

## Liste Publikationen nach Schlüsselfrage

Primärliteratur bewertet modifiziert nach CEBM Oxford (siehe Leitlinienreport)

### Intestinale Beteiligung und Ernährung

G.A1: Sollte bei Kindern mit CF in den ersten beiden Lebensjahren die Bestimmung der Elastase oder der Fettresorptionsquotient Pankreasfunktionstests durchgeführt werden? (wie oft?)

Citation	Evidence Level	Study Type
Abu-El-Haija 2018		Leitlinie
Carroccio 2001	<b>1b</b>	Diagnostikstudie: validierende Kohortenstudie mit Referenzstandard
Cipolli 2007	<b>2b</b>	Diagnostikstudie: explorative Kohortenstudie mit Referenzstandard (315 CF-Patienten)
O'Sullivan 2013	<b>3b</b>	Diagnostikstudie: explorative Kohortenstudie
Tardelli 2013	<b>1b</b>	Diagnostikstudie: validierende Kohortenstudie mit Referenzstandard
Taylor 2015		Leitlinie/ Expertenkonsens
Walkowiak 1999	<b>1b</b>	Diagnostikstudie: validierende Kohortenstudie mit Referenzstandard (28 Patienten, 4-18 Jahre)

Walkowiak 2002	<b>1b</b>	Diagnostikstudie: validierende Kohortenstudie mit Referenzstandard (725 CF-Patienten vs. 243 Gesunde)
Walkowiak 2005	<b>2b</b>	Diagnostikstudie: explorative Kohortenstudie mit Referenzstandard (28 Patienten)
Phillips 1999	<b>3b</b>	Diagnostikstudie ohne Referenzstandard

G.A2: Sollte bei Kindern mit CF in den ersten beiden Lebensjahren bei Diagnosestellung und jährlich eine Sonographie des Abdomens zur Diagnose von krankhaften Veränderungen von Darm, Leber, Galle und/ oder Pankreas durchgeführt werden?

Citation	Evidence Level	Study Type
Abraham 2017	<b>5</b>	Expertenmeinung
Assis 2017	<b>5</b>	Expertenmeinung
Caro-Dominguez 2018	<b>3b</b>	Retrospektive Studie
Davison 2018	<b>5</b>	Expertenmeinung
Leung 2015	<b>2b-</b>	Prospektive, epidemiologische Studie

Leung 2017	5	Review/ Expertenmeinung
Lusman 2017	5	Expertenmeinung
Munck 2016	2b	Prospektive Kohortenstudie (epidemiologisch)
Sathe 2017	5	Review / Expertenmeinung
Singh 2017	5	Expertenmeinung
Tabori 2017	2b	Diagnostikstudie: Explorative Kohortenstudie

G.A3: Wann sollte bei Kindern eine Untersuchung auf gastroösophagealen Reflux erfolgen? Wann ist welche Diagnostik indiziert

Citation	Evidence Level	Study Type
Rosen 2013		Leitlinie (international)
Robinson 2014	<b>5</b>	Review
Brodzicki 2002	<b>3b</b>	Diagnostikstudie: prospektive Kohortenstudie mit nicht konsistent angewandten Referenzstandards
Hauser	<b>2b</b>	Diagnostikstudie: Explorative Kohortenstudie mit kleiner Fallzahl (28)

G.B1/ G.B2: Sollte bei Kindern mit CF in den ersten beiden Lebensjahren Muttermilch oder eine Milchnahrung für ein optimales Gedeihen gegeben werden? Wenn eine Muttermilch Ernährung nicht möglich ist: welche Formula ist zu empfehlen?

Citation	Evidence Level	Study Type
Bührer et al. 2014		Empfehlung (DGKJ)/Leitlinie
Colombo 2007	<b>3b</b>	Retrospektive Auswertung mit 146 Patienten
Hoen 2015	<b>2b-</b>	Prospektive Kohortenstudie mit 13 Patienten
Parker 2004	<b>3b</b>	Retrospektive Auswertung

G B3A: Wann sollte eine Beikost eingeführt werden? Welche Verhaltensregeln sind hier zu beachten?

