

# Rehabilitationskonzept für Patienten mit zystischer Fibrose

Das Angebot der Alpinen Kinderklinik Davos

BRUNO KNÖPFLI

Die Alpine Kinderklinik Davos (AKD) bietet eine stationäre multidisziplinäre Betreuung (Rehabilitation) für junge schweizerische und ausländische Patienten mit pneumologischen, allergologischen und psychosomatischen Leiden sowie Ernährungsstörungen an. Das aktuelle Angebot wurde mit Kinderärzten, den schweizerischen Zentrums- spitälern, den zuständigen medizinischen Fachgesellschaften sowie den Patientenorganisationen abgesprochen.

Ein Spezialgebiet ist die Rehabilitation von Kindern, Jugendlichen und jungen Erwachsenen mit zystischer Fibrose (CF), sodass diesbezüglich eine Zentrumserfahrung zustande kommt. Eine stationäre pulmonale Rehabilitation im Kinder-, Jugend- und jungen Erwachsenenalter in der Schweiz ist somit zwingend an die AKD gebunden.

## Richtlinien für Rehabilitationsmassnahmen

1. Die Krankheit muss optimal und so weit als möglich ursächlich behandelt werden. Der verbleibende Restschaden wird symptomatisch im Hinblick auf eine maximale Lebensqualität und soziale Integration angegangen.
2. Rehabilitationsmassnahmen erfassen den Menschen in seiner Gesamtheit. Es werden dabei verschiedene Ebenen (Schaden, Aktivität, Partizipation, Kontextfaktoren) beurteilt. Diese können unterschiedlich stark beeinträchtigt, aber auch überdurchschnittlich entwickelt sein. Die Komplexität dieser Betrachtungsweise bedingt eine interdisziplinäre und dem einzelnen Patienten angepasste Abklärung, Beurteilung und Behandlung durch verschiedene Spezialisten im Team (Schulmedizin, Sporttherapie, Physiotherapie, Ernährungsberatung, Psychologie, Schule, Kindergarten, Musik-/Maltherapeuten, Sozialpädagogik, Pflege). Sämtliche Mitarbeiter (60–70) sind deshalb in das Behandlungskonzept eingebunden.
3. Bei einer Rehabilitation wird besonderes Gewicht gelegt auf das Lehren und Üben von praktischen Situationen, wie die Patienten im Alltag mit der Krankheit umgehen sollen.
4. Eine wiederholte Evaluation der gesundheitlichen Gesamtsituation ist zu beachten.
5. Die Indikation zur stationären Rehabilitation wird bestimmt durch den Schweregrad der Erkrankung, das Ausmass des pflegerischen Aufwands, die Intensität der multidisziplinären Zusammenarbeit, die Notwendigkeit einer strukturierten Umgebung, die sozialen Bedingungen und durch die Verfügbarkeit ambulanter Rehabilitationsmöglichkeiten.

Die Besonderheit der AKD liegt darin, dass die Patienten traditionell und auf Grund des Stiftungszwecks im Sinne einer modernen Rehabilitation ganzheitlich behandelt werden. Dies bedeutet, dass neben den einzelnen Organen der ganze Mensch sowie das weitere soziale Umfeld analysiert und behandelt wird. Dieser zwar aufwändige, aber dennoch nicht minder effiziente medizinische Ansatz ist besonders wichtig, wenn die Krankheit über die organische Ebene hinaus die Funktionsfähigkeit, die Persönlichkeit oder die sozialen Kontakte eines CF-Patienten betrifft. Rehabilitation umfasst die Bemühung, dauerhafte Behinderungen in den persönlichen, sozialen und beruflichen/schulischen Lebensumständen zu

vermeiden oder zumindest zu vermindern. Folgeprobleme von Lungenkrankheiten können damit effizient angegangen werden, was wesentlich zur Verbesserung der Lebensqualität und zur sozialen Integration beiträgt. Von volkswirtschaftlicher Bedeutung ist, dass durch Rehabilitationsmassnahmen die Gesundheitskosten reduziert werden können, weil Gelder zur Deckung der Behandlung respektive einer Invalidität viel später oder im Idealfall gar nicht mehr aufgewendet werden müssen. Langfristig reduzieren sich auch die finanziellen Belastungen für den Krankheitsfall. Um Rehabilitationsmassnahmen erfolgreich durchzuführen, müssen die aktuell geltenden Richtlinien beachtet werden (*Kasten*).

