



Zentrum für Qualität und Management  
im Gesundheitswesen



**MUKOVISZIDOSE**<sub>ev</sub>

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

# Qualitätssicherung Mukoviszidose

Überblick über den Gesundheitszustand  
der Patienten in Deutschland 2006



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 2006



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/Main  
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/Main  
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 2006**



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

MWV Medizinisch Wissenschaftliche Verlagsgesellschaft OHG  
Zimmerstraße 11  
D - 10969 Berlin  
www.mwv-berlin.de

ISBN 978-3-939069-51-5

## **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, 2008

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 dürfen.

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](http://www.mwv-berlin.de) veröffentlicht.

Lektorat: Monika Laut, Berlin  
Projekt-/Produktmanagement: Nina Heinlein, Berlin  
Layout & Satz: eScriptum – Publishing Services, Berlin  
Druck: Druckhaus Köthen

Zuschriften und Kritik an:  
MWV Medizinisch Wissenschaftliche Verlagsgesellschaft OHG, Zimmerstraße 11, 10969 Berlin  
lektorat@mwv-berlin.de

**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

# Inhalt

<b>1</b>	<b>Wissenschaftlicher Beirat „Qualitätssicherung Mukoviszidose“: Tätigkeitsbericht 2006</b>	<b>1</b>
1.1	Zur Diskussion gestellt: Ziele der Qualitätssicherung Mukoviszidose_____	5
<b>2</b>	<b>Liste der beteiligten Ambulanzen</b>	<b>9</b>
<b>3</b>	<b>Einwilligungserklärung</b>	<b>15</b>
<b>4</b>	<b>Erhebungsbögen und Eingabemasken CFAS</b>	<b>19</b>
<b>5</b>	<b>Kurzübersicht CF Deutschland 2006</b>	<b>25</b>
<b>6</b>	<b>Standardstatistik Stufe I</b>	<b>27</b>
6.1	Struktur der Versorgung in 2006 _____	27
6.2	Altersstruktur der Patienten _____	28
6.3	Demografische Angaben _____	31
6.4	Angaben zur Prozessqualität _____	33
6.4.1	Fehlende Daten _____	33
6.4.2	Diagnosestellung _____	35
6.4.3	Gentypisierung _____	36
6.4.4	Therapie _____	39
6.4.5	Status der Behandlung _____	39
6.5	Ergebnisqualität _____	39
6.5.1	Größe, Gewicht _____	41
6.5.2	Lungenfunktion _____	52
6.5.3	Immunglobulin G (IgG) _____	78
6.5.4	Mikrobiologie _____	79
6.5.5	Komplikationen, Sonderprobleme _____	81
<b>7</b>	<b>Zusammenfassung Standardstatistik Stufe I</b>	<b>83</b>
<b>8</b>	<b>Projekt „Qualitätssicherung Mukoviszidose“ – Stufe II</b>	<b>89</b>
8.1	Struktur- und Prozessqualität _____	89
8.1.1	Häufigkeit der Kontakte _____	89
8.1.2	Häufigkeit bestimmter Untersuchungen _____	94
8.1.3	Diabetes mellitus und oraler Glucosetoleranztest _____	95
8.2	Ergebnisqualität _____	97
8.2.1	Prävalenz verschiedener Keime _____	97
8.2.2	Ernährungsstatus _____	99

8.2.3	Lungenfunktion	105
8.2.4	Vergleich von Einrichtungen	107
<b>9</b>	<b>Längen-Soll-Gewicht und Body-Mass-Index (Perzentile) bei Kindern und Jugendlichen mit CF</b>	<b>111</b>
9.1	Limitationen des Längen-Soll-Gewichts aus statistischer Sicht	111
9.2	Body-Mass-Index Perzentile korrelieren besser mit dem Ernährungsstatus von CF-Patienten als konventionelle anthropometrische Indizes	115
<b>10</b>	<b>Sonderauswertung Mortalität</b>	<b>121</b>
10.1	Allgemeines	121
10.2	Qualitätsindikatoren als Prognosefaktoren für das weitere Überleben bei CF	125
10.2.1	Ausgangssituation 1995	126
10.2.2	Mortalität bis 2006 in Abhängigkeit von der medizinischen Situation im Jahr 1995	127
<b>11</b>	<b>Entwicklung klinischer Parameter von 1995 bis 2006</b>	<b>133</b>
<b>12</b>	<b>Bericht der Strukturkommission</b>	<b>135</b>
12.1	Aufgaben und Ziele der Strukturkommission	135
12.2	Zertifizierung nach neuem Verfahren läuft	136
12.3	Verbundbildung kommt in Bewegung	137
12.4	Finanzierung der ambulanten Versorgung ist im Wechsel begriffen	137
<b>13</b>	<b>Das Projekt „Benchmarking Mukoviszidose“: Was haben wir gelernt?</b>	<b>141</b>
13.1	Teilnehmende Einrichtungen	141
13.2	Projektablauf/Methodik	143
13.3	Ergebnisse	144
13.4	Ausblick/Perspektiven	145
<b>14</b>	<b>Anhang</b>	<b>149</b>
14.1	Executive Summary	149
14.2	Beispiel einer Einzelauswertung der Ambulanz XYZ	151
14.3	Ergänzung in der Ambulanzstatistik 2006	158
14.3.1	Auswertung und zusätzliche Darstellung von Stufe II-Daten in den Ambulanzstatistiken	158
14.3.2	Verlauf der Erkrankung Stufe II	163
14.4	Information Neuentwicklung Computersoftware	169
	Abkürzungsverzeichnis	171
	Literaturverzeichnis	172

# **1 Wissenschaftlicher Beirat**

## **„Qualitätssicherung Mukoviszidose“:**

### **Tätigkeitsbericht 2006**

M. Stern

Ziele der Qualitätssicherung Mukoviszidose sind:

- die stetige Verbesserung der Versorgungsqualität und der Lebensqualität der Patienten mit Mukoviszidose,
- Erhebung der demografischen Daten (Registerfunktion)
- die Transparenz von Strukturen und Prozessen,
- Vernetzung auf regionaler, nationaler und internationaler Ebene sowie
- der Einsatz des internen und externen Qualitätsmanagements im Versorgungsalltag.

Darüber hinaus wurden eine Reihe von Einzelzielen zusammengestellt (s. Kap. 1.1.), die immer wieder überprüft, korrigiert und erweitert werden. Das Projekt „Qualitätssicherung Mukoviszidose“ hat sich als lernendes System gezeigt.

Die zum Berichtsband 2006 vorliegenden Daten der Stufe I (Stichtag 01.06.2007) umfassen 95 Einrichtungen (davon 74 zertifiziert), die 7.260 Patienten (inkl. 625 bis 31.12.2006 als verstorben gemeldeter Patienten) mit Mukoviszidose betreuen. Diese Gesamtzahl ist seit 1995 kontinuierlich angestiegen. Für die vorliegende Auswertung konnten 5.077 Einzelverlaufsdokumentationen von 4.730 Patienten herangezogen werden. Es ergibt sich eine vorläufige Rücklaufrate von 78 %. Für das Vorjahr 2005 ergab sich durch Nachmeldungen eine Repräsentativität von 83 %. Die maximal mögliche Meldeprämie von 50 Euro pro vollständig gemeldeten Pati-



enten konnte beibehalten werden. Durch die Patientendokumentation im Rahmen der Stufe II und das Projekt „Benchmarking“ wurde auch im Jahr 2006 die Meldementalität verstärkt.

Der Geschäftsführende Beirat hat sich im Jahr 2006 3-mal, der Wissenschaftliche Beirat 2-mal in Frankfurt/Main beziehungsweise Hannover getroffen. Unser Dank gebührt allen aktiv tätigen Beiratsmitgliedern. Die neue Zusammensetzung (siehe 2. Umschlagseite) gründet sich auf Wahlen durch die Kinder- und Erwachseneneneinrichtungen im April 2006. Eine wichtige Neuerung des Berichtsjahres ist die Benennung von Herrn Paul Wenzlaff vom Zentrum für Qualität und Management im Gesundheitswesen Hannover zum hauptverantwortlichen Ansprechpartner für das Projekt. Eine weitere Neuerung ist der Einsatz des Body-Mass-Index zur Beschreibung des Ernährungszustandes auch bei Kindern. Besondere Errungenschaften waren im vergangenen Jahr:

- die Einführung von Inhouse-Schulungen,
- die Einholung der neuen Einverständniserklärung, die die Teilnahme am europäischen CF-Register ermöglicht,
- die besondere Nachforschung hinsichtlich der Betreuung verlorener Patienten,
- die Kooperation mit der von Prof. Dr. von der Hardt entfalteten Sozialoffensive und
- die Aufnahme des aktiven Dialogs mit Patientenvertretern (W. Bremer, S. Kruip) um die Einbeziehung der Patienten und Betroffenen in das Qualitätsmanagement.

Neue Sonderauswertungen wurden begonnen:

- Prof. Dr. Welte, Dr. Köhnlein (Hannover) – „Sonderabfrage Erwachsenenambulanz Hannover“;
- PD Dr. Goldbeck (Ulm) – „Nutzung der deutschen Registerdaten für die internationale epidemiologische Studie ‚Prevalence and impact of depression and anxiety on CF patients and caregivers‘“;
- Prof. Dr. von der Hardt (Burgwedel) – „Sonderauswertung 2002 bis 2006 von Kindern und Jugendlichen mit CF und FEV<sub>1</sub> unter 80 % im Rahmen der Sozialoffensive“;
- Frau Dr. Wiedemann (Dresden) – „Fortführung der Arbeit zur Erstellung alters- und geschlechtsspezifischer Perzentilen für CF-Patienten“.

In Entwicklung befindet sich eine weitere Initiative:

- Frau Dr. Wiedemann (Dresden) – „Darstellung individueller Patientenverläufe zur Unterstützung der Behandlung von CF-Patienten“.

Neue Sonderauswertungen können auf Antrag an den Beirat jederzeit gerne aufgenommen werden (vgl. Liste der Sonderauswertungen, Berichtsband 2005).

Die Arbeitsgruppe „Webbasierte Datenerfassung“ (Frau Bergmann, Dr. Fischer, Dr. Nährlich, Frau Dr. Schlangen, Frau Schöfer, Frau Dr. Smaczny, Dr. von Mallinckrodt, Herr Wenzlaff, Frau Dr. Wiedemann) hat die Aufgaben der früheren CFAS-Arbeitsgruppe übernommen. Hauptarbeitsziel ist die Neuprogrammierung der Dokumentations-Software. Zu diesem Zweck wurde ein umfangreiches Pflichtenheft erstellt und es wurden Meilensteine zeitlich festgesetzt. Im Rahmen der Kooperation mit dem neuen europäischen CF-Register der ECFS wurde das Port-CF-System der US-amerikanischen Cystic Fibrosis Foundation praktisch geprüft. Es stellte sich heraus, dass das Port-CF-System zwar ein gutes System zur Informationsbereitstellung ist, dass es aber als benutzerfreundliches, unmittelbar in die Versorgung integriertes Ambulanzsystem nicht zu nutzen ist. Zusätzlich sind erhebliche Datenschutzprobleme bei Einsatz des Port-CF in Deutschland zu erwarten. Auf Empfehlung der Arbeitsgruppe hat der Wissenschaftliche Beirat deswegen einstimmig die Neuprogrammierung der Dokumentations-Software befürwortet. Viele wichtige Funktionen und Service-Leistungen wie Therapieplan, Darstellung von Einzelverläufen, Import- und Exportfunktion werden so berücksichtigt. Neue Funktionen und Schnittstellen werden schrittweise hinzukommen.

Die Ende 2006 nach Wahlen neu konstituierte Strukturkommission (Zusammensetzung s. Kapitel 12.: Bericht der Strukturkommission) umfasst jetzt auch Mitglieder aus den nicht-ärztlichen Berufsgruppen und Patientenvertreter. Die Erneuerung der Zentrumszertifizierung in Deutschland ist in vollem Gange. Die Neudefinition eines Mukoviszidose-Zentrums ab der Zahl von 50 betreuten Kindern/Jugendlichen bzw. Erwachsenen wurde beibehalten, und sie findet sich auch in diesem Berichtsband in der Auswertung wieder. Die Möglichkeit der Zertifizierung von Verbünden wurde auf der Basis der Einhaltung von Mindestwerten bei der Patientenvorstellung neu eingeführt.

Im Qualitätsmanagement wurden drei *Newsletter* herausgebracht. Sie sind auf Anfrage erhältlich und thematisieren das Sonderprojekt „Benchmarking“, die Sozialoffensive, die Zusammensetzung und die Ziele des neuen Wissenschaftlichen und des Geschäftsführenden Beirats sowie eine Liste der Frühmelder, schließlich auch das Thema der Inhouse-Schulungen und die ersten Ergebnisse der Befragung zum Thema „Aus der Beobachtung verlorene Patienten“.

Die Arbeitsgruppe Stufe II hat sich im Rahmen des Sonderprojekts „Benchmarking in der Mukoviszidose“ im Jahr 2006 zweimal getroffen und den zweiten PDCA-Zyklus (plan-do-check-act) abgeschlossen. Zu den

Einrichtungen Berlin-Zehlendorf, Frechen, Greifswald, Hannover Kinderklinik, Hannover Pneumologie, Homburg/Saar, Köln, Mainz, München, Neu-Brandenburg, Tübingen, Worms kam Osnabrück im Rahmen der Öffnung des Benchmarking-Projekts ab 2006 hinzu. Die Auswertung der drei durchgeführten PDCA-Zyklen inklusive der Daten zur Lebensqualität ist derzeit in vollem Gange und wird im Jahr 2007 in ein gemeinsames Symposium „Was können wir aus dem Benchmarking lernen?“ münden (25.09.2007, Frankfurt/Main).

Die internationale Kooperation umfasst seit 2005 die enge Zusammenarbeit mit den österreichischen Mukoviszidose-Zentren (Gesamtzahl 492 Patienten, betreut in neun Zentren). Der erste Berichtsband „Qualitätssicherung Mukoviszidose. Überblick über den Gesundheitszustand der Patienten in Österreich“ wurde für 2005 fertiggestellt. Die Mitarbeit und Wahl ins European CF Registry Board (Prof. Dr. Stern) ermöglicht neue Entwicklungen; ein nationenspezifischer Vergleich der zentralen Verlaufsparameter wird jetzt umgesetzt. Nächste Schritte auf europäischer Ebene werden die Einigung auf gemeinsame Definitionen und Bezugssysteme sowie die Auffüllung fehlender Daten und Einbeziehung weiterer Länder sein.

Das Jahr 2006 hat wieder Vorträge und Veröffentlichungen aus dem Projekt „Qualitätssicherung Mukoviszidose“ aufzuweisen:

- Stern M, Qualitätssicherung Mukoviszidose – Lernen von den Besten *Muko Info* 2006; 1: 20–23.
- Stern M, Erste Ergebnisse aus dem Projekt Benchmarking in der Mukoviszidose. 9. Deutsche Mukoviszidose-Tagung, Würzburg, 18.11.2006.
- Wiedemann B, Paul KD, Stern M, Wagner TO, Hirche TO, on behalf of the German CFQA Group. Evaluation of body mass index percentiles for assessment of malnutrition in children with cystic fibrosis. *Eur J Clin Nutr* 2007; 61: 759–768.
- Wiedemann B, Stern M, Wenzlaff P, on behalf of the German CFQA Group. The German Cystic Fibrosis Quality Assessment project (CFQA) 1995–2006: from registry to quality management. *Eur Resp J* 2008 (in print).

Für Interessierte ist das Glossar: Sens B, Fischer B, Bastek A, Eckardt J, Kaczmarek D, Paschen U, Pietsch B, Rath S, Ruprecht T, Thomeczek C, Veit C, Wenzlaff P. Begriffe und Konzepte des Qualitätsmanagements, 3. Auflage, *GMS Med Inform Biom Epidemiol* 2007; 3 (1): Doc05 (<http://www.egms.de/en/journals/mibe/2007-3/mibe000053.shtml>), empfehlenswert.

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 beteiligter nationaler und internationaler Einrichtungen. Das Projekt hat sich auch im Jahre 2006 weiterentwickelt und stellt immer wirksamere Werkzeuge des Qualitätsmanagements zur Verfügung. Das Projekt hat längst nationale und internationale Anerkennung gefunden und vermag wegweisende Impulse für die Mukoviszidose-Arbeit der nächsten Jahre zu geben.

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

## 1.1 Zur Diskussion gestellt: Ziele der Qualitätssicherung Mukoviszidose

M. Stern

### Geschäftsführender und Wissenschaftlicher Beirat des Projekts Sitzung am 27.09.2006

Dieses Arbeitsblatt dient der Zieldefinition und soll die Frage „Wo wollen wir hin?“ in der Qualitätssicherung Mukoviszidose beantworten. Das Projekt ist ein *lernendes System*. Die Interaktion und Integration der Qualitätssicherung hinsichtlich aller bestehenden Arbeitskreise des Mukoviszidose e. V. ist ein zentrales Merkmal. Die Qualitätssicherung kann nur durch Zusammenarbeit aller Berufsgruppen im CF-Team sowohl individuell als auch ambulanzenbezogen und übergeordnet regional und national geleistet werden.

Folgende Quellen wurden in diese Zieldefinition mit aufgenommen:

- Fokusgruppe QS Mukoviszidose, siehe Newsletter 01/2004 und 03/2003 (Zufriedenheitsanalyse) und 01/2005.
- Newsletter Qualitätssicherung Mukoviszidose 02/2006.
- Strategiepapier QS Mukoviszidose 05/2006.
- Von den Besten lernen. 10 Jahre Qualitätssicherung 06/2005.
- Vorwort Berichtsband 2005/2006 Qualitätssicherung Mukoviszidose.

Die Zieldefinition gliedert sich in *drei Abschnitte*:

- a) Zentralziel:  
Stetige Verbesserung der Versorgungsqualität und der Lebensqualität
- b) Organisationsebenen der Qualitätssicherung
- c) Einzelziele

Es wird festgehalten, dass die Qualitätssicherung auch ökonomisch genutzt werden kann, das heißt im Sinne der Kosteneffizienz und der Konsolidie-

rung der Versorgung trotz Sparzwängen. Diese ökonomischen Implikationen werden bewusst nur als Anmerkung aufgeführt.

### **a) Stetige Verbesserung der Versorgungsqualität und der Lebensqualität**

Versorgungsqualität: Strukturebene, Prozessebene, Ergebnisebene

Zur *Ergebnisebene* wurden folgende Eckpunkte bereits im Jahre 1996 festgesetzt [Arbeitsgruppe Rienhoff, vgl. Arbeitsbericht Qualitätssicherung Mukoviszidose 1996, S. 77]:

- Alle Patienten erreichen das 18. Lebensjahr und haben eine abgeschlossene Schulausbildung.
- Zu diesem Zeitpunkt werden 95 % des Längen-Soll-Gewichts nicht mehr unterschritten.
- Die Vitalkapazität beträgt 80 % und darüber.
- Zu 30 % sind die Patienten frei von *Pseudomonas aeruginosa* und *Burkholderia cepacia*.
- Sie haben bis zu diesem Zeitpunkt keine Massivkomplikationen (schwere Hämoptoe, Pneumothorax, pulmonale Globalinsuffizienz) erlitten.

Fernziel ist auch die Einbeziehung subjektiver Faktoren der Lebensqualität in die Qualitätssicherung.

Auf der individuellen Ergebnisebene wurden im Jahre 2003 folgende Ziele für 6- und 12-jährige Patienten definiert (siehe Strategiepapier):

- 100 % der 6-jährigen Patienten sind normalgewichtig (95 % Längen-Soll-Gewicht),
- 100 % der 6-jährigen Patienten haben eine normale Lungenfunktion (Vitalkapazität  $\geq 80\%$ , 1-Sekunden-Kapazität  $\geq 80\%$ ), 80 % haben keinen *Pseudomonas aeruginosa*,
- 100 % der 12-jährigen Patienten sind normalgewichtig (siehe oben), 80 % der 12-Jährigen haben eine normale Lungenfunktion (siehe oben), 60 % der 12-Jährigen haben keinen *Pseudomonas aeruginosa*.

### **Lebensqualität**

Die Erhebung der Lebensqualität erfolgt strukturiert im Rahmen des Benchmarking-Spezialprojekts (CFQ-Fragebögen). Die Daten sind in Bezug zu den somatischen Ergebnisdaten zu setzen. Aus dem Vergleich sind weitere qualitätsverbessernde Maßnahmen abzuleiten.

Die Patientenbeteiligung wird individuell, regional und überregional gewährleistet. Besondere Aufmerksamkeit erfordern hier die Patienten, die der Qualitätssicherung in Deutschland entgehen (z. B. beim Übergang in

## 1.1 Zur Diskussion gestellt: Ziele der Qualitätssicherung Mukoviszidose

Erwachsenen-Institutionen). Eine Rückmeldung über die Ambulanzabläufe vor Ort und der Vergleich mit Ambulanzeleitlinien ist auf der Patientenebene vorgesehen.

### b) Organisationsebenen der Qualitätssicherung

Die folgenden Punkte haben auch politische und ökonomische Dimensionen und werden ganz bewusst als Basis für Verhandlungen eingesetzt. In diesem Sinne stehen die entsprechenden Daten den Versorgungseinrichtungen und ihren Gruppierungen zur Verfügung (z. B. regionale Spezialabfragen beim ZQ Hannover):

1. Erhebung der demografischen Daten, Registerfunktion;
2. Herstellung von Transparenz hinsichtlich der Versorgungsabläufe sowie hinsichtlich der beteiligten Personen und Institutionen;
3. Vernetzung auf regionaler Ebene (Qualitätszirkel), auf nationaler Ebene (Spezialtreffen, Deutsche Mukoviszidose-Tagung) und auf internationaler Ebene (besondere Zusammenarbeit Österreich, Kooperation mit European CF Registry und Port CF/CFF);
4. Einsatz des internen und des externen Qualitätsmanagements auf Ambulanzebene;
5. Kollegiales System, Audit, Evaluation, Monitoring;
6. Orientierung am Bestmöglichen;
7. Beachtung von Warnsignalen;
8. Anhebung der Durchschnittsqualität;
9. Durchführungen von Schulungen und Training im Qualitätsmanagement sowie im praktischen Umgang mit den Daten.

### c) Einzelziele

1. Verbesserung Datenerfassung/Datenmanagement (Kooperation Port CF)  
Kooperation „Web-Gruppe“
2. Verstärkung des internen Qualitätsmanagements in den Ambulanzen
3. Erstellung longitudinaler Ambulanzberichte (Einzelambulanz)  
(1995)
4. Verstärkte Einbeziehung und Motivation der CF-Teams
5. Planung Ambulanzabläufe
6. Öffnung des Benchmarking-Projekts als qualifizierte Stufe II  
ab 01.07.2007

Kooperation Ambulanzen der Stufe II

7. Fortlaufende Ambulanz-Zertifizierung mit Überprüfung, Förderung Qualitätszirkel

Kooperation Strukturkommission

8. Erstellung von Leitlinien und Konsensuspapieren mit Überprüfung der Ambulanzabläufe
9. Dokumentierte und für die Patienten durchsichtige Teilnahme der Ambulanz an der Qualitätssicherung
10. Erstellung von Ambulanzkonzepten, die für die Patienten offengelegt werden
11. Internationale Kooperation Österreich und European Registry
12. Übergabe-Programme inklusive Training und Übergabe-Ambulanz für junge Erwachsene
13. Verstärkte und verbindliche Durchführung von Sonderauswertungen (z. B. Kohortenanalyse, Schwangerschaft, Versorgungsforschung, Lebensqualität, Sozialinitiative).

## 2 Liste der beteiligten Ambulanzen

P. Wenzlaff, G. Damm

Tab. 1 Beteiligte Einrichtungen 2006; # zertifizierte Einrichtung nach dem bis zum 1.1.2007 gültigen Verfahren; \* zertifiziertes Zentrum für Kinder und Jugendliche bzw. Erwachsene gem. dem ab dem 1.1.2007 gültigen Verfahren; \*\* zertifizierte Ambulanz gem. dem ab 1.1.2007 gültigen Verfahren.

Aachen*	Aachener Mukoviszidose-Ambulanz für Kinder und Jugendliche (AMAK)	
Aachen*	Luisenhospital	Mukoviszidose-Ambulanz für Erwachsene
Aue <sup>#</sup>	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 <sup>#</sup>	HELIOS Klinikum Emil von Behring, Standort Campus Benjamin Franklin	Klinik für Pädiatrische Pneumologie / Christiane Herzog Zentrum
Berlin <sup>#</sup>	Sana Klinikum Lichtenberg	Klinik f. Kinder- und Jugendmedizin Lindenhof
Bielefeld <sup>#</sup>	Ev. Krankenhaus Bielefeld gGmbH	Kinderzentrum
Bochum <sup>#</sup>	Berufsgenossenschaftliches Klinikum Bergmannsheil – Universitätsklinik	Pneumologische Klinik
Bochum**	Ruhr-Universität Bochum	Klinik f. Kinder- u. Jugendmedizin
Bodenheim**	Praxis f. Pädiatrie u. Allergologie	



## 2 Liste der beteiligten Ambulanzen

Bonn <sup>#</sup>	Rheinische Friedrich-Wilhelms-Universität	Zentrum f. Kinderheilkunde
Brandenburg	Städt. Klinikum Brandenburg GmbH	Kinderklinik
Bremen <sup>#</sup>	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 Kinderheilkunde
Düsseldorf <sup>#</sup>	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	Friedrich-Alexander-Universität Erlangen-Nürnberg	Medizinische Klinik I mit Poliklinik
Essen <sup>#</sup>	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 Johann Wolfgang Goethe-Universität	Zentrum der Kinderheilkunde
Frankfurt*	Klinikum der Johann Wolfgang Goethe-Universität	Pneumologie / Allergologie
Frankfurt /Oder	Klinikum Frankfurt (Oder) GmbH	Kinderzentrum
Freiburg**	Universitäts-Kinderklinik	Ambulanz für Allergologie, Pneumologie und Mukoviszidose
Freiburg*	Universitätsklinikum Freiburg	Abteilung Pneumologie
Gerlingen <sup>#</sup>	Klinik Schillerhöhe	Pneumologie/Allergologie/ Umweltmedizin
Gießen <sup>#</sup>	Medizinische Klinik II	Zentrum f. Innere Medizin, Mukoviszidose Ambulanz f. Erwachsene
Gießen*	Universitäts-Kinderklinik	Bereich Pneumologie u. Allergologie
Greifswald <sup>#</sup>	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

## 2 Liste der beteiligten Ambulanzen

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 <sup>#</sup>	Medizinische Hochschule Hannover	CF-Ambulanz OE 6870
Heidelberg*	Universitätsklinikum Heidelberg	Kinderheilkunde III, Päd. Pneumologie u. Infektiologie
Heidelberg/ Rohrbach*	Thoraxklinik der LVA Baden	Abteilung Innere Medizin – Pneumologie
Heilbronn <sup>#</sup>	Kinderklinik Heilbronn	
Homburg/Saar	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 <sup>#</sup>	Kinderkrankenhaus	Park Schönfeld
Kempten**	Klinikum Kempten-Oberallgäu GmbH	Abt. f. Kinderheilkunde und Jugendmedizin, Neonatologie
Kiel <sup>#</sup>	Universitätsklinikum Schleswig-Holstein Campus Kiel	Mukoviszidose-Ambulanz für Erwachsene
Kiel*	Städtische Kinderklinik	
Kirchzarten <sup>#</sup>	Kinderarztpraxis	
Köln*	Klinikum der Universität zu Köln	Mukoviszidose Ambulanz
Krefeld <sup>#</sup>	Städt. Krankenanstalten	Kinderklinik
Leipzig	Medizinische Klinik I der Universität Leipzig	Abt. Pneumologie
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
Magdeburg <sup>#</sup>	Otto v. Guericke Universität, Med. Fakultät	Abt. Pulmonologie u. Intensivmedizin
Mainz	Universitätskinderklinik	Mukoviszidose-Ambulanz

## 2 Liste der beteiligten Ambulanzen

Mannheim <sup>#</sup>	Schwerpunktpraxis für Kinderpneumologie	Max-Joseph-Straße
Mechernich	Kreiskrankenhaus Mechernich	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
Memmingen	Klinikum Memmingen	CF-Ambulanz
München	Kinderklinik der TU	München-Schwabing
München*	Klinikum der Universität München	Dr. von Haunersches Kinderspital
München*	Medizinische Klinik	Klinikum Innenstadt der LMU
Münster <sup>#</sup>	Clemenshospital GmbH	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
Münster*	Universitätsklinikum Münster	Kinderklinik
Neubrandenburg <sup>#</sup>	Dietrich Bonhoeffer Klinikum Neubrandenburg	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
Offenburg <sup>#</sup>	Klinikum Offenburg	Kinderklinik
Oldenburg**	Kinderklinik Oldenburg	
Osnabrück**	Kinderhospital Osnabrück	
Passau <sup>#</sup>	Kinderklinik Dritter Orden	Sozialpädiatrisches Zentrum
Plauen <sup>#</sup>	Humaine-Vogtland-Klinikum Plauen	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
Potsdam <sup>#</sup>	Klinikum Ernst v. Bergmann	Kinderklinik
Ravensburg <sup>#</sup>	Oberschwabenklinik	Abt. f. Kinder- u. Jugendmedizin
Regensburg**	Klinik St. Hedwig	Kinderkardiologie – Neonatologie
Rostock <sup>#</sup>	Universität Rostock, Med. Fakultät	Kinder- und Jugendklinik
Schwerin <sup>#</sup>	HELIOS Kliniken Schwerin	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
Siegen	DRK-Kinderklinik Siegen	Pädiatrie
Solingen	Städtisches Klinikum Solingen	Klinik für Kinder und Jugendliche
Stuttgart <sup>#</sup>	Olgahospital	Pädiatrisches Zentrum
Suhl <sup>#</sup>	Kinderarztpraxis/ Allergologie	Allergologie
Trier	Mutterhaus d. Borromäerinnen	Innere Medizin I
Trier**	Mutterhaus d. Borromäerinnen	Kinder- und Jugendmedizin
Tübingen*	Universitätsklinik für Kinder- u. Jugendmedizin	
Ulm <sup>#</sup>	Universitätskinderklinik Ulm	Mukoviszidose-Ambulanz
Vechta	St.-Marienhospital	Kinderabteilung
Wangen <sup>#</sup>	Fachkliniken Wangen GmbH	Kinderklinik f. Atemwegserkrankungen und Allergien
Wangen**	Fachkliniken Wangen GmbH	Medizinische Klinik für Atemwegserkrankungen

## 2 Liste der beteiligten Ambulanzen

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 15.06.2007 keine Daten vorlagen; # zertifizierte Einrichtung nach dem bis zum 1.1.2007 gültigen Verfahren; \* zertifiziertes Zentrum für Kinder und Jugendliche bzw. Erwachsene gem. dem ab dem 1.1.2007 gültigen Verfahren; \*\* zertifizierte Ambulanz gem. dem ab 1.1.2007 gültigen Verfahren.

Borkum	Nordseeklinik Borkum der LVA Rheinprovinz	Allergologie/Sozialmedizin – Rehabilitationswesen
Borkum	Reha-Klinik Borkum Riff	
Coswig	Fachkrankenhaus Coswig	Zentrum für Pneumologie u. Thoraxchirurgie
Göttingen	Georg-August-Universität Göttingen	Kinderklinik und Poliklinik
Karlsruhe	Arztpraxis für Kinder und Jugendliche	Saarlandstraße
Karlsruhe	Kinderarztpraxis	Rheinstraße
Köln	Kinderkrankenhaus Köln Riehl	Neonatal. u. pädiatr. Intensivstation E2
Ludwigshafen/ Rhein	St. Annastiftskrankenhaus	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
Mannheim*	Klinikum Mannheim	Kinderklinik Haus 2
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

### **3 Einwilligungserklärung**



**entrum für**

**ualität und Management im Gesundheitswesen**

Einrichtung der Ärztekammer Niedersachsen

Postfach 4749, 30047 Hannover

Geschäftsstelle:  
Berliner Allee 20  
30176 Hannover  
Fax: 0511-380-2118  
Tel.: 0511-380-2506

Email: [zq@zq-aeKn.de](mailto: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**

Einwilligungserklärung zur „Qualitätssicherung Mukoviszidose“, 01.12.2005

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

## **4 Erhebungsbögen und Eingabemasken CFAS**





Qualitätssicherung Mukoviszidose

Epidemiologische Erhebung

Behandelnde Ambulanz

Bitte Zutreffendes ankreuzen; weitere Erläuterungen auf der Rückseite!

Patienten-ID

Name, Vorname

1. Ambulanz

Geburtsdatum Patient

Sex

GR

Geburtsdatum Mutter

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

JÄHRLICHER  
VERLAUFSBOGEN

Dok.-Datum

1. Familienstand

ledig

verheiratet

geschieden

verwitwet

2. Wohnsituation

bei den Eltern

allein in eigener Wohnung

Partnerschaft

Heim u. a.

3. Geschwister, seit letzter  
Meldung geboren

Anzahl (ohne Stiefgeschwister)

davon CF - Betroffene

4. Schule / Ausbildung / Beruf

Schüler

Berufsausbildung

Berufstätigkeit

arbeitslos

Rentner

keine Angabe

5. Komplikationen,  
Sonderprobleme

keine

Pneumothorax

ABPA

Massive Hämoptoe

Tuberkulose

Pankreasinsuffizienz

Hepatobiliäre Komplikationen

Distale intestinale Obstruktion

Diabetes mellitus

Nasenpolypen-OP

Begleitende Erkrankungen

↓

ICD-9/10

Schwangerschaft / Geburt

Klinische Messungen

6. Klinischer Score  
(Shwachman ohne Röntgen)

7. Gewicht [kg]

8. Länge [cm]

Lungenfunktion

Datum

9. Vitalkapazität (FVC<sub>ex</sub> oder IVC) [l]

10. Einsekundenkapazität (FEV<sub>1</sub>) [l]

11. MEF<sub>25</sub> [l/s]

IgG

Datum

12. IgG [g/l]

Mikrobiologische Befunde

13. Pseudomonas aeruginosa ja

nein

unbe-  
kannt

14. Burkholderia cepacia

ja

nein

unbe-  
kannt

Therapie

15. Antibiotika

keine

> 3mal, < 250 d im Jahr

oral > 250 d im Jahr

inhalativ ganzjährig

Anzahl iv-Therapien

16. weitere relevante Therapien

keine

Pankreaslipase: < 10.000 E/kg

> 10.000 E/kg

Ursodesoxycholsäure

PEG

Insulintherapie

orale Antidiabetika

DNase

Antiphlogistika

O<sub>2</sub>-Therapie

assistierte Beatmung

sonstiges

Status der Behandlung

17. regelmäßige Behandlung hier

zur Konsultation vorgestellt

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

### Eingabemasken zur Erhebung der Qualitätssicherungsdaten Stufe I

**Qualitätsicherung Mukoviszidose** **BASISBOGEN 1/2**

Epidemiologische Erhebung    Behandelnde Ambulanz 229    Dok.-Datum: 19.10.2003    Sex: 1 = männlich, 2 = weiblich  
 (Beurteilung: OR mit Interpretation eines Risikofaktors)

Patienten-ID: 595    12.06.1976    T: 1    U: 18.04.1942  
 1. Ambulanz    Geburtsdatum Patient    Sex: OR    Geburtsdatum Mutter  
 Abgibt/empfängt = Mutter    Geburtsangaben: TT.MM.JJ

Vorname: Julia    Nachname: Mutterhorn

**Demografisches**

**1. Ethnische Zugehörigkeit**

☒ kaukasisch  
☐ türkisch  
☐ asiatisch  
☐ afrikanisch  
☐ andere  
☐ nicht haben

**2. Symptome zur CF-Diagnose**

☐ Screeningtest  
☐ gastro-intestinale Probleme  
☐ pulmonale Probleme  
☐ Melanonychia  
☐ Antriebslos  
☐ Geschwulstkind  
☐ andere:

**CF-Diagnose**

**2. Befund CF-Diagnose:**    16    10    1976  
 unbekannt    ☐

**3. Kriterien zur CF-Diagnose**

Schweißtest Natrium [mmol/l]   
 Schweißtest Chlorid [mmol/l]   
 Polantenkoeffizient positiv ☐  
 andere:

Liste: 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 | 7 | 8 | 9 | 10 | 11 | 12 | 13 | 14 | 15 | 16 | 17 | 18 | 19 | 20 | 21 | 22 | 23 | 24 | 25 | 26 | 27 | 28 | 29 | 30 | 31 | 32 | 33 | 34 | 35 | 36 | 37 | 38 | 39 | 40 | 41 | 42 | 43 | 44 | 45 | 46 | 47 | 48 | 49 | 50 | 51 | 52 | 53 | 54 | 55 | 56 | 57 | 58 | 59 | 60 | 61 | 62 | 63 | 64 | 65 | 66 | 67 | 68 | 69 | 70 | 71 | 72 | 73 | 74 | 75 | 76 | 77 | 78 | 79 | 80 | 81 | 82 | 83 | 84 | 85 | 86 | 87 | 88 | 89 | 90 | 91 | 92 | 93 | 94 | 95 | 96 | 97 | 98 | 99 | 100 | 101 | 102 | 103 | 104 | 105 | 106 | 107 | 108 | 109 | 110 | 111 | 112 | 113 | 114 | 115 | 116 | 117 | 118 | 119 | 120 | 121 | 122 | 123 | 124 | 125 | 126 | 127 | 128 | 129 | 130 | 131 | 132 | 133 | 134 | 135 | 136 | 137 | 138 | 139 | 140 | 141 | 142 | 143 | 144 | 145 | 146 | 147 | 148 | 149 | 150 | 151 | 152 | 153 | 154 | 155 | 156 | 157 | 158 | 159 | 160 | 161 | 162 | 163 | 164 | 165 | 166 | 167 | 168 | 169 | 170 | 171 | 172 | 173 | 174 | 175 | 176 | 177 | 178 | 179 | 180 | 181 | 182 | 183 | 184 | 185 | 186 | 187 | 188 | 189 | 190 | 191 | 192 | 193 | 194 | 195 | 196 | 197 | 198 | 199 | 200 | 201 | 202 | 203 | 204 | 205 | 206 | 207 | 208 | 209 | 210 | 211 | 212 | 213 | 214 | 215 | 216 | 217 | 218 | 219 | 220 | 221 | 222 | 223 | 224 | 225 | 226 | 227 | 228 | 229 | 230 | 231 | 232 | 233 | 234 | 235 | 236 | 237 | 238 | 239 | 240 | 241 | 242 | 243 | 244 | 245 | 246 | 247 | 248 | 249 | 250 | 251 | 252 | 253 | 254 | 255 | 256 | 257 | 258 | 259 | 260 | 261 | 262 | 263 | 264 | 265 | 266 | 267 | 268 | 269 | 270 | 271 | 272 | 273 | 274 | 275 | 276 | 277 | 278 | 279 | 280 | 281 | 282 | 283 | 284 | 285 | 286 | 287 | 288 | 289 | 290 | 291 | 292 | 293 | 294 | 295 | 296 | 297 | 298 | 299 | 300 | 301 | 302 | 303 | 304 | 305 | 306 | 307 | 308 | 309 | 310 | 311 | 312 | 313 | 314 | 315 | 316 | 317 | 318 | 319 | 320 | 321 | 322 | 323 | 324 | 325 | 326 | 327 | 328 | 329 | 330 | 331 | 332 | 333 | 334 | 335 | 336 | 337 | 338 | 339 | 340 | 341 | 342 | 343 | 344 | 345 | 346 | 347 | 348 | 349 | 350 | 351 | 352 | 353 | 354 | 355 | 356 | 357 | 358 | 359 | 360 | 361 | 362 | 363 | 364 | 365 | 366 | 367 | 368 | 369 | 370 | 371 | 372 | 373 | 374 | 375 | 376 | 377 | 378 | 379 | 380 | 381 | 382 | 383 | 384 | 385 | 386 | 387 | 388 | 389 | 390 | 391 | 392 | 393 | 394 | 395 | 396 | 397 | 398 | 399 | 400 | 401 | 402 | 403 | 404 | 405 | 406 | 407 | 408 | 409 | 410 | 411 | 412 | 413 | 414 | 415 | 416 | 417 | 418 | 419 | 420 | 421 | 422 | 423 | 424 | 425 | 426 | 427 | 428 | 429 | 430 | 431 | 432 | 433 | 434 | 435 | 436 | 437 | 438 | 439 | 440 | 441 | 442 | 443 | 444 | 445 | 446 | 447 | 448 | 449 | 450 | 451 | 452 | 453 | 454 | 455 | 456 | 457 | 458 | 459 | 460 | 461 | 462 | 463 | 464 | 465 | 466 | 467 | 468 | 469 | 470 | 471 | 472 | 473 | 474 | 475 | 476 | 477 | 478 | 479 | 480 | 481 | 482 | 483 | 484 | 485 | 486 | 487 | 488 | 489 | 490 | 491 | 492 | 493 | 494 | 495 | 496 | 497 | 498 | 499 | 500 | 501 | 502 | 503 | 504 | 505 | 506 | 507 | 508 | 509 | 510 | 511 | 512 | 513 | 514 | 515 | 516 | 517 | 518 | 519 | 520 | 521 | 522 | 523 | 524 | 525 | 526 | 527 | 528 | 529 | 530 | 531 | 532 | 533 | 534 | 535 | 536 | 537 | 538 | 539 | 540 | 541 | 542 | 543 | 544 | 545 | 546 | 547 | 548 | 549 | 550 | 551 | 552 | 553 | 554 | 555 | 556 | 557 | 558 | 559 | 560 | 561 | 562 | 563 | 564 | 565 | 566 | 567 | 568 | 569 | 570 | 571 | 572 | 573 | 574 | 575 | 576 | 577 | 578 | 579 | 580 | 581 | 582 | 583 | 584 | 585 | 586 | 587 | 588 | 589 | 590 | 591 | 592 | 593 | 594 | 595 | 596 | 597 | 598 | 599 | 600 | 601 | 602 | 603 | 604 | 605 | 606 | 607 | 608 | 609 | 610 | 611 | 612 | 613 | 614 | 615 | 616 | 617 | 618 | 619 | 620 | 621 | 622 | 623 | 624 | 625 | 626 | 627 | 628 | 629 | 630 | 631 | 632 | 633 | 634 | 635 | 636 | 637 | 638 | 639 | 640 | 641 | 642 | 643 | 644 | 645 | 646 | 647 | 648 | 649 | 650 | 651 | 652

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

CF-Basisbogen Patienten Labor Untersuchungen Qualitätssicherung Konfig. Datenaustausch Ende

**Qualitätssicherung Mukoviszidose**  
 Patient: Seitzmann, Michael Basisbogen 2/2  
 Bsp. Daten: 12.10.2022

**5. Genom-Typ**

Mutation 1	Mutation 2
nicht CF	ΔF508
durchgeführt	G9910
	G542C
	R353K
	W1202X
	R347P
	N130K
	R501P
	ΔS507
171716-VA	
A455E	
S543N	
G245-V1	
R112H	
2164A	
R1152C	
3949+180c-12	
andere	
nicht identisch	

**6. Geschwister**  
 Anzahl (ohne Stiefgeschwister) 1  
 davon CF - Betroffene 0

**7. Eltern**  
 Anzahl (ohne Stiefeltern) 2  
 davon CF - Betroffene 0

**8. Einweisung zur Dokumentation** Seite 1

**9. Einweisung zur Weiterleitung an CF-Berater** Ja Nein

**9. Transplantation** Ja Nein

Ja	Nein	Datum	Transplantationsort
Lunge	<input type="checkbox"/>		
Leber	<input type="checkbox"/>		
Herz	<input type="checkbox"/>		
Wechsel	<input type="checkbox"/>		

Wenn ja, welche(n)

**Ende der Befragung**

**10. Behandlungsgeschehen am Grund**

☐ Diagnose wiederholen

☐ Transplantation

☐ abgefragt an andere CF-Berater

☐ abgefragt an andere Einrichtung

☐ aus Kontrolle verboten

**Tod**

☐ nicht CF relevant

☐ kardipulmonal

☐ hepatoenteral

☐ CF-relevant ansteckend

UD-10

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

CS-Vorfall Patienten Labor Untersuchungen Qualitätsicherung Bergrg Datenaustausch Ende

Qualitätsicherung Mukoviszidose  
Epidemiologische Erhebung      Behandelnde Arztinve: CTS

DSP: CS-8-1990    T: 1    UEL: 1947

4. Anamnese    Geburtsdatum/Familie: Sex: GA:    Geburtsort/Mutter:

Name/Vorname:

1. Familienstand

☒ ledig  
☐ verheiratet  
☐ geschieden  
☐ verwitwet  
☐ nicht erhoben

2. Wohnsituation

☐ bei den Eltern  
☐ allein in eigener Wohnung  
☐ f. Partnerschaft  
☐ Internat./U.  
☐ nicht erhoben

Jährlicher Verlaufsbogen  
Dok.-Datum: 06.11.2009

Spr.: 1 = Deutsch, 2 = englisch  
Berufung: 00 = nie berufen  
wsk. Trägerstatus:  
Abgrenzung: 1 = Natur  
Diagnosegruppen: 100 = MUCV

3. Geschwister, voll/zuletzt lebend geboren

Anzahl (ohne Zwillingsschwester)  6  
davon CF distinkte  6

4. Schuleinschulungsbedarf

☐ Schüler  
☐ Berufsausbildung  
☐ Geschäftigkeit  
☐ arbeitslos  
☐ Rentner  
☐ keine Angabe  
☐ nicht erhoben

5. Komplikationen, Symptome erhebend

Korre: ☐  
Pneumothorax ☐  
ABGf: ☐  
Massive Hämoptoe ☐  
Tuberkulose ☐  
Funktionsverluste: ☒  
Herdabszesse/Konglobationen ☒  
Dissezierte pulmonale Obstruktion ☐  
Diabetes mellitus ☐  
Nasenpolypen/CF ☐  
Bergsteigende Ektasien/-gen ☒  
ICD-10 G99.7 ☒ Sonstige Blutspiegelung ☒  
Schmerzempfindlichkeit ☐

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

## 4 Erhebungsbögen und Eingabemasken CFAS

QS-Epikr. Patienten Labor Untersuchungen Qualitätssicherung Konfig Datenaustausch Ende

**Qualitätssicherung Mukoviszidose** Jährlicher Verlaufsbogen

Epidemiologische Erhebung

Name, Vorname:  Dok.-Datum:

**Klinische Messungen**

Datum:

5. Körpertemp. (Schwächen ohne Röntgen)

7. Gewicht (kg)

8. Länge (cm)

**Lungenfunktions**

Datum:

9. Vitalkapaz. (FVC<sub>max</sub> oder FVC) (l)

10. Einsekundenkapaz. (FEV<sub>1</sub>) (l)

11. MEF<sub>50</sub> (l/s)

12. IgG (g/l)

**Mikrobiologische Befunde**

13. Pseudomonas aeruginosa ☐ ja ☒ nein ☐ unbekannt

14. Burkholderia cepacia ☐ ja ☒ nein ☐ unbekannt

**Therapie**

15. Antibiotika ☐ keine ☒ oral > 3 (250-6) im Jahr ☒ oral > 250-6 im Jahr ☒ inhalativ gleichzeitig ☒ Anzahl In-Therapien

**weitere relevante Therapien**

16. ☐ keine ☒ Paracetamolgabe < 10.000 E/Tag ☒ > 10.000 E/Tag ☒ Unsedierungstherapie ☒ PEG ☒ Inhalationstherapie ☒ orale Antidiabetika ☒ Diät ☒ Anästhetika ☒ O<sub>2</sub>-Therapie ☒ assistierte Beatmung ☒ sonstiges ☐

**Status der Behandlung**

17. ☒ regelmäßige Behandlung hier ☐ zur Konsultation vorgelegt

Liste: Verlaufsbogen 1/2, Verlaufsbogen 2/2

Abb. 7 Eingabemaske zur Erhebung der jährlichen Verlaufsdaten (Seite 2)

## Eingabemaske zur Erhebung der Qualitätssicherungsdaten Stufe II

QS-Epikr. Patienten Labor Untersuchungen Qualitätssicherung Konfig Datenaustausch Ende

**Qualitätssicherung Mukoviszidose Stufe II** Epikritischer Bericht

Behandelnde Ambulanz:  Dok.-Datum:

Patienten-ID:  Geburtsdatum Patient:  Geburtsdatum Mutter:

Name, Vorname:

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

Anfall ☒ regulärer Besuch ☐ Kontroll ☐ Notfall ☐ anderer Anfall ☐ Entlassung von Station

1. Komplikationen/Sonderprobleme (ist letztem epikritischen Bericht neu aufgetreten?) ☒ nicht erfasst ☐

keine ☐ Massive Hämoptoe ☐ Begleitende Erkrankungen ☐

Pneumothorax ☐ Distale intestinale Obstruktion ☐ ICD-10

ABPA ☐ Diabetes mellitus ☐ ICD-10

Pankreasinsuffizienz ☐ Tuberkulose ☐ ICD-10

2. Klinische Messungen

nicht erfasst ☐ nicht erfasst ☐ BMI  nicht erfasst ☐ keine Hospitalisationen ☒

Größe  cm Gewicht  kg LSG  % Anzahl OH-Hospitalisationen  mit  Tagen

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

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

Abb. 8 QS Stufe II, Epikritischer Bericht

QS-Epikr. Patienten Labor Untersuchungen Qualitätssicherung Konfig Datenaustausch Ende

**Qualitätssicherung Mukoviszidose Stufe II** Therapiebogen 1/2

Name, Vorname:  Dok.-Datum:

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

4. Ernährung

Hochkalorische Nährstoffgabe ☐ nicht erfasst ☒ keine ☐ Diät ☐ Sonde ☐ PEG

Ernährungsberatung ☐ nicht erfasst ☒ Ja ☐ Nein

Transfusionsmenge  g Häufigkeit  g

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

Abb. 9 QS Stufe II, Therapiebogen (Seite 1)

#### 4 Erhebungsbögen und Eingabemasken CFAS

**Therapiebogen 2/2**

Name, Vorname: Musterfrau, Max Dok.-Datum: 10.12.2005

MedG	S	Wirkstoff	Applikation	Präparat	Ther. Art	Ther. Beginn	Dosis	Dosis Abw.	Dosis Abw.	Dosis Abw.	Einheit	Kurztext
		Mukolytikum	nasal	Rhincilia		10.11.2005	10				Hub	Dosis 2x1
		Antibiotikum	nasal	Tussen		10.12.2005	14				Hub	Menge: Tr
		Multivitamin	p.o.	B12-Fol-Vicobal							Tbl	

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

**Laborbefund 1/2**

Name, Vorname: Musterfrau, Max Dok.-Datum: 10.12.2005

**6. Lungenfunktion** nicht erfüllt ☒ ja ☐ nein

IVC	FEV1	MEF 75-25	MEF 25	TGV (Body)	Raw
4,77	3,96	1,22	2,29		

**7. Klinisches Labor** nicht erfüllt ☒ ja ☐ nein

Leukozyten	Immunglobulin G	Immunglobulin E	SGOT	Gamma-GT	Cholesterase	Quick	HBATC	Unter Raumluft: PO <sub>2</sub>	PCO <sub>2</sub>	SaO <sub>2</sub>
21	5,8	12	11	11	11	11	52	41		

**8. Sonographie** nicht erfüllt ☒ ja ☐ nein

Leber	Galle	Darmwand	Milz
normal	normal	normal	normal

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

Röntgen (Thor.)	OGTT	Pankreasultra	Stuhltest	Ernährungsprot.	EKG	Echo	Ergometrie	Haptoglobin	Bronchospasmodik
normal	normal	normal	normal	normal	normal	normal	normal	normal	normal

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

**Laborbefund 1/2**

Name, Vorname: Musterfrau, Max Dok.-Datum: 10.12.2005

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

Kulturtyp ☒ Sputum ☐ Rechenabstrich ☐ Bronchiektase

Bakterienkultur nicht erfüllt ☒ ja ☐ nein

Keine Bakterien vorhanden ☒ ja ☐ nein

**11. Resistenz (Antibiotika Klassen)** Multiresistenz (> 3 Antibiotika Klassen) ☒ ja ☐ nein ☐ nicht geprüft

Pseudomonas aeruginosa	Burkholderia cepacia	Stenotroph. maltophilia
normal	normal	normal

**12. Bakterienkultur** nicht erfüllt ☒ ja ☐ nein

Pseudo. aeruginosa	Burkholderia cepacia	Stenotroph. maltophilia	MRSA / ORSA?	Staphyloc. aureus	andere Bakterien
normal	normal	normal	normal	normal	normal

**13. Pilzkultur** nicht erfüllt ☒ ja ☐ nein

Aspergillus fumigatus	Candida albicans	andere Pilze
normal	normal	normal

**14. Aspergillus fumigatus, Candida albicans, andere Pilze** weiche anderen Pilze

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

## 5 Kurzübersicht CF Deutschland 2006

P. Wenzlaff

### Datenquelle:

Daten, entsprechend den übermittelten Datensätzen für den Beobachtungszeitraum 01.01.2006 bis 31.12.2006

### Datenstand:

15.06.2007

### Beteiligte Einrichtungen:

95 (mit Basis- und Verlaufsdatensätzen beteiligt)

### Beteiligte Patienten:

7.260

einschließlich 625 bis 31.12.2006 verstorbene Patienten (darunter 64 post Tx verstorben), davon

3.772 männlich (52,0%)

3.488 weiblich (48,0%)

### Verweigerer bzw. noch nicht eingewilligt:

252 Patienten (3,5%)\* – ab Kapitel 6.3. erfolgen die Auswertungen nur für die 7.008 Patienten, die ihr Einverständnis erklärt haben

\*Gestiegen durch Nachmeldungen aus den Jahren 2006/2007 von Patienten ohne Einwilligung und Todesangabe aufgrund der intensiven Datenvalidierung von „aus der Beobachtung verlorengegangener Patienten“.

