

„Was sind aktuell sinnvolle Verlaufsbeobachtungen bei CF?“

Univ.-Prof. Dr. med. habil. Carsten Schwarz

Sektion Cystische Fibrose

CF Zentrum WB, Campus Potsdam

Lungen- und Leber-Tx Programm

Klinikum Westbrandenburg der EvB Gruppe

Mitglied Fakultätsrat, Prüfungswesen und akademischer Senat

Koordinator Forschung und Lehre HMU Universität Potsdam

ECFS, AGAM, TFQ, LVBB Vorstandsmitglied

Disclosures

Advisory Boards, Steering Committee, Presentations:

Vertex, Gilead, Chiesi, Horizon, Proteostasis, Teva, Novobiotics, AbbVie, Viatris, Pfizer, TFF, CFF, ECFS.

Research grants:

Gilead, Horizon, Novartis, Chiesi, CHZ, Vertex, Muko e.V., BMG.

Bronchoscopy training course:

Olympus, Gilead, Novartis, Vertex.

Brochures and Manuscripts:

Teva, Thieme, Springer, Chiesi, Vertex

Inhalt

- Allgemeine epidemiologische Betrachtung
- Routine Verlaufsbeobachtungen
- Routine Jahreskontrollen
- Akute Vorstellungen
- Zusätzliche Screeningnotwendigkeiten
- Neue Monitoring Tools

Inhalt

- Allgemeine epidemiologische Betrachtung
- Routine Verlaufsbeobachtungen
- Routine Jahreskontrollen
- Akute Vorstellungen
- Zusätzliche Screeningnotwendigkeiten
- Neue Monitoring Tools

Alle Abbildungen, die aus dem Deutschen Mukoviszidoseregister sind, kommen aus dem Berichtsband 2022.

Alterspyramide

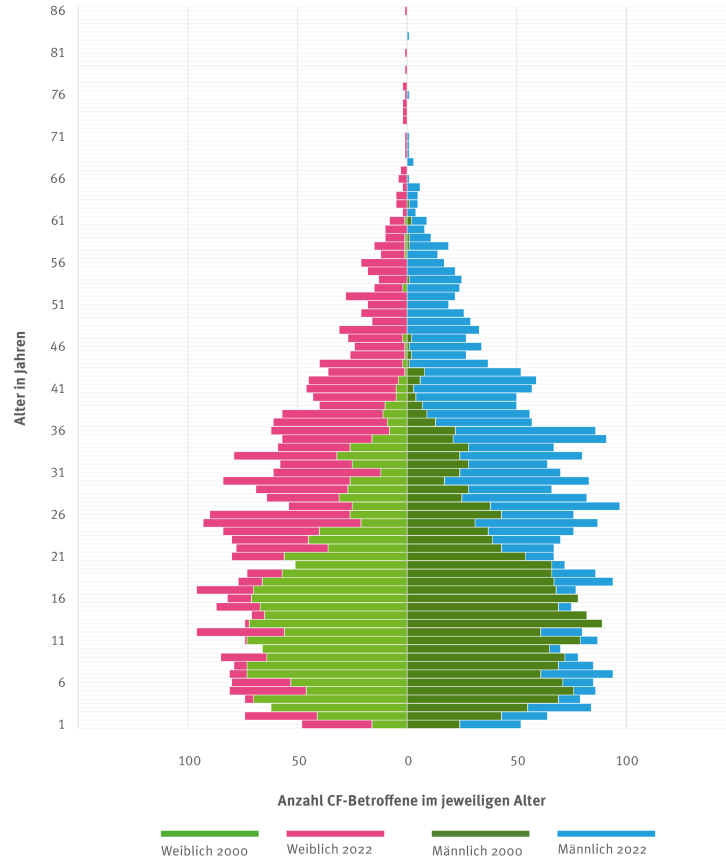


Abbildung 4: Alterspyramide Mukoviszidose-Patienten 2000 vs. 2022

Entwicklung Anteil Kinder/Erwachsene

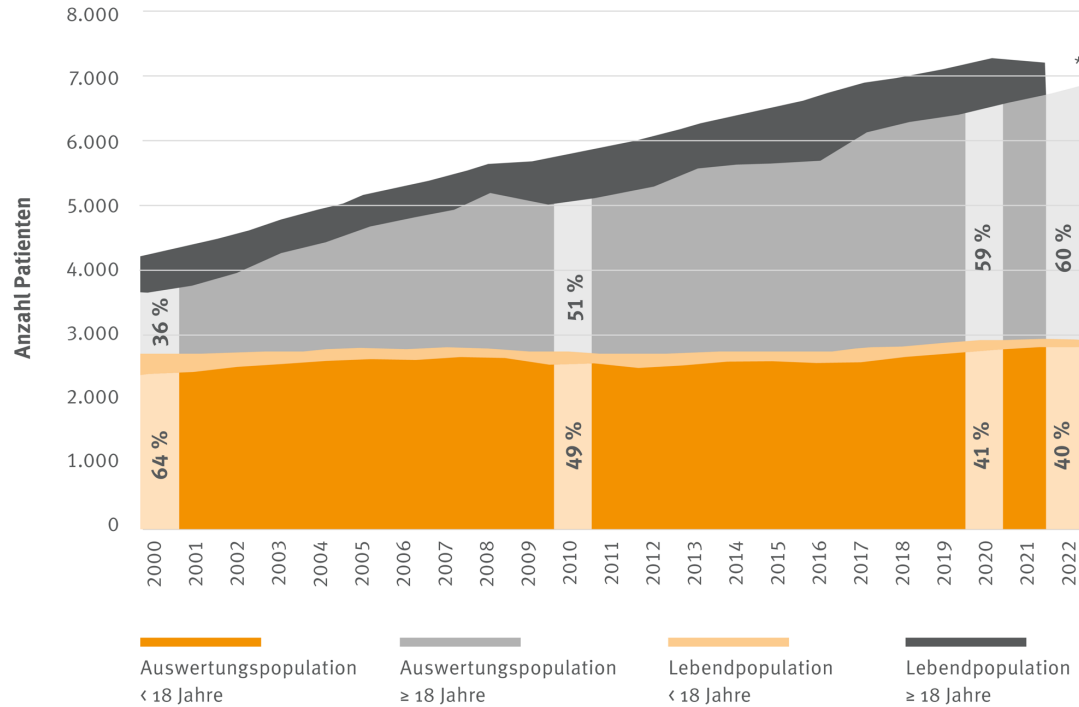


Abbildung 5: Entwicklung der Altersverteilung (< 18 vs. ≥ 18 Jahre) für die Jahre 2000 – 2022

* die Lebendpopulation für 2022 wird im Berichtsjahr 2023 veröffentlicht

Median BMI

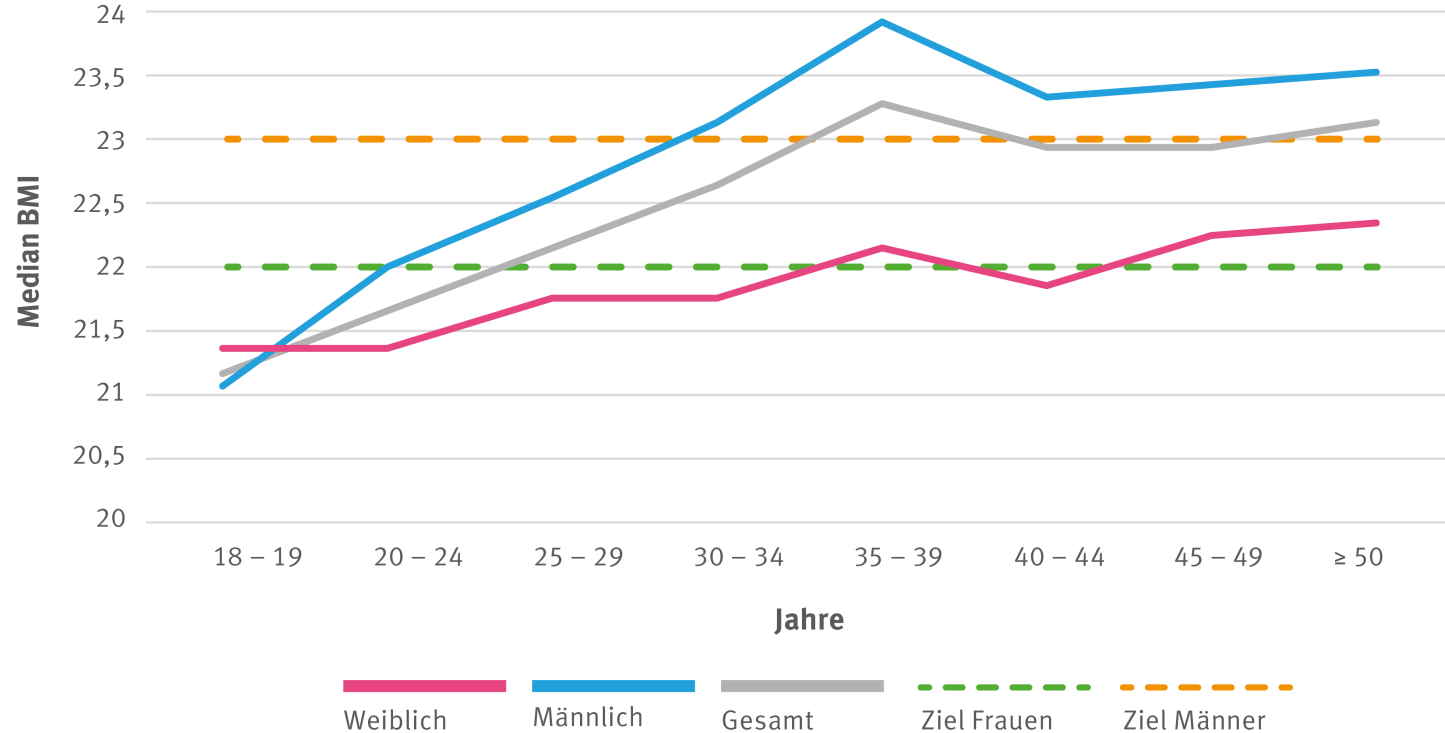


Abbildung 10: Medianer BMI von Erwachsenen ab 18 Jahren 2022

FEV1

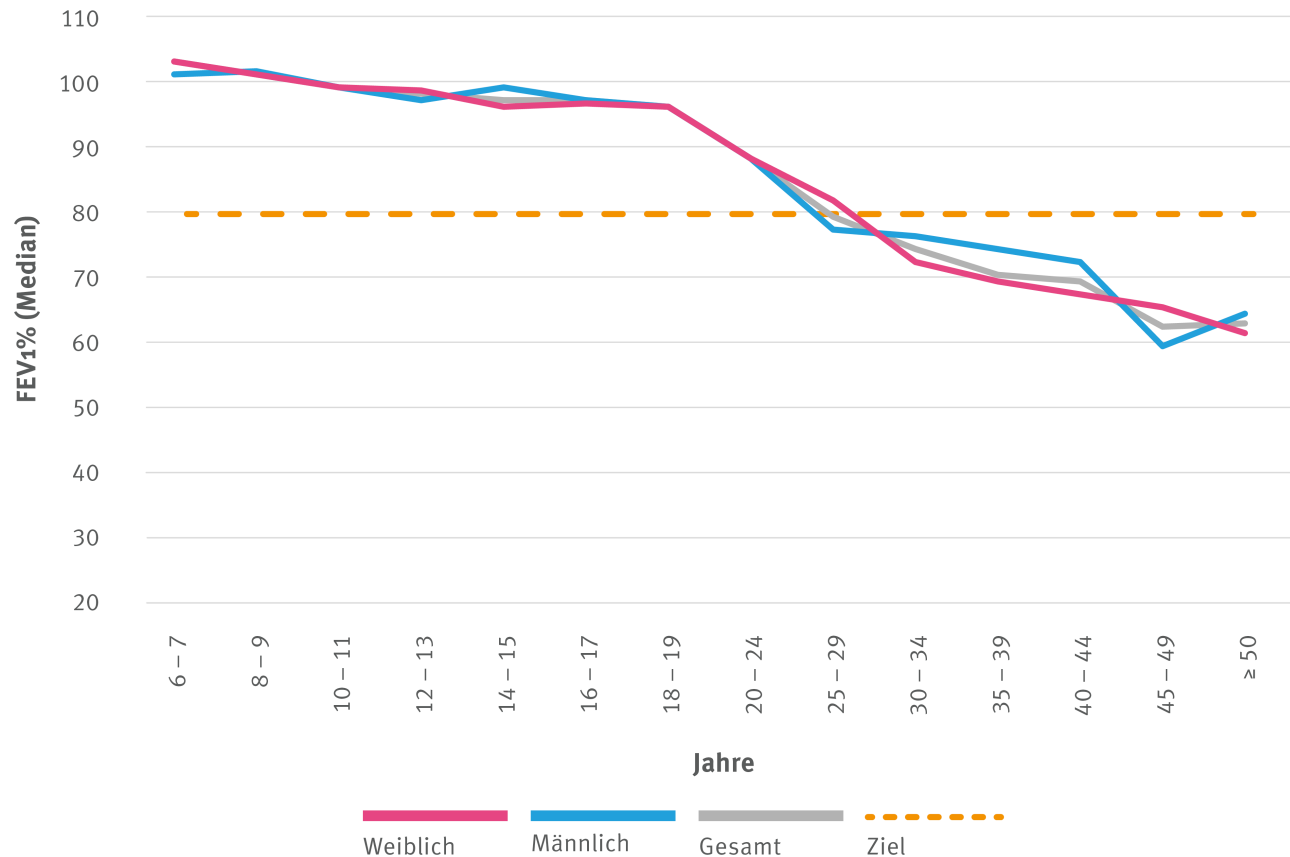


Abbildung 16: FEV1%-Wert 2022 nach Global Lung Function Initiative (GLI)

