



Notfallsituationen bei Mukoviszidose

Handlungsbedarf und Sofortmaßnahmen

Inhaltsverzeichnis

1. Einleitung	3
2. Atemwege	4
2.1 Bluthusten	4
2.2 Lungenriss oder Lungenkollaps	5
2.3 Lungenarterienembolie	6
2.4 Rippenfraktur	7
3. Salzverlustsyndrom: Dehydratation	8
4. Verdauungssystem	9
4.1 Darmverstopfung (DIOS)	9
4.2 Antibiotikabedingte Dickdarmentzündung (Pseudomembranöse Kolitis)	10
4.3 Ösophagusvarizenblutung: Speiseröhrenkrampfaderblutung	11
4.4 Pankreatitis: Entzündung der Bauchspeicheldrüse	12
4.5 Gallenkolik durch Gallensteine	13
4.6 Diabetes: Hyperglykämie/Hypoglykämie	14
4.7 Leistenbruch	16
5. Nieren	17
5.1 Nierenkolik	17
5.2 Akutes Nierenversagen (Harnvergiftung, akute Niereninsuffizienz)	18
6. Herzkreislauf-System	19
6.1 Erhöhter Blutdruck/Blutdruckkrise	19
6.2 Thrombose	20
6.3 Herzinfarkt	21
6.4 Schlaganfall	22
7. Akute psychische Krise	23
Notfallausweis	25

1. Einleitung

Mukoviszidose (cystische Fibrose, CF) ist eine chronische Krankheit, die viele Organe des Körpers betrifft. Eine regelmäßige Kontrolle des Gesundheitszustandes in einer qualifizierten CF-Einrichtung und eine konsequente Therapie sind die Grundvoraussetzungen, um die langsam fortschreitende Erkrankung im Griff zu behalten. Es treten bei Mukoviszidose Symptome auf, die abhängig von körperlicher Verfassung, manchmal auch Tageszeit und Therapieanwendung unterschiedlich stark sein können. Durch Folgeerkrankungen und durch das fortschreitende Alter der Erkrankten können sich Symptome im Verlauf verändern, andere hinzukommen und manche wegfallen. Zu jedem Zeitpunkt können aber Situationen eintreten, in denen Symptome zum ersten Mal erfahren werden und die Einschätzung, welchen Handlungsbedarf diese Symptome mit sich bringen, kann für den Betroffenen schwierig sein.

Ein medizinischer Notfall ist eine Situation, die ohne sofortige medizinische Behandlung zu (schweren) bleibenden Schäden oder sogar zum Tod führen kann. In diesem Fall muss der Betroffene bzw. sein Umfeld entscheiden, was zu tun ist. Für Menschen mit CF ist es deshalb wichtig, dass die Personen in ihrem Umfeld, also Angehörige, Freunde, Arbeitskollegen, über mögliche Notfallsituationen und die damit einhergehenden Maßnahmen informiert sind, falls der Betroffene selbst dazu nicht mehr in der Lage ist.

Ein psychischer Notfall oder eine akute psychische Krise ist ein innerer Zustand, in der sich Menschen maximal überfordert fühlen, ihr inneres Gleichgewicht verlieren und den Eindruck haben, Situationen oder Lebensumstände nicht bewältigen zu können. Auch hier ist es hilfreich, wenn für CF-Betroffene soziale oder professionelle Ansprechpartner vorhanden sind.

In dieser Broschüre sind die häufigsten Notfallsituationen beschrieben, die bei Mukoviszidose-Patienten auftreten können. Für alle Situationen gilt, nicht in Panik ausbrechen und im Zweifelsfall lieber einmal zu oft ärztlichen Rat einzuholen.

Die Handlungsempfehlungen sind mit Symbolen versehen, die die Dringlichkeit des Handelns darstellen:



sich kurzfristig in der CF-Klinik stationär aufnehmen lassen oder den Notarzt rufen bzw. auf dem schnellsten Weg die Notaufnahme des nächsten Krankenhauses aufsuchen



telefonischen Rat bei der CF-Ambulanz einholen und/oder selbst eine Therapie anwenden







abwarten und beim nächsten CF-Ambulanzbesuch davon berichten

2. Atemwege

2.1 Bluthusten

Die Menge an ausgehustetem Blut ist entscheidend für das weitere Vorgehen.

	Sputum mit Blutbeimengung/ Blutfäden	Kann schon bei starkem Husten auftreten, kein akuter Handlungsbedarf
	Einmaliges Aushusten von 1–2 ml Blut	Kann schon bei starkem Husten auftreten, kein akuter Handlungsbedarf
	Wiederkehrend kleine Mengen (<5 ml) von Blut im Sputum	CF-Ambulanz anrufen oder anderen Arzt erreichen
	Größere Mengen Blut im Sputum, Blutung hört nicht auf	Notarzt anrufen oder sofortige Aufnahme in Krankenhaus

Hintergrund

Von einer **Hämoptyse** spricht man, wenn das abgehustete Sputum Spuren von Blut enthält. Mehr als die Hälfte aller CF-Patienten machen irgendwann einmal diese Erfahrung. Ein unmittelbarer Handlungsbedarf besteht dabei nicht, wenn es bei kleinen Beimengungen zum Sputum oder Blutfäden im Sputum bleibt und die Blutung von alleine wieder aufhört. Man sollte aber den nächsten Besuch in der CF-Einrichtung nicht mehr allzu lange aufschieben.

