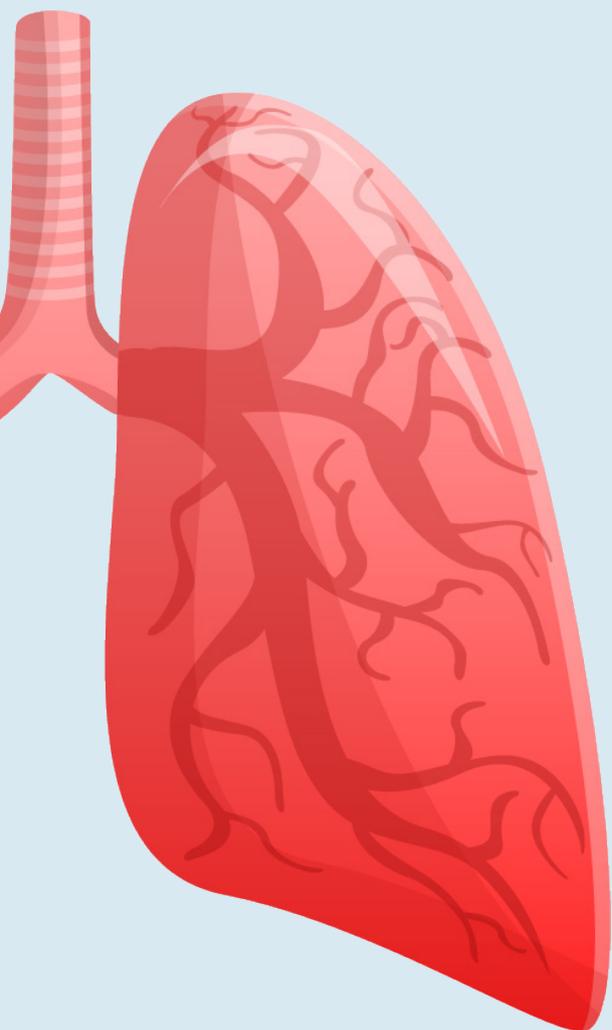


# LITERATURSTUDIUM

MIT DEM  
**DIGITALEN PLUS**



## Verlaufsp parameter der Cystischen Fibrose



**AR** SO SCHAUEN SIE DIE FILME  
AUF IHREM SMARTPHONE ODER TABLET AN:

- "plusApp" installieren & öffnen
- diesen QR-Code scannen
- Kamera auf die mit "+" gekennzeichneten Bilder richten.



# LERNZIELE

- Ursache der Mukoviszidose-Erkrankung bzw. Cystischen Fibrose (CF) (Gendefekt, häufigste Mutationen)
  - Symptome der CF
  - Diagnose der CF (postpartal, in der Kindheit, späte Diagnose, Schweißtest, Genetik)
- Therapie der CF (Antibiotikatherapie, Sekretolyse, Pankreasersatztherapie, Therapie von Komorbiditäten)
  - Wissen, welche bildgebenden Verfahren bei Patienten mit pulmonaler Beteiligung einer CF indiziert sind
- Die Stärken und Schwächen der eingesetzten bildgebenden Verfahren kennen
  - Neue Therapieansätze bei CF (Korrektoren/Potentiatooren, Gentherapie)
  - Notwendige Untersuchungen zur Beurteilung des Verlaufes
    - Organspezifische Therapien

# EXPERTEN



**OÄ Dr. Sabine Renner**  
Ärztin für Allgemeinmedizin,  
Fachärztin für Kinder- u. Jugend-  
heilkunde, Leiterin Cystische Fibrose  
Ambulanz MedUni Wien



**Prof. Dr. Rainald Fischer**  
Facharzt für Innere Medizin, Teilgebiet  
Lungen- und Bronchialheilkunde  
Fachkunde Notfallmedizin,  
Schlafmedizin, Allergologie



**Priv.-Doz. Dr. Helmut Prosch**  
Facharzt, Klinische Abteilung für  
Allgemeine Radiologie und  
Kinderradiologie

## LECTURE BOARD

- + OA PD Mag. Dr. Gerlig Widmann
- + OA Dr. Kaveh Akbari

## FORTBILDUNGSANBIETER

- + Medizinische Universität Wien,  
Univ. Klinik für Kinder- und  
Jugendheilkunde

## GÜLTIG BIS

August 2022

mit freundlicher Unterstützung von



+ Fortbildungs-ID:  
657734

# Einleitung

In der Medizin kennt man rund 30.000 Krankheiten. Davon werden etwa ein Viertel (6.000-8.000 Krankheiten) unter dem Begriff „Seltene Erkrankungen“ (englisch „Rare Diseases“ bzw. „Orphan Diseases“) zusammengefasst. Die Cystische Fibrose, die auch Mukoviszidose genannt wird, ist dabei im mitteleuropäischen Raum die häufigste dieser seltenen Erkrankungen. Sie kommt mit einer ungefähren Häufigkeit von 1 : 2.000 Fällen vor.

Die Cystische Fibrose ist eine angeborene Multiorganerkrankung und wird mit einem autosomal rezessiven Erbgang vererbt. Wenn beide Elternteile heterozygot und somit symptomlose Träger dieser Erkrankung sind, beträgt die Wahrscheinlichkeit, dass ihr Kind diese Erkrankung bekommt 25%. Für eine optimale Therapie der Patienten bedarf es vor allem einer rechtzeitigen Transition zum Pulmologen.

