

## Höhepunkte der Tagung – Teil 1

*Emma Wicks, Patienten-Fürsprecherin des CF Trust*



Dieses Jahr empfing der Cystic Fibrosis Trust bei relativ sonnigem Wetter die Abgeordneten im internationalen Tagungszentrum Birminghams. Im Jahr 2004 feiert der CF Trust seinen 40. Geburtstag. Neben der Organisation der Tagung und einer ausgelassenen Feier schafften es die Veranstalter auch noch, die zweijährliche Tagung unterzubringen. Es wird Sie sicher brennend interessieren, was passiert ist, als die renommierten Mediziner und Wissenschaftler auf die Tanzfläche losgelassen wurden. Doch leider kann ich Ihnen hierzu keine weiteren Auskünfte erteilen, da ich der Schweigepflicht unterliege. Ich kann Ihnen aber einiges von den Tagungen berichten. Ich konnte natürlich nicht an allen Sitzungen teilnehmen. Daher habe ich für Sie die Höhepunkte zusammengestellt.

### Was CF-Patienten nicht mögen

Professor John Price vom Kings College Hospital in London (VK) lieferte ein Rechenbeispiel: Nähme ein CF-Patient am 1. Januar den gesamten zur Verfügung stehenden Behandlungswert eines Jahres ohne Pausen 12 Stunden täglich in Anspruch, so würde die Behandlung bis zum 9. März des selben Jahres dauern. Puh! Kein Wunder, dass die Behandlung jungen CF-Patienten als Belastung erscheint und eine zunehmende Belastung als Zeichen für den Fortschritt der Krankheit betrachtet wird. Für den Patienten ist der Weg zum und der Aufenthalt im Krankenhaus einfach ein unangenehmer Teil seines Lebens.

Natürlich muss nicht nur der CF-Patient mit der Krankheit leben lernen, sondern auch dessen Eltern, Geschwister und andere Familienmitglieder.

Die Eltern verbinden verschiedene Hoffnungen und Ängste mit der Krankheit ihres Kindes. Sie hoffen, dass die Krankheit sich verbessert oder zumindest nicht verschlechtert. Sie hoffen, dass ein Wunder- oder Heilmittel gefunden wird. Kinderkrankheiten und Erkältungen sind beunruhigend, doch Rückfälle, die ungewisse Zukunft und das Leben mit der Angst vor dem Tod verursachen noch unmittelbarere Ängste. Diese Ängste werden durch den Alltag aber in der Regel in den Hintergrund gedrängt. Frauen akzeptieren die Realität schneller, während Männer die Tatsachen nicht immer verkraften. Das bedeutet, dass Mütter von CF-Kindern oft alleine mit der Belastung zurechtkommen müssen, wenn sie versuchen, für ihr Kind eine perfekte Mutter zu sein.

Dr. Keith Brownlee vom St James University Hospital im Vereinigten Königreich erklärte, dass der Grund dafür, dass die Patienten intravenöse Medikamente nicht mögen, nicht in einer Nadelangst begründet liegt, sondern den Patienten vielmehr der **Gedanke** an die Injektion widerstrebt. Das bedeutet, dass die Zeit im Wartezimmer bei Weitem unangenehmer als die tatsächliche Verabreichung der Spritze ist. Kindern muss so früh wie möglich geholfen werden, diese Angst zu bewältigen. Andernfalls verursacht die Injektion intravenöser Medikamente bei den Kindern Schmerzen und Angst. Die Auswirkungen auf die Psyche des Kindes sind hierbei nicht das einzige Problem. Die Nadelangst kann auch zur unvollständigen Verabreichung oder gar zum Auslassen von Spritzen führen. Das selbe gilt für Bluttests. Diese Art der Angst kann auch zur Störung der Beziehung des Kindes zu seinem CF-Team führen. Zum Glück kann aber viel getan werden, um diese Probleme zu vermeiden und die Angst zu senken.

- Vermeiden unnötiger Bluttests
- Durchführen von Injektionen und Bluttests durch erfahrenes und dem Kind bekanntes Personal
- Ablenkung in Form von Musik und Büchern
- Anästhesie-Cremes
- Reduzierung der Zeit im Wartezimmer

### **Krankheitserreger und Trennung von Patienten**

Professor John Govan von der University of Edinburgh im VK sprach das in der CF-Heilkunde heiß diskutierte Problem "Krankheitserreger und Trennung von Patienten" an. Prof. Govan wies darauf hin, dass Krankheitserreger überall zu finden sind - bei unseren Mitmenschen und in unserer Umgebung. Wir können also den Erregern nicht aus dem Weg gehen. Aber wie können wir den Schaden gering halten? Die Trennung von Patienten ist keine besonders beliebte Lösung des Problems. Sie verursacht zusätzliche Ängste und erhöht die Belastung einzelner Einrichtungen innerhalb von Kliniken. Diese Art der Trennung wurde bereits im 19. Jhd. praktiziert. Zurückzuführen ist sie hauptsächlich auf die Arbeit von Joseph Lister. Lister entdeckte nicht etwa ein neues Medikament, sondern stellte die Verbindung zwischen mangelhafter Hygiene in Krankenhäusern und dem Auftreten von Erkrankungen und Todesfällen nach Operationen her.

