

QUALITÄTSSICHERUNG

MUKOVISZIDOSE

**ÜBERBLICK ÜBER DEN GESUNDHEITSZUSTAND DER
PATIENTEN IN DEUTSCHLAND 1995**

QUALITÄTSSICHERUNG MUKOVISZIDOSE

ÜBERBLICK ÜBER DEN GESUNDHEITZUSTAND DER PATIENTEN IN DEUTSCHLAND 1995

Herausgeber:
Zentrum für Qualitätsmanagement im Gesundheitswesen
Einrichtung der Ärztekammer Niedersachsen
Postfach 4749, 30047 Hannover

April 1996

Datenstand: 15.2.1996

Inhaltsverzeichnis	Seite
Grußwort	3
Tätigkeitsbericht des wissenschaftlichen Beirats	4
Liste der beteiligten Ambulanzen	8
Kopie der Erhebungsbögen	9
Abbildungsverzeichnis	11
Qualitätssicherung Mukoviszidose - Auswertung mit dem Datenstand 15.2.1996	12
1. Einleitung	12
2. Material, Methoden	14
3. Ergebnisse	15
3.1. Strukturelle Versorgung der Patienten	15
3.2. Allgemeine demografische Angaben	17
3.3. Diagnose	20
3.4. Genotyp	20
3.5. Gesundheitszustand	21
3.5.1. Klinische Messungen (Größe, Gewicht, Score)	21
3.5.1.1. Patienten unter 18 Jahre (jeweils männlich, weiblich)	21
3.5.1.2. Erwachsene Patienten (18 Jahre und älter, jeweils männlich, weiblich)	24
3.5.2. Lungenfunktion	26
3.5.2.1. Patienten von 6 bis unter 18 Jahre (jeweils männlich, weiblich)	26
3.5.2.2. Erwachsene Patienten (18 Jahre und älter, jeweils männlich, weiblich)	32
3.5.3. IgG in Altersgruppen	38
3.5.4. Mikrobiologie (in 2-Jahres-Altersklassen)	39
3.5.5. Komplikationen, Sonderprobleme	41
3.6. Therapie	42
4. Diskussion	43
5. Zusammenfassung	45
6. Schlußfolgerungen	47
7. Literatur	48
Anhang	49

Grußwort

Mit diesem Berichtsband wird die erste Auswertung der bundesweiten Erhebung zur Qualitätssicherung der Mukoviszidosebehandlung vorgelegt. Damit lassen sich verschiedene positive Aspekte verbinden:

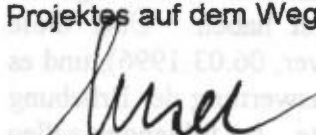
Zum einen rückt erstmals eine Gruppe chronisch kranker Menschen in den Blickpunkt qualitätssichernder Maßnahmen, die zwar in den vergangenen Jahren durch entsprechende Therapiestrategien von einer höheren Lebenserwartung profitiert hat, deren individueller Vitalstatus und damit die Lebensqualität aber in entscheidendem Maße davon abhängen, daß individuelle Behandlungskonzepte auch konsequent und unter kompetenter, hochqualifizierter ärztlicher Leitung umgesetzt werden.

Zum anderen muß hervorgehoben werden, daß die Initiative zu diesem bundesweiten Vorhaben von den Patienten bzw. ihren Angehörigen maßgeblich unterstützt und durch ihre Verbände auch finanziell gefördert wurde. Damit wird das große Engagement, am Gelingen mitzuwirken, in vorbildlicher Weise zum Ausdruck gebracht.

Obwohl im ersten Jahr des Verfahrens noch nicht alle an Mukoviszidose erkrankten Patienten erfaßt werden konnten, was u.a. an datenschutzrechtlichen Bedenken lag, bietet die detaillierte Auswertung von rund 2.300 Basis- und Verlaufsdaten doch wichtige Anhaltspunkte für die Beurteilung der aktuellen Situation. Gleichzeitig ist damit die Grundlage für weitere Qualitätsverbesserungen geschaffen worden. Besondere Bedeutung werden dabei künftig die Überlegungen zu Regionalisierungsmodellen und einer Strukturierung der medizinischen Versorgung erwachsener Patienten haben. Damit kommt der Sicherung der Strukturqualität, also der Ausstattung, Fachkompetenz und Erreichbarkeit der medizinischen Versorgungseinrichtungen, sowie der Dokumentation von Langzeitergebnissen der Behandlung eine weitaus größere Bedeutung zu, als dies bisher in Qualitätssicherungsverfahren mit externen Vergleichen der Fall war.

Die Qualitätssicherung Mukoviszidose konnte im vergangenen Jahr dank des Engagements von Ärzten und Patienten sowie der Anschubfinanzierung durch die Mukoviszidose-Hilfe neben den bereits laufenden Verfahren mit externen Vergleichen in der Perinatalogie, der Neonatologie und der außerklinischen Geburtshilfe an der Ärztekammer Niedersachsen etabliert werden - einerseits eine erfreuliche Entwicklung, zeigt sich doch damit einmal mehr der Wille medizinischer Berufsgruppen, die Qualität der von ihnen geleisteten Versorgung darzulegen und wo nötig zu verbessern. Andererseits zeigt dieses Projekt wiederum die Problematik der mangelnden finanziellen Unterstützung bei der Konzeption und routinemäßigen Durchführung qualitätsverbessernder Maßnahmen auf, sofern nicht - wie in diesem Falle - Fördermittel bereitgestellt werden. In diesem Kontext gehen wir davon aus, daß das niedersächsische Konzept zur Förderung der Qualität im Gesundheitswesen, bestehend aus dem Zentrum für Qualitätsmanagement (ZQ) und dem Förderverein, auch bei der Qualitätssicherung Mukoviszidose wertvolle Hilfe leisten kann.

Der Vorstand der Ärztekammer Niedersachsen dankt den Mitgliedern des wissenschaftlichen Beirates, den an der Erhebung beteiligten Einrichtungen und Patienten, dem Mukoviszidose e.V. und der Mukoviszidose-Hilfe e.V., insbesondere der Vorsitzenden Frau Christiane Herzog, für das aktive Engagement, und wünscht bei der Weiterführung dieses Projektes auf dem Weg zu einem kassenfinanzierten Routineverfahren viel Erfolg.



Prof. Dr. H. Eckel

Präsident der Ärztekammer Niedersachsen

Tätigkeitsbericht 1995/96

M. Stern, Tübingen

Unser zentrales Ziel ist die Qualitätssicherung in der Betreuung von Patienten aller Altersgruppen mit Mukoviszidose in Deutschland. Zunächst einmal mußten Erhebungsbedarf und -umfang festgelegt werden, damit dann eine erste Auswertung unter dem neuen Aspekt der Qualitätssicherung erfolgen konnte. Mit dem vorliegenden Bericht liegt nun diese erste Auswertung vor. Es wird unser nächstes Ziel sein, Strukturmerkmale für ein Versorgungsmodell Mukoviszidose zu definieren, auf dessen Basis dann die Qualitätssicherung für die Betroffenen mit Mukoviszidose umgesetzt werden kann. Dies wird auf regionaler Ebene mittels internen Qualitätsmanagements geschehen.

1. Kurzer zeitlicher Abriß

Auf der Basis der Vorarbeit einer Arbeitsgruppe, die aus der Mitte der deutschen Mukoviszidose-Ambulanzen Anfang 1995 gegründet worden war (siehe Bericht auf der Ambulanzleitertagung Titisee 28.10.1995 im Tagungsband, H. Schumacher, ed.), wurde Ende 1995 ein Aufgabenkatalog ("Pflichtenheft") in gemeinsamer Arbeit mit dem Mukoviszidose e.V. erstellt. Hier fanden sich die Einzelpunkte der Erhebung sowie die angestrebten Leistungen vor allem unter dem Gesichtspunkt der Qualitätssicherung hinsichtlich Struktur-, Prozeß-, Ergebnis- und letzten Endes Lebensqualität. In dem Aufgabenkatalog fand sich bereits eine Themenliste der umfangreichen Arbeiten, die als Voraussetzung eines wirksamen Qualitätsmanagements zu leisten waren (z. B. Datenschutz, Kooperation mit Ärztekammern, Versicherungsträgern und epidemiologischem Zentrum, EDV-Aspekte). Diese Themen finden sich weiter unten entsprechend den Beiratsaktivitäten noch einmal spezifiziert.

Anknüpfungspunkte für unsere Arbeit waren die in Frankfurt geführte Jahresstatistik und das in Dresden geführte Mukoviszidose-Register sowie die Ergebnisse der multizentrischen Mukoviszidose-Verbundstudie (MMV).

Am 28.11.1995 fand auf Einladung des Mukoviszidose e. V. in Bonn die konstituierende Sitzung des wissenschaftlichen Beirats Qualitätssicherung Mukoviszidose statt. Teilnehmer waren für den Mukoviszidose e. V. Herr Eißing, Herr Hartje und Dr. Posselt, für die Ambulanzen Dr. Friedrichs, Prof. Stern (Vorsitz) und Prof. Wagner, für die Forschungsgemeinschaft Mukoviszidose Prof. Döring, für die MMV Prof. von der Hardt, für die Ärztekammer Niedersachsen Frau Sens und für das Dresdner epidemiologische Zentrum Frau Dr. Wiedemann. Der Beirat hat den formalen Rahmen seiner Tätigkeit inzwischen in Form von Statuten angegeben, die das zentrale Ziel der Qualitätssicherung festlegen und den Beirat als übergeordnetes Aufsichts- und Kontrollgremium definieren.

In der Gründungssitzung wurden Themenbereiche und personelle Zusammensetzung von Untergruppen festgelegt, die inzwischen eine rege Tätigkeit entfaltet haben. Über diese Tätigkeit wurde in einer weiteren Sitzung des Beirats berichtet (Hannover, 06.03.1996), und es wurde deutlich, daß das Nahziel, nämlich die Erstellung einer ersten Auswertung der Erhebung 1995 in Form des vorliegenden Arbeitsberichtes erreicht werden konnte. Im folgenden sollen die einzelnen Teilziele und Beiratsaktivitäten nur insoweit skizziert werden, als sie nicht unter den verschiedenen Einzelpunkten im Arbeitsbericht erscheinen.

2. Datenschutz

Auf Initiative des Beirats und nach Eingang von Stellungnahmen verschiedener Landesdatenschutzbeauftragten übernahm Frau Sens in Absprache mit dem niedersächsischen Datenschutzbeauftragten Dr. Weichert und der hessischen Landesdatenschutzbeauftragten Frau Dr. Wellbrock diesen Arbeitspunkt. Als Ergebnis wurde einvernehmlich die Einverständniserklärung geändert. Der Erhebungsmodus wurde ausdrücklich gebilligt und der zentrale Aspekt der Qualitätssicherung anlässlich sich ändernder Versorgungsstrukturen festgehalten. Insofern ist die Qualitätssicherung Mukoviszidose mit den bundesweiten Perinatal- und Chirurgieerhebungen zu vergleichen.

Aus Datenschutzgründen und aus Gründen der Inkongruenz der vorliegenden Daten beschloß der Beirat, auf den Transfer der Daten aus der Frankfurter Jahresstatistik und aus der MMV-Studie zu verzichten. Die Verfügbarkeit der Datenbestände für spätere Auswertungen (historischer Vergleich) wurde jedoch als wünschenswert angesehen.

3. Datenauswertung 1995 (Qualitätssicherung Stufe I)

Die Untergruppe von der Hardt/Sens/Stern/Wagner/Wiedemann bearbeitete beide Stufen der Datenerhebung. Als endgültiger Einsendeschluß für die Erhebung 1995 auf der Basis der vorliegenden beiden Erhebungsbögen wurde der 15.02.1996 festgelegt. Die Bereiche der Auswertung (Demographie, Diagnose, Genotyp, Sozialbereich, Behandlungsstatus, Komplikationen, Einzelmessungen inklusive Shwachman-Score, Länge, Gewicht, Lungenfunktion, Immunglobulin G, Mikrobiologie und Therapieübersicht) wurden unter dem Gesichtspunkt der Qualitätssicherung gruppiert und gewichtet. Aus der Gesamtauswertung sollen für die folgende Arbeit einzelne Aspekte für die verschiedenen Zielgruppen besonders herausgearbeitet werden (z. B. soziale Faktoren und Behandlungsstatus für die Kooperation mit dem Bundesministerium für Gesundheit und den Krankenkassen, Ambulanzprofile im Vergleich zur Gesamtauswertung für die teilnehmenden CF-Ambulanzen, medizinische Querschnitts- und Längsschnittdaten als Basis für die regionalisierte interne Qualitätssicherung). Die Auswertung der Stufe I liegt jetzt als Arbeitsbericht vor.

4. Erhebungsbögen 1996ff. (Qualitätssicherung Stufe II)

Erhebliche Mühe bereitete die Abgrenzung der umfangreichen zusätzlichen Datenerhebung im Rahmen der Stufe II. Diese soll als Ereignisdokumentation bei jedem Patientenkontakt erfolgen und vor allem Therapievergleiche ermöglichen. Sie basiert auf den Daten der Stufe I und umfaßt zusätzlich genauere Angaben zur Lungenfunktion, zu Labor-, Röntgen- und Ultraschalluntersuchungen sowie zur Mikrobiologie. Darüber hinaus liegt jetzt ein Detailvorschlag (Prof. Wagner) zur Therapiedokumentation vor, der den Gesichtspunkten Übersichtlichkeit, Realisierbarkeit und Vollständigkeit Rechnung trägt. An diesem Punkt muß die weitere Arbeit ansetzen (weitere Sitzung im April 1996), damit die Qualitätssicherung im Therapiebereich wirksam entfaltet werden kann.

5. Strukturqualität

Eine weitere Untergruppe (Dr. Posselt für die pädiatrischen, Prof. Wagner für die erwachsenen Patienten) trug die bisherigen Vorstellungen zur Strukturbeschreibung der Mukoviszidose-Versorgung zusammen. Ein zweigliedriges Modell (Posselt) sieht die Versorgung durch den Hausarzt sowie durch CF-Zentren vor (Vorteil: gewachsene Struktur in der Pädiatrie, Nachteil: lange Anfahrtswege). Demgegenüber empfahl Prof. Wagner ein dreigliedriges Modell mit Hausarzt, regionaler CF-Ambulanz und übergeordnetem CF-Zentrum (Vorteil: wohnortnahe Versorgung, Konzentration der Spezialprobleme, bessere Basis für regionale Qualitätssicherung, Nachteil: erschwerte Umsetzbarkeit in der Pädiatrie). Der Beirat beschloß, die beiden Modelle auf der Ambulanzleitertagung in Titisee 1996 ausführlich zu diskutieren. Es sollen ausdrücklich auch Übergänge zugelassen werden. Ziel ist eine hohe Akzeptanz für eine prospektive Lösung, die die Gesichtspunkte pädiatrischer und erwachsener Patienten mit Mukoviszidose einbezieht und die eine optimale Qualitätssicherung gestattet.

6. EDV-Konzept

Die Untergruppe Eißing/Friedrichs (federführend)/Sens/Wagner bearbeitete die vorliegenden Vorschläge zur Integration eines Patienteninformationssystems, welches auf EDV-Basis für die Datenerhebung im Rahmen der Qualitätssicherung Stufe I und Stufe II eingesetzt werden kann. Hauptziel war die Ablösung der Schreiarbeit durch direkten EDV-Einsatz. Als entscheidend wurde die Aufgabendefinition verstanden und nicht die technischen Spezifikationen der vorliegenden Angebote. Der EDV-Einsatz muß die Arbeit der CF-Ambulanzen erleichtern und die Datenübermittlung vereinfachen. Dezentral wird die Verwaltung von Patientendaten mit individueller Verlaufskontrolle ermöglicht. Zentral wird eine umfangreiche Plausibilitätsprüfung seitens des Zentrums für Qualitätssicherung erstmals realisiert. Der Beirat beschloß auf der Basis der vorliegenden Spezifikation eine Ausschreibung mit dem Ziel, das beste Angebot der Mukoviszidose e. V. zur Beschlußfassung vorzulegen. Zum 01.11.1996 muß die Basisversion erstellt und an die teilnahmebereiten Ambulanzen nach Präsentation in Titisee auslieferbar sein.

7. Finanzierung und Kooperationen

Auf allen bisherigen Sitzungen des wissenschaftlichen Beirats spielte der Punkt der Finanzierung eine wichtige Rolle. Kurzfristig besteht dankenswerterweise die Anschubfinanzierung seitens der Mukoviszidose-Hilfe e. V. (Frau Herzog). Dadurch wurden die gegenwärtigen Arbeiten in Zusammenarbeit mit dem Zentrum für Qualitätsmanagement im Gesundheitswesen bei der Ärztekammer Niedersachsen und mit dem epidemiologischen Zentrum Dresden gesichert. Mittelfristig wird es noch erheblichen Finanzierungsbedarf (EDV-Software-Angebot, Fortführung der Arbeit 1997) geben, der nicht anders als durch Spenden und Verbandsmittel gedeckt werden kann. Darüber hinaus diskutierte der Beirat auch Vorschläge von dritter Seite (pharmazeutische Industrie), einen Fonds "Qualitätssicherung" einzurichten, der zum Beispiel dem neugegründeten Förderverein zur Förderung der Qualität im Gesundheitswesen und damit auch den teilnehmenden CF-Ambulanzen zugute kommen könnte. Langfristig ist die Finanzierung von Erhebung, Auswertung und Qualitätsverbesserung im Rahmen des vom Gesundheitsstrukturgesetz vorgesehenen Qualitätsmanagements vorgesehen.

Dies erfordert die Kooperation mit verschiedenen Institutionen. So fanden ausführliche Besprechungen mit Prof. Rienhoff vom Institut für medizinische Informatik der Universität

Göttingen statt. Dieser hatte zuvor ein Strukturmodell "Regionalisierung und Qualitätssicherung der Mukoviszidose-Behandlung" abgestimmt, welches den zur Kooperation aufgeforderten Institutionen, zum Beispiel dem Bundesgesundheitsministerium und den Dachverbänden der Krankenkassen, vorgelegt wurde.

In Kooperation mit dem wissenschaftlichen Beirat führt der Mukoviszidose e. V. zur Zeit Gespräche mit dem Bundesgesundheitsministerium über die Einführung eines Spezialpflegesatzes zunächst einmal für die stationäre Versorgung von Patienten mit Mukoviszidose. Ziel dieser Gespräche ist die Nennung der Mukoviszidose mit einem gesonderten Pflegesatz in der 1998 vorgesehenen Änderung der Bundespflegesatzverordnung. Selbstverständlich müssen Bemühungen zur Neuregelung der Finanzierung im ambulanten Bereich folgen, damit die Maßnahmen der Qualitätssicherung umfassend und langfristig getragen werden können.

Ausblick

Es wird aus den skizzierten Zielen und Aktivitäten deutlich, daß wir dabei sind, ein neues Instrument des Qualitätsmanagements im Bereich Mukoviszidose zu schaffen. Durch dieses Instrument werden wir nationale und internationale (Dänemark, US Annual Data Report) Vergleiche ermöglichen, die das Niveau der Mukoviszidose-Versorgung in Deutschland weiter verbessern helfen. Die Stufe I der Qualitätssicherung ist bereits in vollem Gange. Die Stufe II wird noch erhebliche zusätzliche Anstrengungen erfordern. Auf dem Weg zur Umsetzung der externen und der internen Qualitätssicherung sind wir mit dem vorliegenden Bericht einen großen Schritt vorangekommen.

Den Beiratsmitgliedern und allen, die uns mit Rat und Tat in zeitweise stürmischen Diskussionsphasen zur Seite gestanden haben, danke ich herzlich für ihren Einsatz.

Ganz besonderen Dank schulden wir alle Frau Christiane Herzog (Mukoviszidose-Hilfe e. V.), ohne deren persönliches und finanzielles Engagement alle unsere Bemühungen zur Qualitätssicherung Mukoviszidose nicht möglich gewesen wären: Lassen Sie uns diesen Einsatz als Ansporn nutzen für unsere weitere gemeinsame Tätigkeit zum Wohl der Patienten mit Mukoviszidose!

Liste der beteiligten CF-Ambulanzen

Wir danken den Mitarbeitern und Patienten der folgenden Einrichtungen für die Zusendung ihrer Daten:

Aachen, CF-Ambulanz Rathausstraße	Karlsruhe, CF-Ambulanz Südendstr.
Aachen, Kinderklinik der RWTH	Karlsruhe, Kinderklinik
Aue, Kinderklinik am Klinikum	Kirchzarten, CF-Ambulanz Bürgerstraße
Bad Saarow, Humaine Klinikum	Köln, Kinderkrankenhaus Köln-Riehl
Berlin, Krankenhaus Buch	Köln, Universitäts-Kinderklinik
Berlin, Kinderklinik Lichtenberg-Lindenhof	Krefeld, Städt. Krankenanstalten
Berlin, Krankenhaus Zehlendorf-Heckeshorn	Leipzig, Universitäts-Kinderklinik
Bochum, Universitäts-Kinderklinik	Lübeck, Medizinische Universität
Bodenheim, CF-Ambulanz Am Kümmerling	Ludwigshafen, Kinderklinik St. Anna Stift
Bremen, Kinderklinik "Links der Weser"	Magdeburg, Universitäts- Kinderklinik
Chemnitz, Kinderarztpraxis Rewitzer Straße	Mechernich, Kreiskrankenhaus
Coswig, Fachkrankenhaus	München, Dr. von Haunersches Spital
Datteln, Vestische Kinderklinik	Neubrandenburg, Klinikum
Dresden, Universitätsklinikum	Neuruppin, Ruppiner Krankenhaus
Erfurt, Kinderklinik des Klinikums	Neuwied, St. Elisabeth-Krankenhaus
Erlabrunn, Kinderklinik	Offenburg, Kinderklinik
Erlangen, Universitäts-Kinderklinik	Osnabrück, Kinderhospital
Esslingen, Kinderkl. d. Städt. Krankenanstalten	Passau, Kinderklinik Dritter Orden
Frankfurt/ Oder, Kinderklinik am Klinikum	Pforzheim, Städtisches Krankenhaus
Frechen, CF-Ambulanz Hauptstraße	Plauen, Kinderklinik Vogtland-Klinikum
Freiburg, Universitäts-Kinderklinik	Potsdam, Klinikum Ernst v. Bergmann
Gießen, Universitäts-Kinderklinik	Ravensburg, Kinderkrankenhaus
Göttingen, Georg-August-Universität	Rostock, Universitäts-Kinderklinik
Greifswald, Ernst-Moritz-Arndt-Universität	Saarbrücken, Pneumologische Praxis
Halle, Martin-Luther-Universität	Sankt Augustin, Johanniter-Kinderklinik
Hamburg, CF-Ambulanz Eppendorfer Baum	Stuttgart, Olgaspital
Hamburg, Universitäts-Kinderklinik	Suhl, CF-Ambulanz Dörrenbachstraße
Hannover, MHH CF-Ambulanz für Erwachsene	Trier, Mutterhaus der Borromäerinnen
Hannover, MHH Kinderklinik	Tübingen, Universitäts-Kinderklinik
Heidelberg, Klinikum der Universität	Vechta, St. Marienhospital
Heilbronn, Kinderklinik	Wangen, Lungenfachklinik
Homburg, Universitäts-Kinderklinik	Wilhelmshaven, Kinderklinik
Jena, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin	Zwickau, Städtisches Klinikum

Kopie der Erhebungsbögen

Qualitätssicherung Mukoviszidose

BASISBOGEN

Epidemiologische Erhebung

Behandelnde Ambulanz

Dok.-Datum

Bitte Zutreffendes ankreuzen; weitere Erläuterungen auf der Rückseite!

Patienten-ID 1. Ambulanz Geburtsdatum Patient Sex GR Geburtsdatum Mutter

Sex: 1 = männlich, 2 = weiblich
Geburtsrang GR mit Indexpatient
ohne Stiefgeschwister
Adoptivmutter = Mutter
Datumsangaben: TT.MM.JJ

Demografisches

1. ethnische Zugehörigkeit

- kaukasisch ①
türkisch ②
asisiatisch ③
afrikanisch ④
andere ⑤

CF-Diagnose

2. Datum CF-Diagnose
unbekannt ⑥

3. Symptome zur CF-Diagnose

- Screeningtest ①
gastro-intestinale Probleme ②
pulmonale Probleme ③
Mekoniumileus ④
Analprolaps ⑤
Geschwisterkind ⑥
andere ⑦

4. Kriterium zur CF-Diagnose

- Schweißtest Natrium [mmol/l]
Schweißtest Chlorid [mmol/l]
Potentialdifferenz positiv ①
andere ②

5. Genom-Typ

Mutation 1

Mutation 2

- nicht durchgeführt ①
dF508 ②
G551D ③
G542X ④
R553X ⑤
W1282X ⑥
R345P ⑦
N1303K ⑧
R560T ⑨
d1507 ⑩
171-IG ⑪
A455E ⑫
S459N ⑬
621+1G ⑭
R117H ⑮
R711+1T ⑯
R1162X ⑰
andere ⑱

nicht identifiziert ⑲

Soziales

6. Geschwister

- Anzahl (ohne Stiefgeschwister)
davon CF - Betroffene ②

Einwilligung zur Dokumentation

7. ja ①
nein ②

Ende der Behandlung

8. Behandlungsende am
Grund:
Diagnose widerrufen ①
Transplantation ②
abgegeben an andere CF-Ambulanz ③

Ambulanz

- abgegeben an andere Einrichtung ④
aus Kontrolle verloren ⑤
Tod - nicht CF-relevant ⑥
- kardiopulmonal ⑦
- hepato-intestinal ⑧
- CF-Relevant-anderes ⑨

↓
ICD-9

Original verbleibt in der Ambulanz. Durchschrift senden an: Ärztekammer Niedersachsen - Qualitätssicherung - Postfach 3 07 - 30003 Hannover

Qualitätssicherung Mukoviszidose

Epidemiologische Erhebung

Behandelnde Ambulanz

JÄHRLICHER VERLAUFSBOGEN

Dok.-Datum

Bitte Zutreffendes ankreuzen; weitere Erläuterungen auf der Rückseite!

