

## Dokumentation

der Erstellung  
der Kurzinformation für Patienten  
"Mukoviszidose"

2. Auflage, September 2018



Foto: ©iStock.com/pkline

# Inhaltsverzeichnis

<b>1. Erstellung</b> .....	<b>3</b>
1.1 Bisherige Auflagen der Kurzinformation .....	3
1.2 Beteiligte Experten und Patientenvertreter .....	3
<b>2. Rechercheauftrag</b> .....	<b>3</b>
2.1 Suche nach Aggregierter Evidenz (z. B. Leitlinien, Systematische Übersichtsarbeiten, Metaanalysen) .....	3
2.2 Suche nach Patienteninformationen.....	4
2.3 Handsuche.....	5
<b>3. Recherchestrategie</b> .....	<b>5</b>
3.1 Aggregierte Evidenz (Leitlinien, Systematische Übersichtsarbeiten, Metaanalysen, HTA-Berichte u. ä.).....	5
3.1.1 Literaturdatenbank Medline <a href="http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed">www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed</a> .....	5
3.1.2 Leitlinien-Datenbanken .....	6
3.1.3 Leitlinien-Seiten einzelner fachübergreifender Anbieterorganisationen .....	7
3.2 Patienteninformationen .....	8
3.3 Handsuche der 2. Auflage 2018 .....	9
<b>4. Übersicht der verwendeten Treffer</b> .....	<b>10</b>
4.1 Aggregierte Evidenz.....	10
4.2 Patienteninformationen .....	10
4.3 Handsuche der 2. Auflage 2018 .....	10
<b>5. Methodik</b> .....	<b>11</b>
<b>6. Impressum</b> .....	<b>11</b>

# 1. Erstellung

Das Ärztliche Zentrum für Qualität in der Medizin (ÄZQ) entwickelt im Auftrag von Kassenärztlicher Bundesvereinigung (KBV) und Bundesärztekammer (BÄK) Kurzinformationen für Patienten. Seltene Erkrankungen bilden einen Schwerpunkt in der Reihe der Kurzinformationen. In einem Kooperationsprojekt erstellt das ÄZQ gemeinsam mit der Allianz Chronischer Seltener Erkrankungen (ACHSE) e. V. Kurzinformationen für Patienten zu ausgewählten seltenen Erkrankungen.

**Von Seiten der ACHSE e. V. erfolgte hierzu die Zusammenarbeit mit:**

- Dr. rer. medic. Frank Brunsmann
- Dr. med. Christine Mundlos

## 1.1 Bisherige Auflagen der Kurzinformation

- Auflage 1, März 2014
- Auflage 2, September 2018: redaktionelle und inhaltliche Anpassungen

## 1.2 Beteiligte Experten und Patientenvertreter

Alle Kurzinformationen des ÄZQ werden von Experten und Patientenvertretern geprüft.

Folgende Autoren waren an der Erstellung der Kurzinformation der 1. Auflage „Mukoviszidose“ beteiligt und wurden von ACHSE e. V. benannt:

- Dr. rer. nat. Uta Duesberg (Kordinatorin, Mukoviszidose Institut - gemeinnützige Gesellschaft für Forschung und Therapieentwicklung)
- Dr. med. Olaf Eickmeier (Klinikum der Johann Wolfgang Goethe-Universität)
- Wilhelm Bremer (Patientenvertreter Mukoviszidose e.V.)

Die beteiligten Autoren haben ein Formular zur Erhebung etwaiger Interessenkonflikte ausgefüllt. Diese werden am ÄZQ archiviert.

Die 2. Auflage der Kurzinformation zum Thema „Mukoviszidose“ haben unterstützt:

- PD Dr. med. Lutz Nährlich (Universitätsklinikum Gießen-Marburg)
- Wilhelm Bremer (Patientenvertreter Mukoviszidose e.V.)

# 2. Rechercheauftrag

## 2.1 Suche nach Aggregierter Evidenz (z. B. Leitlinien, Systematische Übersichtsarbeiten, Metaanalysen)

Die Recherche nach Leitlinien und aggregierter Evidenz wurde vom Bereich Patienteninformation des ÄZQ initiiert und am 01. November 2013 durchgeführt.

