



**DIAGNOSE UND BEHANDLUNG
NICHT DURCH MUKOVISZIDOSE
BEDINGTE BRONCHIEKTASIE
BEI KINDERN UND JUGENDLICHEN**

*Patienten-Leitlinie zum besseren
Verständnis ärztlicher Leitlinien*



ERS EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY
every breath counts



ELF EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION

Inhalt

- 1 Einleitung
- 2 Was ist Bronchiektasie bei Kindern?
- 3 Wie sollte eine Bronchiektasie bei Kindern diagnostiziert werden?
- 4 Wie kann man Bronchiektasie bei Kindern behandeln?
- 5 Welche Kontrolluntersuchungen sind erforderlich?
- 6 Weiterführende Lektüre



ERS EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY
every breath counts



ELF EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION

1. Einleitung

An wen richtet sich dieses Dokument und worum geht es?

Dieses Dokument erläutert die Empfehlungen der klinischen Leitlinie der European Respiratory Society für die Behandlung von Kindern und Jugendlichen mit Bronchiektasie. Sie richtet sich an Eltern von Kindern mit Bronchiektasie oder an die mit ihrer Pflege betrauten Personen sowie an Jugendliche mit Bronchiektasie.

Dieses Dokument richtet sich an Menschen mit einer Bronchiektasie, die unabhängig von Mukoviszidose besteht.

Was ist eine klinische Leitlinie?

Klinische Leitlinien sind das Ergebnis eines wissenschaftlichen Prozesses, bei dem neueste Daten und Erkenntnisse im jeweiligen Bereich zusammengetragen und evaluiert werden. Leitlinien berücksichtigen auch die Meinungen führender Experten und die Prioritäten von Patienten und Pflegenden, die Erfahrungen mit einer Krankheit haben. Klinische Leitlinien richten sich an medizinisches Fachpersonal und dienen als Best-Practice-Dokument in Bezug auf die Diagnose, das Management und die Behandlung der jeweiligen Krankheit.

Was ist in diesem Dokument enthalten?

Dieses Dokument fasst die wichtigsten Punkte der klinischen Leitlinie zusammen und erklärt sie auf eine Weise, die für Menschen, die nicht im medizinischen Bereich arbeiten, leichter verständlich ist.

Hier erfahren Sie, was Bronchiektasie ist, wie sie diagnostiziert wird und mit welchen Ansätzen die Krankheit behandelt wird. Durch die Bereitstellung dieser Informationen in verständlicher Form soll dieses Dokument den Eltern von Kindern mit Bronchiektasie oder den mit ihrer Pflege betrauten Personen sowie Jugendlichen mit Bronchiektasie helfen, die Krankheit besser zu verstehen und fundierte Behandlungsentscheidungen zu treffen.



ERS

EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY

every breath counts



ELF

EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION

2. Was ist Bronchiectasie bei Kindern?

CT-Aufnahme des Brustkorbs mit abnorm erweiterten Atemwegen. In diesem Teil der Lunge weist dies auf eine Bronchiectasie hin.

Der Rest der Lunge dieses Kindes ist normal.



Bronchiectasie ist eine langfristige Lungenerkrankung, bei der die Atemwege oder Röhren in der Lunge geschädigt und abnormal erweitert sind. Die Atemwege in der Lunge sind mit einer Schleimschicht bedeckt, die dazu dient, Bakterien zu binden und die Atemwege sauber zu halten. Dieser Schleim wird ständig durch die Atemwege nach oben befördert, damit er abgehustet oder geschluckt werden kann.

Bei einer Bronchiectasie sind die Atemwege in der Lunge weniger effektiv bei der Beseitigung des Schleims. Bei einer vermehrten Ansammlung kann er sich verdicken, sodass sich Bakterien leichter vermehren können. Dadurch erhöht sich das Infektionsrisiko.

Infektionen können dazu führen, dass sich die Lunge entzündet (anschwillt), was Teile der Lunge weiter schädigen oder blockieren kann. Dies kann zu Symptomen wie dem Abhusten von Schleim, häufigen Brustinfektionen, Atemnot, Brustschmerzen, Keuchen und Müdigkeit führen.



ERS EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY
every breath counts



ELF EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION

Die Bronchiektasie kann einen oder mehrere Teile der Lunge betreffen. Sie kann leicht verlaufen, wenn nicht viel Schleim vorliegt, oder schwerer, wenn die Betroffenen mehr Schleim abhusten.