Patienten-ID

1. Ambulanz Geburtsdatum Patient Sex GR Geburtsdatum Mutter

Sex: 1 = männlich, 2 = weiblich
Geburtsrang GR mit Indexpatient
ohne Stiefgeschwister
Adoptivmutter = Mutter
Datumsangaben: TT.MM.JJ

1. Familienstand

- ledig ①
- verheiratet ②
- geschieden ③
- verwitwet ④

2. Wohnsituation

- bei den Eltern ①
- allein in eigener Wohnung ②
- Partnerschaft ③
- Heim u. a. ④

3. Geschwister, seit letzter Meldung geboren

- Anzahl (ohne Stiefgeschwister)
- davon CF - Betroffene

4. Schule / Ausbildung / Beruf

- Schüler ①
- Berufsausbildung ②
- Berufstätigkeit ③
- arbeitslos ④
- Rentner ⑤
- keine Angabe ⑥

5. Komplikationen, Sonderprobleme

- keine ①
- Pneumothorax ②
- ABPA ③
- Massive Hämoptoe ④
- Tuberkulose ⑤
- Pankreasinsuffizienz ⑥
- Hepatobiliäre Komplikationen ⑦
- Distale intestinale Obstruktion ⑧
- Diabetes mellitus ⑨
- Nasenpolypen-OP ⑩
- Begleitende Erkrankungen ⑪

↓
ICD-9

Schwangerschaft / Geburt ⑪

Klinische Messungen

Datum

- 6. Klinischer Score (Shwachman ohne Röntgen)
- 7. Gewicht [kg]
- 8. Länge [cm]

Lungenfunktion

Datum

- 9. Vitalkapazität (FVC₇₅ oder IVC) [l]
- 10. Einsekundenkapazität (FEV₁) [l]
- 11. MEF₂₅ [l/s]

IgG

Datum

- 12. IgG [g/l]

Mikrobiologische Befunde

- 13. Pseudomonas aeruginosa ja ①
nein ②
unbe- ③
kannt
- 14. Burkholderia cepacia ja ①
nein ②
unbe- ③
kannt

Therapie

- 15. Antibiotika
keine ①
oral > 250 d im Jahr ②
inhalativ ganzjährig ③

Anzahl iv-Therapien

16. weitere relevante Therapien

- keine ①
- Pankreaslipase: ≤ 10.000 E/kg ②
> 10.000 E/kg ③
- Ursodesoxycholsäure ④
- PEG ⑤
- Insulintherapie ⑥
- orale Antidiabetika ⑦
- DNase ⑧
- Antiphlogistika ⑨
- O₂-Therapie ⑩
- assistierte Beatmung ⑪
- sonstiges ⑫

Status der Behandlung

- 17. regelmäßige Behandlung hier ①
zur Konsultation vorgestellt ②

Original verbleibt in der Ambulanz. Durchschrift senden an: Ärztekammer Niedersachsen - Qualitätssicherung - Postfach 307 - 30003 Hannover

Abbildungsverzeichnis

Nummer		Seite
1	Kumulative Altersverteilung	12
2	Zahl der CF-Patienten in den Einrichtungen	15
3	Altersverteilung, unter 20 Patienten	16
4	Altersverteilung, ab 20 Patienten	16
5	Altersbaum	17
6	Verteilung von Größe und Geschlecht, unter 18 Jahre	21
7	Verteilung von Gewicht und Geschlecht, unter 18 Jahre	22
8	Verteilung von LSG und Geschlecht, unter 18 Jahre	23
9	Verteilung von LSG und Einrichtungen, unter 18 Jahre	23
10	Verteilung von BMI und Einrichtungen, ab 18 Jahre	25
11	Verteilung von VC (größennormiert) und Einrichtungen, 6 bis unter 18 J.	26
12	Verteilung von VC (altersnormiert) und Einrichtungen, 6 bis unter 18 Jahre	27
13	Verteilung von VC (größennormiert) und Geschlecht, 6 bis unter 18 Jahre	27
14	Verteilung von FEV1 (größennormiert) und Einrichtungen, 6 bis unter 18 J.	28
15	Verteilung von FEV1 (altersnormiert) und Einrichtungen, 6 bis 18 Jahre	29
16	Verteilung von FEV1 (altersnormiert) und Geschlecht, 6 bis unter 18 Jahre	29
17	Verteilung von MEF25 und Einrichtungen, 6 bis unter 18 J.	30
18	Verteilung von MEF25 und Geschlecht, 6 bis unter 18 Jahre	31
19	Verteilung von VC (inspirat.) und Einrichtungen, ab 18 Jahre	33
20	Verteilung von VC (inspirat.) und Geschlecht, ab 18 Jahre	33
21	Verteilung von VC (forciert) und Einrichtungen, ab 18 Jahre	34
22	Verteilung von VC (forciert) und Geschlecht, ab 18 Jahre	34
23	Verteilung von FEV1 und Einrichtungen, ab 18 Jahre	35
24	Verteilung von FEV1 und Geschlecht, ab 18 Jahre	36
25	Verteilung von MEF25 und Einrichtung, ab 18 Jahre	36
26	Verteilung von MEF25 und Geschlecht, ab 18 Jahre	37
27	Verteilung von IgG in verschiedenen Altersgruppen	38
28	Pseudomonas aeruginosa in verschiedenen Altersgruppen	39
29	Burkholderia cepacia in verschiedenen Altersgruppen	40
Anhang		
A1	Einzelwerte des LSG x Alter , unter 18 Jahre	49
A2	Einzelwerte des BMI x Alter, ab 18 Jahre, männlich	49
A3	Einzelwerte des BMI x Alter, ab 18 Jahre, weiblich	50
A4	Einzelwerte der VC (normiert) x Alter, 6 bis unter 18 J.	50
A5	Einzelwerte von FEV1 (normiert) x Alter, 6 bis unter 18 J.	51
A6	Einzelwerte von MEF25 (normiert) x Alter, 6 bis unter 18 J.	51
A7	Einzelwerte der VC (normiert) x Alter, ab 18 Jahre	52
A8	Einzelwerte von FEV1 (normiert) x Alter, ab 18 Jahre	52
A9	Einzelwerte von MEF25 (normiert) x Alter, ab 18 Jahre	53

Qualitätssicherung Mukoviszidose - Auswertung mit dem Datenstand 15.2.1996

B. Wiedemann, Dresden

1. Einleitung

Die großen Fortschritte in der Mukoviszidose-Behandlung haben die Prognose ebenso wie die Lebensqualität der Betroffenen in den letzten Jahren erheblich verbessert. Das läßt sich u.a. durch die langjährigen Datenerhebungen in Frankfurt/Main, Hannover und Dresden belegen. Während bis 1985 der Anteil der behandelten CF-Patienten unter 10 Jahren mindestens 60% betrug, sank dieser Anteil 1995 auf 33,8%. D.h., die Patienten erreichen im Durchschnitt ein höheres Lebensalter. Fast 32% der Patienten sind heute 18 Jahre und älter (siehe Abbildung 1). Die CF-Therapie ist immer komplexer geworden und verlagert sich zunehmend von der Pädiatrie mit in den Bereich der inneren Medizin.

Ziel des 1995 begonnenen bundesweiten Projektes Qualitätssicherung Mukoviszidose ist es, solche Versorgungsstrukturen zu schaffen, daß in 10 Jahren etwa 90% der Mukoviszidose-Neugeborenen das dreißigste Lebensjahr erreichen und altersentsprechend und selbständig in sozialer Integration im Erwerbsleben stehen.

Damit soll sich die Altersstruktur der Mukoviszidose-Patienten zunehmend der der Gesamtbevölkerung in der Bundesrepublik nähern (siehe Abbildung 1).

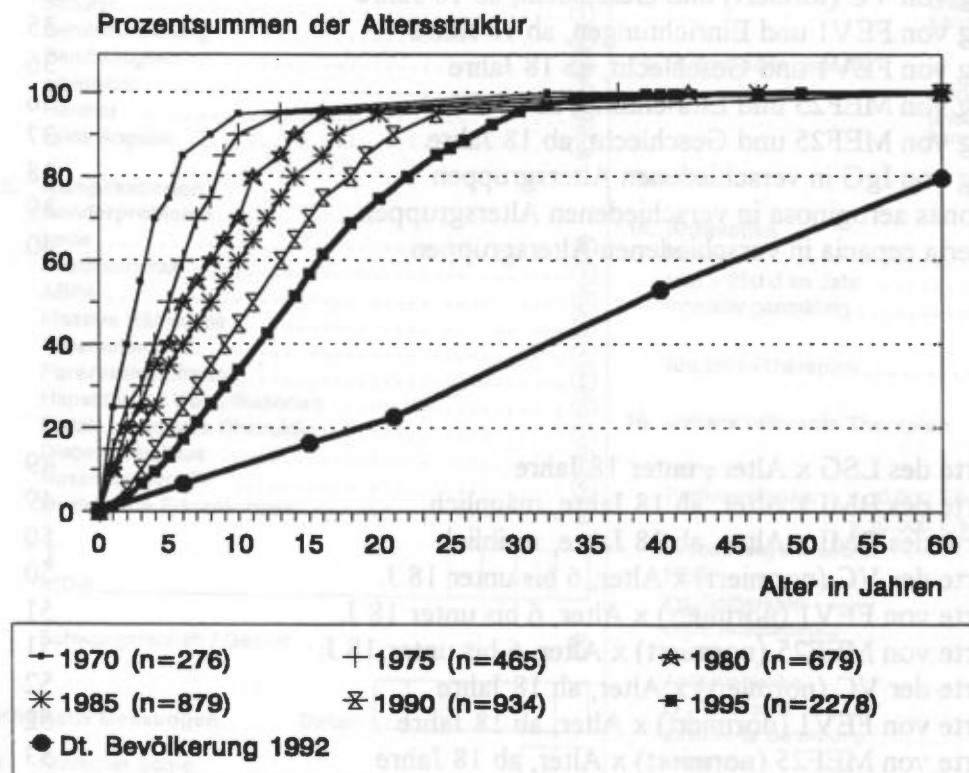


Abb. 1: Kumulative Altersverteilungen in Querschnitten :
1970-90 CF-Patienten DDR / neue Bundesländer
1995 CF-Patienten Deutschland
Gesamtbevölkerung in Deutschland am 31.12.1992 [1]

Die schrittweise Verwirklichung dieses Ziels soll durch kontinuierliche Verbesserung der Behandlungsqualität erreicht und durch das begonnene Qualitätssicherungsverfahren unterstützt werden.

Aus früheren Untersuchungen haben sich folgende Parameter als Indikatoren zur Beurteilung der Qualität der medizinischen Betreuung herauskristallisiert:

- a) eine Vitalkapazität von mindestens 80% des Mittelwertes vergleichbarer gesunder Probanden ($VC \geq 80\%$),
- b) eine Einsekundenkapazität von mindestens 80% des Mittelwertes vergleichbarer gesunder Probanden ($FEV1 \geq 80\%$),
- c) ein maximaler expiratorischer Fluß von mindestens 60% des Mittelwertes vergleichbarer gesunder Probanden ($MEF25 \geq 60\%$),
- d) ein Längen-Soll-Gewicht von mindestens 85% des Mittelwertes vergleichbarer gesunder Probanden ($LSG \geq 85\%$) sowie
- e) ein dem Alter entsprechend normales IgG ($IgG \leq 2s$, d.h. IgG im Bereich Mittelwert $\pm 2 \cdot$ Standardabweichung vergleichbarer gesunder Probanden).

Die erste Querschnittsanalyse der ab September 1995 bundesweit im Rahmen des Projektes Qualitätssicherung Mukoviszidose erhobenen Daten hat folgende Ziele:

- 1. Es sollen die allgemeine körperliche Entwicklung und die Lungenfunktion der Mukoviszidose-Patienten, gemessen an den genannten Qualitätsindikatoren, beurteilt werden.
- 2. Exakte Angaben über die Zahl der in der Bundesrepublik lebenden Mukoviszidose-Patienten gibt es nicht. Schätzungen sprechen von 5.000-8.000. Die epidemiologische Datenerhebung soll helfen, den Bedarf an Behandlungskapazität, besonders für erwachsene CF-Patienten zu objektivieren.
- 3. Das Gesundheitsstrukturgesetz verpflichtet alle medizinischen Einrichtung zur Sicherung der Qualität ihrer Behandlung. Die mit der ersten Analyse gelieferten externen Vergleiche können als Basis für weitere Strategien der Optimierung der Behandlung genutzt werden.
- 4. Die Analyse soll zeigen, ob es wesentliche Unterschiede im Gesundheitszustand von Patienten verschiedener Einrichtungen gibt.

2. Material, Methoden

Im September 1995 wurden die 107 in der Bundesrepublik bekannten CF-Behandlungseinrichtungen um Mitarbeit am Projekt Qualitätssicherung Mukoviszidose gebeten. Dies schließt die Angabe der Zahl der von der Einrichtung behandelten CF-Patienten, und die Dokumentation von Daten zur Diagnosestellung und künftig einmal jährlich zum Verlauf der Erkrankung ein. Bei Einverständnis der Patienten bzw. der Erziehungsberechtigten werden die dokumentierten Daten an das Zentrum für Qualitätssicherung an der Ärztekammer Niedersachsen weitergeleitet.

Bis Mitte März 1996 gingen Daten von 2.411 Patienten aus 66 Einrichtungen ein.

Mit den auf Erhebungsbögen bzw. per Diskette übermittelten Daten wird die Datenbank ständig aktualisiert.

Die vorliegende Auswertung entspricht dem Datenstand vom 15. Februar 1996 mit 2.296 Patienten.

Nach Eingabe der Daten erfolgen umfangreiche Plausibilitätsprüfungen, um möglichst alle Datenfehler auszuschließen. Für fehlende und nicht plausible Angaben werden sogenannte Fehlerprotokolle mit der Bitte um Korrektur an die einsendenden Einrichtungen zurückgeschickt.

Auf den 1995 eingesandten ca 2.300 Basisbögen mußten 440 mal und auf den Verlaufsbögen rund 370 mal Angaben nachgefragt werden. Beispielsweise stimmte 15 mal das Geburtsdatum der Mutter auf dem Basisbogen nicht mit dem auf dem Verlaufsbogen überein, bei 81 Patienten fehlte es ganz. Der Scorewert lag z.B. 36 mal außerhalb der plausiblen Grenzen (ohne Röntgen 15-75).

Mukoviszidose-Patienten werden zum Teil in verschiedenen CF-Einrichtungen gleichzeitig behandelt bzw. bei speziellen Problemen Fachkollegen zur Konsultation vorgestellt. Dadurch kommt es zu Doppelmeldungen bei der Datenerhebung. Diese Doppelmeldungen sind für die Datenzentrale nur durch die Patientenidentifikation erkennbar.

Bei der Auswertung wurden nur die Patienten berücksichtigt, die sich in regelmäßiger Behandlung in der Einrichtung befinden bzw. die zwar von einer Einrichtung als "nur zur Konsultation vorgestellt" gemeldet wurden, aber bisher von keiner anderen Einrichtung als "in regelmäßiger Behandlung" befindlich gemeldet wurden.

Ohne Doppelmeldungen konnten mit dem Stand 15.2.1996 2.284 von den eingesandten 2.296 Basisbögen und 2.112 von den eingesandten 2.142 Verlaufsbögen aus 62 Einrichtungen ausgewertet werden.

78 Patienten (3,4%) verweigerten die Teilnahme an der Datenerhebung.

Die vorliegende Auswertung gliedert sich in einen allgemeinen Hauptteil und einen Anhang mit zusätzlichen Abbildungen. Im Hauptteil wird ein Überblick über Struktur, Gesundheitsstand und ausgewählte soziale Angaben aller bis zum 15.2.1996 gemeldeten CF-Patienten gegeben.

Im Grafikanhang werden Einzeldaten anonym in Abhängigkeit vom Alter dargestellt. Zusätzlich erhält jede Einrichtung mit der Auswertung die Grafiken aus dem Anhang mit optisch hervorgehobenen eigenen Daten zum Vergleich.

Um bei der Auswertung die Anonymität der behandelnden Einrichtungen zu wahren, wurden den Ambulanzen mit den Codes 101 bis 207 per Zufallszahlengenerator dreistellige Nummern zwischen 500 und 999 zugeordnet. In den Abbildungen sind Daten, die einzelne Einrichtungen betreffen (alle Boxplots), nur mit den anonymen Codes zwischen 500 und 999 versehen. Die Zuordnung zu bestimmten Einrichtungen ist nur der Datenzentrale bzw. der betreffenden Einrichtung bekannt.

Die Auswertung der Daten und die Erstellung der Grafiken erfolgten mit dem Statistikprogramm SPSS (Statistical Package for Social Sciences), mit EXCEL und mit Harvard Graphics.

3. Ergebnisse

3.1. Strukturelle Versorgung der Patienten

Mukoviszidose-Patienten werden von niedergelassenen Ärzten mit langjähriger Erfahrung, in Krankenhäusern, Universitätskliniken usw. betreut. Im folgenden werden diese abkürzend "Einrichtungen" oder "Ambulanzen" genannt.

26 Einrichtungen behandeln bis zu 20 Patienten, 30 behandeln zwischen 20 und 99 Patienten, 5 über 100 und eine über 200 Patienten (siehe Abbildung 2).

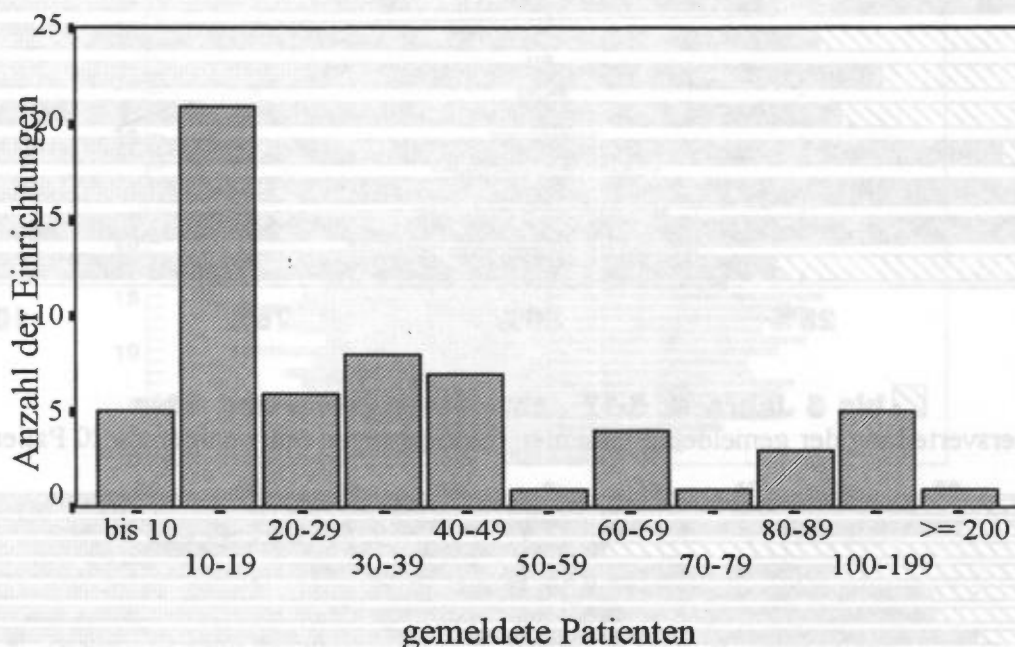


Abb. 2: Zahl der Patienten in den Einrichtungen

Die Abbildungen 3 und 4 zeigen die Altersverteilung der gemeldeten Patienten in den einzelnen Einrichtungen. Dabei wurde unterschieden in "kleine" Einrichtungen mit 1 bis 19 Patienten (Abbildung 3) und Einrichtungen mit 20 und mehr Patienten (Abbildung 4).

Drei der Einrichtungen behandeln ausschließlich erwachsene CF-Patienten. Diese Erwachsenen-Zentren ausgenommen, beträgt der Anteil von Patienten, die 18 Jahre und älter sind in den pädiatrischen CF-Einrichtungen zwischen 4 und 66,7 Prozent.

Mit anderen Worten: Von 668 erwachsenen CF-Patienten werden 601 (85 Prozent) von Kinderärzten betreut.

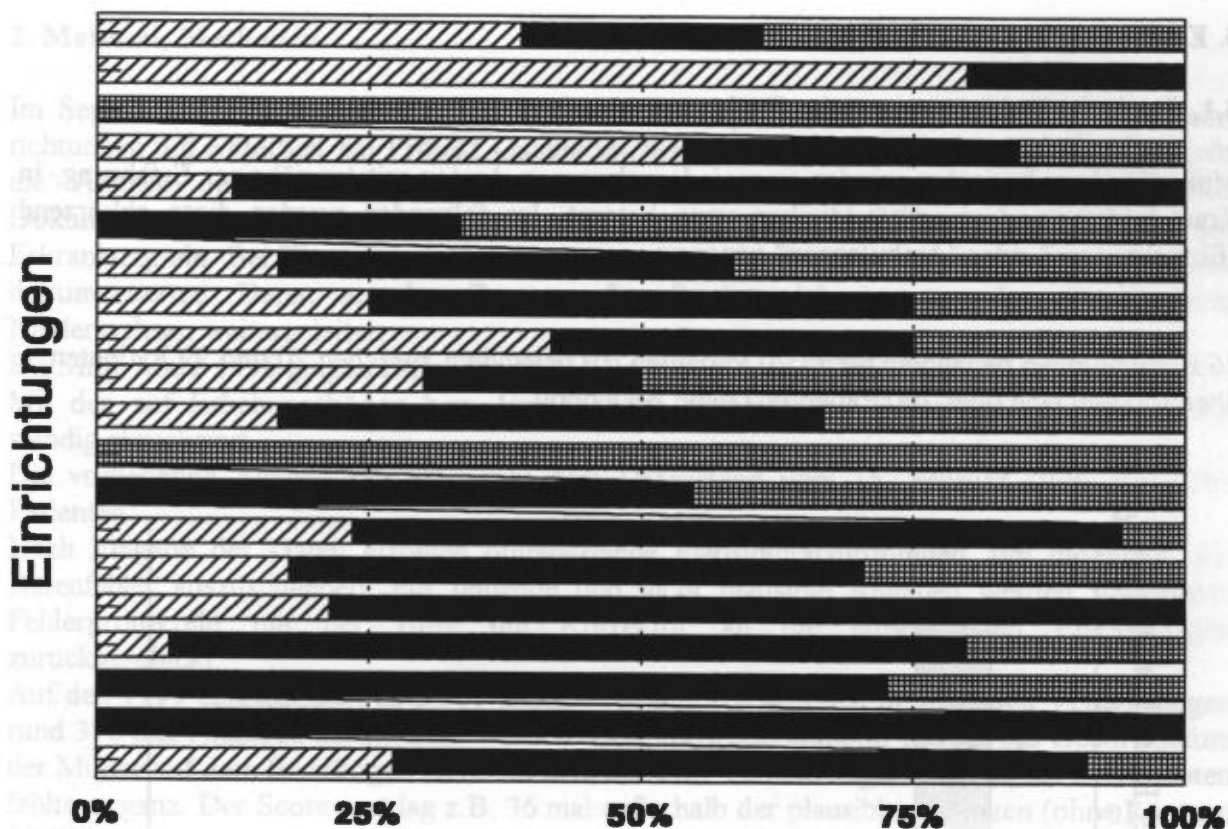


Abb. 3: Altersverteilung der gemeldeten Patienten, Einrichtungen mit weniger als 20 Patienten

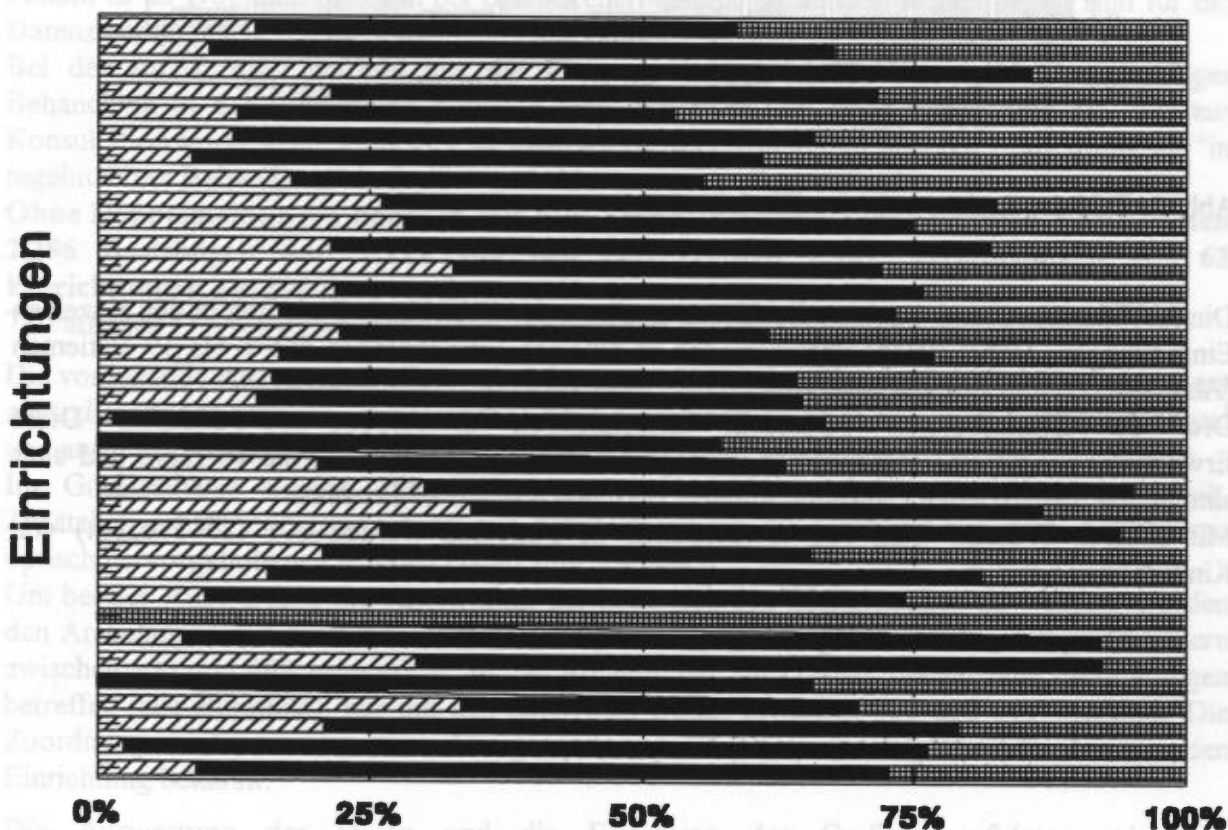


Abb. 4: Altersverteilung der gemeldeten Patienten, Einrichtungen ab 20 Patienten

3.2. Allgemeine demografische Angaben

Abbildung 5 zeigt die Alters- und Geschlechtsverteilung der CF-Patienten. Der Mittelwert des Alters beträgt 14,6 Jahre ($\pm 8,6$). 50% der Patienten sind älter als 13,6 Jahre, 31,7% sind 18 Jahre und älter.

51,8% der Patienten sind männlich, 48,1% weiblich. Zweimal fehlt die Angabe zum Geschlecht. Die ältesten Patienten sind 50, 53 und 55 Jahre alt.

Alter in Jahren

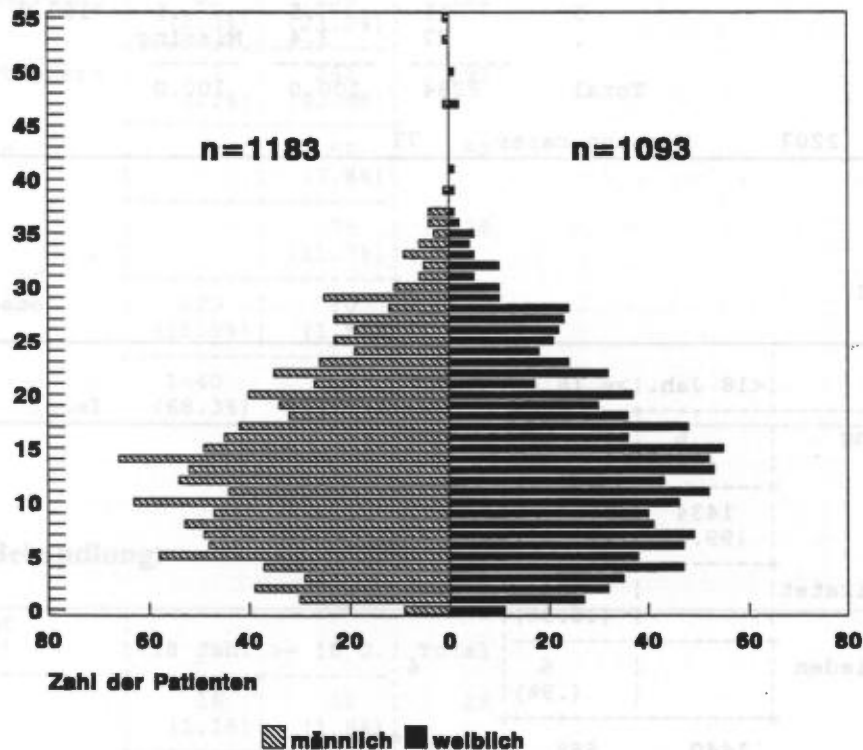


Abb. 5: Altersverteilung der gemeldeten CF-Patienten 1995 in Deutschland

Der Altersbaum in Abbildung 5 ist in den unteren Jahren schwach besetzt. Eine Ursache dafür ist die Tatsache, daß Mukoviszidose zwar eine angeborene Erkrankung ist, z.T. aber erst später diagnostiziert wird. Von den 67 in den Jahren 1995/96 diagnostizierten CF-Patienten waren 13 älter als 10 Jahre. Die Ältesten waren schon 14, 16 bzw. 25 Jahre alt. Nur 27 der 67 Patienten wurden im ersten Lebensjahr diagnostiziert, 23 im Alter von 1 bis 6 Jahren.

Dreizehn Patienten waren von ihren ursprünglichen CF-Behandlungseinrichtungen an Spezialzentren zur Transplantation abgegeben worden. Diese vier weiblichen und neun männlichen Patienten wurden zwischen 1961 und 1976 geboren. Ein Patient verstarb mit 29 Jahren, die übrigen zwölf sind heute zwischen 20 und 34 Jahre alt.

Für den Zeitraum 1.1.-31.12.1995 wurden 25 verstorbene Patienten gemeldet. Bei 22 dieser Patienten traten kardiopulmologische Probleme auf. Die Verstorbenen waren zwischen 8 und 33 Jahre alt. 13 Patienten waren älter als 18 Jahre.

Die CF-Patienten wachsen zu fast 70% mit Geschwistern auf. Nur 667 (31%) haben keine Geschwister. 508 (24%) haben sogar 2 oder mehr Geschwister. In rund 250 Familien sind zwei und in 30 Familien sogar drei Kinder an CF erkrankt. Es gibt z.B. elf Familien mit insgesamt fünf und mehr Kindern, von denen drei an CF leiden.

weitere demografische Angaben als Übersicht:

ethnische Zugehörigkeit:

Value Label	Value	Frequency	Percent	Valid Percent	Cum Percent
kaukasisch	1	2164	94.7	98.1	98.1
tuerkisch	2	26	1.1	1.2	99.2
asiatisch	3	4	.2	.2	99.4
afrikanisch	4	2	.1	.1	99.5
andere	5	11	.5	.5	100.0
.	.	77	3.4	Missing	
Total		2284	100.0	100.0	
Valid cases	2207	Missing cases	77		

Familienstand:

Count (%)	<18 Jah.	>= 18 J.	Total
missing	6 (.4%)	6 (.9%)	12
ledig	1434 (99.6%)	547 (81.9%)	1981
verheiratet		109 (16.3%)	109
geschieden		6 (.9%)	6
Total	1440 (68.3%)	668 (31.7%)	2108 *** (100.0%)

*** bei 3 der 2112 Patienten fehlen Daten zur Altersberechnung

Wohnsituation:

Count (%)	<18 Jah.	>= 18 J.	Total
missing	7 (.5%)	14 (2.1%)	21
bei den Eltern	1417 (98.4%)	314 (47.0%)	1731
allein in eigen. Wohnung		166 (24.9%)	166
Partnerschaft		164 (24.6%)	164
Heim u.a.	16 (1.1%)	10 (1.5%)	26
Total	1440 (68.3%)	668 (31.7%)	2108 (100.0%)

Schule / Ausbildung / Beruf:

Count (%)	<18 Jah.	>= 18 J.	Total
missing	194 (13.5%)	19 (2.8%)	213
Schueler	983 (68.3%)	63 (9.4%)	1046
Berufsausbildung	33 (2.3%)	155 (23.2%)	188
Berufstaetigkeit	1 (.1%)	291 (43.6%)	292
arbeitslos		52 (7.8%)	52
Rentner		78 (11.7%)	78
keine Angabe	229 (15.9%)	10 (1.5%)	239
Total	1440 (68.3%)	668 (31.7%)	2108 (100.0%)

Status der Behandlung:

Count (%)	<18 Jah.	>= 18 J.	Total
missing	16 (1.1%)	12 (1.8%)	28
regelmäßige Behandlung	1334 (92.6%)	602 (90.1%)	1936
zur Konsultation vorgestellt	90 (6.3%)	54 (8.1%)	144
Total	1440 (68.3%)	668 (31.7%)	2108 (100.0%)

3.3. Diagnose

Bei 1.883 (82,4%) der Patienten liegen pathologische Pilocarpinontophoresebefunde und/oder pathologische nasale Potentialdifferenzen und/oder CF-spezifische Mutationen vor.

