



AWMF-Register Nr.	026/022	Klasse:	S3
--------------------------	----------------	----------------	-----------

Anhang Informationsstrategie

Zur S3 - Leitlinie „Lungenerkrankung bei Mukoviszidose“,
Modul 1: Diagnostik und Therapie nach dem ersten Nachweis von
Pseudomonas aeruginosa

AWMF-Registrierungsnummer: 026-022

1. Patienteninformation (Muster): Basisinformation zu *Pseudomonas aeruginosa*

Die Lunge eines gesunden Menschen kann sich sehr gut gegen Krankheitserreger wehren.

Wenn man an Mukoviszidose leidet, ist das nicht der Fall. In der Lunge bildet sich ein zäher Schleim. In diesem Schleim, den die Lunge nur schlecht heraustransportieren kann, siedeln sich dann Bakterien an.

Es gibt einige Krankheitserreger, die sich in einer Mukoviszidose-Lunge besonders leicht festsetzen können. Sie leben dann dort über lange Zeiträume, manche sogar dauerhaft.

Diese Krankheitserreger schädigen die Lunge. Zu weiteren Schäden in der Lunge kommt es dadurch, dass das Immunsystem ständig erfolglos die eingedrungenen Krankheitserreger bekämpft. Dies führt zu einer chronischen Entzündung mit einer allmählichen Verschlechterung der Lungenfunktion und weiteren Folgeproblemen.

Welche Krankheitserreger wann in der Lunge eines Menschen mit Mukoviszidose zu finden sind, ist sehr unterschiedlich und kann für den Einzelfall nicht vorausgesagt werden.

Bei den meisten Menschen mit Mukoviszidose macht sich früher oder später ein Krankheitserreger mit dem Namen *Pseudomonas aeruginosa* bemerkbar. Bei einigen wenigen Patienten findet man ihn sogar schon im Säuglingsalter, bei manchen anderen tritt er hingegen erstmals auf, wenn sie schon erwachsen sind. Wenn sich diese Bakterien über Wochen und Monate in der Lunge ausbreiten und vermehren können, hat man praktisch keine Chance mehr, sie jemals wieder loszuwerden.

Die Menschen mit Mukoviszidose, deren Lunge chronisch besiedelt ist mit *Pseudomonas aeruginosa*, fühlen sich häufig dadurch nicht stark belastet und manche Patienten leben

damit viele Jahre fast ohne Probleme. Aber auch dann, wenn man lange Zeit gar nichts oder kaum etwas von der *Pseudomonas*-Besiedlung in der Lunge merkt, führt die Anwesenheit dieser Bakterien langsam, aber sicher dazu, dass immer größere Bereiche der Lunge zerstört werden. Dieser Prozess ist zwar durch häufige, intensive Therapie mit Antibiotika zu verlangsamen, kann aber nicht völlig gestoppt werden.

Es besteht zu Beginn der Besiedlung der Lunge durch die *Pseudomonas*-Bakterien eine gewisse Zeit lang eine gute Chance, sie mit einer wenige Wochen dauernden Antibiotika-Therapie („Eradikationstherapie“) wieder aus der Lunge zu entfernen. Mit etwas Glück ist die Lunge des Betroffenen dann Monate oder Jahre wieder frei ist von *Pseudomonas aeruginosa*. Sollten diese Bakterien danach erneut auftreten, versucht man wieder, sie zu bekämpfen. So kann man den Beginn einer dauerhaften, chronischen Besiedlung mit *Pseudomonas aeruginosa* um Jahre hinauszögern.

Das funktioniert aber nur, wenn man die *Pseudomonas*-Bakterien in der Lunge rechtzeitig entdeckt. Deshalb muss man nach der Diagnosestellung „Mukoviszidose“ anfangen, oft und regelmäßig Material aus den Atemwegen (Rachenabstrich, Sputum) auf Anwesenheit dieser Bakterien zu untersuchen, damit die Eradikationstherapie gegen *Pseudomonas aeruginosa* noch wirken kann. Der Ambulanzarzt erstellt gemeinsam mit dem Patienten einen Zeitplan, so dass mindestens sechs Mal im Jahr, möglichst gleichmäßig verteilt, eine Probe im mikrobiologischen Labor untersucht werden kann. Vier von diesen Proben sollten bei den Routinebesuchen in der Ambulanz entnommen werden. Wer diesen Zeitplan einhält, kann sicher sein, nichts versäumt zu haben.

Leider gibt es zurzeit keine andere Möglichkeit, gegen *Pseudomonas aeruginosa* vorzugehen. Einen Impfstoff dagegen gibt es nicht, und das Immunsystem lässt sich auch nicht gegen diese Bakterien trainieren. Es ist aber wichtig, den Schleim durch regelmäßige Anwendung von Atemtherapie und Inhalationen so gut wie möglich aus der Lunge zu entfernen.

