



Pflegeleitlinien bei Mukoviszidose

ambulant und stationär

Pflegeleitlinien bei Mukoviszidose

- ambulant und stationär -

Eine Arbeitsmappe für Krankenpflegepersonal,
Menschen mit Mukoviszidose und deren Angehörige

6. überarbeitete und erweiterte Ausgabe
Februar 2021

Arbeitskreis Pflege im Mukoviszidose e. V.
In den Dauen 6
53117 Bonn

Stellvertretend für alle Mitglieder des Arbeitskreises (in alphabetischer Reihenfolge):

Nicole Albrecht (Kinderkrankenschwester)
Monika Brandert (Kinderkrankenschwester)
Stephanie Eckhardt (Kinderkrankenschwester)
Ulrike Erdmann (Kinderkrankenschwester)
Petra Fischer (Kinderkrankenschwester)
Susanne Fischer (Kinderkrankenschwester)
Yvonne Gernhardt (Kinderkrankenschwester)
Melanie Graff (Kinderkrankenschwester)
Dr. med. Ute Graepler-Mainka (Ärztliche Beirätin seit 2019)
Kleif Geib (Kinderkrankenpfleger)
Dr. med. Andreas Hector (Arzt)
Gabi Hertel (Kinderkrankenschwester)
Susann Hesse (Kinderkrankenschwester)
Thomas Hillmann (Physiotherapeut)
Melanie Köller (Kinderkrankenschwester, Dipl. Pflegepädagogin)
Sandra Manz (Kinderkrankenschwester)
Mareen Meseke (Kinderkrankenschwester)
Cornelia Meyer (Kinderkrankenschwester)
Mirjam Ohngemach (Kinderkrankenschwester)
Dr. med. Hans-Georg Posselt (Ärztlicher Beirat 1997-2009)
Ulrike Rassow-Schlanke (Kinderkrankenschwester)
Dr. rer. med. Brigitte Roos-Liegmann (Kinderkrankenschwester, Dipl. Pädagogin)
Katrin Schlüter (Diätassistentin)
Christina Schmidt (Kinderkrankenschwester)
Sandra Schmidt (Kinderkrankenschwester)
Katja Schubert (Kinderkrankenschwester)
Dr. med. Carsten Schwarz (Ärztlicher Beirat 2010-2017)
Kristina Sinning (Kinderkrankenschwester)
Jana Streller (Kinderkrankenschwester)
Klaudia Unorji-Frank (Kinderkrankenschwester)
Prof. Dr. med. Ralf-Peter Vonberg (Arzt)
Sabine Walther (Kinderkrankenschwester)
Claudia Woeste (PTA)



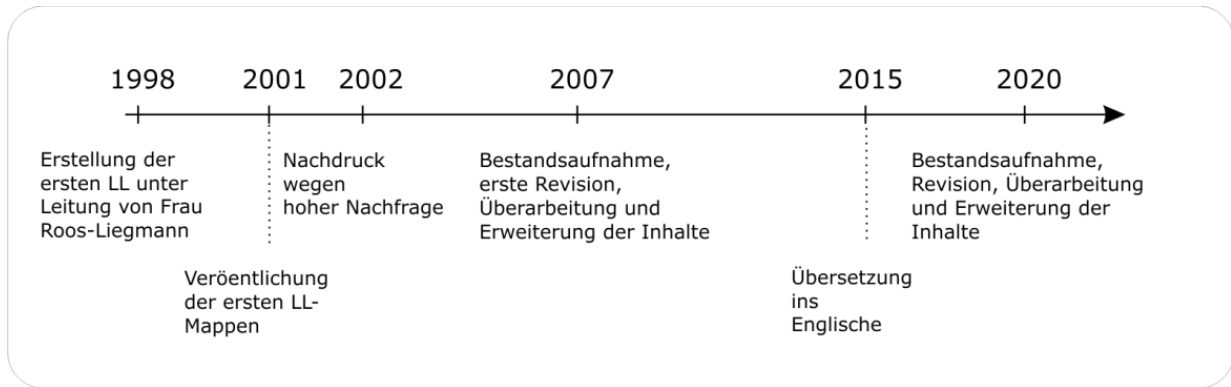
Quelle: Gerd Altmann auf Pixabay

Sehr geehrte Leserin, sehr geehrter Leser,

vor Ihnen liegt die 6. Ausgabe der Arbeitsmappe

Pflegeleitlinien bei Mukoviszidose - ambulant und stationär -

in Form einer Loseblattsammlung. Die Leitlinien wurden von 1998 bis 2020 von dem Arbeitskreis Pflege im Mukoviszidose e. V. erstellt und fortlaufend aktualisiert.



Die Verfasser:innen haben mit größter Sorgfalt Mukoviszidose-spezifische Pflegemaßnahmen zusammengestellt und nach wissenschaftlichen Erkenntnissen unter dem Gesichtspunkt der Qualitätssicherung umfassend und dennoch knapp und präzise dargestellt.

Es zeigt sich, dass die Qualität der Versorgung von Menschen mit CF stark von dem Knowhow der Behandler:innen, der Angehörigen und natürlich der Betroffenen abhängt. Im häuslichen Umfeld ist der/die Patient:in alleine und meist auch von der Richtigkeit seiner Therapie überzeugt. Häufig sind die Handhabe, in die sich Nachlässigkeiten einschleichen können und die Motivation verbesserungswürdig. Die Leitlinien (LL) dienen der einheitlichen Versorgung der CF-Patient:innen, als Orientierung für neue Pflegekräfte und sind Grundlage der Fortbildung „Pflege bei CF“.

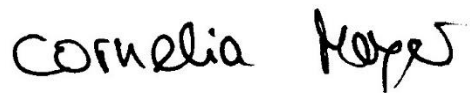
Sie ermöglichen seit nunmehr über 20 Jahren:

- allen Pflegekräften ein einheitliches und professionelles Arbeiten
- eine effektive und qualitativ gute Pflege in der ambulanten und stationären Versorgung sowie im Reha-Bereich
- dass sie auch in Schulungen als begleitendes Lehrmaterial eingesetzt werden können
- eine Orientierungshilfe für die Pflegenden und geben soweit wie möglich rechtliche Sicherheit

Um dem dynamischen Fluss neuer Erkenntnisse gerecht zu werden, ist eine laufende Überarbeitung der Leitlinien notwendig. Für Hinweise, die zur Optimierung der Leitlinien führen, sind die Autor:innen dankbar. Sie können sich die Pflegeleitlinien als Arbeitsmappe bestellen oder als pdf herunterladen. (www.muko.info/ueber-denverein/arbeitskreise/ak-pflege/angebote#c3625)

Wir vom Arbeitskreis Pflege sind eine kleine Gruppe von motivierten Pflegekräften, die gerne ihr Wissen teilen, in Austausch gehen und sich weiterbilden. Haben Sie Interesse mitzumachen? Neue Mitglieder sind jederzeit herzlich Willkommen, schauen Sie sich einfach mal auf der Internetseite um (www.muko.info/ueber-denverein/arbeitskreise/ak-pflege) oder kommen Sie zu einem Arbeitstreffen.

Herzlichst Ihre

A handwritten signature in black ink that reads "Cornelia Meyer". The script is cursive and fluid.

Cornelia Meyer
Vorsitzende des Arbeitskreises Pflege
Mukoviszidose e. V.
In den Dauen 6
53117 Bonn

Inhalt

I. Vorwort	1
II. Einleitung	3
III. Krankheitsbild der Mukoviszidose	4
Definition, Genetik und Diagnose	4
Ätiologie und Pathophysiologie	5
CFTR-Modulatoren.....	7
Literatur	8
1. Hygiene und allgemeine Hinweise	10
Händehygiene und Händedesinfektion	10
Einleitung	10
Regeln für das Händewaschen	11
Antisepsis	11
Regeln der Händewaschung und hygienischen Händedesinfektion im Umgang mit zentralvenösen (Port)-Katheter-Systemen und peripheren Venenverweilkanülen	11
Regeln der hygienischen Händedesinfektion	12
Generelle Hygienemaßnahmen	15
Generelle Hygienemaßnahmen für medizinisches Personal	15
Generelle Hygienemaßnahmen für Patient:innen mit Mukoviszidose	16
Besondere Maßnahmen.....	16
Einmalhandschuhe	16
Schutzkittel	16
Mund-Nasen-Schutz (MNS)	17
Hygienemaßnahmen bei <i>Pseudomonas aeruginosa</i>	19
Vorkommen.....	19
Übertragung.....	19
Allgemeine Empfehlungen für CF-Patient:innen zur Prävention	19
Hygienemaßnahmen für medizinisches Personal bei <i>Pseudomonas aeruginosa</i> (ohne MRGN).....	20
Hygienemaßnahmen für Patient:innen bei <i>Pseudomonas aeruginosa</i> (ohne MRGN).....	20
Hygienemaßnahmen bei <i>Burkholderia cepacia</i>	21
Vorkommen.....	21
Übertragung.....	21
Hygienemaßnahmen für medizinisches Personal bei <i>Burkholderia cepacia</i>	21
Hygienemaßnahmen für Patient:innen bei <i>Burkholderia cepacia</i>	22
Hygienemaßnahmen bei MRSA	23
Allgemeine Hygienemaßnahmen	23
Hygienemaßnahmen für medizinisches Personal bei MRSA	24

Hygienemaßnahmen für Patient:innen bei MRSA	25
Literatur	27
2. Ernährung	28
Einleitung.....	28
Grundzüge der Ernährung bei CF und deren Bedeutung in der Pflege	29
Individueller Energiebedarf.....	29
CF und Sport	29
Exokrine Pankreasinsuffizienz, Enzymsubstitution & Vitamine	30
Diabetes mellitus (CFRD)	31
Osteoporose und Salz	32
Osteoporose	32
Salz.....	32
Hochkalorische Kost, Zusatznahrung (Trink- und Sondennahrung)	33
Nahrungsmittelkaskade/Stufenplan.....	33
Darmflora, Ballaststoffe.....	34
Antibiotika.....	34
Mikrobiom	34
Ernährung bei bestimmten Gruppen von Mukoviszidose-Patient:innen	35
Gleichzeitige Einnahme von CFTR-Modulatoren mit bestimmten Lebensmitteln.....	35
Ernährung im Säuglingsalter, erhöhter Salzbedarf	35
Ernährung vor und nach Lungentransplantation.....	36
Ernährungsberatung.....	36
Allgemeine Tipps für ein gesundes Essverhalten	37
Umgang und Pflege einer PEG/Magensonde.....	37
Enterale Ernährungstherapie Checkliste für Pflegepersonal, Patient:innen und Angehörige	37
Legen einer nasogastralen Sonde zur Sondenernährung.....	40
Aufbauplan für die pumpengesteuerte Sondenernährung	42
Verbandswechsel bei PEG (perkutane endoskopische Gastrostomie)	43
Schematische Darstellung Anlage Freka® PEG gastral	45
Funktionsprüfung des Buttonballons	46
Wechsel eines Button	47
Literatur	49
3. Inhalationstherapie	50
Einleitung.....	50
Feuchteinhalation	50
Trockeninhalation (Pulverinhalation und Dosieraerosol).....	50

Stationäre Inhalationstherapie unter Anwendung eines Aerosolapparates / Wandentnahmearmatur.....	51
Häusliche Inhalationstherapie unter Anwendung eines Aerosolapparates	53
Hinweise bei Verwendung eines eFlow®rapid nebulizer system.....	55
Hinweise bei Verwendung eines Pari Sinus® Verneblertherapie.....	56
Hinweise zur Nasenspülung	57
Inhalationsmedikamente	58
Mischbarkeit von Inhalationslösungen im Vernebler	59
Inhalationstherapie unter Anwendung eines Dosieraerosols mit Inhalierhilfe.....	60
Pulverinhalation	61
Literatur	62
4. Intravenöse antiinfektiöse Therapie	63
Legen einer Venenverweilkanüle	63
Portkatheter.....	64
Schematischer Aufbau eines Portkatheters	64
Anstechen der Portnadel.....	65
Entfernung der Portnadel	66
Heparinblock bei implantiertem Portkatheter in der Therapiepause.....	68
Piccline.....	69
Legen einer Piccline.....	70
Verbandswechsel bei einer Piccline	71
Zentraler Venenkatheter (ZVK) bei intravenöser Therapie.....	72
Mögliche Komplikationen	72
Legen eines zentralen Venenkatheters	73
Verbandswechsel bei zentralem Venenkatheter.....	75
Checkliste für das Pflegepersonal / Ambulante intravenöse Therapie	76
Allergische Reaktionen während intravenöser antiinfektiöser Therapie	77
Ambulante intravenöse Antibiotikatherapie unter Anwendung eines Infusionssystems bei Venenverweilkanüle.....	78
Ambulante intravenöse antiinfektiöse Therapie unter Anwendung eines Infusionssystems bei implantiertem PORT-Katheter.....	81
Stationäre intravenöse antiinfektiöse Therapie	84
Vorbereitung von Kurzinfusionen	86
Infusionstherapie im stationären Setting.....	87
Anschluss der Infusion.....	87
Wechsel der Infusion	87
Abschluss der Infusion.....	88
Mögliche Komplikationen.....	89

Literatur	90
5. Sauerstofftherapie	91
Stationäre Sauerstofftherapie bei Mukoviszidose.....	91
Vor- und Nachteile von O ₂ -Masken und O ₂ -Brillen.....	92
Pflege.....	92
Überwachung der Patient:innen während der Therapie.....	94
Ambulante Sauerstofftherapie bei Mukoviszidose	95
Ziel.....	95
Pflege.....	95
Checkliste für Patient:innen, Angehörige und Pflegepersonal / Sauerstofftherapie	97
Literatur	99
6. Nicht-invasive Beatmung.....	100
Stationäre nicht-invasive Beatmung.....	100
Ambulante nicht-invasive Beatmung	105
Beatmungsprotokoll bei nicht-invasiver Beatmung	108
Literatur	109

I. Vorwort

Ute Graepler-Mainka, ärztliche Beirätin (2020)

Die Behandlung der Patient:innen mit Mukoviszidose (Cystische Fibrose, CF) hat in den letzten wenigen Jahren große Fortschritte gemacht. Durch die Einführung der neuen Therapien mit CFTR-Modulatoren und -Korrektoren können erstmals Behandlungen am Basisdefekt durchgeführt werden. Hierdurch werden große Hoffnungen für die zukünftigen Behandlungsmöglichkeiten geweckt. Eine Behandlung mit CFTR-Modulatoren ist gebunden an die Genetik der betroffenen Erkrankten und kann nur bei bestimmten Mutationen angewendet werden. Allerdings sind dies bei den erwachsenen Patient:innen in Deutschland inzwischen fast 90% der Betroffenen. Für Kinder werden die Zulassungen der Medikamente fortlaufend erweitert. Weitere Zukunftsvisionen im Bereich der Gentherapie wie die crispr/cas Methode (Genschere) oder die mRNA Therapie scheinen greifbar näher zu kommen.

Unabhängig von diesen Lichtblicken konnte die Lebensqualität der Patient:innen durch die Weiterentwicklung und Verbesserung der bestehenden Behandlungskonzepte zunehmend gesteigert werden. Die durchschnittliche Lebenserwartung der Patient:innen liegt nun für Neugeborene bereits bei über 50 Jahren. Für diese Erfolge in der medizinischen Versorgung sind die multidisziplinäre Zusammenarbeit und stetigen Fortbildungen aller ärztlichen und nicht-ärztlichen Behandler:innen in den CF-Teams wichtige Voraussetzungen, um die hohe Qualität der Versorgung der Menschen mit Mukoviszidose zu gewährleisten. Trotz der großen Fortschritte in der Behandlung müssen weiterhin schwerkranke Patient:innen mit fortgeschrittenem Krankheitsverlauf, pulmonalen und gastrointestinalen Komplikationen und vielfältigen Begleiterkrankungen intensiv und durch erfahrenes Personal versorgt werden. Dies erfordert bei allen Behandler:innen ein umfangreiches Spezialwissen und Erfahrung in der Begleitung der Betroffenen.

Die Mitarbeiter:innen der Pflege nehmen hierbei im stationären und ambulanten Bereich eine besondere Funktion ein. Neben den pflegerisch-medizinischen Aufgaben, der Durchführung und Organisation von Diagnostik, den technischen Kenntnissen über Hilfsmittel und nicht-invasive Beatmungsgeräte, den Hygienestandards und Schulung der Patient:innen, müssen zunehmend mehr Verwaltungsaufgaben erledigt werden. Zusätzlich müssen die Herausforderungen neuer Kommunikationsstrukturen und der Digitalisierung bewältigt werden. Die Pflege trägt durch die Nähe zu den Patient:innen maßgeblich zum Erfolg der Zusammenarbeit zwischen den Patient:innen und ihrer CF-Ambulanz bei. Hierfür sind stetige und spezielle Weiterbildungen erforderlich, um den anspruchsvollen Versorgungsauftrag zu erfüllen.

Als größte Herausforderung müssen wir mit dem Mangel an Pflegekräften in den nächsten Jahren zurechtkommen. Umso wichtiger ist es, dass Qualitätsstandards in der Versorgung und Leitlinien zur Verfügung stehen. Die Fortbildung „Pflege bei Mukoviszidose“ wird regelmäßig von dem Arbeitskreis Pflege im Mukoviszidose e. V. angeboten, um ein exzellentes Niveau der fachlichen Weiterbildung zu fördern und zu gewährleisten.

Die Einhaltung der hohen Qualitätsmaßstäbe in der medizinischen Versorgung und die Ausstattung mit genügend ärztlichen und nicht-ärztlichen Behandler:innen wird durch das Zertifizierungsverfahren Muko.zert des Mukoviszidose Institutes und Vertretern aus der Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie und Beatmungsmedizin (GPP) und der Deutschen Gesellschaft für Pneumologie (DGP) unterstützt.

Eine weitere Säule des Qualitätsmanagements stellt die Erarbeitung und stetige Aktualisierung der Pflegeleitlinien dar. Hierdurch soll ein rascher und fundierter Überblick zu den wichtigsten Themen der Pflege in der komplexen Versorgung der an Mukoviszidose erkrankten Patient:innen gegeben werden. Dazu gehören die Themen Hygienemaßnahmen, Inhalationstherapie, Ernährung, intravenöse Therapie, Sauerstofftherapie und nicht-invasive Beatmung. In die Pflegeleitlinien gehen wissenschaftliche Evidenz durch Sichtung der Literatur sowie eine vielfältige Praxiserfahrung ein. Gute Pflegeleitlinien können eine schnelle Entscheidungshilfe für das Alltagsmanagement darstellen.

Großer Dank gilt allen, die an dieser Überarbeitung mitgewirkt haben, und allen, die die Pflegeleitlinien im Alltag anwenden und zu deren Weiterentwicklung beitragen.

II. Einleitung

B. Roos-Liegmann (1998), letzte Revision M. Köller (2020)

Der Arbeitskreis Pflege im Mukoviszidose e. V. wurde 1997 auf der 1. Deutschen Mukoviszidose-Tagung in Lahnstein gegründet. Erstmals wurde hier das Pflegepersonal innerhalb des multidisziplinären Behandlungsteams bei Mukoviszidose (CF) in das Fortbildungsprogramm mit einbezogen.

Seit dieser Zeit treffen sich Pflegekräfte aus verschiedenen Regionen Deutschlands zweimal jährlich zum Erfahrungsaustausch und zur Weiterbildung.

Der Arbeitskreis Pflege hat sich folgende Aufgaben gestellt:

- die Betreuung der CF-Patient:innen und ihrer Angehörigen zu verbessern
- CF-spezifische Pflege unter wissenschaftlichen Gesichtspunkten weiterzuentwickeln und zu professionalisieren
- Pflegeleitlinien mit dem Ziel einheitlicher Pflegemaßnahmen zu erstellen
- einen interdisziplinären fachlichen Austausch zu ermöglichen
- multidisziplinäre Zusammenarbeit, d.h. Kooperation mit allen Interessierten, anderen Berufsgruppen und Institutionen zu pflegen
- Teilnahme an nationalen und internationalen Kongressen zu ermöglichen
- öffentliche Stellungnahme zu Pflegemaßnahmen zu erbringen
- beratende Tätigkeit innerhalb des Mukoviszidose e. V. zu leisten

Unser Pflegeziel ist es, den an Mukoviszidose erkrankten Patient:innen die größtmögliche Sicherheit im Umgang mit den verschiedenen Therapieformen zu geben, ihren Gesundheitszustand zu erhalten und zu sichern und eine Verbesserung des Gesundheitszustandes zu erreichen.

Im Zusammenhang mit steigender Lebenserwartung gewinnt die Förderung der Selbstständigkeit der Patient:innen an hoher Bedeutung. Die Förderung der Selbstständigkeit sollte in der Pflege-, Anleitungs- und Beratungssituationen einen hohen Stellenwert haben. Zur Vorbereitung auf ein langes Leben mit chronischer Erkrankung bekommen Ressourcen der Patient:innen und ihrer Familie, Motivation und Motivationsförderung sowie die Handhabung und Verstehbarkeit im Umgang mit der eigenen Gesundheit (Gesundheitskonzept der Salutogenese nach A. Antonovsky) einen immer größeren Stellenwert. Gesundheitsfördernde Konzepte werden innerhalb eines immer komplexer werdenden Krankheitsbildes der Mukoviszidose unabdingbar.

Die Pflegeleitlinien sollen dazu beitragen, effektive, qualitativ gute und sinnvolle Pflege sowohl im ambulanten, als auch im stationären Bereich zu erbringen. Die uns anvertrauten Patient:innen mit Mukoviszidose haben einen Anspruch darauf. Sie sollen dem Pflegepersonal ein einheitliches Arbeiten ermöglichen, neuen Mitarbeiter:innen eine Orientierungshilfe sein und letztlich eine rechtliche Sicherheit bieten. Darüber hinaus stellen die Pflegeleitlinien im ambulanten Bereich für die Patient:innen und/oder die Angehörigen ein begleitendes Lehrmaterial innerhalb einer umfassenden Schulung durch qualifiziertes Pflegepersonal dar.

III. Krankheitsbild der Mukoviszidose

B. Roos-Liegmann (1998), letzte Revision: Y. Gernhardt, S. Manz (2020)

Definition, Genetik und Diagnose

Das Krankheitsbild der Cystischen Fibrose (CF), im deutschen Sprachraum auch Mukoviszidose, wurde erstmals 1936 von Fanconi beschrieben. Mukoviszidose ist eine angeborene Stoffwechselerkrankung mit verkürzter Lebenserwartung. Im Vordergrund der Erkrankung steht die chronische Entzündung der Lunge, gefolgt von exokriner und endokriner Pankreasinsuffizienz. Leber und Gallenwege, Darm und Geschlechtsorgane sind ebenfalls betroffene Organe. Die Inzidenz wird auf 1 - 2000 bis 1 - 3000 geschätzt. Derzeit werden in der Bundesrepublik Deutschland ca. 8000 Patient:innen vermutet.

Mukoviszidose wird autosomal rezessiv vererbt. Zur klinischen Erkrankung kommt es bei Homozygotie oder der sogenannten Compound-Heterozygotie. Idiopathische chronische Pankreatitis ist bei Heterozygotie möglich und wurde bei verschiedenen CFTR-Mutationen gefunden (5). 1989 wurde der genetische Defekt am langen Arm des Chromosom 7 entdeckt (12, 14). Die häufigste Mutation, delta F508, wird bei über 70% der mitteleuropäischen Patient:innen identifiziert (12). Mehr als 2000 Mutationen werden derzeit beschrieben.

Je früher die Mukoviszidose-Diagnose erfolgt, desto besser können die Betroffenen behandelt werden. Seit September 2016 gibt es in Deutschland das Neugeborenen Screening auch für die Mukoviszidose. Es ist keine zusätzliche Blutentnahme notwendig, ausreichend ist die Testkarte für das allgemeine Neugeborenen Screening. Es ist aber eine zusätzliche Aufklärung/Unterschrift nötig, aufgrund des Genanalysegesetzes. Die Aufklärung darf nur von ärztlichem Personal vorgenommen werden. Der Test kann erste Hinweise auf die Erkrankung geben. Eine frühe Diagnose hat den Vorteil möglichst frühzeitig mit einer Behandlung starten zu können und damit die Entwicklung und die Gesundheit eines Kindes so gut wie möglich zu unterstützen und die Lebenserwartung zu steigern.

Zum Neugeborenen Screening auf Mukoviszidose gehören der IRT (Immunreaktives Trypsinogen)-Test, der PAP (Pankreas-assoziiertes Protein)-Test und der Gentest auf die 31 häufigsten mukoviszidoseauslösenden Mutationen. Nach dem positiven NG-Screening sollten die Eltern so schnell wie möglich einen Termin zum Schweißtest und einem ärztlichen Gespräch in einem zertifizierten Mukoviszidose-Zentrum bekommen. Hier wird eine Mukoviszidose bestätigt oder ausgeschlossen. Nicht jedes positive NG-Screening bedeutet die Diagnose Mukoviszidose (21).

Die Diagnosestellung erfolgt durch Pilocarpin-Iontophorese nach Gibson und Cooke. Im gewonnenen Schweiß lassen sich erhöhte Werte von Natrium und Chlorid nachweisen. Der Nachweis von mehr als 60 mmol/l Chlorid im Schweiß ist für Mukoviszidose nahezu spezifisch. Ein pathologisches Schweißtestergebnis bedarf einer zweifachen Kontrolle. Der Schweißtest dient der Sicherung der Diagnose. Nach einem positiven oder unklaren Schweißtestergebnis (30-60 mmol/l) muss immer eine genetische Untersuchung folgen. Besonders auch im Hinblick auf mutationsspezifische Therapien, die seit 2012 zur Verfügung stehen. Bei indifferenten Ergebnissen und nicht identifizierbarem Genotyp besteht durch die transepitheliale Potentialdifferenzierung am respiratorischen Epithel der Nase die Möglichkeit, die Diagnose zu sichern (2, 6, 9). Eine weitere, der

transepithelialen Potentialdifferenzierung überlegene Methode scheint das Verfahren der Kurzschluss-Strommessung an Rektumbiopsien zu sein (15).

Ätiologie und Pathophysiologie

Der Gendefekt bewirkt eine Veränderung des Glykophosphoproteins. Das Genprodukt ist ein Membranprotein, das den Chloridtransport durch die Zellwand hauptverantwortlich regelt und wird CFTR-Protein (cystic fibrosis transmembrane conductance regulator) genannt (12). Es handelt sich um einen Chloridkanal, durch den die Chloridionen-Leitfähigkeit der Zellmembran mitbestimmt wird. Die Störung des CFTR bewirkt, dass die Chloridionenströme durch die Epithelzellmembran verändert oder blockiert sind. In den betroffenen Organen kommt es zu einer Chlorid-Anreicherung in den Epithelzellen. Konsekutiv kommt es zu einem erhöhten Einstrom von Natrium und Wasser in die Zellen und somit zu einem Natrium- und Wassermangel im Drüsenlumen (3, 13, 14). Die Folge ist eine Zunahme der Viskosität des Sekrets exokriner Organe. Im Schweiß hingegen kommt es zu der charakteristischen Erhöhung des Natriumchlorids, da der CFTR-Kanal hier den Transport vom Schweiß in das Zellinnere vermittelt. Die Erkrankung führt zu charakteristischen Veränderungen an multiplen Organen.

Der Defekt in der Epithelzelle verursacht im Respirationstrakt die Bildung viskösen Schleims, die mukoziliäre Clearance ist eingeschränkt. Dadurch werden virale und bakterielle Infektionen der Lunge begünstigt und führen zu einer Schädigung der Bronchialschleimhäute (11, 16). Die chronische Entzündung der Lunge führt zu einer fortschreitenden Zerstörung des Organs. Atelektasen, Emphysem, Pneumothorax, Hämoptoe und Rechtsherzinsuffizienz sind Spätkomplikationen der Erkrankung. In den oberen Luftwegen wird bei nahezu 100% der Patient:innen eine Pansinusitis beobachtet, sie kann beschwerdefrei verlaufen. Der Pathomechanismus der Entstehung von Nasenpolypen ist noch unklar. Nasenpolypen können zu starker Behinderung der Nasenatmung führen.

Mit einer partiellen oder kompletten Obstruktion der Pankreasdrüsengänge imponieren 85-90% der Erkrankten (1). Es resultiert eine Pankreasinsuffizienz mit dem klinischen Bild einer Steatorrhoe. Maldigestion und Malabsorption mit Gedeihstörung, abdominale Beschwerden wie Schmerzen und exzessive Flatulenz prägen das Krankheitsbild der nicht behandelten Patient:innen. Infolge der progredienten Parenchymzerstörung steigt mit zunehmendem Alter die Diabetes-Häufigkeit deutlich an. Jenseits der zweiten Lebensdekade entwickeln fast alle Patient:innen eine gestörte Glukosetoleranz. Die Wahrscheinlichkeit, einen manifesten Diabetes zu entwickeln, beträgt mit 30 Jahren knapp 50% (11). Die Form des Diabetes ist weder dem Typ 1- noch dem Typ 2-Diabetes zuzurechnen. Bisher wurde der Diabetes mellitus bei Mukoviszidose als ein Insulinmangeldiabetes erklärt. Diese Erklärung ist nicht ausreichend. Messungen des Plasma-Insulins während der oralen Glukosebelastung zeigen eine verzögerte Insulinfreisetzung. Bei manifestem CF-Diabetes lässt sich eine erhöhte hepatische Glukoseproduktion nachweisen, die auch nach intravenöser Gabe von Insulin erhöht bleibt. Die reduzierte Insulinsensitivität spricht für eine periphere Insulinresistenz an der Leber. Bedingt durch die verzögerte Insulinfreisetzung präsentiert sich der CF-Diabetes in einer nicht ketotischen Form, Blutzuckerwerte von bis zu 1000 mg/dl führen in der Regel nicht zu einer Ketose und Koma (7). Der Glukosemetabolismus wird beeinflusst durch die für die Mukoviszidose charakteristischen klinischen Faktoren: mangelnde Energiezufuhr, Malabsorption, gestörte Leberfunktion und Verlauf der chronischen Infektion der Lunge.

Der Energiebedarf wird angehoben und die Atemarbeit gesteigert. Unbehandelte Patient:innen fallen, wie eine Metaanalyse der Kopenhagener CF-Patient:innen zeigte, bereits Jahre vor der klinischen Manifestation durch eine Verschlechterung der Lungenfunktion und eine negative Gewichtsentwicklung auf (10).

Die Eindickung der intestinalen Sekrete kann bei Neugeborenen zu einem Mekoniumileus und im späteren Krankheitsverlauf zum distalen intestinalen Obstruktions-Syndrom (DIOS) führen (7). Bei unbehandelten Säuglingen ist der Rektumprolaps eine geläufige intestinale Manifestation. Ein prolongierter Neugeborenen-ikterus ist nicht selten.

Die Maldigestion bedingt chronische Gallensäureverluste und führt zu einem Übergewicht hydrophober Gallensäuren wie der Lithocholsäure. Durch die Unterbrechung des enterohepatischen Kreislaufs der Gallensäuren kommt es zu einer Gallepoolverringerung und Beeinträchtigung der Fettverdauung.

Bildung und Fluss der Galle werden entscheidend durch den gestörten CFTR-Mechanismus mitbestimmt. Die Chlorionenpermeabilitätsstörung bewirkt die Entstehung eines wasserarmen, zähflüssigen Gallensekrets. Das abnorme Gallensekret induziert eine Cholestase. Bei Cholestase werden fetale Wege der Gallensäurensynthese wieder eröffnet. Durch mitochondrialen Abbau der Seitenkette des Cholesterols entsteht 3- β -OH-5-Cholensäure als Vorstufe der Lithocholsäure (4). Lithocholsäure, eine unlösliche Monohydroxysäure, hemmt die mizellare Ausscheidung der Gallensäuren, verbindet sich mit Mucopolysacchariden der Zellmembran (Canaliculusmembran), welche dadurch geschädigt und vermehrt permeabel wird.

Die Entzündung der Gallenkapillaren führt zur Leberzellschädigung mit nachfolgender periportal Fibrose. Hieraus resultiert durch die Umwandlung von Bindegewebszellen zu faserbildenden Fibroblasten bei 25% der Patient:innen eine fokale biliäre Zirrhose und bei 5% eine multilobuläre biliäre Zirrhose mit portaler Hypertension und Hypersplenismus (1). Unklar ist noch, wieso nicht alle Patient:innen mit Cholestase Zirrhosen entwickeln. Familiäre Häufungen der Lebererkrankung lassen eine genetische Prädisposition außerhalb der CF-Gen-abhängigen Einflüsse vermuten. Ebenso tragen anatomische Varianten der großen Gallenwege und eine gestörte Zirkulation im enterohepatischen Gallensäurenkreislauf zur Dysfunktion bei (20).

Gallengangs- und Gallenblasensteine werden zunehmend durch sonografische Untersuchungen diagnostiziert. Die Ursache der Gallensteine beruht wahrscheinlich auf dem niedrigen Gallenvolumen, der hohen Viskosität und der Gallezusammensetzung. Die Hauptbestandteile der Galle sind neben Wasser und Elektrolyten Gallensäuren, Phospholipide (> 95% Lecithin), Cholesterin, Bilirubin und Steroidhormone. Phospholipide und Cholesterin sind in Wasser nahezu unlöslich und werden durch die Gallensäuren in Lösung gehalten. Bedingt durch den Gallensäurenverlust kommt es zu einem Missverhältnis zwischen Cholesterin und Gallensäuren. Auch die Bildung wenig hydroxylierter Gallensäuren begünstigt die Bildung von Konkrementen. Letztlich ist der spezifische Mechanismus der Entstehung noch unbekannt. Es handelt sich in der Regel um Steine aus Kalciumbilirubin, Proteinen und Cholesterin (20). Bei 30-40% der älteren Patient:innen wird eine Mikrogallenblase gesehen (1).

Die Obliteration des Ductus deferens bewirkt beim erkrankten Mann eine Azoospermie und somit in fast allen Fällen Infertilität. Die Veränderung des Zervixschleims bei der erkrankten Frau kann die Fertilität herabsetzen (1).

Die abnorme Schweißproduktion mit hohem Natriumchloridgehalt kann bei Anstrengung und Hitze zu schwerer hypotoner Dehydratation, Hypoelektrolytämie, metabolischer Alkalose und prärenalem Nierenversagen führen (18). Mukoviszidose ist eine Multiorganerkrankung, der Grad der Organveränderungen kann sehr unterschiedlich ausgeprägt sein. Das klinische Bild ist nur eingeschränkt vom Genotyp der Erkrankung abhängig (8). Entsprechend der unterschiedlichen Mutationen zeigt sich der Defekt der Proteinsynthese. Hierauf bezieht sich die Klassifikation der Mutationen (Klasse I bis VI). Der klinische Verlauf (Phänotyp) und der Genotyp (Mutation) werden wiederum in drei Gruppen eingeteilt. Unterschiedlich ausgeprägt ist die Beteiligung der Lunge, der Leber und die Ausbildung des Diabetes mellitus bei Patient:innen mit identischem CFTR-Mutationsgenotyp. Genetisch bedingt ist die intestinale Beteiligung. Mutationen der Klasse I, II, III und IV sind mit Pankreasinsuffizienz verbunden, wenn beide CF-Chromosomen PI-Allele tragen. Patient:innen mit Mutationen der Klassen V und VI sind dagegen pankreassuffizient (6).

CFTR-Modulatoren

Die Symptome der Mukoviszidose werden durch ein defektes Protein, dem so genannten Mukoviszidose-Transmembran-Leitwertregler (CFTR), verursacht. Modulatoren agieren auf verschiedene Weise, um dessen Funktion wiederherzustellen.