Bakteriennachweis

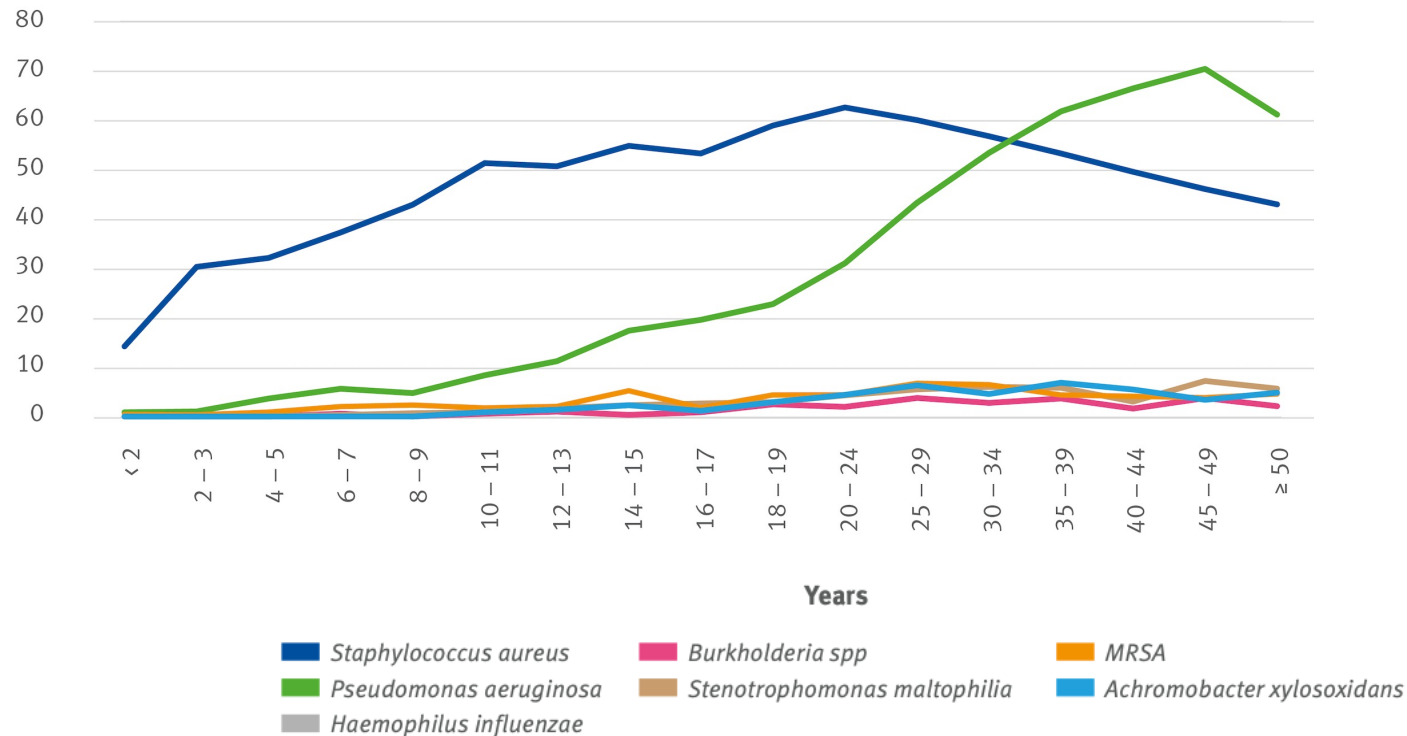


Figure 21: Bacteria detection in pwCF with microbiological examination 2021

Inhalt

- Allgemeine epidemiologische Betrachtung
- Routine Verlaufsbeobachtungen
- Routine Jahreskontrollen
- Akute Vorstellungen
- Zusätzliche Screeningnotwendigkeiten
- Neue Monitoring Tools

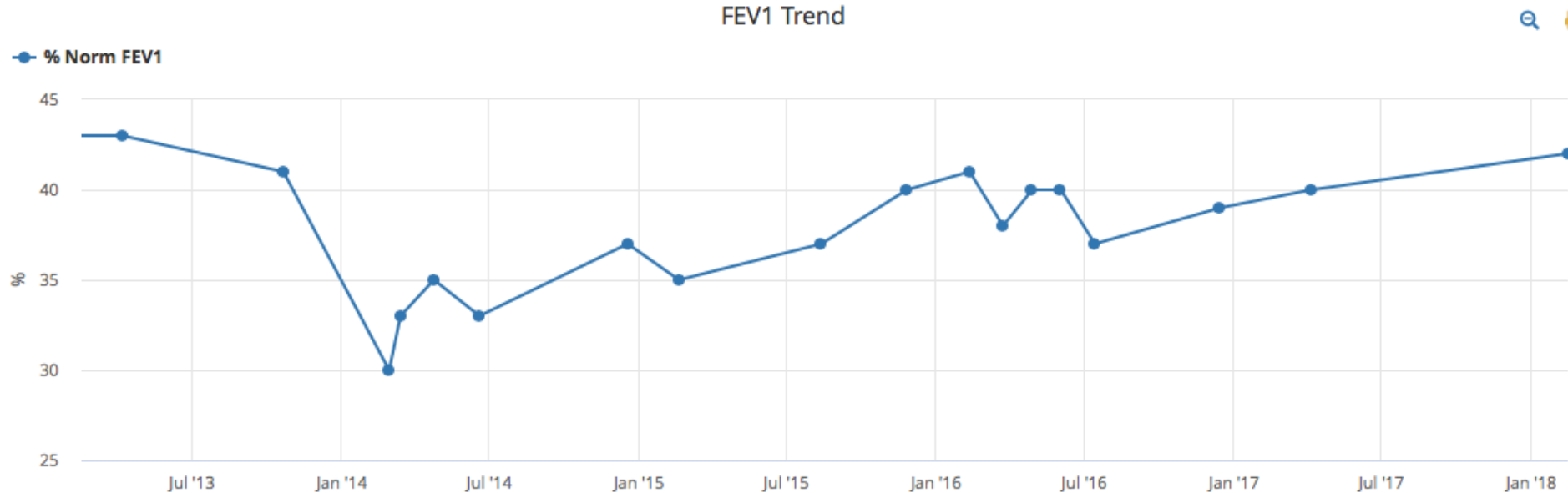
Alle Abbildungen, die aus dem Deutschen Mukoviszidoseregister sind, kommen aus dem Berichtsband 2022.

Routine Verlaufsbeobachtungen

- Lungenfunktion (<5/6 Jahren LCI)
- Größe/Gewicht
- Sauerstoffsättigung
- Blutdruck
- Herzfrequenz
- Körperliche Untersuchung
- Sputum/Rachenabstrich/Induziertes Sputum/Nasenlavage
- Anamnese (Symptome/Medikamentenplan)

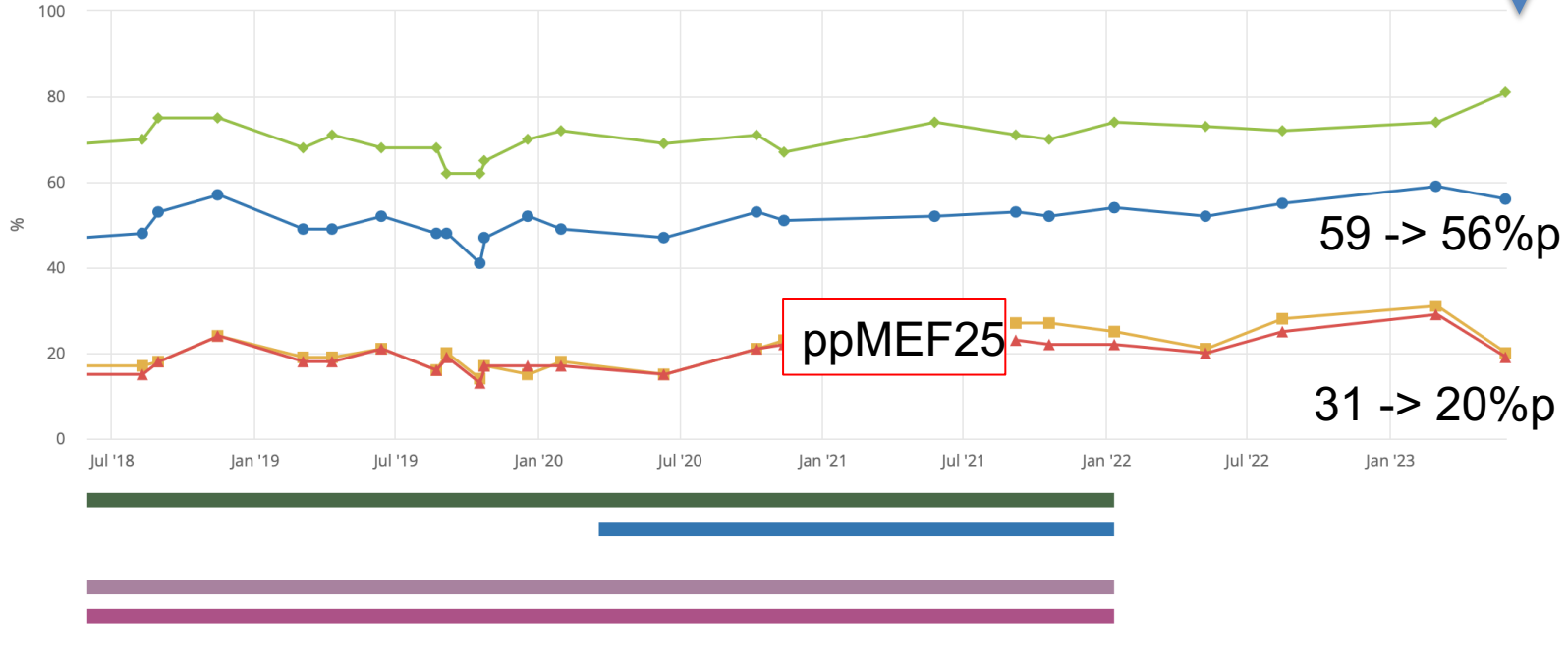
Routine Verlaufsbeobachtungen

Gold standard is FEV1

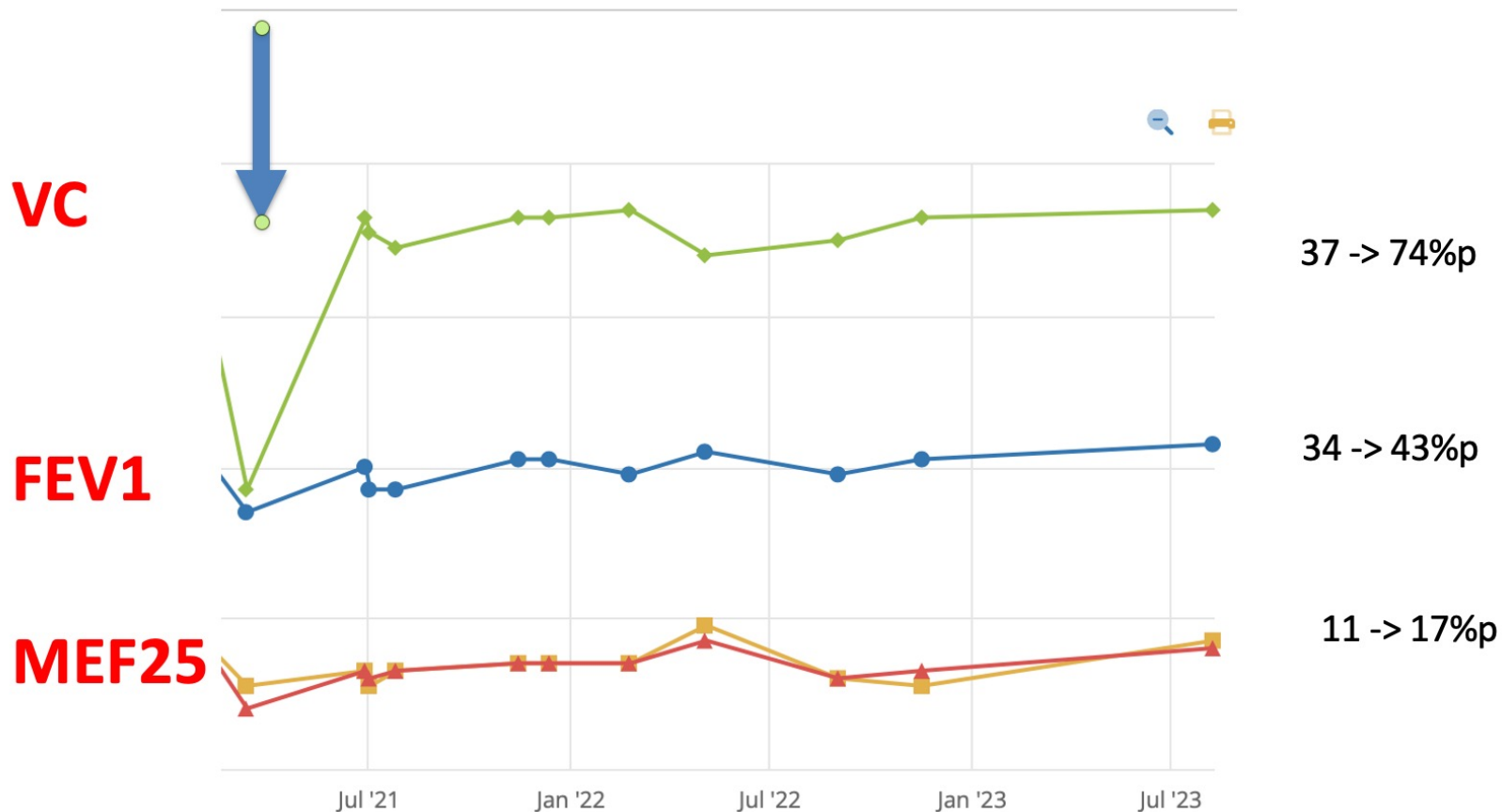


Routine Verlaufsbeobachtungen

Gold standard is FEV1



Routine Verlaufsbeobachtungen



Inhalt

- Allgemeine epidemiologische Betrachtung
- Routine Verlaufsbeobachtungen
- Routine Jahreskontrollen
- Akute Vorstellungen
- Zusätzliche Screeningnotwendigkeiten
- Neue Monitoring Tools

Alle Abbildungen, die aus dem Deutschen Mukoviszidoseregister sind, kommen aus dem Berichtsband 2022.

