

## One Minute Wonder – DIABETES UND MUKOVISZIDOSE

**Mukoviszidose (lat.mucus=Schleim, viscidus=zäh) ist die häufigste angeborene Stoffwechselerkrankung mit einer Prävalenz in Europa von 1:2500 Geburten. Der Krankheitsverlauf lässt sich nicht im Detail vorhersehen. Folgeerkrankungen spielen häufig eine Rolle.**

CFRD (Cystic fibrosis related diabetes) ist eine Sonderform des Diabetes und die häufigste Komorbidität bei CF.

### Ursachen

- Störung der  $\beta$ - Zellen in der Bauchspeicheldrüse → erst verzögerte, dann verminderte Insulinausschüttung
- Abflussstörung der Verdauungsenzyme + Ablagerung von Amyloid → chronische Entzündung der Bauchspeicheldrüse
- Keimbesiedelung der Lunge und chronische Entzündung im Körper → Insulinresistenz

### Symptome

- Verschlechterung des Allgemeinzustandes, insbesondere
  - Lungenfunktionsverlust
  - Gewichtsverlust
  - Polyurie
  - Zunahme pulmonaler Infekte

### Risikofaktoren

- ab 10 Jahre häufig erste Symptome (oft unbemerkt)
- Weibliches Geschlecht
- Art der Genmutation
- Notwendigkeit einer Cortisonbehandlung
- Nächtliche Sondenernährung oder teilparenterale Ernährung
- Zustand nach Organtransplantation



### Diagnostik

- Im CF Jahrescheck: Bestimmung des Blutzuckers (BZ) und HbA1c
- ab 10 LJ : 1x / Jahr oraler Glucose-toleranztest (oGTT) ist „Goldstandard“

Kategorie	Nüchtern Glucose (mmol/l)	2 Stunden Glucose (mmol/l)	Bemerkungen
Normale Glucosetoleranz	<7.0	<7.8	Alle Glucose Level <11.1
Unbestimmt	<7.0	<7.8	Mittel – OGTT >11.1
Gestörte Nüchtern Glucose	6.1 – 6.9	<7.8	Alle Glucose Level <11.1
Gestörte Glucosetoleranz	<7.0	7.8 – 11.0	
Diabetes Mellitus	>7.0	>11	

### Auffälligkeiten Was tun?

- Einzelne erhöhte BZ: angepasste Ernährungsberatung
- Gestörter Nüchtern-BZ oder gestörte Glucosetoleranz: regelmäßige Stoffwechselfbstkontrolle, Wiederholung oGTT nach 6 Monaten
- oGTT 2 Std. **Wert  $\geq 11,1$  mmol/l** bedeutet CFRD: regelmäßig Blutzucker-tagesprofil unter Kontrolle in Diabetesambulanz , Therapieentscheidung

### Therapie

- **Insulintherapie** anstreben
- orale Antidiabetika (OAD) / Repaglinide derzeit nicht empfohlen, bei Therapieversuch kritisch evaluieren
- Einfluss von CFTR Modulatoren auf Funktion der Bauchspeicheldrüse wahrscheinlich

Autorin: Jana Streller (Universitätsklinikum Leipzig)

Bärbel P (2018) Diabetes bei Mukoviszidose Muko e.V. Bonn; Ballmann M, Hubert D, Assael BM, Staab D, Hebestreit A, Naehrlich L, Nickolay T, Prinz N, Holl RW. Repaglinide versus insulin for newly diagnosed diabetes in patients with cystic fibrosis: a multicentre, open label, randomised trial. *Lancet Diabetes Endocrinol* 2018 Feb;6(2):114-121; Moran A, Pillay K, Becker D, Granados A, Hameed S, Acerini CL, ISPAD Clinical Practice Consensus Guidelines 2018: Management of cystic fibrosis-related diabetes in children and adolescents. *Pediatr. Diabetes*.2018;19 (Suppl. 27):64-74 <https://doi.org/10.1111/pedi.12732>, ISPAD Clinical Practice Consensus Guidelines 2018 Compendium Management of cystic fibrosis related diabetes in children and adolescents: Management of CFRD