Bei diesen Patienten kann eine Mukoviszidose als gesichert angesehen werden. Bei den anderen Patienten existieren nur Angaben zur klinischen Symptomatik bzw. zu Geschwistererkrankungen.

828 mal wurden für die Pilocarpinontophorese die Natrium-Werte und 1.127 mal die Chloridwerte angegeben. Ca. 60 Prozent der Natrium- bzw. der Chloridwerte liegen zwischen 80 und 120 mmol/l (vgl. Tabelle 1).

Tab. 1: Verteilung der Natrium- und Chloridwerte der Pilocarpinontophorese

mmol/l	Natrium		Chlorid	
	n	Prozent	n	Prozent
unter 60	27	3.3	24	2.1
60-80	142	17.1	107	9.5
80-100	271	32.7	303	26.9
100-120	228	27.5	416	36.9
120-140	106	12.8	168	14.9
ab 140	54	6.5	109	9.7
ohne Angabe	1.456	Missing	1.157	Missing
Summe	2.284	100	2.284	100

3.4. Genotyp

Bei 544 Patienten (23,8%) wurde der Genotyp bisher nicht analysiert.

Bei den restlichen 1.740 Patienten liegen 1.668 mal Angaben zur ersten und 1.624 mal zur 2. Mutation vor.

Es bestätigt sich, daß die Mutation $\Delta F508$ am häufigsten auftritt. Sie wurde 2.250 mal, also in 68,3% der Fälle gefunden. Weitere fünf Mutationen (N1303K, R347P, R553X, G542X und G551D) wurden je ca. 50 mal (je 1,5%), alle anderen noch seltener gefunden. 664 Mutationen konnten nicht identifiziert werden.

50% der Patienten sind $\Delta F508$ -homozygot, weitere 35% $\Delta F508$ -heterozygot.

3.5. Gesundheitszustand

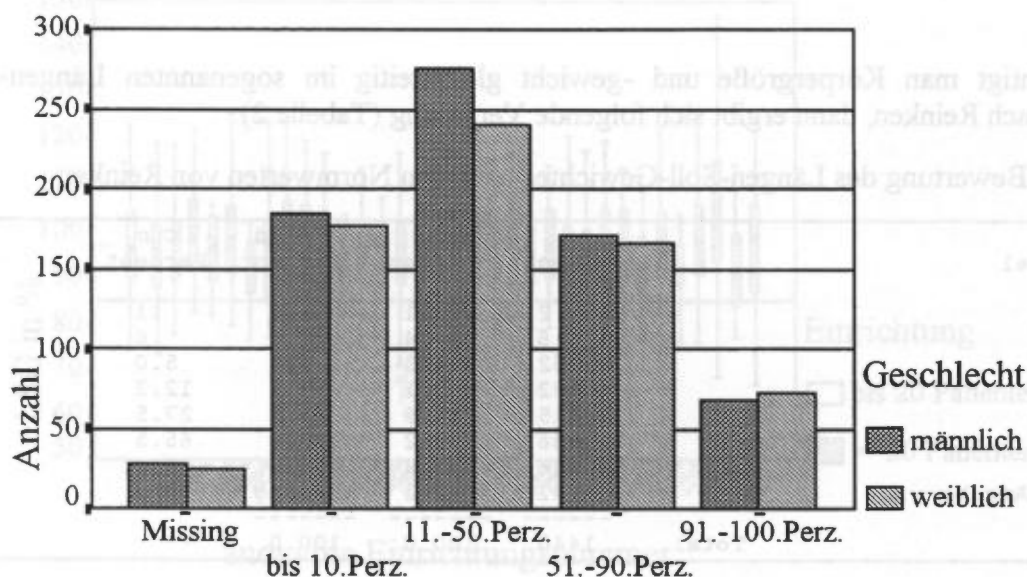
3.5.1. Klinische Messungen

3.5.1.1. Patienten unter 18 Jahre (jeweils männlich, weiblich)

Die Körpergröße und das Körpergewicht wurden zum einen einzeln mit den Perzentilwerten, zum anderen mit dem Längen-Soll-Gewicht von Reinken [2] verglichen.

Bei den 1.440 Patienten bis 18 Jahren fehlte 27 mal die Angabe des Datums, an dem die klinischen Messungen vorgenommen wurden, 23 mal die Körpergröße und 31 mal das Körpergewicht.

364 der 1,5 bis 18-jährigen Mädchen und Jungen (das sind 26,8%) liegen mit ihrer Körpergröße unter der 10. Perzentile von Reinken, 516 (37,9%) zwischen der 11. und 50. Perzentile, 338 (24,9%) zwischen der 51. und 90. und 142 (10,4%) zwischen der 91. und 100. (siehe Abbildung 6).



Größenperzentile

Abb. 6: Verteilung von Größe und Geschlecht, Patienten unter 18 Jahre

412 der 1,5 bis 18-jährigen Mädchen und Jungen (30,2%) liegen mit ihrem Körpergewicht unter der 10. Perzentile nach Reinken, 495 (36,3%) zwischen der 11. und 50. Perzentile, 318 (23,3%) zwischen der 51. und 90. und 140 (10,3%) zwischen der 91. und 100. (siehe Abbildung 7).

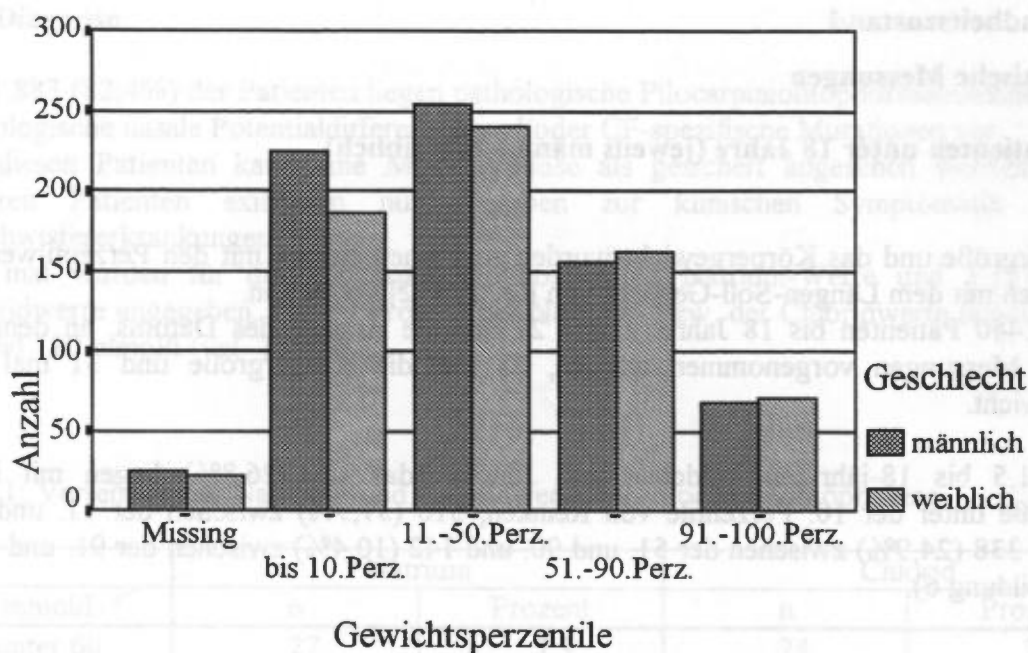


Abb. 7: Verteilung von Gewicht und Geschlecht, Patienten unter 18 Jahre

Berücksichtigt man Körpergröße und -gewicht gleichzeitig im sogenannten Längen-Soll-Gewicht nach Reinken, dann ergibt sich folgende Verteilung (Tabelle 2):

Tabelle 2: Bewertung des Längen-Soll-Gewichtes nach den Normwerten von Reinken

Value Label	Frequency	Percent	Valid Percent	Cum Percent
50-59.9 %	2	.1	.1	.1
60-69.9 %	6	.4	.4	.6
70-79.9 %	62	4.3	4.4	5.0
80-84.9 %	102	7.1	7.2	12.2
85-89.9 %	215	14.9	15.3	27.5
90-99.9 %	536	37.2	38.0	65.5
>=100%	486	33.8	34.5	100.0
fehlende Angabe	31	2.2	Missing	
Total	1440	100.0	100.0	

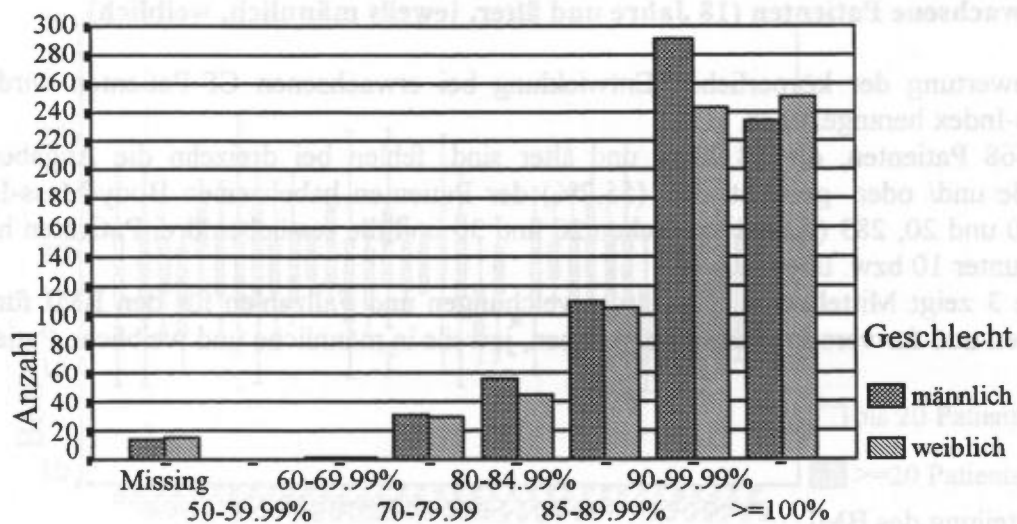
Nur 172 Patienten unter 18 Jahren, das sind 12,2% der vorliegenden Werte, liegen mit ihrem Längen-Soll-Gewicht unter den angestrebten 85% (vgl. auch Abbildung 8).

Abbildung 8 zeigt die Verteilung des Längen-Soll-Gewichts geschlechtsgetrennt.

Die Abbildung 9 zeigt in Boxplots die Verteilung des Längen-Soll-Gewichts in den einzelnen (anonymisierten) Einrichtungen. Dargestellt werden die 25., 50. und 75. Perzentile und die Spannweite. Dabei wurden die Werte aller Einrichtungen, die weniger als 20 Patienten behandeln in einem Boxplot zusammengefaßt.

Die Abbildung zeigt deutlich, daß der überwiegende Teil der Patienten ein Längen-Soll-Gewicht über 85% des Normwertes nach Reinken hat. Nur in 2 Einrichtungen liegen 25% der Patienten darunter.

Die Abbildung A1 im Anhang zeigt die Situation noch deutlicher. Hier sind alle gemessenen Einzelwerte (Längen-Soll-Gewicht in Abhängigkeit vom Alter des Patienten) dargestellt.



Längen-Soll-Gewicht

Abb. 8: Verteilung des Längen-Soll-Gewichts geschlechtsgetrennt, Patienten unter 18 Jahre

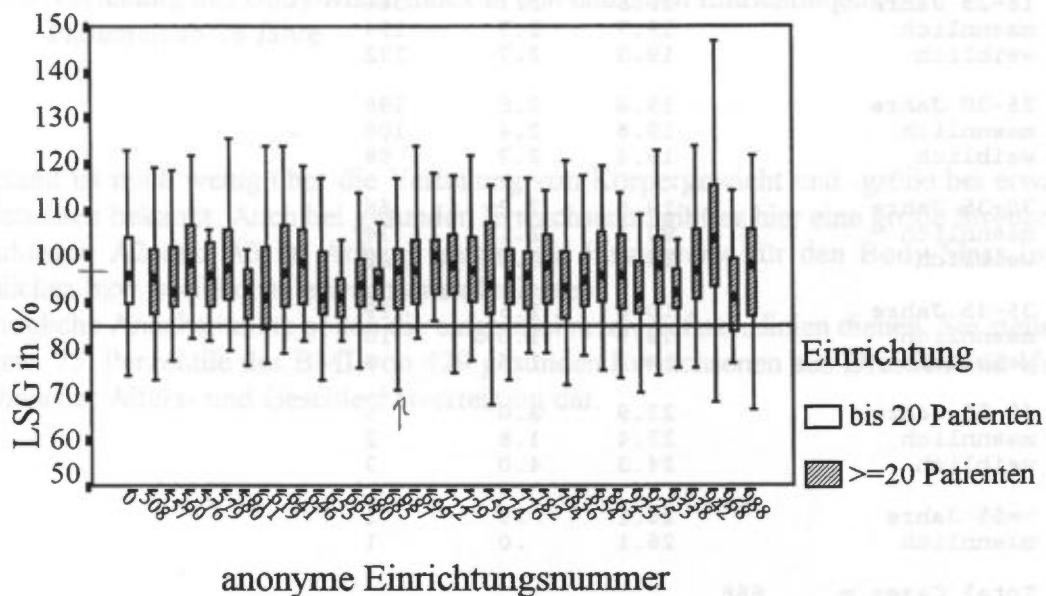


Abb. 9: Verteilung des Längen-Soll-Gewichts in den einzelnen Einrichtungen, Patienten unter 18 Jahre
(25., 50. und 75. Perzentile sowie Spannweite, ohne Extremwerte und Ausreißer)

Der klinische Score (Shwachman ohne Röntgen) hat bei den Patienten unter 18 Jahren folgende Verteilung:

Value Label	Frequency	Percent	Valid Percent	Cum Percent
bis 35	47	3.3	3.6	3.6
35-44	57	4.0	4.4	8.0
45-54	96	6.7	7.4	15.4
55-64	279	19.4	21.4	36.8
über 65	822	57.1	63.2	100.0
ohne Angabe	139	9.7	Missing	
Total	1440	100.0	100.0	
Valid cases	1301			
Missing cases	139			

3.5.1.2. Erwachsene Patienten (18 Jahre und älter, jeweils männlich, weiblich)

Für die Bewertung der körperlichen Entwicklung bei erwachsenen CF-Patienten wird der Body-Mass-Index herangezogen.

Von den 668 Patienten, die 18 Jahre und älter sind, fehlen bei dreizehn die Angaben zu Körpergröße und/ oder -gewicht. 369 (55,2%) der Patienten haben einen Body-Mass-Index zwischen 10 und 20, 283 (42,4%) zwischen 20 und 30 und die restlichen drei Patienten haben einen BMI unter 10 bzw. über 30.

Die Tabelle 3 zeigt Mittelwerte, Standardabweichungen und Fallzahlen für den BMI für alle 655 Patienten und für verschiedene Altersklassen, jeweils in männliche und weibliche Patienten getrennt.

Tab. 3: Verteilung des BMI

Variable	Mean	Std Dev	Cases
For Entire Population	19.6	2.6	655
18-25 Jahre	19.5	2.7	366
maennlich	19.7	2.7	194
weiblich	19.3	2.7	172
25-30 Jahre	19.6	2.5	198
maennlich	19.8	2.4	100
weiblich	19.4	2.7	98
30-35 Jahre	19.6	2.2	66
maennlich	20.2	2.1	34
weiblich	19.0	2.2	32
35-45 Jahre	19.8	1.5	19
maennlich	19.9	1.6	10
weiblich	19.7	1.6	9
45-55 Jahre	23.9	3.0	5
maennlich	23.4	1.8	2
weiblich	24.3	4.0	3
>=55 Jahre	26.1	.0	1
maennlich	26.1	.0	1
Total Cases =	668		

Die Abbildung 10 zeigt die Verteilung des BMI in den verschiedenen Einrichtungen.



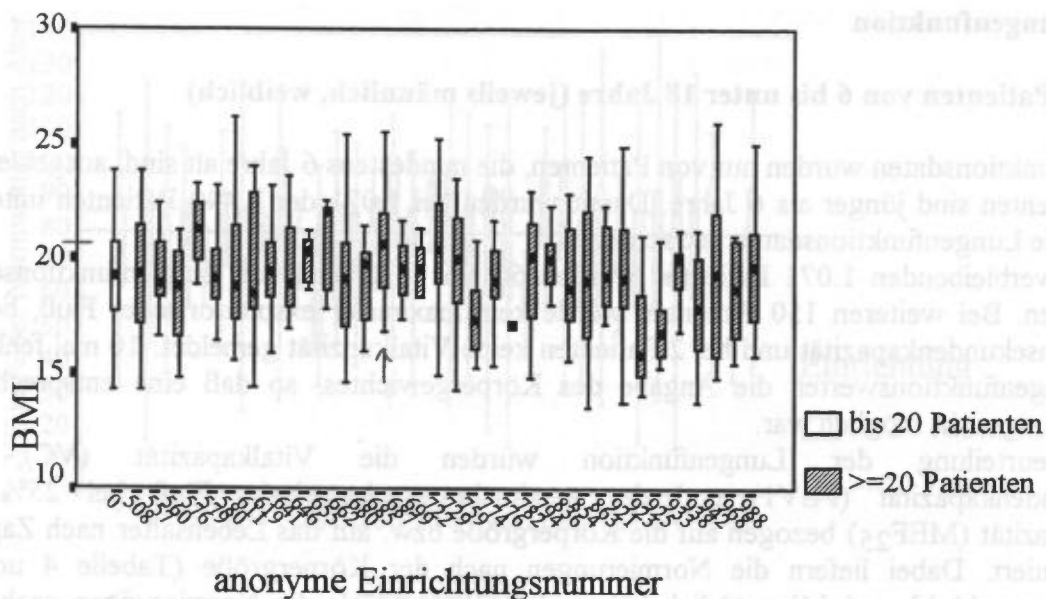


Abb. 10: Verteilung des Body-Mass-Index in den einzelnen Einrichtungen, Patienten ab 18 Jahre

Insgesamt ist noch wenig über die Verteilung von Körpergewicht und -größe bei erwachsenen CF-Patienten bekannt. Auch bei gesunden Erwachsenen gibt es hier eine große Streubreite. Die Abbildungen A2 und A3 im Anhang zeigen die Einzelwerte für den Body-Mass-Index aller männlichen bzw. weiblichen erwachsenen Patienten.

Als mögliche Anhaltspunkte sollen die eingezeichneten Referenzlinien dienen. Sie stellen die 5., 25. bzw. 75. Perzentile des BMI von 429 gesunden Erwachsenen aus Dresden und Umgebung mit ähnlicher Alters- und Geschlechtsverteilung dar.

3.5.2. Lungenfunktion

3.5.2.1. Patienten von 6 bis unter 18 Jahre (jeweils männlich, weiblich)

Lungenfunktionsdaten wurden nur von Patienten, die mindestens 6 Jahre alt sind, ausgewertet. 369 Patienten sind jünger als 6 Jahre. Damit wurden bei 1.071 der 1.440 Patienten unter 18 Jahren die Lungenfunktionsdaten betrachtet.

Für die verbleibenden 1.071 Patienten wurden 66 mal (6,2 %) keine Lungenfunktionsdaten angegeben. Bei weiteren 150 Patienten wurde kein maximaler expiratorischer Fluß, bei 21 keine Einsekundenkapazität und bei 2 Patienten keine Vitalkapazität gemeldet. 10 mal fehlte zu den Lungenfunktionswerten die Angabe des Körpergewichtes, so daß eine entsprechende Normierung nicht möglich war.

Zur Beurteilung der Lungenfunktion wurden die Vitalkapazität (VC), die Einsekundenkapazität (FEV1) und der maximale expiratorische Fluß bei 25% der Vitalkapazität (MEF₂₅) bezogen auf die Körpergröße bzw. auf das Lebensalter nach Zapletal [3] normiert. Dabei liefern die Normierungen nach der Körpergröße (Tabelle 4 und 6, Abbildungen 11,13 und 14) natürlich höhere Prozentwerte als die Normierungen nach dem Alter (Tabelle 5 und 7, Abbildungen 12,15 und 16).

Die entsprechenden Abbildungen für die Einzelwerte im Anhang haben die Nummern A4 bis A6.

Als normale Lungenfunktionen gelten in dieser Auswertung (vgl. Kapitel 1.):

VC $\geq 80\%$,

FEV1 $\geq 80\%$ bzw.

MEF₂₅ $\geq 60\%$ des Normwertes nach Zapletal.

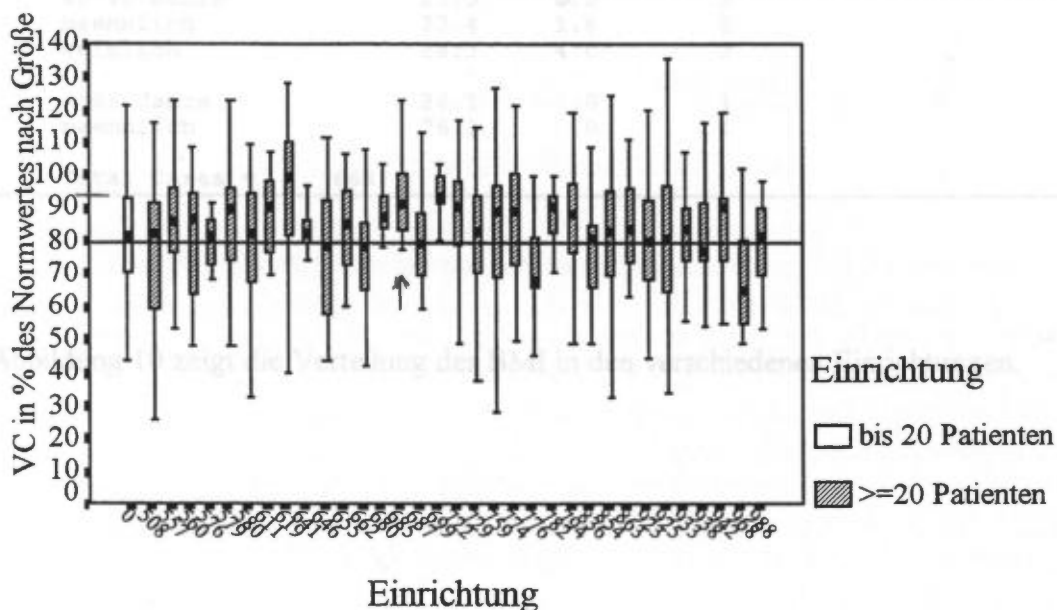


Abb. 11: Verteilung der Vitalkapazität in den einzelnen Einrichtungen, VC größennormiert, Patienten von 6 bis unter 18 Jahre

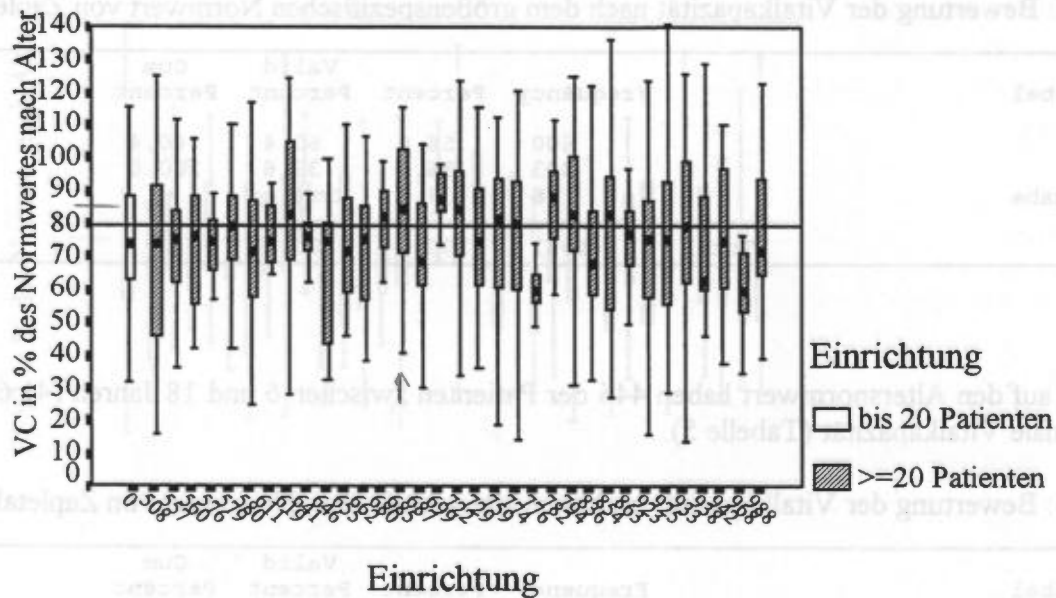


Abb. 12: Verteilung der Vitalkapazität in den einzelnen Einrichtungen, VC altersnormiert, Patienten von 6 bis unter 18 Jahre

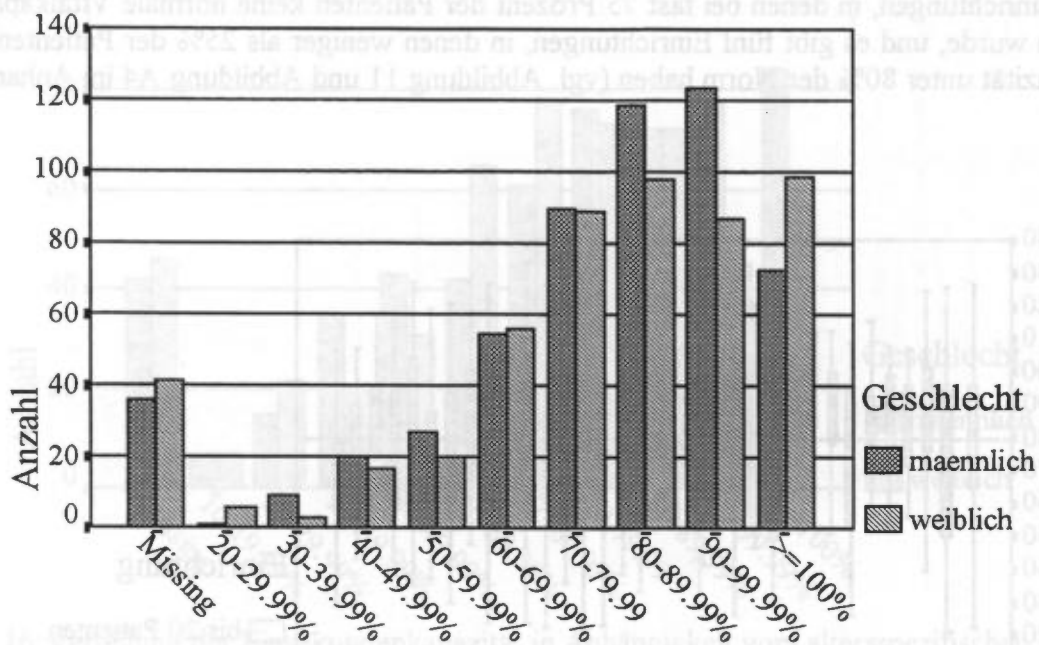


Abb. 13: Verteilung der Vitalkapazität in Abhängigkeit vom größenspezifischen Normwert, geschlechtsgetrennt, Patienten von 6 bis unter 18 Jahre

Insgesamt haben 600 der 1.071 Patienten (56 %) zwischen 6 und 18 Jahren eine normale Vitalkapazität, bezogen auf die körpergrößenspezifischen Normwerte (vgl. Tabelle 4).

Tabelle 4: Bewertung der Vitalkapazität nach dem größenspezifischen Normwert von Zapletal

Value Label	Frequency	Percent	Valid Percent	Cum Percent
normal	600	56.0	60.4	60.4
<80%	393	36.7	39.6	100.0
ohne Angabe	78	7.3	Missing	
Total	1071	100.0	100.0	

Bezogen auf den Altersnormwert haben 446 der Patienten zwischen 6 und 18 Jahren (41,6 %) eine normale Vitalkapazität (Tabelle 5).

