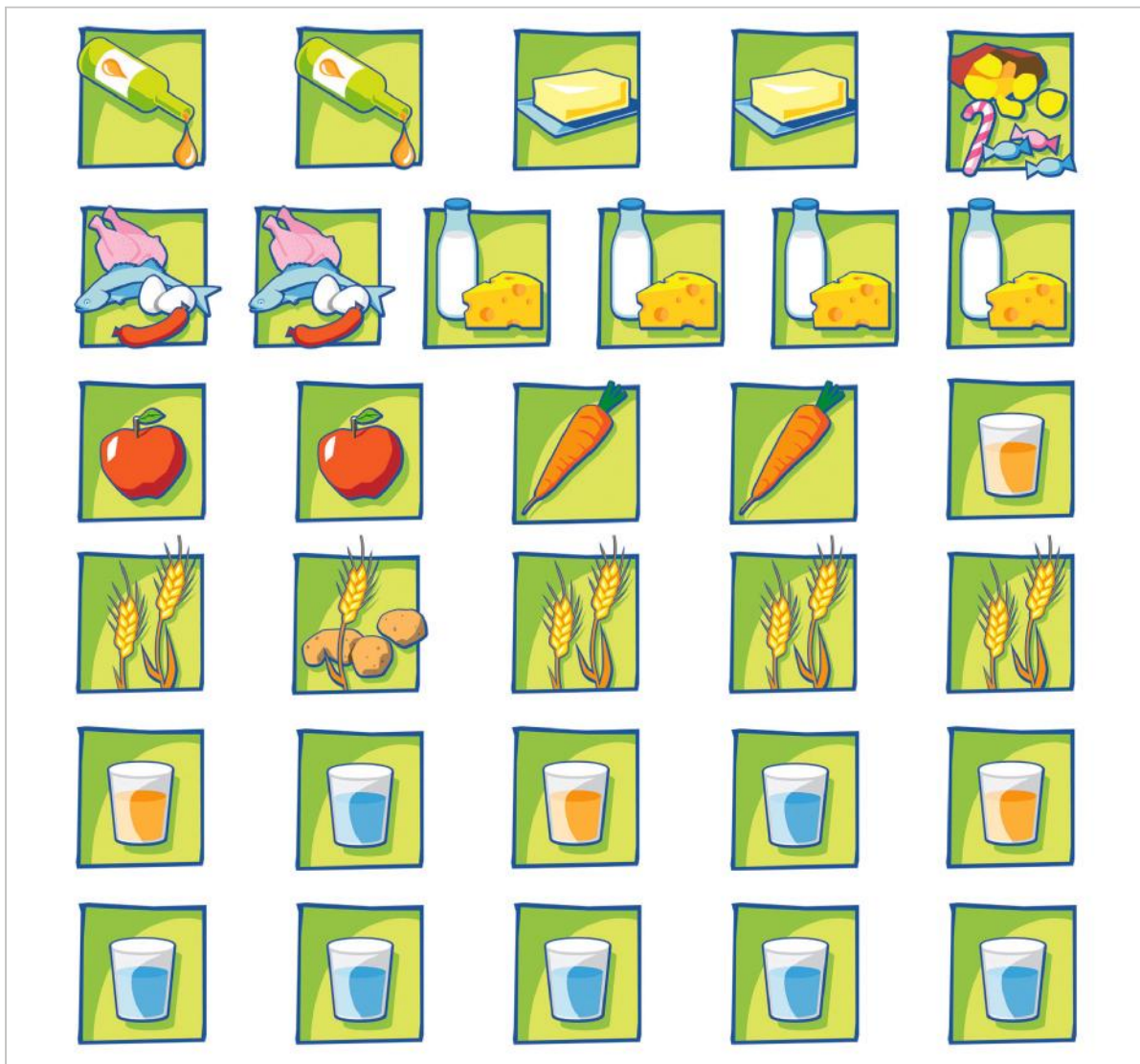


Abb. 27.8 Ernährungswürfel. Mukoviszidose-Patienten mit Untergewicht sollten ihr Essen zusätzlich z. B. mit Fett und/oder Maltodextrin anreichern. Der Ernährungswürfel dient der Mengenorientierung bei Mukoviszidose. (Abb. von: Arbeitskreis Ernährung Mukoviszidose e.V.)

