

Meister der Hygiene – CF-Patienten in Pandemiezeiten

Autor:

Ingeborg Hirsch



Zu Beginn der Krise gab es in der CF-Gemeinde große Bedenken und Ängste. Doch die gewohnte Vermeidung von Infektionsquellen, Händehygiene und Maskentragen gehören zum Alltag der Patienten. (Symbolbild mit Fotomodell)

Dobрила Vignjevic / Getty Images / iStock

Infektionsgefahr, Maskentragen, regelmäßiges Händewaschen? Daran hat sich die Bevölkerung in den vergangenen Monaten gewöhnt und konnte so teilhaben an der Lebensrealität von Menschen mit schweren chronischen und seltenen Erkrankungen, die ihr Leben lang damit konfrontiert sind. Eine solche Gruppe sind Patienten, die an Cystischer Fibrose leiden, der häufigsten angeborenen unheilbaren Stoffwechselerkrankung in Mitteleuropa.

Ursache für eine Cystische Fibrose (CF) ist eine Mutation des auf dem Chromosom 7 lokalisierten CFTR-Gen, das für einen Chloridkanal in den Epithelzellen verschiedenster Organsysteme codiert. Der Defekt im CFTR-Kanal führt zu einer gestörten Chloridsekretion und damit zu extrem zähen Sekreten, die v. a. in der Lunge einen idealen Nährboden für zum Teil hochaggressive Keime darstellen. Dadurch kommt es zu Obstruktion, Entzündungen und Infektionen, die zu einer Fibrosierung und langfristig zu einer respiratorischen Insuffizienz führen.

Der Verlust der Lungenfunktion ist die häufigste Todesursache bei CF. Neben der Lunge sind auch andere Organe betroffen, vor allem der Verdauungstrakt, die Nasennebenhöhlen und die männlichen Fortpflanzungsorgane.

Niedrige COVID-19 Infektionszahlen

In Österreich leben rund 800 Patienten mit dieser Multiorganerkrankung und sind auf regelmäßige Therapie und ärztliche Kontrollen in Spezialambulanzen angewiesen. Wie ist es dieser vulnerablen Gruppe während der Zeit des COVID-19 Lock-down ergangen, als viele Gesundheitseinrichtungen ihre Kapazitäten zugunsten der Behandlung von Corona-Patienten herunterfahren mussten und versuchten, den Zutritt zu den Spitälern möglichst einzuschränken? „Erstaunlich gut“, lautet die Antwort. Einerseits gab es unter den CF-Betroffenen nur sehr wenige, die mit COVID-19 infiziert wurden, was mit ihrer extremen Hygiene-Disziplin zusammenhängen dürfte. „Vermeidung von Infektionsquellen, Händehygiene und Maskentragen gehören zu unserem Alltag“, sagt Elisabeth Jodlbauer-Riegler, Obfrau von Cystische Fibrose Hilfe Oberösterreich.

Auch die aktuellen Zahlen des Europäischen CF-Registers (ECFSPR – 3. August 2020) ¹ zeigen, dass für die mehr als 40.000 im Register dokumentierten Patienten nur 150 bestätigte COVID-19 Fälle gemeldet wurden; von diesen waren nur acht intensivstationspflichtig und drei Patienten, alle mit multiplen Komorbiditäten, verstarben.

Bei den CF-Patienten, die sich mit COVID-19 ansteckten, gab es durchwegs sehr milde Verläufe. Eine Vermutung besagt, dass das Immunsystem auf den Corona-Virus mit einer geringeren Ausschüttung von Zytokinen reagiere, da Infekte und Entzündungen in der Lunge bei CF ohnedies regelmäßig vorkommen; eine andere, dass CF-Patienten im Durchschnitt jünger sind als die Gesamtbevölkerung und damit in die Gruppe mit weniger Symptomen fielen.

Ein weiterer, theoretischer Ansatz ist, dass durch die regelmäßigen Inhalationen und die Atemphysiotherapie der Corona-Virus wieder eliminiert wird, bevor er Schaden anrichten kann. „In Österreich gab es bis Anfang Juli keinen einzigen CF-Patienten mit COVID-19 Infektion“, bestätigt Dr. Sabine Renner, die Leiterin der CF-Spezialambulanz am AKH Wien.

Zu Beginn der Krise, als COVID-19 in der Öffentlichkeit hauptsächlich als Lungenerkrankung kommuniziert wurde, gab es in der CF-Gemeinde große Bedenken und Ängste.

