



**Zentrum für Qualität und Management im Gesundheitswesen,
Einrichtung der Ärztekammer Niedersachsen und
Mukoviszidose e.V. und Mukoviszidose Institut gemeinnützige Gesellschaft
für Forschung und Therapieentwicklung mbH (Hrsg.)**

Arbeitsgruppe Register des Beirats für Therapieförderung und Qualität (TFQ)

Prof. Dr. Martin Stern (Leiter)

Enno Buss, Köln

Prof. Helmut Ellemunter, Salzburg

Nadja Niemann, Hannover

Dr. Miriam Schlangen, Bonn

PD Dr. Doris Staab, Berlin

Prof. Dr. Gratiana Steinkamp, Schwerin

Paul Wenzlaff, Hannover

Dr. Bärbel Wiedemann, Dresden

Steuergruppe Beirat für Therapieförderung und Qualität (TFQ)

Stephan Kruip, Zorneding

Katrin Schlüter, Hannover

Dr. Christina Smaczny, Frankfurt

Prof. Dr. Martin Stern, Tübingen

Dr. Andreas Reimann, Bonn

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 2009



HIPPOCAMPUS VERLAG

Herausgeber

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

Mukoviszidose e. V. und Mukoviszidose Institut
gemeinnützige Gesellschaft für Forschung und
Therapieentwicklung mbH
In den Dauen 6
53117 Bonn
info@muko.info
www.muko.info

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

Die Herausgeber werden vertreten durch:

Dr. Brigitte Sens, Hannover
Brigitte.sens@zq-aekn.de

Prof. Dr. Martin Stern, Tübingen
Martin.stern@med.uni-tuebingen.de

Unter Mitarbeit von:

Dipl.-Dok. O. Busse, Hannover
Oliver.busse@zq-aekn.de

Dipl.-Dok. G. Damm, Hannover
Gabriele.damm@zk-aekn.de

Dr. M. Schlangen, Bonn
mschlangen@muko.info

P. Wenzlaff, Hannover
Paul.wenzlaff@zq-aekn.de

Dr. B. Wiedemann, Dresden
wiedemann@imib.med.tu-dresden.de

Prof. Dr. G. Steinkamp, Schwerin
Bitte E-Mail ergänzen

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.

© 2010 by Hippocampus Verlag KG, Bismarckstr. 8, D - 53604 Bad Honnef
Satz und Layout: Regine Becker, Berkheim
Druck: **AALEXX Druck GmbH, Großburgwedel**

ISBN 978-3-936817-53-9

Inhalt

A BASISBERICHT

1	Wissenschaftlicher Beirat „Qualitätssicherung Mukoviszidose“: Tätigkeitsbericht 2009	3
	M. Stern	
2	Liste der beteiligten Ambulanzen	5
	M. Schlangen	
3	Kurzübersicht CF Deutschland 2009	9
	P. Wenzlaff	
4	10-Jahrestrends	11
	P. Wenzlaff	
	4.1 Demografische Angaben	11
	4.2 Lungenfunktion: FEV ₁ (% des Normwertes nach Knudsen)	14
	4.3 Body Mass Index (BMI)	16
5	Standardstatistik Stufe I	18
	P. Wenzlaff	
	5.1 Struktur der Versorgung in 2009	18
	5.2 Altersstruktur der Patienten	19
	5.3 Demografische Angaben	21
	5.4 CF-Diagnose	23
	5.4.1 Diagnosestellung	23
	5.4.2 Gentyplisierung	24
	5.5 Ergebnisqualität	27
	5.5.1 Größe, Gewicht	27
	5.5.2 Lungenfunktion	30

5.5.3 Immunglobulin G (IgG)	35
5.5.4 Mikrobiologie	36
5.5.5 Komplikationen, Sonderprobleme	36
6 Zusammenfassung	39
6.1 Executive Summary	39
M. Stern	
6.2 Zusammenfassung Standardstatistik Stufe I	41
P. Wenzlaff	
B SPEZIFISCHE ERGEBNISSE	
7 Angaben zur Dokumentations- und Prozessqualität	47
P. Wenzlaff	
7.1 Fehlende Daten	47
8 Sonderauswertung Mortalität	49
P. Wenzlaff	
8.1 Allgemeines	49
8.2 Qualitätsindikatoren als Prognosefaktoren für das weitere Überleben bei CF ..	55
8.2.1 Ausgangssituation 1995	56
8.2.2 Mortalität bis 2009 in Abhängigkeit von der medizinischen Situation im Jahr 1995	56
C AKTUELLE REPORTE	
9 Die Offensive – „Fit fürs Leben mit Mukoviszidose“	63
N. Niemann, H. von der Hardt	
9.1 Einleitung	63
9.2 Zielsetzung	64
9.3 Arbeitsweise (Methodik)	64
9.4 Ergebnisse (Stand Sommer 2010)	65
9.5 Diskussion und Schlussfolgerung	67
10 Benchmarking	69
M. Stern, N. Niemann, P. Wenzlaff	

11 Delta FEV₁	72
B. Wiedemann	
11.1 Einführung	72
11.2 Methoden	73
11.3 Ergebnisse	73
11.4 Ausblick	76
D ANHANG	
12 Beispiel einer Ambulanzstatistik 2009	79
12.1 Ausweisung des Datenstands	79
12.2 Angaben zu Demografie, Versorgung, Problem- und Risikopatienten.....	80
12.3 Vergleich verschiedener Parameter der eigenen Ambulanz mit den anderen Ambulanzen in Deutschland	83
12.3.1 Body Mass Index (BMI)	83
12.3.2 Einsekundenkapazität (FEV ₁)	86
12.3.3 Maximale expiratorischer Fluss bei 25% der Vitalkapazität (MEF ₂₅)	87
12.3.4 Pseudomonas aeruginosa (PSA)	88
12.4 Einzelwerte der eigenen Ambulanz im Verlauf	89

Hinweis:

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

A

Basisbericht

1**Wissenschaftlicher Beirat
„Qualitätssicherung Mukoviszidose“:
Tätigkeitsbericht 2009**

M. Stern

Das Projekt „Qualitätssicherung Mukoviszidose“ ist eine Errungenschaft der Kooperation zwischen den deutschen Mukoviszidose-Einrichtungen und dem Mukoviszidose e.V., auf die wir gemeinsam stolz sein können. Seit der Gründung des Beirats „Therapieförderung und Qualität“ (TFQ) im Oktober 2008 hat sich die Arbeitsgruppe „Register“ mit inhaltlichen und formalen Anpassungen des Berichtsbandes an den derzeitigen Stand des Projekts beschäftigt. Diese Anpassung wird nun schrittweise ausgeführt. Ziel ist ein attraktiver, gut nutzbarer Bericht, der die deutschen Registerdaten wiedererkennbar und überschaubar umfaßt und dabei das Qualitätsmanagement fördert.

Der Berichtsband wird jetzt in einen Basisteil, einen speziellen Teil und einen aktuellen Teil mit von Jahr zu Jahr wechselnden Themen aufgeteilt. Besondere Aufmerksamkeit erhält die jeweils einzeln, zusätzlich zum Berichtsband verschickte Ambulanzstatistik.

Erstmals ist der gesamte Bericht im Internet abrufbar (www.muko.info). Der Einsatz des MUKO.dok ist umfassend erforderlich, um neue Verlaufsparameter (z.B. Versorgungsdaten) und den Verlauf der Sekundenkapazität über die Jahre (Δ FEV₁) für alle Einrichtungen erfassen und auswerten zu können.

Im Basisteil erscheinen jetzt Zehn-Jahres-Übersichten. Die alten Ranking-Diagramme werden durch neue vergleichende Graphiken für die zentralen Parameter, die den Gesundheitszustand der Patienten beschreiben, ersetzt. Der Bezug zu nationalen CF-Registern aus Frankreich, Großbritannien, Irland, USA und Australien ist über das Internet herzustellen.

Im aktuellen Teil werden dieses Jahr der praktische Einsatz MUKO.dok, die Offensive „Fit für's Leben“, das Benchmarking und der Einsatz des CF-Questionnaires (CFQ) zur Ermittlung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität aufgeführt, zusätzlich ein hochinteressantes Kapitel zum Verlauf der FEV₁ in Deutschland.

Die Ambulanzstatistik wird den Bedürfnissen der Ambulanzen jetzt besser gerecht. Neue Tabellen zur Demographie und Versorgung, zur Identifizierung von Risiko- und Problempatienten werden ergänzt mit einer aus der Stufe II stammen-

den Übersicht über die Diagnostik und Betreuung der Patienten; es werden neue Säulendiagramme und modifizierte Punktwolken erstellt. Für die Zukunft sind die Einbeziehung von Delta FEV₁ und Versorgungsparametern wie der Anteil der Patienten mit vier qualifizierten Ambulanzbesuchen pro Jahr vorgesehen.

Der neue Berichtsband umfaßt annähernd 8.000 Patienten aus 82 Einrichtungen. Die mittlere Überlebenswahrscheinlichkeit ist jetzt erstmals über die 40-Jahresmarke geklettert.

Schrittweise sind die Kooperationen mit Österreich, der tschechischen Republik, mit der Schweiz und auch mit dem ECFS-Register weit vorangekommen.

Mein herzlicher Dank gilt allen Teilnehmern des Projekts, allen Beiratsmitgliedern TFQ, den Mitgliedern der Arbeitsgruppe Register sowie dem Mukoviszidose e. V. und der Christiane Herzog Stiftung für ihre stetige ideelle und materielle Hilfe und Unterstützung!

Tübingen, im Juli 2010




Prof. Dr. Martin Stern

2







Liste der beteiligten Ambulanzen

M. Schlangen

Tab. 2.1: Beteiligte Einrichtungen 2009, für die bis zum 15.6.2010 Daten vorlagen

-  zertifiziertes Zentrum für Kinder und Jugendliche*
 zertifiziertes Zentrum für Erwachsene*
 zertifizierte Ambulanz*

*auf der Grundlage von 2007

Ort	Haus	Abteilung
Aachen 	Aachener Mukoviszidose-Ambulanz für Kinder und Jugendliche (AMAK)	
Aachen 	Luisenhospital	Mukoviszidose-Ambulanz für Erwachsene
Aue	HELIOS Klinikum Aue	Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde
Augsburg	Josefinum, Krankenhaus für Kinder und Jugendliche	
Berlin 	HELIOS Klinikum Berlin-Buch	I. Klinik für Kinderheilkunde und Jugendmedizin
Berlin	Campus Virchow Klinikum Universitätsklinik Charité	Christiane Herzog Zentrum Berlin
Berlin	Sana Klinikum Lichtenberg	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin Lindenhof
Bielefeld 	Ev. Krankenhaus Bielefeld gGmbH	Kinderzentrum
Bochum	Berufsgenossenschaftliches Klinikum Bergmannsheil – Universitätsklinik	Pneumologische Klinik
Bochum 	Ruhr-Universität Bochum	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
Bodenheim 	Praxis für Pädiatrie und Allergologie	
Bonn	Rheinische Friedrich-Wilhelms-Universität	Zentrum für Kinderheilkunde

Brandenburg	Städt. Klinikum Brandenburg GmbH	Kinderklinik
Bremen	Zentralkrankenhaus „Links der Weser“	Kinderklinik
Cottbus	Carl-Thiem-Klinikum Cottbus	Klinik für Kinder- und Jugend- medizin
 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
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
Greifswald	Ernst-Moritz-Arndt-Universität (Mitglied des Mukoviszidose-Zentrums Mecklenburg-Vorpommern)	Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin
Greiz	Kreiskrankenhaus Greiz GmbH	Zentrum für Kinder- und Jugend- medizin
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 Gemeinschaftspraxis	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. Pneumologie und Infektiologie
 Heidelberg/Rohrbach	Thoraxklinik der LVA Baden	Abteilung Innere Medizin – Pneumologie
Heilbronn	Kinderklinik Heilbronn	
Homburg	Medizinische Universitätsklinik Homburg	Innere Medizin
 Homburg/Saar	Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin	Pädiatrische Gastroenterologie
 Jena	Friedrich Schiller-Universitätsklinikum Jena	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
Karlsruhe	Kinder- und Jugendärzte	Karlstraße
Kassel	Kinderkrankenhaus	Park Schönfeld
 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	Abt. 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
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 Jugend- medizin
Münster	Universitätsklinikum Münster	Kinderpoliklinik
Neubrandenburg	Dietrich Bonhoeffer Klinikum Neubrandenburg (Mitglied des Mukoviszidose-Zentrums Mecklenburg-Vorpommern)	Klinik für Kinder- und Jugend- medizin
Offenburg	Klinikum Offenburg	Kinderklinik
Oldenburg	Klinikum Oldenburg	Pädiatrische Pneumologie und Allergologie
Osnabrück	Kinderhospital Osnabrück	
Passau	Kinderklinik Dritter Orden	Zentrum für Kinder und Jugend- liche
Potsdam	Klinikum Ernst v. Bergmann	Klinik für Kinder und Jugendliche
Ravensburg	Oberschwabenklinik	Abt. für Kinder- und Jugend- medizin
Regensburg	Klinik St. Hedwig	Klinik für Kinder- und Jugend- medizin
Rostock	Universitätskinder- und Jugendklinik	Poliklinik
Siegen	DRK-Kinderklinik Siegen	Pädiatrie
Stuttgart	Olgahospital – Kinderklinik	Pädiatrisches Zentrum
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
Wilhelmshaven	Reinhard-Nieter-Krankenhaus	Kinderklinik
Worms	Klinikum Worms gGmbH	Klinik für Kinder- und Jugend- medizin
Würzburg	Universitäts-Kinderklinik	Mukoviszidoseambulanz

3 Kurzübersicht CF Deutschland 2009

P. Wenzlaff

Datenquelle	Daten, entsprechend den übermittelten Datensätzen für den Beobachtungszeitraum 01.01.2009 bis 31.12.2009
Datenstand	15.06.2010
Beteiligte Einrichtungen	82 (mit Basis- und Verlaufsdatensätzen beteiligt)
Beteiligte Patienten	7.978 einschließlich 771 bis 31.12.2009 verstorbene Patienten (darunter 74 nach Tx verstorben), davon 4.125 männlich (51,7%) 3.853 weiblich (48,3%)
Verweigerer bzw. noch nicht eingewilligt	405 Patienten (5,1%) – ab Kapitel 5.3 erfolgen die Auswertungen nur für die 7.573 Patienten, die ihr Einverständnis erklärt haben
Basisdatensätze	10.948, davon 1.675 Doppelmeldungen 399 Dreifachmeldungen 84 Vierfachmeldungen 5 Fünffachmeldungen 2 Sechsfachmeldungen
Verlaufsdatensätze	2007: 5.599 2008: 5.797 2009: 5.184 ⇒ 4.995 Patienten (d. h. ohne Mehrfachmeldungen) (Die Anzahl für die Jahrgänge in den verschiedenen Rubriken ändert sich, da fehlende Verlaufsdatensätze kontinuierlich nacherhoben und gegebenenfalls auch korrigiert werden bzw. Fehldatensätze gelöscht werden!)

Geburten 2007 – 2009	2007:	82
	2008:	67
	2009:	31
	(im ersten Lebensjahr CF diagnostiziert)	
Neudiagnosen insgesamt	2007:	173
	2008:	133
	2009:	85
Todesfälle	2007:	46
	2008:	50
	2009:	37
Insgesamt zur Transplantation abgegeben	436 Patienten (davon 74 nach Tx verstorben), davon	
	390 Lungen Tx	
	20 Leber Tx	
	8 Leber + Lungen Tx	
	3 Weitere Organe Tx	
	12 Weitere Organe + Lungen Tx	
3 Weitere Organe + Leber Tx		
(veränderte Anzahlen aufgrund von Nacherhebungen, Löschungen und geänderter Dokumentation)		

4 10-Jahrestrends

P. Wenzlaff

Als Ergänzung zur Kurzübersicht 2009 (Kapitel 3) werden nachfolgend zusammenfassend die 10-Jahrestrends wichtiger demografischer und klinischer Parameter dargestellt (wie z. B. in den australischen Jahresberichten).

4.1 DEMOGRAFISCHE ANGABEN

Tab. 4.1: Demografische Daten der Patienten von 2000 bis 2009 (Stand 31.12.2009)

	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009
Männlich	2.286	2.305	2.444	2.521	2.639	2.785	2.836	2.898	2.982	2.673
Weiblich	2.114	2.155	2.275	2.330	2.434	2.564	2.612	2.701	2.815	2.511
Gesamt	4.400	4.460	4.719	4.851	5.073	5.349	5.448	5.599	5.797	5.184
Alter Mittelwert (Jahre)										
Männlich	15,8	16,0	16,5	17,5	18,0	18,6	18,7	19,1	19,8	20,0
Weiblich	15,6	15,7	16,0	16,9	17,5	18,0	18,4	18,5	18,9	19,3
Gesamt	15,6	15,8	16,1	17,0	17,7	17,7	18,9	18,6	19,1	19,6
Alter Median (Jahre)										
Männlich	14,3	14,5	15,0	16,1	16,5	17,2	17,7	18,0	18,8	19,0
Weiblich	14,2	14,2	14,5	15,4	16,0	16,5	16,9	17,0	17,7	17,9
Gesamt	14,2	14,4	14,9	15,9	16,2	17,0	17,2	17,5	18,1	18,3
Anteil Erwachsene (%)										
	35,5	36,7	37,4	40,8	44,0	43,4	48,8	47,6	50,6	50,6

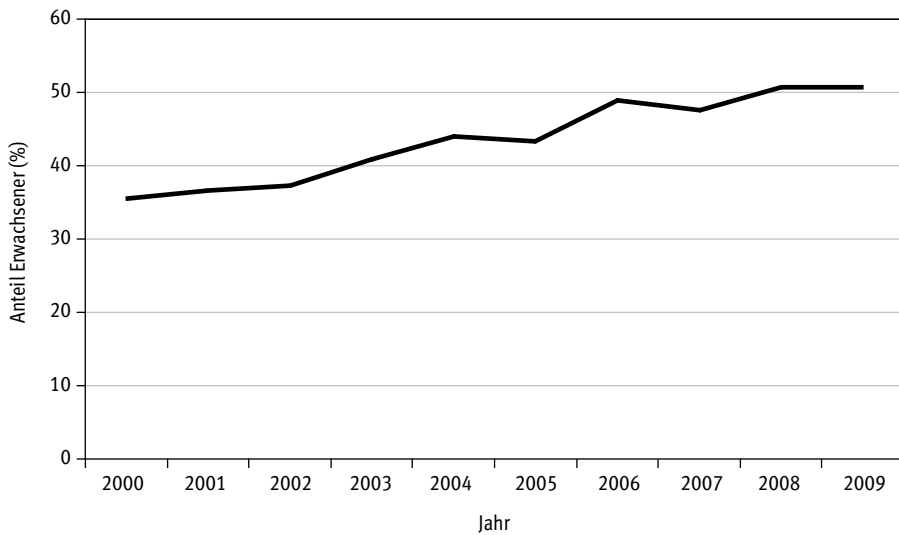


Abb. 4.1: Anteil Erwachsener von 2000 bis 2009

Tab. 4.2: Demografische Daten der Patienten von 2000 bis 2009 (Stand 31.12.2009)

	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009
Neue Diagnose										
Anzahl	223	194	182	143	183	181	182	173	133	85
Median des Diagnosealters (Jahre)	1,4	0,8	1,2	1,2	0,9	0,8	1,0	1,1	0,6	1,1
Alter der Todesfälle										
Mittelwert	20,9	23,5	24,8	24,6	26,3	26,4	29,9	30,5	27,5	28,2
Median	21,5	22,9	25,1	23,3	24,7	26,6	27,9	29,0	27,5	26,2

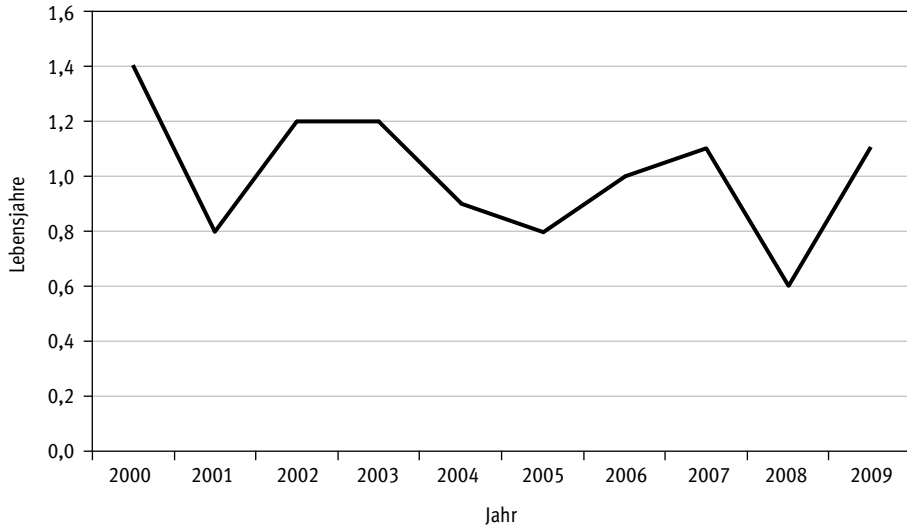


Abb. 4.2: Median des Alters bei Diagnosestellung von 2000 bis 2009

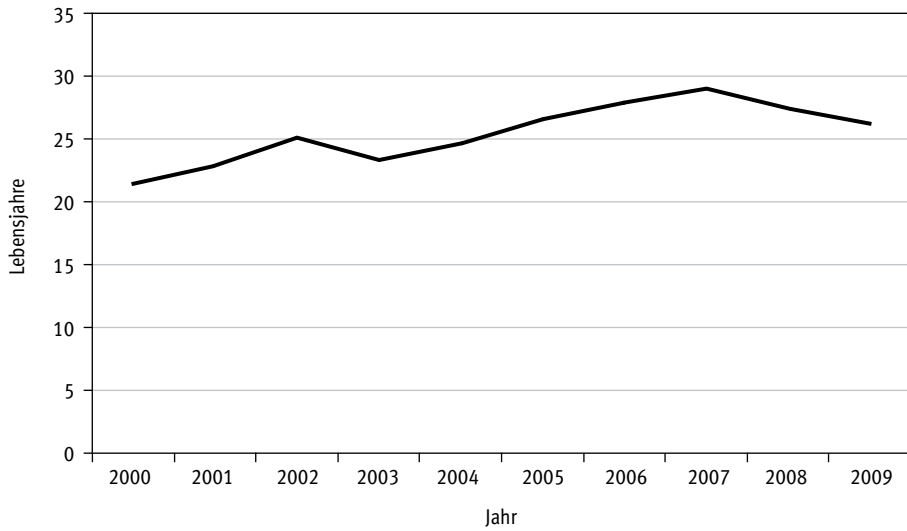


Abb. 4.3: Median des Alters im Todesfall von 2000 bis 2009

4.2 LUNGENFUNKTION: FEV₁ (% DES NORMWERTES NACH KNUDSEN)

Tab. 4.3: Alters- und geschlechtsspezifische FEV₁ (%) (stratifiziert) von 2000 bis 2009