### Merke

Etwa 40 % der Nahrungsenergie sollten einem Kind mit Mukoviszidose als Fett zugeführt werden. Dabei sollen qualitativ hochwertige Öle und Fette mit einem hohen Gehalt an Omega-3-Fettsäuren bevorzugt werden, da diese auch entzündungshemmende Eigenschaften haben.

► **Enzymsubstitution.** Bei nachgewiesener Funktionsschwäche der Bauchspeicheldrüse müssen zu den Mahlzeiten En-



zympräparate eingenommen werden. Die Enzymdosierung richtet sich nach dem Fettgehalt der Nahrung und wird je nach Verdauungssituation angepasst – je fettreicher eine Mahlzeit ist, desto mehr Enzyme werden benötigt (pro Gramm Nahrungsfett rund 1000–3000 IE Lipase [fettspaltendes Enzym]). Das Kind sollte die Enzyme im ersten Viertel der Mahlzeit einnehmen. Bei großen Mahlzeiten ist eine Verteilung der Enzyme über den Verlauf der Nahrungsaufnahme sinnvoll. Das Kind sollte die Enzyme nicht kauen oder lutschen – Enzympräparate sind mit einer speziellen Beschichtung versehen – wird

diese im Mund bereits aufgelöst, kann die Mundschleimhaut geschädigt werden.

### Praxistipp Pflege



Bei kleinen Kindern empfiehlt es sich, einen Teil vor und einen Teil während des Essens einzunehmen, da es bei ihnen häufig schwer ist einzuschätzen, wie viel es tatsächlich essen wird. Ihnen kann man den Inhalt der geöffneten Kapseln mit dem Essen verabreichen.



► **Vitaminzufuhr.** Ballaststoffreiche, vitamin- und mineralstoffhaltige kohlenhydrathaltige Lebensmittel, wie Kartoffeln und Gemüse, sollen gegenüber reinen Zucker- und Stärkeerzeugnissen, die weniger oder gar keine Vitamine enthalten, bevorzugt werden. Die Vitaminzufuhr sollte durch ausreichend frisches Obst und Gemüse verbessert werden. Versorgungsprobleme bei wasserlöslichen Vitaminen brauchen bei gesundheitsfördernder Ernährung nicht aufzutreten. Aufgrund der beeinträchtigten Fettresorption kann es zur Minderversorgung mit fettlöslichen Vitaminen – besonders Vitamin E und D – kommen. Die Anreicherung von Gemüse mit zerlassener Butter, Sahnesoße oder pflanzlichen Fettquellen ist sinnvoll. Eine Substitution durch zusätzliche Gaben von entsprechenden Präparaten mit fettlöslichen Vitaminen ist möglich. Die Gabe eines Multivitaminpräparates soll den Verzehr vitaminhaltiger Nahrungsmittel nicht ersetzen.

► **Elektrolytzufuhr.** Kinder mit Mukoviszidose verlieren große Mengen Natrium- und Chloridionen im Schweiß. An warmen Sommertagen, bei körperlicher Anstrengung und Fieber sollte an Kochsalzzulagen in der Ernährung gedacht werden. Entgegen sonstigen Empfehlungen kann handelsübliche Kleinkindernahrung nachgesalzen werden. Kleinkindern ab dem 2. Lebensjahr kann salzhaltiges Knabbergebäck angeboten werden. Auf den Verzehr zinkreicher Lebensmittel, z. B. Fisch, Milchprodukte, Haferflocken, soll geachtet werden. Zink ist ein wichtiges Element für die Wachstumsentwicklung, Infektabwehr und Wundheilung. Bei Kindern mit Mukoviszidose gehen bei ausgeprägten Durchfällen große Mengen an Zink über den Stuhl verloren.

