

Konzept zur stationären Rehabilitation von Kindern und Jugendlichen bei der Indikation Mukoviszidose

Auszug aus:

Rahmenkonzept und indikationsspezifische Konzepte zur medizinischen Rehabilitation von Kindern und Jugendlichen in der gesetzlichen Rentenversicherung

Empfehlungen des Verbandes Deutscher Rentenversicherungsträger vom Februar 1998

Gesamtübersicht:

Rahmenkonzept:

Rahmenkonzept zur medizinischen Rehabilitation von Kindern und Jugendlichen in der gesetzlichen Rentenversicherung

Indikationsspezifische Konzepte:

Konzept zur stationären Rehabilitation von Kindern und Jugendlichen bei der Indikation Asthma bronchiale

Konzept zur stationären Rehabilitation von Kindern und Jugendlichen mit Erkrankungen der Stütz- und Bewegungsorgane

Konzept zur stationären Rehabilitation von Kindern und Jugendlichen bei der Indikation Adipositas mit Folgestörungen

Konzept zur stationären Rehabilitation von Kindern und Jugendlichen bei der Indikation Diabetes mellitus Typ I

Konzept zur stationären Rehabilitation von Kindern und Jugendlichen bei der Indikation Mukoviszidose

Konzept zur stationären Rehabilitation von Kindern und Jugendlichen bei der Indikation Neurodermitis

**Konzept zur stationären Rehabilitation von Kindern und Jugendlichen bei der Indikation
Mukoviszidose**

Gliederung:

1. Einleitung

2. Rehabilitationsbedürftigkeit und -fähigkeit

- 2.1 Rehabilitationsbedürftigkeit
- 2.2 Rehabilitationsfähigkeit

3. Ziele

4. Diagnostik

5. Therapie

- 5.1. Pharmakologische Therapie
 - 5.1.1 Atmungsorgane
 - 5.1.2 Verdauungsorgane
 - 5.1.3 Folgeerkrankungen
- 5.2 Physiotherapie
- 5.3 Sporttherapie
- 5.4 Ernährung
- 5.5 Klimatherapie

6. Krankheitsbewältigung

- 6.1 Psychologische Diagnostik und Betreuung
 - 6.1.1 Psychologische Diagnostik
 - 6.1.2 Psychologische Betreuung
- 6.2 Pädagogische und pflegerische Betreuung
- 6.3 Berufsberatung und Berufsfindung
- 6.4 Sozialberatung der Patienten und ihrer Eltern

7. Schule

8. Nachsorge

9. Strukturelle Anforderungen an Reha-Kliniken für Mukoviszidose

- 9.1 Unterbringung
- 9.2 Besondere bauliche Voraussetzungen
- 9.3 Diagnostik
- 9.4 Personal

Anhang: Exemplarischer Tagestherapieplan

1. Einleitung

Die Mukoviszidose (Cystische Fibrose, CF) zählt zu den häufigsten erblichen Stoffwechselkrankheiten. In der Bundesrepublik ist mit 1 CF-Kind auf 2000 - 3000 Lebendgeburten zu rechnen. Aufgrund von Hochrechnungen, die die durch Gesetz erfaßten Krankheitsfälle an Mukoviszidose in der früheren DDR berücksichtigen, wird geschätzt, daß in Deutschland 5000 - 8000 CF-Patienten leben. Zwei Drittel der Patienten sind jünger als 18 Jahre.

Die Lebenserwartung der Patienten konnte in den letzten 2 Jahrzehnten infolge der verbesserten Therapieansätze deutlich gesteigert werden. Das Therapiekonzept umfaßt neben der ständigen Betreuung in Spezialambulanzen und in Akutkliniken auch die stationäre medizinische Rehabilitation in 1-2-jährigen Abständen. Die Versorgung durch niedergelassene Ärzte nimmt einen insgesamt eher geringen Raum ein.

Bei der Mukoviszidose handelt es sich um eine Erbkrankheit, deren Defektgen mit verschiedenen Mutanten seit 1989 bekannt ist. Der Gendefekt führt zur Bildung eines ungewöhnlich zähen Sekrets in allen sekretorischen Drüsen. Die Erkrankung manifestiert sich hauptsächlich in den Atmungsorganen und im Verdauungstrakt. Die pulmonale Form führt zur Anschoppung eines zähen Sekretes in den Bronchien mit bakterieller Infektion insbesondere durch Staphylokokkus aureus und durch Pseudomonas-Arten. Der Verlauf des chronisch-fibrotischen Gewebeumbaus in der Lunge wird durch andauernde bakterielle Infektionen beschleunigt. Akute Komplikationen sind Pneumonien, Pneumothorax und Hämoptoe. Langfristig kommt es infolge einer Degeneration des Lungengewebes zu einer Erhöhung des Blutdruckes im kleinen Kreislauf mit nachfolgender (Rechts-)Herzinsuffizienz.

