

# Fragebogen

## 1 Morbus Fabry ...

- (A) ist eine erworbene Lipidspeicherkrankheit.
- (B) ist ein autosomal-dominant vererbter Enzymmangel.
- (C) beruht auf einer Genmutation auf dem X-Chromosom.
- (D) betrifft ausschließlich Männer.
- (E) kann lediglich symptomatisch behandelt werden.

## 2 Welche Inzidenz des Morbus Fabry bei Männern wird angenommen?

- (A) 1:5 000
- (B) 1:12 000
- (C) 1:40 000
- (D) 1:60 000
- (E) 1:100 000

## 3 Welche Aussage ist richtig?

- (A) Bei Fabrypatienten besteht ein Glukozerebrosidasemangel.
- (B) Fabrypatienten weisen eine mangelnde Aktivität bestimmter Leberenzyme auf, was die typischen Hauterscheinungen mit verursacht.
- (C) Die Klinik des Morbus Fabry wird durch das Ausmaß der beta-Galaktosidasedefizienz bestimmt.
- (D) Bei Morbus Fabry liegen mehrere verschiedene Enzymdefekte vor.
- (E) Bei Morbus Fabry werden wegen mangelnder oder fehlender Aktivität der alpha-Galaktosidase A vermindert Glykosphingolipide abgebaut.

## 4 Welche Symptomkonstellation ist für die klassische Form des Morbus Fabry typisch?

- (A) vergrößerte Gesichtszüge, Hepatosplenomegalie, geistige Retardierung
- (B) Akroparästhesien, Angiom, Hypohidrose, Trübungen der Hornhaut
- (C) Knochenschmerzen, Muskelschwäche, Juckreiz, Kleinwuchs
- (D) Kachexie, Petechien, Infektanfälligkeit, Kopfschmerzen
- (E) Gelenkkontrakturen, Schwerhörigkeit, Blutungsneigung, Herzinsuffizienz

## 5 Die Lebenserwartung bei Morbus Fabry ...

- (A) ist aufgrund der therapeutischen Möglichkeiten nie eingeschränkt.
- (B) ist bei Frauen, nicht aber bei Männern eingeschränkt.
- (C) wird vor allem durch kardio- und zerebrovaskuläre sowie nephrologische Komplikationen verkürzt.
- (D) liegt bei durchschnittlich 26 Jahren.
- (E) ist wegen des vermehrten Auftretens maligner Erkrankungen reduziert.

## 6 Was muss man bei der Diagnose des Morbus Fabry beachten?

- (A) Gesichert wird die Diagnose durch die Bestimmung der alpha-Galaktosidase-A-Aktivität im Plasma oder in peripheren Leukozyten.
- (B) Gesichert wird die Diagnose durch Bestimmung der beta-Galaktosidase-Aktivität im Plasma.
- (C) Die Diagnose wird per Hautbiopsie und Schweißanalyse gesichert.
- (D) Die Diagnose gilt als gesichert, wenn eine 4-wöchige probatorische Enzymersatztherapie zu einem klinischen Ansprechen geführt hat.
- (E) Die Diagnose kann nur molekulargenetisch gesichert werden.

## 7 Frauen mit Morbus Fabry ...

- (A) erkranken meist nicht, sondern sind nur Konduktorinnen.
- (B) können eine normale Enzymaktivität aufweisen, aber dennoch klinisch erkranken.
- (C) erkranken vergleichsweise früher als Männer.
- (D) haben in der Regel ausgeprägte Symptome.
- (E) benötigen lediglich eine symptomatische Therapie.

## 8 Die Enzymersatztherapie ...

- (A) wird in wöchentlichen Abständen verabreicht.
- (B) wird symptomorientiert 1–3 x täglich oral verabreicht.
- (C) erfolgt mit monatlichen Depot-spritzen intramuskulär.
- (D) orientiert sich am individuellen Antikörpertiter.
- (E) erfolgt alle 14 Tage intravenös und körperlsgewichtsadaptiert.