### Basisdatensätze:

9.377, davon

1.441 Doppelmeldungen

278 Dreifachmeldungen

35 Vierfachmeldungen

4 Fünffachmeldungen

### Verlaufsdatensätze:

1995: 2.578

1996: 3.138

1997: 3.572

1998: 3.941

1999: 4.062

2000: 4.211

2001: 4.172

2002: 4.554

2003: 4.770

2004: 4.956

2005: 5.200

2006: 5.077  $\Rightarrow$  4.730 Patienten (d. h. ohne Mehrfachmeldungen)

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

**Geburten 1995-2006:**

*(im ersten Lebensjahr CF diagnostiziert)*

1995: 88  
 1996: 106  
 1997: 142  
 1998: 121  
 1999: 117  
 2000: 96  
 2001: 96  
 2002: 83  
 2003: 83  
 2004: 90  
 2005: 77  
 2006: 66

**Neudiagnosen insgesamt:**

1995: 188  
 1996: 205  
 1997: 244  
 1998: 258  
 1999: 231  
 2000: 253  
 2001: 190  
 2002: 170  
 2003: 141  
 2004: 177  
 2005: 163  
 2006: 139

**Todesfälle:**

1995: 33  
 1996: 47  
 1997: 59  
 1998: 60  
 1999: 57  
 2000: 42  
 2001: 47  
 2002: 54  
 2003: 53  
 2004: 55  
 2005: 69  
 2006: 49

**Insgesamt zur Transplantation abgegeben:**

274 Patienten  
 (davon 64 post Tx verstorben),  
 davon

249 Lungen Tx  
 17 Leber Tx  
 2 Leber + Lunge Tx  
 1 Weitere Organe Tx  
 3 Weitere Organe + Lunge Tx  
 2 Weitere Organe + Leber Tx

*(höhere Zahlen aufgrund von Nacherhebungen und geänderter Dokumentation)*

## 6 Standardstatistik Stufe I

P. Wenzlaff

### 6.1 Struktur der Versorgung in 2006

Für das Jahr 2006 beteiligten sich bis Juni 2007 insgesamt 98 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 95 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. 59 Einrichtungen (Typ A) betreuen weniger als 50 Mukoviszidose-Patienten und 36 Einrichtungen (Typ B) betreuen 50 und mehr Patienten.



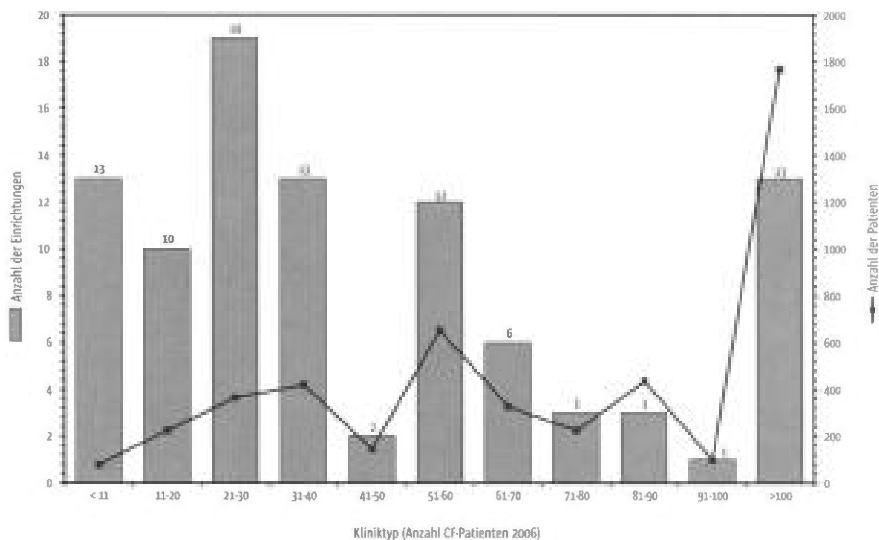


Abb. 13 Zahl der in 2006 dokumentierten Patienten in den Einrichtungen

Die Abbildung 13 basiert auf Daten tatsächlich dokumentierter Patienten in 2006, während die Einteilung in Typ-A- und Typ-B-Kliniken nach den betreuten Patienten vorgenommen wurde.

Die Typ-A-Einrichtungen betreuen 26,8 % aller CF-Patienten, die Typ-B-Einrichtungen 73,2 %. Die höchste Zahl der CF-Patienten, die in 2006 in einer Klinik versorgt wurde, beträgt 364. Von den erwachsenen Patienten wurden im Jahr 2006 35,4 % in 14 Einrichtungen unterschiedlicher Größe für ausschließlich erwachsene CF-Patienten betreut. 63,5 % der erwachsenen Patienten wurden in pädiatrischen Einrichtungen und 1,1 % in einer gemischten Einrichtung betreut. In mehreren (= 17) pädiatrischen Einrichtungen waren in 2006 50 % und mehr der CF-Patienten erwachsen (davon versorgten 15 Einrichtungen weniger als 20 CF-Patienten). In 2006 wurden 61,7 % aller CF-Patienten 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 31.12.2006 lebenden 6.635 Patienten (= bis dahin nicht als verstorben gemeldet) verwendet (alleinige Berechnungsgrundlage bis zum Jahrgang 2004). Ab dem Jahrgang 2005 wird ergänzend die Altersstruktur für alle im jeweiligen Jahrgang gemeldeten (= per Verlaufsdokumentation) Patienten das Alter in dem betreffenden Jahr bestimmt (s. Abb. 15). In dem Jahrgang 2006 sind dies 4.730 Patienten.

### Altersstruktur für 6.635 Patienten (s. Abb. 14)

629 (9,5 %) der am Projekt beteiligten Patienten sind jünger als 6 Jahre, 2.391 (36,0 %) sind zwischen 6 und 18 Jahre alt und 3.615 (54,5 %) sind 18 Jahre und älter. Das mittlere Alter beträgt 20,0 Jahre ( $\pm 11,5$ ). 52,1 % der Patienten sind männlich, 47,9 % weiblich. Die zehn ältesten Patienten sind zwischen 64 und 68 Jahre alt (s. Abb. 14).

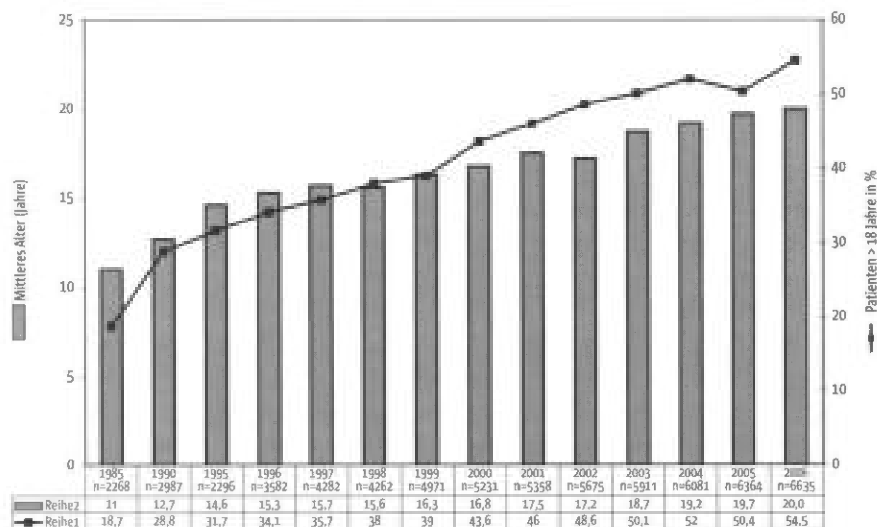


Abb. 14 Altersentwicklung der Patienten seit 1985 (für 6.653 Patienten)

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 und Paul 1994].

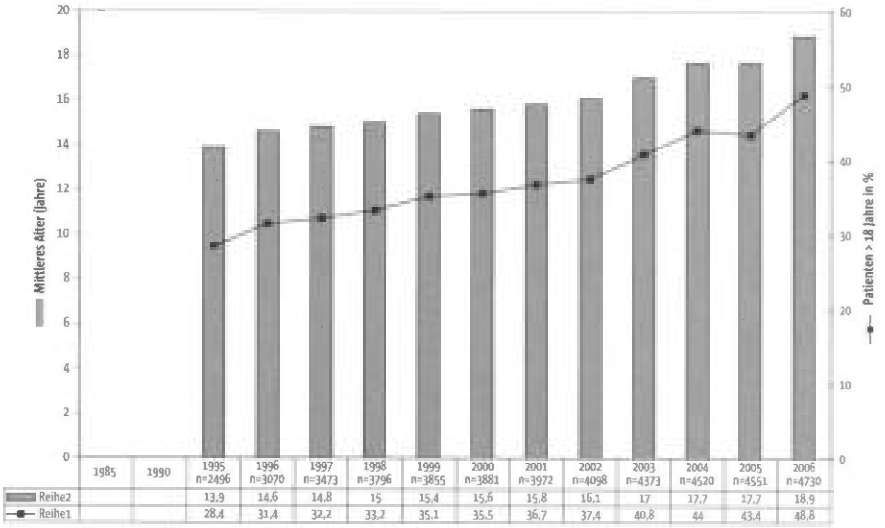


Abb. 15 Altersentwicklung der Patienten seit 1985 (für 4.730 Patienten)

**Altersstruktur für 4.730 Patienten (s. Abb. 15)**

577 (12,2 %) der am Projekt beteiligten Patienten sind jünger als 6 Jahre, 1.845 (39,0 %) sind zwischen 6 und 18 Jahre alt und 2.308 (48,8 %) sind 18 Jahre und älter. Das mittlere Alter beträgt 18,9 Jahre ( $\pm 11,2$ ). 51,4 % der Patienten sind männlich, 48,6 % weiblich. Die zehn ältesten Patienten sind zwischen 56 und 68 Jahre alt.

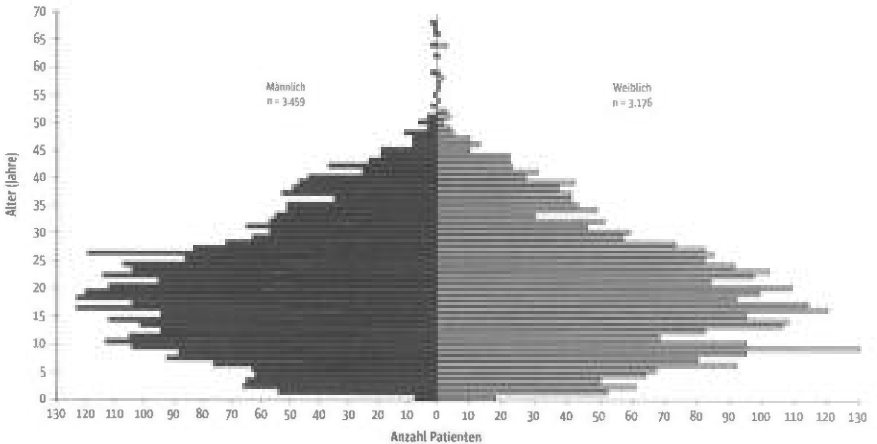


Abb. 16 Alters- und Geschlechtsverteilung der CF-Patienten (31.12.2006)

### 6.3 Demografische Angaben

Tab. 3 Ethnische Zugehörigkeit aller Patienten 1995–2006

	Patienten (n)	Relativer Anteil (%)
Kaukasisch	6.540	93,4
Türkisch	212	3,0
Asiatisch	7	0,1
Afrikanisch	9	0,1
Andere	133	1,9
Ohne Angaben	107	1,5
Gesamt	7.008	100,0

Tab. 4 Familienstand der Patienten 2006

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Alle Patienten	
	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)
ledig	2.389	95,1	1.847	83,2	4.236	89,6
verheiratet	62	2,5	304	13,7	366	7,7
geschieden	3	0,1	41	1,8	44	0,9
verwitwet			2	0,1	2	< 0,1
ohne Angabe	57	2,3	25	1,1	82	1,7
Gesamt	2.511	100,0	2.219	100,0	4.730	100,0

Tab. 5 Wohnsituation der Patienten in 2006

	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	2.302	91,7	1.135	51,1	3.437	72,7
allein in eigener Wohnung	70	2,8	521	23,5	591	12,5
Partnerschaft	96	3,8	517	23,3	613	13,0
Heim u. a.	27	1,1	19	0,9	46	1,0
ohne Angabe	16	0,6	26	1,2	42	0,9
Gesamt	2.511	100,0	2.219	100,0	4.730	100,0

Tab. 6 Schule/Ausbildung/Beruf in 2006; \*) darunter 577 Patienten unter 6 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	1.527	60,8	446	20,1	1.973	41,7
Berufsausbildung	132	5,3	419	18,9	551	11,6
Berufstätigkeit	115	4,6	726	32,7	841	17,8
arbeitslos	20	0,8	143	6,4	163	3,4
Rentner	38	1,5	292	13,2	330	7,0
Ohne Angabe	679	27,0	85	8,7	827	18,2
Gesamt	2.511	100,0	2.219	100,0	4.730	100,0

## 6.4 Angaben zur Prozessqualität

### 6.4.1 Fehlende Daten

Nachfolgend werden die Raten fehlender Angaben für einige ausgewählte Parameter der Basis- (s. Tab. 7) und der Verlaufsdokumentation (s. Tab. 8) aufgeführt.

Grundlage der Auswertung 2006 sind 9.377 Basisbögen aus den Jahren 1995 bis 2006 einschließlich Doppel-, Dreifach-, Vierfach- und Fünffachmeldungen derselben Patienten aus verschiedenen Einrichtungen. Werden die Verweigerer nicht berücksichtigt, verbleiben 9.125 Basisbögen, die für die Tabelle 7 zugrunde gelegt wurden (das entspricht 7.008 verschiedenen Patienten).

Tab. 7 Verteilung ausgewählter fehlender Angaben auf den Basisbögen  
 \*) wurde in der Auswertung im Kapitel 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 **	30	0,4
Dokumentationsdatum	18	0,3
Ethnische Zugehörigkeit	18	0,3
Monat der CF-Diagnosestellung	1.624	30,2
Jahr der CF-Diagnosestellung	380	5,7
Kriterium zur CF-Diagnose***	478	6,8
Anzahl der Geschwister	75	1,1
davon Geschwister mit CF	78	1,1
Keine Angabe für die zweite Mutation, wenn erste Mutation angegeben*	71	1,0

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 (s. Tab. 8).

Tab. 8 Verteilung ausgewählter fehlender Angaben bei 4.730 Verlaufsbeobachtungen in 2006;  
\*) 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)	2	0,3	7	0,2	9	0,2
Körpergröße (cm)	3	0,5	9	0,2	12	0,3
Vitalkapazität	344*	54,5	211	5,1	555	11,7
FEV <sub>1</sub>	354*	56,1	216	5,3	570	12,1
MEF <sub>25</sub>	349*	55,3	270	6,6	619	13,1
P. aeruginosa			1	< 0,1	1	< 0,1
B. cepacia	1	< 0,1	1	< 0,1	1	< 0,1
Immun-globulin G	120	19	483	11,8	603	12,7
Komplikationen/ Sonderprobleme			1	< 0,1	1	< 0,1
Antibiotika	16	2,5	93	2,3	109	2,3
weitere relevante Therapien	1	< 0,1			1	< 0,1

## 6.4 Angaben zur Prozessqualität

## 6.4.2 Diagnosestellung

Tab. 9 a 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
Kleinster 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. 9 b Alter bei Diagnosestellung (2000 bis 2006)

	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006
Patienten (n)	253	190	170	141	177	163	139
Mittelwert in Jahren	4,2	4,4	4,3	4,5	6,0	3,4	3,5
Standardabweichung	7,5	8,6	8,3	8,1	11,8	6,0	8,1
Median	1,4	0,8	1,2	1	0,8	0,9	0,7
Kleinster Wert	< 0,1	< 0,1	< 0,1	< 0,1	< 0,1	< 0,1	< 0,1
Größter Wert	44,4	53,6	46,0	47,3	48,6	47,0	53,0
Im ersten Lebensjahr diagnostiziert	97 (38,8%)	105 (55,3%)	86 (50,6%)	72 (51,1%)	100 (56,5%)	82 (50,3%)	77 (55,4%)
Mit 18 Jahren oder später diagnostiziert	28 (11,1%)	10 (5,3%)	9 (5,3%)	8 (5,7%)	18 (10,2%)	4 (2,5%)	7 (5,0)



Tab. 10 Symptome, die 2006 zu den 139 CF-Diagnosen führten (Mehrfachangaben möglich)

	Patienten (n)	Relativer Anteil der Patienten
Symptome für CF-Diagnose unbekannt	7	5,0
Screeningtest	15	10,8
Gastro-intestinale Probleme	25	18,0
Pulmonale Probleme	25	18,0
Gastro-intestinale und pulmonale Probleme	28	20,1
Mekoniumileus	12	8,6
Analprolaps		
Geschwisterkind	12	8,6
Andere Probleme	21	15,1

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

Bei 478 (6,8 %) von 7.008 Patienten sind weder pathologische Schweißtestwerte noch eine positive nasale Potenzialdifferenz angegeben, noch wurde der Genotyp bestimmt.

Bei 77 Patienten (1,1 %) wurde die Diagnose widerrufen.

### 6.4.3 Gentypisierung

Im Jahr 2006 war für 5.942 Patienten (84,8 %) der Genomtyp mittels DNA-Analyse bekannt (s. 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 7.808-mal, also in 65,7 % der Fälle (bezogen auf zwei Mutationen pro Patient) gefunden (s. Tab. 12).

47,89 % der Patienten sind  $\Delta F508$ -homozygot (s. Tab. 14), was 94,2 % aller Homozygoten entspricht (s. Tab. 15). Weitere 18,4 % sind  $\Delta F508$ -heterozygot (s. Tab. 14).

Beide Mutationen sind für 4.225 (71,1 %) der Patienten bekannt (s. Tab. 13).

## 6.4 Angaben zur Prozessqualität

Tab. 11 DNA-Analyse

Gültig	Patienten (n)	Relativer Anteil der Patienten (%)
Genotyp nicht bestimmt	1.066	15,2
Genotyp bestimmt	5.942	84,8
Gesamt	7.008	100,0

Tab. 12 Mutationshäufigkeit

	Mutationshäufigkeit (n)	Relative Mutationshäufigkeit (%)
ΔF508	7.808	65,7
G551D	179	1,5
G542X	189	1,6
R553X	202	1,7
W1282X	47	0,4
R347P	122	1,0
N1303K	198	1,7
dl507	13	0,1
1717-1G → A	76	0,6
A455E	10	0,1
S549N	1	< 0,1
621+1G → T	15	0,1
R117H	41	0,3
Z184dA	10	0,1
R1162X	22	0,2
3849+10Kb c → T	71	0,6
Andere	668	5,6
Nicht identifiziert	2.212	18,6
Gesamt	11.884	100,0

Tab. 13 Mutationen

Gültig	Häufigkeit (n)	Relative Häufigkeit (%)
2 bekannte Mutationen	4.225	71,1
1 Mutation bekannt, eine nicht identifiziert	1.222	20,6
Beide Mutationen nicht identifiziert	495	8,3
Gesamt	5.942	100,0

Tab. 14 Kombinationen von Mutationen

Gültig	Häufigkeit (n)	Relative Häufigkeit (%)
$\Delta F508$ -Homozygot	2.843	47,8
$\Delta F508$ + andere Mutation	1.091	18,4
$\Delta F508$ und nicht identifiziert	1.031	17,4
nicht $\Delta F508$ und nicht identifiziert	191	3,2
beide Allele nicht $\Delta F508$ , aber identifiziert	291	4,9
Beide Allele nicht identifiziert	495	8,3
Gesamt	5.942	100,0

Tab. 15 Homozygote

Gültig	Homozygote (n)	Relativer Anteil der Homozygoten (%)
$\Delta F508$	2.843	94,2
G551D	5	0,2
G542X	9	0,3
R553X	7	0,2
W1282X	6	0,2
R347P	1	< 0,1
N1303K	17	0,6
1717-1G $\rightarrow$ A	1	< 0,1
621 + 1G $\rightarrow$ T	2	< 0,1
R117H	1	< 0,1
3849 + 10Kb c $\rightarrow$ T	1	< 0,1
Andere	125	4,1
Gesamt	3.018	100,0

## 6.5 Ergebnisqualität

### 6.4.4 Therapie

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

	Keime nachgewiesen		Keine Keime nachgewiesen		Alle Patienten	
	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)
Patienten unter 18 Jahre	848	33,8	1.663	66,2	2.511	100
Antibiotikatherapie	839		1.120		1.959	
keine Antibiotika-therapie	9		543		552	
Patienten 18 Jahre und älter	1.290	58,1	929	41,9	2.219	100
Antibiotikatherapie	1.267		603		1.870	
keine Antibiotika-therapie	23		326		349	

### 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	2.454	97,7	2.174	98,0	4.628	97,8
Zur Konsultation vorgestellt	57	2,3	42	1,9	99	2,1
Ohne Angabe			3	0,1	3	0,1

## 6.5 Ergebnisqualität

In den nachfolgenden Unterkapiteln zum körperlichen Entwicklungsstand (s. Kap. 6.5.1.) und zur Lungenfunktion (s. Kap. 6.5.2.) werden, neben den alters-stratifizierten Gesamtdarstellungen, die Ergebnisse der einzelnen CF-Einrichtungen mittels Säulengrafiken vergleichend dargestellt. Im Berichtsband für den Jahrgang 2006 sind die Vergleichsgrafiken weiter ausgearbeitet worden. Mit dieser erweiterten Darstellung ist auf die zahlreichen Anregungen und Wünsche aus den Arbeitsgruppen, Ambulanzen, und von zahlreichen Lesern und Nutzern der bisherigen Berichtsbände eingegangen

worden. Ferner soll die spezifiziertere Darstellung der Abbildungen die Arbeit in den Einrichtungen mit diesen Ergebnissen weiter fördern und damit in den Ambulanzen die Initiierung von Maßnahmen zur ständigen Verbesserung unterstützen.

### **Erläuterungen zu den Vergleichsgrafiken:**

#### **Typ A und Typ B**

Wie in den Vorjahren werden die Ergebnisse (Rate der Patienten, die den jeweiligen Normwert erreichen) in Abhängigkeit von der Größe der CF-Ambulanz (Zahl der 2006 in der Einrichtung versorgten CF-Patienten) dargestellt.

Dabei bedeutet:

*Typ A: In der Einrichtung werden weniger als 50 Patienten versorgt.*

*Typ B: In der Einrichtung werden 50 und mehr Patienten versorgt.*

#### **Ambulanzen mit nur wenigen Patienten**

Ferner werden die Darstellungen pro Typ nochmals differenziert in Abhängigkeit von der jeweiligen Fallzahl der versorgten Patienten aufgeteilt. Einrichtungen mit sehr geringen Fallzahlen (< 15 Patienten) werden gesondert ausgewiesen.

*(Anmerkung: einige große Einrichtungen (Typ B), versorgen nur sehr wenige Kinder und Jugendliche oder Erwachsene, sodass auch für Typ B einige wenige Ambulanzen sehr kleine Patientenzahlen für eine dieser Gruppen haben (z. B.: „reine“ Erwachsenen- bzw. Kinderambulanzen)).*

#### **Benchmarkwerte und Signifikanzen**

Für die Einrichtungen mit mehr als 15 versorgten Patienten wird ein Benchmarkwert ermittelt (= „erstrebenswerte Qualität der jeweils aktuell Besten“). Zusätzlich wird eine Signifikanztestung der einzelnen Einrichtungen (= ihrer Raten) gegen diesen Benchmarkwert vorgenommen (Kennzeichnung signifikant abweichender Einrichtung mittels „\*“; ein p-Wert < 0,05 mit zusätzlicher Korrektur nach Bonferroni-Holm wird als signifikant angenommen).

#### **Ergänzende Tabellen**

Zu jeder Vergleichsgrafik weist eine nachfolgende Tabelle für jede Einrichtung (Nummernpseudonym) die Anzahl der Patienten, die Anzahl fehlen-

der Angaben sowie bei den Lungenfunktionswerten für Kinder und Jugendliche zwischen sechs und < 18 Jahre die Anzahl der Kinder unter sechs Jahren aus.

### 6.5.1 Größe, Gewicht

#### Patienten unter 18 Jahre

Seit Beginn der Qualitätssicherung Mukoviszidose wurde der Status der körperlichen Entwicklung (Größe, Gewicht) für die Kinder und Jugendlichen unter 18 Jahren in den Berichtsbänden mittels des Längen-Soll-Gewichts (LSG) beurteilt. Tabelle 18a enthält wie bisher die Verteilung der Patienten mit einem 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 Tabelle 18a wird neben dem Mittelwert die Standardabweichung (SD = standard deviation) aufgeführt.

Zukünftig soll der körperliche Status anhand des Body-Mass-Index (BMI) = Körpergewicht (kg) : Körpergröße (m<sup>2</sup>) und zugehörigen alters- und geschlechtsspezifischen Perzentilenwerten [nach Kromeyer-Hauschild 2001] bewertet werden. In Tabelle 18b wird die analoge Darstellung zu Tabelle 18a mit einer Differenzierung nach den Patienten ober- und unterhalb der 15. Perzentile für den BMI vorgenommen (in 2006 für den Übergang beide Tabellen, zukünftig soll Tabelle 18b die Tabelle 18a ersetzen).

Eine Einteilung des BMIs kann für Kinder und jugendliche Patienten in die folgenden Kategorien vorgenommen werden:

<i>Weit untergewichtig</i>	<i>= BMI <math>\leq</math> 3. Perzentile</i>
<i>Untergewichtig</i>	<i>= BMI &gt; 3. Perzentile – &lt; 15. Perzentile</i>
<i>Normalgewichtig</i>	<i>= BMI <math>\geq</math> 15. Perzentile – &lt; 90. Perzentile</i>
<i>Übergewichtig</i>	<i>= BMI <math>\geq</math> 90. Perzentile – &lt; 95. Perzentile</i>
<i>Weit übergewichtig</i>	<i>= BMI <math>\geq</math> 95. Perzentile</i>

Tab. 18 a LSG für alle Patienten unter 18 Jahre

Alter (Jahre)	Ohne LSG		LSG < 90 %		LSG ≥ 90 %		Mittelwert	Standard- abweichung	Anzahl (n)
	n	%	n	%	n	%			
< 2	7	4,2	39	23,5	120	72,3	97,1	11,2	N=166
2-3	1	0,5	41	19,2	171	80,3	98,4	11,3	N=213
4-5			49	19,4	203	80,6	99,0	11,0	N=252
6-7			54	20,8	205	79,2	98,4	10,7	N=259
8-9			71	20,7	272	79,3	99,7	13,8	N=343
10-11	1	0,4	72	25,8	206	73,8	97,8	11,7	N=279
12-13			89	27,4	236	72,6	97,9	12,5	N=325
14-15			87	27,4	230	72,6	98,3	15,1	N=317
16-17			102	28,6	255	71,4	98,5	15,3	N=357
Gesamt	9	0,4	604	24,1	1898	75,6	98,4	12,9	N=2511

Das LSG unterscheidet sich zwischen den einzelnen Altersgruppen (s. Tab. 18 a) sowie den Einrichtungen vom Typ A und B nicht signifikant.

Tab. 18 b BMI für alle Patienten unter 18 Jahre

Alter (Jahre)	Ohne BMI		< 15. Perzentile		≥ 15. Perzentile		Mittelwert	Standard- abweichung	Anzahl (n)
	n	%	n	%	n	%			
< 2	7	4,2	40	24,1	119	71,7	46,6	34,5	N=166
2-3	1	0,5	35	16,6	177	83,1	48,7	31,8	N=213
4-5			31	12,3	221	87,7	56,3	31,7	N=252
6-7			33	12,7	226	87,3	54,8	32,1	N=259
8-9			69	20,2	274	79,9	50,0	33,1	N=343
10-11	1	0,4	86	30,8	192	68,8	39,7	31,1	N=279
12-13			122	37,9	203	62,5	33,4	29,5	N=325
14-15			117	37,7	200	63,1	30,6	28,0	N=317
16-17			137	40,7	220	61,6	28,9	29,0	N=357
Gesamt	9	0,4	670	26,6	1.832	73,0	42,0	32,5	N=2.511

Die mittleren BMI-Perzentilwerte unterscheiden sich zwischen den Altersgruppen unter 10 Jahre und über 10 Jahre signifikant ( $p < 0,05$ ). Zwischen den Einrichtungen vom Typ A und Typ B sind die Unterschiede nicht signifikant (s. Abb. 17-20 und Tab. 18 b-22).

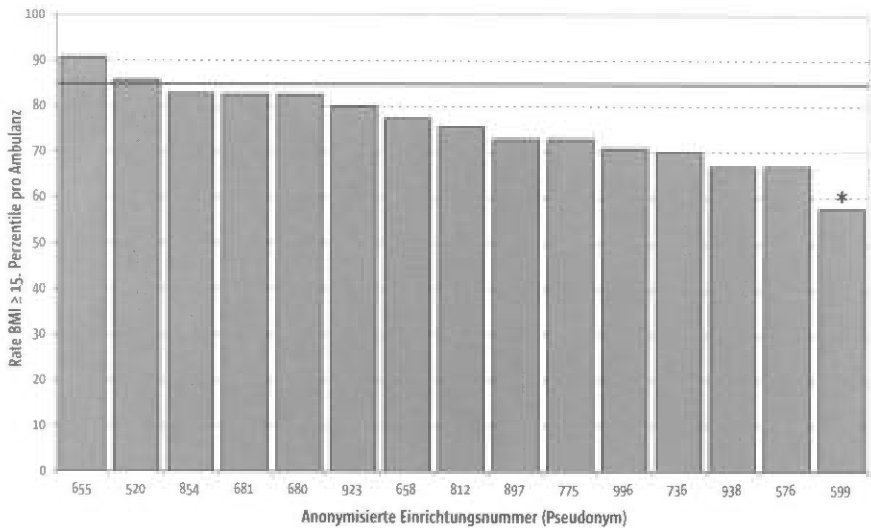


Abb. 17 BMI, unter 18 Jahre (Typ A, mehr als 15 Fälle)

Tab. 19 Werte für BMI, unter 18 Jahre (Typ A, mehr als 15 Fälle)

Pseudonym	655	520	854	681	680	923	658	812	897	775	996	736	938	576	599
Anzahl	22	15	22	19	22	30	16	31	21	18	18	19	16	20	26
Missing	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.
< 6 Jahre	13	7	8	4	5	10	6	17	5	4	9	2	7	6	16



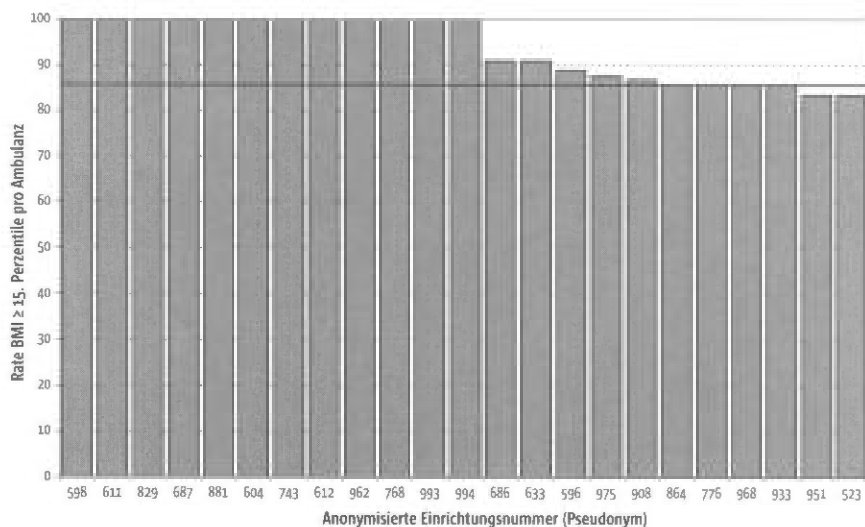


Abb. 18 BMI, unter 18 Jahre (Typ A, weniger als 15 Fälle)

Tab. 20 Werte für BMI, unter 18 Jahre (Typ A, weniger als 15 Fälle)

Pseudonym	598	611	829	687	881	604	743	612	962	768	993	994
Anzahl	1	3	2	3	5	3	8	2	3	2	1	3
Missing	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.
< 6 Jahre	1	.	2	1	1	1	2	.	1	3	.	.

Pseudonym	686	633	596	975	908	864	776	968	933	951	523
Anzahl	9	10	9	8	11	6	6	7	11	4	10
Missing	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.
< 6 Jahre	2	2	1	1	4	1	1	2	3	2	5

## 6.5 Ergebnisqualität

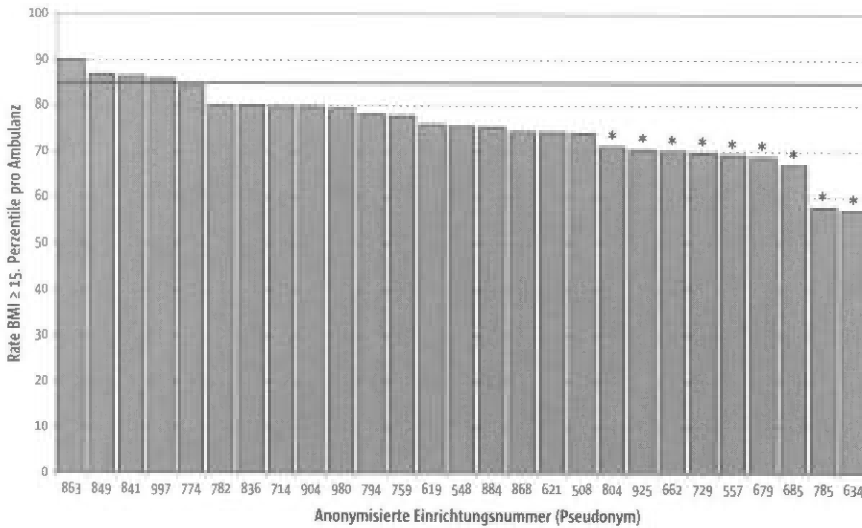


Abb. 19 BMI, unter 18 Jahre (Typ B, mehr als 15 Fälle)

Tab. 21 Werte für BMI, unter 18 Jahre (Typ B, mehr als 15 Fälle)

Pseudonym	863	849	841	997	774	782	836	714	904	980	794	759	619	548
Anzahl	23	20	31	139	29	41	57	80	55	22	103	18	43	35
Missing	.	.	.	.	.	.	.	1	.	.	.	.	.	.
< 6 Jahre	19	3	9	62	11	16	28	18	10	10	29	12	11	15

Pseudonym	884	868	621	508	804	925	662	729	557	679	685	785	634
Anzahl	65	25	28	61	71	55	70	26	21	27	75	18	26
Missing	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.
< 6 Jahre	16	14	6	21	22	18	13	10	6	8	28	3	3

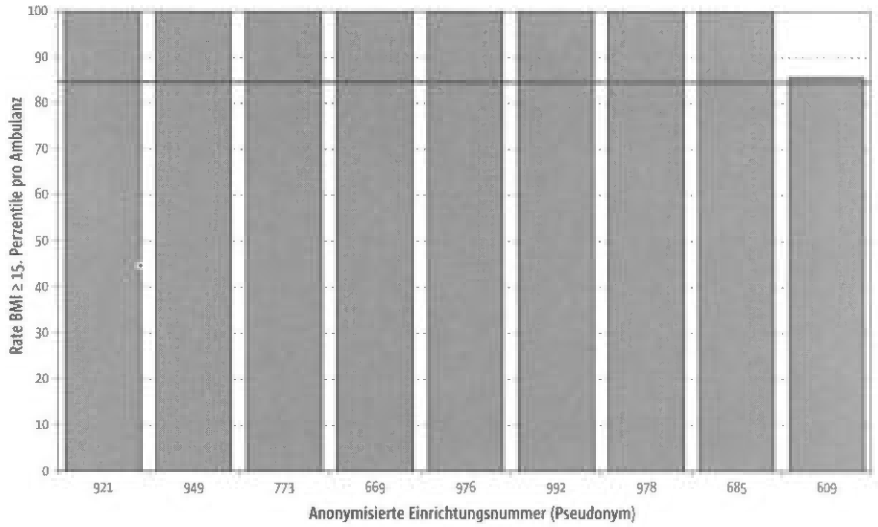


Abb. 20 BMI, unter 18 Jahre (Typ B, weniger als 15 Fälle)

Tab. 22 Werte für BMI, unter 18 Jahre (Typ B, weniger als 15 Fälle)

Pseudonym	921	949	773	669	976	992	978	685	609
Anzahl	3	3	3	2	8	3	2	3	9
Missing	.	.	.	.	.	.	.	.	.
< 6 Jahre	.	.	.	.	2	2	1	.	3

### Erwachsene Patienten (18 Jahre und älter)

Der Body-Mass-Index (BMI) = Körpergewicht (kg) : Körpergröße (m<sup>2</sup>) wird für erwachsene Patienten nach Müller [Müller 1993] in die nachfolgenden Kategorien

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

eingeteilt.

Tab. 23 BMI für alle Patienten ab 18 Jahre

Alter (Jahre)	Ohne BMI		BMI < 19		BMI ≥ 19		Mittel- wert	Standard- abweichung	Anzahl (n)
	n	%	n	%	n	%			
18–21	1	0,2	268	45,3	322	54,5	19,5	3,0	591
22–25	3	0,6	211	41,7	292	57,7	19,7	3,2	506
26–29	1	0,3	152	42,7	203	57,0	19,7	3,4	356
30–33			91	36,4	159	63,6	20,1	3,3	250
≥ 34	6	1,2	206	39,9	304	58,9	19,9	3,5	516
Gesamt	11	0,5	928	41,8	1.280	57,7	19,7	3,3	2.219

Die mittleren BMI-Werte der Patienten in den Altersklassen ab 18 Jahre unterscheiden sich nicht signifikant.

Die mittleren BMI-Werte der Einrichtungen vom Typ A und B unterscheiden sich signifikant ( $p < 0,01$ ) (s. Abb. 21–24).

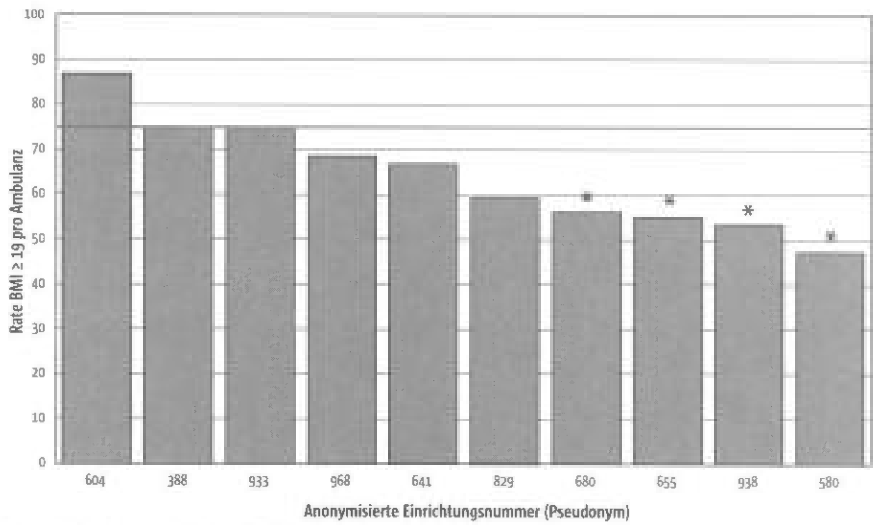


Abb. 21 BMI, ab 18 Jahre (Typ A, mehr als 15 Fälle)

Tab. 24 Werte für BMI, über 18 Jahre (Typ A, mehr als 15 Fälle)

Pseudonym	604	388	933	968	641	829	680	655	938	580
Anzahl	23	20	24	19	18	28	25	20	15	17
Missing	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.

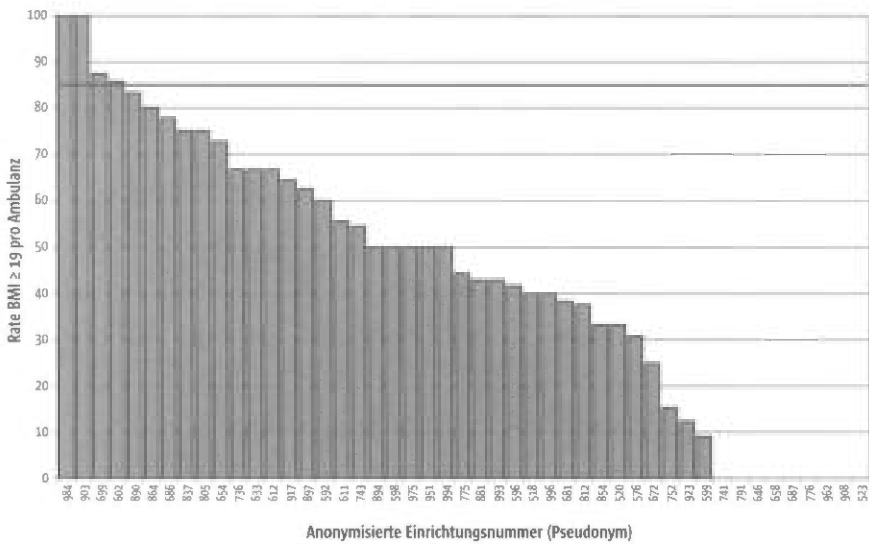


Abb. 22 BMI, ab 18 Jahre (Typ A, weniger als 15 Fälle)

Tab. 25 Werte für BMI, über 18 Jahre (Typ A, weniger als 15 Fälle)

Pseudonym	984	903	699	602	890	864	686	837	805	654	736	633	612	917
Anzahl	2	1	8	7	6	5	9	4	4	11	6	9	9	14
Missing	.	.	.	.	1	.	.	.	.	.	.	.	2	.

