

Therapie durch die Luft?

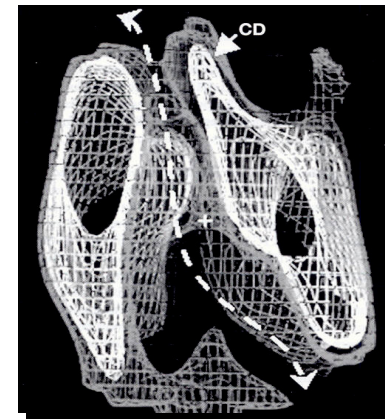
Inhalative Therapie bei Patienten mit cystischer Fibrose: Wann, womit und wie führt man sie durch

6. Hygienetag Köln

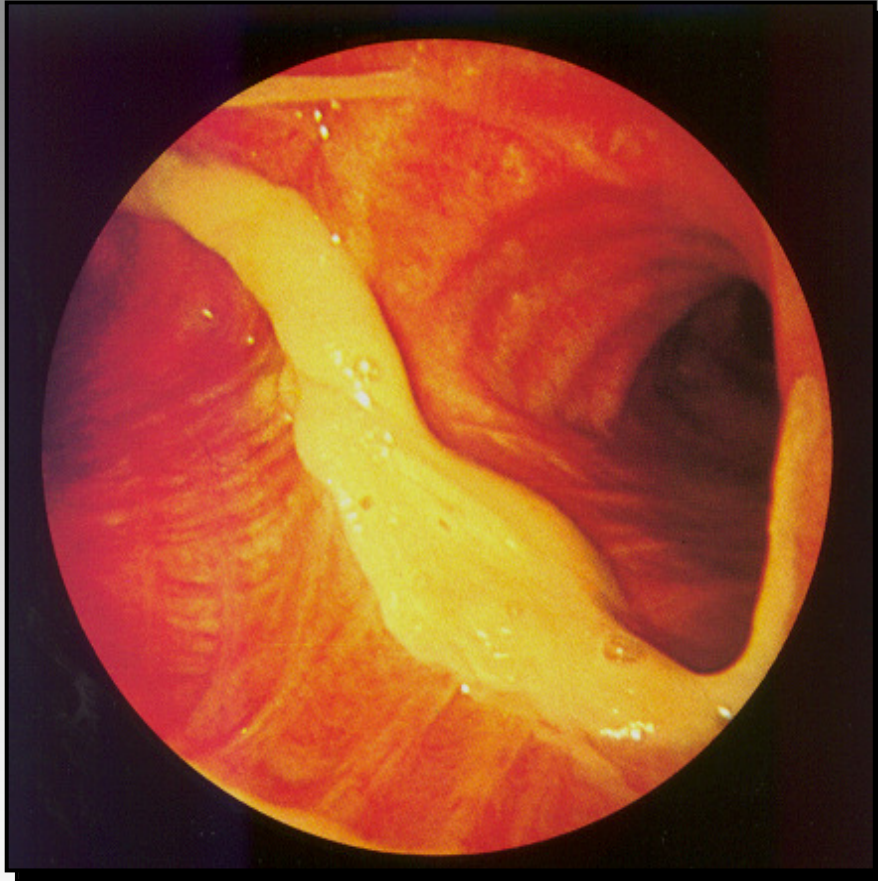
Dr. med. Doris Dieninghoff
Mukoviszidose Ambulanz
Lungenklinik der Stadt Köln

Mukoviszidose bzw. cystische Fibrose (CF)

