



Mukoviszidose

(Zystische Fibrose)

Heinrich - Brügger – Schule (Klinikschule)

Schulleiter S. Prändl , Oberarzt Dr. M. Rau

Waldburg-Zeil Kliniken

Was fällt Ihnen beim Begriff

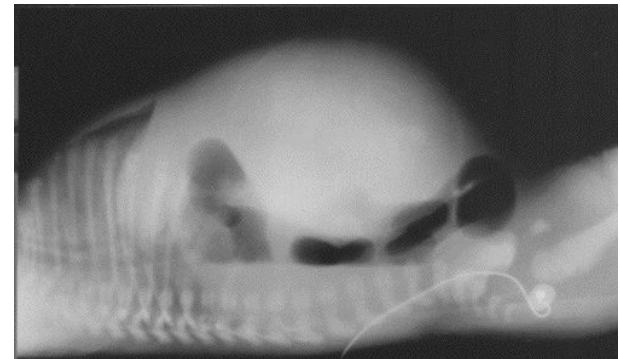
„Mukoviszidose“

ein ?

Patient 1

2. Lebenstag

Neugeborenes. Am zweiten Lebenstag immer noch kein Mekonium (Kindspech) abgesetzt. Schlechter Allgemeinzustand. Keine Nahrungsaufnahme.



Patient 2

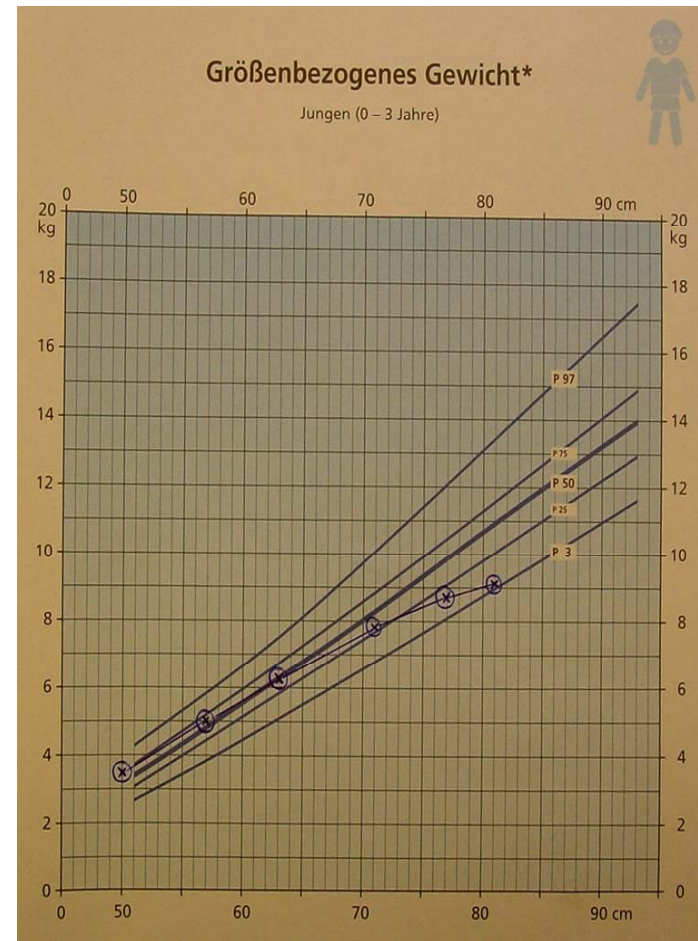
3 Monate alt

Husten seit der ersten
Lebenswoche. Jetzt
Lungenentzündung.

Patient 3

6 Monate alt

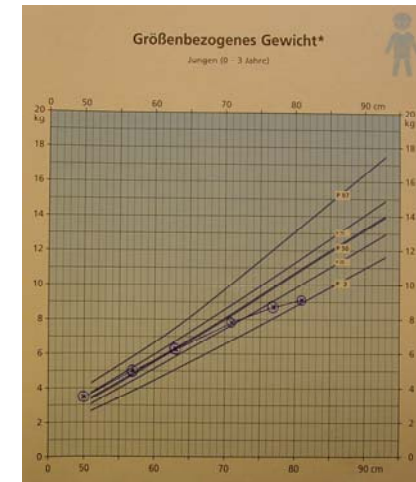
Bei der U5 deutlich unterdurchschnittliches Gewicht und Körpergröße. Mutter berichtet von häufigem dünnem Stuhlgang der glänzt und "Fettaugen" aufgelagert habe.



