



kinder krankenschwester

Fachzeitschrift der Gesundheits- und Kinderkrankenpflege



Prävention

- **Katheter-assoziierte Infektionen**
- **Sepsis**
- **Vancomycin-resistente Enterokokken**

Erste Fach-Weiterbildung „Pflege bei Cystischer Fibrose“

nach dem GuK-WV, BGBl. II Nr. 453/2006

Markus Dalbeck

Die Cystische Fibrose ist eine genetische autosomal rezessiv vererbte Erkrankung. Diese Erkrankung liegt auf dem langen Arm des Chromosoms 7 und führt zu einem Defekt im Natrium-Chlorid-Kanal.

Die Inzidenz liegt derzeit bei 1: 2500 pro Geburt und ist in der hellhäutigen Bevölkerung die häufigste genetisch vererbte Erkrankung. Man teilt die Mutationen in sechs Klassen ein siehe Abb. 1.

Die häufigste Form in Österreich und Deutschland ist die F508del und gehört zu der zweiten Klasse.

Durch den Gendefekt kommt es zu einem gestörten Natrium-Chlorid-Austausch aus der Zelle. Dies führt dazu, dass vor allem alle exokrinen Drüsen einen sehr salzhaltigen und zähen Schleim produzieren. Dadurch kommt es im GI-Trakt zu einer verminderten Aufnahme von Nährstoffen. Bei ca. 80 % der Betroffenen liegt eine Pankreasinsuffizienz vor. Diese verminderte Nährstoffaufnahme führt zu einer mangelnden Gewichtszunahme und zu einer Dystro-

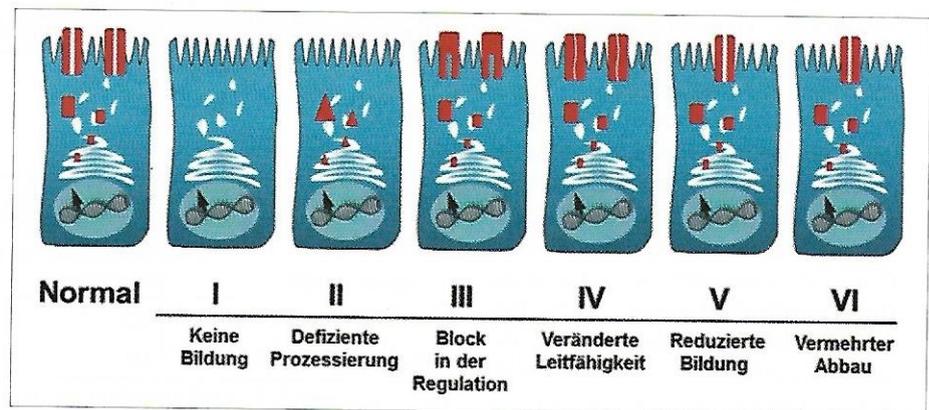


Abb. 1: Klasseneinteilung

phie bei Kindern. Ein weiteres Problem ist der zähe Schleim in der Lunge, der schlecht abgehustet werden kann bzw. die Zilien diesen nicht abtransportieren können. Dieser zähe Schleim ist ein idealer Nährboden für Bakterien, Viren und Entzündungen. Diese chronischen Entzündungen kosten zusätzlich Energie und führen mit der Zeit zu einer Lungenfunktionsabnahme bis hin zu

einer Transplantation. Durch eine bessere Therapie und intensive Fortbildungen des Betreuungspersonals konnten die Lebenserwartung und Lebensqualität in den letzten Jahren deutlich erhöht werden, sodass man davon ausgeht, dass heute geborene CF-Kinder eine Lebenserwartung von über 60 Jahren haben. Damit ist diese Erkrankung von der Kinder- zur Erwachsenenkrankung geworden. Dies führt zu neuen Problemen. Es treten viele Begleiterkrankungen auf, wie z. B. Diabetes, Osteoporose, Cor pulmonale, Leber- und Gallenprobleme, psychische Probleme uvm. Im sozialen Bereich stellt diese Erkrankung die Betroffenen vor große Herausforderungen, neben Familienplanung und -wunsch, Schwangerschaft, Arbeit, Studium uvm.

Die Therapie wurde in den letzten Jahren intensiviert. Die Therapie bei CF setzt sich aus folgenden Säulen zusammen:

1. Ernährung

Hier weiß man heute, dass ein guter BMI eine positive Auswirkung auf den Verlauf der CF hat. Die Patienten sollen fettreich essen, der Kalorienbedarf liegt etwa 50–100 % höher als bei Gleichaltrigen. Die Patienten müssen vor allem bei jedem Essen Verdauungsenzyme einnehmen sowie fettlösliche Vitamine (EDKA) und bei zu geringer Gewichtszunahme hochkalorische Getränke. Bei



Abb. 2: Referenten von der Abschlussstagung und Leitungsteam der Fortbildung

einer Verschlechterung des Ernährungszustands wird die Anlage einer PEG-Sonde in Erwägung gezogen.

