

Leitlinienreport für die S2k-Leitlinie

Management erwachsener Patientinnen und Patienten mit Bronchiektasen-Erkrankung

AWMF-Registernummer 020-030

1. Hintergrund der Leitlinienentwicklung, Zielorientierung und Adressaten

Hintergrund für die Erstellung der Leitlinie

Die Bronchiektasen-Erkrankung ist eine ätiologisch heterogene, chronische und oftmals progredient verlaufende Atemwegs- und Lungenerkrankung, die häufig mit einer erheblichen Symptomlast, multiplen Komplikationen und einer eingeschränkten Lebensqualität einhergeht.

Seit mehreren Jahren ist weltweit eine deutliche Zunahme der Prävalenz der Bronchiektasen-Erkrankung zu beobachten, die mit einer deutlichen ökonomischen Belastung der Gesundheitssysteme vergesellschaftet ist. Beispielsweise ist in Deutschland in den letzten beiden Jahrzehnten eine jährliche Zunahme der Diagnoseprävalenz um etwa 10% zu beobachten, sodass aktuell deutlich mehr als 100.000 Menschen mit Bronchiektasen-Erkrankung in Deutschland leben dürften. Dies zeigt die hohe Relevanz der Erkrankung und den dringenden Bedarf an spezialisierten, interprofessionellen und multidisziplinären Behandlungsteams für die Versorgung dieser Patientengruppe.

Zum gegenwärtigen Zeitpunkt (Stand März 2024) existieren keine zugelassenen pharmakologischen Therapieoptionen, so dass alle notwendigen Verordnungen zulassungsüberschreitend (Off-Label) erfolgen müssen, was die angemessene Versorgung dieser Patientengruppe in der Praxis deutlich erschwert.

Die Bronchiektasen-Erkrankung ist eine in ihrer Prävalenz und ihrer Relevanz unterschätzte Erkrankung, für die in Deutschland, Österreich und der Schweiz bislang keine verbindlichen Handlungsempfehlungen zu den alltäglichen und versorgungsrelevanten Themen zur Verfügung standen. Aus diesem Grund hat sich die **Deutsche Gesellschaft für Pneumologie und Beatmungsmedizin e.V. (DGP)** gemeinsam mit zahlreichen weiteren Fachgesellschaften und Organisationen das Ziel gesetzt, eine Leitlinie zum Management erwachsener Patientinnen und Patienten mit Bronchiektasen-Erkrankung zu erstellen.

Die vorliegende S2k-Leitlinie ist demnach die erste Leitlinie zum Management erwachsener Patientinnen und Patienten mit Bronchiektasen-Erkrankung im deutschsprachigen Raum. Ihr Gültigkeitsbereich umfasst Deutschland, Österreich und die Schweiz. Die Gültigkeitsdauer der Leitlinie beträgt fünf Jahre ab Verabschiedung durch die beteiligten Fachgesellschaften und Organisationen.

Zielorientierung

Da die Evidenz zum Management erwachsener Patientinnen und Patienten mit Bronchiektasen-Erkrankung gegenwärtig noch begrenzt und nur in wenigen Teilaspekten robust ist, entschieden wir uns für die Methodik einer konsensusbasierten S2k-Leitlinie entsprechend dem Regelwerk der AWMF, um für den klinischen Alltag hilfreiche Handlungsempfehlungen formulieren zu können.

Das Ziel dieser Leitlinie war es, eine konsensusbasierte Grundlage für die Diagnostik und Therapie der Bronchiektasen-Erkrankung auf der Basis des aktuellen wissenschaftlichen Kenntnisstandes zu erarbeiten und im deutschsprachigen Raum zu etablieren. Um die Qualität der Behandlung von Patientinnen und Patienten mit Bronchiektasen-Erkrankung zu verbessern, wurden Vertreter zahlreicher relevanter Fachgesellschaften und Organisationen eingebunden, die ihre Expertise in die gemeinsame Erstellung dieser Leitlinie einbrachten. Gleichzeitig ging es darum, die Awareness für die Bronchiektasen-Erkrankung zu erhöhen, um ihre frühzeitige Diagnosestellung und eine optimale Versorgung der Betroffenen mit den derzeit zur Verfügung stehenden diagnostischen und therapeutischen Strategien zu ermöglichen.

Anwenderzielgruppe / Adressaten

Die Bronchiektasen-Erkrankung wird von Allgemein- und Fachärztinnen bzw. -ärzten behandelt. Der Umstand, dass die Versorgung von Menschen mit Bronchiektasen-Erkrankung häufig Off-Label-Verordnungen erfordert und die nicht-medikamentöse Behandlung sehr aufwendig ist und spezielle Detailkenntnisse erfordert, macht regelhaft eine fachärztliche Behandlung dieser Patientengruppe notwendig.

