

# Transition bei zystischer Fibrose

## Das Zürcher Transitionsprogramm für CF-Patienten

Mit dem medizinischen Fortschritt hat auch die Bedeutung der Transition von der Pädiatrie zur Erwachsenenmedizin zugenommen. Die erfolgreiche Durchführung der Transition ist eine grosse Herausforderung. Die Zentren für zystische Fibrose an beiden Universitätsspitalern in Zürich, am Universitätskinderhospital Eleonorenstiftung und am Universitätsspital Zürich, verbindet seit Langem ein Transitionsprogramm, das 2001 begründet wurde.

Von Renate Spinas und Alexander Möller

**D**ank des medizinischen Fortschritts sowie neuer Therapie- und Pflegemassnahmen steigt die Lebenserwartung von Patienten mit zystischer Fibrose (CF) weiterhin an. Zurzeit geht man davon aus, dass 90 Prozent der CF-Kinder das Erwachsenenalter erreichen werden, und über die Hälfte der CF-Patienten ist älter als 18 Jahre. 2016 durften CF-Patienten mit einer mittleren Lebenserwartung von zirka 40 Jahren rechnen. Aufgrund aktueller Hochrechnungen nimmt man an, dass die heute geborenen CF-Patienten ihren 50. Geburtstag erleben werden (1). Allerdings ist auch bekannt, dass aufgrund des natürlichen Verlaufs dieser Erkrankung multi-systemische Erkrankungen im Erwachsenenalter zunehmen (2, 3).

CF-Patienten erfreuen sich heute besserer Gesundheit als in früheren Jahren. Dies ermöglicht ihnen eine bessere Ausbildung und dadurch auch bessere berufliche Chancen. Sie leben häufig in stabilen Partnerschaften und können

eine eigene Familie gründen. Basis dieses Erfolgs ist die Betreuung der Patienten durch ein spezialisiertes, multidisziplinäres medizinisches Team und ein

glatter Übergang der CF-Patienten aus einer fast 20-jährigen pädiatrischen Betreuung in die neue Welt der Erwachsenenmedizin – ohne therapeutischen Unterbruch, bei gutem Befinden und guter Lebensqualität.

### Allgemeine Probleme der Transition

Der Übergang von der Adoleszenten- zur Erwachsenenmedizin ist eine äusserst herausfordernde Phase. Die Transition wird als sorgfältig geplanter Übergang von Jugendlichen und jungen Erwachsenen mit chronischen Krankheiten von der pädiatrischen zur Erwachsenenmedizin definiert (4).

In der Kindheit sind Eltern und Fachpersonen für alle Entscheidungen verantwortlich. Die Adoleszenz geht mit beträchtlichen physischen und psychischen Veränderungen auf dem Weg zum Erwachsenwerden einher, die zu problematischem Verhalten mit dramatischen Konsequenzen führen können – selbst bei Adoleszenten, die nicht zusätzlich mit einer chronischen Erkrankung belastet sind. Bei Jugendlichen mit chronischen Erkrankungen kann die Adoleszenz eine ausserordentliche Belastung darstellen, sowohl für sie selbst als auch für ihre Familien. Dies kann zu einer vollständigen Vernachlässigung oder Missachtung der indizierten Therapie führen, selbst wenn alles versucht wird, die Motivation für die täglich notwendigen therapeutischen Massnahmen zu erhalten (4). Die Pubertät ist eine kritische und dynamische Phase. Leider findet die Transition typischerweise in genau dieser Zeit statt, wenn die Patienten ohnehin mit den biologischen, emotionalen und psychischen Veränderungen zu kämpfen haben (2). Zusätzlich kann der Unterbruch der Therapie zu einer einschneidenden Verschlechterung des Gesundheitszustandes führen und damit zu noch mehr Schwierigkeiten, ein ausreichendes Selbstmanagement zu entwickeln. Wir beobachten in dieser Lebensphase bei den von CF betroffenen Jugendlichen häufig eine sehr niedrige Compliance und eine Vernachlässigung der Therapie.