Routine Jahreskontrollen

- Lungenfunktion (<5/6 Jahren LCI)
- Größe/Gewicht
- Sauerstoffsättigung
- Blutdruck
- Herzfrequenz
- Körperliche Untersuchung
- Sputum/Rachenabstrich/Induziertes Sputum/Nasenlavage
- Anamnese (Symptome/Medikamentenplan)



Routine Jahreskontrollen

MRT-Thorax (CT-Thorax), MRT-NNH

Abdomen-Sonographie/Elastographie

Blutabnahme (BB, Gerinnung, Vitamine, Leberwerte, Nierenwerte, Schilddrüsenwerte, Fettstoffwechsel, Elektrolyte, Infektionsserologie, Allergiescreening, Diabetes Panel, Sprue-Panel)

Herzecho

Knochenszintigraphie

Oraler Glukose Toleranztest (OGTT)

Fragebögen:

Mental health Screening

Abdomen-Score

CFQ-R

Routine Jahreskontrollen

MRT-Thorax (CT-Thorax), **jährlich** (in Einzelfällen seltener? Bei Kindern?)

Abdomen-Sonographie/Elastographie, **jährlich** (Ausnahme bei Leberzirrhose halbjährlich)

Blutabnahme (siehe Liste), **jährlich**

Herzecho, **wenn FEV1 <40 % vom Soll und bei HTN**

Knochenszintigraphie, **alle 5 Jahre oder bei Kortisontherapie/Immobilität häufiger**

Oraler Glukose Toleranztest (OGTT), **jährlich**

Fragebögen:

Mental health Screening, **jährlich**

Abdomen-Score, **jährlich**

CFQ-R, **jährlich**

CFA Score, **jährlich**

Inhalt

- Allgemeine epidemiologische Betrachtung
- Routine Verlaufsbeobachtungen
- Routine Jahreskontrollen
- **Akute Vorstellungen**
- Zusätzliche Screeningnotwendigkeiten
- Neue Monitoring Tools

Alle Abbildungen, die aus dem Deutschen Mukoviszidoseregister sind, kommen aus dem Berichtsband 2022.

Routine Jahreskontrollen

- Lungenfunktion (<5/6 Jahren LCI)
- Größe/Gewicht
- Sauerstoffsättigung
- Blutdruck
- Herzfrequenz
- Körperliche Untersuchung
- Sputum/Rachenabstrich/Induziertes Sputum/Nasenlavage (Bakterien/Pilze/resp. Viren)
- Anamnese (Symptome/Medikamentenplan)
- Blutabnahme
- Temperatur
- Weitere Untersuchungen nach Symptomatik

Inhalt

- Allgemeine epidemiologische Betrachtung
- Routine Verlaufsbeobachtungen
- Routine Jahreskontrollen
- Akute Vorstellungen
- **Zusätzliche Screeningnotwendigkeiten**
- Neue Monitoring Tools

Alle Abbildungen, die aus dem Deutschen Mukoviszidoseregister sind, kommen aus dem Berichtsband 2022.

Komplikationen

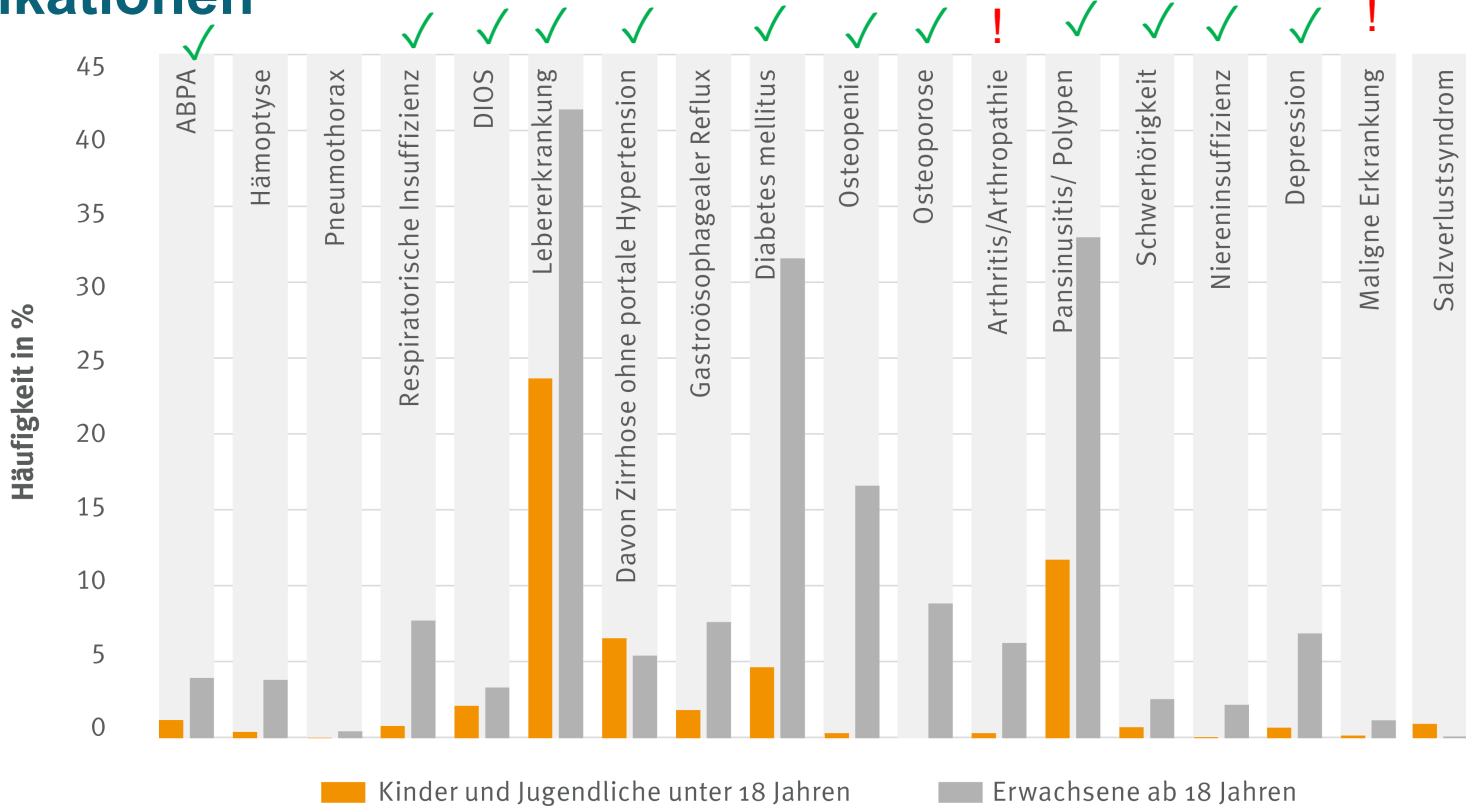


Abbildung 28: Mukoviszidose-Patienten mit Komplikationen (ohne die Darstellung von Pankreasinsuffizienz) 2022

Sind das alle Komplikationen/Nebenerkrankungen?

Übergewicht/Adipositas

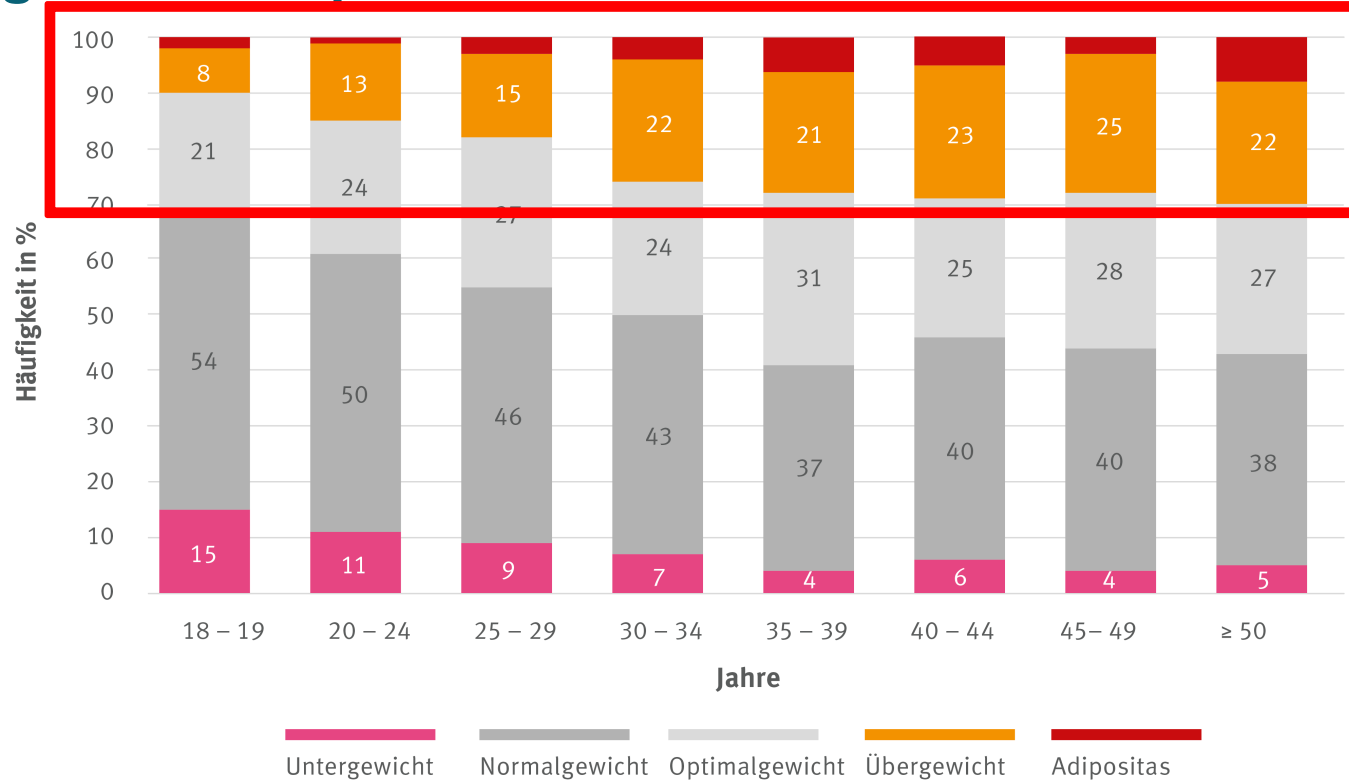


Abbildung 11: Gewichtskategorien Erwachsene ab 18 Jahren 2022,

Untergewicht: BMI < 18,5 kg/qm; Normalgewicht: BMI Männer 18,5 – 22,9 kg/qm; BMI Frauen 18,5 – 21,9 kg/qm;

Optimalgewicht: BMI Männer 23,0 – 24,9 kg/qm; BMI Frauen 22,0 – 24,9 kg/qm; Übergewicht: BMI 25,0 – 29,9 kg/qm; Adipositas: BMI ≥ 30 kg/qm

Komplikation: noch nicht ALLE aufgeführt! Adipositas?

?
Adipositas

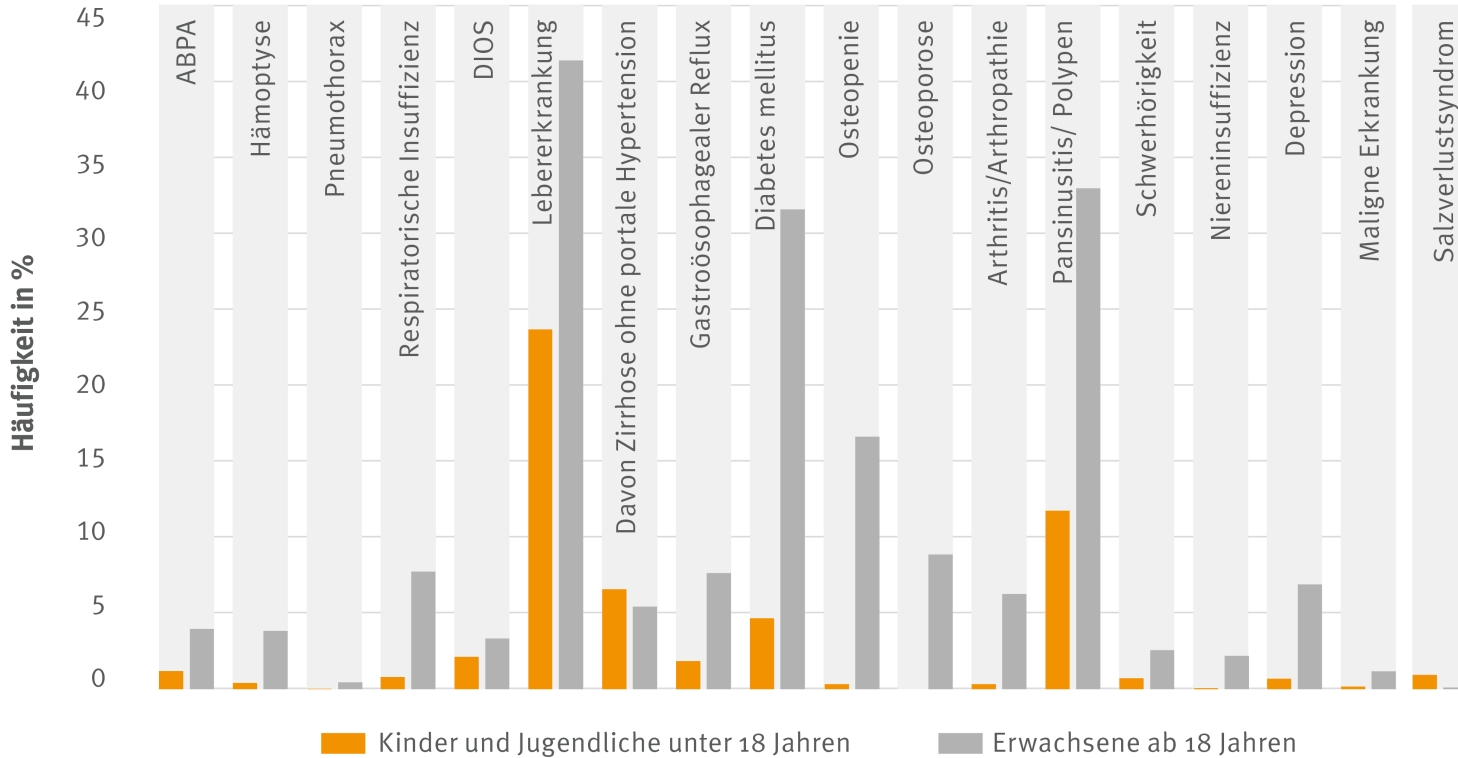


Abbildung 28: Mukoviszidose-Patienten mit Komplikationen (ohne die Darstellung von Pankreasinsuffizienz) 2022