Dementsprechend richtet sich die Leitlinie in erster Linie an den fachärztlichen Personenkreis, der im ambulanten und stationären Sektor in die Diagnostik und Therapie von Menschen mit Bronchiektasen-Erkrankung involviert ist. Konkret handelt es sich dabei um Fachärztinnen und Fachärzte für Innere Medizin und Pneumologie sowie Infektiologie, aber auch um solche, die im Bereich der pädiatrischen Pneumologie/Pädiatrie, Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde, Immunologie, Mikrobiologie, Radiologie, Rehabilitativen und Physikalischen Medizin sowie der Thoraxchirurgie tätig sind. Darüber hinaus richtet sich die Leitlinie ausdrücklich an Angehörige der Gesundheitsfachberufe, insbesondere an Physiotherapeutinnen und Physiotherapeuten. Sie dient zur Information für Fachärztinnen und Fachärzte der Inneren Medizin, Allgemeinmedizin und Palliativmedizin, aber auch für Organisationen, Kostenträger, medizinisch-wissenschaftliche Fachgesellschaften und Berufsverbände, die direkt oder indirekt in das Management von Menschen mit Bronchiektasen-Erkrankung eingebunden sind. Auch sie sollen diese Leitlinie nutzen können.

Patientenzielgruppe und Versorgungsbereich

Die Patientenzielgruppe sind Menschen mit Bronchiektasen-Erkrankung, insbesondere wenn die Indikation für eine fachärztlich-pneumologische Behandlung gegeben bzw. wenn die allgemeinmedizinische Betreuung nicht ausreichend ist. Der Versorgungsbereich beinhaltet die ambulante, stationäre und rehabilitative Versorgung.

2. Herausgeber, beteiligte Fachgesellschaften und Organisationen, Koordination und Leitliniengruppe

Die Erstellung der S2k-Leitlinie „Management von erwachsenen Patientinnen und Patienten mit Bronchiektasen-Erkrankung“ wurde im Auftrag des Vorstands der federführenden Fachgesellschaft DGP unter Leitung von Herrn Prof. Dr. med. Felix C. Ringshausen initiiert.

Weitere beteiligte wissenschaftliche Fachgesellschaften und Organisationen sind:

- Bundesverband der Pneumologen, Schlaf- und Beatmungsmediziner e.V. (BdP)
- Deutsche Gesellschaft für Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde, Kopf- und Hals-Chirurgie e.V. (DGHNO-KHC)
- Deutsche Gesellschaft für Hygiene und Mikrobiologie e.V. (DGHM)
- Deutschen Gesellschaft für Immunologie e.V. (DGfI)
- Deutsche Gesellschaft für Infektiologie e.V. (DGI)
- Deutsche Gesellschaft für Rehabilitationswissenschaften e.V. (DGRW)
- Deutsche Gesellschaft für Thoraxchirurgie e.V. (DGT)
- Deutsche Patientenliga Atemwegserkrankungen e.V. (DPLA)
- Deutsche Röntgen-Gesellschaft, Gesellschaft für Medizinische Radiologie e.V. (DRG)
- Deutscher Verband für Physiotherapie e.V. (ZVK)
- Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie e.V. (GPP)
- Österreichische Gesellschaft für Pneumologie (ÖGP)
- Paul-Ehrlich Gesellschaft für Infektionstherapie e.V. (PEG)
- Schweizerische Gesellschaft für Pneumologie (SGP)

Die Vorstände aller obengenannten medizinischen Fachgesellschaften und Institutionen wurden schriftlich über das Vorhaben informiert und gebeten, Vertreterinnen und Vertreterinnen Vertreter zu benennen. Die durch die Fachgesellschaften und Institutionen benannten Mandatsträgerinnen und Mandatsträger sind in ► **Tab. 1** aufgeführt.

Repräsentativität der Leitliniengruppe: Beteiligung von Patientinnen und Patienten

Neben der wissenschaftlichen Evidenz und den ärztlichen Erfahrungen wurde die DPLA e.V. eingeladen, Mandatsträgerinnen und Mandatsträger zu benennen, und in den Prozess der Leitlinienerstellung eingebunden.

Tab. 1 Vertreterinnen und Vertreter der wissenschaftlichen Fachgesellschaften und Organisationen

| Vertreterin / Vertreter | Fachgesellschaft / Organisation |
|--------------------------------|--|
| Ingo Baumann (IB) | DGHNO-KHC |
| Andrés de Roux (AdR) | BdP |
| Sabine Dettmer (SD) | DRG |
| Roland Diel (RD) | DGP |
| Monika Eichinger (ME) | DRG |
| Santiago Ewig (SE) | DGP |

| | |
|-------------------------------|-----------|
| Holger Flick (HF) | ÖGP |
| Leif Hanitsch (LH) | DGfI |
| Thomas Hillmann (TH) | ZVK |
| Rembert Koczulla (RK) | DGRW |
| Michael Köhler (MK) | DPLA |
| Assen Koitschev (AK) | DGHNO-KHC |
| Christian Kugler (CK) | DGT |
| Pontus Mertsch (PM) | DGP |
| Thomas Nüßlein (TN) | GPP |
| Sebastian R. Ott (SRO) | SGP |
| Isabell Pink (IP) | DGP |
| Mathias Pletz (MP) | DGI |
| Felix C. Ringshausen (FCR) | DGP |
| Jessica Rademacher (JR) | DGP |
| Gernot Rohde (GR) | DGP |
| Ludwig Sedlacek (LS) | DGHM |
| Hortense Slevogt (HS) | DGI |
| Urte Sommerwerck (US) | DGP |
| Sivagurunathan Sutharsan (SS) | DGP |
| Sönke von Weihe (SvW) | DGT |
| Tobias Welte (TW) | PEG |
| Michael Wilken (MW) | DPLA |