Die abdominelle Form ist durch eine mehr oder minder stark eingeschränkte Sekretion der Bauchspeicheldrüsen-Enzyme: Lipase, Protease und Amylase sowie von Bicarbonat gekennzeichnet. Daraus resultiert eine mangelnde Verdauungsleistung des Darmes, die zu Untergewicht bis hin zur Auszehrung führt. Akute Komplikationen sind Darmverschlüsse, Bauchspeicheldrüsen-Entzündungen und Gallenverschlüsse. Auch in der Bauchspeicheldrüse ist der durch die Grundkrankheit bedingte cystisch fibrotische Umbau des Drüsengewebes langfristige Ursache für Komplikationen wie Diabetes mellitus, chronische Lebererkrankung und Blutdruck-erhöhung im Pfortaderkreislauf mit Venenstauung besonders in der Speiseröhre.

Bei der Behandlung der Mukoviszidose ist die mehrmals täglich durchzuführende Reinigung des Bronchialsystems von dem zähen infizierten Sekret ebenso lebensnotwendig wie die hochkalorische Ernährung und die kontinuierliche medikamentöse Versorgung. Die Behandlung muß teilweise trotz Fehlens akuter Krankheitssymptome sorgfältig und regelmäßig täglich mit erheblichem Zeitaufwand durch den Patienten durchgeführt werden. In den Einrichtungen zur Akut- und Spezialversorgung der Patienten ist es nicht möglich, die notwendige Zeit für das Einüben solcher Techniken einschließlich des dafür geschulten Personals vorzuhalten. Hier hat die stationäre Kinderheilbehandlung ihren festen Stellenwert. Dabei soll das vorliegende indikationsspezifische Konzept in Verbindung mit dem Rahmenkonzept zur medizinischen Rehabilitation von Kindern und Jugendlichen in der gesetzlichen Rentenversicherung Anwendung finden.

Das Rehabilitationsverfahren selbst hat zum Ziel, eine langfristige Verbesserung des pulmonalen Gasaustausches durch eine der jeweiligen Krankheitssituation angepaßte individuelle Physiotherapie, Sporttherapie und Diättherapie einschließlich der notwendigen medikamentösen Behandlung und damit eine Verlangsamung des Krankheitsfortschrittes zu erreichen sowie soziale Integration durch Kontakte zu anderen Patienten mit der gleichen Krankheit oder anderen Krankheiten zu ermöglichen. Der Patient soll je nach Alter in die Lage versetzt werden, durch eine optimale umfassende Therapie möglichst uneingeschränkt am Schulbesuch und an der Berufsausbildung teilzunehmen, um in das Berufsleben hineinzuwachsen.

Mukoviszidose-Patienten stellen wegen ihres unterschiedlichen Infektionsstatus hinsichtlich Pseudomonas- und Staphylokokkus-Arten eine besondere Herausforderung für Rehabilitations-Kliniken dar. Pseudomonas- und Staphylokokken-infizierte CF-Patienten sind mögliche Infektionsquellen für andere CF-Patienten, nicht aber für Patienten mit anderen Krankheitsbildern.

Eine besondere Aufgabenstellung erwächst der stationären medizinischen Rehabilitation im Kindes- und Jugendalter in der Vor- und Nachbereitung von Organtransplantationen, die bei

CF-Patienten in den letzten Jahren einen erheblichen Fortschritt auch in Hinsicht auf Arbeitsfähigkeit erbracht haben.

2. Rehabilitationsbedürftigkeit und -fähigkeit

Im Rahmen einer stationären Rehabilitation sollen Kinder und Jugendliche mit Mukoviszidose behandelt werden, bei denen eine Einschränkung der körperlichen Leistungsfähigkeit, der Lebensqualität und der sozialen Integration eingetreten ist oder einzutreten droht.

2.1 Rehabilitationsbedürftigkeit

Die Beurteilung von Rehabilitationsbedürftigkeit von Kindern und Jugendlichen mit Mukoviszidose erfolgt aus der zusammenfassenden Bewertung aller sozialmedizinisch relevanten Kriterien. Neben der eigentlichen gesundheitlichen Beeinträchtigung sind die Aspekte der Krankheitsbewältigung von großer Bedeutung. Unter Berücksichtigung der krankheitsspezifischen Besonderheiten und des vorwiegend im Rahmen einer stationären Rehabilitation durchführbaren komplexen Behandlungskonzeptes ist bei Kindern und Jugendlichen mit Mukoviszidose von wiederholter stationärer Rehabilitationsbedürftigkeit auszugehen. Hierzu werden insbesondere folgende Kriterien herangezogen:

- Mukoviszidose mit (drohender) Einschränkung der körperlichen Leistungsfähigkeit und/oder Lebensqualität
- Mukoviszidose mit bereits eingetretener oder drohender psychosozialer Beeinträchtigung
- Auftreten von Sekundärkomplikationen (z.B. durch fibrotischen Parenchymbau, Bronchiektasen)
- Erfolglosigkeit der bisher vermittelten physiotherapeutischen Techniken für ein optimales Krankheitsmanagement
- Psychosoziale Problematik mit unzureichender Krankheitsbewältigung (z.B. fehlende Akzeptanz der Erkrankung durch den Patienten und/oder Eltern)
- Indikation zu einer Vor- und Nachbehandlung bei Organtransplantationen

Keine Rehabilitationsbedürftigkeit liegt vor bei:

- vorrangig akutmedizinischem Handlungsbedarf

2.2 Rehabilitationsfähigkeit

Für eine ausreichende Rehabilitationsfähigkeit müssen die allgemeinen, indikationsübergreifenden Kriterien erfüllt sein.

