

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

Qualitätssicherung Mukoviszidose

Überblick über den Gesundheitszustand
der Patienten in Deutschland 2008



HIPPOCAMPUS VERLAG



Zentrum für
Qualität und Management
im Gesundheitswesen



MUKOVISZIDOSE

Qualitätssicherung Mukoviszidose



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

Hinweis:

Die beiden genannten Beiräte als die bisher wichtigsten Steuerungsstrukturen in der „Qualitätssicherung Mukoviszidose“ wurden ab September 2008 durch den „Beirat für Therapieförderung und Qualität“ (TFQ) mit einem Steuerungsgremium und Arbeitsgruppen abgelöst. Die konstituierende Sitzung fand am 28.10.2008 in Hannover statt. Die jeweils aktuelle Zusammensetzung der verschiedenen Gruppierungen des TFQ sind unter www.muko.info/TFQ.1712.0.html zu finden. Weitere Informationen hierzu im vorliegenden Berichtsband auch im Kapitel 7.

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 - 25 07 oder 0511/380 - 25 06 (Sekretariat)
Fax: 0511/380 - 21 18
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 2008



HIPPOCAMPUS VERLAG

Herausgeber

Zentrum für Qualität und Management
im Gesundheitswesen
Einrichtung der Ärztekammer Niedersachsen
Berliner Allee 20
30175 Hannover

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

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

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

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

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

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

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

Zuschriften und Kritik an:
Mukoviszidose e. V., In den Dauen 6, 53117 Bonn, info@muko.info

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.

Dieses Werk ist einschließlich aller seiner Teile urheberrechtlich geschützt. Die dadurch begründeten Rechte, insbesondere die der Übersetzung, des Nachdrucks, des Vortrags, der Entnahme von Abbildungen und Tabellen, der Funksendung, der Mikroverfilmung oder der Vervielfältigung auf anderen Wegen und der Speicherung in Datenverarbeitungsanlagen, bleiben, auch bei nur auszugsweiser Verwertung, vorbehalten.

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

Die Verfasser haben große Mühe darauf verwandt, die fachlichen Inhalte auf den Stand der Wissenschaft bei Drucklegung zu bringen. Dennoch sind Irrtümer oder Druckfehler nie auszuschließen. Daher kann der Verlag für Angaben zum diagnostischen oder therapeutischen Vorgehen (z. B. 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 veröffentlicht.

© 2009 by Hippocampus Verlag KG, Bismarckstr. 8, D- 53604 Bad Honnef

Satz und Layout: Regine Becker

Druck: Bercker Graphischer Betrieb GmbH & Co. KG, Kevelaer

ISBN 978-3-936817-53-9

Inhalt

1 Wissenschaftlicher Beirat „Qualitätssicherung Mukoviszidose“: Tätigkeitsbericht 2008	1
M. Stern	
2 Liste der beteiligten Ambulanzen.....	5
M. Schlangen	
3 Kurzübersicht CF Deutschland 2008	11
P. Wenzlaff	
4 Standardstatistik Stufe I.....	13
P. Wenzlaff	
4.1 Struktur der Versorgung in 2008	13
4.2 Altersstruktur der Patienten	14
4.3 Demografische Angaben	16
4.4 Angaben zur Prozessqualität	18
4.4.1 Fehlende Daten	18
4.4.2 Diagnosestellung.....	19
4.4.3 Gentypisierung.....	20
4.4.4 Status der Behandlung	23
4.5 Ergebnisqualität	23
4.5.1 Größe, Gewicht.....	24
4.5.2 Lungenfunktion	35
4.5.3 Immunglobulin G	65
4.5.4 Mikrobiologie.....	66
4.5.5 Komplikationen, Sonderprobleme	66
5 Zusammenfassung Standardstatistik Stufe I	69
P. Wenzlaff	

6 Sonderauswertung Mortalität	75
P. Wenzlaff	
6.1 Allgemeines	75
6.2 Qualitätsindikatoren als Prognosefaktoren für das weitere Überleben bei CF	80
6.2.1 Ausgangssituation 1995	81
6.2.2 Mortalität bis 2008 in Abhängigkeit von der medizinischen Situation im Jahr 1995	81
7 Der Beirat Therapieförderung und Qualität – TFQ	89
M. Schlangen	
8 Anhang	91
9.1 Executive Summary	91
9.2 Beispiel einer Ambulanzstatistik 2008	93

Hinweis:

Auch wenn im Text z. T. nur die männliche Bezeichnung gewählt worden ist, sind beide Geschlechter gemeint, sofern nicht anders vermerkt.

1

Wissenschaftlicher Beirat „Qualitätssicherung Mukoviszidose“: Tätigkeitsbericht 2008

M. Stern

Um unseren Zielen der kontinuierlichen Verbesserung der Versorgungsqualität, der Lebensqualität und der Lebenserwartung der Patienten mit Mukoviszidose näher zu kommen, haben wir das Projekt „Qualitätssicherung Mukoviszidose“ im Jahr 2008 inhaltlich und formal weiterentwickelt. Der Berichtsband 2008 bleibt in schlanker Form erhalten. Die vorgelegten Daten (Stichtag 01.06.2009) umfassen 93 Einrichtungen (davon 60 zertifiziert, Stand 2007), die 7.644 Patienten mit Mukoviszidose betreuen. Diese Gesamtzahl ist weiter angestiegen. Für die vorliegende Auswertung konnten Verlaufsbögen von 5.147 Patienten herangezogen werden. Es ergibt sich bereits eine vorläufige Rücklaufrate von 84 %. Für das Vorjahr 2007 ergab sich durch Nachmeldungen eine Repräsentativität von ebenfalls 84 %.

Der geschäftsführende Beirat hat sich im Jahr 2008 zusammen mit dem wissenschaftlichen Beirat in Hannover getroffen. Zusätzlich fanden zwei Telefonkonferenzen statt. Besondere Aktivitäten im Jahr 2008 waren die Einführung der neuen Software MUKO.dok, die Weiterentwicklung der Betroffenen­sicht (Patientenbefragung), Fortführung der Spezialprojekte „Benchmarking“ und Offensive „Fit für's Leben“ sowie die Gründung des neuen Beirats „Therapieförderung und Qualität“ (TFQ) mit der konstituierenden Sitzung am 28.10.2008. Dieser TFQ-Beirat löst die alten Beiräte ab und hat seine Arbeit inzwischen aufgenommen. Die verschiedenen Arbeitsbereiche (Qualitätsmanagement – Struktur-, Prozess-, Ergebnisqualität, Zertifizierung, Register, Muko.dok, neue Versorgungsformen/neue Vertragsformen, Neugeborenen­screening, Offensive, Patientenorientierung/patientenrelevante Ziele) werden in kleinen Arbeitsgruppen vorbereitet. Die Ergebnisse werden dem TFQ-Beirat regelmäßig berichtet. Das fünfköpfige Steuerungsgremium (derzeit Fr. Schlüter, Fr. Dr. Smaczny, Herr Kruip, Herr Dr. Reimann, Herr Prof. Dr. Stern) übernimmt Anleitung und Koordination. Der TFQ-Beirat wird anstehende Entscheidungen zügig und flexibel treffen und die laufende Anpassung des Projekts an die sich wandelnden Erfordernisse (Zertifizierung, kontinuierliche Qualitätsverbesserung) leisten.

Einen besonderen Meilenstein stellt die Einführung der neuen Software MUKO.dok seit April 2008 dar. Alle interessierten Einrichtungen erhalten das Programm (Kooperation Fa. Axaris, Ulm und Arbeitsgruppe „Web-basierte Datenerfassung“) kostenlos, dazu gehören auch Einführungsschulung und Hotline. Die Software ist in der Lage, Stufe I und Stufe II sowie auch das Projekt „Benchmarking“ zu integrieren, gesonderte Registermeldungen entfallen. Vielerlei Möglichkeiten werden bereitgestellt: Rezeptausdruck, Arztbriefe, Bescheinigungen, Bearbeitung von Nachfragen (Queries), vollständige Therapieerfassung (IFAP), Erstellung von Patienten-Schnellstatus und Verlaufsdarstellung ausgewählter Parameter für Team-Besprechungen, für die Offensive „Fit für's Leben“ und für die individuelle Fall-Darstellung. Auch ein Ernährungsmodul ist enthalten. Nach Überwindung der Anfangsschwierigkeiten arbeitet das System jetzt reibungslos und steht zur Übernahme durch weitere Einrichtungen zur Verfügung.

Es wurden vier Newsletters herausgebracht, die die Aspekte Inhouse-Schulung, Europäische CF-Internet-Adressen, MUKO.dok, Benchmarking und Offensive „Fit für's Leben“ thematisieren. Sie sind auf Anfrage beim ZQ Hannover erhältlich.

Seit dem 01.04.2008 wurde die „Benchmarking“-Gruppe auf insgesamt 22 Einrichtungen (2.200 Patienten) erweitert. Es wurde eine Nord- und eine Südgruppe gegründet, um das praktische Lernen von den Besten wirksam umzusetzen. Als spezielle Fragestellungen werden die *Pseudomonas*-wirksame Antibiotika-Therapie, die ABPA-Diagnostik und die Therapie bei Diabetes mellitus bearbeitet. Die erwachsenen Patienten sind in der neuen „Benchmarking“-Gruppe jetzt zahlreich vertreten. Die Offensive „Fit für's Leben“ hat ihre Arbeit mit derzeit 48 Patienten intensiv aufgenommen. Erste Zwischenergebnisse sehen günstig aus.

Die internationale Kooperation hat auch für das Jahr 2008 wieder einen separaten Berichtsband für Österreich gezeitigt. Verhandlungen wurden mit der deutschsprachigen Schweiz und mit der Tschechischen Republik aufgenommen. Die Mitarbeit in der ECFS-Arbeitsgruppe „Definitionen“ und im Steuerungskomitee des ECFS-Registers wurde erfolgreich fortgeführt. Hier wurden jetzt die wichtigsten Instrumente zur Erhebung und Auswertung bereitgestellt (siehe www.ecfregistry.eu). Daten können sowohl ambulanztweise als auch konglommiert aus den bestehenden nationalen CF-Registern unter Beachtung des Datenschutzes und des europäischen Rechts aufgenommen werden.

Das Jahr 2008 hat die zentrale Publikation von Hirche et al. „Statistical limitations of percent ideal body weight ...“ *J Cystic Fibrosis* 2009; doi:10.1016/j.jcf.2009.03.004 erbracht. Weitere Publikationen werden demnächst folgen. Ausführlich wurde unser Projekt in verschiedenen Symposien der 31. European Cystic Fibrosis Conference in Prag diskutiert (Qualitätsindikatoren und Patientenzufriedenheit, Europäische Registerdaten, Lebensqualität in Registern, Qualitätsverbesserung und Benchmarking). Auf der 11. Deutschen Mukovis-

zidose-Tagung in Würzburg stand das Projekt im Rahmen des Hauptthemas „Klinische Versorgungsqualität: Wunschdenken und Realität“ sowie im Rahmen des Seminars „Kontinuierliche Qualitätsverbesserung in Deutschland“ im Zentrum des Interesses.

Das Projekt „Qualitätssicherung Mukoviszidose“ hat sich im Jahr 2008 inhaltlich und formal gewandelt. Programmatisch stehen Kontinuität der Arbeit und Wiedererkennbarkeit der Berichte im Vordergrund. Einen besonderen Akzent erhält die Balance im Umgang der beteiligten Gruppen mit dem gemeinsamen Ziel der kontinuierlichen Qualitätsverbesserung. Jetzt ist es an der Zeit, neue Ideen einzubringen (z.B. Patientenorientierung, Patientenbefragung, Ausweitung des Benchmarkings, Optimierung von Verlaufsbeschreibungen, Verstärkung der internationalen Kooperation).

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

2

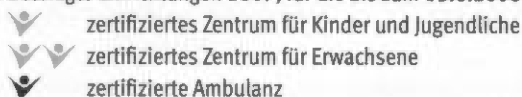
Liste der beteiligten Ambulanzen

M. Schlangen

Seit dem 1. September 2008 ersetzt der Beirat für Therapieförderung und Qualität die bisherigen Beiräte geschäftsführender Beirat QS-Projekt, wissenschaftlicher Beirat QS-Projekt und Strukturkommission. Seitdem der TFQ-Beirat ab 16. Juni 2009 seine Arbeit aufnehmen konnte, wird das Zertifizierungsverfahren neu geregelt. Im Jahr 2008 hat das Zertifizierungsverfahren daher ausgesetzt. Tabelle 2.1 zeigt die zertifizierten Ambulanzen auf der Grundlage 2007.

Mit Beginn 2010 wird das neue Zertifizierungsverfahren eingeführt sein.

Tab. 2.1: Beteiligte Einrichtungen 2007, für die bis zum 15.6.2008 Daten vorlagen



Ort	Haus	Abteilung
 Aachen	Aachener Mukoviszidose-Ambulanz für Kinder und Jugendliche (AMAK)	
 Aachen	Luisenhospital	Mukoviszidose-Ambulanz für Erwachsene
Aalen	Ostalb-Klinikum	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
Aue	HELIOS Klinikum Aue	Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde
Augsburg	Josefinum, Krankenhaus für Kinder und Jugendliche	
Bad Saarow	Humaine Klinikum Bad Saarow	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
 Berlin	HELIOS Klinikum Berlin-Buch	I. Klinik für Kinderheilkunde und Jugendmedizin

Berlin	HELIOS Klinikum Emil von Behring, Standort Campus Benjamin Franklin	Klinik für Pädiatrische Pneumologie/ Christiane Herzog Zentrum
Berlin	Sana Klinikum Lichtenberg	Klinik für Kinder- und Jugend- medizin Lindenhof
Bielefeld	Ev. Krankenhaus Bielefeld gGmbH	Kinderzentrum
Bochum	Berufsgenossenschaftliches Klinikum Berg- mannsheil – Universitätsklinik	Pneumologische Klinik
Bochum	Ruhr-Universität Bochum	Klinik für Kinder- und Jugend- medizin
Bodenheim	Praxis für Pädiatrie und Allergologie	
Bonn	Rheinische Friedrich-Wilhelms-Universität	Zentrum für Kinderheilkunde
Brandenburg	Städt. Klinikum Brandenburg GmbH	Kinderklinik
Bremen	Prof. Hess-Kinderklinik, Klinikum Bremen-Mitte gGmbH	CF-Ambulanz
Bremen	Zentralkrankenhaus „Links der Weser“	Kinderklinik
Chemnitz	Klinikum Chemnitz gGmbH	Klinik für Kinder und Jugend- medizin
Cottbus	Carl-Thiem-Klinikum Cottbus	Klinik für Kinder- und Jugend- medizin
Datteln	Vestische Kinderklinik Datteln	
Dresden	Carl-Gustav-Carus-Klinikum	Klinik und Poliklinik für Kinderheilkunde
Düsseldorf	Universitätsklinikum Düsseldorf, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin	Abteilung pädiatrische Pneumo- logie
Erfurt	HELIOS Klinikum Erfurt GmbH	Klinik für Kinder- und Jugend- medizin
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	Ruhrlandklinik Essen	Zentrum für Pneumologie und Thoraxchirurgie
Essen	Universitätsklinikum Essen	Klinik für Kinder- und Jugend- medizin
Esslingen	Städtische Kliniken Esslingen/Neckar	Klinik für Kinder und Jugendliche
Frankfurt	Klinikum der Johann Wolfgang Goethe-Universität, Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin	Mukoviszidose-Zentrum
Frankfurt	Klinikum der Johann Wolfgang Goethe-Universität	Pneumologie/Allergologie

Frankfurt /Oder	Klinikum Frankfurt (Oder) GmbH	Kinderzentrum
Freiburg 	Universitätsklinikum Freiburg	Abteilung Pneumologie
Freiburg 	Universitätskinderklinik	Ambulanz für Allergologie und Pneumologie
Gerlingen	Klinik Schillerhöhe	Pneumologie/Allergologie/ Umweltmedizin
Gießen 	Medizinische Klinik II	Zentrum für Innere Medizin, Muko- viszidose-Ambulanz für Erwachsene
Gießen 	Universitätsklinikum Gießen und Marburg	Pädiatrische Pneumologie und Allergologie
Göttingen	Georg-August-Universität Göttingen	Kinderklinik und Poliklinik
Greifswald	Ernst-Moritz-Armdt-Universität (Mitglied des Mukoviszidose-Zentrums Mecklenburg-Vorpommern)	Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin
Hagen	Allgemeines Krankenhaus	Kinderklinik
Halle/Saale 	Martin-Luther-Universität, Klinikum Kröllwitz	Klinikum für Kinderheilkunde
Halle/Saale 	Martin-Luther-Universität, Klinikum Kröllwitz	Zentrum für Innere Medizin
Hamburg	Kinder- und Jugendärztliche Gemeinschafts- praxis	CF-Zentrum Altona (Ambulanz)
Hannover 	Kinderklinik der MHH	Abt. Päd. Pneumologie – OE 6710
Hannover	Medizinische Hochschule Hannover	CF-Ambulanz OE 6870
Heidelberg 	Universitätsklinikum Heidelberg	Kinderheilkunde III, Päd. Pneumolo- gie und Infektiologie
Heidelberg/Rohr- bach 	Thoraxklinik der LVA Baden	Abteilung Innere Medizin – Pneumologie
Heilbronn	Kinderklinik Heilbronn	
Homburg/Saar	Medizinische Universitätsklinik Homburg	Innere Medizin
Homburg/Saar 	Universitätsklinik für Kinder- und Jugend- medizin	Pädiatrische Gastroenterologie
Jena 	Friedrich Schiller-Universitätsklinikum Jena	Klinik für Kinder- und Jugend- medizin
Karlsruhe	Kinder- und Jugendärzte	Karlstraße
Karlsruhe 	Städtisches Klinikum Karlsruhe GmbH	Kinderklinik
Kassel	Kinderkrankenhaus	Park Schönfeld

 Kempten	Klinikum Kempten-Oberallgäu GmbH	Abt. für Kinderheilkunde und Jugendmedizin, Neonatologie
 Kiel	Städtisches Krankenhaus Kiel GmbH	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
Kiel	Universitätsklinikum Schleswig-Holstein Campus Kiel	Mukoviszidose-Ambulanz für Erwachsene
Kirchzarten	Kinderarztpraxis	
 Köln	Klinikum der Universität zu Köln	Kinderklinik
Krefeld	Städt. Krankenanstalten	Kinderklinik
 Leipzig	Medizinische Klinik I der Universität Leipzig	Abteilung Pneumologie
 Leipzig	Universitätsklinik und Poliklinik für Kinder und Jugendliche	CF-Ambulanz
 Magdeburg	Otto v. Guericke Universität, Med. Fakultät	Zentrum für Kinderheilkunde
Magdeburg	Otto v. Guericke Universität, Med. Fakultät	Abt. Pulmonologie und Intensivmedizin
 Mainz	Universitätskinderklinik	Mukoviszidose-Ambulanz
Mannheim	Schwerpunktpraxis für Kinderpneumologie	Max-Joseph-Straße
Mechnich	Kreis Krankenhaus Mechnich	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	Christiane-Herzog-Ambulanz
 München	Klinikum Innenstadt der LMU	Zentrum für erwachsene Mukoviszidose-Patienten
Münster	Clemenshospital GmbH	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
 Münster	Universitätsklinikum Münster	Kinderpoliklinik
Neubrandenburg	Dietrich Bonhoeffer Klinikum Neubrandenburg (Mitglied des Mukoviszidose-Zentrums Mecklenburg-Vorpommern)	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
Offenburg	Klinikum Offenburg	Kinderklinik
 Oldenburg	Klinikum Oldenburg	Pädiatrische Pneumologie und Allergologie
 Osnabrück	Kinderhospital Osnabrück	

 Passau	Kinderklinik Dritter Orden	Zentrum für Kinder und Jugendliche
 Plauen	Humaine-Vogtland-Klinikum Plauen	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
 Potsdam	Klinikum Ernst v. Bergmann	Klinik für Kinder und Jugendliche
Ravensburg	Oberschwabenklinik	Abt. für Kinder- und Jugendmedizin
 Regensburg	Klinik St. Hedwig	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
 Rostock	Universitätskinder- und Jugendklinik	Poliklinik
Schwerin	HELIOS Kliniken Schwerin (Mitglied des Mukoviszidose-Zentrums Mecklenburg-Vorpommern)	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
Siegen	DRK-Kinderklinik Siegen	Pädiatrie
Solingen	Städtisches Klinikum Solingen	Klinik für Kinder und Jugendliche
 Stuttgart	Olgahospital – Kinderklinik	Pädiatrisches Zentrum
Suhl	Kinderarztpraxis/Allergologie	Allergologie
 Trier	Mutterhaus der Borromäerinnen	Kinder- und Jugendmedizin und Innere Medizin I
 Tübingen	Universitätsklinik für Kinder- und Jugendliche	Abteilung I
Ulm	Universitätskinderklinik Ulm	Mukoviszidose-Ambulanz
Vechta	St.-Marienhospital	Kinderabteilung
 Wangen	Fachkliniken Wangen GmbH	Medizinische Klinik für Atemwegs- erkrankungen
Wiesbaden	Stiftung Deutsche Klinik für Diagnostik GmbH	Fachbereich Kinderheilkunde
Wilhelmshaven	Reinhard-Nieter-Krankenhaus	Kinderklinik
 Worms	Klinikum Worms gGmbH	Klinik für Kinder- und Jugend- medizin
Würzburg	Universitäts-Kinderklinik	Mukoviszidose-Ambulanz
Zwickau	Heinrich-Braun-Klinikum Zwickau GmbH	Kinderzentrum

Tab. 2.2: Beteiligte Einrichtungen 2007, für die bis zum 15.6.2008 noch keine Daten vorlagen

Ort	Haus	Abteilung
Borkum	Nordseeklinik Borkum der LVA Rheinprovinz	Allergologie/Sozialmedizin – Rehabilitationswesen
Borkum	Reha-Klinik Borkum Riff	
Coswig	Fachkrankenhaus Coswig	Zentrum für Pneumologie und Thoraxchirurgie
Freiburg	Universitäts-Kinderklinik	Ambulanz für Allergologie, Pneumologie und Mukoviszidose
Karlsruhe	Arztpraxis für Kinder und Jugendliche	Saarlandstraße
Karlsruhe	Kinderarztpraxis	Rheinstraße
Köln	Kinderkrankenhaus Köln Riehl	Neonat. und päd. Intensivstation E2
Lübeck	Universitätsklinikum Schleswig-Holstein Campus Lübeck	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
Ludwigshafen/ Rhein	St. Annastiftskrankenhaus	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
Mannheim	Klinikum Mannheim	Kinderklinik Haus 2
Neuruppin	Ruppiner Krankenhaus	Kinderklinik
Pforzheim	Städtisches Klinikum Pforzheim	Kinderklinik
St. Augustin	Asklepios-Kinderklinik (St. Augustin)	CF-Ambulanz
Wangen	Fachkliniken Wangen GmbH	Kinderklinik für Atemwegserkrankungen und Allergien

3

Kurzübersicht CF Deutschland 2008

P. Wenzlaff

Datenquelle	Daten, entsprechend den übermittelten Datensätzen für den Beobachtungszeitraum 01.01.2008 bis 31.12.2008	
Datenstand	15.06.2009	
Beteiligte Einrichtungen	93 (mit Basis- und Verlaufsdatensätzen beteiligt)	
Beteiligte Patienten	7.644 einschließlich 743 bis 31.12.2008 verstorbene Patienten (darunter 79 nach Tx verstorben), davon 3.951 männlich (51,7 %) 3.693 weiblich (48,3 %)	
Verweigerer bzw. noch nicht eingewilligt	264 Patienten (3,4 %) – ab Kapitel 4.3 erfolgen die Auswertungen nur für die 7.380 Patienten, die Ihr Einverständnis erklärt haben	
Basisdatensätze	10.680, davon 1.700 Doppelmeldungen 378 Dreifachmeldungen 62 Vierfachmeldungen 6 Fünffachmeldungen 2 Sechsfachmeldungen	
Verlaufsdatensätze	1995: 2.567	2004: 4.662
(Die Anzahl für die Jahrgänge ändert sich, da fehlende Verlaufsdatensätze kontinuierlich nacherhoben und gegebenenfalls auch korrigiert werden!)	1996: 3.104	2005: 4.958
	1997: 3.507	2006: 5.125
	1998: 3.838	2007: 5.220
	1999: 3.875	2008: 5.334
	2000: 4.002	⇒ 5.147 Patienten (d. h. ohne Mehrfachmeldungen)
	2001: 4.034	
	2002: 4.290	
	2003: 4.460	

Geburten 1995 – 2008* (im ersten Lebensjahr CF diagnostiziert)	1995:	94	Neudiagnosen insgesamt*	1995:	201
	1996:	109		1996:	206
	1997:	145		1997:	252
	1998:	121		1998:	267
	1999:	125		1999:	241
	2000:	104		2000:	250
	2001:	95		2001:	199
	2002:	89		2002:	180
	2003:	85		2003:	145
	2004:	95		2004:	188
	2005:	91		2005:	176
	2006:	101		2006:	183
	2007:	78		2007:	166
	2008:	57		2008:	119
Todesfälle*	1995:	33			
	1996:	47			
	1997:	58			
	1998:	59			
	1999:	56			
	2000:	41			
	2001:	50			
	2002:	54			
	2003:	57			
	2004:	53			
	2005:	73			
	2006:	63			
	2007:	51			
	2008:	46			

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

Insgesamt zur Transplantation abgegeben (höhere Zahlen aufgrund von Nacherhebungen und geänderter Dokumentation)	370 Patienten (davon 79 nach Tx verstorben), davon
	330 Lungen Tx
	16 Leber Tx
	8 Leber + Lungen Tx
	1 Weitere Organe Tx
	12 Weitere Organe + Lungen Tx
	3 Weitere Organe + Leber Tx

4 Standardstatistik Stufe I

P. Wenzlaff

4.1 STRUKTUR DER VERSORGUNG IN 2008

Für das Jahr 2008 beteiligten sich bis Juni 2008 insgesamt 93 Einrichtungen am Projekt „Qualitätssicherung Mukoviszidose“. Da in einigen Städten/Regionen zwei bzw. drei CF-Ambulanzen in Kooperationsstrukturen ihre (gemeinsamen) Patienten unter einer gemeinsamen Ambulanznummer dokumentieren, werden in der nachfolgenden Auswertung Ergebnisse einiger Einrichtungen zusammengefasst betrachtet.