# Rehabilitationskonzept für Patienten mit zystischer Fibrose

## Ärztliche Rehabilitation

Der Arzt ist die erste Anlaufstelle für den Patienten. Er ist ein unentbehrliches Mitglied des Rehabilitationsteams.

Primär muss jede Lungenkrankheit gemäss den geltenden schulmedizinischen Richtlinien organspezifisch optimal behandelt werden. Besonders wichtig für die meisten CF-Patienten sind dabei die regelmässigen, intravenösen Antibiotikatherapien, welche in der AKD auf den speziell geführten und eingerichteten CF-Abteilungen als kaum belastend empfunden werden. Ausserdem muss die Therapiecompliance optimiert, und die Patienten respektive ihre Eltern müssen gut instruiert werden, sodass die therapeutischen Massnahmen auch Wirkung zeigen können. Patienten mit CF müssen regelmässig vom Arzt kontrolliert, und der Verlauf muss klinisch und objektiv beurteilt werden.

Der rehabilitativ tätige Arzt prüft aber auch, ob durch die Erkrankung körperliche Schäden entstanden sind, das Wachstum und die Entwicklung unbeeinträchtigt ist, der Patient sich persönlich entwickeln kann und inwieweit gesunde soziale Kontakte vorhanden sind. Wichtig ist dabei abzuklären, wie ein CF-Patient seine Krankheit wahrnimmt, wie sein emotionales Befinden oder seine Lebensqualität ist und wie er in sein soziales Umfeld integriert ist. Je nach diesen individuellen Gegebenheiten ergreift der Arzt Massnahmen zur Rehabilitation.

## Sporttherapeutische Rehabilitation

Eine Lungenkrankheit wie die CF darf nicht zu einer Sonderbehandlung der Patienten (z.B. generelles Sportverbot) führen. Im Gegenteil, regelmässige körperliche Aktivität ist möglich und dringend zu empfehlen. Neben den allgemeinen positiven Effekten einer regelmässigen sportlichen Betätigung kann mit körperlicher Aktivität auch eine Förderung der Sekretdrainage erzielt werden, was bei CF-Patienten einen speziellen Stellenwert hat.

Die medizinische Abklärung und medikamentöse Einstellung bilden die Grundlage für jede sporttherapeutische Massnahme. Darauf abgestützt kann der Sporttherapeut die körperliche Aktivität individuell den Möglichkeiten anpassen, sodass ein risikoarmes und effektives Training betrieben wird. Insbesondere kann damit auch bei starken pulmonalen Einschränkungen ein Erfolg erzielt werden. Die sporttherapeutischen Inhalte richten sich nach dem Alter und der Belastbarkeit des Patienten sowie nach den örtlichen Gegebenheiten. Die Art der Aktivität sollte unter Berücksichtigung vieler Sportarten dem individuellen Bedürfnis angepasst werden. Ein den individuellen Interessen und Fähigkeiten des Patienten entsprechendes Sporttherapieprogramm wird angestrebt, um ihm vielseitige Bewegungserfahrungen zu ermöglichen. Geeignetes Aufwärmen, Berücksichtigung der Umgebungsbedingungen, ausgewählte Belastungsart, dosierte Intensität und Dauer, eine allfällige Sauerstoffgabe sowie allenfalls eine Prämedikation vor körperlicher Anstrengung helfen, bewegungsinduzierte Probleme zu vermindern oder zumindest zu bewältigen. Die sporttherapeutische Rehabilitation in der AKD leitet auch eine regelmässige ambulante sporttherapeutische Massnahme ein; eine Integration in den Schul- sowie Vereinssport wird angestrebt.

Nicht zuletzt erhält der Arzt durch die sporttherapeutische Rehabilitation Informationen, wie der Patient unter sportlicher Belastung reagiert, und er kann die medikamentöse Behandlung anpassen.

## Physiotherapeutische Rehabilitation

Atemphysiotherapeutische Rehabilitationsmassnahmen benötigen CF-Patienten, um Sekretbehinderung, Einschränkungen der Atemmechanik und Atemwegsverengungen anzugehen.