### Gutes Timing ist notwendig

Das frühe Erwachsenenalter ist eine Phase radikaler Veränderungen und häufig kein guter Zeitpunkt, um die «Nabelschnur» zu durchtrennen. Aus diesem Grund sind ein individuelles Transitionsprogramm und gutes Timing vonnöten. Im Idealfall erfolgt die Transition von CF-Patienten zwischen dem 18. und 21. Lebensjahr. Es besteht jedoch ein Konsens, dass das chronologische Alter allein kein ausreichendes Kriterium ist. Das Timing sollte vielmehr flexibel und der Reife sowie dem Gesundheitszustand des Patienten angemessen sein (5–7).

**Im Idealfall erfolgt die Transition von CF-Patienten zwischen dem 18. und 21. Lebensjahr.**

Falls die Transition nicht erfolgreich gemanagt wird, kann dies zu erheblichen Lücken in der Gesundheitsversorgung führen, zu einem Anstieg der Morbidität und sogar zum völligen Ausstieg des Patienten aus der regelmässigen medizinischen Versorgung – bis man ihn in der Notaufnahme wieder sieht (5).

Voraussetzung für eine erfolgreiche Transition ist eine Reihe von Fähigkeiten und Lernprozessen, sowohl seitens der Fachpersonen als auch seitens des Patienten und seiner Familie; sie werden im Folgenden erläutert.

### Voraussetzungen bei den Fachpersonen

Ärzte und medizinisches Fachpersonal haben eine ethische Verpflichtung, sich die notwendigen spezifischen Fähigkeiten zur Führung und Schulung von Patienten mit einer chronischen Erkrankung anzueignen, um eine optimale Begleitung und ein gutes, partnerschaftliches Management zu gewährleisten. Zum Beispiel ist die Technik des «motivational interviewing» gut geeignet, um Familie und Patienten vor und während der Adoleszenz zu begleiten. Diese motivierende Kommunikationstechnik ist nicht nur für die Förderung der Therapieadhärenz hilfreich. Sie unterstützt auch die Unabhängigkeit des Patienten, sodass dieser gut vorbereitet, informiert und engagiert in den Transitionsprozess geht, mit bestmöglicher Selbstwirksamkeit und «empowerment». Um eine lebenslange kontinuierliche Versorgung zu garantieren, braucht es ein gut kooperierendes Transitionsteam. Pädiatrische und Erwachsenenabteilungen müssen eng zusammenarbeiten. Dazu gehört auch die Erstellung von Transitionsrichtlinien.

### Voraussetzungen bei Familie und Patient

Für die Familie und den Patienten beginnt der Transitionsprozess nicht erst in der Transferphase, sondern bereits zum Zeitpunkt der Diagnose nach der Geburt oder am ersten Termin in einem CF-Zentrum. Die Transition umfasst nicht nur den Transfer, sie ist ein Entwicklungsprozess. Die Vorbereitung auf den Übergang beginnt lange vor dem Übergang von einem Zentrum zum anderen.

Es ist wichtig, den jugendlichen Patienten zu befähigen, Selbstverantwortung für seine Therapien zu übernehmen und sich an Entscheidungen zu beteiligen (6). Das Übernehmen von Verantwortung für die selbst durchzuführenden Behandlungsmassnahmen und die Entwicklung von eigenen Strategien sind gute Prädiktoren, um einzuschätzen, ob ein Patient reif für die Transition ist (7), weil dies von ihm ein hohes Mass an Selbstwirksamkeit erfordert (8). Auch für die Eltern ist die Vorbereitung auf die Transition ein langwieriger Prozess, weil sie Vertrauen in die Selbstverantwortlichkeit ihres Kindes entwickeln müssen. Zudem müssen sie die Kontrolle über die Therapie abgeben und können darum ablehnend reagieren, wenn sie weniger in die Entscheidungsfindung einbezogen werden als zuvor. Schliesslich sind die Eltern Experten für die Pflege ihres Kindes und wissen viel über die Erkrankung. Für mehr als zehn Jahre übernahmen sie eine äusserst wichtige und zeitraubende Rolle zur Erhaltung von Gesundheit und Wohlergehen ihres kranken Kindes (6). Wichtige Punkte zur Unterstützung des Selbstmanagements bei CF sind in der *Tabelle* zusammengefasst.