Die Besiedlung der Lunge mit *Pseudomonas aeruginosa* gehört zu den typischen Ereignissen bei Mukoviszidose und lässt sich auch durch Vorsorge-Maßnahmen nicht verhindern. Trotzdem sollte man einige bei Mukoviszidose sinnvolle hygienische Maßnahmen kennen und einhalten. Dazu gibt es schriftliche Informationen in der Mukoviszidose-Ambulanz, die der Ambulanzarzt den Patienten zur Verfügung stellt und im Gespräch erläutert.

Information zur Durchführung der Frühtherapie

2. Patienteninformation (Muster): Informationen bei Erstdiagnose von *Pseudomonas aeruginosa*

Wenn zum ersten Mal *Pseudomonas aeruginosa* bei einem Patienten mit Mukoviszidose nachgewiesen wird, muss man versuchen, die Bakterien wieder aus den Atemwegen zu entfernen. Führt man diesen Versuch nicht durch, setzen sich die Bakterien in der Lunge fest und verursachen dort Schäden, die im Lauf der Zeit zu immer größeren Zerstörungen führen. Man kann diesen Vorgang zwar verlangsamen, indem man die Bakterien immer wieder mit Antibiotika unter Druck setzt, aber man kann sie dann nicht

mehr aus der Lunge entfernen. Deshalb muss diese Chance beim ersten Nachweis genutzt werden.

Manchmal, aber durchaus nicht immer, ist der Beginn einer Besiedlung der Atemwege durch *Pseudomonas aeruginosa* mit einer Verschlechterung des Gesundheitszustands verbunden. In diesem Fall beginnt die Therapie meistens damit, dass dem Patienten für einen Zeitraum von zwei Wochen Antibiotika intravenös verabreicht werden. Das findet in der Regel im Krankenhaus statt, in dem man für diese Zeit stationär aufgenommen wird. Der Betroffene bekommt dort einen Venenzugang gelegt, also ein dünnes Kunststoff-Röhrchen, das in eine Vene führt, und in regelmäßigen Abständen lässt man durch diesen Zugang verschiedene Antibiotika in die Blutbahn fließen. Das darf nicht zu schnell gehen, damit sich die Antibiotika gut mit dem Blut vermischen können.

Besonders bei sehr kleinen Kindern, die vernebelte Medikamente noch nicht richtig inhalieren können, wird man eine Therapie mit intravenösen Antibiotika beginnen.

Für die meisten Patienten ist es aber am sinnvollsten, Antibiotika-Lösungen zu inhalieren, die mit einem geeigneten Inhalator vernebelt werden. Dafür eignen sich nach gegenwärtigem Wissensstand vor allem zwei verschiedene Antibiotika, das Tobramycin und das Colistin. Bei Colistin nimmt man zusätzlich noch Ciprofloxacin als orales Antibiotikum ein, also in Tablettenform. Die beiden Therapieformen, also entweder Tobramycin inhalativ oder Colistin inhalativ plus Ciprofloxacin oral, sind von den Erfolgchancen her gleichwertig. Mit beiden Therapiewegen kann man erwarten, dass bei etwa 80% der behandelten Patienten die Atemwege nach der Therapie wieder frei von *Pseudomonas aeruginosa*-Bakterien sind.

Der Patient selbst kann zum Erfolg der Therapie beitragen, indem er die verordneten Medikamente regelmäßig inhaliert und indem er das mit einer möglichst guten Inhalationstechnik tut. Von entscheidender Bedeutung ist dabei das langsame und tiefe Einatmen. Anschließend wird kurz der Atem angehalten und dann entspannt ausgeatmet. Natürlich muss auch das Vernebler-Set in gutem Zustand sein. Es könnte sinnvoll sein, zu diesem Zeitpunkt das Gerät und die Inhalationstechnik von einem Arzt oder Physiotherapeuten überprüfen zu lassen.

Ob die Therapie erfolgreich war, kann man leider nicht sofort nach Ende der Therapie mit Sicherheit feststellen. Natürlich ist es erfreulich, wenn bei der ersten Untersuchung nach Abschluss der Therapie keine *Pseudomonas aeruginosa*-Bakterien mehr nachweisbar sind. Leider steht aber erst dann der Erfolg der Therapie wirklich fest, wenn in einem Zeitraum von 6 Monaten nach Beendigung der Therapie in drei aufeinander folgenden Proben keine *Pseudomonas aeruginosa*-Bakterien gefunden wurden. Zusätzlich könnte man messen, ob die Antikörper gegen *Pseudomonas aeruginosa* wieder aus dem Blut verschwunden sind.

Es gibt keine einheitlichen und verlässlichen Aussagen aus klinischen Studien zu der Frage, was man am besten tun sollte, wenn die Therapie nicht erfolgreich war. Wenn eine zweiwöchige Behandlung mit intravenösen Antibiotika zu Beginn des ersten Therapieversuchs nicht stattgefunden hatte, wird dies wahrscheinlich jetzt erfolgen. Darauf wird sich in der Regel eine weitere Phase mit inhalativen Antibiotika anschließen, die evtl. länger dauert und eine höhere Dosierung vorsieht als dies in der ersten der Fall war.

