

Qualitätssicherung Mukoviszidose

Herausgeber:

- M. Stern
- B. Sens
- B. Wiedermann
- O. Busse
- P. Wenzlaff

Überblick über den
Gesundheitszustand
der Patienten in
Deutschland

2 0 0 2



entrum für
ualitätsmanagement im Gesundheitswesen
Einrichtung der Ärztekammer Niedersachsen

Impressum

Qualitätssicherung Mukoviszidose - Überblick über den Gesundheitszustand der Patienten 2002

Herausgeber:

Wissenschaftlicher Beirat "Qualitätssicherung Mukoviszidose" (M. Stern, B. Wiedemann),
Zentrum für Qualitätsmanagement im Gesundheitswesen (B. Sens, O. Busse, P. Wenzlaff),

in Kooperation mit dem

Mukoviszidose e.V. Bendenweg 101, 53121 Bonn, Email: info@mukoviszidose-ev.de,
Internet: www.mukoviszidose-ev.de

Herausgegeben: August 2003

Das Werk ist urheberrechtlich geschützt. Die dadurch begründeten Rechte, insbesondere die der Übersetzung, des Nachdrucks, des Vortrags, der Entnahme von Abbildungen und Tabellen, der Funksendung, der Mikroverfilmung oder der Vervielfältigung auf anderen Wegen und der Speicherung in Datenverarbeitungsanlagen, bleiben, auch bei nur auszugsweiser Verwertung, vorbehalten. Jede Verwertung in anderen als den gesetzlich zugelassenen Fällen bedarf deshalb der vorherigen schriftlichen Genehmigung des Herausgebers.

Die Wiedergabe von Gebrauchsnamen, Handelsnamen, Warenbezeichnungen usw. in diesem Werk berechtigen auch ohne besondere Kennzeichnung nicht zu der Annahme, dass solche Namen im Sinne der Warenzeichen oder Markenschutzgesetzgebung als frei zu betrachten wären und daher von jedermann benutzt werden dürften.

© Copyright by Zentrum für Qualitätsmanagement im Gesundheitswesen, Hannover

Layout: Dipl.-Dok. Oliver Busse, ZQ

Satz, Druck und Verarbeitung: Verlag Wissenschaftliche Scripten, Zwickau

Bindung: Verlag Wissenschaftliche Scripten, Zwickau

ISBN: 3-928921-92-4

Schutzgebühr: 49,00 EUR

Gedruckt auf chlor- und säurefreiem Papier

Wissenschaftlicher Beirat "Qualitätssicherung Mukoviszidose":

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

Dr. M. Ballmann, Medizinische Hochschule Hannover

B. Dembski, Mukoviszidose e.V., Bonn

G. Eißing, Mukoviszidose e.V., Bordesholm

Dr. M. Heilmann, Medizinische Hochschule Hannover

Dr. H.-E. Heuer, Hamburg

Dr. A. Reimann, Mukoviszidose e.V., Bonn

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

Prof. Dr. F. Ratjen, Universitätsklinikum Essen

Dr. M. Schlangen, Mukoviszidose e.V., Bonn

B. Sens, Zentrum für Qualitätsmanagement, Hannover

Dr. D. Staab, Krankenhaus Zehlendorf, Berlin

Prof. Dr. T.O.F. Wagner, Universitätsklinikum Frankfurt/M.

Dr. B. Wiedemann, Universitätsklinikum Dresden

Zentrum für Qualitätsmanagement im Gesundheitswesen:

Einrichtung der Ärztekammer Niedersachsen

Qualitätssicherung Mukoviszidose

Postfach 4749

30047 Hannover

Internet: www.zq-aekn.de

Ansprechpartner für das Verfahren:

Dipl.-Dok. Oliver Busse

Tel.: 0511/380-2113 oder

0511/380-2506 (Sekretariat)

FAX: 0511/380-2118

Email: busse@zq-aekn.de

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** und

dem **Mukoviszidose e. V.**

für die Unterstützung.

Für den wissenschaftlichen Beirat "Qualitätssicherung Mukoviszidose"



Prof. Dr. M. Stern

Inhalt

4		Wissenschaftlicher Beirat "Qualitätssicherung Mukoviszidose" Tätigkeitsbericht 2002
8		Liste der beteiligten Ambulanzen 2002
19	1	Kurzübersicht
20	2	Standardstatistik Stufe I
20	2.1	Struktur der Versorgung in 2002
21	2.2	Altersstruktur der Patienten
23	2.3	Demografische Angaben
24	2.4	Angaben zur Prozessqualität
24	2.4.1	<i>Fehlende Daten</i>
25	2.4.2	<i>Diagnosestellung</i>
26	2.4.3	<i>Gentypisierung</i>
28	2.4.4	<i>Therapie</i>
28	2.4.5	<i>Status der Behandlung</i>
29	2.5	Ergebnisqualität
29	2.5.1	<i>Größe, Gewicht</i>
34	2.5.2	<i>Lungenfunktion</i>
46	2.5.3	<i>Immunglobulin G</i>
47	2.5.4	<i>Mikrobiologie</i>
49	2.5.5	<i>Komplikationen, Sonderprobleme</i>
50	3	Zusammenfassung Standardstatistik Stufe I

55	4	Mortalität	92	6.3.2	<i>Risikoadjustiertes Ranking der Einrichtungen</i>
55	4.1	Allgemeines	94	7	CFAS-EDV-Arbeitsgruppe
60	4.2	Qualitätsindikatoren als Prognosefaktoren für das weitere Überleben bei CF	95	8	Bericht der Strukturkommission
61	4.2.1	<i>Ausgangssituation 1995</i>	96	9	Kommentar und Perspektiven
61	4.2.2	<i>Mortalität bis 2002 in Abhängigkeit von der medizinischen Situation im Jahr 1995</i>	96	9.1	Ziele
69	5	Entwicklung klinischer Parameter von 1995 bis 2002	97	9.2	Qualitätssicherung Mukoviszidose 2002, Stufe I
69	5.1	Ziele des Projektes Qualitätssicherung Mukoviszidose und Zwischenstand	97	9.2.1	<i>Basisdaten</i>
70	5.2	Verlauf klinischer Parameter bis zum Jahr 2001 in Abhängigkeit von der Ausgangssituation 1995	99	9.2.2	<i>Ambulanzbezogene Einzelauswertung (individuell)</i>
75	6	Projekt "Qualitätssicherung Mukoviszidose" Stufe II	99	9.2.3	<i>Mortalitätsstatistik</i>
76	6.1	Strukturqualität	100	9.2.4	<i>Entwicklung klinischer Parameter 1995 bis 2002</i>
76	6.1.1	<i>Häufigkeit der Kontakte</i>	100	9.3	Qualitätssicherung Mukoviszidose Pilotprojekt, Stufe II
78	6.1.2	<i>Häufigkeit bestimmter Untersuchungen</i>	102	9.4	Ausblick (Aufgabenkatalog 2003/2004) (siehe auch Strategiepapier QS Mukoviszidose, 2003)
79	6.2	Prozessqualität: Problem-Diagnostik/Therapie	102	9.4.1	<i>Stufe I (alle teilnehmenden Mukoviszidose-Einrichtungen)</i>
79	6.2.1	<i>Ernährung</i>	102	9.4.2	<i>Stufe II (Pilotprojekt 7 + 3 Einrichtungen)</i>
85	6.2.2	<i>Diabetes mellitus und oGTT</i>	102	9.4.3	<i>Qualitätsmanagement</i>
86	6.2.3	<i>Prävalenz und Inzidenz verschiedener Keime</i>	103		Literatur
89	6.3	Ermittlung von "Bestergebnissen"	105		Beispiel für Einzelauswertung der Ambulanz XYZ
90	6.3.1	<i>Entwicklung eines Risikoprädiktors</i>			

Wissenschaftlicher Beirat "Qualitätssicherung Mukoviszidose" Tätigkeitsbericht 2002

M. Stern, Tübingen

Seit 1995 haben sich alle deutschen Mukoviszidose-Einrichtungen im Projekt "Qualitätssicherung Mukoviszidose" zusammengefunden. Die langfristige Kooperation führte mit dem vorliegenden Bericht 2002 zu handfesten Resultaten, die als Basis für das Qualitätsmanagement, für die wissenschaftliche und für die politische Arbeit genutzt werden können. Auf der Ebene der Struktur-, Prozeß- und der Ergebnisqualität wurden die entscheidenden Daten erhoben, verglichen und ausgewertet. Ansätze für die Verbesserung der Patientenversorgung und für die Effizienzsteigerung der Therapie wurden jetzt sichtbar. Das Konzept der engen Begrenzung des erhobenen Datenumfangs (Stufe I) hat sich bewährt. Die erweiterte Datenerhebung im Rahmen des Pilotprojekts Stufe II wird jetzt für den systematischen Leistungsvergleich anhand definierter Ergebnisparameter ("Benchmarks") eingesetzt. Die Entwicklung von Leitlinien ist für die Bereiche Diagnose, Lungen- transplantation sowie Ernährung deutlich vorangekommen. Das jetzt vorliegende Strategiepapier legt die Ziele für das Projekt bis zum Jahre 2006 fest.

Die zum **Berichtsband 2002** vorliegenden Daten (Stichtag 01.06.2003) umfassen 89 Einrichtungen, die 5.997 Patienten mit Mukoviszidose betreuen. Die Gesamtzahl ist seit 1995 gestiegen. Für die vorliegende Auswertung konnten 3.160 Einzelverlaufsbögen (ohne Mehrfachmeldungen) herangezogen werden. Es ergibt sich eine vorläufige Rücklaufquote von 53 %. Diese Zahl muß durch freiwillige Nachmeldungen und gezielte Nachfragen angehoben werden. In den Vorjahren konnte

dies regelmäßig erreicht werden (endgültiger Rücklauf mit Nachmeldungen im Jahr 2001: 68 %). Im Jahr 2002 haben größere Ambulanzen mit unvollständigen Meldungen erheblich zu der genannten Lücke beigetragen. Ein weiteres Problem sind Patienten, die die Volljährigkeit erreichen, ihre pädiatrische Mukoviszidose-Einrichtung verlassen, aber nicht an eine internistische Erwachsenen-Einrichtung überwechseln. Eine Repräsentativität von 95 % wie beim deutschen Kinderkrebsregister liegt für die Qualitätssicherung Mukoviszidose noch in weiter Ferne.

Der vorliegende Bericht ist wie im Vorjahr gestrafft. Das vollständige Zahlenwerk inklusive aller tabellarischen Auswertungen ist auf Anfrage beim ZQ Hannover erhältlich. Für das Jahr 2003 ist eine weitere Kurzversion auf der Basis des Berichts 2002 vorgesehen, die wieder den Zielerreichungsgrad für das Projekt hervorheben wird (vgl. auch Strategiepapier). Für den vorliegenden Bericht ist wie gewohnt der Kommentar (S. xyz) als roter Faden zu benutzen.

Zum Jahreswechsel 2002/2003 wurde die **Beiratsstruktur** des Projekts geändert, damit in Zukunft geschäftliche Entscheidungen (Finanzen, Arbeitsaufteilung, Entscheidungen über Spezialauswertungen) zeitgerechter und effektiver bearbeitet werden können und sich der wissenschaftliche Beirat mehr als bisher der Steuerung und der Inhaltsgestaltung widmen kann. Mitglieder des geschäftsführenden Beirats sind Prof. Dr. Stern (Sprecher), Dr. Ballmann, Dr. Reimann und Prof. Dr. Wagner. Der geschäftsführende Beirat wird sich 4mal im Jahr treffen. Der wis-

senschaftliche Beirat (Vorsitz: Prof. Dr. Stern; für die Forschungsgemeinschaft Mukoviszidose: Dr. Ballmann, Prof. Dr. Ratjen; für das ZQ Hannover: Herr Busse, Frau Sens; für den Mukoviszidose e. V.: Frau Dembski, Frau Dr. Schlangen, Dr. Reimann; für die Stufe II: Frau Dr. Staab / Vertreterin: Frau Dr. Heilmann; für die Strukturkommission: Dr. Posselt, Prof. Dr. Skopnik; für die Arbeitsgruppe CFAS: Frau Dr. Ziebach, Vertreterin: Frau Bergmann; für die epidemiologische Statistik: Frau Dr. Wiedemann; als Elternvertreter: Herr Eissing; als Vertreter der Erwachsenenambulanzen: Prof. Dr. Wagner; als Vertreter der Niedergelassenen: Dr. Heuer) trifft sich wie bisher zweimal im Jahr und nimmt die vertraglich festgelegten Steuerungsfunktionen wahr.

Im Jahre 2002 hat sich der wissenschaftliche Beirat zweimal in Frankfurt/Main getroffen. Mahnungen, Rückfragen und Rücklaufberichte wurden systematisiert. Das Regelwerk für Sonderauswertungen wurde offiziell verabschiedet. Es ist beim ZQ Hannover elektronisch auf Anfrage erhältlich. Neue Sonderauswertungen konnten begonnen werden (Frau Dr. Heilmann: Schwangerschaft; Dr. Paul / Frau Dr. Wiedemann: Parameter zur Beurteilung des Ernährungszustandes; Dr. Ballmann / Herr Wenzlaff: Kohortenanalyse FEV₁; Frau Dr. Wiedemann / Frau Dr. Ziebach: Auswertung DNase; Frau Dr. Wiedemann: Evaluation von Qualitätsindikatoren). Der wissenschaftliche Beirat begrüßt ausdrücklich neue Sonderauswertungen und ermuntert die deutschen Mukoviszidose-Einrichtungen, Vorschläge dafür nach dem Regelwerk vorzulegen.

Das "Strategiepapier QS Mukoviszidose" (M. Stern, H.-G. Posselt, B. Sens, B. Wiedemann, O. Busse) ist kürzlich erschienen und behandelt für die Vertragsdauer des Projekts bis zum Jahr 2006 die Ziele für die Struktur-, Prozeß- und Ergebnisqualität. Eine Intensivierung der Arbeit der Strukturkommission ist darin ebenso enthalten (Zertifizierung als fort-

laufender Prozeß) wie die Entwicklung von Leitlinien und Konsensusfestlegungen, die Entwicklung von Entscheidungsbäumen und die Initiierung weiterer Spezialauswertungen, zum Beispiel zum Thema Therapie/Ergebnisanalyse. Für die Ergebnisqualität wurden Ziele auch im Bereich der jüngeren Patienten (Altersstufen 6 und 12 Jahre) formuliert. Für die Infektion mit *Pseudomonas aeruginosa* konnten wichtige Zwischenziele bereits erreicht werden, während der Zielerreichungsgrad für Lungenfunktions- und Ernährungsparameter auch bei den jüngeren Patienten noch verbessert werden muß. Der Funktionswandel des Projekts vom Register zum Qualitätsmanagement wird ebenso erläutert wie der Stellenwert, den das Projekt im derzeitigen gesundheitspolitischen Rahmen einnimmt. Zentrales Ziel ist der Aufbau eines ambulant-stationären Versorgungsnetzes für Mukoviszidose mit gesicherter Finanzierung und mit einer von allen Beteiligten aktiv mitgestalteten Qualitätsentwicklung. Trotz aller Budgeteinschränkungen gibt es hierfür längerfristig eine realistische Chance.

Die **Unterarbeitsgruppe Stufe II** (Berlin-Zehlendorf, Dresden, Frechen, Hannover - Kinderklinik, Hannover - Pneumologie, Osnabrück, Tübingen) traf sich 2002 einmal in Hannover. Erfreulich ist die häufiger Möglichkeit, die Stufe II als allgemeine Patientendokumentation auf freiwilliger Basis zu nutzen. Erstmals werden auch die freiwillig teilnehmenden Einrichtungen in die Auswertung mit einbezogen. Die methodischen Voraussetzungen für einen Leistungsvergleich zwischen den Einrichtungen wurden verbessert. Auf der Basis der Stufe II wurde das Projekt "Benchmarking in der Patientenversorgung: Modellprojekt Mukoviszidose" beim Bundesministerium für Gesundheit und soziale Sicherung beantragt. Es wurde als förderungswürdig anerkannt und soll Ende 2003 beginnen (Teilnehmer: Dr. Ballmann, Hannover; Prof. Dr. Dockter, Horn-

burg/Saar; Prof. Dr. Feickert, Neubrandenburg; Dr. Fischer, München; Frau Dr. Heilmann, Hannover; Dr. Kamin, Mainz; Dr. Rietzel, Köln; Frau Dr. Staab, Berlin; Prof. Dr. Stern [Projektleitung], Tübingen; Prof. Dr. Skopnik, Worms; Dr. Tinschmann, Frechen). Die Projektkoordination übernimmt Herr Wenzlaff vom ZQ Hannover. Ziel dieses Projekts ist es, Benchmarks für den Leistungsvergleich der beteiligten Einrichtungen zu formulieren und zur Qualitätsanalyse einzusetzen. Offener Vergleich und Ermittlung der besten Praxis werden helfen, Stärken und Verbesserungspotentiale der Einrichtungen zu bestimmen. Spezifische Merkmale werden auf der Ebene der Struktur- und der Prozeßqualität analysiert, um daraus einen Maßnahmenkatalog zur Umsetzung mit dem Ziel der nachhaltigen Verbesserung der Patientenversorgung zu gewinnen. Mit dem Benchmarking-Projekt wird die Qualitätssicherung Mukoviszidose eine neue Arbeitsplattform gewinnen.

Die **Unterarbeitsgruppe EDV/CFAS** (Herr Busse, Dr. Eissing, Dr. Panzer, Prof. Dr. Ratjen, Frau Dr. Wiedemann, federführend; Frau Dr. Ziebach) hat eine definitive neue Version des CFAS (Update 2.0) erstellt. Diese wurde an alle Mukoviszidose-Einrichtungen, die an der Qualitätssicherung teilnehmen, im November 2002 kostenlos versandt. Sie ermöglicht die papierlose Erhebung im Rahmen der Stufe I und der Stufe II, darüber hinaus die Erstellung von Therapieplänen, Arztbriefen und Bescheinigungen sowie einfache Ambulanzauswertungen und graphische Darstellungen. Der Erhebungsumfang Stufe II wurde unter anderem um die Punkte stationär erhobene Daten und detaillierte Therapie erweitert. Damit wurde der Wert der Stufe II zum Beispiel in Vorbereitung des Benchmarking-Projekts deutlich gesteigert.

Die **Strukturkommission** (Prof. Dr. Skopnik, Dr. Tinschmann, Prof. Dr. Wagner, federführend; Dr. Posselt) hat ihre Arbeit intensiviert; die Zertifizierung wird zum fortlaufenden Prozeß, und es sind jetzt auch erste notwendige Eingriffe und Sanktionen erfolgt. Die zertifizierten Einrichtungen wurden verpflichtet, fehlende Daten aus früheren Jahrgängen lückenlos nachzumelden. Leitlinienorientierte Arbeit und Zusammenschluß in regionalen Qualitätszirkeln werden verpflichtend. Die befristete Zertifizierung kleinerer Einrichtungen wird mittelfristig wegfallen.

Eine erneute Fragebogenaktion (Prof. Dr. Wagner) zum Stand der Finanzierung der ambulanten Versorgung von Mukoviszidose-Patienten ergab einen durchschnittlichen Finanzierungsgrad durch die gesetzlichen Krankenkassen von nur 49,5 %. Dieses Ergebnis ist alarmierend. Eine Verbesserung im Rahmen der anstehenden Reformen des Gesundheitssystems ist notwendig. Diese Schnittstelle zwischen Qualitätssicherung und politischer Arbeit macht eine weitere Dimension des Projekts deutlich.

Auf der Ebene des **Qualitätsmanagements** haben zum einen wieder verschiedene CFAS-Workshops (Herr Busse) in Aachen, Erlangen, Köln, Mannheim, München und Wustrow stattgefunden. Andererseits sind wiederum *Newsletters* zum Thema CFAS 2.0 und Qualitätszirkel erschienen. Die Leitlinien-Erstellung macht auf den Gebieten Diagnose, Lungentransplantation und Ernährung gute Fortschritte. Ansätze zur Entwicklung von Ambulanzleitlinien existieren (z. B. Hannover, neue Auflage *CF Manual*).

Erfreulich ist die Entwicklung der **Publikationen** zur Qualitätssicherung Mukoviszidose: Aus dem Projekt wurden die Zusammenhänge zwischen Ernährung, Lungenfunktion und klinischem Verlauf bei CF beschrieben (G. Steinkamp, B. Wiedemann on behalf of the German CFQA group: "Relationship between nutritional status and lung function in cystic fibrosis: cross sectional and longitudinal analyses from the German CF quality assurance project (CFQA)". *Thorax* 2002, 57:596-601). Darüber hinaus wurde das Projekt auf der Mitgliederversammlung des Mukoviszidose e. V. in Regensburg am 28.04.2002 vorgestellt (Vortrag: Prof. Dr. Stern) und ausführlich diskutiert. Die Sonderauswertung "DNase" wurde auf der 5. Wartburg-Tagung am 28.06.2002 präsentiert (Frau Dr. Wiedemann). Frau Dr. Wiedemann war auch die Erstautorin des Posters "Quality indicators as prognostic factors" auf der nordamerikanischen Tagung der CF Foundation, 04.10.2002 in New Orleans. Schließlich widmete die 5. deutsche Mukoviszidose-Tagung, 08./09.11.2002 in Würzburg, einen wesentlichen Abschnitt der Qualitätssicherung: Vorträge von Prof. Dr. Schrappe, Marburg, Prof. Dr. Stern, Tübingen, und Dr. Rietschel, Köln, stellten das Projekt in den aktuellen gesundheitspolitischen Rahmen und betonten die Bedeutung des Qualitätsmanagements (s. Tagungsband, erhältlich beim Mukoviszidose e. V., Bonn). Die Tagung umfaßte darüber hinaus die erste Auswertung der perkutanen endoskopischen Gastrostomie aus dem Projekt (Frau Seip, Gießen) und den Workshop "CFAS als Werkzeug der Qualitätssicherung" (Herr Busse, Hannover).

Das Projekt "Qualitätssicherung Mukoviszidose" kann sich in vielerlei Hinsicht sehen lassen: Es ist ein gutes Beispiel für die langjährige, wirkungsvolle Kooperation der deutschen Mukoviszidose-Einrichtungen, und es liefert eine einzigartige Übersicht über die Versorgung sowie die vielfältigen Ansätze zur schrittweisen Qualitätsverbesserung, die zur verlängerten Lebenserwartung und zur verbesserten Lebensqualität der Patienten führen. Es können in Zukunft noch ganz erhebliche weitere Fortschritte erwartet werden, zum Beispiel im Zielerreichungsgrad für Ernährungs- und Lungenfunktionsparameter, im Leistungsvergleich zwischen den Einrichtungen (Benchmarking) und in der politischen Absicherung der ambulanten und der stationären Versorgung von Mukoviszidose-Patienten in Deutschland. Unser aller herzlicher Dank gilt dem Mukoviszidose e. V. und der Christiane Herzog Stiftung, die das Projekt ideell und materiell mittragen. Ihre stetige Hilfe und Unterstützung sind ein entscheidender Ansporn für unsere weitere Arbeit auch in schwierigen Zeiten.

Liste der beteiligten Ambulanzen 2002

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

Aachen, Universitäts-Kinderklinik der RWTH Aachen, Mukoviszidose-Ambulanz Aachen*

Aachen, Luisenhospital, Mukoviszidose-Ambulanz Aachen

Aachen, Gemeinschaftspraxis Dres. Döhmen/Friedrichs, Mukoviszidose-Ambulanz Aachen*

Aue, Helios Klinikum Aue, Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde*

Augsburg, Josefinum, Krankenhaus f. Kinder und Jugendliche*

Berlin, Krankenhaus Lichtenberg, Kinderklinik Lindenhof, Allergologie/Pulmologie*

Berlin, Krankenhaus Buch von Berlin-Pankow, "C. W. Hufeland", I. Kinderklinik, Station 211 C*

Berlin, Krankenhaus Zehlendorf, Lungenklinik Heckeshorn; Kinderambulanz*

Bochum, Berufsgenossenschaftliches Klinikum Bergmannsheil - Universitätsklinik,
Pneumologische Klinik*

Bodenheim, Praxis f. Pädiatrie u. Allergologie*

Bonn, Rheinische Friedrich-Wilhelms-Universität, Zentrum f. Kinderheilkunde*

Brandenburg, Städt. Klinikum Brandenburg GmbH, Kinderklinik

Bremen, Krankenhaus "Links der Weser", Kinderklinik*

Bremen, Zentralkrankenhaus St.-Jürgen-Straße, Prof. Hess - Kinderklinik*

Cottbus, Carl-Thiem-Klinikum Cottbus, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, St. 5 I

Dresden, Carl-Gustav-Carus-Klinikum, Klinik und Poliklinik für Kinderheilkunde

Düsseldorf, Universitäts-Kinderklinik Düsseldorf, Abteilung für Pädiatrie*

Erfurt, Helios Klinikum Erfurt GmbH, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin*

Erlangen, Friedrich-Alexander-Universität Erlangen-Nürnberg,
Klinik mit Poliklinik für Kinder und Jugendliche*

Essen, Universitätsklinikum Essen, Klinik für Kinder- u. Jugendmedizin*

Essen, Ruhrlandklinik Essen, Zentrum für Pneumologie u. Thoraxchirurgie*

Esslingen, Städtische Kliniken Esslingen/Neckar, Klinik für Kinder u. Jugendliche

Frankfurt, Klinikum der J. W. Goethe-Universität, Zentrum der Kinderheilkunde*

Frankfurt /Oder, Klinikum Frankfurt/Oder, Klinik für Kinder- u. Jugendmedizin*

Frechen, Kinderarztpraxis*

Freiburg, Universitäts-Kinderklinik, Ambulanz für Allergologie, Pneumologie und Mukoviszidose*

Freiburg, Robert-Koch-Klinik, Albert-Ludwig-Universität Freiburg*

Gerlingen, Klinik Schillerhöhe, Zentrum für Pneumologie und Thoraxchirurgie*

Gießen, Universitäts-Kinderklinik, Bereich Pneumologie u. Allergologie*

Gießen, Medizinische Klinik II, Zentrum f. Innere Medizin, Mukoviszidose Ambulanz f. Erwachsene

Greifswald, Ernst-Moritz-Arndt-Universität, Klinik und Poliklinik f. Kinder-u. Jugendmedizin*

Hagen, Allgemeines Krankenhaus, Kinderklinik

Halle (Saale), Martin-Luther-Universität, Klinikum Kröllwitz, Klinik für Kinderheilkunde*

Hamburg, Kinderärztliche Gemeinschaftspraxis, CF-Zentrum Altona*

Hannover, Medizinische Hochschule Hannover, CF-Ambulanz OE 6870*

Heidelberg, Universitätsklinikum Heidelberg, Kinderheilkunde III,
Päd. Pneumologie u. Infektiologie*

Heidelberg/Rohrbach, Thoraxklinik der LVA Baden, Abteilung Innere Medizin - Pneumologie*

* zertifizierte Ambulanzen

Heilbronn, Kinderklinik Heilbronn
 Homburg, Medizinische Universitätsklinik Homburg, Innere Medizin*
 Homburg/Saar, Universitätsklinik für Kinder- u. Jugendmedizin, Pädiatrische Gastroenterologie*
 Jena, CF-Zentrum an der Friedr.-Schiller-Universität Jena, Klinik f. Kinder-u. Jugendmedizin*
 Karlsruhe, Städtisches Klinikum Karlsruhe GmbH, Kinderklinik*
 Karlsruhe, Kinderarztpraxis,
 Karlsruhe, Arztpraxis für Kinder und Jugendliche
 Kassel, Kinderkrankenhaus , Park Schönfeld*
 Kempten/Allgäu, Klinikum Kempten-Oberallgäu GmbH,
 Abt. f. Kinderheilkunde und Jugendmedizin, Neonatologie
 Kiel, Chr.-Albrechts-Universität, 1. Medizinische Klinik, Mukoviszidose-Ambulanz für Erwachsene*
 Kiel, Kinderklinik der Christian-Albrechts-Universität, Klinik für allgemeine Pädiatrie; Poliklinik*
 Kirchzarten, Kinderarztpraxis*
 Köln, Klinik für Kinder -und Jugendmedizin des Klinikums der Universität zu Köln,
 Funktionsbereich Päd. * Pneumologie u. Allergologie*
 Leipzig, Universitätskinderklinik Leipzig, Abt. für ambulante und soziale Pädiatrie*
 Lübeck, Medizinische Universität Lübeck, Klinik für Pädiatrie
 Ludwigshafen a. Rh., St. Marien- und St. Annastiftskrankenhaus, Kinderklinik
 Magdeburg, Otto v. Guericke Universität, Med. Fakultät, Zentrum für Kinderheilkunde*
 Mainz, Universitätskinderklinik , Mukoviszidose-Ambulanz*
 Mannheim, Gemeinschaftspraxis Kinderärzte, Dres. Ernst-Loewe-Panzer*
 Mannheim, Klinikum Mannheim, Kinderklinik Haus 2
 Mechernich, Kreiskrankenhaus Mechernich , Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
 Memmingen, Klinikum Memmingen, CF-Ambulanz
 München, Medizinische Klinik, Klinikum Innenstadt der LMU*
 München, Dr. von Haunersches Kinderspital, der Universität München*
 München, Poliklinik-Kinderpoliklinik, Klinikum Innenstadt der LMU*
 Münster, Clemenshospital GmbH, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin*
 Neubrandenburg, Klinikum Neubrandenburg , Kinderklinik*
 Offenburg, Klinikum Offenburg, Kinderklinik*
 Oldenburg, Kinderklinik Oldenburg*
 Osnabrück, Marienhospital Osnabrück, Klinik f. Kinderheilkunde u. Jugendmedizin*
 Osnabrück, Kinderhospital Osnabrück*
 Passau, Kinderklinik Dritter Orden, Sozialpädiatrisches Zentrum*
 Plauen, Vogtland-Klinikum Plauen, Kinderklinik*
 Potsdam, Klinikum Ernst v. Bergmann, Kinderklinik*
 Ravensburg, Oberschwabenklinik Kinderkrankenhaus St. Nikolaus,
 Abt. f. Kinder- u. Jugendmedizin St. Nikolaus*
 Regensburg, Klinik St. Hedwig, Kinderkardiologie - Neonatologie*
 Rostock, Universität Rostock, Med. Fakultät, Kinder- und Jugendklinik*
 Saalfeld, Thüringen-Klinik; Kinderabteilung, Georgius Agricola
 Schwarzenberg, Facharztpraxis Kinderheilkunde
 Schwerin, Klinikum Schwerin, Kinderklinik*
 Siegen, DRK-Kinderklinik Siegen, Pädiatrie*
 Solingen, Städtisches Klinikum Solingen, Klinik für Kinder und Jugendliche
 Stuttgart, Olgahospital - Kinderklinik, Pädiatrisches Zentrum*

* zertifizierte Ambulanzen

Suhl, Kinderarztpraxis/Allergologie, Allergologie*
 Trier, Mutterhaus d. Borromäerinnen , Innere Medizin I
 Trier, Mutterhaus d. Borromäerinnen , Pädiatrische Abteilung*
 Tübingen, Universitätskinderklinik*
 Ulm, Universitätskinderklinik Ulm, Abtl. Ambulanz Schillerstraße
 (Mukoviszidose, Pulmologie, Allergologie und Stoffwechselerkrankungen)*
 Vechta, St.-Marienhospital, Kinderabteilung
 Wangen, Fachkliniken Wangen GmbH, Kinderklinik f. Atemwegserkrankungen und Allergien*
 Wangen, Fachkliniken Wangen GmbH, Medizinische Klinik f. Atemwegserkrankungen*
 Wilhelmshaven, Reinhard-Nieter-Krankenhaus, Kinderklinik*
 Worms, Stadt Krankenhaus Worms, Kinderambulanz*
 Würzburg, Universitäts-Kinderklinik, Mukoviszidoseambulanz*

Einrichtungen, aus denen bis zum 01.06.2003 noch keine Daten vorlagen:

Bochum, Ruhr-Universität Bochum, Klinik f. Kinder- u. Jugendmedizin*
 Borkum, Reha-Klinik Borkum Riff
 Bad Saarow, Humaine Klinikum Bad Saarow, Klinik für Kinderheilkunde
 Chemnitz, Klinik für Kinderheilkunde, CF Ambulanz
 Coswig, Fachkrankenhaus Coswig, Zentrum für Pneumologie u. Thoraxchirurgie
 Datteln, Vestische Kinderklinik Datteln*
 Erlangen, Universität Erlangen-Nürnberg, Medizinische Klinik I mit Poliklinik
 Frankfurt, Universitätskliniken, Med. II, Pneumologie
 ↪ Göttingen, Georg-August-Universität Göttingen, Kinderklinik
 ↪ Greifensee, Pneumologische Klinik, Waldhof-Elgershausen
 Hannover, Kinderklinik der MHH, Abt. Päd. Pneumologie - OE 6710*
 Karlsruhe, Kinderarztpraxis , Rheinstraße
 Köln, Kinderkrankenhaus Köln Riehl, Neonatol. u. pädiatr. Intensivstation E2
 Krefeld, Städt. Krankenanstalten , Kinderklinik*
 Magdeburg, Otto v. Guericke-Universität, Abt. Pulmonologie u. Intensivmedizin
 München, Kinderklinik der TU, München-Schwabing
 Münster, Universitätsklinikum Münster, Kinderklinik
 Nauen, Havellandklinik Nauen, Klinik für Kinderheilkunde
 Nebel/Amrum, Fachklinik Satteldüne für Kinder und Jugendliche der LVA Schleswig-Holstein,
 Neuruppin, Ruppiner Krankenhaus, Kinderklinik
 Nürnberg, Klinikum Süd, Klinik für Kinder und Jugendliche
 Pforzheim, Städtisches Klinikum Pforzheim, Kinderklinik
 St. Augustin, Asklepios-Kinderklinik (St. Augustin), CF-Ambulanz
 Wiesbaden, Stiftung Deutsche Klinik für Diagnostik GmbH, Fachbereich Kinderheilkunde*
 Zwickau, Städtisches Klinikum "Heinrich Braun", Klinik f. Kinder- u. Jugendmedizin

* zertifizierte Ambulanzen

Bogen zur Erhebung der Basisdaten

Qualitätssicherung Mukoviszidose		BASISBOGEN	
Epidemiologische Erhebung			
Behandelnde Ambulanz	Dok.-Datum		
Bitte Zutreffendes ankreuzen; weitere Erläuterungen auf der Rückseite!			
Patienten-ID	1. Ambulanz	Geburtsdatum Patient	Sex GR Geburtsdatum Mutter
Name, Vorname			
<div style="float: right; font-size: 0.8em;"> Sex: 1 = männlich, 2 = weiblich Geburtsrang GR mit Indexpatient ohne Stiefgeschwister Adoptivmutter = Mutter Datumsangaben: TT.MM.JJ </div>			
Demografisches		Soziales	
1. ethnische Zugehörigkeit kauasisch ① türkisch ② asiatisch ③ afrikanisch ④ andere ⑤		6. Geschwister (inkl. Verstorbene) Anzahl (ohne Stiefgeschwister) davon CF - Betroffene	
CF-Diagnose 2. Datum CF-Diagnose unbekannt ①		Einwilligung zur Dokumentation 7. ja ① nein ②	
3. Symptome zur CF-Diagnose unbekannt ① Screeningtest ② gastro-intestinale Probleme ③ pulmonale Probleme ④ Mekoniumileus ⑤ Analprolaps ⑥ Geschwisterkind ⑦ andere ⑧		Ende der Behandlung 8. Behandlungsende am Grund: Diagnose widerrufen ① Transplantation ② abgegeben an andere CF-Ambulanz ③ Ambulanz abgegeben an andere Einrichtung ④ aus Kontrolle verloren ⑤ Tod ⑥ - nicht CF-relevant ⑦ - kardiopulmonal ⑧ - hepato-intestinal ⑨ - CF-Relevant-anderes ⑩ ↓ ICD-9/10	
4. Kriterium zur CF-Diagnose Schweißtest Natrium [mmol/l] Schweißtest Chlorid [mmol/l] Potentialdifferenz positiv ① andere			
5. Genom-Typ Mutation 1 Mutation 2 nicht durchgeführt ① dF508 ② G551D ③ G542X ④ R553X ⑤ W1282X ⑥ R347P ⑦ N1303K ⑧ R560T ⑨ dI507 ⑩ 1717-1G→A ⑪ A455E ⑫ S549N ⑬ 621+1G→T ⑭ R117H ⑮ 2184dA ⑯ R1162X ⑰ 3849+10Kb C→T ⑱ andere ⑲ nicht identifiziert 99			

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

Bogen zur Erhebung der Verlaufsdaten pro Jahr

Qualitätssicherung Mukoviszidose

Epidemiologische Erhebung

JÄHRLICHER VERLAUFSBOGEN

Behandelnde Ambulanz

Dok.-Datum

Bitte Zutreffendes ankreuzen; weitere Erläuterungen auf der Rückseite!

Patienten-ID

1. Ambulanz

Geburtsdatum Patient

Sex

GR

Geburtsdatum Mutter

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

Name, Vorname

1. Familienstand

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

2. Wohnsituation

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

3. Geschwister, seit letzter Meldung geboren

- Anzahl (ohne Stiefgeschwister) ①
- davon CF - Betroffene ②

4. Schule / Ausbildung / Beruf

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

5. Komplikationen, Sonderprobleme

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

↓
ICD-9/10

Schwangerschaft / Geburt ⑪

Klinische Messungen

Datum

6. Klinischer Score
(Shwachman ohne Röntgen)

7. Gewicht [kg]

8. Länge [cm]

Lungenfunktion

Datum

9. Vitalkapazität (FVC_{es} oder IVC) [l]

10. Einsekundenkapazität (FEV₁) [l]

11. MEF₂₅ [l/s]

IgG

Datum

12. IgG [g/l]

Mikrobiologische Befunde

- 13. Pseudomonas aeruginosa ja ①
nein ②
unbe- ③
kannt ④
- 14. Burkholderia cepacia ja ①
nein ②
unbe- ③
kannt ④

Therapie

15. Antibiotika

- keine ①
- > 3mal, < 250 d im Jahr ②
- oral > 250 d im Jahr ③
- inhalativ ganzjährig ④

Anzahl iv-Therapien

16. weitere relevante Therapien

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

Status der Behandlung

- 17. regelmäßige Behandlung hier ①
- zur Konsultation vorgestellt ②

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

Eingabemaske zur Erhebung der Basisdaten (Seite 1)

Qualitätssicherung Mukoviszidose

Epide miologische Erhebung Behandelnde Ambulanz Dok-Datum 2.11.2001

Patienten-ID 999 10.10.1995 1 1 20.10.1960

1. Ambulanz Geburtsdatum Patient Sex GR Geburtsdatum Mutter

Vorname Max Nachname Mustermann

Demografisches

1. Ethnische Zugehörigkeit

☒ kaukasisch
☐ afrikanisch
☐ asiatisch
☐ afrikanisch
☐ andere
☐ nicht erhoben

CF-Diagnose

2. Datum CF-Diagnose: 1 0 1996

unbekannt

3. Symptome zur CF-Diagnose

Screeningtest
gastro-intestinale Probleme
pulmonale Probleme
Mekoniumleues
Analprolaps
Geschwulst
andere

4. Kriterium zur CF-Diagnose

Schweißtest Natrium [mmol/l]
Schweißtest Chlorid [mmol/l]
Potentialdifferenz positiv
andere

Liste Basisbogen 1/2

13

Eingabemaske zur Erhebung der Basisdaten (Seite 2)

Qualitätssicherung Mukoviszidose

Epide miologische Erhebung Behandelnde Ambulanz Dok-Datum 2.11.2001

Patienten-ID 999 10.10.1995 1 1 20.10.1960

1. Ambulanz Geburtsdatum Patient Sex GR Geburtsdatum Mutter

Vorname Max Nachname Mustermann

Demografisches

1. Ethnische Zugehörigkeit

☒ kaukasisch
☐ afrikanisch
☐ asiatisch
☐ afrikanisch
☐ andere
☐ nicht erhoben

CF-Diagnose

2. Datum CF-Diagnose: 1 0 1996

unbekannt

3. Symptome zur CF-Diagnose

Screeningtest
gastro-intestinale Probleme
pulmonale Probleme
Mekoniumleues
Analprolaps
Geschwulst
andere

4. Kriterium zur CF-Diagnose

Schweißtest Natrium [mmol/l]
Schweißtest Chlorid [mmol/l]
Potentialdifferenz positiv
andere

Liste Basisbogen 1/2

Eingabemaske zur Erhebung der jährlichen Verlaufsdaten (Seite 1)

CF-Armee-System Version 2.2 Jährlicher Verlaufsbogen

QS-Verlauf Patienten Labor Untersuchungen Qualitätssicherung Konfig Datenaustausch Ende

Qualitätssicherung Mukoviszidose
Epidemiologische Erhebung Behandelnde Ambulanz

1. Ambulanz Geburtsdatum Patient Sex OR Geburtsdatum Mütter

Name, Vorname Mustermann, Max

Dok.-Datum 16.12.02

Sex: 1 = männlich, 2 = weiblich
Instruktion: GA mit indexpatient
über Stiefgeschwester
Adoptivmutter = Mutter
Datum: eingetrag. 11.11.11.11

1. Familienstand
☒ ledig
☐ verheiratet
☐ geschieden
☐ verwitwet
☐ nicht erhoben

2. Wohnsituation
☒ bei den Eltern
☐ allein in eigener Wohnung
☐ Partnerschaft
☐ Heim u.a.
☐ nicht erhoben

3. Geschwister, seit letzter Meldung geboren
 Anzahl (ohne Stiefgeschwister) 0
 davon CF-Betroffene 1

4. Schule/Ausbildung/Beruf
☐ Schüler
☒ Berufsausbildung
☐ Berufstätigkeit
☐ arbeitslos
☐ Rentner
☐ keine Angabe
☐ nicht erhoben

5. Komplikationen, Sonderprobleme
 keine ☐
 Pneumothorax ☐
 ABPA ☐
 Massive Hämoptoe ☐
 Tuberkulose ☐
 Pankreasinsuffizienz ☒
 Hepatobiliäre Komplikationen ☐
 Distale intestinale Obstruktion ☐
 Diabetes mellitus ☐
 Nasenpolypen-OP ☐
 ICD-10
 Stützmittel ☐ ☐

Liste Verlaufsbogen 1/2 Verlaufsbogen 2/2

14

Eingabemaske zur Erhebung der jährlichen Verlaufsdaten (Seite 2)

CF-Armee-System Version 2.2 Jährlicher Verlaufsbogen

QS-Verlauf Patienten Labor Untersuchungen Qualitätssicherung Konfig Datenaustausch Ende

Qualitätssicherung Mukoviszidose
Epidemiologische Erhebung

Name, Vorname Mustermann, Max

Dok.-Datum 16.12.02

Klinische Messungen
 Datum 13 12 2002
 6. Kirscher Score (Schwächen ohne Pflögen) 65
 7. Gewicht [kg] 55.5
 8. Länge [cm] 174

Lungenfunktion
 Datum 13 12 2002
 9. Vitalkapaz. (FVC_{ex} oder (VC) II 2.7
 10. Einzelkundenkapaz. (FEV₁) II 3.5
 11. MEF₂₅ [l/s] 4.5
 IgG
 Datum 13 12 2002
 12. IgG [g/l] 25.1

Mikrobiologische Befunde
 13. Pseudomonas aeruginosa ☒ ja ☐ nein ☐ unbekannt
 14. Burkholderia cepacia ☐ ja ☒ nein ☐ unbekannt

Therapie
 15. Antibiotika ☐ keine
 oral > 3 < 250 d im Jahr ☒
 oral > 250 d im Jahr ☐
 inhalativ ganzjährig ☐
 Anzahl iv-Therapien

Weitere relevante Therapien
 16. ☐ keine
 Pankreaslipase <= 10.000 E/kg ☒
 > 10.000 E/kg ☐
 Ureterocholestase ☐
 PEG ☐
 Insulintherapie ☐
 orale Antidiabetika ☐
 DHase ☐
 Antiphlogistika ☐
 D2-Therapie ☐
 assistierte Beatmung ☐
 sonstiges ☐

Status der Behandlung
 17. ☒ regelmäßige Behandlung hier
☐ zu Konsultation vorgestellt

Liste Verlaufsbogen 1/2 Verlaufsbogen 2/2

Eingabemasken zur Erhebung der Qualitätssicherungsdaten Stufe II

QS Stufe II - Epikritischer Bericht

Qualitätssicherung Mukoviszidose Stufe II

Behandelnde Ambulanz:

Patienten-ID:

1. Ambulanz: Geburtsdatum Patient: Sex: Geburtsdatum Mutter:

Name, Vorname:

Dok.-Datum: 13.12.02

Sex: 1 = männlich, 2 = weiblich
Laborierung: Gf mit Indogallium
ohne Socktgeschäster

Dokumentation aller Merkmale bei jedem ambulanten Patientenkontakt
Bitte kreuzen Sie jedes Kriterium an!

