

Einschlusskriterien, Variable Stufe 1 und 2 und Definitionen einzelner Datenfelder des deutschen Mukoviszidose-registers (Stand 04.07.2018)

Änderungen zum Vordokument

Einschlusskriterien für die Teilnahme am Register

Nur Patienten die Kriterien für die ug. Diagnosen erfüllen, sollen ins deutsche Mukoviszidose-Register eingeschlossen werden:

Mukoviszidose (gemäß AWMF-Leitlinie 026/023 Diagnose der Mukoviszidose vom Juni 2013)

Für die Diagnose Mukoviszidose müssen folgende Kriterien erfüllt sein.

Mindestens ein diagnostischer Hinweis im Sinne von

1. ein positives Neugeborenencreening oder
2. Geschwister mit Diagnose einer Mukoviszidose oder
3. mindestens ein klinischer Hinweis auf eine Mukoviszidose

und Nachweis einer CFTR-Funktionsstörung durch

1. erhöhte Schweißchloridwerte (≥ 60 mmol/l) bei mindestens zwei unabhängigen Messungen
oder
2. Nachweis zweier Mukoviszidose-verursachenden CFTR-Mutationen (in trans)
oder
3. Nachweis einer charakteristischen Abnormalität der CFTR-Funktion mittels nasaler Potentialdifferenzmessung (NPD) oder Intestinaler Kurzschlussstrommessung (ICM).

CFSPID (CF-Screening positive, inconclusive diagnosis) (gemäß Munck, J Cyst Fibros 2015)

Für die Diagnose CFSPID müssen folgende Kriterien erfüllt sein:

Ein positives Neugeborenencreening

UND

Schweißchlorid < 30 mmol/l und zwei CFTR-Mutationen, wovon mindestens eine Mutation eine unklare klinische Konsequenz hat oder

Schweißchlorid zwischen 30-59 mmol/l und eine oder keine CFTR Mutation.

CFTR-assoziierte Erkrankung (gemäß AWMF-Leitlinie 026/023 Diagnose der Mukoviszidose vom Juni 2013)

Für die Diagnose einer CFTR-assoziierten Erkrankung müssen eine der folgenden klinischen Diagnosen isoliert vorliegen

obstruktive Azoospermie oder

chronische Pankreatitis oder

disseminierte Bronchiektasien

und ein bis zwei CFTR-Mutationen nachgewiesen sein

entweder zwei CFTR-Mutationen unabhängig vom Schweißchlorid

oder eine CFTR-Mutation und ein Schweißchlorid zwischen 30-59 mmol/l

davon max. eine Mukoviszidose-verursachende Mutation und

min. eine für eine CFTR- assoziierte Erkrankung beschriebene Mutationen

und es dürfen die Diagnosekriterien für eine Mukoviszidose nicht erfüllt sein.

Literatur:

1. AWMF- Leitlinie 026/023 Diagnose der Mukoviszidose vom Juni 2013
2. Munck A, Mayell SJ, Winters V, Shawcross A, Derichs N, parad R, barben J, Southern KW. Cystic fibrosis screen positive, inconclusive diagnosis (CFSPID): A new designation and management recommendations for infants with an inconclusive diagnosis following newborn screening. J Cyst Fibros 2015; DOI 10.1016/j.cf.2015.01.001

Variable der Stufe 1

Stammdaten

Demographische Angaben

Patienten – ID
Ambulanz – ID
Geburtstag (Monat/Jahr)
Geschlecht
Ethnische Zugehörigkeit
Status des Patienten (einschl. Datum)
 Diagnose widerrufen
 Patient verstorben
 Diagnose erneut bestätigt
Elternschaft (Kalenderjahrbezug)
 Lebendgeburten
 Biologischen Vaterschaften

Transplantation

Lunge
Leber
Niere
Pankreas
Datum der Transplantation

Diagnose

Diagnose
 Mukoviszidose
 CF-SPID
 CFTR-assoziierte Erkrankung
Alter des Patienten bei der Diagnose/Diagnosedatum
Neugeborenen Screening auf Mukoviszidose (optional)
 Zeitpunkt der ersten Blutprobe
 Tage zwischen Geburt und Diagnosestellung
 Ergebnis des Neugeborenen Screenings
Klinische Hinweise für Diagnose
 Pränatale Diagnose
 Mekoniumileus
 Neugeborenen Screening
 Familienanamnese
 Pulmonale Probleme
 Gastrointestinale Probleme
 Analprolaps
 Infertilität

