

Dokumentation

der Erstellung der Kurzinformation
„Mukoviszidose“

Mai 2023



Foto: © dalibor – stock.adobe.com

Inhaltsverzeichnis

1. Erstellung	3
1.1 Bisherige Updates der Kurzinformation	3
1.2 Beteiligte Fachleute und Personen der Patientenvertretung	3
2. Rechercheauftrag	4
2.1 Suche nach Aggregierter Evidenz (z. B. Leitlinien, Systematische Übersichtsarbeiten, Metaanalysen)	4
2.2 Suche nach Patienteninformationen	5
2.3 Handsuche	6
3. Recherchestrategie	6
3.1 Aggregierte Evidenz (Leitlinien, Systematische Übersichtsarbeiten, Metaanalysen, HTA-Berichte u. ä.).....	6
3.1.1 Literaturdatenbank Medline www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed	6
3.1.2 Leitlinien-Datenbanken	7
3.1.3 Leitlinien-Seiten einzelner fachübergreifender Anbieterorganisationen	7
3.2 Patienteninformationen	8
3.3 Handsuche der 2. Auflage 2018 und der 3. Auflage von 2023.....	10
4. Übersicht der verwendeten Treffer	10
4.1 Fachliteratur	10
4.2 Patienteninformationen	10
4.3 Handsuche der 2. Auflage 2018	10
4.4 Handsuche der 3. Auflage 2023	11
5. Methodik	11
6. Grafiken und Abbildungen	11
7. Impressum	12

1. Erstellung

Das Ärztliche Zentrum für Qualität in der Medizin (ÄZQ) entwickelt im Auftrag von Bundesärztekammer (BÄK) und Kassenärztlicher Bundesvereinigung (KBV) allgemein verständliche Kurzinformatio-
nen. Seltene Erkrankungen bilden einen Schwerpunkt in der Reihe der Kurzinformatio-
nen. In einem Kooperationsprojekt erstellt das ÄZQ gemeinsam mit der Allianz Chronischer Seltener Erkrankungen (ACHSE) e. V. Kurzinformatio-
nen 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 Updates der Kurzinformatio

- Auflage 1, März 2014
- Auflage 2, September 2018: redaktionelle und inhaltliche Anpassungen
- Auflage 3, Mai 2023: inhaltliche Überprüfung sowie redaktionelle Änderungen und neues Lay-
out

1.2 Beteiligte Fachleute und Personen der Patientenvertretung

Alle Kurzinformatio-
nen des ÄZQ werden von medizinischen Fachleuten und Personen der Patienten-
vertretung geprüft. Die Kurzinformatio-
nen zum Thema „Mukoviszidose“ haben folgende Personen
unterstützt:

Folgende Personen waren an der Erstellung der Kurzinformatio-
nen der 1. Auflage „Mukoviszidose“ betei-
ligt 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 2. Auflage der Kurzinformatio-
nen zum Thema „Mukoviszidose“ haben unterstützt:

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

Die Beteiligten haben ein Formular zur Erhebung etwaiger Interessenkonflikte ausgefüllt. Diese wer-
den am ÄZQ archiviert. Für die beratende Mitarbeit an der Kurzinformatio-
nen ergaben sich keine Konse-
quenzen.

Die 3. Auflage der Kurzinformation zum Thema „Mukoviszidose“ haben unterstützt:

- Dr. rer. nat. Jutta Bend (Mukoviszidose Institut, gemeinnützige Gesellschaft für Forschung und Therapieentwicklung mbH, Bonn)
- Dr. med. Jutta Hammermann (UniversitätsMukoviszidoseCentrum „Christiane Herzog“, Dresden)

Interessenkonflikte der Beteiligten sind im Leitlinienreport der „S3-Leitlinie Mukoviszidose bei Kindern in den ersten beiden Lebensjahren, Diagnostik und Therapie“ schriftlich offen gelegt:

<https://register.awmf.org/de/leitlinien/detail/026-024>. Für die beratende Mitarbeit an der Kurzinformation ergaben sich keine Konsequenzen.

Des Weiteren hat der Bundesverband Cystische Fibrose (Mukoviszidose e. V. www.muko.info) die Kurzinformation von einer Familie mit betroffenen Kindern und auch von einer Person mit Mukoviszidose prüfen lassen, die anonym bleiben möchten.