In den frühen Teenagerjahren konzentriert sich das CF-Team auf die Schulung der Jugendlichen und ihrer Familien

zum Krankheitsprozess und zum Sinn und Nutzen von Medikamenten und Therapieplänen. Das gesamte multidisziplinäre Team legt dabei jedoch stets den Fokus auf die Förderung des Selbstmanagements. Darüber hinaus erfolgen Massnahmen, die den Jugendlichen und ihren Familien helfen, Konflikte zu lösen und die Therapieadhärenz zu fördern. Ziel all dieser Massnahmen ist es, den Patienten bestmöglich zu befähigen, selbstverantwortlich zu handeln.

### Wann ist es so weit?

In den frühen Teenagerjahren beginnt das pädiatrische Team, den Patienten und seine Eltern konkret auf die Transition vorzubereiten und (erneut) über den Transitionsprozess zu sprechen.

Die eigentliche Transition, der definitive Übergang von der pädiatrischen zur Erwachsenenmedizin, kann erfolgen, wenn der junge Patient in der Lage ist, sich auf die Transition vorzubereiten, diese zu beginnen, fortzuführen und zu vollenden. Die behandelnden Ärzte und das ganze CF-Team evaluieren die Bereitschaft und Befähigung des jungen Patienten (transfer readiness) in den mittleren und späten Jugendjahren.

### Die definitive Transition

Sobald die Voraussetzungen gegeben sind, erfolgt die definitive Transition:

- Das pädiatrisch-pneumologische Team bespricht die Transition mit dem Patienten und seiner Familie.
- Der Fall des Patienten, der für die Transition bereit ist, wird im wöchentlichen CF-Meeting mit dem Team besprochen.
- Die Transition soll nur stattfinden, wenn der Krankheitsstatus stabil ist und der Patient sich in einer stabilen sozialen Situation befindet.
- Das ganze Transitionsteam trifft sich, um die Krankengeschichte anhand der zusammenfassenden Berichte aller Spezialisten des pädiatrischen Teams mit den Spezialisten aus der Erwachsenenmedizin multidisziplinär zu besprechen.

Tabelle:

### Unterstützung des Selbstmanagements

- altersgemässe Vermittlung von Wissen
- Hilfe für das eigenständige Leben (Inhalationen, Medikamente)
- Möglichkeiten für das Kind und seine Familie, Wissen und Fähigkeiten zum Selbstmanagement der Erkrankung zu erlangen
- Aufbau eines Vertrauensverhältnisses mit dem Therapieteam
- Wenn der Patient älter wird, sollte sich die Kommunikation mit dem Therapieteam nach und nach von den Eltern hin zum Patienten verschieben:
  - In den frühen Jahren wird er von seinen Eltern begleitet.
  - Ab dem Alter von 10 bis 12 Jahren wird mit ihm alleine gesprochen; am Ende der Konsultation informelles Gespräch zusammen mit den Eltern.
  - Vor- und Nachbesprechung mit den Eltern per Telefon.
  - Ab einem Alter von 16 Jahren kommen die Patienten alleine oder zusammen mit Freund oder Freundin; von den Eltern unabhängige Termine werden angeboten, und der Patient dazu ermutigt.

