

Medizinische Universität Wien
Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde
Pädiatrische Pulmologie, Allergologie und Endokrinologie
Cystische Fibrose und Lungentransplantation
Leitung: Univ.-Prof. Dr. Z. Szépfalusi

CF-Zentrum
Leitung: OÄ Dr. S. Renner

Kinder mit Cystischer Fibrose und ihre Betreuung

Ein Leitfaden für Eltern



CF-Zentrum
Universitätsklinik für
Kinder- und Jugendheilkunde

www.meduniwien.ac.at/kinderklinik

Vorwort

Liebe Leserin! Lieber Leser!

Ziel dieser Broschüre ist, Basisinformationen über die angeborene Erkrankung Cystische Fibrose (CF) in leicht verständlicher Weise zusammenzufassen. Die Broschüre richtet sich vorrangig an CF-Patienten und deren Angehörige. Darüber hinaus wendet sie sich an alle Menschen, die am Leben CF-Betroffener Anteil nehmen und ihnen helfen wollen, die speziellen Anforderungen dieser Erkrankung zu meistern.

Beeindruckende Fortschritte in der Forschung und den Behandlungsmöglichkeiten sowie die Verfügbarkeit ganzheitlicher interdisziplinärer Betreuungskonzepte in spezialisierten CF-Zentren haben zu großartigen Verbesserungen hinsichtlich der Lebenserwartung und Lebensqualität geführt.

Wir wünschen uns, dass diese Broschüre einen Beitrag dazu leisten kann, nicht nur das Wissen über CF zu erhöhen, sondern auch einen größeren Kreis von Menschen neugierig zu machen und das Interesse für Cystische Fibrose zu wecken. Gemeinsam mit den Betroffenen wollen wir ständig neue Möglichkeiten suchen, um Patienten mit CF ein erfülltes Leben zu ermöglichen.

Diese Broschüre ersetzt in keiner Weise eine ausführliche medizinische Fachinformation. Für detaillierte Informationen verweisen wir auf einschlägige Fachliteratur und das persönliche Gespräch.

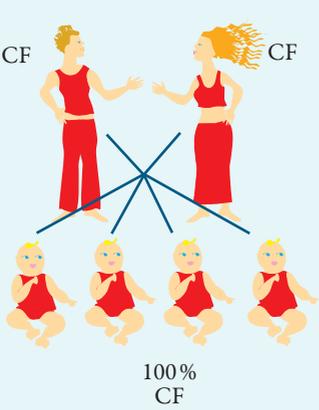
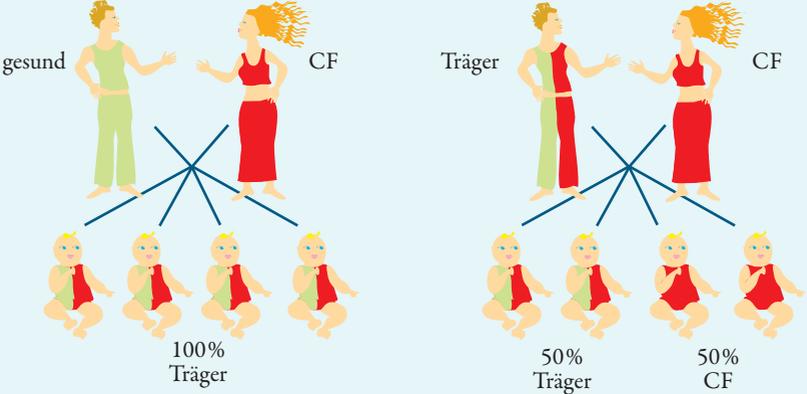
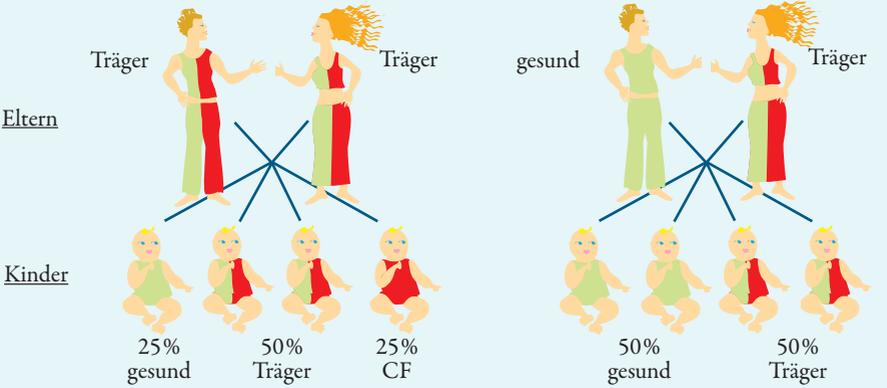
Herzlichst,

OÄ Dr. Sabine Renner und Univ.-Prof. Dr. Zsolt Szépfalusi
im Namen des CF-Teams Kinderklinik Wien
und Prof. Dr. Irmgard Eichler, derzeit EMA, Europäische Arzneimittelbehörde

4. Auflage

Oktober 2019

Vererbungsmöglichkeiten der Cystischen Fibrose (CF)



gesund bedeutet: nicht CF-Träger, nicht an CF erkrankt

Träger bedeutet: Erbanlage für CF, nicht an CF erkrankt

CF bedeutet: an CF erkrankt

Einleitung

Was ist Cystische Fibrose?

Die Cystische Fibrose (CF) – manchmal auch Mukoviszidose genannt – ist eine angeborene Stoffwechselkrankheit. Sie zeigt einen chronischen, fortschreitenden Verlauf. Bei CF ist der Wasser- und Salzhaushalt der Schleimhäute gestört. Zäher Schleim verklebt die Lunge und verstopft die Bauchspeicheldrüse. CF ist die häufigste Erbkrankheit in der österreichischen Bevölkerung, jeder 20. in unserem Land ist Merkmalsträger. Pro Jahr kommen in Österreich etwa 22 bis 25 Kinder mit CF zur Welt, das entspricht einer Inzidenz von 1:3500.

Woran erkennt man CF?

Die Krankheit ist CF-Patienten äußerlich selten anzusehen. Wegen ähnlicher Symptome wird CF oft mit Asthma, Bronchitis, Keuchhusten oder Zöliakie verwechselt und jahrelang unzureichend behandelt. In Österreich werden alle Neugeborenen auf diese angeborene Erkrankung untersucht. Bei Verdacht auf CF erfolgt die sichere Diagnose durch einen Schweißtest in einer CF-Ambulanz. CF-Kinder leiden häufig an Erkrankungen der Atemwege. Daher husten sie oft. Besonders betroffen ist auch die Bauchspeicheldrüse: CF-Patienten leiden aufgrund von Verdauungsstörungen an häufigen Durchfällen und haben oft Untergewicht. Die Diagnose „Mekoniumileus“ (Darmverschluss) bei Neugeborenen lenkt den Verdacht ebenfalls auf das Vorliegen von CF. Bei manchen Kindern können sich bereits ab dem Säuglingsalter Leberveränderungen zeigen. Langfristig können sich auch noch weitere Krankheitsbilder bei CF entwickeln, wie z. B. Leberschäden, Diabetes oder Osteoporose. Allerdings können die Symptome von Patient zu Patient unterschiedlich stark ausgeprägt sein.

Wie wird CF behandelt?

Die Therapie muss nach der möglichst frühen Diagnosestellung begonnen und lebenslang beibehalten werden. Spezielle Atemtechniken, regelmäßige Inhalationen und angemessene sportliche Betätigung sollen die Lunge reinigen. Regelmäßig werden Antibiotika, vielfach auch bronchienerweiternde und sekretverflüssigende Medikamente eingenommen. Vitamin- und kalorienreiche Ernährung sowie die Einnahme von Verdauungspräparaten sind aufgrund der unvollständigen Nahrungsverwertung erforderlich.

Eine intensive medizinische Betreuung in eigens darauf spezialisierten CF-Ambulanzen verbessert nachweislich die Prognose.

Wie kommt es zur Erkrankung?

Die genetische Fehlinformation befindet sich am langen Arm beider Chromosomen 7, dadurch wird ein wichtiges Eiweißmolekül falsch gebildet, das für den Salz- und Wasserhaushalt in vielen Organen verantwortlich ist (CFTR-Protein). Von den derzeit bekannten Mutationen (ca. 2000) kann man viele in Klassen einteilen, je nach Art der Funktionsstörung des CFTR-Proteins (Klasse I-VI).

Durch die verminderte Salz- und Wasserkonzentration an den Schleimhautoberflächen kommt es zu der bekannten Bildung von zäher Flüssigkeit und Sekret. Dies geschieht in den Bronchien, den Gängen der Bauchspeicheldrüse und den Gallengängen der Leber und kann zu einer zunehmenden Zerstörung dieser Organe führen. In der Lunge ist das zähe Sekret ein Nährboden für Krankheitserreger wie Bakterien, Viren oder Pilze.



Wo steht die Forschung?

Im Jahre 1989 wurde das Gen entdeckt, dessen fehlerhafter Code CF verursacht. Der klinische Einsatz einer genetischen Therapie befindet sich derzeit nach wie vor im Forschungsstadium. In den letzten Jahren der Forschung ist vor allem das erwähnte CFTR-Eiweißmolekül in den Mittelpunkt der Therapieansätze gerückt. Man bezeichnet diese Medikamente als Modulatoren und die Therapie als kausal, da sie direkt in die Zellfunktion eingreift (siehe Abschnitt „Kausale Therapie – Modulatoren“), dennoch bewirken auch diese Medikamente keine Heilung der Erkrankung. Zu den kausalen Therapieansätzen kommt auch ein enormer Fortschritt der symptomatischen, also der organbezogenen Therapien, die eine deutliche Verbesserung des Gesundheitszustands und der Lebenserwartung der betroffenen Patienten bewirkt haben, sodass in Österreich mehr als die Hälfte der CF-Patienten im Erwachsenenalter ist.

