

# 10 Pneumologie

Christina Smaczny, Christian Hügel, Olaf Eickmeier

## Einleitung

Unter den pneumologischen Erkrankungen mit chronischem Charakter, die in der Pädiatrie (vorzugsweise in der Kinderpneumologie) behandelt werden und bei welchen eine Betreuungsfortsetzung in der Erwachsenenmedizin erforderlich ist, gehören neben dem Asthma bronchiale unter anderen auch die Mukoviszidose (Cystische Fibrose, CF), die primäre ciliäre Dyskinesie (PCD), das Kartagener-Syndrom und Non-CF-Bronchiektasen. Dabei handelt es sich außer bei Asthma bronchiale vor allem um seltene Erkrankungen. Asthma bronchiale ist in hoch zivilisierten Ländern weit verbreitet und betrifft in Deutschland bis zu 10 % der Erwachsenen und 15 % der Kinder. Transitionskonzepte sind in diesem Bereich jedoch noch nicht ausgereift.

Der Transitionsprozess in der Pneumologie ist am besten bei Patienten mit Mukoviszidose untersucht, die mit einer Prävalenz von 1:2500 zu den häufigsten der oben genannten seltenen Erkrankungen zählt. In Deutschland wurden verschiedene Transitionskonzepte im Zusammenhang mit Mukoviszidose erarbeitet und inzwischen werden verschiedene CF-Transitionsmodelle gelebt. Im Weiteren wird vorwiegend auf Erfahrungen mit dieser Erkrankung eingegangen.

Mukoviszidose ist eine seltene, genetisch bedingte Stoffwechselerkrankung mit eingeschränkter Lebenserwartung, an der in Deutschland etwa 8000 Patienten leiden. Im Jahr 2010 wurden noch 42,8 % der erwachsenen CF-Patienten in pädiatrischen Einrichtungen betreut. In mehreren pädiatrischen Einrichtungen waren in dem Jahr sogar über 50 % der CF-Patienten älter als 18 Jahre (Cystic Fibrosis Foundation 2009).

Die erforderliche Betreuungsübernahme und adäquate Therapiefortsetzung der erwachsenen Patienten in der Erwachsenenmedizin resultiert nicht nur daraus, dass „die Betten zu kurz werden“, sondern auch daraus, dass im Erwachsenenalter typischerweise auch eine krankheitsbedingte Erwachsenenproblematik auftritt. Erwachsene sind keine „großen Kinder“ (wie Kinder keine „kleinen Erwachsenen“ sind), daher bedarf ein adulter Mensch auch einer adäquaten, dem Alter entsprechenden Therapie. Dies wird eindeutig erkennbar bei der Notwendigkeit einer intensivmedizinischen Betreuung, Schwangerschaft, Transplantation, Umgang mit Sonderproblemen, wie Haemoptoe, Pneumothorax oder Diabetes mellitus, um nur wenige Problembereiche zu nennen.

## 10.1 Ätiologie und Pathophysiologie

CF steht für Cystische Fibrose und ist ein Synonym für Mukoviszidose. Unter den seltenen stellt sie die häufigste autosomal rezessive Stoffwechselerkrankung der Kaukasier mit immer noch letalem Ausgang dar. Inzwischen wurden knapp 2000 verschiedene zu der Krankheit führende Mutationen entdeckt, die in sechs verschiedene Klassen eingeteilt werden. Die genetische Störung führt zur einer Dysfunktion des CFTR-Proteins (Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator), welches auf der apikalen Fläche von epithelialen Zellen einen cAMP-abhängigen Chloridkanal reguliert. Eine daraus resultierende Chloridkanal-

Funktionsstörung führt zum Wasserentzug in Körperflüssigkeiten und damit zur Bildung von abnorm zähen Sekreten. Dies hat Konsequenzen in allen Organen mit einer exokrinen Funktion. Somit handelt es sich bei der CF um eine Erkrankung mit Multiorganbeteiligung. Es kommt zu chronischen Entzündungen und Infektionen der oberen und unteren Atemwege mit Destruktion des Lungengewebes und einer respiratorischen Insuffizienz. Weiterhin kommt es in der Regel durch den Ausfall der exokrinen Pankreasfunktion zu chronischen Verdauungsstörungen und einem Untergewicht bis hin zur Kachexie. Diabetes mellitus, Leberzirrhose, Knochen-, Gelenk- und Darmbeteiligung sowie Fertilitätsstörungen sind weitere Manifestationen der CF.

