



## SOP Mukoviszidose – Erwachsenen-Ambulanz

### Leitlinie

Diese SOP richtet sich nach den S3-/Modul-Leitlinien der AWMF (Reg.-Nr. 026-022), den ECFS Standards of Care (Updates 2023/2024) sowie nationalen Vorgaben (STIKO-Impfempfehlungen, ASV-Richtlinie §116b SGB V). Anpassungen an lokale Abläufe erfolgen gemäß diesem Dokument.

### Ziel und Geltungsbereich

Standardisierte ambulante Diagnostik, Verlaufskontrolle und Vorsorge für erwachsene Patient:innen mit gesicherter CF in der ASV-Ambulanz eines Universitätsklinikums; inkl. strukturierter Überweisungen (Endokrinologie, Ernährungsmedizin, Gastroenterologie, HNO, Kardiologie, Transplantationszentrum, Radiologie, Physiotherapie, Psychotherapie), Dokumentation und Abrechnungsfähigkeit (ASV).

### Grundprinzipien

- **Besuchsfrequenz:** Routine alle 3 Monate; erweiterte Jahreskontrolle; engmaschiger bei Instabilität.
- **Registerdokumentation:** Aufnahme/Follow-up im deutschen CF-Register (Muko.Web/GCFR).
- **Impfungen:** nach STIKO (Influenza jährlich; Pneumokokken gemäß aktuellem STIKO-Schema; Risiko-Indikation für chronische Erkrankungen).
- **ASV-Rahmen:** Erfüllt personelle/sächliche Anforderungen und Dokumentationspflichten lt. ASV-Richtlinie. 3 Mo.      6 Mo.      1 Jahr      2 Jahre      5 Jahre      10 Jahre      ab Alter XXX      Sonstiges

**Tabelle 1. Rhythmus Ambulanzbesuche – Labor – Vorsorge – Überweisungen**

Bereich	Erstvorstellung	3 Mo.	6 Mo.	1 Jahr	2 Jahre	5 Jahre	10 Jahre
LuFu (Spiro, SpO <sub>2</sub> , Gewicht/BMI)	x	x		x			
Labor (BB, CRP, Elektrolyte, Kreatinin, Leberwerte, Phosphat/Albumin)	x	x		x	x		

Differenzialblutbild	X	X						
HbA1c	X	bei Diabetes		oGTT bei Nicht-Diabetes				HbA1c allein nicht ausreichend zur CFRD-Diagnose
Gerinnung (INR)	X			X				
Vitamine A/D/E/K	X			X				
Aspergillus-IgG	X			X				
Gesamt-IgE & rekomb. Asp-IgE (rAsp f1m/f2m/f4m)	X			X				bei ABPA-Verdacht häufiger
Bildgebung – Abdomen-Sono				X				
Rö-Thorax								bei Bedarf (b.B.)
CT-Thorax (Low-Dose/HR)								b.B.; Richtung Tx bei schwerem Verlauf
DXA				bei häufigen Infekten oder Z-Wert < -2	Z-Wert -1 bis -2	Z-Wert > -1	ab 10 J.	Intervall je nach Z-/T-Wert
Endokrinologie (Diabetologie)				oGTT (ohne Diabetes)				bei ED Diabetes/Problemen der Einstellung
Koloskopie					X			ab 30 J. nach Tx; alle 3 J. bei Polypen/Tx; CAVE andere Vorbereitung; ggf. stationär
Infektiologie – Sputum	X	X						Mykobakterien mind. jährlich; alle 2 Mo. bei Pseudomonas-negativ; alle 3 Mo. bei Pseudomonas-positiv; häufiger bei Exazerbationen
Impfungen								Influenza jährlich; Pneumokokken nach STIKO; ggf. RSV/HZ nach Risiko/Alter
Genetik	X							wenn keine valide Genetik vorliegt/inkonklusiv
Psychologie		erwägen						GAD-7/PHQ-9 bei Bedarf; Kontakte s. unten
Register	Neu-/Transitionspatient:innen aufnehmen			jährl. Datenvalidierung				Dokument im Sekretariat (Ablage)