Pseudonym	897	592	611	743	894	598	975	951	994	775	881	993	596	518
Anzahl	8	5	9	11	12	2	4	2	2	9	7	7	12	5
Missing	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.

Pseudonym	996	681	812	854	520	576	672	752	923	599	741	791	646	658
Anzahl	5	13	8	9	3	13	4	13	8	11	2	4	2	3
Missing	.	.	.	.	.	.	.	.	1	.	.	.	.	.

Pseudonym	687	776	962	908	523
Anzahl	3	2	1	6	4
Missing	.	.	.	.	.

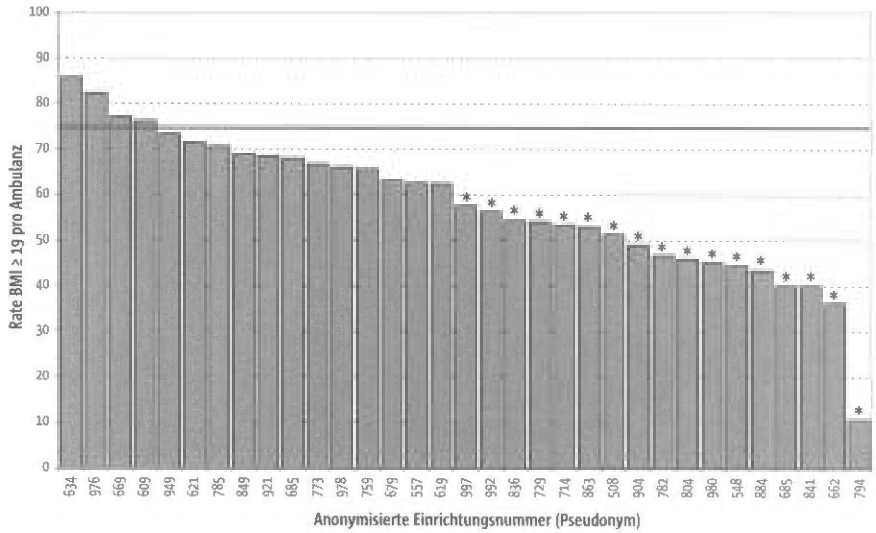


Abb. 23 BMI, ab 18 Jahre (Typ B, mehr als 15 Fälle)

Tab. 26 Werte für BMI, über 18 Jahre (Typ B, mehr als 15 Fälle)

Pseudonym	634	976	669	609	949	621	785	849	921	685	773	978	759	679
Anzahl	35	79	61	42	86	35	17	29	95	53	45	53	32	19
Missing	.	.	4	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.

Pseudonym	557	619	997	992	836	729	714	863	508	904	782	804	980	548
Anzahl	48	77	160	48	46	48	58	34	119	57	15	37	31	36
Missing	.	.	1	.	.	1	.	.	.	.	.	.	1	.

Pseudonym	884	685	841	662	794
Anzahl	46	40	20	47	17
Missing	.	.	.	.	.

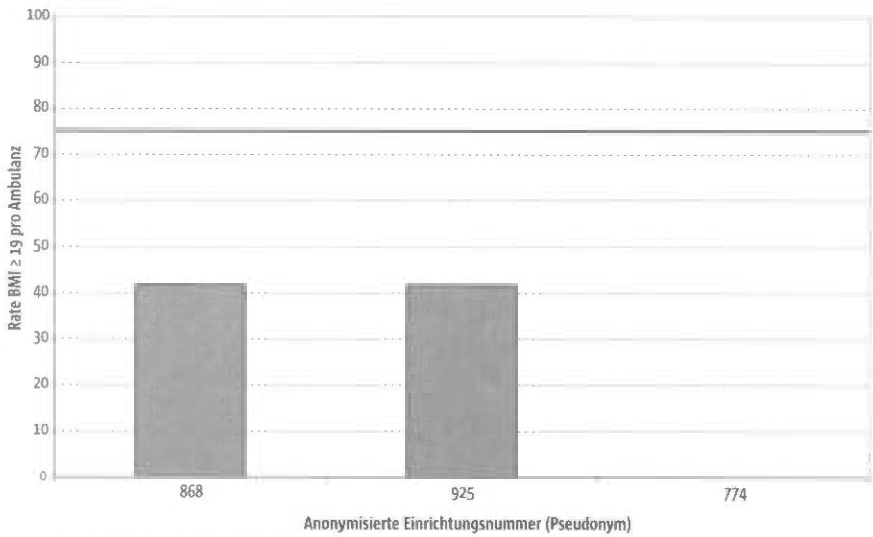


Abb. 24 BMI, ab 18 Jahre (Typ B, weniger als 15 Fälle)

Tab. 27 Werte für BMI, über 18 Jahre (Typ B, weniger als 15 Fälle)

Pseudonym	868	925	774
Anzahl	12	12	6
Missing	.	.	.



6.5.2 Lungenfunktion

Patienten von 6 bis unter 18 Jahre

Lungenfunktionsdaten werden nur von Patienten, die mindestens sechs Jahre alt sind, ausgewertet. Von 465 Kindern zwischen zwei und sechs Jahren lagen 2006 darüber hinaus 263 Werte für die Vitalkapazität (VC) vor. Zur Beurteilung der Lungenfunktion werden die Vitalkapazität, die Einsekundenkapazität (FEV<sub>1</sub>) und der maximale expiratorische Fluss bei 25 % der Vitalkapazität (MEF<sub>25</sub>) nach Zapletal et al. [1987] entsprechend Geschlecht und Körpergröße normiert.

Als normale Lungenfunktionen gelten in dieser Auswertung:

- VC ≥ 80 % des Normwertes
- FEV<sub>1</sub> ≥ 80 % des Normwertes bzw.
- MEF<sub>25</sub> ≥ 60 % des Normwertes nach Zapletal et al., 1987.

Tab. 28 VC (%) für alle Patienten im Alter von 6 bis < 18 Jahre

Alter (Jahre)	ohne VC		VC < 80 %		VC ≥ 80 %		Mittel- wert	Standard- abweichung	Anzahl (n)
	n	%	n	%	n	%			
6-7	41	15,8	71	27,4	147	56,8	86,2	19,9	259
8-9	20	5,8	110	32,1	213	62,1	87,4	19,2	343
10-11	12	4,3	88	31,5	179	64,2	86,6	19,4	279
12-13	16	4,9	103	31,7	206	63,4	86,5	17,6	325
14-15	12	3,8	93	29,3	212	66,9	88,4	20,1	317
16-17	16	4,5	114	31,9	227	63,6	88,1	22,0	357
Gesamt	117	6,2	579	30,8	1.184	63,0	87,3	19,8	1.880

Die VC (in Prozent der Norm) unterscheidet sich zwischen den einzelnen Altersklassen und den Ambulanztypen A und B nicht signifikant (s. Tab. 28-32 und Abb. 25-28).

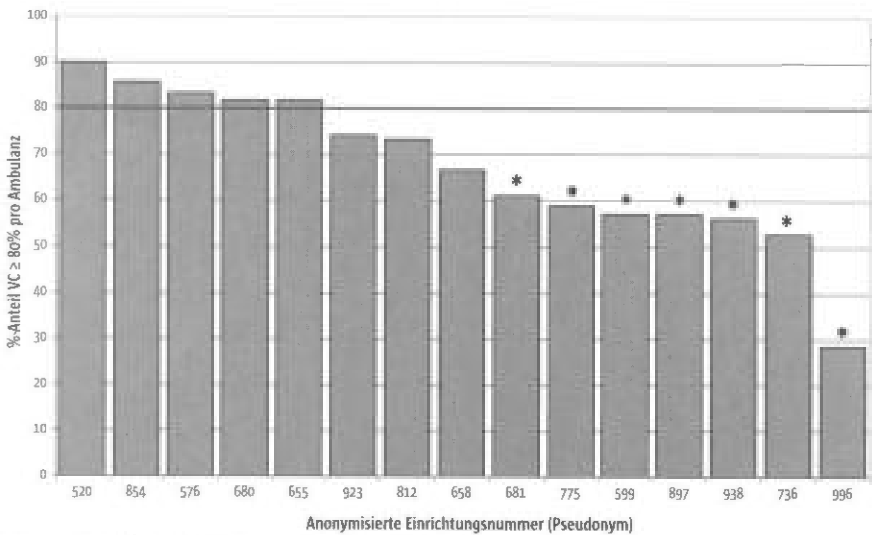


Abb. 25 VC, 6 bis < 18 Jahre (Typ A, mehr als 15 Fälle)

Tab. 29 Werte für VC, unter 18 Jahre (Typ A, mehr als 15 Fälle)

Pseudonym	520	854	576	680	655	923	812	658	681	775	599	897	938	736	996
Anzahl	15	22	20	22	22	30	31	16	19	18	26	21	16	19	18
Missing	5	1	2	.	.	3	1	1	1	1	5	.	.	.	4
< 6 Jahre	7	8	6	5	13	10	17	6	4	4	16	5	7	2	9

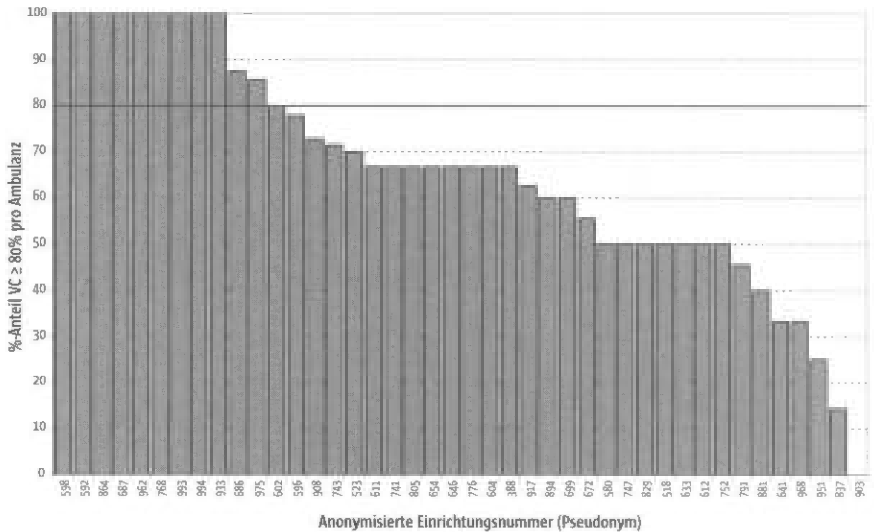


Abb. 26 VC, 6 bis &lt; 18 Jahre (Typ A, weniger als 15 Fälle)

Tab. 30 Werte für VC, unter 18 Jahre (Typ A, weniger als 15 Fälle)

Pseudonym	598	592	864	687	962	768	993	994	933	686	975	602	596	908
Anzahl	1	4	6	3	3	2	1	3	11	9	8	5	9	11
Missing	.	2	.	1	.	.	.	1	1	1	1	.	.	.
< 6 Jahre	1	3	1	1	1	3	.	.	3	2	1	1	1	4

Pseudonym	743	523	611	741	805	654	646	776	604	388	917	894	699	672
Anzahl	8	10	3	3	3	7	12	6	3	3	9	6	10	12
Missing	1	.	.	.	.	1	.	.	.	.	1	1	.	3
< 6 Jahre	2	5	.	.	.	2	2	1	1	1	4	1	4	7

Pseudonym	580	747	829	518	633	612	752	791	881	641	968	951	837	903
Anzahl	8	4	2	8	10	2	11	12	5	12	7	4	7	1
Missing	.	.	.	.	.	.	1	1	.	.	1	.	.	.
< 6 Jahre	3	.	2	1	2	.	7	8	1	2	2	2	1	.

## 6.5 Ergebnisqualität

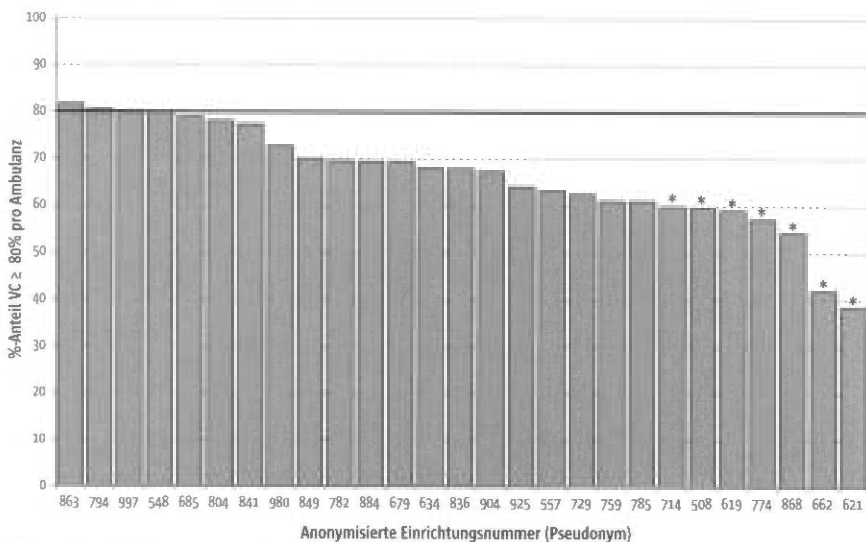


Abb. 27 VC, 6 bis &lt; 18 Jahre (Typ B, mehr als 15 Fälle)

Tab. 31 Werte für VC, unter 18 Jahre (Typ B, mehr als 15 Fälle)

Pseudonym	863	794	997	548	685	804	841	980	849	782	884	679	634	836
Anzahl	23	103	139	35	75	71	31	22	20	41	65	27	26	57
Missing	1	5	3	5	4	7	.	.	.	5	3	1	1	1
< 6 Jahre	19	29	62	15	28	22	9	10	3	16	16	8	3	28

Pseudonym	904	925	557	729	759	785	714	508	619	774	868	662	621
Anzahl	55	55	21	26	18	18	80	61	43	29	25	70	28
Missing	3	5	2	2	.	.	6	4	4	1	1	8	2
< 6 Jahre	10	18	6	10	12	3	18	21	11	11	14	13	6

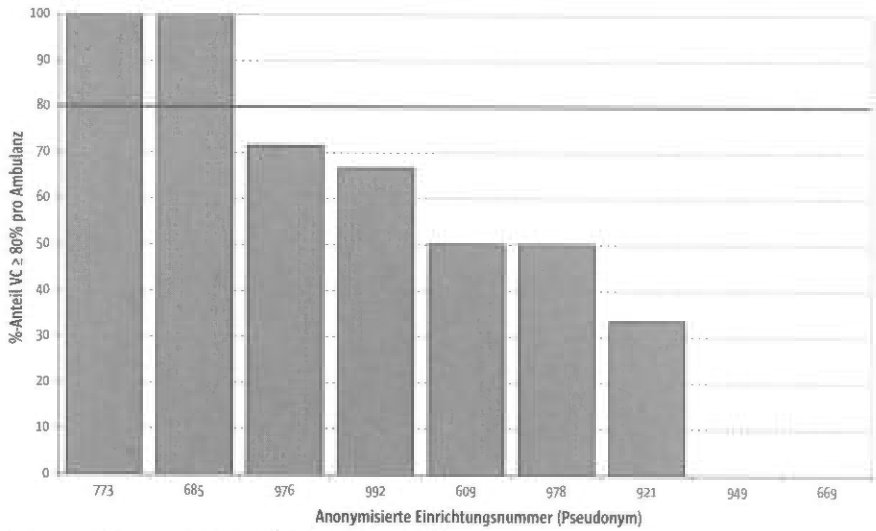


Abb. 28 VC, 6 bis &lt; 18 Jahre (Typ B, weniger als 15 Fälle)

Tab. 32 Werte für VC, unter 18 Jahre (Typ B, weniger als 15 Fälle)

Pseudonym	773	685	976	992	609	978	921	949	669
Anzahl	3	3	8	3	9	2	3	3	2
Missing	1	.	.	.	.	.	.	.	.
< 6 Jahre	.	.	2	2	3	1	.	.	.

Tab. 33 FEV<sub>1</sub> (%) für alle Patienten im Alter von 6 bis 18 Jahre

Alter (Jahre)	ohne FEV <sub>1</sub>		FEV <sub>1</sub> < 80 %		FEV <sub>1</sub> ≥ 80 %		Mittel- wert	Standard- abwei- chung	Anzahl (n)
	n	%	n	%	n	%			
6-7	40	15,4	59	22,8	160	61,8	89,5	25,3	259
8-9	21	6,1	90	26,2	232	67,6	89,9	23,8	343
10-11	11	3,9	85	30,5	183	65,6	88,1	24,3	279
12-13	16	4,9	121	37,2	188	57,8	85,1	21,8	325
14-15	13	4,1	112	35,3	192	60,6	85,8	24,3	317
16-17	16	4,5	143	40,1	198	55,5	84,3	27,8	357
Gesamt	117	6,2	610	32,4	1.153	61,3	86,9	24,7	1.880

Die mittlere FEV<sub>1</sub> (in Prozent der Norm) unterscheidet sich zwischen den Altersklassen und den Ambulanztypen A und B nicht signifikant (s. Tab. 33-37 und Abb. 29-32).

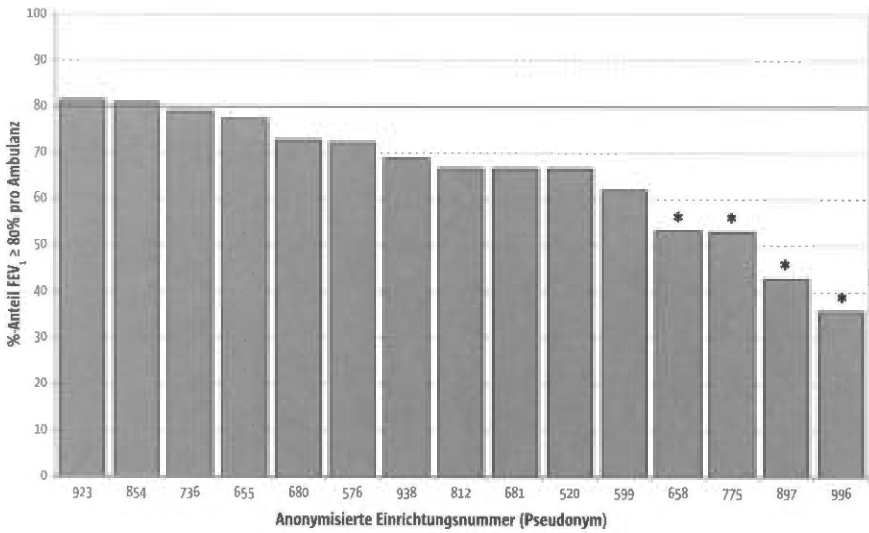


Abb. 29 FEV<sub>1</sub>, 6 bis < 18 Jahre (Typ A, mehr als 15 Fälle)

Tab. 34 Werte für FEV<sub>1</sub>, unter 18 Jahre (Typ A, mehr als 15 Fälle)

Pseudonym	923	854	736	655	680	576	938	812	681	520	599	658	775	897	996
Anzahl	30	22	19	22	22	20	16	31	19	15	26	16	18	21	18
Missing	3	1	.	.	.	2	.	1	1	6	5	1	1	.	4
< 6 Jahre	10	8	2	13	5	6	7	17	4	7	16	6	4	5	9

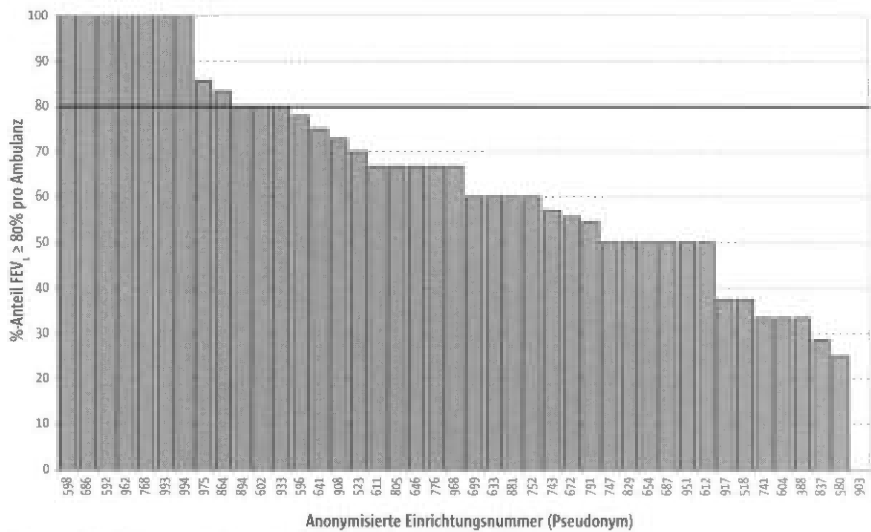


Abb. 30 FEV<sub>1</sub> , 6 bis < 18 Jahre (Typ A, weniger als 15 Fälle)

Tab. 35 Werte für FEV<sub>1</sub> unter 18 Jahre (Typ A, weniger als 15 Fälle)

Pseudonym	598	686	592	962	768	993	994	975	864	894	602	933	596	641
Anzahl	1	9	4	3	2	1	3	8	6	6	5	11	9	12
Missing	.	1	2	.	.	.	1	1	.	1	.	1	.	.
< 6 Jahre	1	2	3	1	3	.	.	1	1	1	1	3	1	2

Pseudonym	908	523	611	805	646	776	968	699	633	881	752	743	672	791
Anzahl	11	10	3	3	12	6	7	10	10	5	11	8	12	12
Missing	.	.	.	.	.	.	1	.	.	.	1	1	3	1
< 6 Jahre	4	5	.	.	2	1	2	4	2	1	7	2	7	8

Pseudonym	747	829	654	687	951	612	917	518	741	604	388	837	580	903
Anzahl	4	2	7	3	4	2	9	8	3	3	3	7	8	1
Missing	.	.	1	1	.	.	1	.	.	.	.	.	.	.
< 6 Jahre	.	2	2	1	2	.	4	1	.	1	1	1	3	.

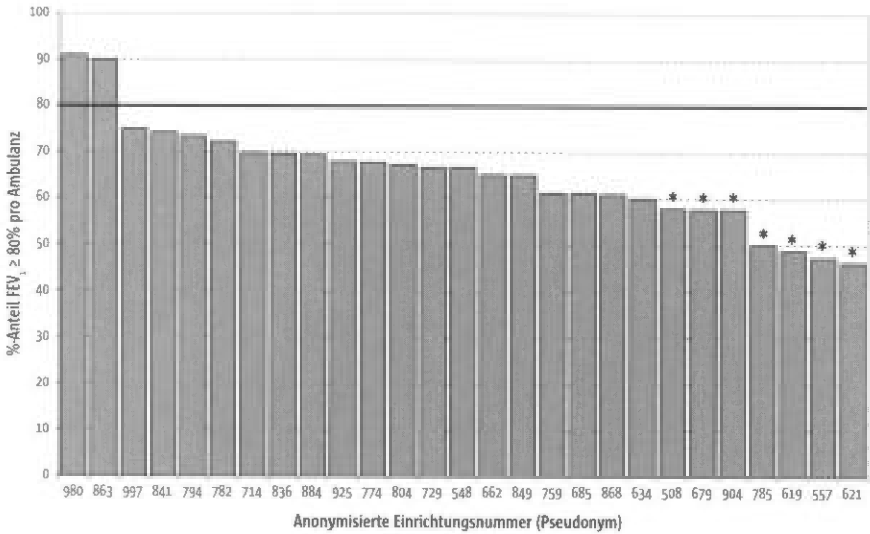


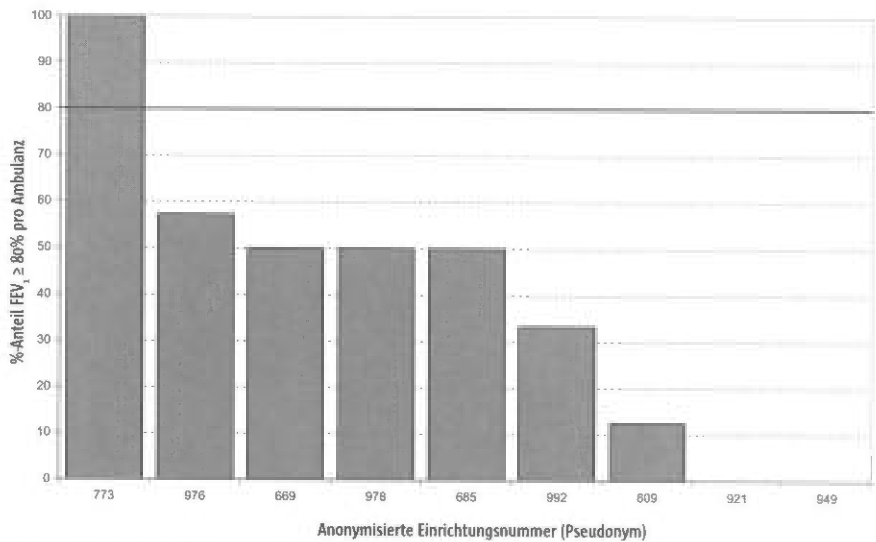
Abb. 31 FEV<sub>1</sub>, 6 bis < 18 Jahre (Typ B, mehr als 15 Fälle)

Tab. 36 Werte für FEV<sub>1</sub>, unter 18 Jahre (Typ B, mehr als 15 Fälle)

Pseudonym	980	863	997	841	794	782	714	836	884	925	774	804	729	548
Anzahl	22	23	139	31	103	41	80	57	65	55	29	71	26	35
Missing	.	3	3	.	5	5	5	1	3	5	1	7	2	5
< 6 Jahre	10	19	62	9	29	16	18	28	16	18	11	22	10	15

Pseudonym	662	849	759	685	868	634	508	679	904	785	619	557	621
Anzahl	70	20	18	75	25	26	61	27	55	18	43	21	28
Missing	7	.	.	3	2	1	4	1	3	.	4	2	2
< 6 Jahre	13	3	12	28	14	3	21	8	10	3	11	6	6



Abb. 32 FEV<sub>1</sub>, 6 bis < 18 Jahre (Typ B, weniger als 15 Fälle)Tab. 37 Werte für FEV<sub>1</sub>, unter 18 Jahre (Typ B, weniger als 15 Fälle)

Pseudonym	773	976	669	978	685	992	609	921	949
Anzahl	3	8	2	2	3	3	9	3	3
Missing	1	.	.	.	.	.	.	.	.
< 6 Jahre	.	2	.	1	.	2	3	.	.

Tab. 38 MEF<sub>25</sub> (in %) für alle Patienten im Alter von 6 bis < 18 Jahre

Alter (Jahre)	ohne MEF <sub>25</sub>		MEF <sub>25</sub> < 50 %		MEF <sub>25</sub> ≥ 60%		Mittel- wert	Standard- abwei- chung	Anzahl (n)
	n	%	n	%	n	%			
6-7	50	19,3	99	38,2	110	42,5	64,9	39,1	259
8-9	24	7,0	160	46,6	159	46,4	64,0	38,0	343
10-11	11	3,9	155	55,6	113	40,5	61,5	39,0	279
12-13	21	6,5	177	54,5	127	39,1	57,6	37,0	325
14-15	14	4,4	181	57,1	122	38,5	56,8	36,1	317
16-17	21	5,9	210	58,8	126	35,3	54,3	38,1	357
Gesamt	141	7,5	982	52,2	757	40,3	59,5	38,0	1.880

Bei MEF<sub>25</sub> (in Prozent der Norm) bestehen keine signifikanten Unterschiede zwischen den Altersklassen. Die mittleren MEF<sub>25</sub>-Werte unterscheiden sich zwischen den Einrichtungen vom Typ A und B signifikant ( $p < 0,01$ ) (s. Tab. 38-42 und Abb. 33-36).

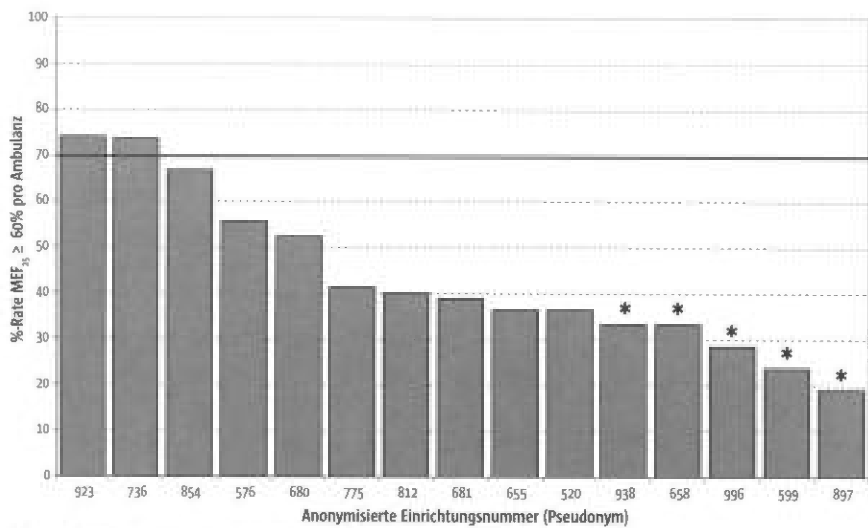


Abb. 33 MEF<sub>25</sub> 6 bis < 18 Jahre (Typ A, mehr als 15 Fälle)

Tab. 39 Werte für MEF<sub>25</sub> unter 18 Jahre (Typ A, mehr als 15 Fälle)

Pseudonym	923	736	854	576	680	775	812	681	655	520	938	658	996	599	897
Anzahl	30	19	22	20	22	18	31	19	22	15	16	16	18	26	21
Missing	3	.	1	2	1	1	1	1	.	4	1	1	4	5	.
< 6 Jahre	10	2	8	6	5	4	17	4	13	7	7	6	9	16	5

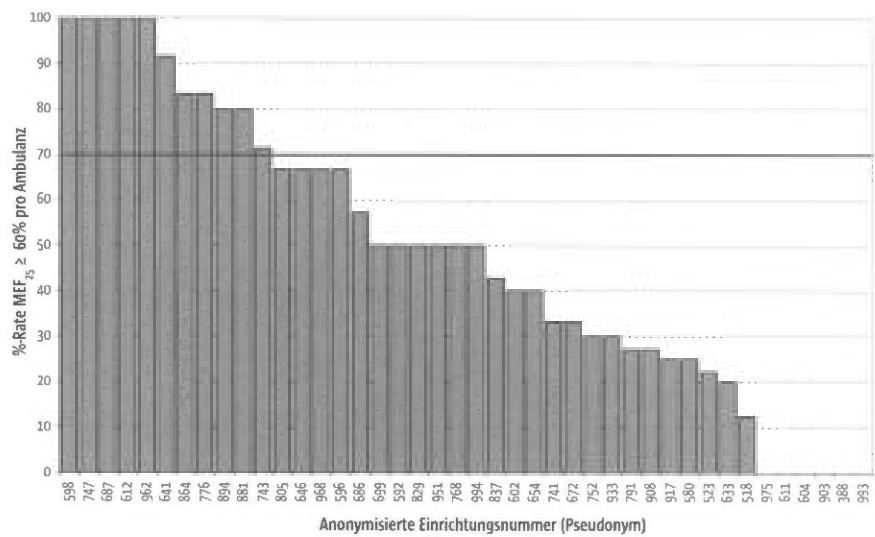


Abb. 34 MEF<sub>25</sub>, 6 bis < 18 Jahre (Typ A, weniger als 15 Fälle)

Tab. 40 Werte für MEF<sub>25</sub>, unter 18 Jahre (Typ A, weniger als 15 Fälle)

Pseudonym	598	747	687	612	962	641	864	776	894	881	743	805	646	968
Anzahl	1	4	3	2	3	12	6	6	6	5	8	3	12	7
Missing	.	.	1	.	.	.	.	.	1	.	1	.	.	1
< 6 Jahre	1	.	1	.	1	2	1	1	1	1	2	.	2	2

Pseudonym	596	686	699	592	829	951	768	994	837	602	654	741	672	752
Anzahl	9	9	10	4	2	4	2	3	7	5	7	3	12	11
Missing	.	2	.	2	.	.	.	1	.	.	2	.	3	1
< 6 Jahre	1	2	4	3	2	2	3	.	1	1	2	.	7	7

Pseudonym	933	791	908	917	580	523	633	518	975	611	604	903	388	993
Anzahl	11	12	11	9	8	10	10	8	8	3	3	1	3	1
Missing	1	1	.	1	.	1	.	.	1	.	.	.	.	.
< 6 Jahre	3	8	4	4	3	5	2	1	1	.	1	.	1	.

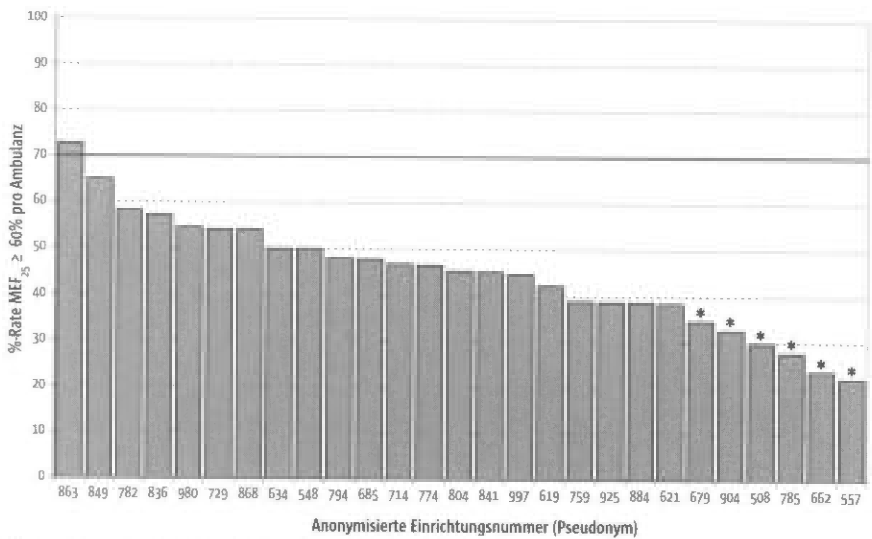


Abb. 35 MEF<sub>25</sub> 6 bis < 18 Jahre (Typ B, mehr als 15 Fälle)

Tab. 41 Werte für MEF<sub>25</sub> unter 18 Jahre (Typ B, mehr als 15 Fälle)

Pseudonym	863	849	782	836	980	729	868	634	548	794	685	714	774	804
Anzahl	23	20	41	57	22	26	25	26	35	103	75	80	29	71
Missing	1	.	5	1	.	2	1	2	5	5	8	6	1	7
< 6 Jahre	19	3	16	28	10	10	14	3	15	29	28	18	11	22

Pseudonym	841	997	619	759	925	884	621	679	904	508	785	662	557
Anzahl	31	139	43	18	55	65	28	27	55	61	18	70	21
Missing	.	6	5	.	5	3	2	1	3	4	.	11	3
< 6 Jahre	9	62	11	12	18	16	6	8	10	21	3	13	6

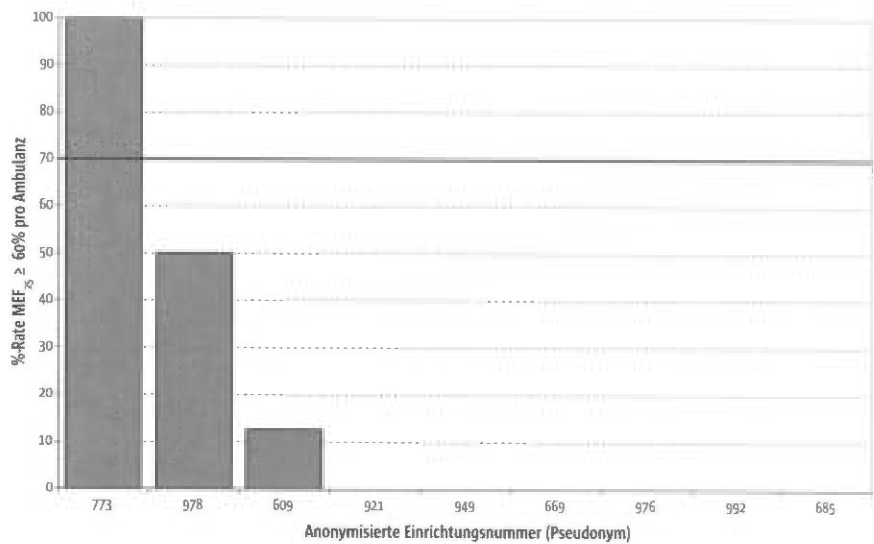


Abb. 36 MEF<sub>25</sub>, 6 bis < 18 Jahre (Typ B, weniger als 15 Fälle)

Tab. 42 Werte für MEF<sub>25</sub>, unter 18 Jahre (Typ B, weniger als 15 Fälle)

Pseudonym	773	978	609	921	949	669	976	992	685
Anzahl	3	2	9	3	3	2	8	3	3
Missing	1	.	.	.	.	.	.	.	.
< 6 Jahre	.	1	3	.	.	.	2	2	.

### Erwachsene Patienten (18 Jahre und älter)

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

$$VC \geq 80 \%,$$

$$FEV_1 \geq 80 \% \text{ und}$$

$$MEF_{25} \geq 60 \% \text{ des Normwertes}$$

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 931 der 2.219 erwachsenen Patienten (42 %) normal (s. Tab. 43–47 und Abb. 37–40).

Tab. 43 VC (%) für alle Patienten ab 18 Jahre

Alter (Jahre)	ohne VC		VC < 80 %		VC ≥ 80 %		Mittelwert	Standard- abweichung	Anzahl (n)
	n	%	n	%	n	%			
18–21	28	4,7	331	56,0	232	39,3	75,5	23,5	591
22–25	13	2,6	280	55,3	213	42,1	75,1	21,5	506
26–29	17	4,8	189	53,1	150	42,1	76,5	22,5	356
30–33	11	4,4	134	53,6	105	42,0	77,5	22,1	250
≥ 34	29	5,6	256	49,6	231	44,8	79,2	23,5	516
Gesamt	98	4,4	1.190	53,6	931	42,0	76,6	22,8	2.219

Die mittlere VC (in % der Norm) unterscheidet sich nicht signifikant zwischen den Altersgruppen und auch nicht zwischen den Einrichtungen vom Typ A und B (s. Tab. 43–47 und Abb. 37–40).

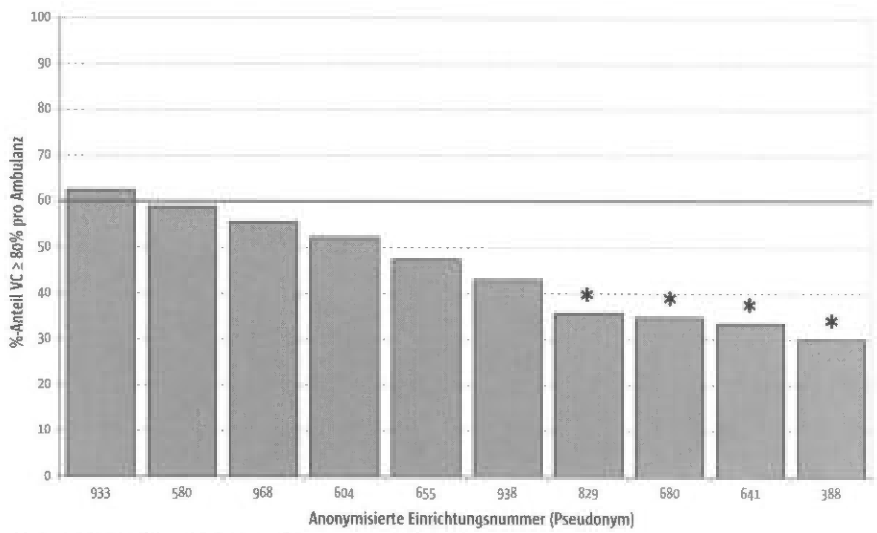


Abb. 37 VC, ab 18 Jahre (Typ A, mehr als 15 Fälle)

Tab. 44 Werte für VC, ab 18 Jahre (Typ A, mehr als 15 Fälle)

Pseudonym	933	580	968	604	655	938	829	680	641	388
Anzahl	24	17	19	23	20	15	28	25	18	20
Missing	.	.	1	.	1	1	.	2	.	.

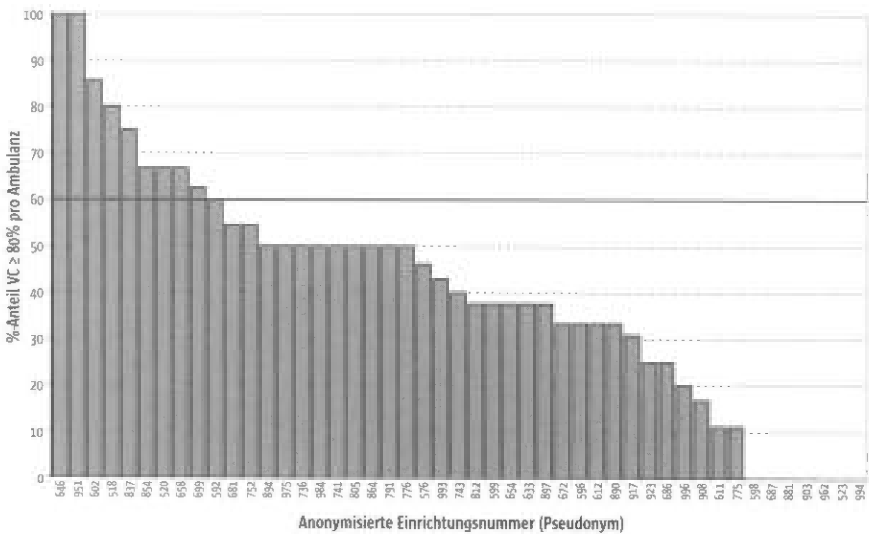


Abb. 38 VC, ab 18 Jahre (Typ A, weniger als 15 Fälle)

Tab. 45 Werte für VC, ab 18 Jahre (Typ A, weniger als 15 Fälle)

Pseudonym	646	951	602	518	837	854	520	658	699	592	681	752	894	975
Anzahl	2	2	7	5	4	9	3	3	8	5	13	13	12	4
Missing	1	.	.	.	.	.	.	.	.	.	2	2	.	.

Pseudonym	736	984	741	805	864	791	776	576	993	743	812	599	654	633
Anzahl	6	2	2	4	5	4	2	13	7	11	8	11	11	9
Missing	.	.	.	.	1	.	.	.	.	1	.	3	3	1

Pseudonym	897	672	596	612	890	917	923	686	996	908	611	775	598	687
Anzahl	8	4	12	9	6	14	8	9	5	6	9	9	2	3
Missing	.	1	.	2	1	1	1	1	.	.	.	.	.	1

Pseudonym	881	903	962	523	994
Anzahl	7	1	1	4	2
Missing	.	.	.	1	1



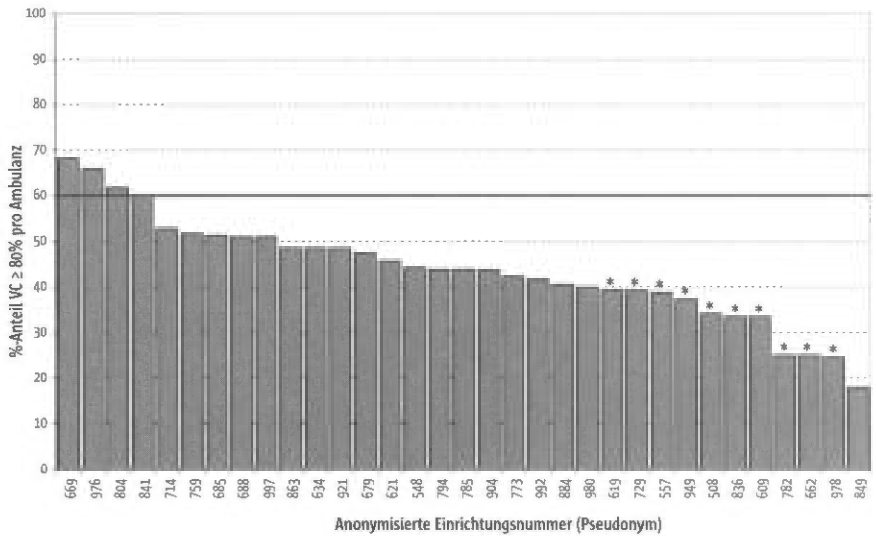


Abb. 39 VC, ab 18 Jahre (Typ B, mehr als 15 Fälle)

Tab. 46 Werte für VC, unter 18 Jahre (Typ B, mehr als 15 Fälle)

Pseudonym	669	976	804	841	714	759	685	688	997	863	634	921	679	621
Anzahl	61	79	37	20	58	32	40	53	160	34	35	95	19	35
Missing	2	3	3	.	5	3	3	.	2	1	2	.	.	.

Pseudonym	548	794	785	904	773	992	884	980	619	729	557	949	508	836
Anzahl	36	17	17	57	45	48	46	31	77	48	48	86	119	46
Missing	2	1	1	2	.	.	4	2	3	3	4	.	7	1

Pseudonym	609	782	662	978	849
Anzahl	42	15	47	53	29
Missing	3	3	3	.	1

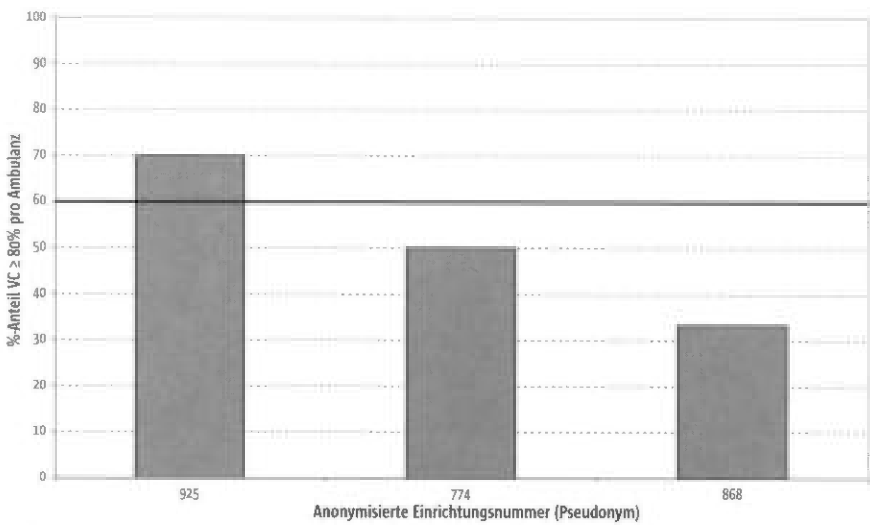


Abb. 40 VC, ab 18 Jahre (Typ B, weniger als 15 Fälle)

Tab. 47 Werte für VC, über 18 Jahre (Typ B, weniger als 15 Fälle)

Pseudonym	925	774	868
Anzahl	12	6	12
Missing	2	.	.

Tab. 48 FEV<sub>1</sub> (%) für alle Patienten ab 18 Jahre

Alter (Jahre)	ohne FEV <sub>1</sub>		FEV <sub>1</sub> < 80 %		FEV <sub>1</sub> ≥ 80 %		Mittelwert	Standard- abweichung	Anzahl (n)
	n	%	n	%	n	%			
18–21	29	4,9	407	68,9	155	26,2	64,2	25,2	591
22–25	12	2,4	381	75,3	113	22,3	60,5	25,0	506
26–29	18	5,1	259	72,8	79	22,2	61,0	24,5	356
30–33	13	5,2	192	76,8	45	18,0	59,8	24,7	250
≥ 34	27	5,2	371	71,9	118	22,9	62,4	31,4	516
Gesamt	99	4,5	1.610	72,6	510	23,0	61,9	26,6	2.219

Die mittlere FEV<sub>1</sub> (in Prozent der Norm) unterscheidet sich nicht signifikant zwischen den Altersgruppen und auch nicht zwischen den Einrichtungen vom Typ A und B (s. Tab. 48–52 und Abb. 41–44).