Adipositas = Risikofaktor für OSAS

Obstruktives Schlafapnoe Syndrom (OSAS)

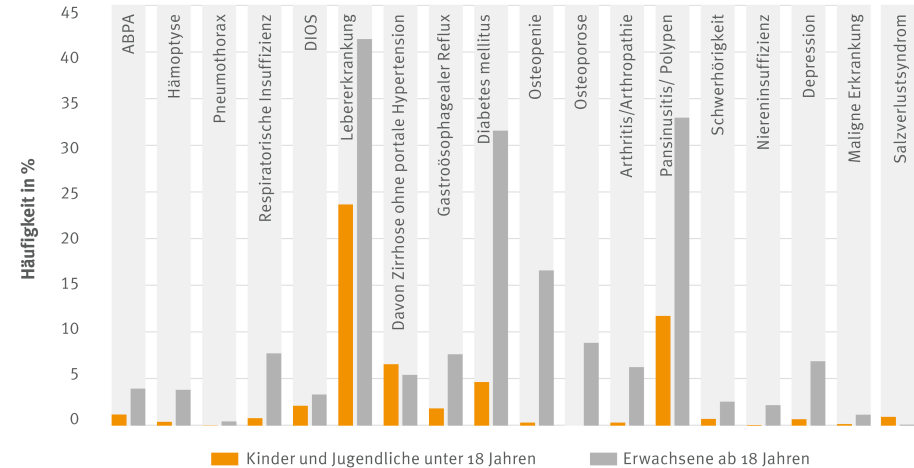


Abbildung 28: Mukoviszidose-Patienten mit Komplikationen (ohne die Darstellung von Pankreasinsuffizienz) 2022

Adipositas = Risikofaktor für OSAS

Schlaflabor bei klassischen Symptomen-Polysomnographie

Obstruktives Schlafapnoe Syndrom (OSAS)

Risikofaktor für

Hypertonus

Metab. Syndrom

Herzinfarkt

Diabetes

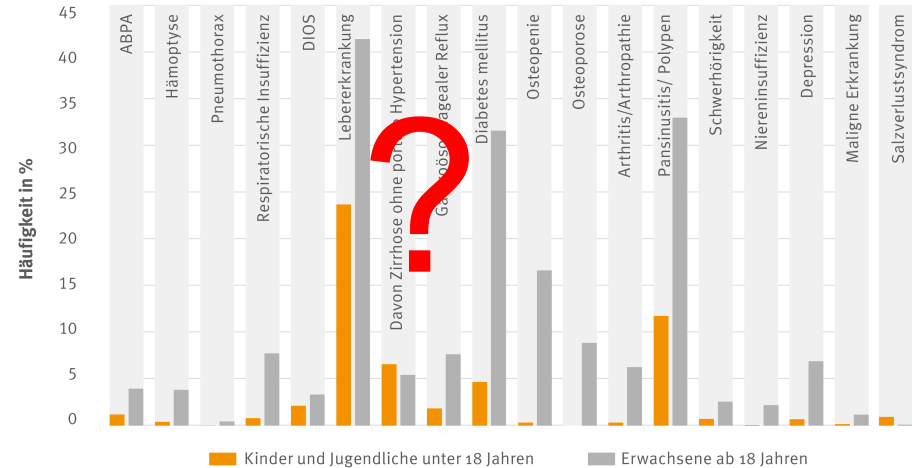


Abbildung 28: Mukoviszidose-Patienten mit Komplikationen (ohne die Darstellung von Pankreasinsuffizienz) 2022

Führt Adipositas zu weiteren Komplikationen?

Arterieller Hypertonus
Wer misst regelmäßig RR?
24 h RR empfohlen und
bei jeder Vorstellung

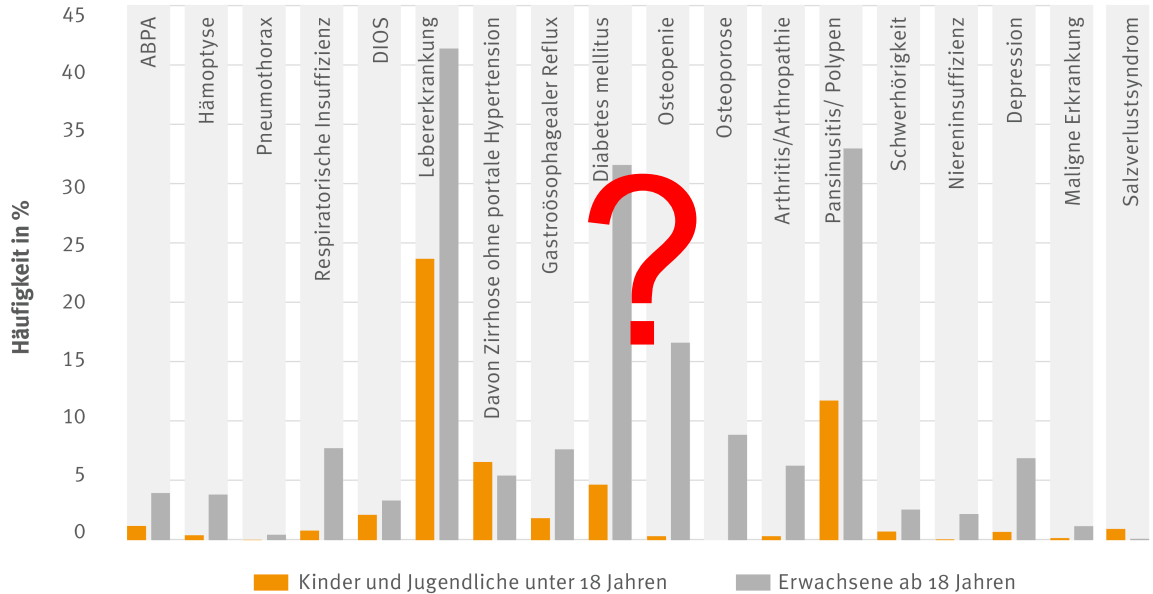


Abbildung 28: Mukoviszidose-Patienten mit Komplikationen (ohne die Darstellung von Pankreasinsuffizienz) 2022

Weitere Risikofaktoren?

Kardiovaskuläre Erkrankungen
pAVK
KHK
Herzinfarkt
Kardiomyopathie
Herzinsuffizienz
Pulmonale Hypertonie

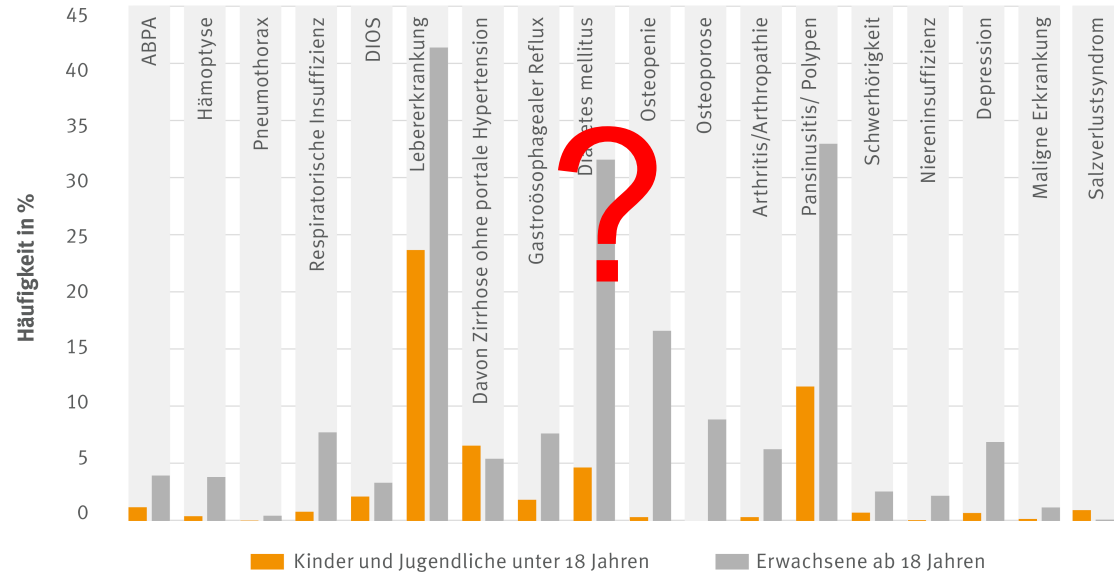


Abbildung 28: Mukoviszidose-Patienten mit Komplikationen (ohne die Darstellung von Pankreasinsuffizienz) 2022

Weitere Risikofaktoren?

Traditional ASCVD Risk Factors

Potential CF related ASCVD Risk Factors

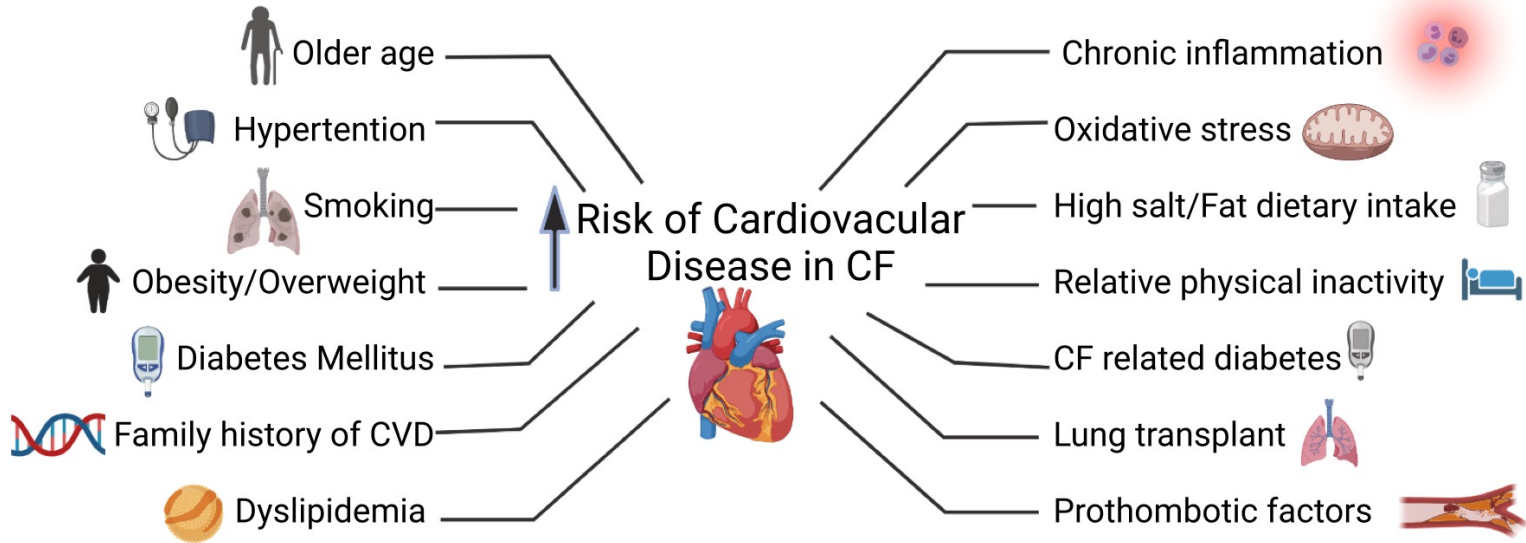


Fig. 1. Atherosclerotic cardiovascular disease (ASCVD) risk factors -traditional and potentially related to CF.

Weitere Risikofaktoren?



EUROPEAN RESPIRATORY *journal*

FLAGSHIP SCIENTIFIC JOURNAL OF ERS



[Advanced Search](#)

[Home](#)

[Current issue](#)

[ERJ Early View](#)

[Past issues](#)

[ERS Guidelines](#)

[Authors/reviewers](#)

[Alerts](#)

[Subscriptions](#)



Cystic fibrosis and the cardiovascular system: the unexpected heartache

Helge Hebestreit, Christina S. Thornton

European Respiratory Journal 2023 62: 2301253; DOI: 10.1183/13993003.01253-2023

Prävalenz in Studien: 10-30%!