- Anämie
- Hypoproteinanämie
- Elektrolytenentgleisung (Metabolische Alkalose)
- CF assoziierter Diabetes
- HNO Probleme
- Rezidivierende Pankreatitis
- Andere Gründe

Kriterium zur Diagnose (einschl. Datum)

- Schweißtest
 - Chloridwert
 - Leitfähigkeit Screening
- Nasale Potentialdifferenzmessung (NPD)
- Rektale Kurzstrommessung (ICM)
- CFTR-Genotypisierung
 - 1. Mutation
 - 2. Mutation
 - Ggf. 3. Mutation
 - Ggf. Poly – T – Status

Verlaufsdaten (Aggregation des Verlaufs im Kalenderjahr)

Untersuchung

- Datum der besten FEV1%pred im Kalenderjahr
- Wert der besten FEV1 zum Zeitpunkt der besten FEV1% pred im Kalenderjahr
- Wert der FVC zum Zeitpunkt der besten FEV1% pred im Kalenderjahr
- Wert der MEF25 zum Zeitpunkt der besten FEV1% pred im Kalenderjahr
- Wert der MEF25/75 zum Zeitpunkt der besten FEV1% pred im Kalenderjahr
- Größe zum Zeitpunkt der besten FE1V%pred (oder – falls keine Lungenfunktion gemessen wurde letzte im Kalenderjahr gemessene Höhe)
- Gewicht zu zum Zeitpunkt der besten FE1V%pred (oder – falls keine Lungenfunktion gemessen wurde letzte im Kalenderjahr gemessene Höhe)
- Datum, Methode und Wert des niedrigsten LCI 2,5 Wertes
- Vorstellung ausschließlich zum Konsil und/oder zur Transplantationsevaluation
- Anzahl der Ambulanzbesuche im Kalenderjahr
- Ambulanzbetreuung
 - PhysiotherapeutIn
 - DiätassistentIn
 - Psychosozialer MitarbeitIn
- Bildgebung
 - Thorax
 - Abdomen
 - Knochendichte
- Laboruntersuchung
 - HbA1C
 - GOT/GPT/GGT/Bilirubin/Alkalische Phosphatase
- Oraler Glukosetoleranztest (einschl. Datum und Einzelwerte)

Dauertherapien

NEU: Start/Stopdatum und Grund der Beendigung

Pulmonale Dauertherapie

Dauerantibiose (einschl. Dosis, on-off-Regime bei inhalativen Therapien)

Tobramycin

Colistin

Azetronam

Levofloxacin

Gentamicin

Andere inhalative Antibiotika

Azithromycin

Anti-Staphylokokken-wirksam (Flucloxacilin)

Andere orale Antibiotika

Antimykotische Therapie

Voriconazol, Itraconazol, Amphotericin B, Posaconazol

Schleimlösende Medikamente

DNase

Hypertone Kochsalzlösung (3-5,7%, ≥ 5,8%)

Mannitol

Atemwegserweiternde Therapie

Kurzwirksame Betasympatomimetika

Langwirksame Betasympatomimetika

Anticholinergika (Ipratropiumbromid, Tiotropiumbromid)

Steroide

Oral

Inhalativ

nasal

Sauerstoff/Nichtinvasive Beatmung

Sauerstoff (bei Belastung, nachts, kontinuierlich)

Nichtinvasive Beatmung

Gastrointestinale Dauertherapie

Pankreasenzyme

Ursodesoxycholsäure

Protonenpumpeninhibitoren

Polyethylenglykol

Vitamin A

Vitamin D

Vitamin E

Vitamin K

Zusätzliche Ernährung

Orale Zusatznahrung

PEG

PEJ

Nasogastrale Sonde

Parenteral

Endokrine Dauertherapie

Calcium

Bisphosphonate

Diät bei CFRD

Orale Antidiabetika

Insulintherapie (einschl. Therapieschema)

Hormonelle Verhütung (Frauen)

CFTR-Modulation (einschl. Dosis)

