

Leitlinienreport zur S2k-Leitlinie „Diagnose der Mukoviszidose“ (AWMF# 026-023)

Schlüsselwörter (Deutsch): Mukoviszidose, Cystische Fibrose, Diagnose, Schweißtest, Genetik

Keywords (Englisch): cystic fibrosis, sweat test

1. Geltungsbereich und Zweck

○ Begründung für die Auswahl des Leitlinienthemas

Die Mukoviszidose (= Zystische Fibrose; CF; E 84.-) ist die häufigste lebensverkürzende, autosomal-rezessive Erkrankung in Deutschland mit einer Häufigkeit von 1: 4754. Eine optimale Prognose hängt von einer frühzeitigen und sicheren Diagnosestellung und der Einleitung einer adäquaten Behandlung ab.

Unterschiedliche klinische Symptome, das unterschiedliche Alter der Patienten bei Verdacht auf Mukoviszidose und die Konfirmationsdiagnostik bei positivem Neugeborenen-Screening auf Mukoviszidose stellen Herausforderungen für die weitere Abklärung und die behandelnden Ärzte da (s. AGREE II Kriterium 1).

○ Zielorientierung der Leitlinie

Durch eine Vereinheitlichung der Diagnosekriterien und eine Qualitätssicherung der diagnostischen Verfahren soll die Leitlinie eine frühzeitige und sichere Diagnose der Mukoviszidose ermöglichen (s. AGREE II Kriterium 1).

○ Zielpopulation (z.B. Patient*innen, Bevölkerung)

Die Leitlinie ist für alle Patientengruppen (pränatal, Kinder- und Jugendliche, Erwachsene) bei Verdacht auf Mukoviszidose bzw. eine CFTR-bedingte Erkrankung anwendbar (s. AGREE II Kriterium 3)

○ Versorgungsbereich

Die Leitlinie beschreibt die ambulante sowie stationäre Versorgung (s. AGREE II Kriterium 3)

○ Anwenderzielgruppe/Adressat*innen

Die Leitlinie richtet sich an alle an der Diagnostik beteiligten Berufsgruppen (Andrologie, Kinderchirurgie, Gastroenterologie, Gynäkologie und Geburtshilfe, HNO, Innere Medizin, Humangenetik, Kinder- und Jugendmedizin, Labormedizin im Bereich Neugeborenen-Screening, Neonatologie, Pneumologie, Reproduktionsmedizin) sowie Betroffene.

(s. AGREE II Kriterium 6)

2. Zusammensetzung der Leitliniengruppe: Beteiligung von Interessensgruppen

○ Repräsentativität der Leitliniengruppe: Beteiligte Berufsgruppen

Die folgenden Berufsgruppen waren an der Leitlinienerstellung beteiligt: Andrologie, Kinderchirurgie, Gastroenterologie, Gynäkologie und Geburtshilfe, HNO, Innere Medizin, Humangenetik, Kinder- und Jugendmedizin, Labormedizin im Bereich Neugeborenen-Screening, Neonatologie, Pneumologie, Reproduktionsmedizin.

Es waren folgende Fachgruppen/Fachgesellschaften an der Leitlinienentwicklung beteiligt:

Beteiligte Fachgesellschaften und Institutionen:

- a) Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie (GPP) = federführende Fachgesellschaft
- b) Deutsche Gesellschaft für Humangenetik (GfH)
- c) Deutsche Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin (DGKJ) -Screeningkommission
- d) Deutsche Gesellschaft für Hals-Nasen-Ohrenheilkunde, Kopf- und Hals-Chirurgie
- e) Deutsche Gesellschaft für Innere Medizin (DGIM)
- f) Deutsche Gesellschaft für Reproduktionsmedizin (DGRM)
- g) Gesellschaft für Pädiatrische Gastroenterologie und Ernährung (GPGE)
- h) Deutsche Gesellschaft für Gynäkologie und Geburtshilfe (DGGG)
- i) Deutsche Gesellschaft für Andrologie (DGA)
- j) Deutsche Gesellschaft für Kinderchirurgie (DGKCH)
- k) Deutsche Gesellschaft für Neugeborenen-Screening (DGNS)
- l) Gesellschaft für Neonatologie und Pädiatrische Intensivmedizin (GNPI)
- m) Deutsche Gesellschaft für Pneumologie und Beatmungsmedizin e.V. (DGP)
- n) Deutsche Gesellschaft für Gastroenterologie, Verdauungs- und Stoffwechselkrankheiten (DGVS)