	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009
Alle Patienten										
männlich	68,0	68,4	69,1	68,3	71,7	68,1	68,8	68,6	67,7	68,2
weiblich	68,7	70,3	75,3	68,7	68,9	69,5	68,9	68,9	69,5	74,1
Kinder und Jugendliche										
6 – 11 Jahre männlich	82,4	84,5	85,5	85,9	97,5	85,9	87,7	86,4	85,9	86,9
6 – 11 Jahre weiblich	83,0	84,0	84,7	83,8	85,3	86,6	87,4	86,3	87,7	93,9
12 – 17 Jahre männlich	73,6	74,4	76,3	77,7	79,4	78,8	78,9	79,4	77,7	77,8
12 – 17 Jahre weiblich	71,9	75,5	75,7	74,9	74,2	74,0	75,8	75,4	76,7	85,1
Erwachsene (≥ 18 Jahre)										
männlich	55,6	55,7	55,7	55,0	56,4	56,1	57,1	57,9	58,1	58,7
weiblich	57,7	58,5	59,6	58,1	58,6	59,8	58,4	59,2	59,6	62,3
18 – 29 Jahre männlich	58,1	57,9	58,6	58,5	59,9	59,0	60,1	61,8	61,6	62,3
18 – 29 Jahre weiblich	59,5	61,0	61,8	59,9	60,3	61,8	59,9	61,0	60,7	62,3
≥ 30 Jahre männlich	50,0	49,8	49,5	48,2	49,5	50,7	51,5	50,9	51,8	52,5
≥ 30 Jahre weiblich	53,4	52,4	54,5	54,6	55,1	55,9	55,6	55,9	57,6	62,2

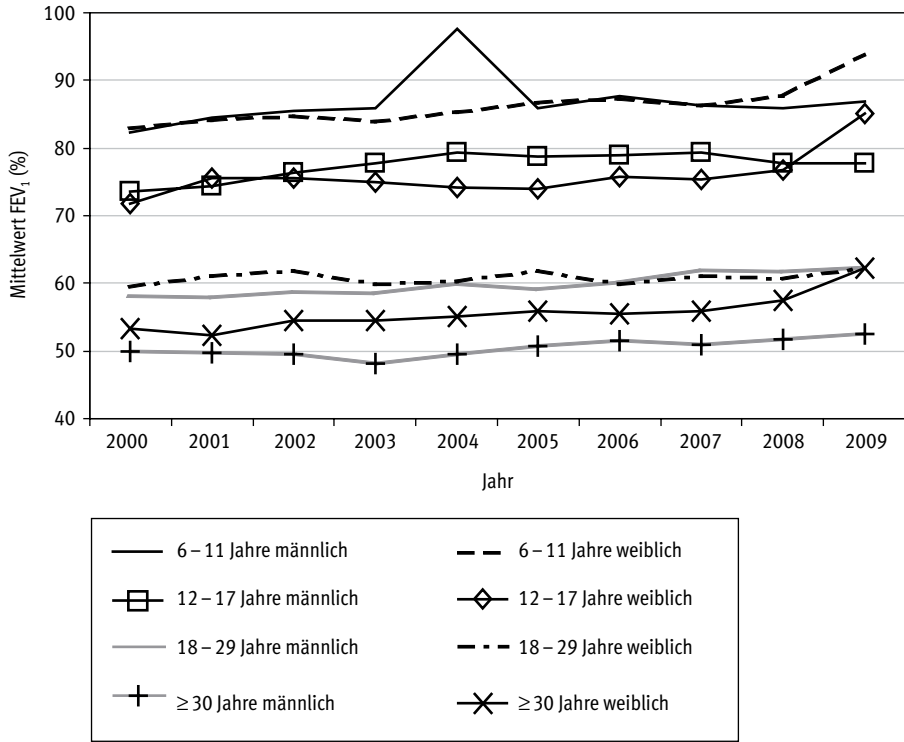


Abb. 4.4: Alters- und geschlechtsspezifische FEV₁ (%) (stratifiziert) von 2000 bis 2009

4.3 BODY MASS INDEX (BMI)

Tab. 4.4: BMI-Perzentile der Kinder und Jugendlichen bzw. BMI der Erwachsenen (nach Alter und Geschlecht stratifiziert) von 2000 bis 2009

	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009
Mittlerer BMI-Perzentilwert										
Kinder und Jugendliche										
2 – 5 Jahre männlich	47,5	45,6	44,8	45,5	47,3	47,6	46,9	47,4	46,9	47,6
2 – 5 Jahre weiblich	42,7	40,9	41,8	43,4	41,2	41,6	39,5	45,7	45,3	45,9
6 – 11 Jahre männlich	37,1	37,8	38,5	36,7	34,5	36,7	37,2	37,5	36,5	37,3
6 – 11 Jahre weiblich	36,1	36,9	36,1	34,8	36,3	36,1	36,4	36,0	34,2	34,3
12 – 17 Jahre männlich	27,4	29,7	32,6	31,9	31,7	31,7	30,1	32,1	30,5	30,9
12 – 17 Jahre weiblich	31,1	32,3	33,9	32,9	33,3	32,3	33,6	34,2	35,8	36,3
Mittlere BMI-Werte										
Erwachsene (≥ 18 Jahre)										
männlich	20,4	20,3	20,4	20,6	20,6	20,6	20,7	20,9	21,1	21,2
weiblich	20,0	20,0	20,0	20,1	20,2	20,3	20,3	20,3	20,3	20,4
18 – 29 Jahre männlich	20,0	20,0	20,1	20,2	20,2	20,3	20,4	20,6	20,7	20,8
18 – 29 Jahre weiblich	19,8	19,8	19,9	19,8	19,9	20,0	20,0	20,0	20,0	20,0
≥ 30 Jahre männlich	21,1	21,1	21,2	21,3	21,3	21,2	21,4	21,6	21,7	21,8
≥ 30 Jahre weiblich	20,6	20,4	20,5	20,7	20,8	20,8	20,8	20,8	20,9	20,9

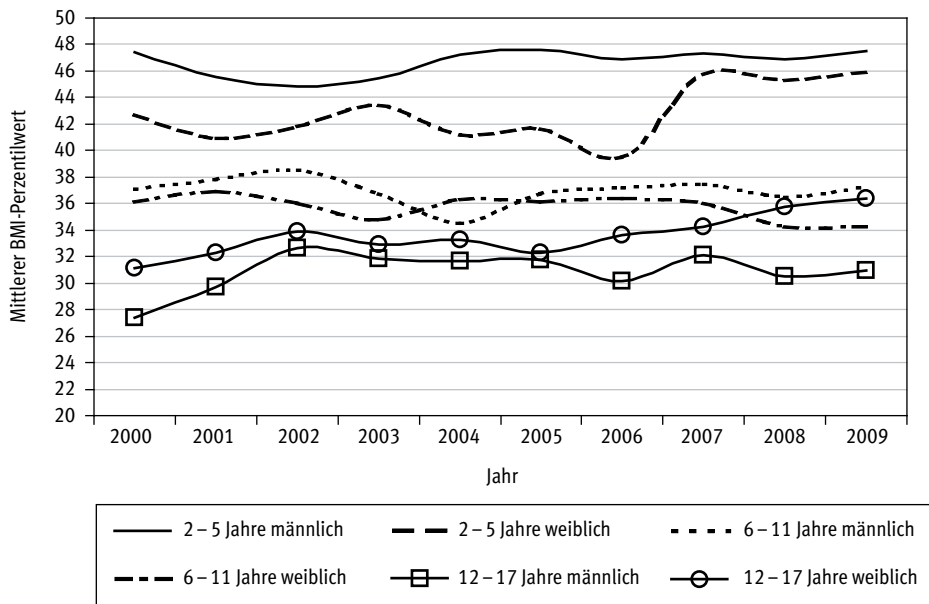


Abb. 4.5: BMI-Perzentile der Kinder und Jugendlichen (nach Alter und Geschlecht stratifiziert) von 2000 bis 2009

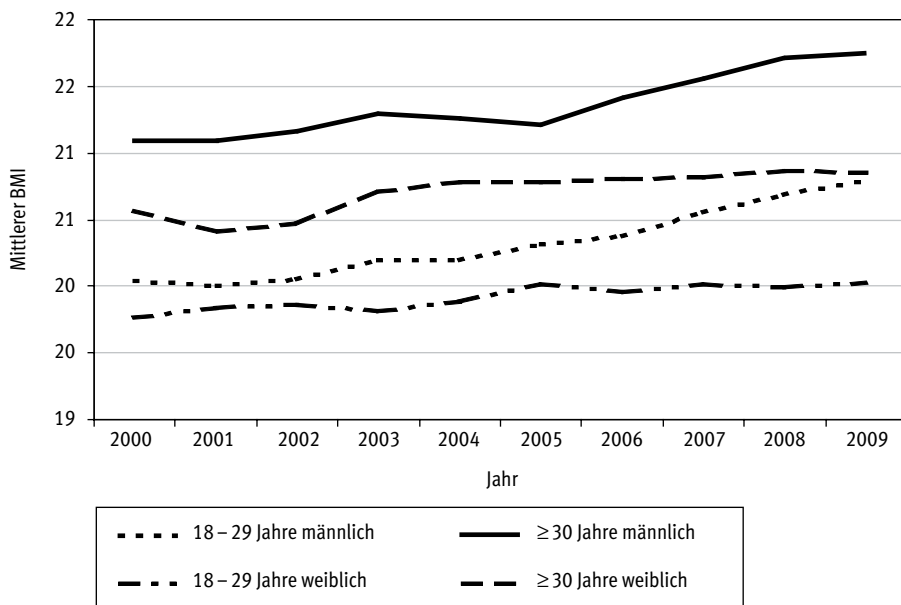


Abb. 4.6: BMI der Erwachsenen (nach Alter und Geschlecht stratifiziert) von 2000 bis 2009

5 Standardstatistik Stufe I

P. Wenzlaff

5.1 STRUKTUR DER VERSORGUNG IN 2009

Für das Jahr 2009 beteiligten sich bis Juni 2010 insgesamt 82 Einrichtungen am Projekt „Qualitätssicherung Mukoviszidose“. Da in einigen Städten/Regionen zwei CF-Ambulanzen in Kopperationsstrukturen ihre (gemeinsamen) Patienten unter einer gemeinsamen Ambulanznummer dokumentieren, werden in der nachfolgenden Auswertung Ergebnisse dieser Einrichtungen zusammengefasst betrachtet.

46 Einrichtungen betreuen weniger als 50 Mukoviszidose-Patienten (Typ A) und 36 Einrichtungen betreuen 50 und mehr Patienten (Typ B). Die Abbildung 5.1 basiert auf den Zahlen tatsächlich dokumentierter und an die Qualitätssicherung gelieferter Patientendaten in 2009, während die Zuordnung zu Typ-A- und Typ-B-Kliniken nach den betreuten Patienten vorgenommen wurde (durch Zusatzabfrage erhoben).

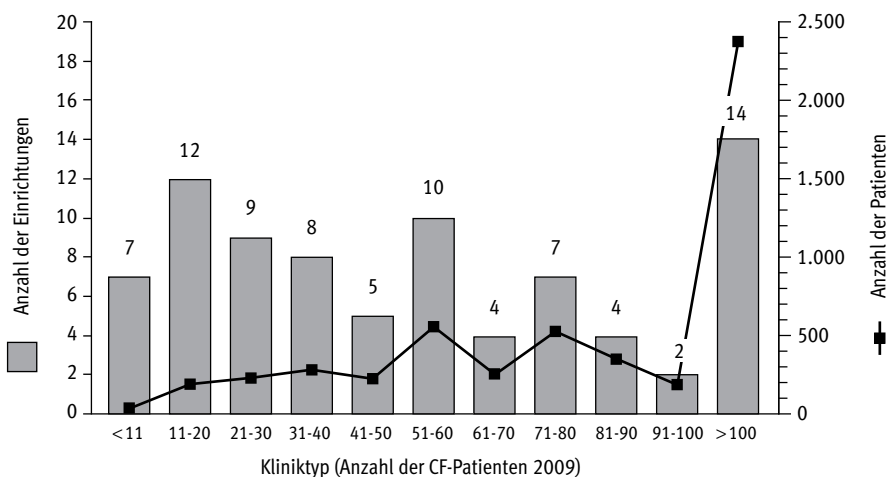


Abb. 5.1: Zahl der in 2009 dokumentierten Patienten in den Einrichtungen

Die Typ-A-Einrichtungen betreuen 24,3% aller CF-Patienten, die Typ-B-Einrichtungen 75,7%. Die höchste Zahl der CF-Patienten, die in 2009 in einer Klinik versorgt wurde, beträgt 385. Von den erwachsenen Patienten wurden im Jahr 2009 37,6% in 15 Einrichtungen unterschiedlicher Größe für ausschließlich erwachsene CF-Patienten betreut. 61,6% der erwachsenen Patienten wurden in pädiatrischen Einrichtungen und 0,9% in einer gemischten Einrichtung betreut. In mehreren (=23) pädiatrischen Einrichtungen waren in 2009 50% und mehr der CF-Patienten erwachsen (davon versorgten 5 Einrichtungen weniger als 20 CF-Patienten). In 2009 wurden 64,2% aller CF-Patienten in Universitätskliniken betreut.

5.2 ALTERSSTRUKTUR DER PATIENTEN

Seit 2005 wird die Altersstruktur für alle im jeweiligen Jahrgang per Verlaufsdocumentation gemeldeten Patienten bestimmt. Im Jahr 2009 sind dies 4.995 Patienten (siehe hierzu auch 10-Jahrestrends in Tab 4.1 und Abb. 4.1).

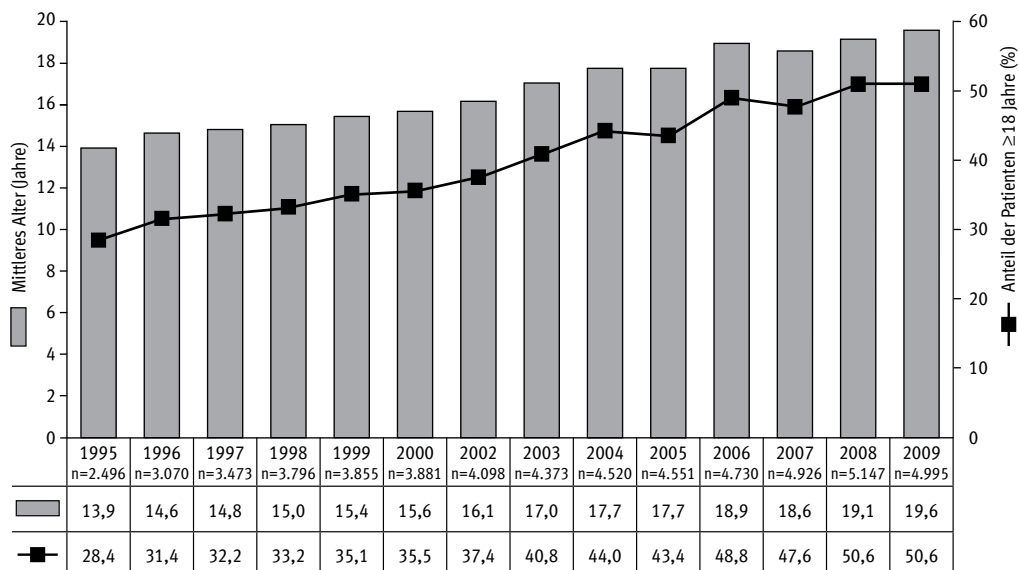


Abb. 5.2: Altersentwicklung der Patienten seit 1995

Altersstruktur für 4.995 Patienten

636 (12,7%) der am Projekt beteiligten Patienten sind jünger als 6 Jahre, 1.830 (36,7%) sind zwischen 6 und 18 Jahre alt und 2.529 (50,6%) sind 18 Jahre und älter. Das mittlere Alter beträgt 19,6 Jahre ($\pm 11,9$). 51,7% der Patienten sind männlich, 48,3% weiblich. Die 6 ältesten Patienten sind zwischen 65 und 70 Jahre alt.

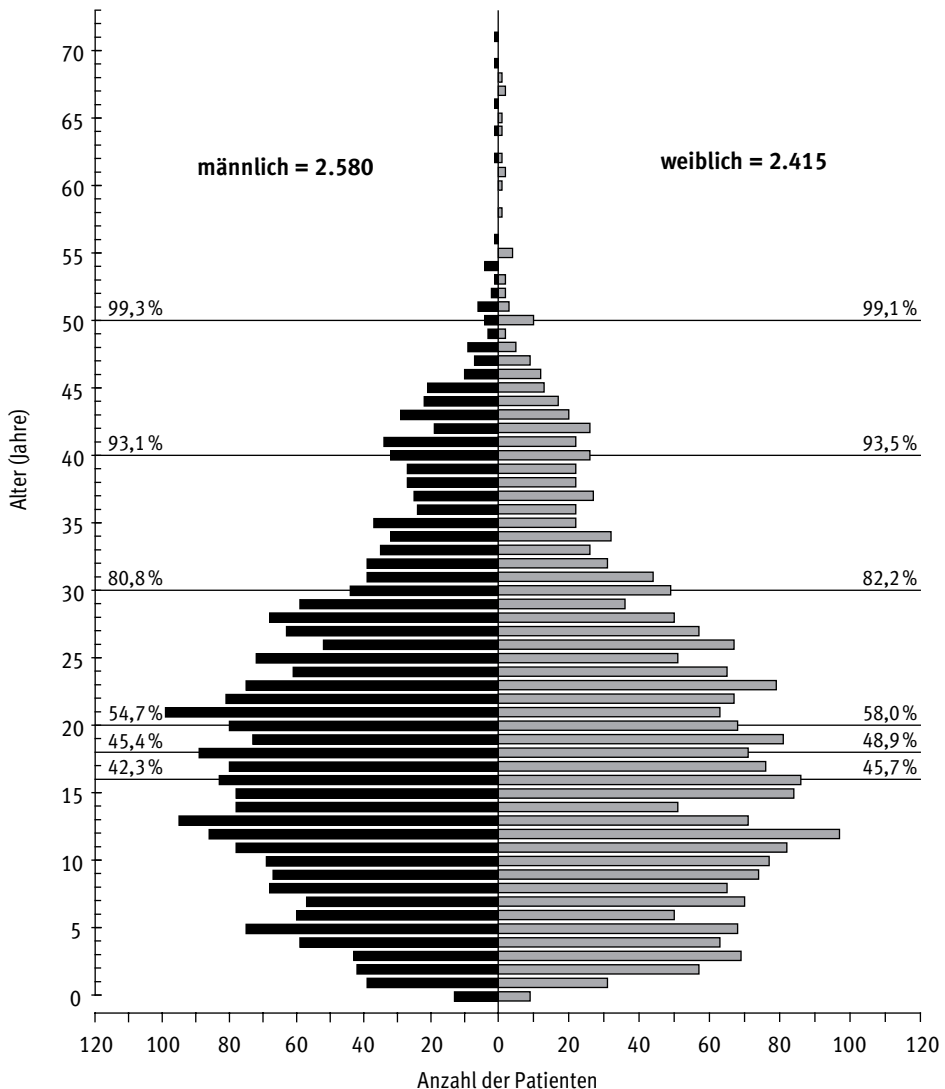


Abb. 5.3: Alters- und Geschlechtsverteilung der CF-Patienten (31.12.2009). Die zusätzlichen %-Angaben an den horizontalen Referenzlinien weisen geschlechtsspezifisch die kumulativen Anteile der Patienten bis zum jeweiligen Alter aus. (Ausnahme: Die Angaben bei 18 Jahren stellen den Anteil der unter (!) 18-Jährigen dar)

5.3 DEMOGRAFISCHE ANGABEN

Tab. 5.1: Ethnische Zugehörigkeit aller Patienten 1995 – 2009

	Patienten (n)	Relativer Anteil (%)
Kaukasisch	7.277	91,3
Türkisch	242	3,0
Asiatisch	8	<0,1
Afrikanisch	8	<0,1
Andere	139	1,7
Ohne Angaben	304	3,8
Gesamt	7.978	100,0

Tab. 5.2: Familienstand der Patienten 2009

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Alle Patienten	
	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)
Ledig	2.464	99,9	1.773	70,2	4.237	84,8
Verheiratet	1	<0,1	512	20,2	513	10,3
Geschieden	1	<0,1	44	1,7	45	0,9
Verwitwet	–	–	5	0,2	5	0,1
Ohne Angabe	–	–	195	7,7	195	3,9
Gesamt	2.466	100,0	2.529	100,0	4.995	100,0

Tab. 5.3: Wohnsituation der Patienten in 2009

	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	2.429	98,5	900	35,7	3.329	66,7
Allein in eigener Wohnung	2	0,1	656	25,9	658	13,2
Partnerschaft	1	<0,1	790	31,2	791	15,8
Heim u. a.	34	1,4	53	2,1	87	1,7
Ohne Angabe	–	–	130	5,1	130	2,6
Gesamt	2.466	100,0	2.529	100,0	4.995	100,0

Tab. 5.4: Schule/Ausbildung/Beruf in 2009

*) darunter 636 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	1.152	46,7	45	1,8	1.197	24,1
Berufsausbildung	50	2,0	601	23,8	651	13,0
Berufstätigkeit	10	0,4	639	25,3	649	13,0
Arbeitslos	1	<0,1	101	4,0	102	2,0
Rentner	–	–	377	14,9	377	7,5
Ohne Angabe	1.253*	50,8	766	30,3	2.019	40,4
Gesamt	2.466	100,0	2.529	100,0	4.995	100,0

(Anmerkung: Da in 2009 die Zahl der Einrichtungen, die den Datenabschluss für dieses Jahr schon mit der neuen Ambulanzsoftware Muko.doc vorgenommen haben, weiter angestiegen ist, gibt es aufgrund der neuen Dokumentationskategorien für die demografischen Daten weitere Verschiebungen und noch nicht erfolgter Nachbearbeitung in den Ambulanzen in den hier noch verwendeten „alten“ Kategorien und erhöhte Raten fehlender Angaben.)