3. Vorgehensweise der Leitlinienerstellung

Für diese erstmalig erstellte Leitlinie wurden auf der Basis der aktuellen wissenschaftlichen Evidenz zahlreiche Empfehlungen und Statements erstellt, die wichtige zusammenfassende Aussagen zur Diagnostik und Therapie von Menschen mit Bronchiektasen-Erkrankung beinhalten. Dort, wo wissenschaftliche Evidenz aus randomisierten und kontrollierten klinischen Studien fehlte oder ungenügend war, liegen diesen Aussagen überwiegend Erkenntnisse aus nationalen und internationalen epidemiologischen und beobachtenden Registerstudien sowie ärztliche Erfahrung im Management dieser Patientengruppe zugrunde. Die Hintergrundtexte dienen dem tieferen Verständnis und dem Umgang mit den Empfehlungen, Statements, Abbildungen, Boxen und Tabellen.

Verwendung existierender Leitlinien zum Thema

Es wurde nach aktuellen Leitlinien zum Themengebiet „Bronchiektasen-Erkrankung“ in PubMed und AWMF-Portal gesucht, sowie die Meinungen der Expertinnen und Experten, die auch in anderen Fachbereichen und Organisationen tätig sind, berücksichtigt. Es wurden mehrere Leitlinien identifiziert, die auch in der vorliegenden Leitlinie zitiert wurden. Folgende Leitlinien waren insbesondere wichtig:

- (1) Batra A, Kiefer F, Andreas S et al. S3 Guideline "Smoking and Tobacco Dependence: Screening, Diagnosis, and Treatment" - Short Version. *Eur Addict Res* 2022; 28: 382-400
- (2) Bull FC, Al-Ansari SS, Biddle S et al. World Health Organization 2020 guidelines on physical activity and sedentary behaviour. *Br J Sports Med* 2020; 54: 1451-1462
- (3) Burgel PR, Southern KW, Addy C et al. Standards for the care of people with cystic fibrosis (CF); recognising and addressing CF health issues. *J Cyst Fibros* 2024; in press
- (4) Castellani C, Duff AJA, Bell SC et al. ECFS best practice guidelines: the 2018 revision. *J Cyst Fibros* 2018; 17: 153-178
- (5) Chang AB, Bell SC, Torzillo PJ et al. Thoracic Society of Australia and New Zealand guidelines Chronic suppurative lung disease and bronchiectasis in children and adults in Australia and New Zealand. *Med J Australia* 2015; 202: 21-U46
- (6) Chang AB, Fortescue R, Grimwood K et al. European Respiratory Society guidelines for the management of children and adolescents with bronchiectasis. *Eur Respir J* 2021; 58: 2002990
- (7) Daley CL, Iaccarino JM, Lange C et al. Treatment of nontuberculous mycobacterial pulmonary disease: an official ATS/ERS/ESCMID/IDSA clinical practice guideline. *Eur Respir J* 2020; 56: 2000535
- (8) Denning DW, Cadranel J, Beigelman-Aubry C et al. Chronic pulmonary aspergillosis: rationale and clinical guidelines for diagnosis and management. *European Respiratory Journal* 2016; 47: 45-68
- (9) Ewig S, Kolditz M, Pletz M et al. [Management of Adult Community-Acquired Pneumonia and Prevention - Update 2021 - Guideline of the German Respiratory Society (DGP), the Paul-Ehrlich-Society for Chemotherapy (PEG), the German Society for Infectious Diseases (DGI), the German Society of Medical Intensive Care and Emergency Medicine (DGIIIN), the German Virological Society (DGV), the Competence Network CAPNETZ, the German College of General Practitioners and Family Physicians (DEGAM), the German Society for Geriatric Medicine (DGG), the German Palliative Society (DGP), the Austrian Society of Pneumology Society (OGP), the Austrian Society for Infectious and Tropical Diseases (OGIT), the Swiss Respiratory Society (SGP) and the Swiss Society for Infectious Diseases Society (SSI)]. *Pneumologie* 2021; 75: 665-729
- (10) Hanitsch L, Baumann U, Boztug K et al. Treatment and management of primary antibody deficiency: German interdisciplinary evidence-based consensus guideline. *Eur J Immunol* 2020; 50: 1432-1446
- (11) Haworth CS, Banks J, Capstick T et al. British Thoracic Society guidelines for the management of non-tuberculous mycobacterial pulmonary disease (NTM-PD). *Thorax* 2017; 72
- (12) Hill AT, Sullivan AL, Chalmers JD et al. British Thoracic Society guideline for bronchiectasis in adults. *BMJ Open Respir Res* 2018; 5: e000348
- (13) Hill AT, Pasteur M, Cornford C et al. Primary care summary of the British Thoracic Society Guideline on the management of non-cystic fibrosis bronchiectasis. *Prim Care Resp J* 2011; 20: 135-140
- (14) Lommatzsch M, Criece CP, de Jong CCM et al. [Diagnosis and treatment of asthma: a guideline for respiratory specialists 2023 - published by the German Respiratory Society (DGP) e. V.]. *Pneumologie* 2023; 77: 461-543
- (15) Martinez-Garcia MA, Maiz L, Oliveira C et al. Spanish Guidelines on the Evaluation and Diagnosis of Bronchiectasis in Adults. *Arch Bronconeumol (Engl Ed)* 2018; 54: 79-87
- (16) Martinez-Garcia MA, Maiz L, Oliveira C et al. Spanish Guidelines on Treatment of Bronchiectasis in Adults. *Arch Bronconeumol (Engl Ed)* 2018; 54: 88-98