Wann die Überstellung erfolgt, ist von Region zu Region unterschiedlich, das Alter bei der Erstvorstellung an einer Erwachsenen-Pneumologie ist daher heterogen. In Prof. Fischers Praxis in München, werden die Patienten in der Regel zwischen dem 18. und 30. Lebensjahr vorgestellt. Es zeigt sich somit eine relativ große Zeitspanne wann Patienten das erste Mal den Pulmologen aufsuchen.

Der ideale Zeitpunkt wäre etwa zwischen dem 22. und 25. Lebensjahr, da in diesem Alter die Patienten die härteste Zeit der Pubertät hinter sich haben und bis dahin noch in pädiatrischen Zentren in Behandlung sind.

Mukoviszidose Patienten sollten idealerweise alle drei Monate bei ihrem Lungenfacharzt vorstellig werden. Um den Verlauf der Cystischen Fibrose kontrollieren zu können, werden beim Lungenfacharzt mehrere Parameter gemessen. Die Lungenfunktion wird unter anderem mittels Bodyplethysmografie und Spirometrie gemessen. Zusätzlich erfolgt eine Blutgasanalyse, eine allgemeine Blutuntersuchung sowie eine Untersuchung des Sputums. Einmal im Jahr sollte zudem eine Abdomensonografie sowie ein bildgebendes Verfahren der Lunge durchgeführt werden.



**Die Cystische Fibrose ist im mitteleuropäischen Raum die häufigste der seltenen Erkrankungen.**

Bei der Cystischen Lungenfibrose werden heute drei unterschiedliche bildgebende Verfahren eingesetzt. Das am häufigsten eingesetzte Verfahren ist das konventionelle Lungenröntgen. Europäische Richtlinien empfehlen das jährliche Lungenröntgen als Routine-Kontrolle. Der Vorteil dieser Methode liegt in der minimalen Strahlenexposition, die lediglich etwa drei Tagen natürlicher Hintergrund-Strahlung entspricht. Grobe Veränderungen an der Lunge sind mit dieser Methode relativ gut charakterisierbar. Allerdings eignet sich das Lungenröntgen nicht, um frühe Veränderungen an der Lunge bzw. Änderungen in deren Ausdehnung festzustellen.

Zwei weitere bildgebende Verfahren, die für eine zusätzliche Beurteilung zur Verfügung stehen, sind die Computertomografie (CT) sowie die Magnetresonanztomografie

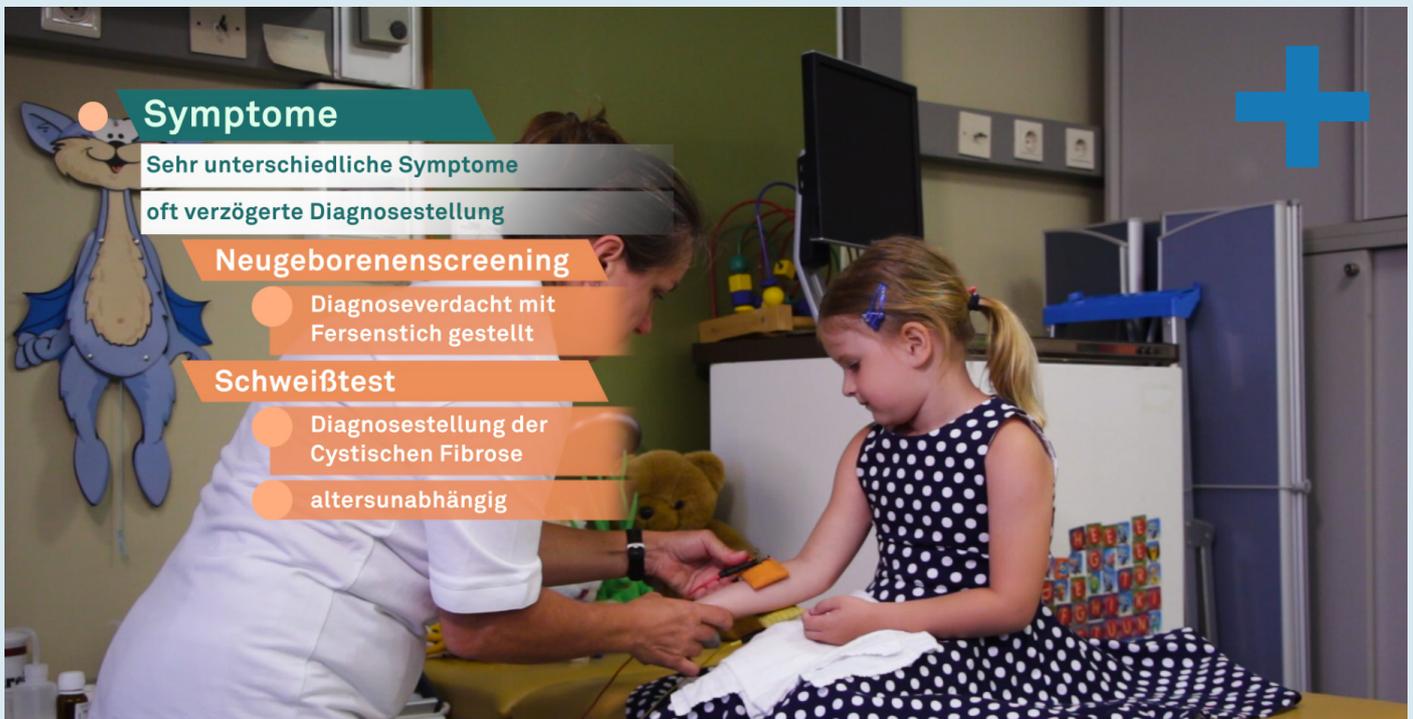
(MRT). Die Computertomografie ist bei verschiedensten Erkrankungen der Lunge etabliert und wird in der Erwachsenen-Pneumologie sehr häufig eingesetzt. Bei Kindern kommt das CT eher zurückhaltend zum Einsatz, da es mit einer höheren Strahlendosis einhergeht. Der Vorteil der Computertomografie liegt jedoch darin, Veränderungen der kleinen Atemwege bereits in einem sehr frühen Stadium diagnostizieren zu können. Die Computertomografie bietet zudem die Möglichkeit eine besondere Komorbidität der Cystischen Fibrose, die sog. allergische bronchopulmonale Aspergillose, mit einer sehr hohen Sicherheit zu diagnostizieren. Das Alternativverfahren, die Magnetresonanztomografie der Lunge, hat den großen Vorteil ohne Strahlendosis einher zu gehen. Hier lassen sich viele Veränderungen, besonders jene der großen Atemwege oder auch größere Veränderungen