Es gibt sogenannte Potentioren, diese verbessern die Funktion der CFTR-Proteinkanäle. Dazu zählt zum Beispiel Ivacaftor. Als zweites gibt es noch die sogenannten Korrektoren, welche die Faltung und den Transport des CFTR-Proteins verbessert, so dass es die Zelloberfläche erreicht und vorher nicht intrazellulär abgebaut wird. Dazu zählen z.B. Tezacaftor, Elexacaftor und Lumacaftor. Ivacaftor wurde als erster Modulator im Jahr 2012 zugelassen und ist unter dem Handelsnamen Kalydeco erhältlich. Inzwischen gibt es das Präparat auch als Granulat für Kinder. Das erste Kombinationspräparat bestand aus dem Potentiator Ivacaftor und dem Korrektor Lumacaftor. Der Handelsname ist Orkambi und ist zugelassen für die F508del-Mutation homozygot. Seit 2020 ist die Triple-Therapie zugelassen bestehend aus den Korrektoren Tezacaftor und Elexacaftor und dem Potentiator Ivacaftor. Der Handelsname ist Kaftrio (in den USA Trikafta).

Welche Modulatoren-Therapie angewendet wird hängt in erster Linie von der Mutation ab. Eine Rolle spielen aber die individuelle Verträglichkeit, Nebenwirkungen und die jeweilige Lebenssituation, wie z.B. Schwangerschaft, Transplantation, etc. (22,23).

Literatur

- (1) Aitken ML, Fiel SB. Cystic Fibrosis. Dis Mon January 1993; 39:6-52
- (2) Alton EW, Currie D, Logan-Sinclair R, Warner JO, Hodson ME, Geddes DM. Nasal potential difference: a clinical diagnostic test for cystic fibrosis. Eur Respir J 1990; 3:922-926
- (3) Bargon J. Was gibt es Neues bei der Mukoviszidose. Krankenpflege Journal 1993; 31:464-467
- (4) Böhles H. Ernährungsstörungen im Kindesalter. Stuttgart: Wiss. Verl.-Ges. 1991, 432-506
- (5) Cohn JA, Zhou Z, Bornstein JD, Friedmann KJ, Jowell PS, Branch SM, Baillie J, Silverman LM, Knowles MR, Noone PG. CFTR mutations and idiopathic chronic pancreatitis. Pediatr Pulmol 1999; 19:130-131
- (6) Dockter G. Einleitung und Grundlagen. In: Dockter G, Lindemann H, Wunderlich P, Dittrich-Weber H, (ed.): Mukoviszidose. Stuttgart, New York: Thieme 1994, 1-20
- (7) Dockter G. Pankreas, Leber und Magen-Darm-Trakt. In: Dockter G, Lindemann H, Wunderlich P, Dittrich-Weber H. (ed.): Mukoviszidose. Stuttgart, New York: Thieme 1994, 57-87
- (8) Kerem E, Corey M, Kerem B, Rommens J, Markiewicz D, Levison H, Tsui L, Durie P. The relation between genotype and phenotype in cystic fibrosis-analysis of the most common mutation. N Engl J Med 1990; 323/32:1517-1522)
- (9) Knowles MR, Paradiso AM, Boucher RC. In vivo nasal potential difference: techniques and protocols for assessing efficacy of gene transfer in cystic fibrosis. Hum gene Ther 1995; 6:445-455
- (10) Lanng S, Thorsteinsson B, Nerup J, Koch C. Influence of the development of diabetes mellitus on clinical status in patients with cystic fibrosis. Eur J Pediatr 1992; 151(9):684-687
- (11) Lanng S. Glucose intolerance in cystic fibrosis. Dan Med Bull 1997;44(1):23-39
- (12) Pedersen SS, Jensen T, Hoiby N, Koch CH, Flensburg EW. Management of Pseudomonas aeruginosa lung infection in Danish cystic fibrosis patients. Acta Paediatr Scand 1987; 76:955-961
- (13) Riordan JR, Rommens JM, Kerem B et al. Identification of the cystic fibrosis gene: cloning and characterization of complementary DNA. Science 1989; 245:1066-1073
- (14) Rosenstein BJ, Zeitlin PL. Recent advances in cystic fibrosis. Current opinion in pediatrics 1991; 3:216-219
- (15) Tsui LC. Probing the basic defect in cystic fibrosis. Current opinion in genetic development 1991; 1:4-10
- (16) Tsui LC, Buchwald M, Barker D, Braman JC, Knowlton RG, Schumm JW, Eiberg, H, Mohr J, Kennedy D, Plavsic N, Zsiga M, Markiewicz D, Aktos G, Brown VA, Helms C, Gravius T, Parker C, Rediker K, Donis-Keller H. Cystic fibrosis locus de fined by a genetically linked polymorphic DNA marker. Science 1985; 230:1054-1057
- (17) Veeze HJ, Halley DJJ, Bijman J, de Jongste JC, de Jonge HR, Sinaasappel M. Determinants of mild clinical symptoms in cystic fibrosis patients. Residual chloride secretion measured in rectal biopsies in relation to the genotype. J Clin Invest 1994; 93:461-466
- (18) Walter S, Posselt H-G, Bender SW. Risiken bei Mukoviszidose. Münch med Wschr 1985; 32/33:779-782
- (19) Wang EEL, Prober CG, Manson B, Cory M, Levison H. Association of respiratory viral infections with pulmonary deterioration in patients with cystic fibrosis. N Engl J Med 1984; 311:1653-1658
- (20) Westaby D. Liver and biliary disease in cystic fibrosis. In: Hodson ME, Geddes DM (ed.). Cystic fibrosis. London: Chapman & Hall Medical 1995; 281-2
- (21) Kolb HS. Neugeborenen-Screening zur Früherkennung von Mukoviszidose, München, GRIN Verlag 2017; <https://www.grin.com/document/365494>
- (22) König R. Mukoviszidose: Neue Option für häufigen Genotyp, Dtsch Arztebl 2020; 117(42): A-1989
- (23) van Koningsbruggen-Rietschel S, Rietschel E. Mukoviszidose. Monatsschr Kinderheilkd 2017; 165,681-687. <https://doi.org/10.1007/s00112-017-0322-0>

Zusätzliche Literatur:

Hügel C, Grünewaldt A, Smaczny C et al. Update Mukoviszidose 2016. *Pneumo News* 8, 45–53.
<https://doi.org/10.1007/s15033-016-0378-x>

Mukoviszidose e.V. CF-Basisbroschüre Mukoviszidose: Ursache, Krankheitsbild und Therapie 2018.
www.muko.info

Mutius E, Gappa M, Eber E & Frey U (Eds.). *Pädiatrische Pneumologie*. 2014. Springer-Verlag

Naehrig S, Chao CM, Naehrlich L. Cystic Fibrosis - Diagnosis and Treatment. *Dtsch Arztebl Int* 2017.
114: 564-74

Naehrlich L et al. S2-Konsensus-Leitlinie „Diagnose der Mukoviszidose (AWMF 026-023) unter
Federführung der Gesellschaft für Pädiatrischen Pneumologie. 2013. AWMF 26-023

Schwarz C. Leben mit Mukoviszidose 2019, <https://www.springermedizin.de/zystische-fibrose/zystischefibrose/leben-mit-mukoviszidose/17161482>

Wainwright CE et al. Lumacaftor-ivacaftor in patients with cystic fibrosis homozygous for Phe508del
CFTR. *New England Journal of Medicine*. 2015; 373(3):220-231

<https://www.dcfh.de/cf-medikamente-stand-der-entwicklungen/>

<https://www.medical-tribune.de/medizin-und-forschung/artikel/mukoviszidose-cftr-modulatorenbewahren-sich-auch-in-fortgeschrittenen-stadien/>

1. Hygiene und allgemeine Hinweise

B. Roos-Liegmann (2000), letzte Revision: Ulrike Rassow-Schlanke (2020)

Händehygiene und Händedesinfektion

Einleitung

Das Wort Hygiene hat seinen Ursprung in der griechischen Mythologie. Hygieia wurde als Göttin der Gesundheit verehrt. Bis heute sind mit dem Begriff Hygiene vorbeugende Maßnahmen für die Gesunderhaltung verbunden. Gleichzeitig beinhaltet sie Schritte, um Menschen und Gesellschaften gegen die Entstehung körperlicher, geistiger und seelischer Erkrankungen widerstandsfähig zu machen.

Mukoviszidose-Patient:innen müssen sich einer lebenslangen Therapie unterziehen. Neben der Behandlung der Erkrankung sollten auch Vorsorgemaßnahmen getroffen werden, um weitere schädliche Einflüsse auf die Gesundheit zu vermeiden.

Jeder von uns hat seinen eigenen Maßstab für seine persönliche Hygiene. Es ist erwiesen, dass ein Zuviel und ein Zuwenig an Hygiene krank machen kann. Gerade weil in der persönlichen Hygiene zwischen uns Menschen sehr große Variationen bestehen, sollen hier grundlegende Regeln für das Waschen der Hände und die Desinfektion der Hände erläutert werden.

Unsere Hände sind mit einer Vielzahl von Keimen behaftet und die häufigsten Überträger von Krankheitserregern. Händewaschen ist die einfachste Methode, präventiv, d.h. vorbeugend tätig zu werden. Richtig ausgeführte Händehygiene trägt also wesentlich dazu bei, erworbenen Erkrankungen vorzubeugen.

Die Hände sollten im häuslichen Bereich zumindest bei sichtbaren Verschmutzungen, nach jedem WC-Besuch, nach dem Naseputzen und Husten/Niesen, nach Kontakt mit Abfällen, Haustieren und Tierfutter sowie vor und nach der Essenszubereitung gründlich mit Wasser und Seife gewaschen werden.

Das Spektrum der Händehygiene dehnt sich bei Mukoviszidose-Patient:innen im Zusammenhang mit den verschiedenen Therapieformen weiter aus. Hier sollte das Händewaschen zusätzlich erfolgen:

- vor der Medikamentenzubereitung
- vor der Inhalation
- nach der Aufbereitung benutzter Vernebler oder Inhalationshilfen und physiotherapeutischer Geräte mit Mundkontakt
- nach Handkontakt mit Sputum
- beim Umgang mit der perkutan implantierten Magensonde (PEG), der Sauerstoffbrille und der Anfeuchtung der Atemluft.

Eine ausführliche Aufklärung und Hygieneschulung erfolgt für alle Patient:innen und ihre Familien in der Ambulanz und sollte in größeren Abständen wiederholt werden.

Regeln für das Händewaschen

- Hände gründlich (mindestens 20 Sekunden) mit kaltem oder nur mäßig warmem Wasser waschen. Heißes Wasser entfettet die Haut übermäßig
- milde, pH-neutrale Seife benutzen und diese nach dem Waschen gründlich abspülen, Seifenreste können die Haut schädigen. Die Verwendung von Seifen mit Antiseptikazusatz zeigt keinen Vorteil
- Hände anschließend gut trocknen, Hautrissen und anderen Hautschäden wird so vorgebeugt. Dies gilt besonders in der kalten Jahreszeit
- Ein sorgfältiges Trocknen der Haut ist auch dann besonders wichtig, wenn eine anschließende Händedesinfektion erfolgt. Die Restnässe verdünnt zum einen das Desinfektionsmittel, zum anderen schädigt der im Desinfektionsmittel enthaltene Alkohol in Verbindung mit Wasser die Haut
- Saubere Textilhandtücher eignen sich zum Abtrocknen der Haut im häuslichen Alltag am besten
- Feuchtigkeitsspendende und rückfettende Hautpflegemittel unterstützen die Regeneration der Haut

In der häuslichen Umgebung der Patient:innen ist im Gegensatz zur Behandlung im Krankenhaus eine hygienische Händedesinfektion nur bei speziellen Therapien oder einer hochansteckenden Infektion eines Familienangehörigen notwendig. Werden im Verlauf der Erkrankung ambulante intravenöse Antibiotika- oder parenterale Ernährungstherapien notwendig, müssen die hygienischen Regeln erweitert werden, um die Patient:innen nicht durch zusätzliche Infektionen zu gefährden. Eine hygienische Händedesinfektion ist in diesen Fällen zwingend notwendig. Die betroffenen Patient:innen und Familien werden dann von den Pflegenden mit den Grundkenntnissen der Antisepsis vertraut gemacht.

Antisepsis

Antisepsis bedeutet in diesem Fall, dass durch die Anwendung von Desinfektionsmitteln die Erregerlast vermindert wird und Kontaminationen (Verunreinigung, Verschmutzung) vermieden werden. Auf diese Weise wird der Infektion durch Übertragung und Eindringen von Bakterien, Viren und Pilzen vorgebeugt. Desinfektionsmittel sind Substanzen, die Mikroorganismen wie die meisten Bakterien, Viren und Pilze abtöten oder ihre Anzahl reduzieren (CAVE: Wirkungslücke alkoholischer Desinfektionsmittel bei bakteriellen Sporenbildnern und nur eingeschränkte Wirksamkeit bei unbehüllten Viren). Wir unterscheiden Hände- und Hautdesinfektionsmittel. Die vom Hersteller angegebenen Einwirkzeiten sind unbedingt zu beachten. Unabhängig davon gibt es Regeln für die fachgerechte Händedesinfektion.

Regeln der Händewaschung und hygienischen Händedesinfektion im Umgang mit zentralvenösen (Port)-Katheter-Systemen und peripheren Venenverweilkanülen

Sichtbar verschmutzte Hände müssen vor einer hygienischen Händedesinfektion gewaschen werden. Die Fingernägel müssen kurz geschnitten sein. Nagellack/-gel und künstliche Fingernägel sind nicht zulässig. Schmuckstücke (Ringe, Armbänder, Armbanduhren, Piercings) an Händen und Unterarmen behindern die sachgerechte Händedesinfektion, da sie die ausreichende Benetzung aller Hautpartien verhindern, und sind deshalb abzulehnen. Soll ein Mundschutz getragen werden, wird dieser vor dem Händewaschen angelegt.

- Die Hände werden mindestens 20 Sekunden mit Flüssigseife gewaschen
- Die Hände werden mit Papierhandtüchern gründlich abgetrocknet

Hinweis: als Papierhandtücher eignet sich zu Hause die im Haushalt befindliche „Küchenrolle“

Regeln der hygienischen Händedesinfektion

- Nach dem Waschen und Trocknen der Hände 3-5 ml alkoholisches Hautdesinfektionsmittel in den Hohlraum der trockenen Hand geben
- Mit beiden Händen Hautdesinfektionsmittel bis zu den Handgelenken einreiben
- Händedesinfektion erfolgt in mehreren Arbeitsschritten: Handinnenflächen, Handrücken, Fingerzwischenräume, Daumen, Fingerkuppen und Nagelfalz werden in die Desinfektion mit einbezogen.
- Während der Arbeitsgänge müssen die Hände immer mit Desinfektionsmittel benetzt sein, u.U. ist ein zweites Mal Desinfektionsmittel in die Hand aufzunehmen
- Die Einreibezeit beträgt 30 Sekunden, Desinfektionsmittel solange einreiben, bis die Hände trocken sind.
- Bei Nagelbettverletzungen oder entzündlichen Prozessen müssen Einmalhandschuhe getragen werden
- Das Tragen von Einmalhandschuhen ersetzt nicht die Händedesinfektion. Die Hände müssen vor dem Anziehen und nach dem Ausziehen desinfiziert werden, da immer Mikroläsionen der Handschuhe möglich sind, die einen Keim-durchtritt erlauben
- Nach der Desinfektion nicht mehr in die Haare, an die Nase etc. fassen.

Einreibemethode

für Ihre Händedesinfektion



Desinfektionsmittel auf die trockenen Hände!

- Die Hände müssen nass sein
- Daumen, Fingerkuppen und Nagelfalz nicht vergessen
- 30 Sekunden Einwirkzeit

Bitte beachten:

- Waschen mit Seife und Wasser nur bei sichtbarer Verschmutzung
- Kurze, unlackierte Fingernägel
- Keine Ringe
- Keine Uhren

Gestaltung: Lindgreen GmbH.com | Umsetzung: Charité – Universitätsmedizin Berlin | ZMO

Aktion
Saubere Hände
Krankenhäuser

Mehr Informationen unter www.aktion-sauberehaende.de



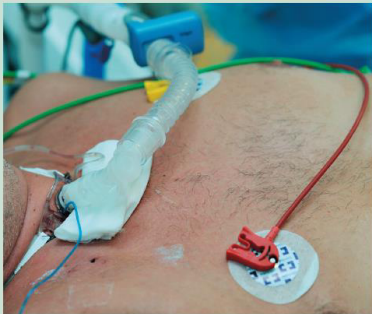
Aktion
Saubere Hände
Krankenhäuser

Unterstützt durch



Förderer
Aktion Saubere Hände

Händedesinfektion vor aseptischen Tätigkeiten



- VOR** dem Legen jeder Art von Kathetern (z. B. HWK, ZVK, PVK) durch die durchführende und assistierende Person
 - VOR** jeder Konnektion/Diskonnektion eines invasiven Devices (z. B. jeder Art von Kathetern, Drainage- und Infusionssystemen)
 - VOR** der Zubereitung von parenteral, intramuskulär oder subcutan zu verabreichenden Medikamenten und Infusionslösungen
 - VOR** der Durchführung von Injektionen
 - VOR** der Intubation
 - VOR** jeder Konnektion/Diskonnektion des Beatmungssystems (z. B. vor dem Wechsel von Bestandteilen des Systems, inkl. Inhalationszubehör etc.)
 - VOR** dem Absaugen
 - VOR** jedem Kontakt mit nicht intakter Haut und Schleimhaut
 - VOR** jedem Kontakt mit Wunden
 - ZWISCHEN** dem Entfernen des alten Verbandes und dem Anlegen des neuen, sterilen Verbandes
- Die Händedesinfektion erfolgt unabhängig davon, ob Handschuhe getragen werden.**

Gestaltung: Lindgrun-Grubel.com | Umsetzung: Charité – Universitätsmedizin Berlin | 2010

Aktion Saubere Hände Krankenhäuser

Mehr Informationen unter www.aktion-sauberehaende.de



Aktion
Saubere Hände
Krankenhäuser

Unterstützt durch



Förderer
Aktion Saubere Hände

Generelle Hygienemaßnahmen

Die Lunge der Patient:innen mit Mukoviszidose wird im Lauf der Erkrankung häufig mit unterschiedlichen Bakterien besiedelt. Der Krankheitsverlauf kann durch die Besiedelung mit multiresistenten *Pseudomonas*-stämmen, *Burkholderia cepacia* und multiresistentem *Staphylococcus aureus* (MRSA) ungünstig beeinflusst werden. Deshalb sollte nicht nur durch eine gezielte Antibiotikatherapie der Infektion begegnet, sondern bereits im Vorfeld durch geeignete Hygienemaßnahmen möglichst einer Infektion und Kreuzinfektion vorgebeugt werden.

Das medizinische Personal ist verpflichtet, Hygienestandards strikt einzuhalten, die hygienische Händedesinfektion korrekt auszuführen und sein Hygieneverhalten zu überprüfen, um die Patient:innen nicht zu gefährden. In jeder Klinik oder Praxis gibt es einen eigenen Hygieneplan, der beachtet werden muss.

Der/die Patient:in und die Angehörigen tragen durch ihr eigenes Hygieneverhalten dazu bei, eine Ausbreitung seiner Keime zu minimieren.

Generelle Hygienemaßnahmen für medizinisches Personal

- Hygienische Händedesinfektion erfolgt immer:
 - vor Patientenkontakt
 - vor aseptischen Tätigkeiten
 - nach Kontakt mit potenziell infektiösem Material
 - nach Patientenkontakt
 - nach Kontakt mit der direkten Patientenumgebung
- Segregation (räumliche und organisatorische Trennung von Patient:innen je nach Keimstatus)
- Bereitstellung von Desinfektionsmittelspendern und Gebinde für Mund-Nasen-Schutz (MNS) im Eingangs- und Wartebereich der Patient:innen
- Patient:innen anweisen, Sputumproben vom selben Tag in geeigneten Behältern bereits von Zuhause mitzubringen
- Einmalhandschuhe (Eigenschutz des/der Mitarbeiter:in) werden getragen bei Kontakt mit potenziell infektiösem Material wie Sputum, Blut, Ausscheidungen wie Stuhl und Urin, weiterhin bei chirurgischen Verbandswechseln (z. B. PEG)
- Sterile Handschuhe (Schutz des Patient:innen) werden getragen zur Versorgung zentralvenöser Kathetersysteme, sofern nicht nach der „Non-touch-Methode“ gearbeitet wird
- vor und nach Patientenkontakt Händedesinfektion und Wischdesinfektion des Stethoskops mit geeigneten Desinfektionstüchern für Medizinprodukte
- Nach jedem/jeder Patient:in Flächendesinfektion der Patientenliege, Kontaktflächen und Türgriffen
- Desinfektion von Computer-Bedieneroberflächen (Tastatur, Maus, berührungsgesteuerte Monitore)
- Behandlungs- und Wartezimmer bei geschlossener Tür zum Flur nach der Flächendesinfektion lüften
- Eltern anweisen, für ihre Kinder eigenes Spielzeug mitzubringen und dieses nicht mit anderen Patient:innen zu teilen

Generelle Hygienemaßnahmen für Patient:innen mit Mukoviszidose

- Papiertaschentücher benutzen und nur einmal verwenden, anschließend umgehend in einem Abfallbehälter entsorgen
- Sputum- und Speichelkontakt vermeiden
- in die Ellenbeuge husten und niesen, Abstand halten (1-2m) beim Niesen und Husten (Nies- und Hustenetikette), kein gegenseitiges Anhusten
- Die Hände nach jedem Sputum- und Speichelkontakt mindestens waschen oder in besonderen Situationen desinfizieren, da Bakterien im Sputum lange überleben können und so eine unbeabsichtigte Übertragung auf andere CF-Patient:innen oder immunsupprimierte Personen stattfinden kann
- Intensive Inhalationshygiene nach den Empfehlungen der eigenen Ambulanz einhalten
- Keine Trinkgefäße, Essbestecke mit anderen Mukoviszidose-Patient:innen teilen
- Kontakte zu besiedelten CF-Patient:innen auf ein Mindestmaß beschränken
- Anlegen eines Mund-Nasenschutzes vor Betreten der Klinik/Arztpraxis
- Häufige Anwendung der hygienischen Händedesinfektion in der
- Klinik/Arztpraxis, vor allem bei Betreten und vor Verlassen der Einrichtung
- Händeschütteln vor allem in der Klinik oder im medizinischen Umfeld vermeiden (Aktion "No Handshake")

Besondere Maßnahmen

Einmalhandschuhe

- Einmalhandschuhe stellen eine zusätzliche Barriere zum Schutz des medizinischen Personals vor Infektionskrankheiten dar. Schutzhandschuhe werden angezogen bei Kontakt mit potenziell infektiösem Material wie Blut, Körpersekreten und Ausscheidungen. Die Hände müssen vor dem Anziehen und nach dem Ausziehen der Handschuhe desinfiziert werden.

Schutzkittel

- Schutzkittel dienen der Vermeidung einer Schmierinfektion
- Bei der körpernahen Versorgung von Patient:innen wird das Tragen von Schutzkitteln empfohlen
- Bei der Versorgung von Patient:innen mit infektiösen Erkrankungen und bei Kolonisation von besonders resistenten Erregern (laut Klinikhygiene) muss ein Einmalschutzkittel (langarmig) getragen werden
- Schutzkittel verbleiben bei stationären Patient:innen in der Zimmerschleuse, werden einmal täglich zur selben Zeit bzw. bei sichtbarer Verunreinigung sofort gewechselt. Die Hände werden vor und nach dem Ausziehen des Kittels desinfiziert. Wird der Kittel in der Schleuse aufgehängt, wird die Kittelaußenseite nach dem Ausziehen nach innen gewendet; wird der Kittel im Patientenzimmer aufgehängt, wird die Kittelaußenseite nach außen gedreht
- Einmalschutzkittel werden nach der Betreuung infektiöser Patient:innen vor dem Verlassen des Untersuchungszimmers im Zimmer entsorgt
- Im ambulanten Bereich wird der Kittel nach der Betreuung der Patient:innen vor dem Verlassen des Untersuchungszimmers im Zimmer entsorgt
- Danach erfolgt eine gründliche Händedesinfektion

Mund-Nasen-Schutz (MNS)

- Der MNS wird über Mund und Nase getragen
- Auf geeignete Qualität des MNS achten (dünne Papiermundschutze sind ungeeignet).
- Tragen des MNS im Wartebereich und Isolationsbereich, gegebenenfalls auch im Sprechzimmer
- Das Tragen eines MNS durch den/die Behandler:in bei einem Infekt schützt die Patient:innen vor potenziell infektiösen Tröpfchen des/der Behandler:in, die beim Niesen oder Husten abgegeben werden könnten
- Das Tragen eines MNS durch die Patient:innen schützt die Patient:innen vor potenziell infektiösen Tröpfchen, die durch Behandler:innen oder andere Patient:innen übertragen werden könnten
- Der MNS wird nach der Betreuung besiedelter oder infektiöser Patient:innen vor dem Verlassen des Untersuchungszimmers im Zimmer entsorgt. Die Hände werden vor und nach dem Ablegen desinfiziert



Infektionen vorbeugen:

Die 10 wichtigsten Hygienetipps

Im Alltag begegnen wir vielen Erregern wie Viren und Bakterien. Einfache Hygienemaßnahmen tragen dazu bei, sich und andere vor ansteckenden Infektionskrankheiten zu schützen.

1. Regelmäßig Hände waschen

- ▶ wenn Sie nach Hause kommen,
- ▶ vor und während der Zubereitung von Speisen,
- ▶ vor den Mahlzeiten,
- ▶ nach dem Besuch der Toilette,
- ▶ nach dem Naseputzen, Husten oder Niesen,
- ▶ vor und nach dem Kontakt mit Erkrankten,
- ▶ nach dem Kontakt mit Tieren.



2. Hände gründlich waschen

- ▶ Hände unter fließendes Wasser halten,
- ▶ von allen Seiten mit Seife einreiben,
- ▶ dabei 20 bis 30 Sekunden Zeit lassen,
- ▶ unter fließendem Wasser abwaschen,
- ▶ mit einem sauberen Tuch trocknen.



3. Hände aus dem Gesicht fernhalten

- ▶ Fassen Sie mit ungewaschenen Händen nicht an Mund, Augen oder Nase.



4. Richtig husten und niesen

- ▶ Halten Sie beim Husten und Niesen Abstand von anderen und drehen sich weg.
- ▶ Benutzen Sie ein Taschentuch oder halten die Armbeuge vor Mund und Nase.



5. Im Krankheitsfall Abstand halten

- ▶ Kurieren Sie sich zu Hause aus.
- ▶ Verzichten Sie auf enge Körperkontakte, solange Sie ansteckend sind.
- ▶ Halten Sie sich in einem separaten Raum auf und benutzen Sie wenn möglich eine getrennte Toilette.
- ▶ Benutzen Sie Essgeschirr oder Handtücher nicht mit anderen gemeinsam.



6. Wunden schützen

- ▶ Decken Sie Wunden mit einem Pflaster oder Verband ab.

7. Auf ein sauberes Zuhause achten

- ▶ Reinigen Sie insbesondere Küche und Bad regelmäßig mit üblichen Haushaltsreinigern.
- ▶ Lassen Sie Putzlappen nach Gebrauch gut trocknen und wechseln sie häufig aus.



8. Lebensmittel hygienisch behandeln

- ▶ Bewahren Sie empfindliche Nahrungsmittel stets gut gekühlt auf.
- ▶ Vermeiden Sie den Kontakt von rohen Tierprodukten mit roh verzehrten Lebensmitteln.
- ▶ Erhitzen Sie Fleisch auf mindestens 70 °C.
- ▶ Waschen Sie Gemüse und Obst gründlich.



9. Geschirr und Wäsche heiß waschen

- ▶ Reinigen Sie Ess- und Küchenutensilien mit warmem Wasser und Spülmittel oder in der Spülmaschine.
- ▶ Waschen Sie Spüllappen und Putztücher sowie Handtücher, Waschlappen, Bettwäsche und Unterwäsche bei mindestens 60 °C.



10. Regelmäßig lüften

- ▶ Lüften Sie geschlossene Räume mehrmals täglich für einige Minuten.

Hygienemaßnahmen bei *Pseudomonas aeruginosa*

Im folgenden Teil sind einzelne Problemkeime näher erläutert, angelehnt an die aktuellen KRINKO Leitlinien (Stand 2019). Bitte orientieren Sie sich immer zusätzlich an den aktuellen KRINKO Leitlinien (www.rki.de) und dem Hygieneplan Ihrer Klinik/Praxis. In den KRINKO Leitlinien finden Sie auch Informationen zu weiteren Keimen (z.B. Nicht-tuberkulöse Mykobakterien (NTM) und multiresistente Gram negative Bakterien (MRGN)).

Vorkommen

Pseudomonas aeruginosa (lat. aerugo Grünspan) ist ein Gram negatives aerobes Stäbchenbakterium, ein weitverbreiteter Boden- und Nasskeim, der im feuchten Milieu (natürliches Oberflächenwasser (Teiche), Waschbecken-, Duschen- und Toilettensiphons etc.) vorkommt. Pseudomonaden überleben selbst unter sehr ungünstigen Bedingungen. Man findet sie auch an vielen Stellen im Krankenhaus. Medizinische Geräte und Werkzeuge müssen daher sorgfältig desinfiziert werden.

Bei Patient:innen mit Mukoviszidose gibt es häufig noch die Besonderheit, dass sie mit Stämmen besiedelt bzw. infiziert sind, die Schleimhüllen (Alginat) ausbilden können und damit widerstandsfähiger werden(= mukoider *Pseudomonas*).

Im Krankenhaus spielt *Pseudomonas aeruginosa* eine wichtige Rolle als nosokomialer Erreger. Oftmals mit Mehrfachresistenzen gegenüber verschiedenen Antibiotika. Laut KRINKO werden diese eingeteilt in sogenannte 3-MRGN bzw. 4-MRGN.

Die genaue Einteilung der **MultiResistente GramNegative** Stäbchen ergibt sich aus einer Resistenz gegen 3 bzw. 4 der 4 bakterizid wirksamen Antibiotikagruppen. Außer für *Pseudomonas aeruginosa* werden auch Enterobakterien und *Acinetobacter baumannii* nach diesen Kriterien eingeteilt. Hier sind die Hygienerichtlinien des RKI und die Klinikinternen Hygieneleitlinien konsequent einzuhalten.

Übertragung

Tröpfcheninfektion, indirekter oder direkter Kontakt über Hände und Gegenstände. Da die Übertragung von Mensch zu Mensch nicht ausgeschlossen werden kann, sind besondere Hygienemaßnahmen erforderlich.

Allgemeine Empfehlungen für CF-Patient:innen zur Prävention

- Auf das Händewaschen und die Händedesinfektion achten
- Der Wasserstrahl aus dem Wasserhahn oder Duschkopf sollte nie direkt in den Abfluss gerichtet sein, um eine Aerosolentwicklung aus dem Abfluss zu vermeiden
- Das Händewaschen sollte mit kaltem Wasser erfolgen. Das warme Wasser zum Zähneputzen, Waschen, Duschen oder Baden sollte eine Minute vorlaufen, wenn nicht die Möglichkeit besteht, dass ein anderes Familienmitglied das Bad als Erster benutzt hat
- Der Toilettendeckel sollte vor dem Spülen geschlossen werden
- Intensive Inhalationshygiene einhalten
- Spüllappen und Küchentücher täglich auswechseln und bei 60° waschen
- Glasflaschen und Dichtungen von Wassersprudlern regelmäßig bei 60° in der Spülmaschine waschen, auf Plastikflaschen bei Wassersprudlern verzichten
- Stehende Gewässer, Whirlpools, Regentonnenwasser meiden. Planschbecken täglich mit sauberem kaltem Wasser füllen
- Zahnpflege: zwei Zahnbürsten (eine morgens, eine abends)

- Patient:innen mit CF sollten nur an zahnärztlichen Einheiten behandelt werden, deren Spülflüssigkeit frei von *P. aeruginosa* und anderen Feuchtkeimen ist und die diesbezüglich regelmäßig von Hygienefachpersonal überprüft werden (siehe Krinko-Empfehlungen für Zahnärzte)
- Körperkontakte zu anderen CF-Patient:innen vermeiden, bei Atemwegserkrankungen persönlichen Kontakt vermeiden
- Wohnräume regelmäßig lüften. Auf Luftbefeuchter an Heizkörpern und Raumluftbefeuchter ist nach Möglichkeit zu verzichten
- Im Schlafzimmer oder im Kinderzimmer sollten keine Zimmerpflanzen stehen
- Regelmäßige Wartung der Klimaanlage im PKW nach Herstellerangaben

Hygienemaßnahmen für medizinisches Personal bei *Pseudomonas aeruginosa* (ohne MRGN)

Ambulanz

- Siehe: [Generelle Hygienemaßnahmen für medizinisches Personal](#), Seite 15
- Funktionsabteilungen über Keimträgerschaft informieren

Station

- Wenn immer möglich, nicht mehrere Mukoviszidose-Patient:innen von derselben Pflegekraft versorgen lassen
- Wenn immer möglich, Unterbringung in Einzelzimmern, keine gemeinsame Nasszelle bzw. Sanitäreinrichtung für Patient:innen mit CF
- Es sollte im Krankenhaus zur Pflege der Patient:innen mit CF nur steriltfiltriertes Wasser verwendet werden, hierfür wird der Einsatz endständiger Bakterienfilter empfohlen
- Regelmäßig die Patienten- und Inhalationshygiene schulen und anleiten
- Funktionsabteilungen über Keimträgerschaft informieren

Hygienemaßnahmen für Patient:innen bei *Pseudomonas aeruginosa* (ohne MRGN)

Ambulanz

- Siehe: [Generelle Hygienemaßnahmen für CF-Patient:innen](#), Seite 16
- Extra Wartebereich, Aufenthalt im Wartebereich kurz halten
- Sputumproben vom Morgen in geeignetem Gefäß von zu Hause mitbringen
- Taschentücher immer in Mülleimern mit Deckel entsorgen

Station

- Siehe: [Generelle Hygienemaßnahmen für CF-Patient:innen](#), Seite 16
- vor Verlassen des Behandlungszimmers Mund-Nasen-Schutz anlegen und hygienische Händedesinfektion durchführen
- Taschentücher immer in Mülleimern mit Deckel entsorgen

Hygienemaßnahmen bei *Burkholderia cepacia*

Vorkommen

Burkholderia cepacia ist ein Nass- und Bodenkeim. Er kommt in unserer natürlichen Umgebung vor und konnte bisher im stehenden und fließenden Wasser wie Abläufen von Waschbecken, Duschen, Badewannen bzw. in Sedimenten von Teichen, Weihern und Flüssen nachgewiesen werden. Als Bodenkeim ist er vor allem am Wurzel- und Knollenbereich von Pflanzen sowie Gemüse (Zwiebeln) zu finden. Der Keim wurde erstmals aus faulenden Zwiebelknollen von Burkholder im Jahre 1950 isoliert. 1970 wird vom bakteriellen Nachweis im Sputum von Mukoviszidose-Patient:innen berichtet. Anfang 1980 wurde *Burkholderia cepacia* mit dem Auftreten schwerer Lungeninfektionen (akut verlaufende nekrotisierende Pneumonie mit Sepsis = „Cepacia-Syndrom“) in Zusammenhang gebracht. Dabei scheint der Verlauf der Infektion zum einen von der Virulenz des Erregers und zum anderen von den individuellen Faktoren der betroffenen CF-Patient:innen bestimmt zu sein. Ebenfalls 1980 wurde erstmals die Übertragung von Mensch zu Mensch beschrieben. Unter der Bezeichnung *Burkholderia cepacia*-Gruppe wird eine große Anzahl von Bakterien zusammengefasst, die sich genetisch ziemlich stark voneinander unterscheiden. Daher werden sie in Untergruppen unterteilt, sogenannte Genomovare, z.B. *Burkholderia cepacia*, *B. multivorans*, *B. cenocepacia*, *B. diffusa*. Sie besitzen eine natürliche Resistenz gegenüber vielen Antibiotika. Gegenüber Desinfektionsmitteln sind sie jedoch genau so empfindlich wie beispielsweise *Pseudomonas aeruginosa*.