Patient 3

6 Monate alt

Bei der U5 deutlich unterdurchschnittliches Gewicht und Körpergröße. Mutter berichtet von häufigem dünnem Stuhlgang der glänzt und “Fettaugen” aufgelagert habe



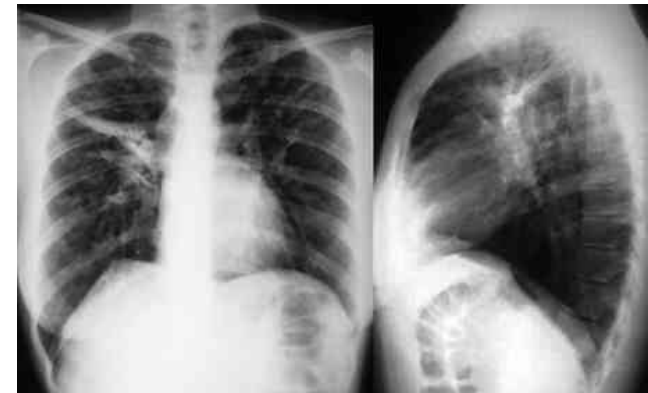
Klinische Diagnose:

Pankreasinsuffizienz

Patient 4

8 Jahre alt

- Rezidivierende Pneumonien.
- Uhrglasnägel.
- Trommelschlegelfinger.
- Im Sputum Nachweis von *Pseudomonas aeruginosa*



„Ammenweisheit“

“Ein Kleinkind stirbt bald,
wenn ein Kuss auf seine Stirn
salzig schmeckt !”

Epidemiologie

- Autosomal rezessive erbliche Stoffwechselstörung mit einem Defekt am Chromosom 7!
- jeder 20igste ist gesunder Merkmalsträger
- Inzidenz 1 : 1600

Diagnostik

- Schweißtest mit Nachweis einer erhöhten Elektrolytkonzentration
- Untersuchung des Speicheldrüsensekrets
- Direkte Genanalyse mit Nachweis der Mutation (zu 97%) möglich

Pulmonale Therapie I



Inhalationen

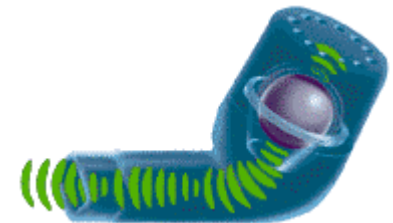
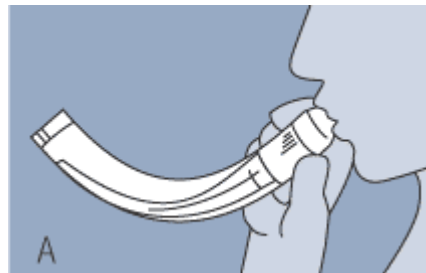
- Kochsalzlösung
- Bronchodilatoren
- Antibiotika
- Sekretolytika



Pulmonale Therapie II



Physiotherapie (Sekretdrainage,
AD, Flutter, Cornett,
Trampolin, ...)



Pulmonale Therapie III

Sport

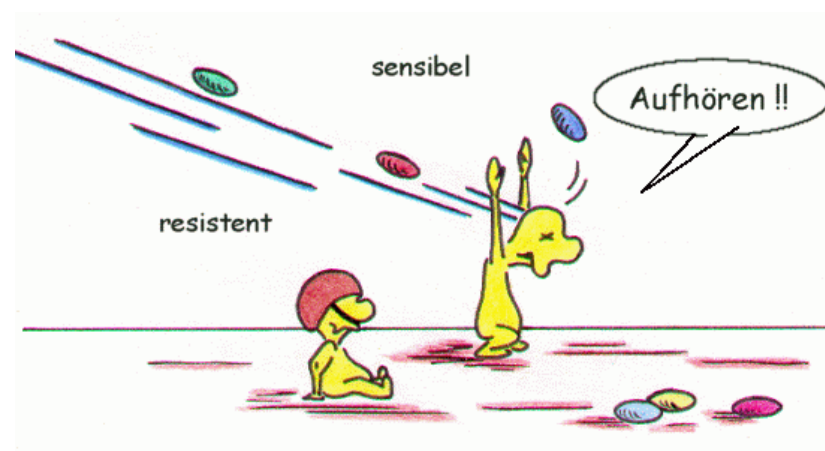
- Sekretmobilisation
- Steigerung der Leistungsfähigkeit
- Erhaltung der Lungenfunktion
- Auswahl geeigneter Sportarten
- Gewinn an Lebensqualität



