



Wenn die Stirn salzig schmeckt Mukoviszidose erkennen und behandeln

von Maria Köpf, Klagenfurt

„Wehe dem Kind, das beim Kuss auf die Stirn salzig schmeckt. Es ist verhext und muss bald sterben.“ Diese Ammen- und Hebammenweisheit aus dem Mittelalter verrät, dass man bereits früh verstand, Symptome richtig zu deuten. Die Hebammen irrten nicht: Ist eine Kinderstirn deutlich salziger als üblich, deutet dies auf Mukoviszidose hin. Die Krankheit ist unheilbar und weitverbreitet. Eines von 2.500 Kindern ist statistisch gesehen betroffen. Doch auch wenn die autosomal-rezessiv vererbte Erkrankung unheilbar bleibt, ist die Lebenserwartung deutlich gestiegen. Wie die Erkrankung therapeutisch behandelt wird, schildern wir im folgenden Beitrag.

Von Lungenentzündung bis Transplantation

Bei Mukoviszidose bzw. Cystischer Fibrose (CF) kommt es zu hochviskösem, lebensbedrohlichem Sekretstau in der Lunge. Mukoviszidose (von lat. mucus:

Schleim und lat. viscosus: zäh) ist durch defekte Chloridkanäle aller exokrinen Drüsen gekennzeichnet. Die Drüsen produzieren zähen Schleim, der eigentlich wässrig sein sollte. Die fehlenden extrazellulären Chloridionen stören den Salzhaushalt der Drüsen. Extrazelluläres Gewebe wird nicht mehr durch

Osmose verwässert. Dies betrifft überwiegend Bronchialsekrete, daneben auch Pankreassekrete, Gallensäfte und Geschlechtsdrüsensekrete. Im Pankreas führt der chronische Sekretstau über zehn Jahre zu einer Degeneration der Bauchspeicheldrüse mit exokriner Insuffizienz. Neben häufigen Lungenent-

Das Wichtigste in Kürze

- Mukoviszidose ist eine autosomal-rezessiv vererbte Erkrankung. Dabei kommt es zu hochviskösem, lebensbedrohlichem Sekretstau in der Lunge und in anderen Organen (z. B. Pankreas, Galle und Geschlechtsorganen).
- Das Krankheitsbild besteht aus: chronisch-rezidivierenden Bronchitiden, häufigen Lungenentzündungen, Bronchiektasen, Bauchspeicheldrüseninsuffizienz, Verdauungsstörungen, Untergewicht und z. T. Diabetes mellitus Typ-3.
- Die Therapiemaßnahmen bestehen aus der Gabe von Antibiotika (auch in Kombination), regelmäßigen Inhalationen, der Einnahme von Sekretolytika, autogener Drainage (Abhustechnik), Physiotherapie, hochkalorischer Zusatzkost sowie der Zufuhr von Pankreasenzymen und Vitaminen (A, D, E, K).
- Als weitere Therapiemöglichkeit können zusätzlich humane DNase (Pulmozyme®, Lösung für einen Vernebler) und in bestimmten Fällen der CFTR-Potentiator Ivacaftor (Kalydeco®, Tabletten) eingesetzt werden.
- Bei dauerhaft schlechter Lungenfunktion muss eine Lungentransplantation erwogen werden.