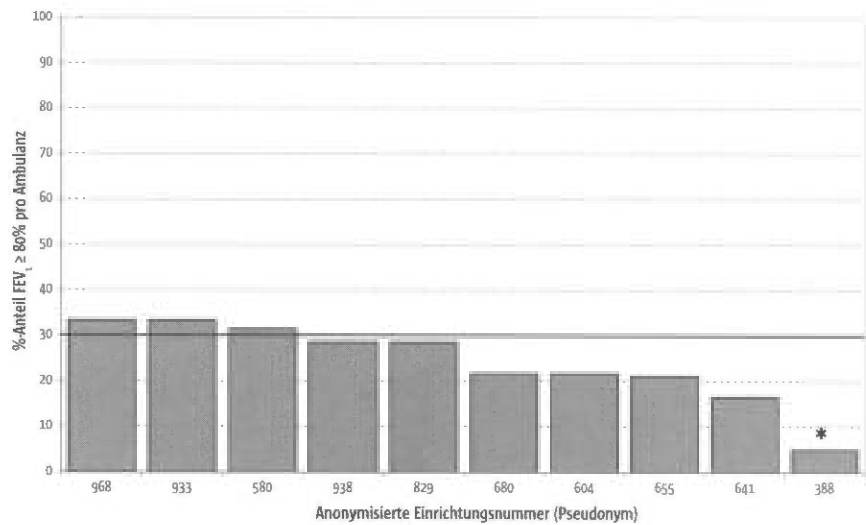
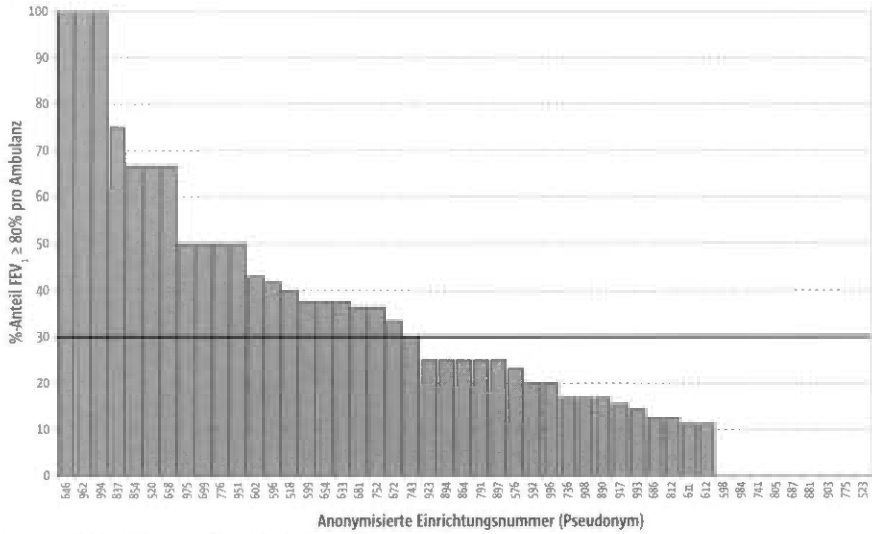


Abb. 41 FEV<sub>1</sub> ab 18 Jahre (Typ A, mehr als 15 Fälle)

Tab. 49 Werte für FEV<sub>1</sub> ab 18 Jahre (Typ A, mehr als 15 Fälle)

Pseudonym	968	933	580	938	829	680	604	655	641	388
Anzahl	19	24	17	15	28	25	23	20	18	20
Missing	1	.	1	1	.	2	.	1	.	.

## 6.5 Ergebnisqualität

Abb. 42 FEV<sub>1</sub> ab 18 Jahre (Typ A, weniger als 15 Fälle)Tab. 50 Werte für FEV<sub>1</sub> ab 18 Jahre (Typ A, weniger als 15 Fälle)

Pseudonym	646	962	994	837	854	520	658	975	699	776	951	602	596	518
Anzahl	2	1	2	4	9	3	3	4	8	2	2	7	12	5
Missing	1	.	1	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.

Pseudonym	599	654	633	681	752	672	743	923	894	864	791	897	576	592
Anzahl	11	11	9	13	13	4	11	8	12	5	4	8	13	5
Missing	3	3	1	2	2	1	1	1	.	1	.	.	.	.

Pseudonym	996	736	908	890	917	993	686	812	611	612	598	984	741	805
Anzahl	5	6	6	6	14	7	9	8	9	9	2	2	2	4
Missing	.	.	.	1	1	.	1	.	.	2	.	.	.	.

Pseudonym	687	881	903	775	523
Anzahl	3	7	1	9	4
Missing	1	.	.	.	1

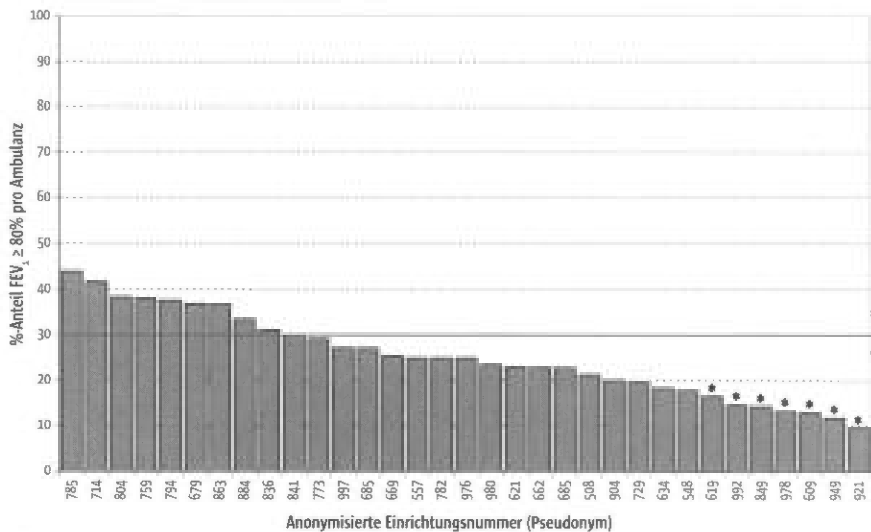


Abb. 43 FEV<sub>1</sub>, ab 18 Jahre (Typ B, mehr als 15 Fälle)

Tab. 51 Werte für FEV<sub>1</sub>, ab 18 Jahre (Typ B, mehr als 15 Fälle)

Pseudonym	785	714	804	759	794	679	863	884	836	841	773	997	685	669
Anzahl	17	58	37	32	17	19	34	46	46	20	45	160	40	61
Missing	1	5	3	3	1	.	4	4	1	.	.	2	3	2

Pseudonym	557	782	976	980	621	662	685	508	904	729	634	548	619	992
Anzahl	48	15	79	31	35	47	53	119	57	48	35	36	77	48
Missing	4	3	3	2	.	3	.	6	2	3	2	2	4	.

Pseudonym	849	978	609	949	921
Anzahl	29	53	42	86	95
Missing	1	.	3	.	.

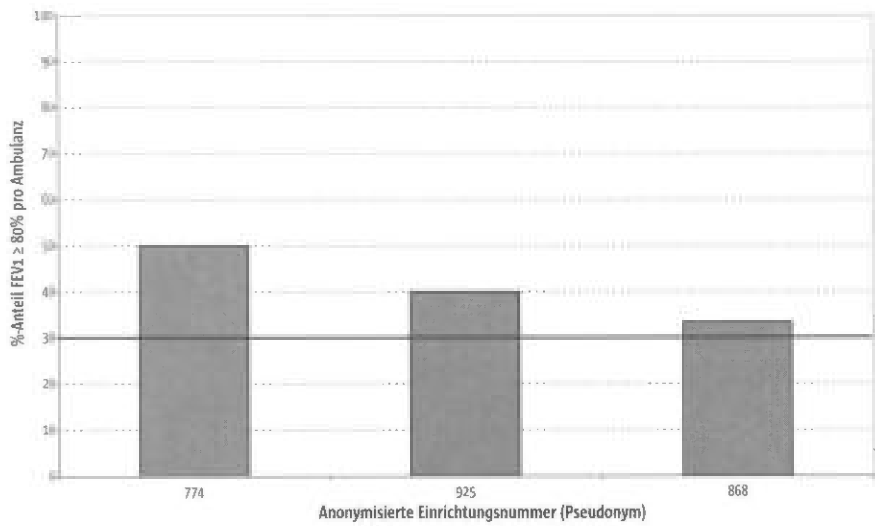


Abb. 44 FEV<sub>1</sub>, ab 18 Jahre (Typ B, weniger als 15 Fälle)

Tab. 52 Werte für FEV<sub>1</sub>, über 18 Jahre (Typ B, weniger als 15 Fälle)

Pseudonym	774	925	868
Anzahl	6	12	12
Missing	.	2	.

Tab. 53 MEF<sub>25</sub> (%) für alle Patienten ab 18 Jahre

Alter [Jahre]	ohne MEF <sub>25</sub>		MEF <sub>25</sub> < 60 %		MEF <sub>25</sub> ≥ 60 %		Mittelwert	Standard- abweichung	Anzahl (n)
	n	%	n	%	n	%			
18–21	35	5,9	438	74,1	118	20,0	37,9	28,3	591
22–25	34	6,7	406	80,2	66	13,0	31,6	27,7	506
26–29	24	6,7	283	79,5	49	13,8	32,3	27,6	356
30–33	23	9,2	194	77,6	33	13,2	30,7	29,6	250
≥34	45	8,7	390	75,6	81	15,7	31,2	60,6	516
Gesamt	161	7,3	1.711	77,1	347	15,6	33,2	38,2	2.219

Der mittlere MEF<sub>25</sub> (in Prozent der Norm) unterscheidet sich nicht signifikant zwischen den Altersgruppen und auch nicht zwischen den Einrichtungstypen A und B (s. Tab. 53–57 und Abb. 45–48).

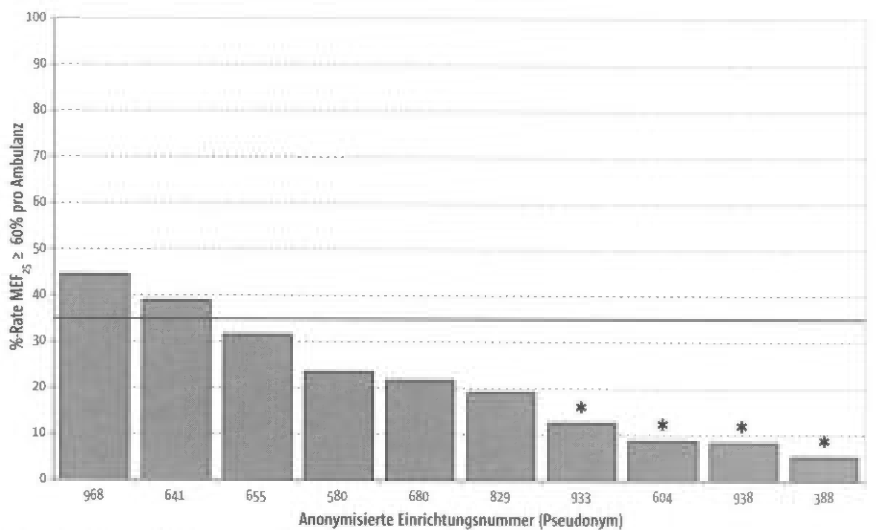


Abb. 45 MEF<sub>25</sub> ab 18 Jahre (Typ A, mehr als 15 Fälle)

Tab. 54 Werte für MEF<sub>25</sub> ab 18 Jahre (Typ A, mehr als 15 Fälle)

Pseudonym	968	641	655	580	680	829	933	604	938	388
Anzahl	19	18	20	17	25	28	24	23	15	20
Missing	1	.	1	.	2	2	.	.	2	.

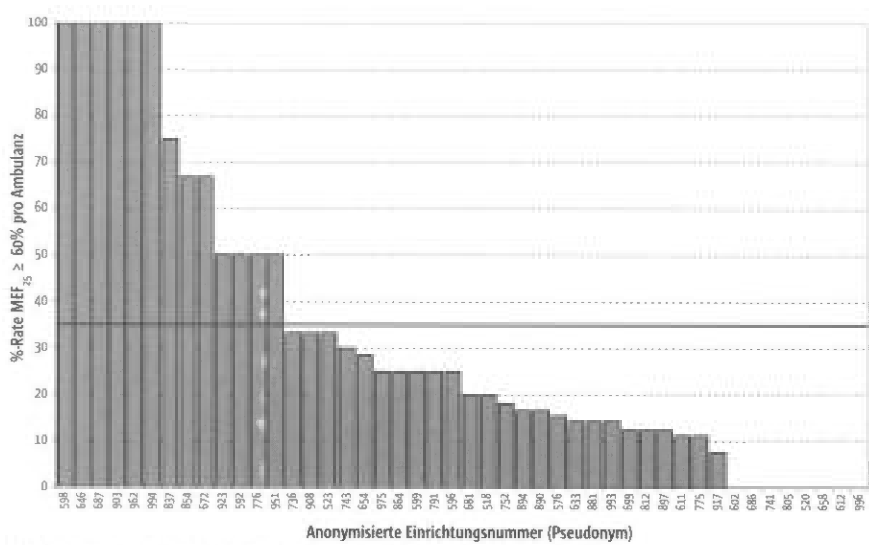


Abb. 46 MEF<sub>25</sub> ab 18 Jahre (Typ A, weniger als 15 Fälle)

Tab. 55 Werte für MEF<sub>25</sub> ab 18 Jahre (Typ A, weniger als 15 Fälle)

Pseudonym	598	646	687	903	962	994	837	854	672	923	592	776	951	736
Anzahl	2	2	3	1	1	2	4	9	4	8	5	2	2	6
Missing	.	1	1	.	.	1	.	.	1	1	1	.	.	.

Pseudonym	908	523	743	654	975	864	599	791	596	681	518	752	894	890
Anzahl	6	4	11	11	4	5	11	4	12	13	5	13	12	6
Missing	.	1	1	4	.	1	3	.	.	3	.	2	.	1

Pseudonym	576	633	881	993	699	812	897	611	775	917	602	686	741	805
Anzahl	13	9	7	7	8	8	8	9	9	14	7	9	2	4
Missing	.	2	.	.	.	.	.	.	.	1	.	1	.	.

Pseudonym	520	658	612	996
Anzahl	3	3	9	5
Missing	1	.	2	.



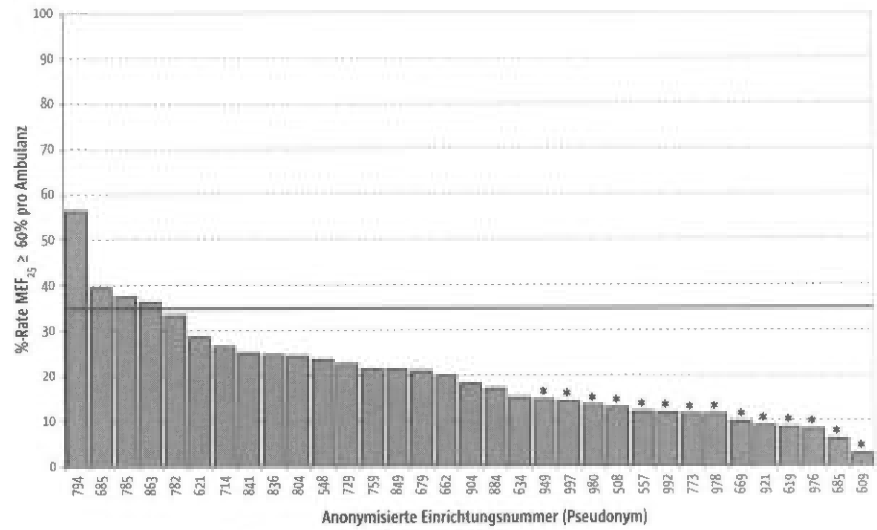


Abb. 47 MEF<sub>25</sub> ab 18 Jahre (Typ B, mehr als 15 Fälle)

Tab. 56 Werte für MEF<sub>25</sub> ab 18 Jahre (Typ B, mehr als 15 Fälle)

Pseudonym	794	685	785	863	782	621	714	841	836	804	548	729	759	849
Anzahl	17	40	17	34	15	35	58	20	46	37	36	48	32	29
Missing	1	7	1	1	3	.	5	.	1	4	2	7	3	1

Pseudonym	679	662	904	884	634	949	997	980	508	557	992	773	978	669
Anzahl	19	47	57	46	35	86	160	31	119	48	48	45	53	61
Missing	.	7	2	5	2	3	6	2	9	6	.	.	.	3

Pseudonym	921	619	976	685	609
Anzahl	95	77	79	53	42
Missing	4	4	3	1	3

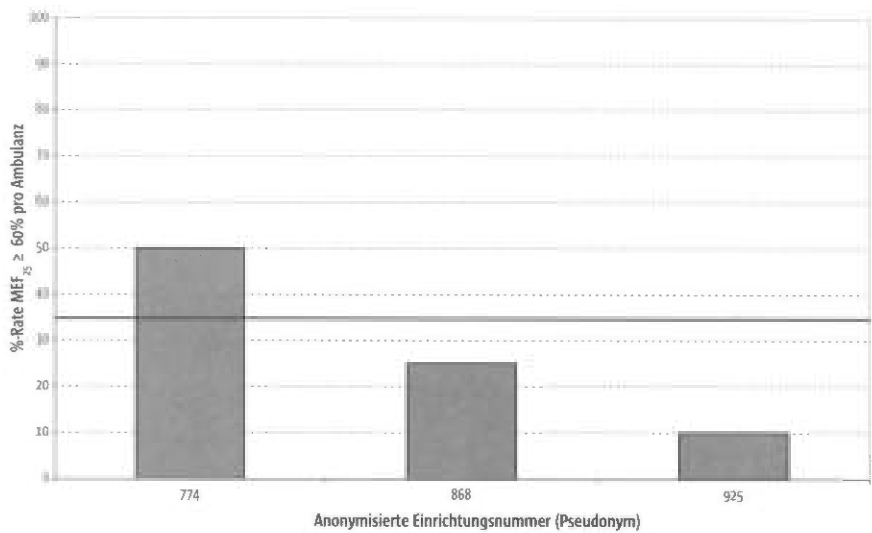


Abb. 48 MEF<sub>25+</sub> ab 18 Jahre (Typ B, weniger als 15 Fälle)

Tab. 57 Werte für MEF<sub>25+</sub> über 18 Jahre (Typ B, weniger als 15 Fälle)

Pseudonym	774	868	925
Anzahl	6	12	12
Missing	.	.	2

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 Standardabweichung (2s) ist) (s. Tab. 58 und 59).

Tab. 58 IgG für alle Patienten unter 18 Jahre

Alter (Jahre)	Ohne IgG		IgG < 2s		-2s ≤ IgG < 2s		IgG ≥ 2s		Mittelwert	Standardab- weichung	Anzahl (n)
	n	%	n	%	n	%	n	%			
< 2	56	33,7	7	4,2	82	49,4	21	12,7	6,7	4,3	166
2-3	40	18,8	13	6,1	123	57,7	37	17,4	8,4	5,1	213
4-5	33	13,1	11	4,4	150	59,5	58	23,0	9,7	4,2	252
6-7	31	12,0	11	4,2	146	56,4	71	27,4	10,7	4,2	259
8-9	36	10,5	9	2,6	177	51,6	121	35,3	11,1	3,8	343
10-11	42	15,1	8	2,9	131	47,0	98	35,1	11,2	3,9	279
12-13	37	11,4	11	3,4	139	42,8	138	42,5	12,1	4,4	325
14-15	35	11,0	26	8,2	154	48,6	102	32,2	12,3	4,1	317
16-17	41	11,5	17	4,8	175	49,0	124	34,7	13,2	4,5	357
Gesamt	351	14,0	113	4,5	1.277	50,9	770	30,7	11,1	4,6	2.511

Tab. 59 IgG für alle Patienten ab 18 Jahre

Alter (Jahre)	Ohne IgG		IgG < 2s		-2s ≤ IgG < 2s		IgG ≥ 2s		Mittelwert	Standardab- weichung	Anzahl (n)
	n	%	n	%	n	%	n	%			
18-21	64	10,8	57	9,6	266	45,0	204	34,5	13,9	5,5	591
22-25	72	14,2	35	6,9	205	40,5	194	38,3	14,5	5,3	506
26-29	32	9,0	28	7,9	173	48,6	123	34,6	14,3	6,6	356
30-33	30	12,0	20	8,0	111	44,4	89	35,6	14,1	5,6	250
≥ 34	63	12,2	56	10,9	230	44,6	167	32,4	13,6	5,3	516
Gesamt	261	11,8	196	8,8	985	44,4	777	35,0	14,1	5,6	2.219

## 6.5.4 Mikrobiologie

Tab. 60 Pseudomonas aeruginosa (P. aeruginosa) für alle Patienten unter 18 Jahre

Alter (Jahre)	Ohne Angaben		P. aeruginosa ja		P. aeruginosa nein		Anzahl (n)
	n	%	n	%	n	%	
< 2	3	1,8	23	14,4	140	84,3	166
2-3	3	1,4	41	19,2	169	79,3	213
4-5	1	0,4	69	27,4	182	72,2	252
6-7			86	33,2	173	66,8	259
8-9	5	1,5	111	32,4	227	66,2	343
10-11	1	0,4	101	36,2	177	63,4	279
12-13	5	1,5	129	39,7	191	58,8	325
14-15			147	46,4	170	53,6	317
16-17	2	0,6	188	52,7	167	46,8	357
Gesamt	20	0,8	895	35,7	1.596	63,5	2.511

Tab. 61 P. aeruginosa für alle Patienten ab 18 Jahre

Alter (Jahre)	Ohne Angaben		P. aeruginosa ja		P. aeruginosa nein		Anzahl (n)
	n	%	n	%	n	%	
18-21	5	0,8	342	57,9	244	41,3	591
22-25	13	2,6	322	63,6	171	33,8	506
26-29	4	1,1	237	66,6	115	32,3	356
30-33	5	2,0	156	62,4	89	35,6	250
≥ 34	7	1,4	337	65,3	172	33,3	516
Gesamt	34	1,5	1.394	62,8	791	35,6	2.219

Tab. 62 Burkholderia cepacia (B. cepacia) für alle Patienten unter 18 Jahren

Alter (Jahre)	Ohne Angaben		Burkh. cepacia ja		Burkh. cepacia nein		Anzahl (n)
	n	%	n	%	n	%	
< 2	1	0,6	1	0,6	164	98,8	166
2-3	5	2,3	1	0,5	207	97,2	213
4-5	1	0,4	2	0,8	249	98,8	252
6-7	2	0,8	4	1,5	253	97,7	259
8-9	7	2,0	10	2,9	326	95,0	343
10-11	6	2,2	8	2,9	265	95,0	279
12-13	7	2,2	4	1,2	314	96,6	325
14-15	5	1,6	7	2,2	305	96,2	317
16-17	9	2,5	8	2,2	340	95,2	357
Gesamt	43	1,7	45	1,8	2.423	96,5	2.511

Tab. 63 B. cepacia für alle Patienten ab 18 Jahre

Alter (Jahre)	Ohne Angaben		Burkh. cepacia ja		Burkh. cepacia nein		Anzahl (n)
	n	%	n	%	n	%	
18-21	12	2,0	25	4,2	554	93,7	591
22-25	33	6,5	14	2,8	459	90,7	506
26-29	14	3,9	3	0,8	339	95,2	356
30-33	11	4,4	10	4,0	229	91,6	250
≥ 34	16	3,1	16	3,1	484	93,8	516
Gesamt	86	3,9	68	3,1	2.065	93,1	2.219

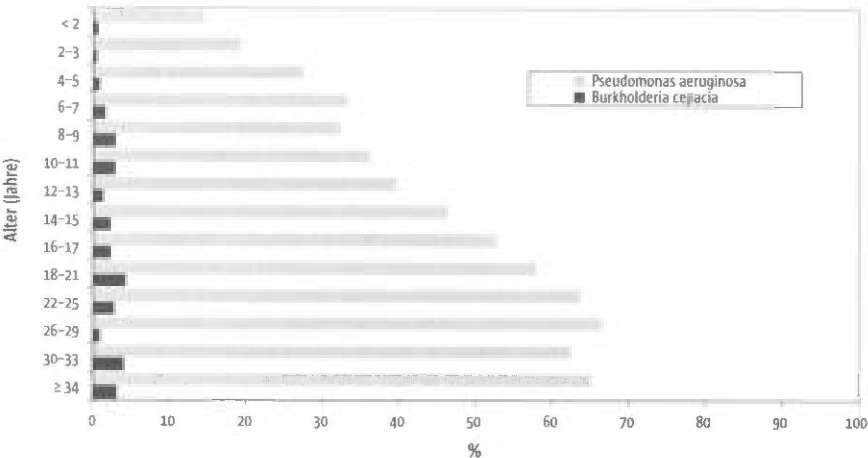


Abb. 49 Patienten mit positivem mikrobiologischen Befund in Prozent

6.5.5 Komplikationen, Sonderprobleme

Nur bei 474 (18,9 %) der 2.511 Patienten unter 18 Jahren wurden keine Komplikationen oder Sonderprobleme gemeldet. Von 2.219 Patienten, die 18 Jahre und älter sind, wurden 388-mal (17,5 %) keine Probleme gemeldet. Die aufgetretenen wesentlichen Probleme sind in den Tabellen 64 bis 67 erfasst.

Tab. 64 Pulmonale Komplikationen

	Patienten unter 18		Patienten 18 Jahre und älter		Alle Patienten	
	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)
ABPA	121	4,8	170	7,7	291	6,2
Pneumothorax	13	0,5	33	1,5	46	1,0
Massive Hämoptoe	11	0,4	61	2,7	72	1,5
Tuberkulose	1	< 0,1	4	0,2	5	0,1

Tab. 65 Gastrointestinale Komplikationen

	Patienten unter 18		Patienten 18 Jahre und älter		Alle Patienten	
	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)
Exokrine Pankreasinsuffizienz	1.899	75,6	1.642	74,0	3.541	74,9
Hepatobiliäre Komplikationen	511	20,4	542	24,2	1.053	22,3
Diabetes mellitus	132	5,3	440	19,8	572	12,1
Distale intestinale Obstruktion	74	2,9	104	4,7	178	3,8

Tab. 66 Nasenpolypen-OP und sonstige begleitende Erkrankungen

	Patienten unter 18		Patienten 18 Jahre und älter		Alle Patienten	
	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)
Nasenpolypen-OP	83	3,3	125	5,6	208	4,4
Begleitende Erkrankungen	260	10,4	330	14,9	590	12,5

Tab. 67 Mehrfachkomplikationen (gleichzeitiges Auftreten von Pneumothorax und/oder ABPA und/oder hepatobiliäre Komplikationen und/oder Diabetes mellitus)

	Patienten unter 18		Patienten 18 Jahre und älter		Alle Patienten	
	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)
Zwei Komplikationen	76	3,0	176	7,9	252	5,3
Drei Komplikationen	5	0,2	22	1,0	27	0,6

Bei 12 CF-Patientinnen bestand eine Schwangerschaft.

# 7 Zusammenfassung Standardstatistik

## Stufe I

P. Wenzlaff

Seit 1995 wurden im Verfahren „Qualitätssicherung Mukoviszidose“ bis zum 31.12.2006 die Daten von 7.260 Patienten erfasst. Davon gaben 7.008 Patienten eine Einwilligung zur weiteren Auswertung ihrer Daten (s. Tab. 68 bis 71).

Das mittlere Alter der CF-Patienten und der Anteil der Erwachsenen stiegen von 1995 bis 2006 kontinuierlich an (s. Abb. 15).

Für das Jahr 2006 sind 49 verstorbene Patienten gemeldet worden. Die (kumulative) Überlebenswahrscheinlichkeit, mindestens 40 Jahre alt zu werden, beträgt in 2006 62 % (berechnet mit Hilfe von altersspezifischen Mortalitätsraten, Einzelheiten siehe Kap. 10, „Sonderauswertung Mortalität“).

Mit 95 %iger Sicherheit liegt der Median der Überlebenswahrscheinlichkeit in 2006 bei mindestens 38,6 Jahren (s. Kap. 10.1. Abb. 72).

Tab. 68 Ergebnisqualität für den Beobachtungszeitraum 01.01.2006 bis 31.12.2006

Parameter	Patienten < 6 Jahre (n = 531)	Patienten 6 bis < 18 Jahre (n = 1.880)	Patienten ≥ 18 Jahre (n = 2.215)
LSG ≥ 90 %	78,3 %	74,7 %	–
ohne Angaben	0,3 %	< 0,1 %	–
BMI ≥ 15. Perzentile	81,9 %	70,0 %	–
ohne Angaben	1,3 %	< 0,1 %	–
BMI ≥ 19	–	–	57,7 %
ohne Angaben	–	–	0,5 %



Parameter	Patienten < 6 Jahre (n = 631)	Patienten 6 bis < 18 Jahre (n = 1.886)	Patienten ≥ 18 Jahre (n = 2.219)
VC ≥ 80 %	–	63,0 %	42,0 %
ohne Angaben	–	6,2 %	4,4 %
FEV <sub>1</sub> ≥ 80 %	–	61,3 %	23,0 %
ohne Angaben	–	6,2 %	4,5 %
MEF <sub>25</sub> ≥ 60 %	–	40,3 %	15,6 %
ohne Angaben	–	7,5 %	7,3 %
IgG –2s ≤ IgG ≤ 2s	56,2 %	49,0 %	44,4 %
ohne Angaben	20,4 %	11,8 %	11,8 %
P. aeruginosa negativ	77,0 %	58,8 %	35,6 %
unbekannt	1,9 %	0,7 %	1,5 %

Tab. 69 „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 in obiger Tabelle 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 diagnostizierter Patienten	7,2 %	5,3 %	4,8 %	4,0 %	2,2 %
Mittleres Alter bei Diagnose	3,6 Jahre	3,4 Jahre	3,4 Jahre	3,9 Jahre	4,8 Jahre
Median des Alters bei Diagnose	1,2 Jahre	1,1 Jahre	0,5 Jahre	0,6 Jahre	1,2 Jahre
Sterbefälle	32	44	52	58	41
Mortalitätsrate (bezogen auf die in dem Jahr beobachteten 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

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 *)
Median des Alters **)	12,6 Jahre	13,4 Jahre	14,2 Jahre	14,5 Jahre	15,0 Jahre
Anteil Patienten ≥ 18 Jahre **)	29,6 %	33,8 %	37,0 %	39,0 %	40,8 %
Zahl der Patienten ≥ 18 Jahre **)	660	1.151	1.609	1.861	2.028
Geschlecht (männlich)	52,4 %	52,7 %	53,1 %	52,5 %	52,3 %
Mittleres LSG für Patienten < 18 Jahre	96,9	97	97,1	97,4	97,9
Mittlerer BMI für Patienten ≥ 18 Jahre	19,6	19,8	19,9	20,0	20,1
Mittleres VC in % der Norm	78	79,1	80,0	80,1	80,3
Mittleres FEV <sub>1</sub> in % der Norm	73,4	73,6	73,3	73,4	75,4
Mittleres MEF <sub>25</sub> in % der Norm	51,1	48,7	50,5	49,4	54,5
Mikrobiologie					
<i>P. aeruginosa</i> positiv	56,9 %	56,0 %	54,0 %	53,8 %	52,1 %
<i>B. cepacia</i> positiv	2,4 %	2,7 %	2,0 %	2,3 %	1,8 %
Genotyp bestimmt	76,1 %	71,2 %	74,6 %	75,2 %	80,2 %
Pankreasenzyme	90,5 %	90,8 %	91,3 %	75,5 %	60,3 %
Teilnehmende Einrichtungen	62	90	97	87	85

Tab. 70 „Highlights“ der Ergebnisse 2000 bis 2004 in Deutschland

\*) Eventuelle Abweichungen zu den jährlichen Berichten von 2000, 2001, 2002 und 2004 resultieren aus dem unterschiedlichen Datenstand. Die Daten der Jahrgänge in nachfolgender Tabelle 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 diagnostizierter Patienten	3,7 %	1,8 %	1,4 %	1,3 %	1,6 %
Mittleres Alter bei Diagnose	3,4 Jahre	3,4 Jahre	4,1 Jahre	4,6 Jahre	3,5 Jahre
Median des Alters bei Diagnose	1,0 Jahre	0,8 Jahre	1,0 Jahre	1,0 Jahre	0,5 Jahre
Sterbefälle	33	30	36	38	39
Mortalitätsrate (bezogen auf die in dem Jahr beobachteten 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 <sub>1</sub> in % der Norm	74,9	79,8	73,1	74,3	78,9

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*
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. 71 „Highlights“ der Ergebnisse 2006 (und 2005) in Deutschland im Vergleich mit früheren jährlichen Datenreports aus den USA (Cystic Fibrosis Foundation, 2005) und Frankreich (Vaincre la Mucoviscidose, 2005); \*) Datenstand vom 01.08.2005; \*\*) am 31.12. des jeweiligen Jahres als nicht verstorben gemeldet; \*\*\*) alle Patienten mit Verlaufsdokumentation in 2006

Parameter	Deutschland 1.1.-31.12. 2005*	Deutschland 1.1.-31.12. 2006	USA 1.1.-31.12. 2005	Frankreich 1.1.-31.12. 2004
Patientenzahl	6.835	7.260	23.347	4.533
Neu diagnostiziert	134	139	799	269
Anteil neu diagnostizierter Patienten	2,0 %	1,9 %	3,4 %	5,9 %
Mittleres Alter bei Diagnose	3,6 Jahre	3,5 Jahre	–	–
Median des Alters bei Diagnose	1,0 Jahre	0,7 Jahre	0,5 Jahre	2 Jahre
Sterbefälle	51	49	360	52
Mortalitätsrate (bezogen auf in dem Jahr beobachtete Fälle)	1,1 %	1,0 %	–	–
Median des Überlebens	37,4 Jahre	38,6 Jahre	36,5 Jahre	38,0 Jahre
Mittleres Alter**	19,7 Jahre	20,0 Jahre	–	15,9 Jahre
Mittleres Alter***	17,8 Jahre	18,58 Jahre		

Parameter	Deutschland 1.1.-31.12. 2005*	Deutschland 1.1.-31.12. 2006	USA 1.1.-31.12. 2005	Frankreich 1.1.-31.12. 2004
Median des Alters**	18,5 Jahre	18,9 Jahre	–	14,0 Jahre
Median des Alters***	16,3 Jahre	17,2 Jahre		
Anteil Patienten $\geq 18$ Jahre**	53,4 %	54,5 %	43,0 %	38,4 %
Anteil Patienten $\geq 18$ Jahre***	43,4 %	46,9 %		
Zahl der Patienten $\geq 18$ Jahre**	3.376	3.615	–	1.742
Zahl der Patienten $\geq 18$ Jahre***	1.977	2.219		
Geschlecht (männlich)	52,0	52,0 %	52,0 %	52,1 %
Mittleres LSG für Patienten $< 18$ Jahre	97,9	98,4	–	–
Mittlerer BMI für Patienten $\geq 18$ Jahre	20,5	19,8	–	–
Mittleres VC in % der Norm	81,9	84,6	–	–
Mittleres FEV <sub>1</sub> in % der Norm	75,2	78,7	75,7	–
Mittleres MEF <sub>25</sub> in % der Norm	51,0	48,7	–	–
Mikrobiologie				
Ps.aeruginosa positiv	51,0 %	48,4 %	56,4 %	–
B. cepacia positiv	2,3 %	2,4 %	3,1 %	–
Genotyp bestimmt	84,3 %	84,8 %	84,8 %	74,1 %
Pankreasenzyme	91,5 %	91,1 %	90,8 %	–
Teilnehmende Einrichtungen	96	95	115	71

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

## **8 Projekt „Qualitätssicherung Mukoviszidose“ – Stufe II**

B. Wiedemann

### **8.1 Struktur- und Prozessqualität**

#### **8.1.1 Häufigkeit der Kontakte**

In der Stufe II des Projektes „Qualitätssicherung Mukoviszidose“ werden alle ambulanten Patientenvorstellungen (reguläre Besuche, Konsile, Notfälle und Kontakte aus anderen Anlässen) dokumentiert. Seit dem CFAS-2.0-Update werden auch stationäre Aufenthalte berücksichtigt. Die Tabellen 72 bis 74 geben eine Übersicht über das vorhandene Datenmaterial.

Tab. 72 Verteilung aller dokumentierten Patienten in den Einrichtungen; \*) Von 12 weiteren Einrichtungen wurden 179 weitere Patienten dokumentiert \*\*) Im Zeitraum 1996 bis 2006 dokumentierte verschiedene Patienten pro Einrichtung \*\*\*) Im Zeitraum 1996 bis 2006 wurden insgesamt 2.557 verschiedene Patienten dokumentiert

Jahr												
Nr. der Einrichtung*)	1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	Insgesamt**)
1	9	30	27	27	27	29	34	35	39	42	55	67
2	87	149	157	165	160	174	181	170	172	173	184	355
3	0	130	144	148	130	145	158	167	199	205	203	271
4	26	69	72	73	72	70	69	78	93	98	100	131
5	58	99	103	113	111	119	122	126	134	130	132	183
6	56	87	87	12	0	0	0	0	0	0	0	95
7	24	10	0	58	66	62	59	18	1	0	0	88
8	26	41	73	72	77	57	0	0	0	0	0	87
9	49	92	84	101	1	126	135	150	151	156	144	266
10	0	0	1	35	39	38	33	35	32	37	33	54
11	0	0	0	72	121	114	108	147	156	144	38	177
12	0	0	4	9	14	18	15	14	11	10	10	23
13	0	0	0	4	20	25	24	27	30	29	33	36
14	0	0	0	0	0	17	16	15	16	0	0	19
15	0	0	1	15	42	44	8	5	0	0	4	46
16	0	0	0	0	10	15	19	25	7	26	18	37
17	0	0	3	36	26	12	10	17	1	0	0	45
18	0	0	0	0	0	0	64	70	76	73	71	77
19	0	0	0	0	1	1	0	0	0	0	100	100
20	0	0	0	1	1	0	1	0	86	88	85	98
21	0	0	0	0	0	0	0	0	15	23	20	23
22	0	0	0	0	0	1	0	2	25	22	13	28
23	0	0	0	0	0	0	0	0	13	13	12	15
24	0	0	0	0	28	0	1	0	88	96	101	114
25	0	0	0	0	0	0	0	0	50	65	69	74
26	0	0	0	0	0	0	0	0	38	21	30	48
Summe	335	707	756	941	946	1.067	1.057	1.101	1.433	1.451	1.455	2.557***)

Insgesamt wurden von 1996 bis 2006 Daten von 2.557 CF-Patienten aus 26 Einrichtungen dokumentiert. Drei Einrichtungen haben ihre Teilnahme 1999, 2001 bzw. 2004 beendet (s. Tab. 72). Folgende sechs Einrichtungen haben von 1996 bzw. 1997 bis 2006 Patientendaten zu Komplikationen

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

- Berlin, HELIOS Klinikum Emil v. Behring, Klinik für Pädiatrische Pneumologie
- Frechen, Kinderarztpraxis, Hauptstraße
- Hannover, Kinderklinik der MHH, Abt. Päd. Pulmologie
- Hannover, Medizinische Hochschule Hannover, Abt. Pneumologie
- Osnabrück, Kinderhospital Osnabrück
- Tübingen, Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin

Neben diesen sechs Einrichtungen beteiligen sich zunehmend auch weitere Einrichtungen an Stufe II (s. Tab. 72–74). In den Jahren 2000 bis 2006 beteiligten sich folgende Einrichtungen regelmäßig:

- Berlin, Krankenhaus Lichtenberg
- Hamburg, Gemeinschaftspraxis, CF-Zentrum Altona
- Kirchzarten, Kinderarztpraxis
- Worms, Stadt Krankenhaus, Kinderambulanz,
- Homburg, Medizinische Universitätsklinik, Innere Medizin

Mit dem Benchmarking-Projekt nahmen seit dem Jahr 2004 auch folgende Einrichtungen an der Stufe II teil:

- Greifswald, Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin
- Homburg, Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin
- Köln, Universitäts-Kinderklinik Köln, Funktionsbereich Päd. Pneumologie und Allergologie
- Mainz, Universitätskinderklinik
- München, Medizinische Klinik, Pneumologie
- Neubrandenburg, Klinik für Kinder und Jugendliche.

Außerdem beteiligen sich seit 2004

- Gerlingen, Klinik Schillerhöhe, Pneumologie/Allergologie/Umweltmedizin
- Heidelberg, Universitätsklinikum, Kinderheilkunde II, Päd. Pneumologie und Infektiologie.

Drei weitere Einrichtungen übermittelten zwischen 1999 und 2006 sporadisch Daten. Damit stehen für die Jahre 2000 bis 2006 von 11 Einrichtungen und darüber hinaus für die Jahre 2004 bis 2006 von weiteren 8 Einrichtungen relativ vollständige Daten zur Verfügung. Die folgenden Auswertungen beziehen sich auf die 11 genannten Einrichtungen und die Beobachtungsjahre 2000 bis 2006. Um die Anonymität dieser Einrichtungen zu wahren, wird ihnen in der Auswertung eine zufällige Nummer von 1 bis 26 zugeordnet.



Erstmalig in diesem Jahr erhalten die genannten 19 (II+8) Einrichtungen, die in den letzten Jahren regelmäßig Daten übermittelt haben, ähnlich wie in Stufe I, einrichtungsspezifische Auswertungen.

Tab. 73 Verteilung aller dokumentierten Kontakte in den Einrichtungen

\*) Von 12 weiteren Einrichtungen wurden 616 weitere Kontakte dokumentiert

Nr. der Einrichtung*)	Jahr											Insgesamt**)
	1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	
1	9	59	52	51	57	58	67	91	120	116	171	851
2	94	467	452	431	415	424	469	449	444	492	518	4.655
3	0	529	626	670	502	746	1.027	978	1.306	1.230	864	8.478
4	26	222	327	450	477	408	342	328	400	389	398	3.767
5	67	352	369	389	405	426	438	473	464	485	679	4.547
6	63	388	384	22	0	0	0	0	0	0	0	857
7	103	39	0	77	98	120	95	18	1	0	0	551
8	26	77	206	206	186	166	0	0	0	0	0	867
9	67	224	168	221	1	681	275	712	636	558	433	3.976
10	0	0	2	142	195	198	172	185	174	196	163	1.427
11	0	0	0	122	205	117	113	179	159	154	124	1.173
12	0	0	5	10	18	25	19	21	15	10	10	133
13	0	0	0	4	31	64	110	179	287	180	195	1.050
14	0	0	0	0	0	29	37	26	22	0	0	114
15	0	0	1	18	45	49	9	5	0	0	11	138
16	0	0	0	0	10	15	19	25	7	30	18	124
17	0	0	3	73	30	17	15	17	1	0	0	156
18	0	0	0	0	0	0	99	186	303	313	283	1.184
19	0	0	0	0	1	1	0	0	0	0	122	124
20	0	0	0	1	1	0	1	0	178	374	375	930
21	0	0	0	0	0	0	0	0	17	47	26	90
22	0	0	0	0	0	2	0	2	51	60	26	141
23	0	0	0	0	0	0	0	0	48	104	59	211
24	0	0	0	0	28	0	1	0	177	316	312	834
25	0	0	0	0	0	0	0	0	79	193	234	506
26	0	0	0	0	0	0	0	0	86	25	47	158
Summe	455	2.357	2.595	2.887	2.705	3.546	3.308	3.874	4.975	5.272	5.068	37.042

## 8.1 Struktur- und Prozessqualität

Von 1996 bis 2006 liegen von 37.042 Patientenkontakten aus 26 Einrichtungen Verlaufsbeobachtungen vor (s. Tab. 73). Von weiteren 12 Einrichtungen liegen 616 Verlaufsbeobachtungen vor. Im Durchschnitt wurden in allen beteiligten Einrichtungen 3 ambulante Kontakte pro Patient und Jahr dokumentiert.

Tab. 74 Altersverteilung der Patienten, die 2006 dokumentiert wurden (Anzahl, Prozent)  
\*) nur Einrichtungen mit mindestens 10 Patienten; Einrichtungen, die nur erwachsene CF-Patienten behandeln, wurden unter der Nummer 99 zusammengefasst

Nr. der Einrichtung*)		Alter in Jahren				Summe
		0-5	6-11	12-17	≥18	
1	Anzahl	14	13	10	18	55
	%	25,5	23,6	18,2	32,7	100
2	Anzahl	51	71	62	0	184
	%	27,7	38,6	33,7	0,0	100
3	Anzahl	29	25	27	122	203
	%	14,3	12,3	13,3	60,1	100
4	Anzahl	11	14	17	58	100
	%	11,0	14,0	17,0	58,0	100
5	Anzahl	21	38	33	40	132
	%	15,9	28,8	25,0	30,3	100
10	Anzahl	1	10	7	15	33
	%	3,0	30,3	21,2	45,5	100
11	Anzahl	3	13	6	16	38
	%	7,9	34,2	15,8	42,1	100
12	Anzahl	0	3	5	2	10
	%	0,0	30,0	50,0	20,0	100
13	Anzahl	8	11	8	6	33
	%	24,2	33,3	24,2	18,2	100
18	Anzahl	4	22	15	30	71
	%	5,6	31,0	21,1	42,3	100
19	Anzahl	18	31	33	18	100
	%	18,0	31,0	33,0	18,0	100
20	Anzahl	22	30	25	8	85
	%	25,9	35,3	29,4	9,4	100
21	Anzahl	3	5	4	8	20
	%	15,0	25,0	20,0	40,0	100
23	Anzahl	0	1	2	9	12
	%	0,0	8,3	16,7	75,0	100
25	Anzahl	12	15	12	30	69
	%	17,4	21,7	17,4	43,5	100
26	Anzahl	15	4	8	3	30
	%	50,0	13,3	26,7	10,0	100
99	Anzahl	0	0	2	274	276
	%	0,0	0,0	0,7	99,3	100
Summe	Anzahl	212	306	276	657	1.451
	%	14,6	21,1	19,0	45,3	100

Mit 45,3 % war der überwiegende Teil der 2006 dokumentierten Patienten 18 Jahre oder älter (s. Tab. 74). Nur 212 (14,6 %) der 1.451 im Jahr 2006 dokumentierten Patienten waren jünger als 6 Jahre. 306 (21,1 %) Patienten waren zwischen 6 und 11 und 276 (19 %) zwischen 12 und 17 Jahre alt.

### 8.1.2 Häufigkeit bestimmter Untersuchungen

Im CF-Manual [Ballmann und Smaczny 1998] wird bei jeder ambulanten Vorstellung – zumindest alle drei Monate – die Bestimmung von Körpergröße, Körpergewicht sowie mikrobiologische Untersuchungen von Atemwegssekret empfohlen. Für Patienten, die 6 Jahre und älter sind, gilt dies auch für die Bestimmung der Lungenfunktionswerte Vitalkapazität, FEV<sub>1</sub> und MEF<sub>25</sub>.

Abbildung 50 zeigt die prozentuale Häufigkeit der Bestimmung dieser Parameter, gemessen an *allen* regulären Kontakten pro Dokumentationsjahr in den 11 Einrichtungen, die sich seit dem Jahr 2000 regelmäßig an der Stufe II beteiligen. Größe und Gewicht wurden bei fast allen regulären Kontakten bestimmt; in einigen – auch großen – Einrichtungen sogar bei allen Kontakten. Seit dem Jahr 2004 stiegen die Anteile von Mikrobiologie- und Lungenfunktionsbestimmungen kontinuierlich an.