Pulmonale Therapie IV

Zyklische i.v.-Antibiotika-Therapien

- Eradikation bei Pseudomonas-Erstbesiedlung
- Reduktion der Bakterienlast bei chronischer Besiedlung oder Infektion
- 14 Tage stationär



Intestinale Therapie I

Enzymsubstitution (Lipase)

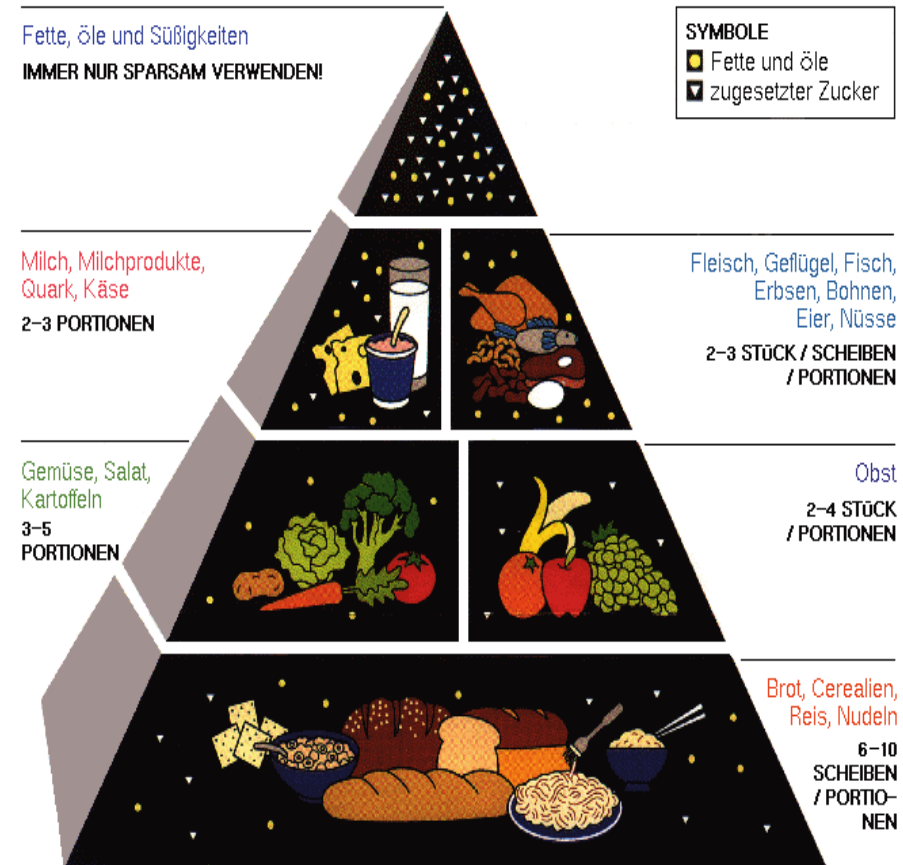
- Pankreatinhaltige Präparate
- 300 - 3000 IE / g Fett
- Ernährungsschulung
- 3-(8-)Tages-Ernährungsprotokolle



Intestinale Therapie II

Hochkalorische Ernährung

- deutlich erhöhter Grundumsatz (Atmung)
- Malabsorption
- > 120 % DGE, insbesondere Fettreich
- Zwischenmahlzeiten



Intestinale Therapie III

Zusätzliche Aufnahme von:

Fettlöslichen Vitaminen

- Vitamin A
- Vitamin D
- Vitamin E
- Vitamin K

Spurenelementen

- Selen
- Zink

Therapieplan I

CF mit bislang weitgehend stabilem Verlauf

	morgens		mittags		abends
• inhalativ					
– Kochsalz + Sultanol	X		X		X
– Sekretolyse	X		X		X
• oral					
– Kreon	X	X	X	X	X
– Vitamine	X				
– ACC	X				

CF in der Schule I



- Neben dem Unterricht besteht die Notwendigkeit der Therapie:
 - Zeiten für Inhalationen und Sekret drainage
 - Zeiten für Zwischenmahlzeiten

CF in der Schule II

Berücksichtigung der Belastbarkeit:

- Je nach Krankheitsstadium mehr oder weniger große Beeinträchtigung der körperlichen Leistungsfähigkeit durch Ventilationsstörung

Vor allem:

- Körperliche Aktivität ist **gewünscht** und **erlaubt**

Aber:

- Ausnahmen sind Sportarten mit erhöhtem Pneumothoraxrisiko