5.4 CF-DIAGNOSE

5.4.1 Diagnosestellung

Im Verfahren „Qualitätssicherung Mukoviszidose“ wird die Diagnosestellung durch den Natrium- bzw. Chloridgehalt (in mmol/l) in der Pilocarpinintophorese, 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 auch im diesjährigen Berichtsband noch keine Berücksichtigung).*

Bei 1.062 (14,0 %) von 7.573 Patienten sind weder pathologische Schweißtestwerte noch eine positive nasale Potenzialdifferenz angegeben, noch wurde der Genotyp bestimmt.

Bei 103 Patienten (1,3 %) wurde die Diagnose widerrufen.

Tab. 5.5: Alter bei Diagnosestellung (1995, 1999, 2003 und 2006–2009); bis 2003 werden die Ergebnisse aus den Vorjahren ohne Nachdokumentationen mit dem Stand von 2006 verwendet

	1995	1999	2003	2006	2007	2008	2009
Patienten (n)	171	173	185	184	173	133	85
Mittelwert in Jahren	3,6	4,1	3,4	4,2	3,8	3,5	3,8
Standardabweichung	6,4	7,9	4,9	9,4	7,7	7,1	7,4
Median	1,2	0,9	1,2	1,0	1,1	0,6	1,1
Kleinster Wert	<0,1	<0,1	<0,1	<0,1	<0,1	<0,1	<0,1
Größter Wert	52,9	55,7	32,9	53,0	46,1	49,0	44,7
Im ersten Lebensjahr diagnostiziert (%)	80 (45,7%)	96 (50,8%)	95 (51,4%)	99 (53,8%)	83 (48,3%)	79 (59,8%)	41 (48,2%)
Mit 18 Jahren oder später diagnostiziert (%)	4 (2,3%)	11 (5,8%)	6 (3,2%)	12 (6,5%)	8 (4,7%)	8 (6,1%)	4 (4,7%)

5.4.2 Gentypisierung

Im Jahr 2009 war für 6.492 Patienten (85,7%) der Genotyp mittels DNA-Analyse bekannt (siehe Tab. 5.6).

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 8.438-mal, also in 65,7% der Fälle (bezogen auf 2 Mutationen pro Patient) gefunden (siehe Tab. 5.7).

46,9% der Patienten sind $\Delta F508$ -homozygot, was 94,1% aller Homozygoten entspricht (siehe Tab. 5.9 und 5.10). Weitere 20,4% sind $\Delta F508$ -heterozygot (siehe Tab. 5.9).

Beide Mutationen sind für 4.712 (72,5%) der Patienten bekannt (siehe Tab. 5.8).

Tab. 5.6: DNA-Analyse

	Patienten (n)	Relative Häufigkeit (%)
Genotyp nicht bestimmt	1.081	14,3
Genotyp bestimmt	6.492	85,7
Gesamt	7.873	100,0

Tab. 5.7: Mutationshäufigkeit

	Häufigkeit (n)	Relative Häufigkeit (%)
ΔF508	8.438	65,7
G551D	198	1,5
G542X	204	1,6
R553X	223	1,7
W1282X	54	0,4
R347P	132	1,0
N1303K	219	1,7
dI507	19	0,1
1717-1G → A	87	0,7
A455E	8	<0,1
S549N	3	<0,1
621+1G → T	21	0,2
R117H	50	0,4
2184dA	13	0,1
R1162X	31	0,2
3849+10Kb c → T	90	0,7
Andere	842	6,5
Nicht identifiziert	2.153	16,6
Gesamt	12.984	100,0

Tab. 5.8: Mutationen

	Häufigkeit (n)	Relative Häufigkeit (%)
Zwei bekannte Mutationen	4.712	72,5
Eine Mutation bekannt, eine nicht identifiziert	1.099	16,9
Beide Mutationen nicht identifiziert	681	10,6
Gesamt	6.492	100,0

Tab. 5.9: Kombinationen von Mutationen

	Häufigkeit (n)	Relative Häufigkeit (%)
ΔF508-Homozygot	3.047	46,9
ΔF508 + andere Mutation	1.324	20,4
ΔF508 und nicht identifiziert	927	14,3
Nicht ΔF508 und nicht identifiziert	172	2,6
Beide Allele nicht ΔF508, aber identifiziert	341	5,3
Beide Allele nicht identifiziert	681	10,6
Gesamt	6.492	100,0

Tab. 5.10: Homozygote

	Häufigkeit (n)	Relative Häufigkeit (%)
ΔF508	3.047	94,1
G551D	4	0,1
G542X	10	0,3
R553X	7	0,2
W1282X	5	0,1
R347P	2	0,1
N1303K	18	0,6
1717-1G → A	1	<0,1
S549N	1	<0,1
621+1G → T	2	0,1
R117H	3	0,1
3849+10Kb c → T	1	<0,1
Andere	137	4,2
Gesamt	3.237	100,0

5.5 ERGEBNISQUALITÄT

Es werden die „Kern“-Parameter BMI bzw. BMI-Perzentile, FEV_1 (% des Normwertes nach Knudson) und MEF_{25} (% des Normwertes nach Zapletal für Kinder und Jugendliche bzw. EKGs nach Quanjer für Erwachsene) für Deutschland insgesamt sowohl tabellarisch, als auch grafisch (Boxplots) dargestellt.

Die bisherigen Rankingdiagramme (bis 2008) mit der Ambulanzunterteilung in Typ A und Typ B entfallen. Sie sollen zur Qualitätsentwicklung in geänderter Form in den Ambulanzstatistiken angeboten und genutzt werden (siehe Kapitel 12).

In den nachfolgenden Unterkapiteln zum körperlichen Entwicklungsstand (siehe Kap. 5.5.1.) und zur Lungenfunktion (siehe Kap. 5.5.2.) werden altersstratifizierte (zum Teil auch geschlechtsspezifisch) Gesamtdarstellungen vorgenommen.

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

5.5.1 Größe, Gewicht

Patienten unter 18 Jahre

Für die Kinder und Jugendliche unter 18 Jahre wird der Status der körperlichen Entwicklung mittels alters- und geschlechtsspezifischer Perzentilwerte (nach Kromeyer-Hauschild 2001) des Body-Mass-Index beurteilt. Dazu werden als Referenz die 15. und die 50. Perzentile genutzt (siehe Tab. 5.11).

Die mittleren BMI-Perzentilwerte unterscheiden sich zwischen den Altersgruppen unter 6 Jahre und denen über 10 Jahre signifikant ($p < 0,05$) (siehe Tab. 5.11 und Abb. 5.4).

Tab. 5.11: BMI-Perzentile für alle Patienten unter 18 Jahre

Alter (Jahre)	Ohne BMI		<15. Perzentile		≥15. Perzentile		≥50. Perzentile		Mittelwert	Standardabweichung	Anzahl (n)
	n	%	n	%	n	%	n	%			
<2	6	3,8	37	23,1	117	73,1	72	45,0	45,6	32,0	160
2-3	16	7,1	32	14,3	176	78,6	100	44,6	49,5	29,0	224
4-5	11	4,4	31	12,3	210	83,3	96	38,1	44,2	25,5	252
6-7	5	1,9	56	21,4	201	76,7	84	32,1	39,1	25,8	262
8-9	7	2,6	68	24,8	199	72,6	70	25,5	34,8	24,7	274
10-11	11	3,2	103	30,3	226	66,5	93	27,4	33,4	25,9	340
12-13	6	1,9	111	35,8	193	62,3	87	28,1	33,2	27,3	310
14-15	8	2,5	88	27,9	219	69,5	91	28,9	35,7	27,0	315
16-17	11	3,3	116	35,3	202	61,4	82	24,9	31,9	27,0	329
Gesamt	81	3,3	642	26,0	1.743	70,7	775	31,4	37,5	27,4	2.466

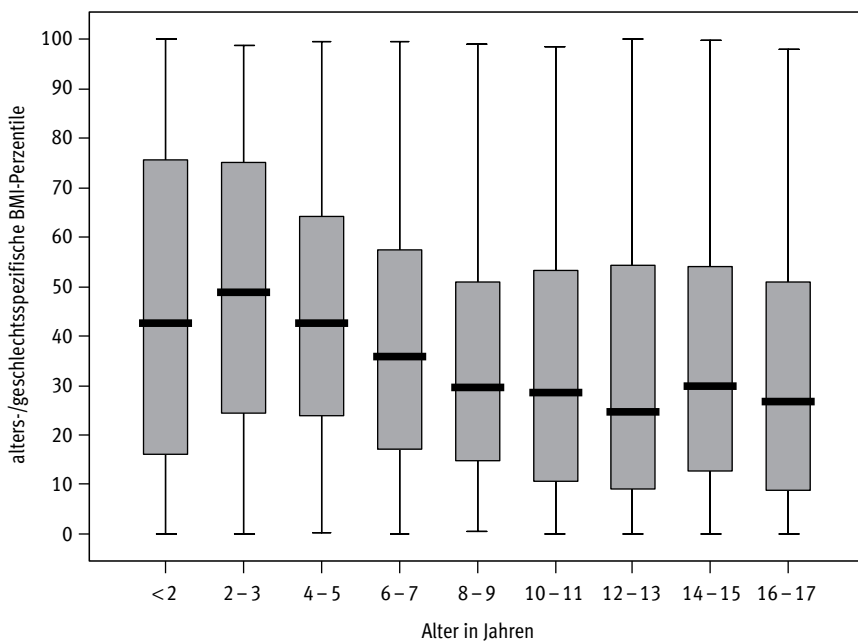


Abb. 5.4: BMI-Perzentile für alle Patienten unter 18 Jahre

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. 5.12a: BMI für alle Patienten ab 18 Jahre

Alter (Jahre)	Ohne BMI		BMI < 19		BMI ≥ 19		Mittelwert	Standardabweichung	Anzahl (n)
	n	%	n	%	n	%			
18–21	36	5,9	199	32,5	378	61,7	20,3	2,7	613
22–25	23	4,3	150	28,1	361	67,6	20,4	2,8	534
26–29	29	6,7	120	27,5	287	65,8	20,8	3,2	436
30–33	25	9,1	65	23,6	186	67,4	20,9	3,2	276
≥ 34	38	5,7	122	18,2	510	76,1	21,6	3,2	670
Gesamt	151	6,0	656	25,9	1.722	68,1	20,8	3,0	2.529

Zusätzlich wird für Frauen noch nach einem BMI < 22 und für Männer nach einem BMI < 23 differenziert.

Tab. 5.12b: BMI ≥ 23 Männer und BMI ≥ 22 Frauen

Alter (Jahre)	BMI ≥ 23 Männer		BMI ≥ 22 Frauen	
	n	%	n	%
18–21	59	17,8	44	15,7
22–25	52	19,1	44	16,8
26–29	56	23,7	40	20,0
30–33	38	26,0	24	18,5
≥ 34	103	28,9	95	30,4
Gesamt	308	22,9	247	20,8

Die mittleren BMI-Werte der Patienten in den Altersklassen zwischen 18 und 29 Jahre unterscheiden sich signifikant ($p < 0,05$) zu der Altersgruppe über 34 Jahre (siehe Tab. 5.12).

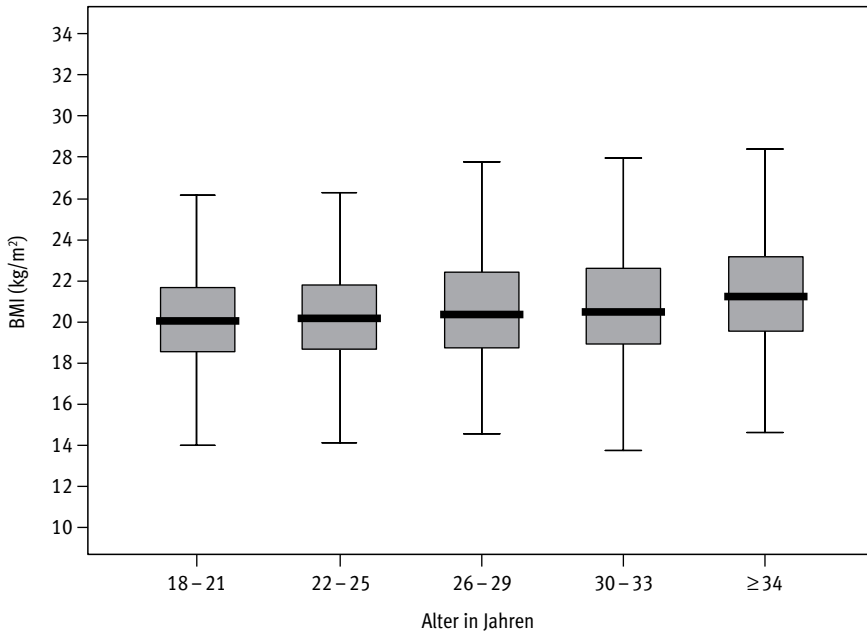


Abb. 5.5: BMI für alle Patienten ab 18 Jahre

5.5.2 Lungenfunktion

Patienten von 6 bis unter 18 Jahre

Lungenfunktionsdaten werden nur von Patienten, die mindestens 6 Jahre alt sind, ausgewertet. Zur Beurteilung der Lungenfunktion werden die Einsekundenkapazität (FEV_1) nach Knudsen und der maximale expiratorische Fluss bei 25% der Vitalkapazität (MEF_{25}) nach Zapletal für Kinder und Jugendliche bzw. EKGs nach Quanjer für Erwachsene entsprechend Geschlecht und Körpergröße normiert.

Als normale Lungenfunktionen gelten in dieser Auswertung:

- $FEV_1 \geq 80\%$ des Normwertes bzw.
- $MEF_{25} \geq 60\%$ des Normwertes als Qualitätsindikatoren.

Einsekundenkapazität FEV_1

Für 1.020 Kinder und Jugendliche (55,7%) und 570 des Erwachsenen (22,5%) liegen normale %-Normwerte vor (siehe Tab. 5.13 und 5.14).

Tab. 5.13: FEV₁ (%) für alle Patienten im Alter von 6 bis unter 18 Jahre

Alter (Jahre)	Ohne FEV ₁		FEV ₁ < 80 %		FEV ₁ ≥ 80 %		Mittelwert	Standardabweichung	Anzahl (n)
	n	%	n	%	n	%			
6–7	16	6,1	60	22,9	186	71,0	90,8	16,9	262
8–9	10	3,6	92	33,6	172	62,8	84,5	20,6	274
10–11	17	5,0	115	33,8	208	61,2	84,0	18,7	340
12–13	11	3,5	132	42,6	167	53,9	81,2	25,0	310
14–15	13	4,1	153	48,6	149	47,3	79,3	20,8	315
16–17	16	4,9	175	53,2	138	41,9	74,5	24,2	329
Gesamt	83	4,5	727	39,7	1.020	55,7	82,0	21,9	1.830

Tab. 5.14: FEV₁ (%) für alle Patienten ab 18 Jahre

Alter (Jahre)	Ohne FEV ₁		FEV ₁ < 80 %		FEV ₁ ≥ 80 %		Mittelwert	Standardabweichung	Anzahl (n)
	n	%	n	%	n	%			
18–21	39	6,4	364	59,4	210	34,3	68,6	25,6	613
22–25	33	6,2	372	69,7	129	24,2	60,2	26,2	534
26–29	34	7,8	321	73,6	81	18,6	57,9	24,6	436
30–33	26	9,4	203	73,6	47	17,0	55,0	24,8	276
≥ 34	66	9,9	501	74,8	103	15,4	54,3	25,2	670
Gesamt	198	7,8	1.761	69,6	570	22,5	59,8	25,9	2.529

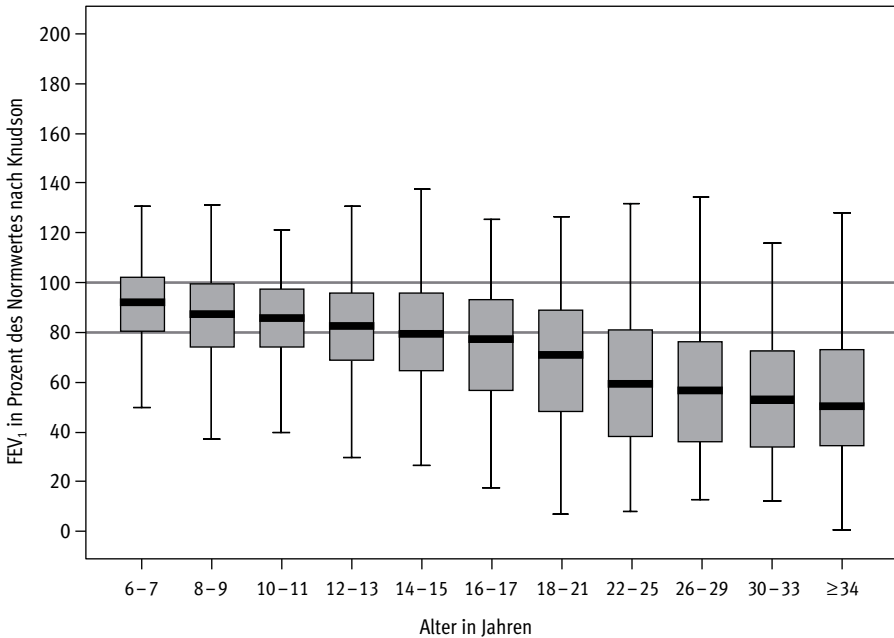


Abb. 5.6: FEV₁ (%) für alle Patienten

Die mittlere FEV₁ (in Prozent der Norm) unterscheidet sich signifikant ($p < 0,01$) zwischen den Altersklassen unter 12 Jahre und den Altersklassen über 15 Jahre (siehe Tab. 5.13 und Abb. 5.6) sowie zwischen der Altersgruppe unter 18 Jahre und den älteren Altersgruppen über 22 Jahre (siehe Tab. 5.14 und Abb. 5.6).

Maximaler expiratorische Fluss bei 25 % der Vitalkapazität (MEF₂₅)

Für 785 Kinder und Jugendliche (42,9%) und 293 des Erwachsenen (11,6%) sind die %-Normwerte normal (siehe Tab. 5.15 und 5.16).

Tab. 5.15: MEF₂₅ (%) für alle Patienten im Alter von 6 bis unter 18 Jahre

Alter (Jahre)	Ohne MEF ₂₅		MEF ₂₅ < 60 %		MEF ₂₅ ≥ 60 %		Mittelwert	Standardabweichung	Anzahl (n)
	n	%	n	%	n	%			
6-7	22	8,4	83	31,7	157	59,9	75,7	34,7	262
8-9	13	4,7	135	49,3	126	46,0	64,0	35,0	274
10-11	24	7,1	170	50,0	146	42,9	60,4	32,2	340
12-13	18	5,8	161	51,9	131	42,3	58,0	33,6	310
14-15	18	5,7	170	54,0	127	40,3	58,8	36,6	315
16-17	26	7,9	205	62,3	98	29,8	51,6	38,5	329
Gesamt	121	6,6	924	50,5	785	42,9	60,9	35,8	1.830

Bei MEF₂₅ (in Prozent der Norm) unterscheiden sich die mittleren Werte der Altersgruppe unter 8 Jahre von denen aller älteren Altersgruppen signifikant (p < 0,01) (siehe Tab. 5.15 und Abb. 5.7).