Von unzureichender Rehabilitationsfähigkeit kann ausgegangen werden, wenn Begleitumstände einer erfolgreichen Rehabilitation entgegenstehen, wie z.B.:

- Fehlen von Gruppenfähigkeit
- schwere geistige Behinderung

3. Ziele

Für die Rehabilitation bei der Mukoviszidose im Kindes- und Jugendalter ergeben sich folgende Ziele:

- Vermittlung von Techniken zur Sekretmobilisation, die dem jeweiligen Krankheitsgrad und dem Alter angepaßt sind
- Soziale Integration durch Stabilisierung der körperlichen Leistungsfähigkeit
- Verbesserung und Stabilisierung der Ernährungssituation
- Management von Sekundärkomplikationen
- Steigerung der Lebensqualität durch Auseinandersetzung mit der eigenen Erkrankung und Schaffung größerer Freiräume
- Akzeptanz der Krankheit durch den Patienten und seine Familie sowie seine soziale Umge-

bung

Um diese Ziele zu erreichen, hat die Rehabilitation im Kindes- und Jugendalter bei Mukoviszidose folgende Struktur:

- Diagnostik, insbesondere bei Auftreten akuter Komplikationen
- Therapie der pulmonalen und der gastrointestinalen Krankheitsmanifestation
- Anleitung zur Krankheitsbewältigung

4. Diagnostik

Da sich Patienten mit Mukoviszidose in der Regel in der intensiven ärztlichen Betreuung von Spezialambulanzen befinden, kann zu Beginn der Rehabilitation auf entsprechende Vorbefunde zurückgegriffen werden. Diese Befunde müssen aktualisiert und durch Untersuchungen während der Rehabilitation kontrolliert werden. Dabei ergeben sich folgende reha-spezifische Detailpunkte für die Diagnostik:

- Erhebung der Anamnese unter Berücksichtigung möglicher psychosozialer Aspekte der Erkrankung und ihrer Folgen mit Erstellung eines individuellen Diagnostikplanes zur Erfassung von akuten oder chronischen Komplikationen der Grundkrankheit
- Ausführliche körperliche Untersuchung und Festlegung des Schweregrades der Erkrankung anhand von klinischen Symptomen.
- Erfassung des Schweregrades der Erkrankung mit Funktionsdiagnostik und Labormethoden (Grad der Obstruktion und Restriktion, Ausmaß der Lungenüberblähung, Einschränkung der körperlichen Belastbarkeit, bakteriologischer Status hinsichtlich der Keime im Sputum einschl. Tbc, Verdauungssituation).
- Weitere Abklärung (z.B. hinsichtlich kardialer Spätfolgen, Diabetes mellitus, allergischer Erkrankungen, Polyposis nasi, allergischer bronchopulmonaler Aspergillose).

Es ist davon auszugehen, daß die Diagnose bei Mukoviszidose-Patienten bereits vor Beginn der Rehabilitation gut gesichert ist. Dennoch ist es erforderlich, durch eine umfangreiche Diagnostik den aktuellen Krankheitszustand zu erfassen. Das Auftreten von akuten, lebensgefährlichen Komplikationen macht es erforderlich, daß in der Rehabilitationsklinik oder aber in ihrer unmittelbaren Umgebung Möglichkeiten zur Notfall-Diagnostik gegeben sind.

5. Therapie

Nachdem zu Beginn der Rehabilitation ein aktueller Status hinsichtlich Infektionszeichen, Lungenfunktion, Verdauungssituation sowie körperlicher Leistungsfähigkeit erstellt worden ist, wird ein individueller Therapieplan festgelegt. Die Inhalte des Therapieplans sollen über die Zeit der stationären Rehabilitation hinaus auch im häuslichen Bereich anwendbar sein können und erst dann eine Änderung erfahren müssen, wenn sich die Lebenssituation oder die Krankheitssituation des Patienten ändert.

Das Therapiekonzept setzt sich aus folgenden Bereichen zusammen:

- Pharmakologische Therapie
- Physiotherapie
- Ernährung
- Sporttherapie
- Psychotherapie
- Klimatherapie

5.1 Pharmakologische Therapie

Die pharmakologische Therapie umfaßt folgende Bereiche:

- **Atmungsorgane:**
 - Infektionen im Bereich der Atemwege
 - Sekretolyse im Bereich der Atemwege
 - bronchiale Obstruktion
- **Verdauungsorgane:**
 - Maldigestion
 - Hepatopathie
- **Folgeerkrankungen:**
 - Diabetes mellitus
 - distale intestinale Obstruktions-Syndrome etc.

