

Kurzkonzept „primäre Ziliendyskinesie“

1. Unser Behandlungskonzept

Die primäre ciliäre Dyskinesie (PCD) ist eine angeborene Störung der Flimmerepithelzellen (Zilien) mit unkoordinierter, verlangsamter oder fehlender Bewegung der Zilien. Die Erkrankung ist durch Aussackungen an den Bronchien (Bronchiektasen) und eine chronische polypöse Nasennebenhöhlen-Entzündung (Sinusitis) charakterisiert. Besteht zusätzlich ein Situs inversus (seitenverkehrte Anlage der inneren Organe) spricht man vom Kartagener Syndrom.

Die meisten Krankheitssymptome beruhen auf Störungen des mukoziliaren Transports der Atemwege. Schon beim Säugling kann ein auffallender Husten vorkommen. Es kommt zu wiederkehrenden Infekten der oberen und unteren Atemwege, einschließlich der Nasennebenhöhlen (Sinusitis). Auch Mittelohrentzündungen (Otitis media) sind häufig. Durch die ständigen Infekte bilden sich Aussackungen an den Bronchien (Bronchiektasen). Auch Bluthusten kann auftreten, später – ähnlich wie bei der Mukoviszidose – ein Sauerstoffmangel (Hypoxämie) mit typischen Anzeichen, wie etwa Leistungsschwäche oder sogenannte Trommelschlägelfinger mit Uhrglasnägeln.

Kinder mit primärer Ziliendyskinesie oder kartagener Syndrom werden vom Säuglings- bis zum vollendeten 21. Lebensjahr in unserer Klinik aufgenommen. Ziele der Behandlung sind

- umfassende pulmologische Diagnostik (Bodyplethysmographie, NO-Messung)
- Beschwerdeverbesserung durch Optimierung der medikamentösen Therapie
- Optimierte Physiotherapie zur besseren Sekretmobilisierung
- Verbesserung der eingeschränkten Lebensqualität und Wiederherstellung der Belastbarkeit
- Steigerung der körperlichen Leistungsfähigkeit
- Förderung der Krankheitsverarbeitung und des Krankheitsmanagements (Selbstwahrnehmung, Selbstkontrolle, eigenverantwortliches Krankheitsmanagement, Krankheitsakzeptanz, Compliance)
- Integration der Behandlung in den Alltag und in die Familie

2. Bestandteile der Diagnostik und Therapie

In der Ausatemluft der Nasenhöhle kann Stickstoffmonoxid (NO) gemessen werden, das bei PCD stark erniedrigt ist. Eine Bodyplethysmographie wird zum Nachweis bronchialer Obstruktionen durchgeführt.

Bei der Therapie der PCD steht die Behandlung der Symptome im Vordergrund. Diese entspricht im Wesentlichen dem Vorgehen bei chronischer Bronchitis oder Sinusitis (physikalische Therapie, Inhalationen, Schleimlösung, Antibiotika), wodurch ein Fortschreiten der Erkrankung vermindert werden soll.

Durch eine regelmäßige und intensive Atemphysiotherapie wird versucht, übermäßige Sekretansammlungen in Lunge und Bronchien zu reduzieren. Die konsequente Inhalation, z.B. mit hypertoner Kochsalzlösung, ermöglicht ein besseres Abhusten von zähem Sekret und stellt damit eine weitere entscheidende Säule der Behandlung dar. Durch die chronisch entzündlichen Prozesse ist eine medikamentöse Therapie von wiederkehrenden Infektionen, vor allem die Gabe von Antibiotika und Entzündungshemmern, nötig. Individuell werden bei nachgewiesener bronchialer

Obstruktion zudem Bronchodilatoren eingesetzt, die zu einer Erweiterung der Bronchialwege führen und die Beschwerden lindern.

Nach Erstellung eines individuellen Therapieplans erfolgt eine interdisziplinäre Therapie, zusammengesetzt aus ärztlicher Betreuung, Physio- und Sporttherapie und Anleitung zur Inhalation durch Pflegepersonal sowie ggf. eine psychologische Beratung.

3. Pädagogische Betreuung

In der Alpenklinik Santa Maria werden die Patienten und gegebenenfalls deren Bezugsperson in familiärer Atmosphäre in einem klaren Gruppensystem mit festen pädagogischen Ansprechpartnern betreut und im Rehabilitationsalltag begleitet und unterstützt.

Aus Sicht der Patienten stehen neben der zentralen Bedeutung der medizinischen Maßnahme die positiven Erfahrungen im Rehabilitationsalltag im Vordergrund. Dieser Charakter der optimalen medizinischen Versorgung kombiniert mit einem sozialen Lernfeld unter gruppenspezifischen und -therapeutischen Aspekten ermöglicht, dass während des Aufenthaltes in der Alpenklinik Santa Maria die starke Fixierung auf die eigene Erkrankung gemindert oder günstigstenfalls auch aufgelöst werden kann.

Gruppenpädagogische Angebote und Erlebnisse stärken das Selbstvertrauen der Patienten und tragen zur Persönlichkeitsfindung bei. Ein wichtiges Ziel der pädagogischen Maßnahmen während der Rehabilitation ist die Stärkung der sozialen Kompetenz unserer Patienten.

4. Schule

Die Sophie-Scholl-Schule an der Alpenklinik Santa Maria ist staatlich genehmigt und schulartübergreifend. Um Lernrückstände zu vermeiden, sind die Inhalte des Unterrichts von den Vorgaben der betreffenden Heimatschule geprägt. Gleichzeitig aber wird ein Unterrichtsangebot bereitgestellt, das den Rehabilitationsprozess unterstützt. Vor dem Hintergrund der spezifischen Krankheitsgeschichte soll eine Balance gefunden werden zwischen dem Aufarbeiten von Defiziten und der Vermittlung neuer Lerninhalte. Hilfen zur Überwindung von Mutlosigkeit und Passivität sowie zum Abbau von Schul- und Versagensängsten werden den Schüler/innen gegeben. Dadurch kann das psychische Gleichgewicht, der Gesundheitwille, Genesung und Erholung eine wesentliche Stärkung erfahren.

5. Nachsorge

Trotz der Wohnortferne der bei uns aufgenommenen Kinder fühlen wir uns auch der ambulanten Nachsorge nach der stationären Rehabilitation verpflichtet. Neben dem Kontakt zum einweisenden bzw. nachbehandelnden Kinderarzt begleiten wir Patienten und deren Angehörige – falls gewünscht – auch telefonisch weiter oder halten Kontakt über Facebook und E-Mail. Zudem vermitteln wir bei Bedarf weitere Hilfen, Beratungsstellen und Fachleute.