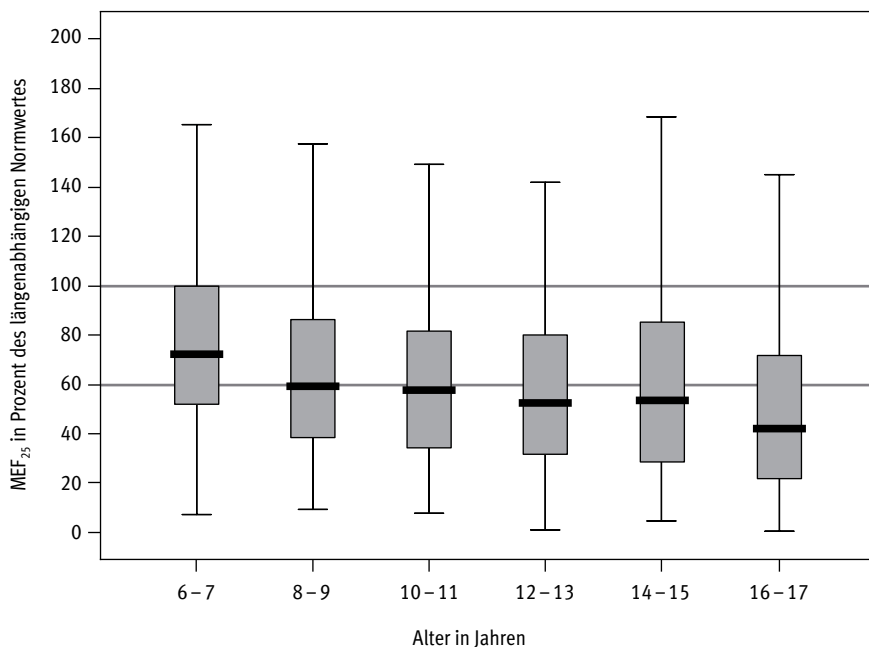
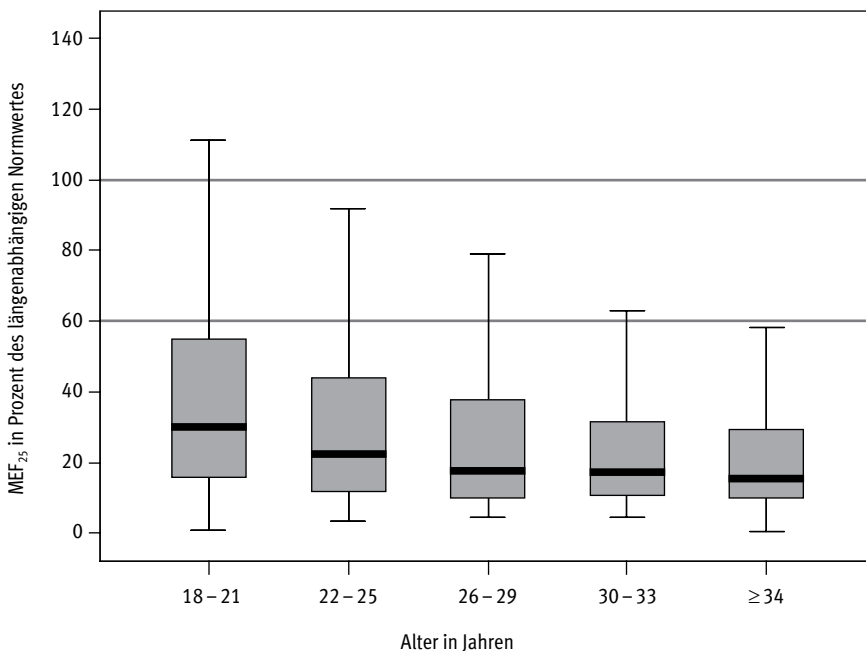


Abb. 5.7: MEF₂₅ (%) für alle Patienten im Alter von 6 bis unter 18 Jahre

Tab. 5.16: MEF₂₅ (%) für alle Patienten ab 18 Jahre

Alter (Jahre)	Ohne MEF ₂₅		MEF ₂₅ < 60 %		MEF ₂₅ ≥ 60 %		Mittelwert	Standardabweichung	Anzahl (n)
	n	%	n	%	n	%			
18–21	57	9,3	435	71,0	121	19,7	38,1	28,3	613
22–25	64	12,0	407	76,2	63	11,8	30,3	24,8	534
26–29	53	12,2	341	78,2	42	9,6	28,0	27,1	436
30–33	46	16,7	210	76,1	20	7,2	26,0	26,4	276
≥ 34	97	14,5	526	78,5	47	7,0	24,1	22,6	670
Gesamt	317	12,5	1.919	75,9	293	11,6	29,8	26,3	2.529

Der mittlere MEF₂₅ (in Prozent der Norm) in der Altersgruppe unter 22 Jahren unterscheidet sich signifikant ($p < 0,01$) von den anderen Altersgruppen (siehe Tab. 5.16 und Abb. 5.8).

Abb. 5.8: MEF₂₅ (%) für alle Patienten ab 18 Jahre

5.5.3 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. 5.17 und 5.18).

Tab. 5.17: IgG für alle Patienten unter 18 Jahre

Alter (Jahre)	Ohne IgG		IgG < 2s		-2s ≤ IgG ≤ 2s		IgG > 2s		Mittelwert	Standardabweichung	Anzahl (n)
	n	%	n	%	n	%	n	%			
< 2	47	29,4	10	6,3	90	56,3	13	8,1	5,4	2,9	160
2–3	53	23,7	24	10,7	135	60,3	12	5,4	6,5	3,3	224
4–5	52	20,6	19	7,5	156	61,9	25	9,9	7,8	3,3	252
6–7	32	12,2	10	3,8	176	67,2	44	16,8	9,2	4,0	262
8–9	39	14,2	11	4,0	148	54,0	76	27,7	10,7	4,6	274
10–11	57	16,8	17	5,0	163	47,9	103	30,3	10,5	3,8	340
12–13	43	13,9	14	4,5	132	42,6	121	39,0	11,7	5,4	310
14–15	43	13,7	33	10,5	140	44,4	99	31,4	12,0	5,1	315
16–17	51	15,5	21	6,4	138	41,9	119	36,2	13,0	5,4	329
Gesamt	416	16,9	159	6,5	1.278	51,8	612	24,8	10,2	5,0	2.466

Tab. 5.18: IgG für alle Patienten ab 18 Jahre

Alter (Jahre)	Ohne IgG		IgG < 2s		-2s ≤ IgG ≤ 2s		IgG ≥ 2s		Mittelwert	Standardabweichung	Anzahl (n)
	n	%	n	%	n	%	n	%			
18–21	148	24,1	25	4,1	249	40,6	191	31,2	14,2	5,1	613
22–25	138	25,8	24	4,5	191	35,8	181	33,9	14,9	5,6	534
26–29	127	29,1	15	3,4	152	34,9	142	32,6	14,9	5,7	436
30–33	82	29,7	11	4,0	99	35,9	84	30,4	14,7	5,0	276
≥ 34	163	24,3	34	5,1	290	43,3	183	27,3	13,7	4,6	670
Gesamt	658	26,0	109	4,3	981	38,8	781	30,9	14,4	5,2	2.529

5.5.4 Mikrobiologie

Eine Keimbesiedlung mit *Pseudomonas aeruginosa* (PSA) ist bei den Kindern und Jugendlichen unter 18 Jahren in 30 % der Fälle zu finden, und zwar von ca. 15 % im Alter unter 6 Jahre bis zu 52 % 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 Jahren in 1,7 % der Fälle vor (in den höheren Altersklassen zwischen 2 %–4 %). Bei den Erwachsenen liegt die Rate über alle Altersklassen bei ca. 3,4 %.

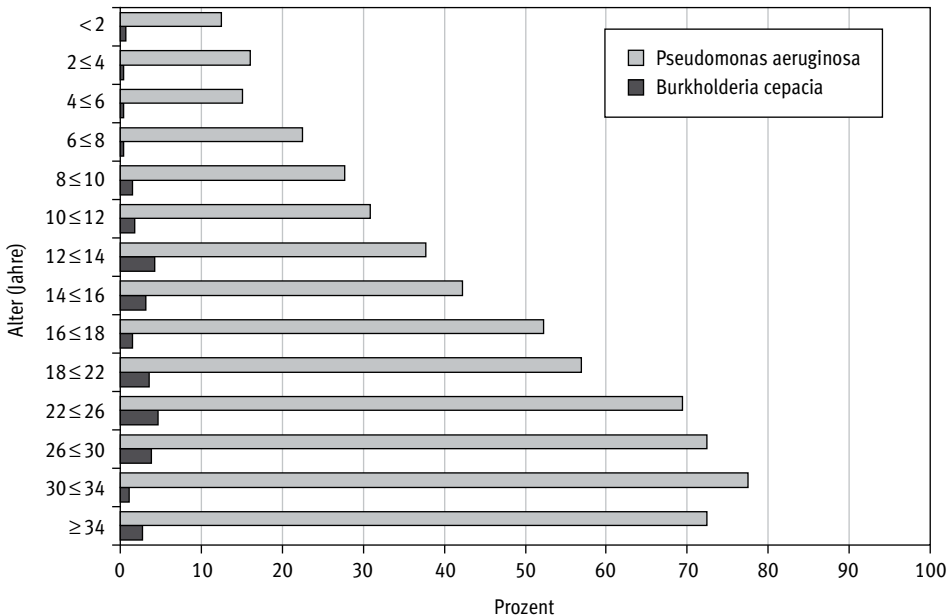


Abb. 5.9: Patienten mit positivem mikrobiologischen Befund in Prozent

5.5.5 Komplikationen, Sonderprobleme

Nur bei 277 (11,2 %) der 2.466 Patienten unter 18 Jahren wurden keine Komplikationen oder Sonderprobleme gemeldet. Von 2.529 Patienten, die 18 Jahre und älter sind, wurden 290-mal (11,5 %) keine Probleme gemeldet. Die aufgetretenen wesentlichen Probleme sind in den Tabellen 5.19 bis 5.21 erfasst.

Bei 3 CF-Patientinnen bestand eine Schwangerschaft.

(Anmerkung: Insbesondere die geänderte Erfassung der Diagnosen (Komplikationen, Sonderprobleme) mittels ICD in der neuen Ambulanzsoftware Muko.dok und die noch nicht komplett abgeschlossene Umstellung inklusive der weitestgehend ausstehenden Nachbearbeitung durch die Ambulanzen beeinflusst die Ergebnisse dieses Abschnitts in einigen Teilen.)

Tab. 5.19: 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	123	5,4	162	6,4	294	5,9
Pneumothorax	4	0,2	24	0,9	28	0,6
Massive Hämoptoe	6	0,2	80	3,2	86	1,7
Tuberkulose	1	<0,1	2	0,1	3	0,1

Tab. 5.20: 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	1.741	70,6	1.678	66,4	3.419	68,4
Hepatobiliäre Komplikationen	708	28,7	783	31,0	1.491	29,8
Diabetes mellitus	102	4,1	670	26,5	772	15,5
Distale intestinale Obstruktion	65	2,6	76	3,0	141	2,8

Tab. 5.21: 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	229	9,3	227	9,0	456	9,1
Begleitende Erkrankungen	403	16,3	393	15,5	796	15,9

Hinweis:

Mit den erweiterten Dokumentationsmöglichkeiten mittels Muko.dok zur Therapie werden zukünftig im Berichtsband auch wieder tabellarische Darstellungen der Therapiegruppen (letztmals im Berichtsband 2000, S 25/26) erfolgen (derzeit ist es aufgrund nicht ausreichender Dokumentationsqualität noch nicht möglich; Nachbearbeitung erforderlich).

6

Zusammenfassung

6.1 EXECUTIVE SUMMARY

M. Stern

CF quality assurance in Germany: data from 1995–2009

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, since 2008 partly Muko.dok): 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 2009 7.978 patients have been treated by 82 centres. Retrospectively annual return was 75 % (because of the introduction of the new ambulance system Muko.dok). Median survival is currently 40,4 years in Germany. Demographic, nutritional and lung function data are given for Germany in general and as 10-years-trends. Mortality analyses and longitudinal data are included. A centre report with quality comparisons between CF institution 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 Christian Herzog Foundation and to Mukoviszidose e.V. for their continuous support.

Tab. 6.1: Results 2009 (percent patients); BMI: body mass index; FEV₁: forced expiratory volume in one second; MEF₂₅: maximal expiratory flow 25 %; PA: Pseudomonas aeruginosa

parameter	patients < 6 years (n = 636)	patients 6 to < 18 years (n = 1.830)	patients ≥ 18 years (n = 2.529)
BMI ≥ 15. Percentile	79,1 %	67,8 %	–
BMI ≥ 50. Percentile	42,1 %	27,7 %	–
no data	5,2 %	2,6 %	
BMI ≥ 19	–	–	68,1 %
no data			6,0 %
FEV ₁ ≥ 80 %	–	55,7 %	22,5 %
no data		4,5 %	7,8 %
MEF ₂₅ ≥ 60 %	–	42,9 %	11,6 %
no data		6,6 %	12,5 %
P. aeruginosa negative	82,2 %	61,2 %	25,2 %
no data	3,0 %	2,7 %	6,2 %

6.2 ZUSAMMENFASSUNG STANDARDSTATISTIK STUFE I

P. Wenzlaff

Seit 1995 wurden im Verfahren „Qualitätssicherung Mukoviszidose“ bis zum 31.12.2009 die Daten von 7.978 Patienten erfasst. Davon gaben 7.573 Patienten eine Einwilligung zur weiteren Auswertung ihrer Daten (siehe Tab. 6.2 und 6.3).

Tab. 6.2: Ergebnisqualität für den Beobachtungszeitraum 01.01.2009 bis 31.12.2009

Parameter	Patienten < 6 Jahre (n = 636)	Patienten 6 bis < 18 Jahre (n = 1.830)	Patienten ≥ 18 Jahre (n = 2.529)
BMI ≥ 15. Perzentile	79,1 %	67,8 %	–
BMI ≥ 50. Perzentile	42,1 %	27,7 %	–
ohne Angabe	5,2 %	2,6 %	
BMI ≥ 19 ohne Angabe	–	–	68,1 % 6,0 %
FEV ₁ ≥ 80 % ohne Angabe	–	55,7 % 4,5 %	22,5 % 7,8 %
MEF ₂₅ ≥ 60 % ohne Angabe	–	42,9 % 6,6 %	11,6 % 12,5 %
P. aeruginosa negativ unbekannt	82,2 % 3,0 %	61,2 % 2,7 %	25,2 % 6,2 %

Tab. 6.3: „Highlights“ der Ergebnisse 1995, 1999, 2003 und 2006 bis 2009 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. 2006*	Deutsch- land 1.1.– 31.12. 2007*	Deutsch- land 1.1.– 31.12. 2008	Deutsch- land 1.1.– 31.12. 2009
Patientenzahl	2.296	5.203	6.308	7.260	7.460	7.644	7.978
Neu diagnostiziert	165	114	79	139	144	119	85
Anteil neu diagnosti- zierter Patienten	7,2%	2,2%	1,3%	1,9%	1,9%	1,6%	1,1%
Mittleres Alter bei Diagnose (in Jahren)	3,6	4,8	4,6	3,5	3,6	3,2	3,8
Median des Alters bei Diagnose (in Jahren)	1,2	1,2	1,0	0,7	1,1	0,5	1,1
Sterbefälle	32	41	38	49	46	46	37
Mortalitätsrate (bezogen auf die in dem Jahr beobach- teten Fälle)	1,2 pro 100	1,2 pro 100	0,6 pro 100	1,0 pro 100	0,9 pro 100	0,9 pro 100	0,9 pro 100
Median des Über- lebens (in Jahren)	–	31,6	36,4	38,6	39,7	39,9	40,4
Mittleres Alter ** (in Jahren)	13,8	16,3	18,7	18,6	18,6	19,1	19,1
Median des Alters ** (in Jahren)	12,6	15,0	17,6	17,2	17,2	17,9	18,8
Anteil Patienten ≥ 18 Jahre **	29,6%	40,8%	50,1%	46,9%	47,6%	49,4%	50,6%
Zahl der Patienten ≥ 18 Jahre **	660	2.028	2.981	2.219	2.343	2.541	2.529
Geschlecht (männlich)	52,4%	52,3%	52,3%	52,0%	51,8%	51,6%	51,7%
Mittleres LSG für Patienten < 18 Jahre	96,9	97,9	97,7	98,4	98,4	98,2	–
Mittlerer BMI-Per- zentilwert für Patienten < 18 Jahre	–	–	–	–	–	–	37,5
Mittlerer BMI für Patienten ≥ 18 Jahre	19,6	20,1	20,3	19,8	20,7	20,7	20,8

Fortsetzung Tab. 6.3:

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. 2006*	Deutsch- land 1.1.– 31.12. 2007*	Deutsch- land 1.1.– 31.12. 2008	Deutsch- land 1.1.– 31.12. 2009
Mittleres VC in % der Norm	78,0	80,3	80,2	84,6	82,6	82,3	–
Mittlerer FEV ₁ in % der Norm	73,4	75,4	74,3	78,7	75,0	74,4	69,3
Mittlerer MEF ₂₅ in % der Norm	51,1	54,5	45,3	48,7	45,6	46,6	44,1
Mikrobiologie							
<i>P. aeruginosa</i> positiv	56,9%	52,1%	51,5%	48,4%	44,9%	40,0%	49,9%
<i>B. cepacia</i> positiv	2,4%	1,8%	2,2%	2,4%	2,4%	2,3%	2,5%
Genotyp bestimmt	76,1%	80,2%	82,7%	84,8%	84,7%	84,5%	84,5%
Pankreasenzyme	90,5%	60,3%	92,6%	91,1%	97,3%	90,0%	82,3%
Teilnehmende Einrichtungen	62	85	89	95	95	93	82

*) 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 2006 bis 2008 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 Verlaufsdocumentation im jeweiligen Jahr (ab Jahrgang 2005)

Weitere Informationen

Das mittlere Alter der CF-Patienten und der Anteil der Erwachsenen stiegen von 1995 bis 2009 kontinuierlich an (siehe Abb. 5.2). Für das Jahr 2009 sind bisher 37 verstorbene Patienten gemeldet worden. Mit 95%iger Sicherheit liegt die Überlebenschance in 2009 bei mindestens 40,4 Jahre (siehe Kap. 8.1 Abb. 8.4).

Ausgewählte 10-Jahrestrends (2000–2009) sind für demografische Parameter, Lungenfunktion und Body Mass Index in Kapitel 4 dargestellt.

Die in den Berichtsbänden der Vorjahre vorgenommenen tabellarischen internationalen Vergleiche entfallen. Dafür ist an dieser Stelle auf entsprechende Quellen mit Vergleichsdaten hingewiesen (*Überprüfungsstand: 30.06.2010*).

Tab 6.4: Internationale Daten-Quellen

Australien	CYSTIC FIBROSIS IN AUSTRALIA 2008: http://www.cysticfibrosis.org.au/projects/dataregistry/
Frankreich	le rapport annuel 2007: http://www.vaincrelamuco.org/ewb_pages/a/actu_1858.php
Großbritannien	UK CF Registry Annual Data Report 2008: http://www.cftrust.org.uk/aboutcf/publications/cfregistryreports/
Irland	Cystic Fibrosis Registry of Ireland (CFRI) Annual Report 2007: http://www.cfri.ie/publications.php
Österreich	http://www.cf-austria.at/cms/ Ein jährlicher Berichtsband wird vom Zentrum für Qualität und Management im Gesundheitswesen (ZQ) analog zum deutschen Berichtsband erstellt.
USA	Cystic Fibrosis Patient Registry – Annual Data Report 2008: http://www.cff.org/LivingWithCF/QualityImprovement/PatientRegistryReport/

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

B

Spezifische Ergebnisse

Dieser Teil ist primär und speziell an die CF-Teams adressiert. Er soll zukünftig Informationen zu Methoden, zur Dokumentation, Details zur Konsultation, Mortalität, neue Qualitätsindikatoren, z. B. Delta FEV₁) anbieten. In diesem Jahr beschränken sich die Angaben noch auf den Dokumentationsstand (wie in den Vorjahren auch) und die Mortalität.

7 Angaben zur Dokumentations- und Prozessqualität

P. Wenzlaff

7.1 FEHLENDE DATEN

Nachfolgend werden die Daten fehlender Angaben für einige ausgewählte Parameter der Basis- (siehe Tab. 7.1) und der Verlaufsdokumentation (siehe Tab.7.2) aufgeführt.

Grundlage der Auswertung 2009 sind 10.948 Basisbögen aus den Jahren 1995 bis 2009 einschließlich Zwei- bis Sechsfachmeldungen derselben Patienten aus verschiedenen Einrichtungen. Werden die Verweigerer nicht berücksichtigt, verbleiben 10.313 Basisbögen, die für die Tabelle 7.1 zugrunde gelegt wurden (das entspricht 7.573 verschiedenen Patienten).