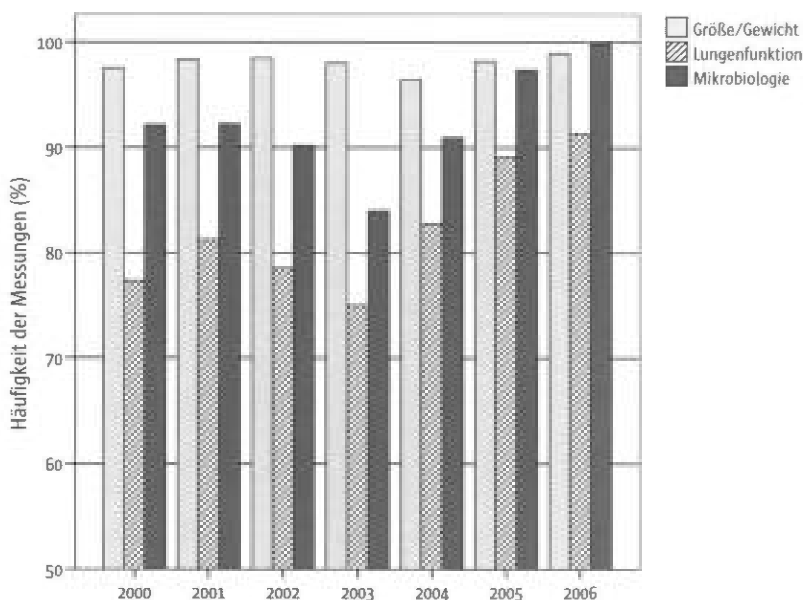


Abb. 50 Häufigkeit bestimmter Untersuchungen bei allen regulären Kontakten (Lungenfunktion ab 6 Jahre)

Die Abbildung 51 zeigt den Anteil von Patienten mit wenigstens drei Bestimmungen von Größe/Gewicht, Lungenfunktion (ab 6 Jahre) bzw. Mikrobiologie pro Kalenderjahr. Seit 2003 zeigt sich eine deutliche Zunahme der Bestimmung von Größe, Gewicht, Lungenfunktion und Mikrobiologie.

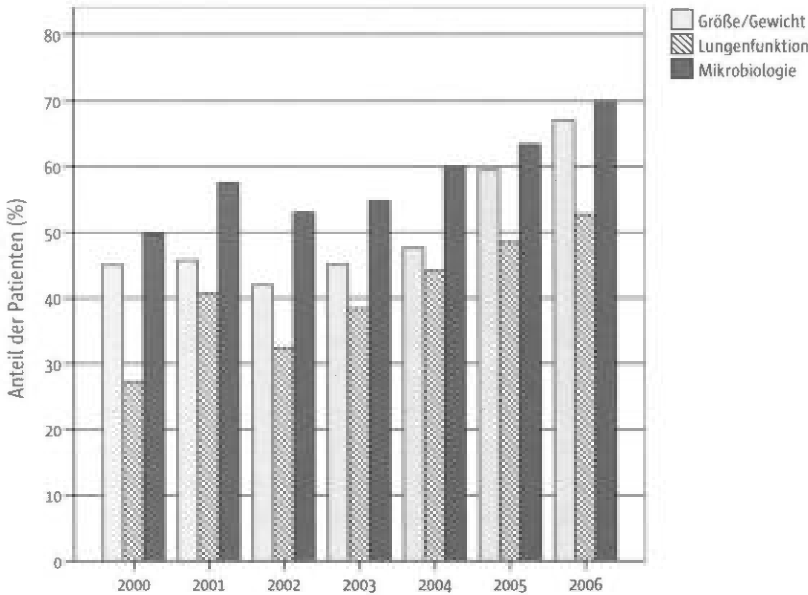


Abb. 51 Anteil der Patienten (ab 6 Jahre) mit mindestens 3 Bestimmungen pro Jahr

Bisher haben wir nicht untersucht, ob es einen Zusammenhang zwischen der Häufigkeit bestimmter Untersuchung und dem Krankheitsverlauf gibt. Es steht aber außer Zweifel, dass Verschlechterungen nur durch regelmäßige Kontrollen entdeckt und therapiert werden können. Vielleicht ist es für manche Einrichtungen hilfreich, wenn sie aus den diesjährigen einrichtungsspezifischen Auswertungen ablesen können, dass sie in manchen Jahren (Strukturprobleme?) oder generell z. B. selten die Lungenfunktion gemessen haben.

### 8.1.3 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 wurden alle Patienten der im Kapitel 8.1.1. aufgeführten 11 Einrichtungen mit regelmäßigen Meldungen seit 2000.

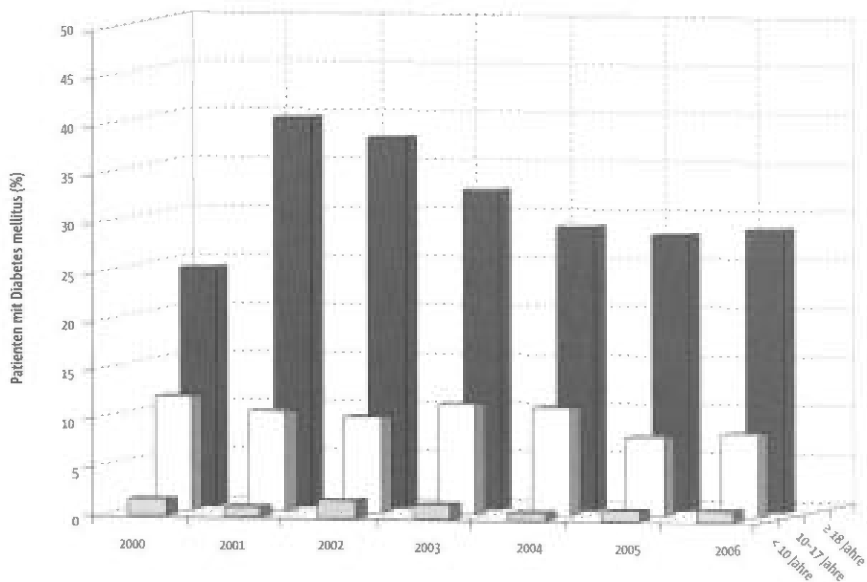


Abb. 52 Anteil der Patienten mit Diabetes mellitus

In den Beobachtungsjahren 2000 bis 2006 hatten im Mittel 1,3 % der Patienten unter 10 Jahren einen Diabetes mellitus (einzelne Beobachtungsjahre s. Abb. 52). Bei den 10- bis 17-jährigen Patienten stieg der Anteil im Mittel auf 10,2 % und erreichte im Mittel 31,9 % bei den Erwachsenen mit CF. Auch wenn die Werte in einzelnen Jahren schwanken können – so betrug z. B. der Anteil Erwachsener mit Diabetes mellitus im Jahr 2001 40,2 % – sind die langjährigen Mittelwerte für die Altersgruppen konstant.

Es gibt die Empfehlung, dass bei CF-Patienten ohne Diabetes mellitus ab einem Alter von 10 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. 75 oGTT bei CF-Patienten ab 10 Jahren ohne Diabetes mellitus für die Jahre 2005 und 2006

	2005		2006	
	Anzahl	%	Anzahl	%
Patienten 10-17 Jahre	270		235	
davon ohne Diabetes	248	91,9	215	91,5
davon mit oGTT	73	29,4	83	38,6
davon oGTT normal	59	80,8	63	75,9

## 8.2 Ergebnisqualität

	2005		2006	
	Anzahl	%	Anzahl	%
Patienten $\geq 18$ Jahre	488		436	
davon ohne Diabetes	349	71,5	309	70,9
davon mit oGTT	79	22,6	46	14,9
davon oGTT normal	49	62	24	52,2

Die Ergebnisse zeigen (s. Tab. 75), dass 2005 bei 29,4 % und 2006 bei 38,6 % der 10- bis 17-jährigen ohne Diabetes mellitus ein oGTT durchgeführt wurde. Bei den Erwachsenen war dieser Anteil mit 22,6 % für 2005 und 14,9 % für 2006 geringer. Von diesen oGTT's der Erwachsenen waren 2005 38 % und 2006 47,8 % auffällig. Bei den Jüngeren waren 19,2 % bzw. 24,1 % der oGTT's auffällig. Unterstellt man z. B. den gleichen Anteil von 19,2 % auffälligen oGTT's bei den 175 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 139 Erwachsenen ohne Diabetes mellitus und ohne oGTT im Jahr 2005 käme man sogar auf 38 % und damit 53 potenzielle Diabetes mellitus Fälle. Diese Betrachtungen sind hypothetisch, da möglicherweise nicht alle durchgeführten oGTT's dokumentiert wurden; sie zeigen aber die möglichen Lücken in der Diagnostik.

## 8.2 Ergebnisqualität

### 8.2.1 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 2006. Es ist ein zahlenmäßiger Unterschied, ob man die Prävalenz von Keimen definiert als

- *mindestens einmal* im Jahr bei dem Patienten aufgetreten (s. Tab. 76 und 77),
- *in allen mikrobiologischen Befunde* des Patienten im Jahr aufgetreten oder
- *in der Mehrzahl* der mikrobiologischen Befunde des Patienten im Jahr aufgetreten.

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

Die Tabellen 76 und 77 zeigen eine Übersicht über nachgewiesene Keime bei den im Jahr 2006 durchgeführten mikrobiologischen Untersuchungen der 11 regelmäßig teilnehmenden Einrichtungen. Die Ergebnisse sind ähnlich wie im Jahr 2005, obwohl die teilnehmenden Einrichtungen nicht ganz identisch sind. Die einzelnen Einrichtungen können in ihren diesjährigen einrichtungsspezifischen Auswertungen die Keimlage ihrer Einrichtung mit der in den Tabellen 76 und 77 dargestellten vergleichen.

Tab. 76 Prävalenz verschiedener Keime im Jahr 2006

Alter in Jahren	<i>P. aeruginosa</i>	Wenn ja: <i>mucoid?</i>	<i>S. aureus</i>	Wenn ja: MRSA/ORSA?
0-5	18%	4,3%	54,7%	4,3%
6-11	31,2%	12,1%	70,2%	1,5%
12-17	56,3%	36,2%	57,3%	1%
≥ 18	73,6%	68,1%	47,2%	9,2%
Gesamt	53,6%	52%	55%	4,8%

Tab. 77 Prävalenz verschiedener Keime im Jahr 2006

Alter in Jahren	<i>B. cepacia</i>	<i>Stenotrophomonas maltophilia</i>	<i>H. influenzae</i>	Andere Keime
0-5	0,8%	7,8%	43%	58,6%
6-11	2,2%	14,1%	31,9%	51,3%
12-17	3%	18,2%	14,6%	29,9%
≥ 18	2,7%	10,8%	5,2%	24,5%
Gesamt	2,4%	12,4%	18%	36%

Die Abbildung 53 zeigt schematisch die Prävalenz verschiedener Keime bei CF-Patienten im Jahr 2006. In den Berichtsbänden der letzten Jahre wurde der gesamte Beobachtungszeitraum seit 1996 einbezogen. Daher ist ein direkter Vergleich bei wechselnder Beteiligung von Einrichtungen problematisch. Aussagekräftiger sind die direkten Vergleiche jeder der 2006 beteiligten Einrichtungen mit dem Gesamtkollektiv, die in diesem Jahr erstmals an die Einrichtungen gesandt werden.

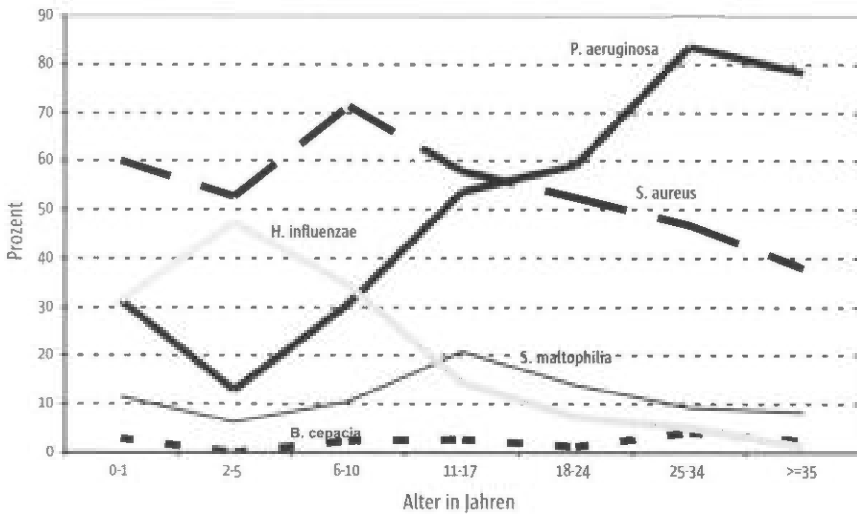


Abb. 53 Prävalenz von Keimen in verschiedenen Altersgruppen 2006

### 8.2.2 Ernährungsstatus

In diesem Berichtsband wird gezeigt, dass die Beurteilung des Ernährungsstatus von CF-Patienten aller Altersstufen anhand von Body-Mass-Index-Perzentilen sensitiver auf eine mögliche Mangelernährung aufmerksam macht (s. Kap. 9). Ein weiterer Vorteil der BMI-Perzentile liegt in der Bewertung des Ernährungsstatus mit Hilfe eines einheitlichen Parameters über alle Altersstufen anstelle der früheren Bewertung mittels Längen-Soll-Gewicht (LSG) bei Kindern und Jugendlichen und Body-Mass-Index (BMI) bei Erwachsenen. In Deutschland standen bisher mit den Daten der Nationalen Verzehrstudie [NVS, Hebebrand et al., 1994] und den Daten von Kromeyer-Hauschild et al. [2001] Normwerte für Größe, Gewicht und BMI zur Verfügung. Im Rahmen des Bundes-Gesundheitssurveys (BGS) wurde vom Robert Koch Institut Berlin im Auftrag des Bundesministeriums für Gesundheit der Ernährungssurvey 1998 für Personen zwischen 18 und 79 Jahren durchgeführt. Für den Kinder- und Jugendsurvey des Robert Koch Institutes lief die Datenerhebung von 2003 bis 2006. Die Ergebnisse sind derzeit noch nicht veröffentlicht. Daher wurden in dieser Auswertung noch die derzeit verfügbaren älteren Normwerte der NVS- bzw. Kromeyer-Hauschild-Studie verwendet. In Zusammenarbeit mit dem Robert Koch Institut werden wir die aktuellsten Perzentile demnächst auch als Vergleichswerte für unsere CF-Patienten übernehmen und allen interessierten CF-Behandlern zur Verfügung stellen. Im neuen Arztarbeitsplatzsystem für CF-Behandler, das derzeit entwickelt wird, werden bei Eingabe von aktueller Größe und Gewicht eines Patienten sofort der BMI und die Perzentile für die



drei Parameter berechnet. Für Kinder und Jugendliche wird außerdem das bisher verwendete Längen-Soll-Gewicht berechnet. Grafische Darstellungen des Krankheitsverlaufs sind in diesem System vorgesehen.

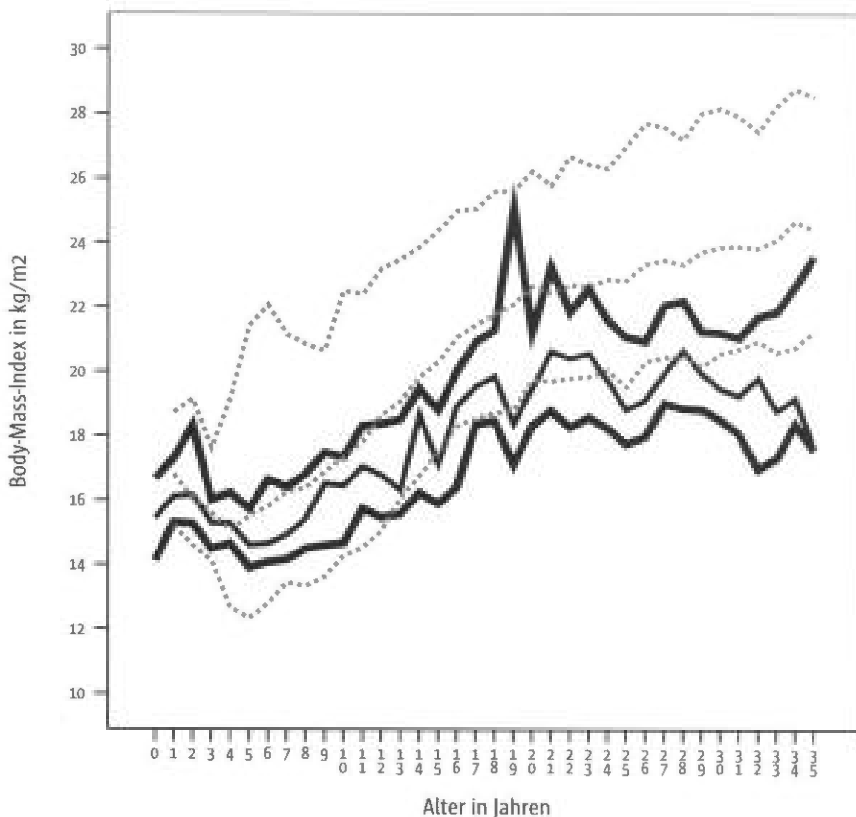


Abb. 54 Body-Mass-Index in  $\text{kg}/\text{m}^2$  für 0- bis 35-jährige männliche Personen (gestrichelte Linien: 10., 50. (Median) und 90. Perzentil Gesunder; durchgezogene Linie: Bereich unter dem 25, 50 bzw. 75 % aller Werte für CF-Patienten 2006 lagen)

Die Abbildungen 54–59 vermitteln einen Eindruck der Verteilung von Größe, Gewicht und BMI aller Patienten der 11 regelmäßig an der Stufe II beteiligten Einrichtungen im Jahr 2006, gemessen an Gesunden in Deutschland. Die gestrichelten Linien bezeichnen jeweils die 10., 50. (Median) und 90. Perzentile für Größe, Gewicht und BMI Gesunder. Die durchgezogenen Linien zeigen, in welchem Bereich mindestens 25, 50 bzw. 75 % Prozent der Werte 2006 für CF-Patienten lagen (vergleichbar mit den Boxen von Boxplots). Ziel ist, dass die Verteilung in allen Altersgruppen so wie in der gesunden Population ist. Kromeyer-Hauschild et al. [2001] bezeichnen alle Werte zwischen dem 10. und 90. Perzentil als normal. D. h. mindestens

90 % aller Werte für CF-Patienten müssten nach Möglichkeit im Bereich zwischen dem 10. und 90. Perzentil Gesunder liegen.

In der Abbildung 54 sieht man, dass etwa bis zum Alter von 4 Jahren mindestens 50 % aller Jungen mit CF einen BMI aufweisen, der dem Median der gesunden Population entspricht. Im Alter von 5 bis 11 Jahren haben nur noch höchstens 25 % der Jungen mit CF einen BMI, der über dem Median der Gesunden liegt. Ab einem Alter von 12 Jahren liegt der BMI von mehr als 25 % aller männlichen CF-Patienten unterhalb des 10. Perzentils Gesunder. Mit zunehmendem Alter steigt dieser Anteil kontinuierlich an. Ab einem Alter von 24 Jahren liegen 50 % aller BMI-Werte von männlichen CF-Patienten unterhalb des 10. Perzentils Gesunder.

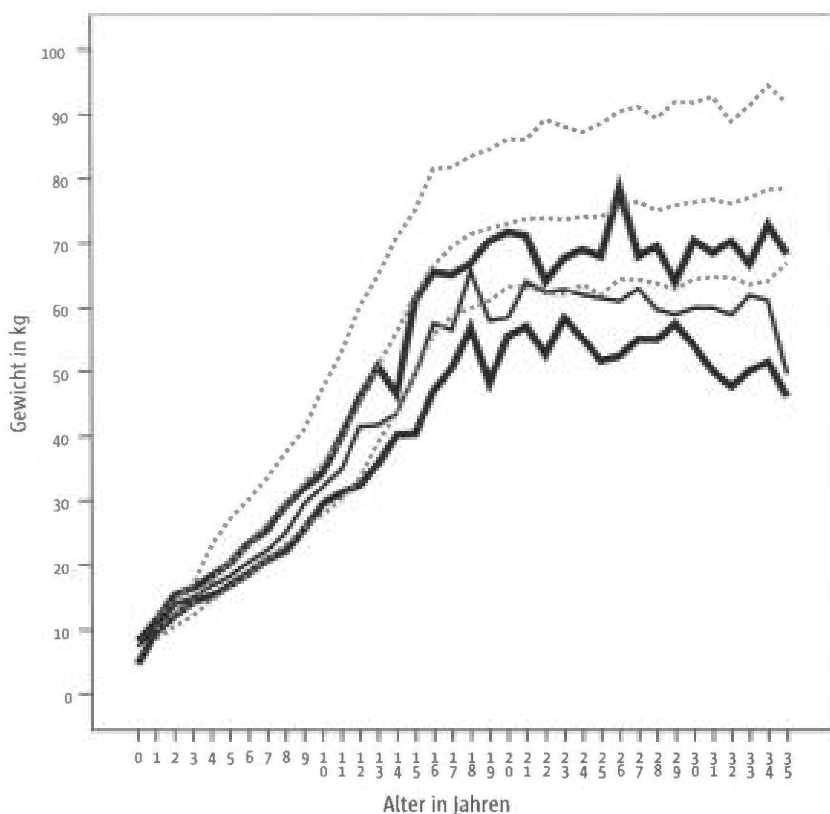


Abb. 55 Gewicht in kg für 0- bis 35-jährige männliche Personen (gestrichelte Linien: 10., 50. (Median) und 90. Perzentil Gesunder; durchgezogene Linie: Bereich unter dem 25. 50 bzw. 75 % aller Werte für CF-Patienten 2006 lagen)

Bestimmend für den altersmäßigen Verlauf des BMI bei männlichen CF-Patienten ist das Körpergewicht. Abbildung 55 zeigt, dass die Unterschiede

im BMI altersmäßig parallel zu den Unterschieden im Körpergewicht verlaufen:

- erste deutliche negative Tendenz im Alter von 4 Jahren,
- weitere deutliche Verschlechterung mit 12 Jahren bzw.
- nochmalige deutliche Verschlechterung mit 24 Jahren.

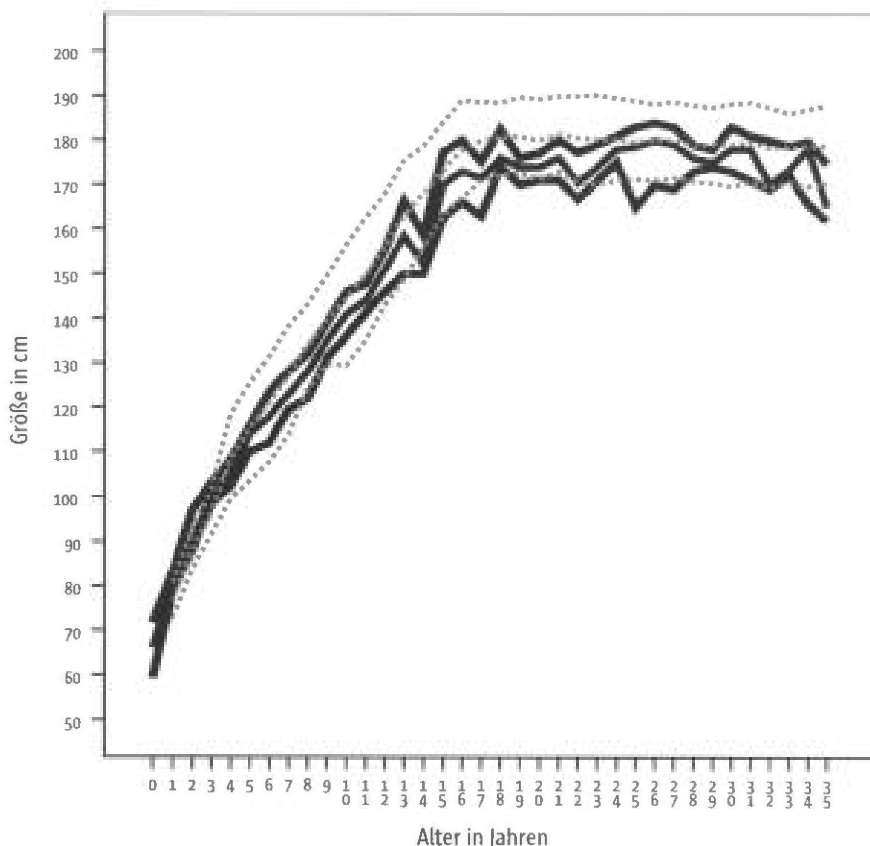


Abb. 56 Größe in cm für 0- bis 35-jährige männliche Personen (gestrichelte Linien: 10., 50. (Median) und 90. Perzentil Gesunder; durchgezogene Linie: Bereich unter dem 25. 50 bzw. 75 % aller Werte für CF-Patienten 2006 lagen)

Die Körpergröße von etwa 75 % aller Jungen mit CF liegt erstmals im Alter von etwa 4 Jahren unterhalb des Medians Gesunder. Mit höherem Alter liegt die Körpergröße von etwa 50 % aller männlichen CF-Patienten zwischen dem 10. und dem 50. Perzentil Gesunder (s. Abb. 56).

Abbildung 57 zeigt, dass bis zum Alter von 8 bis 9 Jahren mindestens 50 % aller Mädchen mit CF einen BMI aufweisen, der dem Median der ge-

sunden Population entspricht. Im Alter von 10 bis 19 Jahren haben nur noch knapp 25 % der Mädchen und jungen Frauen mit CF einen BMI, der über dem Median der Gesunden liegt. Ab einem Alter von 19 Jahren liegt der BMI von etwa 75 % aller weiblichen CF-Patienten unterhalb des Medians Gesunder. Mit zunehmendem Alter nimmt die Tendenz zur Verschlechterung zu.

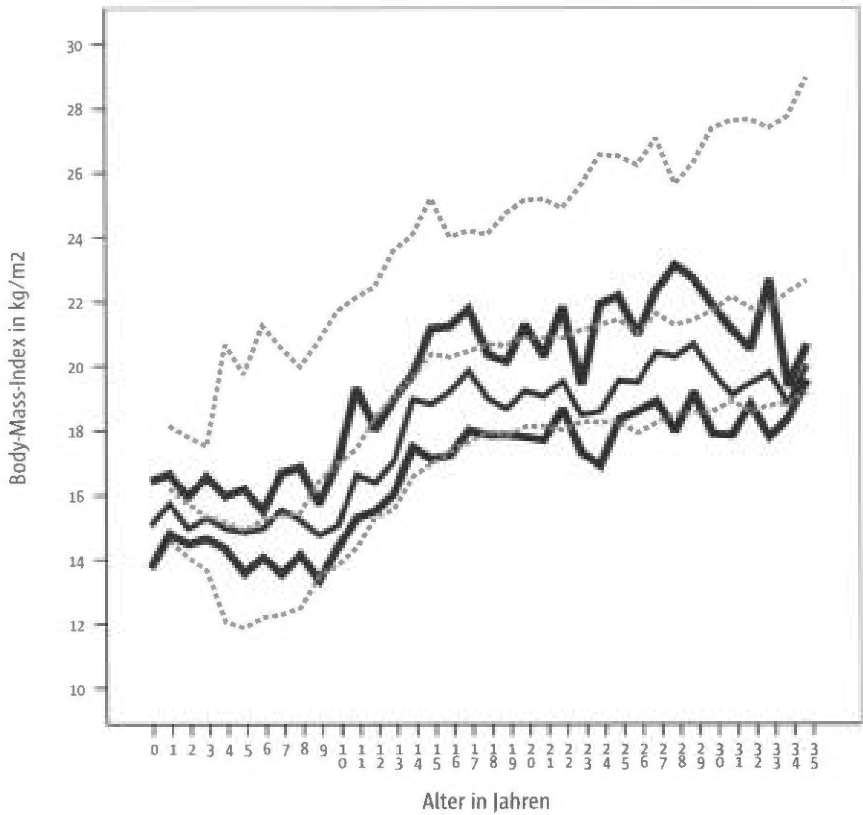


Abb. 57 Body-Mass-Index in kg/m² für 0- bis 35-jährige weibliche Personen (gestrichelte Linien: 10., 50. (Median) und 90. Perzentil Gesunder; durchgezogene Linie: Bereich unter dem 25, 50 bzw. 75 % aller Werte für CF-Patienten 2006 lagen)

Ähnlich wie bei den Jungen korreliert der BMI stark mit dem Gewicht. Zwischen 4 und 17 Jahren haben höchstens noch 25 % aller Mädchen ein Körpergewicht über dem Median Gesunder. Zwischen 14 und 24 Jahren liegt der Anteil der Mädchen und jungen Frauen mit einem Körpergewicht unterhalb des 10. Perzentils Gesunder bei über 25 %. Mit 29 Jahren verschlechtert sich das Körpergewicht gemessen an Gesunden noch einmal deutlich (s. Abb. 58).

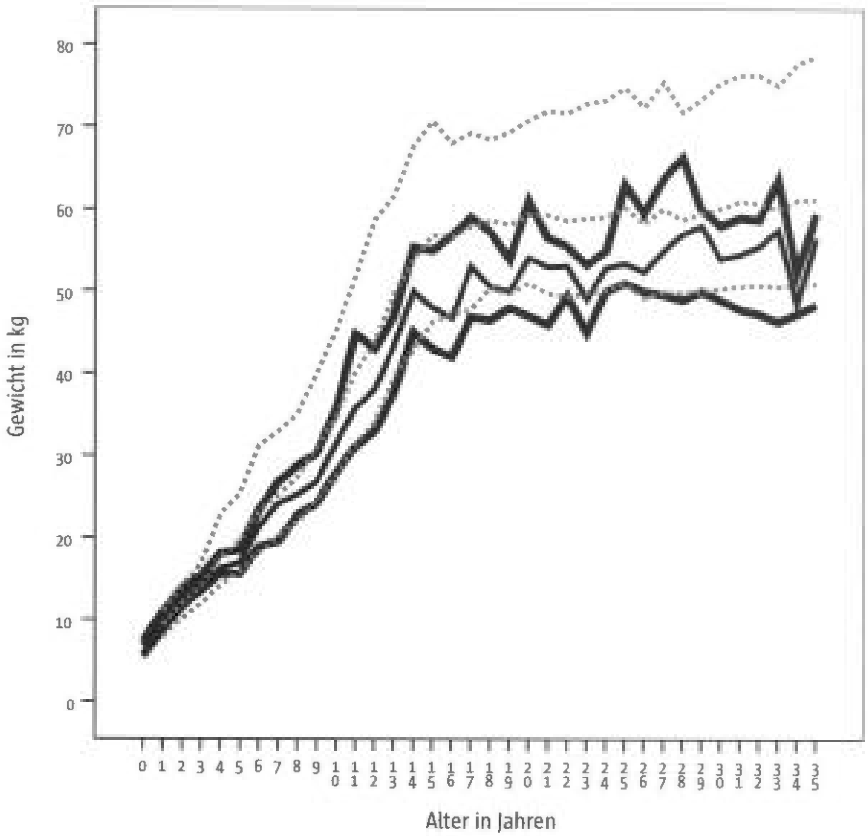


Abb. 58 Gewicht in kg für 0- bis 35-jährige weibliche Personen (gestrichelte Linien: 10., 50. (Median) und 90. Perzentil Gesunder; durchgezogene Linie: Bereich unter dem 25. 50 bzw. 75 % aller Werte für CF-Patienten 2006 lagen)

Wie bei den Jungen liegt die Körpergröße von etwa 75 % aller Mädchen mit CF erstmals im Alter von etwa 4 Jahren unterhalb des Medians Gesunder. Mit höherem Alter liegt die Körpergröße von etwa 50 % aller weiblichen CF-Patienten zwischen dem 10. und dem 50. Perzentil Gesunder (s. Abb. 59).

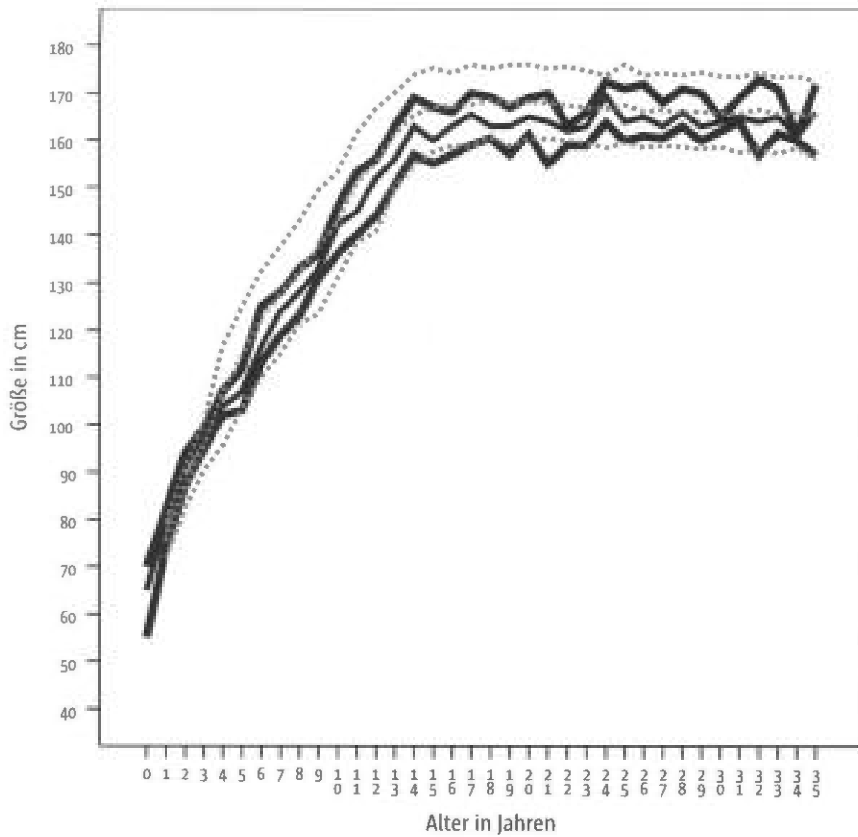


Abb. 59 Größe in cm für 0- bis 35-jährige weibliche Personen (gestrichelte Linien: 10., 50. (Median) und 90. Perzentil Gesunder; durchgezogene Linie: Bereich unter dem 25. 50 bzw. 75 % aller Werte für CF-Patienten 2006 lagen)

### 8.2.3 Lungenfunktion

Die Abbildungen 60 und 61 zeigen, in welchem Bereich die Lungenfunktionswerte  $FEV_1$  (in % der Norm) im Jahr 2006 für die Patienten der II o. g. Einrichtungen in Abhängigkeit vom Alter lagen. Ähnlich wie bei Boxen aus den bekannten Boxplots lagen unterhalb der drei Kurven 25, 50 bzw. 75 % der Werte der CF-Patienten. Die Referenzlinien bei 80 % verdeutlichen die Zielstellung der Therapie.

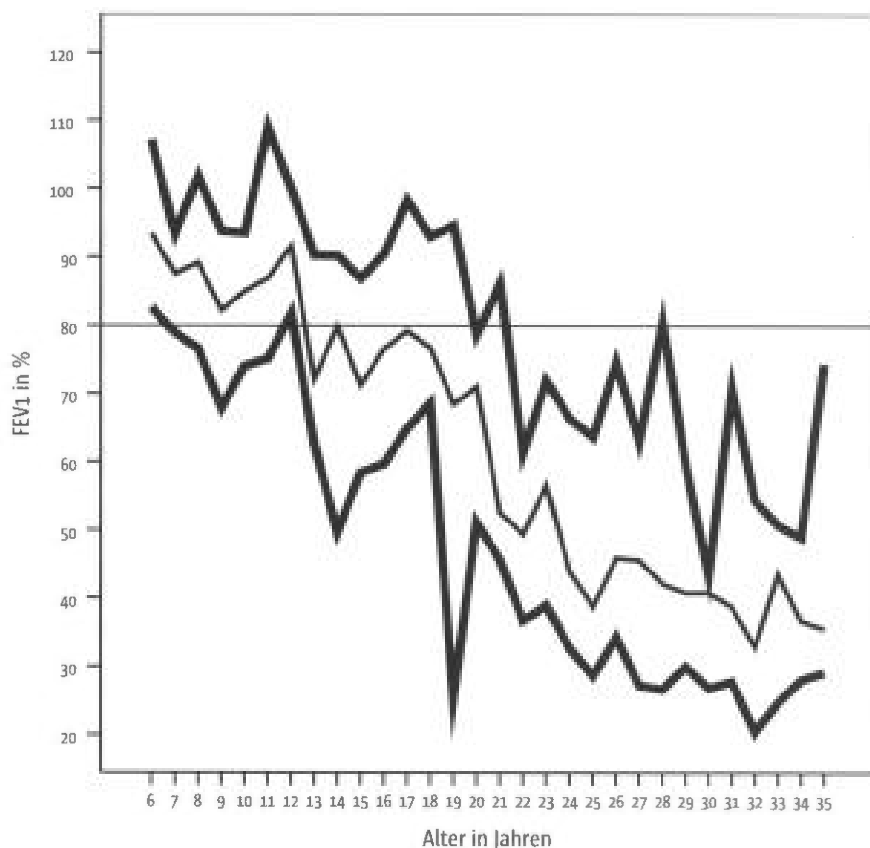


Abb. 60 FEV<sub>1</sub> (in %) für 6- bis 35-jährige männliche CF-Patienten (durchgezogene Linie: Bereich unter dem 25, 50 bzw. 75 % aller Werte für CF-Patienten 2006 lagen)

Etwa bis zum Alter von 13 Jahren ist die Verteilung der Lungenfunktionswerte bei Jungen (s. Abb. 60) und Mädchen (s. Abb. 61) mit CF ähnlich. Schon zu Beginn der verlässlichen Lungenfunktionsmessungen mit 6 Jahren erreichen ca. 25 % der Patienten keine 80 % der Norm. Dieser Anteil nimmt mit steigendem Alter etwas zu, bevor im Alter von etwa 11 Jahren sowohl von den Jungen als auch von den Mädchen noch einmal besonders gute Lungenfunktionswerte erreicht werden.

Von den männlichen Patienten zwischen 11 und 18 Jahren hatten fast 50 % eine FEV<sub>1</sub> von 80 % und besser. Von den über 20-jährigen jungen Männern hatten höchstens noch 25 % eine FEV<sub>1</sub>, die über 80 % der Norm lag.

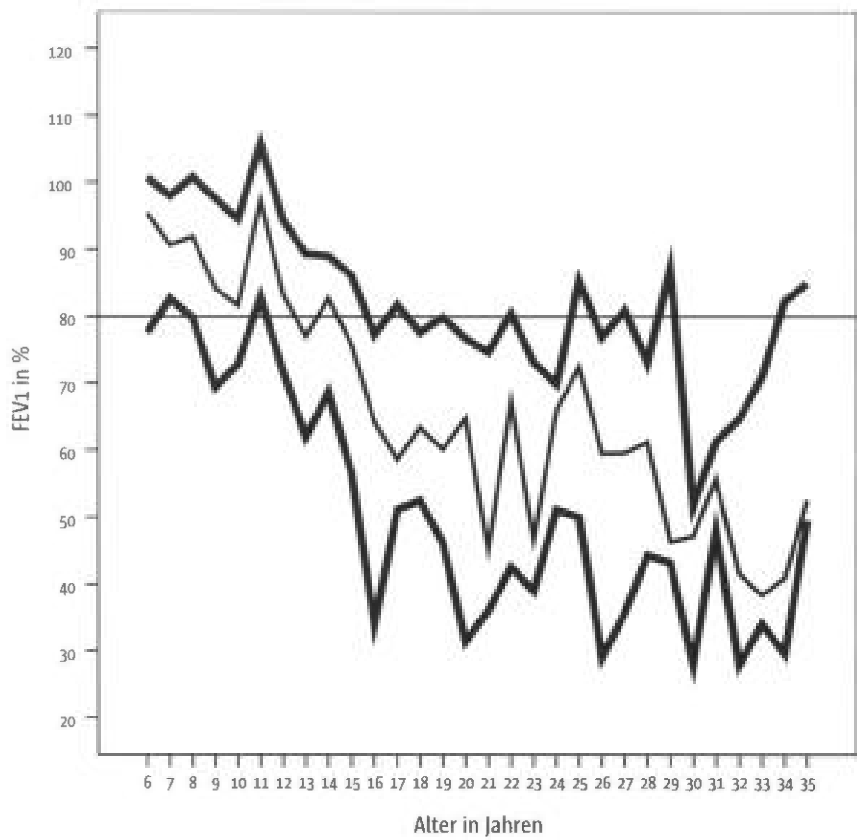


Abb. 61 FEV<sub>1</sub> (in %) für 6- bis 35-jährige weibliche CF-Patienten (durchgezogene Linie: Bereich unter dem 25, 50 bzw. 75 % aller Werte für CF-Patienten 2006 lagen)

Der Anteil der Mädchen, die eine FEV<sub>1</sub> von 80 % oder mehr erreichen, sinkt in der Altersgruppe der 12- bis 16-Jährigen kontinuierlich. Bei den 16- bis 22-Jährigen bleibt dieser Anteil bei etwa 25 %.

### 8.2.4 Vergleich von Einrichtungen

Bei der Beurteilung der körperlichen Entwicklung von CF-Patienten werden die Körpergröße, das Gewicht, der BMI und die Lungenfunktion mit Werten Gesunder verglichen, das heißt die Werte Gesunder stellen die Norm bzw. den Standard dar. Trotz bestmöglicher Therapie werden die Werte der meisten CF-Patienten mit zunehmendem Alter immer schlechter. Um diesen sogenannten „natürlichen Verlauf der Erkrankung“ besser von auch für CF-Patienten untypischen Verschlechterungen abgrenzen zu können, ist ein Vergleich mit CF-spezifischen Referenzwerten geeignet. Die Abbil-



dung 54 vermittelt z. B. den Eindruck, dass der BMI von Jungen im Alter von 4 bis 5 Jahren im Jahr 2006 zufriedenstellend war. Die Abbildung 62 verdeutlicht aber, dass 45 % der BMI-Werte dieser Gruppe unterhalb des 25. CF-spezifischen Perzentils lagen. Das sind 20 Prozent mehr als die in der CF-Population „normalen“ 25 %.

Mit der Unterteilung in die 4 Gruppen „unter dem 25. CF-spezifischen Perzentil (CFP)“, „25.–49. CFP“, „50.–74. CFP“ und „≥75. CFP“ erhält man eine Übersicht, wo einzelne Patienten, einzelne Altersgruppen oder einzelne Einrichtungen mit ihren Werten von der Gleichverteilung (je 25 % in jeder Gruppe) und damit von der CF-Referenzpopulation abweichen, d. h. wo sie besonders gut oder schlecht sind.

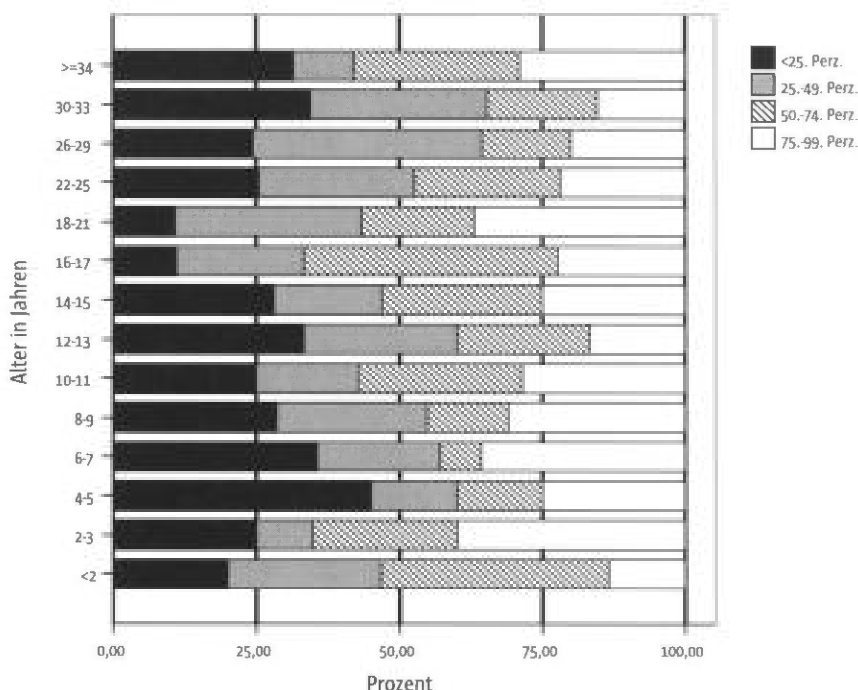


Abb. 62 BMI männlicher CF-Patienten 2006 im Vergleich zu CF-spezifischen Perzentilen

In Abbildung 63 sind die BMI-Werte aller Patienten für 2006 entsprechend der Einteilung in die vier vorgeschlagenen Gruppen dargestellt. In Einrichtung A ist der Anteil von Patienten mit einem BMI, der über dem 50. bzw. 75. CF-spezifischen Perzentil liegt, mit 33 bzw. 35 % besonders hoch.

Damit diese Vergleiche für das interne Qualitätsmanagement genutzt werden können, wird in diesem Jahr jede der sich regelmäßig an der Stufe II beteiligenden Einrichtungen ihre eigenen Ergebnisse im Vergleich mit Gesunden (Norm, Standard) bzw. mit der CF-Population (Referenz) erhalten.

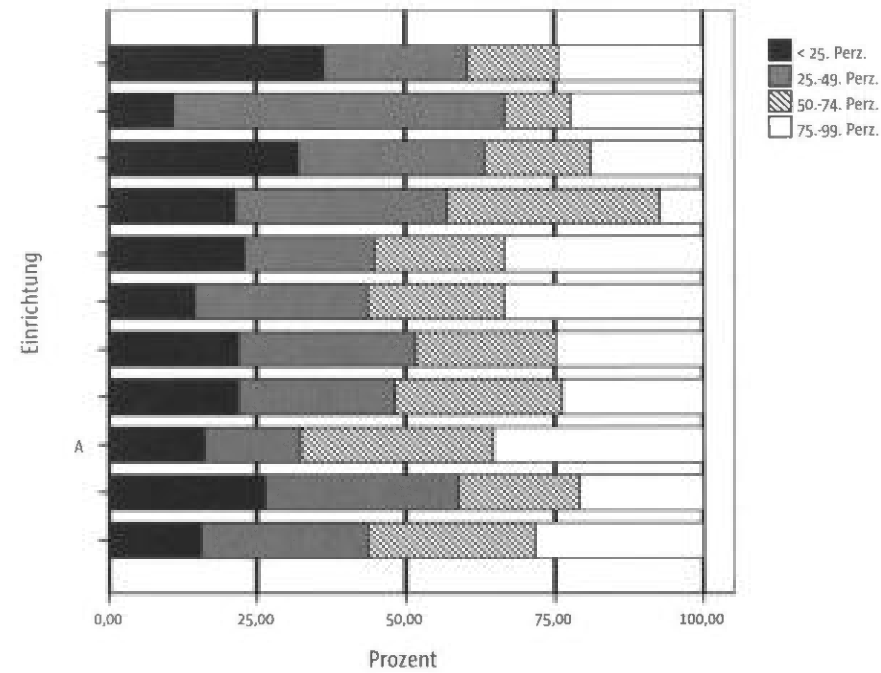


Abb. 63 BMI von CF-Patienten verschiedener Einrichtungen bezogen auf CF-spezifische Perzentile (Einrichtung A: 16 % der BMI-Werte unter dem 25. CF-spezifischen Perzentil (CFP), 16 % zwischen 25. und 49. CFP, 33 % zwischen 50. und 75. CFP, 35 % über dem 75. CFP)

## 9 Längen-Soll-Gewicht und Body-Mass-Index (Perzentile) bei Kindern und Jugendlichen mit CF

### 9.1 Limitationen des Längen-Soll-Gewichts aus statistischer Sicht

T. O. Hirche, H. Hirche, S. Jungblut, B. Wiedemann

Mangelernährung bei CF-Patienten ist weiterhin häufig und mit verminderter Lebensqualität und eingeschränkter Prognose assoziiert. Da Betroffene von einer frühzeitigen und konsequenten Therapie profitieren, stellen Screening und Diagnostik von Ernährungsstörungen eine wichtige Aufgabe in der Versorgung von CF-Patienten dar. Im klinischen Alltag werden dazu vorwiegend anthropometrische Indizes verwendet, die auf der Messung von Körpergröße und Gewicht basieren.

