
QUALITÄTSSICHERUNG MUKOVISZIDOSE

ÜBERBLICK ÜBER DEN GESUNDHEITZUSTAND DER
PATIENTEN IN DEUTSCHLAND
1997

Herausgeber:

entrum für

Wissenschaftlicher Beirat

ualitätsmanagement im Gesundheitswesen
Einrichtung der Ärztekammer Niedersachsen

Qualitätssicherung Mukoviszidose

in Kooperation mit dem **Mukoviszidose e. V.**

Wissenschaftlicher Beirat Qualitätssicherung Mukoviszidose:

Prof. Dr. M. Stern (Vorsitz), Universitätskinderklinik Tübingen

Prof. Dr. Döring, Eberhard-Karls-Universität Tübingen

G. Eißing, Mukoviszidose e.V., Bordesholm

Dr. F. Friedrichs, Aachen

M. Hartje, Mukoviszidose e.V., Bonn

Dr. H.-G. Posselt, Universitätskinderklinik Frankfurt/M.

Frau PD Dr. Antje Schuster, Universität Düsseldorf

Frau B. Sens, Zentrum für Qualitätsmanagement, Hannover

Prof. Dr. H. von der Hardt, Medizinische Hochschule Hannover

Prof. Dr. T.O.F. Wagner, Medizinische Hochschule Hannover

Frau Dr. B. Wiedemann, Universitätsklinikum Dresden

Zentrum für Qualitätsmanagement im Gesundheitswesen:

Qualitätssicherung Mukoviszidose

Postfach 4749

30047 Hannover

Ansprechpartner für das Verfahren:

Julia Weber, Dipl.-Dok.

☎ 0511/380-2113 od. 0511/380-2506 (Sekretariat)

Fax: 0511/380-2118

QUALITÄTSSICHERUNG MUKOVISZIDOSE

**ÜBERBLICK ÜBER DEN GESUNDHEITZUSTAND DER
PATIENTEN IN DEUTSCHLAND 1997**

Für den Herausgeber:

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

Juli 1998

Datenstand: 30.04.1998

Dank an die Sponsoren

Ohne die ideelle und materielle Hilfe von vielen Seiten wäre die Qualitätssicherung Mukoviszidose nicht möglich.

Wir danken

- der Christiane-Herzog-Stiftung
- dem Mukoviszidose e. V.
- dem Niedersächsischen Verein zur Förderung zur Förderung der Qualität im Gesundheitswesen

für die Unterstützung.

Die Firmen Knoll Deutschland (Uetersen), Solvay Arzneimittel (Hannover) und Zeneca (Schwetzingen) haben sich als Sponsoren für den vorliegenden Bericht 1997/98 beteiligt. Auch ihnen gebührt unser Dank!

Für den wissenschaftlichen Beirat „Qualitätssicherung Mukoviszidose“



Prof. Dr. M. Stern

Inhaltsverzeichnis

Wissenschaftlicher Beirat „Qualitätssicherung Mukoviszidose“: Tätigkeitsbericht 1997/98	4
Liste der beteiligten Ambulanzen	7
Qualitätssicherung Mukoviszidose - Auswertung der bundesweiten Erhebung für den Beobachtungszeitraum 1.1.1997 bis 31.12.1997	14
1. Einleitung	15
2. Struktur der Versorgung	16
2.1. Altersstruktur der Patienten	17
2.2. Demografische Angaben	18
3. Angaben zur Prozeßqualität	20
3.1. Fehlende Daten	20
3.2. Diagnosestellung	21
3.3. Genotypisierung	22
3.4. Therapie	24
3.5. Status der Behandlung	25
4. Ergebnisqualität	26
4.1. Größe, Gewicht	26
4.1.1. Patienten unter 18 Jahre	26
Erwachsene Patienten (18 Jahre und älter)	32
4.2. Lungenfunktion	37
4.2.1. Patienten von 6 bis unter 18 Jahre	37
Erwachsene Patienten (18 Jahre und älter)	52
4.3. Immunglobulin G	67
4.4. Mikrobiologie	70
4.5. Komplikationen, Sonderprobleme	76
4.6. Todesfälle	77
5. Zusammenfassung	81
Wissenschaftlicher Beirat „Qualitätssicherung Mukoviszidose“: Ausblick	84
Diagnostik/Diagnosestellung	86
Literatur	88
Beispiel für Einzelauswertung der Ambulanz XYZ	89
Anhang (Tabelle zu Abb. 3 Altersverteilung der CF-Patienten)	104

Wissenschaftlicher Beirat „Qualitätssicherung Mukoviszidose“: Tätigkeitsbericht 1997/98

M. Stern, Tübingen

Der Arbeitsbericht „Qualitätssicherung Mukoviszidose“ 1996/97 hat ein breites positives Echo sowohl in der Fach- als auch in der Laien-Presse gefunden. Unsere Arbeit ist in regionalen und überregionalen Veranstaltungen des Mukoviszidose e. V. lebhaft diskutiert worden (z. B. Regionalgruppensprecher-Tagung September 1997 in Bielefeld), und es hat viele Anfragen aus dem Kreis der Mukoviszidose-Ambulanzleiter zu Spezialfragen und zur Hilfestellung bei der Planung wissenschaftlicher Erhebungen und Studien gegeben (z. B. Genotyp-Analyse in Deutschland, Zwillings- und Geschwister-Forschung, Sauerstoff-Therapie, Koinzidenz mit Morbus Crohn und Hepatitis B). Darüber hinaus haben Einzelabfragen für bestimmte Regionen an verschiedenen Stellen Deutschlands dazu beigetragen, die regionalen Strukturen auf politischem Wege zu verbessern. Durch dieses breite Echo sind wir unserem Ziel der Qualitätsverbesserung der Mukoviszidose-Arbeit in Deutschland näher gekommen. Derzeit werden 4.306 Patienten aus 97 (von 110) Institutionen in Deutschland erfaßt und ausgewertet.

Der Wissenschaftliche Beirat hat auf seinen beiden Treffen 1997/98 in Bonn und Hannover die Qualitätssicherung auf der Stufe I konsolidiert (siehe vorliegender Bericht) und auf der Stufe II weiterentwickelt. Bei differenzierter Betrachtung der Überlebensanalyse zeigt sich ein gegenüber 1994 deutlich angehobenes mittleres Überlebensalter (von 24 auf 29,3 Jahre). Diese Ziffer beruht noch auf einer wissenschaftlichen Schätzung auf der Basis der gegenwärtigen Erhebung. Es wird in den Folgejahren jetzt aber möglich sein, zu einem adäquaten internationalen Vergleich der Allge-meindaten zu gelangen. Besondere Kontakte bestehen zu den Erhebungen in USA, Canada, Dänemark, UK, Niederlande und Frankreich. Dies spiegelt sich in einem gemeinsamen Symposium („*Quality Assessment and Management*“) auf der 22. Europäischen CF-Konferenz im Juni 1998 in Berlin wider. Der Vorjahreskongreß in Davos sowie die Kontakte zum CFIDS (*Cystic Fibrosis International Data Standard*) im Juni 1997 hatten bereits wesentlich zur internationalen Diskussion der Qualitätssicherung auf europäischer Ebene beigetragen.

Die Notwendigkeit, das Diagnose-Konzept der Mukoviszidose auf den neuesten Stand zu bringen, wurde vom Beirat erkannt und von Professor von der Hardt mit einem gesonderten Beitrag zu diesem Bericht bearbeitet. Bemerkenswert ist, daß diese Arbeit parallel und in Abstimmung mit einer nordamerikanischen Konsensus-Konferenz, publiziert im April 1998 im *Journal of Pediatrics*, erfolgte. Für alle Ambulanzleiter werden die Diagnosekriterien jetzt transparent, und sie umfassen auch die „Schwachformen“ beziehungsweise seltenen Mutationen sowie Fälle mit negativen und grenzwertigen Schweißtests, die in unserer Erhebung aufgefallen waren.

Transplantierte Patienten mit Mukoviszidose werden von einer Sonderarbeitsgruppe „Transplantation“ (Dr. Paul, Dr. Smaczny) bearbeitet. Für diese Gruppe wird ein gesondertes Erhebungsmodul erstellt.

An der erweiterten Qualitätssicherung Stufe II nehmen neun Ambulanzen mit bisher 1.887 erfaßten Kontakten bei 628 Patienten teil. Ziel dieser Arbeit ist die genauere Risikoanalyse, die Erhebung, ob gezielte therapeutische Schritte in definierten diagnostischen Situationen unternommen werden, und vor allem die Detailanalyse der Wirksamkeit einzelner therapeutischer Schritte auf der Ergebnisebene (z. B. Lungenfunktionsdaten in Abhängigkeit von der

Antibiotika-Therapie). Die beteiligten Ambulanzen (Aachen, Berlin-Buch, Berlin-Heckeshorn, Dresden, Frechen, Hannover Kinderklinik, Hannover Pneumologie, Osnabrück, Tübingen) führen die Erhebung derzeit noch auf zwei Sonderbögen durch. Die weitere Arbeit kann aber nur unter Einsatz elektronischer Erhebung und Plausibilitätskontrolle bereits bei Eingabe geleistet werden. Es wurde ein vorläufiges Auswertungskonzept erarbeitet. Auswertungen werden am 30.10.1998 auf einem gesonderten Ambulanzleitertreffen diskutiert. Dieses Ambulanzleitertreffen wird dann auch die Fragen der EDV und Strukturfragen einbeziehen. Es zeigte sich die Notwendigkeit, die Vielzahl der in Deutschland verordneten Medikamente listenmäßig elektronisch in die Erhebung für die Stufe II mit aufzunehmen. Erfreulicherweise zeichnet sich die Übernahme der „Scholz-Liste“ zu diesem Zweck ab.

Die Unterarbeitsgruppe EDV (federführend Dr. Friedrichs) hat sich energisch an der Erstellung einer „Finalversion“ des Patienteninformationssystems beteiligt. Auf der Basis eines Vertrags zwischen dem Mukoviszidose e. V. und der Firma Arbis, St. Augustin, wurden die Erhebung auf EDV-Basis optimiert, Plausibilitätskontrollen und Fehlerkorrektur eingeführt sowie erste Testläufe gestartet. Es zeigten sich noch erhebliche Anpassungsschwierigkeiten und Lücken, die von den Test-Ambulanzen in Kooperation gelöst werden müssen, ehe das System wie geplant auf Vertragsbasis zur Durchführung der Qualitätssicherung an die deutschen Mukoviszidose-Ambulanzen weitergegeben werden kann. Ziel ist die Übergabe zum Termin 30.10.1998 in Frankfurt.

Der Wissenschaftliche Beirat „Qualitätssicherung Mukoviszidose“ hatte Gelegenheit, seine Arbeit am 02.11.1997 bei der ersten deutschen Mukoviszidose-Tagung in Lahnstein ausführlich vorzustellen. Der Stand der Erhebung wurde referiert, ebenso auch regionale Beispiele wie Umsetzung des praktischen Qualitätsmanagements in Niedersachsen, Nordrhein und Baden-Württemberg. Darüber hinaus wurden Fragen der Struktur- und Prozeßqualität von Mukoviszidose-Zentren erläutert und eine vorläufige Strukturkommission mit dem Ziel der Zertifizierung von Mukoviszidose-Ambulanzen als Voraussetzung für institutionalisierte Verbesserungen und für leistungsangepaßte Vergütung gewählt (aus dem Kreis der Mukoviszidose-Ambulanzen Dr. Posselt als Sprecher, Dr. Skopnik, Dr. Tinschmann, Prof. Dr. Wagner). Derzeit führt diese Strukturkommission eine Erhebung des Ist-Zustandes der Mukoviszidose-Ambulanzen durch. Zusätzliches Ziel ist die Gewinnung von Partnern auf institutioneller Ebene (Kassenärztliche Vereinigungen, Krankenkassen). Die Arbeiten zur Strukturqualität wurden darüber hinaus von der Arbeitsgruppe Mukoviszidose der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie aufgenommen.

Auf der Basis langjähriger politischer Bemühungen unter Einsatz der Argumente, die wir mit unseren beiden Vorberichten „Qualitätssicherung Mukoviszidose“ zusammentragen konnten, gelang es im Berichtszeitraum, zwei wesentliche Änderungen mit Zukunftswirkung zu erringen:

Erstens wurde ab 01.01.1998 die EBM-Ziffer 16 für die Behandlung von Mukoviszidose-Patienten durch Pneumologen oder Kinderärzte eingeführt. Für die Behandlung wurden 900 Punkte veranschlagt. Diese Einstufung wurde mit der Betreuung von mindestens 20 Mukoviszidose-Patienten je Quartal verknüpft. Die Einführung der Ziffer 16 für Mukoviszidose stellte einen zugegebenermaßen kleinen aber wichtigen Schritt in der Strukturänderung der ambulanten Versorgung von Mukoviszidose-Patienten dar. Ziel bleibt die Erarbeitung eines „Leistungs-komplexes Mukoviszidose“. Daran wird zusammen mit der Kassenärztlichen Bundesvereinigung langfristig gearbeitet.

Zweitens wurde am 08.10.1997 die 5. Änderung der Bundespflegesatzverordnung vom Bundestag beschlossen. Sie ermöglicht die Einrichtung eigener Abteilungspflegesätze für Mukoviszidose im stationären Versorgungsbereich. Es wird jetzt von den Pflegesatzverhandlungen abhängen, inwieweit diese Vorgabe in den einzelnen Behandlungszentren auch umgesetzt werden kann. Die Budgetierung verhindert derzeit noch eine rasche wirksame Umsetzung, die nicht zu Lasten anderer Krankheitsgruppen geht. An dieser Stelle sei vor allem Frau Herzog für ihre unermüdliche Unterstützung und Vermittlung bei den zeitweise sehr zäh verlaufenden politischen Gesprächen gedankt, die dann schließlich doch zu Erfolgen in der sozialpolitisch angespannten Gesamtsituation führten!

Liste der beteiligten Ambulanzen

Wir danken den folgenden Einrichtungen sowie deren Patientinnen und Patienten für die Zusendung ihrer Unterlagen:

- 160 Aachen, Kinderarztpraxis
- 110 Aue, Klinikum Aue, Kinderklinik
- 217 Augsburg, Kinderkrankenhaus Josefinum
- 207 Bad Saarow, Humaine Klinikum Bad Saarow, Klinik für Kinderheilkunde
- 115 Berlin, Krankenhaus Lichtenberg, Kinderklinik Lindenhof -Allergologie/Pulmologie-
- 118 Berlin, Krankenhaus Zehlendorf, Lungenklinik Heckeshorn; Kinderambulanz
- 117 Berlin, Kreiskrankenhaus Nauen, Betriebsstätte Staaken
- 116 Berlin, Krankenhaus Buch von Berlin-Pankow, "C. W. Hufeland"
- 179 Böblingen, Kreiskrankenhaus Böblingen, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin*
- 148 Bochum, Ruhr-Universität Bochum, Klinik f. Kinder- u. Jugendmedizin
- 167 Bodenheim, Praxis f. Pädiatrie u. Allergologie
- 162 Bonn, Universität Bonn, Zentrum für Kinderheilkunde
- 208 Borkum, Reha-Klinik Borkum Riff
- 120 Brandenburg, Städt. Klinikum Brandenburg GmbH, Kinderklinik, EEG
- 134 Bremen, Zentralkrankenhaus St.-Jürgen-Straße, Prof. Hess - Kinderklinik
- 135 Bremen, Krankenhaus "Links der Weser", Kinderklinik
- 114 Chemnitz, Kinderarztpraxis
- 102 Coswig, Fachkrankenhaus Coswig, Zentrum für Pneumologie u. Thoraxchirurgie
- 103 Cottbus, Kinderarztpraxis*
- 220 Cottbus, Carl-Thiem-Klinikum Cottbus, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, St. 5 I
- 151 Datteln, Vestische Kinderklinik Datteln
- 101 Dresden, Carl-Gustav-Carus-Klinikum, TU Dresden
- 147 Düsseldorf, , Kinderklinik, Schloßmannshaus
- 202 Erfurt, Klinikum Erfurt GmbH, Klinik für Kinderheilkunde, Poliklinik
- 198 Erlangen, Fr.-Alexander-Universität Erlangen-Nürnberg, Klinik f. Kinder u. Jugendliche
- 150 Essen, Ruhrlandklinik Essen, Zentrum für Pneumologie u. Thoraxchirurgie
- 149 Essen, Universitätsklinikum Essen, Klinik für Kinder- u. Jugendmedizin
- 181 Esslingen, Städtische Kliniken Esslingen/Neckar, Klinik für Kinder u. Jugendliche
- 170 Frankfurt, Klinikum der J. W. v. Goethe-Universität, Schwerpunkt Pneumologie
- 169 Frankfurt, Klinikum der J. W. v. Goethe-Universität, Klinik für Kinderheilkunde
- 121 Frankfurt /Oder, Klinikum Frankfurt/Oder, Klinik für Kinder- u. Jugendmedizin
- 157 Frechen, Kinderarztpraxis
- 188 Freiburg, Universitäts-Kinderklinik, der Albert-Ludwigs-Universität Freiburg
- 142 Gießen, Universitäts-Kinderklinik, Bereich Pneumologie u. Allergologie
- 144 Göttingen, Georg-August-Universität, Kinder-/Poliklinik
- 143 Greifenstein, Pneumologische Klinik, Waldhof-Elgershausen
- 124 Greifswald, Ernst-Moritz-Arndt-Universität, Klinik f. Kinder- u. Jugendmedizin
- 223 Hagen, Allgemeines Krankenhaus, Kinderklinik
- 106 Halle (Saale), Martin-Luther-Universität, Klinikum Kröllwitz, Klinik für Kinderheilkunde
- 128 Hamburg, Gemeinschaftspraxis, CF-Zentrum Altona
- 206 Hamburg, Praxis
- 127 Hamburg, Universitäts-Kinderklinik, Eppendorf
- 138 Hannover, Medizinische Hochschule Hannover, Abt. Pneumologie
- 137 Hannover, Kinderklinik der MHH, Abt. Päd. Pneumologie - OE 6710
- 176 Heidelberg, Klinikum der Universität, Kinderklinik, Abt. Pneumologie
- 209 Heidelberg/Rohrbach, Thoraxklinik der LVA Baden, Abt. Innere Medizin - Pneumologie
- 182 Heilbronn, Kinderklinik Heilbronn
- 172 Homburg/Saar, Universitätsklinik für Kinder- u. Jugendmedizin, Päd. Gastroenterologie
- 108 Jena, Klinikum der Friedr.-Schiller-Universität, Klinik f. Kinder-u. Jugendmedizin

- 184 Karlsruhe, Städtisches Klinikum Karlsruhe, Kinderklinik
204 Karlsruhe, Kinderarztpraxis
186 Karlsruhe, Kinderarztpraxis
185 Karlsruhe, Kinderarztpraxis
139 Kassel, Kinderkrankenhaus, Park Schönfeld
131 Kiel, Klinik der Christian-Albrechts-Universität, Klinik für allgemeine Pädiatrie
189 Kirchzarten, Kinderarztpraxis
158 Köln, Kinderkrankenhaus Köln Riehl, Neonatol. u. pädiatr. Intensivstation E2
159 Köln, Universitäts-Kinderklinik Köln (Haus 26), Päd. Pneumologie u. Allergologie
152 Krefeld, Städt. Krankenanstalten, Kinderklinik
104 Leipzig, Robert-Koch-Klinik, Station 2*
105 Leipzig, Universitätskinderklinik Leipzig, Abt. für ambulante und soziale Pädiatrie
130 Lübeck, Medizinische Universität Lübeck, Klinik für Pädiatrie
174 Ludwigshafen a. RH., St. Marien- und St. Annastifts Krankenhaus, Kinderklinik
146 Magdeburg, Otto v. Guericke-Universität, Abt. Pulmonologie u. Intensivmedizin
145 Magdeburg, Otto v. Guericke Universität, Med. Fakultät, Zentrum für Kinderheilkunde
166 Mainz, Universitätskinderklinik*
224 Mannheim, Gemeinschaftspraxis Kinderärzte, Dres. Ernst-Loewe-Panzer*
141 Marburg, Zentrum für Kinderheilkunde*
164 Mechernich, Kreiskrankenhaus Mechernich, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
190 München, Poliklinik-Kinderpoliklinik, Klinikum Innenstadt der LMU
192 München, Dr. von Haunersches Kinderspital, der Universität München
193 München, Kinderklinik der TU, München-Schwabing
191 München, Medizinische Klinik, Klinikum Innenstadt der LMU
154 Münster, Clemenshospital GmbH, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
123 Neubrandenburg, Klinikum Neubrandenburg, Kinderklinik
122 Neuruppin, Ruppiner Krankenhaus, Kinderklinik
168 Neuwied, St.-Elisabeth Krankenhaus, Kinderabteilung
187 Offenburg, Kreiskrankenhaus Offenburg, Kinderklinik
132 Oldenburg, Kinderklinik Oldenburg
212 Osnabrück, Marienhospital Osnabrück, Klinik f. Kinderheilkunde u. Jugendmedizin
155 Osnabrück, Kinderhospital Osnabrück
199 Passau, Kinderklinik Dritter Orden, Sozialpädiatrisches Zentrum*
183 Pforzheim, Städtisches Klinikum Pforzheim, Kinderklinik
113 Plauen, Vogtland-Klinikum Plauen, Kinderklinik
119 Potsdam, Klinikum Ernst v. Bergmann, Kinderklinik
194 Ravensburg, Kinderkrankenhaus, St. Nikolaus
216 Regensburg, Klinik St. Hedwig, Kinderkardiologie - Neonatologie
125 Rostock, Universität Rostock, Med. Fakultät, Kinder- und Jugendklinik
107 Saalfeld, Thüringen-Klinik; Kinderabteilung, Georgius Agricola
171 Saarbrücken, Pneumologische Praxis
215 Schwarzenberg, Facharztpraxis Kinderheilkunde
126 Schwerin, Klinikum Schwerin, Kinderklinik
211 Siegen, DRK-Kinderklinik Siegen, Pädiatrie
163 St. Augustin, Johanniter-Kinderklinik, für den Rhein-Sieg-Kreis
177 Stuttgart, Olgahospital - Kinderklinik, Pädiatrisches Zentrum
201 Suhl, Pneumologische Praxis
221 Teltow, Ludwigsfelde-Teltow GmbH, Kinderabteilung*
165 Trier, Mutterhaus d. Borromäerinnen, Pädiatrische Abteilung
180 Tübingen, Universitäts-Kinderklinik, Poliklinik
195 Ulm, Universitätskinderklinik, Päd. Gastroenterologie, Pulmologie, Allergologie
156 Vechta, Städt. Marienhospital, Kinderabteilung
205 Wangen, Fachklinik Wangen GmbH, Medizinische Klinik f. Atemwegserkrankungen
210 Wieck/Rügen, AOK-Klinik Rügen, Abt. Kinderheilkunde*
203 Wiesbaden, Deutsche Klinik für Diagnostik, Fachbereich Kinderheilkunde*

- 133 Wilhelmshaven, Reinhard-Nieter-Krankenhaus, Kinderklinik
- 200 Würzburg, Poliklinik der, Universitäts-Kinderklinik; Bau 10
- 109 Zwickau, Städtisches Klinikum "Heinrich Braun", Klinik f. Kinder- u. Jugendmedizin

* nur Ambulanzbogen

Einrichtungen, aus denen bisher noch keine Unterlagen vorliegen:

- 111 Eibenstock, Allgemeinarztpraxis
- 222 Erlangen, Universität Erlangen-Nürnberg, Medizinische Klinik I mit Poliklinik
- 173 Homburg, Universität Homburg, Robert-Koch-Institut, Abt. Innere
- 175 Mannheim, Klinikum Mannheim, Kinderklinik Haus 2
- 218 München, Ludwig-Maximilians-Universität, Klinikum Großhadern
- 153 Münster, Kinderklinik d. Universität
- 197 Nürnberg, Südklinikum Nürnberg, Kinderklinik

Qualitätssicherung Mukoviszidose Stufe II

Dok.-Datum

(ggf. Befunde ± 1 Woche dokumentieren!)

Behandelnde Ambulanz

Patienten-ID

1. Ambulanz Geburtsdatum Patient Sex GR Geburtsdatum Mutter

Name, Vorname

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

Original verbleibt in der Ambulanz. Durchschrift senden an: Zentrum für Qualitätsmanagement, c/o Ärztekammer Niedersachsen - Postfach 47 49 - 30047 Hannover

Laborbefunde und sonstige Untersuchungen

6. Lungenfunktion

Vitalkapazität (FVCex oder IVC, Max. wert) l

FEV 1 l

MEF 25-75 l/s

MEF 25 l/s

TGV (body) l

RAW kPa*s/l

7. Klinisches Labor

Leukozyten * 1000/µl

C-reaktives Protein mg/100ml

Immunglobulin G g/l

Eosinophile %

Immunglobulin E kU/l

SGOT U/l

gamma-GT U/l

Cholinesterase U/l

Quick %

Unter Raumluft:

PO₂ (nur hyperämisiert) torr

PCO₂ (nur hyperämisiert) torr

SaO₂ (Pulsoxymetrie) %

8. Röntgen (Thorax) durchgeführt:

aktuell ①

seit letztem epikritischem Bericht ②

9. Sonographie

hiesige Klinik ①

Fremduntersuchung ②

Leber normal ja ① nein ②

Galle/Choledochus normal ja ① nein ②

→ wenn nein, Cholelithiasis ja ① nein ②

Milz normal ja ① nein ②

10. Ergänzende Untersuchungen durchgeführt:

(ankreuzen ja/nein, wenn ja: normaler Befund?)

	ja	nein	normaler Befund
OGTT	<input type="radio"/> ①	<input type="radio"/> ②	<input type="radio"/> ①
PA-Antikörper	<input type="radio"/> ①	<input type="radio"/> ②	<input type="radio"/> ①
Stuhlfett	<input type="radio"/> ①	<input type="radio"/> ②	<input type="radio"/> ①
Ergometrie	<input type="radio"/> ①	<input type="radio"/> ②	<input type="radio"/> ①
BAL	<input type="radio"/> ①	<input type="radio"/> ②	<input type="radio"/> ①
EKG/ECHO	<input type="radio"/> ①	<input type="radio"/> ②	<input type="radio"/> ①
Ernährungsprotokoll	<input type="radio"/> ①	<input type="radio"/> ②	<input type="radio"/> ①
Hörprüfung	<input type="radio"/> ①	<input type="radio"/> ②	<input type="radio"/> ①

11. Mikrobiologische Befunde

Kulturtyp (nur eing Angabe):

Sputum ①

Rachenabstrich ②

Bronchialsekret ③

BAL ④

Keime ① keine

Pseudomonas aeruginosa ja ① nein ② unbekannt ③

Burkholderia cepacia ja ① nein ② unbekannt ③

Xanthomonas maltophilia ja ① nein ② unbekannt ③

Hämophil. influenzae ja ① nein ② unbekannt ③

Staph. aureus ja ① nein ② unbekannt ③

andere Keime ja ① nein ② unbekannt ③

welche Keime? _____

Pilze

Aspergillus fumigatus ja ① nein ② unbekannt ③

andere Pilze ja ① nein ② unbekannt ③

welche Pilze? _____

Multiresistenz (≥ 3 Antibiotika-Klassen) ja ① nein ② nicht geprüft ③

Wenn ja:

	Pseudomonas aeruginosa	Burkholderia cepacia
Tobramycin	<input type="radio"/> ①	<input type="radio"/> ①
Ceftazidim	<input type="radio"/> ①	<input type="radio"/> ①
Azlocillin	<input type="radio"/> ①	<input type="radio"/> ①
Gyrasehemmer	<input type="radio"/> ①	<input type="radio"/> ①
Carbapeneme	<input type="radio"/> ①	<input type="radio"/> ①
Colistin	<input type="radio"/> ①	<input type="radio"/> ①

Bemerkungen: (nicht durchschreibend)

Qualitätssicherung Mukoviszidose - Auswertung der bundesweiten Erhebung für den Beobachtungszeitraum 1.1.1997 bis 31.12.1997

Bärbel Wiedemann, Dresden

Datenstand: 30.4.1998

1. Einleitung

„Ich werde ein Buch schreiben, worin die menschlichen Leiden nach allen ihren Klassen und Gattungen in genauer und erschöpfender Systematik bearbeitet werden sollen. Sie werden mir einwenden:

Was nützen Klassen, Gattungen, Systeme! Ich antworte Ihnen: Ordnung und Sichtung sind der Anfang der Beherrschung, und der eigentlich furchtbare Feind ist der Unbekannte ...“

Thomas Mann „Der Zauberberg“

Die jährlichen Berichte zur Qualitätssicherung Mukoviszidose mit ihren Zusammenfassungen und Systematisierungen von Einzeldaten mit Hilfe statistischer Kenngrößen sollen einerseits den Stand der Arbeit in den behandelnden Einrichtungen dokumentieren und andererseits Anregungen zur Diskussion um mögliche Verbesserungen der Behandlungsqualität liefern.

Kurzübersicht:

Datenquelle:	Daten, entsprechend den Erhebungsbögen für den Beobachtungszeitraum 1.1.1997 bis 31.12.1997
Datenstand:	30.4.1998
Beteiligte Einrichtungen:	97 (mit Basis- und Verlaufsbögen beteiligt)
Beteiligte Patienten:	4.306, einschließlich 124 bis 31.12.97 verstorbene Patienten davon 2.283 männlich (53 %) 2.022 weiblich (47 %) (1x ohne Angabe)
Basisbögen:	4.533, davon 213 Doppelmeldungen und 7 Dreifach-Meldungen
Verlaufsbögen:	1995: 2.614 1996: 3.208 1997: 3.541
Verweigerer:	133 Patienten (3,1%) - ab Kapitel 2.2 erfolgt die Auswertung nur für die 4.173 Patienten, die ihr Einverständnis erklärt haben
Geburten (im 1. Lebensjahr CF diagnostiziert):	1995: 58 1996: 71 1997: 80
Neudiagnosen insgesamt:	1995: 150 1996: 163 1997: 141
Todesfälle:	1995: 31 1996: 38 1997: 47
insgesamt zur Transplantation abgegeben: 28 Patienten	

2. Struktur der Versorgung

Bis April 1998 beteiligten sich 97 Einrichtungen am Projekt Qualitätssicherung Mukoviszidose. Von diesen behandeln 40 Einrichtungen bis zu 20 Mukoviszidose-Patienten, 48 behandeln 21 bis 100 Patienten und 9 Einrichtungen behandeln 101 oder mehr Patienten (siehe Abbildung 1).

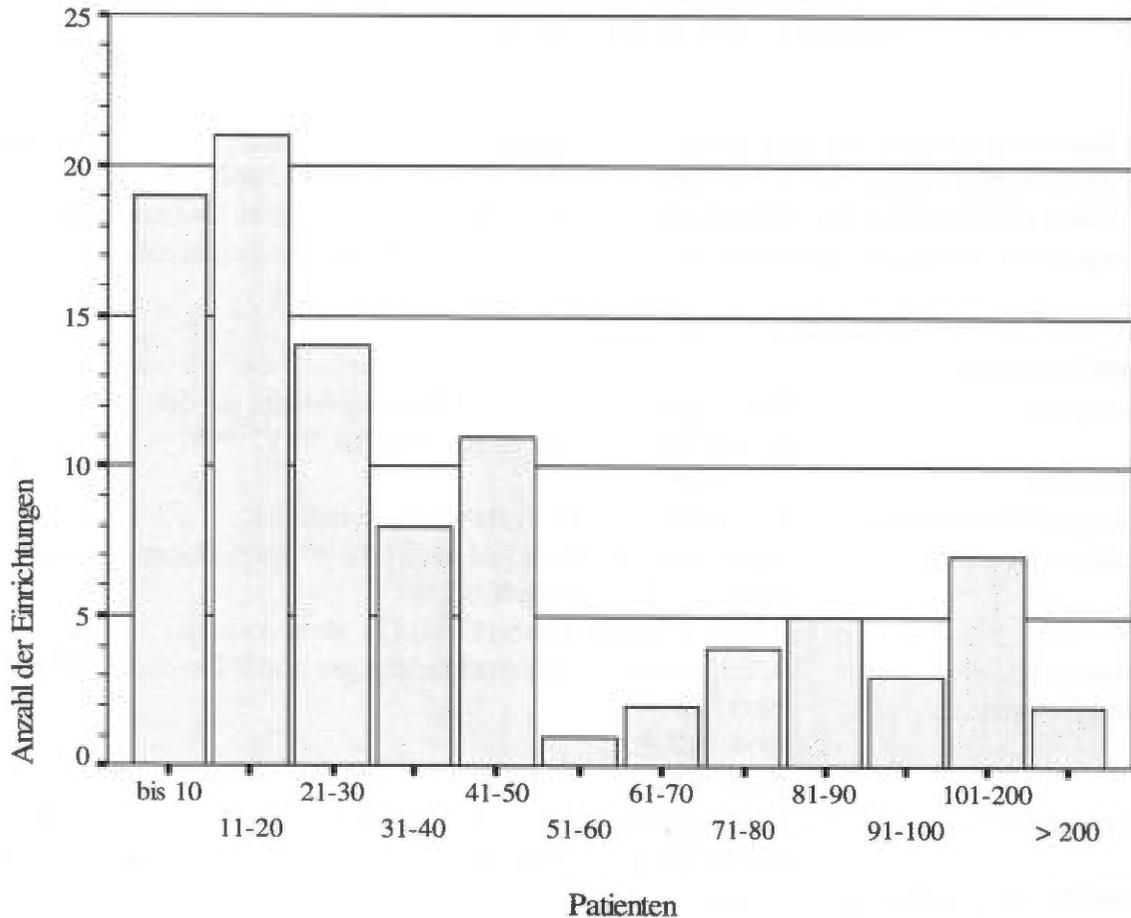


Abb. 1: Zahl der Patienten in den Einrichtungen.

Die kleinen Einrichtungen betreuen 9 Prozent aller CF-Patienten, die Einrichtungen mittlerer Größe 55% und die großen Einrichtungen 36%.

Der wissenschaftliche Beirat legte fest, daß einige der Auswertungen zur Ergebnisqualität getrennt für Einrichtungen mit bis zu 20 Patienten ("kleine" Einrichtung oder "Typ 1"), für Einrichtungen mit 21-100 Patienten ("mittlere" Einrichtungen oder "Typ 2") sowie für Einrichtungen ab 101 Patienten ("große" Einrichtungen oder "Typ 3") vorgenommen werden.

673 (16,1%) der am Projekt beteiligten Patienten waren am 31.12.1997 jünger als 6 Jahre, 2014 (48,2%) waren zwischen 6 und 18 Jahre alt und 1494 (35,7%) waren 18 Jahre und älter. Von den erwachsenen Patienten werden 20,8% in 15 Einrichtungen unterschiedlicher Größe für ausschließlich erwachsene CF-Patienten betreut. 74,8% der erwachsenen Patienten werden in pädiatrischen Einrichtungen und 4,4% in gemischten Einrichtungen betreut. In einigen pädiatrischen Einrichtungen sind mittlerweile bis zu 70% der CF-Patienten erwachsen. 2500 (60%) aller CF-Patienten werden in Universitätskliniken betreut.

2.1. Altersstruktur der Patienten

Der Mittelwert des Alters der am 31.12.1997 lebenden Patienten beträgt 15,7 Jahre ($\pm 9,4$). 50% der Patienten sind älter als 14,4 Jahre; 35,7% sind 18 Jahre und älter. 53,1% der Patienten sind männlich, 46,9% weiblich. Dreimal fehlt die Angabe zum Geschlecht. Die fünf ältesten Patienten sind zwischen 55 und 58 Jahre alt .