Eine sehr viel seltenere Komplikation ist die **Hämoptoe**, eine Blutung in den unteren Atemwegen. Es wird reines Blut ausgehustet. Die Menge des Blutes bestimmt den Handlungsbedarf. Bei kleineren Mengen an ausgehustetem Blut (bis zu 5 ml) sollte man sich zunächst ruhig hinlegen und nichts mehr inhalieren, was die Atemwege reizen und zu Husten führen könnte. Die Schleim-mobilisierende Physiotherapie sollte vorsichtig ausgeführt werden, um die Blutung nicht anzuregen, aber das Blut aus den Atemwegen zu entfernen. Die CF-Einrichtung sollte telefonisch kontaktiert werden. Eine sofortige stationäre Aufnahme ist meist nicht nötig, sofern die Blutung von alleine aufhört.

Für eine schnelle stationäre Aufnahme in eine CF-Einrichtung oder in die Notaufnahme des nächsten Krankenhauses muss man sorgen, wenn man mehr Blut aushustet und die Blutung nicht von alleine aufhört.

2.2 Lungenriss oder Lungenkollaps

Wird die Lunge nicht mehr belüftet, droht Lebensgefahr!

- » Stechender Schmerz im Brustkorb mit Ausdehnung auf Schultern und Bauch, meist einseitig
- » Plötzliche Atemnot
- » Beschleunigte Atmung (Hyperventilation)
- » Erhöhter Herzschlag
- » Bluthusten
- » Hartnäckiger, krampfartiger Husten seitengleiche Bewegung des Brustkorbs

Sofort Notarzt anrufen oder naheliegende Notaufnahme eines Krankenhauses aufsuchen



Hintergrund

Wenn die Lunge einen Riss aufweist, gelangt Luft in den Brustkorb (**Pneumothorax**) außerhalb der Lunge. Bei CF kann die Lunge als Folge der jahrelangen Entzündung und des starken Hustens plötzlich reißen bzw. die Lungenbläschen platzen lassen und einen Spontanpneumothorax auslösen. Dadurch wird ein mehr oder weniger großer Teil der Lunge nicht mehr mit Luft versorgt. Durch die Luft im Brustkorb außerhalb der Lunge kann sich außerdem ein Überdruck entwickeln (Spannungspneumothorax), der auf Herz und andere Gefäße Druck ausübt und damit die Durchblutung des Körpers bedroht und sogar einen Herzstillstand verursachen kann. Dann ist sofortiges Handeln nötig, indem man sich schnell stationär in einer CF-Einrichtung aufnehmen lässt, den Notarzt anruft oder die Notaufnahme des nächsten Krankenhauses aufsucht.

Treten Symptome wie ein ungeklärter Verlust der körperlichen Belastbarkeit oder eine erschwerte oder beschleunigte Atmung auf, können das Hinweise auf einen kleinen Lungenriss sein, der beim nächsten Besuch der CF-Einrichtung abgeklärt werden sollte.

Bei einem **Lungenkollaps** tritt ein Belüftungsdefizit von Teilen der Lunge auf. Bei CF liegt meist ein Obstruktionskollaps vor, der durch die Verstopfung (Obstruktion) von Teilen der entzündeten Atemwege mit Schleim entsteht. Der Lungenanteil, der hinter der Verstopfung liegt, bekommt keine oder nur wenig Luft und fällt daher in sich zusammen (Kollaps). Bei CF tritt ein Lungenkollaps häufig auch in geringem Ausmaß auf und löst sich von selbst wieder. Je nach Größe des nicht belüfteten Lungenbereichs sind keine Symptome zu spüren bis hin zur akuten Atemnot mit lebensbedrohlichen Folgen.

2.3 Lungenarterienembolie

Ist ein Lungengefäß mit einem Blutgerinnsel verstopft, kann Lebensgefahr drohen!



- » Plötzlicher starker Schmerz im Brustkorb
- » Atemnot
- » Erhöhter Herzschlag
- » Bluthusten

Sofort Notarzt anrufen oder naheliegende Notaufnahme eines Krankenhauses aufsuchen

Hintergrund

Die Lungenarterienembolie entsteht durch ein Blutgerinnsel in den Blutgefäßen (Arterien) der Lunge. Durch diese Verstopfung oder Verengung der Arterie kommt es zu einem Blutstau vor der Verstopfung, wodurch sich der Druck im Lungenkreislauf und im rechten Herz erhöht. Das Blut kann nicht mehr durch die Lunge geleitet und mit Sauerstoff angereichert werden, es kommt daher zu einem Sauerstoffmangel der Organe. Es kann bis zum Kreislaufstillstand kommen.

2.4 Rippenfraktur

Rippen können durch Husten brechen!

» Plötzlich auftretender starker Schmerz im Brustkorb ohne die Symptome von Lungenriss oder Lungenembolie

Arzt anrufen oder naheliegendes Krankenhaus aufsuchen



Hintergrund

Durch das starke Husten und den Druck auf den Brustkorb kann es dazu kommen, dass Rippen teilweise oder komplett brechen. Normalerweise muss keine spezielle Therapie durchgeführt werden. Sollte es aber zu einem Rippenbruch kommen, bei der – in sehr seltenen Fällen – die Lunge verletzt wird, muss eine chirurgische Versorgung der Lungenverletzung und der Rippenfraktur erfolgen. Zusätzlich kommt es häufig aufgrund der Schmerzen durch die Rippenfraktur zu einem Sekretstau in der Lunge, da nicht adäquat abgehustet werden kann. Dann sollte unbedingt eine angemessene Schmerztherapie erfolgen und sogar eine Antibiotikatherapie erwogen werden, um eine bronchopulmonale Exazerbation (Verschlechterung der Lungenerkrankung) zu verhindern.