- Danach folgt ein Konsultationstermin in der pädiatrischen Klinik, an dem der pädiatrische und der Erwachsenen-Pneumologe teilnehmen, um einen Austausch zwischen medizinischem Team, Patient und Familie zu ermöglichen.
  - 1 bis 2 Monate später erfolgt die erste Konsultation im Erwachsenenhospital in Anwesenheit beider Ärzte. Von diesem Zeitpunkt an ist der Erwachsenenpneumologe für den Patienten verantwortlich.
  - Das Team der Erwachsenenmedizin gibt uns Feedback, und wir evaluieren den jeweiligen Transitionsprozess in halbjährlichen Meetings.
- Transitionsprogramme sind weltweit sehr unterschiedlich. Obwohl es einige Studien zur Wahrnehmung der Transition durch Patient, Familie und Fachpersonen in verschiedenen Transitionsprogrammen gibt, weiss man bis heute kaum etwas darüber, welche Transitionsmethode bei CF-Patienten am besten ist (9–12). Jedes Zentrum muss das für die lokalen Verhältnisse am besten geeignete Programm entwickeln und durchführen. Strukturierte Trans-

itionsprogramme verbessern die Zufriedenheit, die Unabhängigkeit und das Wohlbefinden der Patienten. Insofern ist das Etablieren eines Transitionsprogramms ein wichtiger Schritt, um die Gesundheit des Patienten, die Kontinuität der Behandlung und die Therapieadhärenz zu optimieren (13–15).

**Korrespondenzadresse:**

Dr. med. Renate Spinas  
Oberärztin Pneumologie/CF  
Universitäts-Kinderspital Eleonorenstiftung  
Steinwiesstrasse 75  
8032 Zürich  
E-Mail: renate.spinas-haeller@kispi.uzh.ch

Interessenlage: Die Autoren erklären, dass keine Interessenkonflikte im Zusammenhang mit diesem Artikel bestehen.

Dieser Artikel wurde für die PÄDIATRIE in englischer Sprache erstellt und von Dr. Renate Bonifer übersetzt.

## NACHGEFRAGT: Wie erleben Eltern und Patienten die Transition?

**Die Transition ist eine grosse Herausforderung für die Betroffenen und ihre Familien. Wir fragten sowohl Eltern als auch eine CF-Patientin nach ihren persönlichen Erfahrungen im Transitionsprozess und ihren Wünschen an das Behandlungsteam.**

### «Es muss ehrlich über den Gesundheitszustand gesprochen werden»

#### Interview mit den Eltern einer CF-Patientin in der Pubertät

**Wie und wo haben Sie sich das meiste Wissen über die zystische Fibrose aneignen können?**

Wir haben am meisten vom CF-Team im Kinderspital, in den regelmässigen Kontrollen, gelernt.

**Was hat Ihnen geholfen, vermehrt Verantwortung im Management der Krankheit zu übernehmen?**

Am Anfang war der wöchentliche Austausch mit der Physiotherapeutin sehr hilfreich. Durch die telefonischen Rücksprachen während eines Infekts haben wir gelernt, auf die Symptome zu achten, und wir lernten, damit umzugehen und zu reagieren.

**Welche Punkte waren und sind für Sie wichtig, damit es gelingt, dem Kind vermehrt Verantwortung zu übergeben und damit die Selbstwirksamkeit zu fördern?**

Es war uns wichtig, immer wieder offen und ehrlich mit unserer Tochter über die Krankheit zu reden und die Krankheit vor anderen Personen nicht zu verstecken

**Was erleichtert aus Ihrer Sicht den Aufbau einer tragfähigen, vertrauensvollen Beziehung zum Behandlungsteam?**

Das regelmässige Intervall der Kontrolltermine und, wenn möglich, immer mit denselben CF-Team-Mitarbeiterinnen zu sprechen – das ist für eine Zusammenarbeit sehr wichtig.

**Wie gelingt es Ihnen, die Therapietreue im täglichen Leben konsequent umzusetzen?**

Für uns als Eltern war es immer selbstverständlich, das Bestmögliche für die Gesundheit unserer Tochter zu tun. Mit dieser Haltung ist unsere Tochter aufgewachsen, und so gehört dies auch zu ihrem Alltag.