Michaela ist die Mutter der sechsjährigen Laura, die im Neugeborenen-Screening mit CF diagnostiziert wurde. „Die Lunge ist das Organ, das man bei der CF am meisten zu schützen versucht, man inhaliert und bemüht sich, jegliche Infektion zu vermeiden“, erzählt sie. „Natürlich hat man Angst, dass all die Maßnahmen und Mühen umsonst waren, wenn nun durch eine Corona-Infektion ein Lungenschaden eintritt, aber mit der Zeit und den Erkenntnissen, dass Kinder gar nicht die Hauptbetroffenen sind, sind wir wieder gelassener geworden. Wir haben Laura auch in den Kindergarten geschickt, als dieser im Mai wieder öffnete. Sie braucht andere Kinder und wäre sonst sozial vereinsamt“.

Die Zeit des Lock-down hat Michaela abgeschottet mit Kind und ihrem Partner verbracht und versucht, alle Außenkontakte zu vermeiden. „Laura ist ein Kind mit einem starken Bewegungsdrang, zum Glück haben wir einen großen Garten mit vielen Klettermöglichkeiten, wo sie diesen ausleben kann und gleichzeitig auf spielerische Weise ihre Physiotherapie

absolviert“. Für Michaela selbst war es eine durchaus herausfordernde Zeit, Kinderbetreuung und Haushalt und ihre berufliche Tätigkeit unter einen Hut zu bringen. „Für mich war das ein guter Testlauf, wie es einmal sein könnte, wenn es Laura schlechter geht und ich mir meine Arbeit mit nach Hause oder mit zu ihr ins Krankenhaus nehmen muss“, sagt sie. „Ich bin selbstständig und sehr froh darüber – wer würde mich auch einstellen, wenn ich verkünde, dass ich pro Jahr vielleicht mehrere Wochen Pflegeurlaub brauche?“

Betreuung blieb gewährleistet

Den CF-Patienten ist es während des Lock-down gelungen, den Kontakt mit ihren betreuenden Ärzten und den Spezialambulanzen aufrecht zu erhalten. Elisabeth Jodlbauer-Riegler, Obfrau der CF Hilfe in Oberösterreich und Anneliese Lang, Obfrau der Patientenvertretung für Ostösterreich können hier eine positive Rückmeldung geben: „Die Betreuung war hervorragend, natürlich es gab regionale Unterschiede, manche Spezialambulanzen waren sehr streng mit dem persönlichen Kontakt, andere haben die Routinekontrollen auch sehr engmaschig wahrgenommen, so wie es bei dem Krankheitsbild der CF notwendig ist, also im Normalfall alle drei Monate. Routinekontrollen bei Menschen mit seltenen Erkrankungen befassen sich mit ihrem spezifischen Krankheitsbild und sind absolut notwendig, um Verschlechterungen rechtzeitig festzustellen. Bei unserer Patientengruppe gab es große Angst, sich im Krankenhaus mit COVID-19 zu infizieren und daher die Tendenz, ihre Untersuchungen ausfallen zu lassen oder zu verschieben. Wir haben unsere Betroffenen sehr ermutigt, diese Kontrollen, wenn sie möglich sind, in Anspruch zu nehmen.“

Vieles wurde durch das großartige Engagement von einzelnen Personen im Gesundheitssystem ermöglicht: Physiotherapeuten haben in kurzer Zeit ein Programm auf die Beine gestellt, wie jene CF-Patienten, die dringend eine Atemphysiotherapie benötigen, diese trotz aller Zugangsbeschränkungen erhalten können. Klinische Psychologen haben die betroffenen Familien mit unterstützenden Informationen versorgt, wie sie ihren Alltag gut strukturieren können. Ärzte haben versucht, ihre Patienten so gut wie möglich über Telemedizin und telefonischen Kontakt weiter zu betreuen, und wenn eine klinische Untersuchung notwendig war, sie auch ans Zentrum zu holen. MRT-Untersuchungen, die zur Kontrolle des Lungenzustandes dienen, mussten allerdings ausgesetzt werden.

„Zum Teil gab es bei stabilen Patienten statt Routinekontrollen Telefonvisiten“, sagt Renner. „Der Vorteil ist, dass wir unsere Patienten wirklich sehr gut kennen und daher gezielter arbeiten können. Für eine CF-Mutter ist die Aufforderung, ihr Kind ins Telefon husten zu lassen, nichts Besonderes und wir können hier schon viel heraushören.“

Grippeimpfung für CF-Patienten

„Der Lock-down hat uns gezeigt, dass wir telemedizinische Tools viel mehr nutzen könnten. Die Lungenfunktion könnte zur Zwischenkontrolle zu Hause gemessen werden; auch zwischenzeitliche Laborkontrollen beim Hausarzt wären denkbar, das wäre eine tolle Unterstützung für einen telemedizinischen Termin, bei dem dann abgeklärt werden kann, ob der Patient – gerade in Zeiten von COVID-19 oder während der Grippesaison – an die Klinik kommen muss oder nicht,“ sagt Elisabeth Jodlbauer-Riegler über zukünftige Möglichkeiten.