3. Salzverlustsyndrom: Dehydratation

Auf ausreichende Flüssigkeits- und Salzzufuhr achten, besonders bei Kleinkindern!



- » Unruhe
- » Beschleunigter Puls
- » Geschleunigte Atmung
- » Schwindelgefühl
- » „Stehende“ Hautfalten

Salz und Flüssigkeit aufnehmen

Bei anhaltenden Beschwerden
Arzt aufsuchen



Zusätzlich:

- » Trockene, blasse Haut bzw. trockene Schleimhäute
- » Tiefliegende Augen
- » Bei Säuglingen auffällig trockene Windeln
- » Krämpfe
- » Apathie, Bewusstlosigkeit

Notarzt anrufen oder naheliegende
Notaufnahme eines Krankenhauses
aufsuchen

Hintergrund



Der Schweiß von CF-Betroffenen ist salziger als bei gesunden Menschen. Der Körper scheidet daher besonders bei Anstrengung und bei hohen Umgebungstemperaturen oder Fieber, aber auch bei Durchfall und Erbrechen, zu viel Salz aus. Problematisch ist der Salzverlust besonders bei Säuglingen und Kleinkindern und kann zu lebensbedrohlichen Situationen führen, aber auch ältere Kinder und Erwachsene müssen darauf achten, ausreichend Flüssigkeit und Salz zu sich zu nehmen.

Der Salz- und Flüssigkeitsverlust kann bei milden Symptomen selbst behandelt werden, indem Salz und Flüssigkeit aufgenommen werden. Lassen sich die Symptome damit nicht bekämpfen, muss ein Arzt aufgesucht werden. Treten Krämpfe und/oder Bewusstlosigkeit auf, ist eine schnelle stationäre Aufnahme in einer CF-Einrichtung oder der Notaufnahme des nächsten Krankenhauses nötig.

4. Verdauungssystem

4.1 Darmverstopfung (DIOS)

Bei einem DIOS unbedingt in einem CF Zentrum vorstellig werden, um eine chirurgische Intervention zu vermeiden.

<ul style="list-style-type: none">» Anfallartige, heftige Bauchschmerzen» harter Bauch, der bei Druck schmerzt	CF-Ambulanz anrufen	
<p>Zusätzlich:</p> <ul style="list-style-type: none">» Übelkeit und Erbrechen» beschleunigter Puls, Blässe, Bewusstseinstörung	Notarzt anrufen oder naheliegende Notaufnahme eines Krankenhauses aufsuchen	

Hintergrund

Das **Distale Intestinale Obstruktionssyndrom (DIOS)** bedeutet, dass der Darm durch den verhärteten, verklebten fettigen Stuhl so dicht verstopft wird, dass ein vollständiger Verschluss des Darms droht. Tritt dieser ein, kann der Darm platzen. Ein DIOS betrifft meist den hinteren (distalen) Dünndarmbereich, zwischen Dünn- und Dickdarm. Ein DIOS kann akut (plötzlich) auftreten, manche Menschen mit Mukoviszidose leiden aber auch unter einem chronischem DIOS. Wenn bereits zwei Tage kein Stuhlgang erfolgte, muss spätestens der CF-Arzt aufgesucht oder informiert werden.

Treten die genannten Symptome akut auf, ist eine sofortige stationäre Aufnahme in eine CF-Einrichtung zu empfehlen.

4.2 Antibiotikabedingte Dickdarmentzündung (Pseudomembranöse Kolitis)

Durch Antibiotika können in seltenen Fällen schwere Darmentzündungen ausgelöst werden.



- » Gelegentliche Durchfälle
- » Bauchschmerzen

Beim nächsten Ambulanzbesuch den CF-Arzt darauf ansprechen



- » Hohes Fieber
- » Häufige wässrige Durchfälle, teilweise auch blutig oder schleimig
- » Heftige Bauchschmerzen
- » Schmerzhaft gespannter Bauch
- » Schock durch Wasser- und Elektrolytverlust

Notarzt anrufen oder naheliegende Notaufnahme eines Krankenhauses aufsuchen

Hintergrund

Die pseudomembranöse Kolitis ist eine Entzündung der Dickdarm-Schleimhaut, die vor allem durch die Einnahme von Antibiotika verursacht werden kann. Antibiotika können dazu führen, dass die Darmflora aus dem Gleichgewicht gerät und sich dadurch Bakterien stark vermehren, die der Darmschleimhaut schaden.

Bei diesen Symptomen ist sofort die CF-Ambulanz zu benachrichtigen, bei Schockzustand der Notarzt.

Die Einnahme von Antibiotika kann allerdings vor allem zu Beginn der Therapie zu Durchfällen führen, die keine Dickdarmentzündung bedeuten, sondern lediglich eine meist vorübergehende Medikamenten-Nebenwirkung.

