

ECFS-Standards für die Pflege von Menschen mit Mukoviszidose (3. Aufl., 2023-2024)

Diese Texte wurden aus dem Englischen nach bestem Wissen übersetzt vom Mukoviszidose e.V., Bonn. Es können jedoch keine Garantien in Bezug auf die Inhalte übernommen werden. In der Tabelle unten finden sich die englischen Empfehlungen in Klammern hinter der deutschen Übersetzung. Die vollständige englische Originalversion ist zu finden unter folgendem Link <https://www.ecfs.eu/sites/default/files/standards-of-care-files/All%20statements.pdf> (PDF, englischsprachig)

Konsentiente Empfehlungen

Ein **multidisziplinäres Kernkomitee** erstellte die Gliederung und den Rahmen der vier Veröffentlichungen, die die dritte Auflage der **ECFS-Standards** für die Betreuung von Menschen mit Mukoviszidose bilden.

Das Kernkomitee ermittelte Autoren und lud sie ein, bestimmte Abschnitte jeder Veröffentlichung entsprechend ihrem Fachwissen zu verfassen. Die Abschnitte der Veröffentlichungen liefern Hintergrund und Kontext und wurden unter Verwendung einer **evidenzbasierten** Abfolge und unter Bezugnahme auf bestehende ECFS-Leitlinien verfasst.

Die Autoren wurden gebeten, für jeden Abschnitt **zwei oder drei Aussagen** zu formulieren, die die Kernaussagen hervorheben und den politischen Entscheidungsträgern als Orientierung dienen sollten. Diese Aussagen wurden mithilfe einer modifizierten **Delphi-Methode** überprüft. Dafür wurden Teilnehmer mit unterschiedlichem Hintergrund gebeten, die Aussagen zu überprüfen und anzugeben, ob sie ihnen zustimmen oder nicht zustimmen (ja/nein/keine Antwort). Wenn sie nicht zustimmten, wurden sie gebeten, dies zu begründen und eine alternative Version vorzulegen. Ein **Konsens** wurde erreicht, wenn **≥80 %** der Teilnehmer einer Aussage zustimmten (Teilnehmer, die „kann ich nicht beantworten“ ankreuzten, wurden nicht in die Berechnung einbezogen, da die Beteiligten zuvor angemerkt hatten, dass die Antwort „kann ich nicht beantworten“ nicht dasselbe ist wie „stimme ich nicht zu“).

Für jede Veröffentlichung wurde in der ersten Konsultationsrunde für alle Aussagen ein Konsens erzielt. **Klicken Sie auf den Titel der einzelnen Veröffentlichungen**, um weitere Einzelheiten über die Aussagen und das Delphi-Verfahren zur Konsensfindung zu erfahren (Publikationen englischsprachig).

Publikation "[A timely and accurate diagnosis](https://doi.org/10.1016/j.jcf.2023.09.008)" (doi: 10.1016/j.jcf.2023.09.008)

#	Aussage
1	Bei Personen mit positivem Neugeborenen Screening, klinischen Anzeichen, die auf Mukoviszidose hindeuten, oder positiver Familienanamnese (betroffenes Geschwisterkind) ist eine effiziente und genaue diagnostische Bestätigung erforderlich. (<i>Individuals presenting with a positive newborn screen, clinical features consistent with CF, or a positive family history (affected sibling), require efficient and accurate diagnostic confirmation.</i>)
2	Eine Schweißchlorid-Konzentration ≥ 60 mmol/L und/oder zwei CF-verursachende Varianten in trans (jeweils eine Variante auf dem mütterlichen und eine auf dem väterlichen Chromosom) bestätigen eine CF-Diagnose. (<i>A sweat chloride concentration ≥ 60 mmol/L and/or two CF-causing variants in trans confirm a CF diagnosis.</i>)
3	Ergebnisse, die auf eine Mukoviszidose hindeuten, sollten dem Patienten und/oder seinen Eltern/Betreuern umgehend mitgeteilt werden, und es sollte eine frühzeitige Mukoviszidose- Weiterbehandlung organisiert werden. Es sollten klare Informationen über die Krankheit und ihre Behandlung bereitgestellt und eine genetische Beratung angeboten werden. (<i>Results supporting a diagnosis of CF should be promptly reported back to the patient and/or their parents/carers, with early CF follow-up arranged. Clear information about the disease and its management should be provided, and genetic counselling offered.</i>)
4	Ein Programm zum Neugeborenen-Screening (NBS) auf Mukoviszidose sollte so konzipiert sein, dass es den geografischen, sozialen und gesundheitsbezogenen Rahmenbedingungen und der ethnischen Zusammensetzung der Bevölkerung in der jeweiligen Region am besten gerecht wird. (<i>A newborn bloodspot screening (NBS) programme for CF should be designed to best address the geography, social health circumstance and ethnicity of the population in that region.</i>)
5	Die Verantwortlichen für die NBS-Programme sollten jährlich die Wirksamkeit ihres Programms anhand der vom ECFS definierten Parameter für die wichtigsten Ergebnisse überwachen und darüber Bericht erstatten, um (mindestens) die ECFS-Standards zu erreichen. (<i>The responsible parties for NBS programmes should annually monitor and report their programme's performance using the ECFS-defined key outcome parameters to achieve the ECFS standards (at a minimum).</i>)
6	Der Schweißtest bleibt der diagnostische Goldstandard für Mukoviszidose und sollte nach den ECFS-Standards durchgeführt werden. (<i>The sweat test remains the diagnostic gold standard for CF and should be performed according to the ECFS standards.</i>)