**Als Recherchevokabular wurden folgende Begriffe verwendet:**

- Mucoviscidosis; Cystic Fibrosis; Fibrocystic Disease; Fibrocystic Diseases; CF
- Mukoviszidose; Zystische Fibrose; ZF
- Diseases Category
  - o Digestive System Diseases
    - Pankreatic Diseases
  - o Respiratory Tract Diseases
    - Lung Diseases
  - o Congenital, Hereditary, and Neonatal Diseases and Abnormalities
    - Genetic Diseases, Inborn
    - Infant, Newborn, Diseases
- Guideline; practice guideline; Consensus development conference
  - Die Suche umfasste den Zeitraum vom 01. November 2008 bis zum 01. November 2013 und Dokumente in deutscher und englischer Sprache.
  - Bezüglich der relevanten Patientengruppen erfolgte keine Einschränkung.

**Die Suche wurde in folgenden Recherchequellen durchgeführt:**

- Literaturdatenbank Medline über [www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed)
- Leitlinien-Datenbanken:
  - o Arbeitsgemeinschaft der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften (AWMF) (D) ([www.leitlinien.net](http://www.leitlinien.net)),
  - o Guidelines International Network (GIN) (International) ([www.g-i-n.net](http://www.g-i-n.net)),
  - o National Guideline Clearinghouse (NGC) (USA) ([www.guidelines.gov](http://www.guidelines.gov)),
  - o NHS Evidence (GB) ([www.evidence.nhs.uk](http://www.evidence.nhs.uk)),
- Leitlinien-Seiten einzelner fachübergreifender und fachspezifischer Anbieterorganisationen:
  - o Arzneimittelkommission der deutschen Ärzteschaft (AkdÄ) (D) ([www.akdae.de](http://www.akdae.de)),
  - o National Health and Medical Research Council (NHMRC) (AUS) ([www.nhmrc.gov.au](http://www.nhmrc.gov.au)),
  - o National Institute for Health and Care Excellence (NICE) (GB) ([www.nice.org.uk](http://www.nice.org.uk)),
  - o Scottish Intercollegiate Guidelines Network (SIGN) (GB) ([www.sign.ac.uk](http://www.sign.ac.uk))

Recherchestrategie und -vokabular richten sich nach den Möglichkeiten der jeweiligen Recherchequelle, wurden entsprechend modifiziert und in Kapitel 3. Recherchestrategien dargelegt.

**Für die Sichtung der Ergebnisse wurden folgende Ausschlusskriterien festgelegt:**

- A1: Dubletten aufgrund der Suche in mehreren Datenbanken/auf mehreren Seiten
- A2: vor 2008 erschienen
- A3: andere Erkrankung

## 2.2 Suche nach Patienteninformationen

Die Recherche wurde vom Ärztlichen Zentrum für Qualität in der Medizin (ÄZQ) am 04. November 2013 durchgeführt.

Die Suche umfasste Dokumente in deutscher und englischer Sprache.

**Sie wurde in folgenden Recherchequellen durchgeführt:**

- Patientenportal von BÄK und KBV: [www.patienten-information.de](http://www.patienten-information.de)
- Patienteninformationen des IQWiG: [www.gesundheitsinformation.de](http://www.gesundheitsinformation.de)
- Patientenleitlinien der Fachgesellschaften der AWMF: [www.leitlinien.net](http://www.leitlinien.net)
- Medizinischer Internetkatalog: [www.medinfo.de](http://www.medinfo.de)

- Robert Koch Institut
- Techniker Krankenkasse:
  - [www.tk.de/tk/online-filiale/broschueren-und-mehr/48648](http://www.tk.de/tk/online-filiale/broschueren-und-mehr/48648)
  - [www.tk.de/tk/krankheiten/krankheiten-a-z/krankheiten-a/26296](http://www.tk.de/tk/krankheiten/krankheiten-a-z/krankheiten-a/26296)
- Barmer:
  - [www.barmer-gek.de/barmer/web/Portale/Versicherte/Rundum-gutversichert/Gesundheit/Krankheitslexikon/Marketingseite-Krankheitslexikon.html?w-cm=MainNavSecondLevel\\_t302962](http://www.barmer-gek.de/barmer/web/Portale/Versicherte/Rundum-gutversichert/Gesundheit/Krankheitslexikon/Marketingseite-Krankheitslexikon.html?w-cm=MainNavSecondLevel_t302962)
  - [www.barmer-gek.de/barmer/web/Portale/Versicherte/Rundum-gutversichert/Gesundheit/Ratgeber/Marketingseite\\_20Ratgeber.html?w-cm=MainNavSecondLevel\\_t109106](http://www.barmer-gek.de/barmer/web/Portale/Versicherte/Rundum-gutversichert/Gesundheit/Ratgeber/Marketingseite_20Ratgeber.html?w-cm=MainNavSecondLevel_t109106)
  - [www.barmer.de/formClient/barmer-de/leistungen-beratung/mediencenter/8180/broschuerencenter\\_step=materialCollection.html](http://www.barmer.de/formClient/barmer-de/leistungen-beratung/mediencenter/8180/broschuerencenter_step=materialCollection.html)
- AOK:
  - [www.aok.de](http://www.aok.de)
- Selbsthilfe Mukoviszidose
  - [www.muko.info](http://www.muko.info)
- Englischsprachige Quellen:
  - [www.medlineplus.gov](http://www.medlineplus.gov) (Service der U.S. National Library of Medicine, National Institutes of Health)
  - [www.patient.co.uk](http://www.patient.co.uk) (Patienteninformation GB)
  - [www.sign.ac.uk/patient-publications.html](http://www.sign.ac.uk/patient-publications.html)
  - [www.decisionaid.ohri.ca/AZlist.html](http://www.decisionaid.ohri.ca/AZlist.html)
  - [www.ahrq.gov/consumer](http://www.ahrq.gov/consumer)
  - [www.nice.org.uk](http://www.nice.org.uk)
  - [www.nhs.uk](http://www.nhs.uk)
- Internetsuchmaschine: [www.google.de](http://www.google.de)

