



Zentrum für Qualität und Management
im Gesundheitswesen



MUKOVISZIDOSE_{ev}

M. Stern | B. Sens | B. Wiedemann
O. Busse | G. Damm | P. Wenzlaff (Hrsg.)

Qualitätssicherung Mukoviszidose

Überblick über den Gesundheitszustand
der Patienten in Deutschland 2005



Medizinisch Wissenschaftliche Verlagsgesellschaft

M. Stern | B. Sens | B. Wiedemann | O. Busse | G. Damm | P. Wenzlaff
(Hrsg.)

Qualitätssicherung Mukoviszidose

Überblick über den Gesundheitszustand der Patienten
in Deutschland 2005



Medizinisch Wissenschaftliche Verlagsgesellschaft

Wissenschaftlicher Beirat „Qualitätssicherung Mukoviszidose“

Prof. Dr. Martin Stern, Tübingen (Vorsitz)
Dr. Bärbel Wiedemann, Dresden
Prof. Dr. Reinhard Busse, Berlin
PD Dr. Manfred Ballmann, Hannover
Dr. Hans-Eberhard Heuer, Hamburg
Dr. Holger Köster, Oldenburg
Dr. Christina Smaczny, Frankfurt
Dr. Bettina Wollschläger, Halle
Dr. Brigitte Sens, Hannover
Gerd Eißing, Bordesholm / Wilhelm Bremer, Osnabrück (Vertreter)
Dr. Andreas Reimann, Mukoviszidose e. V., Bonn

Geschäftsführender Beirat „Qualitätssicherung Mukoviszidose“

Prof. Dr. Martin Stern, Tübingen (Vorsitz)
Prof. Dr. T. O. F. Wagner, Frankfurt
PD Dr. Manfred Ballmann, Hannover
Dr. Andreas Reimann, Mukoviszidose e.V., Bonn

Zentrum für Qualität und Management im Gesundheitswesen

Einrichtung der Ärztekammer Niedersachsen
Qualitätssicherung Mukoviszidose
Postfach 4749
30047 Hannover

Ansprechpartner für das Verfahren „Qualitätssicherung Mukoviszidose“

Dipl.-Dok. Gabriele Damm
Tel.: 0511 / 380 - 2507 oder 0511 / 380 - 2506 (Sekretariat)
Fax: 0511 / 380 - 2118
gabriele.damm@zq-aekn.de

M. Stern | B. Sens | B. Wiedemann
O. Busse | G. Damm | P. Wenzlaff
(Hrsg.)

Qualitätssicherung Mukoviszidose

**Überblick über den Gesundheitszustand
der Patienten in Deutschland 2005**



Medizinisch Wissenschaftliche Verlagsgesellschaft

Herausgeber

Zentrum für Qualität und Management im Gesundheitswesen
Berliner Allee 20
30175 Hannover

Dipl.-Dok. O. Busse
oliver.busse@zq-aekn.de

Dipl.-Dok. G. Damm
gabriele.damm@zq-aekn.de

Dr. B. Sens
brigitte.sens@zq-aekn.de

P. Wenzlaff
paul.wenzlaff@zq-aekn.de

In Kooperation mit dem
Mukoviszidose e. V.
In den Dauen 6
53117 Bonn
info@muko.info
www.muko.info

Prof. Dr. M. Stern
Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin
Hoppe-Seyler-Str. 1
72076 Tübingen
martin.stern@med.uni-tuebingen.de

Dr. B. Wiedemann
Institut für Medizinische Informatik und Biometrie
Fetscherstr. 74
01307 Dresden
wiedemann@imib.med.tu-dresden.de

MWV Medizinisch Wissenschaftliche Verlagsgesellschaft OHG
Axel-Springer-Str. 54 a
D - 10117 Berlin
www.mwv-berlin.de

ISBN 10: 3-939069-18-3
ISBN 13: 978-3-939069-18-8

Bibliografische Information der Deutschen Nationalbibliothek

Die Deutsche Nationalbibliothek verzeichnet diese Publikation in der Deutschen Nationalbibliografie;
detaillierte bibliografische Informationen sind im Internet über <http://dnb.d-nb.de> abrufbar.

© MWV Medizinisch Wissenschaftliche Verlagsgesellschaft Berlin, 2007

Dieses Werk ist einschließlich aller seiner Teile 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.

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

Die Verfasser haben große Mühe darauf verwandt, die fachlichen Inhalte auf den Stand der Wissenschaft bei Drucklegung zu bringen. Dennoch sind Irrtümer oder Druckfehler nie auszuschließen. Daher kann der Verlag für Angaben zum diagnostischen oder therapeutischen Vorgehen (zum Beispiel Dosierungsanweisungen oder Applikationsformen) keine Gewähr übernehmen. Derartige Angaben müssen vom Leser im Einzelfall an Hand der Produktinformation der jeweiligen Hersteller und anderer Literaturstellen auf ihre Richtigkeit überprüft werden. Eventuell notwendige Errata werden auf der Verlagswebsite www.mwv-berlin.de veröffentlicht.

Lektorat: Monika Laut, Berlin
Produktmanagement: Nina Heinlein, Berlin
Layout & Satz: Elena Frecot, eScriptum – Publishing Services, Berlin
Druck: Druckhaus Köthen

Zuschriften und Kritik an:
MWV Medizinisch Wissenschaftliche Verlagsgesellschaft OHG, Axel-Springer-Straße 54 a, 10117 Berlin
lektorat@mwv-berlin.de

Vorwort

Seit 1995 besteht das deutsche Projekt „Qualitätssicherung Mukoviszidose“. Es wird getragen durch die Zusammenarbeit aller Mukoviszidose-Einrichtungen in Deutschland mit dem Mukoviszidose e. V. und der Christiane Herzog Stiftung. Ziele sind die repräsentative Erfassung der demografischen und Versorgungsdaten, die Herstellung von Transparenz in den Abläufen und die Verbesserung der Versorgungsqualität sowie die Vernetzung der Mukoviszidose-Einrichtungen regional, national und international. Einige dieser Ziele sind durch die zurückliegende Arbeit bereits erreicht. Errungenschaften wie den jährlichen Berichtsband, die Kooperation der Einrichtungen in Qualitätszirkeln und die Durchführung von Sonderauswertungen gilt es als bewährten Standard zu halten.

Die Teilnehmer des Projekts haben ihre Lernfähigkeit vielfach unter Beweis gestellt und das Projekt stetig weiterentwickelt. Sie sind offen für weitere Verbesserungen, werden noch bestehende Datenlücken schließen und die Rückmeldequote weiter verbessern. Immerhin werden derzeit 6.835 Patienten in Deutschland erfasst, und die Repräsentativität der jährlichen Meldungen konnte durch Nachmeldungen auf 80 Prozent für das Jahr 2004 angehoben werden. Die Kooperation mit Österreich und die Mitarbeit im europäischen CF-Register sind aktuelle Weiterentwicklungen, ebenso die Nutzung der Stufe II als allgemeine elektronische Patientendokumentation inklusive Therapie, das Benchmarking-Projekt und die Zusammenarbeit mit der neu gestalteten Strukturkommission. Die fortlaufende Zertifizierung der teilnehmenden Einrichtungen, die regionale Verbundarbeit in Qualitätszirkeln, die Verabschiedung von Leitlinien sind weitere Nahziele, nicht zu vergessen die Optimierung der Erfassungs-Software in den Ambulanzen und die verstärkte Nutzung der Daten für das interne Qualitätsmanagement in den Ambulanzen und in den Qualitätszirkeln.

Der elfte Berichtsband für das Jahr 2005 erscheint jetzt handlicher und professionell gestaltet. Er enthält als besondere Kapitel eine Übersicht über die abgeschlossenen und noch laufenden Sonderauswertungen und ein Kapitel zum Sonderprojekt „Benchmarking in der Mukoviszidose-Versorgung“. Alle deutschen Mukoviszidose-Einrichtungen sind aufgefordert, sich an Sonderauswertungen zu beteiligen. Es ist ausdrücklich möglich, die laufenden Sonderauswertungen zusätzlich zu unterstützen bzw. offene und besonders interessante Projekte wie zum Beispiel Kohortenanalyse, Schwangerschaft bei Mukoviszidose, Versorgungsforschung, Lebensqualität aufzugreifen. Erste hoch interessante Ergebnisse liefert das Sonderprojekt „Benchmarking“. Es wird als Modellprojekt für alle deutschen Einrichtungen geführt. Der Einstieg ist jetzt für weitere Teilnehmer offen, um ein „Lernen von den Besten“ zu ermöglichen.

Neue Ergebnisse gibt es auch im Bereich Lebensqualität der Patienten, und es ist sehr erfreulich, dass die Diskussion um die Einbeziehung der Patienten in die Debatte um Versorgungs- und Lebensqualität auf höchstem Niveau geführt wird.

„Bewährtes erhalten und kontinuierlich lernen“ – dies ist das Motto für den neuen Reportsband „Qualitätssicherung Mukoviszidose 2005“. Mein Dank geht an die 96 teilnehmenden Einrichtungen, an den Mukoviszidose e. V. und an die Christiane Herzog Stiftung, an alle Autoren, an Frau Dr. Jutta Bend vom Mukoviszidose e. V. und an den Verlag für ihre konzentrierte und sachkundige Arbeit bei der Erstellung des vorliegenden Bandes.

Prof. Dr. Martin Stern

Vorsitzender des Wissenschaftlichen und des Geschäftsführenden Beirats
„Qualitätssicherung Mukoviszidose“

Inhaltsverzeichnis

1	Wissenschaftlicher Beirat „Qualitätssicherung Mukoviszidose“: Tätigkeitsbericht 2005	1
2	Liste der beteiligten Ambulanzen	5
3	Einwilligungserklärung	11
4	Erhebungsbögen und Erfassungsmasken CFAS	15
5	Kurzübersicht CF Deutschland 2005	21
6	Standardstatistik Stufe I	23
6.1	Struktur der Versorgung in 2005 _____	23
6.2	Altersstruktur der Patienten _____	24
6.3	Demografische Angaben _____	27
6.4	Angaben zur Prozessqualität _____	29
6.4.1	Fehlende Daten _____	29
6.4.2	Diagnosestellung _____	31
6.4.3	Gentypisierung _____	32
6.4.4	Therapie _____	35
6.4.5	Status der Behandlung _____	36
6.5	Ergebnisqualität _____	36
6.5.1	Größe, Gewicht _____	36
6.5.2	Lungenfunktion _____	40
6.5.3	Immunglobulin G (IgG) _____	50
6.5.4	Mikrobiologie _____	51
6.5.5	Komplikationen, Sonderprobleme _____	54
7	Projekt „Qualitätssicherung Mukoviszidose“ – Stufe II	57
7.1	Struktur- und Prozessqualität _____	57
7.1.1	Häufigkeit der Kontakte _____	57
7.1.2	Häufigkeit bestimmter Untersuchungen _____	61
7.1.3	Diabetes mellitus und oraler Glucosetoleranztest _____	63
7.2	Ergebnisqualität _____	64
7.2.1	Prävalenz verschiedener Keime _____	64
7.2.2	Verlauf der Erkrankung _____	67
7.2.3	Verlauf der Erkrankung in verschiedenen Einrichtungen _____	71

8	Zusammenfassung Standardstatistik Stufe I	77
9	Sonderauswertung Mortalität	83
9.1	Allgemeines _____	83
9.2	Qualitätsindikatoren als Prognosefaktoren für das weitere Überleben bei CF _____	87
9.2.1	Ausgangssituation 1995 _____	89
9.2.2	Mortalität bis 2005 in Abhängigkeit von der medizinischen Situation im Jahr 1995	89
10	Entwicklung klinischer Parameter von 1995 bis 2005	97
11	Anmerkungen der Strukturkommission	99
12	Benchmarking in der Versorgung von Mukoviszidose-Patienten/innen	103
13	Sonderauswertungen	111
14	Anhang	115
14.1	Executive Summary _____	115
14.2	Beispiel für Einzelauswertung der Ambulanz XYZ _____	116
	Abkürzungsverzeichnis	124
	Literatur	125

1 Wissenschaftlicher Beirat

„Qualitätssicherung Mukoviszidose“:

Tätigkeitsbericht 2005

M. Stern, Tübingen

Das Projekt „Qualitätssicherung Mukoviszidose“ hat die Versorgungsqualität für die Patienten mit Mukoviszidose in Deutschland messbar gemacht und die Transparenz der Strukturen und Prozesse hergestellt. Der jetzt vorliegende elfte jährliche Berichtsband 2005 liefert vielfältige Daten zur Struktur-, Prozess- und Ergebnisqualität. Die Zahl der erfassten Patienten, das Überleben und die Altersstruktur haben sich stetig gebessert. Das Projekt hat vielfältige Ansätze für die Qualitätsverbesserung und für die Weiterentwicklung der Qualitätsarbeit geliefert (Qualitätszirkel, Zertifizierung, Leitlinien, Sonderauswertungen, Benchmarking, Erhebung Lebensqualität, internationale Kooperation).

Die zum Berichtsband 2005 vorliegenden Daten der Stufe I (Stichtag 01.06.2006) umfassen 96 Einrichtungen (davon 77 zertifiziert), die 6.835 Patienten (inkl. 507 bis 31.12.2005 als verstorben gemeldeter Patienten) mit Mukoviszidose betreuen. Diese Gesamtzahl ist seit 1995 kontinuierlich, wenn auch in den letzten Jahren langsamer, angestiegen. Für die vorliegende Auswertung konnten 4.888 Einzelverlaufsbögen von 4.551 Patienten herangezogen werden. Es ergibt sich eine vorläufige Rücklaufrate von 76 %. Für das Vorjahr 2004 ergab sich bis zum 01.06.2006 eine deutliche Nachmeldung von etwa 800 Einzelverlaufsbögen. Es resultiert damit eine Repräsentativität von 80 % für 2004. Möglicherweise hat sich die Einführung der Prämie von 20 Euro pro komplett gemeldetem Fall nun doch positiv ausgewirkt. Für das laufende Jahr 2006 wurde die Prämie gestaffelt

neu gesetzt: Es sind maximal 50 Euro pro gemeldetem Patienten erreichbar (Stufe I, Stufe II, Teilnahme am Qualitätszirkel, zeitgerechte Meldung). Die kontinuierliche solide Meldementalität im Rahmen der Stufe II wurde durch das Projekt Benchmarking verstärkt (derzeit 1.405 Patienten aus 21 Einrichtungen). Der Einsatz der Stufe II als elektronische Patientendokumentation wird von immer mehr Ambulanzen freiwillig genutzt.

Der geschäftsführende Beirat hat sich im Jahr 2005 viermal, der wissenschaftliche Beirat zweimal in Frankfurt/Main beziehungsweise Hannover getroffen. Unser Dank gebührt allen aktiv tätigen Beiratsmitgliedern. Der wissenschaftliche Beirat wurde aufgrund der Beschlüsse des Jahres 2005 inzwischen neu strukturiert und erweitert. Die neue Zusammensetzung gründet sich auf Wahlen durch die Kinder- und Erwachsenen-Einrichtungen (siehe zweite Umschlagseite).

Neue Sonderauswertungen wurden begonnen (Dr. Mainz [Jena], Dr. Käding [Chemnitz]: „Immunglobulin G bei CF-Auswertung für den mitteldeutschen Qualitätszirkel“; Frau Dr. Stopsack/Frau Dr. Wiedemann [Dresden]: „Neugeborenen-Screening auf CF in Sachsen“). Die aktualisierte Liste der Sonderauswertungen im Rahmen der Qualitätssicherung Mukoviszidose seit 1997 findet sich in diesem Berichtsband. Ein Rundtisch-Gespräch mit Vertretern der an der Qualitätssicherung interessierten Pharmaindustrie hat stattgefunden und geholfen, mögliche Kooperationen und auch Abgrenzungen zu definieren.

Die Arbeitsgruppe „Webbasierte Datenerfassung“ (Federführung: Dr. von Mallinckrodt, Mitglieder: Frau Bergmann, Herr Dr. Fischer, Herr Dr. Nährlich, Frau Schöfer, Frau Dr. Smaczny, Herr Wenzlaff, Frau Dr. Wiedemann, Frau Dr. Ziebach) hat die Aufgaben der früheren CFAS-Arbeitsgruppe übernommen und um den Maßnahmenplan der Fokusgruppe 2004 erweitert. Das CFAS-Update 2.4.2 wurde erstellt und inzwischen ausgeliefert. Es ermöglicht jetzt auch die komplette Erfassung der Therapieeinzeldaten. Eine darüber hinausgehende neue Software-Lösung wurde in Form eines Pflichtenhefts vorbereitet, welches auf Anfrage erhältlich ist. Inzwischen wurden die Kontakte mit dem Software-System „Port-CF“ der US-amerikanischen Cystic Fibrosis Foundation (CFF) intensiviert. Das technische Manual und die Benutzeranleitung sind ebenfalls auf Anfrage erhältlich. Derzeit wird geprüft, ob via Port-CF ein übergeordnetes, funktionierendes System in Deutschland wie auch in Europa adaptiert und eingesetzt werden kann. Die Chancen stehen nach Lösung von Anfangsproblemen dafür gut.

Die Strukturkommission (Federführung: Dr. Posselt, Mitglieder: Dr. Mainz, Prof. Rietschel, Prof. Skopnik, Dr. Tinschmann, Prof. Wagner) hat ihre Arbeit im Jahr 2005 zielstrebig fortgeführt. Die Umfrage zur Arbeit der regionalen Qualitätszirkel wurde abgeschlossen (Dr. Mainz, Jena). Die Neudefinition eines Mukoviszidose-Zentrums ab der Zahl von 50 betreuten Kindern/Jugendlichen beziehungsweise Erwachsenen hat Anerkennung

gefunden (vgl. Kerem et al., 2005). Die Empfehlungen der Strukturkommission wurden aktualisiert und bereits im Berichtsband 2004 veröffentlicht. Als zusätzliche Förderungsmaßnahme wurde das Projekt ProAmbulanz Plus eingeführt, welches vor allem die Kooperation von Zentren auf regionaler Ebene und die Verstärkung von Qualitätszirkeln zum Inhalt hat.

Im Qualitätsmanagement wurden zwei Newsletters herausgebracht. Wieder fanden Vor-Ort-Schulungen statt.

Die Unterarbeitsgruppe Stufe II (Berlin-Zehlendorf, Frechen, Hannover Kinderklinik, Hannover Pneumologie, Osnabrück, Tübingen) hat sich um weitere freiwillige Teilnehmer vermehrt. Fast alle Teilnehmer dieser Unterarbeitsgruppe und zusätzlich die Einrichtungen Homburg/Saar, Köln, Mainz, München, Neubrandenburg, Greifswald, Worms beteiligen sich seit dem 01.07.2004 an dem durch das Bundesministerium für Gesundheit und soziale Sicherung geförderten Sonderprojekt „Benchmarking in der Mukoviszidose“. Der zweite PDCA-Zyklus (plan-do-check-act) des Benchmarkings wird derzeit ausgewertet, nachdem gezielt Verbesserungen (Schließung von Lücken in der Dokumentation, Angleichung der Einbestellpraxis und Ambulanzstrategie, Auswertung befundabhängige pseudomonaswirksame Therapie) eingeführt wurden. Im dritten Jahr, also ab 01.07.2006 wird der Kreis für weitere Teilnehmer geöffnet und schließlich werden die Ergebnisse über eine intensiviertere Stufe II in das Gesamtprojekt „Qualitätssicherung Mukoviszidose“ wieder zurückgeführt. Überraschende Ergebnisse werden aus demselben Projekt nach der Auswertung der Daten zur Lebensqualität (CFQ Cystic Fibrosis Questionnaire, Frau Dr. Staab, Berlin) erwartet.

In der internationalen Kooperation wurde für alle österreichischen Mukoviszidose-Zentren ab 01.07.2005 die Möglichkeit eröffnet, die österreichischen Daten gesondert an das Zentrum für Qualität und Management Hannover zu melden. Diese Möglichkeit wird zunehmend wahrgenommen. Die Mitarbeit am European CF Registry Board (Prof. Stern) führte zur Verabschiedung von „Guidelines“ und zur Erweiterung der allgemeinen Einverständniserklärung, die das europäische CF-Register mit einschließt. Die Einholung dieses erweiterten Einverständnisses ist Anfang 2006 voll in Gang gekommen. Nachdem das Projekt Euro Care CF (Projektmanagerin: Dr. Gita Mehta) gestartet wurde und die europäische Registerarbeit gezielt unterstützt, hat der europäische Ansatz neuen Schwung bekommen. Dies verspricht auch für uns günstige Entwicklungen.

Das Jahr 2005 hat eine ganze Reihe von Vorträgen und Veröffentlichungen aus dem Projekt „Qualitätssicherung Mukoviszidose“ aufzuweisen (s. Literaturverzeichnis 2005/2006).

Das Projekt „Qualitätssicherung Mukoviszidose“ ist ein Beispiel für die fruchtbare Zusammenarbeit der deutschen Mukoviszidose-Einrichtungen mit der Selbsthilfe im Verbund vieler an Versorgung und Wissenschaft be-

teiligter nationaler und internationaler Einrichtungen. Das Projekt hat sich auch im Jahre 2005 inhaltlich und formal weiterentwickelt. Das Instrument der Längsschnittanalyse kann jetzt wirksam eingesetzt werden. Viel Neues steht zu erwarten aus der internationalen Zusammenarbeit im europäischen CF-Register und in der Zusammenführung mit dem Projekt „Benchmarking“, vor allem auch hinsichtlich der Lebensqualität der Patienten mit Mukoviszidose.

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.

Literaturverzeichnis 2005/2006

Vorträge

- Stern M, Europäisches Konsensus-Papier Therapiestandards, Deutsche Gesellschaft für Pneumologie, Berlin, März 2005.
- Ravilly S, Mehta A, et al., Mortalitätsdaten inklusive Deutschland, European Cystic Fibrosis Conference, Kreta, Juni 2005.
- Stern M, Leitlinien Ernährung, Deutsche Gesellschaft für Kinderheilkunde, Bremen, September 2005.
- Wiedemann B, CF-spezifische BMI-Perzentilen; Wenzlaff P, Kohortenauswertung – Entwicklung der Lungenfunktion bei Heranwachsenden; Wagner TOF, Ambulanzstrategie im deutschen und europäischen Konsens; Steinkamp G, Projekt Qualitätssicherung Mukoviszidose – praktischer Nutzen für Ärzte – alle: 8. Deutsche Mukoviszidose-Tagung, Würzburg, November 2005.
- Stern M, Versorgung von Mukoviszidose-Patientinnen und Patienten, Symposium „Benchmarking in der Patientenversorgung“, Berlin, Dezember 2005.
- Stern M, Ernährungszustand, Krankheitsverlauf und Qualitätssicherung bei Cystischer Fibrose, Gesellschaft Pädiatrische Gastroenterologie und Ernährung, Basel, März 2005 sowie Dreiländer-Kongress Nutrition, Genf, Juni 2005.

Publikationen

- Wiedemann B, et al., Evaluation of Body Mass Index percentiles for assessment of malnutrition in children with cystic fibrosis, European Journal of Clinical Nutrition 2006, submitted.
- Die gemeinsame Publikation Ballmann/Wenzlaff, Kohortenanalyse 1995 – Entwicklung der Lungenfunktion bei Heranwachsenden, ist fast fertig (vgl. Vorabdruck in www.muko.info).

2 Liste der beteiligten Ambulanzen

Wir danken den in Tab. 1 aufgeführten Einrichtungen sowie deren Patientinnen und Patienten für die Zusendung ihrer Unterlagen.

Tab. 1 Beteiligte Einrichtungen 2005; *CF Einrichtungen mit zertifizierten CF-Ärzten/Ärztinnen: Eine qualitätsgesicherte CF-Versorgung in Deutschland ist an die Erfüllung der Empfehlungen der Strukturkommission der Mukoviszidose Ambulanzen Deutschland in Kooperation mit dem Mukoviszidose e. V. gebunden (Link zu den Strukturempfehlungen s. u.)

Aachen*	Gemeinschaftspraxis Aachen Laurensberg	Mukoviszidose-Ambulanz Aachen
Aachen*	Luisenhospital	Mukoviszidose-Ambulanz Aachen
Aachen*	Universitäts-Kinderklinik der RWTH Aachen	Mukoviszidose-Ambulanz Aachen
Aue*	HELIOS Klinikum Aue	Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde
Augsburg*	Josefinum, Krankenhaus f. Kinder und Jugendliche	
Bad Saarow	Humaine Klinikum Bad Saarow	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
Berlin*	HELIOS Klinikum Berlin-Buch	I. Klinik für Kinderheilkunde u. Jugendmedizin
Berlin*	HELIOS Klinikum Emil von Behring	Lungenklinik Heckeshorn/Christiane Herzog Zentrum
Berlin*	Sana Klinikum Lichtenberg	Klinik f. Kinder- und Jugendmedizin Lindenhof
Bielefeld*	Ev. Krankenhaus Bielefeld gGmbH	Kinderzentrum

2 Liste der beteiligten Ambulanzen

Bochum*	Berufsgenossenschaftliches Klinikum Bergmannsheil – Universitätsklinik	Pneumologische Klinik
Bochum*	Ruhr-Universität Bochum	Klinik f. Kinder- u. Jugendmedizin
Bodenheim*	Praxis f. Pädiatrie u. Allergologie	
Bonn*	Rheinische Friedrich-Wilhelms- Universität	Zentrum f. Kinderheilkunde
Brandenburg	Städt. Klinikum Brandenburg GmbH	Kinderklinik
Bremen*	Klinikum Bremen – Mitte gGmbH	Mukoviszidose-Ambulanz
Bremen*	Zentralkrankenhaus „Links der Weser“	Kinderklinik
Chemnitz	Klinikum Chemnitz gGmbH	Klinik für Kinder und Jugendmedizin
Cottbus	Carl-Thiem-Klinikum Cottbus	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
Datteln	Vestische Kinderklinik Datteln	
Dresden	Carl-Gustav-Carus-Klinikum	Klinik und Poliklinik für Kinderheil- kunde
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*	Ruhrlandklinik Essen	Zentrum für Pneumologie u. Thoraxchirurgie
Essen*	Universitätsklinikum Essen	Klinik für Kinder- u. Jugendmedizin
Esslingen	Städtische Kliniken Esslingen/ Neckar	Klinik für Kinder u. Jugendliche
Frankfurt*	Klinikum der J. W. Goethe-Universität	Zentrum der Kinderheilkunde
Frankfurt*	Universitätskliniken, Medizinische Klinik I	Pneumologie
Frankfurt/Oder*	Klinikum Frankfurt (Oder) GmbH	Kinderzentrum
Frechen*	Kinderarztpraxis	
Freiburg*	Universitätsklinikum Freiburg	Abteilung Pneumologie
Gerlingen*	Klinik Schillerhöhe	Pneumologie/Allergologie/ Umweltmedizin

2 Liste der beteiligten Ambulanzen

Gießen*	Medizinische Klinik II	Zentrum f. Innere Medizin, Mukoviszidose-Ambulanz f. Erwachsene
Gießen*	Universitäts-Kinderklinik	Bereich Pneumologie u. Allergologie
Greifswald*	Ernst-Moritz-Arndt-Universität	Klinik und Poliklinik f. Kinder-u. Jugendmedizin
Hagen	Allgemeines Krankenhaus	Kinderklinik
Halle (Saale)*	Martin-Luther-Universität, Klinikum Kröllwitz	Klinik für Kinderheilkunde
Halle (Saale)*	Martin-Luther-Universität, Klinikum Kröllwitz	Zentrum für Innere Medizin
Hamburg*	Kinderärztliche Gemeinschaftspraxis	CF-Zentrum Altona
Hannover*	Kinderklinik der MHH	Abt. Päd. Pneumologie – OE 6710
Hannover*	Medizinische Hochschule Hannover	CF-Ambulanz OE 6870
Heidelberg*	Universitätsklinikum Heidelberg	Kinderheilkunde III, Päd. Pneumolo- gie u. 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- u. Jugendmedizin	Pädiatrische Gastroenterologie
Jena*	CF-Zentrum an der Friedr.-Schiller- Universität Jena	Klinik f. Kinder-u. Jugendmedizin
Karlsruhe	Kinder- und Jugendärzte	Karlstraße
Karlsruhe*	Städtisches Klinikum Karlsruhe GmbH	Kinderklinik
Kassel*	Kinderkrankenhaus	Park Schönfeld
Kempten*	Klinikum Kempten-Oberallgäu GmbH	Abt. f. Kinderheilkunde und Jugendmedizin, Neonatologie
Kiel*	Chr.-Albrechts-Universität, 1. Medizinische Klinik	Mukoviszidose-Ambulanz für Erwachsene
Kiel*	Städtische Kinderklinik	
Kirchzarten*	Kinderarztpraxis	

2 Liste der beteiligten Ambulanzen

Köln*	Klinikum der Universität zu Köln	Mukoviszidose Ambulanz
Krefeld*	Städt. Krankenanstalten*	Kinderklinik
Leipzig*	Universitätskinderklinik Leipzig*	Abt. für ambulante und soziale Pädiatrie
Lübeck	Universitätsklinikum Schleswig-Holstein Campus Lübeck	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
Magdeburg*	Otto v. Guericke Universität, Med. Fakultät*	Zentrum für Kinderheilkunde
Mainz*	Universitätskinderklinik	Mukoviszidose-Ambulanz
Mannheim*	Schwerpunktpraxis für Kinderpneumologie	Max-Joseph-Straße
Mechernich	Kreiskrankenhaus Mechernich	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
Memmingen	Klinikum Memmingen	CF-Ambulanz
München*	Klinikum der Universität München	Dr. von Haunersches Kinderspital
München*	Medizinische Klinik	Klinikum Innenstadt der LMU
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*	Kinderhospital Osnabrück	
Osnabrück	Marienhospital Osnabrück	Klinik f. Kinderheilkunde u. Jugendmedizin
Passau*	Kinderklinik Dritter Orden	Sozialpädiatrisches Zentrum
Plauen*	Humaine-Vogtland-Klinikum Plauen	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
Potsdam*	Klinikum Ernst v. Bergmann	Kinderklinik
Ravensburg*	Oberschwabenklinik	Abt. f. Kinder- u. Jugendmedizin
Regensburg*	Klinik St. Hedwig	Kinderkardiologie – Neonatologie
Rostock*	Universität Rostock, Med. Fakultät	Kinder- und Jugendklinik
Schwerin*	HELIOS Kliniken Schwerin	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin

2 Liste der beteiligten Ambulanzen

Siegen	DRK-Kinderklinik Siegen	Pädiatrie
Solingen	Städtisches Klinikum Solingen	Klinik für Kinder und Jugendliche
Stuttgart*	Olgahospital	Pädiatisches Zentrum
Suhl*	Kinderarztpraxis/Allergologie	Allergologie
Trier	Mutterhaus d. Borromäerinnen	Innere Medizin I
Trier*	Mutterhaus d. Borromäerinnen	Kinder- und Jugendmedizin
Tübingen*	Universitätsklinik für Kinder- u. Jugendmedizin	
Ulm*	Universitätskinderklinik Ulm	Mukoviszidose-Ambulanz
Vechta	St.-Marienhospital	Kinderabteilung
Wangen*	Fachkliniken Wangen GmbH	Kinderklinik f. Atemwegserkrankungen und Allergien
Wangen*	Fachkliniken Wangen GmbH	Medizinische Klinik f. Atemwegserkrankungen
Wiesbaden*	Stiftung Deutsche Klinik für Diagnostik GmbH	Fachbereich Kinderheilkunde
Wilhelmshaven	Reinhard-Nieter-Krankenhaus	Kinderklinik
Worms*	Stadtkrankenhaus Worms	Kinderambulanz
Würzburg*	Universitäts-Kinderklinik	Mukoviszidoseambulanz

Tab. 2 Beteiligte Einrichtungen, für die bis zum 01.06.2006 keine Daten vorlagen; *CF Einrichtungen mit zertifizierten CF-Ärzten/Ärztinnen: Eine qualitätsgesicherte CF-Versorgung in Deutschland ist an die Erfüllung der Empfehlungen der Strukturkommission der Mukoviszidose Ambulanzen Deutschland in Kooperation mit dem Mukoviszidose e. V. gebunden (Link zu den Strukturempfehlungen s. u.)