Tabelle 5: Bewertung der Vitalkapazität nach dem altersspezifischen Normwert von Zapletal

Value Label	Frequency	Percent	Valid Percent	Cum Percent
normal	446	41.6	44.5	44.5
<80%	557	52.0	55.5	100.0
ohne Angabe	68	6.3	Missing	
Total	1071	100.0	100.0	

Zwischen den Einrichtungen gibt es Unterschiede.

Es gibt Einrichtungen, in denen bei fast 75 Prozent der Patienten keine normale Vitalkapazität gemessen wurde, und es gibt fünf Einrichtungen, in denen weniger als 25% der Patienten eine Vitalkapazität unter 80% der Norm haben (vgl. Abbildung 11 und Abbildung A4 im Anhang).

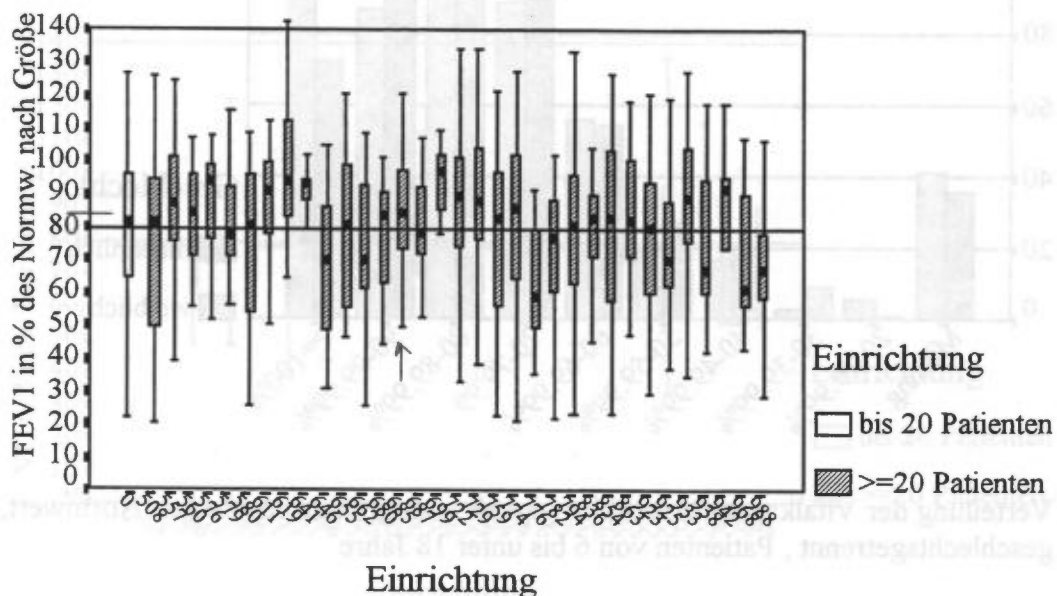


Abb. 14: Verteilung der Einsekundenkapazität in den einzelnen Einrichtungen, größennormiert, Patienten von 6 bis unter 18 Jahre

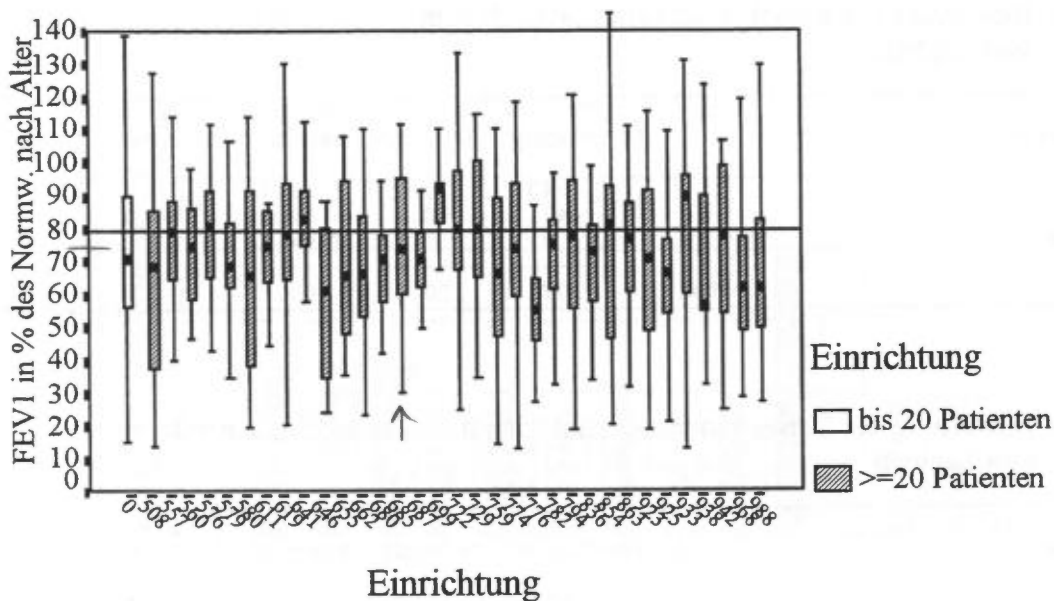


Abb. 15: Verteilung der Einsekundenkapazität in den einzelnen Einrichtungen, altersnormiert, Patienten von 6 bis unter 18 Jahre

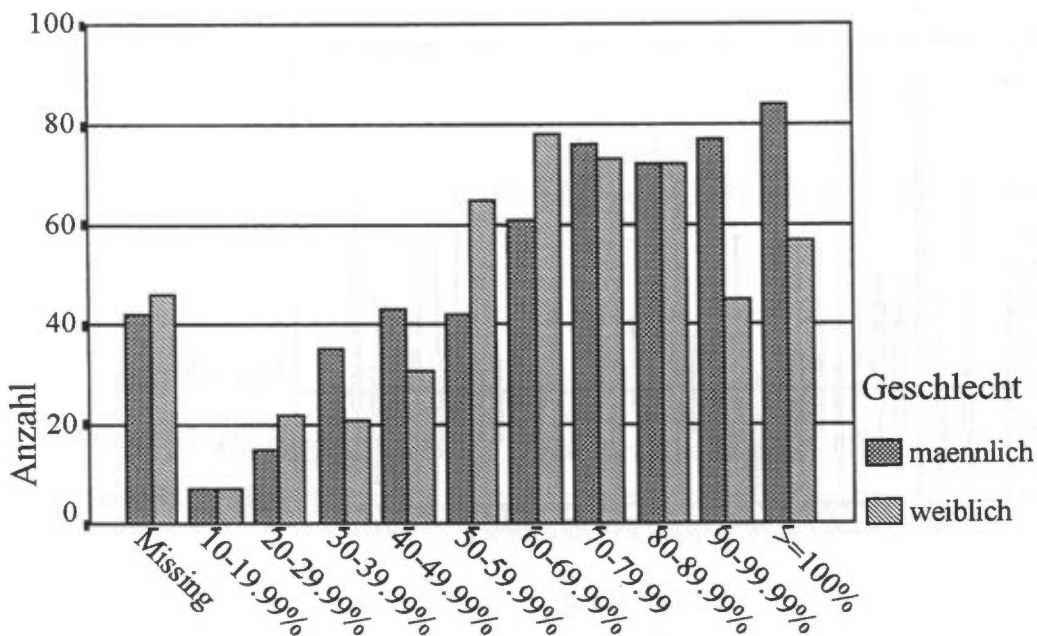


Abb. 16: Verteilung der Einsekundenkapazität in Abhängigkeit vom altersspezifischen Normwert, geschlechtsgetrennt, Patienten von 6 bis unter 18 Jahre

543 Patienten (50,7 %) haben eine normale Einsekundenkapazität, d.h. mindestens 80 % des größenspezifischen Normwertes (vgl. Tabelle 6 und Abbildung 14). Bezogen auf den Altersnormwert liegen nur 407 oder 38 % der FEV1-Werte über 80 % (Tabelle 7, Abbildung 15, 16 und A5 im Anhang).

Tabelle 6: Bewertung der Einsekundenkapazität nach dem größenspezifischen Normwert von Zapletal

Value Label	Frequency	Percent	Valid Percent	Cum Percent
normal	543	50.7	55.7	55.7
<80%	431	40.2	44.3	100.0
ohne Angabe	97	9.1	Missing	
Total	1071	100.0	100.0	

Tabelle 7: Bewertung der Einsekundenkapazität nach dem altersspezifischen Normwert von Zapletal

Value Label	Frequency	Percent	Valid Percent	Cum Percent
normal	407	38.0	41.4	41.4
<80%	577	53.9	58.6	100.0
ohne Angabe	87	8.1	Missing	
Total	1071	100.0	100.0	

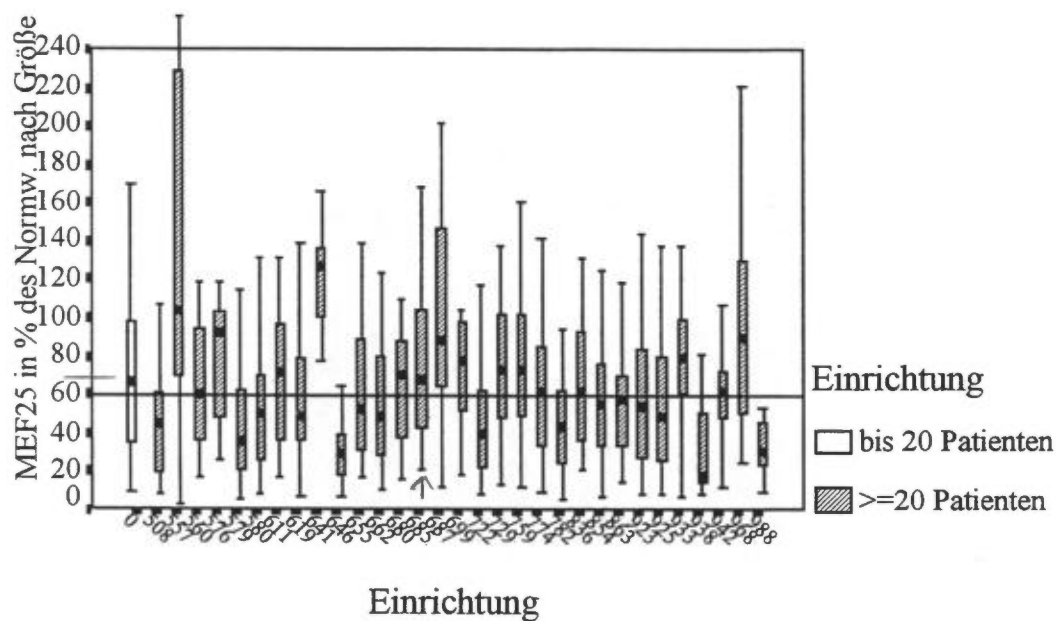


Abb. 17: Verteilung des maximalen expiratorischen Flusses bei 25% der Vitalkapazität in den einzelnen Einrichtungen, größennormiert, Patienten von 6 bis unter 18 Jahre

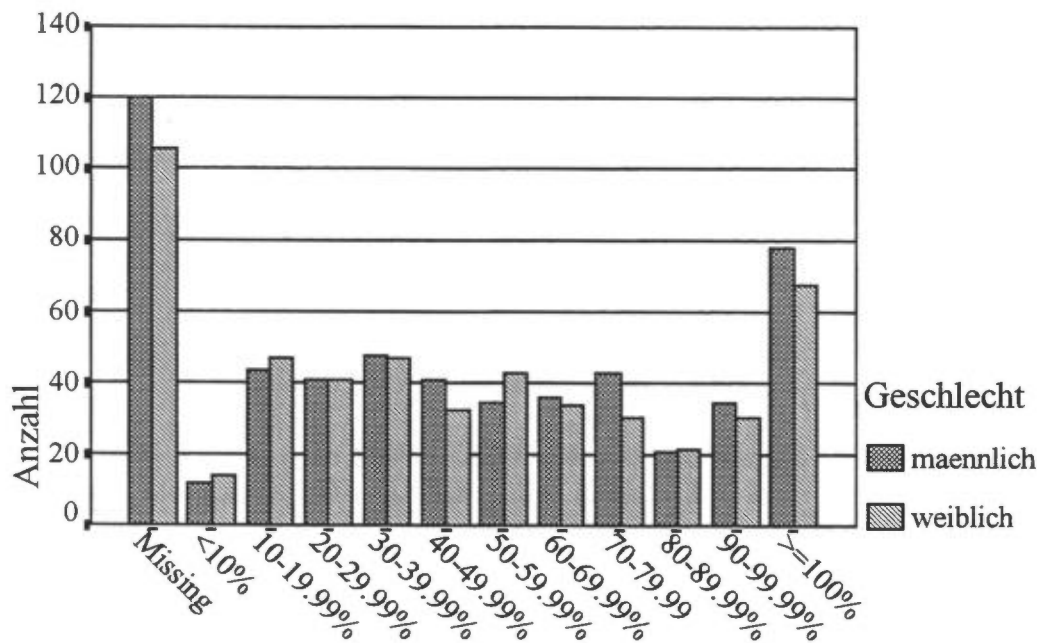


Abb. 18: Verteilung des maximalen expiratorischen Flusses (MEF₂₅) in Abhängigkeit vom größenspezifischen Normwert, geschlechtsgetrennt, Patienten von 6 bis unter 18 Jahre

399 Patienten (37,3 %) haben einen normalen MEF₂₅ (vgl. Tabelle 8, Abbildung 17, 18 und A6 im Anhang).

Tabelle 8: Bewertung von MEF₂₅ nach dem Normwert von Zapletal

Value Label	Frequency	Percent	Valid Percent	Cum Percent
normal	399	37.3	47.2	47.2
<60%	446	41.6	52.8	100.0
ohne Angabe	226	21.1	Missing	
Total	1071	100.0	100.0	

3.5.2.2. Erwachsene Patienten (18 Jahre und älter, jeweils männlich, weiblich)

Während bei 18 der 668 erwachsenen Patienten kein Lungendaten angegeben wurden, fehlte bei weiteren 67 Patienten mindestens ein Lungenparameter bzw. bei weiteren 7 außerdem die Angabe der Körpergröße zur Normierung. Damit konnte 643 mal die Vitalkapazität, 641 mal FEV1 und 576 mal MEF₂₅ bewertet werden.

Auch bei der Beurteilung der Lungenfunktion erwachsener CF-Patienten sollen die genannten Parameter

VC ≥ 80%,

FEV1 ≥ 80% und

MEF₂₅ ≥ 60% des Normwertes als Qualitätsindikatoren dienen.

Als Normwerte wurden die international üblichen EGKS-Werte nach Quanjer [4] verwendet.

Wie bei den Patienten unter 18 Jahren gilt, daß im Gegensatz zu den früheren Datenerfassungen auf den Verlaufsbögen nicht vermerkt wurde, ob die inspiratorische oder die forcierte Vitalkapazität gemessen wurde.

Bezieht man die Vitalkapazität auf die EGKS-Normen für die inspiratorische Vitalkapazität, dann sind diese für 218 der 668 erwachsenen Patienten (32,6 %) normal (vgl. Tabelle 9).

Tabelle 9: Bewertung der Vitalkapazität nach den EGKS-Normwerten für inspiratorische Vitalkapazität

Value Label	Frequency	Percent	Valid Percent	Cum Percent
normal	218	32.6	33.9	33.9
<80%	425	63.6	66.1	100.0
ohne Angabe	25	3.7	Missing	
Total	668	100.0	100.0	

Bezogen auf die EGKS-Normen für die forcierte Vitalkapazität ist die Vitalkapazität bei 231 der 668 erwachsenen Patienten (34,6 %) normal (vgl. Tabelle 10).

Tabelle 10: Bewertung der Vitalkapazität nach den EGKS-Normwerten für forcierte Vitalkapazität

Value Label	Frequency	Percent	Valid Percent	Cum Percent
normal	231	34.6	35.9	35.9
<80%	412	61.7	64.1	100.0
ohne Angabe	25	3.7	Missing	
Total	668	100.0	100.0	

Die Tabellen 9 und 10 sowie die Abbildungen 19 bis 22 zeigen, daß die Normierung auf die forcierte Vitalkapazität einen höheren Anteil an normaler Vitalkapazität liefert.

Es gibt deutliche Unterschiede zwischen den Einrichtungen. Der Median liegt für einzelne Einrichtungen zwischen 42 und 95% des Normwertes (Abbildung 19 und 21).

Die Abbildung A7 im Anhang zeigt die Einzelwerte der genormten forcierten Vitalkapazität in Abhängigkeit vom Alter.

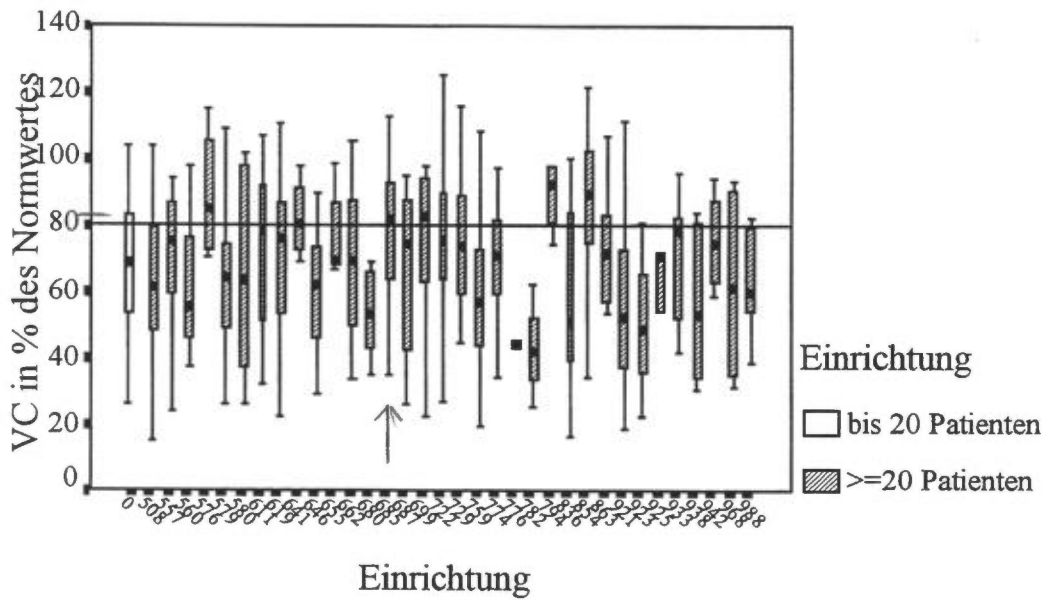


Abb. 19: Verteilung der normierten inspiratorischen Vitalkapazität in den einzelnen Einrichtungen, Patienten ab 18 Jahre

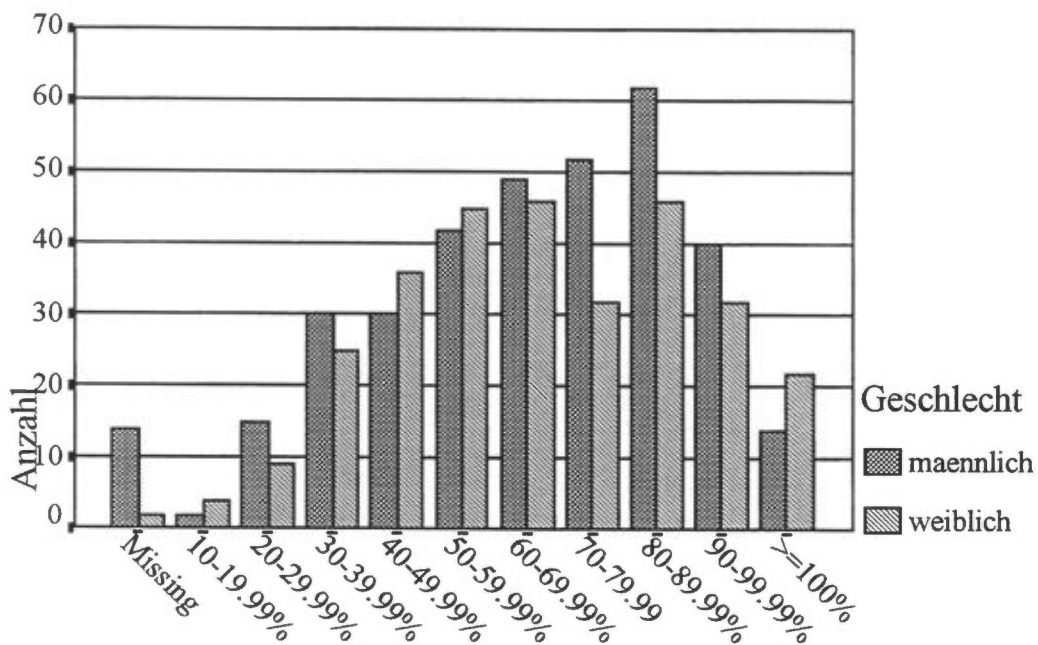


Abb. 20: Verteilung der normierten inspiratorischen Vitalkapazität, geschlechtsgetrennt, Patienten ab 18 Jahre

Auch bei FEV1 und MEF₂₅ gibt es deutliche Unterschiede zwischen den Einrichtungen. In drei Einrichtungen überschreiten 50% der FEV1-Werte 80% der Norm (Abbildung 23). Bei MEF₂₅ gibt es nur in eine Einrichtung, in der fast 75% der Werte 60% der Norm überschreiten (Abbildung 25).

Während insgesamt 18,4 % der Patienten normale FEV1-Werte aufweisen (Tabelle 11, Abbildung 24), haben 13,2 % der Patienten normale MEF₂₅-Werte (Tabelle 12, Abbildung 26).

Die Abbildungen A8 und A9 im Anhang zeigen die Einzelwerte.

Tabelle 11: Bewertung von FEV1 nach den EGKS-Normwerten

Value Label	Frequency	Percent	Valid Percent	Cum Percent
normal	123	18.4	19.2	19.2
<80%	518	77.5	80.8	100.0
ohne Angabe	27	4.0	Missing	
Total	668	100.0	100.0	

Tabelle 12: Bewertung von MEF₂₅ nach den EGKS-Normwerten

Value Label	Frequency	Percent	Valid Percent	Cum Percent
normal	88	13.2	15.3	15.3
<60%	488	73.1	84.7	100.0
ohne Angabe	92	13.8	Missing	
Total	668	100.0	100.0	

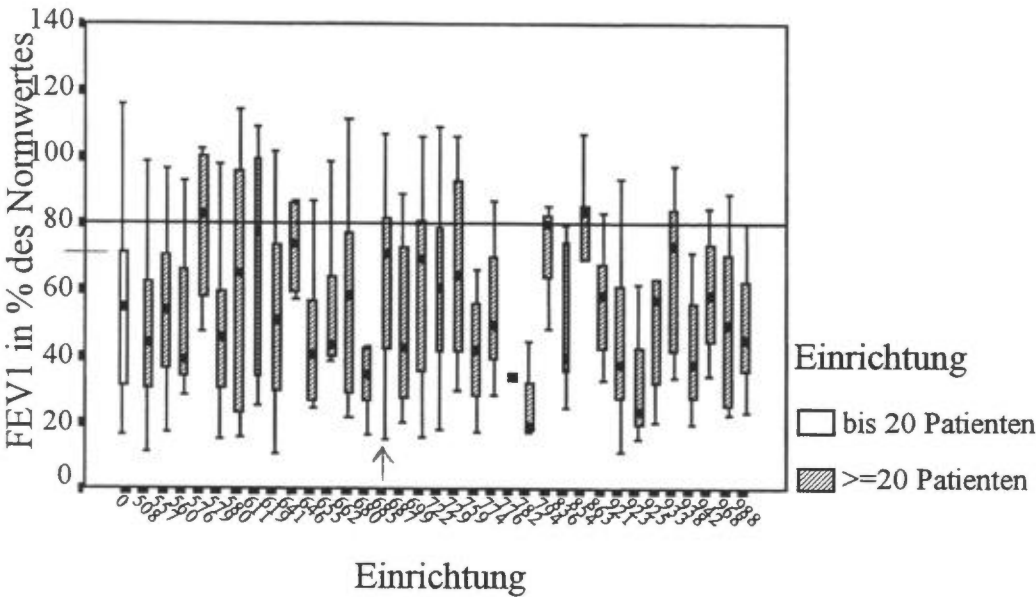


Abb. 23: Verteilung der normierten Einsekundenkapazität in den einzelnen Einrichtungen, Patienten ab 18 Jahre

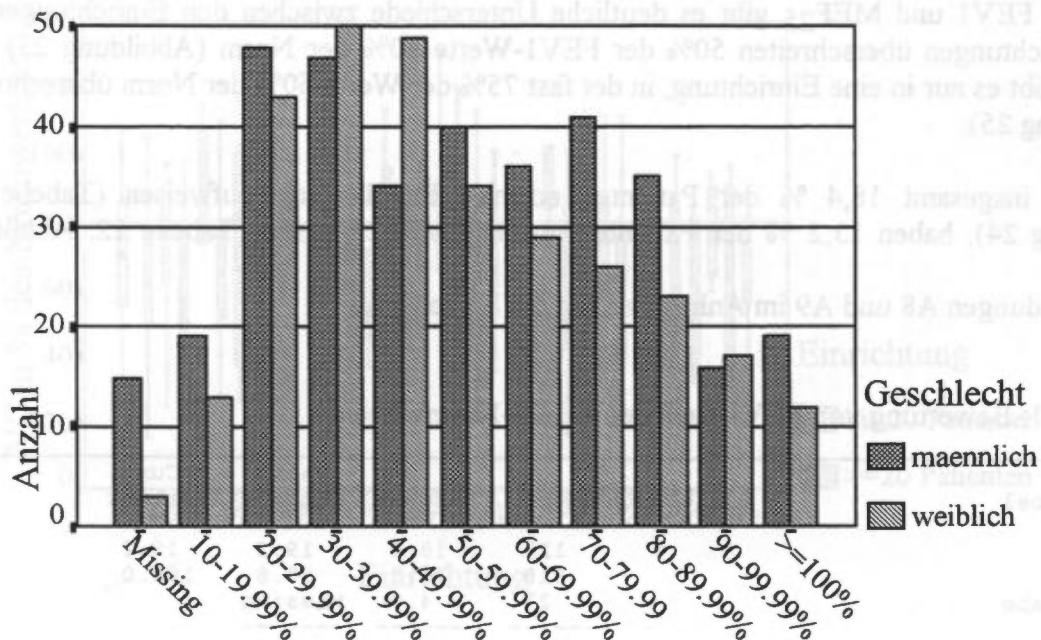


Abb. 24: Verteilung der normierten Einsekundenkapazität, geschlechtsgetrennt, Patienten ab 18 Jahre

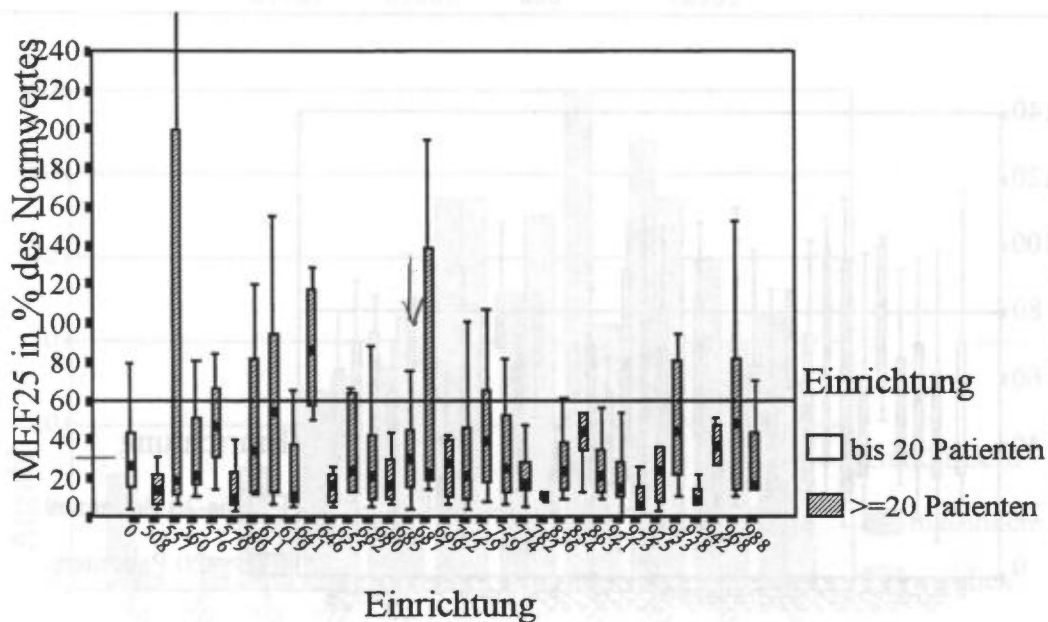


Abb. 25: Verteilung des normierten maximalen expiratorischen Flusses in den einzelnen Einrichtungen, Patienten ab 18 Jahre

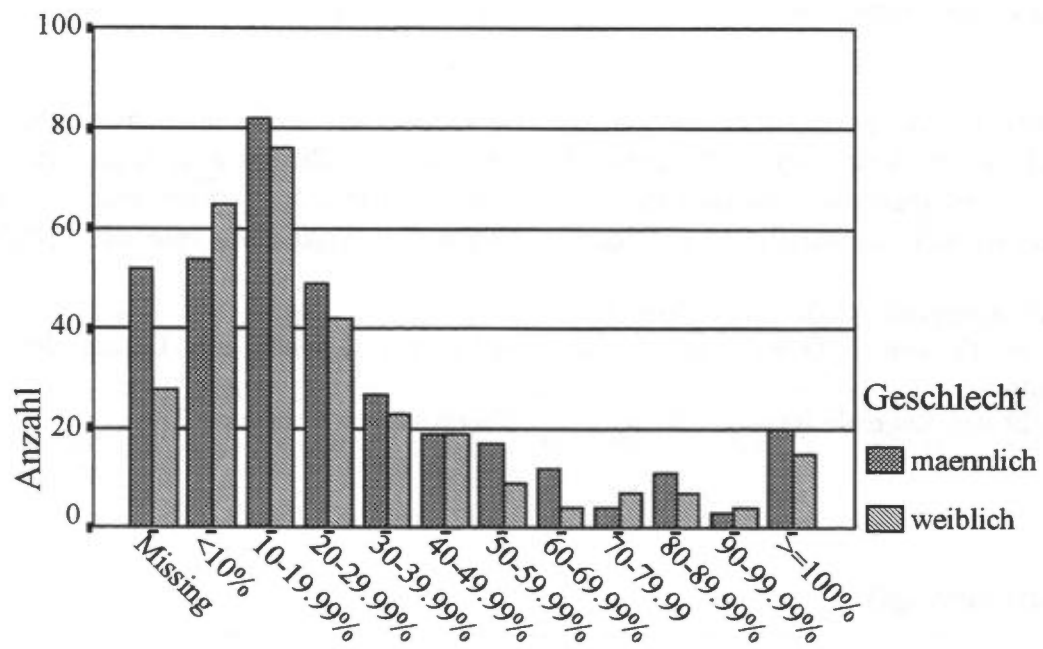


Abb. 26: Verteilung des normierten maximalen expiratorischen Flusses, geschlechtsgetrennt, Patienten ab 18 Jahre

3.5.3. IgG in Altersgruppen

Von Pilgrim [5] liegen modifizierte Normalwerte (Mittelwert \pm Standardabweichung) für Immunglobuline im Serum vor. Geht man davon aus, daß deren Stichprobe genügend groß war und die Werte normalverteilt waren, kann mit Hilfe von "Mittelwert ± 2 *Standardabweichung" ($x \pm 2s$) der Bereich geschätzt werden, in dem ca 95,5% aller Werte einer gesunden Population liegen.