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
 - Digestive System Diseases
 - Pancreatic Diseases
 - Respiratory Tract Diseases
 - Lung Diseases
 - 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
- Leitlinien-Datenbanken:

- Arbeitsgemeinschaft der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften (AWMF) (D) (<https://register.awmf.org>),
- Guidelines International Network (GIN) (International) (www.g-i-n.net),
- Agency for Healthcare Research and Quality (AHRQ) (<https://www.ahrq.gov>),
- NHS Evidence (GB) (www.evidence.nhs.uk),
- Leitlinien-Seiten einzelner fachübergreifender und fachspezifischer Anbieterorganisationen:
 - Arzneimittelkommission der deutschen Ärzteschaft (AkdÄ) (D) (www.akdae.de),
 - National Health and Medical Research Council (NHMRC) (AUS) (www.nhmrc.gov.au),
 - National Institute for Health and Care Excellence (NICE) (GB) (www.nice.org.uk),
 - Scottish Intercollegiate Guidelines Network (SIGN) (GB) (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
- Patienteninformationen des IQWiG: www.gesundheitsinformation.de
- Patientenleitlinien der Fachgesellschaften der AWMF: <https://register.awmf.org>
- Medizinischer Internetkatalog: www.medinfo.de
- Robert Koch-Institut: www.rki.de
- Techniker Krankenkasse:
 - www.tk.de/tk/online-filiale/broschueren-und-mehr/48648
 - www.tk.de/techniker/gesundheit-und-medizin-2003562
- Barmer: www.barmer.de/gesundheit-verstehen/krankheiten-a-z/a
- AOK: www.aok.de
- Selbsthilfe Mukoviszidose: www.muko.info
- Englischsprachige Quellen:
 - www.medlineplus.gov (Service der U.S. National Library of Medicine, National Institutes of Health)
 - www.patient.co.uk (Patienteninformation GB)

- www.sign.ac.uk/patient-and-public-involvement/patient-publications
- www.ahrq.gov/consumer
- www.nice.org.uk
- www.nhs.uk
- Internetsuchmaschine: 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

01. November 2013

Nr.	Suchfrage	Anzahl
#4	Search (#1) AND (#2) Limits: English, German, Publication date from 2008/01/01	89
#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
Suche nach „Zystische Fibrose“:
2 relevante Treffer + 1 Treffer auf Französisch (orpha.net) (siehe Tabelle)
- www.gesundheitsinformation.de
Durchsicht der Liste unter www.gesundheitsinformation.de/themengebiete:
kein relevanter Treffer
- www.awmf.org
Durchsicht der Liste unter <https://register.awmf.org/de/patienteninformationen>:
keine relevanten Treffer
- www.medinfo.de
Durchsicht der Ergebnisse zu „Mukoviszidose“
8 relevante Treffer (siehe Tabelle)
- 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
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
Durchsicht der Ergebnisse zu „Cystic Fibrosis“
4 relevante Treffer (siehe Tabelle)
- patient.co.uk
Durchsicht der Ergebnisse zu „Cystic Fibrosis“:
1 relevanter Treffer (siehe Tabelle)
- www.sign.ac.uk
Durchsicht der Liste unter www.sign.ac.uk/patient-and-public-involvement/patient-publications:
kein relevanter Treffer
- www.nice.org.uk
www.nhs.uk
Durchsicht der Website
kein neuer relevanter Treffer
- www.ahrq.gov
Durchsicht der Seiten unter www.ahrq.gov/consumer
kein relevanter Treffer
- [Ministry of Health Library](#)
Durchsicht der Liste unter www.health.govt.nz/yourhealth-topics/diseases-and-illnesses
kein relevanter Treffer
- [Prodigy](#)
kein relevanter Treffer

relevante Treffer insgesamt: 30

3.3 Handsuche der 2. Auflage 2018 und der 3. Auflage von 2023

Handsuche durch den Bereich Patienteninformationen des ÄZQ: 2 relevante Treffer im Jahr 2018 sowie 6 relevante Treffer für die aktuelle Auflage.

