



# Die zystische Fibrose im Wandel der Zeit

## Teil 2

Renate Spinas<sup>a</sup>, Markus Hofer<sup>b</sup>, Annette Böhler<sup>c</sup>, Johannes Wildhaber<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Pädiatrische Klinik, Abteilung Pneumologie, Kinderspital Zürich

<sup>b</sup> Medizinische Klinik, Kantonsspital Winterthur

<sup>c</sup> Departement Innere Medizin, Abteilung Pneumologie, Universitätsspital Zürich

### Quintessenz

- Dank moderner Behandlungsmethoden beträgt die mediane Überlebenszeit von Patienten mit zystischer Fibrose (CF) heute 40 Jahre. Durch die Lungentransplantation mit einem mittleren Fünf-Jahres-Überleben von über 70% wird das Lebensalter dieser Patienten weiter ansteigen.
- Die noch vor 20 Jahren meist im Kindesalter letal verlaufende Erbkrankheit ist somit zu einer chronischen Krankheit des Erwachsenen geworden. Dadurch ergeben sich neue Krankheitsaspekte, die zunehmend auch durch die Erwachsenenmediziner gelöst werden müssen. Dies erfordert eine gute Planung der Übergabe vom pädiatrischen an das adulte CF-Zentrum (Transition).
- Die vielschichtige Betreuung von CF-Betroffenen im multidisziplinären CF-Team stellt einen grossen fachlichen und auch finanziellen Aufwand dar. Deshalb ist eine ausreichend grosse Anzahl von CF-Betroffenen pro Zentrum essentiell.

### Summary

#### Cystic fibrosis then and now. Part 2

- *Today the median survival of cystic fibrosis (CF) patients under modern therapy is 40 years. With a five-year survival rate of 70% for lung transplantation, a further significant increase in CF patients' average survival is likely.*
- *While twenty years ago CF was a fatal disease of childhood, today it has become a chronic disease of adulthood. There are an increasing range of disease aspects which need to be addressed by practitioners of adult medicine. Thus the transition process from paediatric care to adult care, and the transfer from the paediatric to the adult centre, has become a cornerstone of CF care in general.*
- *A multidisciplinary approach by CF teams at CF centres generates professional and financial needs. Hence CF care should only be available at centres large enough to cover all aspects of the disease.*

### Einleitung

Wie im ersten Teil bereits erwähnt, hat sich die Lebenserwartung von Patienten mit zystischer Fibrose (CF) vor allem in den letzten zwei Jahrzehnten deutlich verbessert, wobei die Gründe hierfür sehr vielfältig sind. Ein entscheidender Punkt dabei ist das Konzept der multidisziplinären Betreuung durch ein Team verschiedenster Spezialisten in engster Zusammenarbeit. Diese Betreuung der CF-Patienten durch ein eingespieltes Team, welches sich hauptamtlich der CF widmet, hat sich als Grundlage der Behandlung

erwiesen. Durch nationale und internationale Vernetzung und Kontakte werden klinische und wissenschaftliche Aspekte koordiniert. Es werden Erfahrungen ausgetauscht, aufgrund derer dann in diesen spezialisierten Gremien Behandlungskonzepte erarbeitet und immer wieder angepasst werden. Durch diese Berücksichtigung der verschiedensten Aspekte der CF im grosseren Zusammenhang werden diese Behandlungskonzepte auch immer komplexer. Das Ziel der Behandlung der CF-Patienten ist idealerweise die Anwendung der neuesten Ansätze und Richtlinien. Da die vielseitigen Therapien mit ihren verschiedenen Ansprüchen in der Regel den Rahmen der Möglichkeiten einer Praxis sprengen würden, werden diese Behandlungen am geeignetsten in einem etablierten Umfeld durch ein auf CF-Patienten spezialisiertes Team durchgeführt.