► **Gewichtsentwicklung.** Ernährungsverhalten und Gewichtsentwicklung des Kindes werden kontrolliert. Bei unzureichender Gewichtsentwicklung wird ein Ernährungstagebuch geführt, um mögliche Probleme und Ressourcen der Ernährung des Kindes zu erkennen. Mit viel Geduld wird stufenweise die Kalorienzufuhr des Kindes erhöht. In diese Maßnahme müssen die Eltern einbezogen werden, um das Kind zum Essen zu motivieren und die Kalorienanreicherung zu Hause weiter durchzuführen. Bei schwerer Mangelernährung kann eine hochkalorische Supplementtrinknahrung angeboten werden.

► **Sondenernährung.** Bei akuten Infektionen kann eine Sondenernährung notwendig sein, um die Gewichtsverluste auszugleichen. In extrem schweren Fällen ist eine langfristige nächtliche Sondenernährung möglich. Eine längerfristige Sonden-

ernährung erfolgt über eine perkutane endoskopische Gastrostomie (PEG), um die Atemwege nicht durch die Magensonde zusätzlich zu verlegen oder die Nasenschleimhaut zu reizen.

## Bestmögliche Lebensqualität

### Merke

Die Mukoviszidose ist eine Erkrankung, die sehr stark in alle Lebensbereiche des Betroffenen und seiner Familie hineinreicht.

► **Teilnahme am sozialen Leben.** Die Notwendigkeit langer Krankenhausaufenthalte und Rehabilitationsmaßnahmen bedingt immer wieder Fehlzeiten in der Schule und Fernbleiben von den Freunden. Das Pflegepersonal berät und unterstützt bei Fragen der Organisation des Alltags, erstellt Pläne für Lern-, Therapie- und Freizeiten und kümmert sich ggf. um unterstützende Angebote innerhalb des Krankenhauses. Gezielter Klinikunterricht hilft, Schulversäumnisse nachzuarbeiten. Das Kind wird dazu angeregt, den Kontakt zu seinen Freunden und Schulkameraden aufrechtzuerhalten und diese in der Klinik zu Besuch zu empfangen. So weit wie möglich sollten notwendige Therapien ambulant oder im häuslichen Umfeld der Kinder vorgenommen werden. Alle Pflege- und Therapiemaßnahmen dürfen das Kind in seinen altersgemäßen Bedürfnissen und Wünschen nicht zusätzlich einschränken. Therapieziele müssen ggf. zugunsten der Lebensqualität des Kindes und Jugendlichen im Gespräch mit dem Kind, seiner Familie und allen an der Pflege und der Therapie beteiligten Personen relativiert werden. Den Pflegefachkräften kommt durch den intensiven Kontakt mit dem Kind und den Eltern eine wichtige Rolle im Erkennen psychosozialer Probleme, wie depressives Verhalten, Non-Compliance zur Therapie und Ängste, z. B. der Angst vor dem Tod, zu.

► **Häusliche Pflege.** Die Familien werden über die Möglichkeit einer sozialmedizinischen Nachsorge und Unterstützung bei schwereren Krankheitsphasen durch

- die häusliche Kinderkrankenpflege oder ggf.
- die ambulante Palliativpflege informiert.

Dem Pflegepersonal kommt eine große Aufgabe bei der Beobachtung familiärer Ressourcen und Belastungsfaktoren zu.

► **Selbsthilfegruppen.** Der Anschluss der Familien an Selbsthilfegruppen versorgt sie nicht nur mit den neuesten Erkenntnissen zur Erkrankung, sondern stärkt ihnen im Austausch mit Gleichgesinnten und Gleichbetroffenen den Rücken. Das Pflegepersonal unterstützt die Familien mit Informationsmaterialien und Kontaktdressen.