4.3 Ösophagusvarizenblutung: Speiseröhrenkrampfaderblutung

Bei einer Ösophagusvarizenblutung droht Lebensgefahr!

- » Bluterbrechen
- » Teerstuhl (verschlucktes, verdautes Blut im Stuhl)
- » Beschleunigter Herzschlag
- » Blutdruckabfall
- » Schock

Notarzt anrufen oder naheliegende Notaufnahme eines Krankenhauses aufsuchen



Hintergrund

Ösophagusvarizen sind erweiterte Blutgefäße der Speiseröhre, die sehr dünnwandig sind und daher reißen können. Sie entstehen, wenn die Leber geschädigt ist und sich dadurch der Druck in den Blutgefäßen der Leber staut (Pfortaderhochdruck, portale Hypertonie) und sich in den Gefäßen der Speiseröhre erhöht. Starkes Husten oder harte Speiseteile können in seltenen Fällen ausreichen, um diese Gefäße zu verletzen. Die Blutung kann dann sehr stark sein und lebensbedrohlich werden.

Es muss immer eine sofortige stationäre Aufnahme in ein Krankenhaus mit einem Notarzt erfolgen.

4.4 Pankreatitis: Entzündung der Bauchspeicheldrüse

Bauchspeicheldrüsenentzündungen können starke Schmerzen verursachen, sind aber nicht lebensbedrohlich.



- » Plötzlich einsetzende „gürtelförmige“ Bauchschmerzen
- » Übelkeit, Erbrechen

CF-Arzt anrufen

Hintergrund

Die Bauchspeicheldrüse (Pankreas) ist bei Mukoviszidose vor allem durch eine Funktionsstörung der Bildung und Absonderung von Verdauungsenzymen betroffen (exokrine Pankreasinsuffizienz). Eine Entzündung der Bauchspeicheldrüse kommt selten vor und betrifft eher CF-Patienten, deren Pankreas keine Funktionsstörung hat.

Bei starken Symptomen ist eine zeitnahe stationäre Aufnahme empfehlenswert, im Zweifelsfall halten Sie zuerst mit Ihrer CF-Einrichtung telefonische Rücksprache.

4.5 Gallenkolik durch Gallensteine

Gallensteine können schmerzhaft sein, aber nicht akut lebensbedrohlich.

- » Kolikartige Schmerzen im rechten Oberbauch mit Ausstrahlung in den Rücken
- » Druckgefühl, dumpfe Schmerzen im Oberbauch

CF-Arzt anrufen oder ein Krankenhaus aufsuchen



Hintergrund

In der Gallenblase werden Verdauungssäfte gespeichert, die in Leber und Pankreas gebildet und bei Bedarf in den Darm abgegeben werden. Die Gallenwege sind bei Mukoviszidose häufig durch zähen Schleim verstopft und die Gallensäfte haben eine Zusammensetzung, die eine Bildung von Gallensteinen fördert. Wenn Gallensteine eine bestimmte Größe erreicht haben, können sie Gallenkoliken auslösen und ohne Behandlung zu Leberschädigung aber auch zu weiteren Komplikationen führen.

Eine Gallenkolik ist normalerweise kein lebensbedrohlicher Notfall, muss aber behandelt werden. Deshalb ist es ratsam, bei einem Verdacht auf Gallenkolik die nächste CF-Einrichtung oder ein Krankenhaus in der Nähe aufzusuchen.

4.6 Diabetes: Hyperglykämie/Hypoglykämie

Bei Bewusstseinstörung Notarzt rufen!

Hypoglykämie (Unterzuckerung)



- » Herzklopfen, Unruhe, Schwitzen, Zittern
- » Blasse Haut, dunkle Augenringe
- » Heißhunger
- » Konzentrationsstörungen, Stimmungsschwankungen

Blutzucker testen
Traubenzucker essen



- Zusätzlich:**
- » Sprach- und Sehstörungen, Störungen im Bewegungsablauf, krakelige Schrift
 - » Bewusstlosigkeit, Krämpfe

Notarzt anrufen oder naheliegende Notaufnahme eines Krankenhauses aufsuchen
Bei Bewusstlosigkeit keinen Zucker einflößen, sondern Glukagon spritzen

Hyperglykämie (Überzuckerung)



- » Müdigkeit und Lustlosigkeit
- » Zuckerausscheidung im Urin
- » Vermehrter Durst und häufiges Wasserlassen
- » Gewichtsverlust
- » Benommenheit, Müdigkeit, Schläfrigkeit
- » Übelkeit, Erbrechen, Bauchschmerzen

Blutzucker testen
Zuckerausscheidung im Urin testen (Urinstreifen)
Insulin spritzen



- Zusätzlich:**
- » Beschleunigte und vertiefte Atmung
 - » Beschleunigter Puls
 - » Azetongeruch in der Atemluft (ähnlich wie Nagellackentferner)
 - » Starker Durst
 - » Kopfschmerzen
 - » Trockene und gerötete Haut

Diabetes-Arzt anrufen, bei verstärkten Symptomen Notarzt anrufen oder naheliegende Notaufnahme eines Krankenhauses aufsuchen

Hintergrund

Mukoviszidose-Patienten mit einem Diabetes mellitus bei Mukoviszidose (CFRD: CF-Related Diabetes) müssen regelmäßig ihren Blutzucker kontrollieren, essen und bei fortgeschrittenem CFRD Insulin spritzen. Um zu vermeiden, dass der Betroffene in eine Über- oder Unterzuckerungssituation gerät, lernt er in Schulungen, mit seiner Erkrankung umzugehen und der Diabetes wird durch die Ärzte möglichst gut medikamentös eingestellt. Es kann dennoch vorkommen, dass ein Diabetes-Patient plötzlich deutlich zu wenig (Hypoglykämie, <60 mg/dl) oder zu viel (Hyperglykämie, >160 mg/dl) Zucker im Blut hat. Starke Entgleisungen des Blutzuckers haben gravierende Folgen und es kann eine Notfallsituation entstehen, in der auch Hilfe von außen nötig ist.

