

# Leben mit chILD



**Eine Informationsbroschüre für Eltern und  
Angehörige betroffener Kinder**

# Impressum

**Herausgeber:**

chILD EU

**Autoren:**

Miriam Schrader, Dr. med. Nicolaus Schwerk

**Verantwortlicher:**

Dr. med. Nicolaus Schwerk

**Mit freundlicher Unterstützung von:**

Judith Eisenbach, Daniela Ennulat, Prof. Dr. med. Matthias Griese, Mandy Niemitz

**Layout:**

Miriam Schrader

**Druck:**

Digitale Medien, Medizinische Hochschule Hannover

**Kontakt:**

Claudia Eismann (Projectmanagement chILD-EU)

Klinikum der Universität München

Dr. von Haunersches Kinderspital

Lindwurmstr. 4

80337 München

[claudia.eismann@med.uni-muenchen.de](mailto:claudia.eismann@med.uni-muenchen.de)

[child-eu-office@med.uni-muenchen.de](mailto:child-eu-office@med.uni-muenchen.de)

Tel.: 0049/89/4400-57951 oder -57841

Fax.: 0049/89/4400-57872

[www.childeu.net](http://www.childeu.net)

© Copyright 2015 by chILD EU

Stand: Februar 2015

# Inhaltsverzeichnis

<b>VORWORT .....</b>	<b>6</b>
<b>Was ist das chILD-EU Projekt?.....</b>	<b>8</b>
<b>KAPITEL 1: AUFBAU UND FUNKTION DER ATEMWEGE.....</b>	<b>9</b>
Wie sind die Atemwege aufgebaut? .....	9
Die Lunge .....	9
Luftröhre und Bronchien .....	10
Alveolen .....	11
Surfactant.....	11
Interstitium .....	12
Der Blutkreislauf .....	12
<b>KAPITEL 2: chILD .....</b>	<b>14</b>
Was ist eine interstitielle Lungenerkrankung? Was ist chILD? .....	14
Was sind die typischen Symptome von chILD?.....	16
Was für Formen von chILD gibt es? .....	18
Welche Schweregrade gibt es?.....	19
Kann chILD vererbt werden? .....	20
<b>KAPITEL 3: DIAGNOSTIK .....</b>	<b>21</b>
Wie wird die Diagnose gestellt?.....	21
Wie kann ich mich auf die Vorstellung im Zentrum optimal vorbereiten?.....	21
Könnte es auch etwas anderes als chILD sein? .....	21
Welche Untersuchungen werden durchgeführt? .....	22
Basisuntersuchungen.....	23
Röntgen Thorax .....	23
Computertomographie der Lunge.....	23
Lungenfunktionsuntersuchung .....	25
Blutgasanalyse (BGA).....	27
Messung der Sauerstoffsättigung .....	27
Genetische Untersuchungen .....	28
Weitere Blutuntersuchungen .....	28
Bronchoskopie.....	28
Entnahme von Lungengewebe (Lungenbiopsie).....	30
Die Diagnose ist gestellt - und jetzt? .....	32
Das Diagnosegespräch.....	33
Hätte ich es früher erkennen müssen? .....	33
Habe ich etwas falsch gemacht?.....	33
Wie erkläre ich es meinem Kind? .....	33
Wie erkläre ich das jetzt meiner Familie? .....	34



Wie müssen wir unseren Alltag umstrukturieren? .....	35
Wie kann man das mit der Arbeit vereinbaren? .....	35
Wird mein Kind durch die Erkrankung aus seinem sozialen Umfeld ausgegrenzt? .....	35
<b>KAPITEL 4: THERAPIE.....</b>	<b>37</b>
Wer ist bei der Behandlung meines Kindes beteiligt?.....	37
Wann braucht mein Kind Sauerstoff? .....	38
Mein Kind braucht Sauerstoff: Was nun? .....	39
Sauerstoffkonzentratoren.....	39
Flüssigsauerstoffsysteme.....	40
Sauerstoff in Gasflaschen.....	40
Wie wird der Sauerstoff verabreicht?.....	41
Sauerstoffbrillen .....	41
Freddy-Sonden .....	42
Sauerstoffmasken .....	43
Hat eine Langzeitsauerstofftherapie Nebenwirkungen?.....	43
Wie soll das denn mit dem Sauerstoff im Alltag gehen? .....	43
Was kann ich tun wenn mein Kind zu krank ist um zu atmen? .....	43
Was versteht man unter einer nicht invasiven Beatmung?.....	44
Was versteht man unter einer invasiven Beatmung?.....	45
Welche Medikamente werden bei chILD eingesetzt? .....	48
Glukokortikoide.....	49
Was für Nebenwirkungen können bei der Therapie mit Steroiden auftreten? .....	49
In welcher Form werden Glukokortikoide bei chILD verabreicht? .....	50
Wann macht die Gabe von Kortison Sinn und wann nicht?.....	51
Hydroxychloroquin.....	51
Welche Nebenwirkungen können bei der Therapie mit Hydroxychloroquin auftreten? .....	51
In welcher Form wird Hydroxychloroquin bei chILD verabreicht? .....	52
Wann macht die Gabe von Hydroxychloroquin Sinn und wann nicht? .....	52
Azithromycin.....	52
Was für Nebenwirkungen können bei der Behandlung mit Azithromycin auftreten? ....	53
In welcher Form werden Makrolide bei chILD verabreicht? .....	53
Wann macht die Gabe von Makroliden Sinn und wann nicht? .....	53
Kommen andere Antibiotika bei der Behandlung von chILD zum Einsatz? .....	53
Gibt es noch andere Medikamente zur Behandlung von chILD?.....	54
Muss denn jedes Kind mit chILD mit Medikamenten behandelt werden? .....	54
Kann eine Lungentransplantation mein Kind retten, wenn sonst gar nichts hilft?.....	54
<b>KAPITEL 5: ERNÄHRUNG .....</b>	<b>57</b>
Wie sollte ich mein Kind mit chILD ernähren? .....	57
Worauf muss ich bei der Ernährung achten, wenn das Immunsystem meines Kindes extrem geschwächt ist? .....	57
Was kann ich machen, wenn mein Kind nicht an Gewicht zunimmt?.....	58
Was kann ich tun, wenn mein Kind nicht die erforderliche Nahrungsmenge essen kann?..	58



<b>KAPITEL 6: KOMPLIKATIONEN ERKENNEN .....</b>	<b>61</b>
Woran kann ich erkennen, dass es meinem Kind schlechter geht? .....	61
Atemfrequenz .....	61
Atemnot (=Dyspnoe) .....	61
Abfall der Sauerstoffsättigung .....	62
Atemgeräusche .....	63
Weitere Symptome .....	63
Was kann ich tun, wenn es meinem Kind schlechter geht? .....	63
 <b>KAPITEL 7: VERMEIDEN VON KOMPLIKATIONEN .....</b>	<b>65</b>
Wie kann ich mein Kind vor Infektionen schützen? .....	65
Sind Impfungen für mein Kind gefährlich? .....	66
Rauchen .....	66
 <b>KAPITEL 8: KINDERGARTEN, SCHULE UND FREIZEIT .....</b>	<b>68</b>
Kann mein Kind den Kindergarten oder die Schule besuchen? .....	68
chILD und Sport, geht das? .....	68
 <b>KAPITEL 9: URLAUB UND REISEN .....</b>	<b>70</b>
Urlaub und Reisen mit chILD, geht das? .....	70
Was muss ich bei der Planung von Reisen bedenken? .....	70
Woher bekomme ich Sauerstoff, wenn ich unterwegs bin? .....	70
Woher bekomme ich im Ausland Sauerstoff für mein Kind? .....	71
Reise-Impfungen .....	72
Krankenversicherung im Ausland , was ist wichtig zu wissen? .....	72
Bekomme ich beim Zoll Probleme mit den Medikamenten? .....	72
Stromversorgung im Ausland .....	73
Woran muss ich bei einer Reise mit dem Flugzeug denken? .....	73
 <b>KAPITEL 10: SOZIALE UND FINANZIELLE UNTERSTÜTZUNG .....</b>	<b>74</b>
Pflegegeld und Sachleistungen der Pflegeversicherung .....	74
Verhinderungspflege .....	75
Pflegegeld und Sachleistungen aus der Sozialhilfe .....	75
Behinderten bzw. Schwerbehindertenausweis .....	75
Steuerliche Möglichkeiten der Kosteneinsparung .....	76
Häusliche Krankenpflege und Pflegedienste .....	76
Rehabilitation .....	76
 <b>KAPITEL 11: FORSCHUNG .....</b>	<b>77</b>
Warum ist die Erforschung von seltenen Erkrankungen der Lunge so wichtig? .....	77
Woher bekomme ich Informationen über aktuelle Forschungsergebnisse? .....	77
Wie kann die Erforschung des Langzeitverlaufs so vieler, weit über die Bundesrepublik verstreuter seltener Erkrankungen gelingen? .....	78
Hat meine Teilnahme an dieser Registerstudie Vorteile für mich? .....	78



Welche klinischen Studien werden zur Zeit angeboten?.....	79
Hydroxychloroquin-Studien.....	79
Stop EAA Study.....	81
<b>KAPITEL 12: SELBSTHILFEGRUPPEN, KONTAKTE, HILFREICHE LINKS .....</b>	<b>82</b>
Gibt es Selbsthilfegruppen?.....	82
Das Kinderlungenregister.....	82
Hilfreiche Internetadressen.....	83
chILD.....	83
Reiseinformationen.....	83
Pflegegeld.....	83
Schwerbehindertenausweis und Nachteilsausgleiche.....	84
Steuererklärung.....	84
Integrationshelfer in Schulen.....	84
Rehabilitation.....	84
Organisation der Sauerstoffversorgung bei unterschiedlichen Fluggesellschaften.....	85
<b>KAPITEL 13: KLEINES MEDIZIN-WÖRTERBUCH.....</b>	<b>89</b>
<b>KAPITEL 14: ANHANG.....</b>	<b>98</b>





# VORWORT

## **Liebe Eltern, liebe Familie, liebe Angehörige,**

wenn Sie dieses Handbuch in den Händen halten, ist bei Ihrem Kind die Diagnose einer interstitiellen Lungenerkrankung (**chILD**) bereits gestellt worden oder steht als mögliche Verdachtsdiagnose im Raum. **chILD** steht für eine Vielzahl unterschiedlicher chronischer Krankheiten, deren gemeinsames Merkmal eine erschwerte Atmung und oft auch eine eingeschränkte Aufnahme von Sauerstoff durch die Lungen ist. Der Begriff wurde aus den Anfangsbuchstaben der englischen Abkürzung **children's interstitial lung disease** gebildet, da er so leicht merkbar ist.

Das Wort wird „scheilt“ ausgesprochen, soll dem englischen Wort „child“ entsprechen, was „Kind“ heißt. Aufgrund ihrer Seltenheit gibt es nur wenige Ärzte, die mit diesen Krankheitsformen vertraut sind. Eine Suche im Internet nach weiterführenden Informationen ist oft mehr irreführend als hilfreich. Viele Unsicherheiten, Ängste und Sorgen im Umgang mit chronischen Erkrankungen werden auch dadurch verursacht, dass man zu wenig über die Erkrankungen und deren Verläufe weiß, unzureichend über Untersuchungen, Behandlungen und Strategien zur Krankheitsbewältigung aufgeklärt wurde und sich oft im Alltag hilflos und alleine gelassen fühlt.

Mit Unterstützung der Europäischen Union hat sich daher eine internationale Expertengruppe gebildet, die sich zum Ziel gesetzt hat, diesem Bedarf gerecht zu werden und die Belange der Betroffenen in den Vordergrund zu stellen. Diese Informationsbroschüre ist ein Baustein dieses Projektes. Sie kann natürlich nicht das Gespräch mit dem betreuenden Arzt ersetzen. Vielmehr soll die Broschüre Ihnen ergänzend wichtige Informationen über die Erkrankung Ihres Kindes geben.

Bitte lassen Sie sich nicht vom Umfang dieser Broschüre abschrecken. Es ist überhaupt nicht notwendig, alles an einem Stück zu lesen. Die Überschriften der Kapitel entsprechen häufig von Eltern und Kindern gestellten Fragen.



Vielleicht finden Sie im Inhaltsverzeichnis ja auch Fragen, die Sie sich selber schon oft gestellt haben ohne bisher eine Antwort darauf gefunden zu haben.

Ihre Meinung ist uns sehr wichtig! Wir wären Ihnen daher sehr dankbar, wenn Sie uns eine Rückmeldung geben, ob Ihnen dieses Buch gefällt und ob Ihrer Ansicht nach etwas fehlt oder unverständlich geschrieben wurde.

Abschließend möchten wir uns ganz herzlich bei all den Kindern und ihren Eltern bedanken, die uns sehr bei der Erstellung dieses Buches geholfen haben, indem sie uns erlaubt haben, ihre Geschichte zu erzählen. Ganz besonderer Dank gilt der Mutter eines betroffenen Kindes, Frau Judith Eisenbach, die uns bei der Erstellung der Texte ganz maßgeblich unterstützt hat. In der Hoffnung, dass dieses Buch für Sie eine kleine Hilfe ist und mit den besten Wünschen für Sie, Ihre Kinder und Ihre ganze Familie,

## Das chILD-EU Team



European chILD Register and Biobank

chILD-EU





# Was ist das chILD-EU Projekt?

chILD-EU ist ein durch die Europäische Union gefördertes Projekt, welches im Dezember 2012 startete und über einen Zeitraum von 42 Monaten finanziert wird (<http://www.klinikum.uni-muenchen.de/Child-EU/en/index.html>). Wie im Vorwort erklärt, wurde der Begriff aus den Anfangsbuchstaben der englischen Abkürzung für eine Gruppe von Lungenerkrankungen, nämlich den interstitiellen Lungenerkrankungen beim Kind (**children's interstitial lung disease**), gebildet. Dies ergibt das englische Wort „child“ (ausgesprochen „scheilt“), was auf Deutsch „Kind“ heißt. Ziel dieses Projektes ist es, durch eine systematische Erfassung dieser seltenen Lungenerkrankungen mehr Erkenntnisse über Ursachen, Krankheitsverläufe, Untersuchungstechniken und Therapiemöglichkeiten zu gewinnen. Außerdem soll durch die Veröffentlichungen von Diagnostik und Therapieempfehlungen die Versorgung der Kinder in Europa verbessert und vereinheitlicht werden. Ein ganz wesentliches Ziel ist es außerdem, ein Informations- und Schulungsprogramm für Betroffene und deren Angehörige zu entwickeln, um ihnen somit den Umgang mit der Erkrankung zu erleichtern. Im **Kapitel 12** finden Sie weitere Hinweise zu diesem Projekt und der Erforschung von chILD.



# KAPITEL 1: AUFBAU UND FUNKTION DER ATEMWEGE

## Wie sind die Atemwege aufgebaut?

Der Aufbau des menschlichen Körpers sowie die Funktion der unterschiedlichen Organe sind unglaublich komplex. Entsprechend schwierig ist es, als Patient oder Angehöriger zu verstehen, was die Ursache der eigenen Erkrankung ist. Erschwert wird das durch die Tatsache, dass Ärzte während der Gespräche oft Begriffe oder Wörter benutzen, die man nicht kennt oder nicht versteht. Oder man kann sich nicht die Flut an Informationen merken und fragt sich dann zu Hause: „Was wurde mir denn noch mal gesagt? Was habe ich für ein Problem? Woher kommt das? Und was kommt jetzt?“

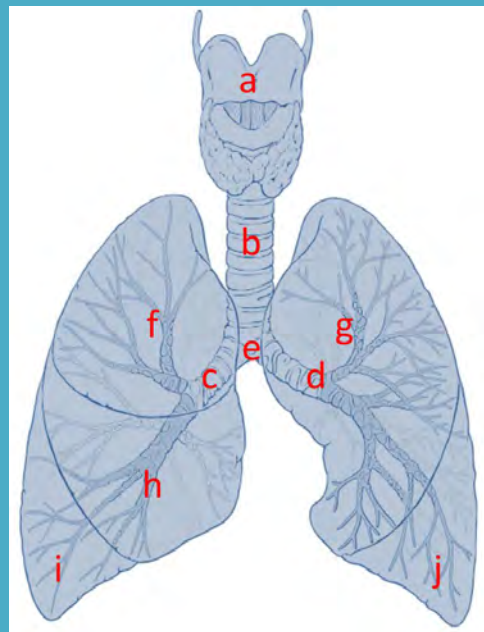
Um Krankheiten und deren Ursachen besser zu verstehen ist es hilfreich, ein bisschen mehr über die normalen Funktionen der Organe zu wissen, weshalb in diesem Kapitel der Aufbau und die Funktion der Atemwege erklärt werden. Es wird außerdem beschrieben, welche Veränderungen bei **chILD**, den interstitiellen Lungenerkrankungen des Kindes, vorliegen.

## Die Lunge

Die Lunge ist ein paariges Organ im Brustkorb (= Thorax), das der Atmung dient. Sie besteht aus 2 Lungenflügeln, einem Linken und einem Rechten, die sich in ihrem Aufbau etwas unterscheiden. Der rechte Lungenflügel besteht aus drei Lungenlappen (Ober-, Mittel- und Unterlappen), der linke aus zwei (Ober- und Unterlappen) (**siehe Abbildung 1**). Die Strukturen, welche die Luft bis in die Alveolen leiten, werden als Atemwege bezeichnet. Man unterteilt sie in einen oberen und einen unteren Abschnitt. Zu den oberen Atemwegen gehören die Nase, der Mund und der Rachen. Der Kehlkopf bildet den Übergang zu den unteren Atemwegen, zu denen die Luftröhre, die Bronchien und die Bronchiolen gehören.

**Abbildung 1:** Schematische Darstellung der Atemwege und der Lunge

- a Kehlkopf (oder auch Larynx)
- b Luftröhre (oder auch Trachea)
- c Rechter Hauptbronchus
- d Linker Hauptbronchus
- e Carina
- f Rechter Oberlappen
- g Linker Oberlappen
- h Rechter Mittellappen
- i Rechter Unterlappen
- j Linker Unterlappen



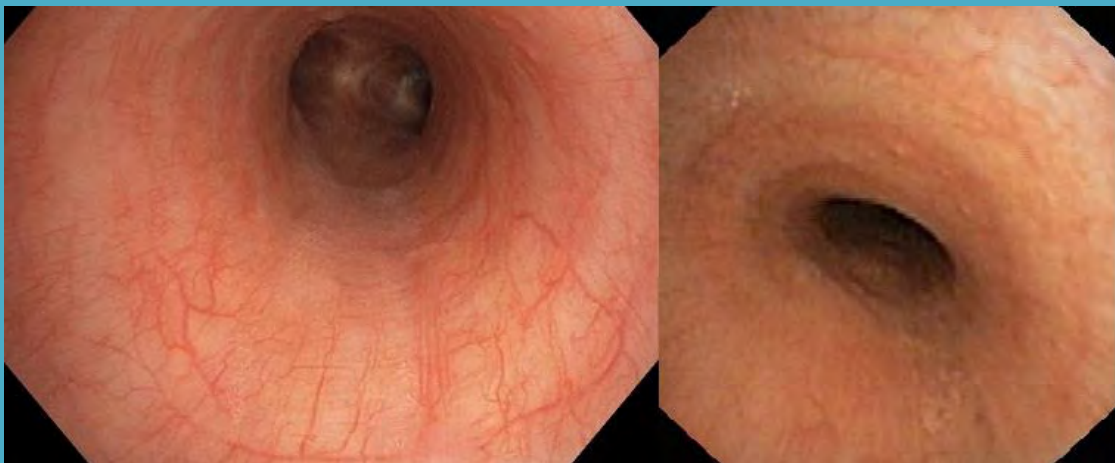
## Luftröhre und Bronchien

Die Luftröhre (= Trachea) wird aus hufeisenförmigen Knorpelspangen, die durch Bänder miteinander verbunden sind, gebildet (**siehe Abbildung 1 und 2**). Durch die Knorpelspangen wird die Luftröhre stabilisiert und offen gehalten (**siehe Abbildung 2**). Es gibt Krankheitsbilder, bei denen die Knorpelspangen sehr weich sind, so dass die Luftröhre vollständig oder zum Teil bei der Atmung zusammenfällt. Man spricht dann von einer Tracheomalazie (**siehe Abbildung 2**). Während manche Kinder mit leichten Formen lediglich durch einen abnorm röhrenden Husten auffallen, können ausgeprägte Formen zu starker Luftnot führen. Sind die Knorpelspangen zu klein oder bilden sie Ringe, so kommt es zu einer Verengung der Luftröhre. In diesen Fällen spricht man von einer Trachealstenose. Auch hier hängt das Ausmaß der Atembeschwerden von der Ausprägung der Enge ab. Die Luftröhre teilt sich am unteren Ende in den rechten und den linken Hauptbronchus (**siehe Abbildung 1 und 2**). Der rechte Hauptbronchus teilt sich weiter in einen Ober-, einen Mittel- und einen Unterlappenbronchus auf, der linke Hauptbronchus nur in einen Ober- und einen Unterlappenbronchus. Auch die Lappenbronchien zweigen sich anschließend immer weiter auf. Bildlich kann man sich das Bronchialsystem wie die Äste eines Baumes vorstellen, die sich immer wieder in kleinere Äste aufteilen. Wie die Luftröhre wird auch die Wand der Bronchien durch Knorpel gestützt. Mit jeder Verzweigung wird der Durchmesser der Bronchien kleiner. Die kleinsten Bronchien werden auch als Bronchiolen bezeichnet. Auch sie verzweigen sich noch weiter und münden am Ende in die Alveolen (**siehe Abbildung 3**).

### Abbildung 2: Bronchoskopie der Luftröhre

**Linkes Bild:** Foto vom Inneren einer normalen Luftröhre (Trachea), welches im Rahmen einer Bronchoskopie gemacht wurde. Die Schleimhaut ist reizlos und die Luftröhre durch Knorpelspangen (angedeutet sichtbar im oberen Teil des Bildes) offen gehalten. Unten sieht man die Aufteilung in den rechten und linken Hauptbronchus.

**Rechtes Bild:** Foto einer abnorm weichen Luftröhre (Tracheomalazie) mit ovaler Einengung.

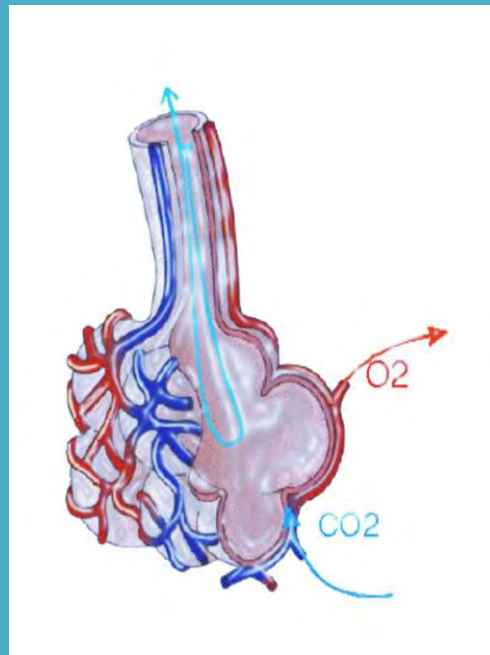


## Alveolen

Die Lungenbläschen (= Alveolen) sind traubenförmige Ausstülpungen der kleinsten Atemwege (= Bronchiolen). Die Lunge eines Säuglings hat bei der Geburt etwa 100 Millionen- die eines Erwachsenen 300 Millionen Alveolen. Ein Netz aus kleinsten Blutgefäßen (= Kapillaren) ist mit den sehr dünnen Wänden der Alveolen verschmolzen (**siehe Abbildung 3**). So wird eine optimale Aufnahme von Sauerstoff aus den Alveolen in die Blutbahn und die Abgabe von Kohlendioxid aus dem Blut in die Alveolen ermöglicht. Die Wände der Alveolen sind mit hochspezialisierten Zellen, den sogenannten Typ-I- und Typ II-Pneumozyten, ausgekleidet. Die Typ-I-Pneumozyten dienen insbesondere dem Gasaustausch, die Typ-II-Pneumozyten der Bildung von Surfactant.

### Abbildung 3: Schematische Darstellung einer Alveole

Die Alveole stellt eine traubenförmige Ausstülpung der kleinsten Atemwege, der Bronchiolen, dar und ist von einem Netz kleinster Adern (Kapillarnetz) umgeben. Von diesen wird Kohlendioxid (CO<sub>2</sub>) in die Alveolen abgegeben und gleichzeitig Sauerstoff (O<sub>2</sub>) aus der eingeatmeten Luft aufgenommen.



## Surfactant

Surfactant (Kurzwort aus „**Surface Active Agent**“, engl. oberflächenaktive Substanz) ist eine fett- und eiweißreiche Flüssigkeit, die von spezialisierten Zellen in den Alveolen gebildet wird und sich wie ein Film über die Wände der Alveolen zieht. Eine wichtige Aufgabe von Surfactant ist es, das Zusammenfallen und die Verklebung der feinen Lungenbläschen bei der Ausatmung zu verhindern. Es gibt unterschiedliche Krankheitsbilder, bei denen die Bildung oder der Abbau von Surfactant gestört ist. Sie werden als Surfactant-Stoffwechselstörungen bezeichnet. Allen Erkrankungen gemeinsam ist eine dadurch bedingte Störung der Sauerstoffaufnahme, was sich bei den Betroffenen durch eine schwere und angestrengte Atmung bemerkbar macht. Alle diese Erkrankungen gehören in die Gruppe der interstitiellen Lungenerkrankungen im Kindesalter. In Abhängigkeit von der Art und dem Ausmaß der Surfactant-Stoffwechselstörung gibt es milde Verlaufsformen, bei denen die Betroffenen nur wenig beeinträchtigt sind, aber auch sehr schwere Krankheitsverläufe.



## Interstitium

Das Interstitium (lateinisch „Zwischenraum“) wird häufig auch als Lungengerüst bezeichnet. Es besteht aus Bindegewebe, in dem netzartig die kleinen Blutgefäße, die Lymphgefäße und die Nerven um die Alveolen herum verlaufen. Das Interstitium ist also ganz allgemein gesagt die Wand der Alveolen (**siehe Abbildung 3 und 5**). Der Begriff „interstitielle Lungenerkrankung“, bzw. „Lungengerüsterkrankung“ drückt also aus, dass hier insbesondere das Interstitium der Lunge betroffen ist. Allerdings ist das Lungengerüst bei den meisten Krankheiten selten alleine betroffen. Häufig sind gleichzeitig auch andere Strukturen der Lunge, wie die Bronchien, die Bronchiolen, die Alveolen und/oder die Blutgefäße mit einbezogen. Es gibt auch Erkrankungen, bei denen außer der Lunge noch mehrere andere Organe betroffen sind. In diesem Fall wird häufig der Begriff „Systemerkrankung mit Lungenbeteiligung“ verwendet. So gibt es z.B. spezielle Rheumaformen, bei denen neben den Gelenken auch die Lunge betroffen sein kann.

Typischerweise kommt es bei interstitiellen Lungenerkrankungen zu einer Verbreiterung des Lungengerüsts/Interstitiums. Das hat zur Folge, dass der Abstand zwischen den Alveolen und den Blutgefäßen größer wird und somit der Sauerstoff eine weitere Strecke überwinden muss, um von den Alveolen in das Blut zu gelangen. Somit ist die Aufnahme von Sauerstoff und in schweren Fällen auch die Abgabe von Kohlendioxid eingeschränkt. Dadurch erklärt sich die niedrige Sauerstoffsättigung bei vielen Kindern mit einer interstitiellen Lungenerkrankung. Durch die Verbreiterung des Interstitiums wird die Lunge auch steifer, kann sich nicht mehr so gut ausdehnen. Die Betroffenen können also weniger Luft ein- bzw. ausatmen und müssen daher schneller atmen. Sind die Kinder in der Lage eine Lungenfunktion durchzuführen, kann man diese Veränderungen sehen. Man spricht dann von einer restriktiven Ventilationsstörung.

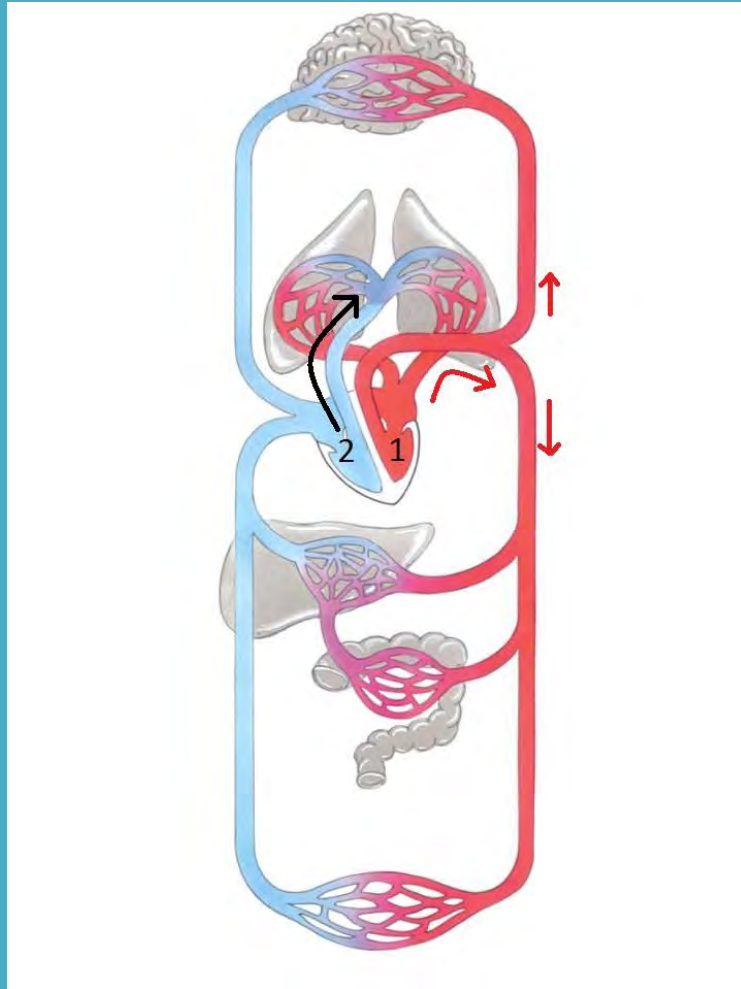
## Der Blutkreislauf

Jedes Organ des Menschen benötigt zur Aufrechterhaltung seiner Funktion Sauerstoff. Dieser wird von den roten Blutkörperchen (= Erythrozyten) in der Lunge aufgenommen und in den Adern, die auch als Blutgefäße bezeichnet werden, zu den Zielorganen transportiert. Blutgefäße, die das Blut vom Herzen weggleiten werden als Arterien bezeichnet. Gefäße, die das Blut zum Herzen zurück transportieren, werden als Venen bezeichnet. Sauerstoffarmes Blut gelangt über die Venen zum Herzen, von wo es in die Lungen gepumpt und mit Sauerstoff angereichert wird. Diesen Kreislauf bezeichnet man als Blutkreislauf. Der Blutkreislauf wird in einen großen Körper- und einen kleinen Kreislauf unterteilt (**siehe Abbildung 4**).

Ein erhöhter Blutdruck im Lungenkreislauf (= pulmonal arterielle Hypertonie) kann im Rahmen krankhafter Veränderungen der Lunge, wie z.B. bei interstitiellen Lungenerkrankungen entstehen (= sekundäre pulmonal arterielle Hypertonie). Das führt zu einer Belastung des Herzens und wirkt sich ungünstig auf den Krankheitsverlauf aus. Es ist daher wichtig bei Kindern mit **chILD** regelmäßig eine Ultraschalluntersuchung des Herzens (= Echokardiographie) durchzuführen um eine sekundäre pulmonal arterielle Hypertonie frühzeitig zu erkennen- und entsprechend zu behandeln, auch wenn diese Komplikation nur selten auftritt.







**Abbildung 4:** Schematische Darstellung des Blutkreislaufes

**Großer Kreislauf:** Sauerstoffreiches Blut (rot) wird vom linken Herzen (1) in den Körperkreislauf gepumpt (rote Pfeile). Der Sauerstoff wird dort abgegeben und sauerstoffarmes Blut (blau) gelangt über die Venen zurück zum rechten Herzen (2).