Ivacaftor
Lumacaftor/Ivacaftor
Tezacaftor/Ivacaftor
Andere CFTR-Modulatoren

Weitere Informationen

Antibiotisch behandelnde Exazerbation (Anzahl pro Kalenderjahr)
Krankenhausaufenthalte (Anzahl pro Kalenderjahr)
Tage der iv Antibiose (gesamt/im Krankenhaus)
Reha Aufenthalt
Angst und Depressionsscreening
PHQ 9 -Score (Depression)
GADS -7-Score (Angst)
Psychiatrisch-psychotherapeutische Intervention

Mikrobiologie (der unteren Atemwege)

Nachweis von Bakterien (min. einmal im Kalenderjahr)
Pseudomonas aeruginosa (mukoid/nicht-mukoid, 3/4MRGN)
ESBL produzierende Bakterien
Staphylokokkus aureus
MRSA
Burkholderia spp
Stenotrophomonas maltophilia
Achromobacter xylosoxidans
Haemophilus influenza
Andere Bakterien

Chronische Infektion mit Bakterien
Pseudomonas aeruginosa
Staphylokokkus aureus
MRSA
Burkholderia spp
Stenotrophomonas maltophilia
Achromobacter xylosoxidans

Atypische Mykobakterien (min. einmal im Kalenderjahr)
Nachweis
Species

Pilze (min. einmal im Kalenderjahr)
Aspergillus fumigatus
Andere Aspergillen (Species)
Candida albicans
Andere Candida (Species)
Scedosporium spp.
Scedosporium apiospermium
Scedosporium proliferans
Exophiala spp.
Wangiella (Exophiala) dermatitidis
Wangiella (Exophiala) species

Komplikationen/Begleiterkrankungen

Pulmonale Komplikationen / Begleiterkrankungen

Allergisch bronchopulmonale Aspergillose

Hämoptyse (einschl. Schwere und Datum der schwerwiegendsten Ausprägung/Hospitalisation)

Pneumothorax

Drainagepflichtig

Respiratorische Insuffizienz

resp. Partialinsuffizienz

resp. Totalinsuffizienz

Gastrointestinale Komplikationen / Begleiterkrankungen

Pankreasinsuffizienz

Lebererkrankung (einschl. Zeitraum)

Zirrhose mit portaler Hypertension

Zirrhose ohne portale Hypertension

Zirrhose, portale Hypertension unbekannt

Keine Zirrhose

Gastroösophagealer Reflux

Distal intestinales Obstruktionssyndrom

Andere Komplikationen / Begleiterkrankungen

Diabetes mellitus

Typ III (Mukoviszidose-assoziiertes Diabetes)

Typ I

Typ II

Typ IV (Schwangerschaftsdiabetes)

Osteoporose

Osteopenie

Arthritis/Arthropathie

Pansinusitis/Polypen

Wenn ja, NNH-OP

Schwerhörigkeit

Niereninsuffizienz

Depression

Salzverlustsyndrom

Tendinitis/Tendopathie/Sehnenruptur (einschl. Lokalisation, Seite, Datum, Therapie, Outcome)

Maligne Erkrankung

Wenn ja, ICD-Code

Variablen der Stufe 2

Stammdaten

Demographische Angaben

Patienten – ID
Ambulanz – ID
Geburtstag (Monat/Jahr)
Geschlecht
Ethnische Zugehörigkeit
Status des Patienten (einschl. Datum)
 Diagnose widerrufen
 Patient verstorben
 Diagnose erneut bestätigt
Elternschaft (Kalenderjahrbezug)
 Lebendgeburten
 Biologischen Vaterschaften

Transplantation

Lunge
Leber
Niere
Pankreas
Datum der Transplantation

Diagnose

Diagnose
 Mukoviszidose
 CF-SPID
 CFTR-assoziierte Erkrankung
Alter des Patienten bei der Diagnose/Diagnosedatum
Neugeborenen Screening auf Mukoviszidose (optional)
 Zeitpunkt der ersten Blutprobe
 Tage zwischen Geburt und Diagnosestellung
 Ergebnis des Neugeborenen Screenings
Klinische Hinweise für Diagnose
 Pränatale Diagnose
 Mekoniumileus
 Neugeborenen Screening
 Familienanamnese
 Pulmonale Probleme
 Gastrointestinale Probleme
 Analprolaps