Informationen aus diversen Quellen

Informationen aus alten Veröffentlichungen werden Sie eher beunruhigen – darum raten wir, nicht alle Informationen ungefiltert zu übernehmen, sondern gegebenenfalls mit Spezialisten Rücksprache zu halten. Diverse Internetseiten mit Informationen über Cystische Fibrose unterscheiden sich stark in ihrer Qualität. Bitte bedenken Sie dies, wenn Sie im Internet surfen. Ähnliches gilt für

Artikel in Printmedien, Berichte im Fernsehen usw. Auch für Chat-Foren gilt zu bedenken, dass jeder Patient andere klinische Probleme mit sich bringt, weshalb Vergleiche oft sehr schwierig sind. Vielfach werden Zahlen zur statistischen Lebenserwartung der Betroffenen genannt, die man nicht unkritisch übernehmen sollte. Für die Ärzte und Forscher sind Statistiken eine wichtige Größe, um prüfen zu können, ob man mit der Betreuung und Behandlung der Betroffenen auf dem richtigen Weg ist. Aus diesem Grund geben die meisten europäischen Länder die Daten der CF-Patienten in anonymer Form in ein Register der ECFS (European Cystic Fibrosis Society) ein. Für das einzelne Kind hat diese statistische Zahl aber keine Aussagekraft.

Die Ernährung

Die Ernährung bei Cystischer Fibrose (CF) ist von Anfang an ein wichtiger Bestandteil der Therapie.



Menschen mit CF wird geraten, im Vergleich zu anderen gleichen Alters und Geschlechts ohne CF 120 bis 150 % der empfohlenen täglichen Energiemenge aufzunehmen, wobei 40 % der Energie aus Fetten stammen sollen. Aber auch eine ausreichende Eiweißzufuhr ist wichtig, um den Muskelaufbau zu gewährleisten. Eine gute Gewichtsentwicklung steht mit einer besseren Lungenfunktion und einer längeren Überlebensdauer in Zusammenhang. Die „Kunst“ im Alltag besteht darin, statt mehr Essen aufzutragen, Nahrungsmittel mit höchster Energiedichte in möglichst kleinen Speisemengen zu servieren. So können ein Sich-vollstopfen-Müssen, ein Völlegefühl und eine Abwehrhaltung gegenüber dem Essen vermieden und das Energieziel erreicht werden. Man kann die Ernährungsempfehlungen durchaus mit der von Leistungssportlern vergleichen; auch diese essen gezielt, was ihr Körper braucht.

Bei den meisten Menschen mit CF produziert die Bauchspeicheldrüse (= Pankreas) zu wenige Verdauungsenzyme. Es besteht eine sogenannte Pankreasinsuffizienz. Deshalb müssen zur Unterstützung der Verdauung Pankreasenzympräparate eingenommen werden. Enzyme sind Hilfsstoffe, die ermöglichen, dass die Nährstoffe Eiweiß, Kohlenhydrate und vor allem Fett verdaut werden und so dem Körper als Energie zur Verfügung stehen. Ob Ihr Kind diese Enzyme benötigt, wird im Rahmen einer Stuhluntersuchung festgestellt. Bei der Einnahme der Pankreasenzympräparate muss Folgendes berücksichtigt werden: Die Dosierung richtet sich, in Abhängigkeit vom Alter, nach dem Schweregrad der Pankreasinsuffizienz und erfolgt nach dem „Leitenzym“ Lipase im Verhältnis zur aufgenommenen Fettmenge (500 bis 4000 IE Lipase pro Gramm Fett).



Pankreasenzymkapseln sollten unzerkaut mit ausreichend Flüssigkeit während oder unmittelbar nach der Mahlzeit (Haupt- oder Zwischenmahlzeit) eingenommen werden. Wenn die Kapseln nicht geschluckt werden können, werden diese geöffnet und die Mikropellets weichen Speisen, wie Obstmus, die nicht gekaut werden müssen, hinzugefügt, oder man schluckt sie mit Wasser. Die Mikropellets dürfen nicht aufgelöst werden. Jede Mischung der Mikropellets mit Nahrung oder Flüssigkeit muss unverzüglich eingenommen und darf nicht aufbewahrt werden.

So sind eine gute Vermischung der Enzyme mit dem Nahrungsbrei und deren optimale Wirkung gewährleistet. Bei der Verabreichung der Enzyme an Säuglinge wird die Kapsel geöffnet oder ein Granulat verabreicht. Die enthaltenen Mikropellets werden, in entsprechender Dosierung auf einem Teelöffel, mit Wasser, Tee oder Muttermilch zu Beginn im Rahmen der Still- oder Trinkmahlzeit gegeben, meist nach dem zwischenzeitlichen Aufstoßenlassen der Babys. Es ist auch möglich, die Mikropellets von der Saugerspitze oder dem sauberen Finger lutschen zu lassen.

Stillen ist der beste Beginn und bringt dem Kind viele Vorteile. Durch die Muttermilch erhält das Kind alle notwendigen Nährstoffe und Schutzstoffe für das Immunsystem. Für einige Mütter ist das Stillen nicht möglich. Sie können auf die **Säuglingsmilchnahrung Cystilac** zurückgreifen. Diese ist für die besonderen Bedürfnisse von Säuglingen mit CF konzipiert. Cystilac kann ausschließlich oder in Kombination mit Muttermilch verabreicht werden.

Die **Trinkflüssigkeit** und Salzgabe sind ebenfalls von Anfang an ein wichtiges Thema. Besonders in den Sommermonaten, bei Fieber und später beim Sport muss man darauf achten, dass Kinder und Jugendliche ausreichend trinken und Salz zu sich nehmen. Menschen mit CF haben einen erhöhten Bedarf an Salz, da dieses mit dem Schweiß vermehrt ausgeschieden wird. Die notwendige Salzmenge kann in Form einer 1-molaren Natriumchloridlösung bei Säuglingen und Kleinkindern, aber auch durch Zusalzen, Salzkapseln oder salzhaltige Getränke („Sportgetränke“) aufgenommen werden. Der Bedarf an zusätzlicher Salzgabe wird durch regelmäßige Harnuntersuchungen bestimmt.

Die Trinkmenge ist etwa ein Drittel mehr, als altersentsprechend empfohlen wird.

Ab dem **ersten Lebensjahr** kann das Kind am Mittagstisch der Eltern teilnehmen. Hier gibt es die Möglichkeit, nur die Speisen für das Kind auf dem Teller kalorienreicher zu gestalten, um dadurch eine zu kalorienreiche Ernährung der gesamten Familie zu vermeiden.



Die gemeinsame Einnahme der Mahlzeiten vermittelt dem Kind den positiven Stellenwert des Essens innerhalb der Familie. Es wird empfohlen, Mahlzeiten nicht länger als 20 Minuten dauern zu lassen, da nach dieser Zeit eine verminderte Esslust eintritt. Konzentrieren Sie sich darauf, dem Kind innerhalb dieser Zeit möglichst viel Energie zukommen zu lassen, indem Sie dem Verhalten, welches das Essen unterstützt, mit Lob und Anerkennung Beachtung schenken. Da Kinder mit CF genauso viel essen können wie andere Kinder, kann zu zahlreichen Gelegenheiten beim Essen gelobt werden. Sie lehren das Kind damit jene Verhaltensweisen, die Sie als Eltern mögen und die einer guten Gewichts-entwicklung förderlich sind, ohne zu nörgeln oder Anweisungen geben zu müssen.



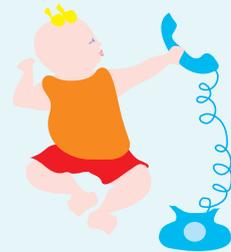
Auch im **Kindergarten- und Schulalter** sollten Sie auf eine gesunde, abwechslungsreiche Kost Ihres Kindes achten. Im Kindergarten wie auch in der Schule ist es wichtig, dass die Enzymeinnahme während des Essens weiterhin erfolgt. Aus diesem Grund sollten auch KindergärtnerInnen bzw. LehrerInnen Bescheid wissen. Ab dem Volksschulalter können die Kinder zunehmend an die Eigenverantwortung bei der Kreoneinnahme herangeführt werden.

Im **Jugendlichenalter** wird das Thema Ernährung schon etwas schwieriger. Man kann sagen, dass hier die Wanderjahre der „Kinder“ beginnen. Sie versuchen sich von den Eltern loszulösen und möchten ihren eigenen Weg finden. Dies passiert auch auf dem Gebiet des Essens und Trinkens. Lassen Sie los! Die Jugendlichen müssen ihren eigenen Weg finden. Es ist wichtig zu wissen, dass die Ernährung zur Therapie gehört, aber den Jugendlichen dennoch so viel Freiheit zu lassen, dass sie nicht die Freude am Essen verlieren.

DiätologInnen beraten Sie gerne und helfen Ihnen, den richtigen Weg im Umgang mit der Ernährung zu finden. Ausführliche Informationen bieten der österreichische Ernährungsmanager für CF-Patienten oder das Kochbuch für CF-Patienten. Weitere nützliche Hilfen sind internetbasierte Nährwerttabellen (FDDB-Extender-App) und das Kreon-Berechnungstool von mukodia.com: <https://mukodia.com> (letzter Zugriff am 2.5.2019).

Falls Sie **Fragen** haben, können Sie uns jederzeit in der CF-Ambulanz ansprechen, oder Sie erreichen uns telefonisch unter
Tel.: 01/40400-33950
oder per E-Mail:

- Diätologe **Erich Horak**
erich.horak@akhwien.at



Atemphysiotherapie

Die Atemphysiotherapie ist ein wichtiger Eckpfeiler in der Behandlung von Cystischer Fibrose. Man versteht darunter die Anwendung von unterschiedlichen, individuell angepassten Techniken, mit deren Hilfe der krankhaft veränderte Schleim und die darin nistenden Bakterien aus den Atemwegen entfernt werden. Auf diese Weise wird versucht, einen möglichst ungestörten Gasaustausch in der Lunge zu gewährleisten und die Zahl der Lungenbakterien so gering wie möglich zu halten. Darüber hinaus dienen diese Techniken auch der Erhaltung oder Verbesserung der Funktion des Atemapparates und der Lungenfunktion.

Die Physiotherapie beschränkt sich nicht nur auf die Behandlung akuter Lungenveränderungen, sondern sieht ihre Aufgabe vor allem auch in der Vorbeugung.