Durch den Fortschritt in der Therapie und Diagnostik haben sich Lebensqualität und -erwartung in den letzten Jahrzehnten deutlich verbessert.

Die Behandlung ist sehr umfangreich und muss lebenslang erfolgen. Im Vordergrund steht die symptomatische „Drei-Säulen-Therapie“, die sich aus inhaltiv, oral, intravenös und subcutan verabreichten Medikamenten zusammensetzt und die durch eine hochkalorische und fettreiche Ernährung sowie Physio- und Sporttherapie ergänzt wird. Für eine kleine Anzahl (9) seltener CF-Mutationen steht für die Patienten eine erste kausale, mutationsspezifische Therapie zu Verfügung.

## 10.2 Therapie im Kindes- und Jugendalter

Die Transition stellt als Prozess immer eine Herausforderung für alle Beteiligten dar. Eine besondere Schwierigkeit für den Pädiater ist es oftmals, wenn in der Erwachsenenmedizin gar keine adäquaten Versorgungs-

strukturen existieren. Dies beruht im Bereich vieler chronischer Erkrankungen einerseits auf einer Versorgungslücke durch Mangel an adäquaten Vergütungspauschalen, andererseits darauf, dass durch den Fortschritt der Medizin und einer verbesserten Lebenserwartung heute viele Patienten das Erwachsenenalter erreichen, die früher bereits im Kindesalter an ihrer Erkrankung verstorben wären. Die Mukoviszidose ist ein sehr gutes Beispiel für beide Faktoren: Lag die durchschnittliche Lebenserwartung dieser Patienten in den 90er-Jahren noch bei 14 Jahren, beträgt sie heute 36 Jahre. An vielen Zentren liegt der Anteil der erwachsenen Patienten somit schon bei über 50 %. Die Innere Medizin ist hierauf meist nicht vorbereitet, was bedeutet, dass mehr als die Hälfte der Patienten auch im Erwachsenenalter in pädiatrischen Einrichtungen versorgt werden. Je komplexer und systemischer die Erkrankung, desto ausgefeilter müssen die jeweiligen Versorgungsnetzwerke sein. Hier müssen die strukturellen Voraussetzungen für eine langfristige Betreuung geschaffen werden.

Damit kommt ein weiterer wichtiger pädiatrischer Aufgabenbereich zur Sprache, der ohne die Beteiligung der Patienten nicht nachhaltig verwirklicht werden kann. Der Einsatz von Eltern, die sich innerhalb von Selbsthilfegruppen für ihre Kinder engagieren, ist ein wesentlicher Multiplikator für die Spendenakquise, ohne die es keine qualitativ hochwertigen Versorgungsstrukturen bei der Mukoviszidose geben würde. Transition bedeutet also auch, den Prozess zusammen mit Patientennetzwerken zu gestalten. Eben diese Netzwerke können helfen, einen pädiatrischen Patienten an ein suffizientes Versorgungsmodell der Inneren Medizin zu vermitteln.

Einen optimalen Zeitpunkt für den Transfer gibt es nicht. Ein stabiler Krank-

heitsverlauf und die Transitionsbereitschaft könnten aber hinweisend auf einen möglichen Transfer sein. Das biologische Alter spielt hier eine untergeordnete Rolle.

Transition in der pädiatrischen Pneumologie und die Erarbeitung von sehr guten Transitionsmodellen sind besonders für die Mukoviszidose erprobt worden. Diese letale autosomal-rezessive Stoffwechselerkrankung ist mit einer erheblichen Therapiebelastung vergesellschaftet. Meist sind die Patienten in ein ganzes Netz von Behandlungskonzepten inklusive Physiotherapie, Ernährungsberatung, psychosoziale Betreuung sowie die umfangreiche medikamentöse Therapie eingebunden. Auf diese Strukturen können die Patienten mit zunehmendem Alter nicht verzichten. Im Gegenteil, bei einer fortschreitenden Erkrankung gewinnen eben diese Behandlungskonzepte eine zunehmende Bedeutung. Transition ist also nur möglich, wenn internistische Auffangnetze bestehen, die mit den aktuellen Behandlungskonzepten dieser schweren Erkrankung vertraut sind. Andernfalls macht eine Transition keinen Sinn.