Übertragung

Eine Übertragung kann durch kontaminierte Pflanzenteile stattfinden. Im Privatbereich der Patient:innen sollte deshalb auf den Einsatz von Luftbefeuchtern und den Umgang mit Biomülleimern und Komposthaufen verzichtet werden. Die größte Gefahr für eine Übertragung stellen jedoch mit *Burkholderia cepacia* besiedelte Patient:innen dar. Eine Übertragung ist durch eine Schmierinfektion oder durch ausgehustete Aerosole möglich. Hat der Keim die Lunge von Mukoviszidose-Patient:innen besiedelt, kann der Krankheitsverlauf sehr unterschiedlich sein. Während bei den meisten Patient:innen keine Verschlimmerung eintritt, erleiden andere Patient:innen eine drastische Verschlechterung. Da der Keim, je nach Resistenzlage, klinisch viel bedeutsamer als *Pseudomonas aeruginosa* ist, muss größte Sorgfalt walten, um eine Übertragung von Mensch zu Mensch zu vermeiden. Deshalb sollten *Burkholderia cepacia*-positive Patient:innen nach Rücksprache mit den behandelnden Ärzten und Infektiologen nicht mit anderen CF-Patient:innen in Kontakt kommen, weder im Krankenhaus noch in der Ambulanz, einer Rehabilitationsstätte oder im Privatbereich.

Wichtig ist eine gute Aufklärung und psychologische Betreuung bei Erstdiagnose, denn sie kann Ängste und Mutlosigkeit hervorrufen.

Hygienemaßnahmen für medizinisches Personal bei *Burkholderia cepacia*

Die Patient:innen und Angehörigen sollten über den Keim unterrichtet werden, damit sie die notwendigen Hygienemaßnahmen verstehen und einhalten können. Der/die Patient:in sollte mit Mund-Nasen-Schutz und Händedesinfektionsmittel für die Tasche ausgestattet sein. Die sachgerechte und häufige Händedesinfektion ist die wichtigste Maßnahme, einer Schmier- und Tröpfcheninfektion vorzubeugen.

Ambulanz

- Siehe: [Generelle Hygienemaßnahmen für medizinisches Personal](#), Seite 15
- Räumliche oder zeitliche Separation beachten
- Je nach Burkholderia-Spezies entsprechende Hygienemaßnahmen nach Klinik- bzw. RKI-Empfehlungen
- Bei patientennaher Tätigkeit Kittel- und Handschuhpflege
- Patient:in trägt den MNS auch im Ambulanzzimmer
- Funktionsabteilungen über Keimträgerschaft informieren
- Nach der Behandlung des/der Patient:in sollte das Isolier- bzw. Behandlungszimmer bei geschlossener Tür zum Flur gelüftet werden, bevor die Schlussdesinfektion erfolgt

Station

- Siehe: [Hygienemaßnahmen für medizinisches Personal bei Pseudomonas](#), Seite 20
- Unterbringung in Einzelzimmern, keine gemeinsame Nasszelle bzw. Sanitäreinrichtung mit anderen (nicht besiedelten) CF-Patient:innen
- keinen Kontakt zu anderen (nicht besiedelten) CF-Patient:innen ermöglichen
- Isolationshygienevorschriften einhalten
- Physiotherapie erfolgt je nach Burkholderia-Spezies im Patientenzimmer
- Kittel und Mundschutzpflege bei patientennaher Tätigkeit
- Funktionsabteilungen über Keimträgerschaft informieren

Hygienemaßnahmen für Patient:innen bei *Burkholderia cepacia*

Ambulanz

- Siehe: [Generelle Hygienemaßnahmen für CF-Patient:innen](#), Seite 16
- Extra Wartebereich
- Sputumproben vom Morgen in geeignetem Gefäß von zu Hause mitbringen
- Taschentücher immer in Mülleimern mit Deckel entsorgen
- Mund- und Nasenschutz auch im Ambulanzzimmer tragen
- Mundschutz außerhalb der Klinik entsorgen

Station

- Siehe: [Generelle Hygienemaßnahmen für CF-Patient:innen](#), Seite 16
- Patient:in sollte das Zimmer möglichst selten verlassen
- vor Verlassen des Behandlungszimmers Mund-Nasen-Schutz anlegen und hygienische Händedesinfektion durchführen
- Taschentücher immer in Mülleimern mit Deckel entsorgen

Hygienemaßnahmen bei MRSA

Staphylococcus aureus (SA) ist ein widerstandsfähiges Kugelbakterium, das die Haut des Menschen besiedelt, ohne ihm dabei grundsätzlich zu schaden. Die Normalbevölkerung ist bis zu 20% Träger von SA, bei medizinischem Personal ist die Kolonisationsrate sogar noch höher einzustufen. Der Keim ist recht unempfindlich gegenüber Trockenheit und Wärme und ist auf unbelebten Gegenständen wie Kitteln, Oberflächen von Geräten, Instrumenten wie Stethoskop und Pflegeartikeln monatelang lebensfähig. SA ist häufig Verursacher außerhalb des Krankenhauses erworbener (Wund-) Infektionen, kann aber auch nosokomiale, also im Krankenhaus erworbene Infektionen verursachen. Die Infektionen betreffen meistens die Haut, die Lunge, die Herzklappen und/ oder Sepsis. Die vorrangige Übertragung erfolgt in der Klinik durch die Hände des medizinischen Personals.

MRSA bedeutet multiresistenter (**M**ethicillin-**r**esistenter) *Staphylococcus aureus*. Die Therapiemöglichkeiten sind deshalb bei einer MRSA-Infektion stark eingeschränkt. MRSA ist mittlerweile zu einem Problem in stationären Einrichtungen geworden. Großzügiger und falscher Einsatz von Antibiotika hat die Verbreitung dieser Multiresistenz gefördert. Die Ausbreitung von MRSA wird zudem durch eine mangelhafte Händehygiene des medizinischen Personals begünstigt. Der Keim besiedelt bevorzugt Nasenvorhof, Haargrenze, Achseln und Perineum (Raum zwischen After und Genitalien, Damm). Der/die Patient:in ist umgehend von anderen Patient:innen zu trennen. Eine Behandlung des MRSA erfolgt je nach Alter und Schema der Klinik oder des/der behandelnden Arzt:Ärztin.

Ist eine Infektion tiefergehender Körperregionen in Form von Wundinfektion, Lungenentzündung oder Sepsis erfolgt, ist die Therapie schwieriger. Vor allem Patient:innen mit offenen Wunden und einem geschwächten Immunsystem sind gefährdet, eine Infektion zu erleiden. Damit kann MRSA auch für Patient:innen mit Mukoviszidose zu einem Problemkeim werden. Zur Behandlung einer MRSA-Infektion stehen aufgrund der Multiresistenz nach Antibiogramm nur wenige Medikamente zur Verfügung. Eine MRSA-Eradikation bei einer Infektion der Lunge ist langwierig und nicht einfach, sollte aber versucht werden. Deshalb ist es oberstes Gebot, die Ausbreitung des Keimes auf andere Patient:innen zu vermeiden. Dazu müssen strenge Hygienemaßnahmen strikt eingehalten werden. Grundlagen der folgenden Leitlinien sind die "Empfehlungen zur Prävention und Kontrolle von MRSA in Krankenhäusern und anderen medizinischen Einrichtungen" des Robert Koch Instituts.

Allgemeine Hygienemaßnahmen

- Regelmäßiges Screening auf MRSA bei Aufnahme auf Station
- Screening von MRSA-Risiko-Patient:innen im ambulanten Bereich mit MRSA in der Anamnese, mit früheren Aufenthalten in Krankenhäusern im In- oder Ausland oder Patient:innen mit chronischen Wunden.
- Die Infektion und das Trägertum von Patient:innen mit MRSA muss frühzeitig erkannt, die Patient:innen müssen streng isoliert und an "Sonderterminen" ambulant versorgt werden, um einer Ausbreitung der Keime entgegenzuwirken
- Bei MRSA Nachweis erfolgt Isolationshygiene (Einmalschutzkleidung, MNS und Handschuhe), die entsprechend dem Hygieneplan eingehalten werden müssen
- Die Isolierung der Patient:innen, die mit einem MRSA besiedelt oder infiziert sind, muss auch im stationären Bereich entsprechend dem Hygieneplan der Klinik erfolgen

- Das Personal sowie Patient:innen und Angehörige müssen im Umgang mit MRSA geschult und die Einhaltung der Hygienemaßnahmen kontrolliert werden
- Die Patient:innen und die Angehörigen sind umfassend über Sinn und Zweck aller Hygienemaßnahmen aufzuklären und psychisch zu stabilisieren.
- Das Personal aller Krankenhausfunktionsbereiche, die der/die Patient:in aufsuchen muss, ist zu informieren, damit die Hygienemaßnahmen auch angewandt werden. Es empfiehlt sich die (elektronische) Markierung der Patientenakte. Dann ist diese Information auch bei späteren Wiederaufnahmen sofort verfügbar

Hygienemaßnahmen für medizinisches Personal bei MRSA

Medizinisches Personal mit chronischen Hauterkrankungen (z.B. Ekzeme) sollte keinen direkten Kontakt mit MRSA-Patient:innen haben, da hier das Risiko einer chronischen Besiedlung der Mitarbeitenden besteht. Das Spektrum zulässiger medizinischer Tätigkeiten durch MRSA-positive Mitarbeitenden wird im Einzelfall festgelegt. Abstrich-Kontrollen des Personals werden nicht routinemäßig durchgeführt, sondern nur wenn klinische Gründe dafürsprechen und bei gehäuftem Auftreten von MRSA.

Ambulanz

Neben den generellen Hygienemaßnahmen gilt:

- Ambulanztermine am Ende der Sprechstunde oder an extra Tagen anbieten
- Möglichst alle nicht benötigten Gegenstände aus dem Untersuchungszimmer ausräumen
- Langarmigen Einmalschutzkittel, MSN anziehen. Der Mund-Nasen-Schutz soll dabei als mechanische Barriere die versehentliche Besiedlung der eigenen Nase verhindern.
- Händedesinfektion durchführen und Einmalhandschuhe anziehen
- Einmal-Stauschlauch verwenden
- Bevor Behältnisse der Laborproben das Untersuchungszimmer verlassen, sind diese zu desinfizieren. Vor dem Verlassen des Untersuchungszimmers Kittel, MNS, Handschuhe entsorgen
- Untersuchungen in Funktionsabteilungen nur nach Voranmeldung und Information über den Trägerstatus des/der Patient:in
- Sachgerechte Entsorgung aller kontaminierten Einmalartikel, der Auflagen der Untersuchungsfläche
- Nach der Behandlung des/der Patient:in das Isolier-bzw. Behandlungszimmer bei geschlossener Tür zum Flur lüften, bevor die Schlussdesinfektion erfolgt
- Schlussdesinfektion des Untersuchungszimmers und aller zur Untersuchung benötigter Gegenstände wie Stethoskop, Ohrenspiegel, Lampe, etc.

Station

Neben den generellen Hygienemaßnahmen gilt:

- Besucher müssen sich vor Betreten des Patientenzimmers bei dem Pflegepersonal melden
- Ärztliche Betreuung der Patient:innen möglichst am Ende der Visite
- Stethoskop, Stauschlauch, Schreibgeräte verbleiben im Patientenzimmer
- Möglichst alle nicht benötigten Gegenstände aus dem Patientenzimmer ausräumen

- Langarmigen Schutzkittel, MNS anziehen
- Hände desinfizieren und Einmalhandschuhe anziehen
- Untersuchungen, Eingriffe außerhalb des Patientenzimmers auf das unbedingt notwendige Maß reduzieren
- Physiotherapie im Patientenzimmer durchführen
- Bevor Behälter der Laborproben das Patientenzimmer verlassen, sind diese zu desinfizieren. Untersuchungen in Funktionsabteilungen am Ende des Arbeitstages nur nach Voranmeldung und Information über den Trägerstatus des/der Patient:in
- Verbandswechsel bei positiven Wundabstrichen vor Transport innerhalb der Klinik
- Tägliche Wischdesinfektion des Patientenzimmers
- Vor Verlassen des Patientenzimmers Kittel, MNS und Einmalhandschuhe entsorgen, Händedesinfektion
- Essgeschirr auf direktem Weg in den Essenswagen stellen
- Sachgerechte Entsorgung aller kontaminierten Einmalartikel und Wäsche in geschlossenen Plastiksäcken
- Schlussdesinfektion des Patientenzimmers nach der Entlassung
- Der Nachweis eines MRSA ist kein Grund, auf medizinisch indizierte Behandlungen jedweder Art zu verzichten.
- Der Nachweis eines MRSA ist kein Grund, die Aufnahme/Verlegung von Patient:innen zu verweigern
- Der alleinige Nachweis einer MRSA-Besiedelung ohne Infektion ist keine Indikation für eine systemische Antibiotikatherapie

Es ist Aufgabe der Pflegenden, den Patient:innen und den Angehörigen das notwendige Hygieneverhalten ggf. erneut bzw. wiederholt zu erklären und dessen Einhaltung zu überwachen.

Hygienemaßnahmen für Patient:innen bei MRSA

Die notwendigen Hygienemaßnahmen bei MRSA-Nachweis führen zu einer Isolation der Patient:innen. Zur Sorge um die Krankheit gesellt sich das Gefühl einer Stigmatisierung, was im Einzelfall nur schwer zu ertragen ist. Die umfassende Aufklärung und ggf. eine psychosoziale Betreuung des/der Patient:in und Angehörigen soll den Betroffenen helfen, die Situation zu bewältigen. Die Information und psychosoziale Unterstützung tragen auch dazu bei, dass die Hygienemaßnahmen eingehalten werden. Damit die Patient:innen die hygienischen Vorschriften befolgen können, sollten sie mit einer Händedesinfektionsmittelflasche für die Tasche und Einmalmundschutze ausgestattet werden.

Ambulanz

Neben den generellen Hygienemaßnahmen gilt:

- Ambulanztermine immer mit Voranmeldung, möglichst am Ende der Sprechstunde
- Direkt in das Untersuchungszimmer oder ein Isolationszimmer einschleusen lassen
- Mund-Nasen-Schutz beim Betreten der Klinik oder Praxis anlegen
- Sputumproben vom Morgen in geeignetem Gefäß von zu Hause mitbringen
- MNS wenn möglich auch im Ambulanzzimmer tragen
- Nach der Untersuchung Händedesinfektion durchführen und aus dem Untersuchungszimmer ausschleusen
- Außerhalb der Klinik den MNS entsorgen

Station

Neben den generellen Hygienemaßnahmen gilt:

- Zugewiesenes Zimmer umgehend aufsuchen, MRSA-Patient:innen sollten sich vorrangig in ihrem eigenen Patientenzimmer aufhalten.
- Möglichst wenige persönliche Gegenstände mitbringen, die Gegenstände verbleiben im Patientenzimmer
- Pflegeartikel verbleiben im Patientenzimmer, keine große Vorratshaltung von Einmalartikeln betreiben
- Einmalvernebler im Zimmer entsorgen
- Physiotherapie im Patientenzimmer durchführen
- Nach Verlassen des Isolierzimmers: Patient:in zieht nach Händedesinfektion MNS und Kittel an

Die Schutzmaßnahmen dürfen erst dann aufgehoben werden, wenn nach erfolgter Behandlung drei aufeinander folgende Abstriche oder Sputa negativ sind, d.h. kein MRSA mehr nachgewiesen werden kann. Proben unter wirksamer antibiotischer Therapie können dabei zu falsch negativen Ergebnissen führen und sind daher nicht verwertbar. Für die Teilnahme an einer Rehabilitationsmaßnahme muss der Zeitpunkt von einem Jahr ohne positiven Nachweis erbracht werden.

Literatur

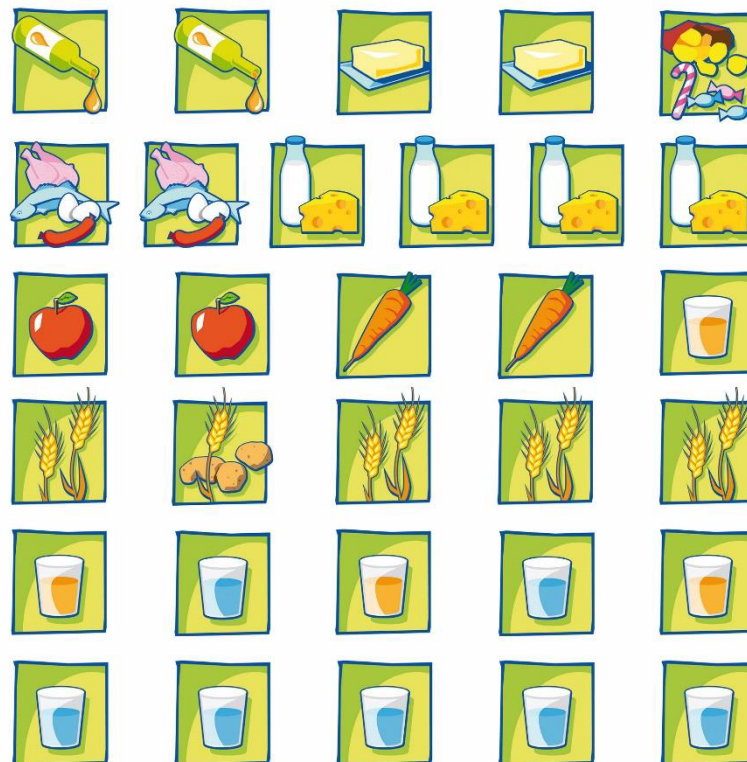
- Anforderungen an die Hygiene bei der medizinischen Versorgung von Patienten mit Cystischer Fibrose, KRINKO-Empfehlung, 2012, 2016, 2019
- Buchrieser O, Kristl A, Buchrieser V, Miorini T. Schulungserfolge durch wiederholtes Training mit fluoreszierendem Händedesinfektionsmittel. *Krh-Hyg + Inf.verh* 1997;6:171-176
- BZgA Bundeszentrale für gesundheitliche Aufklärung, Aktion saubere Hände
- Dettenkofer M. (ed.). *Praktische Hygiene und Umweltschutz*. Berlin: 2018
- Döring G. Prevention of *Pseudomonas aeruginosa* infection in cystic fibrosis patients. *Int J Med Microbiol*. 2010 Dec;300(8):573-7
- Empfehlung zu Hygienemaßnahmen und Risikominimierung einer möglichen Übertragung bei Mukoviszidose-Patienten mit *Pseudomonas aeruginosa* MRGN Nachweis im Rahmen einer Rehabilitationsmaßnahme, 2016
- Empfehlungen zur Prävention und Kontrolle von Methicillin-resistenten *Staphylococcus aureus*-Stämmen (MRSA) in medizinischen und pflegerischen Einrichtungen Bundesgesundheitsbl.57 (2014):696-732
- Govan, J., Brown, P., Maddison, J., Doherty, C., Nelson, J., Dodd, M. et al. 1993. Evidence for transmission of *Pseudomonas cepacia* by social contact in cystic fibrosis. *Lancet* 342:15-19
- Govan, J., Hughes, J., Vandamme, P. 1996. *Burkholderia cepacia*: medical, taxonomic, and ecological issues. *J. Med. Microbiol*. 45:395-407
- Händehygiene in Einrichtungen des Gesundheitswesens. Empfehlung der Kommission Krankenhaushygiene und Infektionsprävention (KRINKO) beim Robert Koch-Institut (RKI), Bundesgesundheitsbl.59 (2016):1189-1220
- Hygienemaßnahmen bei Infektionen oder Besiedlung mit multiresistenten gramnegativen Stäbchen, KRINKO-Empfehlung, Bundesgesundheitsbl.55 (2012):1311-1354
- Lungeninfektion bei Mukoviszidose: Therapie und Prävention. (Hrg.: Mukoviszidose e. V. Deutscher Ärzteverlag, 2002
- Schreier S. (ed.). *Mosby's Patient Teaching Guides. Smoking and your lungs*. St. Louis, Missouri, USA 1995
- Sitzmann F. *Hygiene: ein Lehrbuch für die Fachberufe im Gesundheitswesen*. Berlin, Heidelberg, New York: Springer-Verlag 1999
- Storm A. Infizierte Hände und verkeimtes Material sind die Hauptrisikofaktoren. *Pflegezeitschrift* 1998;8:599-662
- <https://www.mrsa-net.nl/de/>
- <https://www.infektionsschutz.de/erregersteckbriefe.html>

2. Ernährung

M. Brandert, U. Erdmann (2000), letzte Revision: S. Hesse (2020)

Einleitung

Die Ernährungstherapie ist neben der Physiotherapie, Sporttherapie und der medikamentösen Behandlung eine gleichwertige Säule des Behandlungskonzepts bei Mukoviszidose (CF). Aufgrund einer gestörten Energiebilanz entsteht häufig eine Mangelernährung. Es besteht ein Missverhältnis zwischen vermehrtem Energiebedarf und erhöhtem Energieverlust einerseits (gesteigerte Atemarbeit, schwere chronische Entzündung und Nebenwirkungen der medikamentösen Therapie) und einer zu geringen Energiezufuhr durch Verdauungsstörungen und Appetitlosigkeit andererseits. Die Energiezufuhr orientiert sich an dem Bedarf, der in Abhängigkeit von der körperlichen Aktivität und der Krankheitssituation von Mensch zu Mensch unterschiedlich hoch liegt. Vorrangiges Ziel der Ernährungstherapie ist ein guter Ernährungsstatus und stabile Lungenfunktion, beides geht mit einer Verbesserung der Lebenserwartung und der Lebensqualität einher (4). CF-Patient:innen sollten eine ausgewogene, vollwertige Kost mit bedarfsangepasster Energie- und Fettzufuhr zu sich nehmen. Als Orientierungshilfe eignet sich der Ernährungswürfel. Er ist eine Weiterentwicklung der Ernährungspyramide und wurde von dem Arbeitskreis Ernährung des Mukoviszidose e. V. erarbeitet.



CF-Ernährungswürfel erarbeitet vom Arbeitskreis Ernährung Mukoviszidose e. V. nach einer Idee der Ernährungspyramide von S. Mannhardt

Der Arbeitskreis Ernährung hat eine Vielzahl von Broschüren zum Thema Ernährung im Angebot. Diese können über die Homepage des Mukoviszidose e. V. heruntergeladen und bestellt werden (www.muko.info/mediathek).

Aufgaben des Pflegepersonals

Im Regelfall werden in 3-monatigen Abständen (bei jedem Termin) anthropometrische Daten erhoben. Länge und Gewicht (in Unterwäsche) werden im Somatogramm eingetragen und mit den Patient:innen und der Familie besprochen, um den Patient:innen ihren derzeitigen Ernährungszustand und Energieversorgung darzustellen und Entwicklungsmöglichkeiten aufzuzeigen.

Zu den Aufgaben des Pflegepersonals gehört es, die Patient:innen im Gespräch und bei der pflegerischen Versorgung zu unterstützen, zu begleiten, zu motivieren sowie zu erkennen, welcher Bereich im Zusammenhang mit Ernährung, Enzymsubstitution und Verdauung optimiert werden kann (13). Die Pflegekraft leitet im Bedarfsfall an die Ernährungsfachkraft weiter. Bei längerem Zeitaufwand in der Ambulanz sollte ein Raum zur Verfügung stehen, in dem der/die Patient:in mitgebrachtes Essen in Ruhe verzehren oder das zur Verfügung stehende Angebot an Mahlzeiten wahrnehmen kann.

Bei kalorisch nicht ausreichender Nahrungsaufnahme sollten die Betroffenen frühzeitig über die Möglichkeit einer PEG (perkutane endoskopische Gastrostomie) informiert werden. Auf diesem Wege wird Ängsten und Ablehnung vorzeitig entgegengewirkt. Eine PEG sollte die Freude am Essen nicht mindern, daher sollte die zusätzliche Kalorienzufuhr in den Abend- bzw. ersten Nachtstunden erfolgen.

Grundzüge der Ernährung bei CF und deren Bedeutung in der Pflege

Individueller Energiebedarf

Der Ernährungszustand hängt eng mit dem Krankheitsverlauf zusammen. Viele Faktoren, die insbesondere bei Mukoviszidose zum Tragen kommen, beeinflussen die Energiebilanz. Chronische Entzündungen, erhöhte Atemarbeit und medikamentöse Nebenwirkungen auf der einen, und Energieverluste durch die Fettverwertungsstörung sowie Proteinverluste über das Sputum auf der anderen Seite erhöhen den Energiebedarf immens.

Vielfach liegt der Gesamtenergiebedarf zwischen 20 und 50% über der Norm. Als Folge dieses Ungleichgewichts sind Gedeihstörung und Entwicklungsverzögerung im Kindesalter, sowie eine Zunahme an Atemwegsinfekten, nachlassende Leberfunktion und eine geringere Lebenserwartung zu nennen.

Während der Ernährungstherapie lernen Betroffene und ihre Angehörige, die fehlenden Pankreasenzyme zu ersetzen. Anders als bei der körpertgewichtsbasierten Dosierung von Antibiotika, richtet sich die Dosierung der Enzympräparate nach dem Fettgehalt der Mahlzeit. Anhand von Schulungen können Betroffene ihre Enzymdosis einschätzen lernen. Das Ziel ist die regelrechte Verdauung, um unnötige Energie- und Nährstoffverluste zu vermeiden.

Weitere Informationen: www.muko.info/mitwirken/arbeitskreise-und-arbeitsgemeinschaften/ak-ernaehrung/ernaehrungstherapie-bei-mukoviszidose/individueller-energiebedarf-und-ausgewogene-ernaehrung

CF und Sport

Die positive Wirkung von Sport bei CF ist klar belegt. Bei körperlicher Aktivität und intensiver Muskelarbeit wird mehr Energie benötigt, Flüssigkeits- und Salzverluste müssen ausgeglichen werden. Für sporttreibende Personen mit Mukoviszidose gilt die Basis der ausgewogenen Zusammenstellung eines Essens. Geht die sportliche Betätigung über den normalen Freizeitsport hinaus (z.B. regelmäßiges Training in der Woche mit

Wochenendwettkämpfen, mehrmals in der Woche Training im Fitnessstudio...) muss auf eine ausreichende Flüssigkeits-, Kohlenhydrat- und Salzzufuhr vor, während und nach dem Wettkampf geachtet werden.

Weitere Informationen in der Broschüre „Richtig essen bei Mukoviszidose“:

www.muko.info/fileadmin/user_upload/mediathek/sport_ernaehrung/broschuere_essen.pdf

Exokrine Pankreasinsuffizienz, Enzymsubstitution & Vitamine

Als Hauptursache für Energieverluste bei Mukoviszidose gilt die exokrine Pankreasinsuffizienz, also die reduzierte Fähigkeit bzw. zunehmende Unfähigkeit der Bauchspeicheldrüse, Verdauungsenzyme zu produzieren, wovon ca. 85% der Mukoviszidose-Erkrankten bereits pränatal betroffen sind.

Bei nachgewiesener Pankreasinsuffizienz muss eine individuelle Substitution mit Pankreasenzymen erfolgen. Zur Überprüfung einer adäquaten Enzymsubstitution kann das Führen eines genauen Ernährungsprotokolls an mind. 3 Tagen hilfreich sein. Ergänzend sollte ein Stuhlprotokoll (Frequenz, Geruch und Konsistenz) parallel zum Ernährungsprotokoll geführt werden. Hinweise für ungenügende Enzymsubstitution sind häufige, voluminöse, fettige Stühle, Blähungen und Gewichtsabnahme. Eine 72-stündige Fettstuhlsammlung bietet eine weitere Möglichkeit zur genauen Einstellung der Enzymdosierung (9). Die Dosierungsspannweite des/der Patient:in kann von 500 IE bis zu 4000 IE pro g Fett reichen. Die erforderliche Dosierung kann jedoch je nach Schweregrad der Verdauungsschwäche auch erheblich darüber liegen. Bei einer sehr hohen Dosierung (>5.000 IE pro g Fett) sollte eine Ernährungsfachkraft bzw. der/die Arzt:Ärztin zur genaueren Abklärung hinzugezogen werden. Bei unbekanntem Schema des/der Patient:in haben sich anfangs 2.000 IE pro g Fett bewährt, um sich dann dem optimalen Wert anzunähern. Wichtig ist vor allem eine richtige Einnahme der Enzyme, die verteilt über die Mahlzeit erfolgen sollte. Zur Errechnung der Enzymgabe dient die Broschüre „Fett for Life“. Die Enzym-Kapseln sollten nicht direkt in die Mahlzeit gegeben werden. Zur Förderung der Selbstständigkeit bietet sich bei Kindern das Trainieren mit einer eigenen Aufbewahrungsbox der Enzyme an. Ab einem Alter von 3 Jahren kann die Umstellung der Darreichungsform der Enzyme (von Pellets auf Kapseln) probiert werden.

Aufgrund der besonderen Stoffwechselsituation bei Mukoviszidose findet sich gehäuft ein unzureichender Status an den fettlöslichen Vitaminen A, D, E und K. Diese sind u.a. essenziell für den Knochenstoffwechsel, das Immunsystem sowie für die Blutgerinnung. Der Vitaminstatus sollte einmal im Jahr während eines Ambulanzbesuches überprüft werden. Darüber hinaus erhalten CF-Patient:innen Vitamine als Supplemente, die sie täglich zu einer fetthaltigen Mahlzeit inkl. Enzyme einnehmen sollten. Da die Aufnahme der fettlöslichen Vitamine eine funktionierende Fettverdauung voraussetzt, wird auch in diesem Zusammenhang der regelmäßigen und ausreichenden Dosierung an Verdauungsenzymen, aber auch dem richtigen Zeitpunkt der Einnahme eine große Bedeutung beigemessen.

Die Pankreasenzymtherapie für Muslime ist kein Problem. Dazu muss man wissen, es gibt Enzympräparate tierischer und nicht-tierischer Herkunft. Laut Koran dürfen auch Muslime im Krankheitsfall Medikamente, tierischen Ursprungs (Schwein) nehmen. Möchte der/die Patient:in oder die Eltern das trotzdem nicht, kann auf ein nicht-tierisches Produkt ausgewichen werden.

Aufgaben des Pflegepersonals

- Unterstützung bei der Gabe und Dosierung der Pankreasenzyme
- wenn Unter- bzw. Überdosierungen auffallen, mit dem/der Patient:in besprechen und gg.falls Ernährungsberatung veranlassen
- die Patient:innen beim Führen des Ernährungsprotokolls unterstützen, evtl. Waage zum Abwiegen von Lebensmitteln bereitstellen, unterstützen bei der Einschätzung der genauen Mengen
- Kontrolle, ob Vitamine lt. Medikamentenplan genommen werden
- Einnahme der fettlös. Vitamine immer zusammen mit Fett und Enzymen!
- Konsistenz des Stuhls überwachen
- Wiegen/ Überwachung des Gewichtes / BMI
- Zubereitung/Beratung der Sondenkost

Diabetes mellitus (CFRD)

Bei 30% der CF-Patient:innen entwickelt sich ein CF related Diabetes mellitus (CFRD), dieser ist oft mit einer Verschlechterung der Lungenfunktion und des Ernährungszustandes assoziiert. Da sich ein unbehandelter Diabetes sehr negativ auf den gesamten Krankheitsverlauf auswirken kann, ist eine frühzeitig beginnende Behandlung von großer Bedeutung.

Patient:innen können unter Steroidtherapie bzw. im Rahmen von akuten Infektionen temporär einen insulinpflichtigen Diabetes entwickeln. Während der Schwangerschaft kann ein Diabetes mellitus bei Frauen mit CF passager auftreten. Der Diabetes mellitus bei CF ist durch einige Besonderheiten gekennzeichnet, der mit den anderen bekannten Diabetesformen nicht vergleichbar ist. Reicht eine Ernährungsumstellung (keine isolierten Einfachzucker) nicht mehr aus, kommt eine medikamentöse Therapie in Betracht. Neben den oralen Antidiabetika (OAD) ist v.a. das Insulin zu erwähnen. Die Insulindosis muss genau auf das Essen, insbesondere auf die Art und Menge der verzehrten Kohlenhydrate abgestimmt werden, wobei 1BE/KE = 10-12 g Kohlenhydrate entsprechen.

Zum frühzeitigen Erkennen eines Diabetes mellitus bei CF (CFRD) sollte ab dem 10. Lebensjahr, bei schlecht gedeihenden Kindern auch früher, einmal jährlich ein Oraler Glukose-Toleranztest (OGTT), ggf. auch der Hb1c in der betreuenden Ambulanz durchgeführt werden. Die Kalorienzufuhr wird nicht reduziert. Die Zufuhr kurzkettiger Kohlenhydrate (Einfach- und Zweifachzucker) sollte eingeschränkt und die Zufuhr von Fettkalorien individuell angepasst werden. Bei hochkalorischen Drinks sind die Berechnungseinheiten (BE/KE) zu berücksichtigen. Eine maßgeschneiderte Enzymtherapie ist bei CF-assoziiertem Diabetes mellitus von großer Bedeutung. Eine fehlende oder zu niedrige Enzymeinnahme zur Mahlzeit kann zu Unterzuckerung führen. Wenn zu wenig Enzyme gegeben werden, können die Nährstoffe (in dem Fall die Kohlenhydrate) nur ungenügend vom Körper aufgenommen werden und wandern weiter in den Dickdarm, wo sie vergären. Somit wird für eine bestimmte BE-Menge Insulin gespritzt, die aber gar nicht im Blut ankommt, wodurch es zu Hypoglykämien kommen kann.

Dem vermehrten Energieverbrauch bei sportlicher Aktivität und Physiotherapie muss Rechnung getragen werden. Eine intensive kontinuierliche und individuelle Patientenschulung ist zwingend notwendig (z.B. Führen eines Blutzucker-Tagebuches).

Weitere Informationen in der Broschüre „Diabetes bei Mukoviszidose“:

www.muko.info/fileadmin/user_upload/mediathek/sport_ernaehrung/broschuere_diabetes.pdf

Aufgaben des Pflegepersonals

- Therapiemotivation fördern
- Unterstützung beim Führen eines Blutzuckertagesprofils
- Beachten von individuellen Insulinschemata
- Den/die Patient:in nach seinen Spritz- und Messmethoden sowie seinem Umgang mit Hypo- und Hyperglykämien fragen
- Hilfestellung zum Thema BZ-Messungen und Insulin (subcutan) spritzen
- Hilfestellung zum Thema BZ-Sensoren

Die Pflegekraft sollte wissen, dass gerade der Umgang mit CFRD für die Betroffenen häufig schwierig ist, da Diabetes eine zusätzliche Erkrankung mit neuen Belastungen darstellt. Zu beachten ist, dass es bei stationären Aufenthalten unter Umständen zu schwankenden Messwerten durch Änderungen im gewohnten Tagesablauf (Lebensmittel, Tagesrhythmus, Medikamente wie Cortison) des Betroffenen kommen kann.