Anlaß: ☒ regulärer Besuch ☐ Notfall ☐ andere Anlaß ☐ Einlassung von Lilaion

1. Komplikationen/Sonderprobleme (bitz heizen epikritischen Bericht neu aufgeben)

nicht erfasst ☐ keine ☒ Massive Hämoptoe ☐
Pneumothorax ☐ Distale intestinale Obstruktion ☐ ICD-10
ABPA ☐ Diabetes mellitus ☐ ICD-10
ICD-10

2. Klinische Messungen

nicht erfasst ☐ nicht erfasst ☐ BMI nicht erfasst ☐ keine Hospitalisationen ☐
Größe cm Gewicht kg LSG % Anzahl CF-Hospitalisationen: im Tagen

Raum für eigene Notizen (wird nicht statistisch ausgewertet) Zwischenanamnese, körperlicher Befund, Therapieänderungen

Liste: Therapie 1/4 Therapie 2/4 Therapie 3/4 Therapie 4/4

15

QS Stufe II - Therapiebogen (Seite 1)

Qualitätssicherung Mukoviszidose Stufe II

Name, Vorname:

Dok.-Datum:

3. Physiotherapie / Sport: ☐ nicht erfasst ☐ ja ☐ nein ☒ unregelmäßig

4. Ernährung

Hochkalorische Nährstoffgabe: ☐ nicht erfasst ☐ keine ☐ Oral ☐ Sonde ☐ PEG

Ernährungsberatung: ☐ nicht erfasst ☐ ja ☐ Nein

Liste: Epikritischer Bericht Therapie 1/4 Therapie 2/4 Therapie 3/4 Therapie 4/4

QS Stufe II - Therapiebogen (Seite 2)

CF - default: System Version 2.2 [2/2] - Epidemiologischer Bericht und Therapiebogen Stufe II

QS-EpiKv Patienten Labor Untersuchungen Qualitätssicherung Konfig Datenaustausch Ende

Qualitätssicherung Mukoviszidose Stufe II Therapiebogen 2/4

Name, Vorname: Dok. Datum:

5. Medikation ☒ nicht erfasst

Per os

Name	Dosis	g/ml	Einheit	Therapieanfang	Therapieende

Liste Epidemiologischer Bericht Therapie 1/4 Therapie 2/4 Therapie 3/4 Therapie 4/4

16

QS Stufe II - Therapiebogen (Seite 3)

CF - default: System Version 2.2 [2/2] - Epidemiologischer Bericht und Therapiebogen Stufe II

QS-EpiKv Patienten Labor Untersuchungen Qualitätssicherung Konfig Datenaustausch Ende

Qualitätssicherung Mukoviszidose Stufe II Therapiebogen 3/4

Name, Vorname: Dok. Datum:

5. Medikation

inhalativ

Name	Dosis	g/ml	Einheit	Therapieanfang	Therapieende

parenteral

Name	Dosis	g/ml	Einheit	Therapieanfang	Therapieende

O2-gabe

Name	Dosis	g/ml	Einheit	Therapieanfang	Therapieende

Liste Epidemiologischer Bericht Therapie 1/4 Therapie 2/4 Therapie 3/4 Therapie 4/4

QS Stufe II - Therapiebogen (Seite 4)

IT-Infektionssystem Version 2.2 - QS - Epileptischer Bericht und Therapiebogen Seite 4

QS-Epikr. Patienten Labor Untersuchungen Qualitätssicherung Konfig. Datenaustausch Ende

Qualitätssicherung Mukoviszidose Stufe II Therapiebogen 4/4

Name, Vorname: Dok.-Datum:

5. Medikation / Antibiotika nicht erfasst ☒

Oral

keine ☐

Name	Ther. Art	Dosis	Einheit	Therapiebeginn	Therapieende

Inhalativ

keine ☐

Name	Ther. Art	Dosis	Einheit	Therapiebeginn	Therapieende

i.v. (intermittierend)

keine ☐

Name	Ther. Art	Dosis	Einheit	Therapiebeginn	Therapieende

Liste Epileptischer Bericht Therapie 1/4 Therapie 2/4 Therapie 3/4 Therapie 4/4

17

Laborbefunde und sonstige Untersuchungen (Seite 1)

IT-Infektionssystem Version 2.2 - QS - Laborbefunde und sonstige Untersuchungen

QS-Epikr. Patienten Labor Untersuchungen Qualitätssicherung Konfig. Datenaustausch Ende

Qualitätssicherung Mukoviszidose Laborbefunde und sonst. Untersuchungen

Behandelnde Ambulanz: Dok.-Datum: 20.12.01

Patienten-ID: (ggf. Befunde ab Woche dokumentieren!)

Name, Vorname:

4. Ambulanz

9. Lungenfunktion nicht erfasst ☐ ja ☐ nein

FEV1: 3.25 l Schwere: % des Soll:

MEF 75-25: 2.74 l/s

MEF 25: 2.9 l/s

TGV (Body): l

Raw: kPa*s/l

7. Klinisches Labor nicht erfasst ☐ ja ☐ nein

Leukozyten: 11.6 *1000/u

Immunoglobulin A: 1.8 g/l

Immunoglobulin E: kU/l

SGOT: 13 U/l

Gamma-GT: 5 U/l

Cholinesterase: U/l

Quick: %

HBA1C: %

Unter Raumluft: PO₂ (nur hyperoximiert) kor

PCO₂ (nur hyperoximiert) kor

SAO₂ (nur Pulsoxymetrie) %

8. Sonographie nicht erfasst ☐ ja ☐ nein

Leber: ☐ ja ☐ nein ☐ unbekannt ☐ normal ☐ pathologisch ☐ unbekannt

Galle: ☐ ja ☐ nein ☐ unbekannt ☐ normal ☐ pathologisch ☐ unbekannt

Darmwand: ☐ ja ☐ nein ☐ unbekannt ☐ normal ☐ pathologisch ☐ unbekannt

Milz: ☐ ja ☐ nein ☐ unbekannt ☐ normal ☐ pathologisch ☐ unbekannt

9. Ergänzende Untersuchungen durchgeführt nicht erfasst ☐ ja ☐ nein

Röntgen (Thor.): ☐ ja ☐ nein ☐ unbekannt ☐ normal ☐ pathologisch ☐ unbekannt

OGTT: ☐ ja ☐ nein ☐ unbekannt ☐ normal ☐ pathologisch ☐ unbekannt

PA-Antikörper: ☐ ja ☐ nein ☐ unbekannt ☐ normal ☐ pathologisch ☐ unbekannt

Stuhltest: ☐ ja ☐ nein ☐ unbekannt ☐ normal ☐ pathologisch ☐ unbekannt

Ernährungsprot.: ☐ ja ☐ nein ☐ unbekannt ☐ normal ☐ pathologisch ☐ unbekannt

EKG: ☐ ja ☐ nein ☐ unbekannt ☐ normal ☐ pathologisch ☐ unbekannt

Echo: ☐ ja ☐ nein ☐ unbekannt ☐ normal ☐ pathologisch ☐ unbekannt

Ergometrie: ☐ ja ☐ nein ☐ unbekannt ☐ normal ☐ pathologisch ☐ unbekannt

Hörprüfung: ☐ ja ☐ nein ☐ unbekannt ☐ normal ☐ pathologisch ☐ unbekannt

Bronchospasmodik: ☐ ja ☐ nein ☐ unbekannt ☐ normal ☐ pathologisch ☐ unbekannt

Liste Laborbefunde und sonst. Untersuchungen Laborbefunde 2/2

Laborbefunde und sonstige Untersuchungen (Seite 2)

CD-Systeme Version 2.2 | Laborbefunde und sonstige Untersuchungen

QS-Labor Patienten Labor Untersuchungen Qualitätssicherung Konfig Datenaustausch Ende

Qualitätssicherung Mukoviszidose

Name, Vorname:

18. Mikrobiologische Befunde

☒ liegen nicht vor ☐ ja ☐ nein

Kulturtyp:

- ☐ Sputum
- ☐ Rachenabstrich
- ☐ Bronchalsekret

Bakterienkultur: ☐ nicht erfaßt ☐ ja ☐ nein

Keine Bakterien vorhanden: ☐ ja ☐ nein ☐ unbekannt

mucoid?: ☐ ja ☐ nein ☐ unbekannt

Pseudo. aeruginosa: ☐ ja ☐ nein ☐ unbekannt

Burkholderia cepacia: ☐ ja ☐ nein ☐ unbekannt

Sterotroph. maltophilia: ☐ ja ☐ nein ☐ unbekannt

Haemophil. influenzae: ☐ ja ☐ nein ☐ unbekannt

Staphyloc. aureus: ☐ ja ☐ nein ☐ unbekannt

andere Bakterien: ☐ ja ☐ nein ☐ unbekannt

Welche anderen Bakterien:

Laborbefunde und sonst. Untersuchungen

Dok. Datum:

Multiresistenz (≥ 3 Antibiotika-Klassen): ☐ ja ☐ nein ☒ nicht geprüft

	Pseudomonas aeruginosa	Burkholderia cepacia	Sterotroph. maltophilia
Aminoglycos.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Clasidim	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Azolidin	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Glykopeptid	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Carbapenem	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Colistin	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
TMP	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Doxycyclin	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Pilzkultur: ☐ nicht erfaßt ☐ ja ☐ nein

Keine Pilze vorhanden: ☐ ja ☐ nein ☐ unbekannt

Aspergillus fumigatus: ☐ ja ☐ nein ☐ unbekannt

Candida albicans: ☐ ja ☐ nein ☐ unbekannt

andere Pilze: ☐ ja ☐ nein ☐ unbekannt

Welche anderen Pilze:

Bemerkungen:

Liste | Laborbefunde 1/2 | Laborbefunde 2/2

1 Kurzübersicht

Datenquelle:

Daten, entsprechend den
Erhebungsbögen für den
Beobachtungszeitraum
01.01.2002 bis 31.12.2002

Datenstand:

01.06.2003

Beteiligte Einrichtungen:

89 (mit Basis- und Verlaufsbögen beteiligt)

Beteiligte Patienten:

5.997, einschließlich 349 bis
31.12.2002 verstorbene Patienten
davon
3.129 männlich (52,2 %)
2.868 weiblich (47,8 %)

Verweigerer:

242 Patienten (4,0%) - ab Kapitel
2.2 erfolgen die Auswertungen nur
für die 5.755 Patienten, die ihr
Einverständnis erklärt haben

Basisbögen:

6.864, davon
715 Doppelmeldungen
72 Dreifach-Meldungen
3 Vierfach-Meldungen

Verlaufsbögen:

1995: 2.629
1996: 3.178
1997: 3.592
1998: 3.861
1999: 3.966
2000: 4.030
2001: 3.843
2002: 3.216 ⇒ 3.160 Patienten
(d.h. ohne Mehrfachmeldungen)

Geburten 1995 -2002

(im 1. Lebensjahr CF diagnostiziert):

1995: 82
1996: 99
1997: 131
1998: 113
1999: 96
2000: 81
2001: 65
2002: 30

Neudiagnosen insgesamt:

1995: 177
1996: 193
1997: 231
1998: 231
1999: 189
2000: 131
2001: 142
2002: 81

Todesfälle:

1995: 32
1996: 47
1997: 49
1998: 60
1999: 48
2000: 38
2001: 39
2002: 36

Insgesamt zur Transplantation

abgegeben:

76 Patienten

2 Standardstatistik Stufe I

2.1 Struktur der Versorgung in 2002

Für das Jahr 2002 beteiligten sich bis Juni 2003 insgesamt 89 Einrichtungen am Projekt Qualitätssicherung Mukoviszidose. 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.

Von diesen behandeln 35 Einrichtungen bis zu 20 Mukoviszidose-Patienten, 43 behandeln 21 bis 100 Patienten und 11 Einrichtungen behandeln 101 oder mehr Patienten (Abbildung 1).

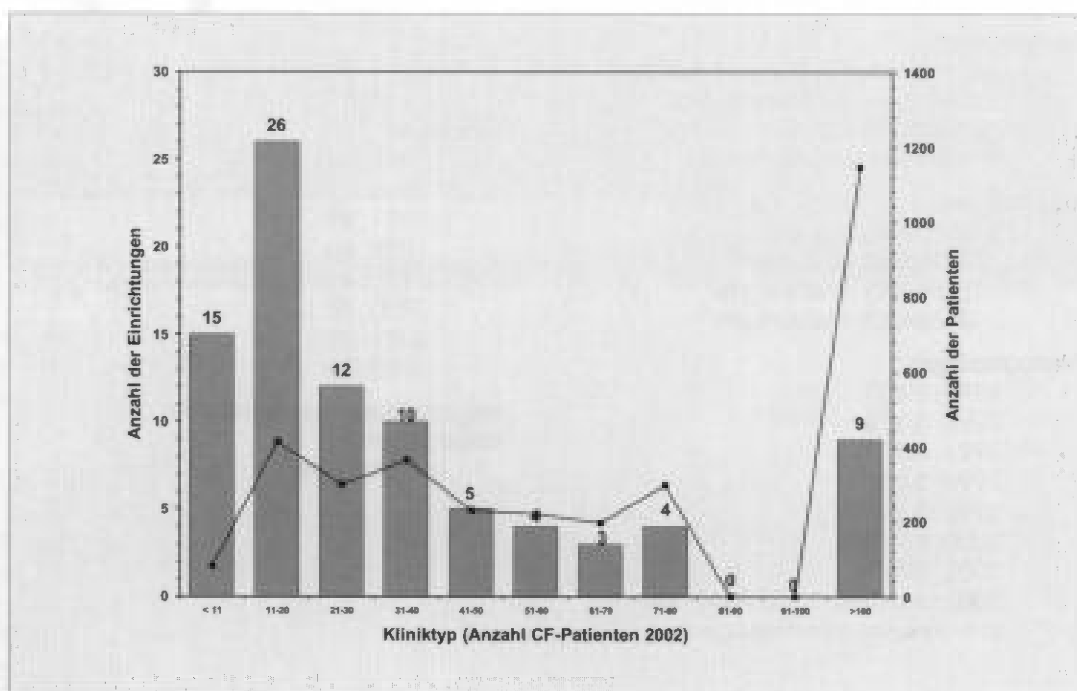


Abbildung 1: Zahl der Patienten in den Einrichtungen

Die kleinen Einrichtungen betreuen 15 % aller CF-Patienten, die Einrichtungen mittlerer Größe 50 % und die großen Einrichtungen 35 %. Die höchste Zahl der CF-Patienten, die in 2002 in einer Klinik versorgt wurde, war 163.

Von den erwachsenen Patienten werden im Jahr 2002 28,2 % in 11 Einrichtungen unterschiedlicher Größe für ausschließlich erwachsene CF-Patienten betreut. 70,3 % der erwachsenen Patienten werden in pädiatrischen Einrichtungen und 1,5 % in gemischten Einrichtungen betreut. In mehreren (=9) pädiatrischen Einrichtungen sind in 2002 mehr als 50 % der CF-Patienten erwachsen (davon versorgen 4 Einrichtungen insgesamt weniger als 20 CF-Patienten). In 2002 wurden 57,4 % aller CF-Patienten in Universitätskliniken betreut.

2.2 Altersstruktur der Patienten

Zur Beschreibung der Altersstruktur der an der Qualitätssicherungsmaßnahme beteiligten CF-Patienten wird das Alter aller am 31.12.2002 lebenden 5.648 Patienten (= bis dahin nicht als verstorben gemeldet) verwendet.

610 (10,7%) von diesen am Projekt beteiligten Patienten waren jünger als 6 Jahre, 2.306 (40,6%) waren zwischen 6 und 18 Jahre alt und 2.759 (48,6%) waren 18 Jahre und älter.

Das mittlere Alter beträgt 17,2 Jahre ($\pm 10,1$). 50% der Patienten sind älter als 16,1 Jahre. 52,1% der Patienten sind männlich, 47,1% weiblich. Die zehn ältesten Patienten sind zwischen 55 und 64 Jahre alt .

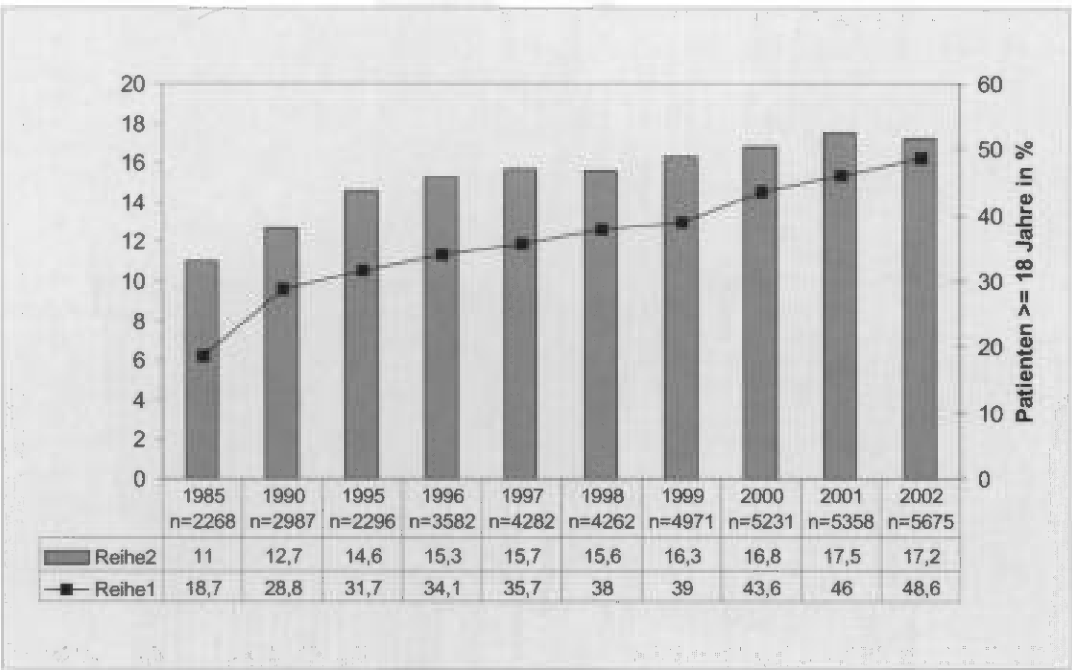


Abbildung 2: Altersentwicklung der CF-Patienten seit 1980

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 lang-jährigen CF-Register in Frankfurt/Main und Dresden. Sie wurden bei einer vergleichenden Unter-suchung der Patientendaten in Ost- und Westdeutschland 1994 vorgestellt [26].

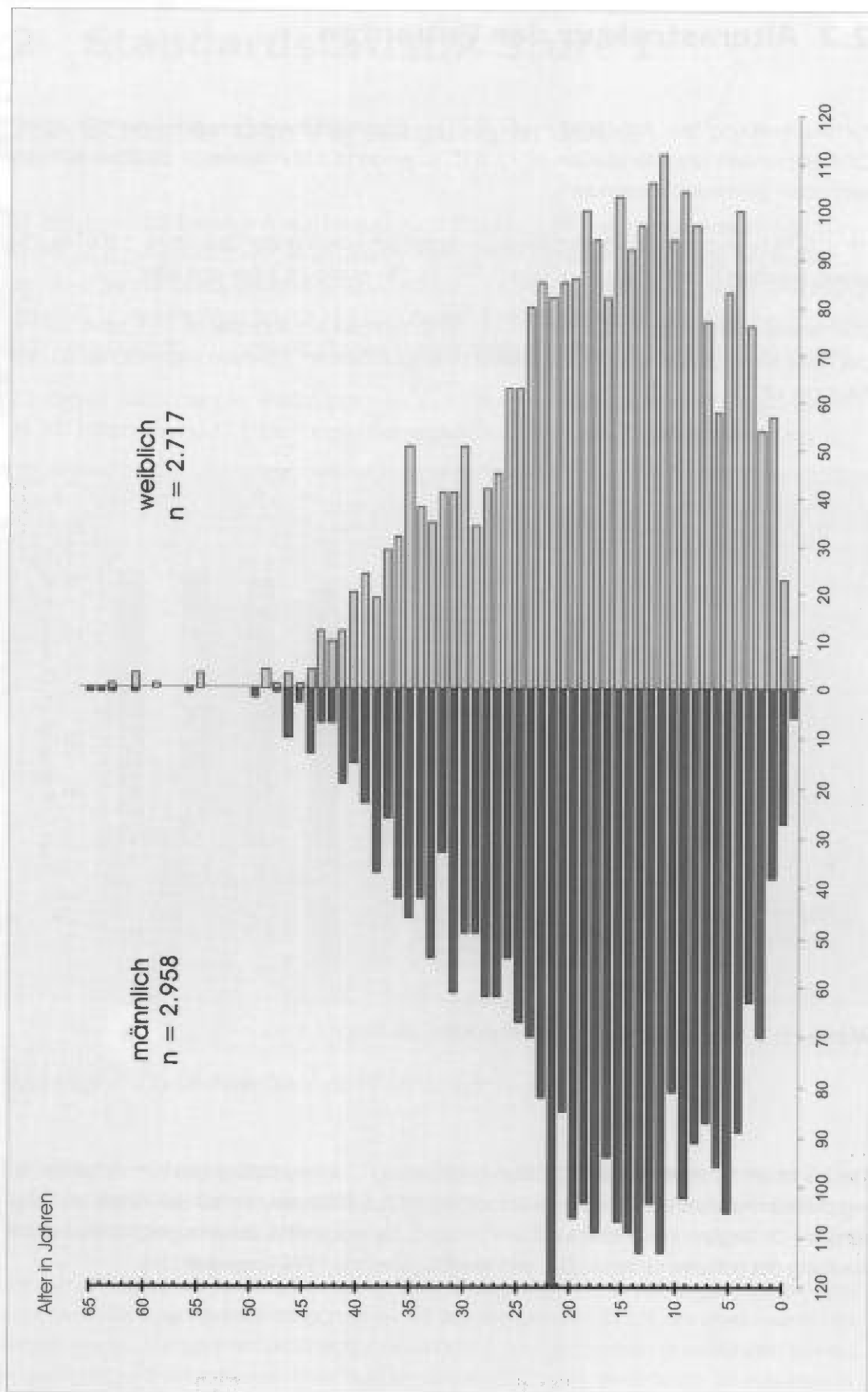


Abbildung 3: Alters- und Geschlechtsverteilung der CF-Patienten (31.12.2002)

2.3 Demografische Angaben

Tabelle 1: Verteilung der ethnischen Zugehörigkeit aller Patienten 1995 - 2002

	n	%
Kaukasisch	5402	93,9
Türkisch	150	2,6
Asiatisch	4	0,1
Afrikanisch	7	0,1
Andere	110	1,9
Ohne Angaben	82	1,4
Gesamt	5755	100

Tabelle 2: Verteilung des Familienstandes der Patienten in 2002

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Summe	
	n	%	n	%	n	%
ledig	1960	98,4	932	79,8	2892	91,5
verheiratet			204	17,5	204	6,5
geschieden			21	1,8	21	0,7
verwitwet			2	0,2	2	0,1
ohne Angabe	32	1,6	9	0,8	41	1,3

23

Tabelle 3: Verteilung der Wohnsituation der Patienten in 2002

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Summe	
	n	%	N	%	n	%
bei den Eltern	1961	98,4	521	44,6	2482	78,5
allein in eigen. Wohnung	3	0,2	319	27,3	322	10,2
Partnerschaft			295	25,3	295	9,3
Heim u.a.	19	1,0	14	1,2	33	1,0
ohne Angabe	9	0,5	19	1,6	28	0,9

Tabelle 4: Verteilung von Schule / Ausbildung / Beruf in 2002

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Summe	
	n	%	n	%	n	%
Schüler	1336	67,1	137	11,7	1473	46,6
Berufsausbildung	46	2,3	284	24,3	330	10,4
Berufstätigkeit			462	39,6	462	14,6
arbeitslos			64	5,5	64	2,0
Rentner			170	14,6	170	5,4
ohne Angabe	610*	30,6	51	4,4	661	20,9

*) darunter 508 Patienten unter 6 Jahre

2.4 Angaben zur Prozessqualität

2.4.1 Fehlende Daten

Grundlage der Auswertung 2002 sind 6.864 Basisbögen aus den Jahren 1995 bis 2002, einschließlich Doppel-, Dreifach- und Vierfachmeldungen derselben Patienten aus verschiedenen Einrichtungen. Lässt man die Verweigerer außer acht, dann bleiben 6.596 Basisbögen für die Betrachtung in Tabelle 5 übrig (das entspricht 5.755 verschiedenen Patienten).

Tabelle 5: Verteilung ausgewählter fehlender Angaben auf den Basisbögen

	alle Patienten	
	n	%
Geburtsdatum der Mutter	73	1,3
Dokumentationsdatum	84	1,5
ethnische Zugehörigkeit	82	1,4
Diagnosemonat/ -jahr	1558/241	27,1/4,2
Kriterien, die zur CF-Diagnose führten (siehe Kapitel 2.4.2)	346	6,0
Anzahl der Geschwister	102	1,8
davon Geschwister mit CF	120	2,1
fehlende Angabe der Mutation 2, wenn 1. Mutation angegeben ¹⁾	37	0,6

¹⁾ wurde in der Auswertung im Abschnitt 2.4.3 als "nicht identifiziert" gewertet

Das Alter der Patienten bei Verlaufsbeobachtung wird nicht aus dem Dokumentationsdatum, sondern aus dem Datum der klinischen Messung berechnet. Diese Angabe fehlte bei einem der Verlaufsbögen. Das Längen-Soll-Gewicht und der Body-Mass-Index konnten nicht berechnet werden, wenn das Körpergewicht und/oder die Körpergröße oder beide Angaben fehlten.

Tabelle 6: Verteilung ausgewählter fehlender Angaben bei 3.160 Verlaufsbeobachtungen 2002

	Patienten unter 6 Jahre		Patienten 6 Jahre und älter		alle Patienten	
	n	%	n	%	n	%
Körpergewicht	7	1,4	26	1,0	33	1,0
Körpergröße	11	2,2	31	1,2	42	1,3
Vitalkapazität	(354) ³⁾	(96,7)	114	4,3	468	14,8
Einsekundenkapazität	(355) ³⁾	(69,9)	116	4,4	471	14,9
MEF ₂₅	(370) ³⁾	(72,8)	267	10,1	637	20,2
P. aeruginosa	1	0,2	4	0,1	5	0,2
B. cepacia	2	0,4	6	0,2	8	0,3
IgG	101	19,9	362	13,4	463	14,7
Komplik./Sonderprobl.	0	0	11	0,4	11	0,3
Antibiotika	28	5,5	56	2,1	84	2,7
weitere relev. Therapien	0	0	1	< 0,1	1	< 0,1

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

³⁾ altersbedingt fehlende Angabe

2.4.2 Diagnosestellung

Tabelle 7: Alter bei Diagnosestellung

	1995	1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002
n	171	185	219	218	173	170	134	81
Mittelwert in Jahren	3,6	3,4	3,6	4,1	4,1	4,2	3,6	4,1
Standardabweichung	6,4	4,9	7,5	8,8	7,9	7,8	7,0	8,6
Median	1,2	1,2	0,6	0,8	0,9	1,4	0,7	1,0
kleinster Wert	<0,1	<0,1	<0,1	<0,1	<0,1	<0,1	<0,1	0,1
größter Wert	52,9	32,9	42,9	57,55	55,7	39,37	38,30	46,03
im ersten Lebensjahr diagnostiziert (%)	80 (45,7%)	95 (51,4%)	128 (55,9%)	117 (50,6%)	96 (50,8%)	79 (34,2%)	84 (59,2%)	42 (51,9%)
mit 18 Jahren oder später diagnost. (%)	4 (2,3%)	6 (3,2%)	18 (7,9%)	20 (8,7%)	11 (5,8%)	33 (14,3%)	7 (4,9%)	5 (6,2%)

Tabelle 8: Symptome, die 2002 zu den 84 CF-Diagnosen führten (Mehrfachangaben möglich)

	Zahl der Patienten	%
Unbekannt	0	0
Screeningtest	5	6,2
nur gastrointestinale Probleme	17	21,0
nur pulmonale Probleme	8	9,9
gastrointestinale und pulmonale Probleme	20	24,7
Mekoniumileus	8	9,9
Analprolaps	3	3,7
Geschwisterkind	9	11,1
andere Probleme	14	17,3

Im Verfahren "Qualitätssicherung Mukoviszidose" wird die Diagnosestellung durch den Natrium- bzw. Chloridgehalt (in mmol/l) in der Pilocarpinlontophorese, 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 Pilocarpinlontophorese) dokumentiert.

Bei 346 (6,0%) von 5.755 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 17 Patienten sind z.B. nach 1994 geboren; d. h. nach Beginn der Qualitätssicherungsmaßnahme Mukoviszidose.

Bei 47 Patienten wurde die Diagnose widerrufen.

2.4.3 Gentypisierung

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 6.221 mal, also in 67,3 % der Fälle gefunden (Tabelle 10).

49,8% der Patienten sind $\Delta F508$ -Homozygot, weitere 16,2% sind $\Delta F508$ -Heterozygot (Tabelle 12).

Tabelle 9: DNA-Analyse

	n	%
Genotyp nicht bestimmt	1.127	19,6
Genotyp bestimmt	4.628	80,4
Gesamt	5.755	100,0

Tabelle 10: Mutationshäufigkeit

	n	%
$\Delta F508$	6.221	67,3
G551D	135	1,5
G542X	139	1,5
R553X	157	1,7
W1282X	32	0,3
R347P	100	1,08
N1303K	146	1,6
dI507	10	0,1
1717-1G \rightarrow A	57	0,6
A455E	3	<0,1
S549N	1	<0,1
621+1G \rightarrow T	10	0,1
R117H	25	0,3
R1162X	10	0,1
3849+10Kb C \rightarrow T	37	0,4
Andere	429	4,6
nicht identifiziert	1.738	18,9
Gesamt	9.250	100,0

Tabelle 11: Mutationen

	n	%
2 bekannte Mutationen	3.255	70,4
1 Mutation bekannt, eine nicht identifiziert	1.008	21,8
beide Mutationen nicht identifiziert	356	7,8
Gesamt (genotypisiert)	4.628	100,0

Tabelle 12: Kombinationen von Mutationen

	n	%
ΔF508-Homozygot	2.306	49,8
ΔF508/ andere Mutation	749	16,2
ΔF508/ nicht identifiziert	860	18,6
nicht ΔF508/ nicht identifiziert	148	3,2
beide Allele nicht ΔF508, aber identifiziert	200	4,3
beide Allele nicht identifiziert	365	7,9
Gesamt	4.628	100,0

Tabelle 13: Homozygote

	n	%
ΔF508	2.306	94,8
G551D	3	0,1
G542X	7	0,3
R553X	5	0,2
W1282X	4	0,2
R347P	1	<0,1
N1303K	9	0,4
dI507	1	<0,1
621+IG → T	1	<0,1
R117H	1	<0,1
Andere	94	3,9
Gesamt	2.433	100,0

2.4.4 Therapie

Tabelle 14: *Pseudomonas aeruginosa* und/oder *Burkholderia cepacia* und Antibiotikatherapie

	Keime nachgewiesen		keine Keime nachgewiesen		Summe	
	n	%	n	%	n	%
Patienten < 18 Jahre	744	38,5	1.188	61,5	1.932	100,0
Antibiotikatherapie	735		1.015		1.750	
keine Antibiotikatherapie	9		173		182	
Patienten ≥ 18 Jahre	863	75,4	281	24,6	1.144	100,0
Antibiotikatherapie	851		250		1.101	
keine Antibiotikatherapie	12		31		43	

2.4.5 Status der Behandlung

Tabelle 15: Regelmäßige Behandlung oder Konsultation

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Summe	
	n	%	n	%	N	%
regelmäßige Behandlung	1.932	97,0	1.122	96,1	3.054	96,7
zur Konsult. vorgestellt	54	2,71	40	3,42	94	2,97
ohne Angabe	6	0,3	6	0,5	12	0,4

2.5 Ergebnisqualität

2.5.1 Größe, Gewicht

2.5.1.1 Patienten unter 18 Jahre

Wie schon in den Vorjahren werden einige Ergebnisse in Abhängigkeit von der Zahl der 2002 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 16 enthält die Verteilung der Patienten mit einem Längen-Soll-Gewicht von unter oder ab 90% des Normwertes nach Reinken [19] für alle Patienten (Zeile Gesamt) und unterteilt nach Altersklassen für Einrichtungen aller drei Größen (bei klinischer Messung).

Tabelle 16: Längen-Soll-Gewicht für alle Patienten bis 18 Jahre

Alter in Jahren	ohne LSG		LSG < 90%		LSG ≥ 90%		Mittelwert	Standardabweichung	N
	n	%	n	%	n	%			
bis 2	5	5,3	18	18,9	72	75,8	98,48	13,96	95
2-<4	5	2,9	24	14,0	143	83,1	98,41	9,00	172
4-<6	2	8	39	16,2	200	83,0	98,66	8,57	241
6-<8	5	2,3	29	13,6	180	84,1	100,87	10,91	214
8-<10	3	1,2	50	19,5	203	79,3	98,35	10,08	256
10-<12	2	0,9	57	25,3	166	73,8	97,81	11,44	225
12-<14	4	1,5	81	30,9	177	67,6	97,49	14,09	262
14-<16	2	0,7	90	31,7	192	67,6	96,24	12,36	284
16-<18	3	1,2	82	33,7	158	65,0	96,25	14,61	243
Gesamt	31	1,6	470	23,6	1491	74,8	97,93	11,87	1992

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.

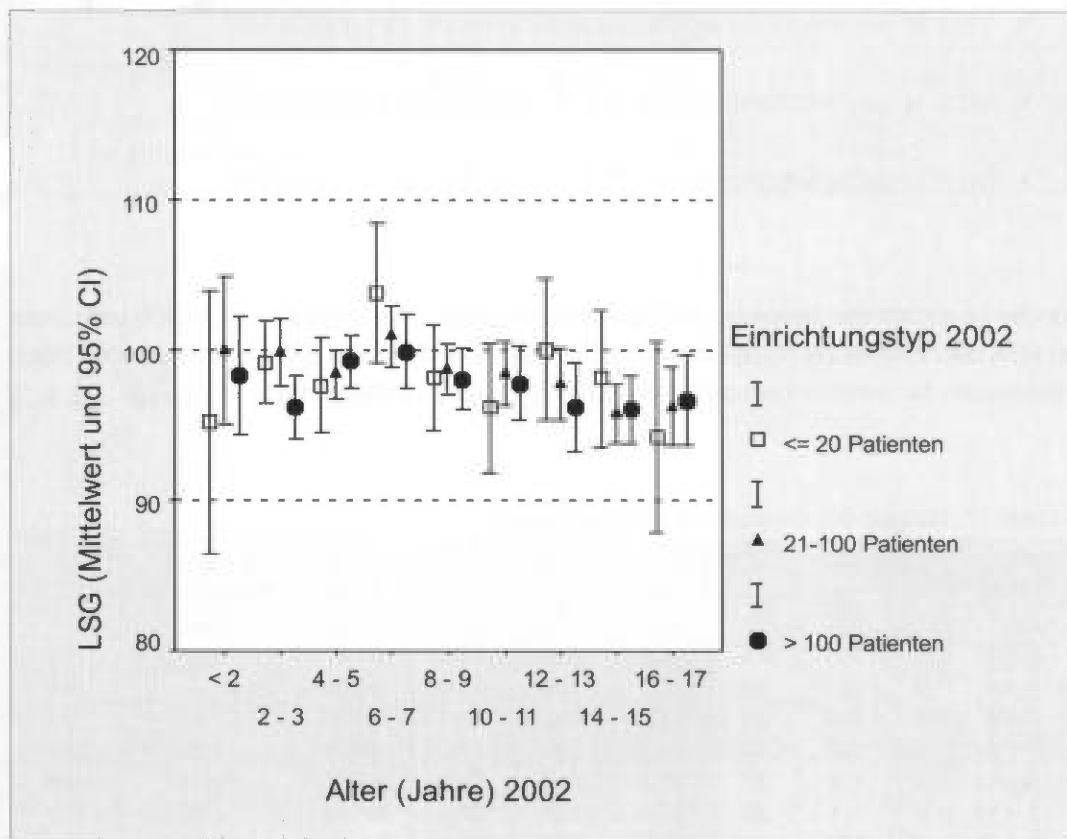


Abbildung 4: Verteilung des Längen-Soll-Gewichts in Einrichtungen verschiedener Größe

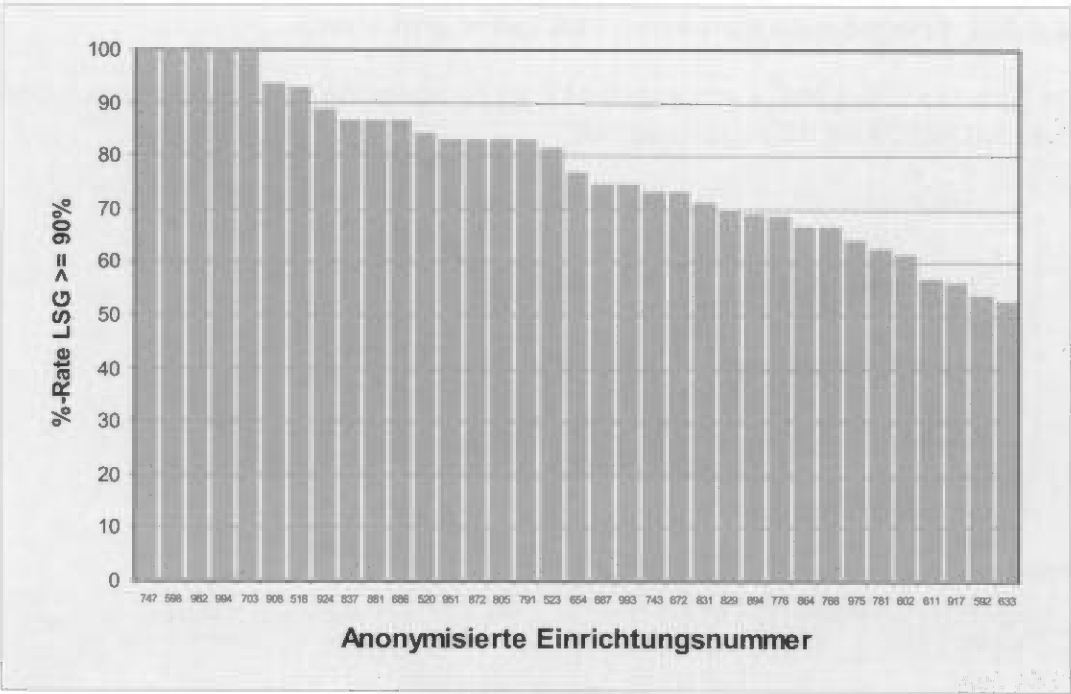


Abbildung 5: Längen-Soll-Gewicht, <18 Jahre, bis 20 Patienten (Typ 1)

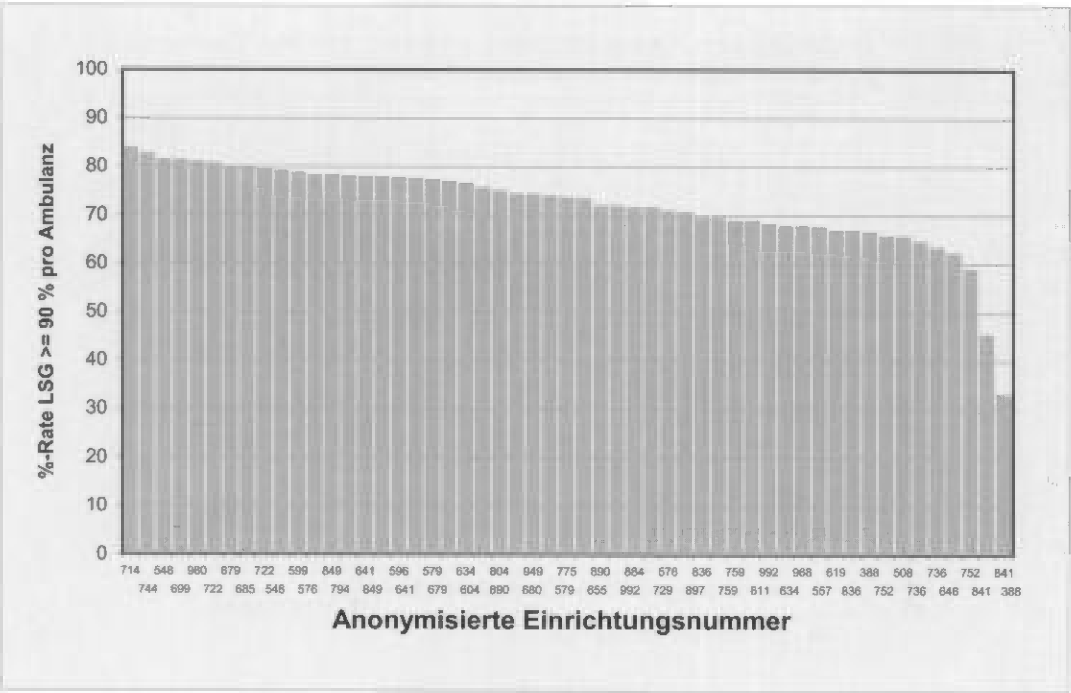


Abbildung 6: Längen-Soll-Gewicht, <18 Jahre, > 20 Patienten (Typ 2 und 3)

2.5.1.2 Erwachsene Patienten (18 Jahre und älter)

Der Body-Mass-Index ($\text{BMI} = (\text{Körpergewicht in kg}) / (\text{Körpergröße in m})^2$) wird für erwachsene Patienten nach Müller [15] in die Kategorien

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

Tabelle 17: Body-Mass-Index für alle Patienten ab 18 Jahre

Alter in Jahren	ohne BMI		BMI < 19		BMI ≥ 19		Mittelwert	Standardabweichung	N
	n	%	n	%	n	%			
18 - <22	7	1,9	150	39,7	221	58,5	19,67	2,64	378
22 - <26	1	0,4	108	44,4	134	55,1	19,68	2,50	243
26 - <30			52	31,3	114	68,7	20,55	2,77	166
30 - <34			41	26,3	115	73,7	20,62	2,91	156
≥ 34	4	1,8	62	27,6	159	70,7	20,89	2,93	225
Gesamt	12	1,0	413	35,4	743	63,6	20,16	2,77	1168

Der mittlere Body-Mass-Index der Patienten in der Altersklasse von 18 bis 22 Jahre ist signifikant niedriger ($p < 0,05$) als bei älteren Patienten (≥ 30 Jahre).