**Haben Sie konkrete Wünsche an das Behandlungsteam im Sinne einer optimalen Begleitung ihrer Tochter durch die Pubertät und der Vorbereitung für die Transition in eine Erwachsenen-CF-Ambulanz?**

Wir wünschen uns, dass mit unserer Tochter ehrlich über ihren Gesundheitszustand gesprochen wird und dass mögliche Konsequenzen für den Verlauf der Krankheit angesprochen werden. Wir möchten, dass man ihr zeigt, dass sie nicht allein mit ihrer Krankheit ist. Beim ersten Kontakt mit der Erwachsenen-CF-Ambulanz wäre es gut, wenn eine Vertrauensperson vom Kinderspital dabei ist.

# «Selbstverantwortung ist hier viel mehr gefragt als im Kispi»

## Interview mit einer lungentransplantierten, erwachsenen CF-Patientin

**Sie wurden vor vielen Jahren vom Kinderspital Zürich ans Universitätsspital Zürich in die Sprechstunde für Erwachsene mit zystischer Fibrose transitiert. Wie haben Sie den Transitionsprozess in Erinnerung?**

Ich wurde vom Kispi etwas später als üblich an das USZ übergeben, da ich mit 18 Jahren die LAP hatte und zusätzlich noch etwas in meiner Familie passierte. Deshalb wurde ich erst mit etwa 20 Jahren transitiert. Zuerst kam mein zukünftiger Arzt vom USZ in die Sprechstunde ins Kispi und hat sich bei mir und meiner Mutter vorgestellt. Er hat uns dann erklärt, wie alles abläuft im USZ. Beim zweiten Termin gingen wir alle, inklusive meiner Kispi-Ärztin, ins USZ, und ich wurde dann offiziell übergeben. Von da an gehörte ich zu den Erwachsenen.

Mich hatte es etwas beängstigt, in ein so grosses Spital zu wechseln, wo ich mich gar nicht auskannte und vielleicht nur eine von vielen «Nummern» sein würde. Obwohl ich meinen USZ-Arzt ja schon gekannt habe, war der Wechsel eine grosse Umstellung. Vorher kam ich aus einem behüteten Umfeld vom kleineren Kispi, wo ich so viele Personen gekannt habe. Ich musste zuerst Vertrauen zum neuen Ärzteteam am USZ fassen.

**Wie ist es Ihnen gelungen, gut Fuss zu fassen im neuen Spital?**

Die ersten paar Male war es schon etwas gewöhnungsbedürftig, und ich fühlte mich noch sehr fremd im neuen Spital. Es wurde dann aber von Mal zu Mal besser, und ich lernte das neue Team und die neue Umgebung besser kennen. So wuchs auch das Vertrauen in die neuen Ärzte. Bei den Erwachsenen musste man sich mehr «wehren» und auch einmal die eigenen Standpunkte vertreten. Selbstverantwortung ist hier viel mehr gefragt als im Kispi.

**Was erleichtert aus Ihrer Sicht den Aufbau einer tragfähigen, vertrauensvollen Beziehung zum Behandlungsteam?**

Es braucht eine genügend grosse Angewöhnungszeit. Und zwar von beiden Seiten.

**Was hat Ihnen und Ihren Eltern früher geholfen, vermehrt Verantwortung im Managen der Krankheit zu übernehmen?**

Die Routine im normalen Alltag und natürlich auch einfach der gesunde Menschenverstand. Wir haben uns Mühe gegeben, dass die Krankheit nicht unser komplettes Familienleben beherrscht. Unsere Devise war und ist, immer so normal zu leben, wie es irgendwie möglich ist.

**Sie wurden vor einigen Jahren lungentransplantiert. Wie gelingt es Ihnen so gut, Therapietreue im täglichen Leben so konsequent umzusetzen – früher als Jugendliche und heute als erwachsene Frau?**

Klar habe und hatte auch ich ab und zu schon mal die Nase voll von all dem. Aber ich habe schon als Jugendliche gemerkt, dass ich nur mir selbst schade, wenn ich zum Beispiel mein Pankreasmedikament nicht nehme. Die Bauchschmerzen kamen postwendend. Ich habe das Gefühl, jeder muss einmal so etwas erleben, damit er die Augen aufmacht und den gesunden Menschenverstand einschaltet. Wenn ich die Tabletten nicht nehmen und die Therapien nicht machen würde, schade ich mir ja nur selbst. Und jetzt mit der neuen geschenkten Lunge ist es für mich selbstverständlich, dass ich mich an die Vorgaben, wie zum Beispiel die pünktliche Tabletteneinnahme, halte. Die Frage ist doch immer: «Willst du leben oder nicht?» Für mich steht ganz klar das Leben im Vordergrund, und dazu gehören halt die Therapien.