Tab 7.1: Verteilung ausgewählter fehlender Angaben in den Basisdatensätzen

*) wurde in der Auswertung im Kapitel 5.4.2 als „nicht identifiziert“ gewertet

**) zur Patientenidentifikation

***) derzeit keine Angabe, siehe hierzu auch Kapitel 5.4.1

****) wegen Muko.dok-Umstellung noch Umformatierungen/Migration erforderlich

	Häufigkeiten (n)	Relativer Anteil (%)
Geburtsrang**	8	0,1
Geburtsdatum der Mutter**	27	0,3
Dokumentationsdatum****	66	0,9
Ethnische Zugehörigkeit	54	0,7
Monat der CF-Diagnosestellung	2.190	28,9
Jahr der CF-Diagnosestellung	817	10,0
Kriterium zur CF-Diagnose***	-	-
Anzahl der Geschwister	2.418	31,9
- davon Geschwister mit CF	1.348	17,8
Keine Angabe für die zweite Mutation, wenn erste Mutation angegeben*	111	1,5

Das Alter der Patienten bei Verlaufsbeobachtungen wird nicht aus dem Dokumentationsdatum, sondern aus dem Datum der klinischen Messung berechnet. Diese Angabe fehlt bei einigen Verlaufsdocumentationen. Das Längen-Soll-Gewicht und der Body-Mass-Index können nicht berechnet werden, wenn das Körpergewicht und/oder die Körpergröße fehlen (siehe Tab. 7.2).

Tab. 7.2: Verteilung ausgewählter fehlender Angaben bei 4.995 Verlaufsbeobachtungen in 2009
*) 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)	23	3,6	185	4,2	208	4,2
Körpergröße (cm)	32	5,0	185	4,2	217	4,3
Vitalkapazität	412*	64,8	310	7,1	722	14,5
Einsekundenkapazität	406*	64,0	186	4,3	592	11,9
MEF ₂₅	407*	64,0	329	7,5	736	14,7
P. aeruginosa	–	–	1	<0,1	1	<0,1
B. cepacia	20	3,1	270	6,2	290	5,8
IgG	151	23,7	923	21,2	1.074	21,5
Komplikationen/ Sonderprobleme	–	–	1	<0,1	1	<0,1
Antibiotika	1	0,2	14	0,3	15	0,3
weitere relevante Therapien	–	–	–	–	–	–

8 Sonderauswertung Mortalität

P. Wenzlaff

8.1 ALLGEMEINES

Für die Zeit von Januar 1995 bis Dezember 2009 wurden 771 CF-Patienten (inklusive 74 nach Tx verstorbene Patienten) als verstorben gemeldet.

Tab. 8.1: Übersicht über die von 1995 bis 2009 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	31	54,8	41,9	20,2 (7,2)	18,1	19,9 (8,4)	20,7 (5,7)
1996	46	41,3	19,6	21,8 (7,0)	22,9	21,6 (8,8)	22,0 (5,7)
1997	59	59,3	25,4	22,9 (7,2)	22,9	24,4 (6,9)	20,9 (7,2)
1998	61	55,7	26,2	23,1 (8,6)	23,5	23,2 (8,6)	23,0 (8,7)
1999	59	52,5	23,7	23,2 (8,4)	22,4	22,2 (8,0)	24,2 (9,0)
2000	41	36,6	31,7	20,9 (8,3)	21,5	24,6 (9,4)	18,8 (6,9)
2001	49	42,9	24,5	23,5 (7,4)	22,9	25,8 (8,2)	21,8 (6,3)
2002	52	48,1	9,6	24,8 (8,2)	25,1	23,0 (8,7)	26,5 (7,4)
2003	54	51,9	27,8	24,6 (9,9)	23,3	27,2 (10,2)	21,8 (8,9)
2004	51	45,1	19,6	26,3 (9,4)	24,7	25,9 (8,8)	26,6 (9,9)
2005	70	58,6	17,1	26,4 (9,6)	26,6	28,0 (9,3)	24,0 (9,7)
2006	62	51,6	12,9	29,9 (12,3)	27,9	31,3 (10,7)	28,3 (13,8)
2007	46	58,7	2,2	30,5 (8,7)	29,0	31,1 (8,5)	29,8 (9,1)
2008	50	48,0	8,0	27,5 (9,3)	27,5	27,1 (8,4)	27,9 (10,3)
2009	37	54,1	2,7	28,2 (7,6)	26,2	30,5 (7,5)	25,6 (7,2)

Die Tabellen 8.1 und 8.2 enthalten Angaben zu Alter und Geschlecht der Verstorbenen sowie zu den Todesursachen (SD = Standardabweichung, standard deviation).

Tab. 8.2: Übersicht über die von 1995 bis 2009 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	3,2	93,5		6,5	1,2
1996	8,7	87,0	4,3	4,3	1,4
1997	3,4	83,1	6,8	6,8	1,6
1998	3,3	85,2	6,6	3,3	1,6
1999	5,1	81,4	8,5	5,1	1,5
2000	4,9	82,9		9,8	1,1
2001	2,0	93,9	2,0	4,1	1,2
2002	15,4	78,8	5,8	5,8	1,2
2003	7,4	77,8	1,9	14,8	1,2
2004	2,0	80,4	3,9	13,7	1,1
2005	5,7	70,0	7,1	21,4	1,4
2006	6,5	82,3	9,7	8,1	1,3
2007	2,2	91,3	4,3		1,0
2008	6,0	70,0	8,0	14,0	0,9
2009	2,7	83,8	2,7		0,9

Von den insgesamt 771 in den Jahren 1995 bis 2009 verstorbenen Patienten (74 nach Tx) sind 18 Patienten jünger als 6 Jahre (2,3%), 27 Patienten sind zwischen 6 und 11 Jahre (3,5%) und 107 Patienten zwischen 12 und 17 Jahre alt (13,9%). Das bedeutet, dass 19,7% aller verstorbenen Patienten das 18. Lebensjahr nicht vollendeten (siehe Abb. 8.1). Speziell für das Jahr 2009 gilt, dass von den 37 verstorbenen Patienten ein Patient im Alter von 16 Jahren verstarb. Die restlichen 36 Patienten verstarben im Alter von 18 bis 47 Jahren. Somit haben 2,7% aller in 2009 verstorbenen Patienten das 18. Lebensjahr nicht vollendet (siehe Abb. 8.1 und Tab. 8.1)!

CF-Patienten sterben wesentlich früher als die übrige Bevölkerung in Deutschland. In den letzten 5 Jahren von 2005 bis 2009 waren 10 % aller verstorbenen CF-Patienten jünger als 18 Jahre. Dabei zeigt sich eine deutlich abnehmende Tendenz von 28 % in 2003 bis auf ca. 4 % in 2008/2009. Dagegen waren 2008 weniger als 1 % der in der deutschen Bevölkerung Verstorbenen jünger als 18 Jahre. Andererseits waren 37 % der in den letzten 5 Jahren verstorbenen CF-Patienten in Deutschland 30 Jahre und älter.

Die Tabellen 8.2 und 8.3 zeigen, dass im Jahr 2009, wie auch schon in den Vorjahren, kardiopulmonale Probleme bei CF-Patienten aller Altersgruppen die dominierende Todesursache waren.

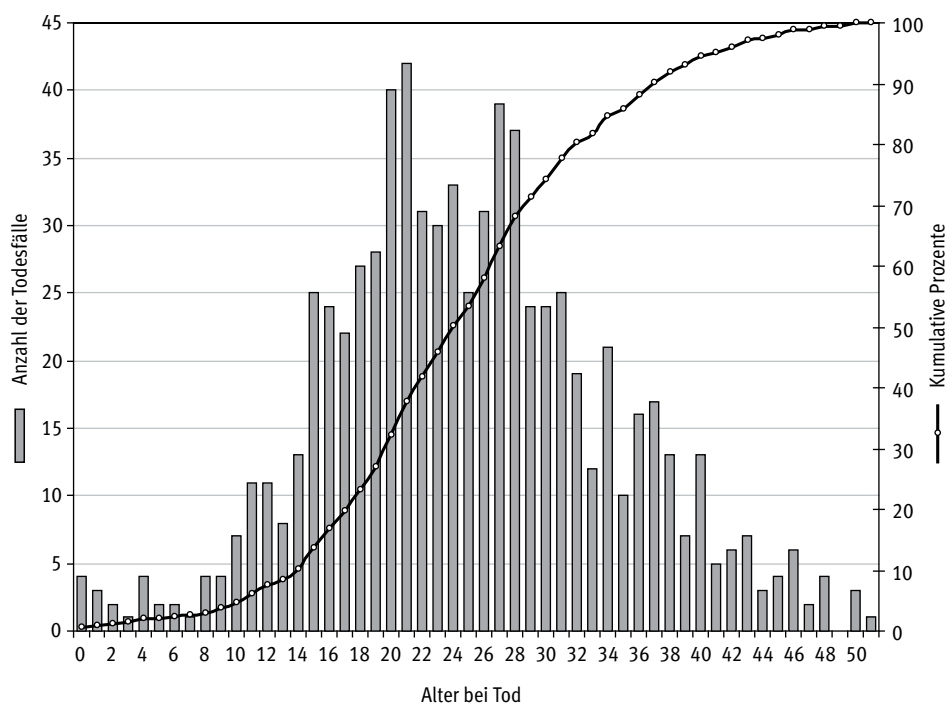


Abb. 8.1: Altersverteilung der von 1995 bis 2009 verstorbenen Patienten (Alter gerundet)

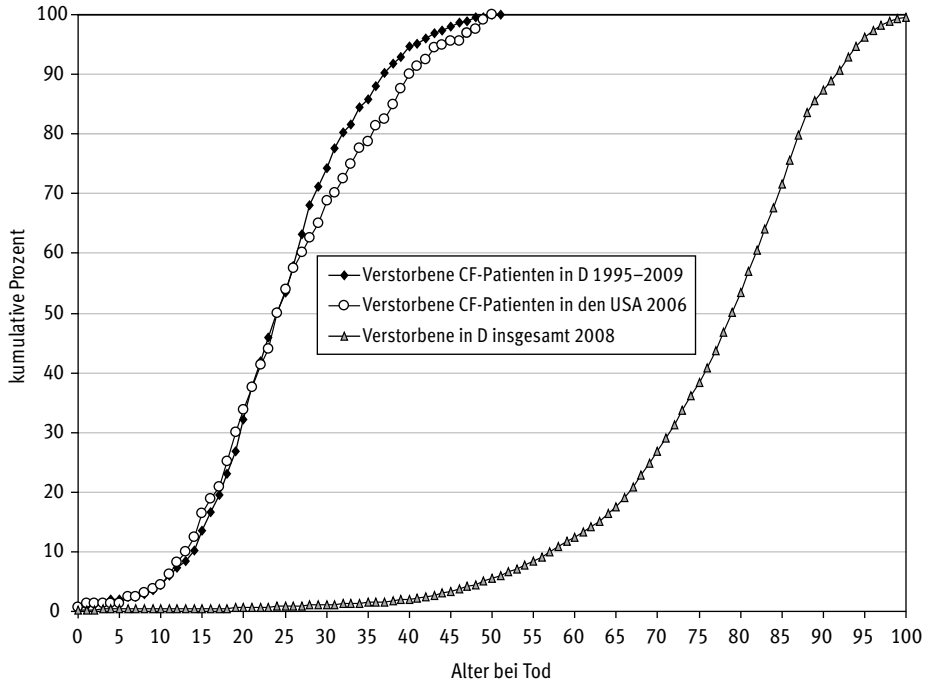


Abb. 8.2: Kumulative Altersverteilungen der verstorbenen CF-Patienten in Deutschland (D) 1995 bis 2009, in den USA 2006 (Cystic Fibrosis Foundation 2008) und aller Verstorbenen in Deutschland (laut Auskunft des Statistischen Bundesamtes 2008).

Tab. 8.3: Altersverteilung und Todesursachen von 1995 bis 2009

	unter 6 Jahre	6–11 Jahre	12–17 Jahre	18–23 Jahre	24–29 Jahre	≥ 30 Jahre
Anzahl der verstorbenen Patienten	18	27	107	200	199	220
Todesursache (Mehrfachnennungen möglich) in %						
Nicht CF-relevant	11,1		5,8	4,1	4,7	7,3
Kardiopulmonal	61,1	88,9	83,5	88,8	82,3	79,8
Hepato-intestinal	11,1	3,7	4,9	4,1	5,7	6,0
CF-relevant, andere Ursache	16,7	7,4	7,8	6,1	9,9	9,2

Das Sterbealter bei männlichen und weiblichen CF-Patienten unterscheidet sich nicht signifikant (Tab. 8.1 und Abb. 8.3).

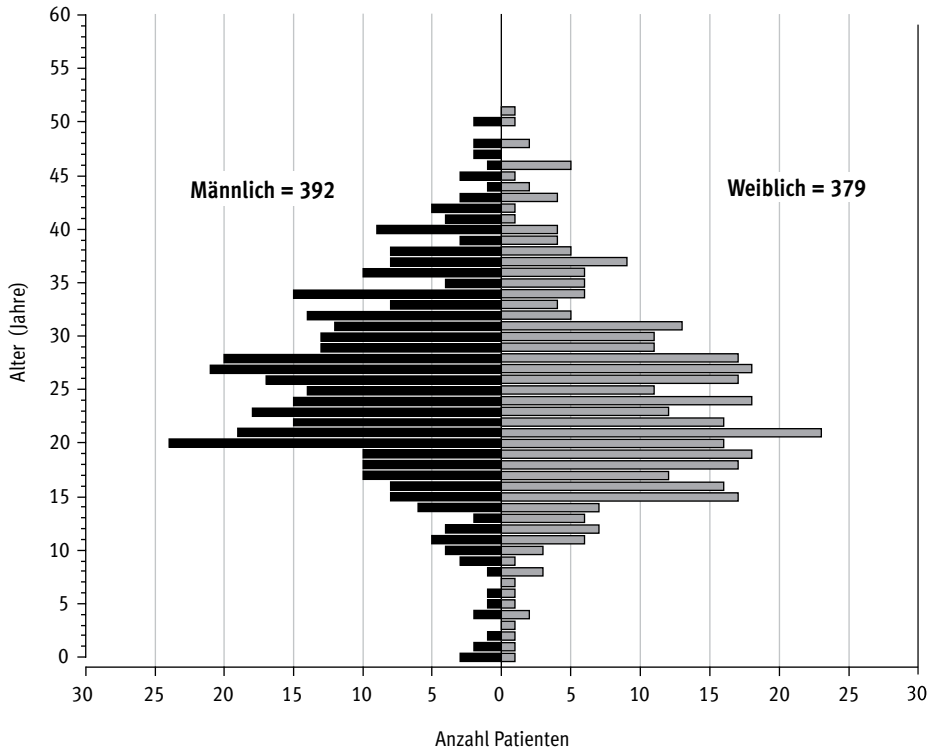


Abb. 8.3: Altersverteilung der von 1995 bis 2009 verstorbenen männlichen und weiblichen Patienten

Für das Jahr 2009 wurden bisher insgesamt 37 verstorbene CF-Patienten gemeldet. Der Anteil an jung verstorbenen Patienten war mit 2,7% wieder auf dem Niveau des Jahres 2007 und damit deutlich niedriger als in den Jahren vor 2007 (siehe Tab. 8.1). 10 Patienten waren zum Todeszeitpunkt älter als 30 Jahre. Man kann mit 95%iger Sicherheit sagen, dass der Median der Überlebenswahrscheinlichkeit mindestens 40,4 Jahre beträgt. 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, wodurch die Aussagestärke dann auch entsprechend sinkt; z.B. für 40 Jahre von 54% bis 81%.

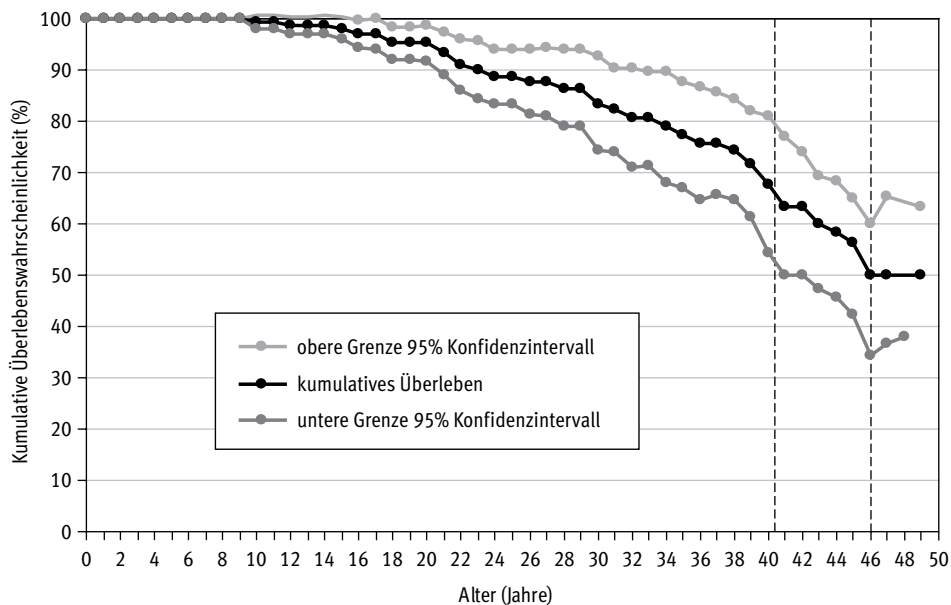


Abb. 8.4: Kumulative Überlebenswahrscheinlichkeit im Jahr 2009 mit 95% Konfidenzintervall

8.2 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 2009 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
- wenn keine Massivkomplikationen bis zum Erwachsenenalter auftraten.

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

8.2.1 Ausgangssituation 1995

BMI (n=218):	BMI < 19	51,4% der Patienten
	BMI ≥ 19	48,6% 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

8.2.2 Mortalität bis 2009 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 2009 68 (31,2%) als verstorben gemeldet. Das erreichte Lebensalter beträgt im Mittel 24,0 Jahre (SD=3,6 Jahre). Im Jahr 2009 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 2009 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 2009. Von den 106 Patienten, die 1995 einen BMI von 19 und höher hatten, verstarben bis zum Ende des Jahres 2009 13 Patienten (12,3%, $p < 0,01$) (siehe Abb. 8.5).

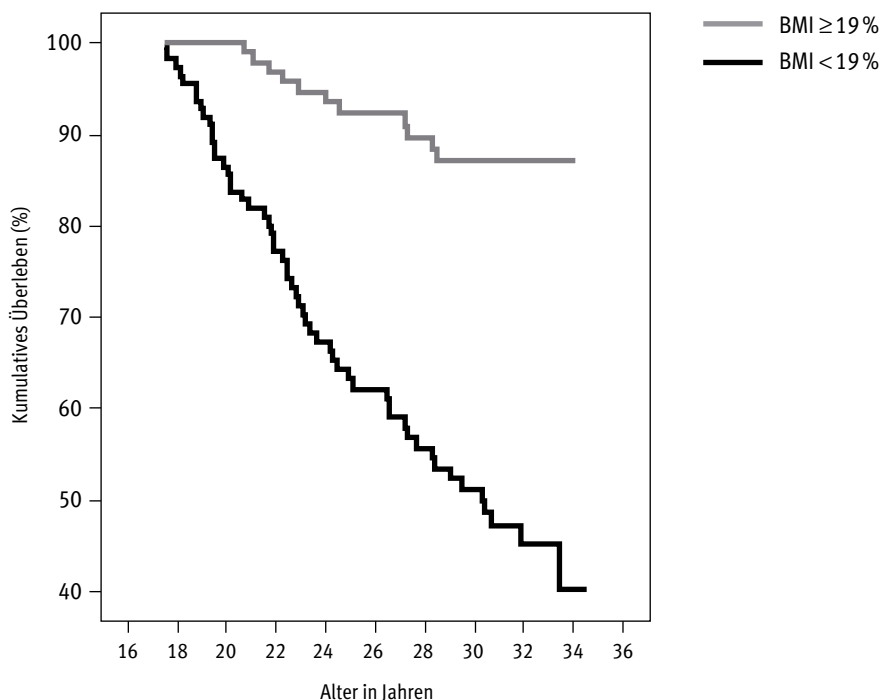


Abb. 8.5: Kumulatives Überleben in Abhängigkeit vom BMI 1995

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 2009 in Abhängigkeit von der Einsekundenkapazität im Jahr 1995

Von den 146 Patienten, die 1995 eine FEV₁ unter 80 % hatten, verstarben bis Ende 2009 57 Patienten (39,0 %). Von den 65 Patienten, die 1995 eine FEV₁ von 80 % und besser hatten, verstarben bis Ende 2009 acht Patienten (12,3 %, $p < 0,01$) (siehe Abb. 8.6).