Fallbeispiel

Männlich, 34 Jahre

Mikrobiologie

Letzte Kultur:

13.01.2022 *Staphylococcus aureus*

Zuletzt positiv:

Pseudomonas aeruginosa:
16.10.2012

Pseudomonas aeruginosa (multiresistent):
-

Burkholderia spp:

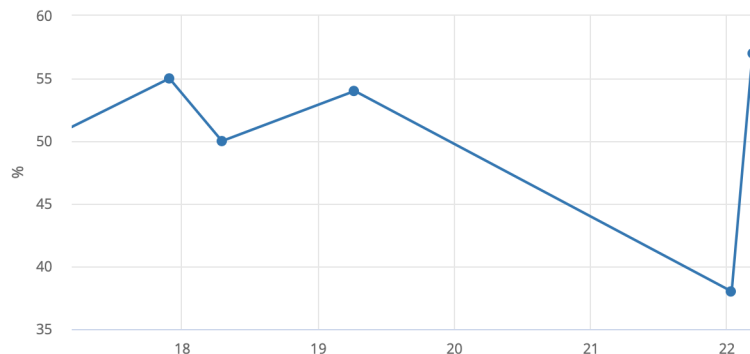
-

MRSA:

-

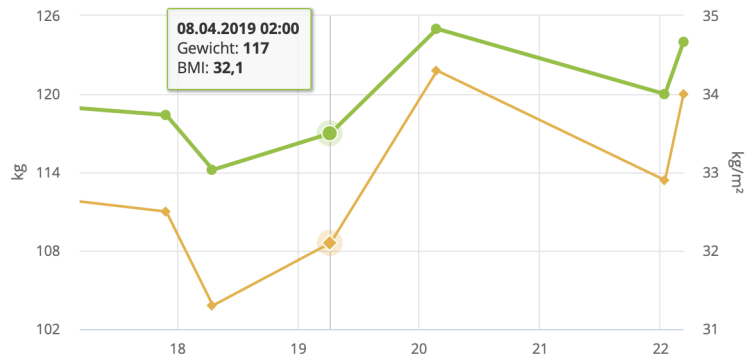
FEV1 Trend

◆ % Norm FEV1



Gewicht / BMI Trend

◆ Gewicht ◆ BMI



Aktuelle Komplikationen

Pulmonale Komplikationen:

Allergische bronchopulmonale Aspergillose (ABPA)

Gastrointestinale

-

Komplikationen:

Andere Komplikationen:

Pansinusitis / Polypen

Fallbeispiel

Männlich, 47 Jahre, 111 Kg, 182 cm

Vor 12 Monaten
Myokardinfarkt 2-Gefäß-Krankheit:
2 Bypass-OP.



Metabolisches Syndrom bei CF?

Diabetes/
CFRD

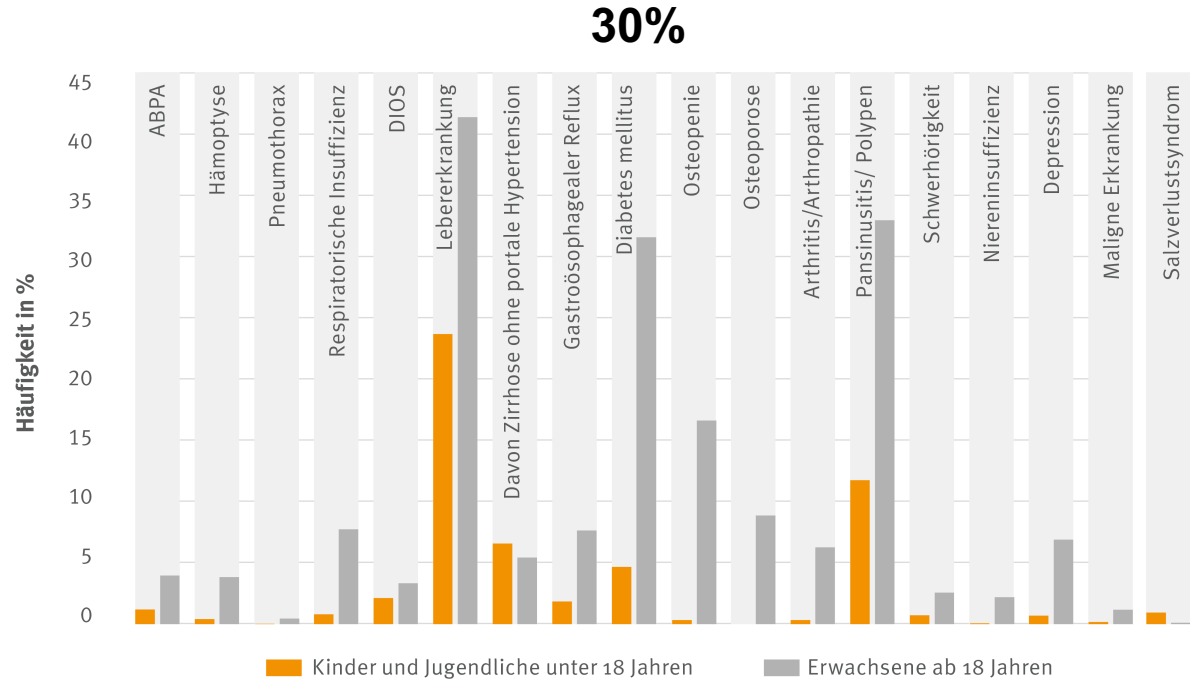


Abbildung 28: Mukoviszidose-Patienten mit Komplikationen (ohne die Darstellung von Pankreasinsuffizienz) 2022

Metabolisches Syndrom bei CF?

Diabetes/
CFRD



45-50 Jährige: 50%!!!

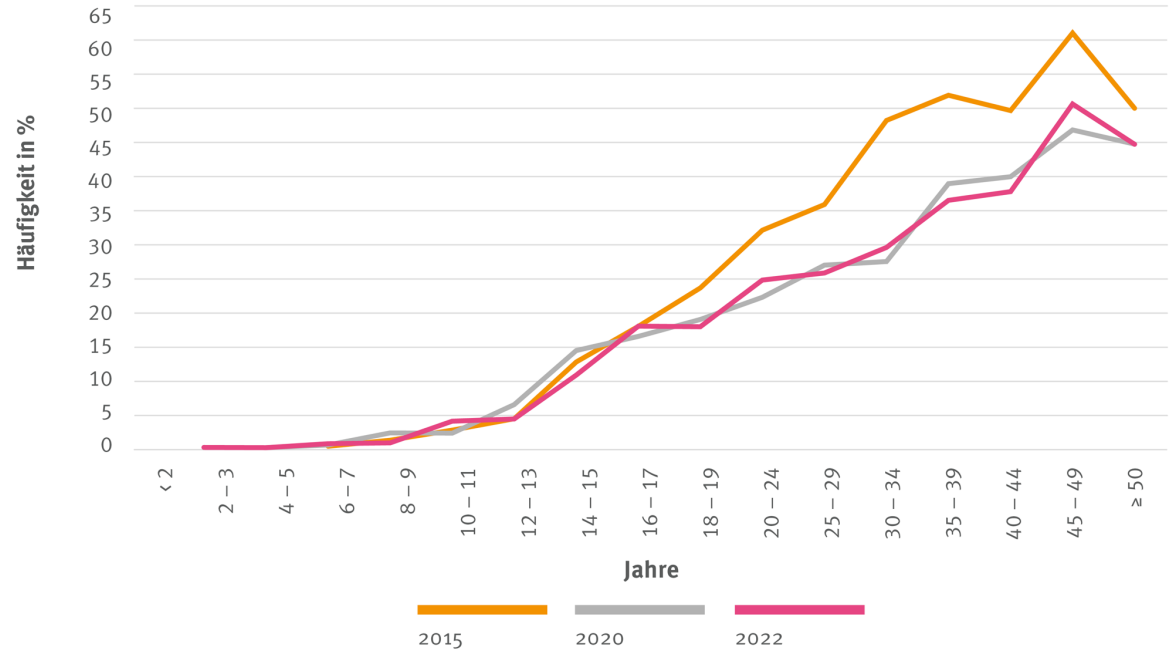


Abbildung 29: Entwicklung der Diabetes Nachweise bei Mukoviszidose-Patienten 2015 – 2022 **Berichtsband Mukoviszidoseregister 2022**

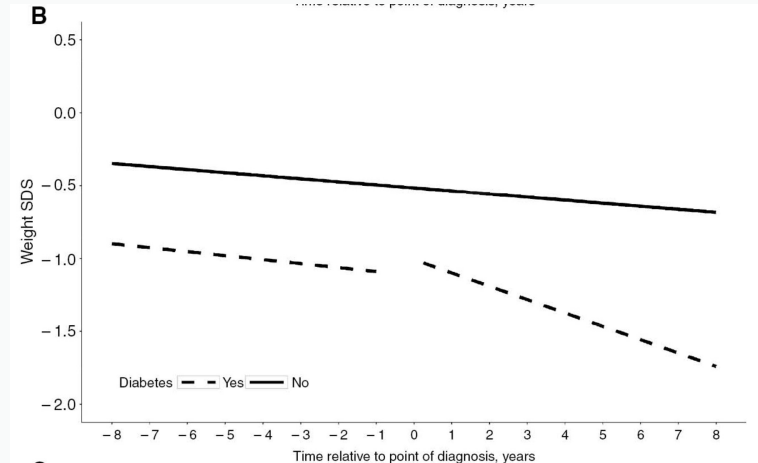
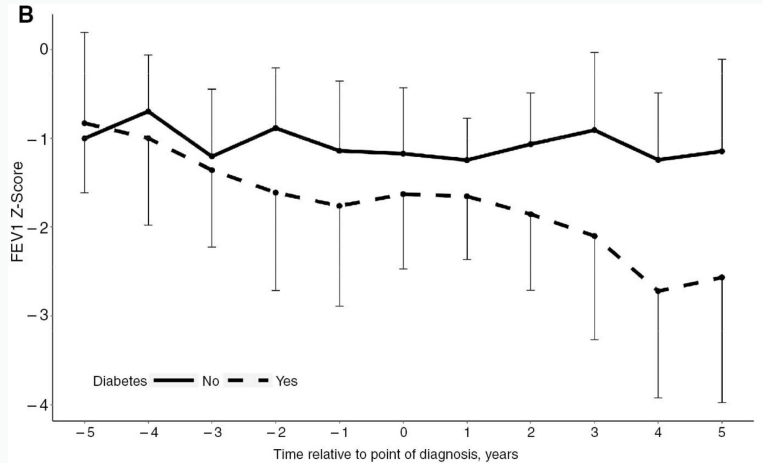
Europaweite Zunahme der Diagnose CFRD



Table 1. Clinical and demographic characteristics of pwCF included in this study, from 2011 to 2021.

	2011 n=23701	2012 n=24428	2013 n=25784	2014 n=25912	2015 n=28320	2016 n=30503	2017 n=31646	2018 n=32695	2019 n=33703	2020 n=32485	2021 n=34787
Sex, % of female	47.0	47.0	47.1	47.3	47.5	47.3	47.2	47.5	47.3	47.6	47.6
Genotype, %											
- F508del/F508del	43.3	43.3	43.0	42.2	41.4	41.6	41.6	41.7	41.6	42.3	41.9
- F508del/MF	23.5	23.5	23.7	25.3	25.2	25.5	25.5	25.9	25.9	26.2	26.3
- MF/MF	5.9	6.0	6.0	6.6	6.9	7.2	7.1	7.4	7.4	7.6	7.4
- RF/other	10.8	11.1	11.3	13.0	13.7	14.2	14.8	14.9	15.4	14.8	15.4
- Unknown	16.4	16.2	16.0	12.8	12.7	11.6	11.0	10.1	9.8	9.1	9.0
Country income, %											
- Low	3.4	4.9	5.7	7.4	8.0	8.1	8.3	8.3	8.0	6.3	7.1
- Middle	62.7	61.1	60.3	57.9	58.0	58.8	59.3	59.0	59.7	60.0	59.6
- High	33.9	34.0	34.0	34.7	34.0	33.1	32.5	32.7	32.3	33.7	33.4
% of newborn screening performed	25.6	25.6	25.9	21.3	22.7	22.6	23.7	26.8	28.4	30.0	30.6
Median age at diagnosis in months	6.5	6.5	6.5	6.0	6.0	6.0	6.0	5.2	4.9	4.8	4.3
% of CFRD	18.2	18.2	18.9	18.8	17.8	16.4	16.7	18.7	19.8	21.2	21.3

Klinischer Verlauf in Bezug auf die Diagnose CFRD

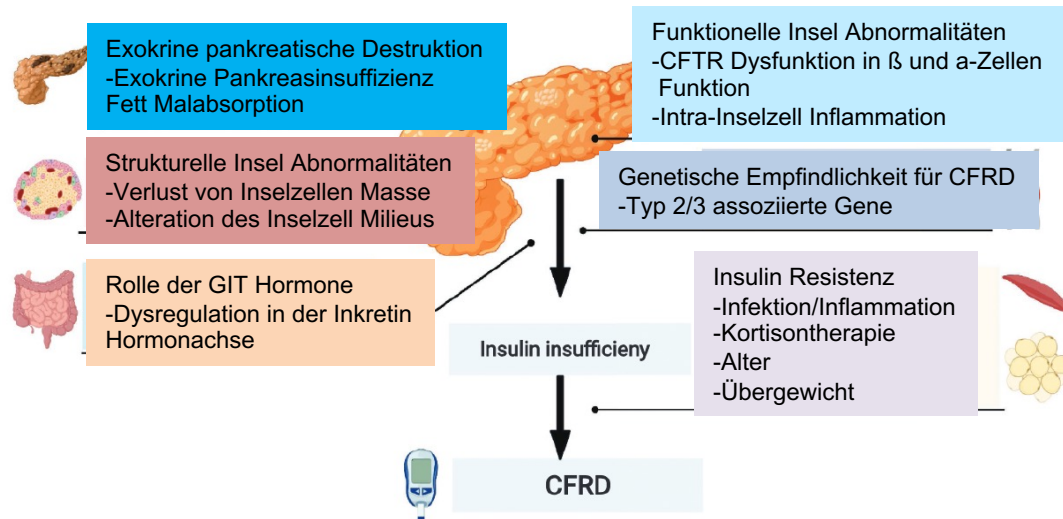


Lungenfunktionsverlauf

Hypothesen zum Pathomechanismus des CFRD

The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism, 2022, Vol. 107, No. 6

Potential mechanisms underlying pathogenesis of CFRD



Diagnostik des CFRD/Diabetes mellitus Typ IIc

- OGTT
- HbA1c
- CGM

Diagnostik des CFRD/Diabetes mellitus Typ IIc

- **OGTT**

Goldstandard (ECFS und CFF Guidelines)

Cave: 1 h Wert integrieren!