**Im Rahmen der Recherche erfolgte ein Titelscreening nach folgenden Ausschlusskriterien:**

- A1: Dubletten aufgrund der Suche in mehreren Datenbanken/auf mehreren Seiten
- A2: andere Erkrankung

## 2.3 Handsuche

Es erfolgt zudem eine Handsuche nach Informationen über die Mukoviszidose durch den Bereich Patienteninformation des ÄZQ.

# 3. Recherchestrategie

## 3.1 Aggregierte Evidenz (Leitlinien, Systematische Übersichtsarbeiten, Metaanalysen, HTA-Berichte u. ä.)

### 3.1.1 Literaturdatenbank Medline [www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed)

**01. November 2013**

Nr.	Suchfrage	Anzahl
#4	Search (#1) AND (#2) Limits: English, German, Publication date from 2008/01/01	89

Nr.	Suchfrage	Anzahl
#3	Search (#1) AND (#2)	273
#2	("Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Practice Guideline"[Publication Type]) OR ("Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences, NIH as Topic"[Mesh] OR "Consensus Development Conference, NIH "[Publication Type] OR "Consensus Development Conference "[Publication Type])	100413
#1	mucoviscidosis OR cystic fibrosis OR fibrocystic disease OR fibrocystic diseases	42378

Treffer: 89

Davon relevant: 66

### 3.1.2 Leitlinien-Datenbanken

#### ***Arbeitsgemeinschaft der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften (AWMF)***

##### **01. November 2013**

Leitlinien-Suche nach Mukoviszidose

Treffer: 19

Davon relevant: 4 (2 x S1, 1 x S2k, 1 S3)

Leitlinien-Suche nach Zystische Fibrose

Treffer: 28

Keine zusätzlichen relevanten Treffer

#### ***Guidelines International Network (G-I-N)***

##### **01. November 2013**

Search all fields: mucoviscidosis OR cystic fibrosis

Languages: German, English

Publication Status: published

Publication Type: Guideline

Treffer: 4

Keine zusätzlichen relevanten Treffer

#### ***National Guideline Clearinghouse (NGC)***

##### **01. November 2013**

> Disease/Condition > Diseases > Congenital, Hereditary, and Neonatal Diseases and Abnormalities  
> Genetic Diseases, Inborn > Cystic Fibrosis

Treffer: 16

Relevante Treffer: 11

**NHS Evidence**

**01. November 2013**

Evidence Search Health and Social Care: Cystic fibrosis; Types of information: Guidelines