► **Lebenserwartung.** Die Mukoviszidose verkürzt die Lebenserwartung des betroffenen Kindes erheblich. Aufgrund der verbesserten Therapiemöglichkeiten können die Familien hoffen, dass ihre Kinder das Erwachsenenalter erreichen. Etwa zwei Drittel der Patienten werden älter als 18 Jahre, immer mehr Patienten werden deutlich älter. Damit entwachsen auch immer mehr Patienten der Kinderklinik. Mittlerweile entstehen neue Zentren zur Behandlung betroffener Erwachsener. Der Übergang in die Erwachsenenklinik muss gut vorbereitet werden.

► **Aufklärung.** Die Familien werden frühzeitig vom behandelnden Arzt über den Verlauf der Erkrankung aufgeklärt. Allerdings sind die Verläufe individuell sehr unterschiedlich, was eine Prognose erschwert. Der Zeitpunkt, die Kinder über ihre Erkrankung aufzuklären, ist dann gekommen, wenn sie anfangen, gezielte Fragen zu stellen. Das bedeutet, dass die Aufklärung der Kinder in mehreren Schritten geschehen muss, immer so weit, wie es die Kinder selbst durch Fragen forcieren. Etwa im Kindergartenalter wissen sie, dass sie eine Krankheit haben, derentwegen sie Atemübungen machen und Medikamente nehmen müssen und wie sie sich am besten vor Infekten schützen. Im Schulalter verfügen sie über weitere Informationen, über Risiken und Gefahren ihrer Erkrankung und zur Pubertät sind sie sich der ganzen Konsequenzen rational bewusst. Im Laufe der Zeit erfahren sie am eigenen Leibe, was diese Tatsachen für sie bedeuten. Sie müssen sich stärker als andere Jugendliche damit auseinandersetzen, dass ihr Leben begrenzt ist. Die Pflegekräfte unterstützten die Familien bei Unsicherheiten im altersentsprechenden Umgang mit der Erkrankung.

► **Ethische Fragen.** Zudem werden sie mit ethischen Fragen der heutigen medizinischen Möglichkeiten wie pränataler Diagnostik und Organtransplantation konfrontiert: Durch die pränatale Diagnostik ist es möglich, bei bereits in der Familie vorhandenen Merkmalsträgern weitere Erkrankte vorgeburtlich zu erkennen. Dies stellt eine Indikation zur Abtreibung dar. Für die an zystischer Fibrose Erkrankten beinhaltet diese Tatsache die Frage

nach dem eigenen Lebenswert und bedeutet eine starke Belastung.

Ebenso wollen viele Erwachsene mit Mukoviszidose auch eine Familie gründen. Aufgrund der krankheitsbedingt verminderten Fertilität ist dies oft nur durch künstliche Befruchtung möglich. Hierbei muss gut abgewogen werden, ob der Gesundheitszustand des Erwachsenen mit der Stoffwechselstörung die zusätzlichen Belastungen durch die Versorgung eines Kindes aushält, da Säuglinge mit ihren Bedürfnissen keine Rücksicht auf Befindlichkeit oder Therapiezeiten der Eltern neh-

men, zumal die Wahrscheinlichkeit von Mehrlingsgeburten bei künstlicher Befruchtung erhöht ist.

Die Lungen- und Pankreastransplantation ermöglicht eine Verlängerung des Lebens in fortgeschrittenem Krankheitsstadium. Die Auseinandersetzung mit dieser Möglichkeit bedeutet für die Familien häufig große innere Konflikte. Die Annahme des Organs eines hirntoten Spenders bedeutet nicht nur psychische Konflikte. Körperliche Abstoßungsreaktionen müssen mit immunsuppressiver Therapie unterdrückt werden.

### Praxistipp Pflege



In Selbsthilfegruppen und Internetforen werden neben Hinweisen zur täglichen Lebensführung auch diese ethischen Fragen thematisiert und können mit anderen Betroffenen diskutiert werden.

