




Mukoviszidose in den ersten beiden Lebensjahren

Abschließende Abstimmung zu Ivacaftor und zuvor unklaren Empfehlungen aus Einleitung und GI-Teil

Mutationsspezifische Therapien (CFTR-Modulatoren)

Empfehlung: Kinder im Alter zwischen 12-24 Monaten mit, mindestens einer Gating Mutation (G551D, G178R, S549N, S549R, G551S, G970R, G1244E, S1251N, S1255P, oder G1349D) und einem Gewicht von mindestens 7 kg sollten Ivacaftor als mutationsspezifische Therapien erhalten. (Empfehlungsgrad B)

Bitte treffen Sie Ihre Wahl!

Abgegebene Stimmen:		12		
Antwortverteilung:	ja:	12 von 12	100.00 %	
	unentschieden:	0 von 12	0.00 %	
	nein:	0 von 12	0.00 %	
Enthaltungen:		8		

Kommentare:

zu Antwort
'keine Auswahl'




- pot I-konflikt
- nicht mein Fachgebiet
- Vertex gesponsorte Vorträge (halte aber Evidenz nicht für ausreichend)
- unzureichende Expertise
- Ich verfüge nicht über die notwendige Expertise.

Empfehlungen aus dem Einleitungsteil zur Klarstellung (keine inhaltliche Änderung)

Welche Informationen sollten im Rahmen der Diagnose-Eröffnung an die Familie gegeben werden?

Empfehlung: Nach der Diagnosesicherung soll die Diagnose zeitnah beiden Sorgeberechtigten übermittelt werden. Die Diagnosevermittlung soll neben den medizinischen Aspekten der Erkrankung, Diagnostik und Therapie eine genetische, sozialrechtliche Beratung umfassen und auf eine psychologische Unterstützung hinweisen. (Empfehlungsgrad B)

Bitte treffen Sie Ihre Wahl!

Abgegebene Stimmen:		20		
Antwortverteilung:	ja:	20 von 20	100.00 %	
	unentschieden:	0 von 20	0.00 %	
	nein:	0 von 20	0.00 %	
Enthaltungen:		0		

Kommentare:

zu Antwort
'ja'




- Wobei mir wichtig wäre, dass das als Prozess über mehrere Monate verstanden wird und nicht als Information für den ersten tag.

Empfehlungen aus dem Einleitungsteil zur Klarstellung (keine inhaltliche Änderung)

Wie muss die weitere Betreuung koordiniert werden, welche Versorgungsstrukturen müssen aufgebaut werden?

Empfehlung: Die Betreuung sollte von einer spezialisierten Mukoviszidoseeinrichtung koordiniert werden und gemeinsam mit den niedergelassenen Kinder- und Jugendärzten erfolgen. (Empfehlungsgrad B)

Bitte treffen Sie Ihre Wahl!

Abgegebene Stimmen:		19		
Antwortverteilung:	ja:	18 von 19	94.74 %	
	unentschieden:	0 von 19	0.00 %	
	nein:	1 von 19	5.26 %	
Enthaltungen:		0		

Kommentare:

zu Antwort
'nein'

- Die Betreuung soll von einer CF-Spezialambulanz durchgeführt werden, der niedergelassene Kinderarzt sollte bezüglich der allgemeinpädiatrischen Fragen, z.B. Impfungen aufgesucht werden.

Empfehlungen aus dem Einleitungsteil zur Klarstellung (keine inhaltliche Änderung)

Welche Empfehlungen gibt es zu den Hygienemaßnahmen/Segregation?


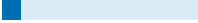

Empfehlung: Für Kinder mit Mukoviszidose in den ersten beiden Lebensjahren sollen die gleichen, in der RKI-Empfehlung festgehaltenen Hygiene-Empfehlungen wie für alle Mukoviszidose-Patienten eingehalten werden. (Empfehlungsgrad B)

Bitte treffen Sie Ihre Wahl!

