

Leben mit CF

Mit
nützlichen
Tipps von
Experten

Babyjahre — *Leben mit Cystischer Fibrose*

Informationen für Eltern und Angehörige
betroffener Babys



Cystische Fibrose Schweiz
Mucoviscidose Suisse
Fibrosi Cistica Svizzera
Cystic Fibrosis Switzerland

Liebe Eltern Liebe Erziehungsberechtigte

Bei Ihrem Säugling wurde die Erkrankung Cystische Fibrose (CF) festgestellt. Nach dieser Diagnose haben Sie natürlich viele Fragen, die nicht nur den weiteren gesundheitlichen Verlauf, sondern auch das Gedeihen im Säuglingsalter und den Umgang mit der Erkrankung in den ersten Lebensjahren betreffen.

An Ihrem CF-Zentrum steht Ihnen ein Team aus verschiedenen Fachpersonen unterstützend zur Seite, das Sie umfassend über CF informiert und Sie in allen wichtigen Fragen ausführlicher beraten kann.

Mit Hilfe dieser Broschüre wollen wir Ihnen einige Grundlagen auf den Weg geben, damit Ihr Baby und Ihre Familie die ersten Lebensjahre mit CF gut meistern.

PS: Weitere Broschüren aus der Reihe «Leben mit CF» finden Sie unter cystischefibroseschweiz.ch oder cfsource.ch.

Was genau ist Cystische Fibrose (CF)?

Die Cystische Fibrose (CF), auch Mukoviszidose genannt, ist eine der häufigsten genetischen Stoffwechselerkrankungen in Mitteleuropa. CF ist nicht ansteckend, sondern wird von Eltern, die Träger für eine bestimmte genetische Mutation sind, vererbt. In der Schweiz sind ungefähr 1000 Menschen von dieser Krankheit betroffen.

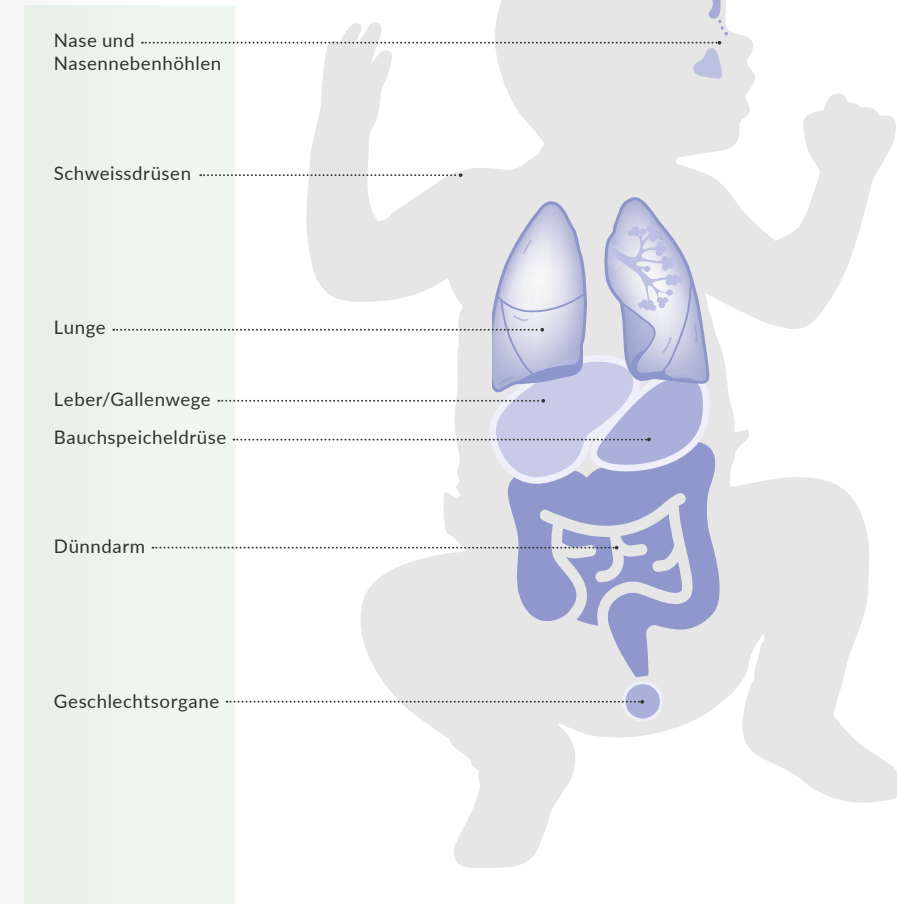
Typisches Merkmal von CF ist ein gestörter Salzhaushalt in den sekretbildenden Organen mit Bildung von zähflüssigem Schleim. Dieser kann erschwert abtransportiert und somit in betroffenen Organen wie in den Atemwegen und Verdauungsorganen zu Funktionsstörungen führen; zudem haben Betroffene einen