Die Analysen zur Ergebnisqualität werden zum Teil getrennt für Einrichtungen mit weniger als 50 Patienten (Typ A) und für Einrichtungen ab 50 Patienten (Typ B) vorgenommen. 52 Einrichtungen (Typ A) betreuen weniger als 50 Mukoviszidose-Patienten und 41 Einrichtungen (Typ B) betreuen 50 und mehr Patienten.

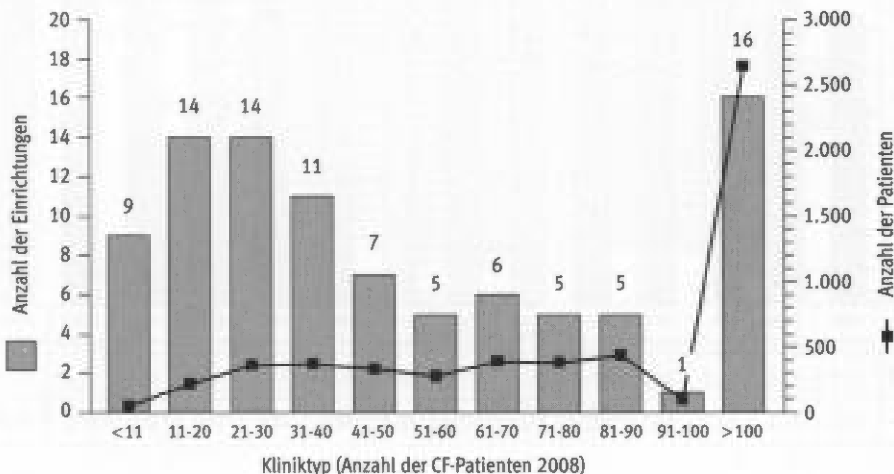


Abb. 4.1: Zahl der in 2008 dokumentierten Patienten in den Einrichtungen

Die Abbildung 4.1 basiert auf Daten tatsächlich dokumentierter Patienten in 2008, während die Einteilung in Typ-A- und Typ-B-Kliniken nach den betreuten Patienten vorgenommen wurde.

Die Typ-A-Einrichtungen betreuen 21,9% aller CF-Patienten, die Typ-B-Einrichtungen 78,1%. Die höchste Zahl der CF-Patienten, die in 2008 in einer Klinik versorgt wurde, beträgt 371. Von den erwachsenen Patienten wurden im Jahr 2008 38,6% in 16 Einrichtungen unterschiedlicher Größe für ausschließlich erwachsene CF-Patienten betreut. 59,5% der erwachsenen Patienten wurden in pädiatrischen Einrichtungen und 1,9% in einer gemischten Einrichtung betreut. In mehreren (=21) pädiatrischen Einrichtungen waren in 2008 50% und mehr der CF-Patienten erwachsen (davon versorgten 11 Einrichtungen weniger als 20 CF-Patienten). In 2008 wurden 61,2% aller CF-Patienten in Universitätskliniken betreut.

4.2 ALTERSSTRUKTUR DER PATIENTEN

Seit 2005 wird die Altersstruktur für alle im jeweiligen Jahrgang per Verlaufsdokumentation gemeldeten Patienten bestimmt. Im Jahr 2008 sind dies 5.147 Patienten.

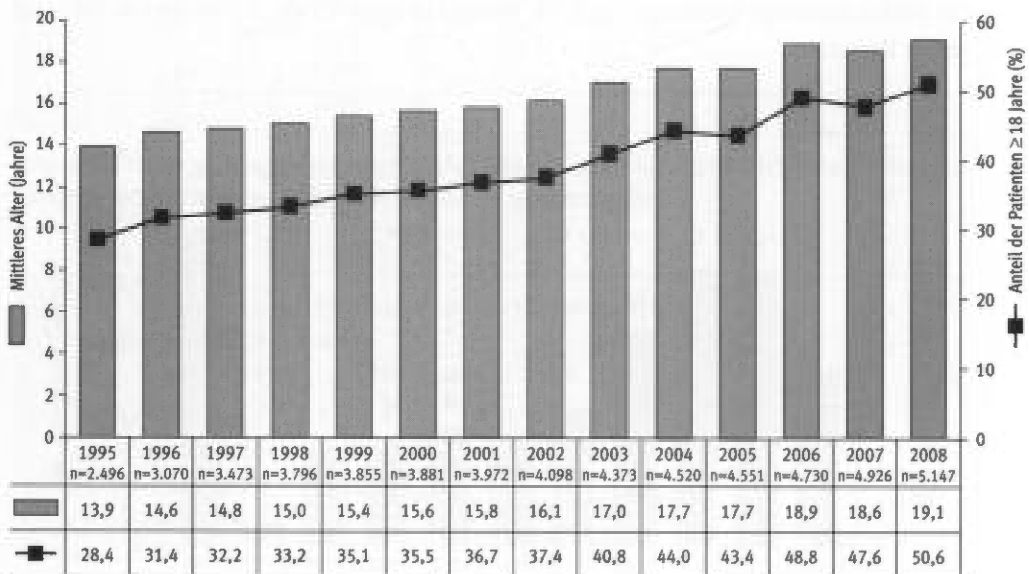


Abb. 4.2: Altersentwicklung der Patienten seit 1995

Altersstruktur für 5.147 Patienten

674 (13,1%) der am Projekt beteiligten Patienten sind jünger als 6 Jahre, 1.932 (37,5%) sind zwischen 6 und 18 Jahre alt und 2.541 (49,4%) sind 18 Jahre und älter. Das mittlere Alter beträgt 19,1 Jahre ($\pm 11,7$). 51,6% der Patienten sind männlich, 48,4% weiblich. Die 12 ältesten Patienten sind zwischen 60 und 70 Jahre alt.

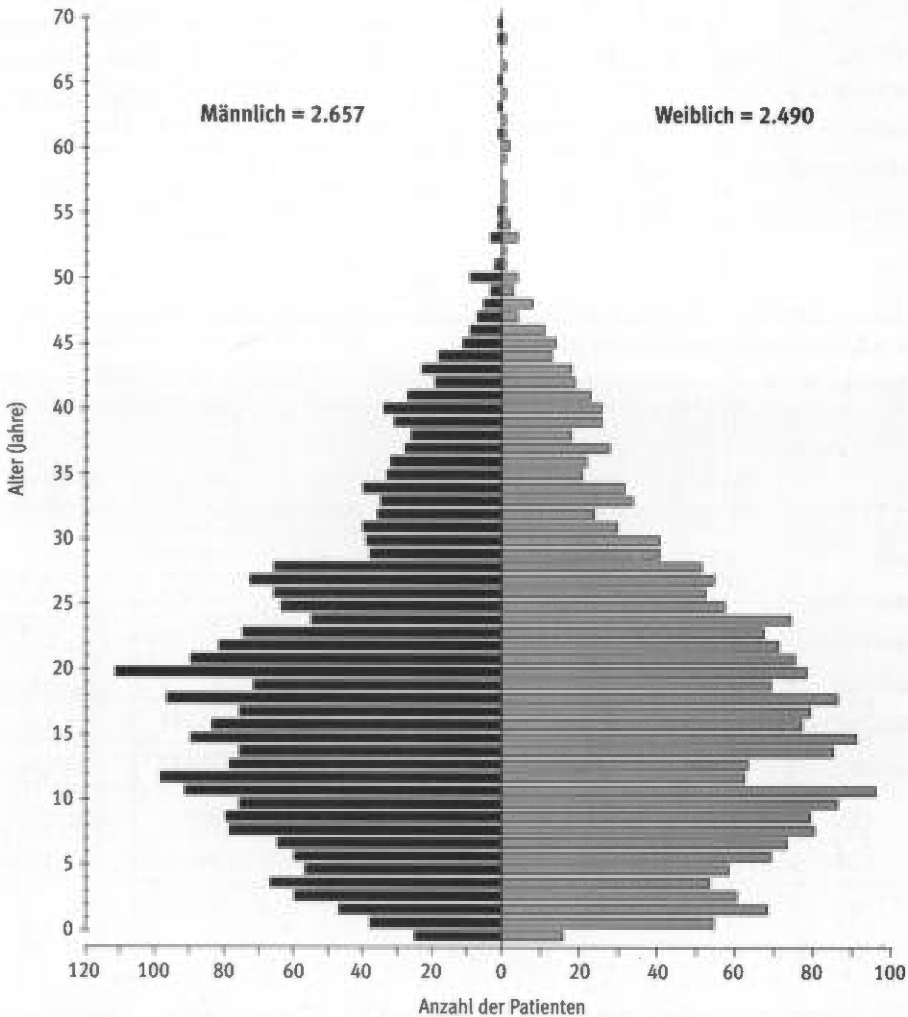


Abb. 4.3: Alters- und Geschlechtsverteilung der CF-Patienten (31.12.2008)

4.3 DEMOGRAFISCHE ANGABEN

Tab. 4.1: Ethnische Zugehörigkeit aller Patienten 1995 – 2008

	Patienten (n)	Relativer Anteil (%)
Kaukasisch	6.858	92,9
Türkisch	221	3,0
Asiatisch	7	0,1
Afrikanisch	8	0,1
Andere	137	1,9
Ohne Angaben	149	2,0
Gesamt	7.380	100,0

Tab. 4.2: Familienstand der Patienten 2008

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Alle Patienten	
	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)
Ledig	2.556	98,1	1.864	73,4	4.420	85,9
Verheiratet	–	–	455	17,8	455	8,8
Geschieden	–	–	50	2,0	50	1,0
Verwitwet	–	–	4	0,2	4	0,1
Ohne Angabe	50	1,9	168	6,6	218	4,2
Gesamt	2.606	100,0	2.541	100,0	5.147	100,0

Tab. 4.3: Wohnsituation der Patienten in 2008

	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	2.570	98,6	952	37,5	3.522	68,5
Allein in eigener Wohnung	2	<0,1	663	26,1	665	12,9
Partnerschaft	–	–	800	31,5	800	15,5
Heim u. a.	26	1,0	21	0,8	47	0,9
Ohne Angabe	8	0,3	105	4,1	113	2,2
Gesamt	2.606	100,0	2.541	100,0	5.147	100,0

Tab. 4.4: Schule/Ausbildung/Beruf in 2008
*) darunter 674 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	1.699	65,2	197	7,8	1.896	36,9
Berufsausbildung	46	1,8	656	25,8	702	13,6
Berufstätigkeit	8	0,3	810	31,9	818	15,9
Arbeitslos	4	0,2	132	5,2	136	2,6
Rentner	–	–	378	14,9	378	7,3
Ohne Angabe	849*	32,5	368	14,4	1.217	23,7
Gesamt	2.606	100,0	2.541	100,0	5.147	100,0

(Anmerkung: Da ein größerer Teil der Einrichtungen den Datenabschluss für 2008 schon mit der neuen Ambulanzsoftware Muko.dok vorgenommen hat, gibt es aufgrund der neuen Dokumentationskategorien für die demografischen Daten geringfügige Verschiebungen in den hier noch verwendeten „alten“ Kategorien und leicht erhöhte Raten fehlender Angaben.)

4.4 ANGABEN ZUR PROZESSQUALITÄT

4.4.1 Fehlende Daten

Nachfolgend werden die Daten fehlender Angaben für einige ausgewählte Parameter der Basis- (siehe Tab. 4.5) und der Verlaufsdokumentation (siehe Tab. 4.6) aufgeführt.

Grundlage der Auswertung 2008 sind 10.680 Basisbögen aus den Jahren 1995 bis 2008 einschließlich Zwei- bis Sechsfachmeldungen derselben Patienten aus verschiedenen Einrichtungen. Werden die Verweigerer nicht berücksichtigt, verbleiben 10.292 Basisbögen, die für die Tabelle 4.5 zugrunde gelegt wurden (das entspricht 7.380 verschiedenen Patienten).

Tab. 4.5: Verteilung ausgewählter fehlender Angaben in den Basisdatensätzen

*) wurde in der Auswertung im Kapitel 4.4.3. als „nicht identifiziert“ gewertet

**) zur Patientenidentifikation

***s) s. Kapitel 4.4.2

	Häufigkeiten (n)	Relativer Anteil (%)
Geburtsrang**	11	0,1
Geburtsdatum der Mutter**	24	0,3
Dokumentationsdatum	16	0,2
Ethnische Zugehörigkeit	20	0,3
Monat der CF-Diagnosestellung	1.712	23,2
Jahr der CF-Diagnosestellung	445	6,0
Kriterium zur CF-Diagnose***	473	6,4
Anzahl der Geschwister	59	0,8
– davon Geschwister mit CF	64	0,9
Keine Angabe für die zweite Mutation, wenn erste Mutation angegeben*	52	0,7

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 (siehe Tab. 4.6).

Tab. 4.6: Verteilung ausgewählter fehlender Angaben bei 5.147 Verlaufsbeobachtungen in 2008
*) 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)	25	3,7	209	4,7	234	4,5
Körpergröße (cm)	32	4,7	220	4,9	252	4,9
Vitalkapazität	490*	75,7	381	8,5	871	17,0
Einsekundenkapazität	485*	72,0	313	7,0	798	15,5
MEF ₂₅	487*	72,3	403	9,0	890	17,3
P. aeruginosa	27	4,0	228	5,1	255	4,6
B. cepacia	26	3,9	247	5,5	273	5,3
IgG	201	29,8	1.037	23,2	1.238	24,0
Komplikationen/ Sonderprobleme	1	0,1	1	<0,1	1	<0,1
Antibiotika	5	0,7	40	0,9	40	0,9
weitere relevante Therapien	–	–	2	<0,1	2	<0,1

4.4.2 Diagnosestellung

Im Verfahren „Qualitätssicherung Mukoviszidose“ wird die Diagnosestellung durch den Natrium- bzw. Chloridgehalt (in mmol/l) in der Pilocarpiniontophorese, eine positive nasale Potenzialdifferenz, die Bestimmung des Genotyps bzw. durch die verbale Angabe sonstiger Kriterien, die zur CF-Diagnose geführt haben, dokumentiert. *(Die erweiterten Dokumentationsmöglichkeiten mit der neuen Ambulanzsoftware Muko.dok finden im diesjährigen Berichtsband noch keine Berücksichtigung).*

Bei 473 (6,4 %) von 7.380 Patienten sind weder pathologische Schweißtestwerte noch eine positive nasale Potenzialdifferenz angegeben, noch wurde der Genotyp bestimmt.

Bei 95 Patienten (1,2 %) wurde die Diagnose widerrufen.

Tab. 4.7: Alter bei Diagnosestellung (1995, 1999, 2003 und 2005–2008)

*) bis 2003 werden die Ergebnisse aus den Vorjahren ohne Nachdokumentationen mit dem Stand von 2006 verwendet

	1995	1999	2003	2005	2006	2007	2008
Patienten (n)	171	173	185	166	173	160	119
Mittelwert in Jahren	3,6	4,1	3,4	3,4	4,2	3,6	3,2
Standardabweichung	6,4	7,9	4,9	6,8	9,4	7,5	6,8
Median	1,2	0,9	1,2	0,8	1,0	1,0	0,5
Kleinster Wert	<0,1	<0,1	<0,1	<0,1	<0,1	<0,1	<0,1
Größter Wert	52,9	55,7	32,9	52,8	53,0	46,1	48,9
Im ersten Lebensjahr diagnostiziert (%)	80 (45,7 %)	96 (50,8 %)	95 (51,4 %)	93 (53,1 %)	98 (53,6 %)	81 (49,1 %)	61 (51,2 %)
Mit 18 Jahren oder später diagnostiziert (%)	4 (2,3 %)	11 (5,8 %)	6 (3,2 %)	4 (2,4 %)	11 (6,4 %)	6 (3,8 %)	5 (4,2 %)

4.4.3 Gentypisierung

Im Jahr 2008 war für 6.233 Patienten (84,5 %) der Genotyp mittels DNA-Analyse bekannt (siehe Tab. 4.8).

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 8.2408-mal, also in 66,1 % der Fälle (bezogen auf 2 Mutationen pro Patient) gefunden (siehe Tab. 4.9).

48,2 % der Patienten sind $\Delta F508$ -homozygot, was 94,1 % aller Homozygoten entspricht (siehe Tab. 4.12). Weitere 19,3 % sind $\Delta F508$ -heterozygot (siehe Tab. 4.11).

Beide Mutationen sind für 4.517 (72,5 %) der Patienten bekannt (siehe Tab. 4.10).

Tab. 4.8: DNA-Analyse

	Patienten (n)	Relative Häufigkeit (%)
Genotyp nicht bestimmt	1.147	15,5
Genotyp bestimmt	6.233	84,5
Gesamt	7.380	100,0

Tab. 4.9: Mutationshäufigkeit

	Häufigkeit (n)	Relative Häufigkeit (%)
ΔF508	8.240	66,1
G551D	191	1,5
G542X	201	1,6
R553X	216	1,7
W1282X	50	0,4
R347P	124	1,0
N1303K	204	1,6
R560T	3	<0,1
dl507	15	0,1
1717-1G → A	84	0,7
A455E	9	<0,1
S549N	3	<0,1
621+1G → T	17	0,1
R117H	44	0,4
2184dA	14	0,1
R1162X	20	0,2
3849+10Kb c → T	78	0,6
Andere	752	6,0
Nicht identifiziert	2.201	17,7
Gesamt	12.466	100,0

Tab. 4.10: Mutationen

	Häufigkeit (n)	Relative Häufigkeit (%)
Zwei bekannte Mutationen	4.517	72,5
Eine Mutation bekannt, eine nicht identifiziert	1.231	19,7
Beide Mutationen nicht identifiziert	485	7,8
Gesamt	6.233	100,0

Tab. 4.11: Kombinationen von Mutationen

	Häufigkeit (n)	Relative Häufigkeit (%)
$\Delta F508$ -homozygot	3.002	48,2
$\Delta F508$ + andere Mutation	1.205	19,3
$\Delta F508$ und nicht identifiziert	1.031	16,5
Nicht $\Delta F508$ und nicht identifiziert	200	3,2
Beide Allele nicht $\Delta F508$, aber identifiziert	310	5,0
Beide Allele nicht identifiziert	485	7,8
Gesamt	6.233	100,0

Tab. 4.12: Homozygote

	Häufigkeit (n)	Relative Häufigkeit (%)
$\Delta F508$	3.002	94,1
G551D	5	0,2
G542X	11	0,3
R553X	7	0,2
W1282X	5	0,2
R347P	2	0,1
N1303K	16	0,5
R560T	1	<0,1
1717-1G \rightarrow A	1	<0,1
S549N	1	<0,1
621+IG \rightarrow T	2	0,1
R117H	1	<0,1
3849+10Kb c \rightarrow T	1	<0,1
Andere	135	4,2
Gesamt	3.190	100,0

4.4.4 Status der Behandlung

Tab. 4.13: 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	2.514	96,5	2.415	95,0	4.929	95,8
Zur Konsultation vorgestellt	89	3,4	112	4,4	201	3,9
Ohne Angabe	3	0,1	14	0,6	17	0,3

4.5 ERGEBNISQUALITÄT

In den nachfolgenden Unterkapiteln zum körperlichen Entwicklungsstand (siehe Kap. 4.5.1) und zur Lungenfunktion (siehe Kap. 4.5.2) werden, neben den altersstratifizierten Gesamtdarstellungen, die Ergebnisse der einzelnen CF-Einrichtungen mittels Säulengrafiken vergleichend dargestellt. Bei letzteren anonymen Ambulanzvergleichen wird auf die gleiche Datenbasis wie in den individuellen Ambulanzstatistiken Bezug genommen. So soll die Arbeit in den Einrichtungen mit diesen Ergebnissen weiter gefördert und damit in den Ambulanzen die Initiierung von Maßnahmen zur ständigen Verbesserung unterstützt werden.

Erläuterungen zu den Vergleichsgrafiken:

Die Ambulanzvergleiche werden jeweils nach Typ A und Typ B (50 Patienten und mehr) und für diese beiden Ambulanztypen weiter danach differenziert, ob sie weniger oder mehr als 15 Patienten versorgen.

(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 vom Typ B mit mehr als 15 versorgten Patienten wird für jeden Parameter ein Benchmarkwert ermittelt (= „erstrebenswerte Qualität der jeweils aktuell Besten“). Zusätzlich wird für die großen Einrichtungen eine Signifikanztestung 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).

Zu jeder Vergleichsgrafik weist eine nachfolgende Tabelle für jede Einrichtung (Nummernpseudonym) zugehörige Fallzahlen aus.

(Anmerkung: Bei einigen Einrichtungen haben Schwierigkeiten bei der Einführung der neuen Ambulanzsoftware Muko.doc zu erhöhten Raten fehlender Angaben zur körperlichen Entwicklung oder der Lungenfunktionsparameter und zu größeren Veränderungen gegenüber dem Vorjahr geführt.)

4.5.1 Größe, Gewicht

Patienten unter 18 Jahre

Für die Kinder und Jugendlichen unter 18 Jahre wird der Status der körperlichen Entwicklung einmal mittels des Längen-Soll-Gewichts (LSG)/body weight for height (WH) ab 90 % des Normwertes nach Reinken (Reinken u. van Oost 1992) beurteilt (siehe Tab. 4.14). Zum anderen wird eine Bewertung mittels des Body-Mass-Index (BMI) und der zugehörigen alters- und geschlechtsspezifischen Perzentilwerte (ab der 15. Perzentile nach Kromeyer-Hauschild 2001) vorgenommen (siehe Tab. 4.15).

Das LSG unterscheidet sich zwischen den einzelnen Altersgruppen (siehe Tab. 4.14) sowie den Einrichtungen vom Typ A und B nicht signifikant.

Die mittleren BMI-Perzentilwerte unterscheiden sich zwischen den Altersgruppen unter 8 Jahre und über 10 Jahre signifikant ($p < 0,05$). Zwischen den Einrichtungen vom Typ A und Typ B sind die Unterschiede nicht signifikant (siehe Tab. 4.15 bis 4.19 und Abb. 4.4 bis 4.7).

Tab. 4.14: LSG/WH für alle Patienten unter 18 Jahre

Alter (Jahre)	Ohne LSG/WH		LSG/WH < 90 %		LSG/WH ≥ 90 %		Mittel- wert	Standard- abweichung	Anzahl (n)
	n	%	n	%	n	%			
<2	12	6,6	50	27,3	121	66,1	96,0	11,0	185
2-3	8	3,2	32	12,7	211	84,1	99,0	8,4	251
4-5	13	5,5	24	10,1	201	84,5	100,3	9,7	238
6-7	7	2,6	47	17,5	214	79,9	98,0	8,9	268
8-9	14	4,3	65	19,8	249	75,9	98,6	11,8	328
10-11	12	3,4	93	26,1	252	70,6	97,9	12,4	357
12-13	17	5,4	87	27,9	208	66,7	97,4	12,4	312
14-15	7	2,0	107	31,0	231	67,0	98,4	14,9	345
16-17	20	6,2	96	29,8	206	64,0	97,7	15,2	322
Gesamt	110	4,2	601	23,1	1.893	72,7	98,2	12,2	2.606

(Anmerkung: Die etwas höheren Raten fehlender Angaben für Gewicht und Körpergröße (LSG/WH bzw. BMI) sind durch die diesjährige Umstellung auf die Ambulanzsoftware Muko.dok bedingt.)