Abgegebene Stimmen:

20

Antwortverteilung:

ja:	18 von 20	90.00 %	
unentschieden:	2 von 20	10.00 %	
nein:	0 von 20	0.00 %	

Enthaltungen:

0

Kommentare:

zu Antwort
'unentschieden'

- Aus meiner Sicht für das KLiniksetting korrekt, für die häusliche Umgebung zu detailliert und streng

Empfehlungen aus Teil Intestinale Beteiligung und Ernährung

GA1 Sollte zur Untersuchung der exokrinen Pankreasfunktion die Bestimmung der Elastase oder der Fettresorptionsquotient durchgeführt werden? (wie oft?)

Bei normaler exokriner Pankreasfunktion (fäkale Elastase > 200 µg/g Stuhl) sollten im ersten und zweiten Lebensjahr die Pankreaselastase alle 3 Monate durchgeführt werden.

[Empfehlungsgrad A]

Bei Verschlechterung der Gewichtszunahme und/oder auffälligen Stühlen sollen Kontrollen der Pankreasfunktion jederzeit veranlasst werden und eine Behandlung soll rasch eingeleitet werden.

[Empfehlungsgrad A]




Faekale Pankreaselastasewerte < 50 µg/g Stuhl oder wiederholt < 200 µg/g Stuhl sind ein hochgradiger Hinweis auf eine exokrine Pankreasinsuffizienz und eine Therapie soll eingeleitet werden (siehe Empfehlung GC1 ff.). [Empfehlungsgrad A]

Bitte treffen Sie Ihre Wahl!

Abgegebene Stimmen:

18

Antwortverteilung:

ja:	17 von 18	94.44 %	
unentschieden:	1 von 18	5.56 %	
nein:	0 von 18	0.00 %	

Enthaltungen:

2

Kommentare:

zu Antwort
'keine Auswahl'

- nicht mein Fachgebiet
- unzureichende Expertise

zu Antwort
'ja'

- Bitte Formulierung überarbeiten:
Bei normaler exokriner Pankreasfunktion (fäkale Elastase > 200 µg/g Stuhl) sollte im ersten und zweiten Lebensjahr die Bestimmung der Pankreaselastase alle 3 Monate durchgeführt werden.
- Nach meiner Einschätzung ist der erste Satz zwar inhaltlich richtig, aber dennoch grammatikalisch nicht korrekt: "sollten ... die Pankreaselastase durchgeführt werden"
- Dieser Satz, der noch folgt ("Andernfalls sollten Kontrollen der Elastase und der fettlöslichen Vitamine erfolgen. Empfehlungsgrad B") ist wohl fortgefallen? Das wäre auch ok, da nicht ganz verständlich.

Empfehlungen aus Teil Intestinale Beteiligung und Ernährung

GB2 Sollte Muttermilch oder eine Milchnahrung für ein optimales Gedeihen und eine optimale Nährstoffversorgung

gegeben werden? Wenn eine Muttermilchernährung nicht möglich ist: Welche Formula ist zu empfehlen?

Säuglinge sollten in den ersten 4 Lebensmonaten ausschließlich mit Muttermilch ernährt werden, solange sie gut gedeihen.

[Empfehlungsgrad B]

Wenn eine Ernährung mit Muttermilch nicht möglich ist, sollten die Kinder bei gutem Gedeihen mit einer regulären Säuglingsformula ernährt werden.

[Empfehlungsgrad B]

Bitte treffen Sie Ihre Wahl!

Abgegebene Stimmen:

18

Antwortverteilung:

ja:	16 von 18	88.89 %	
unentschieden:	1 von 18	5.56 %	
nein:	1 von 18	5.56 %	

Enthaltungen:

2

Kommentare:

zu Antwort
'keine Auswahl'

- nicht mein Fachgebiet
- unzureichende Expertise

zu Antwort
'unentschieden'

- Eine CF Säuglingsformula Ernährung sollte angeboten werden, wenn eine Muttermilchernährung nicht möglich ist.

zu Antwort
'nein'

- Wir haben eine CF-typische Formula-Nahrung auf dem markt, die neben die Fettsäureanreicherung auch z.B. mehr Salz enthält. Im Sommer habe ich schon Kinder mit Natrium-Entgleisungen gesehen. Warum diese Nahrung nicht nutzen?