Früher erschöpfte sich die Behandlung von CF-Patienten in einer rein pädiatrischen Betreuung. Durch die gestiegene Lebenserwartung und den Eintritt der Patienten ins Erwachsenenleben ergeben sich jedoch neue Krankheitsaspekte, welche nicht mehr durch den Pädiater, sondern durch die Erwachsenenmediziner gelöst werden müssen. Die Übergabe der Patienten vom pädiatrischen an ein adultes Team (Transition) spielt während einer wichtigen Lebensphase der CF-Patienten eine ganz entscheidende Rolle für den weiteren Krankheitsverlauf und muss sorgfältig geplant werden.

### Die neue Perspektive im 21. Jahrhundert

#### Was ist ein CF-Zentrum?

Die zystische Fibrose ist eine Multiorganerkrankung, welche hohe Anforderungen an die Behandlung jedes einzelnen Patienten stellt. Gut ausgebildete und erfahrene Teammitglieder bilden die Basis eines CF-Zentrums; ja, sie sind essentiell für ein optimales Patientenmanagement. Es ist aus Praxis und Literatur bekannt, dass die CF-Betroffenen, die an einem spezialisierten Zentrum regelmässig behandelt werden, heute eine deutlich höhere Lebenserwartung und -qua-

lität haben. Da aus der ehemaligen Kinderkrankheit auch eine Krankheit der Erwachsenen geworden ist, braucht es zunehmend spezialisierte Zentren für die Betreuung von erwachsenen Patienten.

Um diesen Anforderungen gerecht zu werden, sollten die CF-Zentren ein gut eingespieltes Team mit hohem Behandlungsstandard aufbauen und anbieten, welches ohne Probleme die Möglichkeiten und Fähigkeiten verfügt, mit der zystischen Fibrose assoziierte Komplikationen zu behandeln.

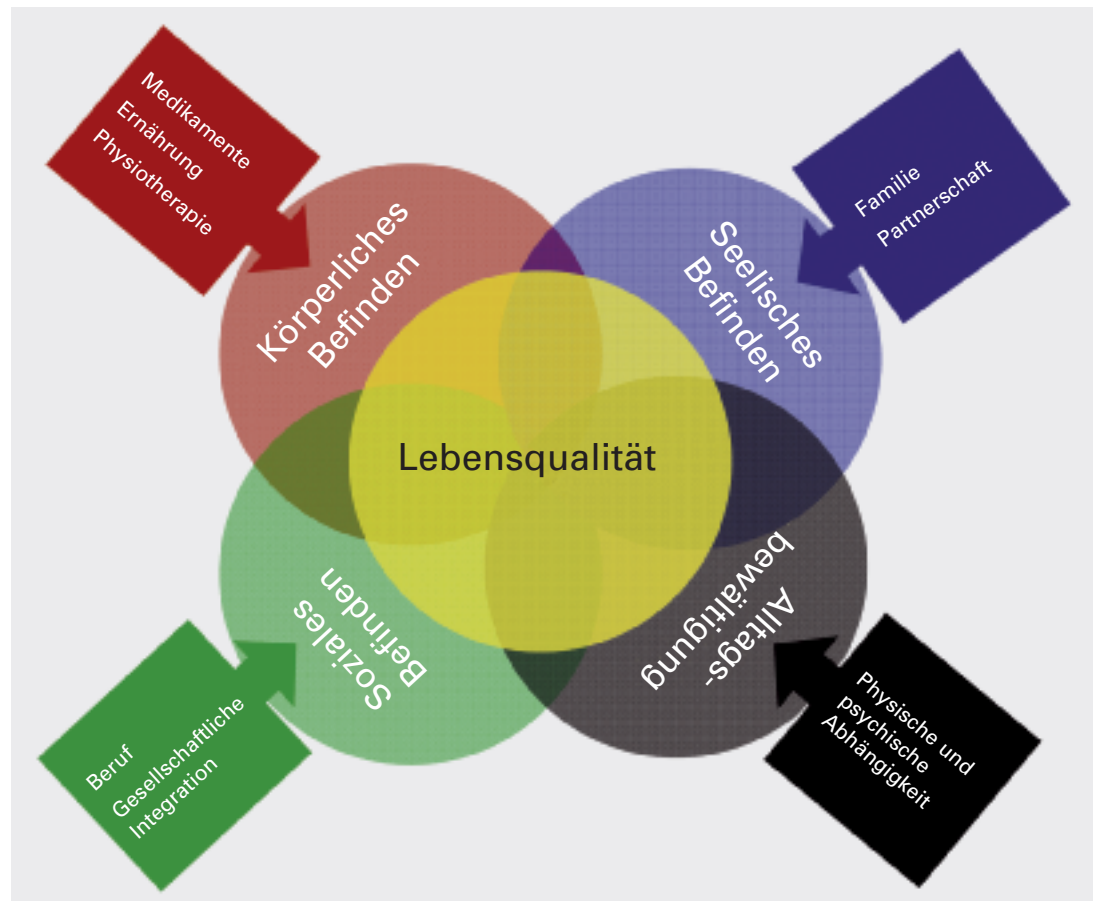
Die Spezialisten aller CF-Zentren der Schweiz sind in der SWGCF (Swiss Working Group for Cystic Fibrosis) zusammengeschlossen. Neben Weiterbildungskonzepten erarbeitet diese Gruppe zahlreiche «Consensus Statements» für die Behandlung und Begleitung der Patienten sowie deren Familien.

