

VERÄNDERUNGEN IN DER ATEMPHYSIOTHERAPIE BEI KINDERN MIT CYSTISCHER FIBROSE (CF)

SCHRIFTLICHES INTERVIEW MIT FRÄNZI FÜRRER, PHYSIOTHERAPEUTIN FH, FACHVERANTWORTLICHE ATEMPHYSIOTHERAPIE KINDERSPITAL LUZERN, DOZIERENDE AIRWAYS CLEARANCE TECHNIQUES (ACT), WWW.CF-PHYSIO.CH; FRANZISKA.FUERRER@LUKS.CH

FRAGEN VON SANDRA FRAUCHIGER, MAS PÄDIATRISCHE PHYSIOTHERAPIE UND REDAKTIONSMITGLIED PHYSIOPAED-BULLETIN, REDAKTION@PHYSIOPAED-HIN.CH

Ein herzliches Dankeschön fürs Mitdenken und kritische Hinterfragen geht an Christina Schläppi (Bern), Prof. Nicolas Regamey (Luzern) und Peter Suter (Basel).

ARBEITEST DU SCHON LANGE MIT CF BETROFFENEN?

Ich arbeite nun seit knapp zwanzig Jahren mit Babies, Kindern und Jugendlichen mit Cystischer Fibrose, seit 2004 im Kinderspital (Kispi) in Luzern. Manche CF Betroffene durfte ich seit ihrer Geburt begleiten und sie haben das Kispi bereits hinter sich gelassen. Nur ich bin geblieben.

WIE HAT SICH DEINE ARBEIT IN DIESER ZEIT VERÄNDERT?

Zu Beginn hatte ich es vor allem im stationären Bereich im Kinderspital mit ein paar sehr schwer betroffenen Patientinnen und Patienten zu tun, und ich musste leider auch miterleben, wie eine unserer jungen Patientinnen noch im frühen Teenageralter gestorben ist. Ihr Ringen nach Luft werde ich nie vergessen. Sie hat mich sehr beeindruckt, wie sie bis zum Schluss versucht hat, ein normales Kinderleben zu führen und, bereits am Sauerstoff, noch mit dem Velo zur Schule gefahren ist und sich dann dort sofort wieder andocken musste. Ihre positive Einstellung und ihr Lachen bleiben unvergesslich.

Ich habe in der Zwischenzeit sehr viele Kinder mit Cystischer Fibrose gesehen und begleiten dürfen. Diese grosse Vielfalt bringt immer wieder neue Herausforderungen, sowohl in fachlicher als auch in pädagogischer Hinsicht.

Es hat sich Einiges verändert. Seit ein paar Jahren haben wir eindeutig weniger hospitalisierte CF-Betroffene,

welche für eine zweiwöchige Intensivkur ins Kispi kommen. Einerseits gibt es seit einigen Jahren die Möglichkeit, gewisse intravenöse Antibiotikakuren ambulant (mit der Kinderspitex) durchzuführen und andererseits hat auch der Fortschritt bei den Medikamenten einen Wandel mit sich gebracht. 2002 wurden in Deutschland die ersten Versuche mit Antibiotikainhalationen mittels dem Pari E-flow durchgeführt. Die Antibiotikainhalation zur Bekämpfung der Pseudomonaden hat eine neue Ära in der CF-Behandlung eingeläutet. Zum ersten Mal ist es gelungen, den Pseudomonas inhalativ zu eradizieren, ohne dass eine Hospitalisation notwendig war.

2011 wurde in der Schweiz das Neugeborenen-Screening für CF eingeführt. Seither haben wir immer wieder symptomfreie Neugeborene hospitalisiert zur Aufklärung, Beratung, Einführung in die Therapien und den Alltag mit CF. Zu Beginn war dies nicht so einfach. Ich habe mich oft gefragt, wie gut es für 's Bonding der Eltern ist zu erfahren, dass ihr symptomfreies Baby eine solch schwere Krankheit hat. Es gab immer wieder Augenblicke, die mich persönlich zweifeln liessen. Erst seit ein paar Jahren weiss man aber aus MRI und CT-Untersuchungen, dass symptomfreie Säuglinge bereits eine verschleimte Lunge haben können. Dieses Sichtbarmachen (auch durch Bronchoskopiebilder) kann CF-Betroffene und deren Eltern nachhaltig beeindrucken.