Bei einer **Hypoglykämie (Unterzuckerung)** hilft am schnellsten das Essen von Traubenzucker. Liegt jedoch eine schwere Hypoglykämie vor und der Betroffene ist bewusstlos, darf ihm keine zuckerhaltige Nahrung eingeflößt werden, sondern es muss schnellstmöglich eine Notfalldosis Glukagon gespritzt werden. Diese Notfallspritze sollte ein Diabetes-Patient immer bei sich tragen. Wacht der Betroffene nicht innerhalb von 5–10 Minuten aus der Bewusstlosigkeit auf, muss ein Notarzt gerufen werden.




Bei leichter **Hyperglykämie (Überzuckerung)** kann eine zusätzliche Dosis Insulin gespritzt werden. Kommt es aber zu anhaltend hohen Blutzuckerwerten, kann der Körper eine schwerwiegende Stoffwechsellentgleisung durch Insulinmangel (Ketoazidose) entwickeln, die in ein diabetisches Koma führen kann. Stellen sich Symptome wie beschleunigte und vertiefte Atmung, beschleunigter Puls und Azetongeruch in der Atemluft ein, muss schnellstmöglich Kontakt mit dem Diabetes-Arzt aufgenommen werden und bei sich steigenden Symptomen der Notarzt gerufen werden.

Ein schlecht eingestellter Blutzucker (häufig Hyperglykämien) kann einerseits zu Gewichtsverlust führen, andererseits kann es zu Folgeschäden an Gefäßen und Nerven kommen.

Weitere Informationen zum CFRD finden Sie in der Broschüre des Mukoviszidose e.V.: Diabetes bei Mukoviszidose – Ein Leitfaden für Betroffene (zu bestellen unter www.muko.info/mediathek)

4.7 Leistenbruch

Ein Leistenbruch kann plötzlich auftreten oder sich langsam entwickeln.

	» Schmerzen in der Leiste beim Sport oder beim Husten	Kann schon bei starkem Husten auftreten, kein akuter Handlungsbedarf
	» Ausstülpung in der Leiste » Schmerzen	CF-Ambulanz anrufen oder anderen Arzt erreichen
	» Starke, plötzlich einsetzende Schmerzen in der Leistengegend » Harte, druckschmerzhaftes Vorwölbung » Nicht zurückdrückbare Schwellung » Fieber, Kreislaufprobleme, Übelkeit, Erbrechen	Notarzt anrufen oder sofortige Aufnahme in Krankenhaus

Hintergrund

Ein Leistenbruch (Leistenhernie) tritt auf, wenn sich ein Teil des Darms durch eine Schwachstelle in der Bauchwand im Bereich der Leiste vorwölbt. Risikofaktoren sind besonders bei Mukoviszidose das häufige Husten, aber auch eine gering ausgebildete Bauchmuskulatur.

Der Leistenbruch muss meist operativ behandelt werden, indem der Darm wieder in die Bauchhöhle geschoben wird und die Bauchwand verschlossen wird.

5. Nieren

Die Nieren sind normalerweise nicht primär von Mukoviszidose betroffen. Durch die wiederkehrenden bakteriellen Infektionen und Entzündungen im Körper, aber auch durch Nieren-schädigende Medikamente können die Organe mit fortschreitendem Alter erheblich belastet sein. Besteht zusätzlich ein Diabetes oder eine Lebererkrankung, kann dies die Niere weiter schädigen.

5.1 Nierenkolik

Durch Nierensteine können starke Schmerzen verursacht werden, die aber nicht lebensbedrohlich sind.

- » Krampfartige, starke Schmerzen im Rücken
- » verminderte Urinmenge
- » Blut im Urin
- » Übelkeit und Erbrechen
- » Fehlender Stuhl- und Windabgang (Darmverschluss als Reflex)

Arzt anrufen



Hintergrund

Durch eine vermehrte Ausscheidung von Oxalsäure über den Darm, die eine Folge der gestörten Verdauungsfunktion des Darms bei Mukoviszidose ist, können sich Nierensteine bilden. Diese werden oft ohne Komplikationen mit dem Urin ausgeschieden, sie können sich aber auch in den ableitenden Nierenwegen festsetzen und zu Nierenkoliken führen. Die Steine können auch die Schleimhaut der Harnwege verletzen.

Wenn die Schmerzen sehr stark sind, sollte die CF-Einrichtung zeitnah aufgesucht werden oder das nächstliegende Krankenhaus. Bei moderaten Beschwerden kann – nach Rücksprache mit der CF-Ambulanz – durch leichte körperliche Bewegung und vor allem viel Trinken der Nierenstein mit etwas Glück über den Urin ausgeschieden werden.