Bisher wurde durch nationale Leitlinien (Gesellschaft für Pädiatrische Gastroenterologie und Ernährung, 2005; CF-Manual 1998) sowie internationale Leitlinien (Cystic Fibrosis Foundation, 2002; European Cystic Fibrosis Society, 2002) empfohlen, den Ernährungsstatus von minderjährigen CF-Patienten durch Berechnung des sog. Längen-Soll-Gewichts (LSG) zu beurteilen. Für die LSG-Berechnung werden die beim Ambulanzbesuch ermittelten Körperlängen- und Gewichtswerte in die aktuellen Perzentilkurven für Kinder und Jugendliche bis zum 18. Lebensjahr eingetragen. Aus den erhobenen Daten ist das LSG nach folgender Formel zu berechnen [Moore et al., 1985]:

$$\text{LSG (in Prozent)} = \text{Aktuelles Körpergewicht (in kg)} * 100 / \text{Idealgewicht (in kg)}$$

Das *Idealgewicht* für einen Patienten wird bestimmt, indem von seinem Längenperzentil auf das korrespondierende Gewichtsperzentil geschlossen und dessen Körpergewichtsäquivalent ermittelt wird. Als Normgewicht gelten allgemein 90–110 % des LSG. Entsprechend gelten 85–89 % als Untergewicht; 80–84 % werden als leichte, 75–79 % als mäßige und < 75 % als schwere Mangelernährung definiert.

Nach unserer Erfahrung erlaubt die LSG-Methode eine verlässliche Bestimmung des *Idealgewichts* nur für Kinder mit annähernd normaler Körpergröße. Für Kinder, die kleiner bzw. größer sind als ihre Altersnorm, wird das *Idealgewicht* mit dieser Methode entsprechend zu niedrig bzw. zu hoch eingeschätzt. Dies führt in der weiteren Berechnung des LSG dazu, dass auch die Häufigkeit des Auftretens einer Mangelernährung entsprechend unter- bzw. überschätzt wird. Die entscheidende Ursache für diese Diskrepanz bei der Berechnung des *Idealgewichtes* mittels LSG-Methode ist die Vernachlässigung des Phänomens der sog. *Regression zur Mitte*. Nach unserer Erfahrung wurde dieses allgemeine Phänomen, das nicht-deterministische lineare Zusammenhänge generell betrifft, in der einschlägigen Literatur zur Berechnung des LSG bisher weder genannt noch ausreichend berücksichtigt.

Die folgende Darstellung (s. Abb. 64) soll helfen, die Ursache für den genannten Fehler zu erkennen. Die Punktwolke im Bild stellt die Körpergröße und das Gewicht für ein Kollektiv gesunder 16-jähriger Mädchen dar (Daten der NV-Studie). Jeder einzelne Punkt symbolisiert hierbei die Werte eines Kindes. Die *Normwerte* dieses Kollektivs werden durch die korrespondierende 50. Perzentile für Körpergröße (163 cm) und Gewicht (54 kg) bestimmt. Dazu sei angemerkt, dass ein Merkmalswert in der Regel als *Norm- oder Idealwert* empfunden und definiert wird, wenn er das Zentrum der Werteverteilung und damit sehr oft auch gleichzeitig den Häufigkeitsschwerpunkt darstellt.

Im Beispiel (s. Abb. 64) erhält ein 16-jähriges Mädchen, dessen Körpergröße mit 171 cm auf dem 90. Perzentil seiner Altersgruppe liegt, als *Idealgewicht* durch die LSG-Methode auch das Körpergewicht des 90. Perzentils seiner Altersgruppe zugewiesen, entsprechend 71 kg. Die korrespondierenden Längen- und Gewichtsperzentile der LSG-Methodik werden in der Abbildung durch den gestrichelten Polygonzug dargestellt, der die Schnittpunkte der gleichlautenden Längen- und Gewichtsperzentile verbindet.

Betrachtet man allerdings in Abbildung 64 für alle 171 cm großen Mädchen die Verteilung ihrer Gewichtswerte auf einer gedachten lotrechten Projektionslinien durch die Punktwolke, so fällt auf, dass die Mehrzahl dieser Mädchen ein Gewicht deutlich unterhalb der nach LSG-Berechnung geforderten 71 kg (90. Perzentil) mit einer angenäherten Normalverteilung um 60 kg (73. Perzentil) besitzen. Dieselbe logische Betrachtungsweise zeigt für 154 cm große, 16-jährige Mädchen, die sich mit dieser Körpergröße

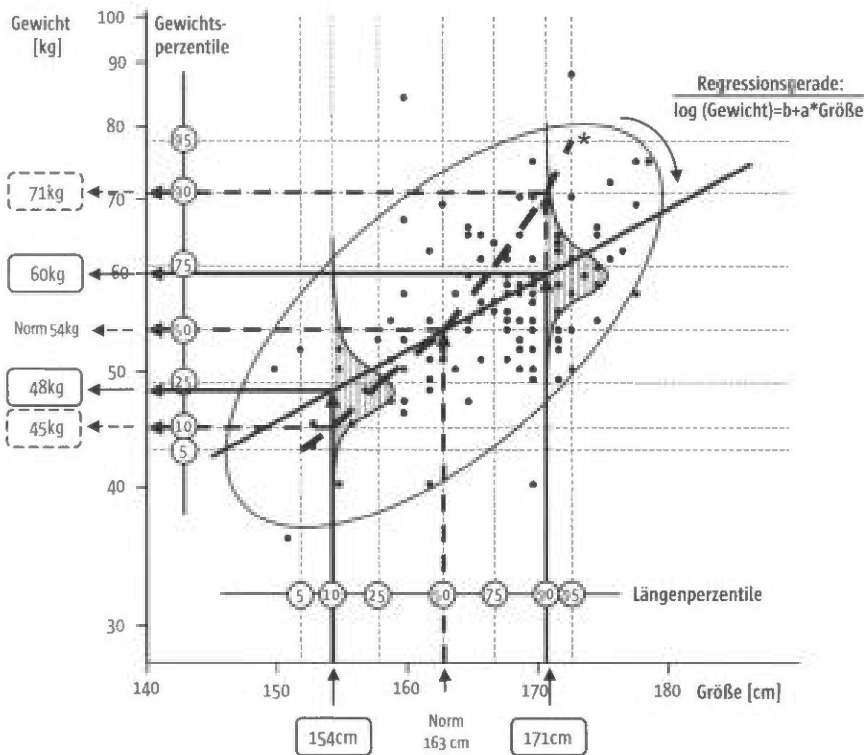


Abb. 64 Körpergröße- und Gewicht bei gesunden 16-jährigen Mädchen aus der NVS-Studie [gestrichelte Linie (\*): Zur Schätzung durch die LSG-Methode verwendeter Polygonzug mit gleichen Körpergrößen- und Gewichtsperzentilen; durchgezogene Linie: Regressionsgerade:  $\log(\text{Gewicht}) = b + a * \text{Größe}$ ].

ße in ihrem Kollektiv auf dem 10. Größenperzentil befinden, dass ihr erwartetes *Normal-* bzw. *Idealgewicht* nicht ebenfalls auf dem 10. Gewichtsperzentil, d. h. bei 45 kg liegt, sondern deutlich höher etwa im Bereich des 25. Gewichtsperzentils, also bei ca. 48 kg.

Wie in Abbildung 64 dargestellt, wird das über korrespondierende Perzentile berechnete *Idealgewicht* mit zunehmender Abweichung von der Längen-Norm bei kleinen Kindern systematisch unterschätzt, bei großen Kindern dagegen überschätzt. Zeichnet man also an beliebiger Stelle der Körpergrößen-Achse eine lotrechte Projektion durch die Punktwolke, so erkennt man aus der Messwertverteilung an dieser Stelle, dass die beste Schätzung für das erwartete Gewicht von Kindern dieser Körpergröße jeweils in der Mitte der Sekante in der Ellipse zu suchen ist. Wie in Abbildung 64 zu sehen, ist nur im zentralen Bereich der Punktwolke, also in der Umgebung der Norm von Körpergröße und Gewicht auch die Annahme der LSG-Methode, nämlich direkt korrespondierende Perzentile für Kör-

pergröße und Gewicht, ausreichend erfüllt. Alle hier anhand der Abbildung 64 geführten deskriptiven Überlegungen lassen sich natürlich auch mathematisch durch die Gesetze der Regressionsrechnung belegen.

Die Abbildung 65 zeigt den Scatterplot von Körpergewicht vs. Größe für ein Kollektiv 10-jähriger Jungen mit CF, welche seit 1995 im *Qualitätssicherungsprojekt Mukoviszidose* erfasst werden. Die gestrichelte Linie entspricht der Zuordnung eines Idealgewichts zur Körpergröße über korrespondierende Perzentile bei der LSG-Methode. Die durchgezogene Linie stellt die herkömmliche Regressionsgerade dar, die nach den obigen Ausführungen zu jeder vorgegebenen Körpergröße eine verbesserte Schätzung für das zugehörige *Idealgewicht* ermöglicht. Es wird deutlich, dass hier das *Idealgewicht* anhand der LSG-Methode mit abnehmender Körpergröße zunehmend unterschätzt wird. Damit wird ein berechnetes LSG zu hoch und eine mögliche Mangelernährung unterschätzt. Für Kinder deutlich oberhalb der Längen-Norm findet *vice versa* eine Überschätzung des Risikos einer Mangelernährung statt.

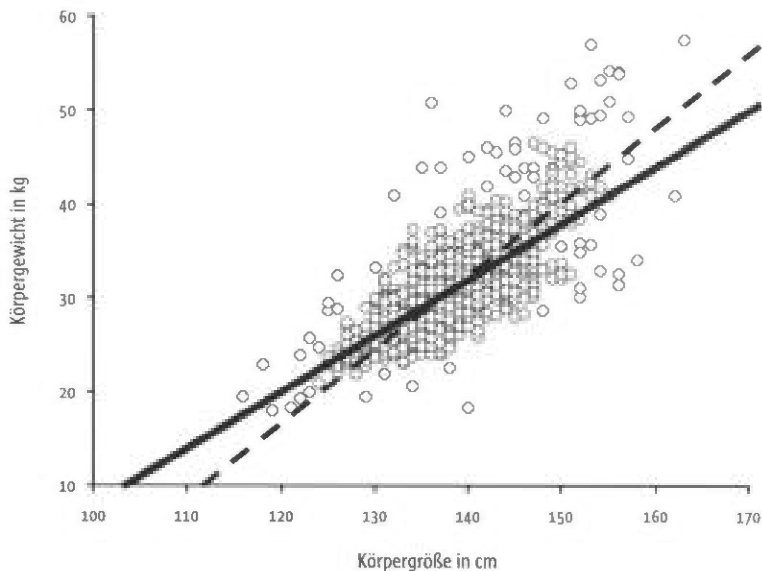


Abb. 65 Körpergröße und Gewicht bei 10-jährigen Jungen mit CF aus dem Qualitätssicherungsprojekt Mukoviszidose [gestrichelte Linie: Zur Schätzung der LSG-Methode verwendete Linie mit gleichen Körpergrößen- und Gewichtspersentilen; durchgezogene Linie: Regressionsgerade: (Gewicht) =  $b+a \cdot \text{Größe}$ .]

Neuerdings wurden auch für Kinder BMI-Referenzwerte publiziert und BMI-Perzentilkurven berechnet [Kromeyer-Hauschild, 2001]. Inzwischen konnten wir und andere zeigen, dass durch Verwendung von BMI-Perzentile eine klinisch relevante Mangelernährung bei CF-Kindern genauer und

sensitiver abgebildet wird als durch Berechnung des LSG [Zhang et al. 2004; Wiedeman et al. 2007]. Mit dem BMI ist für die gesamte Altersspanne vom Kindes- bis ins Erwachsenenalter ein einheitliches Maß für die Gewichtsbeurteilung verfügbar. Durch Eintrag individueller BMI-Werte in die geschlechtsspezifischen BMI-Kurven ist es möglich, die Entwicklung des Patienten zu verfolgen und Prognosen – vor allem im Hinblick auf die Entstehung einer Mangelernährung – frühzeitig abzugeben. Es ist damit zu rechnen, dass zukünftige Leitlinien pädiatrischer Fachgesellschaften eine entsprechende Empfehlung aufnehmen, die Berechnung des LSG durch BMI-Perzentile zu ersetzen.

## 9.2 Body-Mass-Index Perzentile korrelieren besser mit dem Ernährungsstatus von CF-Patienten als konventionelle anthropometrische Indizes

B. Wiedemann, K. D. Paul, M. Stern, T. O. Wagner, T. O. Hirche

Durch intensivierte Therapiemaßnahmen konnte der Ernährungsstatus der CF-Patienten in Deutschland in den letzten Jahrzehnten kontinuierlich verbessert werden. Inzwischen liegen mehrere epidemiologische Studien vor, die einen engen Zusammenhang zwischen Ernährungsstatus, Lungenfunktion und zunehmender Lebenserwartung bei CF-Patienten belegen [Literaturübersicht in Milla et al., 2004]. Diese Daten unterstreichen die besondere Verantwortung der Behandler, eine Mangelernährung bei CF-Patienten frühzeitig zu diagnostizieren.

Ziel unserer Studie war der Vergleich aktueller Body-Mass-Index Perzentile (BMI<sub>p</sub>) mit anthropometrischen Standardindizes wie Gewichts- und Längen-Perzentile sowie Längen-Soll-Gewicht (LSG) als Prädiktoren für eine beginnende oder manifeste Mangelernährung bei CF-Patienten. Dazu wurde eine Querschnittsanalyse von 4.577 CF-Kindern durchgeführt, deren Daten von 1995 bis 2005 im Qualitätssicherungsprojekt Mukoviszidose erfasst wurden [Wiedemann et al., 2007].

Unsere Ergebnisse zeigen, dass trotz vieler Fortschritte in der medizinischen Versorgung und bei der Ernährungsberatung viele CF-Patienten in der körperlichen Entwicklung weiterhin deutlich hinter gleichaltrigen Gesunden zurückbleiben. Die Häufigkeitsverteilungen der altersspezifischen Gewichts-Perzentile (MW  $\pm$  SD: Jungen  $30,0 \pm 27,5$ ; Mädchen  $31,3 \pm 27,4$ ) und Längen-Perzentile (Jungen  $28,9 \pm 27,0$ ; Mädchen  $29,6 \pm 26,7$ ) der CF-Patienten sind nach links verschoben, wobei weiterhin etwa 20 % aller CF-Kinder in Deutschland unterhalb des 5. Perzentils für Gewicht und Körpergröße liegen (s. Abb. 66 a und b). Für die USA und Kanada wurden vergleichbare Daten publiziert [Lai et al., 1999].

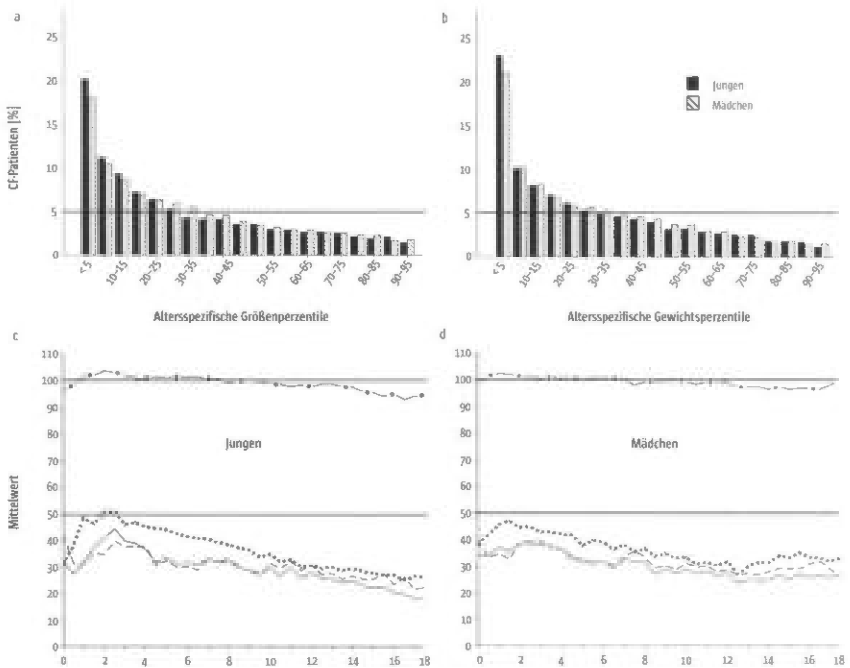


Abb. 66 Häufigkeitsverteilung der altersspezifischen Größen- (a) und Gewichts-Perzentile (b) für CF-Kinder in Deutschland. Die Fläche unter der horizontalen Linie stellt die erwartete Häufigkeitsverteilung der gesunden Referenzpopulation dar. c und d, Mittelwert für Größe (durchgezogene Linie), Gewicht (gestrichelte Linie), und BMI (gepunktete Linie) [jeweils dargestellt als Perzentil] sowie für LSG (gepunktet-gestrichelte Linie) [in %] für CF-Kinder im Vergleich zur gesunden Referenzpopulation. Die horizontalen Linien markieren Median (50. Perzentil) und nominales Idealgewicht (100 %).

Da die Mehrheit der CF-Patienten gleichzeitig Defizite bei der Längen- und Gewichtsentwicklung aufweist, besteht die Gefahr, dass Indizes, die die Proportion von Gewicht und Größe in die Berechnung des Ernährungsstatus einbeziehen (wie LSG und BMIp), eine bestehende Mangelernährung nicht erkennen. Tatsächlich liegt der Mittelwert des LSG in allen Altersgruppen nahe am Nominalwert der Referenzpopulation (Jungen  $97,0\% \pm 12,1$ ; Mädchen  $98,1\% \pm 12,3$ ). Im Gegensatz dazu liegt der Mittelwert der BMIp bei CF-Patienten signifikant unterhalb des 50. Perzentils des Referenzkollektivs (Jungen  $35,7 \pm 27,9$ ; Mädchen  $35,6 \pm 27,2$ ) und fällt mit steigendem Alter kontinuierlich weiter ab (s. Abb. 66 c und d).



## 9.2 Body-Mass-Index Perzentile korrelieren besser mit dem Ernährungsstatus

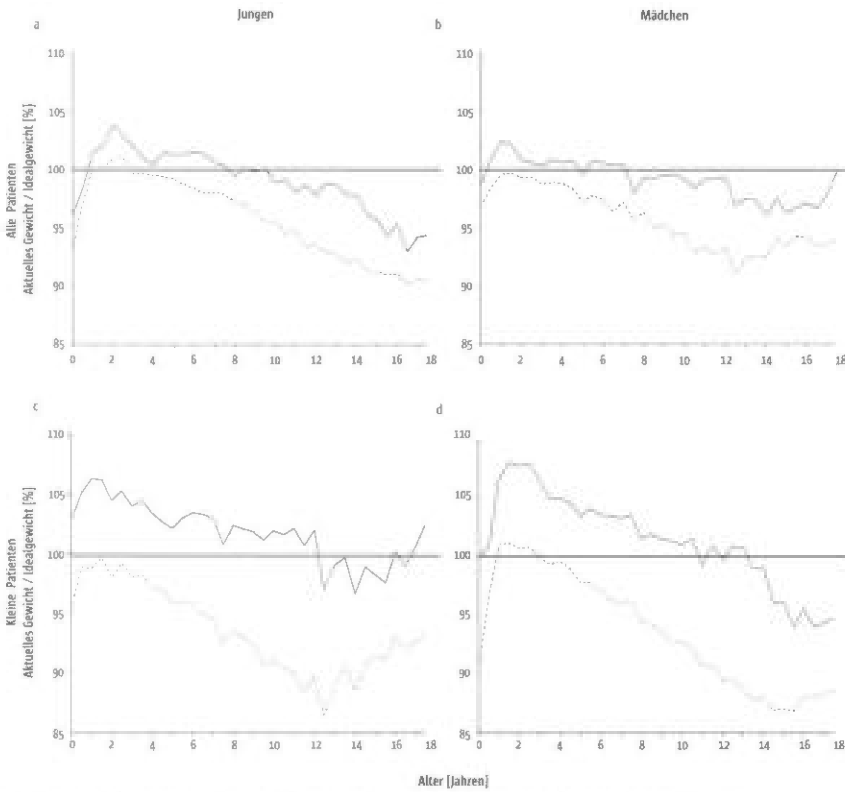


Abb. 67 Verhältnis des aktuellen Gewichts zum Idealgewicht in Abhängigkeit von der verwendeten Methode zur Berechnung des Idealgewichts (LSG: durchgezogene Linie, BMIp: gepunktete Linie) für alle CF-Kinder (a und b) sowie die Subgruppe kleiner CF-Kinder (c und d, Definition klein: Körpergröße <25. Perzentil). Um den numerischen Vergleich mit dem LSG zu erlauben, wurde BMIp ebenfalls in Prozent aufgetragen. Die horizontale Linie stellt das optimale Gewichtsverhältnis (100 %) für beide Geschlechter dar.

Das altersadjustierte Idealgewicht der CF-Patienten fällt bei Berechnung mit der LSG-Methode deutlich niedriger aus als mit dem BMIp. In der Folge erreichen deutlich mehr CF-Patienten ihr scheinbares Idealgewicht nach Berechnung durch die LSG-Methode im Vergleich zum BMIp (s. Abb. 67a und b). Aufgrund der besonderen statistischen Limitationen des LSG (insb. Vernachlässigung des Phänomens der *Regression zum Mittelwert*, vgl. Kapitel 9.1) entfernt sich das mittels LSG berechnete Idealgewicht mit zunehmender Abweichung der Körpergröße von der Altersnorm auch zunehmend vom Normalgewicht im Referenzkollektiv. Im Gegensatz dazu wird im BMIp das Idealgewicht als medianer BMI einer Alters- und Größenge-matchten Referenzpopulation berechnet. D. h., die BMIp Methode beschreibt das Gewicht eines Kindes in Relation zu anderen ähnlichen Kindern und ist daher deutlich weniger abhängig von der Größe und dem Alter

als die LSG-Methode. Die statistische Ungenauigkeit bei der Idealgewichtsberechnung durch die LSG-Methode wirkt sich folglich besonders schädlich bei der Beurteilung kleiner CF-Patienten aus: CF-Patienten deren Größe unterhalb des 25. Perzentils ihrer Altersgruppe liegt und die somit eine besondere Risikogruppe für das Vorliegen einer Malnutrition darstellen, werden infolge LSG-Berechnung signifikant häufiger als idealgewichtig bezeichnet (Jungen  $100,7\% \pm 12,5$ ; Mädchen  $101,5\% \pm 12,3$ ) als mittels BMIp (Jungen  $92,7\% \pm 11,4$ ; Mädchen  $92,9\% \pm 11,4$ ) (s. Abb. 67c und d). In der Folge werden deutlich weniger Patienten mit manifester Mangelernährung durch Berechnung des LSG (Jungen  $20,5\%$ ; Mädchen  $22,7\%$ ) gegenüber BMIp (Jungen  $30,4\%$ ; Mädchen  $28,7\%$ ) identifiziert (s. Abb. 68a–d). Die klinische Bedeutung wird durch signifikant bessere Korrelation der Lungenfunktionswerte mit BMIp gegenüber LSG bestätigt (Zhang et al, 2004. Wiedemann et al. 2007).

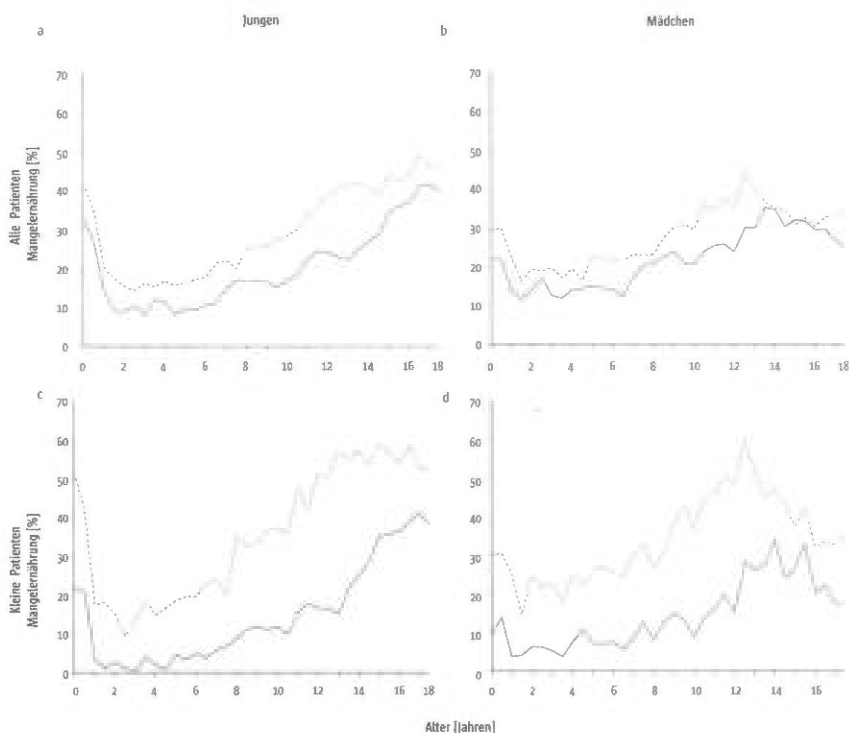


Abb. 68 Prävalenz von Mangelernährung nach Alter und Geschlecht für alle CF-Kinder (a und b) und die Subgruppe kleiner CF-Kinder (c und d, Definition klein: Körpergröße < 25. Perzentil). Mangelernährung wurde definiert als LSG < 90 % (durchgezogene Linie) und/oder BMIp < 15. Perzentil (gepunktete Linie).

Zusammenfassend lässt sich feststellen, dass aktuelle BMIP besser mit dem Ernährungszustand von CF-Patienten korrelieren als bisher verwendete anthropometrische Indizes. Durch Eintrag individueller BMI-Werte in die geschlechtsspezifischen BMI-Kurven ist es zudem möglich, die körperliche Entwicklung der Patienten kontinuierlich vom Kindes- bis ins Erwachsenenalter zu verfolgen. Ein Screening von CF-Patienten mittels BMIP kann die Früherkennung einer Mangelernährung verbessern. Wir empfehlen daher, die Bestimmung der BMIP in den Algorithmus der Routineuntersuchungen beim Ambulanzbesuch von CF-Kindern zu integrieren.

# 10    Sonderauswertung Mortalität

P. Wenzlaff

## 10.1 Allgemeines

Für die Zeit von Januar 1995 bis Dezember 2006 wurden 625 CF-Patienten (inklusive 64 nach Tx verstorbene Patienten) als verstorben gemeldet. Tab. 78 enthält Angaben zu Alter und Geschlecht der Verstorbenen sowie zu den Todesursachen (SD = Standardabweichung).

Tab. 78    Übersicht über die von 1995 bis 2006 verstorbenen Patienten

	1995	1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006
Zahl der Verstorbenen	33	47	59	60	57	42	100	54	53	55	69	49
Davon männlich in %	51,5	42,6	59,3	58,3	40,9	35,7	48,9	48,1	49,1	41,8	60,8	51,0
Verstorbene < 18 Jahre in %	39,4	19,1	25,4	28,3	24,6	33,3	29,8	11,1	28,3	18,2	14,5	10,2
Mittleres Alter aller Verstorbenen (± SD)	20,6 (7,1)	21,8 (7,0)	22,9 (7,2)	22,8 (8,6)	23,4 (8,7)	20,9 (8,3)	22,9 (7,5)	25,1 (9,4)	24,5 (10,0)	26,4 (8,9)	27,3 (9,8)	28,6 (10,9)
Median Sterbealter	18,3	22,5	23,5	23,7	22,4	21,7	22,6	24,7	22,9	25,5	26,3	27
Mittleres Alter der verstorbenen männlichen Patienten (± SD)	20,1 (8,4)	21,6 (8,6)	24,4 (6,9)	23,0 (8,6)	22,5 (8,2)	24,2 (9,7)	25,1 (8,1)	24,4 (11,2)	27,1 (10,5)	26,2 (8,7)	28,6 (9,2)	29,7 (9,9)
Mittleres Alter der verstorbenen weiblichen Patienten (± SD)	21,1 (5,6)	22,0 (5,7)	20,9 (7,2)	22,5 (8,8)	24,3 (9,4)	19,1 (6,9)	20,8 (6,3)	25,7 (7,5)	22,2 (9,1)	26,5 (9,2)	25,5 (10,5)	27,6 (11,9)

	1995	1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006
<b>Todesursachen (Mehrfachnennungen möglich) in %</b>												
Nicht CF-relevant		10,6	5,1	3,3	3,5	4,8	4,3	14,8	7,5	1,8	4,3	8,2
CF-kardiopulmonal	90,6	85,1	84,7	85	80,7	85,7	93,6	77,8	77,4	78,2	66,7	73,5
CF-hepato-intestinal		4,3	6,8	10	8,8	100	4,3	5,6	1,9	5,5	13	16,3
CF-relevant – andere Ursache	15,6	4,3	10,2	3,3	10,5	9,5	4,3	11,1	18,9	18,2	23,2	16,3
Letalität (pro 100 gemeldete Patienten und Jahr)	1,3	1,5	1,7	1,6	1,2	1,1	1,2	1,3	1,2	1,2	1,4	1

Von den insgesamt 625 (*inklusive 64 nach Tx verstorbene Patienten*) in den Jahren 1995 bis 2006 verstorbenen Patienten sind 13 Patienten jünger als sechs Jahre, 26 Patienten zwischen sechs und elf Jahre und 103 Patienten zwischen 12 und 17 Jahre alt (s. Abb. 69 und Tab. 78). Das bedeutet, dass 22,7% aller verstorbenen Patienten das 18. Lebensjahr nicht vollendeten (s. Abb. 69). Im Vergleich dazu gilt für das Jahr 2006, dass von den 49 verstorbenen Patienten ein Patient im Alter von unter sieben Jahren, ein Patient mit elf Jahren, drei Patienten mit Alter von 12 bis 17 Jahren verstarben. 44 Patienten verstarben im Alter von 18 bis 51 Jahren. Dabei haben 12,2% aller in 2006 verstorbenen Patienten das 18. Lebensjahr nicht vollendet!!

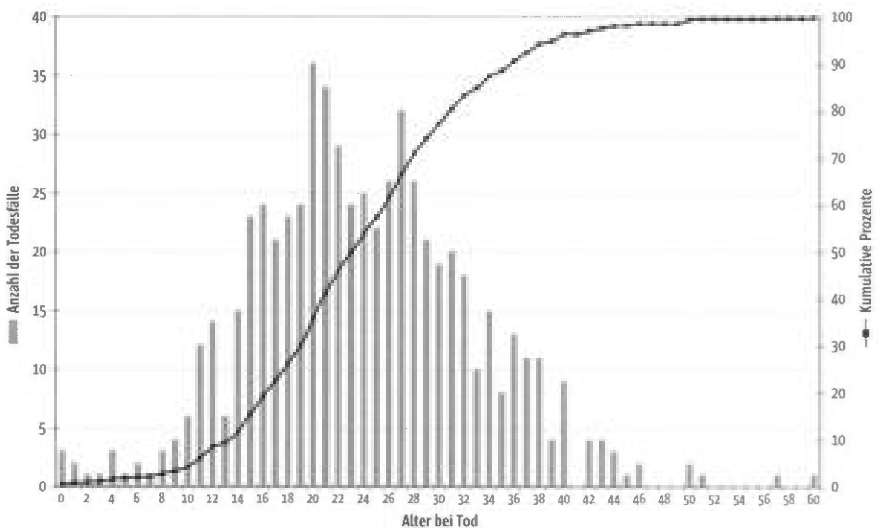


Abb. 69 Altersverteilung der von 1995 bis 2006 verstorbenen Patienten (Alter gerundet)

10.1 Allgemeines

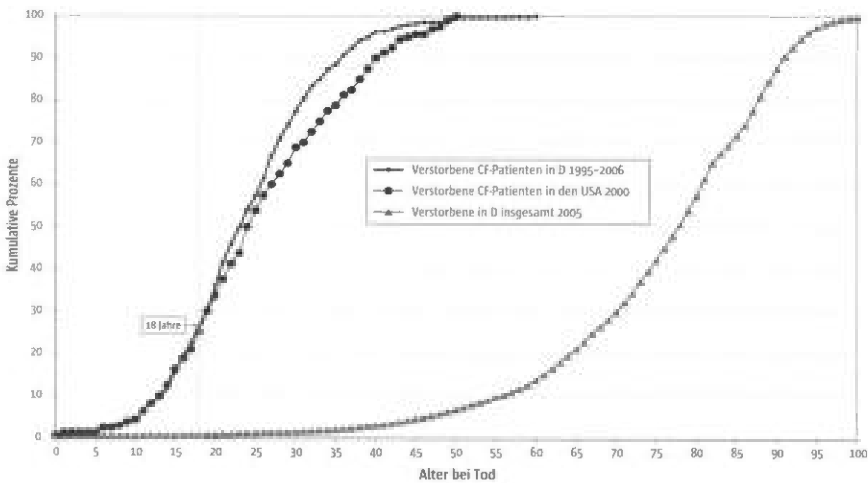


Abb. 70 Kumulative Altersverteilungen der verstorbenen CF-Patienten in Deutschland (D) 1995 bis 2006, in den USA 2000 [Cystic Fibrosis Foundation 2000] und aller Verstorbenen in Deutschland [laut Auskunft des Statistischen Bundesamtes 2004].

CF-Patienten sterben wesentlich früher als die übrige Bevölkerung in Deutschland. In den letzten Jahren waren 23 % aller verstorbenen CF-Patienten jünger als 18 Jahre. Dagegen waren 2006 weniger als 1 % der in der deutschen Bevölkerung Verstorbenen jünger als 18 Jahre. Andererseits waren 26 % der in den letzten Jahren verstorbenen CF-Patienten in Deutschland 30 Jahre und älter. In den USA waren 25 % aller im Jahr 2000 verstorbenen CF-Patienten jünger als 18 Jahre, mehr als 30 % waren 30 Jahre und älter.

Die Tabellen 78 und 79 zeigen, dass im Jahr 2006 kardiopulmonale Probleme bei CF-Patienten aller Altersgruppen die dominierende Todesursache waren.

Tab. 79 Altersverteilung und Todesursachen von 1995 bis 2006

	unter 6 Jahre	6-11 Jahre	12-17 Jahre	18-23 Jahre	24-29 Jahre	≥ 30 Jahre
Anzahl der verstorbenen Patienten	13	26	103	170	152	161
Todesursache (Mehrfachnennungen möglich) in %						
Nicht CF-relevant	15,4	0	3,9	5,9	5,3	7,5
Kardiopulmonal	46,2	88,5	85,4	85,3	79,6	75,8
Hepato-intestinal	15,4	3,8	2,9	5,3	7,2	10,6
CF-relevant, andere Ursache	23,1	11,5	10,7	9,4	14,5	13,7

Das Sterbealter bei männlichen und weiblichen CF-Patienten ist etwa gleich verteilt (Varianzanalyse,  $p = 0,12$ ), wobei ein etwas höherer Anteil der über 30-jährigen bei den männlichen Patienten zu finden ist (siehe Tab. 78 und Abb. 71).

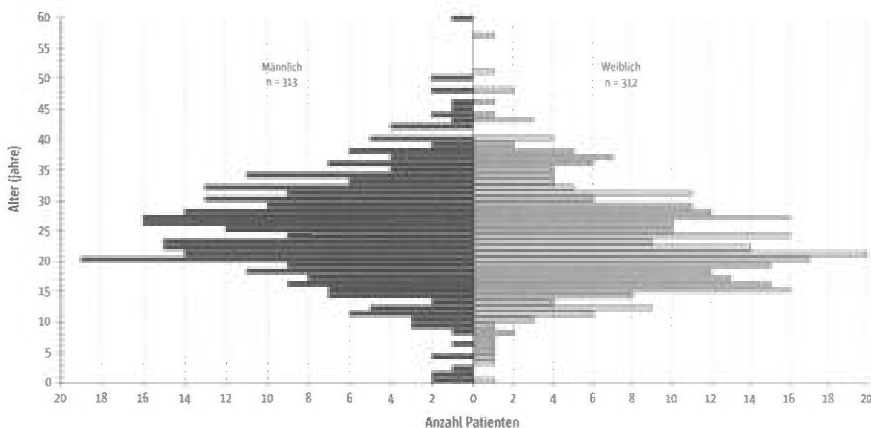


Abb. 71 Altersverteilung der von 1995 bis 2006 verstorbenen männlichen und weiblichen Patienten

Für das Jahr 2006 wurden insgesamt 49 verstorbene CF-Patienten gemeldet. Der Anteil an jung verstorbenen Patienten war mit 10,2 % wesentlich niedriger als in den Jahren zuvor (s. Tab. 78). 19 Patienten waren zum Todeszeitpunkt älter als 30 Jahre. Man kann mit 95 %iger Sicherheit sagen, dass der Median der Überlebenswahrscheinlichkeit mindestens 38,6 Jahre beträgt. Aus der Abbildung 72 würde man eine 62 %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, 62 % mit einem 95 %-Konfidenzintervall von 49 % bis 75 %.

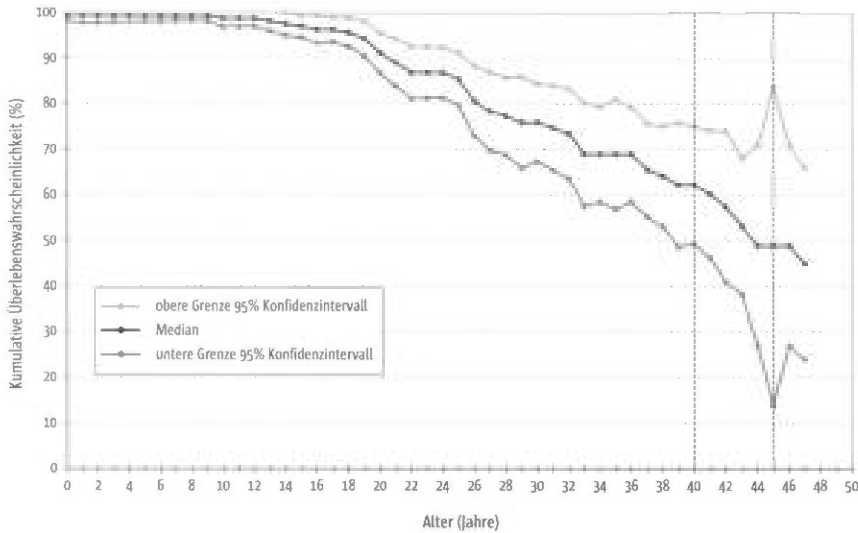


Abb. 72 Kumulative Überlebenswahrscheinlichkeit mit 95 % Konfidenzintervall im Jahr 2006

## 10.2 Qualitätsindikatoren als Prognosefaktoren für das weitere Überleben bei CF

Die Lungenfunktion und der Ernährungszustand von CF-Patienten sind von großer Bedeutung für den Krankheitsverlauf und gelten als wesentliche Prognoseindikatoren für das weitere Überleben. Dazu sind in den letzten Jahren eine Reihe von Arbeiten erschienen. Mit dem Vorliegen von Verlaufsbeobachtungen von CF-Patienten aus nahezu allen CF-Behandlungszentren über die Jahre 1995 bis 2006 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. Ein medizinisch akzeptabler Zustand gilt dann als gewährleistet, wenn

- 100 % der Patienten normalgewichtig sind,*
- 70 % der Patienten eine normale Lungenfunktion aufweisen,*
- 30 % der Patienten ohne Pseudomonas-Infektion sind und wenn*
- keine Massivkomplikationen bis zum Erwachsenenalter auftraten.*

Als normaler Ernährungszustand wird ein Body-Mass-Index (BMI) von mindestens 19 angesehen. Als normale Lungenfunktion gelten eine Vital-



kapazität (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 es 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.

Zur Berechnung der Mortalität wurden alle verstorbenen Patienten, d. h. inklusive der 64 nach Tx verstorbenen Patienten, mit einbezogen.

### 10.2.1 Ausgangssituation 1995

BMI (n=218):	BMI < 19:	51,4 % der Patienten
	BMI $\geq$ 19:	48,6 % der Patienten
VC (n=211):	VC < 80 %:	57,8 % der Patienten
	VC $\geq$ 80 %:	42,2 % der Patienten
$FEV_1$ (n=211):	$FEV_1$ < 80 %:	69,2 % der Patienten
	$FEV_1$ $\geq$ 80 %:	30,8 % der Patienten
$MEF_{25}$ (n=194):	$MEF_{25}$ < 60 %:	78,9 % der Patienten
	$MEF_{25}$ $\geq$ 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 $\geq$ 19 und VC $\geq$ 80 % und $FEV_1$ $\geq$ 80 % und $MEF_{25}$ $\geq$ 60 % und P. aeruginosa negativ:	9,2 % der Patienten

(Die Differenzen der Zahlen im Kapitel 10.2.1. zu den Berichtsbänden der Vorjahre, ergeben sich durch Datenbereinigungen, Nachmeldungen und Korrekturen, insbesondere von Datumsangaben, und durch zusätzliche umfangreiche Plausibilitätsprüfungen.)

### 10.2.2 Mortalität bis 2006 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 1995 Daten für die Ernährungssituation, die Lungenfunktion bzw. für *Pseudomonas aeruginosa* (*P. aeruginosa*) vorlagen, sind bis 2006 60 (27,5 %) als verstorben gemeldet. Das erreichte Lebensalter beträgt im Mittel 22,6 Jahre (SD=3,3 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 2006 in Abhängigkeit vom Body Mass Index im Jahr 1995

Von den 112 Patienten, die 1995 einen BMI unter 19 hatten, verstarben 50 Patienten (44,6 %) bis Ende 2006. Von den 106 Patienten, die 1995 einen BMI von 19 und höher hatten, verstarben bis zum Ende des Jahres 2006 10 Patienten (8,9 %,  $p < 0,01$ ) (s. Abb. 73).

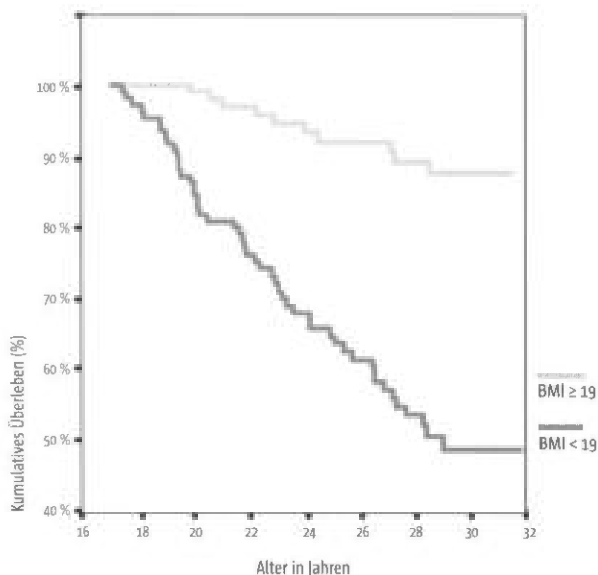


Abb. 73 Kumulatives Überleben in Abhängigkeit vom BMI 1995

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, 69 %. Der Unterschied in der Überlebenswahrscheinlichkeit zwischen den beiden Gruppen ist statistisch signifikant ( $p < 0,01$ ).

### Mortalität bis 2006 in Abhängigkeit von der Vitalkapazität im Jahr 1995

Von den 122 Patienten, die 1995 eine VC unter 80 % hatten, verstarben bis Ende 2006 47 Patienten (38,5 %). Von den 89 Patienten, die 1995 eine VC von 80 % und besser hatten, verstarben bis Ende 2006 zehn Patienten (11,2 %,  $p < 0,01$ ) (s. Abb. 74).

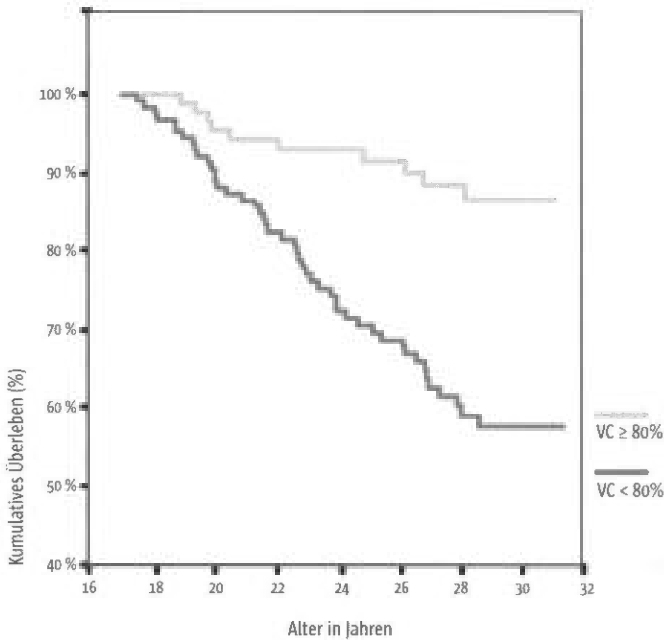


Abb. 74 Kumulatives Überleben in Abhängigkeit von der VC 1995

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 2006 in Abhängigkeit von der Einsekundenkapazität im Jahr 1995

Von den 146 Patienten, die 1995 eine  $FEV_1$  unter 80 % hatten, verstarben bis Ende 2006 52 Patienten (35,6 %). Von den 65 Patienten, die 1995 eine  $FEV_1$  von 80 % und besser hatten, verstarben bis Ende 2006 fünf Patienten (7,7 %,  $p < 0,01$ ) (s. Abb. 75).

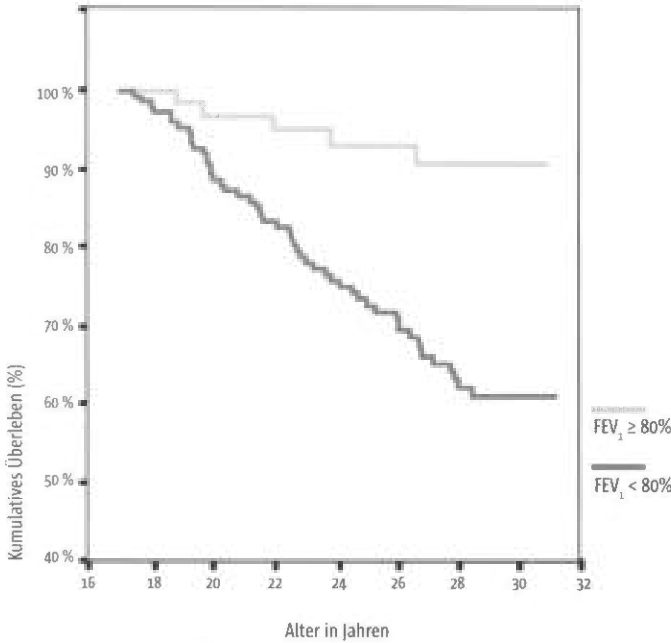


Abb. 75 Kumulatives Überleben in Abhängigkeit von der  $FEV_1$  1995

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 2006 in Abhängigkeit vom $MEF_{25}$ im Jahr 1995

Von den 153 Patienten, die 1995 ein  $MEF_{25}$  unter 60 % hatten, verstarben bis Ende 2006 47 Patienten (30,7 %). Von den 41 Patienten, die 1995 ein  $MEF_{25}$  von 60 % und besser hatten, verstarben bis Ende 2006 vier Patienten (9,8 %, nicht signifikant, d. h.  $p > 0,05$ ) (s. Abb. 76).