Seit die neuen Modulatoren (Trikafta® etc.) auf dem Markt sind, hat sich eine neue, bis anhin unvorstellbare Perspektive für die CF-Betroffenen aufgetan. Am CF-Kongress 2019 in Würzburg stand zum ersten Mal auf allen Plakaten geschrieben: wir besiegen CF!

Bei diesem Anblick ist allen Anwesenden ein Schauer über den Rücken gelaufen. Es war ein äusserst emotionaler Augenblick.

SEIT MEHREREN JAHREN GIBT ES IMMER WIEDER NEUE MEDIKAMENTE (Z.B. KALYDECO®, SYMDEKO® ODER ORKAMBI®), DIE DEN BETROFFENEN VOR ALLEM LINDERUNG IHRER PULMONALEN SITUATION BRINGEN. KANNST DU UNS KURZ ERKLÄREN, WIE DIESE MEDIKAMENTE WIRKEN?

CFTR-Modulatoren haben alle das Ziel, die Funktion des CFTR-Kanals zu verbessern oder wieder herzustellen, damit der Salz-Wasser-Haushalt in der Zelle wieder ins Gleichgewicht kommt.

Die Medikamente wirken nicht nur in der Bronchialschleimhaut, sondern in allen exokrinen Sekretdrüsen im Körper. Sie beeinflussen daher nicht nur die Lungenfunktion, sondern auch andere Organe (zum Beispiel Bauchspeicheldrüse, Schweißdrüsen, Nasenschleimhaut...).

Kalydeco® wirkt nur bei einer kleinen Anzahl von CF-Betroffenen mit seltenen Genmutationen, Orkambi® und Symdeko® bei Betroffenen mit zwei F508del-Mutationen (1).

UND SEIT LETZTEM JAHR NUN IST TRIKAFTA® IN DER SCHWEIZ ZUGELASSEN. WIRKT DIESES MEDIKAMENT GLEICH?

Trikafta® ist eine Triple-Therapie und kombiniert zwei Korrektoren mit einem Potentiator.

WIE WIRD TRIKAFTA® EINGENOMMEN?

In Form von Tabletten, zweimal täglich, möglichst in einem Abstand von 12 Stunden.

KÖNNEN ALLE CF-KINDER- UND – ERWACHSENEN IN DER SCHWEIZ VON DIESEM MEDIKAMENT PROFITIEREN?

Nein, nur die Betroffenen mit der passenden Mutation, Delta 508. Zum Glück die in der Schweiz häufigste Mutation. Circa 20% der CF-Betroffenen weisen eine andere Mutation auf oder hatten eine Lungentransplantation und können das Medikament deshalb nicht nehmen (2)

Es laufen aktuell Untersuchungen zur Therapie mit Trikafta® bei Betroffenen mit anderen Mutationen. In den USA ist aufgrund von in vitro Daten das Medikament bereits bei einigen anderen Mutationen zugelassen.

AB WELCHEM ALTER IST TRIKAFTA® IN DER SCHWEIZ ZUGELASSEN?

Bis anhin ab 12 Jahren (wenn die Bedingungen erfüllt waren). Seit Anfang Mai 2022 nun bereits ab 6 Jahren und zwar für alle von CF-Betroffenen mit der entsprechenden F508del-Mutation (ohne Limitatio). Nach sechs Monaten muss eine Verbesserung der Lungenfunktion aufgezeigt werden können, damit die weitere Finanzierung gewährleistet ist. Einige CF-Zentren (u.a. Lausanne und bei uns in Luzern) dokumentieren zusätzlich den Verlauf der Erkrankung unter Trikafta® mit Bildgebung (MRI).

HAT SICH DIE ATEMPHYSIOTHERAPIE BEI CF-BETROFFENEN, DIE TRIKAFTA® BEKOMMEN, VERÄNDERT?

Aus meiner Erfahrung und der meiner Berufskolleginnen und -kollegen kann ich sagen, dass vor allem stärker von CF Betroffene eine eindruckliche Veränderung zeigen. Die ersten beiden Wochen nach Beginn der Einnahme bekommen sie teilweise sehr starken Husten mit massivem Sekretauswurf.

Danach wird es aber kontinuierlich besser und sie verspüren deutlich weniger Sekret als vor Beginn mit Trikafta®. Es geht so weit, dass die Betroffenen kaum mehr Sekret abhusten.