Osteoporose und Salz

Osteoporose

Annähernd zwei Drittel der erwachsenen CF-Patient:innen haben eine reduzierte Knochendichte und bis zu 25 % eine Osteoporose. Sowohl zur Vorbeugung als auch zur Behandlung einer Osteoporose ist eine ausreichende Zufuhr an Calcium und Vitamin D dringend notwendig. Die Basistherapie bei Patient:innen mit einer exokrinen Pankreasinsuffizienz beinhaltet ohnehin fettlösliche Vitamine, darunter Vitamin D. Besonders wichtig erscheint diese Therapie bei Nachweis einer Osteoporose. Eine regelmäßige körperliche Betätigung, viel Bewegung insbesondere im Freien sind zusätzlich unerlässlich.

Weitere Informationen der Broschüre „Osteoporose bei Mukoviszidose“:

www.muko.info/fileadmin/user_upload/mediathek/sport_ernaehrung/broschuere_osteoporose.pdf

Salz

Bei warmen Temperaturen, schweißtreibenden Aktivitäten, aber auch bei Fieber und Magen-Darminfekten können Salzverluste auftreten. Werden diese nicht ausgeglichen, können gefährliche Elektrolytentgleisungen auftreten. Insbesondere Säuglinge und Kleinkinder sind gefährdet, da sie weder ihre Beschwerden mitteilen, noch selbst handeln können. Durch die Zufuhr an salzhaltigen Speisen und Getränken, ggf. auch an Elektrolytlösungen, die vom dem/der behandelnden Arzt:Ärztin verordnet werden, wird dieser Entgleisung vorgebeugt. Mit der Ernährungsfachkraft des CF-Zentrums können Maßnahmen zur Gegensteuerung besprochen werden.

Weitere Informationen: [www.muko.info/mitwirken/arbeitskreise-und-](http://www.muko.info/mitwirken/arbeitskreise-und-arbeitsgemeinschaften/ak-ernaehrung/ernaehrungstherapie-bei-mukoviszidose/salz-und-elektrolyte)

[arbeitsgemeinschaften/ak-ernaehrung/ernaehrungstherapie-bei-mukoviszidose/salz-und-elektrolyte](http://www.muko.info/mitwirken/arbeitskreise-und-arbeitsgemeinschaften/ak-ernaehrung/ernaehrungstherapie-bei-mukoviszidose/salz-und-elektrolyte)

Aufgaben des Pflegepersonals

- Unterstützung und Kontrolle bei der Gabe und Dosierung von Elektrolytlösungen
- Evtl. Bereitstellen eines Salzstreuers (außer Säuglinge und Kleinkinder)
- Beratung über Anreicherung der Nahrung/Trinkprodukte mit Salz
- Beratung in besonderen Situationen (Hitze, Durchfall, Erbrechen)

Hochkalorische Kost, Zusatznahrung (Trink- und Sondennahrung)

Reicht die Auswahl an kalorienreichen Snacks und die Anreicherung der Mahlzeiten mit Speisefetten und -ölen nicht aus, kann die Ernährung in den nächsten Schritten durch Energiesupplemente oder später auch hochkalorische Trinknahrung ergänzt werden. Diese Trinknahrungen enthalten alle wichtigen Nährstoffe (Eiweiß, Fett, Kohlenhydrate sowie Vitamine, Mineralstoffe und Spurenelemente) in einem ausgewogenen Mengenverhältnis. Wird eine Trink- und Sondennahrung notwendig, so gelten als Anforderungen an diese Nahrung:

- Sie soll eine Energiedichte von 1,0 kcal/ml, besser 1,5 kcal/ml aufweisen.
- Sie muss dem Patienten schmecken
- Sie soll kein Ersatz, sondern ein Zusatz zu den Mahlzeiten darstellen.

Im letzten Schritt, wenn die bisherige Gewichtszunahme durch alle vorher genannten Maßnahmen nicht ausreicht, würde die Empfehlung für eine zusätzliche, unterstützende Sondernahrung ausgesprochen. Vielfach bedeutet dies eine große Entlastung der Familie und des Alltags des Betroffenen in Bezug auf die Energiezufuhr. Dafür wird gemeinsam mit der Ernährungsfachkraft des CF-Zentrums ein individueller und alltagstauglicher Plan aufgestellt

Nahrungsmittelkaskade/Stufenplan

Normalgewicht

- Ausgewogene Mischkost

Unzureichendes Gewicht

- Großzügiges Verwenden von Fetten (z.B. Nudeln/Gemüse in Butter/Öl schwenken)

Weiterhin bestehendes Untergewicht

- zusätzlich hochkalorische Shakes, Snacks
- Zusätzlich Trink- und Sondennahrung
- Zusätzlich Enterale Ernährung (PEG) (vorwiegend nachts)
- Zusätzlich Parenterale Ernährung

Auf dem Markt werden viele verschiedene Trinknahrungen unterschiedlichster Geschmacksrichtungen angeboten. In ihrer Zusammensetzung sind sie auf die unterschiedlichsten Bedürfnisse abgestimmt. Sie werden trinkfertig im TetraPack, Plastikflaschen oder in Pulverform angeboten. Ob diese Produkte für Sie sinnvoll sind, wie sie eingesetzt werden können, die Mengen, Geschmacksvarianten von Trinknahrungen, Bezugsmöglichkeiten, Preise oder Rezeptierungsmöglichkeiten besprechen Sie bitte mit Ihrer Ernährungsberatungsfachkraft.

Kommt es trotz aller bisher ergriffenen Maßnahmen nicht zu einem befriedigenden Gewichtsverlauf, kann auch eine zusätzliche nächtliche Ernährung mit einer Ernährungssonde in Erwägung gezogen werden. Man unterscheidet bei den Ernährungssonden zwei Arten von Systemen: transnasale Sonden (= über den Nasen-Rachen-Raum in den Magen) und die perkutanen Sonden (= durch die Bauchdecke in den

Magen, PEG). Perkutane Sonden sollen bevorzugt werden, wenn die Ernährungsform voraussichtlich länger als 6 Monate andauert.

Weitere Informationen: www.muko.info/mitwirken/arbeitskreise-und-arbeitsgemeinschaften/ak-ernaehrung/ernaehrungstherapie-bei-mukoviszidose/individueller-energiebedarf-und-ausgewogene-ernaehrung

Aufgaben des Pflegepersonals

- Anbieten von hochkalorischer Kost und Lebensmittel zur Energieanreicherung (Butter, Sahne, Öl)
- Unterstützung und Kontrolle bei der Gabe von Trink- und Sondennahrung
- Hinweise zum Thema hochkalorische Kost – Hinweise auf verschiedene Produkte
- Stationären Bereich: Wunschkost (wenn möglich) oder ähnliches

Darmflora, Ballaststoffe

Antibiotika

Viele CF-Patient:innen reagieren mit Durchfällen auf intravenös verabreichte Antibiotika. Patient:innen mit dieser Antibiotikanebenwirkung sollten wegen Flüssigkeits- und Salzverlustes vor allem auf eine ausreichende Trinkmenge und eine vermehrte Salzzufuhr hingewiesen werden. Falls der Durchfall mit Ernährungsempfehlungen nicht gebessert werden kann, sollte medikamentös entgegengewirkt werden. Nach Abschluss einer antibiotischen intravenösen Therapie können probiotische Lebensmittel das mikrobielle Gleichgewicht im Darm positiv beeinflussen.

Weitere Informationen in der Leitlinie „Mukoviszidose (Cystische Fibrose): Ernährung und exokrine Pankreasinsuffizienz“:

www.muko.info/fileadmin/user_upload/was_wir_tun/leitlinien/LL_S1_mukoviszidose_ernaehrung_exokrine_pankreasinsuffizienz.pdf

Mikrobiom

Bei CF ist das Mikrobiom im Vergleich zu gesunden Menschen verändert (Dysbiose), wobei nicht allein die Antibiotika-Therapie, sondern offensichtlich die Krankheit selbst dafür mitverantwortlich ist. Da die Zusammensetzung der Nahrung das Mikrobiom stark beeinflusst, ist eine gut ausbalancierte Ernährung wichtig. Ballaststoffe beispielsweise erhöhen den Anteil an „gesunden“ Bifidobakterien und Lactobacillen und wirken über die Bildung von kurzkettigen Fettsäuren entzündungshemmend auf das Immunsystem. Für Krankheiten wie Multiple Sklerose oder chronisch-entzündliche Darmerkrankungen wurde das bereits gezeigt, es ist daher naheliegend, auch einen Einfluss auf die Entzündungssituation bei CF-Patient:innen zu erwarten. Es muss allerdings in Studien noch genauer erforscht werden, welche mikrobielle Situation bei CF-Patient:innen vorliegt und welche Parameter verändert werden könnten, um das Mikrobiom positiv zu beeinflussen.

Weitere Informationen: www.muko.info/einzelansicht/news/News/detail/verdaeuung-bei-cf-fettreiche-ernaehrung-mikrobiom-und-ballaststoffe-bericht-von-der-ecfs-konferenz (aufgerufen am 19.07.2019)

Aufgaben des Pflegepersonals

- Anbieten von ballaststoffreicher Kost mit ausreichender Trinkmenge und probiotisch wirkenden Lebensmitteln, z.B. Joghurt, Buttermilch, Kefir

- Besprechen, wie ballaststoffreiche Nahrungsmittel in den Speiseplan eingebaut werden können
- Beispiele für ballaststoffreiche Nahrungsmittel:
 - Gemüse und Kartoffeln
 - Obst und getrocknetes Obst, wie beispielsweise Äpfel, Birnen und Beeren
 - Vollkornprodukte wie Vollkornbrot oder -nudeln
 - Hülsenfrüchte wie Bohnen und Linsen
 - Nüsse und Samen

Ernährung bei bestimmten Gruppen von Mukoviszidose-Patient:innen

Gleichzeitige Einnahme von CFTR-Modulatoren mit bestimmten Lebensmitteln

Bei der gleichzeitigen Einnahme von einem CFTR-Modulator mit bestimmten Lebensmitteln kann es zu Wechselwirkungen kommen. Auf Lebensmittel oder Getränke, die Grapefruit oder Pomeranzen (Blutorange) enthalten, müssen Patient:innen während der Behandlung mit CFTR-Modulatoren komplett verzichten. Die Inhaltsstoffe der Früchte hemmen unter anderem das Enzym CYP3A4 und damit den Abbau von Modulatoren. Dadurch werden die Wirkstoffspiegel im Blut deutlich erhöht. CFTR-Modulatoren sollten auch nicht mit Arzneimitteln kombiniert werden, die die Aktivität der CYP3A-Enzyme steigern. Das trifft beispielsweise auf Johanniskraut zu.

Wieviel Fett sollte bei der Einnahme von CFTR-Modulatoren in der Mahlzeit (Frühstück und Abendessen) enthalten sein?

Genaue Angaben zu exakten Fettmengen sind wissenschaftlich nicht untersucht worden. Es hat sich aber gezeigt, dass der Wirkstoff der modulierenden Medikamente ausreichend resorbiert werden kann, wenn er mit einer altersentsprechenden Mahlzeit, deren Fettmenge und Pankreasenzyme eingenommen wird. Wir empfehlen vor Beginn der Therapie eine Ernährungsberatung. Bei diesem Termin können Fragen bezüglich der Einnahme und Nebenwirkungen (z.B.: Gefahr von DIOS, Umgang mit Gewichtszunahme, Salzzufuhr, etc.) besprochen werden.

Ernährung im Säuglingsalter, erhöhter Salzbedarf

Muttermilch ist auch bei Mukoviszidose die beste Nahrung, da sie Verdauungsenzyme enthält, die eventuell vom Körper des Kindes nicht ausreichend produziert werden können. So ist die Muttermilch für die Säuglinge besonders leicht verdaulich. Ist die Gewichtszunahme unter ausschließlicher Stillen zu gering, so sollte eine Ergänzung mit Flaschnahrung (Pre-oder Einser-Nahrung) erfolgen oder die Notwendigkeit von (mehr) Verdauungsenzymen bedacht werden.

Durch die Fehlfunktion der Schweißdrüsen in der Haut enthält der Schweiß bei Patient:innen mit Mukoviszidose ungewöhnlich viel Kochsalz. Dies führt zu hohen Salzverlusten des Körpers. Säuglinge mit Mukoviszidose haben ein besonderes Risiko für eine Hyponatriämie unabhängig davon, ob sie gestillt oder mit Flaschnahrung ernährt werden. Das Kochsalz sollte über den Tag verteilt und mit der Nahrung gegeben werden. Eine Gabe von 1-2 mmol Na/kg Körpergewicht als NaCl ist meistens ausreichend. Das entspricht ca. 2 ml einer 5,85%igen NaCl Lösung / kg Körpergewicht / Tag. Ab dem Zeitpunkt der Teilnahme am salzhaltigen Familienessen und Verzehr von herkömmlich gesalzenen Lebensmitteln wie Brot, Wurst, Käse etc. reicht die Kochsalzzufuhr meistens aus. In Ausnahmesituationen wie Fieber, Erbrechen und sehr heißem Klima ist eine

zusätzliche Gabe von 0,2 g Kochsalz / kg Körpergewicht (nach ärztlicher Rücksprache) zu empfehlen.

Weitere Informationen in der Broschüre:

https://www.muko.info/fileadmin/user_upload/mediathek/sport_ernaehrung/broschuere_saeuglingsernaehrung.pdf

und S3-Leitlinie: Mukoviszidose bei Kindern in den ersten beiden Lebensjahren, Diagnostik und Therapie, Version vom 6.3.2020: <https://register.awmf.org/de/leitlinien/detail/026-024>

Aufgaben des Pflegepersonals

- wenn Probleme beim Füttern und der Enzymgabe bemerkt werden, mit den Eltern besprechen und gg.falls Ernährungsberatung hinzuziehen
- Kontrolle der zusätzlichen Salzgabe
- Kontrolle der richtigen Einnahme von Modulatoren

Ernährung vor und nach Lungentransplantation

Ernährung vor der Lungentransplantation

Bei CF-Patient:innen vor einer Organtransplantation spielt das Thema Ernährung eine entscheidende Rolle: Der pulmonale Krankheitsprozess ist weit fortgeschritten und der Ernährungszustand durch den erhöhten Energiebedarf oft reduziert oder suboptimal. Der Erfolg der Transplantation hängt jedoch auch entscheidend vom Ernährungszustand des Patienten ab.

Ab der Vorstellung in einem Transplantationszentrum und auf der Warteliste sollen alle Therapieoptionen zur Verbesserung des Ernährungszustandes noch einmal geprüft und umgesetzt werden (hochkalorische Kost mit herkömmlichen Lebensmitteln, Einsatz von hochkalorischen Zusatznahrungen, Notwendigkeit einer zusätzlichen enteralen Ernährung über PEG, Vorliegen eines behandlungspflichtigen Diabetes). Die Ernährungsfachkraft soll hier eng mit einbezogen werden.

Ernährung nach der Lungentransplantation

Das vor der Transplantation intensivierte Ernährungsregime muss den neuen Bedürfnissen angepasst werden (evtl. Neudiagnose und Behandlung eines Insulin pflichtigen Diabetes, Nierenfunktionsstörungen, Einnahme und Wechselwirkung von Immunsuppressiva + Lebensmitteln, keimreduzierte Kost). Die Ernährungsfachkraft soll hier eng mit einbezogen werden. Eine Liste zur Lebensmittelauswahl und Küchenhygiene bei keimreduzierter Kost ist in der Broschüre „Ernährung vor & nach Lungentransplantation bei Mukoviszidose“ zu finden:

www.muko.info/fileadmin/user_upload/mediathek/sport_ernaehrung/broschuere_ernaehrung_ltx.pdf

Ernährungsberatung

Ziel einer regelmäßigen Ernährungsberatung und -schulung ist es, einen optimalen Ernährungszustand zu erreichen bzw. zu erhalten. Eine CF-geschulte Ernährungsfachkraft führt das Erstgespräch bei Diagnosestellung. Im ersten Lebensjahr erfolgt die Ernährungsberatung bei jedem ambulanten Vorstellungstermin. Im weiteren Verlauf leitliniengerecht 1x/Jahr, bei Komplikationen (z.B. Gedeihstörungen) auch alle 3 Monate. Inhalte der Beratungsgespräche sind die bedarfsgerechte Ernährung bei CF, evtl. auch bei

Folgeerkrankungen und die optimale Dosierung der Verdauungsenzyme, angepasst an den Fettgehalt der Nahrung.

Weiterhin empfiehlt es sich, den Patient:innen altersentsprechend den Verdauungsvorgang zu erklären. Ein besseres Verständnis des eigenen Körpers und dessen Funktionen mündet letztlich in einem besseren Krankheitsverständnis. Die Patient:innen sollten in Eigenverantwortung lernen, hochkalorische Nahrungsmittel zu erkennen, bedarfsangepasst und in Verbindung mit der richtigen Enzymsubstitution zu sich zu nehmen.

Allgemeine Tipps für ein gesundes Essverhalten

- Tisch altersentsprechend decken
- abwechslungsreiche, farblich und aromatisch gut zusammengestellte Mahlzeiten (ausgewogene, vollwertige Ernährung)
- Essen gleichmäßig auf Haupt- und Zwischenmahlzeiten verteilen
- Mahlzeiten in Ruhe genießen
- auf gründliches Kauen achten
- Patient:innen bei der Gestaltung des Speiseplans mit einbeziehen
- gemeinsam mit der Familie essen, keine Konflikte bei Tisch austragen
- Kinder für gutes Essverhalten loben
- Süßigkeiten nicht als Hauptkalorienlieferant einsetzen
- ausreichende Flüssigkeitszufuhr (Wasserverlust durch vermehrtes Schwitzen, erhöhte Atemleistung und dünne Stühle)
- Salzanreicherung des Essens (bei vermehrtem Schwitzen, vor allem im Sommer und bei sportlicher Aktivität)
- Enzymdosierung dem Fettgehalt der Nahrung anpassen
- Enzyme über die Mahlzeit verteilt einnehmen
- zusätzlich hochkalorische bilanzierte Getränke mit mind. 1,0-1,5 kcal/ml nach den Mahlzeiten und zur Spätmahlzeit anbieten

Wichtig: Essen sollte nie zum Zwang werden. Die Lust am Essen muss erhalten bleiben.

Umgang und Pflege einer PEG/Magensonde

Enterale Ernährungstherapie Checkliste für Pflegepersonal, Patient:innen und Angehörige

PEG = perkutane endoskopische Gastrostomie

Benennung der Materialien	Broschüren, Informationsmaterial, Produktinformationen aushändigen
Hygienische Maßnahmen	Händehygiene, keimarmes Arbeiten, Umgang mit Sondenkost und Applikationssystemen
Zusammensetzung der Sondenkost	Nährstoffe, Kaloriengehalt, ggf. Enzymsubstitution
Nahrungsaufbau	Einschleichphase, Gesamtmenge, Kalorienbedarf
Flüssigkeitszufuhr	Menge, Wahl der Flüssigkeit (Wasser, Saft, Tee)
Verabreichung der Sondenkost	Lagerung (angebrochene Trinknahrung/Sondennahrung im Kühlschrank max. 24h haltbar, hierbei muss die

	Nahrung verschlossen oder abgedeckt sein und bei Anbruch mit Datum und Uhrzeit versehen werden), Temperatur der Sondenkost (nicht über 40°C erwärmen), ggf. Zubereitung der Sondenkost, Einfüllen der Sondenkost in entsprechendes Applikationssystem, Überprüfen der Sondenlage, Anschluss des Überleitsystems an das Sondensystem, Überwachung der Zufuhr, Verabreichung der Enzyme und Beenden der Nahrungszufuhr
Verabreichung von Enzymen zu Sondennahrung:	Die Enzymmenge (nach ärztlicher/ ernährungstherapeutischer Verordnung) soll dem Fettgehalt der Sondennahrung angepasst werden. Bevorzugt wird die orale Einnahme unmittelbar zum Sondenstart mit reichlich Flüssigkeit und evtl. über die Dauer der Sondierung gesplittet. Erfolgt die Sondierung über Nacht, wird das Enzympräparat unmittelbar zum Sondenstart oral eingenommen und evtl. später in der 2. Nachthälfte. Die Nachtruhe soll aber durch die Sondierung nicht unterbrochen werden. Ist die orale Einnahme nicht möglich, kann das Enzympräparat auch sondiert werden. Dazu ist aber die kleinstmögliche Partikelgröße vom Enzympräparat zu wählen und ein CH-Durchmesser von mind. 16/18 notwendig. Enzyme sollen nicht gemörsert werden, da somit die Säurestabilität verloren geht. Alternativ kann auf Enzympräparate auf pflanzlicher Basis in Pulverform zurückgegriffen werden. Für jejunale liegende Sonden kann im klinischen Bereich auch reines Pankreatinpulver verwendet werden.
Pumpen- und Applikationssystem	Mobiles System, Einweisung der Nahrungspumpe, Zufuhrart (intermittierend, kontinuierlich, Bolus), Alarmfunktionen, Beschaffung der Überleitsysteme und der Sondenkost
Pflege des Sondensystems	• Information zum Sondensystem: Lage, Aufbau, Funktion, Risiken • Spülen des Sondensystems, Reinigung der Konnektorstelle, Umgang mit Applikationshilfen • Verbandswechsel bei PEG, Gastrotube, Button • ggf. Austausch des Sondensystems • Pflege des Button-Systems, Prüfen des Rückhalteballons, Austausch des Buttons bzw. Gastrotube • ggf. Legen einer nasogastralen Sonde • Überprüfen der Sondenlage • Medikamentengabe

Allgemeine Verhaltenshinweise	Oberkörperhochlage (30°C-40°C), Körper-, Mund- und Zahnpflege, Gewichts-kontrolle, Stuhl-, Urinausscheidung
Erkennen von Komplikationen	• Sondenverstopfung • Sondendislokation • Sondendefekt • Ballon- bzw. Ventildefekt bei Systemen mit Rückhalteballon • Diarrhö, Obstipation, Blähungen, Erbrechen, Übelkeit, Kopfschmerzen • Aspiration • Druckstellen, Wund- und Hautveränderungen der Sondenaustrittsstelle
Handeln im Notfall	Problemlösung, Notfallregelung, Telefonnummern
Dokumentation	Patientenpass, Pflegedokumentation

→ Aushändigen von Ersatzsondensystemen bzw. -teilen, Pflegeleitlinien

Legen einer nasogastralen Sonde zur Sondenernährung

Das Legen einer Sonde wird notwendig, wenn eine ausreichende Wasser- und Nährstoffzufuhr auf oralem Wege nicht adäquat erfolgen kann und die Sondenernährung nur kurzzeitig geplant ist.

Pflegeziele	Pflegemaßnahmen
Kontamination vermeiden	keimarm arbeiten
Korrekte Sondenlage ermitteln	sachgerechte Bestimmung der einzuführenden Sondenlänge
Symptome der Dislokation erkennen	Prüfen der Sondenlage vor jeder Flüssigkeits-/Nahrungszufuhr; Patient:in während der Zufuhr beobachten
keine Sondenverstopfung	sachgerechtes Spülen der Sonde mit geeigneter Flüssigkeit, geeignete Sondennahrung auswählen
keine Druckulzera	sachgerechte Auswahl und Fixierung der Sonde, hautfreundliche Pflaster verwenden, Nasenpflege, bei Sondenwechsel anderes Nasenloch benutzen

Material

- Händedesinfektionsmittel
- pH-Indikatorpapier zur pH-Bestimmung des Magenrücklaufes
- Stethoskop zur Auskultation bei notwendig werdender Luftinsufflation
- 2 geeignete Sonden aus Polyurethan, Silikonkautschuk, evtl. gekühlt oder mit Mandrin
 - Lumen, Länge, Material der Sonde richtet sich nach Größe, Alter und Gewicht des/der Patient:in, Nahrungskonsistenz
- Einmalspritze 10 ml (ggf. 2 ml oder 5 ml) zur Aspiration von Mageninhalt oder Luftinsufflation
- Tuch zum Schutz der Patientenkleidung
- Pflasterstreifen (hautfreundlich) zur Fixierung der Sonde
- Schmäler Pflasterstreifen oder Fettstift zur Markierung der Sondenlänge
- Wasser/Tee zum Anfeuchten der Sondenspitze und um den/die Patient:in evtl. zum Schlucken zu bringen
- evtl. lokalanästhesierendes Rachenspray
- Einmalhandschuhe zum Eigenschutz der Pflegeperson
- Abwurfchale
- Absauggerät und Zubehör

Durchführung

1. Patient:in entsprechend seinem Alter vorbereiten, Eltern den Vorgang erklären
2. ggf. lokalanästhesierendes Rachenspray applizieren, Cave: Einwirkungszeit
3. Zum Legen der Sonde evtl. 2. Pflegeperson zur Hilfestellung heranziehen
4. Abmessen der einzuführenden Sondenlänge (Wong 1996: Nase zum Ohrläppchen, dann zu einem in der Mitte zwischen Bauchnabel und Sternumspitze gelegenen imaginärem Punkt); Markieren der ermittelten einzuführenden Sondenlänge
5. Kind falls notwendig sachgerecht fixieren, Eltern die Notwendigkeit der Maßnahme erklären

6. Tuch zum Wäscheschutz auf den Oberkörper des/der Patient:in legen
7. Hände desinfizieren und Einmalhandschuhe anziehen
8. ältere Kinder sitzend oder mit erhöhtem Oberkörper lagern; Säuglinge in Halbschräglage bringen
9. Sonde anfeuchten und öffnen. Sonde über die Nase einführen, sobald sie etwas über die Nasenlänge eingeführt ist, größere Kinder zum Schlucken auffordern, evtl. Kopf zur Brust beugen, um eine bessere Ösophaguspassage zu erreichen, die Sonde vorsichtig, aber zügig bis zur Markierung vorschieben; ggf. wird ein etwaiger Mandrin entfernt
10. Prüfen der Sondenlage mittels pH-Bestimmung des aspirierten Mageninhaltes oder der Luftinsufflation in den Magen und Hörprüfung mittels Stethoskop (blubberndes Geräusch)
11. Fixierung der Sonde ohne Zugwirkung im Nasenlumen und ohne Abknickung der Sonde mit hautschonendem Pflaster unterhalb oder an der Nase und auf der Wange des/der Patient:in, ggf. Haut zuvor entfetten
12. Sonde schließen
13. Dokumentation der Sondenart, Charriere, Einführtiefe der Sonde; Datum der Sondenanlage, ggf. Abweichung vom Standard

Hinweise

- Überprüfen der Sondenlage nach jedem Sondenlegen bzw. -wechsel, vor jeder Nahrungs- oder Flüssigkeitszufuhr, bei gelöstem Fixierungspflaster, nach Erbrechen und Würgen. So lässt sich die Gefahr einer Aspiration mindern.
- Bei Sondierung Oberkörperhochlage
- Mundpflege mehrmals täglich durchführen, um die Entstehung von Soor zu verhindern. Ggf. Kautätigkeit durch Gabe von Kaugummi anregen, um einer Parotitis vorzubeugen.

Komplikationen

- Bei der Sondenplatzierung kann es zur Verletzung und Blutung der Schleimhäute von Nase, Pharynx, Ösophagus und Magen kommen; möglicherweise auch zur Perforation von evtl. vorhandenen Ösophagusvarizen
- Mögliche Sondenfehlagen: Lage in der Trachea führt zu Husten, Atembehinderung, Zyanose, Atemgeräusch an der Magensondenöffnung.
- Eine zu tiefe Lage der Sonde bis in den Dünndarm kann zu Dumping-Syndrom bei der Nahrungszufuhr im Bolus führen.
- Aufrollen der Sonde im Mund, Sonde wird bei der Inspektion der Mundhöhle sichtbar
- Zurückschlagen der Sonde in den Ösophagus nach Passage der Kardia führt zur Aspirationsgefahr
- Blähungen: keine Luft sondieren; Magensonde zwischendurch oder vor der nächsten Sondierung kurz öffnen

Aufbauplan für die pumpengesteuerte Sondenernährung

Name: _____ geb.: _____
 Gewicht: _____ kg Länge: _____ cm
 PEG-Lage: gastral/intestinal Sondengröße: CH 9 / CH 15
 Button: _____ Größe: CH 14 / CH 15 Stomalänge: _____ cm;
 Ballon gefüllt mit _____ ml
 Nahrungspumpe: _____ Pumpennummer: _____
 Sondenkost: _____ ml/Tag = _____ kcal/Tag
 Pankreasenzym: _____ Menge: _____ Kps/ml: _____

Datum	Menge [ml]	Sondenkost	Uhrzeit von - bis	Flussrate [ml/Std.]	Enzym- menge	Enzymgabe Beginn/Mitte

Hinweise

- Hygienischer Umgang mit Sondennahrung und Applikationssystemen
- Applikationssysteme täglich wechseln
- Vor und nach der Nahrungszufuhr Sonde mit abgekochtem Wasser spülen
- Angebrochene Sondennahrung im Kühlschrank lagern und innerhalb 24 Stunden verbrauchen
- Sondennahrung mit Raumtemperatur verabreichen
- Kontrolle und Beobachtung des Gewichtsverlaufs, sowie Beobachtung der Stuhlausscheidung
- Mögliche Nebenwirkungen: Völlegefühl, Übelkeit, Inappetenz, Durchfall, Erbrechen, Ödeme
- Der Nahrungsaufbau ist von der individuellen Verträglichkeit abhängig
- Bei der Zufuhr von Nahrung Oberkörperhochlage beachten

Datum:

Unterschrift:

Verbandswechsel bei PEG (perkutane endoskopische Gastrostomie)

Der Verbandswechsel dient der Wundinspektion und der Förderung der primären Wundheilung. Gleichzeitig wird die perkutane Sonde gelockert, um Druckulzera sowohl durch die äußere als auch die innere Halteplatte und ein Überwuchern der inneren Halteplatte mit Schleimhaut (buried bumper) zu vermeiden.

Pflegeziele	Pflegemaßnahmen
Wundbereich keimarm halten	keimarm arbeiten
Wundveränderung erkennen	Verbandswechsel nach der Implantation der Sonde in der ersten Woche täglich , danach zweimal pro Woche und bei Bedarf
keine Dislokation	Sonde sachgerecht fixieren
keine Druckulzera	Zugentlastung 24 Stunden nach Implantation herbeiführen
kein Buried bumper-Syndrom	Sonde 2x/Woche lockern und in den Magen verschieben

Material

- Händedesinfektionsmittel
- Hautdesinfektionsmittel
- 1 Kompressen-Päckchen 10x10cm steril
- 1 Schlitzkompressen-Päckchen 5x5cm steril
- Klebeverband 10x10 cm
- alternativ: industriell zusammengestelltes Verbandset z.B. Erlanger Verbandset
- Abwurfchale

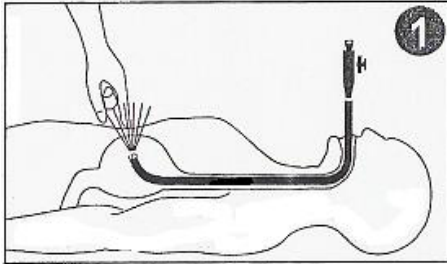
Durchführung

1. Patient:in entsprechend seinem Alter vorbereiten, Eltern den Vorgang erklären
2. Hände gründlich waschen, Händedesinfektion
3. alle Kompressenpäckchen auf einer sauberen Arbeitsfläche öffnen
4. Kompressen (ohne Schlitz) mit Hautdesinfektionsmittel anfeuchten
5. Verband entfernen, Sonde aus der Halterung lösen, äußere Halteplatte zurückschieben
6. Händedesinfektion
7. Austrittsstelle der PEG mit den zuvor mit Hautdesinfektionsmittel angefeuchteten Kompressen von innen nach außen reinigen und desinfizieren (bei entzündetem Stoma erfolgt die Desinfektion von außen nach innen)
8. Reinigung und Desinfektion der Sonde und der Halteplatte
9. Sonde ca. 2-3 cm in das Stoma verschieben, anschließend soweit zurückziehen, bis der leichte Widerstand der inneren Halteplatte spürbar ist
10. 1 Schlitzkomresse um das Stoma legen, äußere Halteplatte über die Komresse schieben, Sonde in der Halterung fixieren, mit Pflasterstreifen Zugentlastung
11. optional: Halteplatte mit der zweiten Schlitzkomresse abdecken, Klebeverband anlegen
12. Verbrauchsmaterialien entsorgen, Händedesinfektion

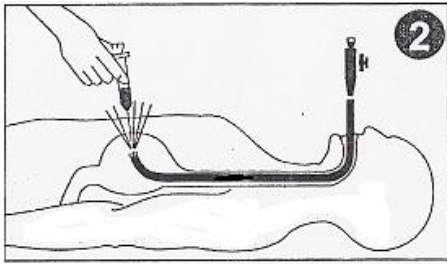
Hinweise

- Vor der ersten Flüssigkeitszufuhr Verband auf Blutung überprüfen, palpatorische Untersuchung des Abdomens durch den/die Arzt:Ärztin.
- Wasser/Tee kann 6 Stunden, Nahrung 12 Stunden nach der Implantation verabreicht werden.
- Veränderungen im Wundbereich müssen dem/der Arzt:Ärztin gemeldet werden.
- Veränderungen, Beobachtungen und Maßnahmen werden dokumentiert.
- Duschen ist bei reizloser Wunde ohne Verband 1 Woche nach Implantation, Baden 2 Wochen nach Implantation der PEG möglich.
- Bei reizlosem Stoma kann auch, falls gewünscht, generell auf einen Verband verzichtet, bzw. ein kleinerer Verband angelegt werden.
- Im stationären Bereich erfolgt der Verbandswechsel mit Einmalhandschuhen
- Bei geschlossener Sonde Ritsch-Ratsch-Klemme öffnen, um Materialermüdung vorzubeugen. Sondenansatz sauber halten, mit weicher Babyzahnbürste bei Bedarf reinigen.
- Bei operativ implantierter PEG erfolgt das Zurückschieben der Sonde in das Stoma nach Rücksprache mit dem Chirurgen.
- Bei jejunaler Sondenlage (Jet-PEG) ist eine kontinuierliche Nahrungszufuhr notwendig, Kennzeichnung der Sondenschenkel beachten (I = intestinal, G = gastral). Jejunale Sonde nicht drehen, so vermeidet man Dislokation und Verknotung.