Citation	Evidence Level	Study Type
Turck 2016		Leitlinie (international)
Bührer 2014		Leitlinie (D)

G.B4 Wie sollte sich die Ernährung bei Kindern mit CF in den ersten beiden Lebensjahren zusammensetzen, um ein optimales Gedeihen zu erreichen (Anteile von Fett, Eiweiß, Kohlenhydrate)?

Citation	Evidence Level	Study Type
Engelen 2014	5	Review
Gunther 2007	2b-	Prospektive, offene Kohortenstudie (Beobachtungsstudie)
Turck 2016		Leitlinie (international)

G.B5: Sollte bei Kindern mit CF in den ersten beiden Lebensjahren eine regelmäßige Untersuchung des Ernährungszustands (Gewicht, Größe) erfolgen? Wie oft?

Citation	Evidence Level	Study Type
Borowitz 2002		Leitlinie (US)
Sermet-Gaudelus 2010		Leitlinie (EU)
Turck 2016		Leitlinie (international)
Vieni 2013	<b>3b</b>	Fallkontrollstudie (retrospektiv)

G.B6: Sollte bei Kindern mit CF in den ersten beiden Lebensjahren die 50. Perzentile der Gewichts- und Größenentwicklung (Längensollgewicht) oder die BMI-Perzentilen als Grenzwert zur Feststellung einer Mangelernährung verwendet werden?

Citation	Evidence Level	Study Type
Borowitz 2009		Leitlinie (US)

Stallings 2008		Leitlinie (US)
Yen 2012	<b>2b-</b>	Prospektive Beobachtungsstudie (Register)
Zhang 2004	<b>4</b>	Retrospektive Registerauswertung
Kromeyer-Hauschild 2001		Empfehlung/Referenz
WHO 2007		Empfehlung/Referenz
Machogu 2015	<b>3b</b>	Retrospektive Registerauswertung

G.B7: Sollten bei Kindern mit CF in den ersten beiden Lebensjahren die Ernährungsgewohnheiten abgefragt werden?  
Wie oft?

Citation	Evidence Level	Study Type
Borowitz 2009		Leitlinie (US)

GB8: Sollte bei Kindern mit CF in den ersten beiden Lebensjahren ein standardisiertes Ernährungsprotokoll geführt werden? Wie oft? Wie lange?

Citation	Evidence Level	Study Type

GB9: Sollte bei Kindern mit CF in den ersten beiden Lebensjahren eine Intervention aufgrund des Ernährungszustands durchgeführt werden? Wie?

Citation	Evidence Level	Study Type
Powers 2005	1b-	RCT

G.C1: Sollte bei Kindern mit CF in den ersten beiden Lebensjahren eine Pankreasenzym-Ersatztherapie (PEET) erfolgen? Sollte die PEET sofort gestartet werden oder sollte eine symptomorientierte Behandlung vorgezogen werden?

Citation	Evidence Level	Study Type
Ayoub 2017	3b	Retrospektive Studie

Borowitz 2013	<b>5</b>	Expertenmeinung (Kinder mit CF in den ersten beiden Lebensjahren)
Castellani 2018		Leitlinie
Dodge 2015	<b>5</b>	Expertenmeinung (Letter to the Editor)
Gelfond 2017	<b>2b</b>	Prospektive Kohortenstudie mit 231 Kindern mit CF unter 2 Jahre
Sander-Struckmeier 2013	<b>3a-</b>	Retrospektive Studie
Somaraju 2016	<b>1a</b>	Systematischer Review von 12 RCTs
Taylor 2014		Empfehlung
Turck 2016		Leitlinie (international)
Villanueva 2017		Leitlinie (UK)
Woestenenk 2015	<b>3b</b>	Retrospektive Auswertung von 224 CF-Patienten (0-17 Jahre)
Mosseler 2017		Tiermodell

Peckham 2014		
--------------	--	--

GC2: Sollte bei Kindern mit CF in den ersten beiden Lebensjahren Ursodeoxycholsäure (UDCA) als hepatoprotektive Therapie verwendet werden?