Jede Fachgesellschaft war mit mindestens einem Vertreter an der Leitlinienentwicklung Beteiligt. Die Deutsche Gesellschaft für Hebammenwissenschaft e.V. war angefragt und hatte auch Interesse an der Mitwirkung, konnte jedoch aus Ressourcengründen leider keinen Delegierten/keine Delegierte benennen. Für zukünftige Aktualisierungen wird die Fachgesellschaft erneut angefragt werden.

(s. AGREE II Kriterium 4)

- **Repräsentativität der Leitliniengruppe: Berücksichtigung der Ansichten und Präferenzen der Zielpopulation (z.B. Patient*innen/Bevölkerung)**

Um die Sicht von Patient:innen/Eltern von Patient:innen optimal berücksichtigen zu können, wurden Vertreter:innen direkt in die Leitlinienentwicklung einbezogen (s. auch Autor:innengruppe, Deckblatt der Leitlinie). Die Erstellung einer laienverständlichen Patient:innenversion der Leitlinie ist geplant. (s. AGREE Kriterium 5)

3. Genauigkeit der Leitlinienentwicklung

Recherche, Auswahl und Bewertung wissenschaftlicher Belege (Evidenzbasierung)

- **Formulierung von klinisch relevanten Fragestellungen, Priorisierung von Endpunkten**

Bei der hier vorliegenden Leitlinie handelt es sich um ein Update einer 2013 veröffentlichten S2k-Leitlinie. Alle damals erarbeiteten Problemstellungen und Schlüsselfragen wurden für diese Aktualisierung auf Relevanz und Aktualität durch die Mitglieder der Leitliniengruppe geprüft, diskutiert und abgestimmt. Neue Schlüsselfragen wurden ggf. ergänzt. **Änderungen gegenüber der Version 2013 sind in ‚Rot‘ dargestellt.**

Eine Priorisierung der Endpunkte wurde nicht vorgenommen.
(s. AGREE II Kriterium 2)

Die PICO-Fragen wurden formuliert, in der Gruppe in einem Delphi-Verfahren abgestimmt und finden sich im Anhang 1.

- **Systematische Recherche**

Da es sich um eine S2k-Leitlinie handelt, war eine systematische Suche nicht zwingend notwendig. Um jedoch die aktuelle Literatur neutral darstellen zu können,

wurde für ausgewählte Schlüsselfragen in der Vorgängerversion eine Literatursuche, sowie ein Screening Prozess durchgeführt. Diese Recherchen wurden auch für die hier vorliegende Aktualisierung wiederholt und eine zusätzliche Suche ergänzt (s. AGREE II Kriterium 7).

Die Suchen wurden in der Medline Datenbank über die PubMed Suchoberfläche <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/> zwischen dem 16.08.2022 und dem 23.08.2022 durchgeführt. Der Suchzeitraum erstreckte sich vom 01.01.2012 bis zum Zeitpunkt der Suche.

Tabelle 1: Schweißtest (17.08.2022)