salzigen Schweiß. Solche CF-typischen Veränderungen entwickeln sich von Geburt an, auch wenn ein Baby mit CF noch keine Krankheitsanzeichen zeigt. Eine möglichst frühzeitige und regelmässige, umfassende Behandlung ist daher auch beim scheinbar gesunden Baby notwendig, um den Verlauf der Erkrankung günstig zu beeinflussen. Der Verlauf der CF ist jedoch individuell verschieden.

Nach dem heutigen Stand der Wissenschaft ist CF nicht heilbar. Sie kann jedoch mit Medikamenten und verschiedenen anderen Therapien behandelt werden. Dank der zahlreichen medizinischen Fortschritte ist die Lebenserwartung in den letzten Jahren stark angestiegen.

- CF ist eine erbliche Stoffwechselerkrankung.
- Es bildet sich zähflüssiger Schleim, der vor allem Atemwege und Verdauungsorgane beeinträchtigt.
- Die CF-typischen Veränderungen entwickeln sich von Anfang an, auch wenn das Baby gesund erscheint.
- Grundlage für eine gute Entwicklung sind daher regelmässige, tägliche Behandlungen.
- Eine frühzeitige Behandlung kann den Verlauf der Erkrankung günstig beeinflussen.

Organbeteiligung bei Cystischer Fibrose



Die ersten Lebensmonate

Diagnose und erste Kontrolluntersuchungen

Kurz nach der Geburt wurden Ihrem Kind ein paar Tropfen Fersenblut entnommen, um zu prüfen, ob Ihr Neugeborenes an bestimmten angeborenen Erkrankungen leidet. Im Rahmen dieser Untersuchung («Neugeborenen-Screening») wurde der Verdacht auf Vorliegen einer CF gestellt und Sie an ein CF-Zentrum zur weiterführenden Abklärung verwiesen.

Um die Diagnose CF zu bestätigen oder auszuschliessen, werden am CF-Zentrum ein «Schweisstest» durchgeführt und, falls dieser auffällig ist, ein Gentest eingeleitet. Wird die Diagnose CF bestätigt, werden Sie mit Ihrem Baby zu einem ersten Beratungstermin geladen. Das CF-Team erstellt einen Behandlungsplan für Ihr Baby, der auf die individuellen Bedürfnisse und das Krankheitsbild abgestimmt ist. Sie erhalten Informationsmaterial zur Erkrankung und werden über die weiteren Therapieschritte und Kontrolluntersuchungen informiert.

Im ersten Lebensmonat nehmen Sie häufige Termine wahr und lernen Ihre Ansprechpersonen kennen. Dazu zählen das behandelnde ärztliche Personal, das Pflegepersonal, aber auch die Teammitglieder der Physiotherapie, der Ernährungsberatung, und wenn verfügbar des psychologischen Dienstes und der Sozialberatung, die Sie jeweils ausführlich informieren und Therapie und Beratung einleiten. Sie werden verständigt, wenn weitere spezielle Untersuchungen erforderlich sind.