7	Bei Menschen mit Mukoviszidose sollte immer der CFTR-Genotyp untersucht werden, um festzustellen, ob eine variantenspezifische Therapie (Modulator-Therapie) in Frage kommt. (<i>In people with CF, the CFTR genotype should always be investigated to determine whether variant-specific therapy may be indicated.</i>)
8	Wenn die Diagnosekriterien für Mukoviszidose nicht erfüllt sind, die Diagnose aber weiterhin aus klinischer Sicht in Betracht gezogen wird, sind weitere CFTR-Funktionstests in einem spezialisierten Diagnosezentrum erforderlich. (<i>If the criteria for CF are not met, and clinical consideration of a diagnosis remains, further CFTR functional tests in a specialist diagnostic hub are required.</i>)
9	Säuglinge/Kleinkinder mit einem CRMS/CFSPID sollten gemäß den ECFS-Standards beurteilt und behandelt werden. [Publikation Barben et al. 2021 , doi.org/10.1016/j.jcf.2020.11.006, [4]] (<i>Infants with a CRMS/CFSPID designation should be evaluated and managed according to ECFS standards [4].</i>)
10	Personen mit CFTR-RD sollten nach den überarbeiteten ECFS-Standards beurteilt und behandelt werden. (<i>Individuals with CFTR-RD should be evaluated and managed according to revised ECFS standards.</i>)
11	Mukoviszidose-Trägertests und -Screenings sollten nur darauf abzielen, Mukoviszidose-verursachende Varianten zu identifizieren. (<i>CF carrier testing and screening should only aim to identify CF-causing variants.</i>)
12	Bedenken über künftige Gesundheitsrisiken für CFTR-Träger sind möglicherweise verfrüht , solange keine einheitlicheren Daten vorliegen. (<i>Raising concerns about future health risks for CFTR carriers may be premature until more consistent data are available.</i>)

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

#	Aussage
1	Wann immer das Stillen möglich ist, sollte es bei Säuglingen mit Mukoviszidose gefördert und unterstützt werden. (<i>Whenever breast feeding is possible, it should be encouraged and supported for infants with CF.</i>)
2	Bei Säuglingen mit Mekoniumileus besteht die Gefahr von kurz- und langfristigen Ernährungsdefiziten , die eine frühzeitige Unterstützung durch das CF-Team erfordern. (<i>Infants with CF presenting with meconium ileus are at risk of both short and long-term nutritional deficits and require early support from the CF team.</i>)

