

Fit mit PID

Informationen für Patienten mit
Infektionen der Atemwege und der Lunge



Liebe Leserinnen und Leser,

die dsai wurde 1991 mit dem Ziel gegründet, Betroffenen und ihren Angehörigen einen Erfahrungsaustausch neben der medizinischen Betreuung zu ermöglichen. Mittlerweile hat sich die dsai mit ihren bundesweiten Regionalgruppen aber auch Ziele gesteckt, die weit über den seelischen Beistand hinausgehen: Unsere Mission ist es, dauerhaft für mehr Aufklärung zu sorgen, Ärzte für eine angemessene Diagnostik zu sensibilisieren und Patienten durch adäquate Therapien eine Verbesserung der Lebensqualität zu ermöglichen – und damit auch Leben zu retten.

Mit dieser Broschüre wenden wir uns an alle Patienten, die auf Grund eines angeborenen Immundefekts besondere Probleme mit Infektionen der Atemwege und der Lunge haben. Mit den fachlichen Informationen und konkreten Übungen zur Stärkung der Lunge, die nach ärztlicher Anleitung auch zuhause durchgeführt werden können, möchten wir auch Angehörige und behandelnde Mediziner für diese hochproblematische Thematik sensibilisieren: Helfen Sie, zur Verbesserung der Lebensqualität der Betroffenen beizutragen!

An dieser Stelle möchte ich mich bei allen an der Erstellung dieser Broschüre beteiligten Personen bedanken, in erster Linie Herrn Professor Volker Wahn und Frau Dr. Renate Krüger, ohne deren medizinisches Fachwissen diese Broschüre nicht hätte entstehen können.

Ihre 

Gabriele Gründl
Bundesvorsitzende der dsai

Die Lunge

Aufbau der Lunge – Anatomie

Die Lunge ist unser zentrales Atemorgan. Mit ihren zwei Lungenflügeln beansprucht sie fast den gesamten Brustraum. Ihre Aufgabe: lebenswichtigen Sauerstoff aus der Luft aufnehmen und bei Stoffwechselprozessen entstandenes Kohlendioxid aus dem Körper heraus zu transportieren.

Die über Mund und Nase eingeatmete Luft gelangt über die Luftröhre in die Lunge. Die Luftröhre teilt sich im Brustkorb in einen rechten und einen linken Ast, die sogenannten Hauptbronchien. Ähnlich einem auf dem Kopf stehendem Baum verzweigen sich die Hauptbronchien in den Lungenflügeln dann mehr und mehr in unzählige kleine Äste, die Bronchien und Bronchiolen. Die Lungenflügel haben in etwa die Form von Kegeln. Ihre Spitzen liegen unter dem jeweiligen Schlüsselbein, die Basis ruht auf dem Zwerchfell – einer Muskelplatte, die den Brustraum vom Bauchraum trennt und unser wichtigster Atemmuskel ist. Beide Flügel gliedern sich in zahllose Lappen und Läppchen. Die kleinste Einheit in einem solchen Lungenläppchen ist das Lungenbläschen, die Alveole.

Die gesamte Lunge ist mit einer Haut überzogen, dem Lungenfell. Um die Lunge vor den Rippen zu schützen, ist das Innere des Brustkorbs ebenfalls mit einer Haut ausgekleidet, dem Rippenfell. Ein dünner Feuchtigkeitsfilm zwischen diesen beiden Fellen ermöglicht es, dass sich Lunge und Brustkorb gegeneinander verschieben können, sich aber gleichzeitig nicht voneinander lösen. So kann die Lunge die Bewegungen des Brustkorbs mitmachen, was für die Atmung sehr wichtig ist.



Funktion der Lunge – Atemwege und Gasaustausch

Über die Atemwege wird die Lunge mit Luft und damit Sauerstoff versorgt. Zu den oberen Atemwegen zählen Nase, Mundhöhle und Rachen, die unteren Atemwege bestehen aus Kehlkopf, Luftröhre, Bronchien, Bronchiolen und Alveolen (vgl. Anatomie der Lunge). Über die Alveolen findet der eigentliche Gasaustausch statt: Sauerstoff aus der eingeatmeten Luft gelangt über die Lungenbläschen ins Blut, Kohlendioxid aus Stoffwechselfvorgängen gelangt vom Blut über die Bläschen in die auszuatmende Luft.