- (17) Mogayzel PJ, Jr., Naureckas ET, Robinson KA et al. Cystic Fibrosis Foundation pulmonary guideline. pharmacologic approaches to prevention and eradication of initial *Pseudomonas aeruginosa* infection. *Ann Am Thorac Soc* 2014; 11: 1640-1650
- (18) Morice AH, Millqvist E, Bieksiene K et al. ERS guidelines on the diagnosis and treatment of chronic cough in adults and children. *Eur Respir J* 2020; 55
- (19) Naehrlich L, Stuhmann-Spangenberg M, Barben J et al. S2-Konsensus-Leitlinie „Diagnose der Mukoviszidose“ (AWMF 026-023) unter Federführung der Gesellschaft für Pädiatrischen Pneumologie
- (20) Pasteur MC, Bilton D, Hill AT et al. British Thoracic Society guideline for non-CF bronchiectasis. *Thorax* 2010; 65 Suppl 1: i1-58
- (21) Polverino E, Goeminne PC, McDonnell MJ et al. European Respiratory Society guidelines for the management of adult bronchiectasis. *Eur Respir J* 2017; 50: 1700629
- (22) Raidt J, Brillault J, Brinkmann F et al. [Management of Primary Ciliary Dyskinesia]. *Pneumologie* 2020; 74: 750-765
- (23) Riesenhuber M, Aigner K, Neuberger M et al. Leitfaden zur Tabak- und Nikotinentwöhnung. Österreichische Gesellschaft für Pneumologie (ÖGP) 2023; 1. Auflage
- (24) Salzer HJ, Heyckendorf J, Kalsdorf B et al. Characterization of patients with chronic pulmonary aspergillosis according to the new ESCMID/ERS/ECMM and IDSA guidelines. *Mycoses* 2017; 60: 136-142
- (25) Schwarz C, Bend J, Hebestreit H et al. [CF Lung Disease - a German S3 Guideline: *Pseudomonas aeruginosa*]. *Pneumologie* 2024, DOI: 10.1055/a-2182-1907
- (26) Southern KW, Burgel PR, Castellani C et al. Standards for the care of people with cystic fibrosis (CF). *J Cyst Fibros* 2023; 22: 961-962
- (27) Ullmann AJ, Aguado JM, Arikan-Akdagli S et al. Diagnosis and management of *Aspergillus* diseases: executive summary of the 2017 ESCMID-ECMM-ERS guideline. *Clin Microbiol Infect* 2018; 24 Suppl 1: e1-e38
- (28) Westhoff M, Neumann P, Geiseler J et al. [Non-invasive Mechanical Ventilation in Acute Respiratory Failure. Clinical Practice Guidelines - on behalf of the German Society of Pneumology and Ventilatory Medicine]. *Pneumologie* 2023, DOI: 10.1055/a-2148-3323
- (29) Windisch W, Dreher M, Geiseler J et al. [Guidelines for Non-Invasive and Invasive Home Mechanical Ventilation for Treatment of Chronic Respiratory Failure - Update 2017]. *Pneumologie* 2017; 71: 722-795
- (30) Fokkens WJ, Lund VJ, Hopkins C et al. European Position Paper on Rhinosinusitis and Nasal Polyps 2020. *Rhinology* 2020; 58: 1-464
- (31) Pfaar O, Beule AG, Laudien M et al. [Treatment of chronic rhinosinusitis with nasal polyps (CRSwNP) with monoclonal antibodies (biologics): S2k guideline of the German Society of Oto-Rhino-Laryngology, Head and Neck Surgery (DGHNO-KHC), and the German College of General Practitioners and Family Physicians (DEGAM)]. *HNO* 2023; 71: 256-263
- (32) Stuck BA, Popert U, Beule A et al. S2k-Leitlinie Rhinosinusitis. Im Internet: <https://www.awmf.org/leitlinien/detail/II/053-012.html> (abgerufen am: 06.06.2022)
- (33) Gesellschaft für Transitionsmedizin. S3-Leitlinie: Transition von der Pädiatrie in die Erwachsenenmedizin. Im Internet: <https://www.awmf.org/leitlinien/detail/II/186-001.html> (abgerufen am 05.06.2022)
- (34) Leitlinienprogramm Onkologie (Deutsche Krebsgesellschaft; Deutsche Krebshilfe; AWMF). Palliativmedizin für Patienten mit einer nicht-heilbaren Krebserkrankung. Im Internet: <https://www.leitlinienprogramm-onkologie.de/leitlinien/palliativmedizin/> (abgerufen am: 20.05.2022)

Eine formale methodische Bewertung dieser Leitlinien erfolgte nicht.