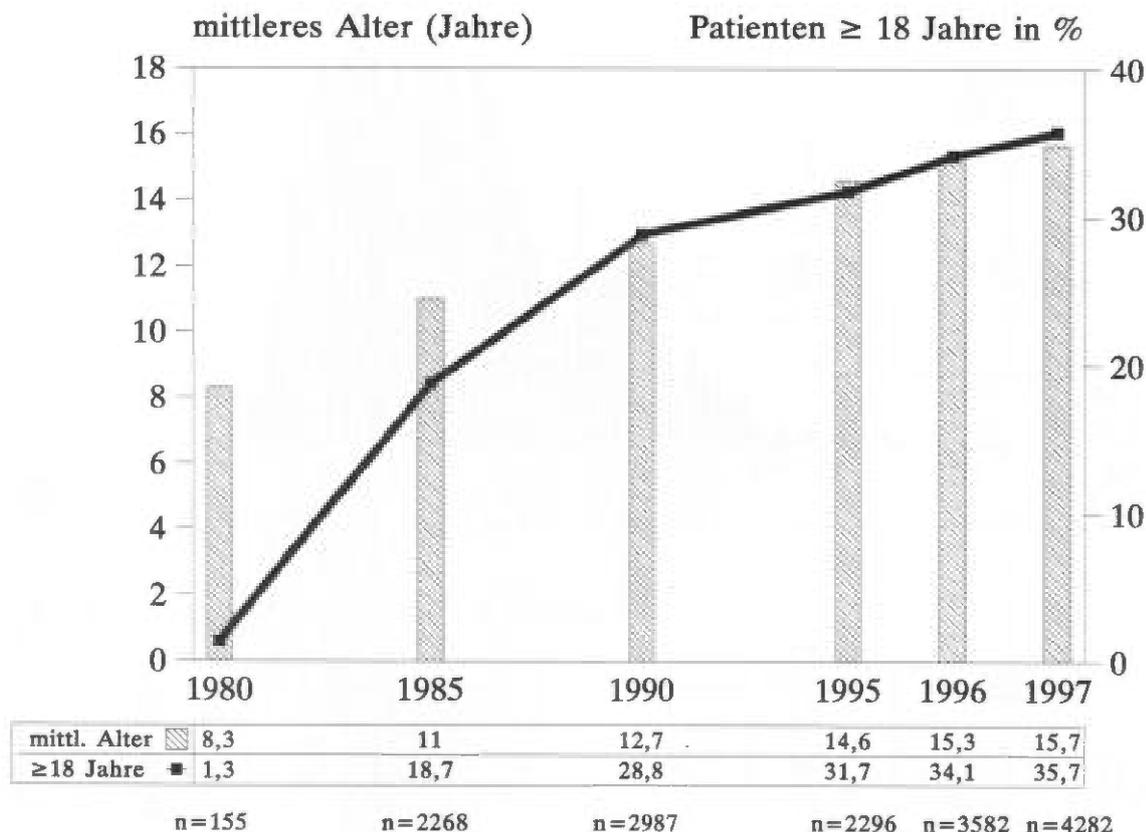


Abb. 2: Altersentwicklung der CF-Patienten seit 1980

Die Angaben zum mittleren Alter (Säulen in Abbildung 2 - linke y-Achse) und zum Anteil der erwachsenen Patienten (Linie, rechte y-Achse) für 1980 bis 1990 beruhen auf den Daten der langjährigen CF-Register in Frankfurt/ Main und Dresden. Sie wurden bei einer vergleichenden Untersuchung der Patientendaten in Ost- und Westdeutschland 1994 vorgestellt [1].

Abbildung 3 zeigt die Alters- und Geschlechtsverteilung der CF-Patienten am 31.12.1997. (Hinweis: Interessenten finden die Einzeldaten zu dieser Abbildung im Anhang).

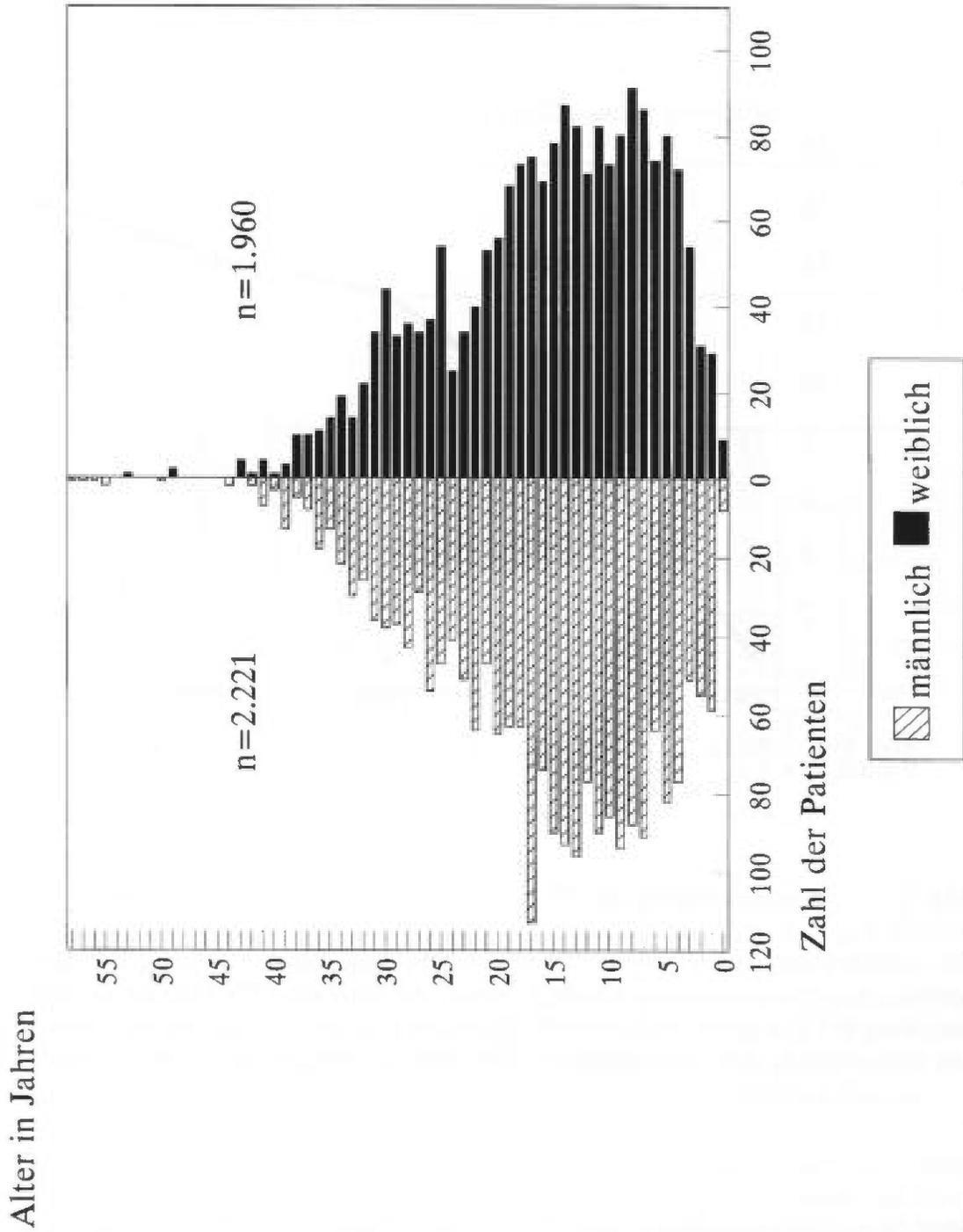


Abb. 3: Altersverteilung der gemeldeten CF-Patienten am 31.12.1997 in Deutschland

2.2. Demografische Angaben

Tab. 1: Verteilung der ethnischen Zugehörigkeit der Patienten

	n	%
kaukasisch	3901	93,5
türkisch	88	2,1
asiatisch	5	0,1
afrikanisch	4	0,1
andere	83	2,0
ohne Angaben	92	2,2
Gesamt	4173	100

Tab. 2: Verteilung des Familienstandes der Patienten

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Summe	
	n	%	n	%	n	%
ledig	2332	100	913	81,9	3245	94,1
verheiratet	-	-	191	17,1	191	5,5
geschieden	-	-	11	1,0	11	0,3
ohne Angabe	1	-	-	-	1	0,0

Tab. 3: Verteilung der Wohnsituation der Patienten

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Summe	
	n	%	n	%	n	%
bei den Eltern	2303	98,7	516	46,3	2819	81,8
allein in eigen. Wohnung	1	0,0	274	24,6	275	8,0
Partnerschaft	-	-	297	26,6	297	8,6
Heim u.a.	25	1,1	22	2,0	47	1,4
ohne Angabe	4	0,2	6	0,5	10	0,3

Tab. 4: Verteilung von Schule/ Ausbildung/ Beruf

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Summe	
	n	%	n	%	n	%
Schüler	1585	67,9	108	9,7	1693	49,1
Berufsausbildung	50	2,1	266	23,9	316	9,2
Berufstätigkeit	1	0,0	470	42,2	471	13,7
arbeitslos	2	0,1	69	6,2	71	2,1
Rentner	-	-	149	13,4	149	4,3
ohne Angabe	695 *)	29,8	53	4,8	748	21,7

*) u.a. 605 Patienten im Vorschulalter

3. Angaben zur Prozeßqualität

3.1. Fehlende Daten

Grundlage der Auswertung 1997 sind 4534 Basisbögen, einschließlich Doppel- und Dreifachmeldungen derselben Patienten aus verschiedenen Einrichtungen. Läßt man die Verweigerer außer acht, dann bleiben für die Betrachtung in Tabelle 5 4389 Basisbögen übrig (das entspricht 4173 verschiedenen Patienten). Das Alter der Patienten bei Verlaufsbeobachtung wird nicht aus dem Dokumentationsdatum, sondern aus dem Datum der klinischen Messung berechnet. Diese Angabe fehlte bei 19 der Verlaufsbögen. Das Längen-Soll-Gewicht und der Body-Mass-Index konnten nicht berechnet werden, wenn das Körpergewicht oder die Körpergröße oder beide Angaben fehlten.

Tab. 5: Verteilung ausgewählter fehlender Angaben auf den Basisbögen

	alle Patienten	
	n	%
Patientenidentifikation: 1. Ambulanz	73	1,7
Geschlecht	1	0,0
Geburtsrang	54	1,2
Geburtsdatum der Mutter	169	3,9
Dokumentationsdatum	2	0,0
ethnische Zugehörigkeit	96	2,2
Diagnosemonat/ -jahr	1273 / 141	29,0 / 3,2
Kriterien, die zur CF-Diagnose führten (siehe Kapitel 3.2.)	415	9,5
Anzahl der Geschwister	99	2,3
davon Geschwister mit CF	219	5,0
fehlende Angabe der Mutation 2, wenn 1. Mutation angegeben 1)	110	2,5

1) wurde in der Auswertung als "nicht identifiziert" gewertet

Tab. 6: Verteilung ausgewählter fehlender Angaben bei 3467 Verlaufsbeobachtungen 1997

	Patienten unter 6 Jahre		Patienten 6 Jahre und älter		alle Patienten 2)	
	n	%	n	%	n	%
Körpergewicht	2	0,3	3	0,1	23	0,7
Körpergröße	6	1,0	4	0,1	27	0,8
Vitalkapazität	(522) 3)	(85,7)	136	4,8	674	19,4
Einsekundenkapazität	(528) 3)	(86,7)	155	5,5	699	20,2
MEF ₂₅	(531) 3)	(87,2)	261	9,2	808	23,3
P. aeruginosa	14	2,3	30	1,1	48	1,4
B. cepacia	19	3,1	91	3,2	115	3,3
IgG	139	22,8	350	12,3	504	14,5
Komplik./ Sonderprobl.	13	2,1	56	2,0	70	2,0
Antibiotika	6	1,0	11	0,4	21	0,6
weitere relev. Therapien	1	0,2	7	0,2	11	0,3

2) bei 19 Patienten war eine exakte Altersberechnung nicht möglich (siehe oben)

3) altersbedingt fehlende Angabe

3.2. Diagnosestellung

Tab. 7: Alter bei Diagnosestellung

	1995	1996	1997
n	150	163	141
Mittelwert in Jahren	3,6	3,7	3,9
Standardabweichung	5,2	5,9	8,4
Median	1,5	1,4	0,6
kleinster Wert	-	-	-
größter Wert	34,3	40,4	43
im ersten Lebensjahr diagnostiziert (%)	58 (38,7 %)	71 (43,6 %)	80 (57,1 %)
mit 18 Jahren oder später diagnost. (%)	3 (2 %)	4 (2,5 %)	9 (6,4 %)

Tab. 8: Symptome, die 1997 zu den 141 CF-Diagnosen führten (Mehrfachangaben möglich)

	Zahl der Patienten	%
unbekannt	0	0
Screeningtest	15	10,6
nur gastrointestinale Probleme	36	25,5
nur pulmonale Probleme	29	20,6
gastrointestinale und pulmonale Probleme	39	27,2
Mekoniumileus	26	18,4
Analprolaps	5	3,5
Geschwisterkind	5	3,5
andere Probleme	20	14,2

Im Verfahren „Qualitätssicherung Mukoviszidose“ wird die Diagnosestellung durch den Natrium- bzw. Chloridgehalt (in mmol/l) in der Pilocarpinontophorese, eine positive nasale Potentialdifferenz, die Bestimmung des Genotyps bzw. durch die verbale Angabe sonstiger Kriterien, die zur CF-Diagnose geführt haben (z.B. Leitfähigkeitsmessung, Osmolalität oder positive Pilocarpinontophorese) dokumentiert.

Bei 415 (9,9%) von 4.173 Patienten sind weder pathologische Schweißtestwerte, noch eine positive nasale Potentialdifferenz angegeben, noch wurde der Genotyp bestimmt. Zum Teil handelt es sich um ältere Patienten, aber 7 Patienten sind z.B. 1995 und später geboren.

16 mal wurde die Diagnose widerrufen.

3.3. Genotypisierung

Von den über 700 bekannten für Mukoviszidose verantwortlichen Mutationen auf dem langen Arm des Chromosoms 7 treten die meisten nur sehr selten auf. Die häufigste Mutation ist $\Delta F508$. Sie wurde 4.199 mal, also in 68,4% der Fälle gefunden (Tabelle 10).

50,1% der Patienten sind $\Delta F508$ -Homozygot, weitere 15,4% sind $\Delta F508$ -Heterozygot (Tabelle 12).

Die Verteilung der Mutationen wurde analog dem US-Bericht für 1995 [2] aufgeschlüsselt.

Tab. 9: DNA-Analyse

	n	%
Genotyp nicht bestimmt	1.103	26,4
Genotyp bestimmt	3.070	73,6
Gesamt	4.173	100

Tab. 10: Mutationshäufigkeit

	n	%
$\Delta F508$	4.199	68,4
G551D	95	1,5
G542X	93	1,5
R553X	99	1,6
W1282X	15	0,2
R347P	65	1,1
N1303K	81	1,3
R560T	0	0
dI507	8	0,1
1717-1G→A	31	0,5
A455E	2	0,0
S549N	2	0,0
621+1G→T	4	0,1
R117H	8	0,1
2184dA	4	0,1
R1162X	4	0,1
3849+10Kb C→T	29	0,5
andere	179	2,9
nicht identifiziert	1.222	20
Gesamt	6.140	100

Tab. 11: Mutationen

	n	%
2 bekannte Mutationen	2.081	67,8
1 Mutation bekannt, eine nicht identifiziert	756	24,6
beide Mutationen nicht identifiziert	233	7,6
Gesamt (genotypisiert)	3.070	100

Tab. 12: Kombinationen von Mutationen

	n	%
Δ F508-Homozygot	1.538	50,1
Δ F508/ andere Mutation	473	15,4
Δ F508/ nicht identifiziert	650	21,1
nicht Δ F508/ nicht identifiziert	106	3,5
beide Allele nicht Δ F508, aber identifiziert	79	2,3
beide Allele nicht identifiziert	233	7,6
Gesamt	3.070	100

Tab. 13: Homozygote

	n	%
Δ F508	1.538	98,54
G551D	3	0,19
G542X	4	0,26
R553X	2	0,13
N1303K	5	0,32
dI507	1	0,06
1717-1G→A	1	0,06
621+1G→T	1	0,06
R347H	1	0,06
E92K	1	0,06
1342-2 A-C	2	0,13
3601-2A>G	2	0,13
Gesamt	1.561	100

3.4. Therapie

Tab. 14: Therapie in den Altersgruppen (Angaben analog Verlaufsbogen)

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Summe	
	n	%	n	%	n	%
keine Antibiotika	375	16,1	108	9,7	483	14,0
orale Antib. >3, < 250 d/Jahr	759	32,5	236	21,2	995	28,9
orale Antibiotika > 250 d/Jahr	953	40,8	566	50,8	1519	44,0
Antibiotika inhal. ganzjährig	554	23,7	470	42,2	1024	29,7
Anzahl iv-Therapien	0-6	-	0-26	-	0-26	-
keine weitere relev. Therapie	71	3,0	28	2,5	99	2,9
Pankreaslipase ≤ 10.000 E/kg	1642	70,4	876	78,6	2518	73
Pankreaslipase > 10.000 E/kg	561	24	138	12,4	699	20,3
Ursodeoxycholsäure	734	31,4	394	35,3	1128	32,7
PEG	44	1,8	37	3,3	80	2,3
Insulintherapie	36	1,5	146	13,1	182	5,3
orale Antidiabetika	23	1,0	57	5,1	80	2,3
DNase	548	23,5	409	36,7	957	27,8
Antiphlogistika	101	4,3	123	11,0	224	6,5
O ₂ -Therapie	62	2,7	172	15,4	234	6,8
assistierte Beatmung	3	0,1	13	1,2	16	0,5
sonstiges	830	35,6	549	49,2	1379	40

Tab. 15: Pankreasinsuffizienz und Substitutionstherapie

	Pankreasinsuffizienz		keine Pankreasinsuffizienz		Summe	
	n	%	n	%	n	%
Patienten < 18 Jahre	1880	80,6	453	19,4	2333	100
keine Pankreaslipase	37	-	93	-	130	-
Pankreaslipase ≤ 10.000 E/kg	1344	-	298	-	1642	-
Pankreaslipase > 10.000 E/kg	499	-	62	-	561	-
Patienten ≥ 18 Jahre	928	83,2	187	16,8	1115	100
keine Pankreaslipase	36	-	65	-	101	-
Pankreaslipase ≤ 10.000 E/kg	763	-	113	-	876	-
Pankreaslipase > 10.000 E/kg	129	-	9	-	138	-

Angaben laut Verlaufsbögen - ist die Therapie wirklich so ?

Tab. 16: Diabetes mellitus und Insulin bzw. orale Antidiabetika

	Diabetes mel- litus		kein Diabetes mellitus		Summe	
	n	%	n	%	n	%
Patienten < 18 Jahre	64	2,7	2269	97,3	2333	100
Insulin	32	-	4	-	36	-
kein Insulin	32	-	2265	-	2297	-
orale Antidiabetika	18	-	5	-	23	-
keine oralen Antidiabetika	46	-	2264	-	2310	-
Patienten ≥ 18 Jahre	219	19,6	896	80,4	1115	100
Insulin	142	-	4	-	146	-
kein Insulin	77	-	892	-	969	-
orale Antidiabetika	51	-	6	-	57	-
keine oralen Antidiabetika	168	-	890	-	1058	-

Angaben laut Verlaufsbögen - welche medizinische Indikation ?

Tab. 17: Pseudomonas aeruginosa und/oder Burkholderia cepacia und Antibiotikatherapie

	Keime nachge- wiesen		keine Keime nachgewiesen		Summe	
	n	%	n	%	n	%
Patienten < 18 Jahre	1034	44,3	1299	55,7	2333	100
Antibiotikatherapie	983	-	913	-	1896	-
keine Antibiotikatherapie	51	-	386	-	437	-
Patienten ≥ 18 Jahre	857	76,9	258	23,1	1115	100
Antibiotikatherapie	808	-	178	-	986	-
keine Antibiotikatherapie	49	-	80	-	129	-

3.5. Status der Behandlung

Tab. 18: Regelmäßige Behandlung oder Konsultation

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Summe	
	n	%	n	%	n	%
regelmäßige Behandlung	2173	93,1	1037	93,0	3210	93,1
zur Konsult. vorgestellt	144	6,2	68	6,1	212	6,1
ohne Angabe	16	0,7	10	0,9	26	0,8

4. Ergebnisqualität

4.1. Größe, Gewicht

4.1.1. Patienten unter 18 Jahre

Wie schon 1996 werden einige Ergebnisse in Abhängigkeit von der Zahl der 1997 in der Einrichtung behandelten CF-Patienten dargestellt. Dabei bedeutet

- **Typ 1:** in der Einrichtung werden bis zu 20 Patienten behandelt,
- **Typ 2:** in der Einrichtung werden 21 bis 100 Patienten behandelt und
- **Typ 3:** in der Einrichtung werden 101 und mehr Patienten behandelt.

Tabelle 19 enthält die Verteilung der Patienten mit einem Längen-Soll-Gewicht von unter oder ab 90% des Normwertes nach Reinken [3] für alle Patienten (Zeile Gesamt) und unterteilt nach Altersklassen für Einrichtungen aller drei Größen.

Tab. 19: Längen-Soll-Gewicht für alle Patienten bis 18 Jahre

Alter in Jahren	n	ohne LSG		LSG < 90%		LSG ≥ 90%		Mittel- wert	Standard- abw.
		n	%	n	%	n	%		
bis 2	150	5	3,3	47	31,3	98	65,3	94,8	12,7
2-<4	216	1	0,5	36	16,7	179	82,9	99,3	9,6
4-<6	242	1	0,4	51	21	190	78,6	97,3	9,3
6-<8	283	0	0	71	25,1	212	74,9	96,2	9,3
8-<10	289	0	0	66	22,8	223	77,2	97,1	10,4
10-<12	294	0	0	82	27,9	212	72,1	96,5	12,3
12-<14	296	0	0	96	32,4	200	67,6	96,8	12,7
14-<16	281	1	0,4	90	32	190	67,6	98	14,7
16-<18	282	0	0	84	29,8	198	70,2	98,2	14,3
Gesamt	2333	8	0,3	623	26,7	1702	73	97,2	11,9

Das mittlere Längen-Soll-Gewicht der jüngsten CF-Patienten (bis 2 Jahre) ist signifikant geringer als das der CF-Patienten in den übrigen Altersgruppen. Das Längen-Soll-Gewicht der 2-4 jährigen und 16-18 jährigen CF-Patienten ist signifikant höher als das der CF-Patienten in den übrigen Altersgruppen ($p=0,015$).

Tab. 19a: Längen-Soll-Gewicht für Patienten bis 18 Jahre in kleinen Einrichtungen (Typ 1)

Alter in Jahren	n	ohne LSG		LSG < 90%		LSG ≥ 90%		Mittel- wert	Standard- abw.
		n	%	n	%	n	%		
bis 2	22	1	4,5	8	36,4	13	59,1	93,5	12,6
2-<4	22	0	0	3	13,6	19	86,4	100,1	9,5
4-<6	23	0	0	3	13	20	87	100,4	10,5
6-<8	27	0	0	9	33,3	18	66,7	94	9,3
8-<10	29	0	0	5	17,2	24	82,8	96,5	7,2
10-<12	24	0	0	5	20,8	19	79,2	98	9,7
12-<14	20	0	0	5	25	15	75	100,1	13,9
14-<16	25	0	0	7	28	18	72	95,6	14,7
16-<18	26	0	0	7	26,9	19	73,1	97,1	15,1
Gesamt	218	1	0,5	52	23,9	165	75,7	97,1	11,6

Tab. 19b: Längen-Soll-Gewicht für Patienten bis 18 Jahre in mittleren Einrichtungen (Typ 2)

Alter in Jahren	n	ohne LSG		LSG < 90%		LSG ≥ 90%		Mittel- wert	Standard- abw.
		n	%	n	%	n	%		
bis 2	90	3	3,3	30	33,3	57	63,3	94,3	13,5
2-<4	116	1	0,9	22	19	93	80,2	98,6	9,4
4-<6	139	1	0,7	34	24,3	104	75	97,3	9
6-<8	179	0	0	46	25,7	133	74,3	96,6	10,3
8-<10	165	0	0	41	24,8	124	75,2	96,4	9,6
10-<12	157	0	0	41	26,1	116	73,9	97,3	13,6
12-<14	182	0	0	63	34,6	119	65,4	96,2	13,1
14-<16	172	1	0,6	59	34,3	112	65,1	97,4	14,8
16-<18	158	0	0	48	30,4	110	69,6	98,2	13,7
Gesamt	1358	6	0,4	384	28,3	968	71,3	97	12,1

Tab. 19c: Längen-Soll-Gewicht für Patienten bis 18 Jahre in großen Einrichtungen (Typ 3)

Alter in Jahren	n	ohne LSG		LSG < 90%		LSG ≥ 90%		Mittel- wert	Standard- abw.
		n	%	n	%	n	%		
bis 2	38	1	2,6	9	23,7	28	73,7	96,8	10,8
2-<4	78	0	0	11	14,1	67	85,9	100	9,9
4-<6	80	0	0	14	17,5	66	82,5	96,4	9,5
6-<8	77	0	0	16	20,8	61	79,2	95,9	6,6
8-<10	95	0	0	20	21,1	75	78,9	98,3	12,4
10-<12	113	0	0	36	31,9	77	68,1	95	10,7
12-<14	94	0	0	28	29,8	66	70,2	97,5	11,7
14-<16	84	0	0	24	28,6	60	71,4	99,8	14,4
16-<18	98	0	0	29	29,6	69	70,4	98,5	15,1
Gesamt	757	1	0,1	187	24,7	569	75,2	97,6	11,7

Die Abbildung 4 zeigt die Mittelwerte und 95% Konfidenzintervalle der Mittelwerte für das Längen-Soll-Gewicht in den drei verschiedenen Einrichtungstypen in den einzelnen Altersstufen. Hierbei ist zu beachten, daß gerade bei den Einrichtungen des Typs 1 mit ihren vergleichsweise wenigen Patienten der Mittelwert des Längen-Soll-Gewichtes von einzelnen Ausreißern stark beeinflusst wird. Die weiten Konfidenzintervalle deuten auf kleine Fallzahlen und/oder große Streuungen hin.

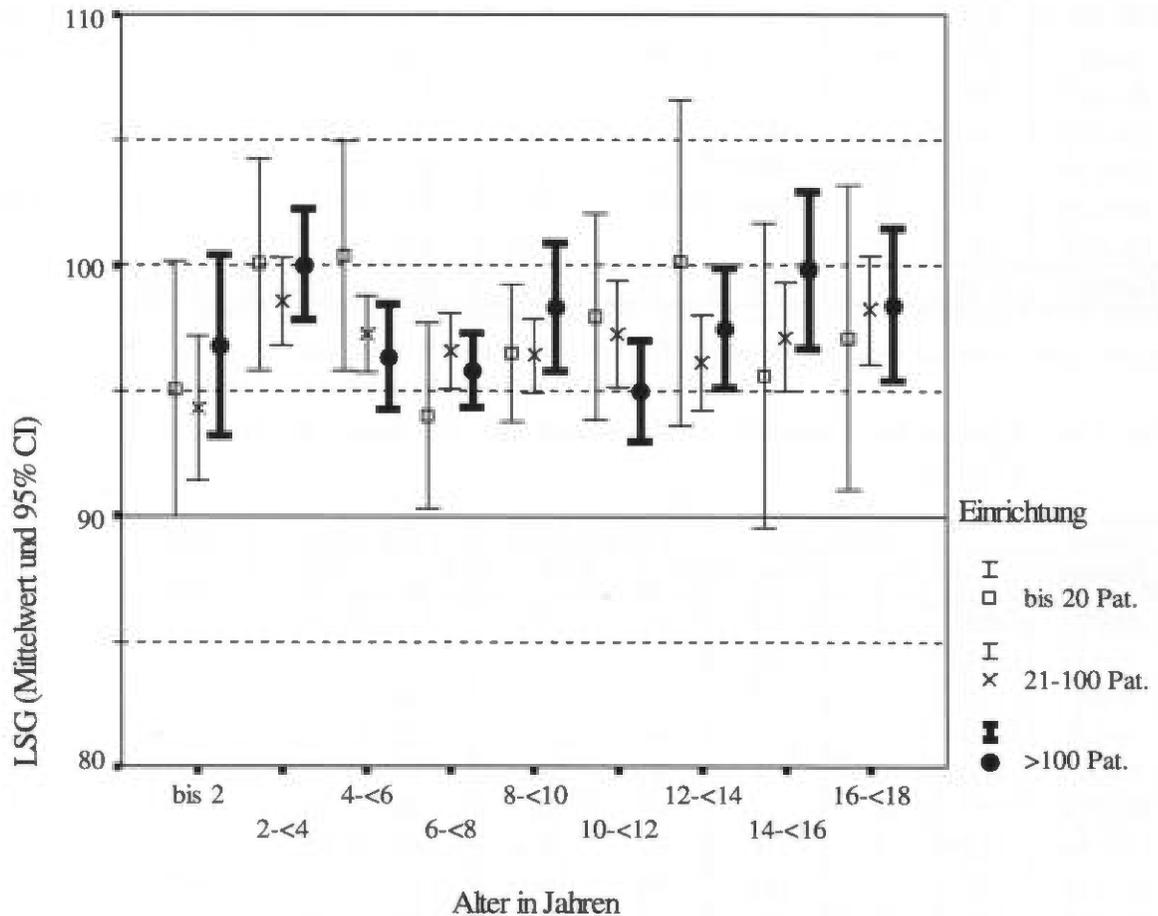


Abb. 4: Verteilung des Längen-Soll-Gewichtes in Einrichtungen verschiedener Größe.

Tab. 20: Subpopulation mit Angaben zum Längen-Soll-Gewicht 1996 und 1997

1997	1996 < 90%		1996 ≥ 90%	
	n	%	n	%
besser (↑ 5%)	32	7,4	293	22
gleich (± 5%)	294	67,9	875	65,7
schlechter (↓ 5%)	107	24,7	163	12,2
Gesamt	433	100	1331	100

In Tabelle 20 wird das Längen-Soll-Gewicht von Patienten verglichen, für die 1996 und 1997 Werte vorlagen. Von den 433 Patienten, die 1996 ein Längen-Soll-Gewicht unter 90% hatten, stieg dieses 1997 bei 32 Patienten (7,4%) um mehr als 5% des Normwertes. Bei 294 Patienten blieb es gleich (d.h. es schwankte um höchstens 5% des Normwertes) und bei 107 Patienten sank es um mehr als 5% des Normwertes ab. Bei den 1331 Patienten, die 1996 über 90% des Normwertes lagen, stieg das Längen-Soll-Gewicht bei 273 Kranken (22%) um mehr als 5%.

Für 1995, 1996 und 1997 lagen für 1.275 Patienten, die 1997 zwischen 2 und 18 Jahre alt waren, Werte für das Längen-Soll-Gewicht vor. Die Abbildung 5 zeigt, daß für Patienten, die 1997 zwischen 4 und 8 Jahre alt waren, die Werte von 1995 bis 1997 gesunken sind, während bei Patienten ab 12 Jahren eine jährliche Steigerung zu beobachten war.

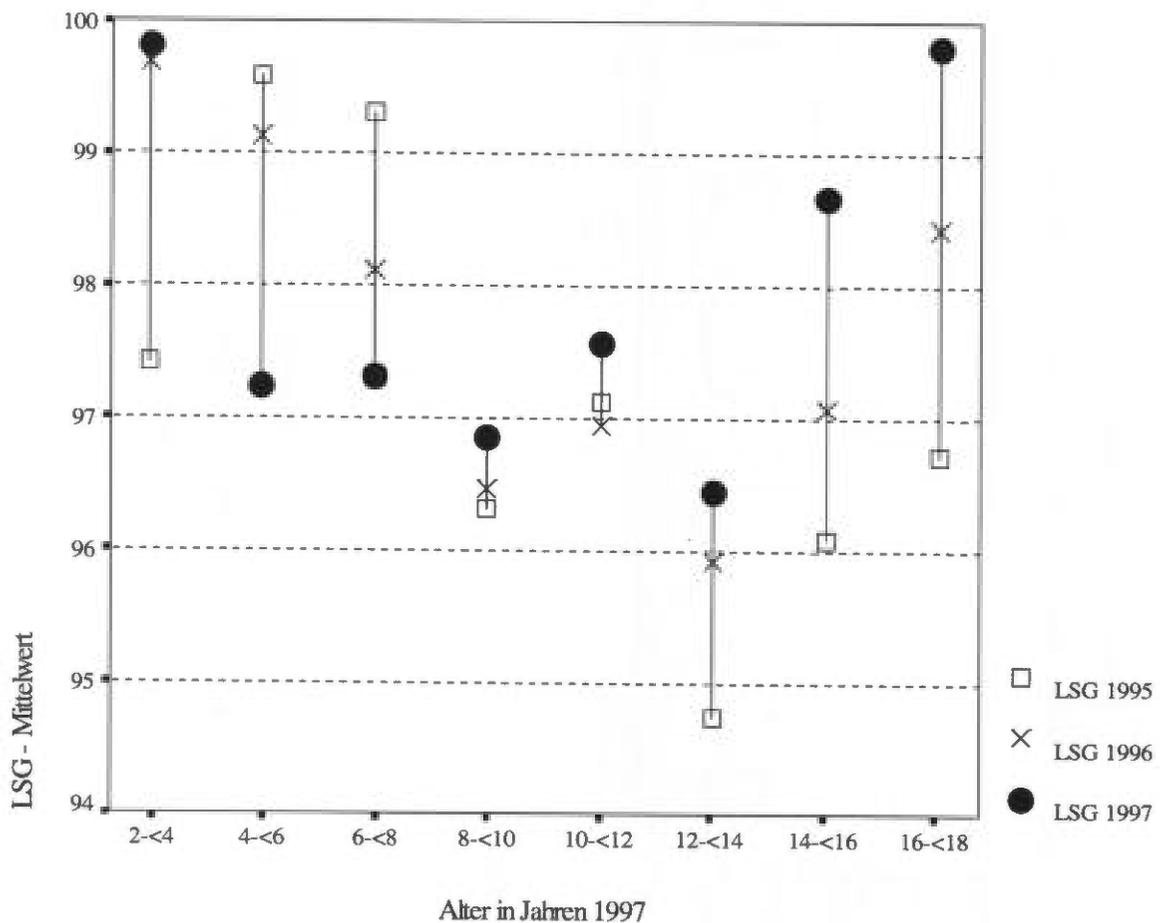
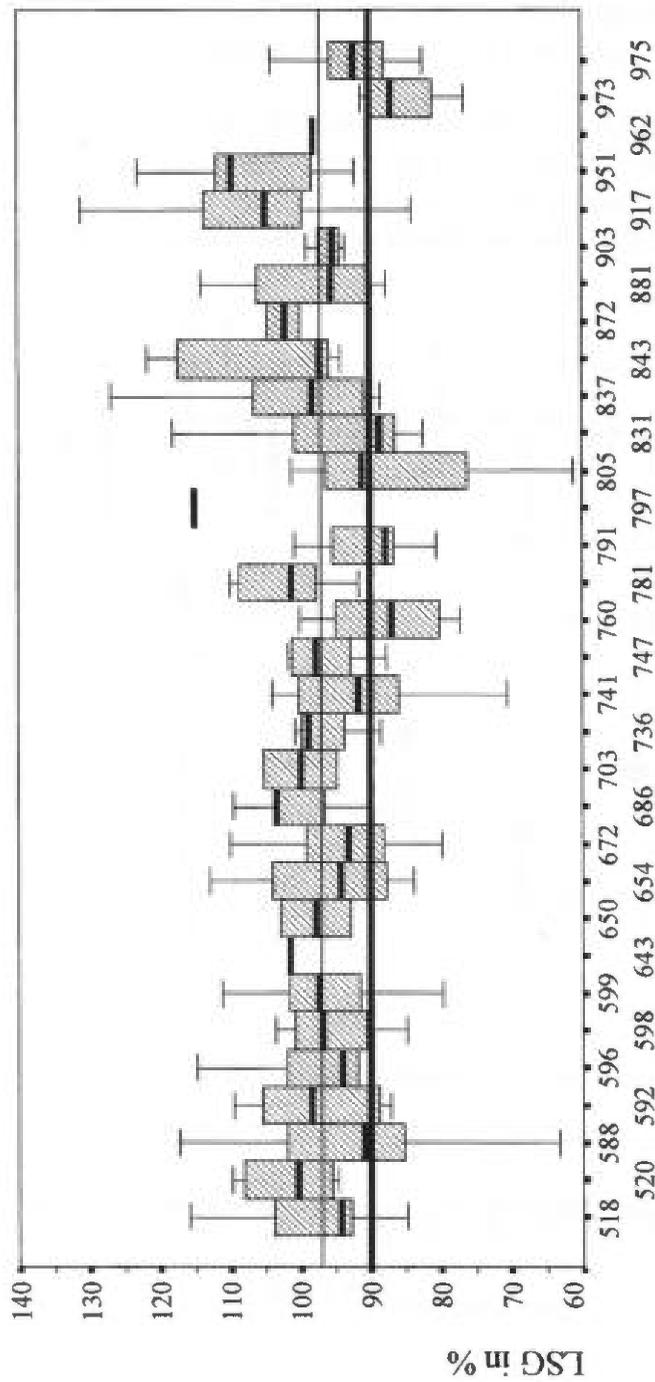


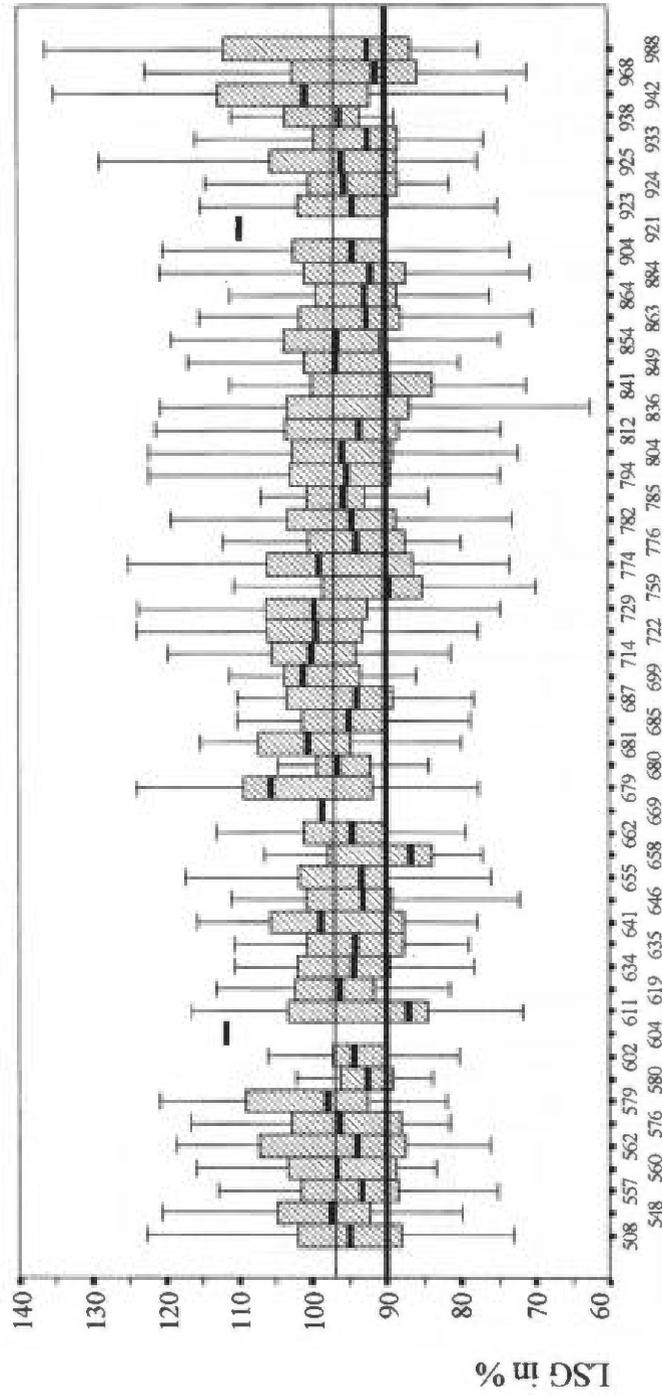
Abb. 5: Mittleres Längen-Soll-Gewicht für n=1275 Fälle mit drei Verlaufsbeobachtungen



anonyme Einrichtungsnummer

Abb 6: Längen-Soll-Gewicht, <18 Jahre, bis 20 Patienten (Typ 1)

(Normwert = 90%, Mittelwert = 97,1%)



anonyme Einrichtungsnummer

Abb 7: Längen-Soll-Gewicht, <18 Jahre, > 20 Patienten (Typ 2 und 3)

(Normwert = 90%, Mittelwert = 97,2%)

4.1.2. Erwachsene Patienten (18 Jahre und älter)

Der Body-Mass-Index ($BMI = (\text{Körpergewicht in kg}) / (\text{Körpergröße in m})^2$) wird für erwachsene Patienten nach Müller [4] in die Kategorien

- normal ($19 \leq BMI < 25$),
- Unterernährung, Stufe I ($17 \leq BMI < 19$),
- Unterernährung, Stufe II ($16 \leq BMI < 17$) und
- Unterernährung, Stufe III ($BMI < 16$) eingeteilt.