**Lungenkreislauf:** Sauerstoffarmes Blut (blau) wird vom rechten Herzen (2) (schwarzer Pfeil) über die Pulmonalarterien in die Lunge gepumpt. In den Alveolen erfolgen die Aufnahme von Sauerstoff und die Abgabe von Kohlendioxid. Sauerstoffreiches Blut (rot) gelangt dann über die Pulmonalvenen zurück zum linken Herzen (1).





# KAPITEL 2: chILD

## Was ist eine interstitielle Lungenerkrankung? Was ist chILD?

Die Abkürzung **chILD** steht für den Begriff „**C**hildren's **I**nterstitial **L**ung **D**isease“ bzw. für **Interstitielle Lungenerkrankungen im Kindesalter**. **chILD** ist ein Sammelbegriff für unterschiedliche Lungenerkrankungen, deren gemeinsames Merkmal eine krankhafte Veränderung des Lungengerüsts, also des Interstitiums ist (**siehe Kapitel 1**) Da in vielen Fällen nicht nur das Interstitium der Lunge alleine betroffen ist sondern häufig auch andere Strukturen der Lunge, benutzen manche Ärzte auch den Begriff **DPLD** (= **Diffuse Parenchymatöse Lungenerkrankungen**). Diese unterschiedlichen Bezeichnungen sind oft verwirrend und irreführend, meinen aber letztendlich alle das Gleiche. Stellen Sie sich einen Schwamm vor (**siehe Abbildung 5**). Die vielen größeren Hohlräume darin wären dann die luftleitenden Atemwege (= Bronchien und Bronchiolen) und die ganz kleinen die Alveolen, in denen Sauerstoff in das Blut abgegeben und Kohlendioxid aus dem Blut aufgenommen wird. Die Wände der kleinen Hohlräume (also der Alveolen) wären das Interstitium. Sie sind normalerweise hauchdünn und sehr elastisch. Bei Kindern mit **chILD** kommt es zu einer Verbreiterung dieser Wände, was die Aufnahme von Sauerstoff und die Abgabe von Kohlendioxid erschwert und zu einer Herabsetzung der Elastizität führt. Das bedeutet, dass sich die Lunge nicht mehr so gut zusammenziehen (bei der Ausatmung) oder ausdehnen (bei der Einatmung) kann. Es wäre beim Schwamm dann so, dass der nasse Schwamm, den man problemlos zusammendrücken kann und der sich dann von selbst wieder auf seine Ausgangsform ausdehnt, eine gesunde Lunge widerspiegelt, während der trockene Schwamm, der fest und steif ist und sich weder gut zusammendrücken lässt, noch sich selber wieder ausdehnen kann, einer Lunge bei **chILD** entsprechen würde.

Die eingeschränkte Sauerstoffaufnahme führt bei den Betroffenen zu Luftnot und sie versuchen, diese durch eine schnellere Atmung zu kompensieren. Die vermehrte Atemarbeit erfordert viel Energie. Die Kinder sind daher oft schneller erschöpft und weniger gut belastbar wie ihre Altersgenossen. Schwer betroffene Kinder verbrauchen für Ihre Atemarbeit so viel Energie, dass sie nicht mehr adäquat an Gewicht zunehmen oder gar Gewicht verlieren. Die Ausprägung der Beschwerden hängt natürlich von der Schwere der Erkrankung ab. **chILD** ist in den meisten Fällen eine chronische Erkrankung. Das bedeutet, dass viele Kinder auch später als Erwachsene eine Einschränkung ihrer Lungenfunktion haben können. **chILD** ist aber nicht zwangsläufig eine Sackgasse, in der es dem heranwachsenden Kind von Jahr zu Jahr schlechter gehen muss. Das Gegenteil ist der Fall. Die Kinder lernen sehr gut mit ihrer Krankheit zu leben, nicht selten geht es ihnen von Jahr zu Jahr besser und sie werden leistungsfähiger. Manche Kinder werden sogar im Laufe der Zeit völlig beschwerdefrei. Natürlich sind die Sorgen um die Zukunft des Kindes sehr groß und manchmal kaum auszuhalten. Umso wichtiger ist es, diese Sorgen auszusprechen. In vielen Fällen ist es sicher möglich, Ihnen zumindest einen Teil der Sorgen zu nehmen.



## Abbildung 5:

Anhand eines Schwammes kann man anschaulich die Strukturen sowie Aufgaben der Lunge verstehen und auch nachvollziehen, wie sich die Lunge von Kindern mit chILD von der Lunge gesunder Kinder unterscheidet.



**chILD** ist selten und betrifft vorwiegend Säuglinge und Kleinkinder, kann aber prinzipiell in jedem Alter auftreten. Jungen sind etwas häufiger als Mädchen betroffen.

Oft kann die Ursache der Erkrankung nicht gefunden werden. Das wird von vielen Eltern als besondere Belastung empfunden.

In diesen Fällen sollte durch Experten, die sich intensiv mit der Klassifikation von **chILD** befassen, versucht werden, eine möglichst weitgehende Einordnung zu erreichen. Hierzu sollten die notwendigen Untersuchungen in solchen Zentren durchgeführt werden, die eine große Erfahrung mit dieser Erkrankungsgruppe haben, damit beste Ergebnisse erzielt werden. Beratende Untersuchungen können oft weiterhelfen und das Krankheitsbild aus dem riesigen Spektrum von **chILD** einordnen. Aber auch gut definierte Krankheitsbilder haben oft ganz unterschiedliche Verläufe. Daher kommt es entscheidend auf die individuelle Krankheitsausprägung bei Ihrem Kind an. Es ist in dieser Situation vielleicht ein bisschen hilfreich, sich die oben stehende Beschreibung zur Krankheitsentstehung vor Augen zu halten. Man kann sich dann überlegen, wie fest der „Schwamm“ ist und wie breit seine Wände sind. Wie sind also die Auswirkungen der Veränderungen an der Lunge für deren Funktionieren im Alltag. Man muss lernen, in kleinen Schritten zu denken, sich an kleinen Fortschritten erfreuen zu können und nicht zu verzweifeln, wenn es Rückschläge gibt.



**Abbildung 6:**

Das ist Hanno. Er ist heute 3 Jahre alt. Im Alter von 12 Monaten wurde bei ihm die Diagnose **Neuroendokrine Zellhyperplasie** gestellt. Er fiel damals durch eine schnelle, angestrenzte Atmung auf und nahm nicht mehr an Gewicht zu. Das linke Bild zeigt ihn kurz nach Diagnosestellung. Durch eine kontinuierliche Sauerstoffgabe ist es ihm schnell besser gegangen. Heute geht es ihm sehr gut, er benötigt im Schlaf immer noch Sauerstoff, ist aber in seiner Belastbarkeit kaum noch eingeschränkt (rechtes Bild).

## Was sind die typischen Symptome von chILD?

Wie bereits oben beschrieben, führt **chILD** zu einer erschwerten, schnellen Atmung und in manchen Fällen zu dem Gefühl der Luftnot. Die Ausprägung der Beschwerden ist in Abhängigkeit der Grunderkrankung sehr variabel. Nicht jedes Kind mit **chILD** ist zwangsläufig schwer krank. Manche Kinder fallen lediglich durch eine schnelle Atmung auf. Einige Kinder sind schwerer betroffen und auf die zusätzliche Gabe von Sauerstoff angewiesen. Nur die wenigsten Kinder sind schwerkrank und müssen künstlich beatmet werden. Keines der Symptome ist krankheitsspezifisch. Das bedeutet, dass Kinder mit einer schnellen und erschwerten Atmung nicht zwangsläufig an **chILD** erkrankt sind. Da die Symptome so unspezifisch sind, liegt oft eine lange Zeit zwischen dem Beginn der Beschwerden und der genauen Diagnosestellung. Es ist daher ratsam, Kinder mit oben beschriebenen Auffälligkeiten frühzeitig in einem Zentrum vorzustellen, welches sich auf die Untersuchung und Behandlung von Kindern mit **chILD** spezialisiert hat.



**Abbildung 7:**

Das ist Irem. Irem ist heute 7 Jahre alt. Bei ihr wurde die Diagnose einer **angeborenen Alveolarproteinose** gestellt. Bevor die Diagnose gestellt wurde, ging es ihr sehr schlecht und ihre Eltern haben um ihr Leben gebangt. Das linke Bild zeigt sie in der Zeit der Diagnosestellung. Sie war damals 2 Jahre alt. Sie war sehr dünn, brauchte Sauerstoff und atmete schwer. Durch spezielle Lungenwäsungen ist es ihr immer besser gegangen. Das rechte Bild zeigt sie im Alter von 4 Jahren.

**Tabelle 1: Häufige Symptome bei Kindern mit chILD**

- Atemnot (= **Dyspnoe**)
- Schnelle Atmung (= **Tachypnoe**)
- Erschwerte und angestrenzte Atmung (= **Orthopnoe**)
- Geringe Belastbarkeit (z.B. viele Pause beim Gehen, Probleme Treppen zu steigen)
- Schlechtes Gedeihen, Gewichtsabnahme (= **Dystrophie**)
- Mangelnde Größenzunahme, Wachstumsstillstand
- Auffallende **Atemgeräusche** wie Rasseln, Knistern oder Pfeifen
- Anhaltender Husten
- Blauverfärbung der Lippen durch niedrige Sauerstoffsättigung im Blut (= **Hypoxämie**)
- Vorhandensein von **Trommelschlägelfinger** und/oder **Uhrglasnägeln**







**Abbildung 8: Trommelschlägel- und Uhrglasfinger**

Beide Abbildungen zeigen die Hände bzw. Finger eines dunkelhäutigen Jungen mit sogenannten Trommelschlägelfingern und Uhrglasnägel. Sie weisen auf eine chronische Unterversorgung des Körpers mit Sauerstoff hin und treten bei Kindern mit schweren Lungen- oder Herzerkrankungen auf. Bei einer auffälligen Auftreibung der Endglieder der Finger spricht man von Trommelschlägelfingern (**a**), bei einer Verbreiterung und Abrundung der Nägel (**b**) spricht man von Uhrglasnägel. Häufig liegen beide Veränderungen kombiniert vor. Bei diesem Jungen wurde eine **Lungenfibrose** diagnostiziert. Die Ursache dafür blieb unklar. Jahrelang wurde bei ihm zuvor fälschlicherweise ein Asthma bronchiale vermutet, obwohl die hier dargestellten Veränderungen bei Kindern mit Asthma nie auftreten. Nach der Diagnose **Lungenfibrose** wurde eine Therapie mit Kortisonstößen eingeleitet. Zusätzlich erhielt er Hydroxychloroquin und Azithromycin (s. **Kapitel 4**). Heute geht es dem Jungen deutlich besser und auch die Uhrglasnägel und Trommelschlegelfinger haben sich zurückgebildet.

## Was für Formen von chILD gibt es?

Wichtig zu wissen ist, dass **chILD** nur ein Oberbegriff für eine riesige Gruppe von seltenen Erkrankungen ist, die dann alle wieder eigene Namen haben. Insgesamt gibt es etwa 200 unterschiedliche Erkrankungen, die unter dem Begriff **chILD** zusammengefasst werden. Vor wenigen Jahren ist eine Klassifikation für Kinder erstellt worden, deren Ziel es ist, eine einheitliche Bezeichnung der unterschiedlichen Krankheitsbilder zu gewährleisten. Dabei wurden zwei Gruppen gebildet. Die eine Gruppe beinhaltet Erkrankungen, die überwiegend im Säuglings- und Kleinkindalter auftreten. Die andere Gruppe beinhaltet Erkrankungen, die in jedem Lebensalter, bis hin in das Erwachsenenalter, auftreten können. Beide Gruppen werden dann noch einmal in 4 Untergruppen unterteilt. In jeder Untergruppe werden

wiederum die Erkrankungen aufgeführt, die sich in ihrer Entstehung ähneln. Auf alle 200 Unterformen von **chILD** hier näher einzugehen, würde den Umfang dieses Buches sprengen. Dafür ist das Gespräch mit dem betreuenden Arzt unabdingbar. Da es aber trotz der Vielfältigkeit von **chILD** ganz viele Gemeinsamkeiten gibt, werden Sie in diesem Buch Antworten auf einige Ihrer Fragen finden.

**Abbildung 9: Klassifikation von chILD**



## Welche Schweregrade gibt es?

Die Schwere der Erkrankung kann erheblich variieren, auch bei Kindern mit gleicher Diagnose. Manche erscheinen, abgesehen von einer beschleunigten Atmung, beschwerdefrei. Viele Kinder benötigen zumindest für eine gewisse Zeit Sauerstoff. In schweren Fällen brauchen die Kinder eine Atemunterstützung in Form einer Beatmung (**siehe Abbildung 10**). In sehr seltenen und schwersten Fällen können die Kinder auch an ihrer Erkrankung sterben oder nur durch eine Lungentransplantation überleben. Der amerikanische Kinder-Lungenfacharzt Dr. Leland Fan hat folgende Schweregradeinteilung für Kinder mit **chILD** vorgeschlagen:





### leichteste Form

- Keine Symptome
  - Symptome + normale Sauerstoffsättigung im Blut
  - Symptome + erniedrigte Sauerstoffsättigung nachts oder bei Bewegung
  - Symptome + erniedrigte Sauerstoffsättigung auch in Ruhe
- ↓ Vorliegen einer pulmonal arteriellen Hypertonie (**siehe Kapitel 1**)

### Schwerste Form

## Kann chILD vererbt werden?

Ja, es gibt **chILD**-Formen die vererbbar sind. Wiederholte schwere bzw. chronische Lungenerkrankungen bei Angehörigen innerhalb der Familie könnten darauf hinweisen. Wenn die Eltern blutsverwandt sind, steigt das Risiko für eine vererbte Lungenerkrankung. Mittlerweile gibt es die Möglichkeit, bestimmte Krankheitsformen durch **genetische** Tests aus dem Blut zu diagnostizieren (**siehe Kapitel 3**).



**Abbildung 10:**

Das ist Enes. Er ist nun 3 Jahre alt. Seit seiner Geburt war er sauerstoffpflichtig. Mit 1½ Jahren musste er aufgrund einer **alveolokapillären Dysplasie** maschinell beatmet werden. Wie auf dem linken Bild zu erkennen, hat er es sich aber trotzdem nicht nehmen lassen, mit dem Dreirad zu fahren. Man sieht hinter ihm eine Hand, die die Beatmungsschläuche hält. Enes hat dann eine neue Lunge erhalten. Ihm geht es gut und er kann nun genau das machen, was andere Kinder in seinem Alter auch tun, wie das rechte Bild beweist. Und zwar ohne Sauerstoff oder gar Beatmung.

# KAPITEL 3: DIAGNOSTIK

## Wie wird die Diagnose gestellt?

Sollte der Verdacht auf eine interstitielle Lungenerkrankung im Raum stehen, ist es ratsam, Ihr Kind in einem Zentrum vorzustellen, das sich mit der Diagnostik und der Therapie dieser seltenen Krankheitsbilder gut auskennt. Nun stellt sich natürlich die Frage, wo denn so ein spezialisiertes Zentrum ist. Hierfür bietet chILD-EU Hilfe an. Besuchen Sie einfach die Seite von chILD-EU im Internet (<http://www.klinikum.uni-muenchen.de/Child-EU/en/index.html>). Unter Kontakte (bzw. Contacts) finden Sie die Telefonnummer und E-Mail-Adresse der deutschen Studienzentrale. Nehmen Sie mit dieser Kontakt auf und es wird für Ihr Kind ein spezialisiertes Zentrum, möglichst in Ihrer Nähe gesucht, und bei Bedarf, auch Kontakt mit diesem aufgenommen.

## Wie kann ich mich auf die Vorstellung im Zentrum optimal vorbereiten?

Ein elementar wichtiger Bestandteil der Untersuchung Ihres Kindes ist eine detaillierte Erhebung der Krankengeschichte (= Anamnese). Dabei wird nicht nur gefragt, wann die Beschwerden begonnen haben, was für Beschwerden vorlagen, welche Untersuchungen bisher durchgeführt wurden und was für Behandlungen erfolgten, sondern auch, ob bzw. wie oft und wie lange Ihr Kind bereits im Krankenhaus behandelt werden musste. Es ist daher hilfreich, sich vorher in Ruhe zu Hause einen eigenen Zettel zu erstellen und die Krankengeschichte mit wichtigen Ereignissen sowie einen ebenfalls chronologischen Therapieplan zu rekonstruieren und diesen dann zum ersten Gespräch mitzubringen. Außerdem sollten Sie vorher alle Arztbriefe anfordern, die bisher geschrieben wurden. Sollte Ihr Kind schon Lungenfunktionsuntersuchungen durchgeführt haben, ist es wichtig, Kopien der Originalbefunde mitzubringen. Außerdem sollten Sie sich, falls bereits durchgeführt, alle Röntgen- und CT-Bilder auf eine CD brennen lassen und diese ebenfalls mitbringen. Manchmal treten Symptome und Beschwerden nicht regelmäßig auf und deren Beschreibung ist oft sehr schwer. In solchen Fällen ist es hilfreich, Ihr Kind in solchen Phasen zu filmen und den Film mitzubringen.

## Könnte es auch etwas anderes als chILD sein?

Ja, weil die Beschwerden und Symptome von Kindern mit chILD nicht spezifisch sind. Das bedeutet, dass es eine Reihe anderer Erkrankungen gibt, die zu ähnlichen Beschwerden führen können. Ein wichtiger Bestandteil der Diagnostik ist es daher, diese Krankheitsbilder auszuschließen.



## **Tabelle 2: Erkrankungen, die mit ähnlichen Symptomen wie **chILD** einhergehen können**

- Angeborene Fehlbildungen der Atemwege
- Angeborene Fehlbildungen der Lunge
- Angeborene Herzfehler
- Asthma bronchiale
- Chronische Infektionen der Atemwege
- Immunschwächen
- Mukoviszidose (Zystische Fibrose)
- Funktionsstörung der Flimmerhärchen (Primäre ziliäre Dyskinesie)
- Idiopathische pulmonal arterielle Hypertonie

### **ACHTUNG**

**Wenn Sie bereits einen Termin in einem Zentrum haben oder absehbar ist, dass spezialisierte Untersuchungen nötig werden, sollten alle aufwendigen, das Kind besonders belastende Untersuchungen, auch nur dort durchgeführt werden. Es besteht sonst die Gefahr, dass diese Untersuchungen noch einmal wiederholt werden müssen. Alle Untersuchungen, die eine Narkose erfordern, insbesondere eine Lungenspiegelung (Bronchoskopie), eine Probeentnahme von Lungengewebe (Lungenbiopsie) oder auch Schichtaufnahmen der Lunge (Computertomographie) sollten, wenn irgend möglich, nur in einem entsprechend spezialisierten Zentrum erfolgen.**

## **Welche Untersuchungen werden durchgeführt?**

In den nächsten Abschnitten sollen häufig eingesetzte Diagnostikverfahren näher beschrieben werden, damit Sie besser verstehen können, warum diese bei Ihrem Kind eingesetzt und wie sie durchgeführt werden. Sicher gibt es noch andere Untersuchungen, auf die hier nicht eingegangen wird. Das bedeutet aber nicht, dass sie überflüssig sind, sondern einfach nur seltener bei der Diagnostik von **chILD** zum Einsatz kommen. Es ist immer Ihr selbstverständliches Recht, den Arzt zu fragen, warum eine Untersuchung durchgeführt werden soll, welche Frage der Arzt damit beantworten will, ob und welche Risiken damit verbunden sind und wie die Untersuchungen genau durchgeführt werden. Scheuen Sie sich auch nicht, den Arzt zu bitten, Ihnen die erhobenen Befunde zu zeigen und genau zu erklären.



## Basisuntersuchungen

Die in **Tabelle 3** aufgeführten Untersuchungen sollten prinzipiell bei allen Kindern mit **chILD**-Verdacht durchgeführt werden. Sie werden hier deshalb auch als Basisuntersuchungen bezeichnet. Der Vorteil dieser Untersuchungen ist, dass sie für das Kind wenig belastend sind und sofort Ergebnisse liefern, anhand derer dann die weitere Diagnostik geplant werden kann.

**Tabelle 3: Basisuntersuchungen bei Kindern mit chILD-Verdacht**

- Erhebung der Krankengeschichte
- Messung von Körpergewicht und Körperlänge
- Ausführliche körperliche Untersuchung
- Messung der Atemfrequenz
- Messung der Sauerstoffsättigung im Blut
- Blutgasanalyse
- Röntgenbild der Lunge
- Lungenfunktionsuntersuchung (in der Regel erst bei Kindern ab dem 5. Lebensjahr)
- 6-Minuten-Gehtest zur Überprüfung der Belastbarkeit
- Herz-Ultraschall
- Schweißtest zum Ausschluss einer Mukoviszidose

## Röntgen Thorax

Mit Hilfe eines Röntgenbildes bekommt der Arzt Informationen über die Lage und die grobe Beschaffenheit der Organe innerhalb des Brustkorbes, also von Herz, Lunge und den großen Blutgefäßen. Veränderungen im Röntgenbild können zwar die Vermutung einer interstitiellen Lungenerkrankung erhärten, aber meistens nicht beweisen. Sie dienen außerdem bei gesicherter Diagnose als Verlaufsuntersuchungen. Hier kann man beurteilen, ob vorher bestehende Auffälligkeiten zu- oder abnehmen. Der Vorteil vom Röntgen-Thorax ist, dass die Durchführung nicht schmerzhaft ist und aufgrund der schnellen Durchführbarkeit keine Medikamente zur Beruhigung Ihres Kindes notwendig sind. Die Bilder sind sofort verfügbar und können anschließend vom Arzt beurteilt werden. Bei einer Röntgenaufnahme ist Ihr Kind nur einer sehr geringen Strahlenbelastung ausgesetzt (**siehe Tabelle 4**). Der Nachteil dieser Untersuchung ist, dass feine Veränderungen der Lunge nicht gesehen werden können. Man muss sich das so vorstellen, als würde man durch ein Milchglasfenster in einen Garten schauen: Umrisse der Bäume und Pflanzen sind gut erkennbar, feinere Strukturen wie zum Beispiel die Musterung eines Blattes können aber nicht gesehen werden (**siehe Abbildung 11**).

## Computertomographie der Lunge

Im Gegensatz zur Röntgenaufnahme zeigt die Computertomographie (= CT) bereits feinste Veränderungen der Lunge, des Herzens und der Blutgefäße. Um das Beispiel von dem Milchglasfenster bei der Röntgenaufnahme wieder aufzugreifen, kann man die



Computertomographie mit einem normalen Fenster vergleichen, durch die sich Details und Feinheiten deutlich besser erkennen lassen (**siehe Abbildung 11**).



**Abbildung 11:** Vergleich Röntgen und Computertomographie

Die beiden Bilder mit dem gleichen Motiv sollen den Unterschied zwischen einer Röntgenaufnahme und der Computertomographie veranschaulichen. Das linke Bild simuliert eine Röntgenaufnahme, das rechte eine Computertomographie. Auf dem linken Bild kann man vielleicht erahnen, dass es sich um ein Blatt handelt und dass sich in der Mitte des Blattes eine helle Struktur befindet. Dass es sich dabei um einen Wassertropfen handelt erkennt man aber erst auf dem rechten Bild.

Die Computertomographie stellt die wichtigste bildgebende Untersuchung bei **chILD**-Verdacht dar. Auch wenn es nur in Ausnahmefällen möglich ist, anhand der Veränderungen die Diagnose zu sichern, liefern die Bilder oft wertvolle Hinweise auf die Art der Erkrankung und sind hilfreich bei der Planung von Probeentnahmen. Ein Nachteil dieser Untersuchung ist die hohe Strahlenbelastung (**siehe Tabelle 4**). Daher sollte vermieden werden, dass eine Computertomographie aufgrund einer schlechten Qualität wiederholt werden muss. Die Qualität hängt zum einen von dem Gerät und der Untersuchungsmethode und zum anderen von der Kooperation des Kindes ab. Kleine oder sehr kranke Kinder sind oft nicht in der Lage, die Luft während der Untersuchung ausreichend lange anzuhalten und ruhig liegen zu bleiben. In diesen Fällen muss die Untersuchung in Narkose durchgeführt werden. Manchmal wird diese Narkose dann gleichzeitig für andere Untersuchungen, wie z.B. einer



Bronchoskopie, genutzt. Eine CT-Aufnahme dauert in der Regel nur wenige Sekunden und ist nicht schmerzhaft. Wichtig ist, dass während der Aufnahme die Luft angehalten wird. Ihr Kind wird vor der Aufnahme aufgefordert, tief einzusatmen und die Luft anzuhalten. In besonderen Fällen wird auch eine Aufnahmeserie nach Ausatmung durchgeführt. Atmet das Kind während der Untersuchung, können die Bilder unscharf werden, sodass sie nicht zu beurteilen sind. Sie sollten daher vor der Untersuchung ausprobieren, ob es Ihrem Kind möglich ist, die oben beschriebenen Atemmanöver auf Aufforderung durchzuführen. Gerade bei kleineren Kindern ist es hilfreich, das stille Liegen und das Luftanhalten vorher spielerisch zu üben. Außerdem kann es helfen, mit dem Kind am Tag vor der Untersuchung die Untersuchungsstätte zu besuchen, den Ablauf zu erklären und ihm so die Angst vor der Untersuchung zu nehmen. In manchen Fällen wird auch ein Kontrastmittel über die Vene verabreicht. Dafür ist es wichtig vorher zu wissen, ob Ihr Kind eine Störung der Schilddrüsenfunktion hat oder ob Ihr Kind in einer vorangegangenen Untersuchung allergisch auf ein Kontrastmittel reagiert hat. Es ist ratsam, bei Sorgen über mögliche Komplikationen bzw. bei Fragen zur Notwendigkeit der Untersuchung den Arzt anzusprechen. Je besser man den Grund einer Untersuchung versteht, desto leichter fällt es einem auch, dieser Untersuchung zuzustimmen.

#### **Tabelle 4: Strahlenbelastung bei Röntgen- und CT-Aufnahmen im Vergleich**

##### Strahlenbelastung im Vergleich:

Natürliche Strahlenbelastung durch Umwelt und Nahrung:	2,5 mSv /Jahr
Transatlantikflug (8 Stunden):	0,04-0,1 mSv
Röntgenaufnahme des Brustkorbes:	0,2 mSv
Computertomographie des Brustkorbes:	6-8 mSv

## **Lungenfunktionsuntersuchung**

Die Lungenfunktionsuntersuchung (**siehe Abbildung 12**) ist eine für Ihr Kind wenig belastende Untersuchung, die wertvolle Hinweise über die Art und das Ausmaß einer Lungenerkrankung sowie über den Krankheitsverlauf geben kann. Da die Untersuchung technisch anspruchsvoll ist und voraussetzt, dass Ihr Kind die Aufforderung des Untersuchers versteht und auch umsetzen kann, wird sie in der Regel erst bei Kindern ab dem 5. Lebensjahr durchgeführt. Es macht aber durchaus Sinn, die Lungenfunktionsuntersuchung schon ab dem 3. Lebensjahr im Rahmen der Sprechstunde zu üben. Auch zu Hause kann man die Technik mit Hilfe von so genannten Peak-Flow-Metern trainieren (**siehe Abbildung 13**).







**Abbildung 12:** Durchführung der Lungenfunktion

Dem Kind wird dabei eine weiche Nasenklammer aufgesetzt, damit es ausschließlich durch den Mund atmet. Es umschließt das Mundstück fest mit den Lippen ohne darauf zu beißen. Typische Aufforderungen bei der Untersuchungen sind: *„Bitte atme ganz ruhig ein und aus. Atme jetzt langsam ganz tief aus bis keine Luft mehr in Deiner Lunge ist. Und nun atme ganz tief ein und danach so schnell Du kannst wieder aus“*.

**Abbildung 13:** Peak-Flow-Meter

Das Bild zeigt einen handelsüblichen Peak-Flow-Meter, mit dem zu Hause sowohl die Lungenfunktion geübt als auch tatsächlich gemessen werden kann. Auch wenn die Geräte recht ungenau sind, kann man durch regelmäßige Messungen sehen, wo der individuelle durchschnittliche Peak-Flow-Wert Ihres Kindes liegt. Anhand dessen kann man abschätzen, ob und wie stark sich die Lungenfunktion z.B. im Rahmen von Infekten, verschlechtert. Manchmal ist es sinnvoll, solche Messungen täglich durchzuführen und zu dokumentieren.

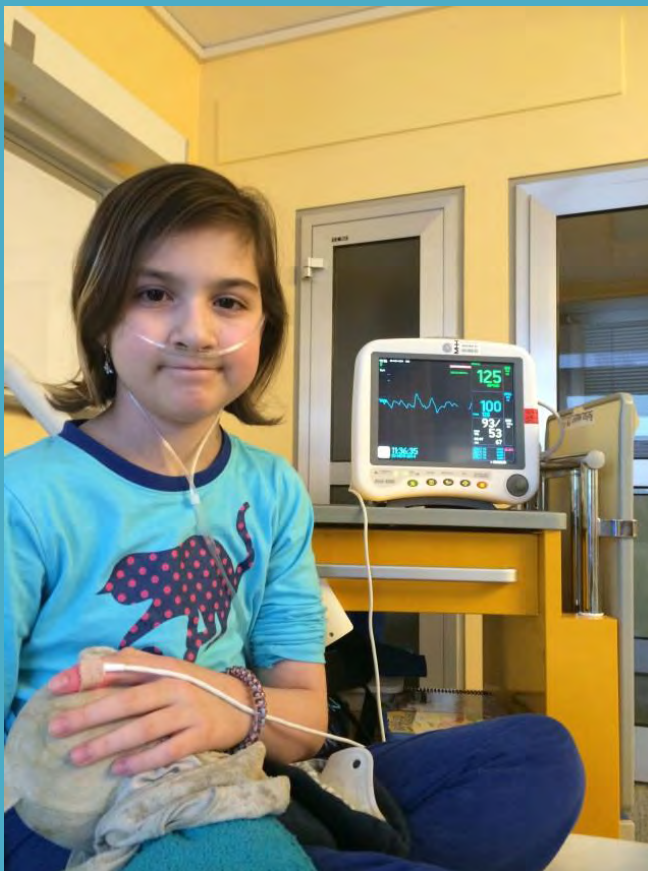


## Blutgasanalyse (BGA)

Bei der Blutgasanalyse (=BGA) wird der Sauerstoff- und Kohlendioxidpartialdruck im Blut gemessen. Da **chILD** bei manchen Kindern zu einer eingeschränkten Aufnahme von Sauerstoff und/oder Abgabe von Kohlendioxid führt, ist die BGA eine wichtige Untersuchung zur Beurteilung der Schwere der Lungenerkrankung. Zur Durchführung einer BGA ist eine Blutentnahme notwendig. Diese erfolgt entweder aus einer Vene, aus der Fingerkuppe bzw. dem Ohrläppchen oder aus einer Arterie.

## Messung der Sauerstoffsättigung

Es ist möglich, die Sauerstoffsättigung im Blut über die Haut zu messen (= Pulsoxymetrie). Diese Untersuchung ist nicht schmerzhaft. Es wird dabei eine Messsonde mit einem Pflaster an einen Finger, einer Zehe oder an dem Ohrläppchen befestigt. Die Sonde ist über ein Kabel mit einem Monitor verbunden, auf dem dann die aktuelle Sauerstoffsättigung und oft auch die Herzfrequenz angezeigt wird (**siehe Abbildung 14**). Einige Monitore haben auch eine Speicherfunktion, so dass man die Sättigungsverläufe über einen längeren Zeitraum hinweg auswerten kann. Kinder, die dauerhaft oder im Schlaf auf eine zusätzliche Sauerstoffgabe angewiesen sind, sollten zu Hause mit einem Pulsoxymeter ausgestattet sein.



**Abbildung 14:**

Das ist Cara. Sie ist 11 Jahre alt und leidet an einer **Lungenfibrose**, nachdem sie aufgrund eines Rippentumors bestrahlt werden musste. An ihrem linken Zeigefinger ist die Messsonde des Pulsoxymeters mit einem kleinen Pflaster befestigt. Hinter ihr sieht man den Monitor, der ihre Herzfrequenz (grün) und ihre Sauerstoffsättigung (blau) anzeigt. Cara benötigt Sauerstoff, den sie über eine Sauerstoffbrille zugeführt bekommt.