des Lungenparenchyms, mit einer sehr hohen Treffsicherheit und diagnostischen Sicherheit darstellen.



Der Nachteil der MRT ist jedoch, dass die Verfügbarkeit der Methode heute noch etwas limitiert ist, wodurch Wartezeiten für diese Untersuchung etwas länger sind und auch die Untersuchung selbst eine verhältnismäßig lange Zeit in Anspruch nimmt. Dieser Aspekt ist bei Erwachsenen kein großes Problem, bei Kindern jedoch kann der Faktor Zeit eine Rolle spielen. So beträgt die Dauer einer Untersuchung in der Computertomografie lediglich 30 Sekunden, bei einem MRT muss jedoch mit 15 bis 30 Minuten Untersuchungszeit gerechnet werden. Bei kleinen Patienten kann diese lange Zeit in der Untersuchungsröhre ein relevantes Problem darstellen, sodass vor allem kleinere Kinder mitunter für eine solche Untersuchung sediert werden müssen, während bei älteren Kindern diese Problematik deutlich seltener besteht.





## Symptome

Sehr unterschiedliche Symptome

oft verzögerte Diagnosestellung

### Neugeborenencreening

Diagnoseverdacht mit Fersenstich gestellt

### Schweißtest

Diagnosestellung der Cystischen Fibrose

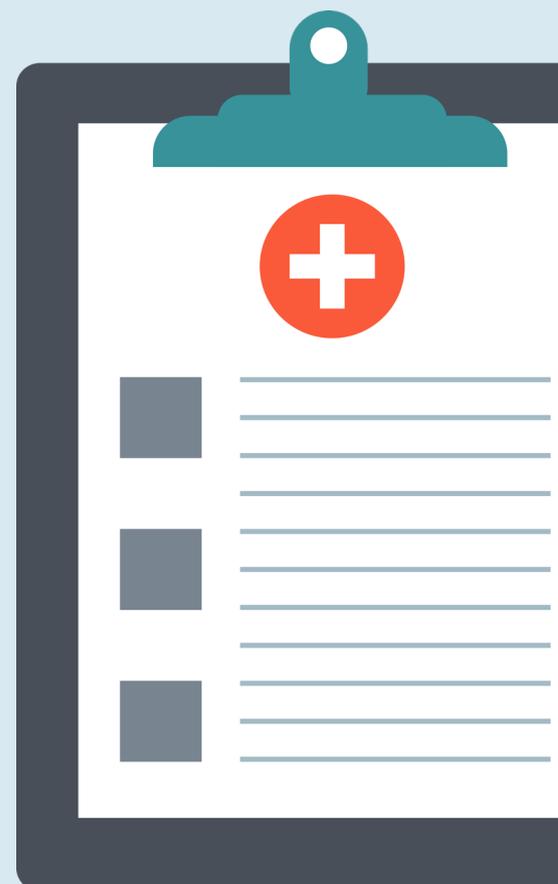
altersunabhängig

## SYMPTOME UND DIAGNOSE

Die Symptome der Patienten mit Cystischer Fibrose können sehr unterschiedlich sein. Ein Kleinkind kann allgemeine Gedeihstörungen, Bauchschmerzen, Koliken, schleimige Stühle oder einen Darmverschluss aufweisen. Im späteren Lebensalter kann es zudem zu Fettstühlen sowie, als Auswirkung der Lungenbeteiligung, vor allem zu gravierendem Husten und in weiterer Folge zum häufigen Auftreten von Lungenentzündungen kommen.

Da aufgrund der heterogenen Symptome eine Zuordnung anfangs erschwert ist, erfolgt die Diagnosestellung häufig verzögert. In vielen Ländern, auch in Österreich, gibt es

daher seit vielen Jahren ein sogenanntes Neugeborenencreening. Hierbei wird die Diagnose bereits gleich nach der Geburt mit einer Blutuntersuchung aus der Ferse dem sogenannten „Fersenstich“ gestellt. Beim Fersenstich werden auch andere Stoffwechselerkrankungen untersucht und ausgeschlossen. Insgesamt werden fast 30 verschiedene Stoffwechselerkrankungen gescreent, eine davon ist die Cystische Fibrose. Selbst wenn die Cystische Fibrose in dieser Untersuchung diagnostiziert wird, ist dies jedoch nur der erste Verdacht, der danach mittels einer Schweißtest-Untersuchung diagnostisch bestätigt werden muss. Die Schweißtest-Untersuchung kann in jedem Lebensalter durchgeführt werden. Wenn bei Jugendlichen oder bei Erwachsenen der Verdacht auf Cystische Fibrose besteht, kann auch im späteren Lebensalter eine Schweißtest-Untersuchung durchgeführt werden.