Vorgehensweise

Die Erstellung dieser Leitlinie erfolgte nach dem Regelwerk und den Kriterien der Arbeitsgemeinschaft der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften e.V. (AWMF), um dem Nutzer der Leitlinie konsensusbasierte Kriterien für eine rationale Entscheidungsfindung und gute ärztliche Praxis an die Hand zu geben.

Für die inhaltliche Bearbeitung der Leitlinie wurde zunächst ein Leitungsgremium gebildet (AdR, SE, PM, JR, FCR, GR), das dann in einem konstituierenden virtuellen Meeting Vorschläge für die Beteiligung weiterer Fachgesellschaften und Organisationen und ggf. potentielle Mandatsträgerinnen und –träger sammelte, diskutierte und abstimmte. Die nachfolgend kontaktierten Fachgesellschaften und Organisationen benannten dann ihre Mandatsträgerinnen und –träger. Im nächsten Schritt wurden die für diese Leitlinie relevanten Themenbereiche identifiziert. Auf dieser Basis wurde ein Vorschlag für ein vorläufiges Inhaltsverzeichnis erstellt (► **Tab. 2**). Im Rahmen mehrerer, vorbereitender virtueller Meetings, per Telefon und E-Mailkorrespondenz wurde der Vorschlag zur Gliederung diskutiert und verabschiedet sowie die für die Bearbeitung der entsprechenden Kapitel zuständigen Arbeitsgruppen gebildet. Es wurden Hauptverantwortliche für die einzelnen Kapitel benannt.

Bei konsensusbasierten Leitlinien (S2k) erfolgt die Feststellung der Stärke der Empfehlungen im formalen Konsensusverfahren. Die Angabe von Evidenzgraden ist nicht vorgesehen, da keine systematische Aufbereitung der Evidenz zugrunde liegt. Der Grad einer Empfehlung wird daher sprachlich ausgedrückt. Es handelt sich bei der vorliegenden Leitlinie also methodologisch um eine konsensusbasierte Leitlinie, die einen strukturierten Prozess der Konsensfindung durchlaufen hat.

Jede Empfehlung wurde im Rahmen dieser strukturierten Konsensfindung unter neutraler Moderation diskutiert und abgestimmt. Ziele waren dabei die Lösung offener Entscheidungsprobleme sowie eine abschließende Bewertung der Empfehlungen und der Konsensstärke. Konkret wurden im Vorfeld relevante Themenbereiche zur Diagnostik und Therapie der Bronchiektasen-Erkrankung extrahiert, zu einzelnen Kapiteln zusammengefasst und den jeweiligen Arbeitsgruppen zur Bearbeitung vorgelegt. Die Arbeitsgruppen konnten zur Einarbeitung in die Thematik eine stichwortorientierte systematische Literaturrecherche mit Bereitstellung der Ergebnisse im Scientific Guideline Manager (Institut für Lungenforschung GmbH) für die jeweiligen Kapitel anfordern. Des Weiteren wurden Literaturstellen aus anderen Leitlinien, aktuellen Studien und Übersichtspublikationen berücksichtigt, insofern sie Einfluss auf die Inhalte der vorliegenden Leitlinie hatten. Die Empfehlungen basieren soweit möglich auf der Evidenzlage, sind letztlich jedoch Ausdruck der klinischen Erfahrung aller am Konsensus-Verfahren beteiligten Expertinnen und Experten.

Tab. 2 Vorläufige Gliederung nach vorbereitendem virtuellen Meeting

| Kapitel | Thema | Bearbeitung (<u>Hauptverantw.</u>) |
|----------------|-----------------------------------|---|
| 1. | Einführung und Hintergrund | AdR, RD, HF, <u>SRO</u> |