Jeder Mensch hat rund 300 Millionen Luftbläschen. Sie sind von einem Netz feinsten Blutgefäße umgeben, dem Kapillarnetz. Zwischen den Lungenbläschen und den blutgefüllten Kapillaren ist das Gewebe so dünn, dass die beiden Gase Sauerstoff und Kohlendioxid ausgetauscht werden können: Die roten Blutkörperchen in den Kapillaren binden den frischen Sauerstoff an sich und geben Kohlendioxid ab, das dann über die ausgeatmete Luft den Körper verlässt. Ein Mensch nimmt täglich 10.000 bis 20.000 Liter Luft auf, rund 20 Prozent davon sind Sauerstoff. Die Lunge bewegt sich jeden Tag rund 20.000 Mal, wobei ein Erwachsener pro Atemzug etwa einen halben Liter Luft ein- und ausatmet. Erwachsene machen 12 bis 18 Atemzüge pro Minute, Kinder 20 bis 30.

Infektionen der Atemwege

Die menschlichen Atemwege stellen ein komplexes System dar, das gerade bei Patienten mit primären Immundefekten besonders anfällig für Infektionen ist. Neben Schnupfen (Rhinitis), Nasennebenhöhlenentzündung (Sinusitis) und Mittelohrentzündung (Otitis media) in den oberen Atemwegen, die meist relativ einfach zu diagnostizieren und zu behandeln sind, leiden Betroffene oft unter Erkrankungen der unteren Atemwege, wie Bronchiektasen oder Lungenentzündung.

Hier wie dort kommt es aber darauf an, die Art der Problematik genauestens zu erkennen, wie Prof. Dr. Volker Wahn, Leiter der Sektion Infektionsimmunologie an der Klinik für Pädiatrie mit Schwerpunkt Pneumologie und Immunologie an der Berliner Virchow-Klinik feststellt:

„Um die Lungenproblematik bei Patienten mit PID richtig zu verstehen, muss man genau wissen, welche Grundkrankheit vorliegt.“ Professor Wahn nennt ein paar Beispiele dafür, bei welchem Defekt welche Erreger die Hauptprobleme an der Lunge verursachen. Diese fassen wir hier übersichtlich in einer Tabelle zusammen.

Diagnose	Mögliche Erreger
Agammaglobulinämie und CVID (Common Variable Immundeficiency = variables Immundefektsyndrom)	Bekapselte Bakterien, Mykoplasmen
Schwere kombinierte Immundefekte	Bakterien, Viren, Pilze
Septische Granulomatosen	Bakterien, insbes. Staph. aureus, Pilze (insbes. Aspergillus)
Hyper-IgE Syndrome	Bakterien, Pilze wie z.B. Candida

Die Beispiele zeigen, dass sich die Therapie nach der Art des Immundefekts richten muss. Die größte Treffsicherheit hat eine antibiotische Therapie dann, wenn man vor Gabe der Antibiotika den Erreger nachweist. Am einfachsten gelingt das durch eine Analyse des Sputums, in Einzelfällen nur mit Hilfe einer Lungenspülung, einer sogenannten bronchoalveoläre Lavage, oder durch eine Lungenbiopsie, bei der infiziertes Gewebe entweder mittels Bronchoskopie aus dem Bronchus gewonnen wird, oder aber durch einen chirurgischen Eingriff.

Bronchiektasen

Bronchiektasen sind krankhafte Ausweitungen der Bronchien, der „Atemwege“ innerhalb der Lunge. Sie können angeboren sein, oder in der Folge schwerer Infektionskrankheiten der Lunge (Pneumonien) entstehen. Die bekannteste Erkrankung, die zu Bronchiektasen führt, ist die Mukoviszidose. Die kleinen, zylinder-, spindel- oder sackförmigen Ausweitungen sind irreversibel, das heißt, sie bilden sich nicht mehr zurück.

Das Problem ist, dass Bronchiektasen den „normalen“ Strom der Luft stören und sogenannte turbulente Strömungen verursachen – ganz wie bei einem Bach, dessen Strömung sich bei jedem Hindernis verwirbelt. Hier wie dort entstehen dadurch Ablagerungen, im Bach z. B. Sandbänke, in den Bronchien Schleimdepots.