Leider sind in Deutschland viele pädiatrischen Kollegen gezwungen, ihre erwachsenen CF-Patienten abzugeben, ohne dass für eben diese Auffangnetze gesorgt wurde. Die Angst des Patienten, aber auch die Angst des Pädiaters vor Qualitätsverlust in der Weiterbehandlung ist daher besonders groß. Sie wächst mit der Schwere der Erkrankung und ist im Gegensatz zum Asthma bronchiale bei der Mukoviszidose besonders bedeutsam. So findet ein gut geschulter und medikamentös gut eingestellter Patient mit einem kontrollierten Asthma bronchiale sicher rasch einen Pneumologen.

Gerade in Bezug auf die Berufsberatung hinsichtlich der berufsbezogenen Morbidität (z. B. aufgrund einer vermehrten Schadstoffexposition) gibt es in der pädiatrischen

Beratung große Lücken. Auch wenn Befragungen ergeben haben, dass die Berufswahl durch das antizipierte Risiko wenig beeinflusst wird, so ist es doch eine Aufgabe, bereits während der Transition entsprechende Informationen zu liefern. Im Bereich des Asthmas bronchiale findet ein Großteil der pädiatrischen Vorstellungen im Kleinkind- und Schulalter bis zwölf Jahren statt. Ein jugendlicher Patient geht nicht gerne zum Arzt und lässt sich auch von seinen Eltern nur bei entsprechender Krankheitsschwere dazu motivieren. Gerade diese Gruppe braucht aber dann eine gute Transition mit Förderung von Adhärenz und Krankheitseinsicht.

Dies ist besonders im Bereich der pneumologischen Erkrankungen eine schwierige Aufgabe, da die Patienten auch bei deutlich eingeschränkter Lungenfunktion sehr lange keine Krankheitssymptome wahrnehmen. Vielen pädiatrischen Patienten, die nicht sportlich aktiv sind, fällt es im Transitionsalter schwer, ihre Diagnose zu akzeptieren, da sie keine Symptome empfinden. Erst eine vermehrte körperliche Belastung führt oft zur Demaskierung der Symptome und bietet die Chance zur Einsicht bezüglich der Durchführung einer regelmäßigen Therapie und Vereinbarung von regelmäßigen Kontrolluntersuchungen.

Dies ist nicht nur im Bereich des Asthma bronchiale problematisch, sondern auch Mukoviszidosepatienten unterschätzen den Krankheitsverlauf oft und sind im Transitionsalter, bedingt durch mehrere Faktoren, sehr risikofreudig. Genau diese Gefahren zu erläutern, ist ein wichtiger Teil des Transitionsprozesses und hilft, den Krankheitsverlauf positiv zu beeinflussen.

Neben einem aktuell sehr gut zu behandelnden Asthma bronchiale und der weiterhin sehr schwer verlaufenden Mukoviszidose gibt es noch viele weitere pneumologische

Erkrankungen. Hier fehlen gute Transitionsprozesse und internistische Auffangnetze oftmals gänzlich, sodass ein Transfer häufig ganz ausbleibt. Das ist nicht akzeptabel und bedarf besonderer Förderungskonzepte.

### 10.3 Spezifische Probleme des Übergangs

Die spezifischen Probleme eines Transfers von der Kinder- in die Erwachsenenbetreuung sind sehr vielfältig. Ohne Verständnis für einen Transfer kann dieser auch nicht vollzogen werden. Dabei muss zunächst die Notwendigkeit des Transfers von allen Beteiligten erkannt und verstanden werden: sowohl auf Seiten des Patienten und seiner Eltern oder Betreuer als auch auf Seiten der Ärzte (Pädiater und Erwachsenenmediziner) sowie der Gesundheitspolitiker und Krankenhausverwaltungen.

Der Transitionsprozess wurde bei Mukoviszidose durch mehrere Aspekte vorangetrieben. Dazu gehören (Smaczny et al. 2013, Glaeske 2010):

- ansteigende Lebenserwartung der Patienten
- zunehmende Anzahl der erwachsenen Patienten
- besonderer Versorgungsbedarf
- Notwendigkeit einer spezialisierten Versorgung jenseits des Jugendalters.

