

NOTFALL-HANDLUNGSEMPFEHLUNG FÜR DIE GESUNDHEITLICHE VERSORGUNG VON MENSCHEN MIT **OSTEOGENESIS IMPERFECTA** (**GLASKNOCHENKRANKHEIT**) UND COVID19

ALLGEMEINE KRANKHEITSBESCHREIBUNG

Die **Osteogenesis imperfecta** (OI) ist eine angeborene Erkrankung die zu **einer erhöhten Brüchigkeit der Knochen** führt und kann zusätzlich mit einem **Kleinwuchs** und einer **Muskelschwäche**, sowie einer **Wirbelsäulenverkrümmung (Skoliose)** verbunden sein. Letztere kann zu einem **verkleinerten Thorax** und einem **reduzierten Lungenvolumen** führen.

MEDIZINISCHE HINWEISE

- **Erhöhtes Frakturrisiko bei unsachgemäßer Lagerung, 16h-Bauchlagerung ist nicht empfehlenswert**, sowie **invasiven Verfahren** (Katheterisierungen, ZVK-Anlage, Operationen)!
- Beatmung mit **Larynxmaske**, einer **supraglottischen Atemwegshilfe** oder einer **fiberoptische Intubation** durchführen (Vorbeugung von Verletzungen des Gewebes und der Rippenknochen), „Die Intubation kann durch die reduzierte Beweglichkeit der HWS und die Dentinogenesis imperfecta erschwert werden [...]“¹.
- Medikamentöse Therapie an reduzierte Körpergröße/ Körpergewicht anpassen!
- Bei manchen Patienten*Innen besteht **Schwerhörigkeit-wichtig für Kommunikation**

CAVE: Zur individuellen gesundheitlichen Vorgeschichte befragen Sie den behandelnden Arzt des Patienten! Es wird angeraten, die persönliche Pflegeperson für den Zeitraum der klinischen Versorgung, in den Versorgungsprozess aktiv mit einzubinden!

PFLEGERISCHE HINWEISE


Pflegeproblem	Pflegeziel	Pflegeintervention
kognitive und kommunikative Einschränkungen	Schwerhörigkeit	Patienten soll sich verstanden fühlen Hilfsmittel auf Funktionalität testen Verwendung des Hilfsmittels
Mobilitäts- und Beweglichkeits-einschränkungen	Einschränkung in der Fortbewegung	Pat. soll sich bewegen können Eigenen Rollstuhl zur Fortbewegung nutzen
	Hohes Frakturrisiko, aufgrund von Fragilität und verminderter Knochendichte, Bewegungseinschränkung des Körpers, aufgrund von Deformationen	Vermeidung von, <ul style="list-style-type: none"> • Ermüdungsfrakturen • Ruckartigen Bewegungen
Krankheits-bezogene Anforderungen und Belastungen	Medikamentöse Therapie	Lagerung mit 2 Personen ausführen, Kurze Lagerungsintervalle großflächiges Anfassen der Körperbereiche, um punktuellen Druck auf die Knochen zu vermindern
	Akute Schmerzen	Soll eine bedarfs- und bedürfnissgerechte Medikation erhalten Vermeidung von Schmerzen Bei der Verabreichung von Medikamenten ist die Berücksichtigung der Körpergröße und des -gewichtes zwingend erforderlich

¹ Vgl. Artikel Diagnostik und Therapie der Osteogenesis imperfecta S. 333 - 346 aus Monatsschrift Kinderheilkunde 4/2017 von H.Hoyer-Kuhn, J. Bartz-Seel, R. Blickheuser, U. v. Deimling, R. Stücker, T.Wirth, K. H. Wollinsky & O. Semler

	Beeinträchtigte Atmung aufgrund von COVID19, reduzierte Beweglichkeit der HWS, hohes Frakturrisiko, aufgrund von Fragilität und verminderter Knochendichte, Bewegungseinschränkung des Körpers, aufgrund von Deformationen	Sauerstoffaufnahme gewährleisten	Verwendung einer Larynxmaske, einer supraglottischen Atemwegshilfe oder einer fiberoptische Intubation mit niedrigem Druck, weil sonst die thorakalen Strukturen und die Atemmuskulatur verletzt wird.
Selbstversorgung - Körperpflege	Hohes Frakturrisiko, aufgrund von Fragilität und verminderter Knochendichte, Bewegungseinschränkung des Körpers, aufgrund von Deformationen	Vermeidung von, <ul style="list-style-type: none"> • Ermüdungsfrakturen • Ruckartigen Bewegungen 	Körperpflege mit 2 Personen ausführen
Leben in sozialen Beziehungen	Durch die reduzierte Mobilität sind die Sozialkontakte von manchen Betroffenen reduziert oder erfolgen insbesondere auf digitalem Weg	Vermeiden von Vereinsamung	Persönliche digitale Medien zur Kontaktaufnahme zulassen

CAVE: Es besteht erhöhte Frakturgefahr und mögliche Schwerhörigkeit! Zur individuellen Pflegeanamnese und -interventionsplanung befragen Sie den Angehörigen des Patienten! Es wird angeraten, die persönliche Pflegeperson für den Zeitraum der klinischen Versorgung, in den Versorgungsprozess aktiv mit einzubinden!

WEITERFÜHRENDE INFORMATIONEN

Patienten-selbsthilfe	Nächster Angehöriger	behandelnder niedergelassener Arzt	Ansprechpartner des behandelnden Zentrums für Seltene Erkrankungen	Ansprechpartner des Europäischen Referenznetzwerkes
Deutsche Gesellschaft für Osteogenesis imperfecta (Glasknochen) Betroffene e. V. Herrn Max Prigge Tel.: 040 690 87 205 E-Mail: max.prigge@oi-gesellschaft.de				 ERN BOND Internet: http://ernbond.eu/covid-19-emergency/