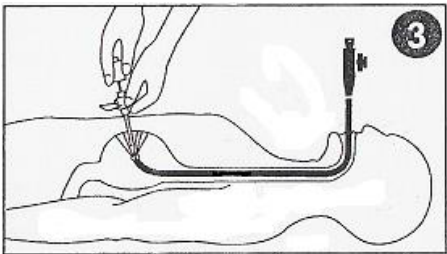
Schematische Darstellung Anlage Freka® PEG gastral



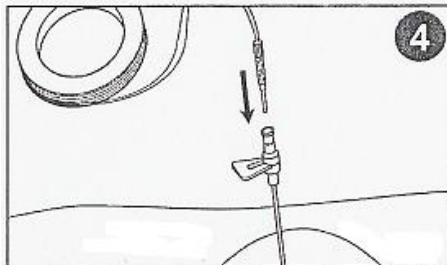
Punktionsstelle auswählen



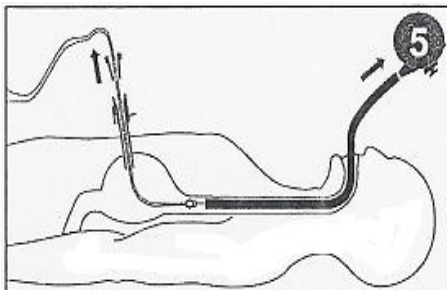
Lokalanästhesie durchführen



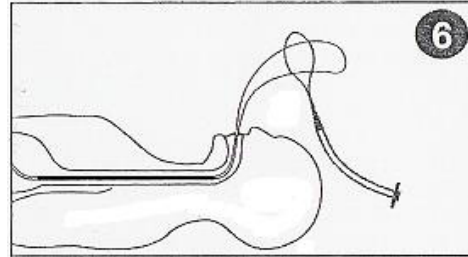
Magen punktieren



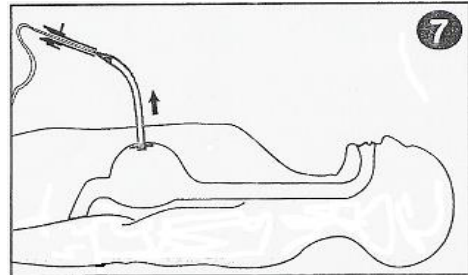
Einführhilfe aufsetzen



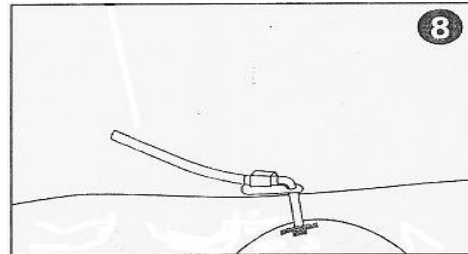
Führungsfaden legen



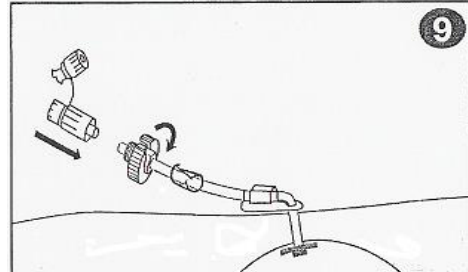
Sonde befestigen



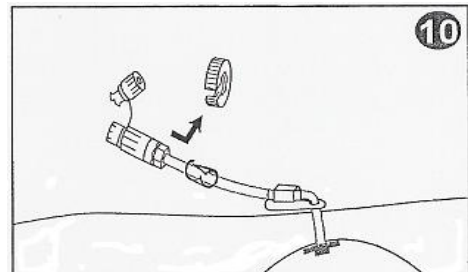
Sonde platzieren



Äußere Halteplatte fixieren



Klemme und Luer-Lock-Ansatz anbringen



Drehhilfe entfernen, Sonde schließen, Verband

Anlage - Freka®PEG gastral; Quelle Abbildungen: Fresenius Kabi Deutschland Gmb

Funktionsprüfung des Buttonballons

Der Rückhalteballon des Buttonsystems besteht aus einer sehr dünnen Silikonhaut. In der Regel ist der Ballon mit 5 ml Flüssigkeit befüllt. Aufgrund der Körperwärme und bedingt durch das feine Material diffundiert Flüssigkeit aus dem Ballon in den Magen. Aus diesem Grund wird die Wasserblockade im Abstand von 4-6 Wochen und bei Anzeichen eines lockeren Sitzes der Sonde auch bei Bedarf überprüft. Bevor die Eltern diese Maßnahmen selbst durchführen, erfolgt eine ausführliche Schulung durch spezialisiertes Pflegepersonal. Die Eltern müssen den Sinn der Maßnahme verstehen und auf Komplikationen hingewiesen werden. Nach ausführlichen Erklärungen wird am Modell geübt, bevor die Eltern unter Aufsicht zum ersten Mal die Wasserblockade des Buttonsystems erneuern. Den Eltern wird die Verantwortung zur selbstständigen Durchführung erst dann übertragen, wenn sie dazu bereit sind und sich sicher fühlen.

Bei Ventildefekt oder bei einem geplatzten Ballon muss ein neuer Button eingesetzt werden.

Pflegeziele	Pflegemaßnahmen
Stomabereich keimarm halten	keimarm arbeiten
Funktion des Rückhalteballon überprüfen	Füllmenge des Ballons prüfen, Austausch der Flüssigkeit
keine Dislokation	während der Überprüfung Buttonprofil mit leichtem Druck auf der Bauchdecke fixieren, gastrale Sondenlage prüfen

Material

- Händedesinfektionsmittel
- 10 ml Aqua ad injectabilia (10 ml NaCl 0,9%)
- 2 Einwegspritzen (5 ml)
- pH-Indikatorpapier

Durchführung

1. Dem/der Patient:in werden altersgerechte Informationen gegeben, bei Unsicherheit und Angst wird beruhigend auf den/die Patient:in eingegangen.
2. Hände gründlich waschen, Händedesinfektion
3. Einwegspritze mit 5 ml Aqua ad inject. (NaCl 0,9%) steril aufziehen
4. Buttonprofil leicht auf die Bauchdecke drücken und stets mit der Hand auf der Bauchdecke fixieren
5. über das seitliche Ventil mit der leeren Einwegspritze das Wasser aus dem Ballon entfernen
6. Mit der vorbereiteten 5 ml Aqua ad inject.-Spritze Ballon über das seitliche Ventil befüllen
7. Button loslassen und Sitz durch leichtes Zurückziehen prüfen
8. Buttonlage durch Aspiration von Mageninhalt und pH-Prüfung kontrollieren
9. bei Bedarf 1 Schlitzkompressen um das Stoma legen, mit Pflasterstreifen fixieren
10. Verbrauchsmaterialien entsorgen, Hände desinfizieren
11. Dokumentation

Hinweise

- Nahrungskarenz ist nicht erforderlich, jedoch sollte vor der ersten Nahrungszufuhr Tee oder Wasser sondiert werden und dabei auf evtl. Missempfindungen des/der Patient:in geachtet werden.
- Es muss sichergestellt sein, dass der komplette Inhalt des Ballons aspiriert wurde. Nur so lässt sich eine Überfüllung des Ballons vermeiden, die den Ballon zum Platzen bringt.

Wechsel eines Button

Bei defektem Ventil oder bei defektem Ballon sowie in regelmäßigen Abständen muss der Button umgehend ausgetauscht werden, um einen Verschluss der Magenfistel zu vermeiden. Steht kein neues System zur Verfügung, alten Button in das Stoma einführen, mit Pflaster fixieren und den/die behandelnde/n Arzt:Ärztin aufsuchen. Der Wechsel des Buttonsystems erfolgt durch erfahrenes Pflegepersonal oder den/die Arzt:Ärztin. Nach eingehender Schulung kann der Button auch von dem/der Patient:in selbst oder den Angehörigen gewechselt werden.

Pflegeziele	Pflegemaßnahmen
Stomabereich keimarm halten	keimarm arbeiten
keine Druckulzera	im Liegen sollte ein Spielraum von 5-10 mm zwischen Bauchdecke und Buttonprofil bestehen
keine Dislokation	während Ballonbefüllung Buttonprofil mit leichtem Druck auf der Bauchdecke fixieren, gastrale Sondenlage prüfen

Material

- Händedesinfektionsmittel
- Hautdesinfektionsmittel
- Einmalhandschuhe
- Button geeigneter Größe
- 2 Einwegspritzen (5 ml)
- 1 P. Schlitzkompressen 5x5 cm steril
- 1 P. Kompressen 10x10 cm steril
- Gleitmittel
- 10 ml Aqua ad injectabilia
- pH-Indikatorpapier, Pflasterstreifen
- Abwurfchale

Durchführung

1. Dem/der Patient:in werden altersgerechte Informationen gegeben, bei Unsicherheit und Angst wird beruhigend auf den/die Patient:in eingegangen
2. Hände gründlich waschen, Händedesinfektion
3. Neues Buttonsystem öffnen
4. 5 ml Aqua ad inject. steril aufziehen
5. Über das seitliche Ventil Ballon des neuen Button befüllen und auf Dichtheit prüfen
6. Buttonspitze mit Aqua ad inject. oder Gleitmittel anfeuchten
7. Kompressen (ohne Schlitz) mit Hautdesinfektionsmittel anfeuchten

8. Ggf. alten Verband entfernen
9. Hände desinfizieren (ggf. Einmalhandschuhe anziehen)
10. Gastrostoma von innen nach außen desinfizieren; liegenden Button mit leerer Spritze über das seitliche Ventil entblocken und entfernen. Lässt sich der Button nur mit Widerstand entfernen ggf. Gleitmittel in den Stomakanal geben
11. Neuen Button tief in das Stoma einführen, ggf. Führungshilfe verwenden, Buttonprofil an Bauchdecke leicht andrücken
12. Mit 5 ml Aqua ad inject. Ballon über das seitliche Ventil füllen, Buttonsitz durch leichtes Zurückziehen prüfen
13. Magensaft aspirieren, Prüfung des pH-Wertes und dadurch gastrale Sondenlage prüfen
14. 1 Schlitzkomresse um das Stoma legen, mit Pflasterstreifen fixieren
15. Verbrauchsmaterialien entsorgen, Hände desinfizieren

Hinweise

- Vor allem auf die Gefahr einer möglichen Peritonitis bei falscher Platzierung muss hingewiesen werden.
- Dokumentation im Patientenpass: Größe und Länge des Button, Hersteller
- Ersatzbutton mitgeben oder rezeptieren.
- Nahrungskarenz ist nicht erforderlich, jedoch sollte vor der ersten Nahrungszufuhr Tee oder Wasser sondiert werden und dabei auf evtl. Missempfindungen des/der Patient:in geachtet werden.
- Veränderungen im Wundbereich müssen dem/der Arzt:Ärztin gemeldet und dokumentiert werden.
- Bei reizlosem Stoma kann generell auf einen Verband verzichtet werden.
- Wechsel des Buttons wenn möglich nicht direkt nach einer Mahlzeit vornehmen.
- Bei bereits verengtem Stoma durch unbemerktes Herausrutschen des Buttons kann das Einführen eines neuen Buttons schwierig sein, ggf. wird eine sonografische oder röntgenologische Lagekontrolle des Buttons notwendig.

Literatur

Administration of CREON Pancrelipase Pellets via Gastrostomy Tube is Feasible with No Loss of Gastric Resistance or Lipase Activity, *Clin Drug Investig* 2011; 31 (7)

Bargon J. Osteoporose bei Mukoviszidose. Bonn 2012

Ballmann M., Smaczny C. CF-Manual. Kapitel 20. Solvay Arzneimittel GmbH (ed.) Hannover 1998

Böhles H. Ernährungsstörungen im Kindesalter. Stuttgart: Wiss. Verl.-Ges. 1991

Brandstätter M, Roos-Liegmann B. Künstliche Ernährung bei Kindern. München, Urban & Fischer 2005

Cohen-Cymerknoh M, Shosey D, Kerem E. Managing Cystic Fibrosis: That Increase Life Expectancy and Improve Quality of Life. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*. 2011; 183(11):1463-1471.

Daschner F. Hygienemaßnahmen bei enteraler Ernährung. Pfrimmer Nutricia GmbH (ed.) Erlangen 1998

Dockter G. Grundlagen und Praxis der Ernährungstherapie bei Mukoviszidose. 5. Auflage, Solvay Arzneimittel GmbH (ed.). Hannover 1997

Dormann AJ, Wiggingshaus B, Grünwald T, Huchzermeyer H. Freka® Button Gastrostomy. *Dtsch med Wschr* 1999; 124:1204-1205

Dulleman, S van. Mukoviszidose: Pathogenese und Ernährungstherapie. *Ernährungs-Umschau*. 2011; 12/11:684-693.

Eich A. Enterale Ernährung : Sondenernährung in der Pflegepraxis. Wiesbaden: Ullstein Medical 1998

Höhl M, Kullick P. Kinderkrankenpflege und Gesundheitsförderung. Stuttgart, New York: Thieme 1998

Kalnins D., Wilschanski M. Maintenance of nutritional status in patients with cystic fibrosis: new and emerging therapies. *Drug Des Devel Ther*. 2012; 6: 151-161.

Kast-Zahn A, Morgenroth H. Jedes Kind kann richtig essen. Ratingen: Oberstebrink 2000

Leistner U; Sönnichsen B, Hermsmeier S, Deppe H, Dormann AJ. Alternative zur herkömmlichen PEG: der Button. In: *Die Schwester/Der Pfleger* 2000; 11:930-934

Maier M. Enterale Ernährung - Legen einer Magensonde. In: *Die Schwester/Der Pfleger* 2000; 11:910-916

Moran A, Brunzell C, Cohen RC, Katz M, Marshall BC, Onady G, Robinson KA, Sadosky KA, Stecenko A, Slovis B; CFRD Guidelines Committee. Clinical care guidelines for cystic fibrosis-related diabetes: a position statement of the American Diabetes Association and a clinical practice guideline of the Cystic Fibrosis Foundation, endorsed by the Pediatric Endocrine Society. *Diabetes Care*. 2010;33(12):2697-708
Mukoviszidose e. V. (ed.). Schulungskonzept: Diabetes bei Mukoviszidose. 2000

Muschweck H. Enterale Ernährung in der Praxis über eine Perkutan Endoskopische Gastrostomie (PEG). In: *Krankenpflege Journal* 1998; 36:227-232

Palm B. Diabetes bei Mukoviszidose. Homburg 2018

Palm B. Ernährung vor und nach Lungentransplantation. Bonn 2015

Schlangen M. Ernährung von Säuglingen mit Mukoviszidose. Bonn 2019

Schlüter K. Richtig essen bei Mukoviszidose. Bonn 2015

Schönfelder A. Fett for Life. Aachen 2012

Ergänzende Literatur zu CFRD

Bombieri, C., et al. Recommendations for the classification of diseases as CFTR related disorders. *Journal of Cystic Fibrosis*. 2011; 10: 86-102.

Mainguy, Catherine, et al. Sensitivity and specificity of different methods for cystic fibrosis-related diabetes screening: is the oral glucose tolerance test still the standard?. *Journal of Pediatric Endocrinology and Metabolism*. 2017; 30(1):27-35.

Ratjen, Felix, et al. Efficacy and safety of lumacaftor and ivacaftor in patients aged 6-11 years with cystic fibrosis homozygous for F508del-CFTR. a randomised, placebo-controlled phase 3 trial. *Lancet Respir Med*. 2017 Jul; 5(7):557-567.

Rosenfeld, Margaret, et al. An open-label extension study of ivacaftor in children with CF and a CFTR gating mutation initiating treatment at age 2-5 years (KLIMB). *Journal of Cystic Fibrosis* 18.6 (2019): 838-843.

3. Inhalationstherapie

A. Fischer, B. Roos-Liegmann (2000), letzte Revison: M. Graff, K. Unorji-Frank, J. Streller, N. Albrecht (2020)

Einleitung

Das Thema Hygiene ist bei der Inhalationstherapie elementar. 2015 wurde eine Studie durchgeführt, die sich mit den unterschiedlichen Dampfdesinfektoren für Inhalatoren bei CF im ambulanten Setting beschäftigt hat. Laut dieser Studie ist es besser die Inhaletten/Vernebler nach der Desinfektion im geschlossenen Vaporisator zu belassen, bis man diese wieder für die nächste Inhalation benötigt. Sind die Verneblerteile dann noch nass, soll das überschüssige Wasser nur abgeschüttelt werden. Dadurch soll die Gefahr einer Rekontamination vermindert werden.

Es gibt zu diesem Thema nur diese eine Studie, die im ambulanten Setting durchgeführt wurde. Es fehlen weitere Studien um eine endgültige Empfehlung für den stationären und ambulanten Bereich zu geben. Auch ist es im stationären Bereich nicht immer möglich, dass jeder/jede Patient:in einen eigenen Vaporisator hat (z.B. hausinterne Standards). Im stationären Bereich ist die zentrale Aufbereitung zu empfehlen.

Was diese Studie aber auch zeigt ist, wie wichtig die Hygiene beim Thema Inhalation ist. Keime können direkt in die Lunge geraten und dort ggf. Infektionen und dadurch auch Schäden in der Lunge verursachen. Die beste Dampfinhalation nützt nichts, wenn z.B. vorher keine adäquate Händehygiene durchgeführt wurde oder Hygienefehler bei der aseptischen Zubereitung von Inhalationsmedikamenten begangen wurden.

Feuchtinhalation

Bei der Feuchtinhalation wird mittels eines Düsen-, Ultraschall- oder Membranverneblers aus einer flüssigen Wirkstofflösung ein inhalierbarer Wirkstoffdampf (Aerosol) hergestellt. Während Düsenvernebler mit Hilfe eines Kompressors Druckluft erzeugen, die durch die Wirkstofflösung strömt und diese vernebelt, erzeugen Membranvernebler das Aerosol dadurch, dass die Flüssigkeit durch eine Membran (mit definierter Porengröße) gepresst wird. Ultraschallvernebler werden zum Beispiel auf der Intensivstation bei beatmeten Patient:innen verwendet.

Trockeninhalation (Pulverinhalation und Dosieraerosol)

Bei der Trockeninhalation wird der Wirkstoff als Pulver mittels eines Pulverinhalators oder Luftgemisch (Dosieraerosol) eingeatmet.

Für Dosieraerosole gibt es auch Inhalierhilfen (sogenannte Spacer) von verschiedenen Firmen. Wir empfehlen bei Anwendung eines Dosieraerosols immer die Anwendung mit einer Inhalierhilfe, da die Koordination zwischen Einatmung und Auslösen des Dosieraerosols sehr schwierig ist und somit kann die Wirksamkeit des Wirkstoffes deutlich gemindert werden.

Stationäre Inhalationstherapie unter Anwendung eines Aerosolapparates / Wandentnahmemarmatur

Einer der wichtigsten Therapiebausteine der Behandlung bei Mukoviszidose ist die Inhalationstherapie. Die Wirkstoffe kommen schnell und direkt in der Lunge an. Zum Einsatz kommen antibiotische, sekretolytische, antiinflammatorische und bronchodilatorische Medikamente

Pflegeziele	Pflegemaßnahmen
Infektionen vermeiden	aseptisches Arbeiten
Förderung des Gasaustausches	sachgerechte Inhalationstechnik und Medikamentenfolge
Gezielte Verabreichung von Medikamenten	sachgerechte Inhalationstechnik, funktioneller Aerosolapparat und Verneblerteil
Inkompatibilitäten vermeiden	Mischen von Medikamenten nur auf ärztliche Anordnung
Mobilisation von Bronchialsekret	Hilfestellung zum Abhusten
Selbständige Inhalation	Maßnahme erklären und Schulung

Material

- Händedesinfektionsmittel
- Inhalationslösung lt. Verordnung
- Verneblerteile
- Maske oder Mundstück mit Ausatemventil, evtl. Nasenklemme, ggf. Babywinkel
- Kompressorgerät oder Wandentnahmemarmatur
- ggf. privaten Vaporisator (nach hausinternen Standards)
- Einmalspritzen steril, Aufziehkanülen
- Sputumbecher mit Deckel; Pflgetücher

Durchführung

1. Patient:in altersentsprechend aufklären und anleiten, Eltern mit einbeziehen
2. Naseninspektion und ggf. Nasenreinigung
3. hygienische Händedesinfektion
4. Verneblerteile zusammensetzen, Inhalationslösung in den Medikamentenvernebler einfüllen
5. Inhalation erfolgt aufrecht sitzend, Säugling in Oberkörperhochlage bringen
6. Maske ohne Druck, jedoch dicht aufsetzen, bzw. Mundstück zwischen die Zähne nehmen (ohne Druck) und mit den Lippen dicht umschließen
7. Patient:in zum richtigen Atemrhythmus anleiten:
 - tiefe gleichmäßige Einatmung - Atempause (3 Sekunden) - Ausatmung mit Lippenbremse
 - durch den Mund oder langsam durch die Nase, Verneblung ggf. zur Atempause und Ausatmung unterbrechen
8. Atemrhythmus: ruhig und tief
9. nach Maskeninhalation Feuchtigkeit auf der Gesichtshaut abwischen
10. Patient:in beim Abhusten unterstützen
11. nach der Inhalation Mund ausspülen lassen, bzw. bei Säuglingen den Mund auspinseln oder Nahrung anbieten (v.a. bei kortisonhaltigen Medikamenten)

12. Dokumentation von Zeitpunkt, Dauer und Art der Inhalation und Besonderheiten

Aufbereitung der benutzten Inhalationsutensilien / Durchführung

1. hygienische Händedesinfektion
2. Vernebler, Maske, Mundstück nach jeder Inhalation mit fließendem, warmen Wasser ausspülen oder Verneblerteile in einem Gefäß (z.B. Nierenschale) sammeln, für eine erneute Inhalation wird dann eine neue Inhalette benutzt
3. ggf. Zubehör sorgfältig trocknen und in sauberes Tuch einschlagen
4. Verneblerteile nach jeder Inhalation wechseln
5. Verneblerteile nach jeder Inhalation zur Sterilisation geben oder im patienteneigenen Vaporisator desinfizieren (Herstellerangaben und Krankenhausstandards beachten; 70°C, 10 Minuten Wasserdampf)
6. Anschlussschlauch nach jeder Inhalation mittels Kompressor durchpusten
7. tägliche Flächendesinfektion des Kompressors
8. nach Herstellerangaben Geräte prüfen (Krankenhaustechnik)
9. Beratung & Anleitung über Durchführung/ Vor- & Nachbereitung & Hygiene (z.B. Year Pack)
10. Bei Entlassung: Verneblerteile zur Sterilisation geben, das Inhalationsgerät/Wandanschluss desinfizieren und Anschlussschlauch nach Klinikvorgaben entweder entsorgen oder Aufbereiten lassen; wenn Aufbereitung: Herstellerangaben beachten

Hinweise

- Abgehustetes Sputum ist grundsätzlich als infektiös zu betrachten und zu behandeln und erfordert entsprechende hygienische Maßnahmen
- Zur Erleichterung des Abhustens ist eine ausreichende Flüssigkeitszufuhr wichtig.
- Inhalationen nicht unmittelbar nach Verabreichung von Nahrung (Abhusten von Sekret, Bauchpresse kann zum Erbrechen führen)
- Inhalation nach Physiotherapie-Plan ausrichten
- Inhalationen bei Säuglingen nur dann im Schlaf ausführen, wenn durch starke Abwehr keine Inhalation möglich ist
- Inhalationen werden je nach Zielsetzung vor oder nach der Physiotherapie durchgeführt
- Inhalationen bedürfen ärztlicher Anweisung
- Die ideale therapeutische Aerosolgröße beträgt 2-5 µm
- Bei Antibiotika/Antimykotika-Inhalation: Filter verwenden
- Einige Hersteller haben Informationsmaterial für Kliniken usw. zur professionellen Aufbereitung des Inhalationsmaterials (neu) veröffentlicht

Falsche Atemtechnik kann zur Hyperventilation und häufig dynamisch zu einer Überblähung führen.

Empfehlung zur Medikamentenreihenfolge: zuerst Medikamente, die die Bronchien erweitern, dann schleimverflüssigende Inhalationslösungen und zum Schluss Kortikosteroide und Antibiotikum/Antimykotika inhalieren.

Die Inhalation lässt sich mit Atemhilfsmitteln (z.B. LC Cornet) und physiotherapeutischen Übungen kombinieren.

Verschiedene Vernebler sind alters- und medikamentenentsprechend einzusetzen.

Häusliche Inhalationstherapie unter Anwendung eines Aerosolapparates

Die Inhalation ist eine Methode der physikalischen Atemtherapie und dient der Behandlung der pulmonalen Erkrankung. Zum Einsatz kommen antibiotische, sekretolytische, anti-inflammatorische und bronchodilatorische Medikamente.

Pflegeziele	Pflegemaßnahmen
Infektionen vermeiden	keimarmes Arbeiten
Förderung des Gasaustausches	sachgerechte Inhalationstechnik und Medikamentenreihenfolge
Gezielte Verabreichung von Medikamenten	sachgerechte Inhalationstechnik, funktioneller Aerosolapparat und Medikamentenvernebler mit Ventilsystem
Inkompatibilitäten vermeiden	Mischen von Medikamenten nur auf ärztliche Anordnung
Mobilisation von Bronchialsekret	Hilfestellung zum Abhusten
Selbstständige Inhalation	Maßnahme erklären und Schulung

Material

- Inhalationslösung lt. Verordnung
- Verneblerteile & Maske oder Mundstück mit Ausatemventil, evtl. Nasenklemme, ggf. Babywinkel
- Kompressorgerät oder Schwingungsmembran-Vernebler
- Vaporisator oder Kochtopf
- Einmalspritzen, Aufziehkanülen (jeweils steril)
- Papiertücher
- Ggf. 2 saubere, bei 60°C gewaschene und gebügelte Baumwolltücher

Durchführung

1. Hände mit Flüssigseife waschen
2. Verneblerteile zusammensetzen
3. Inhalationslösung in den Medikamentenvernebler einfüllen, Medikamentenreihenfolge beachten
4. Inhalation erfolgt sitzend, Säugling in Oberkörperhochlage bringen
5. Mundstück mit den Zähnen erfassen und mit den Lippen dicht umschließen bzw. Maske ohne Druck, jedoch dicht aufsetzen
6. Patient:in zum langsamen und tiefen Atmen anleiten: Bei Verwendung eines Verneblers mit Unterbrecher: Unterbrechertaste drücken, tief einatmen, Taste loslassen - Atempause (3 Sekunden) - Ausatmung mit Lippenbremse durch den Mund oder langsam durch die Nase
7. Es sollten für verschiedene Medikamente, die über den Tag verteilt inhaliert werden sollen, jeweils neue Vernebler zum Einsatz kommen (ausreichende Vernebler von dem/der Arzt:Ärztin verschreiben lassen)
8. Nach Maskeninhalation Feuchtigkeit auf der Gesichtshaut abwischen
9. Patient:in beim Abhusten unterstützen
10. Nach der Inhalation Mund ausspülen lassen, bzw. bei Säuglingen den Mund ausspüln oder Nahrung anbieten (besonders bei kortisonhaltigen Medikamenten)

Aufbereitung der benutzten Inhalationsutensilien / Durchführung

1. Hände mit Flüssigseife waschen, mit sauberem Tuch/Papiertuch abtrocknen
2. Nach jeder Inhalation Medikamentenvernebler, Ventilsystem, Maske bzw. Mundstück mit fließendem heißen Wasser sorgfältig spülen
3. Nach jeder Inhalation Verneblerteile im Vaporisator desinfizieren, (Herstellerangaben beachten; 70°C, 10 Minuten Wasserdampf)
4. Nach dem Desinfizieren Verneblerteile auf Tuch trocknen lassen, Verneblerteile staubfrei und trocken lagern oder im geschlossenen Vaporisator stehen lassen
5. Anschlussschlauch nach jeder Inhalation mittels Kompressor durchpusten
6. Tägliche Feuchtreinigung des Kompressors (inkl. Netzkabel) und des Anschlussschlauches
7. Nach längeren Inhalationspausen sollten Verneblerteile vor dem ersten Gebrauch mit Hilfe von Vaporisator/Kochtopf desinfiziert werden

Hinweise

- Verneblerteile erst unmittelbar vor dem nächsten Gebrauch zusammensetzen.
- Abgehustetes Sputum ist grundsätzlich als infektiös zu betrachten und zu behandeln und erfordert entsprechende hygienische Maßnahmen
- Zur Erleichterung des Abhustens ist eine ausreichende Flüssigkeitszufuhr wichtig
- Inhalationen nicht unmittelbar nach Verabreichung von Nahrung (Abhusten von Sekret, Bauchpresse kann zum Erbrechen führen)
- Inhalationen bei Säuglingen nur dann im Schlaf ausführen, wenn durch starke Abwehr keine Inhalation möglich ist
- Inhalationen werden je nach Zielsetzung vor oder nach der Physiotherapie durchgeführt, dabei auch die Medikamentenreihenfolge beachten
- Inhalationen bedürfen ärztlicher Anweisung
- Die ideale therapeutische Aerosolgröße beträgt 2-5 µm
- Filterwechsel des Kompressors nach Herstellerangaben (einmal pro Jahr)
- Einmal jährlich Year Pack (Vernebler, Luftfilter, Anschlussschlauch) verschreiben lassen, Teile austauschen und alte Teile entsorgen

Hinweise bei Verwendung eines eFlow®rapid nebulizer system

Die Inhalation über ein eFlow®rapid nebulizer Gerät bietet die Möglichkeit schnell, effektiv und leise, über Netz-oder Batteriebetrieb Medikamente zu inhalieren. Da sich die Inhalationszeit wesentlich verkürzt, ist eine gute Inhalationstechnik unerlässlich. Eine Befeuchtung der Atemwege kann nur eingeschränkt erzielt werden.

Hinweise

- Montageanleitung des easy Rapid Inhalationssystems beachten
- eBase®controller gibt mögliche Fehlerquellen an
- Membran des Aerosolerzeugers nicht berühren (verstopft die Poren)
- bei Kleinkindern Winkel und Maske benutzen
- Medikament bis maximal oberen Skalenstrich einfüllen
- während der Inhalation Vernebler in waagerechter Position halten
- tief und ruhig durch den Mund ein-und ausatmen
- Pausenfunktionstaste bei kurzzeitiger Unterbrechung betätigen
- Rest des Medikamentes verbleibt im Medikamentenbehälter
- bei verlangsamter Inhalationszeit easy care Reinigungshilfe benutzen
- Aerosolerzeuger bei regelmäßiger Anwendung ½ jährlich wechseln
- keine Antimykotika inhalieren

Reinigung

- vor 1. Gebrauch Vernebler reinigen und desinfizieren
- nach Inhalation Verneblerteile in Einzelteile zerlegen, mit warmen, fließendem Leitungswasser abspülen, desinfizieren, trocknen und staubfrei lagern bzw. bis zur nächsten Nutzung im verschlossenem Vaporisator liegen lassen

Hinweise bei Verwendung eines Pari Sinus®

Die Verneblertherapie über ein Pari Sinus® Gerät bietet die Möglichkeit Medikamente direkt in die Nasennebenhöhlen zu bringen. Damit dies gelingt, erzeugt das Gerät ein pulsierendes Aerosol. Durch die Pulsation gelangt das Aerosol wesentlich besser durch die Ostien in die Nasennebenhöhlen. Darüber hinaus findet eine Befeuchtung der Nasenschleimhaut statt. Jedoch erfordert die Inhalation eine gewisse Koordination das Gaumensegel zu schließen, dies gelingt nicht jedem.

Hinweise

- Montageanleitung des Pari Sinus Verneblersystems beachten!
- Stecken Sie den orangen Düsenaufsatz mit leichtem Druck bis zum Anschlag auf das Verneblerunterteil und verschließen Sie den Vernebler mit Hilfe des Vernebleroberteils.
- Verbinden Sie das Winkelstück und das Nasenansatzstück mit dem Vernebler
- Füllen Sie die Inhalationslösung ein und schließen Sie den Deckel.
- Stecken Sie den Vibrationsanschluss auf den Vernebler und verbinden Sie diesen mittels des ersten Schlauchs mit der Gerätebuchse „Vibration“. Mit dem zweiten Schlauch verbinden Sie das Verneblerunterteil mit der Gerätebuchse „Air Luft“.
- Setzen Sie sich aufrecht und entspannt hin. Verschließen Sie eine Nasenöffnung mit dem Nasenstöpsel und setzen Sie den Vernebler an die andere Nasenöffnung. Schalten Sie jetzt den Kompressor ein.
- Gaumensegel schließen! Um Ihr Gaumensegel zu schließen, sprechen Sie so lange wie möglich die Silbe „ing“ aus (ausgesprochen wie die zweite Silbe von Peking). Nach einer kurzen Atempause wiederholen Sie dies so oft, bis die Therapie abgeschlossen ist.
- Das Gaumensegel ist geschlossen, wenn die Nasenflügel leicht vibrieren und die Luft durch die Öffnung im freien Nasenloch ausströmt.
- Nach der Hälfte der Inhalationszeit (nach 2–3 Minuten) wechseln Sie die Nasenöffnung und fahren Sie wie vorher fort.
- Schalten Sie nach beendeter Inhalation den Kompressor aus und ziehen Sie die Schläuche vom Vernebler ab. Schalten Sie das Gerät für ein paar Minuten wieder ein, um die Schläuche zu trocknen.
- Luftfilter, Vernebler und Anschlussschlauch sollten jährlich ausgetauscht werden.

Reinigung

- vor 1. Gebrauch Vernebler reinigen und desinfizieren
- nach der Inhalation Verneblerteile (außer das Schlauchsystem) in Einzelteile zerlegen, mit warmen, fließendem Leitungswasser abspülen, desinfizieren, trocken und staubfrei lagern bzw. bis zur nächsten Nutzung im verschlossenem Vaporisator liegen lassen

Hinweise zur Nasenspülung

- Bei einer Nasenspülung mit der Nasendusche werden die Gänge der Nasenhöhle gespült. Dabei fließt die Spülflüssigkeit zum einen Nasenloch hinein und zum anderen wieder heraus. Richtig angewendet, gelangt die Lösung nicht in den Rachen. Daher kann die Nase mit der Nasendusche auch problemlos mit größeren Flüssigkeitsmengen (bis zu 250 ml) gespült werden.
- Zur Entfernung von Sekret und Krusten aus den oberen Atemwegen ist die therapeutische Nasenspülung, z.B. mit 250 ml NaCl 0,9%-ig ein etablierter Standard. Im Vorschulalter ab dem zweiten Lebensjahr können kompressorbetriebene Nasenspülungen z.B. über einen Rhinoclear® oder Rhinowash® Vernebler mit 10-20 ml isotoner Kochsalzlösung in zwei bis vier Minuten erfolgen. Druckluft kann über Kompressoren wie den Pari Boy® Vernebler erzeugt werden.
- Das Sekret läuft in einen Auffangbehälter im System, sodass es auch zur Untersuchung der Keimbesiedlung genutzt werden kann.
- Besonders wichtig ist auch bei Nasenspülungen die Hygiene: Wie bei Inhalationsgeräten stellt eine Kanne zur Nasenspülung ein Risiko zur Besiedlung mit Problemkeimen dar, wenn sie nicht gut gereinigt und getrocknet wird.

Inhalationsmedikamente

Wirkstoff	Wirkung/Hinweise
Beta-2-Mimetika	wirken bronchienerweiternd, können Tachykardien verursachen
Anticholinergika (Ipratropiumbromid)	wirken bronchienerweiternd, kann zu Mundtrockenheit führen
Hypertone Lösungen	wirken sekretverflüssigend, können zum Bronchospasmus führen
Pulmozyme®	wirkt sekretverflüssigend, dadurch vermehrtes Abhusten von Sekret möglich, kann zu Heiserkeit führen, Medikament muss im Kühlschrank gelagert werden CAVE: bei Prädisposition zu Hämoptysen
Mannitol	wirkt sekretverflüssigend, dadurch vermehrtes Abhusten von Sekret möglich CAVE: bei Prädisposition zu Hämoptysen
Kortikosteroide	wirken entzündungshemmend, Gefahr der Candidose
Antibiotika	wirken antibakteriell, können Reizhusten, Engegefühl und Heiserkeit verursachen, Gefahr der Candidose
Antimykotika	wirken antimykotisch, können pulmonales Engegefühl verursachen; starke Hustenattacken möglich

Empfehlung zur Medikamentenreihenfolge: zuerst Medikamente, die die Bronchien erweitern, dann schleimverflüssigende Inhalationslösungen und zum Schluss Kortikosteroide und Antibiotikum/Antimykotika inhalieren.

Falsche Atemtechnik kann zur Hyperventilation und häufig dynamisch zu einer Überblähung führen.

Die Inhalation lässt sich mit Atemhilfsmitteln (z.B. LC Cornet) und physiotherapeutischen Übungen kombinieren.

Verschiedene Vernebler sind alters- und medikamentenentsprechend einzusetzen.