Treffer: 259

Relevante Treffer: 9

**3.1.3 Leitlinien-Seiten einzelner fachübergreifender Anbieterorganisationen**

***Arzneimittelkommission der deutschen Ärzteschaft (AkdÄ)***

**01. November 2013**

Durchsicht der Liste der Therapieempfehlungen

Keine relevanten Treffer

***National Health and Medical Research Council (NHMRC)***

**01. November 2013**

Guidelines and Publications A-Z list

Keine relevanten Treffer

***National Institute for Health and Clinical Excellence (NICE)***

**01. November 2013**

Conditions and diseases > Digestive System > Pancreatic diseases

Treffer: 8

Keine zusätzlichen relevanten Treffer

***Scottish Intercollegiate Guidelines Network (SIGN)***

**01. November 2013**

Durchsicht der Liste der Leitlinien

Keine relevanten Treffer

## 3.2 Patienteninformationen

- [www.patienten-information.de](http://www.patienten-information.de)  
Suche nach „Zystische Fibrose“:  
**2 relevante Treffer + 1 Treffer auf Französisch (orpha.net) (siehe Tabelle)**
- [www.gesundheitsinformation.de](http://www.gesundheitsinformation.de)  
Durchsicht der Liste unter <http://www.gesundheitsinformation.de/a-z-liste.56.de.html>:  
**kein relevanter Treffer**
- [www.awmf.org](http://www.awmf.org)  
Durchsicht der Liste unter [www.awmf.org/leitlinien/patienteninformation.html](http://www.awmf.org/leitlinien/patienteninformation.html):  
**keine relevanten Treffer**
- [www.medinfo.de](http://www.medinfo.de)  
Durchsicht der Ergebnisse zu „Mukoviszidose“  
**8 relevante Treffer (siehe Tabelle)**
- [www.rki.de](http://www.rki.de)  
Durchsicht der Webseite:  
**kein relevanter Treffer**
- [Techniker Krankenkasse](#)  
Durchsicht der Webseite:  
**kein neuer relevanter Treffer**
- [AOK](#)  
Durchsicht der Webseite  
**kein neuer relevanter Treffer**
- [Barmer](#)  
Durchsicht der Webseite  
**kein relevanter Treffer**
- [Selbsthilfe Mukoviszidose](#)  
Durchsicht der Webseite  
**1 relevanter Treffer (siehe Tabelle)**
- [www.google.de](http://www.google.de)  
*deutsch*  
(Mukoviszidose OR Zystische Fibrose OR Cystische Fibrose) AND (Patienteninformation OR Patienten-Information OR Patientenbroschüre OR Patienten-Broschüre OR Broschüre OR Patientenleitlinie OR Patienten-Leitlinie OR Flyer OR Faltblatt)



*englisch*

(mucoviszidosis OR cystic fibrosis) AND ("patient booklet" OR "patient brochure" OR "patient flyer" OR "patient leaflet" OR "patient pamphlet" OR "comprehensive brochure")

ca. 27.800 Treffer, gesichtet die ersten 50 – davon relevant: 3 Treffer

**Insgesamt 12 relevante Treffer (siehe Tabelle)**

- [www.medlineplus.gov](http://www.medlineplus.gov)

Durchsicht der Ergebnisse zu „Cystic Fibrosis“

**4 relevante Treffer (siehe Tabelle)**

- [patient.co.uk](http://patient.co.uk)

Durchsicht der Ergebnisse zu „Cystic Fibrosis“:

**1 relevanter Treffer (siehe Tabelle)**

- [www.sign.ac.uk](http://www.sign.ac.uk)

Durchsicht der Liste unter [www.sign.ac.uk/patient-publications.html](http://www.sign.ac.uk/patient-publications.html):

**kein relevanter Treffer**

- [www.nice.org.uk](http://www.nice.org.uk)

[www.nhs.uk](http://www.nhs.uk)

Durchsicht der Website

**kein neuer relevanter Treffer**

- [www.ahrq.gov](http://www.ahrq.gov)

Durchsicht der Seiten unter [www.ahrq.gov/consumer](http://www.ahrq.gov/consumer)

**kein relevanter Treffer**

- [Health Canada](http://Health Canada)

Durchsicht der Webseite

**kein relevanter Treffer**

- [Ministry of Health Library](http://Ministry of Health Library)

Durchsicht der Liste unter [www.health.govt.nz/yourhealth-topics/diseases-and-illnesses](http://www.health.govt.nz/yourhealth-topics/diseases-and-illnesses)

**kein relevanter Treffer**

- [Prodigy](http://Prodigy)

**kein relevanter Treffer**

<b>relevante Treffer insgesamt: 30</b>
--

### 3.3 Handsuche der 2. Auflage 2018

Handsuche durch den Bereich Patienteninformationen des ÄZQ: 2 relevante Treffer.

## 4. Übersicht der verwendeten Treffer

### 4.1 Aggregierte Evidenz

Moran F, Bradley J. Incorporating exercise into the routine care of individuals with cystic fibrosis: Is the time right? *Expert Rev Respir Med* 2010; 4(2):139–42. DOI: 10.1586/ers.10.18.

[www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20406076](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20406076)

Robinson KA, Saldanha IJ, McKoy NA. Management of infants with cystic fibrosis: A summary of the evidence for the cystic fibrosis foundation working group on care of infants with cystic fibrosis. *J Pediatr* 2009; 155(6 Suppl):S94-S105. DOI: 10.1016/j.jpeds.2009.09.002.