4. Übersicht der verwendeten Treffer

4.1 Fachliteratur

- Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie (GPP), Deutsche Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin (DGKJ). S3-Leitlinie: Mukoviszidose bei Kindern in den ersten beiden Lebensjahren, Diagnostik und Therapie: Registernummer 026-024, Version 2020-03-01. 2020 [cited: 2023-01-20]. <https://register.awmf.org/de/leitlinien/detail/026-024>
- 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
- 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
- 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
- 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

4.2 Patienteninformationen

- Mukoviszidose. Mukoviszidose. Helfen. Forschen. Heilen. 2018. [cited 2018-08-30]. www.muko.info
- Patient.co.uk. Cystic Fibrosis. 2018 [cited 2018-08-30]. <https://patient.info/chest-lungs/cystic-fibrosis-leaflet>
- 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

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
- 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

4.4 Handsuche der 3. Auflage 2023

- Dickinson KM, Collaco JM. Cystic Fibrosis. *Pediatr Rev* 2021; 42(2):55–67. DOI: 10.1002/14651858.CD001505.pub4.29. www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/33526571
- Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie (GPP), Deutsche Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin (DGKJ). S3-Leitlinie: Mukoviszidose bei Kindern in den ersten beiden Lebensjahren, Diagnostik und Therapie: Registernummer 026-024, Version 2020-03-01. 2020 [cited: 2023-01-20]. <https://register.awmf.org/de/leitlinien/detail/026-024>
- Mukoviszidose e. V. Die Krankheit Mukoviszidose. Daten und Fakten. 2020 [cited: 2023-01-20]. www.muko.info/informieren/ueber-die-erkrankung
- Nährlich L, Burkhardt M. Zahlen, Daten & Fakten für Patienten & Angehörige. Daten aus dem Deutschen Mukoviszidose-Register: Datenstand: 10.06.2021. 2021 [cited: 2023-01-20]. www.muko.info/angebote/qualitaetsmanagement/register/patienten-und-angehoerige
- Nährlich L, Burkhardt M, Wosniok J. Deutsches Mukoviszidose-Register: Berichtsbände: Stand: 12.07.2022. 2021 [cited: 2023-01-20]. www.muko.info/angebote/qualitaetsmanagement/register/cf-einrichtungen/berichtsband-1
- Ringshausen FC, Hellmuth T, Dittrich A-M. Was ist gesichert in der Therapie der Mukoviszidose? *Internist (Berl)* 2020; 61(12):1212–29. DOI: 10.1002/14651858.CD001127.pub4. www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/33201261

5. Methodik

Das Vorgehen bei der Erstellung von Kurzinformatoren wird in einem generischen Methodenreport ausführlich beschrieben.

- Ärztliches Zentrum für Qualität in der Medizin (ÄZQ), Bundesärztekammer (BÄK), Kassenärztliche Bundesvereinigung (KBV). Methodenreport zur Entwicklung von Kurzinformatoren für Patienten (KiP). 3. Auflage, Version 1. 2019 (Kurzinformatoren für Patienten) [cited: 2021-11-25]. DOI: 10.6101/AZQ/000440. www.doi.org/10.6101/AZQ/000440

6. Grafiken und Abbildungen

Das Foto zur Untersuchung „Schweißtest“ hat uns freundlicherweise Mukoviszidose e. V. – Bundesverband Cystische Fibrose (CF) – Deutschland zur Verfügung gestellt. Das Copyright liegt bei ihnen. Das ÄZQ hat einen Ausschnitt des Fotos gewählt.

7. Impressum

Verantwortlich für den Inhalt:

Ärztliches Zentrum für Qualität in der Medizin (ÄZQ)

Im Auftrag von Bundesärztekammer (BÄK)

und Kassenärztlicher Bundesvereinigung (KBV)

E-Mail patienteninformation@azq.de

Internet www.patienten-information.de | www.azq.de



Kurzinformation „Mukoviszidose“

Bitte wie folgt zitieren:

Ärztliches Zentrum für Qualität in der Medizin (ÄZQ), Bundesärztekammer (BÄK), Kassenärztliche Bundesvereinigung (KBV). Mukoviszidose – Was Eltern darüber wissen sollten. Mai. 2023 (Kurzinformationen)

[cited: YYYY-MM-DD].

www.patienten-information.de/kurzinformationen/mukoviszidose