Citation	Evidence Level	Study Type
Cheng 2017	<b>1a-</b>	Systematischer Review von RCTs (keine ausreichende Evidenz gefunden)
Debray 2011		Leitlinie
Kamal 2018	<b>5</b>	Expertenmeinung
Kappler 2012	<b>3b</b>	Retrospektive Studie
Leeuwen 2014	<b>2b</b>	Prospektive Studie
Leung 2017	<b>5</b>	Expertenmeinung
Shapira 1999	<b>3b</b>	Retrospektive Studie

Siano 2010	2b-	Prospektive Beobachtungsstudie
------------	-----	--------------------------------

GD1: Sollte bei Kindern mit CF in den ersten beiden Lebensjahren eine zusätzliche Salzzufuhr (Natriumchlorid) erfolgen?

Citation	Evidence Level	Study Type
Coates 2009	2b-	Prospektive Beobachtungsstudie (epidemiologisch) mit kleiner Fallzahl (10)
Guimarães 2012	2b-	Prospektive Kohortenstudie (epidemiologisch) mit kleiner Fallzahl (20)

GD2: Sollten bei Kindern mit CF in den ersten beiden Lebensjahren die Vitamine supplementiert werden? In welchen Intervallen sollten die Spiegel laborchemisch geprüft werden?

Citation	Evidence Level	Study Type
Nutrition Guidelines for Cystic Fibrosis in Australia and New Zealand - 2017		Leitlinie

Okebukola 2017	<b>1a-</b>	Systematischer Review von RCTs
Tangpricha 2012		Leitlinie
Turck 2016		Leitlinie
Dong 2018	<b>5</b>	Review
Conway 2005	<b>3b</b>	Diagnostikstudie: explorative Kohortenstudie
Hoffmann 2014		Lehrbuch
Saxby 2017		Leitlinie (Australien)

*G.D3: Sollte bei Kindern mit CF in den ersten beiden Lebensjahren eine Supplementierung von Spurenelementen (z.B. Selen) erfolgen?*

Citation	Evidence Level	Study Type
Uijterschout 2014	<b>2b</b>	Prospektive Studie

Van Biervliet 2006	<b>2b</b>	Prospektive Studie
Winkelhofer-Roob 1998	<b>2b</b>	Prospektive Kohortenstudie (epidemiologisch)
Turck 2016		Leitlinie

G.D4: Sollten Kinder mit CF in den ersten beiden Lebensjahren Probiotika erhalten? Unter welchen Bedingungen?

Citation	Evidence Level	Study Type
Anderson 2016	<b>1a-</b>	Systematischer Review von RCTs (Meta-Analyse?)
Duytschaever 2011	<b>2b</b>	Prospektive Beobachtungsstudie (Querschnitt und longitudinale Untersuchung des fäkalen Mikrobioms, auch in Bezug auf Antibiotikaeinsatz)
Li 2014	<b>5</b>	Review

G.D6 Sollten essential fatty acids (EFA) supplementiert und im Blut bestimmt werden?

Citation	Evidence Level	Study Type
Al-Turkmani 2007	5	Review
De Vizia 2003	2b	Prospektive Kohortenstudie mit 30 CF-Patienten und 20 gesunden Kontrollen
Jumpsen 2006	2b-	Prospektive Kohortenstudie mit 5 CF-Patienten (18-43 Jahre)
Maqbool 2012	3b	Querschnittsdaten mit 65 CF-Patienten (7-10 Jahre) vs. Gesunde
Oliver 2016	1a	Systematischer Review mit 4 RCTs mit 91 CF-Patienten (Kinder und Erwachsene)
Olveira 2006	2b	Prospektive Erhebung mit 37 CF-Patienten (Erwachsene)
Roulet 1997	2b	Kohortenstudie mit 16 CF-Patienten (6,6-20 Jahre) vs. 16 Gesunde
Seegmiller 2014	5	Review
Shoff 2006	2b	Prospektive Kohortenstudie

GD5 Welche Diagnostik sollte bei Verdacht auf Mekoniumileus durchgeführt werden?