[www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19914446](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19914446)

Sermet-Gaudelus I, Mayell SJ, Southern KW. Guidelines on the early management of infants diagnosed with cystic fibrosis following newborn screening. *J Cyst. Fibros.* 2010; 9(5):323–9. DOI: 10.1016/j.jcf.2010.04.008. [www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20605539](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20605539)

#### Leitlinien

Cystic Fibrosis Foundation (Hrsg). Cystic Fibrosis Foundation evidence-based guidelines for management of infants with cystic fibrosis. *J Pediatr* 2009;155(6 Suppl):S73-93. DOI:

10.1016/j.jpeds.2009.09.00. [www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19914445](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19914445)

Deutsche Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie. S2k-Leitlinie: Diagnose der Mukoviszidose. 2013. [cited 2018-08-30]. [www.awmf.org/uploads/tx\\_szleitlinien/026-023IS\\_2k\\_Diagnose\\_der\\_Mukoviszidose\\_2013-07-abgelaufen.pdf](http://www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/026-023IS_2k_Diagnose_der_Mukoviszidose_2013-07-abgelaufen.pdf)

### 4.2 Patienteninformationen

Mukoviszidose. Mukoviszidose. Helfen. Forschen. Heilen. 2018. [cited 2018-08-30]. [www.muko.info](http://www.muko.info)

Patient.co.uk. Cystic Fibrosis. 2018 [cited 2018-08-30]. [www.patient.co.uk/health/Cystic-Fibrosis.htm](http://www.patient.co.uk/health/Cystic-Fibrosis.htm)

Torpy JM, Lynn C, Glass RM. JAMA patient page. Cystic fibrosis. *JAMA* 2009; 302(10):1130. DOI: 10.1001/jama.302.10.1130. [www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19738101](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19738101)

### 4.3 Handsuche der 2. Auflage 2018

Gemeinsamer Bundesausschuss (G-BA). Information für die Eltern (Personensorgeberechtigte) zur Vorbereitung der mündlichen Aufklärung für die Reihenuntersuchung auf Mukoviszidose. 2015 [cited: 2018-08-30]. [www.g-ba.de/downloads/17-98-4263/2016-07-01\\_Merkblatt\\_Screening\\_Mukoviszidose\\_BF.pdf](http://www.g-ba.de/downloads/17-98-4263/2016-07-01_Merkblatt_Screening_Mukoviszidose_BF.pdf)

Naehrig S, Chao C-M, Naehrlich L. Cystic Fibrosis. *Dtsch Arztebl Int* 2017; 114(33-34):564–74. DOI: 10.3238/arztebl.2017.0564. [www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28855057](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28855057)

## 5. Methodik

Das Vorgehen bei der Erstellung von Kurzinformatoren für Patienten wird in einem generischen Methodenreport ausführlicher beschrieben.

- Ärztliches Zentrum für Qualität in der Medizin (ÄZQ), Kassenärztliche Bundesvereinigung (KBV), Bundesärztekammer (BÄK). Methodenreport zur Entwicklung von Kurzinformatoren für Patienten (KiP). 2. Auflage, Version 1. 2016 [cited: 2018-08-29]. DOI: 10.6101/AZQ/000309.  
[www.patienten-information.de/mdb/downloads/kip/methodik/aezq-kip-patienten-methodik.pdf](http://www.patienten-information.de/mdb/downloads/kip/methodik/aezq-kip-patienten-methodik.pdf)

## 6. Impressum

### Verantwortlich für den Inhalt:

Ärztliches Zentrum für Qualität in der Medizin (ÄZQ)  
Im Auftrag von Kassenärztlicher Bundesvereinigung (KBV)  
und Bundesärztekammer (BÄK)  
E-Mail [patienteninformation@azq.de](mailto:patienteninformation@azq.de)  
Internet [www.patinfo.org](http://www.patinfo.org) | [www.azq.de](http://www.azq.de)



### Kurzinformation "Mukoviszidose" Bitte wie folgt zitieren:

Ärztliches Zentrum für Qualität in der Medizin (ÄZQ), Kassenärztliche Bundesvereinigung (KBV), Bundesärztekammer (BÄK) Mukoviszidose – was Eltern darüber wissen sollten. 2. Auflage. 2018 (Kurzinformation für Patienten) [cited: YYYY-MM-DD]. DOI: 10.6101/AZQ/000417.  
[www.patienten-information.de/kurzinformationen/seltenerkrankungen/mukoviszidose](http://www.patienten-information.de/kurzinformationen/seltenerkrankungen/mukoviszidose)