Das IgG ist in starkem Maße altersabhängig.

248 mal wurde kein IgG-Wert angegeben, weitere 8 mal fehlte das Datum der IgG-Bestimmung.

Damit ergibt sich folgende IgG-Verteilung in den Altersklassen (Abbildung 27).

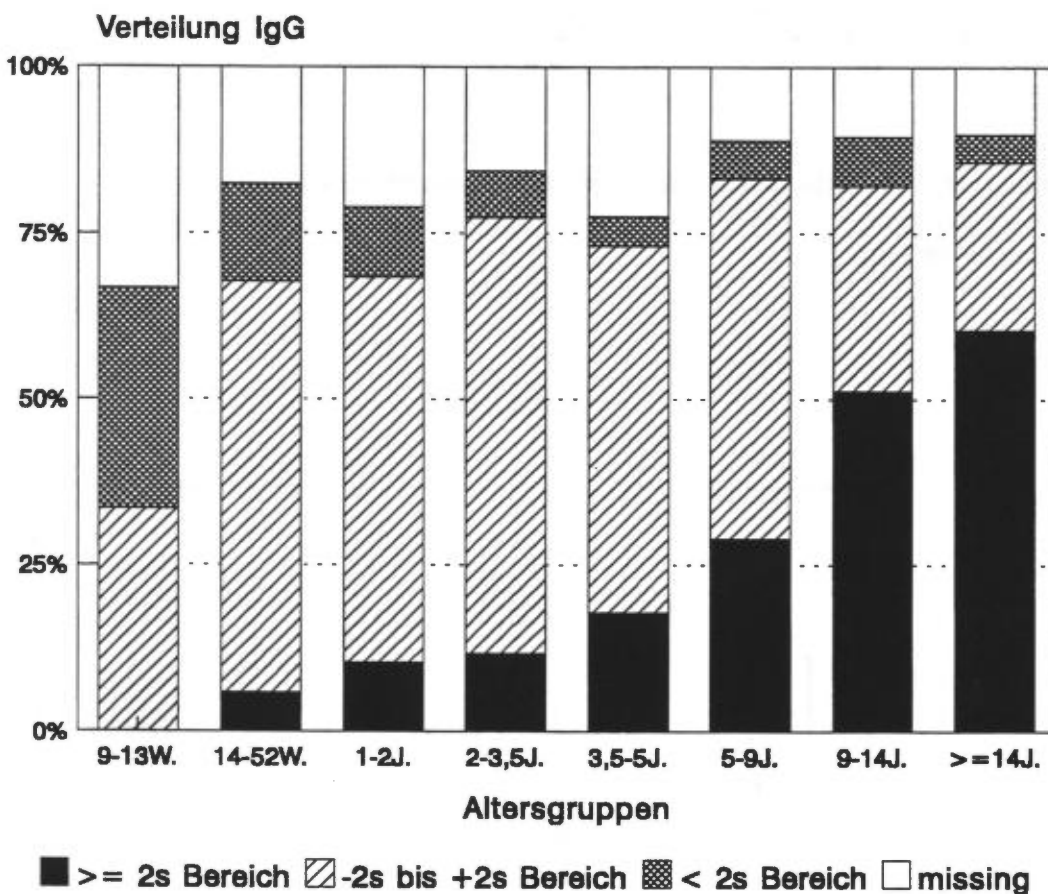


Abb. 27: IgG-Befunde in verschiedenen Altersgruppen

3.5.4. Mikrobiologie (in 2-Jahres-Altersklassen)

Auf den Verlaufsbögen werden unter der Rubrik mikrobiologische Befunde für *Pseudomonas aeruginosa* und *Burkholderia cepacia* die Kategorien "ja", "nein" und "unbekannt" erfragt. 42 mal wurde zu *Pseudomonas aeruginosa*, 123 mal zu *Burkholderia cepacia* keine Angabe gemacht.

Bei 1.198 von 2.070 Patienten (57,9%) konnte *Pseudomonas aeruginosa* nachgewiesen werden.

Bei 48 von 1.989 Patienten (2,4%) konnte *Burkholderia cepacia* nachgewiesen werden.

Mit zunehmendem Alter steigt der Anteil der infizierten Patienten. Dies wird auch in Abbildung 28 und 29 deutlich.

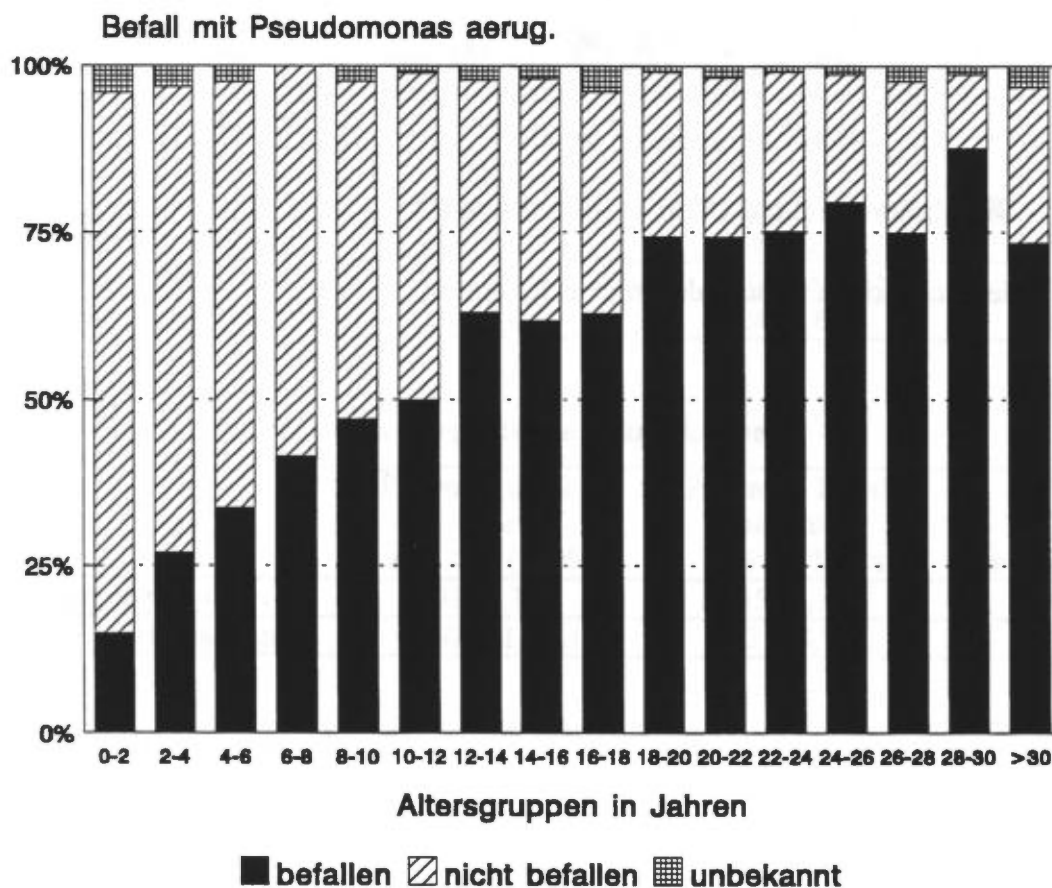


Abb. 28: *Pseudomonas aeruginosa* in verschiedenen Altersgruppen

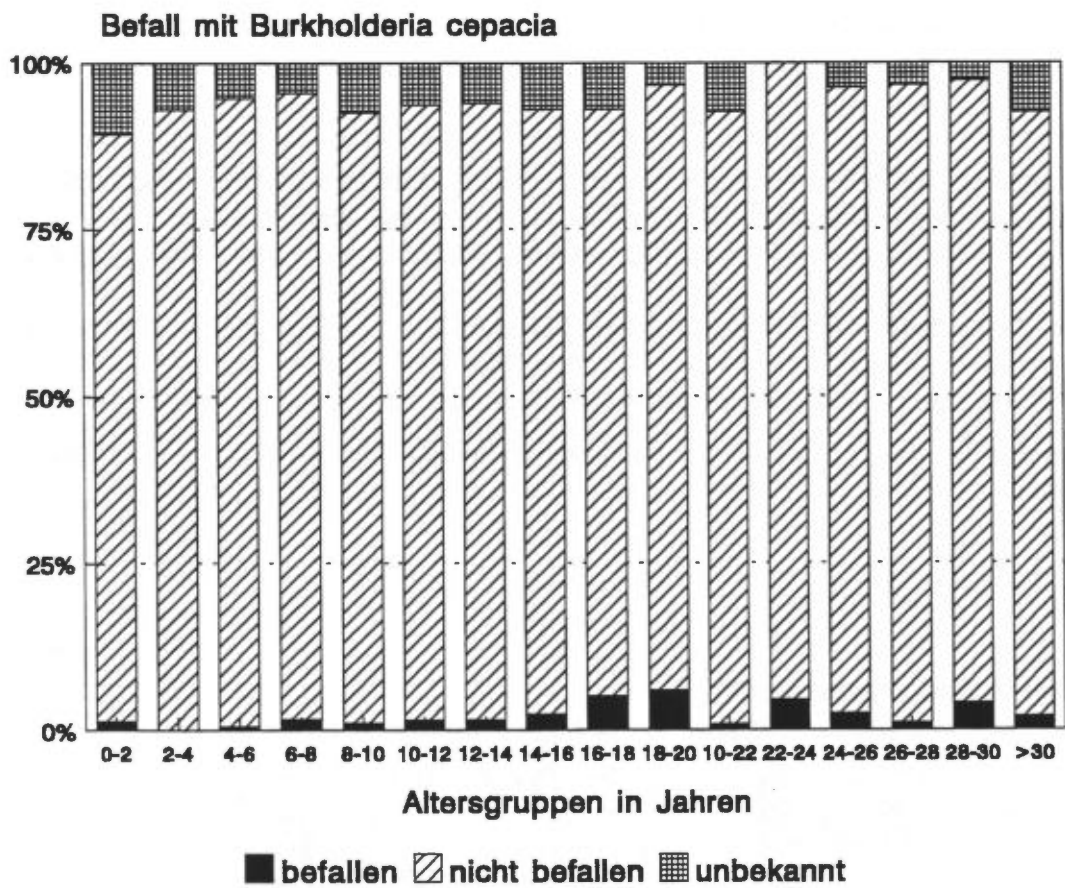


Abb. 29: *Burkholderia cepacia* in verschiedenen Altersgruppen

3.5.5. Komplikationen, Sonderprobleme

Nur bei 153 oder 10,6% der 1.440 Patienten unter 18 Jahren wurden keine Komplikationen oder Sonderprobleme gemeldet. Von 668 Patienten, die 18 Jahre und älter sind, wurden 54 mal (8,1%) keine Probleme gemeldet.

Folgende wesentliche Probleme traten auf:

a) pulmonal

	Patienten unter 18 Jahre n=1.440 (100%)	Patienten 18 Jahre und älter n=668 (100%)	Summe n=2.108 (100%)*
ABPA	82 (5,7%)	67 (10,0%)	149 (7,1%)
Pneumothorax	7 (0,5%)	37 (5,5%)	44 (2,1%)
Massive Hämoptoe	-	23 (3,4%)	23 (1,1%)
Tuberkulose	5 (0,3%)	2 (0,3%)	7 (0,3%)

* bei 3 der 2.112 Patienten fehlen Daten zur Altersberechnung

b) gastro-intestinal

	Patienten unter 18 Jahre n=1.440 (100%)	Patienten 18 Jahre und älter n=668 (100%)	Summe n=2.108 (100%)
exokr. Pankreasinsuffizienz	1.132 (78,6%)	544 (81,4%)	1.676 (79,5%)
Hepatobiliäre Kompl.	227 (15,8%)	148 (22,2%)	375 (17,8%)
Diabetes mellitus	24 (1,7%)	102 (15,3%)	126 (6,0%)
Dist. int. Obstr. (DIOS)	57 (4,0%)	24 (3,6%)	81 (3,8%)

c) Nasenpolypen-OP/ weitere begleitende Erkrankungen

	Patienten unter 18 Jahre n=1.440 (100%)	Patienten 18 Jahre und älter n=668 (100%)	Summe n=2.108 (100%)
Nasenpolypen-OP	91 (6,3%)	45 (6,7%)	136 (6,5%)
Begleit. Erkrankungen	167 (11,6%)	93 (13,9%)	260 (12,3%)

d) Mehrfachkomplikationen : gleichzeitiges Auftreten von Pneumothorax und/oder ABPA und/oder Hepatobiliäre Komplikationen und/oder Diabetes mellitus

	Patienten unter 18 Jahre n=1.440 (100%)	Patienten 18 Jahre und älter n=668 (100%)	Summe n=2.108 (100%)
2 Komplikationen	26 (1,8%)	46 (6,9%)	72 (3,4%)
3 Komplikationen	2 (0,14%)	4 (0,6%)	6 (0,28%)
4 Komplikationen	-	1 (0,15%)	1 (0,05%)

e) Generationsprobleme

bei 15 CF-Patientinnen bestand eine Schwangerschaft

1 CF-Patient wurde Kindesvater

3.6. Therapie

	Patienten unter 18 Jahre n=1.440 (100%)	Patienten 18 Jahre und älter n=668 (100%)	Summe n=2.108 (100%)*
keine Antibiotika	366 (25,4%)	98 (14,7%)	464 (22,0%)
orale Antibiotika > 250 d/Jahr	690 (47,9%)	403 (60,3%)	1.093 (51,9%)
Anzahl iv-Therapien	0-40	0-70	0-70
Antibioti. inhalativ ganzjährig	335 (23,3%)	289 (43,3%)	624 (29,6%)
keine weitere relev. Therapie	34 (2,4%)	25 (3,7%)	59 (2,8%)
Pankreaslipase ≤ 10.000 E/kg	1.022 (71%)	521 (78%)	1.543 (73,2%)
Pankreaslipase > 10.000 E/kg	330 (22,9%)	76 (11,4%)	406 (19,3%)
Ursodesoxycholsäure	406 (28,2%)	211 (31,6%)	617 (29,3%)
PEG	35 (2,4%)	30 (4,5%)	65 (3,1%)
Insulintherapie	12 (0,8%)	68 (10,2%)	80 (3,8%)
orale Antidiabetika	10 (0,7%)	22 (3,3%)	32 (1,5%)
DNase	244 (16,9%)	244 (36,5%)	488 (23,1%)
Antiphlogistika	42 (2,9%)	30 (4,5%)	72 (3,4%)
O ₂ -Therapie	51 (3,5%)	118 (17,7%)	169 (8,0%)
assistierte Beatmung	2 (0,1%)	4 (0,6%)	6 (0,3%)
sonstiges	275 (19,1%)	192 (28,7%)	467 (22,2%)

* bei 3 der 2112 Patienten fehlen Daten zur Altersberechnung

4. Diskussion

Im allgemeinen wird Qualität der medizinischen Versorgung in den Kategorien

- Strukturqualität,
- Prozeßqualität und
- Ergebnisqualität

gemessen.

Diese 3 Kategorien sind eng miteinander verwoben. Wir erhalten mit der vorliegenden ersten Auswertung Aussagen zu allen drei Kategorien.

Längen-Soll-Gewicht, Body-Mass-Index, Lungenfunktion, IgG, Mikrobiologie und Komplikationen liefern Aussagen zur Ergebnisqualität.

Die Zahl nicht erhobener Befunde könnte beispielsweise ein Kriterium zur Beurteilung der Prozeßqualität sein. Z.B. könnte als Therapiestandard in Zukunft gefordert werden, daß mindestens einmal jährlich die Lungenfunktion kontrolliert wird.

Der Anteil der behandelten erwachsenen Patienten in pädiatrischen Einrichtungen, die Angaben zu Diagnosekriterien sowie Therapiedaten betreffen Strukturqualitätsaspekte.

Als Qualitätsindikator für die körperliche Entwicklung für Patienten unter 18 Jahren wurde ein Längen-Soll-Gewicht nach Reinken [2] von mindestens 85% vorgeschlagen. Dieser Wert wird von 1.237 der 1.440 Patienten (85,9%) erreicht. Andere Untersuchungen, z.B. Wiedemann [6] zeigen, daß 85% des Längen-Soll-Gewichts für eine Differenzierung viel zu niedrig angesetzt sind.

Für die Bewertung des Body-Mass-Indexes von CF-Patienten gibt es bisher wenig Anhaltspunkte. Für diese Auswertung wurden zu den Einzelwerten die 5., 25. und 75. Perzentile von 429 gesunden Erwachsenen aus Dresden und Umgebung mit ähnlicher Alters- und Geschlechtsverteilung als Referenzlinien eingezeichnet (Abbildung A2, A3). 379 (41,3%) der männlichen bzw. weiblichen Patienten haben einen Body-Mass-Index über der jeweiligen 5. Perzentile.

Für die Bewertung der Lungenfunktion arbeiten wir zur Zeit mit den Werten nach Zapletal [3] beziehungsweise Quanjer [4] (EGKS). Es ist jedoch zu berücksichtigen, daß sich der US Annual Data Report [8] auf Knudson-Normdaten [7] bezieht. Hier wird längerfristig eine Angleichung notwendig sein.

Zur Vitalkapazität wird die Art der Messung nicht mit erhoben. Bei der Auswertung kann die Vitalkapazität sowohl auf die Mittelwerte der inspiratorischen als auch der forcierten Vitalkapazität einer gesunden Population (Zapletal [3], Quanjer [4]) bezogen werden. Bei den Formeln von Zapletal kann zusätzlich eine Normierung auf die Körpergröße oder das Alter gewählt werden. Im allgemeinen liefert die Normierung der Lungenfunktion bezüglich der Körpergröße für CF-Patienten günstigere Werte als die Normierung bezüglich des Alters. Die Mittelwerte für die forcierte Vitalkapazität gesunder Probanden liegen etwas niedriger als die der inspiratorischen Vitalkapazität und werden zuverlässiger erhoben. In der Abwägung der inspiratorischen versus forcierten Vitalkapazität besteht also auch Diskussionsbedarf für die folgenden Auswertungen.

Problematisch bei der Beurteilung der Gesamtpopulation sind die unterschiedlichen Normierungen für Patienten unter und über 18 Jahre sowohl für die körperliche Entwicklung als auch für die Lungenfunktion.

Die epidemiologische Erhebung (Qualitätssicherung Stufe I) erfaßt mikrobiologische Daten nur unzureichend. Bei 48 von 1.989 CF-Patienten (2,4%) wurde *Burkholderia cepacia* nachgewiesen. Die Aufklärung des Anteils falsch negativer Befunde könnte Bestandteil von Maßnahmen zur Sicherung der Strukturqualität sein. Hier und vor allem im Therapieteil zeigt sich die Notwendigkeit der genaueren Erhebung im Rahmen der Qualitätssicherung Stufe II.

Durch Methoden der Genetik ergeben sich heute neue Möglichkeiten für eine eindeutige Diagnose von CF. Nicht in jedem Fall wird eine Genotypisierung nötig sein. Bei 1.883 Patienten (82,4%) liegt eine eindeutige Diagnose durch pathologische Pilocarpinontophoresebefunde und/oder pathologische Potentialdifferenzen und/oder CF-spezifische Mutationen vor. Inwieweit die alleinige Angabe von klinischen Symptomen bzw. von Geschwistererkrankungen als Diagnose ausreicht, muß noch untersucht werden.

5. Zusammenfassung

Lungenfunktion und körperliche Entwicklung der CF-Patienten hängen nicht nur vom Können des Arztes, sondern u.a. auch vom Engagement seiner Mitarbeiter, der Häufigkeit der Arztkontakte, der Ausstattung der Einrichtung, von der Compliance der Patienten und ihrer Familien und nicht zuletzt vom Schweregrad der Erkrankung ab. Insofern kann die vorgelegte Analyse nur als externer Vergleich und als Anhaltspunkt für interne Qualitätssicherung dienen.

Die vorgelegte Analyse soll weniger den Gesundheitszustand des einzelnen Patienten beurteilen, als den Gesundheitszustand des Gesamtkollektivs der Mukoviszidose-Patienten mit Mitteln der Epidemiologie beschreiben und externe Vergleichsmöglichkeiten schaffen. Durch Darstellung der Verteilung der Einzelwerte und den Vergleich von Größe, Gewicht, Lungenfunktion und IgG mit jeweils international üblichen Normwerten soll die medizinische Beurteilung von ausgewählten Meßwerten erleichtert werden.

Gerade die Darstellungen der Verteilung von Einzelwerten in Abhängigkeit vom Alter zeigen, welche Werte bei Mukoviszidose-Patienten erreichbar sind. Zwischen den einzelnen Einrichtungen gibt es Unterschiede, wobei über die Gründe dafür mit dieser Auswertung nichts ausgesagt werden kann.

Es zeigt sich aber auch, daß die gewählten Qualitätsindikatoren nur der erste Ansatzpunkt sein können und die Frage von Normwerten, Grenzwerten und Richtwerten weiter diskutiert werden muß.

Für die mit dem Datenstand vom 15. Februar 1996 ausgewerteten 2.284 Patientendaten ergibt sich ein mittleres Alter von 14,6 Jahren ($\pm 8,6$). 31,7% der Patienten sind 18 Jahre und älter. Diese Tatsache unterstreicht die Notwendigkeit der Schaffung von Einrichtungen für die Behandlung erwachsener CF-Patienten.

Die Angaben zur geschätzten Zahl von CF-Patienten können noch nicht präzisiert werden. Mit dem Stand 15.2.1996 lagen Angaben aus 66 der 107 bekannten CF-Behandlungseinrichtungen vor.

Sechs Parameter sind für die weiteren Schritte der Qualitätssicherung besonders geeignet:

- die Lungenfunktionsdaten inspiratorische oder forcierte Vitalkapazität, Einsekundenkapazität und maximaler expiratorischer Fluß bei 25% der Vitalkapazität,
- von den anthropometrischen Daten das Längen-Soll-Gewicht bzw. der Body-Mass-Index,
- von den Labordaten das Immunglobulin G
- und von den mikrobiologischen Parametern die Pseudomonasinfektion.

Diese Parameter gilt es im folgenden zu präzisieren, zum Beispiel sind die Normbereiche genauer zu definieren.

Nach den in der ersten Auswertung gewählten Qualitätsindikatoren ergibt sich folgende Verteilung "normaler" Werte:

Parameter	Patienten unter 6 Jahre (n=369)	Patienten von 6 bis 18 Jahre (n=1.071)	Patienten 18 Jahre und älter (n=668)
LSG $\geq 85\%$	92,1%	83,8%	-
ohne Angaben	2,2%	2,1%	-
BMI $\geq 5.$ Perz.*	-	-	56,7%
ohne Angaben	-	-	1,9%
VC $\geq 80\%$	-	56%	34,6%
ohne Angaben	-	7,3%	3,7%
FEV1 $\geq 80\%$	-	50,7%	18,4%
ohne Angaben	-	9,1%	4,0%
MEF25 $\geq 60\%$	-	37,3%	13,2%
ohne Angaben	-	21,1%	13,8%
IgG $\leq 2s$	59,6%	38,1%	20,7%
ohne Angaben	20,3%	9,6%	10,3%

* bezogen auf die 5. Perzentile des BMI vergleichbarer gesunder Probanden

Qualitätsmanagement im Gesundheitswesen erfordert, daß nicht nur die Ergebnisse der medizinischen Behandlung, sondern auch die dafür erforderliche Struktur und bestimmte Standards in der Therapie beschrieben werden.

Dies wird ein nächster Schritt im Projekt "Qualitätssicherung Mukoviszidose" sein.

Die Diskussion der Ergebnisse und die Schaffung optimaler Behandlungsstrukturen für CF-Patienten sollen im gesamtdeutschen Projekt "Qualitätssicherung Mukoviszidose" die interne Qualitätssicherung unterstützen und durch regionale Modelle unteretzt werden.

Hierzu gehören die regionalen Modelle für Niedersachsen, Baden Württemberg und Sachsen.

6. Schlußfolgerungen

M. Stern, Tübingen

Für die verschiedenen Kooperationspartner können aus dem vorliegenden Material unterschiedliche Aspekte herauskristallisiert werden (z. B. demografische und soziale Daten sowie Behandlungstatus für übergeordnete Verhandlungen mit Bundesgesundheitsministerium und Krankenkassen, Ambulanzprofile und medizinische Querschnitt- und Längsschnittanalysen für alle CF-Ambulanzen, Einzeldaten für die externe und interne Qualitätssicherung).

Hier galt es zunächst einmal, die Datenerhebung und -auswertung als Instrument der Qualitätssicherung verfügbar zu machen und zu optimieren. Zum anderen muß der internationale Standard der Erhebung erreicht werden (siehe FitzSimmons, US Annual Report [8]). Erst die mehrjährige kontinuierliche Kooperation aller CF-Ambulanzen kann in diesem Rahmen zu der gewünschten Längsschnittanalyse und zur Verbesserung der Prozeß- und Ergebnisqualität führen.

Die regionalen Modelle können nur als Anregung für die weitere Diskussion dienen, keinesfalls sollen die gewachsenen Strukturen im Bereich Pädiatrie und auch im Bereich Erwachsenenmedizin übergangen werden. Nur durch die umfassende Diskussion aller CF-Ambulanzen können wir zu zukunftsweisenden tragfähigen Lösungen und zur Verbesserung der Strukturqualität kommen.

Eine weitere unmittelbar anstehende Aufgabe ist die Entwicklung von Therapierichtlinien in Form von Konsensusvereinbarungen, die die verschiedenen Bereiche wie Antibiotika-Therapie, Inhalationstherapie, Physiotherapie, Pankreasenzymsubstitution, Supplementierung und Ernährungstherapie sowie den Umgang mit Komplikationen und die psychosoziale Versorgung betreffen. Hierfür gibt es vielversprechende Ansätze auch in Deutschland, und darüber hinaus gibt es internationale Vorschläge, zum Beispiel das amerikanische Konsensuspapier zur Ernährung. Auf diesen Ansätzen beruhend und die Ergebnisse der Qualitätssicherung Mukoviszidose einbeziehend sind so die Grundlagen für eine weitere Verbesserung der Prozeßqualität zu schaffen. Dies erfordert Enthusiasmus, Flexibilität und Kooperation sowie die Bereitschaft, hinderliche überkommene Denkweisen zu verlassen.

Wir fordern alle CF-Ambulanzen, die bereits teilnehmenden wie auch die noch zurückhaltenden, zur weiteren und intensivierten Kooperation auf, damit schließlich die Ergebnisqualität im Sinne der Patienten verbessert werden kann. Insofern dürfte dann auch die (zugegebenermaßen schwer objektivierbare und definierbare) Lebensqualität der Patienten mit Mukoviszidose verbessert werden. Wir sind auf Ihre Initiative und Kritik sowie Verbesserungsvorschläge angewiesen und werden unsererseits alles tun, damit der gemeinsame Wille der deutschen CF-Ambulanzen zur Qualitätsverbesserung zielstrebig umgesetzt werden kann.