Citation	Evidence Level	Study Type
Boczar 2015	<b>3b</b>	Retrospektive Auswertung von 10 Kindern mit OP des MI
Carlyle 2012	<b>5</b>	Review (nicht systematisch)
Escobar 2005	<b>3b</b>	Retrospektive Untersuchung von 226 CF-Patienten
Fuchs 1998	<b>3b</b>	Retrospektive Untersuchung von 35 CF-Patienten
Karimi 2011	<b>3b</b>	Retrospektive Auswertung von 41 CF-Patienten
Munck 2006	<b>3b</b>	Fallkontrollstudie
Rescorla 1993	<b>5</b>	Review/Expertenmeinung
Sathe 2017	<b>5</b>	Review (nicht systematisch)
Waldhausen 2018	<b>5</b>	Review (nicht systematisch)

Johnson 2010

**3b**

Retrospektive Studie

## Beteiligung der Atemwege

PA1 Sollten bei Kindern mit CF in den ersten beiden Lebensjahren regelmäßig Rachenabstriche oder andere respiratorische Proben (Sputum, bronchoalveoläre Lavage) zur frühen Detektion von Lungeninfekten abgenommen werden? Wie häufig sollten diese erfolgen?

Citation	Evidence Level	Study Type
D'Sylva 2017	1b	Diagnostikstudie: Validierende Kohortenstudie
Jain, Kamini 2016	1a	Systematischer Review von RCTs
MIQ Qualitätsstandards in der mikrobiologisch-infektiologischen Diagnostik		Laborstandard
Ramsey 2014	2b-	Epidemiologische Beobachtungsstudie
Rosenfeld, M 1999	1b	Diagnostikstudie (prospektive Kohortenstudie)
Wainwright, Claire E 2011	1b	RCT
Wong et al 2013	5	Review (nicht systematisch)

Zampoli 2016	<b>1b-</b>	Diagnostikstudie: validierende Kohortenstudie, Vergleich nicht mit Goldstandard BAL, sondern Rachenabstrich
--------------	------------	---

PA2 Sollte bei Kindern mit CF in den ersten beiden Lebensjahren regelmäßig (wie oft?) die Entzündungsparameter Blutbild, BSG, CRP, IgG und Pseudomonas-Antikörper bestimmt werden?

Citation	Evidence Level	Study Type
Garside, J P 2005	<b>3b</b>	Kohortenstudie, Querschnitt
Müller 2013		Leitlinie
Pereira, Leticia Cristina Radin 2014	<b>2b</b>	Diagnosestudie: explorative Querschnittsstudie, Kohortenstudie mit Referenzstandards
Pincikova, T 2011	<b>2b-</b>	Kohortenstudie, Querschnittsstudie (mit retrospektivem Food Record), Beobachtungsstudie
Pressler, Tacjana 2009	<b>1b</b>	Diagnostikstudie: prospektive Kohortenstudie zur Validierung mehrerer Testverfahren
Ratjen, Felix 2007	<b>2b</b>	Diagnostikstudie z.T. retrospektive Kohortenstudie mit Validierung
West, Susan E H 2002	<b>2b</b>	Diagnosestudie: explorative, longitudinale Kohortenstudie mit Referenzstandards

PA3 Sollte bei Kindern mit CF in den ersten beiden Lebensjahren regelmäßig ein Screening auf Allergien erfolgen?  
Wie oft? Wie?

Citation	Evidence Level	Study Type
Pabary, Rishi 2014	4	Fallbericht

PA4 Sollten bei Kindern mit CF in den ersten beiden Lebensjahren Lungenfunktionsmessungen  
(Bodyplethysmographie, Babylungenfunktion, LCI) durchgeführt werden? Wie häufig? Wann macht eine Testung auf  
bronchiale Hyperreagibilität Sinn?

Citation	Evidence Level	Study Type
Borowitz 2009		Leitlinie (US)
Sermet-Gaudelus 2010		Leitlinie (EU)

PA5 Sollte bei Kindern mit CF in den ersten beiden Lebensjahren regelmäßig eine bildgebende Diagnostik (Röntgen-Thorax, MRT, HRCT) durchgeführt werden? Wann und wie häufig ist die jeweilige Diagnostik indiziert?