Routineuntersuchungen sind in den ersten Lebensjahren zumindest alle drei Monate vorgesehen. Manchmal sind häufigere Kontrolluntersuchungen erforderlich, und Sie können bei Bedarf auch zwischen Untersuchungsterminen jederzeit Ihr CF-Team kontaktieren.



- Bringen Sie zu den Terminen Ihre eigenen Nuggis und Flaschen mit.
- Mit dem Lieblingskuscheltier und ein paar eigenen Spielsachen können Sie Ihr Baby während Wartezeiten ablenken.
- Häufige Termine im CF-Zentrum dienen der Verlaufskontrolle und ermöglichen dem CF-Team, Massnahmen rechtzeitig anzupassen.

Die ersten Behandlungsschritte

Regelmässige Therapie von Anfang an

Um Ihrem Baby ein gutes Gedeihen zu ermöglichen, sind von Anfang an Behandlungsschritte und Hygienemassnahmen erforderlich, die dazu beitragen, die Folgen des krankheitstypischen zähflüssigen Schleims abzumildern. Denn dieser zähflüssige Schleim kann die Funktion von Lunge und Verdauungsorganen beeinträchtigen. Babys mit CF benötigen daher zeitintensive Therapien: Dazu zählt die regelmässige Atemphysiotherapie mit meist täglich mehrmaligem Inhalieren und atemwegsreinigenden Massnahmen. Das physiotherapeutische Team führt Sie schrittweise an die täglichen Übungen heran, die notwendig sind, um die Sekrete zu mobilisieren und die Lungenbelüftung zu verbessern. Der gelöste Schleim kann zu Husten und Auswurf führen. Das ist Teil des Reinigungsprozesses und kein Grund zur Beunruhigung.

Die Atemphysiotherapie wird zu Hause durchgeführt, mit engmaschiger, wohnortnaher Betreuung sowie Hilfe und Schulung im Umgang mit den Geräten. Die Mitglieder des physiotherapeutischen Teams helfen Ihnen dabei, Anzeichen von möglichen Atemwegs-

infekten frühzeitig zu erkennen, etwa wenn der ausgehustete Schleim verfärbt ist. In der Kinderphysiotherapie erhalten die Familien zudem Tipps, wie Sie die motorische Entwicklung des Babys spielerisch unterstützen können.

Im Rahmen von ärztlichen Kontrollen werden grundlegende Angaben wie Gewichts- und Grössenentwicklung dokumentiert. Damit kann überprüft werden, ob die ersten Behandlungsmassnahmen wirksam sind. In der Regel wird auch ein Rachenabstrich auf Krankheitserreger gemacht, denn der zähflüssige Schleim erleichtert das Einnisten verschiedener Krankheitserreger, auch wenn Sie die vorgesehenen Hygienemassnahmen gewissenhaft einhalten. Typische Untersuchungen in den ersten Lebensmonaten und -jahren eines Kindes mit CF sind ein Ultraschall des Bauchs, in der Regel jährliche Blutabnahmen sowie bildgebende Untersuchungen, vor allem zur Darstellung der Lungenstruktur. Später wird auch bei jeder Kontrolle eine Lungenfunktionsprüfung durchgeführt.

- Gewöhnen Sie Ihr Baby und Ihre Familienmitglieder an die täglichen Atemübungen.
- Integrieren Sie die Übungen in Ihre Alltagsroutine.
- Zögern Sie nicht, das ärztliche CF-Team zu kontaktieren, etwa wenn Sie glauben, dass ein Atemwegsinfekt vorliegt.

Essen und Trinken

Optimal versorgt, gemeinsame und entspannte Mahlzeiten

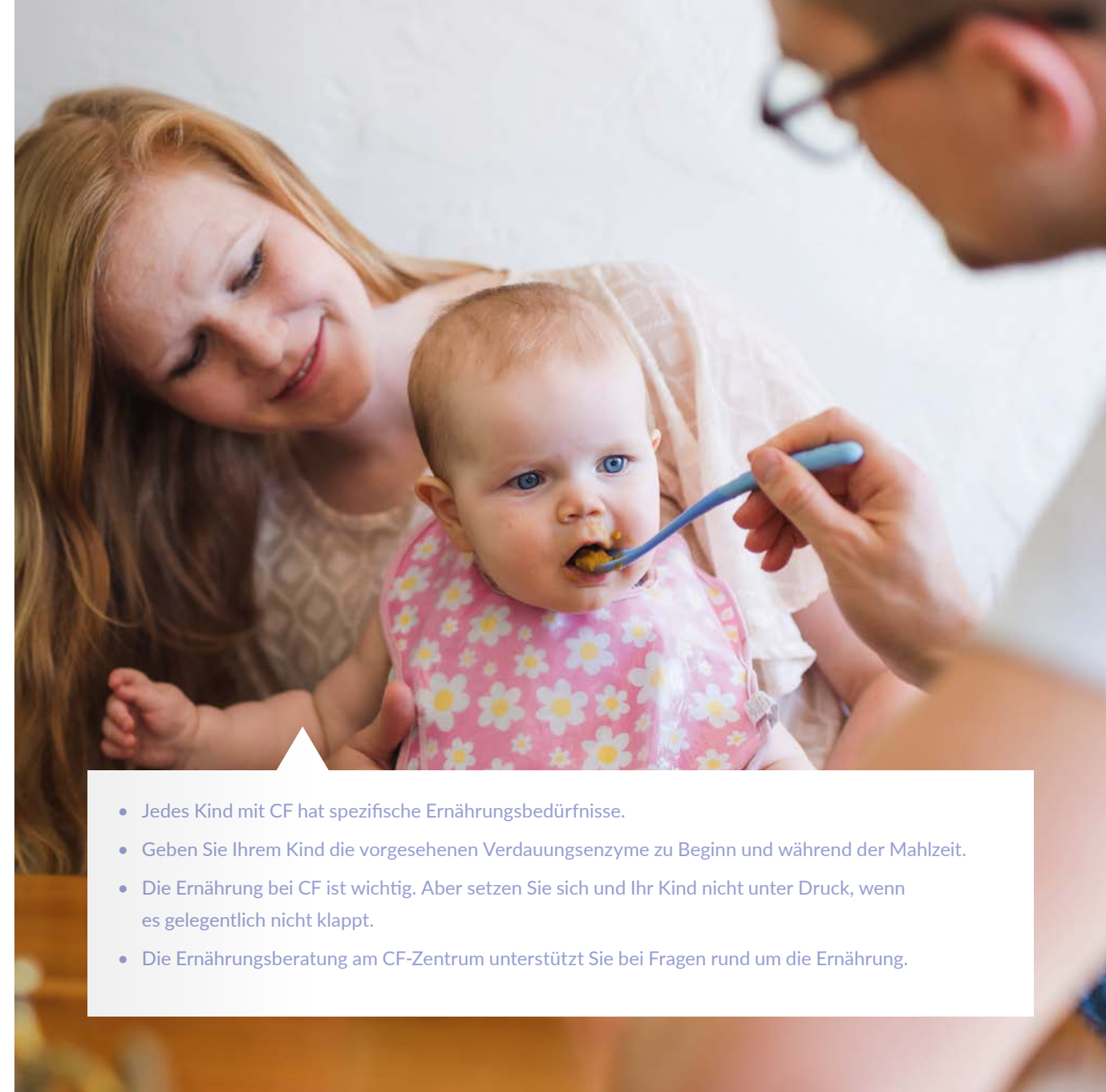
Die Ernährung bei CF ist von grosser Bedeutung. Ernährungsfachpersonen informieren Sie bezüglich einer gesunden und CF-spezifischen Ernährung. Sie erhalten wertvolle Empfehlungen, damit Ihr Kind den Energie- und Nährstoffbedarf decken und gut gedeihen kann. Zudem informieren und unterstützen Ernährungsfachpersonen über den Einsatz und die Dosierung von Verdauungsenzymen, fettlöslichen Vitaminen und Salz.

Häufig ist die Funktion der Bauchspeicheldrüse (Pankreas) betroffen und die körpereigenen Verdauungsenzyme wirken zu wenig. Dann wird mit einer Pankreasenzymersatztherapie begonnen. Die korrekte Anwendung dieser Verdauungsenzyme ist dabei wichtig, damit die Nährstoffe aus dem Essen im Darm aufgenommen werden können. Die Dosierung wird abhängig vom Gewicht und vom Fettgehalt der Mahlzeit individuell festgelegt. Die Verdauungsenzyme sollten verteilt über die Mahlzeit eingenommen werden. Bereits Säuglinge benötigen diese Verdauungsenzyme, auch wenn Sie gestillt werden. Säuglinge erhalten diese Enzyme in Form von Kügelchen («Micropellets»). Vergewissern Sie sich

nach der Mahlzeit, dass die Kügelchen nicht mehr im Mund des Babys sind. Für ältere Kinder gibt es Kapseln zum Schlucken.

Kinder mit CF haben einen höheren Bedarf an fettlöslichen Vitaminen, da die Vitaminaufnahme aufgrund der verminderten Fettverdauung und -resorption eingeschränkt ist. Sie nehmen daher täglich ein Supplement mit fettlöslichen Vitaminen ein. In der Ernährungsberatung erfahren Sie zudem, wie Sie die Übergänge von Milchmahlzeiten zur Beikost und dann zur Kleinkinderkost gestalten können.

Kinder mit CF verlieren beim Schwitzen viel Salz über die Haut. Gerade an heissen Tagen oder beim Sport ist auf die ausreichende Salzaufnahme zu achten. Säuglinge erhalten zusätzlich Kochsalz in flüssiger Form. Sobald Säuglinge Breikost essen, kann das Salz in den Brei gemischt werden. Bei Kindern, die vom Familientisch essen, enthält die Kost in der Regel ausreichend Kochsalz.



- Jedes Kind mit CF hat spezifische Ernährungsbedürfnisse.
- Geben Sie Ihrem Kind die vorgesehenen Verdauungsenzyme zu Beginn und während der Mahlzeit.
- Die Ernährung bei CF ist wichtig. Aber setzen Sie sich und Ihr Kind nicht unter Druck, wenn es gelegentlich nicht klappt.
- Die Ernährungsberatung am CF-Zentrum unterstützt Sie bei Fragen rund um die Ernährung.

Den Haushalt anpassen

Einfache Regeln für alle Familienmitglieder

Die Diagnose CF stellt die ganze Familie vor neue Herausforderungen, die Sie am besten gemeinsam und mit Zuversicht meistern. Informieren Sie Ihr engstes Umfeld, dass Ihr Neugeborenes an einer chronischen Erkrankung leidet – wie viel Sie erzählen, bleibt natürlich Ihnen überlassen.

Die Geschwisterkinder müssen altersgerecht aufgeklärt werden, auch alle anderen im Haushalt wohnenden Personen, gegebenenfalls auch andere Verwandte und der engste Freundeskreis. Vielleicht können Sie es einrichten, dass Grosseltern Sie gelegentlich entlasten – auch Eltern eines Babys mit CF brauchen Auszeiten.

Ganz allgemein gilt: Achten Sie auf Händehygiene, fordern Sie diese von allen Personen in Ihrem Umfeld ein, um Ihr Baby besser zu schützen. Händewaschen beim Nachhausekommen, nach dem Naseputzen, nach dem Toilettengang, vor dem Kochen, oder nach dem Streicheln eines Tieres. Hände vor dem Herrichten der

Inhalation desinfizieren. Achten Sie darauf, dass jeder seinen eigenen Trinkbecher und sein eigenes Besteck benutzt.