Eine Angehörige hat mir auch erzählt, dass ihr Mann nun plötzlich nachts nicht mehr hustet, nachdem er sein Leben lang deswegen schlecht geschlafen habe. Auch die Lungenfunktion verbessert sich bei vielen!

Zurück zur Atemphysiotherapie: Viele CF-Betroffene reduzieren nach der Einnahme die Häufigkeit der Therapien. Sie kommen statt wöchentlich eventuell nur noch einmal im Monat in die Therapie. Diese Reduktion sollte allerdings nicht eigenmächtig, sondern in Absprache mit der behandelnden Pneumologin und des Atemphysiotherapeuten geschehen. Ich habe einige Betroffene, welche noch nie viel Sekret abhusten konnten und nach der Einnahme von Trikafta® kaum einen Unterschied spüren. Wenn wir nun in der Therapie zusammen inhalieren und ich auf eine korrekte Atemtechnik achte, kann ich trotzdem (und zum Erstaunen der Betroffenen) immer mal wieder Sekret aufspüren und sogar von aussen hörbar machen, so dass sie anschliessend Sekret mobilisieren können. Das bedeutet, dass das Sekret nach wie vor in der Peripherie der Lunge sitzen kann. Es bleibt nach wie vor auch ein Ziel, dieses Sputum bezüglich Keimspektrum zu untersuchen. Nur gestaltet sich dies rein praktisch schwieriger, weil viele Betroffene dank den neuen Medikamenten nicht mehr so viel Sekret ausspeien

können. Aktuell verlassen sich die Pneumologinnen und Pneumologen nach wie vor auf die Rachenabstriche. Wenn sich die Lungenfunktion auf unerklärte Weise verschlechtert, wird eine bronchiale Lavage durchgeführt. Da es nun aber vielen Betroffenen deutlich besser geht, werden insgesamt viel seltener bronchiale Lavagen durchgeführt. Auch die oberen Atemwege dürfen nicht vergessen gehen. Dieses Sekret sollte ebenfalls regelmässig untersucht werden.

Die Atemphysiotherapie beinhaltet nebst der Inhalation und der Sekretmobilisation auch die umfassenden Hygienemassnahmen, die Gerätekontrolle, die Einführung eventueller neuer Hilfsmittel und natürlich die intensive Pflege der oberen Atemwege. Ein grosses Augenmerk gilt auch dem muskuloskelettalen Status (Beweglichkeit, Kraft, Muskellängen) und der Ausdauerleistung. Spannenderweise nehmen CF-Betroffene, welche sich zuvor als sehr leistungsfähig beschrieben haben, nach der Einnahme von Trikafta® noch einmal eine deutliche Leistungssteigerung wahr. Sie melden auch zurück, dass sie sich nach Belastungen rascher erholen würden.

Das Heimprogramm hat an Wichtigkeit gewonnen. Viele unserer Betroffenen gehen neben (und immer mehr auch statt) der Therapie in ein Fitnesstraining, welches zu Beginn physiotherapeutisch begleitet sein sollte. Kinder und Teenager sollten an ein regelmässiges Sportprogramm herangeführt und immer wieder dazu motiviert werden, in Sportvereinen teilzunehmen. Dies ist auch aus sozialer Sicht ein wichtiger Punkt.

VON WELCHEN VERÄNDERUNGEN BERICHTEN DIR CF-BETROFFENE, WENN SIE TRIKAFTA® EINNEHMEN?

Wie bereits beschrieben, berichten vor allem die schwerer Betroffenen von deutlich weniger Sekret und einem frappant besseren Allgemeinbefinden, mehr Ausdauerleistung im Alltag, viel weniger Husten und mehr Freizeit, da weniger Zeit für Therapien und Hygienemassnahmen benötigt wird. Viele Betroffene berichten zudem von deutlicher Gewichtszunahme, da die hochkalorische Ernährung zu Beginn unverändert beibehalten wird und sich die Betroffenen auch an die vielen Zwischenmahlzeiten gewöhnt haben. Diese Umstellung ist nicht für alle gleich einfach!

Für gewisse Familien scheint es auch nicht einfach zu sein, dass sich das betroffene Kind nun plötzlich anders definiert, es quasi die Rolle des besonders gefährdeten Kindes verlässt und eine eigene Zukunft plant. Das ergibt ein neues Rollenverständnis und eine andere Familiendynamik,

die zuerst verstanden und gelernt werden muss. Plötzlich haben auch die Hauptbetreuungspersonen (hier in der Schweiz noch oftmals die Mütter) viel mehr Zeit für sich und können sich in ihrem Leben neu orientieren.