Tab. 21: Body-Mass-Index für alle Patienten ab 18 Jahre

Alter in Jahren	n	ohne BMI		BMI < 19		BMI ≥ 19		Mittelwert	Standard-abw.
		n	%	n	%	n	%		
18 - <22	359	0	0	179	49,9	180	50,1	19,3	3
22 - <26	267	4	1,5	87	32,6	176	65,9	19,9	2,4
26 - <30	237	1	0,4	74	31,2	162	68,4	20,1	2,7
30 - <34	149	0	0	57	38,3	92	61,7	20,1	3
≥ 34	103	0	0	28	27,2	75	72,8	20,6	2,8
Gesamt	1115	5	0,4	425	38,1	685	61,4	19,8	2,8

Der mittlere Body-Mass-Index der Patienten in der Altersklasse von 18 bis 22 Jahre unterscheidet sich signifikant von dem der älteren Patienten ($p=0,0$).

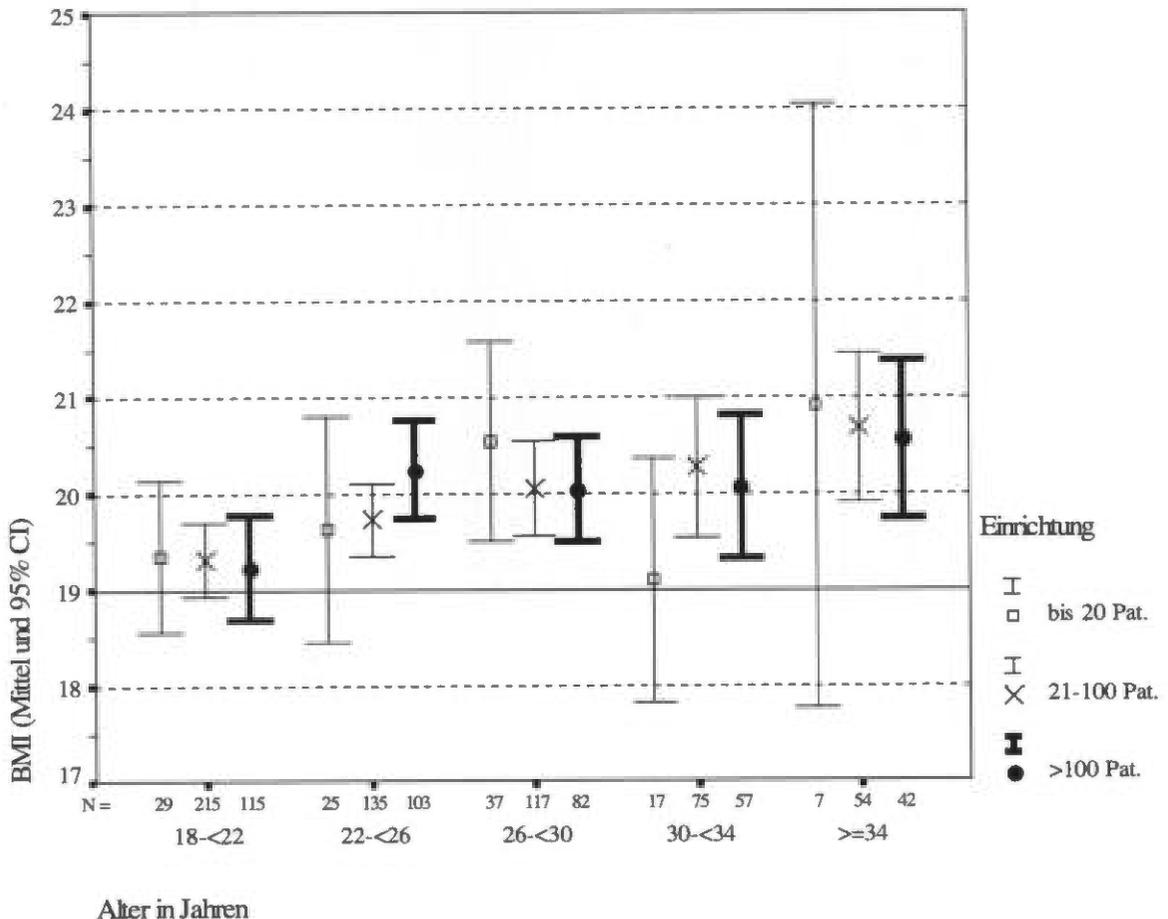


Abb. 8: Verteilung des Body-Mass-Index für erwachsene Patienten

Tab. 21a: BMI für alle Patienten ab 18 Jahre in kleinen Einrichtungen (Typ 1)

Alter in Jahren	n	ohne BMI		BMI < 19		BMI ≥ 19		Mittel- wert	Standard- abw.
		n	%	n	%	n	%		
18 - <22	29	0	0	16	55,2	13	44,8	19,3	2,1
22 - <26	25	0	0	11	44	14	56	19,6	2,9
26 - <30	37	0	0	8	21,6	29	78,4	20,5	3,1
30 - <34	17	0	0	8	47,1	9	52,9	19,1	2,5
≥ 34	7	0	0	2	28,6	5	71,4	20,9	3,4
Gesamt	115	0	0	45	39,1	70	60,9	19,9	2,8

Tab. 21b: BMI für alle Patienten ab 18 Jahre in mittleren Einrichtungen (Typ 2)

Alter in Jahren	n	ohne BMI		BMI < 19		BMI ≥ 19		Mittel- wert	Standard- abw.
		n	%	n	%	n	%		
18 - <22	215	0	0	110	51,2	105	48,8	19,2	3,1
22 - <26	138	3	2,2	46	33,3	89	64,5	19,7	2,2
26 - <30	117	0	0	36	30,8	81	69,2	20,1	2,7
30 - <34	75	0	0	27	36	48	64	20,3	3,2
≥ 34	54	0	0	14	25,9	40	74,1	20,7	2,9
Gesamt	599	3	0,5	233	38,9	363	60,6	19,8	2,9

Tab. 21c: BMI für alle Patienten ab 18 Jahre in großen Einrichtungen (Typ 3)

Alter in Jahren	n	ohne BMI		BMI < 19		BMI ≥ 19		Mittel- wert	Standard- abw.
		n	%	n	%	n	%		
18 - <22	115	0	0	53	46,1	62	53,9	19,2	2,9
22 - <26	104	1	1	30	28,8	73	70,2	20,3	2,6
26 - <30	83	1	1,2	30	36,1	52	62,7	20	2,5
30 - <34	57	0	0	22	38,6	35	61,4	20,1	2,8
≥ 34	42	0	0	12	28,6	30	71,4	20,6	2,6
Gesamt	401	2	0,5	147	36,7	252	62,8	19,9	2,7

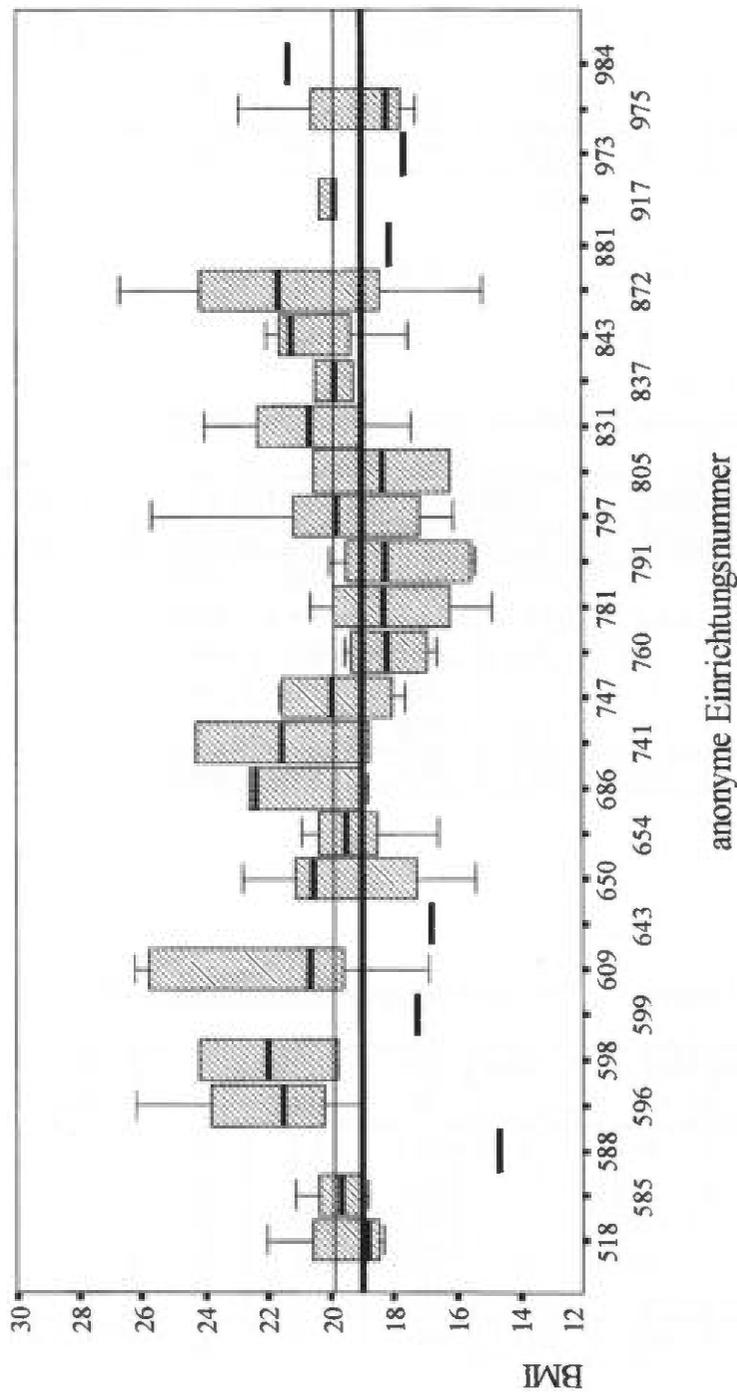
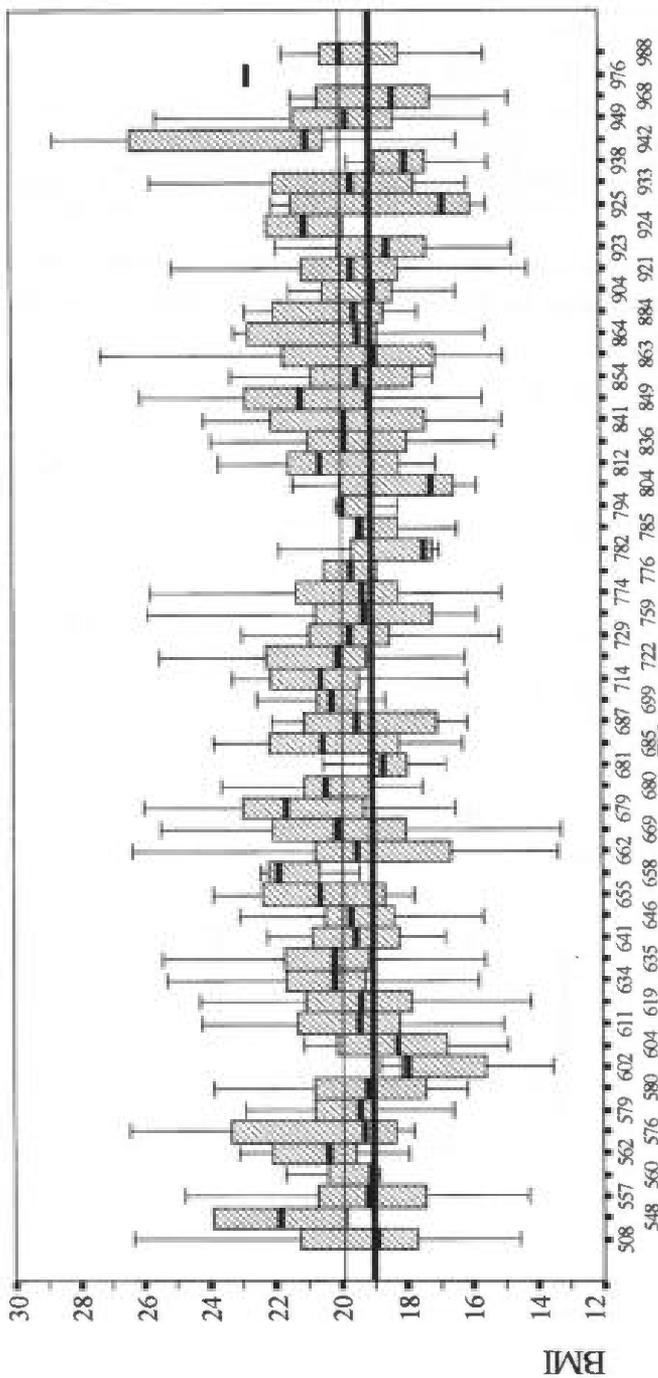


Abb 9: Body-Mass-Index, ab 18 Jahre, bis 20 Patienten (Typ 1)

(BMI ab 19 normal, Mittelwert = 19,9)



anonyme Einrichtungnummer

Abb 10: Body-Mass-Index, ab 18 Jahre, > 20 Patienten (Typ 2 und 3)

(BMI ab 19 normal, Mittelwert = 19,9%)

Tab. 22: Subpopulation mit Angaben zu BMI 1996 und 1997

1997	1996: < 16		1996: 16 - <17		1996: 17 - <19		1996: ≥ 19	
	n	%	n	%	n	%	n	%
< 16	33	78,6	10	22,7	4	2	1	0,2
16 - <17	8	19	18	40,9	19	9,5	2	0,4
17 - <19	0	0	15	34,1	120	60,3	44	9,3
≥ 19	1	2,4	1	2,3	56	28,1	427	90,1
Gesamt	42	100	44	100	199	100	474	100

Die Tabelle 22 zeigt u.a., daß von 474 Patienten, die 1996 einen normalen Body-Mass-Index hatten, 44 (9,3%) eine Unterernährung der Stufe 1 entwickelten. Bei 3 Patienten (0,6%) sank der Body-Mass-Index noch weiter ab.

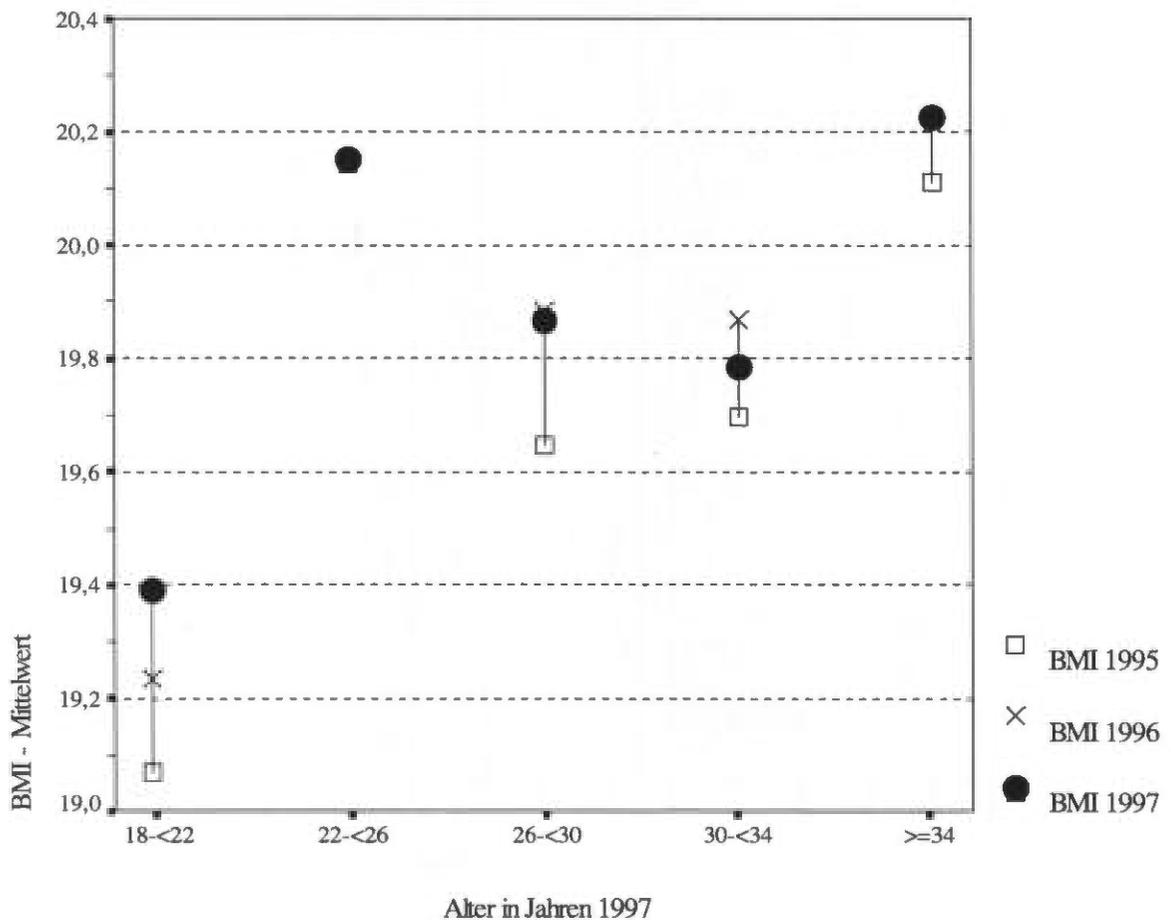


Abb. 11: Mittlerer Body-Mass-Index für n=582 Fälle mit drei Verlaufsbeobachtungen

4.2. Lungenfunktion

4.2.1. Patienten von 6 bis unter 18 Jahre

Lungenfunktionsdaten wurden nur von Patienten, die mindestens 6 Jahre alt waren, ausgewertet. Von 495 Kindern zwischen zwei und sechs Jahren lagen 1997 darüberhinaus 86 Werte für die Vitalkapazität vor. Zur Beurteilung der Lungenfunktion wurden die Vitalkapazität (VC), die Einsekundenkapazität (FEV1) und der maximale expiratorische Fluß bei 25% der Vitalkapazität (MEF₂₅) nach Zapletal [5] entsprechend Geschlecht und Körpergröße normiert. Als normale Lungenfunktionen gelten in dieser Auswertung:

VC ≥ 80%,

FEV1 ≥ 80% bzw.

MEF₂₅ ≥ 60% des Normwertes nach Zapletal.

Tab. 23: Vitalkapazität (VC in %) für alle Patienten im Alter von 6 bis 18 Jahren

Alter in Jahren	n	ohne VC		VC < 80%		VC ≥ 80%		Mittelwert	Standardabw.
		n	%	n	%	n	%		
6-<8	283	41	14,5	85	30	157	55,5	85,3	15
8-<10	289	11	3,8	101	34,9	177	61,2	84,9	16,8
10-<12	294	7	2,4	102	34,7	185	62,9	85,7	17,3
12-<14	296	7	2,4	116	39,2	173	58,4	82,4	17,7
14-<16	281	16	5,7	102	36,3	163	58	84,2	19,6
16-<18	282	11	3,9	99	35,1	172	61	85,9	23,9
Gesamt	1725	93	5,4	605	35,1	1027	59,5	84,7	18,6

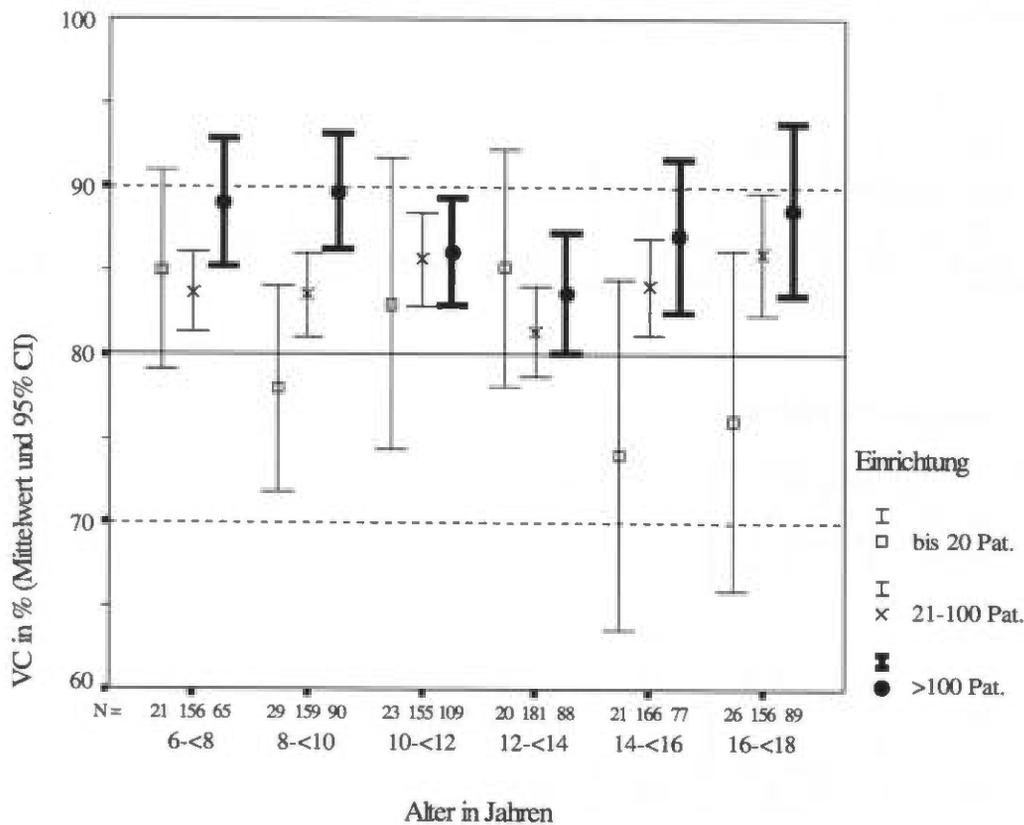


Abb. 12: Verteilung der Vitalkapazität für Patienten zwischen 6 und 18 Jahren

Die Vitalkapazität in Prozent der Norm zwischen den einzelnen Altersklassen unterscheidet sich nicht signifikant. Zwischen den mittleren Vitalkapazitätswerten der Einrichtungen unterschiedlicher Größe gibt es signifikante Unterschiede ($p=0,0$).

Tab. 23a: Vitalkapazität (VC in %) für 6-18jährige Patienten in kleinen Einrichtungen (Typ 1)

Alter in Jahren	n	ohne VC		VC < 80%		VC ≥ 80%		Mittel- wert	Standard- abw.
		n	%	n	%	n	%		
6-<8	27	6	22,2	7	25,9	14	51,9	85,1	13
8-<10	29	0	0	15	51,7	14	48,3	76,9	19,2
10-<12	24	1	4,2	11	45,8	12	50	83	20,1
12-<14	20	0	0	7	35	13	65	85,2	15,1
14-<16	25	4	16	13	52	8	32	74,1	23
16-<18	26	0	0	12	46,2	14	53,	76,1	25,1
Gesamt	151	11	7,3	65	43	75	49,7	79,7	20,1

Tab. 23b: Vitalkapazität (%) für 6-18jährige Patienten in mittleren Einrichtungen (Typ 2)

Alter in Jahren	n	ohne VC		VC < 80%		VC ≥ 80%		Mittel- wert	Standard- abw.
		n	%	n	%	n	%		
6-<8	179	23	12,8	58	32,4	98	54,7	83,7	14,9
8-<10	165	6	3,6	64	38,8	95	57,6	83,6	15,8
10-<12	157	2	1,3	55	35	100	63,7	85,7	17,5
12-<14	182	1	0,5	76	41,8	105	57,7	81,4	18,3
14-<16	172	5	2,9	66	38,4	101	58,7	84,1	18,6
16-<18	158	2	1,3	53	33,5	103	65,2	86	23,2
Gesamt	1013	39	3,8	372	36,7	602	59,4	84	18,3

Tab. 23c: Vitalkapazität (%) für 6-18jährige Patienten in großen Einrichtungen (Typ 3)

Alter in Jahren	n	ohne VC		VC < 80%		VC ≥ 80%		Mittel- wert	Standard- abw.
		n	%	n	%	n	%		
6-<8	77	12	15,6	20	26	45	58,4	89,1	15,3
8-<10	95	5	5,3	22	23,2	68	71,6	89,7	16,5
10-<12	113	4	3,5	36	31,9	73	64,6	86,1	16,7
12-<14	94	6	6,4	33	35,1	55	58,5	83,7	16,9
14-<16	84	7	8,3	23	27,4	54	64,3	87,1	20
16-<18	98	9	9,2	34	34,7	55	56,1	88,7	24,4
Gesamt	561	43	7,7	168	29,9	350	62,4	87,3	18,6

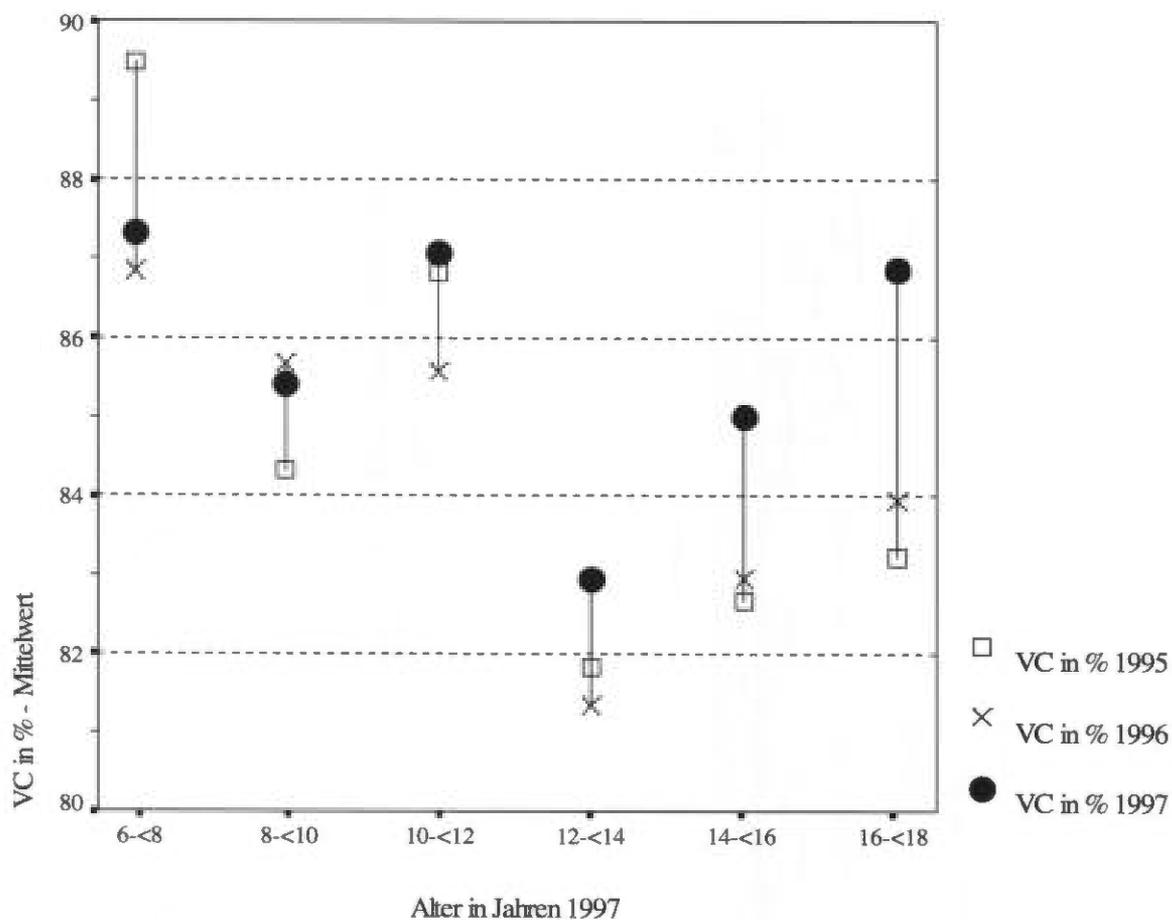
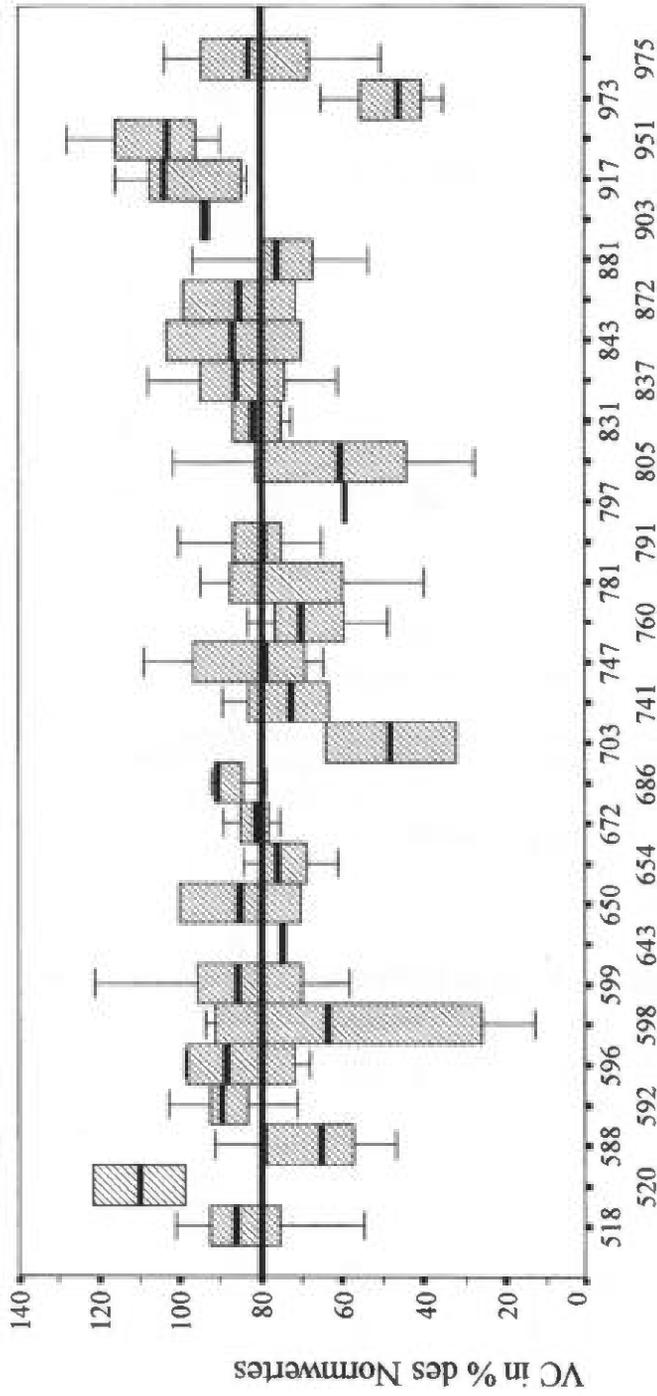


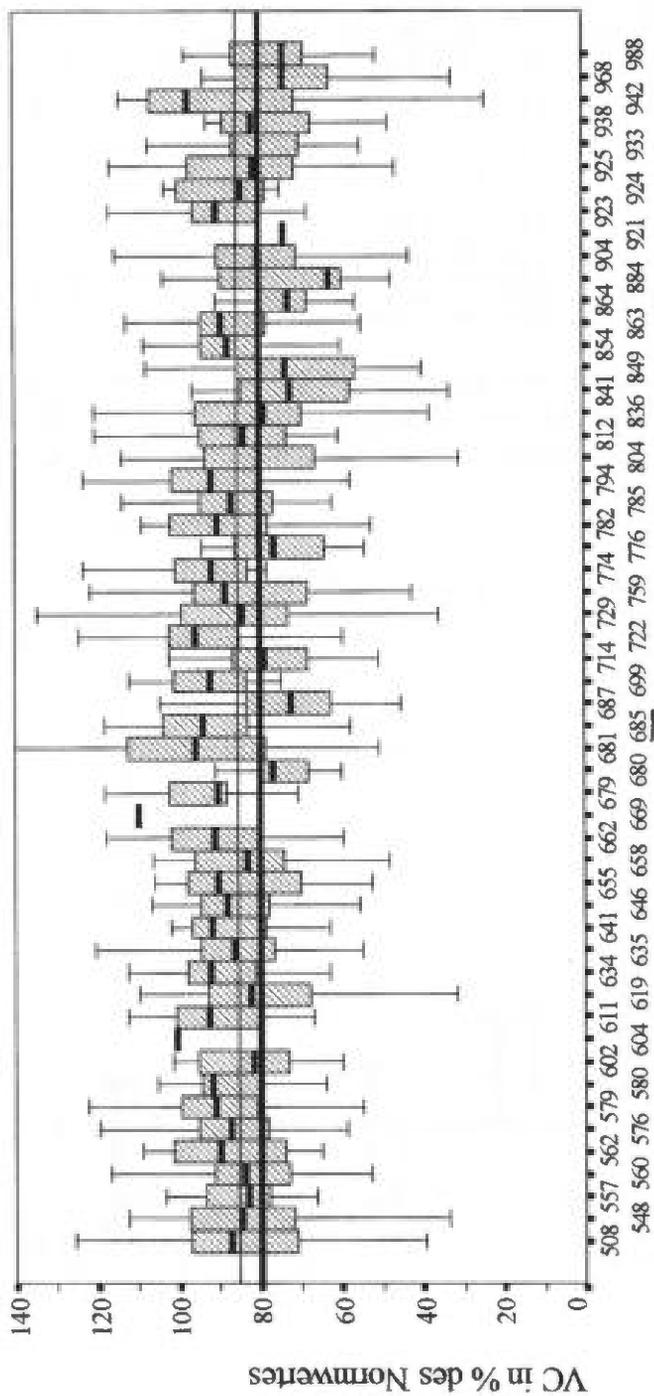
Abb. 13: Mittlere Vitalkapazität in % für n=1.059 Fälle mit drei Verlaufsbeobachtungen



anonyme Einrichtungnummer

Abb 14: Vitalkapazität, 6- <18 Jahre, bis 20 Patienten (Typ 1)

(Normwert = 80%, Mittelwert = 79,7%)



anonyme Einrichtungsnummer

Abb 15: Vitalkapazität, <18 Jahre, > 20 Patienten (Typ 2 und 3)

(Normwert = 80%, Mittelwert = 85,2%)

Tab. 24: Einsekundenkapazität (FEV₁ in %) für alle Patienten im Alter von 6 bis 18 Jahren

Alter in Jahren	n	ohne FEV ₁		FEV ₁ < 80%		FEV ₁ ≥ 80%		Mittelwert	Standardabw.
		n	%	n	%	n	%		
6-<8	283	50	17,7	59	20,8	174	61,5	90,1	21,2
8-<10	289	16	5,5	103	35,6	170	58,8	85,5	19,4
10-<12	294	9	3,1	112	38,1	173	58,8	85,6	24,8
12-<14	296	10	3,4	140	47,3	146	49,3	79	21,9
14-<16	281	17	6	131	46,6	133	47,3	79,5	23
16-<18	282	11	3,9	140	49,6	131	46,5	77,8	28
Gesamt	1725	113	6,6	685	39,7	927	53,7	82,8	23,6

Die mittlere Einsekundenkapazität in den Altersklassen bis 12 Jahre unterscheidet sich signifikant von der in den höheren Altersklassen ($p=0,0$). Zwischen der mittleren Einsekundenkapazität in den Einrichtungen unterschiedlicher Größe gibt es ebenfalls signifikante Unterschiede ($p=0,046$).