5.2 Akutes Nierenversagen (Harnvergiftung, akute Niereninsuffizienz)

Akutes Nierenversagen ist lebensbedrohlich!



- » Harnverhalt (keine oder sehr geringe Ausscheidung von Urin)
- » Beschleunigte Atmung (Hyperventilation)

Arzt anrufen



Zusätzlich:

- » Harnähnlicher Geruch der Haut (Foetor uraemicus)
- » Schläfrigkeit bis hin zum Koma

Sofort Notarzt anrufen oder naheliegende Notaufnahme eines Krankenhauses aufsuchen

Hintergrund

Chronisches Nierenversagen schreitet langsam voran und verläuft für den Betroffenen lange symptomlos. Stellen die Nieren aber ihre Funktion ein, kommt es sehr schnell zu starken Symptomen und einer lebensbedrohlichen Situation, da der Körper die Giftstoffe des Stoffwechsels nicht mehr ausscheiden kann. Bei Menschen mit CF sind die Nieren durch die chronische Entzündung und die schlechte Belüftung der Lunge bei fortgeschrittener Lungenerkrankung, aber auch durch verschiedene Medikamente, belastet und es kann neben dem chronischen Nierenversagen auch zu einem akuten Nierenversagen kommen.




Ein akutes Nierenversagen ist ein absoluter Notfall, der Patient muss sofort in ein Krankenhaus.

6. Herzkreislauf-System

Das Herzkreislauf-System ist von Mukoviszidose nicht primär betroffen, aber es können durch Nebenwirkungen von Medikamenten und vor allem bei älteren Menschen mit CF auch Erkrankungen des Herzkreislaufsystems auftreten, die sich in ihrer Ausprägung aber nicht wesentlich von Menschen ohne CF unterscheiden.

6.1 Erhöhter Blutdruck/Blutdruckkrise

Ein Bluthochdruck kann zu Herzinfarkt und Schlaganfall führen.

» Abgeschlagenheit, Konzentrationsprobleme » Leichte Kopfschmerzen » Schlafstörungen	kein akuter Handlungsbedarf	
» Schwindel » Ohrensausen » Nasenbluten	Ruhig bleiben und ca. 30 min abwarten ob sich der Blutdruck wieder senkt. CF-Ambulanz anrufen oder anderen Arzt erreichen	
» Heftiger Kopfschmerz » Sehstörungen » Schwindel, Benommenheit » Nasenbluten » Erbrechen	Ruhig bleiben und ca. 30 min abwarten ob sich der Blutdruck wieder senkt. Bei anhaltenden Symptomen Notarzt anrufen oder sofortige Aufnahme in Krankenhaus.	

Hintergrund

Der Blutdruck kann sowohl langsam höher werden und zu einem anhaltenden hohen Blutdruck führen (Hypertonie) als auch plötzlich ansteigen (Blutdruckkrise). Die Blutdruckkrise ist ein akuter Notfall, da dieser Herz, Nieren und andere Organe schädigen kann. Ein chronisch erhöhter Blutdruck hat ebenfalls Langzeitfolgen (Herzinfarkt, Schlaganfall etc.).

Typische Risikofaktoren für einen Bluthochdruck sind z.B. salz- und fettreiche sowie ballaststoffarme Ernährung, Bewegungsmangel, Diabetes mellitus und chronische Entzündungen. Auch Medikamente können zu einem erhöhten Blutdruck führen.

6.2 Thrombose

Eine Thrombose kann zu einer Lungenarterienembolie führen.



- » Schmerzen beim Gehen, besonders in den Waden
- » Schmerzfremieit in Ruhe, Besserung durch Pausen
- » Kältegefühl in den Beinen oder Füßen

CF-Ambulanz anrufen oder anderen Arzt erreichen



- » Stark angeschwollene Beine
- » Blasse oder bläuliche Hautfarbe
- » Schwacher oder fehlender Fußpuls
- » nicht heilende Wunden oder Geschwüre an den Füßen/Beinen
- » Schmerzen in den Beinen, auch in Ruhe und besonders im Liegen
- » Kribbeln oder Taubheitsgefühl in den Beinen

Notarzt anrufen oder sofortige Aufnahme in Krankenhaus

Hintergrund

Periphere arterielle Verschlusskrankheit (pAVK) und Venöse Thromboembolie (VTE) sind Durchblutungsstörungen, die meist in den Beinen auftreten. Die pAVK beginnt meist schleichend mit Schmerzen in den Beinen, die vor allem bei Bewegung auftreten. Die Thrombose ist ein akuter Verschluss eines größeren Blutgefäßes durch ein Blutgerinnsel. Beides kann sowohl ein Bein, als auch beide Beine betreffen.

Typische Risikofaktoren für eine Thrombose sind z.B. langes Sitzen, Diabetes mellitus, Bluthochdruck, chronische Entzündungen, Fettstoffwechselstörungen und salz-/fettreiche sowie ballaststoffarme Ernährung.

6.3 Herzinfarkt

Ein Herzinfarkt ist immer ein akuter Notfall.