Tab. 4.15: BMI für alle Patienten unter 18 Jahre

Alter (Jahre)	Ohne BMI		<15. Perzentile		≥15. Perzentile		Mittel- wert	Standard- abweichung	Anzahl (n)
	n	%	n	%	n	%			
<2	12	6,5	43	23,2	130	70,3	44,0	31,5	185
2-3	8	3,2	43	17,1	200	79,7	47,9	27,4	251
4-5	13	5,5	30	12,6	195	81,9	45,9	26,4	238
6-7	7	2,6	60	22,4	201	75,0	37,7	24,5	268
8-9	13	4,0	81	24,7	234	71,3	35,4	26,3	328
10-11	12	3,4	109	30,5	236	66,1	33,5	26,3	357
12-13	17	5,4	108	34,6	187	59,9	32,5	28,1	312
14-15	7	2,0	113	32,8	225	65,2	32,6	26,7	345
16-17	19	5,9	94	29,2	209	64,9	33,9	27,1	322
Gesamt	108	4,1	681	26,1	1.817	69,7	37,2	27,5	2.606

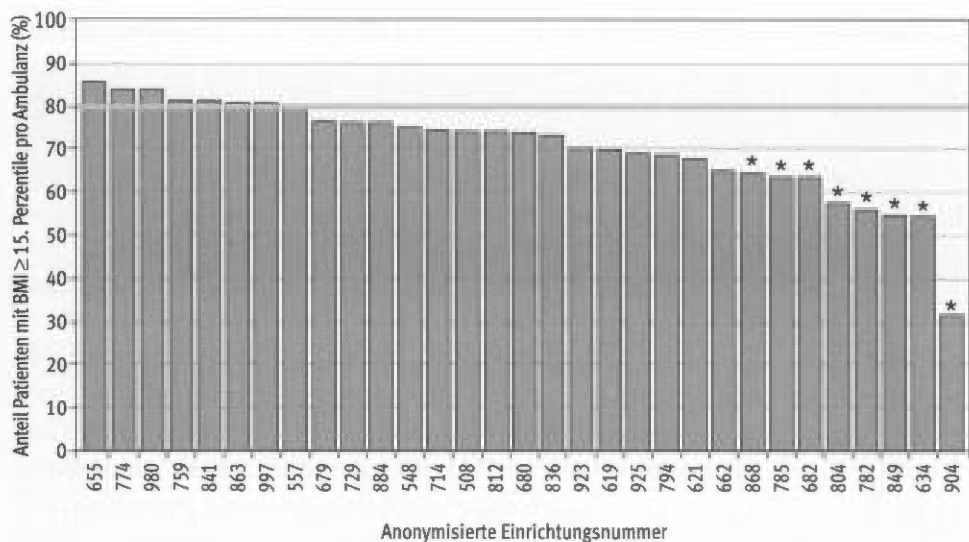


Abb. 4.4: BMI für alle Patienten unter 18 Jahren (Typ B mit mehr als 15 Fällen)

Tab. 4.16: Anzahlen für BMI für alle Patienten unter 18 Jahre (Typ B mit mehr als 15 Fällen)

Pseudonym	655	774	980	759	841	863	997	557	679	729	884
Anzahl	35	50	50	42	48	47	208	25	38	42	95
Missing	.	.	.	1	1
< 6 Jahre	10	13	20	17	11	22	58	3	10	9	25

Pseudonym	548	714	508	812	680	836	923	619	925	794	621
Anzahl	48	98	85	57	23	81	40	82	75	175	31
Missing	4	4	4	1	.	1	.	1	2	.	.
< 6 Jahre	20	21	30	20	3	24	10	15	20	43	7

Pseudonym	662	868	785	682	804	782	849	634	904
Anzahl	103	45	22	107	100	53	22	24	34
Missing	1	6	.	.	39
< 6 Jahre	33	14	4	26	22	18	1	4	13

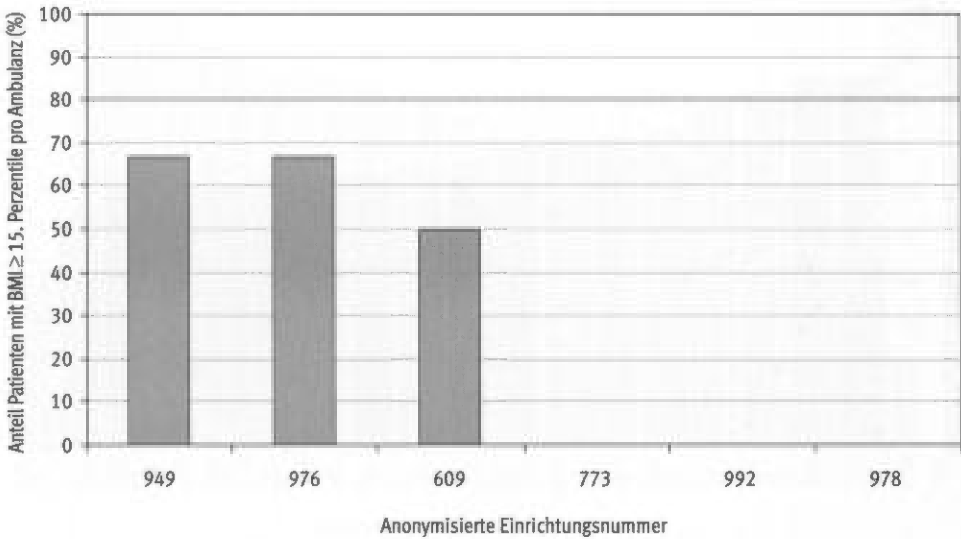


Abb. 4.5: BMI für alle Patienten unter 18 Jahre (Typ B mit weniger als 15 Fällen)

Tab. 4.17: Anzahlen für BMI für alle Patienten unter 18 Jahre (Typ B mit mehr weniger als 15 Fällen)

Pseudonym	949	976	609	773	992	978
Anzahl	3	2	2	1	1	1
Missing	.	1
< 6 Jahre

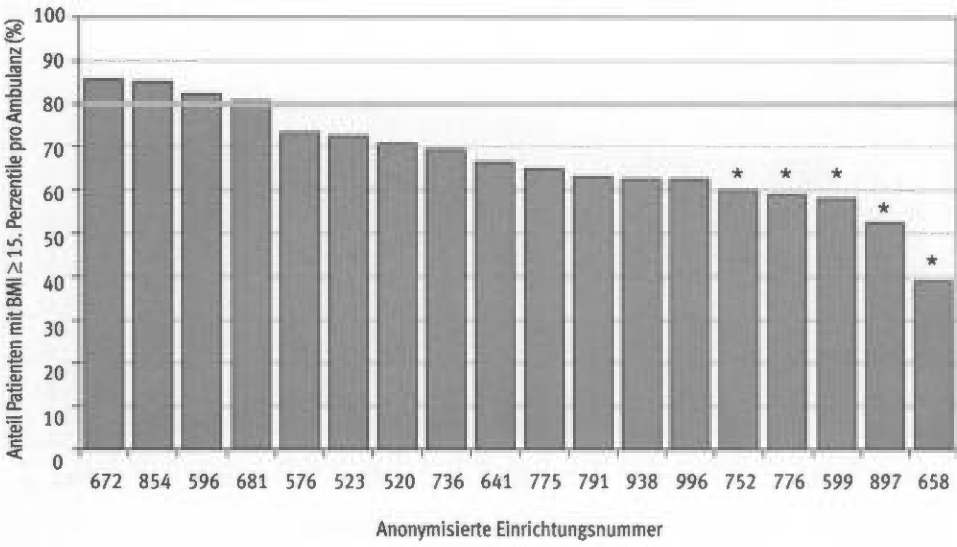


Abb. 4.6: BMI für alle Patienten unter 18 Jahre (Typ A mit mehr als 15 Fällen)

Tab. 4.18: Anzahlen für BMI für alle Patienten unter 18 Jahre (Typ A mit mehr als 15 Fällen)

Pseudonym	672	854	596	681	576	523	520	736	641	775	791
Anzahl	21	27	17	25	30	22	24	26	15	20	19
Missing	.	.	.	1	3	.	.
< 6 Jahre	6	5	3	10	6	5	3	5	4	8	7

Pseudonym	938	996	752	776	599	897	658
Anzahl	23	26	20	22	41	19	42
Missing	1	6	.	.	2	.	35
< 6 Jahre	6	7	2	3	18	3	28

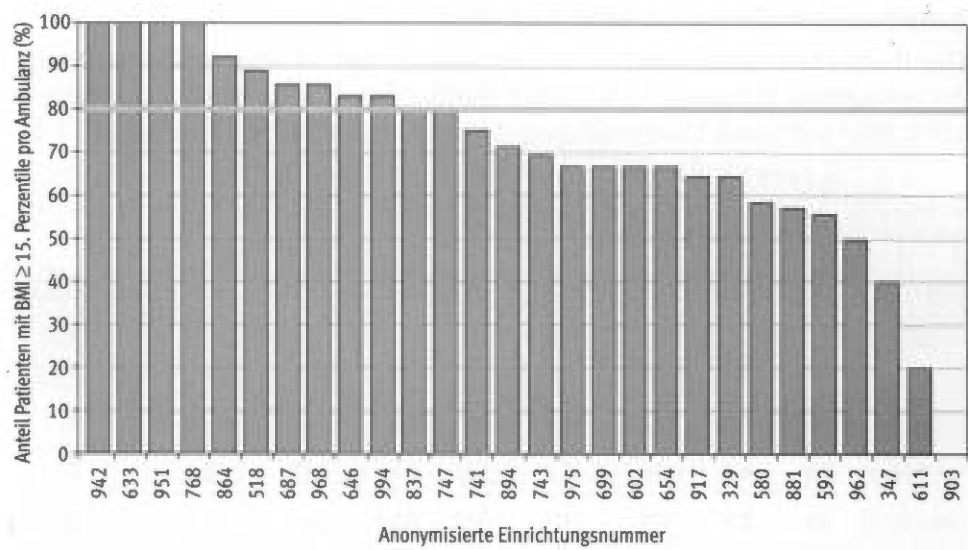


Abb. 4.7: BMI für alle Patienten unter 18 Jahre (Typ A mit weniger als 15 Fällen)

Tab. 4.19: Anzahlen für BMI für alle Patienten unter 18 Jahre (Typ A mit weniger als 15 Fällen)

Pseudonym	942	633	951	768	864	518	687	968	646	994	837
Anzahl	3	1	7	12	13	9	7	7	12	6	5
Missing
< 6 Jahre	.	.	2	5	4	1	3	2	3	1	1

Pseudonym	747	741	894	743	975	699	602	654	917	329	580
Anzahl	5	4	7	13	9	14	6	6	13	13	12
Missing	1	.	.	1	1	.
< 6 Jahre	1	.	2	5	2	2	2	1	5	4	4

Pseudonym	881	592	962	347	611	903
Anzahl	7	9	4	5	5	1
Missing
< 6 Jahre	2	3	.	1	1	.

Erwachsene Patienten (18 Jahre und älter)

Der Body-Mass-Index (BMI) = Körpergewicht (kg) : Körpergröße² (m²) wird für erwachsene Patienten nach Müller (Müller 1993) in die Kategorien: *Normal* ($19 \leq \text{BMI} < 25$) und *Unterernährung der Stufe I–III* ($\text{BMI} < 19$) eingeteilt.

Tab. 4.20: 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	32	4,8	212	31,6	427	63,6	20,2	2,8	671
22–25	23	4,4	148	28,2	353	67,4	20,5	2,8	524
26–29	35	8,0	128	29,4	272	62,5	20,6	3,2	435
30–33	15	5,4	65	23,4	198	71,2	21,1	2,9	278
≥ 34	43	6,8	108	17,1	482	76,1	21,5	3,1	633
Gesamt	148	5,8	661	26,0	1.732	68,2	20,7	3,0	2.541

Die mittleren BMI-Werte der Patienten in den Altersklassen zwischen 18 und 33 Jahre unterscheiden sich signifikant ($p < 0,05$) von der Altersgruppe über 34 Jahre (siehe Tab. 4.20). Zwischen den Einrichtungen vom Typ A und B besteht kein signifikanter Unterschied (siehe Abb. 4.8 bis 4.11).

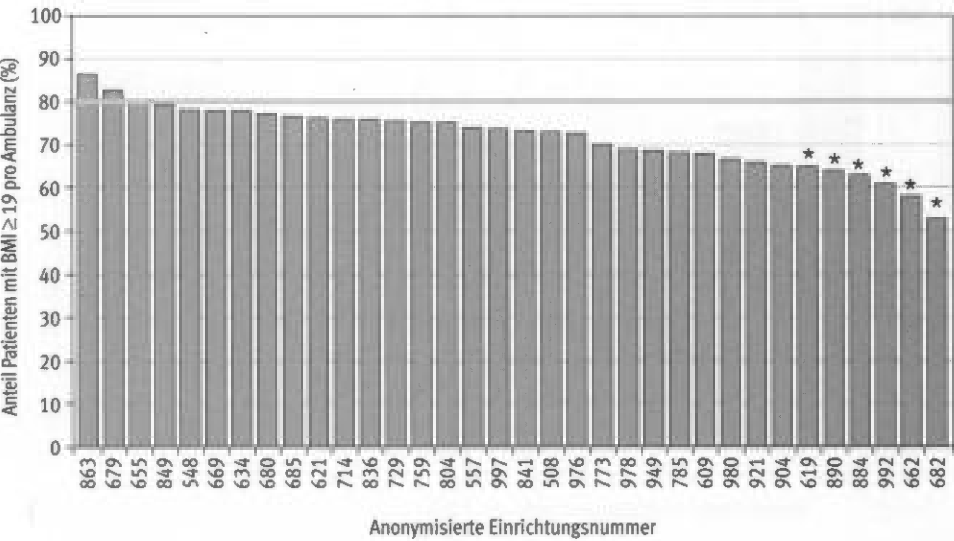


Abb. 4.8: BMI für alle Patienten ab 18 Jahre (Typ B mit mehr als 15 Fällen)

Tab. 4.21: Anzahlen für BMI für alle Patienten ab 18 Jahre (Typ B mit mehr als 15 Fällen)

Pseudonym	863	679	655	849	548	669	634	680	685	621	714
Anzahl	29	23	20	29	32	95	45	35	43	46	75
Missing	4	25	2

Pseudonym	836	729	759	804	557	997	841	508	976	773	978
Anzahl	50	53	40	32	42	162	26	140	109	63	61
Missing	.	1	2	.	.	1	.	11	3	.	.

Pseudonym	949	785	609	980	921	904	619	890	884	992	662
Anzahl	92	25	99	36	234	23	94	64	43	51	19
Missing	15	.	6	.	2	33	6	9	2	.	4

Pseudonym	682
Anzahl	36
Missing	.

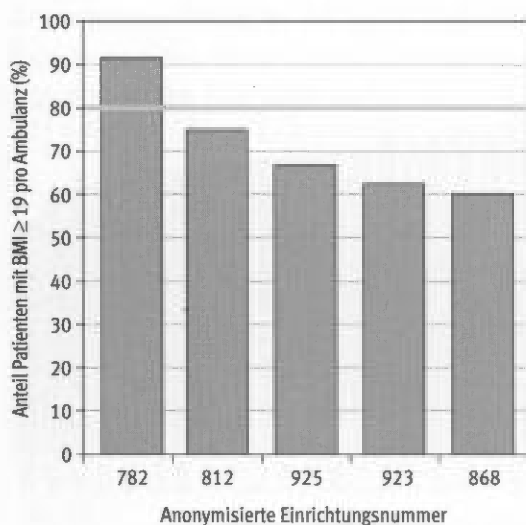


Abb. 4.9: BMI für alle Patienten ab 18 Jahre (Typ B mit weniger als 15 Fällen)

Tab. 4.22: Anzahlen für BMI für alle Patienten ab 18 Jahre (Typ B mit weniger als 15 Fällen)

Pseudonym	782	812	925	923	868
Anzahl	12	4	12	8	10
Missing	6	.	1	1	.

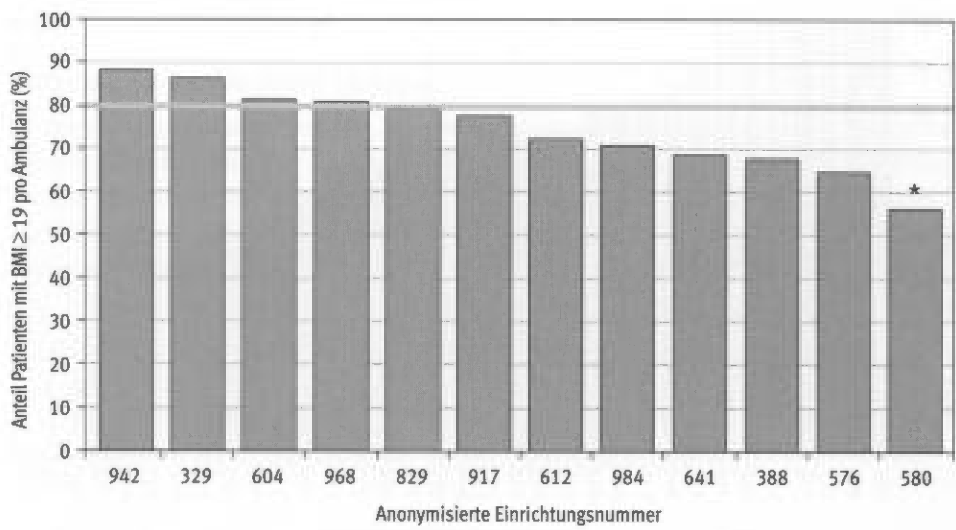


Abb. 4.10: BMI für alle Patienten ab 18 Jahre (Typ A mit mehr als 15 Fällen)

Tab. 4.23: Anzahlen für BMI für alle Patienten ab 18 Jahre (Typ A mit mehr als 15 Fällen)

Pseudonym	942	329	604	968	829	917	612	984	641	388	576
Anzahl	17	29	27	21	34	18	29	24	16	31	17
Missing	.	1	3	.	.	.

Pseudonym	580
Anzahl	16
Missing	.

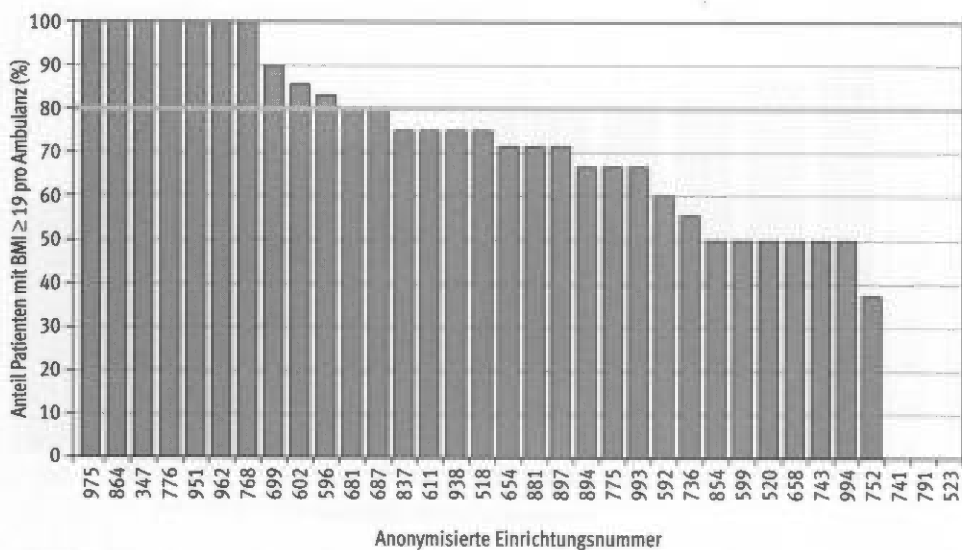


Abb. 4.11: BMI für alle Patienten ab 18 Jahre (Typ A mit weniger als 15 Fällen)

Tab. 4.24: Anzahlen für BMI für alle Patienten ab 18 Jahre (Typ A mit weniger als 15 Fällen)

Pseudonym	975	864	347	776	951	962	768	699	602	596	681
Anzahl	5	10	2	2	2	1	3	10	7	6	10
Missing

Pseudonym	687	837	611	938	518	654	881	897	894	775	993
Anzahl	5	8	8	8	4	14	7	14	12	12	6
Missing	.	.	4

Pseudonym	592	736	854	599	520	658	743	994	752	741	791
Anzahl	5	9	2	4	2	2	10	2	8	1	1
Missing	.	.	2	.	.	8

Pseudonym	523
Anzahl	1
Missing	.

4.5.2 Lungenfunktion

Patienten von 6 bis unter 18 Jahre

Lungenfunktionsdaten werden nur von Patienten ausgewertet, die mindestens 6 Jahre alt sind. Von 489 Kindern zwischen 2 und 6 Jahren lagen 2008 darüber hinaus 183 Werte für die Vitalkapazität (VC) vor. Zur Beurteilung der Lungenfunktion werden die Vitalkapazität, die Einsekundenkapazität (FEV₁) und der maximale expiratorische Fluss bei 25 % der Vitalkapazität (MEF₂₅) nach Zapletal et al. (1987) entsprechend Geschlecht und Körpergröße normiert.

Als normale Lungenfunktionen gelten in dieser Auswertung:

- VC ≥ 80 % des Normwertes,
- FEV₁ ≥ 80 % des Normwertes bzw.
- MEF₂₅ ≥ 60 % des Normwertes nach Zapletal et al., 1987.

Die VC (in Prozent der Norm) unterscheidet sich zwischen den einzelnen Altersklassen und den Ambulanztypen A und B nicht signifikant (siehe Tab. 4.25 bis 4.29 und Abb. 4.12 bis 4.15).

Tab. 4.25: 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	20	7,5	61	22,8	187	69,8	90,4	16,2	268
8 – 9	28	8,5	67	20,4	233	71,0	88,3	16,0	328
10 – 11	24	6,7	84	23,5	249	69,7	87,6	16,9	357
12 – 13	26	8,3	83	26,6	203	65,1	88,1	16,9	312
14 – 15	21	6,1	105	30,4	219	63,5	86,6	18,9	345
16 – 17	35	10,9	89	27,6	198	61,5	89,6	22,9	322
Gesamt	154	8,0	489	25,3	1.289	66,7	90,4	16,2	1.932

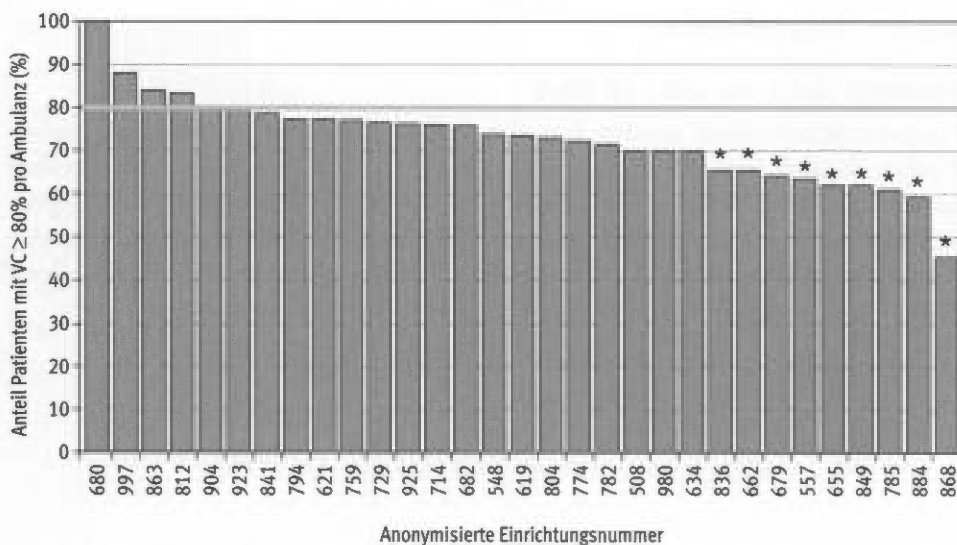


Abb. 4.12: VC für alle Patienten von 6 bis unter 18 Jahre (Typ B mit mehr als 15 Fällen)

Tab. 4.26: Anzahlen für VC für alle Patienten von 6 bis unter 18 Jahre (Typ B mit mehr als 15 Fällen)

Pseudonym	680	997	863	812	904	923	841	794	621	759	729
Anzahl	20	150	25	36	20	29	37	132	22	26	30
Missing	.	.	.	2	40	1	.	.	2	.	3
<6 Jahre	3	58	22	20	13	10	11	43	7	17	9

Pseudonym	925	714	682	548	619	804	774	782	508	980	634
Anzahl	55	77	79	21	66	75	36	35	57	30	20
Missing	2	4	2	11	2	4	1	6	2	.	.
<6 Jahre	20	21	26	20	15	22	13	18	30	20	4

Pseudonym	836	662	679	557	655	849	785	884	868
Anzahl	58	58	28	22	21	21	18	69	31
Missing	.	12	.	.	4	.	.	2	.
<6 Jahre	24	33	10	3	10	1	4	25	14

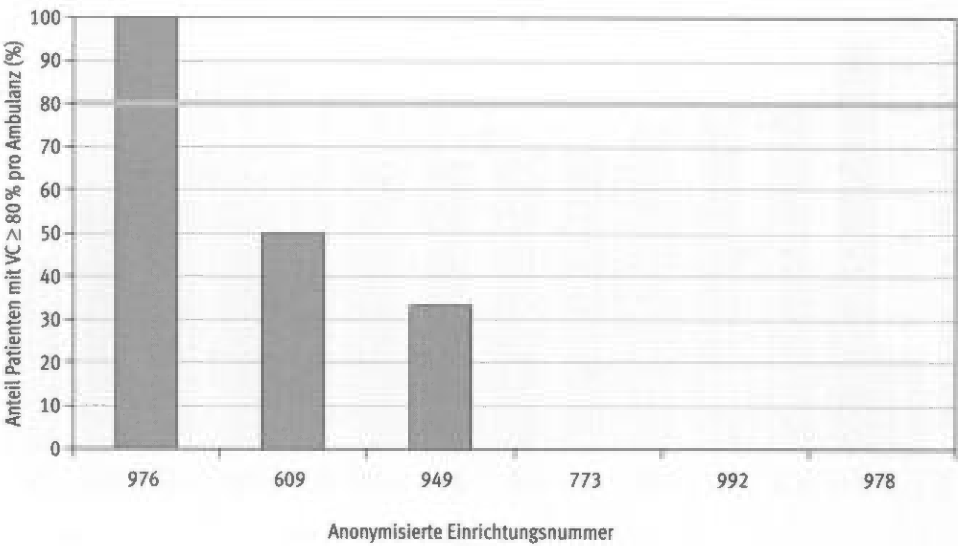


Abb. 4.13: VC für alle Patienten von 6 bis unter 18 Jahre (Typ B mit weniger als 15 Fällen)

Tab. 4.27: Anzahlen für VC für alle Patienten von 6 bis unter 18 Jahre (Typ B mit weniger als 15 Fällen)

Pseudonym	976	609	949	773	992	978
Anzahl	1	2	3	1	1	1
Missing	2
< 6 Jahre

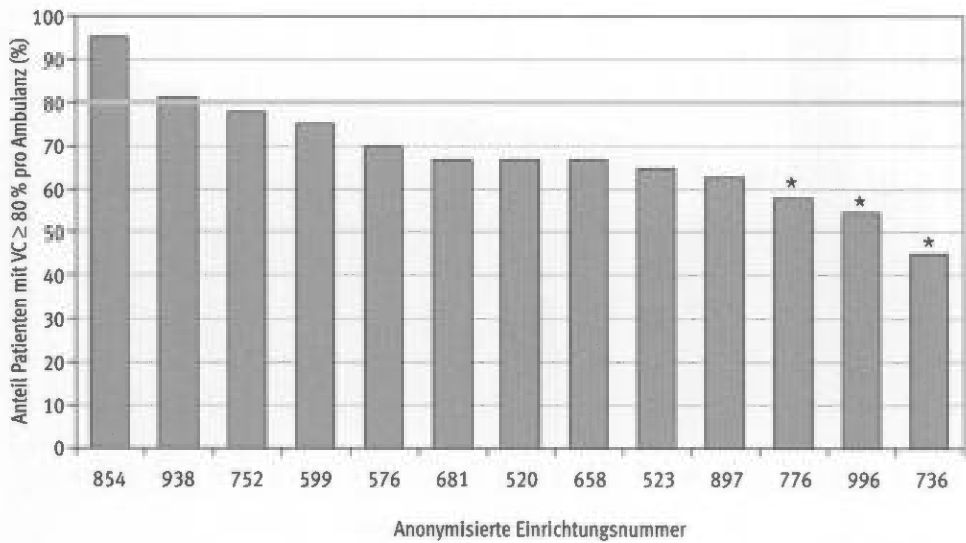


Abb. 4.14: VC für alle Patienten von 6 bis unter 18 Jahre (Typ A mit mehr als 15 Fällen)

Tab. 4.28: Anzahlen für VC für alle Patienten von 6 bis unter 18 Jahre (Typ A mit mehr als 15 Fällen)

Pseudonym	854	938	752	599	576	681	520	658	523	897	776
Anzahl	20	16	18	20	20	15	18	24	17	16	19
Missing	2	2	.	5	4	1	3	25	.	.	.
<6 Jahre	5	6	2	18	6	10	3	28	5	3	3

Pseudonym	996	736
Anzahl	22	20
Missing	3	1
<6 Jahre	7	5

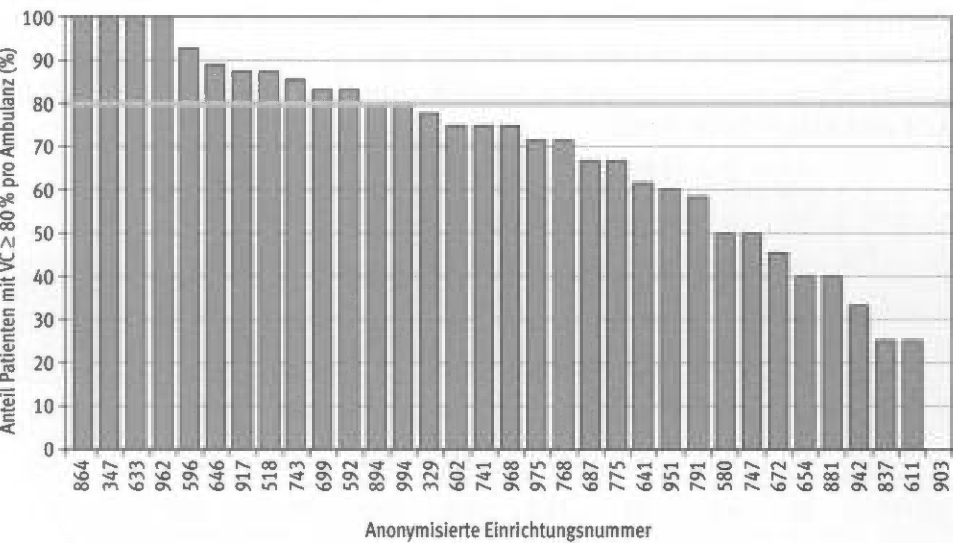


Abb. 4.15: VC für alle Patienten von 6 bis unter 18 Jahre (Typ A mit weniger als 15 Fällen)

Tab. 4.29: Anzahlen für VC für alle Patienten von 6 bis unter 18 Jahre (Typ A mit weniger als 15 Fällen)

Pseudonym	864	347	633	962	596	646	917	518	743	699	592
Anzahl	7	4	1	3	14	9	8	8	7	12	6
Missing	2	.	.	1	.	.	1	.	1	1	.
<6 Jahre	4	1	.	.	3	3	5	1	5	2	3

Pseudonym	894	994	329	602	741	968	975	768	687	775	641
Anzahl	5	5	9	4	4	4	7	7	3	12	13
Missing	.	.	1	.	.	1	.	.	1	.	1
<6 Jahre	2	1	4	2	.	2	2	5	3	8	4

Pseudonym	951	791	580	747	672	654	881	942	837	611	903
Anzahl	5	12	8	4	11	5	5	3	4	4	1
Missing	4
<6 Jahre	2	7	4	1	6	1	2	.	1	1	.