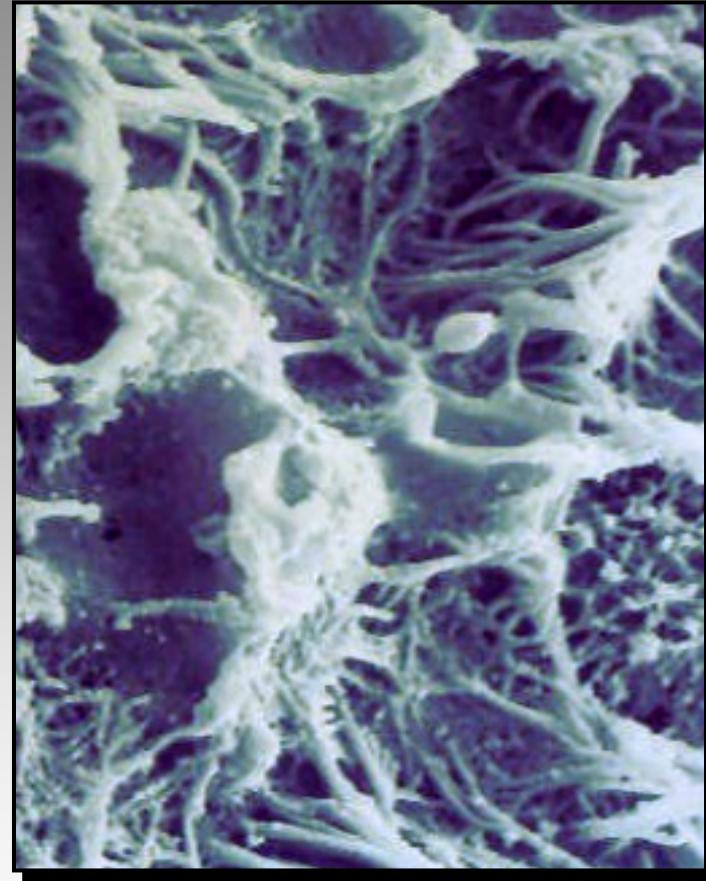
- Häufigste schwere autosomal rezessive Erbkrankheit (ca. 1:2500)
- In Deutschland ca. 8000 Betroffene (die Hälfte bereits > 18 Jahre)
- Defekt am CFTR-Gen → Transport von Chloridionen ist verringert →
Störung der mukoziliären Clearance
- die Lebenserwartung wird heute
mit 40-50 Jahren angegeben.



Störung der mukoziliären Clearance bei CF

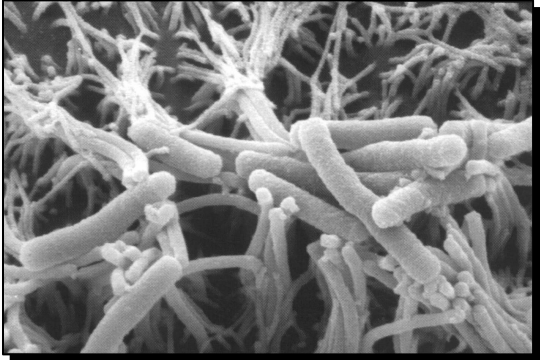


Bronchoskopie (makroskopisch)



Elektronenmikroskopie

Folgen der gestörten mukoziliären Clearance

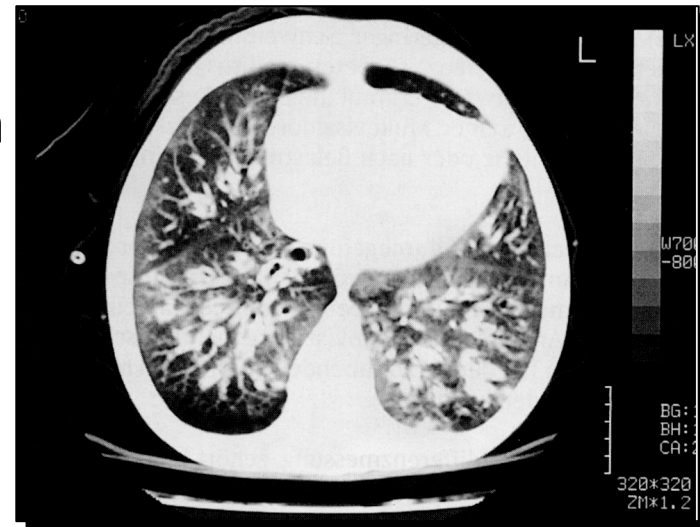
- gestörte Selbstreinigung der Lunge
 - bakterielle Besiedlung der Atemwege
- 
- Einwanderung von Neutrophilen, Freisetzen von Oxidantien und Proteasen z.B. Elastase (Sekretbildner) und setzt Zytokine frei
 - Akkumulation von extrazellulärer DNA und Aktin in den Atemwegen