## 9 Welche Aussage ist richtig?

- (A) Die Enzymersatztherapie wird stets sofort initiiert, sobald die Diagnose 'Morbus Fabry' gesichert ist.
- (B) Die Enzymersatztherapie erfolgt bei männlichen wie weiblichen Patienten stets erst, wenn klinische Symptome auftreten.
- (C) Die Enzymersatztherapie bei Jungen erfolgt spätestens in der 2. Lebensdekade, auch wenn sie noch asymptomatisch sind.
- (D) Konduktorinnen des Morbus Fabry benötigen eine Enzymersatztherapie.
- (E) Die Enzymersatztherapie wird erst bei Auftreten von Organmanifestationen initiiert, vorher erfolgt die rein symptomatische Behandlung.

## 10 Zur Begleittherapie bei Fabrypatienten gehört ...

- (A) die Denervation bei starken neuropathischen Schmerzen.
- (B) die Schmerztherapie bevorzugt mit nichtsteroidalen Antirheumatika.
- (C) die Blutdrucksenkung, wobei Betablocker und Kalziumantagonisten bevorzugt werden sollten.
- (D) die Behandlung bei chronischen Schmerzen mit Antikonvulsiva.
- (E) die Behandlung mit Schleifendiuretika zur Unterstützung der Nierenfunktion.

# Antwortbogen Online-Teilnahme unter <http://cme.thieme.de>

## Fragen zur Person

Name, Vorname, Titel

Straße, Hausnummer

PLZ, Ort

EFN-Nummer

Ich bin Mitglied der Ärztekammer

Jahr meiner Approbation

Ich befinde mich in Weiterbildung zum

Ich habe eine abgeschlossene Weiterbildung in (bitte Fach eintragen)

Ich bin tätig als:  Assistenzarzt  Chefarzt  Oberarzt  Niedergelassener Arzt  Sonstiges

Ich habe Interesse an weiteren Informationen zu Morbus Fabry und bin damit einverstanden, dass meine Adressdaten zu diesem Zweck an Genzyme weitergeleitet werden.

## Lernerfolgskontrolle

(nur eine Antwort pro Frage ankreuzen)

<b>1</b>	A	B	C	D	E	<b>6</b>	A	B	C	D	E
<b>2</b>	A	B	C	D	E	<b>7</b>	A	B	C	D	E
<b>3</b>	A	B	C	D	E	<b>8</b>	A	B	C	D	E
<b>4</b>	A	B	C	D	E	<b>9</b>	A	B	C	D	E
<b>5</b>	A	B	C	D	E	<b>10</b>	A	B	C	D	E

## Erklärung

Ich versichere, dass ich die Beantwortung der Fragen selbst und ohne fremde Hilfe durchgeführt habe.

Ort/Datum

Unterschrift

## Feld für CME-Wertmarke

Bitte hier Wertmarke aufkleben, Abonnten bitte Abonummer eintragen

## Teilnahmebedingungen der zertifizierten Fortbildung

Einsendeschluss ist der **25. November 2009**; an: **Georg Thieme Verlag Joachim Ortleb, Postfach 30 11 20 70451 Stuttgart**

Für diese Fortbildungseinheit erhalten Sie 2 Fortbildungspunkte im Rahmen des Fortbildungszertifikates der Ärztekammern. Die CME-Beiträge der Zeitschrift **klinikkarzt** wurden durch die Ärztekammer Nordrhein anerkannt. Hierfür:

- müssen 70 % der Fragen richtig beantwortet sein.
- muss die oben stehende Erklärung sowie die Evaluation vollständig ausgefüllt sein. Unvollständig ausgefüllte Bögen können nicht berücksichtigt werden!
- muss Ihre Abonntennummer im entsprechenden Feld des Antwortbogens angegeben oder eine CME-Wertmarke im dafür vorgesehenen Feld aufgeklebt sein.

## Ihr Ergebnis

(wird vom Verlag ausgefüllt)

Sie haben  von  Fragen richtig beantwortet und somit  bestanden und 2 Fortbildungspunkte erworben  nicht bestanden.

Stuttgart, (Stempel/Unterschrift)