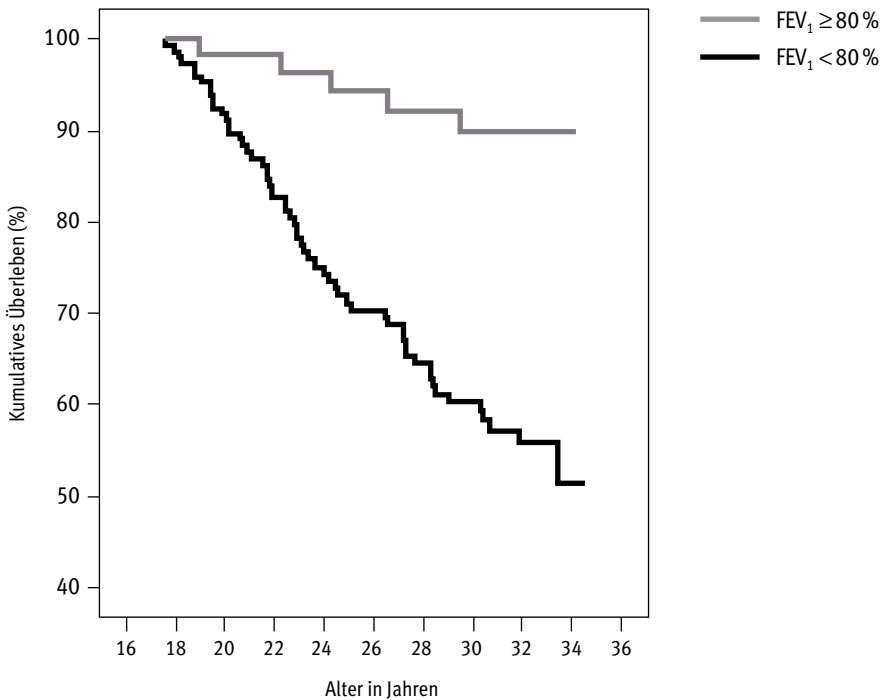


Abb. 8.6: Kumulatives Überleben in Abhängigkeit von der FEV₁ 1995

Die 10-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit von 17- bis 19-jährigen CF-Patienten mit einer FEV₁ ab 80 % der Norm beträgt 88 %. Die 10-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit der Patienten mit einer FEV₁ unter 80 % der Norm beträgt dagegen nur etwa 59 % ($p < 0,01$).

Mortalität bis 2009 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 2009. Von den 61 Patienten, die 1995 *P. aeruginosa* negativ waren, verstarben bis Ende 2009 12 Patienten (19,7%, $p < 0,05$) (siehe Abb. 8.7).

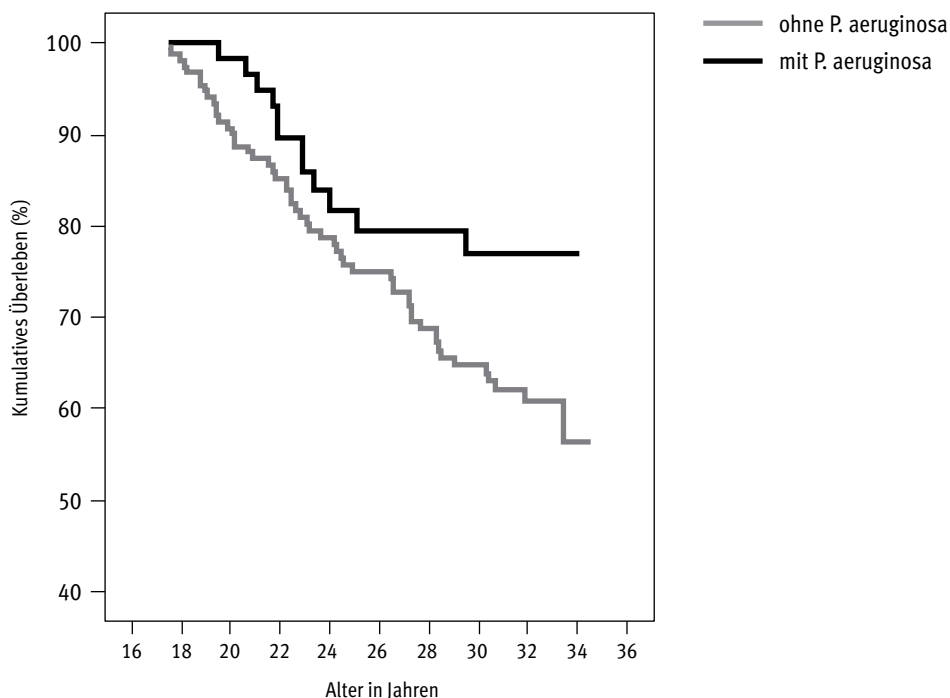


Abb. 8.7: Kumulatives Überleben in Abhängigkeit von *P. aeruginosa* 1995

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, $p > 0,05$).

C

Aktuelle Reporte

9

Die Offensive – „Fit fürs Leben mit Mukoviszidose“

Wo stehen wir und wo soll der Weg uns hinführen? –

Eine Zwischenbilanz

N. Niemann, H. von der Hardt

9.1 EINLEITUNG

Im Jahr 2006 wurde das Pilotprojekt „Sozialoffensive“ ins Leben gerufen. Die Motivation lag unter anderem darin, den vielen offenen Fragen insbesondere bei schlechterem klinischen Verlaufein Stück näher zu kommen, Gründe dafür aufzudecken, um anschließend geeignete Lösungsansätze zu suchen. In verschiedenen internationalen Studien wird darauf hingewiesen, dass der sozioökonomische Status von Familien den Krankheitsverlauf von Kindern mit Mukoviszidose erheblich beeinflussen können (z.B. MS Schechter et al. The Association of Socioeconomic Status with Outcomes in CF Patients in the US Am J Respir Crit Care Med 2001; GT O'Connor et al., Median Household Income and Mortality Rate in CF; Pediatrics 2003).

Die Ergebnisse eines Pilotprojektes (Analyse der Qualitätssicherungsdaten) zeigten, dass etwa 10 % aller an Mukoviszidose erkrankten Kinder und Jugendlichen in Deutschland eine anhaltend schlechte Lungenfunktion aufweisen ($FEV_1 < 80\%$) und dass scheinbar oft psychosoziale Faktoren diesen ungünstigen klinischen Verlauf beeinflussten.

Mit diesen Erkenntnissen wurde in 2007 ein Konzept entwickelt, welches die gezielte Unterstützung dieser Risikogruppe durch konsequent umzusetzende Interventionsprogramme (multiprofessioneller Ansatz) beinhaltet und eine langfristig nachhaltige Verbesserung bzw. Stabilisierung der gesundheitlichen Situation anstrebt.

Im April 2008 begann die geplante zweijährige Umsetzungsphase des Projektes „Sozialoffensive“ des Mukoviszidose e.V., die im Herbst 2008 in „Offensive – Fit fürs Leben mit Mukoviszidose“ umbenannt wurde. Mit der Fortführungsphase des Offensive-Projektes vom Frühjahr 2010 werden bis März 2012 die bisherig ersten Ergebnisse und Erfahrungen weiter vertieft und generalisierte Lösungsansätze herausgearbeitet.

9.2 ZIELSETZUNG

Durch die Ausarbeitung und Umsetzung von zielgerichteten und multiprofessionellen Interventionsprogrammen mit Hilfe eines strukturierten Monitorings, der Möglichkeit der externen Unterstützung durch psychosoziale Interventionskräfte und der Organisation wohnortnaher Sportangebote, wird eine verbesserte Verzahnung des Patientenalltags mit der Ambulanzarbeit angestrebt.

Mit den Maßnahmen werden folgende Ziele verfolgt:

- Verlangsamung der FEV₁-Regression (Stabilisierung und ggf. Verbesserung des gesundheitlichen Status der Risikopatienten/innen)
- Verbesserung der Patienteneinbindung (Adhärenz und Compliance)
- Stärkung der Umsetzungskompetenz der Ambulanzen
- Nutzung der entwickelten Offensive-Instrumentarien/Materialien
- Ableitung generalisierbarer Arbeitsweisen zur Optimierung der multiprofessionellen Mukoviszidose-Versorgung

Durch ein stetiges Lernen auf allen Ebenen des Projektes werden Versorgungs- und Strukturdefizite erkannt, Ressourcen optimal genutzt und damit die Patientenversorgung wohnortnah und alltagstauglich gesteuert und optimiert.

9.3 ARBEITSWEISE (METHODIK)

Die Risikopatienten/innen im Alter von 6 bis 18 Jahren werden gemeinsam mit den Ambulanzen anhand der Qualitätssicherungsdaten Mukoviszidose identifiziert. Es besteht darüber hinaus die Möglichkeit, dass Ambulanzen direkt oder teilweise auch auf Wunsch von Patienten/innen selbst eine Teilnahme am Offensive-Projekt wünschen.

Die darauf folgende Fallanalyse wird in den Ambulanzen mittels eines durch das Offensive-Projekt entwickelten strukturierten Erhebungsbogens (Checkliste mit Ampelfunktion) unterstützt. Dieser enthält sämtliche für Mukoviszidose relevante Handlungsfelder, von Komplikationen, über die Einschätzung des Ernährungsstatus bis hin zu Alltagsproblemen. Durch die Ampelfunktion wird die Handlungsrelevanz eingeschätzt. Für die mit „rot“ identifizierten Bereiche müssen Maßnahmen abgeleitet werden. Für die mit „gelb“ markierten Handlungsfelder können Maßnahmen abgeleitet werden und die „grünen“ Bereichen bedürfen zum aktuellen Zeitpunkt keine gesonderten Interventionen. Nach dieser ersten Einschätzung wird die multiprofessionelle Teamrunde (Besprechung) in den Ambulanzen genutzt, um darauf aufbauend gemeinsam patientenindividuelle Ziele und Maßnahmen zu erarbeiten. In einem sogenannten Maßnahmen-

plan werden die für ein Jahr durchzuführenden Maßnahmen verankert. Der so strukturierte prospektive Projektplan inklusive aller Zielvereinbarungen, Verantwortlichkeiten und Termine wird zwischen Familie und Ambulanz verbindlich vereinbart und im Verlauf des Jahres mit einem regelmäßigen Monitoring durch das ZQ (Zentrum für Qualität und Management im Gesundheitswesen) begleitet und gesteuert. Die Besonderheit im Offensive-Projekt ist die Unterstützung und Entlastung der Familien *und* Ambulanzen durch psychosoziale Interventionen in verschiedenen Regionen sowie die Möglichkeit der Organisation sportlicher Aktivitäten am Wohnort der Offensive-Kinder und -Jugendlichen.

9.4 ERGEBNISSE (STAND SOMMER 2010)

Die ersten Projektergebnisse wurden Ende 2009 u.a. im Rahmen der Tagung des Mukoviszidose e.V. in Würzburg vorgestellt. Bei damals 17 abgeschlossenen Projektplänen wurden 82 Maßnahmen angestoßen und davon 79 im Verlauf eines Jahres umgesetzt. Bei der Hälfte dieser Patienten/innen ist die Lungenfunktion (FEV_1) stabil geblieben (gehalten), bei einem Viertel wurde der abfallende FEV_1 -Wert aufgefangen sowie bei weiteren zwei Patienten/innen konnte bereits eine FEV_1 -Verbesserung im Verlauf eines Jahres erzielt werden. Alle befragten Ambulanzen bewerteten das Offensive-Projekt nach dem ersten Projektjahr deutlich positiver als zu Beginn des Projektes erwartet (Portfoliobewertung). Die Unterstützungen mit Hilfe der Psychosozialen Intervention, der Sport vor Ort Intervention und dem regelmäßigen Monitoring wurde von allen Befragten mit gut bis sehr gut bewertet. 94% der interviewten Ambulanzen gaben an, aus dem Projekt etwas gelernt zu haben. Ebenso bewerteten 75% der interviewten Eltern und 83% der interviewten Jugendlichen das Offensive-Projekt mit „sehr gut“. Das Zitat einer Mutter zum Offensive-Projekt: „*Nicht alleine zu kämpfen, war ein gutes Gefühl.*“. Eine beteiligte Offensive-Patientin berichtete: „*Ich weiß jetzt, was ich ändern muss.*“.

Mit den Projekterfahrungen wurden nach der ersten Phase die Managementwerkzeuge weiterentwickelt und erste Themen aufgegriffen, die generalisierbare Unterstützungen bieten (z. B. Entwicklung eines Leitfadens zur Durchführung einer Rehabilitationsmaßnahme).

Aktuell beteiligen sich 37 CF-Ambulanzen aktiv am Offensive-Projekt (siehe Abb. 9.1). Das sind rund 45% aller am Qualitätssicherungsverfahren Mukoviszidose teilnehmenden potenziellen CF-Ambulanzen. Vier Ambulanzen sind in der unmittelbaren Vorbereitung und es gibt bereits weitere Anfragen. Die aktiven Ambulanzen haben insgesamt seit Projektbeginn 80 Patienten/innen in die Offensive eingebunden und verfolgen rund 460 Maßnahmen, mit denen die Offensive-Patienten/innen unmittelbar unterstützt werden. Diese lassen sich wiederum in weitere Einzelmaßnahmen aufgliedern, die koordiniert und gesteuert werden.

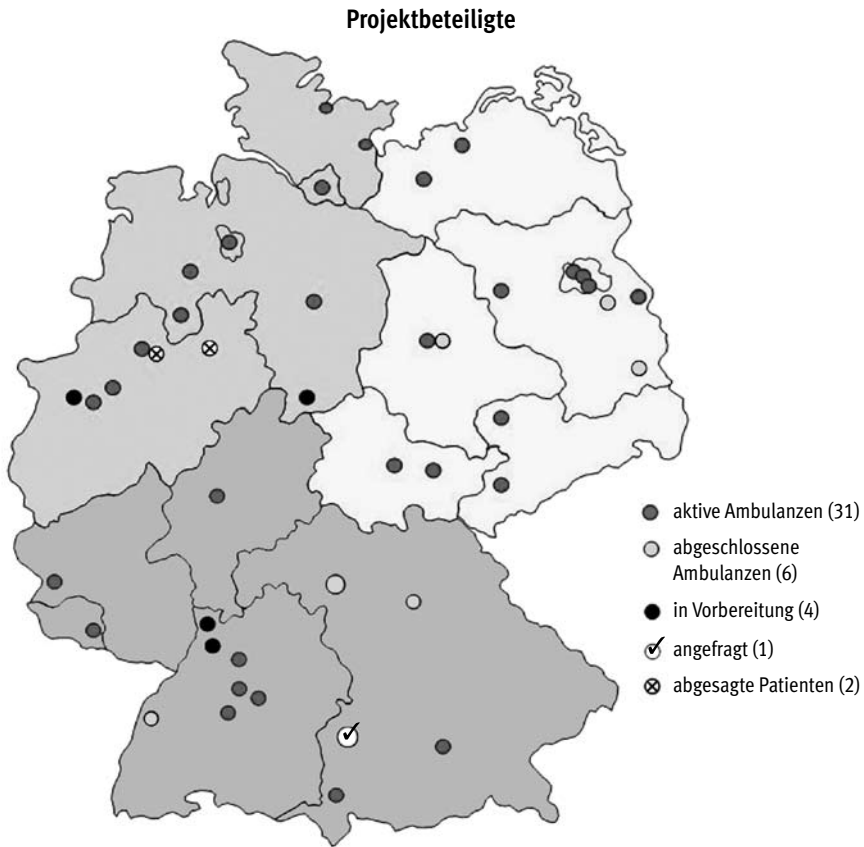


Abb. 9.1: Landkarte der beteiligten Ambulanzen (Stand 07/2010)

Neben den beschriebenen Projektkennzahlen wurden weitere Erfolgsindikatoren definiert, die zum einen die Projektmethodik und damit die Managementwerkzeuge bewertbar machen und zum anderen die Aussagen und Erfahrungen der betroffenen Offensive-Patienten/innen und Familien näher betrachten.

Erfolgsindikatoren:

- Behandlerbezogene Erfolgskriterien (klinische Werte, Parameter zur Versorgungsdichte etc.)
- Patienten-/Familienbezogene Erfolgsindikatoren (CFQ-Lebensqualitätsbefragung, Erfassung der Projekteinschätzung auf allen Ebenen durch Interviews etc.).

In 2011 werden nächste Projektergebnisse vorgestellt.

9.5 DISKUSSION UND SCHLUSSFOLGERUNG

Mit dem Offensive-Projekt werden für eine Hochrisikogruppe verschiedenste Versorgungswege bestritten und der Bedarf an Veränderungspotenzialen aufgedeckt. Die Herausforderung liegt dabei in der Vernetzung aller Beteiligten (Strukturen) und der Verknüpfung der Schnittstellen aller Arbeitsschritte (Prozesse), wodurch im Resultat die Ergebnisqualität bedarfsgerecht und zielorientiert optimiert wird. Das führt zwangsläufig zu folgenden Fragen, die generell für die Versorgung chronisch kranker Kinder und Jugendlicher relevant sind:

- Wer kann in unserem Gesundheitssystem für eine Gruppe langfristig schwerstkranker Kinder und Jugendlicher die optimale Patientenversorgung bis in den Alltag steuern und überwachen?
- Könnte das in diesem Projekt getestete überregionale Case-Management die Lösung sein oder können die Ambulanzen selbst ein verbindliches Case-Management einführen?
- Wer ist für die in jedem Einzelfall notwendige Versorgungsnetzwerk verantwortlich?

Die bisherigen Ergebnisse zeigen, dass der gewählte Projektansatz und die Methodik wirksam und eine Stabilisierung sowie teilweise Verbesserung der gesundheitlichen Situation der Risikopatienten/innen erzielbar sind. Es ist vorgesehen, dass die in Ansätzen modellierten Generalisierungen (verallgemeinerbare Lösungsansätze) weiter entwickelt und neue Arbeitsthemen und Aspekte aufgegriffen werden können.

Die kausalen Zusammenhänge zwischen Ursache und Wirkung können und sollen durch den Projektcharakter der Offensive zwar nicht abgesichert, jedoch anhand der umgesetzten Maßnahmen und vor allem durch die direkten Handlungserfahrungen in generalisierbare Lösungsansätze umgewandelt werden. Mit der zielgerichteten und prospektiven Planung werden Veränderungen angestoßen. Die Nachhaltigkeit des Projektes ist wesentlich von der Art der Vernetzung geprägt. Je intensiver und stärker die Vernetzung, desto größer ist die zu erwartende Verhaltensänderung auf allen Ebenen des Projektes.

Die innovative Projektarbeitsweise (prospektive Planung) lässt sich auf den gesamten Ambulanzbetrieb übertragen und bietet neben mehr Transparenz, eine langfristige Unterstützung mukoviszidosekranker Menschen. Die Erkenntnisse können verallgemeinert generell für die Versorgung von chronischen und seltenen Erkrankungen genutzt werden.



Abb. 9.2: Offensive-Projektteam. Das Offensive-Team bedankt sich bei allen teilnehmenden Akteuren!

10 Benchmarking

M. Stern, N. Niemann, P. Wenzlaff

Seit 2004 besteht das Projekt „Benchmarking Mukoviszidose“, anfangs unterstützt durch das Bundesgesundheitsministerium, seit 2008 durch den Mukoviszidose e.V. (vgl. Berichtsbände 2005/2006). Ziel dieses Projekts ist die kontinuierliche Qualitätsverbesserung durch „Lernen von den Besten“. Inzwischen nehmen 23 Einrichtungen aus Norddeutschland, Süddeutschland und aus Österreich teil. Sie betreuen insgesamt 2.300 Patienten (siehe Abb. 10.1).



Abb. 10.1: Teilnehmende Einrichtungen

Anhand der ausführlichen Patientenverlaufsdokumentation (MUKO.dok) wurden, basierend auf den zentralen Ernährungs- und Lungenfunktionsparametern, numerische „Benchmarks“ gesetzt und je nach Erreichungsgrad für ein internes Ranking verwendet. Dieses Ranking dient der Besten-Ermittlung. Die jeweils besten Einrichtungen faßten ihre strategischen und praktischen Handlungsschritte (z. B. Ernährungstherapie, Eingreifen bei Verschlechterung der Lungenfunktion, Antibiotika-Therapie bei chronischer Infektion durch *Pseudomonas aeruginosa*) zusammen. Diese Zusammenfassung dient als Handlungsgrundlage für alle übrigen Einrichtungen. Schrittweise wurde und wird nach dem *plan-do-check-act* (PDCA)-Verfahren so die Versorgungsqualität gesteigert (vgl. Vorberichte). Erste Ergebnisse zeigen die Altersverteilung der Patienten in den teilnehmenden Einrichtungen (siehe Abb. 10.2). Es findet sich eine erhebliche Heterogenität hinsichtlich Einrichtungsgröße und Alterszusammensetzung der Patientengruppen. Da die Teilnahme auf dem Prinzip der Freiwilligkeit beruht, mußte die Heterogenität der Einrichtungen als Grundbedingung akzeptiert werden. Einzelvergleiche wurden dadurch erschwert.