Mischbarkeit von Inhalationslösungen im Vernebler

	Dornase alfa	Tobramycin	Tobramycin	Colistimethat	Ipratropium	Salbutamol	Budesonid	Fluticasone-17-propionat	DNCG	Hypertone NaCl-Lösung
	Pulmozyme®	Bramitob® TOBI®,	Gemebcin®	Colistin CF®	Atrovent®, Atrovent® Fertiginhalat	Sultanol®, Sultanol® Fertiginhalat	Pulmicort®	Flutide®	Intal®	5.85%ige NaCl-Lösung
Dornase alfa		Mischbar [#]	Nicht mischen	Nicht mischen	Nicht mischen	Nicht mischen	Mischbar	Nicht mischen	Nicht mischen	Nicht mischen
Tobramycin Bramitob®, TOBI®	Mischbar [#]			Mischbar	Mischbar	Mischbar	Mischbar	Mischbar	Nicht mischen	Nicht mischen
Tobramycin Gemebcin®	Nicht mischen			Mischbar	Mischbar	Mischbar	Mischbar	Mischbar	Nicht mischen	Nicht mischen
Colistimethat	Nicht mischen	Mischbar	Mischbar		Mixable**	Mischbar**	Mischbar	Mischbar	Nicht mischen	Mischbar
Ipratropium	Nicht mischen	Mischbar	Mischbar	Mischbar**		Mischbar [#]	Mischbar	Mischbar [#]	Mischbar**	Nicht mischen
Salbutamol	Nicht mischen	Mischbar	Mischbar	Mischbar**	Mischbar [#]		Mischbar	Mischbar [#]	Mischbar**	Nicht mischen
Budesonid	Mischbar	Mischbar	Mischbar	Mischbar	Mischbar	Mischbar		*	Mischbar	Mischbar
Fluticasone-17-propionat	Nicht mischen	Mischbar	Mischbar	Mischbar	Mischbar [#]	Mischbar [#]	*		Nicht mischen	Nicht mischen
DNCG	Nicht mischen	Nicht mischen	Nicht mischen	Nicht mischen	Mischbar**	Mischbar**	Mischbar	Nicht mischen		Nicht mischen
Hypertone NaCl-Lösung	Nicht mischen	Nicht mischen	Nicht mischen	Mischbar	Nicht mischen	Nicht mischen	Mischbar	Nicht mischen	Nicht mischen	

*Mischung aus klinischer Sicht nicht sinnvoll **Mischbarkeit gilt nur für die Fertiginhalate
[#]Unveränderte aerodynamische Eigenschaften und unveränderter Drug Output

Wichtig: Diese Mischungen sind keine zugelassenen Arzneimittel. Die Angaben beziehen sich nur auf die physikalisch-chemische Kompatibilität und Stabilität der gemischten Lösungen.

Mischbar	Mischbarkeit der Arzneimittel ist nachgewiesen
Nicht mischen	Mischbarkeit der Arzneimittel wurde nicht untersucht
Nicht mischen	Arzneimittel sind nicht mischbar

Quelle: Hannah Walz-Jung.

http://www.unimedizinmainz.de/fileadmin/kliniken/apo/Dokumente/Inhalationsmanagement/Patientenflyer_deutsch_Sep_2014_WZ.pdf (26.02.2020)

Inhalationstherapie unter Anwendung eines Dosieraerosols mit Inhalierhilfe

Die Kombination eines Dosieraerosols mit einer Inhalationshilfe ist zur Distanzvergrößerung zwischen Dosieraerosol und Rachen zu empfehlen. Die Inhalationshilfe entkoppelt die Auslösung von dem Einatemmanöver. Das Aerosol kann in mehreren Atemzügen aus der Kammer der Inhalationshilfe inhaliert werden. Kortisonhaltige Aerosole sollten immer mit einer Inhalationshilfe inhaliert werden.

Pflegeziele	Pflegemaßnahmen
Infektionen vermeiden	keimarmes Arbeiten
Förderung des Gasaustausches	sachgerechte Inhalationstechnik und Medikamentenfolge
Gezielte Verabreichung von Medikamenten	sachgerechte Inhalationstechnik, funktionelle Inhalationshilfe
Selbstständige Inhalation	Maßnahmen erklären und Schulung

Material

- Händedesinfektionsmittel (nur im stationären Bereich)
- Dosieraerosol
- Inhalationshilfe mit Mundstück oder Maske

Durchführung

1. Kind (altersentsprechend) und Eltern aufklären und anleiten
2. Inhalation erfolgt aufrecht, Säugling in Oberkörperhochlage bringen
3. hygienische Händedesinfektion (stationär)
 - Händewaschung im häuslichen Bereich
4. Dosieraerosol vorher zur guten Vermischung schütteln, Schutzkappe vom Mundstück nehmen, Inhalationshilfe anbringen
5. Bei Nutzung einer Inhalationshilfe:
 - Maske ohne Druck, jedoch dicht aufsetzen, bzw. Mundstück zwischen die Zähne nehmen (ohne Druck) und mit den Lippen dicht umschließen
 - alternativ Inhalierhilfe mit Maske sanft auf das Gesicht setzen, Mund und Nase müssen bedeckt sein
 - Ein Hub in die Inhalationshilfe freisetzen
 - Inhalat mit 4 bis 6 Atemzügen inhalieren
 - Sind mehrere Hübe verordnet, Durchführung ab Punkt 4 wiederholen

Aufbereitung der benutzten Inhalationsutensilien / Durchführung

1. Mundstück bzw. Maske nach jeder Inhalation mit warmem Wasser und Spülmittel reinigen und auf sauberem Tuch trocknen lassen
2. Inhalationshilfen im häuslichen Bereich 1x wöchentlich mit Spülmittel reinigen, danach im Vaporisator desinfizieren, gut trocknen lassen; im stationären Bereich sterilisieren
3. Inhalationshilfen staubfrei im sauberen Baumwolltuch aufbewahren

Hinweise

- Eine falsche Atemtechnik kann zur Hyperventilation führen
- Es besteht eine schlechte Kontrollierbarkeit der Hübe
- Den Mund nach der Inhalation ausspülen oder eine Kleinigkeit essen oder trinken lassen
- Bronchospasmus ist durch Treibgas möglich
- frühzeitige Umstellung von Maske auf Mundstück

Pulverinhalation

Allgemeine Hinweise zur Verwendung

- wirksame und zeitsparende Art der Inhalation
- genau definierte Menge an Wirkstoff
- keine Koordination von Sprühstoß und Einatmung erforderlich
- kein Treibgas
- mit Restmengenanzeige
- bestimmter Einatemzug ist nötig, mindestens 30l/min.
- bestimmte Kooperation und Koordination des/der Patient:in ist nötig
- hygienisch unproblematisch

Achtung bei Lactulose-Unverträglichkeit:

Als Transportmittel des Medikaments kommt oft Lactulose zum Einsatz (bei Steroiden)

Hygienische Besonderheiten

- feuchtigkeitsempfindlich → unbedingt trocken lagern
- kein Wasser verwenden → Gerät nur trocken abwischen
- nicht in Gerät atmen

Allgemeine Hinweise zur Handhabung

- Schutzkappe des Gerätes entfernen
- Medikament freisetzen
- Vollständige Ausatmung in den Raum (nicht in das Gerät)
- Gerät an den Mund setzen, mit Zähnen und Lippen dicht umschließen
- kräftig einatmen, Luft für ca. 5 Sekunden anhalten
- langsam in den Raum mit Lippenbremse ausatmen
- Schutzkappe aufsetzen bzw. Gerät verschließen

Literatur

- Halmágyi M, Schmidt-Wyk U, Valerius T. Weiterbildung. Praktische Unterweisung. Berlin, Heidelberg, New York: Springer, 1982
- Höhl M, Kullick P. Kinderkrankenpflege und Gesundheitsförderung. Stuttgart, New York: Thieme, 1998
- Hannah Walz-Jung.
http://www.unimedizinmainz.de/fileadmin/kliniken/apo/Dokumente/Inhalationsmanagement/Patientenflyer_deutsch_Sep_2014_WZ.pdf (abgerufen am 26.02.2020)
- Kirchner W. Arzneiformen zur bronchopulmonalen Anwendung. In: Kirchner W. Arzneiformen richtig anwenden. 2. Auflage, Stuttgart: Apotheker Verlag, 2000
- Kober P, Werner H.-P, Kramer A. Infektionsgefährdung durch Inhalation im privaten Bereich. Hyg Med 1996;21:241-246
- Köhler D, Fleischer W. Theorie und Praxis der Inhalationstherapie. München: Arcis, 2000
- KRINKO LL (Stand 2012)
- Le J, Ashley ED, Neuhauser MM, Brown J, Gentry C, Klepser ME, Marr AM, Schiller D, Schwiesow JN, Tice S, VandenBussche HL, Wood GC; Society of Infectious Diseases Pharmacists Aerosolized Antimicrobials Task Force. Consensus summary of aerosolized antimicrobial agents: application of guideline criteria. Insights from the Society of Infectious Diseases Pharmacists. Pharmacotherapy. 2010 Jun; 30(6):562-84
- Leitfaden Inhalation bei Mukoviszidose. Mukoviszidose e. V. (Hrsg.); 2. Auflage 2012
- Lindemann H. Inhalationsbehandlung. 2. Auflage, 1998
- Marks, J. H. (2007). Airway clearance devices in cystic fibrosis. [Review]. Paediatric respiratory reviews, 8(1), 17-23.
- Pari Vortex Gebrauchsanweisung (Stand 2014)
- Kamin W., Schwabe A. und Krämer. Inhalation solutions-Which one are allowed to be mixed? J.Cyst.Fibros 2006;5:205-213
- Schwabe A., Kamin W., and Krämer. Physik.-chem. Kompatibilität von Inhalationslösungen in Verneblersystemen, Krankenhauspharmazie 2005;26:119-126

4. Intravenöse antiinfektiöse Therapie

B. Roos-Liegmann (1998), letzte Revision: K. Sinning, C. Woeste, N. Albrecht, M. Graff (2020)

Legen einer Venenverweilkanüle

Allgemeine Hinweise

Verunsicherung, Angst	patientengerechte Information Legen des Zuganges nicht im Patientenzimmer beruhigend auf den/die Patient:in eingehen, ggf. Eltern oder Bezugsperson mit einbeziehen Gewohnheiten des/der Patient:in berücksichtigen (Rechts-Linkshänder) Kindgerechte Ablenkung und sichere Fixierung während des Eingriffs
Schmerz	ggf. lokalanästhesierende Salbe/Pflaster/ Eis- und Kühlspray
schlechte Venenverhältnisse	Hände oder Füße in warme Tücher packen bei Bedarf Wasserbad der Unterarme

Fixierung von Patient:innen nur auf ärztliche Anweisung

Material

- Haut- und Händedesinfektionsmittel
- Stauschlauch, Abwurfschale, Unterlage als Kleidungsschutz
- unsterile Einmalhandschuhe
- Venenverweilkanüle geeigneter Größe
- steriles Einwegmaterial (Spritzen, Kanülen)
- sterilisierte bzw. sterile (in Bereichen mit erhöhter Infektionsgefährdung) Kompressen
- ggf. 3-Wegehahn
- Verschlusskonus
- steriles Wundpflaster oder steriler Folienverband
- Ampulle 10 ml NaCl 0.9 %
- Verbindungsleitung und 3-Wegehahn als Ansatzstück für die Venenverweilkanüle mit NaCl 0.9 % befüllen
- Pflasterstreifen, Mullverband

Durchführung

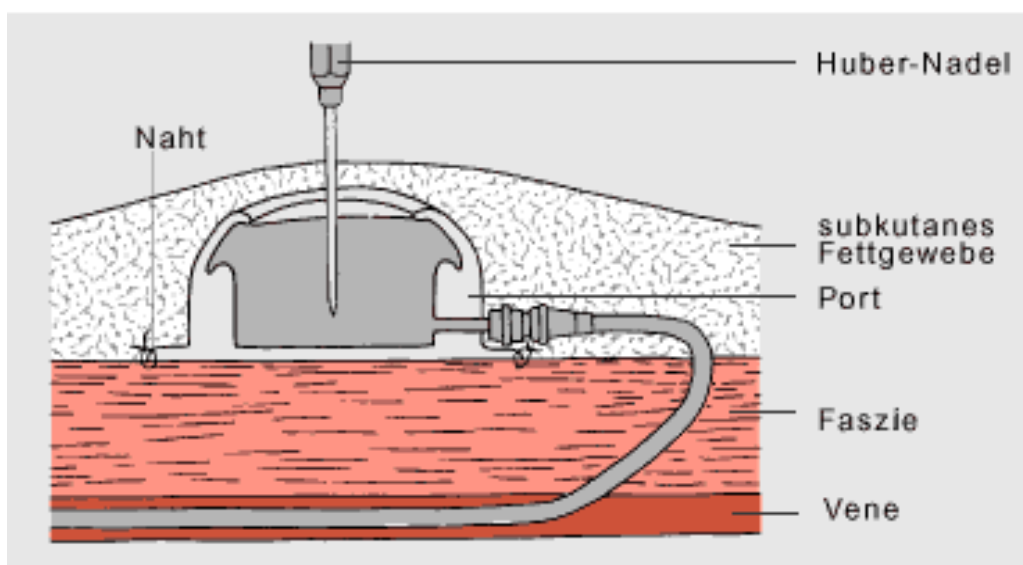
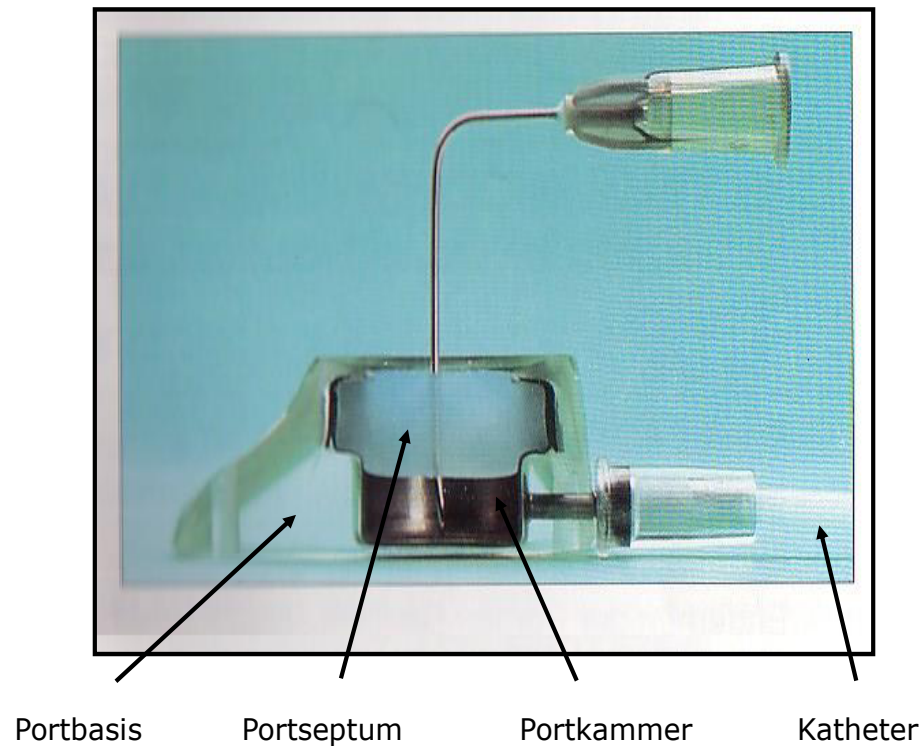
1. Vene stauen
2. Punktionsstelle desinfizieren (Einwirkzeit beachten)
3. Zureichen der Venenverweilkatheter
4. Nach erfolgter Venenpunktion, Anschluss der Schlauchleitung / 3-Wegehahn oder Klemme an die Venenverweilkatheter
5. Venenverweilkatheter mit NaCl 0,9 % durchspülen
6. Klemme schließen
7. Verschlusskonus anbringen
8. Sterilen Verband entsprechend der Verweilkanüle über Eintrittsstelle kleben
9. Schutz vor Druckstellen, Fixation und Schutzverband

Nachbereitung

1. Entsorgung des Materials
2. Desinfektion des Arbeitsplatzes
3. Händedesinfektion
4. Dokumentation

Portkatheter

Schematischer Aufbau eines Portkatheters



Anstechen der Portnadel

Allgemeine Hinweise

Verunsicherung, Angst	patientengerechte Information Legen des Zuganges nicht im Patientenzimmer beruhigend auf den/die Patient:in eingehen, ggf. Eltern oder Bezugsperson mit einbeziehen Gewohnheiten des/der Patient:in berücksichtigen (Rechts-/ Linkshänder) Kindgerechte Ablenkung und sichere Fixierung während des Eingriffs
Schmerz	ggf. lokalanästhesierende Salbe/Pflaster

Material

- Portpunktionsnadel
- Sterile Handschuhe
- Sterile Kompressen
- Sterile Kochsalzspritze (10 ml)
 - alternativ: Aufziehkanüle, NaCl 0,9%, 10 ml Spritze
- ggf. Heparin (Klinikstandard/Herstellerangaben)
- steriler Folienverband
- Verschlussstopfen
- Händedesinfektionsmittel
- Hautdesinfektionsmittel
- Flächendesinfektionsmittel
- Ggf. Sterile Unterlage

Frequenz des Portnadelwechsels

- Bitte Klinikinterne SOP's und Herstellerangaben beachten
- Nach Studienlage: keine Wechselfrequenz empfohlen
- International sind 7-14 Tage üblich

Vorbereitung Patient:in

- Aufklärung über die geplante Maßnahme
- Lagerung des/der Patient:in (Patientenzustand beachten)
 - Oberkörperhochlagerung oder sitzend
- Bei starkem Husten: Mundschutz aufsetzen (Patient:in)
- Oberteil ausziehen oder hochziehen lassen, so dass man gut an die Punktionsstelle rankommt

Durchführung

1. Fläche desinfizieren
2. Hygienische Händedesinfektion
3. Desinfektion der Punktionsstelle (mind. 30 Sekunden, Einwirkzeit beachten)
4. Palpation des Hautareals über der Portkammer
5. Hygienische Händedesinfektion
6. Verpackung der sterilen Handschuhe öffnen

7. Die Innenseite der Verpackung der sterilen Handschuhe als sterile Unterlage benutzen
8. Restliche sterile Materialien auf die sterile Unterlage legen
9. Sterile Handschuhe anziehen
10. Portnadel wird steril entlüftet mit Kochsalz
11. Die Portkammer wird zwischen 2 Fingern fixiert
12. Die Portnadel langsam, senkrecht durch die Haut und Membran einstechen
13. ggf. Führungshilfe entfernen (nicht bei allen Portnadeln vorhanden)
14. langsam Kochsalz injizieren (muss leichtgängig sein)
15. Bei: Schmerzen, Rötung, Schwellung oder wenn das Kochsalz sich nur schwer zu injizieren lässt, Portnadel wieder entfernen
16. Ggf. Heparin (nach Klinikstandard/Herstellerangaben) injizieren
17. Verschlusskonus aufsetzen
18. Sterilen Folienverband aufkleben

Nachbereitung

- Entsorgung des Materials
- Desinfektion des Arbeitsplatzes
- Händedesinfektion
- Dokumentation

Entfernung der Portnadel

Material

- Keimarme Handschuhe
- Sterile Kompressen
- fertige Kochsalzspritze (10 ml)
 - alternativ: Aufziehkanüle, NaCl 0,9%, 10 ml Spritze
- Steriles Pflaster
- Händedesinfektionsmittel
- Hautdesinfektionsmittel
- Flächendesinfektionsmittel

Vorbereitung Patient:in

- Aufklärung über die geplante Maßnahme
- Lagerung des/der Patient:in (Patientenzustand beachten)
 - Oberkörperhochlagerung oder sitzend
- Bei starkem Husten: Mundschutz aufsetzen (Patient:in)
- Oberteil ausziehen oder hochziehen lassen, so dass man gut an die Punktionsstelle rankommt

Durchführung

1. Fläche desinfizieren
2. Hygienische Händedesinfektion
3. Handschuhe anziehen
4. Folienverband entfernen
5. Verschlusskonus entfernen
6. Desinfektion der Konnektionsstelle von der Portnadel
7. Kochsalz injizieren
8. Ggf. Heparin (nach Klinikstandard/Herstellerangaben) injizieren

9. Die Portkammer wird zwischen 2 Fingern fixiert und bei den letzten 2 ml Kochsalz/Heparin Portnadel entfernen (für diese Methode braucht man 2 Personen oder der Patient injiziert das Kochsalz/Heparin)
10. Oder: Alles Injizieren und Abklemmen unter Spritzendruck
11. Portkammer mit zwei Fingern fixieren, mit der anderen Hand Punktionsnadel zügig entfernen
12. Desinfektion der Punktionsstelle
13. Pflaster aufkleben

Nachbereitung

- Entsorgung des Materials
- Desinfektion des Arbeitsplatzes
- Händedesinfektion
- Dokumentation

Heparinblock bei implantiertem Portkatheter in der Therapiepause

Definition

Erhaltung des zentralvenösen Zugangs bei einer Unterbrechung der Infusionstherapie über einen längeren Zeitraum.

Portpunktionen sowie Manipulationen am ZVK dürfen nur von ärztlichem Personal und von examiniertem Pflegepersonal mit Befähigungsnachweis und ärztlicher Delegation durchgeführt werden.

In welchen zeitlichen Abständen der Heparinblock bei einem ruhenden, also vorübergehend nicht benutzten Portkatheter erneuert werden muss, ist bisher nicht eindeutig beschrieben. In der Praxis wird der Heparinblock z.T. alle 4-6 Wochen durchgeführt. Es wird auch berichtet, dass ruhende Portkatheter ohne Erneuern des Heparinblocks nach Monaten keinen Verschluss zeigen. Es existieren auch keine kontrollierten Studien über die notwendige Heparindosis des Katheterblocks. Ob und in welchem zeitlichen Abstand ein Heparinblock während einer Therapiepause durchzuführen ist, müssen die Klinik-SOP`s und Herstellerangaben beachtet werden.

Zur Punktion eines Portsystems wird die Verwendung einer Sicherheitsportnadel empfohlen. Diese gewährleistet eine zusätzliche Stabilisierung durch die transparente Klebeplatte, verhindert Hautirritationen und bietet einen erhöhten Schutz vor Infektionen. Beim Entfernen der Nadel wird durch die Schutzhülle das Risiko vor Nadelstichverletzungen reduziert.

Pflegeziele	Pflegemaßnahmen
Kontamination/Infektion vermeiden	keimarm arbeiten
verordnete Medikamente applizieren	Medikamentenetiketten überprüfen
Durchgängigkeit des Katheters erhalten	Kathetersystem mit NaCl 0,9% spülen, Heparinblock, 10 ml Spritzen verwenden
keine Applikation von Luft	auf die Dichtigkeit der Konnektionen und luftleere Spritzen achten, Spritzen nur mit Schraubkonus verwenden

Durchführung

Beim Heparinblock wird erst eine Portnadel gelegt, je nach Klinikstandard und Herstellerangaben Kochsalz und ggf. Heparin injiziert und die Portnadel sofort wieder gezogen.

Piccline

Definition

PICC = peripher inserierter central venöser Catheter/ peripher gelegener zentralvenöser Katheter. Der Katheter wird über eine Oberarmvene (z.B. Vena basilica) eingeführt und die Spitze des Katheters liegt zentralvenös in der Vena cava superior.

Indikation

- Bei schlechten Venenverhältnissen (Blutabnahmen über PICC-Line möglich)
- Wenn Medikamente verabreicht werden, die eine starke Venenreizung hervorrufen oder die peripher nicht verabreicht werden dürfen
- Bei parenteraler Ernährung
- Bei ZVD Messung
- Bei mittelfristiger hoher Volumenzufuhr
- Wenn ein sicherer venöser Zugang für einen langen Zeitraum gebraucht wird
- Bei speziellen PICC-Kathetern: Hochdruckinjektion von Kontrastmittel in der Computertomographie

Dokumentation

- Art der PICC-Line (Lumen)
- Katheterlage
- Punktionsstelle
- Ausführung des Verbandwechsels
- alle Beobachtungen und Besonderheiten

Unterschiede zwischen PICC-Katheter und ZVK

	PICC-Katheter	ZVK
Liegedauer	mittelfristige Liegedauer (3 Monate und länger)	kurzfristige Liegedauer (je nach Patient:in/ZVK)
Fixierung	mit spezieller Klebeplatte	mit einer Naht fixiert
Lage	Oberarm	Hals oder Schlüsselbein
Verwendungsort	ambulant und stationär	stationär
Mehrlumig	ja	ja
Masseninfusion	ja	ja
Anwendung bei Kindern	ja	ja
Thrombosegefahr	ja	ja

Legen einer Piccline

Der PICC-Katheter wird unter örtlicher Betäubung gelegt.

Material

auf Pflegewagen oder -tablett richten:

- Abwurfsschale
- Ggf. Materialien für lokale Anästhesie
- PICC-Line-Set
- Haut- und Händedesinfektionsmittel
- sterile Einmalhandschuhe, sterile Kittel, Mundschutz, evtl. Kopfhaube
- steriles Abdecktuch, Lochtuch
- steriles Einwegmaterial (Spritzen, Kanülen, Kompressen, Verschlusskonus)
- spezielle Klebeplatten (STATLOCK®)
- steriles NaCl 0,9%
- Heparin (200-1000 IE Heparin), steril aufgezogen
- steriler Folienverband
- evtl. Sicherheitsverschlussystem
- ggf. Ultraschallgerät

Durchführung

1. Mundschutz anziehen, hygienische Händedesinfektion
2. Hautdesinfektionsmittel auf Punktionsstelle und Hautumgebung sprühen oder wischen
3. sterilen Kittel und sterile Einmalhandschuhe anziehen
4. steriles Lochtuch um die Punktionsstelle kleben
5. erneute Hautdesinfektion (Einwirkzeit berücksichtigen)
6. der Katheter wird ggf. unter Ultraschallkontrolle über eine oberflächliche Armvene in die Vena cava superior eingeführt
7. an der Einstichstelle bleibt das Anschlussstück des Katheters sichtbar und wird an der Haut mit speziellen Klebeplatten fixiert
8. Heparinblock setzen
9. mit einem sterilen Folienverband verbinden
10. Lagekontrolle mittels Ultraschall oder Röntgenaufnahme

Nachbereitung

- Entsorgung des Materials
- Desinfektion des Arbeitsplatzes und der Hände
- Dokumentation

Komplikationen

Während des Eingriffes	Spätkomplikationen
Blutung	Thrombose/Embolie
Irritation von Nerven	Infektionen
Gefäßperforation	Katheterdislokation
Arrhythmie	Arrhythmien
Katheterfehlage	Phlebitis

Verbandswechsel bei einer Piccline

Bei reizlosem Kathetereintritt und intaktem Verband werden Folienverbände alle 7 Tage erneuert.

Material

auf Pflegewagen oder -tablett richten:

- Haut- und Händedesinfektionsmittel
- Abwurfschale
- sterile Tupfer
- steriles Transparentpflaster
- evtl. spezielle Klebeplatten
- Wischdesinfektion für die Arbeitsfläche

Verbandswechsel mit Klebeplatten-Wechsel / Durchführung

1. Arbeitsfläche gründlich desinfizieren
2. hygienische Händedesinfektion
3. Arbeitsmaterialien auf die Arbeitsfläche legen
4. Handschuhe anziehen
5. Abnahme des alten Transparentverbandes
6. die Klebeplatte großzügig mit Desinfektionsmittel einsprühen (Desinfektionsmittel mit Alkohol)
7. PICC-Katheter (Flügel) vorsichtig aus der Halterung nehmen
8. Klebeplatte vorsichtig ablösen
9. Inspektion der Eintrittsstelle/Haut
10. Desinfizierung der Haut (Einwirkzeit beachten!) und mit sterilen Kompressen die Haut säubern
11. die Flügel des PICC-Katheters vorsichtig in die neue Halterung einfügen und das Pflaster auf der Haut fixieren
12. steriles Transparentpflaster anbringen

Hinweis: Der Hersteller der Klebeplatte gibt eine Garantie für die volle Funktionalität von 7 Tagen, die Klebeplatte kann bei guter Fixierung bzw. ohne Verschmutzungen länger belassen werden.

Verbandswechsel ohne Klebeplatten-Wechsel / Durchführung

1. Arbeitsfläche gründlich desinfizieren
2. hygienische Händedesinfektion
3. Arbeitsmaterialien auf die Arbeitsfläche legen
4. Handschuhe anziehen
5. Abnahme des alten Transparentverbandes
6. Inspektion der Eintrittsstelle/ Haut
7. wird die Klebeplatte nicht mit gewechselt, sprüht man das gesamte Areal mit alkoholfreiem Desinfektionsmittel ein und reinigt es mit sterilen Kompressen
8. steriles Transparentpflaster anbringen

Hinweis: Wenn die PICC-Line nicht benutzt wird, muss sie 1x/Woche gespült werden, mit mindestens 10ml NaCl 0,9% und Heparin (nach Klinikstandard zw. 200-1000 IE).

Zentraler Venenkatheter (ZVK) bei intravenöser Therapie

Der Zentrale Venenkatheter (Abk.: ZVK, Synonym: Zentralvenöser Zugang) ist ein ein- bis dreilumiger Kunststoffkatheter, der nach einer Punktion einer großen Vene (z.B. Vena subclavia) bis in die großen Hohlvenen (meist der oberen) geführt und vor dem rechten Herzvorhof positioniert wird. Es gibt Einlumen- und Mehrlumenkatheter.

Indikation

- Bei schlechten Venenverhältnissen
- Wenn Medikamente verabreicht werden, die eine starke Venenreizung hervorrufen oder die peripher nicht verabreicht werden dürfen
- Bei parenteraler Ernährung (wegen hoher Osmolarität)
- Bei längerfristiger hoher Volumenzufuhr
- Für diagnostische Zwecke (ZVD messen)
- Wenn ein sicherer venöser Zugang für einen längeren Zeitraum gebraucht wird
- Im Rahmen des Palliativ Care
- Zur zeitgleichen Zufuhr verschiedener Lösungen, die nicht kompatibel sind

Punktionsorte

- Vena subclavia
- Vena jugularis interna oder externa → häufigste Punktionsorte
- Vena femoralis
- Vena cephalica
- Vena basilica

Mögliche Komplikationen

während des Legens	Spätkomplikationen
Fehlpunktion	Thrombose
Infektion	Entzündungsreaktion auf Fremdmaterial
Luftembolie	Infektion
Herzrhythmusstörung	Herzrhythmusstörung
Verletzungen von Nerven	Stenose
Pneumo- und Hämatothorax	Embolie
Lungenverletzungen und Lungenfistel	Abknicken des Katheters
Blutungen/ Hämatom	
Katheterfehlage	

Allgemeine Hinweise

Verunsicherung, Angst	patientengerechte Information geben (altersgemäß und situationsgerecht) beruhigend auf den/die Patient:in eingehen auf Gewohnheiten des/der Patient:in eingehen (Rechts-/Linkshänder) bei Kindern kindgerechte Ablenkung und sichere Fixierung während des Eingriffs beim Legen des ZVK's evtl. Sedativum nach ärztlicher Anordnung verabreichen (je nach Alter und Bedarf) Anleitung im Umgang mit ZVK (evtl. Angehörige mit einbeziehen)
Einschränkung der Mobilität	Katheteranlage an einer Stelle, die dem/der Patient:in bestmögliche Mobilität erlaubt situations- und altersgerechte Beschäftigung trotz ZVK möglich ggf. Hilfestellung bei der Ernährung, der Körperpflege, bei Ausscheidungen
Schmerz	beim Legen: Lokalanästhetikum benutzen Patientenaufklärung Klebestellen des Pflasters möglichst variieren patientengerechte Ablenkung

Legen eines zentralen Venenkatheters

Material

auf Pflegewagen / -tablett oder auf einer Fläche richten:

- Lagerungshilfsmittel
- OP-Lampe (für ausreichende Lichtverhältnisse sorgen)
- Abwurfschale
- Venenkatheterset
- Haut- und Händedesinfektionsmittel
- sterile Einmalhandschuhe, sterile Kittel, Mundschutz (Kopfhaube)
- steriles Abdecktuch, steriles Lochtuch
- steriles Einwegmaterial (Spritzen, Kanülen, Kompressen, Verschlusskonus)
- Nahtmaterial, sterile anatomische Pinzette, sterile Schere, Skalpell, Maßband
- steriles Wundpflaster oder steriler Folienverband
- 50 ml NaCl 0.9 %-Lösung
- Schienungsmaterial für den Katheteransatz
- Verbindungsleitung (30 cm), als Ansatzstück für den Katheter
- evtl. gepolsterte Schiene, Mullverband
- heparinisierte Kochsalzlösung (Dosierung je nach Klinik, meist zwischen 100-1000IE), steril aufgezo-
- ggf. Lokalanästhetikum und Medikamente zur Analgosedierung
- evtl. Ultraschallgerät

Lagerung

Das Kind bzw. der/die Patient:in wird zur ZVK-Anlage in flacher Rückenlage und durch eine Unterlage (z.B. ein Handtuch) unter den Schulterblättern wird der Kopf leicht tief gelagert. Um die Punktion besser durchführen zu können, wird der Kopf zur Gegenseite gelagert. (Vena subclavia/jugularis).

Vorbereitung

- Zimmertemperatur erhöhen (Bei Säuglingen erfolgt die Punktion unter einer Wärmelampe)
- Vorbereitung des/der Patient:in (Lagerung, Info) und des Materials
- Aufklärungsbogen kontrollieren (wegen Unterschrift)

Durchführung

1. Mundschutz anziehen, hygienische Händedesinfektion
2. Hautdesinfektionsmittel auf Punktionsstelle und Hautumgebung sprühen
3. mit sterilem Tupfer wischend von innen nach außen
4. sterilen Kittel und sterile Einmalhandschuhe anziehen
5. steriles Lochtuch um die Punktionsstelle kleben
6. erneute Hautdesinfektion (Einwirkzeit berücksichtigen)
7. 10 ml NaCl 0,9 % steril aufziehen, auf Verbindungsleitung aufsetzen, entlüften
8. ist der Katheter gelegt, Verbindungsleitung anschließen, mit NaCl 0,9% durchspülen, Heparinblock, Verschlusskonus aufdrehen, diesen mit steriler Kompresse umwickeln
9. ggf. den Katheter mit Hautfäden fixieren
10. reinigende Desinfektion der Kathetereintrittsstelle und sterilen Verband aufkleben, evtl. leichten Druckverband anbringen
11. sichere Fixierung des Katheters durch „Sicherheitszügel“ zum Schutz vor Dislokation
12. die korrekte Lage überprüfen (Lagekontrolle mittels Ultraschall oder Röntgenaufnahme)

Nachbereitung

- Entsorgung des Materials
- Desinfektion des Arbeitsplatzes
- hygienische Händedesinfektion
- Dokumentation (Art des Venenkatheters, Größe des Katheters, Katheterlage, Ausführung des Verbandswechsels, Datum der Anlage, Fixierung, alle Beobachtungen und Besonderheiten)

Verbandswechsel bei zentralem Venenkatheter

Bei reizlosem Kathetereintritt und intaktem Verband werden, je nach Klinikstandard, Folienverbände alle 7 Tage gewechselt. Bei Pflasterverbänden ist das Intervall je nach Klinikstandard von täglichem Wechsel bis 2x/Woche zu beachten. Bei Zeichen einer Infektion oder bei Verschmutzung erfolgt der Verbandswechsel täglich.