Das führt zu



Folgen der gestörten mukoziliären Clearance

- Steigerung der Viskosität des Sputums und Zunahme der Inflammation
- Chronische bakterielle Infektion
- Strukturelle Lungenveränderungen mit Bronchiektasen
- Obstruktive und restriktive Ventilationsstörung
- Abfallende Lungenfunktion



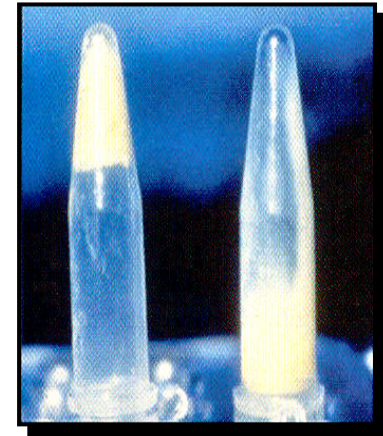
80% Letalität auf Grund der Lungenmanifestation

(Wann)Was tun?

Inhalative Agenzien die die Expektoration von Bronchialsekret erleichtern

Dornase alfa:

- **Pulmozyme[®]** (Roche) 1 Amp. 1 x täglich
 - verbessert die mukoziliäre Clearance durch Verminderung der Viskosität des Sputums
 - wirkt antiinflammatorisch



Hypertone Kochsalzlösungen:

- **Mukoclear[®]** 3% und 6 % (Pari) 1 Amp. 1-2 x täglich
- **Nebusal[®]** 7% (Foster) 1 Amp. 1-2 x täglich
 - verbessert die mukoziliäre Clearance
 - reduziert die Anzahl der pulmonalen Exacerbationen

Schwarz C. Arzneimitteltherapie der zystischen Fibrose (Mukoviszidose), Arzneimitteltherapie 2013; 31: 80-88

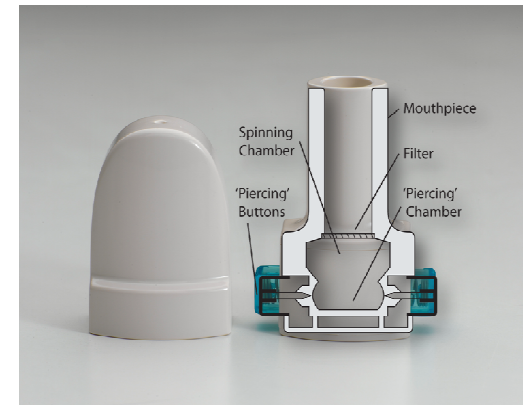
Inhalative Agenzien die die Expektoration von Bronchialsekret erleichtern

Manitol (Zuckeralkohol):

- **Bronchitol[®]** (Chiesi) 10 Kaps. a 40mg 2 x täglich
= 800mg Tagesdosis

Wirkungsweise:

- Aufbau eines osmotischen Gradienten
- Erhöhung der Zilienschlagfrequenz
- Auslösen von produktiven Husten



Schwarz C. Arzneimitteltherapie der zystischen Fibrose (Mukoviszidose), Arzneimitteltherapie 2013; 31: 80-88

Inhalative Bronchodilatoren, Anticholinergika und Glucocorticoide

β2 Mimetika:

Kurzwirkende unmittelbar vor Inhalation vor hochprozentigem Kochsalz, Antibiotika, Dornase alfa und Manitol.