### Fazit



Wie ist Ihre persönliche Einstellung zu Fragen der Pränataldiagnostik, künstlicher Befruchtung und Organtransplantation im Zusammenhang mit der Mukoviszidose? Glauben Sie, dass sich diese Einstellung ändern könnte, wenn Sie selbst Angehöriger oder Betroffener wären?



© drubig-photo/stock.adobe.com

## Kapitel 28

### Pflege von Kindern mit Störungen des Herz- Kreislauf-Systems

28.1	Grundlagen	586
28.2	Pflege eines Kindes mit Herzinsuffizienz	586
28.3	Herzkatheteruntersuchung	593

## 28 Pflege von Kindern mit Störungen des Herz-Kreislauf-Systems

Simone Teubert

### 28.1 Grundlagen

Je nach Ausprägung der Gesundheitsstörung können herzkranken Kinder vital bedroht und stark belastenden und schmerzhaften Therapien und Operationen ausgesetzt sein. Je nach Ursache und Auswirkung des Herzfehlers erlebt das Kind Einschränkungen im Alltag und ist sich ein Leben lang seiner Erkrankung bewusst.

Eltern begleiten ihr Kind in allen Stadien und sind beherrscht von Sorge um das Leben des Kindes und der weiteren Entwicklung. Sie teilen Schmerz, Ängste und Frustration der Kinder. Aber viele Kinder und Eltern haben auch Hoffnung auf ein nahezu normales Leben nach Abschluss einer erfolgreichen Therapie.

Bei den Gesundheitsstörungen im Bereich des Herz-Kreislauf-Systems wird zum einen zwischen angeborenen und erworbenen Störungen, zum anderen in der Symptomatik unterschieden. Diese ist v. a. durch das Auftreten bzw. Nichtauftreten einer Zyanose gekennzeichnet.

Aufgrund der umfassenden Vorsorgeuntersuchungen und der aufmerksamen Beobachtung der Kinder in den Geburtskliniken werden heute angeborene Herzfehler oft sehr früh erkannt. Symptome, die den Verdacht eines Herzfehlers bei Neugeborenen nahelegen, sind:

- Trinkschwäche
- Tachypnoe/Dyspnoe, bei Anstrengung oder in Ruhe
- blaues Munddreieck, Zyanose beim Schreien
- schnelle Ermüdung
- Schwitzen beim Trinken im Hinterkopfbereich

Besteht nach Anamneseerhebung und körperlicher Untersuchung ein Verdacht, kann die Diagnose durch EKG, Echokardiografie und Röntgendarstellung des Thorax gestellt werden. Dank der sich ständig weiterentwickelnden Kardiologie und der Möglichkeit therapeutischer Maßnahmen über einen Herzkatheter, ist eine frühe Korrektur im Säuglingsalter oft möglich. Neben den operativen Korrekturen ist die medikamentöse Therapie eine weitere Säule der Behandlung des herzkranken Kindes.

Die einzelnen Fehlbildungsformen und erworbenen Störungen des Herzens sind sehr unterschiedlich. Die Pflegeproblematik, die dadurch entsteht, ist für die Kinder individuell unterschiedlich ausgeprägt, aber einzelne Probleme kehren immer wieder. Aus diesem Grund orientiert sich

die Beschreibung der Pflegeprobleme, -ziele und -maßnahmen am Bild des herzkranken Kindes. Besonderheiten werden exemplarisch an der Pflege eines Kindes mit Herzinsuffizienz dargestellt, die im Säuglings- und Kindesalter überwiegend durch Herz- und Gefäßfehler sowie Herzrhythmusstörungen und Infektionen verursacht wird. Dabei wird im Folgenden auf die speziellen pflegerischen Anforderungen im Säuglings- und Kleinkindalter sowie in der Schulkind- und Jugendlichenphase eingegangen.