Die mittlere FEV_1 (in Prozent der Norm) unterscheidet sich zwischen den Altersklassen unter 10 Jahre und den Altersklassen über 11 Jahre signifikant ($p < 0,01$) und zwischen den Ambulanztypen A und B nicht signifikant (siehe Tab. 4.30 bis 4.34 und Abb. 4.16 bis 4.19).

Tab. 4.30: FEV_1 (%) für alle Patienten im Alter von 6 bis unter 18 Jahre

Alter (Jahre)	Ohne FEV_1		$FEV_1 < 80\%$		$FEV_1 \geq 80\%$		Mittel- wert	Standard- abweichung	Anzahl (n)
	n	%	n	%	n	%			
6-7	16	6,0	38	14,2	214	79,9	98,8	18,5	268
8-9	24	7,3	65	19,8	239	72,9	92,9	18,7	328
10-11	22	6,2	85	23,8	250	70,0	90,2	18,9	357
12-13	24	7,7	96	30,8	192	61,5	86,3	22,0	312
14-15	18	5,2	128	37,1	199	57,7	83,8	24,2	345
16-17	30	9,3	116	36,0	176	54,7	84,7	28,6	322
Gesamt	134	6,9	528	27,3	1.270	65,7	89,2	22,7	1.932

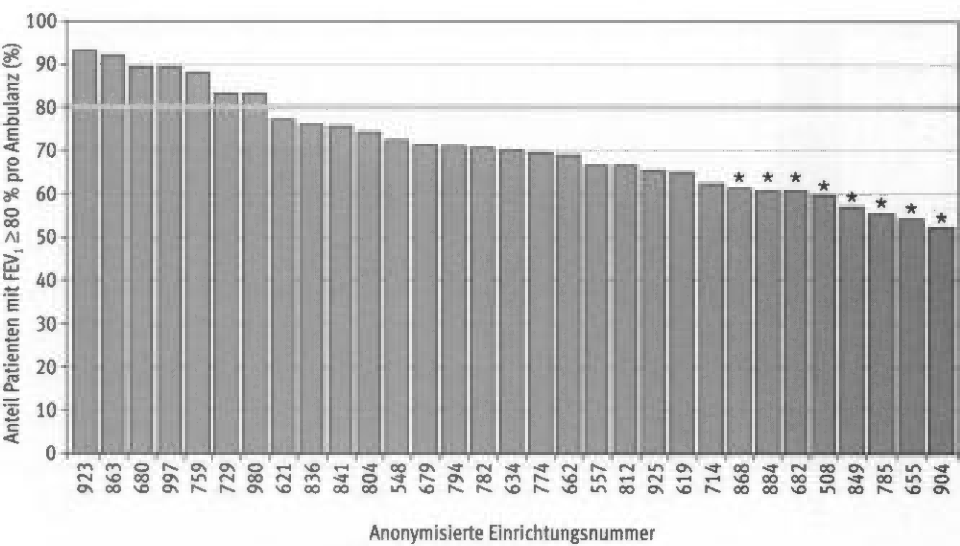


Abb. 4.16: FEV₁ für alle Patienten von 6 bis unter 18 Jahre (Typ B mit mehr als 15 Fällen)

Tab. 4.31: Anzahlen für FEV₁ für alle Patienten von 6 bis unter 18 Jahre (Typ B mit mehr als 15 Fällen)

Pseudonym	923	863	680	997	759	729	980	621	836	841	804
Anzahl	29	25	20	150	25	30	30	22	58	37	75
Missing	1	.	.	.	1	3	.	2	.	.	4
<6 Jahre	10	22	3	58	17	9	20	7	24	11	22

Pseudonym	548	679	794	782	634	774	662	557	812	925	619
Anzahl	29	28	132	35	20	36	61	22	36	55	66
Missing	3	.	.	6	.	1	9	.	2	2	2
<6 Jahre	20	10	43	18	4	13	33	3	20	20	15

Pseudonym	714	868	884	682	508	849	785	655	904
Anzahl	77	31	69	79	57	21	18	24	21
Missing	4	.	2	2	2	.	.	1	39
<6 Jahre	21	14	25	26	30	1	4	10	13

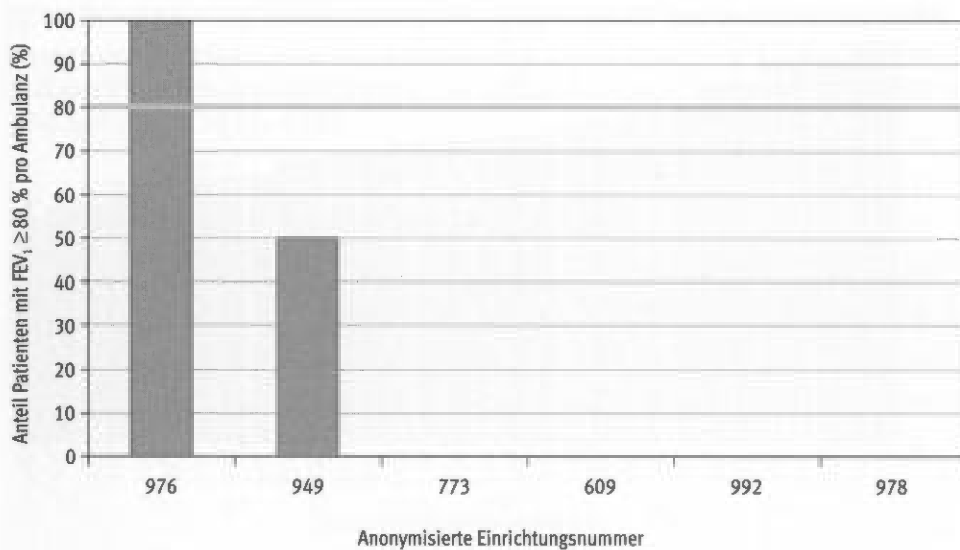


Abb. 4.17: FEV₁ für alle Patienten von 6 bis unter 18 Jahre (Typ B mit weniger als 15 Fällen)

Tab. 4.32: Anzahlen für FEV₁ für alle Patienten von 6 bis unter 18 Jahre (Typ B mit weniger als 15 Fällen)

Pseudonym	976	949	773	609	992	978
Anzahl	2	3	1	2	1	1
Missing	1
<6 Jahre	2	2	2	2	2	2

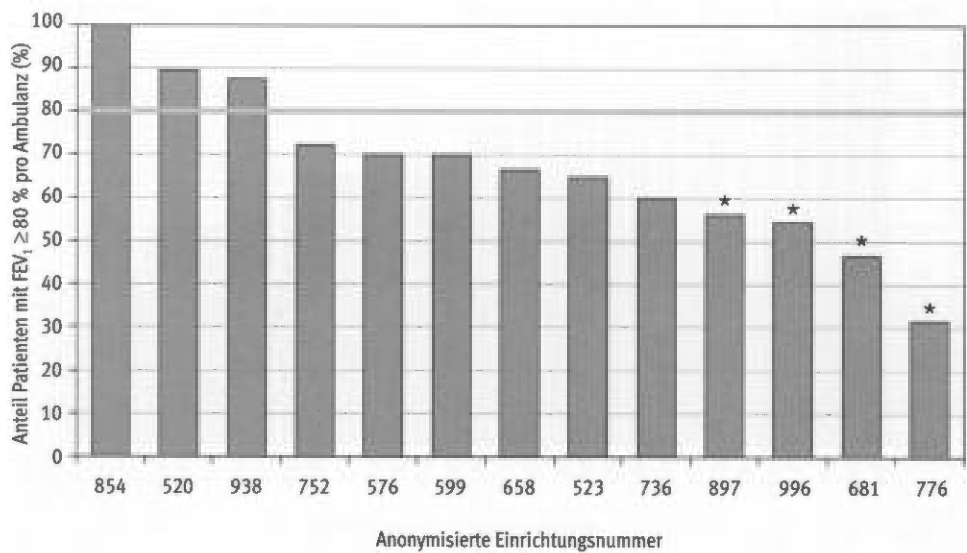


Abb. 4.18: FEV₁ für alle Patienten von 6 bis unter 18 Jahre (Typ A mit mehr als 15 Fällen)

Tab. 4.33: Anzahlen für FEV₁ für alle Patienten von 6 bis unter 18 Jahre (Typ A mit mehr als 15 Fällen)

Pseudonym	854	520	938	752	576	599	658	523	736	897	996
Anzahl	20	19	16	18	20	20	24	17	20	16	22
Missing	2	2	2	.	4	5	25	.	1	.	3
< 6 Jahre	5	3	6	2	6	18	28	5	5	3	7

Pseudonym	681	776
Anzahl	15	19
Missing	1	.
< 6 Jahre	10	3

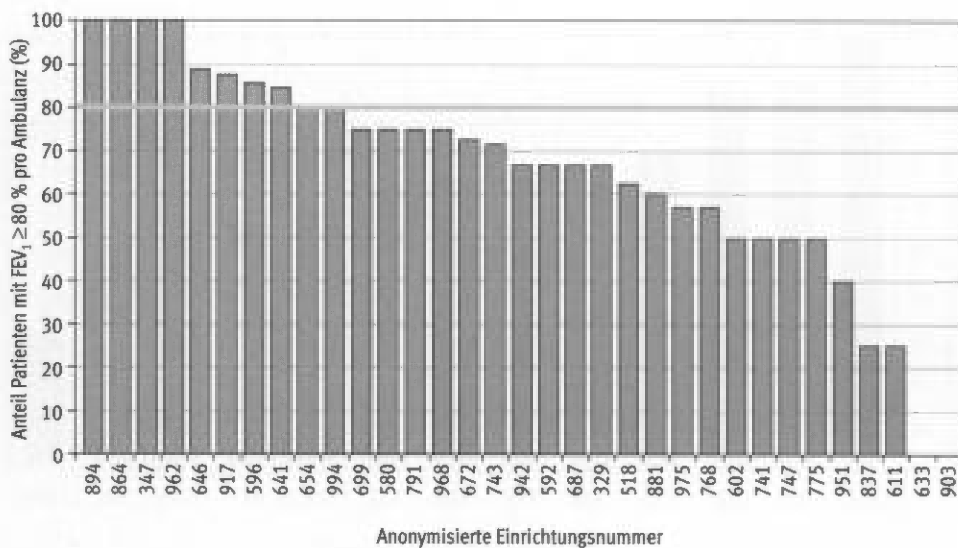


Abb. 4.19: FEV₁ für alle Patienten von 6 bis unter 18 Jahre (Typ A mit weniger als 15 Fällen)

Tab. 4.34: Anzahlen für FEV₁ für alle Patienten von 6 bis unter 18 Jahre (Typ A mit weniger als 15 Fällen)

Pseudonym	894	864	347	962	646	917	596	641	654	994	699
Anzahl	5	7	4	3	9	8	14	13	5	5	12
Missing	.	2	.	1	.	1	.	1	.	.	1
<6 Jahre	2	4	1	.	3	5	3	4	1	1	2

Pseudonym	580	791	968	672	743	942	592	687	329	518	881
Anzahl	8	12	4	11	7	3	6	3	9	8	5
Missing	.	.	1	4	1	.	.	1	1	.	.
<6 Jahre	4	7	2	6	5	.	3	3	4	1	2

Pseudonym	975	768	602	741	747	775	951	837	611	633	903
Anzahl	7	7	4	4	4	12	5	4	4	1	1
Missing
<6 Jahre	2	5	2	.	1	8	2	1	1	.	.

Bei MEF_{25} (in Prozent der Norm) unterscheiden sich die mittleren Werte der Altersgruppe unter 8 Jahre von denen aller älteren Altersgruppen signifikant ($p < 0,01$). Die mittleren MEF_{25} -Werte unterscheiden sich zwischen den Einrichtungen vom Typ A und B nicht signifikant (siehe Tab. 4.35 bis 4.39 und Abb. 4.20 bis 4.23).

Tab. 4.35: MEF_{25} (in %) für alle Patienten im Alter von 6 bis < 18 Jahre

Alter (Jahre)	Ohne MEF_{25}		$MEF_{25} < 60 \%$		$MEF_{25} \geq 60 \%$		Mittel- wert	Standard- abweichung	Anzahl (n)
	n	%	n	%	n	%			
6-7	18	6,7	93	34,7	157	58,6	76,8	36,9	268
8-9	29	8,8	145	44,2	154	47,0	66,5	32,5	328
10-11	26	7,3	164	45,9	167	46,8	62,4	32,3	357
12-13	27	8,7	158	50,6	127	40,7	59,9	35,5	312
14-15	24	7,0	181	52,5	140	40,6	58,8	37,9	345
16-17	35	10,9	183	56,8	104	32,3	55,1	39,5	322
Gesamt	159	8,2	924	47,8	849	43,9	62,9	36,3	1.932

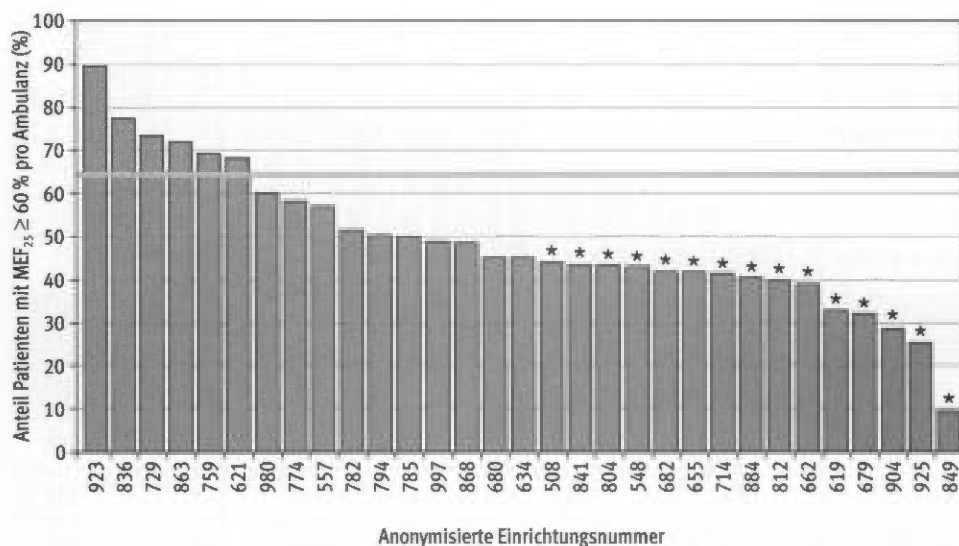


Abb. 4.20: MEF₂₅ für alle Patienten von 6 bis unter 18 Jahre (Typ B mit mehr als 15 Fällen)

Tab. 4.36: Anzahlen für MEF₂₅ für alle Patienten von 6 bis unter 18 Jahre (Typ B mit mehr als 15 Fällen)

Pseudonym	923	836	729	863	759	621	980	774	557	782	794
Anzahl	29	58	30	25	26	22	30	36	22	35	129
Missing	1	.	3	.	.	2	.	1	.	6	3
< 6 Jahre	10	24	9	22	17	7	20	13	3	18	43

Pseudonym	785	997	868	680	634	508	841	804	548	682	655
Anzahl	18	150	31	20	20	57	37	75	28	79	24
Missing	2	.	4	4	2	1
< 6 Jahre	4	58	14	3	4	30	11	22	20	26	10

Pseudonym	714	884	812	662	619	679	904	925	849
Anzahl	77	69	35	59	65	28	21	55	21
Missing	4	2	3	11	3	.	39	2	.
< 6 Jahre	21	25	20	33	15	10	13	20	1

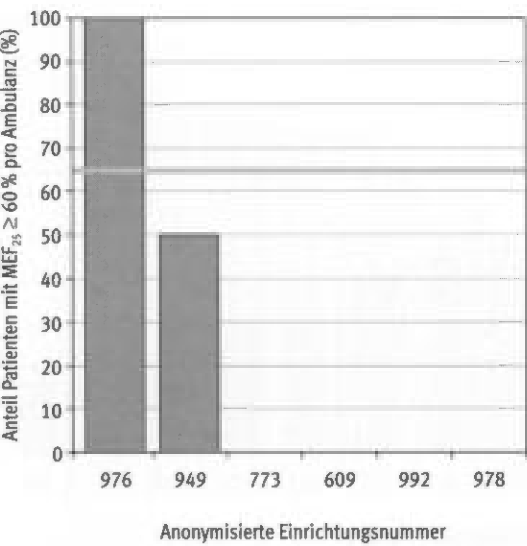


Abb. 4.21: MEF₂₅ für alle Patienten von 6 bis unter 18 Jahre (Typ B mit weniger als 15 Fällen)

Tab. 4.37: Anzahlen für MEF₂₅ für alle Patienten von 6 bis unter 18 Jahre (Typ B mit weniger als 15 Fällen)

Pseudonym	976	949	773	609	992	978
Anzahl	2	2	1	2	1	1
Missing	1	1
< 6 Jahre

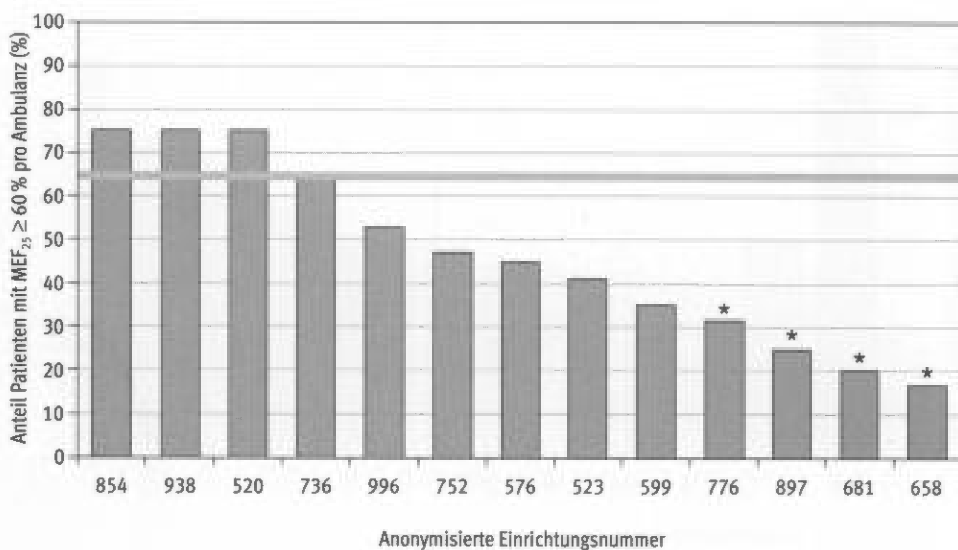


Abb. 4.22: MEF₂₅ für alle Patienten von 6 bis unter 18 Jahre (Typ A mit mehr als 15 Fällen)

Tab. 4.38: Anzahlen für MEF₂₅ für alle Patienten von 6 bis unter 18 Jahre (Typ A mit mehr als 15 Fällen)

Pseudonym	854	938	520	736	996	752	576	523	599	776	897
Anzahl	20	16	20	20	17	17	20	17	20	19	16
Missing	2	2	1	1	8	1	4	.	5	.	.
< 6 Jahre	5	6	3	5	7	2	6	5	18	3	3

Pseudonym	681	658
Anzahl	15	24
Missing	1	25
< 6 Jahre	10	28

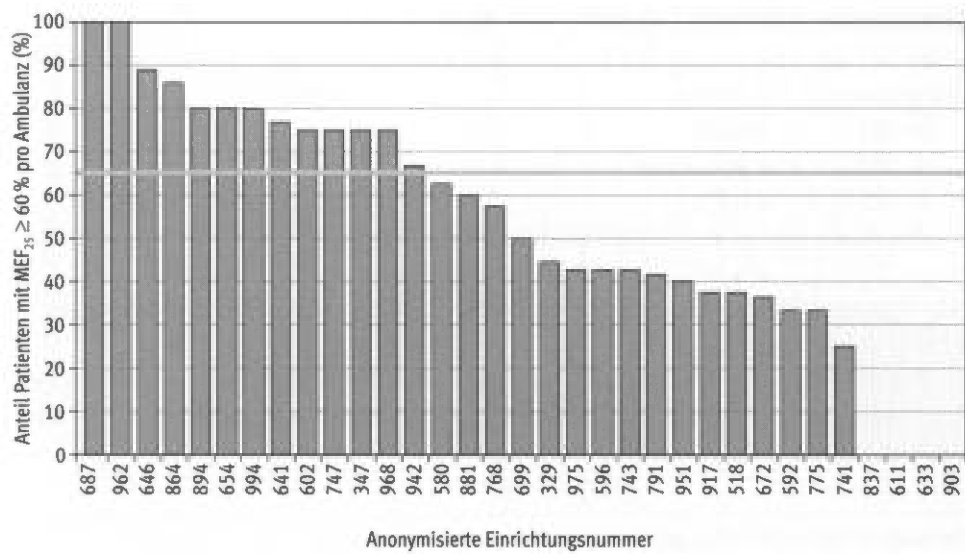


Abb. 4.23: MEF₂₅ für alle Patienten von 6 bis unter 18 Jahre (Typ A mit weniger als 15 Fällen)

Tab. 4.39: Anzahlen für MEF₂₅ für alle Patienten von 6 bis unter 18 Jahre (Typ A mit weniger als 15 Fällen)

Pseudonym	687	962	646	864	894	654	994	641	602	747	347
Anzahl	1	3	9	7	5	5	5	13	4	4	4
Missing	3	1	.	2	.	.	.	1	.	.	.
< 6 Jahre	3	.	3	4	2	1	1	4	2	1	1

Pseudonym	968	942	580	881	768	699	329	975	596	743	791
Anzahl	4	3	8	5	7	12	9	7	14	7	12
Missing	1	1	1	.	.	1	.
< 6 Jahre	2	.	4	2	5	2	4	2	3	5	7

Pseudonym	951	917	518	672	592	775	741	837	611	633	903
Anzahl	5	8	8	11	6	12	4	4	4	1	1
Missing	.	1	.	4
< 6 Jahre	2	5	1	6	3	8	.	1	1	.	.

Erwachsene Patienten (18 Jahre und älter)

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

- VC $\geq 80\%$,
- FEV₁ $\geq 80\%$ und
- MEF₂₅ $\geq 60\%$

des Normwertes als Qualitätsindikatoren.

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 1.024 der 2.541 erwachsenen Patienten (40 %) normal (siehe Tab. 4.40).

Tab 4.40: VC (%) für alle Patienten ab 18 Jahre

Alter (Jahre)	Ohne VC		VC < 80 %		VC $\geq 80\%$		Mittel- wert	Standard- abweichung	Anzahl (n)
	n	%	n	%	n	%			
18–21	56	8,3	299	44,6	316	47,1	78,1	22,0	671
22–25	43	8,2	266	50,8	215	41,0	76,4	22,3	524
26–29	52	12,0	232	53,3	151	34,7	74,4	22,6	435
30–33	29	10,4	143	51,4	106	38,1	74,9	22,6	278
≥ 34	82	13,0	315	49,8	236	37,3	75,7	22,1	633
Gesamt	262	10,3	1.255	49,4	1.024	40,3	76,2	22,3	2.541

Die mittlere VC (in % der Norm) unterscheidet sich nicht signifikant zwischen den Altersgruppen und auch nicht zwischen den Einrichtungen vom Typ A und B (siehe Tab. 4.40 bis 4.44 und Abb. 4.24 bis 4.27).