Schweißtest		
#1	Cystic Fibrosis/diagnosis[Mesh]	6.599
#2	sweat test[Title/Abstract]	819
#3	#1 AND #2	392
#4	animals [mh] NOT humans [mh]	5.034.643
#5	#3 NOT #4	392
#6	Address[pt] OR "Autobiography"[pt] OR "Bibliography"[pt] OR "Biography"[pt] OR "Clinical Trial Protocol"[pt] OR "Clinical Trial, Phase I"[pt] OR "Clinical Trial, Veterinary"[pt] OR "Comment"[pt] OR "Congress"[pt] OR "Consensus Development Conference"[pt] OR "Consensus Development Conference, NIH"[pt] OR "Corrected and Republished Article"[pt] OR "Dataset"[pt] OR "Dictionary"[pt] OR "Directory"[pt] OR "Duplicate Publication"[pt] OR "Editorial"[pt] OR "Electronic Supplementary Materials"[pt] OR "English Abstract"[pt] OR "Festschrift"[pt] OR "Government Publication"[pt] OR "Guideline"[pt] OR "Historical Article"[pt] OR "Interactive Tutorial"[pt] OR "Interview"[pt] OR "Introductory Journal Article"[pt] OR "Lecture"[pt] OR "Legal Case"[pt] OR "Legislation"[pt] OR "Letter"[pt] OR "News"[pt] OR "Newspaper Article"[pt] OR "Observational Study, Veterinary"[pt] OR "Overall"[pt] OR "Patient Education Handout"[pt] OR "Periodical Index"[pt] OR "Personal Narrative"[pt] OR "Portrait"[pt] OR "Practice Guideline"[pt] OR "Preprint"[pt] OR "Published Erratum"[pt] OR "Research Support, American Recovery and Reinvestment Act"[pt] OR "Research Support, N.I.H., Extramural"[pt] OR "Research Support, N.I.H., Intramural"[pt] OR "Research Support, Non-U.S. Gov't"[pt] OR "Research Support, U.S. Gov't, Non-P.H.S."[pt] OR "Research Support, U.S. Gov't, P.H.S."[pt] OR "Research Support, U.S. Gov't"[pt] OR "Retracted Publication"[pt] OR "Retraction of Publication"[pt] OR "Scientific Integrity Review"[pt] OR "Technical Report"[pt] OR "Twin Study"[pt] OR "Validation Study"[pt] OR "Video-Audio Media"[pt] OR "Webcast"[pt]	14.186.858
#7	#5 NOT #6	235
#8	Limitis: Abstract available; English, German; Publication date 2012-today	67

Tabelle 2: Elektrophysiologie (16.08.2022)

Elektrophysiologie		
#1	Cystic Fibrosis[Mesh]	38.798
#2	((intercurrent measurement[Title/Abstract]) OR (nasal potential difference[Title/Abstract])) OR (electrophysiology[Title/Abstract])	30818
#3	#1 AND #2	247
#4	animals [mh] NOT humans [mh]	5.033.996
#5	#3 NOT #4	231

#6	Address[pt] OR "Autobiography"[pt] OR "Bibliography"[pt] OR "Biography"[pt] OR "Clinical Trial Protocol"[pt] OR "Clinical Trial, Phase I"[pt] OR "Clinical Trial, Veterinary"[pt] OR "Comment"[pt] OR "Congress"[pt] OR "Consensus Development Conference"[pt] OR "Consensus Development Conference, NIH"[pt] OR "Corrected and Republished Article"[pt] OR "Dataset"[pt] OR "Dictionary"[pt] OR "Directory"[pt] OR "Duplicate Publication"[pt] OR "Editorial"[pt] OR "Electronic Supplementary Materials"[pt] OR "English Abstract"[pt] OR "Festschrift"[pt] OR "Government Publication"[pt] OR "Guideline"[pt] OR "Historical Article"[pt] OR "Interactive Tutorial"[pt] OR "Interview"[pt] OR "Introductory Journal Article"[pt] OR "Lecture"[pt] OR "Legal Case"[pt] OR "Legislation"[pt] OR "Letter"[pt] OR "News"[pt] OR "Newspaper Article"[pt] OR "Observational Study, Veterinary"[pt] OR "Overall"[pt] OR "Patient Education Handout"[pt] OR "Periodical Index"[pt] OR "Personal Narrative"[pt] OR "Portrait"[pt] OR "Practice Guideline"[pt] OR "Preprint"[pt] OR "Published Erratum"[pt] OR "Research Support, American Recovery and Reinvestment Act"[pt] OR "Research Support, N.I.H., Extramural"[pt] OR "Research Support, N.I.H., Intramural"[pt] OR "Research Support, Non-U.S. Gov't"[pt] OR "Research Support, U.S. Gov't, Non-P.H.S."[pt] OR "Research Support, U.S. Gov't, P.H.S."[pt] OR "Research Support, U.S. Gov't"[pt] OR "Retracted Publication"[pt] OR "Retraction of Publication"[pt] OR "Scientific Integrity Review"[pt] OR "Technical Report"[pt] OR "Twin Study"[pt] OR "Validation Study"[pt] OR "Video-Audio Media"[pt] OR "Webcast"[pt]	14.185.139
#7	#5 NOT #6	67
#8	Limitis: Abstract available; English, German; Publication date 2012-today	33