Atemphysiotherapeutische Maßnahmen bei Cystischer Fibrose

- **Inhalationsschulung**
- **Sekretförderung**
- **Thoraxmobilisation und Haltungsschulung**
- **Entspannungstherapie**
- **Körperliches Training**

Die Auswahl der atemtherapeutischen Maßnahmen richtet sich nach den aktuellen Befunden und wird individuell auf die Bedürfnisse, das Alter und die Möglichkeiten des Patienten abgestimmt.

Inhalationsschulung

Diese beinhaltet eine genaue Anleitung bezüglich der Handhabung und Reinigung des Inhalationsgerätes sowie der Durchführung einer optimalen Inhalationstechnik. Die Inhalation erfolgt im Säuglingsalter vorerst über eine Maske, die dann ca. ab dem vierten Lebensjahr durch ein Mundstück ersetzt wird. Vor jeder Inhalation soll eine gründliche Händedesinfektion erfolgen.

Sekretförderung

Bei Patienten mit Cystischer Fibrose ist der Wassergehalt im Bronchialsekret von Geburt an vermindert. Dadurch wird das Sekret in den Atemwegen zäh und haftet dementsprechend stärker an den Bronchialwänden. Es kann zu einer Ansammlung von Sekret kommen und in der Folge zu einer Verstopfung der Atemwege.

Das Ziel der Physiotherapie ist es, durch spezielle sekretfördernde Techniken das krankhaft veränderte Sekret aus den Atemwegen zu entfernen und dadurch einen ungestörten Gasaustausch zu ermöglichen.

Die Behandlung von Säuglingen und Kleinkindern setzt sich aus passiven und aktiven Techniken zusammen. Bei Säuglingen überwiegen die passiven Techniken, die im Kleinkindesalter zunehmend durch aktive Techniken ergänzt und teilweise ersetzt werden.

Passive Techniken

Lagerung und Lagewechsel

Der Patient wird dabei für eine begrenzte Zeit in eine bestimmte Körperposition gebracht, damit eine gezielte Wirkung in der Lunge und in den Atemwegen erreicht wird. Es kommt dadurch zu einer Veränderung der Belüftung und Durchblutung der Lunge, zu einer Sekretablösung und einer Zwerchfellaktivierung.

Die Belüftung der oberen Brustkorbabschnitte erfolgt durch Lagerung in einer 45-gradigen Aufrichteposition in Rücken- bzw. Bauchlage (siehe Abbildung).



Die Belüftung der mittleren und unteren Brustkorbabschnitte erfolgt in horizontaler Rücken- bzw. Bauchlage (siehe Abbildung).



Vibration und Brustkorbkompression

Die mit der Hand des Behandlers ausgeführten Vibrationen während der Ausatembewegung fördern die Sekretablösung bzw. den Sekrettransport. Die Hände sollten auf der Haut des zu behandelnden Brustkorbabschnittes liegen und feinschlägige Auf-und-ab-Bewegungen durchführen. Die Vibrationen müssen während der Ausatmung erfolgen – der Brustkorb wird dabei gleichzeitig nach unten gezogen. Die Vibrationen werden mit den erwähnten Lagerungen kombiniert.



Klopfen

Darunter versteht man das rhythmische Klopfen mit gewölbter Hand oder mit einer speziellen Maske. Die dadurch erzeugten Schwingungen werden auf den Bronchialbaum übertragen und bewirken somit eine Sekretablösung. Die Klopfungen werden entweder lokal über dem betroffenen Lungenabschnitt bzw. in verschiedenen Ausgangsstellungen ausgeführt.

Aktive Techniken

Gut kooperative Kinder können ab dem zweiten Lebensjahr an aktive Techniken herangeführt werden. Die für eine spätere Sekretmobilisationstechnik notwendige verlängerte Ausatmung wird dabei in spielerischer Form mit diversen Blasespielen dem Kind sichtbar bzw. bewusst gemacht. Diese aktive Ausatmung kann auch mit einer passiven Brustkorbkompression kombiniert werden. Weitere Maßnahmen zur Sekretlockerung und -mobilisierung sind Hüpfen am Pezziball, Trampolinspringen, Reiten etc. Ungefähr ab dem späten Kindergartenalter können Kinder eine effiziente Sekretmobilisationstechnik erlernen, die auch eine Pause nach dem Einatmen beinhaltet (endinspiratorische Pause).

Sekretmobilisationstechniken

- Autogene Drainage
- PEP-Maske/PEP-System
- Flutter, RC-Cornet Plus
- etc.

Die Auswahl der Technik wird von den TherapeutInnen individuell auf die Bedürfnisse und Möglichkeiten des Patienten abgestimmt.

Thoraxmobilisation und Haltungsschulung

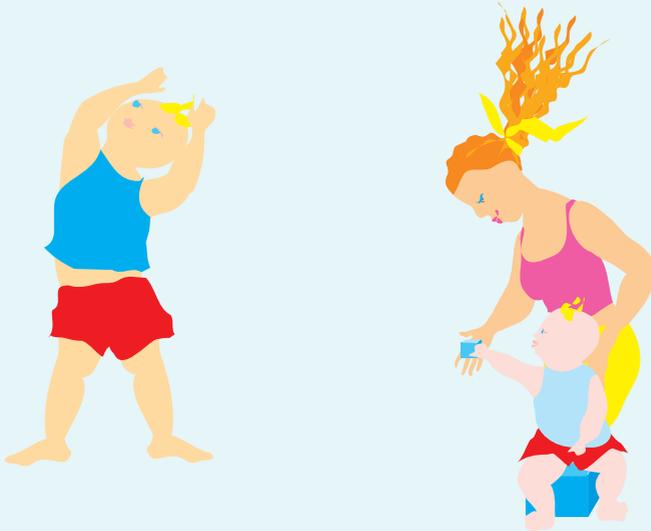
Bei Patienten mit Cystischer Fibrose kann es durch die fortschreitenden Lungenveränderungen zu einer Versteifung des Brustkorbs und einer mangelhaften Aufrichtung kommen.

Aus diesem Grund sollten regelmäßig Übungen zur Verbesserung bzw. Erhaltung der Brustkorbbeweglichkeit durchgeführt werden.

Ein spezifisches Übungsprogramm wird gemeinsam mit den PhysiotherapeutInnen erarbeitet und individuell angepasst.

Lehrfilm: „Physiotherapie einfach erklärt“

<http://bit.ly/2D8LfU2> (letzter Zugriff am 2.5.2019)



Entspannungstherapie

Ein entspannter Zustand ist erfahrungsgemäß die Voraussetzung für eine effiziente Sekretentfernung aus den Atemwegen. Die Auswahl der Entspannungstechnik richtet sich nach dem Alter und den Bedürfnissen des Patienten.

Die angeführten Punkte sollten Ihnen einen Überblick über das atemphysiotherapeutische Therapiekonzept bei Cystischer Fibrose geben. Bei Fragen oder gewünschter Terminvereinbarung können Sie uns unter der Telefonnummer 01/40400-32740 erreichen.

Kathrin Tinhof, PT

Elise Nitsche, PT

Kevin Cobb, PT

Karin Dam, PT

Sport – Fitness

Freude an körperlicher Bewegung ist eine natürliche Eigenschaft aller Kinder; auch Kinder mit CF sind davon nicht ausgeschlossen. Die Erkrankung ist keineswegs ein Grund, Bewegung oder Sport zu vermeiden. Es zeigt sich sehr deutlich, dass Kinder oder Jugendliche, die regelmäßig Sport ausüben oder ein Training durchführen, einen stabilen Krankheitsverlauf aufweisen. Gut trainierte Kinder können mehr Muskelmasse aufbauen, zeigen eine bessere körperliche Fitness und können als Erwachsene den Alltag besser bewältigen und Freizeitaktivitäten flexibler gestalten. Auch in Zeiten schlechter pulmonaler Situationen hilft eine gute konditionelle Leistungsfähigkeit, den körperlichen Zustand stabil zu halten. Es sollte deshalb schon in der Kindheit ein regelmäßiges und richtig dosiertes Sportprogramm angeboten werden, damit die körperliche Leistungsfähigkeit erhalten bzw. verbessert werden kann. Im Vorschulalter reicht es, dem natürlichen Bewegungsdrang der Kinder nachzugeben (Wanderungen, Ausflüge, Spiele), man kann aber auch schon mit der Teilnahme am Kleinkinderturnen beginnen. Ab dem Schulalter ist die regelmäßige Teilnahme am Vereinssport sehr zu begrüßen. Die Kinder, und auch später die Jugendlichen, sind dann oft sehr motiviert, über mehrere Jahre regelmäßig Sport in der Gruppe zu betreiben.





Bei Kindern ab dem zwölften Lebensjahr ist vor einer gezielten Trainingsprogrammerstellung eine Leistungstestung mittels **Spiroergometrie** möglich. Diese spezielle sportärztliche Untersuchung kann in unserem Zentrum zur Bestimmung der aerob-anaeroben Schwelle und zur Erstellung von individuellen Ausdauertrainingsprogrammen genützt werden.

Im Prinzip bieten sich verschiedene Sportarten wie z. B. Radfahren, Rollerbladen, Joggen, Schwimmen, Wandern, aber auch Sportarten wie etwa Tanzen oder auch Kampfsportarten an, um die körperliche Leistungsfähigkeit und die aerobe Ausdauer zu verbessern. Manche Jugendliche bevorzugen ein vorgeschriebenes Training auf dem Hometrainer.

Auch das **Krafttraining** zeigt eine positive Wirkung auf das allgemeine Wohlbefinden und die Lungensituation. Ab der Pubertät wird auch dies in den Trainingsplan einbezogen. Eine gute Möglichkeit, Kraft- und Ausdauersport zu kombinieren, ist der Besuch eines Fitnessstudios.

Durch sportliche Betätigung werden auch die physiotherapeutischen Maßnahmen und Ziele wirksam unterstützt. Während und nach körperlichen Belastungen sind eine verbesserte Schleimlockerung und ein vermehrtes Abhusten des Sekrets zu beobachten. Außerdem werden die Belüftung und Durchblutung der einzelnen Lungenabschnitte gefördert und somit die Sauerstoffaufnahme verbessert.

Kausale Therapie – Modulatoren

Als neueste und vielversprechende Entwicklung sind seit 2012 CFTR-Modulatoren am Markt. Diese neue Medikamentengruppe greift erstmals direkt auf Zellebene am defekten Chloridkanal an.