Lang- und kurzwirkende zeigten eine Verbesserung der Lungenfunktion

Anticholinergika:

Atrovent[®] Tropfen zeigte keinen Effekt (Cochrane A. 2005)

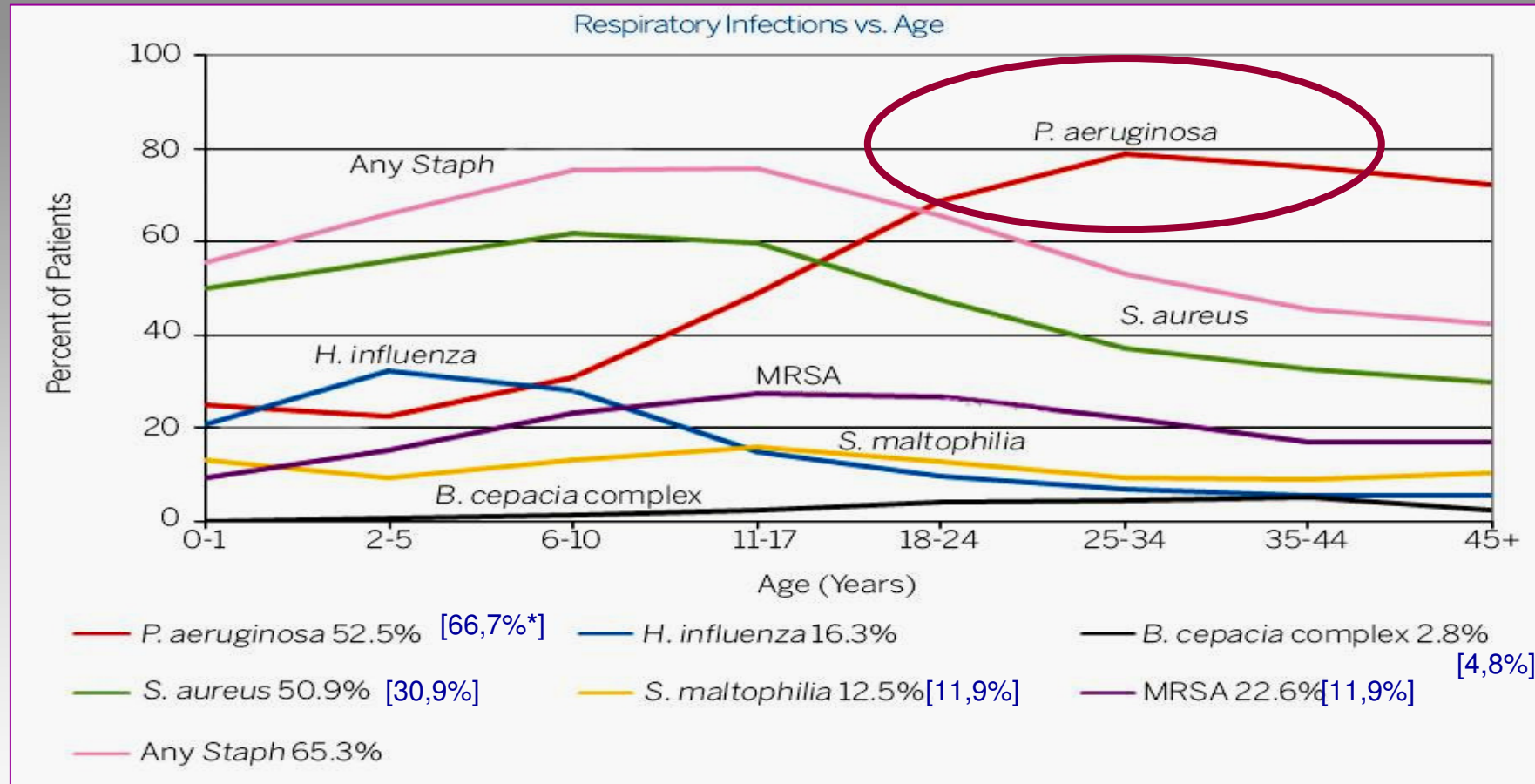
Spiriva[®] Respimat und Kaps. Hierzu gibt es keine Studien

Inhalative Glucocorticoide:

werden nur bei zusätzlichem Asthma oder ABPA empfohlen

Schwarz C. Arzneimitteltherapie der zystischen Fibrose (Mukoviszidose), Arzneimitteltherapie 2013; 31: 80-88