## Ambulanz-Ablaufpunkte (nach Systemen)

- **Lunge**

**Anamnese:** Symptome (Sputum, Hämoptysen, Dyspnoe), Infekte, Therapie-Adhärenz.

**Lungenfunktion:** Bodyplethysmographie + CO-Diff + BGA alle 3 Monate; 6-MWT bei  $FEV_1 < 40\%$ .

**Sputum:** alle 3 Monate; Mykobakterien mind. jährlich und bei Verschlechterung.

**Keimnachweis – Management (Kurzschemata):** Pseudomonas-Eradikation (i.v./oral + inhalativ, dann inhalative Dauertherapie bei chron. Kolonisation); S. aureus (MSSA/MRSA) je Klinik/Resistogramm; Burkholderia-Kombinationstherapie; Azithromycin 3x/Woche bei Pseudomonas-positiven Patient:innen mit häufigen Exazerbationen.

**Bildgebung:** Abdomen-Sono jährlich; Rö-Thx bei Bedarf; HR-CT bei schwerem Verlauf/vielen Exazerbationen (prä-Tx), Hämoptysen

**Physiotherapie:** spezialisierte Atemphysio; (O)PEP/Autogene Drainage/Perkussion nach Präferenz; Sport fördern, 1x pro Jahr

**Mukoaktive Substanzen:** bevorzugt NaCl (3–7%); rhDNase/Mannitol nach individueller Indikation.

**Bronchodilatatoren:** symptomorientiert (z. B. vor Inhalation).

- **CFTR-Modulatoren**

Kaftrio® (ELX/TEZ/IVA) nach Zulassung & Genotyp; Symkevi®/Kalydeco® je Indikation (Gating/Residual-Funktion).

**Monitoring:** Leberwerte alle 3 Monate im 1. Jahr, dann jährlich; Blutdruck; UAW/Wirksamkeit dokumentieren; Einnahme mit fettricher Mahlzeit; Arzneimittelinteraktionen prüfen (Azole, Antiepileptika, Immunsuppressiva, Herzglykoside, Antikoagulantien).

**Ressourcen:** CFTR2/SickKids-DB für Genotyp-Klassifikation (EMR-Dokumentation).

- **ABPA-Screening**

**Jährlich:** Aspergillus-spez. IgG und IgE (inkl. rekombinanter Marker); bei Verdacht engmaschiger.

- **Impfungen (Kurzüberblick)**

Influenza jährlich; Pneumokokken gemäß STIKO (PCV20-basiert ab 60 J.; Risikogruppen ab 18 J.); Herpes zoster ab 60 J. (oder früher bei Risiko); RSV und COVID nach STIKO-Risikoprofil.

- **Gastroenterologie/Ernährung**

Leberwerte regelmäßig; bei Erhöhung Differenzialdiagnostik ( $\alpha$ 1-AT, Autoimmunmarker, Eisenstatus); ggf. Ursodesoxycholsäure 20 mg/kg/d.

**BMI-Ziele:** Frauen  $\geq 22$ , Männer  $\geq 23$ ; Ernährungsberatung; PEG bei chron. Untergewicht erwägen.

**PERT (Kreon®):** ~500–2 500 IE Lipase/kg/Mahlzeit (Grenzen beachten); aut idem; Dosisanpassung nach Bristol-Skala.

**Obstipation/DIOS:** PERT ggf. reduzieren; PEG (Movicol) titrieren; DIOS-Management gemäß Abschnitt (inkl. hyperosmolare Einläufe bei kompletter Obstruktion).

**SIBO:** ggf. H<sub>2</sub>/CH<sub>4</sub>-Atemtest; Therapie z. B. Rifaximin 1 650 mg/d 14 d; bei Methan-Dominanz + Neomycin; Mangelzustände substituieren.

**Koloskopie:** ab 40 J. alle 5 J.; bei Polypen/Tx: alle 3 J.; nach Tx ab 30 J.; großzügige Indikationsstellung.

- **Endokrinologie (CFRD)/Ernährungsberatung**

oGTT jährlich (HbA1c/Nüchternglukose alleine nicht ausreichend). Ziele: nüchtern 70–100 mg/dl; postprandial < 160 mg/dl; HbA1c < 6,5 % (individuell).