Tabelle 3: Genetik (22.08.2022)

Genetik		
#1	Cystic Fibrosis/diagnosis[Mesh]	6.600
#2	Cystic Fibrosis/genetics[Mesh]	7.777
#3	#1 AND #2	1.796
#4	animals [mh] NOT humans [mh]	5.035.056
#5	#3 NOT #4	1.792
#6	Address[pt] OR "Autobiography"[pt] OR "Bibliography"[pt] OR "Biography"[pt] OR "Clinical Trial Protocol"[pt] OR "Clinical Trial, Phase I"[pt] OR "Clinical Trial, Veterinary"[pt] OR "Comment"[pt] OR "Congress"[pt] OR "Consensus Development Conference"[pt] OR "Consensus Development Conference, NIH"[pt] OR "Corrected and Republished Article"[pt] OR "Dataset"[pt] OR "Dictionary"[pt] OR "Directory"[pt] OR "Duplicate Publication"[pt] OR "Editorial"[pt] OR "Electronic Supplementary Materials"[pt] OR "English Abstract"[pt] OR "Festschrift"[pt] OR "Government Publication"[pt] OR "Guideline"[pt] OR "Historical Article"[pt] OR "Interactive Tutorial"[pt] OR "Interview"[pt] OR "Introductory Journal Article"[pt] OR "Lecture"[pt] OR "Legal Case"[pt] OR "Legislation"[pt] OR "Letter"[pt] OR "News"[pt] OR "Newspaper Article"[pt] OR "Observational Study, Veterinary"[pt] OR "Overall"[pt] OR "Patient Education Handout"[pt] OR "Periodical Index"[pt] OR "Personal Narrative"[pt] OR "Portrait"[pt] OR "Practice Guideline"[pt] OR "Preprint"[pt] OR "Published Erratum"[pt] OR "Research Support, American Recovery and Reinvestment Act"[pt] OR "Research Support, N.I.H., Extramural"[pt] OR "Research Support, N.I.H., Intramural"[pt] OR "Research Support, Non-U.S. Gov't"[pt] OR "Research Support, U.S. Gov't, Non-P.H.S."[pt] OR "Research Support, U.S. Gov't, P.H.S."[pt] OR "Research Support, U.S. Gov't"[pt] OR "Retracted Publication"[pt] OR "Retraction of Publication"[pt] OR "Scientific Integrity Review"[pt] OR "Technical Report"[pt] OR "Twin Study"[pt] OR "Validation Study"[pt] OR "Video-Audio Media"[pt] OR "Webcast"[pt]	14.188.676
#7	#5 NOT #6	895
#8	review[Publication Type]	3.027.608

#9	#7 NOT #8	685
#8	Limitis: Abstract available; English, German; Publication date 2012-today	188

Tabelle 4: CFSPID (23.08.2022)

#1	((cystic fibrosis screen positive[Title/Abstract]) OR (CFSPID[Title/Abstract])) OR (cystic fibrosis transmembrane conductance regulator-related metabolic syndrome[Title/Abstract])	59
----	---	----

Bei dieser Suche handelte es sich um die neue Recherche, die in der Vorgängerversion nicht dabei war. Daher wurde für diese Suche keine zeitliche Einschränkung vorgenommen.

o **Auswahl der Evidenz**

Die Literaturliste wurde über das Leitlinienportal der Clinical Guideline Services GmbH (CGS) durchgeführt. Die in den Suchen identifizierten Literaturstellen wurden als Literatursammlungen für jede PICO-Frage im Leitlinienportal (<https://www.guideline-service.de>) hinterlegt.