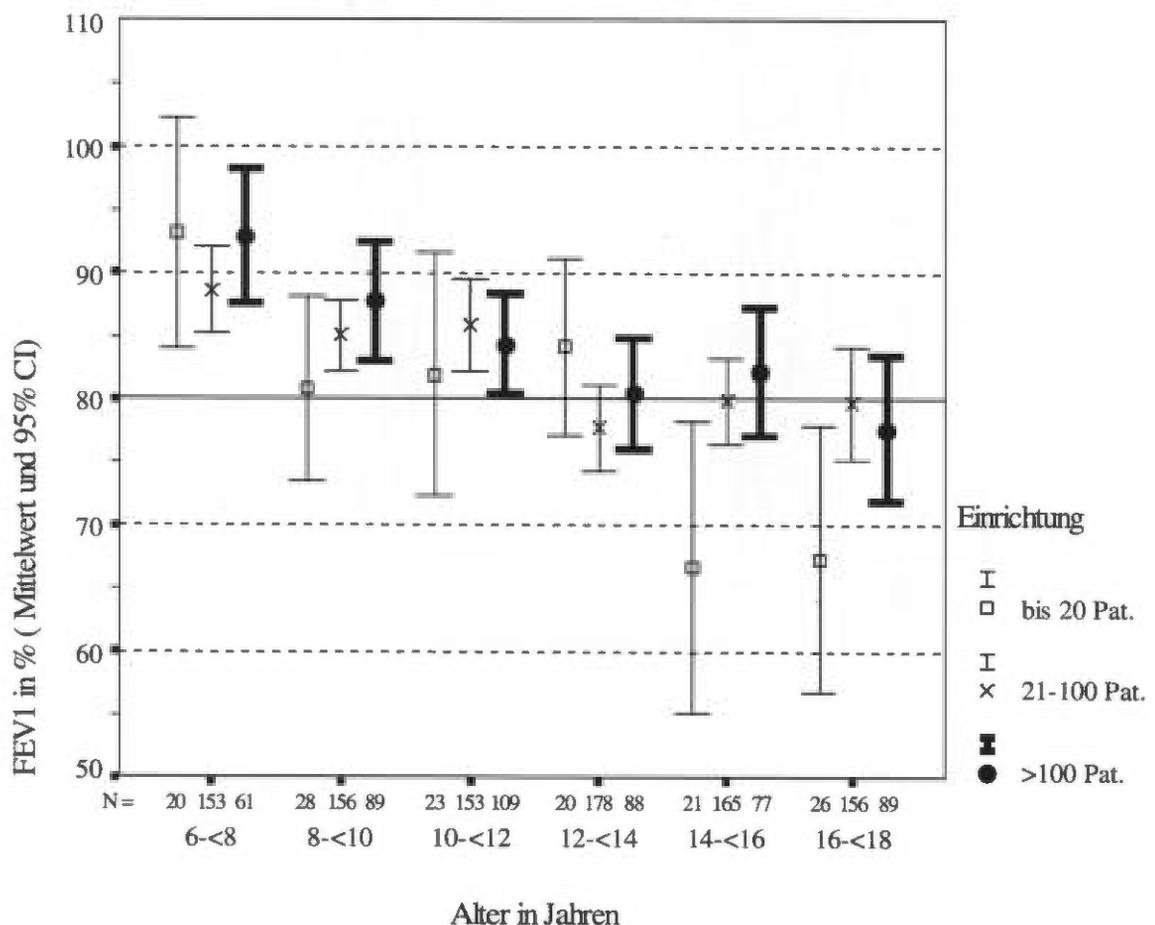


Abb. 16: Verteilung der Einsekundenkapazität für Patienten zwischen 6 und 18 Jahren

Tab. 24a: Einsekundenkapazität (%) für 6-18j. Patienten in kleinen Einrichtungen (Typ 1)

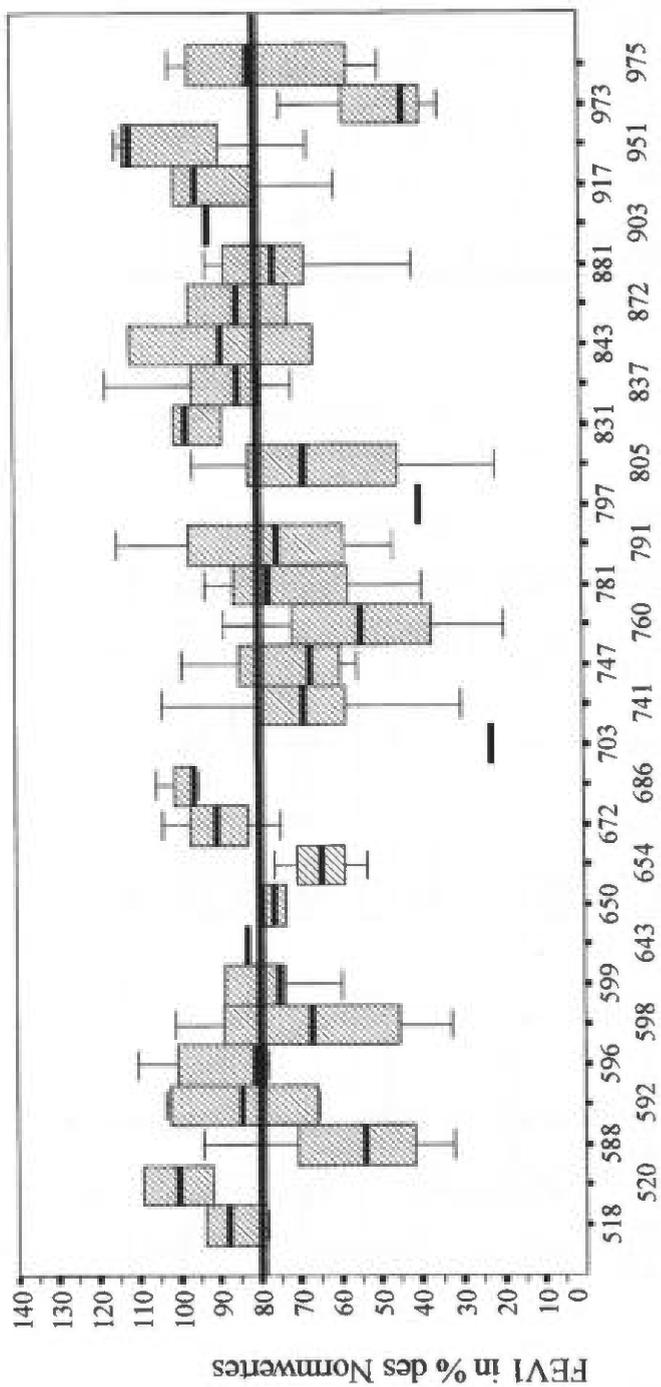
Alter in Jahren	n	ohne FEV1		FEV1 < 80%		FEV1 ≥ 80%		Mittel- wert	Standard- abw.
		n	%	n	%	n	%		
6-<8	27	7	25,9	5	18,5	15	55,6	93,1	19,5
8-<10	29	1	3,4	16	55,2	12	41,4	80,8	18,9
10-<12	24	1	4,2	11	45,8	12	50	81,9	22,3
12-<14	20	0	0	8	40	12	60	84,2	14,9
14-<16	25	4	16	16	64	5	20	66,7	25,4
16-<18	26	0	0	18	69,2	8	30,8	67,4	26,2
Gesamt	151	13	8,6	74	49	64	42,4	78,6	23,2

Tab. 24b: Einsekundenkapazität (%) für 6-18j. Patienten in mittl. Einrichtungen (Typ 2)

Alter in Jahren	n	ohne FEV1		FEV1 < 80%		FEV1 ≥ 80%		Mittel- wert	Standard- abw.
		n	%	n	%	n	%		
6-<8	179	27	15,1	40	22,3	112	62,6	88,6	21,5
8-<10	165	9	5,5	57	34,5	99	60	85	17,7
10-<12	157	4	2,5	60	38,2	93	59,2	85,8	22,8
12-<14	182	4	2,2	93	51,1	85	46,7	77,8	23
14-<16	172	6	3,5	81	47,1	85	49,4	79,9	22,5
16-<18	158	2	1,3	75	47,5	81	51,3	79,7	28,4
Gesamt	1013	52	5,1	406	40,1	555	54,8	82,6	23,1

Tab. 24c: Einsekundenkapazität (%) für 6-18j. Patienten in großen Einrichtungen (Typ 3)

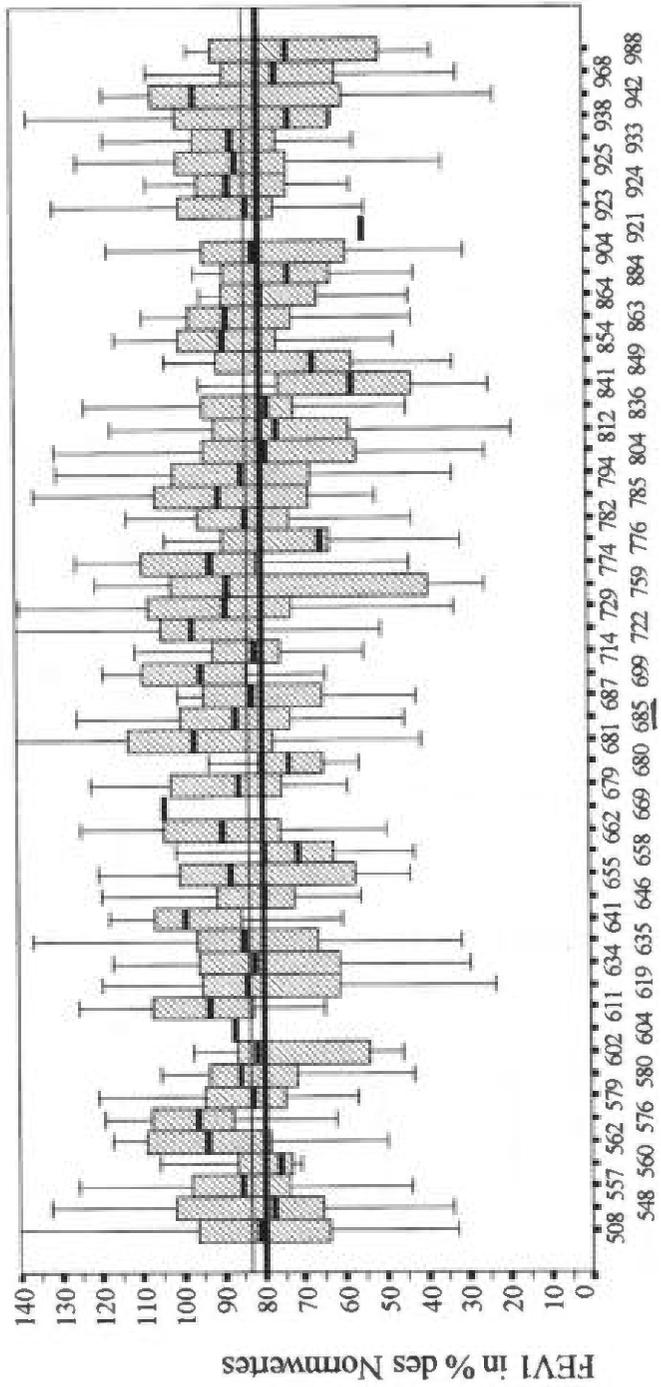
Alter in Jahren	n	ohne FEV1		FEV1 < 80%		FEV1 ≥ 80%		Mittel- wert	Standard- abw.
		n	%	n	%	n	%		
6-<8	77	16	20,8	14	18,2	47	61	92,9	20,9
8-<10	95	6	6,3	30	31,6	59	62,1	87,8	22,3
10-<12	113	4	3,5	41	36,3	68	60,2	86	27,8
12-<14	94	6	6,4	39	41,5	49	52,1	80,5	20,8
14-<16	84	7	8,3	34	40,5	43	51,2	82,2	22,5
16-<18	98	9	9,2	47	48	42	42,9	77,6	27,5
Gesamt	561	48	8,6	205	36,5	308	54,9	84,2	24,5



anonyme Einrichtungsnummer

Abb 17: Einsekundenkapazität, 6- <18 Jahre, bis 20 Patienten (Typ 1)

(Normwert = 80%, Mittelwert = 78,6%)



anonyme Einrichtungsnummer

Abb 18: Einsekundenkapazität, 6- <18 Jahre, > 20 Patienten (Typ 2 und 3)

(Normwert = 80%, Mittelwert = 83,2%)

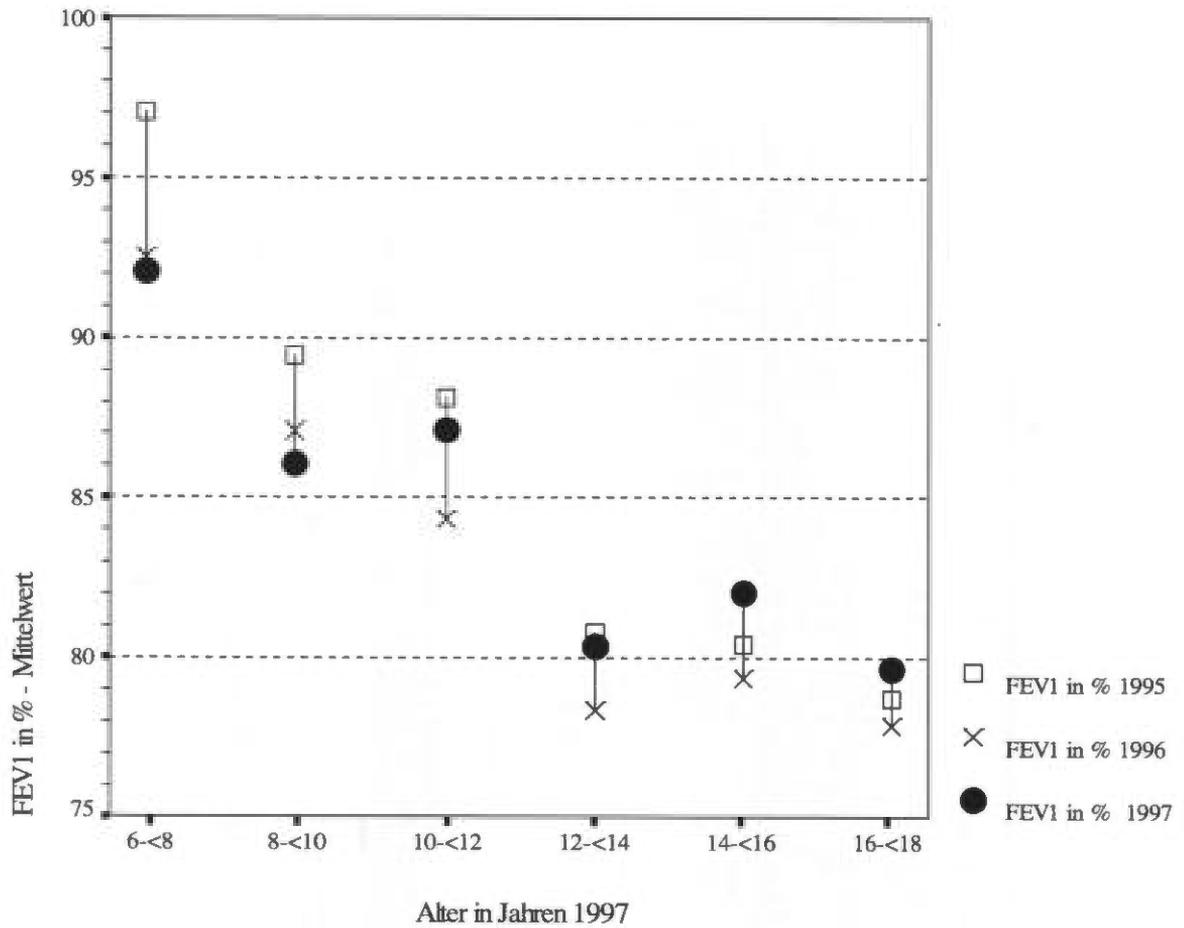


Abb. 19: Mittlere Einsekundenkapazität (%) für n=1.059 Fälle mit drei Verlaufsbeobachtungen

Tab. 25: MEF₂₅ (in %) für alle Patienten im Alter von 6 bis 18 Jahren

Alter in Jahren	n	ohne MEF ₂₅		MEF ₂₅ < 60%		MEF ₂₅ ≥ 60%		Mittelwert	Standard-abw.
		n	%	n	%	n	%		
6-<8	283	48	17	79	27,9	156	55,1	78	38,8
8-<10	289	16	5,5	139	48,1	134	46,4	65,4	38,5
10-<12	294	18	6,1	146	49,7	130	44,2	63	38,7
12-<14	296	15	5,1	153	51,7	128	43,2	61,6	42,5
14-<16	281	24	8,5	152	54,1	105	37,4	56	36,5
16-<18	282	15	5,3	171	60,6	96	34	53,9	40,4
Gesamt	1725	136	7,9	840	48,7	749	43,4	62,7	40

Wie bei der Einsekundenkapazität gibt es auch beim MEF₂₅ signifikante Unterschiede in den Altersklassen (p=0,0) und zwischen Einrichtungen unterschiedlicher Größe (p=0,011).

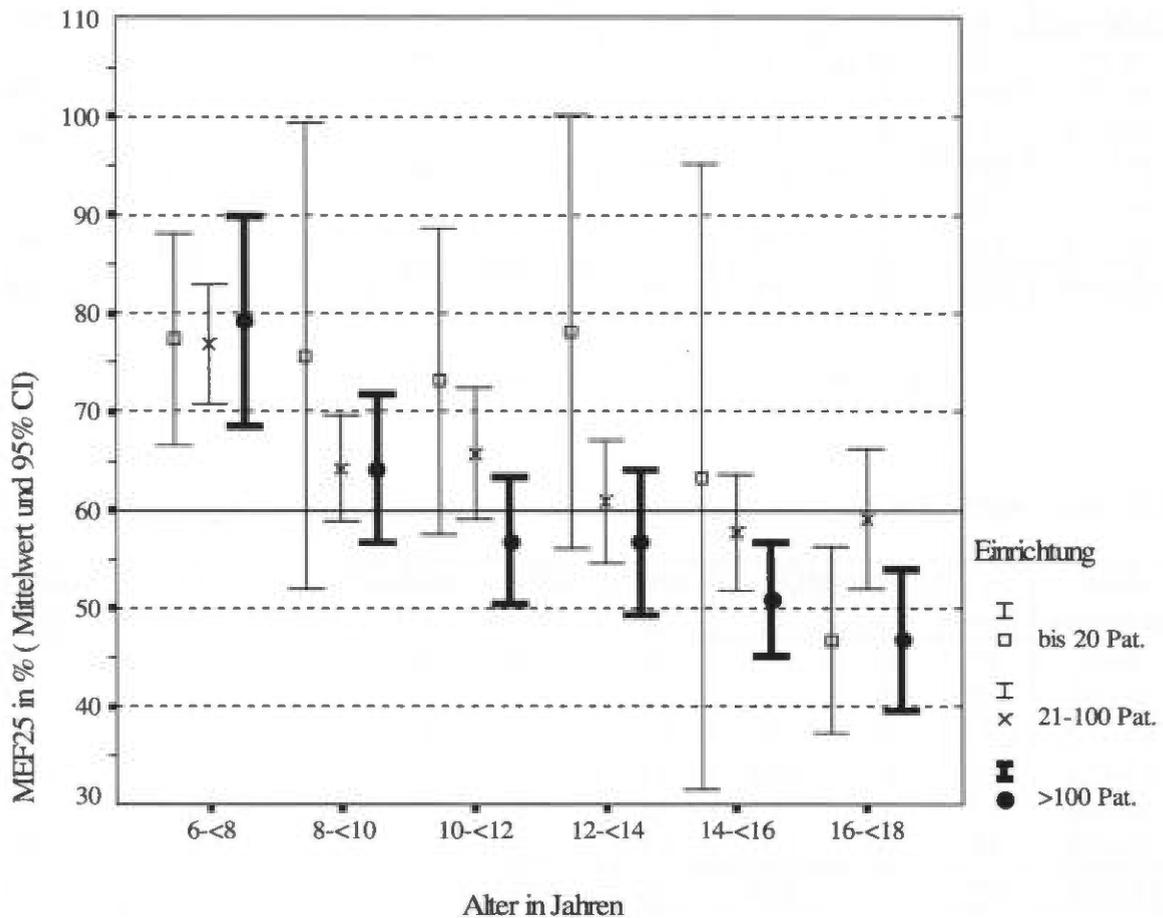


Abb. 20: Verteilung von MEF₂₅ für Patienten zwischen 6 und 18 Jahren

Tab. 25a: MEF₂₅ (in %) für 6-18jährige Patienten in kleinen Einrichtungen (Typ 1)

Alter in Jahren	n	ohne MEF ₂₅		MEF ₂₅ < 60%		MEF ₂₅ ≥ 60%		Mittel- wert	Standard- abw.
		n	%	n	%	n	%		
6-<8	27	7	25,9	3	11,1	17	63	77,4	23
8-<10	29	1	3,4	14	48,3	14	48,3	75,7	61,1
10-<12	24	2	8,3	8	33,3	14	58,3	73,2	35,1
12-<14	20	2	10	5	25	13	65	78,1	44,2
14-<16	25	9	36	10	40	6	24	63,4	59,8
16-<18	26	1	3,8	18	69,2	7	26,9	46,7	23
Gesamt	151	22	14,6	58	38,4	71	47	68,7	44,5

Tab. 25b: MEF₂₅ (in %) für 6-18jährige Patienten in mittleren Einrichtungen (Typ 2)

Alter in Jahren	n	ohne MEF ₂₅		MEF ₂₅ < 60%		MEF ₂₅ ≥ 60%		Mittel- wert	Standard- abw.
		n	%	n	%	n	%		
6-<8	179	26	14,5	53	29,6	100	55,9	77,6	39,4
8-<10	165	9	5,5	81	49,1	75	45,5	64,2	34,6
10-<12	157	7	4,5	76	48,4	74	47,1	65,7	42,2
12-<14	182	3	1,6	101	55,5	78	42,9	60,9	42,5
14-<16	172	8	4,7	97	56,4	67	39	57,7	37,9
16-<18	158	4	2,5	92	58,2	62	39,2	59,1	45
Gesamt	1013	57	5,6	500	49,4	456	45	64	40,9

Tab. 25c: MEF₂₅ (in %) für 6-18jährige Patienten in großen Einrichtungen (Typ 3)

Alter in Jahren	n	ohne MEF ₂₅		MEF ₂₅ < 60%		MEF ₂₅ ≥ 60%		Mittel- wert	Standard- abw.
		n	%	n	%	n	%		
6-<8	77	15	19,5	23	29,9	39	50,6	79,2	41,9
8-<10	95	6	6,3	44	46,3	45	47,4	64,2	35,9
10-<12	113	9	8	62	54,9	42	37,2	56,9	33
12-<14	94	10	10,6	47	50	37	39,4	59,8	41,9
14-<16	84	7	8,3	45	53,6	32	38,1	50,9	25,7
16-<18	98	10	10,2	61	62,2	27	27,6	46,8	34
Gesamt	561	57	10,2	282	50,3	222	39,6	58,7	36,6

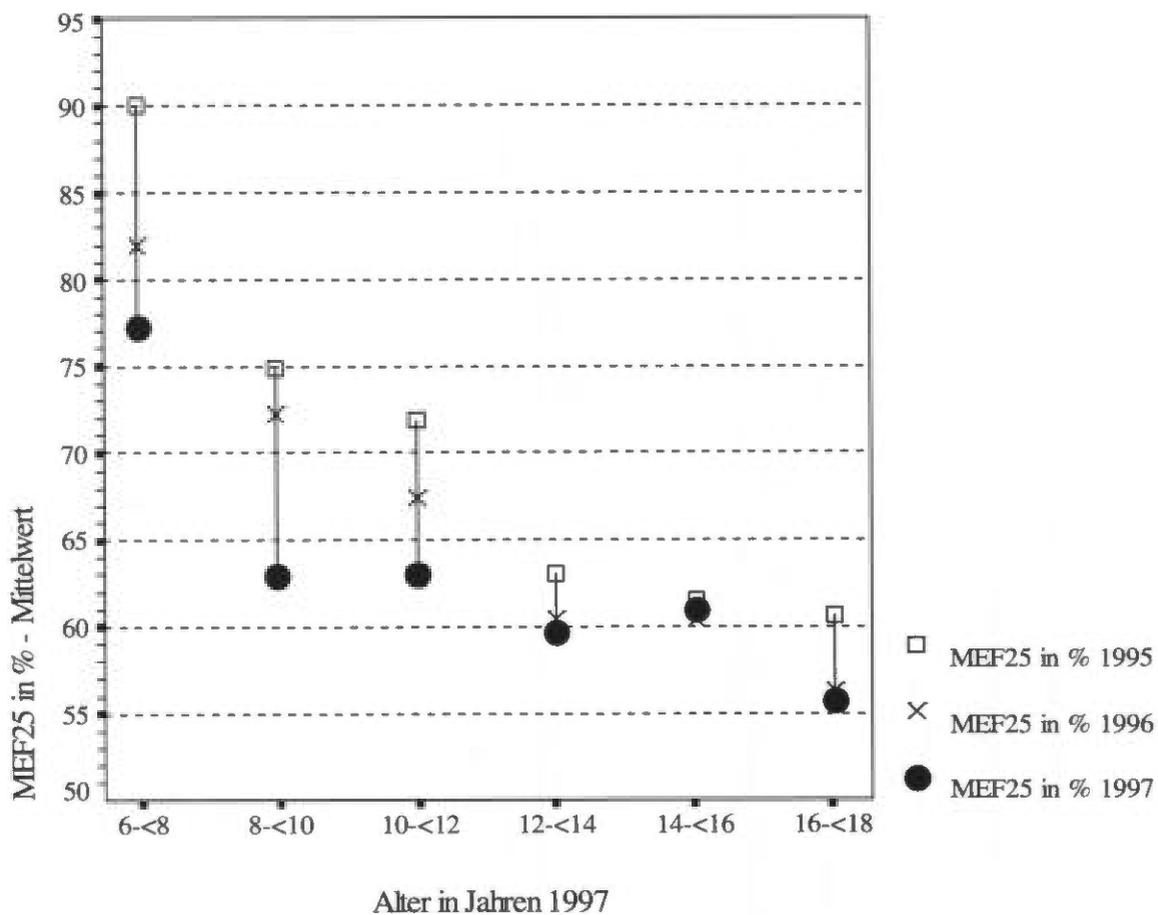


Abb. 21: MEF₂₅ (in %) für n=1.059 Fälle mit drei Verlaufsbeobachtungen

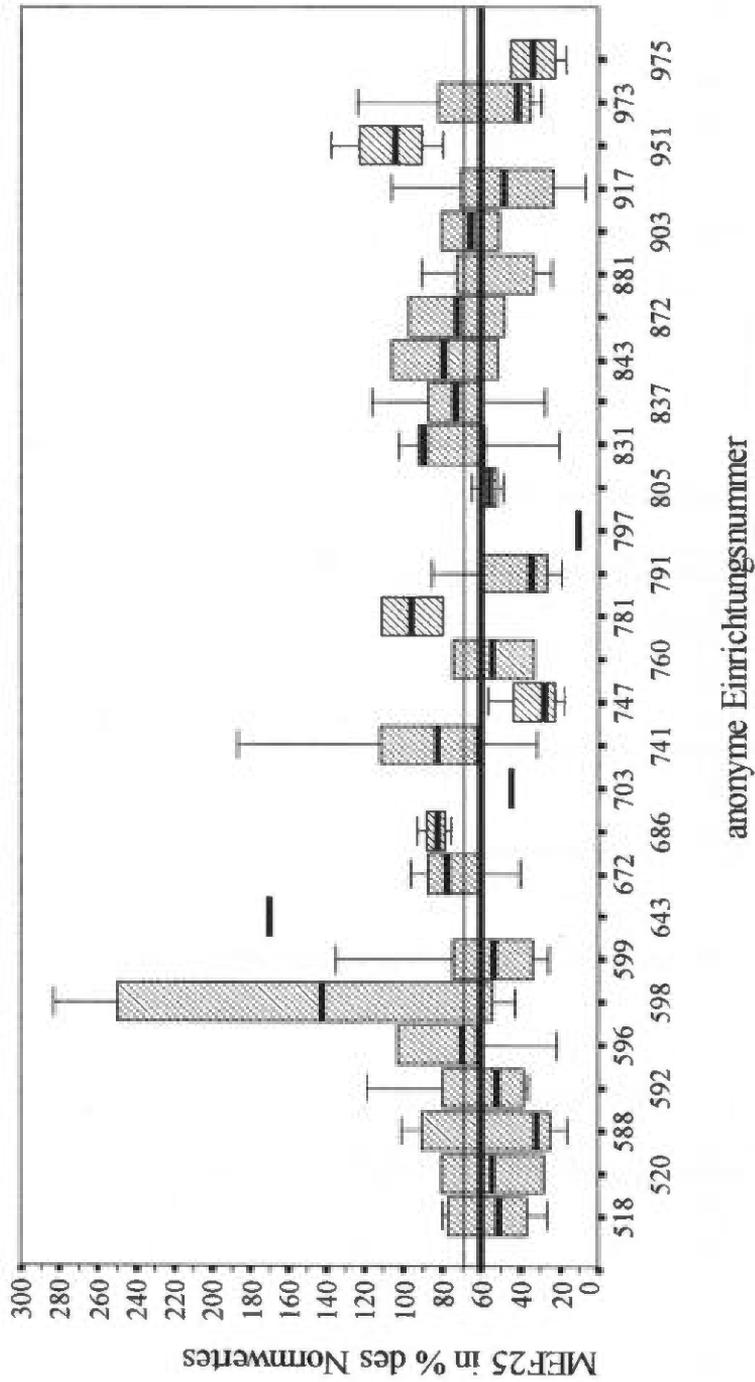
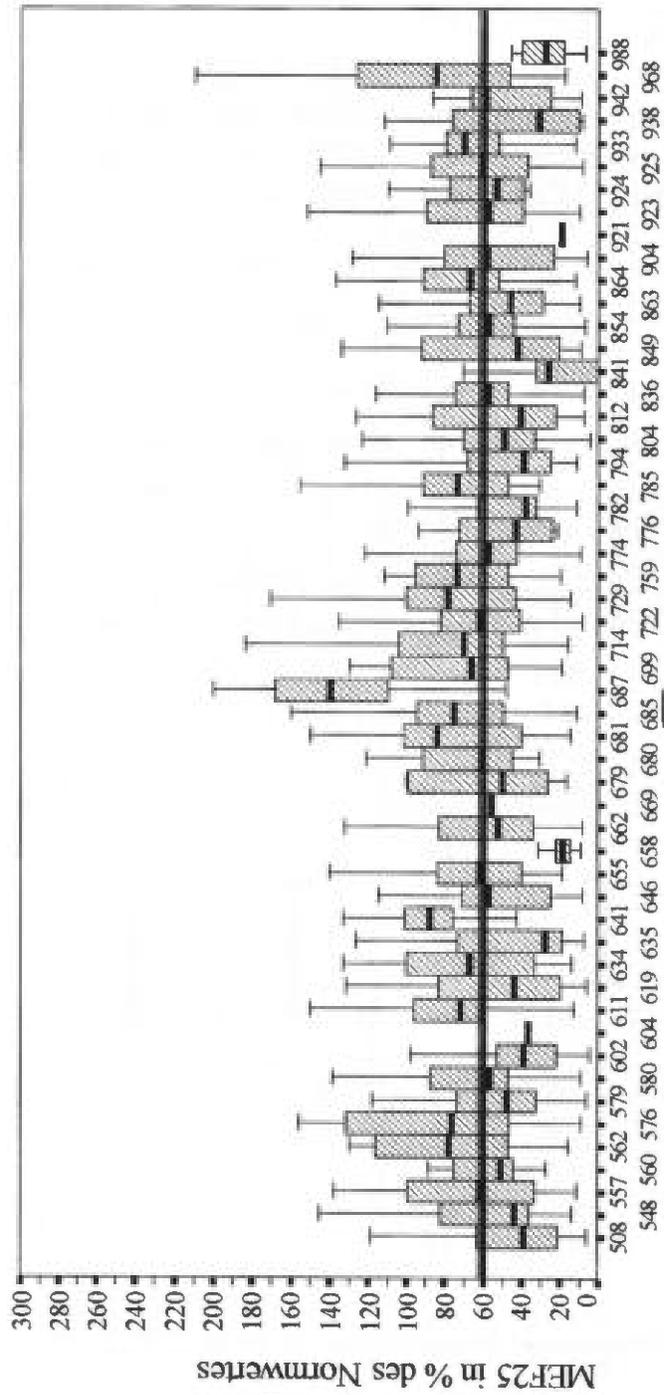


Abb 22: MEF25 in %, 6- <18 Jahre, bis 20 Patienten (Typ 1)

(Normwert = 60%, Mittelwert = 68,7%)



anonyme Einrichtungsummer

Abb 23: MEF25 in %, <18 Jahre, > 20 Patienten (Typ 2 und 3)

(Normwert = 60%, Mittelwert = 62,2%)

4.2.2. Erwachsene Patienten (18 Jahre und älter)

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

VC \geq 80 %,

FEV1 \geq 80 % und

MEF₂₅ \geq 60 % des Normwertes als Qualitätsindikatoren dienen.

Als Normwerte werden die international üblichen EGKS-Werte nach Quanjer [6] verwendet. Bezieht man die Vitalkapazität auf die EGKS-Normen für die forcierte Vitalkapazität, dann sind diese für 398 der 1115 erwachsenen Patienten (35,7 %) normal (vgl. Tabelle 26).