Citation	Evidence Level	Study Type
Armstrong 1995	<b>2b</b>	Prospektive Kohortenstudie (epidemiologisch)
Benden, C 2005	<b>2b</b>	Diagnosestudie: explorative Kohortenstudie mit Referenzstandards, in Kindern mit CF (0,6-15,6 Jahre)
Borowitz 2009		Leitlinie (US)
Brenner 2014	<b>5</b>	Review/Expertenmeinung
Bush, Andrew 2015	<b>2a-</b>	Auswertung von 2 Kohortenstudien
Cleveland, Robert H 2014	<b>1b</b>	Diagnostikstudie: validierende Kohortenstudie mit guten Referenzstandards
Eichinger, Monika 2012	<b>3b</b>	Diagnosestudie: explorative Kohortenstudie
Farrell 2003	<b>2b</b>	Diagnosestudie: explorative Kohortenstudie
Kerem 2005		Leitlinie (EU)
Kolodziej 2017	<b>1a-</b>	Systematischer Review ohne Meta-Analyse

Linnane 2008	<b>3b</b>	Diagnosestudie: ohne konsequent angewandte Referenzstandards
Littlewood 2009		Leitlinie
Long 2005	<b>3b</b>	Diagnosestudie: explorative Kohortenstudie
Martinez 2005	<b>2b</b>	Diagnosestudie: explorative Kohortenstudie mit Referenzstandard
Mott 2013	<b>3b</b>	Diagnosestudie: explorative Kohortenstudie
Newell 2015	<b>3b</b>	Diagnostikstudie: explorative Studie
O'Connell 2012	<b>3b</b>	Diagnosestudie: explorative Kohortenstudie
Pearce 2012	<b>3b</b>	Retrospektive Kohortenstudie (epidemiologisch)
Renz 2015	<b>2b</b>	Diagnosestudie: explorative Kohortenstudie mit Referenzstandard
Robinson 2009	<b>1a-</b>	Systematischer Review ohne Meta-Analyse (für CFF-Leitlinie)
Rosenfeld 2013	<b>2b</b>	Diagnosestudie: explorative Kohortenstudie mit Referenzstandard
Rosenow 2015	<b>2b</b>	Diagnosestudie: explorative Kohortenstudie mit Referenzstandard

Sanders 2014	<b>3b</b>	Retrospektive Studie (epidemiologisch), Auswertung aus Wisconsin-Kohorte (RCT)
Sermet-Gaudelus 2010		Leitlinie (EU)
Smith 2018	<b>2b</b>	Diagnosestudie: explorative Kohortenstudie mit Referenzstandard
Smyth 2014		Leitlinie
Stahl 2017	<b>2b</b>	Diagnosestudie: explorative Kohortenstudie mit Referenzstandard
Thia 2014	<b>2b</b>	Prospektive Kohortenstudie (Beobachtungsstudie)
Villanueva 2017		Leitlinie (UK)
Wielpütz, Mark O 2014	<b>2b</b>	prospektive Kohortenstudie

PA6 Sollte bei Kindern mit CF in den ersten beiden Lebensjahren regelmäßig eine Oximetrie zur Messung der Sauerstoffsättigung durchgeführt werden?

Citation	Evidence Level	Study Type
Bakker, E M 2012	<b>3b</b>	prospektive Querschnittsstudie (Kohortenstudie)
Rosenfeld, Margaret 2012	<b>1b</b>	RCT, multizentrisch (30 CF-Zentren)
Villa, M P 2001	<b>2b</b>	prospektive, vergleichende Kohortenstudie (gesunde Vergleichsgruppe)

PB1 Sollte bei Kindern mit CF in den ersten beiden Lebensjahren regelmäßig Physiotherapie zur Reinigung der Atemwege (Airway Clearance) eingesetzt werden? Sollten vorher Beta-2-Sympathomimetika inhaliert werden?