**Therapie:** Diabetologie anbinden; Ernährung 120–150 % Kalorienbedarf; hoher Eiweißanteil; moderater KH-Anteil (niedriger GI); Salz liberal.

- **Knochen**

DXA ab dem 10. LJ (bei Erwachsenen Intervall nach Z-/T-Wert): > -1 = alle 5 J.; -1 bis -2 = 2–4 J.; < -2 = jährlich; zusätzlich Optimierung BMI/Vit. D/Kalzium/K; Krafttraining; Bisphosphonate je nach Frakturen/DVO-Leitlinie.

- **HNO**

Chronische Sinusitis; Nasenspülung/Parisinus verordnen. (Kontakt lokal hinterlegen.)

- **Kardiologie**

TTE bei FEV<sub>1</sub> < 40 % oder PH-Verdacht.

- **Transplantation – Vorstellungsindikationen**

FEV<sub>1</sub> < 50 % + Abfall > 20 %/Jahr; FEV<sub>1</sub> < 40 % + Hämoptysen/Pneumothorax/> 2 Exazerbationen/BMI < 18; FEV<sub>1</sub> < 30 %; 6-MWT < 400 m; Hypoxämie/Hyperkapnie; PAPsyst > 50 mmHg/Zeichen Rechtsherzbelastung; frühzeitiger bei Frauen/Körpergröße < 162 cm.

- **Rehabilitation**

Alle 2 Jahre möglich; MRSA-geeignete Zentren berücksichtigen.

- **Beruf/Sozialmedizin**

Bei jungen Erwachsenen ggf. Klinikschule/Sozialdienst einbinden (Kontakte lokal hinterlegen).

- **Kinderwunsch/Schwangerschaft**

**Kaftrio®:** wachsende Evidenz; Orkambi® interagiert mit oralen Kontrazeptiva; Symkevi® ohne relevante Interaktion. Frauen: Spontankonzeption möglich; Männer: CBAVD → TESE/ICSI. Engmaschige Lufu-Kontrollen; AB (auch inhalativ) prüfen; interdisziplinär mit Gyn/Genetik.

- **Psychosomatik/Klinische Psychologie**

Quartalsweise GAD-7/PHQ-9 Screening; Kontakte lokale Sprechstunden/psychosomatische Ambulanz hinterlegen.

- **Arztbrief-Bausteine (Checkliste)**

Diagnoseliste (ED, Genetik, Keime/Inhalation, Lufu, Bildgebung, Exazerbationen, Pankreas/PERT, Vitamine/INR, OGTT/HbA1c, Sono Abdomen, Knochendichte, HNO).

Verlaufstabelle (Datum, Exazerbationen 12 Mon., BMI, FEV<sub>1</sub>, p.i./p.o. Medikation, GAD-7, PHQ-9).

Charakteristika aktualisieren (Impfungen, ATG, Beruf, Noxen, Sport, Allergien, Reha, OGTT, DXA, Sono Abdomen, Kinderwunsch, Familienstand).

- **Transition**

Strukturierte Übernahme aus der Pädiatrie (Akten, Genetik, Therapieplan, Registerumzug); Checkliste bei Erstvisite nutzen.

- **Dokumentation & Abrechnung**

**ASV Mukoviszidose:** Einhaltung der Dokumentations-/Strukturvorgaben der ASV-Richtlinie; regelmäßige Team-/QS-Besprechungen; Registerpflege.

**EMR-Pflichtfelder:** Besuchsgrund, Lufu/Labor/Bildgebung, Sputum & Resistogramm, Modulator-Monitoring, Impfstatus (STIKO), Psychosoziales Screening, Überweisungen, Register-Status.

## Referenzen (Auszug)

- ECFS Standards of Care (Updates 2023/2024).
- AWMF 026-022 (Module zu CF-Lungenerkrankung/Erregern).
- STIKO-Empfehlungen 2025 (Epidemiologisches Bulletin).
- ASV-Richtlinie G-BA (aktuelle Fassung).
- Deutsches CF-Register (Muko.Web) – Jahresberichte.

## Gültigkeit / Versionierung

Datum	Version	Änderung	Verantwortlich
23.10.2025	1.0	Ersterstellung	Prof.Dr. Daiana Stolz
			Dr. Dagmar Düsterhöft

