

Inhaltsverzeichnis

1	Diagnosestellung	1
1.1	Neugeborenencreening	1
	<i>O. Sommerburg</i>	
1.2	Nasale Potenzialmessung, intestinale Kurzschlussstrommessung (ICM) und Organoide	5
	<i>M. Ballmann</i>	
2	Genetik	7
	<i>F. Stanke, B. Tümmler</i>	
3	Krankheitsstadien, Scoresysteme	11
	<i>A.-M. Dittrich</i>	
3.1	Cystic Fibrosis Questionnaire Revised (CFQ-R)	11
4	Routineuntersuchungen bei CF-Patienten	12
	<i>C. Smaczny</i>	
5	Basisinformationen zur CF-Therapie	16
	<i>C. Smaczny</i>	
6	Neue Therapien: CFTR-Modulatoren, Gentherapie	19
	<i>M. Ballmann</i>	
7	Inhalative Therapie	23
	<i>C. Hügel, C. Smaczny</i>	
7.1	Reihenfolge der inhalativen Therapie ..	23
7.2	Inhalative antiobstruktive Therapie ...	24
7.3	Sekretolytische und anti-inflammatorische Therapie	24
7.4	Inhalative antiinfektive Therapie	25
7.5	Vorgehen bei Auftreten unerwünschter Wirkungen der inhalativen Therapie ..	26
8	Antiinflammatorische Therapie	27
	<i>O. Eickmeier</i>	
9	Physiotherapie	30
	<i>D. Haltenberger, T. Becher</i>	
10	Verlauf der Lungenerkrankung, pulmonale Diagnostik und Komplikationen	34
	<i>S. Sutharsan</i>	

13 Erreger	37
<i>A.-M. Dittrich, S. Junge</i>	
13.1 <i>Staphylococcus aureus</i> , MRSA	37
13.2 <i>Pseudomonas aeruginosa</i> (PSA)	42
<i>M. Ballmann, J. Hildebrandt</i>	
13.3 Andere gramnegative Keime	47
<i>C. Smaczny</i>	
13.4 NTM-Lungenerkrankung	52
<i>F. C. Ringshausen</i>	
14 Hygienemaßnahmen bei CF	64
<i>A.-M. Dittrich</i>	
14.1 Spezielle Hygienemaßnahmen gegen <i>Pseudomonas aeruginosa</i> (PSA)	65
15 Allergische bronchopulmonale Aspergillose (ABPA)	66
<i>A.-M. Dittrich</i>	
16 Atelektasen	71
<i>M. Olivier</i>	
17 Bronchiektasen	73
<i>C. Kaiser</i>	
18 Hämoptysen/Hämoptoe	74
<i>S. Sutharsan, C. Smaczny</i>	
19 Pneumothorax	77
<i>M. Welsner, S. Collaud</i>	
20 Asthma bronchiale	80
<i>A.-M. Dittrich</i>	
21 Respiratorische Insuffizienz	82
<i>A.-M. Dittrich</i>	
21.1 Langzeitsauerstofftherapie	83
<i>A.-M. Dittrich</i>	
21.2 Nicht invasive Beatmung (NIV) bei CF ..	87
<i>F. Stehling</i>	
22 Lungentransplantation	90
<i>J. Gottlieb</i>	
23 Lungentransplantation: spezielle Aspekte im Kindes- und Jugendalter	94
<i>C. Müller</i>	

24	Lungenfunktionsmessungen bei Patienten mit zystischer Fibrose	99
	<i>B. Frauchiger, P. Latzin, Y. Salem Mahmoud</i>	
25	Moderne Bildgebung der CF-Lunge	103
	<i>M. Stahl, M. O. Welpütz</i>	
26	Exokrine Pankreasinsuffizienz	109
	<i>S. Junge</i>	
27	Rezidivierende Pankreatitiden	112
	<i>S. Junge</i>	
28	Distales intestinales Obstruktionssyndrom (DIOS)	114
	<i>S. Junge</i>	
29	Rektumprolaps	116
	<i>S. Junge</i>	
30	Vitamine, Spurenelemente, Fettsäuren, Antioxidanzien, Probiotika	117
	<i>S. van Dullemen</i>	
31	Gewichtsentwicklung, Ernährungsberatung und Interventionen	122
	<i>K. Schlüter</i>	
32	Sport und Ernährung bei CF	128
	<i>K. Schlüter, K. Richter</i>	
33	Weitere Manifestationen im Gastrointestinaltrakt	130
	<i>S. Junge</i>	
33.1	Bakterielle Fehlbesiedlung des Darms	130
33.2	Gastroösophagealer Reflux	131
33.3	Appendizitis	132
33.4	Zöliakie	132
33.5	Clostridium-difficile-Kolitis	132
33.6	Giardia-lamblia-Infektion	133
33.7	Morbus Crohn	133
33.8	Malignome	133
34	Hepatobiliäre Komplikationen	134
	<i>F. Stehling</i>	
35	Diabetes mellitus bei CF	138
	<i>M. Ballmann</i>	
36	Salzverlustsyndrom	142
	<i>C. Dopfer</i>	
37	Eisenmangel(-anämie)	144
	<i>C. Dopfer</i>	

38	HNO-Probleme	146
	<i>J. G. Mainz, A. Koitchev</i>	
38.1	Chronische Rhinosinusitis und Polyposis nasi	146
	38.2 Schwerhörigkeit bei CF	150
39	Operationsfähigkeit	152
	<i>C. Smaczny</i>	
40	Arthropathie und Arthritis (CFA)	154
	<i>F. Holz, C. Schwarz</i>	
41	Osteoporose und Osteopenie	157
	<i>F. Holz, C. Schwarz</i>	
42	Amyloidose	160
	<i>C. Smaczny</i>	
43	Impfungen	161
	<i>C. Dopfer</i>	
44	Gynäkologische und geburtshilfliche Aspekte bei Patientinnen mit CF	163
	<i>A.-U. Stücker</i>	
45	Therapie der männlichen Infertilität bei CF	169
	<i>C. Smaczny</i>	
46	Beckenbodendysfunktionen	170
	<i>A. Mothes</i>	
47	Niereninsuffizienz	172
	<i>K. Höpker</i>	
48	Malignome	174
	<i>S. Sutharsan</i>	
49	Psychologische Aspekte und Betreuung bei CF	176
	<i>J. Gardecki</i>	
50	Soziale Hilfen bei CF	185
	<i>S. Palluch-Ziemann, N. Pichler</i>	
51	Transition	194
	<i>J. Gardecki, O. Eickmeier, C. Smaczny</i>	
52	Körperliche Aktivität und Sport bei CF	197
	<i>W. Gruber</i>	

53	Rehabilitation	203
	<i>S. Posselt, G. Adolph</i>	
54	MUKO.web, das Deutsche Mukoviszidose-Register	209
	<i>L. Nährlich</i>	
	Sachwortverzeichnis	211