Citation	Evidence Level	Study Type
Costantini 2001		Abstracts vom NACFC und ECFS Kongress
Freitas, Diana A 2015	<b>1a-</b>	Systematischer Review von RCTs (2 RCTs mit 40 Teilnehmern eingeschlossen, bis 6 Jahre)
Hardy, K A 1989	<b>2b-</b>	prospektive Kohortenstudie mit 13 Kindern mit CF im ersten Lebensjahr
Maayan, C 1989	<b>1b-</b>	RCT mit kleiner Fallzahl (19 Kinder im ersten Lebensjahr)
Mcllwaine, Maggie 2015	<b>1a</b>	Systematischer Review von RCTs
Sly, Peter D 2009	<b>2b</b>	prospektive Kohortenstudie
Stick, Stephen M 2009	<b>3b</b>	retrospektive Kohortenstudie (epidemiologisch)
Warnock, Louise 2015	<b>1a-</b>	Systematischer Review von RCTs (8 Cross-Over-Studien)

PB2 Sollte bei Kindern mit CF in den ersten beiden Lebensjahren die Inhalation von Dornase alfa empfohlen werden?

Citation	Evidence Level	Study Type
Berge, Maartje Ten 2003	<b>1b-</b>	RCT, cross-over

PB3 Sollte bei Kindern mit CF in den ersten beiden Lebensjahren die Inhalation von hypertoner Kochsalzlösung empfohlen werden?

Citation	Evidence Level	Study Type
Dellon, Elisabeth P 2008	<b>2b-</b>	prospektive Kohortenstudie ohne Vergleich; kleine Fallzahl (6x von 7 beendeten 3% NaCl; 8x von 11 beendeten 7% NaCl Inhalation)
Elkins 2006	<b>1b</b>	RCT
Goralski 2014	<b>5</b>	Editorial
Mall 2014	<b>4</b>	Grundlagenarbeit (Mäuse)
Nenna, Raffaella 2017	<b>1b</b>	RCT, Cross-over
Robinson, M 1997	<b>1b-</b>	RCT, 4-fach Crossover
Rosenfeld, Margaret 2011	<b>2b</b>	prospektive open-label Studie

Rosenfeld, Margaret 2012	<b>1b</b>	RCT, multizentrisch (30 CF-Zentren)
Sly, Peter D 2009	<b>2b</b>	prospektive Kohortenstudie
Stick, Stephen M 2009	<b>3b</b>	retrospektive Kohortenstudie (epidemiologisch)
Subbarao, Padmaja 2007	<b>3b</b>	prospektive Kohortenstudie ohne Vergleichsgruppe
Stahl et al. 2018	<b>1b</b>	RCT mit 42 Säuglingen und Kleinstkindern

PB4 Sollte bei Kindern mit CF in den ersten beiden Lebensjahren die Inhalation von Beta-2-Sympathomimetika zur Bronchospasmolyse empfohlen werden?

Citation	Evidence Level	Study Type
Halfhide 2005	<b>1a-</b>	Systematischer Review (Reviewthema wurde aufgespalten und dieser Review nicht mehr aktualisiert), keine Meta-Analyse
Flume 2007		Leitlinie
Hardy, K A 1989	<b>2b-</b>	prospektive Kohortenstudie mit 13 Kindern mit CF im ersten Lebensjahr

Maayan, C 1989	<b>1b-</b>	RCT mit kleiner Fallzahl (19 Kinder im ersten Lebensjahr)
Smith 2017	<b>1a-</b>	Systematischer Review von RCTs
Nationale Versorgungs-Leitlinie Asthma		Leitlinie
Kent 2014	<b>5</b>	Review

PB5 Sollte bei Kindern mit CF in den ersten beiden Lebensjahren und erstem Nachweis von Staphylococcus aureus oder gram negativen Keimen eine Antibiotika-Therapie empfohlen werden?

Citation	Evidence Level	Study Type
Armstrong 1997	<b>2b</b>	Prospektive Studie
Dalboge 2013	<b>2b</b>	Prospektive Kohortenstudie
De Baets 2007	<b>3b</b>	Retrospektive Fallkontrollstudie
Edwards 2017	<b>2b-</b>	Prospektive Kohortenstudie (Beobachtungsstudie)