Erreger bei CF im Zeitverlauf

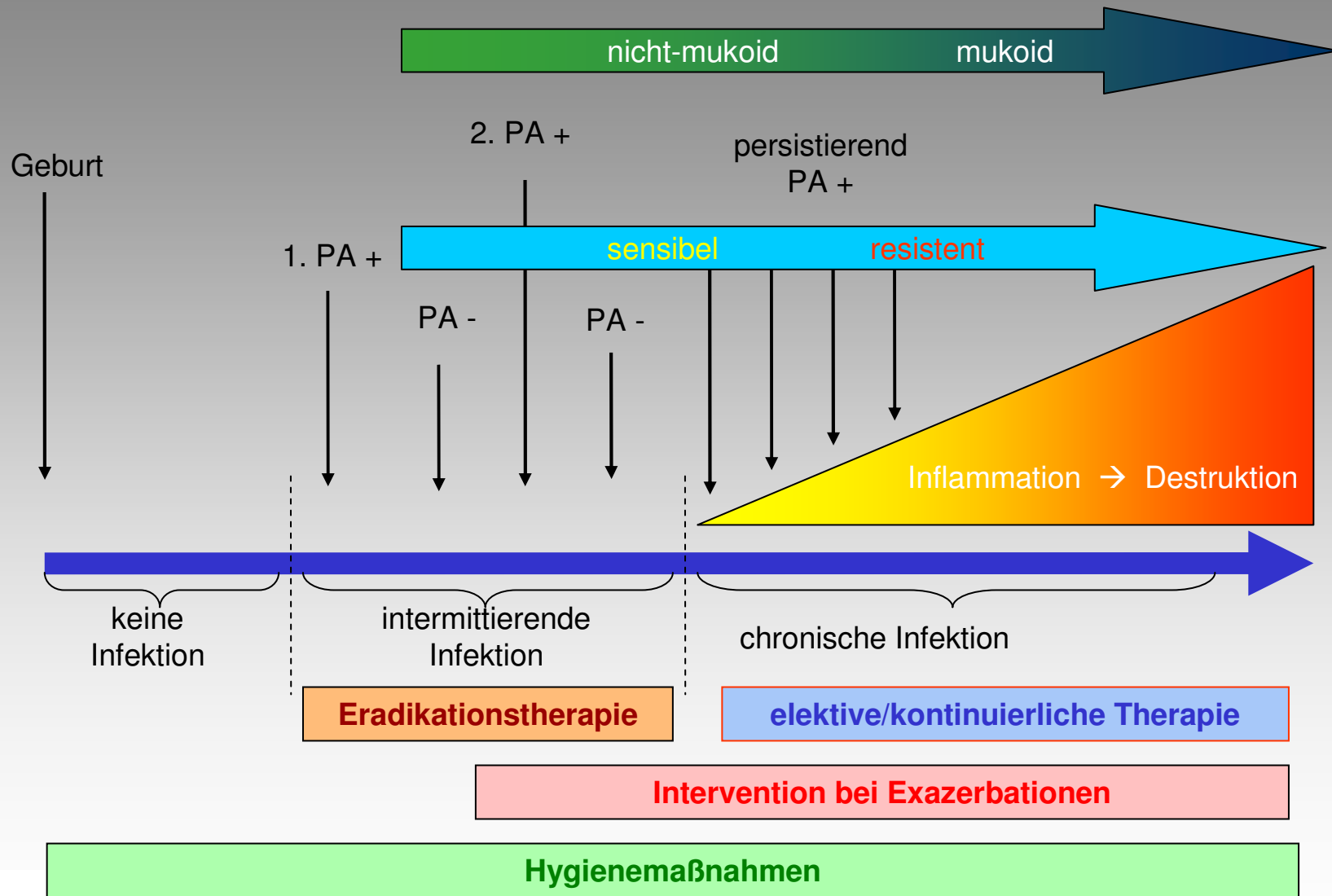


[* davon 24,0% multiresistente *P. aeruginosa*, 3MRGN, 4MRGN]

Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry: Annual Data Report 2008

[z.Vgl.: Köln/Merheim 05/2015]