## KOMORBIDITÄTEN

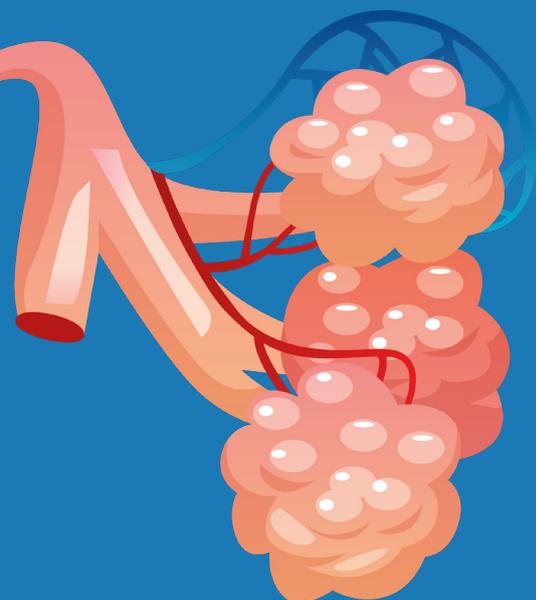
**P**athophysiologisch sind bei der Cystischen Fibrose vor allem zwei Organe bzw. Organsysteme betroffen: Einerseits die Lunge, die prognostisch üblicherweise lebenslimitierend ist und andererseits der Gastrointestinaltrakt, wobei meist die Pankreasinsuffizienz im Vordergrund steht. Durch die Pankreasinsuffizienz kann die Bauchspeicheldrüse

ihre exogene Funktion nicht mehr ausreichend erfüllen, wobei insbesondere nicht mehr ausreichend Lipase zur Fettverdauung bereitgestellt wird. Zusätzlich kann es im Gastrointestinaltrakt durch einen verminderten Abfluss der Gallenflüssigkeit zu Leberfunktionsstörungen kommen. Diese latente Cholestase kann in Folge zu Leberverfettung, Leberfibrose oder auch zur kompletten Zerstörung der Leber führen, sodass in manchen Einzelfällen eine Lebertransplantation notwendig wird.

Als weitere Komorbidität kann eine Osteoporose auftreten, die besonders bei älteren Patienten relevant wird, wenn in der Jugend und im frühen Erwachsenenalter nicht auf eine ausreichend hohe Vitamin D und Kalzium-Zufuhr geachtet wurde. Auch die Möglichkeit eines Diabetes mellitus sollte im Auge behalten werden, da durch die endokrine Pankreasinsuffizienz die Bauchspeicheldrüse oft nicht in der Lage ist, genügend Insulin

bereitzustellen. Aus diesem Grund sollte einmal jährlich ein oraler Glukosetoleranztest erfolgen. Gastrointestinale Tumore können bei Mukoviszidose-Patienten ebenfalls häufiger auftreten. Da es derzeit kein echtes Screeningverfahren dafür gibt, sollte man bei sämtlichen Beschwerden, die in diese Richtung weisen, besonders hellhörig sein.

Eine Hämoptoe, das Bluthusten, sollte vor allem dann ernst genommen werden, wenn größere Mengen Blut abgehustet werden. Kleinere Mengen sind in der Regel nicht gefährlich und werden als Begleitsymptome von stärkeren Bronchiektasen betrachtet. Bei größeren Blutmengen kann es jedoch notwendig sein, eine Bronchialarterienverödung jener Gefäße vorzunehmen, die leicht zu Blutungen oder zum Platzen neigen, um mögliche, aber sehr seltene, tödliche Blutungen zu verhindern.



Die Lungenveränderungen, die sich bei Patienten mit Cystischer Fibrose im Rahmen ihrer Erkrankung manifestieren, benötigen in der Regel einige Jahre bevor sie sich in der Bildgebung zeigen. Die Cystische Fibrose betrifft sowohl die großen als auch die kleinen Atemwege. Da zumindest 70% der Querschnittsfläche der kleinen Atemwege verändert sein müssen, bevor sich die Veränderungen in der Lungenfunktion bemerkbar machen, zeigen sich die pathologischen Veränderungen in der Computertomografie noch vor der Lungenfunktion. Um frühe Veränderungen rechtzeitig zu erkennen wird bei manchen Patienten daher schon ab dem 6. Lebensjahr eine Computertomografie durchgeführt.



CT eines Kindes  
Plattenatelektasen

### Computertomografie eines eineinhalb jährigen Kindes, das an Cystischer Fibrose leidet

Als einzige pulmonale Auffälligkeit bei Cystischer Fibrose, die man pathologisch deuten und als frühe Veränderung erkennen kann, sieht man Plattenatelektasen im Bereich des Mittellappens.

Bronchiektasen oder andere Veränderungen lassen sich hier zu einem derart frühen Zeitpunkt in der Regel noch nicht abgrenzen. Wird ein Schnittbildverfahren bei sehr jungen Patienten benötigt, ist nicht die Magnetresonanztomografie das Mittel der Wahl, da in aller Regel eine Sedierung der Patienten von Nöten ist, sondern die Computertomografie. Eine CT-Untersuchung lässt sich sehr rasch, in wenigen Sekunden durchführen und die Strahlendosis ist heutzutage minimal.