Borkum	Nordseeklinik Borkum der LVA Rheinprovinz	Allergologie/Sozialmedizin – Rehabilitationswesen
Borkum	Reha-Klinik Borkum Riff	
Coswig	Fachkrankenhaus Coswig	Zentrum für Pneumologie u. Thoraxchirurgie
Freiburg*	Universitäts-Kinderklinik	Ambulanz für Allergologie, Pneumologie und Mukoviszidose
Göttingen	Georg-August-Universität Göttingen	Kinderklinik und Poliklinik
Karlsruhe	Arztpraxis für Kinder und Jugendliche	Saarlandstraße

2 Liste der beteiligten Ambulanzen

Karlsruhe	Kinderarztpraxis	Rheinstraße
Köln	Kinderkrankenhaus Köln Riehl	Neonatal. u. pädiatr. Intensivstation E2
Leipzig	Medizinische Klinik I der Universität Leipzig	Abt. Pneumologie
Ludwigshafen/ Rhein	St. Annastifts Krankenhaus	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
Magdeburg	Otto v. Guericke-Universität	Abt. Pulmonologie u. Intensivmedizin
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
St. Augustin	Asklepios-Kinderklinik (St. Augustin)	CF-Ambulanz
Zwickau*	Städtisches Klinikum „Heinrich Braun“	Klinik f. Kinder- u. Jugendmedizin

Die Kennzeichnung zur Zertifizierung stellt den der Strukturkommission bekannten Stand im Jahr 2005 dar. Im Jahr 2006 werden alle Zertifizierungen überprüft und die Zuordnung der Einrichtungen zur Gruppe der „CF-Zentren“ (mindestens 50 Kinder und Jugendliche oder mindestens 50 Erwachsene in ständiger Betreuung), „CF-Ambulanzen“ (mindestens 20 Kinder und Jugendliche oder mindestens 20 Erwachsene in ständiger Betreuung) oder zu den „Sonstigen CF-Einrichtungen“ wird aktualisiert werden (vergl. Kapitel II und Empfehlungen der Strukturkommission: <http://www.muko.info/fileadmin/Dokumentenablage/Aerzte/Strukturempfehlungen.pdf>)

3 Einwilligungserklärung



entrum für

ualität und Management im Gesundheitswesen

Einrichtung der Ärztekammer Niedersachsen

Postfach 4749, 30047 Hannover

Geschäftsstelle:
Berliner Allee 20
30175 Hannover
Fax: 0511-380-2118
Tel.: 0511-380-2506

Email: zq@zq-aekn.de
Internet: <http://www.zq-aekn.de>

Qualitätssicherung Mukoviszidose

Einwilligungserklärung zur zentralen Dokumentation von Daten von Kindern, Jugendlichen und Erwachsenen mit Mukoviszidose

Sehr geehrte Eltern mukoviszidosekranker Kinder und Jugendlicher,
sehr geehrte Patientinnen und Patienten mit Mukoviszidose,

im Rahmen eines vom Mukoviszidose e. V. unterstützten bundesweiten Verfahrens zur Qualitätssicherung werden seit 1995 medizinische Daten aller in Deutschland lebenden Patientinnen und Patienten mit Mukoviszidose regelmäßig erhoben. Ziel ist die ständige Verbesserung der Behandlungsqualität entsprechend den gesetzlichen Forderungen zur Qualitätssicherung / dem Qualitätsmanagement.

Die „Qualitätssicherung Mukoviszidose“ besteht aus einem mehrstufigen Verfahren: Im Rahmen der Stufe I werden einmal pro Jahr Basis- und Verlaufsdaten zusammengefasst dokumentiert. Die Stufe II ergänzt diese Kerndaten um eine zusätzliche Dokumentation, indem bei jedem Patientenkontakt in der Mukoviszidose-Ambulanz klinische Daten, therapeutische Angaben und Labordaten erhoben werden, die wichtige Unterstützung zu praktischen Qualitätsverbesserungen leisten.

Die Datenerhebung erfolgt durch die behandelnden Ärztinnen und Ärzte. Mit der zentralen Speicherung, Verwaltung und Sicherung der Daten ist das Zentrum für Qualität und Management im Gesundheitswesen (ZQ), Einrichtung der Ärztekammer Niedersachsen, beauftragt. Dieses Projekt zur Qualitätssicherung folgt den Regelungen der bundesweiten Qualitätssicherungsverfahren nach §137 SGB V. Die erhobenen Daten werden nur ohne Namens- und Adressangabe unter einem Pseudonym (= komplexe Patientennummer, in der das Geburtsdatum enthalten ist) an die Datenzentrale weitergegeben. Speicherung und Auswertung erfolgen ausschließlich zum Zweck der Qualitätssicherung. Dabei werden Einhaltung und laufende Überwachung der datenschutzrechtlichen Vorschriften durch die Ärztekammer Niedersachsen gewährleistet und durch den Landesbeauftragten für den Datenschutz Niedersachsen überwacht.

Der Mukoviszidose e. V. und die Sie bzw. Ihre Kinder behandelnden Ärztinnen und Ärzte bitten Sie, durch Ihre Unterschrift der Dokumentation „Qualitätssicherung Mukoviszidose“ zuzustimmen. Die behandelnden Ärztinnen und Ärzte erläutern Ihnen auf Wunsch gerne Einzelheiten zu dem Erhebungsverfahren.

Seit einigen Jahren wird daran gearbeitet, ein Europäisches Mukoviszidoseregister aufzubauen, um die vielfältigen internationalen neuen Erkenntnisse und Verbesserungen in der Versorgung von Patientinnen und Patienten mit Mukoviszidose auf der Basis valider Daten schneller zu verbreiten, aber auch, um gemeinsam durch diese Daten neues Wissen zur Mukoviszidose-Erkrankung zu gewinnen. Die Bundesrepublik Deutschland arbeitet an dieser Entwicklung mit und will eine Teilmenge der Daten aus ihrer „Qualitätssicherung Mukoviszidose“ zur Verfügung stellen. Dabei werden die Daten komplett anonymisiert, so dass im Europäischen Register keinerlei Rückschluss auf Personen und Einrichtungen möglich ist. Das Europäische Register folgt der EU-Direktive zum Datenschutz. Mit Ihrer Einwilligung zur Teilnahme an der „Qualitätssicherung Mukoviszidose“ würden Sie dieser Datenbereitstellung zustimmen und damit diesen weiterführenden Ansatz der Qualitätsverbesserung unterstützen.

Ihre Teilnahme ist freiwillig. Sie können die Zustimmung zur Dokumentation jederzeit widerrufen, ohne dass Ihnen oder Ihrem Kind ein Behandlungsnachteil entsteht.

Die Anbindung an die Ärztekammer Niedersachsen gewährleistet Kontinuität und Neutralität des Verfahrens. Der Vorstand des Mukoviszidose e. V. hat einen Beirat gebildet, der als Partner des ZQ die Interessen der betroffenen Patientinnen und Patienten vertritt und jährlich gegenüber dem Vorstand des Mukoviszidose e. V. Bericht erstattet.

Bitte verwenden Sie für Ihre Einwilligung die Rückseite dieser Information.

Einwilligungserklärung zur „Qualitätssicherung Mukoviszidose“, 01.12.2005

Abb. 1 Einwilligungserklärung zur zentralen Dokumentation von Patientendaten (Seite 1)

Einverständniserklärung

Ich bin mit der Datenerhebung für die „Qualitätssicherung Mukoviszidose“

einverstanden ☐

nicht einverstanden ☐

Für mein / unser Kind

einverstanden ☐

nicht einverstanden ☐

Name: _____

Anschrift: _____

Unterschrift

Datum

Abb. 1 Einwilligungserklärung zur zentralen Dokumentation von Patientendaten (Seite 2)

4 Erhebungsbögen und Erfassungsmasken

CFAS

Erhebungsbögen

Qualitätssicherung Mukoviszidose Epidemiologische Erhebung				BASISBOGEN			
Behandelnde Ambulanz: 				Dok.-Datum: 			
Bitte Zutreffendes ankreuzen; weitere Erläuterungen auf der Rückseite!							
Patienten-ID: 				<div style="display: flex; justify-content: space-between;"> <div> 1. Ambulanz Geburtsdatum Patient Sex GR </div> <div> Geburtsdatum Mutter </div> </div>			
Name, Vorname: 				Sex: 1 = männlich, 2 = weiblich Geburtsrang GR mit Indexpatient ohne Stiefgeschwister Adoptivmutter = Mutter Datumsangaben: TT.MM.JJ			
Demografisches				Soziales			
1. ethnische Zugehörigkeit kaukasisch ① türkisch ② asiatisch ③ afrikanisch ④ andere ⑤				6. Geschwister (inkl. Verstorbene) Anzahl (ohne Stiefgeschwister) davon CF - Betroffene 			
CF-Diagnose 2. Datum CF-Diagnose unbekannt ⑥				Einwilligung zur Dokumentation 7. ja ① nein ②			
3. Symptome zur CF-Diagnose unbekannt ⑥ Screeningtest ① gastro-intestinale Probleme ② pulmonale Probleme ③ Mekoniumleues ④ Analprolaps ⑤ Geschwisterkind ⑥ andere ⑦				Ende der Behandlung 8. Behandlungsende am Grund: Diagnose widerrufen ① Transplantation ② abgegeben an andere CF-Ambulanz ③			
4. Kriterium zur CF-Diagnose Schweißtest Natrium [mmol/l] Schweißtest Chlorid [mmol/l] Potentialdifferenz positiv ① andere				Ambulanz 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 			
5. Genom-Typ Mutation 1 Mutation 2 nicht durchgeführt ⑥ 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							

Original verbleibt in der Ambulanz. Durchschrift senden an: Zentrum für Qualitätsmanagement, c/o Ärztekammer Niedersachsen - Postfach 4749 - 30047 Hannover

Version 2.0

Abb. 2 Bogen zur Erhebung der Basisdaten

Qualitätssicherung Mukoviszidose

Epidemiologische Erhebung

Behandelnde Ambulanz

Bitte Zutreffendes ankreuzen; weitere Erläuterungen auf der Rückseite!

Patienten-ID

1. Ambulanz

Geburtsdatum Patient

Sex

GR

Geburtsdatum Mutter

Name, Vorname

JÄHRLICHER
VERLAUFSBOGEN

Dok.-Datum

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

1. Familienstand

ledig ①

verheiratet ②

geschieden ③

verwitwet ④

2. Wohnsituation

bei den Eltern ①

allein in eigener Wohnung ②

Partnerschaft ③

Heim u. a. ④

3. Geschwister, seit letzter
Meldung geboren

Anzahl (ohne Stiefgeschwister)

davon CF - Betroffene

4. Schule / Ausbildung / Beruf

Schüler ①

Berufsausbildung ②

Berufstätigkeit ③

arbeitslos ④

Rentner ⑤

keine Angabe ⑥

5. Komplikationen,
Sonderprobleme

keine ①

Pneumothorax ②

ABPA ③

Massive Hämoptoe ④

Tuberkulose ⑤

Pankreasinsuffizienz ⑥

Hepatobiliäre Komplikationen ⑦

Distale intestinale Obstruktion ⑧

Diabetes mellitus ⑨

Nasenpolypen-OP ⑩

Begleitende Erkrankungen ⑪

↓

ICD-9/10

Schwangerschaft / Geburt ⑪

Klinische Messungen

Datum

6. Klinischer Score
(Shwachman ohne Röntgen)

7. Gewicht [kg]

8. Länge [cm]

Lungenfunktion

Datum

9. Vitalkapazität (FVC_m 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-
kannt ③

14. Burkholderia cepacia ja ①

nein ②

unbe-
kannt ③

Therapie

15. Antibiotika

keine ①

> 3mal, < 250 d im Jahr ②

oral > 250 d im Jahr ③

inhalativ ganzjährig ④

Anzahl iv-Therapien

16. weitere relevante Therapien

keine ①

Pankreaslipase: ≤ 10.000 E/kg ②

> 10.000 E/kg ③

Ursodesoxycholsäure ④

PEG ⑤

Insulintherapie ⑥

orale Antidiabetika ⑦

DNase ⑧

Antiphlogistika ⑨

O₂-Therapie ⑩

assistierte Beatmung ⑪

sonstiges ⑫

Status der Behandlung

17. regelmäßige Behandlung hier
zur Konsultation vorgestellt ①

..... ②

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

Abb. 3 Bogen zur Erhebung der Verlaufsdaten pro Jahr

Version 2.0

17

Eingabemasken zur Erhebung der Qualitätssicherungsdaten Stufe I

CF-Basisbogen Patienten Labor Untersuchungen Qualitätsicherung Konfig Datenaustausch Ende

Qualitätssicherung Mukoviszidose

Epidemiologische Erhebung Behandelndes Ambulanz Dok.-Datum **BASISBOGEN 1/2**

Patienten-ID

1. Ambulant ☐ Sekretstrom Patient ☐ BR Sekretstrom Master ☐

Vorname Nachname **Basissbogen 1/2**

Demographisches

1. Ethnische Zugehörigkeit

☐ kaukasisch
☐ asiatisch
☐ afrikanisch
☐ andern
☐ nicht erhoben

CF-Diagnose

2. Datum CF-Diagnose:

unbekannt ☐

3. Symptome zur CF-Diagnose

☐ Sonstige/geringer Intestinale Probleme
☐ pulmonale Probleme
☐ Metronomitus
☐ Analkraps
☐ Geschwisterkind
☐ andern

4. Kriterien zur CF-Diagnose

Schweißtest Natrium [mmol/l]

Schweißtest Chlorid [mmol/l]

Potentialdifferenz positiv ☐

andern

Abb. 4 Eingabemaske zur Erhebung der Basisdaten (Seite 1)

CS-Bestellung Patienten Labor Untersuchungen Qualitätsicherung Konfig Daten austausch Ende	
Qualitätsicherung Mukoviszidose Patient: Muhammad, Max	
5. Generen-Type nicht <input type="checkbox"/> dF508 <input type="checkbox"/> durchgehende G542C <input type="checkbox"/> G542C <input type="checkbox"/> R1523C <input type="checkbox"/> W1282G <input type="checkbox"/> R340P <input type="checkbox"/> R1523C <input type="checkbox"/> R1501 <input type="checkbox"/> d9507 <input type="checkbox"/> 1217-10-VA <input type="checkbox"/> A955G <input type="checkbox"/> S559N <input type="checkbox"/> G21-4S-1 <input type="checkbox"/> R1171H <input type="checkbox"/> Z1848A <input type="checkbox"/> R1152K <input type="checkbox"/> 304S-10S-G-1 <input type="checkbox"/> andere <input type="text"/> nicht identifiziert <input type="checkbox"/>	Mutation 1 Mutation 2
6. Geschlecht Anzahl (ohne Stützgeschlecht) <input type="text"/> 1 davon CF-Bestätigung <input type="text"/> 0	
Basisbogen 2/2 Dsk. Datum: 11.11.17	
Z. Ermittlung zur Bestimmung des <input type="text"/> <input type="text"/>	
5. Ermittlung zur Weiterleitung an EL-Experten <input type="checkbox"/> Ja <input checked="" type="checkbox"/> Nein	
5. Transplantation <input type="checkbox"/> Ja <input checked="" type="checkbox"/> Nein	
Lung <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> Leber <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> Herz <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> Weib <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> Wenn ja, welche(n) <input type="text"/>	Datum Transplantation <input type="text"/>
Ende der Behandlung 9. Behandlungsänderung am <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> Grund <input type="text"/>	
<input type="checkbox"/> Diagnose verändert <input type="checkbox"/> Transplantation <input checked="" type="checkbox"/> abgebrochen an andere CF-Anstalt <input type="checkbox"/> abgebrochen an andere Einrichtung <input type="checkbox"/> aus Kontrolle verfallen	
Teil <input type="text"/>	
<input type="checkbox"/> nicht CF-relevant <input type="checkbox"/> kardiorespirator <input type="checkbox"/> hepatointestinal <input type="checkbox"/> CF-relevant anders	
KD-10 <input type="text"/>	

Abb. 5 Eingabemaske zur Erhebung der Basisdaten (Seite 2)

[illegible]

Abb. 6 Eingabemaske zur Erhebung der jährlichen Verlaufsdaten (Seite 1)

4 Erhebungsbögen und Erfassungsmasken CFAS

Qualitätssicherung Mukoviszidose Stufe II

Name, Vorname: Mustermann, Max Dok.-Datum: 20.12.2005

Therapiebogen 2/2

MediG	Substanzgr.	Wirkstoff	Präparat	Ther.	Ther. Begin	Dosis	Dosis Ml	Dosis Ab	Einheit	Kurzform
Nasenspray/-tropfen	Mukolytikum	Azetylcystein	nasal Rhinoflu			10				
Nasenspray/-tropfen	Antibiotikum	Mupirocin	nasal Turin		10.11.2005	14			Hub	Dosis 2x1
Vitamine	Multivitamin	Vitamine B12/Folsäure	p.o. B12-Fol-Vicotrat	D	10.12.2005				Tbl	Menge: Tl

Liste Epikritischer Bericht Therapie 1/2 Therapie 2/2 Laborbefunde 1/2 Laborbefunde 2/2

Abb. 10 QS Stufe II, Therapiebogen (Seite 2)

Qualitätssicherung Mukoviszidose Stufe II

Name, Vorname: Mustermann, Max Dok.-Datum: 20.12.2005

Laborbefund 1/2

6. Lungenfunktion ☐ nicht erfüllt ☒ ja ☐ nein

FEV1 1 4,77 l % des Soll

MEF 75-25 1 3,98 l/s

MEF 25 1 1,23 l/s

TGV (Body) 1 2,28 l/s

Raw 1 kPa*s/l

7. Klinisches Labor ☐ nicht erfüllt ☒ ja ☐ nein

Leukozyten 21 71000/u

Immunoglobulin G 6,85 g/l

Immunoglobulin F 9 kU/l

SGOT 12 U/l

Gamma-GT 11 U/l

Cholestasease 110 U/l

Quick 110 %

HbA1c %

Unter Raumluft: PO₂ (nur hypoxisiert) 95 toe

PCO₂ (nur hypoxisiert) 41 toe

SpO₂ (nur Pulsoxymetrie) %

8. Sonographie ☐ nicht erfüllt ☒ ja ☐ nein

Leber ☐ ja ☐ nein ☐ unbekannt ☐ normal ☐ Befund pathologisch ☐ unbekannt

Galle ☐ ja ☐ nein ☐ unbekannt ☐ normal ☐ Befund pathologisch ☐ unbekannt

Darmwand ☐ ja ☐ nein ☐ unbekannt ☐ normal ☐ Befund pathologisch ☐ unbekannt

Milz ☐ ja ☐ nein ☐ unbekannt ☐ normal ☐ Befund pathologisch ☐ unbekannt

9. Ergänzende Untersuchungen durchgeführt ☐ nicht erfüllt ☒ ja ☐ nein

Röntgen [Thor.] ☒ ja ☐ nein ☐ unbekannt ☐ normal ☐ Befund pathologisch ☐ unbekannt

OGTT ☐ ja ☐ nein ☐ unbekannt ☐ normal ☐ Befund pathologisch ☐ unbekannt

Pk-Analysen ☐ ja ☐ nein ☐ unbekannt ☐ normal ☐ Befund pathologisch ☐ unbekannt

Stuhltest ☐ ja ☐ nein ☐ unbekannt ☐ normal ☐ Befund pathologisch ☐ unbekannt

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

EKG ☐ ja ☐ nein ☐ unbekannt ☐ normal ☐ Befund pathologisch ☐ unbekannt

Echo ☐ ja ☐ nein ☐ unbekannt ☐ normal ☐ Befund pathologisch ☐ unbekannt

Ergometrie ☐ ja ☐ nein ☐ unbekannt ☐ normal ☐ Befund pathologisch ☐ unbekannt

Hopprüfung ☐ ja ☐ nein ☐ unbekannt ☐ normal ☐ Befund pathologisch ☐ unbekannt

Bronchospasmodik ☐ ja ☐ nein ☐ unbekannt ☐ normal ☐ Befund pathologisch ☐ unbekannt

Liste Epikritischer Bericht Therapie 1/2 Therapie 2/2 Laborbefunde 1/2 Laborbefunde 2/2

Abb. 11 QS Stufe II, Laborbefunde und sonstige Untersuchungen (Seite 1)

Qualitätssicherung Mukoviszidose Stufe II

Name, Vorname: Mustermann, Max Dok.-Datum: 20.12.2005

Laborbefund 1/2

10. Mikrobiologische Befunde ☐ liegen nicht vor ☒ ja ☐ nein

Kultursub ☒ Sputum ☐ Rachenabstrich ☐ Bronchiektat

Bakterienkultur ☐ nicht erfüllt ☒ ja ☐ nein

Keine Bakterien vorhanden ☐ ja ☐ nein ☐ unbekannt ☐ Mucoid? ☐ ja ☐ nein ☐ unbekannt

Pseudo. aeruginosa ☐ ja ☐ nein ☐ unbekannt ☐ MRS / ORSA? ☐ ja ☐ nein ☐ unbekannt

Burkholderia cepacia ☐ ja ☐ nein ☐ unbekannt ☐ MRS / ORSA? ☐ ja ☐ nein ☐ unbekannt

Stenotroph. maltophilia ☐ ja ☐ nein ☐ unbekannt ☐ MRS / ORSA? ☐ ja ☐ nein ☐ unbekannt

Haemophil. influenzae ☐ ja ☐ nein ☐ unbekannt ☐ MRS / ORSA? ☐ ja ☐ nein ☐ unbekannt

Staphyloc. aureus ☐ ja ☐ nein ☐ unbekannt ☐ MRS / ORSA? ☐ ja ☐ nein ☐ unbekannt

andere Bakterien ☐ ja ☐ nein ☐ unbekannt ☐ MRS / ORSA? ☐ ja ☐ nein ☐ unbekannt

Welche anderen Bakterien?

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

Pseudomonas aeruginosa ☐ ja ☐ nein ☐ nicht geprüft

Burkholderia cepacia ☐ ja ☐ nein ☐ nicht geprüft

Stenotroph. maltophilia ☐ ja ☐ nein ☐ nicht geprüft

Aminoglycos. ☐ ja ☐ nein ☐ nicht geprüft

Ceftazidim ☐ ja ☐ nein ☐ nicht geprüft

Azithromin ☐ ja ☐ nein ☐ nicht geprüft

Glykopeptid ☐ ja ☐ nein ☐ nicht geprüft

Carbapenem ☐ ja ☐ nein ☐ nicht geprüft

Colistin ☐ ja ☐ nein ☐ nicht geprüft

TMP ☐ ja ☐ nein ☐ nicht geprüft

Doxycyclin ☐ ja ☐ nein ☐ nicht geprüft

Pilzkultur ☐ nicht erfüllt ☒ ja ☐ nein

Keine Pilze vorhanden ☐ ja ☐ nein ☐ unbekannt

Aspergillus fumigatus ☐ ja ☐ nein ☐ unbekannt

Candida albicans ☐ ja ☐ nein ☐ unbekannt

andere Pilze ☐ ja ☐ nein ☐ unbekannt

Welche anderen Pilze?

Bemerkungen: (wird nicht statistisch ausgewertet)

Liste Epikritischer Bericht Therapie 1/2 Therapie 2/2 Laborbefunde 1/2 Laborbefunde 2/2

Abb. 12 QS Stufe II, Laborbefunde und sonstige Untersuchungen (Seite 2)

5 Kurzübersicht CF Deutschland 2005

Datenquelle:

Daten, entsprechend den Erhebungsbögen für den Beobachtungszeitraum 01.01.2005 bis 31.12.2005

Datenstand:

01.06.2006

Beteiligte Einrichtungen:

96 (mit Basis- und Verlaufsbögen beteiligt)

Beteiligte Patienten:

6.835

einschließlich 507 (davon 36 post Tx verstorben) bis 31.12.2005 verstorbene Patienten,

davon

3.557 männlich (52,0 %)

3.278 weiblich (48,0 %)

Verweigerer:

130 Patienten (2,7 %) – ab Kapitel 6.3 erfolgen die Auswertungen nur für die 6.705 Patienten, die ihr Einverständnis erklärt haben

Basisbögen:

8.651, davon

1.294 Doppelmeldungen

223 Dreifachmeldungen

20 Vierfachmeldungen

4 Fünffachmeldungen

Verlaufsbögen:

1995: 2.599

1996: 3.157

1997: 3.593

1998: 3.970

1999: 4.085

2000: 4.230

2001: 4.191

2002: 4.581

2003: 4.800

2004: 4.926

2005: 4.888 \Rightarrow 4.551 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 1995–2005:

(im ersten Lebensjahr CF diagnostiziert)

1995:	91
1996:	107
1997:	140
1998:	120
1999:	114
2000:	92
2001:	96
2002:	78
2003:	79
2004:	86
2005:	48

Neudiagnosen insgesamt:

1995:	185
1996:	204
1997:	246
1998:	252
1999:	218
2000:	260
2001:	186
2002:	166
2003:	128
2004:	159
2005:	134

Todesfälle:

1995:	32
1996:	45
1997:	51
1998:	58
1999:	49
2000:	39
2001:	43
2002:	45
2003:	42
2004:	52
2005:	51

Insgesamt zur Transplantation abgegeben:

207 Patienten*, davon

186	Lungen Tx
11	Leber Tx
1	Leber + Lunge Tx
1	Weitere Organe Tx
6	Weitere Organe + Lunge Tx
2	Weitere Organe + Leber Tx

*(höhere Zahlen aufgrund von Nach-
erhebungen und geänderter Doku-
mentation)*

* davon 36 post Tx verstorben

6 Standardstatistik Stufe I

6.1 Struktur der Versorgung in 2005

Für das Jahr 2005 beteiligten sich bis Juni 2006 insgesamt 96 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 93 Einrichtungen differenziert.

Die nachfolgenden Auswertungen zur Ergebnisqualität werden zum Teil getrennt für Einrichtungen mit weniger als 50 Patienten (Typ A) und für Einrichtungen ab 50 Patienten (Typ B) vorgenommen. 57 Einrichtungen (Typ A) betreuen weniger als 50 Mukoviszidose-Patienten und 36 Einrichtungen (Typ B) betreuen 50 und mehr Patienten.

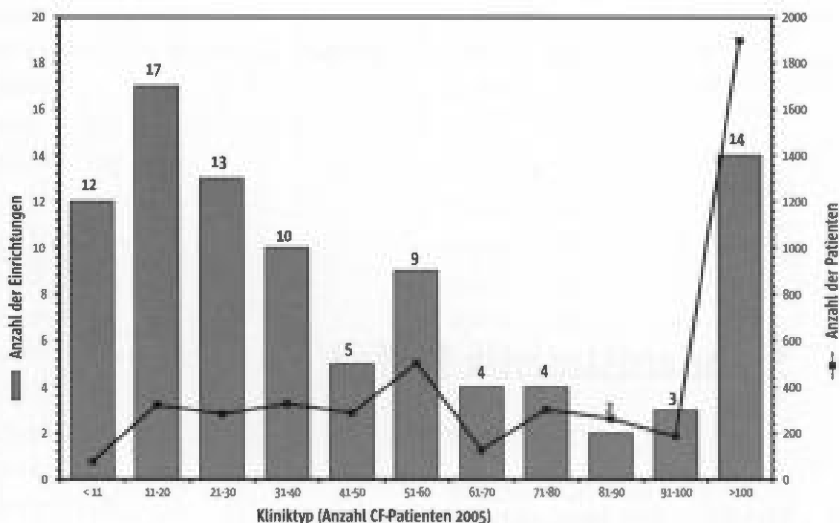


Abb. 13 Zahl der in 2005 dokumentierten Patienten in den Einrichtungen

Die Abb. 13 basiert auf den tatsächlich dokumentierten Patienten in 2005, während die Einteilung in Typ-A- und Typ-B-Kliniken nach den betreuten Patienten vorgenommen wurde.

Die Typ-A-Einrichtungen betreuen 24,1 % aller CF-Patienten, die Typ-B-Einrichtungen 75,9 %. Die höchste Zahl der CF-Patienten, die in 2005 in einer Klinik versorgt wurde, beträgt 358. Von den erwachsenen Patienten wurden 39,7 % in 13 Einrichtungen unterschiedlicher Größe für ausschließlich erwachsene CF-Patienten betreut. 59,6 % der erwachsenen Patienten wurden in pädiatrischen Einrichtungen und 1,1 % in einer gemischten Einrichtung betreut. Im Jahr 2005 waren in mehreren (=16) pädiatrischen Einrichtungen 50 % und mehr der CF-Patienten erwachsen (davon versorgten drei Einrichtungen weniger als 20 CF-Patienten). Insgesamt 59,9 % aller CF-Patienten wurden in Universitätskliniken betreut.

6.2 Altersstruktur der Patienten

Zur Beschreibung der Altersstruktur der an der Qualitätssicherungsmaßnahme beteiligten CF-Patienten wird zum einen das Alter aller am 31.12.2005 lebenden 6.328 Patienten (= bis dahin nicht als verstorben gemeldet) verwendet (dies war die alleinige Berechnungsgrundlage bis zum Jahrgang 2004). Ab dem Jahrgang 2005 wird ergänzend für alle im jeweiligen Auswertungsjahrgang gemeldeten (= per Verlaufsdokumentation) Patienten das Alter in dem betreffenden Jahr bestimmt (Abb. 15). Für den Jahrgang 2005 sind dies 4.551 Patienten.

6.2 Altersstruktur der Patienten

Altersstruktur für 6.328 Patienten:

577 (9,1 %) der am Projekt beteiligten Patienten sind jünger als sechs Jahre, 2.375 (37,5 %) sind zwischen sechs und 18 Jahre alt, und 3.376 (53,4 %) sind 18 Jahre und älter. Das mittlere Alter beträgt 19,7 Jahre ($\pm 11,2$). 52,2 % der Patienten sind männlich, 47,8 % weiblich. Die zehn ältesten Patienten sind zwischen 62 und 67 Jahre alt.

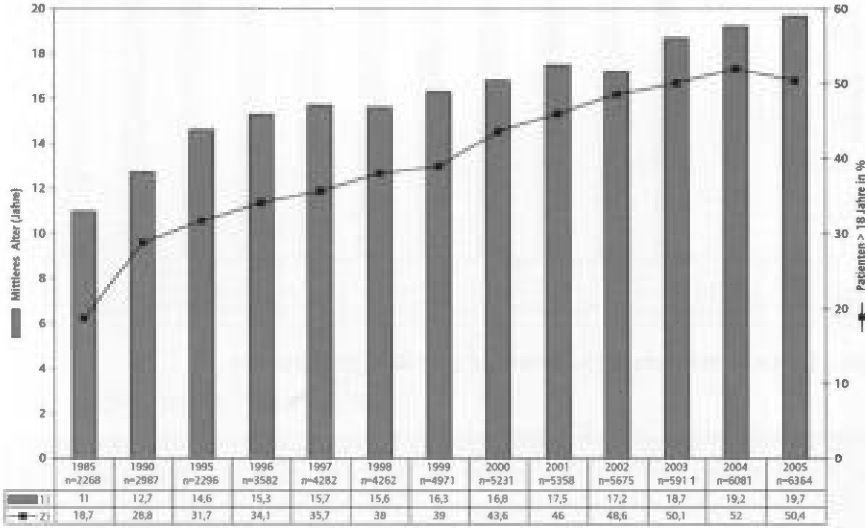


Abb. 14 Altersentwicklung der Patienten seit 1985 (für 6.328 Patienten)

Die Angaben zum mittleren Alter (Säulen in Abb. 14, 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 (Wiedemann u. Paul 1994).

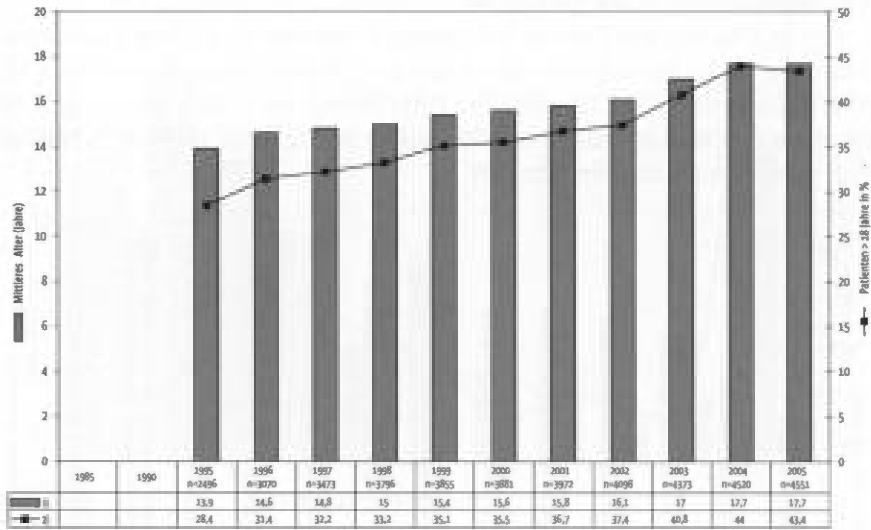


Abb. 15 Altersentwicklung der Patienten seit 1985 (für 4.551 Patienten)

Altersstruktur für 4.551 Patienten (Abb. 15):

631 (13,9 %) der am Projekt beteiligten Patienten sind jünger als sechs Jahre, 1.943 (42,7 %) sind zwischen sechs und 18 Jahre alt, und 1.977 (43,4 %) sind 18 Jahre und älter. Das mittlere Alter beträgt 17,7 Jahre ($\pm 11,0$). 51,9 % der Patienten sind männlich, 48,1 % weiblich. Die zehn ältesten Patienten sind zwischen 57 und 67 Jahre alt.