#### ***“Der soziale Kontakt mit anderen CF-Patienten über einen längeren Zeitraum hinweg stellt ein höheres Risiko dar als ein Köpfer in einen See”***

Warum also sollen die Patienten getrennt werden, wenn ohnehin überall Bakterien zu finden sind? Durch den Menschen übertragene Bakterien sind resistenter gegen Antibiotika als durch die Umwelt aufgenommene Bakterien. Daher heißt es, dass der soziale Kontakt mit anderen CF-Patienten ein viel größeres Risiko als ein Köpfer in einen See darstellt. Während Kreuzinfektionen nicht zu 100 % vermieden werden können, wird durch die Trennung der Patienten die Exposition vermieden. Prof. Govan merkte an, dass nicht alle Umgebungen gleich gefährlich seien. Durch die Patiententrennung würden aber die Infektionsrisiken im Allgemeinen aufgehoben.

***“Die Prävalenz des Bakterienstamms ist seit Einführung der Trennungsregelung nicht gestiegen”.***

Die Auswirkungen der Patiententrennung wurden auch im Hinblick auf den epidemischen Bakterienstamm *Pseudomonas Aeruginosa* untersucht, der in Liverpool (VK) aufgetreten ist. 1995 wurde bei 55 der 120 Kinder, die in das Royal Liverpool Children’s Hospital eingewiesen wurden, ein genetisch identischer *Pseudomonas*-Stamm festgestellt. Das Ergebnis dieser Diagnose waren neue Vorschriften zur Patiententrennung. Acht Jahre später entwickelte das Team des Royal Liverpool-Kinderkrankenhauses eine Methode zur Messung der Prävalenz dieses speziellen Stammes bei den Patienten der Klinik. Nur 37 der 55 Kinder von damals konnten erreicht werden. Diese waren alle noch mit dem Bakterienstamm infiziert. Es scheint, dass der Stamm nach einer Infektion nicht mehr beseitigt werden kann. Die Prävalenz des Stammes ist seit Einführung der Trennungsvorschriften jedoch nicht gestiegen.

Gerald Ullrich stellte Überlegungen zu den erwarteten und unerwarteten Auswirkungen der Patiententrennung an der Medizinischen Hochschule Hannover an, wo die Patiententrennung 15 Jahre lang praktiziert wurde. Zunächst wurde befürchtet, dass die persönlichen Kontakte zwischen CF-Patienten abreißen würden. Kommunikationsdefizite konnten aber durch die technischen Fortschritte in den Bereichen Mobilfunk und Internet zu einem großen Teil ausgeglichen werden.

### **Fürsprecher**

Zwei unserer Fürsprecher, Tom McLoughlin and Sophie Knight, lieferten einen Überblick über das Advocacy Project (Fürsprecher-Projekt) des CF Trusts. Aufgrund der Vorschriften der Tagung bezüglich Kreuzinfektionen war nur Herr McLoughlin am Rednerpult vertreten, während Frau Knights Beitrag als Video gezeigt wurde.

### **Knochenkrankheiten**

Da die Zahl der älteren CF-Patienten steigt, treten immer häufiger Komplikationen auf. Bei CF-Patienten sind viele Risikofaktoren vorhanden, die zur Senkung der Knochenmineraldichte bzw. Osteoporose führen können. Dr. Steve Conway vom St James’s and Seacroft Hospital in Leeds trug seine Ansichten zu einer Krankheit vor, die er als schleichend beschreibt. Knochenkrankheiten sind nicht nur schmerzhaft, sondern auch bis zum tatsächlichen Auftreten eines Knochenbruchs schwer zu entdecken. Bei CF-Patienten sind viele Risikofaktoren vorhanden, die zur Senkung der Knochenmineraldichte führen können. Die Überwachung der Knochendichte ist äußerst wichtig, da Wirbel- und Rippenbrüche zur Einschränkung der Lungenfunktion führen können.

Bei Kindern wird die Osteoporose in der Regel nicht erkannt, da die damit zusammenhängenden Probleme erst während der Pubertät auftreten, wenn die Geschwindigkeit des Knochenwachstums steigt. Beim Wachsen neuen Knochenmaterials erreicht dieses nicht die normale maximale Knochenmasse, wodurch

die Knochen brüchiger werden. Dr. Conway empfiehlt, ab einem Alter von 10 Jahren jeweils im Abstand von zwei Jahren DXA-Messungen durchzuführen.