## Genetische Untersuchungen

Inzwischen können einige **chILD**-Formen durch genetische Untersuchungen diagnostiziert werden. Als Untersuchungsmaterial wird hierfür Blut benötigt. Die Dauer bis zum Erhalt der Untersuchungsergebnisse variiert zum Teil erheblich (wenige Tage bis mehrere Wochen). Ein entscheidender Vorteil dieser Untersuchung ist, dass im Falle eines eindeutigen Ergebnisses dem Kind eine Lungenbiopsie erspart bleibt. Leider können aber aktuell nur wenige Erkrankungen dadurch gesichert werden. Folgende Erkrankungen können derzeit durch genetische Tests diagnostiziert werden:

- Surfactant-Protein-B Mangel (SPB-Mutationen)
- Surfactant-Protein-C Mangel (SPC-Mutationen)
- ABCA3-Mangel (ABCA3-Mutationen)
- Alveolokapilläre Dysplasie (FoxF1-Mutationen)
- Gehirn-Schilddrüsen-Lungen-Syndrom (TTF1-Mutationen)
- Angeborene pulmonale Alveolarproteinose (CSFR2A, CSFR2B-Mutationen)

## Weitere Blutuntersuchungen

Im Rahmen der Abklärungsuntersuchung wird Ihrem Kind eine ganze Menge Blut abgenommen und oft müssen die Blutentnahmen wiederholt werden. Abgesehen von der genetischen Diagnostik gibt es aber keine **chILD**-Form, die durch einen einzelnen Blutwert gesichert oder ausgeschlossen werden kann. Warum wird dann überhaupt so viel Blut abgenommen, könnte man sich zu Recht fragen. Die Antwort ist: Weil die Ergebnisse wichtige Hinweise auf bestimmte Krankheitsformen bieten können. Die einzelnen Ergebnisse der Untersuchungen sind wie Puzzle-Teile zu verstehen, die im besten Fall zum Schluss ein klares Bild ergeben. Daraus ist aber auch zu erkennen, wie schwierig die Diagnosefindung manchmal sein kann.

## Bronchoskopie

Bei der Lungen Spiegelung (= Bronchoskopie) wird ein dünner Schlauch (Außendurchmesser 2,8 – 5,8 mm), an dessen Ende sich eine Lichtquelle befindet, in die Atemwege eingeführt. Der Untersucher kann sich diese dabei direkt auf einem Bildschirm ansehen (**siehe Abbildung 2 und 15**). Prinzipiell kann man sowohl die oberen Atemwege (Rachen, Kehldeckel und Kehlkopf) als auch die unteren Atemwege (Luftröhre und Bronchien) beurteilen. Es wird darauf geachtet, ob Fehlbildungen, Verengungen oder abnorme Weichheiten der Atemwege vorliegen, diese entzündlich verändert sind und ob sich viel Sekret darin befindet. Während der Untersuchung wird Kochsalzlösung in einen Lungenlappen hineingegeben und dann wieder abgesaugt und aufgefangen. Man spricht dann von einer Bronchoalveolären Lavage (= BAL). Die Lavage-Flüssigkeit wird für weitere Untersuchungen verwendet. Üblicherweise wird geschaut, ob man Bakterien oder Viren darin nachweisen kann und ob sich mikroskopisch Entzündungszellen nachweisen lassen. In speziellen Fällen kann man auch das ausgespülte Surfactant untersuchen. Selten wird über



einen Arbeitskanal zusätzlich eine kleine Zange vorgeführt, mit deren Hilfe kleine Gewebeproben (= Biopsie) entnommen werden können. Die Bronchoskopie wird bei Kindern und Jugendlichen immer unter Narkose durchgeführt. Diese Untersuchung bereitet also keine Schmerzen und verursacht keine Luftnot. Die Kinder werden während der Untersuchung ständig mit einem Monitor überwacht. Manche Kinder werden über einen Beatmungsschlauch (= Tubus) oder mit Hilfe von speziellen Masken beatmet, andere Kinder atmen während der Untersuchung selbständig und erhalten nur unterstützend Sauerstoff. Schwere Komplikationen treten bei dieser Untersuchung äußerst selten auf. Relativ häufig fiebern die Kindern am Tag der Untersuchung kurzfristig auf, husten vermehrt und sind heiser. Seltener benötigen sie danach über einige Stunden (mehr) Sauerstoff und müssen auf der Intensivstation überwacht werden. Sollten auch Gewebeproben entnommen worden sein, kann es zum Abhusten von Blut kommen, was für das Kind aber in der Regel nicht gefährlich ist.

### Abbildung 15: Foto einer Bronchoskopie

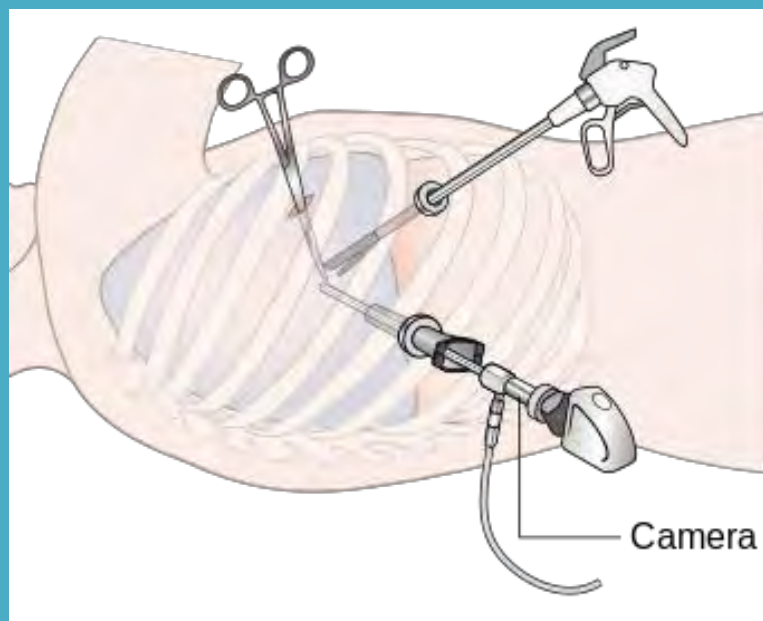
Die bronchoskopierende Ärztin (rechts) hält das Bronchoskop in ihrer rechten Hand. Sie kann auf dem Monitor (links im Bild) genau die Atemwege (hier eine Luftröhre) beurteilen.





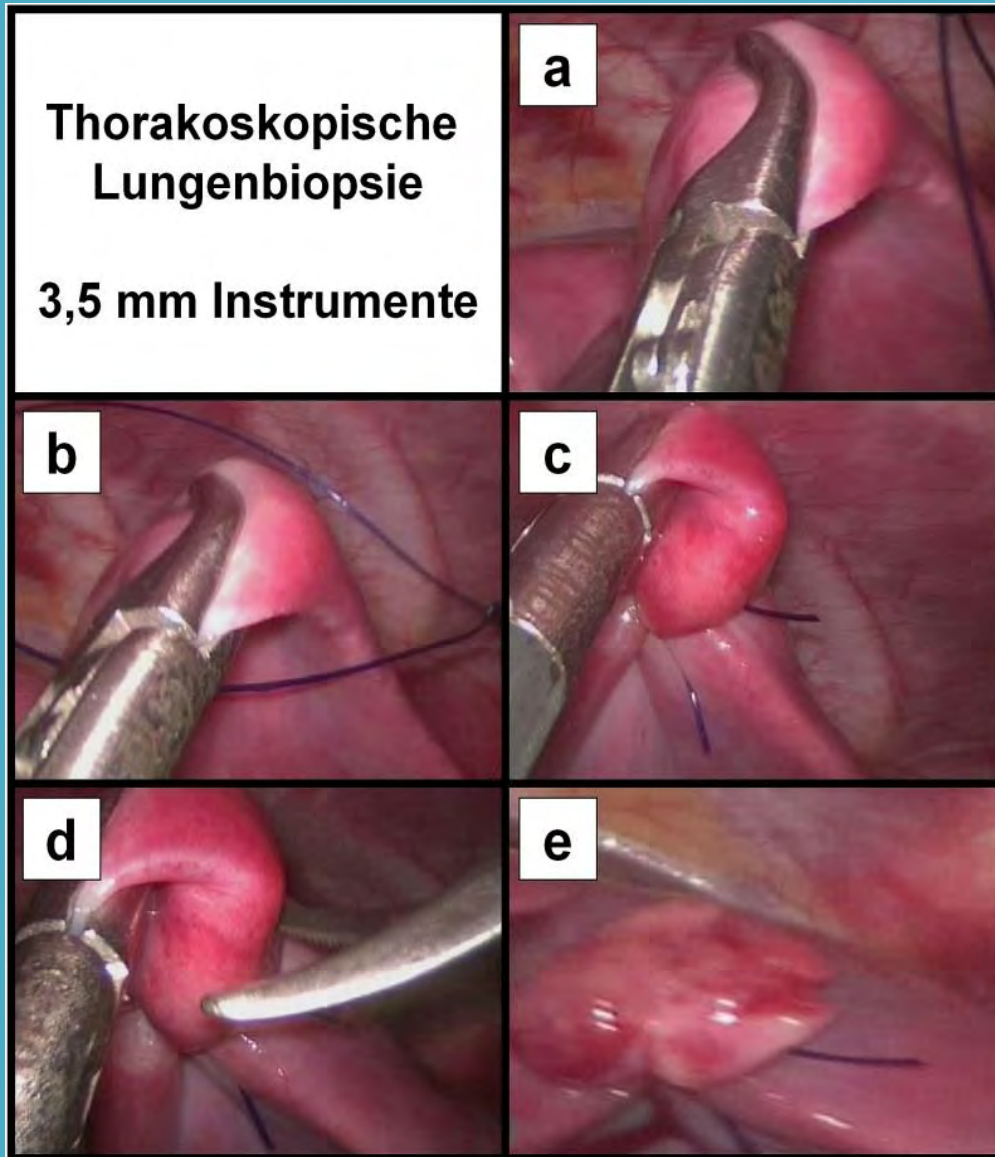
## Entnahme von Lungengewebe (Lungenbiopsie)

Die Lungenbiopsie zählt zu den wichtigsten Untersuchungsmethoden bei **chILD**-Verdacht. Sie ist dann erforderlich, wenn andere in Frage kommenden Erkrankungen bereits ausgeschlossen worden sind und die Diagnose durch die oben genannten Untersuchungen nicht gesichert werden konnte. Heute wird die Lungenbiopsie überwiegend in Form einer minimalinvasiven videoassistierten thorakoskopischen Probenentnahme (= VATS) durchgeführt (**siehe Abbildungen 16 und 17**). Dabei werden in Narkose durch drei kleine Hautschnitte Instrumente in den Brustkorb vorgeführt. Der Chirurg kann über einen Bildschirm die Lunge betrachten und die Proben (= Biopsate) entnehmen (**siehe Abbildung 17**). Die Biopsate sind klein (etwa 0,5-1 x 0,5-1 cm) und haben daher keinen negativen Einfluss auf die Lungenfunktion Ihres Kindes. In der Regel werden Proben von allen Lungenlappen eines Lungenflügels entnommen. Bei der offenen Lungenbiopsie wird ein etwas größerer Hautschnitt (3-5 cm) durchgeführt, über welchen dann die Proben entnommen werden können. Vorteil der VATS ist, dass die Kinder nach dieser Operation weniger Schmerzen haben, seltener eine Drainage zur Ableitung von Luft und Wundsekret benötigen, schneller wieder nach Hause können und die zurückbleibenden Narben so klein sind, dass man sie später kaum noch sieht.



**Abbildung 16:** Schematische Zeichnung einer videoassistierten thorakoskopischen Lungenbiopsie (VATS):

Durch die eingeführte Kamera (unten) kann der Chirurg genau die Lungenoberfläche betrachten und unter Sicht mit den Instrumenten, welche über zwei weitere kleine Hautschnitte eingeführt wurden, die Lungenbiopsie durchführen. Das Kind befindet sich dabei in Narkose und verspürt daher keine Schmerzen während der Operation.



**Abbildung 17:** Fotodokumentation einer Lungenbiopsie (mit freundlicher Genehmigung von Prof. Dr. med. Ure und PD Dr. med. Dingemann, Medizinische Hochschule Hannover)

- a) Auswahl und Anklemmen eines geeigneten Lungenabschnittes
- b) Positionierung einer Schlinge um die zu entnehmende Probe
- c) Situation nach Knoten und Kürzen der Schlinge
- d) Die Probe wird nun mit einer Schere von der Lunge getrennt
- e) Die Probe ist entfernt. Durch die zuvor angebrachte Schlinge werden eine Nachblutung und der Austritt von Luft verhindert.





## Die Diagnose ist gestellt - und jetzt?

Auch wenn man in Vorgesprächen darüber informiert wurde, dass das eigene Kind eine chronische Lungenerkrankung haben könnte, hofft man natürlich bis zum Schluss, dass sich alles zum Guten wenden wird. Somit ist dann der Moment der endgültigen Diagnose oft nur schwer zu ertragen. Viele Gedanken schwirren einem durch den Kopf und das Mitleid um das eigene Kind schnürt einem geradezu das Herz zusammen.

Wir werden in den folgenden Kapiteln häufige Fragen aufgreifen und versuchen, Antworten und Lösungsansätze zu finden. Letztendlich müssen diese aber mit Unterstützung aller betreuenden Personen ganz individuell besprochen werden, weil in jeder Familie die Situation und die Ansprüche unterschiedlich sind. Es ist extrem wichtig, dass Sie Ihre Sorgen, Ängste und Probleme offen aussprechen. Lassen Sie zu, dass man Ihnen hilft. Das ist kein Zeichen der Schwäche oder des Versagens, ganz im Gegenteil!



**Abbildung 18:**

Das ist Soraya. Sie ist heute 8 Jahre alt. Bis zu ihrem 7. Lebensjahr war sie völlig gesund. Nach einem Infekt entwickelte sie eine zunehmende Luftnot und ihr Zustand verschlechterte sich täglich. Es wurde eine Lungenbiopsie durchgeführt und die Diagnose chILD gestellt. Die genaue Ursache ist bis heute unklar, was für die Eltern sehr belastend ist. Das linke Bild zeigt Soraya kurz nach der Biopsie. Ihr ging es sehr schlecht und sie brauchte Sauerstoff. Durch eine Drainage wurden Luft und Wundsekret aus ihrem Brustkorb abgeleitet. Soraya wurde dann mit Kortison und Azythromycin behandelt und es ging ihr erfreulicherweise schnell besser. Das rechte Bild zeigt sie wenige Monate nach der Lungenbiopsie. Auch wenn ihre Lungenfunktion sich noch nicht normalisiert hat, braucht sie keinen Sauerstoff mehr, besucht die Schule und fährt gerne Rollerblades.

## Das Diagnosegespräch

Lassen Sie sich genau erklären, was Ihr Kind hat. Haken Sie nach, wenn Sie etwas nicht verstanden haben. Sprechen Sie aus, wovor Sie Angst haben. Existenzielle Ängste („muss mein Kind sterben?“) wird man Ihnen in den allermeisten Fällen nehmen können. Die Frage, wie es dem Kind in einer Woche, einem Jahr oder in zehn Jahren gehen wird, kann man Ihnen leider in vielen Fällen nicht beantworten. Häufig passiert es, dass man viele Fragen bei dem Gespräch mit dem Arzt vergisst. Es ist daher hilfreich, sich die Fragen vor dem Gespräch aufzuschreiben.

## Hätte ich es früher erkennen müssen?

Diese Frage kann man mit einem ganz klaren „Nein“ beantworten. Oft entwickeln sich die Symptome schleichend. Gerade weil man täglich mit dem Kind zusammen ist, fallen solche schleichenden Veränderungen oft gar nicht auf. Wer selber Kinder hat weiß außerdem, dass es immer Phasen gibt, in denen sie müde, launisch oder lustlos sind. Das alles kann viele Gründe haben und keiner kann von Ihnen erwarten, dass Sie da an eine Erkrankung denken, die selbst viele Ärzte gar nicht kennen. Und so darf man auch den betreuenden Kinderärzten keinen Vorwurf machen, da es sehr viele andere, häufigere und insbesondere harmlose Gründe für viele dieser Symptome gibt.

## Habe ich etwas falsch gemacht?

Auch diese Frage kann man mit einem klaren NEIN beantworten. Im Gegenteil, Sie haben alles richtig gemacht. Die Diagnose konnte bei Ihrem Kind ja nur deshalb gestellt werden, weil Sie es aufgrund der Beschwerden beim Arzt vorgestellt haben. Es ist keine **chILD**-Form bekannt, die durch schuldhaftes Verhalten der Eltern verursacht wird.

## Wie erkläre ich es meinem Kind?

Es ist nicht Ihre Aufgabe, Ihr Kind über seine Krankheit aufzuklären. Das ist die Aufgabe des Arztes. Es ist für Ihr Kind aber sicher wichtig, wenn Sie während des Gespräches anwesend sind. Da sich **chILD** am häufigsten bei Säuglingen und Kleinkindern manifestiert, ist es zum Zeitpunkt der Diagnose oft nicht möglich, den Kindern die Erkrankung zu erklären. Man muss es ihnen auch nicht aufdrängen. Oft wissen sie allerdings viel besser als man selbst, wie es um sie steht. Insofern haben sie auch ein Recht darauf zu erfahren, was sie haben. Hier muss man sehr behutsam vorgehen, schauen, wie das Kind im Gespräch reagiert, eine Pause machen und das Gespräch zu einem späteren Zeitpunkt fortführen, wenn man merkt, dass es zu viel wird. Es ist hilfreich, bei solchen Gesprächen mit Bildern zu arbeiten, die so gezeichnet sind, dass das Kind diese auch versteht. Häufig sind die Kinder während solcher ärztlichen Aufklärungsgespräche sehr verschlossen und in sich gekehrt. Das bedeutet aber nicht, dass sie nicht verstehen, worum es geht, und oft stellen sie dann Ihnen ihre Fragen, sobald der Arzt aus der Tür heraus ist. Auch hier ist es wichtig, die Fragen des Kindes aufzuschreiben und diese beim nächsten Gespräch mit dem Arzt anzusprechen. Manchmal



können Kinder aber auch gar nicht in Worte fassen, was sie bedrückt. Hier kann eine Kunsttherapie sehr hilfreich sein. Es ist beeindruckend, wie unglaublich klar schon junge Kinder ihre Gedanken, Ängste und Sorgen aufmalen können. Neben dem Informationsgewinn, hilft die Kunsttherapie außerdem den Kindern, sich mit Ihrer Erkrankung auseinanderzusetzen und auch die Angst zu verlieren.

## Wie erkläre ich das jetzt meiner Familie?

Es ist ratsam, den Gesprächstermin mit dem Arzt so zu legen, dass Familienmitglieder, die das Kind betreuen, also in der Regel Vater und Mutter, gemeinsam anwesend sein können. Ansonsten muss es aber auch möglich sein, ein Aufklärungsgespräch zweimal zu führen. Sollte eine Person nicht anwesend sein können, ist es auch hier hilfreich, deren Fragen aufzuschreiben und die Antworten des Arztes in Stichworten zu notieren.



**Abbildung 19:** Die Straße zur Transplantation

Das Bild entstand zu dem Zeitpunkt, als sich ein 12 jähriges Kind für eine Lungentransplantation entschlossen hatte.

## Wie müssen wir unseren Alltag umstrukturieren?

Das hängt ganz von der Familienstruktur und der Schwere der Erkrankung Ihres Kindes ab. Es ist wichtig zu wissen, dass einige Kinder und deren Familie aufgrund der Schwere der Erkrankung das Recht auf finanzielle Unterstützung haben, wie z.B. für die Beförderung des Kindes, Haushaltskräfte und/oder häusliche Krankenpflege oder Aufhebung der Zuzahlungspflicht von Rezepten. Ein Problem kann jedoch die Beantragung solcher unterschiedlichen Unterstützungen sein. An wen wende ich mich? Was für Formulare muss ich ausfüllen und was steht mir denn überhaupt zu? Hierbei werden Sie in größeren Zentren von Sozialarbeitern unterstützt, die sich in diesen Dingen sehr gut auskennen. Zusätzlich finden Sie in **Kapitel 10** detaillierte Angaben zu diesem Thema sowie eine Liste mit wichtigen Kontaktadressen.

## Wie kann man das mit der Arbeit vereinbaren?

Das ist ein wichtiges Thema, da häufig beide Elternteile berufstätig sind. Es hängt natürlich von der Schwere der Erkrankung des Kindes und von der beruflichen Situation der Eltern ab, ob und wie sehr die Ausübung des eigenen Berufes behindert ist. Es sollte aber betont werden, dass viele Kinder mit **chILD** trotz ihres Handicaps ein weitgehend normales Leben führen können. **chILD** heißt also noch lange nicht Arbeitsverbot für die Eltern. Wenn es aber eben nicht anders geht, weil das Kind vielleicht für einen längeren Zeitraum im Krankenhaus verbringen muss, ist es ratsam mit Ihrem Arbeitgeber zu sprechen. In vielen Fällen wird Ihnen sehr viel Verständnis entgegengebracht und eine Lösung gefunden. Des Weiteren ist es auch hier hilfreich, sich von einem Sozialarbeiter beraten zu lassen.

## Wird mein Kind durch die Erkrankung aus seinem sozialen Umfeld ausgegrenzt?

Das ist eine berechtigte und häufig geäußerte Sorge. Manche Kinder können aufgrund der eingeschränkten Leistungsfähigkeit nicht mehr uneingeschränkt das tun, was sie vor der Erkrankung getan haben. Herumtoben, Sportvereine, Klassenfahrten. All das kann, muss aber nicht automatisch, zu einem Problem werden. Zudem kann es auch sein, dass sie von gleichaltrigen Kindern gehänselt werden, eben weil sie schwächer sind, oder besonders behandelt werden (müssen). Am wichtigsten ist, dass Sie selber versuchen müssen, Ihrem Kind alle vertretbaren Freiheiten zu geben, ihm also zu ermöglichen ein weitgehend normales Leben zu führen. Die Diagnose **chILD** bedeutet überhaupt nicht, dass Ihr Kind nicht mehr rumtoben darf oder keinen Sport machen sollte. Nicht selten wird fälschlicherweise von Ärzten ein Sportverbot ausgesprochen. Das ist in den wenigsten Fällen notwendig! Sport ist für Kinder mit **chILD** nicht gefährlich, im Gegenteil, es kann ein wichtiger Bestandteil der Therapie sein. Ihr Kind wird sich automatisch nur so sehr belasten, wie es der eigene körperliche Zustand zulässt. Sie brauchen also keine Angst zu haben, dass es sich zu sehr anstrengt und sich das negativ auf den Krankheitsverlauf auswirken könnte. Auf der anderen Seite dürfen Sie das Kind auch nicht überfordern, es nicht zu Aktivitäten antreiben auf die es



vielleicht gar keine Lust hat. Wenn die Leistungsfähigkeit so eingeschränkt ist, dass Sport in der Schule oder im Verein nicht möglich ist, sprechen sie mit Ihrem Arzt. Es gibt überall spezielle Sportgruppen für Kinder mit einem Handicap. Alternativ kann man auch andere schöne Aktivitäten finden, wo die körperliche Fitness nicht so eine tragende Rolle spielt, Ihr Kind aber dennoch in eine Gruppe integriert werden kann und, vor allem durch Förderung seiner individuellen Fähigkeiten, ein gesundes Selbstwertempfinden entwickeln kann. Das kann z.B. das Erlernen eines Musikinstrumentes sein, oder die Förderung handwerklicher oder technischer Fertigkeiten, um nur wenige Beispiele zu nennen. Hänseleien durch andere Kinder sind nicht durch Bösartigkeit, sondern in den meisten Fällen durch Unwissenheit begründet. Oft besteht auch eine große Unsicherheit seitens der Erzieher im Kindergarten oder der Lehrer in der Schule. Entsprechend hilfreich ist es, mit diesen zu sprechen und zu erklären, was für ein Problem vorliegt. Manche Zentren bieten an, dass Ärzte aus dem betreuenden Team in Schulen und Kindergärten gehen, um hier Aufklärungsarbeit zu leisten. Teilweise bestehen auch völlig irrationale Ängste, die zu einer Ausgrenzung aus der Gruppe führen, z.B. dass die Erkrankung Ihres Kindes ansteckend sein könnte. Solche Ängste können durch eine gute Aufklärung beseitigt werden.





# KAPITEL 4: THERAPIE

## Wer ist bei der Behandlung meines Kindes beteiligt?

Sie als Eltern sind der wichtigste Pfeiler in der Behandlung Ihres Kindes, denn Sie kennen Ihr Kind am besten und verbringen die meiste Zeit mit ihm. Sie koordinieren die Arzt- und Therapietermine und merken als Erste, wenn es ihm nicht gut geht. Sie sind aber natürlich nicht alleine, sondern arbeiten zusammen mit einem Team aus unterschiedlichen Berufsgruppen zusammen, die ohne Gewähr auf Vollständigkeit, in **Tabelle 5** aufgeführt sind. Das bedeutet aber nicht, dass jedes Kind mit **chILD** alle aufgeführten Berufsgruppen in Anspruch nehmen muss. Das Behandlungs-Team muss immer individuell und in Abhängigkeit von der Diagnose und natürlich auch von den Bedürfnissen des Kindes und seiner Eltern zusammengestellt werden.

### Tabelle 5: Das Behandlungs-Team

- Der **Kinderarzt** vor Ort bleibt Ihr primärer Ansprechpartner und ist weiterhin zuständig für die medizinische Grundversorgung Ihres Kindes.
- Der **Kinderlungenfacharzt** (= **pädiatrischer Pneumologe**) ist zuständig für die Diagnostik und Behandlung der interstitiellen Lungenerkrankung Ihres Kindes. Er koordiniert auch die Zusammenarbeit aller anderen Berufsgruppen, die an der Behandlung beteiligt sind. Es sollten keine Veränderungen der Therapie ohne Rücksprache mit ihm erfolgen.
- Der **Kinder-Herz-Spezialist** (= **pädiatrischer Kardiologe**) führt oft in gewissen Abständen Ultraschalluntersuchungen des Herzens (= **Echokardiographie**) durch um sicherzustellen, dass kein erhöhter Druck im Lungenkreislauf besteht (**s. auch Kapitel 1**).
- Der **Kinderchirurg**, der die Lungenbiopsie durchführt
- In bestimmten Fällen sind noch weitere Spezialisten wie z.B. **Rheumatologen, Immunologen, Intensivmediziner, Gastroenterologen und Humangenetiker** an der Behandlung Ihres Kindes beteiligt.
- Der **Psychologe** unterstützt ganz wesentlich das Kind, aber auch die Familie im Umgang mit und der Bewältigung der Grunderkrankung. Oft ist er eine ganz wichtige Vertrauensperson, da er die Ängste und Sorgen neben den rein medizinischen Aspekten oft viel besser kennt als die Ärzte.
- Der **Diätberater** gibt Ratschläge zur optimalen Ernährung. Er schaut, ob Ihr Kind ausreichend Kalorien zu sich nimmt und berät Sie, wenn das nicht der Fall sein sollte.
- **Physiotherapeuten** sind bei der Therapie von Kindern mit **chILD** sehr wichtig. Neben dem Erlernen von speziellen Atemtechniken, der Mobilisation von Sekret aus den tiefen Atemwegen (z.B. durch autogene Drainage) sind sie auch besonders auch beim Aufbau der Kondition und somit der Belastbarkeit der Kinder maßgeblich beteiligt.



### Tabelle 5: Das Behandlungs-Team (Fortsetzung)

- Der **Rehabilitationsarzt**, der zum einen mit den seltenen **chILD**-Formen vertraut sein muss und zum anderen die Aufgabe hat, den körperlichen und seelischen Zustand der Kinder im Rahmen einer stationären Rehabilitationsmaßnahme zu verbessern.
- Die **Logopäden** helfen z.B. den Kindern, die auf eine Trachealkanüle angewiesen sind, durch spezielle Übungen mit diesen Kanülen zu sprechen. Weiterhin können sie therapeutisch bei Trinkschwäche und Schluckstörungen unterstützen.
- **Sozialarbeiter** sind hilfreich bei der Korrespondenz mit unterschiedlichen Ämtern und Krankenkassen, z.B. bei der Beantragung unterschiedlicher finanzieller Unterstützungen, von Rehabilitationen oder von speziellen medizinischen Geräten.
- **Krankenpfleger** sind insbesondere bei der Betreuung stationär behandelter Kindern sehr wichtig. Sie haben den engsten Kontakt zu den Kindern und sind somit neben der rein medizinischen Versorgung auch oft ganz wichtige Bezugspersonen.
- **Kunst- und Musiktherapeuten** bringen nicht nur eine angenehme Abwechslung in den Klinikalltag. Sie helfen den Kindern auch, sich durch Kreativität besser ausdrücken zu können und mit ihrer Erkrankung besser umzugehen.
- **Sporttherapeuten** sind gerade bei Kindern mit eingeschränkter Belastbarkeit wichtig. Sie animieren die Kinder zu körperlicher Bewegung und erstellen für sie Sportprogramme, die auf ihre Leistungsfähigkeit genau abgestimmt sind.
- **Klinik-Clowns** bringen Kindern die im Krankenhaus liegen müssen ein bisschen Heiterkeit. Sie helfen ihnen, für einen kleinen Moment ihre Erkrankung und die damit verbundenen schweren Gedanken zu vergessen.
- **Klinik-Lehrer** sind für Kinder, die über einen längeren Zeitraum in der Klinik sein müssen sehr wichtig und helfen ihnen, den Lernstoff nachzuholen und zu verhindern, dass die Kinder aufgrund der langen Fehlertage versetzungsgefährdet werden.

## Wann braucht mein Kind Sauerstoff?

**chILD** führt zu einer unterschiedlich stark ausgeprägten Einschränkung der Sauerstoffaufnahme aus den Lungenbläschen (= Alveolen, **siehe Kapitel 1**). Da der Körper auf einen ausreichenden Sauerstoffgehalt im Blut zur Aufrechterhaltung der Organfunktionen angewiesen ist, reagiert der Mensch auf eine zu geringe Sauerstoffkonzentration im Blut (= Hypoxämie) mit Luftnot. Durch eine beschleunigte und vertiefte Atmung können manche Kinder die eingeschränkte Sauerstoffaufnahme kompensieren. Bei Kindern mit schwerer Lungenerkrankung kann es aber sein, dass dieser Kompensationsmechanismus nicht mehr ausreicht. Man spricht dann von einer respiratorischen Insuffizienz. In diesen Fällen ist es notwendig, die Sauerstoffkonzentration in der eingeatmeten Luft zu erhöhen. Normalerweise besteht Luft zu 21% aus Sauerstoff. Durch Zuführung von Sauerstoff kann die Konzentration in der Einatemluft auf bis zu 100% gesteigert werden. Manche Kinder benötigen nur in speziellen Situationen Sauerstoff, so zum Beispiel im Schlaf, im Rahmen von Infekten oder



bei körperlicher Anstrengung. Andere Kinder benötigen ihn durchgehend. Ob Ihr Kind Sauerstoff benötigt – und wenn ja wie viel – wird im Rahmen stationärer Untersuchungen durch eine kontinuierliche Sauerstoffsättigungsmessung (= Pulsoxymetrie, **siehe Kapitel 3, Abbildung 14**) und/oder Blutgasanalysen (= BGA, **siehe Kapitel 3**) festgestellt.

Ein chronischer Sauerstoffmangel kann dazu führen, dass die Betroffenen wenig belastbar, häufig müde und abgeschlagen sind, schlecht an Gewicht zunehmen oder gar Gewicht verlieren. Kurzum, es geht ihnen schlecht. Außerdem kann ein chronischer Sauerstoffmangel zu einer Erhöhung des Blutdruckes im Lungenkreislauf (= pulmonal arterielle Hypertonie, **siehe Kapitel 1**) führen, was sich wiederum negativ auf die Herzfunktion auswirken kann. All diese Beschwerden und potentiellen Komplikationen können durch die Gabe von Sauerstoff behandelt werden. Sauerstoff ist daher eine ganz wichtige Medizin für alle Kinder mit respiratorischer Insuffizienz.