In einem gesunden Bronchus sorgt der gerade Luftstrom dafür, dass natürlicher Bronchialschleim leicht „abgehustet“ werden kann. Wenn dieser Schleim sich jedoch in den Bronchiektasen festsetzt, bildet er einen guten Nährboden für die Ansiedlung von Bakterien. Vermehren sich diese, entsteht oftmals eitrig (gelb-grüner) Schleim, den die meisten Patienten nur noch zum Teil als Sputum entfernen („abhusten“) können. Je mehr Bronchialsekret in den Bronchiektasen festsetzt, desto anfälliger werden die Atemwege für Infektionen.



Normaler Bronchus



Bronchiektase

Veränderter Luftstrom,
schlechter Schleimtransport.



Vereiterte Bronchiektase

Grün-gelber Schleim bedeckt die normalerweise hellroten Schleimhäute. Luft strömt noch schlechter. Schleim lässt sich nur noch unzureichend abhusten.

Hilfreiches Husten



Tipps zum Leben mit Bronchiectasen

Beim Stichwort „Husten“ denkt man zumeist an Erkältung oder andere Symptome einer Erkrankung. Doch das Husten als solches ist vor allem ein natürlicher Schutzreflex, eine körpereigene Form der Therapie zur Befreiung der Atemwege von störenden Substanzen.

Bronchiectasie-Patienten können – und sollten – sich diesen Reflex zu Nutze machen: In den irreversiblen, also sich nicht wieder zurückbildenden Ausweitungen der Bronchien bildet sich vermehrt Bronchialsekret (Sputum), das ein idealer Nährboden ist für Bakterien, die eine Bronchitis oder Lungenentzündung auslösen können. Der dadurch begünstigte Kreislauf (weitere Schädigung der Lunge und Zunahme der Bronchiectasen) kann jedoch einfach und wirkungsvoll unterbrochen werden – durch Husten.

Im Folgenden beschreiben wir verschiedene Maßnahmen, die helfen, zähes Sputum zu verflüssigen und dieses häufig und effektiv abzuhusten. Außerdem geben wir Tipps zu Verhalten und Vorbeugung im Alltag sowie zu Diagnose und Therapie. Als Patient oder verantwortlicher Angehöriger sollten Sie nicht davor zurückschrecken, diese Themen den behandelnden Ärzten gegenüber anzusprechen.



Stark durch Sport

Leichte sportliche Aktivitäten regen die Atemtätigkeit an, Sekretlösung und -transport werden erleichtert. Regelmäßige sportliche Betätigung kann einer Verschlechterung der Lungenfunktion eindrucksvoll entgegenwirken. Zu empfehlen sind besonders Sportarten mit Ausdauertraining (Joggen, Radfahren, Schwimmen, Tanzen, etc.). Bei Kindern ist Trampolinspringen sehr beliebt, das ebenfalls bei der Lösung von zähem Schleim hilft.



Sport hilft natürlich auch beim Aufbau und Training der Atemmuskulatur. Hierbei ist stets auf die richtige Atmung zu achten, z. B. auf das Ausatmen in der Anstrengungsphase. Konstitution, Koordination und Geschicklichkeit können auch im sportlichen Spiel trainiert werden. Bei ausgeprägten Wettkampfsportarten ist allerdings zu beachten, dass es nicht zu Überforderungen kommt. Bei Sport im Freien muss überdies auf Allergien und Umweltbedingungen geachtet werden.



Gefahren vermeiden

Vor allem Angehörige, Partner und enge Kontaktpersonen sind gefordert, das Ihre zum Wohl von Patienten mit Immundefekt und/oder Bronchiektasie beizutragen:

Weil Grippeviren die Lunge weiter schädigen können, ist die regelmäßige Schutzimpfung besonders wichtig. Bei Patienten mit Immundefekt ist die Grippeimpfung oft zwar nur vermindert wirksam, aber nicht nutzlos. Besonders sinnvoll ist es aber die Kontaktpersonen der Patienten, z.B. die Haushaltsgemeinschaft, regelmäßig gegen Grippe zu impfen. Kinder sind von dieser



Empfehlung nicht ausgenommen – im Gegenteil: Kinder übertragen Grippe am häufigsten. So hilft die Impfung gleich doppelt: sie schützt die Geimpften, und gleichzeitig auch diejenigen, die sich wegen eines Immundefektes nur eingeschränkt schützen können.