### Nachweis früher Lungenveränderungen

in Lungenfunktionstest möglich

benötigt auch Bodyplethysmographie

Bessere Beurteilung

Überblähung

Kleine Atemwege

## THERAPIE

Für die Beurteilung des Schweregrades einer Cystischen Fibrose hat die Messung der Lungenfunktion eine entscheidende Bedeutung: Als Hauptparameter dient der FEV1-Wert. Werte, die über 100% vom Soll liegen, zeigen an, dass die Lunge nicht schwer strukturell geschädigt ist. Dennoch können auch bei diesen Patienten schon strukturelle Veränderungen, wie etwa Bronchiektasen vorliegen. Um frühe Veränderungen im Rahmen der Lungenfunktion nachweisen zu können, bedient man sich der Bodyplethysmografie, da damit auch die Überblähung und die kleinen Atemwege besser beurteilt werden können.

Neben den herkömmlichen Messmethoden der Lungenfunktion, d. h. der Spirometrie und der Bodyplethysmografie, werden auch alternative Methoden angewandt. Dazu zählt vor allem der Lung Clearance Index (LCI), bei dem das Auswaschen von Helium über die Zeit gemessen wird. Damit können bereits sehr leichte Veränderungen in der Lunge festgestellt werden, die man mit herkömmlichen Methoden und dem FEV1 noch nicht erkennen kann. Der LCI ist bei Kindern ein sehr sensibler Parameter, bei Erwachsenen ist jedoch noch nicht klar, ob die Methode genauso gut differenziert wie das FEV1. Eine weitere alternative Methode ist die Diffusionsmessung, die Informationen darüber liefert, wie gut die Bronchien den Sauerstoff an das Blut leiten. Eine weitere prognostisch hilfreiche Methode, ist

die Spiroergometrie, d. h. eine Belastungsuntersuchung mit gleichzeitiger Messung der Atemgase. Da diese vom Aufwand jedoch hoch ist, stellt sie noch keinen Standard dar und wird daher nicht in allen Cystischen Fibrose Zentren durchgeführt.

Da die Mukoviszidose eine Multiorgan-Erkrankung ist, stellt sich auch die nötige Therapie multipharmakologisch, multidisziplinär und für den betroffenen Patienten meist als sehr aufwendig dar.

Durch Inhalationen kann der Schleim in der Lunge verflüssigt und durch die Physiotherapie danach abgehustet werden. Sollte ein Nachweis von potentiell gefährlichen Keimen bestehen, wie zum Beispiel *Pseudomonas aeruginosa*, müssen Antibiotika inhaliert oder geschluckt, bei manchen Keimen auch über die Vene verabreicht werden. Somit sind die wichtigsten Pfeiler der Lungentherapie die Inhalation, Physiotherapie und die Antibiotikatherapie.



## MEDIKATION

Aufgrund der Multiorgan-Erkrankung wird eine symptomatische Therapie sowohl für die Lunge, den Darm, die Bauchspeicheldrüse als auch die Leber durchgeführt. Da die Therapie-Konzepte tagtäglich durchzuführen sind, stellen sie, auch aufgrund des Zeitaufwandes, eine gewisse Herausforderung für den Patienten dar.

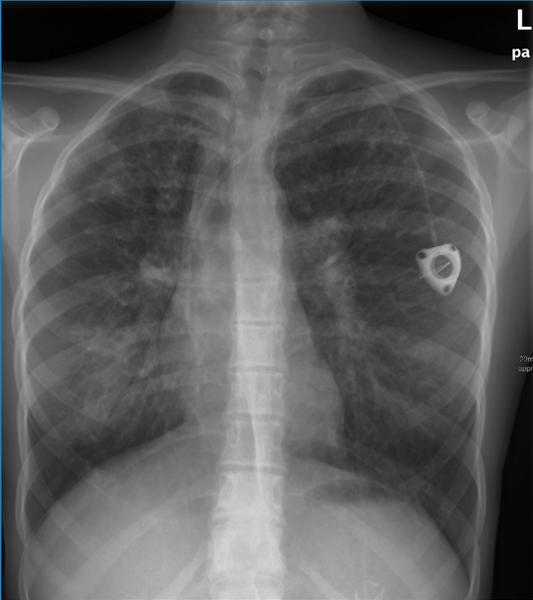
Bei der Lunge ist die zähe Sekretproduktion in den Bronchien das Hauptproblem. Schleim, der nicht abgehustet werden kann, setzt sich in den Bronchien ab, und führt zur Entstehung von Bronchiektasen. Die Therapie dieser Bronchiektasen-Erkrankung bei Mukoviszidosen Patienten steht somit an erster Stelle.

Zur Sekretolyse verwendet man normale bis hochprozentige Kochsalzlösung, gefolgt von DNase, ein Enzym das die DNA von abgetöteten Bakterien oder körpereigenen Abwehrzellen in der Lunge spaltet und diese in Folge flüssiger und besser abhustbar macht. Im Anschluss erfolgt die Bekämpfung der Bakterienbesiedlung der Bronchiektasen. Viele Patienten haben im Erwachsenenalter eine chronische Besiedelung mit Pseudomonas-Keimen, die mit entsprechenden Antibiotika inhalativ bekämpft werden muss. Hierbei stehen verschiedene Präparate-Klassen zur Verfügung - Aminoglykoside (Tobramycin), Monobactame (Aztreonam), Chinolone (Levofloxacin) und Polymyxine (Colistin) - mit denen jeweils eine inhalative Antibiotikatherapie durchgeführt werden kann.