## Mein Kind braucht Sauerstoff: Was nun?

Sauerstoff und alle dafür benötigten Apparaturen werden Ihnen von dem behandelnden Arzt verschrieben. Sie müssen sich im Prinzip um nichts kümmern, die Organisation wird Ihnen in der Regel abgenommen. Es gibt unterschiedliche Firmen, die Systeme für die Versorgung mit Sauerstoff anbieten. Diese werden vom Arzt kontaktiert. Ein Vertreter wird mit Ihnen Kontakt aufnehmen, einen Termin vereinbaren und Ihnen die Gerätschaft nach Hause bringen. Natürlich erhalten Sie dann auch eine ausführliche Einweisung in die Handhabung der Geräte. Falls Ihr Kind stationär behandelt werden sollte, kann die Einweisung auch stationär erfolgen und es wird zeitgleich zu Hause alles so hergerichtet, dass Ihr Kind mit Sauerstoff die Klinik verlassen kann und zu Hause sofort eine adäquate Versorgung gewährleistet ist. Alle Kinder, die zu Hause Sauerstoff benötigen, brauchen auch einen Pulsoxymeter (**siehe Kapitel 3, Abbildung 14**) zur Überwachung der Sauerstoffsättigung. Wenn aber die benötigte Menge an Sauerstoff kaum schwankt, es Ihrem Kind gut geht und es unter Beobachtung ist, muss es am Tag nicht ständig am Monitor angeschlossen sein. Die Notwendigkeit zur Überwachung im Schlaf sollte der Arzt entscheiden. Die Pulsoxymeter verfügen über so genannte Alarmgrenzen, die bei Inbetriebnahme eingestellt werden. Das bedeutet, dass ein Alarm ausgelöst wird, wenn die gemessene Sauerstoffsättigung eine vorher definierte untere Grenze unterschreitet. In den meisten Fällen handelt es sich dabei um Fehlalarme, was insbesondere bei unruhig schlafenden Kindern sehr nervenaufreibend sein kann. Manchmal kann man die Häufigkeit der Fehlalarme durch Veränderung der Alarmgrenzen reduzieren. Sprechen Sie daher bei häufigen Fehlalarmen mit Ihrem betreuenden Arzt.

## Sauerstoffkonzentratoren

Sauerstoffkonzentratoren sind die momentan am häufigsten eingesetzten Hilfsmittel bei der Sauerstofflangzeittherapie. Konzentratoren ziehen die Luft aus der Umgebung ein und trennen die anderen Gase von dem Sauerstoff, sodass dieser in fast reiner Form, jedoch nie zu 100%, Ihrem Kind zugeführt werden kann. Sie werden elektrisch betrieben und benötigen daher eine Stromversorgung. Es sind auch batteriebetriebene transportable Systeme für unterwegs



verfügbar (u.a. Inogen One<sup>®</sup>, Sequal Eclipse<sup>®</sup> etc.). Die Laufzeit der Batterien variiert in Abhängigkeit vom Gerät, kann aber bis zu 8 Stunden reichen. Ein Vorteil dieser Geräte ist, dass sie relativ leicht sind und man sie nicht auffüllen muss, da sie den Sauerstoff ja selber aus der Luft „herausfiltern“. Ein Nachteil ist, dass die Flussrate bei den aktuell verfügbaren Geräten auf etwa 5 Liter begrenzt ist. Die allerwenigsten Kinder benötigen aber höhere Flussraten, so dass das nur in seltenen Einzelfällen ein wirkliches Problem darstellt. Für den Fall eines Stromausfalles ist es notwendig, immer eine Sauerstoffflasche griffbereit zu haben, falls eine komplette Abhängigkeit von zusätzlichem Sauerstoff besteht.

## Flüssigsauerstoffsysteme

Kühlt man Sauerstoff auf  $-183^{\circ}$  ab, wechselt er den Aggregatzustand und wird flüssig. Dabei entspricht ein Liter Flüssigsauerstoff etwa 850 Liter gasförmigem Sauerstoff. Das bedeutet, dass man sehr lange mit den Flaschen auskommt und man im Gegensatz zu den Konzentratoren nicht auf Strom angewiesen ist. Kleine tragbare Flüssigsauerstoffsysteme können über den stationären Flüssigsauerstoffbehälter zu Hause wiederholt befüllt werden und gewährleisten dem Kind somit große Mobilität und Bewegungsfreiheit. Die Systeme sind deutlich leichter und haben bei gleicher Größe mehr Speicherkapazität als Gasflaschen.

## Sauerstoff in Gasflaschen

Sauerstoff in Gasflaschen kommt meist in der Klinik zum Einsatz und wird Ihnen in der Regel nur als Notfallsystem für Zuhause verordnet, wenn eine komplette Anhängigkeit von Sauerstoff besteht. Sauerstoffflaschen enthalten Sauerstoff in Gasform, welches unter hohem Druck (in der Regel 200 bar) hineingepresst wurde. Ein Liter Sauerstoff in einer Flasche mit einem Druck von 200 bar entspricht etwa 200 Litern Sauerstoff in gasförmigen Aggregatzustand. Die Flaschen sind in verschiedenen Größen erhältlich (zwischen 0,5-10 Litern). Anhand von Tabellen können Sie erkennen, wie lange Sie bei entsprechender Flussgeschwindigkeit (die in Liter pro Minute angegeben wird) mit einer Flasche auskommen. Ein Vorteil von Gasflaschen ist, dass man unabhängig von Strom ist und dass sie transportabel sind. Sie können in speziell dafür hergestellten Rucksäcken oder Rollwagen transportiert werden. Ein Nachteil ist das recht hohe Gewicht der Stahlflaschen. Manche Flaschen benötigen einen speziellen Schlüssel, um sie zu öffnen. Es ist sinnvoll, mehrere Schlüssel für den Notfall zur Verfügung zu haben, z.B. direkt an der Flasche, am Schlüsselring, im Auto, in der Tasche für unterwegs etc. Aufgrund des hohen Drucks in der Flasche können die Flaschen bei Beschädigung explodieren. Nur zum Vergleich: der empfohlene Druck von Autoreifen liegt zwischen 2,5-3,0 bar. Der Druck in einer vollen Sauerstoffflasche liegt bei 200 bar. Daher sollten Sauerstoffflaschen nur in speziellen Halterungen oder flach auf dem Boden liegend und gut gesichert gelagert werden. Lassen Sie die Flaschen nicht herumrollen und lagern Sie keine Flaschen im Kofferraum Ihres Autos.



## Wie wird der Sauerstoff verabreicht?

Der Sauerstoff wird über einen Verbindungsschlauch von der Sauerstoffquelle zum Patienten geleitet und dann in die Nase bzw. in Mund und Nase abgegeben. Die Verbindungsschläuche können auf bis zu 8 Metern verlängert werden (**siehe Abbildung 20**). Das ermöglicht einen größeren Bewegungsfreiraum bei kleinen Kindern, die noch nicht in der Lage sind, die Sauerstoffquelle selber zu tragen.



**Abbildung 20:**

Das ist Joris (siehe auch **Abbildung 24**). Er war schon in der Zeit, als er noch kontinuierlich auf Sauerstoff angewiesen war, ein sehr lebendiges Kind. Mit Hilfe einer „langen Sauerstoffleine“ war es ihm trotzdem möglich, sich unter Aufsicht relativ frei zu Hause zu bewegen.

## Sauerstoffbrillen

Diese bestehen aus einem weichen, leichten Plastikschlauch, der über ein Nasenstück verfügt und über beide Ohren gelegt wird (**siehe Abbildung 21**). Bei kleineren Kindern ist es zusätzlich notwendig, ein kleines Pflaster zur Fixierung zu verwenden. Das andere Ende wird mit der Versorgungsquelle verbunden. Über diese Sauerstoffbrillen kann Ihr Kind bis zu 8 Liter Sauerstoff pro Minute erhalten. Die Brille kann auch während des Essens, des Trinkens und des Waschens getragen werden.







**Abbildung 21:**

Das ist Rifat, er ist 13 Jahre alt. Rifat leidet seit der Säuglingszeit an einer **Bronchiolitis Obliterans**. Während er in den ersten 6 Lebensjahren durchgehend auf Sauerstoff angewiesen war, benötigt er ihn heute nur selten, z.B. im Rahmen von Infekten und gelegentlich in der Nacht. Rifat benutzt dann am liebsten eine Nasenbrille.

### **Freddy-Sonden**

Freddy-Sonden sind sehr dünne, weiche Plastikschläuche, die nur in eines der beiden Nasenlöcher gelegt werden. Das andere Ende wird mit der Sauerstoffquelle verbunden. Bei diesen Sonden ist eine gute Fixierung mit kleinen Pflastern notwendig, da diese sehr leicht wieder aus der Nase herausrutschen können. Mit einer Freddy-Sonde ist eine Sauerstoffzufuhr von bis zu 2 Liter /min möglich.

## Sauerstoffmasken

Mit diesen Masken kann Ihr Kind bis zu 10 Liter Sauerstoff pro Minute erhalten. Diese bedecken sowohl den Mund als auch die Nase und werden ebenfalls über einen Schlauch mit der Versorgungsquelle verbunden. Sie werden über ein Gummiband, das hinter dem Kopf entlang geführt werden kann, fixiert. Für Aktivitäten wie Essen, Trinken oder Gesichtspflege müssen sie entfernt werden. Für manche Kinder sind diese Masken im Schlaf angenehmer als Sauerstoffbrillen, verrutschen aber auch schneller.

## Hat eine Langzeitsauerstofftherapie Nebenwirkungen?

Während schwankende Sauerstoffsättigungen bei Frühgeborenen zu relevanten Komplikationen führen können, besteht diese Gefahr für Säuglinge, die zum errechneten Termin geboren sind, oder gar für ältere Kinder nicht mehr. Sie brauchen also keine Sorge haben, dass Sie Ihrem Kind durch „zu viel“ Sauerstoff schaden. Bei einer kontinuierlichen Sauerstoffgabe, insbesondere wenn hohe Flussraten benötigt werden, kann es zu einer Austrocknung der Nasenschleimhäute und dadurch zu einer verstärkten Borkenbildung bzw. zu Nasenbluten kommen. Sollte das der Fall sein, halten Sie bitte mit Ihrem Arzt Rücksprache. Die Sauerstoffgeräte können nämlich dann mit einem Atemgasbefeuchter aufgerüstet werden, der die Austrocknung der Schleimhäute bei hohen Flussraten verhindern kann. Im Normalfall ist eine Anfeuchtung des extra Sauerstoffs jedoch nicht notwendig.

## Wie soll das denn mit dem Sauerstoff im Alltag gehen?

Die Verabreichung von Sauerstoff führt dazu, dass es ihrem Kind besser geht. Das macht sich insbesondere durch eine Steigerung der Belastbarkeit bemerkbar. Falls es vorher zu schwach war, um in den Kindergarten oder in die Schule zu gehen, so ist das mit dem Sauerstoff unter Umständen überhaupt erst wieder möglich. Das bedeutet, Ihr Kind erfährt durch den Sauerstoff viel mehr ein kleines Stückchen Freiheit als das es durch die Therapie zusätzlich eingeschränkt wird. In Abhängigkeit von der verwendeten Sauerstoffquelle und der benötigten Flussrate kann es möglich sein, dass in der entsprechenden Einrichtung eine zusätzliche Sauerstoffstation stehen muss. Einige Eltern berichten, dass Ihre Kinder auf der Straße oft angeschaut werden oder dass sie im Kindergarten oder in der Schule wegen der Sauerstoffbrille gehänselt werden. Im letzteren Fall ist eine gute Aufklärung der anderen Kinder oft hilfreich. Sprechen Sie daher unbedingt solche Probleme bei Ihrem Arzt an.

## Was kann ich tun wenn mein Kind zu krank ist um zu atmen?

Bei wenigen, sehr schwer kranken Kindern kann es sein, dass die alleinige Gabe von Sauerstoff nicht ausreicht, um eine adäquate Sauerstoffsättigung zu erreichen und/oder die Betroffenen nicht in der Lage sind ausreichend Kohlendioxid abzuatmen. In diesen Fällen benötigen die Kinder eine zusätzliche Atemunterstützung in Form einer Beatmung. Hier gibt



es eine Vielzahl unterschiedlicher Systeme. Ganz grob unterscheidet man zwischen nicht-invasiven und invasiven Beatmungsformen. Letztere sind dadurch gekennzeichnet, dass die Beatmung einen direkten Zugang in die Atemwege erforderlich macht (Einbringen eines Schlauchs durch Nase oder Mund in die Luftröhre (Intubation) oder direkt durch einen Luftröhrenschnitt). Einige Kinder benötigen nur in der Nacht oder in Situationen, in denen es ihnen schlechter geht, eine Beatmung. Andere Kinder sind durchgängig von einer Beatmung abhängig. In diesen Fällen benötigen Sie zu Hause eine Unterstützung durch geschultes Pflegepersonal, welches Ihr Kind dann auch in die Schule oder in den Kindergarten begleiten wird. Dauerhafte Beatmungspflichtigkeit bedeutet also nicht zwangsläufig für die Kinder, dass sie nicht zumindest zu einem kleinen Teil am normalen Leben teilnehmen können (**siehe auch Abbildung 10, 23 und 24**). Trotzdem ist die Betreuung von beatmungsabhängigen Kindern für alle Beteiligten extrem belastend. Glücklicherweise gibt es mittlerweile Kliniken, die sich auf die (Mit-) Betreuung von diesen Patienten spezialisiert haben und die bei der sehr aufwändigen Versorgung extrem hilfreich sind. Als Beispiel sei hier der „Lufthafen“ der Kinderklinik Altona in Hamburg und das Kinderhaus „AtemReich“ der Kinderklinik Dritter Orden in München genannt.

(<http://www.atemreich.de/>,[https://www.kinderkrankenhaus.net/h/lufthafen\\_154\\_de.php](https://www.kinderkrankenhaus.net/h/lufthafen_154_de.php))

## Was versteht man unter einer nicht invasiven Beatmung?

Bei der nicht invasiven Beatmung (= Non Invasive Ventilation = NIV) erfolgt die Atemunterstützung über speziell dafür angefertigte Nasen- bzw. Mund-Nasen-Masken, die über einen Beatmungsschlauch mit einem Beatmungsgerät verbunden sind. Neben der Zufuhr von Sauerstoff unterstützen diese Geräte das Kind bei der Atmung, indem sie beim Einatmen mit einem vordefinierten Druck (= Peak inspiratory Pressure = PIP) erreichen, dass mehr Luft bzw. Sauerstoff in die Lunge gelangt. Durch einen niedrigeren, ebenfalls festgelegten Druck am Ende der Ausatmung (= Peak expiratory Pressure= PEEP) wird erreicht, dass ein Teil der Luft in der Lunge verbleibt, so dass auch bei der Ausatmung weiter Sauerstoff aufgenommen werden kann. Manchmal reicht ein kontinuierlicher, relativ niedriger Druck aus, um dem Kind das Atmen zu erleichtern. In diesem Fall spricht man von CPAP (= Continuous Positive Airway Pressure). So genannte High-Flow-Nasenbrillen (siehe **Abbildung 22**) mit maximalen Flussraten von 50 Litern pro Minute bauen ebenfalls einen kontinuierlichen positiven Druck in der Lunge auf und ähneln daher im Prinzip den CPAP-Systemen. Ziel der nicht invasiven Beatmung ist es, das Kind bei der selbstständigen Atmung zu unterstützen, also Atemarbeit abzunehmen. Anfangs ist die NIV für viele Kinder ungewohnt und unangenehm, weshalb man sie mit viel Geduld daran gewöhnen muss. Wenn sich die Kinder erst einmal daran gewöhnt haben und merken, dass es ihnen dadurch besser geht, tolerieren sie die NIV sehr gut und fordern sie sogar ein.





**Abbildung 22:**

Das ist Josefina. Sie ist 10 Monate alt. Bei ihr wurde die Diagnose einer **angeborenen alveolären Dysplasie** gestellt. Nachdem sie unmittelbar nach der Geburt schwer krank war und invasiv beatmet werden musste, hatte sich ihr Zustand zunächst deutlich gebessert und sie benötigte lediglich etwas Sauerstoff (siehe auch Titelbild der Broschüre). In den Wintermonaten hatte sich ihr Zustand durch wiederholte Infekte verschlechtert und sie benötigte in solchen Situationen eine zusätzliche Atemunterstützung durch eine High-Flow-Nasenbrille. Wie auf dem Bild gut zu erkennen, ist Josefina trotz Sauerstoffbrille sehr lebensfroh und in ihren Aktivitäten kaum eingeschränkt.

## Was versteht man unter einer invasiven Beatmung?

Bei der invasiven Beatmung erfolgt die Atemunterstützung über einen Beatmungsschlauch (= Tubus), der entweder über die Nase, den Mund oder durch einen Luftröhrenschnitt (= Tracheotomie) in die Luftröhre eingebracht wird. Die Beatmung über einen, durch die Nase oder den Mund, eingeführten Tubus ist in akuten bedrohlichen Situationen notwendig, wenn z.B. auch mit einer nicht invasiven Beatmung keine ausreichende Sauerstoffsättigung bzw. Kohlendioxid-Elimination erreicht werden kann. Diese Tuben sind unangenehm und werden von wachen Kindern kaum toleriert, weshalb sie in dieser Zeit durch Medikamente in einen tiefen Schlaf versetzt werden. Im Vergleich zu der nicht invasiven Beatmung können bei der invasiven Beatmung höhere Beatmungsdrücke aufgebaut werden. Sollte sich abzeichnen, dass





ein Kind langfristig ohne eine invasive Beatmung nicht auskommt, wird im Rahmen einer Tracheotomie ein kleiner Schnitt unterhalb des Kehlkopfes durchgeführt, durch den dann ein spezieller Tubus (= Trachealkanüle) in die Luftröhre eingebracht wird (siehe auch **Abbildung 10 und 24**).



**Abbildung 23:**

Das ist Henry. Henry leidet an dem **Cantu-Syndrom**. Das Cantu-Syndrom ist eine sehr seltene, vererbte Erkrankung, bei der auch die Lunge betroffen ist. Henry fiel bereits nach seiner Geburt mit einer schnellen und angestrengten Atmung auf. Während eigentlich banalen Virusinfekten verschlechterte sich sein Zustand immer wieder akut. Er musste oft im Rahmen solcher Episoden invasiv beatmet werden (Bild links oben) und sein Zustand war wiederholt sehr kritisch. Auch im infektfreien Intervall brauchte er Sauerstoff (Bild rechts oben) und war sehr schlecht belastbar. Es wurde dann eine Steroid-Stoßtherapie begonnen, von der er sehr profitierte. Er brauchte schnell keinen Sauerstoff mehr und war besser belastbar. Das rechte untere Bild zeigt ihn zusammen mit seinem großen Bruder im Sommerurlaub. Die meiste Zeit kann Henry nun ein fast normales Leben führen. Insbesondere während der Grippezeit hat er jedoch auch heute immer wieder Rückfälle, bei denen er stationär behandelt und zum Teil auch invasiv beatmet werden muss.





**Abbildung 24:**

Das ist Joris. Er leidet an einer schweren, angeborenen Lungenfehlbildung. Diese Krankheit ist so selten, dass es keinen Namen dafür gibt. In den ersten Lebensmonaten ging es ihm so schlecht, dass er lange auf der Intensivstation behandelt werden musste und dauerhaft invasiv über eine Trachealkanüle (siehe Bild oben links) beatmet wurde. Das war für die Eltern und auch für alle anderen, die Joris kannten, eine sehr schwere und sorgenvolle Zeit. Es ging ihm dann aber ganz langsam besser, und er konnte mit dem Beatmungsgerät aus dem Krankenhaus nach Hause entlassen werden. Neben seinen Eltern hat sich ein Team von spezialisierten Pflegekräften 24 Stunden am Tag um ihn gekümmert. Da es, abgesehen vom Sauerstoff und der Beatmung, keine Medikamente zur Behandlung seiner Erkrankung gibt, bestand die Hoffnung, dass es Joris besser geht, wenn seine Lungen wachsen. Natürlich wurde versucht, alle möglichen Gefahren, wie z.B. Infektionen, durch Impfungen und Meidung von Kontakt zu Menschen, die einen Infekt hatten, von Joris abzuwenden. Da er selbstständig unzureichend Nahrung zu sich nehmen konnte, wurde ihm hochkalorische Kost über eine nasogastrale Sonde zugeführt. Es ging ihm dann erfreulicherweise jede Woche ein kleines bisschen besser. Die Beatmung konnte schließlich beendet werden.



## Abbildung 24 (Fortsetzung)

Zunächst war er noch auf Sauerstoff angewiesen und man hat die Trachealkanüle belassen, da er damit leichter atmen konnte (siehe Abbildungen rechts oben und links unten). Joris entwickelte sich prächtig und war ein äußerst lebhafter Junge. Die Abbildung rechts oben zeigt ihn beim Bobby-Car fahren. Die Trachealkanüle ist mit einem sehr langen Schlauch verbunden, über den er zusätzlich Sauerstoff erhält. Joris wurde größer und es ging ihm weiterhin immer besser. Abbildung links unten zeigt ihn spielend im Sandkasten. Zu diesem Zeitpunkt brauchte er gar keinen Sauerstoff mehr, hatte aber immer noch die Trachealkanüle, um leichter atmen zu können. Abbildung rechts unten ist ein aktuelles Foto. Joris ist nun 2 Jahre alt. Die Trachealkanüle konnte vor 6 Monaten entfernt werden. Zurückgeblieben ist eine kleine Narbe. Er braucht keinen Sauerstoff mehr, bewegt sich gerne und viel und hat nun mit dem Laufen angefangen. Auf dem Bild ist zu erkennen, dass er immer noch eine Ernährungssonde hat. Auch sonst sind sicher noch lange nicht alle Probleme und damit verbundenen Sorgen beseitigt. Die Geschichte von Joris zeigt aber, dass auch schwerkranke Kinder eine gute Chance haben, mit ihrer Erkrankung nicht nur zu überleben, sondern dass sie auch Spaß am Leben haben können und es ihnen oft mit der Zeit besser geht, auch wenn man die Erkrankung nicht mit Medikamenten heilen kann.

## Welche Medikamente werden bei chILD eingesetzt?

Wie bereits beschrieben, handelt es sich bei chILD nicht um ein einzelnes Krankheitsbild. Vielmehr verbirgt sich hinter dem Begriff chILD eine Vielzahl unterschiedlicher Lungenerkrankungen. Daher gibt es auch nicht DIE medikamentöse Therapie für Kinder mit **chILD**. Vielmehr richtet sich die Behandlung nach der zugrunde liegenden Ursache. Es gibt auch kein Medikament, welches die Krankheit heilen kann. Die in der Behandlung von **chILD** eingesetzten Medikamente können aber durchaus den Krankheitsverlauf positiv beeinflussen und sie helfen in vielen Fällen, dass es den Kindern besser geht. Da bei vielen **chILD**-Formen eine überschießende Entzündung eine ganz wesentliche Rolle spielt, zielen die am häufigsten eingesetzten Medikamente darauf ab, die Entzündung zu unterdrücken. Aufgrund der Seltenheit der einzelnen Krankheitsbilder gibt es keine etablierten Therapieempfehlungen, es gibt auch kein Medikament, das speziell für die Behandlung von **chILD** zugelassen ist. Das kann dazu führen, dass Kinder mit der gleichen Erkrankung an unterschiedlichen Orten unterschiedlich behandelt werden. Es kommen durchaus auch Medikamente mit ernstzunehmenden Nebenwirkungen zum Einsatz. Bei der Behandlung von Kindern mit **chILD** muss der Arzt also immer gut abwägen, ob eine Therapie die Beschwerden so lindert, dass man mögliche Nebenwirkungen bewusst dafür in Kauf nimmt. Es ist wichtig, dass Sie genau nachfragen, warum Ihr Kind welches Medikament erhalten soll und auf was für mögliche Nebenwirkungen Sie achten müssen. Die Therapie erfolgt oft über Monate, nicht selten über Jahre. Insofern sollte man sich in regelmäßigen Abständen kritisch fragen, ob das Kind auch tatsächlich von der Therapie profitiert. Das ist oft nicht einfach zu



beurteilen und manchmal bekommt man es nur heraus, wenn man das Medikament absetzt und danach genau überprüft, ob sich am Zustand des Kindes etwas verändert.

Generell liegen bisher zu keiner der **chILD** Erkrankungen für irgendeins der eingesetzten Medikamente klinische Studien vor. Obwohl die Medikamente selbst durch langjährigen Einsatz in anderen Gebieten bekannt sind, wissen wir nicht, ob ihr Einsatz bei **chILD** hilfreich ist und wenn ja, unter welchen Bedingungen. Wegen der Seltenheit des Einsatzes bei **chILD**-Erkrankungen sollten alle Anwendungen am Besten im Rahmen von klinischen Studien stattfinden, da so ihr Einsatz am sichersten ist und auch die beste Möglichkeit besteht, die Wirksamkeit oder Nebenwirkungen der Medikation festzustellen. Achten Sie deshalb darauf, dass eine Medikation, wenn eben möglich, im Rahmen einer Studie angewendet wird und fragen Sie Ihren Arzt aktiv nach dieser Möglichkeit. In **Kapitel 11** finden Sie weitere Details über aktuell laufende Studien bei **chILD**.

## Glukokortikoide

Kortison ist das bei Kindern mit **chILD** am häufigsten eingesetzte Medikament. Kortison ist ein natürlich vorkommender Botenstoff (= Hormon) und wird vom Menschen in den Nebennieren gebildet. Es ist bei der Regulation vieler Stoffwechselprozesse maßgeblich beteiligt. Kortison wird im Körper zu der eigentlich aktiven Substanz Cortisol umgewandelt. Das Cortisol wird wiederum zu Substanzen umgebaut, die sich in ihrer Struktur zwar ähneln, aber teils ganz unterschiedliche Wirkungen haben. Es gibt also nicht DAS Kortison alleine, sondern einer Gruppe unterschiedlicher, mit einander verwandter Wirkstoffe, die man unter dem Begriff Glukokortikoide (Synonym: Steroide) zusammenfasst. Am häufigsten wird Prednison, Prednisolon und Methylprednisolon eingesetzt. Neben ihrem Einfluss auf den Fettstoffwechsel, den Zucker- und den Elektrolythaushalt besitzen Steroide auch eine sehr stark entzündungshemmende Wirkung. Steroide sind nicht besonders giftig oder gesundheitsschädlich. Wie bei so vielen Dingen kommt es auf die Dosis an. Stellen Sie sich einmal vor, was auf einer Schokoladenverpackung stehen müsste, wenn Schokolade ein Medikament wäre: *„bei übermäßigem Verzehr kann es zu schwerwiegenden Störungen im Fett- und Zuckerstoffwechsel kommen. Menschen, die über einen längeren Zeitraum übermäßig Schokolade essen, haben ein deutlich erhöhtes Risiko an Diabetes, Hypertriglyzeridämie, arterieller Hypertonie, koronarer Herzerkrankung, Arteriosklerose, Herzinfarkt, Schlaganfall zu erkranken. Todesfälle, die mit Schokolade in Verbindung zu bringen sind, wurden wiederholt beschrieben.“*

Mit diesem Beispiel soll auf gar keinen Fall die Ernsthaftigkeit von potentiellen Nebenwirkungen der Steroide in Frage gestellt werden. Es soll nur veranschaulicht werden, dass das Risiko von Nebenwirkungen auch bei Glukokortikoiden von der Dosis abhängt, die verabreicht wird.

## Was für Nebenwirkungen können bei der Therapie mit Steroiden auftreten?

In den allermeisten Fällen werden auch hoch dosierte Steroide gut vertragen. Die Nebenwirkungen verschwinden in der Regel, wenn die Dosis reduziert- bzw. das Medikament abgesetzt wird.



**Achtung:** wenn Ihr Kind über einen längeren Zeitraum Steroide in hoher Dosierung verabreicht bekommen hat, darf man diese Behandlung NIE abrupt beenden. Man muss die Dosis langsam reduzieren (= ausschleichen), da es sonst zu lebensbedrohlichen Stoffwechsellentgleisungen kommen kann!

#### **Tabelle 6: Mögliche Nebenwirkungen von Glukokortikosteroiden**

- Unterdrückung der körpereigenen Kortison-Produktion (siehe oben)
- Gesteigerter Appetit
- Gewichtszunahme
- Magenschleimhautentzündung (= **Gastritis**)
- Magengeschwüre (= **Ulkus**)
- Stimmungsschwankungen
- Hautveränderungen (so genannte **Striae distensae** oder „Schwangerschaftsstreifen“)
- Erhöhter Blutdruck (= **Hypertonie**)
- Erhöhte Blutzuckerwerte (= **Hyperglykämie, Diabetes mellitus**)
- Knochenbrüchigkeit (= **Osteoporose**)
- Schwächung der Immunabwehr (= **Immunsuppression**)
- Wachstumsverlangsamung bzw. Wachstumshemmung
- Grauer Star (= **Katarakt bzw. Trübung der Augenlinse**)

### **In welcher Form werden Glukokortikoide bei chILD verabreicht?**

Glukokortikoide können inhaliert, geschluckt oder über die Vene verabreicht werden. Bei Kindern mit **chILD** erfolgt die Therapie in der Regel systemisch, also in Form von Tabletten oder Injektionen. Häufig wird eine so genannte „Stoßtherapie“ durchgeführt. Dabei erhalten die Kinder an drei aufeinander folgenden Tagen einmal täglich eine hohe Dosis als Kurzinfusion über die Vene. Diese Therapieform ist gut verträglich, Nebenwirkungen treten nur sehr selten auf. Sollte das Kind darauf ansprechen, werden die Stoßtherapien alle 4 Wochen wiederholt. Die Stoßtherapie wird in der Regel stationär durchgeführt. Manchmal ist es notwendig, zusätzlich zur Stoßtherapie, täglich Kortison in Form von Tabletten zu verabreichen. Die tägliche Einnahme von Kortison (z.B. mehr als 10 mg täglich bei Jugendlichen und Erwachsenen bzw. mehr als 5 mg bei kleineren Kindern) über eine längere Zeit ist oft mit Nebenwirkungen verbunden. Daher wird diese Therapieform nach Möglichkeit nur relativ kurz (Wochen) durchgeführt und die Dosis nach Möglichkeit schnell reduziert. Da Magenbeschwerden bei täglicher Einnahme relativ häufig auftreten, erhalten die Kinder dann oft Medikamente, die die Salzsäureproduktion im Magen hemmen. Zusätzlich erhalten sie zur Vorbeugung von Knochenbrüchigkeit (Osteoporose) täglich Vitamin D und Calcium. Die Inhalation von Steroiden geht mit dem geringsten Risiko für Nebenwirkungen einher. Allerdings ist die verabreichte Dosis für Kinder mit **chILD** zu niedrig und hat daher keinen Effekt. Wenn die Kinder aber überempfindliche Atemwege haben und z.B. bei Infekten oft mit einer Verengung der Bronchien reagieren, ist ein Therapieversuch durchaus gerechtfertigt.



## Wann macht die Gabe von Kortison Sinn und wann nicht?

Immer wenn davon ausgegangen wird, dass eine Entzündung eine wichtige Rolle bei der Entstehung bzw. Unterhaltung der Erkrankung spielt und es dem Kind nicht gut geht, sollte ein Therapieversuch, am ehesten in Form einer Stoßtherapie, unternommen werden. Wenn ein Kind an einer **chILD**-Form erkrankt ist, die sich durch eine Entwicklungsstörung (also z.B. sehr kleine Lunge, Fehlanlage der Alveolen) auszeichnet und bei der die Entzündung keine Rolle zu spielen scheint, macht eine Behandlung mit Kortison keinen Sinn. Manchmal kann die Krankheit aber nicht klar zugeordnet werden. In diesen Fällen ist ein Therapieversuch ebenfalls gerechtfertigt.

## Hydroxychloroquin

Hydroxychloroquin ist ein Medikament, das eigentlich zur Behandlung der Malaria eingesetzt wird. Malaria ist eine Infektionserkrankung, die durch einzellige Parasiten der Gattung *Plasmodium* hervorgerufen wird. Plasmodien werden in tropischen Gebieten durch bestimmte Stechmücken auf den Menschen übertragen. Hydroxychloroquin ist also im weiteren Sinne ein Antibiotikum. Es hat aber auch entzündungshemmende Eigenschaften, regt die Bildung von Surfactant an und wirkt einer überschießenden Narbenbildung im Lungengerüst (= Fibrose) entgegen. Auch wenn Hydroxychloroquin nicht zur Behandlung von **chILD** zugelassen ist, wird es aufgrund der oben beschriebenen Eigenschaften schon seit vielen Jahren eingesetzt und es gibt mittlerweile viele Berichte von Kindern mit **chILD**, die gut auf diese Therapie angesprochen haben.