- **HbA1c**

1x/Jahr nicht-sensitives Tool

- **CGM**

Zunehmende Anwendung zur Diagnose eines CFRD

Diagnostik des CFRD/Diabetes mellitus Typ IIc

- **OGTT**

Patientenvorbereitung

Der Test wird morgens zwischen 8:00 und 9:00 am nüchternen Patienten durchgeführt. Nüchtern bedeutet in diesem Fall, dass der Patient 10-16 Stunden (bei Schwangeren mind. 8 Stunden) keine Kalorienzufuhr hatte und in dieser Zeit kein Nikotin, keinen Tee, keinen Kaffee und keine anderen Getränke außer Wasser konsumiert hat. Um ein aussagekräftiges Ergebnis zu erhalten, muss der Patient an den drei vorangegangenen Tagen mehr als 150 g Kohlenhydrate pro Tag in Form von normaler Mischkost zu sich genommen haben. Weiterhin sollte ein Abstand von 3 Tagen zur Menstruation sowie 14 Tage Abstand zu einer akuten Erkrankung eingehalten werden. Soweit möglich sollten einflussnehmende Medikamente abgesetzt werden, vor allem:

- Salicylate
- Diuretika
- nichtsteroidale Antirheumatika
- Laxantien
- Benzodiazepine

Diagnostik des CFRD/Diabetes mellitus Typ IIc

- **OGTT**
- **Durchführung**
- 0 min: Blutentnahme zur Glukosebestimmung (Basalwert), ggf. Bestimmung von Insulin und C-Peptid
- Anschließend p.o.-Gabe von 75 g Glukose, die in 250 - 300 ml Wasser gelöst wurden. Bei Kindern werden 1,75 g Dextrose pro kg Körpergewicht, jedoch maximal 75 g gegeben. Die Flüssigkeit muss innerhalb von 5 Minuten getrunken werden.
- 60 min: Erneute Blutentnahme zur Glukosebestimmung
- 120 min: Weitere Blutentnahme zur Glukosebestimmung
- Bei Verdacht auf eine postprandiale reaktive Hypoglykämie wird der Test auf 5 Stunden verlängert, da die Hypoglykämie erst 2-5 Stunden nach der Belastung auftreten kann. Weitere Blutentnahmen zur Glukosebestimmung erfolgen nach 180, 240 und 300 Minuten.

Diagnostik des CFRD/Diabetes mellitus Typ IIc

- OGTT

Befund	nüchtern	nach 120 min
Normalbefund	< 100 mg/dl < 5,6 mmol/l	oGTT < 140 mg/dl < 7,8 mmol/l
Gestörte Glucosetoleranz	100 - 125 mg/dl 5,6 - 6,9 mmol/l	140 - 199 mg/dl 7,8 - 11,0 mmol/l
Diabetes mellitus	> 125 mg/dl > 6,9 mmol/l	> 199 mg/dl > 11,0 mmol/l

Diagnostik des CFRD/Diabetes mellitus Typ IIc

- Ein Gestationsdiabetes wird diagnostiziert, wenn für mindestens zwei Werte gilt:

Zeitpunkt	Vollblut (kapillär, hämolysiert)	venöses Plasma
nüchtern	≥ 90 mg/dl ≥ 5,0 mmol/l	≥ 90 mg/dl ≥ 5,0 mmol/l
1h-Wert	≥ 180 mg/dl ≥ 10,0 mmol/l	≥ 165 mg/dl ≥ 9,2 mmol/l
2h-Wert	≥ 155 mg/dl ≥ 8,6 mmol/l	≥ 140 mg/dl ≥ 7,8 mmol/l

Diagnostik des CFRD/Diabetes mellitus Typ IIc

- **CGM: kontinuierliche Glukose Messung**



Gut zu wissen:

rtCGM ist die Abkürzung für „real-time Continuous Glucose Monitoring“.

iscCGM ist die Abkürzung für „Intermittent Scanning Continuous Glucose Monitoring“. Alternativ wird auch der Begriff FGM („Flash Glucose Monitoring“) verwendet – beides meint das Gleiche.

Diagnostik des CFRD/Diabetes mellitus Typ IIc

- CGM: kontinuierliche Glukose Messung**

Da der HbA1c die durchschnittliche Blutglukosekonzentration der letzten 8 bis 12 Wochen darstellt, werden "kurzfristige" Blutzuckerschwankungen wie Hypoglykämien und postprandiale Hyperglykämien jedoch nicht erfasst (siehe Abb. 1).

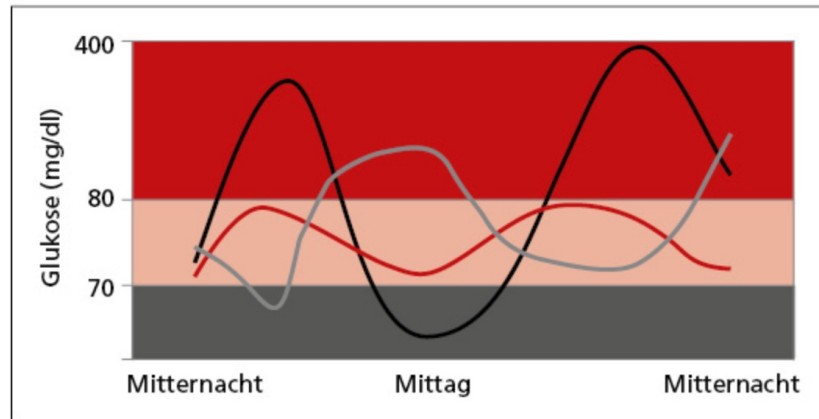
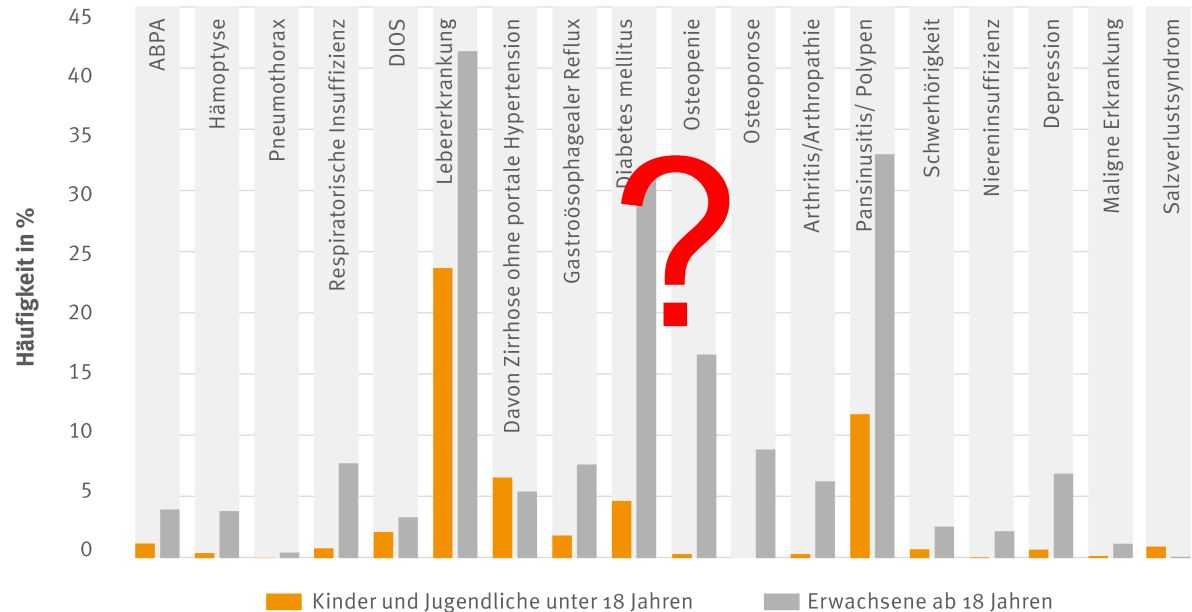
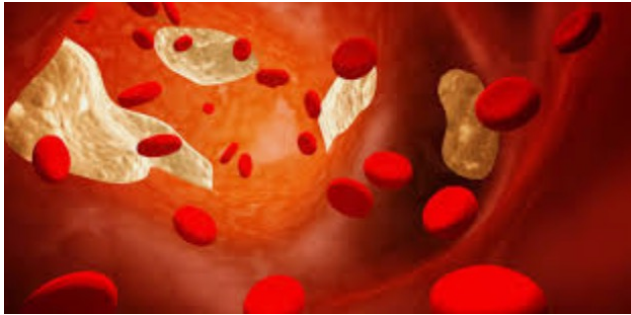


Abb. 1: Schematischer CGM-Glukoseverlauf von drei Patienten mit identischem Mittelwert (d. h. HbA1c), aber deutlich unterschiedlicher Variabilität (Bereich in der Mitte: Zeit im Zielbereich, TIR).

-HbA1c:
6,0
-HbA1c:
6,0
-HbA1c:
6,0

Wer macht regelmäßig Screening für Lipistoffwechselstörung???



Metabolisches Syndrom bei CF?

Monitoring von Komplikationen?

Cave: Stark erhöhtes Risiko für metabolisches Syndrom bei CF!

Definition:

Der Begriff **Metabolisches Syndrom** bezeichnet die Kombination von

gestörtem Kohlenhydratstoffwechsel ✓

Hypertonie ✓

Dyslipoproteinämie ✓

Adipositas ✓

✓vermehrtes Auftreten bei CF!

Risikoprofil bei erwachsenen Menschen mit CF



+ >50% CFRD *

+ >25% Übergewicht/
Adipositas*

+ >30% Hypertonus*

+ >30% Hyperlipidemie*

Weitere Komplikationen und Co-Morbiditäten?

Osteoarthritis

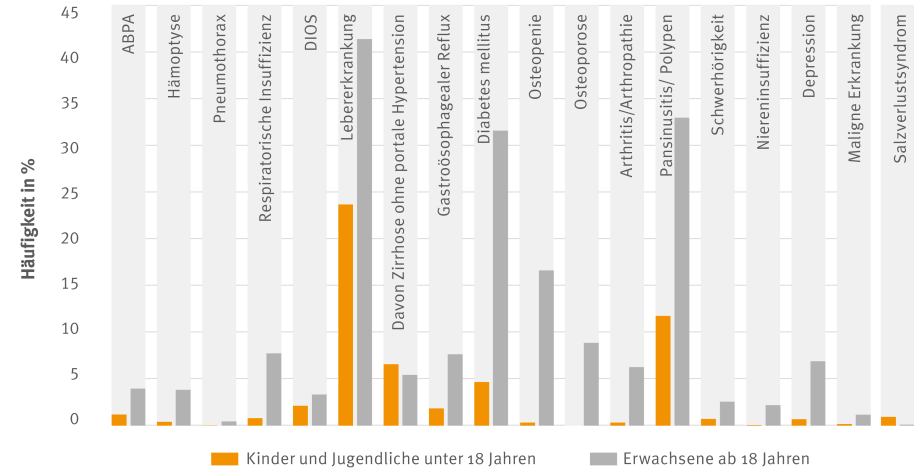


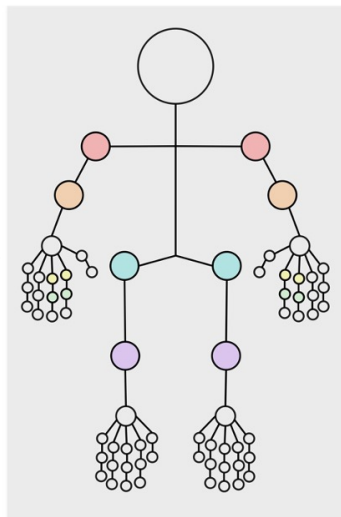
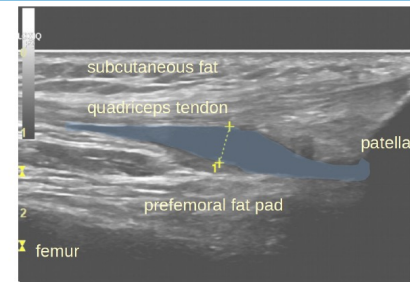
Abbildung 28: Mukoviszidose-Patienten mit Komplikationen (ohne die Darstellung von Pankreasinsuffizienz) 2022

Weitere Risikofaktoren?

Osteoarthritis Cystic Fibrosis Arthropathy, CFA



Knee
suprapatellar longitudinal



Shoulder: ■
Frequency: 6.6%
US-CFA mean: 5.2

Elbow: ■
Frequency: 10.7%
US-CFA mean: 5.5

Hip: ■
Frequency: 8.2%
US-CFA mean: 1

Knee: ■
Frequency: 59.7%
US-CFA mean: 3.2

MCP II: ■
Frequency: 27.6%
US-CFA mean: 1.2

MCP III: ■
Frequency: 16.3%
US-CFA mean: 1.1

PIP II: ■
Frequency: 47.9%
US-CFA mean: 1.0

PIP III: ■
Frequency: 56.1%
US-CFA mean: 1.0

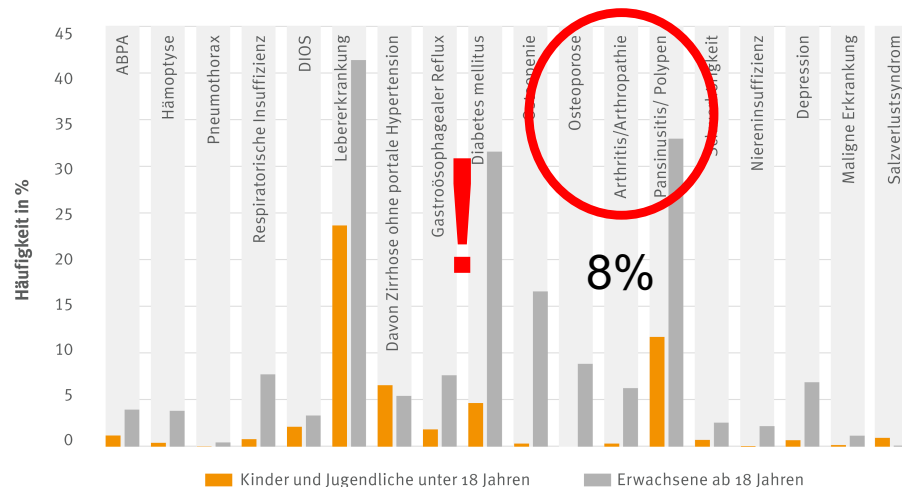


Abbildung 28: Mukoviszidose-Patienten mit Komplikationen (ohne die Darstellung von Pankreasinsuffizienz) 2022

Weitere Risikofaktoren?