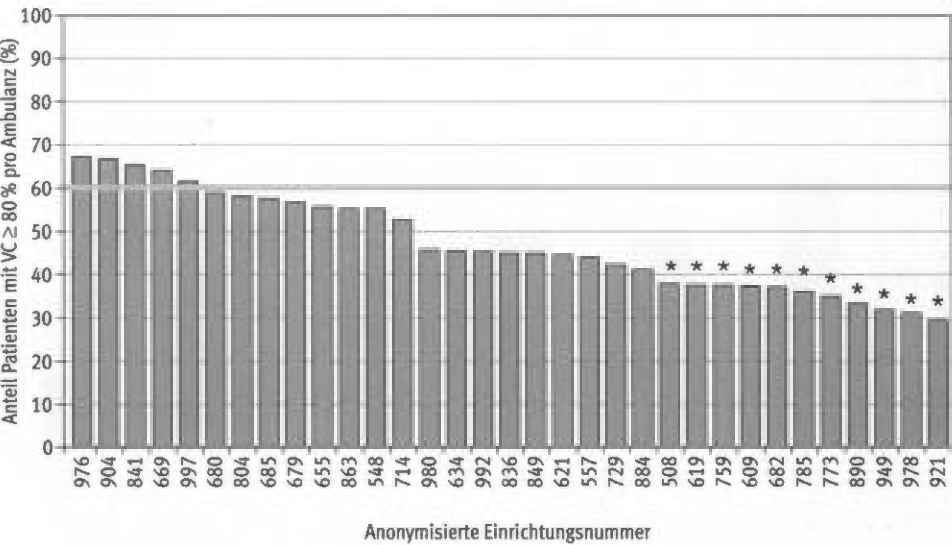


Abb. 4.24: VC für alle Patienten ab 18 Jahre (Typ B mit mehr als 15 Fällen)

Tab. 4.41: Anzahlen für VC für alle Patienten ab 18 Jahre (Typ B mit mehr als 15 Fällen)

Pseudonym	976	904	841	669	997	680	804	685	679	655	863
Anzahl	65	18	26	95	161	34	31	40	23	18	29
Missing	47	38	.	25	2	1	1	3	.	2	.

Pseudonym	548	714	980	634	992	836	849	621	557	729	884
Anzahl	21	72	35	44	51	49	29	45	41	52	39
Missing	15	5	1	1	.	1	.	1	1	2	6

Pseudonym	508	619	759	609	682	785	773	890	949	978	921
Anzahl	135	93	40	99	35	25	60	59	90	61	233
Missing	16	7	2	6	1	.	3	14	17	.	3

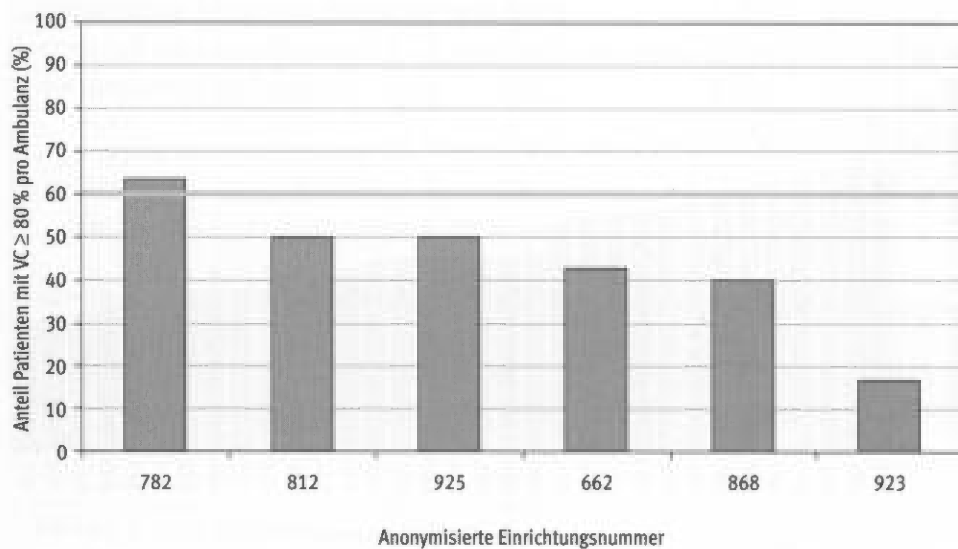


Abb. 4.25: VC für alle Patienten ab 18 Jahre (Typ B mit weniger als 15 Fällen)

Tab. 4.42: Anzahlen für VC für alle Patienten ab 18 Jahre (Typ B mit weniger als 15 Fällen)

Pseudonym	782	812	925	662	868	923
Anzahl	11	4	12	14	10	7
Missing	7.	.	1	9	.	2

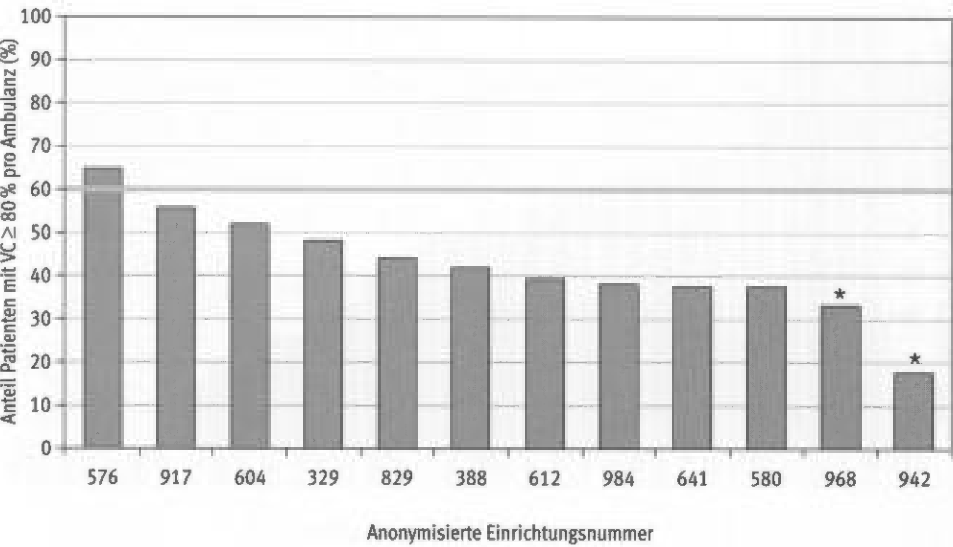


Abb. 4.26: VC für alle Patienten ab 18 Jahre (Typ A mit mehr als 15 Fällen)

Tab. 4.43: Anzahlen für VC für alle Patienten ab 18 Jahre (Typ A mit mehr als 15 Fällen)

Pseudonym	576	917	604	329	829	388	612	984	641	580	968
Anzahl	17	18	27	29	34	31	28	22	16	16	21
Missing	.	.	.	1	.	.	1	5	.	.	.

Pseudonym	942
Anzahl	17
Missing	.

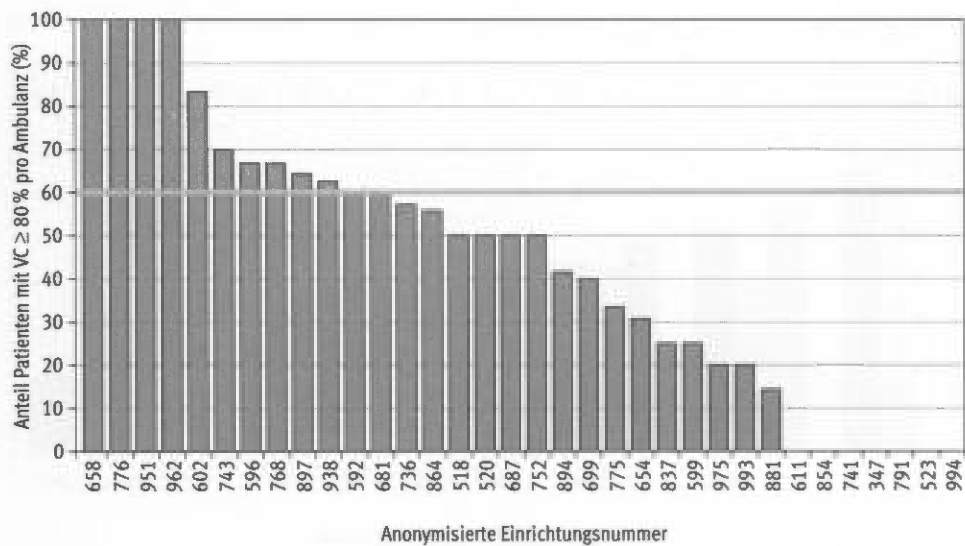


Abb. 4.27: VC für alle Patienten ab 18 Jahre (Typ A mit weniger als 15 Fällen)

Tab. 4.44: Anzahlen für VC für alle Patienten ab 18 Jahre (Typ A mit weniger als 15 Fällen)

Pseudonym	658	776	951	962	602	743	596	768	897	938	592
Anzahl	2	1	2	1	6	10	6	3	14	8	5
Missing	8	1	.	.	1

Pseudonym	681	736	864	518	520	687	752	894	699	775	654
Anzahl	10	7	9	4	2	4	8	12	10	12	13
Missing	.	2	1	.	.	1	1

Pseudonym	837	599	975	993	881	611	854	741	347	791	523
Anzahl	8	4	5	5	7	8	2	1	2	1	1
Missing	.	.	.	1	.	4	2

Pseudonym	994
Anzahl	1
Missing	1

Tab. 4.45: FEV₁ (%) für alle Patienten ab 18 Jahre

Alter (Jahre)	Ohne FEV ₁		FEV ₁ < 80 %		FEV ₁ ≥ 80 %		Mittel- wert	Standard- abweichung	Anzahl (n)
	n	%	n	%	n	%			
18 – 21	42	6,3	422	62,9	207	30,8	66,4	25,2	671
22 – 25	35	6,7	378	72,1	111	21,2	60,0	24,5	524
26 – 29	45	10,3	314	72,2	76	17,5	57,1	25,2	435
30 – 33	24	8,6	207	74,5	47	16,9	55,5	25,4	278
≥ 34	63	10,0	462	73,0	108	17,1	55,5	38,5	633
Gesamt	209	8,2	1.783	70,2	549	21,6	59,6	29,2	2.541

Die mittlere FEV₁ (in Prozent der Norm) unterscheidet sich signifikant ($p < 0,01$) zwischen der Altersgruppe unter 22 Jahre und den älteren Altersgruppen sowie zwischen den Einrichtungen vom Typ A und B ($p < 0,01$) (siehe Tab. 4.45 bis 4.49 und Abb. 4.28 bis 4.31).

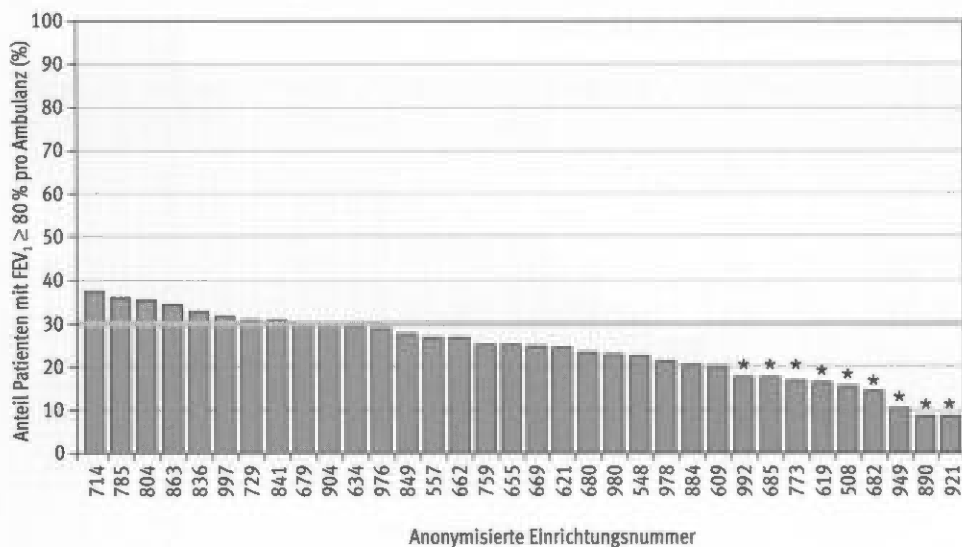


Abb. 4.28: FEV₁ für alle Patienten ab 18 Jahre (Typ B mit mehr als 15 Fällen)

Tab. 4.46: Anzahlen für FEV₁ für alle Patienten ab 18 Jahre (Typ B mit mehr als 15 Fällen)

Pseudonym	714	785	804	863	836	997	729	841	679	904	634
Anzahl	72	25	31	29	49	161	52	26	23	20	44
Missing	5	.	1	.	1	2	2	.	.	36	1

Pseudonym	976	849	557	662	759	655	669	621	680	980	548
Anzahl	101	29	41	15	40	20	95	45	34	35	31
Missing	11	.	1	8	2	.	25	1	1	1	5

Pseudonym	978	884	609	992	685	773	619	508	682	949	890
Anzahl	61	39	99	51	40	60	93	136	35	90	59
Missing	.	6	6	.	3	3	7	15	1	17	14

Pseudonym	921
Anzahl	233
Missing	3

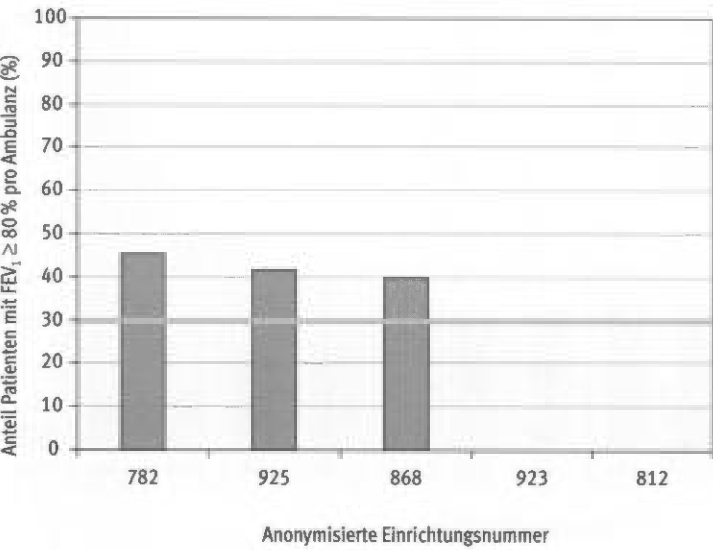


Abb. 4.29: FEV₁ für alle Patienten ab 18 Jahre (Typ B mit weniger als 15 Fällen)

Tab. 4.47: Anzahlen für FEV₁ für alle Patienten ab 18 Jahre (Typ B mit weniger als 15 Fällen)

Pseudonym	782	925	868	923	812
Anzahl	11	12	10	7	4
Missing	7	1	.	2	

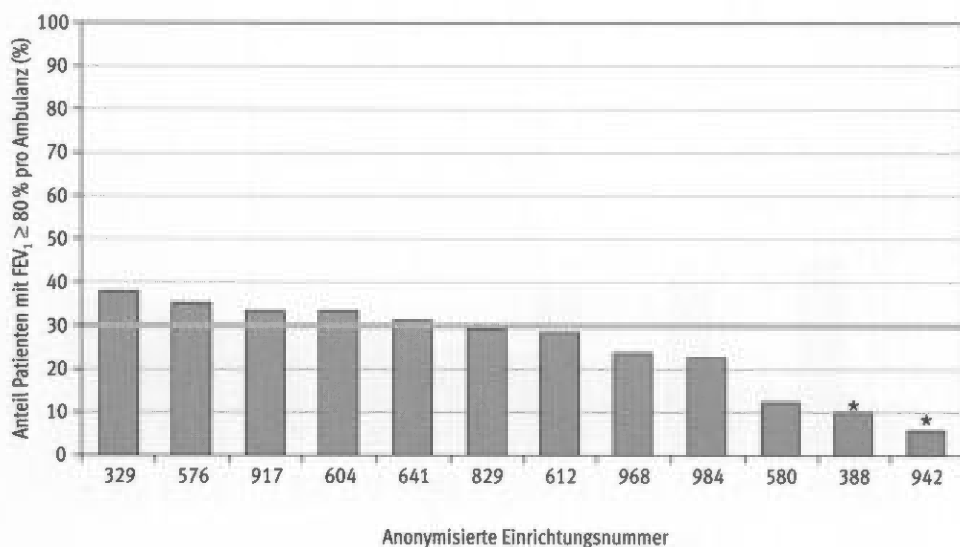


Abb. 4.30: FEV_1 für alle Patienten ab 18 Jahre (Typ A mit mehr als 15 Fällen)

Tab. 4.48: Anzahlen für FEV_1 für alle Patienten ab 18 Jahre (Typ A mit mehr als 15 Fällen)

Pseudonym	329	576	917	604	641	829	612	968	984	580	388
Anzahl	29	17	18	27	16	34	28	21	22	16	30
Missing	1	1	.	5	.	1

Pseudonym	942
Anzahl	17
Missing	.

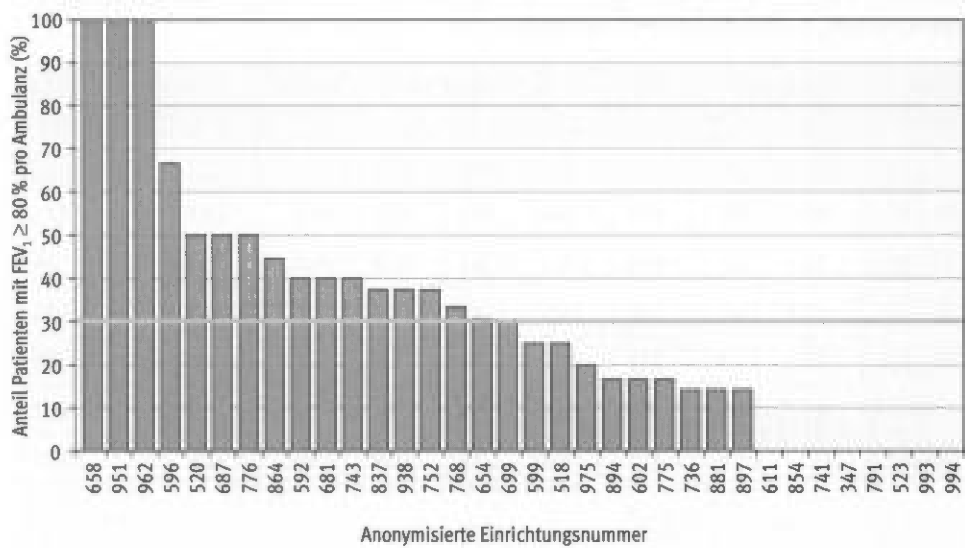


Abb. 4.31: FEV₁ für alle Patienten ab 18 Jahre (Typ A mit weniger als 15 Fällen)

Tab. 4.49: Anzahlen für FEV₁ für alle Patienten ab 18 Jahre (Typ A mit weniger als 15 Fällen)

Pseudonym	658	951	962	596	520	687	776	864	592	681	743
Anzahl	2	2	1	6	2	4	2	9	5	10	10
Missing	8	1	.	1	.	.	.

Pseudonym	837	938	752	768	654	699	599	518	975	894	602
Anzahl	8	8	8	3	13	10	4	4	5	12	6
Missing	1	1

Pseudonym	775	736	881	897	611	854	741	347	791	523	993
Anzahl	12	7	7	14	8	2	1	2	1	1	5
Missing	.	2	.	.	4	2	1

Pseudonym	994
Anzahl	1
Missing	1

Tab. 4.50: MEF₂₅ (%) für alle Patienten ab 18 Jahre

Alter (Jahre)	Ohne MEF ₂₅		MEF ₂₅ < 60 %		MEF ₂₅ ≥ 60 %		Mittel- wert	Standard- abweichung	Anzahl (n)
	n	%	n	%	n	%			
18–21	60	8,9	474	70,6	137	20,4	39,8	29,8	671
22–25	52	9,9	410	78,2	62	11,8	30,0	25,8	524
26–29	63	14,5	330	75,9	42	9,7	27,7	25,8	435
30–33	37	13,3	222	79,9	19	6,8	23,7	22,6	278
≥ 34	93	14,7	486	76,8	54	8,5	24,9	24,0	633
Gesamt	305	12,0	1.922	75,6	314	12,4	30,4	26,9	2.541

Der mittlere MEF₂₅ (in Prozent der Norm) in der Altersgruppe unter 22 Jahre unterscheidet sich signifikant ($p < 0,01$) von den anderen Altersgruppen. Die Einrichtungstypen A und B unterscheiden sich signifikant ($p < 0,01$) (siehe Tab. 4.50 bis 4.54 und Abb. 4.32 bis 4.35).

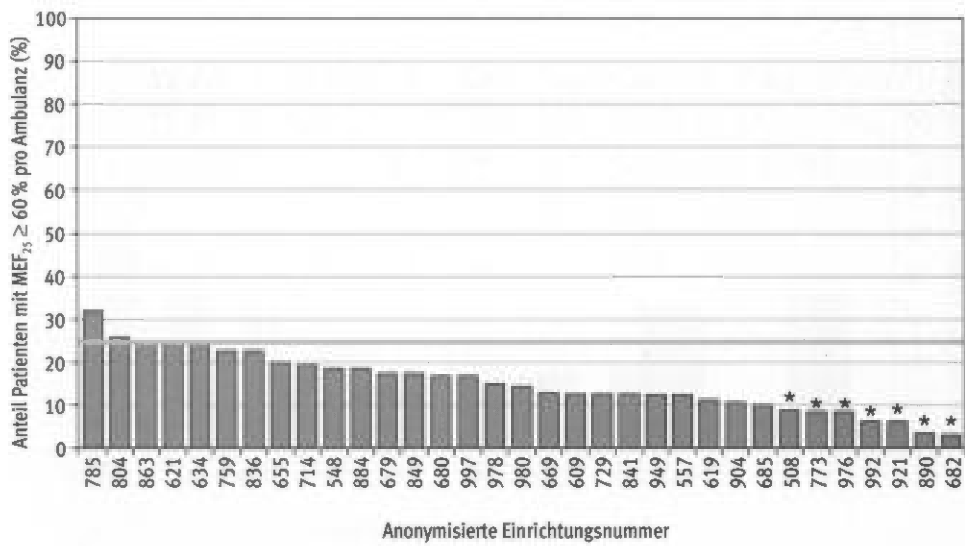


Abb. 4.32: MEF₂₅ für alle Patienten ab 18 Jahre (Typ B mit mehr als 15 Fällen)

Tab. 4.51: Anzahlen für MEF₂₅ für alle Patienten ab 18 Jahre (Typ B mit mehr als 15 Fällen)

Pseudonym	785	804	863	621	634	759	836	655	714	548	884
Anzahl	25	31	28	44	44	40	49	20	72	28	38
Missing	.	1	1	2	1	2	1	.	5	8	7

Pseudonym	679	849	680	997	978	980	669	609	729	841	949
Anzahl	23	29	30	156	60	35	95	96	52	24	75
Missing	.	.	5	7	1	1	25	9	2	2	32

Pseudonym	557	619	904	685	508	773	976	992	921	890	682
Anzahl	41	89	19	40	136	59	96	51	231	58	32
Missing	1	11	37	3	15	4	16	.	5	15	4

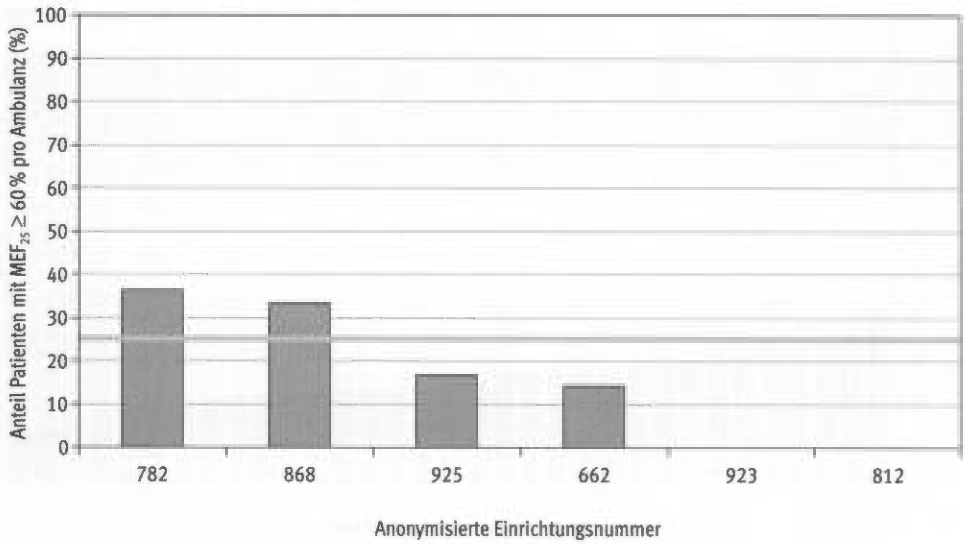


Abb. 4.33: MEF₂₅ für alle Patienten ab 18 Jahre (Typ B mit weniger als 15 Fällen)

Tab. 4.52: Anzahlen für MEF₂₅ für alle Patienten ab 18 Jahre (Typ B mit weniger als 15 Fällen)

Pseudonym	782	868	925	662	923	812
Anzahl	11	9	12	14	7	4
Missing	7	1	1	9	2	.

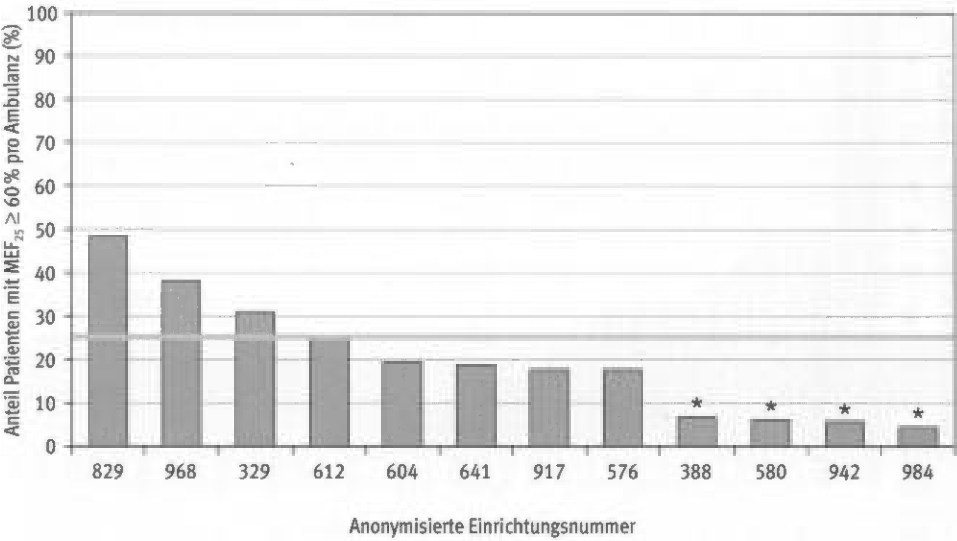


Abb. 4.34: MEF_{25} für alle Patienten ab 18 Jahre (Typ A mit mehr als 15 Fällen)

Tab. 4.53: Anzahlen für MEF_{25} für alle Patienten ab 18 Jahre (Typ A mit mehr als 15 Fällen)

Pseudonym	829	968	329	612	604	641	917	576	388	580	942
Anzahl	33	21	29	28	26	16	17	17	30	16	17
Missing	1	.	1	1	1	.	1	.	1	.	.