5.1.1 Atmungsorgane

- antiinflammatorische Prinzipien:
Die Infektionen im Bereich der Atemwege werden entweder kontinuierlich oder indikationsbezogen mit Antibiotika und ggf. auch mit Antimykotika behandelt. Die Applikation kann per inhalationem, oral oder parenteral erfolgen. Sie richtet sich nach den bakteriologischen Untersuchungsergebnissen und nach den klinischen sowie laborchemischen Befunden hinsichtlich akuter oder chronischer Infektionen.
- pharmakologische Prinzipien zur Verbesserung der Sekretphase:
Sekretolyse, Beeinflussung des zellulären Natriumstoffwechsels, DNA-Spaltung durch DNase. Die verwendeten Medikamente werden ganz überwiegend inhalativ appliziert.
- pharmakologische Prinzipien zur Verbesserung der bronchialen Obstruktion:
Bei Bestehen einer bronchialen Obstruktion sind bronchodilatatorische Medikamente erforderlich, die in der Regel inhalativ angewendet werden. Die antiinflammatorische Therapie erfolgt fast ausnahmslos ebenfalls durch Inhalationen.

5.1.2 Verdauungsorgane

- Maldigestion:
Die chronische Pankreasinsuffizienz wird durch Substitution mit Pankreas-Enzymen behandelt, deren Dosierung sich am klinischen Bild sowie an laborchemischen Parametern orientiert. Die angemessene Enzymdosierung ist oft erst nach längeren Beobachtungsphasen hinsichtlich der Ernährungsgewohnheiten und der tageszeitlich bedingten Aktivitäten möglich. Wegen der gestörten Fettresorption wird die Substitution von fettlöslichen Vitaminen, besonders Vitamin E und K empfohlen.
- Hepatopathie:
Zu Behandlung der Hepatopathie werden oral verfügbare Gallensäurepräparate sowie Aminosäuren verwendet, deren Effektivität große interindividuelle Schwankungen aufweist.

5.1.3 Folgeerkrankungen

- Diabetes mellitus:
Bei der Behandlung des Diabetes mellitus haben sich orale Antidiabetika vom Typ der Sulfonylharnstoffe im Anfangsstadium bewährt. Später muß eine Behandlung erfolgen, wie sie beim insulinabhängigen Diabetes mellitus auf Dauer erforderlich ist.

- Distales intestinales Obstruktionssyndrom (DIOS):
Das distale intestinale Obstruktions-Syndrom (DIOS) erfordert in der Regel keine langfristige pharmakologische Behandlung. Hier sind Interventionen zur Steigerung der Darmmotilität mit verschiedenen pharmakologischen Prinzipien meist ausreichend.

5.2 Physiotherapie

Im Mittelpunkt der Physiotherapie steht die vom Patienten allein durchzuführende Bronchialtoilette. An die Stelle der Abklopfdrainage durch Dritte, die heute nur noch bei Schwersterkrankten zur Anwendung kommen soll, sind Sekretmobilisationstechniken getreten, die der Patient ohne fremde Unterstützung selbständig durchführen kann. Besonders geeignet ist die autogene Drainage mit und ohne Hilfsmittel.

Der Patient muß in der Wahrnehmung seiner Atmung geschult werden und lernen, durch Regulierung der Strömungsgeschwindigkeit einen Bronchialkollaps mit nachfolgender akuter oder chronischer Emphysembildung vorzubeugen. Die Atemtechnik soll so ausgelegt sein, daß es zu einer Sekretansammlung und -verschiebung von peripher nach zentral kommt.

Für diese Atemtechniken ist eine gute Brustkorbbeweglichkeit Voraussetzung. Dazu müssen im Besonderen durch physiotherapeutische Übungen wie atemerleichternde und atemerschwere Stellungen Beweglichkeit und Kraft der an der Atmung beteiligten Muskeln und Gelenke trainiert werden. Die Prognose der pulmonalen Verlaufsform bei der Mukoviszidose ist im wesentlichen abhängig von der regelmäßig zwei bis drei mal täglich durchzuführenden Sekretentfernung aus den Bronchien. Der Sekretstau in den Bronchien führt zu Hustenreiz. Fortgesetzte Hustenattacken sind bei dem vorgeschädigten Lungengewebe unerwünscht. Deshalb muß die Physiotherapie „Antihusten“-Techniken vermitteln.

Da die pharmakologische Therapie zu einem nicht unerheblichen Teil über Inhalationen erfolgt, ist es notwendig, im Rahmen der physiotherapeutischen Betreuung Techniken zur richtigen Inhalation intensiv einzuüben. Dies gilt sowohl für das Inhalieren mit einem Kompressor wie auch für die Verwendung von Pulverinhalationen oder Dosieraerosolen. Aus hygienischen Gründen ist bei Patienten mit Mukoviszidose auf eine sorgfältige und gründliche Reinigung sowie Desinfektion der Inhalationsgeräte zu achten, die Anleitung dazu erfolgt ebenfalls in der Physiotherapie.

Es muß gewährleistet sein, daß der Patient täglich morgens und abends für mindestens 30 bis 60 Minuten unter der fachlichen Anleitung und Aufsicht von speziell ausgebildeten Physiotherapeuten alle notwendigen Maßnahmen zur Bronchialtoilette durchführt. Für thoraxmobilisierende Übungen sind tgl. 30 Minuten erforderlich.