Patient reported CFA	n (%)	mean	SD	min	max
Acute CFA (within last 7 days)	45 (45.9)				
Chronic CFA (> 6 weeks in total within last 12 months)	58 (59.2)				
Episodes of CFA experienced so far					
never	27 (27.6)				
1x	11 (11.2)				
multiple times	60 (61.2)				
CFA within the last 12 months					
none	33 (33.7)				
< 6 weeks	38 (38.8)				
> 6 weeks	27 (27.6)				
Weeks of CFA within last 12 months	98 (100.0)	8.0	14.4	0.0	52.0
Subjective burden through CFA					
unaffected	52 (53.1)				
a little bit of a burden	32 (32.7)				
quite burdensome	12 (12.2)				
extremely burdensome	2 (2.0)				
Restrictions through CFA					
never	67 (68.4)				
sometimes	23 (23.5)				
often	6 (6.1)				
always	2 (2.0)				
Clinical scores of disease activity	n (%)	mean	SD	min	max
DAS 28	98 (100.0)	2.4	1.0	0.97	4.93

Weitere Risikofaktoren?

Depression

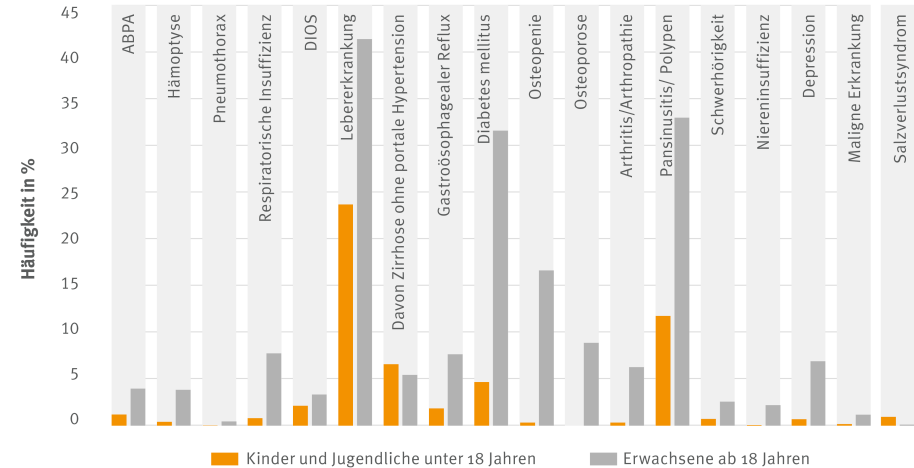


Abbildung 28: Mukoviszidose-Patienten mit Komplikationen (ohne die Darstellung von Pankreasinsuffizienz) 2022

Weitere Risikofaktoren?

Depression
Mental health!
PHQ9 und GADS7



Nur in 30% ins Register eingetragen bzw.
ausgefüllt!

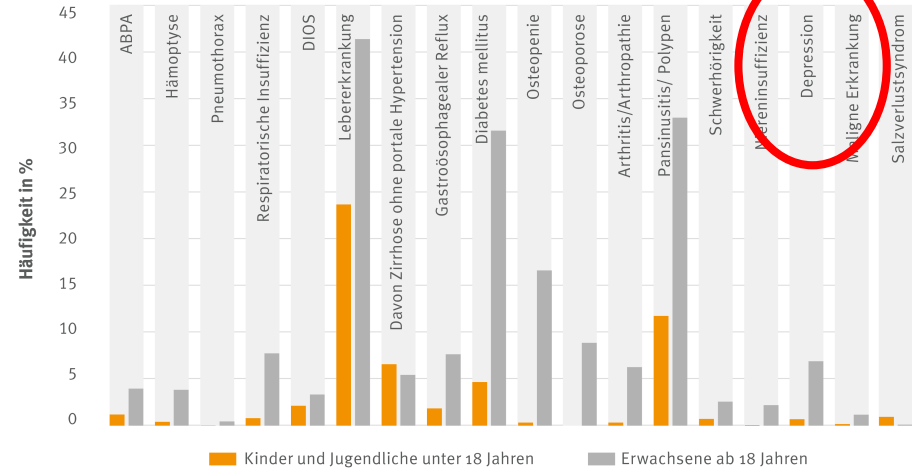


Abbildung 28: Mukoviszidose-Patienten mit Komplikationen (ohne die Darstellung von Pankreasinsuffizienz) 2022

Weitere Risikofaktoren?

Tumorerkrankungen

GIT

Brust-Tm

Unterleib-Tm

Hoden-Tm

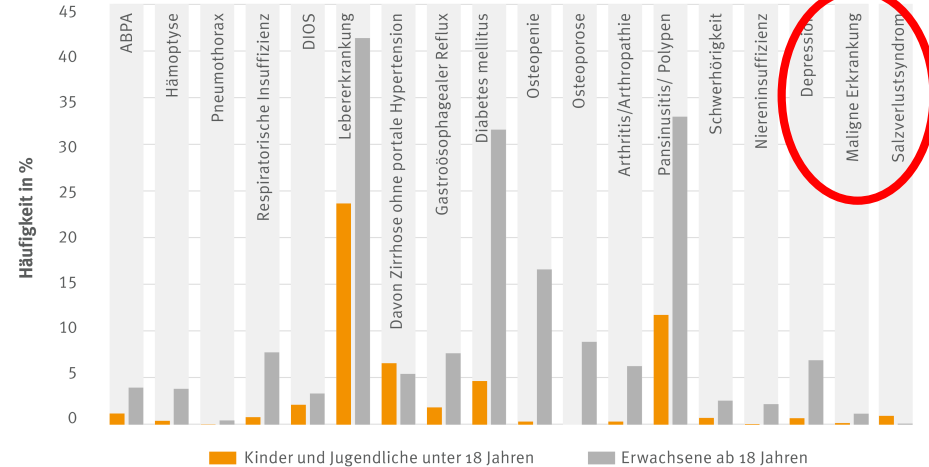


Abbildung 28: Mukoviszidose-Patienten mit Komplikationen (ohne die Darstellung von Pankreasinsuffizienz) 2022

Weitere Risikofaktoren?

Tumorerkrankungen

GIT

Brust-Tm

Unterleib-Tm

Hoden-Tm

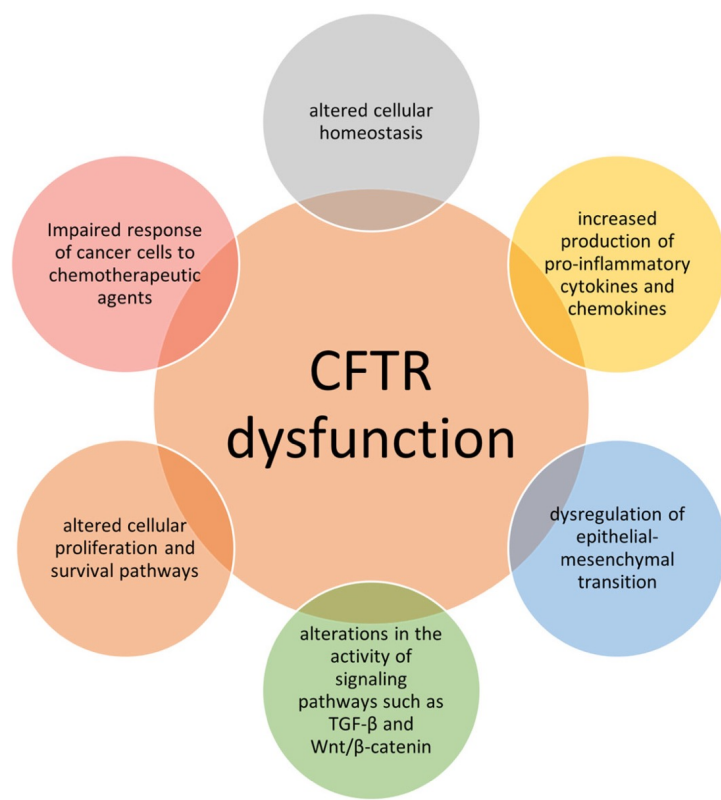


Table 1. Main cancers associated with cystic fibrosis.

Cancer Type	Molecular Mechanisms	Relative Risk
Esophageal cancer	• Chronic inflammation • Altered composition of esophageal microbiota • Alterations in calcium signaling pathways • Disruption of epithelial cell homeostasis • Higher risk of developing Barret's esophagus	not well-established
Gastric cancer	• Chronic inflammation • Altered gastric acid production and pH levels • Alterations in calcium signaling pathways • Disruption of epithelial cell homeostasis	not well-established
Pancreatic cancer	• Chronic inflammation • Altered bile flow • Oxidative stress	5–10
Liver cancer	• Chronic inflammation • Altered bile flow • Impaired liver regeneration • Genetic variations in modifier genes, such as the Solute Carrier Organic Anion Transporter (SLCO) family	1.5–2
Intestinal cancers	• Chronic inflammation • Oxidative stress • Altered composition of intestinal microbiota • Genetic polymorphisms • Implications of tumor suppressor genes	6
Breast cancer	• Hormonal imbalances, such as increased estrogen levels	not well-established
Lung cancer	• Chronic inflammation • Altered mucociliary clearance	not well-established

Weitere Risikofaktoren?

Tumorerkrankungen



Empfehlungen

Inzidenz der Tumorerkrankungen nimmt mit dem Alter zu (in der Normalbevölkerung).

Empfohlene Vorsorgeuntersuchungen:

Hautkrebsscreening ab 35 Jahren

Darmkrebsscreening Männer ab 50 Jahren -> CF ab 40 Jahre

Darmkrebsscreening Frauen ab 55 Jahren -> CF ab 40 Jahre

Brustkrebsscreening ab 50 Jahren -> CF ab 40 Jahre

Gebärmutterhalskrebsscreening ab 20 Jahren (PAP)

Prostatakrebscreening ab 45 Jahren

Bauchaortenaneurysmascreening ab 65 Jahren

Osteoporosescreening ab 18 Jahren

Magenskrebscreening ab 40 Jahren

*Gestützt durch CFF und UK Trust
Ticona, J.H.; et al. Life 2023*

Inhalt

- Allgemeine epidemiologische Betrachtung
- Routine Verlaufsbeobachtungen
- Routine Jahreskontrollen
- Akute Vorstellungen
- Zusätzliche Screeningnotwendigkeiten
- **Neue Monitoring Tools**

Alle Abbildungen, die aus dem Deutschen Mukoviszidoseregister sind, kommen aus dem Berichtsband 2022.

New biomarkers Lung Ultrasound

Article

Lung Ultrasound in the Evaluation of Lung Disease Severity in Children with Clinically Stable Cystic Fibrosis: A Prospective Cross-Sectional Study

Joanna Jaworska ^{1,*}, Natalia Buda ², Piotr Kwaśniewicz ³, Anna Komorowska-Piotrowska ⁴ and Dorota Sands ¹

¹ Cystic Fibrosis Department, Institute of Mother and Child, 01-211 Warsaw, Poland; dorota.sands@imic.med.pl

² Department of Internal Medicine, Connective Tissue Diseases and Geriatrics, Medical University of Gdansk, 80-214 Gdansk, Poland; natabud83@gmail.com

³ Department of Diagnostic Imaging, Institute of Mother and Child, 01-211 Warsaw, Poland; kwasniewiczzp@gmail.com

⁴ Specialist Centre for Diagnostics and Therapy of a Small Child BALUMED, 02-972 Warsaw, Poland; komorowskapiotrowska.anna@gmail.com

* Correspondence: jaworska.joannamaria@gmail.com; Tel.: +48-50692-8720

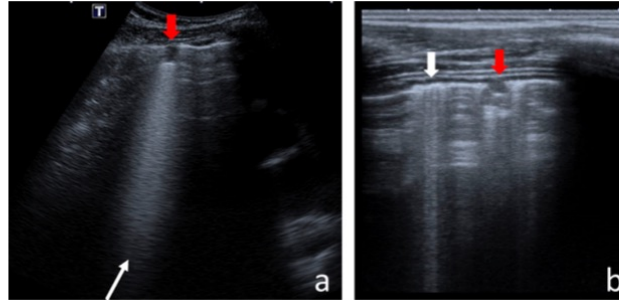


Figure 6. Small consolidations in (a) convex probe; (b) linear probe. Red arrows—consolidations, vertical white arrow—B-line, oblique white arrow—C-line.

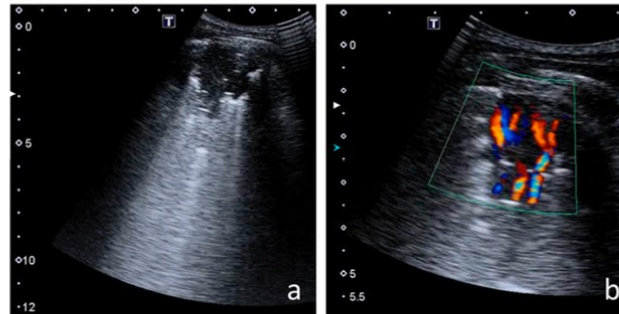


Figure 7. Major consolidation: (a) with scanty, static air bronchogram/air trapping and C-lines arising from the irregular deep edge of the consolidation; (b) with a tree-like (anatomical) vascular pattern, but densely spaced—atelectatic lesion.