### 28.2 Pflege eines Kindes mit Herzinsuffizienz

#### Fallbeispiel

**B**

#### Ida, das Sorgenkind

Frau K. (3-fache Mutter) stellt ihrem Kinderarzt besorgt ihre 12 Tage alte Tochter Ida vor. Sie beobachtete beim Stillen angestrengtes Atmen und hatte den Eindruck, dass die Umgebung des Mundes sich leicht blassgrau verfärbte. Am stärksten war ihr der feuchte Nacken aufgefallen. All diese Zeichen waren ihr bei ihren anderen Kindern nicht aufgefallen.

#### 28.2.1 Ursache und Auswirkung

Das insuffiziente Herz ist, bei ausreichendem Blutvolumen, nicht in der Lage, den Organismus adäquat mit Blut zu versorgen. Diese Gesundheitsstörung hat viele Ursachen und kann daher in jedem Alter auftreten (► Tab. 28.1). Es gibt Unterschiede bezüglich Schweregrad und Auswirkung, die Herzinsuffizienz kann akut auftreten und chronisch verlaufen.

Den Schweregrad einer Herzinsuffizienz bei Kleinkindern, Schulkindern und Jugendlichen schätzt die New York Heart Association (NYHA) folgendermaßen ein:

- **NYHA-Stadium I:** keine merkliche Einschränkung der körperlichen Leistungsfähigkeit.
- **NYHA-Stadium II:** leichte Einschränkung der körperlichen Belastbarkeit; Beschwerdefreiheit in Ruhe, jedoch Ermüdung, Dyspnoe oder Palpitationen (Herzklopfen) bei normaler körperlicher Tätigkeit.
- **NYHA-Stadium III:** deutliche Einschränkung der körperlichen Leistungsfähigkeit; in Ruhe noch beschwerdefrei,

jedoch Ermüdung, Dyspnoe oder Palpitationen bereits bei leichter körperlicher Tätigkeit.

- **NYHA-Stadium IV:** Symptome der Herzinsuffizienz bereits in Ruhe, Unfähigkeit zur geringsten körperlichen Leistung.

Charakteristisch sind folgende Faktoren, die auch kombiniert auftreten können:

- erhöhte Vorlast (Preload) führt zu Stauungen in Lungen- (Lungenödem) und Körpervenvenen, Lebervergrößerung
- vergrößerte Nachlast (Afterload) führt zu erhöhter Myokardbelastung
- verminderte Kontraktilität führt zu Myokardinsuffizienz
- pathologische Herzfrequenz führt zu verminderter Pumpleistung des Herzens

#### Definition

**[1]**

Unter **Preload** (Vorbelastung, Vordehnung) versteht man die mechanische Vorbelastung des Herzens, d. h. Dehnung bzw. Länge der Herzmuskelfasern des linken Ventrikels zu Beginn der Ventrikelkontraktion.

**Afterload** (Nachbelastung) bezeichnet den Widerstand, den die Herzmuskulatur bei der Entleerung der Kammer überwinden muss (sog. Auswurfwiderstand).

Die Herzinsuffizienz wird je nach Zustand des Kindes und der Ursache behandelt. Tritt sie infolge eines angeborenen Herzfehlers auf, werden Spezialisten versuchen, die Störung operativ zu korrigieren. Kann die Ursache nicht operativ beseitigt werden, liegen die Behandlungsschwerpunkte in der medikamentösen Therapie und Lebensführung. Einen großen Einfluss auf das Befinden des Kindes nehmen die speziellen Pflegemaßnahmen. Symptome der Herzinsuffizienz (abhängig vom Schweregrad) sind:

- Tachykardie, Dyspnoe in Ruhe bzw. bei geringer Anstrengung, Zyanose, Stridor
- Trinkschwäche, unzureichende Gewichtszunahme, Mattigkeit, eingeschränkte Belastbarkeit, Spielunlust
- feuchtkalte Haut, kalte Extremitäten, blassgraues Hautkolorit, vermehrtes Schwitzen, v. a. am Hinterkopf (Säugling)
- Dystrophie, mangelndes Unterhautfettgewebe