5.3 Sporttherapie

Anhand der in der Eingangsuntersuchung spiroergometrisch bestimmten körperlichen Belastbarkeit wird ein individuelles sporttherapeutisches Trainingsprogramm entwickelt mit dem Ziel, durch Ausdauer und Kraftübungen zu einer verbesserten körperlichen Leistungsfähigkeit zu kommen. Bei bereits weit fortgeschrittenem Krankheitsbild ist die sorgfältige instrumentelle Überwachung der Kreislauffunktionen der Patienten erforderlich. In diesen Fällen sind Laufband und Fahrradergometer als Trainingsgeräte besonders geeignet, wobei die kontinuierliche Anreicherung der Atemluft mit Sauerstoff möglich sein muß.

Der Therapiesport soll auch zum Ziele haben, Sportarten herauszufinden, die von dem Patienten auch über die Rehabilitation hinaus akzeptiert und ausgeübt werden. Mit Ausnahme von Patienten mit schweren Krankheitsbildern sind fast alle Sportarten geeignet, insbesondere solche, die zur Kräftigung zur Atemmuskulatur beitragen. In diesem Sinne können auch Geräte aus dem Bodybuilding eingesetzt werden.

Therapiesport soll unter Berücksichtigung physiologischer Trainingsstrukturen 3 bis 5 x wöchentlich für 1 Stunde angeboten werden.

5.4 Ernährung

Die Ernährung der Patienten mit Mukoviszidose soll hyperkalorisch sein, es werden bis zu 130% des Energiequotienten für gleichaltrige und sonst vergleichbare Gesunde gefordert. Dies

ist in der Regel nur zu erreichen, wenn der Fettanteil in der Nahrung relativ hoch ist. Es sollen vorzugsweise ungesättigte Fettsäuren zum Einsatz kommen.

Um einen Überblick über die Ernährungssituation bei untergewichtigen CF-Patienten zu bekommen, sind 7-Tage-Ernährungsprotokolle wichtig. Anhand der Ernährungsprotokolle erfolgt eine intensive Ernährungsberatung. Es soll nach Möglichkeit eine normale Mischkost verabreicht werden mit einem ausreichenden Anteil an Ballaststoffen und Vitaminen. Bei schweißtreibenden Aktivitäten oder relativ warmer Umgebungstemperatur muß eine Kochsalz-Supplementierung erfolgen. DIOS-gefährdete Patienten sollen eine der jeweiligen Situation angepasste Ernährung erhalten, also schlackenarm oder schlackenreich.

Der bei der Mukoviszidose nicht selten als Komplikation auftretende Diabetes mellitus bedarf der für dieses Krankheitsbild üblichen diätetischen Beratung und Behandlung.

Bei den Patienten, bei denen eine Zusatzernährung über eine gastrale Fistel (perkutan endoskopische Gastrostomie, PEG) erfolgt, ist eine sorgfältige Bilanzierung der während der Nachtzeit verabreichten Sondennahrung notwendig, damit eine ausreichende Enzymsubstitution erfolgen kann.

Sollte durch eine normale Mischkost keine ausreichende Gewichtszunahme erreicht werden, sind Zusatznahrungen einzubringen.

5.5 Klimatherapie

Wegen der hohen Empfindlichkeit des Bronchialsystems soll der Reha-Aufenthalt von CF-Patienten in schadstoff- und allergenarmer Umgebung stattfinden. Bei fortgeschrittenem Krankheitsbild ist der Aufenthalt in Höhen über 1000 m zu vermeiden, da der fallende Sauerstoffpartialdruck in der Atemluft zu einer Hypoxämie führen kann.

6. Krankheitsbewältigung

Ein Grundprinzip in der Kinderrehabilitation für CF-Patienten ist die interdisziplinäre Betreuung durch Ärzte, Kinderkrankenschwestern, Psychologen, Pädagogen, Physiotherapeuten und Sporttherapeuten, die ihre berufsspezifischen Kenntnisse und Erfahrungen in die individuelle Krankheitsbewältigung durch den Patienten einbringen. Von besonderer Tragweite ist dabei, daß es sich bei der Mukoviszidose um eine Erkrankung mit deutlich verkürzter Lebensdauer handelt.

Neben dem direkten therapeutischen Einsatz, z.B. bei Non-Compliance oder Eßverweigerung, ist die allgemeine psychische Stabilisierung wichtig, damit die Integration in den schulischen oder beruflichen Alltag verbessert werden kann. Deshalb sind Berufs- und Sozialberatungen sowie die Einbeziehung der Schule wichtige Bestandteile in der Krankheitsbewältigung. Mit Einführung der Organtransplantation hat sich ein weiterer Aspekt für die Krankheitsbewältigung ergeben.

6.1 Psychologische Diagnostik und Betreuung

6.1.1 Psychologische Diagnostik

Bei der Rehabilitation von Kindern und Jugendlichen mit Mukoviszidose ist die Erfassung von psychischen Störungen und seelischen Konflikten eine wichtige Voraussetzung dafür, die individuell erforderlichen Hilfen im Rahmen der Krankheitsverarbeitung zu erstellen und zu vermitteln. Neben psychologischer Anamnese (unter Einbeziehung auslösender und aufrechterhaltender Bedingungen) und Verhaltensbeobachtung wird im Einzelfall eine umfassende psychologische Diagnostik ggf. mit Einsatz testdiagnostischer Verfahren erforderlich. Im einzelnen werden die den Auffälligkeiten im Erleben und Verhalten des Kindes (bzw. Jugendlichen) zugrundeliegenden unterschiedlichen Veränderungen erfaßt, wie z.B.:

- Emotionale Störungen (Ängste und Depressionen)
- Familiäre und psychosoziale Beeinträchtigungen
- Beeinträchtigung der Motivation

- Psychosomatische Störungen (z.B. Eßstörungen)
- Teilleistungsschwächen

Durch gründliche psychologische Diagnostik können Indikationskriterien für eine zusätzliche psychologische Intervention ermittelt werden.