3	Die Unterstützung durch einen auf Mukoviszidose spezialisierten Ernährungsberater ist unerlässlich. (Support from a specialist CF dietitian is essential.)
4	Das Mukoviszidose-Team sollte schon in jungen Jahren zu einem gesunden Ernährungsverhalten ermutigen, um ein gutes Verhältnis zum Essen und ein positives Körperbild zu fördern. (The CF team should encourage healthy feeding behaviours early in life to promote a good relationship with food and a positive body image.)
5	Eine Pankreasenzym-Ersatztherapie sollte eingeleitet werden, wenn klinische Anzeichen einer Pankreasinsuffizienz vorliegen. (Pancreatic enzyme replacement therapy should be initiated if there is clinical evidence of pancreatic insufficiency.)
6	Der Ernährungszustand sollte bei jedem Klinikbesuch geprüft werden. (Nutritional status should be monitored at each clinic visit.)
7	Bei Menschen, die mit CFTR-Modulatoren behandelt werden, sollte besonders auf die Notwendigkeit einer Salz- und Vitaminergänzung geachtet werden. (For people on CFTR modulator therapy, special consideration should be given to the need for salt and vitamin supplementation)
8	Die physiotherapeutische Beratung zur Reinigung der Atemwege, einschließlich körperlicher Aktivität und Bewegung, sollte bereits bei der Diagnose beginnen. (Physiotherapy advice for airway clearance, including physical activity and exercise, should begin at diagnosis.)
9	Die Physiotherapie zur Reinigung der Atemwege sollte individuell gestaltet sein und Menschen mit Mukoviszidose einen Rahmen bieten, um Übungen auch selbstständig durchführen zu können. (Physiotherapy for airway clearance should be individualised and provide a framework for people with CF to self-manage.)
10	Jugendliche sollten dabei unterstützt werden, in Vorbereitung auf ein unabhängiges Leben als Erwachsene zunehmend Verantwortung für die Techniken zur Reinigung der Atemwege zu übernehmen. (Adolescents should be supported to take increasing responsibility for airway clearance techniques, in preparation for independent adult life.)
11	Das Mukoviszidose-Team sollte Menschen mit Mukoviszidose regelmäßig auf Erkrankung der Nasennebenhöhlen untersuchen. (The CF team should regularly evaluate people with CF for rhino-sinus disease.)
12	Menschen mit Mukoviszidose sollten Tabakrauch (direkt und in der Umgebung) vermeiden . (People with CF should avoid tobacco smoke (direct and environmental).)
13	Menschen mit Mukoviszidose sollten den Gebrauch von E-Zigaretten („vapen“) vermeiden . (People with CF should avoid e-cigarette use (vaping).)

14	Regelmäßige standardisierte Belastungstests (gemäß den Leitlinien der ECFS Exercise Working Group und der PhySIG) sollten die Beratung und Unterstützung durch das CF-Team leiten. (<i>Regular standardised exercise testing (as per the guidance of the ECFS Exercise Working Group and PhySIG) should guide the advice and support given by the CF team.</i>)
15	Mukoviszidose-Teams sollten Menschen mit Mukoviszidose dabei unterstützen, körperlich aktiv zu sein und sich regelmäßig zu bewegen. (<i>CF teams should support people with cystic fibrosis to be physically active and exercise regularly.</i>)
16	Der Zugang zu einem multidisziplinären Team mit CF-Expertise und eng damit verbundenen Fachbereichen bleibt für alle Menschen mit CF eine wichtige Voraussetzung. (<i>Access to a multidisciplinary team with CF expertise and to closely associated specialties remains a key requirement for all people with CF.</i>)
17	Das Mukoviszidose-Zentrum sollte sich anpassen , um der gestiegenen Lebenserwartung von Menschen mit Mukoviszidose Rechnung zu tragen. (<i>The CF centre should adapt to reflect the improved life expectancy of people with CF.</i>)
18	Menschen mit Mukoviszidose sollten durch das multidisziplinäre CF-Team geschult und unterstützt werden (auch mit Hilfe von Telemedizin), damit sie ihre Gesundheit bestmöglich steuern können. (<i>People with CF should be educated by the CF multidisciplinary team and supported (including with telehealth) to help them best manage their health.</i>)
19	Die Telemedizin bietet die Möglichkeit zur Fernbehandlung ohne Ambulanzbesuche aber es bedarf weiterer Forschung, um optimale Strategien zu ermitteln. (<i>Remote care provides an opportunity for monitoring and interventions without hospital visits, but further research is needed to determine optimal strategies.</i>)
20	Virtuelle Klinikbesuche und häusliche Pflege bieten eine Alternative zu den traditionellen Strukturen, sollten aber nicht alle persönlichen Arztbesuche ersetzen. (<i>Virtual clinics and homecare offer an alternative to traditional structures but should not replace all face-to-face clinic reviews.</i>)
21	Mit dem Aufkommen neuer Therapien wird die Rolle des CF-Apothekers immer wichtiger, um die Bereitstellung und das Management von Medikamenten zu optimieren. (<i>As new therapies emerge, the role of the CF pharmacist is increasingly important to optimise drug delivery and management.</i>)
22	Zur Überwachung der Therapietreue gibt es eine Vielzahl von Ansätzen, die auf offene Art und Weise genutzt werden sollten, um Menschen mit Mukoviszidose und ihre Familien zu unterstützen.