Pseudonym	984
Anzahl	22
Missing	5

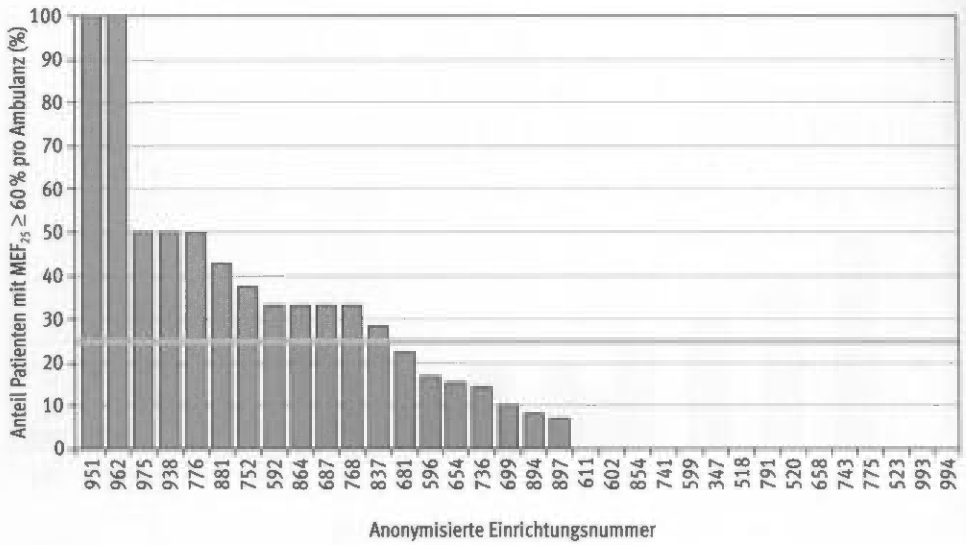


Abb. 4.35: MEF₂₅ für alle Patienten ab 18 Jahre (Typ A mit weniger als 15 Fällen)

Tab. 4.54: Anzahlen für MEF₂₅ für alle Patienten ab 18 Jahre (Typ A mit weniger als 15 Fällen)

Pseudonym	951	962	975	938	776	881	752	592	864	687	768
Anzahl	2	1	4	8	2	7	8	3	9	3	3
Missing	.	.	1	2	1	2	.

Pseudonym	837	681	596	654	736	699	894	897	611	602	854
Anzahl	7	10	6	13	7	10	12	14	8	6	2
Missing	1	.	.	1	2	.	.	.	4	1	2

Pseudonym	741	599	347	518	791	520	658	743	775	523	993
Anzahl	1	4	2	4	1	2	2	9	12	1	5
Missing	8	1	.	.	1

Pseudonym	994
Anzahl	1
Missing	1

4.5.3 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 \pm 2 x Standardabweichung [SD] ist) (siehe Tab. 4.55 und 4.56).

Tab. 4.55: IgG für alle Patienten unter 18 Jahre

Alter (Jahre)	Ohne IgG		IgG < 2s		-2s ≤ IgG ≤ 2s		IgG ≥ 2s		Mittel- wert	Standard- abweichung	Anzahl (n)
	n	%	n	%	n	%	n	%			
< 2	59	32,4	6	3,3	110	60,4	7	3,8	5,1	2,3	185
2 – 3	75	29,9	6	2,4	159	63,3	11	4,4	7,1	2,7	251
4 – 5	67	28,2	11	4,6	140	58,8	20	8,4	8,2	2,8	238
6 – 7	43	16,0	9	3,4	173	64,6	43	16,0	9,6	3,6	268
8 – 9	78	23,8	13	4,0	166	50,6	71	21,6	10,5	3,7	328
10 – 11	86	24,1	6	1,7	169	47,3	96	26,9	10,9	3,4	357
12 – 13	64	20,5	6	1,9	125	40,1	117	37,5	11,8	4,2	312
14 – 15	64	18,6	16	4,6	157	45,5	108	31,3	13,0	4,6	345
16 – 17	71	22,0	12	3,7	133	41,3	106	32,9	13,3	4,7	322
Gesamt	607	23,3	85	3,3	1.332	51,2	579	22,2	10,5	4,4	2.606

Tab. 4.56: IgG für alle Patienten ab 18 Jahre

Alter (Jahre)	Ohne IgG		IgG < 2s		-2s ≤ IgG ≤ 2s		IgG ≥ 2s		Mittel- wert	Standard- abweichung	Anzahl (n)
	n	%	n	%	n	%	n	%			
18 – 21	152	22,7	30	4,5	267	39,8	222	33,1	14,8	8,0	671
22 – 25	121	23,1	33	6,3	188	35,9	182	34,7	14,9	5,8	524
26 – 29	114	26,2	26	6,0	144	33,1	151	34,7	15,2	7,8	435
30 – 33	71	25,5	8	2,9	103	37,1	96	34,5	19,0	45,4	278
≥ 34	173	27,3	36	5,7	221	34,9	203	32,1	17,6	36,9	633
Gesamt	631	24,8	133	5,2	923	36,3	854	33,6	16,0	24,2	2.541

4.5.4 Mikrobiologie

Eine Keimbesiedlung mit *Pseudomonas aeruginosa* (PSA) ist bei den Kindern und Jugendlichen unter 18 Jahre in 30 % der Fälle zu finden, und zwar von ca. 13 % im Alter unter 6 Jahre bis zu 47 % bei den 16- bis 17-Jährigen. Bei den Erwachsenen ab 22 Jahre liegt die Rate bei 70 %.

Eine Besiedelung mit *Burkholderia cepacia* liegt bei den CF-Patienten unter 18 Jahre in 1,1 % der Fälle vor (in den höheren Altersklassen bei ca. 2 %). Bei den Erwachsenen liegt die Rate über alle Altersklassen bei ca. 3,5 %.

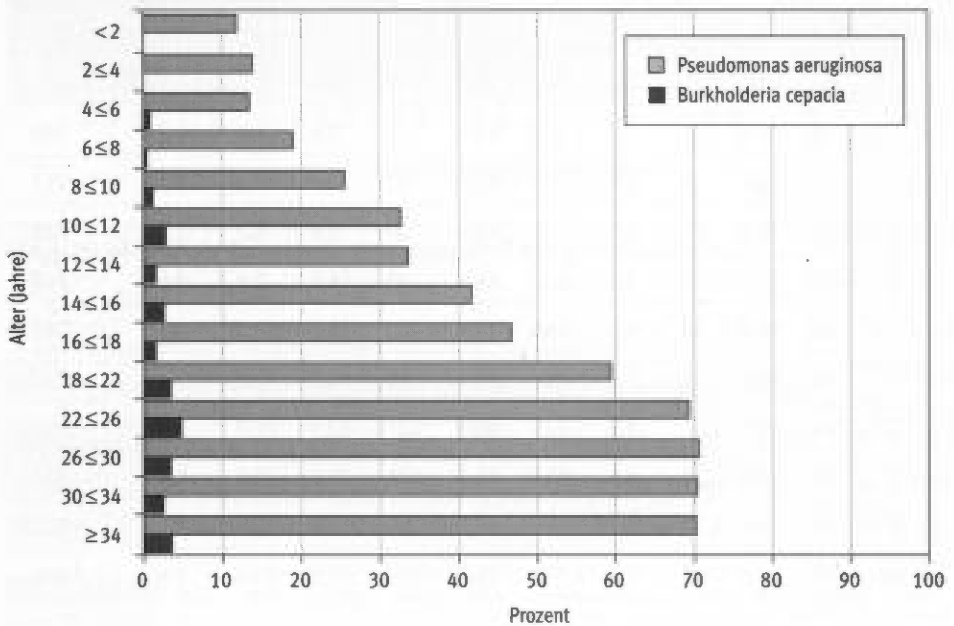


Abb. 4.36: Patienten mit positivem mikrobiologischen Befund in Prozent

4.5.5 Komplikationen, Sonderprobleme

Nur bei 357 (13,6 %) der 2.606 Patienten unter 18 Jahre wurden keine Komplikationen oder Sonderprobleme gemeldet. Von 2.541 Patienten, die 18 Jahre und älter sind, wurden 399-mal (15,7 %) keine Probleme gemeldet. Die aufgetretenen wesentlichen Probleme sind in den Tabellen 4.57 bis 4.59 erfasst.

Bei 2 CF-Patientinnen bestand eine Schwangerschaft.

(Anmerkung: Insbesondere die geänderte Erfassung der Diagnosen (Komplikationen, Sonderprobleme) mittels ICD in der neuen Ambulanzsoftware Muko.dok beeinflusst die Ergebnisse dieses Abschnitts in einigen Teilen.)

Tab. 4.57: Pulmonale Komplikationen

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Alle Patienten	
	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)
ABPA	129	5,0	195	7,7	324	6,3
Pneumothorax	4	0,2	39	1,5	43	0,8
Massive Hämoptoe	5	0,2	70	2,8	75	1,5
Tuberkulose	1	<0,1	5	0,2	6	0,1

Tab. 4.58: Gastrointestinale Komplikationen

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Alle Patienten	
	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)
Exokrine Pankreasinsuffizienz	2.203	84,5	2.077	81,7	4.280	83,2
Hepatobiliäre Komplikationen	645	24,8	749	29,5	1.394	27,1
Diabetes mellitus	107	4,1	652	25,7	759	14,7
Distale intestinale Obstruktion	77	3,0	100	3,9	177	3,4

Tab. 4.59: Nasenpolypen-OP und sonstige begleitende Erkrankungen

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Alle Patienten	
	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)
Nasenpolypen-OP	177	6,8	187	7,4	364	7,1
Begleitende Erkrankungen	234	9,0	230	9,1	464	9,0

5 Zusammenfassung Standardstatistik Stufe I

P. Wenzlaff

Seit 1995 wurden im Verfahren „Qualitätssicherung Mukoviszidose“ bis zum 31.12.2008 die Daten von 7.644 Patienten erfasst. Davon gaben 7.380 Patienten eine Einwilligung zur weiteren Auswertung ihrer Daten (siehe Tab. 5.1 bis 5.3).

Tab. 5.1: Ergebnisqualität für den Beobachtungszeitraum 01.01.2008 bis 31.12.2008

Parameter	Patienten < 6 Jahre (n = 674)	Patienten 6 bis < 18 Jahre (n = 1.932)	Patienten ≥ 18 Jahre (n = 2.541)
LSG ≥ 90 % ohne Angaben	79,0 % 4,9 %	70,4 % 4,0 %	–
BMI ≥ 15. Perzentile ohne Angaben	77,9 % 4,9 %	66,9 % 3,9 %	–
BMI ≥ 19 ohne Angaben	–	–	68,2 % 5,8 %
VC ≥ 80 % ohne Angaben	–	66,7 % 8,0 %	40,3 % 10,3 %
FEV ₁ ≥ 80 % ohne Angaben	–	65,7 % 6,9 %	21,6 % 8,2 %
MEF ₂₅ ≥ 60 % ohne Angaben	–	43,9 % 8,2 %	12,4 % 12,0 %
IgG –2s ≤ IgG ≤ 2s ohne Angaben	60,7 % 29,8 %	47,8 % 21,0 %	36,3 % 24,8 %
P. aeruginosa negativ unbekannt	80,0 % 35,2 %	68,1 % 25,0 %	34,4 % 15,2 %

Tab. 5.2: „Highlights“ der Ergebnisse 1995, 1999, 2003 und 2005 bis 2008 in Deutschland

Parameter	Deutsch- land 1.9.– 31.12. 1995 *	Deutsch- land 1.1.– 31.12. 1999 *	Deutsch- land 1.1.– 31.12. 2003 *	Deutsch- land 1.1.– 31.12. 2005 *	Deutsch- land 1.1.– 31.12. 2006 *	Deutsch- land 1.1.– 31.12. 2007	Deutsch- land 1.1.– 31.12. 2008
Patientenzahl	2.296	5.203	6.308	6.835	7.260	7.460	7.644
Neu diagnostiziert	165	114	79	134	139	144	119
Anteil neu diagnosti- zierter Patienten	7,2 %	2,2 %	1,3 %	2,0 %	1,9 %	1,9 %	1,6 %
Mittleres Alter bei Diagnose (in Jahren)	3,6	4,8	4,6	3,6	3,5	3,6	3,2
Median des Alters bei Diagnose (in Jahren)	1,2	1,2	1,0	1,0	0,7	1,1	0,5
Sterbefälle	32	41	38	51	49	46	46
Mortalitätsrate (bezogen auf die in dem Jahr beobach- teten Fälle)	1,2 pro 100	1,2 pro 100	0,6 pro 100	1,1 pro 100	1,0 pro 100	0,9 pro 100	0,9 pro 100
Median des Über- lebens (in Jahren)	–	31,6	36,4	37,4	38,6	39,7	39,9
Mittleres Alter ** (in Jahren)	13,8	16,3	18,7	17,8	18,9	18,6	19,1
Median des Alters ** (in Jahren)	12,6	15,0	17,6	16,3	17,2	17,2	17,9
Anteil Patienten ≥ 18 Jahre **	29,6 %	40,8 %	50,1 %	43,4 %	46,9 %	47,6 %	49,4 %
Zahl der Patienten ≥ 18 Jahre **	660	2.028	2.981	1.977	2.219	2.343	2.541
Geschlecht (männlich)	52,4 %	52,3 %	52,3 %	52,0 %	52,0 %	51,8 %	51,6 %
Mittleres LSG für Patienten < 18 Jahre	96,9	97,9	97,7	97,9	98,4	98,4	98,2
Mittlerer BMI für Patienten ≥ 18 Jahre	19,6	20,1	20,3	20,5	19,8	20,7	20,7
Mittleres VC in % der Norm	78,0	80,3	80,2	81,9	84,6	82,6	82,3

Fortsetzung Tab. 5.2:

Parameter	Deutsch- land 1.9.– 31.12. 1995 *	Deutsch- land 1.1.– 31.12. 1999 *	Deutsch- land 1.1.– 31.12. 2003 *	Deutsch- land 1.1.– 31.12. 2005 *	Deutsch- land 1.1.– 31.12. 2006 *	Deutsch- land 1.1.– 31.12. 2007	Deutsch- land 1.1.– 31.12. 2008
Mittleres FEV ₁ in % der Norm	73,4	75,4	74,3	75,2	78,7	75,0	74,4
Mittleres MEF ₂₅ in % der Norm	51,1	54,5	45,3	51,0	48,7	45,6	46,6
Mikrobiologie							
<i>P. aeruginosa</i> positiv	56,9 %	52,1 %	51,5 %	51,0 %	48,4 %	44,9 %	40,0 %
<i>B. cepacia</i> positiv	2,4 %	1,8 %	2,2 %	2,3 %	2,4 %	2,4 %	2,3 %
Genotyp bestimmt	76,1 %	80,2 %	82,7 %	84,3 %	84,8 %	84,7 %	84,5 %
Pankreasenzyme	90,5 %	60,3 %	92,6 %	91,5 %	91,1 %	97,3 %	90,0 %
Teilnehmende Einrichtungen	62	85	89	96	95	95	93

*) Eventuelle Abweichungen zu den jährlichen Berichten von 1995 bis 2007 resultieren aus dem unterschiedlichen Datenstand. Die Daten der Jahrgänge 1995 und 1999 entsprechen dem Datenstand vom 31.08.2000, der Jahrgang 2003 dem Datenstand vom 01.08.2005 und die Jahrgänge 2005, 2006 und 2007 entsprechen dem jeweiligen Datenstand bei Abschluss des Jahrgangs am 15.06. des Folgejahres.

**) am 31.12. des jeweiligen Jahres als nicht verstorben gemeldet (bis zum Jahrgang 2004)
Alle Patienten mit Verlaufsdokumentation im jeweiligen Jahr (ab Jahrgang 2005)

Das mittlere Alter der CF-Patienten und der Anteil der Erwachsenen stiegen von 1995 bis 2008 kontinuierlich an (siehe Abb. 4.2). Für das Jahr 2008 sind bisher 46 verstorbene Patienten gemeldet worden. Die (kumulative) Überlebenswahrscheinlichkeit, mindestens 40 Jahre alt zu werden, beträgt in 2008 61 % (berechnet mithilfe von altersspezifischen Mortalitätsraten, Einzelheiten siehe Kapitel 7 „Sonderauswertung Mortalität“).

Mit 95 %iger Sicherheit liegt der Median der Überlebenswahrscheinlichkeit in 2008 bei mindestens 39,9 Jahren (siehe Kap. 6.1 Abb. 6.4).

Tab. 5.3: „Highlights“ der Ergebnisse 2008 in Deutschland im Vergleich mit früheren jährlichen Daten-reports aus den USA (Cystic Fibrosis Foundation, 2007), Frankreich (Vaincre la Mucoviscidose, 2006) und Österreich 2007

Parameter	Deutschland 1.1. – 31.12. 2008	Österreich 1.1. – 31.12. 2007	USA 1.1. – 31.12. 2007	Frankreich 1.1. – 31.12. 2006
Patientenzahl	7.644	680	24.511	4.994
Neu diagnostiziert	119	20	717	234
Anteil neu diagnosti- zierter Patienten	1,6 %	2,9 %	2,9 %	4,7 %
Mittleres Alter bei Diagnose	3,2 Jahre	5,0 Jahre	–	4,7 Jahre
Median des Alters bei Diagnose	0,5 Jahre	0,2 Jahre	0,5 Jahre	2 Monate
Sterbefälle	46	6	394	48
Mortalitätsrate (bezogen auf die in dem Jahr beobach- teten Fälle)	0,9 pro 100	1,0 pro 100	–	1,0 pro 100
Median des Über- lebens (in Jahren)	39,9	–	37,4	–
Mittleres Alter* (in Jahren)	19,1	15,4	–	16,4
Median des Alters* (in Jahren)	17,9	14,0	–	15,0
Anteil Patienten ≥ 18 Jahre*	49,4 %	36,3 %	45,4 %	41,3 %
Zahl der Patienten ≥ 18 Jahre*	2.541	217	11.128	2.062
Geschlecht (männlich)	51,6 %	49,7 %	52,0 %	52,0 %
Mittleres LSG für Patienten < 18 Jahre	98,2	97,6	–	–
Mittlerer BMI für Patienten ≥ 18 Jahre	20,7	20,6	–	–
Mittleres VC in % der Norm	82,3	88,7	–	–

Fortsetzung Tab. 5.3:

Parameter	Deutschland 1.1. – 31.12. 2008	Österreich 1.1. – 31.12. 2007	USA 1.1. – 31.12. 2007	Frankreich 1.1. – 31.12. 2006
Mittleres FEV ₁ in % der Norm	74,4	80,5	75,9	–
Mittleres MEF ₂₅ in % der Norm	46,6	48,8	–	–
Mikrobiologie				
<i>P. aeruginosa</i> positiv	40,0%	36,0%	54,4%	46,3%
<i>B. cepacia</i> positiv	2,3%	2,7%	2,9%	2,3%
Genotyp bestimmt	84,5%	97,0%	88,8%	89,7%
Pankreasenzyme	90,0%	88,3%	90,9 %	79,0%
Teilnehmende Einrichtungen	93	11	–	69

*) Alle Patienten mit Verlaufsdokumentation im jeweiligen Jahr

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

6

Sonderauswertung Mortalität

P. Wenzlaff

6.1 ALLGEMEINES

Für die Zeit von Januar 1995 bis Dezember 2008 wurden 743 CF-Patienten (inklusive 79 nach Tx verstorbene Patienten) als verstorben gemeldet. Die Tabellen 6.1 und 6.2 enthalten Angaben zu Alter und Geschlecht der Verstorbenen sowie zu den Todesursachen (SD = Standardabweichung, standard deviation).

Tab. 6.1: Übersicht über die von 1995 bis 2008 verstorbenen Patienten

Jahr	Zahl der Verstorbenen	Davon männlich in %	Verstorbene unter 18 Jahre in %	Mittleres Alter aller Verstorbenen (\pm SD)	Median Sterbealter	Mittleres Alter der verstorbenen männlichen Patienten (\pm SD)	Mittleres Alter der verstorbenen weiblichen Patienten (\pm SD)
1995	33	51,5	39,4	20,6 (7,1)	18,3	20,1 (8,4)	21,1 (5,6)
1996	47	42,6	19,1	21,8 (7,0)	22,5	21,6 (8,6)	22,0 (5,7)
1997	59	59,3	25,4	22,9 (7,2)	23,5	24,4 (6,9)	20,9 (7,2)
1998	60	58,3	28,3	22,8 (8,6)	23,7	23,0 (8,6)	22,5 (8,8)
1999	57	40,9	24,6	23,4 (8,7)	22,4	22,5 (8,2)	24,3 (9,4)
2000	42	35,7	33,3	20,9 (8,3)	21,7	24,2 (9,7)	19,1 (6,9)
2001	50	48,0	28,0	23,3 (7,5)	22,8	25,0 (8,0)	21,8 (6,9)
2002	54	48,1	9,3	25,2 (9,3)	25,0	24,4 (11,2)	26,0 (7,3)
2003	57	45,6	28,1	24,2 (9,8)	22,5	27,1 (10,5)	21,7 (8,5)
2004	53	41,5	18,9	26,0 (8,9)	24,3	25,8 (8,7)	26,2 (9,2)
2005	73	58,9	16,4	26,6 (9,9)	26,2	27,7 (8,8)	25,0 (11,3)
2006	63	49,2	12,7	29,2 (12,1)	27,6	30,8 (10,5)	27,8 (13,5)
2007	51	49,0	3,9	29,7 (9,1)	28,2	30,3 (8,3)	29,1 (10,0)
2008	46	50,0	6,7	28,3 (9,2)	28,0	29,1 (9,6)	27,4 (8,9)

Tab. 6.2: Übersicht über die von 1995 bis 2008 verstorbenen Patienten

Jahr	Todesursachen (Mehrfachnennungen möglich) in %				Letalität (pro 100 gemeldete Patienten und Jahr)
	Nicht CF-relevant	CF-kardio- pulmonal	CF-hepato- intestinal	CF-relevant – andere Ursache	
1995		90,6		15,6	1,3
1996	10,6	85,1	4,3	4,3	1,5
1997	5,1	84,7	6,8	10,2	1,7
1998	3,3	85,0	10,0	3,3	1,6
1999	3,5	80,7	8,8	10,5	1,2
2000	4,8	85,7	0,0	9,5	1,1
2001	4,0	94,0	4,0	4,0	1,3
2002	16,7	75,9	5,6	11,1	1,3
2003	8,8	75,4	3,5	17,5	1,3
2004	1,9	79,2	5,7	17,0	1,2
2005	4,1	68,5	11,0	23,3	1,5
2006	7,9	79,4	12,7	11,1	1,3
2007	2,0	86,3	11,8	7,8	1,0
2008	8,7	71,7	13,0	17,4	0,9

Von den insgesamt 743 in den Jahren 1995 bis 2008 verstorbenen Patienten (79 nach Tx) sind 18 Patienten jünger als 6 Jahre (2,4%), 27 Patienten sind zwischen 6 und 11 Jahre (3,6%) und 106 Patienten zwischen 12 und 17 Jahre alt (14,3%). Das bedeutet, dass 20% aller verstorbenen Patienten das 18. Lebensjahr nicht vollendeten (siehe Abb. 6.1). Speziell für das Jahr 2008 gilt, dass von den 46 verstorbenen Patienten ein Patient im Alter von 13 Jahren und ein Patient mit 17 Jahren verstarb. Die restlichen 44 Patienten verstarben im Alter von 18 bis 47 Jahren. Somit haben 4% aller in 2008 verstorbenen Patienten das 18. Lebensjahr nicht vollendet (siehe Abb. 6.1 und Tab. 6.1)!

CF-Patienten sterben wesentlich früher als die übrige Bevölkerung in Deutschland. In den letzten 5 Jahren von 2004 bis 2008 waren 12% aller verstorbenen CF-Patienten jünger als 18 Jahre. Dabei zeigt sich eine deutlich abnehmende Tendenz von 28% in 2003 bis auf ca. 5% in 2007/2008. Dagegen waren 2007 weniger als 1% der in der deutschen Bevölkerung Verstorbenen jünger als 18 Jahre. Andererseits waren 35% der in den letzten 5 Jahren verstorbenen CF-Patienten in Deutschland 30 Jahre und älter.

Die Tabellen 6.2 und 6.3 zeigen, dass im Jahr 2008 kardiopulmonale Probleme bei CF-Patienten aller Altersgruppen die dominierende Todesursache waren.