Mit fortschreitendem Alter nutzen sich die Knochen ab. Bei CF-Patienten steigt aber das Wachstum neuen Knochenmaterials nicht an. Bei CF-Patienten sind viele Risikofaktoren vorhanden, die zur Senkung der Knochenmineraldichte führen können -

- Schweregrad der Krankheit
- Verzögerte Pubertät
- Malabsorption
- Vitaminmangel
- Bewegungsmangel
- Corticosteroid-Behandlung

Dr. Conway riss auch eine Reihe von Möglichkeiten zur Umgehung und Behandlung der Osteoporose an

- Vitamin D sowie dessen Ersatzstoffe (beinhaltet auch die Aufnahme von Sonnenstrahlen). Für die Bewohner Großbritanniens kann dies ein Problem darstellen; dieser Faktor unterliegt starken saisonbedingten Witterschwankungen.
- Übungen mit Gewichten
- Bessere Ernährung
- Verwendung von Bisphosphonaten

Bei einer in Frankreich durchgeführten Studie wurde die These bestätigt, dass durch CF ausgelöste Osteoporose direkt mit dem Defekt im CFTR-Gen zusammenhängt. Die CF-Abteilung für Erwachsene in Southampton (VK) untersuchte die Faktoren, welche die Entwicklung und den Fortschritt der Krankheit bei Erwachsenen beeinflussen. Durch diese Studie wurde die Bedeutung der Ernährung und von Gewichtübungen **zusätzlich** zu pharmakologischen Standardmaßnahmen zur Senkung des Auftretens und der Auswirkungen von Knochenkrankheiten bestätigt.

## Nieren

Dr. Martin Walshaw von der Liverpool Adult CF Clinic im VK stellte den Abgeordneten Informationen zu Nierenfunktionsstörungen bei der CF vor. Diese Komplikation wäre vor wenigen Jahren noch als nicht diskussionswürdig betrachtet worden, wird jetzt aber immer mehr als Begleiterscheinung der CF anerkannt. Obwohl die Nierenfunktion durch die CF selbst nicht außerordentlich verändert wird, stellen Nierensteine bei steigender Lebenserwartung eine immer häufigere Komplikation dar. Die Nierensteine bilden sich als Ergebnis einer Ansammlung von Kalzium und Oxalat. Oxalat ist ein Verdauungs-Nebenprodukt. Anscheinend verhindert der langfristige Gebrauch von Antibiotika und sonstiger Arzneimittel in hohen Dosen die natürliche Besiedlung des Darms mit dem Organismus.

## **Neue Therapien und Medikamente**

Bei dieser Sitzung wurde eine Übersicht der neuen Therapien angeboten und ein Ausblick auf die innerhalb des letzten Jahres erreichten Fortschritte geliefert. Der Schweregrad der Lungenerkrankung variiert in Abhängigkeit von der Mutation. Daher ist ein besseres Verständnis der Gen-Interaktion notwendig. Krankheitsverändernde Arzneimittel und die Vermeidung von Infektionen werden als Hauptziele der Lungentherapie betrachtet. Dies geschieht jedoch nicht ohne gewisse Bedenken in Bezug auf die Therapietreue, wenn zu viele neue Medikamente eingeführt werden, ohne die bestehenden zu ersetzen.

## **Psychosoziale Fragen**

Während dieser Sitzung wurden die Auswirkungen der CF-Diagnose erörtert. Es heißt, dass eine frühzeitige Diagnose bei beiden Elternteilen die Wahrscheinlichkeit einer Depression erhöht. Dieser Erhöhung beunruhigt viele Kliniker. Daneben wurde auch erörtert, wie die Geschwister mit der CF-Diagnose zurechtkommen. Jüngere Kinder wollen einfach nur, dass die CF vorübergeht, während reifere Kinder sich bis zum Jugendalter mit der Krankheit abgefunden haben.

Gerard Ullrich von der Medizinischen Hochschule Hannover untersuchte die Auswirkungen der Pseudomonas Aeruginosa (PA) auf die Eltern. In einer an der Schule durchgeführten Studie befürchteten 28 % der Eltern, dass ihr Kind nur noch wenige Jahre zu leben hätte, wenn es einmal von einer PA-Infektion betroffen wäre. Diese und ähnliche Befürchtungen führen zu übertriebenen Hygienemethoden. Unwissenheit bezüglich des Erwerbs und der Infektion kann zu unnötigen Vorsichtsmaßnahmen seitens der Eltern führen, welche die Lebensqualität des Kindes beeinträchtigen. Daher sollten die Beratung und die Information zu Fragen rund um PA an oberster Stelle stehen.