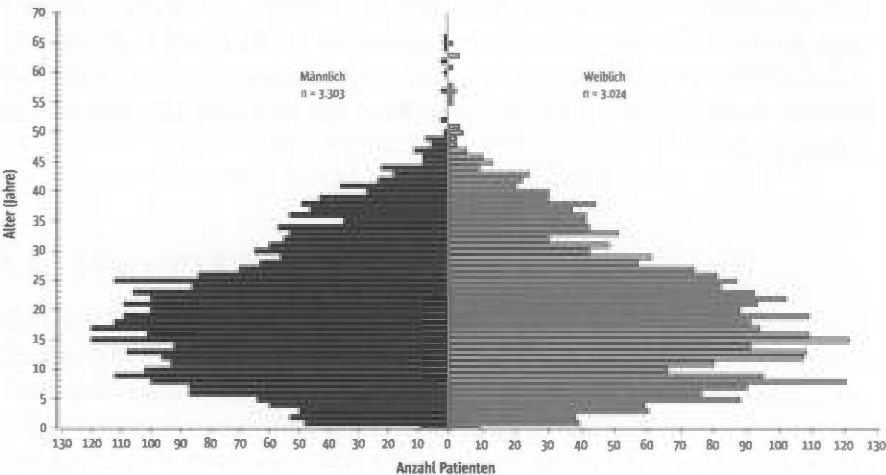


Abb. 16 Alters- und Geschlechtsverteilung der CF-Patienten (31.12.2005)

6.3 Demografische Angaben

Tab. 3 Ethnische Zugehörigkeit aller Patienten 1995–2005

	Patienten (n)	Relativer Anteil (%)
Kaukasisch	6.279	93,6
Türkisch	203	3,0
Asiatisch	6	0,1
Afrikanisch	8	0,1
Andere	134	2,0
Ohne Angaben	75	1,1
Gesamt	6.705	100,0

Tab. 4 Familienstand der Patienten 2005

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Alle Patienten	
	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)
ledig	2.525	98,1	1.559	78,9	4.084	89,7
verheiratet			342	17,3	342	7,5
geschieden			55	2,8	55	1,2
verwitwet			1	0,1	1	< 0,1
ohne Angabe	49	1,9	20	1,0	69	1,5
Gesamt	2.574	100,0	1.977	100,0	4.551	100,0

Tab. 5 Wohnsituation der Patienten in 2005

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Alle Patienten	
	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)
bei den Eltern	2.538	98,6	815	41,2	3353	73,7
allein in eigener Wohnung	5	0,2	542	27,4	547	12,0
Partnerschaft			564	28,5	564	12,4
Heim u. a.	24	0,9	29,	1,5	53	1,2
ohne Angabe	7	0,3	27	1,4	34	0,7
Gesamt	2.574	100,0	1.977	100,0	4.551	100,0

Tab. 6 Schule/Ausbildung/Beruf in 2005; *) darunter 631 Patienten unter sechs Jahre

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Alle Patienten	
	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)
Schüler	1.758	68,3	185	9,4	1.943	42,7
Berufs-ausbildung	74	2,9	471	23,8	545	12,0
Berufs-tätigkeit			780	39,5	780	17,1
arbeitslos			151	7,6	151	3,3
Rentner			305	15,4	305	6,7
Ohne Angabe*	742	28,8	85	4,3	827	18,2
Gesamt	2.574	100,0	1.977	100,0	4.551	100,0

6.4 Angaben zur Prozessqualität

6.4.1 Fehlende Daten

Nachfolgend werden die Raten fehlender Angaben für einige ausgewählte Parameter des Basisbogens (Tab. 7) und des Verlaufsbogens (Tab. 8) aufgelistet.

Grundlage der Auswertung 2005 sind 8.651 Basisbögen aus den Jahren 1995 bis 2005 einschließlich Doppel-, Dreifach-, Vierfach- und Fünffachmeldungen derselben Patienten aus verschiedenen Einrichtungen. Werden die Verweigerer nicht berücksichtigt, verbleiben 8.466 Basisbögen, die für die Tab. 7 zugrunde gelegt wurden (das entspricht 6.705 verschiedenen Patienten).

Tab. 7 Verteilung ausgewählter fehlender Angaben auf den Basisbögen; *) wurde in der Auswertung im Abschnitt 6.4.3 als „nicht identifiziert“ gewertet; **) zur Patientenidentifikation; ***) s. Kapitel 6.4.2

	Häufigkeit (n)	Relativer Anteil (%)
Geburtsrang**	12	0,2
Geburtsdatum der Mutter**	35	0,5
Dokumentationsdatum	56	0,8
Ethnische Zugehörigkeit	23	0,3
Monat der CF-Diagnosestellung	1.518	22,6
Jahr der CF-Diagnosestellung	333	5,0
Kriterium zur CF-Diagnose***	419	6,2
Anzahl der Geschwister	78	1,2
davon Geschwister mit CF	93	1,4
Keine Angabe für die zweite Mutation, wenn erste Mutation angegeben*	78	1,2

Das Alter der Patienten bei Verlaufsbeobachtungen wird nicht aus dem Dokumentationsdatum, sondern aus dem Datum der klinischen Messung berechnet. Diese Angabe fehlt bei einigen Verlaufsdokumentationen. Das Längen-Soll-Gewicht und der Body Mass Index können nicht berechnet werden, wenn das Körpergewicht und/oder die Körpergröße fehlen (Tab. 8).

Tab. 8 Verteilung ausgewählter fehlender Angaben bei 4.551 Verlaufsbeobachtungen in 2005;
*bei 13 Patienten ist eine exakte Altersberechnung nicht möglich; **altersbedingt
fehlende Angaben

	Patienten unter 6 Jahre		Patienten über 6 Jahre		Alle Patienten*	
	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)
Körpergewicht (kg)	1	0,2	3	0,1	17	0,4
Körpergröße (cm)	4	0,6	5	0,1	22	0,5
Vitalkapazität	436**	69,1	97	2,5	544	11,9
FEV ₁	444**	70,4	100	2,6	555	12,2
MEF ₂₅	438**	69,4	167	4,3	616	13,5
P. aeruginosa	1	0,2	11	0,3	12	0,3
B. cepacia	2	0,3	10	0,3	12	0,3
Immun-globulin G	144	22,8	503	12,8	656	14,4
Komplikationen/ Sonderprobleme	1	0,2	5	0,1	6	0,1
Antibiotika	14	2,2	64	1,6	78	1,7
weitere relevante Therapien			6	0,2	6	0,1

6.4.2 Diagnosestellung

Tab. 9a Alter bei Diagnosestellung (1995 bis 1999); *) bis 1999 werden die Ergebnisse aus den Vorjahren ohne Nachdokumentationen mit dem Stand von 2004 verwendet.

	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 %)

Tab. 9b Alter bei Diagnosestellung (2000 bis 2005)

	2000	2001	2002	2003	2004	2005
Patienten (n)	260	186	166	128	159	134
Mittelwert in Jahren	4,3	4,3	4,2	4,2	5,9	3,6
Standardabweichung	7,7	8,3	8,1	7,0	11,7	6,5
Median	1,4	0,7	1,2	1,0	0,7	1,0
Kleinsten Wert	< 0,1	< 0,1	< 0,1	< 0,1	< 0,1	< 0,1
Größter Wert	39,4	53,7	46,0	38,3	48,6	47,0
Im ersten Lebensjahr diagnostiziert	92 (35,4 %)	96 (51,6 %)	78 (47,0 %)	79 (61,7 %)	86 (54,0 %)	48 (35,8 %)
Mit 18 Jahren oder später diagnostiziert	31 (11,9 %)	12 (6,5 %)	9 (5,4 %)	7 (5,5 %)	17 (10,7 %)	6 (4,5 %)

Tab. 10 Symptome, die 2005 zu den 134 CF-Diagnosen führten (Mehrfachangaben möglich)

	Patienten (n)	Relativer Anteil der Patienten (%)
Symptome für CF-Diagnose unbekannt	3	2,2
Screeningtest	8	6,0
Gastro-intestinale Probleme	19	14,2
Pulmonale Probleme	37	27,6
Gastro-intestinale und pulmonale Probleme	29	21,6
Mekoniumileus	15	11,2
Analprolaps	1	0,7
Geschwisterkind	9	6,7

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

Bei 419 (6,2 %) von 6.705 Patienten wurden weder pathologische Schweißtestwerte noch eine positive nasale Potenzialdifferenz angegeben, noch wurde der Genotyp bestimmt.

Bei 66 Patienten (1,0 %) wurde die Diagnose widerrufen.

6.4.3 Gentypisierung

Im Jahr 2005 war für 5.655 Patienten (84,3 %) der Genotyp mittels DNA-Analyse bekannt (Tab. 11).

Von den über 1.000 bekannten, für die Mukoviszidose verantwortlichen Mutationen auf dem langen Arm des Chromosoms 7 treten die meisten nur sehr selten auf. Die häufigste Mutation ist $\Delta F508$. Sie wurde 7.530-mal, also in 66,6 % der Fälle (bezogen auf zwei Mutationen pro Patient) gefunden (Tab. 12). 48,7 % der Patienten sind $\Delta F508$ -homozygot, was 95,1 % aller Homozygoten entspricht (Tab. 15). Weitere 18 % sind $\Delta F508$ -heterozygot (Tab. 14). Beide Mutationen sind für 4.019 (71,1 %) der Patienten bekannt (Tab. 13).

Tab. 11 DNA-Analyse

	Patienten (n)	Relativer Anteil der Patienten (%)
Genotyp nicht bestimmt	1.050	15,7
Genotyp bestimmt	5.655	84,3
Gesamt	6.705	100,0

Tab. 12 Mutationshäufigkeit

	Mutationshäufigkeit (n)	Relative Mutationshäufigkeit (%)
ΔF508	7.530	66,6
G551D	175	1,5
G542X	175	1,5
R553X	188	1,7
W1282X	47	0,4
R347P	116	1,0
N1303K	189	1,7
dl507	11	< 0,1
1717-1G → A	75	0,7
A455E	8	< 0,1
S549N	1	< 0,1
621+1G → T	12	0,1
R117H	35	0,3
R1162X	20	0,2
3849+10Kb C → T	65	0,6
2184dA	10	< 0,1
Andere	567	5,0
Nicht identifiziert	2.086	18,4
Gesamt	11.310	100,0

Tab. 13 Mutationen

	Häufigkeit (n)	Relative Häufigkeit (%)
2 bekannte Mutationen	4.019	71,1
1 Mutation bekannt, eine nicht identifiziert	1186	21,0
Beide Mutationen nicht identifiziert	450	8,0
Gesamt	5.655	100,0

Tab. 14 Kombinationen von Mutationen

	Häufigkeit (n)	Relative Häufigkeit (%)
Δ F508-Homozygot	2.753	48,7
Δ F508 + andere Mutation	1016	18,0
Δ F508 und nicht identifiziert	1008	17,8
nicht Δ F508 und nicht identifiziert	178	3,1
beide Allele nicht Δ F508, aber identifiziert	250	4,4
Beide Allele nicht identifiziert	450	8,0
Gesamt	5.655	100,0

Tab. 15 Homozygote

	Homozygote(n)	Relativer Anteil der Homozygoten (%)
Δ F508	2.753	95,1
G551D	5	0,2
G542X	8	0,3
R553X	6	0,2
W1282X	5	0,2
R347P	1	0,0
N1303K	16	0,6
dI507	1	< 0,1
1717-1G \rightarrow A	1	< 0,1
621+1G \rightarrow T	1	< 0,1

	Homozygote(n)	Relativer Anteil der Homozygoten
R117H	1	< 0,1
3849+10Kb c → T	1	< 0,1
Andere	97	3,3
Gesamt	2.896	100,0

6.4.4 Therapie

Tab. 16 *Pseudomonas aeruginosa* (*P. aeruginosa*) und/oder *Burkholderia cepacia* (*B. cepacia*) und Antibiotikatherapie

	Keine nachgewiesen		Keine Keine nachgewiesen		Alle Patienten	
	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)
Patienten unter 18 Jahre	884	34,3	1.690	65,7	2.574	100,0
Antibiotika-therapie	867		1.332		2.199	
keine Antibiotika-therapie	17		358		375	
Patienten 18 Jahre und älter	1.439	72,8	538	27,2	1.977	100,0
Antibiotika-therapie	1.417		438		1.855	
keine Antibiotika-therapie	22		100		122	

6.4.5 Status der Behandlung

Tab. 17 Regelmäßige Behandlung oder Konsultation

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Alle Patienten	
	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)
In regelmäßiger Behandlung	2.507	97,4	1913	96,8	4.420	97,1
Zur Konsultation vorgestellt	61	2,4	59	3,0	120	2,6
Ohne Angabe	6	0,2	5	0,3	11	0,2

6.5 Ergebnisqualität

6.5.1 Größe, Gewicht

Patienten unter 18 Jahre

Wie schon in den Vorjahren werden einige Ergebnisse in Abhängigkeit von der Größe der CF-Ambulanz (Zahl der 2005 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.

Tab. 18 enthält die Verteilung der Patienten mit einem Längen-Soll-Gewicht (LSG) von unter oder ab 90 % des Normwertes nach Reinken (Reinken u. van Oost 1992) für alle Patienten (Zeile Gesamt) und unterteilt nach Altersklassen für Einrichtungen beider Größen (bei klinischer Messung). Ab Tab. 18 wird neben dem Mittelwert die Standardabweichung aufgeführt.

Tab. 18 LSG für alle Patienten von < zwei bis < 18 Jahre

Alter (Jahre)	Ohne LSG		LSG < 90 %		LSG ≥ 90 %		Mittelwert	Standardabweichung	Anzahl (n)
	n	%	n	%	n	%			
< 2	5	3,1	49	30,4	107	66,5	95,0	11,4	161
2-3			33	16,1	172	83,9	98,9	9,0	205
4-5			39	14,7	226	85,3	99,0	8,6	265
6-7			69	20,7	264	79,3	98,3	10,4	333
8-9			70	22,2	245	77,8	99,0	11,8	315
10-11	1	0,3	64	21,0	240	78,7	99,2	12,6	305
12-13			113	35,1	209	64,9	96,1	13,1	322
14-15			113	34,0	219	66,0	97,7	15,2	332
16-17			110	32,7	226	67,3	97,4	15,1	336
Gesamt	6	0,2	660	25,6	1.908	74,1	97,9	12,4	2.574

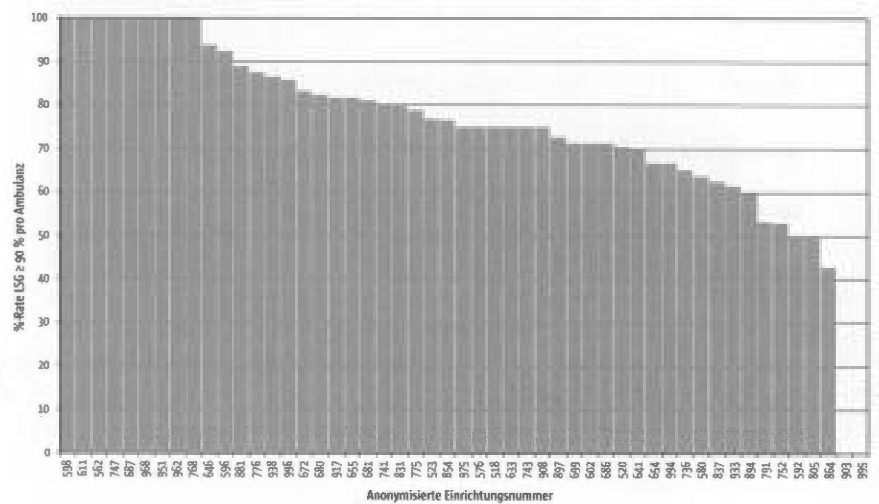


Abb. 17 LSG, < 18 Jahre, < 50 Patienten (Typ A)

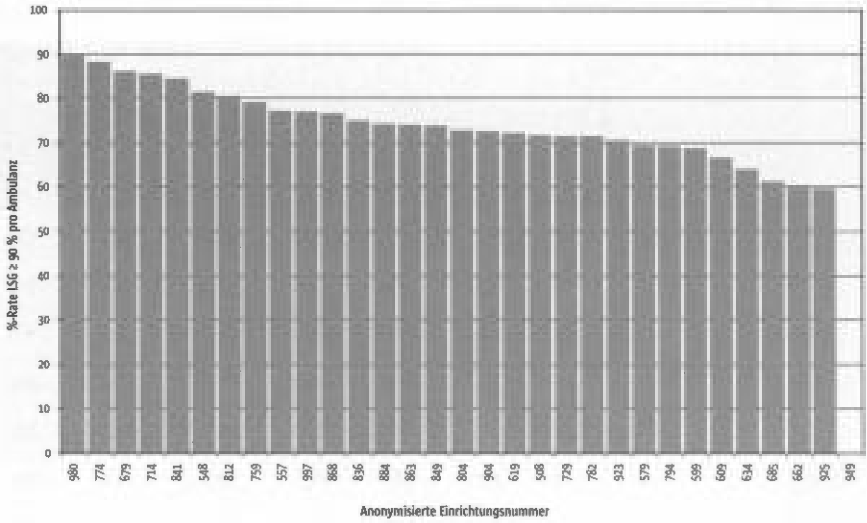


Abb. 18 LSG, < 18 Jahre, > 50 Patienten (Typ B)

Erwachsene Patienten (18 Jahre und älter)

Der Body Mass Index (BMI) = Körpergewicht (kg): Körpergröße² (m²) wird für erwachsene Patienten nach Müller (Müller 1993) in die folgenden Kategorien eingeteilt:

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

Tab. 19 BMI für alle Patienten ab 18 Jahre

Alter (Jahre)	Ohne BMI		BMI < 19		BMI ≥ 19		Mittel- wert	Standard- abwei- chung	Anzahl (n)
	n	%	n	%	n	%			
18-21	1	0,2	201	36,0	357	63,9	20,0	2,7	559
22-25	3	0,7	151	34,7	281	64,6	20,2	2,9	435
26-29	2	0,7	90	30,1	207	69,2	20,4	2,7	299
30-33			63	27,3	168	72,7	20,8	2,7	231
≥ 34			102	22,5	351	77,5	21,2	3,1	453
Gesamt	6	0,3	607	30,7	1.364	69,0	20,5	2,9	1.977

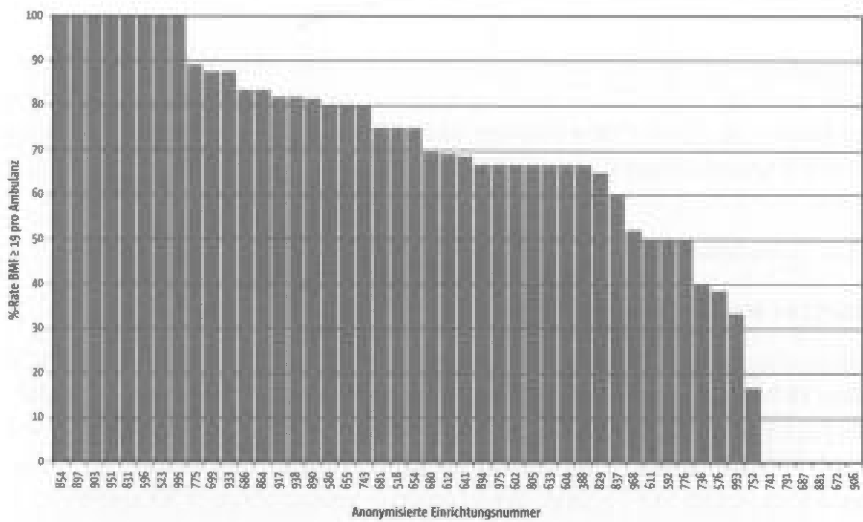


Abb. 19 BMI, ab 18 Jahre, < 50 Patienten (Typ A)

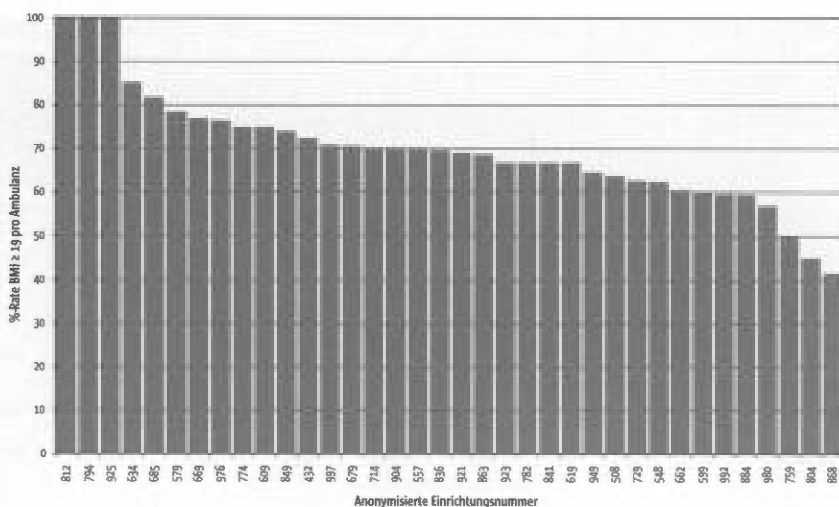


Abb. 20 BMI, ab 18 Jahre, ≥ 50 Patienten (Typ B)

Die mittleren BMI-Werte der Patienten in der Altersklasse von 18 bis unter 22 Jahre sind signifikant niedriger ($p < 0,05$) als bei älteren Patienten (30 Jahre und älter). Die mittleren BMI-Werte der Einrichtungen vom Typ A und B unterscheiden sich nicht signifikant (siehe Abb. 19 und 20).

6.5.2 Lungenfunktion

Patienten von sechs bis unter 18 Jahre

Lungenfunktionsdaten werden nur von Patienten, die mindestens sechs Jahre alt sind, ausgewertet. Von 470 Kindern zwischen zwei und sechs Jahren lagen 2005 darüber hinaus 195 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. (1987) entsprechend Geschlecht und Körpergröße normiert.

Als normale Lungenfunktionen gelten in dieser Auswertung:

$$VC \geq 80\% \text{ des Normwertes,}$$

$$FEV_1 \geq 80\% \text{ des Normwertes bzw.}$$

$$MEF_{25} \geq 60\% \text{ des Normwertes nach Zapletal et al., 1987.}$$

Tab. 20 VC (in Prozent der Norm) für alle Patienten im Alter von sechs bis < 18 Jahre

Alter (Jahre)	ohne VC		VC < 80 %		VC ≥ 80 %		Mittel- wert	Standard- abwei- chung	Anzahl (n)
	n	%	n	%	n	%			
6-7	18	5,4	84	25,2	231	69,4	88,6	17,7	333
8-9	11	3,5	80	25,4	224	71,1	88,8	15,8	315
10-11	3	1,0	87	28,5	215	70,5	87,5	16,1	305
12-13	9	2,8	118	36,6	195	60,6	84,1	17,3	322
14-15	9	2,7	96	28,9	227	68,4	87,3	19,1	332
16-17	2	0,6	118	35,1	216	64,3	88,7	21,8	336
Gesamt	52	2,7	583	30,0	1.308	67,3	87,5	18,2	1.943

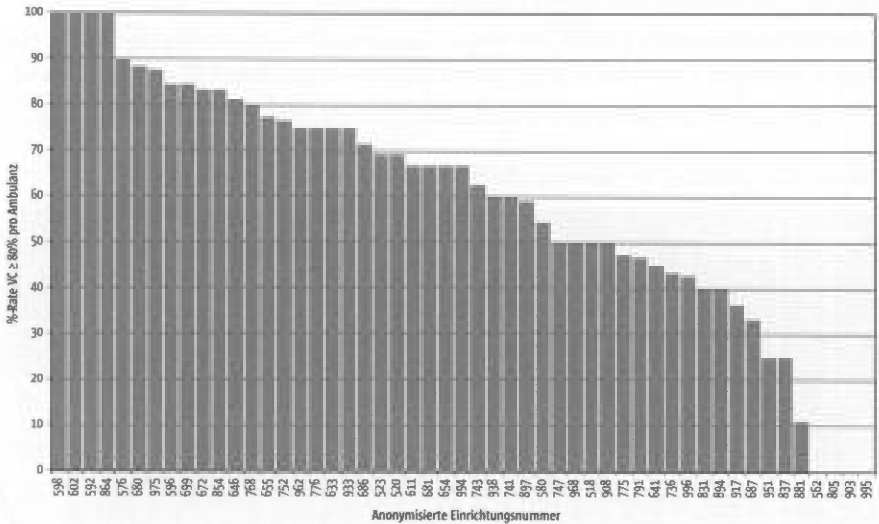


Abb. 21 VC, sechs bis < 18 Jahre, < 50 Patienten (Typ A)

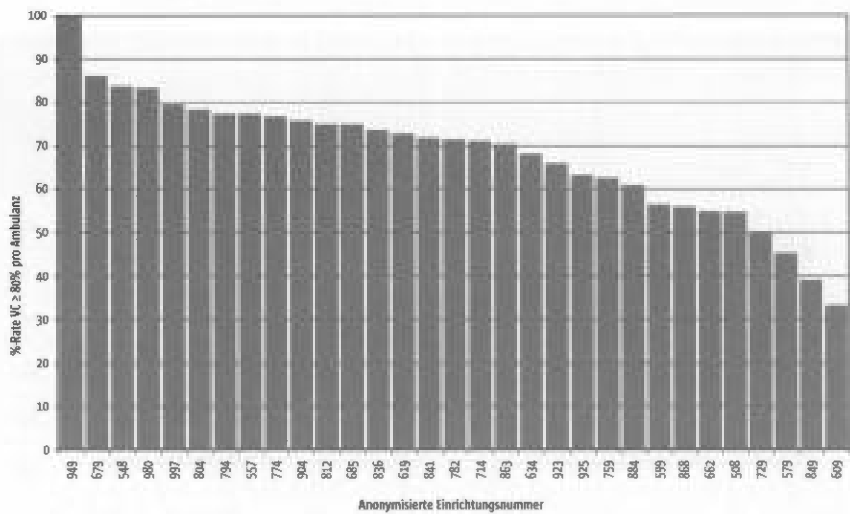


Abb. 22 VC, sechs bis < 18 Jahre, ≥ 50 Patienten (Typ B)

Die VC (in Prozent der Norm) unterscheidet sich zwischen den einzelnen Altersklassen nicht signifikant (siehe Tab. 20). Die mittleren VC-Werte der Einrichtungen vom Typ A unterscheiden sich signifikant ($p < 0,05$) von denen der Einrichtungen vom Typ B (vgl. Abb. 21 und 22).

Tab. 21 FEV₁ (in Prozent der Norm) für alle Patienten im Alter von sechs bis 18 Jahre

Alter [Jahre]	ohne FEV ₁		FEV ₁ < 80 %		FEV ₁ ≥ 80 %		Mittel- wert	Standard- abwei- chung	Anzahl (n)
	n	%	n	%	n	%			
6-7	19	5,7	58	17,4	256	76,9	96,9	18,9	333
8-9	14	4,1	64	20,3	238	75,6	93,2	19,3	315
10-11	5	1,3	76	24,9	225	73,8	90,9	19,7	305
12-13	9	2,8	123	38,2	190	59,0	83,4	21,5	322
14-15	9	2,7	125	37,7	198	59,6	85,5	24,1	332
16-17	3	0,9	142	42,3	191	56,8	83,7	26,5	336
Gesamt	57	2,9	588	30,3	1.298	66,8	88,8	22,5	1.943

Die mittlere FEV_1 (in Prozent der Norm) unterscheidet sich in den Altersklassen bis 10 Jahre signifikant ($p < 0,01$) von der in den höheren Altersklassen von 12 bis 17 Jahre (vgl. Tab. 21).

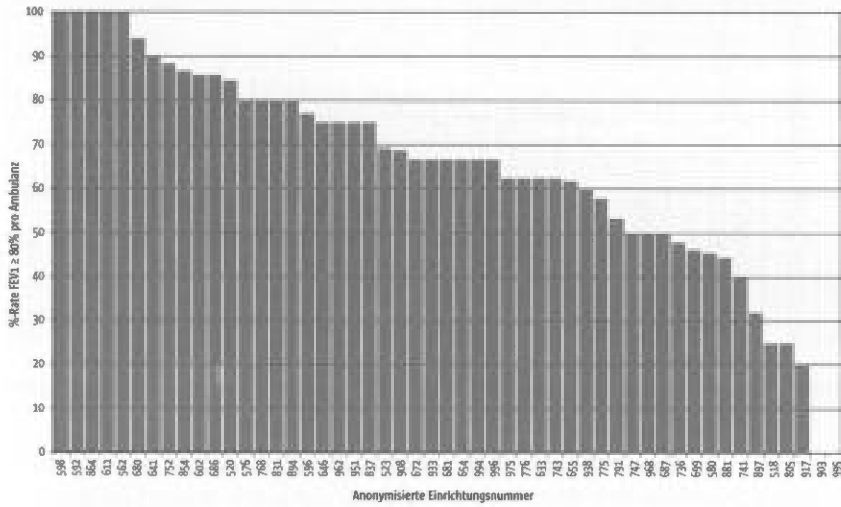


Abb. 23 FEV_1 , sechs bis < 18 Jahre, < 50 Patienten (Typ A)

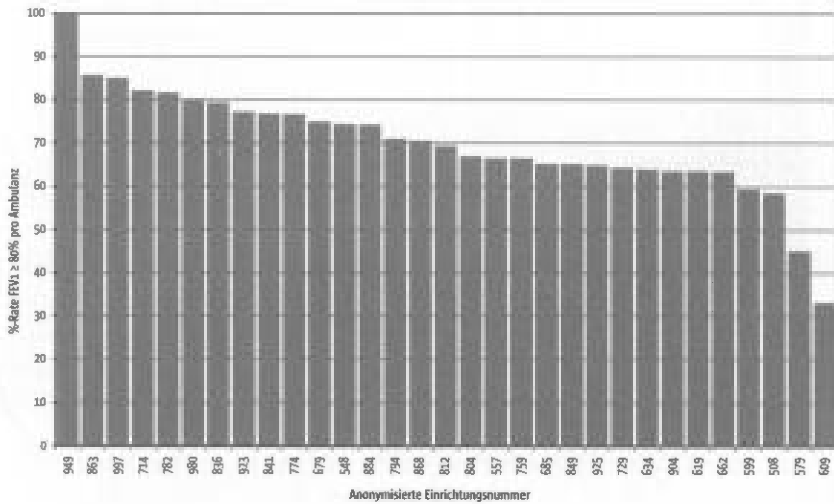


Abb. 24 FEV_1 , sechs bis < 18 Jahre, ≥ 50 Patienten (Typ B)

Tab. 22 MEF₂₅ (in Prozent der Norm) für alle Patienten im Alter von sechs bis < 18 Jahre

Alter (Jahre)	ohne MEF ₂₅		MEF ₂₅ < 60 %		MEF ₂₅ ≥ 60 %		Mittel- wert	Standard- abwei- chung	Anzahl (n)
	n	%	n	%	n	%			
6-7	25	7,5	126	37,8	182	54,7	73,0	35,9	333
8-9	18	5,7	135	42,9	162	51,4	67,4	34,7	315
10-11	10	3,3	137	44,9	158	51,8	67,5	36,4	305
12-13	13	4,0	187	58,1	122	37,9	54,6	33,0	322
14-15	12	3,6	187	56,3	133	40,1	58,0	37,9	332
16-17	10	3,0	208	61,9	118	35,1	53,5	36,1	336
Gesamt	88	4,5	980	50,4	875	45,0	62,2	36,4	1.943

Bei MEF₂₅ (in Prozent der Norm) bestehen signifikante Unterschiede ($p < 0,01$) zwischen den unteren Altersjahrgängen (bis neun Jahre) und allen höheren Altersklassen ab zwölf Jahre (Tab. 22).

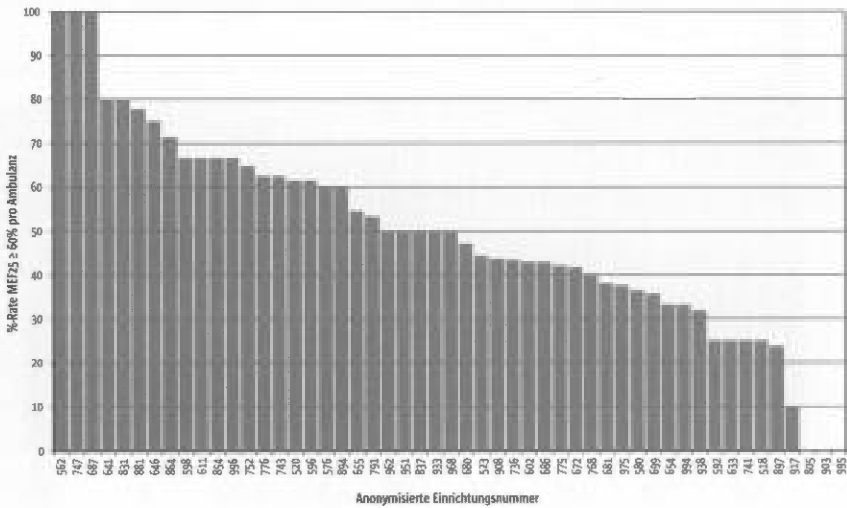


Abb. 25 MEF₂₅, sechs bis < 18 Jahre, < 50 Patienten (Typ A)

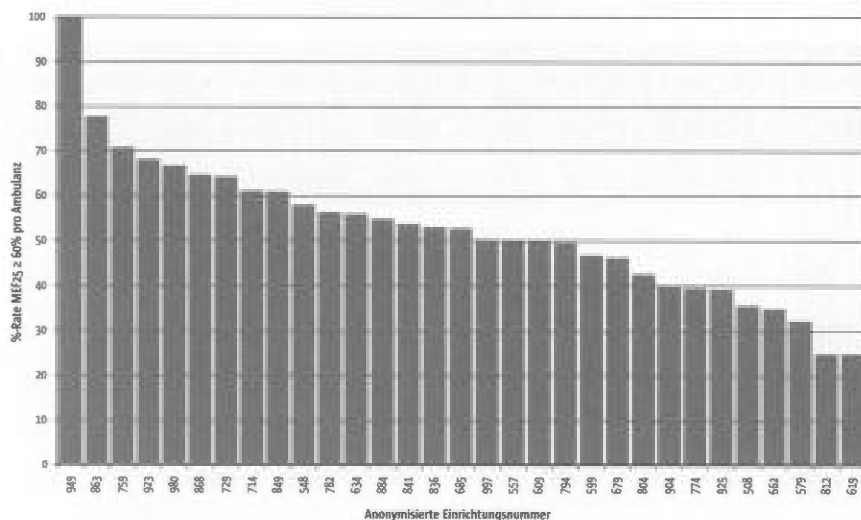


Abb. 26 MEF₂₅, sechs bis < 18 Jahre, \geq 50 Patienten (Typ B)

Erwachsene Patienten (18 Jahre und älter)

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

VC $\geq 80\%$,

FEV_1 $\geq 80\%$ und

MEF_{25} $\geq 60\%$ des Normwertes als Qualitätsindikatoren dienen.