Tab. 26: Vitalkapazität (VC in %) für alle Patienten ab 18 Jahre

Alter in Jahren	n	ohne VC		VC < 80 %		VC \geq 80 %		Mittel- wert	Standard- abw.
		n	%	n	%	n	%		
18 - <22	359	10	2,8	213	59,3	136	37,9	70,8	21,4
22 - <26	267	14	5,2	156	58,4	97	36,3	72,7	22,3
26 - <30	237	8	3,4	143	60,3	86	36,3	71,3	21,6
30 - <34	149	6	4	98	65,8	45	30,2	71	20,2
\geq 34	103	7	6,8	62	60,2	34	33	70,6	20,9
Gesamt	1115	45	4	672	60,3	398	35,7	71,4	21,4

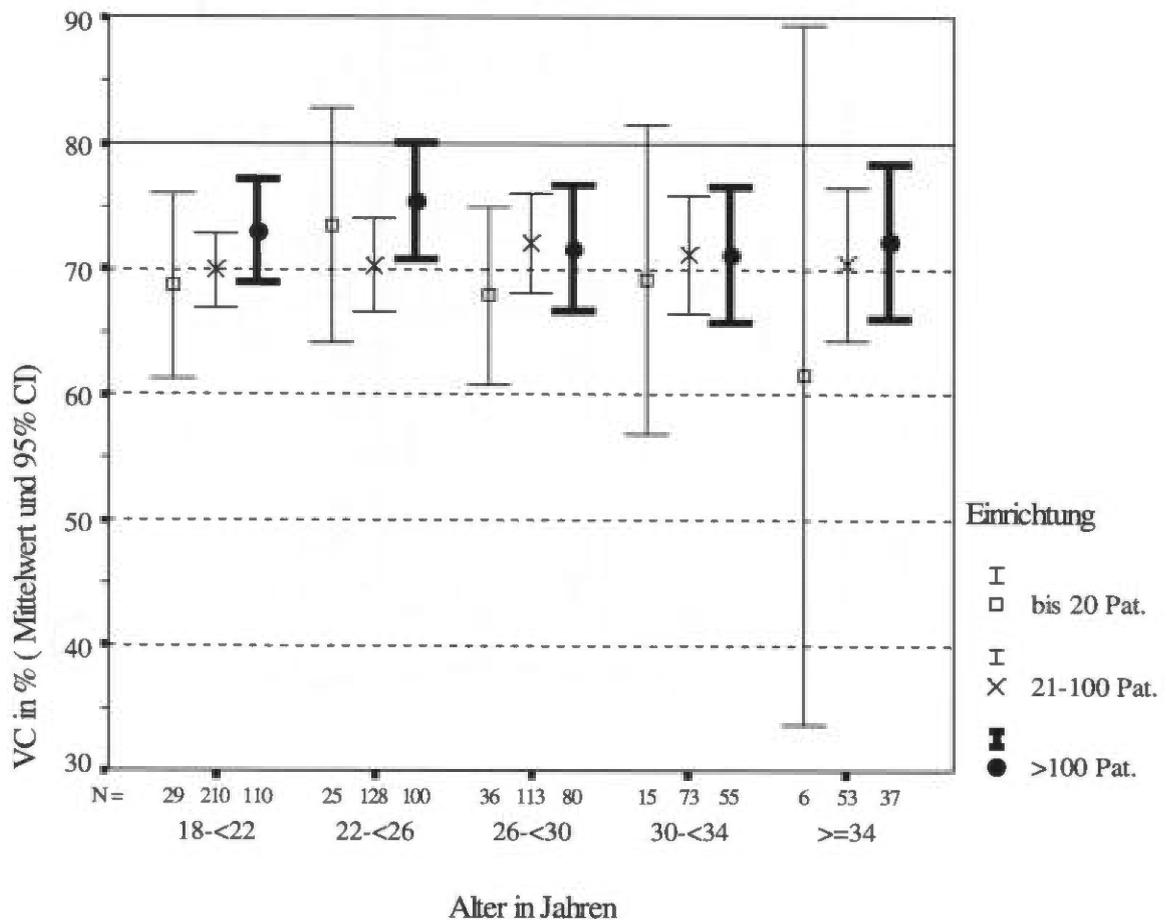


Abb. 24: Verteilung der Vitalkapazität für erwachsene Patienten

Tab. 26a: Vitalkapazität (%) für alle Patienten ab 18 Jahre in kleinen Einrichtungen (Typ 1)

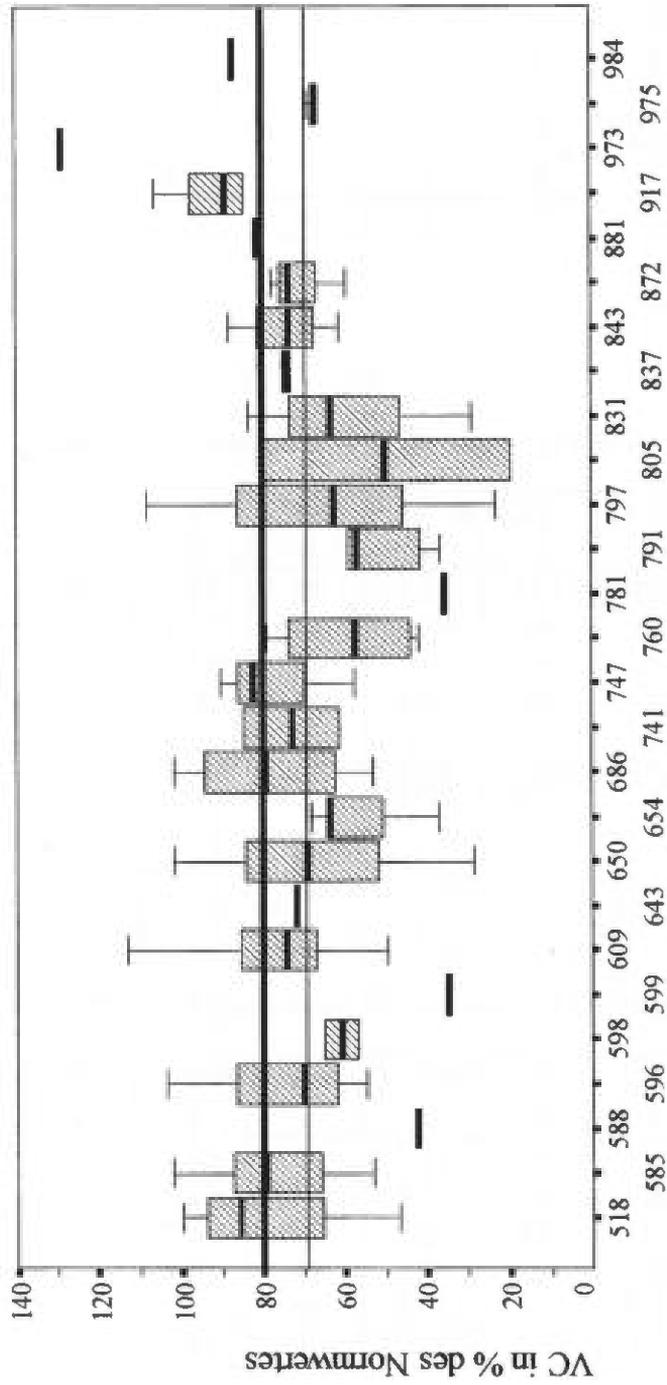
Alter in Jahren	n	ohne VC		VC < 80 %		VC ≥ 80 %		Mittel- wert	Standard- abw.
		n	%	n	%	n	%		
18 - <22	29	0	0	18	62,1	11	37,9	68,7	19,4
22 - <26	25	0	0	16	64	9	36	73,5	22,6
26 - <30	37	1	2,7	25	67,6	11	29,7	67,9	21
30 - <34	17	2	11,8	9	52,9	6	35,3	69,3	22,2
≥ 34	7	1	14,3	5	71,4	1	14,3	61,6	26,6
Gesamt	115	4	3,5	73	63,5	38	33	69,2	21,2

Tab. 26b: Vitalkapazität (%) für alle Patienten ab 18 J. in mittleren Einrichtungen (Typ 2)

Alter in Jahren	n	ohne VC		VC < 80 %		VC ≥ 80 %		Mittel- wert	Standard- abw.
		n	%	n	%	n	%		
18 - <22	215	5	2,3	136	63,3	74	34,4	69,9	21,6
22 - <26	138	10	7,2	84	60,9	44	31,9	70,3	21
26 - <30	117	4	3,4	69	59	44	37,6	72,1	21
30 - <34	75	2	2,7	49	65,3	24	32	71,2	20,4
≥ 34	54	1	1,9	34	63	19	35,2	70,4	22
Gesamt	599	22	3,7	372	62,1	205	34,2	70,7	21,2

Tab. 26c: Vitalkapazität (%) für alle Patienten ab 18 Jahre in großen Einrichtungen (Typ 3)

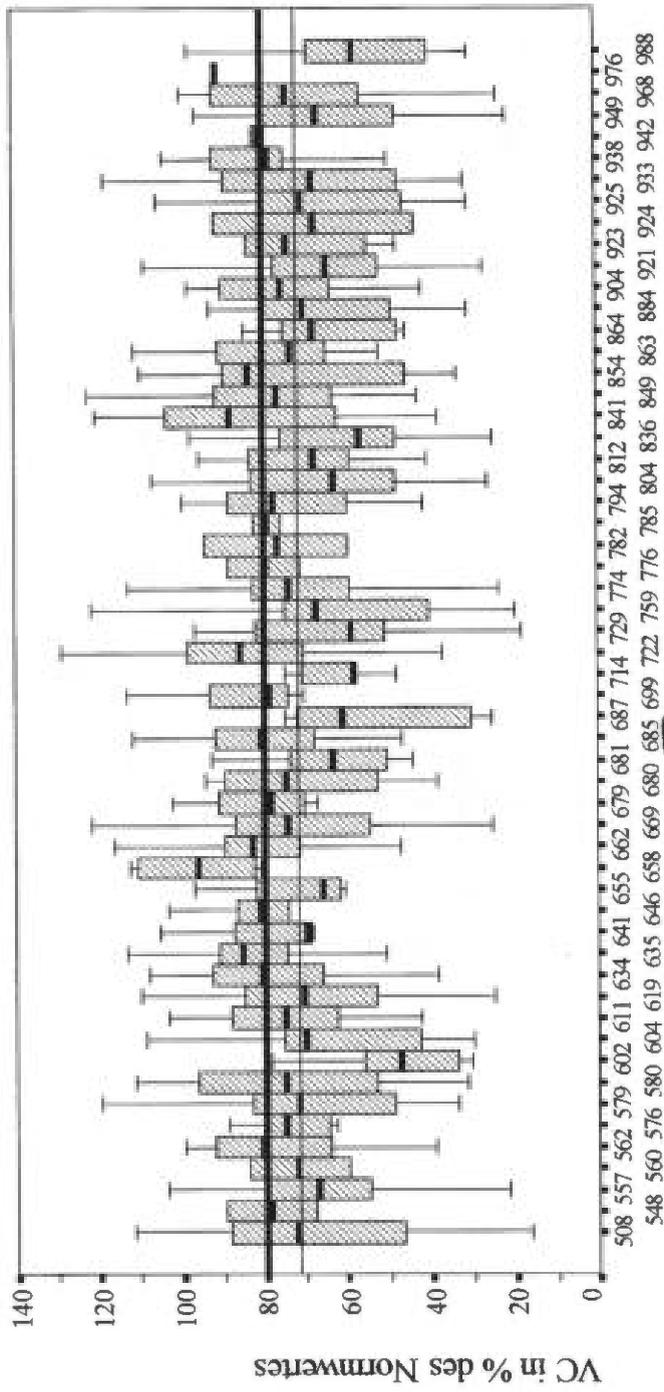
Alter in Jahren	n	ohne VC		VC < 80 %		VC ≥ 80 %		Mittel- wert	Standard- abw.
		n	%	n	%	n	%		
18 - <22	115	5	4,3	59	51,3	51	44,3	73,1	21,5
22 - <26	104	4	3,8	56	53,8	44	42,3	75,5	23,7
26 - <30	83	3	3,6	49	59	31	37,3	71,7	22,7
30 - <34	57	2	3,5	40	70,2	15	26,3	71,2	19,7
≥ 34	42	5	11,9	23	54,8	14	33,3	72,3	18,5
Gesamt	401	19	4,7	227	56,6	155	38,7	73,1	21,8



anonyme Einrichtungsnummer

Abb 25: Vitalkapazität, ab 18 Jahre, bis 20 Patienten (Typ 1)

(Normwert = 80%, Mittelwert = 69,2)



anonyme Einrichtungsnummer

Abb 26: Vitalkapazität, ab 18 Jahre, > 20 Patienten (Typ 2 und 3)

(Normwert = 80%, Mittelwert = 71,6%)

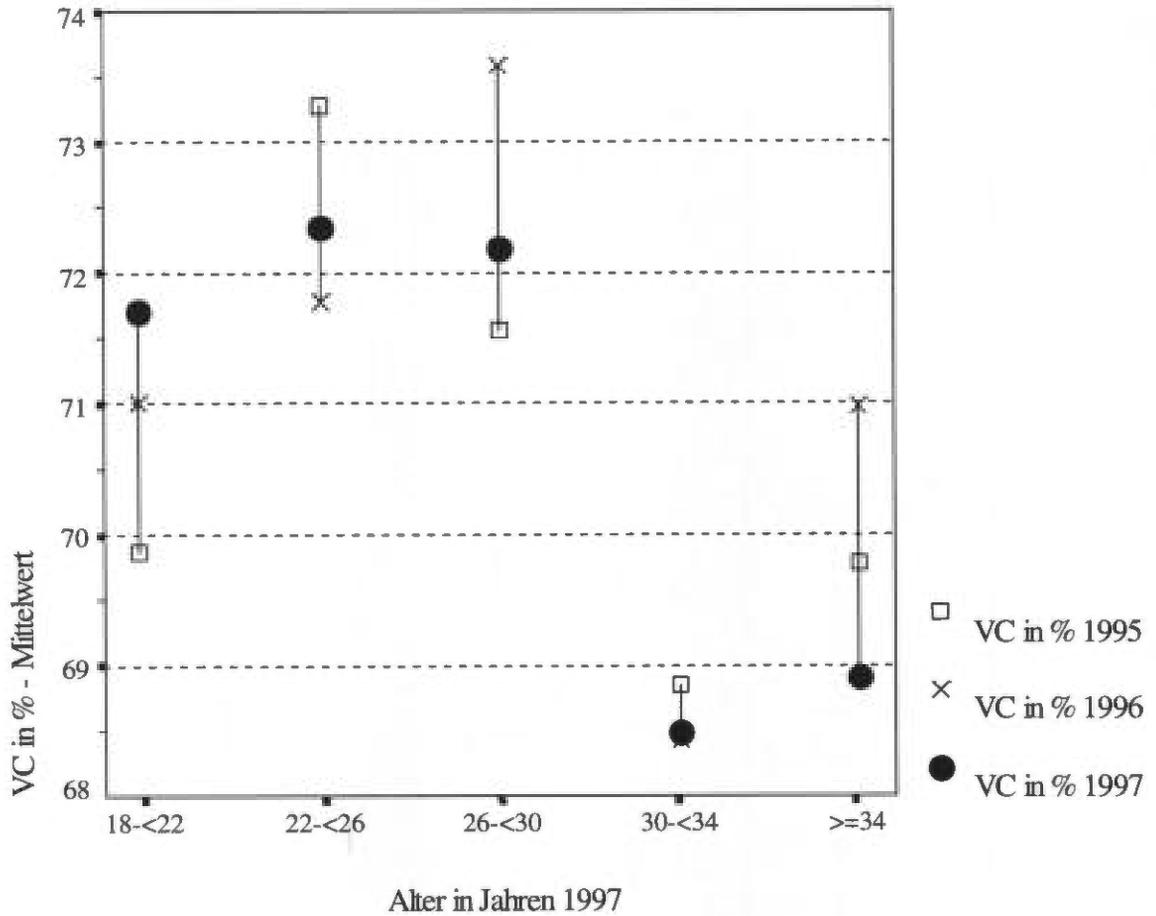


Abb. 27: Mittlere Vitalkapazität in % für n=582 Fälle mit drei Verlaufsbeobachtungen

Tab. 27: Einsekundenkapazität (FEV1 in %) für alle Patienten ab 18 Jahre

Alter in Jahren	n	ohne FEV1		FEV1 < 80%		FEV1 ≥ 80%		Mittelwert	Standard-abw.
		n	%	n	%	n	%		
18 - <22	359	10	2,8	285	79,4	64	17,8	56,3	23,8
22 - <26	267	14	5,2	200	74,9	53	19,9	57,1	25,2
26 - <30	237	8	3,4	199	84	30	12,7	53,2	23,1
30 - <34	149	7	4,7	130	87,2	12	8,1	50,6	22,8
≥ 34	103	7	6,8	82	79,6	14	13,6	50,3	22,2
Gesamt	1115	46	4,1	896	80,4	173	15,5	54,5	23,8

Die mittlere Einsekundenkapazität unterscheidet sich signifikant zwischen den Altersgruppen (p=0,014).

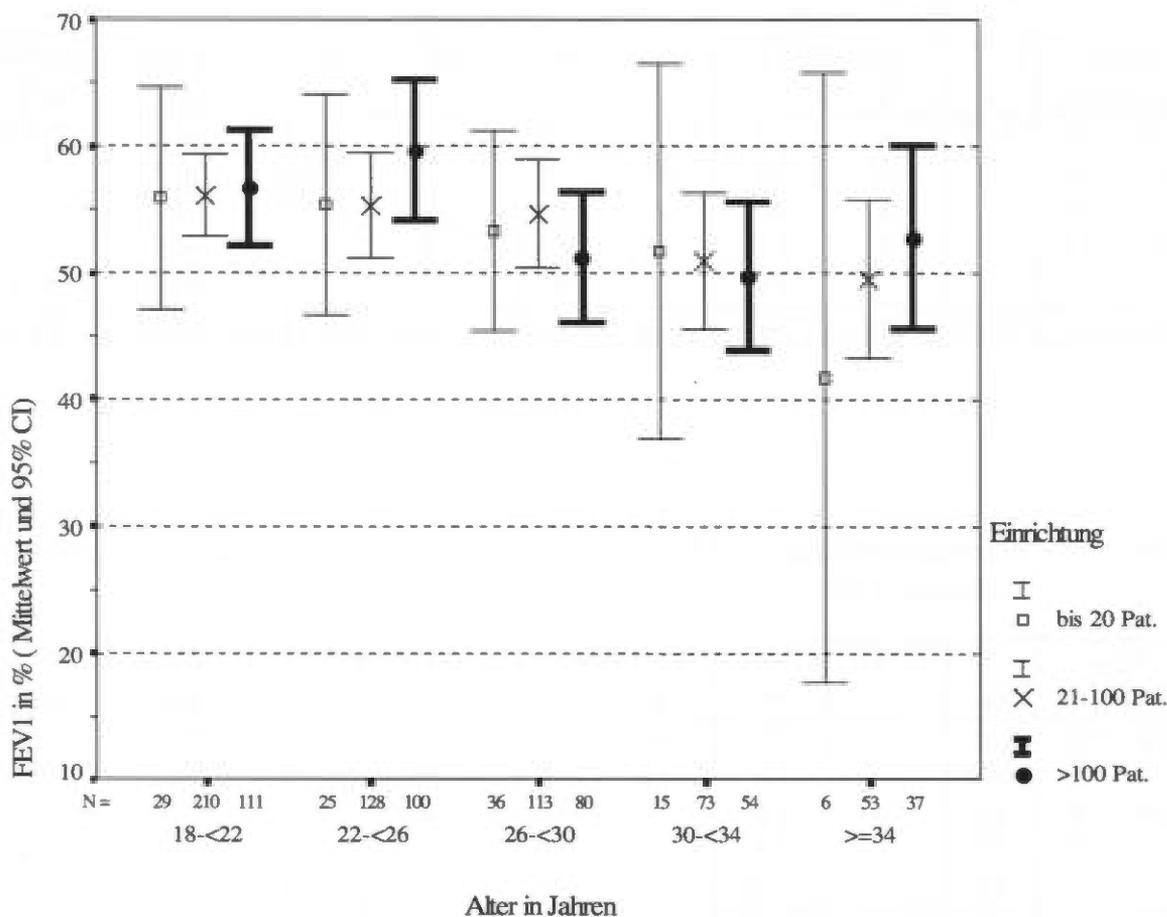


Abb.28: Verteilung der Einsekundenkapazität für erwachsene Patienten

Tab. 27a: Einsekundenkapazität (FEV1 in %) für alle Patienten ab 18 Jahre in kleinen Einrichtungen (Typ 1)

Alter in Jahren	n	ohne FEV1		FEV1 < 80 %		FEV1 ≥ 80 %		Mittel- wert	Standard- abw.
		n	%	n	%	n	%		
18 - <22	29	0	0	25	86,2	4	13,8	55,9	22,9
22 - <26	25	0	0	21	84	4	16	55,4	21
26 - <30	37	1	2,7	32	86,5	4	10,8	53,3	23,4
30 - <34	17	2	11,8	12	70,6	3	17,6	51,7	26,7
≥ 34	7	1	14,3	5	71,4	1	14,3	41,7	23
Gesamt	115	4	3,5	95	82,6	16	13,9	53,6	23

Tab. 27b: Einsekundenkapazität (FEV1 in %) für alle Patienten ab 18 Jahre in mittleren Einrichtungen (Typ 2)

Alter in Jahren	n	ohne FEV1		FEV1 < 80 %		FEV1 ≥ 80 %		Mittel- wert	Standard- abw.
		n	%	n	%	n	%		
18 - <22	215	6	2,8	172	80	37	17,2	56,1	23,7
22 - <26	138	10	7,2	108	78,3	20	14,5	55,4	23,8
26 - <30	117	4	3,4	97	82,9	16	13,7	54,7	23,1
30 - <34	75	2	2,7	67	89,3	6	8	50,9	23,3
≥ 34	54	1	1,9	46	85,2	7	13	49,5	22,6
Gesamt	599	23	3,8	490	81,8	86	14,4	54,4	23,5

Tab. 27c: Einsekundenkapazität (FEV1 in %) für alle Patienten ab 18 Jahre in großen Einrichtungen (Typ 3)

Alter in Jahren	n	ohne FEV1		FEV1 < 80 %		FEV1 ≥ 80 %		Mittel- wert	Standard- abw.
		n	%	n	%	n	%		
18 - <22	115	4	3,5	88	76,5	23	20	56,7	24,3
22 - <26	104	4	3,8	71	68,3	29	27,9	59,7	27,8
26 - <30	83	3	3,6	70	84,3	10	12	51,2	23,1
30 - <34	57	3	5,3	51	89,5	3	5,3	49,7	21,5
≥ 34	42	5	11,9	31	73,8	6	14,3	52,8	21,7
Gesamt	401	19	4,7	311	77,6	71	17,7	55	24,6

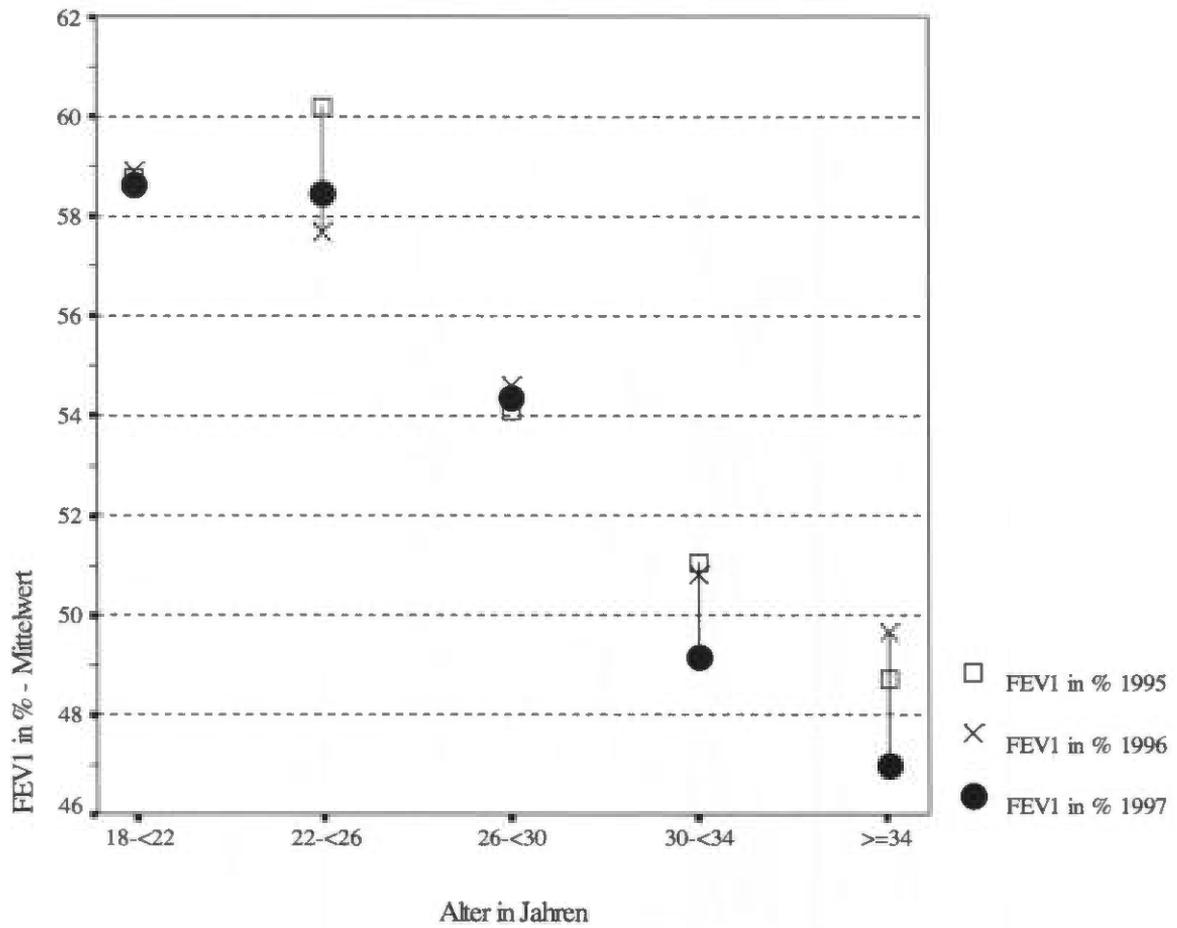


Abb. 29: Mittlere Einsekundenkapazität in % für n=582 Fälle mit drei Verlaufsbeobachtungen

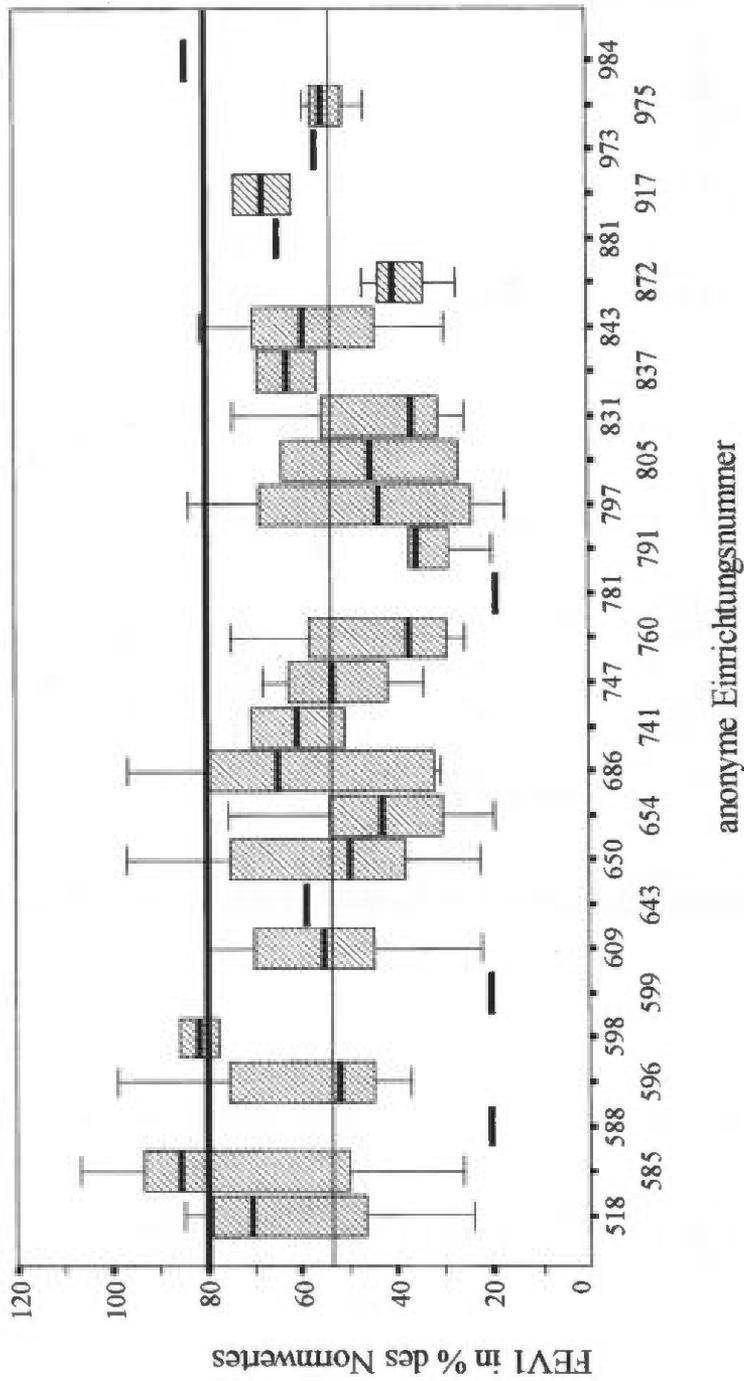
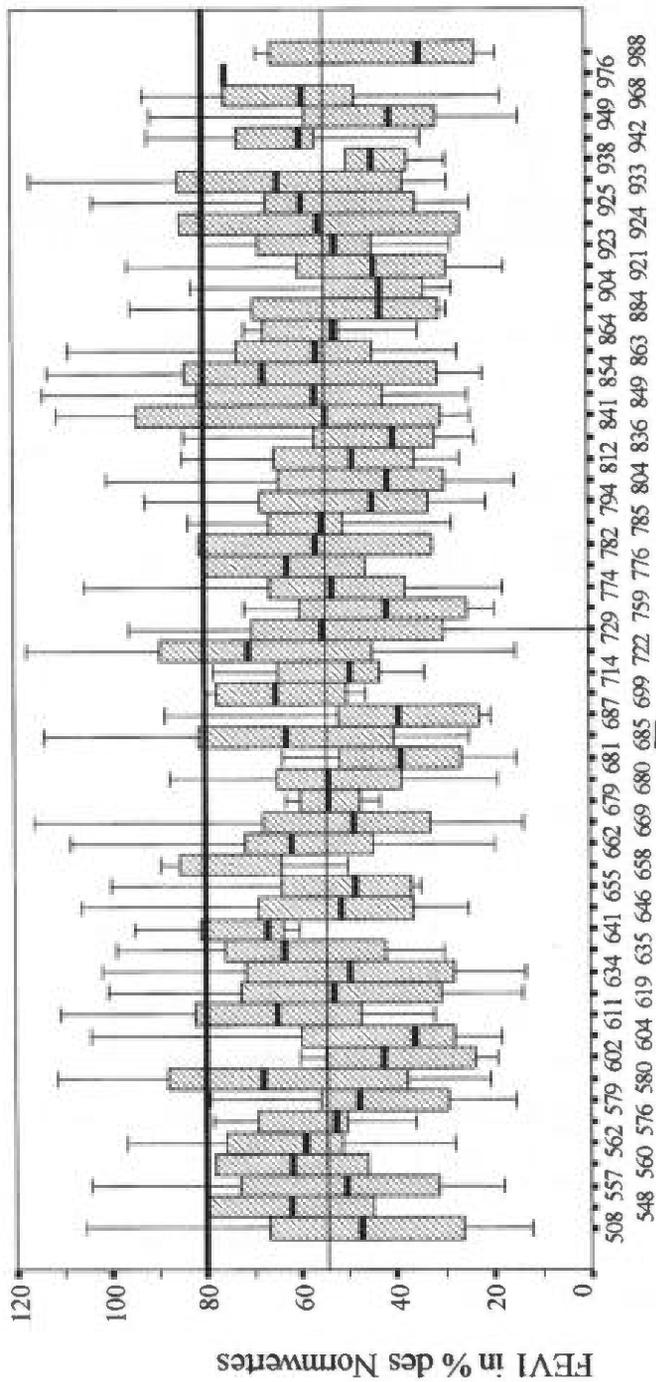


Abb 30: Einsekundenkapazität, ab 18 Jahre, bis 20 Patienten (Typ 1)

(Normwert = 80%, Mittelwert = 53,6)



anonyme Einrichtungsnummer

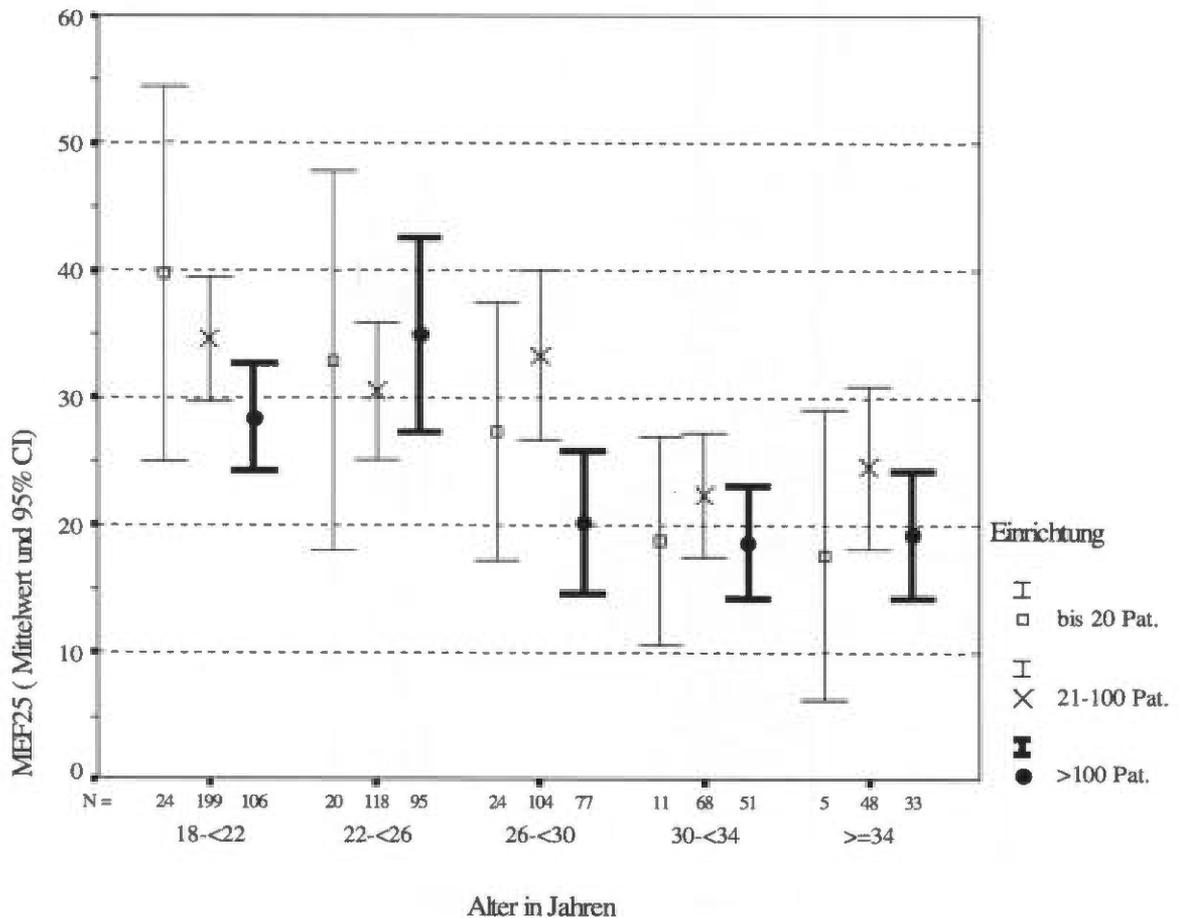
Abb 31: Einsekundenkapazität, ab 18 Jahre, > 20 Patienten (Typ 2 und 3)

(Normwert = 80%, Mittelwert = 54,6%)

Tab. 28: MEF₂₅ (in %) für alle Patienten ab 18 Jahre

Alter in Jahren	n	ohne MEF ₂₅		MEF ₂₅ < 60 %		MEF ₂₅ ≥ 60 %		Mittelwert	Standard-abw.
		n	%	n	%	n	%		
18 - <22	359	73	20,3	286	79,7	0	0	33	31,6
22 - <26	267	74	27,7	193	72,3	0	0	33,3	35,1
26 - <30	237	51	21,5	186	78,5	0	0	28,4	31,7
30 - <34	149	24	16,1	125	83,9	0	0	20,6	17,9
≥ 34	103	22	21,4	81	78,6	0	0	22,1	18,8
Gesamt	1115	244	21,9	871	78,1	0	0	29,5	30,5

Der mittlere MEF₂₅ in % unterscheidet sich signifikant zwischen den Altersgruppen (p=0,0).