	<i>(A variety of approaches are available to monitor adherence to therapies and these should be used in an open manner to support people with CF and their families.)</i>
23	Mukoviszidose-Teams sollten mit Menschen mit Mukoviszidose und ihren Eltern/Betreuern zusammenarbeiten, um die Therapietreue zu fördern . <i>(CF teams should work in partnership with people with CF and parent/caregivers to support adherence to therapies.)</i>
24	Der Beginn und das Absetzen von Therapien sollte sich an den besten verfügbaren Erkenntnissen orientieren und in Zusammenarbeit mit der Person mit CF entschieden werden . <i>(Starting and stopping therapies should be guided by the best evidence available and decided in partnership with the person with CF.)</i>
25	Menschen mit Mukoviszidose mit geeigneten CFTR-Genvarianten sollte eine CFTR-Modulator-Therapie angeboten werden <i>(People with CF with eligible CFTR gene variants should be offered CFTR modulator therapy)</i>
26	Für Kleinkinder und Säuglinge sind bestimmte CFTR-Modulator-Therapien möglicherweise noch nicht zugelassen, und die Optionen sollten individuell geprüft werden. <i>(For young children and infants, certain CFTR modulator therapies may not yet be licensed, and options should be considered on an individual basis.)</i>
27	Beim Start einer CFTR-Modulator-Therapie sollten Menschen mit Mukoviszidose und ihre Familien ermutigt werden, dem Mukoviszidose-Team unverzüglich alle signifikanten körperlichen oder psychischen Gesundheitsveränderungen zu melden . <i>(When initiating CFTR modulator therapy, people with CF and families should be encouraged to promptly report any significant physical or mental health changes to the CF team.)</i>
28	Alle unerwünschten Ereignisse , die unter der Therapie mit CFTR-Modulatoren auftreten, sollten an ein behördliches Meldesystem und das pharmazeutische Unternehmen gemeldet werden. <i>(All adverse events experienced on CFTR modulator therapy should be reported to a post market surveillance scheme and the pharmaceutical company.)</i>

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)

#	Aussage
1	Lungenfunktionstests und Lungenbildgebung sollten regelmäßig durchgeführt werden, wie in früheren Leitlinien [2] beschrieben. (<i>Respiratory function testing and lung imaging should be regularly performed, as per previous guidance [2].</i>)
2	Inhalative mukolytische Therapien spielen eine wichtige Rolle bei der Behandlung von Menschen mit Mukoviszidose (<i>Inhaled mucoactive therapies have an important role in the respiratory management of people with CF</i>)
3	Mukoviszidose-Teams sollten mit Menschen mit Mukoviszidose und ihren Familien zusammenarbeiten , um das am besten geeignete Therapieschema für inhalative mukolytische Therapien festzulegen. (<i>CF teams should work in partnership with people with CF and their families to determine the most appropriate regimen for inhaled mucoactive therapies</i>)
4	Die Atemwege sollten bei jedem Klinikbesuch und bei jeder Verschlimmerung der Atemwegserkrankung auf Infektionen untersucht werden (vorzugsweise durch spontane Sputum - oder induzierte Sputumproben, ansonsten durch Rachenabstriche . (<i>Airways should be sampled for infection at each clinic visit and with each respiratory exacerbation (expectorated or induced sputum sample preferred; otherwise, oropharyngeal sample).</i>)
5	Bei Menschen mit Mukoviszidose, die kein Sputum produzieren können, sollte mindestens einmal im Jahr eine induzierte Sputumuntersuchung durchgeführt werden, auch wenn sie asymptomatisch sind. (<i>Induced sputum should be performed at least once a year in people with CF who cannot expectorate sputum even if they are asymptomatic.</i>)
6	Die Entnahme von Proben aus den unteren Atemwegen mittels bronchoalveolärer Lavage (BAL) sollte bei Menschen mit Mukoviszidose in Betracht gezogen werden, die trotz angemessener kulturgesteuerter (aus expektoriertem oder induziertem Sputum) Therapie anhaltende Symptome haben. (<i>Lower airway sampling via bronchoalveolar lavage should be considered in people with CF who have persistent symptoms despite appropriate culture-directed therapy from expectorated or induced sputum</i>)
7	Es gibt gute Belege für die Durchführung von Eradikationstherapien gemäß Protokoll für Pseudomonas aeruginosa , die in Atemwegskulturen von beliebigen Atemwegsproben nachgewiesen wurden. (<i>There is good evidence to support eradication protocols for Pseudomonas aeruginosa identified on respiratory culture of any airway sample.</i>)