**Haben Sie konkrete Wünsche an das Behandlungsteam im Sinne einer optimalen Begleitung durch die Pubertät und einer Vorbereitung für die Transition in eine Erwachsenen-CF-Ambulanz?**

Die zukünftigen und auch die früheren Ärzte sollen sich wirklich Zeit nehmen für die Patienten. Die Ängste der Patienten sind für die einen Ärzte vielleicht nicht so relevant, aber für die Patienten sind sie es. Vielleicht sollten auch die neuen Ärzte am Anfang «einen Gang herunterschalten», da die neuen Patienten wirklich noch «Kinder» sind und sich zuerst am neuen Ort und mit der neuen Situation abfinden müssen. Ich fand die Vorbereitung für die Transition gut, aber der Wechsel ist trotzdem ein «Schock», weil halt alles völlig anders ist.

### Literatur:

1. European Cystic Fibrosis Society Patient Registry: ECFSPR annual Report 2016; [www.ecfs.eu](http://www.ecfs.eu)
2. Tuchman LK et al.: Cystic Fibrosis and Transition to Adult Medical Care. *Pediatrics* 2010; 125(3): 566–573.
3. Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry 2012 Annual Data Report. Bethesda, Maryland, 2012. [www.cysticfibrosisdata.org](http://www.cysticfibrosisdata.org)
4. AAP: Transition of care provided for adolescents with special health care needs. American Academy of Pediatrics Committee on Children with Disabilities and Committee on Adolescence. *Pediatrics* 1996; 98(6 Pt 1): 1203–1206.
5. Chaudhry SR et al.: Evaluation of a cystic fibrosis transition program from pediatric to adult care. *Ped Pulmonol* 2013; 48(7): 658–665.
6. Viner RM: Transition of care from paediatric to adult services: one part of improved health services for adolescents. *Arch Dis Child* 2008; 93(2): 160–163.
7. Cappelli M, MacDonald NE, McGrath PJ: Assessment of readiness to transfer to adult care for adolescents with cystic fibrosis. *Child Health Care* 1989; 18(4): 218–224.
8. Marks R, Allegrante JP, Lorig K: A review and synthesis of research evidence for self-effi-

9. Flume PA et al.: Transition programs in cystic fibrosis centers: perceptions of pediatric and adult program directors. *Pediatr Pulmonol* 2001; 31: 443–450.
10. Anderson DL et al.: Transition programs in cystic fibrosis centers: perceptions of patients. *Pediatr Pulmonol* 2002; 33: 327–331.
11. Flume PA: Smoothing the transition from pediatric to adult care: lessons learned. *Curr Opin Pulm Med* 2009; 15: 611–614.
12. Craig SL et al.: Moving on from paediatric to adult health care: an initial evaluation of a transition program for young people with cystic fibrosis. *Int J Adolesc Med Health* 2007; 19: 333–334.
13. McLaughlin SE et al.: Improving transition from pediatric to adult cystic fibrosis care: Lessons from a national survey of current practices. *Pediatrics* 2008; 121(5): e1160–1166.
14. Kerem E et al.: Standards of care for patients with cystic fibrosis: a European consensus. *J Cystic Fibrosis* 2005; 4(1): 7–26.
15. Klöti S et al.: Zürcher Transition von Patienten mit Cystischer Fibrose vom pädiatrischen ins adulte Zentrum. *Schweiz Med Forum* 2017; 17(32): 650–653.