Firmida 2016	<b>3b</b>	Restrospektive Fallkontrollstudie
Gangell, Catherine 2011	<b>2b</b>	Diagnostikstudie: explorative Kohortenstudie mit Referenzstandard
Goss 2004	<b>2b-</b>	Prospektive Kohortenstudie (Beobachtungsstudie)
Hoppe 2017	<b>2b</b>	Diagnostikstudie: explorative Kohortenstudie
Lambiase 2011	<b>2b-</b>	Prospektive Kohortenstudie (Beobachtungsstudie)
Lo 2018	<b>1a-</b>	Systematischer Review von 2 RCTs (open label; die Evidenz wird von den Autoren als gering eingestuft)
Ramsey 2014	<b>2b-</b>	Epidemiologische Beobachtungsstudie
Ranganathan, Sarath C 2011	<b>2b</b>	Kohortenstudie mit 42 Kindern mit CF unter 2 Jahre
Raso 2008	<b>3b</b>	Explorative Diagnostikstudie
Ronne Hansen 2006	<b>4</b>	Diagnostikstudie Fall-Kontroll-Studie
Sagel 2009	<b>2b</b>	Diagnostikstudie: explorative Kohortenstudie mit Referenzstandard

Smyth 2017	<b>1a</b>	Systematischer Review von 4 RCTs (Chatfield 1991, Schlesinger 1984, Stutman 2002, Weaver 1994)
Steinkamp 2005	<b>2b-</b>	Prospektive Multicenterstudie (Beobachtungsstudie)
Stutman, Harris R 2002	<b>1b-</b>	RCT mit 209 Patienten (14,1 bzw. 15,6 Monate bei Einschluss; 7 Jahre Studiendauer); es konnten nur 119 Patienten ausgewertet werden - eine ITT Analyse war nicht möglich
Waters 2011	<b>3b</b>	Querschnittsstudie mit retrospektivem Teil
Waters 2012	<b>3b</b>	Retrospektive Studie
Weaver 1994	<b>1b-</b>	RCT, unverblindet
NICE 2017		Leitlinie (UK)

PB6: Sollte bei Kindern mit CF in den ersten beiden Lebensjahren eine prophylaktische Antibiotika-Therapie empfohlen werden?

Citation	Evidence Level	Study Type
Heinzl 2002  Lungenerkrankung der Mukoviszidose, Modul 1 (PA Eradikation)  Lungenerkrankung der Mukoviszidose, Modul 2 (PA Eradikation)	<b>3b</b>	Retrospektive Kohortenstudie mit 28 Kindern  Leitlinie (D, S3)  Leitlinie (D, S3)
Tramper-Stranders 2010	<b>1b</b>	RCT mit 65 Kindern (0-18 Jahre) mit CF

P.B7: Sollte bei Kindern mit CF in den ersten beiden Lebensjahren eine systemische Mukolyse mit Acetylcystein (ACC) erfolgen?

Citation	Evidence Level	Study Type
Bishop 2005	<b>1b-</b>	RCT (Pilotstudie mit 19 Patienten, 6-19 Jahre alt)
Calabrese, C 2015	<b>1b</b>	RCT
Caramia 1995	<b>1b</b>	RCT mit 26 Patienten (8-26 Jahre)
Conrad, C 2015	<b>1b-</b>	RCT, Proof-of-Concept Studie, multizentrisch
Cotgreave 1987	<b>4</b>	Studie zum Wirkmechanismus von NAC in 6 Gesunden
Dauletbaev, N 2009	<b>1b</b>	RCT, monozentrisch
Griese, Matthias 2013	<b>1b</b>	RCT, multizentrisch
Howatt 1966	1b-	RCT (cross-over) mit 8 Patienten (6-22 Jahre); Originaltext liegt nicht vor
Ratjen 1985	<b>1b-</b>	RCT mit 36 Patienten (6-21 Jahre), keine ITT

Sies 1999	<b>5</b>	Einführung FRBM Forum; Erklärung zu Glutathion
Skov 2015	<b>1b-</b>	RCT, openlabel
Stafanger 1988	<b>1b-</b>	RCT (cross-over) mit 41 Patienten, keine ITT
Tam 2013	<b>1a</b>	Systematischer Review von RCTs: Bishop 2005, Caramia 1995, Dauletbaev 2009, Howatt 1966, Mitchell 1982, Ratjen 1985, Stafanger 1988, Stafanger 1989, Weller 1980
Tirouvanziam, Rabindra 2006	<b>2b-</b>	Kohortenstudie, Vergleich Gesunde/ CF-Patienten (über 10 Jahre)

P.B8: Sollte bei Kindern mit CF in den ersten beiden Lebensjahren für die Therapie der oberen Atemwege die regelmäßige Durchführung einer Nasenspülung empfohlen werden?