6.1.2 Psychologische Betreuung

Die psychologische Betreuung erfolgt nach verhaltensmedizinischen Erkenntnissen und umfaßt die auch für das Asthma bronchiale gültigen Bereiche. Ein Schwerpunkt liegt bei der Verarbeitung und Bewältigung der häufig mit Lebensangst verbundenen Atemnot-Krisen und der unabweichlich zum Tode führenden Grunderkrankung. Auf die Akzeptanz der krankheitsbedingten Einschränkungen in der Lebensqualität muß hingewirkt werden. Ein besonderes Aufgabenfeld kann sich in der Einzelbetreuung während der Wartezeit vor Organtransplantationen ergeben.

Die Methoden der psychologischen Intervention sind:

- Psychologisch diagnostische Maßnahmen im Einzelfall, z.B. bei Eßverweigerung
- Gesprächsgruppen für Kinder/Jugendliche und Eltern
- Präventive Maßnahmen (z.B. Antirauchergruppe)
- Verhaltenstherapeutische Maßnahmen (Umgang mit dem ständigen Husten und der ständigen Sekretproduktion in der Gemeinschaft, Entspannungsverfahren).
- Individuelle Intervention in lebensbedrohlichen Krankheitsphasen oder vor Transplantationen.

6.2 Pädagogische und pflegerische Betreuung

Die pädagogisch-pflegerische Betreuung umfaßt die alltägliche Situation der Patienten, die durch häufige Hustenattacken und Auswurf gekennzeichnet ist. Darüber hinaus stehen die Patienten nicht selten wegen ihres Untergewichtes und Verformungen des Brustkorbes im Mittelpunkt der Aufmerksamkeit der Mitpatienten. Es ist wichtig, im pädagogischen Bereich um Verständnis für die Patienten zu werben und ihnen einen festen Platz in der jeweiligen Patienten-Gruppe zu verschaffen. Da Mukoviszidose-Patienten besonders schnell ausgegrenzt werden, kann es vermehrt zu individuellen Problemen wie Heimweh kommen. Auch die Angst vor den sich ständig wiederholenden ärztlichen Untersuchungen mit Blutentnahmen etc. soll in der pädagogischen Betreuung Berücksichtigung finden. Es ist deshalb wichtig, daß für die Patienten eine interessante und ausgewogen geplante Freizeitgestaltung stattfinden kann. Körperliche Aktivität bei Spiel und Sport sind so zu bemessen, daß die körperlichen Leistungsgrenzen nicht überschritten werden.

Inhalt der pädagogischen Betreuung ist auch die Vermittlung von Hygiene-Maßnahmen, die einer bakteriellen Infektion besonders mit Pseudomonas-Bakterien entgegen wirken.

6.3 Berufsberatung und Berufsfindung

Im Rahmen der stationären Rehabilitation sind auch Maßnahmen zu einer hinreichenden Berufsfindung angezeigt. Gerade bei der Mukoviszidose ist es wichtig, frühzeitig Ausbildungsperspektiven zu eröffnen und durch geeignete Beratung zu vertiefen. Aufgrund der Grundkrankheit bleibt eine Reihe von Wunschberufen für die Patienten verschlossen. Durch behutsame Hinführung müssen Berufsbilder vertraut gemacht werden, die der häufig eingeschränkten körperlichen Leistungsfähigkeit der Patienten angemessen sind. Die Rehabilitation stellt bei älteren Schulkindern in der Regel einen geeigneten Zeitpunkt dar, um über Ausbildungs- und Berufsperspektiven Informationen anzubieten. Dabei soll das Beratungsangebot der Arbeitsverwaltung einbezogen werden. Die eigentliche Berufswahl muß dann am Heimatort mit Kenntnis der regionalen Möglichkeiten erfolgen. Jedoch können aus der Kenntnis der Reha-Klinik auch Ausbildungsstätten und Berufsangebote vermittelt werden, die nicht an die heimatische Region gebunden sind.

6.4 Sozialberatung der Patienten und ihrer Eltern

Im Rahmen der stationären Rehabilitation soll auf die umfangreiche soziale Hilfestellung hingewiesen werden, wie sie z.B. von den öffentlichen Sozialleistungsträgern, aber auch von privaten und halböffentlichen Institutionen angeboten werden. Dies gilt auch hinsichtlich der Patientenselbsthilfe-Organisationen.