Die Verordnung richtet sich nach der Mutation und dem Alter des Patienten. Bisher sind diese Medikamente für Klasse III, IV und für dF508 homozygot (eine Klasse-II-Mutation) zugelassen. Aktuelle Studienergebnisse zeigen auch bei dF508 kombiniert mit einer „Minimal function“-Mutation (z. B. Klasse I, II) erfreuliche Ergebnisse.

Insgesamt besteht die Hoffnung, bald für alle Mutationen eine Modulatorentherapie zur Verfügung zu haben.

Wiederholte Infektionen der Atemwege – Pseudomonas aeruginosa

Der Problemkeim – Pseudomonas aeruginosa

Die meisten, die mit CF zu tun haben, lernen ihn schon bald kennen: Pseudomonas aeruginosa, den CF-Problemkeim. Dieses Bakterium kommt praktisch überall in unserer Umwelt vor und deshalb infiziert sich auch fast jeder CF-Patient irgendwann einmal damit.

Während dieser Keim bei Menschen ohne CF in der Regel keine Probleme verursacht, siedelt er sich in der Lunge von CF-Patienten jedoch gerne an und ist nur mehr schwer zu entfernen. Die Besiedelung der Lunge mit Pseudomonas aeruginosa ist also ein charakteristisches Problem von CF.

Da die Langzeitfolgen einer chronischen Lungeninfektion mit diesem Keim CF-Patienten ernsthaft und dauerhaft krank machen können, ist die Bekämpfung und Behandlung dieses Erregers besonders wichtig. Für den Alltag von CF-Familien ist von entscheidender Bedeutung, dass es gelingt, eine chronische Infektion mit Pseudomonas aeruginosa möglichst lange hinauszuzögern.

Mittlerweile ist aber glücklicherweise die Medizin so weit fortgeschritten, dass auch eine Infektion mit Pseudomonas aeruginosa in den Griff zu bekommen ist, vor allem, wenn eine Besiedelung mit der nicht eingekapselten Form („non mucoid“) besteht. Im Folgenden wollen wir Ihnen einige wichtige Informationen zu diesem für CF-Familien so bedeutenden Thema geben.

Wie kommt Pseudomonas in die Lunge?

Grundsätzlich kann dieser Keim überall dort sein, wo stehendes Wasser ist! Mit besonders hoher Wahrscheinlichkeit findet man ihn an Stellen, die ständig feucht sind. In trockener Umgebung kann er normalerweise nicht lange überleben. Für eine Lungeninfektion muss der Keim aus dem Wasser heraus und hinein in Mund oder Nase eines CF-Patienten gelangen.

Das kann dadurch passieren, dass man ihn direkt (z. B. mit den Händen) dorthin bringt, oder durch Einatmen von (Sprüh-)Nebel aus verkeimter Feuchtigkeit. Aber auch in den Atemwegen müssen die Voraussetzungen dafür gegeben sein, dass sich der Keim dort längere Zeit halten und ansiedeln kann. Typischerweise ist das nach einer Grippe (Schutzimpfung sinnvoll!) oder grippeähnlichen Erkältungskrankheiten der Fall; deshalb ist gerade dann die Physiotherapie besonders wichtig.

Außerdem siedelt er sich vorzugsweise auf Lungengewebe an, das durch frühere Infektionen – vor allem durch Staphylokokken – schon vorgeschädigt ist. In diesem Zusammenhang ist wichtig, dass die antibiotische Therapie der bakteriellen Folgeinfekte von banalen Erkältungen von Ärzten und Patienten ernst genommen wird – auch hinsichtlich der Dauer und der Dosierung!

Kann man die Infektion mit Pseudomonas verhindern?

Noch etwas Wichtiges vorweg: Auch wenn man die Hinweise befolgt, die weiter unten zu lesen sind, kann eine Infektion mit *Pseudomonas aeruginosa* jederzeit stattfinden. Das ist kein Fall für Schuldzuweisungen oder für Grübeleien, wo man denn nun eventuell versagt haben könnte.

Es gibt bislang wenig Klarheit darüber, wo und wie sich CF-Patienten mit diesem Keim infizieren. Und selbst wenn man alles wüsste: Im praktischen Leben ist es jedenfalls völlig unmöglich, das Infektionsrisiko auszuschließen. Dazu wäre eine lückenlose Kontrolle des gesamten Verhaltens eines CF-Patienten mit rigorosen Einschränkungen seiner Handlungsfreiheit nötig. Dies ist vor allem bei Kindern kaum vorstellbar. Und der Verlust aller Lebensfreude würde dabei nicht einmal durch eine Erfolgsgarantie aufgewogen werden, denn so perfekt kann man niemanden abschirmen.

Was bleibt uns also übrig? Einige wenige Hauptrisikquellen hat man doch schon identifiziert. Diese sollte man kennen und mit vernünftigem Aufwand möglichst unter Kontrolle bringen.

Infektionen mit Schimmelpilzen – *Aspergillus fumigatus*

Auch Schimmelpilzinfektionen können ein großes Problem darstellen: Es kann zur Entwicklung einer ABPA (allergischen bronchopulmonalen Aspergillose) kommen. Aus diesem Grund muss der gesamte Wohnbereich schimmelfrei gehalten werden. Besonders ist dies an kalten Mauern, im Bad oder im Keller zu beachten. Feuchtquellen wie Luftbefeuchter, Blumenstöcke, Aquarien oder Zimmerbrunnen, aber auch Vögel und Kisterln mit Exkrementen von Haustieren sind in einem CF-Haushalt unerwünscht.

Die hauptsächlichen Infektionsquellen

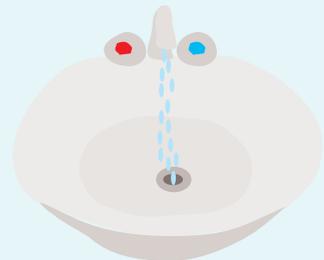
1. Das Toilettenbecken

Zum einen steht ständig Wasser im Abfluss, zum anderen scheiden manche Menschen mit dem Kot auch *Pseudomonas*-Bakterien aus. Die Wahrscheinlichkeit, dass diese Bakterien in beliebigen Toilettenbecken vorkommen, ist also relativ hoch. Desinfektion ist hier keine Lösung: Abgesehen davon, dass dies gar nicht überall durchführbar ist, ist die Wirksamkeit fragwürdig, die Umwelt wird stark belastet und man züchtet dabei auch Bakterienstämme heran, die unempfindlich gegen das Desinfektionsmittel sind.

Die Wasserspülung soll entweder bei geschlossenem Toilettendeckel betätigt werden oder bei bewusstem „Wegschauen und Luftanhalten“ während des Spülvorganges, um zu verhindern, dass man mit den bei der Spülung versprühten Bakterien in Kontakt kommt: Dies kann ab dem Schulalter mit den Kindern geübt werden. **Nach jedem Toilettengang bitte gründlich die Hände waschen!**

2. Das Waschbecken

Auch hier können im Abfluss *Pseudomonas-aeruginosa*-Keime leben. Der Wasserstrahl erzeugt, ohne dass wir es sehen, einen aus dem Abfluss aufsteigenden „Sprühnebel“, der die Keime auf die Hände transportieren kann.



Eine einfache Möglichkeit der Vorsorge besteht darin, dass der CF-Patient nicht der Erste sein soll, der morgens das Waschbecken benützt: Wenn nämlich das Wasser lange Zeit ruhig im Abfluss gestanden ist, ist die Keimzahl besonders hoch.

Wenn aber schon frisches Wasser nachgelaufen ist, ist bereits so viel verkeimtes Wasser weggespült, dass die Infektionsgefahr für CF-Patienten sehr gering ist.

Das gleiche Prinzip ist auch auf die Toilettenbenützung anwendbar!

Beim Wasserzufluss ist es sinnvoll, den Perlator am Wasserhahn dreimonatlich abzuschrauben, zu reinigen und von Kalkresten zu befreien. Diese können sich

nämlich mit einem Biofilm überziehen, der einen Nährboden für eine Pseudomonas-Ansiedelung darstellt. Prinzipiell gilt für unser Wasser in

Österreich, dass es Trinkwasserqualität hat und damit eine minimale, kaum messbare Besiedelung an Keimen aufweist, die bei den erwähnten

Vorsichtsmaßnahmen auch für CF-Patienten kein Problem darstellt. Der Genuss von unabgekochtem Trinkwasser ist ab dem sechsten Lebensmonat möglich.

(Regionale Besonderheiten nicht berücksichtigt!)

3. Der Inhalator

Der Inhalator muss nach jeder Benützung zerlegt, gereinigt und desinfiziert werden; siehe dazu die eingefügte Reinigungs- und Desinfektions-SOP (= Standard Operating Procedure).

Vor der Handhabung des Inhalators müssen die Hände für mindestens 30 Sekunden gewaschen oder desinfiziert werden.

Ein CF-Patient sollte immer nur seinen eigenen Inhalator benutzen und diesen auch nie anderen Personen zur Verfügung stellen.

Die wichtigste Maßnahme zur Unterbrechung von Infektionsketten ist das gründliche Händewaschen! Bitte denken Sie immer daran, wenn Sie und die Kinder nach Hause kommen, vor den Mahlzeiten, nach der Toilette!

Nachstehende Anleitung soll Ihnen bei der richtigen Desinfektion des Inhalators helfen:

Reinigung Inhalationsgerät

Grundsätzlich sollte man vor jedem Gerätehandling die Hände mit Seife waschen, um einen hygienischen Desinfektionsprozess zu gewährleisten.