Die regelmässige Sekretdrainage ist eine der Therapien, welche zu einer deutlichen Verbesserung der Lebensqualität und der Langzeitprognose geführt haben. Die Inhalte der physiotherapeutischen Massnahmen sind vielfältig. Eine Sekretmobilisation

kann mit verschiedenen Techniken (z.B. autogene Drainage, PEF und Flutter) gefördert werden. Diese werden auf Grund des Alters, der anatomischen sowie lungenfunktionellen Befunde, der Belastbarkeit des Patienten, der persönlichen Lebensumstände sowie nach den örtlichen Gegebenheiten individuell aus gesucht. Wichtig ist dabei, dass die Betroffenen diese Techniken auch zu Hause möglichst gut in ihren Alltag integrieren, denn der Erfolg ist abhängig von einer meist eigenständigen, korrekten und regelmässigen Durchführung, obwohl die Massnahmen für die Patienten zeitlich und auch psychisch sehr belastend sind. Deshalb werden an der AKD auch Techniken entwickelt und wissenschaftlich auf ihre Effizienz geprüft, welche Spass bereiten und dennoch wirksam sind (z.B. Musiktherapie, Sporttherapie oder therapeutisches Reiten). Während eines stationären Aufenthaltes lernen oder optimieren die Betroffenen in Einzeltherapien oder in Gruppen, wie sie am besten und am angenehmsten den Schleim aus ihren Lungen mobilisieren können. Falls nicht bereits etabliert, werden ambulante Nachsorgemöglichkeiten vermittelt und konkret organisiert.

Neben der Sekretmobilisation kann physiotherapeutisch die Atemtechnik optimiert, mit speziellen Übungen das Atmen erleichtert oder der Umgang mit einer Atemwegsverengung verbessert werden.

## Ernährungstherapeutische Rehabilitation

Patienten mit CF benötigen auch eine ernährungstherapeutische Betreuung, denn sie müssen mit funktionellen (Malabsorption) und anatomischen (z.B. Operationsfolgen auf Grund eines vulus) Störungen umgehen können. Oft besteht eine Mangelernährung. Als Folge der CF kann ein Diabetes mellitus auftreten, was die Ernährung weiter erschwert und besondere Massnahmen erfordert. Eine genaue Abklärung, ob spezielle Mängel bestehen (z.B. Ernährungsanamnese, 7-Tage-Essprotokoll, Labor bezüglich Vitaminmangel, Fettmessung), ist deshalb dringend angezeigt.

## Rehabilitationskonzept für Patienten mit zystischer Fibrose

Basierend auf den medizinischen Abklärungen und der medikamentösen Einstellung (Enzym-/Vitaminsubstitution) werden ernährungstherapeutische Massnahmen vorgeschlagen und eingeleitet. Durch eine individuelle und vielseitige Ernährungsberatung wird jeder Patient aufgeklärt, motiviert, sein Essverhalten zu optimieren, es den speziellen Bedingungen der Krankheit anzupassen und selbstverantwortlich ein therapeutisches Verhalten einzuhalten. Das Bestreben der AKD ist es, die stationäre ernährungstherapeutische Rehabilitation in langfristige ambulante ernährungstherapeutische Massnahmen überzuführen.

### Schulische und berufliche Rehabilitation

Chronische Lungenkrankheiten können sich hemmend auf die emotionale und psychische Entwicklung auswirken sowie Ängste und soziale Spannungen verursachen. Unter anderem mag dies eine Folge gestörter Nachtruhe auf Grund eines hartnäckigen Hustens oder Atemnot sein. Die daraus resultierende Müdigkeit kann die Schulleistung und den Berufserfolg beeinträchtigen. Ausserdem sind die Schulleistungen und der Berufserfolg bei CF-Patienten oft durch ein mangelndes Selbstvertrauen beeinträchtigt. Dabei dominiert die Angst, nicht mithalten zu können. Auch müssen CF-Patienten ihre berufliche Laufbahn auf ihre körperlichen Möglichkeiten abstimmen. Der schulischen und beruflichen Entwicklung ist deshalb ein besonderes Augenmerk zu schenken.

Speziell bei schwerem Erkrankungsverlauf ist es wichtig, auf Schulversagen zu achten. Oft zeigt sich dabei eine Diskrepanz zwischen Intelligenz und Schulleistung. Die Beurteilung muss deshalb die Intelligenz, den Entwicklungs- und den Leistungsstand des Patienten erfassen.