Den persönlichen Kontakt und die körperliche Untersuchung kann die Telemedizin jedoch nicht ersetzen, sondern nur ergänzen. Die beiden Patientenobfrauen betonen auch die

Wichtigkeit von Patientenschulungen. „Denn Betroffene, die sich selbst nicht so gut helfen können, haben es in Corona-Zeiten viel schwerer als solche, die selbstbewusst und mit viel Wissen ins Gesundheitssystem gehen. Nur ein mündiger Patient, der sein Krankheitsbild gut kennt, kann auch eine eingetretene Verschlechterung wahrnehmen und entscheiden, ob er eine medizinische Akutversorgung braucht oder eine telefonische Kontaktaufnahme ausreichend ist.“

Für den Herbst und die anstehende Erkältungs- und Grippezeit hat Renner ein dringliches Anliegen: „Die Grippeimpfung für alle CF-Patienten ab dem sechsten Lebensmonat ist so wichtig und sollte auf jeden Fall durchgeführt werden. Mein Wunsch wäre, wenn wir die Grippeimpfung direkt in der Spezialambulanz verabreichen könnten, das wäre ein niederschwelliger und einfacher Zugang für Risikopatienten.“

Zulassung von Kaftrio für Europa

Neben den Einschränkungen durch die Corona-Krise war es vor allem die anstehende Zulassung für Kaftrio in Europa (in den USA: Trikafta), die CF-Patienten, ihre Vertretungen und behandelnden Mediziner beschäftigte. Der Ausschuss für Humanarzneimittel (CHMP) der EMA hat eine Zulassungsempfehlung für Menschen mit CF ab dem Alter von zwölf Jahren ausgesprochen, die entweder homozygot oder heterozygot für die sehr häufige F508del-Mutation sind und im letzteren Fall eine Minimalfunktions-Mutation auf dem zweiten Allel aufweisen.

Nach aktuellem Wissenstand werden derzeit im Rahmen einer Ausschlussliste jene Mutationen definiert, für die Kaftrio nicht zum Einsatz kommen soll. Damit dürfte in Zukunft für den Großteil der CF-Patienten eine medikamentöse Therapieoption zur Verfügung stehen, die die Fehlfunktion ihrer CFTR-Allele kompensiert.

Die Daten der Zulassungsstudie zeigen eine deutliche klinische Verbesserung in allen Bereichen. Die symptomatischen Therapien wie Inhalationen und Atemphysiotherapie müssen jedoch fortgeführt werden. „In Mitteleuropa dürften rund 85 Prozent der CF-Patienten für eine Behandlung mit Kaftrio in Frage kommen“, erläutert Renner. „Es bleibt abzuwarten, wie die Patienten mit dem Nebenwirkungsprofil zurechtkommen. Die vorhandenen klinischen Daten zeigen bei manchen massive Auswirkungen auf Leber und Haut, die zum Therapieabbruch zwingen können.“ „Wir als Patientenorganisation stehen der Zulassung positiv gegenüber,“ bestätigt Jodlbauer-Riegler. „Aber wie immer bei einer Neuzulassung muss man aufmerksam sein und jede Auffälligkeit melden, denn oftmals sieht man die eine oder andere zusätzliche Nebenwirkung erst in der breiten Anwendung.“ Die CF-Gemeinde hat große Erwartungen an die neue Medikation, ist sich aber auch dessen bewusst, dass diese viele Veränderungen für das eigene Leben bedeuten kann. „Wir sind sehr froh, dass es diese Medikamente gibt, aber andererseits wäre es für mich leichter, wenn man schon wüsste, wie es Menschen geht, die das seit 20 Jahren einnehmen,“ fasst Michaela ihre Gefühle zusammen. „Bald werden auch wir uns über diese Therapie Gedanken machen müssen.“ Und was sagt Laura zu dem Ganzen? Sie flutscht mit lautem Gelächter über ihre Rutsche im Garten – das ist alles, was jetzt zählt.

Referenz:

1. ECFS-Register: <https://www.ecfs.eu/covid-cf-project-europe>