Vernebler (z. B. Pari Boy, I-Neb)

1. Nach jeder Inhalation das Inhalationsgerät mit dem angesteckten Inhalationsschlauch – ohne Vernebler – noch ca. 1–2 min nachlaufen lassen, um den Schlauch innen vollkommen zu trocknen.
2. **Reinigung:** Den Vernebler nach der Inhalation in alle Einzelteile zerlegen und unter fließendem Wasser sorgfältig mit Spülmittel auf den Fingern abscrubben. Dies beseitigt Speichel- und Medikamentenreste, die eine Desinfektion nicht entfernen würde. Anschließend gründlich mit fließendem Wasser abspülen.
Die Desinfektion im Vaporisator findet am besten direkt vor der Inhalation statt:
3. Vaporisator mit ca. 100 ml (je nach Herstelleranleitung) Leitungswasser befüllen.
4. Verneblerteile mit der Öffnung nach unten in den Vaporisator legen, Deckel schließen und das Gerät einschalten. Je nach Hersteller ist der Desinfektionsvorgang nach ca. 10 min beendet. Solange der Deckel verschlossen ist, bleiben die Verneblerteile auch für einige Stunden keimfrei.
5. Gründliche Händedesinfektion.
6. Deckel abheben (Vorsicht, ev. heißer Dampf!) und umgedreht auf die Arbeitsfläche legen. Die Deckelinnenseite kann als saubere Arbeitsfläche für die desinfizierten Verneblerteile verwendet werden. Mit desinfizierten Händen das restliche Wasser von den Geräteteilen abschütteln und den Vernebler zusammenbauen. Ein Abtrocknen mit einem Tuch ist nicht notwendig, weil das verbleibende Wasser „sauber“ ist.
7. Inhalation und Physiotherapie durchführen.

Alternativ kann nach der Inhalation und nach der Reinigung die Desinfektion im Vaporisator durchgeführt werden. In diesem Fall darf jedoch der Deckel bis zur nächsten Inhalation NICHT GEÖFFNET werden.

Pari eFlow

1. **Reinigung:** Den Vernebler nach der Inhalation **in alle Einzelteile zerlegen**. Die **Membran** mit etwas **sterilem destilliertem Wasser** abspülen und in den Vaporisatorkorb legen, ohne an dem Metallplättchen anzukommen. Die Membran darf **NICHT** mit Leitungswasser in Kontakt kommen (Verkalkungsgefahr). Die **übrigen** Verneblerteile unter kaltem, **fließendem Wasser** sorgfältig mit **Spülmittel** auf den Fingern **abschrubben**. Dies beseitigt Speichel- und Medikamentreste, die eine Desinfektion nicht entfernen würde. Anschließend gründlich mit fließendem Wasser abspülen.
Die **Desinfektion** im Vaporisator findet am besten direkt vor der Inhalation statt:
2. Vaporisator mit ca. **100 ml** (je nach Herstelleranleitung) **sterilem destilliertem Wasser** (am besten eine 1-Liter-Flasche) aus der Apotheke befüllen – die **Flasche** muss nach Gebrauch gut verschlossen werden. (Die geöffnete Flasche darf max. 1 Woche in Verwendung sein).
3. Die verbleibenden Verneblerteile mit der Öffnung nach unten in den Vaporisator legen, Deckel schließen und das Gerät einschalten. Je nach Hersteller ist der Desinfektionsvorgang **nach ca. 10 min** beendet. Solange der Deckel verschlossen ist, bleiben die Verneblerteile auch für einige Stunden keimfrei.
4. **Gründliche Händedesinfektion.**
5. Deckel abheben (Vorsicht, ev. heißer Dampf!) und umgedreht auf die Arbeitsfläche legen. Die Deckelinnenseite kann als saubere Arbeitsfläche für die desinfizierten Verneblerteile verwendet werden. Mit desinfizierten Händen das restliche Wasser von den Geräteteilen **abschütteln** und den Vernebler zusammenbauen. Ein Abtrocknen mit einem Tuch ist nicht notwendig, weil das verbleibende Wasser „sauber“ ist.
6. Inhalation durchführen.
7. Wenn sich die Inhalationsdauer deutlich verlängert (2,5 ml NaCl 0,9 % länger als 4 min), ist vermutlich die eFlow-Membran (Aerosolzerzeuger) verstopft. In diesem Fall kann maximal zweimal wöchentlich die Membran mit **Kukident** und **easycare** gereinigt werden. Kukident-Tab in 150 ml Wasser auflösen, Membran in das easycare-System einlegen und mit ca. 5 ml Kukident-Lösung befüllen. easycare an den eFlow anschließen und einschalten. Anschließend

die Membran 1 Stunde (NICHT länger) in die übrige Kukident-Lösung einlegen. Abschließend die Membran mit ca. 5 ml sterilem destilliertem Wasser oder NaCl 0,9% im easy-care-System reinigen/spülen. Danach wie gewohnt vaporisieren.

Allgemeine Informationen:

Sollten die Inhalations- und Therapiegeräte im sauberen Zustand transportiert werden müssen (z. B. Ambulanzbesuch oder Übernachtung), ist Folgendes zu beachten:

Die Geräte nach dem Desinfizieren im Vaporisator mit desinfizierten Händen abschütteln und anschließend mit der Innenseite einer Küchenrolle abtrocknen (keine Stoffwindeln etc.). Die getrockneten Teile können in einem neuen Zip-Lock-Beutel (einmalig) oder in einem im Vaporisator desinfizierten Tupperware-Gefäß transportiert werden.

Der Vaporisator sollte frei stehen, um ein Rücktropfen von Kondenswasser zu vermeiden (d. h. nicht direkt unter einem Regal).

Tägliche Flächendesinfektion der Arbeitsflächen, die für die Vorbereitung der Inhalation verwendet werden.

Wöchentliche Flächendesinfektion

- Außenflächen des Vaporisators
- Inhalationsgerät (Pari Boy/Master, eFlow etc.)

Hierfür sollten einzeln verpackte Hygienetücher aus dem Drogeriemarkt verwendet werden.

Um Verkalkungen zu beseitigen, sollte Zitronensäure (aufgelöst in Wasser) verwendet werden, kein Essig. Zitronensäure ist kalklösend und günstiger als Essig. Weiters entstehen beim Reinigen mit Essig Dämpfe, die eventuell die Atemwege reizen können.

Diese SOP dient als Grundlage und soll auf alle Fälle mit der betreuenden physiotherapeutischen Abteilung besprochen werden.

4. Beim Zahnarzt

Bei modernen Bohrern wird Wasser auf die zu behandelnde Stelle gesprüht. Dabei bilden sich im Mund Sprühnebel, die man einatmet.

Bei der Hälfte aller untersuchten Zahnarztpraxen sind die Schlauchleitungen für dieses Wasser mit *Pseudomonas aeruginosa* verkeimt. Man sollte also mit dem Zahnarzt das Problem besprechen; er könnte evtl. Einmalschläuche verwenden oder eine bakteriologische Untersuchung eines Abstrichs von den Schlauchleitungen machen lassen.

Vielleicht lohnt es sich auch, einen Zahnarzt zu suchen, der für CF-Patienten eine „konservative“ Behandlung durchführt: mit dem früher üblichen Bohrer ohne Wasserkühlung und stattdessen Kühlung mit frischer isotonischer Kochsalzlösung.

Da die oben beschriebenen Maßnahmen selten möglich sind, empfiehlt es sich zumindest, den Zahnarzttermin am Ende des Tages zu vereinbaren, da dann das System schon oft durchgespült wurde.

Im Übrigen kann, wie man weiß, regelmäßige sorgfältige Zahnpflege die Anzahl der notwendigen Zahnbehandlungen mit dem Bohrer deutlich verringern! Weiters ist ein kariöser Zahn ein Reservoir für verschiedene Feuchtkeime und somit eine zusätzliche Quelle für eine Besiedelung der Lunge mit diesen Bakterien. Auch die Zahnbürsten von CF-Patienten sollten nicht dauernd feucht sein! Benützt man zum Beispiel morgens und abends jeweils eine andere Bürste, haben beide jeweils 24 Stunden Zeit zum Trocknen. Außerdem empfiehlt es sich, Zahnbürsten häufig zu erneuern.

Die beste Vermeidung einer zahnärztlichen Behandlung ist somit die regelmäßige Zahnhygiene!

5. Andere CF-Patienten, die mit *Pseudomonas* infiziert sind

Es gilt mittlerweile als gesichertes Wissen, dass CF-Patienten sich gegenseitig mit Keimen, auch mit *Pseudomonas aeruginosa*, anstecken können.

Aus diesem Grund ist in den meisten CF-Zentren ein getrennter Trakt für pseudomonasbesiedelte Patienten eingerichtet.

Wie kann eine Übertragung der Keime erfolgen?

- a. Durch direktes Anhusten ins Gesicht auf kurze Entfernung
- b. Über Berührung an den Händen
- c. Über Kontaktflächen wie Tische oder Sessel

Bei Infektionsnachweis eines Pseudomonas bei einem CF-Geschwisterkind wird aus prophylaktischen Gründen das Geschwisterkind über einen Therapiezyklus mitbehandelt.

Kontakt zwischen CF-Patienten

Durch die Erkenntnisse der letzten Jahre über die Infektionsübertragung von Keimen hat sich auch in den Ratschlägen und Vorsichtsmaßnahmen bezüglich des Kontakts der Patienten untereinander vieles geändert:

1. So bitten wir den Kontakt zu anderen CF-Patienten zu vermeiden, sofern diese nicht Geschwister oder Cousins sind.
2. Die Teilnahme der Patienten selbst an Veranstaltungen der Selbsthilfegruppen sollte gut überlegt und geplant werden und nur mit Tragen eines Mundschutzes (Wechsel alle 30 Minuten) und guter Händedesinfektion erfolgen. Kinder sollen bitte aus eigenem Schutz nicht an den Selbsthilfeveranstaltungen teilnehmen, auch nicht im Freien.
3. Im Krankenhaus wird immer eine Maske getragen.
4. Dies gilt auch für die dem Krankenhaus angeschlossenen Bereiche, wie Imbissstände oder Geschäfte.
5. Kinder mit CF sollten nicht in der gleichen Kindergartengruppe oder Schulklasse sein und auch keinen gemeinsamen Turnunterricht besuchen.
6. Durch die Entwicklung der neuen Medien (Facebook etc.) können sich CF-Patienten, vor allem betrifft dies natürlich Jugendliche, glücklicherweise auch ohne direkte Kontaktaufnahme kennenlernen und austauschen. Besonders beliebt sind dabei nicht nur regionale, sondern auch internationale Kontakte.

Andere Keime bei CF

Außer dem *Pseudomonas aeruginosa* gibt es noch andere Keime, die die Lungensituation der Patienten verschlechtern können.