8	Ein proaktiver Ansatz zur Behandlung von anderen Mukoviszidose-typischen Erregern als <i>Pseudomonas aeruginosa</i> ist sinnvoll, wobei die Wahl des Antibiotikums von lokalen Protokollen, der Verträglichkeit für den Patienten und den Nebenwirkungen abhängt. <i>(A proactive approach to managing CF pathogens other than Pseudomonas aeruginosa is reasonable with antibiotic choice determined by local protocols, patient tolerability, and adverse effects.)</i>
9	Das Mukoviszidose-Team sollte eng mit der mikrobiologischen Abteilung zusammenarbeiten, um eine gezielte Therapie, eine gute Handhabung von Antibiotika und geeignete Strategien zur Vermeidung von Kreuzinfektionen sicherzustellen. <i>(The CF team should work closely with the microbiology department to ensure targeted therapy, good antibiotic husbandry and appropriate cross infection strategies)</i>
10	Mindestens einmal jährlich sollte eine Probe aus den Atemwegen entnommen werden (Sputum, induziertes Sputum oder bronchoalveoläre Lavage), um auf nicht-tuberkulöse Mykobakterien (NTM) zu untersuchen <i>(A respiratory sample should be obtained at least annually (sputum, induced sputum or bronchoalveolar lavage) for non-tuberculous mycobacteria detection.)</i>
11	Die Diagnose einer allergischen bronchopulmonalen Aspergillose (ABPA) sollte bei Menschen mit Mukoviszidose in Betracht gezogen werden, die symptomatisch sind und nicht auf eine Antibiotikatherapie ansprechen. <i>(A diagnosis of allergic bronchopulmonary aspergillosis (ABPA) should be considered for people with CF who are symptomatic and not responding to antibiotic therapy.)</i>
12	Ein jährliches Screening auf Glukoseintoleranz sollte bei Menschen mit Mukoviszidose ab dem zehnten Lebensjahr beginnen, obwohl eine niedrige Schwelle für das Screening praktiziert werden sollte, wenn es klinische Besorgnis gibt. <i>(Formal annual screening for glucose intolerance should commence from ten years of age for people with CF, although a low threshold for screening should be practised if there is clinical concern)</i>
13	Die Behandlung von Mukoviszidose-Diabetes erfordert eine multidisziplinäre Betreuung, einschließlich Diabetesspezialisten, und Unterstützung für die Person mit Mukoviszidose bei der Bewältigung der erheblichen psychologischen Auswirkungen dieser Diagnose. <i>(Management of CF diabetes requires multi-disciplinary care, including diabetes specialists, and support for the person with CF through the significant psychological impact of this diagnosis)</i>
14	Die Therapie des Mukoviszidose-Diabetes basiert auf Insulin und sollte auf die üblichen Standards der Blutzuckerkontrolle abzielen, jedoch nicht auf Kosten einer nährstoffreichen Ernährung.