## **Fortpflanzung**

Es wurden Sitzungen zu Fragen der Fortpflanzung sowohl beim Mann als auch bei der Frau abgehalten.

Bei der ersten Sitzung standen vier Frauen aus Schweden, Dänemark und dem VK im Mittelpunkt. Zu den während dieser Sitzung behandelten Themen zählten die Probleme der Mütter bei Schwangerschaften sowie deren negativen Auswirkungen auf die Gesundheit der Mütter. Frauen mit Kinderwunsch stellen sich die Frage, ob ihre CF sich auf das Baby auswirkt und inwiefern die Schwangerschaft wiederum ihre eigene Gesundheit beeinträchtigt. Trotz dieser Bedenken scheint es, dass sich Frauen mit CF, die Kinder bekommen möchten, diesen Wunsch unabhängig ihres bestehenden Gesundheitszustandes erfüllen.

Bei früheren Studien wurde im Falle einiger Mütter von nachteiligen Ergebnissen berichtet – selbst bei gesunden Frauen kann die Schwangerschaft zu einer unerwarteten gesundheitlichen Beeinträchtigung führen. Christiane Knoop vom Erasme Hospital in

Brüssel stellte den Anwesenden das Dilemma einer Patientin vor, die Kinder bekommen wollte, obwohl sie eine Lungentransplantation benötigte. Dieser Fall gab Anstoß zu einer angeregten Debatte. Frank Edenborough vom Northern General Hospital in Sheffield (VK) und Marie Johannesson, eine Pädiatrie-Professorin aus Schweden und Vorsitzende der Sitzung, stellten einen Entwurf für eine prospektive europäische Studie zu Schwangerschaften bei CF-Frauen und deren Ergebnissen vor. Der Vorschlag zur Einrichtung einer Arbeitsgruppe zur Weiterentwicklung dieser Idee wurde wohlwollend angenommen.

Des Weiteren wurde das Thema "Fortpflanzung bei männlichen CF-Patienten und Unfruchtbarkeit" besprochen. Su Madge vom Royal Brompton Hospital in London wies auf die Gefahr hin, dass bei jungen Männern die Gefahr der Verwirrung durch unterschiedliche Informationen besteht. Da junge Männer ohnehin auf die eine oder andere Art die Antwort auf ihre Frage bekommen werden, muss dieses Thema so früh wie möglich angesprochen werden. Bei einer Studie unter männlichen CF-Patienten waren sich 71 % dessen bewusst, dass sie keine Kinder zeugen können. Der selbe Anteil an Männern wollte irgendwann einmal Kinder haben, war aber über die zur Verfügung stehenden Optionen nicht informiert. Die Eltern des Londoner Great Ormond Street Hospital hielten ein Alter von 13-14 Jahren am besten geeignet, um ihre Söhne bezüglich dieser Frage aufzuklären. Sie gaben darüber hinaus an, dass sie hierbei mit dem CF-Team zusammenarbeiten möchten. Die meisten Männer sagten aus, dass es umso schwerer war, die Tatsachen zu akzeptieren, je später sie darüber in Kenntnis gesetzt wurden. Einige Männer gaben an, dass sie am liebsten überhaupt keine Informationen zu dem Thema erhalten hätten.

Iwan Lewis Jones erörterte, welche Informationen geliefert werden sollten und stellte einige der Optionen vor, unter denen Männer mit Kinderwunsch wählen können. Susan Sawyer, die am Royal Children's Hospital in Melbourne (Australien) arbeitet, stellte die Frage, wie dieser Prozess bewerkstelligt werden könne. Die Patienten möchten durch viele verschiedene Quellen informiert werden. Doch vielen von ihnen ist die Frage nach derartigen Informationen peinlich. Dem Personal fehlt zudem größtenteils die notwendige Ausbildung zum feinfühligem Umgang mit dem Thema.

Sean Bell, ein Geschäftsberater aus Manchester im Vereinigten Königreich, erzählte von seinen Erfahrungen, als er Vater werden wollte. Der Weg war nicht einfach und Herr Bell räumte ein, dass die Entscheidung, Vater zu werden, für ihn eine große Herausforderung darstellte. Trotz einiger Bedenken (vor allem wegen der Aussicht, mit einer spitzen Nadel in die Genitalien gestochen zu werden) sowie zweieinhalb Jahre und drei IVF-Zyklen später wurde seine Tochter India geboren. Sieben Monate darauf wurde mit Hilfe der selben Embryonen Scarlett in die Gebärmutter eingesetzt. Sean bemerkte scherzhaft, dass er jetzt einen neuen Job als Vollzeit-Kindermädchen hat!

***Anm. der Redaktion: Teil 2 von Emma Wicks Höhepunkte erscheint in der nächsten Ausgabe des CFW-Newsletter***