Hier sind einige angeführt, und immer wieder werden Sie von uns diese Namen bei der Befundbesprechung hören:

Staphylococcus aureus, *Haemophilus influenzae*, *Streptococcus pneumoniae*, *Stenotrophomonas maltophilia*, *Achromobacter xylosoxidans*.

Weiters gibt es sogenannte multiresistente Keime (wie z. B. MRSA, *Burkholderia cepacia*, atypische Mykobakterien oder einen multiresistenten *Pseudomonas*), die eine besondere Hygiene zu Hause notwendig machen. Auch im Krankenhaus ist ein spezielles Vorgehen erforderlich, wie eine Behandlung in anderen Räumen und die vollständige Isolation auf der Station.

Sowohl für den *Pseudomonas aeruginosa* als auch für andere Bakterien gibt es inhalative Antibiotikaregime, die teilweise zyklisch angewandt werden.

Insgesamt bemühen wir uns auf der Kinderklinik mit viel organisatorischem und hygienischem Aufwand, eine Keimbesiedelung durch andere CF-Patienten zu verhindern. So haben wir die getrennten Keimtage, alle Kinder bekommen bereits bei der Anmeldung eine Maske, und nach allen medizinischen Handlungen wird eine strenge Desinfektion der Hände, der Untersuchungsmaterialien und der Flächen durchgeführt.

Wir bitten auch bei Arztbesuchen außerhalb des CF-Zentrums vorher abzuklären, ob keine anderen CF-Patienten zur selben Zeit in den Ordinationsräumlichkeiten sind und eine gute Flächendesinfektion durchgeführt wird. Auch dort sollten Kinder mit multiresistenten Keimen prinzipiell in anderen Räumen behandelt werden.

Impfungen

Prinzipiell sollten alle Impfungen entsprechend den gültigen Empfehlungen der Österreichischen Gesellschaft für Kinder- und Jugendheilkunde beim jeweiligen Kinder- oder Hausarzt durchgeführt werden.

Influenza – Grippe

Außerdem möchten wir Sie daran erinnern, Ihr Kind ab dem sechsten Lebensmonat alljährlich gegen die „echte Grippe“ (= Influenza A, B, H1N1) impfen zu lassen. Eine Influenzainfektion schädigt die Schleimhaut der Lunge enorm, sodass es anschließend gehäuft zu Pseudomonas-Besiedelungen kommt. In unserer CF-Ambulanz haben wir die Möglichkeit, Kinder ab dem zweiten Lebensjahr über einen Nasenspray impfen zu lassen. Weiters wäre es unbedingt ratsam, auch die übrigen Familienmitglieder gegen Grippe impfen zu lassen.

Hepatitis – Gelbsucht

Auch die Impfung gegen Hepatitis A ist gerade bei Kindern mit CF unbedingt empfehlenswert.

RSV-Infektion

In der ersten RSV-Saison des Säuglings (November bis März) ist eine passive Impfung gegen den RS-Virus bei Säuglingen mit CF empfohlen.

Reisen, Ferienlager, Schulwochen

Schulwochen und Ferienlager sind immer eine positive Erfahrung für die Kinder. Wir haben sehr gute Erfahrungen damit und oftmals bereiten wir dies gemeinsam vor, indem die Therapie davor etwas intensiviert wird. Dann kann in der Zeit, in der das Kind allein unterwegs ist, das Therapieschema deutlich „heruntergeschraubt“ werden.

Ambulante Kontrollen

Die regelmäßigen ambulanten Kontrollen erfolgen im ersten Jahr nach der Diagnosestellung im Säuglingsalter eher engmaschig im monatlichen Intervall. Im Kleinkindesalter vergrößern sich die Abstände auf zweimonatliche Untersuchungen, und ab dem vierten Lebensjahr erfolgen dreimonatliche Kontrollen. Bei Bedarf sind jedoch auch kürzere Intervalle sinnvoll.

Wir begrüßen es sehr, wenn beide Elternteile zu den Kontrollen mitkommen, wenn es irgendwie möglich ist. Auch Geschwister oder Großeltern sind immer herzlich willkommen.

Im Jugendalter schließen wir an die gemeinsame Kontrolle ein Gespräch ohne die Eltern an. Auch die Mitnahme von Freunden ist gerne gesehen.

Untersuchungen

Anamnese

Gewichts- und Längenbestimmung

Körperliche Untersuchung

Rachenabstrich bzw. Sputum

Besprechung der Untersuchungsergebnisse und der weiteren Therapie

Im atemphysiologischen Labor

Babylungenfunktion bis 12 Monate

Lungenfunktion ab dem 4. Lebensjahr

Blutgasbestimmung (Astrup)

LCI (Lung Clearance Index)

Allergietest auf Aspergillus ab dem 7. Lebensjahr (halbjährlich)

Thorax-Röntgen:	zweijährlich
Abdomen-Ultraschall:	jährlich
Blutuntersuchung:	jährlich
Low-Dose-CT Thorax:	zweijährlich bis zum 10. Lebensjahr

MRT Lunge und Leber:	jährlich ab dem 10. Lebensjahr
Blutzuckerbelastungstest:	jährlich ab dem 10. Lebensjahr
Bronchoskopie:	am Ende des ersten Lebensjahres, danach je nach Befunden
Knochendichtemessung:	ab dem 14. Lebensjahr
Stuhluntersuchung:	regelmäßig
Harnuntersuchung:	regelmäßig
Spiroergometrie:	zweijährlich ab dem 12. Lebensjahr

Die erste stationäre Aufnahme in unserem Krankenhaus

Nach der Diagnosestellung können die Einschulung und die ersten Durchuntersuchungen je nach Wunsch der Familie über mehrere engmaschige Termine ambulant oder über drei Tage stationär erfolgen.

Das Einschulungsprogramm informiert über alles Notwendige bezüglich Inhalationstechnik, Physiotherapie, Ernährung, hygienischer Maßnahmen usw. Die stationäre Aufnahme erfolgt immer gemeinsam mit der Mutter; wenn möglich, kann auch der Vater mitaufgenommen werden. Was geschieht im Rahmen des ersten, voraussichtlich dreitägigen stationären Aufenthalts?

-
- Physiotherapie-Inhalationseinschulung
 - Hygieneeinschulung
 - Ernährungsberatung
 - Gespräch mit der CF-Psychologin
 - Medikamentenbesprechung und Erklärung der Einnahme
 - Untersuchungen wie Blutabnahmen, Ultraschall, Lungenröntgen, Harn- und Stuhluntersuchungen

Wann kann eine weitere stationäre Aufnahme notwendig werden?

- Zur Routinebronchoskopie
- Bei starkem Gewichtsverlust oder massiver Elektrolytentgleisung
- Zur intensiven Physiotherapieschulung
- Zur Bronchoskopie bei unklaren Befunden oder Keimnachweis
- Zur intravenösen Antibiotikabehandlung bei klinischer Verschlechterung
- Zur intravenösen Antibiotikatherapie bei Infektionen mit Problemkeimen

Ein Aufenthalt zur **Antibiotikatherapie** dauert etwa zwei Wochen. Die Mitaufnahme eines Elternteils ist immer möglich. Die Stationschwester und ihre KollegInnen haben große Erfahrung in der Betreuung der kleinen und großen CF-Patienten und stehen gerne für Fragen zur Verfügung. Während dieser Zeit erhält Ihr Kind auch eine intensive Inhalations- und Physiotherapie. Regelmäßige Besuche von unserem Diätologen sollen eine optimale Gewichtszunahme unterstützen. Durch verschiedene Untersuchungen (Blutabnahmen, Lungenröntgen, Ultraschall etc.) wird eine Verlaufsbeobachtung des Gesundheitszustands Ihres Kindes ermöglicht.

CF-Patienten müssen auch auf der Station Verhaltensregeln zur Infektionsvermeidung einhalten. Bei Verlassen des Zimmers ist immer das Tragen eines **Mundschutzes** erforderlich. Jedes CF-Kind erhält ein eigenes Bad, das nur von anderen Patienten ohne CF mitbenutzt werden kann.

CF-Patienten mit Problemkeimen sind während des stationären Aufenthalts isoliert und können nur mit „Kittelschutz, Maske und Handschuhen“ das Zimmer verlassen.

Bei den stationären Aufnahmen werden Sie von den Ihnen bekannten Mitarbeitern unseres CF-Teams betreut.

Studienzentrum

Im Bereich der Forschung tut sich viel und wir haben große Hoffnung auf stete Verbesserungen der Therapie. Dies ist nur durch aufwendige Studien möglich. Auch an unserer Klinik werden Studien durchgeführt – sowohl im klinischen Bereich als auch im Rahmen pharmakologischer Multicenterstudien. Diese Studien werden immer genau erklärt; die Teilnahme ist natürlich freiwillig. Die Leiterin unseres Studienzentrums ist Frau Doz. Dr. Eleonora Dehlink.

CF-Selbsthilfe

I: Cystische Fibrose Hilfe Wien, NÖ und Nord-Burgenland

Liebe Eltern, liebe Patienten!

Als Gruppe von Betroffenen wollen wir mit unseren Erfahrungen anderen helfen. Bei Elterntreffen, Vorträgen sowie in Diskussionsrunden lernen wir uns kennen und tauschen unsere Erfahrungen aus. Für unsere Mitglieder berichten wir in unserer Zeitung regelmäßig über Aktuelles aus ganz Österreich. Im Umgang mit öffentlichen Stellen (Krankenkasse, Behörden etc.) stehen wir gerne hilfreich zur Seite.

Möchten Sie mehr über uns wissen? Dann schreiben Sie uns oder rufen Sie uns an! Innerhalb des Vereins wird ehrenamtlich gearbeitet und alle Spenden kommen unmittelbar den Betroffenen und der Forschung in Österreich zugute. Die Selbsthilfegruppe ist seit 2012 in der Liste der spendenbegünstigten Vereine.

Wir freuen uns über Ihr Interesse:

Obfrau Frau Anneliese Lang

**Cystische Fibrose Hilfe Wien, Niederösterreich
und Nord-Burgenland, Martha-Frühwirth-Zentrum**

Obere Augartenstraße 26–28/13; 1020 Wien

Tel./Fax: 01/332 63 76

Mobil: 0676/615 57 92

www.cystischefibrose.at

E-Mail: cf.hilfe-wien@cystischefibrose.at

II: Selbsthilfverein CF CLEARLY FUTURE

CF CLEARLY FUTURE ist ein gemeinnütziger österreichischer Selbsthilfverein mit Sitz in Wien.