7. Schule

Die Betreuung von schulpflichtigen Patienten mit Mukoviszidose ist während der stationären Rehabilitation unverzichtbar. Die Patienten haben durch die Grunderkrankung ohnehin häufiger Schulfehlzeiten, so daß die schulischen Leistungen dadurch oft grenzwertig sind. Weitere Fehlzeiten könnten die formale Begründung für eine Nichtversetzung sein. Es ist bei dieser Patientengruppe wichtig, durch eine gezielte, an den Vorgaben der Heimatschule ausgerichtete Unterrichtung den Anschluß an den jeweiligen Klassenstand zu erhalten. Lernstrategien und Lern-techniken sowie Lernziele müssen in einem individuellen Förderplan für jeden Patienten in der klinikeigenen Schule erstellt werden. Zum anderen erlaubt die Teilnahme am Schulunterricht während der Rehabilitationsmaßnahme die Umsetzung der erlernten Therapiemaßnahmen, wie Anti-Hustentechnik und Sekretmobilisation, und eine Einübung in den üblichen Schulalltag der Patienten (Alltagserprobung).

8. Nachsorge

Die Nachsorge nach der Rehabilitation ist ebenso wie die Vorsorge Aufgabe von niedergelassenen Ärzten, meist aber von Spezialambulanzen, wenn dies die räumlichen Entfernungen zulassen. Für einen Langzeiteffekt der stationären Rehabilitation ist es deshalb wichtig, die während der Heilbehandlung gewonnenen Erkenntnisse hinsichtlich Therapieoptimierung und Alltagsgestaltung umgehend an den Hausarzt bzw. Zentrum zu übermitteln. Im Einzelfall ist der persönliche Kontakt zwischen den Ärzten in der Rehabilitationsklinik und am Heimatort notwendig. Gerade hinsichtlich der für den Alltag gewonnenen Erkenntnisse ist die Transparenz des in der Reha-Klinik verfolgten Therapiekonzeptes und dessen Übermittlung an die weiterbehandelnden Ärzte bedeutsam, damit in der weiteren Betreuung auf das Reha-Verfahren aufgebaut werden kann.

9. Strukturelle Anforderungen an Reha-Kliniken bei Mukoviszidose

Bei der Standortwahl, dem Bau und der Ausstattung von Rehabilitationskliniken für die Indikation Mukoviszidose muß speziellen umweltmedizinischen und klimatherapeutischen sowie infektiologischen Gesichtspunkten Rechnung getragen werden. Insgesamt dürfte ein Bedarf von 100 Reha-Betten für CF bestehen. Die geographische Lage sollte so gewählt sein, daß Allergen- und Schadstoffarmut sowie günstige ortsgebundene Klimafaktoren vorhanden sind. Höhenlagen über 1000 m sind oft ungünstig.

9.1 Unterbringung

Für die Unterbringung gelten die allgemeinen Standards der Kinder-Rehaklinik nach den VDR-Richtlinien unter Berücksichtigung der heute bestehenden Richtlinien für eine Allergen- und Schadstoffreduzierung (Hausstaubmilbe, Schimmelpilze, Tierepithelien, Passivrauchen etc.). In einer Kinder-Rehaklinik für Mukoviszidose-Patienten muß deshalb auch prinzipiell ein Rauchverbot bestehen. Ferner muß die Möglichkeit gegeben sein, die Patienten nach ihrem Infektionsstatus hinsichtlich Pseudomonas-Bakterien oder anderen Erregern mit ungünstiger Resistenzsituation von einander isoliert unterbringen zu können. Auch soll berücksichtigt werden, daß bei jüngeren Patienten mit CF oder schwer erkrankten Patienten mit CF die Mitaufnahme einer Begleitperson möglich ist, die während der Rehabilitations-Maßnahme zur „Co-Therapeutin“ ausgebildet wird, um die Reha-Inhalte anschließend im häuslichen Milieu weiter anwenden zu können.

9.2 Besondere bauliche Voraussetzungen

In der Kinder-Rehabilitationsklinik müssen neben den allgemein gültigen räumlichen Erfordernissen Möglichkeiten vorgehalten werden, um infektiöse Mukoviszidose-Patienten getrennt von nicht infektiösen Patienten unterbringen zu können. Dies gilt nicht nur für die Schlaf- und Tagesräume, sondern auch für die Physiotherapieräume einschließlich der Schulungs- und Speiseräume. Zusätzlich ist ein Notfallbehandlungsraum mit einer Intensiv-Überwachungseinheit erforderlich.

Alle Zimmer, die für die Unterbringung von Mukoviszidose-Patienten vorgesehen sind, müssen die Möglichkeit zur (zentralen) Sauerstoffversorgung vorhalten.

9.3 Diagnostik

Neben der für Kinder-Reha-Kliniken üblichen Grundausstattung soll die Möglichkeit zur indikationsspezifischen Diagnostik bestehen. Dazu gehören folgende Bereiche:

- Lungenfunktionsdiagnostik mit Spirometrie, Bodyplethysmographie, Blutgasanalyse, unspezifische Provokation, CO-Diffusion.
- Routine-Untersuchungen im klinisch-chemischen und bakteriologischen Labor
- Notfall-Labor
- Röntgen
- Sonographie
- Kardiologische Diagnostik
- Ergospirometrie

Ein Teil dieser Untersuchungen kann, sofern eine akute Beeinflussung der Therapie nicht zu erwarten ist, auch in auswärtigen Einrichtungen vorgenommen werden, wenn die Ergebnisse in kurzer Zeit verfügbar sind.