Im Jahr 1940 betrug das mediane Überleben bei Mukoviszidose nur sechs Monate. Durch eine Verbesserung der Behandlungskonzepte und Medikamente erreichen CF-Patienten heute ein durchschnittliches Alter von 36 Jahren (Cystic Fibrosis Foundation 2009).

Mit dem Anstieg der Lebenserwartung hat auch die Patientenzahl zugenommen. Die Anzahl der erwachsenen CF-Patienten

(18 Jahre und älter) betrug in Deutschland 1980 nur knapp 2%; im Jahr 2011 haben laut Deutschem CF-Register 52,4% der CF-Patienten das 18. Lebensjahr beendet und die ältesten Patienten sind zwischen 66 und 71 Jahren (Sens und Stern 2013). Ein im Jahr 2011 geborenes Kind mit CF hat bei Anwendung der aktuell gültigen Therapieempfehlungen eine prognostizierte Lebenserwartung von ca. 50 Jahren, wodurch der Erwachsenenanteil weiter zunehmen wird. Auch wenn die Gesamtzahl der Patienten aufgrund der genetischen Genese prognostisch nicht zunimmt, kommt es durch die ansteigende Zahl der erwachsenen CF-Patienten zu einer Verschiebung des Betreuungsschwerpunktes in die Erwachsenenmedizin.

Um den Krankheitsverlauf und die Prognose von CF-Patienten langfristig zu verbessern, erfordert die Betreuung langfristig eine besondere Versorgung. Dazu zählen das interdisziplinäre Behandlungsteam, sozioökonomische und soziokulturelle Kompetenzen und die Sicherung einer spezialisierten Versorgung jenseits des Jugendalters. Zentralisierte Versorgungskonzepte haben größere Chancen, alle Voraussetzungen für einen optimalen Übergang aus der Pädiatrie in die Innere Medizin zu gewährleisten.

In allen Transitionsmodellen für Mukoviszidose stellt die Betreuung durch ein Behandler-Team die Voraussetzung für einen erfolgreichen Transitionsablauf dar. Neben Ärzten sind Pflegepersonal, Physiotherapeuten, Ernährungsmediziner, Sozialarbeiter und Psychologen die wichtigsten Teamplayer im Behandlungszentrum. Ebenso zeigt sich in der schwierigen Übergangsphase die Zusammenarbeit mit dem Hausarzt, dem Pharmazeuten, aber auch mit der Schule (den Lehrern) und dem Arbeitgeber als sehr hilfreich. Die zahlreichen Akteure können jedoch nur dann erfolgreich im

Sinne des chronisch kranken Adoleszenten agieren, wenn sie im gemeinsamen Vorgehen eine Konsonanz erreichen.

Eine unvorbereitete und unbegleitete Überführung von jungen chronisch kranken Patienten aus der Kinder- in die Erwachsenenpneumologie ist zum Scheitern verurteilt. Im Gegensatz zum „Transfer“-Ereignis muss die „Transition“ als Prozess aktiv gelebt werden. Der Bedarf für so einen Prozess kann nur unter Berücksichtigung der sonstigen und sehr typischen Abläufe in der Pubertät und Adoleszenz verstanden werden. Der Übergang aus der Pädiatrie in die Erwachsenenmedizin trifft den jungen Asthma- oder Mukoviszidose-Patienten in einer besonderen Lebenszeit. Ein gesunder Mensch entwickelt in dieser Lebensphase die Zeugungsfähigkeit und erreicht die Merkmale eines Erwachsenen. Die körperlichen Veränderungen werden von psychischen, emotionalen und sozialen Entwicklungsprozessen begleitet. Viele sozio-psychologische Prozesse kommen in dichter Abfolge auf den jungen Menschen zu: Loslösungsprozesse vom Elternhaus, Auseinandersetzung mit Autoritäten, Entwicklung und Akzeptanz der eigenen Erscheinung, schulische und berufliche Orientierung, Umgang mit der Sexualität und Fertilität, Partnerwahl, Familienplanung und weitere.