Infertilität
Anämie
Hypoproteinanämie
Elektrolytenentgleisung (Metabolische Alkalose)
CF assoziierter Diabetes
HNO Probleme
Rezidivierende Pankreatitis
Andere Gründe
Kriterium zur Diagnose (einschl. Datum)
Schweißtest
 Chloridwert
 Leitfähigkeit Screening
Nasale Potentialdifferenzmessung (NPD)
Rektale Kurzstrommessung (ICM)
CFTR-Genotypisierung
 1. Mutation
 2. Mutation
 Ggf. 3. Mutation
 Ggf. Poly – T – Status

Verlaufsdaten

Untersuchung und Lungenfunktion

Datum der Untersuchung
Größe
Gewicht
FEV1- Wert
FVC-Wert
MEF25 – Wert
MEF25/75 –Wert
Lung-Clearance (2.5 Wert, **einschl. Datum, Methodik**)
Ambulanzbetreuung
 Vorstellung ausschliesslich zum Konsil/Transplantationsvorstellung
 PhysiotherapeutIn
 DiätassistentIn
 Psychosozialer MitarbeitIn
 Reha (**mit Datum**)
Bildgebung
 Thorax
 Abdomen
 Knochendichte
Laboruntersuchung
 HbA1C
 GOT/GPT/GGT/Bilirubin/Alkalische Phosphatase
Oraler Glukosetoleranztest (einschl. Einzelwerte)

Dauertherapien

NEU: Start/Stopdatum und Grund der Beendigung

Pulmonale Dauertherapie

Dauerantibiose

Tobramycin

Colistin

Azetronam

Levofloxacin

Gentamicin

Andere inhalative Antibiotika

Azithromycin

Anti-Staphylokokken-wirksam (Fluocloxacilin)

Andere orale Antibiotika

Antimykotische Therapie

Voriconazol, Itraconazol, Amphotericin B, Posaconazol

Schleimlösende Medikamente

DNase

Hypertone Kochsalzlösung (3-5,7%, ≥ 5,8%)

Mannitol

Atemwegserweiternde Therapie

Kurzwirksame Betasympatomimetika

Langwirksame Betasympatomimetika

Anticholinergika (Ipratropiumbromid, Tiotropiumbromid)

Steroide

Oral

Inhalativ

nasal

Sauerstoff/Nichtinvasive Beatmung

Sauerstoff (bei Belastung, nachts, kontinuierlich)

Nichtinvasive Beatmung

Gastrointestinale Dauertherapie

Pankreasenzyme

Ursodesoxycholsäure

Protonenpumpeninhibitoren

Polyethylenglykol

Vitamin A

Vitamin D

Vitamin E

Vitamin K

Zusätzliche Ernährung

Orale Zusatznahrung

PEG

PEJ

Nasogastrale Sonde

Parenteral

Endokrine Dauertherapie

Calcium

Bisphosphonate

Diät bei CFRD

Orale Antidiabetika

Insulintherapie (einschl. Therapieschema)

Hormonelle Verhütung (Frauen)

CFTR-Modulation (einschl. Dosis)

Ivacaftor
Lumacaftor/Ivacaftor
Tezacaftor/Ivacaftor
Andere CFTR-Modulatoren

Weitere Informationen

Bedarfsorientierende antibiotische Therapie (Verabreichungsform, Beginn/Ende, Grund)
Krankenhausaufenthalt (Verabreichungsform, Beginn/Ende, Grund))
Reha Aufenthalt
Angst und Depressionsscreening
 PHQ 9 –Score (Depression)
 GADS -7-Score (Angst)
 Psychiatrisch-psychotherapeutische Intervention

Mikrobiologie (der unteren Atemwege)

Nachweis von Bakterien

Pseudomonas aeruginosa (mukoid/nicht-mukoid, 3/4MRGN)
ESBL produzierende Bakterien
Staphylokokkus aureus
MRSA
Burkholderia spp
Stenotrophomonas maltophilia
Achromobacter xylooxidans
Haemophilus influenza
Andere Bakterien

Chronische Infektion mit Bakterien

Pseudomonas aeruginosa
Staphylokokkus aureus
MRSA
Burkholderia spp
Stenotrophomonas maltophilia
Achromobacter xylooxidans