## Welche Nebenwirkungen können bei der Therapie mit Hydroxychloroquin auftreten?

Die meisten der nach Einnahme von Quensyl beobachteten Nebenwirkungen sind dosisabhängig und werden bei der üblichen Dosierung (6-10 mg pro Kilogramm Körpergewicht pro Tag) nur sehr selten gesehen. In **Tabelle 7** sind Nebenwirkungen aufgelistet, die häufig bei der Therapie mit Hydroxychloroquin beschrieben wurden.

**Tabelle 7: Häufige Nebenwirkungen von Hydroxychloroquin**

- verminderter Appetit
- Affektlabilität, Stimmungsschwankungen
- Kopfschmerzen
- Verschwommensehen
- Bauchschmerzen, Übelkeit
- Blähungen, Durchfälle mit Gewichtsverlust, Erbrechen
- Hautausschläge, Juckreiz





Häufig bedeutet, dass sie bei mehr als einer von 100 behandelten Patienten gesehen wurden. Bei allen Patienten, die einen längeren Zeitraum mit Hydroxychloroquin behandelt werden, sollten regelmäßig (z.B. einmal im Jahr) augenärztliche Untersuchungen sowie Blutuntersuchungen (anfangs monatlich, dann alle 3 Monate) erfolgen.

## In welcher Form wird Hydroxychloroquin bei chILD verabreicht?

Hydroxychloroquin wird in Form einer Tablette bzw. einer Kapsel 1(-2) Mal täglich verabreicht. Die Behandlung erstreckt sich meistens über Monate. Manchmal kann man erst nach 4-8 Wochen einen Effekt sehen. Sollte es danach aber zu keiner Verbesserung gekommen sein, sollte man die Therapie wieder beenden.

## Wann macht die Gabe von Hydroxychloroquin Sinn und wann nicht?

Prinzipiell wird Hydroxychloroquin bei allen Formen von **chILD** eingesetzt. Schaut man sich die publizierten Fälle an, so scheint das Medikament in etwa der Hälfte der Behandlungen wirksam zu sein. Leider kann aufgrund zu geringer Datenlage noch nicht vorausgesagt werden, wer profitiert und wer nicht. Wenn ein Kind an einer **chILD**-Form erkrankt ist, die durch eine Entwicklungsstörung bzw. eine Entwicklungsverzögerung der Lunge verursacht wird, macht eine Behandlung mit Hydroxychloroquin meist keinen Sinn. Manchmal kann die Krankheit aber nicht klar zugeordnet werden. In diesen Fällen ist ein Therapieversuch ebenfalls gerechtfertigt.

## Azithromycin

Azithromycin ist ein Antibiotikum aus der Gruppe der Makrolide. Eigentlich wird es zur Behandlung bakterieller Infektionen eingesetzt. Makrolide besitzen aber zusätzlich eine entzündungshemmende Eigenschaft. Dass sie auch Menschen mit schweren chronischen Lungenerkrankungen helfen können, wurde in den 80er Jahren entdeckt. Es gibt eine schwere chronische Lungenerkrankung, die fast ausschließlich Menschen aus dem asiatischen Raum befällt. Man nennt sie „Diffuse Panbronchiolitis“. Die Betroffenen sind sehr schwer krank und vor Einführung der Makrolid-Therapie häufig an dieser Erkrankung gestorben. Einer Gruppe aufmerksamer Ärzte ist dann aufgefallen, dass es denjenigen Patienten, die Makrolide erhielten (eigentlich in der Absicht eine Infektion zu behandeln), in kurzer Zeit deutlich besser ging. Die meisten wurden sogar völlig beschwerdefrei. Seitdem ist die zuvor oft tödlich verlaufende Diffuse Panbronchiolitis zu einer heilbaren Erkrankung geworden. Nach dieser Entdeckung wurden weltweit Menschen mit unterschiedlichen Lungenerkrankungen mit Makroliden behandelt, unter anderem auch Kinder mit **chILD**. Es gibt aber leider noch keine systematischen Studien zur Wirksamkeit dieses Medikaments bei **chILD**. In wenigen Einzelfällen wurde berichtet, dass manche Kinder davon möglicherweise profitiert haben.



## Was für Nebenwirkungen können bei der Behandlung mit Azithromycin auftreten?

Eine Dauertherapie mit Azithromycin wird von den meisten Kindern sehr gut vertragen, schwere Nebenwirkungen treten äußerst selten auf. Gelegentlich kann es zu Magen-Darm-Beschwerden und Durchfällen kommen, da Azithromycin die Darmtätigkeit anregt. Wie bei allen anderen Antibiotika auch, können Kinder gegen Azithromycin allergisch reagieren. Eine Allergie kann sich auch dann entwickeln, wenn das Medikament schon über einen langen Zeitraum eingenommen und gut vertragen wurde. Das häufigste Symptom einer Arzneimittelallergie ist ein juckender Hautausschlag. In solchen Fällen müssen Sie immer Ihren Arzt kontaktieren. Da Azithromycin ja ein Antibiotikum ist, besteht bei einer langfristigen Anwendung die Gefahr, dass Bakterien Resistenzen gegen dieses Antibiotikum entwickeln. Ferner haben Studien gezeigt, dass die Rate an Nachweisen von atypischen Tuberkulose-Erregern bei Patienten, die wegen Lungenerkrankungen mit Azithromycin behandelt werden, gestiegen ist.

## In welcher Form werden Makrolide bei chILD verabreicht?

Azithromycin hat eine sehr lange Verweildauer im Körper und muss daher nur an 3 Tagen in der Woche als Saft oder Tablette eingenommen werden. Manchmal glaubt man, einen Effekt erst nach 12 Wochen zu sehen. Sollte es bis dahin aber nicht zu einer Verbesserung gekommen sein, sollte die Therapie wieder beendet werden.

## Wann macht die Gabe von Makroliden Sinn und wann nicht?

Immer wenn bei der entsprechenden **chILD**-Form davon ausgegangen wird, dass eine Entzündung eine wichtige Rolle bei der Entstehung bzw. Unterhaltung der Erkrankung spielt, eine Therapie mit Glukokortikoiden nicht bzw. nicht ausreichend anschlägt und es dem Kind nicht gut geht, sollte ein Therapieversuch in Erwägung gezogen werden. Wenn ein Kind an einer **chILD**-Form erkrankt ist, die durch eine Entwicklungsstörung bzw. eine Entwicklungsverzögerung der Lunge verursacht und bei der die Entzündung keine Rolle zu spielen scheint, macht eine Behandlung mit Makroliden keinen Sinn. Manchmal kann die Krankheit aber nicht klar zugeordnet werden. In diesen Fällen ist ein Therapieversuch ebenfalls gerechtfertigt.

## Kommen andere Antibiotika bei der Behandlung von chILD zum Einsatz?

Nein, es gibt keine anderen Antibiotika, die momentan zur Behandlung von **chILD** eingesetzt werden. Allerdings kann es durch die Grunderkrankung oder aber auch durch die Therapie mit immunschwächenden Medikamenten (wie z.B. Kortison) zu einer Begünstigung chronischer bakterieller Infektionen der unteren Atemwege kommen. In diesen Fällen benötigen die Kinder zum Teil dauerhaft auch andere Antibiotika.



## Gibt es noch andere Medikamente zur Behandlung von chILD?

Die oben aufgeführten Medikamente werden mit Abstand am häufigsten zur Behandlung von chILD eingesetzt. In Einzelfällen werden aber noch andere, insbesondere entzündungshemmende Medikamente angewendet, auf die hier aber nicht weiter eingegangen wird.

## Muss denn jedes Kind mit chILD mit Medikamenten behandelt werden?

Nein, nicht jedes Kind muss mit Medikamenten behandelt werden. Es gibt bestimmte Krankheitsformen, bei denen die verfügbaren Medikamente nicht wirken oder nicht notwendig sind. Das sind insbesondere Erkrankungen, bei denen es durch eine Entwicklungsstörung der Lunge zu strukturellen Veränderungen derselben gekommen ist. Außerdem sprechen Kinder mit einer „Neuroendokrinen Zellhyperplasie“ (=NEHI) typischerweise nicht auf die genannten Medikamente, abgesehen von Sauerstoff, an. Es muss allerdings auch hier klar gesagt werden, dass es überhaupt noch keine systematische Studie bei chILD gibt, die die Wirksamkeit der genannten Medikamente überhaupt untersucht hat. Die Tatsache, dass es kein Medikament zur Behandlung des eigenen kranken Kindes gibt, löst oft große Ängste und Sorgen aus. Man fühlt sich „machtlos“. Etwas tröstend kann hier vielleicht die Erkenntnis sein, dass die Kinder fast immer ein Stück weit aus ihrer Erkrankung „herauswachsen“. Das bedeutet, es geht ihnen auch ohne Medikamente von Jahr zu Jahr besser. Das ist sehr wichtig zu wissen, da man diese Kinder vor zum Teil unnützen und potentiell schädigenden Therapien schützen muss. Prinzipiell muss man bei jedem Kind, welches aufgrund einer interstitiellen Lungenerkrankung mit Medikamenten behandelt wird, regelmäßig kritisch hinterfragen, ob die Therapie hilfreich ist oder nicht. Es gehört sehr viel Mut dazu, Medikamente bei kranken Kindern abzusetzen. Nicht selten hilft man ihnen damit aber mehr, als wenn man eine unwirksame Therapie fortführt oder immer noch weitere Medikamente hinzunimmt. Daher ist es einleuchtend, dass alle Anwendungen von Medikamenten möglichst während klinischer Studien erfolgen sollten. Bitte fragen Sie aktiv danach!

## Kann eine Lungentransplantation mein Kind retten, wenn sonst gar nichts hilft?

In sehr seltenen, schweren Fällen kann es sein, dass es einem Kind zunehmend schlechter geht und keine medikamentöse Therapie anspricht. In der Regel erfolgen Überlegungen in Richtung einer Lungentransplantation, wenn die Belastbarkeit im Alltag bereits erheblich herabgesetzt ist und dadurch alltägliche Aktivitäten nur noch unter größeren Mühen oder gar nicht mehr möglich sind oder die fortschreitende Verschlechterung der Lungenfunktion Sorgen um das Überleben aufkommen lässt. Entsprechend sind die Ziele der Transplantation



1. die Verbesserung der Lebensqualität
2. ein längeres Überleben als ohne Transplantation

Das Erreichen beider Ziele ist bei sorgfältiger Auswahl der Patienten und gründlicher Planung des Listungszeitpunktes zwar wahrscheinlich (**siehe auch Abbildung 10**), kann aber individuell nie garantiert werden. Die Größe der Operation kann zu etlichen Komplikationen führen, die im schlimmsten Fall zum Versterben während der Transplantation oder in der Frühphase danach führen. Daher ist eine Transplantation nur dann zu erwägen, wenn sämtliche therapeutische Alternativen ausgeschöpft sind und der wahrscheinliche Nutzen einer Transplantation größer als das Risiko ist. Umgekehrt darf eine Transplantation nicht durchgeführt werden, wenn die oben genannten Ziele voraussichtlich nicht zu erreichen sind. Neben medizinischen Gründen, die den Transplantationserfolg unwahrscheinlich machen, kann es dafür auch Gründe im Verhalten des Patienten geben, z.B. wenn dieser nicht in der Lage ist, die lebensnotwendige Therapie nach Transplantation zuverlässig genug durchzuführen. Anders als bei der Behandlung der ursprünglichen Erkrankung, bei der ärztliche Verordnungen meist Empfehlungen darstellen, gehen die Beteiligten bei einer Transplantation einen (meist ungeschriebenen) „Therapievertrag“ ein. Dieser beinhaltet, dass sich Patient und Eltern verpflichten, die auf die medizinischen Notwendigkeiten angepasste und vom Transplant-Team verordnete Therapie vollständig umzusetzen. Auch wenn häufig der Therapieaufwand nach Transplantation kleiner ist als vor der Transplantation, sind trotzdem noch aufwändige Therapien nötig, um den Transplantationserfolg zu sichern. Die exakte Einhaltung dieser Verordnungen liegt nicht nur im eigenen Interesse, sondern gebietet sich auch in Verantwortung gegenüber dem Organspender (und dessen Familie) sowie gegenüber anderen Patienten auf der Warteliste, die das transplantierte Organ nicht erhalten haben. Es ist nicht möglich, alle Aspekte einer Lungentransplantation in diesem Buch zu erörtern. Hierfür wurde eine eigene Broschüre in deutscher Sprache erstellt, die frei verfügbar unter der Internetadresse <http://www.mh-hannover.de/16865.html> heruntergeladen werden kann.





**Abbildung 25:**

Das ist Ben Ole. Er fiel im Alter von 3 Monaten durch eine schnelle, angestrenzte Atmung auf und nahm nicht mehr an Gewicht zu. Im Alter von 4 Monaten wurde bei ihm die Diagnose einer **Neuroendokrinen Zellhyperplasie (NEHI)** gestellt. Diese Diagnose war für die Eltern extrem belastend und sie hatten sehr große Angst um ihren Sohn. Ben Ole brauchte anfangs durchgehend Sauerstoff. Andere Medikamente erhielt er nicht. Durch die Sauerstoffgabe ging es ihm schnell besser und er entwickelte sich prächtig. Später benötigte Ben Ole den Sauerstoff nur noch in der Nacht oder bei Infekten.

Heute ist Ben Ole 3 Jahre alt. Inzwischen hat er lange Phasen, in denen er gar keinen Sauerstoff mehr benötigt. Nur noch bei Infekten braucht er diesen hin und wieder. Er ist ein lebendiger und umtriebiger Junge, der seinen Altersgenossen in Nichts nachsteht. Ben Ole ist praktisch auf dem Weg aus der Erkrankung herausgewachsen, auch ohne Medikamente.





# KAPITEL 5: ERNÄHRUNG

## Wie sollte ich mein Kind mit chILD ernähren?

Kinder mit **chILD** sollten wie jedes andere Kind ernährt werden. Eine spezielle Diät ist nur in wenigen Ausnahmefällen notwendig (**siehe Tabelle 8**). Empfehlungen für eine gesunde Ernährung von Kindern finden Sie auf der Homepage der Bundeszentrale für gesundheitliche Aufklärung (<http://www.kindergesundheit-info.de/themen/ernaehrung/>).

### **Tabelle 8: Beispiele von Erkrankungen, die eine spezielle Diät erfordern**

- Nahrungsmittelallergie (gesichert durch Provokationstest)
- Fructose Malabsorption
- Lactose Intoleranz
- Zöliakie
- Angeborene Stoffwechselstörungen
- Angeborene schwere Immundefekte
- Kinder nach Lungentransplantation
- Kinder mit Krebserkrankungen
- Kinder nach Knochenmarktransplantation

## Worauf muss ich bei der Ernährung achten, wenn das Immunsystem meines Kindes extrem geschwächt ist?

Kinder mit angeborenen schweren Immundefekten, bzw. Kinder, deren Immunsystem durch Medikamente oder spezielle Therapieformen extrem geschwächt ist (z.B. nach Lungentransplantation, Knochenmarktransplantation oder während einer Chemotherapie), haben ein erhöhtes Risiko an Infektionen, die durch bestimmte Nahrungsmittel übertragen werden können, zu erkranken. In diesen Fällen sollte auf folgendes besonders geachtet werden:

- keine kühlpflichtigen Lebensmittel bei Raumtemperatur liegen lassen
- Fleisch-, Wurst- und Fischwaren, alle Milch und Milchprodukte immer im Kühlschrank aufbewahren
- Rohes Fleisch immer am Kauftag gut durchbraten und verzehren oder zum späteren Verzehr zügig kühlen
- nur frische Eier verwenden und ausreichend erhitzen (Eiklar und Eigelb sollten hart sein)
- angeschimmelte Lebensmittel enthalten Schimmelpilzerreger und Toxine (Gifte) und sollten sofort verworfen werden. Erhitzen kann die Erreger abtöten, entgiftet aber nicht die Toxine.
- Speisen nicht warm halten, sondern frisch erwärmt essen oder zügig (< 2 Stunden) nach dem Kochen in den Kühlschrank stellen. Reste aus dem Kühlschrank vor dem Essen erneut durcherhitzen
- Haltbarkeitsdatum auf Verpackungen beachten, auf keinen Fall überschreiten



- Hygiene in der Küche beachten:
  - Hände vor und während der Zubereitung von Lebensmitteln waschen (insb. nach Verarbeitung von rohem Fleisch, Fisch, Eiern)
  - Arbeitsflächen häufig reinigen
  - bei Zubereitung von rohem Fleisch, Ei, Salaten u.ä. für andere Familienmitglieder: strikte Trennung von Arbeitsgeräten (Besteck, Schalen, Schneidebrettern etc.)
  - keine Verwendung von Holzbrettern für die Speisezubereitung und als Tellerersatz (stattdessen Kunststoff, Stein, Porzellan)
  - Spüllappen, Schwämme, Bürsten und Tücher, die beim Geschirrspülen zum Einsatz kommen, trocknen und regelmäßig austauschen
  - Papier - Küchentücher zum Abtrocknen von Lebensmitteln benutzen

## Was kann ich machen, wenn mein Kind nicht an Gewicht zunimmt?

Kinder mit **chILD** haben durch die vermehrte Atemarbeit, die sie leisten müssen, oft einen erhöhten Kalorienbedarf. Das bedeutet, dass sie dann mehr essen müssen als gesunde Kinder. Eine gute Gewichtszunahme ist ein sehr guter Indikator dafür, dass es Ihrem Kind gut geht. Umgekehrt ist eine mangelnde Gewichtszunahme oder gar ein Gewichtsverlust immer als ein ernst zu nehmendes Alarmzeichen zu sehen und muss dem behandelnden Arzt mitgeteilt werden. Bei allen Kindern mit **chILD** muss daher das Gewicht und die Größe regelmäßig gemessen werden. Sollte Ihr Kind nicht ausreichend an Gewicht zunehmen, kann das auf eine zu geringe Kalorienzufuhr hinweisen. In diesen Fällen sollte durch den Ernährungsberater der tägliche Kalorienbedarf Ihres Kindes ermittelt werden. In einem Ernährungsprotokoll wird dann die aufgenommene Nahrung dokumentiert und der Ernährungsberater wird prüfen, ob die tatsächlich zugeführte Kalorienmenge dem vorher ermittelten Bedarf entspricht. Sollte das nicht ausreichen bzw. Ihr Kind die erforderlichen Mengen einfach nicht essen können, kann man das Problem durch die zusätzliche Gabe so genannter hochkalorischer Flüssignahrung lösen. Diese Spezialnahrungen enthalten 1-1,5 kcal pro Milliliter, werden von unterschiedlichen Firmen angeboten und sind in unterschiedlichen Geschmacksrichtungen erhältlich. Sie können rezeptiert werden, sodass die Kosten von den Krankenkassen übernommen werden. In manchen Fällen wird jedoch eine medizinische Begründung von den Kassen angefordert, die dann von Ihrem Arzt ausgestellt wird. Die meisten Kinder nehmen diese Nahrungen aufgrund des leckeren Geschmacks gut an.

## Was kann ich tun, wenn mein Kind nicht die erforderliche Nahrungsmenge essen kann?

Manche Kinder sind zu schwach, um die erforderliche Nahrungsmenge selbstständig zu sich zu nehmen. In diesen Fällen kann ihnen die Nahrung über eine Sonde zugeführt werden. Das kann in manchen Fällen vorübergehend, in anderen Fällen aber auch dauerhaft erforderlich sein. Es können auch manche, aber nicht alle, Medikamente darüber gegeben werden. Erkundigen Sie sich daher immer bei Ihrem Arzt, welche Medikamente darüber verabreicht werden dürfen und welche nicht. Prinzipiell stehen zwei unterschiedliche Formen der Sonden-



Ernährung zur Verfügung, nämlich die nasogastrale Sondierung und die Sondierung über eine PEG. PEG ist eine Abkürzung und steht für Perkutan Endoskopische Enterostomie. Die Nasogastrale Sonde ist ein weicher, sehr dünner Schlauch, der über die Nase und die Speiseröhre in den Magen vorgeschoben und dann mit einem Pflaster an der Wange oder unterhalb der Nase fixiert wird (**siehe auch Abbildung 24**) Das Legen der Sonde ist für die Kinder zwar unangenehm, aber nicht schmerzhaft. Eine Narkose ist dafür nicht erforderlich. Wenn die Sonde einmal gelegt ist, gewöhnen sich die Kinder schnell daran. Natürlich können sie auch weiterhin selber essen. Ein Wechsel der Sonde erfolgt etwa alle 3-6 Wochen. Das Legen der Sonde kann von den Eltern gelernt und dann selbstständig durchgeführt werden. Die Flüssignahrung kann entweder über einen kurzen Zeitraum mehrfach am Tag verabreicht oder kontinuierlich mit Hilfe einer speziellen Pumpe über mehrere Stunden zugeführt werden. Letzteres ist dann erforderlich, wenn die Kinder die Gabe größerer Mengen in kurzer Zeit nicht gut vertragen und z.B. über Völlegefühl, Übelkeit klagen oder gar erbrechen. Ein Nachteil der nasogastralen Sonde ist, dass sich manche Kinder die Sonden selber wieder herausziehen und sie oft neu gelegt werden müssen. Wenn die Sonde verrutscht oder gezogen wird während Nahrung darüber läuft, können sich die Kinder verschlucken und es kann Nahrung in die Atemwege gelangen (= Aspiration). Aus diesem Grund darf die Nahrungsgabe nur unter Beobachtung des Kindes erfolgen. Insbesondere bei älteren Kindern sind die nasogastralen Sonden außerhalb des Krankenhauses häufig problematisch. Zum einen können sie beim Spielen stören und zum anderen fallen sie anderen Kindern direkt ins Auge, sodass es zu unangenehmen Fragen oder Hänseleien kommen kann.

Bei der PEG wird durch einen kleinen Hautschnitt im linken Oberbauch ein dünner Schlauch direkt in den Magen gelegt. Durch eine runde Platte auf der Magenseite wird verhindert, dass der Schlauch wieder herausrutscht. Eine weitere kleine Platte außen verhindert, dass er hineinrutscht (**siehe Abbildung 26**).



**Abbildung 26:** Schematische Darstellung einer Perkutan Endoskopischen Enterostomie (PEG)

1. Sonde, über die die Nahrung verabreicht wird
2. Befestigungsplatte auf der Haut
3. Durchtritt der Sonde durch die Haut
4. Platte auf der Innenseite des Magens, die ein Herausrutschen der Sonde verhindert
5. Magen



Für die Anlage der PEG ist eine Narkose notwendig. Sobald die Wunde nach etwa 10 Tagen verheilt ist, muss sie lediglich täglich mit Wasser gereinigt, getrocknet und gedreht werden, um ein Einwachsen zu vermeiden. Dadurch, dass sie unter der Kleidung „versteckt“ ist, ist sie für Andere unsichtbar. Wenn sie nicht mehr benötigt wird, kann sie in Narkose wieder entfernt werden. Der Sondenkanal verwächst danach, so dass später lediglich eine kleine Narbe zurückbleibt. Mögliche Komplikationen sind Wundinfektionen im Bereich der Eintrittsstelle, überschießende Narbenbildung, Verstopfung oder Beschädigung des Schlauches sowie vorübergehende Schmerzen nach der Operation. Kinder mit einer PEG können fast alles das tun, was Kinder ohne eine PEG auch machen, also z.B. schwimmen bzw. baden oder Sport treiben. Bei allen Kindern, die sondiert werden müssen, ist es wichtig zu verhindern, dass sie das normale Essen verlernen. Die Kinder sollen also immer motiviert werden, selbstständig zu essen. Logopäden können Sie hierbei professionell unterstützen.



# KAPITEL 6: KOMPLIKATIONEN

## ERKENNEN

### Woran kann ich erkennen, dass es meinem Kind schlechter geht?

Eine große Sorge vieler Eltern ist es, nicht rechtzeitig zu erkennen, dass es ihrem Kind schlechter geht. Die Unsicherheit ist besonders groß, wenn die Diagnose gerade erst gestellt wurde. Man ist verunsichert, weiß nicht, was auf einen zukommt und möchte nichts falsch machen. Sie müssen aber kein Arzt sein, um zu erkennen, ob es Ihrem Kind schlechter geht. Sie werden es erkennen, verlassen Sie sich auf Ihr Gefühl. Es ist insbesondere in der Anfangszeit wichtig, einen Ansprechpartner zu haben, wenn Sie unsicher sind. Fragen Sie also nach, an wen Sie sich in solchen Situationen wenden können und zögern Sie nicht, diese Hilfe in Anspruch zu nehmen. Neben dem reinen „Bauchgefühl“ gibt es aber auch objektivierbare Warnzeichen, bei denen es ratsam ist den Arzt aufzusuchen.

### Atemfrequenz

Die Messung der Atemfrequenz, also die Anzahl der Atemzüge in der Minute, ist insbesondere bei Kindern mit **chILD** eine geeignete, einfach durchzuführende Untersuchung zur Überprüfung ihres Gesundheitszustandes. Eine Steigerung der Atemfrequenz kann auf eine Verschlechterung hinweisen. Hierfür ist es aber wichtig zu wissen, wie schnell Ihr Kind normalerweise atmet. Es ist daher empfehlenswert, dass Sie bei Ihrem Kind, wenn es ihm gut geht, wiederholt die Atemfrequenz messen. Da Kinder „Bauchatmer“ sind, hebt sich ihr Bauch bei jedem Atemzug. Sie können also die Atemfrequenz messen, indem Sie Ihre flache Hand auf den Bauch legen und die Atemzüge über 60 Sekunden lang zählen. Das sollte nach Möglichkeit unter „standardisierten“ Bedingungen erfolgen. Das heißt, die Atemfrequenz sollte dann gemessen werden, wenn Ihr Kind ruhig ist und sich nicht kurz davor anstrengen musste. Das ist wichtig, weil die Atemfrequenz ganz natürlich bei körperlicher Belastung ansteigt, und im Tiefschlaf am niedrigsten ist. Es werden hier bewusst keine Normwerte angegeben, da Ihr Kind sehr wahrscheinlich schon aufgrund seiner Grunderkrankung schneller atmet als gesunde Kinder.

### Atemnot (=Dyspnoe)

Neben der Atemfrequenz können auch (zunehmende) Atemnotzeichen auf eine Verschlechterung des Gesundheitszustandes hinweisen. Ältere Kinder, ab dem dritten bis vierten Lebensjahr, können das schon verlässlich selber angeben. Bei Säuglingen und Kleinkindern sind sogenannte „Einziehungen“ typische Atemnotzeichen. Dabei kommt es bei der Einatmung zu einer Einziehung der Haut, z.B. zwischen den Schlüsselbeinen oder zwischen den Rippen. Ältere Kinder setzen sich häufig hin bzw. wollen sich nicht hinlegen, weil sie in sitzender Position besser Luft bekommen.







**Abbildung 27:** Einziehungen als Zeichen von Luftnot

Das linke Bild zeigt einen dreijährigen Jungen, bei dem im Alter von 2 Jahren die Diagnose einer „Pulmonalen Interstitiellen Glykogenose (PIG)“ gestellt wurde. Gut zu erkennen sind Einziehungen zwischen den Rippen (= intercostale Einziehungen). Das rechte Bild zeigt Irem (siehe auch **Abbildung 7**) mit deutlicher Einziehung zwischen den Schlüsselbeinen (= juguläre Einziehungen).

## Abfall der Sauerstoffsättigung

Alle Kinder, die zusätzlichen Sauerstoff benötigen, sollten auch immer einen Pulsoxymeter zu Hause haben. Die Sauerstoffsättigung schwankt bei jedem Menschen und ist in der Nacht in der Regel um einige Punkte niedriger als am Tag. Sie kann auch in Abhängigkeit von der Körperhaltung deutlich schwanken. Manche Kinder sättigen besonders auf dem Bauch schlecht, andere auf dem Rücken und wieder andere in Seitenlage. Das bedeutet also auch hier, dass Sie wissen müssen, in welchen Bereichen die Sauerstoffsättigung Ihres Kindes im „Normalzustand“ liegt. Ein Abfall der Sättigung von über 5% der „normalen“ Sättigung bzw. ein höherer Sauerstoffbedarf deutet auf eine Verschlechterung der Lungenfunktion hin und Sie sollten in diesem Fall Ihren Arzt kontaktieren.

## Atemgeräusche

Plötzlich auftretende Atemgeräusche, z.B. ein pfeifendes Geräusch bei der Ausatmung, in Verbindung mit einer angestregten Atmung (siehe oben) können ebenfalls Zeichen von Atembeschwerden sein. Oft sind Ihnen diese Geräusche schon vertraut und Sie wissen, dass Sie Ihrem Kind z.B. durch die Inhalation bronchienerweiternder Medikamente helfen können. Das sollten Sie in solchen Situationen dann auch tun. Selbst wenn Sie sich „verhört“ haben, schaden Sie Ihrem Kind nicht mit der Gabe dieser Medikamente. Verbessert sich der Zustand Ihres Kindes aber nicht oder sind Ihnen solche Geräusche bei Ihrem Kind nicht vertraut, sollten Sie Ihr Kind beim Arzt vorstellen.

## Weitere Symptome

Es gibt noch eine Reihe anderer Symptome oder Verhaltensauffälligkeiten, die darauf hinweisen können, dass es Ihrem Kind nicht gut geht. Diese können, müssen aber nicht zwingend mit der Lungenerkrankung zusammenhängen.

### **Tabelle 9: Weitere Symptome die darauf hindeuten, dass es Ihrem Kind schlechter geht**

- Blasse Haut
- Blauverfärbung der Lippen
- Neu aufgetretener oder zunehmender Husten
- Das Unvermögen ganze Sätze zu sprechen ohne zwischendurch Luft zu holen
- Unruhe
- Schlappeheit, Apathie
- Schläfrigkeit
- Vermehrtes Schwitzen
- Fieber
- Erbrechen
- Bauchschmerzen
- Schlechtes Ess- und Trinkverhalten

## Was kann ich tun, wenn es meinem Kind schlechter geht?

In solchen Fällen sollten sie Kontakt mit dem Kinderarzt oder dem betreuenden Zentrum aufnehmen. Die Dringlichkeit ist natürlich immer abhängig von der Ausprägung der Beschwerden. Leichte Bauchschmerzen, ein Schnupfen - ohne weitere Beeinträchtigung - oder auch Fieber bei sonst gutem Allgemeinzustand bedeuten nicht, dass Ihr Kind bedroht ist und es sollte in solchen Fällen nicht anders behandelt werden, als andere Kinder auch. Wenn Sie sich aber unsicher sind, sollten Sie Ihr Kind dem Arzt vorstellen, insbesondere dann, wenn



die Grunderkrankung Ihres Kindes besonders schwer ist und/oder es in der Vergangenheit wiederholt akut erkrankte und im Krankenhaus behandelt werden musste. Hier ist es auch hilfreich, einen Notfallplan zur Hand zu haben, in dem konkrete Empfehlungen für erste Maßnahmen aufgeführt sind. Neben Angaben zu eventuell zu verabreichenden Notfallmedikamenten sollten darin auch wichtige Informationen enthalten sein, die Sie im Notfall dem gerufenen Rettungsdienst durchgeben können. Das ist daher wichtig, weil man in solchen Stresssituationen kaum denken kann oder aber Dritte (z.B. im Kindergarten, in der Schule etc.) nicht so gut über die Krankheit Ihres Kindes Bescheid wissen wie Sie. Wichtige Angaben sind: Name, Alter und Gewicht des Kindes, die Grunddiagnose, die Dauermedikation, ggf. Art und Einstellung der Beatmung, Dosierung der Notfallmedikamente und die Namen und Telefonnummern der Eltern sowie der betreuenden Ärzte.