Als Normwerte werden die international üblichen EGKS-Werte nach Quanjer (1983) verwendet.

Bezieht man die Vitalkapazität auf die EGKS-Normen für die forcierte Vitalkapazität, dann sind diese für 860 der 1.977 erwachsenen Patienten (41%) normal (vgl. Tab. 23).

Tab. 23 VC (in Prozent der Norm) für alle Patienten ab 18 Jahre

Alter (Jahre)	ohne VC		VC < 80 %		VC ≥ 80 %		Mittel- wert	Standard- abwei- chung	Anzahl (n)
	n	%	n	%	n	%			
18–21	14	2,5	286	51,2	259	46,3	76,9	21,3	559
22–25	11	2,5	233	53,6	191	43,9	76,1	21,1	435
26–29	5	1,7	167	55,9	127	42,5	74,7	22,2	299
30–33	2	0,9	117	50,6	112	48,5	78,0	22,3	231
≥ 34	15	3,3	267	58,9	171	37,7	73,9	21,3	453
Gesamt	47	2,4	1.070	54,1	860	43,5	75,8	21,5	1.977

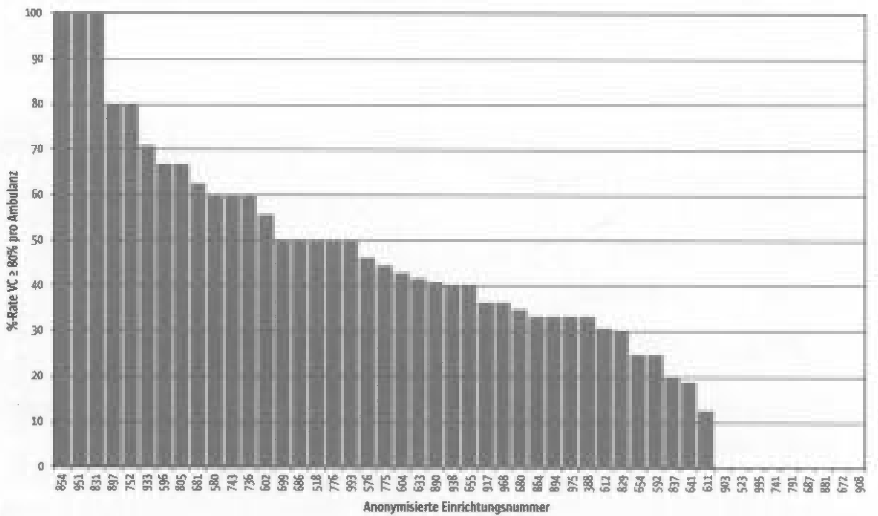


Abb. 27 VC, ab 18 Jahre, < 50 Patienten (Typ A)

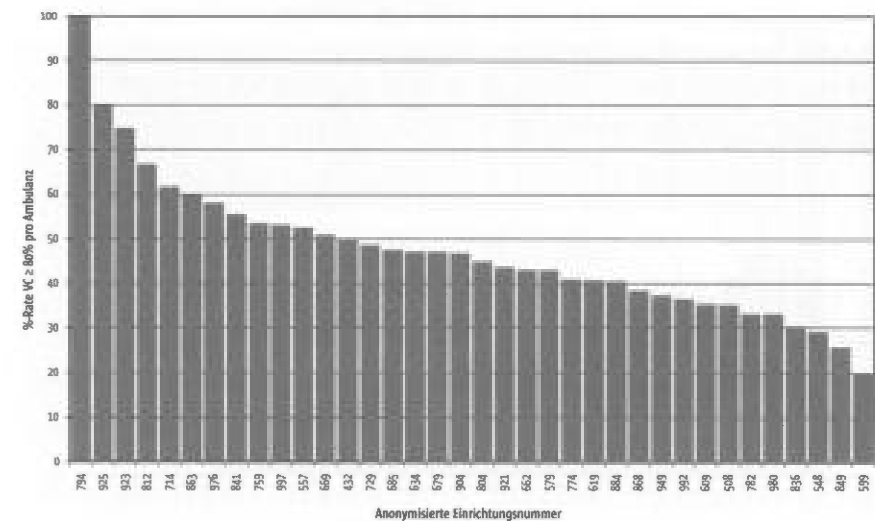


Abb. 28 VC, ab 18 Jahre, ≥ 50 Patienten (Typ B)

Tab. 24 FEV₁ (in Prozent der Norm) für alle Patienten ab 18 Jahre

Alter (Jahre)	ohne FEV ₁		FEV ₁ < 80%		FEV ₁ ≥ 80%		Mittel- wert	Standard- abwei- chung	Anzahl (n)
	n	%	n	%	n	%			
18-21	12	2,1	376	67,3	171	30,6	64,4	25,0	559
22-25	11	2,5	323	74,3	101	23,2	60,0	24,4	435
26-29	5	1,7	241	80,6	53	17,7	56,0	24,4	299
30-33	1	0,4	179	77,5	51	22,1	58,8	24,9	231
≥ 34	15	3,3	369	81,5	69	15,2	52,9	23,5	453
Gesamt	44	2,2	1.488	75,3	445	22,5	58,9	24,8	1.977

Die mittlere FEV₁ (in Prozent der Norm) unterscheidet sich signifikant ($p < 0,05$) zwischen der jüngsten Altersgruppe (< 22 Jahre) und den älteren Patienten (vgl. Tab. 24).

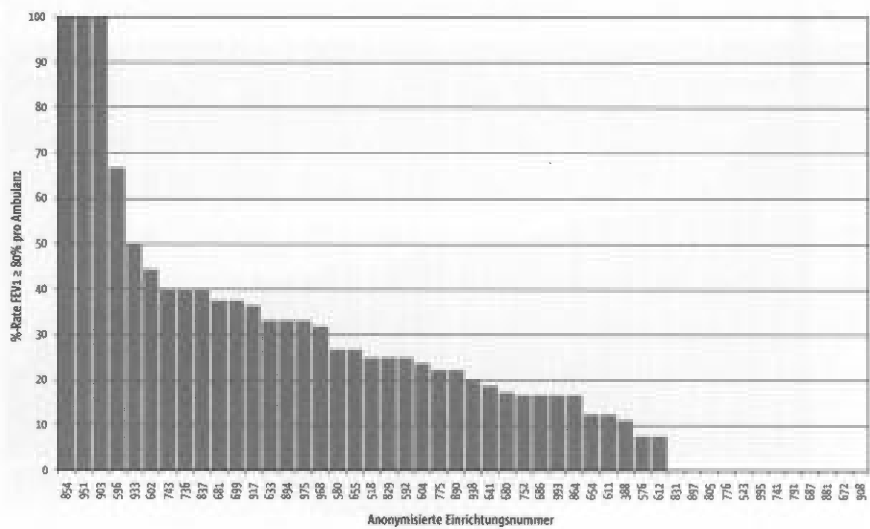


Abb. 29 FEV₁, ab 18 Jahre, < 50 Patienten (Typ A)

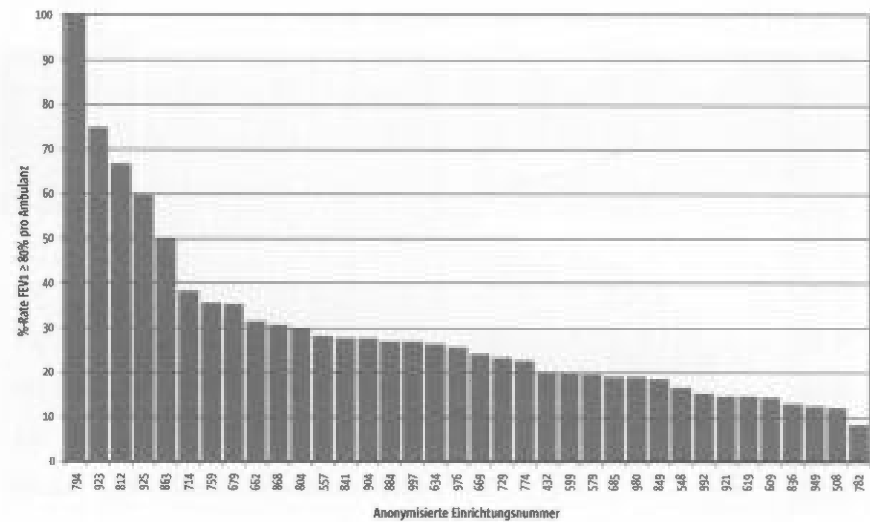
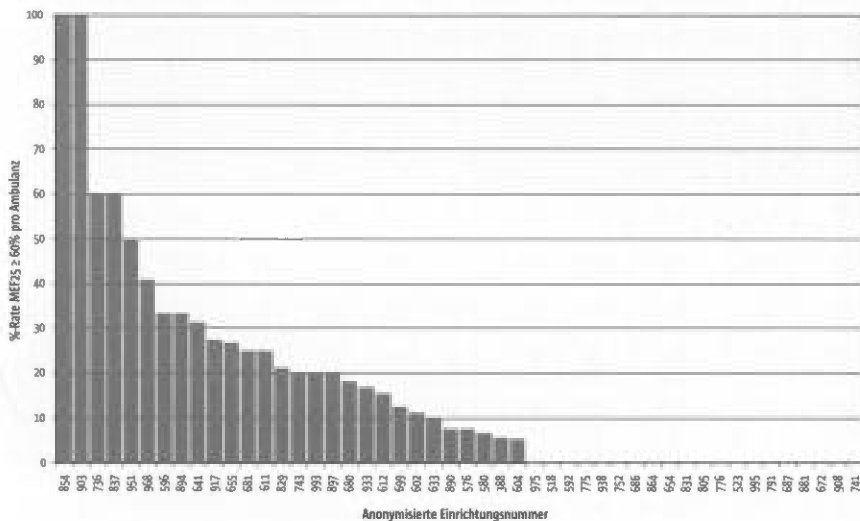


Abb. 30 FEV₁, ab 18 Jahre, ≥ 50 Patienten (Typ B)

Tab. 25 MEF₂₅ (in Prozent der Norm) für alle Patienten ab 18 Jahre

Alter (Jahre)	ohne MEF ₂₅		MEF ₂₅ < 60 %		MEF ₂₅ ≥ 60 %		Mittel- wert	Standard- abwei- chung	Anzahl (n)
	n	%	n	%	n	%			
18–21	27	4,8	422	75,5	110	19,7	37,0	29,1	559
22–25	28	6,4	356	81,8	51	11,7	30,1	27,5	435
26–29	16	5,4	258	86,3	25	8,4	24,6	22,5	299
30–33	10	4,3	205	88,7	16	6,9	24,8	21,5	231
≥ 34	25	5,5	402	88,7	26	5,7	22,4	23,1	453
Gesamt	106	5,4	1.643	83,1	228	11,5	28,8	26,3	1.977

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 ($p < 0,01$), vgl. Tab. 25 und Abb. 31 und 32.

Abb. 31 MEF₂₅, ab 18 Jahre, < 50 Patienten (Typ A)

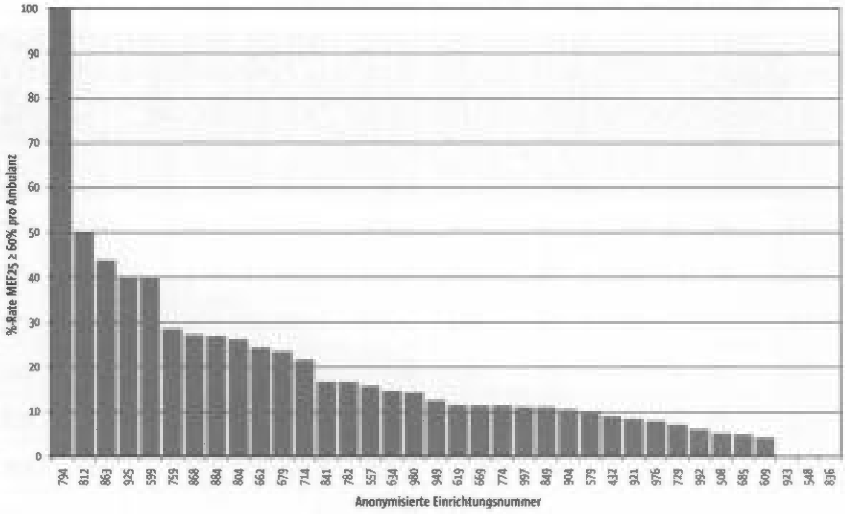


Abb. 32 MEF₂₅, ab 18 Jahre, ≥ 50 Patienten (Typ B)

6.5.3 Immunglobulin G (IgG)

Von Pilgrim et al. (1975) und Harrison (2001) 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 Standardabweichungen (2s)) ist.

Tab. 26 IgG für alle Patienten bis < 18 Jahren

Alter (Jahre)	Ohne IgG		IgG < -2s		-2s ≤ IgG < -1s		IgG ≥ -1s		Mittel- wert	Standard- abwei- chung	Anzahl (n)
	n	%	n	%	n	%	n	%			
< 2	58	36,0	11	6,8	84	52,2	8	5,0	4,9	2,6	161
2-3	38	18,5	7	3,4	148	72,2	12	5,9	6,9	2,4	205
4-5	51	19,2	11	4,2	173	65,3	30	11,3	8,3	2,9	265
6-7	35	10,5	16	4,8	236	70,9	46	13,8	9,4	3,2	333
8-9	42	13,3	12	3,8	194	61,6	67	21,3	9,9	3,5	315
10-11	29	9,5	6	2,0	172	56,4	98	32,1	10,9	3,9	305
12-13	36	11,2	7	2,2	140	43,5	139	43,2	12,2	6,7	322
14-15	35	10,5	16	4,8	173	52,1	108	32,5	12,8	4,4	332
16-17	28	8,3	9	2,7	153	45,5	146	43,5	14,1	4,8	336
Gesamt	352	13,7	95	3,7	1.473	57,2	654	25,4	10,6	4,9	2.574

Tab. 27 IgG für alle Patienten ab 18 Jahre

Alter (Jahre)	Ohne IgG		IgG < -2s		-2s ≤ IgG < -1s		IgG ≥ -1s		Mittel- wert	Standard- abwei- chung	Anzahl (n)
	n	%	n	%	n	%	n	%			
18-21	69	12,3	24	4,3	252	45,1	214	38,3	14,7	5,0	559
22-25	65	14,9	25	5,7	184	42,3	161	37,0	14,6	4,9	435
26-29	54	18,1	12	4,0	113	37,8	120	40,1	15,1	5,1	299
30-33	43	18,6	8	3,5	84	36,4	96	41,6	14,8	4,4	231
≥ 34	71	16,1	23	5,1	208	45,9	149	32,9	14,7	6,7	453
Gesamt	302	15,4	92	4,7	841	42,5	740	37,4	14,7	5,3	1.977

6.5.4 Mikrobiologie

Tab. 28 *Pseudomonas aeruginosa* (*P. aeruginosa*) für alle Patienten bis < 18 Jahre

Alter (Jahre)	Ohne Angaben		<i>P. aeruginosa</i> ja		<i>Ps. Aeruginosa</i> nein		Anzahl (n)
	n	%	n	%	n	%	
< 2	5	3,1	19	11,8	137	85,1	161
2-3	2	1,0	35	17,1	168	82,0	205
4-5	6	2,3	43	16,2	216	81,5	265
6-7	3	0,9	66	19,8	264	79,3	333
8-9	4	1,3	101	32,1	210	66,7	315
10-11	1	0,3	107	35,1	197	64,6	305
12-13	9	2,8	150	46,6	163	50,6	322
14-15	5	1,5	160	48,2	167	50,3	332
16-17	4	1,2	203	60,4	129	38,4	336
Gesamt	39	1,5	884	34,3	1.651	64,1	2.574

Tab. 29 *P. aeruginosa* für alle Patienten ab 18 Jahre

Alter (Jahre)	Ohne Angaben		<i>P. aeruginosa</i> ja		<i>P. aeruginosa</i> nein		Anzahl (n)
	n	%	n	%	n	%	
18-21	9	1,6	361	64,6	189	33,8	559
22-25	5	1,1	322	74,0	108	24,8	435
26-29	6	2,0	236	78,9	57	19,1	299
30-33	5	2,2	167	72,3	59	25,5	231
≥ 34	10	2,2	353	77,9	90	19,9	453
Gesamt	35	1,8	1.439	72,8	503	25,4	1.977

Tab. 30 *Burkholderia cepacia* (*B. cepacia*) für alle Patienten bis < 18 Jahren

Alter (Jahre)	Ohne Angaben		<i>B. cepacia</i> ja		<i>B. cepacia</i> nein		Anzahl (n)
	n	%	n	%	n	%	
< 2	6	3,7			155	96,3	161
2-3	8	3,9			197	96,1	205
4-5	7	2,6	2	0,8	256	96,6	265
6-7	10	3,0	1	0,3	322	96,7	333
8-9	10	3,2	3	1,0	302	95,9	315
10-11	8	2,6	3	1,0	294	96,4	305
12-13	9	2,8	6	1,9	307	95,3	322
14-15	9	2,7	8	2,4	315	94,9	332
16-17	10	3,0	7	2,1	319	94,9	336
Gesamt	77	3,0	30	1,2	2.467	95,8	2.574

Tab. 31 *B. cepacia* für alle Patienten ab 18 Jahre

Alter (Jahre)	Ohne Angaben		<i>B. cepacia</i> ja		<i>B. cepacia</i> nein		Anzahl (n)
	n	%	n	%	n	%	
18-21	25	4,5	22	3,9	512	91,6	559
22-25	18	4,1	13	3,0	404	92,9	435
26-29	16	5,4	7	2,3	276	92,3	299
30-33	7	3,0	16	6,9	208	90,0	231
≥ 34	22	4,9	15	3,3	416	91,8	453
Gesamt	88	4,5	73	3,7	1.816	91,9	1.977

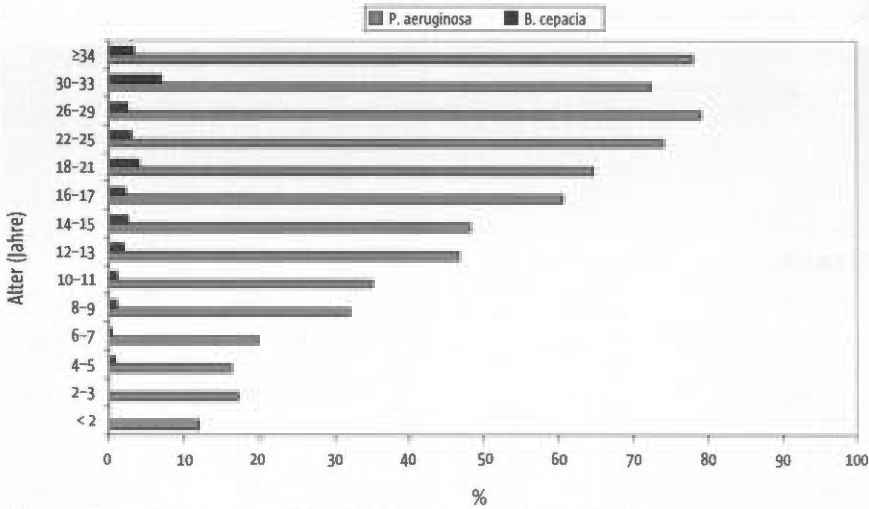


Abb. 33 Patienten mit positivem mikrobiologischen Befund in Prozent

6.5.5 Komplikationen, Sonderprobleme

Nur bei 293 (11,4 %) der 2.574 Patienten unter 18 Jahren wurden keine Komplikationen oder Sonderprobleme gemeldet. Von 1.977 Patienten, die 18 Jahre und älter sind, wurden 203-mal (10,3 %) keine Probleme gemeldet. Die aufgetretenen wesentlichen Probleme sind in den Tab. 32 bis 35 erfasst.

Tab. 32 Pulmonale Komplikationen

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Alle Patienten	
	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)
ABPA	111	4,3	171	8,6	282	6,2
Pneumothorax	4	0,2	36	1,8	40	0,9
Massive Hämoptoe	6	0,2	67	3,4	73	1,6
Tuberkulose	1	<0,1	5	0,3	6	0,1

Tab. 33 Gastrointestinale Komplikationen

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Alle Patienten	
	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)
Exokrine Pankreasinsuffizienz	2.161	84	1.609	81,4	3.770	82,2
Hepatobiliäre Komplikationen	575	22,3	496	25,1	1.071	23,5
Diabetes mellitus	92	3,6	488	24,7	580	12,7
Distale intestinale Obstruktion	72	2,8	107	5,4	179	3,9

Tab. 34 Nasenpolypen-OP und sonstige begleitende Erkrankungen

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Alle Patienten	
	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)
Nasenpolypen-OP	103	4,0	117	5,9	220	4,8
Begleitende Erkrankungen	360	14,0	390	19,7	750	16,5

Tab. 35 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	
	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)
Zwei Komplikationen	51	2,0	196	9,9	247	5,4
Drei Komplikationen	5	0,2	17	0,9	22	0,5

Bei 21 CF-Patientinnen bestand eine Schwangerschaft.

7 Projekt „Qualitätssicherung Mukoviszidose“ – Stufe II

B. Wiedemann, Dresden

7.1 Struktur- und Prozessqualität

7.1.1 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 Tab. 36 bis 38 geben eine Übersicht über das vorhandene Datenmaterial.

Tab. 36 Verteilung aller dokumentierten Patienten in den Einrichtungen; ¹⁾ von 18 weiteren Einrichtungen wurden 514 weitere Patienten dokumentiert; ^{**)} im Zeitraum 1996 bis 2006 dokumentierte verschiedene Patienten pro Einrichtung; ^{***)} im Zeitraum 1996 bis 2006 wurden insgesamt 1.977 verschiedene Patienten dokumentiert

Nr. der Einrichtung ¹⁾	Jahr										
	1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	Insgesamt ^{***)}
1	9	30	27	27	27	29	33	34	35	39	52
2	87	149	157	165	161	174	181	170	172	173	336
3		130	144	148	130	145	158	166	196	202	261
4	26	69	72	73	72	70	69	78	93	97	121
5	58	99	103	113	111	119	121	126	133	129	176
6	57	88	88	12							96
7	24	10		58	67	62	59	18	1		89
8	26	41	73	72	77	57					87
9	49	92	87	103	1	126	135	150	147	150	260
10			1	35	39	38	33	35	32	37	52
11				72	121	114	108	147	155	144	176
12			4	9	14	18	15	14	11	10	23
13				4	20	25	24	27	29	28	30
14						16	16	15	16		19
15			1	15	42	44	8	5			45
16					10	15	19	25	7	26	35
17			3	37	26	12	10	17	1		46
18							62	68	72	70	73
Summe	336	708	760	943	918	1.064	1.051	1.095	1.100	1.105	1.977 ^{***)}

Insgesamt wurden von 1996 bis 2005 von 1.977 CF-Patienten aus 18 Einrichtungen Daten dokumentiert. Drei Einrichtungen haben ihre Teilnahme 1999, 2001 bzw. 2004 beendet (Tab. 36). Folgende sechs Einrichtungen haben von 1996 bzw. 1997 bis 2005 Patientendaten zu Komplikationen

und Sonderproblemen, zu klinischen Messungen, zur Therapie, zu Laborbefunden und sonstigen Untersuchungen innerhalb der Stufe II erhoben:

- Berlin, Krankenhaus Zehlendorf, Bereich Lungenklinik Heckeshorn
- Frechen, Kinderarztpraxis, Hauptstraße
- Hannover, Kinderklinik der MHH, Abt. Päd. Pulmologie
- Hannover, Medizinische Hochschule Hannover, Abt. Pneumologie
- Osnabrück, Kinderhospital Osnabrück
- Tübingen, Universitäts-Kinderklinik, Poliklinik.

Neben diesen sechs Einrichtungen beteiligen sich zunehmend auch weitere Einrichtungen an Stufe II (siehe Tab. 36 bis 38). Von den Einrichtungen, die mindestens vier Jahre lang ihre Daten für die Stufe II dokumentiert haben, wurden die Daten für das Jahr 2005 ebenfalls in die Auswertung einbezogen:

- Berlin, Krankenhaus Lichtenberg
- Hamburg, Gemeinschaftspraxis, CF-Zentrum Altona
- Homburg, Medizinische Universitätsklinik
- Kirchzarten, Kinderarztpraxis
- Köln, Universitäts-Kinderklinik Köln, Funktionsbereich Päd. Pneumologie und Allergologie
- Krefeld, Städtische Krankenanstalten, Kinderklinik
- Lübeck, Medizinische Universität
- Münster, Clemenshospital GmbH, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin und
- Worms, Stadtkrankenhaus, Kinderambulanz.

Um die Anonymität dieser Einrichtungen zu wahren, wird ihnen in der folgenden Auswertung eine zufällige Nummer von 1 bis 18 zugeordnet. Weitere 18 Einrichtungen beteiligten sich mit Meldungen für 514 weitere Patienten über kürzere Zeiträume.

Von 1996 bis 2005 liegen von 29.935 Patientenkontakten aus 18 Einrichtungen Verlaufsbeobachtungen vor (Tab. 37). Von weiteren 18 Einrichtungen liegen 2.169 Verlaufsbeobachtungen vor. Im Mittel wurden in allen beteiligten Einrichtungen drei ambulante Kontakte pro Patient und Jahr dokumentiert.

Mit 45 % war der überwiegende Teil der 2005 dokumentierten Patienten 18 Jahre oder älter (Tab. 38). Nur 152 (13,8 %) der 1.105 im Jahr 2005 dokumentierten Patienten war jünger als 6 Jahre. Je 228 (20,6 %) Patienten waren zwischen sechs und elf bzw. zwölf und 17 Jahre alt.

Tab. 37 Verteilung aller dokumentierten Kontakte in den Einrichtungen; *) von 18 weiteren Einrichtungen wurden weitere 2.169 Kontakte dokumentiert

Nr. der Einrichtung*)	Jahr										Summe
	1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	
1	9	59	52	51	57	58	67	89	105	106	653
2	94	467	452	433	416	424	469	449	448	499	4.151
3		529	626	670	503	746	1.027	978	1.252	1.117	7.448
4	26	222	327	450	477	408	342	331	397	390	3.370
5	67	352	369	389	405	426	435	473	461	474	3.851
6	64	394	387	22							867
7	103	39		77	99	120	95	18	1		552
8	26	77	206	206	186	166					867
9	67	224	171	224	1	687	279	713	621	535	3.522
10			2	142	195	198	172	185	174	196	1.264
11				122	205	117	113	181	158	151	1.047
12			5	10	18	25	21	25	17	10	131
13				4	33	64	112	179	279	168	839
14						28	37	26	22		113
15			1	18	45	49	9	5			127
16					10	15	19	25	7	30	106
17			3	75	30	17	15	17	1		158
18							97	182	291	299	869
Summe	456	2.363	2.601	2.893	2.680	3.548	3.309	3.876	4.234	3.975	29.935

Tab. 38 Altersverteilung der Patienten, die 2005 dokumentiert wurden; angegeben sind Anzahl (n) und relativer Anteil in % (Werte in Klammern). ^{a)}Die 313 für 2005 von neun weiteren Einrichtungen dokumentierten CF-Patienten waren zu 16, 19, 16 bzw. 49 % aus den Altersgruppen 0–5, 6–11, 12–17 bzw. ≥18 Jahre.

Alter in Jahren	Nr. der Einrichtung ^{a)}							Summe
	1	2	3	4	5	9	10–18	
0–5	9 (23,1)	48 (27,7)	31 (15,3)	9 (9,3)	22 (17,1)		33 (10,5)	152 (13,8)
6–11	11 (28,2)	61 (35,3)	21 (10,4)	15 (15,5)	40 (31,0)		80 (25,4)	228 (20,6)
12–17	8 (20,5)	64 (37,0)	29 (14,4)	20 (20,6)	28 (21,7)	2 (1,3)	77 (24,4)	228 (20,6)
≥18	11 (28,2)		121 (59,9)	53 (54,6)	39 (30,2)	148 (98,7)	125 (39,7)	497 (45,0)
Summe	39	173	202	97	129	150	315	1.105

7.1.2 Häufigkeit bestimmter Untersuchungen

Im CF-Manual (Ballmann u. Smaczny 1998) wird bei jeder ambulanten Vorstellung, zumindest aller drei Monate, die Bestimmung von Körpergröße, Körpergewicht sowie mikrobiologische Untersuchungen von Atemwegssekret empfohlen. Für Patienten, die sechs Jahre und älter sind, gilt dies auch für die Bestimmung der Lungenfunktionswerte Vitalkapazität, FEV₁ und MEF₂₅.

Abb. 34 zeigt die prozentuale Häufigkeit der Bestimmung dieser Parameter gemessen an *allen* regulären Kontakten pro Dokumentationsjahr. Größe und Gewicht wurden bei fast allen regulären Kontakten bestimmt; in einigen – auch großen – Einrichtungen sogar bei allen Kontakten. In den Jahren 2004 und 2005 stiegen die Anteile von Mikrobiologie- und Lungenfunktionsbestimmungen gegenüber dem Jahr 2003.

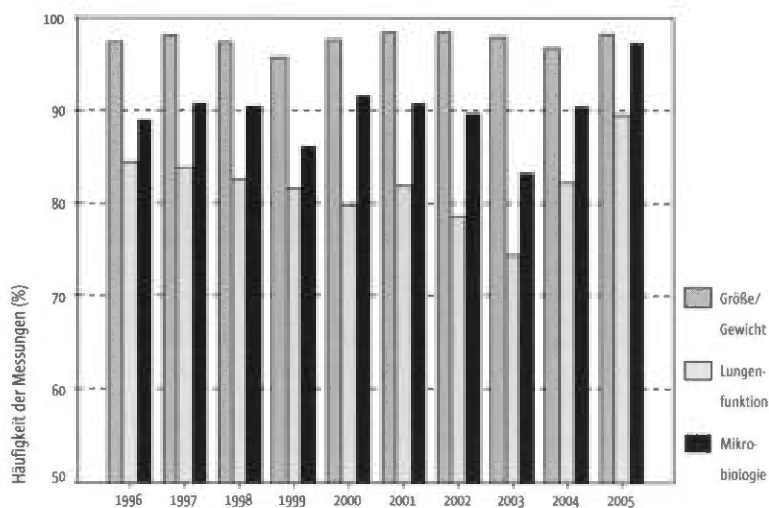


Abb. 34 Häufigkeit bestimmter Untersuchungen bei allen regulären Kontakten (Lungenfunktion ab 6 Jahre)

Die Abb. 35 zeigt den Anteil von Patienten mit wenigstens drei Bestimmungen von Größe/Gewicht, Lungenfunktion (ab sechs Jahre) bzw. Mikrobiologie pro Kalenderjahr. Wie in Abb. 34 zeigt sich eine deutliche Zunahme insbesondere der Bestimmung von Lungenfunktion und Mikrobiologie in den Jahren 2004 und 2005.

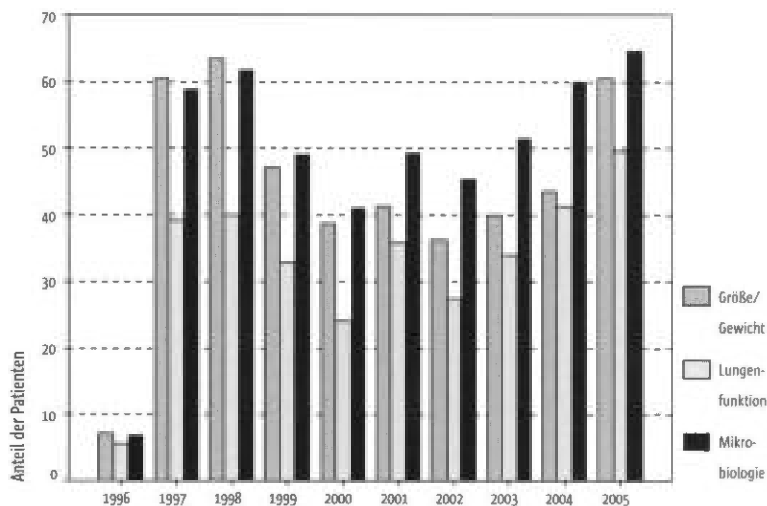


Abb. 35 Anteil der Patienten (ab 6 Jahre) mit mindestens 3 Bestimmungen pro Jahr

7.1.3 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 dokumentiert wurde. Betrachtet werden alle Patienten der im Kapitel 7.1.1. aufgeführten 18 Einrichtungen.

In den Beobachtungsjahren 1996 bis 2005 hatten im Mittel 1,4 % der Patienten unter zehn Jahren einen Diabetes mellitus (einzelne Beobachtungsjahre siehe Abb. 36). Bei den 10- bis 17-jährigen Patienten stieg der Anteil im Mittel auf 10,2 % und erreichte im Mittel 29,7 % bei den Erwachsenen mit CF.