- » Starke, anhaltende Schmerzen oder Druck in der Brust
- » Ausstrahlung in den linken Arm, Rücken, Hals, Kiefer oder Oberbauch
- » Atemnot, Engegefühl
- » Kalte Schweißausbrüche
- » Übelkeit, Erbrechen, Blässe, Todesangst
- » Schwindel, Bewusstlosigkeit

Oder auch:

- » leichte Brustschmerzen, Oberbauchbeschwerden, Erschöpfung oder Übelkeit

Notarzt anrufen oder sofortige Aufnahme in Krankenhaus



Hintergrund

Der Herzinfarkt (Myokardinfarkt) äußert sich meist durch Brustschmerz mit Ausstrahlung in den linken Arm, Atemnot und Bewusstlosigkeit. Bei Frauen sind die Symptome aber oft weniger typisch, sondern mit Oberbauchbeschwerden, Übelkeit und Erschöpfung und nur leichten Brustschmerzen verbunden. Die Symptome von den typischen Mukoviszidose-Symptomen zu unterscheiden, kann manchmal schwierig sein.

6.4 Schlaganfall

Bei einem Schlaganfall zählt jede Minute, um bleibende Schäden zu vermeiden.



- » Plötzliche einseitige Lähmungen oder Taubheitsgefühle
- » Sehstörungen (z. B. halbseitiger Gesichtsfeldausfall)
- » Sprach- oder Sprachverständnisstörung
- » Gleichgewichtsstörungen, plötzlicher Schwindel, Gangunsicherheit
- » Heftiger Kopfschmerz (besonders bei Hirnblutung)

Notarzt anrufen und sofortige Aufnahme in Krankenhaus mit Stroke-Unit

FAST-Regel

F – Face:	Gesicht	Hängt ein Mundwinkel? Einseitige Lähmung?
A – Arms:	Arme	Kann eine Seite nicht gehoben werden? Schwäche?
S – Speech:	Sprache	Verwaschene Sprache? Wortfindungsstörungen?
T – Time:	Zeit	Sofort handeln und Notarzt rufen

Hintergrund

Schlaganfälle werden durch eine Durchblutungsstörung des Gehirns (zerebrale Ischämie) verursacht oder durch eine Hirnblutung. Typische Risikofaktoren für einen Schlaganfall sind z.B. Diabetes mellitus, Bluthochdruck, chronische Entzündungen, Fettstoffwechselstörungen und salz-/fettreiche sowie ballaststoffarme Ernährung.

7. Akute psychische Krise

Psychischer Notfall kann Soforthilfe erforderlich machen, aber nicht jede seelische Krise bedarf professioneller Unterstützung.

Viele Krisen können alleine, mit Hilfe nahestehender Menschen gemeistert werden. Menschen in psychischen Krisensituationen können auch in der Lage sein, eigene Ressourcen zu aktivieren, um die Krise zu überwinden. Wesentlich ist dabei, dass sie nicht alleine gelassen werden – ihre Familie, Freunde und Bekannte Unterstützung signalisieren sowie Gespräche anbieten. Grundsätzlich ist es hilfreich, das Stressniveau zu senken, einer Reizüberflutung entgegenzuwirken, Betroffenen ein Gefühl von Sicherheit zu vermitteln und Belastungen zu reduzieren.

Um die Personen in ihrer Selbstregulation zu unterstützen, kann es beispielsweise hilfreich sein, sie anzuregen und dabei zu begleiten, das zu tun, was ihnen aus ihrer Erfahrung heraus gut tut, etwa einen Spaziergang machen, Routinen aufnehmen, die Wohnung aufräumen oder gemeinsam etwas kochen. Zudem besteht bei allen zertifizierten CF-Zentren die Möglichkeit zur Kontaktaufnahme.

Kommt es zu einem psychischen Zusammenbruch, brauchen Menschen sofort professionelle Hilfe, die rasche Entlastung und Klärung herbeiführt. Je dramatischer die akute Krise ist, desto mehr ist aktives Handeln vom Umfeld gefragt. Intensität und Dauer einer Krise können auch zu suizidalen, lebensmüden Gedanken und Impulsen (Suizidgefährdung) führen. In einer solchen Eskalation gibt es die Möglichkeit den Notarzt/Rettungsdienst zu rufen, der durch akute pharmakologische Versorgung und gegebenenfalls Einweisung in eine Klinik für Psychiatrie und Psychotherapie Entlastung einleiten kann.

Als Sofortmaßnahme gibt es zudem die Möglichkeit, eine Notfall-Aufnahme in der Klinik für Psychiatrie und Psychotherapie aufzusuchen. Dort werden entlastende Gespräche und bei Bedarf eine pharmakologische Therapie durchgeführt sowie weiteren Maßnahmen beraten.



Für Menschen in einer psychischen Notlage ist es allerdings häufig schwierig, Hilfe von außen anzunehmen. Familie und Freunde sollten den Betroffenen deshalb motivieren und dabei begleiten, professionelle Hilfe anzunehmen sowie gegebenenfalls selbst beim sozialpsychiatrischen Dienst des Wohnortes oder einer Beratungsstelle

Informationen über mögliche Hilfen einholen. Auch die CF-Ambulanzen stehen mit behandelndem Arzt oder psychosozialem Team zur Verfügung für klärende und entlastende Gespräche oder Weitervermittlung in psychologische Behandlung, sofern gesundheitsbezogene Ängste die Ursache der Krise darstellen.