7. Literatur:

1. Statistisches Jahrbuch 1994 für die Bundesrepublik Deutschland. Statistisches Bundesamt (Herausgeber). Metzler/ Poeschel 1994.
2. Reinken, L., G. van Oost: Longitudinale Körperentwicklung gesunder Kinder von 0 bis 18 Jahren. *Klin. Pädiatr.* 204 (1992) 129-133.
3. Zapletal, A., M. Samanek, T. Paul: Lung Function in Children and Adolescents. Methods, Reference Values. Karger, Basel (1987).
4. Quanjer, P.H.: Standardization in lung function testing. *Bull. Europ. Resp.* 19 (1983).
5. Pilgrim, U., H.P. Fontanellaz, G. Evers, W.H. Hitzig: Normal values of immunoglobulins in premature and in full-term infants, calculated as percentiles. *Helv. paediat. Acta* 30 (1975) 121-134.
6. Wiedemann, B., K.-D. Paul (1994): Ausgewählte Gesichtspunkte des Mukoviszidose-Registers.
15. CF-Ambulanzärzte-Tagung, Titisee, 14.-15.10.1994.
7. Knudson, R.J., M.D. Lebowitz, C.J. Holberg, B. Burrows: Changes in the normal maximal expiratory flow-volume curve with growth and aging. *Am. Rev. Respir. Dis.* 127 (1983) 725-734.
8. FitzSimmons, S. C.: Cystic Fibrosis Foundation. Patient Registry 1994. Annual Data Report. Bethesda, Maryland 1994.

Anhang

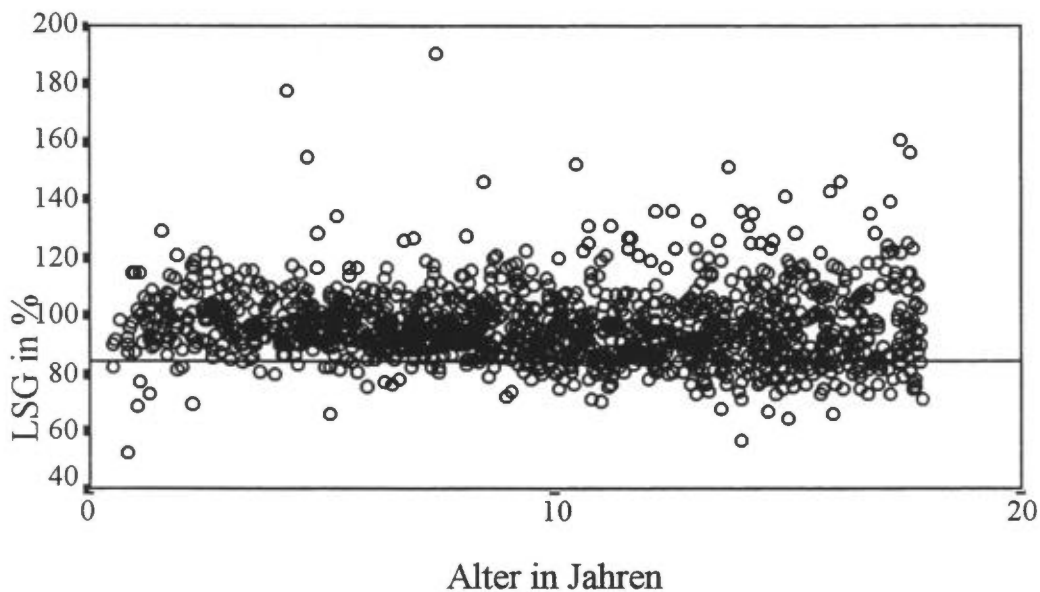


Abb. A1: Verteilung des Längen-Soll-Gewichtes, unter 18 Jahre

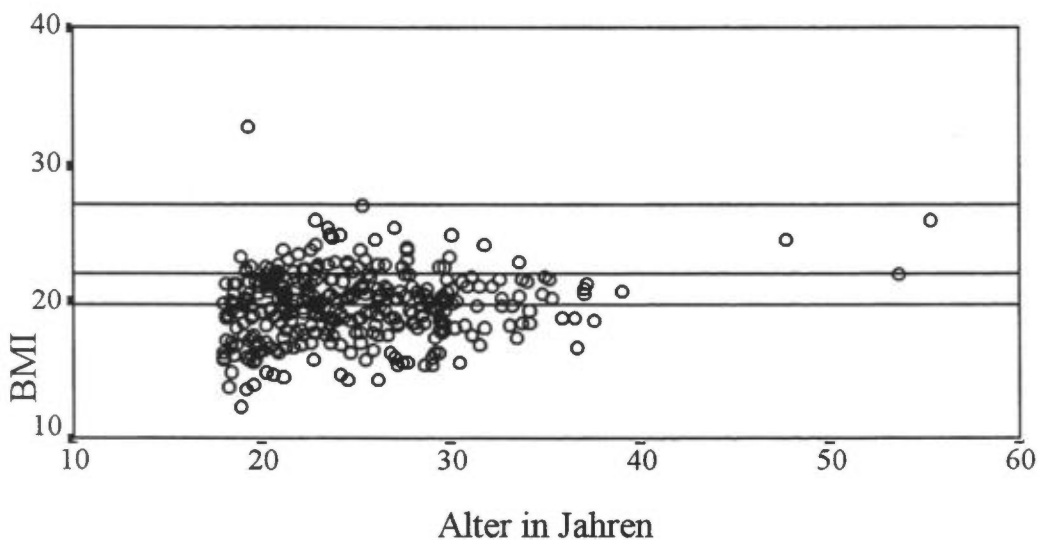


Abb. A2: Verteilung des BMI, ab 18 Jahre männlich
Referenzlinien 5., 25. und 75.Perz. einer gesunden Dresdner Referenzgr.

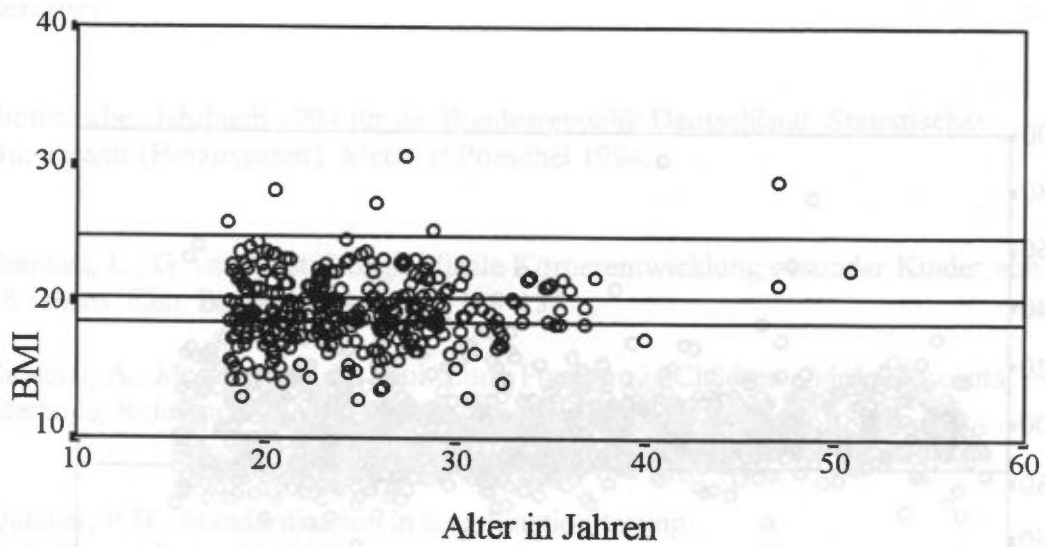


Abb. A3: Verteilung des BMI, ab 18 Jahre weiblich

Referenzlinien 5., 25. und 75.Perz. einer gesunden Dresdner Referenzgr.

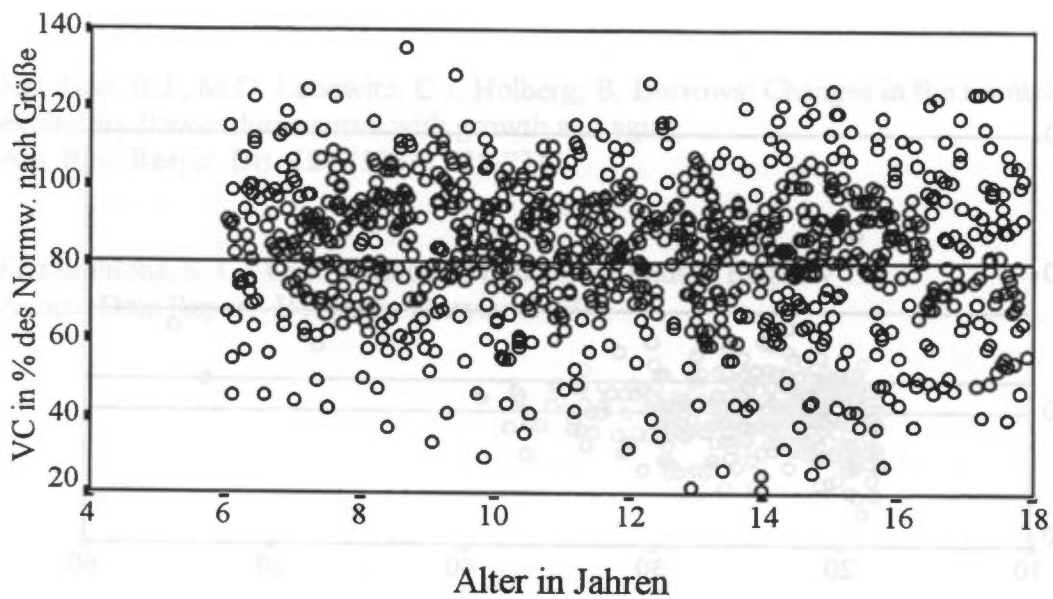


Abb. A4: Verteilung der Vitalkapazität, 6 bis unter 18 Jahre

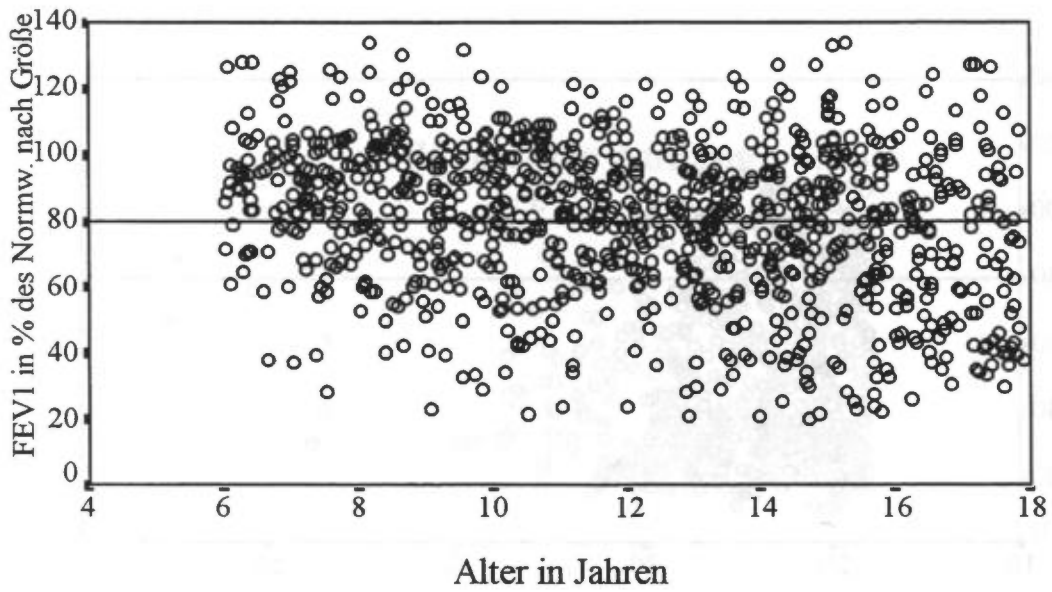


Abb. A5: Verteilung der Einsekundenkapazität, 6 bis unter 18 Jahre

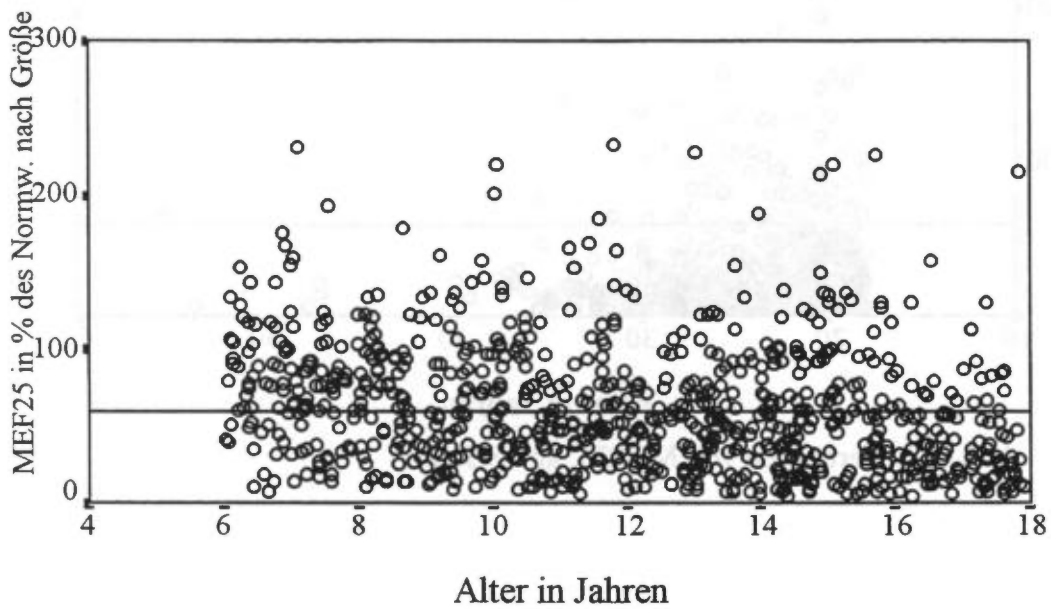


Abb. A6: Verteilung von MEF25, 6 bis unter 18 Jahre

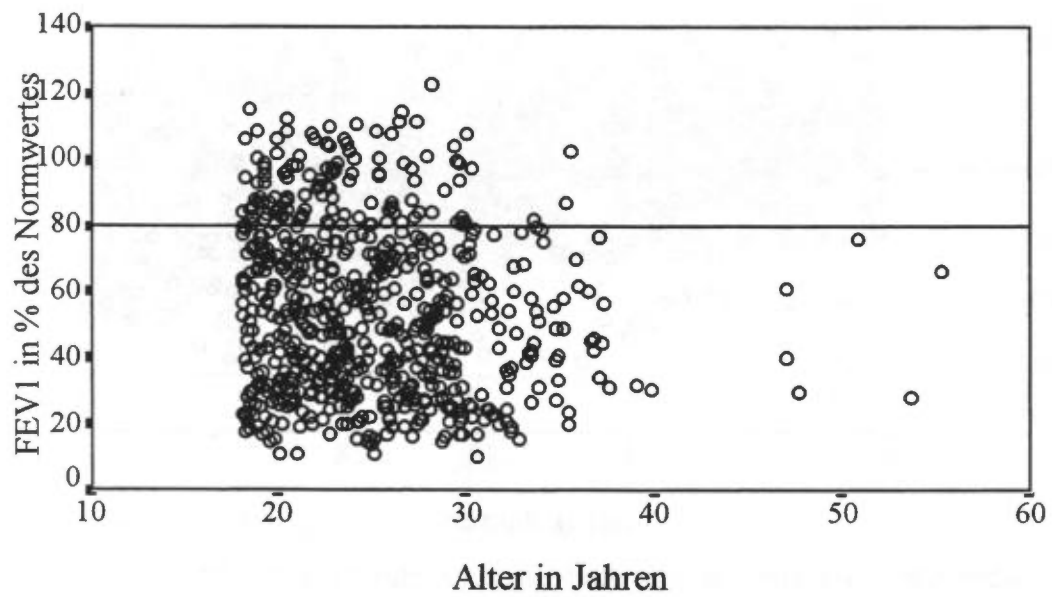


Abb. A8: Verteilung der Einsekundenkapazität, ab 18 Jahre

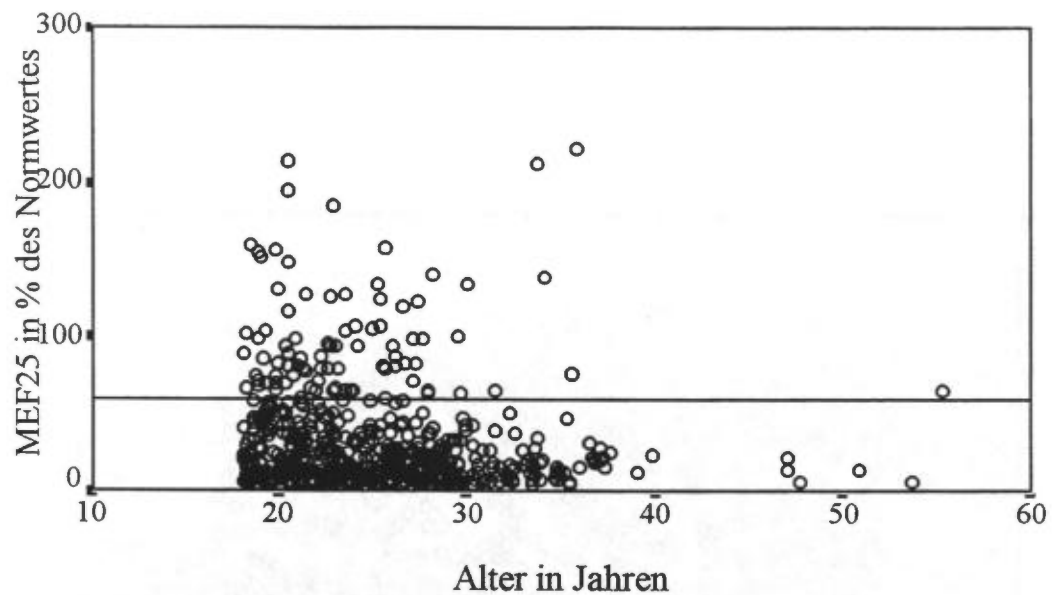


Abb. A9: Verteilung von MEF25, ab 18 Jahre

Allgemeiner Anhang

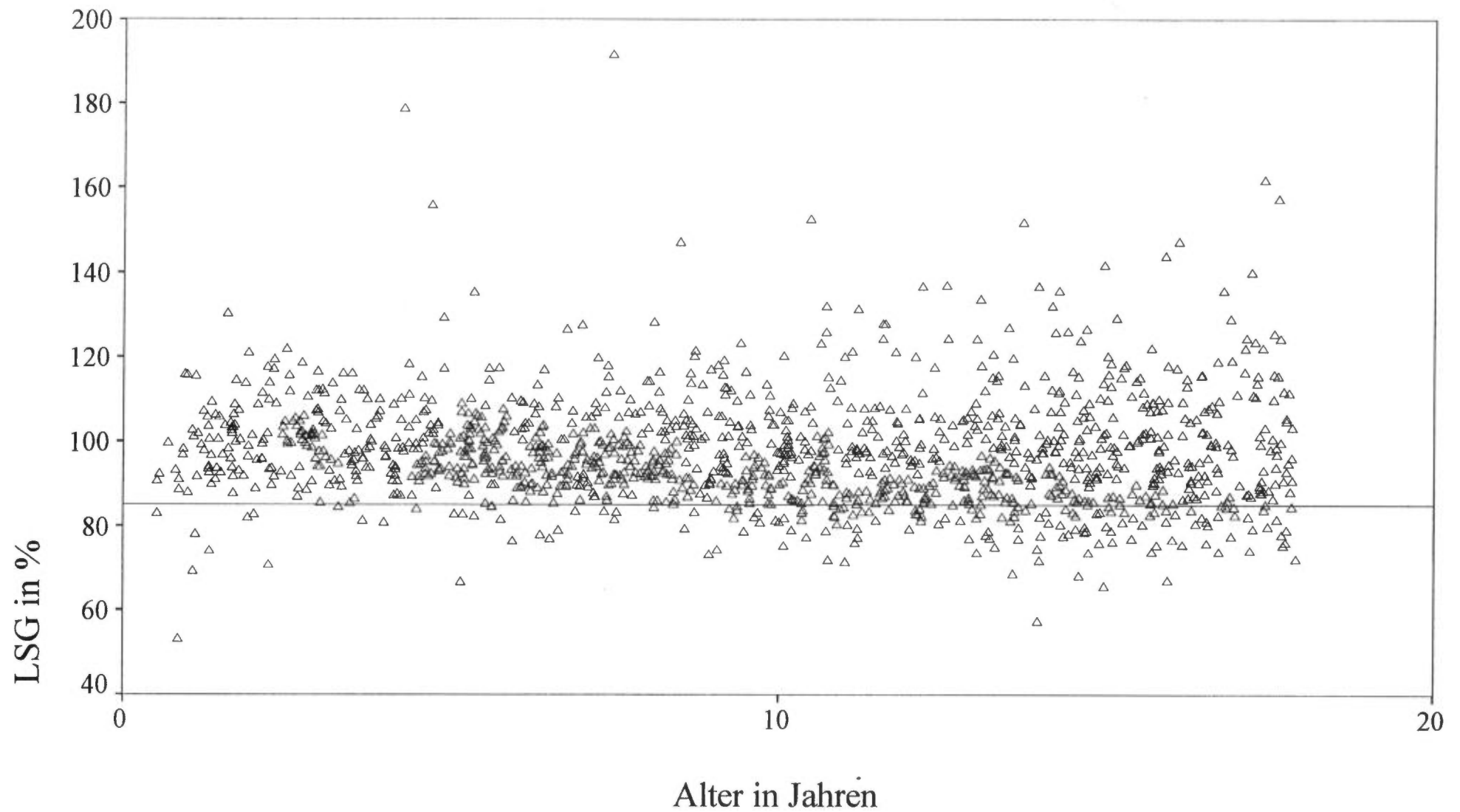


Abb. A1: Verteilung des Längen-Soll-Gewichtes, unter 18 Jahre

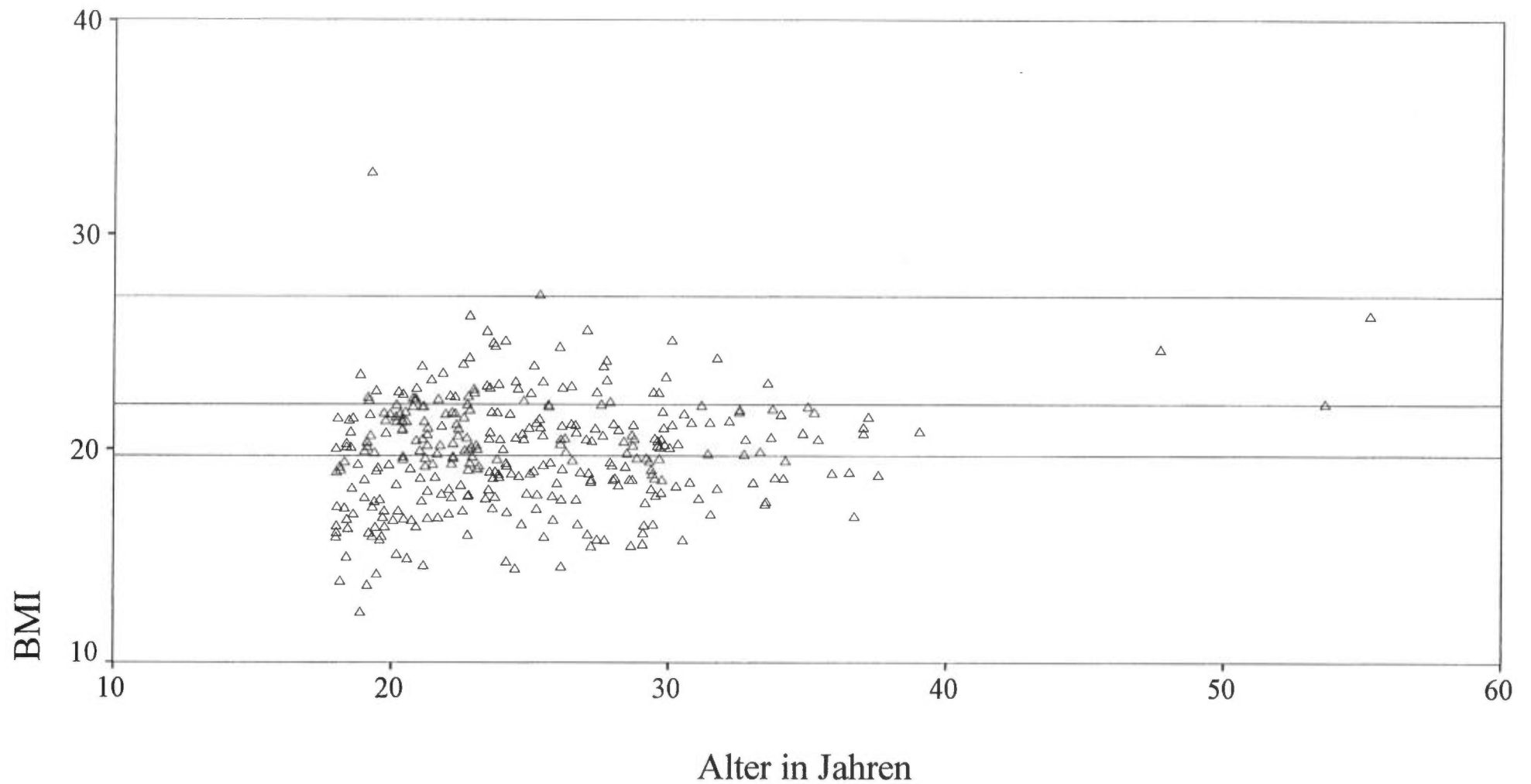


Abb. A2: Verteilung des BMI, ab 18 Jahre männlich

Referenzlinien 5., 25. und 75. Perz. einer gesunden Dresdner Referenzgr.

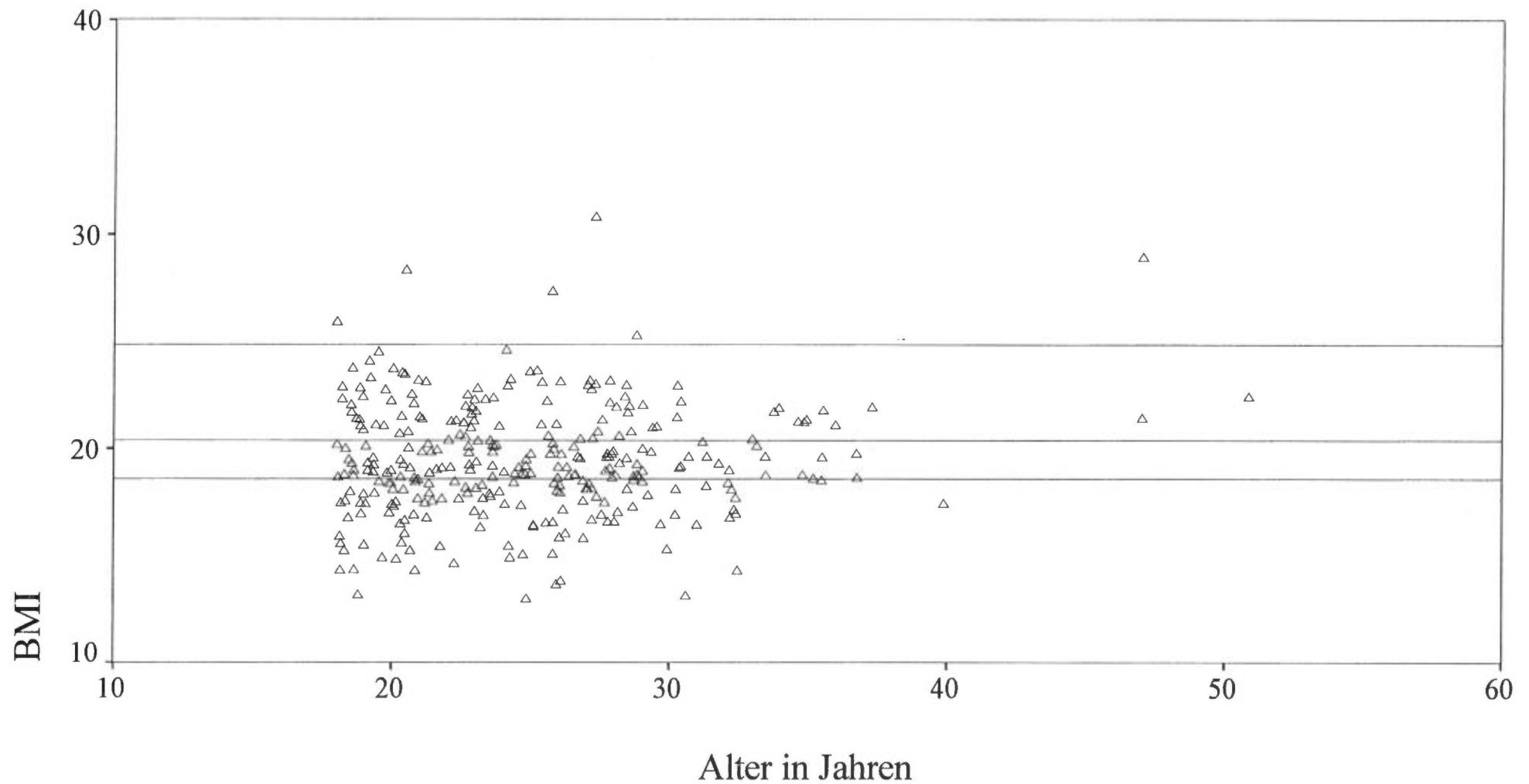


Abb. A3: Verteilung des BMI, ab 18 Jahre weiblich

Referenzlinien 5., 25. und 75.Perz. einer gesunden Dresdner Referenzgr.