Das Ranking allein erwies sich nicht als zielführend, wohl aber die daran anknüpfende intensive interne Diskussion und Besten-Definition. Im 3-Jahres-Verlaufvergleich konnte gezeigt werden, daß einzelne Einrichtungen zu Verbesserungen hinsichtlich Ernährungsparametern (BMI_p) und Lungenfunktions-

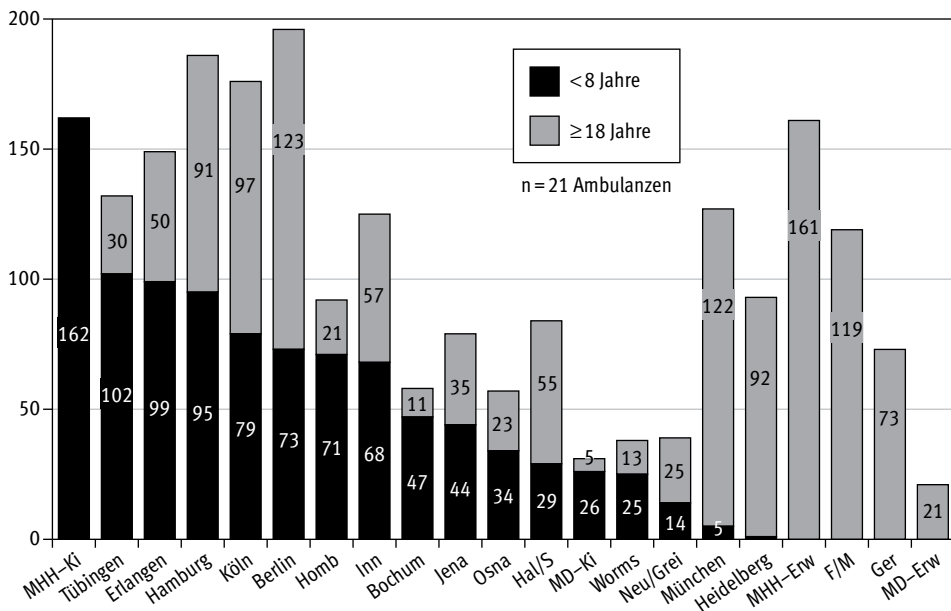


Abb. 10.2: Einrichtungsgröße und Altersverteilung 2009 (Neubrandenburg und Greifswald zusammen, Essen nicht mehr aufgeführt, Jena 2009 noch nicht dabei)

paramentern (FEV_1) in der Lage waren. Sowohl definierte Änderungen, Standardsetzungen und Einhaltung von festgelegten Programmen erwiesen sich als wichtig als auch das individuelle, qualitätsorientierte Verhalten („*soft skills*“). Zu den *definierten Veränderungen* gehörte die intensive Gruppendiskussion unter Zuhilfenahme eines externen Moderators. Die Harmonisierung von Definitionen und Standards, die verbesserte Patienteneinbestellung, die verbesserten Meßbedingungen für Länge, Gewicht und Lungenfunktion, die intensivierete Infektionskontrolle (frühere und häufigere Antibiotika-Therapie) sowie die nach den individuellen Bedürfnissen der Patienten angepaßte Ernährungsberatung. Zu den „*soft skills*“ gehörte die Einführung des kontinuierlichen Qualitätsbewußtseins, die vertrauensvolle Gruppendiskussion, die Bereitschaft zur Veränderung und die Anerkennung des Leitziels Qualitätsverbesserung. Dadurch entstand ein Lernprozeß, bei dem alle lehren und alle lernen können.

Die Daten aus dem Projekt „Qualitätssicherung Mukoviszidose“ sind unter Einsatz des MUKO.dok sehr gut geeignet, ein Qualitätsverbesserungsprojekt wie das Benchmarking zu unterhalten. Der hochmotivierte Einsatz der Benchmarking-Gruppen kann in der Folge Werkzeuge für die kontinuierliche Qualitätsverbesserung erzeugen. Es resultiert ein langfristiger Lernprozeß, der sich sehr gut in die internationale Qualitätsbewegung einfügt (Kanada, USA, Australien, Großbritannien, Frankreich, Skandinavien, ECFS-Register). Immer weiter verbesserte Vergleiche unter Einsatz neuer Parameter (Versorgungsparameter, Delta FEV_1) werden zu verfeinerten Verbesserungsschritten führe. Bereits jetzt hat sich das Benchmarking-Projekt als wesentlicher Impulsgeber erwiesen (z. B. Konsolidierung MUKO.dok, Festlegung von Definitionen und Verbesserungsschritten, die auch bisher nicht am Benchmarking teilnehmenden Einrichtungen zugute kommen). Insofern haben sich die deutlichen Unterschiede in den Einrichtungen als Motor für das „Lernen von den Besten“ nutzenlassen. Es bleibt zu fordern, daß die kontinuierliche Qualitätsverbesserung im Rahmen der Benchmarking-Gruppen dauerhaft in Deutschland eingerichtet wird.

Allen am Benchmarking teilnehmenden Einrichtungen sei für ihr hohes und langfristiges Engagement gedankt, ebenso dem Mukoviszidose e.V. für seine materielle Unterstützung, ohne die das Projekt nicht aufrechterhalten werden könnte.

11

Delta FEV₁

B. Wiedemann

11.1 EINFÜHRUNG

FEV₁ hat sich in vielen Studien als Prädiktor für den weiteren Krankheitsverlauf und das Überleben bei CF herausgestellt. Um einerseits möglichst frühzeitig Risikopatienten erkennen und andererseits die Qualität der CF-Versorgung beurteilen zu können, soll in Zukunft der mittlere jährliche Abfall der FEV₁ (Delta FEV₁) als zusätzlicher Qualitätsindikator verwendet werden.

In der Literatur gibt es unterschiedliche Angaben zum mittleren Abfall der FEV₁ bei Patienten mit CF. Diese reichen von $-1,5\%$ bis $-3,6\%$ der Norm, beziehen sich auf unterschiedliche Altersgruppen (Kinder und Erwachsene) und sind für unterschiedlich große Stichproben ($n=39-366$) und aus unterschiedlich langen Beobachtungszeiten (2 bis 15 Jahre) bestimmt worden (Que et al. 2005). Die Autoren Que et al. finden außerdem bei Patienten im Alter von 18 bis 22 Jahren eine Verringerung des mittleren jährlichen FEV₁-Abfalls von $-2,1\%$ auf $-0,64\%$ für Geburtskohorten zwischen 1960 und 1984. Diese Verringerung begründen sie mit der verbesserten Therapie.

Liou et al. (2010) untersuchten Daten von 20.644 CF-Patienten aus den USA und fanden eine mittlere individuelle Verschlechterungen von $1-3\%$ pro Jahr. Die höchste Verringerung an FEV₁ ist bei den 14–15-Jährigen zu erkennen.

Um ein möglichst objektives Maß für die Beurteilung des Verlaufs der Lungenerkrankung bei deutschen CF-Patienten zu erhalten, sollen zunächst die vorhandenen Daten aus dem Projekt „Qualitätssicherung Mukoviszidose“ der Jahre 1995 bis 2008 analysiert werden.

11.2 METHODEN

Es wurden die Daten aus dem Zeitraum 1995 bis 2008 genutzt. Für ca. 2.000–4.000 Patienten liegt jährlich ein Messwert für Körpergröße und -gewicht sowie für Patienten, die 6 Jahre und älter sind, für FEV₁ vor. Die Messungen erfolgten in der Regel in zeitlicher Nähe zum Geburtstag bei stabilem Gesundheitszustand.

Um den Knick beim Übergang von Normwerten nach Zapletal für Kinder und Jugendliche auf Normwerte nach EGKS für Erwachsene im Alter von 18 Jahren zu vermeiden, wurden Normwerte nach Knudson für alle Altersgruppen verwendet.

Neben beschreibender Statistik wurden gemischte lineare Modelle genutzt. Ausgehend von Patienten im Alter von 10 Jahren wurden jeweils die FEV₁-Werte der letzten 5 Jahre durch eine lineare Regression pro Patient beschrieben (Ausgangswert und Delta FEV₁). Die Methode der gemischten linearen Modelle berücksichtigt, dass pro Patient wiederholte Messungen vorliegen. Ein weiterer Vorteil dieser Methode ist die Tatsache, dass fehlende Daten (missings) zulässig sind. Zur Analyse wurden die Statistikpakete SPSS (Version 17.02) und SAS (Version 9.2, Proc mixed) verwendet.

11.3 ERGEBNISSE

Die Abbildung 11.1 zeigt für die Beobachtungsjahre 1995–1999, 2000–2004 und 2005–2008 sowie für später verstorbene CF-Patienten die mittlere FEV₁ in % der Norm pro Altersstufe. Man sieht deutlich die schlechtere FEV₁ der verstorbenen Patienten. Die zwischen 1995 und 1999 gemessenen FEV₁-Werte liegen deutlich unter den später gemessenen Werten, insbesondere für Kinder und Jugendliche. Die eingezeichneten 95 %-Konfidenzintervalle für die Mittelwerte sprechen für statistisch signifikante Unterschiede. Daher wurden für die weitere Analyse nur die Werte von nicht gestorbenen CF-Patienten aus den Jahren 2000 bis 2008 herangezogen.

Die Abbildung 11.2 zeigt, dass es im Verlauf der Lungenfunktion zwischen männlichen und weiblichen CF-Patienten und zwischen den verschiedenen Altersgruppen Unterschiede gibt. Die weitere Untersuchung beschränkte sich auf die Altersgruppe 6 bis 35 Jahre, da für ältere Patienten bisher nur wenige Messwerte vorlagen.

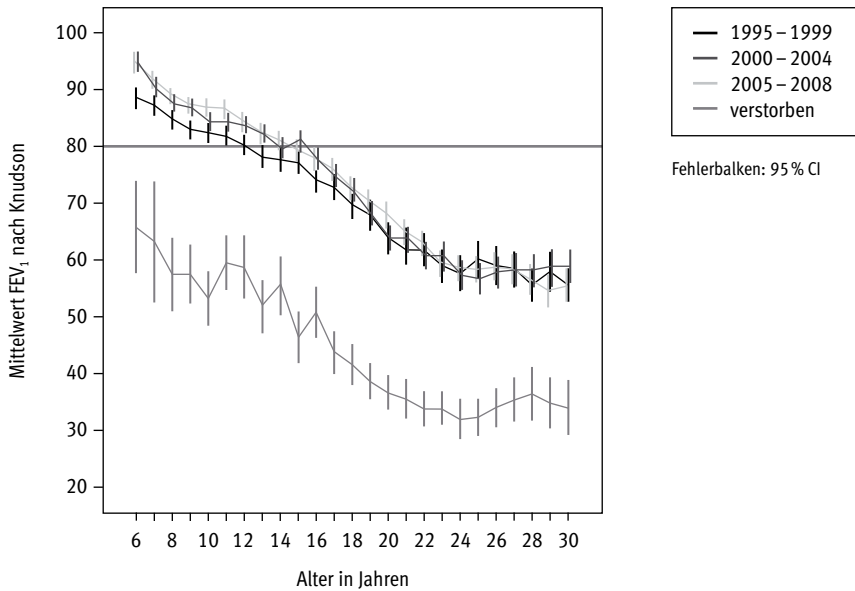


Abb. 11.1: Mittleres FEV₁ in % der Norm (Knudson) für CF-Patienten im Alter von 6 bis 30 Jahren für verschiedene Beobachtungszeiträume

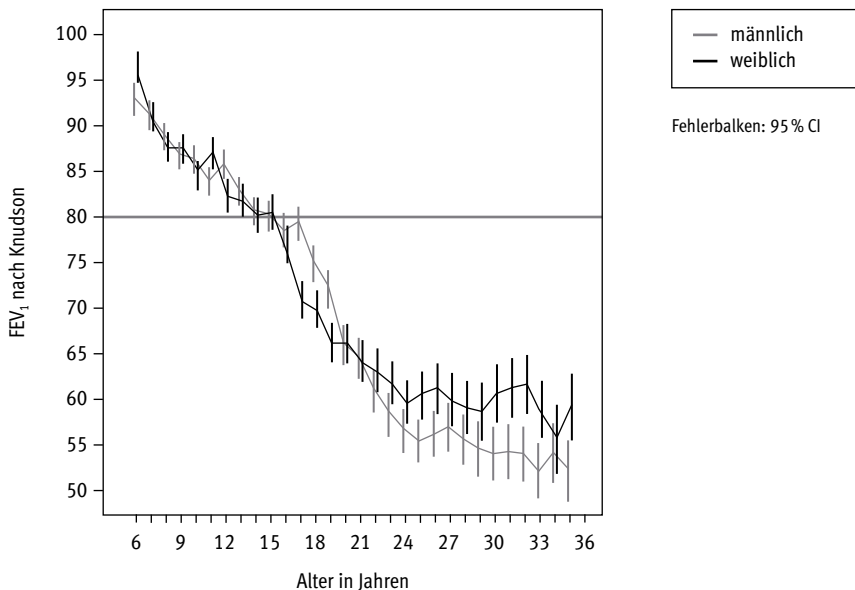


Abb. 11.2: Mittleres FEV₁ in % der Norm nach Knudson für männliche (graue Linie) und weibliche (schwarze Linie) CF-Patienten im Alter von 6 bis 35 Jahren ab 2000

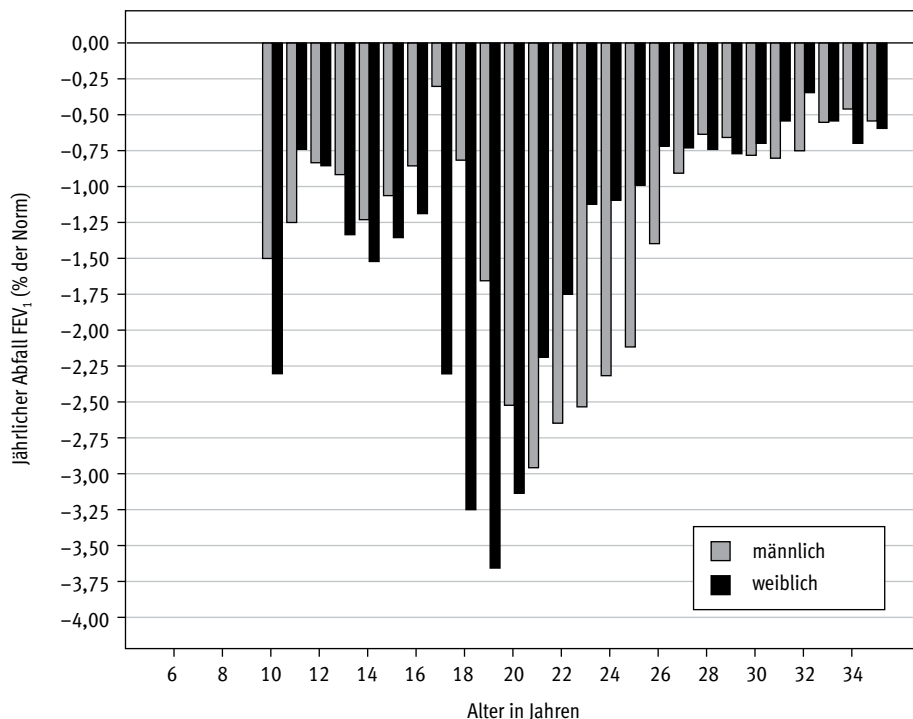


Abb. 11.3: Mittlerer jährlicher FEV_1 -Abfall für männliche und weibliche CF-Patienten (berechnet jeweils aus den letzten fünf individuellen Beobachtungsjahren)

Im Ergebnis der Analyse mit gemischten linearen Modellen zeigte sich, dass sich die mittlere FEV_1 zwischen 6 und 35 Jahren jährlich verschlechtert (Abb. 11.3). Diese Verschlechterung hält für Jungen mit jährlich $-1,2\%$ bis $-1,5\%$ bis zum Alter von 11 Jahren und für Mädchen mit jährlich $-2,3\%$ bis zum Alter von 10 Jahren an. Es folgen 6 bis 7 relativ stabile Jahre mit einer jährlichen Verschlechterung von etwa -1% . Am stärksten ist die Verschlechterung bei den weiblichen Patienten vor dem 22. Lebensjahr. Wenn die Patientinnen 17–21 Jahre alt sind, haben sie in den 5 Jahren davor jährlich zwischen $2,2\%$ und $3,7\%$ an FEV_1 verloren. Bei den männlichen Patienten setzt der deutlichste Verlust an FEV_1 mit einem Delta zwischen $-1,7\%$ und -3% etwas später ein. Für Patienten, die das 27. Lebensjahr erreichten, betrug der weitere mittlere jährliche Verlust weniger als 1% .

11.4 AUSBLICK

Aus den mittleren jährlichen Delta FEV₁ der Abbildung 13.3 schlagen wir die in Tabelle 11.1 dargestellten Werte als Referenz für die zukünftige Beurteilung des Lungenfunktionsverlaufs im Rahmen des Projektes „Qualitätssicherung Mukoviszidose“ vor.

Tab. 11.1: Vorschlag für Referenzen des mittleren jährlichen Abfalls der FEV₁ in Altersgruppen

Alter in Jahren für männliche Patienten	Delta-FEV ₁ für männliche Patienten	Alter in Jahren für weibliche Patienten	Delta-FEV ₁ für weibliche Patienten
6 – 11	≤ 1,5	6 – 10	≤ 2
12 – 18	≤ 1	11 – 16	≤ 1,2
19 – 26	≤ 2,5	17 – 22	≤ 2,7
27 – 33	≤ 0,7	23 – 25	≤ 1,1
ab 34 Jahre	≤ 0,5	ab 26 Jahre	≤ 0,7

Es wird deutlich, in welchen Altersstufen der stärkste Verlust an FEV₁ zu verzeichnen ist. Mit Hilfe multivariater statistischer Analysen soll der Einfluss weiterer potentieller Risikofaktoren auf die Verschlechterung der FEV₁ untersucht werden. Konstan et al. (2007) fanden u. a., dass weibliche Patienten mit einer hohen Anfangs-FEV₁ und einem Nachweis von *Ps. aeruginosa* besonders gefährdet sind, schneller an FEV₁ zu verlieren.

Literatur

1. Que C, P Cullinan, D Geddes: Improving rate of decline of FEV₁ in young adults with cystic fibrosis. *Thorax* 2006; 61: 155-157.
2. Liou TG, EP Elkin, DJ Pasta, JR Jacobs, MW Konstan, WJ Morgan, JS Wagener: Year-to-year changes in lung function in individuals with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros* 2010; doi: 10.1016/j.jcf.2010.04.002.
3. Konstan MW, WJ Morgan, SM Butler, DJ Pasta, ML Craib, SJ Silva, DC Stokes, ME Wohl, JS Wagener, WE Regelman, CA Johnson: Risk Factors For Rate of Decline in Forced Expiratory Volume in One Second in Children and Adolescents with Cystic Fibrosis. *J Pediatr* 2007; 151: 134-9.

D

Anhang

12

Beispiel einer Ambulanzstatistik 2009

Nachfolgend wird exemplarisch, am Beispiel einer gemischten Ambulanz, die Kinder und Erwachsene versorgt, die Struktur einer Ambulanzstatistik des Jahres 2009 mit Vergleichen zu den anderen Ambulanzen dargestellt. Für pädiatrische bzw. Erwachsenenambulanzen wird die Ambulanzstatistik entsprechend aufbereitet.

Diese neue Version der Ambulanzstatistik ist aber auch nur eine Übergangslösung mit immer noch dem Schwerpunkt auf den Stufe-1-Daten. Sie bereitet dennoch schon den Weg für eine wesentlich aussagekräftigere Ambulanzstatistik zur Qualitätsentwicklung auf der Basis einer Komplettdokumentation (= Stufe-2-Daten) für alle Ambulanzen, die so mit MUKO.dok erfassen; d. h. die vollständige Umstellung auf MUKO.dok muss dafür in allen Ambulanzen vollzogen sein.

Hinweis: Im Folgenden werden in den Tabellen und Grafiken fiktive Werte dargestellt, die lediglich der Illustration des Layouts dienen, also nicht zur inhaltlichen Interpretation.