Verlauf der Infektion mit P.aeruginosa bei CF



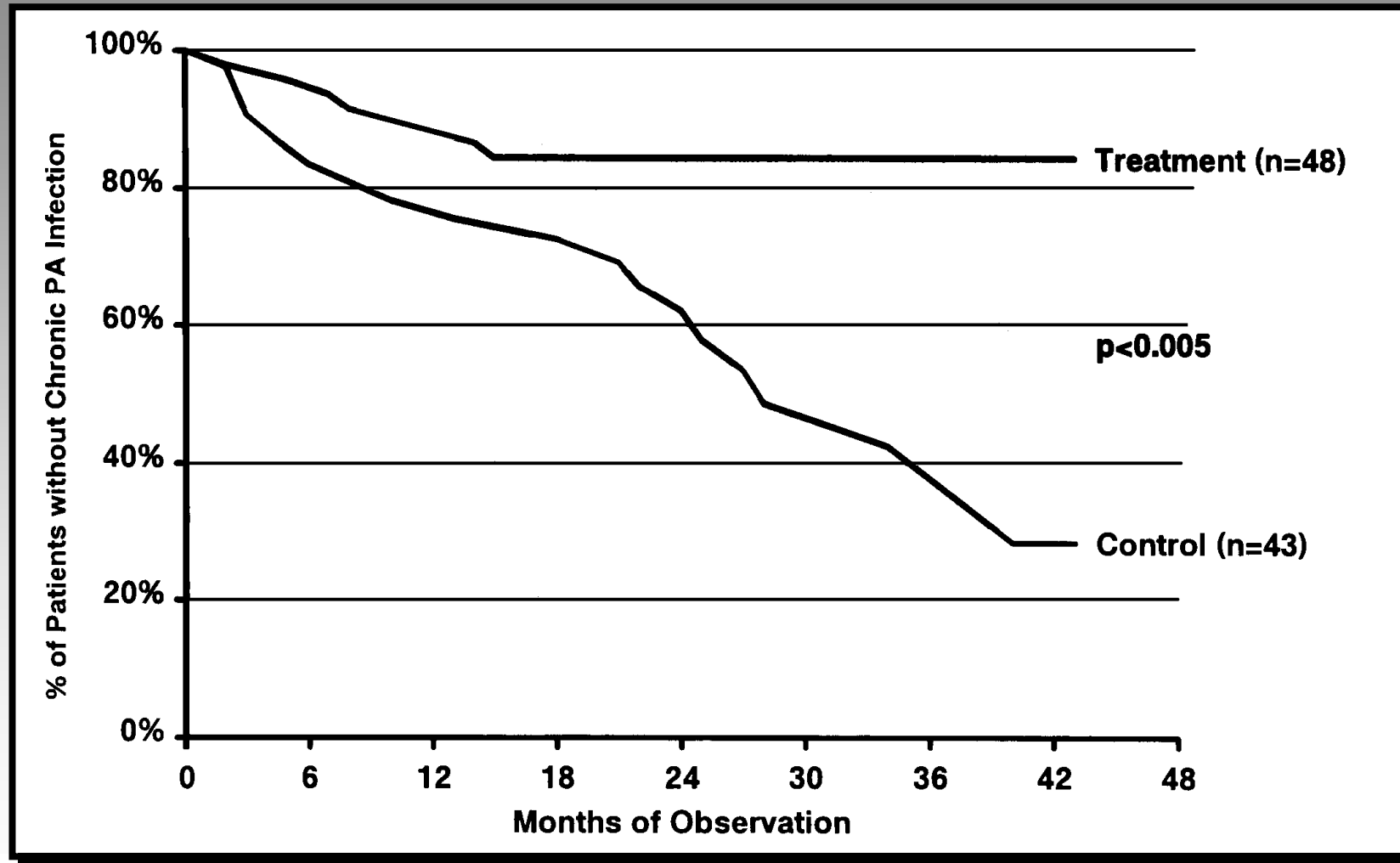
Eradikationstherapie bei Besiedlung mit *Pseudomonas aeruginosa*