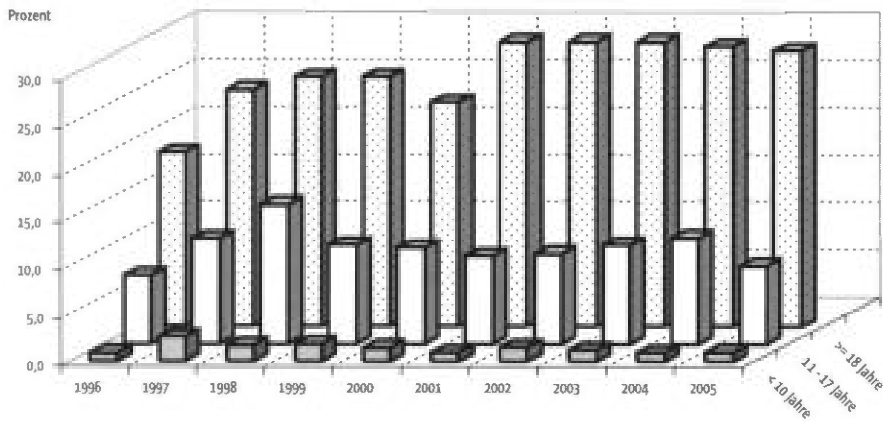


Abb. 36 Anteil der Patienten mit Diabetes mellitus

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 analysiert, ob und mit welchem Ergebnis bei Patienten dieser Altersgruppe der oGTT durchgeführt wurde.

Tab. 39 oGTT bei CF-Patienten ab 10 Jahren ohne Diabetes mellitus für die Jahre 2004 und 2005

	2004		2005	
	10–17 Jahre	≥ 18 Jahre	10–17 Jahre	≥ 18 Jahre
Zahl der Patienten in der Altersgruppe	295	467	292	502
mit/ohne Diabetes mellitus	33 (11 %)/262 (89 %)	138 (30 %)/329 (70 %)	24 (8 %)/268 (92 %)	146 (29 %)/356 (71 %)
ohne Diabetes mellitus und mit/ohne oGTT	65 (25 %)/197 (75 %)	55 (17 %)/274 (83 %)	83 (31 %)/185 (69 %)	82 (23 %)/274 (77 %)
ohne Diabetes mellitus, mit oGTT: oGTT normal ja/nein	60 (92 %)/5 (8 %)	47 (86 %)/8 (15 %)	68 (92 %)/15 (18 %)	54 (66 %)/28 (34 %)

Die Ergebnisse zeigen (Tab. 39), dass 2004 bei 25 % und 2005 bei 31 % der 10- bis 17-Jährigen ohne Diabetes mellitus ein oGTT durchgeführt wurde. Bei den Erwachsenen war dieser Anteil mit 17 % für 2004 und 23 % für 2005 etwas geringer. Von diesen oGTT's der Erwachsenen waren 2004 15 % und 2005 34 % auffällig. Bei den Jüngeren waren 8 bzw. 18 % der oGTT's auffällig. Unterstellt man z. B. den gleichen Anteil von 18 % auffälligen oGTT's bei den 185 10- bis 17-jährigen Patienten, bei denen im Jahr 2005 kein oGTT dokumentiert wurde, dann wurde möglicherweise bei 34 Patienten ein Diabetes mellitus übersehen. Bei den 274 Erwachsenen ohne Diabetes mellitus und ohne oGTT im Jahr 2005 käme man sogar auf 34 % und damit 94 potenzielle Diabetes-mellitus-Fälle. Diese Betrachtungen sind hypothetisch, da möglicherweise nicht alle durchgeführten oGTT's dokumentiert wurden; sie zeigen aber die Bedeutung regelmäßiger oGTT's.

7.2 Ergebnisqualität

7.2.1 Prävalenz 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 2005. Es

7.2 Ergebnisqualität

ist ein zahlenmäßiger Unterschied, ob man Prävalenz von Keimen definiert als

- *mindestens einmal* im Jahr bei dem Patienten aufgetreten (s. Tab. 40 und 41),
- *in allen mikrobiologischen Befunden* 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 Tab. 40 und 41 zeigen eine Übersicht über nachgewiesene Keime bei den im Jahr 2005 durchgeführten mikrobiologischen Untersuchungen. Gegenüber den Ergebnissen von 2004 stieg der Anteil von mucoiden *P. aeruginosa* Stämmen bei Kindern und Jugendlichen (0–5 Jahre: von null auf 5,3 %/6–11 Jahre: von 17,6 auf 29,2 %, 12–17 Jahre: von 25 auf 42,5 %). Bei den Erwachsenen blieb der Anteil bei 64,1 %. Alle anderen Prävalenzangaben (Tab. 40 und 41) sind ähnlich wie 2004. In den Ergebnissen zeigt sich insgesamt wie in den Abb. 34 und 35 von 2003 bis 2005 eine deutliche Zunahme mikrobiologischer Untersuchungen und damit eine Verbesserung der Prozessqualität. So lag 2004 von 84,9 % aller Patienten mindestens ein Befund vor. Im Jahr 2005 lag von 94,3 % aller Patienten wenigstens ein Befund vor. Auch der Anteil von dokumentierten Aussagen zu mucoiden *Pseudomonas*-Stämmen (62,7 % bzw. 84,9 %) und zu MRSA/ORSA (46,3 % bzw. 71,2 %) nahm von 2004 bis 2005 deutlich zu.

Tab. 40 Prävalenz verschiedener Keime im Jahr 2005 (*P. aeruginosa* und *S. aureus*)

Alter in Jahren	<i>P. aeruginosa</i>	Wenn ja: mucoid ?	<i>S. aureus</i>	Wenn ja: MRSA/ORSA ?
0–5	14,2 %	5,3 %	54,7 %	0
6–11	32,9 %	29,2 %	71 %	2,5 %
12–17	53,1 %	42,5 %	59,9 %	5,4 %
≥18	78 %	64,1 %	49,3 %	9,5 %
Gesamt	55 %	53,4 %	56,8 %	5,6 %

Tab. 41 Prävalenz verschiedener Keime im Jahr 2005 (B. cepacia, Stenotrophomonas maltophilia, H. influenzae, andere)

Alter in Jahren	B. cepacia	Stenotrophomonas maltophilia	H. influenzae	Andere Keime
0-5	0	3,8%	33,8%	48,1%
6-11	1,4%	13,4%	29,8%	46,1%
12-17	1,0%	12,9%	13,8%	31,0%
≥18	3,6%	11,1%	5,4%	42,9%
Gesamt	2,1%	11,0%	16,2%	41,8%

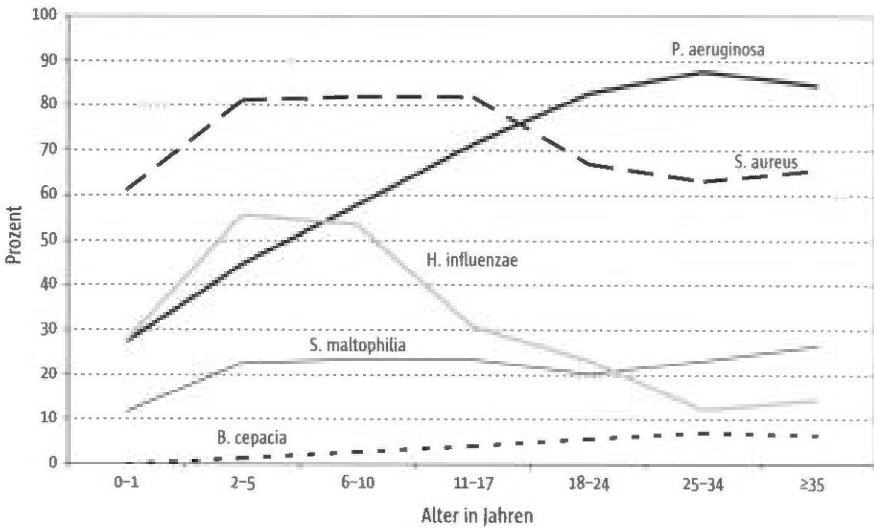


Abb. 37 Prävalenz von Keimen

Die Abb. 37 zeigt schematisch die Prävalenz verschiedener Keime bei CF-Patienten von 1996 bis 2005. Die größten Altersunterschiede gibt es bei P. aeruginosa und Hämophilus influenzae. Während die Prävalenz von P. aeruginosa mit dem Alter stieg, sank die von Hämophilus influenzae wie erwartet mit dem Alter ab. Im Berichtsband für 2004 wurde gezeigt, dass es keine wesentlichen Unterschiede in der Keimprävalenz zwischen männlichen und weiblichen CF-Patienten gibt.

7.2.2 Verlauf der Erkrankung

Das Projekt „Qualitätssicherung Mukoviszidose“ würde an Attraktivität und Aussagekraft für Patienten und Ärzte weiter gewinnen, wenn grafische Darstellungen des Krankheitsverlaufs einzelner Patienten in den Behandlungsablauf integriert werden könnten. Solche Darstellungen können z. T. schon mit dem bisherigen CFAS-System erzeugt werden, sollen aber in Zukunft weiter verbessert werden. Im erstellten Pflichtenheft für eine neue Software-Lösung, die das bisherige CFAS-System ablösen soll, sind dazu von einer Arbeitsgruppe detaillierte Vorstellungen entwickelt worden. Die vorliegenden Stufe-II-Daten – von einigen Patienten kontinuierlich über zehn Beobachtungsjahre – sollen genutzt werden, um die Entwicklung der geplanten Darstellungen des Krankheitsverlaufs zu unterstützen.

Den bisher im Projekt „Qualitätssicherung Mukoviszidose“ gültigen Richtwerten für die Beurteilung der Qualität der Behandlung – u. a. eine FEV_1 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 werden bisher nur unzureichend berücksichtigt. Um eine differenziertere Beurteilung der Behandlungsqualität zu ermöglichen, wurden im Berichtsband 2004 alters- und geschlechtsspezifische Perzentile für das Längen-Soll-Gewicht in %, den Body-Mass-Index in kg/m^2 (BMI) sowie für FEV_1 in % der Norm als Referenzdaten speziell für CF-Patienten vorgestellt. Neben diesen CF-spezifischen Perzentilen stehen mit der Arbeit von Kromeyer-Hauschild (2001) für Kinder und Jugendliche außerdem Größen-, Gewichts- und BMI-Perzentile Gesunder zur Verfügung.

In den folgenden Abbildungen ist für drei zufällig ausgewählte Jungen mit CF sowohl die Entwicklung des BMI (Abb. 38 bis 40) als auch die Entwicklung der FEV_1 (Abb. 41 bis 43) in den ersten Lebensjahren, gemessen an den Referenzdaten, dargestellt. Die Abb. 38 bis 41 zeigen neben den dokumentierten BMI-Werten die altersspezifischen 3., 50. und 97. Perzentile gesunder Jungen (nach Kromeyer-Hauschild 2001) sowie die altersspezifischen 3., 50. und 97. Perzentile von Jungen mit CF (siehe Berichtsband 2004).

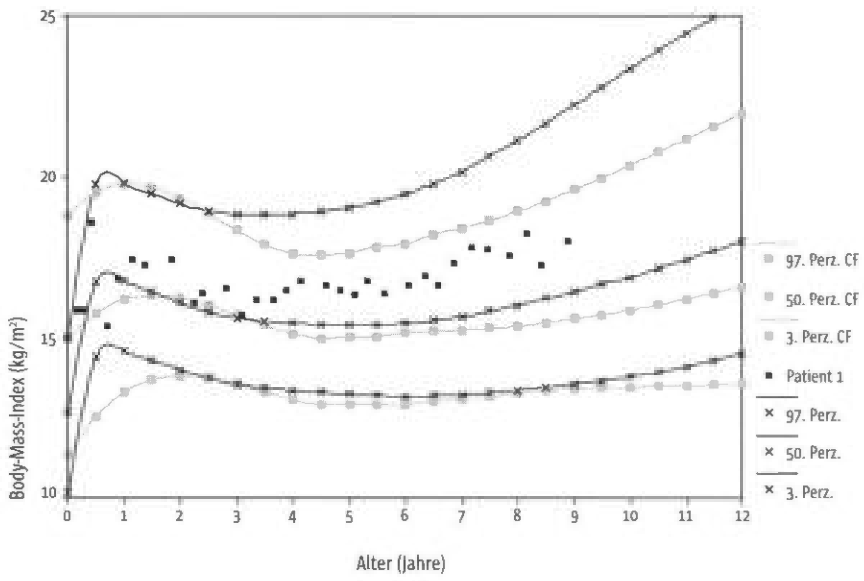


Abb. 38 Entwicklung des Body-Mass-Index für Patient 1, männlich, geboren 1996

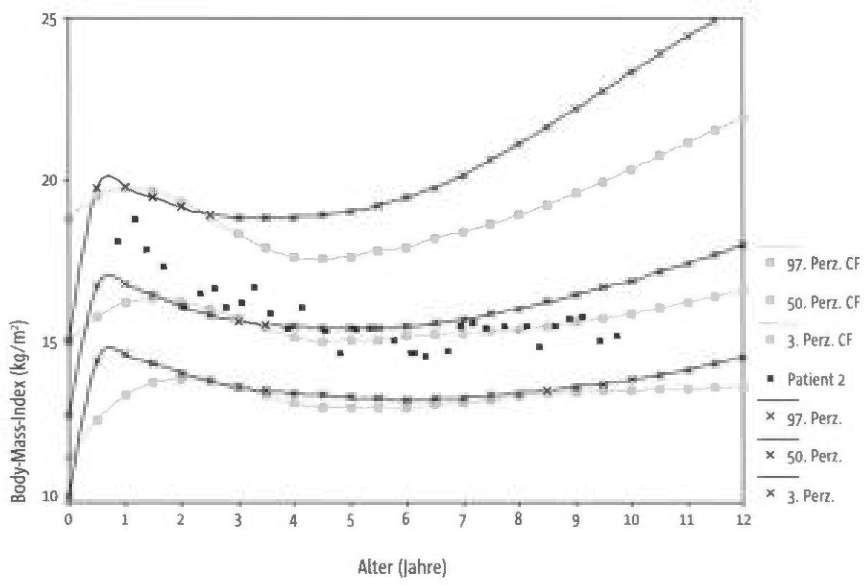


Abb. 39 Entwicklung des Body-Mass-Index für Patient 2, männlich, geboren 1996

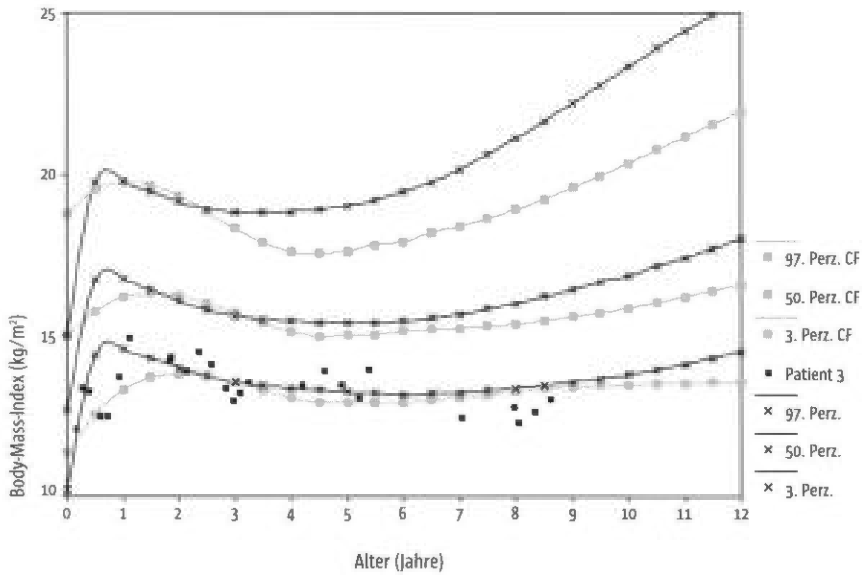


Abb. 40 Entwicklung des Body-Mass-Index für Patient 3, männlich, geboren 1996

Für die Patienten 1 und 2 wurden regelmäßig BMI-Werte dokumentiert, so dass die körperliche Entwicklung, gemessen an gleichaltrigen gesunden Jungen bzw. an Jungen mit CF, sehr gut verfolgt und beurteilt werden kann. Die BMI-Werte von Patient 1 liegen ab dem zweiten Lebensjahr über der 50. Perzentile gesunder gleichaltriger Jungen. Der BMI von Patient 2 sinkt etwa mit fünf Jahren nicht nur unter die 50. Perzentile Gesunder, sondern z. T. auch unter die 50. Perzentile von CF-Jungen. Für den Patienten 3 wurden zwischen dem sechsten und siebten Lebensjahr fast zwei Jahre lang keine Daten dokumentiert. Der BMI liegt fast über den gesamten Beobachtungszeitraum auf oder unter den beiden 3. Perzentilen.

Die Abb. 41 bis 43 zeigen die ab dem sechsten Lebensjahr dokumentierten FEV_1 -Werte der drei ausgewählten Patienten, die altersspezifischen 3., 50. und 97. Perzentile von Jungen mit CF (siehe Berichtsband 2004) und eine Referenzlinie bei 80 % FEV_1 .

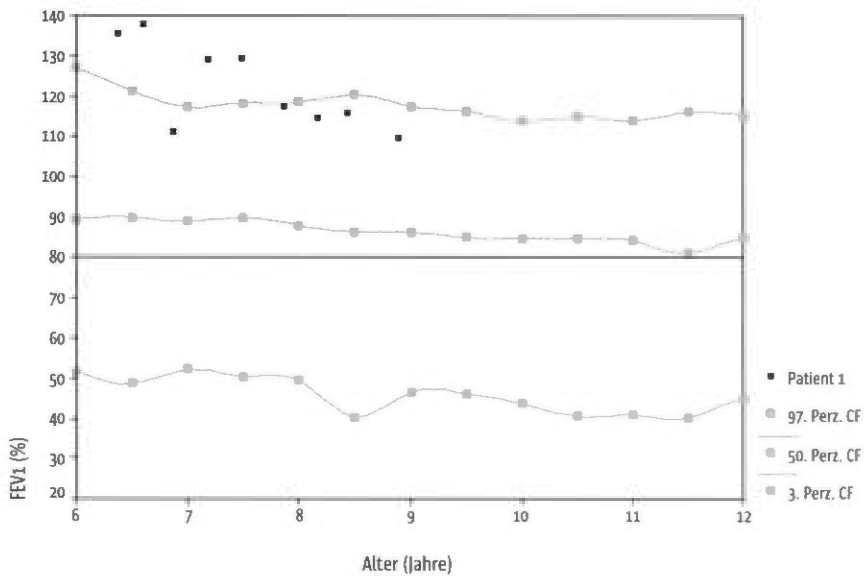


Abb. 41 Entwicklung der FEV₁ (%) für Patient 1, männlich, geboren 1996

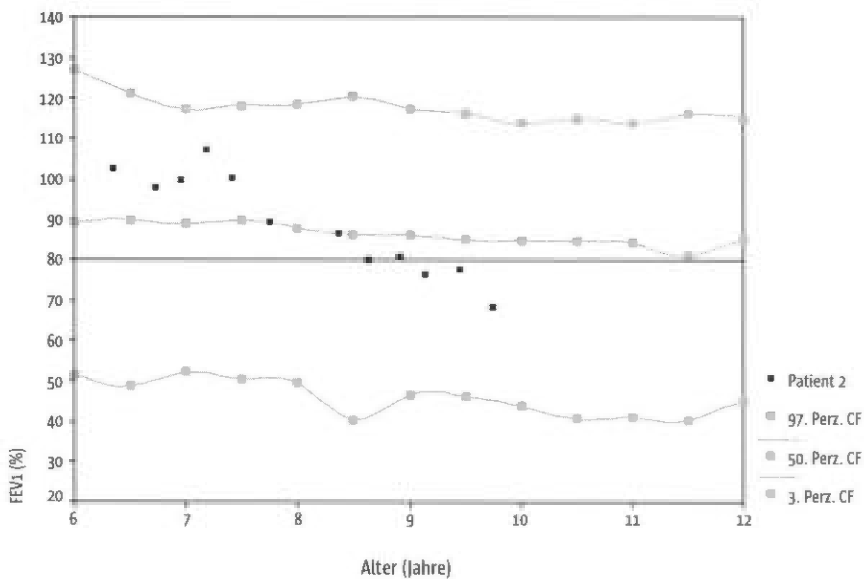


Abb. 42 Entwicklung der FEV₁ (%) für Patient 2, männlich, geboren 1996

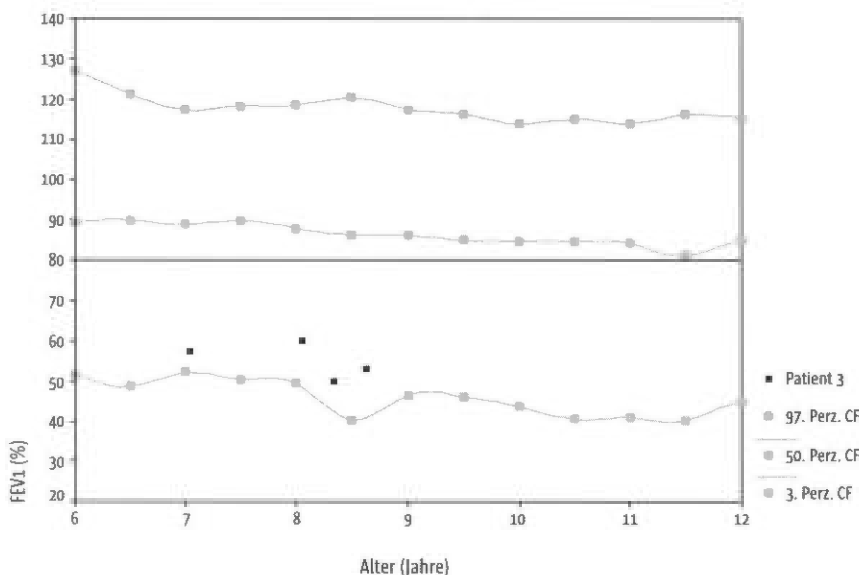


Abb. 43 Entwicklung der FEV_1 (%) für Patient 3, männlich, geboren 1996

Während Patient 1 eine hervorragende FEV_1 aufweist, sinkt die FEV_1 von Patient 2 etwa mit achteinhalf Jahren unter die 50. Perzentile gleichaltriger CF-Jungen und mit neun Jahren unter die angestrebten 80 % der Norm. Die wenigen dokumentierten FEV_1 -Werte von Patient 3 liegen weit unter den angestrebten 80 % der Norm und nur wenig über dem 3. krankheits-spezifischen Perzentil.

7.2.3 Verlauf der Erkrankung in verschiedenen Einrichtungen

Die Ergebnisqualität verschiedener Einrichtungen zu vergleichen, ist aus verschiedenen Gründen schwierig. Das haben alle bisherigen Ansätze in der Stufe II und im Benchmarking-Projekt gezeigt. Immer wieder zeigen sich Unterschiede zwischen den Einrichtungen in bestimmten Parametern, ohne dass sich diese Unterschiede über alle Altersgruppen und alle erhobenen Qualitätsparameter konsistent wiederfinden lassen. Das Ziel dieser Vergleiche ist und bleibt die Verbesserung der Versorgung von Patienten mit Mukoviszidose. Dazu gehört, dass Einrichtungen Defizite in den eigenen Ergebnissen erkennen und dass, wie z. B. im Benchmarking-Projekt, die Ergebnisse offen diskutiert werden, um die besten Therapiestrategien herauszufinden. Die folgenden Darstellungen des BMI bzw. der FEV_1 aller Kinder und Jugendlichen einer Einrichtung könnten dabei als anschauliche Grundlage dienen.

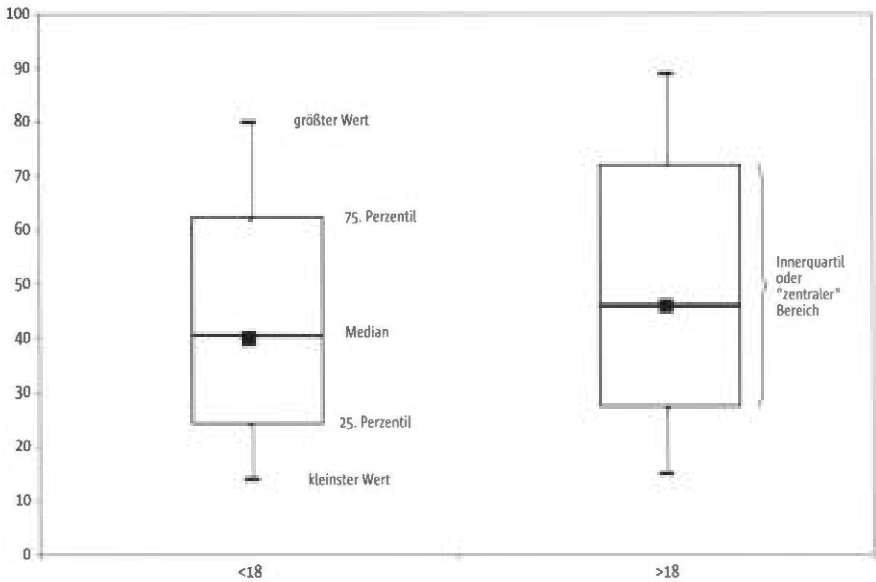


Abb. 44 Beispiel Boxplot

Für die Darstellung der Verteilung des BMI in Altersstufen (Abb. 45 bis 48) wurden Boxplots (Abb. 44) gewählt. Diese Art der Darstellung eignet sich sehr gut zum Vergleich verschiedener Verteilungen. Pro Altersstufe können der kleinste und der größte BMI-Wert (Spannweite), der Median (50 % aller BMI-Werte liegen darunter bzw. darüber) und die „zentralen“ 50 Prozent aller Werte abgelesen werden. Es wurden beispielhaft zwei Einrichtungen vergleichbarer Größe gewählt, bei denen besonders bei den Jungen deutliche Unterschiede im BMI und in der FEV₁ auffallen.

In den Abb. 45 und 46 sind zur Einschätzung des BMI die 3., 25. und 50. BMI-Perzentile Gesunder aufgetragen (Kromeyer-Hauschild, 2001). Bis zum Alter von zwölf Jahren gibt es zwischen den beiden Einrichtungen keine wesentlichen Unterschiede in der Verteilung des BMI. Ab einem Alter von zwölf Jahren zeigt sich ein deutlicher Trend. Während in der Einrichtung 1 die „zentralen“ 50 Prozent aller Werte zwischen der 3. und 50. Perzentile Gesunder liegen, liegen diese in der Einrichtung 2 nicht über der 25. Perzentile. D. h., bei vergleichbarer Körpergröße wiegen die Jungen ab zwölf Jahre in der Einrichtung 2 in der Regel deutlich weniger als ihre Altersgefährten in der Einrichtung 1.

7.2 Ergebnisqualität

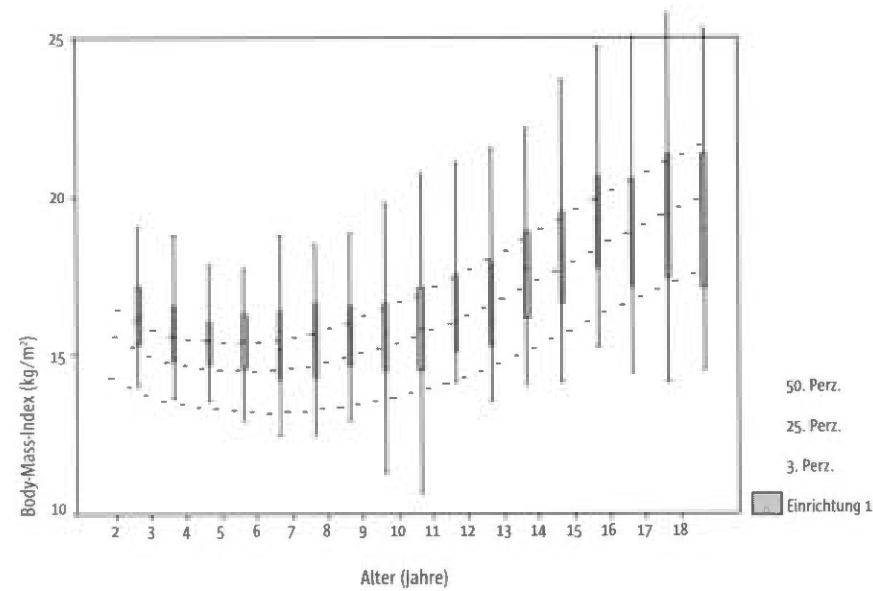


Abb. 45 BMI aller Jungen in Einrichtung 1, verglichen mit Perzentilen Gesunder

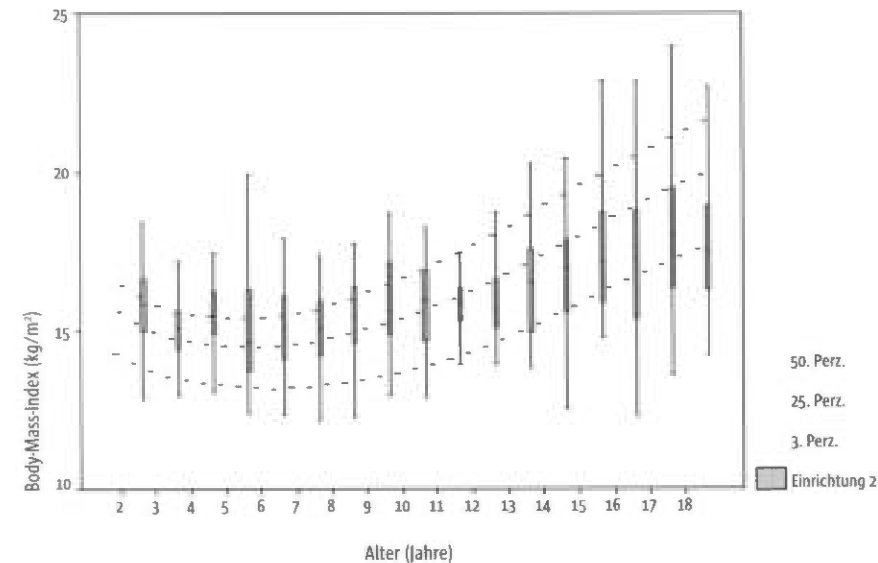


Abb. 46 BMI aller Jungen in Einrichtung 2, verglichen mit Perzentilen Gesunder

Die Jungen in der Einrichtung 2 liegen im BMI nicht nur unter den Werten in Einrichtung 1, sondern auch unter den Werten aller Jungen mit CF in Deutschland (Abb. 47 und 48). Für die Abb. 47 und 48 wurden anstelle der 3., 25. und 50. Perzentile Gesunder die 3., 50. und 97. Perzentile von CF-

Patienten verwendet (siehe Berichtsband 2004). Während die Verteilung des BMI in Einrichtung 1 etwa der aller Jungen mit CF in Deutschland entspricht – die Mediane der Boxen liegen ungefähr auf der 50. Perzentile – fallen die Jungen ab zwölf Jahre in Einrichtung 2 auch in dieser Darstellung durch geringere Werte auf.

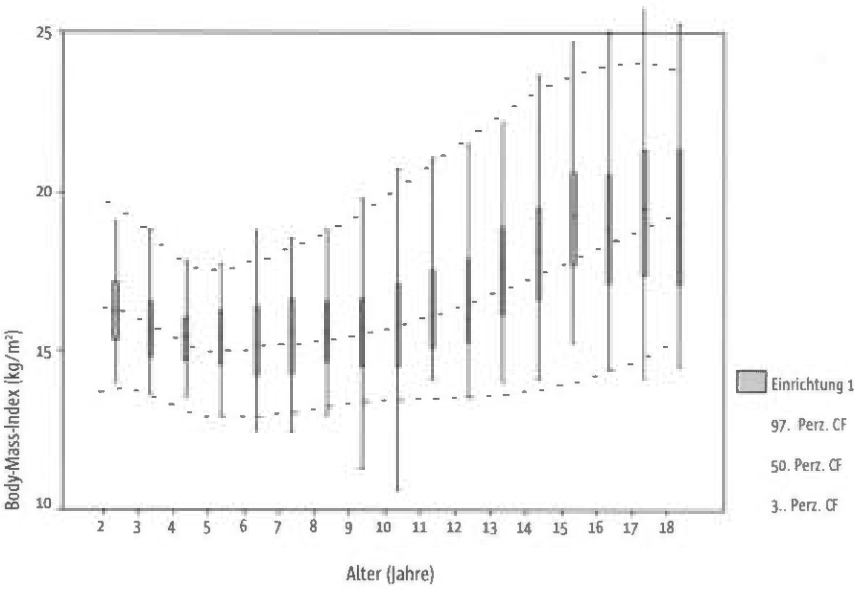


Abb. 47 BMI aller Jungen in Einrichtung 1, verglichen mit Perzentilen von CF-Patienten

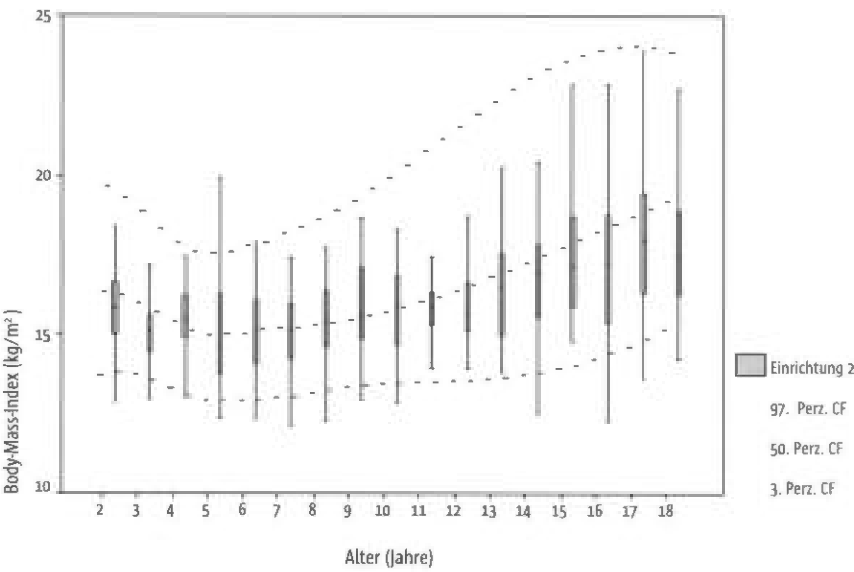


Abb. 48 BMI aller Jungen Einrichtung 2, verglichen mit Perzentilen von CF-Patienten

Sehr deutliche Unterschiede zwischen den Einrichtungen 1 und 2 zeigen sich auch in der Verteilung der Lungenfunktionswerte FEV_1 . In den Abb. 49 und 50 wurden zusätzlich zu einer Referenzlinie bei 80 % der Norm die 3., 50. und 97. Perzentile aller Jungen mit CF eingezeichnet (siehe Berichtsband 2004). Während in Einrichtung 2 in fast allen Altersstufen 75 Prozent aller FEV_1 -Werte unter der 50. CF-spezifischen Perzentile liegen, liegen mehr als 50 % aller FEV_1 -Werte in der Einrichtung 1 über der 50. CF-spezifischen Perzentile, also besser als der Durchschnitt. Zwischen den beiden Einrichtungen zeigen sich Unterschiede nicht erst bei einem Alter von zwölf Jahren, sondern schon bei den ersten Lungenfunktionsmessungen mit sechs Jahren.