# KAPITEL 7: VERMEIDEN VON KOMPLIKATIONEN

## Wie kann ich mein Kind vor Infektionen schützen?

Infektionen stellen die häufigste Ursache für Komplikationen bei Kindern mit **chILD** dar. Atemwegsinfekte stellen schon bei sonst gesunden Kleinkindern den häufigsten Vorstellungsgrund bei Kinderärzten dar. Das liegt zum einen an dem noch unreifen Immunsystem und zum anderen an den kleineren Atemwegen in dieser Altersgruppe. Abgesehen von Kindern mit Immundefekten erkranken Kinder mit **chILD** jedoch nicht häufiger an Infektionen. Bei ihnen besteht aber ein höheres Risiko, schwerer daran zu erkranken. Allgemein kann man sagen: Je schwerer die Grunderkrankung des Kindes ist, desto größer ist das Risiko an „banalen“ Infekten (die in den meisten Fällen durch Viren verursacht werden) schwer zu erkranken. Entsprechend differenziert muss man das auch bei den Überlegungen hinsichtlich der individuellen Infektionsprophylaxe sehen. Man kann durch keine Maßnahme sein Kind zu 100% vor Infektionen schützen und man sollte niemals die Verhältnismäßigkeit außer Acht lassen. Denn der Ausschluss des Kindes aus dem Kindergarten, der Schule, dem Sportverein oder dem Kindergeburtstag, aus Angst vor der Ansteckungsgefahr, bedeutet auch gleichzeitig für das Kind einen erheblichen Verlust an Lebensqualität. Solche einschneidenden Maßnahmen können in Einzelfällen tatsächlich notwendig sein, sind aber bei weitem nicht bei allen Kindern mit **chILD** erforderlich. Hier ist es die Aufgabe des betreuenden Spezialisten Sie nach genauer Abwägung von Risiken und Nutzen individuell zu beraten. Eine pauschale Vorgabe für alle Kinder mit **chILD** kann hier nicht gegeben werden und würde dem realen Leben auch nicht gerecht werden.

Es gibt aber vorbeugende Maßnahmen, die bei allen Kindern mit **chILD** getroffen werden sollten, und das sind:

1. Durchführung der für alle Kinder empfohlenen Schutzimpfungen
2. Jährliche Gripeschutzimpfungen
3. Händewaschen zur Vermeidung von Infektionsübertragungen
4. Gesunde, vitaminreiche Ernährung
5. Meidung von engem Körperkontakt zu Personen mit offensichtlichem Infekt

In speziellen Fällen können auch weitreichende Maßnahmen notwendig sein. Nur in Einzelfällen ist das Herausnehmen des Kindes aus dem Kindergarten, der Schule, dem Sportverein etc. sinnvoll bzw. notwendig. Maßgeblich für diese Entscheidung sind die Schwere der Erkrankung und die Verläufe der bisher durchgemachten Atemwegsinfekte. Ein Kleinkind, dessen Zustand sich zunehmend stabilisiert hat und das bis auf eine beschleunigte Atmung keine weiteren Auffälligkeiten bietet und banale Atemwegsinfekte bisher ohne größere Probleme überstanden hat, sollte problemlos den Kindergarten besuchen können. Ein Kind, das Sauerstoff benötigt und bei Infekten regelmäßig Verschlechterungen erfährt, bzw. das kurz hintereinander bereits mehrere schwerere Infekte durchgemacht hat, sollte nach Möglichkeit nicht in den Kindergarten gehen.



## Sind Impfungen für mein Kind gefährlich?

Diese Frage ist mit einem ganz klaren „Nein“ zu beantworten. Im Gegenteil, durch die Impfungen können Sie Ihr Kind vor potentiell lebensbedrohlichen Erkrankungen bewahren. Ihr Kind sollte daher unbedingt, wie alle anderen gesunden Kinder auch, die allgemein empfohlenen Impfungen erhalten. Darüber hinaus sollten alle Kinder mit **chILD** jährlich gegen Grippe geimpft werden. Die einzige Ausnahme stellen Kinder mit schweren Immundefekten, nach Knochenmarktransplantation oder nach Lungentransplantation dar. Hier dürfen Impfstoffe die vermehrungsfähige, abgeschwächte Erreger enthalten (z.B. Masern/Mumps/Röteln, neuer nasaler Grippeimpfstoff oder Varizellen-Impfstoffe) nicht verabreicht werden.

Auch alle näheren Angehörigen müssen die empfohlenen Impfungen erhalten. Zu diesen Menschen zählen die Eltern, die Geschwister und nahe stehende Menschen, mit denen die Kinder häufig Kontakt haben, z.B. die Großeltern. Schwerkranke Kinder erhalten oft in den ersten 2 Lebensjahren zusätzlich in den Wintermonaten alle 4 Wochen eine Impfung zum Schutz vor Infektionen durch den so genannten RS-Virus.

**Tabelle 10: Checkliste Impfungen**

<b>Häufigkeit</b>	<b>Impfung</b>
jährlich im Herbst	Gripeschutzimpfung (Patient und gesamte Familie)
alle 7 Jahre	Pneumokokken-Impfung
alle 10 Jahre	Auffrischungsimpfung: Diphtherie, Polio, Keuchhusten (Pertussis), Hepatitis B, Haemophilus influenza Typ B (HiB)
<b>Nie bei Kindern mit Immundefekt</b>	<b>Lebendimpfungen: Mumps, Masern, Röteln, Windpocken, BCG, bestimmte Reiseimpfungen</b>

## Rauchen

Rauchen schadet der Lunge in erheblichem Maße. Daher darf in der Gegenwart von Kindern mit einer chronischen Lungenerkrankung nie geraucht werden. Es darf auch nicht in Räumlichkeiten geraucht werden, in denen sich das Kind regelmäßig aufhält, auch wenn es nicht direkt anwesend ist. Im Sinne einer guten Vorbildfunktion sollten rauchende Eltern das Rauchen unbedingt beenden. Es gibt unterschiedliche Rauchentwöhnungsprogramme, die sehr hilfreich bei der Entwöhnung sein können. Scheuen Sie sich nicht, professionelle Hilfe z.B. durch Ihren Hausarzt in Anspruch zu nehmen. An Ihr Kind werden hohe Anforderungen hinsichtlich konsequenter Therapiedurchführung gestellt, die auch die Lebensqualität beeinträchtigen können. Ein ähnlich konsequentes Verhalten darf das Kind auch von seinen Eltern erwarten.





Impfungen	Alter in Monaten				Alter in Jahren				
	2	3	4	11-14	15-23	5-6	9-11	12-17	Ab 18
Tetanus	1	2	3	4		A1	A2	A Alle 10 Jahre	
Diphtherie	1	2	3	4		A1	A2		
Keuchhusten	1	2	3	4		A1	A2		
HiB	1	2	3	4					
Polio	1	2	3	4			A1		
Hepatitis B	1	2	3	4					
Pneumokokken	1	2	3	4					
Meningokokken					1 (ab 12 Mon.)				
Masern, Mumps, Röteln				1	2				
Windpocken				1	2				
Influenza									(Ab 6 Mon.) jährlich

Legende:		
6-fach Impfstoff (= 1 Impfung)	1-4 = Grundimmunisierung	A1/2 = Auffrischimpfungen

**Abbildung 28:** Aktuell vom Robert-Koch-Institut empfohlener Impf-Plan für Kinder und Jugendliche

Die Empfehlungen werden in der Regel jährlich aktualisiert. Die aktualisierten Empfehlungen sind auch unter [http://www.rki.de/DE/Content/Kommissionen/STIKO/Empfehlungen/Impfempfehlungen\\_node.html](http://www.rki.de/DE/Content/Kommissionen/STIKO/Empfehlungen/Impfempfehlungen_node.html) einsehbar.



# KAPITEL 8: KINDERGARTEN, SCHULE UND FREIZEIT

## Kann mein Kind den Kindergarten oder die Schule besuchen?

In den allermeisten Fällen ist das sehr gut möglich und auch notwendig. Lediglich Kinder, die so schwer erkrankt sind, dass der Schul- bzw. Kindergartenbesuch nicht zumutbar ist oder Kleinkinder, die in der Vergangenheit oft und schwer an Atemwegsinfekten erkrankten, stellen eine Ausnahme dar. Es ist wichtig, die Betreuer bzw. die Lehrer über die Erkrankung des Kindes zu informieren und auch zu instruieren, was im Notfall zu tun ist. Wenn erforderlich, ist es ratsam, einen Notfallplan in schriftlicher Form zu hinterlegen und auch dafür Sorge zu tragen, dass evtl. benötigte Notfallmedikamente vor Ort aufbewahrt werden. Es kann sein, dass Betreuer oder Lehrer verunsichert reagieren oder sich weigern, die Notfallmedikamente zu verabreichen. In den meisten Fällen lassen sich solche Probleme mit einer Aufklärung durch den betreuenden Arzt lösen. Viele Fehltage und eine entsprechend große Menge an nachzuholenden Hausaufgaben können für Kinder mit **chILD** sehr belastend sein. Da Ihr Kind spezielle Bedürfnisse hat, bekommt es teilweise gesonderte Rechte. Auf diese sollten Sie auch zurückgreifen, wenn es um die Entscheidung geht, ob Ihr Kind auf der Schule bleiben kann und in welcher Klasse es eingestuft wird. Falls Ihr Kind trotzdem mit dem Schulstoff Schwierigkeiten haben sollte, ist eventuell mit den Lehrern und dem Schulleiter ein gesonderter Unterrichtsplan zu erstellen. Für chronisch kranke Kinder gibt es die Möglichkeit, speziell ausgebildete Schulbegleiter für den Schultag in Anspruch zu nehmen. Sie ermöglichen den Kindern den Besuch einer für sie geeigneten Schulform. Schulbegleiter empfangen die Kinder im Regelfall morgens vor der Schule und begleiten sie den gesamten Schultag. Während der Schulzeit unterstützen sie die Kinder bei der Orientierung im Schulalltag, erledigen die anfallenden Pfllegetätigkeiten und geben notwendige Hilfestellungen bei sonstigen Verrichtungen. Die Kosten für die Unterstützung durch einen Schulbetreuer werden durch das Sozialamt oder das Jugendamt übernommen. Benötigt Ihr Kind eine Unterstützung in der Schule, sollten Sie rechtzeitig, also noch vor der Einschulung oder vor Beginn des neuen Schuljahres, einen Antrag bei Ihrem zuständigen Sozial- bzw. Jugendamt stellen und darin die Notwendigkeit einer Unterstützung darlegen. Es ist hilfreich, ein Attest von Ihrem Arzt und eine Bestätigung der Schule beizulegen.

## chILD und Sport, geht das?

Kinder haben einen natürlichen Drang sich zu bewegen. Das ist bei Kindern mit **chILD** nicht anders. Dieser Drang sollte auch bei Kindern mit **chILD** gefördert und NICHT gebremst werden, weil sportliche Aktivität neben den wichtigen sozialen Aspekten auch einen positiven Einfluss auf die Gesundheit im Allgemeinen und die Lunge im Besonderen haben kann. Eine Sportbefreiung, z.B. in der Schule ist nur in seltenen Ausnahmefällen notwendig. Die Sorge,



das Kind könne sich übernehmen oder kenne seine Grenzen nicht, ist in den meisten Fällen unbegründet. Auf der anderen Seite sollte man die Kinder aber auch nicht zu sehr bedrängen, sich sportlich zu betätigen und nicht versuchen, sie zu immer größeren Leistungen anzutreiben. Das ist häufig kontraproduktiv, da die Kinder dann nämlich den Spaß daran verlieren, frustriert sind, weil sie den Ansprüchen nicht gerecht werden, bzw. mit dem Wunsch, ihre Eltern glücklich zu machen, sich dann doch überanstrengen. Schwer betroffene Kinder sollten, wenn es ihnen möglich ist, am Sportunterricht in der Schule teilnehmen, aber von der Benotung befreit werden und das Recht haben, eine Pause machen zu dürfen. Es gibt keine spezielle Sportart, die besonders gut oder ungeeignet ist. Die Hauptsache ist, dass sie ihrem Kind Spaß macht.



# KAPITEL 9: URLAUB UND REISEN

## Urlaub und Reisen mit chILD, geht das?

Wenn der Gesundheitszustand Ihres Kindes stabil ist, spricht überhaupt nichts gegen einen Urlaub oder eine Reise. Bei Kindern, die keinen Sauerstoff benötigen und auch sonst keine relevanten Beschwerden haben, erfolgt die Urlaubsplanung wie bei allen anderen Familien auch. Bei schwerer beeinträchtigten Kindern ist aber eine gute Urlaubsplanung notwendig. In den nächsten Kapiteln werden dafür ein paar wichtige Details erläutert.

## Was muss ich bei der Planung von Reisen bedenken?

Die Planung von Reisen mit Kindern, die an **chILD** erkrankt sind, kann für Familien eine große Herausforderung darstellen. Lange Autofahrten, Bahnfahrten oder Flüge müssen gründlich durchdacht und organisiert werden. Als allgemeine Empfehlung raten wir Ihnen, Ihr Urlaubsziel dem Gesundheitszustand Ihres Kindes anzupassen. Je schwerer die Lungenerkrankung Ihres Kindes ist, desto höher sollte die Qualität der medizinischen Versorgung in dem geplanten Urlaubsland sein. Wurde bei Ihrem Kind ein Lungenhochdruck festgestellt, sollten Sie von Flugreisen absehen bzw. vor der Buchung des Tickets immer mit Ihrem Arzt darüber sprechen. Legen Sie sich für Reisen eine Mappe oder einen Ordner mit einer Kopie aller wichtigen Arztdokumente Ihres Kindes an. Fügen Sie auch einen aktuellen Therapieplan hinzu. Diese Unterlagen sollten Sie im Notfall für die Ärzte griffbereit zur Verfügung haben. Viele Ärzte kennen sich mit **chILD** nicht aus. Daher ist es wichtig, dass Sie informiert sind.

## Woher bekomme ich Sauerstoff, wenn ich unterwegs bin?

In ganz Deutschland verteilt finden Sie sogenannte Sauerstofftankstellen, an denen Sie die Sauerstoffflaschen Ihres Kindes wieder auffüllen lassen können. Teilweise sind diese kostenfrei und rund um die Uhr verfügbar. Die Patientenorganisation Lungenemphysem-COPD hat eine Übersicht mit den Sauerstofftankstellen in Deutschland, Österreich und der Schweiz mit weiteren Informationen zu der jeweiligen Tankstelle zusammengestellt. Die Angaben auf der Seite werden regelmäßig aktualisiert, zur Sicherheit sollten Sie aber vor Reiseantritt mit den geplanten Anlaufstellen Kontakt aufnehmen.

(<http://www.lungenemphysem-copd.de/pages/public/informationen/sauerstofftankstellen/hinweise/index.php>)

Für Kunden der Firma Linde gibt es noch zusätzlich die Möglichkeit, die Reisetanks an über 30 Standorten in Deutschland kostenlos auffüllen zu lassen. Hierfür müssen Sie zwei Werkzeuge vor der Abreise Ihren Service-Ansprechpartner für die Region, in die Sie reisen, kontaktieren und einen individuellen Termin vereinbaren. Anschließend erhalten Sie eine Bestätigung von der Firma Linde per Telefon. Dann können Sie auf der Durchreise an Ihrem Wunschort die Sauerstoffflaschen auftanken. Die Telefonnummern der Ansprechpartner der



jeweiligen Regionen finden Sie unter: <http://www.lungenemphysem-copd.de/pages/public/informationen/sauerstofftankstellen/deutschland/index.php>.



**Abbildung 29:** Graphische Darstellung der Sauerstofftankstellen in Deutschland, Österreich und der Schweiz

Mit freundlicher Genehmigung © 2010 by Stephan Hochstrate, Stand Oktober 2013

<http://www.lungenemphysem-copd.de/pages/public/informationen/sauerstofftankstellen/hinweise/index.php>

## Woher bekomme ich im Ausland Sauerstoff für mein Kind?

In vielen Fällen kann die Firma, die Sie in Deutschland mit Sauerstoff versorgt, über Vertragspartner im Ausland eine Versorgung mit Flüssigsauerstoff organisieren. Falls das nicht möglich ist, gibt es inzwischen auch andere Firmen bzw. Organisationen, die Sie am Flughafen in Ihrem Urlaubsort empfangen und mit neuen Sauerstoffflaschen beliefern. Sie können diese noch von Zuhause aus kontaktieren und die Sauerstoffversorgung Ihres Kindes





vorab organisieren. Eine dieser Firmen ist OxygenWorldwide® (<http://www.oxygenworldwide.com/de.html>). Diese Firma organisiert weltweit Sauerstofflieferungen für Sauerstoffnutzer, die im Urlaub sind oder die sich für einen längeren Zeitraum im Ausland aufhalten, auch im Fall einer Reise durch mehrere Länder. Zur Verfügung stehen Flüssigsauerstoff (LOX), Zylinder und Konzentratoren. Nachdem Sie eine Anfrage gestellt haben, erhalten Sie ein Angebot mit einem individuellen Preis abhängig vom Ziel, von der Art des Sauerstoffs und den anderen Diensten, die Sie eventuell benötigen.

## Reise-Impfungen

Ist eine Auslandsreise geplant, sollten Sie sich rechtzeitig vor geplanter Abreise mit Ihrem Arzt in Verbindung setzen, um den Impfstatus Ihres Kindes überprüfen zu lassen und möglicherweise notwendige Zusatzimpfungen nachholen zu lassen.

## Krankenversicherung im Ausland, was ist wichtig zu wissen?

Bei der Planung von Reisen ins Ausland ist es immer sinnvoll, eine Auslandsrankenversicherung abzuschließen. Wenn Sie im Urlaub mit Ihrem Kind einen Arzt oder ein Krankenhaus aufsuchen müssen, können sonst sehr hohe Kosten entstehen, die von Ihrer gesetzlichen Krankenkasse nicht übernommen werden. Achten Sie auch darauf, dass ein Rücktransport (per Flugzeug) aus dem Urlaubsland in den Leistungen dieser Versicherung enthalten ist. Einige der Versicherungen schließen die Übernahme von Behandlungskosten aus, wenn es im Rahmen einer Grunderkrankung zu einer Verschlechterung kommt. Klären Sie im Zweifelsfall lieber direkt mit der Auslandsrankenversicherung ab, ob diese im Notfall die Kosten für eine ärztliche Behandlung bei bekannter **chILD** übernehmen würde.

Sollte es für Sie aufgrund der Erkrankung Ihres Kindes nicht möglich sein, eine Auslandsrankenversicherung abzuschließen, setzen Sie sich mit Ihrer gesetzlichen Krankenkasse in Verbindung. Manche Krankenkassen übernehmen bei Reisen in das Nicht-EU-Ausland den Teil der Arztkosten, der auch in Deutschland entstanden wäre.

## Bekomme ich beim Zoll Probleme mit den Medikamenten?

Insbesondere bei Flugreisen sollten die Medikamente grundsätzlich im Handgepäck mitgeführt werden, um das Risiko des versehentlichen Verlustes oder einer verzögerten Einnahme so klein wie möglich zu halten. Hierfür benötigen Sie bei der Reise in bestimmte Länder bzw. mit bestimmten Fluggesellschaften Bescheinigungen, die das Mitführen dieser Medikamente begründen. Nehmen Sie also frühzeitig Kontakt zu der entsprechenden Fluggesellschaft auf, um das zu erfragen. Um Schwierigkeiten zu vermeiden, sollten Sie alle Medikamente in genauer Anzahl und alle mitgeführten Geräte beim Zoll angeben.



## Stromversorgung im Ausland

Benötigt Ihr Kind spezielle medizinische Geräte, z.B. ein Beatmungsgerät, Inhalationsgeräte oder einen Sauerstoffkonzentrator sollten Sie sich vorab über die Stromversorgung in dem Urlaubsland informieren. Möglicherweise müssen Sie einen speziellen Adapter für Ihr Reiseland besorgen.

## Woran muss ich bei einer Reise mit dem Flugzeug denken?

Auch wenn Ihr Kind im Normalfall keinen Sauerstoff benötigen sollte, müssen Sie bedenken, dass in der Flugkabine der Sauerstoffgehalt während des Fluges sehr stark vermindert ist (ungefähr einer Höhe von 3000 m entsprechend). Kinder mit einer chronischen Lungenerkrankung können dieses möglicherweise nicht ausreichend ausgleichen, sodass die Sauerstoffsättigung während eines Fluges abfallen kann. Daher ist es wichtig, vor der Planung einer Flugreise mit Ihrem behandelnden Arzt darüber zu sprechen. Zusätzlich fordern auch einige Fluggesellschaften ein Attest des Arztes, der Ihrem Kind eine „Flugtauglichkeit“ bescheinigt. Wenn Ihr Kind Sauerstoff benötigt, ist es wichtig, sich frühzeitig mit der Fluggesellschaft in Verbindung zu setzen und zu klären, ob eine Sauerstoffversorgung an Bord zur Verfügung steht und welche Formulare vor Abflug von Ihrem Arzt ausgefüllt werden müssen. Da das jede Fluggesellschaft anders handhabt, haben wir im Anhang eine Liste der häufigsten Fluggesellschaften mit wichtigen Informationen zu diesem Thema erstellt. Die meisten Fluggesellschaften erlauben es nicht, Sauerstoff in druckgefüllten Flaschen mit an Bord zu nehmen. Andere Fluggesellschaften erlauben es zwar nicht, eigene Flaschen an Bord mitzunehmen, gestatten jedoch das Mitführen von Sauerstoffkonzentratoren. Möglicherweise muss in diesem Fall jedoch ein zusätzlicher Sitzplatz reserviert werden. Einige Fluggesellschaften verlangen von Personen mit einem Schwerbehindertenausweis für die zusätzliche Sitzplatzreservierung aber keine Gebühr. Jedes Flugzeug hat für medizinische Notfälle immer eine Sauerstoffflasche an Bord. Der Sauerstoff ist jedoch begrenzt und daher nur für akute Notfälle gedacht. Müssen Sie auf diese Sauerstoffversorgung zurückgreifen, ist es möglich, dass der Pilot von der Flugroute abweicht, um auf einem nahegelegenen Flughafen zwischenzulanden und medizinische Unterstützung für Ihr Kind rufen muss. Weitere und ausführlichere Informationen zu fast allen europäischen Fluggesellschaften finden Sie im Internet auf der Seite der European Lung Foundation (<http://www.europeanlung.org/en/lung-disease-and-information/air-travel/airline-index/>).



# KAPITEL 10: SOZIALE UND FINANZIELLE UNTERSTÜTZUNG

## Pflegegeld und Sachleistungen der Pflegeversicherung

Seit 1996 gibt es die gesetzliche Pflegeversicherung, bei der jeder pflichtversichert wird, oder sich ab einer bestimmten Einkommenshöhe privat versichern muss.

Die Leistungen der Pflegeversicherung sind von verschiedenen Faktoren abhängig, die bei der Antragsstellung geprüft werden.

- Versicherte müssen eine bestimmte Vorversicherungszeit erfüllt haben
- Die krankheitsbedingte Pflege des Kindes soll zeitlich weit über der Betreuung von gesunden Kindern gleichen Alters liegen
- Die Pflegezeit muss mehr als:
  - 1,5 Stunden täglich für die 1. Pflegestufe  
(= Grundpflege > 45 Min, hauswirtschaftliche Versorgung 45 Min)
  - 3 Stunden täglich für die 2. Pflegestufe  
(= Grundpflege > 120 Min, hauswirtschaftliche Versorgung 60 Min)
  - 5 Stunden innerhalb von 24 Stunden für die 3. Pflegestufe  
(= Grundpflege > 240 Min, hauswirtschaftliche Versorgung 60 Min) betragen.

Gekoppelt an die 3 Pflegestufen werden unterschiedliche Geld und/oder Sachleistungen gezahlt.

- |   |
|---|
| <ul style="list-style-type: none"><li><b>1. Pflegestufe:</b> Pflegegeld € 235, Sachleistung € 450</li><li><b>2. Pflegestufe:</b> Pflegegeld € 440, Sachleistung € 1100</li><li><b>3. Pflegestufe:</b> Pflegegeld € 700, Sachleistung € 1550</li></ul> |
|---|

Die Pflegeverrichtungen oder Hilfestellungen werden laut Pflegeversicherungsgesetz in zwei Bereiche unterteilt, nämlich der Grundpflege und der hauswirtschaftlichen Versorgung. Zur Grundpflege zählen Tätigkeiten der Körperpflege, der Mobilität und der Ernährung. Zur hauswirtschaftlichen Versorgung gehören Tätigkeiten, wie z.B. Einkaufen, Kochen sowie Bereitstellen der Mahlzeiten, Reinigung der Wohnung, Wechseln und Waschen der Wäsche. Die Pflegeversicherung zahlt abhängig von der Pflegestufe ein monatliches Pflegegeld, die Kosten für einen Pflegedienst oder eine Kombination aus beidem.

Nach der Antragsstellung bei der Pflegeversicherung (= Krankenkasse) kommt angemeldet eine Gutachterin/ein Gutachter des MDK, um im häuslichen Bereich die Pflegesituation und Leistungsvoraussetzungen zu ermitteln. Vorbereitend für die Antragsstellung sollte ein Pflegetagebuch mit den täglich krankheitsabhängigen Hilfestellungen erstellt werden, um sich auf die Befragung entsprechend einzustellen. Sollte der Antrag abgelehnt werden, besteht die Möglichkeit einen Widerspruch einzulegen. Die Pflegeleistungen werden einkommensunabhängig gezahlt und müssen nicht rückerstattet werden.

**Tipp:** Bevor Sie sich dem Antragsverfahren aussetzen, sollten Sie sich eine ausführliche Sozialberatung bei Ihrer Ambulanz, beim Sozialverband Deutschland oder einer Selbsthilfegruppe von Betroffenen einholen, um die eigenen Erfolgsaussichten besser



einschätzen zu können. Eine gute Vorbereitung erhöht die Chancen auf Leistungen aus der Pflegeversicherung. Sollte keine Pflegestufe anerkannt werden, beachten Sie bitte die Widerspruchsfrist von 4 Wochen und lassen sich in dieser Zeit nochmals vom Sozialdienst beraten.

## Verhinderungspflege

Sollte Ihnen Pflegegeld gewährt werden und Sie als Pflegeperson einmal verhindert sein (z.B. durch Urlaub, Krankheit oder sonstigen Gründen), können Sie über die Pflegekasse Verhinderungspflege beantragen. Verhinderungspflege kann für max. 28 Tage im Jahr beansprucht werden. Sie kann aber auch stundenweise bezogen werden. Pro Jahr stehen € 1550,- zur Verfügung. Damit kann eine kleine „Auszeit“ für Sie als pflegende Eltern finanziert werden.

## Pflegegeld und Sachleistungen aus der Sozialhilfe

Wenn Ihr Antrag wegen mangelnder Vorversicherungszeit bei der Pflegeversicherung abgelehnt wurde, können Sie auch einen entsprechenden Antrag beim zuständigen Sozialamt/Jobcenter stellen. Die Kriterien für die Zahlung eines Pflegegeldes sind ähnlich wie bei der Pflegeversicherung, allerdings wird auch das Familieneinkommen überprüft. Liegt dies über einer bestimmten Grenze, kann der Antrag allein deswegen von der Behörde abgelehnt werden.

## Behinderten bzw. Schwerbehindertenausweis

Eine weitere Möglichkeit, soziale Hilfe bei einer chronischen Lungenerkrankung zu beantragen, besteht in der Antragstellung auf Anerkennung einer Behinderung oder Schwerbehinderung. Der Antrag wird beim zuständigen Versorgungsamt, in dessen Einzugsbereich man wohnt, gestellt. Der Ausweis soll die im Alltag entstehenden Handicaps und zusätzlichen Kosten halbwegs wieder ausgleichen. Steuerfreibeträge, kostenfreie Benutzung von öffentlichen Verkehrsmitteln und die Nutzung von Behindertenparkplätzen sind die bekanntesten Nutzungsmöglichkeiten des Behindertenausweises. Diese sind wiederum abhängig von den Eintragungen im Ausweis, die sich einmal in einem Grad der Behinderung als Zahl zwischen 20 – 100 und den sogenannten Merkzeichen darstellen. (Bsp.: Mit dem Merkzeichen „H“ (Hilflosigkeit) oder „aG“ (außergewöhnlich gehbehindert, gilt auch bei Patienten, die aufgrund einer Einschränkung der Lungenfunktion in ihrer Gehfähigkeit beeinträchtigt sind) werden die Fahrtkosten zu Ambulanz- und Physiotherapieterminen von der Krankenkasse erstattet.

**Tipp:** Da chronische Lungenerkrankungen ganz unterschiedlich in ihrem Krankheitsverlauf sein können und das Leben im Alltag entsprechend verschieden beeinflussen, macht eine Beratung bei dem behandelnden Arzt und eine Sozialberatung vor der Antragstellung eines Behindertenausweises Sinn. Sollte keine Behinderung anerkannt werden, beachten Sie bitte die Widerspruchsfrist von 4 Wochen und lassen sich in dieser Zeit nochmals vom Sozialdienst beraten.



## Steuerliche Möglichkeiten der Kosteneinsparung

Generell lassen sich Kosten, die mit einer chronischen Erkrankung in Verbindung stehen, steuerlich als außergewöhnliche Belastungen absetzen. Dazu zählen zum Beispiel: Fahrtkosten zum Arzt, Apotheke, Krankengymnastik, nicht erstattete Kosten der Krankenkasse für Medikamente, Heilmittelkosten, Zuzahlungen, etc. Außerdem können sich an Hand des Behindertenausweises Steuerfreibeträge ergeben, die entweder in die Lohnsteuerkarte eingetragen oder bei der Steuererklärung geltend gemacht werden können.

Falls Sie einen Steuerberater haben, kann er Ihnen dabei behilflich sein oder Sie können sich über die später genannten Links informieren, speziell beim <http://www.bvkm.de/> Steuermerkblatt für Familien mit behinderten Kindern.

## Häusliche Krankenpflege und Pflegedienste

Praktische Hilfe im häuslichen Bereich können Sie für einen kurzen Zeitraum von einigen Tagen bis mehreren Wochen über die Verordnung von häuslicher Krankenpflege erhalten. In dem Fall ist die Krankenkasse der Kostenträger. Sie selbst können dazu aktiv auf Ihren Kinderarzt zugehen und mit ihm die Situation zu Hause besprechen. Wenn Sie den Eindruck haben, dass Sie mit der Versorgung Ihres Kindes im häuslichen Bereich überfordert sind und deswegen vielleicht sogar eine Krankenhauseinweisung bevorsteht, sind dies genügend Gründe, um für eine kurze Phase eine entsprechende Unterstützung und Entlastung zu bekommen. Der Kinderarzt kann Ihnen vielleicht sogar einen Pflegedienst empfehlen oder Sie selbst wenden sich an eine Sozialstation vor Ort, mit der Sie den Einsatz/Hilfe für Sie und Ihr Kind besprechen. Die Verordnung erfolgt über Ihren Kinderarzt und diese erhält der Pflegedienst zur Abrechnung mit der Krankenkasse. Eine langfristige, über Wochen und eventuell Monate dauernde Krankenversorgung, lässt sich nur über die Pflegeversicherung finanzieren (siehe **Kapitel Pflegegeld**). Die praktische Versorgung Ihres Kindes kann ebenfalls über einen professionellen Pflegedienst/Sozialstation organisiert werden.

**Tipp:** Generell sollten Sie sich nicht von dem „Fachchinesisch“ bei Versicherungen und Behörden einschüchtern lassen, sondern immer nach einer für Laien verständlichen Erklärung fragen, wenn Sie etwas nicht verstehen. Der Weg zu sozialen Leistungen kann manchmal recht mühsam und steinig sein. Daher sollten Sie nicht zu früh „die Flinte ins Korn“ werfen, sondern sich, falls nötig, entsprechende Unterstützung in der Familie, im Freundeskreis oder professionelle Hilfe bei Interessensverbänden, Selbsthilfegruppen oder Fachanwälten holen.

## Rehabilitation

Diese können bei Kindern über die Deutsche Rentenversicherung oder die Krankenkasse beantragt werden. Es werden sowohl Kinderrehabilitationen, Mutter-/Vater- Kind- Kuren oder familienorientierte Rehabilitationen angeboten. Lassen Sie sich dazu von Ihrem behandelnden Arzt und zuständigen Sozialdienst beraten. Auch bei sozialen Diensten, wie der Caritas oder dem Müttergenesungswerk können weitere Informationen eingeholt werden.