2. Physiotherapie

Inhalations- und Atemphysiotherapie sind täglicher Bestandteil der Behandlung. Ausdauer- und Krafttraining stärken Kondition und Fitness. Dies kann bei Kleinkindern spielerisch erfolgen z. B. mittels Pezzi-Ball, Trampolin springen bis hin zu Hilfsgeräten, wie beispielsweise PEPP- System, Cornet oder Flutter.

3. Medikamente

Neben den Verdauungsenzymen und Vitaminen sind Antibiotika die wichtigste Säule der medikamentösen Therapie. Diese können heute oral, intravenös (auch als Heim-i.v.-Therapie) oder inhalativ verabreicht werden. Ein weiterer medizinischer Eckfeiler stellen die inhalativen Medikamente wie Betamimetika (Sultanol®, Atrovent®) und Mukolytika (hypertone Kochsalzlösung [3–6 %], Pulmozyme® oder das Mannitol®) dar. Zusätzlich können weitere Medikamente bei Begleiterkrankungen hinzukommen, wie z. B. Insulin, Ursofalk® usw. . Erst seit Kurzem stehen Medikamente zur Verfügung, die direkt am genetischen Basisdefekt angreifen. Es kommt je nach Mutationsklasse zur Verbesserung der Restfunktion oder zur Korrektur. Es kommt zur Verbesserung der Lungenfunktion, zur Gewichtszunahme und Verminderung von Exazerbationen. Genaues wird man erst in Zukunft sagen können.

Wie man bei diesem kurzen Überblick sehen kann, ist die Behandlung von CF-Patienten und deren Eltern eine herausfordernde Arbeit und es bedarf viel Wissens von der Diagnosestellung im Säuglingsalter bis hin ins Erwachsenenalter. Es haben sich auch die Erwartungen der Patienten und Eltern geändert. Sie sind besser informiert und vernetzt sowie glücklicherweise auch mündiger. Aber auch in den Behandlungszentren sind die Anforderungen im Hinblick auf Qualitätsmanagement und Haftung gestiegen.

Die Behandlung eines Patienten mit Cystischer Fibrose und dessen Angehöriger sollte in einem interdisziplinären Team erfolgen, wo auch ausgebildete Pflegekräfte involviert sind, laut ECFS (European Cystic Fibrosis Society.) Gerade der Pflegeberuf hat sich hinsichtlich der Anforderungen in den letzten Jahren stark geändert und wird sich weiter ändern. In Österreich sind durch die Änderungen im Krankenpflege-Gesetz weitere Aufgaben für die Pflegekräf-

Empfehlung ECFS 2014, Personalschlüssel für CF-Centren			
Paediatric patients			
MDT	50 Pat.	150 Pat.	More as 250 Pat.
Consultant 1	0,5	1	1
Consultant 2	0,3	0,5	1
Consultant 3	--	--	0,5
Specialist nurse	2	3	4
Physiotherapist	2	3	4
Dietitian	0,5	1	1,5
Clinical psychologist	0,5	1	1,5
Adult patients			
MDT	100 Pat.	150 Pat.	More as 250 Pat.
Consultant 1	0,5	1	1
Consultant 2	0,3	0,5	1
Consultant 3	--	--	--
Specialist nurse	2	3	5
Physiotherapist	2	4	6
Dietitian	0,5	1	2
Clinical psychologist	0,5	1	2

Tab. 1: Personalschlüssel-Empfehlung der ECFS 2014 (Conway, S. 2014, S.5)

te im gehobenen Dienst hinzugekommen. Auch die ECFS hat unter „European Cystic Fibrosis Society Standards of Care: Framework for the Cystic Fibrosis Centre“ einen Personalschlüssel vorgegeben, womit eine gute qualitative Betreuung gewährleistet sein sollte (Tab. 1). In diesem Review ist auch eine speziell ausgebildete CF-Nurse vorgesehen, deren Aufgaben anspruchsvoll und vielseitig sind. Diese Aufgaben sind in der oben genannten Review nachzulesen unter Punkt 4. Diese können nicht immer 1:1 umgesetzt werden, da die gesetzlichen Rahmenbedingungen in den jeweiligen

Ländern verschieden sind. Hier wird aber deutlich, welche zusätzlichen Anforderungen von verschiedenen Seiten an die Pflege gestellt werden.