	<i>(Therapy for CF diabetes is insulin based and should aim for usual standards of glycaemic control, but not at the expense of high-nutrient dietary support.)</i>
15	Bei Menschen mit Mukoviszidose wird eine routinemäßige Untersuchung auf Lebererkrankungen empfohlen, einschließlich jährlicher Bluttests und regelmäßiger Ultraschalluntersuchungen . <i>(Routine assessment for liver disease is recommended in people with CF, including annual blood tests and regular ultrasonography.)</i>
16	Eine frühzeitige Überweisung an einen Gastroenterologen oder Hepatologen mit Mukoviszidose-Expertise sollte bei anhaltenden auffälligen Untersuchungsergebnissen , Anzeichen einer portalen Hypertension (erhöhter Druck in der Pfortader) oder anhaltender Transaminitis (erhöhte Leberwerte) erfolgen. <i>(Early referral to a gastroenterologist or hepatologist with CF expertise should be initiated for persistent abnormal scan findings, evidence of portal hypertension or persistent transaminitis.)</i>
17	Die Knochendichtemessung (DXA, DEXA) sollte bei Kindern und Erwachsenen mit Mukoviszidose durchgeführt werden, bei denen ein Risiko für eine niedrige Knochendichte besteht, z. B.: niedriger BMI, niedriges FEV1, Steroidtherapie in der Vorgeschichte, Hypogonadismus in der Vorgeschichte . <i>(Double X-ray absorptiometry (DXA) should be performed on children and adults with CF, who are at risk of low mineral density, for example: low BMI, low FEV₁, history of steroid therapy, history of hypogonadism.)</i>
18	Bisphosphonate sollten für Menschen mit Mukoviszidose in Betracht gezogen werden, die trotz Standardtherapie (angemessene Ernährung, körperliche Aktivität und Kalzium-/Vitamin-D-Supplementierung) eine signifikante Osteoporose im DXA-Scan aufweisen. <i>(Bisphosphonates should be considered for people with CF with significant osteoporosis on DXA scan despite standard therapy (adequate nutrition, physical activity, and calcium/vitamin D supplementation).)</i>
19	Mukoviszidose-Teams sollten aktive Maßnahmen ergreifen, um das Risiko einer Nierenschädigung oder von Nierensteinen bei Menschen mit Mukoviszidose zu minimieren . Dazu gehören die routinemäßige Untersuchung auf akute Nierenschäden und chronische Nierenerkrankungen, die Anpassung potenziell nephrotoxischer Behandlungen und die Sicherstellung einer ausreichenden Flüssigkeitszufuhr. <i>(CF teams should take active measures to minimise the risk for people with CF of renal compromise or stones, including routinely assessing for acute kidney injury and chronic kidney disease, modifying potentially nephrotoxic treatments, and ensuring adequate hydration.)</i>
20	Verstopfung und DIOS sind häufige Begleiterkrankungen, und Mukoviszidose-Ärzte sollten routinemäßig prüfen, ob Menschen mit Mukoviszidose Symptome aufweisen, die auf diese Erkrankungen hindeuten.

	(Constipation and DIOS are common comorbidities and CF physicians should routinely assess if people with CF are experiencing symptoms suggestive of these conditions.)
21	Die Früherkennung von Darmkrebs sollte bei Menschen mit Mukoviszidose in einem früheren Alter beginnen als in der Allgemeinbevölkerung. (Screening for colorectal cancer in people with CF should commence at an earlier age than the general population.)
22	Die Koloskopie (Darmspiegelung) ist die am besten geeignete Screening-Methode, andere weniger invasive Screening-Tests (fäkale immunochemische Tests und CT-Koloskopie) müssen weiter evaluiert werden. (Colonoscopy is the most suitable screening method, other less invasive screening tests (faecal immunochemical testing and CT colonoscopy) need further evaluation.)
23	Der Mukoviszidose-Psychologe fördert die psychische Gesundheit und die Lebensqualität durch Aufklärung, Prävention, Screening und Intervention und trägt dazu bei, einen ganzheitlicheren Behandlungsansatz für Menschen mit Mukoviszidose und ihre Familien zu ermöglichen. (The CF psychologist promotes mental health and quality of life through education, prevention, screening and intervention; helping to facilitate a more holistic approach of treatment for people with CF and their families.)
24	Menschen mit fortgeschrittener Mukoviszidose sollten eine ganzheitliche, individuelle Betreuung erhalten, die darauf abzielt, Lebensqualität, Behandlungslast und Behandlungsergebnisse in ein ausgewogenes Verhältnis zu bringen. (People with more advanced CF disease should receive holistic individualised care aimed at balancing quality of life, treatment burden and clinical outcomes.)
25	Menschen mit fortgeschrittener Mukoviszidose müssen regelmäßig auf Lungenversagen untersucht werden, wobei eine Kombination aus klinischer Beurteilung, Pulsoxymetrie und Blutgasanalyse (einschließlich nächtlicher und ambulanter Untersuchungen) zum Einsatz kommt. (People with advanced CF disease must be assessed regularly for respiratory failure using a combination of clinical evaluation, pulse oximetry and blood gas analysis (including nocturnal and ambulatory assessments).)
26	Um die Symptome und die Lebensqualität von Menschen mit fortgeschrittener Mukoviszidose-Lungenerkrankung zu verbessern, sollte Mukoviszidose-Patienten mit chronischer Hypoxämie (Sauerstoffunterversorgung) zusätzlicher Sauerstoff angeboten werden, und bei Anzeichen einer chronischen Hyperkarbämie sollte eine nächtliche nicht-invasive Beatmungsunterstützung angeboten werden. (To improve symptoms and quality of life for those with advanced CF lung disease, supplemental oxygen should be offered to people with CF with chronic hypoxaemia and nocturnal non-invasive ventilatory support offered with evidence of chronic hypercarbia.)