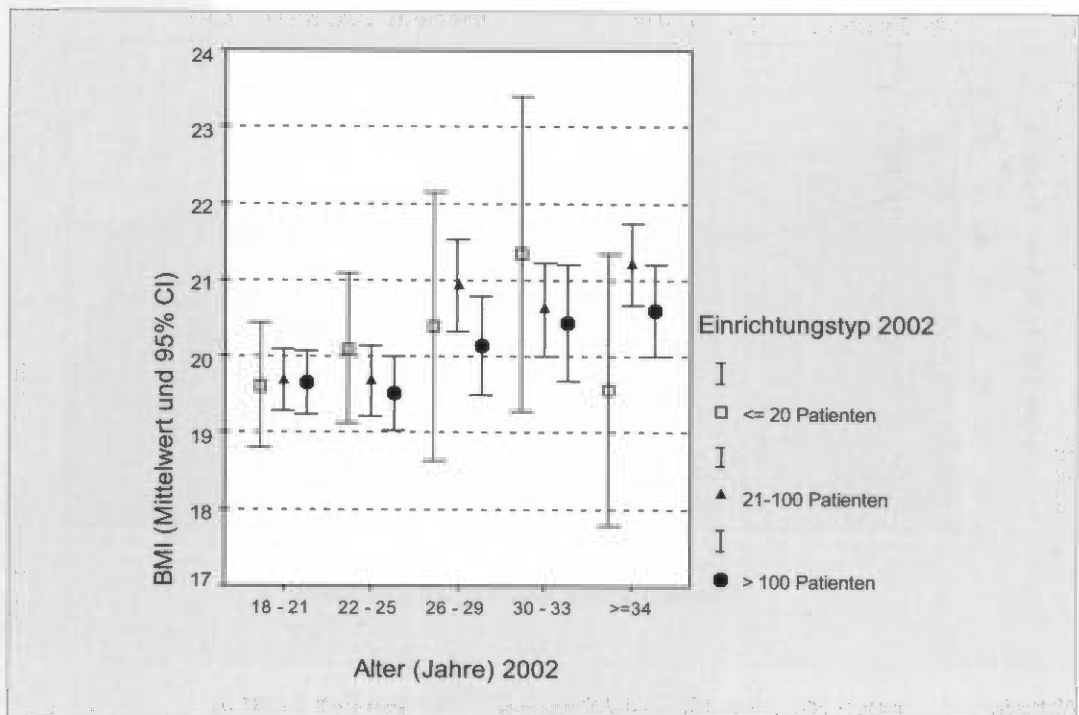


Abbildung 7: Verteilung des Body-Mass-Index für erwachsene Patienten

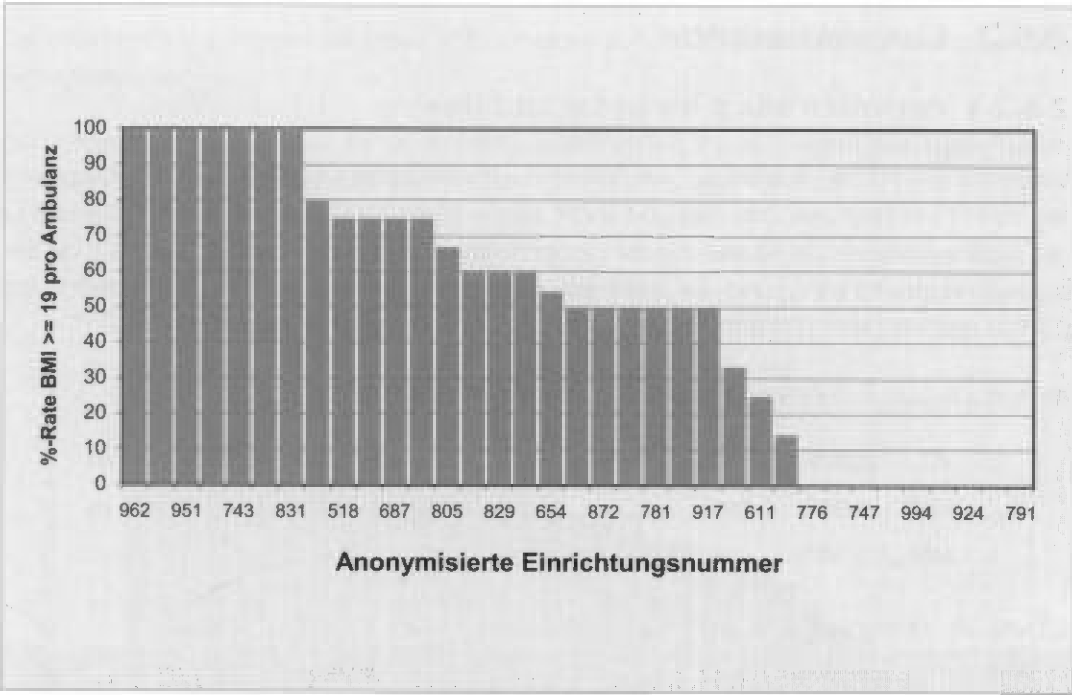


Abbildung 8: Body-Mass-Index, ab 18 Jahre, bis 20 Patienten (Typ 1)

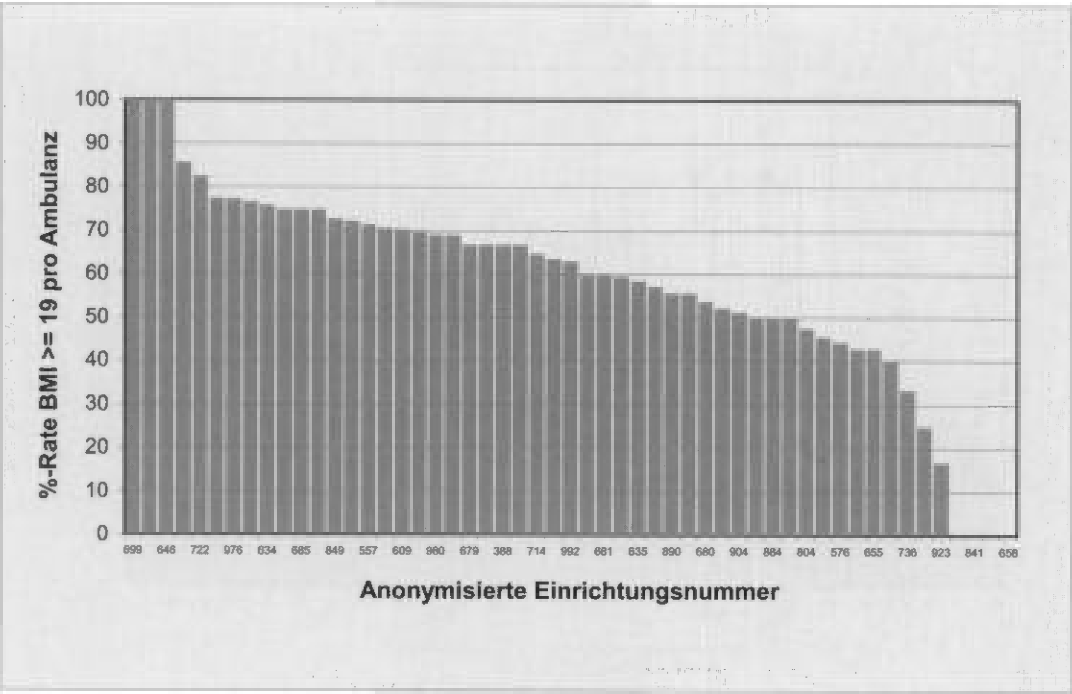


Abbildung 9: Body-Mass-Index, ab 18 Jahre, bis > 20 Patienten (Typ 2 und 3)

2.5.2 Lungenfunktion

2.5.2.1 Patienten von 6 bis unter 18 Jahre

Lungenfunktionsdaten wurden nur von Patienten, die mindestens 6 Jahre alt waren, ausgewertet. Von 413 Kindern zwischen zwei und sechs Jahren lagen 2002 darüber hinaus 152 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 [27] entsprechend Geschlecht und Körpergröße normiert.

Als normale Lungenfunktionen gelten in dieser Auswertung:

VC $\geq 80\%$,

FEV₁ $\geq 80\%$ bzw.

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

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

Alter in Jahren	ohne VC		VC < 80%		VC $\geq 80\%$		Mittelwert	Standardabweichung	N
6-<8	35	16,4	58	27,1	121	56,5	88,97	17,09	214
8-<10	13	5,1	60	23,4	183	71,5	89,76	16,33	256
10-<12	8	3,6	69	30,7	148	65,8	85,83	15,40	225
12-<14	12	4,6	92	35,1	158	60,3	83,50	17,30	262
14-<16	7	2,5	94	33,1	183	64,4	85,45	19,56	284
16-<18	12	4,9	87	35,8	144	59,3	86,00	21,93	243
Gesamt	87	5,9	460	31,0	937	63,1	86,45	18,25	1484

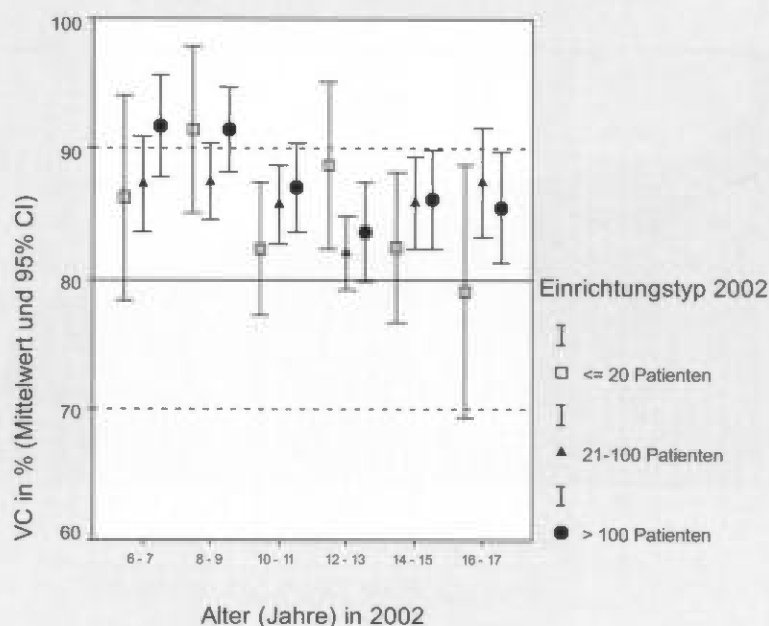


Abbildung 10: Verteilung der Vitalkapazität (in %) für Patienten zwischen 6 und 18 Jahren

Die Vitalkapazität in Prozent der Norm unterscheidet sich nicht signifikant zwischen den einzelnen Altersklassen.

Die mittleren Vitalkapazitätswerte der Einrichtungen vom Typ 2 und 3 liegen zwar höher, unterscheiden sich aber nicht signifikant von denen der Einrichtungen vom Typ 1.

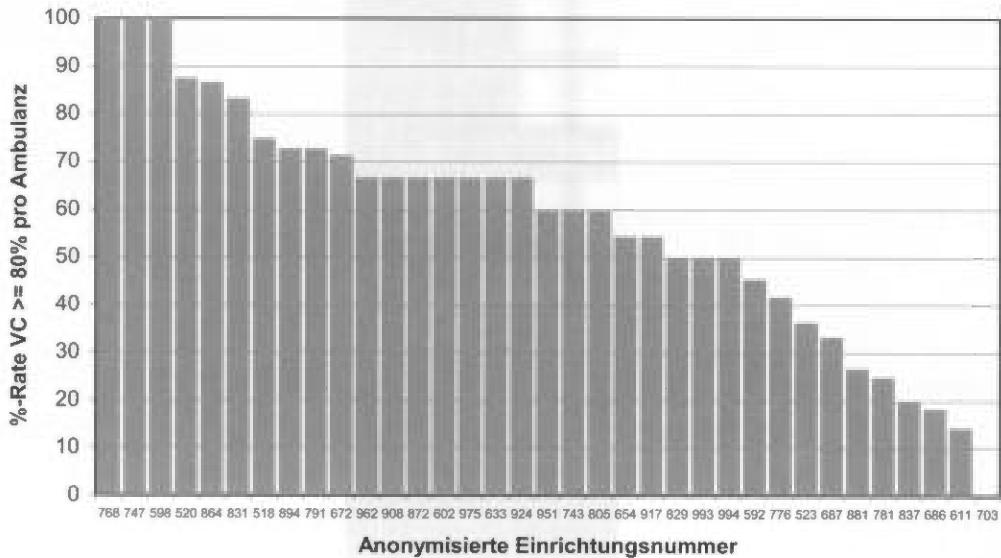


Abbildung 11 : Vitalkapazität, 6 – 17 Jahre, bis 20 Patienten (Typ 1)

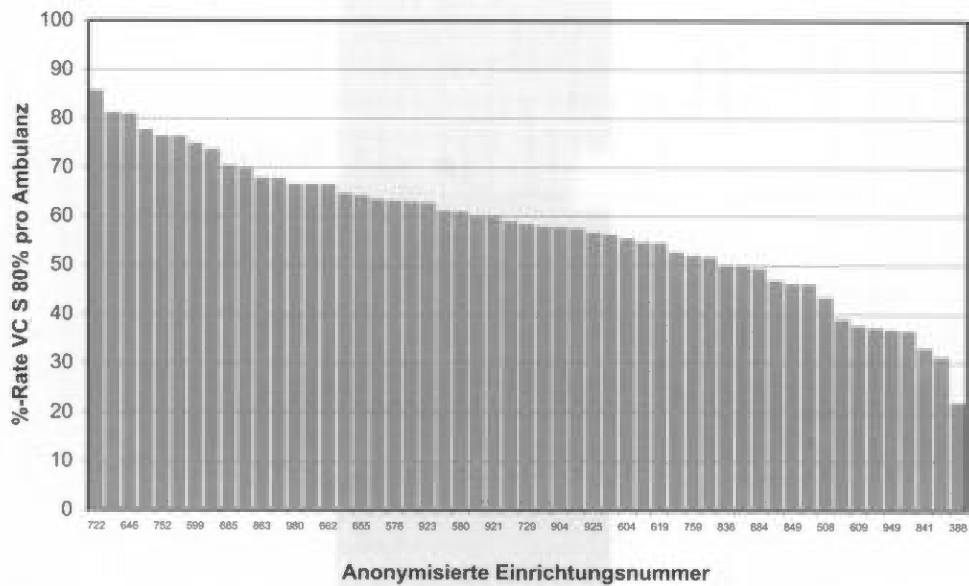


Abbildung 12: Vitalkapazität, 6 – 17 Jahre, >20 Patienten (Typ 2 und 3)

Tabelle 19: Einsekundenkapazität (FEV1 in %) für alle Patienten im Alter von 6 bis 18 Jahren

Alter in Jahren	ohne BMI		BMI < 19		BMI ≥ 19		Mittelwert	Standardabweichung	N
	n	%	n	%	n	%			
6-<8	36	16,8	30	14,0	148	69,2	98,92	22,01	214
8-<10	14	5,5	57	22,3	185	72,3	93,34	20,33	256
10-<12	9	4,0	74	32,9	142	63,1	86,57	20,73	225
12-<14	11	4,2	89	34,0	162	61,8	84,84	22,30	262
14-<16	7	2,5	108	38,0	169	59,5	83,72	24,57	284
16-<18	11	4,5	108	44,4	124	51,0	80,42	26,81	243
Gesamt	88	5,9	466	31,4	930	62,7	87,41	23,70	1.484

Die mittlere Einsekundenkapazität in den Altersklassen bis 10 Jahre unterscheidet sich signifikant von der in den höheren Altersklassen bis 17 Jahren ($p < 0,01$).

36

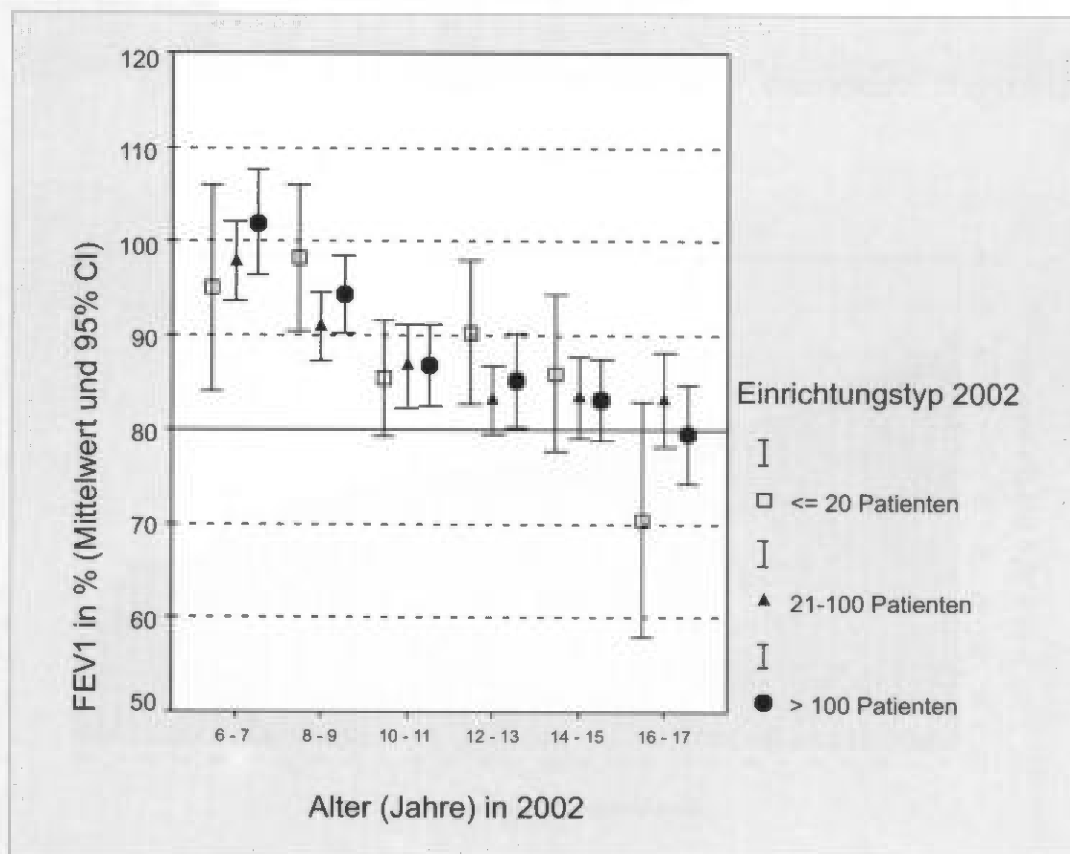


Abbildung 13: Verteilung der Einsekundenkapazität für Patienten 6 – 18 Jahre

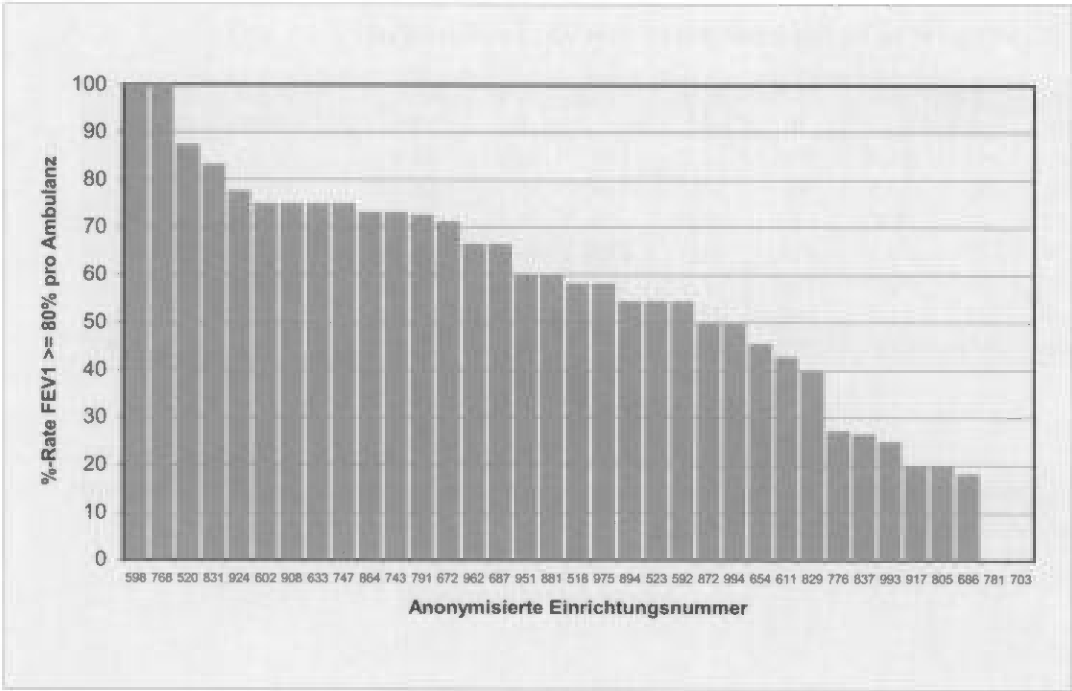


Abbildung 14: Einsekundenkapazität, 6 – 17 Jahre, bis 20 Patienten (Typ 1)

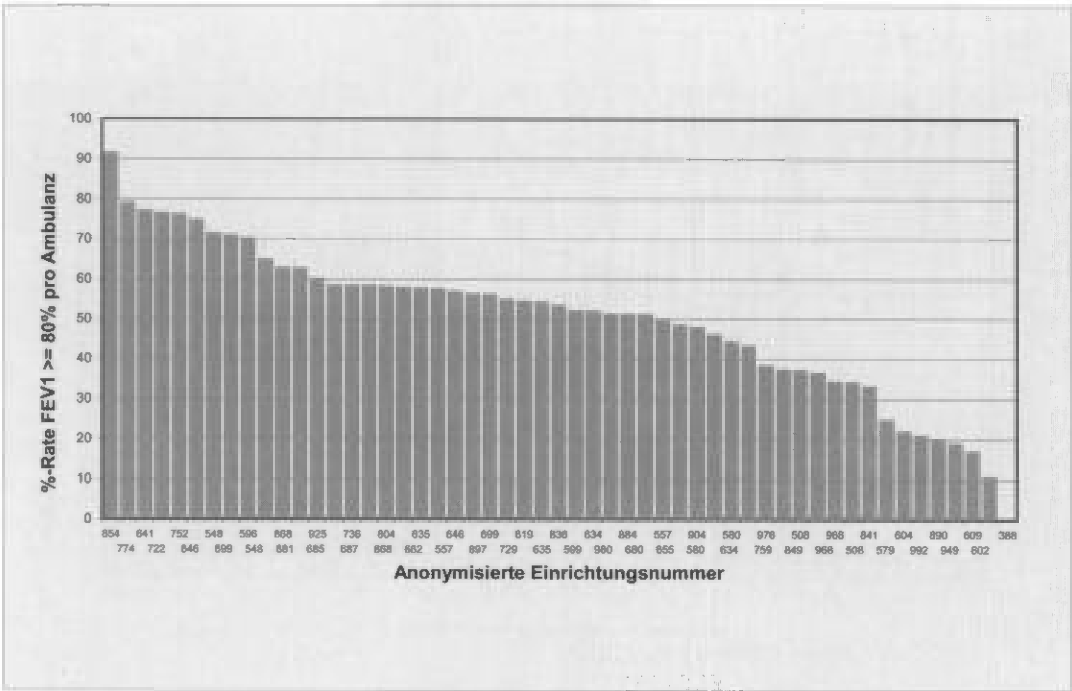
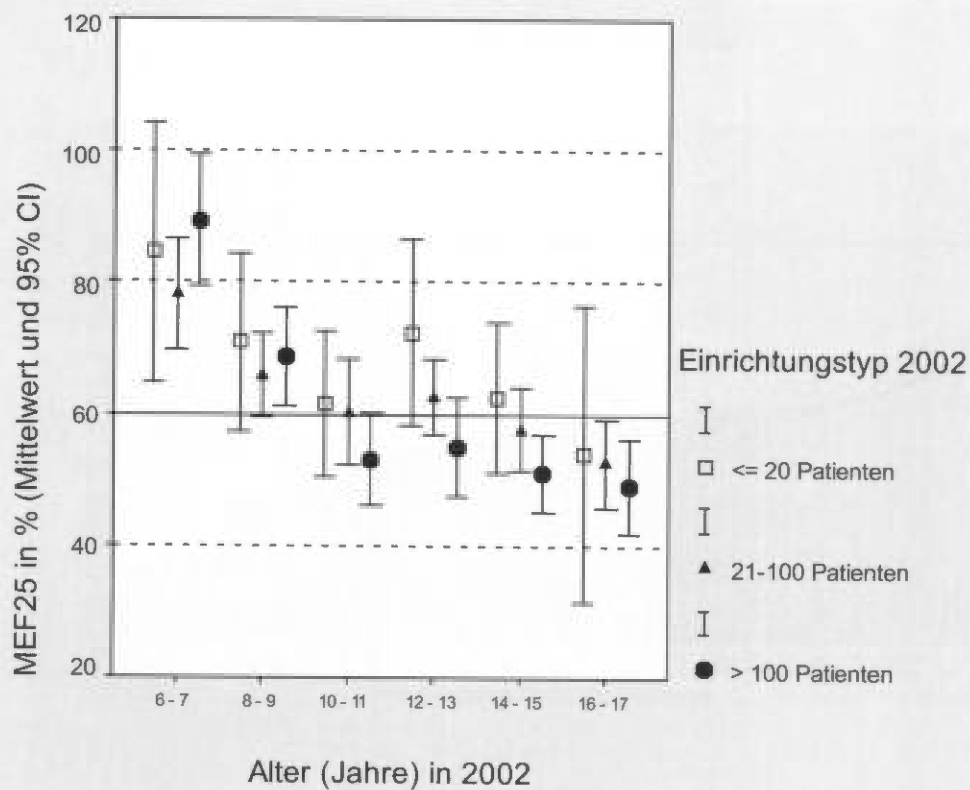


Abbildung 15: Einsekundenkapazität, 6 – 17 Jahre, > 20 Patienten (Typ 2 und 3)

Tabelle 20: MEF₂₅ (in %) für alle Patienten im Alter von 6 bis 18 Jahren

Alter in Jahren	ohne MEF ₂₅		MEF ₂₅ < 60%		MEF ₂₅ ≥ 60%		Mittelwert	Standardabweichung	N
	n	%	n	%	n	%			
6-<8	47	22,0	51	23,8	116	54,2	82,93	40,22	214
8-<10	33	12,9	99	38,7	124	48,4	68,23	34,61	256
10-<12	20	8,9	126	56,0	79	35,1	56,82	34,70	225
12-<14	27	10,3	116	44,3	119	45,4	61,58	34,20	262
14-<16	17	6,0	163	57,4	104	36,6	56,61	34,85	284
16-<18	28	11,5	140	57,6	75	30,9	50,57	33,86	243
Gesamt	172	11,6	695	46,8	617	41,6	61,87	36,49	1.484

Bei MEF₂₅ bestehen signifikante Unterschiede zwischen der niedrigsten Altersklasse (< 10 Jahre) und allen höheren Altersklassen ($p < 0.05$).

Abbildung 16: Verteilung von MEF₂₅ für Patienten zwischen 6 und 18 Jahren

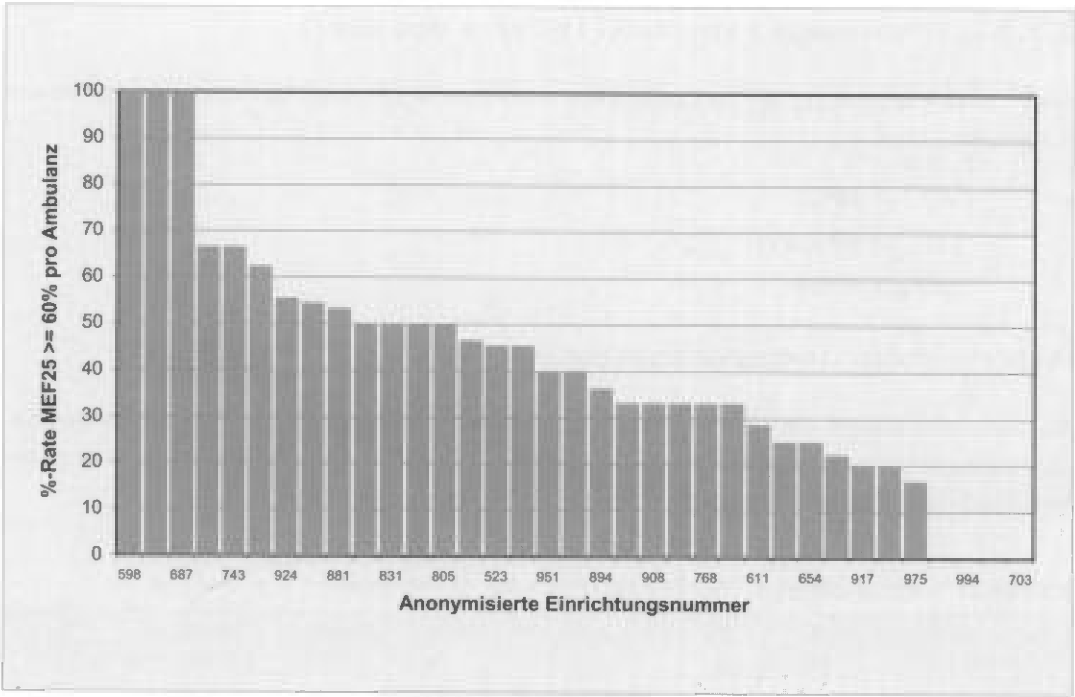


Abbildung 17: MEF₂₅ in %, 6 – 17 Jahre, bis 20 Patienten (Typ 1)

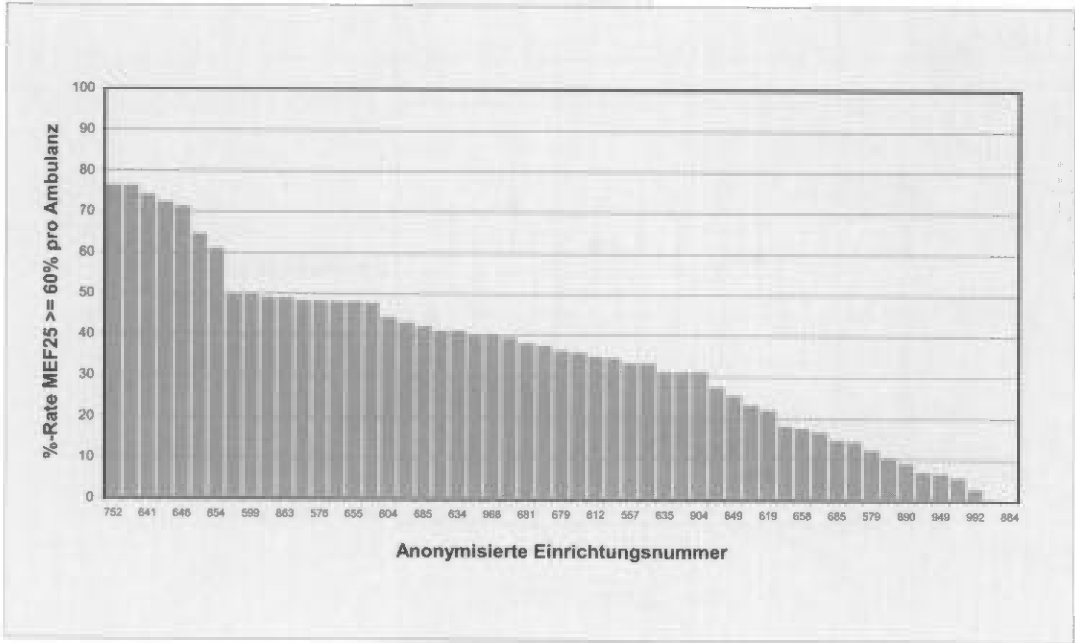


Abbildung 18: MEF₂₅ in %, 6 – 17 Jahre, > 20 Patienten (Typ 2 und 3)

2.5.2.2 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 [22] verwendet. Bezieht man die Vitalkapazität auf die EGKS-Normen für die forcierte Vitalkapazität, dann sind diese für 467 der 1.168 erwachsenen Patienten (40%) normal (vgl. Tabelle 21).

Tabelle 21: Vitalkapazität (VC in %) für alle Patienten ab 18 Jahre

Alter in Jahren	ohne VC		VC < 80%		VC $\geq 80\%$		Mittelwert	Standardabweichung	N
	n	%	n	%	n	%			
18 - <22	18	4,8	210	55,6	150	39,7	73,07	20,71	378
22 - <26	6	2,5	139	57,2	98	40,3	72,44	23,78	243
26 - <30	3	1,8	88	53,0	75	45,2	74,15	20,13	166
30 - <34	4	2,6	91	58,3	61	39,1	75,13	22,51	156
≥ 34	10	4,4	132	58,7	83	36,9	73,7	21,53	225
Gesamt	41	3,5	660	56,5	467	40,0	73,49	21,69	1.168

40

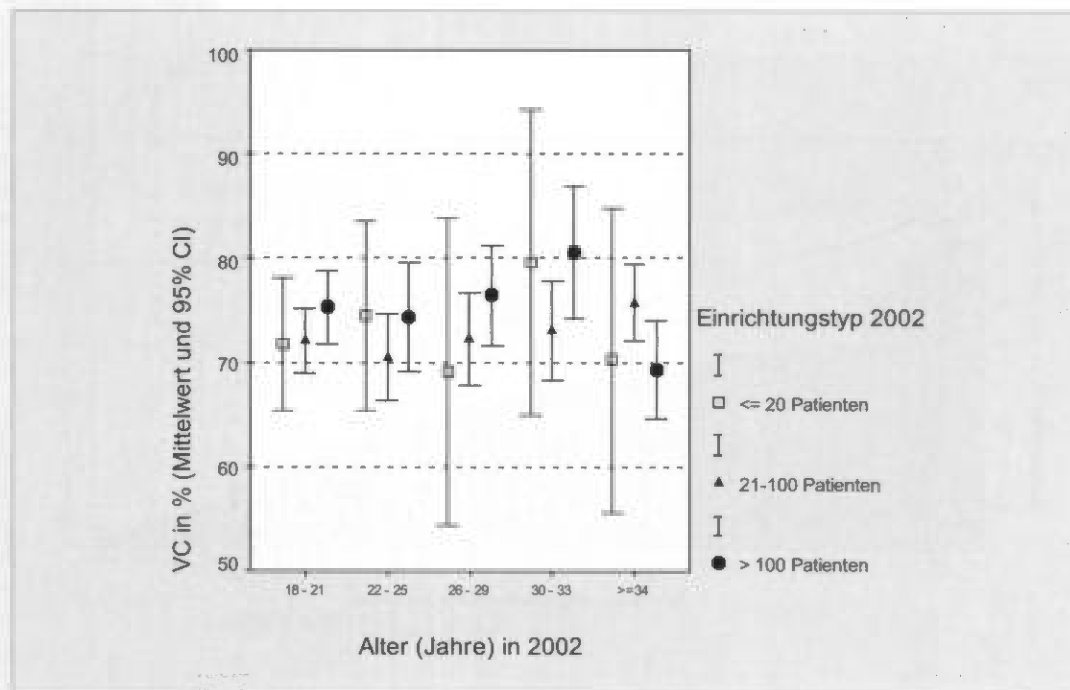


Abbildung 19: Verteilung der Vitalkapazität für erwachsene Patienten

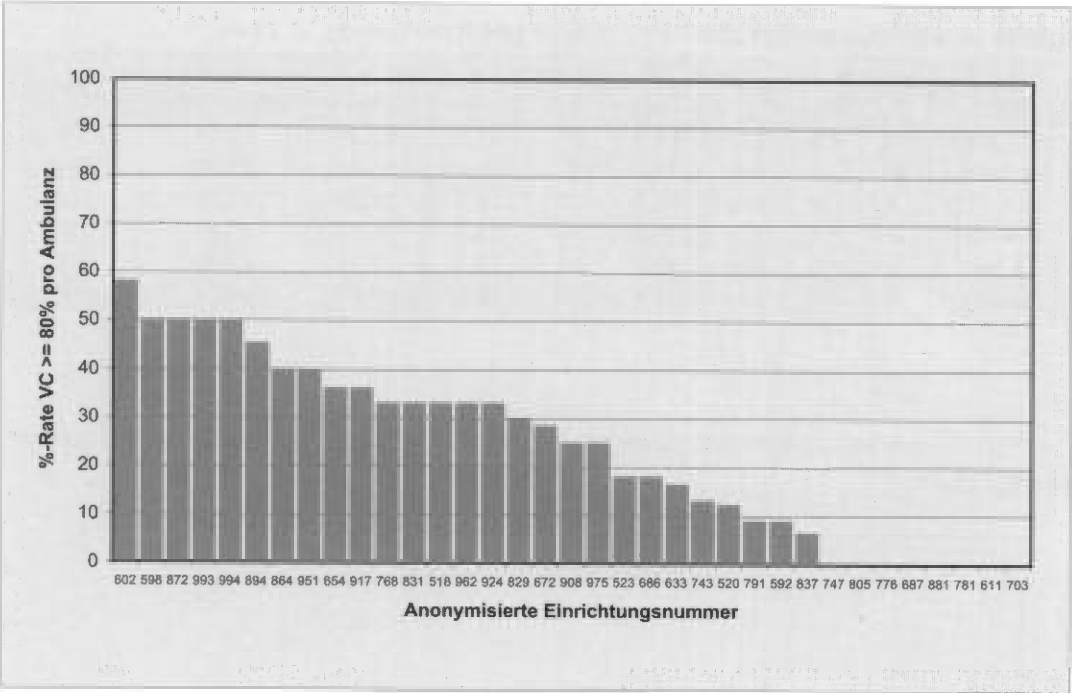


Abbildung 20: Vitalkapazität, ab 18 Jahre, bis 20 Patienten (Typ 1)

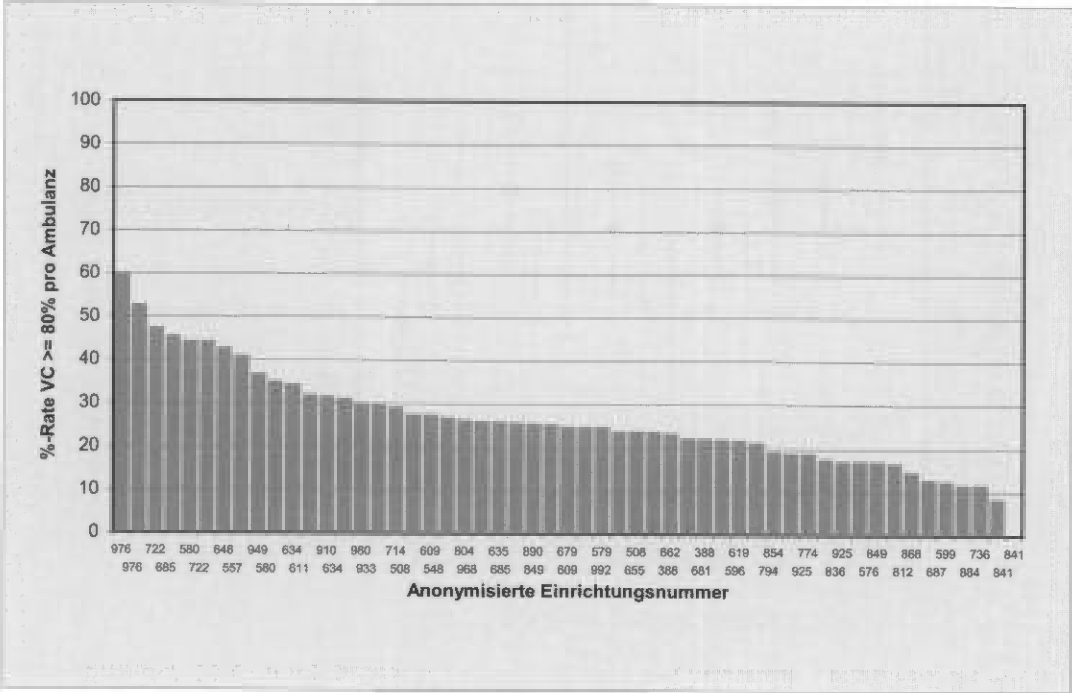


Abbildung 21: Vitalkapazität, ab 18 Jahre, > 20 Patienten (Typ 2 und 3)

Tabelle 22: Einsekundenkapazität (FEV1 in %) für alle Patienten ab 18 Jahre

Alter in Jahren	ohne BMI		BMI < 19		BMI ≥ 19		Mittelwert	Standardabweichung	N
	n	%	n	%	n	%			
18 - <22	18	4,8	273	72,2	87	23,0	61,34	24,86	378
22 - <26	6	2,5	184	75,7	53	21,8	56,06	25,48	243
26 - <30	3	1,8	136	81,9	27	16,3	55,88	23,58	166
30 - <34	4	2,6	118	75,6	34	21,8	56,10	25,11	156
≥ 34	9	4,0	186	82,7	30	13,3	52,41	23,38	225
Gesamt	40	3,4	897	76,8	231	19,8	57,03	24,74	1.168

Für die mittlere Einsekundenkapazität zeigen sich keine signifikanten Unterschiede zwischen den Altersgruppen.