9.4 Personal

Für die personelle Struktur einer Kinder-Rehabilitation können bei der Durchführung stationärer Heilbehandlungen von Kindern und Jugendlichen mit der Indikation Mukoviszidose folgende Anhaltzahlen als Empfehlung dienen:

- **Ärzte:**
Aufgrund der intensiven ärztlichen Betreuung ist 1 Arzt für 15 Patienten erforderlich. Es sollte sich dabei um einen Kinderarzt oder um einen Pneumologen handeln, der bereits über Erfahrung mit der Mukoviszidose verfügt.
- **Psychologen:**
Ein Psychologe für ca. 30 Patienten mit speziell vertieften Kenntnissen der Besonderheiten der Mukoviszidose sowie Erfahrung in der Verhaltensmedizin und Verhaltenstherapie bei Kindern und Jugendlichen.
- **Kinderkrankenschwester/Pfleger und Erzieher:**
Von Kinderkrankenschwestern/Pflegern werden neben einem vertieften Krankheitsverständnis auch eine gute Kenntnis von Maßnahmen zur Verhinderung von infektiösen Erkrankungen vorausgesetzt (persönliche Hygiene, Desinfektion bzw. Sterilisation von Inhalationsgeräten usw.). Für 15 Mukoviszidose-Patienten sollen mindestens 2 Fachkräfte während der normalen Dienstzeit außerhalb des Nachtdienstes vorgehalten werden.
- **Physiotherapeuten:**
Wegen der aufwendigen und zeitlich ausgedehnten physiotherapeutischen Behandlung soll ein Physiotherapeut für 8 Patienten vorgehalten werden. Spezielle Erfahrungen in den phy-

siotherapeutischen Techniken zur Behandlung der Mukoviszidose sind Voraussetzung.

- **Sporttherapeuten:**

Wegen der deutlich zeitlichen Belastung ist 1 Sporttherapeut möglichst mit Zusatzausbildung für die Behandlung von Behinderten auf ca. 20 Patienten erforderlich.

- **Diätassistentinnen:**

Eine Diätassistentin auf ca. 30 Patienten

Weitere personelle Grundausstattung: Lungenfunktionsschwester, Arzthelferinnen, MTA, Sekretärinnen usw.

Literatur:

Schmitt, G.M.: Cystische Fibrose (Verlag Hogrefe),

Dockter, G., Lindemann, H., Wunderlich, P., Dittrich- Weber, H.: Mukoviszidose (Verlag Thieme),

Kiosz, D., Gruber, W.: Körperliches Training und psychisches Wohlbefinden bei Patienten mit Cystischer Fibrose (Präv.-Rehab., Jahrg. 8, Nr.2/96, S.64-69)

Exemplarischer Tagestherapieplan für die stationäre Rehabilitation von Kindern und Jugendlichen mit der Indikation Mukoviszidose

werktätlich:

06.45 Uhr	Wecken, Medikamenten-Inhalationen, 15 min ^{*)}
07.15 Uhr	„Hallo Wach“, Morgengymnastik am Laufpfad, bei ungünstiger Witterung in der Halle, 15 min
07.30 Uhr	Physiotherapie mit Autogener Drainage usw., 60 min
08.30 Uhr	Frühstück
09.30 Uhr	Beginn der ärztlichen Tagesvisite (Einzelvisite bis 11.45 Uhr)
09.30 Uhr	CF-Therapiesport, 45 min, in der Gruppe, Termine bis 11.45 Uhr
	Physiotherap. Einzelbehandlungen., 15-30 min, Termine bis 11.45 Uhr
	Einzeluntersuchungen wie Lungenfunktion, Spiroergometrie, EKG usw.
12.00 Uhr	Mittagessen
12.45 Uhr	Medikamenten-Inhalation, 15 min ^{*)}
13.00 Uhr	Mittagsruhe, 60 min, bis 14.00 Uhr
14.15 Uhr	Schulunterricht in kleinen Unterrichtsgruppen, 90 min Training am Laufband usw. nach Einzelverordnung nicht Schulpflichtige: Freizeit oder Teilnahme an den Gruppenaktivitäten der jeweiligen Station
16.00 Uhr	Medikamenten-Inhalationen, 15 min ^{*)}
16.30 Uhr	Thorax Mobilisation, 30 min
17.00 Uhr	Physiotherapie mit Autogener Drainage usw., 60 min
18.00 Uhr	Abendessen
19.00 Uhr	Medikamenten-Inhalationen, 15 min ^{*)} Freizeit Teilnahme an den Gruppenaktivitäten der jeweiligen Station
19.30 Uhr	Beginn der Nachtruhe je nach Alter
22.00 Uhr	allgemeine Nachtruhe

*⁾ Inhalationen hinsichtlich Zeitpunkt und Medikamenten nach Einzelverordnung

dienstags 20.15 Uhr Gesprächskreis Patienten, Begleitperson und Psychologen
donnerstags 20.15 Uhr Gesprächskreis Patienten, Begleitpersonen und Ärzte, ca. 90 min

An Wochenenden sowie an Feiertagen:
entfallen „Hallo Wach“, Therapiesport, Schule;
ärztliche Visite nach Bedarf