Obwohl die Symptome der Bronchiektasie bei Kindern und Erwachsenen ähnlich sind, bestehen Unterschiede bei der Behandlung der Krankheit.

Es ist wichtig, den Infektionszyklus in jungen Jahren zu unterbrechen, um weitere Schädigungen zu verhindern oder die bestehenden Schädigungen der Atemwege sogar rückgängig zu machen. Dies wird erreicht, indem die Bronchiektasie so früh wie möglich diagnostiziert und bestmöglich behandelt wird. Dies erhöht die Lebensqualität von Kindern und Jugendlichen, die mit der Krankheit leben, und zielt darauf ab, die Funktionsfähigkeit der Lunge bis weit ins Erwachsenenalter zu erhalten.

In der Leitlinie werden fünf Ziele für die Behandlung von Bronchiektasie bei Kindern und Jugendlichen genannt:

1. Unterstützung der nicht ausgewachsenen Lunge bei ihrem Wachstum und einer normalen Lungenfunktion.
2. Verbesserung der Lebensqualität von Menschen, die mit der Krankheit leben.
3. Reduzierung der Anzahl der Infektionen und Symptomschübe.
4. Verhindern weiterer Komplikationen.
5. Nach Möglichkeit Umkehrung von Schädigungen der Atemwege.



ERS

EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY

every breath counts



ELF

EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION

3. Wie sollte eine Bronchiektasie bei Kindern diagnostiziert werden?

Zur Bestätigung der Diagnose einer Bronchiektasie bei Kindern und Jugendlichen wird eine sogenannte Multidetektor-Computertomografie des Brustraums (MDCT) mit hoher Auflösung (HRCT) empfohlen. Dabei handelt es sich um ein Röntgenverfahren, das ein sehr detailliertes Bild der Lunge liefert. Ein Radiologe oder Atemwegsspezialist kann anhand dieses detaillierten Bildes Schäden oder Erweiterungen der Atemwege feststellen.

Werden weitere Tests durchgeführt?

Neben einer MDCT-Untersuchung mit hoher Auflösung werden auch andere Tests durchgeführt, um den Schweregrad und mögliche Ursachen der Bronchiektasie zu ermitteln. Diese Informationen ermöglichen fundierte Behandlungsentscheidungen. Alle Kinder sollten die folgenden Tests durchführen lassen:

- Ein Schweißtest, bei dem am Arm eine Schweißprobe entnommen wird. Anhand des Salzgehalts im Schweiß lässt sich feststellen, ob die Bronchiektasie durch Mukoviszidose verursacht wird.
- Ein Atemtest wie die Spirometrie, mit der das Lungenvolumen gemessen wird. Dies kann Aufschluss darüber geben, wie stark die Atemwege geschädigt sind. Dieser Test wird durchgeführt, wenn das Kind alt genug dafür ist.
- Eine Blutuntersuchung, um ein großes Blutbild zu erstellen und den allgemeinen Gesundheitszustand zu überprüfen.
- Ein Bluttest zur Beurteilung des Immunsystems, der Aufschluss über die Ursache der Bronchiektasie geben kann.
- Sputumproben, bei denen eine Schleimprobe in ein Gefäß gehustet und auf Bakterien in der Lunge untersucht wird. Dies kann dabei helfen, eine fundierte Behandlungsentscheidung zu treffen.



ERS

EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY

every breath counts



ELF

EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION

Experten empfehlen außerdem, dass dort, wo Tuberkulose (TB) oder das Humane Immundefizienz-Virus (HIV) weit verbreitet sind (oder Betroffene anderweitig mit TB-Infizierten in Kontakt gekommen sind), auch Tests auf diese Erkrankungen durchgeführt werden sollten, da sie einen Einfluss auf die Bronchiektasie haben können. Bei manchen Kindern können weitere Tests erforderlich sein, zB eine eingehende Untersuchung des Immunsystems oder eine Bronchoskopie (Lungenspiegelung), mit der sich eine primäre ciliäre Dyskinesie erkennen lässt.

Was ist eine Exazerbation?

Wenn sich die Symptome im Laufe von drei oder mehr Tagen verschlimmern, spricht man von einer Exazerbation. Dabei kann unter anderem Folgendes auftreten:

- Häufigeres Husten als üblich.
- Das Gefühl, dass mehr Schleim abgehustet wird oder der Schleim dicker ist und sich schwerer abhusten lässt.
- Stärkere Müdigkeit.
- Veränderungen des Verhaltens oder des Appetits.
- Manche Kinder haben weitere Symptome wie Keuchen und andere Brustgeräusche sowie Blut im Auswurf.