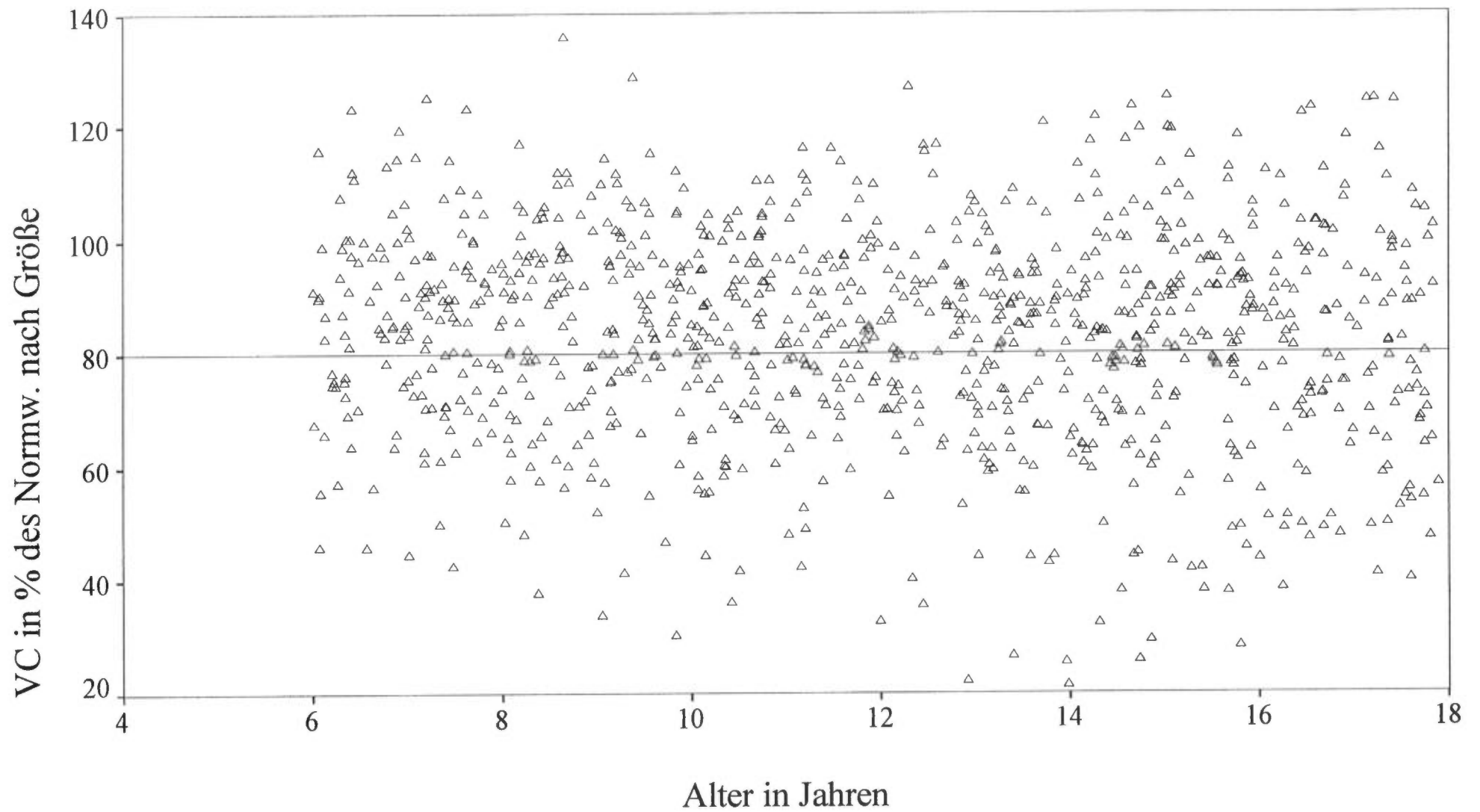


Abb. A4: Verteilung der Vitalkapazität, 6 bis unter 18 Jahre

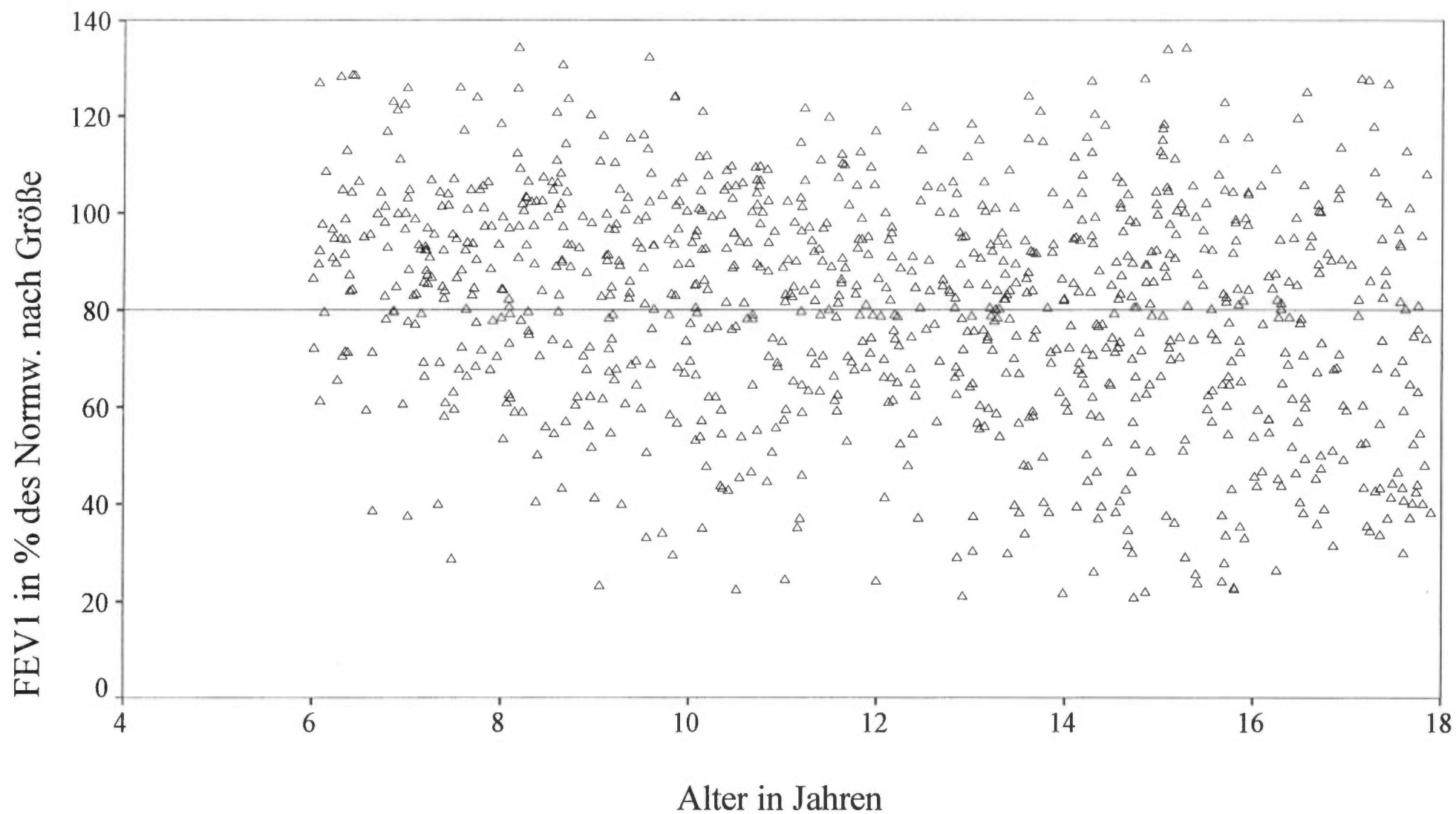


Abb. A5: Verteilung der Einsekundenkapazität, 6 bis unter 18 Jahre

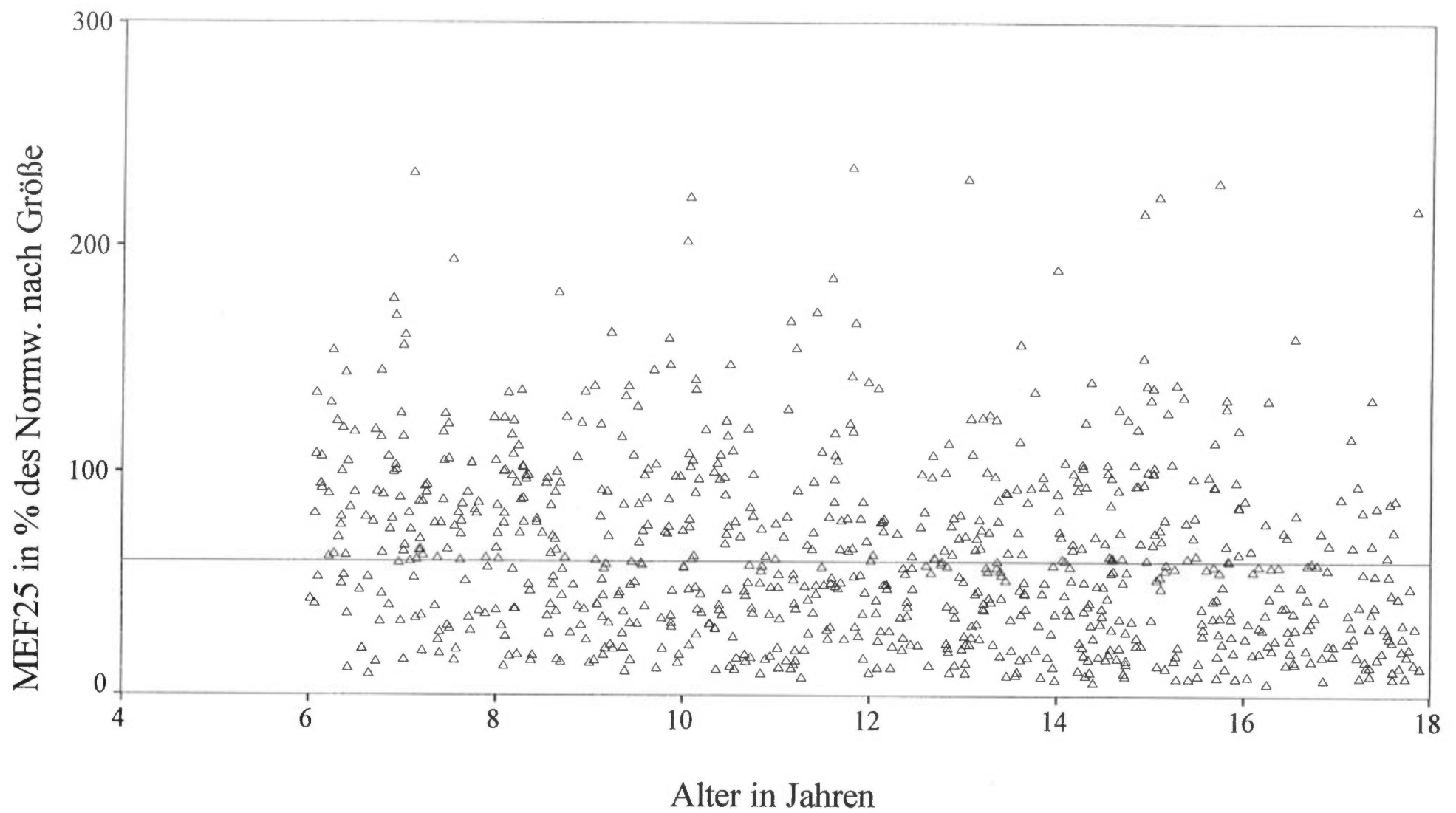


Abb. A6: Verteilung von MEF25, 6 bis unter 18 Jahre

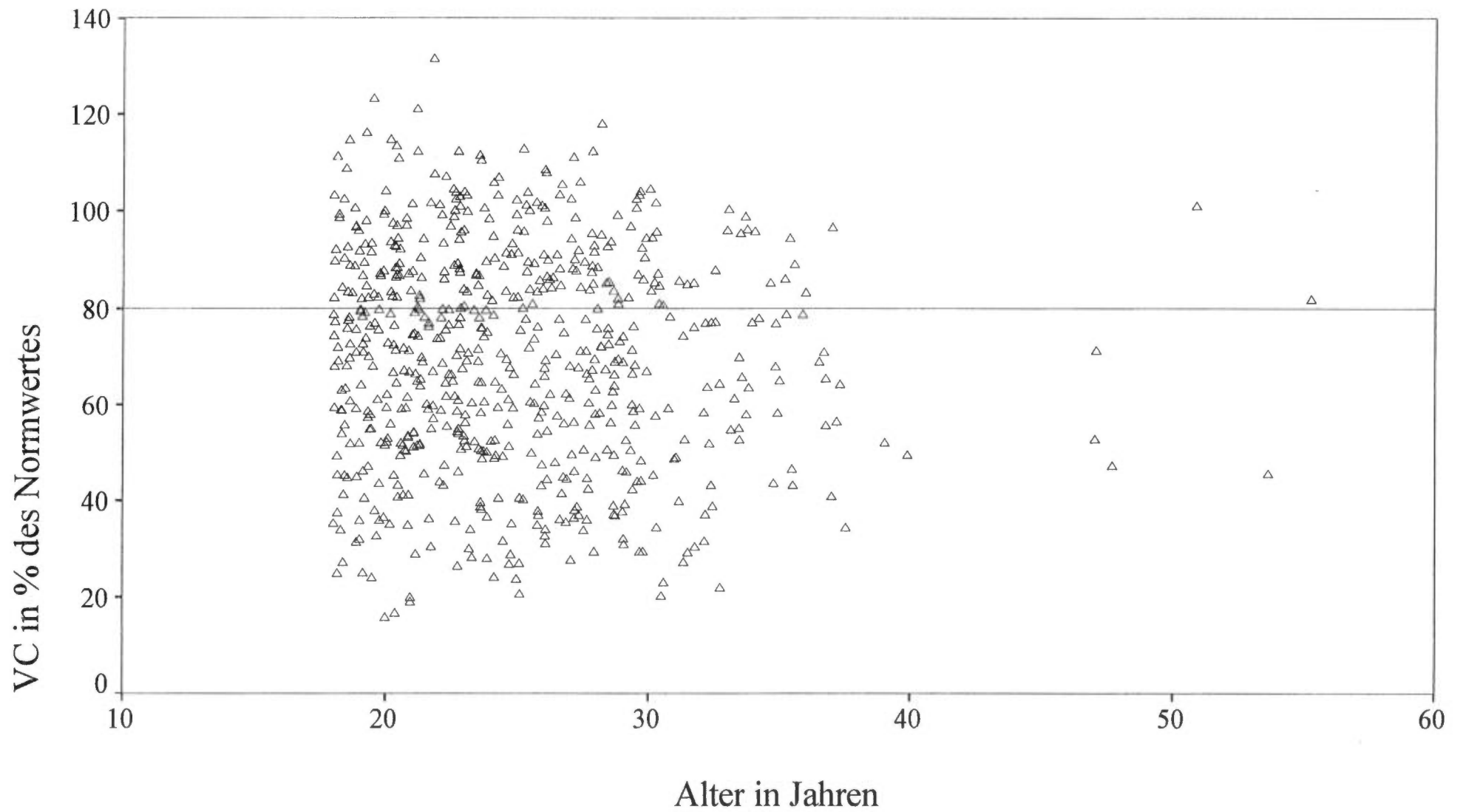


Abb. A7: Verteilung der Vitalkapazität, ab 18 Jahre

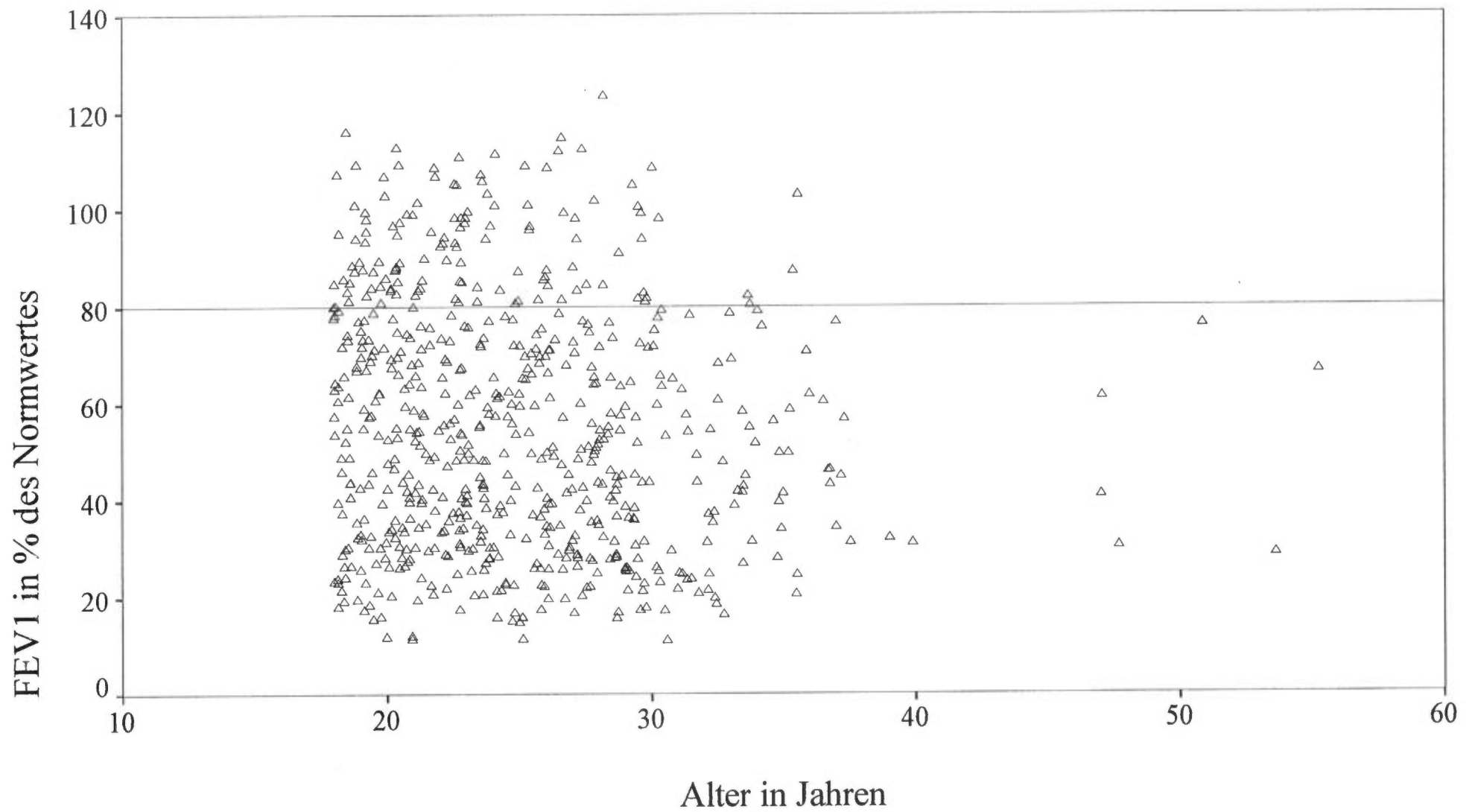


Abb. A8: Verteilung der Einsekundenkapazität, ab 18 Jahre

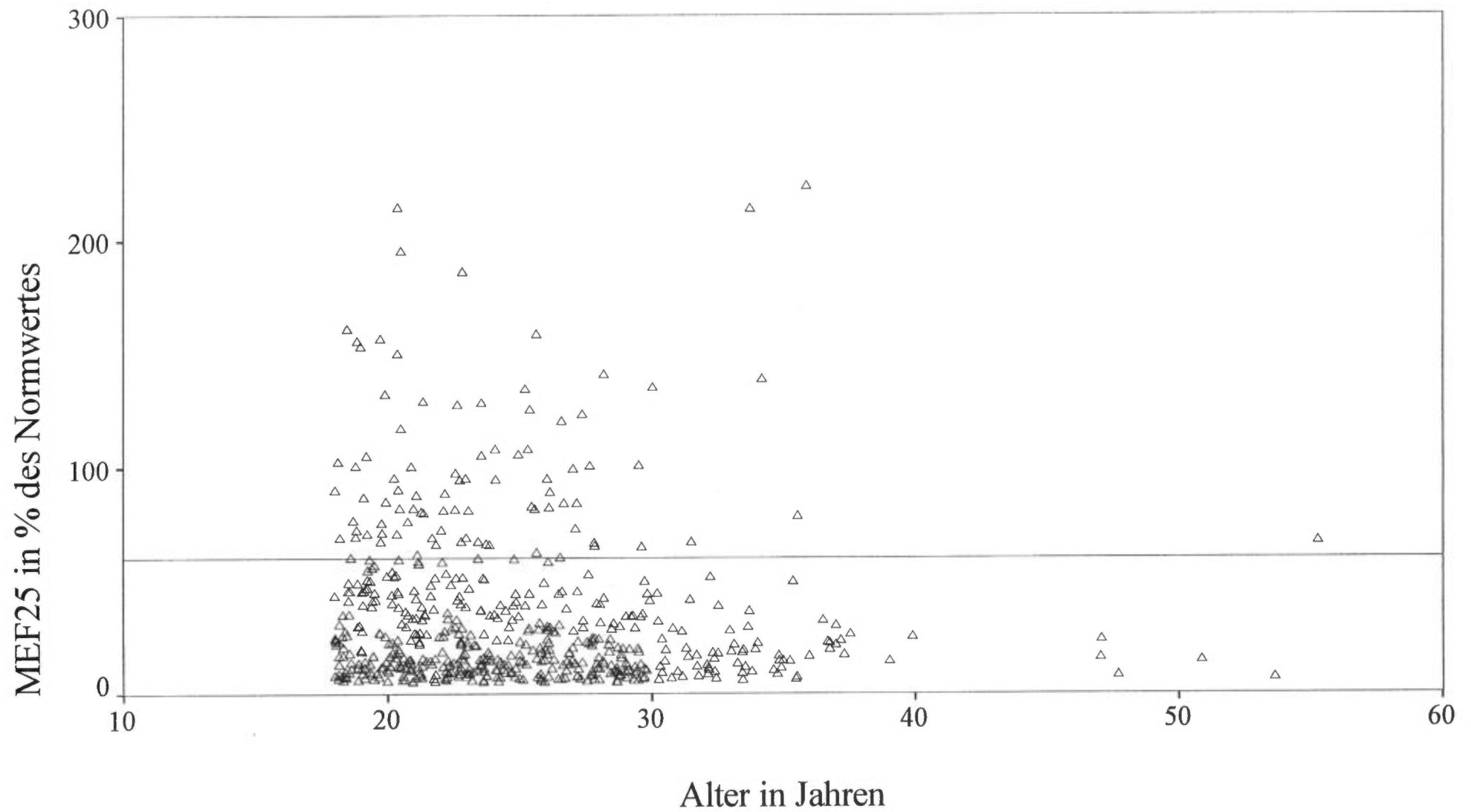


Abb. A9: Verteilung von MEF25, ab 18 Jahre

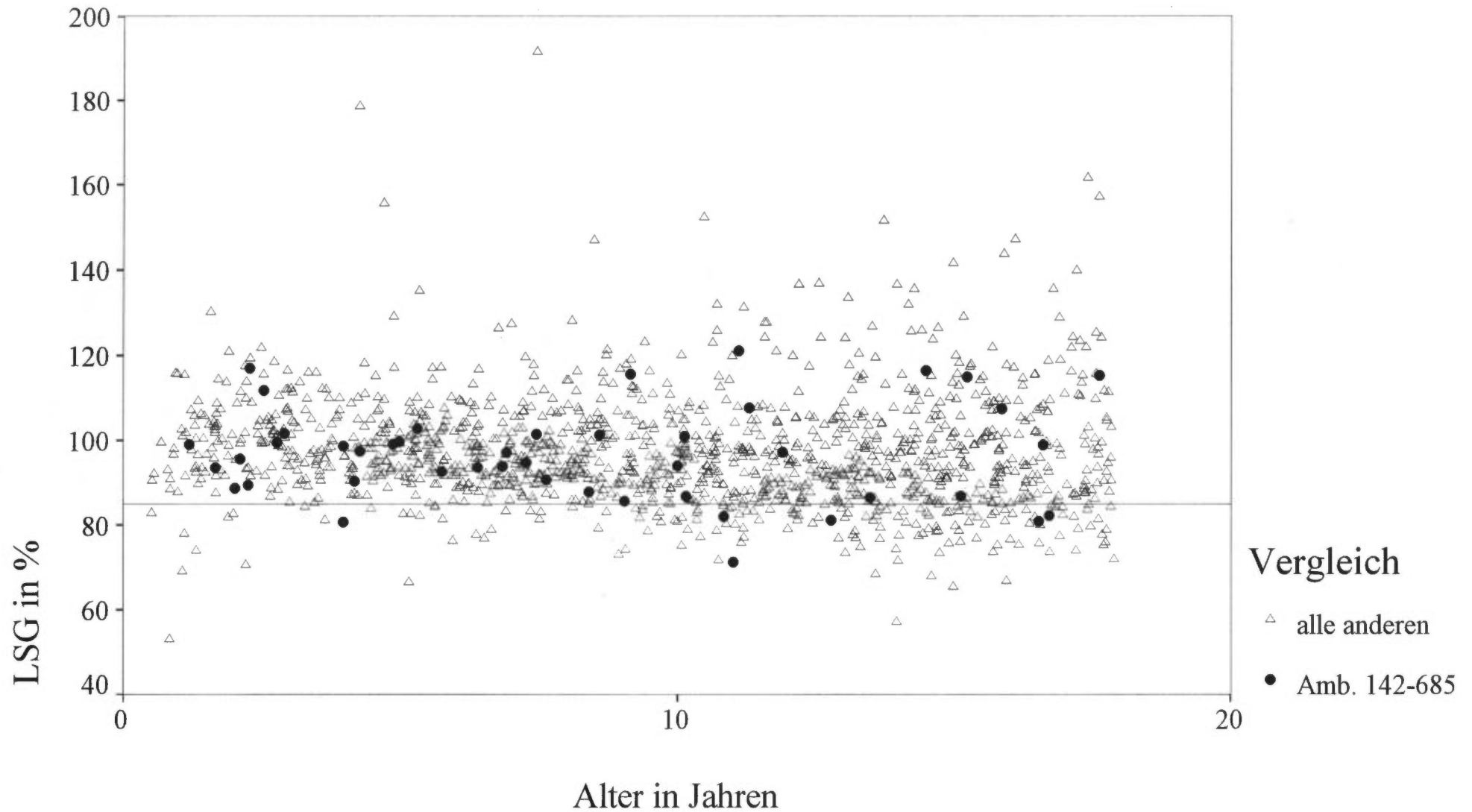


Abb. A1: Verteilung des Längen-Soll-Gewichtes, unter 18 Jahre

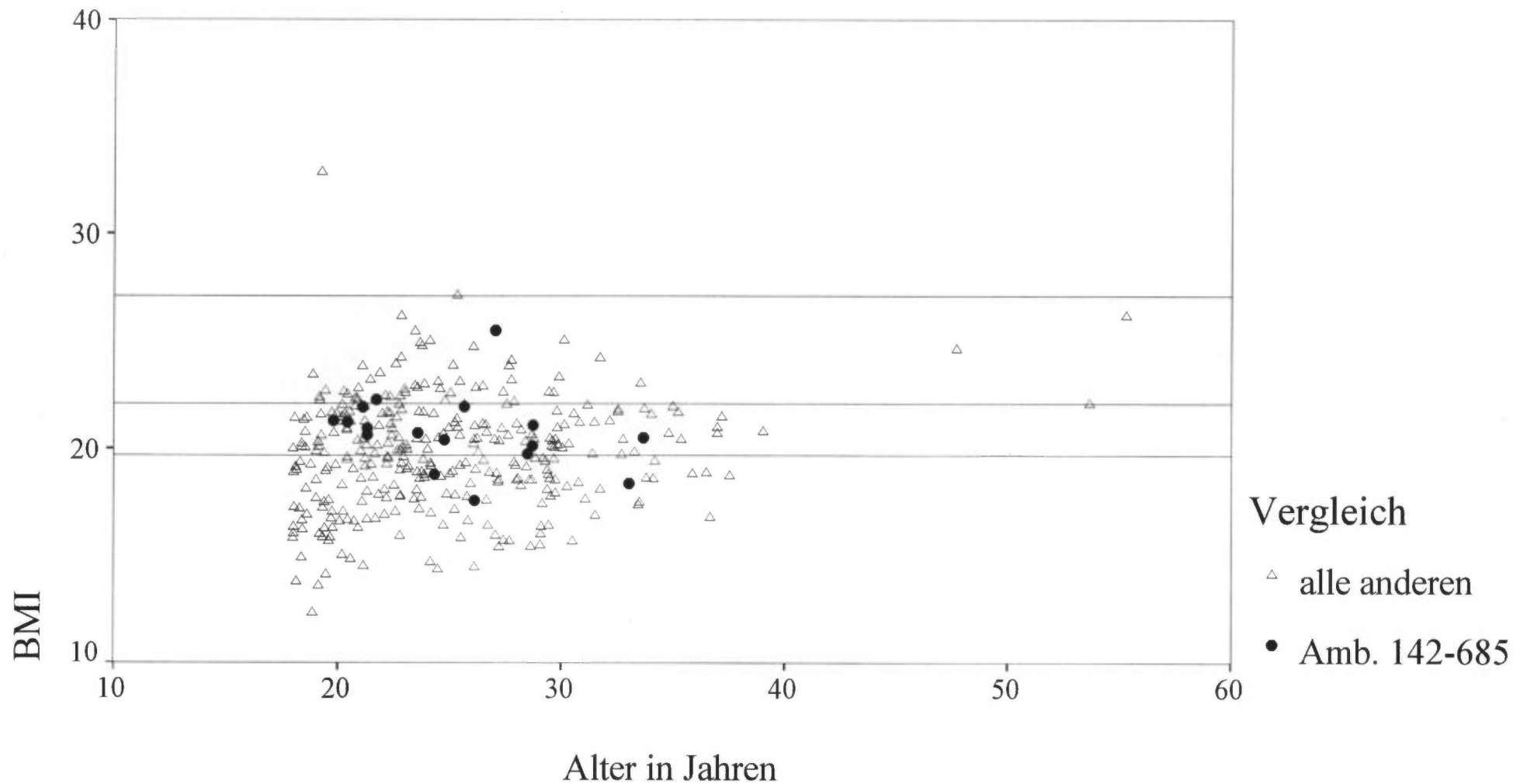


Abb. A2: Verteilung des BMI, ab 18 Jahre männlich

Referenzlinien 5., 25. und 75. Perz. einer gesunden Dresdner Referenzgr.