- **Tobramycin 300mg** inhalativ 2 x täglich 28-56 Tage
90% negative Kulturen
- **Colistin 1 Mio/IE** inhalativ 2 x täglich plus
- **Cirpfloxacin 750mg** oral 2 x täglich für 3 Monate
„dänisches Modell“

so effektiv wie 1 Monat Tobramycin inhalativ

Schwarz C. Arzneimitteltherapie der zystischen Fibrose (Mukoviszidose), Arzneimitteltherapie 2013; 31: 80-88

Effekt der Frühtherapie (Dänemark)



Inhalative Antibiotikatherapie bei chronischer Besiedlung mit *Pseudomonas aeruginosa*

Tobramycin:

- **TOBI®** (Norvatis) 300mg 2 x täglich ON/OFF
- **Bramitop®** (Chiesi) 300mg 2 x täglich ON/OFF
- **Vantobra®** (Pari) 170mg 2 x täglich ON/OFF
inkl. **Tolero®** Vernebler

- **TOBI Podhaler®** (Norvatis) 4 Kaps. a 28mg = 128mg
2 x täglich ON/OFF

Inhalative Antibiotikatherapie bei chronischer Besiedlung mit *Pseudomonas aeruginosa*

Polymycin E (Gruppe der Polymycine) Colistimethat-Natrium:

- **Colistin CF[®]** (Foster)
1 Mio/IE 2 x täglich oder 2 Amp. 1 x täglich
- **Promyxcin[®]** (Infektopharm)
1 Mio/IE 2 x täglich oder 2 Amp. 1 x täglich
- **Colifin[®]** (Pari)
1 Mio/IE 2 x täglich oder 2 Amp. 1 x täglich plus **Vernebler**
- **Colifin[®]** (Pari)
2 Mio/IE 1 x täglich oder 2 x täglich plus **Vernebler**
- **Colobreathe[®]** (Foster)
1.662.500 IE 1 Kaps. 2 x täglich

Schwarz C. Arzneimitteltherapie der zystischen Fibrose (Mukoviszidose), Arzneimitteltherapie 2013; 31: 80-88

Inhalative Antibiotikatherapie bei chronischer Besiedlung mit *Pseudomonas aeruginosa*

Monobaktam (Aztreonamlysin):

➤ **Cayston®** (Gilead)

75mg 3 x täglich über

Altera® Vernebler ON/OFF



Schwarz C. Arzneimitteltherapie der zystischen Fibrose (Mukoviszidose), Arzneimitteltherapie 2013; 31: 80-88

Atypische Mykobakterien

Mykobakterium abscessus

- Azithromycin 250-500mg/d
- Cefoxitin iv 200mg/kg/d (max. 12g)
- Amikacin iv 10-15 mg/kg/d
oder 25mg/kg 3 x wöchentlich

Alternative Antibiotika:

Imipenem iv 1-2 g /d

Tigecyclin iv 50 mg/d

Linezolid 300-600 mg/d

Amikacin inhalativ 250mg-500 mg/d

(gelöst in 3ml 0,9% NaCl)

D. Huber, N. Simmonds. Living longer with Cystic Fibrosis. European Cystic Fibrosis Society June 2015

Womit inhalieren?

Inhalatoren die bei CF eingesetzt werden

Membranvernebler:

- **eFlow[®]** rapid (Pari)
- **I-neb[®]** (sobi)



Düsenvernebler:

- **Pari Boy[®]** SX (Pari)
- **Akita[®]** Jet (Activaero)



Dieninghoff D et al. Richtig inhalieren bei Mukoviszidose. Pneumologie 2015; 69 583-587

Inhalatoren die bei CF eingesetzt werden

Trockenpulverinhalatoren:

- **Turbospin[®]** (Foster) Colobreathe[®]
- **Podhaler[®]** (Norvatis) TOBI Podhaler[®]
- **Osmohaler[®]** (Chesie) Manitol[®]
- HandiHaler[®] **Spiriva[®]** 18mg Kaps. 1 x täglich
- Respimat[®] **Spiriva Respimat[®]** 2 Hub 1 x täglich u.a.