Bei Patienten mit schweren Obstruktionen und stark eingeschränkter Lungenfunktion, werden zusätzlich Broncholytika (Betamimetika oder Anticholinergika oder eine Kombination daraus) verwendet, um die Bronchien zu öffnen.

Zur Behandlung der Pankreasinsuffizienz ist die Gabe von Verdauungsenzymen bei jeder Mahlzeit erforderlich. Dies beginnt bereits beim Stillen, indem die Mutter dem Säugling Pankreasenzyme in kleinkugelige Form während des Stillens verabreicht. Die Einnahme der Verdauungsenzyme muss kontinuierlich und dauerhaft erfolgen, daher sollte es bereits von Beginn an von den Eltern und den Patienten verinnerlicht werden. Dabei ist es wichtig auch sämtliche Vertrauenspersonen (Kindergartenpädagogen, Lehrer) in das Prozedere zu involvieren, da die Pankreasenzyme direkt mit der Mahlzeit einzunehmen sind. Die jeweilige Dosierung wird in Anzahl der Einheiten pro Mahlzeit vom Diätologen ausgerechnet.



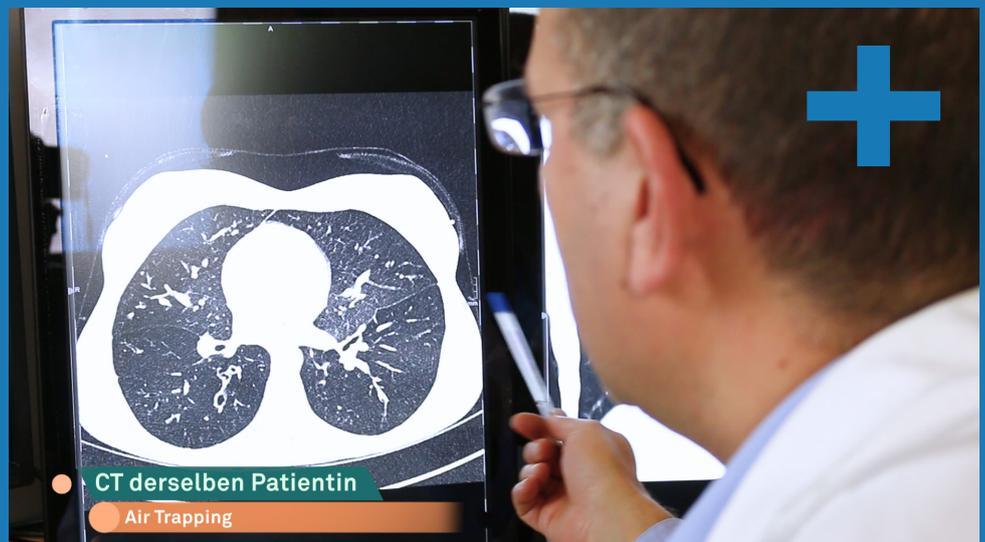
## Lungenröntgen einer 18 Jahre alten Patientin mit Cystischer Fibrose

**D**as typische Bild einer relativ ausgeprägten Cystischen Fibrose sind Veränderungen vor allem im Oberlappen, angedeutete Bronchiektasen mit straßenbahnschienenartigen, linearen Verdichtungen sowie einige Noduli, die als typische Veränderungen imponieren.

## Computertomografie derselben Patientin

**D**iese Veränderungen sind im CT deutlich besser erkennbar. Die streifigen Verdichtungen des Lungenröntgens entsprechen erweiterten und verdickten Bronchialwänden, mit zum Teil cystisch erweiterten Bronchien auch in der Lungenperipherie sowie einzelnen Noduli. Neben der Erkrankung der großen Atemwege ist auf axialen Bildern anhand deutlich schwärzerer Lungenparenchymfelder ein Air Trapping sichtbar, das auf eine zusätzliche Beteiligung der kleinen Atemwege hinweist. Im MRT lassen sich die Veränderungen

sehr ähnlich wie im CT darstellen, sofern diese entsprechend ausgeprägt sind. Obwohl erweiterte Bronchien und die verdickten Bronchialwände gut erkennbar sind, lässt sich ein Air Trapping in der Magnetresonanztomografie jedoch nicht so einfach abgrenzen. Hier müsste man dem Patienten zuerst ein Kontrastmittel verabreichen und spezielle Sequenzen verwenden. Für ein grobes Screening sowie eine detaillierte Darstellung der Bronchialwände, sowie auch von Veränderungen im Rahmen einer Pneumonie oder von Komplikationen ist die MRT ein hervorragendes Mittel.



**B**ei einer Hepatopathie wird zusätzlich Ursodesoxycholsäure zur Anregung des Gallenflusses verabreicht, weiters ist eine orale Salzgabe, sowie insbesondere die Gabe von fettlöslichen Vitaminen angezeigt. Da die Patienten nicht genügend Fett aufnehmen können, benötigen sie einen Ersatz der fettlöslichen Vitamine A, D, E und K. Insbesondere bei Vitamin D benötigt man oft relativ hohe Dosen. Cystische Fibrose-Patienten benötigen insgesamt auch mehr Kohlenhydrate und mehr Energie, um den erhöhten Kalorienbedarf zu decken, den sie durch die chronischen Entzündungen in der Lunge haben. Eine Diabetestherapie, wenn sie denn notwendig ist, muss daher an die hochkalorische Ernährung der Patienten angepasst sein.