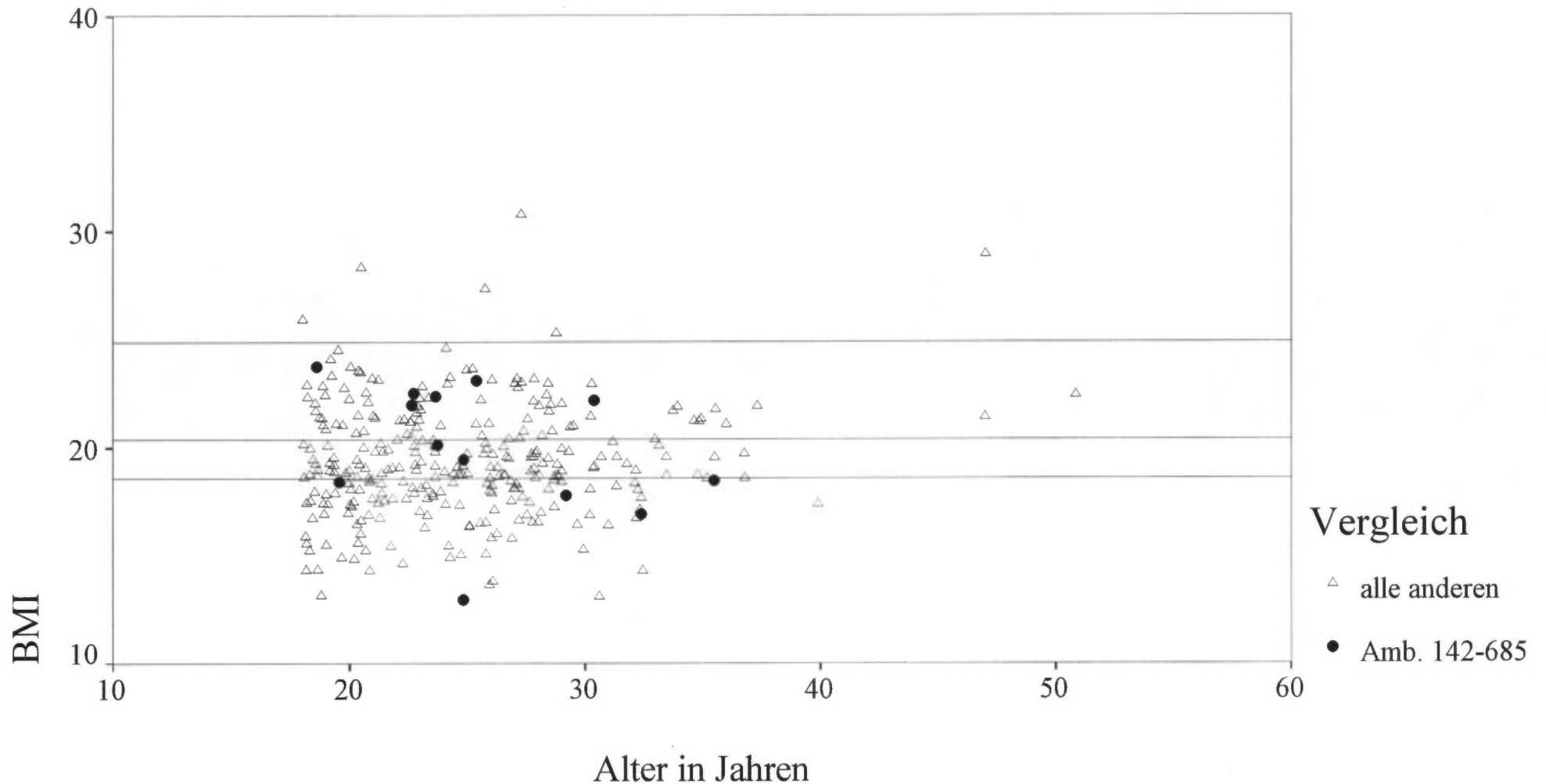


Abb. A3: Verteilung des BMI, ab 18 Jahre weiblich

Referenzlinien 5., 25. und 75.Perz. einer gesunden Dresdner Referenzgr.

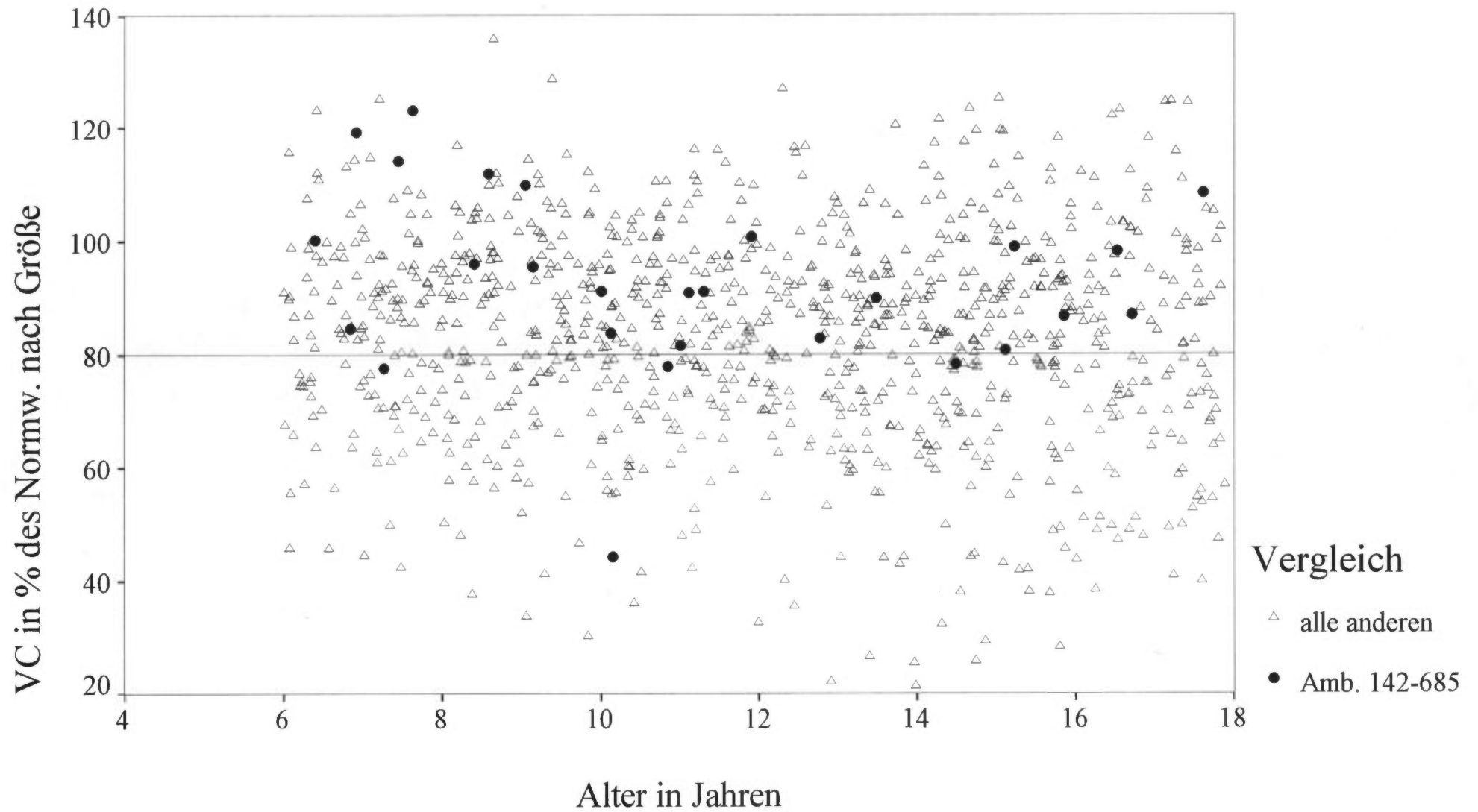


Abb. A4: Verteilung der Vitalkapazität, 6 bis unter 18 Jahre

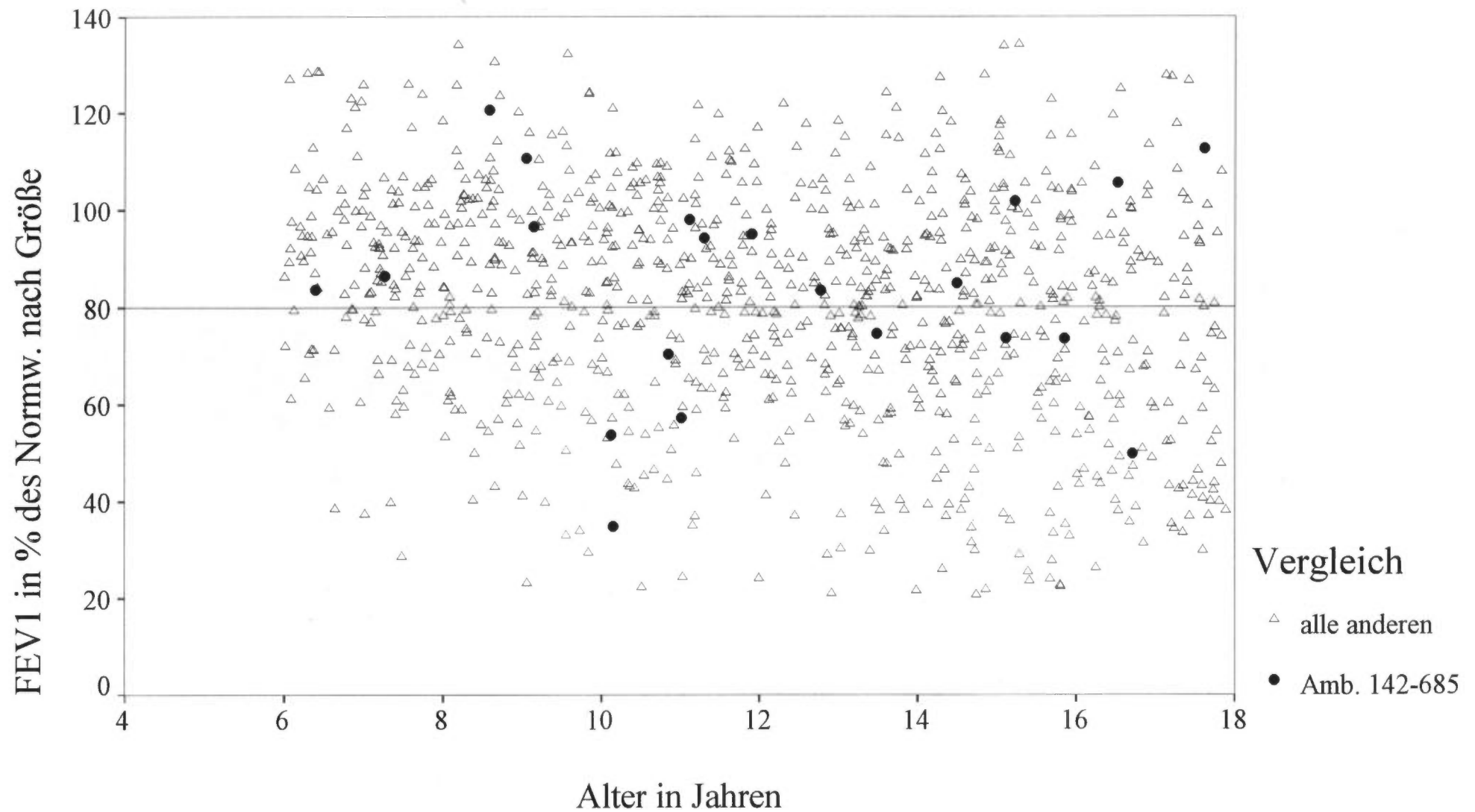


Abb. A5: Verteilung der Einsekundenkapazität, 6 bis unter 18 Jahre

h=27

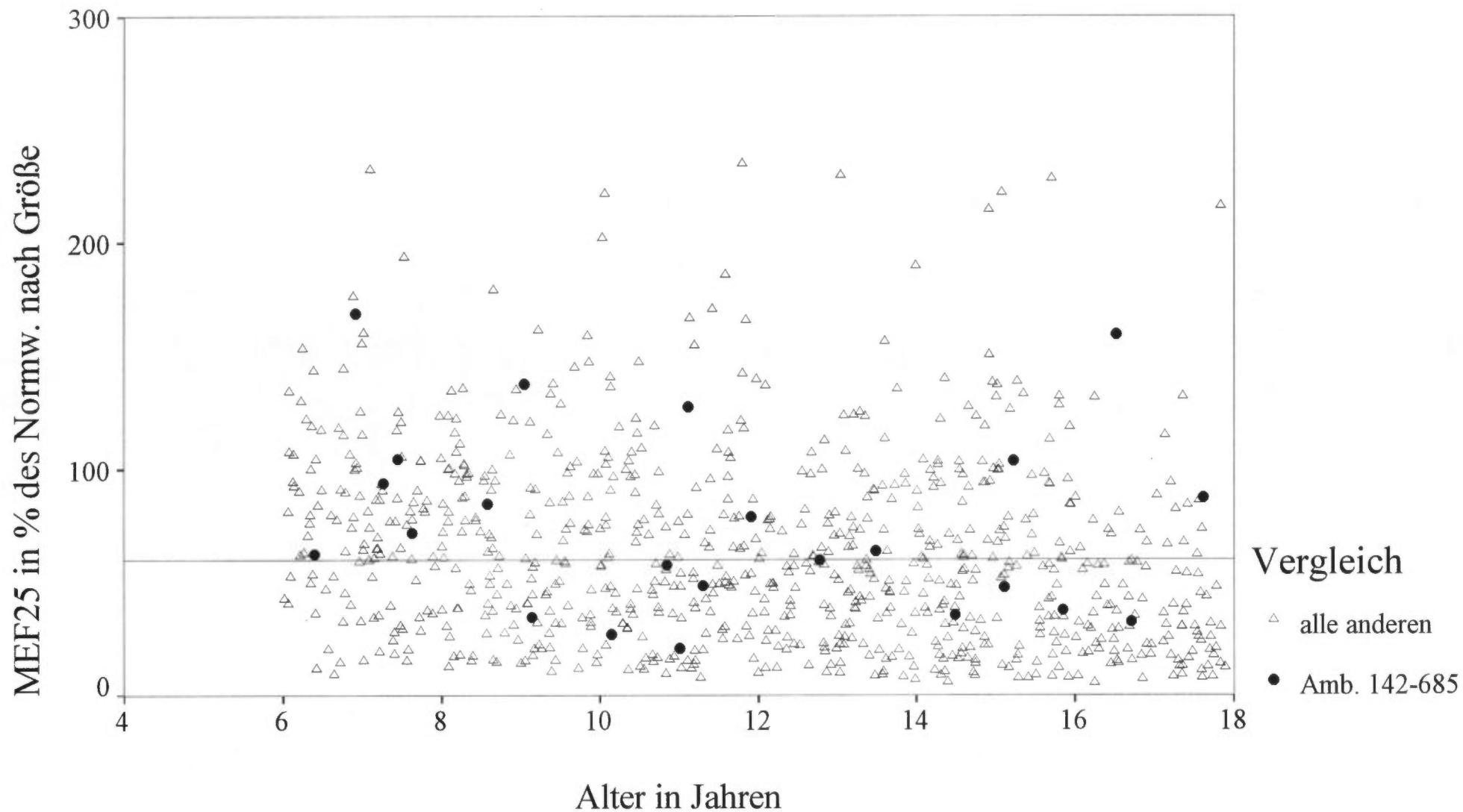


Abb. A6: Verteilung von MEF25, 6 bis unter 18 Jahre

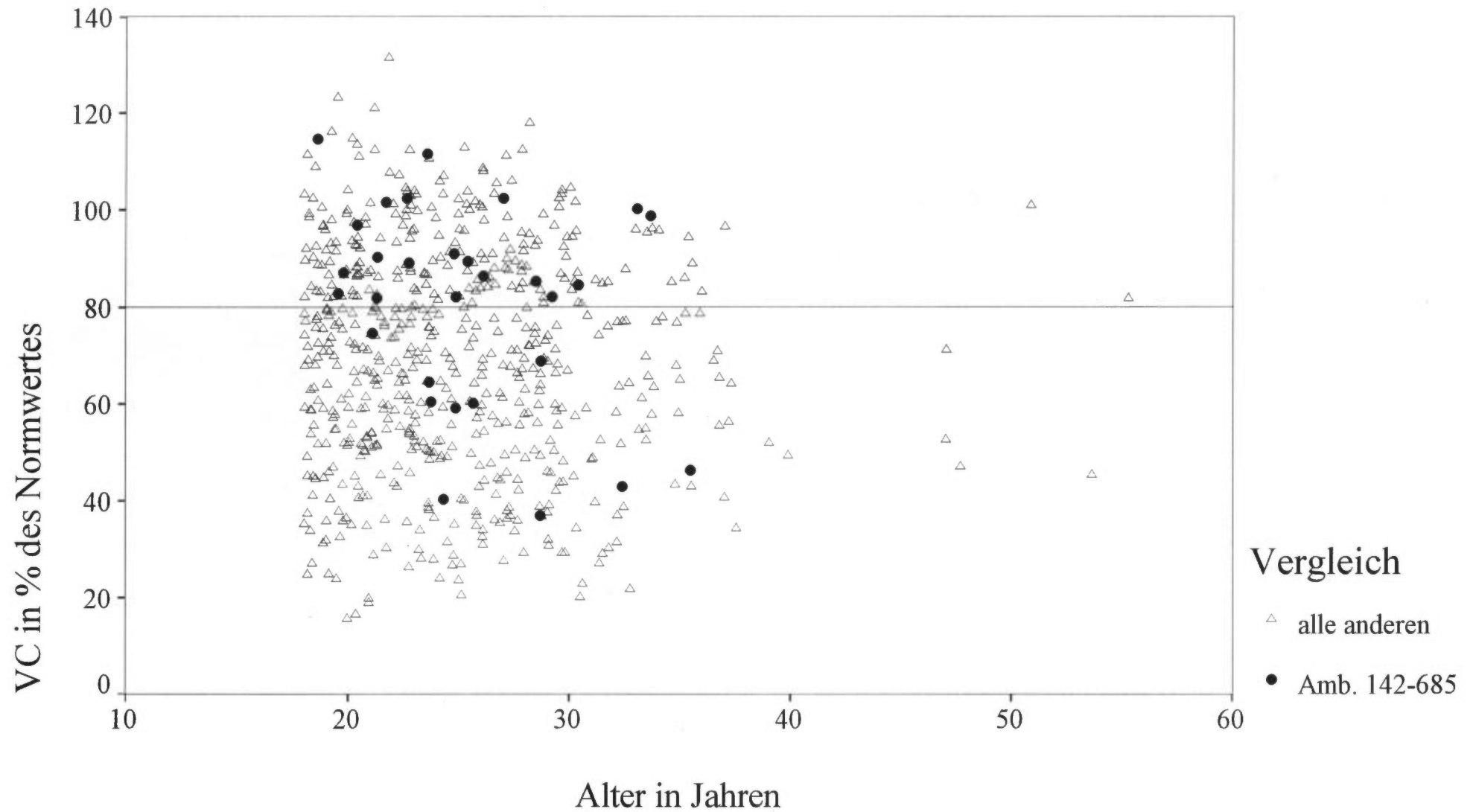


Abb. A7: Verteilung der Vitalkapazität, ab 18 Jahre

Handwritten note: $n = 30$

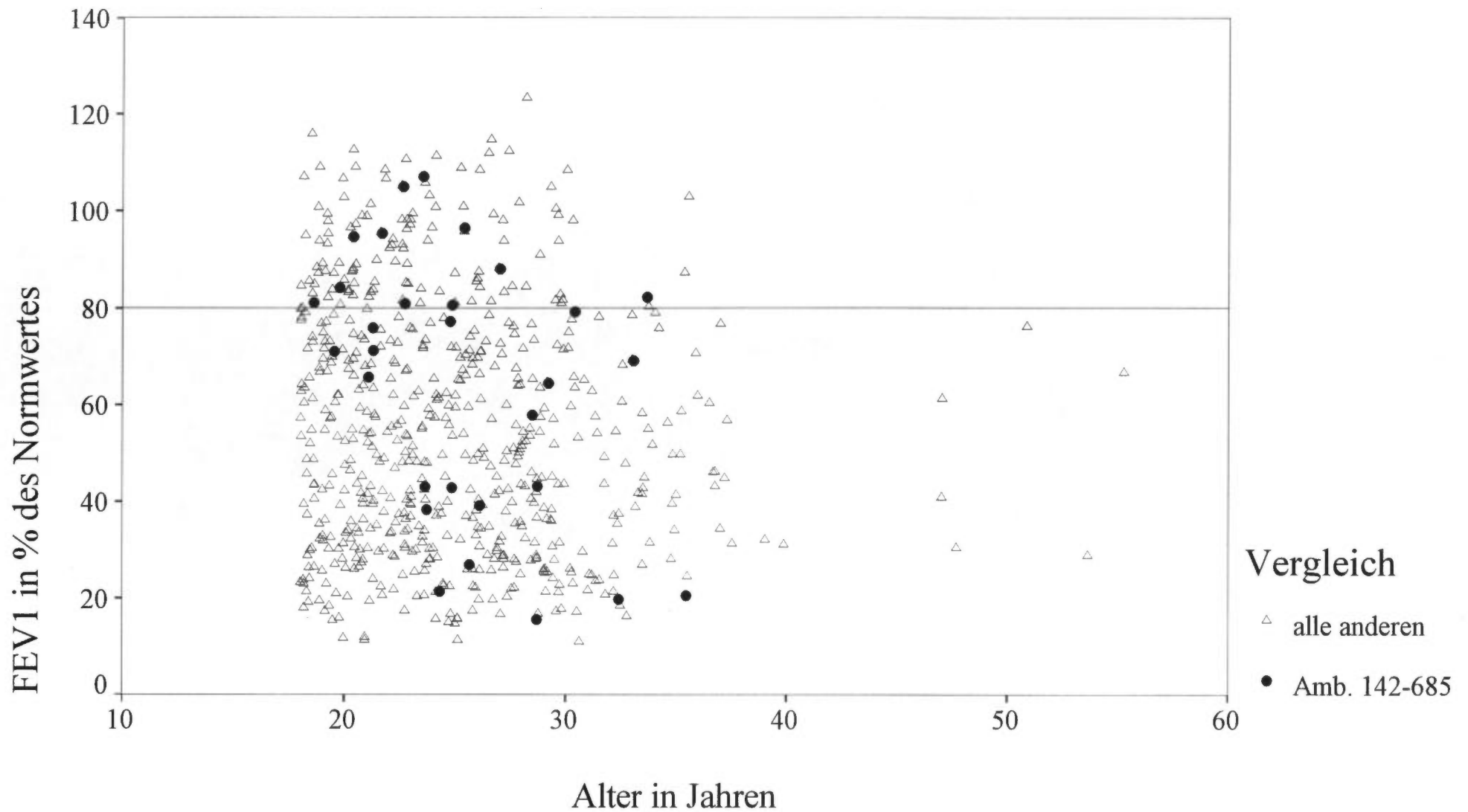


Abb. A8: Verteilung der Einsekundenkapazität, ab 18 Jahre

h = 28

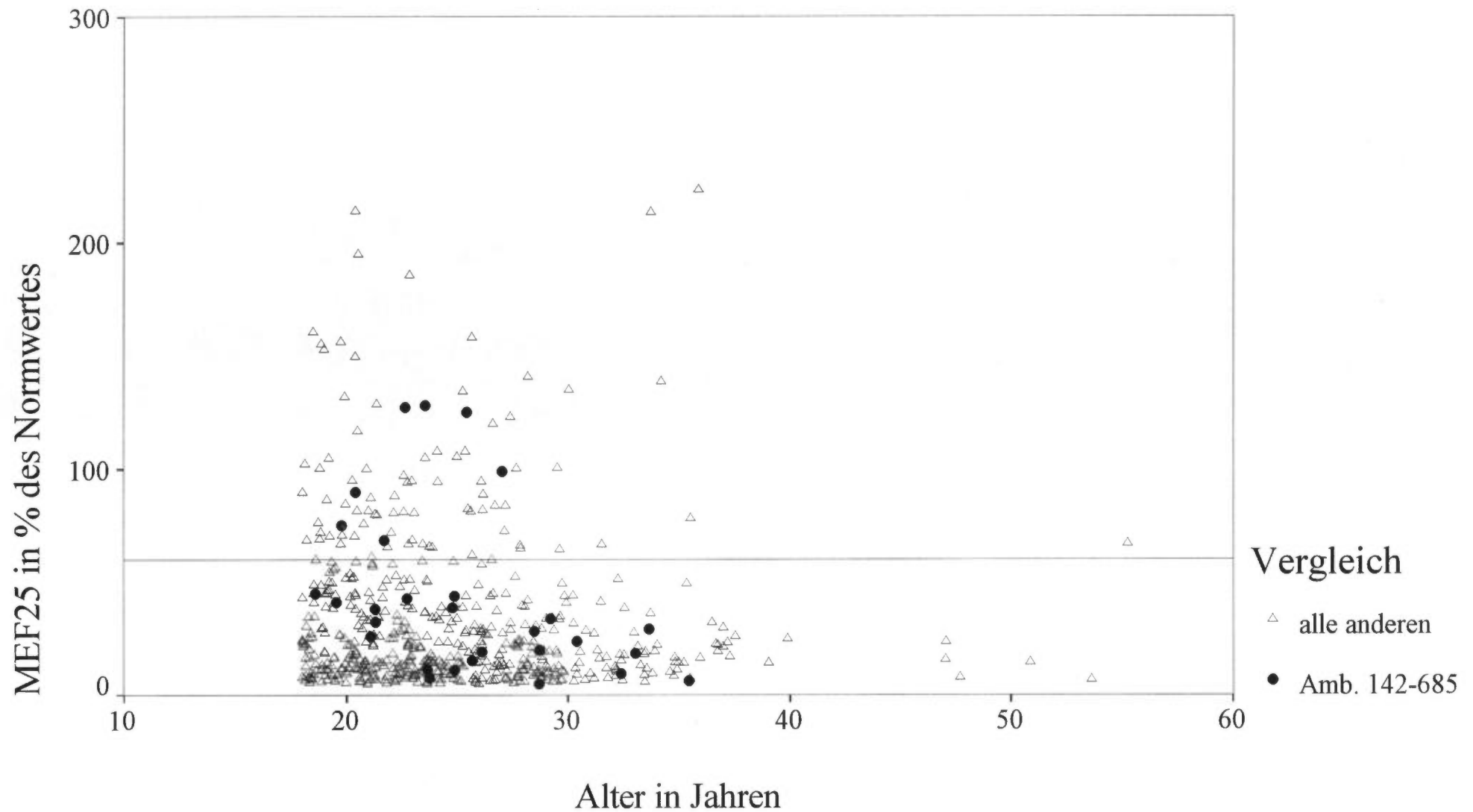


Abb. A9: Verteilung von MEF25, ab 18 Jahre

h=29