Neuerdings steht für Kinder und Jugendliche auch eine Grippeimpfung, die nicht gespritzt werden muss, zur Verfügung. Sie wird als Spray in die Nase gegeben. Es handelt sich dabei aber um einen Lebendimpfstoff, der bei Patienten mit Immundefekten nicht gegeben werden darf (sogenannte Kontraindikation).

Dass Lungenkranke nicht rauchen, ist selbstverständlich. Der hochgiftige Tabakrauch schädigt die Lunge aber auch durch das sogenannte Passivrauchen. Für Angehörige, Freunde und Bekannte gilt deshalb: Rauchen nur außerhalb der Wohnung. Schicken Sie Ihren Besuch ruhig auf den Balkon. Echte Raucher rauchen bei jedem Wetter.



Den Hustenreiz fördern

Das Inhalieren hypertoner (konzentrierter) Kochsalzlösung (3–6%) lässt Wasser in die Atemwege einströmen und führt zu einer Verflüssigung von zähem Schleim. Dieser kann dann besser abgehustet werden. Die Lösung schmeckt sehr salzig und kann einen starken Hustenreiz auslösen.



Vor der Inhalation der Kochsalzlösung wird daher die Inhalation mit einem bronchialerweiternden Mittel (z. B. Salbutamol) empfohlen.

Die erste Inhalation sollte zudem unter ärztlicher Aufsicht erfolgen. Wird die 6-prozentige Lösung nicht vertragen, empfiehlt sich die Inhalation von 3-prozentiger Kochsalzlösung. Im Anschluss an die Inhalation ist die Durchführung einer autogenen Drainage sinnvoll.

Eine besondere Atemtechnik: Autogene Drainage

Die autogene Drainage ist eine Atemtechnik, mit der zähes und vermehrtes Bronchialsekret effektiv abgehustet werden kann. Ziel ist es, das Sekret von den kleinen in die mittleren, dann in die größeren Atemwege zu transportieren, bevor gehustet wird. Die autogene Drainage ist eine wirksame und schonende Selbsthilfetechnik zur Reinigung der Atemwege. Sie erfordert beim Patienten jedoch ein hohes Maß an Konzentration und Selbstdisziplin, weshalb die Technik mit spezialisierten Physiotherapeuten erlernt wird. Sie kann anschließend mehrmals täglich (Dauer: wenige Minuten) eigenständig zu Hause durchgeführt werden. Vor Durchführung der autogenen Drainage ist die Inhalation von bronchialerweiternden Medikamenten (z.B. Salbutamol) sowie von konzentrierter Kochsalzlösung sinnvoll (s.o.).

Die autogene Drainage setzt sich aus drei Phasen zusammen:

a) Lösung des (zähen) Sputums, b) Sammeln des Sputums und c) Abhusten.

Um einer Verengung der Bronchien beim Ausatmen entgegenzuwirken, können bei der autogenen Drainage technische Hilfsmittel eingesetzt werden (z.B. Flutter VRP1, RC-Cornet, PEEP-Geräte, bei Kindern auch Strohhalm-Pustespiele). Durch die Ausatmung gegen einen Widerstand werden die Bronchien offengehalten und der Transport von Sekret erleichtert. Das Inhalationszubehör (Schlauch, Mundstück) sollte mindestens einmal jährlich neu vom Arzt verschrieben werden. Die empfohlene Dauer und Häufigkeit der autogenen Drainage hängt ab vom Ausmaß der Bronchiektasen bzw. der Sputum-Menge und wird daher auch vom Arzt festgelegt.



Diagnostische Hinweise für Mediziner

Frühzeitige antibiotische Therapie bei Bronchitis/Lungenentzündung: Bei Zeichen einer Bronchitis oder Lungenentzündung (Fieber, erschwerte Atmung, vermehrtes eitriges Sputum) ist eine frühe und ausreichend lange Antibiotikatherapie sehr wichtig, um weitere Schäden an der Lunge zu vermeiden. Eine Erregerdiagnostik sollte immer aus dem Sputum erfolgen.