**B**ei einzelnen Patienten besteht zur Verminderung von Exazerbationen in der Lunge die Notwendigkeit eine orale Antibiotikatherapie durchzuführen. Hierbei hat sich Azithromycin sehr bewährt, das über mehrere Jahre verabreicht wird, wobei manche Zentren diese orale Staphylokokken-wirksame Prophylaxe versuchsweise auch dauerhaft geben, um die gesamte Keimlast in der Lunge langfristig zu verringern. Beim Auftreten von Exazerbationen können auch intravenöse Antibiotikatherapien notwendig werden. Hierbei wird meist eine Kombination von zwei Pseudomonas-wirksamen Antibiotika verwendet, um eine Resistenzentwicklung möglichst zu vermeiden.



Seit etwa fünf Jahren ist eine neue Therapieklasse zugelassen, die sogenannten Korrektoren oder Potentiatoren. Diese Medikamente kann man als Tabletten schlucken und sie führen dazu, dass die Funktion des krankheitsauslösenden und geschädigten CFTR-Kanals (Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator) in der Zelle zum Teil oder fast vollständig wiederhergestellt wird. Mit diesen Therapeutika kann man zum Beispiel die Öffnungswahrscheinlichkeit des CFTR-Kanals für Chlorid derart verbessern, dass der Schweißtest der vorher mit 90 bzw. 100 mmol deutlich pathologisch war, auf Werte um 30 oder 40 mmol wieder fast normalisiert werden kann.

Bei betroffenen Patienten mit einer G551D-Mutation kann die Gabe von Ivacaftor, besonders bei kleinen Kindern von Beginn an gegeben, zu einer vermutlich normalen Lungenfunktion und einer normalen Lebenserwartung führen. Diese Präparate kommen auch im Erwachsenenalter zum Einsatz. Bei Patienten mit einer fortgeschritte-

nen Lungenerkrankung führt dies zumindest zu einer Stabilisierung der Lungenfunktion, einer verminderten Häufigkeit von Exazerbationen und auch das Fortschreiten der Schädigung der anderen Organe kann verhindert werden.

Für Patienten mit der häufigsten Mutation, der sogenannten Delta F508 Mutation, die bei etwa 60% aller Patienten in homozygoter Form vorliegt, kann mit einer Kombination eines Potentiators und eines Korrektors ebenfalls eine Stabilisierung des Krankheitsverlaufs erreicht werden. Allerdings ist die Verbesserung der Lungenfunktion hierbei noch nicht so gut wie bei den Patienten mit der G551D Mutation. Hier besteht Hoffnung, dass in Zukunft bald noch bessere Präparate, die sich derzeit bereits in Phase-3-Studien befinden, zur Verfügung stehen.

**FRAGE 1**

Das Neugeborenencreening wird in Österreich

- bei klinisch auffälligen Neugeborenen durchgeführt
- bei der Mutter-Kind-Pass-Untersuchung in der 4.-6. Lebenswoche durchgeführt
- bei allen Kindern post partum durch einen Fersenstich auf ca. 30 Stoffwechselerkrankungen, inkl. CF, durchgeführt
- zur Diagnosestellung der CF durchgeführt
- mittels einer Stuhluntersuchung durchgeführt

**FRAGE 2**

Die klinischen Symptome der CF im Neugeborenenalter sind

- immer ein Ileus
- immer Fettstühle
- meist Gedeihstörung mit Koliken, Durchfällen oder schleimigen Stühlen
- Krampfanfälle
- immer eine schwere konnatale Pneumonie

**FRAGE 4**

Zur Verlaufsuntersuchung im Kindesalter werden folgende Parameter NICHT erhoben

- Spirometrie
- Bodyplethysmografie
- Computertomografie (CT)
- EKG
- Lung Clearance Index (LCI)

**FRAGE 3**

Die symptomatische Therapie der Lunge

- muss nur bei Beschwerden durchgeführt werden
- besteht aus codeinhaltigen Hustensäften
- wird ausschließlich bei den ambulanten Kontrollen im Zentrum durchgeführt
- besteht aus täglichen Inhalationen mit Physiotherapie und oftmaliger Antibiotikatherapie
- kann im Falle einer notwendigen Antibiotikatherapie nur intravenös verabreicht werden

**FRAGE 5**

Durch welches bildgebende Verfahren sollten Patienten mit einer Cystischen Fibrose jährlich untersucht werden?

- Computertomografie (CT)
- Lungenröntgen
- Magnetresonanztomografie (MRT)
- Durchleuchtung
- Positronenemissionstomografie

Eine korrekte Antwort pro Frage



### FRAGE 6

Durch welches bildgebende Verfahren kann bei Patienten mit einer Cystischen Fibrose eine Beteiligung der kleinen Atemwege abgeklärt werden?

- Computertomografie (CT)
- Lungenröntgen
- Ultraschall
- Durchleuchtung
- Positronenemissionstomografie

### FRAGE 7

Welche Veränderungen der Lunge lassen sich bei Patienten mit Cystischer Fibrose im Lungenröntgen nicht abgrenzen?

- Air Tapping
- Bronchiektasien
- Pneumothorax
- Pneumonien
- Pleuraergüsse

### FRAGE 8

Welchen Vorteil hat die MRT gegenüber der CT in der Beurteilung von Lungenveränderungen?