Dies könnte durch eine Infektion des Brustraums verursacht werden, doch nicht alle Exazerbationen sind auf Infektionen zurückzuführen.

Der Umgang mit Exazerbationen ist ein Hauptbestandteil der Pflege von Kindern und Jugendlichen mit Bronchiektasie. Es ist wichtig, die Anzeichen für eine beginnende Exazerbation zu erkennen. Diese sind individuell unterschiedlich.

Exazerbationen können zusätzliche Behandlungsmaßnahmen erfordern, um einer Verschlimmerung der Symptome zu begegnen.

Bei Kindern und Jugendlichen, die sehr kurzatmig werden oder einen niedrigen Sauerstoffgehalt haben, wird eine Exazerbation unabhängig von ihrer Dauer als schwerwiegend eingestuft.

4. Wie kann man Bronchiektasie bei Kindern behandeln?

Reinigung der Atemwege

Die Entfernung des klebrigen Schleims aus der Lunge ist eine wichtige Behandlungsmaßnahme, die regelmäßig zu Hause durchgeführt werden kann. Im Rahmen einer Atemphysiotherapie können je nach Alter des Kindes und Schweregrad der Symptome geeignete Übungen erlernt werden. Dazu gehören verschiedene Atemübungen und das Einnehmen verschiedener Sitzpositionen, um sie auszuführen.

Mit zunehmendem Alter ändern sich in der Regel die Methoden und die Häufigkeit der Übungen. Sie können in einen aktiven Lebensstil integriert werden und Aktivitäten wie Trampolinspringen, Schwimmen, Laufen, Radfahren und das Spielen von Blasinstrumenten umfassen. Eine medizinische Fachkraft sollte mindestens zweimal pro Jahr überprüfen, ob die Übungen weiterhin hilfreich sind.

Behandlung mit Mukoaktiva

Medikamente mit mukoaktiven Wirkstoffen unterstützen die Abführung von Schleim aus den Atemwegen. Diese Medikamente werden derzeit für die Behandlung von Erwachsenen mit Bronchiektasie empfohlen, deren Lebensqualität stark beeinträchtigt ist und die Schwierigkeiten haben, ihre Lunge von Schleim zu befreien.

Die Leitlinie für Kinder und Jugendliche empfiehlt eine regelmäßige Verabreichung dieser Medikamente nicht. Der Grund sind fehlende Forschungsergebnisse, die belegen, dass diese Arzneimittel bei Kindern wirken. Bei 2 Arten von mukoaktiven Medikamenten (Bromhexin und rhDNAse) besteht zudem das Risiko von Nebenwirkungen wie mehr Exazerbationen oder einer Verschlechterung der Lungenfunktion im Laufe der Zeit.

In bestimmten Fällen können zwei spezielle Arten von mukoaktiven Medikamenten eingesetzt werden: inhalatives Mannitol oder hypertone Kochsalzlösung. Sie sollten allerdings nur bei Jugendlichen angewandt werden, die alt genug sind, um sie selbstständig einzunehmen. Außerdem sollten sie von einer medizinischen Fachkraft in der Anwendung unterwiesen werden.



ERS

EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY

every breath counts



ELF

EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION

Sie sollten auch nur nach der Einnahme eines Asthmamedikaments verwendet werden, das als kurz wirkendes beta2-agonist (SABA) bezeichnet wird und als "Notfallmedikament" bekannt ist. Dies könnte dazu beitragen, die Wirksamkeit der mukoaktiven Medikamente zu verbessern.

Antibiotika

Antibiotika sind Medikamente, die zur Bekämpfung bakterieller Infektionen eingesetzt werden. Bakterien sind winzige Keime, die zu Erkrankungen führen. Die Leitlinie empfiehlt, ein Antibiotikum über einen Zeitraum von 14 Tagen zur Behandlung von Exazerbationen einzusetzen. Die Art des verwendeten Antibiotikums hängt davon ab, welche Antibiotika die Betroffenen in der Vergangenheit vertragen haben und welche Bakterien in den Atemwegsproben gefunden wurden. Wenn sich die Exazerbation unter Antibiotika nicht bessert, kann eine Injektion von intravenös zu verabreichenden Antibiotika direkt in eine Vene erforderlich sein.