Material

auf Pflegewagen oder -tablett richten:

- Haut- und Händedesinfektionsmittel
- 1 Paar sterile Handschuhe
- 2 sterile Kompressen-Päckchen, evtl. 1 steriles Schlitzkompressen-Päckchen
- steriler Wundverband/Transparentpflaster, sterile Schere
- Wundbenzin oder Pflasterentferner
- Pflasterstreifen, Abwurfschale
- Mundschutz
- wasserfester Stift (in einigen Kliniken werden die Verbände mit Datum/Uhrzeit gekennzeichnet)

Durchführung

1. hygienische Händedesinfektion
2. alten Verband und Pflaster entfernen, ggf. Klebstoffreste hautschonend entfernen
3. Hände desinfizieren
4. Wundkontrolle (Rötung, Schwellung, Sekretaustritt, Venenverlauf, Hautnaht und Hautzustand, ggf. Information Arzt:Ärztin)
5. mit sterilen Kompressen (mit sterilen Handschuhen) und Hautdesinfiziens reinigen und desinfizieren
6. Desinfektionsmittel vollständig trocknen lassen
7. Wund- oder Transparentverband anbringen
8. evtl. Verband mit Datum beschriften (je nach Klinik)
9. wenn ein Schenkel nicht benutzt wurde, muss er mit mindestens 10 ml NaCl 0,9% durchgespült und mit Heparin geblockt werden. Ist ein Schenkel verstopft, kann das ein Ausgangsherd für eine Kathetersepsis sein, deshalb wird empfohlen, den ZVK zu entfernen

Nachbereitung

- Entsorgung des Materials
- Desinfektion des Arbeitsplatzes
- hygienische Händedesinfektion
- Dokumentation

Checkliste für das Pflegepersonal / Ambulante intravenöse Therapie

- **Bestellung aller benötigten Medikamente und Hilfsmittel lt. ärztlicher Anordnung**
- **Koordination des Therapieverlaufs nach Absprache mit Patient:in, Apotheke und Ambulanz**

Schulung:

- **Hygienische Maßnahmen**
 - Händedesinfektion, aseptisches Arbeiten, Umgang mit Medikamenten
- **Infusionssystem, ggf. Produktinformation aushändigen**
 - Beachtung der Lagerungs- und Verwendungshinweise, die auf den Etiketten der Infusionssysteme angebracht ist, Lagerung bei 2-8° Celsius im separaten Kühlschrank
- **Therapieschema**
 - Die erste i.v.-Gabe immer unter ärztl. Aufsicht infundieren
 - Anzahl der Infusionen, Infusionszeiten, Infusionsdauer erläutern
 - Orale und inhalative Antibiotikatherapie unterbrechen bzw. nach Arztanordnung fortführen
- **Handhabung**
 - Anschluss der Infusion, Überwachung der Infusion, Abschluss der Infusion, Heparinblock oder Ähnliches (bei Bedarf, auf ärztliche Anordnung), Anlegen des Verbandes
 - Aufklärung und Vorgehen bei auftretenden Problemen, entsprechend des vorhandenen Zugangs
 - z.B. Venenreizung (Rötung, Schwellung, Schmerz, Verhärtung, Sekretaustritt), Venenverschluss, Temperaturanstieg, Soorbefall;
 - Luft in der Infusionsleitung, defekte Infusionssysteme;
 - Allergische Reaktionen - Notfallmedikamente erläutern;
 - Wegen evtl. Beeinträchtigung während der Infusion ist die Anwesenheit einer Person über 18 Jahren Pflicht;
 - Keine aktive Teilnahme am Straßenverkehr sowie keine Bedienung von Maschinen während der Infusion
- **Termine für Medikamentenspiegel, Lungenfunktionskontrolle und Ambulanzbesuch vereinbaren**
 - Ggf. Spiegelkontrolle vor 3. Gabe (nicht bei allen Medikamenten notwendig)
 - Krankengymnastik während der i.v.-Therapie mehrmals in der Woche empfohlen
 - Audiometrie (Hörtest) 1x jährlich
 - Spirometrie bei Therapiebeginn und nach Therapieende
- **Schriftliche Unterlagen aushändigen**
 - Arbeitsanleitung
 - Unterschrift des/der Patient:in nach Einweisung durch
 - Pflegepersonal
 - Kopie des Therapieauftrags an die Apotheke
 - Vorgehen bei allergischen Reaktionen

Ggf. unterzeichnete Vereinbarung zwischen Arzt:Ärztin und Patient:in (hausintern)
Kurzbrief an den betreuenden Hausarzt:ärztin

Allergische Reaktionen während intravenöser antiinfektöser Therapie

Liebe Patientin, lieber Patient, liebe Eltern,

Sie erhalten/Ihr Kind erhält zurzeit eine intravenöse Antibiotikatherapie oder Antimykotikatherapie. Bei dieser Behandlungsform kann es in seltenen Fällen zu Beginn oder im Verlauf der Behandlung zu einer allergischen Reaktion auf die verordneten Medikamente kommen. Aus diesem Grund erfolgt die erste Gabe der intravenös verabreichten Medikamente immer in unserer Ambulanz.

So wird eine allergische Sofortreaktion erkannt und kann umgehend behandelt werden. In diesem Fall wird das die Reaktion auslösende Antibiotikum durch ein anderes Medikament ersetzt.

Erste Warnzeichen für eine allergische Reaktion sind:

- Juckreiz und Kribbeln in der Mundhöhle
- Juckreiz am Hals, an Handflächen und Fußsohlen, bzw. am ganzen Körper
- Fleckige Rötung an Haut und Schleimhaut
- Bauch-, Kopfschmerzen

Sobald Sie eines oder mehrere Anzeichen einer Unverträglichkeit bemerken unterbrechen Sie bitte die Zufuhr des Antibiotikums und setzen Sie sich mit der Mukoviszidose-Ambulanz oder Ihrem Hausarzt/-ärztin in Verbindung

Bedrohliche Anzeichen wie:

- Hitzegefühl, Übelkeit/Erbrechen, Beschleunigung des Herzschlags (Herzrasen), Ödeme
- Kreislaufbeschwerden, Schwindel, vermehrte Müdigkeit bis hin zur Bewusstlosigkeit
- Fieber
- Atemnot und vermehrtes Husten

erfordern sofortige Gegenmaßnahmen:

- bewahren Sie Ruhe
- beenden Sie die Infusion, Venenverweilkanüle nicht entfernen
- verständigen Sie umgehend den Notarzt/-ärztin
- bis zum Eintreffen des Arztes/der Ärztin Kopftieflage einnehmen

Notieren Sie sich **wichtige Telefonnummern**, um im Notfall schnelle Hilfe zu erhalten:

Notarzt/-ärztin:

Mukoviszidose-Ambulanz:

Behandelnder Arzt/Ärztin
(privat):

Haus- bzw. Kinderarzt/-ärztin:

Mukoviszidose-Station:

Als Notfallmedikamente erhalten Sie:

- Antihistaminika
- Cortison
- Ggf. andere Notfallmedikamente (je nach Ambulanz/Apotheke)

Ambulante intravenöse Antibiotikatherapie unter Anwendung eines Infusionssystems bei Venenverweilkanüle

Infusionssysteme **rechtzeitig** vor Gebrauch aus dem Kühlschrank nehmen, je nach Medikament auf Lichtschutz achten! Herstellerangaben des Pumpensystems und Angaben der Apotheke beachten!

Pflegeziele	Pflegemaßnahmen
Kontamination/Infektion vermeiden	Keimarm arbeiten
Verordnete Medikamente applizieren	Medikamentenetiketten überprüfen, auf klare und partikelfreie Lösung im Infusionssystem achten
Durchgängigkeit der Kanüle erhalten	Nadelfreies Konnektionssystem, Zugang mit NaCl 0,9% spülen
Inkompatibilitäten vermeiden	Zwischen und nach den Antibiotikagaben NaCl 0,9% injizieren
Keine Applikation von Luft	Auf die Dichtigkeit der Konnektionen und luftleere Infusionssysteme achten
Keine Druckstellen	Konnektion an der Kanüle unterpolstern

Material

- ggf. Sterile Unterlage
- Händedesinfektionsmittel
- Hautdesinfektionsmittel
- Flächendesinfektionsmittel (z.B. Softasept® N oder Softa® Cloth CHX 2% Tücher)
- Abfallbehälter für Kanülen
- Alkohol Tupfer oder z.B. Softa Cloth CHX 2% Tücher oder Ähnliches
- 2-3 Kompressen-Päckchen 7,5x7,5 cm steril
- 1 Mullbinde, Pflasterstreifen
- Selbstklebender Haftverband
- Antibiotika in vorbefülltem Infusionssystem
- 2 bzw.3 Ampullen NaCl 0,9% (10 ml) oder Fertigspritzen mit NaCl 0.9%
- 2 bzw.3 Einmalspritzen 10 ml steril
- 2 bzw.3 Kanülen
- 1 Sicherheitskonnektor, Wechsel nach Angabe des Herstellers
- Evtl. 2-5ml Heparin (100 U/1 ml), 2 ml Spritze und Filterkanüle, sofern ärztlich verordnet oder alternative Präparate wie z.B. CitraLock S™ 4% oder Taurolock™

Anschluss der Infusion / Durchführung

1. Auf störungsfreie Atmosphäre achten
2. Fenster und Türen schließen, Finger- und Armschmuck ablegen, ggf. Haare zusammenbinden
3. Hände gründlich mit Seife waschen und mit Einmalhandtüchern (ggf. Küchenrolle) trocknen
4. Arbeitsfläche und Behältnisse der Desinfektionsmittel desinfizieren
5. Sterile Unterlage auslegen (Punkt zusätzlich eingefügt)
6. Hygienische Händedesinfektion (3-5ml Händedesinfektionsmittel)

7. 1 Kompressen-Päckchen öffnen und Inhalt auf der sterilen Arbeitsunterlage ablegen
8. NaCl 0,9% Ampulle von oben mit Desinfektionsmittel einsprühen oder mit Alkoholtupfer wischen (Einwirkzeit beachten) und mit steriler Komresse öffnen
9. Verpackung von Einmalspritze und Kanüle öffnen, Kanüle mit Spritze verbinden
10. 10ml Spritze mit NaCl 0,9% aufziehen, entlüften, Kanüle entfernen und mit Konus nach oben auf einer sterilen Komresse ablegen
11. Leitung am Infusionssystem aufrollen, Verschlusskappe entfernen, Klemme kurz öffnen und entlüften. Klemme wieder schließen und Ansatzstück zwischen eine sterile Komresse ablegen
12. Verband und Komresse am Ende der Verbindungsleitung/Konnektor entfernen
13. Hygienische Händedesinfektion
14. Membran des Sicherheitskonnektors und Konus der NaCl 0,9% Spritze mit Alkoholtupfer abwischen
15. NaCl 0,9% Spritze auf den Sicherheitskonnektor setzen und mit leichtem Druck injizieren
16. Spritze vom Sicherheitskonnektor entfernen
17. Ansatzstück des Infusionssystems mit dem Konnektor verbinden, Klemme öffnen

Anmerkung: Anstelle der Einzelkomponenten können auch NaCl 0,9% Fertigspritzen verwendet werden

Wechsel der Infusion / Durchführung

1. Hygienische Händedesinfektion
2. 1 Kompressen-Päckchen öffnen und Inhalt auf der sterilen Arbeitsunterlage ablegen
3. NaCl 0,9% Ampulle von oben mit Desinfektionsmittel einsprühen oder mit Alkoholtupfer wischen (Einwirkzeit beachten) und mit steriler Komresse öffnen
4. Verpackung von Einmalspritze und Kanüle öffnen, Kanüle mit Spritze verbinden
5. 10ml Spritze mit NaCl 0,9% aufziehen und entlüften, Kanüle entfernen und mit Konus nach oben auf einer sterilen Komresse ablegen
6. Klemme am 1. Infusionssystem schließen
7. Leitung des 2. Infusionssystems aufrollen, Verschlusskappe entfernen, Klemme kurz öffnen und entlüften. Klemme wieder schließen und Ansatzstück zwischen eine sterile Komresse ablegen
8. Das leere Infusionssystem vom Sicherheitskonnektor entfernen
9. Hygienische Händedesinfektion
10. Membran des Sicherheitskonnektors und Konus der NaCl 0,9% Spritze mit einem Alkoholtupfer abwischen (Einwirkzeit beachten)
11. NaCl 0,9% Spritze auf den Sicherheitskonnektor setzen und mit leichtem Druck injizieren
12. Spritze vom Sicherheitskonnektor entfernen
13. Ansatzstück des 2. Infusionssystems mit dem Konnektor verbinden, Klemme öffnen

Abschluss der Infusion / Durchführung

1. Hygienische Händedesinfektion
2. 1 Kompressen-Päckchen öffnen und Inhalt auf der sterilen Arbeitsunterlage ablegen
3. NaCl 0,9% Ampulle von oben mit Desinfektionsmittel einsprühen oder mit Alkoholtupfer wischen (Einwirkzeit beachten) und mit steriler Kompresse öffnen
4. Verpackung von Einmalspritze und Kanüle öffnen, Kanüle mit Spritze verbinden
5. 10ml Spritze mit NaCl 0,9% aufziehen, entlüften, Kanüle entfernen und mit Konus nach oben auf einer sterilen Kompresse ablegen
6. Klemme am Infusionssystem schließen
7. Konnektor fassen und das Infusionssystem entfernen
8. Hygienische Händedesinfektion
9. Membran des Sicherheitskonnektors und Konus der NaCl 0,9% Spritze mit Desinfektionsmittel einsprühen oder mit Alkoholtupfer wischen (Einwirkzeit beachten)
10. NaCl 0,9% Spritze auf den Sicherheitskonnektor setzen und mit leichtem Druck injizieren
11. Spritze vom Sicherheitskonnektor entfernen
12. Sofern ärztlich verordnet: mit einer Filterkanüle 2ml Heparin oder Ähnliches in Spritze aufziehen, entlüften, Kanüle entfernen, Spritze auf den Konnektor stecken und injizieren, Spritze entfernen

Ambulante intravenöse antiinfektiöse Therapie unter Anwendung eines Infusionssystems bei implantiertem PORT-Katheter

Infusionssysteme **rechtzeitig** vor Gebrauch aus dem Kühlschrank nehmen, je nach Medikament auf Lichtschutz achten! Herstellerangaben des Pumpensystems und Angaben der Apotheke beachten!

Pflegeziele	Pflegemaßnahmen
Kontamination/Infektion vermeiden	Keimarm arbeiten (non-touch-Methode)
Verordnete Medikamente applizieren	Medikamentenetiketten überprüfen, auf klare und partikelfreie Lösung im Infusionssystem achten
Durchgängigkeit des Katheters erhalten	Katheter mit 10 ml NaCl 0,9% spülen, Heparinblock oder Ähnliches nach Ende der i.v. Therapie (nach ärztlicher Anordnung)
Inkompatibilitäten vermeiden	Zwischen und nach den Antibiotikagaben NaCl 0,9% injizieren
Keine Applikation von Luft	Auf die Dichtigkeit der Konnektionen und luftleere Infusionssysteme achten, in nicht befahrenem Zustand 2-fache Sicherung durch Sicherheitskonnektor und Klemme
Keine Dislokation der Portnadel	Zugentlastung der Infusionsleitung herstellen, Transparentpflaster zur Sichtkontrolle, evtl. Sicherheitsportnadel mit transparenter Halteplatte verwenden

Material

- Sterile Unterlage z.B. Foliodrape®
- Hautdesinfektionsmittel
- Händedesinfektionsmittel
- Flächendesinfektionsmittel (z.B. Softasept® N oder Softa Cloth CHX 2% T.)
- Abfallbehälter für Kanülen
- 3 Kompressen-Päckchen 7,5x7,5 cm steril
- Pflasterstreifen
- 1 Sicherheitskonnektor, Wechsel nach Angabe des Herstellers
- Antibiotika in vorbefülltem Infusionssystem
- 2 bzw. 3 Ampullen NaCl 0,9% (10 ml)
- 2 bzw. 3 Einmalspritzen 10 ml steril
- 2 bzw. 3 Kanülen
- 2-5 ml Heparin (100U/1ml) oder Ähnliches nach Abschluss der 14tägigen i.v. Therapie, 10ml Spritze und Filterkanüle, nach ärztlicher Anordnung

Anschluss der Infusion / Durchführung

1. Auf störungsfreie Atmosphäre achten
2. Fenster und Türen schließen, Finger- und Armschmuck ablegen, ggf. Haare zusammenbinden
3. Hände gründlich mit Seife waschen und mit Einmalhandtüchern (ggf. Küchenrolle) trocknen
4. Arbeitsfläche und Behältnisse der Desinfektionsmittel desinfizieren
5. Sterile Unterlage auslegen
6. hygienische Händedesinfektion (3-5 ml Händedesinfektionsmittel)
7. Steriles Tuch auf der Arbeitsfläche ausbreiten
8. 1 Kompressen-Päckchen öffnen, Kompressen auf die sterile Unterlage legen
9. NaCl 0,9% Ampulle von oben mit Desinfektionsmittel einsprühen oder mit Alkoholtupfer wischen (Einwirkzeit beachten) und mit steriler Komresse öffnen
10. Verpackung von Einmalspritze und Kanüle öffnen, Kanüle mit Spritze verbinden
11. 10ml-Spritze mit Kochsalzlösung 0,9% aufziehen, entlüften, Kanüle entfernen und mit Konus nach oben auf steriler Unterlage ablegen
12. Leitung am Infusionssystem aufrollen, Verschlusskappe entfernen, Klemme kurz öffnen und entlüften, Klemme wieder schließen und Ansatzstück auf eine sterile Komresse legen
13. Hygienische Händedesinfektion
14. Mit Hilfe einer sterilen Komresse (Non-Touch-Methode) das Ende der Portnadel-Leitung/ Sicherheitskonnektor fassen
15. Membran des Sicherheitskonnektors und Konus der NaCl 0,9% Spritze mit Desinfektionsmittel einsprühen oder mit Alkoholtupfer wischen (Einwirkzeit beachten)
16. NaCl 0,9% Spritze aufsetzen, Klemme an Portnadel-Leitung öffnen, mit leichtem Druck NaCl 0,9% injizieren
17. Klemme an Portnadel-Leitung wieder schließen, Spritze entfernen, den Sicherheitskonnektor weiterhin mit der Komresse halten, nicht ablegen
18. Ansatzstück des Infusionssystems mit Desinfektionsmittel einsprühen oder mit Alkoholtupfer wischen, mit einer sterilen Komresse fassen, auf den Konnektor setzen, Klemme am Infusionssystem und Klemme an Portnadel-Leitung öffnen

Anmerkung: Anstelle der Einzelkomponenten können auch NaCl 0,9% Fertigspritzen verwendet werden

Wechsel der Infusion / Durchführung

1. Hygienische Händedesinfektion
2. 1 Kompressen-Päckchen öffnen und Inhalt auf der sterilen Unterlage ablegen
3. NaCl 0,9% Spritze unter aseptischen Bedingungen aufziehen und ablegen, siehe Anschluss der Infusion 9-11
4. Klemme am 1. Infusionssystem schließen, Klemme an Portnadel-Leitung schließen
5. Leitung des 2. Infusionssystems aufrollen, Verschlusskappe entfernen, Klemme kurz öffnen und entlüften, Klemme wieder schließen und Ansatzstück auf eine sterile Komresse legen
6. Schutzkomresse an der Verbindungsstelle entfernen
7. Hygienische Händedesinfektion
8. Verbindungsstelle desinfizieren

9. Mit Hilfe einer sterilen Kompresse (Non-Touch-Methode) das Ende der Portnadel-Leitung/ Konnektor fassen und das 1. Infusionssystem entfernen
10. Membran des Sicherheitskonnektors und Konus der NaCl 0,9% Spritze mit Desinfektionsmittel einsprühen oder mit Alkoholtupfer wischen (Einwirkzeit beachten)
11. NaCl 0,9% Spritze aufsetzen, Klemme an Portnadel-Leitung öffnen, mit leichtem Druck NaCl 0,9% injizieren
12. Klemme wieder schließen, Spritze entfernen, den Sicherheitskonnektor weiterhin mit der Kompresse halten, nicht ablegen
13. Ansatzstück des 2. Infusionssystems mit Desinfektionsmittel einsprühen oder mit Alkoholtupfer wischen, mit steriler Kompresse fassen, auf den Konnektor setzen, Klemme am Infusionssystem und Klemme an Portnadel-Leitung öffnen

Anmerkung: anstelle von den Einzelkomponenten können auch NaCl 0,9% Fertigspritzen verwendet werden

Abschluss der Infusion / Durchführung

1. Hygienische Händedesinfektion
2. Kompressen-Päckchen öffnen und Inhalt auf die sterile Unterlage legen
3. NaCl 0,9% Spritze unter aseptischen Bedingungen aufziehen und ablegen, siehe Anschluss der Infusion 9-11
4. Klemme am 2. Infusionssystem und Klemme an PORT-Leitung schließen
5. Schutzkompressen an der Verbindungsstelle entfernen
6. Mit Hilfe einer sterilen Kompresse (Non-Touch-Methode) das Ende der PORT-Leitung/ Konnektor fassen und das Infusionssystem entfernen
7. Membran des Sicherheitskonnektors und Konus der NaCl 0,9% Spritze mit Hautdesinfektionsmittel einsprühen
8. NaCl 0,9% Spritze aufsetzen, Klemme an PORT-Leitung öffnen und mit leichtem Druck NaCl 0,9% injizieren
9. Klemme an der PORT-Leitung schließen
10. NaCl 0,9% Spritze entfernen
11. ggf. Heparin (2-5ml-nach Klinikstandard/Herstellerangaben) injizieren

Anmerkung: anstelle von den Einzelkomponenten können auch NaCl 0,9% Fertigspritzen verwendet werden. Der Konnektor kann auch mit einem sterilen Swap-Cap® verschlossen werden. Dieses ist eine Desinfektionskappe mit 70%igem Isopropylalkohol zur Desinfektion von Membranventilen.

Stationäre intravenöse antiinfektiöse Therapie

Pflegeziele	Pflegemaßnahmen
Patienten-Empowerment	patientengerechte Information geben, beruhigend auf den/die Patient:in eingehen
Kontamination/Infektion vermeiden	Keimarm arbeiten
Verordnete Medikamente applizieren	Medikamentenetiketten überprüfen, auf klare und partikelfreie Lösung im Infusionssystem achten
Durchgängigkeit der Kanüle erhalten	Port mit mind. 10ml NaCl 0,9% spülen, evtl. Heparinblock nach ärztl. Anordnung
Inkompatibilitäten vermeiden	Zwischen und nach den Antibiotikagaben NaCl 0,9% injizieren
Keine Applikation von Luft	Auf die Dichtigkeit der Konnektionen und luftleere Infusionssysteme achten
Keine Druckstellen	Konnektion an der Kanüle unterpolstern

Allgemeine Hinweise

Verwechslungsgefahr	• Beschriftung der Kurzinfusion: Patientenname, Datum, Uhrzeit, Name und Dosis des Antibiotikums, Lösungsmittel und -menge • Mit Gesamtmenge und Applikationsdauer beschriften
Haltbarkeit des Antibiotikums	• Verfallsdatum überprüfen, Sichtkontrolle • Medikamente mit Datum, Uhrzeit, Trägerlösung und -menge und mit Handzeichen der Pflegekraft versehen • Informationen im Beipackzettel beachten/Lösungsmittel • Lagerung nach Herstellerangaben • Durchstichampullen ohne Konservierungsmittel max. 1 Std. nach Anstechen des Medikamentes verwerfen • mit Konservierungsstoffen nach Herstellerangaben lagern

Überwachung des/der Patient:in während einer laufenden Infusion

- Beobachtung der Einstichstelle und Hautumgebung (Rötung, Schwellung, Schmerz, Verhärtung, Sekretaustritt)
- Beobachtung des Allgemeinbefindens (Schmerzäußerungen)
- Beobachtung auf allergische Reaktionen (Juckreiz, Hautausschlag, Übelkeit, Hitzegefühl, Temperaturanstieg, Schweißausbruch, Tachykardie)
- Komplikationen erkennen (Okklusion, Dislokation, Diskonnektion, Phlebitis, Infektion, Paravasat)
- Kontrolle der Flussgeschwindigkeit und des Infusionssystems
- Kontrolle des Inhalts der angehängten Infusion, Beschriftung und Auffälligkeiten
- Regelmäßiger Wechsel der Infusionssysteme (je nach Klinikstandard und Medikament zwischen 1xtgl.-72h)
- Verwendung eines Bakterienfilters (je nach Klinikstandard)
- Soorinspektion (einmal täglich bei der Körperpflege)
- Regelmäßiger Verbandswechsel (abhängig von Klinikstandard, Verbandtechnik, Entzündungszeichen und Verschmutzungen)

Vorbereitung von Kurzinfusionen

Vorbereitung

Der Materialverbrauch richtet sich grundsätzlich nach der Art der zu verabreichenden Medikamente, so dass hier allgemeine, aber keine speziellen Angaben gemacht werden. Die Herstellung der Infusion erfolgt in einem geschlossenen, ruhigen, sauberen und dafür bestimmten Raum. Alle Maßnahmen der Aseptik sind einzuhalten.

Material

- Händedesinfektionsmittel
- Abwurfchale, Spritzmüllbehälter
- Hautdesinfektionsmittel
- Flächendesinfektionsmittel
- sterilisierte Tupfer (sterile Tupfer auf ITS, OP)
- steriles Einwegmaterial (Spritzen, Kanülen, Kompressen, Infusionssystem, Filterkanüle bei Brechampullen, Verschlusskonus)
- Medikament, Lösungsmittel, Trägerlösung
- Aufkleber und Stift für die korrekte Beschriftung

Durchführung

1. Wischdesinfektion des Arbeitsplatzes
2. Hände desinfizieren
3. Medikamentenflaschen/ -ampullen, Trägerlösung, Lösungsampullen desinfizieren (Einwirkzeit beachten)
4. Desinfektionsmittelüberstände mit sterilisierter Komresse abtupfen
5. Lösungsmittel des Medikamentes aufziehen und mit neuer Kanüle oder über Spike in Medikamentenflasche geben (bei Trockensubstanzen)
6. nach Auflösung des Medikaments erforderliche Dosierung mit neuer Spritze aufziehen
7. bei weiteren Verdünnungen Medikamentenspritze mit neuer Kanüle in die Applikationsspritze einbringen
8. Spritze in Tupfer entlüften, mit Kombistopper verschließen oder Infusionsleitung anbringen, Beschriftung

Nachbereitung

- Entsorgung des Materials
- Desinfektion des Arbeitsplatzes
- Hände desinfizieren

Infusionstherapie im stationären Setting

Anschluss der Infusion

Material

Auf patientenbezogenem Tablett richten:

- Haut- und Händedesinfektionsmittel
- Spritzen mit NaCl 0,9 %
- vorbereitete Kurzinfusion für Infusionsspritzenpumpe oder Infusionsmaschine bereitstellen

Durchführung

1. hygienische Händedesinfektion
2. Verschlusskonus entfernen
3. Desinfektion der Konnektionsstelle
4. Leitung mit NaCl 0,9 % durchspülen
5. Kurzinfusion anschließen, Infusionsgerät einschalten
6. angeordnete Flussgeschwindigkeit einstellen

Nachbereitung

- Entsorgung des Materials
- Desinfektion des Arbeitsplatzes
- hygienische Händedesinfektion
- Dokumentation

Wechsel der Infusion

Material

- Haut- und Händedesinfektionsmittel
- Spritze mit NaCl 0,9 %
- vorbereitete Antibiotikum-Kurzinfusion

Durchführung

1. hygienische Händedesinfektion
2. Medikament entfernen
3. Desinfektion der Konnektionsstelle
4. Infusionsleitung mit NaCl 0,9 % durchspülen
5. Kurzinfusion anschließen, Infusionsgerät einschalten
6. angeordnete Flussgeschwindigkeit einstellen

Nachbereitung

- Entsorgung des Materials
- Desinfektion des Arbeitsplatzes
- hygienische Händedesinfektion
- Dokumentation

Abschluss der Infusion

Material

- Haut- und Händedesinfektionsmittel
- steriler Verschlusskonus
- Spritze mit NaCl 0,9 %

Durchführung

1. hygienische Händedesinfektion
2. Infusionsleitung entfernen
3. Desinfektion der Konnektionsstelle
4. Verbindungsleitung mit NaCl 0,9 % durchspülen
5. Klemme oder 3-Wegehahn schließen
6. Verbindungsleitung mit sterilem Verschlusskonus verschließen

Nachbereitung

- Entsorgung des Materials
- Desinfektion des Arbeitsplatzes
- hygienische Händedesinfektion
- Dokumentation (Art des Venenzugangs, Durchführung der Medikamentengabe mit Handzeichen, Ausführung des Verbandswechsels)

Mögliche Komplikationen

Bei dem Anschluss, dem Wechsel und dem Abstopfen von Infusionen sind folgende Probleme zu beachten:

Kontamination	aseptisches Arbeiten bei zentralen Zugängen (Port, ZVK, Piccline) mittels sterilen Handschuhen oder der „Non-Touch-Methode“ hygienische Händedesinfektion evtl. sterile Kompressen zum Entfernen des Verschlusskonus verwenden (je nach Klinikstandard)
Paravasat	Kontrolle der Einstichstelle und Hautumgebung auf Schwellung vor jeder Gabe von Medikamenten
Phlebitis	Kontrolle auf Rötung, Schmerz, Verhärtung, Sekretaustritt usw., mechanischen Reiz vermeiden
Okklusion	Durchgängigkeit des Kathetersystems vor Infusionsanschluss mit NaCl 0.9% prüfen Heparinblock am Infusionsende durchführen (je nach Klinik zw. 100-200IE Heparin auf 1-2ml NaCl 0,9%)
Inkompatibilität	Inkompatibilitäten lt. Herstellerangaben beachten, NaCl 0,9% zum Spülen der Infusionsleitung zwischen den Medikamenten verwenden
Infektionsgefahr	Hygienevorschriften beachten, Temperaturüberwachung, Kontrolle auf Entzündungszeichen an der Eintrittsstelle
Luftembolie	Dichtigkeit der Konnektionsstelle prüfen, Infusionsleitung entlüften, Verschlussklemme nach Abstopfen der Infusion schließen, Kontrolle des Dreiwegehahns
Verwechslungsgefahr	Kontrolle: richtige/r Patient:in, richtiges Medikament, richtige Dosierung, richtige Uhrzeit, richtige Applikationsform
Allergische Reaktion	auf Missemmpfindungen bei dem/der Patient:in achten (Juckreiz, Hitzegefühl, Hautveränderungen, Atemnot etc.), bekannte allergische Reaktionen dokumentieren und beachten
Blutungsgefahr (aus dem Katheter)	gute Fixierung des ZVK, Dichtigkeit der Konnektionsstelle kontrollieren
Druckstellen	Polsterung, Verbandswechsel, genaue Patientenbeobachtung

Literatur

- Angewandte Hygiene in Krankenhaus und Arztpraxis. Flamm H. (ed.). Wien: 1994
- Bach A; Böhler H. Infektionen durch intravasale Katheter. *Anästhesiol Intensivmed Notfallmed Schmerzther* 1993; 28:404-414
- Bergen P, Klink M. Primärprävention im Krankenhaus. Hagen: 1997
- Brandstätter M, Roos-Liegmann B. Künstliche Ernährung bei Kindern. München, Urban, Fischer 2005
- Buchrieser O, Kristl A, Buchrieser V, Miorini T. Schulungserfolge durch wiederholtes Training mit fluoreszierendem Händedesinfektionsmittel. *Krh-Hyg + Inf.verh* 1997; 6:171-176
- Daschner F. (ed.). Praktische Hygiene und Umweltschutz. Berlin: 1997
- De Gruyter. Pschyrembel Pflege. 2.Auflage. Berlin: 2007, 768-769
- Gilchrist FJ, Lenney W. A review of the home intravenous antibiotic service available to children with cystic fibrosis. *Arch Dis Child*. 2009 Aug; 94(8):647
- Händehygiene. Mitteilung der Kommission für Krankenhaushygiene und Infektionsprävention beim Robert-Koch-Institut (RKI). *Bundesgesundheitsbl - Gesundheitsforsch - Gesundheitsschutz* 2000, 43:230-233
- Hingst, Möllenhoff (eds.). Strukturqualität als Grundlage des Hygienemanagements. München: 1997
- Hirschmann H, Wewalka G. Periphere Venenverweilkanülen - Hygienemaßnahmen und Komplikationen. *Hyg Med* 1997; 12:605-613
- Kurz RW. Infektiöse Komplikationen durch zentralvenöse Kunststoffkatheter. *Anaesthesist* 1991; 40
- Messall A., Rohrbach C. Fachpflege neonatologische und pädiatrische Intensivpflege. München. Elsevier Urban und Fischer. 2006, 191-193
- Pflegeleitfaden PICC-Line, Charité: <http://radiologie.charite.de/pflegeleitfaden/>
- Prävention Gefäßkatheter-assoziiierter Infektionen. Empfehlungen der Kommission für Krankenhaushygiene und Infektionsprävention beim Robert-Koch-Institut (RKI). *Bundesgesundheitsbl - Gesundheitsforsch - Gesundheitsschutz* 2002, 45:907-924
- Roos-Liegmann B. Pflegestandards der ambulanten intravenösen Antibiotikatherapie. In: 2. Interdisziplinäres Symposium über heimparenterale Antibiotikatherapie bei Mukoviszidose, Frankfurt: 20-21.03.1998
- Sequeiros IM, Jarad NA. Home intravenous antibiotic treatment for acute pulmonary exacerbations in cystic fibrosis - Is it good for the patient? *Ann Thorac Med*. 2009 Jul; 4(3):111-4
- Spezifische Qualitätskriterien der Kinderkrankenpflege des Klinikums der J.-W.-G.-Universität Frankfurt a.M.: 1998
- Stoesser, A von. Pflegestandards. Berlin 1994
- Storm A. Infizierte Hände und verkeimtes Material sind die Hauptrisikofaktoren. *Pflegezeitschrift* 1998; 8:599-662
- Teising, Jipp. Neonatologische und pädiatrische Intensiv- und Anästhesiepflege. 5. Auflage. Berlin Heidelberg: Springer Verlag 2012

5. Sauerstofftherapie

K. Geib, B. Roos-Liegmann (1990), letzte Revision: K. Schubert, N. Albrecht (2020)

Stationäre Sauerstofftherapie bei Mukoviszidose

Indikationen

- bei zunehmender respiratorischer Insuffizienz mit chronischer Hypoxie, mit Erschöpfung der Atemmuskulatur und allgemeinem Erschöpfungszustand
- akute und chronische Pneumonie
- Pneumothorax
- Lungenbluten
- Pulmonaler Hochdruck
- Cor Pulmonale
- im Schlaf O₂-Sättigung <90% (nächtliche Hypoxämie) in mehr als 10% des Überwachungszeitraumes
- in Ruhe >15 Std./d O₂ - Sättigung <90% (nach internationalen Richtlinien)
- Abfall des paO₂ unter Belastung (Belastungshypoxämie) (z.B. bei der Krankengymnastik/Sport)
- Mehrfachnachweis (innerhalb 2 Monate) paO₂ <55 (60) mmHg
- Besserung der Hypoxämie durch O₂-Gabe/-Effekt
- Störung der Schlafarchitektur

Diagnosesicherung

- Allgemeinbefinden/Wohlbefinden des/der Patient:in
- Pulsoxymeter / Monitor
- EKG
- Herzecho
- Schlaflabor
- Röntgen-Thorax, MRT/CT
- Belastungstest (6-Min.-Gehtest, Fahrradtest...)

