

Inhaltsverzeichnis der ECFS-Standards

ECFS-Empfehlungen für die Behandlung von Menschen mit Mukoviszidose (Standards of Care, 3. Auflage, 2023-2024)

Dieser Text wurde aus dem Englischen nach bestem Wissen übersetzt vom Mukoviszidose e.V., Bonn. Es können jedoch keine Garantien in Bezug auf die Inhalte übernommen werden. Die englische Originalversion ist zu finden unter folgendem Link:

<https://www.ecfs.eu/sites/default/files/standards-of-care-files/Index.pdf> (PDF, englischsprachig)

Publikation “[A timely and accurate diagnosis](#)” (doi: 10.1016/j.jcf.2023.09.008)

- 1. Einleitung**
- 2. Methoden**
- 3. Standards für die rechtzeitige und genaue Diagnose**
 - 3.1. Diagnostische Definitionen und Prinzipien
 - 3.2. Screening Ansätze
 - 3.3. Diagnostische Standards
 - 3.3.1. Schweißtest Standards
 - 3.3.2. Gentest Standards
 - 3.3.3. Weitere elektrophysiologische Messungen
 - 3.4. Klärung unklarer Situationen
 - 3.4.1. CRMS/CFSPID Einstufung; Definition, Bewertung und Management
 - 3.4.2. CFTR-bedingte Erkrankung; Definition, Bewertung und Management
 - 3.5. Genträger Information
 - 3.5.1. Rolle der Beratung
 - 3.5.2. Mit dem Trägerstatus verbundene mögliche
- 4. Fazit**

Publikation “[Establishing and maintaining health](#)” (doi: 10.1016/j.jcf.2023.12.002)

- 1. Einleitung**
- 2. Gut essen**
 - 2.1. Säuglingsernährung
 - 2.2. Förderung einer gesunden Ernährung; Themen und Verhaltensweisen
 - 2.3. Pankreasenzym-Ersatztherapie
 - 2.4. Begleitung der Ernährungsfortschritte

3. Auf dem Weg zu einer optimalen Lungengesundheit: der Entwicklung immer einen Schritt voraus sein

- 3.1. Physiotherapie für die Befreiung der Atemwege
 - 3.1.1. Zusammenarbeit mit der Familie von der Diagnose bis zum Übergang ins Erwachsenenleben
 - 3.1.2. Befreiung der Atemwege bei älteren Kindern und Erwachsenen
 - 3.1.3. Techniken zur Befreiung der Atemwege bei „produktiven Patienten“
 - 3.1.4. Die oberen Atemwege: Probleme und Lösungen
- 3.2. Saubere Luft
 - 3.2.1. Zigarettenrauchen und Vapen (Dampfen)
 - 3.2.2. Wasserpfeife rauchen
 - 3.2.3. Passiv rauchen

4. Aktiv sein

- 4.1. Die Bedeutung von körperlicher Aktivität und Bewegung
- 4.2. Ansätze zur Messung und Beobachtung der körperlichen Leistungsfähigkeit
- 4.3. Strategien zur Unterstützung und Aufrechterhaltung eines aktiven Lebensstils

5. Zusammenarbeit mit dem CF-Team und anderen medizinischen Fachkräften

- 5.1. Erwartungen und Modelle der Gesundheitsversorgung
- 5.2. Potential für Telemedizin
 - 5.2.1. Fernüberwachung (Telemonitoring)
 - 5.2.2. Virtuelle Klinik(besuche)
 - 5.2.3. Ambulante Behandlung

6. Umgang mit Arzneimitteln

- 6.1. Rolle des Pharmazeuten im CF Team
- 6.2. Förderung der Therapietreue (Adhärenz)
- 6.3. Start und Absetzen von Medikamenten

7. Variantenspezifische Therapie (CFTR-Modulator-Therapie) zur Korrektur der zugrundeliegenden Störung

- 7.1. Fortschritte seit den vorläufigen Leitlinien (Januar 2023)
- 7.2. Beobachtung von Nebenwirkungen bei der Therapie mit CFTR-Modulatoren
- 7.3. Anpassung der Dosis von CFTR-Modulatoren nach Nebenwirkungen
- 7.4. Anpassung der Dosis einer CFTR-Modulator-Therapie während der Schwangerschaft

8. Fazit

Publikation “[Recognising and addressing CF health issues](https://doi.org/10.1016/j.jcf.2024.01.005)”

(doi.org/10.1016/j.jcf.2024.01.005)

1. Einleitung

2. Identifizierung und Behandlung von Infektionen und Entzündungen der Atemwege

- 2.1. Überwachung der Verschlechterung der Lungengesundheit
- 2.2. Inhalative mukoaktive (u.a. schleimlösende) Substanzen
- 2.3. Überwachung von Infektionen der Atemwege
- 2.4. Ansätze für eine Antibiotikatherapie
 - 2.4.1. Prophylaxe (Vorbeugung)
 - 2.4.2. Eradikation (Keim-Beseitigung)
 - 2.4.3. Suppression (Keim-Unterdrückung)
 - 2.4.4. Erkennen und Behandeln von Lungenerkrankungen, die durch nichttuberkulöse Mykobakterien verursacht werden
- 2.5. Behandlung von Exazerbationen (Verschlechterungen) der Lunge
- 2.6. Pilzerkrankungen in der CF-Lunge