Abb. 32: Verteilung des MEF₂₅ für erwachsene Patienten

Tab. 28a: MEF₂₅ (in %) für alle Patienten ab 18 Jahre in kleinen Einrichtungen (Typ 1)

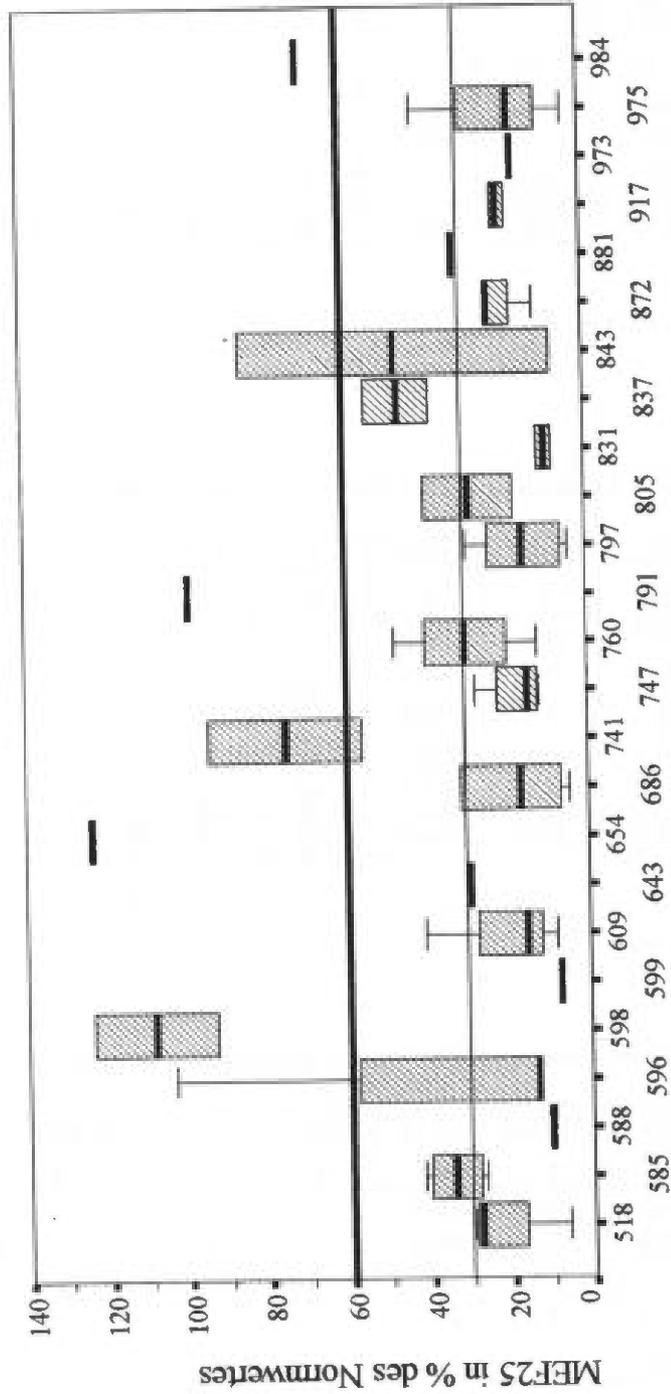
Alter in Jahren	n	ohne MEF ₂₅		MEF ₂₅ < 60 %		MEF ₂₅ ≥ 60 %		Mittel- wert	Standard- abw.
		n	%	n	%	n	%		
18 - <22	29	10	34,5	19	65,5	0	0	39,8	34,9
22 - <26	25	9	36	16	64	0	0	32,9	31,8
26 - <30	37	14	37,8	23	62,2	0	0	27,4	24,1
30 - <34	17	6	35,3	11	64,7	0	0	18,8	12,2
≥ 34	7	2	28,6	5	71,4	0	0	17,6	9,2
Gesamt	115	41	35,7	74	64,3	0	0	30,5	28,5

Tab. 28b: MEF₂₅ (in %) für alle Patienten ab 18 Jahre in mittleren Einrichtungen (Typ 2)

Alter in Jahren	n	ohne MEF ₂₅		MEF ₂₅ < 60 %		MEF ₂₅ ≥ 60 %		Mittel- wert	Standard- abw.
		n	%	n	%	n	%		
18 - <22	215	44	20,5	171	79,5	0	0	34,6	35,1
22 - <26	138	36	26,1	102	73,9	0	0	32	33,9
26 - <30	117	27	23,1	90	76,9	0	0	33,3	34,2
30 - <34	75	11	14,7	64	85,3	0	0	22,4	20,2
≥ 34	54	9	16,7	45	83,3	0	0	24,5	21,9
Gesamt	599	127	21,2	472	78,8	0	0	31,4	32,3

Tab. 28c: MEF₂₅ (in %) für alle Patienten ab 18 Jahre in großen Einrichtungen (Typ 3)

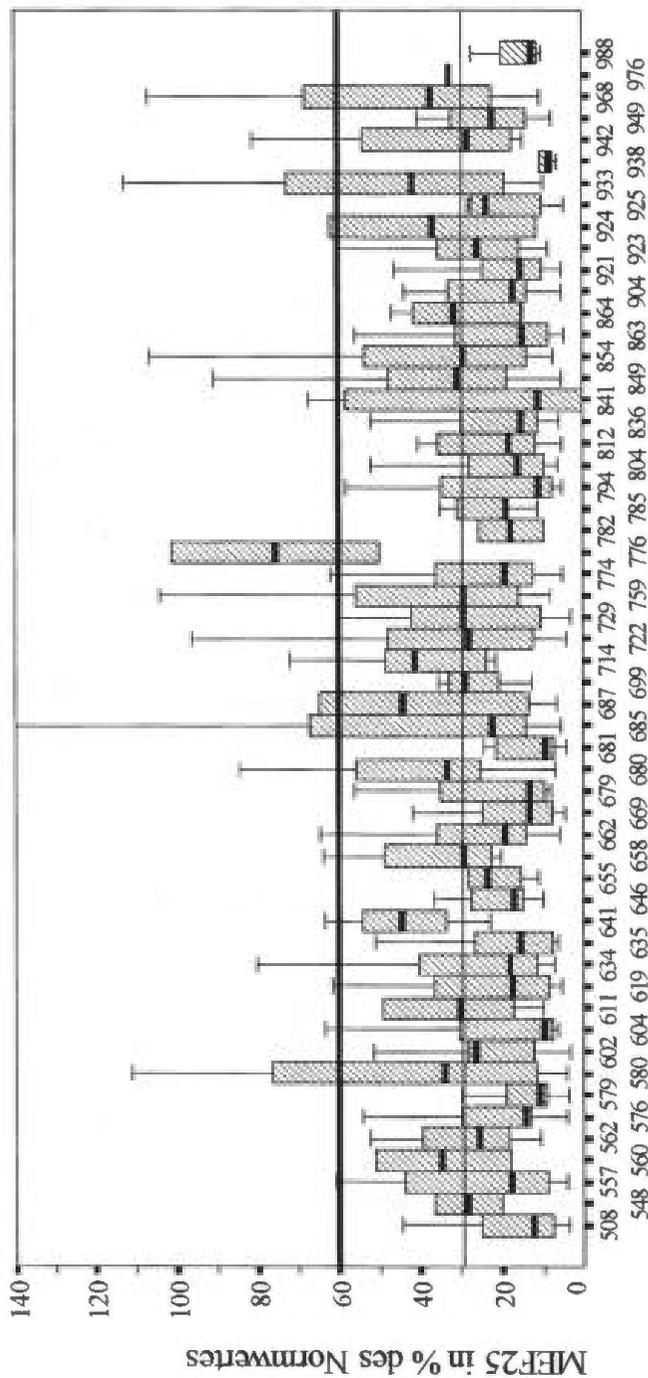
Alter in Jahren	n	ohne MEF ₂₅		MEF ₂₅ < 60 %		MEF ₂₅ ≥ 60 %		Mittel- wert	Standard- abw.
		n	%	n	%	n	%		
18 - <22	115	19	16,5	96	83,5	0	0	28,5	22
22 - <26	104	29	27,9	75	72,1	0	0	35	37,5
26 - <30	83	10	12	73	88	0	0	22	29,4
30 - <34	57	7	12,3	50	87,7	0	0	18,6	15,7
≥ 34	42	11	26,2	31	73,8	0	0	19,3	14,1
Gesamt	401	76	19	325	81	0	0	26,6	27,9



anonyme Einrichtungsnummer

Abb 33: MEF25 in %, ab 18 Jahre, bis 20 Patienten (Typ 1)

(Normwert = 60%, Mittelwert = 30,5)



anonyme Einrichtungsnummer

Abb 34: MEF25 in %, ab 18 Jahre, > 20 Patienten (Typ 2 und 3)

(Normwert = 60%, Mittelwert = 29,4%)

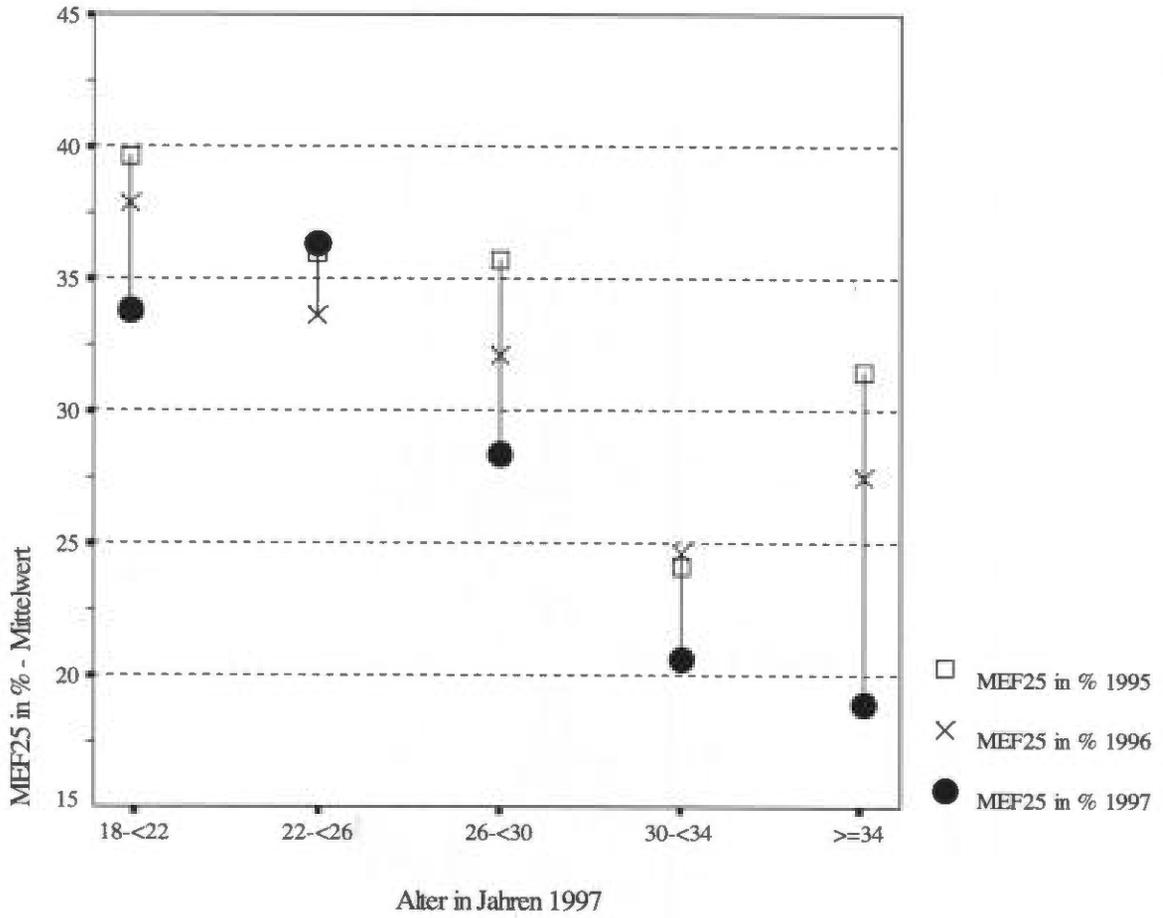


Abb. 35: MEF₂₅ in % für n=582 Fälle mit drei Verlaufsbeobachtungen

4.3. Immunglobulin G

Von Pilgrim [7] 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 \pm 2*Standardabweichung" der Bereich geschätzt werden, in dem ca 95,5% aller Werte einer gesunden Population liegen.

Tab. 29: IgG für alle Patienten bis 18 Jahre

Alter in Jahren	n	ohne IgG		IgG < 2s		-2s \leq IgG < 2s		IgG \geq 2s		Mittel wert	Std. abw.
		n	%	n	%	n	%	n	%		
bis 2	150	54	36	8	5,3	73	48,7	15	10	5,4	2,7
2-<4	216	40	18,5	11	5,1	142	65,7	23	10,6	7,5	3,6
4-<6	242	46	18,9	22	9,1	142	58,8	32	13,2	8,6	4,1
6-<8	283	46	16,3	17	6	161	56,9	59	20,8	9,9	4,3
8-<10	289	39	13,5	9	3,1	165	57,1	76	26,3	10,7	4
10-<12	294	28	9,5	9	3,1	131	44,6	126	42,9	11,7	4,3
12-<14	296	42	14,2	7	2,4	106	35,8	141	47,6	12,8	4,7
14-<16	281	29	10,3	14	5	110	39,1	128	45,6	13,8	5,3
16-<18	282	30	10,6	9	3,2	106	37,6	137	48,6	14,8	5,4
Gesamt	2333	354	15,2	106	4,5	1136	48,7	737	31,6	11,2	5,1

Tab. 30: IgG für alle Patienten ab 18 Jahre

Alter in Jahren	n	ohne IgG		IgG < 2s		-2s \leq IgG < 2s		IgG \geq 2s		Mittel wert	Std. abw.
		n	%	n	%	n	%	n	%		
18 - <22	359	43	12	8	2,2	110	30,6	198	55,2	15,6	5
22 - <26	267	35	13,1	2	0,7	70	26,2	160	59,9	16,4	5,2
26 - <30	237	29	12,2	2	0,8	60	25,3	146	61,6	16,3	4,8
30 - <34	149	21	14,1	9	6	38	25,5	81	54,4	15,5	6
\geq 34	103	8	7,8	2	1,9	38	36,9	55	53,4	15,4	5,5
Gesamt	1115	136	12,2	23	2,1	316	28,3	640	57,4	15,9	5,2

Tab. 29a: IgG für alle Patienten bis 18 Jahre für kleine Einrichtungen (Typ 1)

Alter in Jahren	n	ohne IgG		IgG < 2s		-2s ≤ IgG < 2s		IgG ≥ 2s		Mittel wert	Std. abw.
		n	%	n	%	n	%	n	%		
bis 2	22	6	27,3	1	4,5	10	45,5	5	22,7	5,6	2,9
2-<4	22	3	13,6	2	9,1	13	59,1	4	18,2	8,2	4,3
4-<6	23	1	4,3	0	0	17	73,9	5	21,7	9,6	2,6
6-<8	27	6	22,2	2	7,4	11	40,7	8	29,6	10,9	6,7
8-<10	29	6	20,7	0	0	17	58,6	6	20,7	11,2	3,1
10-<12	24	3	12,5	1	4,2	8	33,3	12	50	12,2	3,9
12-<14	20	3	15	1	5	7	35	9	45	12,4	6,2
14-<16	25	3	12	1	4	10	40	11	44	14,7	7,5
16-<18	26	6	23,1	3	11,5	6	23,1	11	42,3	14,1	6,6
Gesamt	218	37	17	11	5	99	45,4	71	32,6	11,1	5,7

Tab. 29b: IgG für alle Patienten bis 18 Jahre für mittlere Einrichtungen (Typ 2)

Alter in Jahren	n	ohne IgG		IgG < 2s		-2s ≤ IgG < 2s		IgG ≥ 2s		Mittel wert	Std. abw.
		n	%	n	%	n	%	n	%		
bis 2	90	40	44,4	5	5,6	40	44,4	5	5,6	5,6	2,7
2-<4	116	33	28,4	5	4,3	68	58,6	10	8,6	7,6	4,2
4-<6	139	35	25	16	11,4	67	48,6	21	15	8,4	4,7
6-<8	179	31	17,3	12	6,7	96	53,6	40	22,3	10,1	4,3
8-<10	165	23	13,9	6	3,6	90	54,5	46	27,9	10,8	4,1
10-<12	157	19	12,1	7	4,5	58	36,9	73	46,5	11,9	4,7
12-<14	182	25	13,7	4	2,2	65	35,7	88	48,4	13	4,9
14-<16	172	20	11,6	10	5,8	65	37,8	77	44,8	13,5	4,9
16-<18	158	16	10,1	4	2,5	57	36,1	81	51,3	15,2	5,4
Gesamt	1358	242	17,8	69	5,1	606	44,7	441	32,5	11,4	5,3

Tab. 29c: IgG für alle Patienten bis 18 Jahre für große Einrichtungen (Typ 3)

Alter in Jahren	n	ohne IgG		IgG < 2s		-2s ≤ IgG < 2s		IgG ≥ 2s		Mittel wert	Std. abw.
		n	%	n	%	n	%	n	%		
bis 2	38	8	21,1	2	5,3	23	60,5	5	13,2	5,1	2,7
2-<4	78	4	5,1	4	5,1	61	78,2	9	11,5	7,2	2,7
4-<6	80	10	12,5	6	7,5	58	72,5	6	7,5	8,6	3,7
6-<8	77	9	11,7	3	3,9	54	70,1	11	14,3	9,2	3,1
8-<10	95	10	10,5	3	3,2	58	61,1	24	25,3	10,4	3,9
10-<12	113	6	5,3	1	0,9	65	57,5	41	36,3	11,3	3,8
12-<14	94	14	14,9	2	2,1	34	36,2	44	46,8	12,6	4
14-<16	84	6	7,1	3	3,6	35	41,7	40	47,6	14,1	5,2
16-<18	98	8	8,2	2	2	43	43,9	45	45,9	14,3	4,9
Gesamt	757	75	9,9	26	3,4	431	56,9	225	29,7	10,9	4,7

Tab. 30a: IgG für alle Patienten ab 18 Jahre für kleine Einrichtungen (Typ 1)

Alter in Jahren	n	ohne IgG		IgG < 2s		-2s ≤ IgG < 2s		IgG ≥ 2s		Mittel wert	Std. abw.
		n	%	n	%	n	%	n	%		
18 - <22	29	7	24,1	3	10,3	8	27,6	11	37,9	12,9	6,5
22 - <26	25	6	24	1	4	5	20	13	52	15,7	5,6
26 - <30	37	6	16,2	0	0	14	37,8	17	45,9	15,2	4,9
30 - <34	17	4	23,5	0	0	6	35,3	7	41,2	15,8	4,3
≥ 34	7	2	28,6	0	0	3	42,9	2	28,6	12,7	1,7
Gesamt	115	25	21,7	4	3,5	36	31,3	50	43,5	14,7	5,3

Tab. 30b: IgG für alle Patienten ab 18 Jahre für mittlere Einrichtungen (Typ 2)

Alter in Jahren	n	ohne IgG		IgG < 2s		-2s ≤ IgG < 2s		IgG ≥ 2s		Mittel wert	Std. abw.
		n	%	n	%	n	%	n	%		
18 - <22	215	25	11,6	2	0,9	61	28,4	127	59,1	15,9	4,6
22 - <26	138	15	10,9	1	0,7	31	22,5	91	65,9	16,6	5
26 - <30	117	17	14,5	2	1,7	27	23,1	71	60,7	16,1	4,9
30 - <34	75	7	9,3	6	8	21	28	41	54,7	15,2	6,6
≥ 34	54	1	1,9	1	1,9	20	37	32	59,3	15,4	5
Gesamt	599	65	10,9	12	2	160	26,7	362	60,4	16	5,1

Tab. 30c: IgG für alle Patienten ab 18 Jahre für große Einrichtungen (Typ 3)

Alter in Jahren	n	ohne IgG		IgG < 2s		-2s ≤ IgG < 2s		IgG ≥ 2s		Mittel wert	Std. abw.
		n	%	n	%	n	%	n	%		
18 - <22	115	11	9,6	3	2,6	41	35,7	60	52,2	15,6	5,2
22 - <26	104	14	13,5	0	0	34	32,7	56	53,8	16,4	5,5
26 - <30	83	6	7,2	0	0	19	22,9	58	69,9	16,9	4,5
30 - <34	57	10	17,5	3	5,3	11	19,3	33	57,9	15,9	5,6
≥ 34	42	5	11,9	1	2,4	15	35,7	21	50	15,6	6,5
Gesamt	401	46	11,5	7	1,7	120	29,9	228	56,9	16,1	5,3

4.4. Mikrobiologie

Tab. 31: Pseudomonas aeruginosa für alle Patienten bis 18 Jahre

Alter in Jahren	n	ohne Angabe		P. aeruginosa ja		P. aeruginosa nein	
		n	%	n	%	n	%
bis 2	150	1	0,7	19	12,7	130	86,7
2-<4	216	7	3,2	44	20,4	165	76,4
4-<6	242	6	2,5	61	25,1	175	72,4
6-<8	283	3	1,1	96	33,9	184	65
8-<10	289	4	1,4	141	48,8	144	49,8
10-<12	294	3	1	148	50,3	143	48,6
12-<14	296	5	1,7	175	59,1	116	39,2
14-<16	281	5	1,8	167	59,4	109	38,8
16-<18	282	1	0,4	170	60,3	111	39,4
Gesamt	2333	35	1,5	1021	43,7	1277	54,8

Tab. 32: Pseudomonas aeruginosa für alle Patienten ab 18 Jahre

Alter in Jahren	n	ohne Angabe		P. aeruginosa ja		P. aeruginosa nein	
		n	%	n	%	n	%
18-<22	359	5	1,4	267	74,4	87	24,2
22-<26	267	1	0,4	209	78,3	57	21,3
26-<30	237	3	1,3	185	78,1	49	20,7
30-<34	149	0	0	118	79,2	31	20,8
>=34	103	0	0	73	70,9	30	29,1
Gesamt	1115	9	0,8	852	76,4	254	22,8

Tab. 31a: Pseudomonas aeruginosa für alle Patienten bis 18J. für kleine Einrichtungen (Typ 1)

Alter in Jahren	n	ohne Angabe		P. aeruginosa ja		P. aeruginosa nein	
		n	%	n	%	n	%
bis 2	22	0	0	1	4,5	21	95,5
2-<4	22	2	9,1	3	13,6	17	77,3
4-<6	23	3	13	6	26,1	14	60,9
6-<8	27	0	0	12	44,4	15	55,6
8-<10	29	1	3,4	11	37,9	17	58,6
10-<12	24	0	0	11	45,8	13	54,2
12-<14	20	2	10	10	50	8	40
14-<16	25	2	8	18	72	5	20
16-<18	26	0	0	18	69,2	8	30,8
Gesamt	218	10	4,6	90	41,3	118	54,1

Tab. 31b: Pseudomonas aeruginosa für alle Patienten bis 18 J. für mittl. Einrichtungen (Typ 2)

Alter in Jahren	n	ohne Angabe		P. aeruginosa ja		P. aeruginosa nein	
		n	%	n	%	n	%
bis 2	90	1	1,1	12	13,3	77	85,6
2-<4	116	4	3,4	19	16,4	93	80,2
4-<6	139	2	1,4	28	20	109	78,6
6-<8	179	3	1,7	59	33	117	65,4
8-<10	165	3	1,8	76	46,1	86	52,1
10-<12	157	3	1,9	83	52,9	71	45,2
12-<14	182	2	1,1	109	59,9	71	39
14-<16	172	3	1,7	91	52,9	78	45,3
16-<18	158	0	0	80	50,6	78	49,4
Gesamt	1358	21	1,5	557	41	780	57,5

Tab. 31c: Pseudomonas aeruginosa für alle Patienten bis 18J. für große Einrichtungen (Typ 3)

Alter in Jahren	n	ohne Angabe		P. aeruginosa ja		P. aeruginosa nein	
		n	%	n	%	n	%
bis 2	38	0	0	6	15,8	32	84,2
2-<4	78	1	1,3	22	28,2	55	70,5
4-<6	80	1	1,3	27	33,8	52	65
6-<8	77	0	0	25	32,5	52	67,5
8-<10	95	0	0	54	56,8	41	43,2
10-<12	113	0	0	54	47,8	59	52,2
12-<14	94	1	1,1	56	59,6	37	39,4
14-<16	84	0	0	58	69	26	31
16-<18	98	1	1	72	73,5	25	25,5
Gesamt	757	4	0,5	374	49,4	379	50,1

Tab. 32a: Pseudomonas aeruginosa für alle Patienten ab 18 J. für kleine Einrichtungen (Typ1)

Alter in Jahren	n	ohne Angabe		P. aeruginosa ja		P. aeruginosa nein	
		n	%	n	%	n	%
18-<22	29	0	0	19	65,5	10	34,5
22-<26	25	1	4	19	76	5	20
26-<30	37	0	0	25	67,6	12	32,4
30-<34	17	0	0	13	76,5	4	23,5
>=34	7	0	0	2	28,6	5	71,4
Gesamt	115	1	0,9	78	67,8	36	31,3

Tab. 32b: Pseudomonas aeruginosa für alle Patienten ab 18 J. für mittl. Einrichtungen (Typ 2)

Alter in Jahren	n	ohne Angabe		P. aeruginosa ja		P. aeruginosa nein	
		n	%	n	%	n	%
18-<22	215	2	0,9	157	73	56	26
22-<26	138	0	0	106	76,8	32	23,2
26-<30	117	2	1,7	88	75,2	27	23,1
30-<34	75	0	0	56	74,7	19	25,3
>=34	54	0	0	41	75,9	13	24,1
Gesamt	599	4	0,7	448	74,8	147	24,5

Tab. 32c: Pseudomonas aeruginosa für alle Patienten ab 18 J. für große Einrichtungen (Typ 3)

Alter in Jahren	n	ohne Angabe		P. aeruginosa ja		P. aeruginosa nein	
		n	%	n	%	n	%
18-<22	115	3	2,6	91	79,1	21	18,3
22-<26	104	0	0	84	80,8	20	19,2
26-<30	83	1	1,2	72	86,7	10	12
30-<34	57	0	0	49	86	8	14
>=34	42	0	0	30	71,4	12	28,6
Gesamt	401	4	1	326	81,3	71	17,7

Tab. 33: Burkholderia cepacia für alle Patienten bis 18 Jahre

Alter in Jahren	n	ohne Angabe		Burkh. cepacia ja		Burkh. cepacia nein	
		n	%	n	%	n	%
bis 2	150	5	3,3	1	0,7	144	96
2-<4	216	7	3,2	0	0	209	96,8
4-<6	242	7	2,9	0	0	235	97,1
6-<8	283	7	2,5	5	1,8	271	95,8
8-<10	289	15	5,2	3	1	271	93,8
10-<12	294	10	3,4	3	1	281	95,6
12-<14	296	9	3	5	1,7	282	95,3
14-<16	281	15	5,3	9	3,2	257	91,5
16-<18	282	9	3,2	11	3,9	262	92,9
Gesamt	2333	84	3,6	37	1,6	2212	94,8

Tab. 34: Burkholderia cepacia für alle Patienten ab 18 Jahre

Alter in Jahren	n	ohne Angabe		Burkh. cepacia ja		Burkh. cepacia nein	
		n	%	n	%	n	%
18-<22	359	12	3,3	11	3,1	336	93,6
22-<26	267	3	1,1	8	3	256	95,9
26-<30	237	8	3,4	9	3,8	220	92,8
30-<34	149	1	0,7	2	1,3	146	98
>=34	103	2	1,9	5	4,9	96	93,2
Gesamt	1115	26	2,3	35	3,1	1054	94,5

Tab. 33a: Burkholderia cepacia für alle Patienten bis 18 J. für kleine Einrichtungen (Typ 1)

Alter in Jahren	n	ohne Angabe		Burkh. cepacia ja		Burkh. cepacia nein	
		n	%	n	%	n	%
bis 2	22	0	0	0	0	22	100
2-<4	22	2	9,1	0	0	20	90,9
4-<6	23	2	8,7	0	0	21	91,3
6-<8	27	1	3,7	0	0	26	96,3
8-<10	29	4	13,8	0	0	25	86,2
10-<12	24	2	8,3	1	4,2	21	87,5
12-<14	20	3	15	0	0	17	85
14-<16	25	5	20	0	0	20	80
16-<18	26	5	19,2	0	0	21	80,8
Gesamt	218	24	11	1	0,5	193	88,5

Tab. 33b: Burkholderia cepacia für alle Patienten bis 18J. für mittlere Einrichtungen (Typ 2)

Alter in Jahren	n	ohne Angabe		Burkh. cepacia ja		Burkh. cepacia nein	
		n	%	n	%	n	%
bis 2	90	5	5,6	1	1,1	84	93,3
2-<4	116	4	3,4	0	0	112	96,6
4-<6	139	5	3,6	0	0	134	96,4
6-<8	179	6	3,4	5	2,8	168	93,9
8-<10	165	10	6,1	3	1,8	152	92,1
10-<12	157	8	5,1	1	0,6	148	94,3
12-<14	182	5	2,7	5	2,7	172	94,5
14-<16	172	9	5,2	4	2,3	159	92,4
16-<18	158	4	2,5	10	6,3	144	91,1
Gesamt	1358	56	4,1	29	2,1	1273	93,7

Tab. 33c: Burkholderia cepacia für alle Patienten bis 18 J. für große Einrichtungen (Typ 3)

Alter in Jahren	n	ohne Angabe		Burkh. cepacia ja		Burkh. cepacia nein	
		n	%	n	%	n	%
bis 2	38	0	0	0	0	38	100
2-<4	78	1	1,3	0	0	77	98,7
4-<6	80	0	0	0	0	80	100
6-<8	77	0	0	0	0	77	100
8-<10	95	1	1,1	0	0	94	98,9
10-<12	113	0	0	1	0,9	112	99,1
12-<14	94	1	1,1	0	0	93	98,9
14-<16	84	1	1,2	5	6	78	92,9
16-<18	98	0	0	1	1	97	99
Gesamt	757	4	0,5	7	0,9	746	98,5

Tab. 34a: Burkholderia cepacia für alle Patienten ab 18 J. für kleine Einrichtungen (Typ 1)

Alter in Jahren	n	ohne Angabe		Burkh. cepacia ja		Burkh. cepacia nein	
		n	%	n	%	n	%
18-<22	29	1	3,4	1	3,4	27	93,1
22-<26	25	1	4	1	4	23	92
26-<30	37	1	2,7	0	0	36	97,3
30-<34	17	1	5,9	0	0	16	94,1
>=34	7	0	0	0	0	7	100
Gesamt	115	4	3,5	2	1,7	109	94,8

Tab. 34b: Burkholderia cepacia für alle Patienten ab 18 J. für mittlere Einrichtungen (Typ 2)

Alter in Jahren	n	ohne Angabe		Burkh. cepacia ja		Burkh. cepacia nein	
		n	%	n	%	n	%
18-<22	215	9	4,2	8	3,7	198	92,1
22-<26	138	2	1,4	6	4,3	130	94,2
26-<30	117	5	4,3	4	3,4	108	92,3
30-<34	75	0	0	0	0	75	100
>=34	54	0	0	4	7,4	50	92,6
Gesamt	599	16	2,7	22	3,7	561	93,7

Tab. 34c: Burkholderia cepacia für alle Patienten ab 18 J. für große Einrichtungen (Typ 3)

Alter in Jahren	n	ohne Angabe		Burkh. cepacia ja		Burkh. cepacia nein	
		n	%	n	%	n	%
18-<22	115	2	1,7	2	1,7	111	96,5
22-<26	104	0	0	1	1	103	99
26-<30	83	2	2,4	5	6	76	91,6
30-<34	57	0	0	2	3,5	55	96,5
>=34	42	2	4,8	1	2,4	39	92,9
Gesamt	401	6	1,5	11	2,7	384	95,8

4.5. Komplikationen, Sonderprobleme

Nur bei 431 oder 18,4% der 2333 Patienten unter 18 Jahren wurden keine Komplikationen oder Sonderprobleme gemeldet. Von 1115 Patienten, die 18 Jahre und älter sind, wurden 177 mal (15,9%) keine Probleme gemeldet. Folgende wesentliche Probleme traten auf:

Tab. 35: Pulmonale Komplikationen

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Summe	
	n	%	n	%	n	%
ABPA	116	5	95	8,5	211	6,1
Pneumothorax	5	0,2	15	1,3	20	0,6
Massive Hämoptoe	13	0,6	48	4,3	61	1,8
Tuberkulose	2	0,1	2	0,2	4	0,1

Tab. 36: Gastro-intestinale Komplikationen

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Summe	
	n	%	n	%	n	%
Exokr.Pankreasinsuffizienz	1670	71,6	770	69,1	2440	70,8
Hepatobiliäre Kompl.	344	14,7	188	16,9	532	15,4
Diabetes mellitus	53	2,3	187	16,8	240	7,0
DIOS	71	3,0	39	3,5	110	3,2

Tab. 37: Nasenpolypen-OP und sonstige begleitende Erkrankungen

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Summe	
	n	%	n	%	n	%
Nasenpolypen-OP	111	4,8	49	4,4	160	4,6
Begleit. Erkrankungen	266	11,4	193	17,3	459	13,3

Tab. 38: Mehrfachkomplikationen : gleichzeitiges Auftreten von Pneumothorax und/oder ABPA und/oder Hepatobiliäre Komplikationen und/oder Diabetes mellitus

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Summe	
	n	%	n	%	n	%
2 Komplikationen	33	1,4	80	7,2	113	3,2
3 Komplikationen	1	0,0	5	0,4	6	0,1
4 Komplikationen	0	0,0	0	0,0	0	0,0

Bei 22 CF-Patientinnen bestand eine Schwangerschaft.

4.6. Todesfälle

Für die Tabelle 39 wurden die letzten Verlaufsbeobachtungen der 47 im Jahr 1997 verstorbenen Patienten denen der übrigen Patienten gegenübergestellt.

Tab. 39: Verstorbene Patienten

	1997	
	Verstorbene	übrige Patienten
n	47	4177
männlich	27	2218
weiblich	20	1959
mittleres Alter in Jahren	21,9	15,7
Standardabweichung	7,3	9,4
Median	21,9	14,4
jüngster Patient (Alter in Jahren)	3,0	0
ältester Patient (Alter in Jahren)	34,2	57,6
Letzte Werte im Mittel		
< 18 Jahre		
Längen-Soll-Gewicht	87,4 ± 11,5 1)	97,1 ± 11,7
Vitalkapazität in % d. Norm	47,1 ± 16,0	83,3 ± 18,8
FEV ₁ in % der Norm	37,5 ± 13,0	80,1 ± 23,2
MEF ₂₅ in % der Norm	17,5 ± 17,6	63,1 ± 43,4
Anteil P. aeruginosa positiv	93,8 %	47,9 %
Anteil B. cepacia positiv	6,7 %	2,1 %
≥ 18 Jahre		
BMI	18,1 ± 2,5	19,9 ± 2,7
Vitalkapazität in % der Norm	47,3 ± 19,2	71,9 ± 22,4
FEV ₁ in % der Norm	32,5 ± 17,0	54,9 ± 23,6
MEF ₂₅ in % der Norm	13,8 ± 20,6	30,3 ± 32,4
Anteil P. aeruginosa positiv	95,7 %	76,9 %
Anteil B. cepacia positiv	4,1 %	4,3 %

1) Mittelwert ± Standardabweichung

Tab. 40: Angaben zu den Todesursachen (Mehrfachnennungen möglich)

	n	%
nicht CF-relevant	3	6,7
kardiopulmonal	35	77,8
hepato-intestinal	3	6,7
CF-relevant- andere Ursache	10	17,8

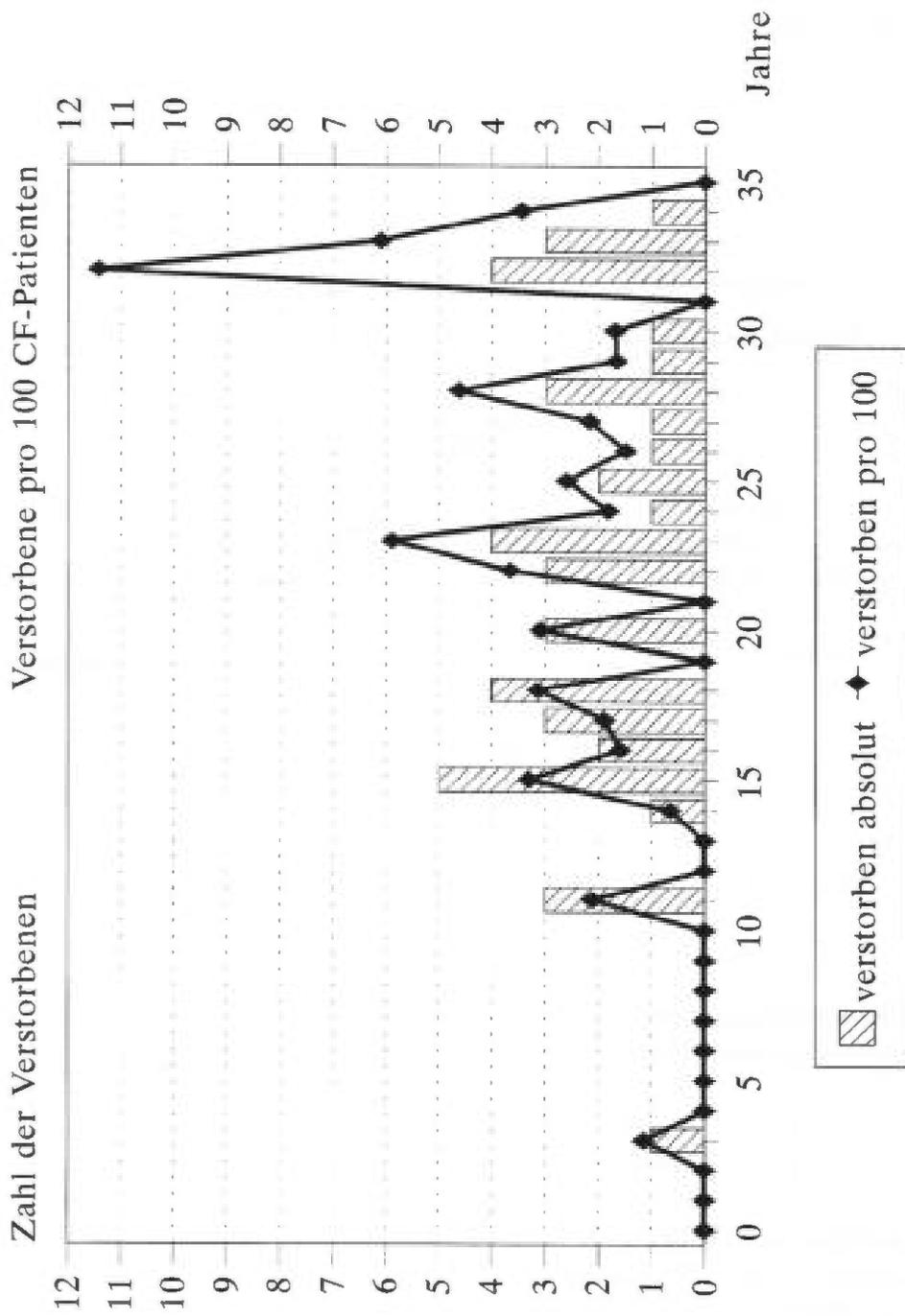


Abb. 37: Altersspezifische Mortalität 1997
(absolut und relativ)

Die Abbildung 37 zeigt mit Hilfe der Säulen die Zahl der 1997 verstorbenen Patienten in den einzelnen Altersstufen. Die Linie in Abbildung 37 zeigt die auf die Zahl der Verlaufsmeldungen für 1997 bezogenen Sterbefälle. Diese altersspezifische Mortalitätsrate ist mit 11,4 pro 100 für die 32-jährigen Patienten am höchsten. Im Mittel verstarben damit 1,4 von 100 für 1997 beobachtete Patienten.