Cave: Zeitpunkt NIV / Highflow, wenn O₂ nicht mehr ausreichend ist

Voraussetzungen seitens der Patient:innen

- Kooperationswille/-fähigkeit
- Nikotinabstinenz (wünschenswert)
- Einhaltung der Anwendungszeit

Sauerstoffsysteme

- Klinik: Wandanschlüsse, Sauerstofftank/-flasche, mobile O₂-Systeme
- Ambulant: flüssiger Sauerstoff, Sauerstoffkonzentrator, mobile O₂-Systeme

Applikationen von Sauerstoff

Die Applikation von Sauerstoff kann über verschiedene Arten zugeführt werden, die den Patientenbedürfnissen angepasst sein müssen.

- Sauerstoffbrille
- Sauerstoffmaske
- Sauerstoffkatheter (eher selten)

Vor- und Nachteile von O₂-Masken und O₂-Brillen

	Sauerstoffbrille	Sauerstoffmaske
Vorteile	• sichere und einfache Anwendung • Applikation über Mund möglich, z.B. bei Polypen • sehr effektiv • kaum Einschränkung der Mobilität (Essen, Trinken, Sprechen und Körperpflege) • optimal für Langzeittherapie • hygienisch (Einwegmaterial), geringe Keimverschleppung • Bewegungsradius	• hohe Sauerstoffkonzentration möglich • Gute Anfeuchtung des Sauerstoffs möglich, so dass die Schleimhäute nicht austrocknen • sichere und einfache Anwendung • hygienisch (Einwegmaterial), geringe Keimverschleppung
Nachteile	• Sauerstoffkonzentration über 40% nicht möglich • bei hohem Flow (>6 l) Kopfschmerzen, Eintrocknung des Schleims, Schleimhautblutungen möglich • bei zu straffer Befestigung Einschnürungen und Druckstellen an Ohren und Nasensteg möglich	• ungeeignet für Langzeittherapie (Hitzestau durch Maske führt zu Engegefühl → Angstgefühl) • Einschränkung bei Essen, Trinken und Körperpflege • stark eingeschränkte Kommunikation • geringer Bewegungsradius bei Wandanschluss • Druckstellen

Für Patient:innen, die eine hohe Sauerstoffkonzentration benötigen, eignet sich am besten die Sauerstoffmaske, die je nach Maskenart 35-90% O₂-Konzentration erreicht.

- einfache Gesichtsmaske: unter 40–60% O₂-Konzentration
- Maske mit partieller Rückatmung (Nieder-Flow-System): 35–60% O₂-Konzentration, kann in ein System ohne Rückatmung umgewandelt werden
- Maske ohne Rückatmung (Nieder-Flow-System): 60–90% K O₂-Konzentration, liefert höchstmögliche Konzentration neben Intubation und Beatmung, kann in ein System mit Rückatmung umgewandelt werden
- Bei hohem Flow (> 6 l) High-Flow Brillen statt Sauerstoffbrillen

Pflege

Pflegeziele	Pflegemaßnahmen
Nasenschleimhaut vor dem Austrocknen schützen	2-3 tgl. Feuchtigkeitscreme verwenden Nasensalbe/-gel Nasenöl verwenden
Sauerstoffbrille: Sauerstoffdurchfluss durch Nase gewährleisten	darauf achten, dass Nase frei ist (Naseninspektion) evtl. Nasenspülungen Naseninhalationen (z.B. Parisinus)

Lippenpflege	2-3 tgl. Feuchtigkeitscreme / Pflegestift verwenden Feuchtigkeits-Lippenpflege
Mundschleimhaut vor Austrocknen schützen	normale Mundpflege (Zahnpflege) auf ausreichende Flüssigkeitszufuhr achten Infusion (nach Arztanordnung)
Wohlbefinden der Patient:innen stärken	einfühlsame und verständliche Aufklärung (Vorgehensweise, Funktion und Benefit) Ruhe vermitteln Ängste ernstnehmen/ mindern Anleitung des/der Patient:in Überwachung des/der Patient:in (Sättigungsmonitor) Kontaktatmung
Sicherheit der Angehörigen stärken	Einbeziehung der Angehörigen Anleitung zu Hygiene, Umgang mit O ₂ und Maske/Brille (ambulant und stationär)
Kommunikation der Patient:innen aufrechterhalten	alternative Kommunikationswege anbieten (Laptop, Zeichensprache u.ä.)
Mobilität der Patient:innen aufrechterhalten	mobiler Sauerstofftank (z.B. Stroller) lange Sauerstoffbrille (z.B. 9m- Brille) falls Tank zu schwer: individuelle Lösungen suchen (z.B. spezielle Rollwagen)
Druckstellen vermeiden	ggf. Unterpolsterung gute Hautpflege ausreichend Flüssigkeitszufuhr
Auf Patientenbedürfnisse eingehen	Zeit nehmen Patientenbeobachtung, ob der Flow noch effektiv ist gute Zusammenarbeit mit Ärzten/Physiotherapie
Leckagen vermeiden	Patientenbeobachtung Sitz der Maske korrigieren

Lagerung

- bei schwerer Atemnot zur Atemerleichterung den Oberkörper hochlagern, beide Arme unterlagern, damit die erhöhte Atemarbeit erleichtert wird
- zur Entspannung der Bauchdecke Beine mit einer Knierolle unterlagern
- bei schlechtem Allgemeinzustand zur Seite abstützen, um ein seitliches Abkippen zu vermeiden, z.B. mit Stillkissen

Sauerstoffkatheter (sehr selten)

- Sekretablagerungen
- Abknicken der Sonde
- unangenehm für Patient:in
- nur geringer Sauerstofffluss (max. 1 Liter) möglich

Hygienische Maßnahmen

- Hautbeobachtung
- Schulung des/der Patient:in und der Angehörigen
- Händedesinfektion vor und nach Patientenkontakt und vor und nach Materialkontakt
- Sterilwassersystem verwenden (Austausch nach Herstellerangabe)
- Sauerstoffbrillen nach Herstellerangaben und Klinikvorgaben wechseln

Überwachung der Patient:innen während der Therapie

1. Monitoring (ärztliche Anordnung)

- Pulsoxymeter
 - kontinuierliche und kurzzeitige Überwachung der O₂-Sättigung
 - geeigneten Sensor wählen und auf korrektes Anlegen achten
 - Applikationsort je nach Angaben des Herstellers regelmäßig wechseln
 - (min. 1x/Schicht), um Druckstellen zu vermeiden
- Transkutane Überwachung (eher selten)
 - Sensor-Messstelle alle 2 Std. wechseln, da sonst Verbrennungen entstehen

2. Krankenbeobachtung

3. Hautbeobachtung

4. Blutgasanalyse

- nach ärztlicher Anordnung
- Abnahme am besten am Ohr
- vorher mit hyperämischer Salbe eincremen für eine gute Durchblutung

Belastungstest

- 6-Minuten Gehstrecke (Shuttle-Walk-Test)
- Fahrradergometrie
- Spiroergometrie

Ambulante Sauerstofftherapie bei Mukoviszidose

Ziel

Sauerstofftherapie wirkt sich positiv auf die Verbesserung der Lebensqualität aus und steigert die Lebenserwartung.

- Verbesserung der Lungendurchblutung und Förderung des Gasaustausches
- Entlastung des rechten Herzens
- Senkung des Pulmonalarteriendrucks
- Verbesserung der Myokardkontraktilität
- Verbesserung der Sauerstoffversorgung des gesamten Organismus
- Steigerung der körperlichen und geistigen Leistungsfähigkeit
- Verbesserung des Nachtschlafes

Pflege

Pflegeziele	Pflegemaßnahmen
Kontamination/Infektion vermeiden	keimarm arbeiten, Sterilwassersystem verwenden
Verbesserung des pulmonalen Gasaustausches	verordnete O ₂ -Menge und Zufuhrdauer einhalten

Durchführung

1. Altersgerechte Aufklärung und Anleitung von Patient:innen und Angehörigen
2. Naseninspektion und ggf. Nasenreinigung
3. Sauerstofffluss sicherstellen
4. geeignete Sauerstoffbrille anlegen und auf bequemen Sitz achten

Nasenpflege

- Sauerstoff mit Sterilwassersystem anfeuchten
- Nase feucht halten, Austrocknung vorbeugen, regelmäßige Nasenpflege
- Druckstellen vermeiden (weiche Sauerstoffbrille, einlumige Sonde)

Pflege der Sauerstoffbrille

- Abknicken vermeiden
- Nasenstutzen der Sonde darf nicht verschmutzt oder verhärtet sein
- Kondenswasser vermeiden, Befeuchtergefäß patientennah anbringen
- Sauerstoffsonden nach Herstellerstandard pflegen und aufbewahren

Komplikationen

- Druckstellen in der Nase und hinter den Ohren
- Austrocknung der Nasenschleimhaut mit Borkenbildung und Nasenbluten
- Sinusitis
- O₂ ist ein Gas: Erfrierungen der Haut möglich (falsche Anwendungen)

Hinweise

- Sauerstoff kann nicht gespeichert werden, die positive Wirkung zeigt sich nach 5 Minuten, die positive Wirkung endet wenige Minuten nach Ausschalten des Gerätes
- Nur bei einer Sauerstoffzufuhr von mind.16 Stunden täglich (sinnvoll 24 Stunden täglich) wird die Entwicklung eines Cor pulmonale (Lungenherzschädigung) verlangsamt. Die Lungenerkrankung selbst wird nicht verändert
- Sauerstoff ist ein brennbares Gas. Offenes Feuer und Rauchen sind in der Umgebung verboten (Aufklärung)

Checkliste für Patient:innen, Angehörige und Pflegepersonal / Sauerstofftherapie

- ☐ **Wahl des Gerätes zur Sauerstofftherapie**
 - Sauerstoffkonzentrator und Sauerstoffdruckflasche für den Notfall
 - Flüssigsauerstoff
 - Mobile Sauerstoffversorgung (Demand oder Dauerfluss, je nach Patient:in)
- ☐ **Wahl der Sauerstoffbrille oder -sonde**
 - Sauerstoffbrille mit Schlauchsystem, seltener mit Ohrenbügel
 - Sauerstoffsonde, einlumig
 - Individuell gefertigte Sauerstoffbrille bei Brillenträgern möglich
- ☐ **Durchführung der Sauerstofftherapie**
 - Therapieschema erläutern
 - Dauer der Sauerstoffzufuhr (wie viele Stunden täglich)
 - Zeiten der Sauerstoffzufuhr (wann – bei Belastung, im Schlaf...)
 - Menge der Sauerstoffzufuhr (wie viele Liter pro Minute)
 - Sauerstofftherapie ersetzt kein Medikament
- ☐ **Handhabung demonstrieren**
 - Einweisung in das Gerät
 - Gebrauch der Sauerstoffbrille/Sauerstoffsonde
 - Anbringung der Befeuchtung
- ☐ **Hygienische Maßnahmen erklären**
 - Händedesinfektion
 - aseptisches Arbeiten
 - Umgang mit dem Sterilwassersystem
 - Umgang mit Flüssigkeitsbehälter und der damit verbundenen Desinfektion
- ☐ **Nasenpflege**
 - Sauerstoff anfeuchten
 - Nase feucht halten, Austrocknung vorbeugen, regelmäßige Nasenpflege
 - Druckstellen vermeiden
- ☐ **Pflege der Sauerstoffbrille oder -sonde**
 - Abknicken vermeiden
 - Nasenstutzen der Brille/Sonde darf nicht verschmutzt oder verhärtet sein
 - Kondenswasser vermeiden
 - Sauerstoffbrille und -schlauch nach Herstellerstandard
- ☐ **Überwachung der Sauerstofftherapie durch Pulsoximeter**
 - Einweisung in das Gerät, geeigneten Sensor wählen
- ☐ **Sauerstofftankstellen**
 - je nach Hersteller kostenlose Nachfüllung möglich
- ☐ **Vorgehen bei auftretenden Problemen:**
 - Bei Komplikationen (Kopfschmerz, Schlafstörung, Übelkeit, Zunahme der Luftnot, Blaufärbung der Lippen oder Fingernägel, Fieber, verstärktem Husten, verstärktem Auswurf) Kontakt mit der Ambulanz oder dem Hausarzt:ärztin aufnehmen

- Fehlerquellensuche mit Hilfe der Geräteanleitung
- kein Sauerstofffluss bei der Zufuhr über einen Sauerstoffkonzentrator
- Haussicherung überprüfen
- Telefonnummer des medizinischen Service bereithalten (Aufkleber am Gerät anbringen)

○ **Informationen zu Gerät und Wartung**

- Gerätestandort (Schalldämpfung)
- Maximale Länge des Sauerstoffschlauches 15 m (Verlängerung anbringen)
- Individuelle Belieferung von Flüssigsauerstoff
- Auffüllen des Tragegerätes aus dem Flüssigsauerstofftank
- Füllstandskontrolle
- Alarmfunktionen
- Geräuschminderung bei Konzentratoren (Schalldämpfung)
- Erweitern des Bewegungsradius innerhalb/außerhalb der Wohnung
- Gerätetransport (Caddy, Rucksack)
- Filterwechsel bei Sauerstoffkonzentrator
- Austausch des Bakterienfilters nach Herstellerstandard
- Austausch des Feinfilters nach Herstellerstandard
- Grobluftfilter nach Herstellerstandard, gut trocknen
- Wartung 2x jährlich durch Lieferfirma, Zeiträume einhalten
- Reisen und Sauerstoff

○ **Therapieprotokoll aushändigen**

Hinweise

- Sauerstoff ist ein brennbares Gas
- Offenes Feuer und Rauchen sind in der Umgebung verboten (Aufklärung)
- Erfrierungen möglich bei falscher Anwendung

Datum:

Unterschrift Schulungspartner

Unterschrift Pflegekraft

Literatur

- Ballmann M, Smaczny C. CF-Manual. Solvay, Hannover 1998
- Bauer J, Hüls G, Bommersheim H, Lindemann H. Ambulante Sauerstofflangzeittherapie in der Pädiatrie. *Praxis und Klinik der Pneumologie* 1987; 41: 578-588
- Beatmung Krankenpflege Praxis Band 2 Stuttgart: Thieme 1983
- Dockter G. (ed.). Mukoviszidose. Stuttgart: Thieme 1997
- Elphick HE, Mallory G. Oxygen therapy for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev.* 2009 Jan 21; (1):CD003884
- Empfehlungen zur Sauerstoff-Langzeit-Therapie bei schwerer chronischer Hypoxämie. Deutsche Gesellschaft für Pneumologie. *Pneumologie* 1993; 47:2-4
- Fodor L. (ed.). Praxis der Sauerstofftherapie. Stuttgart: Hippokrates 1994
- Karsch V. Sauerstofflangzeittherapie bei Mukoviszidose. Diss., Hamburg 1995
- Keller R, Ragaz A, Monard D, Siebenschein R, Hildebrand P. Die Sauerstoff-Heimtherapie bei chronisch-respiratorischer Insuffizienz. *Schweiz Med Wschr* 1985; 115:334-341
- Kober P, Werner H.-P, Kramer A. Mikrobielle Kontamination patientennah eingesetzter und bestimmungsgemäß steriler Flüssigkeiten in Krankenhäusern Mecklenburg-Vorpommerns 1992-1996. *Hyg Med* 1998; 23 (12):516-125
- Krause-Michel B, Kickinger A, Diermeier J, Nolte D. Compliance-Verbesserung in der Sauerstoff-Langzeittherapie durch eine optische Brille mit integrierter Sauerstoffsonde. *Atemw-Lungenkrkh* 1995; 10:516-517
- Lindemann H. Sauerstoff-Langzeit-Therapie in der Pädiatrie. In: H. Matthys, D. Nolte, W. Petro, G. Siemon (eds.): Sauerstoff-Langzeittherapie. München-Deisenhofen: Dustri 1989
- Manjah K, Kober P, Werner HP, Kramer A: Hygienische Risiken bei der Insufflation mit Sauerstoffkonzentratoren im privaten Bereich. *Hyg Med* 1996; 4:229-236
- Mitlehner W, Vogel JP. Zur sozialrechtlichen Situation der Versorgung mit tragbaren Flüssigsauerstoffgeräten in der Bundesrepublik Deutschland. *Pneumologie* 1999; 53:83-87
- Petro W. Sauerstoff-Langzeit-Therapie bei Krankheiten der Atmungsorgane. Berlin: Medicus 1997
- Petro W. Standardisierte Sauerstoff-Langzeit-Therapie. *Atemwegs-Lungenkrkh* 1996;(Suppl.1): 574-577
- Wichmann V. (ed.). Kinderkrankenpflege. Stuttgart: Thieme 1991
- Wisthal B. Durch Sauerstoffsparnis zu verbesserter Patientenmobilität. *Atemw-Lungenkrkh* 15 1989; 5:200-204
- Würtemberger G. Indikation und Zukunft der Sauerstofflangzeittherapie. *Atemw-Lungenkrkh* 1996; 2:127-132
- Würtemberger G., B.Hütter, G. Hirsch. H. Matthys: Psychosoziale Aspekte der COPD. *Atemwegs-Lungenkrkh* 1992;(Suppl. 2)

6. Nicht-invasive Beatmung

P. Fischer (2001), letzte Revision: K. Schubert, N. Albrecht (2020)

Stationäre nicht-invasive Beatmung

Die nicht-invasive Beatmung (= NIB, auch NIV = nicht-invasive Ventilation) ist eine druck- oder volumengesteuerte, assistierte oder kontrollierte Beatmung, unter Umgehung eines endotrachealen Tubus über eine Nasen- oder Nasen-Mund-Maske im Gegensatz zu einer invasiven endotrachealen Beatmung.

Die gebräuchlichsten Beatmungsformen von NIV sind CPAP (engl. Continuous Positive Airway Pressure = Beatmung mit kontinuierlichen positivem Atemwegsdruck) und BiPAP (engl. Biphaseic Positive Airway Pressure = Spontanatmung unter positivem Atemwegsdruck mit zwei unterschiedlichen Druckniveaus).

Indikationen

- ventilatorische Insuffizienz = $p\text{CO}_2 \uparrow$, $p\text{O}_2 \downarrow$
- „Brücke bis zur Transplantation“
- Maskentraining vor Lungen-Tx (Technik erlernen für evtl. post-operative Maskenbeatmung)
- akute respiratorische Insuffizienz bei Infektexazerbation
- Weaning (Entwöhnung der invasiven Beatmung)
- bessere Erfolgschancen bei frühzeitigem Einsatz
- palliative Linderung der Dyspnoe

Ziele

- Verbesserung der Lebensqualität/des Allgemeinzustandes
- Entlastung der Atempumpe/Atemmuskulatur
- Verbesserung der Ventilation
- Reduktion des CO_2
- Erhöhung des O_2
- Vermeidung der Intubation
- Verbesserung des Schlafes
- bei akuter Dyspnoe: Durchbrechung der Dyspnoeattacke (Verbesserung durch Reduktion der Atemarbeit)
- Reduzierung der Atemarbeit

Vorbereitung des/der Patient:in

- Patientenaufklärungsgespräch (wichtig für die Mitarbeit und Kooperationsbereitschaft des/der Patient:in, da dies ein entscheidender Faktor für den Erfolg der nicht-invasiven Beatmung ist)
- für eine ruhige Atmosphäre im Zimmer sorgen
- Zeit nehmen (Zeitaufwand mindestens 1 Stunde)
- Angehörige und/oder psychosozialen Dienst mit einbeziehen
- vorher eine Blutgasanalyse und nach Anordnung zur Erfolgskontrolle (nach Arztanordnung) durchführen

Materialien für die nicht-invasive Beatmung und Patientenüberwachung

- Auswahl des richtigen Beatmungsgerätes (Arzt:Ärztin)
- Maßband zur Maskengrößenbestimmung
- Nasalmaske oder Nasen-Mund-Maske, ggf. Fullface-Maske (Präferenzen des/der Patient:in im Dialog erfragen)
- Fixierung für die Maske
- evtl. Ausatemventil
- evtl. O₂-Adapter
- evtl. Sauerstoffschlauch
- Beatmungsschlauch
- BeatmungsfILTER
- Pulsoxymeter oder Zentralmonitor
- Material zur Blutgasanalyse
- Befeuchtung (Aqua dest.)
- ggf. Adapter für Inhalation über BIPAP

Durchführung

1. Beatmungssystem an Beatmungsgerät anbringen, alle Materialien zur Überwachung vorbereiten und an den/die Patient:in anlegen
2. Patient:in in eine bequeme sitzende oder halbsitzende Position bringen, evtl. unterstützend Kissen unter Arme und Knie legen, wenn der/die Patient:in sehr unruhig ist, kann auch ein Patientennest helfen
3. wird die NIV im Schlaf durchgeführt, kann das Schlauchsystem mit Kissen unterlagert werden, um Abknicken zu vermeiden
4. Beatmungsmaske anpassen, die Maske sollte am Anfang mit der Hand gehalten werden, am besten von dem/der Patient:in selbst (Angstreduzierung) ohne Zwang
5. das Beatmungsgerät in Betrieb nehmen, auf Funktionstüchtigkeit und Dichtigkeit überprüfen
6. Beatmungsparameter und Beatmungsgrenzwerte werden vorab vom Arzt:Ärztin eingestellt
7. Erste Übung nicht länger als 5-10 min., danach Beatmungsqualität bei dem/der Patient:in erfragen, ggf. mit dem/der Arzt:Ärztin Parameter verändern
8. Danach ist wichtig, dass der/die Patient:in sich daran gewöhnt ohne Zwang
9. während der Beatmung kontinuierliche Überwachung der Atemfrequenz, SaO₂ und HF-Kontrolle
10. Blutgasanalysen durchführen, um Erfolg zu überprüfen (nach Arztanordnung)
11. Patient:in unterstützen und beruhigen

Dokumentation

- Einstellung der Beatmung
- Beatmungszeit
- Maskensitz/-art und Maskengröße
- Blutgasanalysen
- Vitalzeichen
- Allgemeinbefinden des/der Patient:in

Erfolgsparemeter (nach ca. 20-30 min.)

- $pO_2 \uparrow$, $SaO_2 \uparrow$ $pCO_2 \downarrow$
- HF $\downarrow$, Atemfrequenz $\downarrow$
- Patient:in entspannt sich, schläft evtl. ein

Komplikationen

- Leckagen durch den Mund oder an der Maske → Konjunktivitis durch Maskenleckagen
- Maskendruckstellen
- Austrocknen der Mund - und Nasenschleimhäute
- Sekretretention
- Abdominelle Probleme z.B. Blähungen
- Pneumothorax
- Trommelfellperforation
- Angst, Unruhe (Panik) bei sehr ängstlichen Patient:innen
- bei falschen Einstellungsparametern: Dyspnoe!
- Überblähung des Magens → Aspirationsgefahr
- Augenirritationen

Hygiene

- Händedesinfektion vor und nach Patienten- und Materialkontakt
- 1x wöchentlich (nach Hygieneleitlinie der Klinik) Reinigung und Desinfektion des Schlauchsystems sowie der Maske (ggf. die Materialien zur Zentralsterilisation geben)
- nach Desinfektion Materialien mit sterilem Wasser abspülen, in einem sauberen Tuch trocknen, müssen vor der nächsten Nutzung komplett trocken sein
- Maskenfixierung bei Bedarf in der Waschmaschine waschen
- Oberfläche des Beatmungsgerätes feucht abwischen
- Beatmungsfiler zwischen Beatmungsgerät und Beatmungsschlauch einsetzen (Schutz für das Beatmungsgerät, nicht für den/die Patient:in)
- Beatmungsfilerwechsel 1x/Woche (abhängig von Beatmungsdauer & Filerotyp/ Herstellerangaben beachten)
- bei Befeuchtung Behälter täglich reinigen und desinfizieren, sterile Aqua dest. täglich erneuern, Hinweis: Beatmungsgerät und Befeuchtung müssen unter Patientenniveau stehen, da sich sonst Kondenswasser im Beatmungsschlauch sammelt
- Im Einzelnen sind die Hygienehinweise des Herstellers zu beachten und zu befolgen, da diese von Gerät zu Gerät unterschiedlich sein können, zusätzlich gelten die allgemeinen Hygieneleitlinien des jeweiligen Krankenhauses
- Ggf. Bakterienfiler bei Anwendung in der Klinik zwischen Gerät & Schlauchsystem anbringen

Pflegeziele	Pflegemaßnahmen
Nasenschleimhaut dem Austrocknen schützen	2-3 tgl. Feuchtigkeitscreme verwenden Nasenöl verwenden (kein direkter O ₂ -Kontakt)
Nasenmaske / Sauerstoffdurchfluss durch Nase gewährleisten	darauf achten, dass Nase frei ist evtl. Nasenspülungen
Lippenpflege	2-3 tgl. Feuchtigkeitscreme / Pflegestift verwenden
Mundschleimhaut vor dem Austrocknen schützen	normale Mundpflege (Zahnpflege) auf ausreichende Flüssigkeitszufuhr achten Infusion (nach Arztanordnung)
Sekretretention verhindern	Befeuchtung an die Beatmung auf ausreichende Flüssigkeitszufuhr achten Infusion (nach Arztanordnung)
Wohlbefinden der Patient:innen stärken	einfühlsame und verständliche Aufklärung (Vorgehensweise, Funktion und Benefit) Ruhe vermitteln Geduld und Zeit zur Eingewöhnung seitens des/der Patient:in und Pflegekraft Anleitung des/der Patient:in Empowerment des/der Patient:in fördern, Selbstvertrauen stärken Überwachung des/der Patient:in (Vitalzeichen)
Sicherheit der Angehörigen stärken	Einbeziehung der Angehörigen Anleitung zu Hygiene, Umgang mit Beatmungsgerät und Maske (ambulant und stationär) Selbstvertrauen der Angehörigen im Umgang mit dem Gerät stärken
Kommunikation der Patient:innen aufrechterhalten	alternative Kommunikationswege anbieten (Laptop, Zeichensprache u.ä.) bei intermittierender NIV Abstimmung mit Patient:in
Aspiration verhindern	Patientenbeobachtung (Überblähung des Magens möglich) Patientenaufklärung über Aspirationsgefahr bei nächtlicher NIV: nicht zu spät essen
Mobilität der Patient:innen aufrechterhalten	bei intermittierender NIV Zeitpunkt abstimmen evtl. mobile Geräte verwenden
Druckstellen vermeiden	ggf. Unterpolsterung gute Hautpflege wenn möglich Position der Maske ändern

Auf Patientenbedürfnisse eingehen	Zeit nehmen bei häufiger NIV: evtl. über das NIV-Gerät inhalieren (mit spez. Adapter) Patientenbeobachtung ob der Flow noch effektiv ist gute Zusammenarbeit mit Ärzten/Physiotherapie
Leckagen vermeiden	Patientenbeobachtung Sitz der Maske korrigieren andere Maskengröße oder Maskentyp Beatmung ändern (Arztanordnung) → Leckagenkompensation

Ambulante nicht-invasive Beatmung

Die nicht-invasive Beatmung (= NIB, auch NIV = nicht-invasive Ventilation) ist eine druck- oder volumengesteuerte, assistierte oder kontrollierte Beatmung, unter Umgehung eines endotrachealen Tubus über eine Nasen- oder Nasen-Mund-Maske im Gegensatz zu einer invasiven endotrachealen Beatmung.

Die gebräuchlichsten Beatmungsformen von NIV sind CPAP (engl. Continuous Positive Airway Pressure = Beatmung mit kontinuierlichen positivem Atemwegsdruck) und BiPAP (engl. Biphase Positive Airway Pressure = Spontanatmung unter positivem Atemwegsdruck mit zwei unterschiedlichen Druckniveaus).

Indikation

- Chronische ventilatorische Insuffizienz = $p\text{CO}_2 \uparrow$, $p\text{O}_2 \downarrow$
- „Brücke zur Transplantation“
- palliative Linderung der Dyspnoe

Ziele

- Verbesserung der Lebensqualität/des Allgemeinzustandes
- Entlastung der Atempumpe/Atemmuskulatur
- Verbesserung der Ventilation
- Reduktion des CO_2
- Vermeidung der Intubation
- Verbesserung des Schlafes

Materialien für die nicht-invasive Beatmung

- Heimbeatmungsgerät
- Nasalmaske oder Nasen-Mund-Maske
- Fixierung für die Maske
- evtl. Ausatemventil
- evtl. O_2 -Adapter
- evtl. Sauerstoffschlauch
- Beatmungsschlauch
- BeatmungsfILTER
- Befeuchtung (Aqua dest.)
- ggf. Adapter für Inhalation über BiPAP

Durchführung

1. das Beatmungssystem an das Beatmungsgerät anbringen
2. bequeme sitzende oder halbsitzende Position einnehmen, evtl. unterstützend Kissen unter die Arme und Knie legen
3. wird die NIV im Schlaf durchgeführt, kann das Schlauchsystem mit Kissen unterlagert werden, um Abknickungen zu vermeiden
4. Beatmungsmaske anlegen
5. das Beatmungsgerät in Betrieb nehmen, die Geräteeinstellung erfolgt stationär von dem/der Arzt:Ärztin

Pflege

- Gesichtspflege und Nasenpflege nach individuellen Bedürfnissen
- Nase mit einer Feuchtigkeitscreme vor dem Austrocknen schützen
- Bei Nasalmaske darauf achten, dass die Nase nicht verstopft ist
- Lippen mit einer Feuchtigkeitscreme oder Pflegestift geschmeidig halten
- tagsüber normale Mundhygiene durchführen und auf ausreichende Flüssigkeitszufuhr achten
- bei Sekretretention oder Austrocknung der Schleimhäute ist eine Befeuchtung der Beatmungsluft indiziert

Komplikationen

- Leckagen durch den Mund oder an der Maske
- Konjunktivitis durch Maskenleckagen
- Maskendruckstellen
- Austrocknen der Mund- und Nasenschleimhäute
- Sekretretention
- Abdominelle Probleme z.B. Blähungen
- Pneumothorax
- Trommelfellperforation
- Angst, Unruhe (Panik) bei sehr ängstlichen Patient:innen
- bei falschen Einstellungsparametern: Dyspnoe

Hygiene

- Händewaschen, ggf. Händedesinfektion (nur bei Infekt) vor Materialkontakt
- 1x wöchentliche Reinigung und Desinfektion des Schlauchsystems und der Maske, bei optischer Verschmutzung häufiger
- Maske täglich mit sauberem Tuch feucht abwischen
- nach der Desinfektion: Materialien mit sterilem Wasser abspülen und in einem sauberen Tuch trocknen, müssen vor der nächsten Nutzung komplett trocken sein
- Maskenfixierung bei Bedarf in der Waschmaschine waschen
- Oberfläche des Beatmungsgerätes feucht abwischen
- BeatmungsfILTER zwischen Beatmungsgerät und Beatmungsschlauch einsetzen (Schutz für das Beatmungsgerät, nicht für den/die Patient:in)
- BeatmungsfILTERwechsel 1x/Woche.
- bei Befeuchtung Behälter täglich reinigen und desinfizieren, steriles Aqua dest. täglich erneuern, Hinweis: Beatmungsgerät und Befeuchtung müssen unter Patientenniveau stehen, da sich sonst Kondenswasser im Beatmungsschlauch sammelt
- im beatmungsfreien Intervall Maske in sauberem Tuch einschlagen
- im Einzelnen sind die Hygienehinweise des Herstellers zu beachten und zu befolgen, da diese von Gerät zu Gerät unterschiedlich sein können

Kontrolluntersuchungen

- bei komplikationsfreier Beatmung erfolgt die ambulante Vorstellung einschließlich Beatmungsgerät alle 3 Monate, sonst bei Bedarf
- Überprüfung der Beatmungsparameter, ggf. Optimierung, Dokumentation im Verlaufsbogen
- Blutgasanalyse nach ärztlicher Anordnung
- Maskenkontrolle, Abstrich vom Beatmungsschlauch und -maske

Gerätewartung

- je nach Gerät 1x monatlich Staubfilterwechsel
- Routinewartung 1x jährlich und bei Bedarf über den medizintechnischen 24h Service

Beatmungsprotokoll bei nicht-invasiver Beatmung

Name :

Beatmungsgerät :

Befeuchter:

Blutgase	Datum										
	Uhrzeit										
	O ₂ l / min										
	arteriell / kapillär										
	pO ₂										
	pCO ₂										
	pH										
	BE										
	O ₂ -Sättigung										
	O ₂ -Gabe geändert auf										

Einstellungen	Beatmungsform										
	Flow inspiration										
	Atemfrequenz = f										
	Ti:Te										
	Tidalvolumen										
	P. max / P.insp.										
	PEEP / CPAP										
	Druckunterstützung/ASB										
	Alarmgrenzen AMV										
	Trigger										
	Temperatur / Befeuchtung										
	Hz.										

Je nach Hersteller und Beatmungsgerät gibt es unterschiedliche Bezeichnungen für die einzelnen Beatmungsformen .

Anbei sind die für CF-Patient:innen relevanten Beatmungsformen in Deutsch aufgeführt :

Beatmungsform:	1. DK	=	Druckkontrolliert
	2. VK	=	Volumenkontrolliert
	3. DU	=	Druckunterstützt bzw. ~assiiert

Literatur

- A Nationwide Survey in France *Respir Care* 2008; 53(11):1482–1489
- Becker H.F, Schönhofer B, Burchardi, *Nicht-invasive Beatmung*: Stuttgart. Thieme
- Bremer F, *1*1 der Beatmung*. Berlin: Lehmanns media 2009
- Fauroux B, Burgel P-R, Boelle P-Y et al. Practice of Noninvasive Ventilation for Cystic Fibrosis: Hamm M, Schulz A, Klocke M, Niedermeyer J, Meissner E. *Nichtinvasive Beatmung bei akuter respiratorischer Insuffizienz. Intensivmedizin und Notfallmedizin* 1999; 2:156-162
- Holland AE, Denehy L, Ntoumenopoulos G, et al. Non-invasive ventilation assists chest physiotherapy in adults with acute exacerbations of cystic fibrosis: *Thorax* 2003 58: 880-884.
- Meissner E, Hamm M, Fabel H. *Nicht-invasive Beatmung. Der Internist* 2000; 41:970-984
- Moran F, Bradley MJ, Piper AJ. Non-invasive ventilation for cystic fibrosis. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2009, Issue 1. Art. No.: CD002769. DOI: 10.1002/14651858.CD002769.pub3
- Paditz E.(ed.). *Nasale Maskenbeatmung im Kindes- und Erwachsenenalter*. Berlin, Heidelberg: Springer 1997
- Robert Koch Institut. *Anforderungen an die Hygiene bei der medizinischen Versorgung von Patienten mit Cystischer Fibrose (Mukoviszidose)*.
http://www.rki.de/DE/Content/Infekt/Krankenhaushygiene/Kommission/Downloads/Mukoviszidose_AG.pdf?__blob=publicationFile. 2012
- Schäfer S, Kirsch F, Scheuermann G, Wagner R. *Fachpflege Beatmung: München*. Stuttgart. Urban & Fischer 2005
- Welte T, Hoffmann B. *Nicht-invasive Beatmung bei kritisch Kranken. DMW* 1999; 46 und 47
- Young AC, Wilson JW, Kotsimbos TC, Naughton MT. Randomised placebo controlled trial of non-invasive ventilation for hypercapnia in cystic fibrosis: *Thorax* 2008 63: 72-77
- Zybok S. Bilevel Positiv Airway Pressure über Nasenmaske. In: *Die Schwester/ Der Pfleger* 1998; 37:59-63

Arbeitskreis Pflege

Mukoviszidose e.V.

In den Dauen 6 | 53117 Bonn

Tel.: 0228 98 78 0-0 | Fax: 0228 98 78 0-77

info@muko.info | www.muko.info



MUKOVISZIDOSE_{e.V.}
Arbeitskreis Pflege