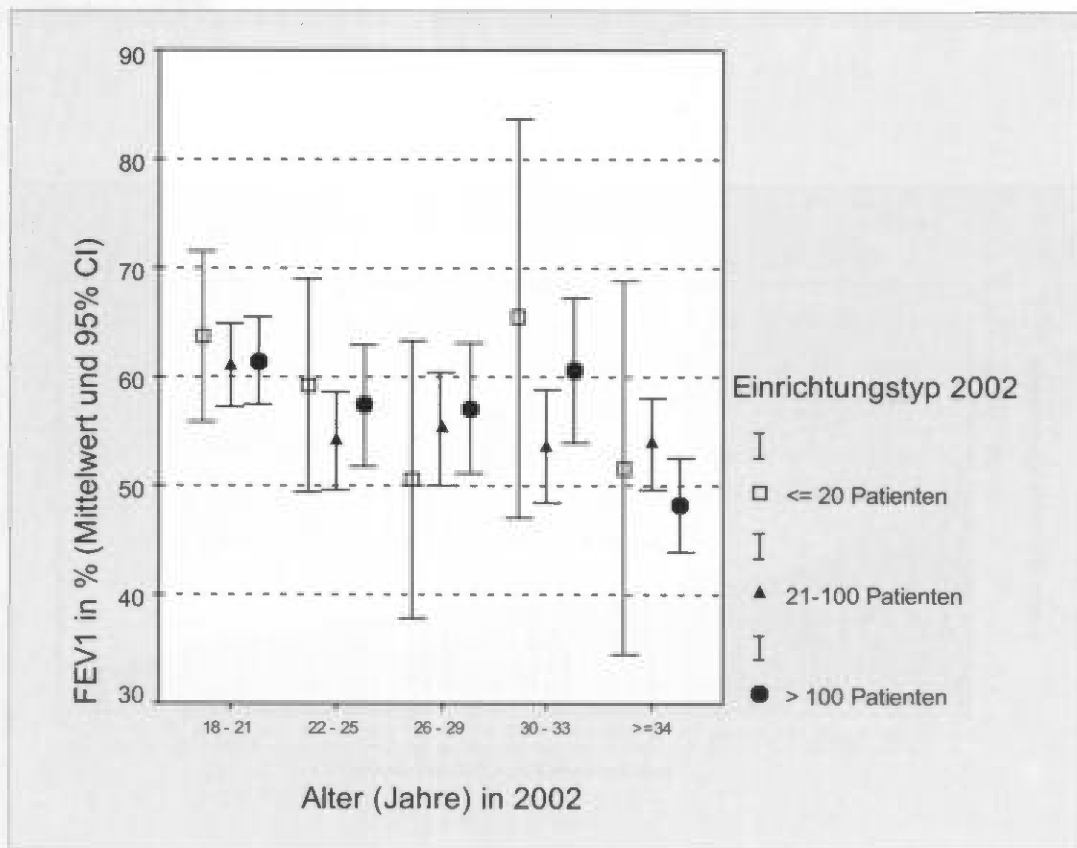


Abbildung 22: Verteilung der Einsekundenkapazität für erwachsene Patienten

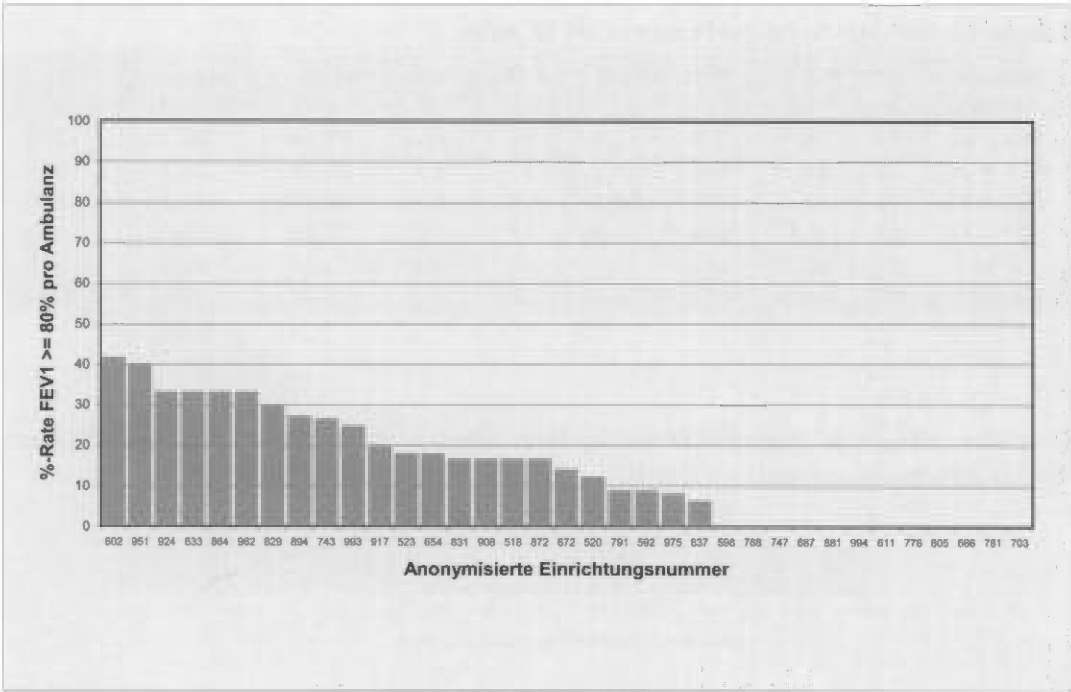


Abbildung 23: Einsekundenkapazität, ab 18 Jahre, bis 20 Patienten (Typ 1)

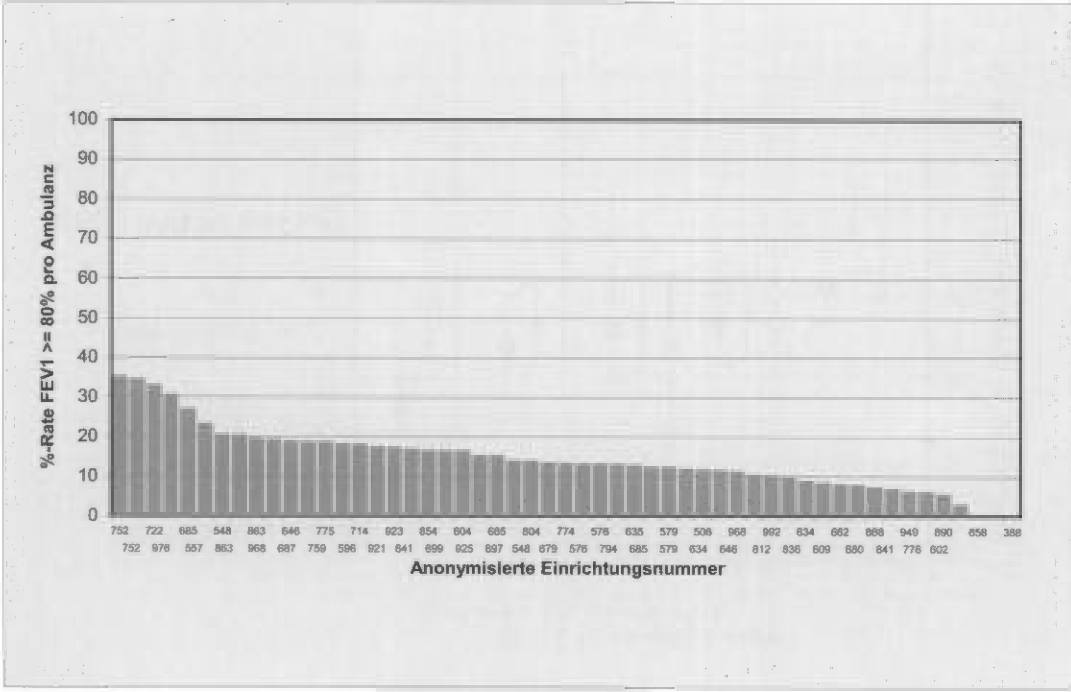


Abbildung 24: Einsekundenkapazität, ab 18 Jahre, > 20 Patienten (Typ 2 und 3)

Tabelle 23: MEF₂₅ (in %) für alle Patienten ab 18 Jahre

Alter in Jahren	ohne MEF ₂₅		MEF ₂₅ < 60%		MEF ₂₅ ≥ 60%		Mittelwert	Standardabweichung	N
	n	%	n	%	n	%			
18 - <22	33	8,7	280	74,1	65	17,2	35,53	30,75	378
22 - <26	25	10,3	197	81,1	21	8,6	26,96	24,32	243
26 - <30	19	11,4	133	80,1	14	8,4	26,25	24,24	166
30 - <34	15	9,6	129	82,7	12	7,7	26,16	22,62	156
≥ 34	35	15,6	173	76,9	17	7,6	23,50	24,45	225
Gesamt	127	10,9	912	78,1	129	11,0	28,96	26,81	1168

Der mittlere MEF₂₅ in % unterscheidet sich signifikant zwischen der jüngsten Altersgruppe (< 22 Jahre) und den älteren Patienten (p<0.001).

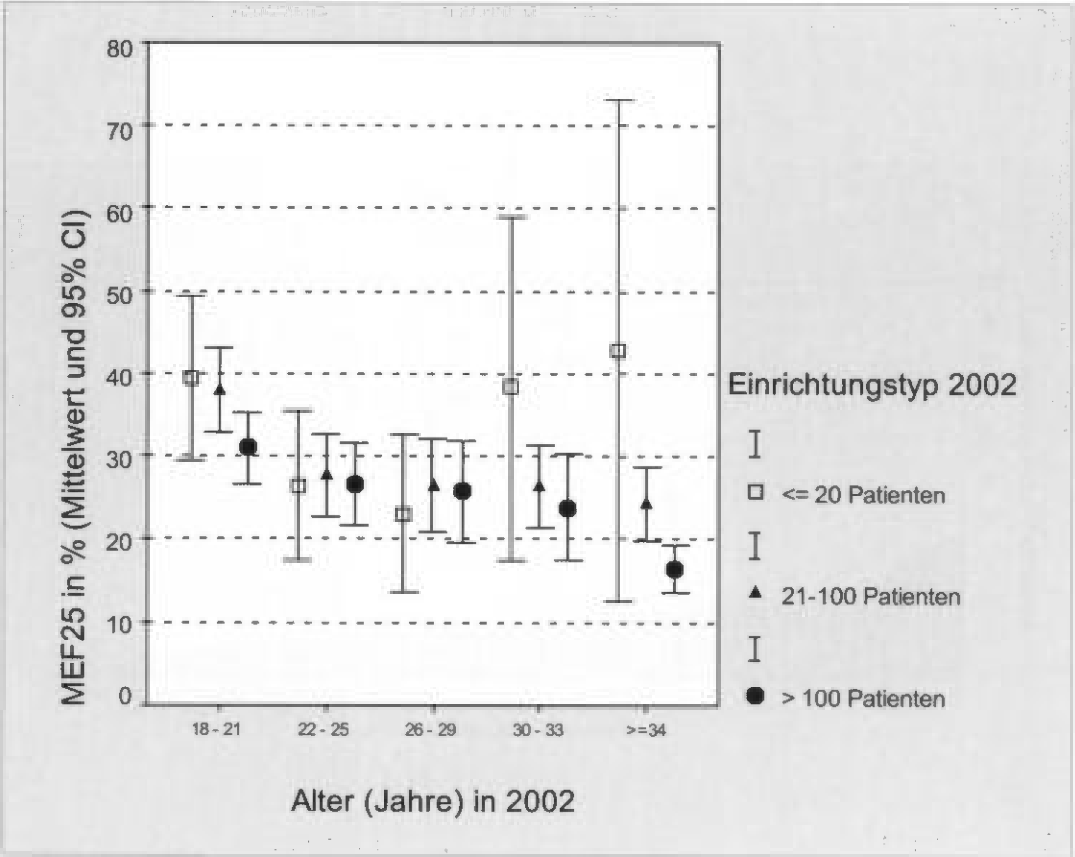


Abbildung 25: Verteilung des MEF₂₅ für erwachsene Patienten

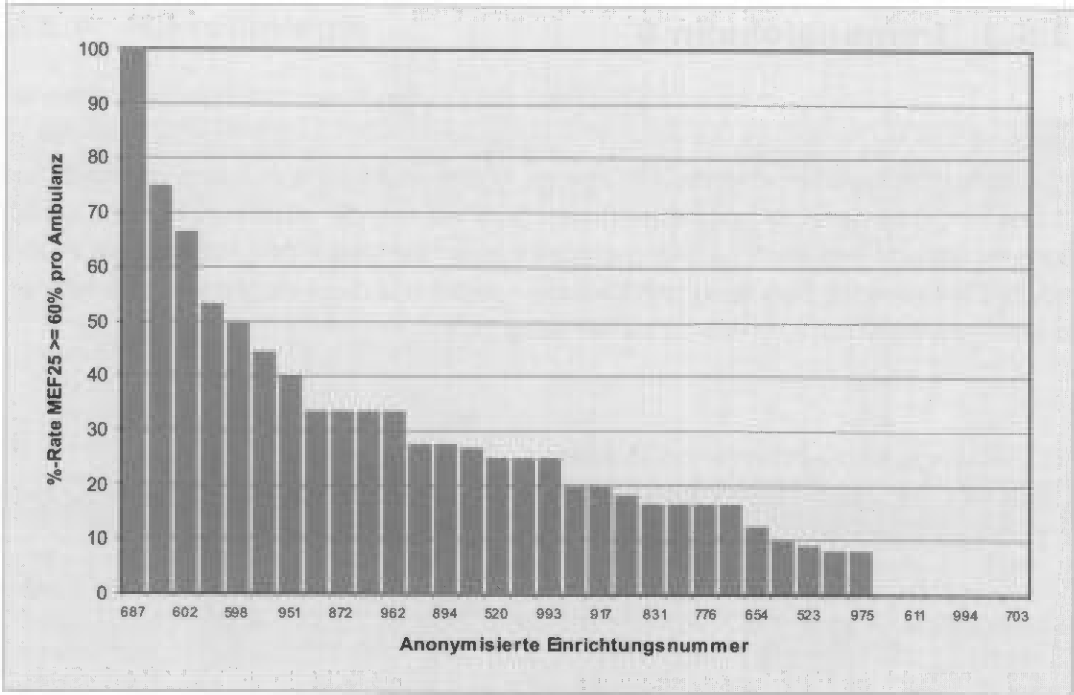


Abbildung 26: MEF₂₅ in %, ab 18 Jahre, bis 20 Patienten (Typ 1)

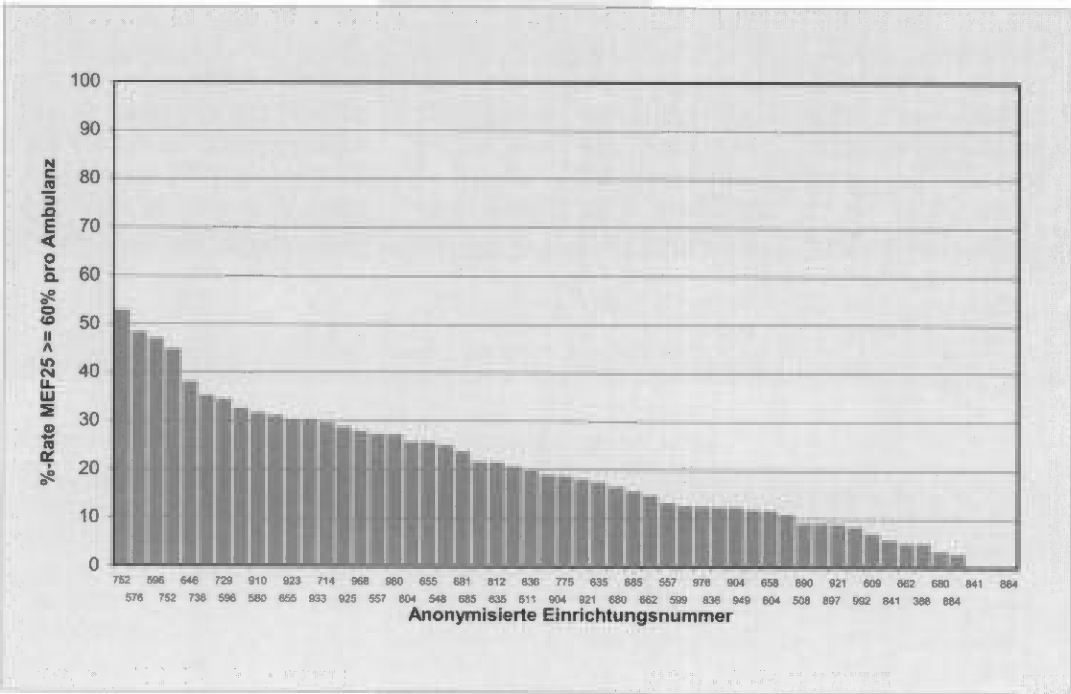


Abbildung 27: MEF₂₅ in %, ab 18 Jahre, > 20 Patienten (Typ 2 und 3)

2.5.3 Immunglobulin G

Von Pilgrim [16] liegen modifizierte Normalwerte 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 $\pm 2 \cdot$ Standardabweichung" der Bereich geschätzt werden, in dem ca. 95,5% aller Werte einer gesunden Population liegen. Für die erwachsenen Patienten werden die IgG-Werte nach Harrison zugrunde gelegt [12].

Tabelle 24: IgG für alle Patienten bis 18 Jahre

Alter in Jahren	ohne IgG		IgG < -2s		-2s ≤ IgG ≤ 2s		IgG ≥ 2s		Mittelwert	Std.-abw.	N
	n	%	n	%	n	%	n	%			
bis 2	30	31,6	4	4,2	53	55,8	8	8,4	5,75	3,37	95
2-<4	50	29,1	9	5,2	104	60,5	9	5,2	8,47	11,42	172
4-<6	54	22,4	11	4,6	159	66,0	17	7,1	8,60	6,95	241
6-<8	54	25,2	13	6,1	127	59,3	20	9,3	8,82	3,10	214
8-<10	58	22,7	12	4,7	136	53,1	50	19,5	10,11	3,59	256
10-<12	47	20,9	9	4,0	105	46,7	64	28,4	19,58	89,02	225
12-<14	48	18,3	5	1,9	114	43,5	95	36,3	11,71	3,91	262
14-<16	53	18,7	17	6,0	117	41,2	97	34,2	12,83	4,71	284
16-<18	36	14,8	9	3,7	109	44,9	89	36,6	14,19	7,21	243
Gesamt	430	21,6	89	4,5	1.024	51,4	449	22,5	11,71	30,56	1.992

Tabelle 25: IgG für alle Patienten ab 18 Jahre

Alter in Jahren	ohne IgG		IgG < -2s		-2s ≤ IgG ≤ 2s		IgG ≥ 2s		Mittelwert	Std.-abw.	N
	n	%	n	%	n	%	n	%			
18-<22	79	20,9	18	4,8	161	42,6	120	31,7	14,45	4,92	378
22-<26	48	19,8	11	4,5	97	39,9	87	35,8	15,25	5,02	243
26-<30	24	15,1	7	4,2	65	39,2	69	41,6	15,54	4,58	166
30-<34	29	18,6	13	8,3	57	36,5	57	36,5	14,25	5,10	156
≥ 34	39	17,3	22	11,1	98	43,6	63	28,0	13,25	5,22	225
Gesamt	220	18,8	74	6,3	478	40,9	396	33,9	14,37	5,01	1.168

2.5.4 Mikrobiologie

Tabelle 26: Pseudomonas aeruginosa für alle Patienten bis 18 Jahre

Alter in Jahren	Ohne Angabe		P. aeruginosa ja		P. aeruginosa nein		N
	n	%	n	%	n	%	
bis 2	2	2,1	7	7,4	86	90,5	95
2-<4	4	2,3	21	12,2	147	85,5	172
4-<6	11	4,6	40	16,6	190	78,8	241
6-<8	12	5,6	55	25,7	147	68,7	214
8-<10	11	4,3	85	33,2	160	62,5	256
10-<12	8	3,6	91	40,4	126	56,0	225
12-<14	12	4,6	128	48,9	122	46,6	262
14-<16	17	6,0	156	54,9	111	39,1	284
16-<18	7	2,9	158	65,0	78	32,1	243
Gesamt	84	4,2	741	37,2	1.167	58,6	1.992

Tabelle 27: Pseudomonas aeruginosa für alle Patienten ab 18 Jahre

Alter in Jahren	Ohne Angabe		P. aeruginosa ja		P. aeruginosa nein		N
	n	%	n	%	n	%	
18-<22	16	4,2	250	66,1	112	29,6	378
22-<26	4	1,6	189	77,8	50	20,6	243
26-<30	1	0,6	129	77,7	36	21,7	166
30-<34	8	5,1	116	74,4	32	20,5	156
≥34	8	3,6	168	74,7	49	21,8	225
Gesamt	37	3,2	852	72,9	279	23,9	1.168

Tabelle 28: Burkholderia cepacia für alle Patienten bis 18 Jahre

Alter in Jahren	Ohne Angabe		Burkh. cepacia ja		Burkh. cepacia nein		N
	n	%	n	%	n	%	
bis 2	4	4,2			91	95,8	95
2-<4	10	5,8	1	0,6	161	93,6	172
4-<6	18	7,5	1	0,4	222	92,1	241
6-<8	21	9,8	2	0,9	191	89,3	214
8-<10	21	8,2	3	1,2	232	90,6	256
10-<12	17	7,6	2	0,9	206	91,6	225
12-<14	20	7,6	5	1,9	237	90,5	262
14-<16	22	7,7	5	1,8	257	90,5	284
16-<18	20	8,2	10	4,1	213	87,7	243
Gesamt	153	7,7	29	1,5	1.810	90,9	1.992

Tabelle 29: Burkholderia cepacia für alle Patienten ab 18 Jahre

Alter in Jahren	Ohne Angabe		Burkh. cepacia ja		Burkh. cepacia nein		N
	n	%	n	%	n	%	
18-<22	28	7,4	14	3,7	336	88,9	378
22-<26	7	2,9	11	4,5	225	92,6	243
26-<30	4	2,4	10	6,0	152	91,6	166
30-<34	8	5,1	3	1,9	145	92,9	156
≥34	10	4,4	10	4,4	205	91,1	225
gesamt	57	4,9	48	4,1	1.063	91,0	1.168

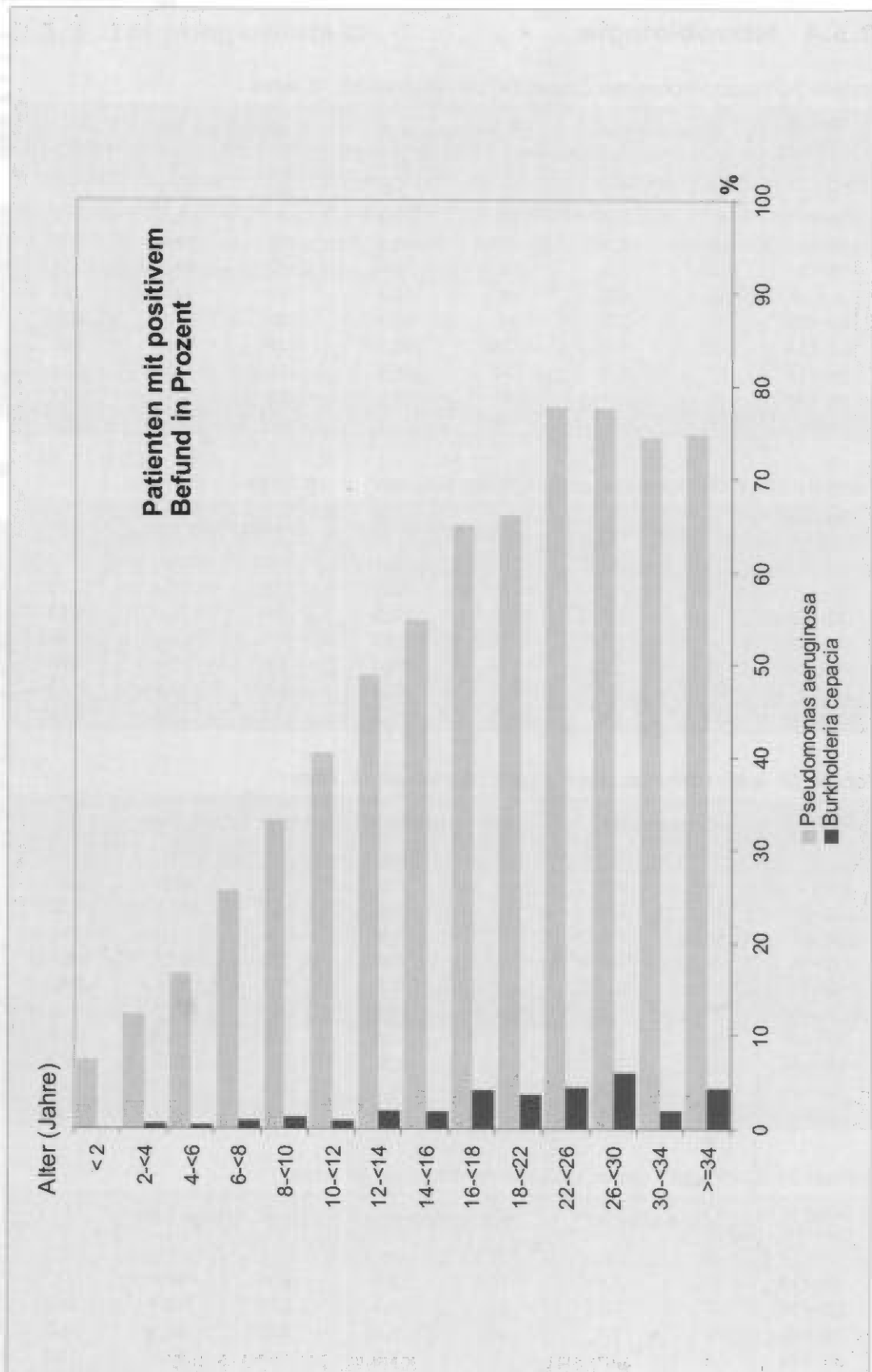


Abbildung 28: Patienten mit positivem Befund in Prozent

2.5.5 Komplikationen, Sonderprobleme

Nur bei 326 (16,4%) der 1.992 Patienten unter 18 Jahren wurden keine Komplikationen oder Sonderprobleme gemeldet. Von 1.168 Patienten, die 18 Jahre und älter sind, wurden 148 mal (12,7%) keine Probleme gemeldet. Folgende wesentliche Probleme traten auf:

Tabelle 30: Pulmonale Komplikationen

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Summe	
	n	%	n	%	N	%
ABPA	105	5,3	106	9,1	211	6,7
Pneumothorax	9	0,5	22	1,9	31	1,0
Massive Hämoptoe	4	0,2	28	2,4	32	1,0
Tuberkulose	1	0,1	2	0,2	3	0,1

Tabelle 31: Gastro-intestinale Komplikationen

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Summe	
	n	%	n	%	N	%
Exokr. Pankreasinsuffizienz	1.578	79,2	933	79,9	2.511	79,5
Hepatobiliäre Kompl.	383	19,2	266	22,8	649	20,5
Diabetes mellitus	73	3,7	268	22,9	341	10,8
DIOS	61	3,1	52	4,5	113	3,6

Tabelle 32: Nasenpolypen-OP und sonstige begleitende Erkrankungen

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Summe	
	n	%	n	%	N	%
Nasenpolypen-OP	63	3,2	41	3,5	104	3,3
Begleit. Erkrankungen	187	9,4	178	15,2	365	11,6

Tabelle 33: Mehrfachkomplikationen : gleichzeitiges Auftreten von Pneumothorax und/oder ABPA und/oder Hepatobiliäre Komplikationen und/oder Diabetes mellitus

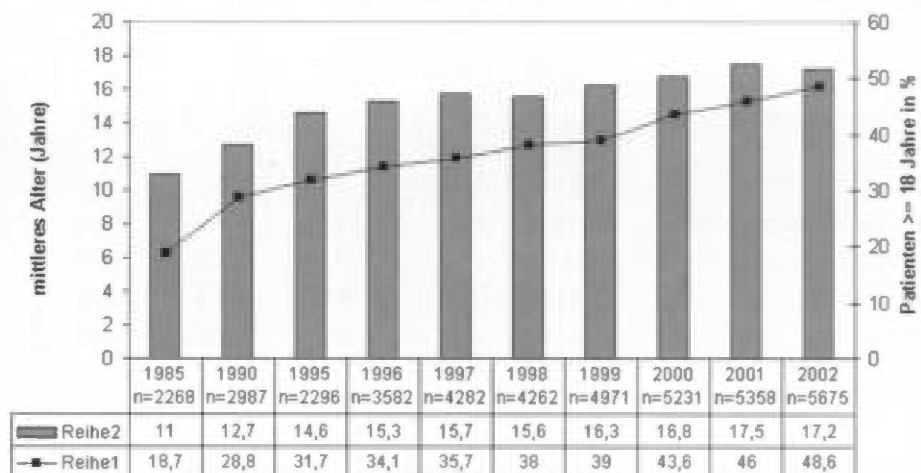
	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Summe	
	n	%	n	%	N	%
2 Komplikationen	58	2,9	127	10,9	185	5,9
3 Komplikationen	4	0,2	10	0,9	14	0,4

Bei 6 CF-Patientinnen bestand eine Schwangerschaft.

3 Zusammenfassung Standardstatistik Stufe I

Seit 1995 wurden im Verfahren Qualitätssicherung Mukoviszidose bis zum 31.12.2002 die Daten von 5.997 Patienten erfasst. Davon gaben 5.755 Patienten eine Einwilligung zur weiteren Auswertung ihrer Daten.

Das mittlere Alter der CF-Patienten und der Anteil der Erwachsenen stiegen von 1995 bis 2002 kontinuierlich an (siehe Abbildung 2, Kapitel 2).



2002 verstarben 36 Patienten. Die (kumulative) Überlebenswahrscheinlichkeit mindestens 40 Jahre alt zu werden, betrug in 2002 fast 54% (berechnet mit Hilfe von altersspezifischen Mortalitätsraten, Einzelheiten siehe Kapitel 4 "Sonderauswertung Mortalität").

Mit 95-prozentiger Sicherheit lag der Median der Überlebenswahrscheinlichkeit in 2002 bei mindestens 30,2 Jahren (Einzelheiten siehe Kapitel 4 "Sonderauswertung Mortalität").

Tabelle 1: Ergebnisqualität für den Beobachtungszeitraum 01.01.2002 bis 31.12.2002

Parameter		Patienten unter 6 Jahre (n=566)	Patienten von 6 bis 18 Jahre (n=1.427)	Patienten 18 Jahre und älter (n=1.208)
LSG	≥ 90%	81,7 %	74,3 %	-
	ohne Angaben	2,4 %	1,3 %	-
BMI	≥ 19	-	-	63,6 %
	ohne Angaben	-	-	1,0 %
VC	≥ 80%	-	63,1 %	40 %
	ohne Angaben	-	5,9 %	3,5 %
FEV1	≥ 80%	-	62,7 %	19,8 %
	ohne Angaben	-	5,9 %	3,4 %
MEF ₂₅	≥ 60%	-	41,6 %	11 %
	ohne Angaben	-	11,6 %	10,9 %
IgG	-2s ≤ IgG ≤ 2s	62,2 %	47,7 %	31,8 %
	ohne Angaben	26,4 %	20 %	18,6 %
Ps. aerugin.	negativ	83,3 %	50,1 %	23,9 %
	unbekannt	3,4 %	4,5 %	3,2 %

Tabelle 2: „Highlights“ der Ergebnisse 1995 – 2002 in Deutschland

Parameter	Deutschl 1.9.-31.12. 1995 *)	Deutschl 1.1.-31.12. 1996 *)	Deutschl 1.1.-31.12. 1997 *)	Deutschl 1.1.-31.12. 1998 *)	Deutschl 1.1.-31.12. 1999 *)	Deutschl 1.1.-31.12. 2000	Deutschl 1.1.-31.12. 2001	Deutschl 1.1.-31.12. 2002
Patientenzahl	2.296	3.490	4.486	4.967	5.203	5.495	5.638	5.997
neu diagnostiziert	165	185	217	199	114	198	95	81
Anteil neu diag- nostizierter	7,2 %	5,3 %	4,8 %	4,0 %	2,2 %	3,7 %	1,8 %	1,4 %
mittleres Alter bei Diagnose	3,6 Jahre	3,4 Jahre	3,4 Jahre	3,9 Jahre	4,8 Jahre	3,4 Jahre	3,4 Jahre	4,1 Jahre
Median des Alters bei Diagnose	1,2 Jahre	1,1 Jahre	0,5 Jahre	0,6 Jahre	1,2 Jahre	1,0 Jahre	0,8 Jahre	1,0 Jahre
Sterbefälle	32	44	52	58	41	33	30	36
Mortalitätsrate (bezogen auf in dem Jahr beob- achtete Fälle)	1,2 pro 100	1,3 pro 100	1,4 pro 100	1,5 pro 100	1,2 pro 100	0,9 pro 100	0,8 pro 100	1,1 pro 100
Median des Überlebens	-	-	29,3	29,6	31,6	31,2	-	30,2
mittleres Alter **	13,8 Jahre	14,8 Jahre	15,5 Jahre	15,8 Jahre	16,3 Jahre	16,8 Jahre	17,5 Jahre	17,2 Jahre
Median des Alters **	12,6 Jahre	13,4 Jahre	14,2 Jahre	14,5 Jahre	15,0 Jahre	15,5 Jahre	16,4 Jahre	16,1 Jahre
Anteil Patienten 18 Jahre **	29,6 %	33,8 %	37,0 %	39,0 %	40,8%	43,6 %	47,9 %	48,6 %
Zahl der Patien- ten 18 Jahre **	660	1.151	1.609	1.861	2.028	2.277	2.467	2.759
Geschlecht (männlich)	52,4 %	52,7 %	53,1 %	52,5 %	52,3%	52,7%	52,3 %	52,1 %
mittleres LSG für Patienten < 18 J.	96,9	97	97,1	97,4	97,9	97,6	97,5	97,93
mittlerer BMI für Patienten ≥ 18 J.	19,6	19,8	19,9	20,0	20,1	20,1	20,1	20,2
mittleres VC in % der Norm	78 %	79,1 %	80,0 %	80,1	80,3	80,1	84,3	79,6
mittleres FEV1 in % der Norm	73,4 %	73,6 %	73,3 %	73,4	75,4	74,9	79,8	73,1
mittleres MEF ₂₅ in % der Norm	51,1 %	48,7 %	50,5 %	49,4	54,5	51,3	57,2	47,8
Mikrobiologie <i>Pseudomonas aeruginosa</i> positiv	56,9 %	56,0 %	54,0 %	53,8 %	52,1%	50,8 %	50,7 %	50,4 %
<i>Burkholderia cepacia</i> positiv	2,4 %	2,7 %	2,0 %	2,3 %	1,8%	2,2 %	2,1 %	2,4 %
Genotyp bestimmt	76,1 %	71,2 %	74,6 %	75,2 %	80,2%	84,6%	81,5 %	80,4 %
Pankreas- enzyme	90,5 %	90,8 %	91,3 %	75,5 %	60,3%	92,3%	91,5 %	92,8 %
teilnehmende Einrichtungen	62	90	97	87	85	91	87	89

*) Eventuelle Abweichungen zu den jährlichen Berichten von 1999, 1996, 1997 und 1998 resultieren aus dem unterschiedlichen Datenstand. Die Daten dieser Jahrgänge und 1999 in obiger Tabelle entsprechen dem Datenstand vom 31.08.2000. Vom Bericht für den Jahrgang 2000 ab werden die Vorjahreszahlen in dieser Tabelle nicht mehr aktualisiert.

**) am 31.12. des jeweiligen Jahres als nicht verstorben gemeldet

Tabelle 3: „Highlights“ der Ergebnisse 2002 in Deutschland im Vergleich mit früheren der jährlichen Datenreports aus den USA [8] und Frankreich [18]

Parameter	Deutschl. 1.1.-31.12. 2002	USA 1.1.-31.12. 2001	Frankreich 1.1.-31.12. 2000
Patientenzahl	5.997	22.732	3.388
neu diagnostiziert	81	1.013	176
Anteil neu diagnostizierter	1,4 %	4,5%	5,2%
mittleres Alter bei Diagnose	4,1 Jahre		6,3 Jahre
Median des Alters bei Diagnose	1,0 Jahre	0,5 Jahre	0,6 Jahre
Sterbefälle	36	409	45
Mortalitätsrate (bezogen auf in dem Jahr beobachtete Fälle)	1,1% pro Jahr	1,8% pro Jahr	1,4% pro Jahr
Median des Überlebens	30,2	33,4	32,1
mittleres Alter	17,2 Jahre	-	14,9 Jahre
Median des Alters	16,1 Jahre	-	13,0 Jahre
Anteil Patienten ≥ 18 Jahre	48,6%	39,5%	34,5%
Zahl der Patienten ≥ 18 Jahre	2.759	8.980	1.170
Geschlecht (männlich)	52,1%	52,8%	52,8%
mittleres LSG für Patienten < 18 J.	97,93	-	-
mittlerer BMI für Patienten ≥ 18 J.	20,2	-	-
mittleres VC in % der Norm	79,6	-	-
mittleres FEV1 in % der Norm	73,1	73,8%	39%
mittleres MEF ₂₅ in % der Norm	47,8	-	-
Mikrobiologie			
Pseudomonas aeruginosa positiv	50,4 %	58,8%	47,2%
Burkholderia cepacia positiv	2,4 %	3,2%	3,2%
Genotyp bestimmt	80,4 %	78,5%	80,7%
Pankreasenzyme	92,8 %	93,1%	-
teilnehmende Einrichtungen	89	115	87

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

4 Mortalität

4.1 Allgemeines

Für die Zeit von Januar 1995 bis Dezember 2002 wurden 349 CF-Patienten als verstorben gemeldet. Tabelle 1 enthält Angaben zu Alter, Geschlecht und Todesursachen der Verstorbenen.

[Anmerkung.: Im Jahr 2002 wurden alle Verstorbenenendaten seit 1995 mittels Einsatz von Recherchen nochmals evaluiert, gegebenenfalls angepasst oder nacherhoben; daraus resultieren geringfügige Abweichungen gegenüber den Vorjahresauswertungen.]

Tab.1: Übersicht über die von 1995 bis 2002 verstorbenen Patienten

	1995	1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002
Zahl der Verstorbenen	32	47	49	60	48	38	39	36
davon männlich in %	50,0	44,7	59,2	60,0	50,0	39,5	48,7	52,8
Verstorbene unter 18 Jahre in %	40,6	17,0	28,6	25,0	22,9	36,8	28,2	11,1*
Mittleres Alter aller Verstorbenen (±SD)	20,2 (±6,8)	22,0 (±6,9)	22,3 (±7,5)	23,9 (±9,7)	23,8 (±9,0)	20,7 (±8,6)	22,7 (±7,2)	26,9 (±11,2)
Median Sterbealter	18,2	22,5	22,6	24,8	23,1	20,9	22,9	25,5
Mittleres Alter der verstorbenen männlichen Patienten (SD)	19,3 (8)	21,6 (8,3)	23,5 (7,2)	24,7 (10,2)	22,7 (8,7)	23,9 (9,8)	25,1 (8,0)	25,6 (13,5)
Mittleres Alter der verstorbenen weiblichen Patienten (SD)	21,1 (5,6)	22,4 (5,6)	20,6 (7,7)	22,7 (8,9)	24,9 (9,4)	18,6 (7,3)	20,4 (5,7)	28,4 (8,0)
Todesursachen (Mehrfachnennungen möglich) in %								
nicht CF-relevant	0	10,6	6,1	5,0	4,2	5,3	2,6	11,1
CF-kardio-pulmonal	90,6	83,0	83,7	85,0	79,2	86,8	94,9	80,6
CF-hepato-intestinal	0	4,3	8,2	10,0	10,4	0	5,1	11,1
CF-relevant-andere Ursache	15,6	4,3	10,2	1,7	8,3	10,5	0	11,1
Letalität (pro 100 gemeldete Patienten und Jahr)	1,2	1,5	1,4	1,6	1,2	0,9	1,0	1,1

Für die Jahre 2000, 2001 und 2002 wurden weniger Todesfälle als in den vorangegangenen Jahren gemeldet. In diesen Jahren starb im Mittel ein CF-Patient von 100.

Von den 349 insgesamt in den Jahren 1995 bis 2002 verstorbenen Patienten starben elf Patienten im Alter von unter sechs Jahren, 20 Patienten im Alter von sechs bis elf Jahren und 59 Patienten im Alter von 12 bis 17 Jahren (Abb. 1 und Tab. 2). Das bedeutet, dass 25,8 % aller verstorbenen Patienten das 18. Lebensjahr nicht vollendeten (Abb. 1). Im Vergleich dazu gilt für 2002, dass von den 36 verstorbenen Patienten zwei Patienten im Alter von unter drei Jahren, zwei Patienten im Alter von elf und 17 Jahren und 32 Patienten im Alter von 19 bis 60 Jahren starben. Das bedeutet, dass 11,1 % aller in 2002 verstorbenen Patienten das 18. Lebensjahr nicht vollendeten.

Der jüngste im CF-Register gemeldete Patient starb im Alter von drei Wochen, der älteste mit 60 Jahren. Drei der vier vor Vollendung des 1. Lebensjahres verstorbenen Patienten hatten einen Mekoniumileus. Die Todesfälle traten zu 70 % im Alter zwischen 15 und 30 Jahren auf.

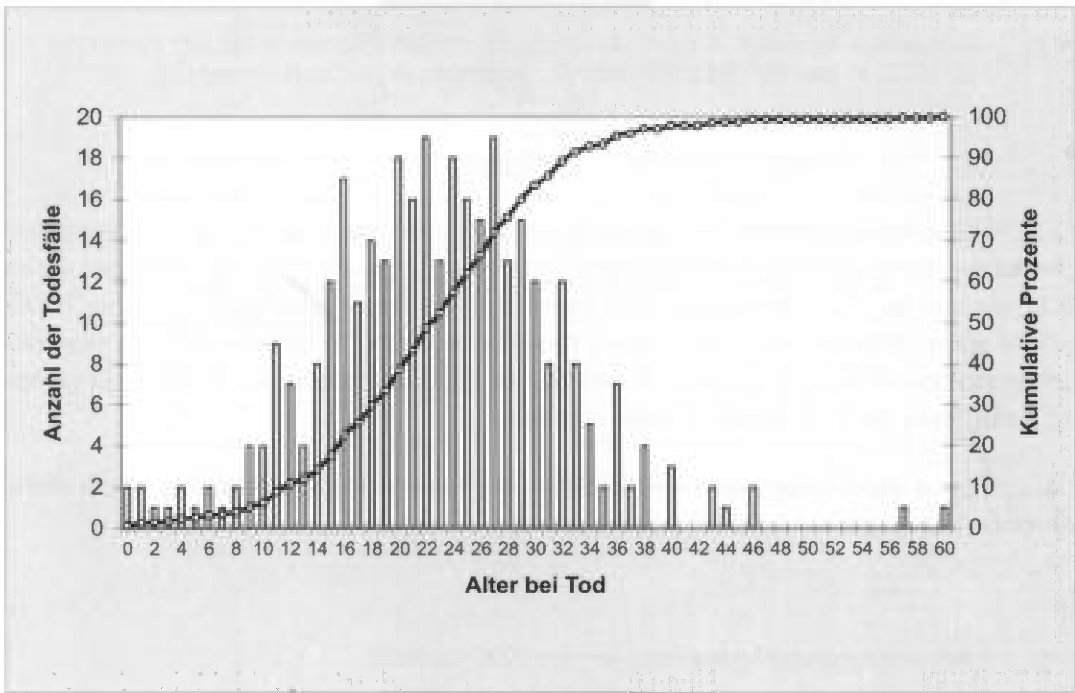


Abb. 1: Altersverteilung der von 1995 bis 2002 verstorbenen Patienten (Alter gerundet)

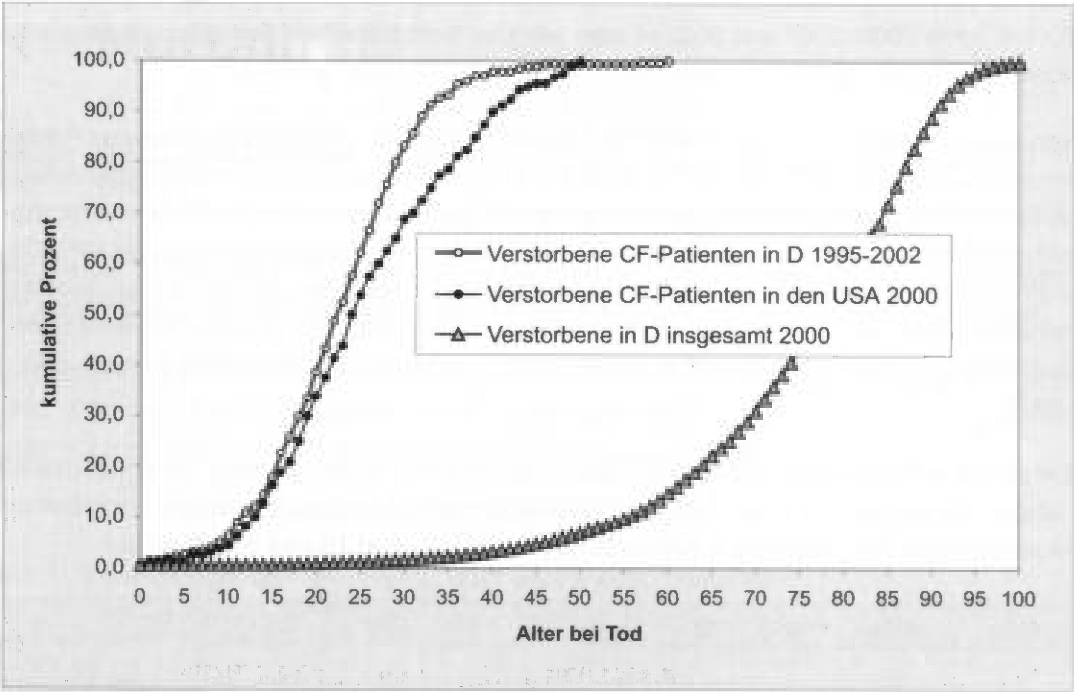


Abb. 2: Kumulative Altersverteilungen der verstorbenen CF-Patienten in Deutschland 1995 bis 2002, in den USA 2000 [8] und aller Verstorbenen in Deutschland [23]

56

CF-Patienten sterben wesentlich früher als die übrige Bevölkerung in Deutschland. In den letzten drei Jahren waren 26 % aller verstorbenen CF-Patienten jünger als 18 Jahre. Dagegen waren 2000 weniger als 1 % der in der deutschen Bevölkerung Verstorbenen jünger als 18 Jahre. Andererseits waren 20 % der in den letzten drei Jahren verstorbenen CF-Patienten in Deutschland 30 Jahre und älter. In den USA waren 25 % aller im Jahr 2000 verstorbenen CF-Patienten jünger als 18 Jahre, mehr als 30 % waren 30 Jahre und älter.