Bei häufigen eitrigem Bronchitiden oder Lungenentzündungen ist die Einnahme einer Antibiotikaprophylaxe sinnvoll. Die Wahl des Antibiotikums muss sich hierbei an den nachgewiesenen Erregern orientieren. Wichtiger Hinweis: Bei Immundefekt-Patienten wirken Antibiotika oft nur eingeschränkt. Daher sollte stets ein enger Kontakt zum behandelnden Arzt bestehen.

Ausreichende Immunglobulinspiegel

Bei Immundefekt-Patienten unter Immunglobulintherapie mit häufigen Atemwegsinfektionen werden höhere Immunglobulinspiegel angestrebt als bei lungengesunden Patienten.

Atemerleichternde Stellungen

Leiden Sie gelegentlich unter Atemnot? Hier sind ein paar Stichworte für Ihren Arzt oder Ihren Physiotherapeuten: Er (oder Sie) wird Ihnen genau erklären oder zeigen, was Sie vorbeugend und im Notfall tun können:

- ★ Reduzierung erhöhter Atemarbeit durch Weitstellung des Brustkorbs
- ★ Verbesserte Rekrutierung der Atemhilfsmuskulatur
- ★ Endexpiratorische Positionsverbesserung des Zwerchfells
- ★ Abnahme des Schultergürtelgewichts von den oberen Rippen zur Energieeinsparung

Bronchoskopie

Eine Spiegelung der Atemwege ist bei Patienten mit Immundefekt und gehäuften Atemwegsinfektionen gelegentlich notwendig bzw. hilfreich. Hierfür wird in einer Kurznarkose (bei Erwachsenen kann dies auch nur mit örtlicher Betäubung erfolgen) ein dünner Schlauch in die Atemwege (über den Mund und durch den Kehlkopf) eingeführt. Der Arzt/die Ärztin kann sehen, ob die Atemwege stark entzündet oder durch Sekret verlegt sind. Aus entzündeten Bronchien kann Sekret abgesaugt werden und auf Erreger (Bakterien, Pilze, Viren) untersucht werden.

Glossar

Bronchiektase

Krankhafte Erweiterung eines Bronchus.

Bronchus

Einzahl von „Bronchien“. Durch Bronchien und Bronchiolen strömt die Atemluft in der Lunge zu und von den Lungenbläschen.

Flutter, Cornet und PEP-Gerät

Medizinische Hilfsprodukte, die helfen, festsitzenden Schleim zu lösen und die Lunge zu trainieren.

Immundefekt

Angeborene Störung des Immunsystems bzw. bestimmter organischer Funktionen.

Inhalieren (Inhalation)

Therapieform: Einatmen gelöster oder gasförmiger Wirkstoffe zur Behandlung von u.a. Atemwegserkrankungen.

Mukoviszidose

Genetisch bedingte Stoffwechselkrankheit, die einen zu geringen Wassergehalt verschiedener Körpersekrete (z. B. des Bronchialschleims) und damit Funktionsstörungen der betroffenen Organe (z. B. der Lunge) verursacht.

Sputum

„Auswurf“ – schleimiges Sekret, aus den Atemwegen abgehustet und ausgespuckt.

Zwerchfell

Wichtigster Teil der Atemmuskulatur.

Jetzt schütze ich mich selbst!

Vermeidungsstrategien zum Schutz der Atemwege und -organe

Unser Immunsystem wird ständig von Keimen, Viren oder Bakterien, angegriffen. Ob durch die Luft oder durch Hautkontakt: Gerade Personen mit einem schwachen Immunsystem müssen sich besonders vor den unsichtbaren Feinden in unserer Umwelt schützen. Dazu zählen auch Feinstaubpartikel, die angegriffene Lungen noch weiter schädigen.

Potenziell gefährliche Keime lauern überall, selbst auf vermeintlich glatten und sauberen Oberflächen wie Türklinken, Telefonen, Tastaturen und erwartungsgemäß in Toilettenräumen. Natürlich nehmen wir die Keime nicht direkt über die Hände auf, aber zig Mal am Tag führen wir die Hand zum Mund, an die Nase oder reiben uns die Augen. Über die Schleimhäute gelangen Erreger dann schnell in unseren Organismus. Das erste und oberste Vorsorge-Gebot lautet daher: Hände waschen! Immer und immer wieder – Hygiene ist das A&O jeder Prävention.