Bei Kindern und Jugendlichen, die wiederholt unter Exazerbationen leiden, kann eine Langzeittherapie mit einem sogenannten Makrolidantibiotikum über mindestens sechs Monate mit regelmäßigen Kontrolluntersuchungen des Behandlungserfolgs geboten sein. Makrolide sind sicher und werden in einer sehr niedrigen Dosis verabreicht, oft drei Mal pro Woche über die Wintermonate. Die Leitlinie empfiehlt dies für Betroffene, die im letzten Jahr drei oder mehr Exazerbationen hatten oder eine schwere Exazerbation, die eine Behandlung im Krankenhaus erforderte.

Manche Betroffene tragen möglicherweise ein Bakterium namens *P. aeruginosa* (aus der Gattung *Pseudomonas*) in sich und müssen deshalb behandelt werden. Die Beseitigung dieses Bakteriums trägt erwiesenermaßen zur Verminderung von Exazerbationen bei Erwachsenen bei. Die Einnahme von Antibiotika erfolgt über einen Zeitraum von drei Monaten, um die Krankheitserreger vollständig zu beseitigen.



ERS

EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY

every breath counts



ELF

EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION

Asthmamedikamente

In der Vergangenheit wurden für die Behandlung von Bronchiektasie mitunter Medikamente empfohlen, die regelmäßig bei Asthma zur Anwendung kommen. Diese Medikamente werden in der Regel über einen Inhalator verabreicht. Dazu zählen Medikamente, die die Symptome der Atemnot lindern, sowie Medikamente, die einer Verschlimmerung dieser Symptome im Laufe der Zeit entgegenwirken.

Die Leitlinie empfiehlt, dass diese Medikamente mit Ausnahme von kurz wirksamen beta2-agonist (SABA) nicht routinemäßig bei Kindern und jungen Erwachsenen mit Bronchiektasen eingesetzt werden. Die vorliegenden Daten zeigen nämlich, dass sie bei dieser Gruppe nicht sehr wirksam sind und sogar schädliche Auswirkungen haben könnten. Wie bereits erwähnt kann allerdings die Einnahme des Asthmamedikaments SABA vor der Einnahme eines schleimlösenden Medikaments von Vorteil sein.

Operation

Operative Eingriffe bei Bronchiektasie sind heute selten. Bei der Operation werden die Teile der Lunge entfernt, die nicht mehr funktionieren, um zu verhindern, dass sich die Krankheit auf den Rest der Lunge ausbreitet. Dies sollte nur dann in Erwägung gezogen werden, wenn alle anderen Behandlungsmöglichkeiten erfolglos ausgeschöpft wurden und das Leben des Kindes durch die Erkrankung stark beeinträchtigt ist.

Die Leitlinie empfiehlt die Berücksichtigung einer Reihe von Faktoren vor der Entscheidung für eine Operation: das Alter des Kindes, der Schweregrad der Symptome, die Frage, ob die Bronchiektasie nur einen bestimmten Teil der Lunge betrifft, die Ursache der Bronchiektasie und die Frage, ob eine Operation die Lebensqualität des Kindes im Alltag verbessern kann.



ERS

EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY

every breath counts



ELF

EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION

Selbstpflege

Neben der Verabreichung von Medikamenten gibt es weitere Fähigkeiten und Techniken, die Kinder und Jugendliche beim selbstständigen Umgang mit ihrer Krankheit unterstützen können. Zum Beispiel:

- Eine gesunde und ausgewogene Ernährung.
- Eine ausreichende Versorgung mit Vitamin D – durch Sonnenlicht, durch entsprechende Nahrungsmittel oder durch ein Nahrungsergänzungsmittel (immer nach Rücksprache mit einem Arzt).
- Ein aktiver Lebenswandel mit regelmäßiger körperlicher Betätigung.
- Regelmäßiges Auffrischen der Impfungen gegen Kinderkrankheiten und der jährlichen Impfungen wie der Grippeimpfung.
- Nicht rauchen.

Auch andere Personen im Haushalt sollten darauf achten, sich regelmäßig die Hände zu waschen, um die Verbreitung von Infektionen zu verringern. Es kann auch helfen, den Umgang mit Menschen zu vermeiden, die Erkältungs- oder Grippe Symptome haben.