Babys mit CF haben ein erhöhtes Infektionsrisiko der Atemwege. Vermeiden Sie Topfpflanzen in Ihren Wohnräumen. Die Erde kann Feuchtkeime und Schimmelpilze enthalten, ganz abgesehen davon, dass viele Krabbelkinder gerne die Topferde ausleeren oder gar davon naschen. Abfallbehälter in der Küche sollen einen Deckel haben.

Ein paar Vorsichtsmassnahmen gelten auch für den Garten – zu Hause, bei der Grossmutter und bei Besuchen: Wechseln Sie das Wasser im Planschbecken täglich und lassen Sie das Becken austrocknen. Verwenden Sie aufgrund der Keimgefahr im Restwasser keine Plastiktiere mit Öffnungen für Wasser – das gilt übrigens auch für die Badewanne. Achten Sie darauf, dass Ihr Baby zu keinem Komposthaufen krabbeln oder den Biomüll entleeren kann. Der Teilnahme an einem Babyschwimmkurs steht nichts im Wege: Die Hallenbäder in der Schweiz genügen den hygienischen Anforderungen.

Wenn Sie mit Ihrem Baby mit CF in die Ferien fahren wollen, sprechen Sie rechtzeitig mit Vertrauenspersonen aus Ihrem CF-Team. Ferien mit Babys, ob mit oder ohne CF, müssen immer gut geplant werden, und Ihr CF-Team wird Sie beraten, was bei einer Reise zu beachten ist.

Schenken Sie Ihrem Baby die Liebe, die jedes Baby braucht. Geben Sie ihm genug Raum und Zeit, um sich zu entwickeln. Wie jedes Baby benötigt auch ein Baby mit CF viel Körperkontakt sowie Raum und Zeit für Bewegungserfahrungen: zum Beispiel in verschiedenen Positionen auf Ihrem Arm, später beim Spielen in Bauchlage und zum Krabbeln und Erkunden seiner Umgebung.

- Schenken Sie Ihrem Baby viel Liebe und Körperkontakt, damit es sich gut entwickelt.
- Etablieren und festigen Sie eine Routine für die Behandlungen. Diese Handgriffe gehören ab nun ganz automatisch zum täglichen Leben, so wie Zähneputzen.
- Erklären Sie den Geschwisterkindern, warum das Baby besondere Betreuung braucht.



Die Welt entdecken

Erste Schritte in die Kinderbetreuung

Einige Wochen oder Monate nach der Geburt stellt sich für viele Eltern die Frage nach einer passenden Kinderbetreuung. Kinder mit CF können Kinderbetreuungseinrichtungen (KiTa) besuchen. Dort lernen sie ebenso wie gesunde Kinder, die Welt zu entdecken und mit anderen Kindern in Kontakt zu treten.

Informieren Sie das Personal in der KiTa über die Erkrankung Ihres Kleinkindes. Je jünger das Kind, desto mehr muss das Betreuungspersonal wissen. Denn sie müssen darauf achten, dass Ihr Kind die Ernährungsempfehlungen einhält und dass Hygieneregeln eingehalten werden. Besprechen Sie mit dem KiTa-Personal auch Themen wie häufiges Husten, Bauchschmerzen und die Dosierungen und Einnahmezeitpunkte der Verdauungsenzyme.

Erklären Sie dem Personal, dass Ihr Kind nicht eine Immunschwäche hat. Das Immunsystem funktioniert richtig. Wegen dem zähen Schleim in der Lunge können aber virale, bakterielle und Pilzinfektionen schneller

entstehen. Ersuchen Sie die Betreuungspersonen daher, auf die Einhaltung von Hygieneregeln vor Ort zu achten. Das betrifft nicht nur regelmässige Hand- und Toilettenhygiene, sondern auch das Säubern von Spielsachen, das separate Aufbewahren der Zahnbürste Ihres Kindes und besondere Hygienemassnahmen im Rahmen von Ausflügen, Waldspaziergängen und anderen Aktivitäten.