Um diesem Anspruch auch gegenüber Patienten gerecht zu werden, wurde jetzt in Österreich die erste Fachweiterbildung „Pflege bei Cystischer Fibrose“ durchgeführt und nach dem Österreichischen GuKG als Weiterbildung anerkannt. Das bedeutet, dass die TeilnehmerInnen 160 Stunden Theorieeinheiten absolvieren (Tab. 2), 40 Stunden Praktikum leisten müssen. Weiter ist das Vorlegen einer vorwissenschaftlichen



Abb. 3: Die Ersten 15 CF-Nurses

Fachbereich	Einheiten
Medizinische Themen	41
Pflegepraxis	37
Psychosoziale Aspekte	20
Ernährung und Therapie	6
Pflegewissenschaft	8
(Sozial-)Rechtliche Themen	4
Ergänzende Fachthemen	5
Persönlichkeitsentwicklung	13
Lehrgangsstruktur (Prüfung, Abschluss u. a.)	26

Tab. 2: Übersicht über die Theorieinhalte

Arbeit (siehe Abb. 4), Präsentation der Arbeit und Prüfung gefordert.

Die Theorieeinheiten wurden teilweise per e-learning und im Rahmen von fünf Schulblöcken durchgeführt. Die Weiterbildung wurde in Kooperation mit CF Hilfe Oberösterreich, der Akademie für Gesundheit und Bildung der Kreuzschwestern GmbH in Wels und des Kardinal-Schwarzenberg-Klinikums am Klinikum Wels-Grieskirchen durchgeführt.

Der Abschlusstag und die Übergabe der Zeugnisse fand in einem feierlichen Rahmen mit Musikbegleitung und Fachvorträgen statt. Außerdem stellten drei Teilnehmerinnen ihre Arbeit dem Publikum vor.

Sowohl für die Veranstalter (Akademie für Gesundheit und Bildung der Kreuzschwestern GmbH Wels, CF Hilfe Oberösterreich und Kardinal-Schwarzenberg-Klinikum Schwarzach) als auch für die TeilnehmerInnen war dies eine gelungene Weiterbildung, die vor allem die Rolle der Pflege im interdisziplinären Team und in

- Inhalation bei Cystischer Fibrose „Das passende Inhalationsgerät“
- Pseudomonasinfektion bei Patienten mit Cystischer Fibrose „Prävention und Gesundheitsförderung“
- Schwanger- und Mutterschaft bei Cystischer Fibrose
- Cystische Fibrose und psychisch gesund? „Angst und Depression bei Kindern und Jugendlichen mit CF und deren Angehörigen“
- Zusatzdiagnose CFRD „Leben zwischen Fett und Broteinheiten“
- Inhalationsmanagement in der Erwachsenenpflege „Fachhintergrund zur Erstellung einer patientenorientierten Kurzanleitung der Inhalationstherapie“
- Institutioneller Übergang von CF-Patienten „Aspekte der Transition von der Pädiatrie zur Erwachsenenmedizin“
- Oraler Glukose-Toleranztest bei CF „Umsetzung der Guidelines am Beispiel CF-Zentrum Innsbruck“
- Let's talk about sex „Sexualität und Partnerschaft mit CF“
- Transitional Care bei Cystischer Fibrose „Was Kinder – und Jugendliche zum Erwachsenwerden – hinsichtlich des Krankheitsmanagements – wirklich brauchen“
- Leitfaden für die mobile Kinderkrankenpflege „Betreuung von Kindern mit Cystischer Fibrose in der extramuralen Pflege“
- Spezifische Problemkeime bei Cystischer Fibrose „Schwerpunkt Hygiene“
- Cystische Fibrose im Bereich der Rehabilitation „der CF-Patient in der Rehabilitationseinrichtung“
- Schockdiagnose Cystische Fibrose „Die Betreuung von Kindern mit CF und deren Eltern in den ersten Lebensjahren nach Diagnosestellung“
- Lungentransplantation bei Mukoviszidose „Begleitung auf dem Weg zur Lungentransplantation“

Abb. 4: Übersicht der Abschlussarbeiten

den Häusern stärkt. Aufgrund des guten Erfolges wird für das Jahr 2020 eine weitere Fachweiterbildung geplant. 

Nähere Informationen beim Autor.

Quelle

Conway et al., European Cystic Fibrosis Society Standards of Care: Framework for the Cystic Fibrosis Centre; In: Journal of Cystic Fibrosis 13 (2014), S.3–22.

AUTOR

Markus Dalbeck
DGKP (KJ)
Pflegerische Leitung
der Weiterbildung
E-Mail: markus.dalbeck@
ks-klinikum.at
Kardinal-Schwarzenberg-Klinikum
Kinder und Jugendmedizin



Das Klappbett

- höchster Schlafkomfort
- lange Lebensdauer durch hochwertige handwerkliche Verarbeitung
- leichte Handhabung

Schreinerei



Claus Hein GmbH

Claus Hein GmbH

94034 Passau · Tel.: 0851 44899 · Email: ch@claushein.de · www.hein-schreinerei.de