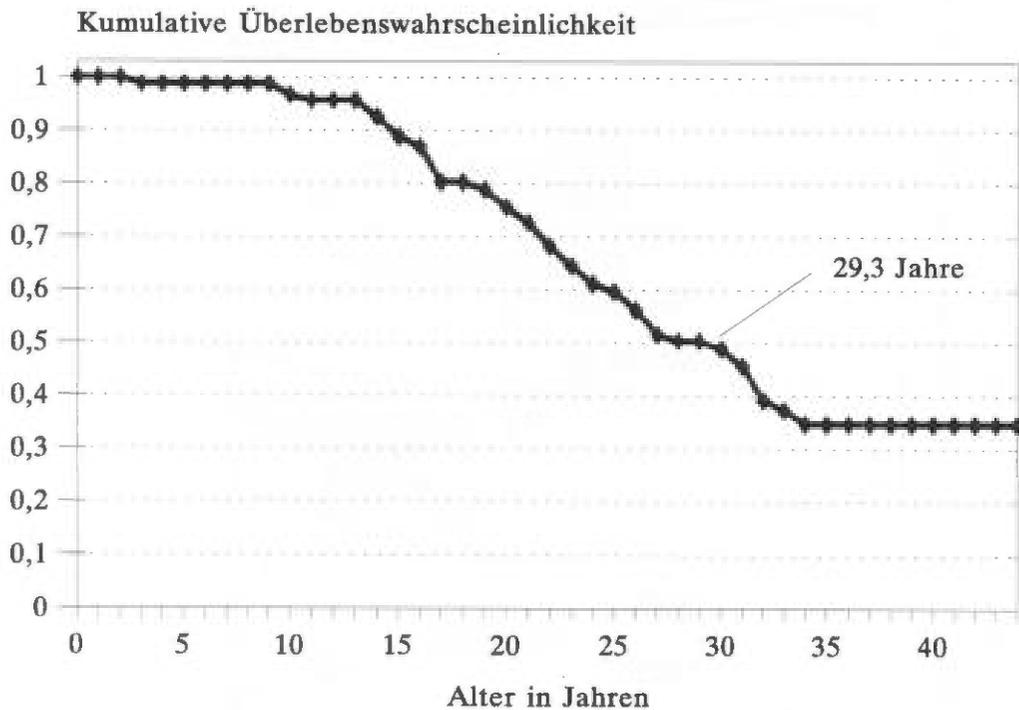
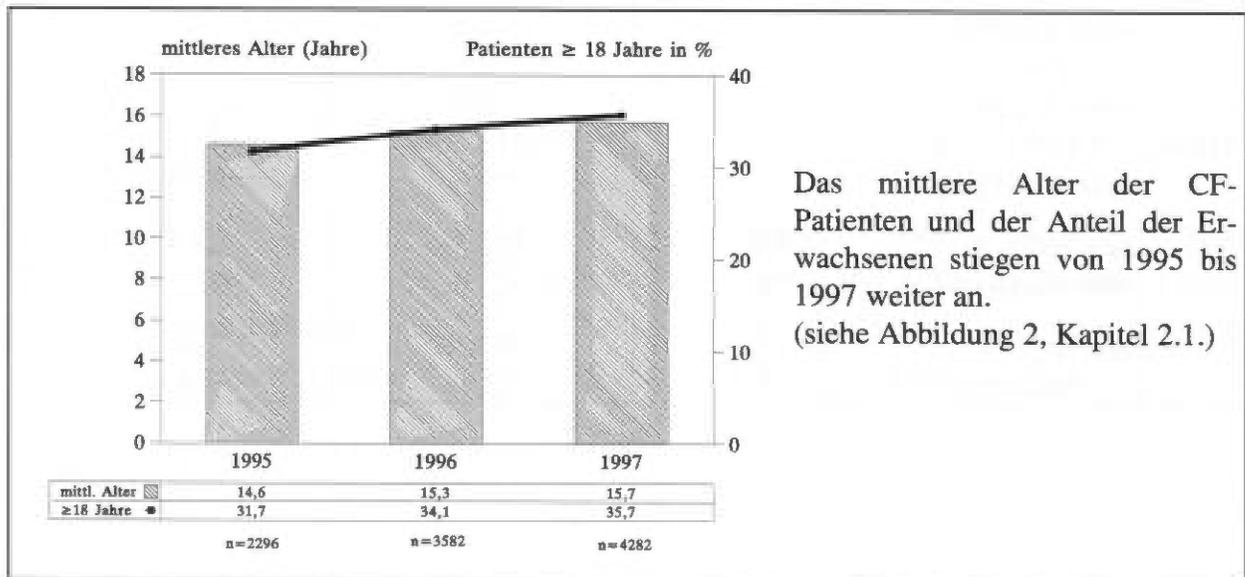


Abb 38: Überlebenswahrscheinlichkeit
Beobachtungszeitraum 1.1.97-31.12.97

Die Überlebenswahrscheinlichkeit in Abbildung 38 wurde ähnlich wie bei Frederiksen [8] mit Hilfe von altersspezifischen Mortalitätsraten nach einer Methode von Warwick [9] und Clayton [10] geschätzt.

5. Zusammenfassung

Im Verfahren Qualitätssicherung Mukoviszidose werden Daten von 4.306 Patienten aus 97 behandelnden Einrichtungen analysiert.



1997 verstarben 47 Patienten. Im Mittel verstarben damit von 100 für 1997 beobachteten Patienten 1,4. Die altersspezifische Mortalitätsrate reicht von 0 bis 11,4 pro 100. (Einzelheiten siehe Kapitel 4.6.)

Die mittlere Überlebenswahrscheinlichkeit betrug 1997 29,3 Jahre. (Einzelheiten siehe Kapitel 4.6.)

Tab. 41: Ergebnisqualität für den Beobachtungszeitraum 1.1.97 bis 31.12.97

Parameter	Patienten unter 6 Jahre (n=609)	Patienten von 6 bis 18 Jahre (n=1.724)	Patienten 18 Jahre und älter (n=1.115)
LSG $\geq 90\%$	77 %	71,6 %	-
ohne Angaben	0,3 %	0	-
BMI ≥ 19	-	-	61,4 %
ohne Angaben	-	-	0,4 %
VC $\geq 80\%$	-	59,9 %	35,7 %
ohne Angaben	-	5,4 %	4%
FEV1 $\geq 80\%$	-	53,7 %	15,5 %
ohne Angaben	-	6,6 %	4,1 %
MEF ₂₅ $\geq 60\%$	-	43,4 %	0
ohne Angaben	-	7,9 %	21,9 %
IgG $-2s \leq \text{IgG} \leq 2s$	58,8 %	45,2 %	28,3 %
ohne Angaben	23 %	9,2 %	12,2 %
Ps. aerugin. negativ	77,3 %	46,8 %	22,8 %
unbekannt	2,3 %	1,2 %	0,8 %

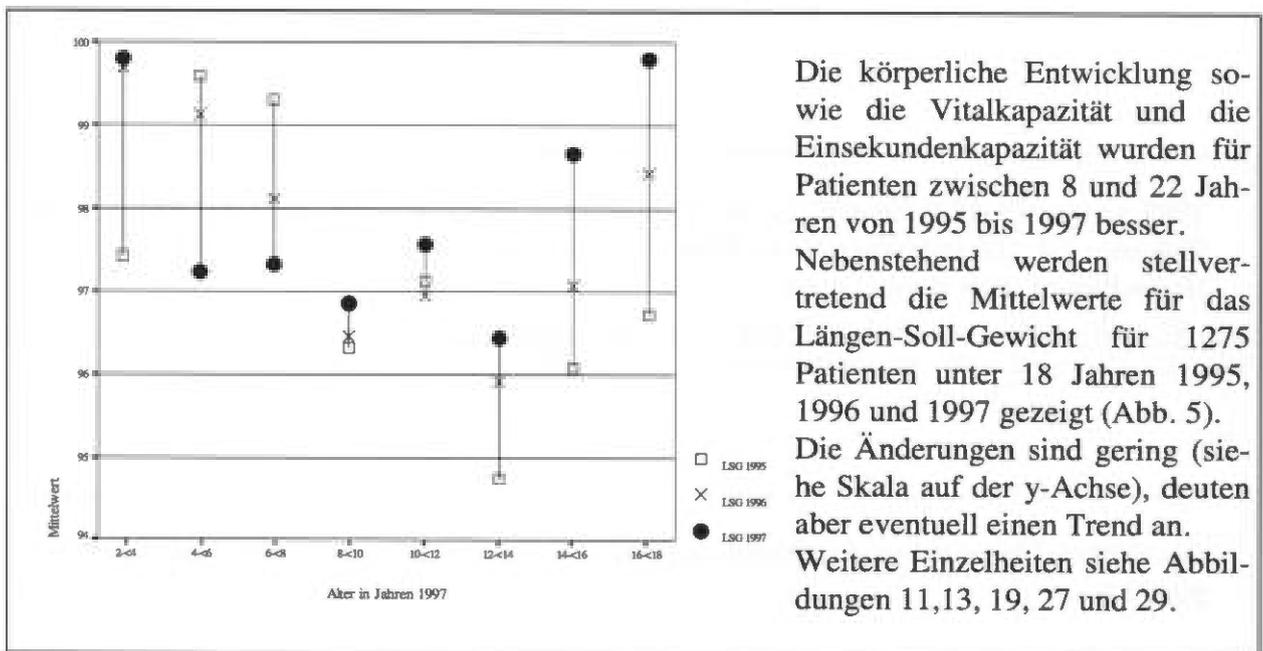


Tabelle 42: „Highlights“ der Ergebnisse in Deutschland im Vergleich mit denen der jährlichen Datenreports aus den USA [11] und Frankreich [12]

Parameter	Deutschl.	Deutschl.	Deutschl.	USA	Frankreich
	1.9.-31.12. 1995 *)	1.1.-31.12. 1996 *)	1.1.-31.12. 1997	1.1.-31.12. 1996	1.9.-31.12. 1995
Patientenzahl	2.296	3.645	4.306	20.886	2.524
neu diagnostiziert	150	163	141	900	-
Anteil neu diagnostizierter	6,5 %	4,5 %	3,3 %	4,3%	6,1%
mittleres Alter bei Diagnose	3,6 Jahre	3,7 Jahre	3,9 Jahre	3,0 Jahre	2,6 Jahre
Median des Alters bei Diagnose	1,5 Jahre	1,4 Jahre	0,6 Jahre	0,5 Jahre	0,3 Jahre
Sterbefälle	31	38	47	391	-
Mortalitätsrate (bezogen auf in dem Jahr beobachtete Fälle)	1,3 pro 100	1,3 pro 100	1,4 pro 100	1,9 pro 100	2 pro 100
Median des Überlebens	-	-	29,3 Jahre	31,3 Jahre	-
mittleres Alter	14,6 Jahre	15,3 Jahre	15,7 Jahre	16 Jahre	13,1 Jahre
Median des Alters	13,6 Jahre	14 Jahre	14,4 Jahre	13,8 Jahre	11,6 Jahre
Anteil Patienten \geq 18 Jahre	31,7 %	34,1 %	35,7 %	35,6	24,2 %
Zahl der Patienten \geq 18 Jahre	715	1.224	1.493	7.436	-
Geschlecht (männlich)	51,8 %	52,5 %	53,1 %	53,6 %	52,5 %
mittleres LSG für Patienten < 18 J.	96,9	97	97,2	-	-
mittlerer BMI für Patienten \geq 18 J.	19,6	19,8	19,8	-	-
mittleres VC in % der Norm	78 %	78,1 %	79,4 %	84,5 %	80,9 %
mittleres FEV1 in % der Norm	70,6 %	69,1 %	71,4 %	72,3 %	68,9%
mittleres MEF ₂₅ in % der Norm	51,8 %	49,4 %	49,8 %	-	-
Mikrobiologie					
Pseudomonas aeruginosa positiv	58 %	57,5 %	55 %	59,9 %	45,3 %
Burkholderia cepacia positiv	2,3 %	2,8 %	2,1 %	3,6 %	2,5 %
Genotyp bestimmt	76,2 %	70,5 %	73,6 %	52,6 %	-
Pankreasenzyme	93 %	93,8 %	93,2 %	93,3 %	91,3 %
teilnehmende Einrichtungen	62	90	97	116	67

*) Eventuelle Abweichungen zu den jährlichen Berichten von 1995 [13] und 1996 [14] resultieren aus dem unterschiedlichen Datenstand. Die Daten dieser Tabelle entsprechen dem Datenstand vom 30.4.1998.

Wir danken allen beteiligten Einrichtungen und ihren Patienten für die Überlassung ihrer Daten.

Wissenschaftlicher Beirat „Qualitätssicherung Mukoviszidose“: Ausblick

M. Stern, Tübingen

Der vorliegende Bericht erfaßt 4.306 Patienten aus 97 Institutionen. Die seit 1995 fortlaufende Erhebung ermöglicht jetzt erstmals Längsschnittbeurteilungen. So steigen das mittlere Alter und der Anteil der Erwachsenen kontinuierlich an. Im Vergleich dieser Globaldaten und auch im Vergleich der mittleren Überlebenswahrscheinlichkeit mit älteren Zahlen (jetzt 29,3 Jahre) findet sich im Zeitraum 1995 bis 1997 eine deutliche Verbesserung, und es liegt nahe anzunehmen, daß flächendeckende Erhebung, weitgehende Erfassung der bekannten Patienten und vermehrte Sorgfalt bei der Erhebung und Betreuung wichtige Faktoren sind, die zur Verwirklichung unseres gemeinsamen Ziels, der Qualitätsverbesserung, wirksam beigetragen haben. Im internationalen Vergleich der Allgemeindaten können wir uns jetzt sehr viel besser sehen lassen als noch zu Anfang unserer Erhebung. Lediglich die dänischen Zahlen weisen in mit Abstand noch bessere Bereiche!

Den Verbesserungen der Allgemeindaten entsprechen Longitudinalbeobachtungen, die Verbesserungen für Längen-Soll-Gewicht, Body-Mass-Index sowie die Lungenfunktionsparameter VC und FEV1 für die Altersklassen 8 bis 22 Jahre im Zeitraum 1995 bis 1997 anzeigen. Denkbar ist, daß die angesprochenen Altersklassen (Patienten ab dem Schulalter in pädiatrischer Betreuung) intensiver und wirksamer betreut werden. Der Trend muß allerdings in den folgenden Jahren überprüft werden. Er weist immerhin deutlich auf, daß Verbesserungen möglich und realisierbar sind. Es wird unsere gemeinsame Aufgabe sein, mittels Einzelanalyse Grundlagen für allgemeine Therapieleitlinien herauszufinden.

Diesen positiven Ergebnissen des Berichts stehen aber auch negative Ergebnisse gegenüber: So ließen sich die starken Schwankungen im Ergebnisvergleich zwischen verschiedenen Ambulanzen bestätigen, und es zeigte sich nach wie vor der Trend hin zu ungünstigeren Ergebnissen für Längen-Soll-Gewicht, Body-Mass-Index, VC und FEV1 in den kleineren Ambulanzen (bis 20 Patienten). Hier bleibt an die einzelnen Ambulanzen zu appellieren, Ursachen für solche Qualitätsunterschiede herauszufinden und die Betreuung in dem Sinne zu verbessern, daß wir alle „von den Besten lernen“. Dies wird eine Einzelaufgabe sein, aber auch eine Aufgabe für regionale Qualitätszirkel, in denen zum Beispiel auf freiwilliger Basis die Anonymität der Erhebung und Auswertung im kleinen Kreis aufgehoben werden kann.

Einzelne Inkongruenzen wie zum Beispiel der Widerspruch zwischen einer Vielzahl pankreasenzymsubstituierter Patienten, der keineswegs die gleiche Anzahl für den Nachweise einer Pankreasinsuffizienz gegenübersteht, sowie auch die Angabe einer Insulintherapie, ohne daß ein Diabetes mellitus nachgewiesen worden war, bleiben bestehen. Hier gilt es zum einen, Detaillücken in der Erhebung zu schließen, und dann aber auch die diagnostischen Einzelschritte konsensumäßig zu verbessern. Erfreulicherweise ist die Liste der fehlenden Angaben (Abschnitt 3.1) im Beobachtungszeitraum immer kleiner geworden. Aber auch hier bleiben noch Verbesserungen möglich.

Die mehr beschreibenden Anteile des vorliegenden Berichtes bergen vielfältige Informationen, deren Bedeutung zur Zeit nur unvollständig erfaßt werden kann. Für die genauere Analyse von Therapiestrategien und -details anhand der Ergebnisqualität wird erst die Stufe II der Erhebung ausreichend Material liefern können. An dieser Stelle werden dann wissenschaftliche Studien auch in Deutschland einsetzen, wie sie derzeit zum Beispiel aus Dänemark bekannt sind (z. B. Kohortenstudien).

Der vorliegende Bericht bestätigt die positive Auswirkung unserer Qualitätssicherungsarbeit Mukoviszidose. Er zeigt darüber hinaus Schwachstellen auf und bietet vielfache Ansätze für unsere weitere Arbeit, die nur in beständiger Kooperation zwischen den Mukoviszidose-Ambulanzen, Selbsthilfeorganisationen, Krankenkassen, Ärzteorganisationen und Dachverbänden sowie den politischen Instanzen geleistet werden kann. Nächste Ziele sind die Verwirklichung der Stufe II unter Einsatz von Datenträgern, die Umsetzung der Qualitätssicherung auf regionaler Ebene sowie die definitive politische Umsetzung strukturverbessernder Schritte sowohl im ambulanten als auch stationären Bereich der Mukoviszidose-Versorgung.

Ziele und Perspektiven sind benannt (Bericht 1996/97), kurzfristige Datenvergleiche zeigen einen positiven Trend (Bericht 1997/98), internationale Kontakte sind geknüpft, die uns bei der Definition von Zwischenzielen helfen: die Zeichen stehen günstig für die kommenden Jahre der Qualitätssicherung Mukoviszidose.

Diagnostik/Diagnosestellung

Diagnosestellung

Der Verdacht auf das Vorliegen einer CF kann auf klinische Symptome oder anamnestischen Risiken gegründet sein. Mekoniumileus, rezidivierende Bronchitiden, Gedeihstörung, rezidivierende Nasenpolypen, unklare Hepatopathie und männliche Infertilität sind die wichtigsten Symptome, die an eine CF denken lassen und eine entsprechende Diagnostik nach sich ziehen sollten.

Klinischer Verdacht auf Vorliegen einer Cystischen Fibrose:

Schweißtest	<u>positiv</u> (2x wiederholen)	⇒ Diagnose CF
↓	<u>negativ</u> und weiter klinischer Verdacht	
DNA-Analyse	<u>positiv</u>	⇒ Diagnose CF
	<u>negativ</u> in dem ersten Anlauf mit Screening der häufigeren Mutationen und weiter klinischer Verdacht	
↓		
Nasale Potential Messung	<u>positiv</u> (1x wiederholen)	⇒ Diagnose CF
	<u>negativ</u> und weiter klinischer Verdacht	
↓		
DNA-Analyse ausdehnen	<u>positiv</u>	⇒ Diagnose CF
	<u>negativ</u> und weiter klinischer Verdacht	
↓		
Rectumbiopsie (Chlorid Sekretion)	<u>positiv</u>	⇒ Diagnose CF
	<u>negativ</u>	⇒ keine CF

Weitere initiale Diagnostik:

- Pankreasfunktionsdiagnostik
Stuhlfettbestimmung in 3 Tage-Sammelstuhl mit Ernährungsprotokoll und Fettresorptionsquotientenbestimmung

Anmerkung:

Stuhl-Chymotrypsin, Immunreaktives Trypsin im Serum, indirekte sondenlose Pankreas-Funktionstests und Elastase im Stuhl reichen bei initialer Diagnostik nicht aus, können aber eingesetzt werden.

- Lungenfunktion
- Bodyplethysmographie und Spirometrie (>6Jahre)
Babylungenfunktion (<10 KG)

anderes (bei differentialdiagnostischen Fragen)

Immunglobuline incl. Subklassen, α -1-Antitrypsin, BSA (Bovines Serum Albumin)-Antikörper, Gliadin-AK (bei Dystrophie), ggf. Zilienfunktion, Untersuchungen wie bei Diagnostik alle 12 Monate.

Methodische Hinweise

1) Schweißtest

Pilocarpinintophorese, 5-10 min Reizung, 30-60 min Sammelperiode, Messung von Natrium (Flammenphotometrie) und Chlorid (Titrationsmethode); keine Leitfähigkeitsmessung.

Pathologische Werte für Chlorid und Natrium: > 60 mmol/l bei einer Mindestschweißmenge von 75 μ l ; bei älteren Erwachsenen sind Werte >70 mmol/l pathologisch. Werte >40 mmol/l sind kontrollbedürftig.

2) Nasenpotentialdifferenzmessung

Es handelt sich um eine schmerzfreie Methode. Zwischen zwei Elektroden wird mit einem hochohmigen Voltmeter eine Spannungsdifferenz gemessen. Eine Referenzelektrode (z.B. Insulininjektionsnadel) wird subcutan am Unterarm plaziert. Die Messelektrode wird mit einem weichen Schlauch (z. B. Nabelkatheter) verbunden. Der Katheter wird etwa 3-5 cm in den unteren Nasengang eingeführt. Die Verbindung mit dem Gewebe wird über eine Flüssigkeit (z. B. Ringerlactat), die durch den Katheter fließt, hergestellt. Es entsteht dabei initial ein Niesreiz und ein Fremdkörpergefühl in der Nase. Dies macht eine Kooperation der Patienten notwendig. Bei Kleinkindern ist hier eine Schwierigkeit zu erwarten. Patienten mit CF haben deutlich negativere Potentiale als Gesunde. Je nach Labor beginnt der Bereich der CF-Patienten bei Werten unter -35 bis -40 mV. Gesunde haben meist Werte oberhalb von -30 mV.

(Quelle: CF-Manual (2. Kapitel), Ballmann M. , Smaczny C. et. al.
Solvay Arzneimittel GmbH, Hannover
1. Auflage Mai 1998, ISBN: 3-931656-12-8)

Literatur

1. Wiedemann B, Paul KD. Ausgewählte Gesichtspunkte des Mukoviszidose-Registers. 15. CF-Ambulanzärzte-Tagung, Titisee, 14.-15.10.1994.
2. FitzSimmons SC. Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry.
3. Annual Data Report 1995, Bethesda, Maryland, August 1996.
4. Reinken L, van Oost G. Longitudinale Körperentwicklung gesunder Kinder von 0 bis 18 Jahren. *Klin Pädiatr* 1992; 204: 129-33.
5. Müller MJ. Strategien der Ernährungsmedizin. *Akt. Ernähr.-Med* 1993; 18: 87-96
6. Zapletal A, Samanek M, Paul T. Lung Function in Children and Adolescents. Methods, Reference Values. Basel: Karger, 1987.
7. Quanjer PH. Standardization in lung function testing. *Bull Europ Resp* 1983; 19.
8. Pilgrim U, Fontanellaz HP, Evers G, Hitzig WH. Normal values of immunoglobulins in premature and in full-term infants, calculated as percentiles. *Helv Paediat Acta* 1975; 30: 121-34.
9. Frederiksen B, Lanng S, Koch C, Hoiby N. Improved Survival in the Danish Center-Treated Cystic Fibrosis Patients: Results of Aggressive Treatment. *Pediatr Pulmonol.* 1996; 21: 153-8.
10. Warwick WJ, Pogue RE, Gerber HU, Nesbitt CJ. Survival patterns in cystic fibrosis. *J Chron Dis* 1975; 28: 609-22.
11. Clayton D, Hills M. *Statistical Models in Epidemiology*, Oxford: Oxford Science, 1993: 46-8.
12. FitzSimmons SC. Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry Annual Data Report 1996, Bethesda, Maryland, August 1997.
13. Feingold J. Annual Data Report Cystic Fibrosis 1995. Observatoire National de la Mucoviscidose Paris France 1995 INSERM U.155/AFLM.
14. Wiedemann B. Qualitätssicherung Mukoviszidose - Überblick über den Gesundheitszustand der Patienten in Deutschland 1995. Herausgeber: Zentrum für Qualitätsmanagement im Gesundheitswesen, Ärztekammer Hannover (1996); 12-46.
15. Wiedemann B. Qualitätssicherung Mukoviszidose - Überblick über den Gesundheitszustand der Patienten in Deutschland 1996. Herausgeber: Zentrum für Qualitätsmanagement im Gesundheitswesen, Ärztekammer Hannover (1997); 15-68.

Beispiel für Einzelauswertung der Ambulanz XYZ

Datenstand: 30.4.1998
Beobachtungszeitraum: 1.1.1996 - 31.12.1996 bzw.
1.1.1997 - 31.12.1997

Vergleich verschiedener Parameter der eigenen Ambulanz mit dem Mittelwert aller Einrichtungen desselben Typs und aller Einrichtungen - Säulendiagramme

Bewertet wurden folgende Parameter (jeweils prozentuale Anteile):

LSG $\geq 90\%$ für Patienten < 18 Jahre, 1997

BMI $\geq 19 \text{ kg/m}^2$ für Patienten ≥ 18 Jahre, 1997

FEV1 $\geq 80\%$ für Patienten 6 bis < 18 Jahre, 1997

FEV1 $\geq 80\%$ für Patienten ≥ 18 Jahre, 1997

Anteil Pseudomonas aeruginosa negativ für Patienten < 18 Jahre, 1997

Anteil Pseudomonas aeruginosa negativ für Patienten ≥ 18 Jahre, 1997

Anteil IgG im Bereich Mittelwert ± 2 *Standardabw. für Patienten < 18 Jahre, 1997

Anteil IgG im Bereich Mittelwert ± 2 *Standardabw. für Patienten ≥ 18 Jahre, 1997

Vergleich verschiedener Parameter der eigenen Ambulanz 1996 und 1997 mit den Mittelwerten aller anderen Einrichtungen

In den Tabellen sind folgende Parameter enthalten:

LSG bzw. BMI

VC

FEV1

MEF₂₅

Pseudomonas aeruginosa

IgG

Vergleich verschiedener Einzelwerte der eigenen Ambulanz mit den Einzelwerten aller anderen Einrichtungen

Aus der Legende dieser Abbildungen kann die anonyme Nummer der jeweiligen Einrichtung entnommen werden. Diese anonymen Nummern kennzeichnen die entsprechende Ambulanz in den Abbildungen des Berichts.

Folgende Scatterplots sind enthalten:

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

Abb. A2: Verteilung des BMI, ab 18 Jahre

Abb. A3: Verteilung der Vitalkapazität, 6 bis unter 18 Jahre

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

Abb. A5: Verteilung von MEF₂₅, 6 bis unter 18 Jahre

Abb. A6: Verteilung der Vitalkapazität, ab 18 Jahre

Abb. A7: Verteilung der Einsekundenkapazität, ab 18 Jahre

Abb. A8: Verteilung von MEF₂₅, ab 18 Jahre

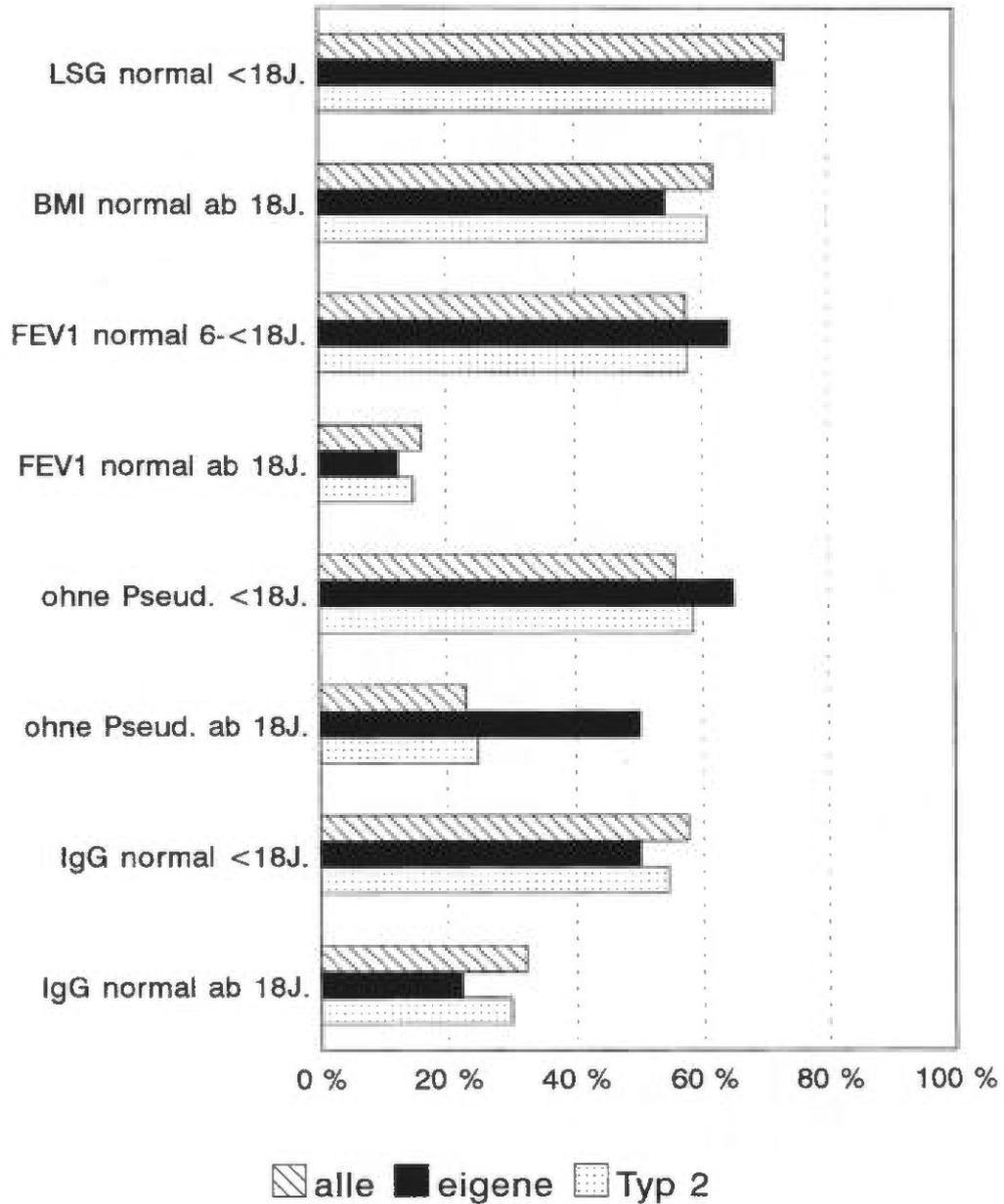
Druck der Einzelwerte der eigenen Ambulanz im Verlauf

In den Tabellen sind enthalten:

CODE	Nummer der eigenen Einrichtung
Geb.-Datum (JJ,MM,TT)	Geburtsdatum des Patienten, aufsteigend nach Alter sortiert
Beob.-Jahr	Beobachtungsjahr, richtet sich weitgehend nach dem Datum der klinischen Messungen (Ziel ist eine Verlaufsbeobachtung pro Patient und Jahr in einem stabilen, infektfreien Zustand in der Nähe des Geburtstages. Von einigen Patienten liegen zwei Verlaufsbeobachtungen pro Jahr vor. Bei diesen Patienten geht die bessere, vollständigere Beobachtung in die Auswertung ein.)
GR	Geburtsrang (dient der eindeutigen Identifizierung von Zwillingen)
Geschl	Geschlecht 1 männlich 2 weiblich
Einw.	Einwilligung 1 ja 2 nein
Beh.-Ende Grund	Ende der Behandlung 1 Diagnose widerrufen 2 Transplantation 3 abgegeben an andere CF-Ambulanz 4 abgegeben an andere Einrichtung 5 aus Kontrolle verloren 99 verstorben
Beh.-Ende Jahr	Jahr des Endes der Behandlung
LSG	Längen-Soll-Gewicht nach Reinken [3] in % der altersabhängigen Werte der Normalpopulation für Patienten < 18 Jahre
BMI	Body-Mass-Index in kg/m^2 für Patienten ≥ 18 Jahre
VC	Vitalkapazität in % der Norm, für Patienten < 18 Jahre nach Zapletal [5], für Patienten ≥ 18 Jahre nach Quanjer [6]
FEV1	Einsekundenkapazität in % der Norm
MEF ₂₅	MEF ₂₅ in % der Norm
IgG	IgG in g/l
P. aer.	Pseudomonas aeruginosa 1 ja 2 nein 0 unbekannt

CF - Ambulanz XYZ

Beobachtungszeitraum: 1.1.-31.12.1997



Datenstand: 30.04.1998

	1996				1997			
	CF-Ambulanz XYZ		alle anderen		CF-Ambulanz XYZ		alle anderen	
	Anzahl	Spalten-%	Anzahl	Spalten-%	Anzahl	Spalten-%	Anzahl	Spalten-%
< 18 Jahre								
Untergewicht	19	38,0%	551	26,7%	11	28,2%	611	26,7%
Gewicht norm.	31	62,0%	1510	73,3%	28	71,8%	1675	73,3%
ab 18 Jahre								
Untergewicht	10	50,0%	371	39,0%	11	45,8%	414	38,1%
Gewicht norm.	10	50,0%	606	62,0%	13	54,2%	672	61,9%
< 18 Jahre								
VC < 80 %	19	52,8%	557	39,8%	10	34,5%	595	37,1%
VC > 80 %	17	47,2%	844	60,2%	19	65,5%	1007	62,9%
ab 18 Jahre								
VC < 80 %	14	70,0%	602	63,9%	18	75,0%	654	62,5%
VC > 80 %	6	30,0%	340	36,1%	6	25,0%	392	37,5%
< 18 Jahre								
FEVCl < 80 %	19	52,8%	652	47,3%	10	35,7%	676	42,7%
FEVCl > 80 %	17	47,2%	727	52,7%	18	64,3%	908	57,3%
ab 18 Jahre								
FEVCl < 80 %	16	80,0%	794	84,2%	21	87,5%	876	83,7%
FEVCl > 80 %	4	20,0%	149	15,8%	3	12,5%	170	16,3%
< 18 Jahre								
MEF25 < 60 %	13	37,1%	762	56,7%	13	44,8%	832	53,2%
MEF25 > 60 %	22	62,9%	583	43,3%	16	55,2%	732	46,8%
ab 18 Jahre								
MEF25 < 60 %	13	65,0%	794	88,8%	20	83,3%	854	89,1%
MEF25 > 60 %	7	35,0%	100	11,2%	4	16,7%	105	10,9%