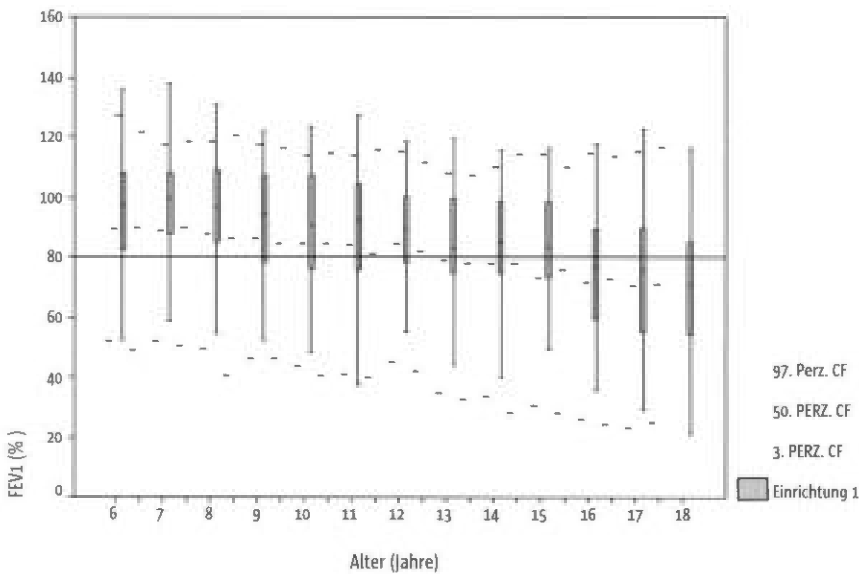


Abb. 49 FEV_1 aller Jungen in Einrichtung 1, verglichen mit Perzentilen von CF-Patienten

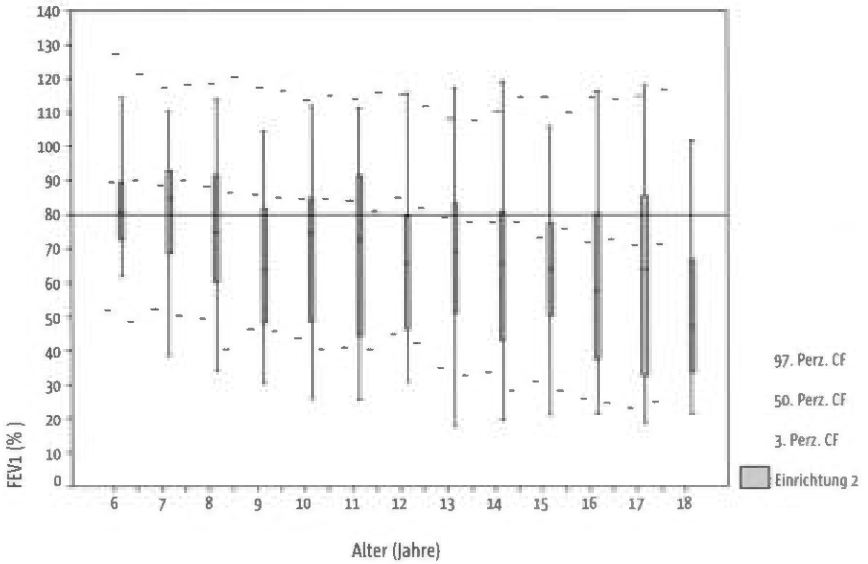


Abb. 50 FEV₁ aller Jungen in Einrichtung 2, verglichen mit Perzentilen von CF-Patienten

Die vorliegenden Abb. 38 bis 50 zeigen deutliche Unterschiede im Verlauf der Erkrankung zwischen einzelnen Patienten, aber auch zwischen Einrichtungen. Die Ursachen für diese großen Unterschiede im BMI und in der FEV₁ können allein durch statistische Analysen nicht herausgefunden werden. Möglicherweise werden gerade bei heranwachsenden Jungen mit CF unterschiedliche Ernährungsstrategien in den beiden Einrichtungen verfolgt. Hier muss jede Einrichtung für sich über mögliche Ursachen nachdenken und es muss – wie im Benchmarking-Projekt – der vertrauensvolle Erfahrungsaustausch zwischen den Ambulanzen fortgeführt werden, um die für CF-Patienten beste Therapie zu finden.

8 Zusammenfassung Standardstatistik

Stufe I

Seit 1995 wurden im Verfahren „Qualitätssicherung Mukoviszidose“ bis zum 31.12.2005 die Daten von 6.835 Patienten erfasst. Davon gaben 6.705 Patienten eine Einwilligung zur weiteren Auswertung ihrer Daten.

Das mittlere Alter der CF-Patienten und der Anteil der Erwachsenen stiegen von 1995 bis 2005 kontinuierlich an (s. Abb. 14). Für das Jahr 2005 wurden 51 verstorbene Patienten gemeldet. Die (kumulative) Überlebenswahrscheinlichkeit, mindestens 40 Jahre alt zu werden, beträgt in 2005 59 % (berechnet mit Hilfe von altersspezifischen Mortalitätsraten, Einzelheiten siehe Kap. 9 „Sonderauswertung Mortalität“). Mit 95 %iger Sicherheit liegt der Median der Überlebenswahrscheinlichkeit in 2005 bei mindestens 37,4 Jahren (Abb. 54).

Tab. 42 Ergebnisqualität für den Beobachtungszeitraum 01.01.2005 bis 31.12.2005

Parameter	Patienten < 6 Jahre (n=631)	Patienten 6 bis < 18 Jahre (n=1.943)	Patienten ≥ 18 Jahre (n=1.977)
LSG ≥ 90 %	80,0 %	72,2 %	-
ohne Angaben	0,8 %	< 0,1 %	-
BMI ≥ 19	-	-	69,0 %
ohne Angaben	-	-	0,3 %
VC ≥ 80 %	-	67,3 %	43,5 %
ohne Angaben	-	2,7 %	2,4 %
FEV ₁ ≥ 80 %	-	66,8 %	22,5 %

Parameter	Patienten < 6 Jahre (n=631)	Patienten 6 bis < 18 Jahre (n=1.943)	Patienten ≥ 18 Jahre (n=1.977)
ohne Angaben	–	2,9 %	2,2 %
MEF ₂₅ ≥ 60 %	–	45,0 %	11,5 %
ohne Angaben	–	4,5 %	5,4 %
IgG in -2s ≤ IgG ≤ 2s	64,2 %	55,0 %	42,5 %
ohne Angaben	23,3 %	10,6 %	15,4 %
P. aeruginosa negativ	82,6 %	58,2 %	25,4 %
unbekannt	2,1 %	1,3 %	1,8 %

Tab. 43 „Highlights“ der Ergebnisse 1995 bis 1999 in Deutschland; *) Eventuelle Abweichungen zu den jährlichen Berichten von 1995, 1996, 1997 und 1998 resultieren aus dem unterschiedlichen Datenstand. Die Daten dieser Jahrgänge und 1999 entsprechen dem Datenstand vom 31.08.2000; **) am 31.12. des jeweiligen Jahres als nicht verstorben gemeldet

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 diagnosti- zierter 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 %

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 *)
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					
P. aeruginosa positiv	56,9 %	56,0 %	54,0 %	53,8 %	52,1 %
B. cepacia 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

Tab. 44 „Highlights“ der Ergebnisse 2000 bis 2005 in Deutschland; Es handelt sich um Daten des jeweiligen Jahrgangsabschlusses. Die Daten des aktuellen Jahrgangs 2005 sind in Tab. 45 beim Ländervergleich zu finden. *) Eventuelle Abweichungen zu den jährlichen Berichten von 2000, 2001, 2002 und 2004 resultieren aus dem unterschiedlichen Datenstand. Die Daten der Jahrgänge entsprechen dem Datenstand vom 01.08.2005; **) am 31.12. des jeweiligen Jahres als nicht verstorben gemeldet

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 diagnosti- zierter Patienten	3,7 %	1,8 %	1,4 %	1,3 %	1,6 %

Parameter	Deutschland 1.1.-31.12. 2000 ^a	Deutschland 1.1.-31.12. 2001 ^a	Deutschland 1.1.-31.12. 2002 ^a	Deutschland 1.1.-31.12. 2003 ^a	Deutschland 1.1.-31.12. 2004 ^a
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					
P. aeruginosa positiv	50,8 %	50,7 %	50,4 %	51,5 %	52,4 %
B. cepacia 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

Tab. 45 „Highlights“ der Ergebnisse 2005 in Deutschland im Vergleich mit früheren jährlichen Datenreports aus den USA (Cystic Fibrosis Foundation, 2004) und Frankreich (Vaincre la Mucoviscidose, 2005); *) am 31.12. des jeweiligen Jahres als nicht verstorben gemeldet; **) alle Patienten mit Verlaufsdokumentation in 2005; ***) < 18 Jahre/≥ 18 Jahre

Parameter	Deutschland 1.1.-31.12. 2005	USA 1.1.-31.12. 2004	Frankreich 1.1.-31.12. 2003
Patientenzahl	6.835	22.714	4.104
Neu diagnostiziert	134	909	228
Anteil neu diagnostizierter Patienten	2,0 %	4,0 %	5,6 %
Mittleres Alter bei Diagnose	3,6	–	4,5 Jahre
Median des Alters bei Diagnose	1,0	0,5	0,5 Jahre
Sterbefälle	51	354	56
Mortalitätsrate (bezogen auf in dem Jahr beobachtete Fälle)	1,1 %	–	–
Median des Überlebens	37,4	35,1	36,5
Mittleres Alter*	19,7 Jahre	–	15,8 Jahre
Mittleres Alter**	17,8 Jahre		
Median des Alters*	18,5 Jahre	–	14,0 Jahre
Median des Alters**	16,3 Jahre		
Anteil Patienten ≥ 18 Jahre*	53,4 %	41,8 %	37,9 %
Anteil Patienten ≥ 18 Jahre**	43,4 %		
Zahl der Patienten ≥ 18 Jahre*	3.376	9.494	1.557
Zahl der Patienten ≥ 18 Jahre**	1.977		
Geschlecht (männlich)	52,0 %	52,1 %	52,2 %
Mittleres LSG für Patienten < 18 Jahre	97,9 %	–	16,5 (mittlerer BMI)
Mittlerer BMI für Patienten ≥ 18 Jahre	20,5	–	19,8
Mittleres VC in % der Norm	81,9	–	88,7/72,9***
Mittleres FEV ₁ in % der Norm	75,2	75,1	81,7/57,8***

Parameter	Deutschland	USA	Frankreich
	1.1.-31.12. 2005	1.1.-31.12. 2004	1.1.-31.12. 2003
Mittleres MEF ₂₅ in % der Norm	51,0	-	-
Mikrobiologie			
Ps.aeruginosa positiv	51,0 %	57,3 %	48,6 %
B. cepacia positiv	2,3 %	2,9 %	2,4 %
Genotyp bestimmt	84,3 %	83,8	84,8 %
Pankreasenzyme	91,5 %	89,9	87,0 %
Teilnehmende Einrichtungen	96	115	82

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

9 Sonderauswertung Mortalität

9.1 Allgemeines

Für die Zeit von Januar 1995 bis Dezember 2005 wurden 507 CF-Patienten (inklusive 36 nach Tx verstorbene Patienten) als verstorben gemeldet. Tab. 46 enthält Angaben zu Alter und Geschlecht der Verstorbenen sowie zu den Todesursachen (SD = Standardabweichung).

Tab. 46 Übersicht über die von 1995 bis 2005 verstorbenen Patienten

	1995	1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005
Zahl der Verstorbenen	32	45	51	58	49	39	43	45	42	52	51
Davon männlich in %	50,0	44,4	58,8	56,9	53,1	38,5	51,2	46,7	47,6	42,3	60,8
Verstorbene < 18 Jahre in %	40,6	17,8	29,4	27,6	22,4	33,3	30,2	11,1	28,6	17,3	17,6
Mittleres Alter aller Verstorbenen (± SD)	20,2 (6,8)	22,0 (6,9)	22,2 (7,4)	23,5 (9,7)	23,7 (9,0)	21,2 (8,1)	23,2 (7,6)	25,4 (10,0)	24,5 (9,8)	26,8 (9,0)	25,8 (10,0)
Median Sterbealter	18,2	23,2	22,6	23,9	22,8	21,5	22,9	25,1	22,7	26,3	23,7
Mittleres Alter der verstorbenen männlichen Patienten (± SD)	19,3 (8,0)	21,6 (8,6)	23,5 (7,1)	24,2 (10,4)	22,3 (8,5)	24,2 (9,7)	26,0 (8,3)	23,8 (12,2)	26,8 (10,5)	26,7 (8,8)	25,9 (10,7)
Mittleres Alter der verstorbenen weiblichen Patienten (± SD)	21,1 (5,6)	22,4 (5,7)	20,4 (7,6)	22,5 (8,8)	25,3 (9,3)	19,3 (6,5)	20,2 (5,6)	26,8 (7,6)	22,4 (8,8)	26,9 (9,3)	25,6 (9,1)
Todesursachen (Mehrfachnennungen möglich) in %											
Nicht CF-relevant	0	11,1	5,9	5,2	4,1	5,1	2,3	15,6	9,5	1,9	7,8
CF-kardiopulmonal	90,6	84,4	84,3	84,5	79,6	87,2	95,3	77,8	76,2	80,8	74,5

	1995	1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005
CF-hepato-intestinal	0	4,4	7,8	10,3	10,2	0	4,7	6,7	2,4	5,8	7,8
CF-relevant – andere Ursache	15,6	4,4	9,8	1,7	10,2	7,7	4,7	8,9	19,0	15,4	17,6
Letalität (pro 100 gemeldete Patienten und Jahr)	1,2	1,4	1,4	1,5	1,2	0,9	1,2	1,0	0,9	1,1	1,1

Von den insgesamt 507 (inklusive 36 nach Tx verstorbene Patienten) in den Jahren 1995 bis 2005 verstorbenen Patienten waren zehn Patienten jünger als sechs Jahre, 25 Patienten zwischen sechs und elf Jahre und 89 Patienten zwischen zwölf und 17 Jahre alt (Abb. 51 und Tab. 47). Das bedeutet, dass 24,5 % aller verstorbenen Patienten das 18. Lebensjahr nicht vollendeten (Abb. 51). Im Vergleich dazu gilt für das Jahr 2005, dass von den 51 verstorbenen Patienten zwei Patienten im Alter von unter sieben Jahren, ein Patient mit zwölf Jahren, ein Patient mit 13 Jahren, zwei Patienten mit 14 Jahren und drei Patienten mit 16 Jahren verstarben. 42 Patienten verstarben im Alter von 18 bis 50 Jahren. Das bedeutet, dass 17,6 % aller in 2005 verstorbenen Patienten das 18. Lebensjahr nicht vollendeten!

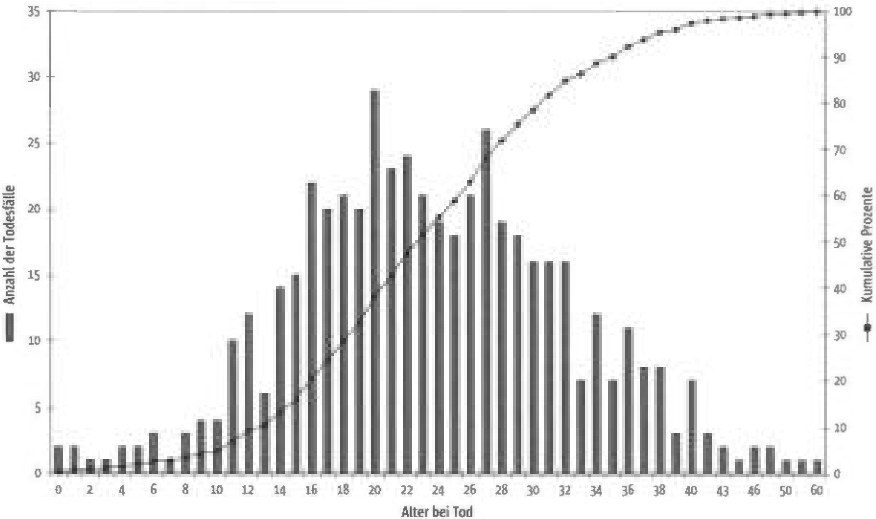


Abb. 51 Altersverteilung der von 1995 bis 2005 verstorbenen Patienten (Alter gerundet)

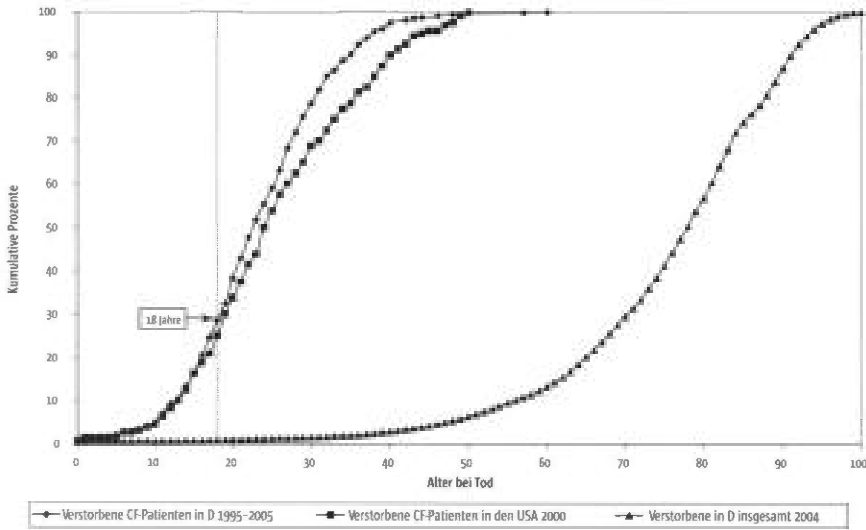


Abb. 52 Kumulative Altersverteilungen der verstorbenen CF-Patienten in Deutschland(D) 1995 bis 2005, in den USA 2000 (Cystic Fibrosis Foundation, 2004) und aller Verstorbenen in Deutschland 2004 (laut Auskunft des Statistischen Bundesamtes).

CF-Patienten sterben wesentlich früher als die übrige Bevölkerung in Deutschland. In den letzten Jahren waren 25 % aller verstorbenen CF-Patienten jünger als 18 Jahre. Dagegen waren 2005 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 Tab. 46 und 47 zeigen, dass im Jahr 2005 kardiopulmonale Probleme bei CF-Patienten aller Altersgruppen die dominierende Todesursache waren.

Tab. 47 Altersverteilung und Todesursachen von 1995 bis 2005

	Unter 6 Jahre	6-11 Jahre	12-17 Jahre	18-23 Jahre	24-29 Jahre	≥ 30 Jahre
Anzahl der verstorbenen Patienten	13	22	89	138	121	124
Todesursache (Mehrfachnennungen möglich) in %						
Nicht CF-relevant	23,1	0	4,5	5,1	4,1	7,3
Kardiopulmonal	53,8	90,9	83,1	84,1	76,0	72,6
Hepato-intestinal	15,4	0	2,2	2,2	5,0	6,5
CF-relevant, andere Ursache	7,7	4,5	6,7	4,3	7,4	8,9

Das Sterbealter bei männlichen und weiblichen CF-Patienten ist etwa gleich verteilt (Chi-Quadrat-Unabhängigkeitstest, $p=0,8$) (s. Tab. 47 und Abb. 53).

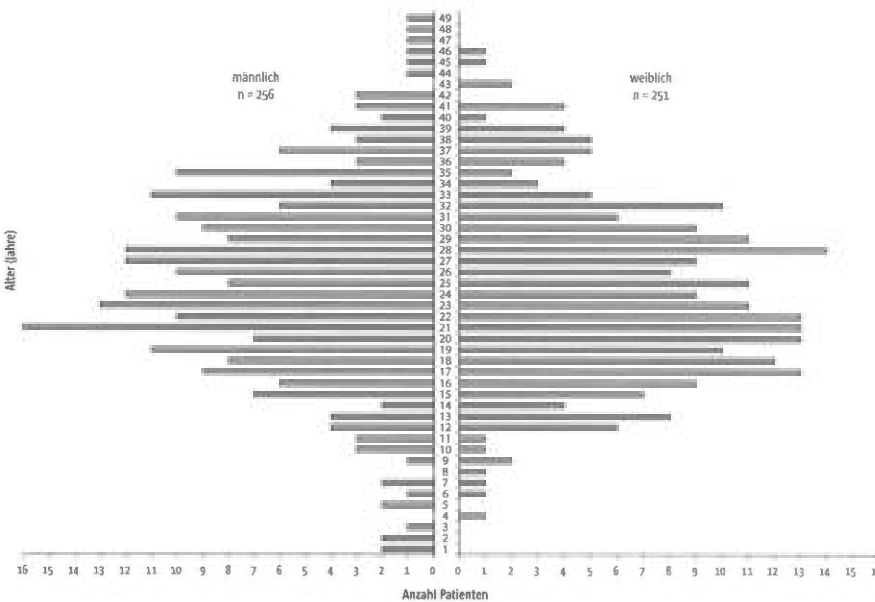


Abb. 53 Altersverteilung der von 1995 bis 2005 verstorbenen männlichen und weiblichen Patienten

Für das Jahr 2005 wurden insgesamt 51 verstorbene CF-Patienten gemeldet. Der Anteil an jung verstorbenen Patienten war mit 17,6 % wesentlich niedriger als in den Jahren zuvor (vgl. Tab. 46). 16 Patienten waren zum Todes-

9.2 Qualitätsindikatoren als Prognosefaktoren für das weitere Überleben bei CF

zeitpunkt älter als 30 Jahre. Man kann mit 95 %iger Sicherheit sagen, dass der Median der Überlebenswahrscheinlichkeit mindestens 37,4 Jahre beträgt. Aus der Abb. 54 kann man eine 59 %ige kumulative Überlebenswahrscheinlichkeit von 40 Jahren ablesen. Aufgrund 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, 59 % mit einem 95 % Konfidenzintervall von 45 % bis 74 %.

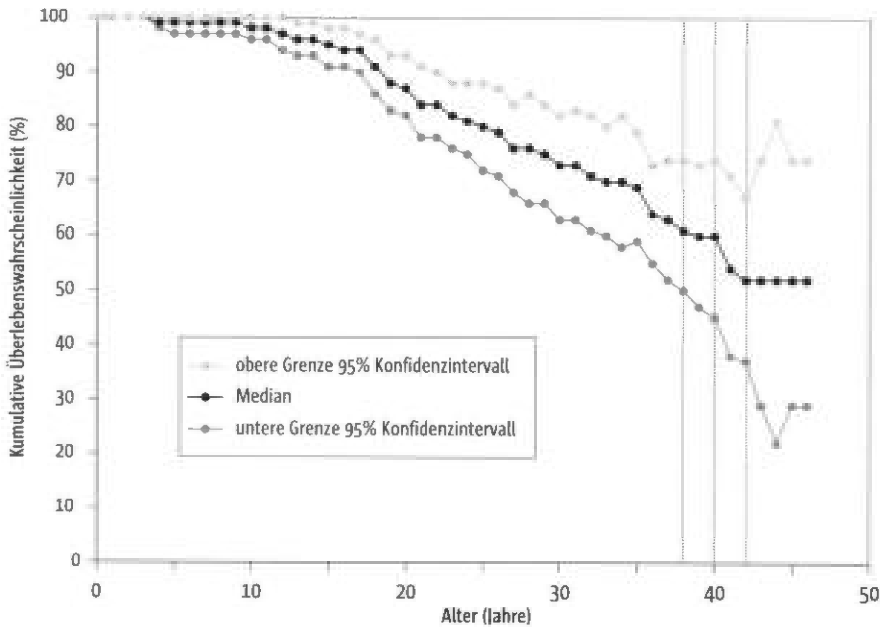


Abb. 54 Kumulative Überlebenswahrscheinlichkeit mit 95 % Konfidenzintervall im Jahr 2005

9.2 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 ist 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 2005 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 akzeptablen 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.

Die Berechnung der Mortalität bezieht sich auf alle verstorbenen Patienten, d. h. die 36 nach Tx verstorbenen Patienten werden einbezogen.

9.2.1 Ausgangssituation 1995

BMI (n=218):	BMI < 19:	51,4 % der Patienten
	BMI ≥ 19:	48,6 % der Patienten
VC (n=211):	VC < 80 %:	57,8 % der Patienten
	VC ≥ 80 %:	42,2 % der Patienten
FEV ₁ (n=211):	FEV ₁ < 80 %:	69,2 % der Patienten
	FEV ₁ ≥ 80 %:	30,8 % der Patienten
MEF ₂₅ (n=194):	MEF ₂₅ < 60 %:	78,9 % der Patienten
	MEF ₂₅ ≥ 60 %:	21,1 % der Patienten
P. aeruginosa (n=216):	P. aeruginosa positiv:	71,8 % der Patienten
	P. aeruginosa negativ:	28,2 % der Patienten
Gesamt (n=218):	BMI < 19 oder VC < 80 % oder FEV ₁ < 80 % oder MEF ₂₅ < 60 % oder P. aeruginosa positiv:	90,8 % der Patienten
	BMI ≥ 19 und VC ≥ 80 % und FEV ₁ ≥ 80 % und MEF ₂₅ ≥ 60 % und P. aeruginosa negativ:	9,2 % der Patienten;

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

9.2.2 Mortalität bis 2005 in Abhängigkeit von der medizinischen Situation im Jahr 1995

Von allen 218 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* (P. aeruginosa) vorlagen, waren bis 2005 54 (24,8 %) als verstorben gemeldet. Das erreichte Lebensalter beträgt im Mittel 22,3 Jahre (SD=3,1 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.

Mortalität bis 2005 in Abhängigkeit vom Body Mass Index im Jahr 1995

Von den 112 Patienten, die 1995 einen BMI unter 19 hatten, verstarben 45 Patienten (40,2%) bis Ende 2005. Von den 106 Patienten, die 1995 einen BMI von 19 und höher hatten, verstarben bis zum Ende des Jahres 2005 neun Patienten (8,5%, $p < 0,01$).

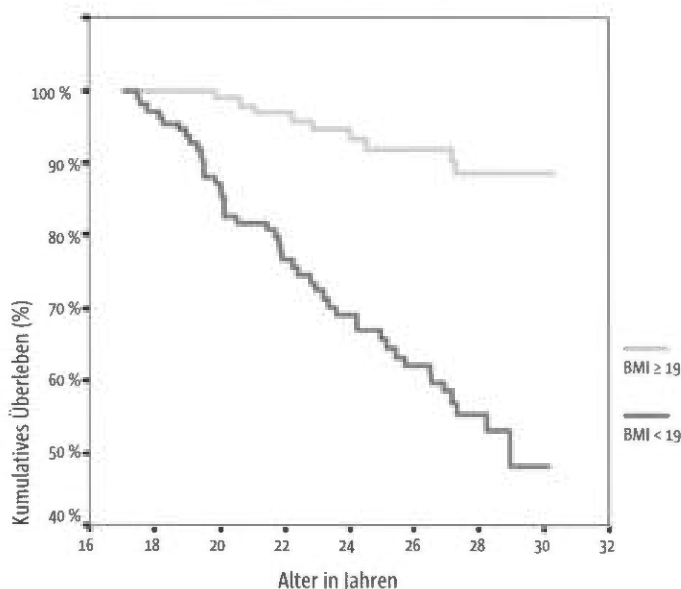


Abb. 55 Kumulatives Überleben in Abhängigkeit vom BMI 1995

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 ($p < 0,01$).

Mortalität bis 2005 in Abhängigkeit von der Vitalkapazität im Jahr 1995

Von den 122 Patienten, die 1995 eine VC unter 80 % hatten, verstarben bis Ende 2005 42 Patienten (34,4 %). Von den 89 Patienten, die 1995 eine VC von 80 % und besser hatten, verstarben bis Ende 2005 neun Patienten (10,1 %, $p < 0,01$).

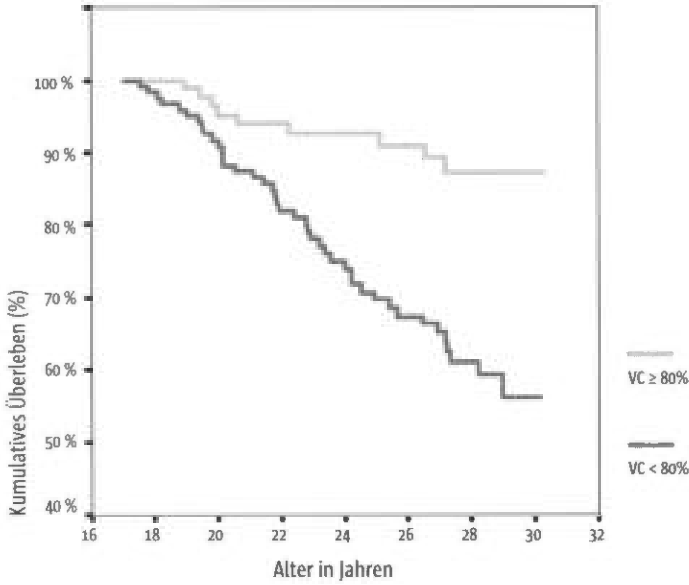


Abb. 56 Kumulatives Überleben in Abhängigkeit von der VC 1995

Die 5-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit von 17- bis 19-jährigen CF-Patienten mit einer VC ab 80 % der Norm beträgt 92 %. Die 5-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit der Patienten mit einer VC unter 80 % der Norm beträgt dagegen nur 76 % ($p < 0,01$).

Mortalität bis 2005 in Abhängigkeit von der Einsekundenkapazität im Jahr 1995

Von den 146 Patienten, die 1995 eine FEV_1 unter 80 % hatten, verstarben bis Ende 2005 46 Patienten (31,5 %). Von den 65 Patienten, die 1995 eine FEV_1 von 80 % und besser hatten, verstarben bis Ende 2005 fünf Patienten (7,7 %, $p < 0,01$).

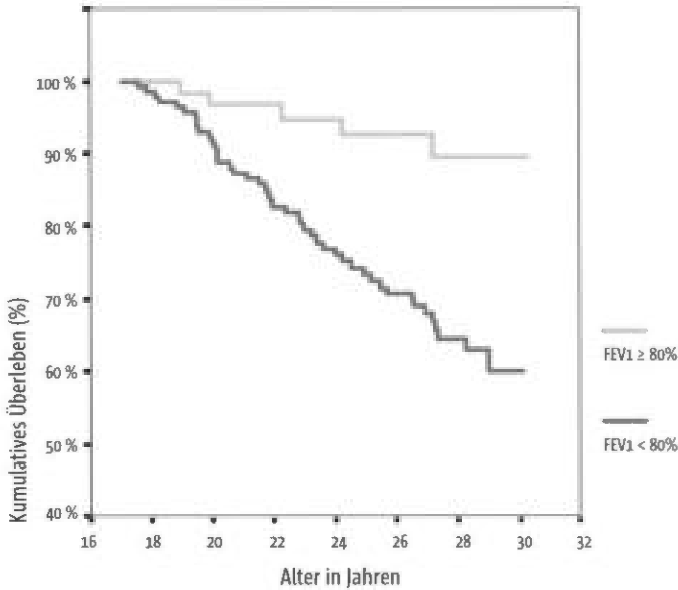


Abb. 57 Kumulatives Überleben in Abhängigkeit von der FEV_1 1995

Die 5-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit von 17- bis 19-jährigen CF-Patienten mit einer FEV_1 ab 80 % der Norm beträgt 94 %. Die 5-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit der Patienten mit einer FEV_1 unter 80 % der Norm beträgt dagegen nur etwa 78 % ($p < 0,01$).

Mortalität bis 2005 in Abhängigkeit vom MEF_{25} im Jahr 1995

Von den 153 Patienten, die 1995 ein MEF_{25} unter 60 % hatten, verstarben bis Ende 2005 41 Patienten (26,8 %). Von den 41 Patienten, die 1995 ein MEF_{25} von 60 % und besser hatten, verstarben bis Ende 2005 vier Patienten (9,8 %, nicht signifikant, d. h. $p > 0,05$).