Die sogenannte Tröpfcheninfektion von Erregern durch die Luft spielt eine weitere wichtige Rolle bei der Übertragung vieler Krankheiten. Auch gesunde Personen können beim Sprechen, Husten oder Niesen z. B. Grippeviren übertragen. Halten Sie daher wenn möglich ausreichend Abstand (mindestens zwei Meter) zu anderen Menschen und vermeiden Sie den Aufenthalt in Menschenmengen – insbesondere in „Erkältungszeiten“.

Wenn Sie besonders empfindlich sind, können Sie auch das Tragen einer einfachen Atemschutzmaske in Betracht ziehen. Das Tragen eines Mundschutzes ist in Asien bereits gang und gäbe und sogar als modisches Accessoire in zahlreichen Designs erhältlich. Alternativ kann es auch bereits helfen, sich unauffällig den Schal oder ein Tuch vorzuhalten.

Bei engem Kontakt mit anderen Menschen können Keime sowohl durch die Luft als auch durch Berührungen übertragen werden. Haben zum Beispiel Eltern oder Partner eine Erkältung, sollte man auch darauf achten, nicht aus derselben Flasche oder demselben Glas zu trinken oder im Bad nicht dieselben Handtücher zu nutzen. Vor allem aber: Kein Handschlag bei Begrüßung von Personen mit offensichtlichem Infekt! Ein „Hi“ tut es auch. Und wer doch mal niesen muss, sollte nicht in die bloße Hand niesen, sondern in ein Einmal-Taschentuch. Und wenn das Hatschi zu plötzlich kommt, dann lieber in den Ellenbogen, als in die Hand. In dieser Frage muss auch Herr Knigge noch dazulernen.

Heiß und kalt

Sehr trockene Umgebungsluft, wie sie in beheizten oder klimatisierten Räumen und auch in Zügen oder Flugzeugen herrscht, trocknen die Schleimhäute aus und machen sie damit anfälliger für die Besiedlung mit Keimen. In überhitzten oder stark gekühlten Räumen sollte man sich deshalb nicht unnötig aufhalten und viel trinken, z. B. Wasser oder Kräutertees, die zum Teil Schleimstoffe, Saponine oder ätherische Öle enthalten, die zur Bildung einer Schutzschicht auf den Schleimhäuten beitragen oder sogar antiviral bzw. antibakteriell wirken. Dagegen ist die Inhalation von ätherischen Ölen, wie z.B. „Tigerbalsam“, nur scheinbar hilfreich. Diese Öle vermitteln das Gefühl, kühle, frische Luft einzuatmen, weshalb sie gerne genommen werden, wenn es mit dem Luftkriegen schwierig ist. Dabei sollte man aber wissen, dass die Öle die Schleimhaut reizen und das Atmen bald erschweren. Außerdem können die Öle Allergien auslösen. Bei Kindern sollten solche Produkte, auch entsprechende Salben, deshalb gar nicht angewandt werden

Prävention

- * Kein Händegeben bei Infekt
- * Hände waschen
- * Sauberkeit und Hygiene in Wohn- und Arbeitsräumen
- * Abstand halten
- * Kontakt vermeiden
- * Schutzkleidung tragen
- * Gesunde Ernährung
- * Ausreichend schlafen

Eine gesunde Grundlage schaffen

Auch ein schwaches Immunsystem kann immer noch weiter angegriffen werden. Einseitige Ernährung, Fast-Food, Kaffee, Alkohol und Rauchen schwächen selbst den stärksten Körper. Gerade Patienten mit angeborenem Immundefekt sollten deshalb auf eine abwechslungsreiche, ausgewogene, gesunde Ernährung und ausreichend Flüssigkeitszufuhr achten. Und ihrem Körper ausreichend Schlaf zur Regenerierung gönnen.

Mit freundlicher Unterstützung der



Herausgeber	dsai e.V. Patientenorganisation für angeborene Immundefekte
	Hochschätzen 5 83530 Schnaitsee
Telefon	080 74-81 64
Telefax	080 74-97 34
E-Mail	info@dsai.de
Internet	www.dsai.de
Bankverbindung	VR Bank Rosenheim-Chiemsee eG BLZ 711 601 61 Kto. 341 25 12
Illustration	© Georg Debus – www.cleverworx.de

per-IgE-Syndrom

lassenmangel