Hintergrund

Psychische Krisen können jeden Menschen treffen, unabhängig von Alter, Bildung, Beruf, Herkunft und sozialem Status. Dabei kann eine Krise aus einer kurzfristig einwirkenden Belastung wie einer Schockreaktion aufgrund einer realen Gefahrensituation resultieren oder die Folge einer länger andauernden Belastung sein. Bei Mukoviszidose-Betroffenen können natürlich auch Themen der Erkrankung Auslöser für psychische Krisen sein.

Eine akute Krise beinhaltet den Verlust des inneren Gleichgewichts, den Menschen verspüren, wenn sie mit Situationen oder Lebensumständen konfrontiert werden, die sie momentan nicht bewältigen können, weil die gewohnten Verhaltensstrategien nicht greifen oder zusammenbrechen. In so einer Situation sind oft das Denken und das Fühlen gestört. Die Gedanken drehen sich im Kreis, sind zerstreut und können nicht sinnvoll zu Ende gebracht werden. Manchmal sind die eigenen Gefühle nur schwer wahrnehmbar. Andererseits können sie auch so intensiv auftreten, dass sie schwer zu kontrollieren sind und beispielsweise Angst, Wut, Hoffnungslosigkeit, Einsamkeit oder Trauer als übermächtig und bedrohlich erscheinen. Grundsätzlich können verschiedene Symptome mit unterschiedlicher Intensität auftreten, wie unter anderem Anspannung, Angst, Aggressivität, Verwirrtheit oder auch eine Verengung der Wahrnehmung bis hin zu Wahn und optischen und akustischen Halluzinationen, d.h. das Sehen von Dingen, die nicht vorhanden sind oder das Hören von Stimmen ohne dass tatsächlich jemand spricht.

Adaptiert aus:

www.neurologen-und-psychiater-im-netz.org/krise-notfall/akute-psychische-krise

Diesen beispielhaften Notfalausweis können Sie ausschneiden, sodass Sie im Notfall alle wichtigen Informationen mit sich führen. Bitte füllen Sie ihn gemeinsam mit Ihrem CF-Arzt aus!

Bei Notfall bitte benachrichtigen:

Name _____

Anschrift _____

Telefon _____

Folgendes ist vorhanden:

- Organspendeausweis
- Patientenverfügung
- Vorsorgevollmacht
- Betreuungsverfügung

Wo? _____

Wer? _____

Behandelnder Mukoviszidose-Arzt

Name _____

Anschrift _____

Telefon _____

Stempel Ambulanz

Mukoviszidose e.V. – Bundesverband
Cystische Fibrose (CF) – gemeinnütziger Verein
www.muko.info



Notfalausweis

Emergency Certificate

Der Träger dieses Ausweises ist an Mukoviszidose erkrankt.
Im Notfall bitte unbedingt Kontakt mit dem behandelnden
Mukoviszidose-Arzt aufnehmen.

Ausweis-Inhaber _____

Geburtsdatum _____



Medizinische Diagnosen

Mukoviszidose

Diabetes

Allergien

Sonstige Diagnosen:

Medikamenten-Unverträglichkeiten:

Komplikationen/Besonderes:

Impressum

Herausgeber

Mukoviszidose e.V. | In den Dauen 6 | 53117 Bonn
Tel.: 0228 98780-0 | Fax: 0228 98780-77
E-Mail: info@muko.info | www.muko.info

V.i.S.d.P.

Dr. Miriam Schlangen, Geschäftsführung
Mukoviszidose e.V., Leitung Fachbereich
Forschung, Therapieförderung und
Gesundheitspolitik

Medizinische Redaktion

Prof. Dr. Carsten Schwarz

Psychologische Redaktion

Christine Lehmann

Gestaltung

studio-petrol.de

Bildnachweis

stock.adobe.com: Monster Ztudio (Titel)

Mit herzlichem Dank an Wilhelm Bremer und die
Mukoviszidose Selbsthilfe Region Bremen e.V.

In vorliegender Broschüre wird aus Gründen
der besseren Lesbarkeit die maskuline Form
verwendet. Selbstverständlich beziehen sich
die Angaben auf Personen aller Geschlechter.

Stand: 2. aktualisierte und ergänzte Auflage 10/2025

Der Mukoviszidose e.V.

In Deutschland sind über 8.000 Kinder, Jugendliche und Erwachsene von der unheilbaren Erbkrankheit Mukoviszidose betroffen. Jedes Jahr werden in Deutschland etwa 150 bis 200 Kinder mit der seltenen Krankheit geboren. Der Mukoviszidose e.V. vernetzt die Patienten, ihre Angehörigen, Ärzte, Therapeuten und Forscher. Er bündelt unterschiedliche Erfahrungen, Kompetenzen sowie Perspektiven mit dem Ziel, jedem Betroffenen ein möglichst selbstbestimmtes Leben mit Mukoviszidose ermöglichen zu können. Um die gemeinsamen Aufgaben und Ziele zu erreichen, ist der gemeinnützige Verein auf die Unterstützung engagierter Spender und Förderer angewiesen.

Mukoviszidose e.V. – Bundesverband

Cystische Fibrose (CF) – gemeinnütziger Verein



Bitte unterstützen Sie unsere Arbeit
durch Ihre Spende!

www.muko.info/spenden

Mukoviszidose e.V.

In den Dauen 6 | 53117 Bonn

Tel.: 0228 9 87 80-0 | Fax: 0228 9 87 80-77

info@muko.info | www.muko.info



MUKOVISZIDOSE^{e.V.}

Helfen. Forschen. Heilen.