| | | |
|-----------|---|-----------------------------------|
| 1.1. | Versorgungsrealität in Deutschland, Österreich und der Schweiz | AdR, HF, SRO |
| 1.2. | Gesundheitsökonomische Aspekte | RD |
| 2. | Methodik der Leitlinie | <u>LL-Sekretariat</u> |
| 2.1. | Präambel | LL-Sekretariat |
| 2.2. | Ziele der Leitlinie | LL-Sekretariat |
| 2.3. | Struktur des Leitlinienprozesses | LL-Sekretariat |
| 3. | Definitionen, Pathophysiologie und Epidemiologie | SD, ME, TN, IP, <u>FCR</u> |
| 3.1 | Definitionen | IP, FCR |
| 3.1.1. | Radiologische Definition und Klassifikation von Bronchiektasen | SD, ME |
| 3.1.2. | Bronchiektasen-Erkrankung | IP, FCR |
| 3.1.3. | Akute pulmonale Exazerbation | IP, FCR |
| 3.1.4. | Chronische Atemwegsinfektion | IP, FCR |
| 3.1.5. | Eradikation, Suppressions- und Exazerbationstherapie | IP, FCR |
| 3.2. | Pathophysiologie | TN |
| 3.3. | Epidemiologie und Ätiologie | IP, FCR |
| 4. | Mikrobiologie | PM, <u>GR</u>, LS |
| 4.1. | Mikrobiologische Diagnostik | LS |
| 4.2. | Bedeutung von <i>Pseudomonas aeruginosa</i> | PM |
| 4.3. | Bedeutung nicht-tuberkulöser Mykobakterien | GR |
| 4.4. | Bedeutung von Aspergillus fumigatus / Fadenpilzen | HF, LS, US |
| 4.5. | Stellenwert der Resistenztestung | LS |
| 4.6. | Hygienische Aspekte | GR |
| 4.7. | Eradikation | PR |
| 5. | Ätiologische Diagnostik und Risikostratifikation | <u>AdR</u>, LH, TN, FCR |
| 5.1. | Basisuntersuchungen bei Erstdiagnose einer Bronchiektasen-Erkrankung | AdR, FCR |
| 5.2 | Spezielle Anamnese und weiterführende ätiologische Diagnostik | LH, TN, FCR |
| 5.3 | Risikostratifikation | AdR, FCR |
| 6. | Verlaufskontrollen und mikrobiologische Surveillance | PM, GR, LS |
| 7. | Voraussetzungen für die Therapie und Therapieziele | AdR, <u>HE</u> , SRO, FCR |
| 7.1. | Bedeutung von Rauchen und Umweltfaktoren | SRO |
| 7.2. | Voraussetzungen für die Off-label Therapie | AdR, HF |
| 7.3. | Definition von Therapiezielen und deren Evaluation | FCR |
| 8. | Nicht-medikamentöse Therapie | TH, RK, CK, <u>JR</u>, SS |
| 8.1. | Physiotherapie und Rehabilitation | TH, RK |
| 8.2. | Thoraxchirurgie | CK |
| 8.3. | Nicht-invasive Beatmung bei chronischer ventilatorischer Insuffizienz | SS |
| 8.4. | Lungentransplantation | JR |

| | | |
|------------|---|--------------------------------------|
| 9. | Medikamentöse Therapie | <u>SE</u>, PM, MP, JR, HS, GR |
| 9.1. | Impfungen | MP |
| 9.2. | Mukolytische Langzeittherapie | HS |
| 9.3. | Langzeittherapie mit Bronchodilatoren | HS |
| 9.4. | Antiinflammatorische Langzeittherapie | GR |
| 9.5. | Antibiotische Langzeittherapie | SE, PM |
| 9.5.1. | Inhalative Antibiotika | PM |
| 9.5.2. | Orale Antibiotika, inkl. Makrolidantibiotika | SE |
| 9.5.3. | Intravenöse Antibiotikatherapie als Suppressionstherapie | JR |
| 10. | Management einer oberen Atemwegsbeteiligung | IB, <u>AK</u>, FCR |
| 11. | Komorbiditäten bei Bronchiektasen-Erkrankung | LH, JR, <u>US</u> |
| 12. | Prävention und Management der akuten pulmonalen Exazerbation | PM, IP, <u>SS</u> |
| 12.1. | Indikation zur antibiotischen Therapie | PM |
| 12.2. | Dauer der antibiotischen Therapie | IP |
| 12.3. | Nicht-invasive Beatmung bei akuter ventilatorischer Insuffizienz | SS |
| 13. | Sozialmedizinische Aspekte und Schwerbehindertenrecht | <u>RK</u>, US |
| 14. | Patientenperspektive und strukturierte Patienteninformation | TH, <u>MW</u> |
| 15. | Bronchiektasen-Erkrankung in speziellen Lebensphasen | <u>TN</u>, PM, FCR |
| 15.1. | Transition | TN, FCR |
| 15.2. | Kinderwunsch, Schwangerschaft und Elternschaft | PM, FCR |
| 15.3. | Palliativmedizinische Aspekte | FCR |
| 16. | Forschungsbedarf und Ausblick | TW |

Die in dieser Leitlinie verfassten Empfehlungen und Statements stützen sich auf einen Expertenkonsens, der in einem zweistufigen Prozess erarbeitet wurden. Auf Basis der Fachexpertise der ausgewählten Autorinnen und Autoren sowie unter Berücksichtigung publizierter Literatur, die jedoch nicht auf ihre Evidenz hin bewertet werden musste, formulierten die einzelnen Arbeitsgruppen zunächst Vorschläge für Empfehlungen (E) und Statements (S). Für Empfehlungen wurde eine erste Graduierung vorgenommen. Die Stärke des Konsenses ist aus der verwendeten Formulierung (soll / soll nicht, sollte / sollte nicht, kann erwogen werden / kann verzichtet werden) ersichtlich (► **Tab 3**).

Tab. 3 Dreistufiges Schema zur Graduierung von Empfehlungen

| Beschreibung | Formulierung |
|---------------------|--|
| Starke Empfehlung | Soll / soll nicht |
| Empfehlung | Sollte / sollte nicht |
| Empfehlung offen | Kann erwogen werden / kann verzichtet werden |

Statements sind Erläuterungen zu spezifischen Sachverhalten beziehungsweise Fragestellungen, die nicht als unmittelbare Aufforderung zum Handeln zu interpretieren sind. Die Hintergrundtexte zu den Empfehlungen und Statements der Autorinnen und Autoren sollen den Leserinnen und Lesern helfen, die ausgesprochenen Empfehlungen und Statements nachvollziehen zu können.