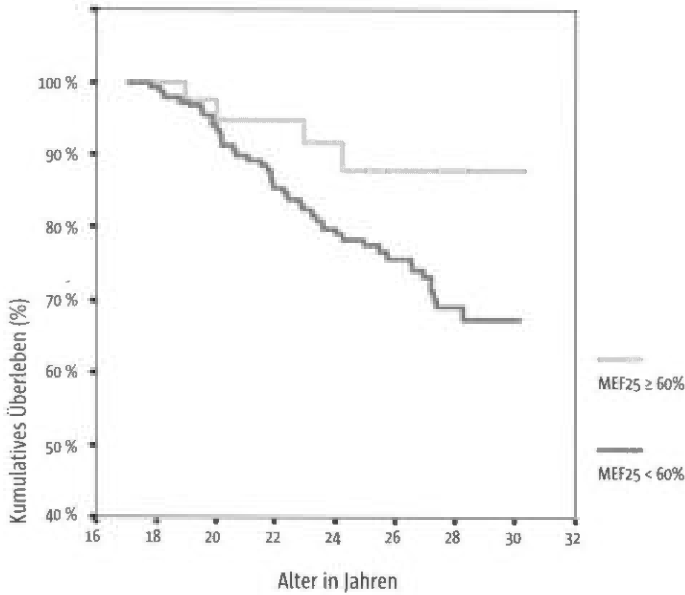


Abb. 58 Kumulatives Überleben in Abhängigkeit vom MEF_{25} 1995

Die 5-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit von 17- bis 19-jährigen CF-Patienten mit einem MEF_{25} ab 60 % der Norm beträgt 92 %. Die 5-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit der Patienten mit einem MEF_{25} unter 60 % der Norm beträgt dagegen nur etwa 80,6 % (nicht signifikant, d. h. $p > 0,05$).

Mortalität bis 2005 in Abhängigkeit von *Pseudomonas aeruginosa* im Jahr 1995

Von den 155 Patienten, die 1995 *P. aeruginosa* positiv waren, verstarben 44 Patienten (28,2 %) bis Ende 2005. Von den 61 Patienten, die 1995 *P. aeruginosa* negativ waren, verstarben bis Ende 2005 zehn Patienten (16,4 %, nicht signifikant, $p > 0,05$).

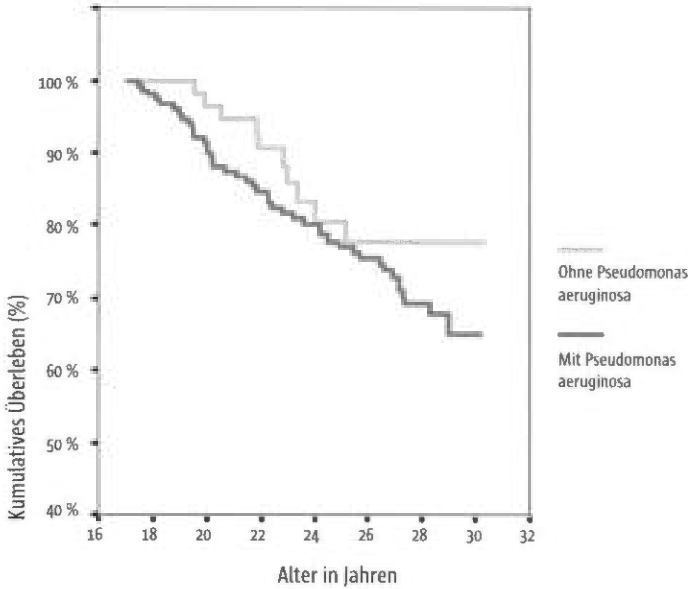


Abb. 59 Kumulatives Überleben in Abhängigkeit von *P. aeruginosa* 1995

Die 5-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit von 17- bis 19-jährigen CF-Patienten ohne *P. aeruginosa* im Jahr 1995 beträgt 87 %. Die 5-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit der Patienten mit *P. aeruginosa* beträgt 80 % (nicht signifikant, $p > 0,05$).

Mortalität bis 2005 in Abhängigkeit von allen Parametern im Jahr 1995

Von den 70 Patienten (32,1 %), die 1995 in allen fünf betrachteten Parametern unter den angestrebten Grenzwerten lagen (d. h. BMI < 19, VC < 80 %, FEV₁ < 80 %, MEF₂₅ < 60 %, P. aeruginosa positiv) verstarben 27 (32,8 %) bis zum Ende des Jahres 2005. Von den 128 Patienten (58,7 %), 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 P. aeruginosa positiv), verstarben bis Ende 2005 27 Patienten (21,1 %).

Von den 20 Patienten (9,2 %), die 1995 in allen betrachteten Parametern gut waren (d. h. BMI ≥ 19, VC ≥ 80 %, FEV₁ ≥ 80 %, MEF₂₅ ≥ 60 %, P. aeruginosa negativ), verstarb bis Ende 2005 kein Patient (0 %, p < 0,01).

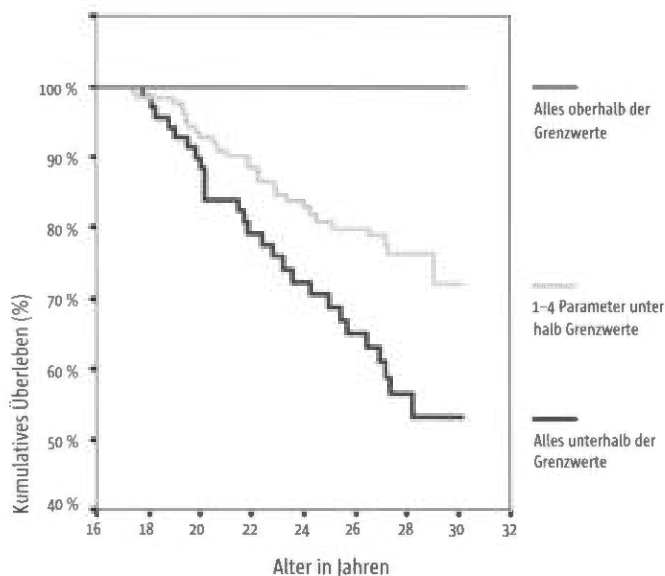


Abb. 60 Kumulatives Überleben in Abhängigkeit vom medizinischen Zustand 1995

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 P. aeruginosa-Besiedelung waren, überlebten die folgenden fünf Jahre. 89 % der 17- bis 19-jährigen Patienten, die 1995 in mindestens einem der obigen Parameter Werte aufwiesen, überlebten die folgenden fünf Jahre. Nur 72 % der Patienten, die 1995 in allen Parametern schlechte Werte aufwiesen, überlebten die folgenden fünf Jahre. Der Unterschied in der Überlebenswahrscheinlichkeit zwischen den drei Gruppen ist statistisch signifikant (p < 0,01).

10 Entwicklung klinischer Parameter von 1995 bis 2005

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 2005, nach Nachmeldungen auch für frühere Jahre und Datenkorrekturen, soll der derzeitige Stand beschrieben werden (Tab. 48).

Tab. 48 Stand der Zielerreichung bei 18-jährigen CF-Patienten 1995, 2000 und 2005

Parameter	Ziel	Stand 1995 (n=72)	Stand 2000 (n=125)	Stand 2005 (n=152)
BMI \geq 19	100%	45,8%	64,8%	67,8%
FEV ₁ \geq 80%	70%	22,2%	25,8%	32,5%
Ohne P. aeruginosa	30%	23,6%	37,8%	39,3%

Im Jahr 2005 wiesen 67,8% der 18-jährigen CF-Patienten einen Body Mass Index (BMI) von mindestens 19 auf, und 32,5% hatten eine Einsekundenkapazität (FEV₁) von mindestens 80% der Norm. 29,6% der Patienten hatten im Jahr 2005 einen BMI von mindestens 19 und gleichzeitig eine FEV₁ von mindestens 80% der Norm. Im Jahr 2005 wurde bei 39,3% der 18-jährigen kein Pseudomonas aeruginosa (P. aeruginosa) gefunden. Nur 11,8% aller 18-jährigen erfüllen im Jahr 2005 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 Tab. 49 und 50 mit dem Stand des Jahres 2005 verglichen werden sollen.

Tab. 49 Stand der Zielerreichung bei 12-jährigen CF-Patienten 1995, 2000 und 2005

Parameter	Ziel	Stand 1995 (n=108)	Stand 2000 (n=159)	Stand 2005 (n=180)
LSG \geq 95 %	100 %	47,2 %	46,5 %	48,3 %
FEV ₁ \geq 80 %	80 %	53,7 %	59,7 %	56,1 %
Ohne P. aeruginosa	60 %	35,2 %	51,3 %	50,3 %

Von 1995 bis zum Ende des Jahres 2005 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-Soll-Gewicht (LSG) von mindestens 95 % als auch eine FEV₁ von mindestens 80 % der Norm hatten, stieg von 27,8 % im Jahr 1995 auf 34,4 % im Jahr 2005. 50,3 % der 12-Jährigen waren im Jahr 2005 frei von P. aeruginosa. Der Anteil von 12-Jährigen, die alle drei Kriterien erfüllen, stieg von 11 % im Jahr 1995 auf 21,1 % im Jahr 2005.

Tab. 50 Stand der Zielerreichung bei 6-jährigen CF-Patienten 1995, 2000 und 2005

Parameter	Ziel	Stand 1995 (n=113)	Stand 2000 (n=144)	Stand 2005 (n=145)
LSG \geq 95 %	100 %	60,2 %	61,8 %	56,6 %
FEV ₁ \geq 80 %	100 %	74,7 %	77,2 %	80,3 %
Ohne P. aeruginosa	80 %	56,6 %	71,8 %	82,8 %

Von 1995 bis zum Jahr 2005 sank der Anteil der 6-Jährigen CF-Patienten mit einem LSG von mindestens 95 % der Norm von 60,2 % auf 56,6 %. Der Anteil der Patienten mit einer FEV₁ von mindestens 80 % der Norm stieg von 75 % auf 80,3 %. Auch der Anteil von 6-Jährigen, die sowohl ein gutes LSG als auch eine gute FEV₁ erreichen, stieg in diesem Zeitraum von 34,5 % auf 46,9 % an. Im Jahr 2005 sind 82,8 % der 6-Jährigen frei von P. aeruginosa. Der Anteil von 6-Jährigen, die alle drei Kriterien erfüllen, stieg von 21,2 % im Jahr 1995 auf 40 % im Jahr 2005.

11 Anmerkungen der Strukturkommission

T. O. F. Wagner, Frankfurt

1. Zertifizierung wird umgestellt

Im diesjährigen Bericht der Qualitätssicherung erscheinen die Hinweise auf die Zertifizierung von CF-Einrichtungen unter besonderem Vorbehalt (vgl. Kapitel 2). Die Überprüfung nach dem bisherigen Verfahren wurde eingestellt, neue Zertifizierungen wurden nicht vorgenommen. Der Hintergrund für diese Vorgehensweise ist die Erkenntnis, dass der gewünschte Effekt der Zertifizierung der CF-Ärzte nicht Sinn macht in einer Versorgung von CF-Patienten, wo alles auf ein multiprofessionelles Team hinausläuft. Deshalb werden in Zukunft die CF-Einrichtungen zertifiziert. Das Verfahren der Zertifizierung wird umgestellt. Ergebnis der aktuellen, ausführlichen Diskussion ist der Beschluss, dass in Zukunft folgende Grundprinzipien Anwendung finden sollen:

- CF-Einrichtungen werden zertifiziert (nicht CF-Ärzte)
- Die Erfordernisse (Strukturempfehlungen) werden dahingehend angepasst, dass bei den personellen Anforderungen „qualifizierte“ Ärzte statt „zertifizierte“ Ärzte gefordert werden, wobei die Anforderungen aus den bisherigen Empfehlungen übernommen werden.
- Die Ergebnisse/Zertifizierungen werden in muko.info und auf der Homepage des Mukoviszidose e. V. veröffentlicht
- Die Zertifizierung wird jährlich aktualisiert (Fragebogen)
- In dem zu überarbeitenden Fragebogen werden die Mitarbeiter der Einrichtung namentlich abgefragt
- Die Regionalorganisationen werden in den Zertifizierungsprozess eingebunden

Grundsätzlich wird angestrebt, den Zertifizierungsprozess an „Dritte“, möglichst öffentlich-rechtliche Träger wie z. B. die Landesärztekammern, abzugeben. Erste Versuche in dieser Richtung im Land Mecklenburg-Vorpommern und in Hessen, dort gemeinsam mit dem Sozialministerium, sind in Gang gebracht.

2. Neuordnung der Strukturkommission:

Bis zum Jahr 2005 war die Strukturkommission eine rein ärztliche Gruppe, wenn auch von Anfang an klar war, dass angemessene Versorgung von CF-Patienten immer auf ein multiprofessionelles Team angewiesen ist, und dies auch so in den Strukturempfehlungen verankert wurde. Bei einer kritischen Betrachtung der Effekte der schon seit 1998 bestehenden Strukturempfehlungen auf die Versorgungslandschaft fanden sich eher geringe positive Auswirkungen. Um Strukturziele und -vorgaben zum Zweck einer stetigen Verbesserung effizienter zu implementieren, und gleichzeitig die Strukturkommission innerhalb des Mukoviszidose e. V. mit klarem Auftrag und Befugnissen auszustatten, wurde dem Vorstand des Mukoviszidose e. V. vorgeschlagen, die Strukturkommission in Zukunft als ein satzungsgemäßes Organ des Vorstandes (Beirat gemäß § 17 der Satzung) unter Beteiligung aller relevanten Gruppen einzurichten.

Auszug aus dem Protokoll der Strukturkommission vom 28.9.2005:

„Die Mitglieder der Strukturkommission halten es für wichtig, dass in Zukunft in die grundlegenden Entscheidungen von Strukturfragen die übrigen organisierten Mitglieder des Betreuungsteams und nicht zuletzt die Betroffenen eingebunden werden. Dem entsprechend wird folgende zukünftige Struktur für die Strukturkommission dem Vorstand des Mukoviszidose e. V. vorgeschlagen:

- AGAM: Ärztliche Mitglieder (5)
- FGM (1)
- AK Pflege (1)
- AK Physiotherapie (1)
- AK Ernährung (1)
- AK Reha (1)
- AK Psychosoziales Forum (1)
- AK Sport (1)
- Mukoviszidose e. V. Vorstand (1)

Die ärztlichen Mitglieder werden von der AGAM bestimmt, die übrigen von den jeweiligen AKs. Die Aufgabe soll darin bestehen, den Mukoviszidose e. V. Vorstand in Strukturfragen zu beraten und beschlossene Strukturempfehlungen zu implementieren bzw. zu überwachen und ihre Umsetzung und Verbesserung voran zu treiben.“

Die Einrichtung einer solchen größeren Strukturkommission wurde mit der konstituierenden Sitzung im März diesen Jahres realisiert. Mitglieder der Strukturkommission sind: Frau G. Becker, Frau B. Dittmar, Frau S. Felt, Herr Prof. Dr. M. Griesse, Frau Dr. A. Hebestreit, Herr Dr. Hüls, Herr Dr. J. Mainz, Herr Dr. E. Rietschel, Frau K. Schlüter, Frau Dr. D. Staab, Herr Dr. P. Tinschmann, Frau K. Unorji-Frank, Herr Prof. TOF Wagner, Herr S. Weniger

Die neue Zusammensetzung entspricht dem Wunsch vieler Arbeitskreise nach einer besseren Einbindung in die Arbeit des Vereins.

3. Aufgaben und Ziel der Strukturkommission

Neben den weiter oben genannten unstrittigen Aufgaben sollen zu den konkreten Zielen der Strukturkommission die Abbildung der aktuellen Entwicklungen in den Strukturempfehlungen (Sporttherapie, Pflegestandards, Erfordernisse der Psychosozialen Versorgung, Ernährungsberatung etc.) und eine verlässliche Erfassung der Versorgungswirklichkeit wie auch die Abbildung der aktuellen Situation der Qualitätszirkel und der CF-Transplantationszentren gehören.

Der Versuch, die weiteren Ziele zu formulieren und in eine Vision zu fassen, ist ein schrittweiser Prozess aller Beteiligten der Mukoviszidoseversorgung einschließlich der Patienten und dem entsprechend niemals abgeschlossen. Die Mitglieder werden in enger Zusammenarbeit mit dem Mukoviszidose e. V.-Vorstand die Strukturziele definieren und unter den Ambulanzärzten kommunizieren und zur Diskussion stellen, um eine Antwort auf die Fragen zu geben: Wie sollten sich die Versorgungsstrukturen entwickeln und was können wir tun, um diese Ziele zu erreichen?

Ein erster Entwurf eines solchen Diskussionspapiers soll bis zur Jahrestagung in Würzburg erarbeitet werden.

4. Strukturempfehlungen sind kein Selbstzweck

Bei der ersten Formulierung der Strukturempfehlungen war dies mit der Hoffnung verbunden, eine Abrechnung mit den Kassen zu vereinbaren, welche die Bezahlung mit der Qualität der geleisteten Versorgung verknüpfte, d. h. für qualitätsgesicherte Versorgung sollte es auch ein angemessenes Entgelt geben. Diese frühen Überlegungen sind nicht aufgegeben, haben sich aber in der sich rasch verändernden Landschaft unseres Gesundheitssystems vielfältig anpassen müssen. Von der ursprünglichen Idee einer speziellen EBM-Ziffer zur Abrechnung der ambulanten Leistungen einer Mukoviszidoseversorgung im Rahmen einer Komplexpauschale als „Insellösung“ für die Mukoviszidose, ging die Entwicklung zur Schaffung der Möglichkeiten einer Verhandlung von „Hochspezialisierte Ver-

sorgung“ (SGB V, § 116 b) im Gesundheitsmodernisierungsgesetz. Hier konnte erreicht werden, dass die Mukoviszidose explizit als Indikation für eine solche Regelung genannt wurde. Eine Realisierung ist aber noch nicht möglich gewesen. Jetzt hat sich der Gemeinsame Bundesausschuss, quasi als „Index-Fall“ die Regelung der Voraussetzungen zum Abschluss von Verträgen nach diesem § 116 am Beispiel der Mukoviszidose vorgenommen, wozu die erarbeiteten Strukturempfehlungen eine wichtige Voraussetzung leisten können.

In allen Diskussionen mit Politikern, Vertretern der Kassen oder auch vor dem Gemeinsamen Bundesausschuss wird klar, dass die große Zahl von knapp 100 CF-Versorgungseinrichtungen mit teilweise sehr geringen Zahlen betreuter Patienten auf wenig Verständnis stößt und nicht zu dem Anspruch von qualitätsgesicherter Versorgung passt. Um so wichtiger wird es für die Zukunft sein, die Erfüllung der Qualitätserfordernisse mit der Wohnortnähe zu verbinden. Hierzu wurde das Modell der „Verbundbildung“ zwischen kleineren Einrichtungen und größeren CF-Zentren geschaffen und muss in Zukunft genauer definiert und mit Leben gefüllt werden.

12 Benchmarking in der Versorgung von Mukoviszidose-Patienten/innen

M. Stern, Tübingen

N. Niemann, B. Sens, P. Wenzlaff, Hannover

Die Zentrumsbetreuung ist unter dem Blickwinkel des Qualitätsmanagements für die Betreuung von Patienten/innen mit Mukoviszidose essentiell und unabdingbar (Kerem et al., 2005; Mahadeva et al., 1998). Das Konzept des Benchmarking stammt aus der Industrie und hat zum Ziel, eine Qualitätssteigerung durch intern offenen Leistungsvergleich, durch Ermittlung des besten Vorgehens und durch Lernen von den Besten zu erreichen (Editorial, 2005; Schechter & Margolis, 2005). Dieses Ziel haben sich zwölf deutsche Zentren der Mukoviszidose-Versorgung seit 2004 zu eigen gemacht:

Teilnehmende Einrichtungen:

Prof. Dr. M. Stern (klinische Projektleitung), Universitätsklinik für Kinderheilkunde und Jugendmedizin, Tübingen

Frau Dr. D. Staab, Christiane-Herzog-Zentrum, Helios Kinderklinik Emil-von-Behring, Berlin

Dr. W. E. S. Kamin, Klinikum der Joh. Gutenberg-Universität, Kinderklinik, Pädiatrische Allergologie/Pneumologie und CF-Ambulanz, Mainz

Dr. P. Tinschmann, CF-Ambulanz, Frechen (gemeinsam mit Köln)

Dr. E. Rietschel, Klinikum der Universität zu Köln, Klinik und Poliklinik für Kinderheilkunde und Jugendmedizin, Pädiatrische Pneumologie und Allergologie, Köln

Dr. M. Ballmann, Medizinische Hochschule Hannover, Kinderklinik, CF-Ambulanz, Hannover

Prof. Dr. T. Welte, Medizinische Hochschule Hannover, CF-Ambulanz für Erwachsene, Hannover

Prof. Dr. H. J. Feickert, Klinik für Kinder und Jugendliche, Dietrich-Bonhoeffer-Klinikum Neubrandenburg, Neubrandenburg (zusammen mit Greifswald)

PD Dr. S. Schmidt, Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Ernst-Moritz-Arndt-Universität, Greifswald

Prof. Dr. G. Dockter, Universitätsklinik für Kinder und Jugendmedizin, Abt. für allgemeine Pädiatrie, Mukoviszidose-Zentrum, Homburg/Saar

Prof. Dr. H. Skopnik, Stadt Krankenhaus Worms gGmbH, Kinderklinik, Worms

Dr. R. Fischer, Klinikum der Universität, Medizinische Klinik, Pneumologie, München

Frau Dr. B. Wiedemann (Biometrie), Institut für Med. Informatik und Biometrie, TU Dresden, Universitätsklinikum Carl Gustav Carus, Dresden

Frau N. Niemann, P. Wenzlaff (Projektmanagement/Koordination); Frau Dr. B. Sens (Projektleitung); Zentrum für Qualität und Management im Gesundheitswesen (ZQ) bei der Ärztekammer Niedersachsen, Hannover

Die Zentren beteiligen sich am durch das Bundesministerium für Gesundheit (BMG) geförderten Modellprojekt „Benchmarking in der Patientenversorgung“ unter dem Motto „Von einander lernen, Qualität verbessern“. Die teilnehmenden Zentren wurden zum Teil zusammengefasst (Greifswald/Neubrandenburg, Frechen/Köln). Es ergeben sich somit 10 Zentren, die insgesamt 1.077 Patienten/innen betreuen (Stand 01.12.2005). Die jeweils betreute Gesamtpatientenzahl ist sehr unterschiedlich (Abb. 61).

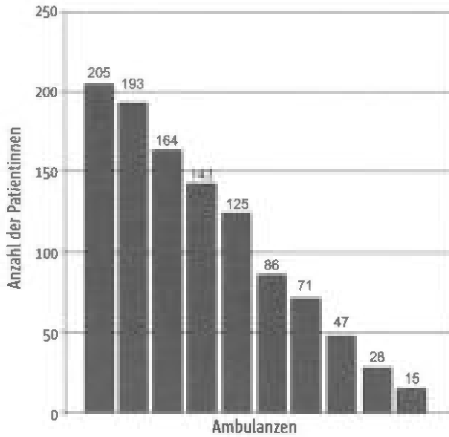


Abb. 61 Benchmarking Mukoviszidose – Zahl der in den zehn zusammengefassten Einrichtungen jeweils betreuten Patienten/innen

In drei Stufen arbeiten diese Zentren seit 01.07.2004 im Rahmen des Projekts an der Verbesserung der Versorgung auf Struktur-, Prozess- und Ergebnisebene. Die Arbeit ist in mehrere aufeinander folgende PDCA-Zyklen (plan-do-check-act) aufgegliedert. Nach der Planungsphase (plan) folgt die Erhebungsphase (do). Aus dem Leistungsvergleich (check) werden Maßnahmen (act) zur Verbesserung abgeleitet. Diese werden auf ihre Wirksamkeit hin überprüft. Es werden Leitlinien erstellt, Alarmsignale und Handlungspfade definiert, und schließlich wird die Übernahme des Gelernten in die Praxisroutine (erweiterte Stufe II der Qualitätssicherung Mukoviszidose) gewährleistet. Derzeit erfolgt die Auswertung des zweiten Projekt-Zyklus (Abb. 62).

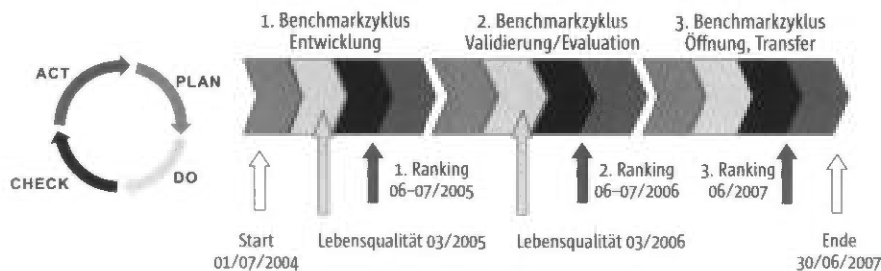


Abb. 62 Benchmarking Mukoviszidose – Praktische Umsetzung drei PDCA-Zyklen

Als Qualitätsindikatoren, für die jeweils Benchmarks (das heißt Vergleichswerte in Zahlenform) festgesetzt werden, wurden aufgestellt:

- *die Infektionsparameter: Infektion durch Pseudomonas aeruginosa sowie Serum-Immunglobulin-G-Spiegel,*
- *die Ernährungsparameter: Längen-Soll-Gewicht für Kinder und Body Mass Index für Erwachsene,*
- *die Lungenfunktionsparameter: Einsekundenkapazität (FEV₁) und MEF_{25'}*
- *die Massivkomplikationen an der Lunge: Globalinsuffizienz, schwere Hämoptoe, Pneumothorax*
- *Magen-Darm-Trakt: distale intestinale Obstruktion.*

Zusätzlich wurde der standardisierte Fragebogen CFQ (CF-Questionnaire, siehe Quittner et al., 2005; Wenninger et al., 2003) zur Ermittlung der Lebensqualität und der Gesundheitseinschätzung eingesetzt, und es wurde nach möglichen Beziehungen zu den geklagten Symptomen gesucht.

Die vorläufigen Ergebnisse (1. PDCA-Zyklus Stand 01.12.2005) sind überraschend. Es fanden sich erhebliche Unterschiede zwischen den teilnehmenden Einrichtungen. Diese Unterschiede sind aber nicht konsistent oder spezifisch für einzelne Einrichtungen. Die Definition der Infektion durch Pseudomonas aeruginosa ist aus dem Projekt Qualitätssicherung Mukoviszidose übernommen worden (mindestens einmaliger Nachweis von Pseudomonas aeruginosa zwischen 01.07.2004 und 30.06.2005). Es fanden sich deutliche Unterschiede zwischen den Einrichtungen (Abb. 63) sowohl in der Altersgruppe unter 18 Jahren als auch in der Altersgruppe ab 18 Jahren. Dabei sind die unterschiedlichen Ambulanzspezifikationen (Größe, Anteil Erwachsene) zu berücksichtigen, die hier in der Darstellung nicht aufgeführt werden können (Anonymität nach außen hin ist im Benchmarking zur Gewährleistung des internen offenen Vergleichs definitionsgemäß notwendig). Es gilt im folgenden zu ermitteln, welche Ambulanzstrategie dazu führt, dass hohe Raten von Pseudomonas-Freiheit (70–78 % bei Kindern und Jugendlichen, 30–60 % bei Erwachsenen; vgl. Abb. 63) erreicht werden können.

12 Benchmarking in der Versorgung von Mukoviszidose-Patienten/innen

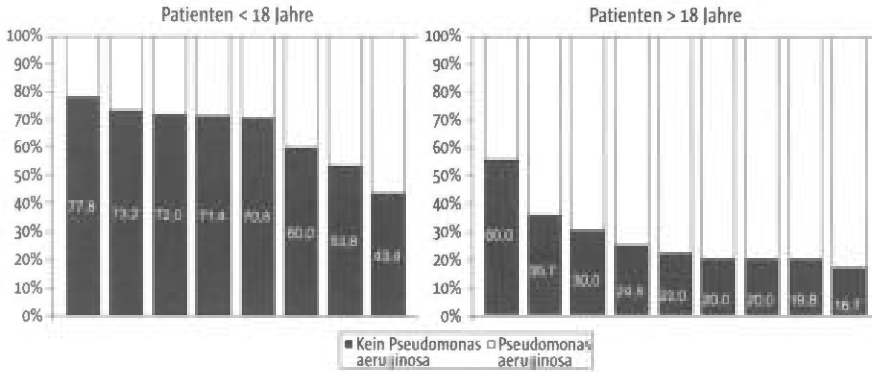


Abb. 63 Benchmarking Mukoviszidose – Infektion durch *Pseudomonas aeruginosa*: unterschiedliche Raten in den zehn teilnehmenden Einrichtungen

Für den Qualitätsindikator Einsekundenkapazität gab es in den verschiedenen Einrichtungen sehr unterschiedliche Anteile von Patienten/innen mit Normalwerten (über 80 %). Die Daten fielen im Erwachsenenalter wie erwartet deutlich ungünstiger aus. Und auch hier ergaben sich deutliche Unterschiede zwischen den einzelnen Einrichtungen. Die vermerkten Unterschiede sind wieder nicht einrichtungskonsistent; sie decken sich auch nicht mit den oben aufgeführten Unterschieden für die Infektion durch *Pseudomonas aeruginosa*. Die Daten müssen weiter analysiert werden, um die Frage nach der besten Versorgungsstrategie beantworten zu können (Abb. 64).

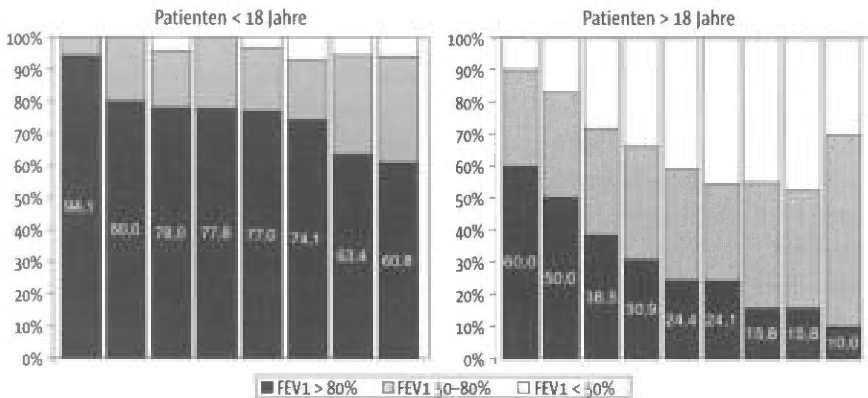


Abb. 64 Benchmarking Mukoviszidose – Einsekundenkapazität (FEV₁): unterschiedliche Raten in den zehn teilnehmenden Einrichtungen

Sehr unterschiedlich bewerteten Kinder im Alter von 8–13 Jahren und ihre Eltern die fragebogenmäßig erfasste Zielgröße „psychisches Wohlbefinden“ (Abb. 65). Hier fanden sich ambulanztagespezifische Zuordnungen von Patienten/innen und ihren Eltern, die sich wohl fühlten. Dies war aber weder mit den Daten zu *Pseudomonas aeruginosa* noch zur Einsekundenkapazität in Übereinstimmung zu sehen. Es fällt auf, dass die Kinder ihre eigene Lage durchweg günstiger einstufen als die dazugehörigen Eltern. Dies sind natürlich nur erste Vorergebnisse, und die Detailanalyse wird zeigen, ob die Unterschiede der Überprüfung standhalten.

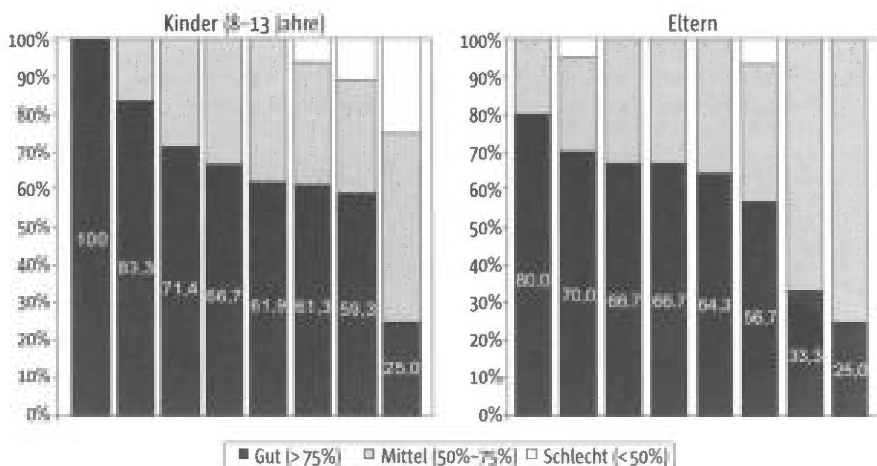


Abb. 65 Benchmarking Mukoviszidose – Psychisches Wohlbefinden: unterschiedliche Beurteilung durch Kinder und deren Eltern in den teilnehmenden zehn Einrichtungen

In einem nächsten Schritt wurden Ende 2005 folgende Verbesserungen eingeführt: Ergänzung fehlender Daten, Korrektur von Fehlbewertungen, Neudefinitionen (z. B. der chronischen Infektion durch *P. aeruginosa*), Einbeziehung des neuen Systems CFAS 2.4.2 in die Dokumentation, Optimierung der Einbestellpraxis, Optimierung der Durchführung der Lungenfunktionsuntersuchung, Optimierung der Antibiotika-Therapie in Zeitpunkt, Häufigkeit und Antibiotikawahl. Es wird zusätzlich für den nächsten PDCA-Zyklus der Vergleich der Patienten/innen nach chronischer Infektion durch *Pseudomonas aeruginosa* und der eingesetzten Antibiotika-Therapie getrennt nach den teilnehmenden Einrichtungen erfolgen. Es steht zu erwarten, dass der zurzeit in Auswertung befindliche 2. PDCA-Zyklus Veränderungen gegenüber der hier skizzierten Ausgangslage aufzeigt (vgl. Abb. 63–65), denen dann im Einzelnen nachgegangen wird, um übertragbare Verbesserungsvorschläge für die Therapie- und Versorgungsstrategie abzuleiten.