Die Auswahl erfolgte durch ein mehrstufiges Screening. Im ersten Schritt, dem Titel-Abstract Screening, wurden die Suchtreffer anhand der Vorgaben der Schlüsselfragen und der Ein- und Ausschlussgründe auf potentielle Relevanz gesichtet. Die Auswahl wurde von der CGS Methodikerin Dr. Nadine Steubesand durchgeführt.

Alle im Titel-Abstract als relevant für die jeweilige Fragestellung identifizierten Artikel wurden daraufhin als Volltext akquiriert.

Im zweiten Schritt des Screenings, dem sogenannten Volltext-Screening, wurden die Volltexte der ausgewählten Publikationen auf die Erfüllung der o.g. Ausschlussgründe und klinische Relevanz überprüft. Die Auswahl wurde von dem Koordinator des Leitlinienprojektes Dr. Lutz Naehrlich im Leitlinienportal durchgeführt.

Die Teilschritte des Screenings sind im Anhang A zur jeweiligen Recherche grafisch als PRISMA Flussdiagramm dargestellt. (s. AGREE II Kriterium 8)

Folgende generelle Ausschlussgründe wurden zur Auswahl herangezogen:

- Population entspricht nicht der PICO
- Intervention entspricht nicht der PICO
- Vergleichsgruppe entspricht nicht der PICO
- Outcomes nicht relevant
- Nicht die gesuchte Fragestellung
- Doppelpublikation oder aktuellere Publikation verfügbar
- Falsche Publikationssprache
- Falscher Publikationszeitraum
- Volltext nicht verfügbar
- Falscher Publikationstyp.

Zusätzlich und unabhängig von den Ergebnissen der systematischen Recherche wurden Literaturstellen von der Leitliniengruppe nominiert. Diese wurden in eine eigene Literatursammlung „Experten-beigesteuerte Literatur“ eingefügt und den Schlüsselfragen zu den jeweiligen Fragestellungen zugeordnet.

Insgesamt wurden 9 Artikel aus der Handsuche zugeordnet.

- **Kritische Bewertung der Evidenz und Erstellung von Evidenzzusammenfassung**

Entfällt, weil S2k (s. AGREE II Kriterium 9).

- **Verknüpfung von Evidenz und Empfehlung**

Entfällt, weil S2k (s. AGREE II Kriterium 12).

Formulierung und Graduierung von Empfehlungen und strukturierte Konsensfindung

- **Strukturierte Konsensfindung: Verfahren und Durchführung**

Die ursprüngliche Leitlinie wurde 2009 mit mehreren Präsenztreffen und einem nominalen Gruppenprozess unter externer Moderation durch einen AWMF-zertifizierten Moderator erarbeitet.

Die Aktualisierung wurde mittels schriftlichem Delphi-Verfahren mit Hilfe des CGS Leitlinienportals durchgeführt. In einer ersten Abstimmung wurden alle Empfehlungen und Statements der Leitlinie zur Diskussion gestellt. Jeder Stimmberechtigte (jeweils ein Delegierter pro beteiligter Fachgesellschaft; bei mehreren Delegierten einigten sich die Personen auf eine Position) konnte mit Ja, Nein oder Enthaltung abstimmen. Wenn nicht mit Ja geantwortet wurde, sollte eine Begründung und/oder ein Alternativvorschlag abgegeben werden.

Die **erste** Delphi-Runde wurde im Mai 2023 durchgeführt. Um die Antwortquote zu erhöhen, wurde der Prozess noch bis zum 15. Juni verlängert. Zu diesem Zeitpunkt hatten alle Stimmberechtigten ihre Stimme abgegeben (100% Antwortquote).

Die meisten Empfehlungen/Statements erreichten bereits in der ersten Befragung 95 bzw. 100% Zustimmung. Nach der ersten Delphi-Runde wurden die Kommentare zusammengefasst und an die Gruppe rückgemeldet. Lediglich bei Frage 8, die nur eine Zustimmung von 66% erreicht hatte, gab es umfangreichere Kommentare, weshalb diese Frage anhand der Kommentare und Vorschläge noch einmal umfänglich überarbeitet und erneut zur Abstimmung gestellt wurde.