Der aus dem oben genannten Prozess entstandene zusammengeführte Manuskriptentwurf wurde im Vorfeld der Konsensuskonferenz an alle Autorinnen und Autoren versandt. Im Anschluss wurde dieser während der zweitägigen Konsensuskonferenz am 20./21. Juni 2022 in Fulda, an der die Expertinnen und Experten vor Ort und digital teilnehmen konnten, unter Leitung des AWMF-zertifizierten Moderators Herrn PD Dr. med. Helmut Sitter als neutraler Moderator diskutiert, überarbeitet und ggf. umformuliert. Um die Repräsentation möglichst vieler Fachgesellschaften zu gewährleisten, benannten die verhinderten Mitglieder der Leitliniengruppe in Absprache mit ihrer entsendenden Fachgesellschaft ggf. stimmberechtigte Vertreterinnen bzw. Vertreter.

Die in einem weiteren Schritt durchgeführte Konsentierung der Empfehlungen und Statements unterlag dem Vorgehen des Nominalen Gruppenprozesses, nach folgendem Ablauf:

- Präsentation der zu konsentierenden Empfehlungen und Statements,
- stille Bedenkzeit der Teilnehmenden zur Zustimmung / Ablehnung / Ergänzung bzw. Überlegung zu alternativen Formulierungen der Empfehlungen und Statements,
- Rückmeldungen der jeweiligen Stellungnahmen der Teilnehmenden im Umlaufverfahren und Sammlung der Kommentare durch den Moderator auf einer Flipchart,
- Vorabstimmung über Diskussion der abgegebenen Kommentare und Erstellung einer Reihenfolge,
- Diskussion der Kommentare und ggf. Anpassung der Formulierung und
- endgültige Abstimmung über jede Empfehlung bzw. jedes Statement und alle Alternativvorschläge.

Bei der Abstimmung wurde für 73,5% der Empfehlungen und Statements ein starker Konsens (Zustimmung > 95% der Teilnehmenden), für 17,7% einen Konsens (> 75-95%) und für 8,8% eine mehrheitliche Zustimmung (> 50-75%) erreicht.

Danach wurden die einzelnen Kapitel mit den dazugehörigen Empfehlungen bzw. Statements, falls nötig, durch die jeweiligen Arbeitsgruppen und/oder den Leitlinienkoordinator bearbeitet. Die logische Abfolge der klinischen Entscheidungen wurde, soweit möglich, durch Stufenschemen und Algorithmen dargestellt. Für die redaktionelle Bearbeitung des Manuskriptes vor und nach der Konsensuskonferenz und die Einarbeitung der Ergebnisse der Konsensuskonferenz sowie der Rückmeldung der Autoren war Herr Prof. Dr. F. Ringshausen hauptverantwortlich.

4. Externe Begutachtung und Verabschiedung

Der von der Leitliniengruppe verabschiedete Leitlinientext wurde den Vorständen der federführenden und beteiligten Fachgesellschaften und Organisationen zur Erörterung und Kommentierung bzw. Verabschiedung mit ausreichendem Zeitrahmen übersandt. Die Leitlinie

wurde mit einzelnen Änderungsvorschlägen, die in die Leitlinie eingearbeitet wurden, von den vorstehenden positiv beurteilt und freigegeben.

5. Redaktionelle Unabhängigkeit

Die initiale organisatorische und beratende Unterstützung erfolgte durch das von kommerziellen Interessen unabhängige Institut für Lungenforschung GmbH, im Person von Frau Dr. Nina Hämäläinen, das ausschließlich durch die DGP beauftragt wurde. Die Organisation der Konsensuskonferenz, die Zusammenstellung der Interessenkonflikte und die Bearbeitung des Manuskriptes vor der Konsensuskonferenz erfolgte durch Frau Dr. Tina Büttner, wissenschaftliche Mitarbeiterin des Leitlinienkoordinators. Einzelne Kapitel wurden zur Entlastung des Leitlinienkoordinators redaktionell von Frau Dr. Beate Fessler im Auftrag der DGP bearbeitet. Die Leitliniengruppe dankt den hier Genannten für Ihren Einsatz für das Leitlinienprojekt. Im weiteren Verlauf wurde das Leitliniensekretariat durch den Leitlinienkoordinator begleitet. Die Mitglieder der Leitliniengruppe waren ausnahmslos ehrenamtlich tätig. Es erfolgte keine externe Einflussnahme.

Finanzierung der Leitlinie

Die Erstellung dieser Leitlinie wurde von den beteiligten Fachgesellschaften ohne Sponsoring durch Dritte finanziert. Den Mitgliedern der Arbeitsgruppen wurden lediglich die Reisekosten bei der Teilnahme an der Konsensuskonferenz von den beteiligten Fachgesellschaften/Organisationen erstattet.