Empfehlungen aus Teil Intestinale Beteiligung und Ernährung**GB5 Sollte eine regelmäßige Untersuchung des Ernährungszustands (Gewicht, Größe) erfolgen? Wie oft?**

In den ersten beiden Lebensjahren soll der Ernährungszustand anhand von Gewicht und Länge und Kopfumfang regelmäßig untersucht werden. Die Ergebnisse sollen in Wachstumsperzentilen dokumentiert werden.

[Empfehlungsgrad A]

Bitte treffen Sie Ihre Wahl!

Abgegebene Stimmen:

20

Antwortverteilung:

ja:	17 von 20	85.00 %	
unentschieden:	2 von 20	10.00 %	
nein:	1 von 20	5.00 %	

Enthaltungen:

0

Kommentare:

zu Antwort
'ja'

- Es wurde keine Möglichkeit der Angabe der Häufigkeit der Untersuchungen gegeben.
- hier ist keine Antwort auf die Frage "Wie oft?" gegeben, da nicht definiert ist, was regelmässig bedeutet.

zu Antwort
'unentschieden'

- Die Frage wie oft wird im Text nicht beantwortet
- Nach meiner Meinung ist diese Antwort sehr unscharf. Da in der Fragestellung konkret "Wie oft?" steht, kann die Antwort nach meiner Einschätzung nicht einfach nur "regelmäßig" lauten.

zu Antwort
'nein'

- Wie oft ? wurde nicht beantwortet.

Empfehlungen aus Teil Intestinale Beteiligung und Ernährung**GC1 Wann und mit welcher Dosis sollte eine Pankreasenzym-Ersatztherapie erfolgen?**

Empfehlung: Es soll mit einer Supplementierung von Pankreasenzymen begonnen werden, wenn eine exokrine Pankreasinsuffizienz

nachgewiesen wurde. Therapieziele sind eine normale Gewichtsentwicklung, eine optimale Versorgung mit Mikronährstoffen und ggf. ein Fettabsorptionskoeffizienten von >85%.
[Empfehlungsgrad: A]

Bitte treffen Sie Ihre Wahl!

Abgegebene Stimmen:

17

Antwortverteilung:

ja:	14 von 17	82.35 %	
unentschieden:	1 von 17	5.88 %	
nein:	2 von 17	11.76 %	

Enthaltungen:

3

Kommentare:

zu Antwort
'keine Auswahl'

- nicht mein Fachgebiet
- unzureichende Expertise

zu Antwort
'ja'

- Dosisbeginn mit 500- 1000 E / g Fett der Nahrung .

zu Antwort
'unentschieden'

- Im Manuskript hatten wir im Kommentar andere Zahlen zum Fettresorptionskoeff. Mich stört dieses "und ggf. ..." Kann man es nicht weglassen? "Ggf." finde ich immer schlecht, was heißt ggf?? Für Säuglinge wird ein Fettresorptionskoeffizient von >/=85% und für Kinder älter als 6 Monate von >/=93% angesehen (Abu-El-Hajja M, Uc A, Werlin SL, et al. Nutritional Considerations in Pediatric Pancreatitis: A Position Paper from the NASPHAN Pancreas Committee and ESPHAN Cystic Fibrosis/Pancreas Working Group. Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition. 2018, Leitlinie).

zu Antwort
'nein'

- Die Frage war u.a., welche Dosis. Diese Frage wurde nicht beantwortet. Therapieziele wurden genannt, sind hier aber nicht gefragt. Wer macht die Bestimmung eines Fettresorptionskoeffizienten wirklich?
- Da hier in der Fragestellung nach einer konkreten Dosis gefragt wird, ist diese Frage nach meiner Einschätzung nicht beantwortet.

Empfehlungen aus Teil Intestinale Beteiligung und Ernährung

GD6 Sollten essentielle Fettsäuren (EFA) im Blut bestimmt und supplementiert werden?

Empfehlung: Eine Bestimmung essentielle Fettsäuren im Blut sollte nicht erfolgen.

[Empfehlungsgrad B]

Empfehlung:

Nach der Einführung von Beikost sollte eine vollwertige Ernährung auch reich an essentielle Fettsäuren (vor allem omega 3) sein.