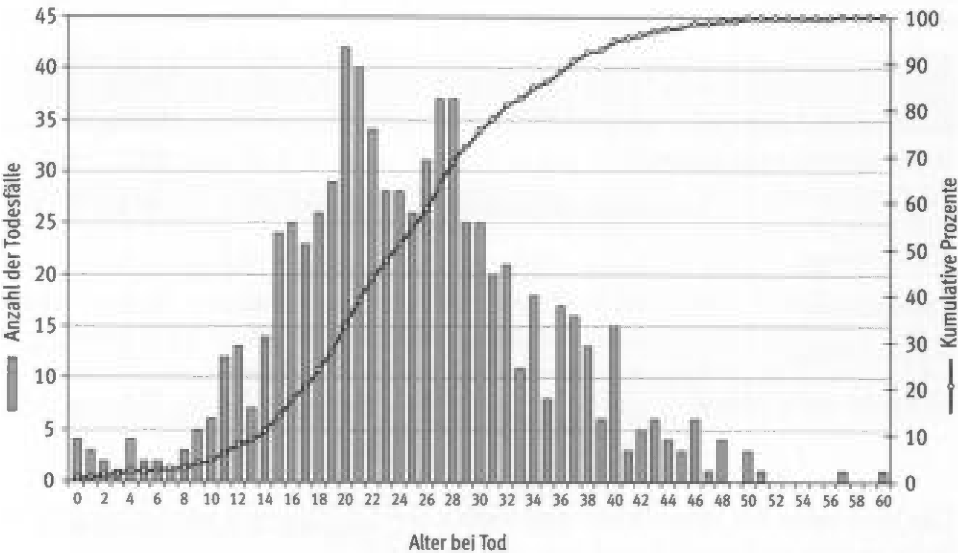


Abb. 6.1: Altersverteilung der von 1995 bis 2008 verstorbenen Patienten (Alter gerundet)

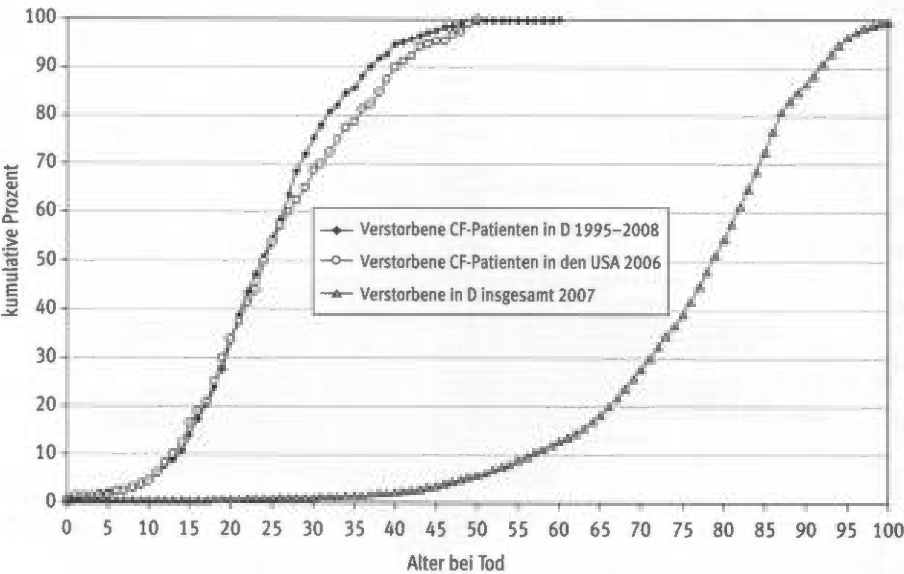
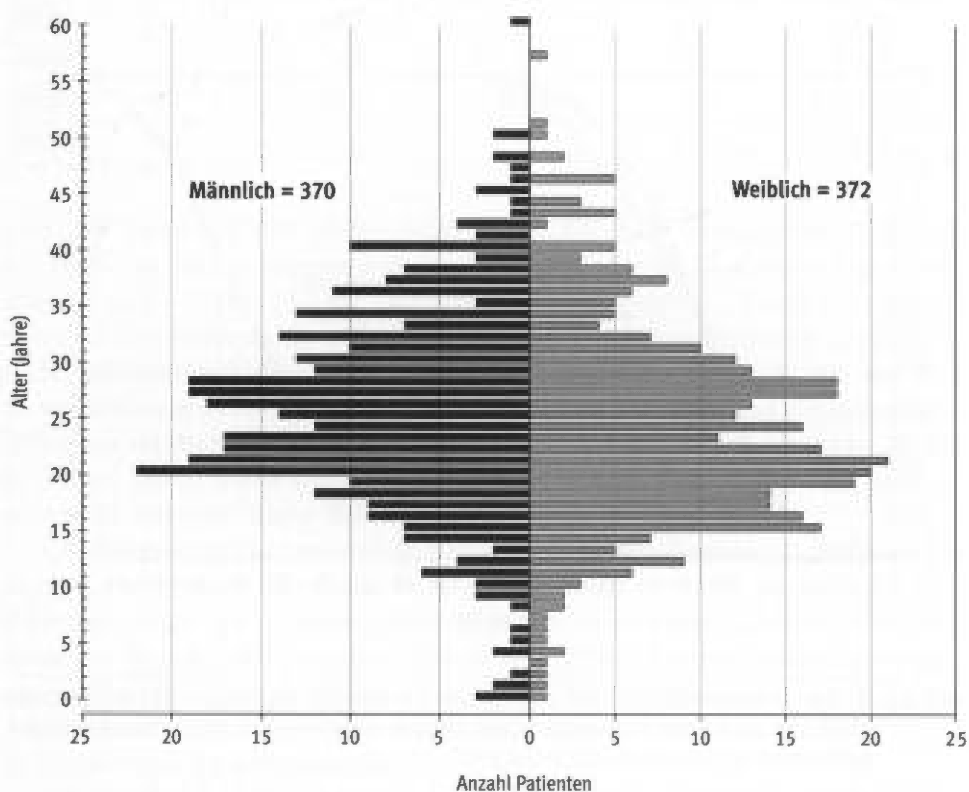


Abb. 6.2: Kumulative Altersverteilungen der verstorbenen CF-Patienten in Deutschland (D) 1995 bis 2008, in den USA 2006 (Cystic Fibrosis Foundation 2008) und aller Verstorbenen in Deutschland (laut Auskunft des Statistischen Bundesamtes 2007).

Tab. 6.3: Altersverteilung und Todesursachen von 1995 bis 2008

	unter 6 Jahre	6 – 11 Jahre	12 – 17 Jahre	18 – 23 Jahre	24 – 29 Jahre	≥ 30 Jahre
Anzahl der verstorbenen Patienten	18	27	106	199	185	208
Todesursache (Mehrfachnennungen möglich) in %						
Nicht CF-relevant	11,1		3,8	6,5	5,4	7,2
Kardiopulmonal	61,1	85,2	84,9	84,4	81,0	76,9
Hepato-intestinal	11,1	7,4	4,7	5,5	7,1	10,6
CF-relevant, andere Ursache	16,7	14,8	10,4	10,1	13,6	12,0

Das Sterbealter bei männlichen und weiblichen CF-Patienten unterscheidet sich nicht signifikant (Tab. 6.1 und Abb. 6.3).

**Abb. 6.3:** Altersverteilung der von 1995 bis 2008 verstorbenen männlichen und weiblichen Patienten

Für das Jahr 2008 wurden bisher insgesamt 46 verstorbene CF-Patienten gemeldet. Der Anteil an jung verstorbenen Patienten war mit 6,7% etwa auf dem Niveau des Vorjahres und damit immer noch deutlich niedriger als in den Jahren vor 2007 (siehe Tab. 6.1). 17 Patienten waren zum Todeszeitpunkt älter als 30 Jahre. Man kann mit 95%iger Sicherheit sagen, dass der Median der Überlebenswahrscheinlichkeit mindestens 39,9 Jahre beträgt. Aus der Abbildung 6.4 würde man eine 61%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 schon genannte Wahrscheinlichkeit, das 40. Lebensjahr zu erreichen, 61% mit einem 95% Konfidenzintervall von 50% bis 76%.

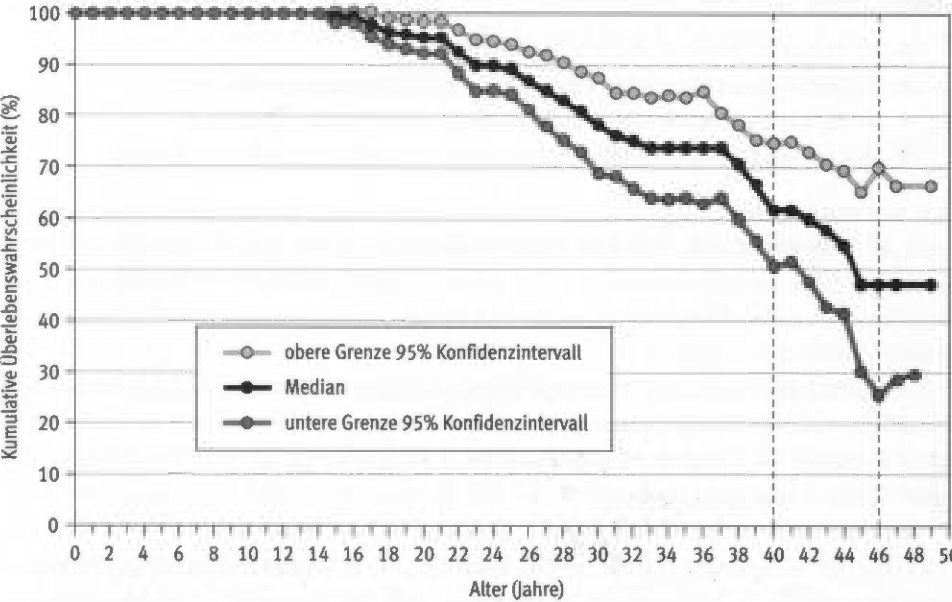


Abb. 6.4: Kumulative Überlebenswahrscheinlichkeit im Jahr 2008 mit 95 % Konfidenzintervall

6.2 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 2008 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

- 10 % der Patienten normalgewichtig sind,
- 70 % der Patienten eine normale Lungenfunktion aufweisen,
- 30 % der Patienten ohne *Pseudomonas*-Infektion sind und
- keine Massivkomplikationen bis zum Erwachsenenalter auftraten.

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

Ziel der Untersuchung ist 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 auch eventuell nach einer Tx verstorbene Patienten mit einbezogen.

6.2.1 Ausgangssituation 1995

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

6.2.2 Mortalität bis 2008 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 2008 68 (31,2 %) als verstorben gemeldet. Das erreichte Lebensalter beträgt im Mittel 23,5 Jahre (SD=3,8 Jahre). Im Jahr 2008 kann für diese Patienten die Wahrscheinlichkeit eines Überlebens bis zu einem Alter von 30 Jahren geschätzt werden, jeweils in Abhängigkeit vom Status im Jahr 1995.

Mortalität bis 2008 in Abhängigkeit vom Body-Mass-Index im Jahr 1995

Von den 112 Patienten, die 1995 einen BMI unter 19 hatten, verstarben 55 Patienten (49,1 %) bis Ende 2008. Von den 106 Patienten, die 1995 einen BMI von 19 und höher hatten, verstarben bis zum Ende des Jahres 2008 13 Patienten (12,3 %, $p < 0,01$) (siehe Abb. 6.5).

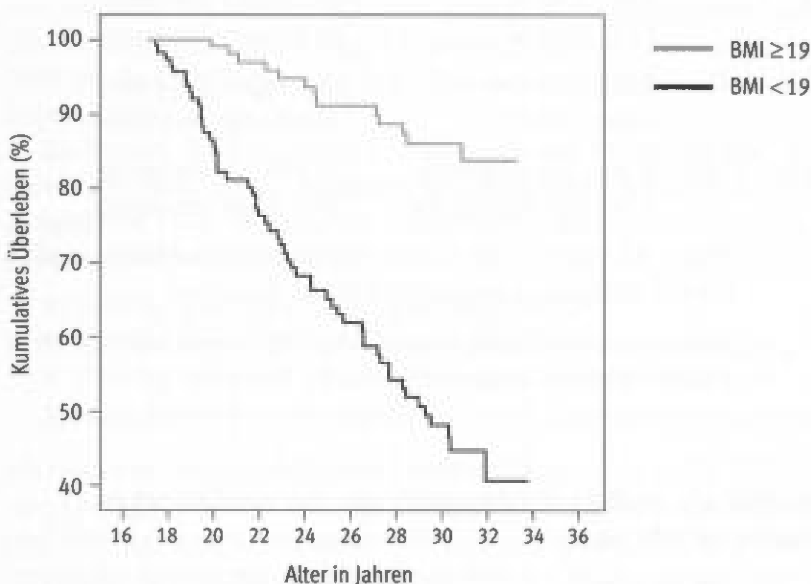


Abb. 6.5: Kumulatives Überleben in Abhängigkeit vom BMI 1995

Für die 17- bis 19-jährigen Patienten mit einem BMI von 19 und höher beträgt die Wahrscheinlichkeit, die nächsten 10 Jahre zu überleben, 90 %. Für die gleichaltrigen Patienten mit einem BMI unter 19 liegt die Wahrscheinlichkeit, die nächsten 10 Jahre zu überleben, bei 51 %. Der Unterschied zwischen den beiden Gruppen ist statistisch signifikant ($p < 0,01$).

Mortalität bis 2008 in Abhängigkeit von der Vitalkapazität im Jahr 1995

Von den 122 Patienten, die 1995 eine VC unter 80 % hatten, verstarben bis Ende 2008 52 Patienten (42,6%). Von den 89 Patienten, die 1995 eine VC von 80 % und besser hatten, verstarben bis Ende 2008 13 Patienten (14,6 %, $p < 0,01$) (siehe Abb. 6.6).

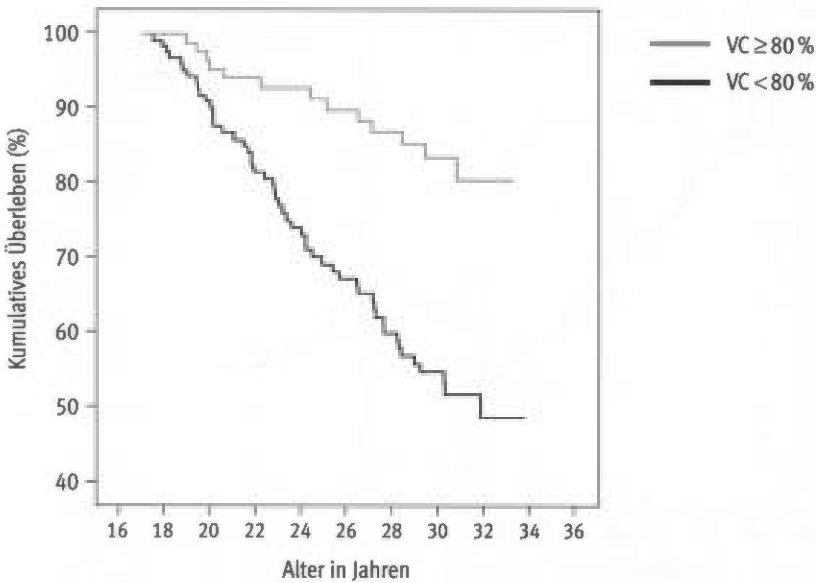


Abb. 6.6: Kumulatives Überleben in Abhängigkeit von der VC 1995

Die 10-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit von 17- bis 19-jährigen CF-Patienten mit einer VC ab 80 % der Norm beträgt 86 %. Die 10-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit der Patienten mit einer VC unter 80 % der Norm beträgt dagegen nur 55 % ($p < 0,01$).

Mortalität bis 2008 in Abhängigkeit von der Einsekundenkapazität im Jahr 1995

Von den 146 Patienten, die 1995 eine FEV_1 unter 80 % hatten, verstarben bis Ende 2008 57 Patienten (39,0 %). Von den 65 Patienten, die 1995 eine FEV_1 von 80 % und besser hatten, verstarben bis Ende 2008 acht Patienten (12,3 %, $p < 0,01$) (siehe Abb. 6.7).

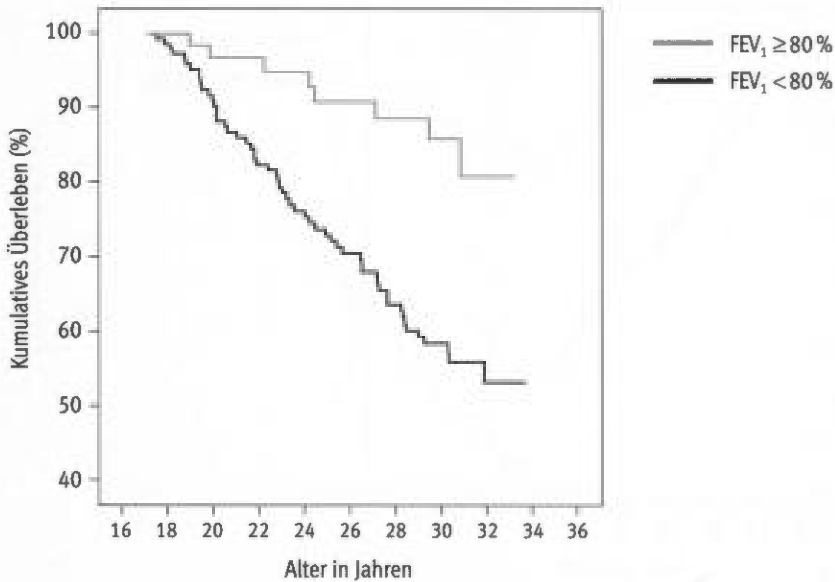


Abb. 6.7: Kumulatives Überleben in Abhängigkeit von der FEV_1 1995

Die 10-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit von 17- bis 19-jährigen CF-Patienten mit einer FEV_1 ab 80 % der Norm beträgt 88 %. Die 10-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit der Patienten mit einer FEV_1 unter 80 % der Norm beträgt dagegen nur etwa 59 % ($p < 0,01$).

Mortalität bis 2008 in Abhängigkeit vom MEF_{25} im Jahr 1995

Von den 153 Patienten, die 1995 ein MEF_{25} unter 60 % hatten, verstarben bis Ende 2008 51 Patienten (33,3 %). Von den 41 Patienten, die 1995 ein MEF_{25} von 60 % und besser hatten, verstarben bis Ende 2008 sechs Patienten (14,6 %, $p < 0,05$) (siehe Abb. 6.8).

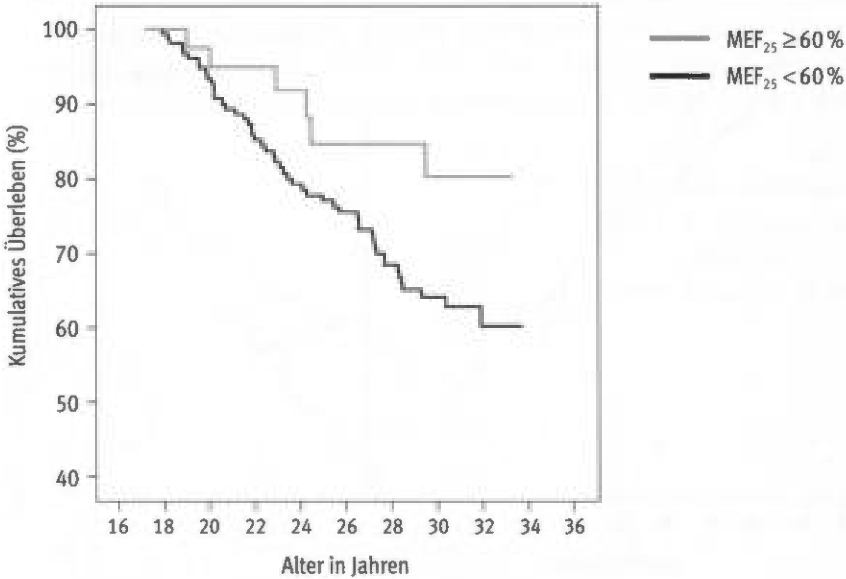


Abb. 6.8: Kumulatives Überleben in Abhängigkeit vom MEF_{25} 1995

Die 10-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit von 17- bis 19-jährigen CF-Patienten mit einem MEF_{25} ab 60 % der Norm beträgt 85 %. Die 10-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit der Patienten mit einem MEF_{25} unter 60 % der Norm beträgt dagegen nur 66 % (nicht signifikant, d. h. $p > 0,05$).

Mortalität bis 2008 in Abhängigkeit von *Pseudomonas aeruginosa* im Jahr 1995

Von den 155 Patienten, die 1995 *P. aeruginosa* positiv waren, verstarben 55 Patienten (35,5 %) bis Ende 2008. Von den 61 Patienten, die 1995 *P. aeruginosa* negativ waren, verstarben bis Ende 2008 12 Patienten (19,7 %, $p < 0,05$) (siehe Abb. 6.9).

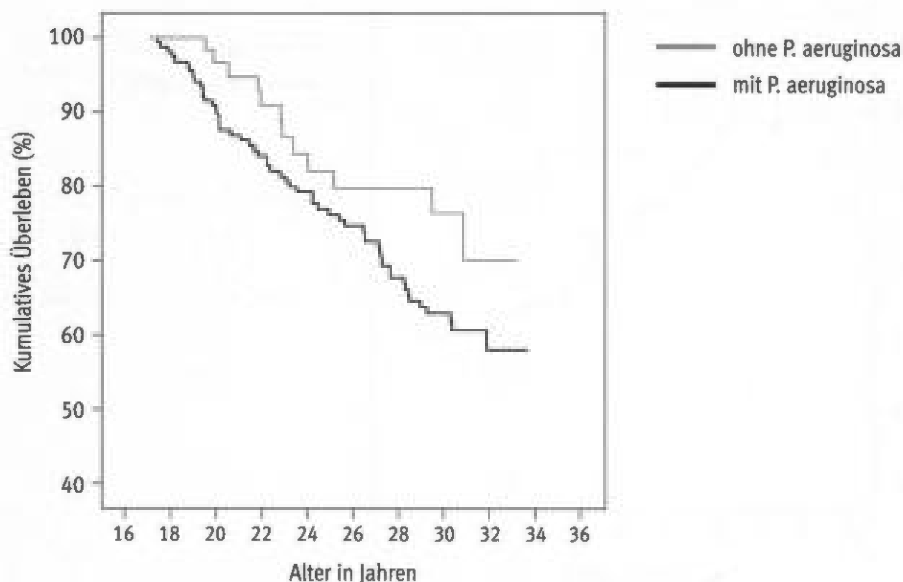


Abb. 6.9: Kumulatives Überleben in Abhängigkeit von *P. aeruginosa* 1995

Die 10-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit von 17- bis 19-jährigen CF-Patienten ohne *P. aeruginosa* im Jahr 1995 beträgt 79 %. Die 10-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit der Patienten mit *P. aeruginosa* beträgt 64 % (nicht signifikant, $p > 0,05$).

Mortalität bis 2008 in Abhängigkeit von allen Parametern im Jahr 1995

Von den 70 Patienten (32,1 %), die 1995 in allen 5 betrachteten Parametern unter den angestrebten Grenzwerten lagen (d.h. BMI < 19, VC < 80 %, FEV₁ < 80 %, MEF₂₅ < 60 %, P. aeruginosa positiv), verstarben 35 (50,0 %) bis zum Ende des Jahres 2008. Von den 128 Patienten (58,7 %), die 1995 in mindestens einem Parameter unter den angestrebten Grenzwerten lagen (d.h. BMI < 19 oder VC < 80 % oder FEV₁ < 80 % oder MEF₂₅ < 60 % oder P. aeruginosa positiv), verstarben bis Ende 2008 31 Patienten (24,2 %).

Von den 20 Patienten (9,2 %), die 1995 in allen betrachteten Parametern gut waren (d.h. BMI ≥ 19, VC ≥ 80 %, FEV₁ ≥ 80 %, MEF₂₅ ≥ 60 %, P. aeruginosa negativ), verstarben bis Ende 2008 zwei Patienten (10 %, $p < 0,01$) (siehe Abb. 6.10).

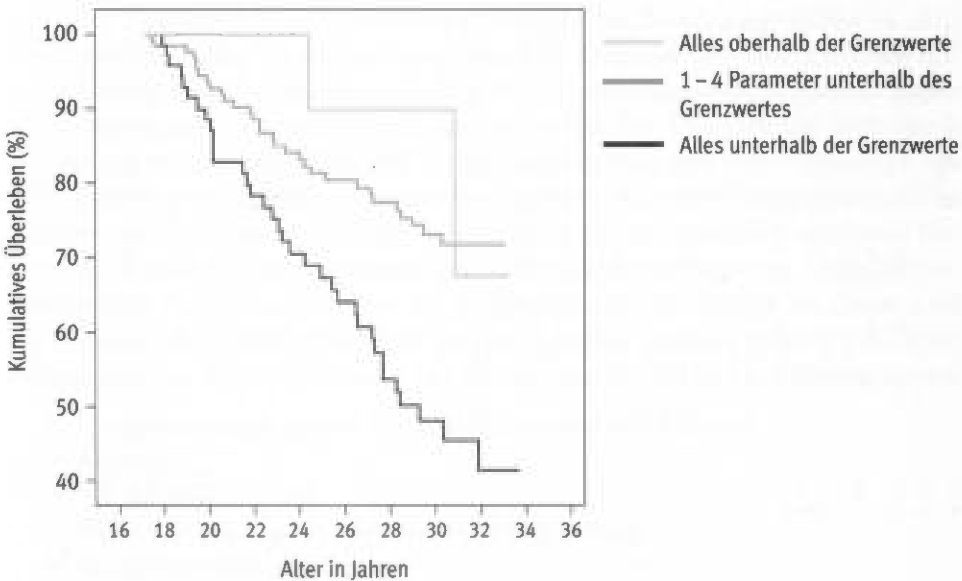


Abb. 6.10: Kumulatives Überleben in Abhängigkeit vom medizinischen Zustand 1995

Die 10-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit der 17- bis 19-jährigen Patienten, die 1995 einen BMI von mindestens 19 auswiesen, eine VC von mindestens 80 % der Norm, eine FEV₁ von mindestens 80 % der Norm, einen MEF₂₅ von mindestens 60 % der Norm und ohne P. aeruginosa-Besiedelung waren, beträgt 90 %. Die 10-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit der 17- bis 19-jährigen Patienten, die 1995 in mindestens einem der obigen Parameter gute Werte aufwiesen, beträgt 76 %. Die 10-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit der Patienten, die 1995 in allen Parametern schlechte Werte aufwiesen, beträgt 51 %. Der Unterschied in der Überlebenswahrscheinlichkeit zwischen den drei Gruppen ist statistisch signifikant ($p < 0,05$).