# KAPITEL 11: FORSCHUNG

## Warum ist die Erforschung von seltenen Erkrankungen der Lunge so wichtig?

Auch wenn die einzelnen Erkrankungen sehr selten sind, so summiert sich doch die Vielzahl der verschiedenen Einzelschicksale zu einer relevanten Gruppe an Kindern, die bisher nicht ausreichend berücksichtigt wurden. Oftmals kann der genaue Mechanismus von seltenen, z.T. auch erblich verankerten Erkrankungen herausgefunden werden. Dadurch lassen sich dann sehr klare medikamentöse Behandlungsprinzipien ableiten, die wiederum bei Erkrankungen mit ganz ähnlichem Mechanismus verwendet werden können. So wirkt sich gerade diese Forschung besonders rasch und breit aus. Auch vielen Ärzten ist das gesamte Spektrum der **chILD**-Erkrankungen nicht bekannt. Das liegt oft daran, dass kaum etwas über den natürlichen Verlauf der jeweiligen Erkrankungen bekannt ist. Daher besteht ein großer Teil der Forschung darin, den Verlauf genau zu beobachten und möglichst viele Patienten zu sammeln, um dann Folgerungen für weitere Patienten ableiten zu können. Diese Kenntnisse ermöglichen es dann, die wenigen Einzelfälle seltener Lungenerkrankungen besser aus den häufigen chronischen Erkrankungen der Lunge im Kindesalter, wie z. B. Asthma, herauszufischen. So können wahre Odysseen vermieden werden.

## Woher bekomme ich Informationen über aktuelle Forschungsergebnisse?

Informationen über neue Forschungsergebnisse können Sie auf der Internetseite des **chILD** EU – Projektes unter <http://www.klinikum.uni-muenchen.de/Child-EU/en/index.html> nachlesen.

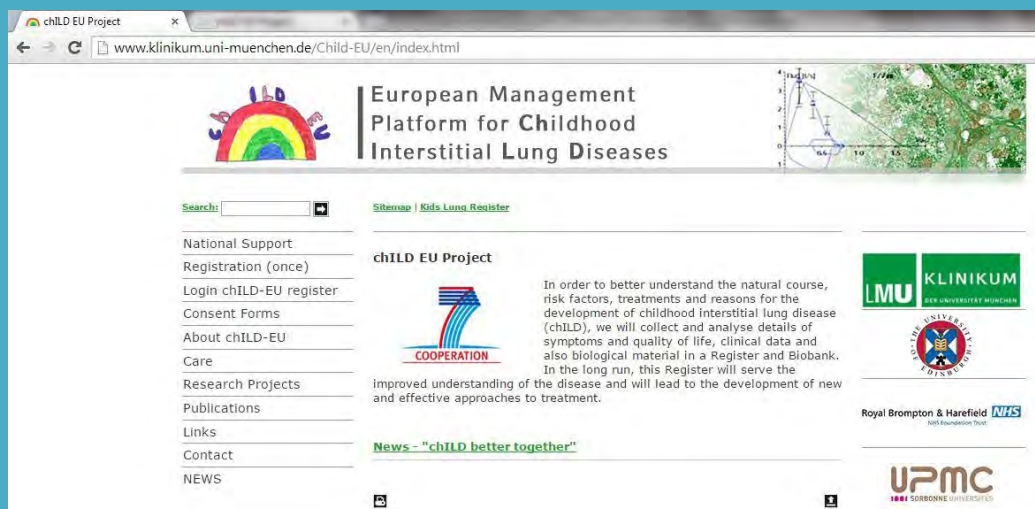


Abbildung 30: Webseite des chILD-EU Projekts



## Wie kann die Erforschung des Langzeitverlaufs so vieler, weit über die Bundesrepublik verstreuter seltener Erkrankungen gelingen?

Durch die Entwicklung einer web-basierten Datenbank können mit Ihrer Zustimmung Krankheitsverlaufsdaten gesammelt werden. Eine Identifikation Ihrer persönlichen Daten wird nicht möglich sein, da diese in der Datenbank nicht gespeichert werden. Erfasst werden sollen Angaben über die Lebensqualität Ihres Kindes, medizinische Befunde aus Routineuntersuchungen und es sollen Biomaterialien, die während der normalen Versorgung des Kindes gewonnen werden, gesammelt werden, um sie wissenschaftlich zu untersuchen.

Ein ganz wichtiger Aspekt der Qualitätssicherung ist die unabhängige und interdisziplinäre, anonyme Beurteilung der Einzelfälle durch andere Experten. So kann die vom behandelnden Arzt Ihres Kindes festgestellte Diagnose überprüft und bestätigt werden oder die Experten können bei der detaillierten Diagnosefindung beratend zur Seite stehen.

Details zu diesem Vorgehen finden sich in der Einverständniserklärung, die Sie vor Teilnahme an diesen Untersuchungen durchlesen und unterzeichnen müssen.

[http://www.klinikum.uni-muenchen.de/Child-EU/en/consent\\_forms/index.html](http://www.klinikum.uni-muenchen.de/Child-EU/en/consent_forms/index.html)

## Hat meine Teilnahme an dieser Registerstudie Vorteile für mich?

Mit der Teilnahme am europäischen **chILD**-Register sind zunächst keine direkten Vorteile verbunden. Sie profitieren aber von der Hilfe bei der Sicherung der Diagnose und ggf. Therapie Ihres Kindes durch ein unabhängiges Expertenteam. Zudem werden Sie über die mögliche Teilnahme an neuen klinischen Studien informiert, wenn Ihr Kind die hierfür festgesetzten Eingangskriterien erfüllt und Sie dies wünschen. Schließlich würden Sie und Ihr Kind ggf. von neuen Erkenntnissen zur Entstehung der Erkrankung Ihres Kindes profitieren. Sollten im Verlauf der Studie wichtige, neue Erkenntnisse bekannt werden, würden Sie nach Rücksprache mit der lokalen Ethikkommission und sofern von Ihnen gewünscht, darüber informiert werden. Aufgrund der völlig getrennten Aufbewahrung der medizinischen Daten und der identifizierenden Daten wird in diesem Fall ein kompliziertes Verfahren begonnen, bei dem Ihrem behandelnden Arzt das entsprechende Ergebnis übermittelt wird. Dieser nimmt dann wieder Kontakt zu Ihnen auf.

Neben der Erfassung des Langzeitverlaufs von **chILD** sollen auch die Aufwendungen für die Behandlung und die Gesundheitskosten erstmals bestimmt werden, da die notwendigen Aufwendungen für seltene Erkrankungen durchweg nicht bekannt sind. Das bedeutet, dass die Krankenkassen die notwendige Versorgung nicht immer entsprechend vergüten und daher notwendige Leistungen von den Kinderkliniken nur schwer oder nicht erbracht werden können. Außerdem sollen diese Kosten im europäischen Raum miteinander vergleichbar dargestellt werden, sodass die Betreuung auch überall optimiert werden kann.



## Welche klinischen Studien werden zurzeit angeboten?

Wie in **Kapitel 4** beschrieben, gibt es bisher überhaupt noch keine Medikation, die bei **chILD**, so wie es für jedes Medikament heute Standard ist, untersucht wurde. Alle Arzneimittel werden zurzeit „off label“, d.h. außerhalb der Zulassung auf reiner Erfahrungsbasis verabreicht.

Aus diesem Grund wurden vom **chILD**-EU Projekt für zwei der am häufigsten angewandten Medikamente klinische Studien aufgelegt, die sehr nah am Alltags Einsatz dieser Medikationen angelegt sind. Auf diese Weise können beim systematischen Gebrauch die Wirkeffekte und mögliche Nebenwirkungen objektiviert und so festgestellt werden, wer in Zukunft von einer Anwendung profitieren wird und wer eher nicht. Beide Studien wurden in einem aufwendigen Verfahren durch die verantwortliche Bundesbehörde (Bfarm) und die zuständigen Ethikkommissionen geprüft.

### Hydroxychloroquin-Studien

Fast alle Kinder mit schwerer interstitieller Lungenerkrankung, sei es mit unbekannter Ursache oder sei sie durch bekannte Ursachen wie viele der genetischen Surfactantstörungen bedingt, werden irgendwann mit Hydroxychloroquin behandelt. Dies erfolgt zurzeit leider sehr heterogen, da optimaler Zeitpunkt, Dosis, Dauer, Nebenwirkungsspektrum, erfolgreich zu behandelnde Erkrankungen innerhalb der **chILD**-Gruppe, Wirksamkeit und viele weitere Details überhaupt nicht bekannt sind.

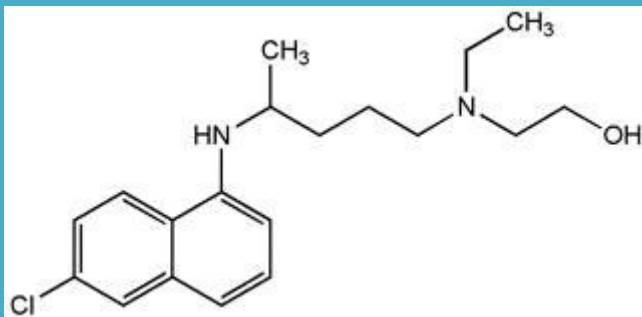


Abbildung 31:  
Hydroxychloroquin  
(Quensyl)

Daher sollte jeglicher Einsatz von Hydroxychloroquin bei Kindern mit **chILD** im Rahmen von kontrollierten Studien erfolgen. Dazu wurden zwei Studiendesigns entwickelt, die sehr nah an der klinischen Alltagsrealität orientiert sind und den Kindern keinerlei Therapie vorenthalten.

Es kann sowohl der Beginn (**siehe Abbildung 32**) als auch die Beendigung (**siehe Abbildung 33**) einer Hydroxychloroquin-Therapie Plazebo-kontrolliert untersucht werden. Plazebo bedeutet, dass für eine gewisse Zeit zum Vergleich nur ein „Schein“-Medikament gegeben wird. Dem Kind wird aber die Behandlung mit dem echten Wirkstoff nicht vorenthalten, sondern nach einen Monat verzögert gegeben.



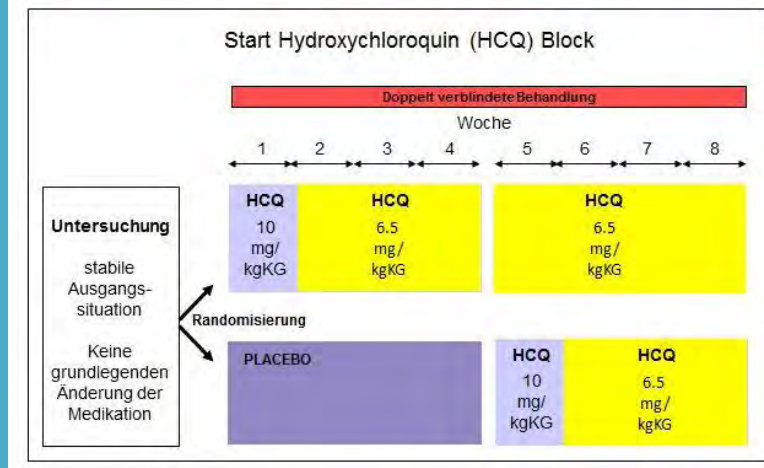


Abbildung 32: Beginn einer Behandlung mit Hydroxychloroquin bei Kindern mit interstitieller Lungenerkrankung

Genauso wird Hydroxychloroquin bei jedem Kind auch mal gestoppt werden müssen, um zu entscheiden, ob es noch erforderlich ist oder nicht. Auch für diese Situation ist eine eigene Studie vorgesehen. Durch ein verblindetes Absetzen, das bedeutet, dass weder die Eltern noch der Arzt wissen, ob das Medikament gerade weitergegeben wird, kann objektiver entschieden werden, inwieweit noch eine Wirkung vorhanden war, die wegfällt oder nicht (siehe **Abbildung 33**).

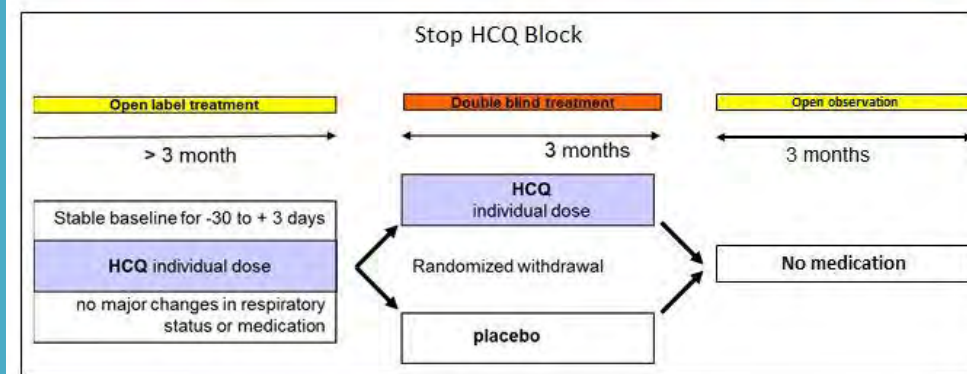
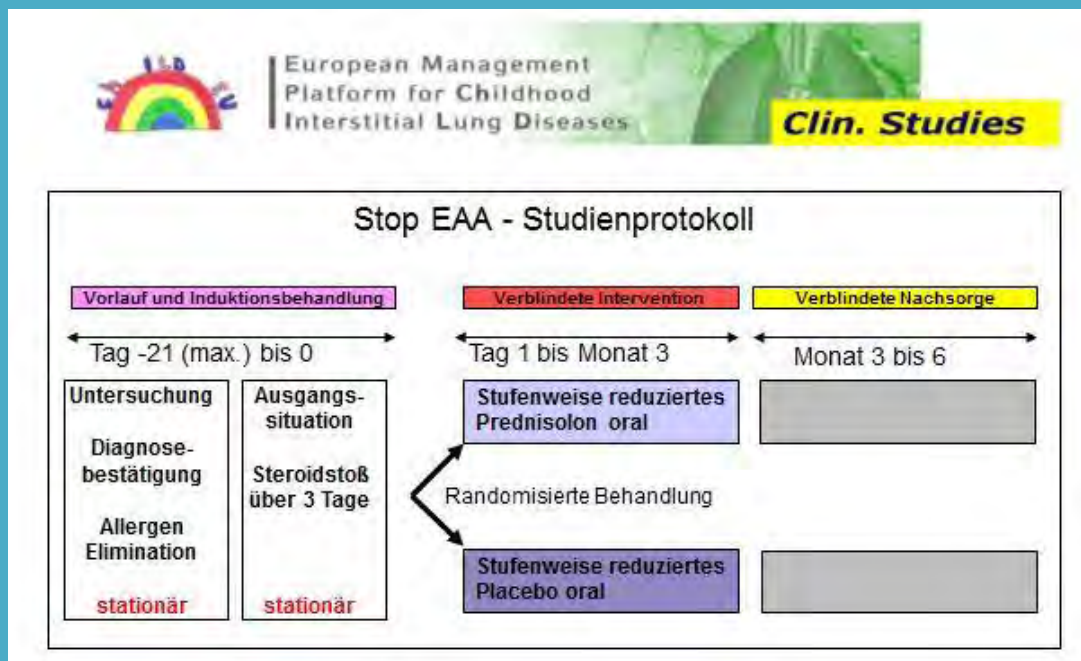


Abbildung 33: Beendigung einer Behandlung mit Hydroxychloroquin bei Kindern mit interstitieller Lungenerkrankung



## Stop EAA Study

Die „exogen allergische Alveolitis“ (EAA) ist eine nicht so seltene Sonderform von **chILD**, die immer mal wieder auftritt und Langzeitfolgen haben kann oder gar mit einem komplizierten und chronischen Verlauf einhergehen kann. Manchmal werden den Kindern über längere Zeit hohe Kortikosteroiddosen gegeben. Es kann nicht vorhergesagt werden, bei welchen Patienten die Erkrankung einen chronischen Verlauf nimmt. Immer noch müssen junge Erwachsenen Patienten mit exogen allergischer Alveolitis wegen einer sich entwickelnden Lungenerkrankung im Endstadium Lungentransplantiert werden. Daher ist eine prospektive und möglichst gut dokumentierte Langzeituntersuchung und Sammlung vieler Verläufe der einzige Weg, die Behandlungsqualität dieser Kinder langfristig zu verbessern (siehe **Abbildung 34**).



**Abbildung 34:** Exogen allergische Alveolitis – Interventionsstudie zur Beantwortung der Frage der Notwendigkeit einer mittelfristigen Therapie mit Steroiden

Alle Kinder, bei denen die Diagnose „exogen allergische Alveolitis“ (EAA) neu gestellt werden, können und sollten an der Studie teilnehmen.

**Eine aktive Teilnahme aller pädiatrisch-pneumologischen Ambulanzen, auch wenn man als Zentrum nur einzelne Fälle behandelt, ist enorm wichtig, um eine optimale Versorgung und Langzeitbetreuung zu sichern.**





# KAPITEL 12: SELBSTHILFEGRUPPEN, KONTAKTE, HILFREICHE LINKS

## Gibt es Selbsthilfegruppen?

In Deutschland gibt es bisher noch keine organisierten Selbsthilfegruppen, wohl aber in England und den USA. Durch das **chILD** EU-Project und dem Aufbau eines Kinderlungenregisters sollen jedoch auch neue Selbsthilfegruppen, die sich für die Belange von Kindern mit interstitiellen Lungenerkrankungen einsetzen, etabliert werden. Hierzu bietet das Kinderlungenregister ein Eltern- und Betroffenenforum an, um eine Kommunikationsplattform zur Verfügung zu stellen. Damit auch dieser Teil des Projektes beginnen kann, wird Ihre Mitarbeit benötigt. Werden auch Sie selbst aktiv!

## Das Kinderlungenregister

Nach wie vor ist die Webseite des Kinderlungenregisters ([www.kinderlungenregister.de](http://www.kinderlungenregister.de)) ein wichtiger Drehpunkt bei der Vermittlung von Informationen und Hilfestellungen. Das Register ist ein gemeinnütziger, eingetragener Verein, der sich zum Ziel gesetzt hat, die Erforschung seltener Kinderlungenerkrankungen zu fördern. Er ist die Langzeitbasis für unterschiedliche wissenschaftliche Projekte.



## Hilfreiche Internetadressen

### chILD

- <http://www.klinikum.uni-muenchen.de/Child-EU/en/index.html>  
**Homepage des chILD EU-Projektes**
- [www.childfoundation.us](http://www.childfoundation.us)  
**Amerikanische Homepage der chILD Lung Foundation**
- <http://childlungfoundation.org/>  
**Britische Homepage der chILD Lung Foundation**
- <http://www.kinderlungenregister.de/index.php?lang=en>  
**Homepage des Kinderlungenregisters mit Informationen für Betroffene und einem internationalen Register seltener Lungenerkrankungen für Ärzte**
- <https://www.facebook.com/pages/ChILD-Lung-Foundation-NEHI-Research-Project/263144843750929>  
**Facebookgruppe von betroffenen Eltern von Kindern mit NEHI**
- <https://www.facebook.com/?ref=logo#!/groups/514193931951624/>  
**chILD-Gruppe für Eltern von Kindern mit interstitiellen Lungenerkrankungen – hierbei handelt es sich um eine geschlossene Facebook-Gruppe, der Sie aber jederzeit beitreten und sich mit anderen Familien austauschen können**
- Kindernetzwerk: <http://www.kindernetzwerk.de>

### Reiseinformationen

- <http://www.oxygenworldwide.com/de.html>  
**Diese Firma organisiert weltweite Sauerstofflieferungen für Patienten mit Sauerstoffbedarf, um auch ihnen das sorglose Reisen zu ermöglichen.**
- <http://www.lungenemphysem-copd.de/pages/public/informationen/sauerstofftankstellen/hinweise/index.php>  
**Die Patientenorganisation „Lungenemphysem-COPD Deutschland“ hat auf ihrer Homepage eine Übersicht über Sauerstofftankstellen mit den jeweiligen Kontaktinformationen in Deutschland, Österreich und der Schweiz zusammengestellt. Die Informationen werden regelmäßig aktualisiert.**
- <http://www.de.european-lung-foundation.org/141-home.html>  
**Auf dieser Seite der European Lung Foundation können Sie hilfreiche Informationen zu verschiedenen Lungenerkrankungen, Reisetipps, Forschungsergebnissen und Publikationen finden.**

### Pflegegeld

- [http://www.mds-ev.de/media/pdf/BRi\\_Pflege\\_090608.pdf](http://www.mds-ev.de/media/pdf/BRi_Pflege_090608.pdf)
- <http://www.hauspflegeverein-bielefeld.de/pages/sitemap.html>
- <http://www.pflegestufe.info/1.html>
- <http://www.rehakids.de/phpBB2/intro.html>
- <http://www.bmg.bund.de/pflege/wer-ist-pflegebeduerftig/pflegebeduerftigkeit.html>



## Schwerbehindertenausweis und Nachteilsausgleiche

- <http://www.test.de/themen/bildung-soziales/meldung/-/1148107/1148107/1148126/?#>
- [http://www.soziales.niedersachsen.de/master/C2100403\\_N7006180\\_L20\\_D0\\_I1740859.html](http://www.soziales.niedersachsen.de/master/C2100403_N7006180_L20_D0_I1740859.html)
- [http://www.frankfurt-handicap.de/dl/Informationen\\_Nachteilsausgleiche\\_220704.pdf](http://www.frankfurt-handicap.de/dl/Informationen_Nachteilsausgleiche_220704.pdf)
- <http://anhaltspunkte.vsbinfo.de/>
- <http://www.bmas.de/portal/16702/startseite.html#BMAS/Navigation/teilhaber-behinderter-menschen.html>
- [http://www.soziales.niedersachsen.de/master/C8063739\\_N2098264\\_L20\\_D0\\_I1740859.html](http://www.soziales.niedersachsen.de/master/C8063739_N2098264_L20_D0_I1740859.html)
- <http://www.sovd-nds.de>
- <http://www.zbfs.bayern.de/schwbg/>

## Steuererklärung

- <http://www.bvkm.de/> Steuermerkblatt für Familien mit behinderten Kindern

## Integrationshelfer in Schulen

- <http://www.behinderte-kinder.de/gesetze/urintegrhelf.htm>
- <http://www.sovd-nds.de/6618.0.html>

## Rehabilitation

- <http://www.arbeitskreis-gesundheit.de/>
- <http://www.kinder-reha.de/21092.html>
- [http://www.deutsche-rentenversicherung.de/Allgemein/de/Inhalt/5\\_Services/04\\_formulare\\_und\\_antraege/01\\_versicherte/03\\_reha/\\_DRV\\_Paket\\_Rehabilitation\\_Kinderrehabilitation.html](http://www.deutsche-rentenversicherung.de/Allgemein/de/Inhalt/5_Services/04_formulare_und_antraege/01_versicherte/03_reha/_DRV_Paket_Rehabilitation_Kinderrehabilitation.html)



## Organisation der Sauerstoffversorgung bei unterschiedlichen Fluggesellschaften

**Tabelle 11:** Sauerstoffversorgung bei unterschiedlichen Fluggesellschaften

Fluggesellschaft	Informationen
<b>Aer Lingus</b>	<p>Die Mitnahme von eigenem Sauerstoff an Bord ist nicht gestattet. Bestimmte Sauerstoffkonzentratoren können mitgeführt werden (s. <a href="http://www.aerlingus.com/help/help/specialassistance/">http://www.aerlingus.com/help/help/specialassistance/</a>). Da es keine Stromversorgung an Bord gibt, müssen Sie eine ausreichende Anzahl an Akkus mitführen, um die Dauer des Fluges überbrücken zu können.</p> <p>Sauerstoff (2 oder 4 Liter/min) kann gegen eine Gebühr von €100/£90/\$140 pro Sektor zur Verfügung gestellt werden. Die Anfrage muss mindestens 48 Stunden vor Abflug gestellt werden. Ein ärztliches Attest, das die Flugtauglichkeit bescheinigt, ist notwendig (<a href="http://www.aerlingus.com/media/aerlinguscom/content/files/help/Incad_med_form_2611.pdf">http://www.aerlingus.com/media/aerlinguscom/content/files/help/Incad_med_form_2611.pdf</a>).</p> <p>Tel: + 353 1 886 8333, Email: <a href="mailto:specialassistance@aerlingus.com">specialassistance@aerlingus.com</a></p>
<b>Air Berlin</b>	<p>Die Mitnahme von eigenem, gasförmigem Sauerstoff ist möglich. Der Behälter darf maximal 5 kg brutto wiegen und muss einzeln geschützt sein. Ventile und der Behälter müssen vor Beschädigung geschützt sein. Flüssigsauerstoff ist nicht erlaubt. Personen mit durchgehender Sauerstoffabhängigkeit können nicht befördert werden.</p> <p>Ein ärztliches Attest über die Flugtauglichkeit wird benötigt. Eine Anmeldung muss spätestens 7 Tage vor Abflug erfolgen.</p> <p>Tel: 01805 73 78 00, Email: <a href="mailto:serviceteam@airberlin.com">serviceteam@airberlin.com</a></p>
<b>Air France</b>	<p>Sauerstoff kann gegen eine Gebühr zur Verfügung gestellt werden. Die Anfrage muss mindestens 48 Stunden vor Abflug gestellt werden. Ab einem Bedarf von mehr als 2 l/Min. ist ein ärztliches Attest über die Bescheinigung der Flugtauglichkeit erforderlich. Sauerstoffflaschen können unter gewissen Bedingungen transportiert werden (max. 65cm hoch, 5 kg schwer und gegen den Austritt von Sauerstoff gesichert). Auch Sauerstoffkonzentratoren können mitgeführt werden (<a href="http://www.airfrance.us/US/en/common/guidevoyageur/assistance/pmr_insuffisance_respiratoire.htm">http://www.airfrance.us/US/en/common/guidevoyageur/assistance/pmr_insuffisance_respiratoire.htm</a>). Da es keine Stromversorgung an Bord gibt, müssen Sie eine ausreichende Anzahl an Akkus mitführen, um die Dauer des Fluges überbrücken zu können.</p> <p>Tel: +49 1806 054911, Email: <a href="mailto:mail.saphir.de@websupportairfrance.com">mail.saphir.de@websupportairfrance.com</a></p>



**Tabelle 11:** Sauerstoffversorgung bei unterschiedlichen Fluggesellschaften (Fortsetzung)

Fluggesellschaft	Informationen
<b>American Airlines</b>	<p>American Airlines stellen keinen Sauerstoff an Bord zur Verfügung. Die Mitnahme von eigenem Sauerstoff an Bord ist nicht gestattet. Bestimmte Sauerstoffkonzentratoren können mitgeführt werden (<a href="http://www.aa.com/i18n/travelInformation/specialAssistance/oxygen.jsp">http://www.aa.com/i18n/travelInformation/specialAssistance/oxygen.jsp</a>).</p> <p>Die Mitteilung muss mindestens 48 Stunden vor Abflug erfolgen. Ein ärztliches Attest zur Flugtauglichkeit und zum Sauerstoffbedarf ist vorgeschrieben. Tel.: 069-2999-3234 (<a href="http://www.aa.com/content/images/travelInformation/specialAssistance/physicians-consent-form.pdf">http://www.aa.com/content/images/travelInformation/specialAssistance/physicians-consent-form.pdf</a>).</p>
<b>British Airways</b>	<p>British Airways stellen Sauerstoff (on demand) an Bord zur Verfügung. Ein ärztliches Attest zur Flugtauglichkeit ist vorgeschrieben. Tel: + 44 (0) 20 8738 5444 (<a href="http://www.britishairways.com/cms/global/pdfs/health/BA_Medif_Oct2012.pdf">http://www.britishairways.com/cms/global/pdfs/health/BA_Medif_Oct2012.pdf</a>). Anfragen müssen mindestens 48 Stunden vor Abflug gestellt werden. FAA geprüfte Konzentratoren dürfen mitgeführt werden, wenn die Kriterien für Handgepäck erfüllt sind.</p>
<b>EasyJet</b>	<p>EasyJet bietet keinen Sauerstoff an Bord an. Die Mitnahme von eigenem Sauerstoff an Bord ist möglich (kleine Drucksauerstoffflaschen, Druckluftflaschen, batteriebetriebene Sauerstoffkonzentratoren, max. 2/Person) - es gelten die Kriterien für Handgepäck: max. 50 cm Länge, 25 cm Durchmesser. Ein ärztliches Attest zur Flugtauglichkeit ist vorgeschrieben. <a href="http://www.easyjet.com/de/medizinische-informationen">http://www.easyjet.com/de/medizinische-informationen</a> Tel.: 0800 723 7965</p>
<b>Germanwings</b>	<p>Germanwings bietet Sauerstoff an Bord nur in Notfällen an. Die Mitnahme von eigenem Sauerstoff ist nicht möglich. Für weitere Anfragen kontaktieren Sie rechtzeitig <a href="mailto:buchungsinfo@germanwings.com">buchungsinfo@germanwings.com</a>. Tel: 0180 6 320 320</p>
<b>KLM</b>	<p>KLM gestattet nur tragbare Sauerstoffkonzentratoren an Bord. Da es keine Stromversorgung an Bord gibt, müssen Sie eine ausreichende Anzahl an Akkus mitführen, um die Dauer des Fluges überbrücken zu können. Tel.: 00 800-55622737</p> <p>Anfragen müssen mindestens 48 Stunden vor Abflug gestellt werden. Ein medizinisches Formular muss von einem Arzt ausgefüllt werden (<a href="http://www.klm.com/travel/de_de/images/Medif%20A-button_tcm592-221272.pdf">http://www.klm.com/travel/de_de/images/Medif%20A-button_tcm592-221272.pdf</a>, <a href="http://www.klm.com/travel/de_de/images/Medif%20B-button_tcm592-221274.pdf">http://www.klm.com/travel/de_de/images/Medif%20B-button_tcm592-221274.pdf</a>). <a href="http://www.klm.com/travel/de_de/prepare_for_travel/travel_planning/physically_challenged/klm_cares.htm">http://www.klm.com/travel/de_de/prepare_for_travel/travel_planning/physically_challenged/klm_cares.htm</a></p>





**Tabelle 11:** Sauerstoffversorgung bei unterschiedlichen Fluggesellschaften (Fortsetzung)

Fluggesellschaft	Informationen
<b>Lufthansa</b>	<p>Die Mitnahme von eigenem Sauerstoff an Bord nicht gestattet. Eine Sauerstoffversorgung an Bord ist nur eingeschränkt möglich. Wenden Sie sich deswegen bitte bis spätestens 48 Stunden vor Abflug an das MEDICAL OPERATION CENTER von Lufthansa, damit die Versorgung sichergestellt ist.</p> <p><a href="http://www.lufthansa.com/mediapool/pdf/84/media_1603265584.pdf?blt_p=DE&amp;blt_l=de&amp;blt_t=Info%20and%20Services%3ETravel%20Preparation&amp;blt_e=Content&amp;blt_n=empty&amp;blt_z=Das%20Medizinische%20Betreuungsformular%20zum%20Download%20">http://www.lufthansa.com/mediapool/pdf/84/media_1603265584.pdf?blt_p=DE&amp;blt_l=de&amp;blt_t=Info and Services%3ETravel Preparation&amp;blt_e=Content&amp;blt_n=empty&amp;blt_z=Das%20Medizinische%20Betreuungsformular%20zum%20Download%20</a> Tel.: +49 (0)69 - 696-55077</p>
<b>Ryan Air</b>	<p>Ryan Air stellt Sauerstoff (2 oder 4 l/Min, für 240 bzw. 120 Min.) an Bord zur Verfügung. Melden Sie den Sauerstoffbedarf am besten direkt am Tag der Buchung an, da der Service auf einen Gast pro Flug begrenzt ist. Fluggäste, die eine Sauerstoffversorgung benötigen, müssen ein englisches, schriftliches Attest des behandelnden Arztes mit sich führen, das die Flugtauglichkeit bescheinigt. Für die Buchung von Sauerstoff wird eine Gebühr von 50 €/50 £ erhoben (pro Flug). Auch bestimmte Sauerstoffkonzentratoren können an Bord verwendet werden.</p> <p>Tel.: 0180 5566200</p> <p><a href="http://www.ryanair.com/de/fragen/wie-buche-ich-eine-sauerstoffversorgung/">http://www.ryanair.com/de/fragen/wie-buche-ich-eine-sauerstoffversorgung/</a> <a href="http://www.ryanair.com/de/fragen/kann-ich-einen-tragbaren-sauerstoffkonzentrator-mit-an-bord-nehmen-und-an-bord-verwenden/">http://www.ryanair.com/de/fragen/kann-ich-einen-tragbaren-sauerstoffkonzentrator-mit-an-bord-nehmen-und-an-bord-verwenden/</a></p>
<b>TUI Fly</b>	<p>Tuifly stellt keinen Sauerstoff an zur Verfügung. Der Transport von eigenem Sauerstoff ist mindestens 72 Stunden vor Abflug im TUIfly-Servicecenter anzumelden und bedarf der schriftlichen Bestätigung durch TUIfly. Sie können eigene 2-Liter-Flaschen (UN-1072) kostenlos mit an Bord nehmen. Flüssigsauerstoffsysteme sind verboten. Tragbare Sauerstoffkonzentratoren sind zugelassen. Ein Ärztliches Attest zur Flugtauglichkeit ist erforderlich.</p> <p>Tel. 0180 6000 120</p>
<b>Turkish Airlines</b>	<p>Turkish Airlines stellt Sauerstoff an Bord zur Verfügung, daher ist die Mitnahme von eigenem Sauerstoff nicht gestattet. Leere Sauerstoffflaschen können mitgeführt werden. Ein ärztliches Attest zur Flugtauglichkeit und zum Sauerstoffbedarf ist vorgeschrieben. Anfragen müssen mindestens 24 Stunden vor Abflug gestellt werden. Die Mitnahme FAA geprüfter Konzentratoren ist nach Absprache möglich. Tel.: +90 212 444 0 849</p> <p><a href="http://www.turkishairlines.com/en-int/travel-information/baggage/transport-of-special-equipment">http://www.turkishairlines.com/en-int/travel-information/baggage/transport-of-special-equipment</a></p>