	1996				1997			
	CF-Ambulanz XYZ		alle anderen		CF-Ambulanz XYZ		alle anderen	
	Anzahl	Spalten-%	Anzahl	Spalten-%	Anzahl	Spalten-%	Anzahl	Spalten-%
< 18 Jahre								
mit P. aerug.	26	51,0%	980	48,2%	13	35,1%	1007	44,5%
ohne P. aerug.	25	49,0%	1053	51,8%	24	64,9%	1254	55,5%
ab 18 Jahre								
mit P. aerug.	13	65,0%	744	77,6%	12	50,0%	840	77,6%
ohne P. aerug.	7	35,0%	215	22,4%	12	50,0%	242	22,4%
< 18 Jahre								
IgG < 2s	1	2,7%	108	6,0%	1	3,6%	104	5,3%
IgG normal	20	54,1%	1040	57,6%	14	50,0%	1123	57,6%
IgG > 2s	16	43,2%	656	36,4%	13	46,4%	724	37,1%
ab 18 Jahre								
IgG < 2s	4	23,5%	43	5,1%	4	22,2%	23	2,4%
IgG normal	13	76,5%	240	28,6%	14	77,8%	312	32,5%
IgG > 2s			556	66,3%			626	65,1%

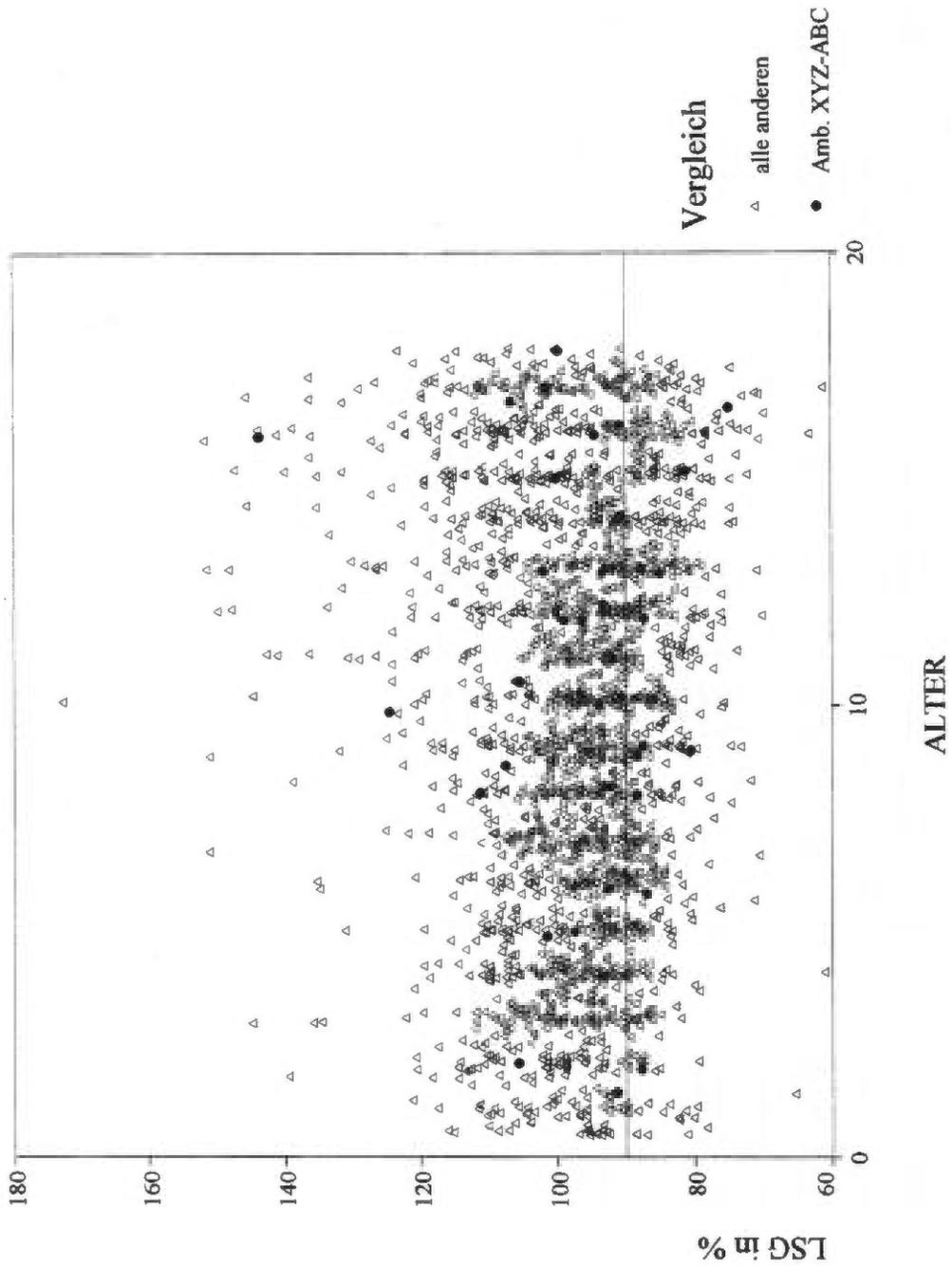


Abb. A1: Verteilung des Längen-Soll-Gewichtes, unter 18 Jahre

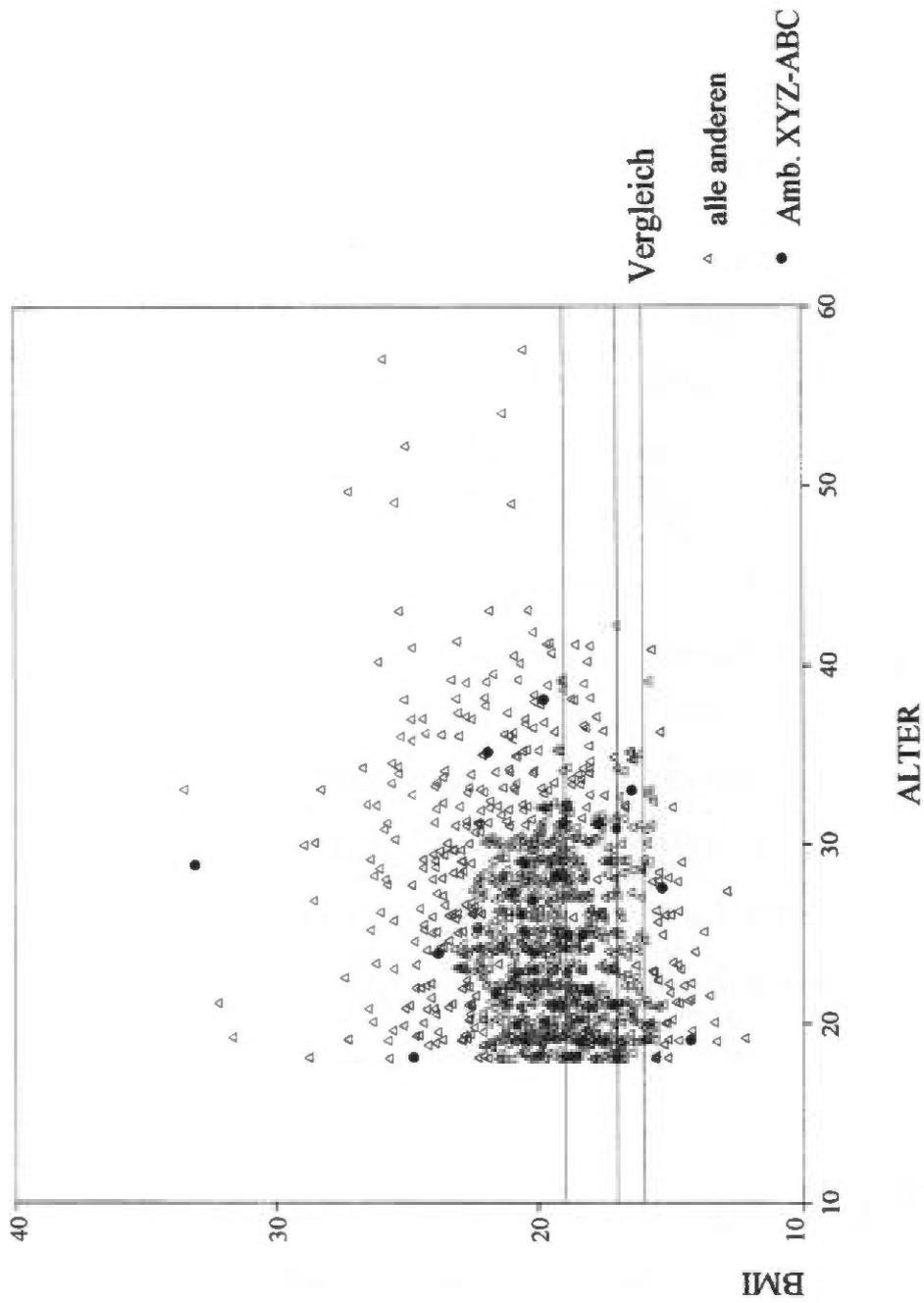


Abb. A2: Verteilung des BMI, ab 18 Jahre
 Referenzlinien: Unterernährung Stufe 3(bis 16), 2(bis 17), 1(bis 19)

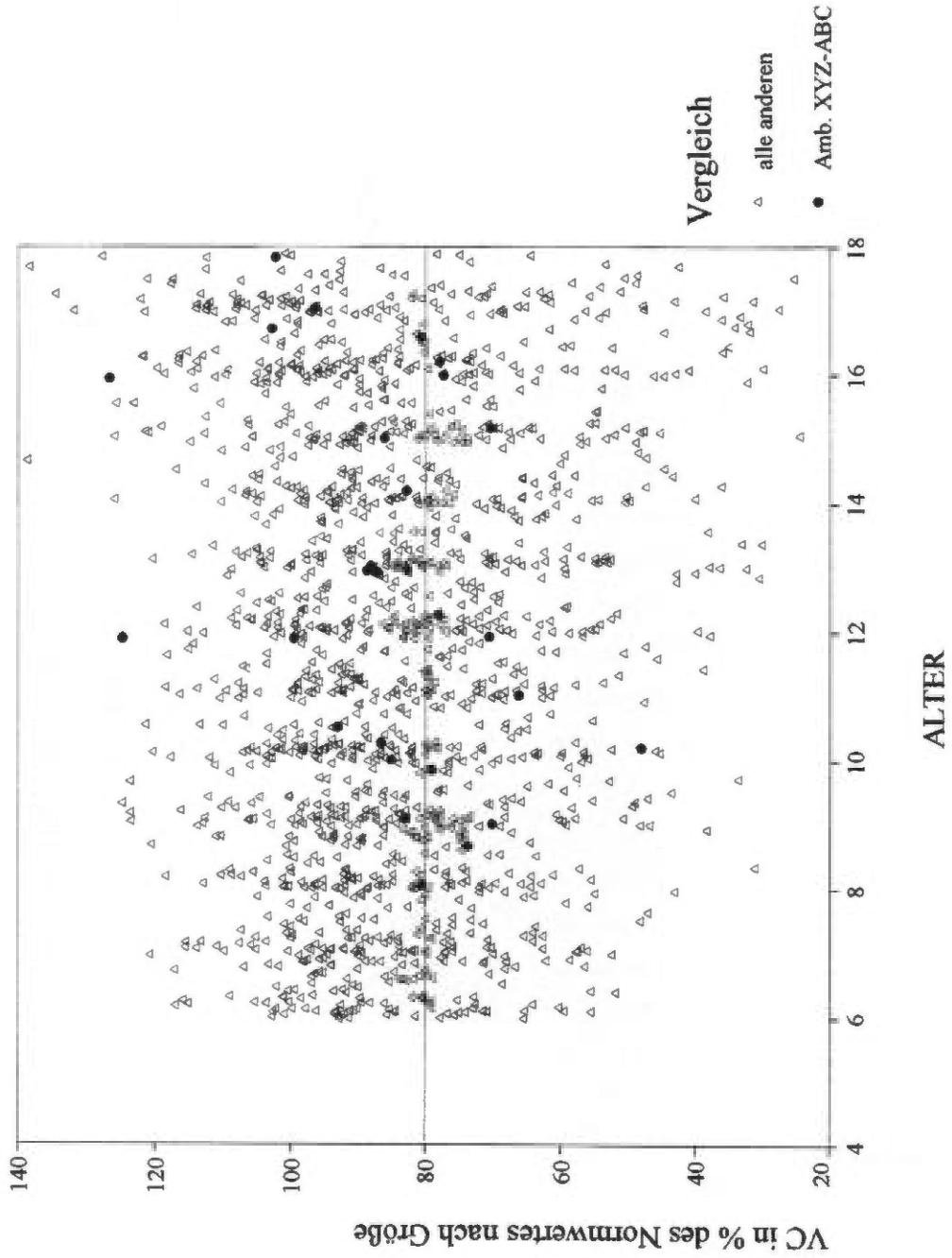


Abb. A3: Verteilung der Vitalkapazität, 6 bis unter 18 Jahre

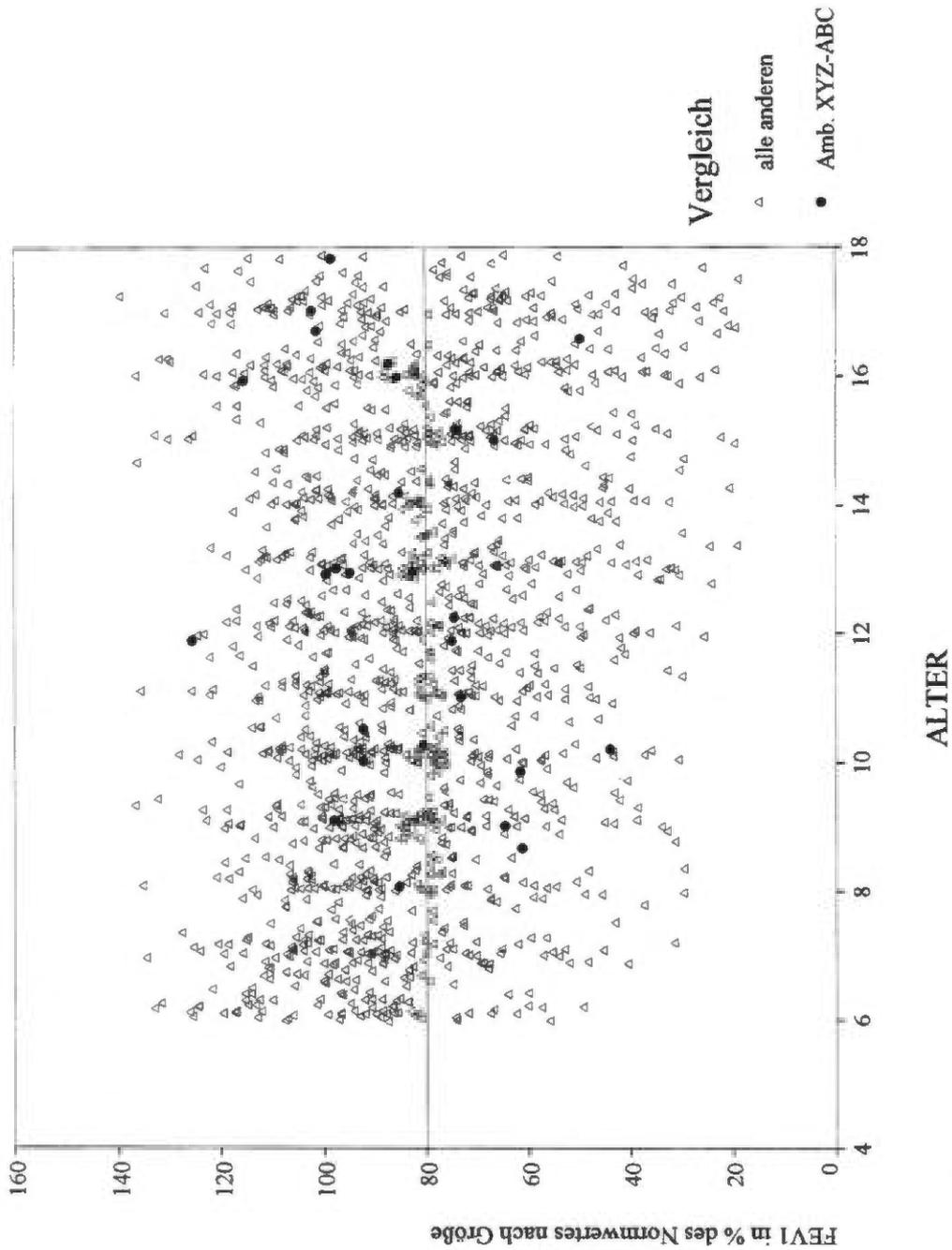


Abb. A4: Verteilung der Einsekundenkapazität, 6 bis unter 18 Jahre

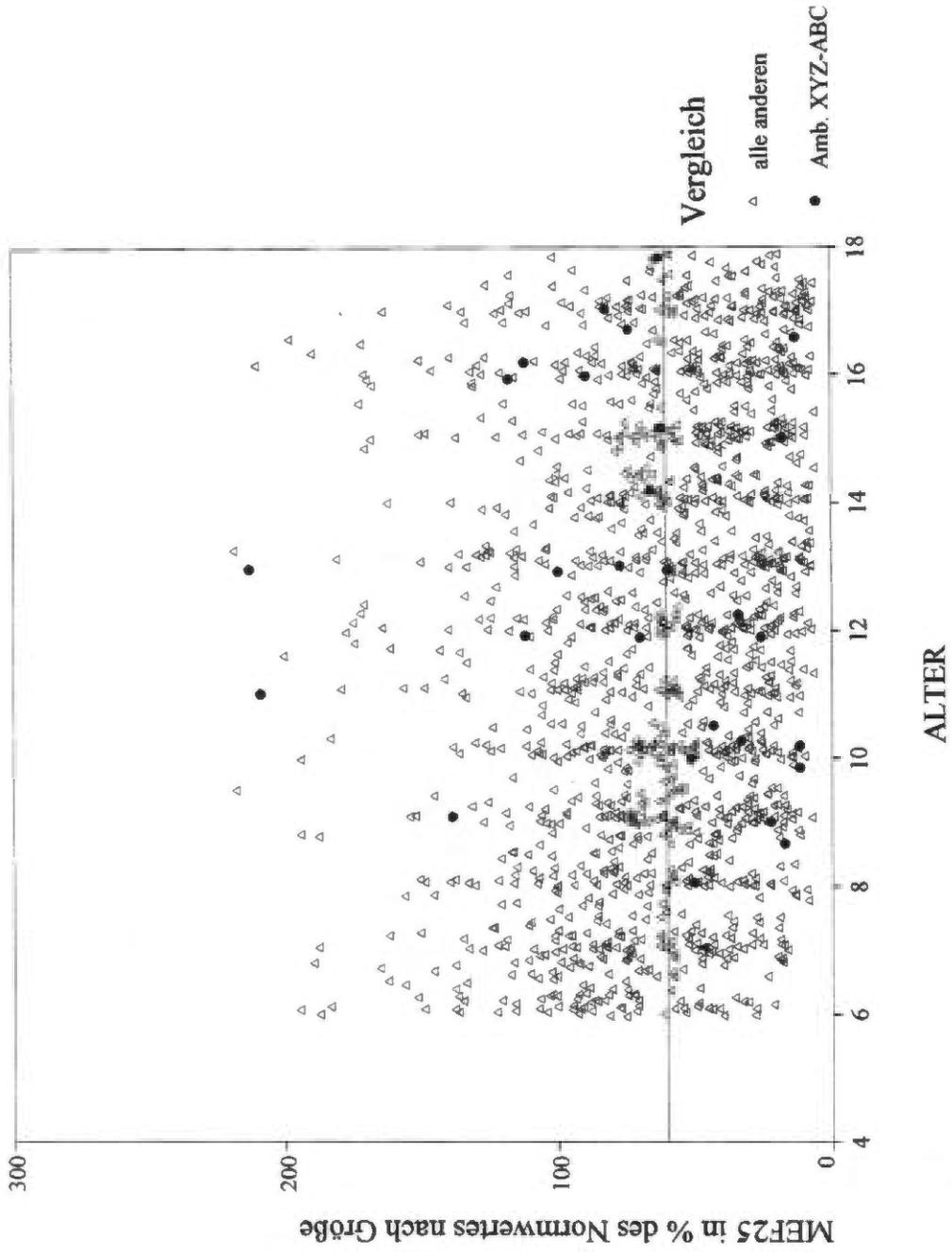


Abb. A5: Verteilung von MEF25, 6 bis unter 18 Jahre

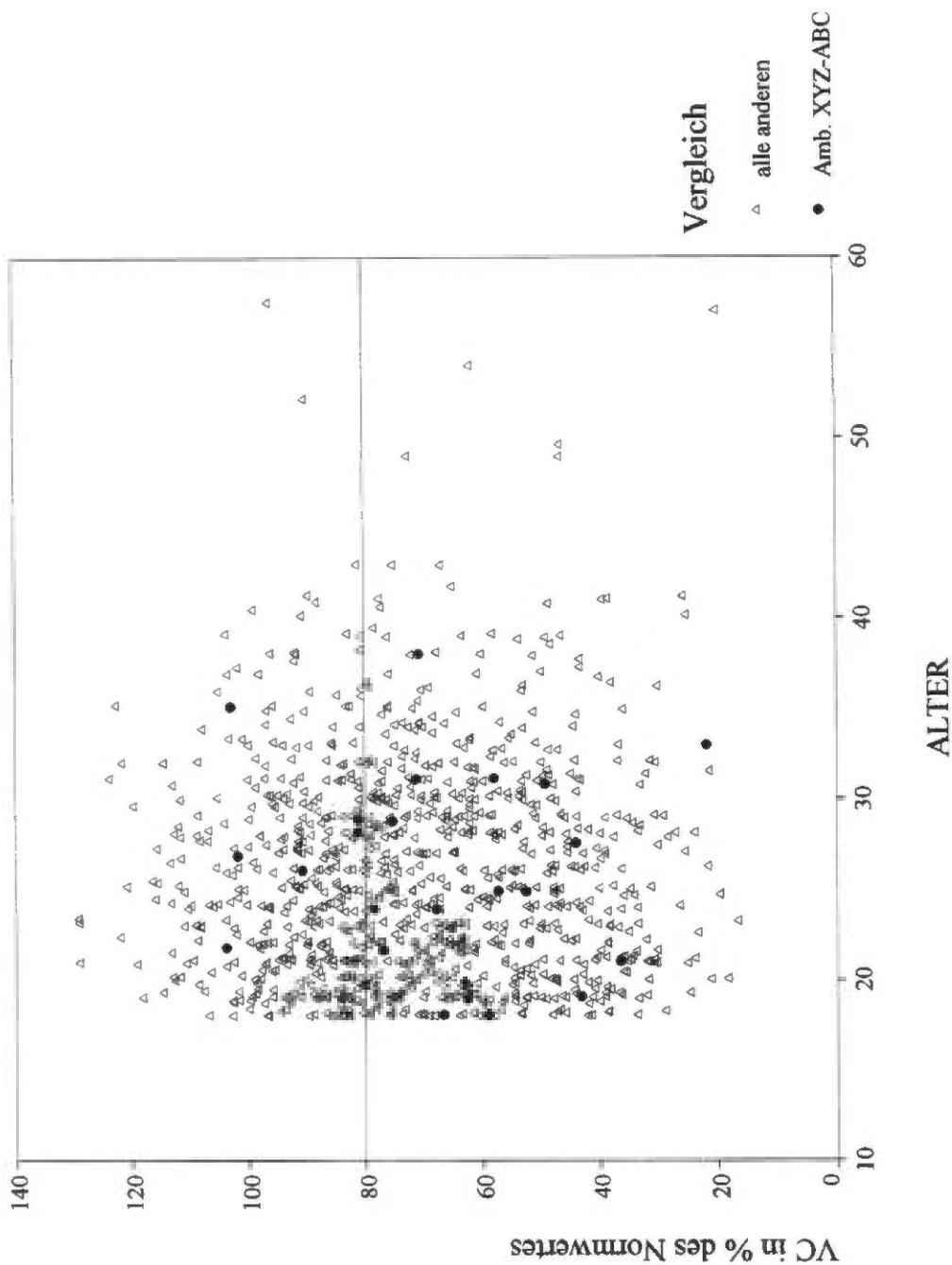


Abb. A6: Verteilung der Vitalkapazität, ab 18 Jahre

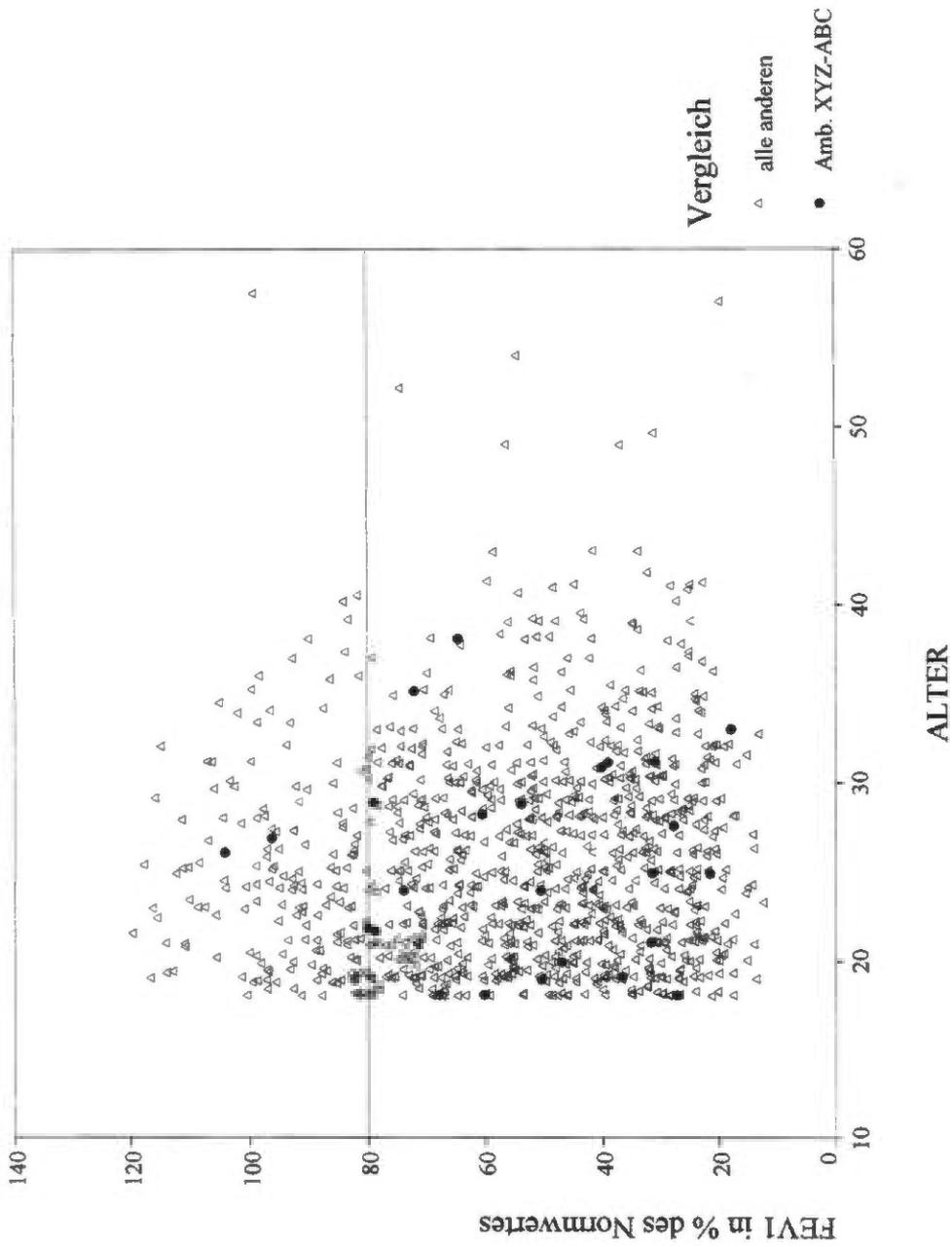


Abb. A7: Verteilung der Einsekundenkapazität, ab 18 Jahre

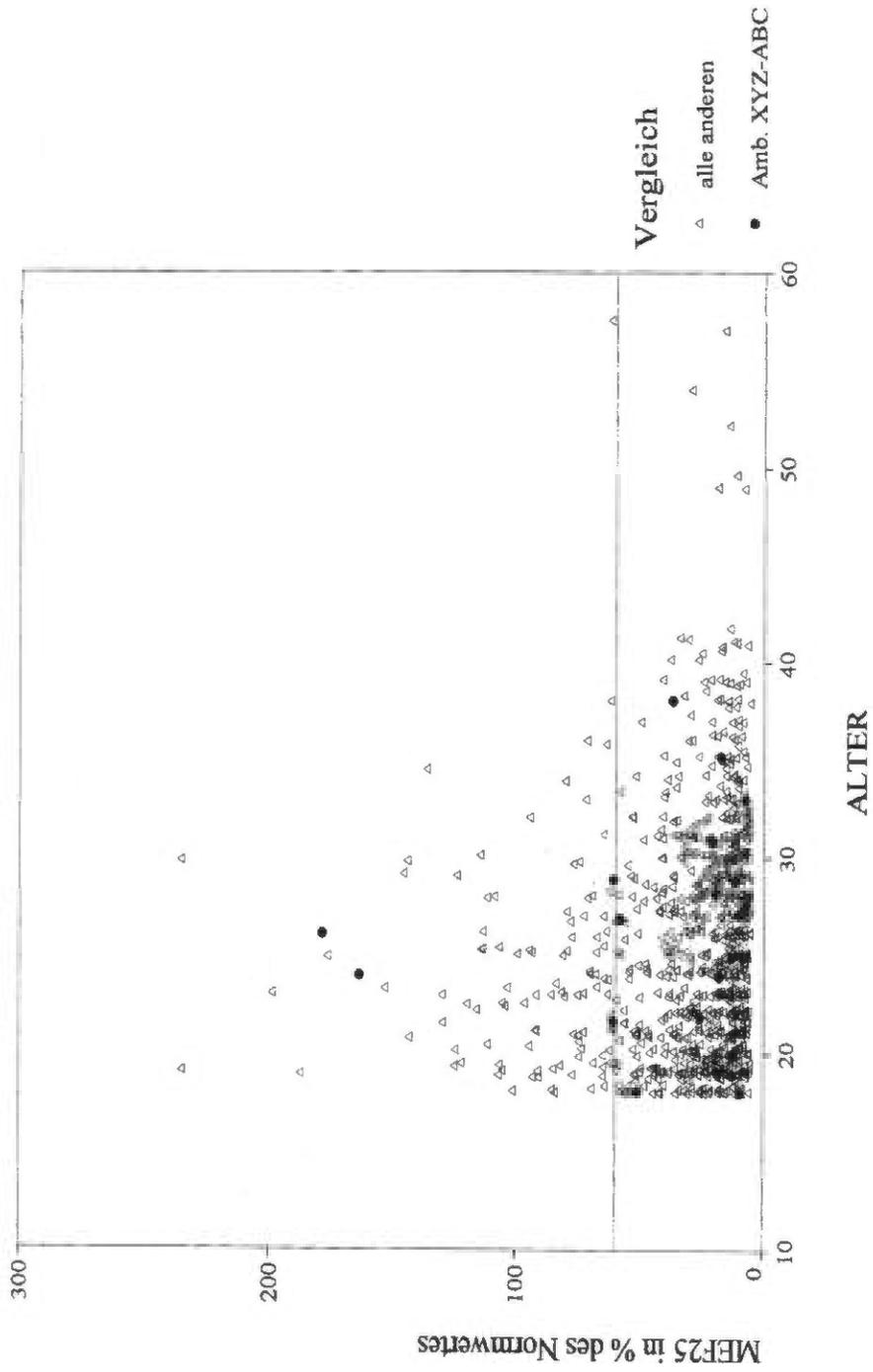


Abb. A8: Verteilung von MEF25, ab 18 Jahre

CODE		Seite		SI											
Geb.-Datum (JJ,MM,TT)	Beh.- ende- Grund	Beh.- ende- Jahr	GR	GESCHL	Einw.	LSG	BMI	VC (%)	FEV1 (%)	MER25 (%)	IgG (g/l)	P.aer.			
XXXXXX															
1995	3	1	1	1			18,83	78,62	70,69	223,01	.	2			
1996	3	1	1	1			20,06	67,72	69,21	233,85	.	2			
1997	3	1	1	1			19,75	70,65	64,63	37,15	15,40	2			
XXXXXX															
1995	2	2	1	1			21,72	96,07	80,30	213,23	.	2			
1996	2	2	1	1			21,89	115,71	88,33	29,66	14,40	1			
1997	2	2	1	1			21,89	102,87	72,03	17,27	14,80	2			
XXXXXX															
1995	3	1	1	1			16,88	28,99	23,78	66,72	18,00	2			
1996	3	1	1	1			17,67	30,26	25,52	81,19	17,00	2			
1997	3	1	1	1			16,44	21,79	18,01	7,75	19,80	2			
XXXXXX															
1995	1	1	1	1			19,00	59,90	38,43	11,72	26,40	1			
1996	1	1	1	1			18,96	64,28	32,67	6,74	26,30	1			
1997	1	1	1	1			19,03	58,02	30,98	4,70	23,30	1			
XXXXXX															
1995	6	1	1	1			18,07	71,23	36,03	28,66	15,50	1			
1996	6	1	1	1			19,34	70,86	37,13	6,23	15,40	1			
1997	6	1	1	1			17,69	71,17	39,09	4,44	16,60	1			
XXXXXX															
1995	1	2	1	1			18,73	81,86	54,43	7,94	15,90	1			
1996	1	2	1	1			17,06	45,08	34,62	79,45	16,30	1			
1997	1	2	1	1			17,02	49,22	40,24	20,70	.	1			
XXXXXX															
1995	1	2	1	1			30,75	38,59	37,95	6,53	13,70	1			
1996	1	2	1	1			32,37	69,33	49,66	9,41	7,70	1			
1997	1	2	1	1			33,08	75,38	53,88	11,90	.	1			

Seite S2

CODE Geb.-Datum (JJ,MM,TT) Beob.-Jahr	GR	GESCHL	Einw.	Beh.- ende- Grund	Beh.- ende- Jahr	LSG	BMI	VC (%)	FEV1 (%)	MEF25 (l)	IgG (g/l)	P.aer.
XXXXXX												
1995	2	1	1	.	.	93,15	2
1996	2	1	1	.	.	97,49	2
1997	2	1	1	.	.	92,57	2
XXXXXX												
1996	6	1	2	1
1997	6	1	2	1
XXXXXX												
1995	1	2	1	.	.	101,22	7,10	1
1996	1	2	1	.	.	92,72	7,80	1
1997	1	2	1	.	.	101,54	.	85,66	102,23	76,84	8,10	1
XXXXXX												
1995	1	2	1	.	.	95,74	6,20	2
1996	1	2	1	.	.	95,69	2
1997	1	2	1	.	.	97,51	2
XXXXXX												
1996	1	1	1	.	.	98,15	2
XXXXXX												
1996	2	1	1	.	.	104,22	2
XXXXXX												
1995	1	2	1	.	.	91,54	5,70	1
1996	1	2	1	.	.	99,50	1
XXXXXX												
1995	3	1	1	.	.	75,86	4,00	2
1996	3	1	1	.	.	104,36	2
1997	3	1	1	.	.	87,82	6,40	2

Anhang (Tabelle zu Abb. 3 Altersverteilung der CF-Patienten)

Tabelle 43: Daten zu Abbildung 3 - Altersverteilung der gemeldeten CF- Patienten am 31.12.1997

Alter in Jahren (gerundet)	Geschlecht		Gesamt
	männlich	weiblich	
0	8	9	17
1	59	29	88
2	55	31	86
3	51	54	105
4	77	72	149
5	82	80	162
6	64	74	138
7	91	86	177
8	88	91	179
9	94	80	174
10	86	73	159
11	90	82	172
12	77	71	148
13	96	82	178
14	93	87	180
15	90	78	168
16	74	69	143
17	113	75	188
18	63	73	136
19	63	68	131
20	65	56	121
21	47	53	100
22	64	40	104
23	51	34	85
24	41	25	66
25	47	54	101
26	54	37	91
27	29	34	63
28	43	36	79
29	37	33	70
30	38	44	82
31	36	34	70
32	26	22	48
33	30	14	44
34	22	19	41
35	13	14	27
36	18	11	29
37	8	10	18
38	5	10	15

39	13	3	16
40	3	1	4
41	7	4	11
42	2	1	3
43		4	4
44	2		2
45			
46			
47			
48			
49		2	2
50	1		1
51			
52			
53		1	1
54			
55	2		2
56			
57	1		1
58	1		1
Gesamt	2.221	1.969	4.181