[Empfehlungsgrad B]

Bitte treffen Sie Ihre Wahl!

Abgegebene Stimmen:

16

Antwortverteilung:

ja:	15 von 16	93.75 %	
unentschieden:	0 von 16	0.00 %	
nein:	1 von 16	6.25 %	

Enthaltungen:

4

Kommentare:

zu Antwort
'keine Auswahl'

- nicht mein Fachgebiet
- Zu dieser Frage verfüge ich nicht über eine ausreichende Fachkenntnis.
- unzureichende Expertise

zu Antwort
'ja'

- Korrektur nötig: "reich an essentiellen Fettsäuren"

zu Antwort
'nein'

- Es ist nicht genannt worden, ob die EFA supplementiert werden sollen.

Empfehlungen aus Teil Intestinale Beteiligung und Ernährung

GD5.D Welche operativen Therapieoptionen gibt es (inkl. Verlauf nach OP)?

Empfehlungen: Im Falle eines einfachen Mekoniumileus mit frustraner konservativer Therapie oder eines komplizierten Mekoniumileus soll nach Laparotomie und Enterotomie das Mekonium ausgespült werden. Anschließend soll durch eine Anastomose die Kontinuität wiederhergestellt oder ein vorübergehender Anus praeter (AP) naturalis in der Form des doppelläufigen AP, des Bishop-Koop-AP oder des Santulli-AP angelegt werden.

[Empfehlungsgrad A]

Die AP-Rückverlagerung sollte frühestens im Alter von 6-12 Wochen erfolgen.

[Empfehlungsgrad B]

Bitte treffen Sie Ihre Wahl!

Abgegebene Stimmen:

13

Antwortverteilung:

ja:	11 von 13	84.62 %	
unentschieden:	1 von 13	7.69 %	
nein:	1 von 13	7.69 %	

Enthaltungen:

7

Kommentare:

zu Antwort
'keine Auswahl'

- nicht mein Fachgebiet
- Keine Sachkompetenz
- Aufgrund meines Tätigkeitsspektrums habe keine Erfahrungswerte zur operativen Therapie des Mekoniumileus.
- Zu dieser Frage verfüge ich nicht über eine ausreichende Fachkenntnis.
- unzureichende Expertise
- Ich verfüge nicht über die erforderliche Expertise.

zu Antwort
'ja'

- Bitte "Anus praeter" schreiben.
Bei der 2. Empfehlung, AP Rückverlagerung müsste ich mich eigentlich enthalten, da ich keine diesbezüglichen Empfehlungen/ Studien gefunden habe.
P. Mattei et al. (eds.), Fundamentals of Pediatric Surgery, DOI 10.1007/978-3-319-27443-0_52 schreiben in ihrem Kapitel über Mekonium Ileum, daß das Stoma nach 4-6 Wochen zurückverlagert werden kann, geben aber kein Mindestalter an.

zu Antwort
'unentschieden'

- Rückverlagerung erfolgt sehr individuell da die Kinder manchmal unter AP sehr schlecht gedeihen.
Vorschlag: ...sollte in der Regel frühestens im Alter von 6-12 Wochen erfolgen.

zu Antwort
'nein'

- Es sollte zunächst versucht werden, den Darm nicht zu eröffnen sondern das Mekonium möglichst heraus zu "massieren". Nur wenn das nicht gelingt sollte der Darm eröffnet werden (dadurch eher Gefahr von Verwachsungen und dadurch mögliche rezidivierende Folge-Probleme im weiteren Leben).

Allgemeiner Kommentar

Haben Sie weitere Kommentare/Ergänzungen bzgl. des Fragebogens? Gibt es Themenbereiche, die Sie vermissen?

Abgegebene Stimmen:

5

Antworten:

- irgendwie fehlt eine Empfehlung zur Dosierung der Pankreasenzyme. Hatten wir da nichts formuliert?
- Bitte noch einmal auf die Kongruenz von Frage und zugehöriger Antwort achten.
- keine weiteren Kommentare
- nein
- passt alles