In Zusammenarbeit mit der SWGCF sollten die Zentren die Möglichkeit haben, Richtlinien zu verschiedenen Abklärungsschritten sowie zu Komplikationen verfassen zu können. Der Erfahrungsaustausch und die gemeinsame Festlegung von Richtlinien gewährt eine «unité de doctrine» der Behandlung.

Gemäss internationalem Standard betreut ein Zentrum heute mindestens 50 Patienten. Nur

eine ausreichend hohe Anzahl von Patienten mit unterschiedlich starker Ausprägung der Erkrankung und verschiedenen Verläufen, wie es die CF mit sich bringt, ermöglicht es den Spezialisten aufgrund der Erfahrung, die Betroffenen auf einem hohen Qualitätsniveau zu behandeln [1, 2]. Zudem sind mit der umfassenden Betreuung des Patienten und seines Umfeldes neben dem enormen Zeitaufwand fachliche und finanzielle Ressourcen notwendig, die nicht von einem Einzelnen erbracht werden können. Das Zentrum kann bei hochqualifizierten Erfordernissen ökonomischer arbeiten, die Fachkräfte sinnvoller und gezielter einsetzen und somit auch kostengünstiger bleiben. Eine solche Konzentration der Kräfte ist in der heutigen Situation unseres Gesundheitssystems unabdingbar.

Zusätzlich zu den spezialisierten Ärzten müssen den Zentren weitere Mitarbeiter mit CF-Erfahrung zur Verfügung stehen, und eine enge Zusammenarbeit mit ihnen muss jederzeit gewährleistet sein. Idealerweise gehören die folgenden Berufsgruppen dazu: Physiotherapeuten, Ernährungsberater, Sozialarbeiter, Gastroenterologen, Infektiologen, Psychologen und Psychiater. Weiter sollten in demselben Spital gute Verbindungen zu Chirurgen, Radiologen, ORL-Spezialisten, Endokrinologen, Nephrologen, Rheumatologen,



**Abbildung 1**  
Die Ziele des multidisziplinären CF-Teams.

Gynäkologen und Geburtshelfern bestehen, welche konsiliarisch hinzugezogen und dadurch Synergien genutzt werden können.

Zur Möglichkeit der fachmännischen und apparativen Abklärung und Behandlung von Komplikationen gehören weiter diagnostisch zuverlässige Schweisstests, die molekulare Genetik und Referenzlabors.

Für die Patienten stellen die 24-Stunden-Erreichbarkeit von Spezialisten und der Zugang zu einem Notfallteam rund um die Uhr wichtige Betreuungskriterien dar, die nur ein grösseres Spital vollumfänglich anbieten kann.

Um eine geeignete Qualitätskontrolle durchzuführen, ist es wünschenswert, dass die Zentren einem CF-Register angeschlossen sind. Man hat so die Möglichkeit, weltweit Vergleiche mit anderen erfolgreichen Zentren anzustellen. Dies ist für Forschung und Klinik von grosser Bedeutung [3].

#### **Die Mitglieder des multidisziplinären Teams**

Allen Patienten sollte die Möglichkeit offenstehen, an einem CF-Zentrum von einem spezialisierten multidisziplinären Team behandelt zu werden. Dazu gehören neben einem meist pneumologisch ausgebildeten Leiter paramedizinische Fachkräfte sowie verschiedene Spezialisten, wie dies oben bereits erläutert wurde. Jedes Teammitglied ist mit den spezifischen Belangen der CF vertraut und für die professionelle Betreuung des Betroffenen in seinem Fachbereich – immer auch in Absprache mit dem ganzen Team – verantwortlich. Jeder kennt die aktuellen Forschungsergebnisse und zieht die neuesten medizinischen Fortschritte und Erkenntnisse in die Behandlung mit ein. Alle Mitglieder sind für die persönliche regelmässige Fortbildung besorgt. Der jährlich stattfindende europäische Kongress für zystische Fibrose und internationale Symposien bieten eine breite Plattform für einen kompetenten fachlichen Austausch zwischen den verschiedenen Fachbereichen [3]. Die Weiterbildung und regelmässige Information von auf die CF spezialisierten Physiotherapeuten, welche am Wohnort der Patienten in die Betreuung der Patienten mit einbezogen sind, stellt eine weitere wichtige Säule der Teamaufgaben dar.

Einen fruchtbaren Boden für die Qualitätsarbeit bietet die Mitgliedschaft in nationalen und internationalen Gremien und Arbeitskreisen wie auch die Zusammenarbeit mit anderen CF-Zentren.

Regelmässige Teamrapporte im eigenen Team gewährleisten zusammen mit dem Informationsaustausch und der Besprechung aktueller Probleme eine adäquate, umfassende Betreuung mit der Möglichkeit der kurzfristigen Intervention, aber auch, etwa im Rahmen von Familiengesprächen, und eine langfristige Planung sowie die Festlegung von Zielen. Im Team müssen also sowohl medizinische als auch psychosoziale Fragen gelöst werden.

Das Ziel des multidisziplinären Teams ist auch hier eine Qualitätssteigerung in der Behandlung, die unweigerlich in eine bessere Prognose des Patienten mündet.

#### **Betreuungsstrategien und -routine**

Die Betreuungsstrategie muss jedem einzelnen Patienten, dem Krankheitsverlauf und den jeweiligen Lebensumständen immer neu angepasst werden.

In der Regel werden die meisten Patienten ein- bis dreimonatlich ins Zentrum bestellt, wo sie klinisch untersucht sowie in enger Teamarbeit begleitet und wo zudem Gespräche mit ihnen und ihren Angehörigen geführt werden. Zum Aufbau der Eigenverantwortung und zur Förderung des Selbstmanagements wird auf ein gutes Teaching der Patienten grossen Wert gelegt. Neben einem Rachenabstrich oder, wenn immer möglich, einer Sputumuntersuchung kann etwa ab dem Kindergartenalter bei jeder Kontrolle eine Abklärung der Lungenfunktion durchgeführt werden. Je nach Progression und Schweregrad der Krankheit müssen die Indikationen zu den jährlich stattfindenden Untersuchungen wie Thoraxröntgen, CT, Abdomensonographie, Blutkontrollen und andere mehr immer wieder von neuem festgelegt werden.

Schwere pulmonale Exazerbationen oder eine Besiedelung mit Problemkeimen erfordern oftmals antibiotische intravenöse Kuren, die beim hospitalisierten Patienten, aber immer häufiger auch ambulant durchgeführt werden können. Dies bedingt ebenfalls eine umsichtige Vorausplanung und die Mithilfe des ganzen Teams.

Die gute Zusammenarbeit und der regelmässige Austausch von wichtigen Informationen zwischen dem Zentrum und den mitbetreuenden Kinder- oder Hausärzten, ist eine besondere Herausforderung. Gilt es, den Grundversorger über die aktuellen Therapien, Resultate und Untersuchungen auf dem laufenden zu halten, ist andererseits seine Kenntnis der Familie in ihrer Umgebung, des lokalen Settings, etwa der Schulsituation, der Lehrer, der Therapiemöglichkeiten usw. von unschätzbarem Wert. Neben den regelmässigen Kontrollen im CF-Zentrum ermöglicht die zwischenzeitliche hausärztliche Betreuung, den CF-Patienten zu begleiten und den jeweiligen Krankheitszustand mit einzuschätzen. So bedeuten diese Rückmeldungen für das Zentrum wichtige Informationen für die Gesamtbeurteilung und die Festlegung des weiteren Procédures. Das CF-Zentrum koordiniert die Betreuung und ist verantwortlich für die folgenden Therapieschritte.

#### **Transition vom pädiatrischen zum erwachsenen CF-Team**

Wir haben heute – als Folge der spezialisierten Betreuung an einem pädiatrischen Zentrum – eine deutliche Zunahme junger Menschen, die

mit ihrer chronischen Erkrankung nun das Erwachsenenalter erreichen. Es ist das Ziel des pädiatrischen Zentrums, diese Patienten in einem möglichst guten Gesundheitszustand an das Erwachsenenzentrum zu übergeben. Dies erfordert den vorausschauenden Aufbau von Teams, die sich auf die Anliegen der erwachsenen CF-Patienten spezialisieren müssen. Transitionsprogramme und verschiedene Modelle für die Übergabe vom Kinderzentrum ans Erwachsenenzentrum werden nun an allen grossen Kliniken, so auch zwischen der Universitäts-Kinderklinik und dem Universitätsspital in Zürich, aufgestellt und geprüft [4, 5]. Es gilt Strategien zu entwickeln, um den hohen Standard der erfahrenen Spezialisten und Behandlungsteams weiter zu gewährleisten, die Kontinuität der Betreuung während der Transition zu erhalten und den Eigenheiten der jungen Erwachsenen auf verschiedenen Ebenen gerecht zu werden. Idealerweise erfolgt dieser Prozess zwischen dem 18. und dem 20. Altersjahr und in einer stabilen medizinischen und psychosozialen Lebensphase [6].

Die Transition verlangt vom pädiatrischen Team eine einfühlsame, gut geplante Vorbereitung des Patienten und der Familie, eine professionelle Zusammenarbeit und die Sensibilisierung des zukünftigen multidisziplinären Erwachsenenteams für ein bislang pädiatrisches Krankheitsbild, «das nun erwachsen wird».

Im Jahr 2001 betrug die mittlere Überlebensrate für Patienten mit zystischer Fibrose 33,4 Jahre. Das dänische CF-Zentrum veröffentlichte nur zwei Jahre später neue Resultate: Die Chancen, das 40. Lebensjahr unter einer intensiven Behandlung zu erreichen, betrug bereits 83,8%. Diese neue, positive Perspektive der jungen CF-Betroffenen ist unsere grösste Herausforderung!

### Die psychosoziale Umgebung

Mit den zunehmend besser werdenden Aussichten für die CF-Betroffenen nimmt die Berufsausbildung einen immer höheren Stellenwert ein. Eine frühzeitige, fundierte Berufsberatung ge-

hört heute ebenso dazu wie die fachärztliche Beratung bei vorhandenen mit zystischer Fibrose assoziierten Komplikationen.

Aus dem amerikanischen CF-Patientenregister wissen wir, dass 2003 nur noch ein kleiner Anteil von 13,6% aller CF-Patienten vollinvalid war. Die meisten verfügen über einen guten Schul-, Studien- oder Berufsabschluss, und ein Grossteil kann einer geregelten Arbeit nachgehen.

Mehr als ein Drittel der CF-Betroffenen leben in einer festen Beziehung. Mit dem zunehmend besseren medizinischen Outcome wird für einige CF-Patienten, vor allem für solche mit einem milden Verlauf, die Gründung einer Familie, eine Schwangerschaft oder eine In-vitro-Fertilisation möglich [7]. Die Koordination der verschiedenen Spezialisten und die Betreuung durch das multidisziplinäre Team ist auch hier zu einem festen Bestandteil einer professionellen Begleitung geworden.

Die Lebensqualität und indirekt auch die Prognose werden durch den klinischen Gesundheitszustand, die Copingstrategie des CF-Betroffenen, die psychosoziale Einbettung in die Familie, die Partnerschaft und die Berufswelt sowie durch das Verständnis des Patienten für seinen Krankheitsverlauf bestimmt [8]. Daher ist eines der Hauptziele des multidisziplinären Teams, die CF-Betroffenen und ihre Familien zu mündigen Experten für zystische Fibrose auszubilden und sie als eigentliche Teammitglieder in die Behandlung mit einzubeziehen.

Als Folge der neuen Behandlungskonzepte und der höheren Lebenserwartung hat sich die Perspektive der Patienten und auch jene der Betreuer grundlegend geändert. Im Vergleich zu früher ist die Haltung heute viel positiver und mit grossen Hoffnungen in die Zukunft verbunden.

### Danksagung

Wir danken Prof. Dr. med. Martin H. Schöni, Bern, Präsident der SWGCF, für die Durchsicht des Manuskripts.

Korrespondenz:  
PD Dr. med. Johannes Wildhaber  
Pädiatrische Klinik  
Abteilung Pneumologie  
Kinderspital Zürich  
Universitäts-Kinderkliniken  
Steinwiesstrasse 75  
CH-8032 Zürich  
[johannes.wildhaber@kispi.unizh.ch](mailto:johannes.wildhaber@kispi.unizh.ch)

### Literatur

- Mahadeva R, Webb K, Westerbeck RC, et al. Clinical outcome in relation to care in centres specializing in cystic fibrosis: cross sectional study. *BMJ* 1998;316:1771–5.
- Johnson C, Butler SM, Konstan MW, et al. Factors influencing outcomes in cystic fibrosis. A center based analysis. *Chest* 2003;123:20–7.
- Kerem E, Conway S, Elborn S, Heijerman H. Standards of care for patients with cystic fibrosis: a European consensus. *J Cyst Fibros* 2005;4:7–26.
- Madge S, Byron M. A model for transition from pediatric to adult care in cystic fibrosis. *J Pediatr Nurs* 2002;28:3–8.
- Flume PA, Taylor LA, Anderson DL, et al. Transition programs in cystic fibrosis centers: perceptions of team members. *Pediatr Pulmonol* 2004;37:4–7.
- Boyle MP, Farukhi Z, Nosky ML. Strategies from improving transition to adult cystic fibrosis care, based on patient and parent views. *Pediatr Pulmonol* 2001;32:428–36.
- Edenborough F. Women with cystic fibrosis and their potential for reproduction. *Thorax* 2001;56:649–55.
- Pfeffer PE, Pfeffer JM, Hodson ME. The psychosocial and psychiatric side of cystic fibrosis in adolescents and adults. *J Cyst Fibros* 2003;2:61–8.