Denken Sie darüber nach, ob Sie nicht auch die Eltern der engsten Spielkameraden über CF informieren wollen. Auch der Austausch mit anderen Eltern von Kindern mit CF kann hilfreich sein. Das CF-Team am Zentrum oder die Patientenorganisation Cystische Fibrose Schweiz können Ihnen bei Bedarf Kontakte vermitteln. Für KiTa-Betreuende gibt es ein Merkblatt der Patientenorganisation Cystische Fibrose Schweiz (<https://cystischefibroseschweiz.ch/merkblatter-broschuren/>).



Eine passende
KiTa auswählen

>



Das Personal
informieren

>



Hygiene ist
wichtig

>



Sich mit anderen
Eltern austauschen



- Informieren Sie das KiTa-Personal über die CF-Erkrankung Ihres Kindes.
- Ersuchen Sie das Personal, bei Bedarf oder Unklarheiten jederzeit mit Ihnen Rücksprache zu halten.
- Ermöglichen Sie Ihrem Kind einen ungezwungenen Umgang mit Gleichaltrigen. Kinder haben keine Vorurteile, wenn ihnen die besonderen Bedürfnisse eines anderen Kindes in einfachen Worten erklärt werden.

Ein Tipp für den Alltag

Jedes Kind und jede Familiensituation ist anders. Machen Sie Gebrauch von der Erfahrung des Team am CF-Zentrum: die Ärztin oder der Arzt Ihres Kindes, die Pflegefachpersonen, die Physiotherapeutinnen oder Physiotherapeuten, die Ernährungsberaterinnen oder Ernährungsberater, die Sozialarbeiterinnen oder Sozialarbeiter, der Psychologische Dienst und weitere. Sie alle kennen sich mit verschiedenen Themen aus und können Ihnen und Ihrer Familie bei Unsicherheiten gerne weiterhelfen.

Nicht zuletzt kann auch die Patientenorganisation Cystische Fibrose Schweiz mit ihren Regionalgruppen Unterstützung bieten wenn es darum geht, sich mit anderen Eltern auszutauschen.

Notieren Sie Fragen, die Sie mit den Fachpersonen im CF-Team klären möchten

Eine elektronische Version dieser Broschüre
und weitere Informationsbroschüren aus dieser
Reihe finden Sie hier:



cfsource.ch



Cystische Fibrose Schweiz
Mucoviscidose Suisse
Fibrosi Cistica Svizzera
Cystic Fibrosis Switzerland

Cystische Fibrose Schweiz (CFS)

Stauffacherstrasse 17a

Postfach

3014 Bern

T: +41 31 552 33 00

info@cystischefibroseschweiz.ch

www.cystischefibroseschweiz.ch

Die Inhalte dieser Broschüre wurden in Zusammenarbeit mit einer Gruppe von Fachpersonen erarbeitet:

Tina Bosshard, Ernährungsberatung, Kinderspital Zürich; **Martina Gfeller**, Pflegeexpertin, Kinderklinik Inselspital Bern;

Nicole Martin Santschi, Physiotherapie Pädiatrie, Inselspital Bern; **Ursula Rohr**, Pflegeberatung, Kinderspital Zürich;

Rahel Zähler, Cystische Fibrose Schweiz.

Der Inhalt dieser Broschüre wurde durch **Dr. Andreas Jung**, Vorstandsmitglied CFS, geprüft.

Leben mit CF

Eine Dienstleistung von

Vertex Pharmaceuticals (CH) GmbH, Baarerstrasse 88, 6300 Zug, www.vrbx.com

Vertex, and the Vertex triangle logo are registered trademarks of Vertex Pharmaceuticals Incorporated.

© 2023 Vertex Pharmaceuticals Incorporated | CH-02-2200038 | 01/2023