Atypische Mykobakterien

Nachweis
Species

Pilze

Aspergillus fumigatus
Andere Aspergillen (Species)
Candida albicans
Andere Candida (Species)
Scedosporium spp.
 Scedosporium apiospermium
 Scedosporium proliferans
Exophiala spp.
 Wangiella (Exophiala) dermatitidis
 Wangiella (Exophiala) species

Komplikationen/Begleiterkrankungen

Pulmonale Komplikationen / Begleiterkrankungen

Allergisch bronchopulmonale Aspergillose

Hämoptyse (einschl. Schwere und Datum der schwerwiegendsten Ausprägung/Hospitalisation)

Pneumothorax

Drainagepflichtig

Respiratorische Insuffizienz

resp. Partialinsuffizienz

resp. Totalinsuffizienz

Gastrointestinale Komplikationen / Begleiterkrankungen

Pankreasinsuffizienz

Lebererkrankung (einschl. Zeitraum)

Zirrhose mit portaler Hypertension

Zirrhose ohne portale Hypertension

Zirrhose, portale Hypertension unbekannt

Keine Zirrhose

Gastroösophagealer Reflux

Distal intestinales Obstruktionssyndrom

Andere Komplikationen / Begleiterkrankungen

Diabetes mellitus

Typ III (Mukoviszidose-assoziiertes Diabetes)

Typ I

Typ II

Typ IV (Schwangerschaftsdiabetes)

Osteoporose

Osteopenie

Arthritis/Arthropathie

Pansinusitis/Polypen

Wenn ja, NNH-OP

Schwerhörigkeit

Niereninsuffizienz

Salzverlustsyndrom

Tendinitis/Tendopathie/Sehnenruptur (einschl. Lokalisation, Seite, Datum, Therapie, Outcome)

Depression

Maligne Erkrankung

Wenn ja, ICD-Code

Definitionen und Referenzwerte einzelner Variablen

Lungenfunktion

Die Lungenfunktionsmessungen müssen die Qualitätskriterien der ATS/ERS erfüllen (<http://www.thoracic.org/statements/resources/pfet/PFT2.pdf>)

Für die Vergleichbarkeit der Messungen wurden folgende Bedingungen festgelegt:

- Alle durchgeführten Lungenfunktionen sollten vor bzw. ausreichend lange nach Einnahme eines Bronchodilatators erfolgen.
Folgende Therapiepausen sind zu empfehlen:
 - Kurzwirksame Bronchodilatoren : mindestens 4 Stunden.
 - Langwirkender Bronchodilatoren: mindestens 12 Stunden vorm Test
 - Ultralangwirksame Bronchodilatoren : mindestens 24 Stunden vor dem Test
- Folgende Punkte sind zu beachten:
 - FVC und FEV1 müssen mit zwei Nachkommastellen angegeben werden.
 - Der FVC-Wert muss größer oder gleich dem FEV1 Wert sein
 - Die Körperlänge des Patienten muß am Tag der Lungenfunktion gemessen werden.

Folgende Referenzwerte werden verwendet:

- a) Quanjer et al. Multi-ethnic reference values for spirometry for the 3-95-yr age range: the global lung function 2012 equations. *Eur Respir J* 2012; 40: 1324–1343
- b) Für Kinder unter 6 Jahren erfolgt aufgrund fehlender Referenzwerte keine Berechnung.

Literatur:

Quanjer PH et al. Multi-ethnic reference values for spirometry for the 3-95-yr age range: the global lung function 2012 equations. *Eur Respir J* 2012; 40: 1324–1343.

Ernährungsstatus

Für die Vergleichbarkeit der Messungen wurden folgende Bedingungen festgelegt:

- Gewicht: ohne Kleidung (in Unterhose) und ohne Schuhe
- Größe: ohne Schuhe mittels Stadiometer
- Werte sollten am selben Tag wie die Lungenfunktion erfasst werden

Zur Berechnung der Perzentilenwerte werden die Referenzwerte von Kromeyer-Hauschild et al. (2001) verwendet. Ein BMI < 15. Perzentile bei Kindern und Jugendlichen^{2,3} und < 18.5 kg/qm bei Erwachsenen (≥18. Lebensjahr)⁴ als Untergewicht definiert

Literatur:

1. Kromeyer-Hauschild K, Wabitsch M, Kunze D, Geller F, Geiss HC, Hesse V et al. Percentiles of body mass index in children and adolescents evaluated from different regional German studies. *Monatsschr Kinderheilkd* 2001; 149:807-818.
2. Wiedemann B, Paul KD, Stern M, Wagner TO, Hirche TO, on behalf of the German CFQA Group. Evaluation of body mass index percentiles for assessment of malnutrition in children with cystic fibrosis. *Eur J Clin Nutr* 2007; 61, 759-768.
3. AWMF_Leitlinie 068/020 Mukoviszidose (Cystische Fibrose): Ernährung und exokrine Pankreasinsuffizienz vom Mai 2011
4. WHO-definition: http://apps.who.int/bmi/index.jsp?introPage=intro_3.html

Chronische Infektion der unteren Atemwege

Ein Patient gilt als chronisch Pseudomonas infiziert, wenn die modifizierten Leeds-Kriterien (> 50% positive kulturelle Nachweise im Sputum/Rachenabstrich/Bronchialsekret innerhalb der letzten 12 Monate bei mindestens 4 Untersuchungen) und/oder signifikant erhöhten Pseudomonas-Antikörper vorliegen. Die chronische bakterielle Infektion bei anderen Bakterien wird ebenfalls gemäß diesen Kriterien definiert.

Literatur:

1. Lee TWR, Brownlee KG, Conway SP, Denton M, Littlewood JM. Evaluation of a new definition for chronic Pseudomonas aeruginosa in cystic fibrosis patients. J Cystic Fibrosis 2003; 2: 29-34.
2. Proesmans M, Balinska-Miskiewicz, Dupont L et al. Evaluating the "Leeds criteria" for Pseudomonas aeruginosa infection in a cystic fibrosis centre. Eur Resp J 2006;27:937-943.

Allergisch bronchopulmonale Aspergillose

Folgende diagnostischen Kriterien sind für die Diagnosestellung zu erfüllen:

- a. Akute oder subakute klinische Verschlechterung (Husten, Wheezing, Belastungseinschränkung, belastungsabhängiges Asthma, Verschlechterung der Lungenfunktion oder erhöhte Sputummenge), die nicht durch eine andere Ursache erklärbar ist
- b. Gesamt-IgE: >500 IU/ml
- c. Positiver Pricktest auf Aspergillus (>3mm) oder positive spezifische IgE für Aspergillus.
- d. Entweder Präzipitine für A. fumigatus oder IgG gegen A fumigatus **oder** Neu aufgetretene radiologische Veränderungen im Sinne von Infiltraten oder Mucus plugging (Röntgen-Thorax) oder charakteristischen Veränderungen im CT-Thorax, die sich nicht mit antibiotischer und physiotherapeutischen Maßnahmen verbessern

Literatur:

Stevens DA, Moss RB, Kurup VP, Knutsen AP, Greenberger P, Judson MA, Denning DW, Cramer R, Brody AS, Light M, Skov M, Maish W, Mastella G; Participants in the Cystic Fibrosis Foundation Consensus Conference. Allergic bronchopulmonary aspergillosis in cystic fibrosis--state of the art: Cystic Fibrosis Foundation Consensus Conference. Clin Infect Dis. 2003; 37 (Suppl 3): S225-64.

Exokrine Pankreasinsuffizienz

Für die Diagnose einer exokrinen Pankreasinsuffizienz ist entweder der Nachweis:

- einer fäkalen Elastase im Stuhl < 200 µg/g Stuhl (zweimalige Bestimmung) *und/oder*
- einer Stuhlfettausscheidung > 4-5 g/d bei Kindern < 10 Jahren, > 7g/d bei Kindern ≥ 10 Jahren

zu fordern. Die Stuhlfettbestimmung bei Kindern < 3 Monaten ist nicht diagnostisch zu verwenden.

Für die Diagnose der exokrinen Pankreasinsuffizienz gilt der Nachweis einer fäkalen Pankreaselastase > 200µg/g Stuhl bei mindestens zwei Stuhlproben.

Literatur:

1. Sinaasappel M, Stern M, Littlewood J, Wolfe S, Steinkamp G, Heijerman HGM, Robberecht E, Döring G. Nutrition in patients with cystic fibrosis. A European consensus. J Cystic Fibrosis 2002; 1:51-75.

2. AWMF_Leitlinie 068/020 Mukoviszidose (Cystische Fibrose): Ernährung und exokrine Pankreasinsuffizienz vom Mai 2011