Das Einverständnis des Patienten respektive der Eltern vorausgesetzt, wird der Lehrkörper über die Krankheit, deren Folgen und Therapien informiert. Damit kann eine individuelle Förderung der Patienten erreicht werden. Dabei bestim-

men die Individualität des Kindes, die interfamiliäre Beziehung und das psychosoziale Umfeld die pädagogischen Massnahmen (begleitender Stützunterricht, gezielte Aufgabenhilfe, Schulwechsel, heil- oder sonderpädagogische Massnahmen). Die langfristige Lebensqualität von CF-Patienten hängt stark von einer speziellen berufsorientierten Begleitung ab, welche den langfristigen Krankheitsverlauf berücksichtigt und die vorhandenen beruflichen Chancen wahrzunehmen hilft. Oft wird die Berufswahl durch eine CF eingeengt (z.B. wegen reduzierter körperlicher Belastbarkeit), sodass eine entsprechende Beratung rechtzeitig erfolgen sollte.

### Psychologische Rehabilitation

Bei CF-Patienten können Probleme entstehen, denen der gesunde Mensch nicht ausgesetzt ist und denen oft mit sehr viel Unverständnis begegnet wird. Deshalb ist die Lebensqualität meist durch krankheitsbedingte Erschwernisse im Alltag auf physischer, psychischer und sozialer Ebene beeinträchtigt. In der psychologischen Rehabilitation werden gemäss dem Gesundheitsbegriff der Weltgesundheitsorganisation neben dem Gesundheitszustand und den Krankheitssymptomen auch die Gesundheitswahrnehmung, die Leistungs- und Funktionsfähigkeit, der Aktivitätsgrad und die Mobilität, das emotionale Wohlbefinden, die psychische Stabilität und die soziale Integration erfasst und behandelt.

Ziel der Rehabilitation ist es, besser mit der Krankheit umgehen zu lernen und damit die Lebensqualität zu steigern. Auf der Basis von medizinischen Fakten (Krankheit, ihre Folgen und Therapien), Fragebögen, Gesprächen und projektiven Testabklärungen generiert der Psychotherapeut Informationen über die psychische Situation des Patienten (Einstellungen, Wahrnehmung, Gefühle, Konflikte, Compliance, Krankheitsverarbeitung). Wichtig ist auch die Erfassung der individuellen Lebensqualität und Krankheitsverarbeitung. Auf Grund dieser psychologischen Rahmenbedingungen werden therapeutische

Massnahmen erprobt, angewendet und für eine ambulante Nachsorge eingeleitet. Gespräche helfen oft, die psychische Situation der Patienten zu verbessern. Die Lebensqualität der Patienten kann sich auch bessern, wenn das Umfeld durch Information und Aufklärung mehr Verständnis für das Krankheitsbild aufbringen kann. Das Einbeziehen des psychosozialen Umfeldes ist deshalb von grosser Bedeutung.

### Sozialpädagogische Rehabilitation

Eine CF hat häufig Auswirkungen auf die Familie und/oder das erweiterte soziale Umfeld der Patienten. Aber auch das familiäre Gefüge und das soziale Umfeld haben einen bedeutenden Einfluss auf die Krankheit. Unverständnis für eine Behinderung seitens Familienangehöriger, Freunde, Nachbarn oder der Schule führt zur Isolation und kann ein Verdrängen der Krankheit oder Groll zur Folge haben. Folge davon ist meist eine Vernachlässigung oder sogar Verweigerung der Therapie. Ausserdem beeinflussen die Lebensumstände oder der kulturelle Lebenshintergrund den CF-Betroffenen (externe Faktoren). Interne und externe Faktoren werden in der Rehabilitation als «Kontextfaktoren» zusammengefasst.

Zur individuellen und kursorischen Erfassung allfälliger Defizite bezüglich Kontextfaktoren (Umgang mit Krankheit, Verhalten, Interessen und Begabung sowie soziale Verhältnisse in Familie, Schule und Freizeit) hat sich der FaBel-Test als geeignet erwiesen. Auf Grund von dessen Angaben können in persönlichen Gesprächen Probleme gezielter erfasst werden. So werden krankheitsbedingte Grenzen oder soziale Faktoren, die die Krankheit verschlimmern, aufgedeckt. Speziell beachtet wird auch, wie der Patient mit seiner Behinderung im Alltag umgeht. Ungünstige Kontextfaktoren verlangen nach einer sozialpädagogischen Rehabilitation, um die Integration zu fördern und eine unbehinderte Entwicklung zu ermöglichen.