Die Tabellen 1 und 2 zeigen, dass kardiopulmonale Probleme in allen Altersgruppen die dominierende Todesursache für CF-Patienten darstellten.

Tab. 2: Altersverteilung und Todesursachen von 1995 bis 2002

	< 6 Jahre	6 - 11 Jahre	12 - 17 Jahre	18 - 23 Jahre	24 - 29 Jahre	≥ 30 Jahre
Anzahl der verst. Patienten	11	20	59	93	96	70
Todesursachen (Mehrfachnennungen möglich) in %						
nicht CF-relevant	9,1	0,0	6,8	4,3	5,2	8,6
Kardiopulmonal	63,6	90,0	81,4	93,5	84,4	80,0
hepato-intestinal	18,2	5,0	3,4	4,3	6,3	11,4
CF-relevant-and. Ursache	18,2	10,0	11,9	1,1	9,4	5,7

Insgesamt wurden in 14 Fällen (4,0 %) Mehrfachnennungen vorgenommen.

Das Sterbealter bei männlichen und weiblichen CF-Patienten ist etwa gleich verteilt (Chi-Quadrat-Unabhängigkeitstest, $p=0,4$) (Siehe Tab. 2 und Abb. 3).

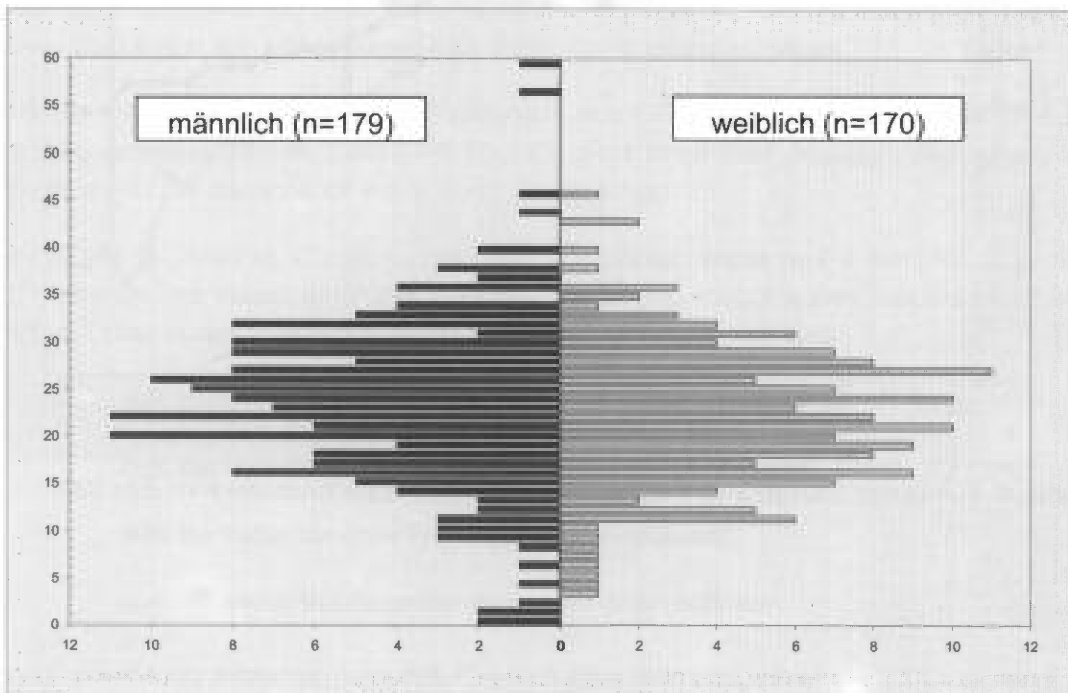


Abb. 3: Altersverteilung der von 1995 bis 2002 verstorbenen männlichen und weiblichen Patienten

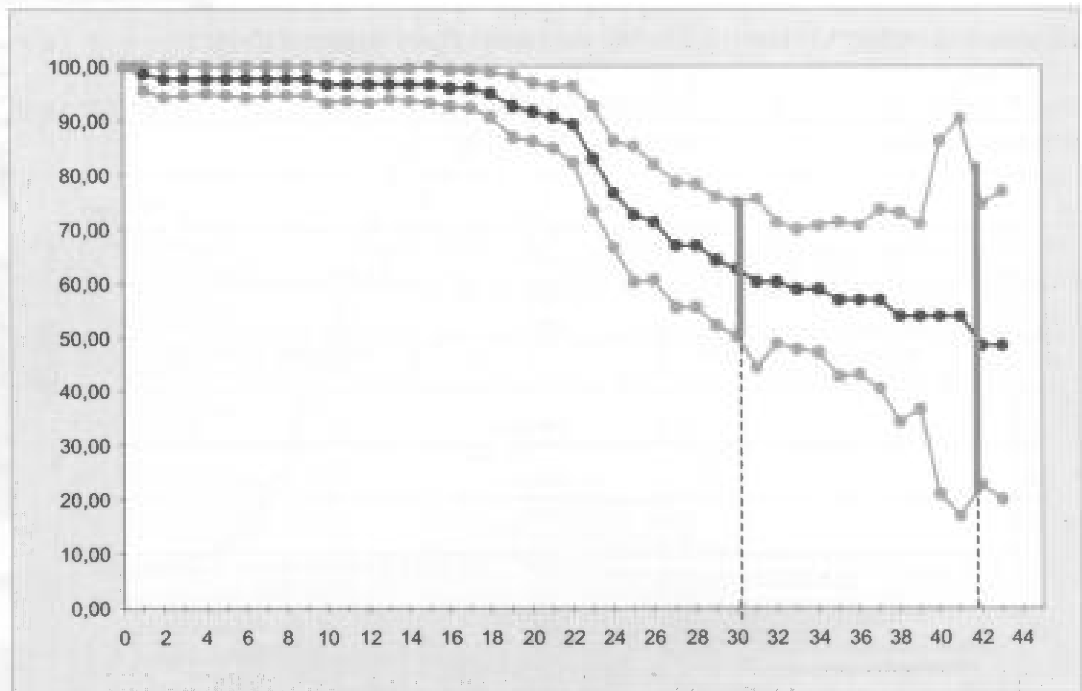


Abb. 4: Kumulative Überlebenswahrscheinlichkeit mit 95% Konfidenzintervall im Jahr 2002.

Für das Jahr 2002 wurden insgesamt 36 verstorbene CF-Patienten gemeldet. Der Anteil an jung verstorbenen Patienten war mit 11 % geringer als in den Jahren zuvor (vgl. Tab. 1). Zehn Patienten waren zum Todeszeitpunkt älter als 30 Jahre. Man kann mit 95prozentiger Sicherheit sagen, dass der Median der Überlebenswahrscheinlichkeit **mindestens** 30,2 Jahre beträgt. Aus der Abbildung würde man eine 50prozentige kumulative Überlebenswahrscheinlichkeit von 41,7 Jahren ablesen. Auf Grund der geringen Fallzahlen wird das Konfidenzintervall, d.h. der Bereich, in dem der geschätzte Wert mit 95% Sicherheit in der Population wirklich liegt, ab einem Alter von 30 Jahren sehr breit. So beträgt die Wahrscheinlichkeit, dass 40. Lebensjahr zu erreichen 54% mit einem 95% Konfidenzintervall von 21% bis 86%.

4.2 Qualitätsindikatoren als Prognosefaktoren für das weitere Überleben bei CF

Die Lungenfunktion und der Ernährungszustand von CF-Patienten sind von großer Bedeutung für den Krankheitsverlauf und gelten als wesentliche Prognoseindikatoren für das weitere Überleben. Dazu sind in den letzten Jahren eine Reihe von Arbeiten erschienen.

Mit dem Vorliegen von Verlaufsbeobachtungen von CF-Patienten aus nahezu allen CF-Behandlungszentren über die Jahre 1995 bis 2002 ist die Möglichkeit gegeben, diesen Zusammenhang für die deutsche CF-Population zu untersuchen.

Zu Beginn des Projektes "Qualitätssicherung Mukoviszidose" wurde als Ziel formuliert, daß die CF-Patienten das Erwachsenenalter in einem akzeptablen medizinischen Zustand erreichen sollen. Dabei wurde als akzeptabler medizinischer Zustand definiert, daß

- 100% der Patienten normalgewichtig sind,
- 70% der Patienten eine normale Lungenfunktion aufweisen,
- 30% der Patienten ohne Pseudomonas-Infektion sind
- und daß keine Massivkomplikationen bis dahin auftraten.

59

Als normaler Ernährungszustand wird ein Body-Mass-Index von mindestens 19 angesehen. Als normale Lungenfunktion gelten eine Vitalkapazität und eine Einsekundenkapazität von mindestens 80% der Norm, sowie ein MEF25 von mindestens 60% der Norm.

Nachfolgend wird untersucht, ob es einen Unterschied für die weitere Überlebens-wahrscheinlichkeit ausmacht, wenn ein CF-Patient das Erwachsenenalter in einem akzeptablen medizinischen Zustand erreicht. Es wird geschätzt wie groß dieser Unterschied ist.

In die Untersuchung sind alle Patienten einbezogen, die 1995 17, 18 oder 19 Jahre alt waren und für die 1995 Daten zum Ernährungszustand, zur Lungenfunktion und zur Mikrobiologie vorliegen.

Das Patientenalter wurde für die nachfolgende Analyse mittels des Alters bei der klinischen Untersuchung / Lungenfunktionsmessung bestimmt. Es wurde keine Rundung auf ganze Lebensjahre vorgenommen.

Mit Hilfe von Kaplan-Meier-Schätzungen wird die weitere Überlebenswahrscheinlichkeit dieser Patienten in Abhängigkeit von der medizinischen Ausgangssituation im Jahre 1995 geschätzt. Mittels Log-Rank und weiterer Verfahren wird geprüft, ob die Gruppenunterschiede statistisch signifikant sind.

4.2.1 Ausgangssituation 1995

BMI (n=193):	BMI < 19: 50,8 % der Patienten BMI ≥ 19: 49,2 % der Patienten
VC (n=188):	VC < 80%: 60,6 % der Patienten VC ≥ 80%: 39,4 % der Patienten
FEV ₁ (n=188):	FEV ₁ < 80%: 70,2 % der Patienten FEV ₁ ≥ 80%: 29,8 % der Patienten
MEF ₂₅ (n=173):	MEF ₂₅ < 60%: 80,3 % der Patienten MEF ₂₅ ≥ 60%: 19,7 % der Patienten
Ps. aerug. (n=192):	Ps. aerug. pos.: 71,4 % der Patienten Ps. aerug. neg.: 28,6 % der Patienten
Gesamt (n=183):	BMI < 19 oder VC < 80% oder FEV ₁ < 80% oder MEF ₂₅ < 60% oder Ps. aerug. pos.: 92,3% der Patienten BMI ≥ 19 und VC ≥ 80% und FEV ₁ ≥ 80% und MEF ₂₅ ≥ 60% und Ps. aerug. neg.: 7,7% der Patienten

[Die Differenzen der Zahlen im Kapitel 4.2.1. zum Berichtsband des Jahres 2001, ergeben sich aus Nachmeldungen und Korrekturen, insbesondere von Datumsangaben, durch zusätzliche umfangreiche Plausibilitätsprüfungen.]

4.2.2 Mortalität bis 2002 in Abhängigkeit von der medizinischen Situation im Jahr 1995

Von allen 193 CF-Patienten, die im Jahr 1995 im Alter von 17, 18 oder 19 Jahren waren und für die in 1995 Daten für die Ernährungssituation, die Lungenfunktion bzw. für Ps. aeruginosa vorlagen, wurden bis 2002 36 (18,7 %) als verstorben gemeldet. Sie starben im Mittel mit 23,4 Jahren (SD=2,4). Die 5-Jahres-Überlebenszeit konnte zuverlässig geschätzt werden, da in diesem Beobachtungszeitraum von jedem Patienten bekannt war, ob er verstorben war oder noch lebte.

4.2.2.1 Mortalität bis 2002 in Abhängigkeit vom BMI im Jahr 1995

Von den 98 Patienten, die 1995 einen Body-Mass-Index (BMI) unter 19 hatten, verstarben 30 Patienten(30,6%) bis 2002. Von den 95 Patienten, die 1995 einen Body-Mass-Index von 19 und höher hatten, verstarben bis zum Jahr 2002 sechs Patienten (6,3%, $p<0,01$).

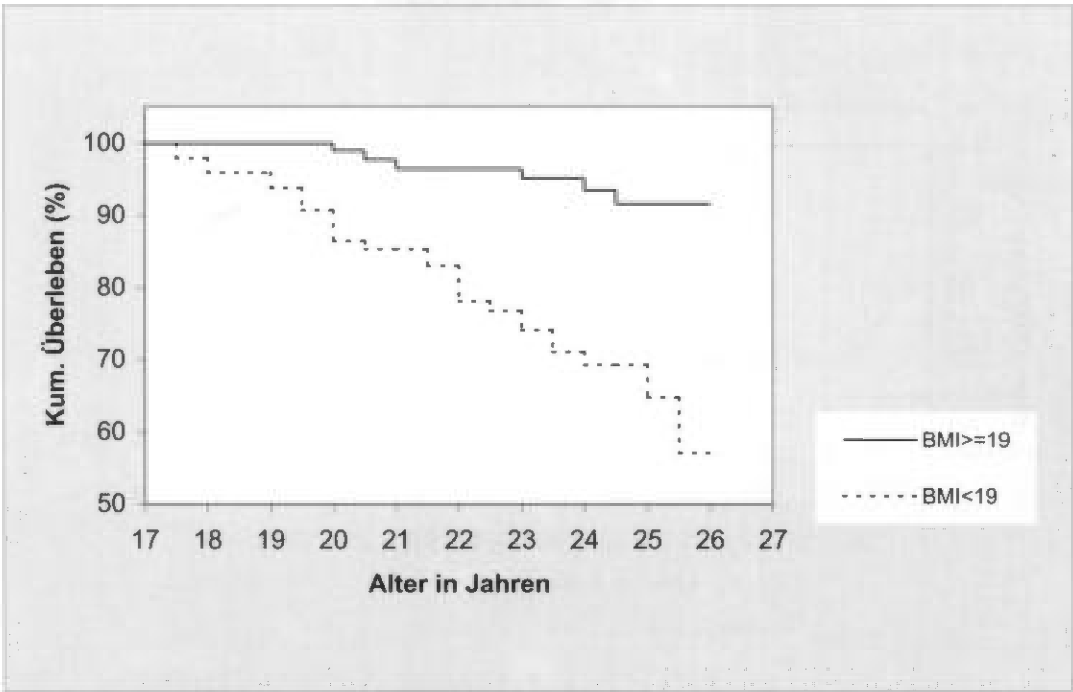


Abb. 5: Kumulatives Überleben in Abhängigkeit vom BMI 1995

Für 17- bis 19-jährige Patienten mit einem BMI von 19 und höher beträgt die Wahrscheinlichkeit die nächsten fünf Jahre zu überleben 96%. Für 17- bis 19-jährige Patienten mit einem BMI von weniger als 19 beträgt die Wahrscheinlichkeit die nächsten fünf Jahre zu überleben 73%. Der Unterschied in der Überlebenswahrscheinlichkeit zwischen den beiden Gruppen ist statistisch signifikant ($p<0,01$).

4.2.2.2 Mortalität bis 2002 in Abhängigkeit von VC im Jahr 1995

Von den 114 Patienten, die 1995 eine Vitalkapazität unter 80% hatten, verstarben bis 2002 32 Patienten (28,7%). Von den 74 Patienten, die 1995 eine Vitalkapazität von 80% und besser hatten, verstarben bis 2002 3 Patienten (4,1%, $p < 0,01$).

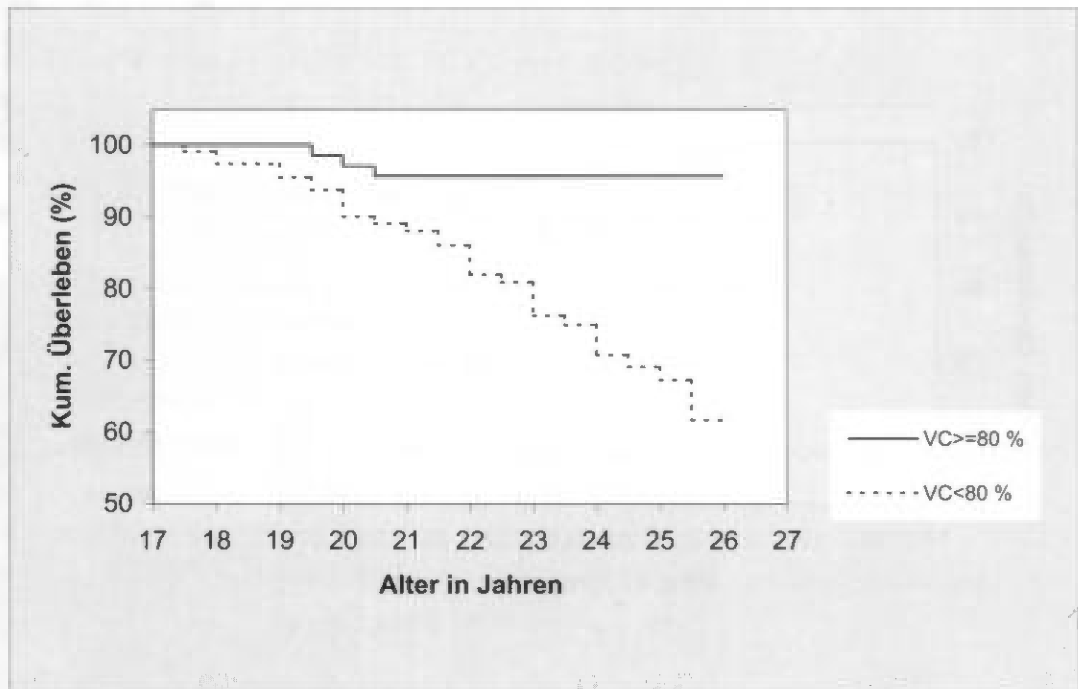


Abb. 6: Kumulatives Überleben in Abhängigkeit von VC 1995

Die 5-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit von 17- bis 19-jährigen CF-Patienten mit einer Vitalkapazität ab 80% der Norm betrug 95%. Die 5-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit der Patienten mit einer Vitalkapazität unter 80% der Norm betrug dagegen nur 77% ($p < 0,001$).

4.2.2.3 Mortalität bis 2002 in Abhängigkeit von FEV1 im Jahr 1995

Von den 132 Patienten, die 1995 eine Einsekundenkapazität unter 80% hatten, verstarben bis 2002 33 Patienten (25%). Von den 56 Patienten, die 1995 eine Einsekundenkapazität von 80% und besser hatten, verstarben bis 2002 2 Patienten (3,57%, $p<0,01$).

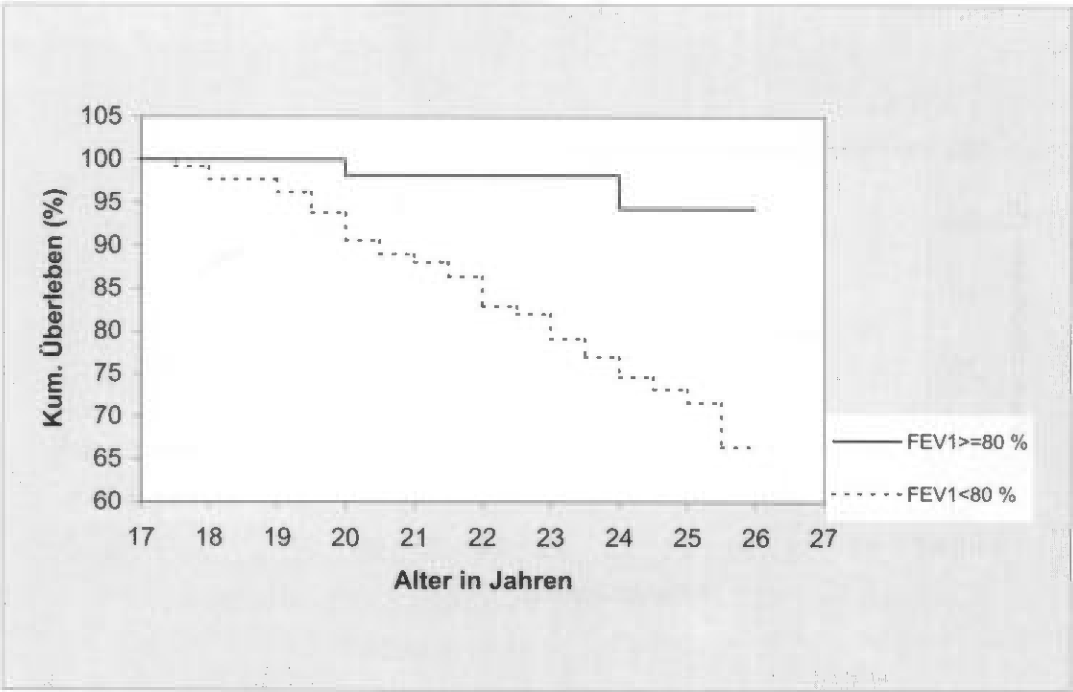


Abb. 7: Kumulatives Überleben in Abhängigkeit von FEV1 1995

Die 5-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit von 17- bis 19-jährigen CF-Patienten mit einer Einsekundenkapazität ab 80% der Norm betrug 98%. Die 5-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit der Patienten mit einer Einsekundenkapazität unter 80% der Norm betrug dagegen nur etwa 78% ($p<0,001$).

4.2.2.4 Mortalität bis 2002 in Abhängigkeit von MEF_{25} im Jahr 1995

Von den 139 Patienten, die 1995 ein MEF_{25} unter 60% hatten, verstarben bis 2002 30 Patienten (21,6%). Von den 40 Patienten, die 1995 ein MEF_{25} von 60% und besser hatten, verstarb bis 2002 1 Patient (2,9%, n.s.=nicht signifikant, d.h. $p>0,05$).

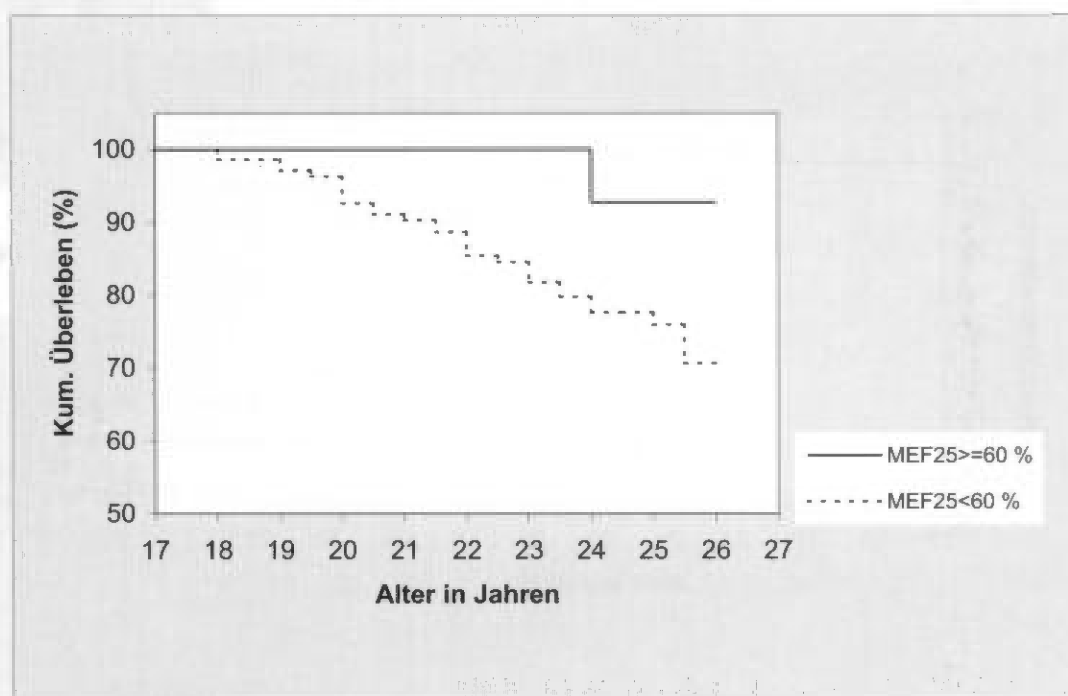


Abb. 8: Kumulatives Überleben in Abhängigkeit von MEF_{25} 1995

Die 5-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit von 17- bis 19-jährigen CF-Patienten mit einem MEF_{25} ab 60% der Norm betrug 100%. Die 5-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit der Patienten mit einem MEF_{25} unter 60% der Norm betrug dagegen nur etwa 82% (n.s.).

4.2.2.5 Mortalität bis 2002 in Abhängigkeit von Pseudomonas aeruginosa im Jahr 1995

Von den 141 Patienten, die 1995 Ps. aeruginosa (PSA) positiv waren, verstarben 29 Patienten (21%) bis 2002. Von den 51 Patienten, die 1995 Ps. aeruginosa negativ waren, verstarben bis 2002 sieben Patienten (13,7%, n.s.).

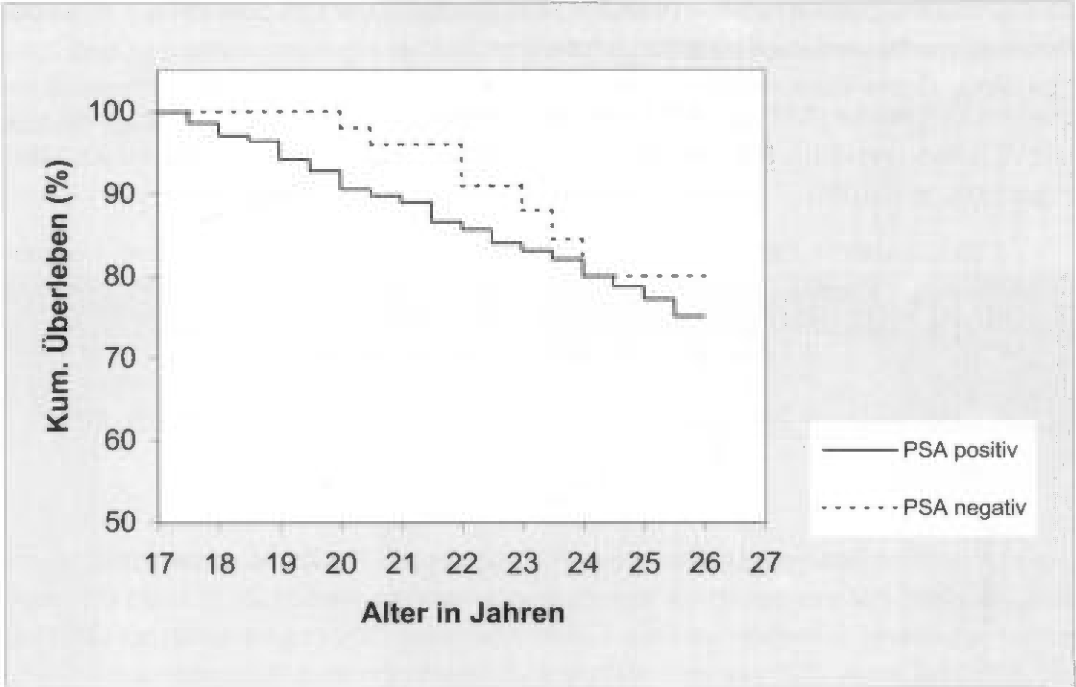


Abb. 9: Kumulatives Überleben in Abhängigkeit von Pseudomonas aeruginosa 1995

Die 5-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit von 17- bis 19-jährigen CF-Patienten ohne Pseudomonas aeruginosa im Jahr 1995 betrug 88%. Die 5-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit der Patienten mit Pseudomonas aeruginosa betrug 82% (n.s.).

4.2.2.6 Mortalität bis 2002 in Abhängigkeit von allen Parametern im Jahr 1995

Von den 66 Patienten (34,2%), die 1995 in allen fünf betrachteten Parametern unter den angestrebten Grenzwerten lagen (d.h. BMI < 19 und VC < 80% und FEV₁ < 80% und MEF₂₅ < 60% und Ps. aerug. positiv) verstarben 21 (31,8%) bis zum Jahr 2002.

Von den 112 Patienten (58,0%), die 1995 in mindestens einem Parameter unter den angestrebten Grenzwerten lagen (d.h. BMI < 19 oder VC < 80% oder FEV₁ < 80% oder MEF₂₅ < 60% oder Ps. aerug. positiv) verstarben bis 2002 15 Patienten (13,4%).

Von den 15 Patienten (7,8%), die 1995 in allen betrachteten Parametern gut waren (d.h. BMI ≥ 19 und VC ≥ 80% und FEV₁ ≥ 80% und MEF₂₅ ≥ 60% und Ps. aerug. negativ) verstarb bis 2002 kein Patient (0%, $p < 0,001$).

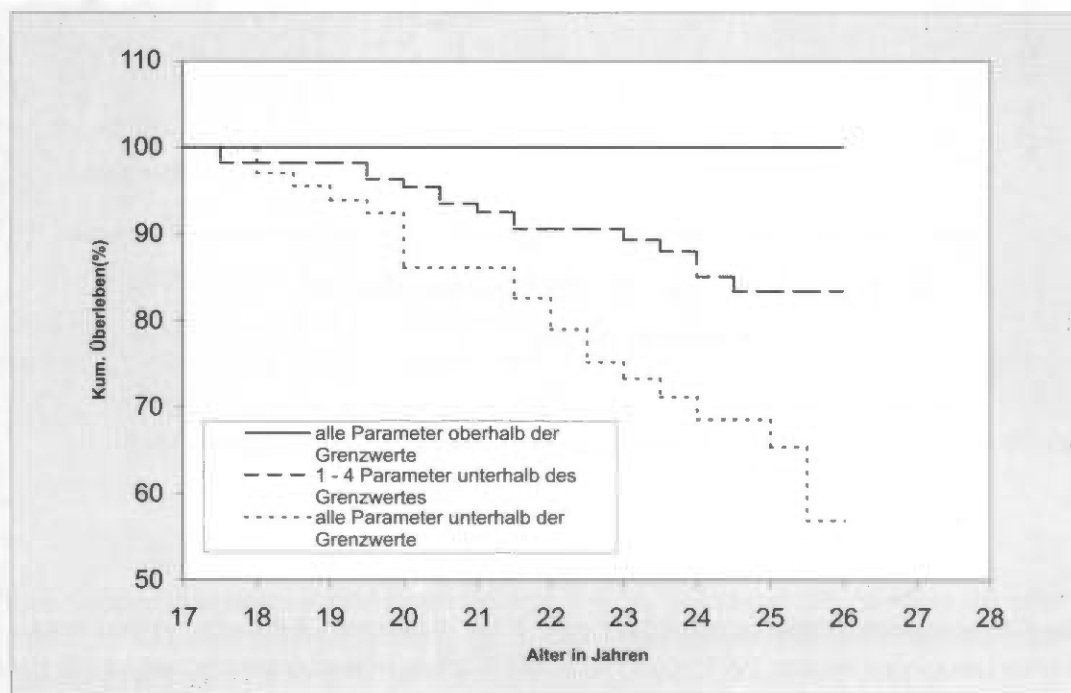


Abb. 10: Kumulatives Überleben in Abhängigkeit vom medizinischen Zustand 1995

Alle 17- bis 19-jährigen Patienten, die 1995 einen Body-Mass-Index von mindestens 19 und eine Vitalkapazität von mindestens 80% der Norm und eine Einsekundenkapazität von mindestens 80% der Norm und ein MEF₂₅ von mindestens 60% der Norm und keinen *Pseudomonas aeruginosa* hatten überlebten die nächsten 5 Jahre.

89% der 17- bis 19-jährigen Patienten, die 1995 in mindestens einem der obigen Parameter schlechter waren, überlebten die nächsten 5 Jahre. Nur 72% der Patienten, die 1995 in allen Parametern schlechter waren, überlebten die nächsten 5 Jahre. Der Unterschied in der Überlebenswahrscheinlichkeit zwischen den drei Gruppen ist statistisch signifikant ($p < 0,01$).

5 Entwicklung klinischer Parameter von 1995 bis 2002

5.1 Ziele des Projektes Qualitätssicherung Mukoviszidose und Zwischenstand

Zu Beginn des Projektes „Qualitätssicherung Mukoviszidose“ im Jahr 1995 wurden für das Jahr 2005 Ziele für Ergebnisparameter bei 18-jährigen CF-Patienten festgelegt. Nach einem weiteren Beobachtungsjahr, Nachmeldungen auch für frühere Jahre und nach weiteren Datenkorrekturen soll der derzeitige Stand beschrieben werden (Tabelle 1).

Tabelle 1: Stand der Zielerreichung bei 18-jährigen CF-Patienten 1995, 1999 und 2002

Parameter	Ziel	Stand 1995 (n=62)	Stand 1999 (n=123)	Stand 2002 (n=125)
BMI \geq 19	100%	41,9 %	55,7 %	57,7 %
FEV ₁ \geq 80%	70%	18,0 %	32,5 %	30,3 %
ohne Ps. aeruginosa	30%	19,4 %	30,8 %	37,7 %

67

Im Jahr 2002 wiesen 57,7% der 18-jährigen CF-Patienten einen Body-Mass-Index von mindestens 19 auf und 30,3% hatten eine Einsekundenkapazität von mindestens 80% der Norm. 26% der Patienten hatten im Jahr 2002 einen Body-Mass-Index von mindestens 19 und gleichzeitig eine Einsekundenkapazität von mindestens 80% der Norm. Im Jahr 2002 wurde bei 37,7% der 18-Jährigen kein Ps. aeruginosa gefunden. Nur 16% aller 18-Jährigen erfüllten im Jahr 2002 alle drei geforderten Kriterien.

Ausgehend von den Zielvorstellungen für erwachsene CF-Patienten wurden auch für 6- und 12-jährige CF-Patienten Zielvorstellungen entwickelt, die in den Tabellen 2 und 3 mit dem derzeitigen Stand verglichen werden sollen.

Tabelle 2: Stand der Zielerreichung bei 12-jährigen CF-Patienten 1995, 1999 und 2002

Parameter	Ziel	Stand 1995 (n=104)	Stand 1999 (n=125)	Stand 2002 (n=127)
LSG \geq 95	100%	49,5 %	48,0 %	48,0 %
FEV ₁ \geq 80%	80%	57,6 %	57,3 %	61,4 %
ohne Ps. aeruginosa	60%	38,5 %	43,1 %	51,3 %

Von 1995 bis zum Jahr 2002 hat sich der Anteil von 12-Jährigen mit gutem Ernährungszustand bzw. guter Lungenfunktion außer einem Anstieg des FEV_1 in 2002 nicht wesentlich geändert. Der Anteil von 12-jährigen CF-Patienten, die sowohl ein Längen-Soll-Gewicht von mindestens 95 als auch eine Einsekundenkapazität von mindestens 80 % der Norm hatten stieg von 29% im Jahr 1995 auf 35% im Jahr 2002. 51,3% der 12-Jährigen waren im Jahr 2002 frei von *Ps. aeruginosa*. Der Anteil von 12-Jährigen, die alle drei Kriterien erfüllten, stieg von 12% im Jahr 1995 auf 21% im Jahr 2002.

Tabelle 3: Stand der Zielerreichung bei 6-jährigen CF-Patienten 1995, 1999 und 2002

Parameter	Ziel	Stand 1995 (n=100)	Stand 1999 (n=149)	Stand 2002 (n=113)
LSG \geq 95	100%	61,6 %	60,4 %	75,9 %
$FEV_1 \geq 80\%$	100%	75,8 %	70,9 %	88,0 %
ohne <i>Ps. aeruginosa</i>	80%	56 %	69,4 %	75,7 %

Von 1995 bis zum Jahr 2002 stieg der Anteil von 6-jährigen CF-Patienten mit einem Längen-Soll-Gewicht von mindestens 95 von 61,6% auf 75,9%. Der Anteil der Patienten mit einer Einsekundenkapazität von mindestens 80% der Norm stieg von 75,8% auf 88%. Auch der Anteil von 6-Jährigen, die sowohl ein gutes Längen-Soll-Gewicht, als auch eine gute Einsekundenkapazität erreichten, stieg in diesem Zeitraum an – von 34% auf 55%. Im Jahr 2002 waren 75,7% der 6-Jährigen frei von *Ps. aeruginosa*. Der Anteil von 6-Jährigen, die alle drei Kriterien erfüllten, stieg von 20% im Jahr 1995 auf 48% im Jahr 2002.

5.2 Verlauf klinischer Parameter bis zum Jahr 2001 in Abhängigkeit von der Ausgangssituation 1995

Insgesamt enthält die Datenbank des Projektes „Qualitätssicherung Mukoviszidose“ von 960 CF-Patienten Verlaufsbeobachtungen für durchgängig alle Beobachtungsjahre von 1995 bis 2002. Andere Patienten sind erst nach 1995 in das Projekt einbezogen worden, inzwischen verstorben oder es fehlen einzelne Beobachtungsjahre. Von den in der Tabelle 1 für 1995 analysierten 62 18-jährigen Patienten lagen nur für 15 vollständige Verlaufsbeobachtungen vor. Von den 104 12-Jährigen der Tabelle 2 gab es 34 vollständige Verläufe. Von den 100 6-Jährigen der Tabelle 3 gab es 60 vollständige Verläufe. Um die Aussagekraft der folgenden Darstellung zu erhöhen, wurden jeweils die 1995 um ein Jahr jüngeren und älteren Patienten einbezogen. Damit lagen für die Kohorte der im Jahr 1995 17- bis 19-Jährigen 51 vollständige Verläufe, für die 11- bis 13-Jährigen 109 Verläufe und für die 5- bis 7-Jährigen 161 Verläufe vor.

In den folgenden sechs Abbildungen wurden die Patienten der drei untersuchten Alterskohorten entsprechend ihrer Werte für das Längen-Soll-Gewicht (bzw. für den Body-Mass-Index) und für die Einsekundenkapazität im Jahr 1995 in zwei Gruppen unterteilt. Anschließend wurde der mittlere Verlauf dieser Parameter in den Gruppen untersucht. Das mittlere Längen-Soll-Gewicht in den beiden Längen-Soll-Gewichts-Gruppen der 5- bis 7-Jährigen betrug 1995 90,6 (SD=4,3; n=52) bzw. 103 (SD=6,8; n=107) (Abbildung 1). Dieser Unterschied ist statistisch signifikant ($p<0,001$). Bis zum Jahr 2002 änderte sich das mittlere Längen-Soll-Gewicht in beiden Gruppen nur geringfügig ($90,8 \pm 10,6$ vers. $100,2 \pm 13,7$; $p<0,01$). Unterteilt man dieselbe Alterskohorte nach ihrem FEV₁ im Jahr 1995, dann waren die Unterschiede im Längen-Soll-Gewicht nur gering (1995: $95,4 \pm 7,3$ vers. $100,5 \pm 9,1$; n.s., Abbildung 1).

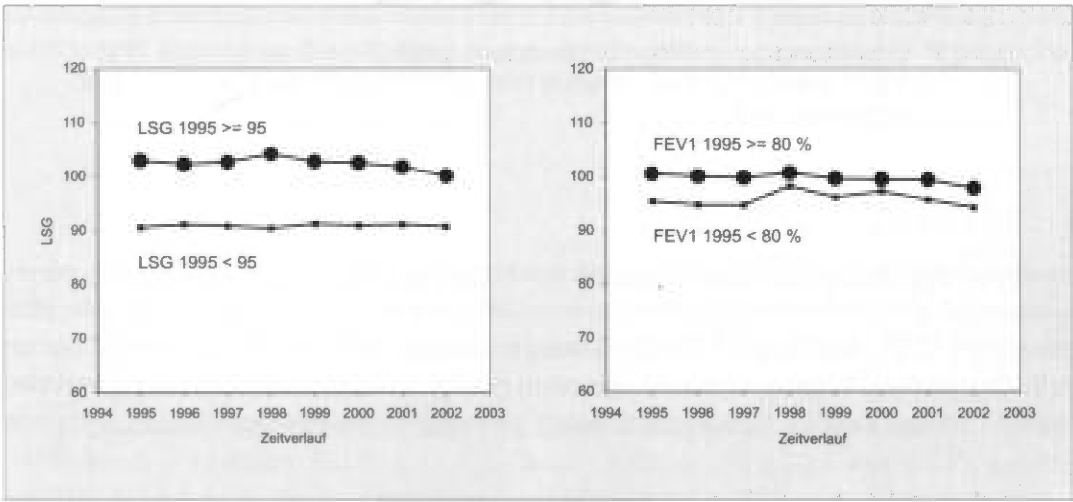


Abbildung 1: Entwicklung des mittleren Längen-Soll-Gewichtes von Patienten, die 1995 5 bis 7 Jahre alt waren, unterteilt in den Ernährungsstatus bzw. die Lungenfunktion im Jahr 1995

Die Gruppe der 5- bis 7-Jährigen mit dem schlechteren Längen-Soll-Gewicht hatte 1995 im Mittel auch eine schlechtere Lungenfunktion ($FEV_1=92,9\% \pm 16,5$ vers. $98,6\% \pm 22,6$; n.s.; Abbildung 2). Beide Gruppen verschlechterten sich bis zum Jahr 2002, wobei der Abstand etwa gleich blieb ($FEV_1=77,4\% \pm 19,1$ vers. $84,5\% \pm 21,0$; n.s.). Der Unterschied im mittleren FEV₁ für die beiden Gruppen ($FEV_1 \geq 80\%$, $FEV_1 < 80\%$) im Jahr 1995 betrug etwa 35 Prozentpunkte im Jahr 1995 und noch 16 Prozentpunkte im Jahr 2002 ($p<0,01$; Abbildung 2).

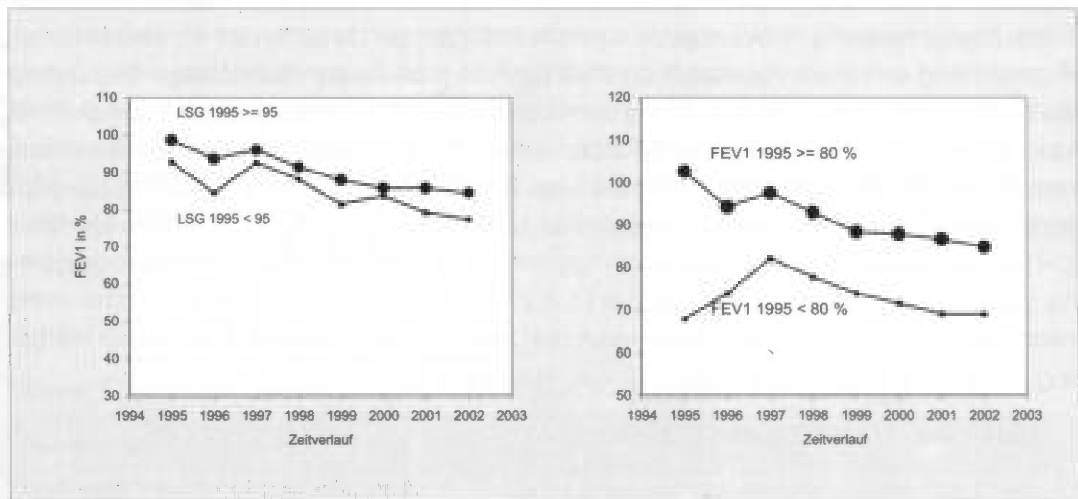


Abbildung 2: Entwicklung der mittleren Einsekundenkapazität von Patienten, die 1995 5 bis 7 Jahre alt waren, unterteilt in den Ernährungsstatus bzw. die Lungenfunktion im Jahr 1995

70

In den beiden Längen-Soll-Gewichtsgruppen der Patienten, die 1995 11 bis 13 Jahre alt waren, unterschied sich das Längen-Soll-Gewicht von 1995 bis zum Jahr 2002 um etwa 18 Prozentpunkte ($p < 0,01$; Abbildung 3). Der Unterschied im Längen-Soll-Gewicht zwischen den beiden FEV₁-Gruppen war in allen Beobachtungsjahren gering, 5 Prozentpunkte und weniger (1995: $94,7 \pm 12,0$ vers. $96,7 \pm 10,3$; n.s.; 2002: $99,6 \pm 17,1$ vers. $99,8 \pm 13,2$; n.s.; Abbildung 3).

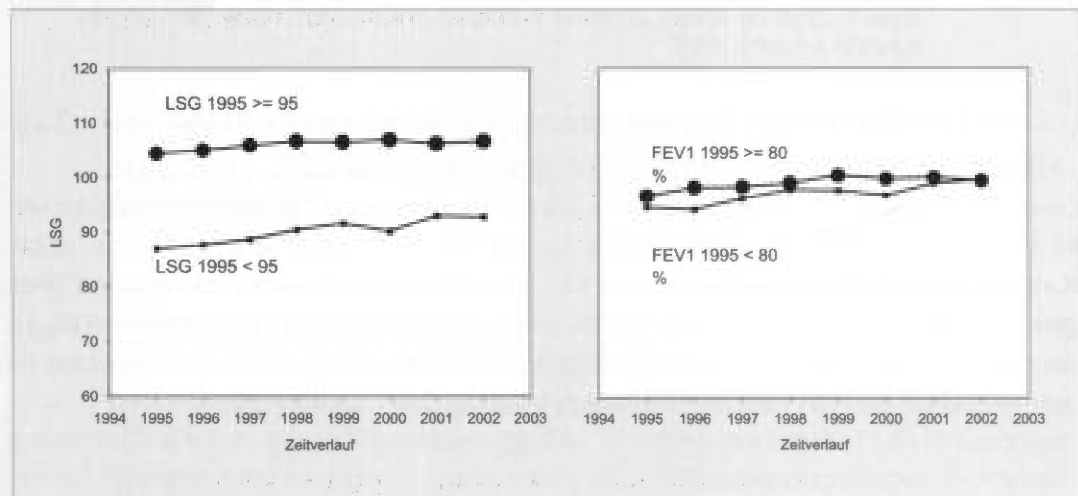


Abbildung 3: Entwicklung des mittleren Längen-Soll-Gewichtes von Patienten, die 1995 11 bis 13 Jahre alt waren, unterteilt in den Ernährungsstatus bzw. die Lungenfunktion im Jahr 1995

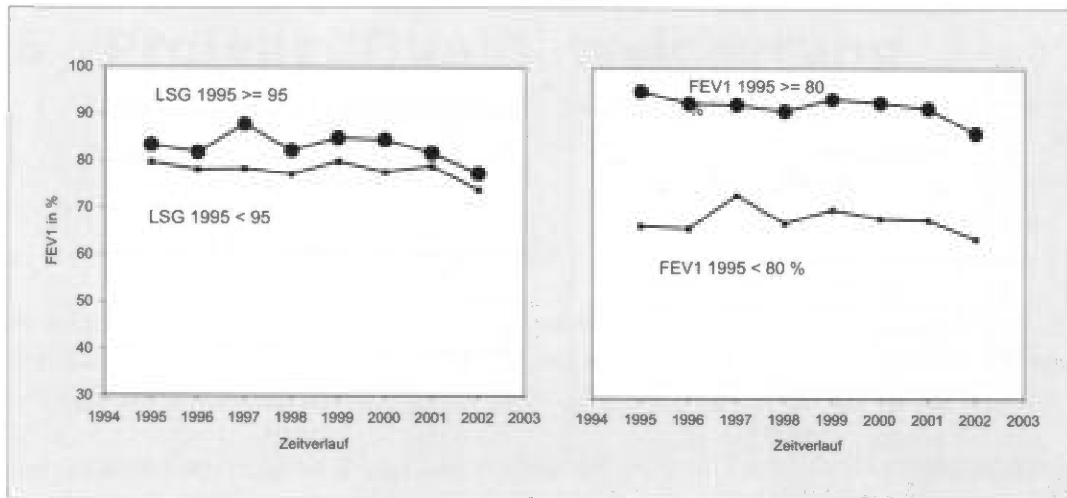


Abbildung 4: Entwicklung der mittleren Einsekundenkapazität von Patienten, die 1995 11 bis 13 Jahre alt waren, unterteilt in den Ernährungsstatus bzw. die Lungenfunktion im Jahr 1995

11- bis 13-jährige Patienten, die 1995 ein schlechteres Längen-Soll-Gewicht hatten, wiesen nicht unbedingt auch eine schlechte Einsekundenkapazität auf (Abbildung 4). Die Unterschiede im mittleren FEV₁ lagen in der Beobachtungszeit zwischen drei und maximal acht Prozentpunkten und waren in keinem Jahr statistisch signifikant. 11- bis 13-jährige Patienten, die 1995 eine schlechtere Einsekundenkapazität hatten, behielten diese auch in den folgenden Jahren (1995: $66,6\% \pm 12,4$ vers. $95,0\% \pm 11,7$; $p < 0,001$; 2002: $64,0\% \pm 22,1$ vers. $86,2\% \pm 24,5$; $p < 0,01$; Abbildung 4). Die Schwankungen für den FEV₁ lagen in 2002 deutlich höher als 1995.

Bei den Patienten, die 1995 17 bis 19 Jahre alt waren, waren Body-Mass-Index und FEV₁ stärker korreliert als bei den 11- bis 13-Jährigen (Abbildungen 5 und 6). So betrug der mittlere Body-Mass-Index in den beiden BMI-Gruppen 1995 $17,6 \pm 0,9$ bzw. $21,2 \pm 1,5$ ($p < 0,01$; Abbildung 5). Der signifikante Unterschied im BMI blieb bis zum Jahr 2002 erhalten ($18,5 \pm 1,5$ vers. $22,0 \pm 2,1$; $p < 0,001$). Auch der mittlere Body-Mass-Index in den beiden FEV₁-Gruppen blieb über alle Beobachtungsjahre statistisch signifikant unterschiedlich ($p < 0,05$; Abbildung 5). Hier lagen die Standardabweichungen für die beiden Gruppen zwischen 0,9 und 2,3.

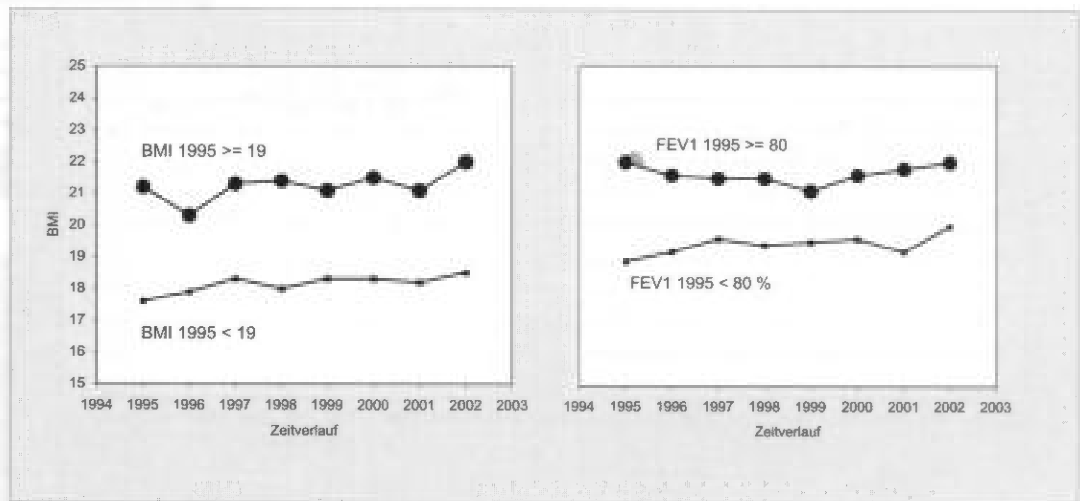


Abbildung 5: Entwicklung des mittleren Body-Mass-Index von Patienten, die 1995 17 bis 19 Jahre alt waren, unterteilt in den Ernährungsstatus bzw. die Lungenfunktion im Jahr 1995

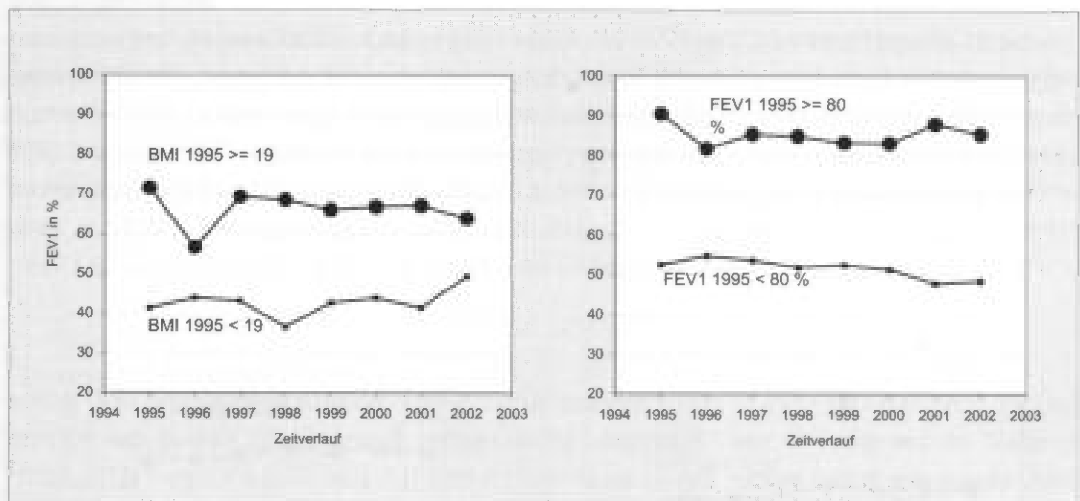


Abbildung 6: Entwicklung der mittleren Einsekundenkapazität von Patienten, die 1995 17 bis 19 Jahre alt waren, unterteilt in den Ernährungsstatus bzw. die Lungenfunktion im Jahr 1995

Die signifikanten Unterschiede in der Einsekundenkapazität bei den 17- bis 19-Jährigen Patienten in 1995 blieben ebenfalls bis zum Jahr 2002 in den BMI- und FEV₁-Gruppen erhalten (Abbildung 6). So betrug der Unterschied im mittleren FEV₁ 1995 in den BMI-Gruppen etwa 30 Prozentpunkte ($41,5\% \pm 13,4$ vers. $74,7\% \pm 20,7$; $p < 0,001$). In den FEV₁-Gruppen betrug der Unterschied sogar 38 Prozentpunkte ($52,5\% \pm 16,0$ vers. $90,5 \pm 10,0$; $p < 0,001$). Die Unterschiede verringerten sich bei beiden Gruppeneinteilungen bis zum Jahr 2002. Trotz größerer Streubreiten blieben die Unterschiede statistisch signifikant (FEV₁ für BMI-Gruppen 2002: $49,4\% \pm 23,3$ vers. $64,1\% \pm 23,7$; $p < 0,01$. FEV₁ für FEV₁-Gruppen 2002: $48,5\% \pm 17,5$ vers. $85,4\% \pm 25,4$; $p < 0,001$).

6 Projekt "Qualitätssicherung Mukoviszidose" - Stufe II

B. Wiedemann, R. Koch¹⁾

In der Stufe II werden bei jeder ambulanten Vorstellung Patientendaten zu Komplikationen und Sonderproblemen, klinischen Messungen, Therapie, Laborbefunden und sonstigen Untersuchungen erhoben (siehe Seite 13-18).

Ziel der Stufe II des Projektes ist es, Zusammenhänge zwischen Prozeß- und Ergebnisqualität zu erkennen, um die Formulierung von Diagnostik- und Therapieleitlinien zu unterstützen und letztendlich die Qualität der Behandlung von CF-Patienten zu verbessern. Um hierzu Hypothesen formulieren zu können, liefern seit 1996 folgende 9 Einrichtungen Daten:

Einrichtung

Aachen, Kinderarztpraxis Rathausstraße/ Kinderklinik RWTH (bis 1999)
 Berlin, Krankenhaus Buch, "C. W. Hufeland", 1. Kinderklinik (bis 2001)
 Berlin, Krankenhaus Zehlendorf, Bereich Lungenklinik Heckeshorn
 Dresden, Universitäts-Kinderklinik, TU Dresden
 Frechen, Kinderarztpraxis, Hauptstraße
 Hannover, Kinderklinik der MHH, Abt. Päd. Pneumologie
 Hannover, Medizinische Hochschule Hannover, Abt. Pneumologie
 Osnabrück, Kinderhospital Osnabrück
 Tübingen, Universitäts-Kinderklinik, Poliklinik.

Neben diesen 9 Einrichtungen beteiligen sich zunehmend auch andere Einrichtungen an Stufe II (siehe Tabelle 1 bis 3). Diese Einrichtungen nutzen das verbesserte Patientendokumentationssystem CFAS für ihre eigene Dokumentation und generieren damit praktisch nebenbei die Stufe-II-Daten.

Die Einrichtungen

Berlin, Krankenhaus Lichtenberg
 Hamburg, Gemeinschaftspraxis, CF-Zentrum Altona
 Kirchzarten, Kinderarztpraxis und
 Worms, Stadtkrankenhaus, Kinderambulanz

haben mindestens drei Jahre lang Daten der Stufe II erhoben.

Die Auswertungen für die Kapitel 6.1. und 6.2. erfolgen für das Jahr 2002 für diese 13 Einrichtungen. Aus den anderen Einrichtungen liegen noch zu wenig Daten vor. Um die Anonymität der Einrichtungen zu wahren, wurde Ihnen in der folgenden Auswertung eine zufällige Nummer von 1 bis 13 zugeordnet.

In der neuen CFAS-Version werden vor allem die Therapiedaten detaillierter erfasst. Diese Daten werden erst seit 2003 erhoben und stehen deshalb für diese Auswertung noch nicht zur Verfügung.

¹⁾ TU Dresden, Medizin. Fakultät, Inst. f. Med. Informatik u. Biometrie

6.1 Strukturqualität

6.1.1 Häufigkeit der Kontakte

In der Stufe II des Projektes "Qualitätssicherung Mukoviszidose" werden alle ambulanten Patientenvorstellungen (reguläre Besuche, Konsile, Nottfälle und Kontakte aus anderen Anlässen) dokumentiert. Stationäre Kontakte wurden bisher nicht berücksichtigt. Die Tabellen 1 bis 3 geben eine Übersicht über das vorhandene Datenmaterial.

Tabelle 1: Verteilung aller dokumentierten Patienten in den Einrichtungen

Jahr	Nr. der Einrichtung ¹⁾													Summe
	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	
1996	8	87	-	23	58	57	24	26	49	-	-	-	-	332
1997	29	150	130	68	99	88	10	41	91	-	-	-	-	706
1998	27	158	144	71	103	88	-	73	93	1	-	3	-	761
1999	26	165	148	73	112	12	58	72	105	35	74	7	4	891
2000	27	160	128	70	111	-	66	77	-	39	129	14	21	842
2001	29	174	141	70	118	-	62	58	127	37	116	18	25	975
2002	33	-	153	68	118	-	58	-	123	19	108	14	25	719
Insgesamt ²⁾	43	260	199	82	149	96	85	88	211	42	133	20	28	1.436 ³⁾

1) Von 10 weiteren Einrichtungen wurden 204 weitere Patienten dokumentiert (1998: 32 Patienten, 1999: 84, 2000: 77, 2001: 60, 2002: 80)

2) verschiedene Patienten insgesamt pro Einrichtung

3) verschiedene Patienten insgesamt

Insgesamt wurden von 1996 bis 2002 von 1.436 CF-Patienten aus 13 Einrichtungen ambulante klinische Daten dokumentiert. Zwei Einrichtungen haben ihre Teilnahme 1999 bzw. 2001 beendet. Für 2002 liegen von einer weiteren Einrichtung keine Daten vor.

Tabelle 2: Verteilung aller dokumentierten Kontakte in den Einrichtungen

Jahr	Nr. der Einrichtung ⁴⁾													Summe
	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	
1996	8	94	-	23	67	64	103	26	67	-	-	-	-	452
1997	58	467	528	217	352	394	39	77	221	-	-	-	-	2.353
1998	52	453	626	323	368	387	-	206	172	2	-	4	-	2.593
1999	49	433	684	450	388	22	78	206	224	142	125	8	4	2.813
2000	56	416	483	406	380	-	97	186	-	190	192	18	30	2.454
2001	58	424	723	403	414	-	120	167	665	193	118	24	64	3.373
2002	62	-	956	231	336	-	94	-	230	88	111	14	74	2.196
Summe	343	2.287	4.000	2.053	2.305	867	531	868	1.579	615	546	68	172	16.234

4) Von 10 weiteren Einrichtungen wurden weitere 664 Kontakte dokumentiert (1998: 136 Kontakte, 1999: 219, 2000: 84, 2001: 77, 2002: 148)

Von 1996 bis 2002 liegen von 16.234 ambulanten Patientenkontakten aus 13 Einrichtungen Verlaufsbeobachtungen vor. Im Mittel wurden in allen beteiligten Einrichtungen 3 ambulante Kontakte pro Patient und Jahr dokumentiert.

Tabelle 3: Altersverteilung der Patienten, die 2002 dokumentiert wurden
(n, in Klammern Prozent der Einrichtung)

Alter in Jahren	Nr. der Einrichtung ⁵⁾										Summe
	1	3	4	5	7	9	10	11	12	13	
0-5	13 (39,4)	24 (15,7)	-	30 (25,4)	5 (8,6)	-	3 (15,8)	14 (13)	1 (7,1)	8 (32)	98
6-11	8 (24,2)	19 (12,4)	11 (16,2)	31 (26,3)	13 (22,4)	-	6 (31,6)	37 (34,3)	6 (42,9)	5 (20)	136
12-17	8 (24,2)	33 (21,6)	14 (20,6)	27 (22,9)	25 (43,1)	-	8 (42,1)	29 (26,9)	4 (28,6)	8 (32)	156
≥18	4 (12,1)	77 (50,3)	43 (63,2)	30 (25,4)	15 (25,9)	123 (100)	2 (10,5)	28 (25,9)	3 (21,4)	4 (16)	329
Summe	33	153	68	118	58	123	19	108	14	25	719

⁵⁾ Die 80 für 2002 von 4 weiteren Einrichtungen dokumentierten CF-Patienten waren vorrangig aus der Altersgruppe 18 Jahre und älter (82,5%). Aus den drei jüngeren Altersgruppen waren zwischen 4% und 9% der 80 zusätzlich dokumentierten Patienten.

6.1.2 Häufigkeit bestimmter Untersuchungen

In der Abbildung 1 ist die prozentuale Häufigkeit der Bestimmung von Größe und Gewicht, Mikrobiologie und Lungenfunktion (bei Patienten ab 6 Jahren) gemessen an allen regulären Kontakten pro Dokumentationsjahr dargestellt. Ziel ist die Festlegung eines Minimalprogrammes bei jedem regulären Besuch in einer CF-Ambulanz. Der Anteil der Lungenfunktionsmessungen bei regulären Kontakten ist von 1996 bis zum Jahr 2002 leicht zurückgegangen. Für 2002 lagen auch weniger mikrobiologische Befunde vor.

Zu Beginn der Dokumentation im Jahr 1996 wurden insgesamt nur wenige Patienten mit mindestens 3 ambulanten Kontakten dokumentiert (Abbildung 2). Ab 1997 lagen genügend Daten für die Auswertung vor. Der Anteil der Patienten über 6 Jahre, bei denen mindestens 3 mal ambulant die Lungenfunktion bestimmt wurden, lag nur zwischen 25 und 39 Prozent. Der Anteil der Patienten, bei denen pro Jahr mindestens 3 mal Körpergröße und -gewicht und Mikrobiologie bestimmt wurde lag 2002 niedriger als in den Jahren davor.

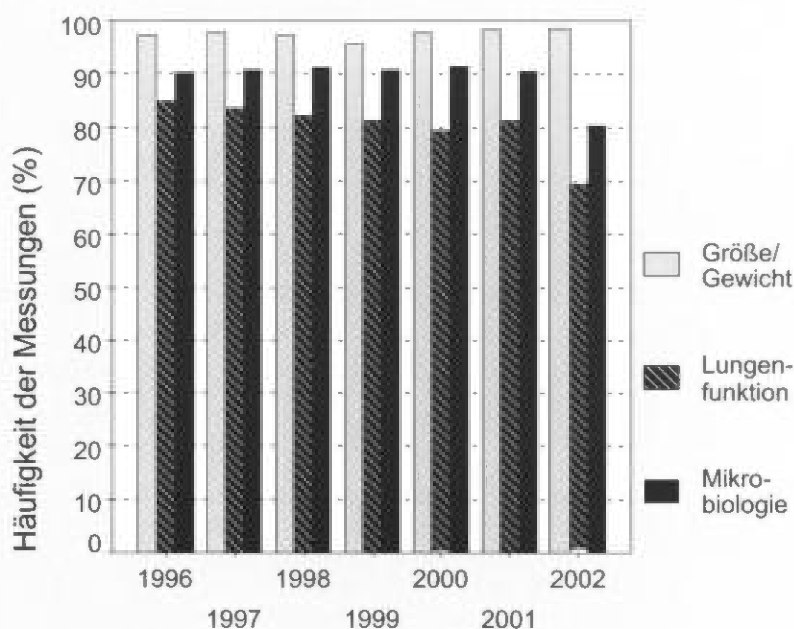


Abbildung 1: Häufigkeit bestimmter Untersuchungen bei allen regulären Kontakten

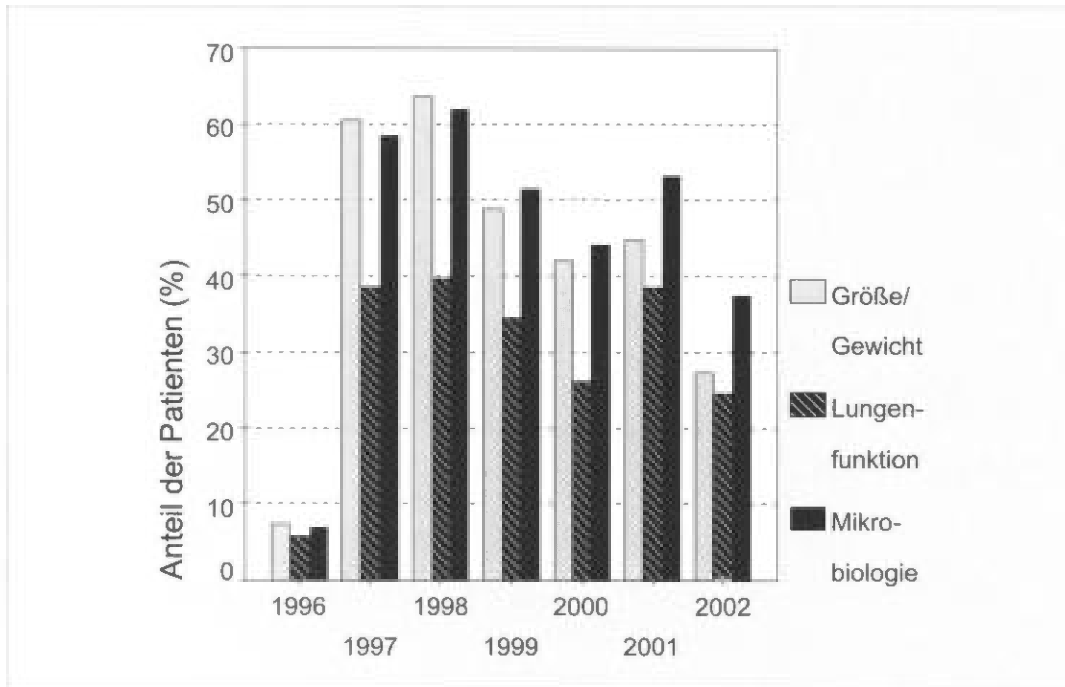


Abbildung 2: Anteil der Patienten (ab 6 Jahre) mit mindestens 3 Bestimmungen pro Jahr

6.2 Prozessqualität: Problem-Diagnostik/Therapie

Die Stufe II kann für die Kontrolle adäquaten diagnostischen und therapeutischen Handelns gemäß Leitlinien und Konsensusstatements genutzt werden. Das Strategiepapier (Stern u.a. 2003) führt auf, wann z.B. Steuerungshinweise für die Therapie beim Erstdiagnose von *Pseudomonas aeruginosa* erfolgen können. Gerade dieser Bereich kann in der nächsten Zeit durch die detailliertere Erfassung von Therapiedaten ausgebaut werden.

6.2.1 Ernährung

In diesem Kapitel soll untersucht werden, wie oft bei Patienten der beteiligten Einrichtungen 2001 und 2002 Untergewicht vorliegt und ob ein Ernährungsprotokoll aufgenommen bzw. hochkalorische Nährstoffkonzentrate zugeführt wurden.

Tabelle 4: Hochkalorisches Nährstoffkonzentrat 2001 unabhängig vom Ernährungsstatus

Alters- gruppe	Hochkalorisches Nährstoffkonzentrat (*)				Anzahl Patienten
	oral	Sonde	PEG	kein	
0-5 Jahre	62 (32,6%)	0	4 (2,1%)	124 (65,3%)	190
6-11 Jahre	91 (39,9%)	0	7 (3,1%)	131 (57,5%)	228
12-17 Jahre	66 (27,3%)	1 (0,4%)	17 (7%)	160 (66,1%)	242
≥ 18 Jahre	100 (26,7%)	1 (0,3%)	19 (5,1%)	257 (68,5%)	375
alle	319 (30,8%)	2 (0,2%)	47 (4,5%)	672 (64,9%)	1.035

(*) Mehrfachnennungen möglich

65% aller CF-Patienten haben 2001 unabhängig vom Ernährungsstatus kein hochkalorisches Nährstoffkonzentrat erhalten (Tabelle 4). Am Häufigsten (40% der Altersgruppe) wurde bei 6- bis 11-Jährigen hochkalorisches Nährstoffkonzentrat oral gegeben.

Lt. Konsensus liegt Untergewicht vor, wenn bei Kindern das Längen-Soll-Gewicht unter 90 liegt bzw. wenn bei erwachsenen Patienten der Body-Mass-Index unter $18,5 \text{ kg/m}^2$ liegt. Verglichen mit den Jahren 1998 und 1999 (Berichtsband 1999, 2000) ist der Anteil der untergewichtigen 12- bis 17-jährigen Patienten von knapp 30% auf 33% gestiegen (Abbildung 3). Der Anteil der untergewichtigen Erwachsenen muss 2001 (28%) geringer sein als 1998 und 1999 (45%), weil jetzt ein Body-Mass-Index erst unter $18,5 \text{ kg/m}^2$ und damals schon unter 19 kg/m^2 als ein Alarmsignal für Untergewicht gilt. In den Jahren 1996 bis 2002 sind zwischen 25% und 29% aller CF-Patienten untergewichtig. Von den 1.035 im Jahr 2001 betrachteten Patienten (Tabelle 4) sind insgesamt 239 untergewichtig (Tabelle 5).

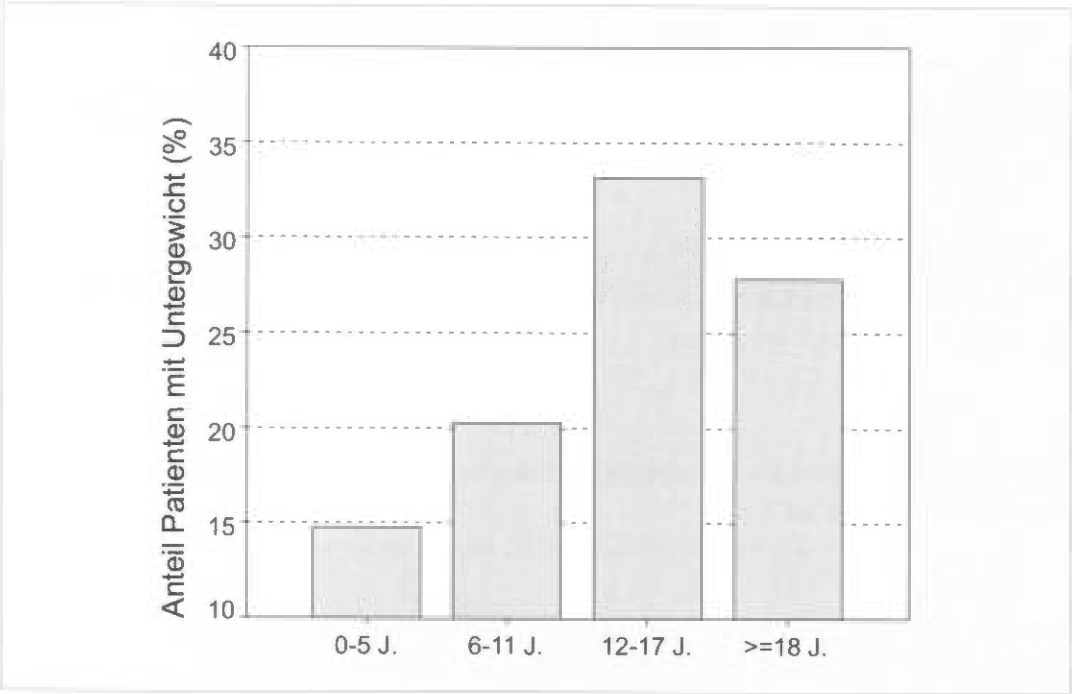


Abbildung 3: Anteil von Patienten mit Untergewicht 2001

Tabelle 5: Hochkalorisches Nährstoffkonzentrat 2001 bei Patienten mit Untergewicht

Altersgruppe	Hochkalorisches Nährstoffkonzentrat (*)				Anzahl Patienten
	oral	Sonde	PEG	kein	
0-5 Jahre	15 (55,6%)	0	0	12 (44,4%)	27
6-11 Jahre	23 (52,3%)	0	2 (4,5%)	19 (43,2%)	44
12-17 Jahre	23 (31,1%)	0	11 (14,9%)	41 (55,4%)	74
≥ 18 Jahre	47 (50%)	0	11 (11,7%)	38 (40,4%)	94
alle	108 (45,2%)	0	24 (10%)	110 (46%)	239

(*) Mehrfachnennungen möglich

46% der untergewichtigen CF-Patienten haben 2001 kein hochkalorisches Nährstoffkonzentrat erhalten (Tabelle 5). Insbesondere in der Gruppe der 12- bis 17-Jährigen ist dieser Anteil mit 55% hoch.

Tabelle 6: Hochkalorisches Nährstoffkonzentrat 2002 unabhängig vom Ernährungsstatus

Altersgruppe	Hochkalorisches Nährstoffkonzentrat (*)				Anzahl Patienten
	oral	Sonde	PEG	kein	
0-5 Jahre	28 (28,9%)	1 (1%)	2 (2,1%)	66 (68%)	97
6-11 Jahre	55 (43%)	0	4 (3,1%)	69 (53,9%)	128
12-17 Jahre	56 (36,6%)	0	9 (5,9%)	90 (58,8%)	153
≥ 18 Jahre	140 (36,4%)	4 (1%)	10 (2,6%)	235 (61%)	385
alle	279 (36,6%)	5 (0,7%)	25 (3,3%)	460 (60,3%)	763

(*) Mehrfachnennungen möglichst

2002 (Tabelle 6) ist der Anteil der Patienten, die ein hochkalorisches Nährstoffkonzentrat erhielten etwa so hoch wie 2001.

80

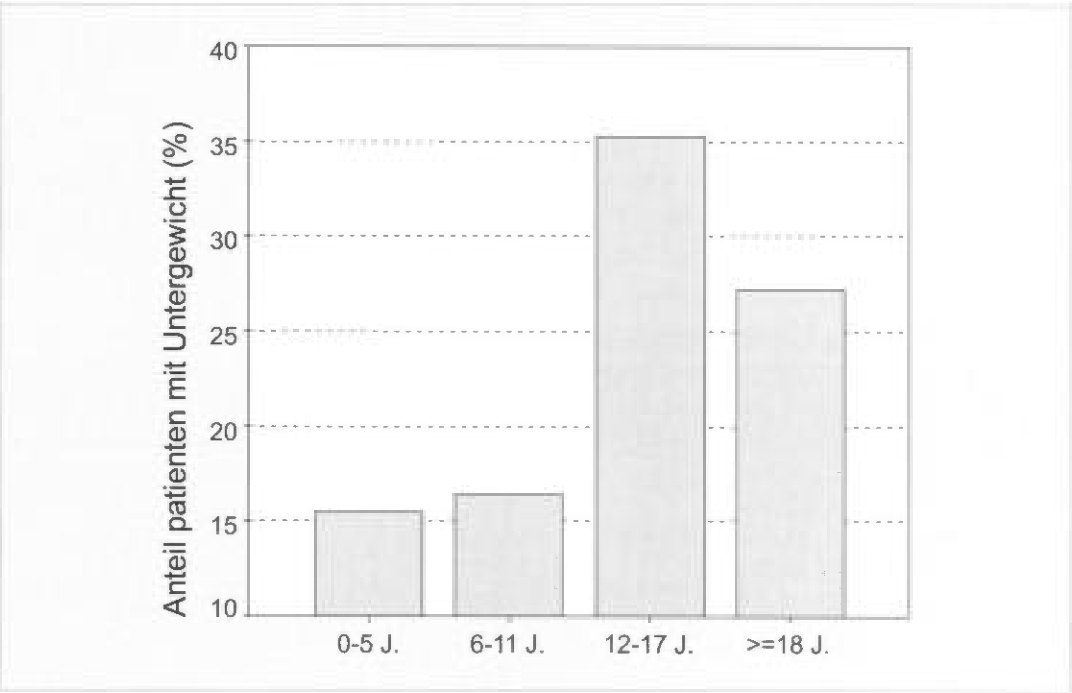


Abbildung 4: Anteil der Patienten mit Untergewicht 2002

2002 (Abbildung 4) ist der Anteil untergewichtiger 6- bis 11-Jähriger geringer (etwa 16%) als 2001 (Abbildung 3, etwa 20%).

Tabelle 7: Hochkalorisches Nährstoffkonzentrat 2002 bei Untergewicht

Altersgruppe	Hochkalorisches Nährstoffkonzentrat (*)				Anzahl Patienten
	oral	Sonde	PEG	kein	
0-5 Jahre	9 (60%)	0	0	6 (40%)	15
6-11 Jahre	14 (66,7%)	0	0	7 (33,3%)	21
12-17 Jahre	22 (40,7%)	0	5 (9,3%)	28 (51,9%)	54
≥ 18 Jahre	54 (51,4%)	2 (1,9%)	6 (5,7%)	45 (42,9%)	105
alle	99 (50,8%)	2 (1%)	11 (5,6%)	86 (44,1%)	195

(*) Mehrfachnennungen möglich

Mit der Tabelle 8 soll gezeigt werden, ob sich die Mittelwerte von Längen-Soll-Gewicht bzw. Body-Mass-Index von im Jahre 2001 untergewichtigen CF-Patienten mit und ohne hochkalorischen Nährstoffkonzentraten in den Jahren 2001 und 2002 signifikant unterscheiden.

Tabelle 8: Längen-Soll-Gewicht bzw. Body-Mass-Index und hochkalorisches Nährstoffkonzentrat

Alter	LSG/ BMI 2001 (*)		Fallzahl HKN ja / nein (**)	p (***)	LSG/ BMI 2002 (*)		Fallzahl HKN ja / nein	p (***)
	MW (SD)	MW (SD)			MW (SD)	MW (SD)		
	HKN ja	HKN nein			HKN ja	HKN nein		
0-5 J.	85,7 (4,3)	84,8 (2,1)	15 / 12	ns	82,8 (5,5)	87 (2,8)	4 / 5	ns
6-11 J.	85,4 (3,9)	85,3 (4)	25 / 19	ns	82,7 (5,3)	81,3 (6,3)	10 / 6	ns
12-17 J.	83,2 (7)	84,1 (5,2)	33 / 41	ns	79,7 (8,2)	81,6 (6,1)	15 / 23	ns
≥ 18 J.	16,8 (1,2)	17,2 (1)	56 / 38	ns	16,9 (1,2)	17 (1,2)	35 / 21	ns

(*) BMI in der Altersgruppe ≥ 18 J.

(**) vergleiche Fallzahlen für HKN 2001 in Tabelle 5;
"HKN ja" heißt HKN oral und/oder PEG

(***) t-Test für unabhängige Stichproben

Abkürzungen: LSG Längen-Soll-Gewicht (in %)
BMI Body-Mass-Index (in kg/m²)
HKN Hochkalorisches Nährstoffkonzentrat
MW Mittelwert
SD Standardabweichung
p Irrtumswahrscheinlichkeit
ns nicht signifikant

Im Jahr 2001 bekamen 15 untergewichtige Kinder unter 6 Jahren ein hochkalorisches Nährstoffkonzentrat (Tabelle 8). Der Mittelwert ihres Längen-Soll-Gewichtes lag mit 85,7 etwas höher als der Mittelwert der zwölf gleichaltrigen Untergewichtigen (84,8), die kein hochkalorisches Nährstoffkonzentrat erhielten. Der Unterschied war nicht statistisch signifikant. Von diesen 27 Patienten lagen für 2002 nur noch von 9 Patienten Daten vor. Ähnlich sehen die Fallzahlen in den anderen Altersgruppen unter 18 Jahre aus, so dass Aussagen hier schwierig sind. Bei den erwachsenen Untergewichtigen unterscheidet sich der mittlere Body-Mass-Index in den Nährstoffkonzentratgruppen weder 2001 noch 2002 statistisch signifikant.

Tabelle 9: Längen-Soll-Gewicht bzw. Body-Mass-Index und Ernährungsprotokoll

Alter	LSG/ BMI 2001 (*) MW (SD)		Fallzahl PROT ja / nein	p (**)	LSG/ BMI 2002 (*) MW (SD)		Fallzahl PROT ja / nein	p (**)
	PROT ja	PROT nein			PROT ja	PROT nein		
0-5 J.	87	85,2 (3,5)	1 / 26	-	-	-	-	-
6-11 J.	81,9 (5,4)	85,9 (3,4)	6 / 38	0,019	80,9 (8,1)	82,6 (4,8)	4 / 12	ns
12-17 J.	81,1 (6,2)	83,9 (6)	5 / 69	ns	79,3 (4,5)	81,1 (7,3)	5 / 33	ns
≥ 18 J.	16,7 (1,3)	17 (1,1)	14 / 80	ns	16,2 (1,4)	17,1 (1)	12 / 44	0,014

(*) BMI in der Altersgruppe ≥ 18 J.

(**) nichtparametrischer t-Test für unabhängige Stichproben

Abkürzungen: PROT Ernährungsprotokoll
weitere siehe Tabelle 8

Das mittlere Längen-Soll-Gewicht bzw. der mittlere Body-Mass-Index bei den untergewichtigen Patienten mit Ernährungsprotokoll ist etwas geringer als bei denen ohne Ernährungsprotokoll. In zwei Fällen liegt statistische Signifikanz ($p < 0,05$) vor. Für den einen Patienten unter 6 Jahren mit Ernährungsprotokoll ist keine statistische Aussage möglich.

6.2.2 Diabetes mellitus und oGTT

Diabetes mellitus liegt vor, wenn auf den Erfassungsbögen Diabetes mellitus, orale Antidiabetika oder Insulin angegeben ist. Im Gegensatz zum Berichtsband 2001 ist in Abbildung 5 der Anteil der Patienten mit Diabetes mellitus entsprechend dieser Festlegung dargestellt. Betrachtet wurden alle Patienten der ursprünglich an Stufe II teilnehmenden 9 Einrichtungen.

Von den Patienten unter 10 Jahren haben im Mittel 1,4% einen Diabetes mellitus. Bei den älteren Patienten sind es 10,5% (bei 10- bis 17-Jährigen) und 23% (bei Erwachsenen, Abbildung 5).

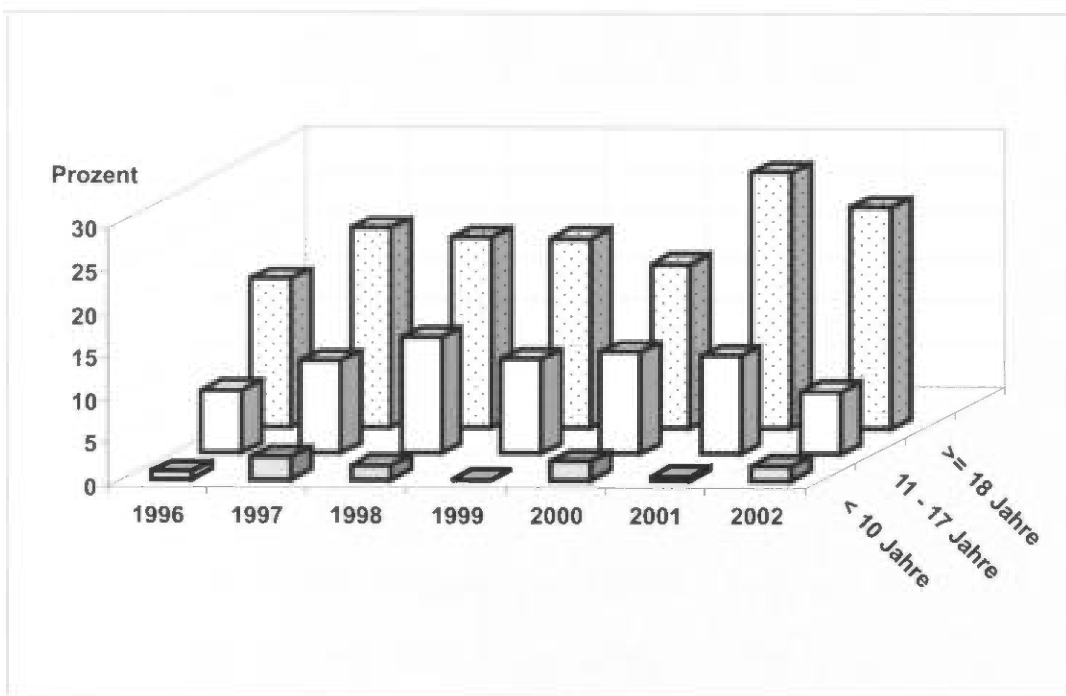


Abbildung 5: Anteil der Patienten mit Diabetes mellitus (Daten der Stufe I und II)

Es wird empfohlen, dass bei CF-Patienten **ohne** Diabetes mellitus ab einem Alter von 10 Jahren jährlich ein oGTT durchgeführt werden soll. Anhand der Stufe II-Daten sollte geprüft werden, wie oft im Jahr 2002 in solchen Fällen ein derartiger Test durchgeführt wurde und ob das oGTT normal war.

Tabelle 10: oGTT bei CF-Patienten ab 10 Jahren ohne Diabetes mellitus für die Jahre 2001 und 2002

	2001		2002	
	10-17 Jahre	≥ 18 Jahre	10-17 Jahre	≥ 18 Jahre
Zahl der Patienten in der Altersgruppe	234	315	135	297
mit / ohne Diabetes mellitus	27 / 207	99 / 216	10 / 125	77 / 220
dsgl. in %	11,5 / 88,5	31,4 / 68,6	7,4 / 92,6	25,9 / 74,1
ohne Diabetes mellitus und mit / ohne oGTT	52 / 155	39 / 177	37 / 88	32 / 188
dsgl. in %	25,1 / 74,9	18,1 / 81,9	29,6 / 70,4	14,5 / 85,5
ohne Diabetes mellitus, mit oGTT: oGTT normal ja / nein	39 / 13	23 / 16	29 / 8	18 / 14
dsgl. in %	75 / 25	59 / 41	78,4 / 21,6	56,3 / 43,8

Die Ergebnisse zeigen, dass nur bei 15 bis 30% aller CF-Patienten, die älter als 10 Jahre sind und bisher keinen Diabetes mellitus hatten, ein ambulantes oGTT durchgeführt wurde. Von diesen waren 22 bis 44% nicht normal. Selbst wenn man davon ausgeht, dass einige stationär durchgeführte oGTT's durch die bisherige Datenerfassung in Stufe II nicht in diese Auswertung eingehen, deuten die Ergebnisse darauf hin, dass die Diagnostik zu Diabetes mellitus bei CF-Patienten diskutiert werden muss.

6.2.3 Prävalenz und Inzidenz verschiedener Keime

Tabelle 11 zeigt eine Übersicht über gefundene Keime bei im Jahr 2002 bei ambulanten Kontakten durchgeführte mikrobiologische Untersuchungen. Dabei wurde pro Patient gezählt, ob der entsprechende Keim 2002 mindestens einmal oder nie gefunden wurde. Auf der Europäischen CF-Tagung in Belfast wurde gezeigt, dass die Angaben zur Prävalenz von Keimen zahlenmäßig sehr stark davon abhängen, wie die Prävalenz definiert wird. Das muss man bei Ländervergleichen für Prävalenzangaben für Keime berücksichtigen.

Im Allgemeinen ist die Prävalenz einer Erkrankung definiert als Quotient aus der Zahl der Erkrankten, dividiert durch die Zahl der insgesamt in der Zeit mit diesem Risiko lebenden Individuen. Dabei ist es ein Unterschied, ob man Prävalenz von Keimen definiert

- mindestens einmal im Jahr bei dem Patienten aufgetreten (wie in Tabelle 11),
- in allen mikrobiologischen Befunde des Patienten im Jahr aufgetreten oder
- in der Mehrzahl der mikrobiologischen Befunde des Patienten im Jahr aufgetreten.

Tabelle 11: Prävalenz verschiedener Keime 2002

Alter	Pseudomonas aeruginosa	Burkholderia cepacia	Xanthomonas maltophilia	Hämophil. influenzae	Staph. aureus	andere Keime
0-5 J.	17,3%	0%	0%	21,2%	63,1%	54,7%
6-11 J.	36,1%	1,5%	15,7%	26,1%	48%	39,2%
12-17 J.	56,8%	6,5%	13,6%	3,8%	50%	37,9%
≥18 J.	76%	8,5%	19,2%	11,4%	47,2%	46,9%
alle	56,3%	5,2%	14%	14,2%	50,6%	44,6%

Die Abbildung 6 zeigt schematisch die Prävalenz verschiedener Keime über Altersgruppen von 1996 bis 2002. Während die Prävalenz von Pseudomonas aeruginosa mit dem Alter steigt, sinkt die von Staphylococcus aureus und Hämophilus influenzae etwa nach der Pubertät ab. Die Prävalenz von Xanthomonas maltophilia schwankt um die 20% und die "anderer Keime" zwischen 65 und 75%. Die Prävalenz von Burkholderia cepacia steigt mit dem Alter geringfügig auf etwa 5% an.

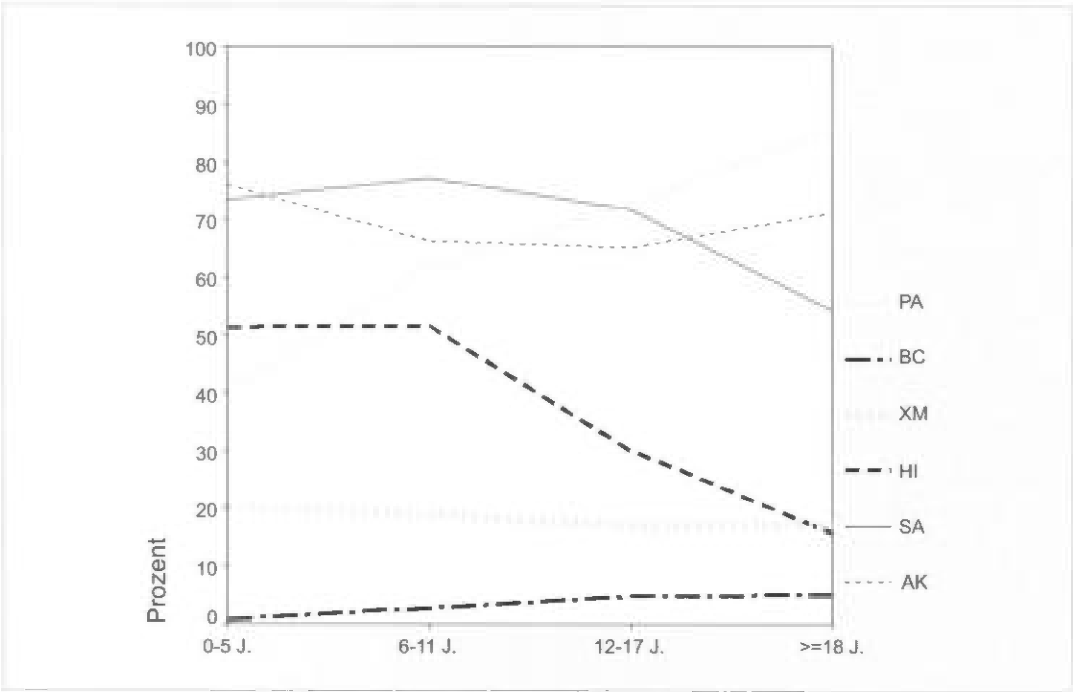


Abbildung 6: Prävalenz von Keimen in der Stufe II von 1996 bis 2002

- PA Pseudomonas aeruginosa
- BC Burkholderia cepacia
- XM Xanthomonas maltophilia
- HI Hämophil. influenzae
- SA Staph. aureus
- AK andere Keime

Aussagen zur Inzidenz von Keimen sind eigentlich nur bei fest definiertem Ausgangspunkt möglich. In die folgenden Betrachtungen wurden alle Patienten einbezogen, die bei der ersten Verlaufsbeobachtung seit Beginn der Stufe II den entsprechenden Keim nicht hatten.

Tabelle 12: Erstnachweise verschiedener Keime pro Jahr

Jahr	Pseudomonas aeruginosa	Burkholderia cepacia	Xanthomonas maltophilia	Hämophil. influenzae	Staph. aureus	andere Keime
1997	25,6%	0,4%	6,3%	10,5%	29,6%	44,1%
1998	23,6%	1,4%	6,6%	10,5%	24,5%	28%
1999	21,6%	0,5%	6,3%	10%	16,7%	20,8%
2000	17,1%	0,4%	5%	10,2%	21,1%	25,9%
2001	13,8%	1,2%	7,2%	9,3%	28,1%	24,4%
2002	7,1%	0,8%	3,2%	8,8%	8,9%	19,3%
alle	19,2%	0,8%	6%	10%	22,6%	28,2%

Tabelle 13: Erstnachweise verschiedener Keime pro Altersgruppe

Alter	Pseudomonas aeruginosa	Burkholderia cepacia	Xanthomonas maltophilia	Hämophil. influenzae	Staph. aureus	andere Keime
0-5 J.	17,1%	0,2%	6,9%	24%	36,6%	36,37%
6-11 J.	16,6%	0,8%	5,8%	18,4%	28,9%	28,1%
12-17 J.	19,4%	0,5%	4,4%	6,5%	23,7%	24,4%
≥18 J.	27,7%	1,3%	6,9%	4,3%	13,8%	27,9%
alle	19,2%	0,8%	6%	10%	22,6%	28,2%

6.3 Ermittlung von "Bestergebnissen"

Ein Ziel der Stufe II ist es, die Einrichtungen mit Patienten im besten Gesundheitszustand zu identifizieren, um den Prozeß der Qualitätssicherung zu unterstützen.. Wenn ein geeignetes System zur Ermittlung der besten Ergebnisse gefunden wird, soll es später auch auf die Daten der Stufe I angewendet werden. Das Bundesministerium für Gesundheitswesen will für drei Jahre Fördergelder für ein Modellprogramm "Benchmarking in der Patientenversorgung" zur Förderung der Medizinischen Qualitätssicherung zur Verfügung stellen. Der Antrag zum "Benchmarking von CF-Ambulanzen" gehört zu den angenommenen Projekten.

Das Benchmarking-Projekt wird voraussichtlich im September 2003 beginnen. In dieses Projekt werden alle bisherigen Erfahrungen des Projektes "Qualitätssicherung Mukoviszidose" Stufe I und II einfließen und den Qualitätssicherungsprozeß auf eine neue Stufe stellen.

Unabhängig von diesem Projekt wird sich die Gruppe der an der Stufe II beteiligten Einrichtungen im September 2003 treffen, um die bisher anonym vorliegenden Ergebnisse zum Ranking von Einrichtungen in der Gruppe zu diskutieren. Es geht darum, durch einen kollegialen Erfahrungsaustausch eine Verbesserung der Ergebnisqualität der Versorgung zu erreichen. Die geeignetste Methode, eine multivariate Bewertung von Einrichtungen vorzunehmen, ist aus momentaner Sicht ein risikoadjustiertes Ranking. Hier münden zum Einen verschiedene Ergebnisparameter in eine Gesamtbewertungszahl pro Einrichtung und es werden verschiedene "Risikofaktoren", die von vornherein unterschiedliche Ergebnisse für die Einrichtungen erwarten lassen, wie z.B. die Altersstruktur der Patienten, bei der Bewertung berücksichtigt.

Mehr zur Methode kann u.a. im Berichtsband 2001 nachgelesen werden.

6.3.1 Entwicklung eines Risikoprädiktors

In die Analyse sollten die Verlaufsdaten über mindestens die letzten drei Jahre für die Einrichtungen 1 bis 5 und 7 bis 9 eingehen (vergleiche Tabelle 1). Im Folgenden werden diese Jahre mit 2000 bis 2002 bezeichnet und die Daten bei eventuellen Lücken entsprechend umkodiert. Da in diesen Einrichtungen die Betreuung in den letzten Jahren kontinuierlich fortgeführt wurde, ist diese Vorgehensweise vertretbar. Als erwünschtes Zielereignis wurde eine Einsekundenkapazität von mindestens 80% der Norm ($FEV_1 \geq 80\%$) im letzten Jahr zugrunde gelegt.

Als potentielle Risikofaktoren, die dieses Zielereignis beeinflussen können, gingen folgende Variablen in das Modellwahlverfahren zur Suche eines optimalen Prädiktormodells ein:

- Geschlecht,
- Alter (in den Stufen bis 11 Jahre, 12-17 Jahre, 18-23 Jahre, 24-29 Jahre, 30 Jahre oder älter),
- Genotyp (in den Stufen $\Delta F508$ -Homozygot, $\Delta F508$ -Heterozygot, Andere),
- Exokrine Pankreasinsuffizienz ja/ nein,
- Ps. aeruginosa jeweils positiv in den Jahren 2000 bis 2002 ja/nein,
- B. cepacia jeweils positiv in den Jahren 2000 bis 2002 ja/nein,
- IgG jeweils erhöht (d.h. über dem Normalbereich) in den Jahren 2000 bis 2002 ja/nein,
- Ernährungszustand in den Jahren 2000 bis 2002 schlecht/gut (d.h. Längen-Soll-Gewicht $< 90\%$ / $\geq 90\%$ bzw. Body-Mass-Index $< 19 \text{ kg/m}^2$ / $\geq 19 \text{ kg/m}^2$),
- Zahl der dokumentierten ärztlichen Kontakte in den Jahren 2000 bis 2002 und
- Abnahme der Einsekundenkapazität von 2000 bis 2002.

Als beste Prädiktoren zur optimalen Vorhersage des Zielereignisses ($FEV_1 \geq 80\%$) erwiesen sich folgende Merkmale:

- Alter ,
- Ps. aeruginosa positiv im Jahr 2000,
- IgG im Jahr 2002,
- Ernährungszustand im Jahr 2002 und
- Die Zahl der dokumentierten ärztlichen Kontakte in den Jahren 2000 bis 2002.

Die Tabelle 14 zeigt die Koeffizienten der gefundenen Risikoprädiktoren im optimalen logistischen Modell.

Tabelle 14: Koeffizienten der Risikofaktoren im optimalen logistischen Modell

Variable	Wert/ Kodierung	Regressions- koeffizient	OR ¹⁾	95%CI	p ²⁾
Konstante		1,95			
Alter	bis 11 Jahre		1 (Ref.)		0,000
	12-17 Jahre	-0,47	0,63	0,35 ... 1,1	
	18-23 Jahre	-0,19	0,83	0,39 ... 1,8	
	24-29 Jahre	-2,13	0,12	0,02 ... 0,58	
	≥ 30 Jahre	-2,24	0,11	0,04 ... 0,29	
Ps. aeruginosa 2000	nein		1 (Ref.)		0,010
	ja	-0,66	0,52	0,31 ... 0,86	
IgG 2002	< 2s		1 (Ref.)		0,000
	≥ 2s	-1,19	0,31	0,18 ... 0,53	
Ernährungs- zustand 2002	LSG ≥ 90% / BMI ≥ 19 kg/m ²		1 (Ref.)		0,000
	LSG < 90% / BMI < 19 kg/m ²	-1,03	0,36	0,2 ... 0,63	
dokumentierte ärztliche Kontakte 2000	Anzahl	-0,174	0,84	0,71 ... 1	0,05
dokumentierte ärztliche Kontakte 2001	Anzahl	-0,214	0,81	0,68 ... 0,95	0,011
dokumentierte ärztliche Kontakte 2002	Anzahl	0,21	1,23	1,04 ... 1,46	0,017

¹⁾ Odds Ratio zur Referenzkategorie (Ref.)

²⁾ p-Wert im LR-Test des Logitmodells

Der gefundene Risikoprädiktor ("Endmodell") ist das Ergebnis einer schrittweisen Entwicklung eines optimalen logistischen Regressionsmodells. Dabei werden potentielle Risikovariablen schrittweise aufgenommen und wieder entfernt, je nach ihrem im aktuellen Modellwahlschritt multivariat prädiktiven Beitrag. Wie in multivariaten Modellen üblich, darf für die im Endmodell enthaltenen Variablen nicht ohne weiteres Kausalität angenommen werden. Ebenso darf nicht für die im Endmodell **nicht** enthaltenen Variablen angenommen werden, daß sie keinen Einfluß auf das Zielereignis FEV₁ ≥ 80% haben. Vielmehr besteht das Endmodell aus einer Variablenkombination, mit der eine bestmögliche Übereinstimmung der Vorhersage mit dem tatsächlich zu erwartenden Zielereignis erreicht wird und zugleich eine gewisse statistische Optimalität gegeben ist. Das Odds Ratio für die Altersstufen gibt z.B. an, dass sich mit zunehmendem Alter die Wahrscheinlichkeit für eine FEV₁ über 80% verringert.

Insgesamt wird mit diesem Modell in der Lernstichprobe eine Trefferquote von 82,4% erzielt.

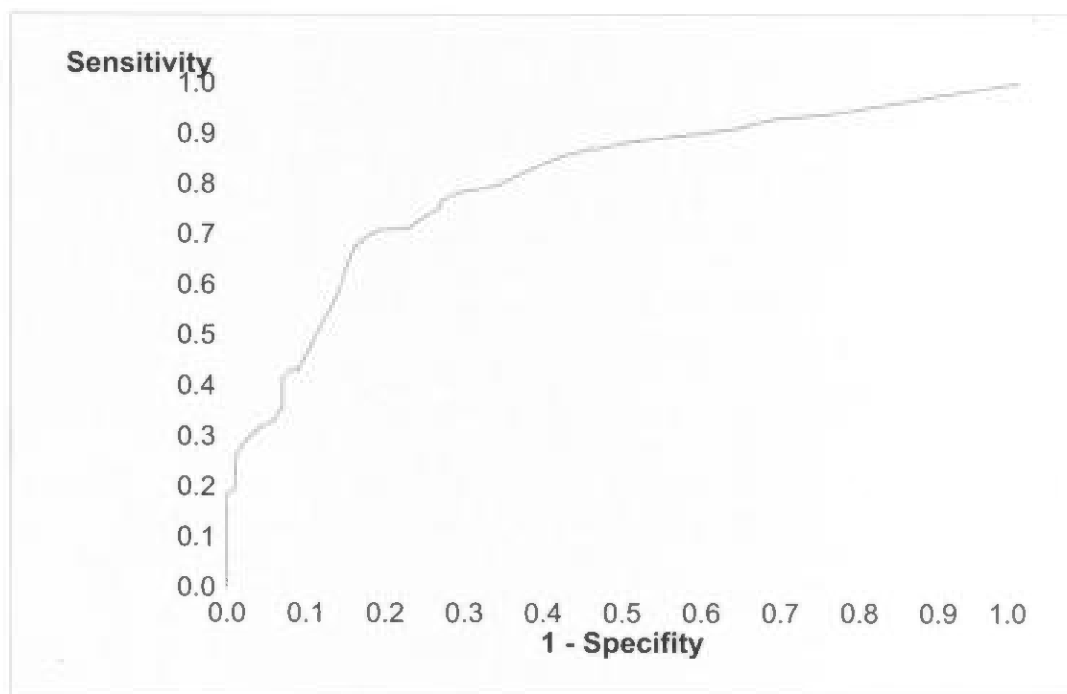


Abbildung 7: ROC-Kurve für das gefundene Vorhersagemodell

6.3.2 Risikoadjustiertes Ranking der Einrichtungen

Die adjustierten Rangreihen der Einrichtungen bezüglich ihrer Inzidenzrate für eine FEV_1 von mindestens 80% der Norm basieren auf der Abweichung zwischen tatsächlich beobachteter (roher) Inzidenzrate und der aufgrund des Risikoprofils der Einrichtung erwarteten (prediktierten) Inzidenzrate. Die erwartete Inzidenzrate ergibt sich dabei aus dem Mittelwert der vorhergesagten Inzidenzraten der Einrichtung entsprechend des Risikoprofiles, d.h. des jeweils spezifischen Anteils von Patienten mit hohem und niedrigem Risiko. Die adjustierten Inzidenzraten beziehen sich dann alle auf das einheitliche, mittlere Risikoprofil über alle Einrichtungen und sind somit untereinander vergleichbar.

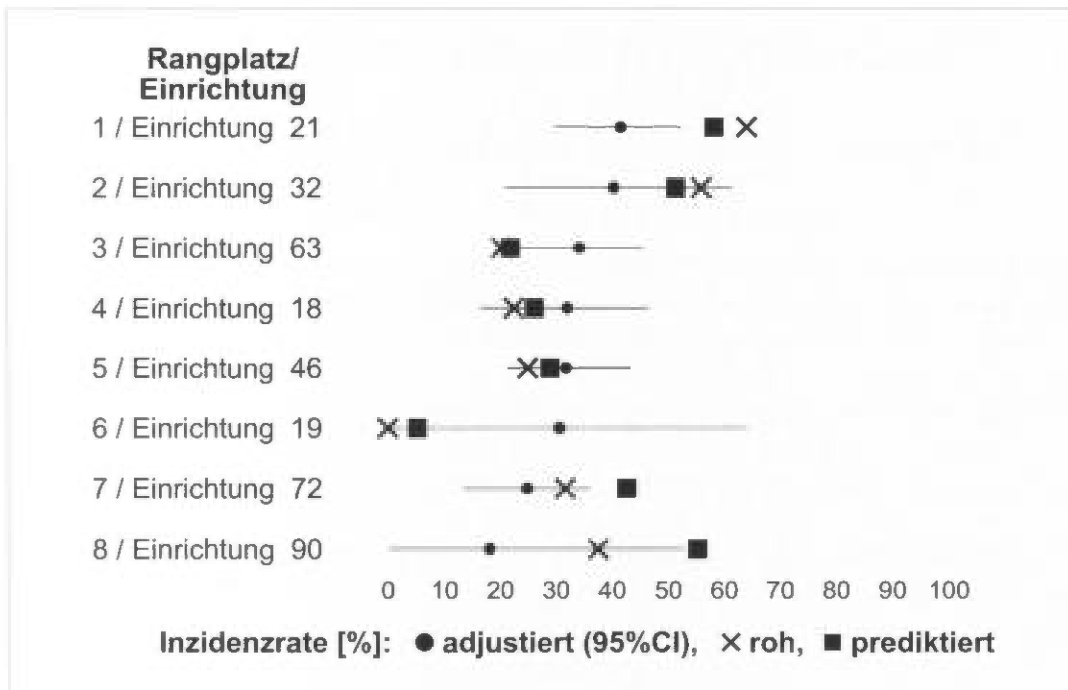


Abbildung 8: Risikoadjustierte Rangfolge der Einrichtungen

Abbildung 8 zeigt die nach dem beschriebenen optimalen Modell berechnete adjustierte Rangreihenfolge der Einrichtungen. Da anhand der Altersstruktur in Tabelle 3 die Einrichtungen eventuell identifizierbar sein könnten, erhielten sie in der Abbildung 8 neue anonyme zweistellige Nummern. Für die Diskussion dieser Ergebnisse in der Gruppe der an Stufe II beteiligten Einrichtungen, die den Austausch von Erfahrungen intensivieren soll, werden diese anonymen Bezeichnungen offengelegt. In Abbildung 8 bezeichnet die senkrechte gestrichelte Linie den Mittelwert der vorhergesagten Inzidenzraten aller Einrichtungen entsprechend des Risikoprofiles. Die Rangreihenfolge ergibt sich aus den adjustierten Inzidenzraten. Die Einrichtung 21 schneidet dabei am besten ab. Beobachtet wurde 2002 für die Einrichtung 21 ein Anteil von 64% Patienten mit einer FEV₁ von mindestens 80%. In dieser Einrichtung ist auch nach Adjustierung der Anteil der Patienten mit einer FEV₁ von mindestens 80% mit ca. 42% am höchsten. In der Einrichtung 90 müßte der Anteil der Patienten mit einer FEV₁ von mindestens 80% aufgrund des Risikoprofiles wesentlich höher sein, als er für 2002 beobachtet wurde.

Mit diesem Hintergrundwissen wird die Diskussion möglicher Therapieunterschiede interessant sein.

Korrekturblatt

90

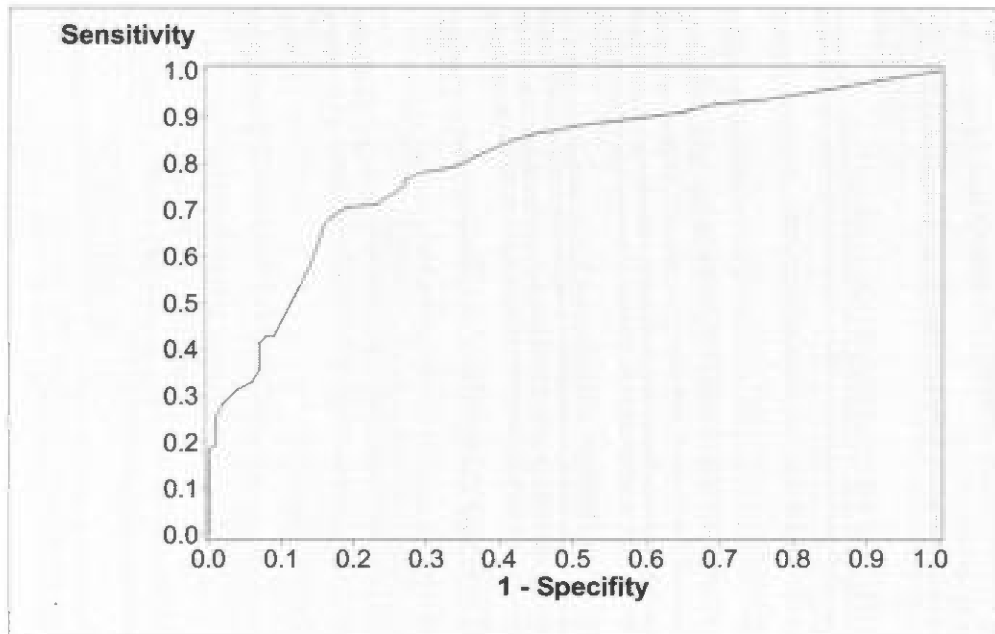


Abbildung 7: ROC-Kurve für das gefundene Vorhersagemodell

91

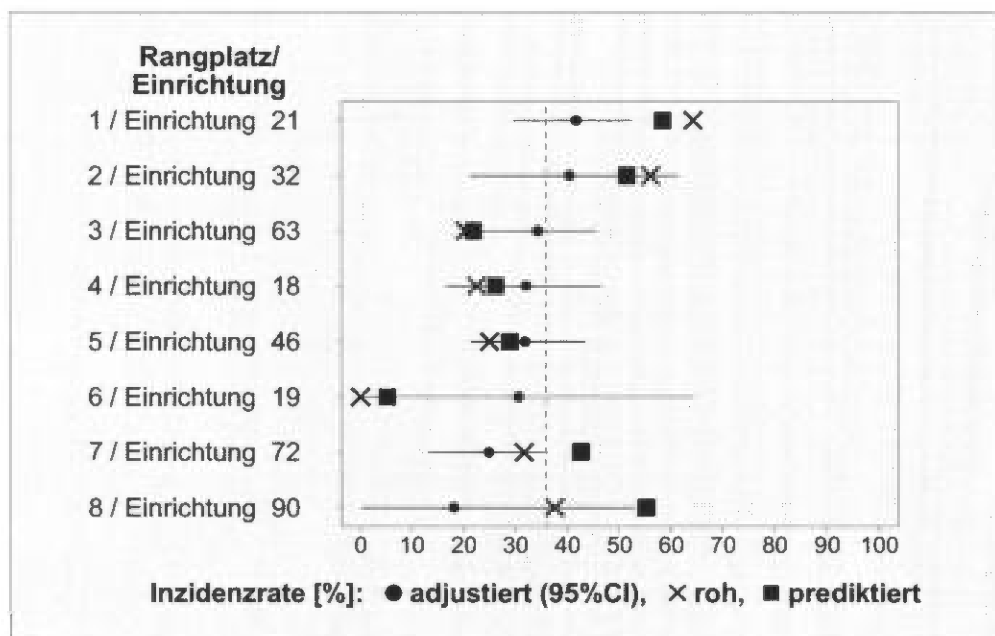


Abbildung 8: Risikoadjustierte Rangfolge der Einrichtungen

7 CFAS-EDV-Arbeitsgruppe

R. Ziebach, Tübingen

Die neue Programmversion CFAS 2.0 kam im Berichtszeitraum heraus und wird zwischenzeitlich in 73 Ambulanzen für die Online-Patientendaten-Dokumentation genutzt. 88 % der jährlichen Erhebung von Patientendaten geschieht mittels CFAS.

Diese neue Version ist (bis auf das Modul Therapieplan) modulunabhängig nutzbar und bietet auch für den unerfahreneren Nutzer kleine komfortable Details, wie die Berechnung von Längensollgewicht und Bodymass-Index direkt im Qualitätssicherungsbogen Stufe II.

Im nächsten Schritt wird auch der Therapieteil in den QS-Bögen komplett modulunabhängig sein- wir streben eine deutlich schlankere Programmversion an, die vorwiegend aus den Elementen der QS-Bögen und wenigen Modulen besteht. Dies ist nach Beendigung der ERCF-Datenerhebung und damit entfallender Notwendigkeit entsprechender Programmanteile in CFAS gut möglich und wird hinsichtlich neuer Updates (z.B. im Hinblick auf das Benchmarking-Projekt) Kosten sparen und Programmierungsschritte beschleunigen helfen. Nach unserem Kenntnisstand werden die Module (z.B. Labor, Mikrobiologie) ohnehin kaum genutzt. Laut einer im ZQ durchgeführten Kundenzufriedenheitsanalyse bei den teilnehmenden CF-Ambulanzen ist herausgekommen, dass CFAS zu 47 % für die Erfassung der Qualitätssicherungsdaten benutzt wird und nur zu 29 % für die gesamte Patientendokumentation genutzt wird.

Die seit langem ungelöste Schnittstellenproblematik (Datenimport von Daten aus Klinikinformationssystem/Laborsystem in CFAS und umgekehrt) ist insofern in Bearbeitung, als Vorschläge zur Prüfung u.a. der Kostenfrage vom ZQ beim Mukoviszidose e.V. vorgelegt wurden.

Wir hoffen weiterhin auf regen Informationsfluss. Fragen, Kritik und Verbesserungsvorschläge richten Sie bitte an das ZQ (Herr Busse).

8 Bericht der Strukturkommission

H.-G. Posselt, Frankfurt/Main

Im Jahre 2002 wurden die strukturellen Bedingungen der zertifizierten Mukoviszidosezentren mittels eines Fragebogens überprüft. Gleichzeitig wurden die Aktivitäten im Rahmen der Qualitätssicherung Mukoviszidose bewertet. Für 3 Mukoviszidose-Zentren wurde eine zeitlich begrenzte Rücknahme der Zertifizierung festgelegt, da bei diesen Zentren eine ungenügende Teilnahme an der Qualitätssicherung Mukoviszidose in den vergangenen Jahren registriert werden musste.

Im Kalenderjahr 2002 konnten 3 Anträge auf Zertifizierung von Mukoviszidose-Ambulanzen positiv beschieden werden. Gleichzeitig stellten 3 Zentren im Kalenderjahr ihre Tätigkeit ein. Hier ist zu erwähnen, dass es sich hierbei bedauerlicherweise um 2 Zentren handelte, die erwachsene Patienten betreuten und die Einstellung der Versorgung mit der ungenügenden finanziellen Vergütung der Patientenversorgung begründeten. Die Zertifizierung von 2 Mukoviszidose-Zentren musste im Kalenderjahr 2002 widerrufen werden.

Somit sind derzeit 80 Mukoviszidose-Zentren für das Kalenderjahr 2003 zertifiziert. Hierunter befinden sich 10 Einrichtungen die nahezu ausschließlich erwachsene Patienten betreuen.

Im Kalenderjahr 2003 wird sich die Strukturkommission schwerpunktmäßig damit befassen, die Versorgungsqualität der Mukoviszidose-Patienten in Deutschland zu verbessern. Es soll ein Regelwerk erarbeitet werden, das soweit möglich eine flächendeckend gleichwertige und vergleichbare medizinische Versorgung bei den Patienten in Deutschland sicherstellt. Hierzu sollen sich die Mukoviszidose-Zentren verpflichten anhand von zu erarbeitenden Leitlinien die Versorgung ihrer Patienten zu gewährleisten. Gleichzeitig werden die Mukoviszidose-Zentren verpflichtet sich in regionalen Qualitätszirkeln mit benachbarten Zentren regelmäßig auszutauschen und Problempatienten zu diskutieren. Es ist geplant auf der kommenden Jahrestagung der Deutschen Mukoviszidose Gesellschaft die Strukturkommission personell zu erweitern, um die in Zukunft deutlich größere Arbeitsbelastung effizient leisten zu können.

9 Kommentar und Perspektiven

M. Stern, Tübingen

9.1 Ziele

Dieser Kommentar dient als roter Faden durch den ausführlichen Berichtsband 2002. Der Bericht bleibt der Übersichtlichkeit halber gestrafft. Das vollständige Zahlen- und Tabellenwerk ist auf Anfrage beim ZQ Hannover erhältlich. Eine zusätzliche Kurzversion wird im Jahr 2003 wieder erscheinen (aufrufbar im Internet www.zq-aekn.de oder www.mukoviszidose-ev.de).

Das Projekt Qualitätssicherung Mukoviszidose besteht seit 1995 und hat folgende Ziele zum Teil bereits erreicht:

- Repräsentative Erfassung;
- Verbesserung der Versorgungsqualität;
- Vernetzung der Versorgungseinrichtungen regional, national, international.

Als langfristige Ziele wurden bis zum Jahr 2005 festgesetzt (RIENHOFF 1995):

- Alle Patienten erreichen das 18. Lebensjahr und haben zu diesem Zeitpunkt eine abgeschlossene oder weiterführende Schulausbildung.
- Ihr Längen-Soll-Gewicht beträgt 95 % und mehr.
- Ihre Vitalkapazität beträgt 80 % und mehr.
- Zu 30 % besteht Freiheit von *Pseudomonas aeruginosa* und *Burkholderia cepacia*.
- Massivkomplikationen (Hämoptoe, Pneumothorax, Globalinsuffizienz) sind nicht aufgetreten.

Für die jüngeren Altersgruppen wurden folgende Ziele bis zum Jahr 2005 festgesetzt:

- Alle Sechsjährigen erreichen ein Längen-Soll-Gewicht von 95 % und mehr.
- Ihre Sekundenkapazität beträgt 80 % und mehr.
- Zu 80 % besteht Freiheit von *Pseudomonas aeruginosa*.
- Alle Zwölfjährigen erreichen ein Längen-Soll-Gewicht von 95 % und mehr.
- 80 % der Zwölfjährigen weisen eine Sekundenkapazität von 80 % und mehr auf.
- Zu 60 % besteht Freiheit von *Pseudomonas aeruginosa*.

An diesen Zielen lassen sich die Fortschritte in der Verbesserung der Versorgung messen. Der Soll-Ist-Vergleich ergibt derzeit noch erheblichen Handlungsbedarf [24].

9.2 Qualitätssicherung Mukoviszidose 2002, Stufe I

9.2.1 Basisdaten

Im Jahr 2002 wurden mit Stichtag 01.06.2003 insgesamt 5.997 Patienten mit Mukoviszidose erfaßt. Diese Zahl ist wieder etwas höher als die des Vorjahres. Der Anteil der Patienten, die ihr Einverständnis zur Auswertung nicht erklärt haben, beträgt 4 %. 89 Einrichtungen haben ihre Patienten gemeldet. Leider ergibt sich für das Jahr 2002 eine vorläufige **Rücklaufrate von nur 53 %**. Diese Zahl muß durch freiwillige Nachmeldungen und gezielte Nachfragen wieder angehoben werden. Ziel bleiben zum Jahresende 2003 80 % Rücklauf. Lücken gibt es im Bereich erwachsener Patienten und im Bereich größerer Ambulanzen mit unvollständigen Meldungen. Bei der Überprüfung der Zertifizierung durch die Strukturkommission werden vollständige Meldungen unabdingbare Voraussetzung für die Aufrechterhaltung des Ambulanzzertifikats sein. Erste entsprechende Eingriffe der Strukturkommission sind aus der gegenwärtigen Liste der beteiligten Ambulanzen 2002 (vgl. Kennzeichnung der zertifizierten Ambulanzen mittels Sternchen) erkennbar. Besonderes Augenmerk verdienen die Ambulanzen, teils mit Zertifizierung, von denen bis zum 01.06.2003 für das Jahr 2002 noch keine Daten vorlagen.

Der Abdruck der Erhebungsbögen wird in diesem Jahr um die Erhebungsmasken für die Stufe II Daten nach CFAS 2.0 erweitert. Erhebungsbögen gibt es für die Stufe II nicht mehr. Stationäre Daten werden jetzt mit erhoben, Therapiedaten und mikrobiologische Befunde werden ausführlich erfaßt.

Die Zahl der Neudiagnosen liegt mit 81 gegenüber den Vorjahren recht gering; hier sind Nachmeldungen besonders wichtig (im Vorjahr Anstieg von 95 zum Stichtag auf 142 zum Jahresende). Die Zahl weist besonders auf den Verzug in der Aktualität hin, der durch die eingeforderten Nachmeldungen entsteht. 76 Patienten wurden lungentransplantiert. Diese Patienten sollen im Regelfall von der Transplantationsambulanz, aber zusätzlich auch von der zur Transplantation einweisenden Einrichtung weiterbetreut werden.

In der **Ambulanzstruktur** zeigen sich im Jahr 2002 rückläufige Trends. Auch weiterhin betreuen 35 kleine Einrichtungen (bis zu 20 Patienten) 15 % aller Patienten. Leider ist der Anteil gemeldeter erwachsener Patienten, die in Erwachsenen-einrichtungen betreut werden, gesunken. Hier fällt eine geringe Zahl nicht oder nicht vollständig meldender Einrichtungen besonders ins Gewicht. Die mittlere Zahl von Patienten, die den Einrichtungen zugeordnet werden, beträgt für die insgesamt erfaßten Patienten 67, für die tatsächlich im Jahr 2002 gemeldeten Patienten lediglich 35. Dies ist im internationalen Vergleich sehr wenig.

Die **Globaldaten der Altersstruktur** zeigen jetzt ein mittleres Lebensalter von 17,2 Jahren. Diese Zahl ist leicht rückläufig (von 17,5). Der Anteil der Patienten im Alter von 18 Jahren und mehr beträgt 48,6 %. Im Vergleich mit dem Jahr 2000 ist der Median der kumulativen Überlebenswahrscheinlichkeit auf mindestens 30,2 Jahre abgesunken.

Immerhin reicht der Lebensbaum der Mukoviszidose jetzt auch in Deutschland bis zum Alter von 65 Jahren. Die Sozialdaten (Partnerschaft, eigene Wohnung, Berufsausbildung, Berufstätigkeit) zeigen weiterhin günstige Daten. Nur 2 % der gemeldeten Patienten sind arbeitslos, 5,4 % sind berentet.

Die **Liste der fehlenden Daten** umfaßt besonders: Diagnosezeitpunkt, Lungenfunktionsdaten von den Patienten im Alter von sechs Jahren aufwärts sowie das Immunglobulin G. Um diese zum Teil wichtigen Lücken nicht unnötig durch die weiteren Erhebungsjahre zu tragen, ist seitens der Einrichtungen jetzt punktuell Nacharbeiten dringend erforderlich.

Sowohl für den mittels Stufe I erhobenen Therapieteil als auch für die Ergebnisqualität bleibt der diesjährige Berichtsband im Vergleich zum Jahr 2000 deutlich gestraft. Sämtliche Daten sind aber auf Anfrage beim ZQ Hannover erhältlich (z. B. Antibiotikatherapiegruppen, tabellarische Ergebnisdarstellungen in Abhängigkeit vom Einrichtungstyp). In der Analyse der Ernährungsdaten fällt auf, daß immer noch 23,6 % der Patienten bis 18 Jahre ein Längen-Soll-Gewicht unter 90 % und 35,4 % der erwachsenen Patienten einen Body Mass Index unter 19 aufweisen. Kleine Verbesserungen vor allem bei den Kindern ändern nichts an der Tatsache, daß wir von den projizierten Zielgrößen (siehe oben) noch weit entfernt sind.

Es zeigt sich erneut, daß der Gruppenvergleich der Einrichtungstypen hinsichtlich verschiedener Ergebnisparameter nicht besonders ergiebig ist. Demgegenüber wird die **ambulanzbezogene Einzeldarstellung**, die im Vorjahr eingeführt wurde, immer wichtiger. Gerade im Bereich der unerklärten Spitzendaten haben sich hier seit dem Vorjahr deutliche Verschiebungen ergeben, die eine Spezialanalyse geradezu herausfordern (vgl. Längen-Soll-Gewicht und Body Mass Index 100% normal mit den entsprechenden anonymisierten Einrichtungsnummern 2001 und 2002). Hier setzt das Projekt Benchmarking mit offenem Vergleich der teilnehmenden Einrichtungen ein. Ähnliches gilt auch für die Lungenfunktionsdaten: Hier gibt es ebenfalls unerklärt günstige Daten für einzelne Ambulanzen, die für die Jahre 2001 und 2002 nicht identisch sind. Es fallen zusätzlich einzelne Einrichtungen auf, die keine Lungenfunktionsdaten gemeldet haben. Ihre Zahl ist erfreulicherweise vor allem im Bereich Patienten bis 18 Jahre geringer geworden. Bei den kleinen Erwachsenen-Einrichtungen besteht die Lücke weiter.

Die Erhebung der mikrobiologischen Daten der Stufe I zeigt keine wesentlichen Verschiebungen gegenüber den Vorjahren: 37,2 % der Patienten bis 18 Jahren und 72,9 % der erwachsenen Patienten sind als *Pseudomonas aeruginosa* positiv gemeldet; für *Burkholderia cepacia* betragen die Ziffern 1,5 beziehungsweise 4,1 %.

Im Vergleich der "Highlights" 1995 bis 2002 zeigt sich nach wie vor ein langsamer Anstieg der Ernährungsparameter Längen-Soll-Gewicht und Body Mass Index, nicht aber der Lungenfunktionsparameter, wo sich ein rückläufiger Trend zwischen 2001 und 2002 aufzeigen läßt. Die Interpretation der Daten ist durch die geringe Repräsentativität von 53 % eingeschränkt. Eindeutig ist ein rückläufiger Trend über die Jahre für die *Pseudomonas-aeruginosa*-Positivität.

9.2.2 Ambulanzbezogene Einzelauswertung (individuell)

Der Ambulanzeinzelbericht liegt für die zentralen Parameter jedem Ambulanzleiter gesondert im gewohnten Format vor. Er dient der Ermittlung einzelner Patienten mit besonderen Risiken und der Standortbestimmung der Einzelambulanz. Es werden wieder Standardabweichungen angegeben. Die neue Reihung der Ambulanzen nach Einzelparametern (siehe oben, Benchmarking) ist zusätzlich hilfreich. Überbewertung oder Abqualifikation einzelner Zentren aufgrund der vorliegenden Daten sind nach wie vor nicht gerechtfertigt.