12.1 AUSWEISUNG DES DATENSTANDS

Ambulanztyp:	z.B. gemischte Ambulanz
Beobachtungszeitraum:	01.01.2009 – 31.12.2009
Datenstand:	15.06.2010

12.2 ANGABEN ZU DEMOGRAFIE, VERSORGUNG, PROBLEM- UND RISIKOPATIENTEN

Tab. 12.1: Demografie und Versorgung der Ambulanz (der auf den Ambulanztyp zutreffende Altersbereich wird grau hervorgehoben)

	Alle	0–5 Jahre	6–11 Jahre	12–17 Jahre	18–23 Jahre	24–29 Jahre	30–35 Jahre	≥36 Jahre
bekannte Patienten (mit/ohne Einwilligung zur Dokumentation)	72	6	18	21	15	8	3	1
regelmäßig in den letzten 5 Jahren betreute Patienten (n, %)	66 (91,7%)	4 (66,6%)	16 (88,9%)	20 (100%)	15 (100%)	8 (100%)	3 (100%)	1 (100%)
einmal gefehlt in den letzten 5 Jahren	4	–	–	–	–	2	1	1
behandelte Patienten (Stand 31.12.2009)	68	4	17	20	15	8	3	1
behandelte Patienten Vorjahr (31.12.2008)	67	5	18	19	14	7	3	1
neu hinzugekommen	5	2	3	–	–	–	–	–
nicht mehr erschienen	2	–	–	–	1	1	–	–
verstorben	1	–	–	–	–	–	–	1
von mehreren Ambulanzen betreut	3				1	–	2	–

Tab. 12.2: Demografie und Versorgung in Deutschland (alle Ambulanzen)

	Alle	0–5 Jahre	6–11 Jahre	12–17 Jahre	18–23 Jahre	24–29 Jahre	30–35 Jahre	≥ 36 Jahre
bekannte Patienten (mit/ohne Einwilligung zur Dokumentation)	5.184	676	923	998	625	995	275	692
regelmäßig in den letzten 5 Jahren be- treute Patienten (n)	4.783	617	866	941	567	938	218	635
einmal gefehlt in den letzten 5 Jahren	401	49	68	85	45	76	27	51
behandelte Patienten (Stand 31.12.2009)	4.995	636	876	954	613	970	256	690
behandelte Patienten Vorjahr (31.12.2008)	4.780	606	851	914	583	940	226	660
neu hinzugekommen	85	34	23	16	12	–	–	–
nicht mehr erschienen	93	–	–	–	–	41	35	17
verstorben	37	–	–	2	9	3	11	12
von mehreren Ambulanzen betreut	352			68	93	110	76	5

Tab. 12.3: Risiko- und Problempatienten der Ambulanz

Patientengruppe	Zahl der Patienten (n, %)	Zahl der Patienten aller gemischten Ambulanzen (n, %)	Zahl der Patienten aller Ambulanzen in Deutschland (n, %)
Diabetes	11 (16,3%)	123 (12,5%)	772 (15,5%)
ABPA	4 (5,9%)	41 (4,2%)	294 (5,9%)
B. cepacia	1 (1,4%)	–	105 (2,1%)
Sauerstofftherapie	1 (1,4%)	21 (2,1%)	254 (4,9%)
PEG	2 (2,9%)	42 (4,2%)	115 (2,3%)
Zustand nach Transplantation	1 (1,4%)	11 (1,1%)	75 (1,5%)
Berentung	5 (7,4%)	76 (7,7%)	377 (7,5%)
% der Patienten, die alle obigen Risiken <i>nicht</i> erfüllen	36,8%	29,9%	11,2%

Tab. 12.4: Patienten-IDs zu den Risiko- und Problempatienten der Ambulanz

Patientengruppe	Patienten-IDs
Diabetes	984 130395 11 070870 984 100688 12 010565 984 040598 21 070872 986 081087 11 070869 785 290190 21 070868 984 140394 12 050970 984 110687 21 010466 984 030599 22 070871 986 081185 12 071262 756 280193 22 070863 984 040303 11 111175
ABPA	984 141298 12 100870 982 060300 11 100876 977 041290 21 120470 984 100699 21 120174
B. cepacia	879 050691 11 030867
Sauerstofftherapie	885 051290 21 030565
PEG	986 080483 12 220260 984 061101 21 210971
Zustand nach Transplantation	984 041195 21 100870
Berentung	984 140394 12 050970 984 110687 21 010466 984 030599 22 070871 986 081185 12 071262 756 280193 22 070863
Patienten, die alle diese Risikopunkte <i>nicht</i> erfüllen	984 140395 12 070870 984 110688 22 010565 984 050598 23 070872 986 091087 21 070869 785 250190 22 070868 984 160394 12 050970 984 120687 14 010466 984 050599 21 070871 986 021185 12 071262 756 300193 12 070863 984 120688 11 010565 984 050598 21 070872 986 071087 12 070869 785 170190 22 070868 984 110394 12 050970 984 120687 11 010466 984 030599 22 070871 986 281185 13 071262 756 100193 21 070863 984 030303 21 111175 984 160395 12 070870 984 220688 22 010565 984 040698 21 070872 986 081088 22 070869 785 290189 11 070868

12.3 VERGLEICH VERSCHIEDENER PARAMETER DER EIGENEN AMBULANZ MIT DEN ANDEREN AMBULANZEN IN DEUTSCHLAND

Das aufgeführte Beispiel bezieht sich auf eine gemischte Ambulanz: Bei pädiatrischen Ambulanzen würden nur die Graphiken zu den Altersgruppen unter 18 Jahren dargestellt werden.

12.3.1 Body Mass Index (BMI)

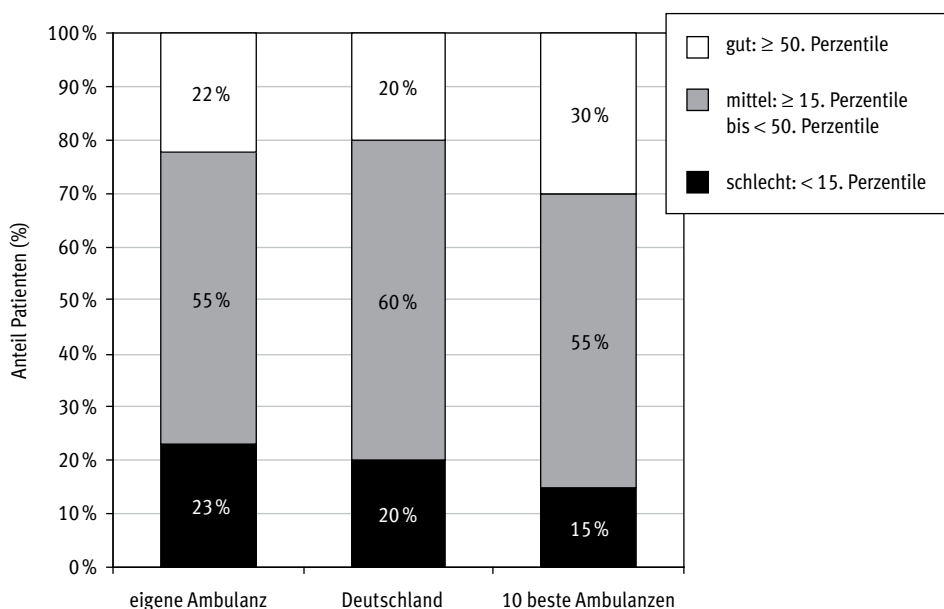


Abb. 12.1: Body Mass Index der Altersgruppe ≤ 11 Jahre

Hinweis zu den Vergleichskollektiven (Säulengrafiken): Bei der Berechnung der 10 besten Ambulanzen werden nur solche berücksichtigt, die in der jeweiligen Altersgruppe eine Mindestzahl von 15 Patienten pro Gruppe aufweisen. Fehlende Daten (Missings) werden ausgewiesen.

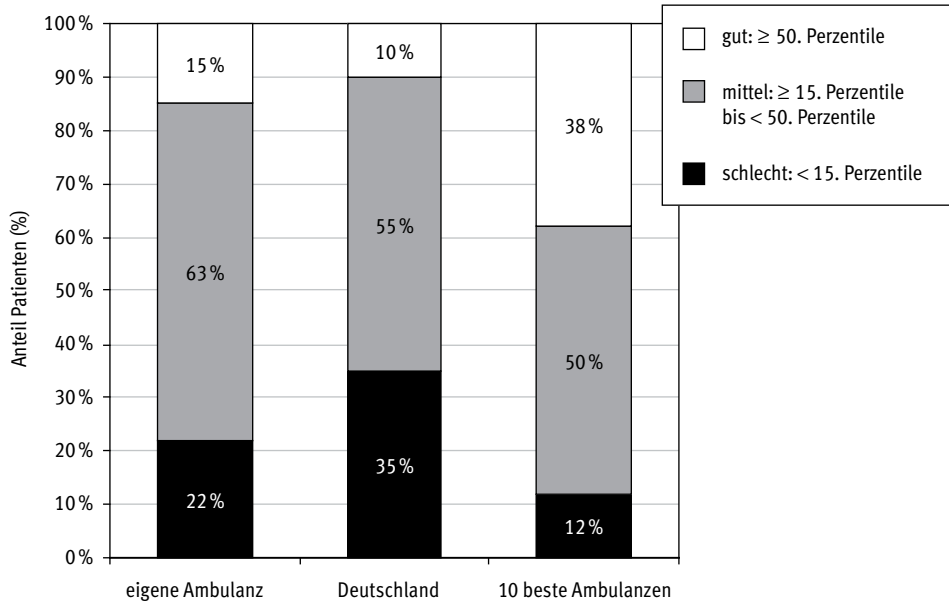


Abb. 12.2: Body Mass Index der Altersgruppe 12 – 17 Jahre

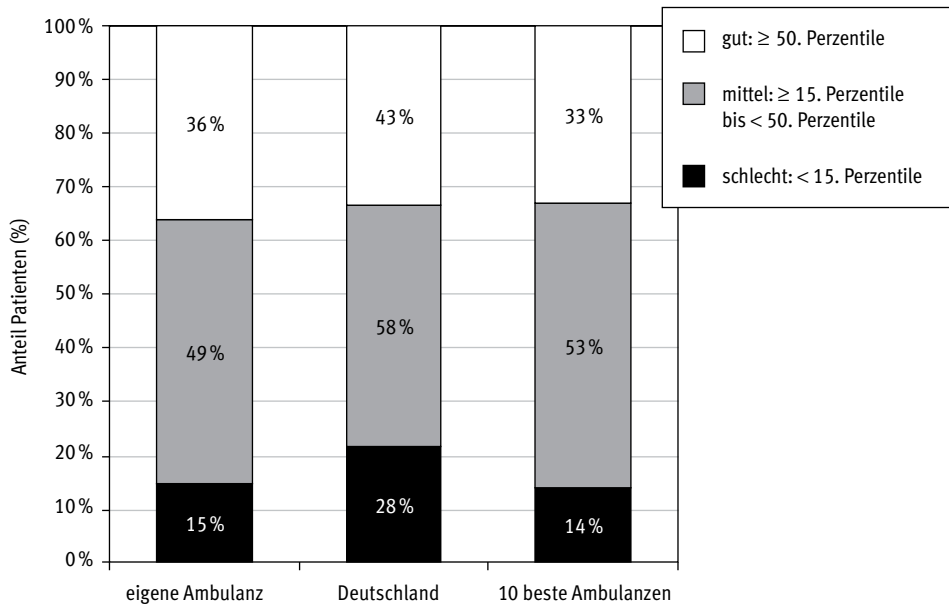


Abb. 12.3: Body Mass Index der Altersgruppe < 18 Jahre, d. h. Abb. 12.1 und 12.2 zusammen

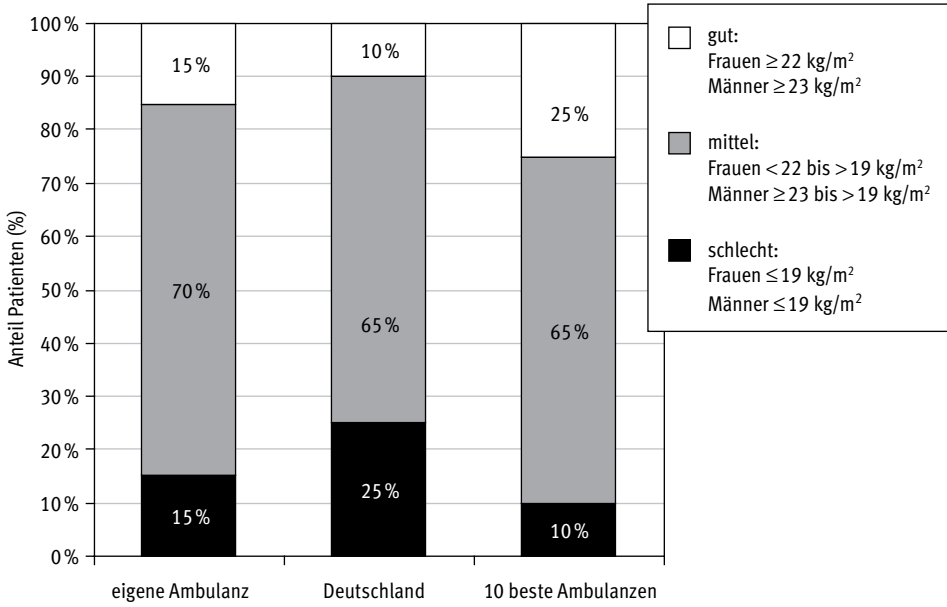


Abb. 12.4: Body Mass Index der Altersgruppe ≥ 18 Jahre

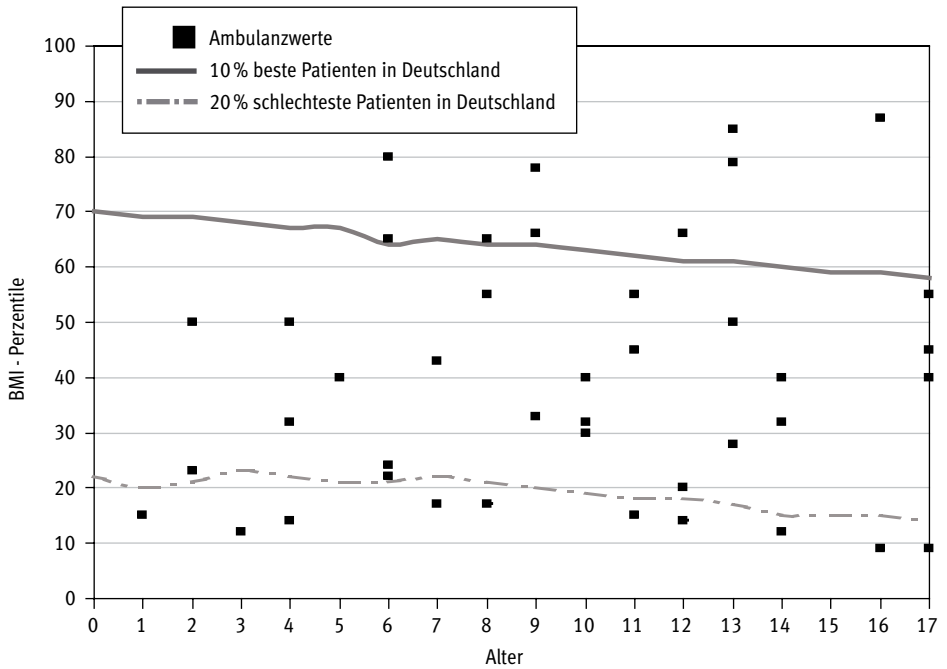


Abb. 12.5: BMI-Perzentile aller Patienten der Ambulanz < 18 Jahre aus dem Jahr 2009 im Vergleich zu den besten und schlechtesten Patienten in Deutschland

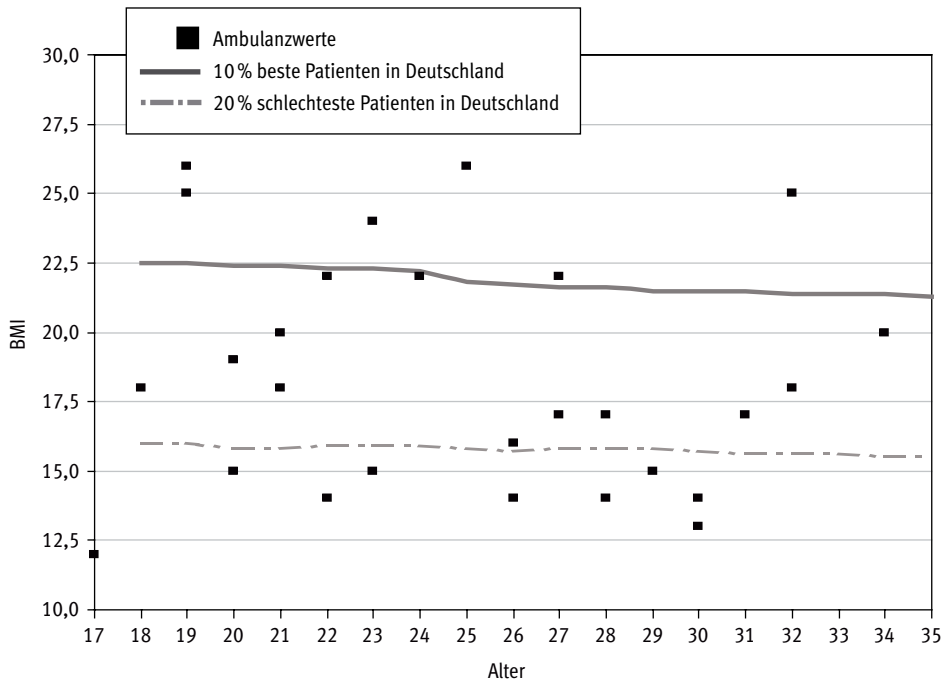


Abb. 12.6: BMI aller Patienten der Ambulanz ≥ 18 Jahre aus dem Jahr 2009 im Vergleich zu den besten und schlechtesten Patienten in Deutschland

12.3.2 Einsekundenkapazität (FEV₁)

In diesem Kapitel erfolgen die grafische Darstellungen der FEV₁ in analoger Struktur wie der zum BMI in Kapitel 12.3.1 mit gering geänderten Altersgruppen (d. h. ohne Kinder < 6 Jahre) und Referenzbereichen:

Säulendiagramme zur FEV₁ verschiedener Altersgruppen

Abbildung	Altersgruppe	Referenz
Abb. 12.7	6–11 Jahre	gut: $\geq 100\%$ des Solls
Abb. 12.8	12–17 Jahre	mittel: $< 100\%$ bis $\geq 60\%$ des Solls
Abb. 12.9	< 18 Jahre	schlecht: $< 60\%$ des Solls
Abb. 12.10	≥ 18 Jahre	gut: $\geq 80\%$ des Solls mittel: $< 80\%$ bis $\geq 40\%$ des Solls schlecht: $< 40\%$ des Solls

Streudiagramme zu den FEV₁-Werten der Patienten der Ambulanz

Abbildung	Altersgruppe	Referenz
Abb. 14.11	6 – 17 Jahre	10 % beste, 20 % schlechteste Patienten in Deutschland
Abb. 14.12	≥ 18 Jahre	im selben Alter

Anmerkung: Für diese sechs Abbildungen soll es keine Beispielgrafiken geben.

12.3.3 Maximale expiratorischer Fluss bei 25% der Vitalkapazität (MEF₂₅)

In diesem Kapitel erfolgen die grafischen Darstellungen zur MEF₂₅ in analoger Struktur wie der zum BMI in Kapitel 12.3.1 mit gering geänderten Altersgruppen (d.h. ohne Kinder < 6 Jahre) und Referenzbereichen:

Säulendiagramme zur MEF₂₅ verschiedener Altersgruppen

Abbildung	Altersgruppe	Referenz
Abb. 12.13	6 – 11 Jahre	
Abb. 12.14	12 – 17 Jahre	gut: ≥ 60% des Solls
Abb. 12.15	< 18 Jahre	schlecht: < 60% des Solls
Abb. 12.16	≥ 18 Jahre	

Streudiagramme zu den MEF₂₅-Werten der Patienten der Ambulanz

Abbildung	Altersgruppe	Referenz
Abb. 12.17	6 – 17 Jahre	10 % beste, 20 % schlechteste Patienten in Deutschland
Abb. 12.18	≥ 18 Jahre	im selben Alter

Anmerkung: Für diese sechs Abbildungen soll es keine Beispielgrafiken geben.

12.3.4 Pseudomonas aeruginosa (PSA)

In diesem Kapitel erfolgen die grafischen Darstellungen zum PSA in analoger Struktur wie der zum BMI in Kapitel 12.3.1 mit gering geänderten Altersgruppen und Referenzbereichen:

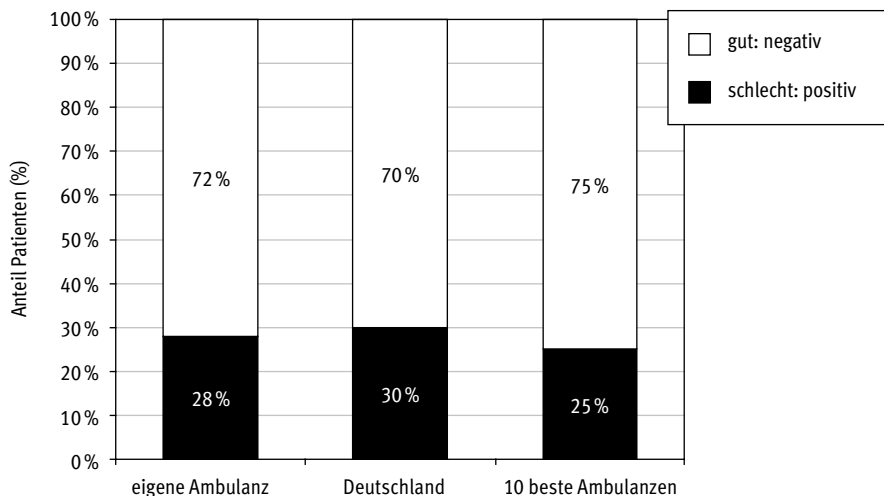


Abb. 12.19: Pseudomonas aeruginosa Besiedelung (positiv/negativ) der Altersgruppe ≤ 11 Jahre

Säulendiagramme zum PSA verschiedener Altersgruppen

Abbildung	Altersgruppe	Referenz
Abb. 12.19	≤ 11 Jahre	
Abb. 12.20	12–17 Jahre	gut: negativ
Abb. 12.21	<18 Jahre	schlecht: positiv
Abb. 12.22	≥ 18 Jahre	

Anmerkung: Hier soll es nur für Abbildung 12.19 eine Beispielgrafik geben; für die anderen drei Abbildungen keine.

12.4 EINZELWERTE DER EIGENEN AMBULANZ IM VERLAUF

<Code>	Beh.-	Beh.-		FEV1	MEF25	Ps.
<Geb.-Datum (tt.mm.jj)>	ende-	ende-		(%)	(%)	aer
- Geburtsrang	Grund	Jahr	BMI			
- Mutter-Geb.-Datum>						
<Beob.-Jahr>						
999						
21. 3.48-1-21. 3.18						
.	99	2005
7. 2.53-2- 5. 4.29						
2006	.	.	21,23	27	9	j
2007	.	.	21,23	22	6	j
2008	.	.	19,58	29	10	j
2009						
23. 5.56-2- 5. 4.29						
.
14.11.56-1-29. 5.30						
2005	2	2005	17,30	22	7	n
5. 6.58-1-11. 2.35						
2005	.	.	20,96	26	10	j
2006	.	.	20,96	26	9	j
2007	.	.	21,97	25	9	j
2008	.	.	19,58	29	10	j
2009						
14.10.58-1-26. 8.37						
2005	.	.	22,00	36	28	j
2006	.	.	22,78	35	13	j
2007	.	.	22,16	31	16	j
2008	3	2008	19,58	29	10	j
2009						
31.10.58-2-25. 3.22						
2005	99	2006	21,20	40	24	n

Abb. 12.23: Ausdruck der Einzelwerte der eigenen Ambulanz im Verlauf (Auszug)