Bei einem chronisch kranken Menschen, hier am Beispiel des Mukoviszidose-Kranken, kommen in dieser Zeit viele andere Besonderheiten in Verbindung mit der chronischen Krankheit hinzu. Bei Mukoviszidose muss sich der Betroffene mit dem progredienten Krankheitsverlauf, dem Auftreten von Sonderproblemen, der eingeschränkten Lebenserwartung und anderen krankheitsbezogenen Aspekten auseinandersetzen. Er realisiert und begreift die Bedeutung der genetischen Ursache seiner Erkrankung und

positioniert sich zu den bestehenden Therapiemöglichkeiten.

Der Transitionsprozess sollte individuell dem Patienten angepasst werden, da der Transferzeitpunkt nicht nur vom chronologischen Alter des Patienten abhängt und interindividuell unterschiedlich ist. Zu den Aspekten, die dabei berücksichtigt werden, gehören unter anderen:

- körperliche und kognitive Reife des Patienten
- aktueller Gesundheitszustand des Patienten
- Bereitschaft des Betroffenen, seiner Eltern oder Betreuer
- Bereitschaft der Behandler
- Fähigkeit des Patienten, die Therapie unabhängig von den Eltern durchzuführen
- Verständnis für die Krankheitsabläufe
- Verfügbarkeit einer adäquaten Erwachsenenbetreuung und vergleichbarer Therapiekonzepte.

### Merke

Der Zeitpunkt einer akuten Verschlechterung der Grunderkrankung oder das Auftreten einer neuen Komplikation wird als relative Kontraindikation eines Transfers in die internistische Patientenbetreuung angesehen.

Eine Abstimmung der Therapiekonzepte zwischen der Pädiatrie und der Erwachsenenmedizin ist eine weitere Voraussetzung für eine erfolgreiche Patientenversorgung jenseits der Kinderheilkunde. Am Beispiel der Mukoviszidose, bei welcher eine lebenslange, sehr umfangreiche und zeitaufwendige, derzeit noch vorwiegend symptomatische Therapie erforderlich ist, wird die Notwendigkeit einer Therapieabstimmung besonders stark erkennbar. Eine Einführung in das für den Patienten neue (erwachsene) und noch unbekannte Betreuungssystem

verbessert die Therapietreue. Fehlende Absprachen und Vereinheitlichungen des Therapiekonzeptes führen wiederum zu Compliance-Problemen und können beim Patienten Ablehnung und Zurückhaltung bei der Therapieumsetzung hervorrufen. Letztendlich droht dadurch eine Verschlechterung im Krankheitsverlauf.

Die Rolle der ärztlichen Behandler scheint im Transferprozess selbstverständlich zu sein, doch in der Regel wird „nur“ die Kompetenz in den Vordergrund gestellt. Mit einem erfolgreichen Transfer kann jedoch erst dann gerechnet werden, wenn der Prozess von Pädiatern mit einer Bereitschaft zum „Abgeben“ initiiert wird und auf der Seite der Erwachsenenmedizin auf eine Präsenz kompetenter internistischer Strukturen mit einer Bereitschaft zum „Aufnehmen“ trifft. Diese Versorgungsstrukturen in der Erwachsenenmedizin müssen vorgehalten werden, da ohne diese der Transfer eine Illusion ist (Kazemi-Shirazi et al. 2013, Smaczny et al. 2013).

Am Beispiel des Aufbaus eines altersübergreifenden spezialisierten Mukoviszidose-zentrums in Frankfurt/Main mit „integriertem“ Transfer-Prozess kann der ökonomische Aspekt festgemacht werden. Die Versorgung chronisch Kranker insbesondere in der Transitionszeit ist in unserem Gesundheitssystem nicht adäquat abgebildet und

kann derzeit nur mithilfe von Spenden aufrechterhalten werden. Einige der wichtigsten Punkte, die dabei berücksichtigt werden müssen, sind im Kasten „Spezifische Probleme des Übergangs“ aufgelistet:

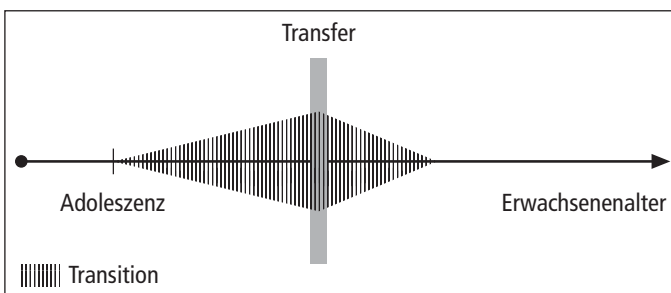
### Spezifische Probleme des Übergangs

- fehlendes Verständnis für einen Transfer
- Transfer ohne Transition
- Transitionszeitpunkt
- fehlende Abstimmung der Therapiekonzepte
- fehlende Bereitschaft zum „Abgeben“ und „Aufnehmen“
- fehlende Versorgungsstruktur in der Erwachsenenmedizin
- ökonomischer Aspekt