**Tabelle 11:** Sauerstoffversorgung bei unterschiedlichen Fluggesellschaften (Fortsetzung)

Fluggesellschaft	Informationen
<b>United Airlines</b>	<p>Die Mitnahme von eigenem Sauerstoff an Bord ist nicht gestattet. Sauerstoff kann auch nur auf bestimmten Flügen zur Verfügung gestellt werden. Die Kosten hierfür betragen 100\$ pro Flugsektor. Eine Anfrage muss mindestens 48 Stunden vor Abflug gestellt werden. Die Mitnahme FAA geprüfter Konzentratoren ist nach Absprache möglich. Da es keine Stromversorgung an Bord gibt, müssen Sie eine ausreichende Anzahl an Akkus mitführen, um die Dauer des Fluges überbrücken zu können.</p> <p><a href="http://www.united.com/web/de-DE/content/travel/specialneeds/disabilities/oxygen.aspx">http://www.united.com/web/de-DE/content/travel/specialneeds/disabilities/oxygen.aspx</a> Tel.: 06950-985-051</p> <p>Antragformular für Sauerstoff an Bord: <a href="http://www.united.com/web/format/pdf/Oxygen_request_form_11Nov2011.pdf">http://www.united.com/web/format/pdf/Oxygen_request_form_11Nov2011.pdf</a> Ärztliches Attest (vom Arzt zu faxen): <a href="http://www.united.com/web/format/pdf/travel/specialneeds/disabilities/UnitedAirlines_O2RequestForm_030312.pdf">http://www.united.com/web/format/pdf/travel/specialneeds/disabilities/UnitedAirlines_O2RequestForm_030312.pdf</a></p>
<b>Virgin Atlantic</b>	<p>Die Mitnahme von eigenem Sauerstoff an Bord ist nicht gestattet. Sauerstoff (2 oder 4 l/Min) kann an Bord zur Verfügung gestellt werden. Eine Anfrage muss hierfür mindestens 72 Stunden vor Abflug gestellt werden. Kinder mit Sauerstoffbedarf unter 2 Jahren bzw. leichter als 13 kg können nicht mitgenommen werden, da sie den verwendeten Pulse Dose Trigger noch nicht auslösen können. Ansonsten besteht die Möglichkeit, Sauerstoffkonzentratoren nach Absprache mitzunehmen.</p> <p><a href="http://www.virgin-atlantic.com/gb/en/travel-information/special-assistance/onboard-oxygen.html">http://www.virgin-atlantic.com/gb/en/travel-information/special-assistance/onboard-oxygen.html</a></p> <p>Antragformular für Sauerstoff an Bord: <a href="http://www.virgin-atlantic.com/content/dam/VAA/Documents/Special%20Assistance/MEDIF%20combined.pdf">http://www.virgin-atlantic.com/content/dam/VAA/Documents/Special%20Assistance/MEDIF%20combined.pdf</a> Tel.: +44 (0) 344 481 4455 (UK) Special_Assistance@fly.virgin.com</p>



# KAPITEL 13: KLEINES MEDIZIN- WÖRTERBUCH

**6-Minuten-Gehtest** – Untersuchungsmethode zur Beurteilung der Belastbarkeit. Hierbei wird die Strecke gemessen, die innerhalb von 6 Minuten zurückgelegt werden kann

**Affektlabilität** – Stimmungsschwankungen

**Alveolarproteinose** – Erkrankung aus dem Bereich der Interstitiellen Lungenerkrankungen, die durch eine verminderte oder fehlerhafte Produktion von Surfactant verursacht wird

**Alveole** – Lungenbläschen, traubenförmige Ausstülpung der Bronchien und damit kleinste Baueinheit der Lunge

**Alveolitis** – Entzündung der Lungenbläschen

**Alveolokapilläre Dysplasie (ACD)** – Eine Erkrankung aus der Gruppe der Interstitiellen Lungenerkrankungen, bei der die kleinen Gefäße um die Alveolen nicht richtig ausgebildet sind

**Anamnese** – Erhebung der Krankengeschichte

**Antikörper** – ein vom Immunsystem des Körpers gebildetes Eiweiß, das Infektionen bekämpft. Es ist gegen einen bestimmten Krankheitserreger gerichtet und wird nach dem erstmaligen Kontakt mit dem Erreger gebildet. Antikörper werden vom Körper auch nach einer Impfung gebildet

**Apathie** – Zustand der Abwesenheit von Emotionen und Interessen sowie Teilnahmslosigkeit und Unempfindlichkeit gegenüber äußeren Reizen

**Arterielle Hypertonie** – Bluthochdruck

**Arterien** – Blutgefäße, die das Blut vom Herzen weggleiten

**Arteriosklerose** – Verkalkungen der Arterien

**Aspiration** – Einatmen von Nahrungsbestandteilen oder Flüssigkeiten in die Lunge

**Asthma bronchiale** – eine Lungenerkrankung, bei der die Atemwege sich als Reaktion auf einen bekannten oder unbekanntem Auslöser plötzlich verengen und dadurch den Luftfluss einschränken

**Atemfrequenz** – Anzahl der Atemzüge pro Minute

**Atemgeräusche** – Bei der Ein- und Ausatmung haben gesunde Lungen ein leises Atemgeräusch, das durch den Luftfluss in den Atemwegen entsteht. Bei Erkrankungen an der Lunge können u.a. mit dem Stethoskop Geräusche wie Rasselgeräusche, die durch Flüssigkeit in den Lungen entstehen oder ein sogenanntes Giemen, das durch die Verengung der kleinen Atemwege entsteht, gehört werden

**Atemwege** – Strukturen, die die Luft bis in die Lungenbläschen leiten

**Autoimmunerkrankung** – Erkrankungen, bei denen das Immunsystem die eigenen Körperzellen angreift

**Azithromycin** – ein Antibiotikum

**BCG-Impfung** – Bacillus Calmette-Guérin ist der abgeschwächte Stamm des Tuberkuloseerregers, der zur Lebendimpfung gegen Tuberkulose verwendet wird. Seit 1998 wird diese Impfung für Kinder wegen der möglichen Komplikationen jedoch nicht mehr empfohlen



**BGA** – s. Blutgasanalyse

**Biopsie** – Entnahme einer Gewebeprobe

**Blutgasanalyse (BGA)** – Blutuntersuchung zur Bestimmung des Gehaltes an Sauerstoff und Kohlendioxid im Blut

**Bronchien** – luftleitenden Atemwege

**Bronchiolen** – kleinsten luftleitenden Atemwege

**Bronchiolitis** – Entzündung der Bronchiolen

**Bronchiolitis obliterans** – Erkrankung, bei der es durch unterschiedliche Auslöser zu einer Entzündung und Vernarbung der Bronchiolen kommt

**Bronchitis** – Entzündung der Bronchien

**Bronchoalveoläre Lavage (BAL)** – Untersuchung, bei der Kochsalzlösung in die Bronchien eines Lungenlappens gegeben wird, wieder abgesaugt und anschließend untersucht wird

**Bronchodilatation** – Erweiterung der Atemwege

**Bronchoskopie** – Lungenspiegelung

**Cantu-Syndrom** – seltene, angeborene und erbliche Erkrankung, bei der unter anderem auch die Lunge betroffen ist

**Carina** – Aufzweigungsstelle der Hauptbronchien

**Chemotherapie** – eine medikamentöse Therapie von Krebserkrankungen, die schädigend und zerstörend, insbesondere auf die sich schnell teilenden Tumorzellen, wirken soll

**chILD** – Children’s Interstitial Lung Disease = Interstitielle Lungenerkrankungen bei Kindern

**Chirurg** – Ein Arzt, der sich auf die Durchführung von Operationen spezialisiert hat

**chronisch** – über eine lange Zeit anhaltend (meistens mehr als 6 Monate)

**Computertomographie (CT)** – ein bildgebendes Verfahren

**Cor pulmonale** – eine vermehrte Belastung des rechten Herzens, die durch einen erhöhten Blutdruck im Lungenkreislauf entstehen kann. Es kann akut oder chronisch auftreten

**CPAP** - Continuous Positive Airway Pressure – eine bestimmte Form der Beatmung

**Cystische Fibrose** – s. Mukoviszidose

**Dauermedikation** – Medikamente, die Ihr Kind regelmäßig, also z.B. jeden Tag, einnehmen muss

**Diabetes mellitus** – Zuckerkrankheit mit dauerhaft zu hohen Blutzuckerwerten

**Diätberater** – ein Spezialist in Fragen der richtigen Ernährung

**Diffuse Panbronchiolitis** – seltene und schwere chronische Lungenerkrankung, mit einer diffusen Entzündung der Bronchiolen

**Diffuse Parenchymatöse Lungenerkrankungen (DPLD)** – weiterer Begriff für Interstitielle Lungenerkrankungen

**Drainage** – weicher Schlauch, der der Ableitung von Flüssigkeit oder Luft aus dem Körper dient

**Dyspnoe** – Gefühl der Atemnot bzw. der erschwerten Atmung

**Dystrophie** – Schlechtes Gedeihen, Gewichtsabnahme

**Echokardiographie** – Ultraschalluntersuchung des Herzens

**Einziehungen** – Zeichen der Atemnot bei Säuglingen und Kleinkindern. Sie können zwischen den Rippen (=intercostal) oder zwischen den Schlüsselbeinen (=jugulär) auftreten

**Ergotherapeut** – ein Therapeut, der sich darauf spezialisiert hat, Patienten auf das Zurechtkommen im alltäglichen Leben vorzubereiten



**Ernährungsprotokoll** – Protokoll, in dem alle Mahlzeiten, Getränke und Snacks Ihres Kindes eines Tages dokumentiert werden sollen

**Erythrozyten** – rote Blutkörperchen, die für den Sauerstofftransport zuständig sind

**Flimmerhärchen** – kleinste Härchen auf der inneren Wand der luftleitenden Atemwege, die kleinste Dreckpartikel zurück nach außen transportieren sollen

**Flow** – Flussrate des Sauerstoffs in Litern pro Minute (l/Min)

**Flüssigsauerstoffsysteme** – Sauerstoffflaschen mit Sauerstoff in flüssiger Form

**Freddy-Sonden** – dünner Plastikschauch zur Sauerstoffversorgung

**Fruktosemalabsorption/Fruktoseintoleranz** - Unverträglichkeit von Fruchtzucker

**Fundoplikation nach Nissen** – Operativer Eingriff zur Reduktion des Rückflusses von Mageninhalt in die Speiseröhre

**Gasaustausch** – Anreicherung des Blutes mit Sauerstoff aus der Atemluft und gleichzeitige Abgabe von Kohlendioxid in die entgegengesetzte Richtung

**Gastritis** – Entzündung der Magenschleimhaut

**Gastroenterologe** – ein Arzt, der sich auf die Behandlung von Erkrankungen des Magen-Darm-Traktes spezialisiert hat

**Genetisch** – erblich bedingt

**Glukokortikoid** – s. Kortikosteroide

**Grippe** – eine durch Influenza-Viren ausgelöste Infektion

**Hauptbronchus** – linke bzw. rechte Aufzweigung der Luftröhre

**Herzfrequenz** – Anzahl der Herzschläge pro Minute

**High-Flow-Nasenbrillen** – spezielle Nasenbrillen, mit denen Sauerstoff-Flussraten von bis zu 50 l/Min angewendet werden können

**Hochkalorischer Flüssignahrung** – Spezialnahrung, die 1-1,5 kcal pro Milliliter enthält

**Humangenetiker** – Ein Arzt, der sich auf die Diagnostik von erblich bedingten Erkrankungen spezialisiert hat

**Hydroxychloroquin** – ein Medikament, das ursprünglich in der Behandlung der Malaria eingesetzt wurde. Im weitesten Sinne ähnlich eines Antibiotikums

**Hyperglykämie** – erhöhte Blutzuckerwerte

**Hypertriglyzeridämie** – erhöhte Blutfettwerte

**Hypoxämie** – Minderversorgung des Körpers mit Sauerstoff

**Idiopathisch** – ohne erkennbare Ursache

**Immundefekt** – in den meisten Fällen eine angeborene, seltener eine erworbene Schwäche des Immunsystems, die zu einer erhöhten Anfälligkeit führt, an Infektionen, häufig auch mit schwereren Verläufen, zu erkranken

**Immunologe** – ein Arzt, der sich auf Erkrankungen des Immunsystems spezialisiert hat

**Immunologisch** – im Zusammenhang mit dem Immunsystem

**Immunschwäche** – s. Immundefekt

**Immunsuppression** – Schwächung der Immunabwehr

**Immunsuppressivum** – Medikament, das das Immunsystem soweit schwächt, dass körperfremde Zellen, wie z.B. nach einer Transplantation, nicht mehr als fremd erkannt werden, bzw. körpereigene Zellen im Rahmen einer Autoimmunerkrankung nicht mehr attackiert werden





**Impfung** – Ein Medikament, das vor Erkrankungen schützen soll und meistens mithilfe einer Spritze verabreicht wird.

**Infektiös** – ansteckend

**Influenza** – s. Grippe

**Intensivstation** – Station eines Krankenhauses, auf der eine besonders enge Überwachung der Kreislaufparameter eines Patienten stattfindet

**Interstitiell** – Das Lungengerüst betreffend

**Interstitium** – Lungengerüst

**Intravenös** – über eine Vene direkt in die Blutbahn

**Intubation** – Einbringen eines Schlauches durch die Nase oder den Mund in die Luftröhre zur Beatmung

**Invasive Beatmungsform** – Form der Beatmung, die das Einbringen eines Schlauches in die Luftröhre erfordert

**IV** – s. „intravenös“

**Kapillare** – die kleinste Form der Blutgefäße

**Kardiologe** – Ein Arzt, der sich auf Erkrankungen am Herzen spezialisiert hat

**Katarakt** – Grauer Star = Trübung der Augenlinse

**Knochenmarktransplantation** – Transplantation von unreifen Stammzellen aus dem Knochenmark, die für die Blutbildung zuständig sind

**Koronare Herzerkrankung** – Erkrankung, bei der es zu Verengungen der Herzkranzgefäße durch verschiedene Ablagerungen in den Gefäßen kommt

**Kortikosteroide** – körpereigener Botenstoff (Hormon) der Nebenniere. Sie können auch künstlich hergestellt werden und werden u.a. als entzündliches Medikament eingesetzt werden

**Kortison** – Medikament aus der Gruppe der Kortikosteroide, s. Kortikosteroide

**Kortisonstöße** – Hochdosiertes Kortison über wenige Tage

**Laktoseintoleranz** – Unverträglichkeit von Milchzucker

**Larynx** – Kehlkopf

**Lebendimpfstoff** – ein Impfstoff, der aus einer geringen Menge funktionsfähiger Keime besteht. Sie sind soweit abgeschwächt, dass sie zwar noch vermehrungsfähig sind, die Krankheit bei Personen mit einem gesunden Immunsystem aber nicht auslösen können

**Listung** – Zeitpunkt, an dem sich der Zustand Ihres Kindes soweit verschlechtert hat, sodass es auf die Warteliste für eine Organtransplantation aufgenommen wird

**Logopäde** – Eine Person, die darauf trainiert ist, Sprach- und Schluckstörungen zu erkennen, zu vermeiden und zu behandeln

**Luftkompressor** – eine Maschine, die Luft mit einem höheren Druck und Fluss wieder auswirft

**LuFu** – s. Lungenfunktionsuntersuchung

**Lungenbiopsie** – s. Biopsie

**Lungenfibrose** – Erkrankung des Lungengewebes, die zu einer vermehrten Bildung von Bindegewebe und Vernarbung zwischen den Alveolen führt

**Lungenflügel** – größte Baueinheit der Lunge

**Lungenfunktionsuntersuchung (LuFu)** – Untersuchungen zur Überprüfung der Lungenfunktion



**Lungenhypoplasie** – Unterentwicklung der Lunge, die zu einer Funktionseinschränkung führt

**Lungenlappen** – nächst kleinere Baueinheit der Lunge nach dem Lungenflügel

**Lungentransplantation** – Eine Operation, bei der die kranke Lunge des Empfängers entfernt und eine gesunde von einem Spender eingesetzt wird

**Magensonde** – ein dünner Schlauch, der direkt in den Magen gelegt wird, um darüber zusätzlich oder ausschließlich Nahrung, Flüssigkeiten und Medikamente geben zu können

**Makrolide** – eine Untergruppe der Antibiotika

**Mechanische Beatmung** – die Atmung wird von einer Maschine übernommen und erfolgt über einen Beatmungsschlauch oder eine Trachealkanüle

**Medizinischer Dienst der Krankenversicherung (MDK)** – Beratungs- und Begutachtungsdienst für die gesetzliche Kranken- und Pflegeversicherung. Er fungiert u.a. als Gutachter, wenn die Frage der Notwendigkeit einer häuslichen Krankenpflege von mehr als vier Wochen geklärt werden soll

**Methylprednisolon** – s. Prednisolon

**Mukoviszidose** – auch Cystische Fibrose (CF), genetische Erkrankung, die zu einer Fehlfunktion von unterschiedlichen Körperdrüsen und der Fibrosierung der Lunge sowie der Bauchspeicheldrüse führt

**Narkose** – durch Medikamente eingeleiteter Schlaf, bei dem keine Schmerzen empfunden werden

**Nasenflügeln** – Zeichen der Atemnot bei Säuglingen und Kleinkindern. Es kommt zu einem Flattern der Nasenflügel

**Nasogastrale Sonde** – eine Form der Magensonde, bei der ein weicher, sehr dünner Schlauch über die Nase und die Speiseröhre in den Magen vorgeschoben wird

**Neonatologe** – ein Kinderarzt, der sich auf die Behandlung von Früh- und Neugeborenen spezialisiert hat

**Neuroendokrine Zellhyperplasie** – Erkrankung aus dem Bereich der Interstitiellen Lungenerkrankungen, die insbesondere bei kleineren Kindern auftritt

**Neuromuskuläre Erkrankung** – Erkrankungen, die sowohl die Nerven als auch die Muskeln betreffen

**Nicht-invasive Beatmungsform (NIV)** – Form der Beatmung ohne Einbringen von Schläuchen in die Luftröhre

**Notfallmedikation** – Medikamente, die Sie für den Fall einer akuten Verschlechterung Zuhause haben sollten. Diese werden nicht regelmäßig eingenommen, sondern nur bei Bedarf eingesetzt

**Orthopnoe** – erschwerte und angestrengte Atmung mit Einsatz der Atemhilfsmuskulatur

**Osteoporose** – Erkrankungen, bei der es nach und nach zu einem Abbau der Knochenmasse und somit zu einer erhöhten Knochenbrüchigkeit kommt

**Pädiatrisch** – auf die Behandlung von Kindern ausgelegt

**Palliativ** – medizinische Behandlung, die nicht auf eine Heilung, sondern auf die Linderung der Schmerzen und der anderen Beschwerden abzielt. Ziel ist es, den Patienten die bestmögliche Lebensqualität für die verbleibende Zeit zu geben

**Partialdruck** – Teildruck der einzelnen Komponenten in einem Gasgemisch

**Pathologe** – ein Arzt, der sich auf die Untersuchung von Gewebeproben spezialisiert hat



**Peak expiratory Pressure (PEEP)** - niedriger, festgelegter Druck am Ende der Ausatmung, mit dem erreicht wird, dass auch bei der Ausatmung weiter Sauerstoff aufgenommen werden kann

**Peak inspiratory Pressure (PIP)** – vordefinierter Druck, der dazu führt, dass beim Einatmen mehr Sauerstoff in die Lunge gelangt

**Peak-Flow-Metern** – ein kleines Gerät, mit dem die maximale Ausatemungsgeschwindigkeit auch zu Hause gemessen werden kann

**PEG-Sonde** - Perkutan Endoskopische Enterostomie; eine Form der Magensonde, bei der durch einen kleinen Hautschnitt im linken Oberbauch ein dünner Schlauch direkt in den Magen gelegt wird

**Physiotherapeut** – Krankengymnast

**Plasmodium** – ein Parasit und Auslöser der Tropenkrankheit Malaria

**Pneumokokken** – Bakterien, die für Infektionen, insbesondere im Kindesalter, verantwortlich sind (z.B. Hirnhaut-, Lungen-, Mittelohr- und Nasennebenhöhlenentzündungen)

**Pneumologe** – Arzt, der sich auf die Behandlung von Lungenerkrankungen spezialisiert hat

**Pneumozyten** – spezialisierte Lungenzellen, Typ-I-Pneumozyten kleiden die Wand der Lungenbläschen aus, Typ-II-Pneumozyten produzieren Surfactant

**Prednisolon** - ein künstlich hergestelltes Kortikosteroid, das zur Reduktion von Entzündungen verwendet wird

**Pricktest** – Ein Allergietest

**Primäre ziliäre Dyskinesie** – Erkrankung, bei der die Flimmerhärchen nicht funktionsfähig sind

**Prognose** - Das wahrscheinliche Ausgehen einer Erkrankung

**Prophylaxe** – Maßnahmen zur Verhinderung einer Erkrankung bzw. Infektion

**Protonenpumpeninhibitor** – Medikamente, die die Säureproduktion des Magens reduzieren und somit die Magenschleimhaut schützen

**Psychologe** – ein Therapeut, der sich auf die Behandlung von seelischen Erkrankungen und Problemen von Menschen spezialisiert hat

**Pulmonal** – Die Lunge betreffend

**Pulmonal arterielle Hypertonie** – Erhöhter Blutdruck im Lungenkreislauf

**Pulsoxymeter** – ein Gerät, mit dem über die unterschiedliche Lichtreflektion, der Prozentanteil an sauerstoffreichem Blut, die Sauerstoffsättigung, gemessen werden kann

**Pulsoxymetrie** – Messung der Sauerstoffsättigung im Blut

**Quensyl®** – Medikamentenname von Hydroxychloroquin

**Radiologe** – Arzt, der sich auf die Durchführung und Auswertung von Röntgen- und Schnittbildern spezialisiert hat

**Reflux** – Zustand, bei dem die Magensäure hoch in die Speiseröhre fließt, da der Schließmuskel am Übergang nicht richtig schließen kann

**Rehabilitation** – Maßnahme zur Verhinderung, Linderung und Beseitigung chronischer Leiden und zur Wiedereingliederung in den Alltag

**Rehabilitationsmediziner** – Arzt, der sich auf die Verhinderung, Linderung und Beseitigung chronischer Leiden spezialisiert hat

**Respiratorisch** – die Atmung betreffend



**Respiratorische Insuffizienz** – ein Zustand, bei dem der Körper die Einschränkungen der schlechten Sauerstoffversorgung des Körpers nicht mehr ausgleichen und es zu Symptomen wie Zyanose, Luftnot bis hin zu Einschränkungen des Bewusstseins kommen kann

**Respiratory Syncytial Virus** – Viren, die Infektionen im oberen Respirationstrakt wie Schnupfen, Husten, akute Bronchitis oder Mittelohrentzündungen auslösen.

**Restriktive Ventilationsstörung** – Lungenerkrankung, die durch eine verminderte Dehnbarkeit der Lunge gekennzeichnet ist

**Rheuma** – Erkrankungen, die mit Beschwerden und Funktionseinschränkungen an Knochen, Gelenken, Muskeln und/oder dem Bindegewebe einhergehen

**Rheumatologe** – ein Arzt, der sich auf entzündliche Erkrankungen an Knochen, Gelenken, Muskeln und dem Bindegewebe spezialisiert hat

**Röntgen** – ein bildgebendes Verfahren

**RSV** – s. „Respiratory Syncytial Virus“

**Sättigung** – Beschreibt, wie viel von etwas in etwas anderem gelöst ist. In diesem Fall, wie viel Sauerstoff sich im Blut befindet

**Sauerstoffbrille** – ein weicher Plastikschlauch zur Sauerstoffversorgung mit einem Nasenstück, der über beide Ohren geführt und so befestigt wird

**Sauerstoffkonzentrator** – ein Gerät, das die Raumluft mit einem Sauerstoffgehalt von 21% ansaugt und auf einen Sauerstoffgehalt von etwa 90% konzentriert.

**Sauerstoffsättigung** – Die Menge an Sauerstoff, die sich im Blut befindet du mit einem Pulsoximeter gemessen werden kann

**Sauerstofftankstelle** – Orte, an denen kostenlos bzw. zum Teil auch kostenpflichtig, die Sauerstoff-Systeme wieder aufgefüllt werden können

**Schulbegleiter** – begleiten Ihr Kind während eines Schultages. Sie unterstützen die Kinder bei der Orientierung im Schulalltag und erledigen die anfallenden Pflegetätigkeiten

**Schweißtest** – Ein Test für Mukoviszidose, bei dem der Salzgehalt im Schweiß gemessen wird

**Sedierung** – Medikamente, die zur Beruhigung verwendet werden

**Sozialarbeiter** – Eine speziell ausgebildete Person, die Familien mit ihrem Wissen und Ratschlägen unterstützend zur Seite stehen kann. Sie kann anderen im Umgang mit Problemen im alltäglichen Leben, in Gesundheits- und Geldangelegenheiten helfen

**Spezialist** – hier: ein Arzt, der sich besonders mit einer bestimmten Fachrichtung beschäftigt

**Stationär** – in diesem Fall: mit einem Aufenthalt im Krankenhaus

**Steroide** – Eine Gruppe von Medikamenten, die Entzündungen und Allergien vermindert. Sie werden auch in der Behandlung von Krebs verwendet. S. „Kortikosteroide“

**Stoffwechselstörung** – angeborene Erkrankungen, bei denen es durch eine Störung von Vorgängen im Stoffwechsel zu der Entstehung von verschiedenen Krankheitssymptomen kommt

**Striae distensae** – „Schwangerschaftsstreifen“

**Surfactant** – Oberflächenaktive Substanz, die das Zusammenfallen der Lungenbläschen verhindert

**Surfactant-Stoffwechselstörung** – Krankheitsbilder, bei denen die Bildung oder der Abbau von Surfactant gestört sind



**Systemerkrankung** – Krankheit, die ein gesamtes Organsystem befällt und nicht auf eine Körperregion begrenzt bleibt

**Tachypnoe** – schnellere Atmung = erhöhte Atemfrequenz

**Therapeutisch** – mit der Behandlung oder einer Heilung einer Erkrankung zusammenhängend

**Thorax** – Brustkorb

**Totimpfstoff** - enthalten inaktivierte oder abgetötete Viren oder Bakterien bzw. Bestandteile davon. Diese können sich im Körper nicht mehr weitervermehren, aber sie lösen ebenfalls eine Abwehrreaktion des Körpers und damit die Produktion von Antikörpern aus

**Trachea** – Luftröhre

**Trachealkanüle** – spezieller Tubus, der unterhalb des Kehlkopfes über den Hals in die Luftröhre eingebracht wird

**Trachealstenose** – Enge der Luftröhre

**Tracheomalazie** – Erkrankung, bei der die Knorpelspannen, die die Luftröhre und Bronchien offenhalten, so weich sind, dass die Atemwege zusammenfallen

**Tracheotomie** – Ein Schlauch, der in der Luftröhre dicht unterhalb der Stimmbänder platziert wird, um einen Atemweg sicher zu stellen und evtl. Beatmungsunterstützung geben zu können

**Transplant-Team** – Team aus Ärzten, Krankenpflegern, Psychologen, verschiedenen Therapeuten und Sozialarbeitern, die alle an der Vorbereitung, Transplantation selber und der Nachbehandlung beteiligt sind

**Trommelschlägelfinger** – auffällige Auftreibung der Endglieder der Finger

**Tubus** – Beatmungsschlauch

**Überleben** – In diesem Fall: Anzahl an Personen, die nach einem bestimmten Zeitrahmen nach einer Transplantation oder nach einer Diagnose noch lebt

**Uhrglasnägel** – Verbreiterung und Abrundung der Fingernägel

**Ulkus** – Magengeschwür

**Venen** – Blutgefäße, die das Blut zum Herzen transportieren

**Verhinderungspflege** – Leistung der Pflegeversicherung, die beantragt werden kann, wenn ein pflegender Angehöriger einige Stunden in der Woche Zeit für sich selber braucht. In dieser Zeit kann die Pflege Ihres Kindes von einer Ersatz-Pflegeperson übernommen werden

**Vernebler** – zerstäuben das einzunehmende Medikament in so kleine Partikel, dass es besonders tief in die Atemwege eingeatmet werden kann

**Video-assistierte Thorakoskopie (VATS)** – Ein chirurgischer Eingriff, bei dem eine Videokamera über einen kleinen Schnitt in den Brustkorb eingeführt wird, sodass die Ärzte sich die Oberfläche der Lunge angucken können. Während der Durchführung einer VATS wird häufig auch eine Lungenbiopsie durchgeführt

**Zöliakie** – Unverträglichkeit gegen den Klebereiweiß Gluten, der in vielen Getreidesorten wie u.a. Weizen, Dinkel und Roggen zu finden ist

**Zyanose** – Blauverfärbung der Lippen oder Fingerkuppen durch niedrige Sauerstoffsättigung im Blut





# KAPITEL 14: ANHANG

## Checkliste: Vorstellung im Lungenzentrum

- Überweisung
- Versichertenkarte
- Impfausweis/gelbes Vorsorgeheft
- alle vorhandenen Arztbriefe/Befunde
- Ergebnisse bereits durchgeführter Lungenfunktionsuntersuchungen
- Ergebnisse bereits durchgeführter Laboruntersuchungen
- Röntgenbilder der Lunge sofern durchgeführt (auf CD)
- CT-Aufnahmen der Lunge sofern durchgeführt (auf CD)
- Originalbefund der Echokardiographie sofern durchgeführt
- Ergebnis des Schweißtests sofern durchgeführt
- Namen/Adressen aller bisher mit behandelnden Ärzte
- Aktueller Therapieplan
- Unterlagen gemäß telefonischer Absprache
- Konkrete Fragen, die ich an den Arzt habe:

---

---

---

---

---

---

---

---

---



## Wichtige Angaben beim Notfall

1. Name: \_\_\_\_\_

2. Geburtstag, Alter: \_\_\_\_\_

3. Gewicht: \_\_\_\_\_

4. Diagnose: \_\_\_\_\_

5. Sauerstoffbedarf :       ja                               nein

Wenn ja, welcher Flow? \_\_\_\_\_ l/Min

6. Beatmet:                       ja                               nein

Wenn ja, welche Einstellungen?

PIP: \_\_\_\_\_

PEEP: \_\_\_\_\_

FiO<sub>2</sub>: \_\_\_\_\_

Gerät: \_\_\_\_\_

7. Besondere Hinweise für den Notfall:

\_\_\_\_\_  
\_\_\_\_\_  
\_\_\_\_\_

8. Notfallmedikation und Dosierung:

\_\_\_\_\_  
\_\_\_\_\_  
\_\_\_\_\_  
\_\_\_\_\_  
\_\_\_\_\_

9. Name und Telefonnummer der Eltern:

\_\_\_\_\_

10. Weitere wichtige Telefonnummern (z.B. behandelnde Ärzte, Zentrum)

\_\_\_\_\_  
\_\_\_\_\_