Citation	Evidence Level	Study Type
Chong 2016	<b>1a-</b>	Systematischer Review von RCTs ohne Meta-Analyse; einbezogen wurden Cassandro 2015 und Ragabo 2002; erwachsene Rhinosinusitis Patienten
Fokkens 2012		Leitlinie (EU)
Harvey 2007	1a	Cochrane-Review zurückgezogen; wurde ersetzt durch Chong et al. 2016
Little 2016	<b>1b</b>	RCT mit 961 Rhinosinusitis Patienten (18-65 Jahre)
Pynnonen 2007	<b>1b</b>	RCT mit 127 erwachsenen Rhinosinusitis Patienten
Wei 2011	<b>1b</b>	RCT mit 40 Kindern mit Rhinosinusitis

.B9 und P.B10: Welche Empfehlungen gelten zu Impfungen bei CF (Inkl. RSV-Prophylaxe)?

Citation	Evidence Level	Study Type
Bjornson 2018	<b>3b</b>	Retrospektive Analyse
Buchs 2017	<b>3b</b>	Retrospektive Fall-Kontrollstudie
Kua 2017	<b>2a</b>	Systematischer Review von Kohortenstudien, Fallkontrollstudien, Querschnittsstudien und 1 RCT

PB11 Sollten bei Kindern mit CF in den ersten beiden Lebensjahren antiinflammatorische Medikamente verabreicht werden: Ibuprofen, Leukotrienrezeptorantagonisten, inhalative Steroide?

Citation	Evidence Level	Study Type
Auerbach 1985	<b>1b</b>	RCT (Alter Patienten: 1-2 Jahre)
Balfour-Lynn 2016	<b>1a</b>	Systematischer Review von 13 RCTs (de Boeck 2007 ist eine davon)
Cheng 2015	<b>1a</b>	Systematischer Review von 3 RCTs mit 354 CF-Patienten

De Boeck 2007	<b>1b</b>	RCT mit 29 Patienten
Donati 1990		Publikation nicht bewertet (Kongressbeitrag)
Eigen 1995	<b>1b</b>	RCT mit 285 Patienten (6-14 Jahre)
Greally 1992		Publikation nicht bewertet (Kongressbeitrag)
Greally 1994	<b>1b-</b>	RCT mit 24 Kindern mit CF
Konstan 2014	<b>1b-</b>	RCT mit early termination
Konstan 2018	<b>3b</b>	Retrospektive Kohortenstudie mit 775 (hochdosiertes Ibuprofen) / 3665 (ohne Ibuprofen) Kindern mit CF
Konstan, M W 1995	<b>1b</b>	RCT
Konstan, Michael W 2003	<b>2b</b>	prospektive Kohortenstudie mit Vergleich CF-Patienten vs. Gesunde Probanden (open-label)
Lahiri 2014	<b>2b</b>	Prospektive Kohortenstudie mit 52 CF-Patienten
Lai 1999		Publikation nicht gefunden (Kongressbeitrag?)

Lai 2000	<b>3b</b>	Retrospektive Datenauswertung (Follow-up RCT Eigen)
Lands 2007	<b>1b</b>	RCT mit 142 Patienten (6-18 Jahre)
Lands 2016	<b>1a</b>	Systematischer Review von 4 RCTs: Konstan 1991, Konstan 1995, Lands 2007, Sordelli 1994
Schmitt-Grohé 2002	<b>1b-</b>	RCT (cross-over) mit 16 Patienten (6-14 Jahre)
Schmitt-Grohé 2005	<b>5</b>	Review (nicht systematisch)
Schmitt-Grohé 2006	<b>2b</b>	Unkontrollierte prospektive Kohortenstudie, Follow-up des RCT von 2002
Stelmach 2005	<b>1b-</b>	RCT (cross-over) mit 26 Patienten (6-18 Jahre)