Dieninghoff D et al. Richtig inhalieren bei Mukoviszidose. Pneumologie 2015; 69 583-587.

Wie inhaliere ich richtig?

Richtig inhalieren bei Mukoviszidose

Videos für Jugendliche und Erwachsene
unter www.atemwegsliga.de



Deutsche Atemwegsliga e.V.

Feuchtinhalation Düsenvernebler



AKITA[®]Jet



PARI BOY[®] SX



PARI PEP[®] S



PARI SINUS

Feuchtinhalation Membranvernebler



Aeroneb[®] Go



eFlow[®] rapid



I-neb[®]

Trockeninhalation Pulverinhalatoren



Aerolizer[®]



Diskus[®]



Easyhaler[®]



HandiHaler[®]



NEXThaler[®]



Novolizer[®]



Osmohaler[®]



Podhaler[®]



Turbohaler[®]



TurboSpin[®]

Alle Videos finden Sie auf unserem

YouTube - Kanal



Trockeninhalation Weitere Systeme



Dosier-Aerosol



Autohaler[®]



Respimat[®]



AeroChamber[®] Inhalierhilfe



VORTEX[®] Inhalierhilfe

© Deutsche Atemwegsliga e.V. 2014





Deutsche Atemwegsliga e. V.

atemwegsliga.de   

Deutsche Atemwegsliga e. V.

 Abonnieren 182







[Startseite](#) [Videos](#) [Playlists](#) [Kanäle](#) [Diskussion](#) [Info](#) 



Inhalationssysteme Mukoviszidose

von Deutsche Atemwegsliga e. V. • 6 Videos • 101 Aufrufe • 21 Minuten

[▶ Alle ansehen](#) [◀ Teilen](#) [👍 Positiv bewerten](#) [+ Hinzufügen](#)

- | | | | | |
|---|---|--------------|-----------------------------|------|
| 1 |  | TurboSpin® | Deutsche Atemwegsliga e. V. | 3:19 |
| 2 |  | PARI SINUS | Deutsche Atemwegsliga e. V. | 3:09 |
| 3 |  | eFlow® rapid | Deutsche Atemwegsliga e. V. | 3:15 |
| 4 |  | Podhaler® | Deutsche Atemwegsliga e. V. | 3:22 |
| 5 |  | AKITA® JET | Deutsche Atemwegsliga e. V. | 5:01 |
| 6 |  | I-neb | Deutsche Atemwegsliga e. V. | 3:10 |

Üblicher Inhalationsplan bei Pseudomonas aeruginosa positiven CF Patienten

Inhalationsplan

Viani mite Hub	1-0-0-1	
Spiriva Kaps.	1-0-0-0	
MucoClear 6% Amp.	1-0-1-0	
Pulmozyme Amp.	1-0-0-0	
Colistin CF Amp.	1-0-1-0	
im 28tägigen Wechsel mit		
Cayston Amp.	1-0-1-1	oder
Tobramycin 300mg Amp.	1-0-1-0	ON/OFF

Vielen Dank für Ihre
Aufmerksamkeit



Lungenklinik Köln-Merheim

Erwachsenen-Mukoviszidose-Ambulanz Lungenklinik, Köln Merheim

- seit 15.11.2011 in der Lungenklinik Merheim
- 86 erwachsene Patienten werden betreut (84 CF, 1 PCD, 1CVID)
- der Altersdurchschnitt der CF - Patienten beträgt: 31 Jahre
- der älteste Patient ist: 60 Jahre, die jüngste Patientin: 17 Jahre
- 66,7% der Patienten sind chronisch mit Pseudomonas aeruginosa infiziert
- 31,0% der Patienten sind Pseudomonas aeruginosa negativ
- 16,7% der Patienten sind mit MRSA oder Burgholderia cepacia besiedelt
- eine Patientin ist mit Mykobakterium avium besiedelt
- zwei Patienten sind mit Mykobakterium abcessus besiedelt
- Sechs Patienten sind lungentransplantiert