27	Bei akutem oder dekompensiertem chronischem Lungenversagen sollte eine nicht-invasive Beatmungsunterstützung in Erwägung gezogen werden, wobei entsprechende Eskalationspläne erstellt werden sollten, die gegebenenfalls auch eine invasive Beatmung in Betracht ziehen. <i>(In acute or decompensated chronic respiratory failure, non-invasive ventilatory support should be considered, with appropriate plans for escalation made including consideration of invasive ventilation if appropriate.)</i>
28	Für Menschen mit Mukoviszidose-Lungen- oder -Lebererkrankung im Endstadium sollte eine Lungen- und/oder Lebertransplantation weiterhin verfügbar sein. <i>(Lung and/or liver transplant should remain available for people with end-stage CF lung or liver disease.)</i>
29	Mukoviszidose-Teams und Transplantationszentren sollten zusammenarbeiten , um eine optimale Transplantationsbeurteilung und Nachbehandlung zu gewährleisten. <i>(CF teams and transplant centres should collaborate to establish optimal transplant assessment and post-transplant care.)</i>
30	Für Menschen mit Mukoviszidose im fortgeschrittenen Krankheitsstadium ist die Planung der Betreuung am Lebensende wichtig. <i>(For people with CF with advanced disease, planning for end-of-life care is important.)</i>
31	Eine klare Kommunikation zwischen dem Mukoviszidose- und dem Palliativteam ist wichtig, um Ängste und Stress für Menschen mit Mukoviszidose und ihre Familien zu verringern . <i>(Clear lines of communication are important between the CF and palliative care teams to minimise anxiety and stress for people with CF and their families.)</i>

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)

#	Aussage
1	Das Mukoviszidose-Team sollte Menschen mit Mukoviszidose auf ihrem Lebensweg unterstützen und dabei wichtige Meilensteine wie den Schulwechsel, die Aufnahme einer Beschäftigung und ein unabhängiges Leben berücksichtigen. (The CF team should support people with CF through their life journey, recognising key stress points such as changing school, gaining employment and living independently.)
2	Das Mukoviszidose-Team sollte die unterschiedlichen Werte und Überzeugungen von Menschen mit Mukoviszidose anerkennen und respektieren. (The CF team should acknowledge and respect the differing values and beliefs of people with CF.)
3	Das Mukoviszidose-Team sollte mit der Familie zusammenarbeiten, um jungen Menschen mit Mukoviszidose das Problem der Subfertilität (eingeschränkte Zeugungs- und Empfängnisfähigkeit) auf einfühlsame Weise näher zu bringen. (The CF team should work with the family to introduce the concept of subfertility to young people with CF in a sensitive manner.)
4	Das Mukoviszidose-Team sollte klare, altersgerechte Informationen über künstliche Befruchtungsmethoden bereitstellen. (The CF team should provide clear, age-appropriate information about assisted reproductive technologies.)
5	Bei Frauen mit Mukoviszidose, die schwanger werden wollen , sollte das Mukoviszidose-Team die Verbesserung des Gesundheitszustands vor der Empfängnis fördern, einschließlich der Lungenfunktion und des Ernährungs- und Stoffwechselzustands. (For women with CF who wish to conceive, the CF team should promote optimisation of pre-conceptional health including lung function, nutritional and metabolic status.)
6	Schwangere Frauen mit Mukoviszidose sollten sich einer regelmäßigen Überwachung durch das Mukoviszidose- und das geburtshilfliche Team unterziehen, einschließlich eines Screenings auf Schwangerschaftsdiabetes und einer Neubewertung der kontinuierlichen Begleittherapie. (Pregnant women with CF should undergo regular monitoring by the CF and obstetric teams including screening for gestational diabetes and re-assessment of chronic supportive care.)
7	Die Entscheidung, die Therapie mit CFTR-Modulatoren während und nach der Schwangerschaft fortzusetzen oder abubrechen, sollte in einer partnerschaftlichen Abstimmung zwischen dem CF-Team und der Person mit Mukoviszidose getroffen werden.