Wunderbar ist auch zu hören, wie sich Erwachsene mit CF plötzlich mit ihrer Zukunft und ihrem Alter auseinanderzusetzen beginnen.

Ich habe allerdings auch schon von CF-Betroffenen gehört, die von der neuen Situation überrumpelt werden. Ihre ganze Welt steht plötzlich Kopf. Daraus können durchaus psychische Probleme entstehen.

WIE KÖNNTE DIE ZUKUNFT VON CF-BETROFFENEN AUSSEHEN, WELCHE TRIKAFTA® NEHMEN? WERDEN SIE WEITERHIN TÄGLICHE ATEMPHYSIOTHERAPIE MACHEN MÜSSEN?

Das hängt vom Befinden und vor allem vom Zustand der Lunge zu Beginn der Therapie mit Trikafta® ab. Bronchiektasen zum Beispiel verschwinden nicht einfach, sie können sich jedoch teilweise zurückbilden. Bereits zerstörtes Gewebe wird allerdings nicht wieder gesund.

All die Auswirkungen und auch Nebenwirkungen müssen in den nächsten Jahren streng beobachtet, befundet und dokumentiert werden. Es gibt inzwischen auch Studien, welche ein Jahr nach Beginn der Einnahme von Kalydeco® wieder Pseudomonaden in der Lunge nachgewiesen haben!

Wichtig erscheint mir auch, die Atemmuster genau zu beobachten. Mit viel Sekret atmen die Betroffenen in hoher Atemlage. Es ist nicht so, dass sich diese automatisch wieder senkt, wenn durch die CFTR-Modulatoren weniger Sekret vorhanden ist.

WAS WIRD WEITERHIN WICHTIG BLEIBEN IN DER THERAPEUTISCHEN ARBEIT MIT CF-BETROFFENEN UND IHREN FAMILIEN?

Es wird vor allem wichtig sein, die neugeborenen Kinder mit CF und ihre Eltern gut zu betreuen und sie weiterhin in alle wichtigen physiotherapeutischen Themen einzuführen (Inhalation, Atemtherapietechniken, Lagerungen, Dehnstellungen, Atemhilfsmittel, Hygiene etc.) sowie ihnen die Wichtigkeit und Freude an Bewegung und Sport zu vermitteln.

Und so lange es nicht für alle Betroffenen eine Modulatortherapie gibt, braucht es unsere professionelle Arbeit auch weiterhin. Und dafür werde ich mich auch einsetzen!

Zusammengefasst lässt sich sagen: War vor den CFTR-Modulatoren der Schwerpunkt der Physiotherapie mehr auf der Sekretmobilisation, so ist er jetzt mehr auf muskuloskelettalen Aspekten und Training.

Der atemphysiotherapeutische Befund darf aber auf keinen Fall ausser Acht gelassen werden und muss auch regelmässig überprüft werden.

Die Ausbildung der Physiotherapeutinnen und Physiotherapeuten mit Spezialgebiet CF und andere Atemwegserkrankungen wird weiterhin sehr wichtig sein. Sie wird sich aber fortlaufend den neuen Erkenntnissen anpassen müssen. Somit werden andere Schwerpunkte in den Vordergrund rücken.

UND WAS MÖCHTEST DU ZUM SCHLUSS NOCH SAGEN?

Ich bin sehr gespannt, wie es in Zukunft mit unseren CF-Betroffenen weiter geht. Ich hoffe natürlich, dass sich der Inhalt meiner Physiotherapie von intensivster Atemphysiotherapie weg, zu mehr Beratung und Coaching in den diversen Therapien (siehe oben) entwickeln wird.

Bis dahin werde ich mich weiterhin für die Ausbildung von spezialisierten CF-Physiotherapeutinnen und Physiotherapeuten einsetzen und mich für meine eigenen Betroffenen ins Zeug legen. Und dies gilt für alle, ob sie mit Modulatortherapie behandelt werden oder nicht, bis es mich in der Zukunft in der CF-Therapie nicht mehr brauchen wird!

VIELEN DANK FRÄNZI, DASS DU DIR ZEIT GENOMMEN HAST, MEINE FRAGEN ZU BEANTWORTEN.

Quellennachweis:

- 1 mukobw.de, 2022
www.cystischefibroseschweiz.ch
- 2 (ensemble, Ausgabe 1, 2022).