Es könnte auch sein, dass die Betreuung des Patienten durch die Mukoviszidose-Ambulanz beim zweiten Therapieversuch noch einmal intensiviert wird. Das ist vor allem dann sinnvoll, wenn der Patient für die richtige und zuverlässige Durchführung der Therapie Unterstützung benötigt.

Wenn auch der zweite Versuch nicht gewirkt hat, muss der Betroffene sich darauf einstellen, dass er dauerhaft mit dem *Pseudomonas aeruginosa* in den Atemwegen lebt. Die Therapie besteht dann darin, dass man diese Bakterien regelmäßig oder in besonderen Krankheitssituationen mit intravenösen oder inhalativen Antibiotika bekämpft und damit ihre Anzahl möglichst niedrig hält.

Planungshilfe für die respiratorischen Proben

3. Plan für die Probenentnahme zur *Pseudomonas aeruginosa*-Diagnostik bei *Pseudomonas*-negativen Mukoviszidose-Patienten

Für eine häufige, regelmäßige Probenentnahme muss der Ambulanzzarzt mit dem Patienten gemeinsam einen Plan erstellen.

Zunächst ist festzulegen, ob es sich bei den Proben um Rachenabstrichmaterial, spontanes oder provoziertes Sputum handeln soll.

Zweitens muss geklärt werden, wer die Proben entnehmen soll. Dazu kommen folgende Personen in Frage: Der Ambulanzzarzt, die Ambulanzzschwester, die Physiotherapeutin der Ambulanz. Weiter könnten beteiligt sein der Hausarzt (Kinderarzt) des Patienten, eine niedergelassene Physiotherapeutin, der Patient selbst bzw. seine Eltern oder andere kompetente Personen.

Für jeden, der solche Proben abnimmt, muss der Versandweg eindeutig vorgegeben sein. Auch der Untersuchungsauftrag muss spezifiziert werden.

Es ist sinnvoll, für solche Pläne eine tabellarische Übersicht zu erstellen. Die gemeinsame Erstellung des Plans durch Arzt und Patient findet während eines Ambulanztermins statt. Dabei müssen in der Vorlage (s. u.) nach Eingabe bestimmter Basisinformationen nur noch Daten eingegeben und Kreuze gesetzt werden. Der Plan wird dann nur noch jährlich hinsichtlich seiner Aktualität und Funktionalität überprüft und fortgeschrieben. Eine solche Planung lässt sich auch in muko.dok oder andere Ambulanzsoftwaresysteme integrieren.

Der Patient erhält ein Exemplar dieses Plans und hat so eine Übersicht über einzuplanende Termine. Alle Beteiligten an den Probenentnahmen/-untersuchungen wie Hausarzt und/oder niedergelassene Physiotherapeutin und mikrobiologisches Labor werden damit ebenfalls über alle Entnahmetermine informiert.

Ein Muster findet sich auf der nächsten Seite.

Tabellarische Übersicht zur Planung der Probenentnahme für mikrobiologische Diagnostik zur frühzeitigen Feststellung einer Besiedlung mit *Pseudomonas aeruginosa* (Muster)

Ambulanz:

Patientendaten:

Zu beauftragendes Labor:

Untersuchungsauftrag:

Nummer		1	2	3	4	5	6	7	8
Zeitpunkt (Datum)									
Art der Probe	Rachenabstrich								
	Sputum spontan								
	Sputum provoziert								
	Andere								
Entnahme durch	Ambulanzzarzt								
	Ambulanzschwester								
	Ambulanz-Physiotherapeut								
	Hausarzt / Kinderarzt								
	Niedergelassene Physiotherapeutin								
	Patient / Eltern								
Anlass	Ambulanzbesuch								
	Weiterer Termin								
Versandweg	Ambulanz → Labor								
	Andere Person → Labor								
	Andere Person → Ambulanz → Labor								
Bereitstellung des Versandmaterials	Ambulanz								
	Hausarzt								
	Niedergelassene Physiotherapeutin								
	Labor direkt für den Patienten								

Anmerkungen:

Erstellungsdatum: 06/2013

Nächste Überprüfung geplant: 06/2018

Die "Leitlinien" der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften sind systematisch entwickelte Hilfen für Ärzte zur Entscheidungsfindung in spezifischen Situationen. Sie beruhen auf aktuellen wissenschaftlichen Erkenntnissen und in der Praxis bewährten Verfahren und sorgen für mehr Sicherheit in der Medizin, sollen aber auch ökonomische Aspekte berücksichtigen. Die "Leitlinien" sind für Ärzte rechtlich nicht bindend und haben daher weder haftungsbegründende noch haftungsbefreiende Wirkung.

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit des Inhalts keine Verantwortung übernehmen. **Insbesondere bei Dosierungsangaben sind stets die Angaben der Hersteller zu beachten!**

© Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie

Autorisiert für elektronische Publikation: AWMF online