Die drei PDCA-Zyklen 1. Entwicklung, 2. Validierung und Evaluation, 3. Wissenstransfer und Öffnung dienen dazu, ambulanzspezifische Lösungen und Umsetzungsvorschläge zur Qualitätsverbesserung in der Versorgung von Patienten/innen mit Mukoviszidose zu liefern. Es werden Schulungsangebote entwickelt, darüber hinaus Leitlinien und Behandlungspfade, die dann in die Qualitätssicherung Mukoviszidose integriert werden. Dadurch wird das Projekt Benchmarking einen wesentlichen neuen Beitrag zum Qualitätsmanagement liefern.

13 Sonderauswertungen

Nach über zehn Jahren Qualitätssicherung Mukoviszidose sollen an dieser Stelle einmal die bislang durchgeführten Sonderauswertungen seit 1997 dokumentiert werden (Tab. 51 und 52). Auch werden interessante Themen dargestellt, die zwar angeregt, bislang aber leider noch nicht in die Praxis umgesetzt werden konnten (Tab. 53).

Tab. 51 Liste der abgeschlossenen Sonderauswertungen

Autor, Ort	Titel (Kurzform)	Publikation
Prof. Dr. Burkhard Tümmler, Hannover	Seltene CFTR-Mutationen	Nicht publiziert
Dr. Klaus-Dieter Paul/ Dr. Bärbel Wiedemann, Dresden	Sauerstofftherapie	Nicht publiziert
Prof. Dr. Gratiana Steinkamp, Hannover	Ernährungszustand und Infekte	Bericht auf der Wartburg-Tagung 1999
Prof. Dr. Gratiana Steinkamp, Hannover/ Dr. Bärbel Wiedemann, Dresden	Ernährungszustand und Krankheitsverlauf	Steinkamp u. Wiedemann 2002
Dr. Klaus Paul, Dresden; Dr. Bärbel Wiedemann, Dresden	CF-Neonatalescreening, Langzeitprognose	Poster 1999
Dr. Manfred Ballmann, Hannover	Geschwister mit CF	Mekus et al. 2000

Autor, Ort	Titel (Kurzform)	Publikation
Dr. Klaus Paul, Dresden	Lungenfunktionsanalyse	Qualitätssicherung Mukoviszidose e. V., Überblick über den Gesundheitszustand der Patienten in Deutschland 2003
Dr. Bärbel Wiedemann/ Dr. Klaus Paul, Dresden	Lungenfunktion und Sterberisiko	Laufende Jahresberichte, Bericht 2001 Bern
Dr. Dirk Schnabel, Berlin	Wachstumsdaten bei CF	Nicht publiziert
Dr. Manfred Ballmann/Paul Wenzlaff, Hannover	FEV ₁ (Kohorte 10jährige)	Wenzlaff u. Ballmann 2006
Dr. Bärbel Wiedemann, Dresden/Dr. Brigitte Sens, Hannover/Prof. Dr. Martin Stern, Tübingen	Vergleich des Ernährungsstatus von CF-Patienten in den USA, in Ca und D	CFF Abstract
Dr. Lutz Nährlich, Erlangen	Umfrage: Schweißtest-Analyse	Vorträge auf der Würzburg-Tagung 2003 und dem Kongress der Deutschen Gesellschaft für Pneumologie 2004, ECFS Abstract, Nährlich, 2006
Dr. Bärbel Wiedemann, Dresden	Evaluation von Qualitätsindikatoren	CFF Abstract
Christine Seip, Gießen/ Dr. Bärbel Wiedemann, Dresden	Sonderauswertung PEG	Bericht auf der Würzburg-Tagung 2002
Dr. Bärbel Wiedemann, Dr. Klaus Paul/Dresden, Dr. Tim Hirche/Frankfurt	BMI-Gewichtspersentile und LSG zur Beurteilung des Ernährungszustandes bis zum 18. Lebensjahr	Zur Publikation eingereicht
Dr. Bärbel Wiedemann, Dresden	International CF-mortality	Poster ECFS

Tab. 52 Liste der Sonderauswertungen in Bearbeitung

Titel (Kurzform)	Publikation
Verlauf klinischer Parameter	Laufende Jahresberichte
Pseudomonas-Erstbesiedelung und Therapie	Laufende Jahresberichte
BMI-Gewichtspersentilen und LSG zur Beurteilung des Ernährungszustandes bis zum 18. Lebensjahr	Laufende Jahresberichte
Risikoadjustiertes Ranking, Stufe II	Laufende Jahresberichte
Geburtskohortenanalyse 1995	Laufende Jahresberichte
Vorhersagemodelle für Überlebenswahrscheinlichkeit	
MUKOTRAIN-Sportstudie – Vergleich deutsche Daten	In Planung
Diagnosewiderruf	In Planung
Entwicklung von Perzentilen für Lungenfunktions- und Ernährungsdaten	Vortrag 8. Deutsche Mukoviszidose Tagung in Würzburg 2005
Alters- und geschlechtsspezifische körperliche Entwicklung – Kinder und Jugendliche	
CF-Patienten über 50 Jahre	
CF-related Diabetes	
Immunglobulin G bei CF, – Auswertung für Qualitätszirkel mitteldeutscher CF-Zentren	
Neugeborenen-Screening auf CF in Sachsen	

Tab. 53 Liste der Sonderauswertungen, noch offene Themen

Chronische Hepatitis B bei CF
Mortalitätsanalyse, Lungenfunktion 10 Jahre präletal
Diagnose nach dem 16. Lebensjahr
Vergleich Erwachsenenbetreuung in Erwachsenen- und gemischten Ambulanzen
Vergleich Sozialstatus versus Ernährung/Lungenfunktionsdaten
Schwangerschaft bei CF

14 Anhang

14.1 Executive Summary

CF quality assurance in Germany: data from 2005

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

The German CF quality assurance project exists since 1995. In addition to providing 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 Project 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 2.4.2). 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 2005 6,835 patients have been treated by 96 CF centres. Annual return rate was improved to 80 %. Medium survival is currently 37.4 years in Germany. Demographic, nutritional and lung function data are given and specified for CF institutions (less than 50 patients) and for CF centres (50 and more patients). Mortality analysis and longitudinal data are included. A centre report is distributed individually giving clues for improvement to centre directors. Several tools for quality management have been generated by the current project (centre certification, quality groups, guidelines and consensus papers, benchmarking). The German quality assurance project

is partner in the 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.

Tab. 54 Results 2005 (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; 2s: mean value \pm 2 standard deviation

Parameter	Patients < 6 years (n)	Patients 6 < 18 years (n)	Patients \geq 18 years
WH \geq 90 %	80.0 %	72.2 %	-
no data	0.8 %	< 0.1 %	-
BMI \geq 19	-	-	69.0 %
no data	-	-	0.3 %
VC \geq 80 %	-	67.3 %	43.5 %
no data	-	2.7 %	2.4 %
FEV ₁ \geq 80 %	-	66.8 %	22.5 %
no data	-	2.9 %	2.2 %
MEF ₂₅ \geq 60 %	-	45.0 %	11.5 %
no data	-	4.5 %	5.4 %
IgG in -2s \leq IgG < 2s	64.2 %	55.0 %	42.5 %
no data	23.3 %	10.6 %	15.4 %
PA Negative	82.6 %	58.2 %	25.4 %
no data	2.1 %	1.3 %	1.8 %

14.2 Beispiel für Einzelauswertung der Ambulanz XYZ

Im Folgenden finden Sie die Druckausgabe einer Einzelauswertung für eine Beispiel-Ambulanz mit Erklärung für die einzelnen Abschnitte.

Datenstand: 01.06.2006

**Beobachtungszeitraum: 01.01.2004–31.12.2004 bzw.
01.01.2005–31.12.2005**

Vergleich verschiedener Parameter der eigenen Ambulanz mit dem Mittelwert aller Einrichtungen desselben Typs und aller Einrichtungen – Säulendiagramme (s. Abb. 66)

Bewertet wurden folgende Parameter (jeweils prozentuale Anteile):

- LSG $\geq 90\%$ für Patienten < 18 Jahre, 2005
- BMI $\geq 19 \text{ kg/m}^2$ für Patienten ≥ 18 Jahre, 2005
- $\text{FEV}_1 \geq 80\%$ für Patienten 6 bis < 18 Jahre, 2005
- $\text{FEV}_1 \geq 80\%$ für Patienten ≥ 18 Jahre, 2005
- Anteil *Pseudomonas aeruginosa* negativ für Patienten < 18 Jahre, 2005
- Anteil *Pseudomonas aeruginosa* negativ für Patienten ≥ 18 Jahre, 2005
- Anteil IgG im Bereich Mittelwert ± 2 Standardabw. für Patienten < 18 Jahre, 2005
- Anteil IgG im Bereich Mittelwert ± 2 Standardabw. für Patienten ≥ 18 Jahre, 2005

Vergleich verschiedener Parameter der eigenen Ambulanz 2004 und 2005 mit den Mittelwerten aller anderen Einrichtungen (s. Abb. 67).

In den Tabellen sind folgende Parameter enthalten:

- LSG bzw. BMI
- VC
- FEV_1
- MEF_{25}
- *Pseudomonas aeruginosa*
- IgG

Vergleich verschiedener Einzelwerte der eigenen Ambulanz mit den Einzelwerten aller anderen Einrichtungen (s. Abb. 68)

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

Folgende Scatterplots sind enthalten:

- Abb. A1: Verteilung des Längen-Soll-Gewichtes, unter 18 Jahre
- Abb. A2: Verteilung des BMI, ab 18 Jahre
- Abb. A3: Verteilung der Vitalkapazität, 6 bis unter 18 Jahre
- Abb. A4: Verteilung der Einsekundenkapazität, 6 bis unter 18 Jahre
- Abb. A5: Verteilung von MEF_{25} , 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 MEF_{25} , ab 18 Jahre

Hinweis: Es werden immer alle Tabellen und Grafiken ausgegeben, auch dann, wenn für eine Ambulanz keine Fälle vorhanden sind (d. h. keine Patienten in der entsprechenden Altersgruppe und/oder keine Werte dokumentiert). Damit soll auch in der Ambulanzstatistik eine Information bezüglich der Verteilung der entsprechenden Parameter in allen anderen Ambulanzen gegeben werden.

Druck der Einzelwerte der eigenen Ambulanz im Verlauf (s. Abb. 69)

Dargestellt werden:

CODE	Nummer der eigenen Einrichtung
Geb.-Datum	Geburtsdatum des Patienten, aufsteigend nach Alter sortiert
(JJ,MM,TT)	
GR	Geburtsrang (dient der eindeutigen Identifizierung von Zwillingen)
Mutter Geb.-Datum	Geburtsdatum der Mutter des Patienten, aufsteigend nach Alter sortiert
(JJ,MM,TT)	
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.)

Geschl	Geschlecht
	1 männlich
	2 weiblich
Einw.	Einwilligung
	1 ja
	2 nein
Beh.-Ende Grund	Ende der Behandlung
	1 Diagnose widerrufen
	2 Transplantation
	3 abgegeben an andere CF-Ambulanz
	4 abgegeben an andere Einrichtung
	5 aus Kontrolle verloren
	99 verstorben

14.2 Beispiel für Einzelauswertung der Ambulanz XYZ

Beh.-Ende Jahr	Jahr des Endes der Behandlung
LSG	Längen-Soll-Gewicht nach Reinken 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 und für Patienten ≤ 18 Jahre nach Quanjer
FEV ₁	Einsekundenkapazität in % der Norm
MEF ₂₅	MEF ₂₅ in % der Norm
IgG	IgG in g/l
P. aeruginosa	Pseudomonas aeruginosa
	1 ja
	2 nein
	o unbekannt

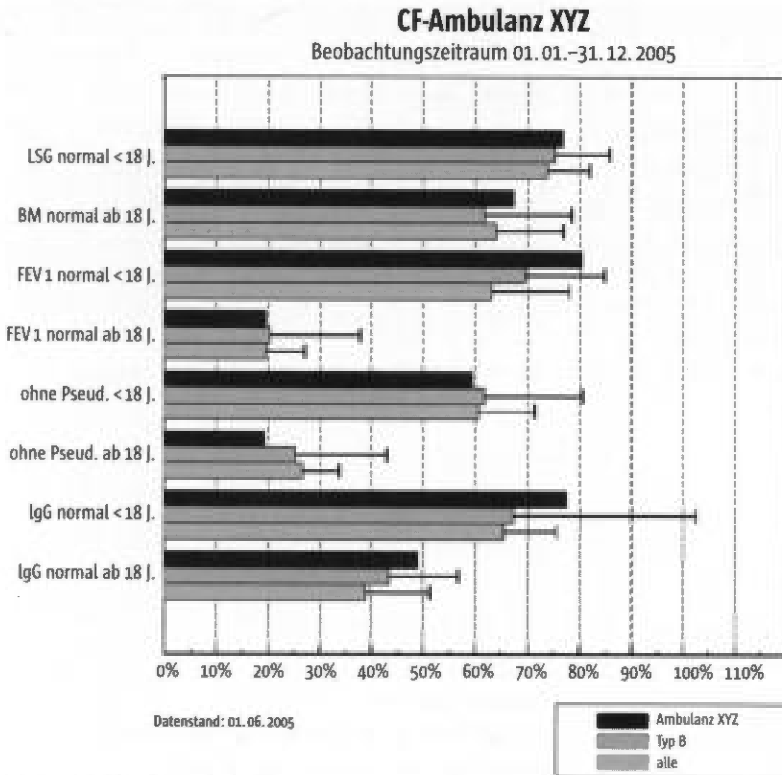


Abb. 66 CF-Ambulanz XYZ Typ B

		2004				2005			
		Ambulanz XYZ		Alle anderen		Ambulanz XYZ		Alle anderen	
		Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%
< 18 Jahre	Untergewicht	34	21,9%	584	25,1%	37	22,3%	493	26,1%
	Gewicht normal	121	78,1%	1742	74,9%	129	77,7%	1394	73,9%
ab 18 Jahre	Untergewicht	52	33,1%	475	36,0%	47	32,2%	408	36,2%
	Gewicht normal	105	66,9%	843	64,0%	99	67,8%	718	63,8%

		2004				2005			
		Ambulanz XYZ		Alle anderen		Ambulanz XYZ		Alle anderen	
		Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%
< 18 Jahre	VC < 80 %	20	16,4%	659	38,2%	43	31,2%	542	38,1%
	VC ≥ 80%	102	83,6%	1068	61,8%	95	68,8%	880	61,9%
ab 18 Jahre	VC < 80 %	80	50,6%	781	62,1%	77	52,7%	659	60,7%
	VC ≥ 80%	78	49,4%	476	37,9%	69	47,3%	426	39,3%

		2004				2005			
		Ambulanz XYZ		Alle anderen		Ambulanz XYZ		Alle anderen	
		Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%
< 18 Jahre	FEV ₁ < 80 %	28	23,0%	628	36,5%	27	19,7%	518	36,5%
	FEV ₁ ≥ 80%	94	77,0%	1094	63,5%	110	80,3%	900	63,5%
ab 18 Jahre	FEV ₁ < 80 %	131	82,9%	1016	80,8%	118	80,8%	878	80,8%
	FEV ₁ ≥ 80%	27	17,1%	241	19,2%	28	19,2%	209	19,2%

		2004				2005			
		Ambulanz XYZ		Alle anderen		Ambulanz XYZ		Alle anderen	
		Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%
< 18 Jahre	MEF ₂₅ < 60 %	60	49,2%	853	52,1%	64	47,1%	676	50,6%
	MEF ₂₅ ≥ 60%	62	50,8%	783	47,9%	72	52,9%	660	49,4%
ab 18 Jahre	MEF ₂₅ < 60 %	41	83,7%	1020	86,6%	112	84,8%	904	88,5%
	MEF ₂₅ ≥ 60%	8	16,3%	158	13,4%	20	15,2%	117	11,5%

		2004				2005			
		Ambulanz XYZ		Alle anderen		Ambulanz XYZ		Alle anderen	
		Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%
< 18 Jahre	mit P. aeruginosa	78	50,6%	923	40,8%	69	40,8%	710	39,4%
	ohne P. aeruginosa	76	49,4%	1339	59,2%	100	59,2%	1094	60,6%
ab 18 Jahre	mit P. aeruginosa	127	84,1%	960	74,6%	116	80,6%	806	73,8%
	ohne P. aeruginosa	24	15,9%	327	25,4%	28	19,4%	286	26,2%

		2004				2005			
		Ambulanz XYZ		Alle anderen		Ambulanz XYZ		Alle anderen	
		Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%
< 18 Jahre	lgG < 2s	8	6,8%	82	4,4%	5	3,7%	95	6,0%
	-2s ≤ lgG < 2s	86	72,9%	1203	65,0%	105	78,4%	1048	65,9%
	lgG ≥ 2s	24	20,3%	566	30,6%	24	17,9%	448	28,2%
ab 18 Jahre	lgG < 2s	2	2,2%	82	7,8%	2	1,7%	76	7,8%
	-2s ≤ lgG < 2s	37	41,1%	381	36,2%	59	48,8%	373	38,4%
	lgG ≥ 2s	51	56,7%	589	56,0%	60	49,6%	523	53,8%

Abb. 67 Tabellen

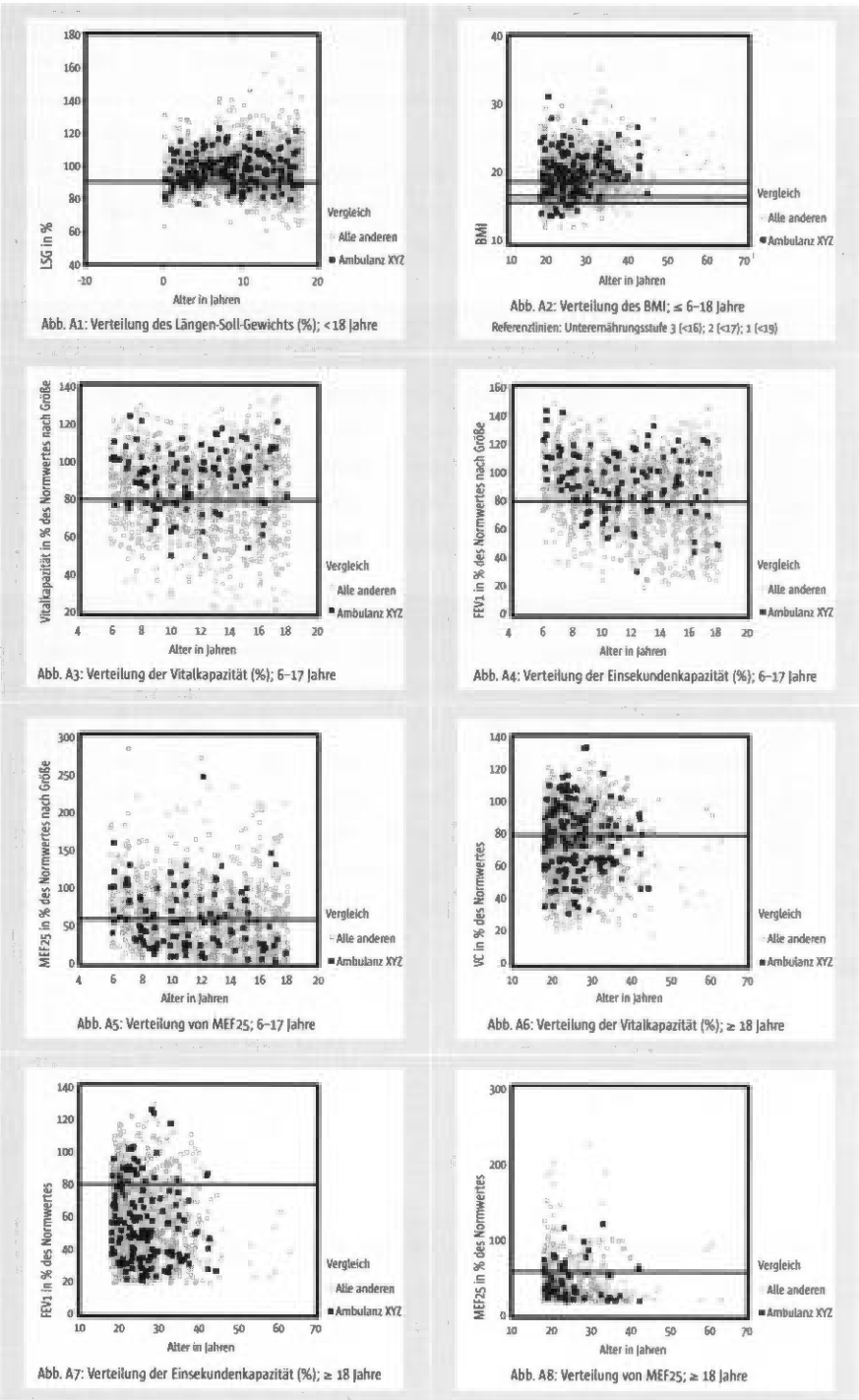


Abb. 68 Scatterplots

14.2 Beispiel für Einzelauswertung der Ambulanz XYZ

<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
2005	1	1	.	.	.	20,56	66,57	30,07	12,04	14,50	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	3	2004	.	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
2005	2	1	.	.	.	21,56	43,57	39,07	23,04	21,50	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
2005	1	1	.	.	.	24,56	88,57	91,07	48,04	12,50	1

Abb. 69 Druck der Einzelwerte der eigenen Ambulanz im Verlauf (Auszug)

Abkürzungsverzeichnis

ABPA	Allergische Bronchopulmonale Aspergillose
AGAM	Arbeitsgemeinschaft der Ärzte im Mukoviszidose e.V.
AK	Arbeitskreis
B. cepacia	Burkholderia cepacia
BMI	Body Mass Index
CF	Cystische Fibrose (Mukoviszidose)
CFAS	CF Ambulanzsystem
CFTR	Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator
CI	Konfidenzintervall (confidence interval)
CFQ	Cystic Fibrosis Questionnaire
DNA	Desoxyribonucleinsäure
ECFS	European Cystic Fibrosis Society
FEV1	Einsekundenkapazität
FGM	Forschungsgemeinschaft Mukoviszidose
H. influenzae	Hämophilus influenzae
IgG	Immunglobulin G
LSG	Längen-Soll-Gewicht
MEF25	Maximaler expiratorischer Fluss bei 25 % der Vitalkapazität
MRSA	Methicillin-resistenter Staphylococcus aureus
oGTT	oraler Glukosetoleranztest
ORSA	Oxacillin-resistenter Staphylococcus aureus
P. aeruginosa	Pseudomonas aeruginosa
PDCA	Plan Do Check Act
PEG	Perkutane endoskopische Gastrostomie
QS	Qualitätssicherung
SD	Standardabweichung (standard deviation)
S. aureus	Staphylococcus aureus
VC	Vitalkapazität

Eine Erklärung der einzelnen Mutationen im CFTR-Gen kann unter
<http://www.genet.sickkids.on.ca/cftr/SearchPage.html> abgerufen werden.

Literatur

- Baillmann, M., Smaczny, C.: CF-Manual. Hannover 1998.
- Clayton, D, Hills, M.: Statistical Models in Epidemiology, 1st ed. Oxford: Oxford Science, (1993) 46–48.
- Cole, T. J.: The LMS method for constructing normalized growth standards. *Eur J Clin Nutr* 44 (1990) 45–60.
- Corey, M., Farewell, V.: Determinants of mortality from cystic fibrosis in Canada, 1970–1989. *Am J Epidemiol* 143 (1996) 1007–1017.
- Corey, M. L.: Longitudinal studies in cystic fibrosis. In Sturgess J M (ed) *Perspectives in cystic fibrosis*. Toronto (1980) 246–255.
- Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry annual data report 1999, Bethesda, Maryland (2000).
- Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry Annual Data Report 2004, Bethesda, Maryland (2005). www.cff.org.
- 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
- Döring, G., Conway, S. P., Heijerman, H. G., Hodson, M. E., Hoiby, N., Smyth, A., Touw, D. J.: Antibiotic therapy against *Pseudomonas aeruginosa* in cystic fibrosis: A European consensus. *Eur Respir J* 16 (2000) 749–767.
- Editorial. Improving in healthcare: How can we change the outcome? *J Pediatr* 147,3 (2005) 279–281.
- Fitzsimmons, S. C.: The changing epidemiology of cystic fibrosis. *J Pediatr* (1993) 1–9.
- Flügel, B., Greil, H., Sommer, K., eds.: *Anthropologischer Atlas – Grundlagen und Daten*. Verlag Tribüne, Berlin (1986) 75–325
- 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.
- 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.).
- Kerem E, Conway S, Elborn S, Heijerman H. Standards of care for patients with cystic fibrosis: a European consensus. *J Cyst Fibr* 4,1 (2005) 7–26.
- 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.
- Kromeyer-Hauschild, K. et al. Perzentile für den Body Mass Index für das Kindes- und Jugendalter unter Heranziehung verschiedener deutscher Stichproben. *Monatschr Kinderheilk* 149 (2001) 807–818.
- 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 Registry data: evaluation of various criteria used to identify malnutrition. *J Pediatr* 132 (1998) 478–485.
- Mahadeva R, Webb K, Westerbeek RC, Carroll NR, Dodd ME, Bilton D, Lomas DA. Clinical outcome in relation to care in centres specialising in cystic fibrosis: cross sectional study. *BMJ* 1998; 316: 1.771–1.775.
- Mekus, F., Ballmann, M., Bronsveld, I., Bijman, J., Veeze, H., Tümmler, B.: Categories of delta F508 homozygous cystic fibrosis twin and sibling pairs with distinct phenotypic characteristics. *Twin Research* 3 (2000) 277–293.
- Müller, M. J.: Strategien der Ernährungsmedizin. *Akt Ernähr-Med* 18 (1993) 87–96.
- Nährlich, L. Sweat testing practices in German cystic fibrosis centers. 27th European Cystic Fibrosis Conference (2004, Birmingham, UK), *J Cystic Fibrosis* 3 (Suppl 1).
- Nährlich, L.: Durchführung und Interpretation des Schweißtests in deutschen Mukoviszidoseambulanzen. *Klin Paediatr.*, zur Publikation angenommen.
- Pilgrim, U. Fontanellaz, H. P., Evers, G., Hitzig, W. H.: Normal values of immunoglobulins in premature and full-term infants, calculated as percentiles. *Helv Paediat Acta* 30 (1975) 121–34.

- Quanjor, P. H., Standardization in lung function testing. Bull Europ Resp 19 (1983).
- Quittner AL, Buu A, Messer MA, Modi AC, Watrous M. Development and validation of The Cystic Fibrosis Questionnaire in the United States: a health-related quality-of-life measure for cystic fibrosis. Chest 2005; 128(4): 2.347-2.354.
- Ravilly S, Mehta A, et al., Mortalitätsdaten inklusive Deutschland, European Cystic Fibrosis Conference, Kreta, Juni 2005.
- Reinken, L., van Oost, G.: Longitudinale Körperentwicklung gesunder Kinder von 0-18 Jahren. Klin Paediatr 204 (1992) 129-33.
- 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. Unveröffentlichtes Manuskript (1995)
- SAS Institute Inc. SAS/STAT user's guide, release 6.12 edition. Cary (NC): SAS Institute Inc (1996).
- Schechter, MS, Margolis P. Improving subspecialty healthcare: lessons from cystic fibrosis. J Pediatr 2005; 147(3): 295-301.
- Sinaasappel, M., Stern, M., Littlewood, J., Wolfe, S., Steinkamp, G., Heijermann, H. G., Robberecht, E., Döring, G., Nutrition in patients with cystic fibrosis: A European consensus. J Cystic Fibrosis 1 (2002) 51-75.
- Statistisches Jahrbuch 2000 für die Bundesrepublik Deutschland. Statistisches Bundesamt (Hrsg.), Metzler/Poeschel (2000).
- Steinkamp, G., Wiedemann, B., Relationship between nutritional status and lung function in cystic fibrosis: cross sectional and longitudinal analyses from the German CF quality assurance (CFQA) project. Thorax 57,7 (2002) 596-601.
- Stern M, Ernährungszustand, Krankheitsverlauf und Qualitätssicherung bei Cystischer Fibrose, Gesellschaft Pädiatrische Gastroenterologie und Ernährung, Basel, März 2005 sowie Dreiländer-Kongress Nutrition, Genf, Juni 2005.
- Stern M, Europäisches Konsensus-Papier Therapiestandards, Deutsche Gesellschaft für Pneumologie, Berlin, März 2005.
- Stern M, Leitlinien Ernährung, Deutsche Gesellschaft für Kinderheilkunde, Bremen, September 2005.
- Stern M, Versorgung von Mukoviszidose-Patientinnen und Patienten, Symposium „Benchmarking in der Patientenversorgung“, Berlin, Dezember 2005.
- Stern, M., Posselt, H. G., Sens, B., Wiedemann, B., Busse, O. (Hrsg.), Strategiepapier QS Mukoviszidose. Zwickau (2003).
- Strukturkommission der Mukoviszidoseambulanzen Deutschland in Kooperation mit dem Mukoviszidose e. V.: Mukoviszidoseversorgung in Deutschland, Strukturempfehlungen, http://pneumo-frankfurt.de/fileadmin/Dateien/Dokumente/Strukturempfehlungen_Vers.3.2005.pdf)
- Vaincre la Mucoviscidose : Rapport sur la situation de la mucoviscidose en France en 2003. Observatoire National de la Mucoviscidose, Paris, France (2005).
- Warwick, W. J., Pogue, R. E., Gerber, H. U., Nesbitt, C. J., Survival patterns in cystic fibrosis. J Chron Dis 28 (1975) 609-622.
- Wenninger K, Aussage P, Wahn U, Staab D; German Cystic Fibrosis Questionnaire study group. The revised German Cystic Fibrosis Questionnaire: validation of a disease-specific health-related quality of life instrument. Qual Life Res 2003; 12(1): 77-85.
- Wenzlaff, P., Ballmann, M. Entwicklung der Lungenfunktion bei Heranwachsenden (2006), muko.info 1/2006: S. 25-27.
- Wenzlaff, P., Ballmann, M. Kohortenanalyse 1995 – Entwicklung der Lungenfunktion bei Heranwachsenden, in Vorbereitung (vgl. Vorabdruck in www.muko.info).
- Wiedemann B, CF-spezifische BMI-Perzentilen; Wenzlaff P, Kohortenauswertung – Entwicklung der Lungenfunktion bei Heranwachsenden; Wagner TOF, Ambulanzstrategie im deutschen und europäischen Konsens; Steinkamp G, Projekt Qualitätssicherung Mukoviszidose – praktischer Nutzen für Ärzte – alle: 8. Deutsche Mukoviszidose-Tagung, Würzburg, November 2005.
- Wiedemann B, et al., Evaluation of Body Mass Index percentiles for assessment of malnutrition in children with cystic fibrosis, beim European Journal of Clinical Nutrition zur Publikation eingereicht.

Wiedemann, B., Paul, K. D.: Ausgewählte Gesichtspunkte des Mukoviszidose-Registers. 15. CF-Ambulanzärztertagung, Titisee, 14.-15.10.1994.

Zapletal, A., Samanek, M., Paul, T.: Lung Function in Children and Adolescents. Methods, Reference Values, Karger, Basel (1987).

- Repräsentative Daten zur Demographie und Versorgung der Mukoviszidose-Patienten
- Übersicht über die abgeschlossenen und noch laufenden Sonderauswertungen
- Benchmarking in der Mukoviszidose-Versorgung als Modellprojekt für alle deutschen Einrichtungen
- Neue Ergebnisse im Bereich Lebensqualität der Patienten

Qualitätssicherung in der Mukoviszidose-Behandlung

Mukoviszidose ist die häufigste, angeborene Stoffwechselkrankheit in unserer Bevölkerung. Jedes Jahr kommen in Deutschland rund 300 Kinder mit Mukoviszidose zur Welt. Rund 8.000 Kinder, Jugendliche und junge Erwachsene leben in Deutschland mit der Krankheit, die vor allem durch chronischen Husten, schwere Lungenentzündungen, Verdauungsstörungen und Untergewicht gekennzeichnet ist. Es gibt Behandlungsansätze, mit denen die Prognose der bisher unheilbaren Krankheit in den letzten Jahren erheblich gebessert werden konnte: Krankengymnastik, Inhalationsbehandlung und diverse medikamentöse Therapien.

Die Sicherung und Steigerung der Behandlungsqualität ist das zentrale Ziel des Projektes **Qualitätssicherung Mukoviszidose**. Seit 1995 werden in einer Zusammenarbeit aller Mukoviszidose-Einrichtungen in Deutschland mit dem Mukoviszidose e.V. und der Christiane Herzog Stiftung die demographischen und Versorgungsdaten repräsentativ erfasst, mit dem Ziel von Transparenz in den Abläufen, einer Verbesserung der Versorgungsqualität sowie der Vernetzung der Mukoviszidose-Einrichtungen regional, national und international. Im vorliegenden Jahresbericht wird der Gesundheitszustand von derzeit 6.835 Patienten in Deutschland für das Jahr 2005 dargestellt.