In der zweiten Delphi-Runde wurde eine Antwortrate von 93% erreicht. Die Frage 8 erhielt nun knapp 80% Zustimmung. Die Kommentare wurden berücksichtigt und in einem erklärenden Kommentar zur Frage adressiert und nochmals zur Konsentierung an die Gruppe gesandt.

Es wurden drei Delphi-Runden für die Konsentierung durchgeführt.

Die Konsensstärke wurde nach AWMF-Regelwerk wie folgt festgelegt: >75% Konsens, > 95% starker Konsens// Mehrheitliche Zustimmung > 50%, keine mehrheitliche Zustimmung <50%.

(AGREE II Kriterium 10) **S2k S3**

- **Berücksichtigung von Nutzen, Nebenwirkungen und Risiken**

Die verschiedenen Möglichkeiten zur Diagnostik der Mukoviszidose werden in der Leitlinie gegenübergestellt und in Relation gesetzt. Es wurde ein Algorithmus abgestimmt, der eine Priorisierung der Methoden je nach gegebenen Voraussetzungen/Indikationsstellung empfiehlt. In den Kommentaren zu den einzelnen Methoden werden Informationen zu möglichen Risiken, Aussagekraft und Anwendung (z.B. altersabhängig) gegeben. (s. AGREE II-Kriterium 11)

- **Formulierung der Empfehlungen und Vergabe von Evidenz- und/oder Empfehlungsgraden**

Der Grad der Empfehlung wurde sprachlich ausgedrückt und mit den Empfehlungen konsentiert: „Soll“ bezeichnet dabei eine starke, „sollte“ eine schwächere Empfehlung und „kann“ bedeutet eine weitere Abschwächung der Empfehlung.

(s. AGREE II Kriterium 12) **S2e S3**

4. Externe Begutachtung und Verabschiedung

- **Externe Begutachtung**

Eine externe Begutachtung wurde nicht durchgeführt.
(s. AGREE Kriterium II-Kriterium 13)

- **Verabschiedung durch die Vorstände der herausgebenden Fachgesellschaften/Organisationen** **S2k S2e S3**

Das in der Gruppe abgestimmte Leitlinienmanuskript in der Version vom 14.7.2023 wurde an alle beteiligten Fachgesellschaften versandt und wie folgt freigegeben:

Fachgesellschaft/Freigabe am

GPP/9.8.2023

DGP/9.8.2023

DGHNO/11.8.2023

DGKJ/15.8.2023

DGIM/18.7.2023

DGRM/4.8.2023

DGKCH/3.8.2023

DGVS/31.8.2023

GfHeV/22.8.2023

GPGE/4.9.2023

DGGG/8.8.2023

DGA/1.9.2023

DGNS/25.9.2023

GNPI/4.9.2023

5. Redaktionelle Unabhängigkeit

- **Finanzierung der Leitlinie**

Die Fachgesellschaften DGP, GPP und DGKJ haben die Entwicklung von mehreren Leitlinien im Bereich der Mukoviszidose, u.a. auch die vorliegende Leitlinie, bezuschusst. Das Mukoviszidose Institut (MI) unterstützte die Leitlinienentwicklung durch personelle Ressourcen (Leitliniensekretariat, Organisation, Redaktion Methodenreport etc.), die Finanzierung der Leitliniensekretariatsstrukturen (z.B. zoom-Account) und die Finanzierung des Leitlinienportals.

Dabei ist durch das Mukoviszidose Institut keine Beeinflussung der Inhalte der Leitlinie erfolgt – die Mitarbeiterinnen des MI hatten auch kein Stimmrecht bei den Delphi-Verfahren.

(s. AGREE II Kriterium 22) **S2k S2e S3**

o **Darlegung von Interessen und Umgang mit Interessenkonflikten**

Das Feld der Mukoviszidose als seltene Erkrankung und die Gruppe der klinisch tätigen und z.T. forschenden Experten sind so klein, dass es nicht möglich wäre, ein arbeitsfähiges Gremium ganz ohne Interessenkonflikte zusammenzustellen. Allerdings sind die Zahlungen zumeist von verschiedensten Institutionen im Gesundheitswesen, so dass Interessenkonflikte selten tatsächlich thematisch mit dem konkreten Leitlinienthema in Zusammenhang stehen.

