

## Inhaltsverzeichnis

<b>1</b>	<b>Diagnosestellung</b> .....	1
1.1	Neugeborenencreening .....	1
	<i>O. Sommerburg</i>	
1.2	Nasale Potenzialmessung, intestinale Kurzschlussstrommessung (ICM) und Organoide .....	5
	<i>M. Ballmann</i>	
<b>2</b>	<b>Genetik</b> .....	7
	<i>F. Stanke, B. Tümmeler</i>	
<b>3</b>	<b>Krankheitsstadien, Scoresysteme</b> .....	11
	<i>A.-M. Dittrich</i>	
3.1	Cystic Fibrosis Questionnaire Revised (CFQ-R) .....	11
<b>4</b>	<b>Routineuntersuchungen bei CF-Patienten</b> .....	12
	<i>C. Smaczny</i>	
<b>5</b>	<b>Basisinformationen zur CF-Therapie</b> .....	16
	<i>C. Smaczny</i>	
<b>6</b>	<b>Neue Therapien: CFTR-Modulatoren, Gentherapie</b> .....	19
	<i>M. Ballmann</i>	
<b>7</b>	<b>Inhalative Therapie</b> .....	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
<b>8</b>	<b>Antiinflammatorische Therapie</b> .....	27
	<i>O. Eickmeier</i>	
<b>9</b>	<b>Physiotherapie</b> .....	30
	<i>D. Haltenberger, T. Becher</i>	
<b>10</b>	<b>Verlauf der Lungenerkrankung, pulmonale Diagnostik und Komplikationen</b> .....	34
	<i>S. Sutharsan</i>	

<b>13 Erreger</b> .....	37		
<i>A.-M. Dittrich, S. Junge</i>			
13.1 Staphylococcus aureus, MRSA .....	37	13.5 Pilze .....	59
13.2 Pseudomonas aeruginosa (PSA) .....	42	<i>A. Hector</i>	
<i>M. Ballmann, J. Hildebrandt</i>			
13.3 Andere gramnegative Keime .....	47	13.6 Viren .....	63
<i>C. Smaczny</i>			
13.4 NTM-Lungenerkrankung .....	52	<i>C. Dopfer</i>	
<i>F. C. Ringshausen</i>			
<b>14 Hygienemaßnahmen bei CF</b> .....	64		
<i>A.-M. Dittrich</i>			
14.1 Spezielle Hygienemaßnahmen gegen Pseudomonas aeruginosa (PSA) .....	65		
<b>15 Allergische bronchopulmonale Aspergillose (ABPA)</b> .....	66		
<i>A.-M. Dittrich</i>			
<b>16 Atelektasen</b> .....	71		
<i>M. Olivier</i>			
<b>17 Bronchiektasen</b> .....	73		
<i>C. Kaiser</i>			
<b>18 Hämoptysen/Hämoptoe</b> .....	74		
<i>S. Sutharsan, C. Smaczny</i>			
<b>19 Pneumothorax</b> .....	77		
<i>M. Welsner, S. Collaud</i>			
<b>20 Asthma bronchiale</b> .....	80		
<i>A.-M. Dittrich</i>			
<b>21 Respiratorische Insuffizienz</b> .....	82		
<i>A.-M. Dittrich</i>			
21.1 Langzeitsauerstofftherapie .....	83	21.2 Nicht invasive Beatmung (NIV) bei CF ..	87
<i>A.-M. Dittrich</i>		<i>F. Stehling</i>	
<b>22 Lungentransplantation</b> .....	90		
<i>J. Gottlieb</i>			
<b>23 Lungentransplantation: spezielle Aspekte im Kindes- und Jugendalter</b> .....	94		
<i>C. Müller</i>			

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

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

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