- kürzere Untersuchungszeit
- bessere Verfügbarkeit
- fehlender Einsatz von Röntgenstrahlen
- geringere Kosten
- höhere Auflösung



Eine korrekte Antwort pro Frage



### FRAGE 9

Welches Symptom ist nicht typisch für einen erwachsenen Mukoviszidose-Patienten?

- Husten
- Auswurf
- Schlafstörungen
- Fettstuhl
- Frühblüherallergie

### FRAGE 10

Welche Medikamentenklasse hat bisher am meisten zur Lebensverlängerung von Mukoviszidose-Patienten beigetragen?

- Kochsalzlösung in verschiedenen Stärken
- Antibiotika (oral, inhalativ oder intravenös)
- Fettlösliche Vitamine
- Pankreasenzyme
- Insulin

### FRAGE 11

Eine neue Wirkstoffgruppe von Potentiators und Korrektoren können in Zukunft eine weitere Verbesserung in der Therapie bewirken. Was bewirken diese?

- Sie hemmen den defekten DNA-Abschnitt.
- Sie verbessern die Faltung und Leitfähigkeit des CFTR-Proteins.
- Sie vermindern den Abbau des CFTR-Proteins in der Zellmembran.
- Sie verringern die Chloridleitfähigkeit des CFTR-Proteins in der Zellmembran.
- Sie verbessern die ENaC-Aktivität in der Zellmembran.

Castellani C et al. ECFS best practice guidelines: the 2018 revision. Journal of Cystic Fibrosis 2018 Mar;17(2):153-178. doi: 10.1016/j.jcf.2018.02.006.

Renner S, Diagnostik und Therapie bei zystischer Fibrose, Pädiatrische Praxis, 2017, Band 87/4,559-567.

Smyth AR, European Cystic Fibrosis Society Standard of Care: Best Practice Guidelines. Journal of Cystic Fibrosis 2014;13:23-42.

Szczesniak R et al. Chest imaging in cystic fibrosis studies: What counts, and can be counted? Journal of Cystic Fibrosis. 2017 Mar;16(2):175-185.

Wielpütz MO et al. Imaging of Cystic Fibrosis Lung Disease and Clinical Interpretation. Rofo. 2016 Sep;188(9):834-45. doi: 10.1055/s-0042-104936.

CF Diagnosis Clinical Care Guidelines, doi: 10.1016/j.jpeds.2016.09.064.

ECFS best practice guidelines: the 2018 revision, doi: 10.1016/j.jcf.2018.02.006

## §

Aus Gründen der besseren Lesbarkeit wird in diesem Literaturstudium die Sprachform des generischen Maskulinums angewandt. Es wird an dieser Stelle darauf hingewiesen, dass die ausschließliche Verwendung der männlichen Form geschlechtsunabhängig verstanden werden soll.

Mit der Unterschrift stimmt der Einsender zu, dass persönliche Daten (Name, ÖÄK-Nummer, Geburtsdatum & E-Mail-Adresse) zum Zweck der DFP-Punktebuchung auf das Fortbildungskonto bei der Firma teamworx mediamanagement GmbH verarbeitet werden. Die Daten ÖÄK-Nummer und Fortbildungs-ID werden zum Zweck der Punkteanrechnung an die Akademie der Ärzte (Walchenstraße 11/23, 1020 Wien) weitergegeben.

Die Einwilligung kann jederzeit bei [service@vielgesundheits.at](mailto:service@vielgesundheits.at) widerrufen werden. Durch den Widerruf wird die Rechtmäßigkeit der bis dahin erfolgten Verarbeitung (Punktebuchung) nicht berührt.

66%

66% des Fragebogens müssen positiv absolviert werden.



Bitte geben Sie Ihre E-Mail-Adresse an, so kann Ihnen nach positiv absolvierter Fortbildung Ihre Teilnahmebestätigung zugeschickt werden. Im Falle eines nicht bestandenen Kurses werden Sie benachrichtigt.

Vorname

Nachname

 - 

ÖÄK-Nummer

Geburtsdatum

E-Mail

Unterschrift

**Bitte senden Sie den ausgefüllten Fragebogen per Post, Scan oder Fax an:**



vielgesundheits.at  
Schottenfeldgasse 60/2/33  
1070 Wien



punkte@vielgesundheits.at



+43 192 803 42

## E-Learning

National und international approbierte  
E-Learnings für alle medizinischen Berufsgruppen!

Innovative Weiterbildungen mit praxisnahen Fachfilmen,  
Vorträgen und Patientenfällen.



Die mehrsprachige und europaweit anerkannte  
CME-Approbation bildet das Pendant zu den  
DFP-Punkten: **EACCME** (European Accreditation  
Council for Continuing Medical Education).

## CME- Approbation



## medQZ

1.000 Fragen - 30 Fachgebiete!

Testen Sie Ihr Wissen mit **medQZ - die interdisziplinäre  
Gaming-App** von vielgesundheit.at: Alleine oder im Team!



iOS



Android

Registrieren unter



vielgesundheit.at  
Der digitale Gesundheitscampus

- **Knapp 200 E-Learning-Fortbildungen** für ÄrztInnen, ApothekerInnen, Pflegepersonal und ArztassistentInnen.
- **Auf dem neuesten Stand** der Gesundheitsbranche dank **News und Events im Fachmagazin**.
- **Wissens-Update** durch **medizinische Fachreportagen** von Experten für Experten.