Auf Grund oben genannter sozialpädagogischer Abklärungen, welche durch

## Rehabilitationskonzept für Patienten mit zystischer Fibrose

medizinische Informationen über die Krankheit respektive den Patienten ergänzt werden, können im Rehabilitationsteam Therapieziele formuliert und in ihrer Bedeutung gewichtet werden. Um eine adäquate Förderung zu erreichen, wird zusammen mit den Patienten ein realistisches Gleichgewicht zwischen Forderung und Schonung erarbeitet, sodass weder Über- noch Unterforderung resultiert. Therapeutisch stehen Krankheitsschulung, abwechslungsreiche Gestaltung der Freizeit, Verhaltenstraining und Elternbetreuung im Vordergrund. Den Patienten werden Wege aufgezeigt, wie sie an sozialen Anlässen teilnehmen und diese interessant sowie befriedigend mitgestalten können. Sowohl die Betroffenen wie auch ihr Umfeld lernen dabei, mit Situationen umzugehen, die durch die Krankheit erschwert sind. Die Lebensqualität des Patienten, aber auch seines Umfeldes, kann dadurch stark gesteigert werden.

### Pflegerische Rehabilitation

Eine pflegerische Rehabilitation wird notwendig, wenn der pflegerische Aufwand gross ist, der Patient die Therapie nicht selbstständig und korrekt durchführt, eine strukturierte Umgebung notwendig ist oder der soziale Rahmen unter ambulanten Bedingungen nicht genügt. Säuglinge und Kleinkinder können Therapiemass-

nahmen grundsätzlich noch nicht korrekt durchführen und sind immer auf Hilfe angewiesen. Die Unterstützung des Kindes durch ein intaktes Umfeld ist aber nicht immer garantiert.

Um eine individuelle Beurteilung der Kinder sowie ihrer Familien zu gewährleisten, müssen bestimmte Pflegemassnahmen erfolgen. Bereits aus dem Gespräch (Pflegeanamnese) können Aktivität (Funktionsstörung) und Partizipation (Behinderungen) im Alltagsleben erfasst werden. Diagnostisch kommt jedoch der Beobachtung im Alltagsleben die Hauptbedeutung zu. Dadurch wird ersichtlich, wie der Patient mit seiner Behinderung im Alltag umgeht und welche therapeutischen Ansätze auch Wirkung zeigen.

Von besonderer Bedeutung ist die Beurteilung, ob und wie verordnete Therapien befolgt werden. Bei Patienten mit chronischen Krankheiten kann gemäss einer bekannten Faustregel davon ausgegangen werden, dass die Therapie von einem Drittel der Patienten korrekt durchgeführt wird, von einem Drittel falsch durchgeführt wird und von einem Drittel verweigert wird. Dies bedeutet, dass nur ein Drittel der verordneten Therapien optimal wirken, was entsprechend negative Auswirkungen auf die Gesundheit der betroffenen Patienten, aber auch auf die Gesundheitskosten hat. Glücklicherweise kann mit einer geeigneten Diagnostik, Schulung und Betreuung die Therapiecom-

pliance und damit der Gesundheitszustand der Patienten deutlich verbessert werden. Die Patienten und ihre Eltern werden anhand praktischer Beispiele bezüglich Grundpflege und therapeutischer Massnahmen angeleitet und überwacht. Der korrekten Anwendung der Therapie (z.B. Inhalationstechnik, Medikamenteneinnahme) gilt dabei das Hauptaugenmerk. Die Eltern lernen zu überwachen und in Situationen, bei denen ihr Kind die Therapie verweigert, korrigierend einzugreifen. Die Therapiecompliance kann vor allem durch gute Schulung, Information, eine einfache Therapie und Kontrolle günstig beeinflusst werden. Nicht zuletzt werden den Patienten und ihren Eltern Kontakte zu Selbsthilfegruppen vermittelt. ●

*Literatur auf Anfrage beim Autor*

*Chefarzt und med. Direktor  
Dr. med. Bruno Knöpfli  
FMH Pädiatrie, Pneumologie und  
Sportmedizin  
7270 Davos  
Tel. 081-415 70 00  
Fax 081-415 70 88  
E-Mail: [chefarzt@kinderklinik-davos.ch](mailto:chefarzt@kinderklinik-davos.ch)*

Interessenkonflikte: keine