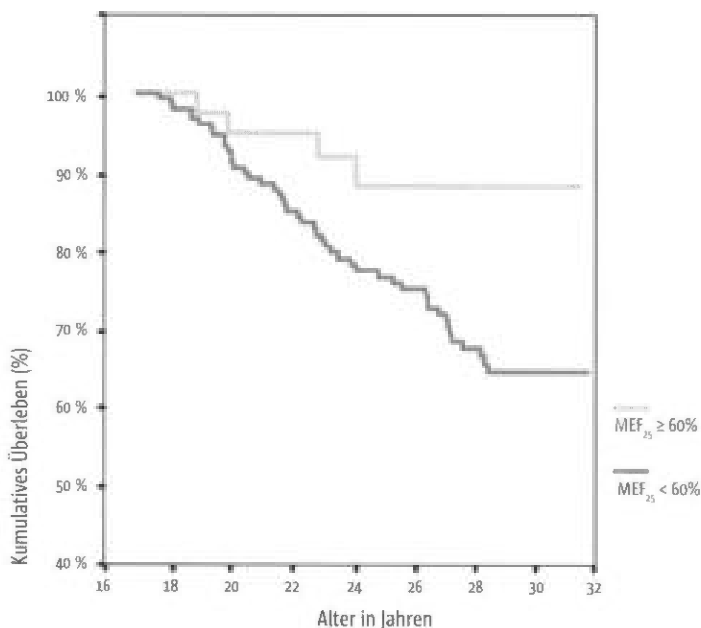


Abb. 76 Kumulatives Überleben in Abhängigkeit vom  $MEF_{25}$  1995

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 80,4 % (nicht signifikant, d. h.  $p > 0,05$ ).

### Mortalität bis 2006 in Abhängigkeit von *Pseudomonas aeruginosa* im Jahr 1995

Von den 155 Patienten, die 1995 *P. aeruginosa* positiv waren, verstarben 50 Patienten (32,3 %) bis Ende 2006. Von den 61 Patienten, die 1995 *P. aeruginosa* negativ waren, verstarben bis Ende 2006 zehn Patienten (16,4 %, nicht signifikant,  $p > 0,05$ ) (s. Abb. 77).

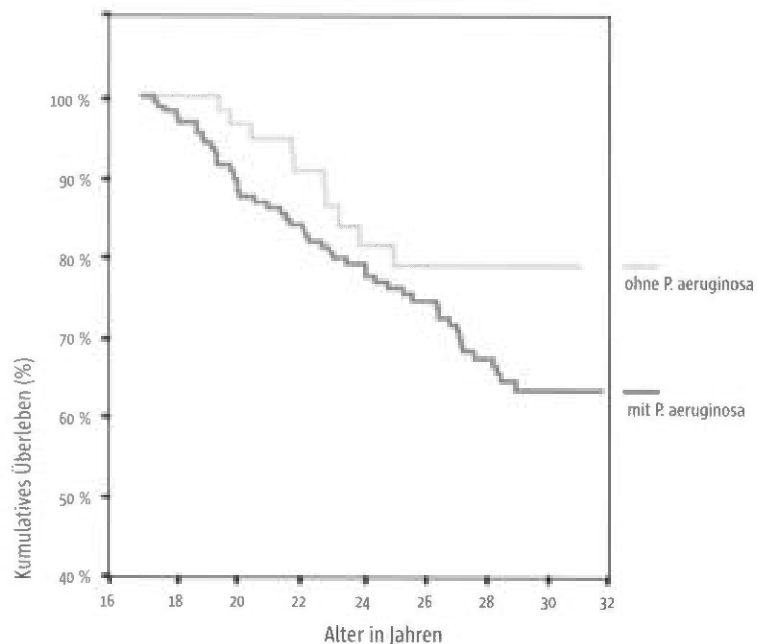


Abb. 77 Kumulatives Überleben in Abhängigkeit von *P. aeruginosa* 1995

Die 5-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit von 17- bis 19-jährigen CF-Patienten ohne *P. aeruginosa* im Jahr 1995 beträgt 88 %. Die 5-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit der Patienten mit *P. aeruginosa* beträgt 79 % (nicht signifikant,  $p > 0,05$ ).

### Mortalität bis 2006 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 %, FEV<sub>1</sub> < 80 %, MEF<sub>25</sub> < 60 %, P. aeruginosa positiv), verstarben bis zum Ende des Jahres 2006. 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 FEV<sub>1</sub> < 80 % oder MEF<sub>25</sub> < 60 % oder P. aeruginosa positiv), verstarben bis Ende 2006 28 Patienten (21,8 %).

Von den 20 Patienten (9,2 %), die 1995 in allen betrachteten Parametern gut waren (d. h. BMI ≥ 19, VC ≥ 80 %, FEV<sub>1</sub> ≥ 80 %, MEF<sub>25</sub> ≥ 60 %, P. aeruginosa negativ), verstarb bis Ende 2006 kein Patient (0 %, p < 0,01) (s. Abb. 78).

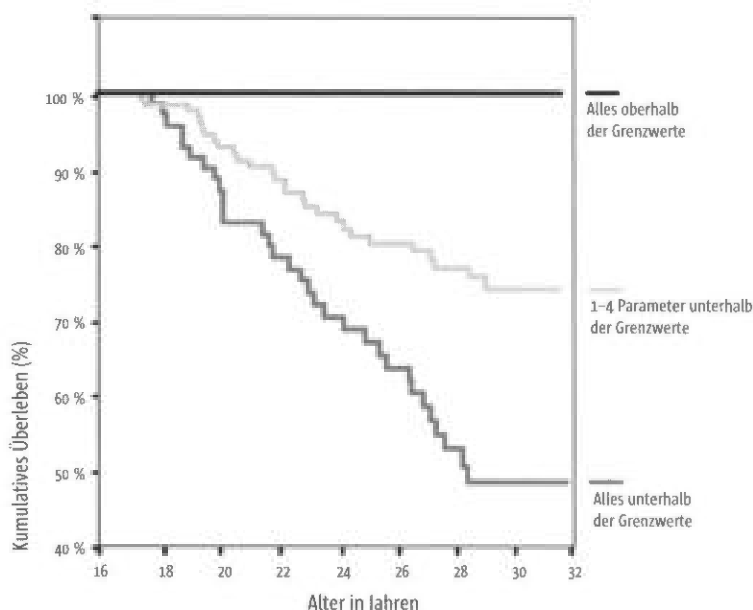


Abb. 78 Kumulatives Überleben in Abhängigkeit vom medizinischen Zustand 1995

Alle 17- bis 19-jährigen Patienten, die 1995 einen BMI von mindestens 19 aufwiesen, eine VC von mindestens 80 % der Norm, eine FEV<sub>1</sub> von mindestens 80 % der Norm, einen MEF<sub>25</sub> von mindestens 60 % der Norm und ohne P. aeruginosa-Besiedelung waren, überlebten die folgenden 5 Jahre. 89 % der 17- bis 19-jährigen Patienten, die 1995 in mindestens einem der obigen Parameter gute Werte aufwiesen, überlebten die folgenden 5 Jahre. Nur 70 % 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).

## 11 Entwicklung klinischer Parameter von 1995 bis 2006

P. Wenzlaff

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 2006, nach Nachmeldungen auch für frühere Jahre und Datenkorrekturen, soll der derzeitige Stand beschrieben werden (s. Tab. 80).

Tab. 80 Stand der Zielerreichung bei 18-jährigen CF-Patienten 1995, 2000 und 2006

Parameter	Ziel	Stand 1995 (n=72)	Stand 2000 (n=112)	Stand 2006 (n=168)
BMI $\geq 19$	100 %	45,8 %	56,1 %	53,6 %
FEV <sub>1</sub> $\geq 80$ %	70 %	22,5 %	25,6 %	30,2 %
Ohne P. aeruginosa	30 %	23,6 %	41,7 %	41,6 %

Im Jahr 2006 wiesen 53,6 % der 18-jährigen CF-Patienten einen Body Mass Index (BMI) von mindestens 19 auf und 30,2 % hatten eine Einsekundenkapazität (FEV<sub>1</sub>) von mindestens 80 % der Norm. 23,2 % der Patienten hatten im Jahr 2006 einen BMI von mindestens 19 und gleichzeitig eine FEV<sub>1</sub> von mindestens 80 % der Norm. Im Jahr 2006 wurde bei 41,6 % der 18-jährigen kein *Pseudomonas aeruginosa* (P. aeruginosa) gefunden. Nur 11,9 % aller 18-jährigen erfüllen im Jahr 2006 alle drei geforderten Kriterien.

Ausgehend von den Zielvorstellungen für erwachsene CF-Patienten wurden auch für 6- und 12-jährige CF-Patienten Zielvorstellungen entwickelt, die in den Tabellen 81 und 82 mit dem Stand des Jahres 2006 verglichen werden sollen.

Seit Beginn der Qualitätssicherung Mukoviszidose wurde der Status der körperlichen Entwicklung (Größe, Gewicht) für die Kinder und Jugendli-



chen unter 18 Jahre in den Berichtsbänden mittels des Längen-Soll-Gewichts (LSG) beurteilt. Zukünftig soll der körperliche Status anhand des Body-Mass-Index (BMI) = Körpergewicht (kg) : Körpergröße (m<sup>2</sup>) und zugehörigen alters- und geschlechtsspezifischen Perzentilenwerten [nach Kromeyer-Hauschild 2001] bewertet werden. In den Tabellen 81 und 82 wird zusätzlich zur bisherigen Zielmarke von LSG > 95 % die neue Darstellung mit einer Zielgröße von > 25. Perzentile für den BMI vorgenommen (in 2006 werden für den Übergang beide Varianten ausgewiesen.).

Tab. 81 Stand der Zielerreichung bei 12-jährigen CF-Patienten 1995, 2000 und 2006

Parameter	Ziel	Stand 1995 (n=108)	Stand 2000 (n=158)	Stand 2006 (n=166)
LSG ≥ 95 %	100 %	47,2 %	44,3 %	54,2 %
BMI > 25. Perzentile	100 %	43,5 %	46,8 %	55,4 %
FEV <sub>1</sub> ≥ 80 %	80 %	53,7 %	48,7 %	62,0 %
Ohne P. aeruginosa	60 %	35,2 %	49,3 %	64,6 %

Von 1995 bis zum Ende des Jahres 2006 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 FEV<sub>1</sub> von mindestens 80 % der Norm haben, stieg von 38,6 % im Jahr 1995 auf 45,2 % im Jahr 2006. 64,6 % der 12-Jährigen sind im Jahr 2006 frei von P. aeruginosa. Der Anteil von 12-Jährigen, die alle drei Kriterien erfüllen, stieg von 11,1 % im Jahr 1995 auf 27,1 % im Jahr 2006.

Tab. 82 Stand der Zielerreichung bei 6-jährigen CF-Patienten 1995, 2000 und 2006

Parameter	Ziel	Stand 1995 (n=111)	Stand 2000 (n=138)	Stand 2006 (n=145)
LSG ≥ 95 %	100 %	60,9 %	61,3 %	61,8 %
BMI > 25. Perzentile	100 %	62,2 %	72,5 %	77,2 %
FEV <sub>1</sub> ≥ 80 %	100 %	74,3 %	75,5 %	74,1 %
Ohne P. aeruginosa	80 %	56,8 %	65,2 %	70,6 %

Von 1995 bis zum Jahr 2006 stieg der Anteil der 6-jährigen CF-Patienten mit einem LSG von mindestens 95 % der Norm von 60,9 % auf 61,8 %. Der Anteil der Patienten mit einer FEV<sub>1</sub> von mindestens 80 % der Norm sank von 74,3 % auf 74,1 %. Auch der Anteil von 6-Jährigen, die sowohl ein gutes LSG als auch eine gute FEV<sub>1</sub> erreichen, stieg in diesem Zeitraum von 34,2 % auf 40,5 % an. Im Jahr 2006 sind 70,6 % der 6-Jährigen frei von P. aeruginosa. Der Anteil von 6-Jährigen, die alle drei Kriterien erfüllen, stieg von 20,7 % im Jahr 1995 auf 30,9 % im Jahr 2006.

## 12 Bericht der Strukturkommission

T. O. F. Wagner

### 12.1 Aufgaben und Ziele der Strukturkommission

Ziel der Strukturkommission ist es, die Strukturen für eine am Stand der medizinischen Erkenntnisse ausgerichtete Versorgung von Mukoviszidose-Patienten in Deutschland zu beschreiben und Anregungen zur Weiterentwicklung der Versorgungslandschaft zu geben. Die Strukturkommission ist ein Beirat des Vorstands des Mukoviszidose e. V., der die Interessen sowohl der Patienten als auch der ärztlichen und nicht-ärztlichen Therapeuten vertritt.

Zu den Aufgaben der Strukturkommission gehört neben der Weiterentwicklung und der Umsetzung der Strukturempfehlungen und dem Zertifizierungsprozess damit auch die Abbildung der aktuellen Entwicklungen (Sporttherapie, Pflegestandards, Erfordernisse der Psychosozialen Versorgung, Ernährungsberatung etc.) in den Strukturempfehlungen – eine verlässliche Erfassung der Versorgungswirklichkeit (einschließlich der aktuellen Situation der Qualitätszirkel und der CF-Transplantationszentren).

Der Versuch, die weiteren Ziele zu formulieren und in eine Vision zu fassen, ist ein iterativer Prozess aller Beteiligten der Mukoviszidoseversorgung einschließlich der Patienten und dementsprechend niemals abgeschlossen. Die Mitglieder der Strukturkommission werden in enger Zusammenarbeit mit dem Mukoviszidose e. V.-Vorstand die Strukturziele den Gegebenheiten und Möglichkeiten anpassen, unter den Ambulanzärzten kommunizieren und zur Diskussion stellen. Hierzu wird eine öffentliche Internet-Diskussionsplattform (WIKI) für alle Ambulanzärzte zur Verfügung gestellt. Wer sich an der Diskussion und Erstellung beteiligen möchte, erhält seine persönlichen Zugangsdaten über [info@pneumo-frankfurt.de](mailto:info@pneumo-frankfurt.de).

## 12.2 Zertifizierung nach neuem Verfahren läuft

Im vorliegenden diesjährigen Berichtsband der Qualitätssicherung erscheinen die Hinweise auf die Zertifizierung von CF-Einrichtungen nach dem neuen Verfahren. Das sog. „neue“ Verfahren folgt den wesentlichen Grundlinien, die in den Strukturempfehlungen nachgelesen werden können (Details unter [http://www.muko.info/fileadmin/Dokumentenablage/Aerzte/Strukturkommission/Entwurf\\_Struktur\\_CF\\_6.12.06.pdf](http://www.muko.info/fileadmin/Dokumentenablage/Aerzte/Strukturkommission/Entwurf_Struktur_CF_6.12.06.pdf)). Die zertifizierten Einrichtungen erfüllen die erforderlichen Qualitätskriterien. Allerdings kann bei den Einrichtungen, die in der Liste als „(noch) nicht zertifizierte CF-Einrichtungen“ geführt werden, lediglich festgehalten werden, dass für diese am 30. Juni 2007 (Redaktionsschluss) das Zertifizierungsverfahren nicht abgeschlossen war.

Bei der Zertifizierung sind folgende Punkte zu beachten:

- CF-Einrichtungen werden zertifiziert (nicht die CF-Ärzte)
- Die Zertifizierung wird jährlich aktualisiert (Fragebogen)
- Die Erfordernisse (Strukturempfehlungen) wurden dahingehend angepasst, dass bei den personellen Anforderungen „qualifizierte“ statt „zertifizierte“ Ärzte gefordert werden, wobei die Anforderungen unverändert geblieben sind.
- In dem zu überarbeitenden Fragebogen werden die Mitarbeiter der Einrichtung namentlich abgefragt
- Die Ergebnisse werden in muko.info, auf der homepage des Mukoviszidose e. V. und in diesem Qualitätsbericht veröffentlicht.

Bis zum 30. Juni 2007 waren 56 Anträge auf Zertifizierung eingegangen, die sich folgendermaßen aufteilen:

Zentrum für Kinder und Jugendliche:	22
Zentrum für Erwachsene:	5
Mukoviszidose-Ambulanz:	18
Zertifizierung abgelehnt:	11
In Bearbeitung:	0

Hauptablehnungsgrund war die deutliche Unterschreitung der Mindestzahl von zwanzig betreuten Patienten. Es ist wichtig zu betonen, dass bei erkennbarer positiver Entwicklung der Patientenzahlen auch Einrichtungen mit mindestens 40 Kindern und Jugendlichen oder mindestens 40 Erwachsenen als Zentrum zertifiziert werden.

Die Zertifizierungen wurden jetzt bis zum Wegfall der Voraussetzungen (Selbstverpflichtung der zertifizierten Einrichtungen zur Mitteilung) bzw. bis zum 31.3.2008 erteilt. Zur Fortschreibung kann ein Antrag auf Erneuerung der Zertifizierung (Herbst/Winter 2007) gestellt werden.

### 12.3 Verbundbildung kommt in Bewegung

Zur nachhaltigen Verbesserung der Versorgungsstruktur hatten die Gremien des Mukoviszidose e. V. auf Vorschlag der Strukturkommission zur Bildung von Versorgungsverbünden ermutigt und u. a. auch ein finanzielles Förderprogramm hierzu bewilligt. Die Strukturkommission hat die Regeln für eine solche Verbundbildung in den Strukturempfehlungen festgelegt.

Danach setzt sich ein zertifizierter Verbund aus mindestens einem Zentrum und einer Ambulanz zusammen. Eine Ambulanz kann sich mit der Verbundgründung als Zentrum zertifizieren lassen, sofern durch die einmal jährliche Vorstellung von Patienten aus den übrigen Verbundambulanzen die erforderliche Gesamtzahl von 50 Kindern und Jugendlichen oder von 50 Erwachsenen erreicht wird.

Der Verbund gibt sich eine verbindliche Geschäftsordnung, in der auch die einheitlichen Qualität sichernden Maßnahmen wie z. B. einheitliche diagnostische und therapeutische Strategie oder einheitliche Dokumentation festgeschrieben werden. Auch wurde festgelegt, dass Patienten aus einer Ambulanz mindestens einmal im Jahr im Verbundzentrum vorgestellt werden sollen.

Bis zum Redaktionsschluss lagen der Strukturkommission drei Anträge auf Zertifizierung als CF-Verbund vor, die aber noch nicht abschließend beraten werden konnten, da die beteiligten Einrichtungen nicht vollzählig als einzelne Einrichtung zertifiziert waren. Unter dem Aspekt der Beteiligung von Krankenhäusern an der ambulanten Versorgung im Rahmen der „hochspezialisierten Versorgung“ könnte die Verbundregelung auch den Zugang kleiner Einrichtungen zu diesem attraktiven Finanzierungsweg eröffnen.

### 12.4 Finanzierung der ambulanten Versorgung ist im Wechsel begriffen

Bereits seit Beginn der ambulanten Versorgung von CF-Patienten in den Krankenhäusern stellte sich in unserem sektoralen System die Frage einer ausreichenden Finanzierung. War vor der Einführung des DRG-Systems eine Quersubventionierung aus dem stationären Bereich möglich und auch oft praktiziert, zeigen sich nun immer stärker die systematischen Probleme unseres auf eine strikte Trennung von ambulanter und stationärer Behandlung ausgerichteten Gesundheitssystems. Es ist daher ein wichtiges Anliegen des Mukoviszidose e. V., die Finanzierung einer qualitätsorientierten ambulanten Versorgung von CF-Patienten sicherzustellen. Grundsätzlich begrüßenswert ist daher die mit dem GKV-WSG zum 1.4.2007 in Kraft getretene Änderung des §116 b SGB V. Danach entfällt die bisher bestehende

Vertragskompetenz der Krankenkassen und wird durch ein Zulassungsverfahren auf Landesebene bei den für die Krankenhausplanung zuständigen Gremien ersetzt. Für die ambulante Versorgung der Mukoviszidose hat der Gemeinsame Bundesausschuss eine Konkretisierung beschlossen, in der die sächlichen und personellen Voraussetzungen beschrieben und eine Mindestmenge festgelegt wird. Diese Konkretisierung orientiert sich eng an dem Konsensus der European Cystic Fibrosis Society (ECFS) aus dem Jahr 2004, der auch in die Strukturempfehlungen der Strukturkommission im Wesentlichen Eingang gefunden hat. Es zeichnet sich ab, dass einzelne Länderbehörden dem Konzept der Verbundbildung (s. o.) des Mukoviszidose e. V. auch im Zusammenhang mit einer Anerkennung des Verbundes gem. §116 SGB V aufgeschlossen gegenüberstehen. Voraussetzung hierfür wird aber voraussichtlich eine tatsächliche Vorstellung der Patienten aus den angeschlossenen Ambulanzen in dem Zentrum sein.

Es kann jedoch nicht verschwiegen werden, dass durch die Neuregelung zwar ein voller und im Vergleich zu niedergelassenen Ärzten gleichberechtigter Zugang zur EBM-Abrechnung für krankenhausbasierte Zentren bzw. Verbünde ermöglicht wird, der EBM jedoch leider für eine am Konsensus ausgerichtete CF-Versorgung nicht kostendeckend ist. Dies ist allein schon deshalb der Fall, weil der ärztliche Betreuungsumfang wesentlich größer ist, als im EBM vorgesehen. Hinzu kommt das Fehlen von EBM-Abrechnungspositionen für die Ernährungsberatung und die psychosoziale Versorgung, die beide unabdingbar zu einer am Stand der medizinischen Erkenntnisse ausgerichteten CF-Versorgung gehören. Die Ergebnisse einer vom Mukoviszidose e. V. beim Institut für Versicherungsbetriebslehre der Universität Hannover in Auftrag gegebenen Kostenevaluation, bestätigen die Notwendigkeit einer ergänzenden Abrechnungspauschale, die nach Alter und Schweregrad der Patienten differenziert werden kann.

Alternativ zur Abrechnung nach §116 b SGB V stehen weitere, für sich genommen aber ebenfalls unzureichende Abrechnungsmöglichkeiten zur Verfügung:

- Ermächtigung durch die Zulassungsausschüsse der Kassenärztlichen Vereinigungen nach § 95 Abs. 4 in Verbindung mit den §§ 98 Abs. 2 Nr. 11 und 120 Abs. 1 SGB V. Zu unterscheiden ist zwischen der personenbezogenen und der institutsbezogenen Ermächtigung, wobei der personenbezogenen aus der Sicht der Kassenärztlichen Vereinigungen der Vorrang gegeben wird. Hier ist der persönlich Ermächtigte auch zur persönlichen Erbringung der Leistung verpflichtet. Der Ermächtigungskatalog ist in der Regel eingeschränkt auf die vom ermächtigten Arzt nachgewiesene Kompetenz. M. a. W.: Die Sonografie darf nur abrechnen, wer den entsprechenden Schein hat. Bei der Institutsermächtigung können auch Leistungen in den Abrech-

nungskatalog aufgenommen werden, für die zwar der Ambulanzleiter nicht selbst aber eben ein anderer Kollege in der Klinik die Befähigung nachweisen kann. Die Abrechnung erfolgt in der Regel nach EBM im Rahmen eines Ermächtigungskataloges (also nicht alle Ziffern).

- Ermächtigung als Hochschulambulanz nach § 117 SGB V durch die Zulassungsausschüsse „in dem für Forschung und Lehre erforderlichen Umfang“. Die Abrechnung erfolgt über einen Quartalspauschale, die zwischen dem Uniklinikum und den Kostenträgern ausgehandelt werden muss. Dieses Modell ist aber letztlich nicht auf eine Finanzierung der Versorgung ausgerichtet.
- Ermächtigung als Sozialpädiatrisches Zentrum nach § 119 SGB V durch die Zulassungsausschüsse, „soweit und solange erforderlich, um die sozialpädiatrische Behandlung von *Kindern*, die wegen der Art, Schwere oder Dauer ihrer Krankheit nicht von geeigneten Ärzten behandelt werden können, sicherzustellen“. Allerdings können in diesem Modell nur Kinder und Jugendliche versorgt werden.
- Theoretisch bietet auch die Integrierte Versorgung (IV) nach §§ 140 a–d SGB V eine Möglichkeit, auch ergänzend zu anderen Abrechnungsoptionen, den zusätzlichen Aufwand einer Integrierten Versorgung bei CF abzudecken. Jedoch bleibt fraglich, ob die IV auch nach dem Auslaufen der so genannten Anschubfinanzierung praktisch noch relevant sein wird.
- Zu prüfen bleibt ebenfalls, welche Möglichkeiten sich zukünftig aus dem § 95 Abs. 1 SGB V, Medizinische Versorgungszentren, ergeben.

## 13 Das Projekt „Benchmarking Mukoviszidose“: Was haben wir gelernt?

M. Stern, N. Niemann, B. Sens, P. Wenzlaff

Die stetige Verbesserung der Versorgungsqualität und damit letzten Endes auch der Lebensqualität der Patienten mit Mukoviszidose ist ein festes Anliegen der Mukoviszidose-Arbeit geworden [Wiedemann *et al.*, 2001; Schechter & Margolis, 2005; Quinton & O'Connor, 2007]. Wichtiges Element der Qualitätsarbeit ist die Zentrumsbetreuung [Kerem *et al.*, 2005; Dodge, 2005]. Das Instrument des Benchmarkings hat für den Zentrumsvergleich und das Qualitätsmanagement entscheidende Impulse gegeben [Stern *et al.*, 2005]. Ziele des Benchmarkings sind die Qualitätssteigerung durch intern offenen Leistungsvergleich, durch Ermittlung des besten Vorgehens und durch Lernen von den Besten.

### 13.1 Teilnehmende Einrichtungen

Seit 2004 sind folgende Ambulanzleiter und Zentren am Projekt „Benchmarking bei der Versorgung von Mukoviszidose-Patienten/innen“ beteiligt:

Dr. M. Ballmann

Medizinische Hochschule Hannover, Kinderklinik, CF-Ambulanz, Hannover

Prof. Dr. G. Dockter

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

Prof. Dr. H. J. Feickert

Klinik für Kinder und Jugendliche, Dietrich-Bonhoeffer-Klinikum Neubrandenburg,  
Neubrandenburg (zusammen mit Greifswald)

Dr. R. Fischer

Klinikum der Universität, Medizinische Klinik, Pneumologie, München

Dr. W. E. S. Kamin

Klinikum der Joh. Gutenberg-Universität, Kinderklinik, Pädiatrische Allergologie/Pneumologie und CF-Ambulanz, Mainz

Dr. E. Rietschel

Klinikum der Universität zu Köln, Klinik und Poliklinik für Kinderheilkunde und Jugendmedizin, Pädiatrische Pneumologie und Allergologie, Köln

Dr. S. Schmidt

Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Ernst-Moritz-Arndt-Universität, Greifswald

Dr. D. Staab

Christiane-Herzog-Zentrum, Department Lungenklinik Heckershorn, Zentralklinik Emil-von-Behring, Berlin

Prof. Dr. M. Stern (klinische Projektleitung)

Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Tübingen

Dr. P. Tinschmann

CF-Ambulanz, Frechen (gemeinsam mit Köln)

Prof. Dr. T. Welte

Medizinische Hochschule Hannover, CF-Ambulanz für Erwachsene, Hannover

Prof. Dr. H. Skopnik

Stadtkrankenhaus Worms gGmbH, Kinderklinik, Worms

Dr. B. Wiedemann (Biometrie)

Institut für Med. Informatik und Biometrie, TU Dresden, Universitätsklinikum Carl Gustav Carus, Dresden

N. Niemann, P. Wenzlaff (Projektmanagement/Koordination)

Dr. B. Sens (Projektleitung)

Zentrum für Qualität und Management im Gesundheitswesen (ZQ) bei der Ärztekammer Niedersachsen, Hannover

Im Jahr 2006 kam hinzu:

Dr. R. Szczepanski,

Kinderhospital, Osnabrück



### 13.2 Projektablauf/Methodik

Das Projekt wurde vom 01.07.2004 bis 30.06.2007 mit einer ausgabenneutralen Verlängerung bis zum 31.12.2007 durch das Bundesministerium für Gesundheit gefördert und durch das Deutsche Institut für Luft- und Raumfahrt betreut. Durch die Zusammenfassung von Ambulanzen ergaben sich 11 teilnehmende Pilotzentren, die etwa 1.100 Patienten/innen betreuen. Die Einzelergebnisse werden noch gesondert publiziert werden.

Bereits zu Beginn des Projekts waren wesentliche Arbeitselemente durch die Qualitätssicherung Mukoviszidose vorbereitet. So lagen die Jahresberichte seit 1995, die Einzelambulanzberichte seit 1996, die Ambulanzsoftware CFAS seit 1998 und die Säulendiagramme für die Ambulanzvergleiche 2001 vor. Die Ambulanzen, die an der Stufe II seit 1996 kontinuierlich teilgenommen hatten, haben sich alle im Projekt Benchmarking-Projekt wiedergefunden.

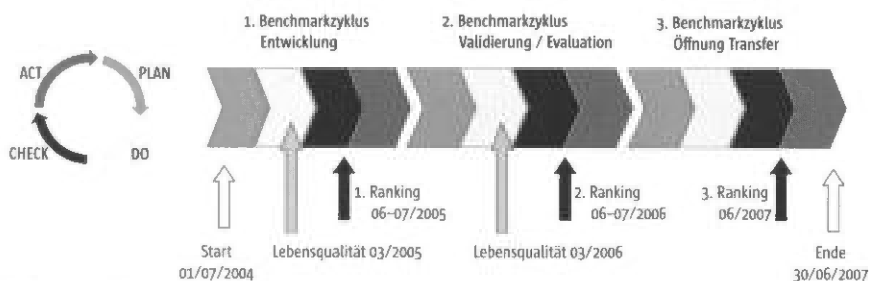


Abb. 79 Benchmarking Mukoviszidose – Praktische Umsetzung drei PDCA-Zyklen 2004–2007

Das interne Qualitätsmanagement ist mit dem Projekt auf eine neue Stufe gehoben worden. In drei aufeinanderfolgenden PDCA-Zyklen (*plan – do – check – act*) folgen Planung, Erhebung, Leistungsvergleich und Verbesserungsmaßnahmen konsequent (s. Abb. 79). Der erste Zyklus diente vorwiegend zur Entwicklung, der zweite zur Validierung und Evaluation, schließlich der dritte zur Öffnung und zum Transfer des Gelernten in die Praxisroutine der gesamten Qualitätssicherung Mukoviszidose (qualifizierte Stufe II ab 2007). Als Qualitätsindikatoren wurden aufgestellt:

- Infektionsparameter,
- Ernährungsparameter,
- Lungenfunktionsparameter,
- das Auftreten von Massivkomplikationen an der Lunge sowie
- die distale intestinale Obstruktion.

Besonders bewährt haben sich folgende Parameter:

- Infektion durch *Pseudomonas aeruginosa*,
- Längen-Soll-Gewicht für Kinder und

- Body Mass Index für Erwachsene sowie
- die Einsekundenkapazität (FEV<sub>1</sub>).

Darüber hinaus wurden in den Jahren 2005 und 2006 jeweils Fragebögen zur Lebensqualität ausgefüllt (CFQ), deren Auswertung gesondert publiziert werden wird. Für das Benchmarking-Projekt stellte sich heraus, dass die chronische Infektion durch *Pseudomonas aeruginosa* verbindlich definiert werden musste (s. Tab. 83).

Tab. 83 Definition chronische Infektion *Pseudomonas aeruginosa* (PSA)

1. Kontrolle durch Sputum, Rachenabstrich, broncho-alveoläre Lavage (BAL) mindestens 4x pro Jahr
2. Nachweis von PSA 3x pro Jahr oder  
3x konsekutiv oder  
3x in sechs Monaten
3. Wird über einen Zeitraum von mindestens einem Jahr trotz entsprechender Kontrollen kein *Pseudomonas aeruginosa* mehr gefunden, dann liegt keine chronische Infektion mehr vor.
4. Fremdbefunde, insbesondere negative, werden für die Dokumentation nicht verwandt

Im Förderungszeitraum 01.07.2004 bis 30.06.2007 fanden zweimal jährlich eintägige Treffen der am Benchmarking-Projekt teilnehmenden Einrichtungen statt. Es wurde schrittweise eine dauerhafte Vertrauensbasis für den internen offenen Vergleich geschaffen, deren Bedeutung gar nicht hoch genug eingeschätzt werden kann.

Für die genannten Qualitätsindikatoren wurden zugehörige numerische Benchmarks ermittelt. Dabei wurden in einem so genannten Ranking die Ergebnisse der Einrichtungen für die einzelnen Qualitätsindikatoren miteinander verglichen (grafische Darstellung mittels Säulendiagrammen für die Einrichtungen). Es wurden so die besten Ergebnisse identifiziert (Benchmarks) und die betreffenden Einrichtungen im Sinne des „Lernens von den Besten“ nach ihren Strategien und Vorgehensweisen befragt. Diese wurden wiederum gemeinsam diskutiert, und es wurden ambulanzspezifische Maßnahmen abgeleitet.

### 13.3 Ergebnisse

- Die Rankings zeigten erhebliche Unterschiede zwischen den teilnehmenden Einrichtungen auf [vgl. Stern *et al.*, 2006]. Diese Unterschiede waren aber nicht spezifisch und auch nicht über die Jahre konsistent. Das liegt zum einen daran, dass sich die Wirksamkeit von initiierten Maßnahmen bei einer Erkrankung wie der Mukoviszidose in der Regel nicht direkt und kurzfristig in den Ergebnissen widerspiegeln können. Zum anderen kann bei unterschiedlichen Organi-

sationsstrukturen der Einrichtungen keine einheitlich stringente Umsetzung erwartet werden.

- Es stellte sich heraus, dass längerfristige Qualitätsindikatoren für die Struktur- und Prozessqualität (Häufigkeit der Kontakte, Intensität und Qualität der Untersuchungen, Häufigkeit gezielter Therapiemaßnahmen) in die weitere Arbeit miteinbezogen werden müssen.
- Viel Mühe wurde auf die Ergänzung fehlender Daten verwendet. Diese Bemühungen waren vor allen Dingen in den ersten beiden Jahren sehr erfolgreich.
- Frühe Ergebnisse des Projektes waren die Verbesserung der Dokumentation, der Einbestellpraxis und der Durchführung der Lungenfunktionsuntersuchungen sowie der mikrobiologischen Untersuchungen.
- Das Patientendokumentationssystem CFAS wurde zum Update 2.5 weiterentwickelt, um vor allem Therapiedaten besser zu erfassen und für eine reale Analyse der Antibiotikatherapie bei chronischer Infektion durch *Pseudomonas aeruginosa* einzusetzen.
- Ziel der Analyse der Antibiotikatherapie war es, zu ermitteln, welche Ambulanzstrategie die maximale Freiheit von *Pseudomonas*infektionen zur Folge hatte (im Projekt günstigenfalls 70 % bei Kindern, 30–60 % bei Erwachsenen).
- Im Rahmen des offenen internen Vergleichs konnten die Einrichtungen mit den besten Ergebnissen zu den verschiedenen Qualitätsindikatoren festgestellt werden und es entwickelte sich eine intensive Diskussion über Stärken und Schwächen der teilnehmenden Einrichtungen, die insgesamt zu einem immanenten Qualitätsdenken geführt hat. Dieses Qualitätsdenken ist als Zwischenergebnis sehr viel wichtiger einzuschätzen als voreilige und unkommentierte Ranglistenbildungen.

### 13.4 Ausblick/Perspektiven

Ganz entscheidend ist die Durchsetzung des Qualitätsdenkens im Gesamtprojekt Qualitätssicherung Mukoviszidose. Dies kann durch Qualitätskonferenzen und durch die Bildung von Verbünden und Qualitätszirkeln verstärkt werden. Intensivierte Kooperation ist zu fördern (z. B. Mainz – Worms). Ein Ziel muss es sein, die Repräsentativität der Daten zu verbessern (hier sind Fortschritte sichtbar, z. B. im Gesamtverfahren betrug die Repräsentativität für das Jahr 2005 zum Stichtag 01.06.2006 73,4 %, am 01.07.2007 durch Nachmeldungen immerhin bereits 82 %). Es haben sich möglicherweise die finanzielle Prämie aber auch die direkte Nutzbarkeit der Daten für das interne Qualitätsmanagement in der Ambulanzführung

bemerkbar gemacht. Die hervorragende Erhebungsmentalität der Teilnehmer des Benchmarking-Projektes und der Stufe II muss auf das Gesamtprojekt übertragen werden.

Vieles im Benchmarking-Projekt Gelernte wirkt sich unmittelbar auf die Zukunft des Gesamtprojektes aus: Die Neuprogrammierung der Dokumentations-Software mit Zusatzfunktionen, die vor allem die direkte Nutzung durch die Ambulanzen ermöglichen, ist eine weitere Errungenschaft. Zum Beispiel hat sich gezeigt, dass detaillierte längerfristige Verlaufsdiagramme mit Angabe von Diagnosedaten und Therapieschritten sehr hilfreich in der Einzelplanung für problematische Verläufe sind (s. Abb. 80). Solche Verlaufsdiagrammationen können flexibel erweitert oder auch fokussiert werden. Mit der verbesserten Therapieerfassung wird hier noch eine sehr viel differenzierte Beurteilung verschiedener Therapiemaßnahmen über einen längeren Zeitraum möglich sein. Ziel ist die besser fokussierte und früher eingesetzte intensive Therapie (z. B. Inhalation, Antibiotika). Diagnostik-Standards müssen gesetzt und vereinbart werden. Die klinischen diagnostischen und therapeutischen Definitionen werden im Rahmen des Gesamtprojektes überarbeitet. Diese Arbeit konvergiert mit den Bemühungen auf europäischer Ebene im ECFS Registry.

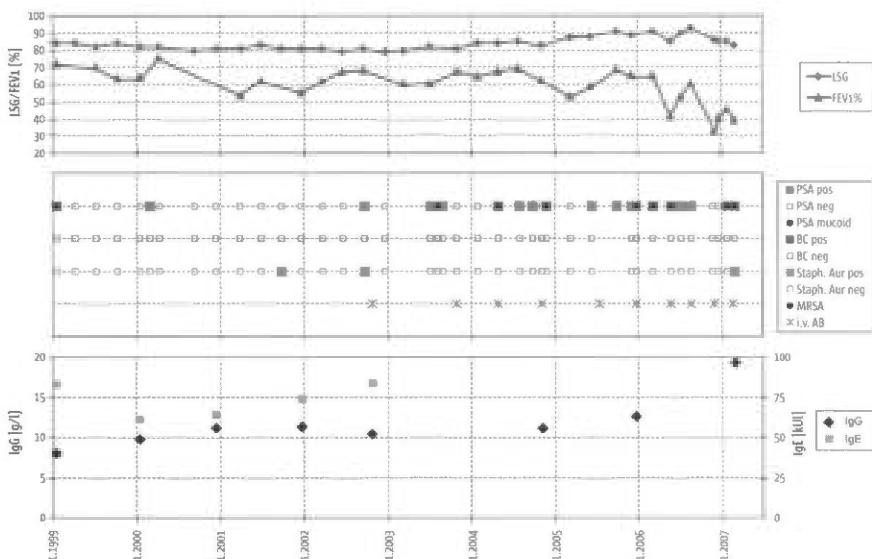


Abb. 80 Verlaufsdiagramm Diagnostik und Therapie Patient xy, \*12.1990 (LSG – Längen-Soll-Gewicht, FEV<sub>1</sub> – Einsekundenkapazität, PSA – Pseudomonas aeruginosa, BC – Burkholderia cepacia, unter Mitarbeit von Frau Dipl.-Inf. I. Bergmann)

Die erfolgreich erprobten Instrumente der Inhouse-Schulungen, der Leitlinien und Behandlungspfade sowie des Auditing werden in Zukunft verstärkt eingesetzt.

Längerfristige Benchmark-Trends werden beobachtet und Follow-up-Beobachtungen werden bewertet. Die Nachhaltigkeit des Benchmarking-Projektes ist seit 01.07.2007 durch die qualifizierte Stufe II, zu der sich bereits neue Einrichtungen verbindlich gemeldet haben, gewährleistet. Qualitätsdenken, Leistungsvergleich und die Arbeit in PDCA-Zyklen werden beibehalten. Die Koppelung der Maßnahmen aus dem Benchmarking-Projekt mit der derzeit laufenden Evaluation der Lebensqualität (Einbeziehung der Patientenebene) ist ein wichtiger weiterer Schritt [vgl. Quinton & O'Connor 2007]. Wir wünschen uns Patienten und Familien als vollwertige und informierte Partner mit vollem Zugang zu allen geeigneten Behandlungen und Unterstützungsschritten und werden weitere Schritte gemeinsam in diese Richtung unternehmen.

Letzten Endes geht es darum, Vorurteile, Abgrenzungsstrategien und Rechtfertigungen von ungünstigen Ergebnissen zu überwinden und durch die Bereitschaft zu kontinuierlichem gemeinsamem Lernen zu ersetzen. Durch die intensivierte Arbeit in Qualitätszirkeln und durch den internationalen Vergleich können wir noch zu vielen weiteren Optimierungsschritten kommen. Ohne besonderen personellen, ideellen und materiellen Einsatz wird es allerdings nicht gehen. Gegenseitiges Vertrauen, Einsatz, Lernbereitschaft und geduldiges Beharren auf dem als richtig Erkannten sind und bleiben die wichtigsten Elemente der Qualitätsarbeit Mukoviszidose auch für die zukünftige Arbeit.

## 14 Anhang

### 14.1 Executive Summary

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

#### **CF quality assurance in Germany: data from 2006**

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 2.5). 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 2006 7.260 patients have been treated by 95 centres. Retrospectively annual return rate was improved to 82 %. Median survival is currently 38,6 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. 84 Results 2006 (mean values); WH, body weight for height; BMI: body mass index; VC: vital capacity; FEV<sub>1</sub>: forced expiratory volume in one second; MEF<sub>25</sub>: maximal expiratory flow 25%; IgG: immunoglobulin; PA: *Pseudomonas aeruginosa*; 2s: mean value  $\pm$  2 standard deviation

parameter	patients < 6 years (n=611)	patients 6 to < 18 years (n=1.880)	patients ≥ 18 years (n=3.319)
WH ≥ 90 %	78,3 %	74,7 %	–
no data	0,3 %	< 0,1 %	–
BMI ≥ 15. Percentile	81,9 %	70,0 %	
no data	1,3 %	< 0,1 %	
BMI ≥ 19	–	–	57,7 %
no data	–	–	0,5 %
VC ≥ 80 %	–	63,0 %	42,0 %
no data	–	6,2 %	4,4 %
FEV <sub>1</sub> ≥ 80 %	–	61,3 %	23,0 %
no data	–	6,2 %	4,5 %
MEF <sub>25</sub> ≥ 60 %	–	40,3 %	15,6 %
no data	–	7,5 %	7,3 %
IgG -2s ≤ IgG ≤ 2s	56,2 %	49,0 %	44,4 %
no data	20,4 %	11,8 %	11,8 %
P. aeruginosa negative	77,0 %	58,8 %	35,6 %
no data	1,9 %	0,7 %	1,5 %

## 14.2 Beispiel einer Einzelauswertung der Ambulanz XYZ

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

**Datenstand:** 15.06.2007  
**Beobachtungszeitraum:** 01.01.2005–31.12.2005 bzw.  
 01.01.2006–31.12.2006

**Vergleich verschiedener Parameter der eigenen Ambulanz mit dem Mittelwert aller Einrichtungen desselben Typs und aller Einrichtungen – Säulendiagramme (s. Abb. 81)**

Bewertet wurden folgende Parameter (jeweils prozentuale Anteile):

- LSG  $\geq 90\%$  für Patienten  $< 18$  Jahre, 2006
- BMI-Perzentile für Patienten  $< 18$  Jahre, 2006
- BMI  $\geq 19 \text{ kg/m}^2$  für Patienten  $\geq 18$  Jahre, 2006
- FEV<sub>1</sub>  $\geq 80\%$  für Patienten 6 bis  $< 18$  Jahre, 2006
- FEV<sub>1</sub>  $\geq 80\%$  für Patienten  $\geq 18$  Jahre, 2006
- Anteil Pseudomonas aeruginosa negativ für Patienten  $< 18$  Jahre, 2006
- Anteil Pseudomonas aeruginosa negativ für Patienten  $\geq 18$  Jahre, 2006
- Anteil IgG im Bereich Mittelwert  $\pm 2$ \*Standardabw. für Patienten  $< 18$  Jahre, 2006
- Anteil IgG im Bereich Mittelwert  $\pm 2$ \*Standardabw. für Patienten  $\geq 18$  Jahre, 2006

**Vergleich verschiedener Parameter der eigenen Ambulanz 2005 und 2006 mit den Raten aller anderen Einrichtungen (s. Tab. 85)**

In den Tabellen sind folgende Parameter enthalten:

- LSG bzw. BMI
- VC
- FEV<sub>1</sub>
- MEF<sub>25</sub>
- Pseudomonas aeruginosa
- IgG



### Vergleich verschiedener Einzelwerte der eigenen Ambulanz mit den Einzelwerten aller anderen Einrichtungen (s. Abb. 82)

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

**Hinweis:** Für die Abbildungen A1a–A8 (s. Abb. 82) wurden für alle Ambulanzen identische Spannweiten (Minimum  $\Rightarrow$  Maximum) für die einzelnen Parameter festgelegt. Innerhalb dieser liegen > 99,5 % *aller* Werte *aller* beteiligten Ambulanzen. Die wenigen, dennoch vorhandenen, „Extrem-Ausreißer“ werden grafisch nicht dargestellt, sind aber in dem nachfolgenden Report (= patientenweise Einzelauflistung) zu finden.