Article

Lung Ultrasound in the Evaluation of Lung Disease Severity in Children with Clinically Stable Cystic Fibrosis: A Prospective Cross-Sectional Study

Joanna Jaworska ^{1,*}, Natalia Buda ², Piotr Kwaśniewicz ³, Anna Komorowska-Piotrowska ⁴ and Dorota Sands ¹

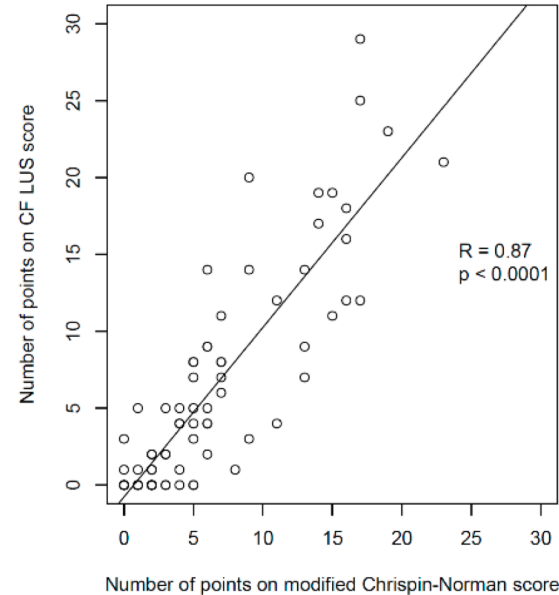
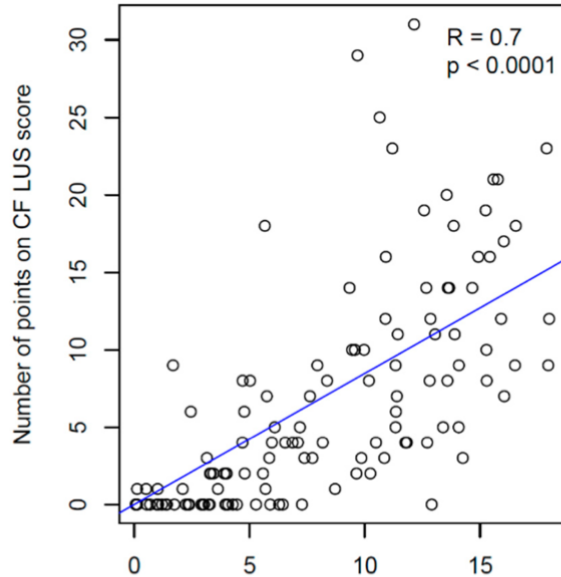
¹ Cystic Fibrosis Department, Institute of Mother and Child, 01-211 Warsaw, Poland; dorota.sands@imic.med.pl

² Department of Internal Medicine, Connective Tissue Diseases and Geriatrics, Medical University of Gdansk, 80-214 Gdansk, Poland; natabud83@gmail.com

³ Department of Diagnostic Imaging, Institute of Mother and Child, 01-211 Warsaw, Poland; kwasniewicz.p@gmail.com

⁴ Specialist Centre for Diagnostics and Therapy of a Small Child BALUMED, 02-972 Warsaw, Poland; komorowskapiotrowska.anna@gmail.com

* Correspondence: jaworska.joannamaria@gmail.com; Tel.: +48-50692-8720

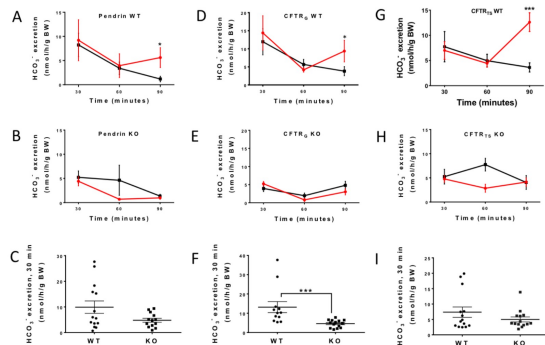


Original Research | November 2022

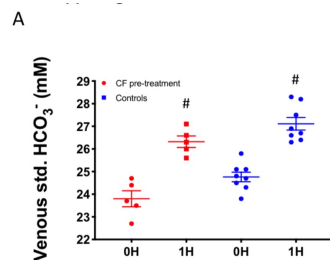
Challenged Urine Bicarbonate Excretion as a Measure of Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator Function in Cystic Fibrosis

Peder Berg, MD , Mads V. Sorensen, PhD , Amalie Quist Rousing, BM, ... [View all authors +](#)

[Author, Article, and Disclosure Information](#)



Urinary HCO_3^- excretion rates from in vivo mouse experiments



Siderophore-Based Noninvasive Differentiation of *Aspergillus fumigatus* Colonization and Invasion in Pulmonary Aspergillosis

Dominika Luptáková,^a Rutuja H. Patil,^{a,b} Radim Dobáš,^{c,d} David A. Stevens,^{e,f} Tomáš Pluháček,^{a,b} Andrea Palyzová,^a Marcela Kánová,^{g,h,i} Milan Navrátil,^j Zbyněk Vrba,^k Petr Hubáček,^{l,m}  Vladimír Havlíček^k

TABLE 2 LOD, sensitivity, and specificity values for analyses of urine samples from immunocompromised and immunocompetent patients for the noninvasive detection of IPA^a

Biomarker	LOD threshold	Sensitivity (%) (95% CI)	Specificity (%) (95% CI)
Infection metalloids ^b			
uGtx/Crea index	≥2.7 ng/mL	46.2 (19.2–74.9)	100 (84.6–100)
uFc/Crea index	≥0.9 ng/ml	46.2 (19.2–74.9)	100 (84.6–100)
uTafC/Crea index	≥0.6 ng/mL	92.3 (64.0–99.8)	100 (84.6–100)
uTafB/Crea index	≥0.6 ng/mL	38.5 (13.9–68.4)	100 (84.6–100)
Conventional approaches			
sGM	≥0.5 ODI	46.2 (19.2–74.9)	86.4 (65.1–97.1)
sBDG	≥80 pg/mL	76.9 (46.2–95.0)	63.6 (40.7–82.8)

^aAll cases (13 in total) were classified as “probable aspergillosis” (26, 27). uFc, ferricrocin in urine; uTafC, triacetlylfusarinine C in urine; uTafB, triacetlylfusarinine B in urine; uGtx, gliotoxin in urine; sGM, galactomannan in serum; sBDG, β -D-glucan in serum; Crea, creatinine; CI, confidence interval.

^bFor creatinine indexing, see reference 21.

Ultraschall

Alles nur mehr und auch aufwändiger???



Routinevorstellung alle 3 Monate

1. Sputum und Nasenlavage zur mikrobiologischen Erregerdiagnostik

2. Bodyplethysmographie



3. Gewicht/Größe

4. Blutdruck



5. HF und O2-Sättigung



6. Laborkontrolle

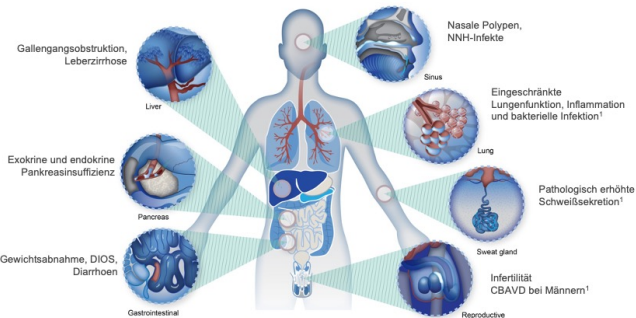
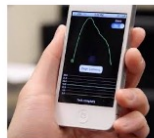
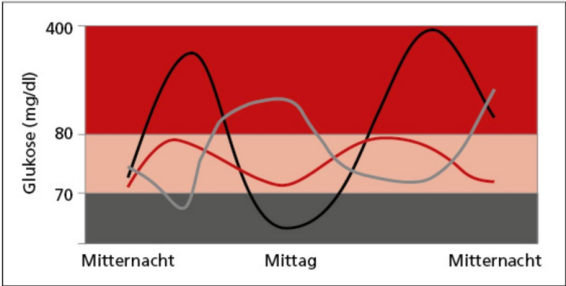


7. BZ-Messung

8. Temperatur



Virtuelle CF Klinik



APP-ZUGANG

Behandlung

Visite

Allgemein

Dokumente

0 Dokumente

Ereignisse

Telemonitoring

Messwerte

Beobachtungsalarme

0 Beobachtungsalarme

Fragebögen

1 Fragebögen

Videosprechstunde

0 Videosprechstunden

Datensicherung

Datensicherung herunterladen

Audit

NEUER MESSWERT

ART DER MESSUNG

Peak Expiratory Flow (PEF) (l/min)

Quelle

MR - SmartOne Owl

Zeitraum

Letzte 12 Monate

SPN

25.09.2022

BR

25.09.2023

Notizen einblenden

Wetter einblenden

Peak Expiratory Flow (PEF) (l/min)

475

450

425

400

375

350

20. Jul

22. Jul

24. Jul

26. Jul

28. Jul

30. Jul

1. Aug

3. Aug

5. Aug

7. Aug

9. Aug

11. Aug

13. Aug

15. Aug

17. Aug

19. Aug

21. Aug

23. Aug

Zeit

Zonen-Einstellungen

Legen Sie individuelle Messwert-Bereiche für den Patienten fest

Normalwert*

596

l/min

Aufällig ab*

477

l/min

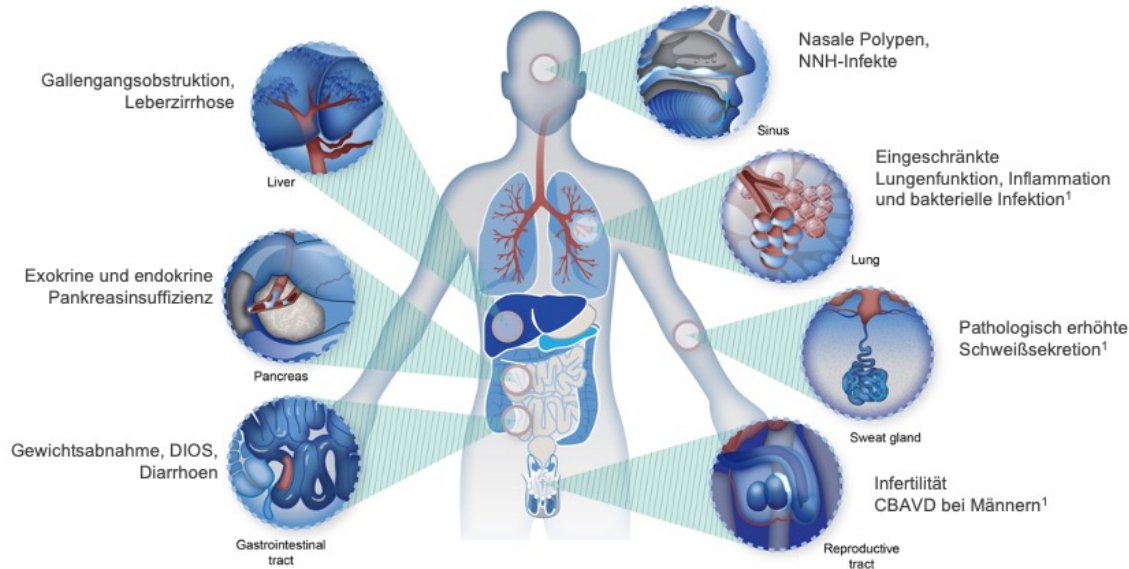
Kritisch ab*

358

l/min

Wo und wie oft soll das Monitoring die Verlaufsbeobachtung stattfinden?

Klinik < Ambulanz < Zuhause





Response-Score
0-100 points

Zusammenfassung

Zusammenfassung

Standards für Routinebesuche, Jahreskontrollen und akuten Vorstellungen klar etabliert.

Adipositas/Übergewicht ist (noch) nicht als Komplikation erfasst sowie auch andere:
Hypertonus, Hyperlipidämie, OSAS, spez. Tumoren, Kardiovaskuläre KH, CFA

Hohes Risiko bei Menschen mit CF **metabolisches Syndrom** zu entwickeln

Risikofaktor für kardiovaskuläres Ereignis: Adipositas↑ HTN↑ HLD↑ CFRD↑ Tm↑ OSAS↑

-> Vorsorgeuntersuchung etablieren und früher (Kolo, ÖGD, Blutfette, Herzecho, Gefäßstatus, etc.)

Reduktion der Vorstellungen? -> Videosprechstunden, Home Monitoring!

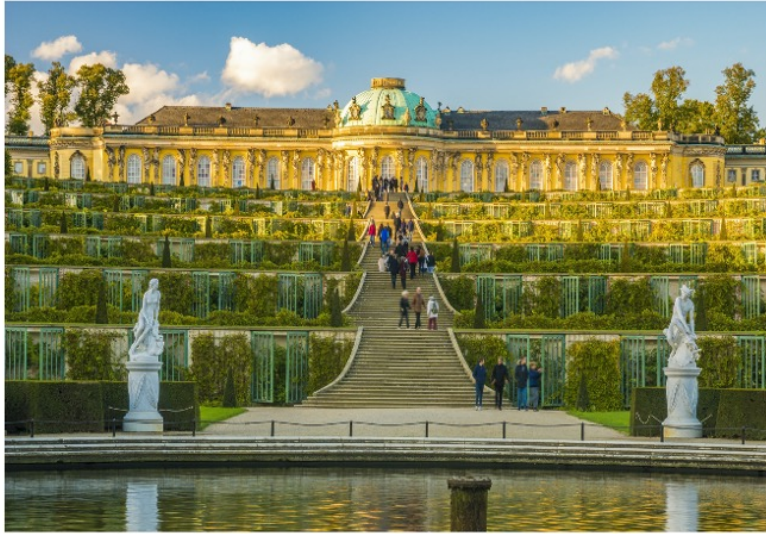
Reduktion der Strahlenbelastung!

Reduktion der Nebenwirkung durch Reduktion der Medikamente (Antibiotika)

Vielen Dank!



Schloss Sanssouci in Potsdam



CF team during charity CF run



Vielen Dank!