Darlegung von und Umgang mit Interessenkonflikten

Die Mitglieder der Leitliniengruppe legten eine schriftliche Erklärung zu ihren Interessen vor. Diese sind tabellarisch zusammengefasst. Erhoben wurden die Interessenerklärungen mit dem zum Zeitpunkt der Erstellung der Leitlinie gültigen Formblatt der AWMF. Sie wurden im Vorfeld durch die Herren PD Dr. H. Sitter und Prof. Dr. F. Ringshausen diskutiert und fachlich beurteilt. Bei der Erstellung der Leitlinie kommen folgende schützende Faktoren zur Anwendung, die den Einfluss von Interessenkonflikten reduzieren: multiprofessionelle und interdisziplinäre Zusammensetzung der Leitliniengruppe, die Diskussion und der offene Umgang mit Interessenkonflikten, der strukturelle Konsensusprozess und die neutrale Moderation der Konsensuskonferenz.

Als „gering“ wurden Interessenkonflikte durch eine industriegeförderte Vortragstätigkeit mit einer Summe < 10.000 Euro/Jahr bewertet. Für einen geringen Interessenkonflikt bestand die Limitierung von Leitungsfunktionen. In dieser Leitlinie gab es keine formale Leitung von Arbeitsgruppen. Die Leitliniengruppe akzeptierte die Übernahme der Koordinationsaufgabe bei geringem Interessenkonflikt. Als protektiver Faktor zur Senkung eines Verzerrungsrisikos sind die Stimmenthaltung des Koordinators, die Repräsentativität der Leitliniengruppe und die strukturierte Konsensfindung unter Einsatz einer Konsensuskonferenz mit neutraler Moderation zu nennen. Als „moderat“ wurden Interessenkonflikte durch eine industriegeförderte Vortragstätigkeit mit einer Summe > 10.000 Euro/Jahr und/oder eine Beratung bzw. Mitarbeit in einem Advisory Board einer Pharmafirma, private oder institutionelle Drittmittelförderung be-

wertet – daraus ergab sich eine Stimmenthaltung bei thematisch relevanter Abstimmung. Eigentümerinteressen wurden als „hoher“ Interessenkonflikt bewertet. Es zeigten sich in der Bewertung der Interessenerklärungen einzelne, ausschließlich als „gering“ oder „moderat“ bewertete Interessenkonflikte. Hohe Interessenskonflikte, die zum Ausschluss aus der Diskussion und Abstimmung geführt hätten, wurden nicht beobachtet. Die Bewertung bezieht sich auf den Bezug zum Thema Bronchiektasen-Erkrankung. Es ergaben sich einige Überschneidungen, die die klinische und wissenschaftliche Beschäftigung der Teilnehmer mit dem Thema widerspiegeln. Eine thematische Relevanz zur Leitlinie war jedoch nicht derart gegeben, dass ein Mitglied der Leitliniengruppe aufgrund Interessenkonflikte vom Leitlinienprozess ausgeschlossen werden musste. Im Rahmen der Abstimmungen der Konsensuskonferenz, in denen Interessenkonflikte durch bezahlte Beratertätigkeit oder bezahlte Vortragstätigkeiten oder Drittmittel durch die Industrie bezüglich eines Themas vorlagen, wurden bei einzelnen (Unter-)Kapiteln Enthaltungen zweier Teilnehmer und die Enthaltung des Leitlinienkoordinators von allen Abstimmungen beschlossen. Die finanzierenden Organisationen hatten keinen direkten Einfluss auf die Leitlinienerstellung.

6. Verbreitung und Implementierung

Die Publikation der S2k-Leitlinie erfolgt in gedruckter und elektronischer Form. Die Langfassung wird in der Zeitschrift „Pneumologie“ publiziert. Die Leitlinie wird weiterhin über die Internet-Portale der AWMF (<https://www.awmf.org/leitlinien/aktuelle-leitlinien.html>) und der Deutschen Gesellschaft für Pneumologie und Beatmungsmedizin (www.pneumologie.de) für alle Interessierten frei zugänglich zur Verfügung gestellt.

7. Gültigkeitsdauer und Aktualisierungsverfahren

Stand: **28.05.2024** (letzte inhaltliche Überarbeitung). Das Datum der Veröffentlichung, die Anmeldung der geplanten Aktualisierung sowie ggf. zwischenzeitliche Teil-Aktualisierungen (Amendments) werden im öffentlich zugänglichen Leitlinienregister der AWMF (<https://www.awmf.org/leitlinien/aktuelle-leitlinien.html>) ausgewiesen. Die Leitlinie ist bis zur nächsten Aktualisierung gültig, höchstens jedoch bis 27.05.2029. Die Aktualisierung der Leitlinie wird federführend von der Deutschen Gesellschaft für Pneumologie und Beatmungsmedizin e.V. übernommen. Der verantwortliche Ansprechpartner für die Aktualisierung der Leitlinie ist Prof. Dr. F. Ringshausen (E-Mail: Ringshausen.Felix@mh-hannover.de).

| | |
|-------------------------------------|----------------|
| Versionsnummer: | 1.0 |
| Erstveröffentlichung: | 05/2024 |
| Überarbeitung von: | 05/2024 |
| Nächste Überprüfung geplant: | 04/2029 |

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit des Inhalts keine Verantwortung übernehmen. **Insbesondere bei Dosierungsangaben sind stets die Angaben der Hersteller zu beachten!**

Autorisiert für elektronische Publikation: AWMF online