Das Anliegen ist, die CF-Community zu stärken, CF-Familien dabei zu helfen, das Leben mit CF mit Optimismus zu bewältigen, CF der breiten Öffentlichkeit zu vermitteln sowie Mittel für die CF-Forschung aufzustellen.

Jährliche Benefizveranstaltungen sind „GROSSE SCHRITTE“ und „PURPLE PUNCH“.

www.c-f.at

Kontakt: office@c-f.at

Tel.: 0043/660/467 00 07

MOKI-Unterstützung (Mobile Kinderkrankenschwestern)

Nach der Diagnosestellung und erfolgter Einschulung ist es dennoch schwierig, die gelernten Maßnahmen zu Hause umzusetzen. Auch ist die Beurteilung der Kinder anfangs nicht immer leicht und es gibt viele Fragen, die jetzt auch gar nicht immer rein medizinischer Natur sein müssen. Eine Unterstützung durch die mobilen Kinderkrankenschwestern zur Inhalations- und Physiotherapie, aber auch bezüglich Ernährung, Stillen und Medikamentengabe ist in Wien, Niederösterreich und dem Burgenland möglich. Die Besuche können je nach Bedarf ein- bis fünfmal pro Woche erfolgen.

Literatur zum Thema Cystische Fibrose

DVD „Ich sage JA zum Leben“

Zu beziehen bei der Cystischen Fibrose Hilfe Wien, Niederösterreich und Nord-Burgenland

DVD: „Physiotherapie bei Cystischer Fibrose“, 2018; Kevin Cobb

Über die Selbsthilfegruppe oder im Internet:

<http://bit.ly/2D8LfU2> (letzter Zugriff am 2.5.2019)

Moritz. Ein Kinderalltag mit Cystischer Fibrose

Susanne Ziewer; 2001, ca. 19 Seiten, ab 3 Jahren

Exemplare können bestellt werden bei der Schweizerischen Gesellschaft für Cystische Fibrose: Bellevuestraße 166, 3095 Spiegel, Tel.: 0041/31/972 28 28.

Dieses Buch stellt, durch Schwarz-Weiß-Fotos veranschaulicht, einen ganz normalen Tag im Leben einer Familie mit einem von CF betroffenen Kleinkind aus der Sicht des Bruders dar. Es soll einen Einblick in den Therapiealltag gewähren und gibt die Möglichkeit, die Krankheit mit kleinen Kindern zu besprechen.

Wie gut, dass der Kleine König gehustet hat

Marie-Hélène Delval, Serge Bloch; 2000, 47 Seiten, geeignet ab 4 Jahren

Das Buch handelt von einem König, der CF hat. Sein Alltag mit der Krankheit wird geschildert, und es wird über ein Abenteuer, das er zu bestehen hat, berichtet. Zahlreiche farbige Bilder unterstreichen die Geschichte.

Nicht CF-spezifisch, geeignet für Kinder, die sich weigern, ihre Medikamente einzunehmen:

Silvio Super-Sirup

Gabriele Rittig; 2006, 27 Seiten, ab 4 Jahren

Dieses Buch erzählt die Geschichte von einem Mädchen, das krank wird und seine Medizin nicht einnehmen will. Es wird schließlich von der sprechenden Medizin überzeugt, nimmt diese ein und wird wieder gesund. Im zweiten Teil des Buches wird erklärt, wie Medikamente hergestellt werden und was bei der Einnahme von Antibiotika zu beachten ist. Farbige Illustrationen sind vorhanden.

Hast auch du CF? Ein Kindermalbuch über Cystische Fibrose (CF) – auch Mukoviszidose

Herausgeber: Österreichische Gesellschaft zur Bekämpfung der Cystischen Fibrose, Medizinisches Selbsthilfezentrum, Obere Augartenstraße 26–28, 1020 Wien.

Text: Karin und Dr. Wolfgang Halbritter; 1993, 19 Seiten, ab 5 Jahren

Die Broschüre erklärt kindgerecht, was Cystische Fibrose ist. Die Funktion der Lunge und die Beeinträchtigung dieser bei CF werden erläutert – ebenso, was gegen den Schleim und die Bakterien getan werden kann. Zudem wird erklärt, wie die Verdauung funktioniert und inwieweit diese bei CF beeinträchtigt ist. Die Illustrationen können angemalt werden.

Eine Reise durch den Verdauungsapparat

Bärbel Palm; 2010, 39 Seiten, ab 7 Jahren

Das „Malheft“ lädt zu einer Reise durch den Verdauungsapparat ein. Einerseits wird der Verdauungsvorgang von der Aufnahme bis zur Ausscheidung der Nahrung erklärt, andererseits auch, was bei CF-Betroffenen in Bezug auf die Verdauung anders ist. Informationen über Nährstoffe in den Lebensmitteln werden gegeben. Da die Abbildungen nicht in Farbe sind, eignen sie sich gut zum Anmalen. Das Buch beinhaltet Rezepte, Rätsel und Spiele.

Dr. Pulmos Pustefibel für Kinder mit Mukoviszidose

Barbara Figge, Bettina Goldbach, Kathrin Könecke; 2000/01,

121 Seiten, ab 8 Jahren

Die Mappe informiert mithilfe von zahlreichen farbigen und sehr anschaulichen Illustrationen, wie es im Brustkorb eines Menschen aussieht, wie die Lunge funktioniert, was CF ist und was das Kind tun kann, damit es ihm mit der Krankheit gutgeht. Die verschiedenen Komponenten der Therapie werden erläutert. Zahlreiche Tipps, Spiele und Rätsel zum Thema CF sind vorhanden.

Besuch bei Familie Pulmofix

Karin Herzele, Martina Litschauer, 14 Seiten, ab 6 Jahren

Felix hat Cystische Fibrose. Er kommt zu Familie Pulmofix auf Besuch.

Die Familie unterhält sich über seine Erkrankung (Symptome, Therapie etc.). Immer wieder sind Auflockerungen eingebaut: Rezepte, eine Bastelanleitung, Turnübungen, ein Brettspiel, ein Lied. Farbige Illustrationen sind vorhanden.

Tino Mukolino: Ein Buch für Kinder mit Mukoviszidose, deren Freunde und Interessierte

Gebundenes Buch – Ursula Meisinger-Reiter, Milly Orthen, Markus Grolik;
9. September 2014, 52 Seiten

Das Bilderbuch „Tino Mukolino“ erzählt von Tino, dem achtjährigen Jungen, der mit Mukoviszidose geboren wurde. Von klein auf hat Tino gelernt, wie er am besten mit den Herausforderungen dieser Krankheit umgeht. Kleinen und großen Lesern bringt er seinen Alltag mit Familie, Schule, Freunden und dem strengen Chorleiter Herrn Piepenström nahe. Als er die Kioskbesitzer Herrn und Frau Löffelberger kennenlernt, erfüllt sich für ihn ein großer Traum. Hintergrundinformationen zur Erkrankung werden im Anhang präsentiert, ebenso wie ein Glossar, in dem die wichtigsten Begriffe kindgerecht erklärt werden.

Jeff im Kampf gegen CF

Für Jugendliche

Ein Comicband, gezeichnet von einer Jugendlichen mit CF

Zu beziehen beim Mukoviszidose e.V. Bundesverband Cystische Fibrose (CF),
In den Dauen 6, 53117 Bonn, Tel.: 0049/228/987 80-0

Ich bin anders, ich bin ich

Taschenbuch – 23. Januar 2017 von Chantal Gössel (Autor), 80 Seiten

Leona ist vierzehn. Ihr Leben ist nicht immer einfach, denn Leona leidet an Mukoviszidose und ist auf beiden Ohren taub. Dank eines Implantats wird sie jedoch bald wieder hören können. Aber ihre Mitschüler machen ihr das Leben nicht gerade leichter: Immer wieder bekommt sie doofe Sprüche zu hören. Vor allem die Tussi Karla ist ihr ein Dorn im Auge. Zum Glück hat Leona ihre beste Freundin Mila – die beiden sind unzertrennlich.

Aufgrund des Mobbing beschließen Leonas Eltern jedoch, ihre Tochter auf eine andere Schule zu schicken. Leona hat zunächst Bedenken, da sie fürchtet, Mila zu verlieren – doch die neue Schule gefällt ihr gut. Sie merkt endlich, dass sie nicht die Einzige mit einem Handicap ist, und fühlt sich von Beginn an wohl. Besonders ein Schüler hat es ihr dabei angetan: Jan. Sie kann nicht aufhören, an ihn zu denken, und beginnt, über ein Netzwerk mit ihm zu chatten.

Als Leona eines Tages mit Mila auf eine Party geht, traut sie ihren Augen nicht: Vor ihr steht ausgerechnet Jan ...

Ich freu mich schon auf morgen ...

Erwachsen werden mit Mukoviszidose. Autoren: Michael Hartje, Birgit Dembski, Karl Cattalaens; Herausgeber: Mukoviszidose e.V., 1998, Verlag Gesundheit
ISBN-10: 3333 01027

Nur teils CF-spezifisch:

Das Körper-Abc des kleinen Medicus

ISBN-10: 3791507540

Von Dietrich Grönemeyer, 2015

Lungenkeime bei Cystischer Fibrose

Prof. Dr. Irmgard Eichler; 2004, 22 Seiten, für Erwachsene

Die wichtigsten Lungenkeime bei CF und deren Behandlung werden beschrieben.