3. Mukoviszidose-spezifische Gesundheitsprobleme

- 3.1. CF-bedingter Diabetes
- 3.2. CF-bedingte Lebererkrankung
- 3.3. CF Knochenerkrankung
- 3.4. Steine und andere Nierenprobleme
- 3.5. Verstopfung des Darms/Darmverschluss
- 3.6. Früherkennung von Krebs

4. Förderung des geistigen und emotionalen Wohlbefindens

- 4.1. Die besonderen Risiken, denen Menschen mit Mukoviszidose und ihre Familien ausgesetzt sind
- 4.2. Screening-Instrumente für psychische Gesundheitsprobleme in Betracht ziehen
- 4.3. Die Rolle des Psychologen

5. Wenn das Leben zur Herausforderung wird

- 5.1. Unterstützung gestiegener Behandlungsanforderungen
 - 5.1.1. Unterstützung komplexer Versorgungsanforderungen und Therapielast
 - 5.1.2. Aufrechterhaltung des Ernährungszustands und Optimierung der Ernährungsunterstützung
- 5.2. Unterstützung der Atmung
 - 5.2.1. Erkennung und Behandlung von Atemstillstand
 - 5.2.2. Zufuhr von Sauerstoff und nicht-invasive Beatmungsunterstützung (NIV)
- 5.3. Organtransplantation
- 5.4. Planen für das Lebensende (Palliativmedizin)

6. Fazit

Publikation "[Planning for a longer life](https://doi.org/10.1016/j.jcf.2024.05.007)" (doi.org/10.1016/j.jcf.2024.05.007)

1. Einleitung

1.1. Methoden

2. Durch das Leben navigieren

- 2.1. Themen rund um Schule und Ausbildung
- 2.2. Übergang ins Erwachsenenleben (Transition)
- 2.3. Sexuelle und reproduktive Gesundheit
- 2.4. Erwerbstätigkeit
- 2.5. Versicherungsmöglichkeiten
- 2.6. Überlegungen zum Renteneintritt
- 2.7. Werte und Überzeugungen respektieren

3. Familienplanung

- 3.1. Fruchtbarkeit von Menschen mit Mukoviszidose
- 3.2. Vorbereitung auf eine Schwangerschaft
- 3.3. Unterstützung der Schwangerschaft
- 3.4. Kinder und Enkel großziehen
- 3.5. Variantenspezifische Therapie (VST, CFTR-Modulator-Therapie) während und nach der Schwangerschaft
 - 3.5.1. Auswirkungen der variantenspezifischen Therapie (VST) auf die Fruchtbarkeit bei Menschen mit Mukoviszidose
 - 3.5.2. Ratschläge für Frauen mit Mukoviszidose, die eine Schwangerschaft erwägen
 - 3.5.3. Mögliche Auswirkungen einer Modulator-Exposition im Mutterleib

4. Älter werden mit CF

- 4.1. Demografischer Wandel bei CF
- 4.2. Spezifische Gesundheitsprobleme, die im Alter bei Menschen mit Mukoviszidose auftreten
- 4.3. Erhaltung der Gesundheit im Alter mit Mukoviszidose
- 4.4. Ältere Menschen mit Mukoviszidose emotional und praktisch unterstützen
- 4.5. Gesundheit des Beckenbodens
- 4.6. Menopause
- 4.7. Körperhaltung und Gesundheit des Bewegungsapparats
 - 4.7.1. Schmerzen der Muskulatur und des Skeletts (muskuloskelettale Schmerzen)
 - 4.7.2. Haltungsschäden
 - 4.7.3. CF-assoziierte Arthritis

5. Wie sich Ungleichheiten und Ungerechtigkeiten auf Menschen mit Mukoviszidose auswirken

- 5.1. Bekämpfung globaler Ungerechtigkeiten
- 5.2. Armutsbedingte Ungleichheiten bei CF

6. CF und der Planet im Wandel

6.1. Wie sich das Erdklima/die Umwelt auf Menschen mit CF auswirkt

6.1.1. Luftqualität

6.1.2. Klima

6.2. Wie sich die Gesundheitsversorgung auf den Planeten auswirkt

6.2.1. Schadensbegrenzung (Mitigation)

6.2.2. Reduktion von Abfall und Anfahrten/Reisen

6.2.3. Rolle der Behandlungsteams

7. Engagement für die CF-Forschung

7.1. Einbeziehung von Interessengruppen zur Festlegung von
Forschungsprioritäten

7.2. Erleichterte Beteiligung an der Forschung

7.3. Register als Motor der Qualitätsverbesserung

8. Fazit