7 Der Beirat Therapieförderung und Qualität – TFQ

M. Schlangen

Seit dem 01.09.2008 ist der TFQ-Beirat das zentrale Beratungsgremium in allen Angelegenheiten der Therapieoptimierung. Der Vorstand des Mukoviszidose e.V. kann bestimmte Entscheidungen an den TFQ-Beirat delegieren, ansonsten haben seine Beschlüsse Empfehlungscharakter. Die Arbeit des TFQ-Beirates wird durch ein Steuergremium angeleitet. Das Steuergremium wird von den Mitgliedern des TFQ-Beirates gewählt. Dem Steuergremium gehören stimmberechtigt zwei ärztliche Vertreter, ein Vertreter aus der Gruppe der nicht-ärztlichen Arbeitskreise und ein Vertreter der Betroffenen aus der Gruppe der Eltern oder Erwachsenen an. Ohne Stimmrecht gehört dem Steuergremium der Geschäftsführer des Vereins an, dieser leitet die Sitzungen des Gremiums. Die konkreten Arbeitsaufgaben werden durch kleine Arbeitsgruppen des TFQ-Beirates entwickelt. Zurzeit gibt es die Arbeitsgruppen:

- Qualitätsmanagement – Struktur/Prozesse/Zertifizierung
- Register
- MUKO.dok
- Neue Versorgungsformen/Neue Vertragsformen
- Neugeborenenenscreening
- Offensive
- Patientenorientierung/patientenrelevante Ziele

Die Arbeitsgruppen werden von einem Mitglied des TFQ-Beirates geleitet. Die weiteren Mitglieder müssen dem Beirat nicht zwingend angehören. Die Arbeitsgruppen können jederzeit sachliche Beratung aus den Arbeitskreisen des Vereins und von externen Experten einholen.

Die Mitglieder des Beirates werden vom Vorstand des Mukoviszidose e.V. für die Dauer von zwei Jahren berufen. Zur aktuellen Zusammensetzung des Steuergremiums und der Arbeitsgruppen siehe www.muko.info/TFQ.17120.0.html.

Mit seiner Sitzung am 16. Juni 2009 hat der TFQ seine Arbeit aufgenommen. In den verschiedenen Arbeitsgruppen sind Aufgaben formuliert worden. Erste Ergebnisse werden dem TFQ-Beirat in seiner Herbstsitzung am 2. Dezember 2009 vorgestellt und das weitere Vorgehen diskutiert.

8

Anhang

8.1 EXECUTIVE SUMMARY

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

CF quality assurance in Germany: data from 1995–2008

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 and Management in Healthcare (ZQ) in 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, since 2008 partly Muko.dok 29_2): In step I, lung function, nutrition, microbiology data and therapy groups are evaluated (all patients), in step II a smaller group of patients is evaluated more completely including therapy details.

In 2008 7.644 patients have been treated by 93 centres. Retrospectively annual return was improved to 84 %. Median survival is currently 39,9 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. 8.1: Results 2008 (percent patients); WH: body weight for height; BMI: body mass index; VC: vital capacity; FEV₁: forced expiratory volume in one second; MEF₂₅: maximal expiratory flow 25%; IgG: immunoglobulin (percent within "mean \pm 2s" of healthy persons; s: standard deviation); PA: *Pseudomonas aeruginosa*

parameter	patients < 6 years (n = 674)	patients 6 to < 18 years (n = 1.932)	patients ≥ 18 years (n = 2.541)
WH ≥ 90 % no data	79,0 % 4,9 %	70,4 % 4,0 %	–
BMI ≥ 15. Percentile no data	77,9 % 4,9 %	66,9 % 3,9 %	–
BMI ≥ 19 no data	–	–	68,2 % 5,8 %
VC ≥ 80 % no data	–	66,7 % 8,0 %	40,3 % 10,3 %
FEV ₁ ≥ 80 % no data	–	65,7 % 6,9 %	21,6 % 8,2 %
MEF ₂₅ ≥ 60 % no data	–	43,9 % 8,2 %	12,4 % 12,0 %
IgG –2s ≤ IgG ≤ 2s no data	60,7 % 29,8 %	47,8 % 21,0 %	36,3 % 24,8 %
P. aeruginosa negative no data	80,0 % 35,2 %	68,1 % 25,0 %	34,4 % 15,2 %

8.2 BEISPIEL EINER AMBULANZSTATISTIK FÜR 2008

Nachfolgend wird exemplarisch die Struktur einer individuellen Ambulanzstatistik mit Vergleichen zu den anderen Ambulanzen dargestellt.

- 1. Ausweisung des Datenstands:
Datenstand: 15.06.2009
Beobachtungszeitraum: 01.01.2007–31.12.2007 bzw. 01.01.2008–31.12.2008
- 2. Vergleich verschiedener Parameter der eigenen Ambulanz mit dem Mittelwert aller Einrichtungen desselben Typs und aller Einrichtungen – Säulendiagramme (siehe Abb. 8.1)
- 3. Vergleich verschiedener Parameter der eigenen Ambulanz 2007 und 2008 mit den Raten aller anderen Einrichtungen (siehe Tab. 8.2)

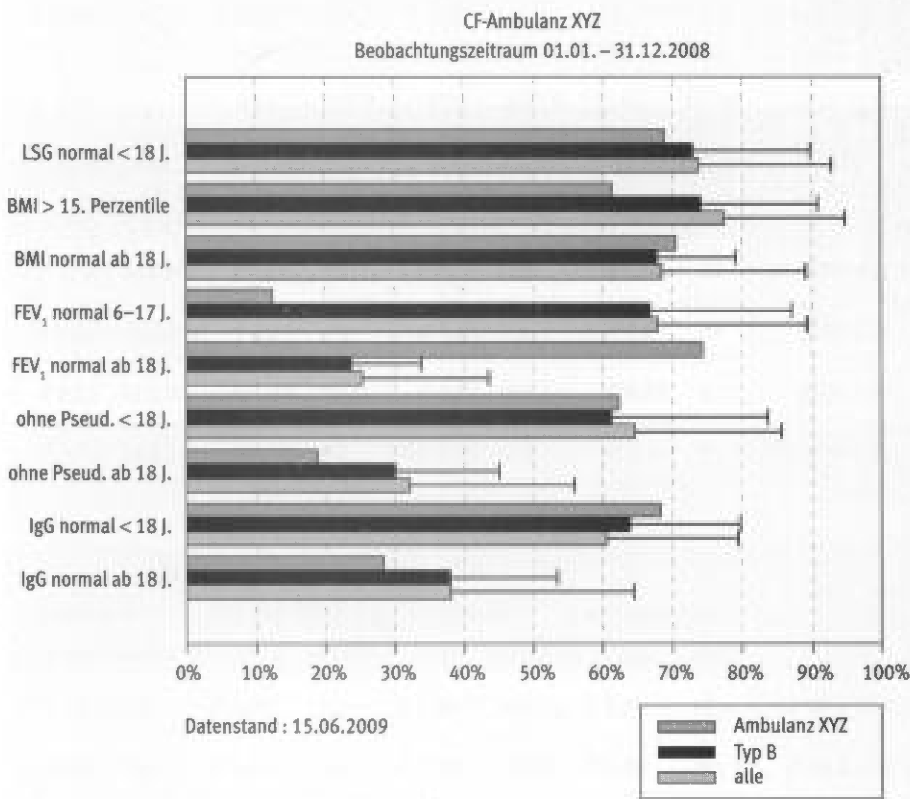


Abb. 8.1: CF-Ambulanz XYZ-Beobachtung

Tab. 8.2

		2007				2008			
		Ambulanz XYZ		Alle anderen		Ambulanz XYZ		Alle anderen	
		Anzahl	Spalten %	Anzahl	Spalten %	Anzahl	Spalten %	Anzahl	Spalten %
< 18 Jahre	Untergewicht	37	34,3 %	638	24,3 %	33	31,1 %	579	22,9 %
	Gewicht normal	71	65,7 %	1.987	75,7 %	73	68,9 %	1.951	77,1 %
BMI-Perzentile	ohne BMI			6	0,2 %			18	0,7 %
	< 15. Perzentile	40	37,0 %	734	27,9 %	41	38,7 %	641	25,2 %
	≥ 15. Perzentile	68	63,0 %	1.889	71,9 %	65	61,3 %	1.881	74,1 %
ab 18 Jahre	Untergewicht	65	34,6 %	653	30,6 %	62	29,4 %	652	29,5 %
	Gewicht normal	123	65,4 %	1.481	69,4 %	149	70,6 %	1.561	70,5 %

		2007				2008			
		Ambulanz XYZ		Alle anderen		Ambulanz XYZ		Alle anderen	
		Anzahl	Spalten %	Anzahl	Spalten %	Anzahl	Spalten %	Anzahl	Spalten %
< 18 Jahre	VC < 80 %	17	20,7 %	662	31,3 %	23	26,7 %	615	30,2 %
	VC ≥ 80 %	65	79,3 %	1.455	68,7 %	63	73,3 %	1.421	69,8 %
ab 18 Jahre	VC < 80 %	111	59,0 %	1.159	55,5 %	129	61,7 %	1.137	52,4 %
	VC ≥ 80 %	77	41,0 %	930	44,5 %	80	38,3 %	1.032	47,6 %

		2007				2008			
		Ambulanz XYZ		Alle anderen		Ambulanz XYZ		Alle anderen	
		Anzahl	Spalten %	Anzahl	Spalten %	Anzahl	Spalten %	Anzahl	Spalten %
< 18 Jahre	FEV ₁ < 80 %	26	31,7 %	595	28,3 %	22	25,6 %	590	29,3 %
	FEV ₁ ≥ 80 %	56	68,3 %	1.505	71,7 %	64	74,4 %	1.427	70,7 %
ab 18 Jahre	FEV ₁ < 80 %	166	88,3 %	1.602	76,6 %	184	87,6 %	1.626	74,9 %
	FEV ₁ ≥ 80 %	22	11,7 %	490	23,4 %	26	12,4 %	545	25,1 %

		2007				2008			
		Ambulanz XYZ		Alle anderen		Ambulanz XYZ		Alle anderen	
		Anzahl	Spalten %	Anzahl	Spalten %	Anzahl	Spalten %	Anzahl	Spalten %
< 18 Jahre	MEF ₂₅ < 60 %	45	54,9 %	1.041	49,6 %	40	46,5 %	972	48,4 %
	MEF ₂₅ ≥ 60 %	37	45,1 %	1.056	50,4 %	46	53,5 %	1.035	51,6 %
ab 18 Jahre	MEF ₂₅ < 60 %	161	92,0 %	1.761	86,9 %	187	91,2 %	1.802	86,1 %
	MEF ₂₅ ≥ 60 %	14	8,0 %	266	13,1 %	18	8,8 %	290	13,9 %

		2007				2008			
		Ambulanz XYZ		Alle anderen		Ambulanz XYZ		Alle anderen	
		Anzahl	Spalten %	Anzahl	Spalten %	Anzahl	Spalten %	Anzahl	Spalten %
< 18 Jahre	mit Ps.aeruginosa	44	40,7 %	804	30,8 %	40	37,7 %	720	28,8 %
	ohne Ps. aeruginosa	64	59,3 %	1.803	69,2 %	66	62,3 %	1.778	71,2 %
ab 18 Jahre	mit Ps.aeruginosa	152	77,2 %	1.482	70,3 %	175	81,0 %	1.524	69,7 %
	ohne Ps. aeruginosa	45	22,8 %	627	29,7 %	41	19,0 %	661	30,3 %

		2007				2008			
		Ambulanz XYZ		Alle anderen		Ambulanz XYZ		Alle anderen	
		Anzahl	Spalten %	Anzahl	Spalten %	Anzahl	Spalten %	Anzahl	Spalten %
< 18 Jahre	IGG < 2s	5	4,8 %	88	4,0 %	5	4,8 %	90	4,1 %
	-2s ≤ IGG < 2s	67	63,8 %	1.455	66,0 %	71	68,3 %	1.435	66,0 %
	IGG ≥ 2s	33	31,4 %	662	30,0 %	28	26,9 %	649	29,9 %
ab 18 Jahre	IGG < 2s	2	1,3 %	60	3,2 %	2	1,2 %	64	3,3 %
	-2s ≤ IGG < 2s	45	29,8 %	743	39,9 %	47	28,5 %	764	39,8 %
	IGG ≥ 2s	104	68,9 %	1.057	56,8 %	116	70,3 %	1.093	56,9 %

4. Vergleich verschiedener Einzelwerte der eigenen Ambulanz mit den Einzelwerten aller anderen Einrichtungen (siehe Abb. 8.2)

Hinweis: Für die Abbildungen A1–A8 in der Ambulanzstatistik (siehe Abb. 8.2) wurden für alle Ambulanzen identische Spannweiten (Minimum ~ 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, siehe Abb. 8.3) zu finden.

5. Druck der Einzelwerte der eigenen Ambulanz im Verlauf (siehe Abb. 8.3)

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.

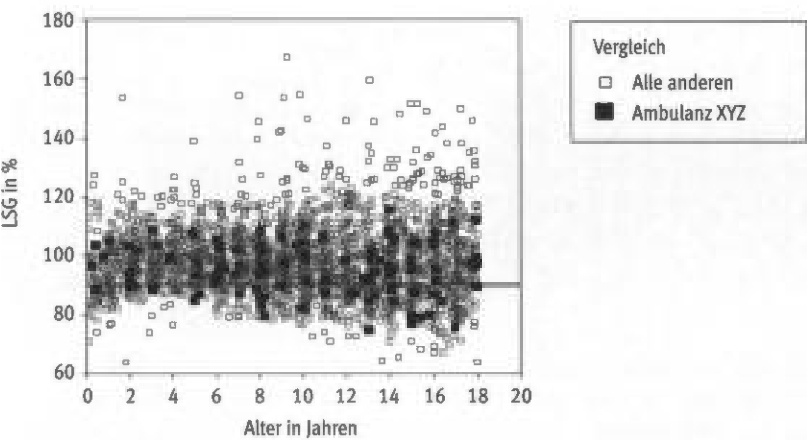


Abb. 8.2/A1a: Verteilung des Längen-Soll-Gewichtes (%); < 18 Jahre

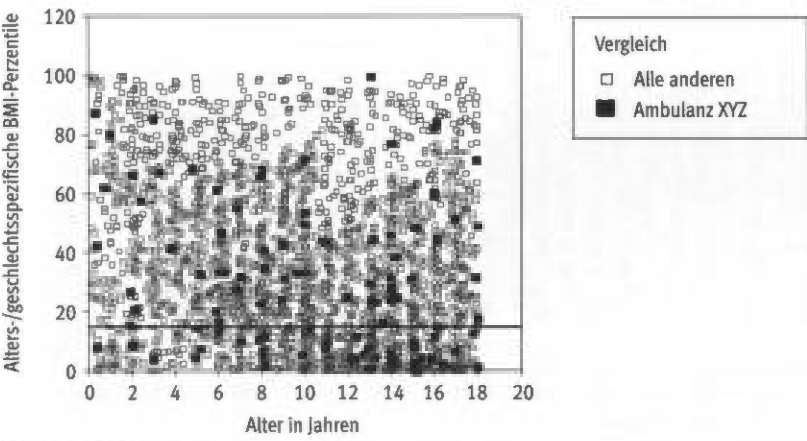


Abb. 8.2/A1b: BMI-Perzentile; < 18 Jahre

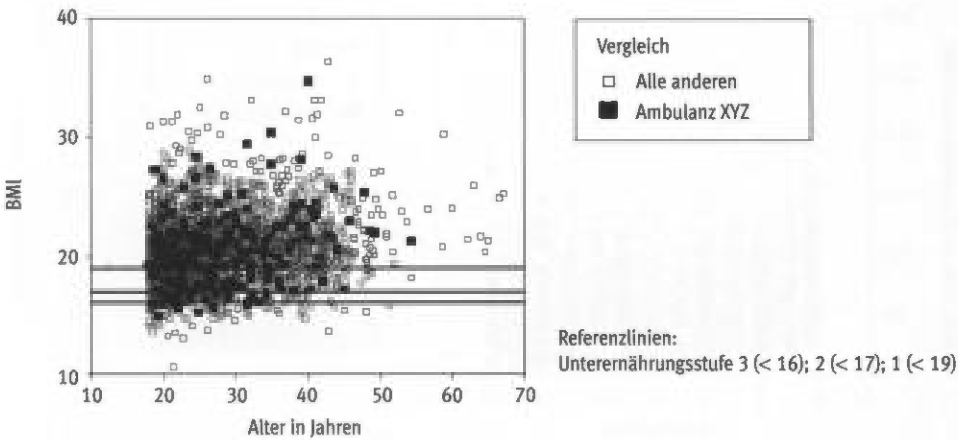


Abb. 8.2/A2: Verteilung der BMI; ≥ 18 Jahre

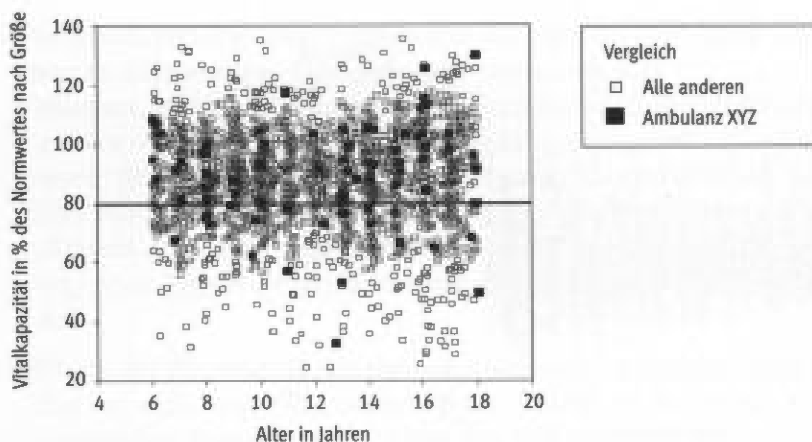


Abb. 8.2/A3: Verteilung der Vitalkapazität (%); 6 – 17 Jahre

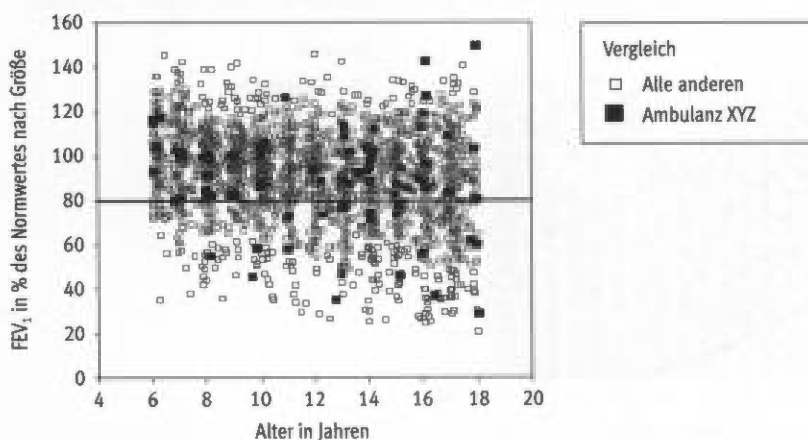


Abb. 8.2/A4: Verteilung der Einsekundenkapazität (%); 6 – 17 Jahre

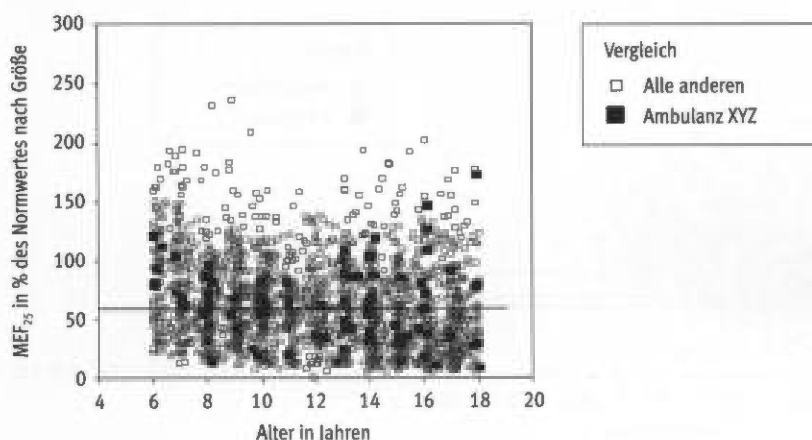


Abb. 8.2/A5: Verteilung der MEF₂₅; 6 – 17 Jahre

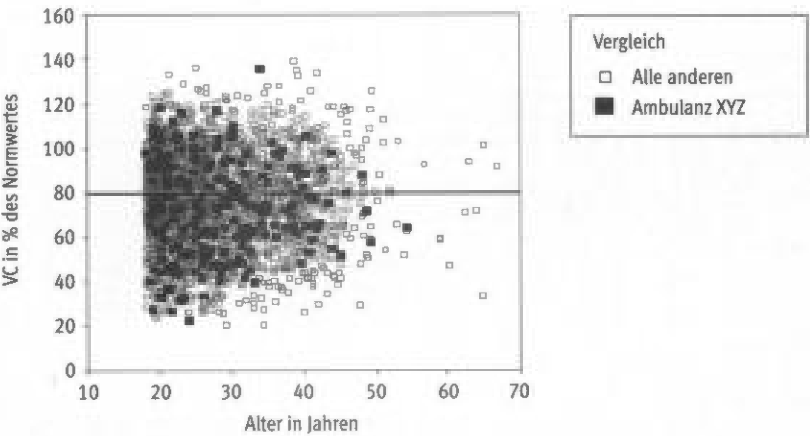


Abb. 8.2/A6: Verteilung der Vitalkapazität (%); ≥ 18 Jahre

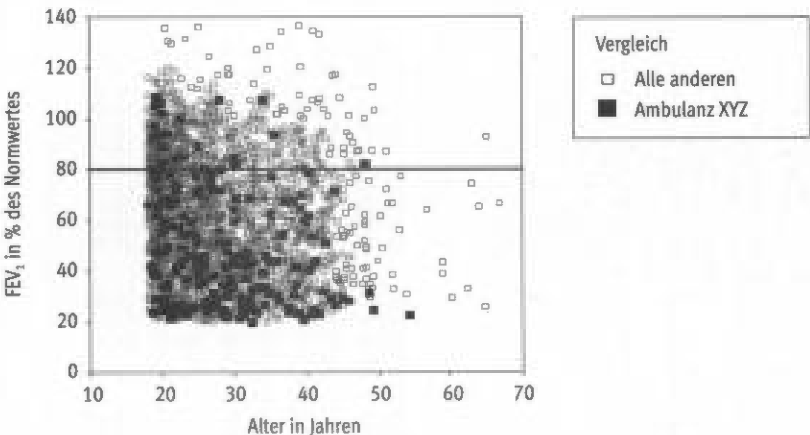


Abb. 8.2/A7: Verteilung der Einsekundenkapazität (%); ≥ 18 Jahre

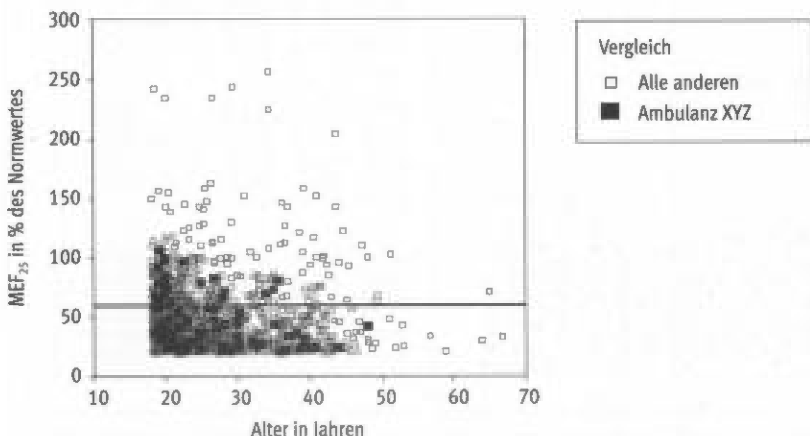


Abb. 8.2/A8: Verteilung der MEF₂₅; ≥ 18 Jahre

<Code>											
<Geb.-Datum(tt.mm.jj)>											
- Geburtsrang											
- Mutter-Geb.-Datum>											
<Beob.-Jahr>											
	Geschl	Einw	Beh.- ende- Grund	Beh.- ende- Jahr	LSG	BMI	VC (%)	FEV1 (%)	MEF25 (%)	IgG (g/l)	Ps. aer
999											
21. 3.48-1-21. 3.18											
.	2	2	99	2005
7. 2.53-2- 5. 4.29											
2006	2	1	.	.	.	21,23	72,30	26,56	9,13	8,10	1
2007	2	1	.	.	.	21,23	63,82	22,36	5,68	.	1
2008	1	1	.	.	.	19,58	60,15	28,52	10,13	13,80	1
23. 5.56-2- 5. 4.29											
.	2	2
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
2006	1	1	.	.	.	20,96	59,18	25,56	9,44	15,20	1
2007	1	1	.	.	.	21,97	57,45	24,63	9,04	15,30	1
2008	1	1	.	.	.	19,58	60,15	28,52	10,13	13,80	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
2007	1	1	.	.	.	22,16	71,65	30,84	15,50	16,40	1
2008	1	1	3	2008	.	19,58	60,15	28,52	10,13	13,80	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	3	2001	.	20,86	68,64	29,11	8,88	12,00	2

Abb. 8.3: Druck der Einzelwerte der eigenen Ambulanz im Verlauf (Auszug)

Qualitätssicherung Mukoviszidose

Mukoviszidose ist die häufigste angeborene Stoffwechselkrankheit in unserer Bevölkerung. Sie ist vor allem durch chronischen Husten, schwere Lungenentzündungen, Verdauungsstörungen und Untergewicht gekennzeichnet. Insgesamt leben rund 8.000 Kinder, Jugendliche und junge Erwachsene in Deutschland mit der Krankheit, jedes Jahr kommen rund 300 Neugeborene mit Mukoviszidose hinzu. Es gibt Behandlungsansätze, mit denen die Prognose der bisher unheilbaren Krankheit in den letzten Jahren erheblich verbessert werden konnte: Krankengymnastik, Inhalationsbehandlung und diverse medikamentöse Therapien. Sicherung und Steigerung der Behandlungsqualität sind zentrale Ziele des Projektes Qualitätssicherung Mukoviszidose. Es wird getragen durch die Zusammenarbeit aller Mukoviszidose-Einrichtungen in Deutschland mit dem Mukoviszidose e. V. und der Christiane Herzog Stiftung. Auf der Basis dieser Zusammenarbeit werden seit 1995 die demografischen und Versorgungsdaten repräsentativ erfasst mit dem Ziel, Abläufe transparenter zu machen, die Versorgungsqualität zu verbessern und die Vernetzung der Mukoviszidose-Einrichtungen regional, national und international zu fördern. Im vorliegenden Jahresbericht wird der Gesundheitszustand von seit 1995 in Deutschland erfassten 7.644 Patienten für das Jahr 2008 dargestellt.



ISBN 978-3-936817-53-9

www.hippocampus.de