5. Welche Kontrolluntersuchungen sind erforderlich?

Die Leitlinie empfiehlt eine ärztliche Kontrolluntersuchung alle drei bis sechs Monate. Dabei wird der Gesundheitszustand der Betroffenen erfasst und überprüft, ob Komplikationen vorliegen. Außerdem wird die Lungenfunktion mittels Spirometrie getestet.

Bei Kindern, die in der Lage sind, Schleim abzuhusten, sollten alle sechs bis zwölf Monate Proben genommen werden. Dies gibt Aufschluss über Bakterien in der Lunge und unterstützt die weitere Auswahl geeigneter Antibiotika.

Röntgenaufnahmen des Brustkorbs sind nicht regelmäßig erforderlich, es sei denn, es liegt ein Problem vor, das durch andere Untersuchungen nicht geklärt werden konnte.

Wenn sich der Zustand eines Kindes oder eines Jugendlichen im Laufe der Zeit allmählich verschlechtert, sollten Tests durchgeführt werden, um neue Infektionen oder andere Vorerkrankungen zu erkennen.

6. Weiterführende Lektüre

Vollständige klinische Leitlinie

Sie können die vollständige klinische Leitlinie hier abrufen:

www.ers-education.org/guidelines/all-ers-guidelines/

„Patient Priorities“ für Bronchiektasie

Informationen und Unterstützung für Personen mit der Diagnose Bronchiektasie und die für deren Versorgung zuständigen Pflegepersonen, entwickelt mit der Hilfe von Patienten und Angehörigen der Gesundheitsberufe aus ganz Europa. www.europeanlunginfo.org/bronchiectasis

Child-BEAR-Net (Children's Bronchiectasis Education Advocacy and Research Network)

Ein klinischer Forschungsverbund (Clinical Research Collaboration, CRC) mit Unterstützung der European Respiratory Society (ERS) und der European Lung Foundation (ELF), der verschiedene Interessengruppen, darunter Eltern und Patienten, zusammenbringt, um die wissenschaftliche und klinische Forschung mit dem Ziel zu fördern, die Atemwegsgesundheit von Menschen zu verbessern, bei denen im Kindesalter Bronchiektasie diagnostiziert wurde.

www.improvebe.org/



ERS

EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY

every breath counts



ELF

EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION

EMBARC

EMBARC ist ein pan-europäisches Netzwerk, das sich für die Förderung der klinischen Forschung und Schulung auf dem Gebiet der Bronchiektasen engagiert, indem es Informationen aus klinischen Studien, Forschungskonzepten und Fachwissen an andere weitergibt. www.bronchiectasis.eu

Die ERS

Als internationale Organisation bringt die European Respiratory Society (ERS) Ärzte und Ärztinnen, medizinisches Fachpersonal, Wissenschaftler und Wissenschaftlerinnen sowie weitere Fachleute aus dem Bereich der Lungenheilkunde zusammen. Mit einer wachsenden Zahl an Mitgliedern in mehr als 140 Ländern ist die ERS eine der führenden medizinischen Organisationen in diesem Bereich. Die ERS hat es sich zur Aufgabe gemacht, die Lungengesundheit zu fördern, um den mit Krankheiten im Atemwegsbereich verbundenen Leidensdruck zu mindern und Standards in der Lungenheilkunde global voranzutreiben. Im Mittelpunkt des Wirkens der ERS stehen Wissenschafts-, Aufklärungs- und Fürsprachearbeit. Die ERS fördert die wissenschaftliche Forschung, bietet qualitativ hochwertige Informationsressourcen und sensibilisiert als bedeutende Advocacy-Akteurin sowohl die Öffentlichkeit wie auch die Politik für Lungenkrankheiten. www.ersnet.org

Die ELF

Die European Lung Foundation (ELF) wurde von der European Respiratory Society (ERS) mit dem Ziel gegründet, Personen mit Lungenerkrankungen und die Öffentlichkeit mit Fachleuten zusammenzubringen. Die ELF gibt für die Öffentlichkeit bestimmte Versionen der ERS-Leitlinien heraus, in denen die Empfehlungen für medizinisches Fachpersonal in Europa so aufbereitet wurden, dass sie auch von Laien verstanden werden. Diese Dokumente enthalten keine detaillierten Informationen zu den jeweiligen Krankheiten und sollten in Verbindung mit anderen Patienteninformationen und ärztlichem Rat verwendet werden. Weitere Informationen zu Lungenkrankheiten finden Sie auf der Website der ELF: www.europeanlung.org



ERS

EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY

every breath counts



ELF

EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION