



MUKOVISZIDOSE_{ev}

Qualitätssicherung Mukoviszidose

**Überblick über den
Gesundheitszustand
der Patienten in
Deutschland 2004**

Herausgeber:

**M. Stern, B. Sens, B. Wiedemann,
O. Busse, G. Damm, P. Wenzlaff**



**zentrum für
Qualität und Management im Gesundheitswesen**
Einrichtung der Ärztekammer Niedersachsen

Impressum

Qualitätssicherung Mukoviszidose - Überblick über den Gesundheitszustand der Patienten 2004

Herausgeber:

Wissenschaftlicher Beirat "Qualitätssicherung Mukoviszidose" (M. Stern, B. Wiedemann),
Zentrum für Qualität und Management im Gesundheitswesen (B. Sens, G. Damm, P. Wenzlaff, O. Busse)

in Kooperation mit dem

Mukoviszidose e. V.

In den Dauen 6, 53117 Bonn, Email: info@muko.info
Internet: www.muko.info

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 der Herausgeber. 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.

© Zentrum für Qualität und Management im Gesundheitswesen, Hannover 2005

Layout / Satz: Dipl.-Dok. Oliver Busse (Zentrum für Qualität und Management im Gesundheitswesen)

Schutzgebühr: EURO 49,00

Gedruckt auf chlor- und säurefreiem Papier

Wissenschaftlicher Beirat "Qualitätssicherung Mukoviszidose":

Prof. Dr. M. Stern (Vorsitz), Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Tübingen
Dr. M. Ballmann, Medizinische Hochschule Hannover
B. Dembski, Mukoviszidose e. V., Bonn
G. Eißing, Mukoviszidose e. V., Bordesholm
Dr. M. Lehmann, Medizinische Hochschule Hannover
Dr. H.-E. Heuer, Hamburg
Dr. A. Reimann, Mukoviszidose e. V., Bonn
Dr. H.-G. Posselt, Universitätskinderklinik Frankfurt/Main
Prof. Dr. F. Ratjen, Universitätsklinikum Essen
Dr. M. Schlangen, Mukoviszidose e. V., Bonn
Dr. B. Sens, Zentrum für Qualität und Management im Gesundheitswesen, Hannover
Dr. D. Staab, HELIOS Klinikum Emil von Behring, Berlin
Prof. Dr. T.O.F. Wagner, Universitätsklinikum Frankfurt/Main
Dr. B. Wiedemann, Medizinische Fakultät Dresden

Geschäftsführender Beirat "Qualitätssicherung Mukoviszidose":

Prof. Dr. M. Stern (Vorsitz), Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Tübingen
Dr. M. Ballmann, Medizinische Hochschule Hannover
Dr. A. Reimann, Mukoviszidose e. V., Bonn
Prof. Dr. T.O.F. Wagner, Universitätsklinikum Frankfurt/Main

Zentrum für Qualität und Management im Gesundheitswesen

Einrichtung der Ärztekammer Niedersachsen
Qualitätssicherung Mukoviszidose
Postfach 4749
30047 Hannover
Internet: www.zq-aekn.de

Ansprechpartner für das Verfahren "Qualitätssicherung Mukoviszidose":

Dipl.-Dok. Gabriele Damm
Tel.: 0511/380-2507 oder 0511/380-2506 (Sekretariat)
FAX: 0511/380-2118
Email: gabriele.damm@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

I n h a l t

5	WISSENSCHAFTLICHER BEIRAT "QUALITÄTSSICHERUNG MUKO- VISZIDOSE" TÄTIGKEITSBERICHT 2004
9	LISTE DER BETEILIGTEN AMBULANZEN 2004
12	ERHEBUNGSBÖGEN UND ERFASSUNGSMASKEN CFAS
20	1 KURZÜBERSICHT
21	2 STANDARDSTATISTIK STUFE I
21	2.1 Struktur der Versor- gung in 2004
22	2.2 Altersstruktur der Patienten
24	2.3 Demografische Angaben
25	2.4 Angaben zur Prozessqualität
25	2.4.1 <i>Fehlende Daten</i>
26	2.4.2 <i>Diagnosestellung</i>
27	2.4.3 <i>Gentypisierung</i>
29	2.4.4 <i>Therapie</i>
29	2.4.5 <i>Status der Behandlung</i>
30	2.5 Ergebnisqualität
30	2.5.1 <i>Größe, Gewicht</i>
34	2.5.2 <i>Lungenfunktion</i>
44	2.5.3 <i>Immunglobulin G</i>
45	2.5.4 <i>Mikrobiologie</i>
47	2.5.5 <i>Komplikationen, Sonderprobleme</i>
48	3 ZUSAMMENFASSUNG STANDARDSTATISTIK STUFE I
53	4 SONDERAUSWER- TUNG MORTALITÄT

53	4.1	Allgemeines	107	10.2	"Qualitätssicherung Mukoviszidose" 2004, Stufe I
57	4.2	Qualitätsindikatoren als Prognosefaktoren für das weitere Überleben bei CF	107	10.2.1	Basisdaten
			108	10.2.2	Individueller Einzelambulanz-Bericht
			108	10.2.3	Mortalitätsstatistik
58	4.2.1	Ausgangssituation 1995	109	10.2.4	Entwicklung klinischer Parameter 1995 bis 2004
58	4.2.2	Mortalität bis 2004 in Abhängigkeit von der medizinischen Situation im Jahr 1995	109	10.3	"Qualitätssicherung Mukoviszidose" Pilotprojekt, Stufe II
65	5	ENTWICKLUNG KLINISCHER PARAMETER VON 1995 BIS 2004	109	10.4	CF-Perzentilen für Längen-Soll-Gewicht, Body Mass Index und Einsekundenkapazität
67	6	SONDERAUSWERTUNG STUFE II	110	10.5	Empfehlungen der Strukturkommission
67	6.1	Struktur- und Prozessqualität	110	10.6	Perspektiven (Aufgabenkatalog 2005/2006)
67	6.1.1	Häufigkeit der Kontakte	110	10.6.1	Stufe I (alle teilnehmenden Mukoviszidose-Einrichtungen)
70	6.1.2	Häufigkeit bestimmter Untersuchungen	111	10.6.2	Stufe II (Pilotprojekt 6 + 9 Einrichtungen)
71	6.1.3	Diabetes mellitus und oraler Glucosetoleranztest	111	10.6.3	Qualitätsmanagement
73	6.2	Ergebnisqualität	112		EXECUTIVE SUMMARY
73	6.2.1	Prävalenz und Inzidenz verschiedener Keime	114		ABKÜRZUNGSVERZEICHNIS
77	6.2.2	Ermittlung von "Bestergebnissen"	115		LITERATUR
87	7	PERZENTILE FÜR LSG, BMI UND FEV ₁ FÜR KINDER UND JUGENDLICHE MIT CF	117		BEISPIEL FÜR EINZELAUSWERTUNG DER AMBULANZ XYZ
97	8	AMBULANZFÖRDERUNG "Pro-AmbulanzPLUS"			
100	9	MUKOVISZIDOSE-VERSORGUNG IN DEUTSCHLAND - STRUKTUREMPFEHLUNGEN			
106	10	KOMMENTAR UND PERSPEKTIVEN			
106	10.1	Ziele			

Wissenschaftlicher Beirat "Qualitätssicherung Mukoviszidose" Tätigkeitsbericht 2004

M. Stern, Tübingen

5

Zehn Jahre "Qualitätssicherung Mukoviszidose" - das bedeutet zehn Jahre kontinuierliche gemeinsame Arbeit in der Patientenbetreuung, in der Datenerhebung, im Qualitätsmanagement, in der Gesundheitspolitik und auch in der Wissenschaft mit dem Ziel, die Versorgungsqualität für die Patienten mit Mukoviszidose messbar zu verbessern. Das Projekt dient als nationale und internationale Verknüpfungsstelle und hat in den letzten zehn Jahren wesentlich zur Transparenz der Versorgungsstrukturen und -prozesse in Deutschland beigetragen. Der Berichtsband 2004 liefert wieder vielfältige Daten zur Struktur-, Prozess- und Ergebnisqualität. Seit Projektbeginn hat sich der Anteil der in kleinen Ambulanzen betreuten Patienten deutlich vermindert. Überleben und Altersstruktur der Patienten haben sich stetig gebessert. Das Projekt wurde zielstrebig weiterentwickelt (Zertifizierung, Leitlinien, Sonderauswertungen, Benchmarking, Erhebung Lebensqualität, internationale Kooperation).

Die zum Berichtsband 2004 vorliegenden Daten (Stichtag 01.06.2005) umfassen 87 Einrichtungen (davon 73 zertifiziert), die 6.519 Patienten (inklusive 438 bis 31.12.2004 als verstorben gemeldeter Patienten) mit Mukoviszidose betreuen. Diese Gesamtzahl ist seit 1995 kontinuierlich gestiegen. Für die vorliegende Auswertung

des Jahrgangs 2004 konnten 4.134 Einzelverlaufsbögen von 3.806 Patienten herangezogen werden. Es ergibt sich eine vorläufige Rücklastrate von 63 %. Diese Zahl ist gegenüber dem Vorjahr (nach Einführung der Prämie von 20 Euro pro komplett gemeldetem Fall in den Jahren 2003 und 2004 an die meldenden Einrichtungen) nahezu gleich geblieben. Die Repräsentativität für den Jahrgang 2003 ist durch Nachdokumentation auf nunmehr 75 % gestiegen. Sehr erfreulich ist der zahlenmäßige Zuwachs und die kontinuierliche, solide Meldementalität im Rahmen der Stufe II (derzeit 1.759 Patienten aus 16 Einrichtungen).

Der vorliegende Bericht bleibt gestraft. Das vollständige Zahlenwerk inklusive aller Tabellen ist auf Anfrage beim ZQ Hannover erhältlich. Der Kurzbericht "Von den Besten lernen - 10 Jahre Qualitätssicherung" (J. Bend, G. Damm, A. Trögner, M. Stern) ist fertiggestellt und kann beim Mukoviszidose e. V. abgerufen werden. Für den vorliegenden Bericht ist - wie gewohnt - der Kommentar (Kap. 10, S. 106 als roter Faden zu benutzen).

Der neue Geschäftsführende Beirat hat sich im Jahr 2004 viermal, der Wissenschaftliche Beirat zweimal in Frankfurt/Main beziehungsweise Hannover getroffen (Zusammenset-

zung siehe zweite Umschlagseite). Neue Sonderauswertungen wurden begonnen (B. Wiedemann / D. Staab: "Entwicklung von Perzentilen für Lungenfunktion und Ernährungsdaten bei CF"; C. Smaczny: "Analyse von CF-Patienten im Alter von über 50 Jahren"; M. Ballmann / R. Holl: "CF - Diabetes mellitus - Querschnitts- und Längsschnittsuntersuchung im Vergleich zu Kontrollen". Besonderes Interesse besteht am Abschluss der Sonderauswertungen "Schwangere mit CF", "Vergleich Sozialstatus versus Ernährung / Lungenfunktionsdaten", "Diagnosestellung nach dem 16. Lebensjahr". Eine komplette Liste der Sonderauswertungen im Rahmen der "Qualitätssicherung Mukoviszidose" seit 1997 wurde erstellt (M. Stern); sie ist auf Anfrage erhältlich (Kontakt G. Damm, ZQ Hannover).

Auf der Basis einer Vereinbarung über die Förderung der Qualitätssicherung für Patienten mit Mukoviszidose wurde die Prämienregelung für vollständige Meldungen in den Jahren 2003 und 2004 eingeführt und Anfang 2005 auch umgesetzt. Das Ergebnis dieser Maßnahme (angestrebt war eine Steigerung der Repräsentativität) wird derzeit geprüft. Gegebenenfalls muss der materielle Anreiz modifiziert werden.

Auf der Basis einer Kundenzufriedenheitsanalyse, die in das Jahr 2003 zurückreicht, und auf der Basis einer erneuten Aufforderung, Verbesserungsvorschläge einzureichen, haben sich 23 Teilnehmer des Projekts gemeldet. Ihre Vorschläge und Aktivitäten gingen in eine moderierte Fokusgruppensitzung ein (vgl. Newsletter 01/2004 und 01/2005). Ein Maßnahmenplan wurde

durch die Fokusgruppe konsentiert (CFAS-Modifikation, Datenfelder, Plausibilitätsrichtlinien, Schulungen, Verbesserung der Datenqualität und Schaffung von Leitlinien). Die Vorschläge wurden vom Beirat, insbesondere auch von der neugegründeten Arbeitsgruppe "Webbasierte CF-Datenerfassung" (s. u.) aufgegriffen und in das Projekt eingearbeitet. Spezielle Verbesserungsvorschläge lagen auch seitens des Arbeitskreises "Ernährung" (K. Schlüter, Hannover) vor. Sie wurden ebenfalls eingearbeitet.

Die Arbeitsgruppe "Webbasierte CF-Datenerfassung" (Federführung: C. von Malinckrodt, Mitglieder: I. Bergmann, H. Heuer, N. Schöfer, C. Smaczny, P. Wenzlaff, B. Wiedemann, R. Ziebach) hat die Arbeitsaufgaben der früheren CFAS-Arbeitsgruppe übernommen und erweitert. In Abstimmung mit dem im Aufbau befindlichen europäischen CF-Register wurde eine ausführliche Itemliste erstellt. Diese ist auf Anfrage verfügbar. Sie wird als Basis für eine neue Softwarelösung, für eine Straffung der Erhebung und der Auswertungen sowie für eine praxisorientierte, benutzerfreundliche zukünftige Gestaltung des Projekts dienen. Anforderungsprofil, Plausibilitätskriterien und Pflichtenheft wurden bereits erstellt. Derzeit werden Angebote für die Realisierung der Vorschläge aus dieser Arbeitsgruppe eingeholt.

Die Strukturkommission (Federführung: H.-G. Posselt, Mitglieder: J. Mainz, T. Rietschel, H. Skopnik, P. Tinschmann, T.O.F. Wagner) hat ihre Arbeit auch im Jahr 2004 zielstrebig fortgeführt.

Eine Umfrage zur Arbeit der regionalen Qualitätszirkel wurde durchgeführt (J. Mainz). Alle zertifizierten Zentren werden in diesen Qualitätszirkeln mitarbeiten. Ziel sind leitlinienorientierte Diagnostik und Therapie. Die Verhandlungen nach GSG §116 b "Hochspezialisierte Versorgung" und §140 "Integrierte Versorgung" sowie die Verhandlungen der Hochschulambulanzen werden von der Strukturkommission unterstützt. Durch die Mitarbeit (M. Stern, T.O.F. Wagner) an der Konsensusgruppe "Standards of care for patients with cystic fibrosis" 2004 in Arimino wurde offensichtlich, dass neue Ziel-daten für die Definition eines Mukoviszidose-Zentrums anzustreben sind: erst ab der Zahl von 50 betreuten Kindern/Jugendlichen beziehungsweise Erwachsenen sind nach den europäischen Kriterien genügend Ressourcen und Kompetenzen vorhanden, die ein Mukoviszidose-Zentrum kennzeichnen (Kerem et al., Standards of care for patients with cystic fibrosis: a European consensus, Journal of Cystic Fibrosis 2005, 4: 7-26 [13]). Die von Kerem et al. [13] definierten Standards sind in Deutschland weitgehend noch nicht erfüllt. Sie setzen aber die gemeinsame Zielrichtung fest.

Im Qualitätsmanagement wurde ein Newsletter herausgebracht. Kleinere Vor-Ort-Schulungen wurden durchgeführt. Die Arbeit der Fokusgruppe wurde unterstützt. Die Datenqualität wurde verbessert, und das Update CFAS 2.4 inklusive Zusammenlegung der Erhebungsmasken und Implementierung sämtlicher Therapiedaten wurde an die teilnehmenden Einrichtungen ausgegeben (Anfang 2005). Damit ist jetzt

vor allem die Therapieauswertung auf ganz neuem Niveau möglich.

Die Unterarbeitsgruppe Stufe II (Berlin-Zehlendorf, Frechen, Hannover Kinderklinik, Hannover Pneumologie, Osnabrück, Tübingen) hat sich um weitere freiwillige Teilnehmer vermehrt (Berlin-Lichtenberg, Gemeinschaftspraxis Hamburg-Altona, Kinderarztpraxis Kirchzarten, Lübeck, Clemenshospital Münster, Worms). Insgesamt liegen jetzt - wie erwähnt - Daten aus 16 Einrichtungen von 1.759 Patienten vor. Das Verfahren hat sich vor allem nach Ingangkommen des Spezialprojekts "Benchmarking", unterstützt vom Bundesministerium für Gesundheit und soziale Sicherung, deutlich konsolidiert. Es wurden Vorschläge zum internen Ranking diskutiert, die auch für einen Längsschnittvergleich geeignet sind. Zusätzlich wurden Ambulanzprofile erstellt. Die Erfahrungen aus dieser Arbeit gehen in das Projekt "Benchmarking" ein. Dieses Projekt umfaßt die Einrichtungen in Berlin, Frechen, Hannover (2x), Homburg/Saar, Köln, Mainz, München, Neubrandenburg, Tübingen und Worms (Klinische Projektleitung: M. Stern, Allgemeine Projektleitung: B. Sens, Projektmanagement: P. Wenzlaff und N. Niemann vom ZQ Hannover). In diesem Sonderprojekt wird kontinuierliches Lernen von den Besten ermöglicht. Über drei Jahre werden die Arbeitsergebnisse in PDCA-Zyklen (plan-do-check-act) zusammengefasst, im dritten Jahr wird der Kreis für weitere Teilnehmer geöffnet, und schließlich werden die Ergebnisse und Erfahrungen in das Gesamtprojekt "Qualitätssicherung Mukoviszidose" zurückgeführt werden. Bereits jetzt stehen die Daten von 900 Patienten aus den teil-

nehmenden Einrichtungen seit 01.07.2004 zur Verfügung. Ein besonderer Pluspunkt ist die Parallelerhebung von Daten zur Lebensqualität nach dem Cystic Fibrosis Questionnaire (CFQ, D. Staab).

Seit 2004 findet jährlich ein Industrie-Rundtisch mit Vertretern aus der pharmazeutischen Industrie statt, die besonderes Interesse an der Unterstützung der "Qualitätssicherung Mukoviszidose" haben.

Die vorbereitenden Arbeiten haben dazu geführt, dass alle österreichischen Mukoviszidose-Einrichtungen ab 01.01.2005 ihre Daten an das ZQ Hannover melden. Es ist ein separater Berichtsband ab dem Jahr 2006 vorgesehen. Auch mit unseren Schweizer Kollegen stehen wir in engem Kontakt (Vorträge M. Stern in Zürich, Basel, Genf). Die Mitarbeit am "European CF Registry Board" (M. Stern) hat bisher zur Abfassung von Richtlinien und einer ausführlichen Variablenliste geführt, die auf Wunsch eingesehen werden können (Kontakt G. Damm, ZQ Hannover). Es wird erforderlich sein, bei allen deutschen Patienten eine für das europäische CF-Register erweiterte Einverständniserklärung neu einzuholen. Die Vorteile der internationalen Vergleichsmöglichkeit liegen auf der Hand.

Daten aus dem Projekt "Qualitätssicherung Mukoviszidose" wurden auf der 7. deutschen Mukoviszidose-Tagung am 05.11.2004 vorgetragen. Neue Publikationen zum Body Mass Index und zur Kohortenanalyse sind in Vorbereitung. In vielen Abstracts, Kongressbeiträgen und Publikatio-

nen fand das Projekt "Qualitätssicherung Mukoviszidose" Erwähnung.

Das Projekt "Qualitätssicherung Mukoviszidose" besteht jetzt über zehn Jahre und hat sich als Kooperation der deutschen Mukoviszidose-Einrichtungen mit dem Mukoviszidose e. V. und der Christiane Herzog Stiftung national und international bewährt. Es bietet eine einzigartige und detaillierte Übersicht über Struktur-, Prozess- und Ergebnisqualität sowie über die Ansätze zur Qualitätsverbesserung. Endgültiges Ziel des Projekts ist und bleibt der Aufbau eines ambulanten-stationären Versorgungsnetzes mit gesicherter Finanzierung und mit einer von allen Beteiligten aktiv mitgestalteten Qualitätsentwicklung (siehe Strategiepapier "Qualitätssicherung Mukoviszidose", M. Stern, H.-G. Poselt, B. Sens, B. Wiedemann, O. Busse [Hrsg.], 2003 [27]; zu beziehen über Mukoviszidose e. V., Bonn).

Unser aller herzlicher Dank gilt allen Teilnehmern sowie dem Mukoviszidose e. V. und der Christiane Herzog Stiftung für ihre stetige ideelle und materielle Hilfe und Unterstützung.

Liste der beteiligten Ambulanzen 2004

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

Aachen, Universitäts-Kinderklinik der RWTH Aachen*
Aachen, Luisenhospital*
Aachen, Gemeinschaftspraxis Dres. Döhmen / Friedrichs*
Aue, HELIOS Klinikum Aue, Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde*
Augsburg, Josefinum, Krankenhaus für Kinder und Jugendliche*
Bad Saarow, Humaine Klinikum Bad Saarow, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
Berlin, Krankenhaus Lichtenberg, Kinderklinik Lindenhof, Allergologie/Pulmologie*
Berlin, HELIOS Klinikum Berlin-Buch, I. Klinik für Kinderheilkunde und Jugendmedizin*
Berlin, HELIOS Klinikum Emil von Behring, Lungenklinik Heckeshorn, Kinderambulanz*
Bielefeld, Ev. Krankenhaus Bielefeld gGmbH, Kinderzentrum*
Bochum, Berufsgenossenschaftliches Klinikum Bergmannsheil - Universitätsklinik, Pneumologische Klinik*
Bochum, Ruhr-Universität Bochum, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin*
Bodenheim, Praxis für Pädiatrie und Allergologie*
Bonn, Rheinische Friedrich-Wilhelms-Universität, Zentrum für Kinderheilkunde*
Brandenburg, Städt. Klinikum Brandenburg GmbH, Kinderklinik
Bremen, Krankenhaus "Links der Weser", Kinderklinik*
Bremen, Klinikum Bremen-Mitte gGmbH, Mukoviszidose-Ambulanz*
Chemnitz, Klinik für Kinderheilkunde, CF-Ambulanz
Cottbus, Carl-Thiem-Klinikum Cottbus, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
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*
Erlangen, Universität Erlangen-Nürnberg, Medizinische Klinik I mit Poliklinik
Essen, Universitätsklinikum Essen, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin*
Essen, Ruhrlandklinik Essen, Zentrum für Pneumologie und Thoraxchirurgie*
Esslingen, Städtische Kliniken Esslingen/Neckar, Klinik für Kinder und Jugendliche
Frankfurt, Klinikum der J. W. Goethe-Universität, Zentrum der Kinderheilkunde*
Frankfurt, Universitätskliniken, Medizinische Klinik II, Pneumologie*
Frankfurt/Oder, Klinikum Frankfurt/Oder, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin*
Frechen, Kinderarztpraxis*
Freiburg, Robert-Koch-Klinik, Albert-Ludwig-Universität Freiburg*
Gerlingen, Klinik Schillerhöhe, Pneumologie/Allergologie/Umweltmedizin*
Gießen, Universitäts-Kinderklinik, Bereich Pneumologie und Allergologie*
Gießen, Medizinische Klinik II, Zentrum für Innere Medizin, Mukoviszidose-Ambulanz für Erwachsene*
Göttingen, Georg-August-Universität Göttingen, Kinderklinik und Poliklinik
Greifswald, Ernst-Moritz-Arndt-Universität, Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin*
Hagen, Allgemeines Krankenhaus, Kinderklinik
Halle (Saale), Martin-Luther-Universität, Klinikum Kröllwitz, Klinik für Kinderheilkunde*
Halle (Saale), Martin-Luther-Universität, Klinikum Kröllwitz, Zentrum für Innere Medizin*
Hamburg, Kinderärztliche Gemeinschaftspraxis, CF-Zentrum Altona*
Hannover, Medizinische Hochschule Hannover, CF-Ambulanz - OE 6870*
Hannover, Kinderklinik der MHH, Abteilung Pädiatrische Pneumologie - OE 6710*

Heidelberg, Universitätsklinikum Heidelberg, Kinderheilkunde III, Päd. Pneumologie und Infektiologie*
 Heidelberg/Rohrbach, Thoraxklinik der LVA Baden, Abteilung Innere Medizin - Pneumologie*
 Heilbronn, Kinderklinik Heilbronn*
 Homburg, Medizinische Universitätsklinik Homburg, Innere Medizin*
 Homburg/Saar, Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Pädiatrische Gastroenterologie*
 Jena, CF-Zentrum an der Friedrich-Schiller-Universität Jena, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin*
 Karlsruhe, Städtisches Klinikum Karlsruhe GmbH, Kinderklinik*
 Karlsruhe, Kinderarztpraxis, Karlstraße
 Kassel, Kinderkrankenhaus, Park Schönfeld*
 Kempten/Allgäu, Klinikum Kempten-Oberallgäu GmbH, Abteilung für Kinderheilkunde und Jugendmedizin*
 Kiel, Chr.-Albrechts-Universität, 1. Medizinische Klinik, Mukoviszidose-Ambulanz für Erwachsene*
 Kiel, Städtische Klinik, Kinderklinik*
 Kirchzarten, Kinderarztpraxis*
 Köln, Klinikum der Universität zu Köln, Pädiatrische Pneumologie und Allergologie*
 Lübeck, Medizinische Universität Lübeck, Klinik für Pädiatrie
 Magdeburg, Otto v. Guericke Universität, Med. Fakultät, Zentrum für Kinderheilkunde*
 Mainz, Universitätskinderklinik, Mukoviszidose-Ambulanz*
 Mechernich, Kreiskrankenhaus Mechernich, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
 Memmingen, Klinikum Memmingen, CF-Ambulanz
 München, Medizinische Klinik, Klinikum Innenstadt der LMU*
 München, Klinikum der Universität München, Dr. von Haunersches Kinderspital*
 Münster, Clemenshospital GmbH, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin*
 Nebel/Amrum, Fachklinik Satteldüne für Kinder und Jugendliche der LVA Schleswig-Holstein*
 Neubrandenburg, Dietrich Bonhoeffer Klinikum Neubrandenburg, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin*
 Offenburg, Klinikum Offenburg, Kinderklinik*
 Oldenburg, Kinderklinik Oldenburg*
 Osnabrück, Marienhospital Osnabrück, Klinik für Kinderheilkunde und Jugendmedizin*
 Osnabrück, Kinderhospital Osnabrück
 Passau, Kinderklinik Dritter Orden, Sozialpädiatrisches Zentrum*
 Plauen, Vogtland-Klinikum Plauen, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin*
 Potsdam, Klinikum Ernst von Bergmann, Kinderklinik*
 Ravensburg, Oberschwabenklinik, Abteilung für Kinder- und Jugendmedizin*
 Rostock, Universität Rostock, Med. Fakultät, Kinder- und Jugendklinik*
 Schwerin, HELIOS Kliniken Schwerin, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin*
 Siegen, DRK-Kinderklinik Siegen, Pädiatrie
 Stuttgart, Olgahospital, Pädiatrisches Zentrum*
 Suhl, Kinderarztpraxis/ Allergologie, Allergologie*
 Trier, Mutterhaus der BorromäerInnen, Innere Medizin I
 Trier, Mutterhaus der BorromäerInnen, Pädiatrische Abteilung*
 Tübingen, Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin*
 Ulm, Universitätskinderklinik Ulm, Abt. Ambulanz Schillerstraße*
 Vechta, St.-Marienhospital, Kinderabteilung
 Wangen, Fachkliniken Wangen GmbH, Kinderklinik für Atemwegserkrankungen und Allergien*
 Wangen, Fachkliniken Wangen GmbH, Medizinische Klinik für Atemwegserkrankungen*
 Wiesbaden, Stiftung Deutsche Klinik für Diagnostik GmbH, Fachbereich Kinderheilkunde*
 Worms, Stadt Krankenhaus Worms, Kinderambulanz*
 Würzburg, Universitäts-Kinderklinik, Mukoviszidose-Ambulanz*

Einrichtungen, aus denen bis zum 01.06.2005 noch keine Daten vorlagen:

Borkum, Reha-Klinik Borkum Riff
Coswig, Fachkrankenhaus Coswig, Zentrum für Pneumologie und Thoraxchirurgie
Datteln, Vestische Kinderklinik Datteln
Freiburg, Universitäts-Kinderklinik, Ambulanz für Allergologie, Pneumologie und Mukoviszidose*
Karlsruhe, Kinderarztpraxis, Rheinstraße
Karlsruhe, Arztpraxis für Kinder und Jugendliche, Saarlandstraße
Köln, Kinderkrankenhaus Köln Riehl, Neonatologische und pädiatrische Intensivstation E2
Krefeld, Städt. Krankenanstalten , Kinderklinik*
Leipzig, Universitätskinderklinik Leipzig, Abteilung für ambulante und soziale Pädiatrie*
Ludwigshafen a. Rh., St. Marien- und St. Annastiftskrankenhaus, Kinderklinik
Magdeburg, Otto v. Guericke-Universität, Abteilung Pulmonologie und Intensivmedizin
Mannheim, Schwerpunktpraxis für Kinderpneumologie, Max-Joseph-Straße*
Mannheim, Klinikum Mannheim, Kinderklinik Haus 2*
München, Kinderklinik der TU, München-Schwabing
Münster, Universitätsklinikum Münster, Kinderklinik
Nauen, Havellandklinik Nauen, Klinik für Kinderheilkunde
Neuruppin, Ruppiner Krankenhaus, Kinderklinik
Pforzheim, Städtisches Klinikum Pforzheim, Kinderklinik
Regensburg, Klinik St. Hedwig, Kinderkardiologie - Neonatologie*
Solingen, Städtisches Klinikum Solingen, Klinik für Kinder und Jugendliche
St. Augustin, Asklepios-Kinderklinik (St. Augustin), CF-Ambulanz
Wilhelmshaven, Reinhard-Nieter-Krankenhaus, Kinderklinik
Zwickau, Städtisches Klinikum "Heinrich Braun", Klinik für Kinder- und Jugendmedizin*

*CF-Einrichtungen mit zertifizierten CF-Ärzten/CF-Ärztinnen - eine qualitätsgesicherte CF-Versorgung ist an die Erfüllung der Empfehlungen (Version vom 13.04.2005) "Mukoviszidose-Versorgung in Deutschland - Strukturempfehlungen" der Strukturkommission der MukoviszidoseAmbulanzen Deutschland in Kooperation mit dem Mukoviszidose e. V. gebunden. Hierzu gehört u. a. die Teilnahme an der Qualitätssicherung, die Verfügbarkeit eines qualifizierten Betreuungsteams, die Implementierung und Befolgung von Leitlinien und die Betreuung einer Mindestzahl von Patienten. Für Details verweisen wir auf den Beitrag "Mukoviszidose-Versorgung in Deutschland - Strukturempfehlungen" (Kap. 9) in diesem Berichtsband.

Bogen zur Erhebung der Basisdaten

Qualitätssicherung Mukoviszidose Epidemiologische Erhebung		BASISBOGEN
Behandelnde Ambulanz <input style="width: 30px;" type="text"/>	Dok.-Datum <input style="width: 60px;" type="text"/>	
Bitte Zutreffendes ankreuzen; weitere Erläuterungen auf der Rückseite!		
Patienten-ID <input style="width: 30px;" type="text"/>	<input style="width: 30px;" type="text"/> 1. Ambulanz <input style="width: 30px;" type="text"/> Geburtsdatum Patient <input style="width: 30px;" type="text"/> Sex <input style="width: 30px;" type="text"/> GR <input style="width: 30px;" type="text"/> Geburtsdatum Mutter	Sex: 1 = männlich, 2 = weiblich Geburtsrang GR mit Indexpatient ohne Stiefgeschwister Adoptivmutter = Mutter Datumsangaben: TT.MM.JJ
Name, Vorname <input style="width: 150px;" type="text"/>		
Demografisches 1. ethnische Zugehörigkeit kaukasisch ① türkisch ② asiatisch ③ afrikanisch ④ andere ⑤ CF-Diagnose 2. Datum CF-Diagnose <input style="width: 40px;" type="text"/> unbekannt ④ 3. Symptome zur CF-Diagnose unbekannt ① Screeningtest ① gastro-intestinale Probleme ② pulmonale Probleme ③ Mekoniumileus ④ Analprolaps ⑤ Geschwisterkind ⑥ andere ⑦ 4. Kriterium zur CF-Diagnose Schweißtest Natrium [mmol/l] <input style="width: 40px;" type="text"/> Schweißtest Chlorid [mmol/l] <input style="width: 40px;" type="text"/> Potentialdifferenz positiv ① andere 5. Genom-Typ Mutation 1 Mutation 2 nicht durchgeführt ① dF508 ① ① G551D ② ② G542X ③ ③ R553X ④ ④ W1282X ⑤ ⑤ R347P ⑥ ⑥ N1303K ⑦ ⑦ R560T ⑧ ⑧ dI507 ⑨ ⑨ 1717-1G→A ⑩ ⑩ A455E ⑪ ⑪ S549N ⑫ ⑫ 621+1G→T ⑬ ⑬ R117H ⑭ ⑭ 2184dA ⑮ ⑮ R1162X ⑯ ⑯ 3849+10Kb C→T ⑰ ⑰ andere ⑱ ⑱ nicht identifiziert ⑳ ⑳	Soziales 6. Geschwister (inkl. Verstorbene) Anzahl (ohne Stiefgeschwister) davon CF - Betroffene Einwilligung zur Dokumentation 7. ja ① nein ② Ende der Behandlung 8. Behandlungsende am <input style="width: 40px;" type="text"/> Grund: Diagnose widerrufen ① Transplantation ② abgegeben an andere CF-Ambulanz ③ Ambulanz <input style="width: 30px;" type="text"/> abgegeben an andere Einrichtung ④ aus Kontrolle verloren ⑤ Tod ⑥ - nicht CF-relevant ⑥ - kardiopulmonal ⑦ - hepato-intestinal ⑧ - CF-Relevant-anderes ⑨ ↓ ICD-9/10 <input style="width: 40px;" type="text"/>	

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

Behandelnde Ambulanz

JÄHRLICHER VERLAUFSBOGEN

Dok.-Datum

Bitte Zutreffendes ankreuzen; weitere Erläuterungen auf der Rückseite!

Patienten-ID

1. Ambulanz

Geburtsdatum Patient

Sex

GR

Geburtsdatum Mutter

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

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)
davon CF - Betroffene

4. Schule / Ausbildung / Beruf

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

5. Komplikationen, Sonderprobleme

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

↓
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_{ex} oder IVC) [l]

10. Einsekundenkapazität (FEV₁) [l]

11. MEF₂₅ [l/s]

IgG

Datum

12. IgG [g/l]

Mikrobiologische Befunde

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

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

Therapie

15. Antibiotika
keine ⑦
> 3mal, < 250 d im Jahr ③
oral > 250 d im Jahr ①
inhalativ ganzjährig ②

Anzahl iv-Therapien

16. weitere relevante Therapien

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

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 Ärztekammer Niedersachsen - Postfach 47 49 - 30047 Hannover.

Version 2.0

Eingabemaske zur Erhebung der Basisdaten (Seite 1)

CF-Basisdaten System Version 7.3 - [CF-Basisbogen]

CF-Basisbogen Patienten Daten Untersuchungen (Qualitätsicherung) Erweit. Informationen Erweit.

Qualitätsicherung Mukoviszidose **BASISBOGEN 1/2**

Erweiterte klinische Erhebung: Behandlung: Ambulant ☐ Dok. Datum: 04.08.2004

PatientenID: 0005 | 15.08.1964 | 11.08.1963

Vorname: Alex | Nachname: Mustermann

Demografische

1. Ethnische Zugehörigkeit

☐ kaukasisch
☐ asiatisch
☐ afrikanisch
☐ arabisch
☐ nicht bekannt

CF-Diagnose

2. Ist eine CF-Diagnose: ☐ ja ☐ nein 1967

unbekannt ☐

3. Symptome zur CF-Diagnose

Früherkennung:
 gastro-intestinale Probleme
 pulmonale Probleme
 Mukokutane Probleme
 Anomalie
 Bronchiektasen
 andere: _____

4. Befunde zur CF-Diagnose

Schwedisch: Maturum (jeweils) _____
 Schwedisch: Chlorid (jeweils) _____
 Protein/Masse pro Mol _____
 andere: _____

Seite: Basisbogen 1/2 | Basisbogen 1/2

14

Eingabemaske zur Erhebung der Basisdaten (Seite 2)

CF-Basisdaten System Version 7.3 - [CF-Basisbogen]

CF-Basisbogen Patienten Daten Untersuchungen (Qualitätsicherung) Erweit. Informationen Erweit.

Qualitätsicherung Mukoviszidose **BASISBOGEN 2/2**

Patient: Mustermann Alex Dok. Datum:

5. Genom-Typ

	Mutation 1	Mutation 2
nicht S	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
durchgeführt	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
G542X	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
R529K	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
W1202R	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
R347P	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
R1320K	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
R1527	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
R170	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
1717-15-4	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
M42K	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
G312N	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
G214G-7	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
H171R	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2104M	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
R1152I	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3945-502b C>T	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
andere	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
nicht durchgeführt	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

6. Genom-Typen

Anzahl (ohne G542X/M42K)

kein CF: ☐ ☐ ☐

7. Transplantationsstatus ☐ ja ☐ nein

	An	Nein	Ordnung	Transplantationsstatus
Lunge	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		
Leber	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		
Niere	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		
Milz	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		
andere	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		

8. Ursache der Mukoviszidose

1. Ursache der Mukoviszidose

Grund:

☐ Diagnose unbekannt
☐ Transplantation
☐ abgeleitet von anderer CF-Infektion
☐ abgeleitet von anderer Infektion
☐ aus familiärer Vererbung

2. Ursache der Mukoviszidose

☐ nicht CF-Infektion
☐ Transplantation
☐ abgeleitet von anderer CF-Infektion
☐ abgeleitet von anderer Infektion
☐ aus familiärer Vererbung

3. Ursache der Mukoviszidose

ITN-1: _____

Seite: Basisbogen 1/2 | Basisbogen 2/2

Eingabemaske zur Erhebung der jährlichen Verlaufsdaten (Seite 1)

EF-Analysen-System Version 3.3 - Jährliche Verlaufsdaten

Qualitätsicherung Mukoviszidose

Jährlicher Verlaufsbogen

Dat. Datum: 11.10.05

1. Familienstand

- ☒ ledig
- ☐ verheiratet
- ☐ geschieden
- ☐ verheiratet
- ☐ nicht bekannt

2. Wohnsituation

- ☒ bei den Eltern
- ☐ allein in eigener Wohnung
- ☐ Heilanstalt
- ☐ Heimauss.
- ☐ nicht bekannt

3. Geschlecht, seit letzter Messung geändert

4. Blutkreislaufkrankheiten

- ☐ Schilddr.
- ☐ Herz-Kreisl.
- ☒ Bluthochdruck
- ☐ Diabetes
- ☐ keine Angabe
- ☐ nicht bekannt

5. Komplikationen, Sonderprobleme

- ☐ keine
- ☐ Pneumothorax
- ☐ HBA
- ☐ Nierenversagen
- ☐ Infektionen
- ☐ Funktionsstörungen
- ☐ Hospitalisierte Komplikationen
- ☐ Diabetes mellitus
- ☐ Herz-Kreisl.
- ☐ andere

Info: Verlaufsbogen 1/2 Verlaufsbogen 2/2

Eingabemaske zur Erhebung der jährlichen Verlaufsdaten (Seite 2)

EF-Analysen-System Version 3.3 - Jährliche Verlaufsdaten

Qualitätsicherung Mukoviszidose

Jährlicher Verlaufsbogen

Dat. Datum: 11.10.05

6. Körpergröße

7. Körpergewicht

8. Lungenfunktion

9. Vitalkapazität

10. Atemwegsinfektionen

11. MCT

12. Infektionen

13. Blutdruck

14. Blutkreislaufkrankheiten

15. Therapie

16. Komplikationen, Sonderprobleme

Info: Verlaufsbogen 1/2 Verlaufsbogen 2/2

QS Stufe II - Therapiebogen (Seite 2)

Qualitätsicherung Mukoviszidose Stufe II

Therapiebogen 24

Name, Vorname:

Dat. Ulster:

S. Medikation: nicht erfasst

Per os

Name	Dosis	Zeit	Ergebn	Therapiezeit	Therapieort

Seite | Epileptisches Bewusstl. | Therapie 1/4 | Therapie 2/4 | Therapie 3/4 | Therapie 4/4

QS Stufe II - Therapiebogen (Seite 3)

Qualitätsicherung Mukoviszidose Stufe II

Therapiebogen 3/4

Name, Vorname:

Dat. Ulster:

S. Medikation

intravenös

Name	Dosis	Zeit	Ergebn	Therapiezeit	Therapieort
Penicillin	1000	10	10	11.11.20	

subkutan

Name	Dosis	Zeit	Ergebn	Therapiezeit	Therapieort

U2-gabe

Name	Dosis	Zeit	Ergebn	Therapiezeit	Therapieort

Seite | Epileptisches Bewusstl. | Therapie 1/4 | Therapie 2/4 | Therapie 3/4 | Therapie 4/4

[illegible]

<div> <div> </div> <div> CT-Archivierung - Patienten 1-3-2022 - (Klinische) und sonstige Untersuchungen (Klinische Befunde) </div> </div>									
<div> <div> Qualitätsicherung Mukoviszidose </div> <div> Labordiagnostik </div> </div>									
<div> <div> 1. Anamnese </div> <div> 2. Untersuchung </div> </div>									
<div> <div> 3. Befunde </div> <div> 4. Diskussion </div> </div>									
<div> <div> 5. Zusammenfassung </div> <div> 6. Sonstige Befunde </div> </div>									
<div> <div> 7. Zusammenfassung </div> <div> 8. Sonstige Befunde </div> </div>									
<div> <div> 9. Zusammenfassung </div> <div> 10. Sonstige Befunde </div> </div>									
<div> <div> 11. Zusammenfassung </div> <div> 12. Sonstige Befunde </div> </div>									
<div> <div> 13. Zusammenfassung </div> <div> 14. Sonstige Befunde </div> </div>									
<div> <div> 15. Zusammenfassung </div> <div> 16. Sonstige Befunde </div> </div>									
<div> <div> 17. Zusammenfassung </div> <div> 18. Sonstige Befunde </div> </div>									
<div> <div> 19. Zusammenfassung </div> <div> 20. Sonstige Befunde </div> </div>									
<div> <div> 21. Zusammenfassung </div> <div> 22. Sonstige Befunde </div> </div>									
<div> <div> 23. Zusammenfassung </div> <div> 24. Sonstige Befunde </div> </div>									
<div> <div> 25. Zusammenfassung </div> <div> 26. Sonstige Befunde </div> </div>									
<div> <div> 27. Zusammenfassung </div> <div> 28. Sonstige Befunde </div> </div>									
<div> <div> 29. Zusammenfassung </div> <div> 30. Sonstige Befunde </div> </div>									
<div> <div> 31. Zusammenfassung </div> <div> 32. Sonstige Befunde </div> </div>									
<div> <div> 33. Zusammenfassung </div> <div> 34. Sonstige Befunde </div> </div>									
<div> <div> 35. Zusammenfassung </div> <div> 36. Sonstige Befunde </div> </div>									
<div> <div> 37. Zusammenfassung </div> <div> 38. Sonstige Befunde </div> </div>									
<div> <div> 39. Zusammenfassung </div> <div> 40. Sonstige Befunde </div> </div>									
<div> <div> 41. Zusammenfassung </div> <div> 42. Sonstige Befunde </div> </div>									
<div> <div> 43. Zusammenfassung </div> <div> 44. Sonstige Befunde </div> </div>									
<div> <div> 45. Zusammenfassung </div> <div> 46. Sonstige Befunde </div> </div>									
<div> <div> 47. Zusammenfassung </div> <div> 48. Sonstige Befunde </div> </div>									
<div> <div> 49. Zusammenfassung </div> <div> 50. Sonstige Befunde </div> </div>									
<div> <div> 51. Zusammenfassung </div> <div> 52. Sonstige Befunde </div> </div>									
<div> <div> 53. Zusammenfassung </div> <div> 54. Sonstige Befunde </div> </div>									
<div> <div> 55. Zusammenfassung </div> <div> 56. Sonstige Befunde </div> </div>									
<div> <div> 57. Zusammenfassung </div> <div> 58. Sonstige Befunde </div> </div>									
<div> <div> 59. Zusammenfassung </div> <div> 60. Sonstige Befunde </div> </div>									
<div> <div> 61. Zusammenfassung </div> <div> 62. Sonstige Befunde </div> </div>									
<div> <div> 63. Zusammenfassung </div> <div> 64. Sonstige Befunde </div> </div>									
<div> <div> 65. Zusammenfassung </div> <div> 66. Sonstige Befunde </div> </div>									
<div> <div> 67. Zusammenfassung </div> <div> 68. Sonstige Befunde </div> </div>									
<div> <div> 69. Zusammenfassung </div> <div> 70. Sonstige Befunde </div> </div>									
<div> <div> 71. Zusammenfassung </div> <div> 72. Sonstige Befunde </div> </div>									
<div> <div> 73. Zusammenfassung </div> <div> 74. Sonstige Befunde </div> </div>									
<div> <div> 75. Zusammenfassung </div> <div> 76. Sonstige Befunde </div> </div>									
<div> <div> 77. Zusammenfassung </div> <div> 78. Sonstige Befunde </div> </div>									
<div> <div> 79. Zusammenfassung </div> <div> 80. Sonstige Befunde </div> </div>									
<div> <div> 81. Zusammenfassung </div> <div> 82. Sonstige Befunde </div> </div>									
<div> <div> 83. Zusammenfassung </div> <div> 84. Sonstige Befunde </div> </div>									
<div> <div> 85. Zusammenfassung </div> <div> 86. Sonstige Befunde </div> </div>									
<div> <div> 87. Zusammenfassung </div> <div> 88. Sonstige Befunde </div> </div>									
<div> <div> 89. Zusammenfassung </div> <div> 90. Sonstige Befunde </div> </div>									
<div> <div> 91. Zusammenfassung </div> <div> 92. Sonstige Befunde </div> </div>									
<div> <div> 93. Zusammenfassung </div> <div> 94. Sonstige Befunde </div> </div>									
<div> <div> 95. Zusammenfassung </div> <div> 96. Sonstige Befunde </div> </div>									
<div> <div> 97. Zusammenfassung </div> <div> 98. Sonstige Befunde </div> </div>									
<div> <div> 99. Zusammenfassung </div> <div> 100. Sonstige Befunde </div> </div>									

19

© 2004 Pharmacia Lincus Version 7.3.100 - 1.000 Befunde und sonstige Untersuchungen

Phila. Bacter. Polym. Lohr. (Hauterkrank.) Qualitätsbewert. Endg. Patientenbuch. Endg.

Qualitätsicherung Mukorizidose

Name, Vorname:

Lab. Befundzusammenfassung

☐ Bogen nicht les. ☐ ja ☐ nein

Kulturbefund

☐ Aspergillus

☐ Flustraform

☐ Bacteroides

Bakterienkultur ☐ nicht analys. ☐ ja ☐ nein

Extr. Bakterien vorhanden ☐

	ja	nein	unbekannt	ja	nein	unbekannt
Proteus mirabilis	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Enterobacteriaceae	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Streptococcus	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Staphylococcus aureus	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
andere Bakterien	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Welche anderen Bakterien?

Laborbefunde und sonst. Untersuchungen

Prob. Name:

Mikroskopie (1 - 2 Antikörper Präparat)

☐ ja ☐ nein ☐ nicht lesbar

	Pseudomonas aeruginosa	Enterobacteriaceae	Streptococcus
Amorphogen	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Coliform	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Aspergillus	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Candida albicans	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Coliform	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Trich	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Unspezifisch	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Mikroskopie

☐ nicht analys. ☐ ja ☐ nein

Extr. Fibre vorhanden ☐

	ja	nein	unbekannt
Aspergillus fumigatus	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Candida albicans	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
andere Fibre	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Welche anderen Fibre?

Bemerkungen: (nicht statisch ausgewertet)

Arzt: Labordiagnostik 3/02 1.000 Befunde und sonstige Untersuchungen

1 Kurzübersicht

Datenquelle: Daten, entsprechend den Erhebungsbögen für den Beobachtungszeitraum 01.01.2004 bis 31.12.2004

Datenstand: 01.06.2005

Beteiligte Einrichtungen:

87 (mit Basis- und Verlaufsbögen beteiligt)

Beteiligte Patienten:

6.519
einschließlich 438 bis 31.12.2004
verstorbene Patienten,
davon

3.397 männlich (52,1 %)

3.122 weiblich (47,9 %)

Verweigerer:

172 Patienten (2,7 %) - ab Kapitel
2.3 erfolgen die Auswertungen
nur für die 6.347 Patienten, die ihr
Einverständnis erklärt haben

Basisbögen:

8.134,
davon

1.186 Doppelmeldungen
189 Dreifachmeldungen
17 Vierfachmeldungen

Verlaufsbögen:

1995: 2.633
1996: 3.175
1997: 3.605
1998: 3.972
1999: 4.099
2000: 4.247
2001: 4.183
2002: 4.546
2003: 4.561
2004: 4.134 -> 3.806 Patienten
(d. h. ohne Mehrfachmeldungen)

(Die Anzahl für die Jahrgänge in den verschiedenen Rubriken ändert sich, da fehlende Verlaufsdaten kontinuierlich nacherhoben und gegebenenfalls auch korrigiert werden!)

Geburten 1995 -2003

(im 1. Lebensjahr CF diagnostiziert):

1995: 89
1996: 104
1997: 143
1998: 119
1999: 107
2000: 88
2001: 87
2002: 72
2003: 69
2004: 44

Neudagnosen insgesamt:

1995: 185
1996: 201
1997: 241
1998: 247
1999: 207
2000: 254
2001: 168
2002: 159
2003: 110
2004: 107

Todesfälle:

1995: 32
1996: 47
1997: 49
1998: 59
1999: 50
2000: 38
2001: 43
2002: 43
2003: 38
2004: 39

Insgesamt zur Transplantation abgegeben:

161 Patienten,
davon

145	Lungen TX
9	Leber TX
1	Leber + Lunge TX
1	Weitere Organe TX
1	Weitere Organe + Lunge TX
1	Weitere Organe + Leber TX

(höhere Zahlen aufgrund von Nacherhebungen und geänderter Dokumentation)

2 Standardstatistik Stufe I

2.1 Struktur der Versorgung in 2004

Für das Jahr 2004 beteiligten sich bis Juni 2005 insgesamt 87 Einrichtungen am Projekt "Qualitätssicherung Mukoviszidose". Da in einigen Städten / Regionen zwei bzw. drei CF-Ambulanzen aufgrund neuer Kooperationsformen ihre (gemeinsamen) Patienten unter einer gemeinsamen Ambulanznummer dokumentieren, wird in der nachfolgenden Auswertung nach 83 Einrichtungen differenziert.

Der Wissenschaftliche Beirat legte im März 2005 fest, dass einige der folgenden Auswertungen zur Ergebnisqualität getrennt für Einrichtungen mit weniger als 50 Patienten (Typ A) und für Einrichtungen ab 50 Patienten (Typ B) vorgenommen werden (die bisherige Einteilung in die drei Ambulanztypen klein, mittel, groß gilt dementsprechend nicht mehr). 52 Einrichtungen (Typ A) betreuen weniger als 50 Mukoviszidose-Patienten und 31 Einrichtungen (Typ B) betreuen 50 und mehr Patienten.

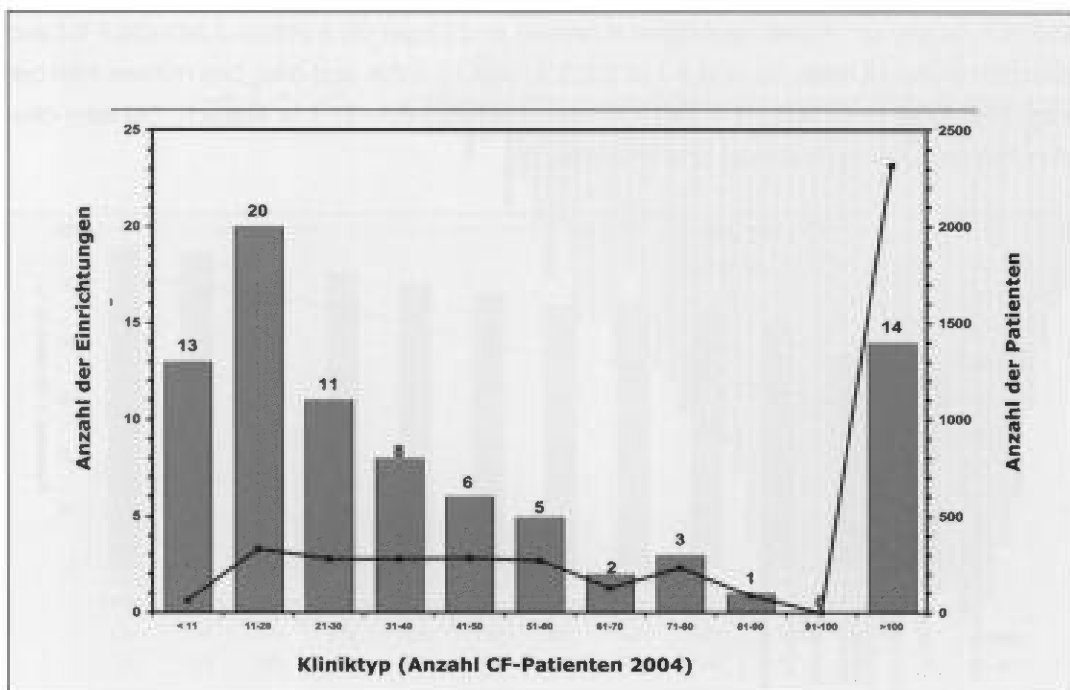


Abbildung 1: Zahl der in 2004 dokumentierten Patienten in den Einrichtungen

Die Abbildung 1 basiert auf den tatsächlich dokumentierten Patienten in 2004, während die Einteilung in Typ-A- und Typ-B-Kliniken nach den betreuten Patienten vorgenommen wurde.

Die Typ-A-Einrichtungen betreuen 24,8 % aller CF-Patienten, die Typ-B-Einrichtungen 75,2 %. Die höchste Zahl der CF-Patienten, die In 2004 in einer Klinik versorgt wurde, beträgt 357.

Von den erwachsenen Patienten wurden im Jahr 2004 40,3 % in 13 Einrichtungen unterschiedlicher Größe für ausschließlich erwachsene CF-Patienten betreut. 58,7 % der erwachsenen Patienten wurden in pädiatrischen Einrichtungen und 1,0 % in gemischten Einrichtungen betreut. In mehreren (= 15) pädiatrischen Einrichtungen waren in 2004 50 % und mehr der CF-Patienten erwachsen (davon versorgten sieben Einrichtungen insgesamt weniger als 20 CF-Patienten). In 2004 wurden 60,9 % 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 31.12.2004 lebenden 6.081 Patienten (= bis dahin nicht als verstorben gemeldet) verwendet.

553 (9,1 %) der am Projekt beteiligten Patienten sind jünger als 6 Jahre, 2.366 (38,9 %) sind zwischen 6 und 18 Jahre alt, und 3.162 (52,0 %) sind 18 Jahre und älter. Das mittlere Alter beträgt 19,2 Jahre ($\pm 10,8$). 52,3 % der Patienten sind männlich, 47,7 % weiblich. Die zehn ältesten Patienten sind zwischen 51 und 66 Jahre alt.

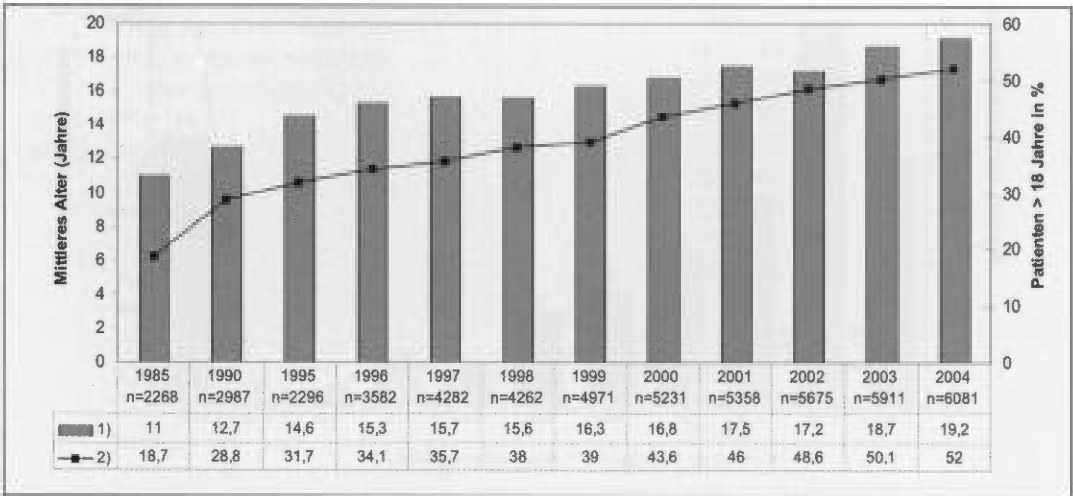


Abbildung 2: Altersentwicklung der CF-Patienten seit 1985 (Legende, siehe S. 46)

Die Angaben zum mittleren Alter (Säulen in Abb. 2, linke y-Achse) und zum Anteil der erwachsenen Patienten (Linie, rechte y-Achse) für 1985 und 1990 beruhen auf den Daten der langjährigen CF-Register in Frankfurt/Main und Dresden. Sie wurden bei einer vergleichenden Untersuchung der Patientendaten in Ost- und Westdeutschland 1994 vorgestellt [29].

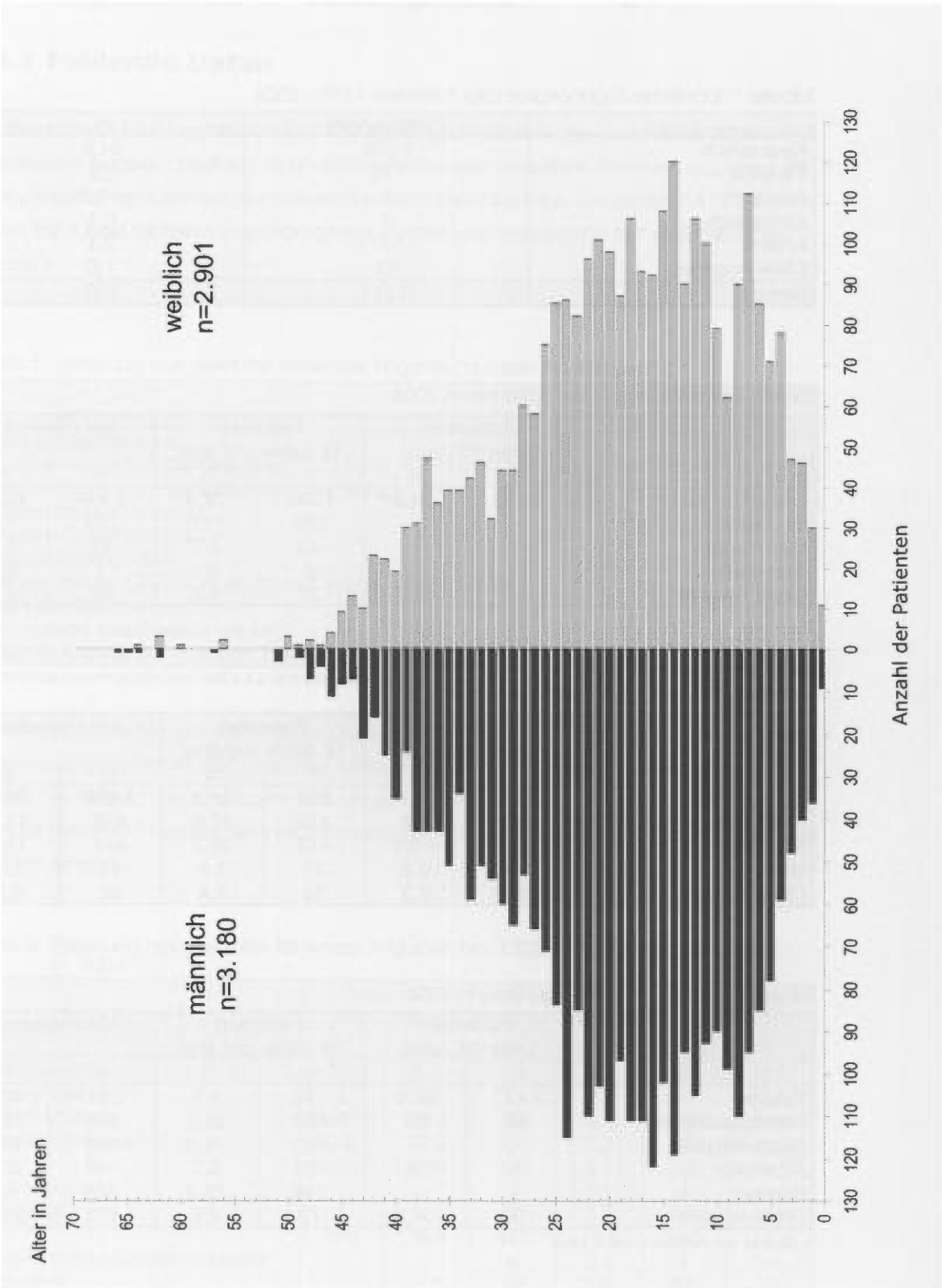


Abbildung 3: Alters- und Geschlechtsverteilung der CF-Patienten (31.12.2004)

2.3 Demografische Angaben

Tabelle 1: Ethnische Zugehörigkeit aller Patienten 1995 - 2004

	Patienten (n)	%
Kaukasisch	5.966	94,0
Türkisch	176	2,8
Asiatisch	3	< 0,1
Afrikanisch	8	0,1
Andere	131	2,1
Ohne Angaben	63	1,0
Gesamt	6.347	100

Tabelle 2: Familienstand der Patienten In 2004

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Alle Patienten	
	n	%	n	%	n	%
Ledig	2.195	98,3	1.242	78,9	3.437	90,3
Verheiratet	-	-	268	17,0	268	7,0
Geschieden	-	-	42	2,7	42	1,1
Verwitwet	-	-	2	0,1	2	0,1
Ohne Angabe	37	1,7	20	1,3	57	1,5

24

Tabelle 3: Wohnsituation der Patienten in 2004

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Alle Patienten	
	n	%	n	%	n	%
Bei den Eltern	2.203	98,7	652	41,2	2.855	75,0
Allein in eigen. Wohnung	4	0,2	432	27,6	436	11,5
Partnerschaft	1	< 0,1	443	28,2	444	11,7
Heim u.a.	18	0,8	25	1,6	43	1,1
Ohne Angabe	6	0,3	22	1,4	28	0,7

Tabelle 4: Schule / Ausbildung / Beruf in 2004

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Alle Patienten	
	n	%	n	%	n	%
Schüler	1.471	65,9	140	8,9	1.611	42,3
Berufsausbildung	60	2,7	409	26,0	469	12,3
Berufstätigkeit	-	-	600	38,0	600	15,8
Arbeitslos	1	< 0,1	105	6,7	106	2,8
Rentner	-	-	248	15,8	248	6,5
Ohne Angabe*	700	31,4	72	4,6	772	20,3

*) darunter 560 Patienten unter 6 Jahre

2.4 Angaben zur Prozessqualität

2.4.1 Fehlende Daten

Grundlage der Auswertung 2004 sind 8.134 Basisbögen aus den Jahren 1995 bis 2004 einschließlich Doppel-, Dreifach- und Vierfachmeldungen derselben Patienten aus verschiedenen Einrichtungen. Werden die Verweigerer nicht berücksichtigt, verbleiben 7.912 Basisbögen, die für die Tabelle 5 zugrunde gelegt wurden (das entspricht 6.347 verschiedenen Patienten).

Tabelle 5: Verteilung ausgewählter fehlender Angaben auf den Basisbögen

	Alle Patienten	
	n	%
Patientenidentifikation:		
Geburtsrang	22	0,3
Geburtsdatum der Mutter	54	0,9
Dokumentationsdatum	91	1,4
Ethnische Zugehörigkeit	69	1,1
Diagnosemonat / -jahr	1.522 / 351	24,0 / 5,5
Kriterien, die zur CF-Diagnose führten (siehe Kapitel 2.4.2)	393	6,2
Anzahl der Geschwister,	120	1,9
davon Geschwister mit CF	137	2,2
Fehlende Angabe der Mutation 2, wenn 1. Mutation angegeben *)	49	0,8

*) 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 fehlt unter Umständen bei einigen Verlaufsbögen. Das Längen-Soll-Gewicht und der Body Mass Index können nicht berechnet werden, wenn das Körpergewicht und / oder die Körpergröße oder beide Angaben fehlen.

Tabelle 6: Verteilung ausgewählter fehlender Angaben bei 3.806 Verlaufsbeobachtungen in 2004

	Patienten unter 6 Jahre		Patienten 6 Jahre und älter		Alle Patienten ²⁾	
	n	%	n	%	n	%
Körpergewicht	1	0,2	16	0,5	25	0,7
Körpergröße	6	1,1	17	0,5	31	0,8
Vitalkapazität	(388) ¹⁾	69,3	99	3,0	495	13,0
Einsekundenkapazität	(393) ¹⁾	70,2	103	3,2	504	13,2
MEF ₂₅	(390) ¹⁾	69,6	164	5,1	562	14,7
Ps. aeruginosa	-	-	3	0,1	4	0,1
B. cepacia	1	0,2	5	0,2	7	0,2
IgG	103	18,4	440	13,6	549	14,4
Komplikationen/Sonderprobleme	-	-	4	0,1	4	0,1
Antibiotika	7	1,3	48	1,5	55	1,4
Weitere relevante Therapien	1	0,2	1	< 0,1	2	0,1

1) altersbedingt fehlende Angabe

2) bei acht Patienten war eine exakte Altersberechnung nicht möglich

2.4.2 Diagnosestellung

Tabelle 7a: Alter bei Diagnosestellung (1995 bis 1999)

	1995 ^{*)}	1996 ^{*)}	1997 ^{*)}	1998 ^{*)}	1999 ^{*)}
Patienten (n)	171	185	219	218	173
Mittelwert in Jahren	3,6	3,4	3,6	4,1	4,1
Standardabweichung	6,4	4,9	7,5	8,8	7,9
Median	1,2	1,2	0,6	0,8	0,9
Kleinsten Wert	< 0,1	< 0,1	< 0,1	< 0,1	< 0,1
Größter Wert	52,9	32,9	42,9	57,6	55,7
Im ersten Lebensjahr diagnostiziert	80 (45,7 %)	95 (51,4 %)	128 (55,9 %)	117 (50,6 %)	96 (50,8 %)
Mit 18 Jahren oder später diagnostiziert	4 (2,3 %)	6 (3,2 %)	18 (7,9 %)	20 (8,7 %)	11 (5,8 %)

^{*)} bis 1999 werden die Ergebnisse aus den Vorjahren ohne Nachdokumentationen mit dem Stand von 2004 verwendet.

Tabelle 7b: Alter bei Diagnosestellung (2000 bis 2004)

	2000	2001	2002	2003	2004
Patienten (n)	254	168	159	110	107
Mittelwert in Jahren	4,4	3,7	4,2	4,1	3,5
Standardabweichung	8,1	7,0	8,2	7,0	8,5
Median	1,4	0,7	1,2	1,0	0,5
Kleinsten Wert	< 0,1	< 0,1	< 0,1	< 0,1	< 0,1
Größter Wert	39,4	38,3	46,0	38,3	48,0
Im ersten Lebensjahr diagnostiziert	88 (34,5 %)	97 (57,7 %)	73 (49,1 %)	59 (53,6 %)	70 (65,4 %)
Mit 18 Jahren oder später diagnostiziert	33 (13 %)	8 (4,8 %)	9 (5,7 %)	5 (4,5 %)	5 (4,7 %)

Tabelle 8: Symptome, die 2004 zu den 107 CF-Diagnosen führten
(Mehrfachangaben möglich)

	Patienten (n)	%
Unbekannt	-	-
Screeningtest	14	13,1
Gastrointestinale Probleme	14	13,1
Pulmonale Probleme	21	19,6
Gastrointestinale und pulmonale Probleme	20	18,7
Mekoniumileus	16	15,0
Analprolaps	2	1,9
Geschwisterkind	9	8,4
Andere Probleme	16	15,0

Im Verfahren "Qualitätssicherung Mukoviszidose" wird die Diagnosestellung durch den Natrium- bzw. Chloridgehalt (in mmol/l) in der Pilocarpinintophorese, eine positive nasale Potentialdifferenz, die Bestimmung des Genotyps bzw. durch die verbale Angabe sonstiger Kriterien, die zur CF-Diagnose geführt haben, dokumentiert.

Bei 393 (6,2 %) von 6.347 Patienten sind weder pathologische Schweißtestwerte noch eine positive nasale Potentialdifferenz angegeben, noch wurde der Genotyp bestimmt.

Bei 57 Patienten (0,9 %) wurde die Diagnose widerrufen.

2.4.3 Gentypisierung

Von den über 700 bekannten, für die Mukoviszidose verantwortlichen Mutationen auf dem langen Arm des Chromosoms 7 treten die meisten nur sehr selten auf. Die häufigste Mutation ist ΔF508. Sie wurde 7.000 mal, also in 67,2 % der Fälle gefunden (Tab. 10).

49,3 % der Patienten sind ΔF508-homozygot, weitere 17,6 % sind ΔF508-heterozygot (Tab. 12).

Tabelle 9: DNA-Analyse

	Patienten (n)	%
Genotyp nicht bestimmt	1.137	17,9
Genotyp bestimmt	5.210	82,1
Gesamt	6.347	100,0

Tabelle 10: Mutationshäufigkeit

	Mutationshäufigkeit (n)	%
ΔF508	7.000	67,2
G551D	155	1,5
G542X	165	1,6
R553X	181	1,7
W1282X	42	0,4
R347P	109	1,1
N1303K	162	1,6
dI507	11	0,1
1717-1G→A	67	0,6
A455E	5	< 0,1
S549N	1	< 0,1
621+1G→T	11	0,1
R117H	31	0,3
R1162X	14	0,1
3849+10Kb C→T	58	0,6
2184dA	8	< 0,1
Andere	469	4,5
Nicht identifiziert	1.931	18,5
Gesamt	10.420	100,0

Tabelle 11: Mutationen

	Mutationen (n)	%
2 bekannte Mutationen	3.689	70,8
1 Mutation bekannt, 1 nicht identifiziert	1.111	21,3
Beide Mutationen nicht identifiziert	410	7,9
Gesamt (genotypisiert)	5.210	100,0

Tabelle 12: Kombinationen von Mutationen

	Mutationen (n)	%
Δ F508-Homozygot	2.569	49,3
Δ F508 / andere Mutation	915	17,6
Δ F508 / nicht identifiziert	947	18,2
Nicht Δ F508 / nicht identifiziert	164	3,1
Beide Allele nicht Δ F508, aber identifiziert	205	3,9
Beide Allele nicht identifiziert	410	7,9
Gesamt	5.210	100,0

Tabelle 13: Homozygote

	Homozygote (n)	%
Δ F508	2.569	95,6
G551D	4	0,1
G542X	9	0,3
R553X	5	0,2
W1282X	5	0,2
R347P	1	< 0,1
N1303K	11	0,4
dl507	1	< 0,1
1717-1G→A	1	< 0,1
621+1G→T	1	< 0,1
R117H	1	< 0,1
3849+10Kb c→T	1	< 0,1
Andere	78	2,9
Gesamt	2.687	100,0

2.4.4 Therapie

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

	Keime nachgewiesen		Keine Keime nachgewiesen		Alle Patienten	
	n	%	n	%	n	%
Patienten < 18 Jahre	793	36,0	1.411	64,0	2.204 ¹⁾	100,0
Antibiotikatherapie	780		1.112		1.892	
Keine Antibiotikatherapie	13		299		312	
Patienten ≥ 18 Jahre	1.222	79,0	325	21,0	1.547 ²⁾	100,0
Antibiotikatherapie	1206		269		1.475	
Keine Antibiotikatherapie	16		56		72	

1) Bei 28 Patienten fehlt die Angabe zur Antibiotikatherapie

2) Bei 27 Patienten fehlt die Angabe zur Antibiotikatherapie

2.4.5 Status der Behandlung

Tabelle 15: Regelmäßige Behandlung oder Konsultation

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Alle Patienten	
	n	%	n	%	n	%
Regelmäßige Behandlung	2.156	96,6	1.494	94,9	3.650	95,9
Zur Konsultation vorgestellt	76	3,4	76	4,8	152	4,0
Ohne Angabe	-	-	4	0,3	4	0,1

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 Größe der CF-Ambulanz (Zahl der 2004 in der Einrichtung behandelten CF-Patienten) dargestellt. Dabei bedeutet

- **Typ A:** In der Einrichtung werden weniger als 50 Patienten behandelt
- **Typ B:** In der Einrichtung werden 50 und mehr Patienten behandelt

Tabelle 16 enthält die Verteilung der Patienten mit einem LSG von unter oder ab 90 % des Normwertes nach Reinken [22] für alle Patienten (Zeile Gesamt) und unterteilt nach Altersklassen für Einrichtungen beider Größen (bei klinischer Messung).

Ab Tabelle 16 wird neben dem Mittelwert die Standardabweichung (SD - standard deviation) aufgeführt.

Tabelle 16: LSG für alle Patienten von 6 bis < 18 Jahre

Alter in Jahren	Ohne LSG		LSG < 90 %		LSG ≥ 90 %		Mittel- wert	SD	n
	n	%	n	%	n	%			
< 2	4	3,0	39	29,3	90	67,7	96,81	14,68	133
2 - < 4			25	13,3	163	86,7	98,80	8,36	188
4 - < 6	2	0,8	39	16,3	198	82,8	98,84	10,00	239
6 - < 8	2	0,7	51	17,4	240	81,9	98,02	8,83	293
8 - < 10	2	0,8	37	15,2	204	84,0	99,62	11,15	243
10 - < 12			70	24,4	217	75,6	97,55	12,43	287
12 - < 14			79	29,6	188	70,4	97,34	14,03	267
14 - < 16	2	0,7	92	33,2	183	66,1	97,23	14,35	277
16 - < 18			101	33,1	204	66,9	97,03	14,07	305
Gesamt	12	0,5	533	23,9	1.687	75,6	97,90	12,22	2.232

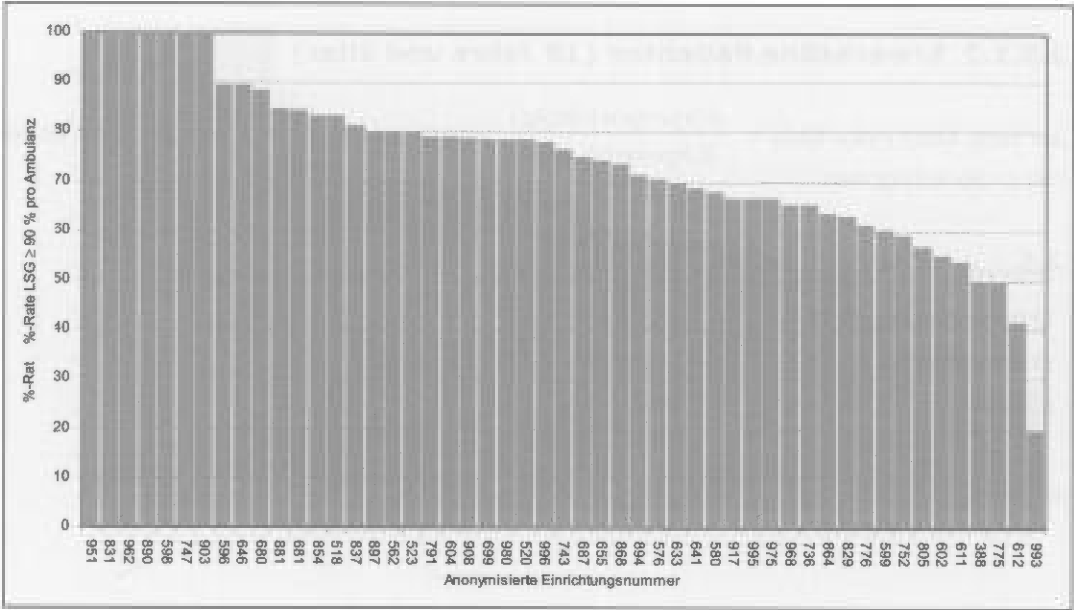


Abbildung 4: LSG, < 18 Jahre, < 50 Patienten (Typ A)

31

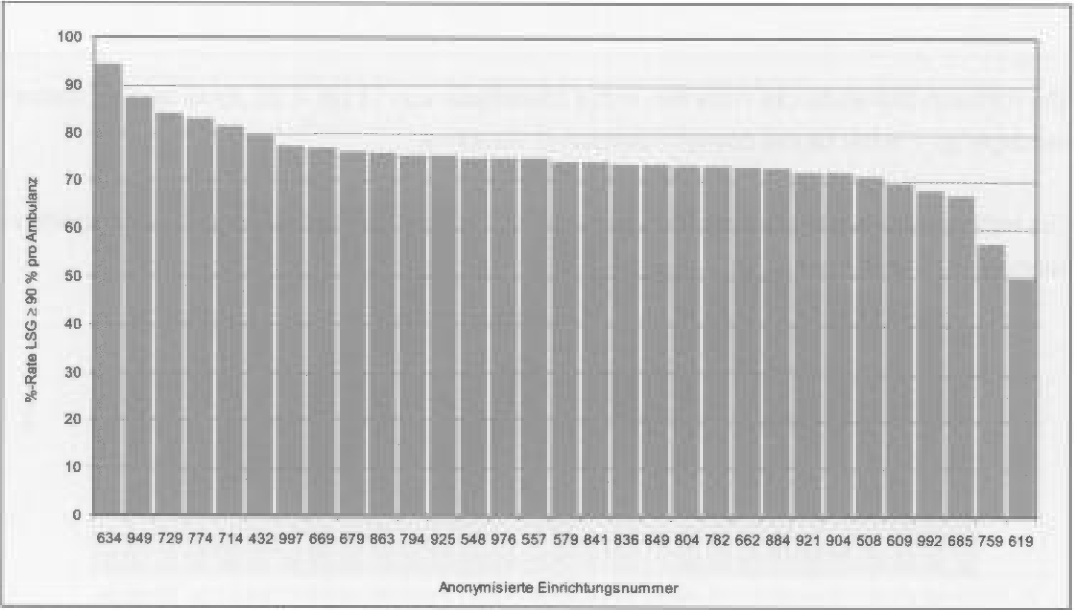


Abbildung 5: LSG, < 18 Jahre, ≥ 50 Patienten (Typ B)

2.5.1.2 Erwachsene Patienten (18 Jahre und älter)

Der Body Mass Index (BMI) = $\frac{\text{Körpergewicht}(kg)}{\text{Körpergröße}(m)^2}$ wird für erwachsene Patienten nach Müller [18] in die Kategorien

- normal (19 ≤ BMI < 25),
- Unterernährung, Stufe I (17 ≤ BMI < 19),
- Unterernährung, Stufe II (16 ≤ BMI < 17) und
- Unterernährung, Stufe III (BMI < 16)

eingeteilt.

Tabelle 17: BMI für alle Patienten ab 18 Jahre

Alter in Jahren	Ohne BMI		BMI < 19		BMI ≥ 19		Mittel- wert	SD	n
	n	%	n	%	n	%			
18 - < 22	1	0,2	186	39,7	282	60,1	19,86	2,68	469
22 - < 26	2	0,5	133	37,5	221	62,0	19,82	2,72	356
26 - < 30	5	2,1	83	35,3	147	62,6	20,22	2,69	235
30 - < 34	3	1,7	50	27,9	126	70,4	20,64	2,73	179
≥ 34	3	0,9	76	22,7	256	76,4	21,14	3,18	335
Gesamt	14	0,9	528	33,5	1.032	65,6	20,27	2,85	1.574

Die mittleren BMI-Werte der Patienten in der Altersklasse von 18 bis < 22 Jahre sind signifikant niedriger (p < 0,05) als bei älteren Patienten (≥ 30 Jahre).

Die mittleren BMI-Werte der Einrichtungen vom Typ A und B unterscheiden sich nicht signifikant (siehe Abb. 6 und 7 auf S. 33).

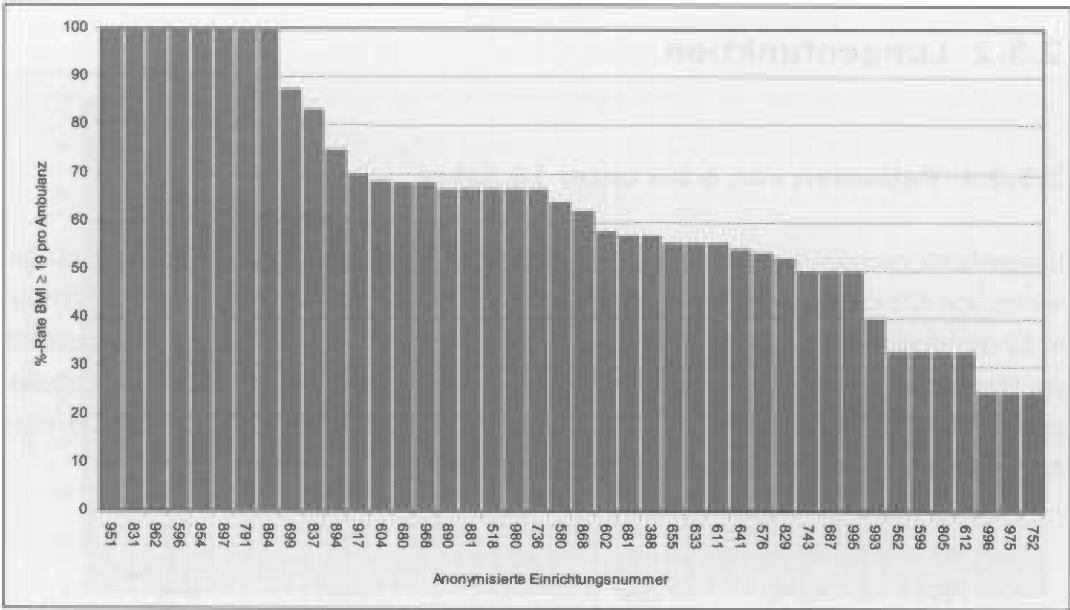


Abbildung 6: BMI, ab 18 Jahre, < 50 Patienten (Typ A)

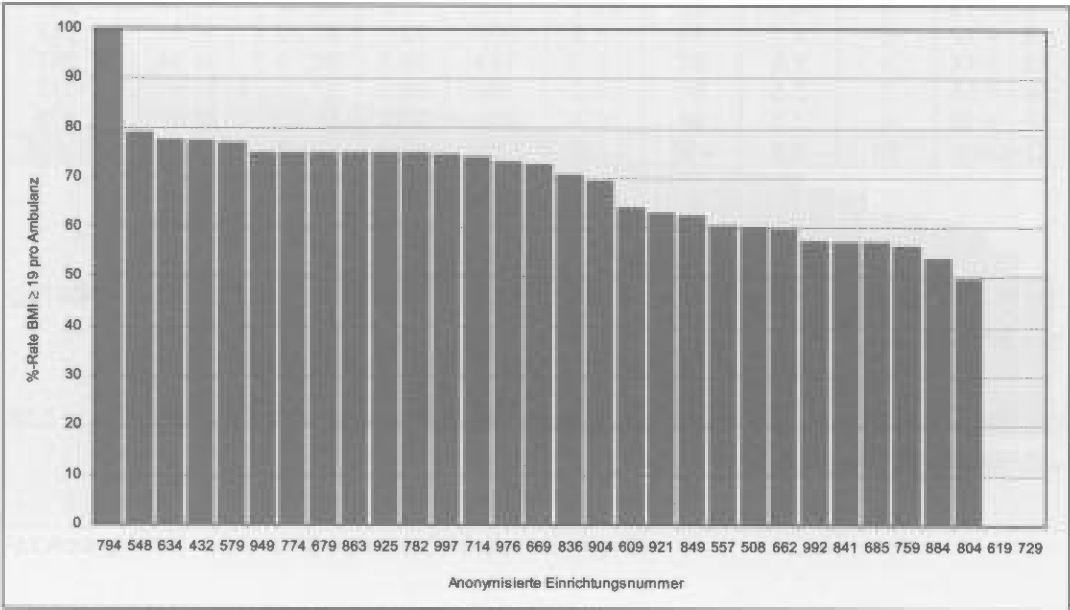


Abbildung 7: BMI, ab 18 Jahre, ≥ 50 Patienten (Typ B)

2.5.2 Lungenfunktion

2.5.2.1 Patienten von 6 bis unter 18 Jahre

Lungenfunktionsdaten werden nur von Patienten, die mindestens sechs Jahre alt sind, ausgewertet. Von 427 Kindern zwischen zwei und sechs Jahren liegen 2004 darüber hinaus 170 Werte für die Vitalkapazität (VC) vor. Zur Beurteilung der Lungenfunktion werden die Vitalkapazität, die Einsekundenkapazität (FEV_1) und der maximale expiratorische Fluss bei 25 % der Vitalkapazität (MEF_{25}) nach Zapletal et al. [30] entsprechend Geschlecht und Körpergröße normiert. Als normale Lungenfunktionen gelten in dieser Auswertung:

$$\begin{array}{lll} VC & \geq & 80 \%, \\ FEV_1 & \geq & 80 \% \quad \text{bzw.} \\ MEF_{25} & \geq & 60 \% \end{array}$$

des Normwertes nach Zapletal [30].

Tabelle 18: VC (%) für alle Patienten im Alter von 6 bis < 18 Jahre

Alter in Jahren	Ohne VC		VC < 80 %		VC ≥ 80 %		Mittel- wert	SD	n
	n	%	n	%	n	%			
6 - < 8	30	10,2	65	22,2	198	67,6	89,60	17,16	293
8 - < 10	8	3,3	62	25,5	173	71,2	88,59	17,74	243
10 - < 12	6	2,1	74	25,8	207	72,1	87,20	15,31	287
12 - < 14	4	1,5	80	30,0	183	68,5	86,73	16,84	267
14 - < 16	7	2,5	81	29,2	189	68,2	87,10	18,41	277
16 - < 18	4	1,3	94	30,8	207	67,9	89,22	21,97	305
Gesamt	59	3,5	456	27,3	1.157	69,2	88,08	18,11	1.672

Die VC (in Prozent der Norm) unterscheidet sich zwischen den einzelnen Altersklassen nicht signifikant (siehe Tab. 18).

Die mittleren VC-Werte der Einrichtungen vom Typ A unterscheiden sich signifikant ($p < 0,05$) von denen der Einrichtungen vom Typ B.

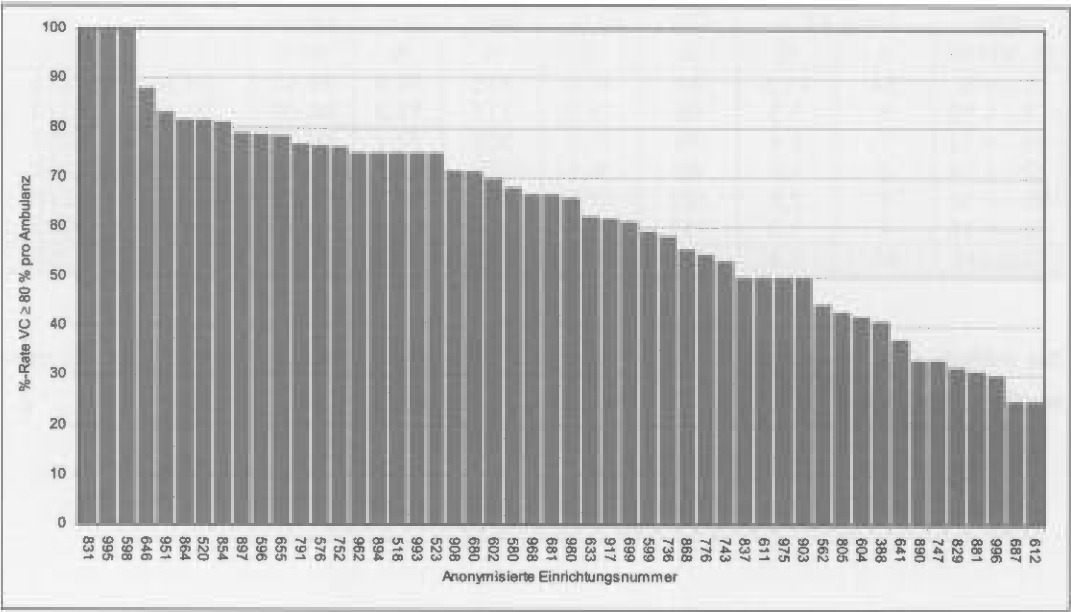


Abbildung 8: VC, 6 bis < 18 Jahre, < 50 Patienten (Typ A)

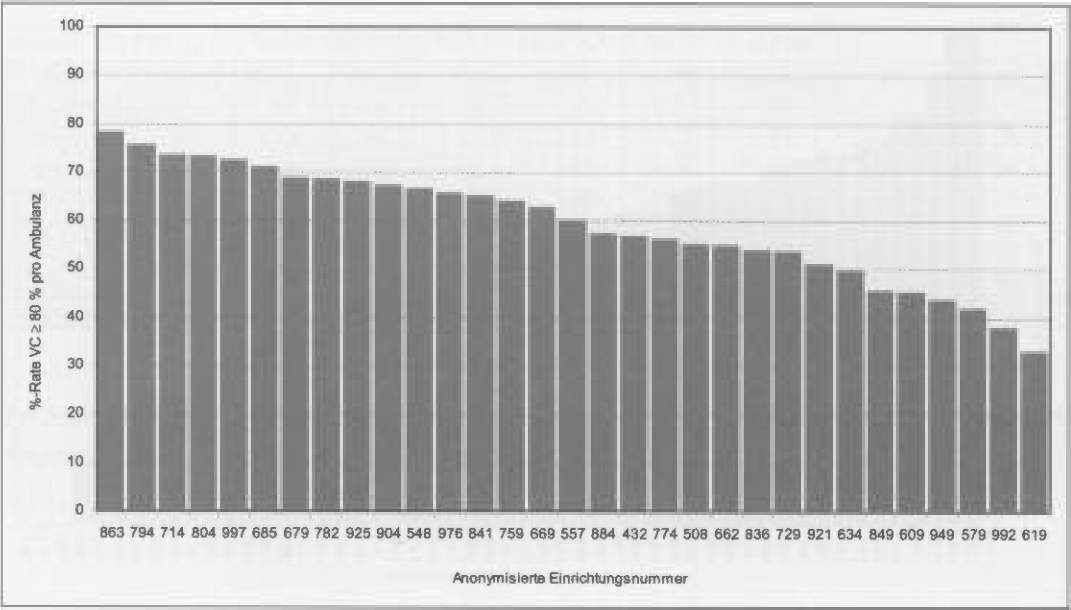


Abbildung 9: VC, 6 bis < 18 Jahre, \geq 50 Patienten (Typ B)

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

Alter in Jahren	Ohne FEV ₁		FEV ₁ < 80 %		FEV ₁ ≥ 80 %		Mittel- wert	SD	n
	n	%	n	%	n	%			
6 - < 8	34	11,6	41	14,0	218	74,4	98,53	20,39	293
8 - < 10	8	3,3	58	23,9	177	72,8	94,66	20,45	243
10 - < 12	7	2,4	78	27,2	202	70,4	90,26	18,91	287
12 - < 14	5	1,9	92	34,5	170	63,7	86,53	20,57	267
14 - < 16	7	2,5	103	37,2	167	60,3	84,56	22,79	277
16 - < 18	4	1,3	117	38,4	184	60,3	85,90	27,78	305
Gesamt	65	3,9	489	29,2	1.118	66,9	89,85	22,72	1.672

Die mittlere FEV₁ (in Prozent der Norm) unterscheidet sich in den Altersklassen bis 10 Jahre signifikant von der in den höheren Altersklassen bis 17 Jahre (p<0,01).

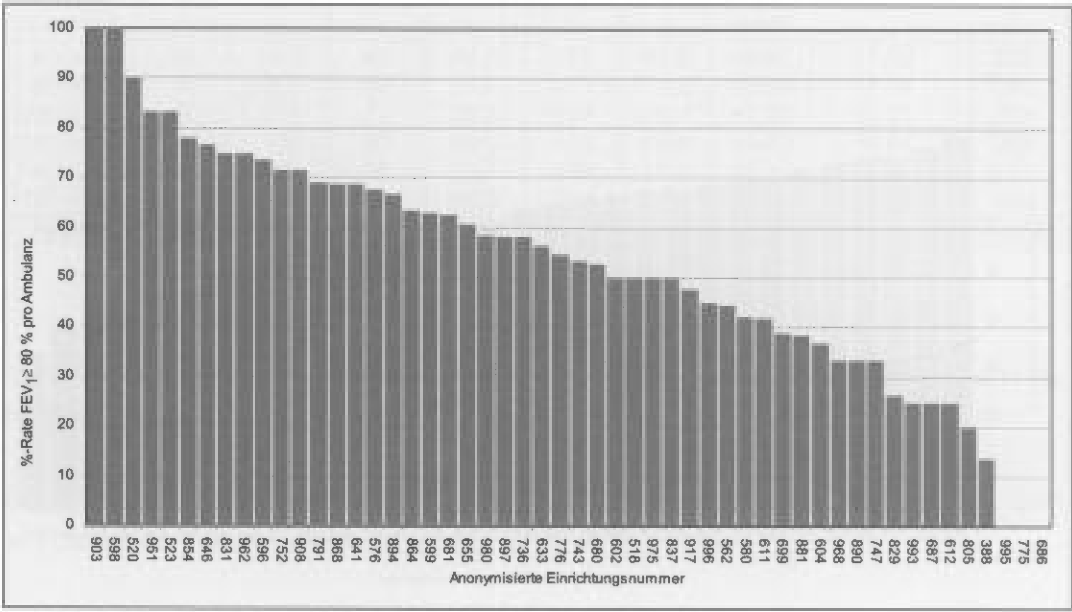


Abbildung 10: FEV₁, 6 bis < 18 Jahre, < 50 Patienten (Typ A)

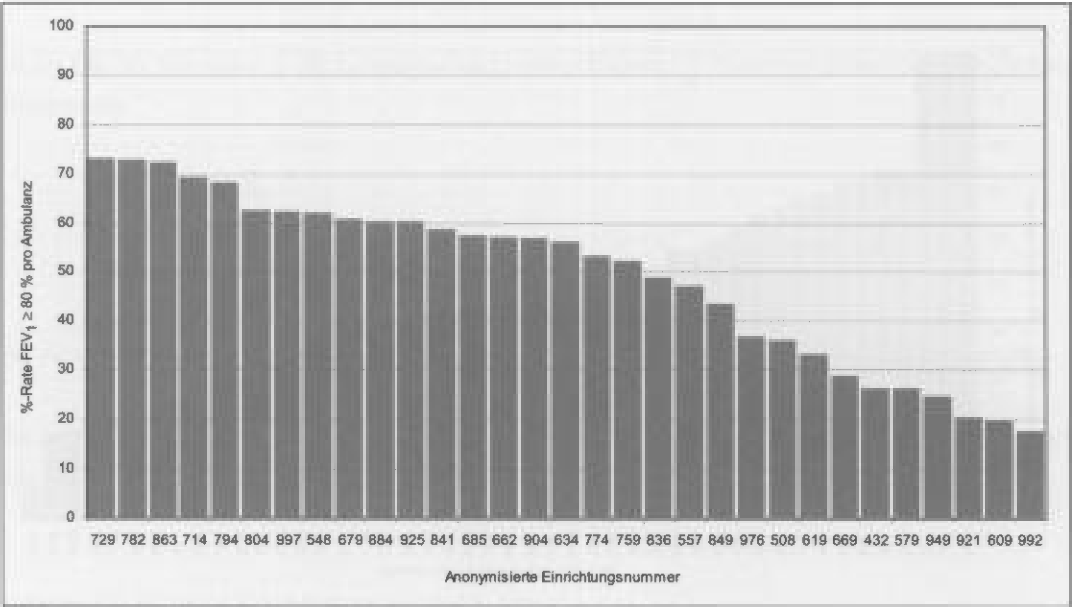


Abbildung 11: FEV₁, 6 bis < 18 Jahre, ≥ 50 Patienten (Typ B)

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

Alter in Jahren	Ohne MEF ₂₅		MEF ₂₅ < 60 %		MEF ₂₅ ≥ 60 %		Mittel- wert	SD	n
	n	%	n	%	n	%			
6 - < 8	37	12,6	94	32,1	162	55,3	75,87	37,14	293
8 - < 10	10	4,1	98	40,3	135	55,6	68,80	34,60	243
10 - < 12	10	3,5	139	48,4	138	48,1	64,76	34,46	287
12 - < 14	7	2,6	148	55,4	112	41,9	58,61	34,82	267
14 - < 16	15	5,4	156	56,3	106	38,3	54,28	32,38	277
16 - < 18	10	3,3	174	57,0	121	39,7	55,07	35,21	305
Gesamt	89	5,3	809	48,4	774	46,3	62,60	35,59	1.672

Bei MEF₂₅ (in Prozent der Norm) bestehen signifikante Unterschiede zwischen der niedrigen Altersklasse (< 10 Jahre) und allen höheren Altersklassen (p < 0,01).

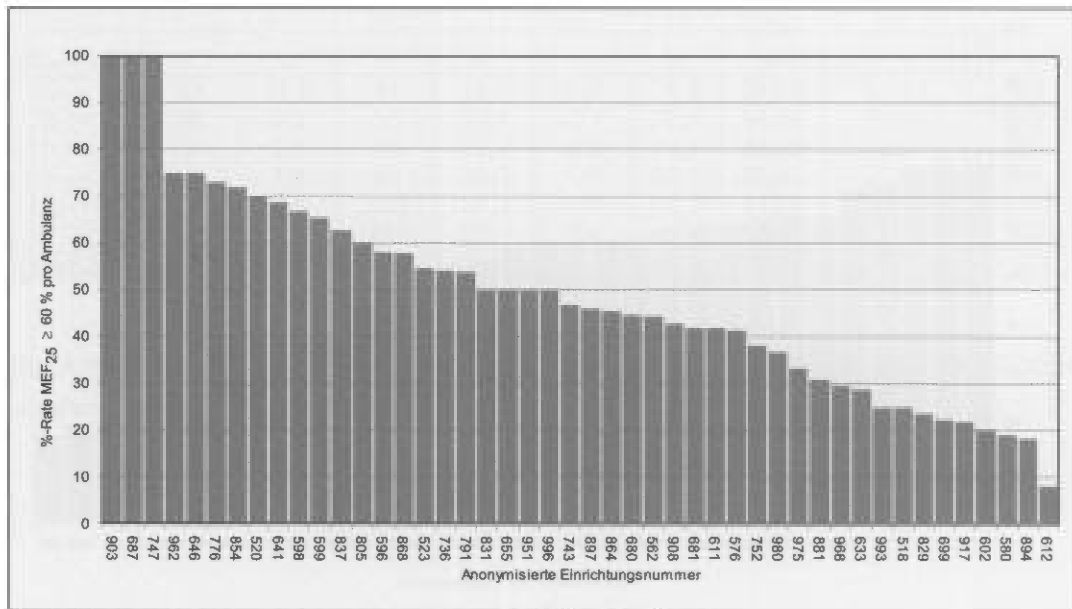


Abbildung 12: MEF₂₅, 6 bis < 18 Jahre, < 50 Patienten (Typ A)

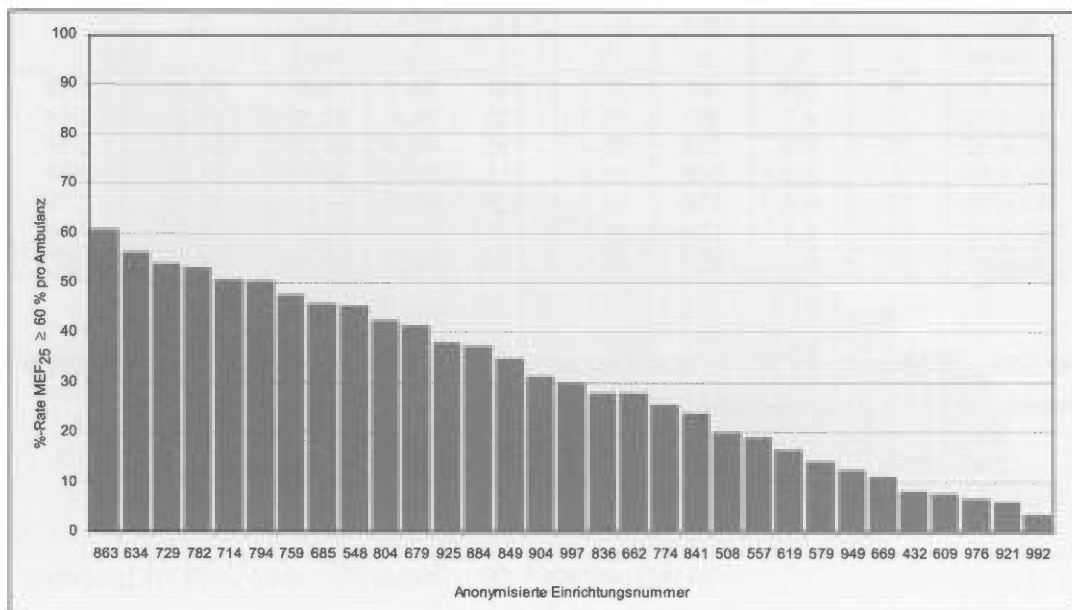


Abbildung 13: MEF₂₅, 6 bis < 18 Jahre, ≥ 50 Patienten (Typ B)

2.5.2.2 Erwachsene Patienten (18 Jahre und älter)

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

- VC ≥ 80 %,
- FEV₁ ≥ 80 % und
- MEF₂₅ ≥ 60 % des Normwertes als Qualitätsindikatoren dienen.

Als Normwerte werden die international üblichen EGKS-Werte nach Quanjer [20] verwendet.

Bezieht man die Vitalkapazität auf die EGKS-Normen für die forcierte Vitalkapazität, dann sind diese für 649 der 1.574 erwachsenen Patienten (41 %) normal (vgl. Tab. 21).

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

Alter in Jahren	Ohne VC		VC < 80 %		VC ≥ 80 %		Mittel- wert	SD	n
	n	%	n	%	n	%			
18 - < 22	8	1,7	247	52,7	214	45,6	75,12	21,95	469
22 - < 26	6	1,7	211	59,3	139	39,0	73,00	23,41	356
26 - < 30	14	6,0	128	54,5	93	39,6	74,89	21,82	235
30 - < 34	8	4,5	93	52,0	78	43,6	76,35	22,23	179
≥ 34	10	3,0	200	59,7	125	37,3	73,63	21,08	335
Gesamt	46	2,9	879	55,8	649	41,2	74,42	22,13	1.574

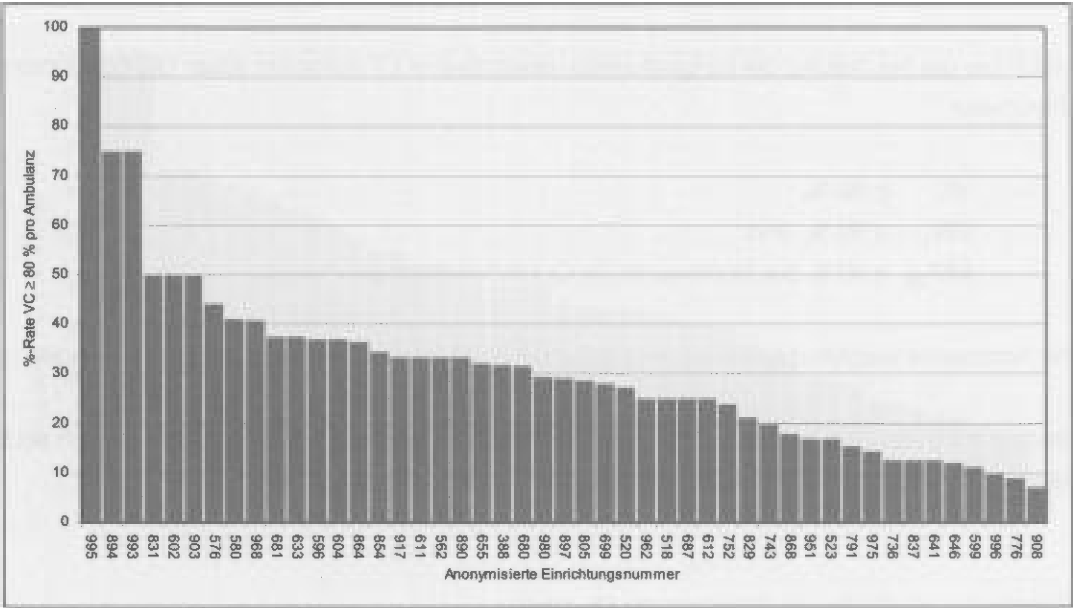


Abbildung 14: VC, ab 18 Jahre, < 50 Patienten (Typ A)

40

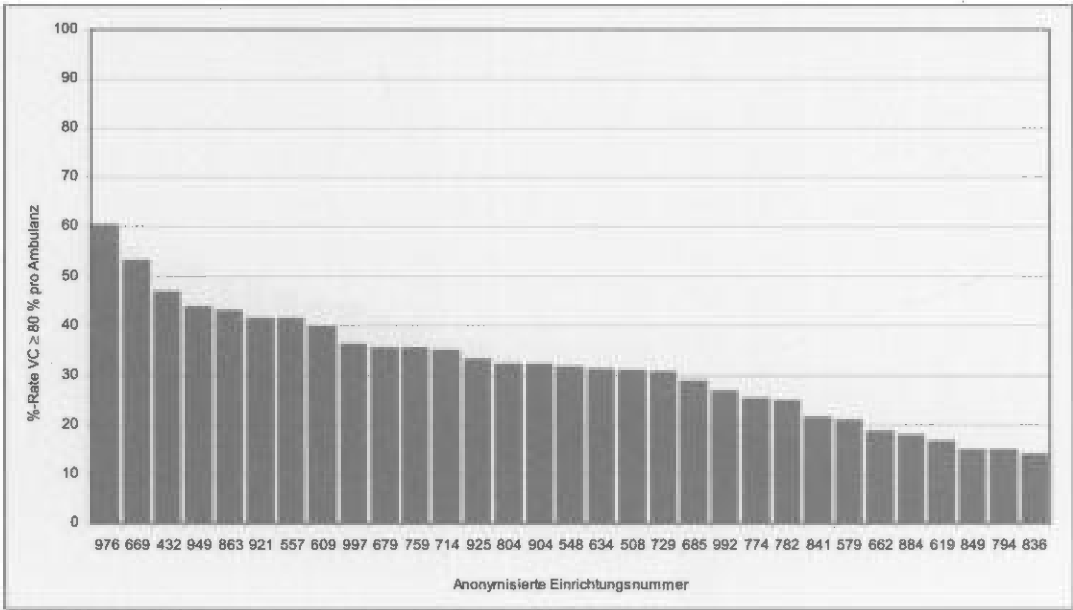


Abbildung 15: VC, ab 18 Jahre, ≥ 50 Patienten (Typ B)

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

Alter in Jahren	Ohne FEV ₁		FEV ₁ < 80 %		FEV ₁ ≥ 80 %		Mittel- wert	SD	n
	n	%	n	%	n	%			
18 - < 22	8	1,7	335	71,4	126	26,9	62,24	25,01	469
22 - < 26	6	1,7	283	79,5	67	18,8	56,87	24,90	356
26 - < 30	13	5,5	178	75,7	44	18,7	56,07	24,35	235
30 - < 34	8	4,5	141	78,8	30	16,8	55,92	23,98	179
≥ 34	9	2,7	279	83,3	47	14,0	52,42	23,76	335
Gesamt	44	2,8	1.216	77,3	314	19,9	57,32	24,74	1.574

Die mittlere FEV₁ (in Prozent der Norm) unterscheidet sich signifikant zwischen der jüngsten Altersgruppe (< 22 Jahre) und den älteren Patienten (p < 0.05).

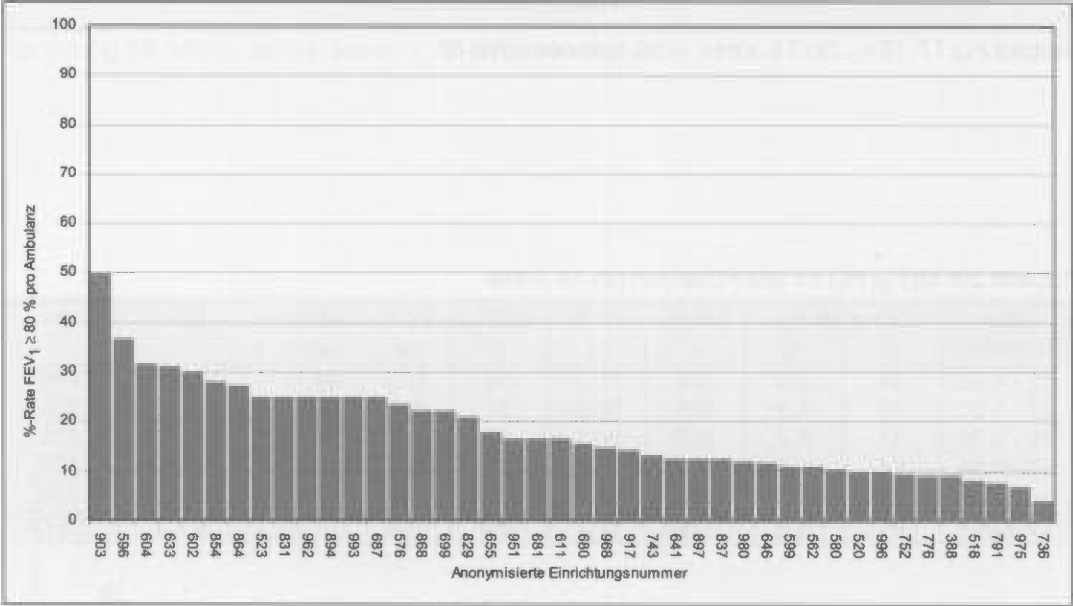


Abbildung 16: FEV₁, ab 18 Jahre, < 50 Patienten (Typ A)

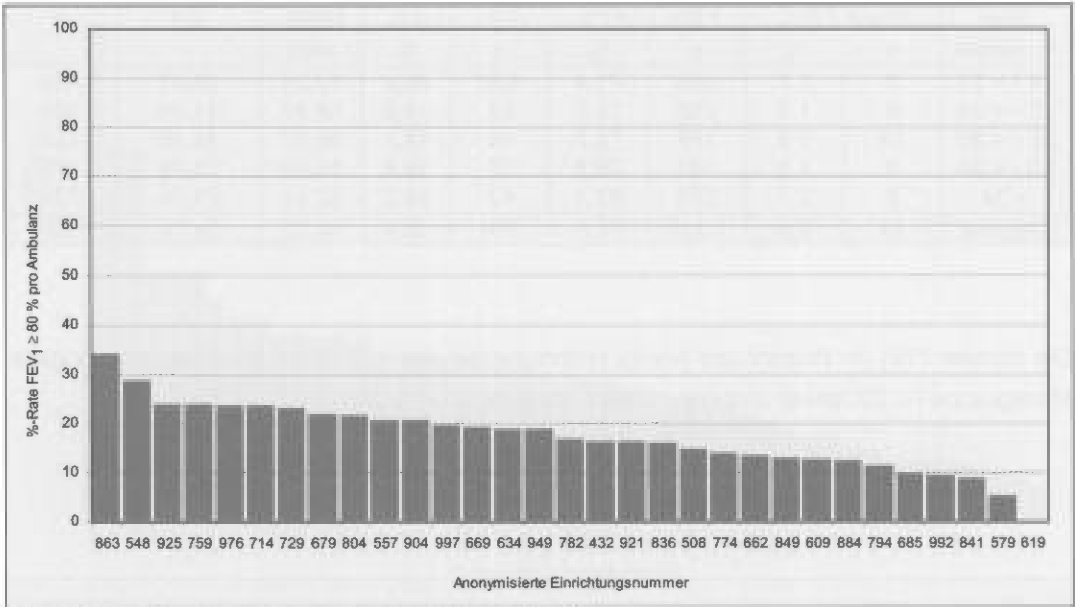


Abbildung 17: FEV₁, ab 18 Jahre, ≥ 50 Patienten (Typ B)

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

Alter in Jahren	Ohne MEF ₂₅		MEF ₂₅ < 60 %		MEF ₂₅ ≥ 60 %		Mittel- wert	SD	n
	n	%	n	%	n	%			
18 - < 22	18	3,8	368	78,5	83	17,7	34,71	27,61	469
22 - < 26	17	4,8	308	86,5	31	8,7	26,69	22,41	356
26 - < 30	17	7,2	207	88,1	11	4,7	24,16	23,26	235
30 - < 34	14	7,8	154	86,0	11	6,1	23,20	21,27	179
≥ 34	25	7,5	292	87,2	18	5,4	21,97	21,23	335
Gesamt	91	5,8	1.329	84,4	154	9,8	27,38	24,40	1.574

Der mittlere MEF₂₅ (in Prozent der Norm) in % unterscheidet sich signifikant zwischen der jüngsten Altersgruppe (< 22 Jahre) und den älteren Patienten (p < 0.01) sowie zwischen den Einrichtungstypen A und B (p < 0.01).

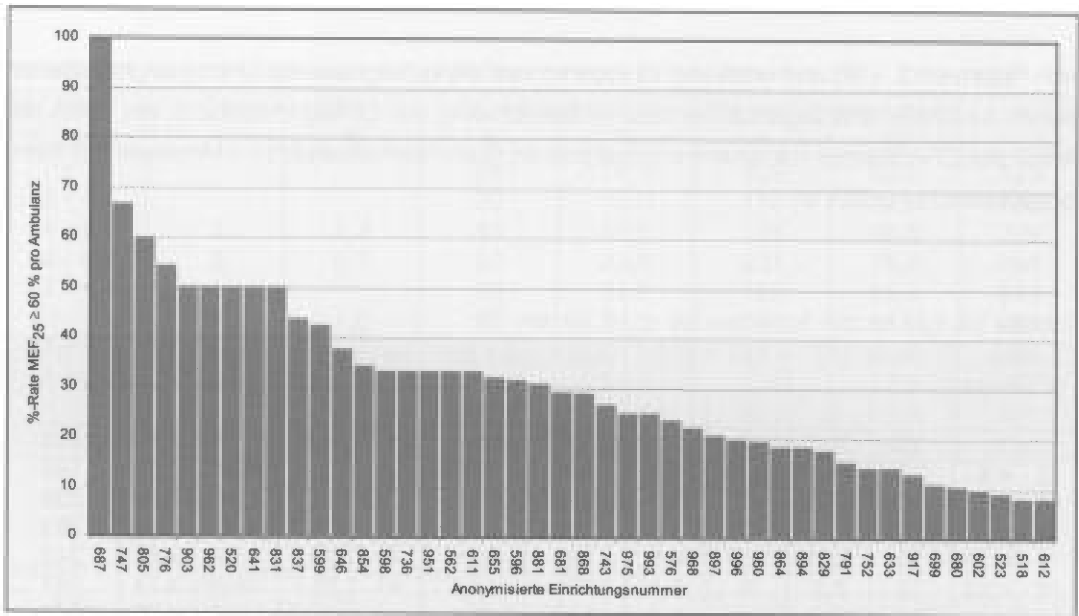


Abbildung 18: MEF₂₅, ab 18 Jahre, < 50 Patienten (Typ A)

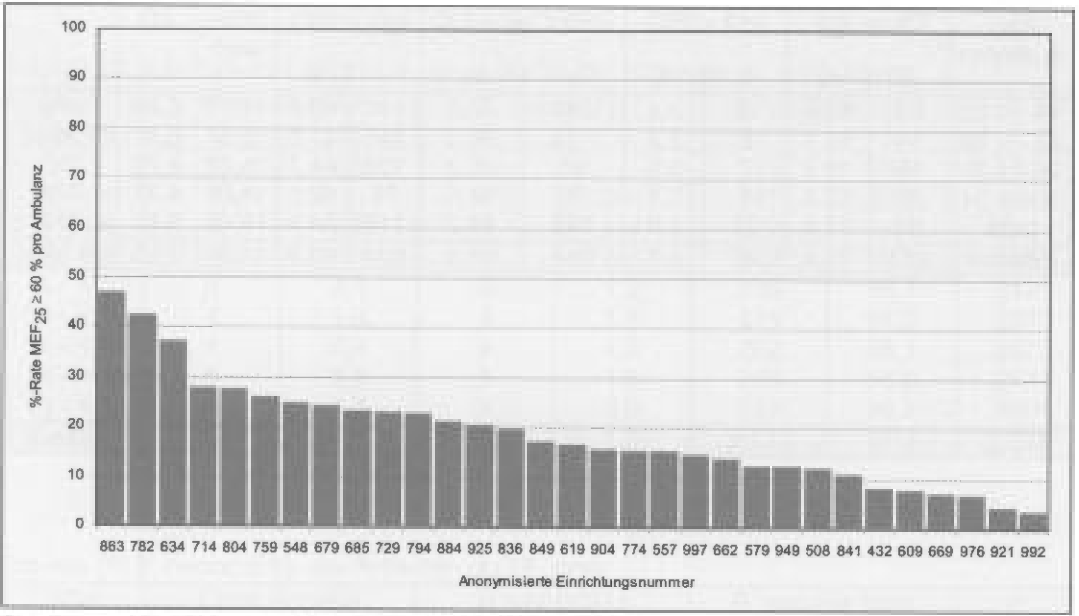


Abbildung 19: MEF₂₅, ab 18 Jahre, ≥ 50 Patienten (Typ B)

2.5.3 Immunglobulin G (IgG)

Von Pilgrim et al.. [19] und Harrlson [12] liegen modifizierte Normalwerte für Immunglobuline im Serum für Kinder und Jugendliche bzw. für Erwachsene vor. Es wird untersucht, wie hoch der Anteil der CF-Patienten mit einem Immunglobulin G im Normalbereich (= Mittelwert ± 2 Standardabweichung (SD) ist).

Tabelle 24: IgG für alle Patienten bis < 18 Jahren

Alter in Jahren	Ohne IgG		IgG < 2SD		-2SD ≤ IgG ≤ 2SD		IgG ≥ 2SD		Mittel wert	SD	n
	n	%	n	%	n	%	n	%			
< 2	35	26,3	5	3,8	87	65,4	6	4,5	5,15	2,23	133
2 - < 4	27	14,4	11	5,9	144	76,6	6	3,2	6,94	5,62	188
4 - < 6	45	18,8	17	7,1	149	62,3	28	11,7	8,86	7,19	239
6 - < 8	45	15,4	17	5,8	192	65,5	39	13,3	9,32	6,41	293
8 - < 10	30	12,3	11	4,5	153	63,0	49	20,2	9,62	2,85	243
10 - < 12	23	8,0	9	3,1	164	57,1	91	31,7	10,69	3,74	287
12 - < 14	35	13,1	12	4,5	126	47,2	94	35,2	11,45	4,06	267
14 - < 16	33	11,9	14	5,1	137	49,5	93	33,6	12,95	4,69	277
16 - < 18	36	11,8	14	4,6	130	42,6	125	41,0	13,68	4,77	305
Gesamt	309	13,8	110	4,9	1.282	57,4	531	23,8	10,40	5,43	2.232

Tabelle 25: IgG für alle Patienten ab 18 Jahre

Alter in Jahren	Ohne IgG		IgG < 2SD		-2SD ≤ IgG ≤ 2SD		IgG ≥ 2SD		Mittel wert	SD	n
	n	%	n	%	n	%	n	%			
18 - < 22	63	13,4	16	3,4	200	42,6	190	40,5	15,77	6,84	469
22 - < 26	61	17,1	8	2,2	139	39,0	148	41,6	15,67	6,87	356
26 - < 30	38	16,2	7	3,0	85	36,2	105	44,7	16,23	8,70	235
30 - < 34	22	12,3	5	2,8	76	42,5	76	42,5	14,85	4,37	179
≥ 34	59	17,6	13	3,9	148	44,2	115	34,3	15,62	9,93	335
Gesamt	243	15,4	49	3,1	648	41,2	634	40,3	15,68	7,66	1.574

2.5.4 Mikrobiologie

Tabelle 26: Pseudomonas aeruginosa (Ps. aeruginosa) für alle Patienten bis < 18 Jahren

Alter in Jahren	Ohne Angabe		Ps. aeruginosa ja		Ps. aeruginosa nein		n
	n	%	n	%	n	%	
< 2			24	18,0	109	82,0	133
2 - < 4			30	16,0	158	84,0	188
4 - < 6	3	1,3	43	18,0	193	80,8	239
6 - < 8	2	0,7	60	20,5	231	78,8	293
8 - < 10			83	34,2	160	65,8	243
10 - < 12	3	1,0	97	33,8	187	65,2	287
12 - < 14	1	0,4	133	49,8	133	49,8	267
14 - < 16	4	1,4	141	50,9	132	47,7	277
16 - < 18	1	0,3	169	55,4	135	44,3	305
Gesamt	14	0,6	780	34,9	1.438	64,4	2.232

Tabelle 27: Ps. aeruginosa für alle Patienten ab 18 Jahre

Alter in Jahren	Ohne Angabe		Ps. aeruginosa ja		Ps. aeruginosa nein		n
	n	%	n	%	n	%	
18 - < 22	2	0,4	330	70,4	137	29,2	469
22 - < 26	6	1,7	284	79,8	66	18,5	356
26 - < 30	5	2,1	191	81,3	39	16,6	235
30 - < 34	4	2,2	139	77,7	36	20,1	179
≥ 34	1	0,3	269	80,3	65	19,4	335
Gesamt	18	1,1	1.213	77,1	343	21,8	1.574

Tabelle 28: Burkholderia cepacia (B. cepacia) für alle Patienten bis < 18 Jahren

Alter in Jahren	Ohne Angabe		B. cepacia ja		B. cepacia nein		n
	n	%	n	%	n	%	
< 2	1	0,8			132	99,2	133
2 - < 4			1	0,5	187	99,5	188
4 - < 6	6	2,5	1	0,4	232	97,1	239
6 - < 8	3	1,0	2	0,7	288	98,3	293
8 - < 10	5	2,1	3	1,2	235	96,7	243
10 - < 12	4	1,4	4	1,4	279	97,2	287
12 - < 14	1	0,4	4	1,5	262	98,1	267
14 - < 16	6	2,2	5	1,8	266	96,0	277
16 - < 18	4	1,3	9	3,0	292	95,7	305
Gesamt	30	1,3	29	1,3	2.173	97,4	2.232

Tabelle 29: B. cepacia für alle Patienten ab 18 Jahre

Alter in Jahren	Ohne Angabe		B. cepacia ja		B. cepacia nein		n
	n	%	n	%	n	%	
18 - < 22	10	2,1	17	3,6	442	94,2	469
22 - < 26	13	3,7	10	2,8	333	93,5	356
26 - < 30	6	2,6	11	4,7	218	92,8	235
30 - < 34	5	2,8	11	6,1	163	91,1	179
≥ 34	5	1,5	13	3,9	317	94,6	335
Gesamt	39	2,5	62	3,9	1.473	93,6	1.574

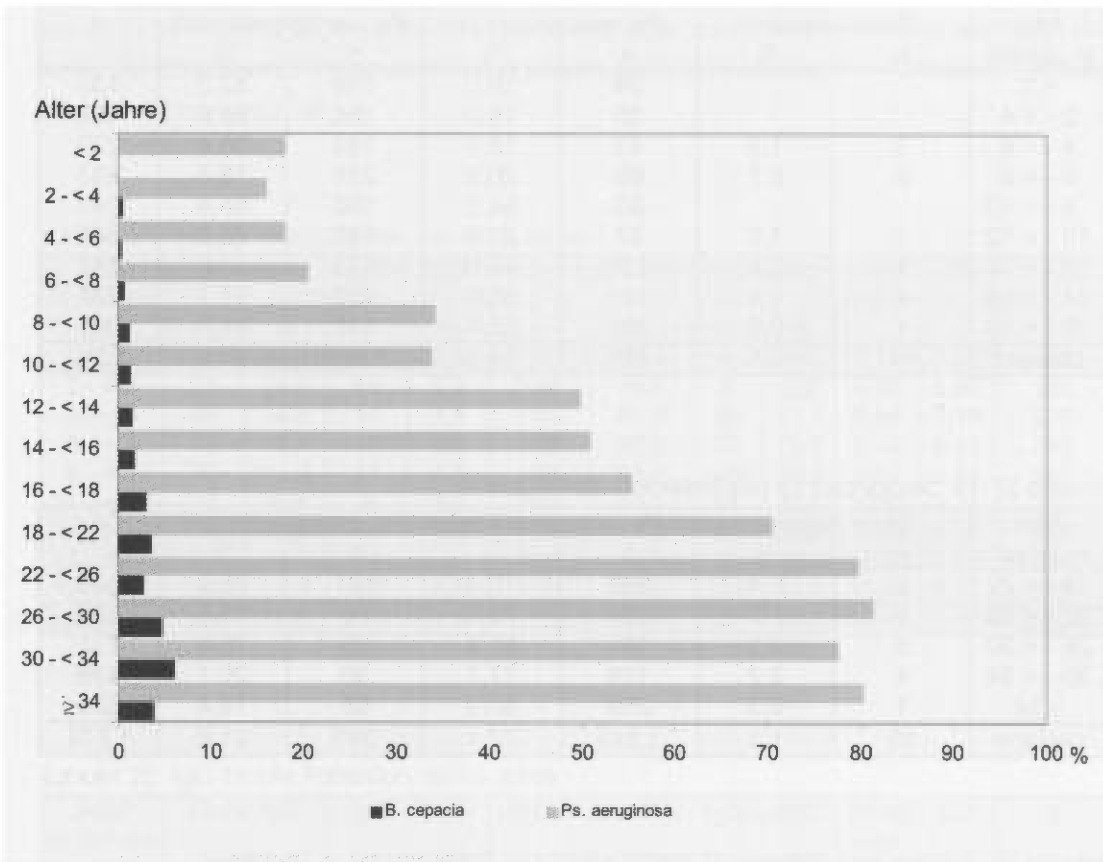


Abbildung 20: Patienten mit positivem mikrobiologischen Befund in Prozent

2.5.5 Komplikationen, Sonderprobleme

Nur bei 415 (18,6 %) der 2.232 Patienten unter 18 Jahren wurden keine Komplikationen oder Sonderprobleme gemeldet. Von 1.574 Patienten, die 18 Jahre und älter sind, wurden 135 mal (8,6 %) keine Probleme gemeldet. Die aufgetretenen wesentlichen Probleme sind in den Tabellen 30 bis 33 erfaßt.

Tabelle 30: Pulmonale Komplikationen

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Alle Patienten	
	n	%	n	%	n	%
ABPA	87	3,9	131	8,3	218	5,7
Pneumothorax	8	4	31	2,0	39	1,0
Massive Hämoptoe	5	0,2	51	3,2	56	1,5
Tuberkulose	3	0,1	5	0,3	8	0,2

Tabelle 31: Gastrointestinale Komplikationen

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Alle Patienten	
	n	%	n	%	n	%
Exokrine Pankreasinsuffizienz	1.731	77,6	1.307	83,0	3.038	79,8
Hepatobiliäre Komplikationen	492	22,0	380	24,1	872	22,9
Diabetes mellitus	75	3,4	400	25,4	475	12,5
DIOS	58	2,6	87	5,5	145	3,8

Tabelle 32: Nasenpolypen-OP und sonstige begleitende Erkrankungen

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Alle Patienten	
	n	%	n	%	n	%
Nasenpolypen-OP	72	3,2	71	4,5	143	3,8
Begleitende Erkrankungen	197	8,8	298	18,9	495	13,0

Tabelle 33: Mehrfachkomplikationen (gleichzeitiges Auftreten von Pneumothorax und / oder ABPA und / oder hepatobiliäre Komplikationen und / oder Diabetes mellitus)

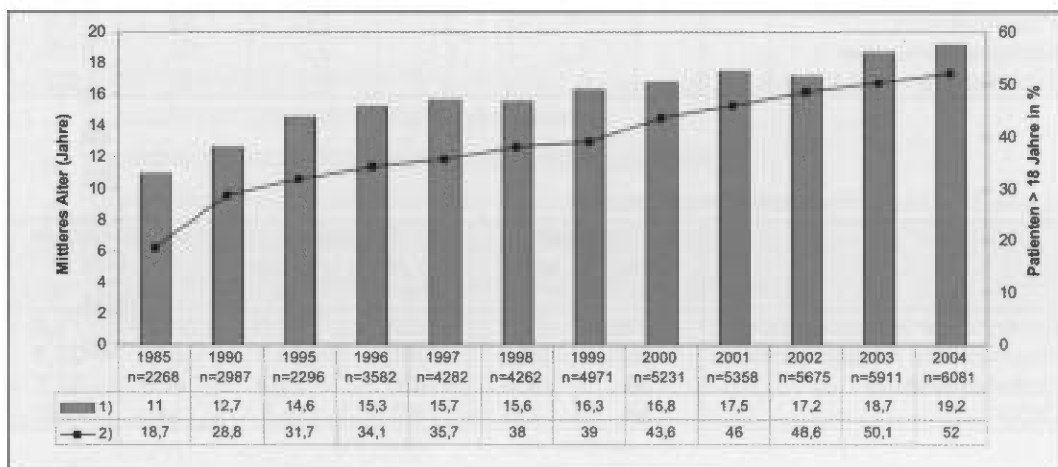
	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Alle Patienten	
	n	%	n	%	n	%
2 Komplikationen	46	2,1	173	11,0	219	5,8
3 Komplikationen	1	< 0,1	16	1,0	17	0,4

Bei 14 CF-Patientinnen bestand eine Schwangerschaft.

3 Zusammenfassung Standardstatistik Stufe I

Seit 1995 wurden im Verfahren "Qualitätssicherung Mukoviszidose" bis zum 31.12.2004 die Daten von 6.519 Patienten erfasst. Davon gaben 6.347 Patienten eine Einwilligung zur weiteren Auswertung ihrer Daten.

Das mittlere Alter der CF-Patienten und der Anteil der Erwachsenen stiegen von 1995 bis 2004 kontinuierlich an (siehe Abb. 2, Kap. 2).



Entspricht Abbildung 2, Kapitel 2

1) Mittleres Alter (Jahre)

2) Patienten ≥ 18 Jahre in %

Für das Jahr 2004 sind 39 verstorbene Patienten gemeldet worden. Die (kumulative) Überlebenswahrscheinlichkeit, mindestens 40 Jahre alt zu werden, beträgt in 2004 63 % (berechnet mit Hilfe von altersspezifischen Mortalitätsraten, Einzelheiten siehe Kap. 4 "Sonderauswertung Mortalität").

Mit 95 %iger Sicherheit liegt der Median der Überlebenswahrscheinlichkeit in 2004 bei mindestens 36,8 Jahren (Einzelheiten siehe Kap. 4 "Sonderauswertung Mortalität").

Tabelle 34: Ergebnisqualität für den Beobachtungszeitraum 01.01.2004 bis 31.12.2004

Parameter		Patienten < 6 Jahre (n=560)	Patienten 6 bis < 18 Jahre (n=1.672)	Patienten ≥ 18 Jahre (n=1.574)
LSG	≥ 90 %	80,5 %	73,9 %	-
	ohne Angaben	1,1 %	0,4 %	-
BMI	≥ 19	-	-	65,6 %
	ohne Angaben	-	-	0,9 %
VC	≥ 80 %	-	69,2%	41,2 %
	ohne Angaben	-	3,5 %	2,9 %
FEV ₁	≥ 80 %	-	66,9 %	19,9 %
	ohne Angaben	-	3,9 %	2,8 %
MEF ₂₅	≥ 60 %	-	46,3 %	9,8 %
	ohne Angaben	-	5,3 %	5,8 %
IgG	-2SD ≤ IgG ≤ 2SD	67,9 %	53,9 %	41,2 %
	ohne Angaben	19,1 %	12,1 %	15,4 %
Ps. aeruginosa negativ		82,1 %	58,5 %	21,8 %
unbekannt		0,6 %	0,7 %	1,1 %

Tabelle 35: "Highlights" der Ergebnisse 1995 bis 1999 in Deutschland

Parameter	Deutschland 1.9.-31.12. 1995 *)	Deutschland 1.1.-31.12. 1996 *)	Deutschland 1.1.-31.12. 1997 *)	Deutschland 1.1.-31.12. 1998 *)	Deutschland 1.1.-31.12. 1999 *)
Patientenzahl	2.296	3.490	4.486	4.967	5.203
Neu diagnostiziert	165	185	217	199	114
Anteil neu diagnostizierter Patienten	7,2 %	5,3 %	4,8 %	4,0 %	2,2 %
Mittleres Alter bei Diagnose	3,6 Jahre	3,4 Jahre	3,4 Jahre	3,9 Jahre	4,8 Jahre
Median des Alters bei Diagnose	1,2 Jahre	1,1 Jahre	0,5 Jahre	0,6 Jahre	1,2 Jahre
Sterbefälle	32	44	52	58	41
Mortalitätsrate (bezogen auf in dem Jahr beobachtete Fälle)	1,2 pro 100	1,3 pro 100	1,4 pro 100	1,5 pro 100	1,2 pro 100
Median des Überlebens	-	-	29,3	29,6	31,6
Mittleres Alter **)	13,8 Jahre	14,8 Jahre	15,5 Jahre	15,8 Jahre	16,3 Jahre
Median des Alters **)	12,6 Jahre	13,4 Jahre	14,2 Jahre	14,5 Jahre	15,0 Jahre
Anteil Patienten ≥ 18 Jahre **)	29,6 %	33,8 %	37,0 %	39,0 %	40,8%
Zahl der Patienten ≥ 18 Jahre **)	660	1.151	1.609	1.861	2.028
Geschlecht (männlich)	52,4 %	52,7 %	53,1 %	52,5 %	52,3%
Mittleres LSG für Patienten < 18 Jahre	96,9	97	97,1	97,4	97,9
Mittlerer BMI für Patienten ≥ 18 Jahre	19,6	19,8	19,9	20,0	20,1
Mittleres VC in % der Norm	78	79,1	80,0	80,1	80,3
Mittleres FEV ₁ in % der Norm	73,4	73,6	73,3	73,4	75,4
Mittleres MEF ₂₅ in % der Norm	51,1	48,7	50,5	49,4	54,5
Mikrobiologie					
<i>Ps. aeruginosa</i> positiv	56,9 %	56,0 %	54,0 %	53,8 %	52,1%
<i>B. cepacia</i> positiv	2,4 %	2,7 %	2,0 %	2,3 %	1,8 %
Genotyp bestimmt	76,1 %	71,2 %	74,6 %	75,2 %	80,2%
Pankreasenzyme	90,5 %	90,8 %	91,3 %	75,5 %	60,3%
Teilnehmende Einrichtungen	62	90	97	87	85

*) Eventuelle Abweichungen zu den jährlichen Berichten von 1995, 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.

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

Tabelle 36: "Highlights" der Ergebnisse 2000 bis 2004 in Deutschland

Parameter	Deutschland 1.1.-31.12. 2000	Deutschland 1.1.-31.12. 2001	Deutschland 1.1.-31.12. 2002	Deutschland 1.1.-31.12. 2003	Deutschland 1.1.-31.12. 2004
Patientenzahl	5.495	5.638	5.997	6.308	6.519
Neu diagnostiziert	198	95	81	79	107
Anteil neu diagnostizierter Patienten	3,7 %	1,8 %	1,4 %	1,3 %	1,6 %
Mittleres Alter bei Diagnose	3,4 Jahre	3,4 Jahre	4,1 Jahre	4,6 Jahre	3,5 Jahre
Median des Alters bei Diagnose	1,0 Jahre	0,8 Jahre	1,0 Jahre	1,0 Jahre	0,5 Jahre
Sterbefälle	33	30	36	38	39
Mortalitätsrate (bezogen auf in dem Jahr beobachtete Fälle)	0,9 pro 100	0,8 pro 100	1,1 pro 100	0,6 pro 100	0,9 pro 100
Median des Überlebens	31,2	-	30,2	36,4	36,8
Mittleres Alter *)	16,8 Jahre	17,5 Jahre	17,2 Jahre	18,7 Jahre	19,2 Jahre
Median des Alters *)	15,5 Jahre	16,4 Jahre	16,1 Jahre	17,6 Jahre	18,0 Jahre
Anteil Patienten ≥ 18 Jahre *)	43,6 %	47,9 %	48,6 %	50,1 %	52,0 %
Zahl der Patienten ≥ 18 Jahre *)	2.277	2.467	2.759	2.981	3.162
Geschlecht (männlich)	52,7 %	52,3 %	52,1 %	52,3 %	52,3 %
Mittleres LSG für Patienten < 18 Jahre	97,6	97,5	97,9	97,7	97,9
Mittlerer BMI für Patienten ≥ 18 Jahre	20,1	20,1	20,2	20,3	20,3
Mittleres VC in % der Norm	80,1	84,3	79,6	80,2	84,4
Mittleres FEV ₁ in % der Norm	74,9	79,8	73,1	74,3	78,9
Mittleres MEF ₂₅ in % der Norm	51,3	57,2	47,8	45,3	48,7
Mikrobiologie					
<i>Ps. aeruginosa</i> positiv	50,8 %	50,7 %	50,4 %	51,5 %	52,4 %
<i>B. cepacia</i> positiv	2,2 %	2,1 %	2,4 %	2,2 %	2,4 %
Genotyp bestimmt	84,6 %	81,5 %	80,4 %	82,7 %	82,1 %
Pankreasenzyme	92,3 %	91,5 %	92,8 %	92,6 %	92,3 %
Teilnehmende Einrichtungen	91	87	89	89	87

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

Tabelle 37: "Highlights" der Ergebnisse 2004 in Deutschland im Vergleich mit früheren der jährlichen Datenreports aus den USA [8] und Frankreich [21]

Parameter	Deutschland 1.1.-31.12. 2004	USA 1.1.-31.12. 2003	Frankreich 1.1.-31.12. 2003
Patientenzahl	6.519	21.742	4.104
Neu diagnostiziert	107	958	228
Anteil neu diagnostizierter Patienten	1,6 %	4,4 %	5,6 %
Mittleres Alter bei Diagnose	3,6	-	4,5 Jahre
Median des Alters bei Diagnose	0,5	0,5 Jahre	0,5 Jahre
Sterbefälle	39	364	56
Mortalitätsrate (bezogen auf in dem Jahr beobachtete Fälle)	0,9 %	-	-
Median des Überlebens	36,8	32,9	36,5
Mittleres Alter	19,2 Jahre	-	15,8 Jahre
Median des Alters	18,0 Jahre	-	14,0 Jahre
Anteil Patienten ≥ 18 Jahre	52,0 %	40,0 %	37,9 %
Zahl der Patienten ≥ 18 Jahre	3.162	8.697	1.557
Geschlecht (männlich)	52,3 %	51,9 %	52,2 %
Mittleres LSG für Patienten < 18 Jahre	97,9 %	-	16,5 (mittlerer BMI)
Mittlerer BMI für Patienten ≥ 18 Jahre	20,3	-	19,8
Mittleres VC in % der Norm	84,4	-	88,7 / 72,9*
Mittleres FEV ₁ in % der Norm	78,9	60,8	81,7 / 57,8*
Mittleres MEF ₂₅ in % der Norm	48,7	-	-
Mikrobiologie			
<i>Ps.aeruginosa</i> positiv	52,4 %	57,2 %	48,6 %
<i>B. cepacia</i> positiv	2,4 %	3,1 %	2,4 %
Genotyp bestimmt	82,1 %	82,7 %	84,8 %
Pankreasenzyme	92,3 %	90,2 %	87,0 %
Teilnehmende Einrichtungen	87	-	82

* < 18 Jahre / ≥ 18 Jahre

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

4 Sonderauswertung Mortalität

4.1 Allgemeines

Für die Zeit von Januar 1995 bis Dezember 2004 wurden 438 CF-Patienten als verstorben gemeldet. Tabelle 38 enthält Angaben zu Alter und Geschlecht der Verstorbenen sowie zu den Todesursachen.

Tabelle 38: Übersicht über die von 1995 bis 2004 verstorbenen Patienten

	1995	1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004
Zahl der Verstorbenen	32	47	49	60	48	38	43	43	38	39
davon männlich in %	50,0	44,7	59,2	60,0	50,0	39,5	53,5	46,5	47,4	33,3
Verstorbene < 18 Jahre in %	40,6	17,0	28,6	25,0	22,9	34,2	30,5	11,6	31,6	17,9
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)	21,9 (8,2)	24,7 (12,7)	25,6 (10,2)	24,2 (10,2)	26,3 (9,3)
Median Sterbealter	18,2	22,5	22,6	24,8	23,1	21,3	23,4	25,1	21,8	25,1
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)	23,7 (9,8)	28,7 (15,5)	24,1 (12,4)	27,0 (11)	25,4 (10,0)
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)	19,4 (6,6)	20,1 (5,8)	26,9 (7,8)	21,6 (8,9)	26,8 (9,1)
Todesursachen (Mehrfachnennungen möglich) in %										
Nicht CF-relevant		10,6	6,1	5,0	4,2	5,3	2,3	16,3	10,5	2,6
CF-kardiopulmonal	90,6	83,0	83,7	85,0	79,2	86,8	95,3	76,7	73,7	76,9
CF-hepato-intestinal		4,3	8,2	10,0	10,4	0	4,7	7,0	2,6	7,7
CF-relevant - andere Ursache	15,6	4,3	10,2	1,7	8,3	7,9	4,7	9,3	21,1	20,5
Letalität (pro 100 gemeldete Patienten und Jahr)	1,2	1,5	1,4	1,6	1,2	0,9	1,0	1	0,8	0,9

Für die Jahre 2003 und 2004 wurden weniger Todesfälle als in den vorangegangenen Jahren gemeldet. In diesen Jahren starb im Mittel ein CF-Patient von 100.

Von den Insgesamt 438 in den Jahren 1995 bis 2004 verstorbenen Patienten sind elf Patienten jünger als sechs Jahre, 22 Patienten zwischen sechs und elf Jahre und 79 Patienten zwischen 12 und 17 Jahre alt (Abb. 21 und Tab. 39). Das bedeutet, dass 25,6 % aller verstorbenen Patienten das 18. Lebensjahr nicht vollendeten (Abb. 21). Im Vergleich dazu gilt für das Jahr 2004, dass von den 39 verstorbenen Patienten kein Patient im Alter von unter elf Jahren, ein Patient mit elf Jahren, ein Patienten mit 13 Jahren, ein Patienten mit 15 Jahren, zwei Patienten mit 16 Jahren und zwei Patienten mit 17 Jahren verstarben. 32 Patienten verstarben im Alter von 18

bis 48 Jahren. Das bedeutet, dass 17,9 % aller in 2004 verstorbenen Patienten das 18. Lebensjahr nicht vollendet hatten!

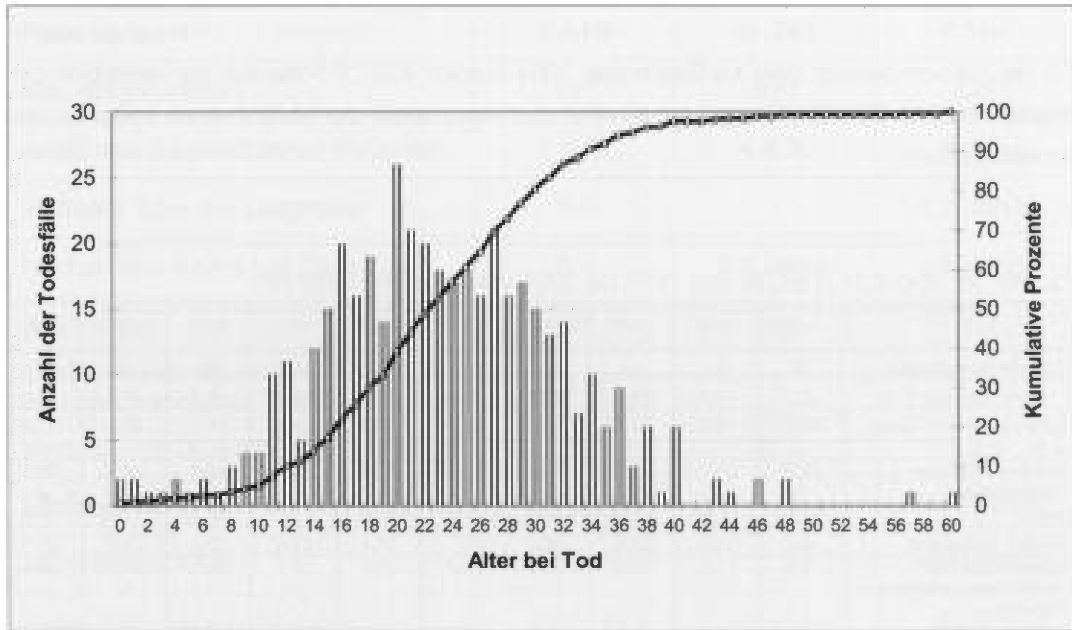


Abbildung 21: Altersverteilung der von 1995 bis 2004 verstorbenen Patienten (Alter gerundet)

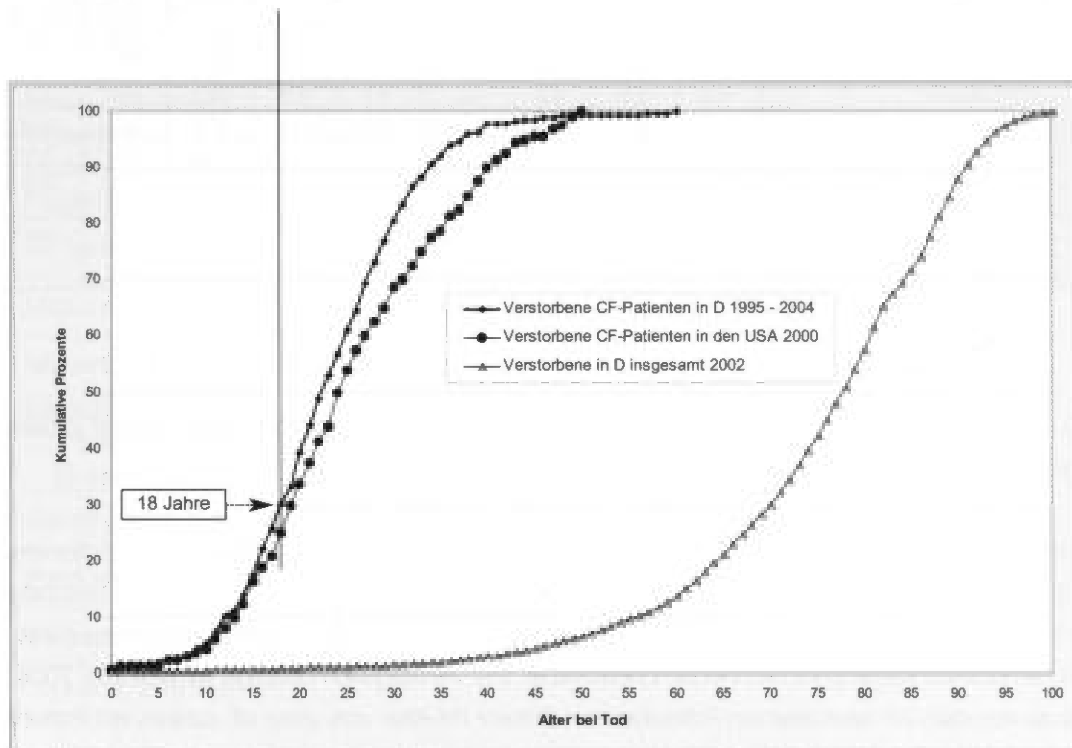


Abbildung 22: Kumulative Altersverteilungen der verstorbenen CF-Patienten in Deutschland (D) 1995 bis 2004, in den USA 2000 [8] und aller Verstorbenen in Deutschland [23].

CF-Patienten sterben wesentlich früher als die übrige Bevölkerung in Deutschland. In den letzten Jahren waren 26 % aller verstorbenen CF-Patienten jünger als 18 Jahre. Dagegen waren 2002 weniger als 1 % der in der deutschen Bevölkerung Verstorbenen jünger als 18 Jahre. Andererseits waren 23 % der in den letzten 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 38 und 39 zeigen, dass im Jahr 2004 kardiopulmonale Probleme bei CF-Patienten aller Altersgruppen die dominierende Todesursache waren.

Tabelle 39: Altersverteilung und Todesursachen von 1995 bis 2004

	< 6 Jahre	6 - 11 Jahre	12 - 17 Jahre	18 - 23 Jahre	24 - 29 Jahre	≥ 30 Jahre
Anzahl der verstorbenen Patienten	11	22	79	121	105	100
Todesursachen (Mehrfachnennungen möglich) in %						
Nicht CF-relevant	18,2	0,0	5,1	7,6	5,7	8,0
Kardiopulmonal	54,5	90,9	86,1	85,6	83,8	78,0
Hepato-intestinal	18,2	4,5	2,5	3,4	6,7	10,0
CF-relevant - andere Ursache	9,1	9,1	8,9	7,6	12,4	11,0

Insgesamt wurden in 23 Fällen (5,3 %) Mehrfachnennungen vorgenommen. Das Sterbealter bei männlichen und weiblichen CF-Patienten ist etwa gleich verteilt (Chi-Quadrat-Unabhängigkeitstest, $p=0,8$) (siehe Tab. 39 und Abb. 23).

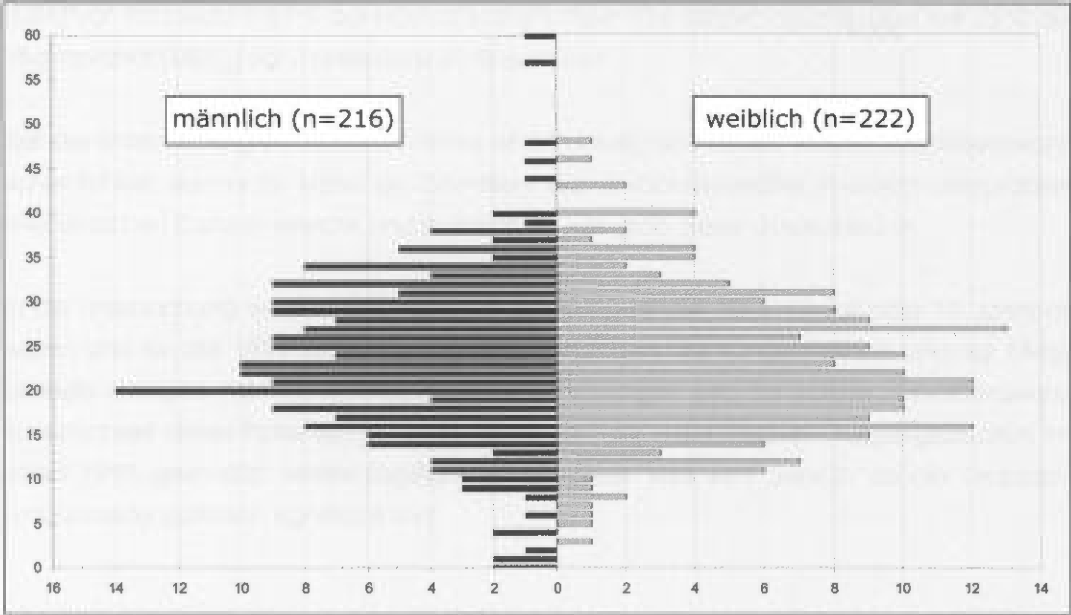


Abbildung 23: Altersverteilung der von 1995 bis 2004 verstorbenen männlichen und weiblichen Patienten

Für das Jahr 2004 wurden insgesamt 39 verstorbene CF-Patienten gemeldet. Der Anteil an jung verstorbenen Patienten war mit 17,9 % wesentlich niedriger als in den Jahren zuvor (vgl. Tab. 37). Zwölf Patienten waren zum Todeszeitpunkt älter als 30 Jahre. Man kann mit 95 %iger Sicherheit sagen, dass der Median der Überlebenswahrscheinlichkeit mindestens 36,8 Jahre beträgt. Aus der Abbildung würde man eine 63 %ige kumulative Überlebenswahrscheinlichkeit von 42 Jahren ablesen. Auf Grund der geringen Fallzahlen wird das Konfidenzintervall, d. h. der Bereich, in dem der geschätzte Wert mit 95 % Sicherheit tatsächlich in der Population liegt, ab einem Alter von 30 Jahren sehr breit. So beträgt die Wahrscheinlichkeit, das 40. Lebensjahr zu erreichen, 63 % mit einem 95 % Konfidenzintervall von 47 % bis 80 %.

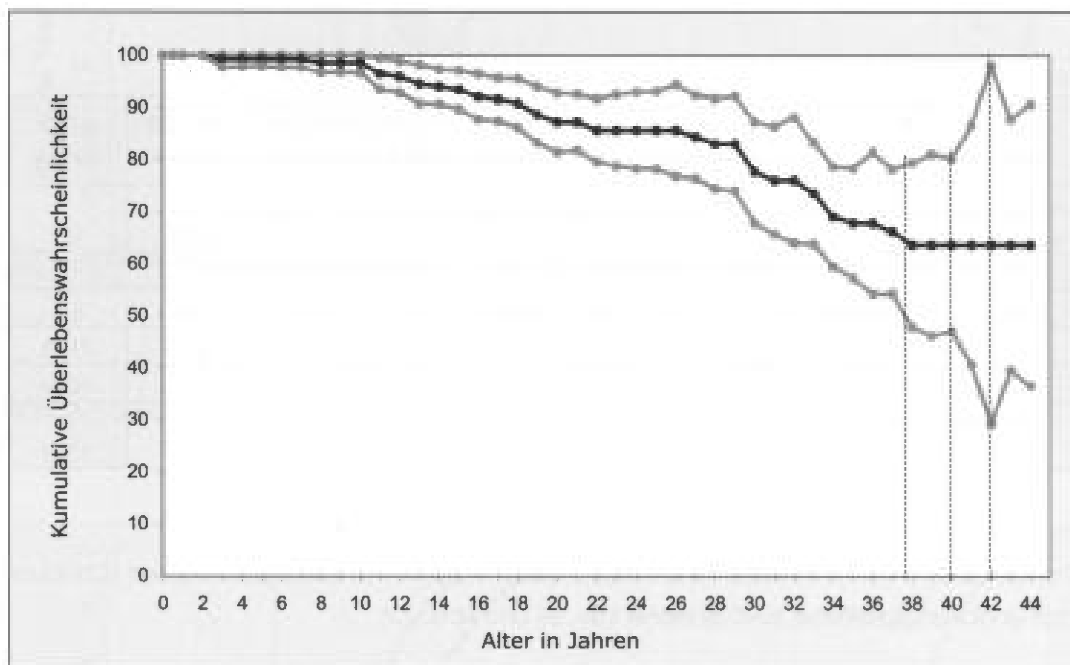


Abbildung 24: Kumulative Überlebenswahrscheinlichkeit mit 95 % Konfidenzintervall im Jahr 2004

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 2004 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 medizinisch akzeptablem Zustand erreichen sollen. Dabei wurde als medizinisch akzeptabler 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 zum Erwachsenenalter auftraten.

Als normaler Ernährungszustand wird ein Body Mass Index (BMI) von mindestens 19 angesehen. Als normale Lungenfunktion gelten eine Vitalkapazität (VC) und eine Einsekundenkapazität (FEV_1) von mindestens 80 % der Norm sowie ein maximaler expiratorischer Fluss bei 25 % der Vitalkapazität (MEF_{25}) von mindestens 60 % der Norm.

Ziel der Untersuchung ist, zu klären, ob es einen Unterschied für die weitere Überlebenswahrscheinlichkeit ausmacht, wenn ein CF-Patient das Erwachsenenalter in einem akzeptablen medizinischen Zustand erreicht, und zu schätzen, wie groß dieser Unterschied ist.

In die Untersuchung werden alle Patienten einbezogen, die 1995 17, 18 oder 19 Jahre alt waren und für die 1995 Daten zum Ernährungszustand, zur Lungenfunktion und zur Mikrobiologie vorlagen. 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 anderer Tests wird geprüft, ob die Gruppenunterschiede statistisch signifikant sind.

4.2.1 Ausgangssituation 1995

BMI (n=219):	BMI < 19: 51,6 % der Patienten BMI ≥ 19: 48,4 % der Patienten
VC (n=212):	VC < 80 %: 58,0 % der Patienten VC ≥ 80 %: 42,0 % der Patienten
FEV ₁ (n=212):	FEV ₁ < 80 %: 69,3 % der Patienten FEV ₁ ≥ 80 %: 30,7 % der Patienten
MEF ₂₅ (n=195):	MEF ₂₅ < 60 %: 79,0 % der Patienten MEF ₂₅ ≥ 60 %: 21,0 % der Patienten
Ps. aeruginosa (n=217):	Ps. aeruginosa positiv: 71,4 % der Patienten Ps. aeruginosa negativ: 28,6 % der Patienten
Gesamt (n=220):	BMI < 19 oder VC < 80 % oder FEV ₁ < 80 % oder MEF ₂₅ < 60 % oder Ps. aeruginosa positiv: 91,4 % der Patienten BMI ≥ 19 und VC ≥ 80 % und FEV ₁ ≥ 80 % und MEF ₂₅ ≥ 60 % und Ps. aeruginosa negativ: 8,6 % der Patienten

(Die Differenzen der Zahlen im Kap. 4.2.1. zu den Berichtsbänden der Vorjahre, ergeben sich durch Datenbereinigungen, Nachmeldungen und Korrekturen, insbesondere von Datumsangaben, und durch zusätzliche umfangreiche Plausibilitätsprüfungen.)

4.2.2 Mortalität bis 2004 in Abhängigkeit von der medizinischen Situation im Jahr 1995

Von allen 219 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 *Pseudomonas aeruginosa* (Ps. aeruginosa) vorlagen, sind bis 2004 50 (22,8 %) als verstorben gemeldet. Das erreichte Lebensalter beträgt im Mittel 22,0 Jahre (SD=2,9 Jahre). Die 5-Jahres-Überlebenszeit kann zuverlässig geschätzt werden, da für diesen Beobachtungszeitraum von jedem Patienten bekannt ist, ob er verstorben ist oder noch lebt.

4.2.2.1 Mortalität bis 2004 in Abhängigkeit vom Body Mass Index im Jahr 1995

Von den 113 Patienten, die 1995 einen BMI unter 19 haben, sind 42 Patienten (37,2 %) bis Ende 2004 verstorben. Von den 106 Patienten, die 1995 einen BMI von 19 und höher haben, sind bis zum Ende des Jahres 2004 acht Patienten verstorben (7,5 %, $p < 0,01$).

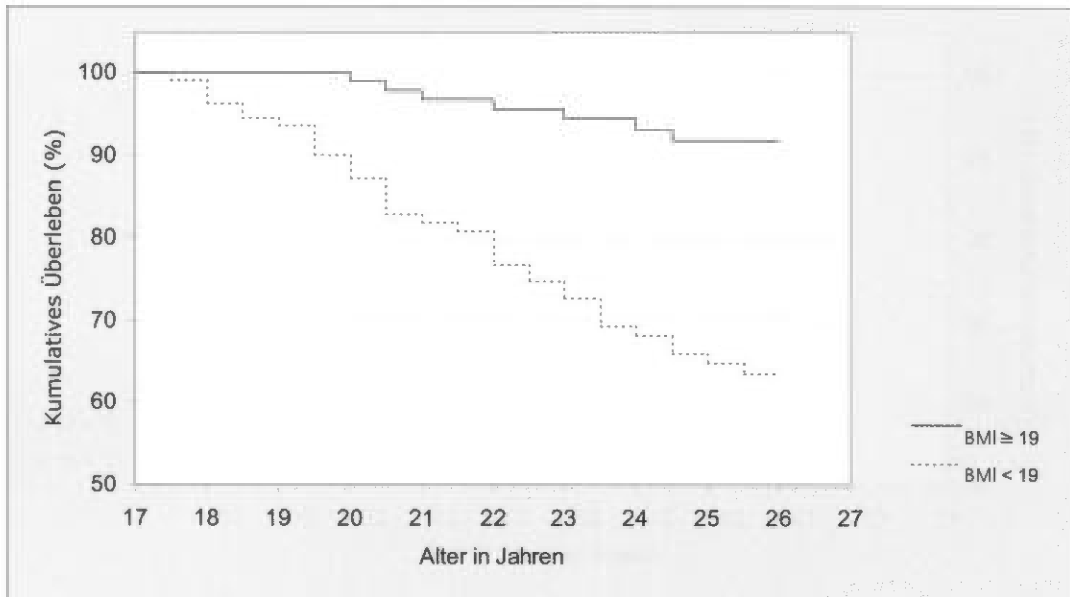


Abbildung 25: Kumulatives Überleben in Abhängigkeit vom BMI 1995

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 70 %. Der Unterschied in der Überlebenswahrscheinlichkeit zwischen den beiden Gruppen ist statistisch signifikant ($p < 0,01$).

4.2.2.2 Mortalität bis 2004 in Abhängigkeit von der Vitalkapazität im Jahr 1995

Von den 123 Patienten, die 1995 eine VC unter 80 % haben, versterben bis Ende 2004 39 Patienten (31,7 %). Von den 89 Patienten, die 1995 eine VC von 80 % und besser haben, versterben bis Ende 2004 acht Patienten (9,0 %, $p < 0,01$).

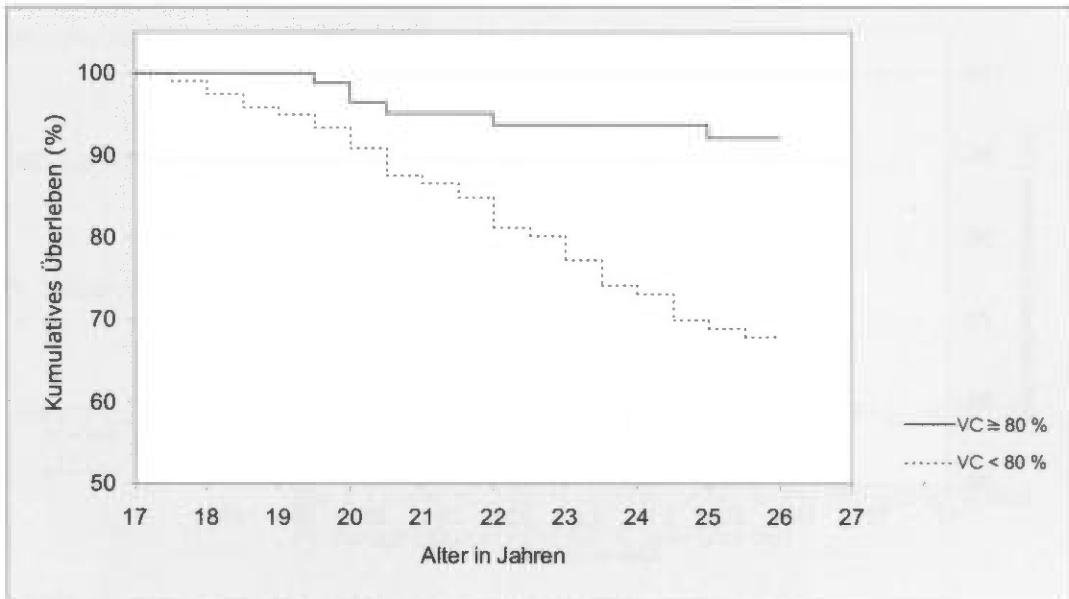


Abbildung 26: Kumulatives Überleben in Abhängigkeit von der VC 1995

Die 5-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit von 17- bis 19-jährigen CF-Patienten mit einer VC ab 80 % der Norm beträgt 94 %, Die 5-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit der Patienten mit einer VC unter 80 % der Norm beträgt dagegen nur 76 % ($p < 0,01$).

4.2.2.3 Mortalität bis 2004 in Abhängigkeit von der Einsekundenkapazität im Jahr 1995

Von den 147 Patienten, die 1995 eine FEV₁ unter 80 % haben, versterben bis Ende 2004 43 Patienten (29,3 %). Von den 65 Patienten, die 1995 eine FEV₁ von 80 % und besser haben, versterben bis Ende 2004 vier Patienten (6,2 %, $p < 0,01$).

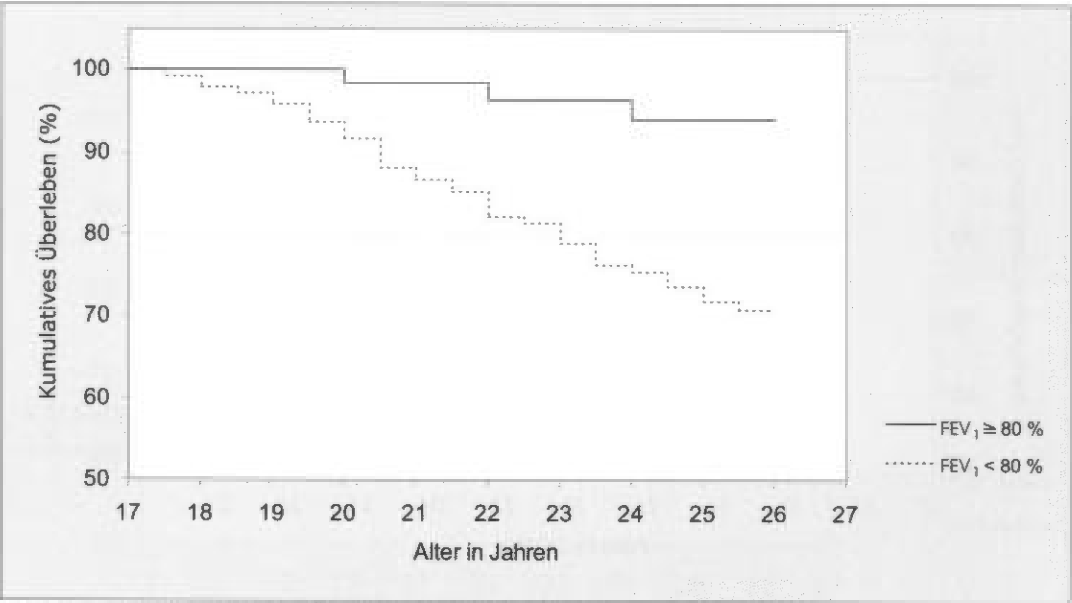


Abbildung 27: Kumulatives Überleben in Abhängigkeit von der FEV₁ 1995

Die 5-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit von 17- bis 19-jährigen CF-Patienten mit einer FEV₁ ab 80 % der Norm beträgt 96 %. Die 5-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit der Patienten mit einer FEV₁ unter 80 % der Norm beträgt dagegen nur etwa 78 % ($p < 0,01$).

4.2.2.4 Mortalität bis 2004 in Abhängigkeit vom MEF_{25} im Jahr 1995

Von den 154 Patienten, die 1995 ein MEF_{25} unter 60 % haben, versterben bis Ende 2004 37 Patienten (24,0 %). Von den 41 Patienten, die 1995 ein MEF_{25} von 60 % und besser haben, versterben bis Ende 2004 vier Patienten (9,8 %, nicht signifikant, d. h. $p > 0,05$).

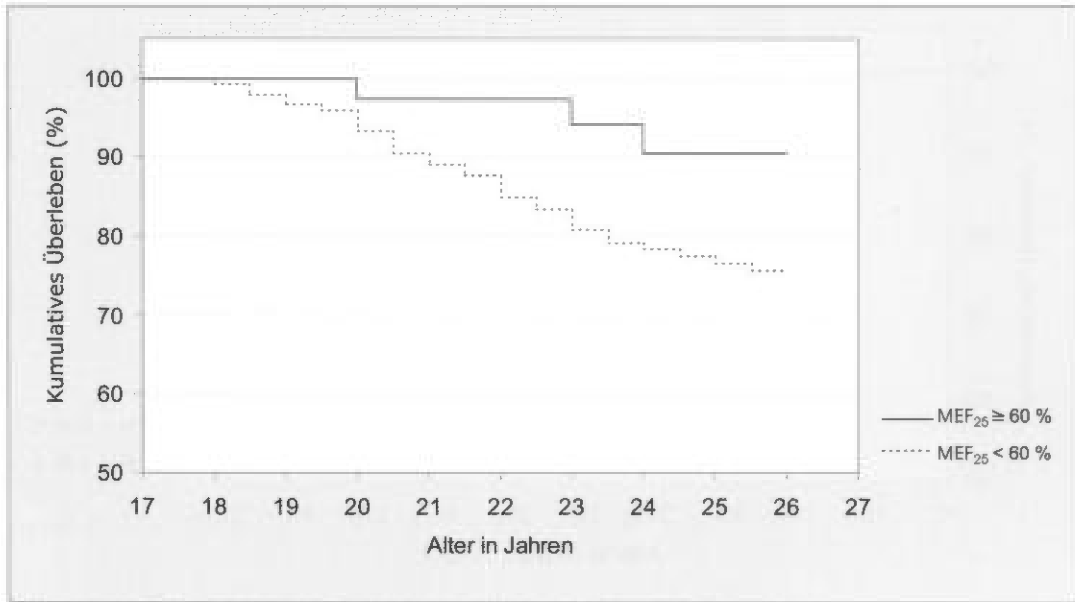


Abbildung 28: Kumulatives Überleben in Abhängigkeit vom MEF_{25} 1995

Die 5-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit von 17- bis 19-jährigen CF-Patienten mit einem MEF_{25} ab 60 % der Norm beträgt 94 %. Die 5-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit der Patienten mit einem MEF_{25} unter 60 % der Norm beträgt dagegen nur etwa 81 % (nicht signifikant, d. h. $p > 0,05$).

4.2.2.5 Mortalität bis 2004 in Abhängigkeit von *Pseudomonas aeruginosa* im Jahr 1995

Von den 155 Patienten, die 1995 *Ps. aeruginosa* positiv waren, verstarben 39 Patienten (25,2 %) bis Ende 2004. Von den 62 Patienten, die 1995 *Ps. aeruginosa* negativ waren, verstarben bis Ende 2004 elf Patienten (17,7 %, nicht signifikant, $p > 0,05$).

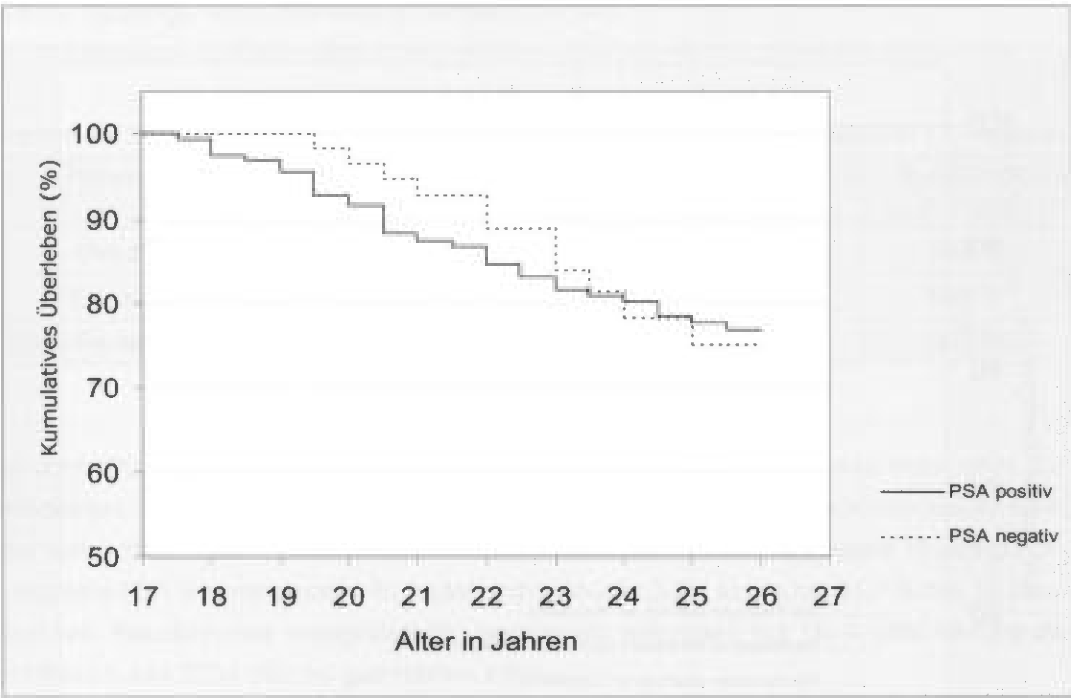


Abbildung 29: Kumulatives Überleben in Abhängigkeit von *Ps. aeruginosa* 1995

Die 5-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit von 17- bis 19-jährigen CF-Patienten ohne *Ps. aeruginosa* im Jahr 1995 beträgt 86 %. Die 5-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit der Patienten mit *Ps. aeruginosa* beträgt 82 % (nicht signifikant, $p > 0,05$).

4.2.2.6 Mortalität bis 2004 in Abhängigkeit von allen Parametern im Jahr 1995

Von den 70 Patienten (32,0 %), die 1995 in allen fünf betrachteten Parametern unter den angestrebten Grenzwerten lagen (d. h. $BMI < 19$, $VC < 80 \%$, $FEV_1 < 80 \%$, $MEF_{25} < 60 \%$, *Ps. aeruginosa* positiv) verstarben 23 (32,8 %) bis zum Ende des Jahres 2004. Von den 129 Patienten

(58,9 %), 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. aeruginosa positiv), verstarben bis Ende 2004 27 Patienten (20,9 %).

Von den 20 Patienten (9,1 %), die 1995 in allen betrachteten Parametern gut waren (d. h. BMI ≥ 19, VC ≥ 80 %, FEV₁ ≥ 80 %, MEF₂₅ ≥ 60 %, Ps. aeruginosa negativ), verstarb bis Ende 2004 kein Patient (0 %, p < 0,01).

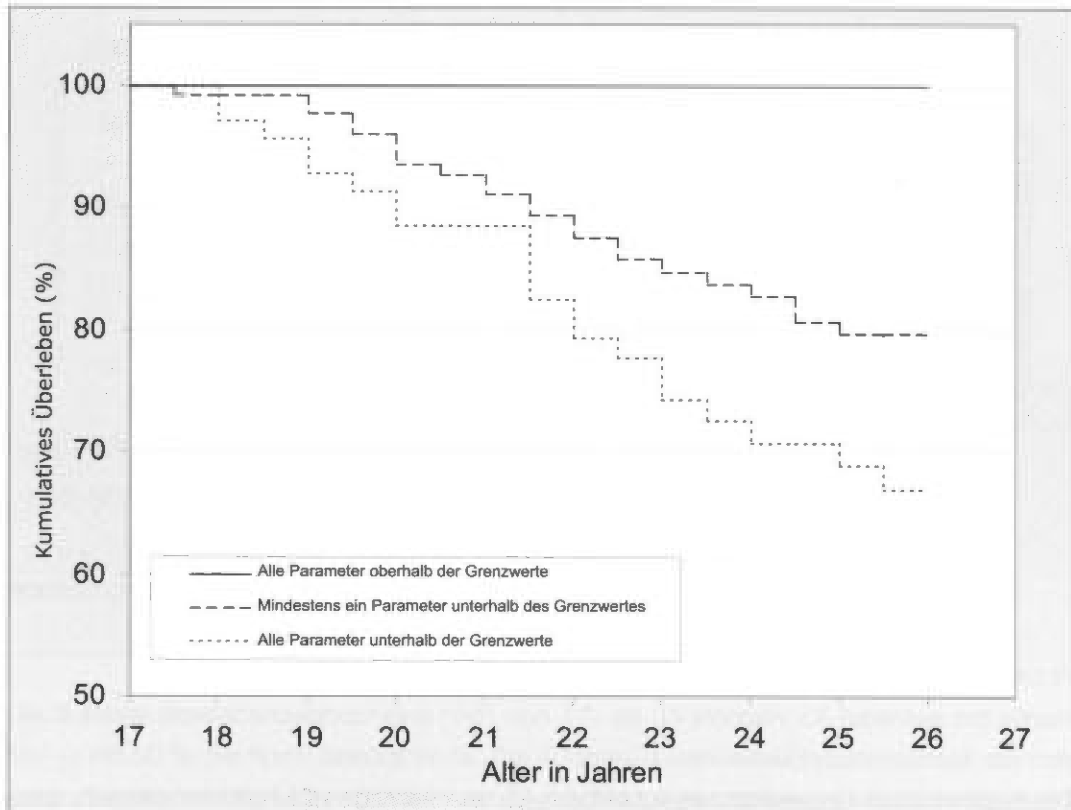


Abbildung 30: Kumulatives Überleben in Abhängigkeit vom medizinischen Zustand 1995

Alle 17- bis 19-jährigen Patienten, die 1995 einen BMI von mindestens 19 aufwiesen, eine VC von mindestens 80 % der Norm, eine FEV₁ von mindestens 80 % der Norm, einen MEF₂₅ von mindestens 60 % der Norm und ohne Ps. aeruginosa-Besiedelung waren, überlebten die folgenden 5 Jahre. 89 % der 17- bis 19-jährigen Patienten, die 1995 in mindestens einem der obigen Parameter Werte aufwiesen, überlebten die folgenden 5 Jahre. Nur 74 % der Patienten, die 1995 in allen Parametern schlechte Werte aufwiesen, überlebten die folgenden 5 Jahre. Der Unterschied in der Überlebenswahrscheinlichkeit zwischen den drei Gruppen ist statistisch signifikant (p < 0,01).

5 Entwicklung klinischer Parameter von 1995 bis 2004

Zu Beginn des Projektes "Qualitätssicherung Mukoviszidose" im Jahr 1995 wurden für das Jahr 2005 Ziele für Ergebnisparameter bei 18-Jährigen CF-Patienten festgelegt. Mit dem neuen Beobachtungsjahr 2004, nach Nachmeldungen auch für frühere Jahre und Datenkorrekturen, soll der derzeitige Stand beschrieben werden (Tab. 40).

Tabelle 40: Stand der Zielerreichung bei 18-jährigen CF-Patienten 1995 und 2004 im Vergleich

Parameter	Ziel	Stand 1995 (n=71)	Stand 1999 (n=136)	Stand 2004 (n=120)
BMI \geq 19	100 %	45,8 %	55,1 %	58,3 %
FEV ₁ \geq 80 %	70 %	22,2 %	30,1 %	32,5 %
Ohne Ps. aeruginosa	30 %	23,6 %	32,4 %	36,7 %

Im Jahr 2004 weisen 58,3 % der 18-jährigen CF-Patienten einen Body Mass Index (BMI) von mindestens 19 auf, und 32,5 % haben eine Einsekundenkapazität (FEV₁) von mindestens 80 % der Norm. 28,3 % der Patienten haben im Jahr 2004 einen BMI von mindestens 19 und gleichzeitig eine FEV₁ von mindestens 80 % der Norm. Im Jahr 2004 wurde bei 36,7 % der 18-Jährigen kein Pseudomonas aeruginosa (Ps. aeruginosa) gefunden. Nur 15 % aller 18-Jährigen erfüllen im Jahr 2004 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 41 und 42 mit dem Stand des Jahres 2004 verglichen werden soll.

Tabelle 41: Stand der Zielerreichung bei 12-jährigen CF-Patienten 1995, 1999 und 2004

Parameter	Ziel	Stand 1995 (n=111)	Stand 1999 (n=137)	Stand 2004 (n=125)
LSG \geq 95 %	100 %	46,4 %	47,4 %	52,0 %
FEV ₁ \geq 80 %	80 %	54,1 %	58,4 %	59,2 %
Ohne Ps. aeruginosa	60 %	35,1 %	44,1 %	49,2 %

Von 1995 bis zum Ende des Jahres 2004 ist der Anteil der 12-Jährigen mit gutem Ernährungszustand bzw. guter Lungenfunktion geringfügig gestiegen. Der Anteil von 12-jährigen CF-Patienten, die sowohl ein Längen-Soil-Gewicht (LSG) von mindestens 95 % als auch eine FEV₁ von mindestens 80 % der Norm haben, steigt von 27 % im Jahr 1995 auf 34 % im Jahr 2004. 49,2

% der 12-Jährigen sind im Jahr 2004 frei von *Ps. aeruginosa*. Der Anteil von 12-Jährigen, die alle drei Kriterien erfüllen, steigt von 11 % im Jahr 1995 auf 22 % im Jahr 2004.

Tabelle 42: Stand der Zielerreichung bei 6-jährigen CF-Patienten 1995, 1999 und 2004

Parameter	Ziel	Stand 1995 (n=114)	Stand 1999 (n=155)	Stand 2004 (n=152)
LSG \geq 95 %	100 %	61,1 %	60,6 %	67,8 %
FEV ₁ \geq 80 %	100 %	75,0 %	70,2 %	86,2 %
Ohne <i>Ps. aeruginosa</i>	80 %	57,0 %	69,9 %	86,8 %

Von 1995 bis zum Jahr 2004 steigt der Anteil der 6-Jährigen CF-Patienten mit einem LSG von mindestens 95 % der Norm von 61,1 % auf 67,8 %. Der Anteil der Patienten mit einer FEV₁ von mindestens 80 % der Norm steigt von 75 % auf 86,2 %. Auch der Anteil von 6-Jährigen, die sowohl ein gutes LSG als auch eine gute FEV₁ erreichen, steigt in diesem Zeitraum von 35 % auf 57 % an. Im Jahr 2004 sind 86,8 % der 6-Jährigen frei von *Ps. aeruginosa*. Der Anteil von 6-Jährigen, die alle drei Kriterien erfüllen, steigt von 22 % im Jahr 1995 auf 51 % im Jahr 2004.

6 Sonderauswertung Stufe II

B. Wiedemann, Dresden

6.1 Struktur- und Prozessqualität

6.1.1 Häufigkeit der Kontakte

In der Stufe II des Projektes "Qualitätssicherung Mukoviszidose" werden alle ambulanten Patientenvorstellungen (reguläre Besuche, Konsile, Notfälle und Kontakte aus anderen Anlässen) dokumentiert. Seit dem CFAS-2.0-Update werden auch stationäre Aufenthalte berücksichtigt. Die Tabellen 43 bis 45 geben eine Übersicht über das vorhandene Datenmaterial.

Tabelle 43: Verteilung aller dokumentierten Patienten in den Einrichtungen

Nr. der Einrichtung ¹⁾	Jahr									
	1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	Insgesamt ²⁾
1	9	30	27	27	27	29	34	35	35	47
2	87	149	158	165	161	174	181	170	171	320
3	-	130	144	148	130	143	159	166	194	249
4	25	68	71	73	70	70	71	73	73	91
5	58	99	103	113	111	119	120	123	129	167
6	57	88	88	12	-	-	-	-	-	96
7	24	10	-	58	66	62	58	16	-	85
8	26	41	73	72	77	58	-	-	-	88
9	49	93	87	104	1	129	130	154	143	249
10	-	-	1	35	39	38	33	35	32	46
11	-	-	-	73	126	116	109	148	156	174
12	-	-	4	9	14	18	15	14	11	24
13	-	-	-	4	20	25	24	27	29	30
14	-	-	-	-	-	15	15	14	15	18
15	-	-	1	15	42	44	8	5	-	45
16	-	-	-	-	10	15	19	25	7	30
Summe	335	708	757	908	894	1.055	976	1.005	994	1.759 ³⁾

1) von 15 weiteren Einrichtungen wurden 415 weitere Patienten dokumentiert

2) verschiedene Patienten insgesamt pro Einrichtung

3) verschiedene Patienten insgesamt

Insgesamt wurden von 1996 bis 2004 von 1.759 CF-Patienten aus 16 Einrichtungen Daten dokumentiert. Drei Einrichtungen haben ihre Teilnahme 1999, 2001 bzw. 2004 beendet (Tab. 43). Folgende Einrichtungen haben von 1996 bzw. 97 bis 2004 Patientendaten zu Komplikationen und Sonderproblemen, zu klinischen Messungen, zur Therapie, zu Laborbefunden und sonstigen Untersuchungen innerhalb der Stufe II erhoben:

Berlin, HELIOS Klinikum Emil von Behring, Bereich Lungenklinik Heckeshorn,
 Frechen, Kinderarztpraxis,
 Hannover, Medizinische Hochschule Hannover, CF-Ambulanz - OE 6870
 Hannover, Kinderklinik der MHH, Abteilung Pädiatrische Pneumologie - OE 6710
 Osnabrück, Kinderhospital Osnabrück,
 Tübingen, Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin,

Neben diesen Einrichtungen beteiligen sich zunehmend auch weitere Einrichtungen an Stufe II (s. Tab. 43 bis 45). Von den Einrichtungen

Berlin, Krankenhaus Lichtenberg, Kinderklinik Lindenhof, Allergologie/Pulmologie,
 Hamburg, Kinderärztliche Gemeinschaftspraxis, CF-Zentrum Altona,
 Homburg, Medizinische Universitätsklinik Homburg, Innere Medizin
 Kirchzarten, Kinderarztpraxis,
 Lübeck, Medizinische Universität Lübeck, Klinik für Pädiatrie,
 Worms, Stadtkrankenhaus, Kinderambulanz,

die mindestens 4 Jahre lang ihre Daten für die Stufe II dokumentiert haben, wurden die Daten für das Jahr 2004 ebenfalls in die Auswertung einbezogen. Um die Anonymität der Einrichtungen zu wahren, wird ihnen in der folgenden Auswertung eine zufällige Nummer von 1 bis 16 zugeordnet. Von 1996 bis 2004 liegen von 24.611 Patientenkontakten aus 16 Einrichtungen Verlaufsbeobachtungen vor. Im Mittel wurden in allen beteiligten Einrichtungen drei ambulante Kontakte pro Patient und Jahr dokumentiert (Tab. 44).

Tabelle 44: Verteilung aller dokumentierten Kontakte in den Einrichtungen

Nr. der Einrichtung ^{*)}	Jahr									
	1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	Summe
1	9	59	52	51	57	58	68	88	94	536
2	94	467	453	433	416	424	469	449	443	3.648
3	-	528	626	684	496	734	1016	963	1229	6.276
4	25	217	323	450	406	403	337	298	236	2.695
5	67	352	369	389	405	426	433	466	446	3.353
6	64	394	387	22	-	-	-	-	-	867
7	103	39	-	77	97	120	94	16	-	546
8	26	77	206	206	186	167	-	-	-	868
9	67	224	169	228	1	697	250	631	519	2.786
10	-	-	2	142	195	199	172	186	176	1.072
11	-	-	-	123	190	118	113	165	157	866
12	-	-	5	10	18	24	19	24	15	115
13	-	-	-	4	33	64	112	179	279	671
14	-	-	-	-	-	27	36	25	21	109
15	-	-	1	18	45	49	9	5	-	127
16	-	-	-	-	10	15	19	25	7	76
Summe	455	2.357	2.593	2.837	2.555	3.525	3.147	3.520	3.622	24.611

*) von 15 weiteren Einrichtungen wurden weitere 1.158 Kontakte dokumentiert

Tabelle 45: Anzahl der 2004 dokumentierten Patienten, bezogen auf das Alter und die Einrichtung (Die Angaben in den Klammern entsprechen dem Prozentsatz)

Alter in Jahren	Nr. der Einrichtung ^{*)}							
	1	2	3	4	5	9	10-16	Summe
0 - 5	5 (13,9)	51 (29,8)	29 (15,1)	2 (2,7)	24 (18,6)		36 (14,4)	147 (14,8)
6 - 11	13 (36,1)	69 (40,4)	27 (14,1)	7 (9,6)	37 (28,7)		64 (25,7)	217 (21,9)
12 - 17	10 (27,8)	50 (29,2)	29 (15,1)	17 (23,3)	29 (22,5)		68 (27,3)	203 (20,4)
≥ 18	8 (22,2)	1 (0,6)	107 (56,7)	47 (64,4)	39 (30,2)	143 (100)	81 (32,5)	426 (42,9)
Summe	36	171	192	73	129	143	249	993

*) Die 223 für 2004 von 15 weiteren Einrichtungen dokumentierten CF-Patienten waren zu 20, 27, 20 bzw. 33 % aus den Altersgruppen 0-5, 6-11, 12-17 bzw. ≥ 18 Jahre.

6.1.2 Häufigkeit bestimmter Untersuchungen

Im CF-Manual [1] wird als diagnostische Maßnahme bei den ambulanten Vorstellungen empfohlen, die Körpergröße, das Gewicht und die Mikrobiologie immer, aber mindestens alle drei Monate zu bestimmen. Für Patienten ab einem Alter von 6 Jahren gilt dies auch für die Bestimmung der Lungenfunktionswerte Vitalkapazität (VC), Einsekundenkapazität (FEV₁) und des maximalen expiratorischen Flusses bei 25 % der Vitalkapazität (MEF₂₅).

Abbildung 31 zeigt die prozentuale Häufigkeit der Bestimmung dieser Parameter gemessen an allen regulären Kontakten pro Dokumentationsjahr. Größe und Gewicht werden bei fast allen regulären Kontakten bestimmt; in einigen – auch großen – Einrichtungen sogar bei allen Kontakten. Von den 12 Einrichtungen, für die Daten für 2004 in die Auswertung einbezogen wurden (vgl. Tab. 43 und 44), fallen drei Einrichtungen durch weniger als 10 % Lungenfunktions- und Mikrobiologiebestimmungen, gemessen an allen regulären Kontakten auf (tabellarisch/graphisch im vorliegenden Zusammenhang nicht erfasst).

Die Abbildung 32 zeigt den Anteil von Patienten mit wenigstens drei Bestimmungen von Größe/ Gewicht, Lungenfunktion bzw. Mikrobiologie. Es überrascht nicht, dass Patienten mit eher gutem Verlauf nicht so häufig untersucht werden. Aber die starken Unterschiede sowohl zwischen den Einrichtungen, aber auch innerhalb bestimmter Einrichtungen über die Beobachtungszeit (ebenfalls nicht erfasst) deuten auf strukturelle Unterschiede. Sie müssen hinterfragt werden, denn sie bieten Ansatzpunkte für das Qualitätsmanagement.

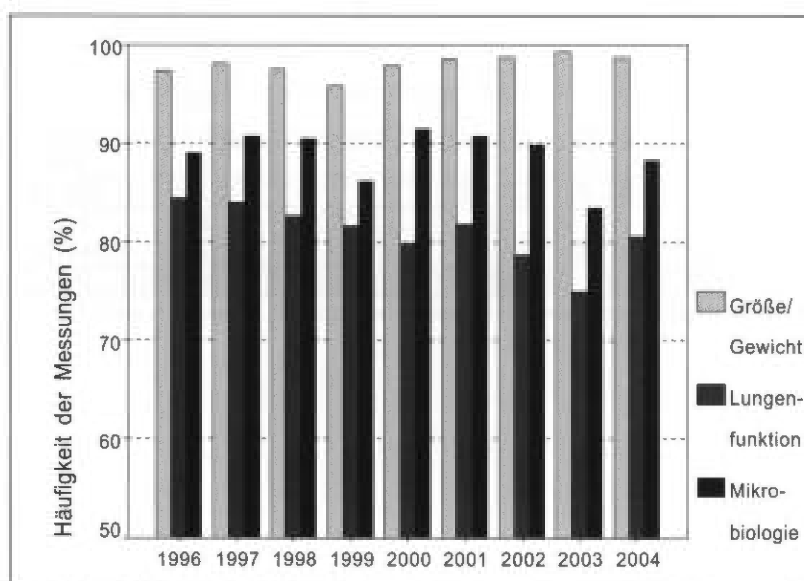


Abbildung 31: Häufigkeit bestimmter Untersuchungen bei allen regulären Kontakten (Lungenfunktion ab 6 Jahre)

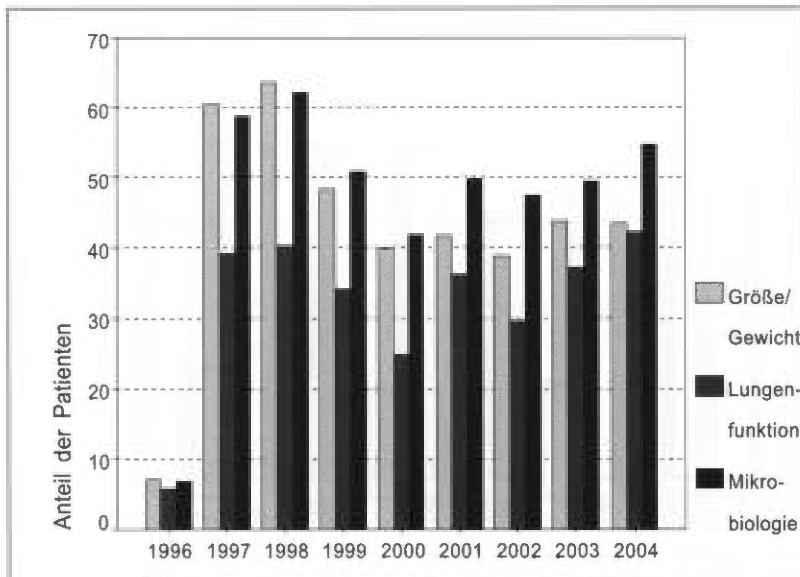


Abbildung 32: Anteil der Patienten (ab 6 Jahre) mit mindestens drei Bestimmungen pro Jahr

6.1.3 Diabetes mellitus und oraler Glucosetoleranztest

Das Vorliegen eines Diabetes mellitus wird angenommen, wenn auf den Erfassungsbögen der Stufe I bzw. II Diabetes mellitus, orale Antidiabetika oder Insulin angegeben ist. Betrachtet wurden alle Patienten der im Kapitel 6.1 aufgeführten 16 Einrichtungen.

In den Beobachtungsjahren 1996 bis 2004 hatten im Mittel 1,4 % der Patienten unter 10 Jahren einen Diabetes mellitus (einzelne Beobachtungsjahre siehe Abb. 33). Bei den 10- bis 17-jährigen Patienten stieg der Anteil im Mittel auf 10,6 % und erreichte im Mittel 28 % bei den Erwachsenen mit CF.

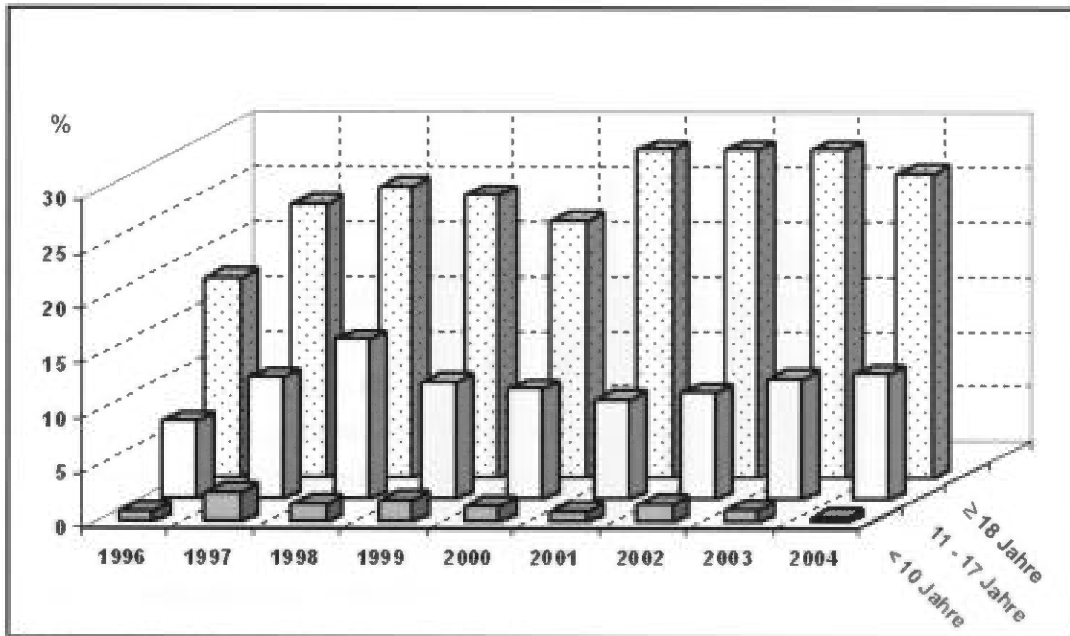


Abbildung 33: Anteil der Patienten mit Diabetes mellitus

Es gibt die Empfehlung, dass bei CF-Patienten ohne Diabetes mellitus ab einem Alter von zehn Jahren jährlich ein oraler Glucosetoleranztest (oGTT) durchgeführt werden soll. Anhand der Stufe-II-Daten wurde ermittelt, ob und mit welchem Ergebnis bei Patienten dieser Altersgruppe der oGTT durchgeführt wurde.

Tabelle 46: oGTT bei CF-Patienten ab 10 Jahren ohne Diabetes mellitus für die Jahre 2003 und 2004

	2003		2004	
	10 - 17 Jahre	≥ 18 Jahre	10 - 17 Jahre	≥ 18 Jahre
Zahl der Patienten in der Altersgruppe	283	429	269	430
Mit / ohne Diabetes mellitus	31 / 252	139 / 290	31 / 238	119 / 311
Angabe in %	11 / 89	32,4 / 67,6	11,5 / 88,5	27,7 / 72,3
Ohne Diabetes mellitus, mit / ohne oGTT	56 / 196	32 / 258	56 / 182	44 / 267
Angabe in %	22,2 / 77,8	11 / 89	23,5 / 76,5	14,1 / 85,9
Ohne Diabetes mellitus, mit oGTT: oGTT normal ja / nein	47 / 9	25 / 7	51 / 5	37 / 7
Angabe in %	83,9 / 16,1	78,1 / 21,9	91,1 / 8,9	84,1 / 15,9

Die Ergebnisse zeigen (Tab. 46), dass 2003 bei 22,2 % und 2004 bei 23,5 % der 10- bis 17-Jährigen ohne Diabetes mellitus ein oGTT durchgeführt wurde. Bei den Erwachsenen war dieser Anteil mit 11 % für 2003 und 14,1 % für 2004 noch geringer. Von diesen oGTT's der Erwachsenen waren 2003 21,9 % und 2004 15,9 % auffällig. Bei den Jüngeren waren 16,1 bzw. 8,9 % oGTT's auffällig. Auch wenn mit der neuen CFAS-Version die Option besteht, stationär durchgeführte oGTT's zu dokumentieren, und diese Möglichkeit vielleicht nicht konsequent genutzt wurde, deuten die Ergebnisse darauf hin, dass die Diagnostik zu Diabetes mellitus bei CF-Patienten diskutiert werden muss.

6.2 Ergebnisqualität

6.2.1 Prävalenz und Inzidenz verschiedener Keime

Auf der Europäischen CF-Tagung 2002 in Belfast wurde gezeigt, dass die Prävalenz von Keimen sehr stark davon abhängt, wie diese Prävalenz definiert wird. Im Allgemeinen ist die Prävalenz einer Erkrankung definiert als Quotient aus der Zahl der Erkrankten, dividiert durch die Zahl der insgesamt mit diesem Risiko lebenden Individuen. Die Punktprävalenz betrachtet einen bestimmten Zeitpunkt. Die Periodenprävalenz betrachtet einen bestimmten Zeitraum; im vorliegenden Zusammenhang das Jahr 2004. Es ist es ein zahlenmäßiger Unterschied, ob man Prävalenz von Keimen definiert als

- mindestens einmal im Jahr bei dem Patienten aufgetreten (s. Tab. 47a und 47b),
- in allen mikrobiologischen Befunde des Patienten im Jahr aufgetreten oder
- in der Mehrzahl der mikrobiologischen Befunde des Patienten im Jahr aufgetreten.

Diesen Unterschied muss man insbesondere bei Ländervergleichen von Prävalenzangaben für Keime berücksichtigen.

Die Tabellen 47a und 47b zeigen eine Übersicht über nachgewiesene Keime bei den im Jahr 2004 durchgeführten mikrobiologischen Untersuchungen. Nicht bei jedem Patienten wurde im Jahr 2004 ein mikrobiologischer Befund dokumentiert. Für die Auswertung wurde pro Patient gezählt, ob der entsprechende Keim 2004 mindestens einmal oder nie nachgewiesen wurde. Von den 451 (54,1 % der Patienten mit Mikrobiologie, Tab. 47a), bei denen mindestens einmal *Pseudomonas aeruginosa* (Ps. aeruginosa) nachgewiesen wurde, gab es bei 168 (37,3 %) Patienten keine Aussagen, ob der Stamm mucoid war. Bei 70 (15,5 %) Patienten war der Stamm nicht mucoid, bei 213 (47,2 %) war er mucoid. Von den 450 (57,3 % der Patienten mit Mikrobiologie, Tab. 47a), bei denen mindestens einmal *Staphylococcus aureus* (Staph. aureus)

nachgewiesen wurde, gab es bei 246 (54,7 %) Patienten keine Aussagen zu MRSA/ORSA. Bei 16 Patienten (3,6 %) trat MRSA/ORSA auf, bei 188 (41,8 %) nicht.

Tabelle 47a: Prävalenz verschiedener Keime im Jahr 2004

Alter in Jahren	Ps. aeruginosa	Wenn ja: mucoid ?	Staph. aureus	Wenn ja: MRSA/ORSA ?
0 - 5	19,2 %	0	48,8 %	1,7 %
6 - 11	27,1 %	17,6 %	60,9 %	0,9 %
12 - 17	53,9 %	25 %	53,9 %	3,1 %
≥ 18	81 %	64,1 %	60,4 %	6,2 %
Gesamt	54,1 %	47,2 %	57,3 %	3,6 %

Tabelle 47b: Prävalenz verschiedener Keime Im Jahr 2004

Alter in Jahren	B. cepacia	Stenotrophomonas maltophilia	Hämophil. influenzae	Andere Keime
0 - 5	0	6,6 %	25,4 %	36,6 %
6 - 11	1,6 %	11,7 %	27,5 %	40,5 %
12 - 17	1,7 %	12,7 %	11,4 %	30,1 %
≥ 18	6,3 %	17,1 %	8,3 %	44,5 %
Gesamt	2,9 %	12,9 %	17,2 %	39 %

Die Abbildungen 34a und 34b zeigen schematisch für männliche und weibliche CF-Patienten die Prävalenz verschiedener Keime über Altersgruppen von 1996 bis 2004. Während die Prävalenz von Ps. aeruginosa mit dem Alter stieg, sank die von Staph. aureus und Hämophilus Influenzae mit dem Alter. Bis auf die Prävalenz von Staphylococcus maltophilia bei den über 25-Jährigen gibt es keine weiteren grundlegenden Unterschiede in der Prävalenz der Keime zwischen männlichen und weiblichen CF-Patienten.

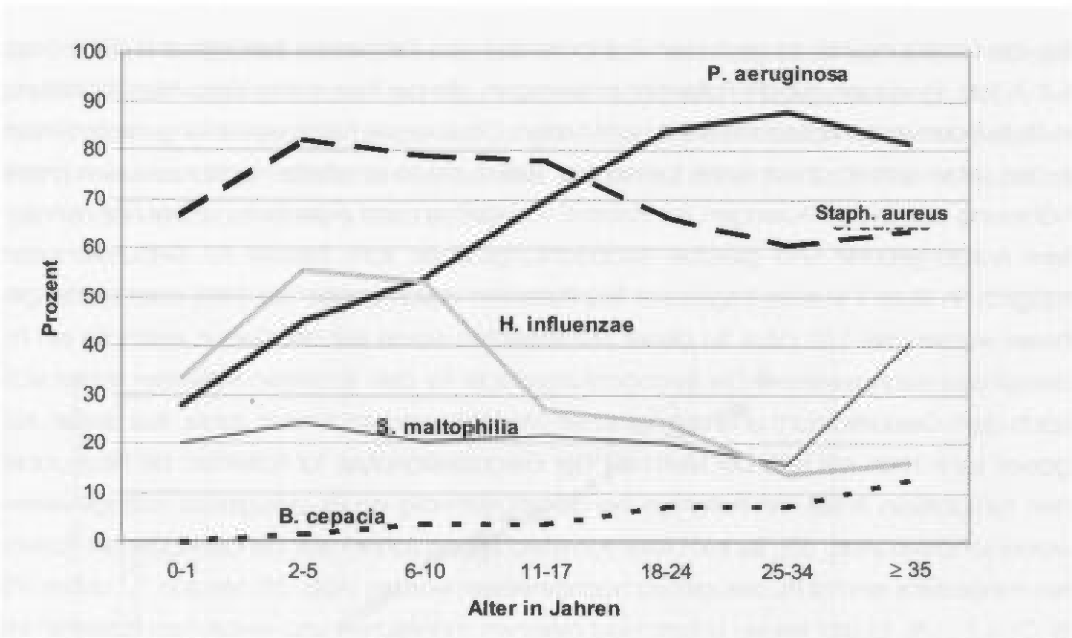


Abbildung 34a: Prävalenz von Keimen bei männlichen CF-Patienten in der Stufe II (1996 bis 2004)

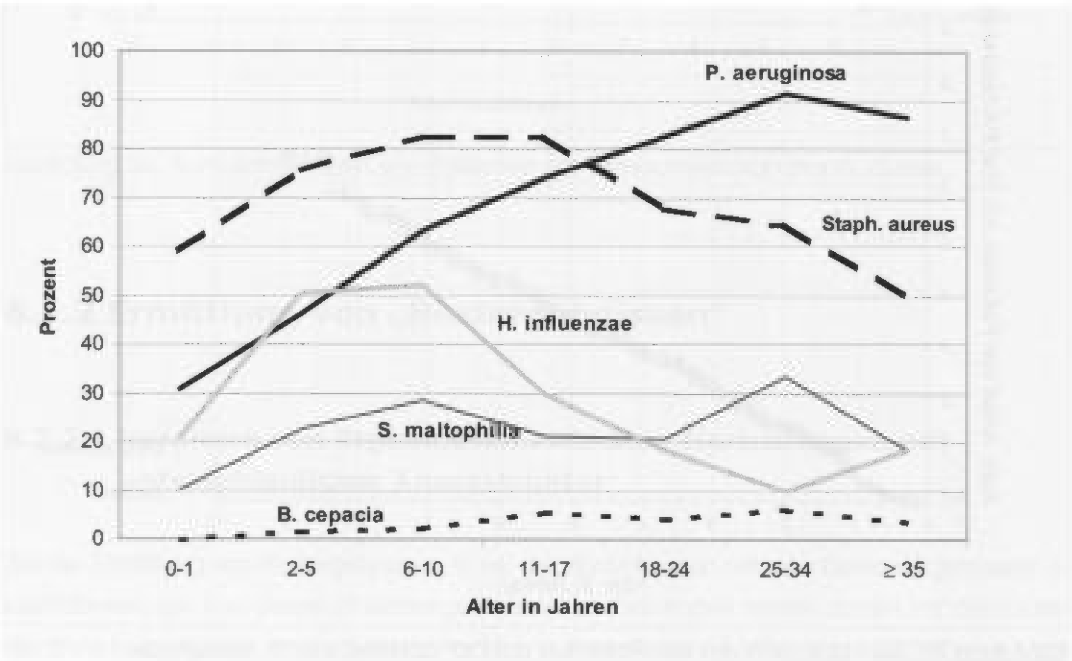


Abbildung 34b: Prävalenz von Keimen bei weiblichen CF-Patienten in der Stufe II (1996 bis 2004)

Bei der Schätzung der prozentualen Erstrnachweise von Keimen im Berichtsband 2003 (Kap. 6.2.3, Tab. 9) wurden nur die Patienten einbezogen, die bei ihrer ersten Verlaufsbeobachtung in Stufe II den entsprechenden Keim nicht hatten. Da über die Keimbeseidung der Patienten in den Lebensjahren davor nichts bekannt ist, stellen die so ermittelten Inzidenzen eine grobe Näherung dar. Exakte Aussagen zur Inzidenz von Keimen sind eigentlich nur bei fest definiertem Ausgangspunkt und gleicher Beobachtungsdauer, zum Beispiel für Geburtskohorten möglich. In Stufe II wurden insgesamt 362 Patienten dokumentiert, die 1996 oder später geboren wurden. Bei 130 (35,9 %) dieser 362 Patienten wurde seit der Geburt erstmalig ein Ps. aeruginosa nachgewiesen. Die Beobachtungsdauer für den einzelnen Patienten richtet sich nach dem Geburtsdatum und beträgt einen Monat bis maximal neun Jahre. Aus diesen Angaben kann man mit Hilfe der Methodik der Ereigniszeitanalyse für Patienten bis neun Jahre den kumulativen Anteil von Patienten bei denen erstmalig ein Ps. aeruginosa nachgewiesen wurde schätzen (Abb. 35). Bis zum Alter von etwa sieben Jahren war bei der Hälfte der Patienten mindestens einmal Ps. aeruginosa nachgewiesen worden (Abb. 35; Median 7,1 Jahre; 95 % CI: 6,2 ... 8). Es gibt keinen Unterschied zwischen männlichen und weiblichen Patienten im ersten Nachweis von Ps. aeruginosa.

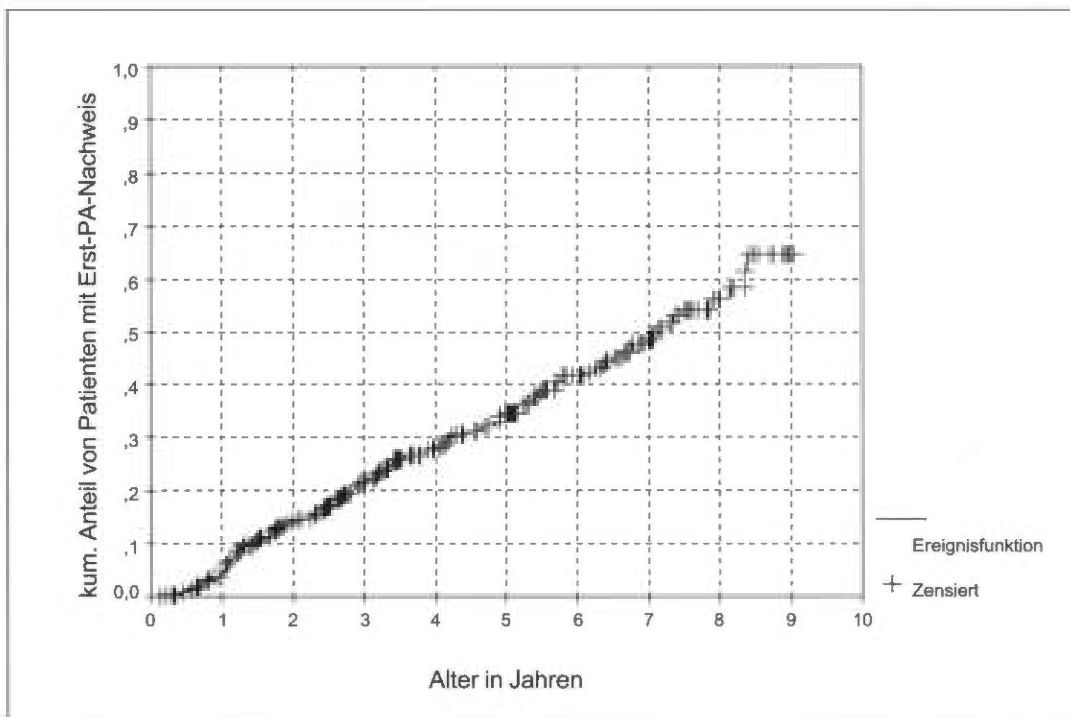


Abbildung 35: Kumulativer Anteil von Patienten mit Erstrnachweis von Ps. aeruginosa

Bei 253 (68,4 %) der 362 Patienten wurde seit der Geburt erstmalig ein Staph.aureus nachgewiesen. Bis zum Alter von 5 Jahren war der Anteil von Mädchen mit Erstdnachweis von Staph. Aureus um bis zu 10 % niedriger als der von Jungen (Abb. 36). Der Median für den kumulativen Erstdnachweis von Staph. aureus beträgt bei den Jungen 3,2 Jahre (95 % CI: 2,4 ... 4,1) und bei den Mädchen 4,3 Jahre (95 % CI: 3,8 ... 4,8).

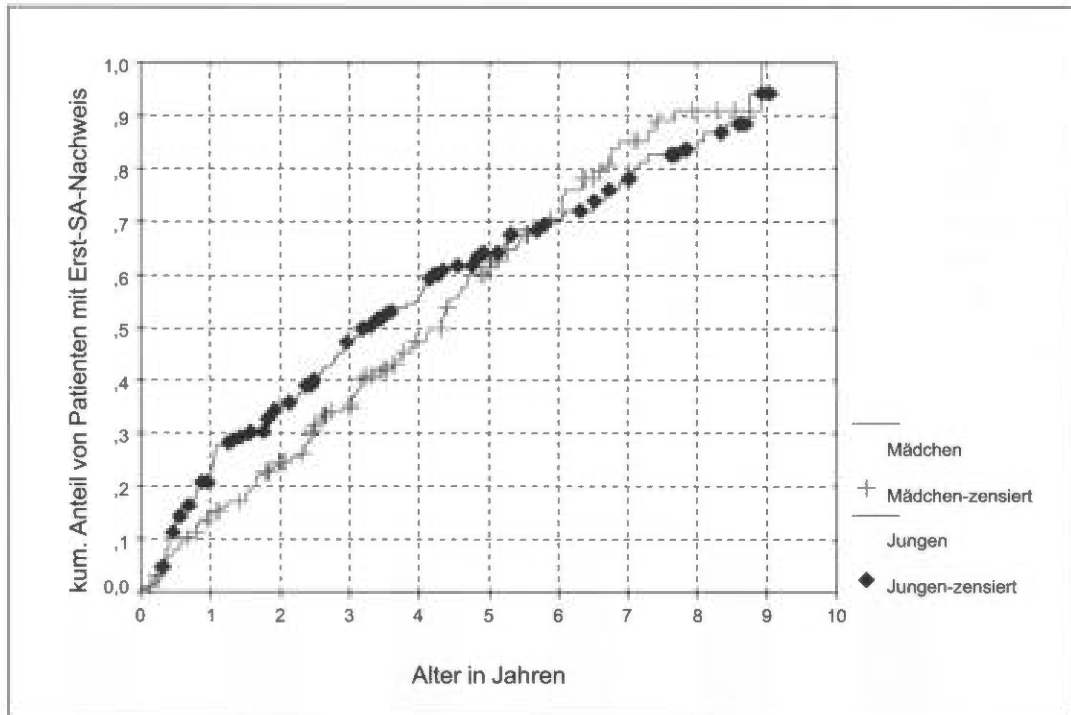


Abbildung 36: Kumulativer Anteil von Patienten mit Erstdnachweis von Staph. aureus

6.2.2 Ermittlung von „Bestergebnissen“

6.2.2.1 Vergleich von Ergebnissen zwischen Einrichtungen mit unterschiedlicher Altersstruktur

Ziel der Ermittlung von Bestergebnissen ist es, die Einrichtungen mit den besten Ergebnissen zu identifizieren, um von diesen Einrichtungen zu lernen. Das in den letzten Jahren mit den Daten der Stufe II vorgestellte risikoadjustierte Ranking (s. Berichtsbände 2001 und 2002) ist eine Möglichkeit, Einrichtungen mittels einer einzelnen Maßzahl in eine Rangfolge zu bringen, wobei diese Maßzahl entsprechend des unterschiedlichen Risikoprofils der Einrichtung (z. B. Alter der Patienten, Schweregrad der Erkrankung, Genotyp, Geschlecht ...) korrigiert wurde. In der Auswertung der Daten der Stufe I (siehe. Kap. 2) und bei ersten Auswertungen des Benchmark-Projek-

tes werden die Ergebnisse der Einrichtungen ohne Berücksichtigung der Altersstruktur ihrer Patienten in eine Rangfolge gebracht. Diese Art der Herangehensweise „benachteiligt“ bei diesem progredienten Krankheitsbild Einrichtungen mit einem höheren Anteil an älteren Patienten.

Eine andere Möglichkeit, die Ergebnisse zu bewerten, soll in diesem Jahr anhand der Daten der Stufe II vorgestellt werden. Dazu wurden die Daten für 2004 für Patienten in den Altersklassen 6 bis 11 Jahre und 12 bis 17 Jahre ausgewählt (s. Tab. 3). Die Daten der Einrichtungen 10 bis 16 wurden zusammengefasst. Zur Anonymisierung erhielten die Einrichtungen 1, 2, 3, 4, 5 bzw. 10 bis 16 zusammen entsprechend ihrer Rangfolge in Abbildung 37 die Bezeichnungen A bis F. Die Einrichtungen wurden entsprechend dem LSG (Abb. 37 und 38), der FEV₁ (Abb. 39 und 40) und der Ps. aeruginosa-Nachweise (Abb. 41 und 42) in Rangfolgen gebracht. Dabei gingen in die Abbildungen 37, 39 und 41 die rohen Werte ohne Berücksichtigung der Altersstruktur ein, und in den Abbildungen 38, 40 und 42 wurde die Altersstruktur in den Einrichtungen berücksichtigt.

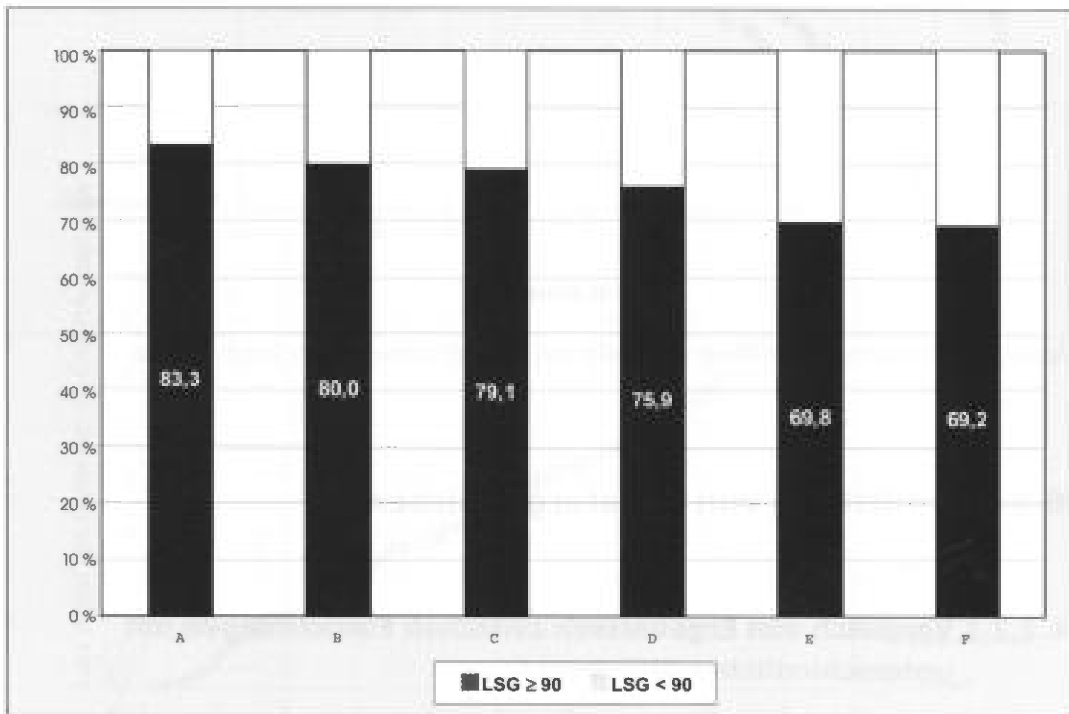


Abbildung 37: Rangfolge der Einrichtungen 2004 für Patienten zwischen 6 und 18 Jahren, entsprechend ihrem Anteil an Patienten mit einem LSG von mindestens 90

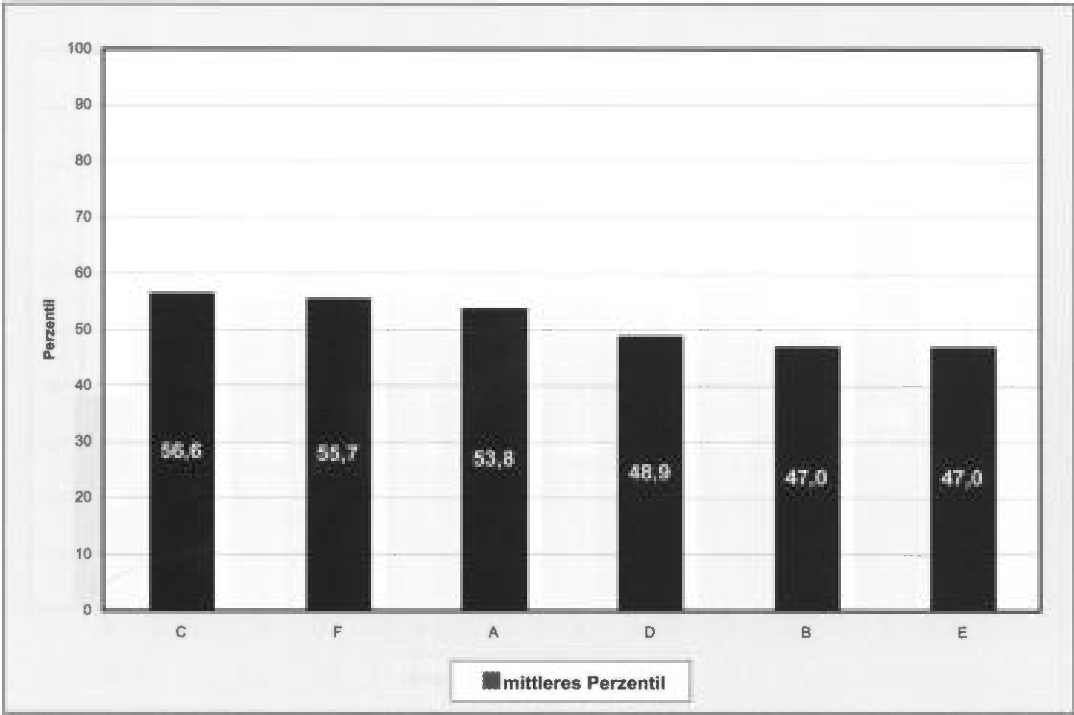


Abbildung 38: Rangfolge der Einrichtungen 2004 für Patienten zwischen 6 und 18 Jahren, entsprechend ihrem mittleren Perzentil für das LSG

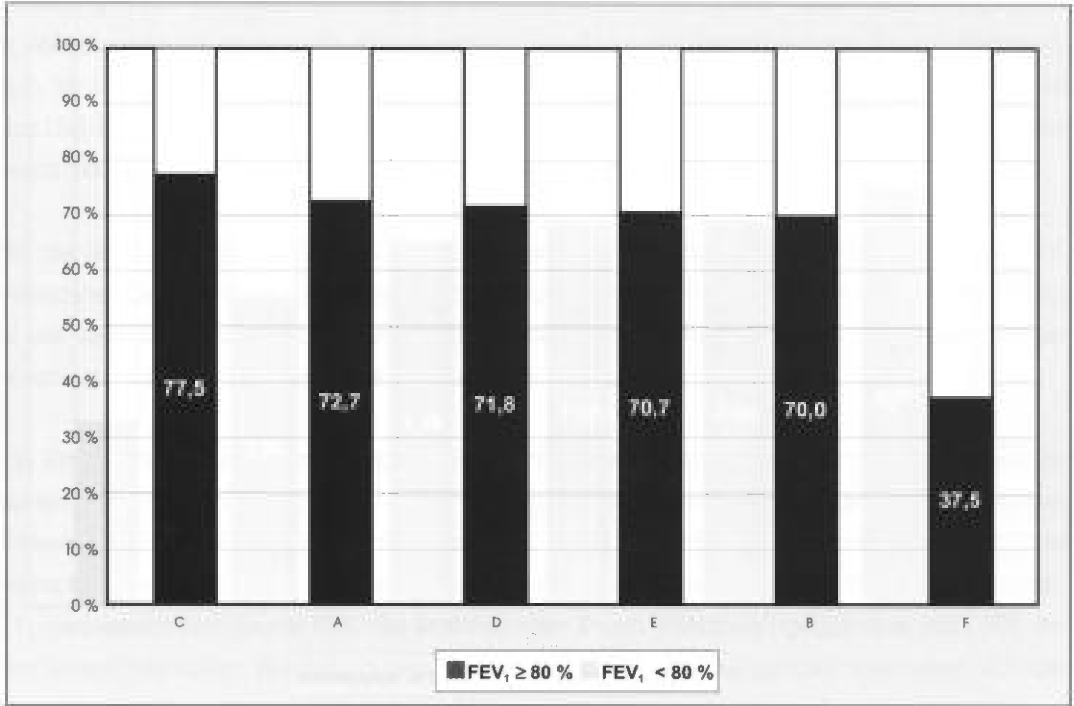


Abbildung 39: Rangfolge der Einrichtungen 2004 für Patienten zwischen 6 und 18 Jahren, entsprechend ihrem Anteil an Patienten mit einer FEV₁ von mindestens 80 %

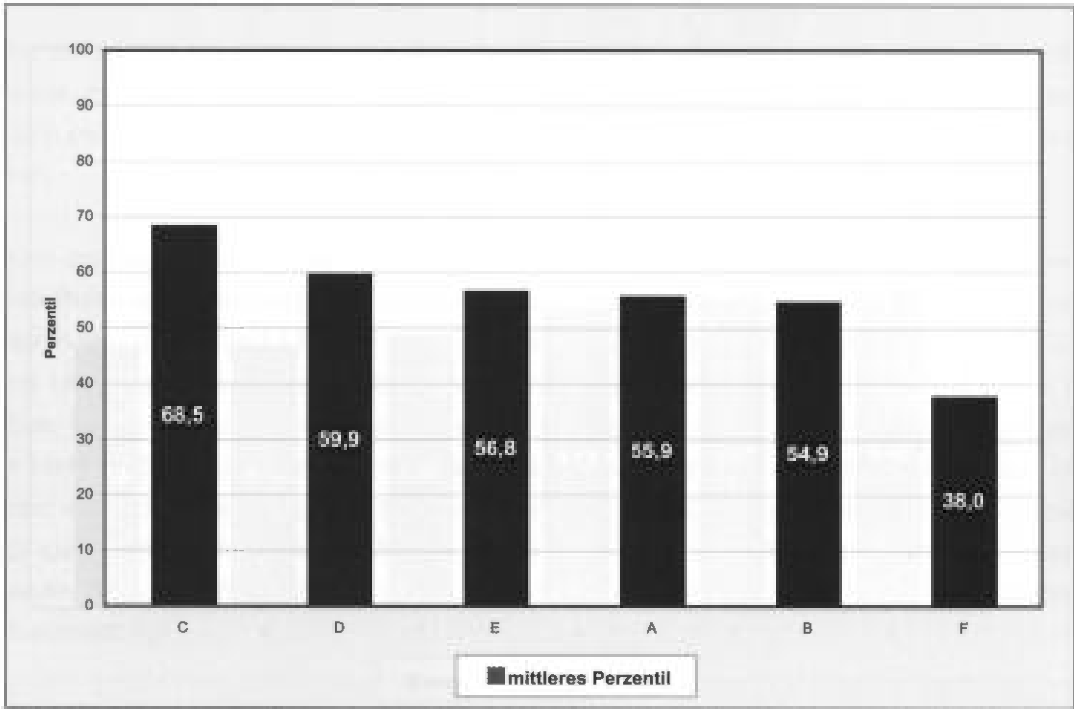


Abbildung 40: Rangfolge der Einrichtungen 2004 für Patienten zwischen 6 und 18 Jahren, entsprechend ihrem mittleren Perzentil für FEV₁

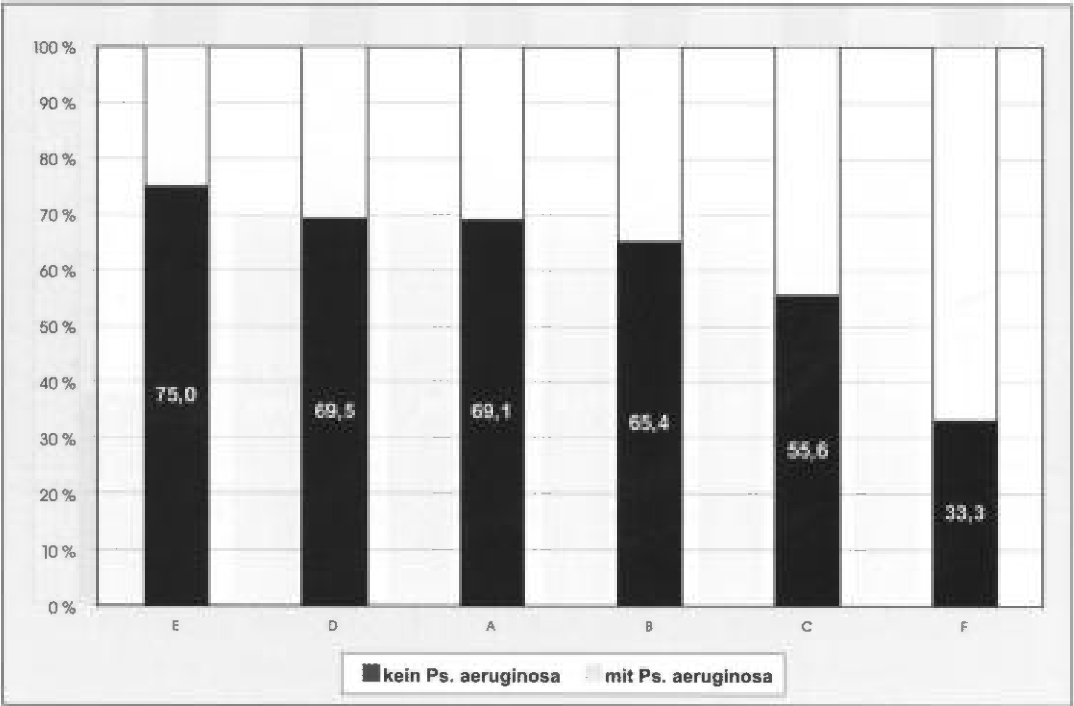


Abbildung 41: Rangfolge der Einrichtungen für Patienten zwischen 6 und 18 Jahren, entsprechend ihrem Anteil an Patienten ohne Nachweis von Ps. aeruginosa 2004

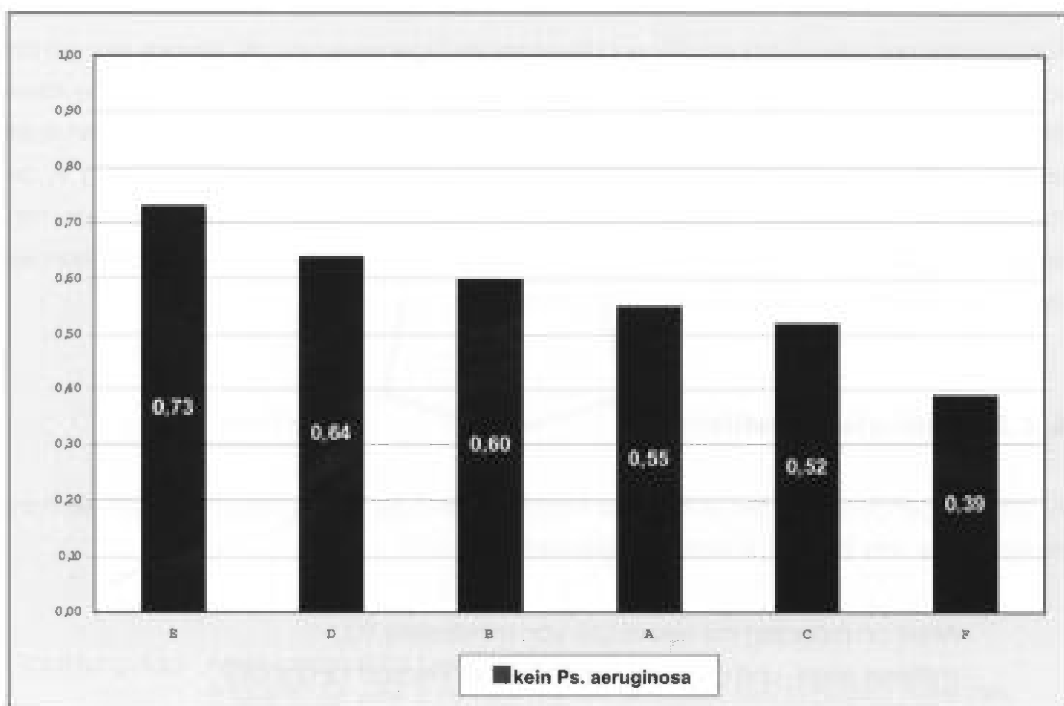


Abbildung 42: Rangfolge der Einrichtungen für Patienten zwischen 6 und 18 Jahren, entsprechend ihrer altersstandardisierten Prävalenzrate für Ps. aeruginosa 2004

Es ist bekannt, dass das Alter der stärkste Einflussfaktor für die Verschlechterung der Lungenfunktion und die Häufigkeit von Ps. aeruginosa-Nachweisen ist. Daher wurde für die Rangfolgen in Abbildungen 38, 40 und 42 die Altersstruktur der Patienten berücksichtigt. Für die Abbildungen 38 und 40 wurden die Mittelwerte der alters- und geschlechtsspezifischen Perzentile für das LSG bzw. der Perzentile für die FEV₁ (in % nach Knudson) berechnet. Die Berechnung der Perzentile erfolgte entsprechend den in Kapitel dargestellten Ergebnissen.

Für die Abbildung 42 wurde eine altersstandardisierte Prävalenzrate für „kein Ps. aeruginosa“ berechnet. Die Methode der Altersstandardisierung von Raten (zum Beispiel der Mortalitätsrate) ist bei Vergleichen von Populationen mit unterschiedlicher Altersstruktur in der Epidemiologie üblich und soll hier nicht weiter erläutert werden.

Die Einrichtung F verbessert sich beim Vergleich der mittleren alters- und geschlechtsspezifischen Perzentile für das LSG (Abb. 38) um 4 Plätze gegenüber der Rangfolge für den Anteil der Patienten mit einem LSG von mindestens 90 % (Abb. 37). Während sich bei altersspezifischer Betrachtungsweise für das LSG die Einrichtungen C und F verbessern (Abb. 38 gegenüber Abb. 37), verbessern sich für die FEV₁ die Einrichtungen D und E (Abb. 40 gegenüber Abb. 39). Bei der unterschiedlichen Bewertung der Häufigkeit von „kein Ps. aeruginosa“ verbessert sich die Einrichtung B (Abb. 42 gegenüber Abb. 41).

Aus Gründen der Anonymität soll hier auf die einzelnen Ergebnisse und die Altersstruktur der Einrichtungen nicht eingegangen werden. Normalerweise verbessert sich, wenn man die Altersstruktur der Einrichtungen berücksichtigt, vor allem bei Einrichtungen mit einem höheren Anteil an älteren Patienten die Bewertung ihrer Ergebnisse. Diese mögliche Verbesserung in der Rangfolge wird aber nur erreicht, wenn die älteren Patienten dieser Einrichtungen auch mindestens so gute oder bessere Werte im LSG, in der FEV₁ bzw. für Ps. aeruginosa aufweisen wie die älteren Patienten in den anderen Einrichtungen.

6.2.2.2 Ambulanzprofile

Im vorangegangenen Kapitel wurden die Einrichtungen A bis F entsprechend folgender Parameter für das Jahr 2004 in Rangfolgen gebracht:

- Anteil an Patienten mit einem LSG von mindestens 90
- mittleres alters- und geschlechtsspezifisches Perzentil für das LSG
- Anteil an Patienten mit einer FEV₁ von mindestens 80 %
- mittleres alters- und geschlechtsspezifisches Perzentil für die FEV₁ nach Knudson
- Anteil an Patienten ohne Nachweis von Ps. aeruginosa
- altersstandardisierte Prävalenzrate an Ps. aeruginosa.

Die zugehörigen Abbildungen 37 bis 42 kann man zum Beispiel in sternförmige Risikoprofile umsetzen, um Einrichtungen hinsichtlich dieser sechs Parameter besser multivariat vergleichen zu können (Abb. 43a bis 43f). In den Abbildungen 43a bis 43f für die Einrichtungen A bis F stellt jeder Vergleichsparameter eine Achse dar, die von 0 bis 100 reicht. Für die Anteile an Patienten mit einem LSG von mindestens 90, Patienten mit einer FEV₁ von mindestens 80 % bzw. Patienten ohne Nachweis von Ps. aeruginosa (PSA) bedeuten die Achsen 0 bis 100 Prozent. Die mittleren Perzentile reichen sowieso von 0 bis 100. Die altersstandardisierte Prävalenzrate an „kein Ps. aeruginosa“ reicht normalerweise von 0 bis 1. Wenn man diese Rate mit 100 multipliziert, kann man sie vergleichbar in diesen Abbildungen darstellen. In den Abbildungen 37 bis 42 kann eine Einrichtung als höchsten Wert 100 (Prozent oder Perzentil) oder 1 (Prävalenzrate) erreichen. Je höher der jeweilige Anteil an Patienten, das mittlere Perzentil oder die Rate*100 in der Einrichtung sind, desto mehr Fläche nimmt das „Netz“ der Einrichtung ein.

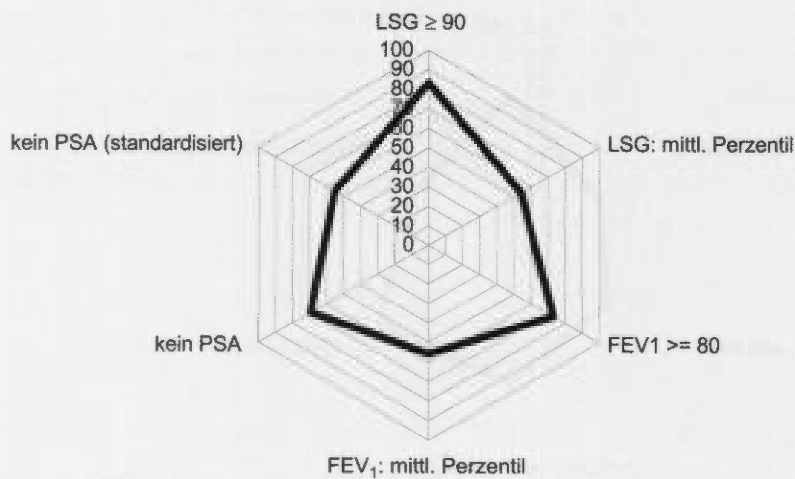


Abbildung 43a: Ambulanzprofil für Einrichtung A, 2004
Angaben für „LSG ≥ 90 “, „FEV₁ ≥ 80 “ und „kein PSA“ in Prozent Patienten,
Angaben für „kein PSA (standardisiert)“ in altersstandardisierte
Prävalenzrate*100



Abbildung 43b: Ambulanzprofil für Einrichtung B, 2004
Angaben für „LSG ≥ 90 “, „FEV₁ ≥ 80 “ und „kein PSA“ in Prozent Patienten,
Angaben für „kein PSA (standardisiert)“ in altersstandardisierte
Prävalenzrate*100

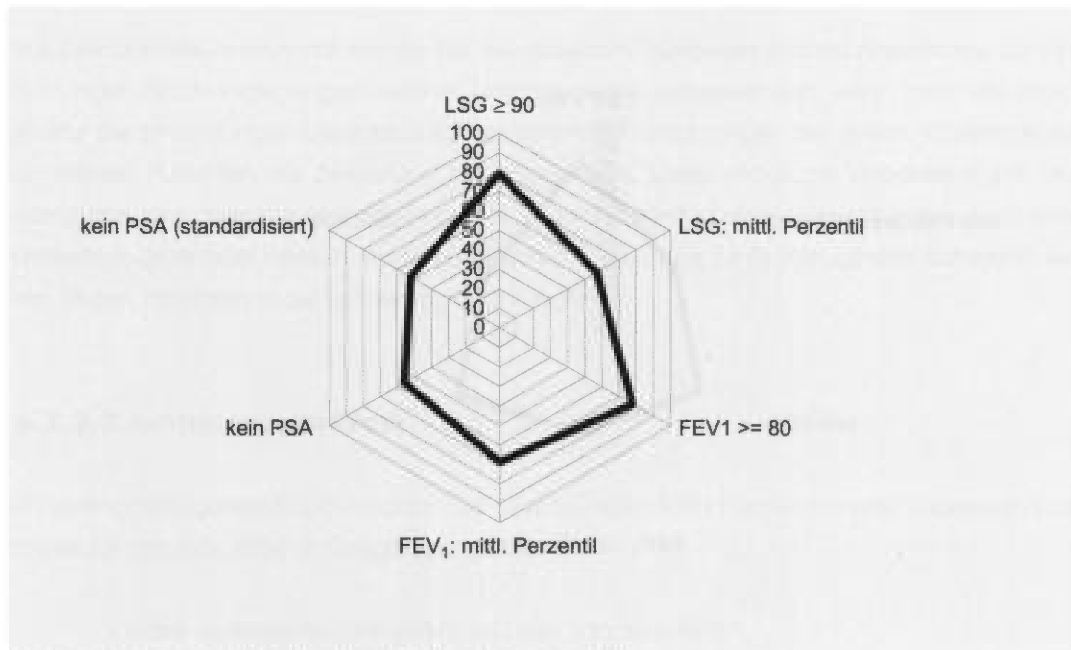


Abbildung 43c: Ambulanzprofil für Einrichtung C, 2004
Angaben für „LSG ≥ 90 “, „FEV₁ ≥ 80 “ und „kein PSA“ in Prozent Patienten,
Angaben für „kein PSA (standardisiert)“ in altersstandardisierte
Prävalenzrate*100

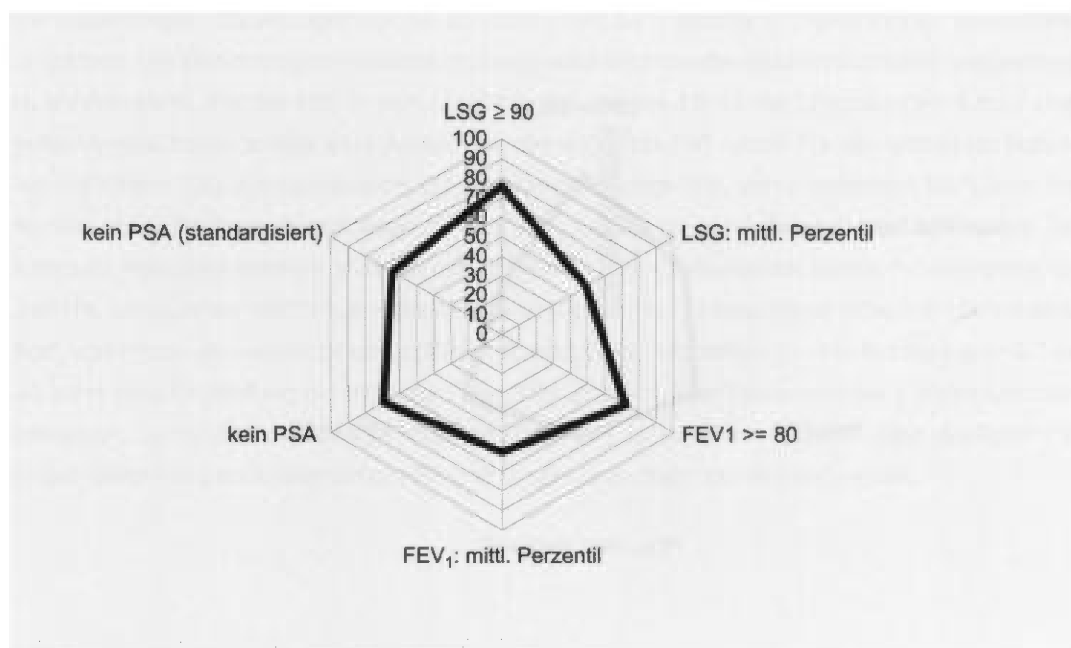


Abbildung 43d: Ambulanzprofil für Einrichtung D, 2004
Angaben für „LSG ≥ 90 “, „FEV₁ ≥ 80 “ und „kein PSA“ in Prozent Patienten,
Angaben für „kein PSA (standardisiert)“ in altersstandardisierte
Prävalenzrate*100

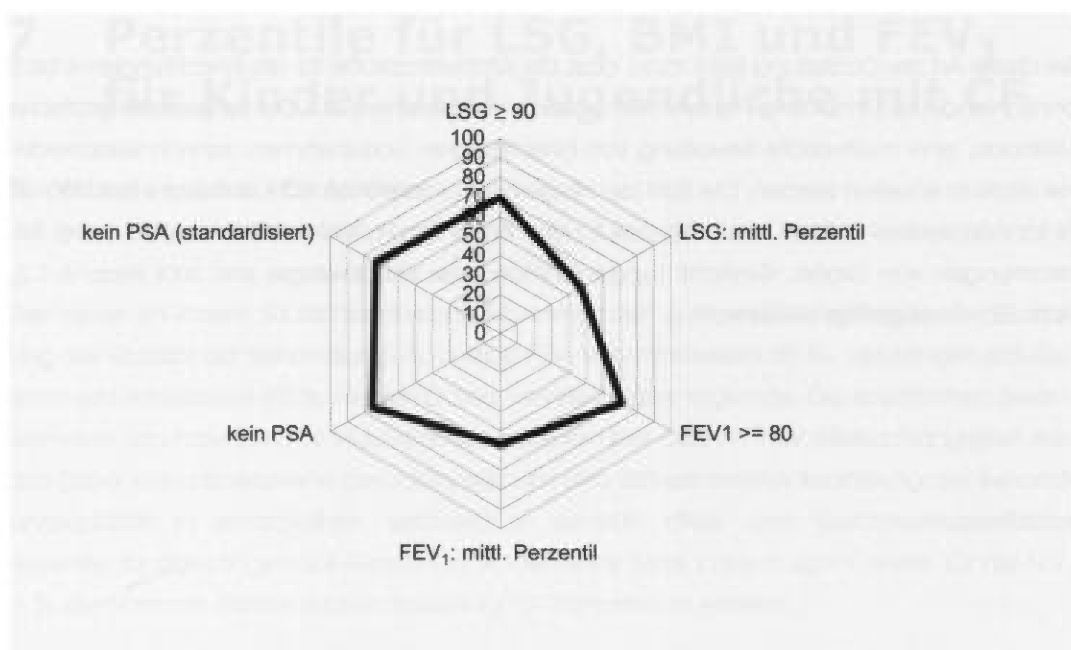


Abbildung 43e: Ambulanzprofil für Einrichtung E, 2004
Angaben für „LSG ≥ 90 “, „FEV1 ≥ 80 “ und „kein PSA“ in Prozent Patienten,
Angaben für „kein PSA (standardisiert)“ in altersstandardisierte
Prävalenzrate*100

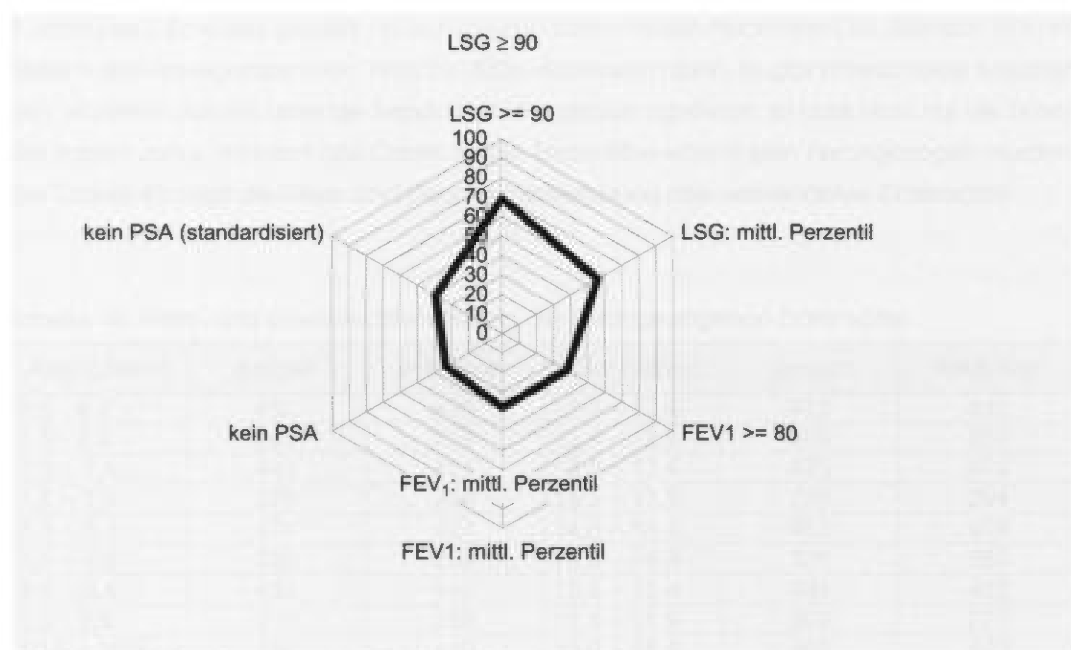


Abbildung 43f: Ambulanzprofil für Einrichtung F, 2004
Angaben für „LSG ≥ 90 “, „FEV1 ≥ 80 “ und „kein PSA“ in Prozent Patienten,
Angaben für „kein PSA (standardisiert)“ in altersstandardisierte
Prävalenzrate*100

Bei dieser Art der Darstellung sieht man, dass die Ambulanzprofile für die Einrichtungen A bis E ähnlich sind. Die Einrichtung F spannt ein deutlich kleineres Netz auf. Die vorgestellte grafische Methode, eine multivariate Bewertung von Einrichtungen vorzunehmen, kann in verschiedener Hinsicht erweitert werden. Die Zahl der Vergleichsparameter ist nicht auf sechs beschränkt. Es können weitere Achsen - zum Beispiel für den Anteil von Patienten mit mindestens drei Bestimmungen von Größe, Gewicht, Lungenfunktion bzw. Mikrobiologie pro Jahr (Kap. 6.1.2, Abb. 32) - hinzugefügt werden.

7 Perzentile für LSG, BMI und FEV₁ für Kinder und Jugendliche mit CF

B. Wiedemann, Dresden

Den bisher im Projekt "Qualitätssicherung Mukoviszidose" gültigen Richtwerten für die Beurteilung der Qualität der Behandlung - u. a. eine FEV₁ von mindestens 80 %, ein Längen-Soll-Gewicht von mindestens 80 % - liegen Daten von Gesunden zugrunde. Die spezifischen Besonderheiten von Patienten mit Mukoviszidose insbesondere auch in ihrer Altersabhängigkeit wurden bisher nur unzureichend berücksichtigt. Um eine differenziertere Beurteilung der Behandlungsqualität zu ermöglichen, erscheint es sinnvoll, alters- und geschlechtsspezifische Perzentile für das Längen-Soll-Gewicht in %, den Body Mass Index in kg/m² sowie für die FEV₁ in % der Norm als Referenzdaten speziell für CF-Patienten zu erstellen.

Methode

Zur Berechnung der alters- und geschlechtsspezifischen Perzentile für das LSG in %, den BMI in kg/m² sowie FEV₁ in % der Norm wurden alle Daten aus dem Projekt "Qualitätssicherung Stufe I", die für Kinder und Jugendliche im Alter von sechs bis 18 Jahre in den Jahren 1995 bis 2004 erhoben wurden, herangezogen. Es wurden 24 Altersgruppen gebildet (6 bis 6,5 Jahre, 6,5 bis 7 Jahre usw.). Es wurde geprüft, ob sich die drei betrachteten Parameter LSG, BMI bzw. FEV₁ im Mittel in den Altersgruppen von 1995 bis 2004 verbessert haben. Es gibt Unterschiede zwischen den einzelnen Jahren, aber der Trend ist nicht statistisch signifikant, so dass nicht nur die Daten der letzten Jahre, sondern alle Daten für die Perzentilberechnungen herangezogen wurden. Die Tabelle 48 zeigt die Alters- und Geschlechtsverteilung aller verwendeten Datensätze.

Tabelle 48: Alters- und Geschlechtsverteilung der herangezogenen Datensätze

Alter (Jahre)	Jungen	Mädchen	Alter (Jahre)	Jungen	Mädchen
6,0 - 6,4	452	425	12,0 - 12,4	472	441
6,5 - 6,9	283	259	12,5 - 12,9	308	251
7,0 - 7,4	445	451	13,0 - 13,4	475	472
7,5 - 7,9	278	264	13,5 - 13,9	335	264
8,0 - 8,4	474	427	14,0 - 14,4	463	474
8,5 - 8,9	298	268	14,5 - 14,9	321	263
9,0 - 9,4	452	440	15,0 - 15,4	484	429
9,5 - 9,9	316	255	15,5 - 15,9	302	277
10,0 - 10,4	458	449	16,0 - 16,4	492	433
10,5 - 10,9	297	279	16,5 - 16,9	264	253
11,0 - 11,4	461	453	17,0 - 17,4	481	435
11,5 - 11,9	318	290	17,5 - 17,9	271	241

Die Parameter LSG, BMI und FEV_1 sind schief und damit nicht normal verteilt (Kolmogorov-Smirnov-Anpassungstest, $p < 0,0001$). Um standardnormalverteilte Z-Scorewerte und parametrische Perzentile nach der LMS-Methode von Cole [3] berechnen zu können, wurden die Verteilungen von LSG, BMI und FEV_1 an die Normalverteilung angepasst. Die Schätzung geeigneter Parameter L für die optimalen Box-Cox-Power-Transformationen erfolgte über schrittweise Iterationen mit optionaler zweiseitiger 5 %iger Winsorisierung. Bei der Winsorisierung wurden ggf. Extremwerte und Ausreißer weggelassen. Als Kriterium für die Güte der Anpassung galt ein $p > 0,05$ im Shapiro-Wilk-Test. Diese Vorgehensweise knüpft u. a. an die Arbeiten von Kromeyer-Hauschild [15] an. Eine Berechnung von Perzentilen, zum Beispiel über nichtlineare Regressionsgleichungen für nichtparametrische Perzentile [18] oder andere geeignete Transformationen der Rohdaten für die Geschlechts- und Altersgruppen wären auch möglich.

Ergebnisse

Die Tabellen 49 bis 54 zeigen die geschätzten Parameter L für die optimalen Box-Cox-Power-Transformationen und die 3., 10., 25., 50. (= Median), 75., 90. und 97. Perzentile für Mädchen und Jungen in den Altersgruppen. In den Abbildungen 44 bis 49 sind die geschätzten 3., 10., 25., 50., 75., 90. und 97. Perzentile für Mädchen und Jungen über das Alter aufgetragen. Mit Hilfe kubischer Regressionsgleichungen wurden diese Perzentile über das Alter geglättet.

Die Abbildungen 44 bis 49 zeigen, dass alle Perzentile alters- und geschlechtsabhängig sind. Damit wird deutlich, dass feste Werte für das LSG bzw. die FEV_1 in % der Norm über alle Altersstufen als Ziel- oder Vergleichskriterium für die Güte der Behandlung ungeeignet sind. Die zusätzliche Geschlechtsabhängigkeit der Perzentile für das LSG wird vor allem in den Abbildungen 50 und 51 deutlich. Die Abbildung 50 zeigt die alters- und geschlechtsspezifischen Perzentile für ein LSG von 90 %. Die Abbildung 51 zeigt die alters- und geschlechtsspezifischen Perzentile für eine FEV_1 von 80 % der Norm nach Knudson [14].

Zusammenfassung und Ausblick

Mit den hier gezeigten alters- und geschlechtsabhängigen Perzentilen für das LSG, den BMI und die FEV_1 nach Knudson kann der Gesundheitszustand von Patienten mit CF im Alter zwischen 6 und 18 Jahren besser beurteilt werden. Die Abbildungen 44 bis 49 ermöglichen die Beurteilung des Gesundheitszustandes des individuellen Patienten bzw. des Verlaufs seiner Erkrankung. Die Umrechnung einzelner Patientenwerte für LSG, BMI bzw. FEV_1 in die entsprechenden Perzentilwerte (Methodik im vorliegenden Zusammenhang nicht gezeigt) ermöglicht eine bessere Vergleichbarkeit von verschiedenen Patientengruppen.

Mit den Perzentilwerten für den BMI steht jetzt neben dem LSG für Kinder und Jugendliche zwischen 6 und 18 Jahren ein weiteres Kriterium für die Beurteilung der körperlichen Entwicklung zur Verfügung.

Als nächste Schritte sind geplant:

- Alters- und geschlechtsspezifische Perzentile für Körpergröße und Körpergewicht für Patienten mit CF zwischen 6 und 18 Jahre,
- Berechnung aller Perzentile für Kinder unter 6 Jahre (außer Lungenfunktion),
- Berechnung aller Perzentile für Erwachsene mit CF zwischen 18 und 30 Jahre,
- Vergleich der Perzentile für Körpergröße, Körpergewicht und BMI zwischen gesunden Kindern und Jugendlichen und Kindern und Jugendlichen mit CF bis 18 Jahre,
- Festlegung bestimmter Perzentile als allgemeine Referenz,
- Darstellung der individuellen Patientenwerte im Vergleich zu den Referenzperzentilen mit Hilfe der neu zu schaffenden Web-basierten Arztarbeitsplatzsoftware für die Erfassung von CF-Daten,
- Schaffung eines Web-basierten Programms zur Berechnung von Perzentilen für individuelle Patientenwerte.

Tabelle 49: Perzentile für das LSG (%) von Jungen im Alter von 6 bis < 18 Jahren

Alter (J.)	L	P3	P10	P25	P50	P75	P90	P97
6,0 – 6,4	-0,75	86,35	90,38	94,82	100,22	106,17	112,08	118,51
6,5 – 6,9	-0,98	86,14	90,20	94,70	100,27	106,52	112,84	119,85
7,0 – 7,4	-1,30	86,26	90,19	94,61	100,16	106,51	113,09	120,58
7,5 – 7,9	-1,59	87,89	91,31	95,15	99,95	105,42	111,07	117,49
8,0 – 8,4	-1,57	85,13	89,12	93,69	99,55	106,46	113,84	122,57
8,5 – 8,9	-1,14	85,73	89,58	93,88	99,20	105,22	111,34	118,19
9,0 – 9,4	-1,38	85,69	89,42	93,61	98,86	104,87	111,09	118,16
9,5 – 9,9	-1,49	84,26	88,04	92,33	97,76	104,07	110,69	118,36
10,0 – 10,4	-0,45	83,49	87,73	92,35	97,91	103,97	109,89	116,23
10,5 – 10,9	-1,05	83,45	87,39	91,80	97,27	103,45	109,74	116,78
11,0 – 11,4	-1,45	80,97	85,28	90,28	96,76	104,51	112,94	123,11
11,5 – 11,9	-1,38	81,52	85,62	90,30	96,29	103,31	110,78	119,55
12,0 – 12,4	-1,54	80,66	84,65	89,23	95,14	102,16	109,72	118,77
12,5 – 12,9	-1,30	77,47	82,13	87,57	94,69	103,29	112,75	124,31
13,0 – 13,4	-1,55	79,09	83,01	87,52	93,35	100,28	107,77	116,74
13,5 – 13,9	0,13	75,66	80,72	86,14	92,53	99,33	105,82	112,58
14,0 – 14,4	-0,95	76,27	80,50	85,27	91,27	98,15	105,26	113,34
14,5 – 14,9	0,29	72,82	78,24	84,01	90,77	97,91	104,66	111,65
15,0 – 15,4	-1,21	72,99	77,36	82,42	88,99	96,84	105,35	115,57
15,5 – 15,9	-0,54	72,23	76,84	81,99	88,36	95,53	102,77	110,79
16,0 – 16,4	-0,97	71,10	75,82	81,28	88,32	96,69	105,67	116,30
16,5 – 16,9	-0,52	69,96	74,93	80,52	87,52	95,48	103,63	112,76
17,0 – 17,4	-0,57	69,23	74,67	80,89	88,82	98,03	107,67	118,74
17,5 – 17,9	-0,32	69,67	75,20	81,40	89,11	97,81	106,63	116,39

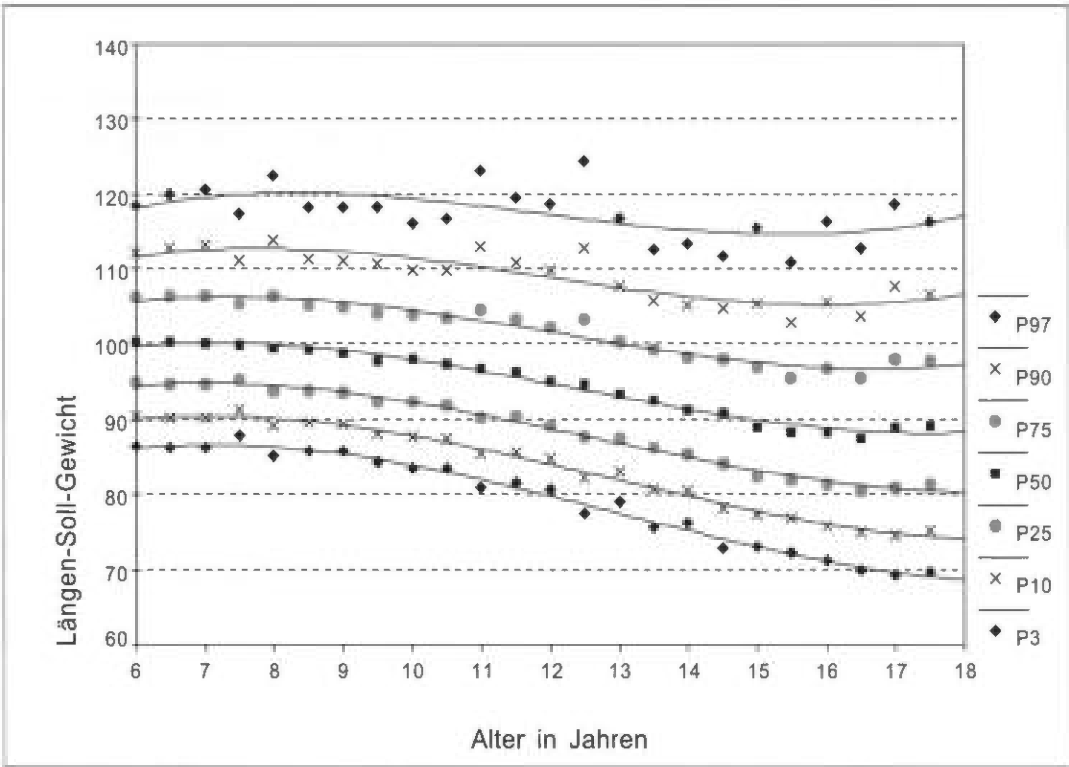


Abbildung 44: Perzentile für das LSG (%) von Jungen im Alter von 6 bis < 18 Jahren (über das Alter geglättet mit kubischer Regression)

Tabelle 50: Perzentile für das LSG (%) von Mädchen im Alter von 6 bis < 18 Jahren

Alter (Jahre)	L	P3	P10	P25	P50	P75	P90	P97
6,0 – 6,4	-1,04	81,04	85,10	89,65	95,34	101,81	108,45	115,94
6,5 – 6,9	-1,71	81,88	85,46	89,56	94,81	100,98	107,56	115,35
7,0 – 7,4	-1,55	79,86	83,97	88,74	94,93	102,36	110,48	120,32
7,5 – 7,9	-0,55	81,72	85,57	89,76	94,81	100,31	105,69	111,46
8,0 – 8,4	-0,96	81,69	85,68	90,13	95,65	101,86	108,17	115,20
8,5 – 8,9	-0,68	80,48	84,64	89,24	94,87	101,12	107,36	114,18
9,0 – 9,4	-1,28	79,23	83,68	88,82	95,44	103,32	111,81	121,94
9,5 – 9,9	-1,12	78,38	82,96	88,22	94,97	102,91	111,37	121,32
10,0 – 10,4	-1,67	81,30	85,07	89,40	94,97	101,58	108,70	117,21
10,5 – 10,9	-1,12	77,46	82,06	87,35	94,15	102,18	110,76	120,88
11,0 – 11,4	-1,48	78,02	82,48	87,70	94,59	102,98	112,33	123,95
11,5 – 11,9	-1,22	79,47	83,65	88,41	94,47	101,53	108,98	117,64
12,0 – 12,4	-1,43	78,82	83,38	88,70	95,69	104,20	113,63	125,27
12,5 – 12,9	-0,43	77,87	82,51	87,63	93,86	100,74	107,57	114,98
13,0 – 13,4	-1,49	78,41	83,07	88,55	95,83	104,82	114,96	127,77
13,5 – 13,9	-0,31	74,13	80,61	87,96	97,20	107,74	118,55	130,66
14,0 – 14,4	-0,46	76,58	82,55	89,31	97,82	107,57	117,61	128,92
14,5 – 14,9	-0,67	78,80	84,78	91,65	100,44	110,74	121,62	134,23
15,0 – 15,4	0,16	78,83	85,49	92,71	101,33	110,61	119,56	128,99
15,5 – 15,9	0,25	78,80	86,00	93,78	103,04	112,96	122,49	132,47
16,0 – 16,4	-0,32	81,27	87,32	94,07	102,39	111,72	121,09	131,40
16,5 – 16,9	0,33	78,69	85,91	93,66	102,81	112,53	121,80	131,44
17,0 – 17,4	-0,47	81,49	87,52	94,32	102,83	112,52	122,43	133,53
17,5 – 17,9	0,64	82,78	89,49	96,48	104,46	112,66	120,24	127,89

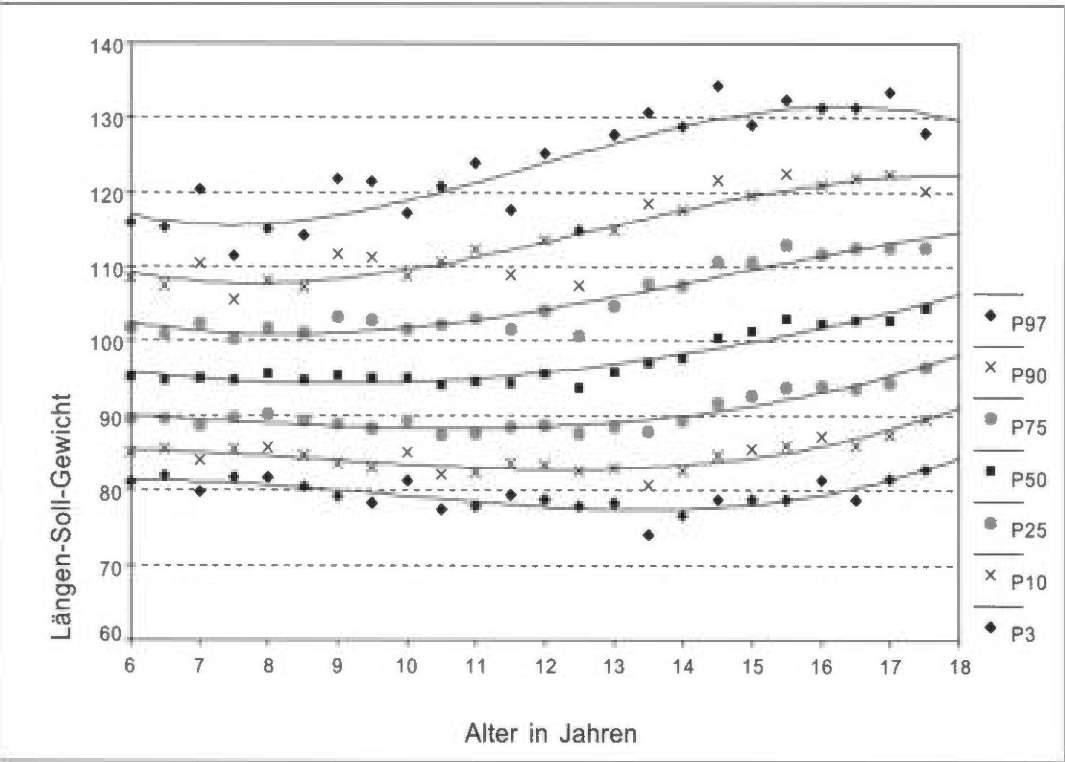


Abbildung 45: Perzentile für das LSG (%) von Mädchen im Alter von 6 bis < 18 Jahren

Tabelle 51: Perzentile für den BMI (kg/m²) von Jungen im Alter von 6 bis <18 Jahren

Alter (Jahre)	L	P3	P10	P25	P50	P75	P90	P97
6,0 – 6,4	-0,87	13,02	13,63	14,29	15,11	16,02	16,93	17,93
6,5 – 6,9	-1,31	13,06	13,65	14,32	15,17	16,13	17,13	18,27
7,0 – 7,4	-1,62	13,11	13,70	14,37	15,23	16,23	17,30	18,56
7,5 – 7,9	-1,76	13,47	14,00	14,59	15,33	16,19	17,09	18,13
8,0 – 8,4	-1,86	13,15	13,76	14,47	15,40	16,52	17,75	19,28
8,5 – 8,9	-1,56	13,09	13,77	14,55	15,56	16,78	18,11	19,72
9,0 – 9,4	-1,94	13,24	13,88	14,63	15,62	16,84	18,21	19,95
9,5 – 9,9	-1,59	13,46	14,08	14,78	15,68	16,74	17,86	19,19
10,0 – 10,4	-1,71	13,38	14,07	14,87	15,92	17,20	18,63	20,40
10,5 – 10,9	-2,06	13,80	14,39	15,08	15,98	17,06	18,26	19,73
11,0 – 11,4	-2,09	13,53	14,22	15,05	16,16	17,59	19,26	21,53
11,5 – 11,9	-1,86	13,54	14,28	15,16	16,34	17,83	19,57	21,86
12,0 – 12,4	-2,35	13,91	14,56	15,35	16,42	17,79	19,41	21,64
12,5 – 12,9	-1,56	13,73	14,55	15,51	16,81	18,42	20,26	22,63
13,0 – 13,4	-1,52	13,81	14,65	15,64	16,96	18,61	20,49	22,90
13,5 – 13,9	-0,70	13,41	14,46	15,67	17,24	19,09	21,07	23,39
14,0 – 14,4	-0,77	13,75	14,79	15,99	17,54	19,38	21,35	23,67
14,5 – 14,9	0,38	13,70	14,97	16,32	17,91	19,59	21,18	22,83
15,0 – 15,4	-0,57	14,02	15,10	16,34	17,91	19,74	21,64	23,81
15,5 – 15,9	-0,01	14,35	15,52	16,80	18,35	20,05	21,71	23,49
16,0 – 16,4	-0,54	14,36	15,49	16,78	18,43	20,33	22,32	24,59
16,5 – 16,9	-0,07	14,62	15,80	17,10	18,68	20,42	22,14	23,98
17,0 – 17,4	-0,03	14,92	16,08	17,35	18,89	20,56	22,20	23,95
17,5 – 17,9	0,24	15,23	16,43	17,71	19,22	20,83	22,37	23,96

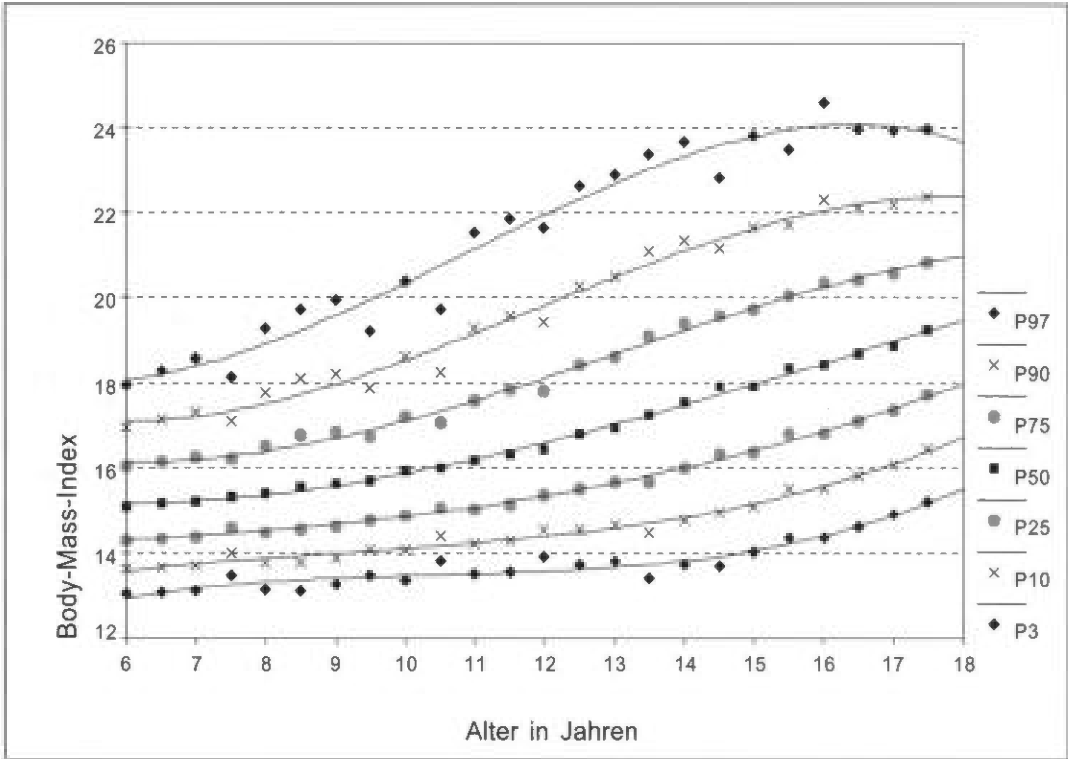


Abbildung 46: Perzentile für den BMI (kg/m²) von Jungen im Alter von 6 bis < 18 Jahren

Tabelle 52: Perzentile für den BMI (kg/m^2) von Mädchen im Alter von 6 bis 18 Jahren

Alter (Jahre)	L	P3	P10	P25	P50	P75	P90	P97
6,0 – 6,4	-1,07	12,60	13,24	13,96	14,85	15,88	16,93	18,13
6,5 – 6,9	-0,06	12,93	13,53	14,16	14,90	15,68	16,42	17,19
7,0 – 7,4	-1,59	12,54	13,19	13,95	14,94	16,14	17,46	19,09
7,5 – 7,9	-0,15	12,90	13,55	14,26	15,09	15,98	16,83	17,72
8,0 – 8,4	-1,31	13,03	13,65	14,36	15,25	16,29	17,37	18,61
8,5 – 8,9	-0,76	12,97	13,64	14,39	15,30	16,33	17,36	18,49
9,0 – 9,4	-1,29	12,81	13,55	14,41	15,52	16,86	18,31	20,07
9,5 – 9,9	-1,22	12,83	13,59	14,48	15,63	17,00	18,48	20,27
10,0 – 10,4	-2,07	13,48	14,09	14,80	15,73	16,88	18,16	19,78
10,5 – 10,9	-0,87	12,88	13,71	14,66	15,88	17,29	18,79	20,51
11,0 – 11,4	-1,29	13,11	13,92	14,87	16,11	17,63	19,31	21,37
11,5 – 11,9	-1,09	13,05	13,93	14,97	16,34	17,99	19,80	22,02
12,0 – 12,4	-0,95	13,47	14,38	15,43	16,79	18,40	20,13	22,18
12,5 – 12,9	-0,20	13,56	14,48	15,50	16,73	18,08	19,41	20,84
13,0 – 13,4	-0,88	13,62	14,62	15,77	17,27	19,06	20,99	23,30
13,5 – 13,9	0,01	13,25	14,55	15,99	17,77	19,73	21,69	23,81
14,0 – 14,4	0,72	13,96	15,25	16,58	18,10	19,66	21,09	22,53
14,5 – 14,9	-0,42	14,33	15,54	16,92	18,67	20,69	22,78	25,15
15,0 – 15,4	1,00	14,94	16,22	17,51	18,95	20,38	21,68	22,95
15,5 – 15,9	0,40	14,47	15,91	17,46	19,29	21,22	23,05	24,95
16,0 – 16,4	0,14	15,80	16,85	17,97	19,29	20,70	22,03	23,43
16,5 – 16,9	0,45	14,82	16,22	17,70	19,43	21,25	22,97	24,73
17,0 – 17,4	0,05	15,77	16,87	18,06	19,47	20,99	22,45	23,98
17,5 – 17,9	0,64	15,74	16,97	18,25	19,72	21,22	22,61	24,01

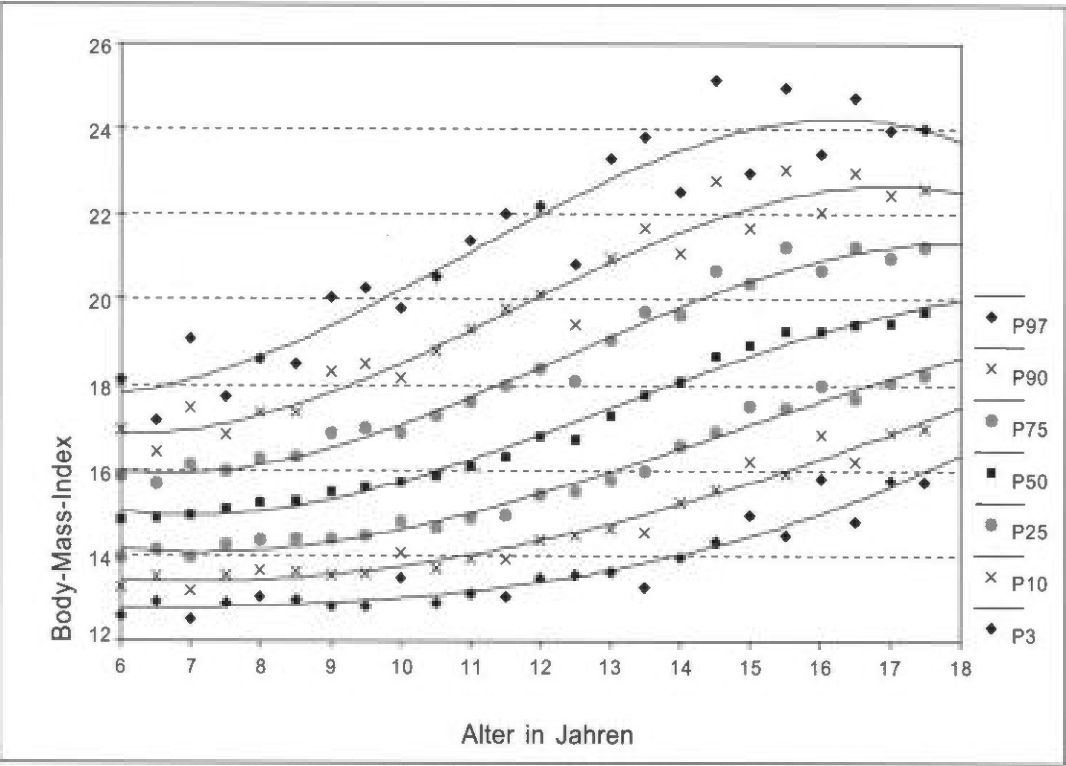


Abbildung 47: Perzentile für den BMI (kg/m^2) von Mädchen im Alter von 6 bis < 18 Jahren

Tabelle 53: Perzentile für FEV₁ in % der Norm nach Knudson von Jungen im Alter von 6 bis 18 Jahren

Alter (Jahre)	L	P3	P10	P25	P50	P75	P90	P97
6,0 – 6,4	0,98	51,71	63,66	75,80	89,35	102,93	115,19	127,31
6,5 – 6,9	1,63	48,65	63,61	76,78	89,91	101,92	112,01	121,44
7,0 – 7,4	1,66	51,53	65,26	76,87	88,11	98,16	106,46	114,11
7,5 – 7,9	1,83	50,42	65,17	77,71	89,90	100,86	109,93	118,31
8,0 – 8,4	1,57	49,54	63,22	75,53	87,98	99,50	109,25	118,42
8,5 – 8,9	1,60	40,38	57,40	71,96	86,30	99,33	110,23	120,39
9,0 – 9,4	1,54	46,49	60,62	73,31	86,13	98,00	108,04	117,49
9,5 – 9,9	1,50	46,11	59,82	72,26	84,93	96,71	106,73	116,18
10,0 – 10,4	1,76	41,29	58,74	72,05	84,29	94,88	103,44	111,21
10,5 – 10,9	1,81	40,49	57,63	71,51	84,73	96,46	106,10	114,97
11,0 – 11,4	1,79	40,91	57,49	71,08	84,09	95,68	105,23	114,02
11,5 – 11,9	1,31	40,23	54,24	67,36	81,06	94,07	105,32	116,07
12,0 – 12,4	1,63	45,04	59,57	72,29	84,93	96,48	106,18	115,23
12,5 – 12,9	1,62	42,18	56,68	69,31	81,84	93,28	102,88	111,84
13,0 – 13,4	1,82	34,14	52,36	65,90	78,26	88,93	97,56	105,39
13,5 – 13,9	1,79	31,59	50,63	64,54	77,17	88,06	96,84	104,82
14,0 – 14,4	1,58	33,77	50,24	64,18	77,84	90,23	100,58	110,23
14,5 – 14,9	1,51	27,99	46,85	62,55	77,91	91,85	103,52	114,43
15,0 – 15,4	1,04	25,99	44,12	59,06	73,58	86,72	97,69	107,92
15,5 – 15,9	1,57	17,52	46,05	62,34	76,22	87,79	96,95	105,16
16,0 – 16,4	1,09	23,97	40,58	55,66	71,20	85,88	98,52	110,58
16,5 – 16,9	1,22	19,22	40,51	56,92	72,51	86,42	97,97	108,67
17,0 – 17,4	1,09	21,82	38,65	54,08	70,11	85,32	98,50	111,12
17,5 – 17,9	1,02	21,68	39,30	54,99	71,01	86,04	98,94	111,21

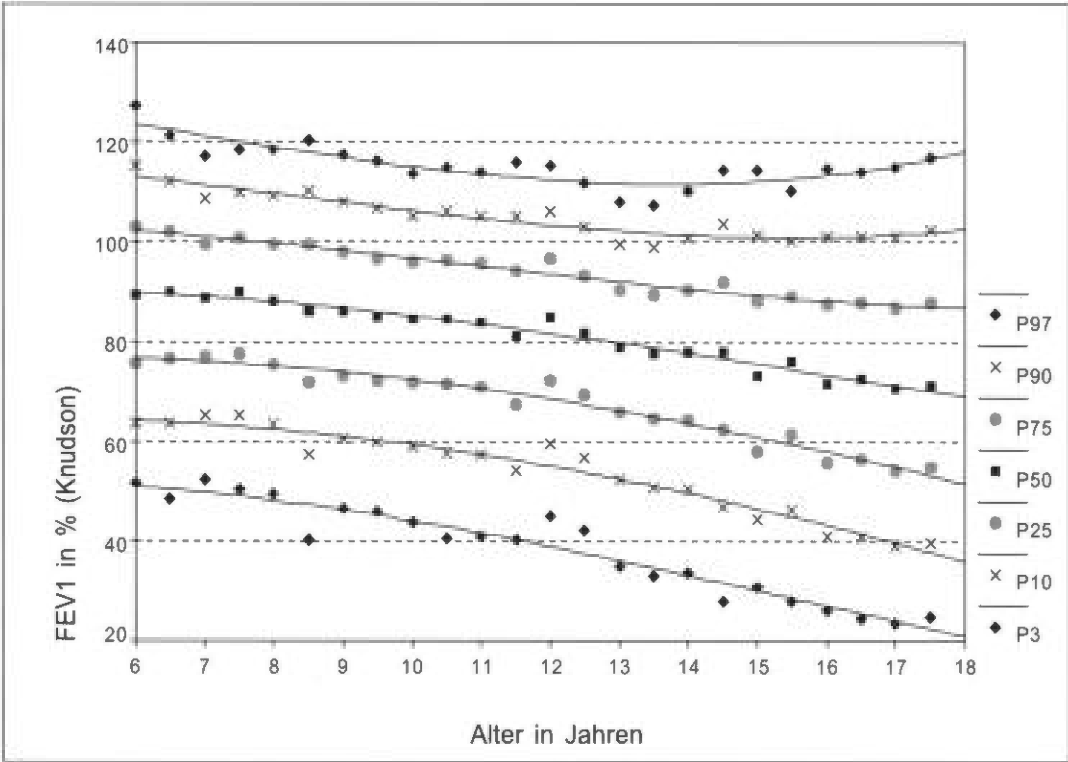


Abbildung 48: Perzentile für FEV₁ in % der Norm nach Knudson von Jungen im Alter von 6 bis < 18 Jahren

Tabelle 54: Perzentile für FEV₁ in % der Norm nach Knudson von Mädchen im Alter von 6 bis < 18 Jahren

Alter (Jahre)	L	P3	P10	P25	P50	P75	P90	P97
6,0 – 6,4	1,36	53,53	67,66	80,95	94,85	108,06	119,46	130,34
6,5 – 6,9	1,13	47,44	62,38	77,05	92,94	108,48	122,23	135,60
7,0 – 7,4	1,39	49,70	63,71	76,77	90,32	103,12	114,14	124,61
7,5 – 7,9	1,77	44,25	59,57	72,47	84,98	96,21	105,51	114,11
8,0 – 8,4	1,39	47,39	61,27	74,17	87,54	100,16	111,00	121,31
8,5 – 8,9	1,53	41,09	56,50	70,09	83,71	96,24	106,82	116,74
9,0 – 9,4	1,22	41,55	55,82	69,49	84,02	98,01	110,23	122,01
9,5 – 9,9	1,74	40,58	57,16	70,91	84,16	96,02	105,84	114,90
10,0 – 10,4	1,51	40,01	54,83	67,98	81,22	93,43	103,76	113,46
10,5 – 10,9	1,17	39,82	53,47	66,71	80,91	94,70	106,82	118,56
11,0 – 11,4	2,03	35,30	56,13	71,14	84,68	96,29	105,62	114,07
11,5 – 11,9	1,17	38,24	52,59	66,48	81,35	95,77	108,43	120,69
12,0 – 12,4	1,38	36,77	51,88	65,63	79,71	92,90	104,19	114,89
12,5 – 12,9	1,53	33,00	49,49	63,61	77,56	90,28	100,97	110,95
13,0 – 13,4	1,41	30,66	47,57	62,46	77,44	91,31	103,08	114,19
13,5 – 13,9	1,68	30,62	50,16	65,63	80,32	93,37	104,12	114,05
14,0 – 14,4	1,13	29,80	44,82	59,39	75,05	90,29	103,72	116,76
14,5 – 14,9	1,44	27,69	47,48	64,29	80,93	96,17	109,02	121,09
15,0 – 15,4	1,14	31,31	46,47	61,14	76,87	92,16	105,63	118,69
15,5 – 15,9	1,29	25,57	44,65	61,75	79,26	95,70	109,82	123,26
16,0 – 16,4	0,98	28,32	42,33	56,62	72,58	88,61	103,09	117,43
16,5 – 16,9	1,45	20,38	41,33	58,38	74,98	90,06	102,72	114,56
17,0 – 17,4	1,08	24,79	39,68	54,30	70,19	85,79	99,64	113,16
17,5 – 17,9	1,18	20,01	36,66	52,20	68,53	84,18	97,83	110,97

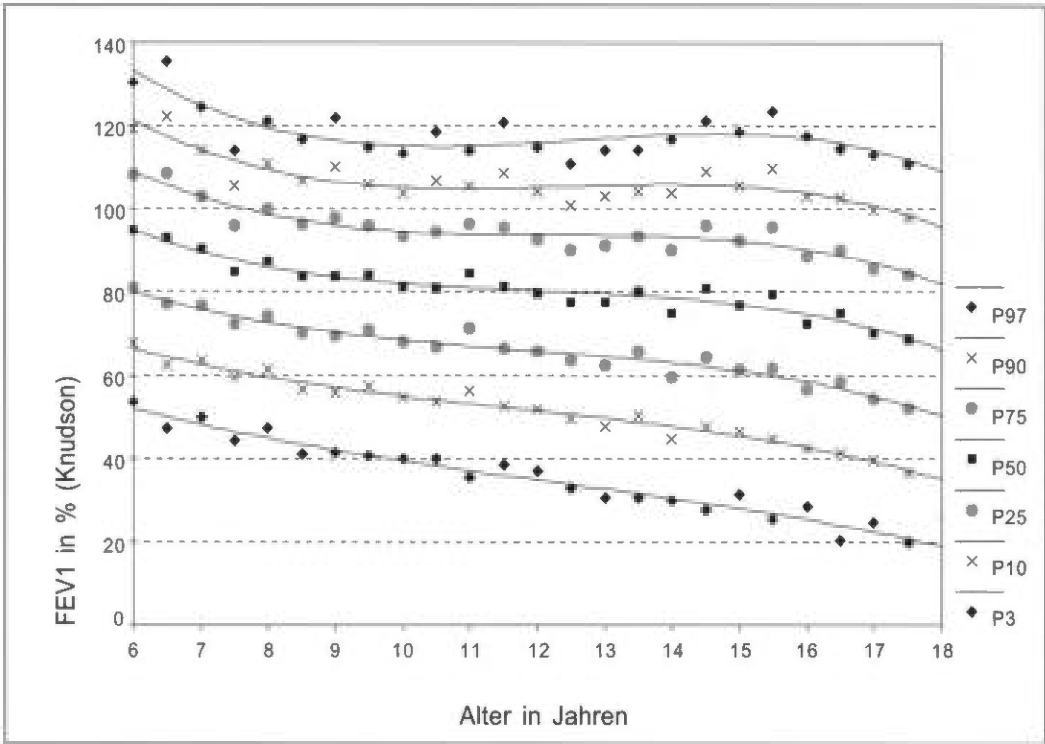


Abbildung 49: Perzentile für FEV₁ in % der Norm nach Knudson von Mädchen im Alter von 6 bis < 18 Jahren

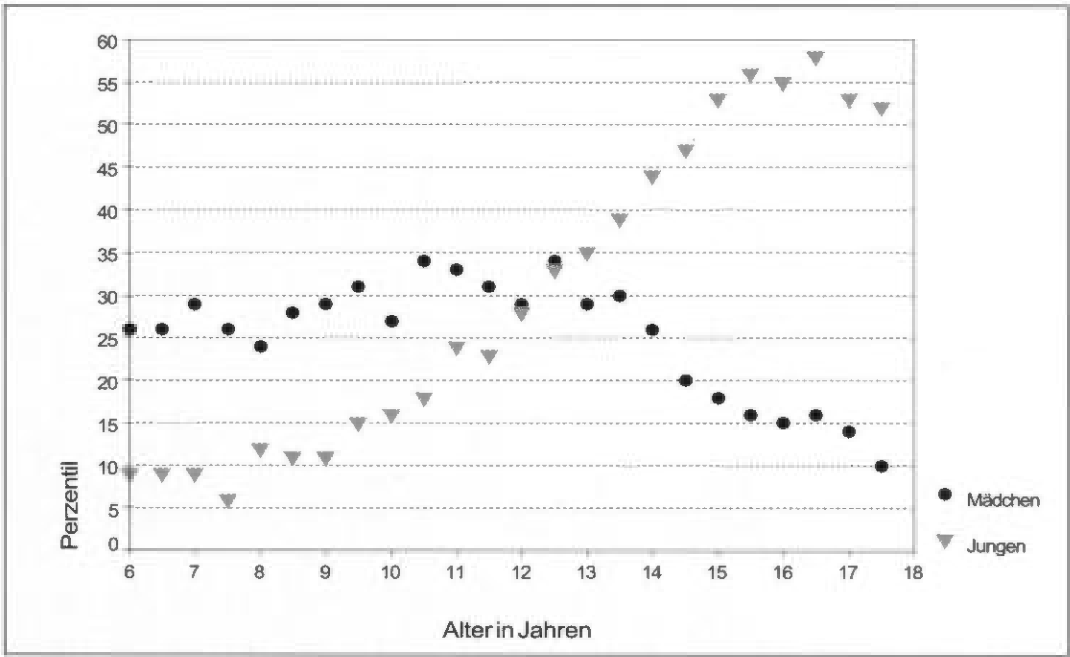


Abbildung 50: Alters- und geschlechtsabhängige Perzentile für ein LSG von 90 % (s. Tab. 49 und 50)

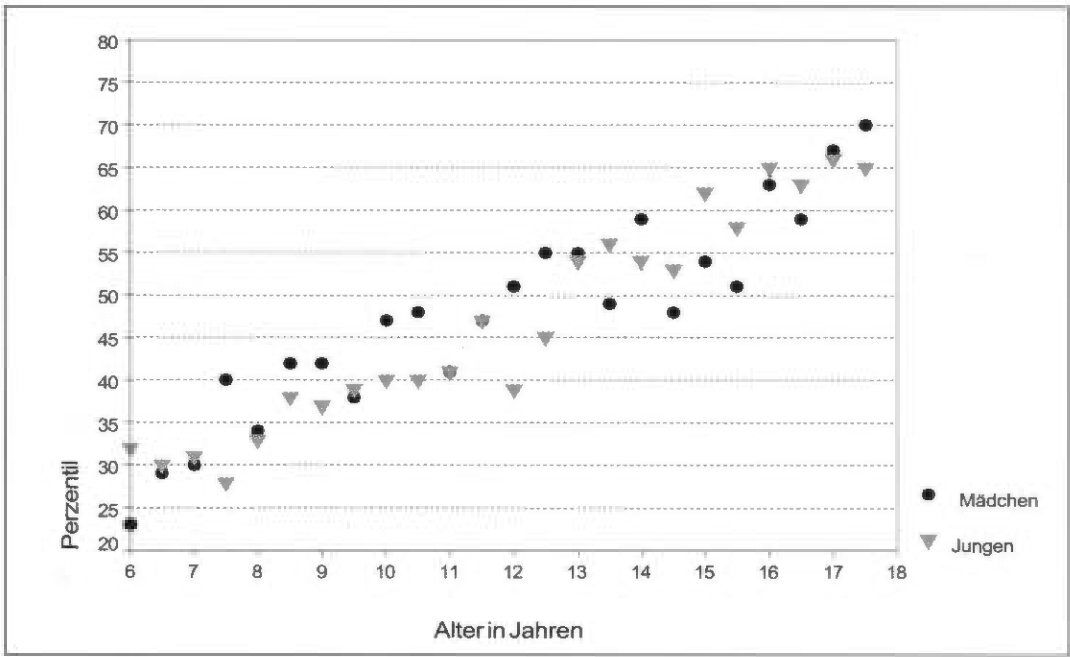


Abbildung 51: Alters- und geschlechtsabhängige Perzentile für eine FEV₁ von 80 % der Norm nach Knudson (s. Tab. 53 und 54)

8 Ambulanzförderung "Pro-AmbulanzPLUS"

T.O.F. Wagner, Frankfurt

Welche CF-Ambulanz erhält wie viel Fördergelder, von wem und wieso? Solche Fragen hört man immer wieder, und wenn man weiß, dass im Durchschnitt etwas weniger als die Hälfte der Aufwendungen in den CF-Ambulanzen Deutschlands durch Einnahmen von den gesetzlichen Krankenkassen gedeckt sind (Umfrage 2002), wundert es nicht, dass erhebliche Drittmittel in Form von Spenden und anderen Zuwendungen in unsere Ambulanzen fließen, um den hohen Qualitätsansprüchen gerecht werden zu können. Aber führen die Zuwendungen auch wirklich zur notwendigen Qualität, oder versickern die Gelder dann schließlich doch im Sand der Klinikorganisation? Kommen die Mittel den Patienten und der Verbesserung der Versorgung zu gute? Neben den Regionalorganisationen, die "ihrer" CF-Ambulanz etwas Gutes tun, sind Christiane Herzog Stiftung und der Mukoviszidose e. V. die wichtigsten Subventionierer des Systems. Es kann kein Zweifel daran bestehen, dass Ambulanzunterstützung zum "Stopfen der größten Löcher" in der Versorgungsdecke nur die zweitbeste Lösung nach einer gesetzlich abgesicherten Finanzierung der notwendigen Leistungen sein kann. In der derzeitigen Situation ist aber für eine Aufrechterhaltung bzw. Verbesserung der Versorgung eine Ambulanzunterstützung unverzichtbar.

Um aber nicht wie mit der Gießkanne überall tröpfchenweise einzugreifen, sondern mit der Förderung auch nachhaltige positive Effekte zu erzielen, haben Christiane Herzog Stiftung und Mukoviszidose e. V. beschlossen, gemeinsam mit einem umfangreichen zusätzlichen Förderprogramm nicht nur die Ambulanzen zu unterstützen, sondern damit gleichzeitig auf die Versorgungsstruktur Einfluss zu nehmen. Auch gute Strukturen wie die in Deutschland lassen sich noch verbessern - nicht zuletzt der europäische Rahmen drängt zu einer Anpassung. So hat die Consensus-Konferenz der ECFS [13] empfohlen, CF-Zentren nur noch mit mindestens 50 Kindern und Jugendlichen (Pädiatrisches CF-Zentrum) oder mindestens 50 erwachsenen CF-Patienten anzuerkennen. Die Strukturkommission der CF-Ambulanzen in Deutschland hat den Auftrag erhalten, ein Regel- und Antragsverfahren zu entwickeln, damit die Mittelvergabe transparent und auf ihre Effekte überprüfbar gestaltet werden kann.

Grundsätzlich sollen die überzeugendsten strukturverbessernden Maßnahmen am ehesten gefördert werden. Eine Jury aus Mitgliedern des Vorstandes der Christiane Herzog Stiftung und des Mukoviszidose e. V. entscheidet über die Anträge. Die Regeln sollen in den kommenden Jahren unter Einbeziehung der Ergebnisse und Erfahrungen dem Bedarf angepasst werden können. Antragsunterlagen können in der Geschäftsstelle des Mukoviszidose e. V. angefordert werden.

Die Grundgedanken des Förderprogramms lassen sich in zwei zentrale Elemente zusammen fassen:

- Ambulanzförderung muss Strukturförderung sein
- Strukturziele sind Kompetenzbündelung und Wohnortnähe

Wer eine Förderung aus dem neuen Förder-Topf beantragen will, muss die Strukturempfehlungen der Strukturkommission (jetzt in der dritten Version seit 1998) umsetzen.

Zu diesen gehören unter anderem¹:

- Zertifizierte Zentren² müssen ihre Patienten lückenlos in der Qualitätssicherung (QS) melden. Nicht gemeldete Daten sollen begründet werden. Erfolgt keine Meldung der Patientendaten in zwei auf einander folgenden Jahren, so erfolgt nach frustriertem Versuch der Korrektur der Verlust der Zertifizierung.
- Die Zentrumsleiter verpflichten sich zu einer an Leitlinien orientierten Diagnostik und Therapie ihrer Patienten. Als Grundlage kann derzeit das Manual von Ballmann und Smaczny dienen. In Zukunft sollen allgemein akzeptierte Leitlinien nach Begutachtung und ggf. Revision durch die zuständige Kommission des Mukoviszidose e.V. - gemeinsam mit anderen relevanten Fachgesellschaften - implementiert werden.
- Die zertifizierten Zentren müssen sich - soweit noch nicht erfolgt - zu regionalen Qualitätszirkeln zusammenschließen. Die Qualitätszirkel treffen sich mindestens 2 x pro Jahr. Die teilnehmenden Zentren sind verpflichtet, jährlich die Daten ihrer Patienten aus dem QS-Projekt im Vergleich mit den Daten der anderen Teilnehmer zu diskutieren und so eine mögliche Optimierung der Versorgung ihrer Patienten erreichen. Der Leiter des jeweiligen Qualitätszirkels berichtet der Strukturkommission jährlich über die Aktivitäten des Zirkels und bestätigt die regelmäßige Teilnahme.
- Zukünftig werden CF-Zentren zertifiziert, die mindestens 50 pädiatrische oder mindestens 50 erwachsene Patienten versorgen. Eine Zertifizierung einer CF-Einrichtung mit geringerer Patientenzahl erfolgt dann nur noch als CF-Ambulanz (mindestens 20 pädiatrische oder mindestens 20 erwachsene Patienten) im Verbund mit anderen regional existierenden zertifizierten Zentren (Übergangregelungen).

1) Die Strukturempfehlungen sind als pdf-Datei zum download verfügbar unter http://pneumo-frankfurt.de/fileadmin/Daten/Dokumente/Strukturempfehlungen_Vers.3.2005.pdf (DocCheck geschützt)

2) Die derzeitige Zertifizierung der Ambulanzärzte/Ambulanzärztinnen durch die Strukturkommission soll ersetzt/ergänzt werden durch eine Zertifizierung der Einrichtung durch die Landesärztekammern

Innerhalb dieses Gefüges von Vorbedingungen ist die Ausschreibung relativ offen, und die Jury wird unvoreingenommen jeden Lösungsansatz prüfen, der hoffen lässt, durch plausible Konzepte und Ideen zur Bündelung von Kompetenz beizutragen, ohne dem Patienten einen Zugang zu einer wohnortnahen Versorgung abzuschneiden. Es müssen also die kleineren CF-Einrichtungen so mit den großen CF-Zentren strukturell verknüpft werden, dass alle jeweiligen Vorteile optimal genutzt werden können. Auch dort, wo eine Verbindung mit einem Zentrum nicht praktikabel ist, sind regionale und den Gegebenheiten angepasste Lösungen gefragt. Alle Ideen bedürfen einer Erprobungsphase, damit Sondersituationen, wie sie typisch für die deutsche CF-Landschaft sind, nicht zu Verzerrungen führen.

Die Strukturkommission hat als Sprachregelung folgenden Vorschlag unterbreitet:

- Definition Zentrum: "hat alles, kann alles", betreut mindestens 50 Patienten der jeweiligen Gruppe (pädiatrisches Zentrum: min. 50 Kinder und Jugendliche; Erwachsenenzentrum: min. 50 Erwachsene; dies entspricht der Definition von CF-Einrichtungen nach dem Europäischen Consensus).
- Definition Ambulanz: "hat alles, kann alles, wenn nicht vor Ort, dann im Verbund, in dem sie Mitglied sein muss (pädiatrische Ambulanz: min. 20 Kinder und Jugendliche; Erwachsenenambulanz: min. 20 Erwachsene)"; Ohne Mitgliedschaft im Verbund ist eine Zertifizierung und damit Förderung nicht möglich.
- Definition Verbund: Ein Verbund besteht aus mindestens zwei Ambulanzen (Definition Ambulanz vgl. oben) oder einer Ambulanz und einem Zentrum und versorgt mehr als 50 pädiatrische oder mehr als 50 erwachsene Patienten. Einrichtungen in einem Verbund müssen so eng zusammen arbeiten, dass ein verlustfreier Daten- oder Informationsaustausch (Harmonisierung der Dokumentations- und Behandlungsleitlinien) bei Mitbetreuung der Patienten möglich ist.

Mit einem Fördervolumen von mehr als acht Vollzeit-Arztstellen (auch Teilzeit- und andere Mitarbeiterstellen sind prinzipiell zu fördern) schon im Geschäftsjahr 2005/2006 und mehr als zehn Stellen im Folgejahr, ist mit dem Projekt die Chance verbunden, wirklich wirksam zur Verbesserung der Versorgungsstrukturen beizutragen. Die Strukturkommission wird das Projekt begleiten, die Regeln dynamisch anpassen und insbesondere die Effekte im Hinblick auf die Verbesserung der Struktur analysieren.

9 Mukoviszidose-Versorgung in Deutschland - Strukturempfehlungen

Strukturempfehlungen vom 23. September 1998

Ergänzte Fassung vom 12. Juni 2002

Aktuelle Fassung vom 13.04.2005

Strukturkommission der Mukoviszidoseambulanzen Deutschland in Kooperation mit dem Mukoviszidose e. V.

QUALITÄTSGESICHERTE VERSORGUNG IN MUKOVISZIDOSEZENTREN

Mukoviszidose-Behandlung durch Mukoviszidosezentren, -ambulanzen oder -verbünde erfolgt

- flächendeckend und wohnortnah (Entfernung zur nächsten Mukoviszidoseambulanz, -zentrum, -verbund max. 100 km)
- qualifiziert (Nachweis der Qualifikation der Betreuer¹)
- entsprechend (allgemein akzeptierter) Leitlinien²

100

Zentren definiert durch

- Größe (mindestens 20 kontinuierlich betreute Patienten³)
- Ausstattung⁴
- Kompetenz der Betreuer¹
- Teilnahme an der bundesweiten Qualitätssicherung (ÄK Niedersachsen)

Ambulanzen definiert durch

- Größe (mindestens 20 kontinuierlich betreute Patienten⁵)
- Ausstattung⁴
- Kompetenz der Betreuer¹
- Teilnahme an der bundesweiten Qualitätssicherung (ÄK Niedersachsen)

Verbund definiert durch

- Größe (mindestens 50 kontinuierlich betreute Patienten⁶)
- Ausstattung⁴
- Kompetenz der Betreuer¹
- Teilnahme an der bundesweiten Qualitätssicherung (ÄK Niedersachsen)

1) Leitung muss zertifiziert sein, Voraussetzung: "Therapie-Erfahrung" von 100 Patientenjahren (Produkt aus Zahl der selbst betreuten Patienten und der Dauer der Betreuung in Jahren)

2) Neben der Verpflichtung der Einhaltung der Leitlinien, die im CF-Manual (Ballmann und Smaczny) zusammen gefasst sind, kann auch die Vorlage eines Qualitätshandbuches zur Erfüllung dieser Kriterien genügen

3) Bei pädiatrischem Zentrum mindestens 50 Kinder oder Jugendliche, bei Erwachsenenzentrum mindestens 50 Erwachsene

4) vgl. Anhang

5) Bei pädiatrischer Ambulanz mindestens 20 Kinder oder Jugendliche, bei Erwachsenenambulanz mindestens 20 Erwachsene

6) Bei pädiatrischem Verbund mindestens 50 Kinder oder Jugendliche, bei Erwachsenenverbund mindestens 50 Erwachsene

AUFGABEN UND PFLICHTEN DER CF-ZENTREN, -AMBULANZEN UND -VERBÜNDE

■ Sicherstellung einer qualifizierten ambulanten (und stationären) Versorgung der CF-Patienten im multidisziplinären Team. Die Leiter von Ambulanzen / Zentren / Verbünden verpflichten sich zu einer an Leitlinien orientierten Diagnostik und Therapie ihrer Patienten. Als Grundlage kann derzeit das Manual von Ballmann und Smaczny dienen. In Zukunft sollen allgemein akzeptierte Leitlinien nach Begutachtung und ggf. Revision durch die zuständigen Gremien des Mukoviszidose e.V. möglichst gemeinsam mit anderen relevanten Fachgesellschaften - implementiert werden. Innerhalb eines Verbundes müssen einheitliche Leitlinien verbindlich verabredet sein.

■ Teilnahme an der Qualitätssicherung der CF-Versorgung (ÄK Niedersachsen). Zertifizierte Ambulanzen / Zentren / Verbünde müssen lückenlos ihre Patienten im QS-Verfahren Mukoviszidose melden. Nicht gemeldete Daten müssen begründet werden. Die zertifizierten Ambulanzen / Zentren / Verbünde sind verpflichtet, die fehlenden Daten aus früheren Jahrgängen lückenlos nach zu melden. Erfolgt keine Meldung der Patientendaten in zwei auf einander folgenden Jahren, so erfolgt nach frustriertem Versuch der Korrektur der Verlust der Zertifizierung. Verlust einer Zertifizierung eines Mitgliedes des Verbundes führt zur Überprüfung der Zertifizierungsvoraussetzungen des gesamten Verbundes.

■ Die zertifizierten Ambulanzen / Zentren / Verbünde verpflichten sich - soweit noch nicht erfolgt - zur Teilnahme an regionalen Qualitätszirkeln. Die Qualitätszirkel treffen sich mindestens 2 x pro Jahr. Die teilnehmenden Ambulanzen / Zentren / Verbünde sind verpflichtet, jährlich die Daten ihrer Patienten aus dem QS-Projekt im Vergleich mit den Daten der anderen Teilnehmer zu diskutieren und so eine mögliche Optimierung der Versorgung ihrer Patienten zu erreichen. Der Leiter des jeweiligen Qualitätszirkels berichtet der Strukturkommission jährlich über die Aktivitäten des Zirkels und bestätigt die regelmäßige Teilnahme.

■ Ein Verbund besteht aus mindestens zwei Ambulanzen (Ambulanz: > 20 pädiatrische oder > 20 erwachsene Patienten) und versorgt mehr als 50 pädiatrische oder mehr als 50 erwachsene Patienten. Alle Ambulanzen eines Verbundes benutzen die gleiche, gemeinsame CFAS-Ambulanz-Nummer. Ein Verbund nimmt entweder einheitlich an der Stufe II-Dokumentation teil oder nutzt ein anders einheitliches Dokumentationssystem. Der Verbund gibt sich eine Geschäftsordnung und regelt die wichtigen Fragen (Ressourcenverteilung etc.) in einem verbindlichen Vertrag (Mustergeschäftsordnung der Strukturkommission dient zur Orientierung). In der Geschäftsordnung sind Art und Umfang der Kooperation, der Datenaustausch, die Vorstellungsmodalitäten usw. verbindlich zu regeln. Ein Verbund dokumentiert alle Patientendaten unter einer einheitlichen CFAS-Ambulanznummer. In der Geschäftsordnung ist auch zu regeln, wie der Entscheidungsprozess ablaufen soll, der zu einem Antrag auf Ambulanzförderung

durch Mukoviszidose e. V. oder Christiane Herzog Stiftung führen kann. Hierin ist auch die Handhabung der Mittelverwaltung aus Fördermitteln zu regeln.

- Kooperation mit Haus- und Gebietsärzten sowie anderen Fachdisziplinen.
- Sicherstellung der eigenen Fortbildung und/oder Angebot der regionalen und überregionalen Fortbildung sowie Teilnahme an der regionalen Öffentlichkeitsarbeit.
- Wissenschaftliche Tätigkeiten eigenständig und/oder im Rahmen multizentrischer Studien.
- Zusammenarbeit mit Selbsthilfeverbänden und Regionalgruppen.

ANHANG

Personelle Ausstattung

Mukoviszidose-Einrichtungen (Ambulanz, Zentrum, Verbund) müssen mit einem multidisziplinären Team die Patientenversorgung sicherstellen. Diese umfaßt folgende Bereiche:

- Medizinischer Dienst mit einem/einer Facharzt/Fachärztin (Kinderarzt/Kinderärztin) bei Versorgung von Kindern und Jugendlichen bzw. Internist/Internistin mit Teilgebiet Pneumologie bei Versorgung von Erwachsenen) - in langfristiger personeller Kontinuität (Qualifikation s. u.)
- Psychosozialer Dienst: z. B. Sozialarbeiter, Psychologe und/oder Sozialpädagoge
- Physiotherapeut/Physiotherapeutin
- Diätassistent/Diätassistentin oder Oecotrophologe/Oecotrophologin
- Spezialisierter Pflegedienst
- EDV-Mitarbeiter/EDV-Mitarbeiterin

Medizinisch-technische Ausstattung

Die Mukoviszidosezentren, -ambulanzen und -verbünde müssen folgende diagnostische und therapeutische Ausstattung vorhalten oder jederzeit zu diesen Bereichen Zugang haben:

- Spirometrie
- Bodyplethysmographie und Fahrradergometrie
- Pulsoxymetrie
- Bronchoskopie
- Blutgasanalyse
- Sonographie
- Radiologie
- Hämatologisches und biochemisches Labor
- Mikrobiologie
- Schweißtest-Diagnostik
- Physiotherapie
- Diätetik
- Psychosoziale Betreuung
- Gastroenterologische Diagnostik
- Kardiologische Diagnostik
- Intensivmedizinische und thoraxchirurgische Versorgung

Aus - und Weiterbildungsverpflichtung

Medizinischer Dienst

Die ärztliche Leitung eines Zentrums, einer Ambulanz oder aller Einrichtungen innerhalb eines Verbundes muss Gebietsarzt/Gebietsärztin für Pädiatrie (pädiatrische Einrichtung) oder Innere Medizin mit Teilgebiet Pneumologie (Erwachseneneinrichtung) sein und - je nach Größe der Einrichtung - ganztägig oder zeitlich begrenzt - für die CF-Einrichtung langfristig zur Verfügung stehen. Seine/ihre Qualifikation erwirbt der Leiter bzw. die Leiterin durch eine mindestens 3-monatige Hospitation in einem Großzentrum ("Ausbildungszentrum") und/oder durch längerzeitige Mitbetreuung von CF-Patienten im eigenen Behandlungszentrum. Ausbildungszentren sind Erwachsenenzentren mit > 80 oder pädiatrische Zentren mit > 150 Patienten. Eine "Therapie-Erfahrung" von 100 Patientenjahren (Produkt aus Zahl der selbst betreuten Patienten und der Dauer der Betreuung in Jahren) ist Grundvoraussetzung für den Status eines Zentrumsleiters/einer Zentrumsleiterin, worüber ein Nachweis vorliegen muss (Übergangsregelungen sind vorgesehen).

Kooperierende Dienstgruppen

Die Mitarbeiter des psychosozialen Dienstes, die Physiotherapeuten sowie die Diätassistenten bzw. Oecotrophologen erwerben ihre Qualifikation durch Hospitation an einem größeren CF-Behandlungszentrum. Die aktive Mitarbeit in den fachspezifischen Arbeitskreisen des Mukoviszidose e. V. ist wünschenswert. Die Physiotherapeuten sollten zusätzlich den Qualifikationsnachweis durch Teilnahme an der Fortbildung des "Arbeitskreises Physiotherapie bei CF" oder gleichwertige Nachweise erbringen. Die Teilnahme an Weiterbildungsveranstaltungen für alle beteiligten Berufsgruppen ist eine selbstverständliche Pflicht.

Ambulantes Versorgungsangebot der Mukoviszidose-Zentren

Sicherstellung der regelmäßigen Patientenversorgung entsprechend allgemein akzeptierter Leitlinien, wozu eine regelmäßige Patientenvorstellung mindestens alle 3 Monate gehört.

Wünschenswert sind:

- Ambulanzangebot vormittags und nachmittags
- Notfalltermine zu jeder Zeit
- Sicherstellung einer telefonischen Beratung durch Ärzte aus Mukoviszidosezentrum, -ambulanz oder -verbund.
- Komplettes Diagnostik-Profil (inkl. Pneumologie, Radiologie, Sonographie und Labor) täglich verfügbar.
- Separate Ambulanzräume der Mukoviszidoseeinrichtung mit Sonderausstattung: Ruheraum, Sauerstoffversorgung, besonderer Hygienestandard; Trennung Pseudomonas-positiver und Pseudomonas-negativer Patienten, Segregationsmöglichkeit bei Nachweis von Problemkeimen.
- Spezialisiertes Pflegeteam für ambulante i. v.-Therapie und Versorgung von PEG (perkutane endoskopische Gastrostomie) und Portsystemen etc.
- Terminangebot bei jeder Kontrolle durch alle Spezialisten innerhalb des Behandlungsteams: Ärzte, psychosozialer Dienst, Diätetik und Pflegedienst

Qualitätssicherung

Strukturqualität

Definiert in dem hier vorliegenden Papier.

Verfahrensqualität

Solange es allgemein anerkannte und Evidenz basierte Leitlinien (AWMF) nicht gibt, kann entweder die Zusicherung der Befolgung der Leitlinien des pädiatrischen Zentrums und des Erwachsenenenzentrum der Medizinischen Hochschule Hannover (CF-Manual, Ballmann, M. und Smaczny, C., Solvay-Verlag, Hannover, jeweils aktuelle Auflage) oder ein anderes vom Zentrum, der Ambulanz oder dem Verbund vorgelegtes Qualitätshandbuch zum Nachweis standardisierter diagnostischer und therapeutischer Verfahren herangezogen werden.

Ergebnisqualität

Vorgaben über die notwendigen Ergebnisse sind noch nicht möglich. Die Teilnahme an der regelmäßigen Dokumentation im Rahmen der Qualitätssicherung bei der LÄK Niedersachsen ist verpflichtend erforderlich. Aus den Ergebnissen sind die notwendigen Schritte der Analyse und ggf. Änderung der Vorgehensweise abzuleiten. Bei Vorgabe von Qualitätszielen sind die Erreichung und Einhaltung dieser Ziele sicher zu stellen.

Frankfurt, den 13. April 2005

Dr. H.-G. Posselt (Sprecher)

Prof. Dr. H. Skopnik (Stellvertretender Sprecher)

Dr. P. Tinschmann

Prof. Dr. T.O.F. Wagner

Dr. E. Rietschel

Dr. J. Mainz

10 Kommentar und Perspektiven

M. Stern, Tübingen

10.1 Ziele

Dieser Kommentar dient als roter Faden durch den ausführlichen Berichtsband 2004. Der Bericht bleibt gestrafft. Das vollständige Zahlen- und Tabellenwerk ist auf Anfrage beim ZQ Hannover erhältlich. Eine zusätzliche Kurzversion „Von den Besten lernen - 10 Jahre Qualitätssicherung“ mit den Daten des Jahres 2003 ist im Internet abrufbar (HYPERLINK "<http://www.muko.info>" oder HYPERLINK "<http://www.zq-aekn.de>" www.zq-aekn.de).

Das Projekt „Qualitätssicherung Mukoviszidose“ besteht seit 1995. Damit ist die 10-Jahres-Marke erreicht; es stehen aussagekräftige Longitudinalvergleiche zur Verfügung. Folgende Ziele wurden zum Teil bereits erreicht:

1. Repräsentative Erfassung der demographischen und Versorgungsdaten;
2. Transparenz und Verbesserung der Versorgungsqualität;
3. Vernetzung der Mukoviszidose-Einrichtungen regional, national, international.

Das Projekt ersetzt keine wissenschaftlichen Studien; es liefert aber viele Ansätze zur Qualitätsverbesserung. Der Soll-Ist-Vergleich ergibt erheblichen Handlungsbedarf. Auf verschiedenen Ebenen haben die Werkzeuge des Qualitätsmanagements in Deutschland bereits gegriffen (Zentrum-Zertifizierung, regionale Qualitätszirkel, Benchmarking).

10.2 "Qualitätssicherung Mukoviszidose" 2004, Stufe I

10.2.1 Basisdaten

Im Jahr 2004 wurden mit Stichtag 01.06.2005 insgesamt 6.519 Patienten mit Mukoviszidose erfasst. Diese Zahl ist weiter angestiegen. Der Anteil der Patienten, die ihr Einverständnis zur Auswertung nicht erklärt haben, beträgt 2,7 %. 87 Einrichtungen haben ihre Patienten gemeldet; 73 davon sind zertifiziert. Es ergibt sich für das Jahr 2004 eine vorläufige Rücklaufrate von 63 %. Diese Zahl ist gegenüber dem Vorjahr nicht gestiegen. Sie muss durch Nachmeldungen verbessert werden, wie im Vorjahr erfolgreich geschehen. Die Liste der beteiligten Ambulanzen 2004 ist spezifiziert worden und zeigt die Notwendigkeit der Nachmeldung auf, damit der Ambulanz-Status (Zertifizierung und Nennung in der Liste) nicht eingebüßt wird.

Durch Nacherhebung der transplantierten Patienten ist die Zahl von 161 Patienten, die zur Transplantation kamen, deutlich höher geworden. Alle transplantierten Patienten werden jetzt auch in der ursprünglichen Einrichtung weitergeführt, sofern sie dort noch betreut werden.

Die Ambulanzstruktur hat sich im Jahr 2004 weiter in Richtung größerer Einrichtungen verschoben. So sank die Zahl der ganz kleinen Einrichtungen von 41 auf 33. Wenn man allerdings die neue anzustrebende Patientenzahl von 50 als Maßstab für ein Zentrum Typ B anlegt, bleibt noch vieles an Strukturarbeit zu leisten (z. B. Kooperation nach den Vorschlägen der Strukturkommission). Immerhin werden bereits jetzt 3/4 der Patienten in großen Zentren (Typ B) betreut. Nach wie vor gibt es Handlungsbedarf hinsichtlich der Schaffung und Erweiterung von Erwachsenen-Zentren. Die besondere, tragende Rolle der Universitätskliniken in der ambulanten und stationären CF-Versorgung ist offenbar.

Die Globaldaten der Altersstruktur zeigen jetzt ein mittleres Lebensalter von 19,2 Jahren. Der Anteil der Patienten im Alter von 18 Jahren und mehr beträgt 52 %. Im Vergleich mit den Vorjahren ist der Median der kumulativen Überlebenswahrscheinlichkeit auf 36,8 Jahre angestiegen. 2,8 % der gemeldeten Patienten sind arbeitslos, 6,5 % sind berentet. Der Anteil der selbständig oder in Partnerschaft lebenden erwachsenen Patienten und der berufstätigen Patienten nimmt langsam weiter zu.

Die Liste der fehlenden Daten umfasst besonders: Diagnosezeitpunkt, Lungenfunktionsdaten von Patienten ab sechs Jahren sowie Immunglobulin G. Hier müssen Lücken geschlossen werden. Wie dies praktisch erfolgen kann, zeigen die Erfahrungen aus dem Projekt „Benchmarking“.

Der ausführliche Teil des Berichts 2004 zur Ergebnisqualität (Ernährungsdaten, Lungenfunktionsdaten, Mikrobiologie und Immunglobulin G) zeigt die Ansatzpunkte für das Qualitätsmanagement auf: knapp 20 % der Patienten bis 18 Jahre zeigen ein Längen-Soll-Gewicht unter 90 % und 1/3 der erwachsenen Patienten einen Body Mass Index (BMI) unter 19 und sind somit unterernährt. Knapp 30 % der Patienten von 6 bis 18 Jahre und mehr als 3/4 der Patienten ab 18 Jahren zeigen eine verbesserungswürdige Einsekundenkapazität (FEV_1) unter 80 % (vgl. Tab. 34).

Die ambulanzbezogene Darstellung der Einzelparameter („Benchmarking-Diagramme“, z. B. Abb. 4 und 5) dient zur Positionsbestimmung der Ambulanzen und zur Besten-Ermittlung. Hier setzt das Projekt „Benchmarking“, gestartet am 01.07.2004, ein. Es wird ab dem Jahre 2006 für weitere freiwillige Teilnehmer geöffnet werden. Im Vergleich der „Highlights“ 1995 bis 2004 (zentrale Tab.34-36) zeigt sich ein langsamer Anstieg der Ernährungsparameter Längen-Soll-Gewicht (LSG) und BMI und auch der Lungenfunktionsparameter Vitalkapazität (VC) und FEV_1 . Über die Jahre findet sich ein langsam rückläufiger Trend für die Pseudomonas-aeruginosa-Positivität.

10.2.2 Individueller Einzelambulanz-Bericht

108

Der Ambulanzeinzelbericht liegt für die zentralen Parameter jedem Ambulanzleiter gesondert im gewohnten Format vor. Es wird jetzt nur noch nach Ambulanzen Typ A (unter 50 Patienten) und Typ B (ab 50 Patienten) unterschieden. Dieser Einzelbericht dient der Ermittlung von Patienten mit besonderen Risiken und der Standortbestimmung der Einzelambulanz, zusätzlich zu den oben erwähnten „Benchmarking-Diagrammen“. Überwertung oder Abqualifikation einzelner Zentren aufgrund der vorliegenden Daten sind nicht gerechtfertigt.

10.2.3 Mortalitätsstatistik

Die Mortalitätsstatistik weist für die Jahre 1995 bis 2004 eine auf knapp unter 1 % absinkende Letalität auf. Im Jahre 2004 ist der Anteil der Verstorbenen unter 18 Jahren mit 17,9 % niedriger als zuvor. Die Ermittlung der kumulativen Überlebenswahrscheinlichkeit zeigt eine Verbreiterung der Konfidenzintervalle vor allem für die etwas älteren Patienten. Der Median der kumulativen Überlebenswahrscheinlichkeit beträgt jetzt 36,8 Jahre. Die zentralen Qualitätsindikatoren als Prognosefaktoren für die Mortalität blieben wie zuvor BMI, VC und FEV_1 .

10.2.4 Entwicklung klinischer Parameter 1995 bis 2004

Hier findet sich wieder der Zielerreichungsgrad für die Stufen 6, 12 und 18 Jahre. Die Darstellungen wurde gestrafft. Einige Verlaufparameter werden ab sofort nur noch in größeren Abständen im Berichtsband erscheinen (z. B. die Kohorte der 1995 geborenen Patienten).

10.3 "Qualitätssicherung Mukoviszidose" Pilotprojekt, Stufe II

Zu den sechs von neun aus dem ursprünglichen Pilotprojekt, Stufe II, verbleibenden Einrichtungen sind insgesamt sechs freiwillig teilnehmende Einrichtungen hinzugekommen, die schon mindestens vier Jahre lang kontinuierlich Daten eingeben. CFAS 2.4 hat sich zur ambulanten und stationären Patientendokumentation in diesen Einrichtungen bewährt. Insgesamt finden sich zwischen 1996 und 2004 Daten von 1.759 CF-Patienten aus 16 Einrichtungen. Für das Jahr 2004 liegen die Daten von 994 Patienten aus den 12 genannten Einrichtungen vor. Im Mittel werden drei ambulante Patientenkontakte pro Jahr dokumentiert. Es gibt deutliche Unterschiede zwischen den Einrichtungen in der Häufigkeit der Grunduntersuchungen, zum Beispiel auch in der Durchführung des oralen Glukose-Toleranztestes (oGTT). Diese Untersuchungsunterschiede weisen auf Strukturunterschiede hin, deren Analyse Hinweise auf ein wirksames Qualitätsmanagement liefern dürfte (vgl. „Benchmarking“-Projekt).

Die Ermittlung von Bestergebnissen wurde durch risikoadjustiertes Ranking und durch Ambulanzprofile geleistet. Die berichteten Zwischenergebnisse werden helfen, die erfolgreichsten Strategien, aber auch Schwachstellen aufzuzeigen. Auch diese Ergebnisse werden unmittelbar im „Benchmarking“-Projekt weiter bearbeitet.

10.4 CF-Perzentilen für Längen-Soll-Gewicht, Body Mass Index und Einsekundenkapazität

Zur CF-spezifischen Perzentilenermittlung liegt eine statistische Spezialstudie vor, die erstmals eine für die CF relativierte Betrachtungsweise ermöglicht. Damit könnten die an den Normalwerten Gesunder orientierten Vergleiche ergänzt werden, um eine differenzierte Beurteilung zu leisten. Hier besteht sicherlich noch Diskussionsbedarf mit den Auxologen. Interessant ist die ge-

schlechtsspezifische, unterschiedliche Entwicklung des LSG (Abb. 44 und 45). Auch hier muss die Diskussion in Gang kommen.

10.5 Empfehlungen der Strukturkommission

Erstmals wurde die aktuelle Fassung der Empfehlungen der Strukturkommission (13.04.2005) in den Berichtsband aufgenommen, um die Voraussetzungen für die Zertifizierung hinsichtlich CF-Zentren, CF-Ambulanzen und CF-Verbünden transparent zu machen. Die erforderliche personelle und technische Ausstattung, die Aus- und Weiterbildung, die Kooperation mit dem nicht-ärztlichen Dienst, das leistungsbezogene Versorgungsangebot, die leitlinienorientierte Versorgung und die Teilnahme an der Qualitätssicherung sind aufgeführt. Das Förderprogramm „Pro Ambulanz plus“ setzt sich zum Ziel sowohl Kompetenzbündelung als auch Wohnortnähe. Anträge auf Förderung im Rahmen dieses neuen Programms können schon für das Geschäftsjahr 2005/2006 gestellt werden.

110

10.6 Perspektiven (Aufgabenkatalog 2005/2006)

10.6.1 Stufe I (alle teilnehmenden Mukoviszidose-Einrichtungen)

- Dateneingabe 100 % via CFAS;
- Nachmeldung 2004: Anhebung der Rückmeldequote auf 80 %;
- Schließung der Datenlücken;
- Kooperation Österreich (erster Bericht für die im Jahre 2005 erhobenen Daten);
- Verbesserung Erhebungsstruktur und Auswertungskonzept (Web-basierte Arbeitsgruppe).

10.6.2 Stufe II (Pilotprojekt 6 + 9 Einrichtungen)

- Nutzung CFAS 2.4 Stufe II als allgemeine elektronische Patienten-dokumentation;
- Benchmarking-Diagramme, Einrichtungsprofile, risikoadjustiertes Ranking, Ziel: intern offener Vergleich;
- Zusatzprojekt „Benchmarking“ 1. und 2. Zyklus, gestartet ab 01.07.2004.

10.6.3 Qualitätsmanagement

- Teilnahme Qualitätssicherung und lückenlose Meldung als Voraussetzung zur Zertifizierung (fortlaufender Prozess) nach den Vorschlägen der Strukturkommission, Ziel: Übernahme der Zertifizierung durch Landesärztekammern;
- Förderung regionaler Qualitätszirkel flächendeckend;
- Förderung der Erwachsenen-Ambulanzen;
- Kooperationsangebot für kleinere Einrichtungen nach den Vorschlägen der Strukturkommission;
- Endgültige Auswertung des Effekts des Meldebonus;
- Verabschiedung Leitlinien, Entwicklung Verfahrensleitlinien und Ambulanz-leitfäden;
- Kooperation und Ingangsetzen des neuen European CF Registry (ECFS), Patienteninformation und Einholung des Einverständnisses.

Executive Summary

10 years CF quality assurance: data from the German project 2004

M. Stern, B. Sens, B. Wiedemann, G. Damm, O. Busse,
P. Wenzlaff

The German CF quality assurance project exists since 1995. In addition to provide a basic registry, it has generated demographic data, it has established a national CF network and it gives structure to quality management. The overall aim is to improve quality of life and survival in CF patients. For this purpose a close cooperation has been set up between CF institutions, the Scientific and Executive board, the Centre for Quality Assurance Hannover and the German patients' organisation Mukoviszidose e. V.. Work is based on informed consent and full data protection. Data collection is achieved electronically (CFAS 2.4). In step I, lung function, nutrition, microbiology data and therapy groups are evaluated (all patients), in step II a smaller group of patients is evaluated more completely including therapy details.

In 2004 6,519 patients have been treated by 87 CF centres. Annual return rate was between 60 and 70 % and needs to be improved. Age development shows a continuous positive move: In 2004, 52 % of patients have reached an age of 18 years and older. Median survival is currently 36.8 years in Germany. 82.1 % of CF patients have been genotyped. Nutritional data (WH, BMI) are given and specified for CF institutions (less than 50 patients) and for CF centres (50 and more patients). The same is given for the central lung function data FVC, FEV1 and MEF25 (see table). Mortality analysis and longitudinal data are included in the report. A centre report is distributed individually and gives clues for improvement to CF institution/centre directors. It could be shown that young school children with malnutrition and diminished lung function data are a specific group to be addressed by intensive quality management. Several tools for quality management have been generated by the current project (CF centre certification, regional quality groups, guidelines and consensus papers, learning from the best by benchmarking). The German quality assurance project will be a strong partner in the newly established European CF Registry. It is based on the firm and long-term cooperation of experienced institutions. We are grateful to all of them, and to Christiane Herzog Foundation and to Mukoviszidose e. V. for their continuous support.

Parameter ^{*)}		Patients < 6 yrs (n)	Patients 6 - < 18 yrs (n)	Patients ≥ 18 yrs (n)
WH	≥ 90 %	80,5%	73,9 %	-
	no data	1,1%	0,4 %	-
BMI	≥ 19 %	-	-	65,6 %
	no data	-	-	0,9 %
VC	≥ 80 %	-	69,2 %	41,2 %
	no data	-	3,5 %	2,9 %
FEV ₁	≥ 80 %	-	66,9 %	19,9 %
	no data	-	3,9 %	2,8 %
MEF ₂₅	≥ 60 %	-	46,3 %	9,8 %
	no data	-	5,3 %	5,8 %
IgG	-2SD ≤ IgG ≤ 2SD	67,9 %	53,9 %	41,2 %
	no data	19,1 %	12,1 %	15,4 %
PA	negative	82,1 %	58,5 %	21,8 %
	no data	0,6 %	0,7 %	1,1 %

Table Results 2004 (mean values)

*) WH - body weight for height
 BMI - body mass index
 VC - vital capacity
 FEV₁ - forced expiratory volume in one second
 MEF₂₅ - maximal expiratory flow 25 %
 IgG - immunoglobulin G
 PA - pseudomonas aeruginosa

Abkürzungsverzeichnis

B. cepacia	- Burkholderia cepacia
BMI	- Body Mass Index
CI	- Konfidenzintervall (<i>confidence interval</i>)
FEV ₁	- Einsekundenkapazität
IgG	- Immunglobulin G
LSG	- Längen-Soll-Gewicht
MEF ₂₅	- Maximaler expiratorischer Fluß bei 25 % der Vitalkapazität
Ps. aeruginosa	- Pseudomonas aeruginosa
SD	- Standardabweichung (<i>standard deviation</i>)
Staph. aureus	- Staphylococcus aureus
VC	- Vitalkapazität (<i>vital capacity</i>)

Literatur

1. Ballmann, M., Smaczny, C.: CF-Manual. Hannover 1998.
2. Clayton, D., Hills, M.: Statistical Models in Epidemiology, 1st ed. Oxford: Oxford Science, (1993) 46-48
3. Cole, T.J.: The LMS method for constructing normalized growth standards. Eur J Clin Nutr 44 (1990) 45-60
4. Corey, M.L.: Longitudinal studies in cystic fibrosis. In: Sturgess J M (ed) Perspectives in cystic fibrosis. Toronto (1980) 246-255
5. Corey, M., Farewell, V.: Determinants of mortality from cystic fibrosis in Canada, 1970-1989. Am J Epidemiol 143 (1996) 1007-1017
6. 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 (1997) 493-496
7. Döring G et al.: Antibiotic therapy against pseudomonas aeruginosa in cystic fibrosis: A European consensus. Eur Respir J 16 (2000) 749-767
8. Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry Annual Data Report 2003, Bethesda, Maryland (2004). www.cff.org
9. FitzSimmons, S.C.: The changing epidemiology of cystic fibrosis. J Pediatr 122 (1993) 1-9
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 (2001) McGraw-Hill (Hrsg.)
13. Kerem, E., Conway, S., Elborn, S., Heljerman, H.: Standards of care for patients with cystic fibrosis: a European consensus. J Cyst Fibros 4(1) (2005) 7-26
14. 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 127 (1983) 725-734
15. Kromeyer-Hauschild, K. et al. Perzentile für den Body Mass Index für das Kindes- und Jugendalter unter Heranziehung verschiedener deutscher Stichproben. Monatsschr Kinderheilk 149 (2001) 807-818
16. 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 (1998) 478-485

17. Mekus, F., Ballmann, M., Bronsveld, I., Bijman, J., Veeze, H., Tümmler, B.: Categories of deltaF508 homozygous cystic fibrosis twin and sibling pairs with distinct phenotypic characteristics. *Twin Research* 3 (2000) 277-293.
18. Müller, M.J.: Strategien der Ernährungsmedizin. *Akt. Ernähr.-Med* 18 (1993) 87-96
19. 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* 30 (1975) 121-34.
20. Quanjer, P.H.: Standardization in lung function testing. *Bull. Europ. Resp.* 19 (1983).
21. Rapport sur la situation de la mucoviscidose en France en 2003. Observatoire National de la Mucoviscidose, Paris, France (2004).
22. Reinken, L., van Oost, G.: Longitudinale Körperentwicklung gesunder Kinder von 0 bis 18 Jahren. *Klin Pädiatr* 204 (1992) 129-33
23. 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)
24. SAS Institute Inc. SAS/STAT user's guide, release 6.12 edition. Cary (NC): SAS Institute Inc (1996)
25. Sinaasappel, M. et al., Nutrition in patients with cystic fibrosis: A European consensus. *J Cystic Fibrosis* 1 (2002) 51-75
26. Statistisches Jahrbuch 2000 für die Bundesrepublik Deutschland. Statistisches Bundesamt (Hrsg.), Metzler/ Poeschel (2000)
27. Stern, M., Posselt, H.G., Sens, B., Wiedemann, B., Busse, O. (Hrsg.), Strategiepapier QS Mukoviszidose. Zwickau (2003)
28. Warwick, W.J., Pogue, R.E., Gerber, H.U., Nesbitt, C.J.: Survival patterns in cystic fibrosis. *J Chron Dis.* 28 (1975) 609-622
29. Wiedemann, B., Paul, K.D.: Ausgewählte Gesichtspunkte des Mukoviszidose-Registers. 15. CF-Ambulanzärzte-Tagung, Titisee, 14.-15.10.1994
30. 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: 01.06.2005

Beobachtungszeitraum: 01.01.2003 - 31.12.2003 bzw.
01.01.2004 - 31.12.2004

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, 2004
- BMI ≥ 19 kg/m² für Patienten ≥ 18 Jahre, 2004
- FEV₁ ≥ 80 % für Patienten 6 bis < 18 Jahre, 2004
- FEV₁ ≥ 80 % für Patienten ≥ 18 Jahre, 2004
- Anteil Pseudomonas aeruginosa negativ für Patienten < 18 Jahre, 2004
- Anteil Pseudomonas aeruginosa negativ für Patienten ≥ 18 Jahre, 2004
- Anteil IgG im Bereich Mittelwert ≥ 2 *Standardabw. für Patienten < 18 Jahre, 2004
- Anteil IgG im Bereich Mittelwert ≥ 2 *Standardabw. für Patienten ≥ 18 Jahre, 2004

Vergleich verschiedener Parameter der eigenen Ambulanz 1999 und 2000 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:

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

Druck der Einzelwerte der eigenen Ambulanz im Verlauf

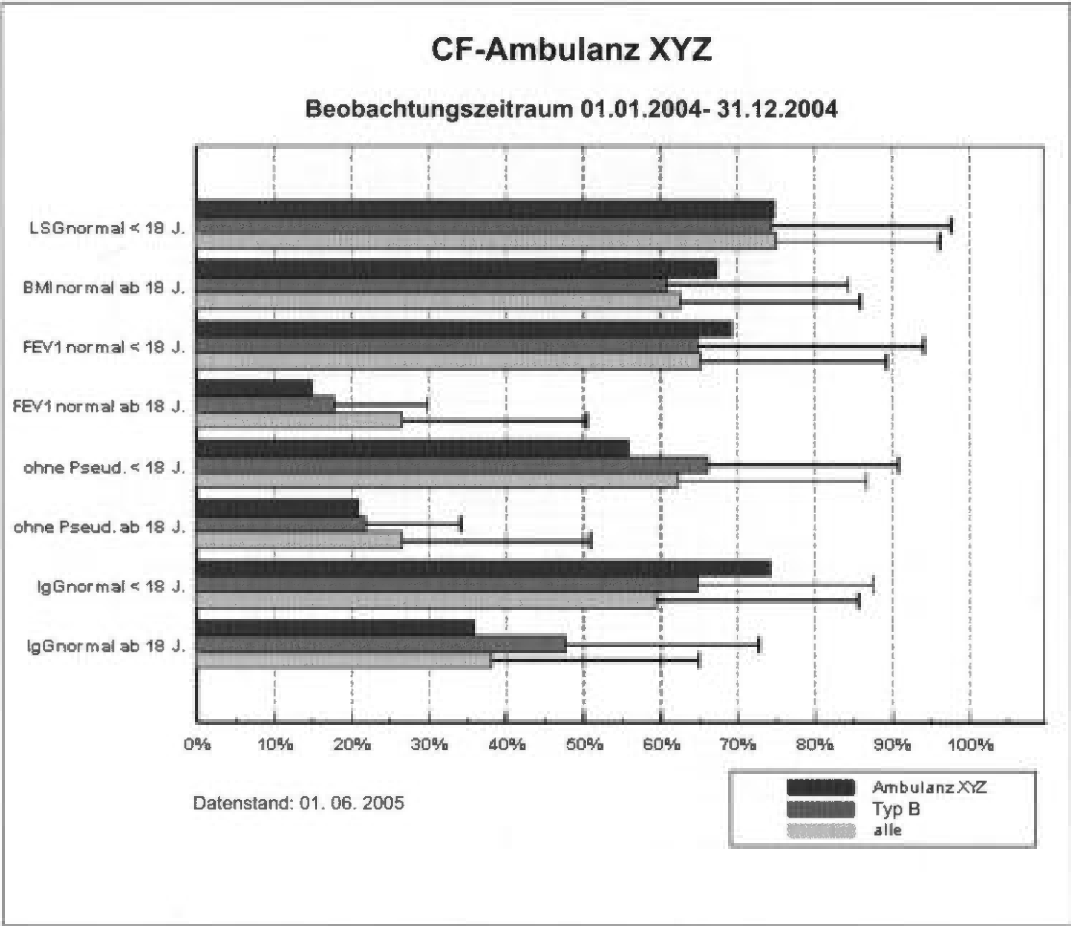
In den Tabellen sind enthalten:

CODE	Nummer der eigenen Einrichtung
Geb.-Datum (JJ,MM,TT)	Geburtsdatum des Patienten, aufsteigend nach Alter sortiert
Beob.-Jahr	Beobachtungsjahr, richtet sich weitgehend nach dem Datum der klinischen Messungen
	(Ziel ist eine Verlaufsbeobachtung pro Patient und Jahr in einem stabilen, infektfreien Zustand in der Nähe des Geburtstages. Von einigen Patienten liegen zwei Verlaufsbeobachtungen pro Jahr vor. Bei diesen Patienten geht die bessere, vollständigere Beobachtung in die Auswertung ein.)
GR	Geburtsrang (dient der eindeutigen Identifizierung von Zwillingen)
Geschl	Geschlecht 1 männlich 2 weiblich
Einw.	Einwilligung 1 ja 2 nein
Beh.-Ende	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 [22] 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 [30], für Patienten = 18 Jahre nach Quanjer [20]
FEV ₁	Einsekundenkapazität in % der Norm
MEF ₂₅	MEF25 in % der Norm
IgG	IgG in g/l
P. aer.	Pseudomonas aeruginosa 1 ja 2 nein 0 unbekannt

CF-Ambulanz XYZ

Beobachtungszeitraum 01.01.2004- 31.12.2004

119



		2003				2004			
		Ambulanz XYZ		Alle anderen		Ambulanz XYZ		Alle anderen	
		Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%
< 18 Jahre	Untergewicht	29	23,4%	597	24,0%	29	25,0%	533	23,9%
	Gewicht normal	95	76,6%	1890	76,0%	87	75,0%	1695	76,1%
ab 18 Jahre	Untergewicht	48	35,6%	491	34,6%	50	32,7%	460	34,5%
	Gewicht normal	87	64,4%	927	65,4%	103	67,3%	874	65,5%

		2003				2004			
		Ambulanz XYZ		Alle anderen		Ambulanz XYZ		Alle anderen	
		Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%
< 18 Jahre	VC < 80 %	25	28,7%	638	32,5%	20	22,7%	585	33,0%
	VC ≥ 80%	62	71,3%	1323	67,5%	68	77,3%	1190	67,0%
ab 18 Jahre	VC < 80 %	66	49,6%	781	56,8%	77	50,7%	757	58,5%
	VC ≥ 80%	67	50,4%	593	43,2%	75	49,3%	537	41,5%

		2003				2004			
		Ambulanz XYZ		Alle anderen		Ambulanz XYZ		Alle anderen	
		Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%
< 18 Jahre	FEV1 < 80 %	32	36,8%	592	30,3%	27	30,7%	529	29,8%
	FEV1 ≥ 80%	55	63,2%	1360	69,7%	61	69,3%	1244	70,2%
ab 18 Jahre	FEV1 < 80 %	111	83,5%	1060	77,1%	130	85,0%	1002	77,4%
	FEV1 ≥ 80%	22	16,5%	315	22,9%	23	15,0%	292	22,6%

		2003				2004			
		Ambulanz XYZ		Alle anderen		Ambulanz XYZ		Alle anderen	
		Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%
< 18 Jahre	MEF25 < 60 %	45	51,1%	943	50,4%	44	50,0%	875	49,9%
	MEF25 ≥ 60%	43	48,9%	928	49,6%	44	50,0%	878	50,1%
ab 18 Jahre	MEF25 < 60 %	113	87,6%	1123	87,1%	139	91,4%	1097	87,6%
	MEF25 ≥ 60%	16	12,4%	167	12,9%	13	8,6%	155	12,4%

		2003				2004			
		Ambulanz XYZ		Alle anderen		Ambulanz XYZ		Alle anderen	
		Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%
< 18 Jahre	mit Ps.aeruginosa	59	47,6%	905	37,3%	51	44,0%	809	36,8%
	ohne Ps. aeruginosa	65	52,4%	1519	62,7%	65	56,0%	1388	63,2%
ab 18 Jahre	mit Ps.aeruginosa	109	80,7%	1047	75,4%	121	79,1%	1006	76,2%
	ohne Ps. aeruginosa	26	19,3%	341	24,6%	32	20,9%	314	23,8%

		2003				2004			
		Ambulanz XYZ		Alle anderen		Ambulanz XYZ		Alle anderen	
		Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%
< 18 Jahre	IgG < 2s	2	1,7%	139	6,9%	4	3,4%	120	6,2%
	-2s ≤ IgG < 2s	89	76,1%	1323	65,8%	86	74,1%	1268	65,6%
	IgG ≥ 2s	26	22,2%	550	27,3%	26	22,4%	545	28,2%
ab 18 Jahre	IgG < 2s	3	2,4%	81	6,8%	1	7%	51	4,4%
	-2s ≤ IgG < 2s	54	42,9%	462	39,0%	48	35,8%	452	39,1%
	IgG ≥ 2s	69	54,8%	642	54,2%	85	63,4%	654	56,5%

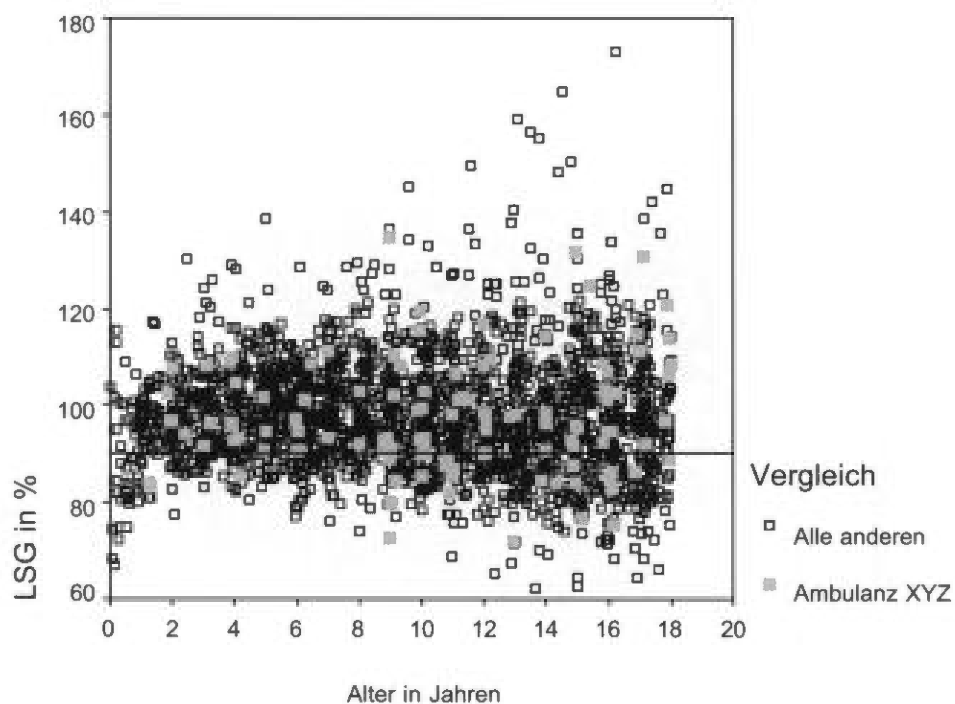


Abb. A1 : Verteilung des Längen-Soll-Gewichts (%); < 18 Jahre

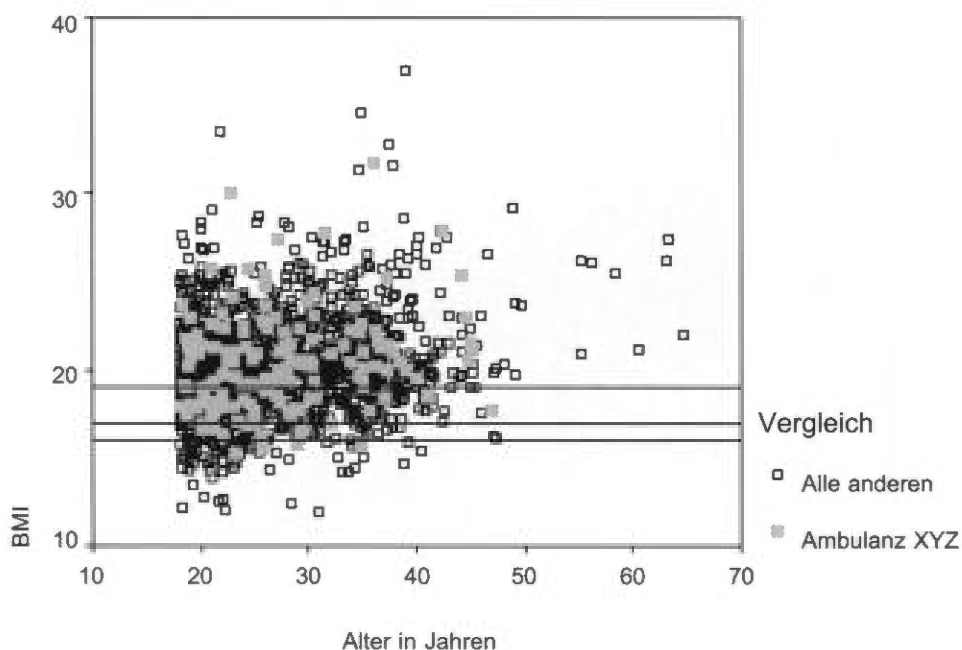


Abb. A2 : Verteilung des BMI; >= 18 Jahre

Referenzlinien: Unterernährungsstufe 3 (<16); 2 (< 17); 1 (< 19)

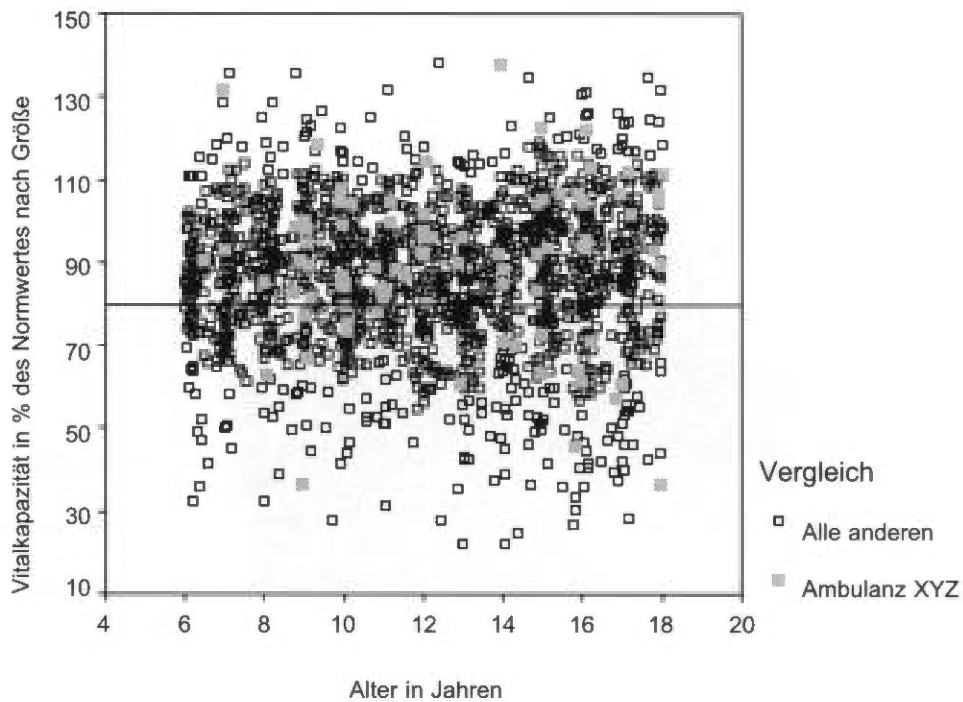


Abb. A3 : Verteilung der Vitalkapazität (%); 6-17 Jahre

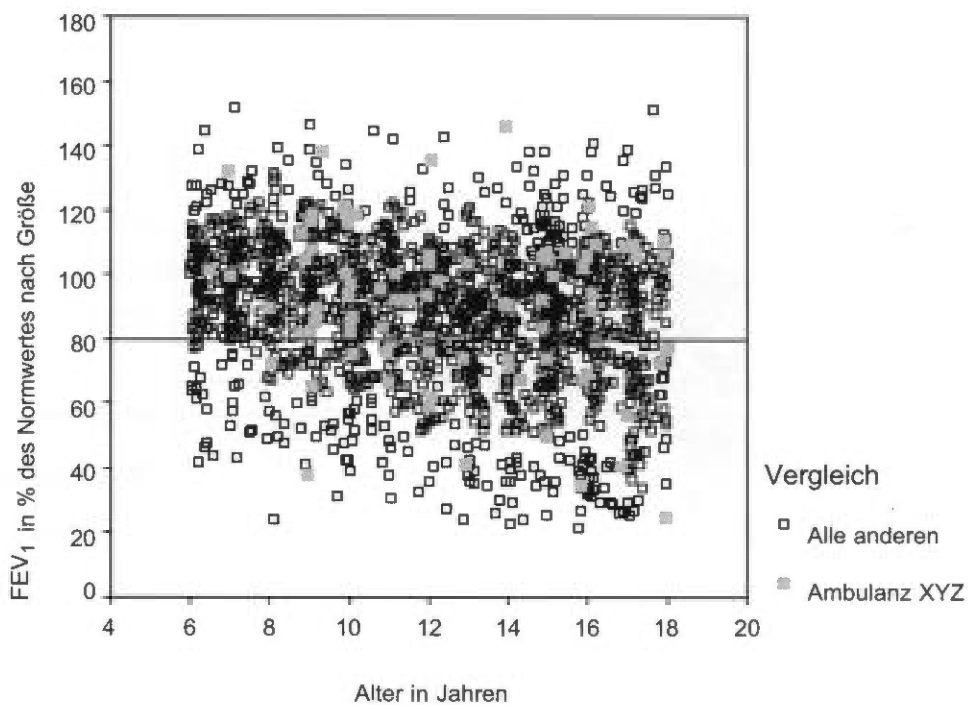


Abb. A4 : Verteilung der Einsekundenkapazität (%); 6-17 Jahre

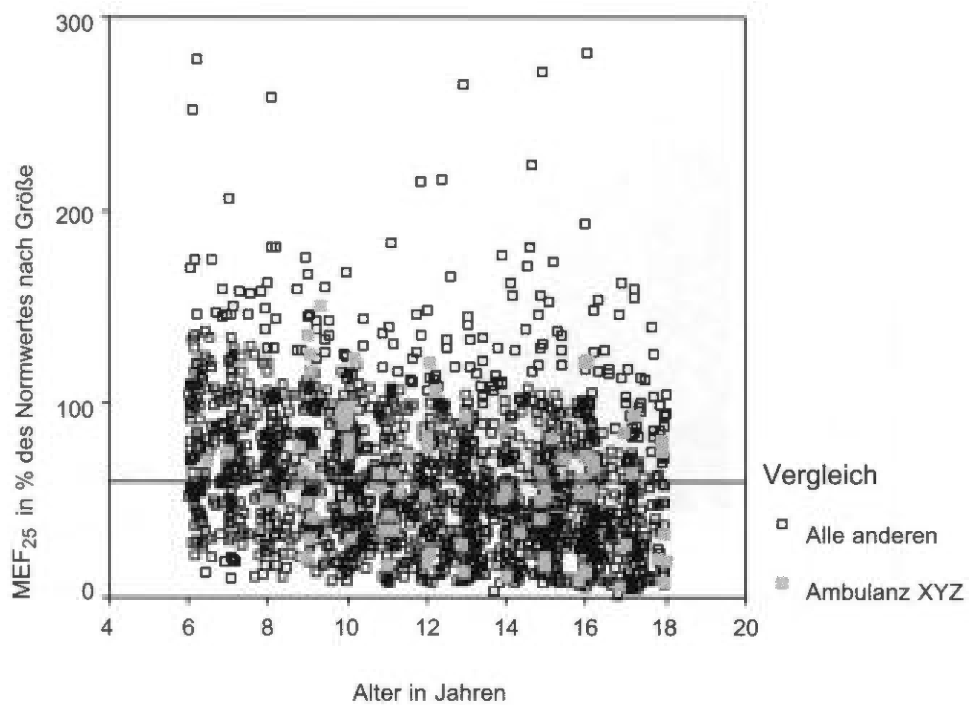


Abb. A5 : Verteilung von MEF₂₅; 6-17 Jahre

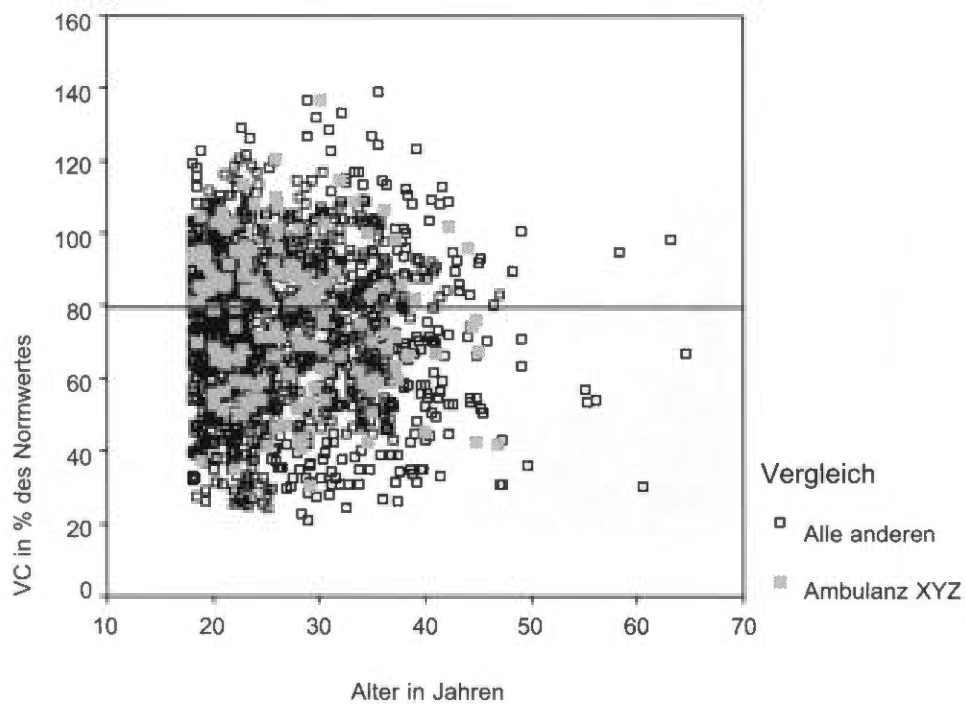
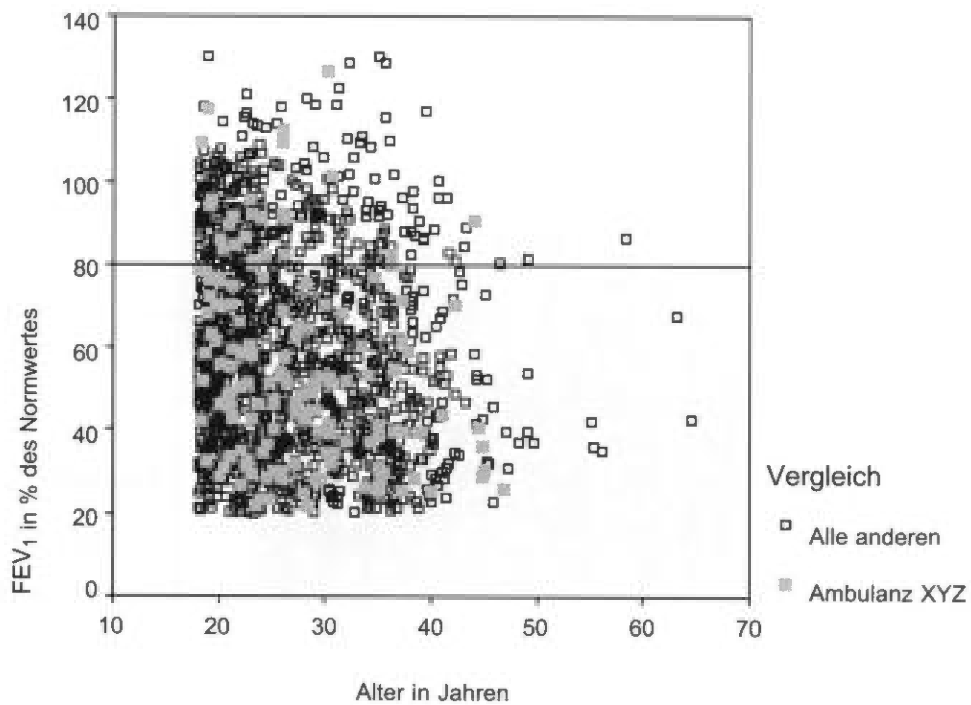
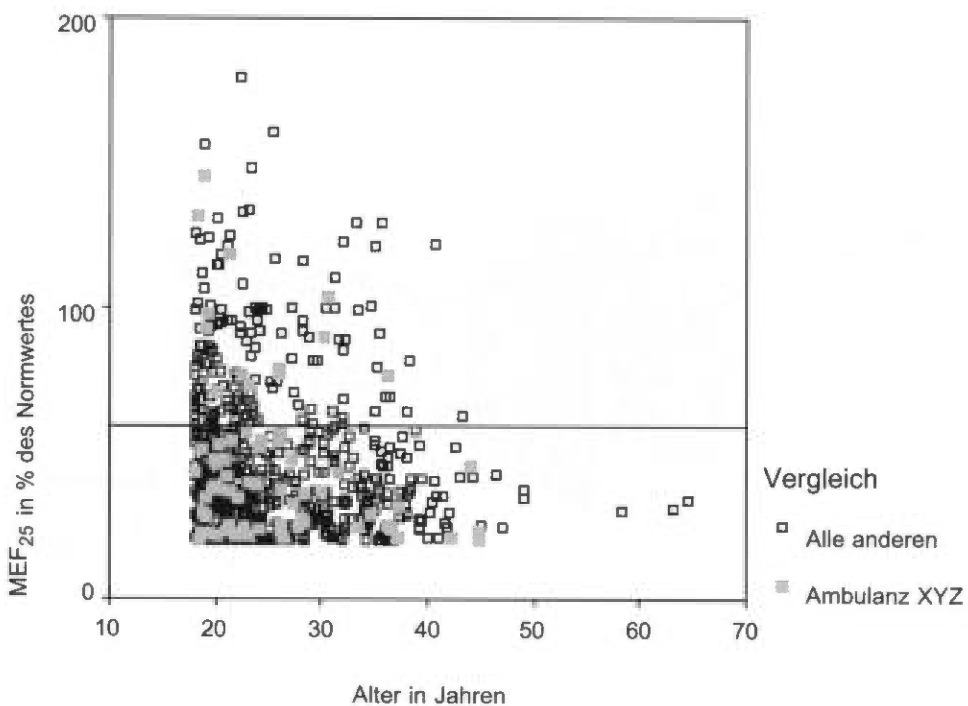


Abb. A6 : Verteilung der Vitalkapazität (%); >= 18 Jahre

Abb. A7 : Verteilung der Einsekundenkapazität (%); ≥ 18 JahreAbb. A8 : Verteilung von 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

19.01.55-1-28. 7.30

2001	1	1	.	.	.	17,42	48,03	28,06	7,09	18,00	2
2002	1	1	.	.	.	17,87	45,42	28,42	8,94	18,70	2
2003	1	1	3	2003	.	17,67	41,83	25,77	7,32	17,90	2

6. 7.57-1-12. 3.37

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
2003	1	1	.	.	.	21,14	67,39	30,39	9,36	16,00	1
2004	1	1	.	.	.	21,25	68,14	31,22	10,45	15,00	1

18.09.58-1-29. 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	.	.	.	22,22	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
2003	1	1	.	.	.	22,96	74,52	40,92	15,90	16,40	1
2004	1	1	.	.	.	21,85	75,32	41,82	19,90	17,35	1

15.10.58-2-25. 5.22

2000	2	1	.	.	.	20,86	27,69	32,03	.	22,00	1
2001	2	1	.	.	.	21,31	47,44	41,03	21,67	19,70	1
2002	2	1	.	.	.	21,03	44,88	39,27	29,33	20,90	1
2003	2	1	.	.	.	21,55	42,62	35,93	20,17	22,00	1
2004	2	1	.	.	.	20,87	44,32	40,81	22,93	.	1

23.12.58-1- 5. 9.24

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
2003	1	1	3	2003	.	20,52	76,19	28,91	22,99	14,60	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
2002	1	1	.	.	.	24,60	89,79	86,34	65,73	13,09	1
2003	1	1	.	.	.	25,36	96,25	90,42	46,15	11,60	1
2004	1	1	.	.	.	24,70	.	.	50,67	13,01	1

ISBN 3-00-017053-7