Ich kam, sah und putzte ... Hygiene mit Hausverstand

Erstellt von der CF Hilfe Oberösterreich in Zusammenarbeit mit

Dr. Kinga Rigler-Hohenwarter, MBA

Broschüre „Unterwegs mit CF“

Zu beziehen bei der Cystischen Fibrose Hilfe Wien, Niederösterreich und Nord-Burgenland. oder beim Mukoviszidose e.V. Bundesverband Cystische Fibrose (CF), In den Dauen 6, 53117 Bonn, Tel.: 0049/228/987 80-0

Broschüren

„Diabetes bei Mukoviszidose. Ein Leitfaden für Betroffene“

„Osteoporose bei Mukoviszidose“

„Worüber nicht gesprochen wird: Über Geschlechtsorgane, Sexualität und Kinderwunsch bei CF“

„Schwangerschaft bei CF“

Zu beziehen beim Mukoviszidose e.V. Bundesverband Cystische Fibrose (CF),

In den Dauen 6, 53117 Bonn, Tel.: 0049/228/987 80-0

DVD „Ein Leben mit Bewegung“

Zu beziehen beim Mukoviszidose e.V. Bundesverband Cystische Fibrose (CF),

In den Dauen 6, 53117 Bonn, Tel.: 0049/228/987 80-0

Auf dieser DVD wird Bewegung aus unterschiedlichen Gesichtspunkten dargestellt, sodass bestimmt jeder eine passende Aktivität für sich findet!

DVD „Yoga bei CF“

Zu beziehen beim Mukoviszidose e.V. Bundesverband Cystische Fibrose (CF),
In den Dauen 6, 53117 Bonn, Tel.: 0049/228/987 80-0

Ernährungsmanager

Erich Horak; 2015

Erhältlich über CF-Ambulanzen, derzeit vergriffen

Kalorien grenzenlos genießen

Kochbuch für CF, 2019

Erich Horak, Astrid Horak, Robert Thalinger

Erhältlich über die CF-Selbsthilfegruppe und CF-Ambulanzen

Mein kleines Kind mit CF

Hilfestellung und Information zur Unterstützung und Alltagsbewältigung
von Mag. Esther Hagele-Schmied, BSc MSc und Dr. Ulrike Smrekar, 31 Seiten
Herausgegeben von der Cystischen Fibrose Hilfe Wien, Niederösterreich und
Nord-Burgenland.

Nicht CF-spezifisch, ganz allgemein zum Thema Erziehungswissen:

Was gibt's heute? Gemeinsam essen macht Familie stark

Jesper Juul; 120 Seiten

Warum gemeinsame Mahlzeiten für das emotionale Klima in der Familie so wichtig sind, das zeigt Jesper Juul in diesem Buch. Er gibt Tipps, wie das Essen für alle ein Genuss wird, und Lösungsvorschläge für Konflikte, die rund um das Essen in der Familie entstehen können und die nicht selten tiefer liegende Erziehungsprobleme widerspiegeln. „Eine gute Mahlzeit ist eine ausgewogene Mischung aus guten Speisen, Sorgfalt, Engagement, engen Bindungen, Ästhetik, einem Erlebnis der Sinne und aus unvorhersehbaren menschlichen Gefühlen und Stimmungen.“ (Jesper Juul)

Essen kommen: Familientisch – Familienglück

Gebundenes Buch – Jesper Juul (Autor), Dagmar Mißfeldt (Übersetzerin);

18. September 2017, 240 Seiten

Gemeinsame Mahlzeiten sind eine wertvolle Zutat nicht nur für Nähe und Harmonie in der Familie, sondern auch für die Entwicklung von Kindern. Jesper Juul zeigt, wie es gelingt, dass alle am Tisch sich wohlfühlen, und warum eine gesunde, entspannte Ess- und Tischkultur die Lösung vieler Konflikte sein kann. Was ist zu tun, wenn das Kleinkind kein Gemüse und der Teenager nur Spaghetti essen will? Der berühmte Familientherapeut macht Lust auf ausgewogenes Essen zusammen mit der Familie, nicht zuletzt dank einer Auswahl praxiserprobter Rezepte aus seiner skandinavischen Heimat.

Das Familienhaus: Wie Große und Kleine gut miteinander auskommen

Taschenbuch – Jesper Juul (Autor), Knut Krüger (Übersetzer);

28. Mai 2018, 253 Seiten

Von der Geburt bis zur Pubertät: Jesper Juul nimmt seine Leser mit auf einen Rundgang durch die einzelnen Räume des Familienhauses und bietet dabei Unterstützung in sämtlichen Bereichen des Familienlebens. Ob Paarbeziehung, Geschwisterrivalität oder der tägliche Familienstress – auch bei kritischen Fragen nimmt der bedeutendste Familientherapeut Europas kein Blatt vor den Mund und eröffnet überraschende Perspektiven. „Das Familienhaus“ vereint Juuls wichtigste Hinweise an Eltern und ist ein hinreißendes Plädoyer dafür, sich mit Enthusiasmus und Gelassenheit auf das Abenteuer Familie einzulassen.

99 Strategien für einen entspannten Alltag mit Kind: Stressfreie Tage für Eltern von 1- bis 6-jährigen Kindern

(Entspannt leben mit Kindern, Band 1) Taschenbuch – Petra Straßmeir;

26. November 2017, 126 Seiten

Dieses Buch ist deine Grundlage für ein nachhaltig entspanntes und gelassenes Familienleben. Mithilfe der 99 Strategien wird sich dein Alltag mit Kind innerhalb kurzer Zeit leichter und harmonischer anfühlen. Wenn du die alltagserprobten Strategien anwendest, wirst du mehr Harmonie und Freude im Alltag mit Kind verspüren, in anstrengenden Situationen mit deinem Kind ruhig und wertschätzend reagieren, und dein Kind wird sich bei dir sicher, geborgen und geliebt fühlen. Das Buch ist leicht lesbar und gut strukturiert, sodass du schnell Hilfe für deine Herausforderungen mit Kind findest. Also warte nicht länger, kaufe jetzt das Buch und starte neu durch – in ein entspanntes und gelassenes Familienleben.

Die CF-Ambulanz AKH Wien

Unsere Ambulanzzeiten

Mo	8.30–12.00	Pseudomonasbesiedelte Patienten über 4 Jahre
Di	8.00–12.00	Säuglinge, Kleinkinder unter 4 Jahren Babylungenfunktion, Schweißstests Transplantationsnachsorge
Mi	8.30–12.00	Nicht pseudomonasbesiedelte Patienten über 4 Jahre
Do	8.00–12.00	Patienten mit Problemkeimen (multiresistenten Pseudomonaskeimen, B. cepacia, MRSA)
Fr	8.00–12.00	Spiroergometrie-Trainingseinstellung, pseudomonasbesiedelte Kleinkinder unter 4 Jahren

Eine Terminvereinbarung ist für die Ambulanz deshalb erforderlich, weil nur so gewährleistet ist, dass für jeden Patienten zur Besprechung seiner Probleme und Behandlungsmaßnahmen genügend Zeit bleibt.

Für Notfälle und dringliche Angelegenheiten stehen wir gerne zur Verfügung, sind jedoch für eine vorherige telefonische Ankündigung außerordentlich dankbar! Wir bitten Sie, von dieser Möglichkeit wirklich nur bei ernsteren Problemen Gebrauch zu machen.

Telefonische Auskunftszeit Mo und Mi 8.00–9.00 unter der Telefonnummer: 01/40400-32450

Bei angelaufener Ambulanzzeit (d. h. nach Ende der telefonischen Auskunft um 9.00) heben wir im Interesse der Patienten, die gerade untersucht werden, in der Regel nicht mehr ab. Eine sachgemäße, problemorientierte Betreuung wird sonst unmöglich. Eltern haben schon oft sehr schmerzvoll erleben müssen, dass wir mit der Untersuchung ihres Kindes nicht weiterkommen, wenn wir stets telefonisch unterbrochen werden.

Befunde von Patienten, die auf Ebene 11 oder an anderen Stationen der Klinik aufgenommen sind oder waren, können nach der Entlassung in der Regel in der Ambulanz abgefragt werden.

Umgekehrt jedoch ist eine Information auf Ebene 11 über ambulante Ergebnisse nicht möglich, da dort keine diesbezüglichen Unterlagen aufliegen.

Telefonische Anlaufstellen AKH: 01/40400-0

- **Leitstelle** **40400-32290**

- CF-Ambulanzschwester 40400-32430
- Ambulanzterminvereinbarung 40400-32430
- Station Ebene 11 40400-73403
- Physiotherapie 40400-32740
oder über die Leitstelle
auspiepsen lassen

- Atemphysiologisches Labor 40400-32760
- Diätologe 40400-33950
oder über die Leitstelle
auspiepsen lassen

- Psychologin 40400-34470
oder über die Leitstelle
auspiepsen lassen

Für **dringende ärztliche Auskünfte außerhalb der telefonischen Auskunftzeiten** kann bei **40400-32450** probiert werden. Wenn sich niemand meldet, bitte einen Arzt oder eine Ärztin aus dem CF-Team über die Leitstelle auspiepsen lassen!

Notfallambulanz

Zu **Nacht- oder Feiertagszeiten** und bei **dringenden Problemen** bitte in der **Notfallambulanz unter 40400-32290** anrufen und fragen, ob ein CF-Arzt oder eine CF-Ärztin im Bereitschaftsdienst ist. Falls nicht, lassen Sie sich bitte mit dem diensthabenden Oberarzt oder der diensthabenden Oberärztin verbinden. Die persönliche Vorstellung erfolgt über das Triage-System der Kinderklinik.

Das CF-Team, AKH Wien

Team im atemphysiologischen Labor



Dipl. MTF
Brigitte Mersi



BMA
Bianca Böhm,
MSc

Diätologe



Diätologe
Erich Horak

Psychologin



Mag. Karoline Prinz,
PhD

Ambulanzschwestern



DGKP
Adriane Graf



DGKP
Karin Schwab

Station Ebene 11: Stationsleitung Pflege: STLP Ruth Obensdorfer



FBKP
Irene Kubinger



DGKP
Carina Bihal



DGKP
Julia Hiesberger, BSc

Physiotherapeuten



Dipl. PTA
Kathrin Tinhof



Dipl. PTA
Elise Nitsche



Kevin Cobb,
BSc



Dipl. PTA
Karin Dam

Ärzteteam



OÄ Dr. Sabine Renner



Univ.-Prof.
Dr. Zsolt Szépfalusi



Priv.-Doz.
Dr. Eleonora Dehlink



OÄ Dr. Saskia Gruber



OÄ Dr. Edith Nachbauer



Dr. Livia Mia
Gona-Höpler



Dr. Christina Bannert



Dr. Rene Gaupmann