### Druck der Einzelwerte der eigenen Ambulanz im Verlauf (s. Abb. 83)

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
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 $\text{kg/m}^2$ für Patienten < 18 Jahre und $\geq 18$ Jahre
VC	Vitalkapazität in % der Norm, für Patienten < 18 Jahre nach Zapletal und für Patienten ab 18 Jahre nach Quanjer
FEV <sub>1</sub>	Einsekundenkapazität in % der Norm
MEF <sub>25</sub>	MEF <sub>25</sub> in % der Norm
IgG	IgG in g/l
P. aer.	Pseudomonas aeruginosa
	1 ja
	2 Nein
	o unbekannt

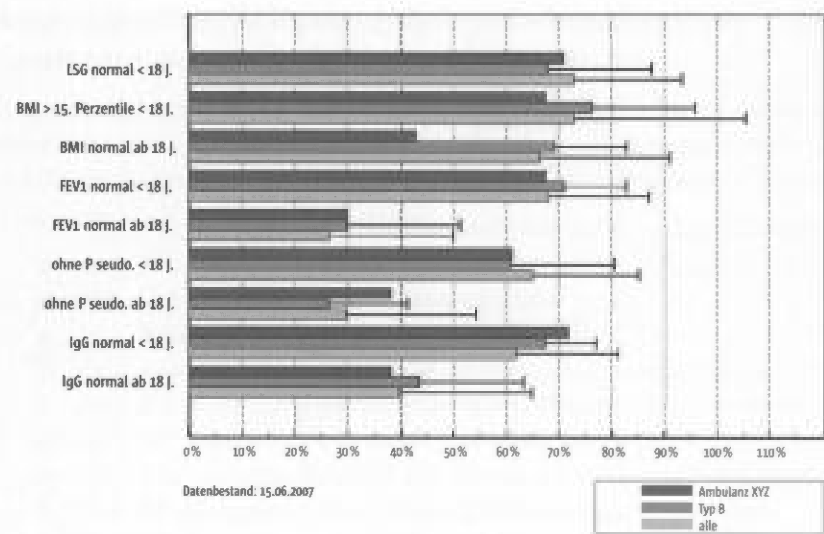


Abb. 81 CF-Ambulanz XYZ

Tab. 85 Tabellen

		2005				2006			
		Ambulanz XYZ		Alle anderen		Ambulanz XYZ		Alle anderen	
		Anzahl	Spalten %	Anzahl	Spalten %	Anzahl	Spalten %	Anzahl	Spalten %
< 18 Jahre	Untergewicht	34	29,8	674	25,7	37	34,3	627	24,3
	Gewicht normal	80	70,2	1951	74,3	71	65,7	1948	75,7
	< 15. Perzentile	36	31,9	717	27,3	35	32,5	684	26,6
	≥ 15. Perzentile	78	68,1	1908	72,7	73	67,5	1891	73,4
ab 18 Jahre	Untergewicht	71	35,9	620	30,4	39	30,7	629	30,8
	Gewicht normal	127	64,1	1422	69,6	88	69,3	1413	69,2

		2005				2006			
		Ambulanz XYZ		Alle anderen		Ambulanz XYZ		Alle anderen	
		Anzahl	Spalten %	Anzahl	Spalten %	Anzahl	Spalten %	Anzahl	Spalten %
< 18 Jahre	VC < 80 %	18	21,2	681	31,8	17	20,7	649	31,2
	VC ≥ 80%	67	78,8	1461	68,2	65	79,3	1430	68,8
ab 18 Jahre	VC < 80 %	116	58,9	1118	56,1	66	52,0	1115	55,7
	VC ≥ 80%	81	41,1	875	43,9	61	48,0	886	44,3

## 14.2 Beispiel einer Einzelauswertung der Ambulanz XYZ

		2005				2006			
		Ambulanz XYZ		Alle anderen		Ambulanz XYZ		Alle anderen	
		Anzahl	Spalten %	Anzahl	Spalten %	Anzahl	Spalten %	Anzahl	Spalten %
< 18 Jahre	FEV1 < 80 %	27	32,1	634	29,8	26	31,7	581	28,2
	FEV1 ≥ 80 %	57	67,9	1494	70,2	56	68,3	1481	71,8
ab 18 Jahre	FEV1 < 80 %	169	85,8	1536	77,0	107	84,3	1532	76,5
	FEV1 ≥ 80 %	28	14,2	460	23,1	20	15,7	471	23,5

		2005				2006			
		Ambulanz XYZ		Alle anderen		Ambulanz XYZ		Alle anderen	
		Anzahl	Spalten %	Anzahl	Spalten %	Anzahl	Spalten %	Anzahl	Spalten %
< 18 Jahre	MEF25 < 60 %	48	57,1	1047	49,8	45	54,9	1015	49,2
	MEF25 ≥ 60 %	36	42,9	1054	50,2	37	45,1	1046	50,8
ab 18 Jahre	MEF25 < 60 %	170	90,9	1664	86,1	108	88,5	1683	86,8
	MEF25 ≥ 60 %	17	9,1	268	13,9	14	11,5	256	13,2

		2005				2006			
		Ambulanz XYZ		Alle anderen		Ambulanz XYZ		Alle anderen	
		Anzahl	Spalten %	Anzahl	Spalten %	Anzahl	Spalten %	Anzahl	Spalten %
< 18 Jahre	mit Ps.aeruginosa	44	38,6	892	34,5	44	40,7	795	31,1
	ohne P. aeruginosa	70	61,4	1692	65,5	64	59,3	1759	68,9
ab 18 Jahre	mit Ps.aeruginosa	151	76,6	1495	74,5	93	73,2	1429	70,7
	ohne P. aeruginosa	46	23,4	513	25,5	34	26,8	592	29,3

		2005				2006			
		Ambulanz XYZ		Alle anderen		Ambulanz XYZ		Alle anderen	
		Anzahl	Spalten %	Anzahl	Spalten %	Anzahl	Spalten %	Anzahl	Spalten %
< 18 Jahre	IgG < 2s	5	4,4	95	4,2	5	4,7	90	4,1
	-2s ≤ IgG < 2s	81	71,7	1478	65,8	69	64,5	1439	66,0
	IgG ≥ 2s	27	23,9	672	29,9	33	30,8	650	29,8
ab 18 Jahre	IgG < 2s	1	0,7	100	5,7	2	1,7	91	5,1
	-2s ≤ IgG < 2s	49	33,8	689	39,5	35	30,2	708	39,3
	IgG ≥ 2s	95	65,5	955	54,8	79	68,1	1001	55,6

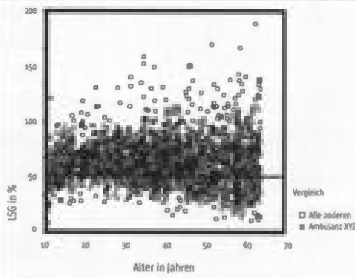


Abb. A1a: Verteilung des Längen-Soll-Gewichtes (%); < 18 Jahre

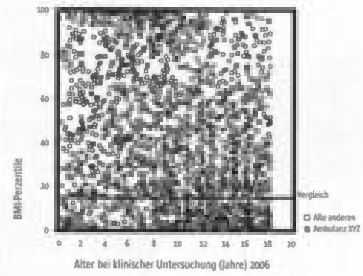


Abb. A1b: BMI-Perzentile; < 18 Jahre

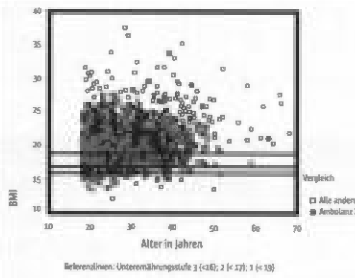


Abb. A2: Verteilung des BMI;  $\geq 18$  Jahre

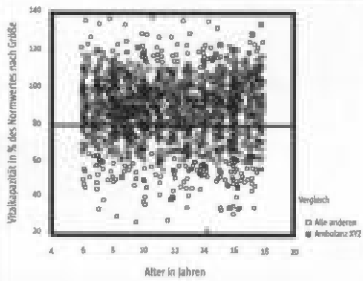


Abb. A3: Verteilung der Vitalkapazität (%); 6-17 Jahre

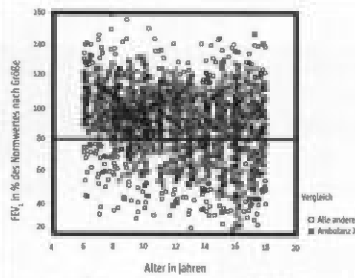


Abb. A4: Verteilung der Einsekundenkapazität (%); 6-17 Jahre

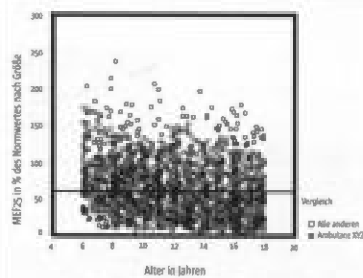


Abb. A5: Verteilung von MEF<sub>25</sub>; 6-17 Jahre

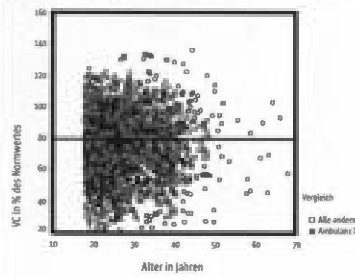


Abb. A6: Verteilung der Vitalkapazität (%);  $\geq 18$  Jahre

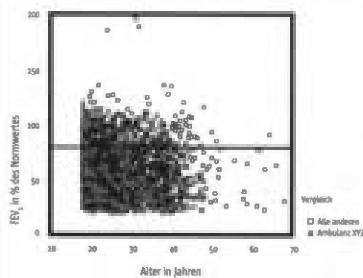


Abb. A7: Verteilung der Einsekundenkapazität (%);  $\geq 18$  Jahre

## 14.2 Beispiel einer Einzelauswertung der Ambulanz XYZ

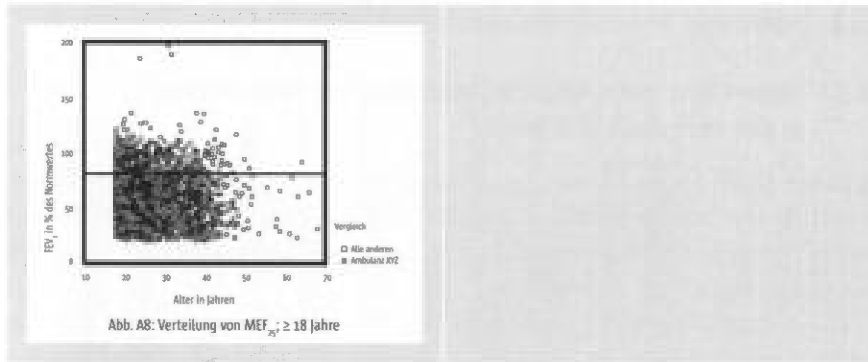


Abb. 82 Scatterplots

<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)	Pa. aer
14.11.56-1-29. 5.30											
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	.	.	.	17,67	41,83	25,77	7,32	17,90	2
2004	1	1	.	.	.	17,16	40,02	23,95	8,24	20,40	2
2005	1	1	2	2005	.	17,30	38,45	21,54	7,36	20,50	2
5. 6.58-1-11. 2.35											
1995	1	1	.	.	.	19,17	35,15	32,06	26,48	20,90	1
1996	1	1	.	.	.	21,02	68,63	48,16	16,69	8,70	1
1997	1	1	.	.	.	20,99	70,31	42,59	8,97	11,90	1
1998	1	1	.	.	.	20,82	70,55	45,45	16,16	10,80	1
2002	1	1	.	.	.	19,61	60,16	26,46	7,99	14,70	1
2003	1	1	.	.	.	21,63	69,16	31,12	9,61	16,00	1
2004	1	1	.	.	.	21,30	61,66	29,88	11,22	16,50	1
2005	1	1	.	.	.	20,96	56,25	26,16	10,32	15,60	1
14.10.58-1-26. 8.37											
1995	1	1	.	.	.	21,72	56,95	45,32	23,50	18,50	1
1996	1	1	.	.	.	21,50	58,23	44,88	19,50	.	1
1997	1	1	.	.	.	22,16	63,97	51,29	24,60	14,50	1
1998	1	1	.	.	.	22,28	68,21	51,09	18,02	.	1
1999	1	1	.	.	.	22,25	71,13	54,01	23,22	14,10	1
2000	1	1	.	.	.	22,78	81,59	47,64	.	.	1
2001	1	1	.	.	.	23,03	81,48	47,80	17,81	15,00	1
2002	1	1	.	.	.	22,47	78,88	43,81	14,06	14,80	1
2003	1	1	.	.	.	23,22	75,42	41,36	16,09	16,40	1
2004	1	1	.	.	.	22,47	76,02	42,08	14,04	15,60	1
2005	1	1	.	.	.	22,00	70,95	36,41	28,42	15,70	1
2006	1	1	.	.	.	22,78	72,45	35,00	12,88	.	1
31.10.58-2-25. 3.22											
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	.	.	.	21,89	47,32	42,68	37,22	22,00	1
2005	2	1	99	2006	.	21,20	49,63	40,24	24,24	.	2
19.12.58-1- 5. 7.24											
1995	1	1	.	.	.	20,69	40,72	34,36	29,79	16,60	1
1996	1	1	.	.	.	21,03	41,14	35,11	25,47	14,90	2
1997	1	1	.	.	.	21,75	41,65	29,85	13,17	.	1
1998	1	1	.	.	.	20,76	42,29	31,10	14,71	14,20	1
1999	1	1	.	.	.	20,52	48,57	29,73	9,13	15,30	1
2000	1	1	.	.	.	21,55	77,08	32,04	13,25	13,80	2
2001	1	1	.	.	.	20,86	68,64	29,11	8,88	12,00	2
2002	1	1	.	.	.	21,55	72,06	28,11	10,08	13,40	1
2003	1	1	.	.	.	20,52	76,19	28,91	22,99	14,60	1
2004	1	1	.	.	.	21,20	77,22	32,75	15,47	17,10	1
2005	1	1	.	.	.	20,07	71,89	29,05	12,03	15,90	2

Abb. 83 Druck der Einzelwerte der eigenen Ambulanz im Verlauf (Auszug)

### 14.3 Ergänzung in der Ambulanzstatistik 2006

#### 14.3.1 Auswertung und zusätzliche Darstellung von Stufe II-Daten in den Ambulanzstatistiken

Von den Stufe II-Einrichtungen werden nur die berücksichtigt, die kontinuierlich seit 2000 mit ausreichender Vollzähligkeit (~ konstante Patientenmeldungen) beteiligt waren. Bei Longitudinalanalysen werden nur die Jahrgänge seit 2000 einbezogen.

Das Grundprinzip ist, immer die Ergebnisse der eigenen Einrichtung im Vergleich zu allen anderen Stufe II-Ambulanzen darzustellen (analog der Ambulanzstatistik Stufe I).

#### Kontakte

Tab. 86 Anlass des Kontaktes

Anlass	2005				2006			
	Ambulanz XYZ		Alle anderen		Ambulanz XYZ		Alle anderen	
	n	Spalten %	n	Spalten %	n	%	n	Spalten %
Regulärer Besuch	147	95,5	4.259	81,1	116	93,5	4.161	81,3
Konsil	6	3,9	312	6,0			48	0,9
Notfall			80	1,5			57	1,1
Stationäre Entlassung	1	0,6	282	5,4	8	6,5	425	8,3
Anderer Anlass	0		321	6,1	0		427	8,3
Gesamt	154	100	5.254	100	124	100	5.118	100

Tab. 87 Häufigkeit der Kontakte

Kontakte pro Patient (während des Jahres)	2005				2006			
	Ambulanz XYZ		Alle anderen		Ambulanz XYZ		Alle anderen	
	n	Spalten %	n	Spalten %	n	Spalten %	n	Spalten %
1	5	12,2	313	21,7	4	10,5	281	19,2
2	8	19,5	174	12,0	6	15,8	234	16,0
3	11	26,8	292	20,2	12	31,6	305	20,8
4	13	31,7	301	20,8	13	34,2	299	20,4
> 5	4	9,8	365	25,3	3	7,9	345	23,6
Mittelwert		3,1		3,6		3,3		3,5

Häufigkeit bestimmter Untersuchungen

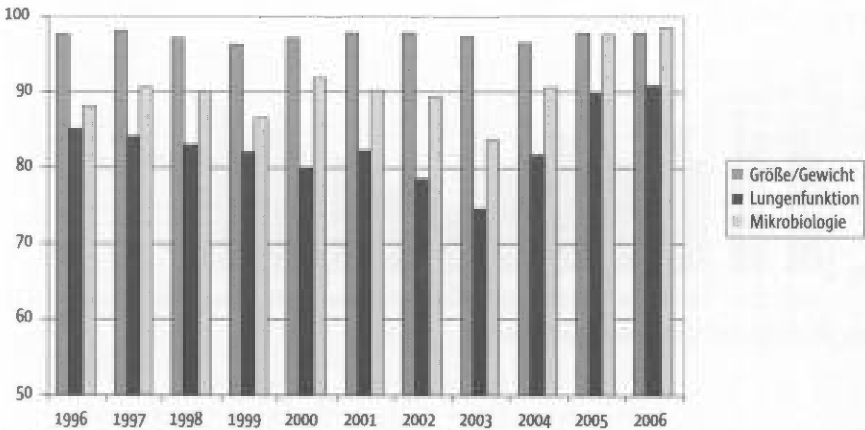


Abb. 84 Häufigkeit bestimmter Untersuchungen bei allen regulären Kontakten (alle Ambulanzen)

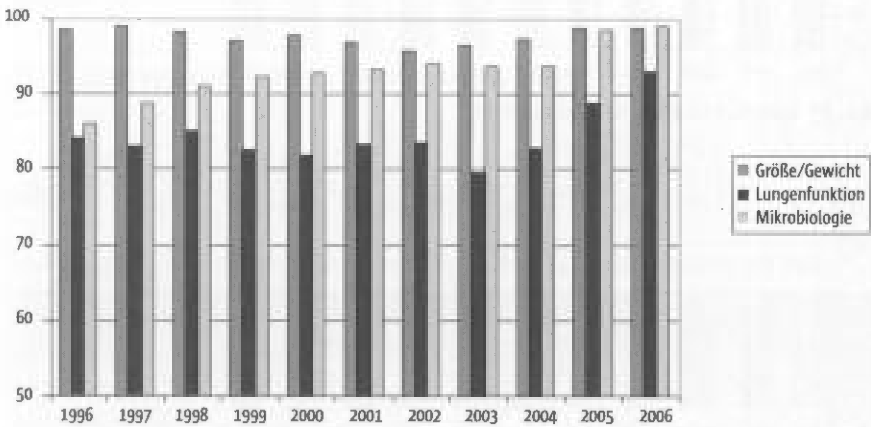


Abb. 85 Häufigkeit bestimmter Untersuchungen bei allen regulären Kontakten (Ambulanz XYZ)



**Direkter Vergleich der jeweiligen Einrichtung gegen alle anderen Ambulanzen für jeden der drei Parameter getrennt.**

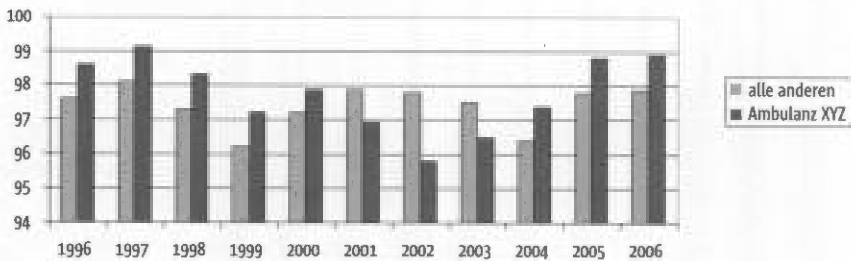


Abb. 86 Vergleich Häufigkeit Größe/Gewicht

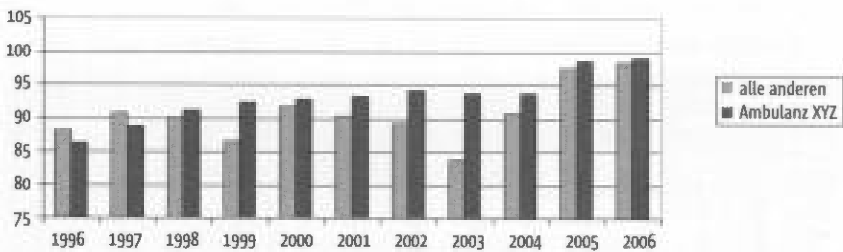


Abb. 87 Vergleich Häufigkeit Lungenfunktion

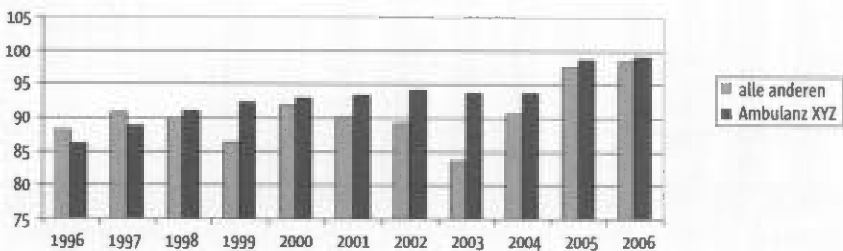


Abb. 88 Vergleich Häufigkeit Mikrobiologie

## Diabetes mellitus

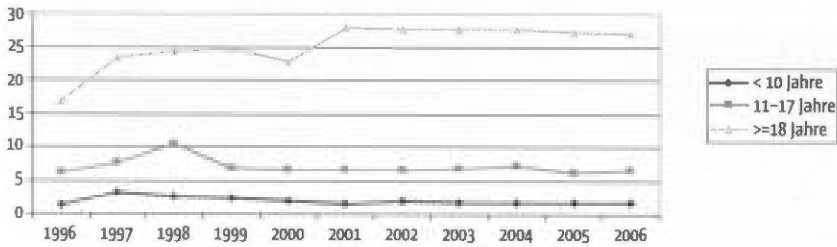


Abb. 89 Anteil Patienten mit Diabetes mellitus (alle Ambulanzen)

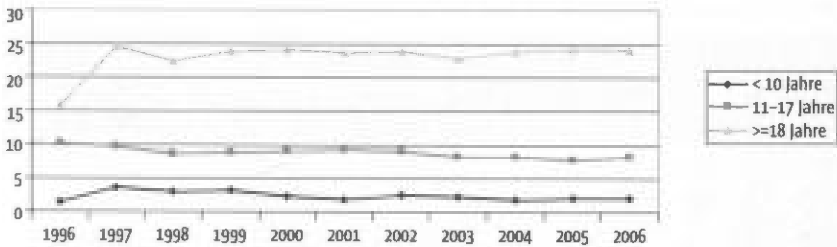


Abb. 90 Anteil Patienten mit Diabetes mellitus (Ambulanzen XYZ)

## oGTT

Tab. 88 oGTT bei Patienten ab 10 Jahre ohne Diabetes mellitus für die Jahre 2005 und 2006

	2005				2006			
	Ambulanz XYZ		alle anderen		Ambulanz XYZ		alle anderen	
10-17 Jahre	n	Spalten %	n	Spalten %	n	Spalten %	n	Spalten %
Zahl Patienten n (%)	13	8,4	292	7,9	9	7,7	294	7,8
davon ohne Diabetes	11	85	268	92	8	89	267	91
davon mit oGTT	4	36	83	31	5	63	80	30
davon oGTT normal	3	75	68	92	3	60	72	91
> 18 Jahre	n	Spalten %	n	Spalten %	n	Spalten %	n	Spalten %
Zahl Patienten n (%)	23	15	502	16,3	21	17	532	14,1
davon ohne Diabetes	15	65	356	71	14	67	372	70
davon mit oGTT	4	27	82	23	6	43	89	24
davon oGTT normal	3	75	54	66	4	67	57	65

Prävalenz verschiedener Keime

Tab. 89 Prävalenz verschiedener Keime im Jahr 2006 alle Ambulanzen

Alle Ambulanzen				
Alter in Jahren	P. aeruginosa	Wenn ja: mucoid?	S. aureus	Wenn ja: MRSA/ORSA
0-5	14,1 %	5,2 %	55,1 %	
6-11	32,8 %	28,7 %	71,8 %	2,7 %
12-17	53,9 %	43,2 %	60,4 %	5,3 %
> 18	77 %	63,8 %	48,9 %	9,1 %
Gesamt	54 %	52,9 %	56,3 %	5,4 %

Tab. 90 Prävalenz verschiedener Keime im Jahr 2006 Ambulanz XYZ

Ambulanz XYZ				
Alter in Jahren	P. aeruginosa	Wenn ja: mucoid?	S. aureus	Wenn ja: MRSA/ORSA
0-5	15,4 %	5,8 %	57,9 %	1,1 %
6-11	34,7 %	31,6 %	73,2 %	3,1 %
12-17	49,8 %	39,8 %	56,1 %	4,8 %
> 18	76,2 %	66,7 %	47,3 %	8,4 %
Gesamt	59 %	55,9 %	49,7 %	4,8 %

Tab. 91 Prävalenz verschiedener Keime im Jahr 2006 alle Ambulanzen

Alle Ambulanzen				
Alter in Jahren	B. cepacia	Stenotrophomonas maltophilia	H. influenza	Andere Keime
0-5		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 %

Tab. 92 Prävalenz verschiedener Keime im Jahr 2006 Ambulanz XYZ

Ambulanz XYZ				
Alter in Jahren	B. cepacia	Stenotrophomonas maltophilia	H. influenza	Andere Keime
0-5		3,9 %	34,1 %	47,6 %
6-11	1,7 %	12,9 %	29,4 %	46,5 %
12-17	1,2 %	13,1 %	13,4 %	30,8 %
> 18	3,4 %	10,8 %	5,6 %	41,8 %
Gesamt	2,0 %	11,2 %	16,8 %	42,0 %

### 14.3.2 Verlauf der Erkrankung Stufe II

BMI aller Jungen verglichen mit Perzentilen Gesunder

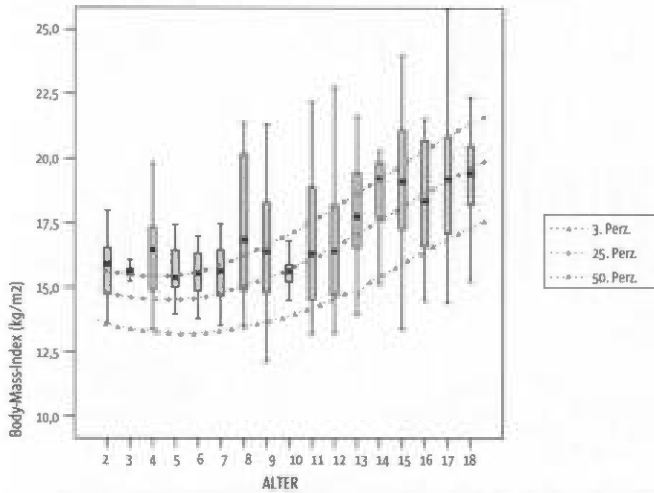


Abb. 1a BMI Jungen verglichen mit Perzentilen Gesunder (alle Ambulanzen)

BMI der Jungen der Ambulanz XYZ verglichen mit Perzentilen Gesunder

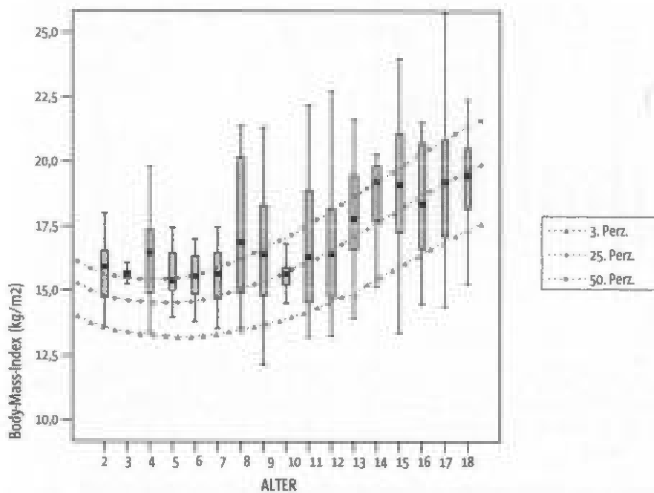


Abb. 1b BMI Jungen verglichen mit Perzentilen Gesunder (Ambulanz XYZ)

BMI aller Mädchen verglichen mit Perzentilen Gesunder

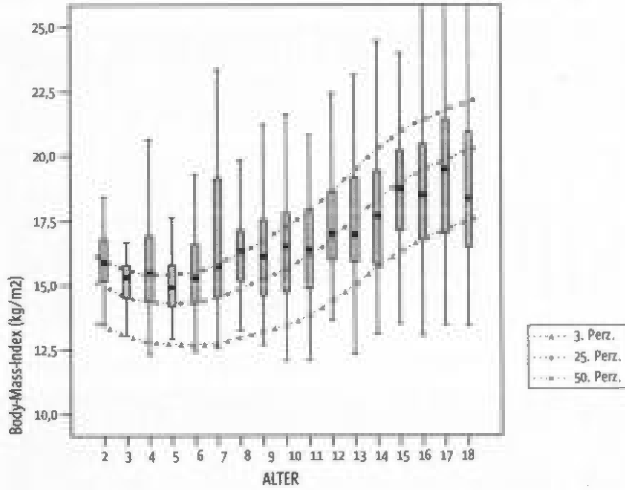


Abb. 2a BMI Mädchen verglichen mit Perzentilen Gesunder (alle Ambulanzen)

BMI der Mädchen der Ambulanz XYZ verglichen mit Perzentilen Gesunder

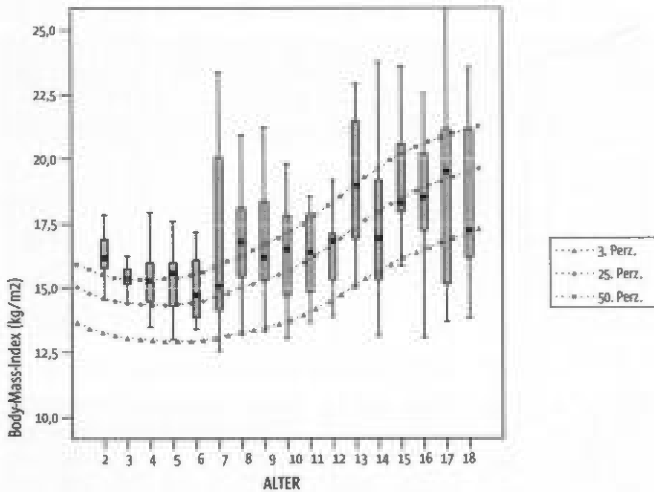


Abb. 2b BMI Mädchen verglichen mit Perzentilen Gesunder (Ambulanz XYZ)

BMI aller Jungen verglichen mit Perzentilen CF-Patienten

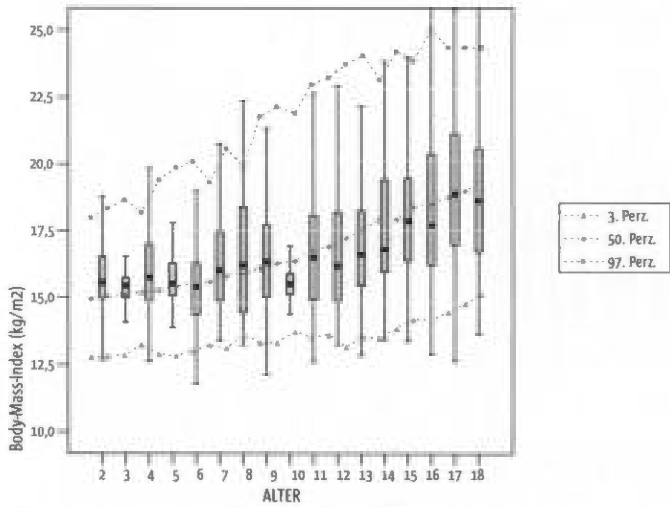


Abb. 3a BMI Jungen verglichen mit Perzentilen CF-Patienten (alle Ambulanzen)

BMI der Jungen der Ambulanz XYZ verglichen mit Perzentilen CF-Patienten

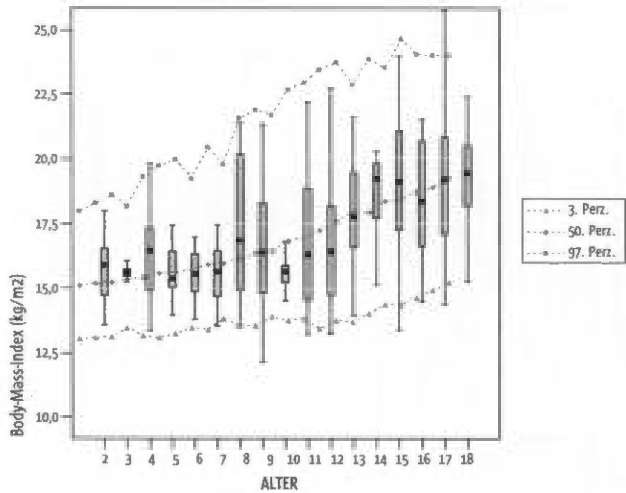


Abb. 3b BMI Jungen verglichen mit Perzentilen CF-Patienten (Ambulanz XYZ)

BMI aller Mädchen verglichen mit Perzentilen CF-Patienten

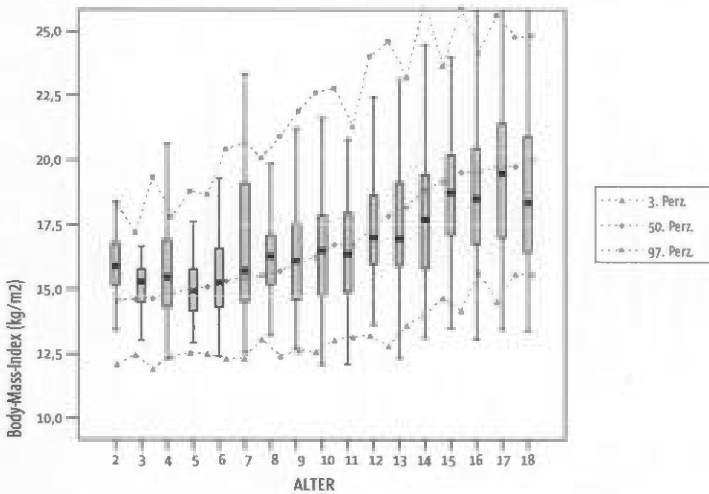


Abb. 4a BMI Mädchen verglichen mit Perzentilen CF-Patienten (alle Ambulanzen)

BMI der Mädchen der Ambulanz XYZ verglichen mit Perzentilen CF-Patienten

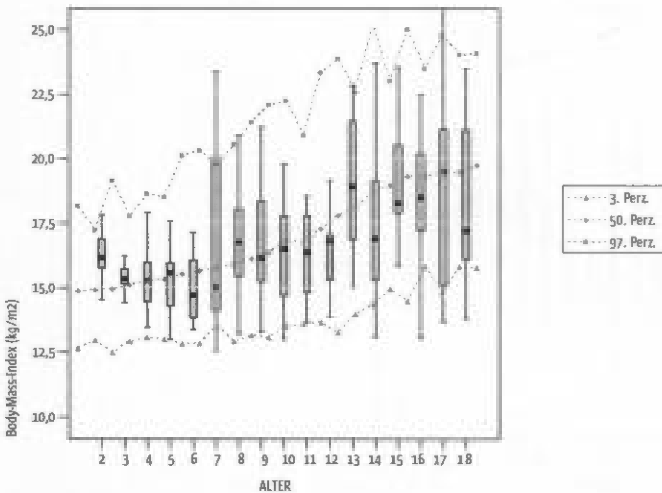


Abb. 4b BMI Mädchen verglichen mit Perzentilen CF-Patienten (Ambulanz XYZ)

FEV<sub>1</sub> aller Jungen verglichen mit Perzentilen CF-Patienten

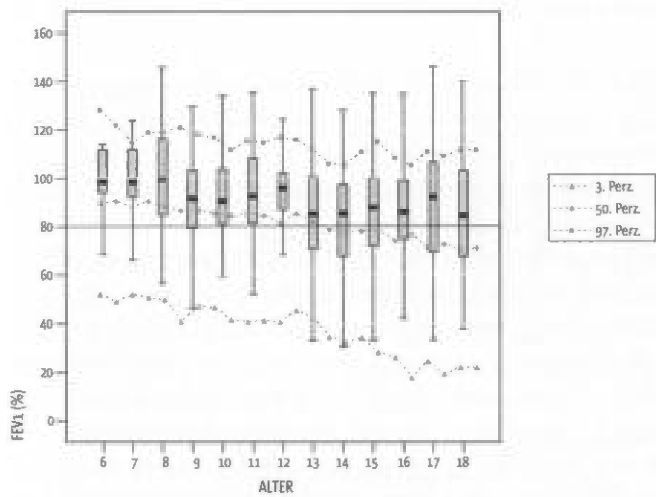


Abb. 5a FEV<sub>1</sub> Jungen verglichen mit Perzentilen CF-Patienten (alle Ambulanzen)

FEV<sub>1</sub> aller Mädchen verglichen mit Perzentilen CF-Patienten

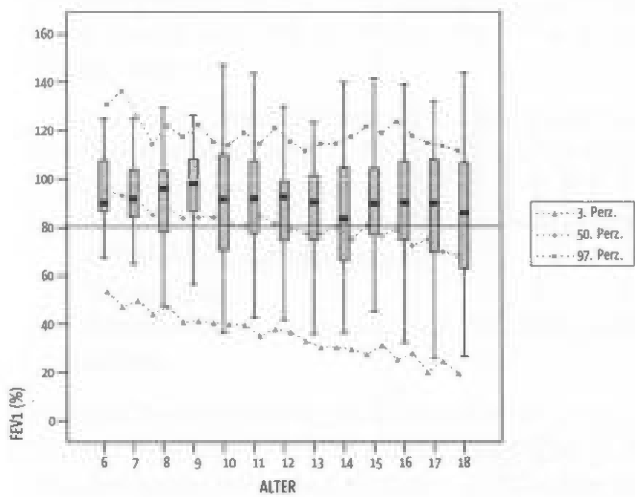


Abb. 5b FEV<sub>1</sub> Mädchen verglichen mit Perzentilen CF-Patienten (alle Ambulanzen)



FEV<sub>1</sub> aller Jungen der Ambulanz XYZ verglichen mit Perzentilen CF-Patienten

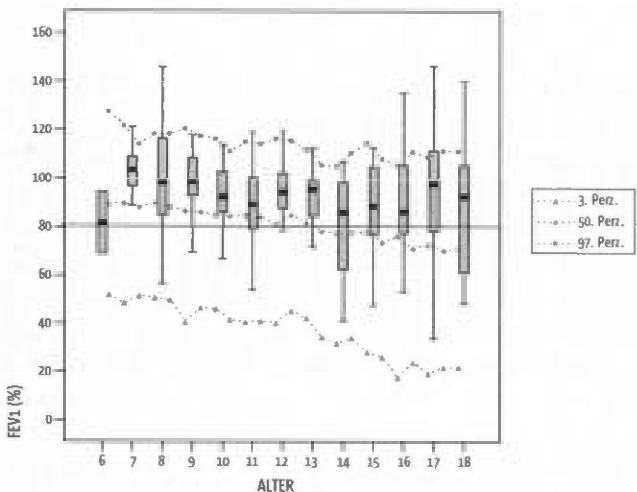


Abb. 6a FEV<sub>1</sub> Jungen verglichen mit Perzentilen CF-Patienten (Ambulanz XYZ)

FEV<sub>1</sub> aller Mädchen der Ambulanz XYZ verglichen mit Perzentilen CF-Patienten

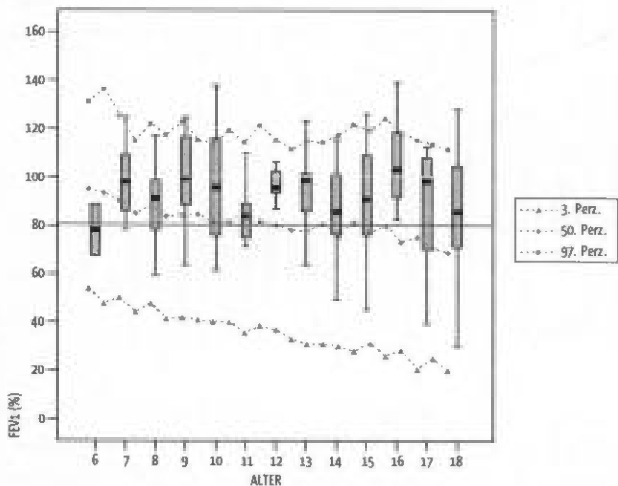


Abb. 6b FEV<sub>1</sub> Mädchen verglichen mit Perzentilen CF-Patienten (Ambulanz XYZ)

## 14.4 Information Neuentwicklung Computersoftware

M. Schlangen

Im Jahr 1995 wurde das Qualitätssicherungsverfahren Mukoviszidose bundesweit implementiert. Seit 2005 wird von ca. 90 CF-Ambulanzen pro Jahr der Status von ca. 5.000 Patienten gemeldet, insgesamt sind etwa 7.000 Patienten erfasst. Die Dokumentation erfolgt mit Hilfe der Software CFAS.

Innovative Ansätze im Qualitätsmanagement sowie neue Anforderungen an die Registerfunktion erfordern nun eine inhaltliche und funktionelle Überarbeitung des Systems. 2005 wurde eine Arbeitsgruppe beauftragt, eine Voranalyse bezüglich dieser Anforderungen zu erstellen. Daraus ergab sich die Erstellung eines umfangreichen Pflichtenheftes. Gewünscht wird eine Ambulanzsoftware mit erheblich besseren Serviceleistungen. Besonderer Schwerpunkt wird hier auf die komfortable Erstellung von Arztbriefen, Formularen und Bescheinigungen, auf die Übernahme von Daten aus Sub-Systemen (evtl. Administration, Labor und Lungenfunktion) und die automatische Erstellung von Standardausgaben wie Listen, Tabellen, Grafiken, Patientenverläufen, Medikation etc. für die unmittelbare Versorgung der Patienten vor Ort, gelegt (Kurzversion des Pflichtenheftes kann in der Geschäftsstelle abgefragt werden).

Anfang 2007 wurde eine Ausschreibung gestartet. Insgesamt haben sich fünf Unternehmen in der Geschäftsstelle vorgestellt. Vier Unternehmen wurden eingeladen, sich Vertretern der Arbeitsgruppe zu präsentieren. Nach den Kriterien:

1. Unternehmen (Mitarbeiteranzahl, Gründungsjahr);
2. Referenzprojekte (d. h. Erfahrung mit Schnittstellen zu KIS, Laborsystemen, LuFu);
3. Realisierungsvorschläge der im Pflichtenheft aufgeführten Anforderungen;
4. Umsetzung;
5. Organisation Hotline, Wartung, Schulung und
6. Kosten,

wurde ein Ranking durchgeführt und das für unsere Zwecke beste Unternehmen identifiziert. Die aktuelle Arbeitsgruppe besteht aus Frau I. Bergmann, Herrn Dr. R. Fischer, Herrn Dr. L. Nährlich, Frau Dr. Chr. Smaczny, Herrn P. Wenzlaff und Frau Dr. B. Wiedemann, die mit sehr großem Engagement an der Neukonzeptionisierung arbeiten. Realisiert wird dieses Konzept durch die Firma axaris software & systeme GmbH, Ulm.

Arbeitsgruppe und Unternehmen arbeiten intensiv zusammen. Gemeinsam konnte bereits ein Detailkonzept erstellt und somit ein wichtiger Meilenstein erreicht werden.

Geplant ist bereits im Herbst eine Betaversion testen zu können, so dass die neue Ambulanzsoftware bereits im Sommer 2008 in den meisten Ambulanzen zur Verfügung stehen könnte. Für diese völlig neu entwickelte Software wird nun auch ein neuer Name gesucht. Vorschläge werden in der Geschäftsstelle gerne bis zum 30.1.2008 entgegengenommen!

# 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	Konfi denzintervall (confi dence interval)
CFQ	Cystic Fibrosis Questionnaire
DNA	Desoxyribonucleinsäure
ECFS	European Cystic Fibrosis Society
FEV <sub>1</sub>	Einsekundenkapazität
FGM	Forschungsgemeinschaft Mukoviszidose
H. infl uenzae	Hämophilus infl uenzae
IgG	Immunglobulin G
LSG	Längen-Soll-Gewicht
MEF <sub>25</sub>	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.

## Literaturverzeichnis

- Ballmann, 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 fi brosis in Canada, 1970–1989. *Am J Epidemiol* 143 (1996) 1007–1017.
- Corey, M. L.: Longitudinal studies in cystic fi brosis. In Sturgess J M (ed) Perspectives in cystic fi brosis. 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](http://www.cff.org).
- Dodge, J. A. Morison, S., Lewis, P. A. et al.: Incidence, population, and survival of cystic fi brosis in the UK, 1968–95. *Arch Dis Child* 77 (1997) 493–496.
- Dodge JA. Patient-centred cystic fibrosis services. *J R Soc Med* 2005; 98(Suppl 45): 2–6.
- 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 fi brosis: 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 fi brosis. *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.).
- Hebebrand J., Hesecker, H., Himmelmann, G. W., Schäfer, H., Remschmidt, H. (1994). Altersperzentilen für den Body Mass Index aus Daten der Nationalen Verzehrstudie einschließlich einer Übersicht zu relevanten Einflßfaktoren. *Aktuelle Ernährungsmed.* 19, 259–265.
- Kerem E, Conway S, Elborn S, Heijerman H. Standards of care for patients with cystic fibrosis: a European consensus. *J Cyst Fibr* 2005; 4(1): 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. (2001). Perzentile für den Body Mass Index für das Kindes- und Jugendalter unter Heranziehung verschiedener deutscher Stichproben. *Monatschr Kinderheilk* 149 807–818.
- Lai, H. C., Corey, M., Fitzsimmons, S. C., Kosorek, M. R., Farrell, P. M. (1999). Comparison of growth status of patients with cystic fibrosis between the United States and Canada. *Am J Clin Nutr* 69, 531–538.
- 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 fi brosis 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 fi brosis: 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 fi brosis twin and sibling pairs with distinct phenotypic characteristics. *Twin Research* 3 (2000) 277–293.
- Milla, C. E. (2004). Association of nutritional status and pulmonary function in children with cystic fibrosis. *Curr Opin Pulm Med.* 10(6), 505–509.

- Moore, B. J., Durie, P. R., Forstner, G. G., Pencharz, P. B. (1985). The assessment of nutritional status. *Nutr Res* 57, 97–99.
- Müller, M. J.: Strategien der Ernährungsmedizin. *Akt Ernähr-Med* 18 (1993) 87–96.
- Nährlich, L. Sweat testing practices in German cystic fi brosis 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.
- Padman R, McColley SA, Miller DP, Konstan MW, Morgan WJ, Schechter MS, Ren CL, Wagener JS for the Investigators and Coordinators of the Epidemiologic Study of Cystic Fibrosis. Infant Care Patterns at Epidemiologic Study of Cystic Fibrosis Sites That Achieve Superior Childhood Lung Function. *Pediatrics* 2007; 119: E531–E537.
- Pilgrim, U. Fontanellaz, H. P., Evers, G., Hitzig, W. H.: Normal values of immunoglobulins in premature and fullterm infants, calculated as percentiles. *Helv Paediat Acta* 30 (1975) 121–34.
- Quanjer, P. H., Standardization in lung function testing. *Bull Europ Resp* 19 (1983).
- Quinton HB, O'Connor GT. Current issues in quality improvement in cystic fibrosis. *Clin Chest Medicine* 2007; 28: 459–472.
- 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 fi brosis. *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 fi brosis. *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 fi brosis: 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 fi brosis: 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, Niemann N, Sens B, Wenzlaff P. Benchmarking in der Versorgung von Mukoviszidose-Patienten/innen. In: Stern M et al., Hrsg, *Qualitätssicherung Mukoviszidose. Überblick über den Gesundheitszustand der Patienten in Deutschland 2005*. Berlin: Medizinisch Wissenschaftliche Verlagsgesellschaft 2006; 103–109.
- 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](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](http://www.muko.info)).
- Wiedemann B, CF-spezifische BMI-Perzentile; 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., Paul, K. D.: Ausgewählte Gesichtspunkte des Mukoviszidose-Registers. 15. CF-Ambulanzärzte-Tagung, Titisee, 14.–15.10.1994.
- Wiedemann B, Paul, K. D., Stern, M., Wagner, T. O., Hirche, T. O., (2007). Evaluation of Body Mass Index percentiles for assessment of malnutrition in children with cystic fibrosis. *European Journal of Clinical Nutrition* 61, 759–768.
- Wiedemann B, Steinkamp G, Sens B, Stern M, for the German Cystic Fibrosis Quality Assurance Group. The German cystic fibrosis quality assurance project: clinical features in children and adults. *Eur Respir J* 2001; 17: 1187–1194
- Zapletal, A., Samanek, M., Paul, T.: Lung Function in Children and Adolescents. Methods, Reference Values, Karger. Basel (1987).
- Zhang, Z., Lai, H. J. (2004). Comparison of the use of body mass index percentiles and percentage of ideal body weight to screen for malnutrition in children with cystic fibrosis. *Am J Clin Nutr* 80, 982–991.

- Repräsentative Daten zur Demographie und Versorgung der Mukoviszidose-Patienten
- Benchmarking in der Mukoviszidose-Versorgung als Modellprojekt für alle deutschen Einrichtungen
- Neues zum Ernährungsstatus bei Mukoviszidose

## 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 7.260 Patienten in Deutschland für das Jahr 2006 dargestellt.



ISBN 978-3-939069-51-5

[www.mwv-berlin.de](http://www.mwv-berlin.de)