Für das Interessenkonfliktmanagement wurde das Leitlinienportal der CGS Usergroup verwendet. Die Mitglieder der Leitlinien-Gruppe konnten das AWMF Formular entweder online im Portal ausfüllen oder als Datei ans Leitliniensekretariat zurückschicken. Jedes Mitglied der Leitlinien-Entwicklungsgruppe wurde zu Beginn der Leitlinienentwicklung gebeten, die Angaben zu Interessenkonflikten anzugeben (s.o.). Voraussetzung für die Teilnahme an den Delphi-Verfahren (Abstimmung der Empfehlungen und Statements) war die Abgabe und Bewertung zu Interessenkonflikten wie oben angegeben.

Vor der Konsentierung der Empfehlungen/Statements wurden die Angaben zu Interessenkonflikten von den Mitarbeiterinnen des MI, Frau Steubesand von der CGS Usergroup und dem Leitlinienkoordinator geprüft. Es wurden keine Zahlungen von Firmen identifiziert, die in der Leitlinie thematisierte Diagnostika herstellen oder vertreiben. Auch die Experten selbst hatten in ihrer Selbsteinschätzung keinen Interessenkonflikt in Zusammenhang mit der Leitlinie angegeben. Wären Interessenkonflikte im Zusammenhang mit der Leitlinie identifiziert worden, wären die Experten von der Abstimmung für die entsprechenden Empfehlungen ausgeschlossen worden.

Die Angaben zu Interessenkonflikten wurden in einer Tabelle zusammen gefasst (s. Anlage 2) .

(s. AGREE II Kriterium 23) **S2k S2e S3**

siehe auch <https://www.awmf.org>, „Interessen und Umgang mit Interessenerklärungen.“

6. Verbreitung und Implementierung

o **Konzept zur Verbreitung und Implementierung**

Um einen breiten Zugang zur Leitlinie zu ermöglichen, wird die Leitlinie neben der Veröffentlichung auf der AWMF-Seite auf der Website des Mukoviszidose e.V. unter www.muko.info/leitlinien verlinkt werden, so dass ein einfacher, kostenfreier Zugang zu allen Texten gewährleistet ist. Weiterhin sind Publikationen in nationalen und internationalen Fachzeitschriften geplant.

Die Leitlinie wird nach Fertigstellung auf der Deutschen Mukoviszidose Tagung (DMT) in Würzburg vorgestellt werden. Dabei handelt es sich um die größte Tagung für Behandler von Patient:innen mit Mukoviszidose im deutschsprachigen Raum. Weiterhin wird die Leitlinie von den beteiligten Fachgesellschaften in ihren jeweiligen Medien beworben und auf den Fachtagungen thematisiert.

(s. AGREE Kriterium 18)

o **Unterstützende Materialien für die Anwendung der Leitlinie**

Eine laienverständliche Version der Leitlinie ist geplant.

(s. AGREE II Kriterium 19)

o **Diskussion möglicher förderlicher und hinderlicher Faktoren für die Anwendung der Leitlinie**

(s. AGREE II Kriterium 18, 20)

- **Messkriterien für die Bewertung der Prozess - und / oder Ergebnisqualität der Leitlinie: Qualitätsziele, Qualitätsindikatoren**
(s. AGREE II Kriterium 21)

7. Gültigkeitsdauer und Aktualisierungsverfahren

- **Datum der letzten inhaltlichen Überarbeitung und Status** (Gültig bis 13.7.2028 Datum)

Die von den Fachgesellschaften abgeseignete Version datiert vom 14.7.2023. Danach erfolgten keine inhaltlichen Änderungen mehr.

- **Aktualisierungsverfahren**
Spätestens nach 5 Jahren soll eine Aktualisierung angestoßen werden.
Verantwortlich dafür ist der medizinische Koordinator. (s. AGREE II Kriterium 14)

Versionsnummer: 2.0

Erstveröffentlichung: 06/2013

Überarbeitung von: 07/2023

Nächste Überprüfung geplant: 07/2028

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