(nach Fleming et al. 2002, McDonagh und Kelly 2003, McDonagh 2005)

Das Konzept einer erfolgreichen Behandlung des chronisch Kranken über das Erwachsenwerden hinaus muss auch in der Pneumologie eine Betreuung umfassen, die in der Pubertät und Adoleszenz eine Transition beinhaltet. Dieser Transitionsprozess muss

- von der Pädiatrie und Erwachsenenmedizin begleitet werden,
- seinen Beginn in der Pädiatrie haben,
- den bloßen Transfer überdauern,



**Abb. 10-1** Transition endet nicht mit dem Transfer



- in der Erwachsenenmedizin auslaufen und
- in einer Selbstständigkeit in Bezug auf einen differenzierten Umgang des Patienten mit seiner Erkrankung münden.

## 10.4 Begleitende Schulungsmaßnahmen

Das Betreuungskonzept der Pädiatrie unterscheidet sich wesentlich von dem der Erwachsenenmedizin. Das familienorientierte und Patienten „bevormundende“ pädiatrische Betreuungskonzept steht der personenzentrierten und gleichberechtigten Beziehung zwischen Patienten und Behandlern in der Erwachsenenmedizin gegenüber (► Tab. 10-1) (Glaeske 2010). Die Transition in der Pneumologie soll das Bindeglied zwischen beiden Betreuungskonzepten darstellen und auch die strukturelle Voraussetzung für einen Transfer des Patienten aus der Pädiatrie in die Erwachsenenmedizin schaffen. Die bereits benannten Entwicklungsprozesse des Patienten hin zum selbstbestimmten Erwachsenen, aber auch die neue Rolle der Eltern als Berater und die jeweilige persönliche Bewältigung des Transitionsprozesses stellen Belastungen dar, die mit einer Verschlechterung des Krankheitsverlaufs einhergehen können. Bei chronischen Erkran-

kungen in der Pneumologie wie der Mukoviszidose hängt der Krankheitsverlauf entscheidend von der Therapietreue (z. B. inhalative Therapie, bedarfsgerechte Substitution von Pankreasenzymen) ab. Diese ist durch die Übertragung der Verantwortlichkeit für das Management der Erkrankung von den Eltern auf die Patienten im Rahmen der Transition gefährdet.

Damit der Transitionsprozess gelingen kann, sind neben den erforderlichen äußeren Rahmenbedingungen (wie entsprechender Behandlerkompetenz, Vorhaltung geeigneter Räumlichkeiten und gesicherter Finanzierung) auch spezifische transitionsbegleitende Schulungsprogramme für Patienten und ihre Angehörigen dringend erforderlich. In der Pneumologie sind Patientenschulungen für Asthma bronchiale in die Disease-Management-Programme (DMP) aufgenommen worden. Für andere chronische pneumologische Erkrankungen sind derzeit noch keine flächendeckenden Schulungsprogramme etabliert.

2013 wurde vom Bundesministerium für Gesundheit der Abschlussbericht über ein modulares Schulungsprogramm für chronisch kranke Kinder und Jugendliche sowie deren Familien („ModuS“; ► Kap. 19.1. S. 199) vorgelegt. Ziel war die Entwicklung eines modularen Schulungsprogramms, das u. a. die

**Tab. 10-1** Betreuungsunterschiede (nach Glaeske 2010)

pädiatrische Einrichtung	Erwachseneneinrichtung
bevormundende Beziehung (Eltern, Arzt, Kind)	gleichberechtigte Beziehung (Arzt, Patient)
Familienorientiert	personenzentriert
Ganzheitlich	strenger nach Fachgebieten getrennt
Sozialorientiert	krankheitsorientiert
informal und locker	formal und direkt
emotionale Strategien	problemlösende Strategien