9.2.3 Mortalitätsstatistik

Die **Mortalitätsanalyse** weist für die Jahre 1995 - 2002 eine etwa gleichbleibende Letalität von 1,1 % auf. Im Jahre 2002 sind nur 11,1 % der Verstorbenen jünger als 18 Jahre gewesen. Die Mortalitätskurve liegt erwartungsgemäß für Mukoviszidose weit entfernt von der Normalbevölkerung; sie verschiebt sich langsam nach rechts, liegt für Deutschland, verglichen mit den USA, derzeit jedoch weiterhin etwas ungünstiger nach links verschoben. Die Ermittlung der **kumulativen Überlebenswahrscheinlichkeit** ist durch die geringe Zahl der im Jahr 2002 verstorbenen Patienten erschwert. Immerhin ist der Anteil von jungen Verstorbenen derzeit deutlich geringer als in den Vorjahren. Der Median der Überlebenswahrscheinlichkeit beträgt jetzt nur noch mindestens 30,2 Jahre (zum Vergleich 1999 31,6 Jahre). Durch die geringen Fallzahlen wird das Konfidenzintervall in diesem Bereich sehr breit. Dies spiegelt sich im Jahresvergleich der Kurven für die kumulative Überlebenswahrscheinlichkeit (Abb. 4) deutlich wieder. Die derzeitige Zahl für den Median liegt im Vergleich zu den USA (33,4 für 2001) und zu Frankreich (32,1 für 2000) ungünstiger. Trotz der genannten statistischen Probleme wird die Notwendigkeit qualitätssichernder Maßnahmen aus dem Vergleich der Überlebenswahrscheinlichkeit als wichtigem Globalparameter offenbar. Indizien, wo Ansatzpunkte für Änderungen zu finden sind, liefert die Untersuchung einzelner Qualitätsindikatoren, deren Verschlechterung mit einer erhöhten Mortalität verknüpft ist. Die Qualitätsindikatoren BMI, FVC und FEV₁ sind weiterhin als Prognosefaktoren im Rahmen der Mortalitätsanalyse relevant, während sich die Parameter MEF₂₅ und Pseudomonas-aeruginosa-Positivität nicht als Prognosefaktoren eignen. Diese Unterschiede wurden in der neuen, vereinfachten Darstellung besonders deutlich.

9.2.4 Entwicklung klinischer Parameter 1995 bis 2002

Wie im Vorbericht konnte der Zielerreichungsgrad hinsichtlich der zentralen klinischen Parameter im Verlauf verglichen werden. **Positive Tendenzen** zeigen sich durchweg in allen Altersgruppen (6, 12 und 18 Jahren) hinsichtlich des selteneren Nachweises von *Pseudomonas aeruginosa*. Für 6jährige Patienten zeigt sich ein positiver Trend auch für die Parameter LSG und FEV₁, für 12jährige Patienten gilt dies nicht beziehungsweise nur eingeschränkt. Für 18jährige Patienten findet sich eine verbesserte Situation hinsichtlich BMI. Werden die Parameter in Abhängigkeit von der Ausgangssituation 1995 im Verlauf verglichen, so zeigt sich nach wie vor nur eine ungenügende Annäherung der Patienten mit ungünstigeren Ausgangsdaten an die Gruppe mit den günstigeren Ausgangsdaten. Hier müssen Spezialauswertungen ansetzen, um Risikosignale und effektive therapeutische Zwischenschritte ermitteln zu können.

9.3 Qualitätssicherung Mukoviszidose Pilotprojekt, Stufe II

98

Den neun am Pilotprojekt, Stufe II, teilnehmenden Ambulanzen sei an dieser Stelle für ihre kontinuierliche und geduldige Kooperation gedankt! Sowohl für den jetzt mehr als je genutzten freiwilligen Einsatz der Stufe II zur vollelektronischen kompletten **Patientendokumentation** als auch für die Weiterentwicklung des Konzepts der Stufe II im Rahmen des **BMG-Projekts "Benchmarking in der Mukoviszidose"** hat das Pilotprojekt die unabdingbaren Voraussetzungen geschaffen. Dieses Pilotprojekt haben wir sämtlichen international bekannten Qualitätssicherungsprojekten voraus!

Leider mußten inzwischen einzelne teilnehmende Einrichtungen ihre Mitarbeit an der Stufe II beenden. Dies, aber auch unerwartet fehlende Meldungen finden sich in den Datenlücken der für 2002 dokumentierten Patienten wieder. Immerhin haben vier zusätzliche Einrichtungen seit 1999 regelmäßig nach Stufe II erhoben und gemeldet, so daß für das Berichtsjahr 2002 jetzt Daten von 10 (aus 13 möglichen) Einrichtungen vorliegen, die insgesamt 719 Patienten betreuen. Die Gesamtzahl der in Stufe II gemeldeten Patienten ist deutlich angestiegen. Wir sind aber auch hier auf Nachmeldungen für das Jahr 2002 angewiesen.

Die Altersstruktur der Patienten ist in den Einrichtungen der Stufe II sehr unterschiedlich. Erfreulich ist die Tatsache, daß regelmäßig drei ambulante Kontakte pro Patient und Jahr dokumentiert werden. Die Ereignisdokumentation wird ab sofort durch die Erhebung der stationär erhobenen Daten (bei Entlassung) komplettiert. In der Häufigkeit der durchgeführten Lungenfunktionsmessungen ergeben sich nach wie vor strukturebedingte Lücken, die jetzt besser lokalisiert und abgestellt werden können (Benchmarking-Projekt).

Schwerpunktmäßig wurden dieses Jahr die Bereiche **Ernährung und Diabetes mellitus** detaillierter ausgewertet. So zeigten sich folgende Lücken: Trotz Untergewichts wurde in 44,1 % der gemeldeten Fälle aller Altersgruppen kein hochkalorisches Nährstoffkonzentrat, oral, über nasogastrische Sonde oder via PEG eingesetzt. Vom Jahr 2001 zum Jahr 2002 fand sich nur ein geringer Anstieg dieses Einsatzes. Von daher ist auch zu verstehen, daß sich weder Längen-Soll-Gewicht noch Body Mass Index in Abhängigkeit vom Einsatz eines hochkalorischen Nährstoffkonzentrats besserten. Der Einsatz des diagnostischen Instruments "Ernährungsprotokoll" zeigte sich zwar fokussiert auf Patienten mit Untergewicht. Eine Analyse, ob solche Ernährungsprotokolle dann zu entsprechenden Änderungen geführt haben, ist aus den vorliegenden Daten jedoch nicht möglich.

Erwartungsgemäß steigt die Diabetesprävalenz im Rahmen der Stufe II von 1,4 % bei Patienten unter 10 Jahren auf 23 % bei den Erwachsenen. Leider ist die Durchführung der einzigen diagnostisch akzeptierten Maßnahme "oraler Glukose-Toleranz-Test" noch nicht so weit verbreitet wie gewünscht. Hier setzt die derzeit laufende multizentrische CF-Diabetes-Studie (Dr. Ballmann, Hannover; Prof. Dr. Holl, Ulm) an. Neu sind die detaillierteren Altersangaben zu den verschiedenen bei Mukoviszidose gefundenen Bakterien. Sie wurden gesondert dargestellt für mindestens einmal im Jahr gefundene Befunde und auch für Erstnachweise. Eine rückläufige Tendenz ergibt sich für *Pseudomonas-aeruginosa*-Erstnachweise, während die Rate der Erstnachweise von *Staphylococcus aureus* über die Jahre konstant bleibt.

Zur Ermittlung der Ambulanzen, die **Bestergebnisse** produzieren, wurde das früher eingesetzte Score-Verfahren verlassen und ein risikoadjustiertes Ranking optimiert. Ohne Offenlegung der anonymisierten Daten ist es allerdings nicht möglich, die angegebenen Profilunterschiede genauer zu definieren und hinsichtlich Selektionsfaktoren oder tatsächlich erfolgreicherer oder weniger erfolgreicher Ambulanzstrategie aufzuklären. Ab dem Jahr 2003 wird das Ranking intern offengelegt. Im Anschlußprojekt Benchmarking ist der offene Vergleich Voraussetzung für die Teilnahme. Hier sind entscheidende Aussagen zu erwarten hinsichtlich der Bewertung unterschiedlicher Ambulanzprofile und Therapiestrategien.

9.4 Ausblick (Aufgabenkatalog 2003/2004)

(siehe auch Strategiepapier QS Mukoviszidose, 2003)

9.4.1 Stufe I (alle teilnehmenden Mukoviszidose-Einrichtungen)

- Dateneingabe 100 % via CFAS 2.0 (inkl. stationär erhobener Daten);
- Nachmeldung 2002: Anhebung der Rückmeldequote auf mindestens 80 % zum Jahresende 2003;
- Spezialauswertung Ambulanzreihung nach Einzelparametern, Extremfälle;
- Schließung der Datenlücken;
- Einzelfallprüfung aus der Betreuung verlorener Patienten.

9.4.2 Stufe II (Pilotprojekt 7 + 3 Einrichtungen)

- Auffüllung der Daten Therapiedetails, Mikrobiologie, Labor gemäß CFAS 2.0;
- Nutzung Stufe II als allgemeine elektronische Patientendokumentation (Ambulanzen, Rehabilitationseinrichtungen);
- Therapie/Ergebnis-Analyse (*Pseudomonas aeruginosa*, Antibiotika);
- Optimierung und interne Offenlegung risikoadjustiertes Ranking.
- Zusatzprojekt Benchmarking (BMG)

9.4.3 Qualitätsmanagement

- Teilnahme und lückenlose Meldung Qualitätssicherung als Voraussetzung zur Zertifizierung (fortlaufender Prozeß);
- Förderung regionale Qualitätszirkel;
- Förderung Erwachsenen-Ambulanzen;
- Kooperationsangebot für kleinere Einrichtungen;
- Positive Verstärkung vollständiger und zeitgerechter Meldungen;
- Intensivierung Ambulanzbesuche und regionale Workshops;
- Besondere Förderung Sonderauswertungen (nach Regelwerk);
- Verabschiedung Leitlinien (Transplantation, Ernährung, Therapie bei *Pseudomonas aeruginosa*), Entwicklung von Verfahrensleitlinien und Ambulanz-Leitfäden;
- Verankerung des integrierten Versorgungsansatzes (ambulant/stationär) Mukoviszidose in der gegenwärtigen Gesundheitspolitik.

Literatur

1. Ballmann M, Smaczny C: CF-Manual. Hannover 1998.
2. Clayton, D., M. Hills: Statistical Models in Epidemiology, 1st ed. Oxford: Oxford Science, (1993) 46-48
3. Corey M L: Longitudinal studies in cystic fibrosis. In: Sturgess J M (ed) Perspectives in cystic fibrosis. Toronto 1980:246-255.
4. Corey M, Farewell V: Determinants of mortality from cystic fibrosis in Canada, 1970-1989. Am J Epidemiol 143:1007-1017, 1996.
5. Dodge J A, Morison S, Lewis P A et al.: Incidence, population, and survival of cystic fibrosis in the UK, 1968-95. Arch Dis Child 77:493-496, 1997.
6. Döring G et al.: Antibiotic therapy against pseudomonas aeruginosa in cystic fibrosis: A European consensus. Eur Respir J (2000) 16:749-767
7. Campbell P W: Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry Annual Data Report 2000, Bethesda, Maryland, September 2001.
8. Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry Annual Data Report 2001, Bethesda, Maryland, 2002. www.cff.org
9. FitzSimmons S C: The changing epidemiology of cystic fibrosis. J Pediatr 122:1-9, 1993.
10. Flügel B, Greil H, Sommer K, eds.: Anthropologischer Atlas - Grundlagen und Daten. Verlag Tribüne, Berlin 1986: 75-325.
11. Friedrichs F, Lindemann H, Reinhardt D, von der Hardt H: Konsensus-Papier zur Struktur von CF-Behandlungszentren. Arbeitsgemeinschaft der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie. Freiburg. 1998:34-36.
12. Harrison T R, Braunwald E, Fauci A S, Kasper D L: Harrison's principles of internal medicine, 15th ed., New York : McGraw-Hill, 2001
13. Knudson J R, Lebowitz M D, Holberg C J, Burrows B: Changes in the Normal Maximal Expiratory Flow-Volume Curve with Growth and Aging. Am Rev Respir Dis 1983; 127:725-734.
14. Lai H C, Kosorek M R, Sondel S A, Chen S T, FitzSimmons S C, Green C G, Shen G, Walker S, Farrell P M: Growth status in children with cystic fibrosis based on the National Cystic Fibrosis Patient Registry data: evaluation of various criteria used to identify malnutrition. J Pediatr 132:478-485, 1998.

15. Müller M J: Strategien der Ernährungsmedizin. Akt. Ernähr.-Med 1993; 18: 87-96
16. Pilgrim U, Fontanellaz H P, Evers G, Hitzig W H: Normal values of immunoglobulins in premature and in full-term infants, calculated as percentiles. Helv Paediat Acta 1975; 30: 121-34.
17. Quanjer P H: Standardization in lung function testing. Bull. Europ. Resp. 19 (1983).
18. Rapport sur la situation de la mucoviscidose en France en 2000. Observatoire National de la Mucoviscidose, Paris, France 2002.
19. Reinken L, van Oost G: Longitudinale Körperentwicklung gesunder Kinder von 0 bis 18 Jahren. Klin Pädiatr 1992; 204: 129-33.
20. Rienhoff O in Abstimmung mit Eckel H, Fabel H, von der Hardt H, Hartje M, Mehl H, Sens B, Stern M, Wagner T O F, Wiedemann B.: Regionalisierung und Qualitätssicherung der Mukoviszidosebehandlung - ein Strukturmodell. Unveröff. Manuskript (1995).
21. SAS Institute Inc. SAS/STAT user's guide, release 6.12 edition. Cary (NC): SAS Institute Inc; 1996
22. Sinaasappel M et al., Nutrition in patients with cystic fibrosis: A European consensus. J Cystic Fibrosis (2002) 1, 51-75.
23. Statistisches Jahrbuch 2000 für die Bundesrepublik Deutschland. Herausgeber: Statistisches Bundesamt. Metzler/ Poeschel (2000).
24. Stern M, Posselt H-G, Sens B, Wiedemann B, Busse O (Hrsg), Strategiepapier QS Mukoviszidose. Zwickau: 2003
25. Warwick W J, Pogue R E, Gerber H U, Nesbitt C J: Survival patterns in cystic fibrosis. J Chron Dis. 28 (1975) 609-622.
26. Wiedemann B, Paul KD: Ausgewählte Gesichtspunkte des Mukoviszidose-Registers. 15. CF-Ambulanzärzte-Tagung, Titisee, 14.-15.10.1994.
27. Zapletal A, Samanek M, Paul T: Lung Function in Children and Adolescents. Methods, Reference Values. Karger, Basel (1987).

Beispiel für Einzelauswertung der Ambulanz XYZ

Datenstand: 01.06.2003

Beobachtungszeitraum: 01.01.2001 - 31.12.2001 bzw.
01.01.2002 - 31.12.2002

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 ≥ 90 % für Patienten < 18 Jahre, 2002
- BMI ≥ 19 kg/m² für Patienten ≥ 18 Jahre, 2002
- FEV₁ ≥ 80 % für Patienten 6 bis < 18 Jahre, 2002
- FEV₁ ≥ 80 % für Patienten ≥ 18 Jahre, 2002
- Anteil Pseudomonas aeruginosa negativ für Patienten < 18 Jahre, 2002
- Anteil Pseudomonas aeruginosa negativ für Patienten ≥ 18 Jahre, 2002
- Anteil IgG im Bereich Mittelwert $\geq 2 \cdot$ Standardabw. für Patienten < 18 Jahre, 2002
- Anteil IgG im Bereich Mittelwert $\geq 2 \cdot$ Standardabw. für Patienten ≥ 18 Jahre, 2002

Vergleich verschiedener Parameter der eigenen Ambulanz 2001 und 2002 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 anonymen Nummer der jeweiligen Einrichtung entnommen werden. Diese anonymen Nummern kennzeichnen die entsprechende Ambulanz in den Abbildungen des Berichts.

Folgende Scatterplots sind enthalten:

- Abbildung A1: Verteilung des Längen-Soll-Gewichtes, unter 18 Jahre
- Abbildung A2: Verteilung des BMI, ab 18 Jahre
- Abbildung A3: Verteilung der Vitalkapazität, 6 bis unter 18 Jahre
- Abbildung A4: Verteilung der Einsekundenkapazität, 6 bis unter 18 Jahre
- Abbildung A5: Verteilung von MEF₂₅, 6 bis unter 18 Jahre
- Abbildung A6: Verteilung der Vitalkapazität, ab 18 Jahre
- Abbildung A7: Verteilung der Einsekundenkapazität, ab 18 Jahre
- Abbildung A8: Verteilung von MEF₂₅, ab 18 Jahre

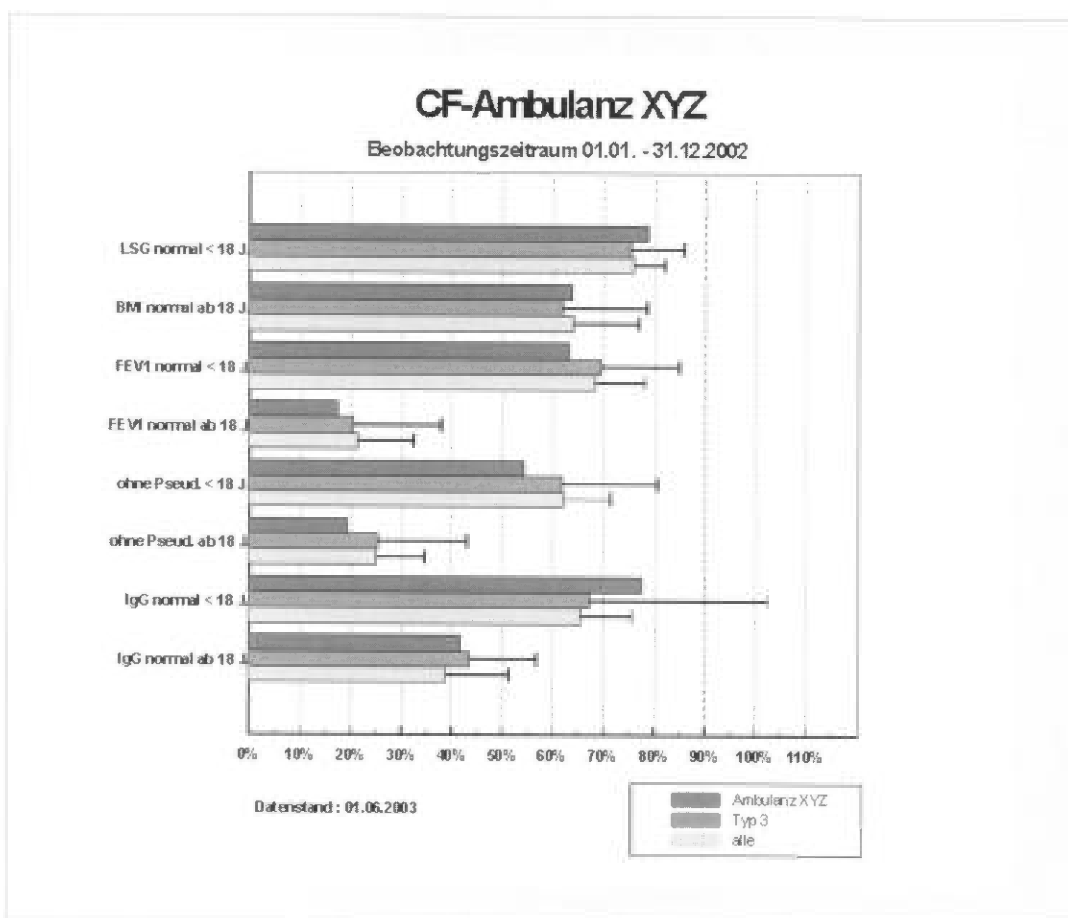
Druck der Einzelwerte der eigenen Ambulanz im Verlauf

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	Ende der Behandlung	
Grund	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 [19] 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 [27], für Patienten ≥ 18 Jahre nach Quanjer [17]	
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 01.01.2002 – 31.12.2002



		2001				2002			
		Ambulanz XYZ		Alle anderen		Ambulanz XYZ		Alle anderen	
		Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%
< 18 Jahre	Untergewicht	34	25,4%	567	25,0%	25	21,2%	450	24,0%
	Gewicht normal	100	74,6%	1702	75,0%	93	78,8%	1423	76,0%
ab 18 Jahre	Untergewicht	55	34,4%	445	35,3%	29	33,7%	393	36,3%
	Gewicht normal	105	65,6%	815	64,7%	57	66,3%	690	63,7%

		2001				2002			
		Ambulanz XYZ		Alle anderen		Ambulanz XYZ		Alle anderen	
		Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%
< 18 Jahre	VC < 80 %	33	37,1%	633	36,4%	24	28,6%	504	33,9%
	VC ≥ 80 %	56	62,9%	1105	63,6%	60	71,4%	983	66,1%
ab 18 Jahre	VC < 80 %	87	54,7%	721	59,6%	41	48,8%	624	59,2%
	VC ≥ 80 %	72	45,3%	488	40,4%	43	51,2%	430	40,8%

		2001				2002			
		Ambulanz XYZ		Alle anderen		Ambulanz XYZ		Alle anderen	
		Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%
< 18 Jahre	FEV1 < 80 %	42	47,7%	587	33,9%	31	36,9%	467	31,5%
	FEV1 ≥ 80 %	46	52,3%	1147	66,1%	53	63,1%	1016	68,5%
ab 18 Jahre	FEV1 < 80 %	127	80,4%	968	79,9%	71	84,5%	834	79,1%
	FEV1 ≥ 80 %	31	19,6%	244	20,1%	13	15,5%	221	20,9%

		2001				2002			
		Ambulanz XYZ		Alle anderen		Ambulanz XYZ		Alle anderen	
		Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%
< 18 Jahre	MEF25 < 60 %	47	53,4%	839	51,0%	44	51,8%	697	49,8%
	MEF25 ≥ 60 %	41	46,6%	805	49,0%	41	48,2%	704	50,2%
ab 18 Jahre	MEF25 < 60 %	122	85,3%	1000	88,2%	73	88,0%	851	87,2%
	MEF25 ≥ 60 %	21	14,7%	134	11,8%	10	12,0%	125	12,8%

		2001				2002			
		Ambulanz XYZ		Alle anderen		Ambulanz XYZ		Alle anderen	
		Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%
< 18 Jahre	mit Ps.aeruginosa	65	48,5%	867	39,4%	54	45,8%	699	38,4%
	ohne Ps.aeruginosa	69	51,5%	1336	60,6%	64	54,2%	1122	61,6%
ab 18 Jahre	mit Ps.aeruginosa	126	79,7%	920	74,7%	69	80,2%	795	75,1%
	ohne Ps.aeruginosa	32	20,3%	311	25,3%	17	19,8%	264	24,9%

		2001				2002			
		Ambulanz XYZ		Alle anderen		Ambulanz XYZ		Alle anderen	
		Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%
< 18 Jahre	IGG < 2s	7	5,6%	108	5,8%	2	1,8%	92	6,1%
	-2s ≤ IGG < 2s	95	76,0%	1213	65,4%	86	77,5%	966	64,5%
	IGG ≥ 2s	23	18,4%	533	28,7%	23	20,7%	439	29,3%
ab 18 Jahre	IGG < 2s	2	1,5%	79	7,3%	2	2,6%	60	6,7%
	-2s ≤ IGG < 2s	62	47,0%	423	39,0%	32	41,6%	347	38,8%
	IGG ≥ 2s	68	51,5%	582	53,7%	43	55,8%	488	54,5%

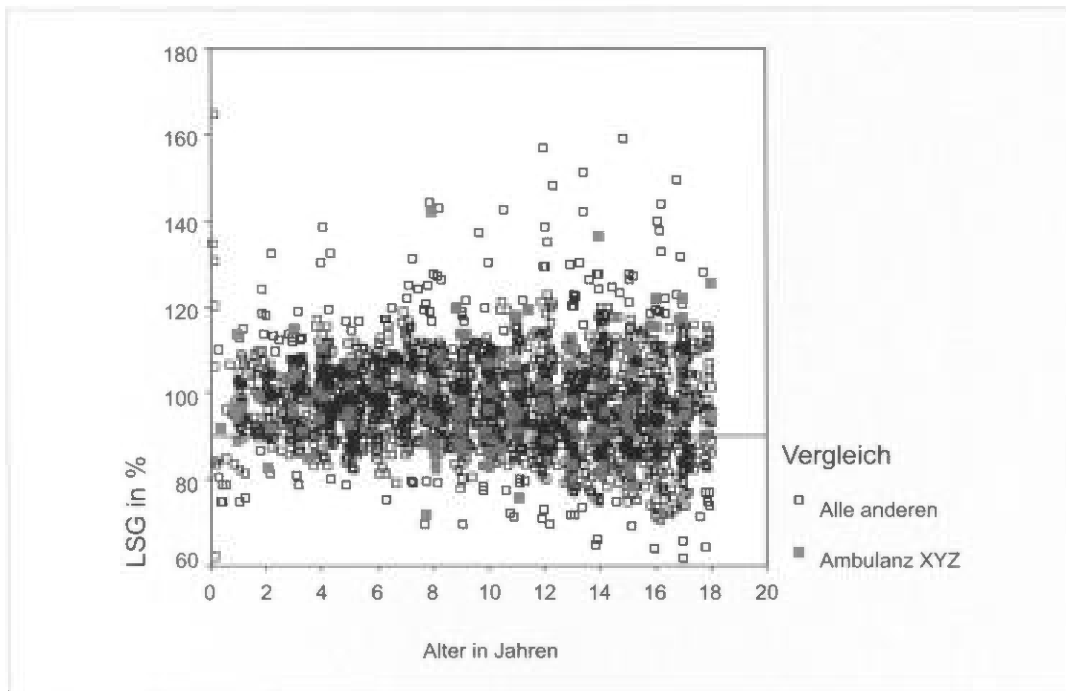


Abbildung A1: Verteilung des Längen-Soll-Gewichts (%); < 18 Jahre

107

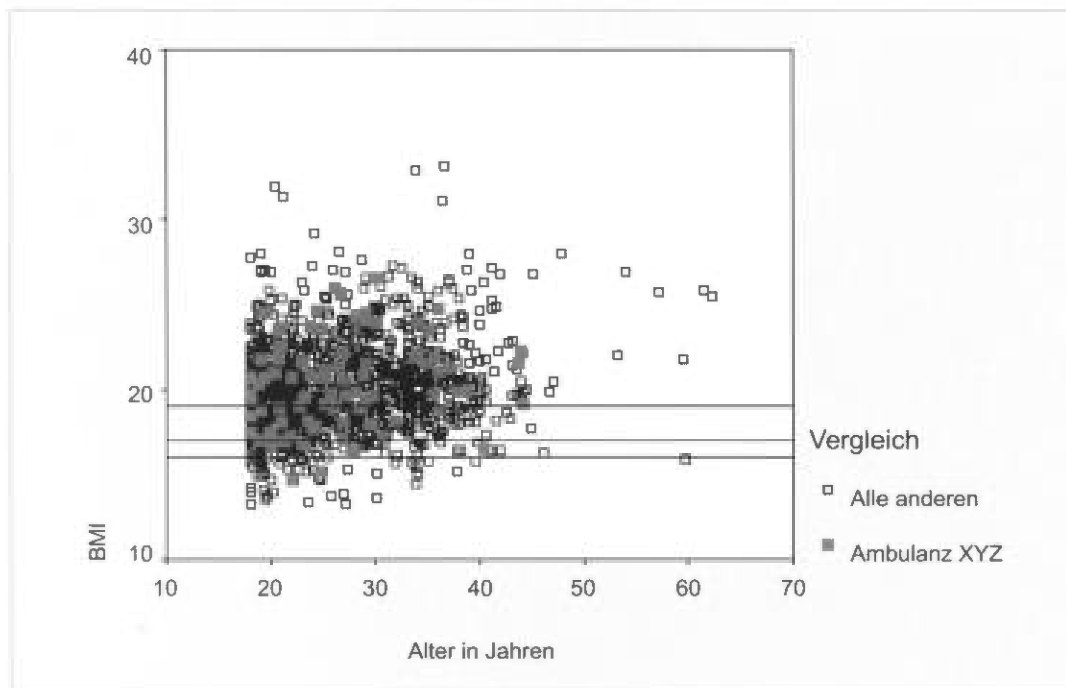


Abbildung A2: Verteilung des BMI; ≥ 18 Jahre
 Referenzlinie: Unterernährungsstufe 3 (< 16); 2 (< 17); 1 (< 19)

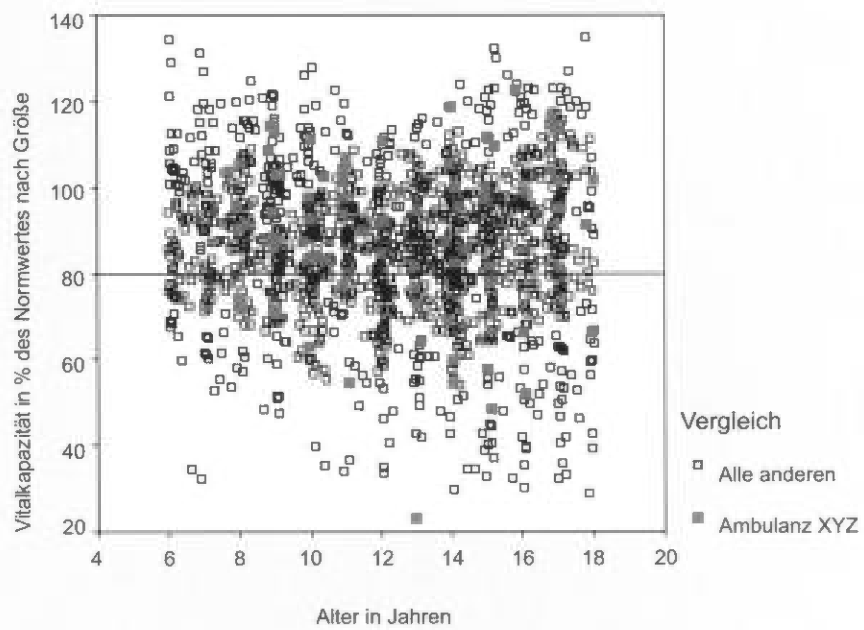


Abbildung A3: Verteilung der Vitalkapazität (%); 6-17 Jahre

108

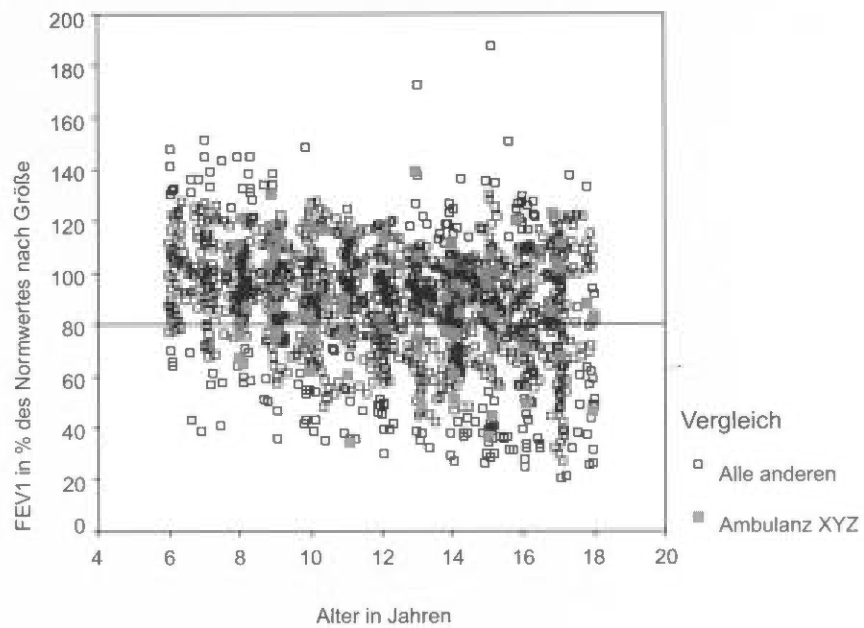


Abbildung A4: Verteilung der Einsekundenkapazität (%); 6-17 Jahre

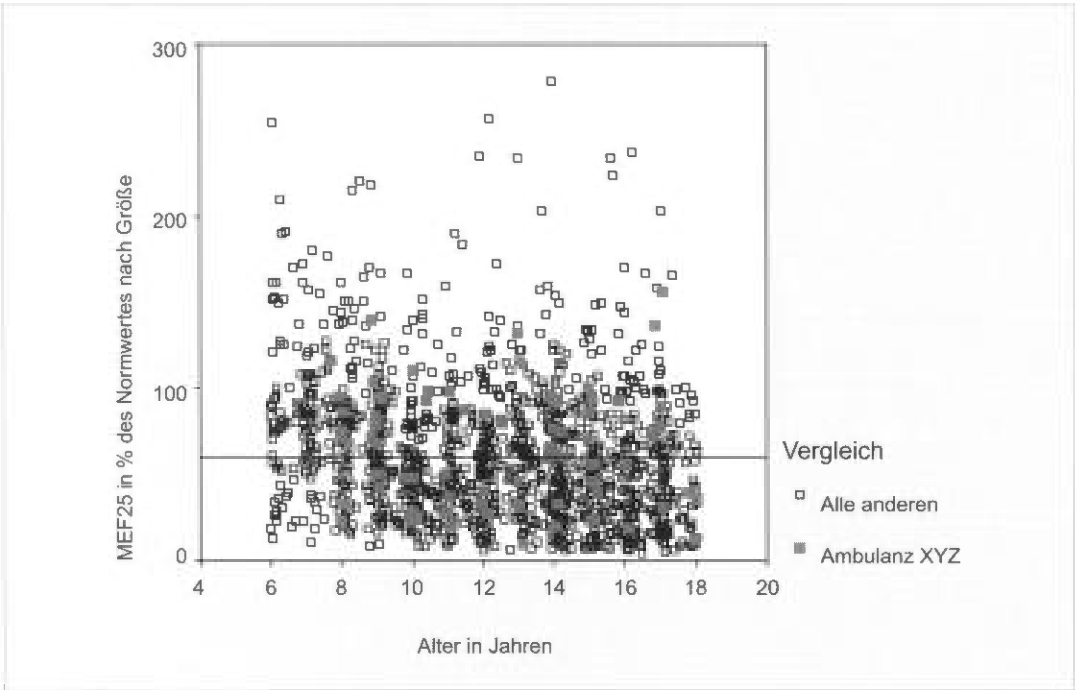


Abbildung A5: Verteilung der MEF25; 6-17 Jahre

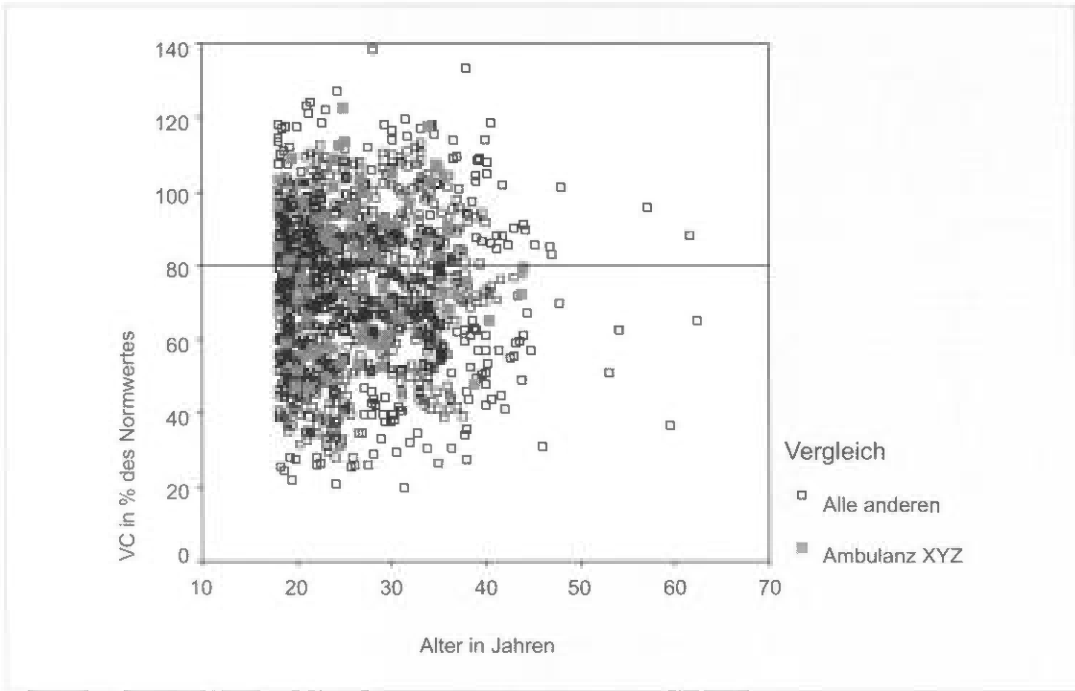


Abbildung A6: Verteilung der Einsekundenkapazität (%); ≥ 18 Jahre

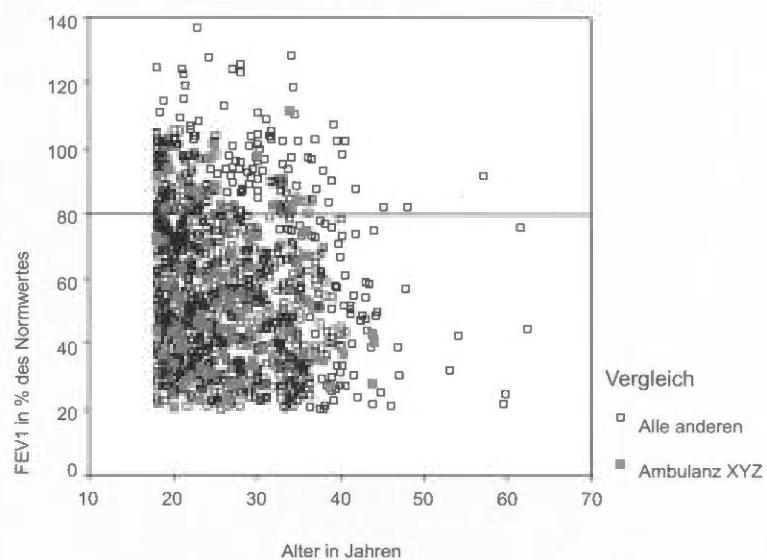


Abbildung A7: Verteilung der Vitalkapazität (%); ≥ 18 Jahre

110

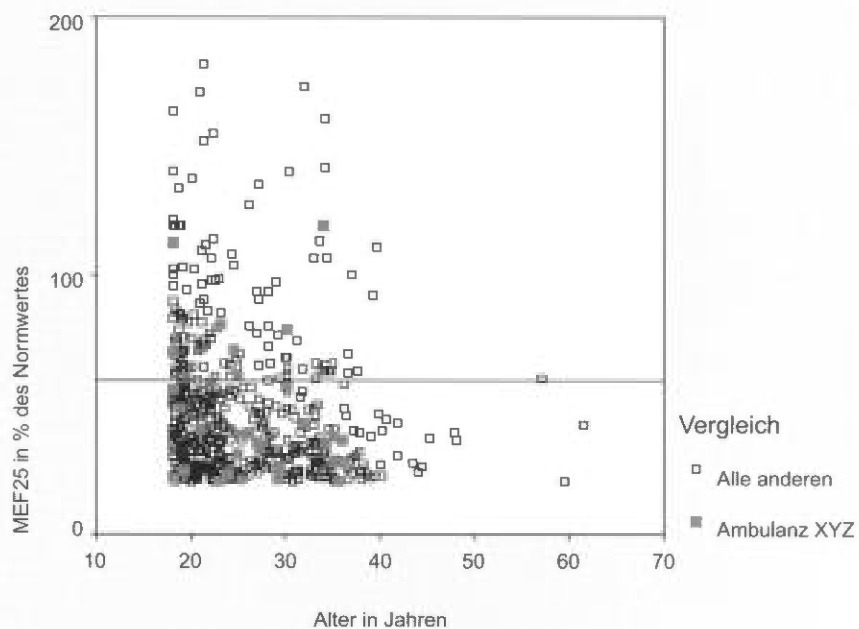


Abbildung A8: Verteilung MEF25 (%); ≥ 18 Jahre

<Code> <Geb.-Datum(tt.mm.jj)> - Geburtsrang - Mutter-Geb.-Datum> <Beob.-Jahr>	Geschl	Einw	Beh.- ende- Grund	Beh.- ende- Jahr	LSG	BMI	VC (%)	FEV1 (%)	MEF25 (%)	IgG (g/l)	Ps. aer
XYZ											
14.11.56-1-29. 5.30											
2001	1	1	.	.	.	17,42	48,03	28,06	7,09	18,00	2
5. 6.58-1-11. 2.35											
1995	1	1	.	.	.	18,73	34,30	31,36	25,87	20,90	1
1996	1	1	.	.	.	20,54	66,94	47,10	16,29	8,70	1
1997	1	1	.	.	.	20,51	68,57	41,64	8,75	11,90	1
1998	1	1	.	.	.	20,35	68,79	44,43	15,77	10,80	1
2002	1	1	.	.	.	19,16	79,35	40,80	14,54	14,70	1
14.10.58-1-26. 8.37											
1995	1	1	.	.	.	21,48	56,31	44,85	23,24	18,50	1
1996	1	1	.	.	.	21,27	57,56	44,42	19,29	.	1
1997	1	1	.	.	.	21,91	63,24	50,76	24,33	14,50	1
1998	1	1	.	.	.	22,04	67,44	50,56	17,82	.	1
1999	1	1	.	.	.	22,01	70,31	53,44	22,96	14,10	1
2000	1	1	.	.	.	22,53	80,64	47,13	.	.	1
	1	1	.	.	.	22,22	80,94	49,52	.	16,00	1
2001	1	1	.	.	.	22,78	80,53	47,29	17,60	15,00	1
2002	1	1	.	.	.	22,22	77,96	43,34	13,90	14,80	1
31.10.58-2-25. 3.22											
2001	2	1	.	.	.	21,31	47,44	41,03	21,67	19,70	1
19.12.58-1- 5. 7.24											
1995	1	1	.	.	.	20,69	40,72	34,36	29,79	16,60	1
1996	1	1	.	.	.	21,03	41,14	35,11	25,47	14,90	2
1997	1	1	.	.	.	21,75	41,65	29,85	13,17	.	1
1998	1	1	.	.	.	20,76	42,29	31,10	14,71	14,20	1
1999	1	1	.	.	.	20,52	48,57	29,73	9,13	15,30	1
2000	1	1	.	.	.	21,55	77,08	32,04	13,25	13,80	2
2001	1	1	.	.	.	20,86	68,64	29,11	8,88	12,00	2
2002	1	1	.	.	.	21,55	72,06	28,11	10,08	13,40	1
7. 4.59-2-19. 1.35											
1997	1	1	.	.	.	25,06	91,59	89,79	61,97	11,50	1
1998	1	1	.	.	.	23,85	.	.	.	12,20	1
1999	1	1	.	.	.	25,06	84,73	87,75	79,47	12,30	1
2000	1	1	.	.	.	24,51	88,95	84,09	.	.	1
2001	1	1	.	.	.	26,87	92,76	85,37	65,73	13,00	1
	1	1	.	.	.	24,60	89,79	86,34	65,73	13,09	1
5. 6.59-2- 7. 5.36											
.	1	1	99	1996
9. 3.61-1-30. 7.35											
.	2	1	5	1997
7. 8.61-1- 2. 2.43											
.	2	1
4. 1.62-2-14. 3.35											
1995	2	1	.	.	.	16,05	64,03	39,97	12,74	17,85	1
1996	2	1	.	.	.	17,36	67,99	35,38	6,99	17,90	1
1997	2	1	.	.	.	16,48	59,64	33,57	11,03	19,13	1
1998	2	1	.	.	.	17,86	.	.	.	15,55	1
1999	2	1	.	.	.	18,78	57,98	43,75	11,82	14,20	1
2000	2	1	.	.	.	18,28	51,66	40,54	19,77	.	1
2001	2	1	.	.	.	17,79	1
.											
.											
.											