	<i>(The decision to continue or discontinue CFTR modulator therapy during and after pregnancy should be made in partnership between the CF team and the person with CF.)</i>
8	Es sind weitere Forschungsarbeiten und qualitativ hochwertige Daten erforderlich, um die Auswirkungen der Therapie mit CFTR-Modulatoren auf Mutter und Kind während der Schwangerschaft und Stillzeit zu beschreiben. <i>(More research and high-quality evidence are needed to characterise maternal and foetal outcomes following CFTR modulator therapy use during pregnancy and breastfeeding.)</i>
9	Das Mukoviszidose-Team sollte eng mit der hausärztlichen Praxis zusammenarbeiten , um sicherzustellen, dass Menschen mit Mukoviszidose im Alter eine angemessene Unterstützung und Vorsorge erhalten. <i>(The CF team should work in close partnership with primary care to ensure that people with CF have appropriate support and screening as they grow older.)</i>
10	Mukoviszidose-Teams sollten für das Problem der Inkontinenz sensibilisiert sein (auch schon in jungen Jahren) und entsprechende Unterstützung anbieten. <i>(CF teams should be aware of issues of incontinence (even from an early age) and provide support appropriately.)</i>
11	Das Mukoviszidose-Team sollte auf muskuloskelettale Probleme und Haltungsschäden achten, um eine frühzeitige und angemessene Behandlung zu ermöglichen. <i>(The CF team should evaluate for musculoskeletal problems and postural changes to facilitate early and appropriate management.)</i>
12	Die Mukoviszidose-Gemeinschaft sollte darauf hinarbeiten, globale Ungleichheiten zu minimieren : durch Zusammenarbeit, gemeinsame Behandlungsstandards und verbesserten Zugang zu Therapien. <i>(The CF community should work towards minimising global inequities, through collaboration, agreed standards of care and improved access to therapies.)</i>
13	Das Mukoviszidose-Team sollte sich der Tatsache bewusst sein, dass Menschen mit Mukoviszidose, die aus einem weniger gut ausgestatteten Umfeld stammen, schlechtere Gesundheitsaussichten haben, und Maßnahmen dagegen ergreifen. <i>(The CF team should be aware of and take measures to tackle the inequalities in health outcomes experienced by people with CF from a less well resourced backgrounds.)</i>
14	Die Mukoviszidose-Gemeinschaft sollte sich sowohl auf der Mikro- als auch auf der Makroebene darum bemühen, die Auswirkungen auf die Umwelt zu minimieren , die mit der Bereitstellung einer umfassenden Gesundheitsversorgung einhergehen, ohne die Qualität der Versorgung zu beeinträchtigen.

	<i>(The CF community should endeavour to act on a micro and macro scale to minimise the impact of providing complex healthcare on the planet, without compromising quality of care.)</i>
15	Eine Beteiligung an Forschung sollte allen offenstehen. <i>(Access to research participation should be equitable.)</i>
16	Menschen mit Mukoviszidose, aus allen Gesellschaftsschichten und Altersgruppen, sollten bereits in einem frühen Stadium in die Priorisierung und Planung von klinischen Studien einbezogen werden. <i>(People with CF, from all backgrounds and ages, should be involved in the prioritisation and design of clinical studies, from an early stage.)</i>
17	Die Aufgabe der Studiennetzwerke besteht darin, die Durchführung eines breiten Spektrums von kommerziell gesponserten und wissenschaftsinitiierten (von Ärzten geleiteten) Studien an mehreren Standorten und/oder in mehreren Ländern zu fördern. <i>(The role of clinical trial networks is to facilitate the delivery of a wide portfolio of commercially sponsored and investigator-led studies, across multiple sites and/or countries.)</i>
18	Mukoviszidose-Register sind wichtig, um politische Maßnahmen und Finanzierungen zu steuern, die Qualität der Versorgung zu verbessern und die Forschung zum Nutzen der Mukoviszidose-Gemeinschaft zu ermöglichen. <i>(CF registries are instrumental to guide policy and funding, improve quality of care and facilitate research for the benefit of the CF community.)</i>