

QUALITÄTSSICHERUNG MUKOVISZIDOSE

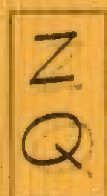
ÜBERBLICK ÜBER DEN GESUNDHEITSZUSTAND DER PATIENTEN IN DEUTSCHLAND

2000

Herausgeber:

B. Sens

M. Stern, B. Wiedemann



entrum für

ualitätsmanagement im Gesundheitswesen
Einrichtung der Ärztekammer Niedersachsen

Wissenschaftlicher Beirat
Qualitätssicherung Mukoviszidose

in Kooperation mit dem **Mukoviszidose e. V.**

Hannover 2001

Wissenschaftlicher Beirat Qualitätssicherung Mukoviszidose:

Herr Prof. Dr. M. Stern (Vorsitz), Universitätskinderklinik Tübingen

Herr Dr. M. Ballmann, Medizinische Hochschule Hannover

Herr G. Eißing, Mukoviszidose e.V., Bordesholm

Herr Dr. H.-E. Heuer, Hamburg

Herr K. Cattelaens, Mukoviszidose e.V., Bonn

Herr Dr. H.-G. Posselt, Universitätskinderklinik Frankfurt/M.

Frau Prof. Dr. A. Schuster, Universität Düsseldorf

Frau B. Sens, Zentrum für Qualitätsmanagement, Hannover

Herr Prof. Dr. T.O.F. Wagner, Universitätsklinikum Frankfurt/M.

Frau Dr. B. Wiedemann, Universitätsklinikum Dresden

Zentrum für Qualitätsmanagement im Gesundheitswesen:

Einrichtung der Ärztekammer Niedersachsen

Qualitätssicherung Mukoviszidose

Postfach 4749

30047 Hannover

Ansprechpartner für das Verfahren:

Oliver Busse

Tel.: 0511/380-2113 oder 0511/380-2506 (Sekretariat)

FAX: 0511/380-2118

Email: busse@zq-aekn.de

QUALITÄTSSICHERUNG MUKOVISZIDOSE

**ÜBERBLICK ÜBER DEN GESUNDHEITZUSTAND
DER PATIENTEN IN DEUTSCHLAND 2000**

HANNOVER 2001

B. Sens, M. Stern, B. Wiedemann

Für die Herausgeber:

Zentrum für Qualitätsmanagement im Gesundheitswesen
Einrichtung der Ärztekammer Niedersachsen
Postfach 4749, 30047 Hannover

September 2001

Datenbestand: 03.07.2001

Dank an die Sponsoren

Ohne die ideelle und materielle Hilfe von vielen Seiten wäre die Qualitätssicherung Mukoviszidose nicht möglich.

Wir danken

der Christiane-Herzog-Stiftung und

dem Mukoviszidose e. V.

für die Unterstützung.

Für den wissenschaftlichen Beirat „Qualitätssicherung Mukoviszidose“



Prof. Dr. M. Stern

Inhaltsverzeichnis

WISSENSCHAFTLICHER BEIRAT „QUALITÄTSSICHERUNG MUKOVISZIDOSE“: TÄTIGKEITSBERICHT 2000.....	4
LISTE DER BETEILIGTEN AMBULANZEN 2000.....	7
QUALITÄTSSICHERUNG MUKOVISZIDOSE – AUSWERTUNG DER BUNDESWEITEN ERHEBUNG FÜR 2000.....	14
1. KURZÜBERSICHT:.....	15
2. STANDARDSTATISTIK STUFE I.....	16
2.1 STRUKTUR DER VERSORGUNG IN 2000	16
2.2 ALTERSSTRUKTUR DER PATIENTEN	17
2.3 DEMOGRAFISCHE ANGABEN	20
2.4 ANGABEN ZUR PROZESSQUALITÄT	21
2.4.1 <i>Fehlende Daten</i>	21
2.4.2 <i>Diagnosestellung</i>	22
2.4.3 <i>Gentypisierung</i>	23
2.4.4 <i>Therapie</i>	25
2.4.5 <i>Status der Behandlung</i>	26
2.5 ERGEBNISQUALITÄT	27
2.5.1 <i>Größe, Gewicht</i>	27
2.5.2 <i>Lungenfunktion</i>	36
2.5.3 <i>Immunglobulin G</i>	60
2.5.4 <i>Mikrobiologie</i>	63
2.5.5 <i>Komplikationen, Sonderprobleme</i>	69
3. ZUSAMMENFASSUNG STANDARDSTATISTIK STUFE I.....	70
4. SONDERAUSWERTUNG MORTALITÄT	74
4.1 ALLGEMEINES.....	74
4.2 VERGLEICH VON ERGEBNISPARAMETERN FÜR VERSTORBENE UND LEBENDE PATIENTEN.....	79
5. ENTWICKLUNG KLINISCHER PARAMETER VON 1995 BIS 2000.....	84
5.1 ZIELE DES PROJEKTES QUALITÄTSSICHERUNG MUKOVISZIDOSE UND DERZEITIGER STAND	84
5.2 ÄNDERUNG KLINISCHER PARAMETER FÜR VERSCHIEDENE ALTERSSTUFEN VON 1995 BIS 2000	87
6. SONDERAUSWERTUNG QUALITÄTSSICHERUNG MUKOVISZIDOSE - STUFE II	91
6.1 STRUKTURQUALITÄT	92
6.1.1 <i>Häufigkeit der Kontakte</i>	92
6.1.2 <i>Repräsentativität der Daten in Stufe II gegenüber allen Patienten (Stufe I)</i>	94
6.1.3 <i>Vergleich von Stufe I und Stufe II für Patienten, deren Daten 2000 in beiden Stufen enthalten sind</i> 96	
6.1.4 <i>Häufigkeit bestimmter Untersuchungen</i>	99
6.1.5 <i>Häufigkeit ergänzender Untersuchungen</i>	100
6.2 PROZESSQUALITÄT	101
6.2.1 <i>Problem - Diagnostik / Therapie</i>	101
6.3 ERGEBNISQUALITÄT	105
7. SONDERAUSWERTUNG PSEUDOMONAS AERUGINOSA.....	109
7.1 EINLEITUNG	109
7.2 ZUSAMMENFASSUNG	111
8. CFAS-EDV-ARBEITSGRUPPE.....	112
9. BERICHT DER STRUKTURKOMMISSION	113
KOMMENTAR UND PERSPEKTIVEN.....	114
LITERATUR	119
BEISPIEL FÜR EINZELAUSWERTUNG DER AMBULANZ XYZ.....	121

Wissenschaftlicher Beirat „Qualitätssicherung Mukoviszidose“: Tätigkeitsbericht 2000

M. Stern, Tübingen

Die ersten sechs Jahre des Projekts Qualitätssicherung Mukoviszidose zeigen eine deutliche Aufwärtstendenz in der Datenqualität, in der Versorgungsqualität und im Gesundheitszustand der Patienten mit Mukoviszidose in Deutschland. Es werden jetzt mittelfristige Längsschnittanalysen möglich, die zur Formulierung von Therapiezielen und Leitlinien führen. Insofern hat sich die vertragliche Projektkooperation mit dem Mukoviszidose e. V. konsolidierend und segensreich ausgewirkt. Von Anfang an war die Christiane Herzog Stiftung mit ideellem und materiellem Engagement am Projekt maßgeblich beteiligt. Diese Gesamtkonstellation ist im internationalen Vergleich einzigartig. Sie ermöglicht weitere Schritte in der Qualitätsverbesserung, die zur verlängerten Lebenserwartung und zur verbesserten Lebensqualität der Patienten mit Mukoviszidose in Deutschland führen werden.

Die zum Berichtsband 2000 vorliegenden Daten umfassen 91 Einrichtungen, die 5.495 Patienten mit Mukoviszidose betreuen. Die Gesamtzahl ist seit 1995 kontinuierlich angestiegen. Für die vorliegende Auswertung (Stichtag 03.07.2001) konnten 3.452 Einzelverlaufsbögen herangezogen werden. Es ergibt sich eine vorläufige Rücklafrate von 65 %. Damit besteht eine gute Chance, daß die Repräsentativität inklusive der noch im Jahre 2001 erfolgenden Nachmeldungen wieder auf annehmbare 80 % gesteigert werden kann, so wie es im Vorjahr bereits der Fall war. Im Rahmen der statistischen Validität, im Rahmen der Zentrumsversorgung und im Rahmen der politischen Aussagekraft ist es dringend erforderlich, daß die Repräsentativität unserer Daten noch verbessert und konsolidiert wird. An die Repräsentativität, die im Rahmen kontrollierter Studien gefordert wird, werden wir mit den Registerdaten allerdings niemals herankommen.

Die diesjährigen umfangreichen Berichtsdaten lassen sich leichter lesen und erschließen, wenn man den Kommentar (S. 114) als roten Faden durch den Bericht benutzt. Erstmals wird es jetzt eine kurze Version des Berichts Qualitätssicherung Mukoviszidose 2000 geben, die beim Mukoviszidose e. V. in Bonn erhältlich ist und die auch via Internet über www.mukoviszidose-ev.de oder www.zk-aekn.de abgerufen werden kann. Als solides Basisregister, als Mittel zur Herstellung der Versorgungstransparenz und als Verknüpfungsstelle im Rahmen nationaler und internationaler Kooperationen hat sich die Qualitätssicherung Mukoviszidose auch im Jahre 2000 bewährt.

Im Jahr 2000 fanden zwei Sitzungen des Wissenschaftlichen Beirats in Frankfurt/Main statt. Hervorzuheben ist die Verbesserung des Rücklaufs durch Mahnverfahren auf verschiedenen Ebenen. Zum einen werden die teilnehmenden Ambulanzen bereits frühzeitig im Jahr und mehrfach auf die Eingabetermine hingewiesen. Für die Datenerhebung hat sich vor allem der Deadline-Termin 15.02.2001 für 2000 als nützlich erwiesen. Zum anderen wurden sowohl die Ambulanzen, die keine Patienten gemeldet haben, als auch die Ambulanzen, die in bezug auf die Vorjahre deutlich weniger Patienten gemeldet haben, speziell angeschrieben. Leider gibt es immer noch einige größere Ambulanzen, die nur sehr zögerlich oder unvollständig Daten übermittelt haben. Der Einsatz eines *Newsletters* und die Einführung der direkten CFAS-Hotline beim Zentrum für Qualitätsmanagement Hannover sind weitere Maßnahmen, die dem verbesserten Rücklauf dienen. Insgesamt ist eine steigende Motivation vor allem der zertifizierten Ambulanzen zu verzeichnen, ihre Daten komplett in die Qualitätssicherung Mukoviszidose einzugeben. Dafür sei allen Teilnehmern (siehe S. 6ff.) an dieser Stelle ausdrücklich herzlich gedankt!

Das Konzept der Standardstatistik für die Stufe I konnte bestätigt werden, zusätzlich wurden Spezialauswertungen ermöglicht (z. B. Sterberisiko in Abhängigkeit von Lungenfunktions-

daten, Längen- und Gewichtsentwicklung in Abhängigkeit vom Schweregrad der Erkrankung). Die Ausdehnung der Qualitätssicherung auf den psychosozialen Bereich und die Anwendung der Stufe-II-Erhebung zur Evaluation von Rehabilitationsmaßnahmen wurden vorbereitet. Weitere Maßnahmen zur Verbesserung des Datenrücklaufs und die noch stärkere Fokussierung der Arbeit auf das Qualitätsmanagement wurden vom Beirat beschlossen.

Die Unterarbeitsgruppe Stufe II (Aachen, Berlin-Buch, Berlin-Zehlendorf, Dresden, Frechen, Hannover/Kinderklinik, Hannover/Pneumologie, Osnabrück, Tübingen) traf sich einmal in Hannover. Voraussetzung für die verbesserte Erhebung und Auswertung ist ein CFAS-Update, für welches die Grundlagen erarbeitet wurden. Zur Ermittlung von Bestergebnissen ("Benchmarking") wurden verschiedene Verfahren eingesetzt, die sich bereits im Berichtsband 2000 wiederfinden. Sie sollen auf längere Sicht auch für die Stufe I Anwendung finden. Im Rahmen des CFAS-Update wurde die Erhebung nach Stufe II zu einer vollständigen Patientendokumentation umgearbeitet, die nun auch alle einzelnen Therapieschritte erfaßt und aussagekräftige Analysen von Prozeß- und Ergebnisqualität ermöglicht.

Die Unterarbeitsgruppe EDV (Herr Busse, Herr Eißing, Dr. Panzer, PD Dr. Ratjen, Frau Dr. Wiedemann, federführend: Frau Dr. Ziebach) mußte erneut viele Unzulänglichkeiten ausgleichen. Es wurde eine neue Geschäftsgrundlage für die EDV-Arbeit gefunden. Die Optimierung des CFAS-Systems und vor allem die Verbesserung der Benutzerfreundlichkeit hat hohe Priorität. Die Strukturkommission (Prof. Dr. Skopnik, Dr. Tinschmann, Prof. Dr. Wagner, federführend: Dr. Posselt) hat die Zertifikation auf der Basis der schriftlich festgelegten Zielvorstellungen hinsichtlich Aufgaben und Pflichten, personeller und medizinisch technischer Ausstattung, Aus- und Weiterbildung sowie ambulantem und stationärem Versorgungsangebot zu einem kontinuierlichen Verfahren entwickelt, dem sich die an der Mukoviszidose-Versorgung teilnehmenden Einrichtungen freiwillig unterziehen. Die Teilnahme an der Qualitätssicherung ist allerdings Voraussetzung für die fortlaufende Zertifikation einer Einrichtung als Mukoviszidose-Ambulanz.

Neu ist die Einrichtung einer Arbeitsgruppe Qualitätsziele (Herr Busse, Dr. Posselt, Frau Sens, Prof. Dr. Stern, Frau Dr. Wiedemann), die im Rahmen der verstärkten Orientierung auf das Qualitätsmanagement mittel- und langfristige Ziele des Projekts katalogmäßig zusammenfaßt, deren Umsetzung das Vertragsprojekt Qualitätssicherung Mukoviszidose gewährleisten wird.

Auf dem 13. Internationalen CF-Kongreß Stockholm, Juni 2000, und bei der 3. Deutschen Mukoviszidose-Tagung, Fulda, November 2000, wurde das deutsche Projekt Qualitätssicherung Mukoviszidose ausführlich vorgestellt und diskutiert. Es ist ein ganz besonders hoch zu veranschlagender Erfolg, daß die Projektbeschreibung "The German Cystic Fibrosis Quality Assurance Project: Clinical features in children and adults" mit den Autoren B. Wiedemann, G. Steinkamp, B. Sens, M. Stern, for the German Cystic Fibrosis Assurance Group im *European Respiratory Journal* 2001, 17:1187-1194, publiziert wurde. Der internationale Vergleich vor allem mit England, Belgien, Schweden und die kritische Diskussion der Daten im Kreis der deutschen Mukoviszidose-Ambulanzleiter haben weitere Lernprozesse angestoßen. Die Diskussionen mit dem jetzt abgeschlossenen europäischen Cystische-Fibrose-Register (ERCF) werden fortgesetzt mit dem Ziel, eine gesamteuropäische CF-Erhebung zu schaffen, ohne nationale Besonderheiten und Vorteile aufzugeben.

Auf allen Ebenen hat das Projekt Qualitätssicherung Mukoviszidose im Jahre 2000 erhebliche Fortschritte gemacht. Es liegt an uns, auf konsolidierter Basis das große Potential des Projekts zu nutzen und zum Wohl der Patienten mit Mukoviszidose einzusetzen.

Liste der beteiligten Ambulanzen 2000

Wir danken den folgenden Einrichtungen sowie deren Patientinnen und Patienten für die Zusendung ihrer Unterlagen:

Aachen, Kinderarztpraxis*
Aachen, Universitätskinderklinik*
Aachen, Luisenhospital
Aue, Klinikum Aue, Kinderklinik*
Augsburg, Kinderkrankenhaus Josefinum*
Bad Saarow, Humaine Klinikum Bad Saarow, Klinik für Kinderheilkunde
Berlin, Krankenhaus Lichtenberg, Kinderklinik Lindenhof -Allergologie/Pulmologie-*
Berlin, Krankenhaus Buch von Berlin-Pankow, "C. W. Hufeland", I. Kinderklinik*
Berlin, Krankenhaus Zehlendorf, Lungenklinik Heckeshorn; Kinderambulanz*
Bochum, Ruhr-Universität Bochum, Klinik f. Kinder- u. Jugendmedizin*
Bodenheim, Praxis f. Pädiatrie u. Allergologie*
Bonn, Rheinische Friedrich-Wilhelms-Universität, Zentrum f. Kinderheilkunde
Brandenburg, Städt. Klinikum Brandenburg GmbH, Kinderklinik
Bremen, Zentralkrankenhaus St.-Jürgen-Straße, Prof. Hess – Kinderklinik*
Bremen, Krankenhaus "Links der Weser", Kinderklinik*
Chemnitz, Kinderarztpraxis*
Cottbus, Carl-Thiem-Klinikum Cottbus, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
Cottbus, Kinderarztpraxis*
Datteln, Vestische Kinderklinik Datteln*
Dresden, Carl-Gustav-Carus-Klinikum, TU Dresden
Düsseldorf, Kinderklinik, Schlossmannshaus*
Erfurt, Klinikum Erfurt GmbH, Klinik für Kinderheilkunde, Poliklinik*
Erlangen, Fr.-Alexander-Universität Erlangen-Nürnberg, Klinik f. Kinder und Jugendliche
Erlangen, Universität Erlangen-Nürnberg, Medizinische Klinik I mit Poliklinik
Essen, Universitätsklinikum Essen, Klinik für Kinder- u. Jugendmedizin*
Essen, Ruhrländische Klinik Essen, Zentrum für Pneumologie u. Thoraxchirurgie*
Esslingen, Städtische Kliniken Esslingen/Neckar, Klinik für Kinder u. Jugendliche
Frankfurt, Klinikum der J. W. Goethe-Universität, Zentrum der Kinderheilkunde*
Frankfurt, Universitätskliniken, Med. II, Leiter der Pneumologie*
Frankfurt /Oder, Klinikum Frankfurt/Oder, Klinik für Kinder- u. Jugendmedizin*
Frechen, Kinderarztpraxis*
Freiburg, Universitäts-Kinderklinik der Albert-Ludwigs-Universität Freiburg*
Freiburg, Robert-Koch-Klinik, Albert-Ludwig-Universität Freiburg
Gerlingen, Klinik Schillerhöhe, CF-Erwachsenen-Ambulanz
Gießen, Universitäts-Kinderklinik, Bereich Pneumologie u. Allergologie*
Gießen, Medizinische Klinik II
Göttingen, Georg-August-Universität, Kinder-/Poliklinik
Greifswald, Ernst-Moritz-Arndt-Universität, Klinik f. Kinder-u. Jugendmedizin*
Hagen, Allgemeines Krankenhaus, Kinderklinik
Halle (Saale), Martin-Luther-Universität, Klinikum Kröllwitz, Klinik für Kinderheilkunde*
Hamburg, Gemeinschaftspraxis, CF-Zentrum Altona*
Hannover, Kinderklinik der MHH, Abt. Päd. Pneumologie*
Hannover, CF Ambulanz OE 6870*
Heidelberg, Klinikum der Universität, Kinderklinik, Abt. Pneumologie*
Heidelberg/Rohrbach, Thoraxklinik der LVA Baden, Abteilung Innere Medizin – Pneumologie*
Heilbronn, Kinderklinik Heilbronn
Homburg/Saar, Universitätsklinik f. Kinder- u. Jugendmedizin, Päd. Gastroenterologie*
Jena, Klinikum der Friedr.-Schiller-Universität Jena, Klinik f. Kinder- und Jugendmedizin*
Karlsruhe, Städtisches Klinikum Karlsruhe GmbH, Kinderklinik*
Karlsruhe, Kinderarztpraxis, Karolinger Straße

* Zertifizierte Ambulanzen

Karlsruhe, Kinderarztpraxis, Südendstraße
Kassel, Kinderkrankenhaus-Park Schönfeld*
Kiel, 1. Medizinische Klinik, CF-Ambulanz
Kiel, Klinik der Christian-Albrechts-Universität, Klinik für allgemeine Pädiatrie; Poliklinik*
Kirchzarten, Kinderarztpraxis*
Köln, Kinderkrankenhaus Köln-Riehl, Neonatol. u. pädiatr. Intensivstation E2*
Köln, Universitäts-Kinderklinik Köln, Funktionsbereich Päd. Pneumologie u. Allergologie*
Krefeld, Städt. Krankenanstalten, Kinderklinik*
Leipzig, Universitätskinderklinik Leipzig, Abt. für ambulante und soziale Pädiatrie*
Lübeck, Medizinische Universität Lübeck, Klinik für Pädiatrie
Magdeburg, Otto v. Guericke Universität, Med. Fakultät, Zentrum für Kinderheilkunde*
Mainz, Universitätskinderklinik, Mukoviszidose Ambulanz*
Mannheim, Gemeinschaftspraxis Kinderärzte, Dres. Ernst-Loewe-Panzer*
Mechnich, Kreiskrankenhaus Mechnich, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
Memmingen, Klinikum Memmingen, CF-Ambulanz
München, Poliklinik-Kinderpoliklinik, Klinikum Innenstadt der LMU, Pettenkofer Straße*
München, Medizinische Klinik, Klinikum Innenstadt der LMU, Ziemssenstraße*
München, Dr. von Haunersches Kinderspital, der Universität München*
Münster, Clemenshospital GmbH, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin*
Nauen, Havellandklinik Nauen, Klinik für Kinderheilkunde
Neubrandenburg, Klinikum Neubrandenburg, Kinderklinik*
Offenburg, Kreiskrankenhaus Offenburg, Kinderklinik*
Oldenburg, Kinderklinik Oldenburg*
Osnabrück, Kinderhospital Osnabrück*
Osnabrück, Marienhospital Osnabrück, Klinik f. Kinderheilkunde u. Jugendmedizin*
Passau, Kinderklinik Dritter Orden, Sozialpädiatrisches Zentrum
Plauen, Vogtland-Klinikum Plauen, Kinderklinik*
Potsdam, Klinikum Ernst v. Bergmann, Kinderklinik*
Regensburg, Kinderkrankenhaus, St. Nikolaus*
Regensburg, Klinik St. Hedwig, Kinderkardiologie – Neonatologie*
Rostock, Universität Rostock, Med. Fakultät, Kinder- und Jugendklinik*
Saalfeld, Thüringen-Klinik; Kinderabteilung, Georgius Agricola
Schwarzenberg, Facharztpraxis Kinderheilkunde
Siegen, DRK-Kinderklinik Siegen, Pädiatrie
Stuttgart, Olgahospital - Kinderklinik, Pädiatrisches Zentrum*
Suhl, Pneumologische Praxis*
Trier, Mutterhaus d. Borromäerinnen, Pädiatrische Abteilung*
Tübingen, Universitätskinderklinik*
Vechta, Städt. Marienhospital, Kinderabteilung
Wangen, Fachklinik Wangen GmbH, Medizinische Klinik f. Atemwegserkrankungen*
Wangen, Fachkliniken Wangen GmbH, Kinderklinik f. Atemwegserkr. und Allergien*
Wiesbaden, Deutsche Klinik für Diagnostik, Fachbereich Kinderheilkunde*
Wilhelmshaven, Reinhard-Nieter-Krankenhaus, Kinderklinik*
Worms, Stadtkrankenhaus Worms*
Würzburg, Poliklinik der Universitäts-Kinderklinik*
Zwickau, Städtisches Klinikum "Heinrich Braun", Klinik f. Kinder- u. Jugendmedizin

Einrichtungen, aus denen bis zum 03.07.2001 noch keine Daten vorlagen:

Bochum, Berufsgenossenschaftliche Klinik Bergmannsheil*
Böblingen, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin*
Borkum, Reha-Klinik Borkum Riff
Borkum, Nordseeklinik Borkum der LVA Rheinprovinz
Eibenstock, Allgemeinarztpraxis
Greifenstein, Pneumologische Klinik
Hamburg, Praxis, Eppendorfer Baum*
Hamburg, Universitätsklinik, Innere Medizin*
Herxheim bei Landau, Kinderarztpraxis
Homburg-Saar, Universitätsklinik, Innere Medizin*
Karlsruhe, Kinderarztpraxis, Rheinstraße
Ludwigshafen a. Rh., St. Marien- und St. Annastiftskrankenhaus, Kinderklinik
München, Kinderklinik der TU, München-Schwabing*
Neuruppin, Ruppiner Krankenhaus, Kinderklinik
Neuwied, St.-Elisabeth Krankenhaus, Kinderabteilung
Pforzheim, Städtisches Klinikum Pforzheim, Kinderklinik*
Saarbrücken, Pneumologische Praxis*
Schwerin, Klinikum Schwerin, Kinderklinik*
St. Augustin, Johanniter-Kinderklinik, für den Rhein-Sieg-Kreis
Ulm, Universitätskinderklinik und Poliklinik, Abt. f. Pulmologie u. Allergologie*

Qualitätssicherung Mukoviszidose

BASISBOGEN

Epidemiologische Erhebung

Behandelnde Ambulanz

Dok.-Datum

Bitte Zutreffendes ankreuzen; weitere Erläuterungen auf der Rückseite!

Patienten-ID

1. Ambulanz

Geburtsdatum Patient

Sex

GR

Geburtsdatum Mutter

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

Name, Vorname

Demografisches

1. ethnische Zugehörigkeit

- kaukasisch ①
 türkisch ②
 asiatisch ③
 afrikanisch ④
 andere ⑤

CF-Diagnose

2. Datum CF-Diagnose

unbekannt ⑥

3. Symptome zur CF-Diagnose

- unbekannt ⑦
 Screeningtest ①
 gastro-intestinale Probleme ②
 pulmonale Probleme ③
 Mekoniumileus ④
 Analprolaps ⑤
 Geschwisterkind ⑥
 andere ⑦

4. Kriterium zur CF-Diagnose

Schweißtest Natrium [mmol/l] Schweißtest Chlorid [mmol/l]

Potentialdifferenz positiv ①
 andere ②

5. Genom-Typ

Mutation 1

Mutation 2

- | | | |
|---------------------|----|----|
| nicht durchgeführt | ⑦ | ⑦ |
| dF508 | ① | ① |
| G551D | ② | ② |
| G542X | ③ | ③ |
| R553X | ④ | ④ |
| W1282X | ⑤ | ⑤ |
| R347P | ⑥ | ⑥ |
| N1303K | ⑦ | ⑦ |
| R560T | ⑧ | ⑧ |
| dI507 | ⑨ | ⑨ |
| 1717-1G→A | ⑩ | ⑩ |
| A455E | ⑪ | ⑪ |
| S549N | ⑫ | ⑫ |
| 621+1G→T | ⑬ | ⑬ |
| R117H | ⑭ | ⑭ |
| 2184dA | ⑮ | ⑮ |
| R1162X | ⑯ | ⑯ |
| 3849+10Kb C→T | ⑰ | ⑰ |
| andere | ⑱ | ⑱ |
| nicht identifiziert | 99 | 99 |

Soziales

6. Geschwister (inkl. Verstorbene)

Anzahl (ohne Stiefgeschwister) davon CF - Betroffene

Einwilligung zur Dokumentation

7. ja ①
 nein ②

Ende der Behandlung

8. Behandlungsende am

Grund:

Diagnose widerrufen ①

Transplantation ②

abgegeben an andere CF-Ambulanz ③

Ambulanz

abgegeben an andere Einrichtung ④

aus Kontrolle verloren ⑤

Tod ⑥

- nicht CF-relevant ⑦

- kardiopulmonal ⑧

- hepato-intestinal ⑨

- CF-Relevant-anderes ⑩

ICD-9/10

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

Qualitätssicherung Mukoviszidose

Epidemiologische Erhebung

**JÄHRLICHER
VERLAUFSBOGEN**

Behandelnde Ambulanz

Dok.-Datum

Bitte Zutreffendes ankreuzen; weitere Erläuterungen auf der Rückseite!

Patienten-ID

1. Ambulanz

Geburtsdatum Patient

Sex

GR

Geburtsdatum Mutter

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

Name, Vorname

1. Familienstand

- ledig ①
verheiratet ②
geschieden ③
verwitwet ④

2. Wohnsituation

- bei den Eltern ①
allein in eigener Wohnung ②
Partnerschaft ③
Heim u. a. ④

**3. Geschwister, seit letzter
Meldung geboren**

- Anzahl (ohne Stiefgeschwister)
davon CF - Betroffene

4. Schule / Ausbildung / Beruf

- Schüler ①
Berufsausbildung ②
Berufstätigkeit ③
arbeitslos ④
Rentner ⑤
keine Angabe ⑥

**5. Komplikationen,
Sonderprobleme**

- keine ⑦
Pneumothorax ①
ABPA ②
Massive Hämoptoe ③
Tuberkulose ④
Pankreasinsuffizienz ⑤
Hepatobiliäre Komplikationen ⑥
Distale intestinale Obstruktion ⑦
Diabetes mellitus ⑧
Nasenpolypen-OP ⑨
Begleitende Erkrankungen ⑩



ICD-9/10

Schwangerschaft / Geburt

Klinische Messungen

Datum

6. Klinischer Score
(Shwachman ohne Röntgen)

7. Gewicht [kg]

8. Länge [cm]

Lungenfunktion

Datum

9. Vitalkapazität (FVC_{ex} oder IVC) [l]10. Einsekundenkapazität (FEV₁) [l]11. MEF₂₅ [l/s]**IgG**

Datum

12. IgG [g/l]

Mikrobiologische Befunde

13. Pseudomonas aeruginosa ja ①
nein ②
unbe- ③
kannt ④

14. Burkholderia cepacia ja ①
nein ②
unbe- ③
kannt ④

Therapie**15. Antibiotika**

keine ⑦
> 3mal, < 250 d im Jahr ③
oral > 250 d im Jahr ①
inhalativ ganzjährig ②

Anzahl iv-Therapien

16. weitere relevante Therapien

keine ⑦
Pankreaslipase: ≤ 10.000 E/kg ①
> 10.000 E/kg ②
Ursodesoxycholsäure ③
PEG ④
Insulintherapie ⑤
orale Antidiabetika ⑥
DNase ⑦
Antiphlogistika ⑧
O₂-Therapie ⑨
assistierte Beatmung ⑩
sonstiges ⑪

Status der Behandlung

17. regelmäßige Behandlung hier ①
zur Konsultation vorgestellt ②

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

Qualitätssicherung Mukoviszidose Stufe II

Behandelnde Ambulanz	<input type="text"/>	Dok.-Datum	<input type="text"/>
Patienten-ID	<input type="text"/>	(ggf. Befunde ± 1 Woche dokumentieren!)	
Name, Vorname	<input type="text"/>	Sex: 1 = männlich, 2 = weiblich Geburtsrang GR mit Indexpatient ohne Stiefgeschwister Adoptivmutter = Mutter Datumsangaben: TT.MM.JJ	

DOKUMENTATION aller Merkmale bei jedem ambulanten Patientenkontakt! *
 Bitte Zutreffendes ankreuzen, nicht ausgefüllte Felder gelten als nicht erhobene Befunde!

Anlaß regulärer Besuch ① Konsil ② Notfall ③ anderer Anlaß ④

Epikritischer Bericht

1. Komplikationen/Sonderprobleme (seit letztem epikritischem Bericht)

Pneumothorax ①	ABPA ②	keine ④
Hepatobiliäre Kompl. ⑥	Distale intestinale Obstruktion ⑦	Massive Hämoptoe ③
Nasenpolypen-OP ⑨	Begleitende Erkrankungen ⑩	ICD-9 <input type="text"/>

2. Klinische Messungen

Größe cm Gewicht kg Anzahl CF-Hospitalisationen mit insgesamt Tagen (seit letztem epikritischem Bericht)

Raum für eigene Notizen (nicht durchschreibend), Zwischenanamnese, körperlicher Befund, Therapieänderungen:

Therapie

3. Physiotherapie ja ① nein ② unregelmäßig ③

4. Sport ja ① nein ② unregelmäßig ③

5. Medikation

Präparat

Hochkalorisches Nährstoffkonzentrat

Pankreasenzyme

Vitamine

Insulin

orale Kontrazeption

Sauerstoff

Ursodeoxycholsäure

weitere:

Behandlungsform

① oral ② Sonde ③ PEG

ja ① nein ②

ja ① nein ②

ja ① nein ②

ja ① nein ②

ja ① nein ②

ja ① nein ②

ja ① nein ②

ja ①

ja ①

ja ①

ja ①

Dauertherapie intermittierend

① ②

① ②

① ②

① ②

① ②

stationär häuslich

① ②

① ②

① ②

① ②

① ②

① ②

① ②

① ②

① ②

① ②

① ②

Dosis/Präparatename (Klartext)

Qualitätssicherung Mukoviszidose Stufe II

Behandelnde Ambulanz

Dok.-Datum

(ggf. Befunde \pm 1 Woche dokumentieren!)

Patienten-ID

1. Ambulanz

Geburtsdatum Patient

Sex

GR

Geburtsdatum Mutter

Name, Vorname

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

Laborbefunde und sonstige Untersuchungen

6. Lungenfunktion

Vitalkapazität (FVCex oder IVC, Max. wert)

l

FEV 1

l

MEF 25-75

l/s

MEF 25

l/s

TGV (body)

l

RAW

kPa*s/l

7. Klinisches Labor

Leukozyten

* 1000/ μ l

C-reaktives Protein

mg/100ml

Immunglobulin G

g/l

Eosinophile

%

Immunglobulin E

kU/l

SGOT

U/l

gamma-GT

U/l

Cholinesterase

U/l

Quick

%

Unter Raumluft:

PO₂ (nur hyperämisiert)

torr

PCO₂ (nur hyperämisiert)

torr

SaO₂ (Pulsoxymetrie)

%

8. Röntgen (Thorax) durchgeführt:

aktuell

①

seit letztem epikritischen Bericht

②

9. Sonographie

hiesige Klinik

①

Fremduntersuchung

②

Leber normal

ja ①

nein ②

Galle/Cholelithiasis normal

ja ①

nein ②

→ wenn nein, Cholelithiasis

ja ①

nein ②

Milz normal

ja ①

nein ②

10. Ergänzende Untersuchungen durchgeführt:

(ankreuzen ja/nein, wenn ja: normaler Befund?)

ja

nein

normaler Befund

OGTT

①

②

①

PA-Antikörper

①

②

①

Stuhlfett

①

②

①

Ergometrie

①

②

①

BAL

①

②

①

EKG/ECHO

①

②

①

Ernährungsprotokoll

①

②

①

Hörprüfung

①

②

①

11. Mikrobiologische Befunde

Kulturtyp (nur eine Angabe):

Sputum

①

Rachenabstrich

②

Bronchialsekret

③

BAL

④

Keime

① keine

Pseudomonas aeruginosa

ja ①

nein ②

unbekannt ③

Burkholderia cepacia

ja ①

nein ②

unbekannt ③

Xanthomonas maltophilia

ja ①

nein ②

unbekannt ③

Hämophil. influenzae

ja ①

nein ②

unbekannt ③

Staph. aureus

ja ①

nein ②

unbekannt ③

andere Keime

ja ①

nein ②

unbekannt ③

welche Keime?

Pilze

Aspergillus fumigatus

ja ①

nein ②

unbekannt ③

andere Pilze

ja ①

nein ②

unbekannt ③

welche Pilze?

Multiresistenz (\geq 3 Antibiotika-Klassen)

ja ①

nein ②

nicht geprüft ③

Wenn ja:

Pseudomonas aeruginosa

①

Burkholderia cepacia

①

Tobramycin

①

Tobramycin

①

Ceftazidim

①

Ceftazidim

①

Azlocillin

①

Azlocillin

①

Gyrasehemmer

①

Gyrasehemmer

①

Carbapeneme

①

Carbapeneme

①

Colistin

①

Colistin

①

Bemerkungen: (nicht durchschreibend)

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

Qualitätssicherung Mukoviszidose – Auswertung der bundesweiten Erhebung für 2000

Die jährlichen Berichte zur Qualitätssicherung Mukoviszidose mit ihren Zusammenfassungen und Systematisierungen von Einzeldaten mit Hilfe statistischer Kenngrößen sollen einerseits den Stand der Arbeit in den behandelnden Einrichtungen dokumentieren und andererseits Anregungen zur Diskussion um mögliche Verbesserungen der Behandlungsqualität liefern.

Mit der in den Jahren 1995 – 1997 entwickelten Standardstatistik, können im Jahr 2000 jetzt erstmals 6-Jahres-Ergebnisse bzgl. des Gesundheitsstatus, der körperlichen Entwicklung und der Lungenfunktion vergleichend präsentiert werden.

Insgesamt liegen von 1.351 CF-Patienten für alle 6 Jahre Verlaufsbögen vor. Davon sind von ca. 1.100 Patienten die Daten der klinischen Untersuchung (siehe Abb. 5, 9) und für ca. 900 Patienten die Lungenfunktionswerte lückenlos für den Zeitraum dokumentiert (siehe Abb. 13, 17, 21, 25, 29, 33).

1. Kurzübersicht:

Datenquelle:	Daten, entsprechend den Erhebungsbögen für den Beobachtungszeitraum 01.01.2000 bis 31.12.2000
Datenstand:	03.07.2001
Beteiligte Einrichtungen:	91 (mit Basis- und Verlaufsbögen beteiligt)
Beteiligte Patienten:	5.495, einschließlich 262 bis 31.12.2000 verstorbene Patienten davon 2.890 männlich (53 %) 2.605 weiblich (47 %)
Verweigerer:	197 Patienten (3,6%) - ab Kapitel 2.3 erfolgen die Auswertungen nur für die 5.298 Patienten, die ihr Einverständnis erklärt haben
Basisbögen:	6.163, davon 592 Doppelmeldungen 35 Dreifach-Meldungen 2 Vierfach-Meldungen
Verlaufsbögen:	1995: 2.573 1996: 3.131 1997: 3.532 1998: 3.789 1999: 3.811 2000: 3501 \Rightarrow 3.452 Patienten (d.h. ohne Mehrfachmeldungen)
Geburten 1995 -2000 (im 1. Lebensjahr CF diagnostiziert):	1995: 80 1996: 95 1997: 128 1998: 110 1999: 81 2000: 60
Neudiagnosen insgesamt:	1995: 175 1996: 185 1997: 229 1998: 221 1999: 167 2000: 198
Todesfälle:	1995: 32 1996: 44 1997: 50 1998: 57 1999: 46 2000: 33

insgesamt zur Transplantation abgegeben: 56 Patienten

2. Standardstatistik Stufe I

2.1 Struktur der Versorgung in 2000

Für das Jahr 2000 beteiligten sich bis Juli 2001 insgesamt 91 Einrichtungen am Projekt Qualitätssicherung Mukoviszidose. Der wissenschaftliche Beirat legte fest, dass einige der Auswertungen zur Ergebnisqualität getrennt für Einrichtungen mit bis zu 20 Patienten ("kleine" Einrichtung oder "Typ 1"), für Einrichtungen mit 21-100 Patienten ("mittlere" Einrichtungen oder "Typ 2") sowie für Einrichtungen ab 101 Patienten ("große" Einrichtungen oder "Typ 3") vorgenommen werden.

Von diesen behandeln 41 Einrichtungen bis zu 20 Mukoviszidose-Patienten, 40 behandeln 21 bis 100 Patienten und 10 Einrichtungen behandeln 101 oder mehr Patienten (Abbildung 1).

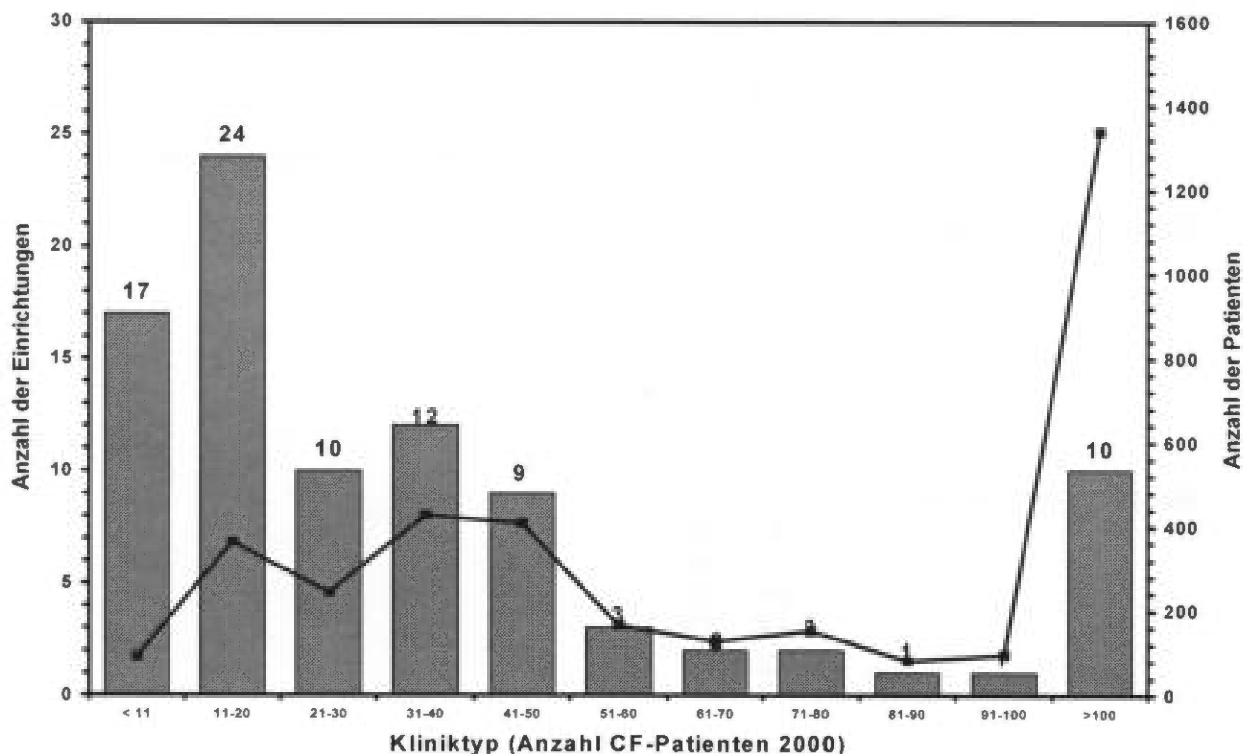


Abbildung 1: Zahl der Patienten in den Einrichtungen

Die kleinen Einrichtungen betreuen 13 Prozent aller CF-Patienten, die Einrichtungen mittlerer Größe 49% und die großen Einrichtungen 38%. Die höchste Zahl der CF-Patienten, die in 2000 in einer Klinik versorgt wurde, war 216.

Von den erwachsenen Patienten werden im Jahr 2000 27,9% in 8 Einrichtungen unterschiedlicher Größe für ausschließlich erwachsene CF-Patienten betreut. 70,2% der erwachsenen Patienten werden in pädiatrischen Einrichtungen und 1,9% in gemischten Einrichtungen betreut. In mehreren (=8) pädiatrischen Einrichtungen sind in 2000 mehr als 50% der CF-Patienten erwachsen (davon versorgen 3 Einrichtungen insgesamt weniger als 20 CF-Patienten). In 2000 wurden 55,3% aller CF-Patienten in Universitätskliniken betreut.

2.2 Altersstruktur der Patienten

Zur Beschreibung der Altersstruktur der an der Qualitätssicherungsmaßnahme beteiligten CF-Patienten wird das Alter aller am 31.12.2000 lebenden 5231 Patienten (= bis dahin nicht als verstorben gemeldet) verwendet.

683 (13,0%) von diesen am Projekt beteiligten Patienten waren jünger als 6 Jahre, 2271 (43,46%) waren zwischen 6 und 18 Jahre alt und 2277 (43,6%) waren 18 Jahre und älter. Das mittlere Alter beträgt 16,8 Jahre ($\pm 10,1$). 50% der Patienten sind älter als 15,5 Jahre. 52,7% der Patienten sind männlich, 47,3% weiblich. Die sechs ältesten Patienten sind zwischen 58 und 62 Jahre alt.

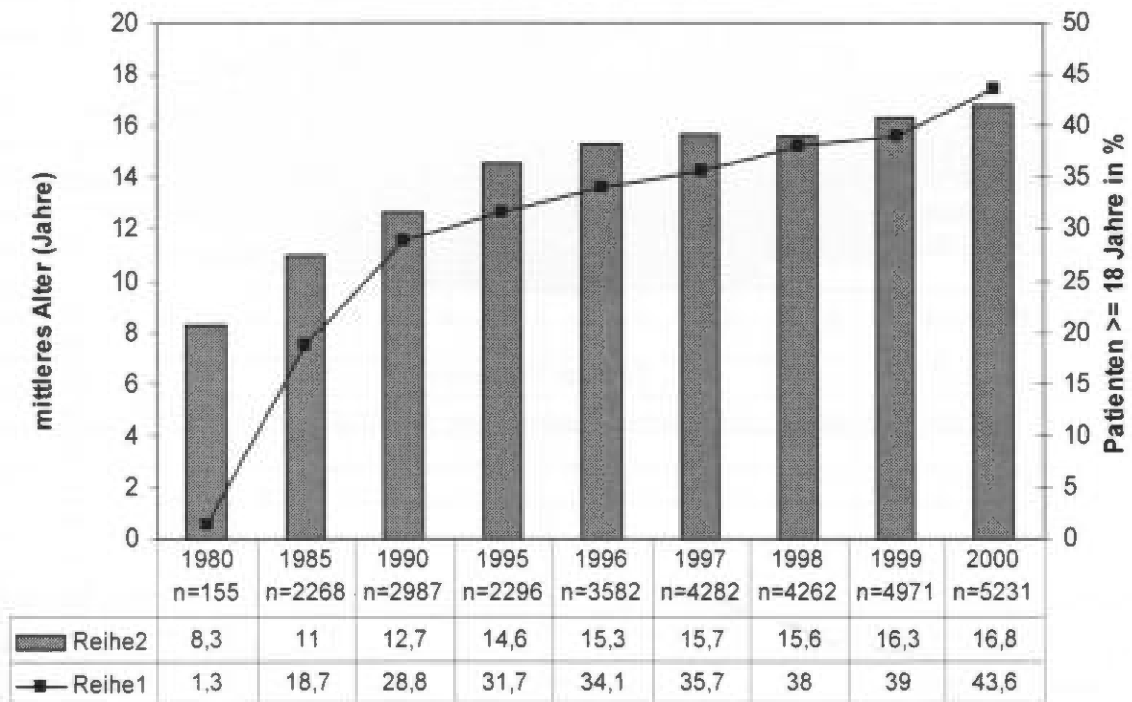


Abbildung 2: Altersentwicklung der CF-Patienten seit 1980

Die Angaben zum mittleren Alter (Säulen in Abbildung 2- linke y-Achse) und zum Anteil der erwachsenen Patienten (Linie, rechte y-Achse) für 1980 bis 1990 beruhen auf den Daten der langjährigen CF-Register in Frankfurt/Main und Dresden. Sie wurden bei einer vergleichenden Untersuchung der Patientendaten in Ost- und Westdeutschland 1994 vorgestellt [30].

Alter in Jahren

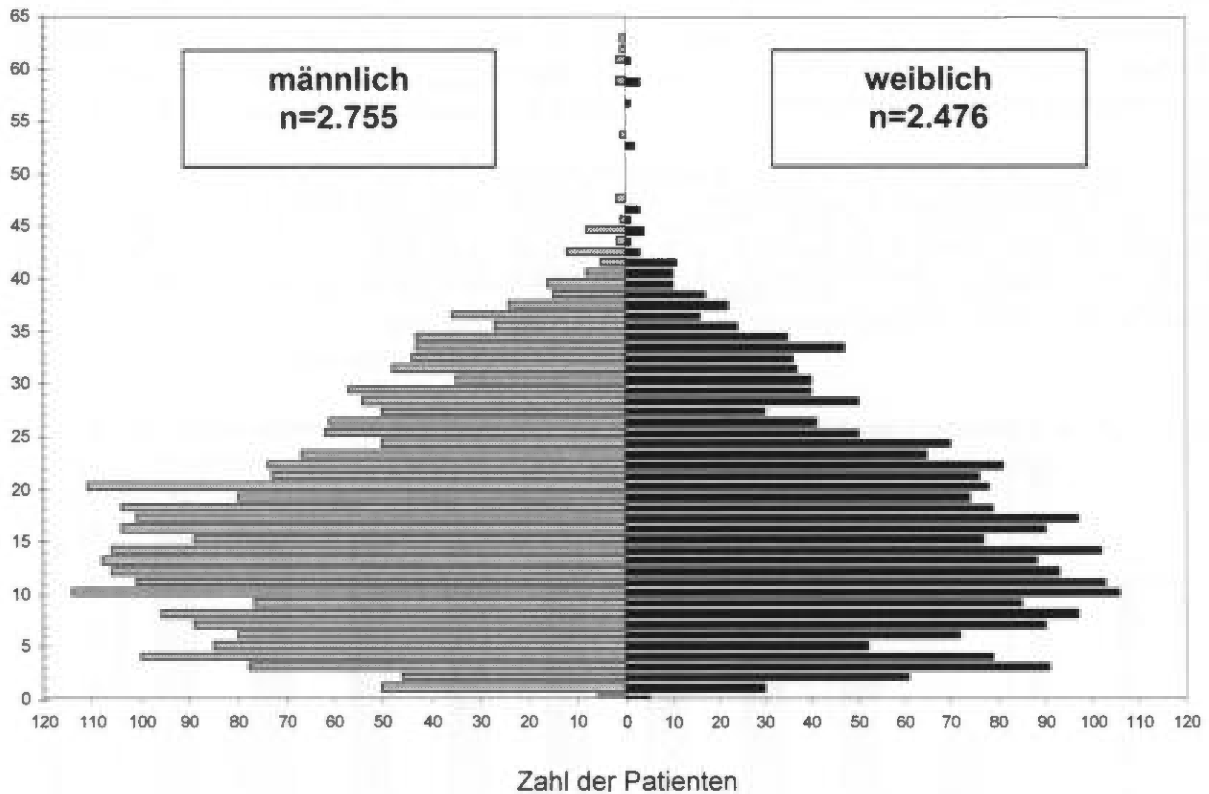


Abbildung 3: Alters- und Geschlechtsverteilung der CF-Patienten (31.12.2000)

Tabelle 1: Daten zu Abbildung 3: Alters- und Geschlechtsverteilung der CF-Patienten (31.12.2000)

Alter in Jahren (gerundet)	Geschlecht		Gesamt
	männlich	Weiblich	
0	6	5	11
1	50	30	80
2	46	61	107
3	78	91	169
4	100	79	179
5	85	52	137
6	80	72	152
7	89	90	179
8	96	97	193
9	77	85	162
10	114	106	220
11	101	103	204
12	106	93	199
13	108	88	196
14	106	102	208
15	89	77	166
16	104	90	194
17	101	97	198

18	104	79	183
19	80	74	154
20	111	78	189
21	73	76	149
22	74	81	155
23	67	65	132
24	50	70	120
25	62	50	112
26	61	41	102
27	50	30	80
28	54	50	104
29	57	40	97
30	35	40	75
31	48	37	85
32	44	36	80
33	43	47	90
34	43	35	78
35	27	24	51
36	36	16	52
37	24	22	46
38	15	17	32
39	16	10	26
40	8	10	18
41	5	11	16
42	12	3	15
43	2	1	3
44	8	4	12
45	1	1	2
46		3	3
47	2		2
52		2	2
53	1		1
56		1	1
58	2	3	5
60	2	1	3
61	1		1
62	1		1
Gesamt	2.755	2.476	5.231

2.3 Demografische Angaben

Tabelle 2: Verteilung der ethnischen Zugehörigkeit aller Patienten 1995 – 2000

	n	%
Kaukasisch	4974	93,9
Türkisch	129	2,4
Asiatisch	4	0,1
Afrikanisch	5	0,1
Andere	106	2,0
Ohne Angaben	80	1,5
Gesamt	5.298	100,0

Tabelle 3: Verteilung des Familienstandes der Patienten in 2000

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Summe	
	n	%	n	%	n	%
ledig	2228	99,3	996	80,0	3194	92,5
verheiratet			208	17,2	208	6,0
geschieden			17	1,4	17	0,5
verwitwet	1	0,0	1	0,1	2	0,1
ohne Angabe	15	0,7	16	1,3	31	0,9

Tabelle 4: Verteilung der Wohnsituation der Patienten in 2000

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Summe	
	n	%	N	%	n	%
bei den Eltern	2212	98,6	556	46,0	2768	80,2
allein in eigen. Wohnung	3	0,1	306	25,3	309	9,0
Partnerschaft	1	0,0	300	24,8	301	8,7
Heim u.a.	14	0,6	22	1,8	36	1,0
ohne Angabe	14	0,6	24	2,0	38	1,1

Tabelle 5: Verteilung von Schule / Ausbildung/ Beruf in 2000

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Summe	
	n	%	n	%	n	%
Schüler	1466	65,3	116	9,6	1582	45,8
Berufsausbildung	61	2,7	318	26,3	379	11,0
Berufstätigkeit			493	40,8	493	14,3
arbeitslos			58	4,8	58	1,7
Rentner	2	0,1	168	13,9	170	4,9
ohne Angabe	715*	31,9	55	4,6	770	22,3

*) darunter 620 Patienten unter 6 Jahre

2.4 Angaben zur Prozessqualität

2.4.1 Fehlende Daten

Grundlage der Auswertung 2000 sind 6.163 Basisbögen aus den Jahren 1995 bis 2000, einschließlich Doppel-, Dreifach- und Vierfachmeldungen derselben Patienten aus verschiedenen Einrichtungen. Lässt man die Verweigerer außer acht, dann bleiben für die Betrachtung in Tabelle 6 5.907 Basisbögen übrig (das entspricht 5.298 verschiedenen Patienten).

Tabelle 6: Verteilung ausgewählter fehlender Angaben auf den Basisbögen

	alle Patienten	
	n	%
Patientenidentifikation:		
Geburtsrang	30	0,4
Geburtsdatum der Mutter	85	1,4
Dokumentationsdatum	95	1,6
ethnische Zugehörigkeit	88	1,5
Diagnosemonat/ -jahr	1721/219	29,1/3,7
Kriterien, die zur CF-Diagnose führten (siehe Kapitel 2.4.2)	373	6,3
Anzahl der Geschwister	113	1,9
davon Geschwister mit CF	132	2,2
fehlende Angabe der Mutation 2, wenn 1. Mutation angegeben 1)	33	0,6

1) wurde in der Auswertung im Abschnitt 2.4.3 als "nicht identifiziert" gewertet

Das Alter der Patienten bei Verlaufsbeobachtung wird nicht aus dem Dokumentationsdatum, sondern aus dem Datum der klinischen Messung berechnet. Diese Angabe fehlte bei einem der Verlaufsbögen. Das Längen-Soll-Gewicht und der Body-Mass-Index konnten nicht berechnet werden, wenn das Körpergewicht und/oder die Körpergröße oder beide Angaben fehlten.

Tabelle 7: Verteilung ausgewählter fehlender Angaben bei 3453 Verlaufsbeobachtungen 2000

	Patienten unter 6 Jahre		Patienten 6 Jahre und älter		alle Patienten ²⁾	
	n	%	n	%	n	%
Körpergewicht	12	1,9	27	1,0	40	1,2
Körpergröße	14	2,3	30	1,1	45	1,3
Vitalkapazität	(483) ³⁾	(77,9)	139	4,9	623	18,0
Einsekundenkapazität	(485) ³⁾	(78,2)	140	4,9	626	18,1
MEF ₂₅	(491) ³⁾	(79,2)	252	8,9	744	21,5
P. aeruginosa	2	0,3	6	0,2	8	0,2
B. cepacia	6	1,0	7	0,2	13	0,4
IgG	148	23,9	463	16,3	612	17,7
Komplik./ Sonderprobl.	15	2,4	36	1,3	51	1,5
Antibiotika	25	4,0	48	1,7	73	2,1
weitere relev. Therapien	4	0,6	23	0,8	27	0,8

2) bei einem Patienten war eine exakte Altersberechnung nicht möglich (siehe oben)

3) altersbedingt fehlende Angabe

2.4.2 Diagnosestellung

Tabelle 8: Alter bei Diagnosestellung

	1995	1996	1997	1998	1999	2000
n	175	185	229	221	167	198
Mittelwert in Jahren	3,6	3,4	3,6	4,0	4,3	3,4
Standardabweichung	6,4	4,9	7,6	8,7	8,2	5,9
Median	1,2	1,2	0,6	0,8	1,0	1,2
kleinster Wert	< 0,1	< 0,1	< 0,1	< 0,1	< 0,1	< 0,1
größter Wert	52,9	32,9	42,9	57,6	55,7	37,5
im ersten Lebensjahr diagnostiziert (%)	80(45,7%)	95(51,4%)	128(55,9%)	110(49,8%)	81(48,5%)	60(30,3%)
mit 18 Jahren oder später diagnost. (%)	4 (2,3%)	6(3,2%)	18(7,9%)	17(7,7%)	11(6,6%)	5(2,5%)

Tabelle 9: Symptome, die 2000 zu den 198 CF-Diagnosen führten (Mehrfachangaben möglich)

	Zahl der Patienten	%
Unbekannt	26	13,1
Screeningtest	12	6,1
nur gastrointestinale Probleme	20	10,1
nur pulmonale Probleme	41	20,7
gastrointestinale und pulmonale Probleme	37	18,7
Mekoniumileus	23	11,6
Analprolaps	16	8,1
Geschwisterkind	10	5,1
andere Probleme	14	7,1

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

Bei 264 (5,0%) von 5.298 Patienten sind weder pathologische Schweißtestwerte, noch eine positive nasale Potentialdifferenz angegeben, noch wurde der Genotyp bestimmt. Zum Teil handelt es sich um ältere Patienten, aber 9 Patienten sind z.B. nach 1994 geboren; d. h. nach Beginn der Qualitätssicherungsmaßnahme Mukoviszidose.

Bei 32 Patienten wurde die Diagnose widerrufen.

2.4.3 Gentypisierung

Von den über 700 bekannten für 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 6.016 mal, also in 67,1% der Fälle gefunden (Tabelle 11).

50,0% der Patienten sind $\Delta F508$ -Homozygot, weitere 15,5% sind $\Delta F508$ -Heterozygot (Tabelle 13).

Die Verteilung der Mutationen für alle 5298 Patienten aus 1995 – 2000 wurde analog dem US-Bericht für 1998 [7] aufgeschlüsselt.

Tabelle 10: DNA-Analyse

	n	%
Genotyp nicht bestimmt	815	15,4
Genotyp bestimmt	4.483	84,6
Gesamt	5.298	100,0

Tabelle 11: Mutationshäufigkeit

	n	%
$\Delta F508$	6016	67,0
G551D	133	1,5
G542X	132	1,5
R553X	150	1,7
W1282X	26	0,3
R347P	90	1,0
N1303K	135	1,5
R560T		
dI507	9	0,1
1717-1G→A	50	0,6
A455E	2	0,0
S549N	1	0,0
621+1G→T	6	0,1
R117H	19	0,2
2184dA	4	0,1
R1162X	10	0,1
3849+10Kb C→T	35	0,4
Andere	395	4,4
nicht identifiziert	1753	19,5
Gesamt	8.966	100,0

Tabelle 12: Mutationen

	n	%
2 bekannte Mutationen	3.119	69,6
1 Mutation bekannt, eine nicht identifiziert	974	21,7
beide Mutationen nicht identifiziert	390	8,7
Gesamt (genotypisiert)	4.483	100,0

Tabelle 13: Kombinationen von Mutationen

	n	%
Δ F508-Homozygot	2.243	50,0
Δ F508/ andere Mutation	695	15,5
Δ F508/ nicht identifiziert	833	18,6
nicht Δ F508/ nicht identifiziert	147	3,3
beide Allele nicht Δ F508, aber identifiziert	175	3,9
beide Allele nicht identifiziert	390	8,7
Gesamt	4.483	100,0

Tabelle 14: Homozygote

	n	%
Δ F508	2.243	94,9
G551D	3	0,1
G542X	6	0,3
R553X	4	0,2
W1282X	2	0,1
R347P	1	0,1
N1303K	7	0,3
dI507	1	0,1
621+IG→T	1	0,1
Andere	95	4,0
Gesamt	2.363	100,0

2.4.4 Therapie

Tabelle 15: Therapie in den Altersgruppen (Angaben analog Verlaufsbogen)

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Summe	
	n	%	n	%	n	%
keine Antibiotika	233	10,4	49	4,1	282	8,2
orale Antib. >3, < 250 d/Jahr	1109	49,4	491	40,6	1600	46,3
orale Antibiotika > 250 d/Jahr	708	31,6	527	43,6	1235	35,8
Antibiotika inhal. ganzjährig	622	27,7	633	52,4	1255	36,4
Anzahl iv-Therapien	0-11	-	0-12	-	0-12	-
keine weitere relev. Therapie	79	3,5	30	2,5	109	3,2
Pankreaslipase ≤ 10.000 E/kg	1643	73,2	935	77,4	2578	74,7
Pankreaslipase > 10.000 E/kg	443	19,7	164	13,6	607	17,6
Ursodeoxycholsäure	761	33,9	467	38,7	1228	35,6
PEG	46	2,0	33	2,7	79	2,3
Insulintherapie	37	1,6	146	12,1	183	5,3
orale Antidiabetika	23	1,0	58	4,8	81	2,3
DNase	558	24,9	439	36,3	997	28,9
Antiphlogistika	173	7,7	133	11,0	306	8,9
O ₂ -Therapie	55	2,5	158	13,1	213	6,2
assistierte Beatmung			5	0,4	5	0,1
sonstiges	901	40,2	617	51,1	1518	44,0

Tabelle 16: Pankreasinsuffizienz und Substitutionstherapie

	Pankreasinsuffizienz		keine Pankreasinsuffizienz		Summe	
	n	%	n	%	n	%
Patienten < 18 Jahre	1700	75,8	544	24,2	2244	100,0
keine Pankreaslipase	40		118		158	
Pankreaslipase ≤ 10.000 E/kg	1265		378		1643	
Pankreaslipase > 10.000 E/kg	395		48		443	
Patienten ≥ 18 Jahre	965	79,9	243	20,1	1208	100,0
keine Pankreaslipase	32		77		109	
Pankreaslipase ≤ 10.000 E/kg	803		132		935	
Pankreaslipase > 10.000 E/kg	130		34		164	

Angaben laut Verlaufsbögen

Tabelle 17: Diabetes mellitus und Insulin bzw. orale Antidiabetika

	Diabetes mellitus		kein Diabetes mellitus		Summe	
	n	%	n	%	N	%
Patienten < 18 Jahre	61	2,7	2183	97,3	2244	100,0
Insulin	35		2		37	
kein Insulin	26		2181		2207	
orale Antidiabetika	17		6		23	
keine oralen Antidiabetika	44		2177		2221	
Patienten ≥ 18 Jahre	212	17,5	996	82,5	1208	100,0
Insulin	131		15		146	
kein Insulin	81		981		1062	
orale Antidiabetika	51		7		58	
keine oralen Antidiabetika	161		989		1150	

Angaben laut Verlaufsbögen

Tabelle 18: Pseudomonas aeruginosa und/oder Burkholderia cepacia und Antibiotikatherapie

	Keime nachgewiesen		keine Keime nachgewiesen		Summe	
	n	%	n	%	N	%
Patienten < 18 Jahre	887	40,6	1297	59,4	2184	100,0
Antibiotikatherapie	870		1082		1952	
keine Antibiotikatherapie	17		215		232	
Patienten ≥ 18 Jahre	882	73,8	313	26,2	1195	100,0
Antibiotikatherapie	874		275		1149	
keine Antibiotikatherapie	8		38		46	

2.4.5 Status der Behandlung

Tabelle 19: Regelmäßige Behandlung oder Konsultation

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Summe	
	n	%	n	%	N	%
regelmäßige Behandlung	2175	96,9	1163	96,3	3338	96,7
zur Konsult. vorgestellt	62	2,8	44	3,6	106	3,1
ohne Angabe	7	0,3	1	0,1	8	0,2

2.5 Ergebnisqualität

2.5.1 Größe, Gewicht

2.5.1.1 Patienten unter 18 Jahre

Wie schon in den Vorjahren werden einige Ergebnisse in Abhängigkeit von der Zahl der 2000 in der Einrichtung behandelten CF-Patienten dargestellt. Dabei bedeutet

- **Typ 1:** in der Einrichtung werden bis zu 20 Patienten behandelt,
- **Typ 2:** in der Einrichtung werden 21 bis 100 Patienten behandelt und
- **Typ 3:** in der Einrichtung werden 101 und mehr Patienten behandelt.

Tabelle 20 enthält die Verteilung der Patienten mit einem Längen-Soll-Gewicht von unter oder ab 90% des Normwertes nach Reinken [23] für alle Patienten (Zeile Gesamt) und unterteilt nach Altersklassen für Einrichtungen aller drei Größen (bei klinischer Messung).

Tabelle 20: Längen-Soll-Gewicht für alle Patienten bis 18 Jahre

Alter in Jahren	ohne LSG		LSG < 90%		LSG ≥ 90%		Mittel- wert	Standard- abw.	N
	n	%	n	%	n	%			
bis 2	4	3,1	41	31,5	85	65,4	95,36	12,09	130
2-<4	5	2,0	37	14,5	213	83,5	98,66	8,63	255
4-<6	6	2,6	29	12,3	200	85,1	99,82	9,57	235
6-<8	3	1,2	45	17,5	209	81,3	98,25	10,64	257
8-<10	5	1,9	58	22,1	200	76,0	99,23	12,56	263
10-<12	5	1,8	67	24,3	204	73,9	98,38	13,04	276
12-<14	4	1,4	87	29,8	201	68,8	96,10	11,82	292
14-<16			96	35,2	177	64,8	95,28	13,95	273
16-<18	2	0,8	95	36,1	166	63,1	96,94	15,32	263
Gesamt	34	1,5	555	24,7	1655	73,8	97,62	12,26	2244

Tabelle 21: Längen-Soll-Gewicht für Patienten bis 18 Jahre in kleinen Einrichtungen (Typ 1)

Alter in Jahren	ohne LSG		LSG < 90%		LSG ≥ 90%		Mittel- wert	Standard- abw.	N
	n	%	n	%	n	%			
bis 2	1	7,1	3	21,4	10	71,4	97,49	11,68	17
2-<4			4	23,5	13	76,5	95,88	9,63	23
4-<6			3	14,3	18	85,7	99,12	8,88	22
6-<8	1	3,8	5	19,2	20	76,9	98,82	8,75	27
8-<10			6	23,1	20	76,9	102,79	14,98	29
10-<12			7	29,2	17	70,8	98,39	11,05	24
12-<14			8	22,2	28	77,8	95,32	11,36	38
14-<16			5	29,4	12	70,6	101,52	17,40	17
16-<18					13	100,0	105,62	8,86	13
Gesamt	2	1,0	41	21,1	151	77,8	99,03	11,89	210

Tabelle 22: Längen-Soll-Gewicht für Patienten bis 18 Jahre in mittleren Einrichtungen (Typ 2)

Alter in Jahren	ohne LSG		LSG < 90%		LSG ≥ 90%		Mittel- wert	Standard- abw.	N
	n	%	n	%	n	%			
bis 2	1	1,7	20	33,9	38	64,4	94,36	12,15	59
2-<4			11	10,7	92	89,3	99,43	8,77	103
4-<6			12	11,4	93	88,6	100,67	10,73	105
6-<8	1	0,9	14	13,2	91	85,8	98,86	11,58	106
8-<10	1	0,9	27	23,9	85	75,2	99,23	13,29	113
10-<12	2	1,5	35	25,5	100	73,0	98,51	12,88	137
12-<14			45	32,4	94	67,6	95,90	11,99	138
14-<16			37	28,7	92	71,3	96,12	13,55	129
16-<18	1	0,7	56	41,2	79	58,1	95,03	15,87	136
Gesamt	6	0,6	257	25,0	764	74,4	97,59	12,73	1027

Tabelle 23: Längen-Soll-Gewicht für Patienten bis 18 Jahre in großen Einrichtungen (Typ 3)

Alter in Jahren	ohne LSG		LSG < 90%		LSG ≥ 90%		Mittel- wert	Standard- abw.	N
	n	%	n	%	n	%			
bis 2	2	3,7	18	33,3	34	63,0	95,50	12,39	54
2-<4	5	3,9	21	16,3	103	79,8	98,36	8,44	129
4-<6	6	5,6	14	13,0	88	81,5	99,11	8,43	108
6-<8	1	0,8	26	21,0	97	78,2	97,52	10,17	124
8-<10	4	3,3	25	20,7	92	76,0	98,53	11,32	121
10-<12	3	2,6	25	21,7	87	75,7	98,22	13,72	115
12-<14	4	3,5	33	28,7	78	67,8	96,69	11,90	115
14-<16			54	42,5	73	57,5	93,59	13,66	127
16-<18	1	0,9	39	34,2	74	64,9	98,24	14,84	114
Gesamt	26	2,6	255	25,3	726	72,1	97,36	11,90	1007

Die Abbildung 4 zeigt die Mittelwerte und 95% Konfidenzintervalle der Mittelwerte für das Längen-Soll-Gewicht in den drei verschiedenen Einrichtungstypen in den einzelnen Altersstufen. Hierbei ist zu beachten, dass gerade bei den Einrichtungen des Typs 1 mit ihren vergleichsweise wenigen Patienten der Mittelwert des Längen-Soll-Gewichtes von einzelnen Ausreißern stark beeinflusst wird. Die weiten Konfidenzintervalle deuten auf kleine Fallzahlen und / oder große Streuungen hin.

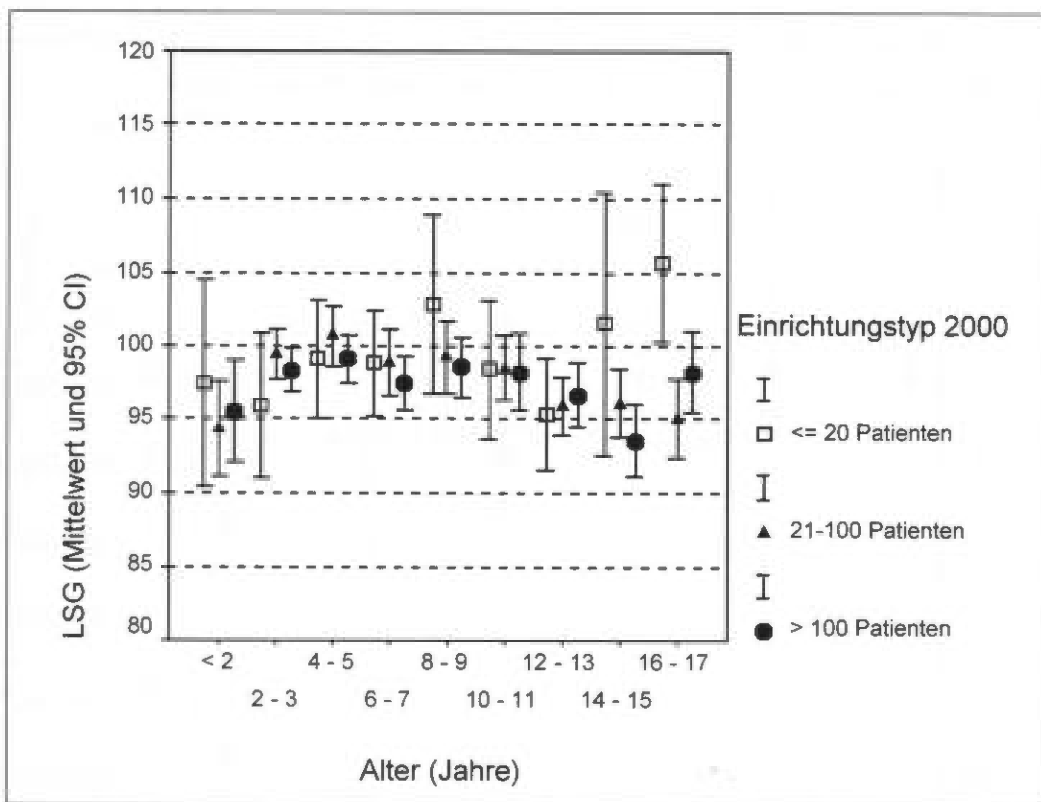


Abbildung 4: Verteilung des Längen-Soll-Gewichtes in Einrichtungen verschiedener Größe

Tabelle 24: Subpopulation mit Angaben zum Längen-Soll-Gewicht 1999 und 2000

2000	1999 < 90%		1999 ≥ 90%	
	n	%	n	%
besser (↑ 5%)	43	9,3	292	20,3
gleich (± 5%)	319	68,8	919	64,0
schlechter (↓ 5%)	102	22,0	224	15,6
Gesamt	464	100,0	1435	100,0

In Tabelle 24 wird das Längen-Soll-Gewicht von Patienten verglichen, für die sowohl 1999 als auch 2000 Werte vorlagen. Von den 464 Patienten, die 1999 ein Längen-Soll-Gewicht unter 90% hatten, stieg dieses 2000 bei 43 Patienten (9,3%) um mehr als 5% des Normwertes. Bei 319 Patienten blieb es gleich (d.h. es schwankte um höchstens 5% des Normwertes) und bei 102 Patienten sank es um mehr als 5% des Normwertes ab. Bei den

1435 Patienten, die 1999 über 90% des Normwertes lagen, stieg das Längen-Soll-Gewicht bei 292 Kranken (20,3%) um mehr als 5%.

Für die Jahre 1995 bis 2000 lagen für 803 Patienten, die 2000 zwischen 6 und 18 Jahre alt waren, Werte für das Längen-Soll-Gewicht vor. Die Abbildung 5 zeigt, dass für Patienten, die 2000 jünger als 14 Jahre alt waren, die Werte von 1995 bis 2000 unsystematisch (d.h. ohne Trend) schwankten, zum Teil auch abnahmen, nur bei Patienten ab 16 Jahren ist eine kontinuierliche jährliche Steigerung zu beobachten.

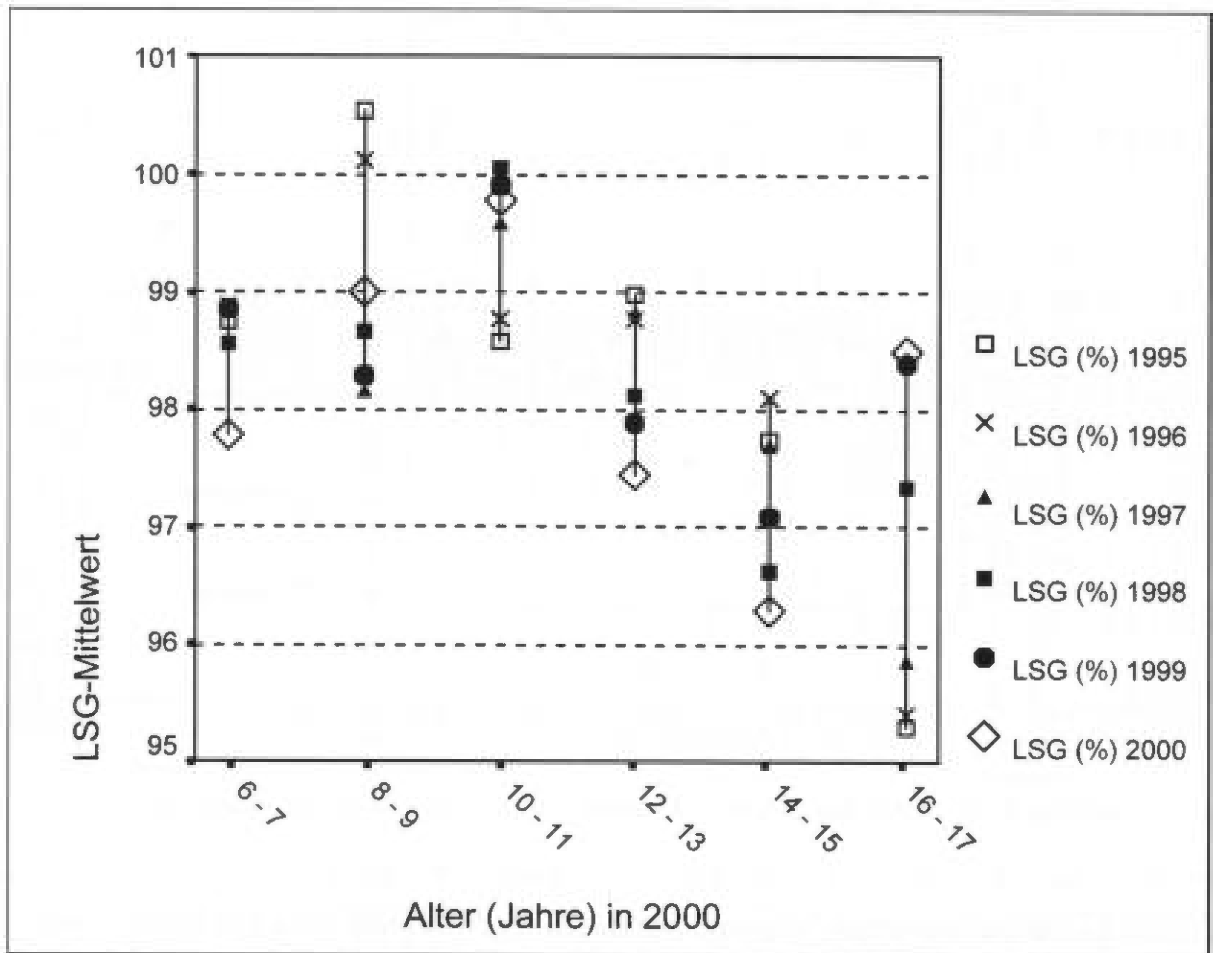


Abbildung 5: Mittl. Längen-Soll-Gewicht für n=803 Fälle mit sechs Verlaufsbeobachtungen

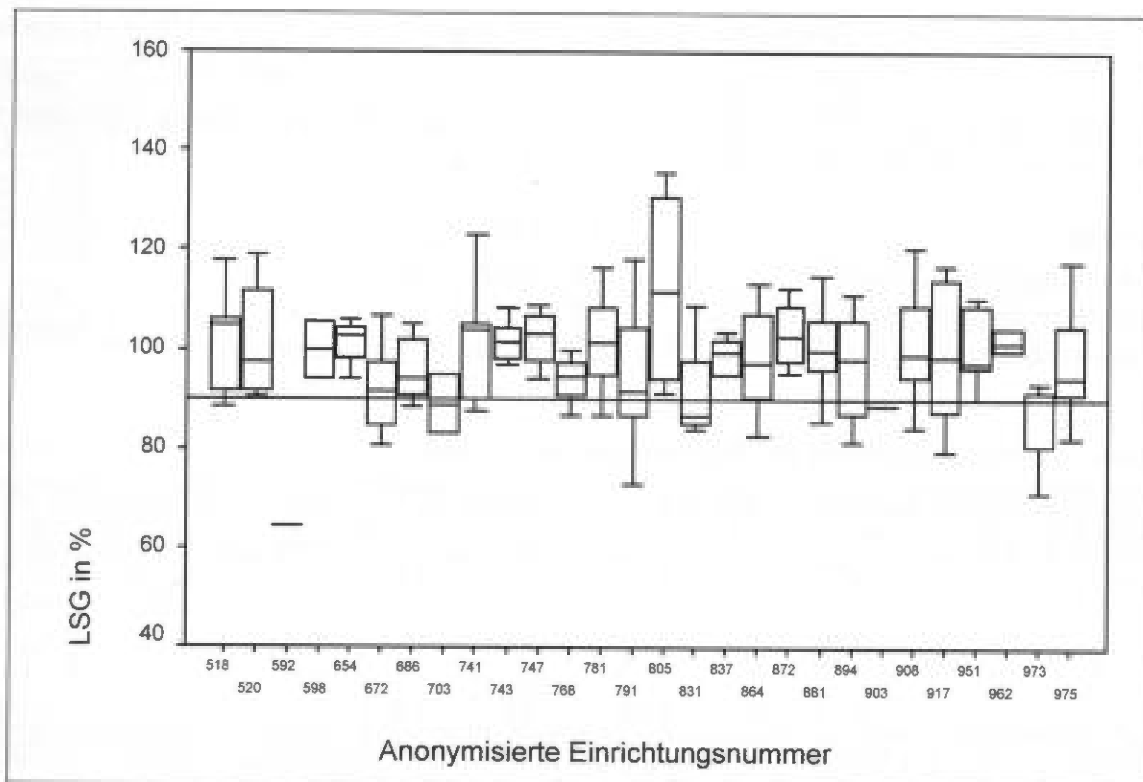


Abbildung 6: Längen-Soll-Gewicht, <18 Jahre, bis 20 Patienten (Typ 1)

(Normwert = 90 %, Mittelwert = 99 %)

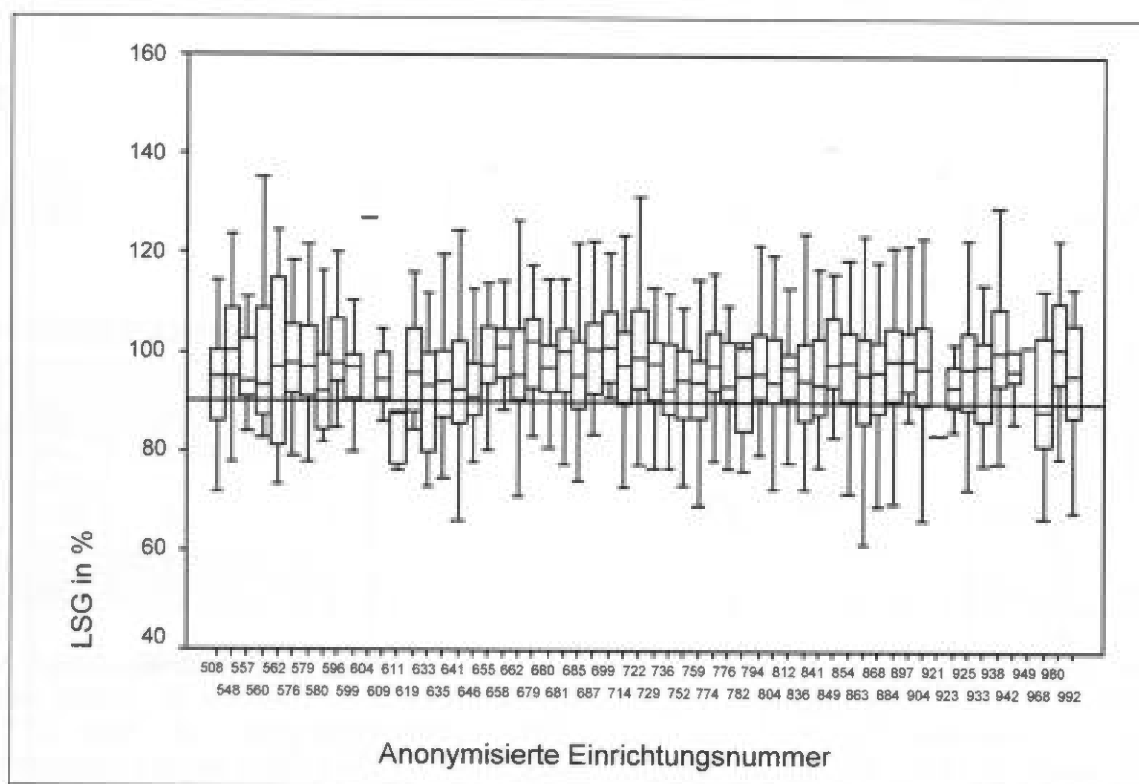


Abbildung 7: Längen-Soll-Gewicht, <18 Jahre, > 20 Patienten (Typ 2 und 3)

(Normwert = 90 %, Mittelwert = 97,5 %)

2.5.1.2 Erwachsene Patienten (18 Jahre und älter)

Der Body-Mass-Index ($BMI = (\text{Körpergewicht in kg}) / (\text{Körpergröße in m})^2$) wird für erwachsene Patienten nach Müller [19] in die Kategorien

- normal (19 ≤ BMI < 25),
- Unterernährung, Stufe I (17 ≤ BMI < 19),
- Unterernährung, Stufe II (16 ≤ BMI < 17) und
- Unterernährung, Stufe III (BMI < 16) eingeteilt.

Tabelle 25: Body-Mass-Index für alle Patienten ab 18 Jahre

Alter in Jahren	ohne BMI		BMI < 19		BMI ≥ 19		Mittel- wert	Standard- abw.	N
	n	%	n	%	n	%			
18 - <22	4	1,0	165	42,7	217	56,2	19,83	2,76	386
22 - <26			103	39,8	156	60,2	19,90	2,68	259
26 - <30	4	1,9	70	33,2	137	64,9	20,14	2,52	210
30 - <34	3	1,5	53	26,8	142	71,7	20,59	3,01	198
≥ 34	2	1,3	35	22,7	117	76,0	20,72	2,76	184
Gesamt	13	1,1	426	35,3	769	63,7	20,14	2,76	1207

Der mittlere Body-Mass-Index der Patienten in der Altersklasse von 18 bis 22 Jahre ist signifikant niedriger ($p < 0,05$) als bei älteren Patienten (≥ 30 Jahre).

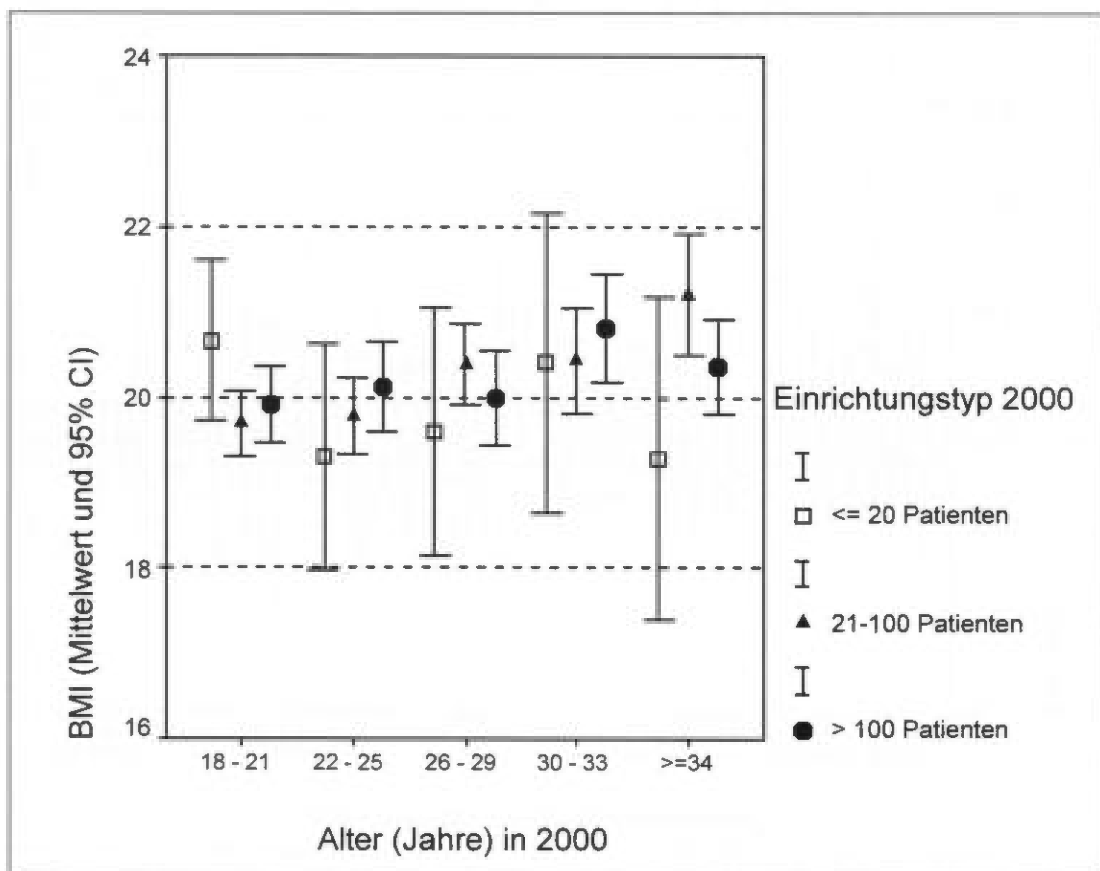


Abbildung 8: Verteilung des Body-Mass-Index für erwachsene Patienten

Tabelle 26: BMI für alle Patienten ab 18 Jahre in kleinen Einrichtungen (Typ 1)

Alter in Jahren	ohne BMI		BMI < 19		BMI ≥ 19		Mittel- wert	Standard- abw.	N
	n	%	n	%	n	%			
18 - <22			6	26,1	17	73,9	20,65	2,16	23
22 - <26			8	53,3	7	46,7	19,29	2,37	15
26 - <30			7	41,2	10	58,8	19,59	2,81	17
30 - <34			4	30,8	9	69,2	20,40	2,89	13
≥ 34			4	44,4	5	55,6	19,28	2,46	9
Gesamt			29	37,7	48	62,3	19,95	2,52	77

Tabelle 27: BMI für alle Patienten ab 18 Jahre in mittleren Einrichtungen (Typ 2)

Alter in Jahren	ohne BMI		BMI < 19		BMI ≥ 19		Mittel- wert	Standard- abw.	N
	n	%	n	%	n	%			
18 - <22	1	0,5	95	46,6	108	52,9	19,69	2,77	204
22 - <26			52	40,3	77	59,7	19,77	2,56	129
26 - <30	1	1,0	28	28,9	68	70,1	20,39	2,31	97
30 - <34			30	30,3	69	69,7	20,43	3,12	99
≥ 34			15	19,7	61	80,3	21,21	3,11	76
Gesamt	2	0,3	220	36,4	383	63,3	20,13	2,80	605

Tabelle 28: BMI für alle Patienten ab 18 Jahre in großen Einrichtungen (Typ 3)

Alter in Jahren	ohne BMI		BMI < 19		BMI ≥ 19		Mittel- wert	Standard- abw.	N
	n	%	n	%	n	%			
18 - <22	3	1,9	64	40,3	92	57,9	19,90	2,81	159
22 - <26			43	37,4	72	62,6	20,12	2,85	115
26 - <30	3	3,1	35	36,1	59	60,8	19,98	2,67	96
30 - <34	3	3,5	19	22,1	64	74,4	20,80	2,91	86
≥ 34	2	2,9	16	23,2	51	73,9	20,36	2,25	69
Gesamt	11	2,1	177	33,7	338	64,3	20,17	2,75	525

Tabelle 29: Subpopulation mit Angaben zu BMI 1999 und 2000

2000	1999: < 16		1999: 16 - <17		1999: 17 - <19		1999: ≥ 19	
	n	%	n	%	n	%	n	%
< 16	26	61,9	8	13,3	7	3,0	3	0,5
16 - <17	7	16,7	29	48,3	20	8,6	1	0,2
17 - <19	9	21,4	22	36,7	159	68,5	38	6,2
≥ 19			1	1,7	46	19,8	567	93,1
Gesamt	42	100,0	60	100,0	232	100,0	609	100,0

Die Tabelle 29 zeigt u.a., dass von 609 Patienten, die 1999 einen normalen Body-Mass-Index hatten, 38 (6,2%) eine Unterernährung der Stufe 1 entwickelten. Bei vier Patienten (0,7%) sank der Body-Mass-Index noch weiter ab. Von 292 Patienten mit einer Unterernährung der Stufe 1 oder 2 in 1999 hatten 47 (16,1%) in 2000 einen normalen Body-Mass-Index.

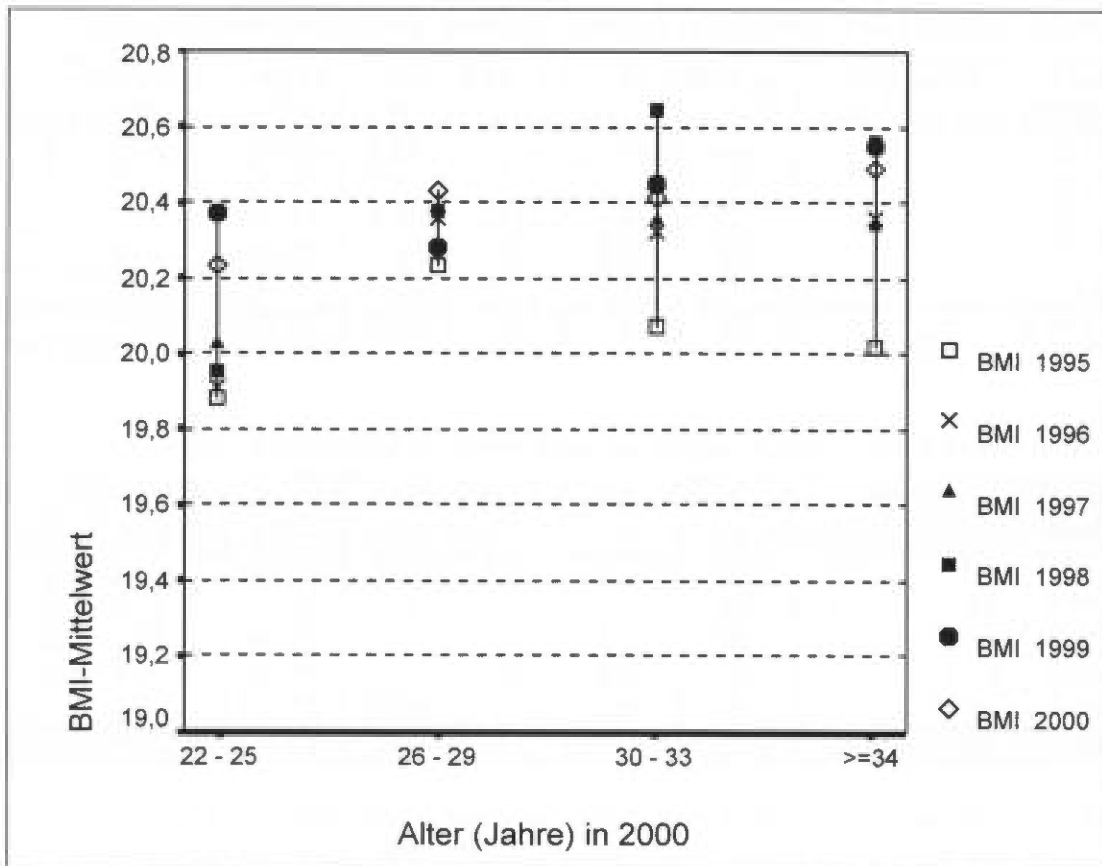


Abbildung 9: Mittlerer Body-Mass-Index für n=315 Fälle mit sechs Verlaufsbeobachtungen

Für alle Altersgruppen über 18 Jahre (=Alter in 2000) zeigte sich eine BMI-Erhöhung über die Jahre 1995 bis 2000, die allerdings nicht signifikant ist.

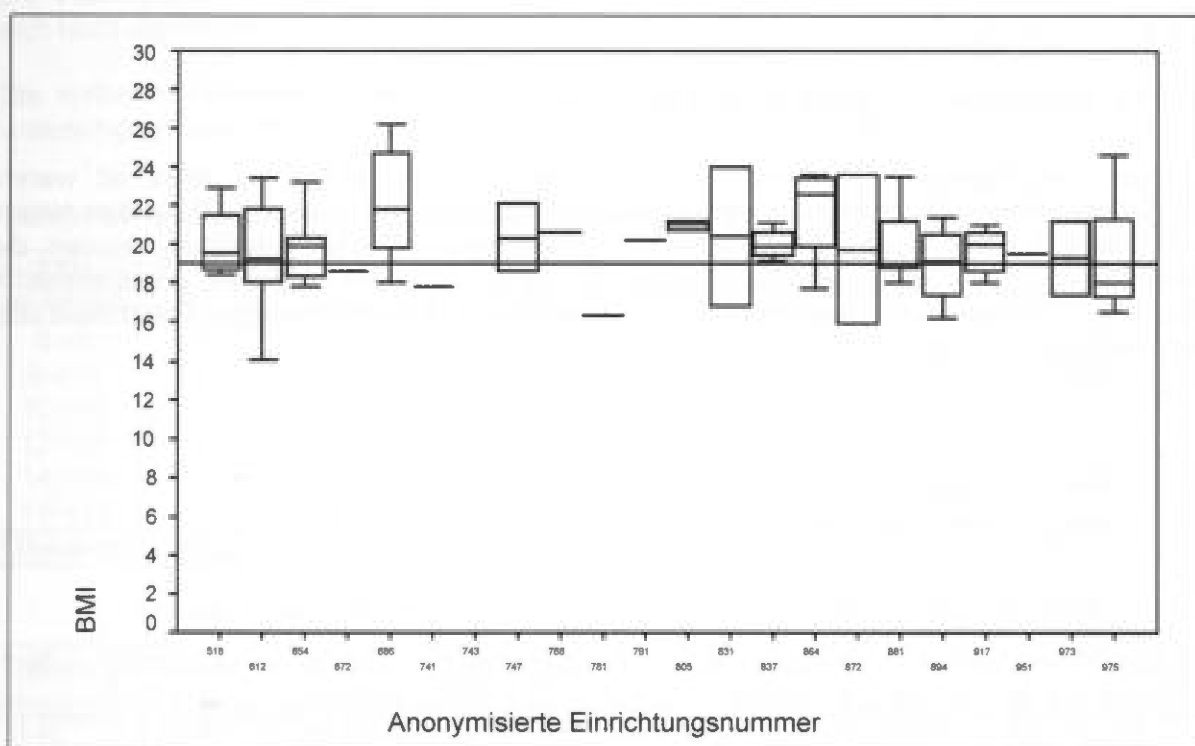


Abbildung 10: Body-Mass-Index, ab 18 Jahre, bis 20 Patienten (Typ 1)

(BMI ab 19 normal, Mittelwert = 19,9)

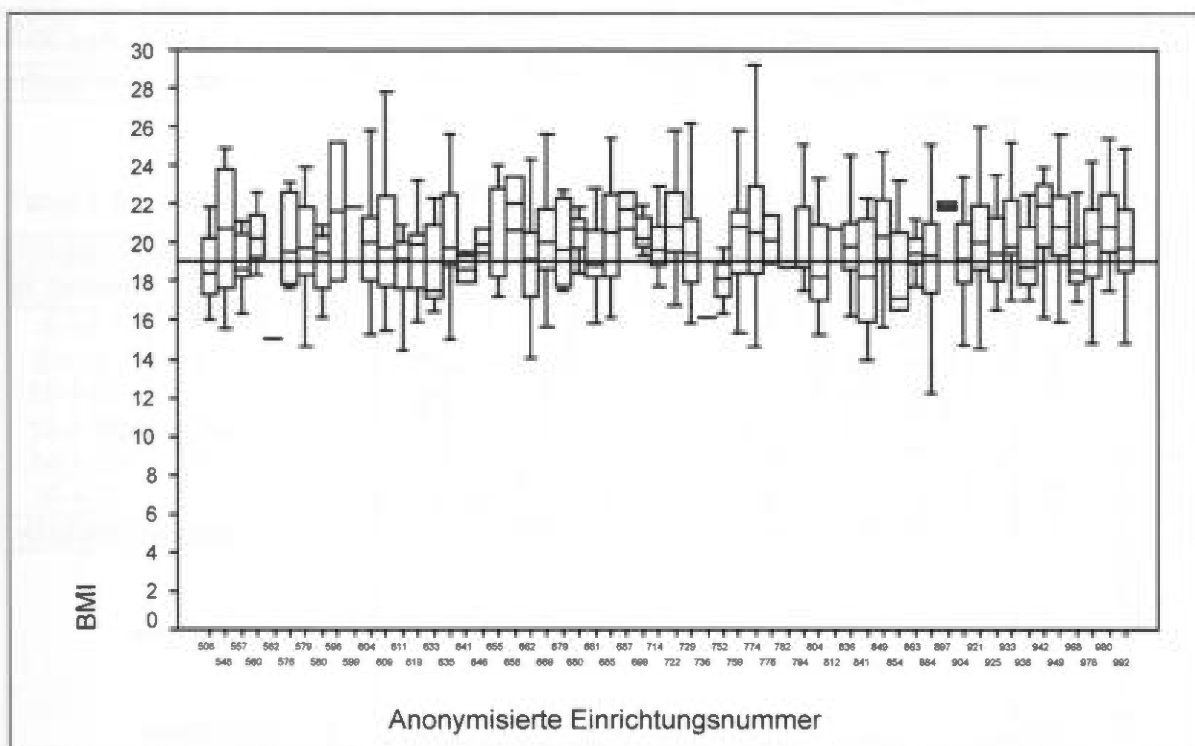


Abbildung 11: : Body-Mass-Index, ab 18 Jahre, bis > 20 Patienten (Typ 2 und 3)

(BMI ab 19 normal, Mittelwert = 20,1)

2.5.2 Lungenfunktion

2.5.2.1 Patienten von 6 bis unter 18 Jahre

Lungenfunktionsdaten wurden nur von Patienten, die mindestens 6 Jahre alt waren, ausgewertet. Von 471 Kindern zwischen zwei und sechs Jahren lagen 2000 darüber hinaus 114 Werte für die Vitalkapazität vor. Zur Beurteilung der Lungenfunktion wurden die Vitalkapazität (VC), die Einsekundenkapazität (FEV1) und der maximale expiratorische Fluss bei 25% der Vitalkapazität (MEF₂₅) nach Zapletal [35] entsprechend Geschlecht und Körpergröße normiert.

Als normale Lungenfunktionen gelten in dieser Auswertung:

- VC** ≥ 80%,
- FEV1** ≥ 80% bzw.
- MEF₂₅** ≥ 60% des Normwertes nach Zapletal.

Tabelle 30: Vitalkapazität (VC in %) für alle Patienten im Alter von 6 bis 18 Jahren

Alter in Jahren	ohne VC		VC < 80%		VC ≥ 80%		Mittel- wert	Standard- abw.	N
	n	%	n	%	n	%			
6-<8	25	9,7	78	30,4	154	59,9	86,65	18,05	257
8-<10	19	7,2	81	30,8	163	62,0	86,57	16,65	263
10-<12	13	4,7	98	35,5	165	59,8	83,30	17,67	276
12-<14	12	4,1	116	39,7	164	56,2	82,52	18,14	292
14-<16	8	2,9	100	36,6	165	60,4	83,78	21,61	273
16-<18	12	4,6	90	34,2	161	61,2	86,08	20,93	263
Gesamt	89	5,5	563	34,7	972	59,9	84,72	18,99	1624

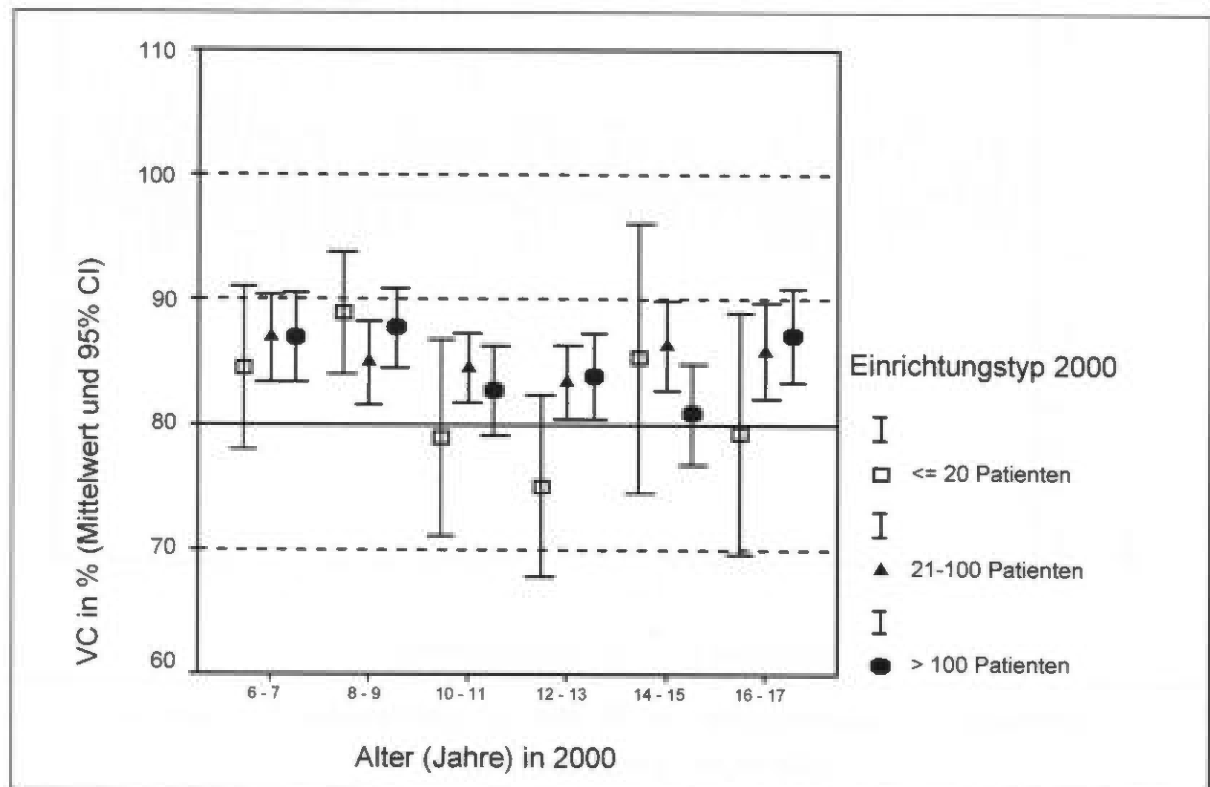


Abbildung 12: Verteilung der Vitalkapazität (in %) für Patienten zwischen 6 und 18 Jahren

Die Vitalkapazität in Prozent der Norm zwischen den einzelnen Altersklassen unterscheidet sich nicht signifikant.

Die mittleren Vitalkapazitätswerte der Einrichtungen vom Typ 2 und 3 liegen zwar höher, unterscheiden sich aber nicht signifikant von denen der Einrichtungen vom Typ 1.

Tabelle 31: Vitalkapazität (VC in %) für 6-18jährige Patienten in kleinen Einrichtungen (Typ 1)

Alter in Jahren	ohne VC		VC < 80%		VC ≥ 80%		Mittel- wert	Standard- abw.	N
	n	%	n	%	n	%			
6-<8	2	7,4	8	29,6	17	63,0	84,40	15,25	27
8-<10	1	3,4	6	20,7	22	75,9	88,01	13,27	29
10-<12	1	4,2	11	45,8	12	50,0	78,93	18,14	24
12-<14	3	7,9	22	57,9	13	34,2	75,03	19,84	38
14-<16	1	5,9	5	29,4	11	64,7	85,36	20,21	17
16-<18	1	7,7	7	53,8	5	38,5	79,32	15,17	13
Gesamt	9	6,1	59	39,9	80	54,1	81,54	17,64	148

Tabelle 32: Vitalkapazität (%) für 6-18jährige Patienten in mittleren Einrichtungen (Typ 2)

Alter in Jahren	ohne VC		VC < 80%		VC ≥ 80%		Mittel- wert	Standard- abw.	N
	n	%	n	%	n	%			
6-<8	8	7,5	34	32,1	64	60,4	86,91	17,54	106
8-<10	7	6,2	40	35,4	66	58,4	84,99	17,41	113
10-<12	5	3,6	42	30,7	90	65,7	84,54	16,33	137
12-<14	1	0,7	51	36,7	87	62,6	83,41	17,62	139
14-<16	1	0,8	43	33,3	85	65,9	86,34	20,80	129
16-<18	5	3,7	49	36,0	82	60,3	85,84	22,24	136
Gesamt	27	3,6	259	34,1	474	62,4	85,26	18,82	760

Tabelle 33: Vitalkapazität (%) für 6-18jährige Patienten in großen Einrichtungen (Typ 3)

Alter in Jahren	ohne VC		VC < 80%		VC ≥ 80%		Mittel- wert	Standard- abw.	N
	n	%	n	%	n	%			
6-<8	15	12,1	36	29,0	73	58,9	86,94	19,17	124
8-<10	11	9,1	35	28,9	75	62,0	87,73	16,68	121
10-<12	7	6,1	45	39,1	63	54,8	82,73	19,07	115
12-<14	8	7,0	43	37,4	64	55,7	83,81	17,81	115
14-<16	6	4,7	52	40,9	69	54,3	80,86	22,43	127
16-<18	6	5,3	34	29,8	74	64,9	87,12	19,83	114
Gesamt	53	7,4	245	34,2	418	58,4	84,80	19,41	716

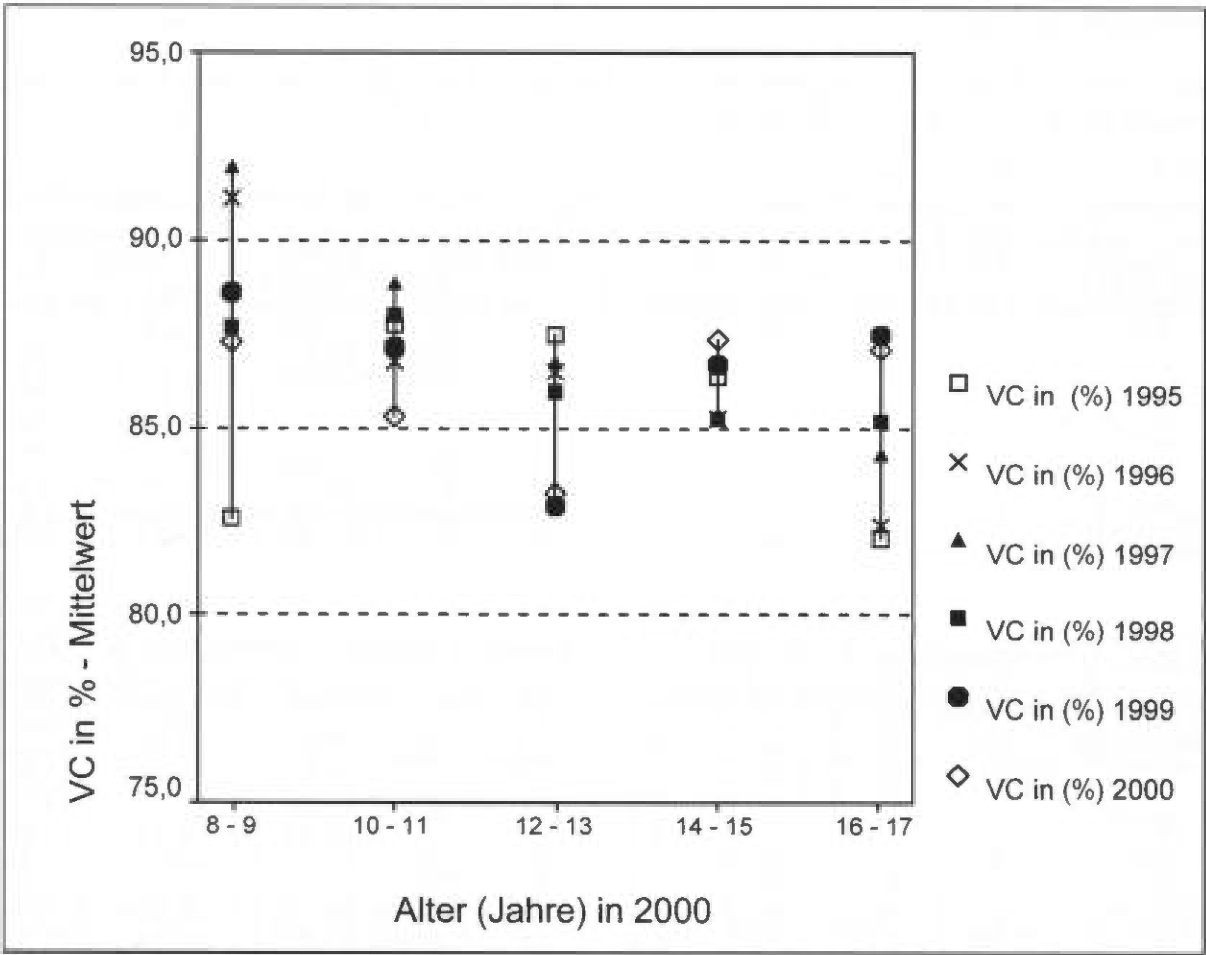


Abbildung 13: Mittlere Vitalkapazität (%) für n=505 Fälle mit sechs Verlaufsbeobachtungen

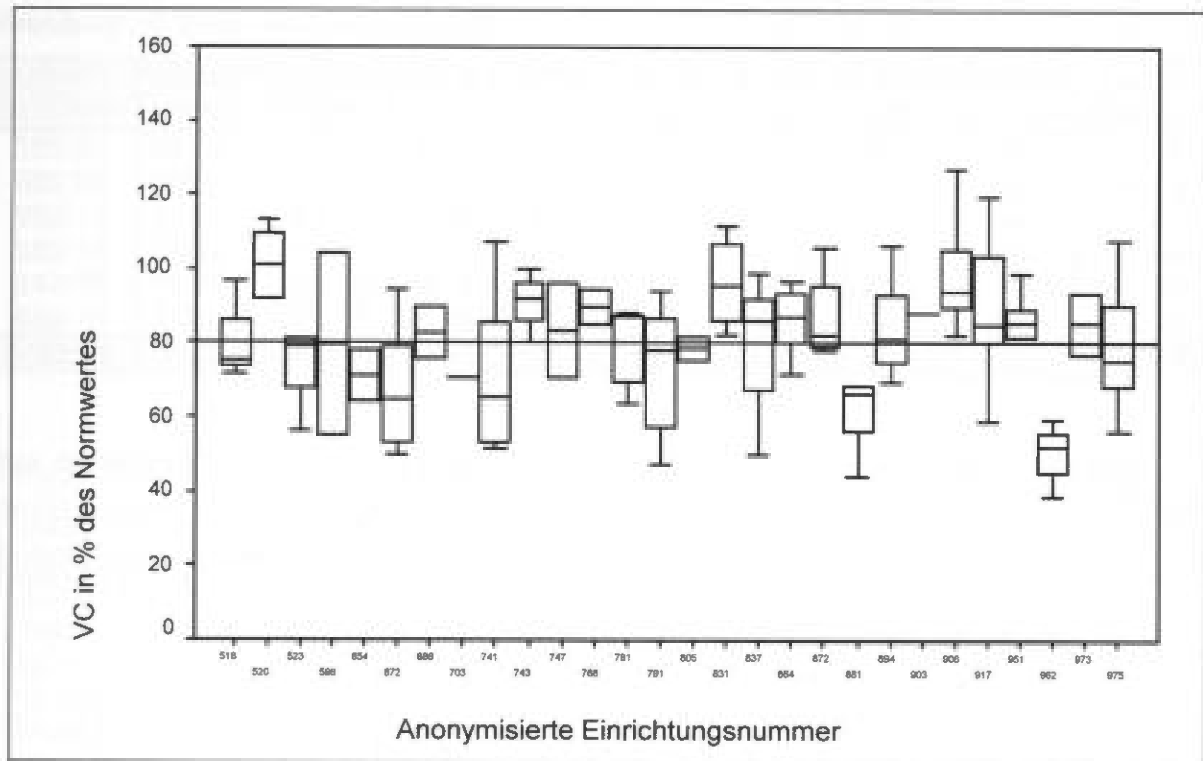


Abbildung 14: Vitalkapazität, 6 – 17 Jahre, bis 20 Patienten (Typ 1)
(Normwert = 80 %, Mittelwert = 81,6%)

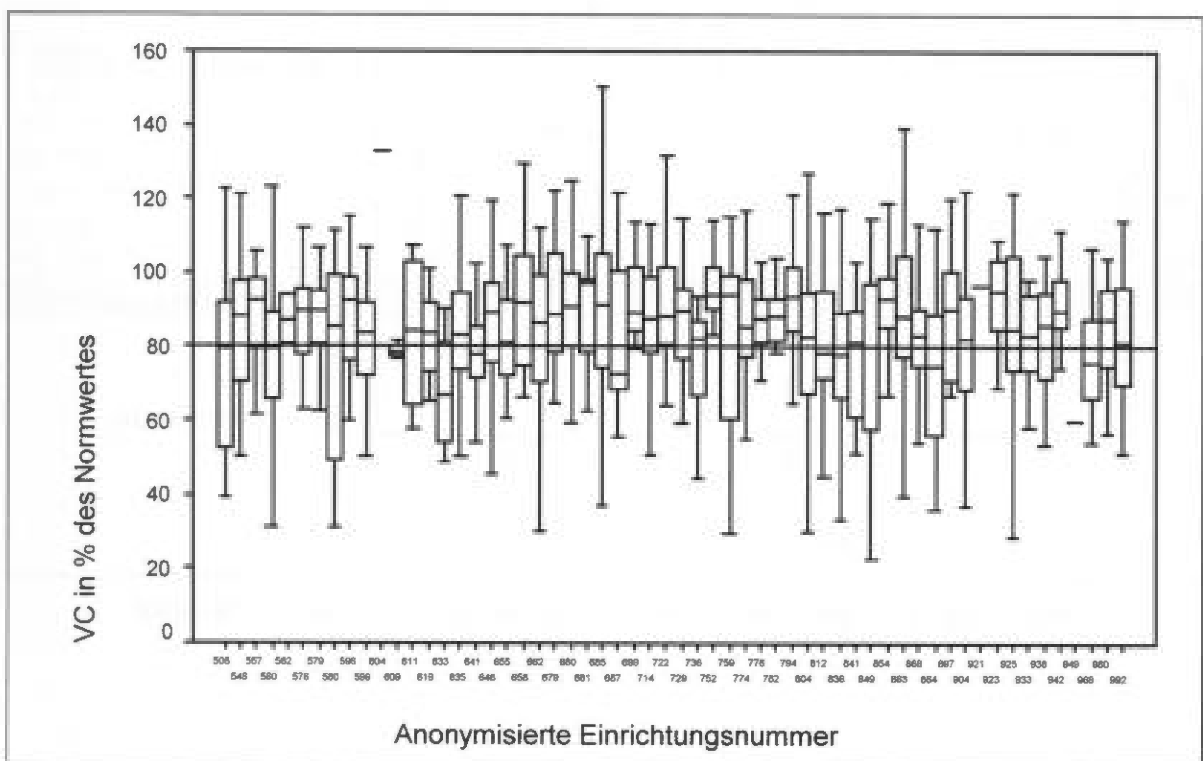


Abbildung 15: Vitalkapazität, 6 – 17 Jahre, >20 Patienten (Typ 2 und 3)
(Normwert = 80 %, Mittelwert = 85,0 %)

Tabelle 34: Einsekundenkapazität (FEV1 in %) für alle Patienten im Alter von 6 bis 18 Jahren

Alter in Jahren	ohne FEV1		FEV1 < 80%		FEV1 ≥ 80%		Mittel- wert	Standard- abw.	N
	n	%	n	%	n	%			
6-<8	28	10,9	50	19,5	179	69,6	95,09	21,88	257
8-<10	20	7,6	63	24,0	180	68,4	91,25	20,85	263
10-<12	13	4,7	101	36,6	162	58,7	85,05	21,76	276
12-<14	11	3,8	105	36,0	176	60,3	82,88	22,51	292
14-<16	8	2,9	118	43,2	147	53,8	82,09	26,97	273
16-<18	12	4,6	122	46,4	129	49,0	79,24	25,78	263
Gesamt	92	5,7	559	34,4	973	59,9	85,68	24,00	1624

Die mittlere Einsekundenkapazität in den Altersklassen bis 10 Jahre unterscheidet sich signifikant von der in den höheren Altersklassen bis 17 Jahren ($p < 0,01$).

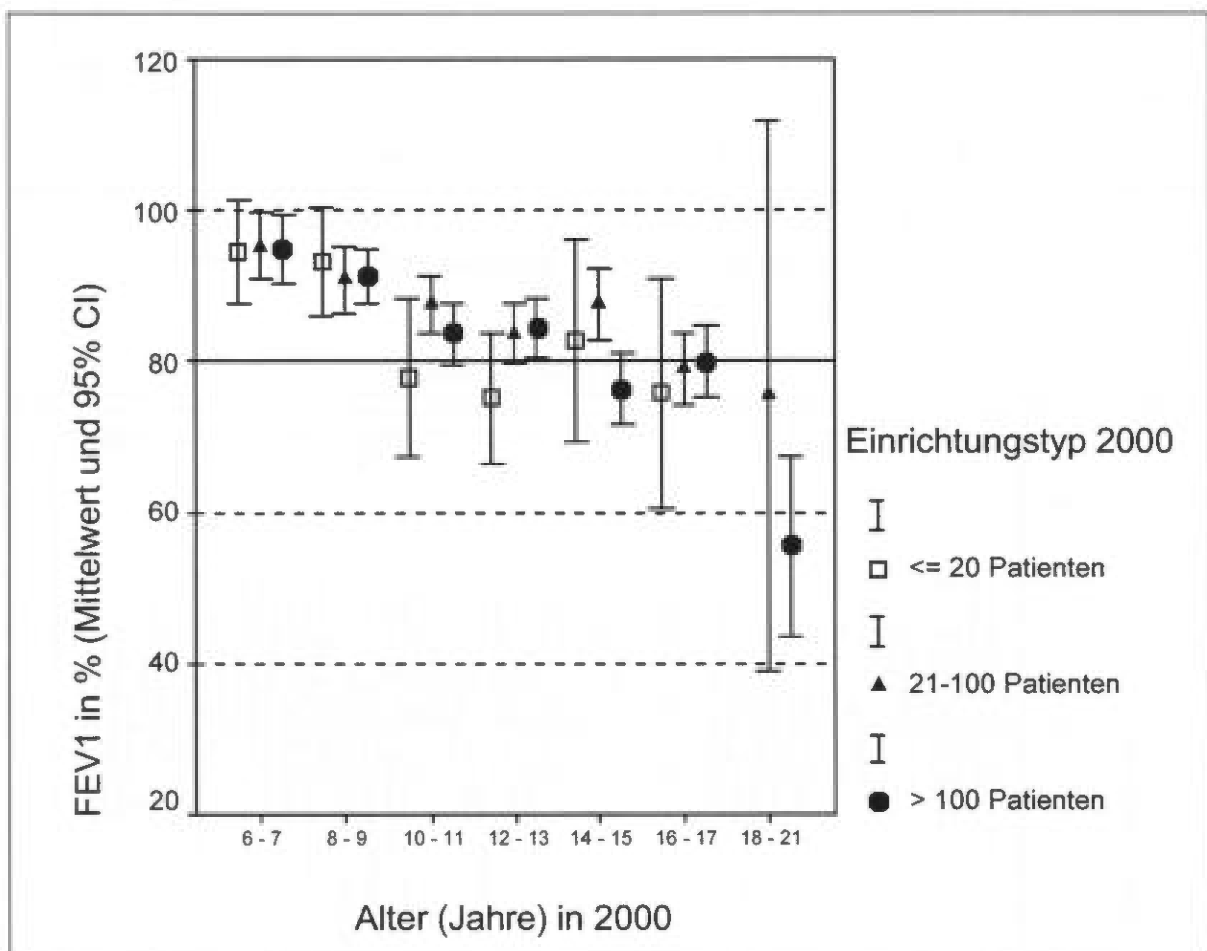


Abbildung 16: Verteilung der Einsekundenkapazität für Patienten 6 – 18 Jahre

Tabelle 35: Einsekundenkapazität (%) für 6-18j. Patienten in kleiner Einrichtung (Typ 1)

Alter in Jahren	ohne FEV1		FEV1 < 80%		FEV1 ≥ 80%		Mittel- wert	Standard- abw.	N
	n	%	n	%	n	%			
6-<8	3	11,1	5	18,5	19	70,4	94,01	18,24	27
8-<10	3	10,3	6	20,7	20	69,0	93,21	18,02	29
10-<12	1	4,2	11	45,8	12	50,0	77,82	24,22	24
12-<14	3	7,9	18	47,4	17	44,7	75,13	25,08	38
14-<16	1	5,9	8	47,1	8	47,1	82,73	24,91	17
16-<18	1	7,7	6	46,2	6	46,2	75,80	23,85	13
Gesamt	12	8,1	54	36,5	82	55,4	83,33	23,51	148

Tabelle 36: Einsekundenkapazität (%) für 6-18j. Patienten in mittl. Einrichtungen (Typ 2)

Alter in Jahren	ohne FEV1		FEV1 < 80%		FEV1 ≥ 80%		Mittel- wert	Standard- abw.	N
	n	%	n	%	n	%			
6-<8	8	7,5	22	20,8	76	71,7	94,87	21,75	106
8-<10	6	5,3	29	25,7	78	69,0	90,80	22,63	113
10-<12	5	3,6	45	32,8	87	63,5	87,51	21,27	137
12-<14			52	37,4	87	62,6	83,71	23,04	139
14-<16	1	0,8	48	37,2	80	62,0	87,49	26,81	129
16-<18	5	3,7	61	44,9	70	51,5	79,00	26,88	136
Gesamt	25	3,3	257	33,8	478	62,9	86,75	24,35	760

Tabelle 37: Einsekundenkapazität (%) für 6-18j. Patienten in großen Einrichtungen (Typ 3)

Alter in Jahren	ohne FEV1		FEV1 < 80%		FEV1 ≥ 80%		Mittel- wert	Standard- abw.	N
	n	%	n	%	n	%			
6-<8	17	13,7	23	18,5	84	67,7	95,54	22,89	124
8-<10	11	9,1	28	23,1	82	67,8	91,23	19,78	121
10-<12	7	6,1	45	39,1	63	54,8	83,58	21,54	115
12-<14	8	7,0	35	30,4	72	62,6	84,33	20,57	115
14-<16	6	4,7	62	48,8	59	46,5	76,29	26,40	127
16-<18	6	5,3	55	48,2	53	46,5	79,90	24,81	114
Gesamt	55	7,7	248	34,6	413	57,7	84,97	23,70	716

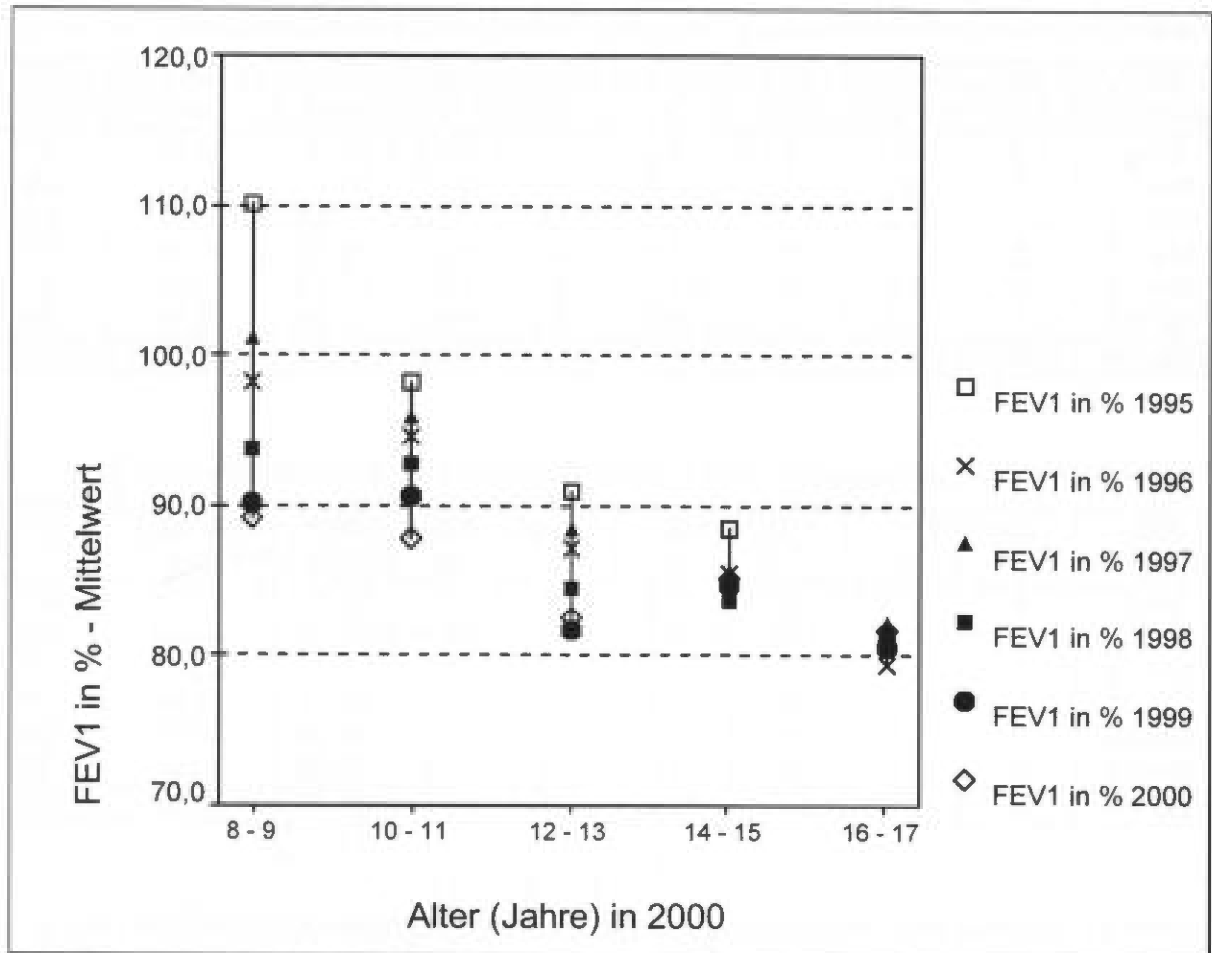


Abbildung 17: Mittl. Einsekundenkapazität (%) für n=422 Fälle mit sechs Verlaufsbeobachtungen

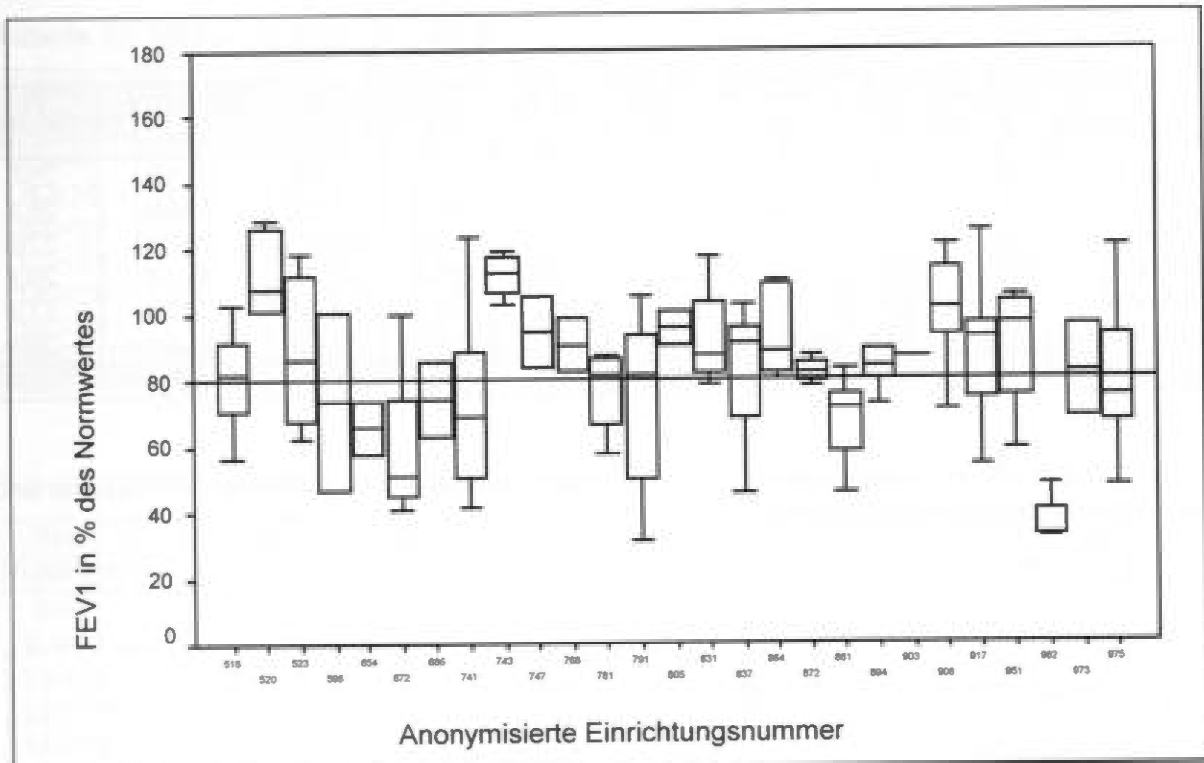


Abbildung 18: Einsekundenkapazität, 6 – 17 Jahre, bis 20 Patienten (Typ 1)

(Normwert = 80 %, Mittelwert = 83,3 %)

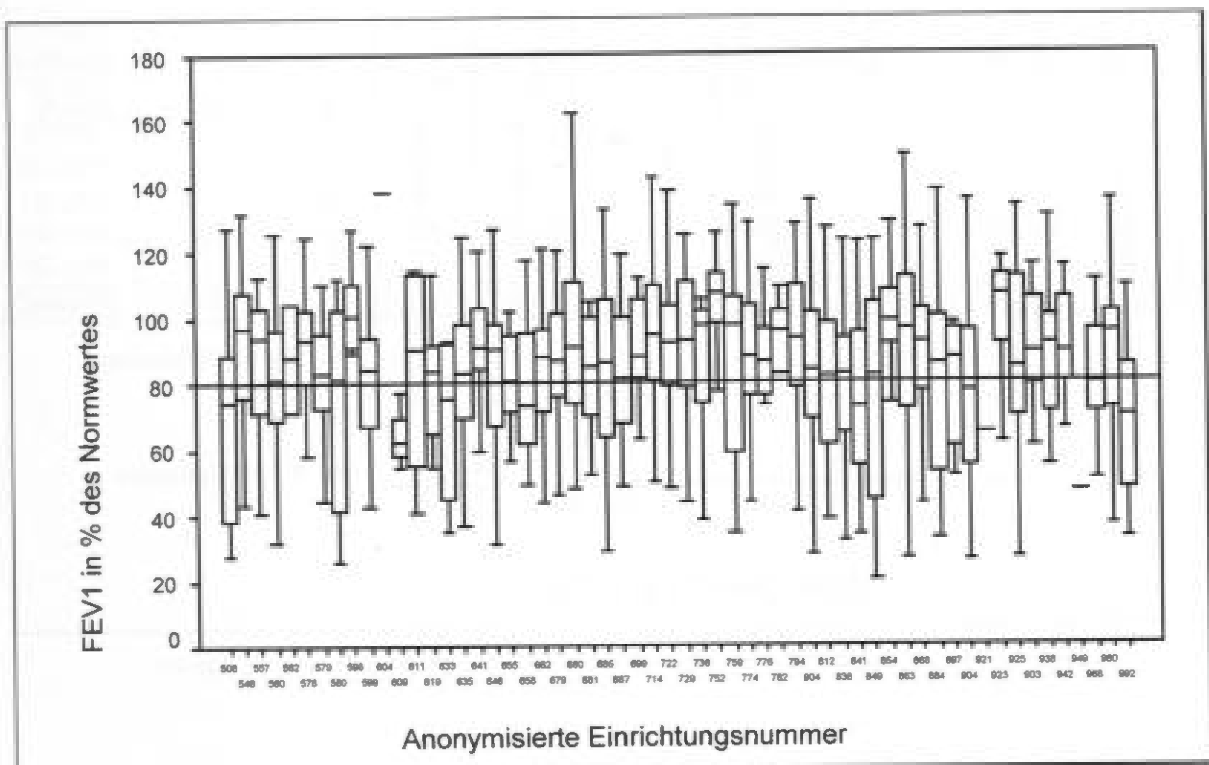


Abbildung 19: Einsekundenkapazität, 6 – 17 Jahre, > 20 Patienten (Typ 2 und 3)

(Normwert = 80 %, Mittelwert = 85,7 %)

Tabelle 38: MEF₂₅ (in %) für alle Patienten im Alter von 6 bis 18 Jahren

Alter in Jahren	ohne MEF ₂₅		MEF ₂₅ < 60%		MEF ₂₅ ≥ 60%		Mittel- wert	Standard- abw.	N
	n	%	n	%	n	%			
6-<8	48	18,7	78	30,4	131	51,0	77,57	39,56	257
8-<10	30	11,4	106	40,3	127	48,3	66,32	33,80	263
10-<12	25	9,1	138	50,0	113	40,9	60,19	35,85	276
12-<14	20	6,8	161	55,1	111	38,0	56,97	35,13	292
14-<16	24	8,8	157	57,5	92	33,7	57,57	39,70	273
16-<18	25	9,5	155	58,9	83	31,6	53,29	41,96	263
Gesamt	172	10,6	795	49,0	657	40,5	61,49	38,40	1624

Bei MEF₂₅ signifikante Unterschiede zwischen der niedrigsten Altersklasse (< 18 Jahre) und allen höheren Altersklassen ($p < 0.01$).

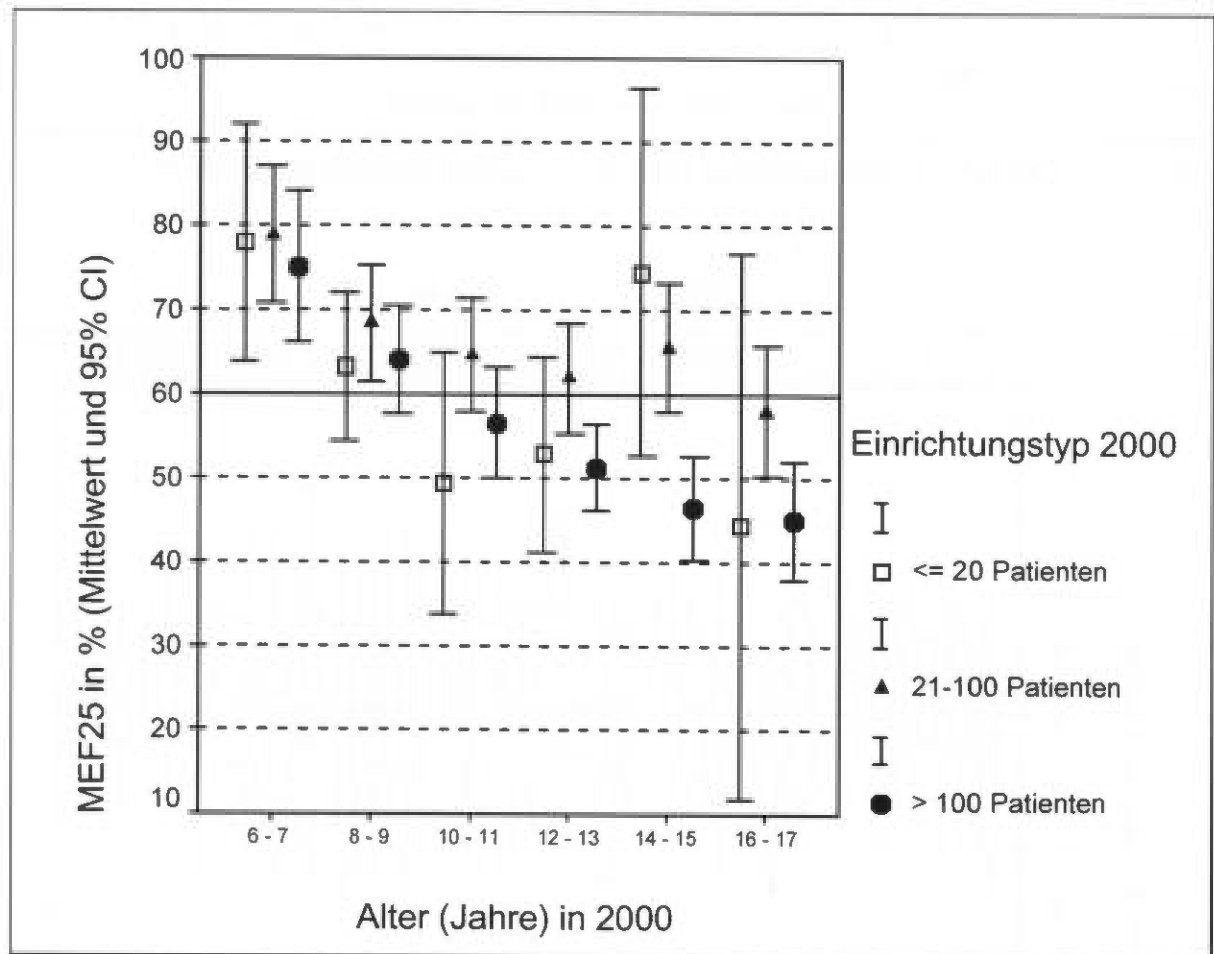
Abbildung 20: Verteilung von MEF₂₅ für Patienten zwischen 6 und 18 Jahren

Tabelle 39: MEF₂₅ (in %) für 6-18jährige Patienten in kleinen Einrichtungen (Typ 1)

Alter in Jahren	ohne MEF ₂₅		MEF ₂₅ < 60%		MEF ₂₅ ≥ 60%		Mittel- wert	Standard- abw.	N
	n	%	n	%	n	%			
6-<8	2	7,4	10	37,0	15	55,6	76,48	32,74	27
8-<10	3	10,3	11	37,9	15	51,7	63,67	23,35	29
10-<12	2	8,3	14	58,3	8	33,3	51,41	35,74	24
12-<14	4	10,5	21	55,3	13	34,2	51,38	34,83	38
14-<16	1	5,9	7	41,2	9	52,9	67,77	36,13	17
16-<18	3	23,1	6	46,2	4	30,8	57,38	48,73	13
Gesamt	15	10,1	69	46,6	64	43,2	60,93	34,75	148

Tabelle 40: MEF₂₅ (in %) für 6-18jährige Patienten in mittleren Einrichtungen (Typ 2)

Alter in Jahren	ohne MEF ₂₅		MEF ₂₅ < 60%		MEF ₂₅ ≥ 60%		Mittel- wert	Standard- abw.	N
	n	%	n	%	n	%			
6-<8	10	9,4	35	33,0	61	57,5	77,82	39,85	106
8-<10	7	6,2	49	43,4	57	50,4	68,99	35,74	113
10-<12	7	5,1	67	48,9	63	46,0	64,29	38,21	137
12-<14	4	2,9	73	52,5	62	44,6	62,54	40,15	139
14-<16	5	3,9	69	53,5	55	42,6	66,08	43,05	129
16-<18	7	5,1	77	56,6	52	38,2	58,27	45,67	136
Gesamt	40	5,3	370	48,7	350	46,1	65,69	40,99	760

Tabelle 41: MEF₂₅ (in %) für 6-18jährige Patienten in großen Einrichtungen (Typ 3)

Alter in Jahren	ohne MEF ₂₅		MEF ₂₅ < 60%		MEF ₂₅ ≥ 60%		Mittel- wert	Standard- abw.	N
	n	%	n	%	n	%			
6-<8	36	29,0	33	26,6	55	44,4	77,59	41,36	124
8-<10	20	16,5	46	38,0	55	45,5	64,20	34,04	121
10-<12	16	13,9	57	49,6	42	36,5	56,76	32,11	115
12-<14	12	10,4	67	58,3	36	31,3	51,51	26,22	115
14-<16	18	14,2	81	63,8	28	22,0	46,38	33,21	127
16-<18	15	13,2	72	63,2	27	23,7	46,38	35,12	114
Gesamt	117	16,3	356	49,7	243	33,9	56,57	35,29	716

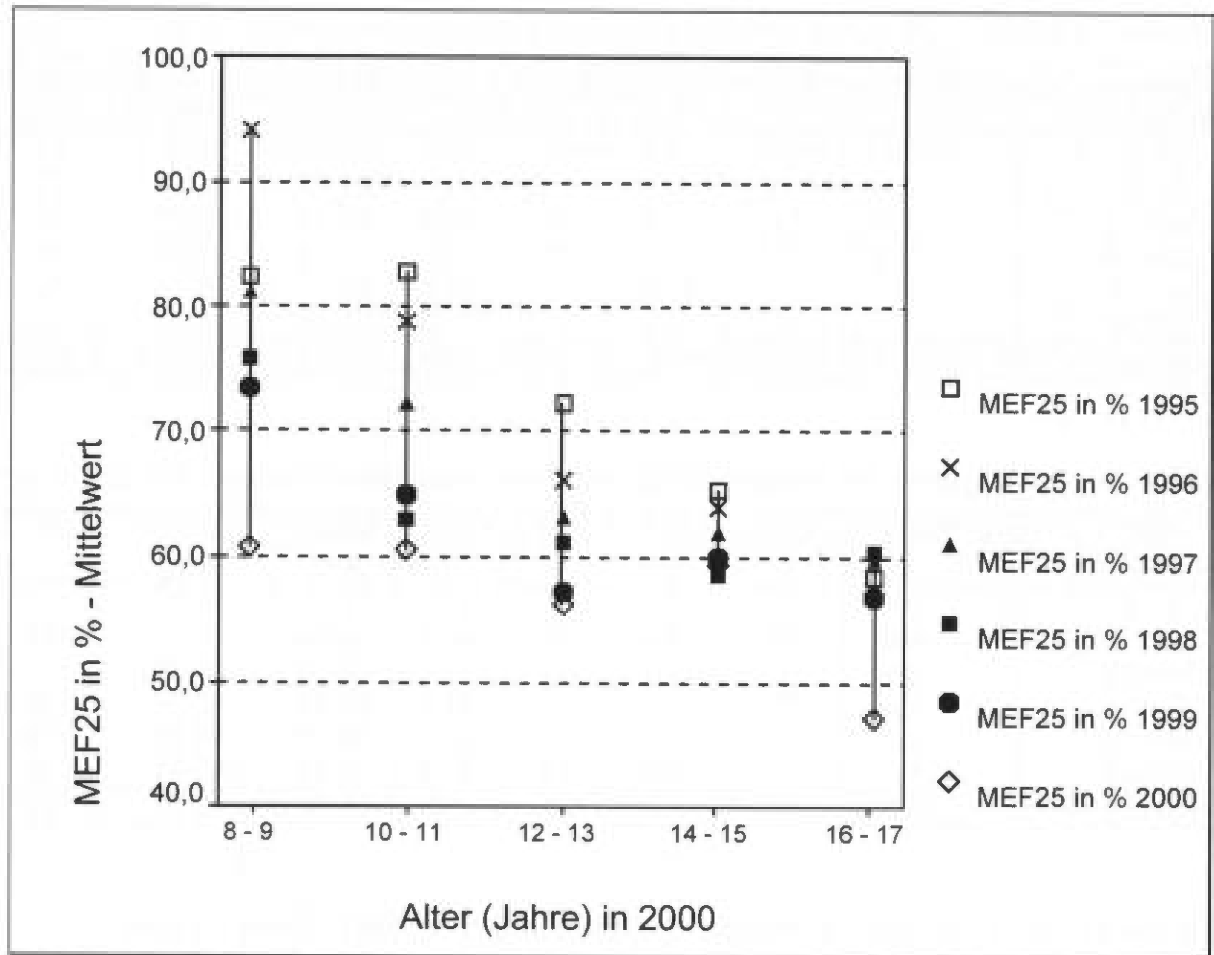
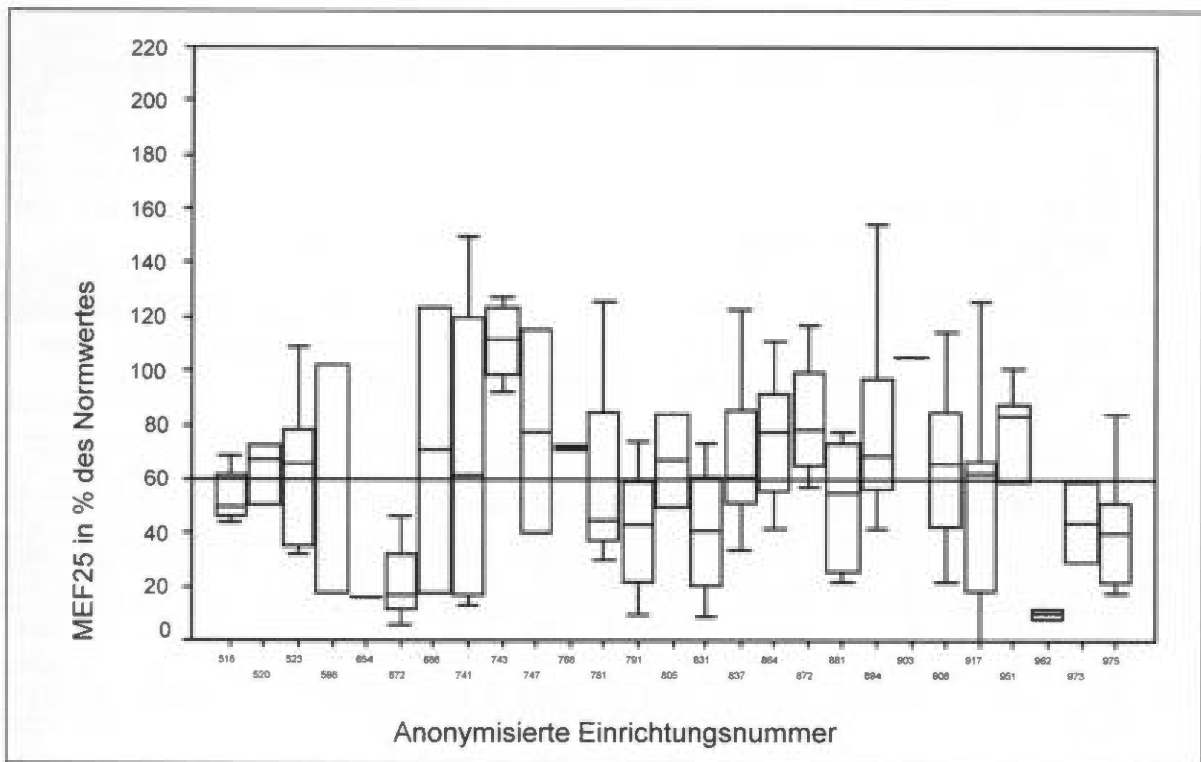
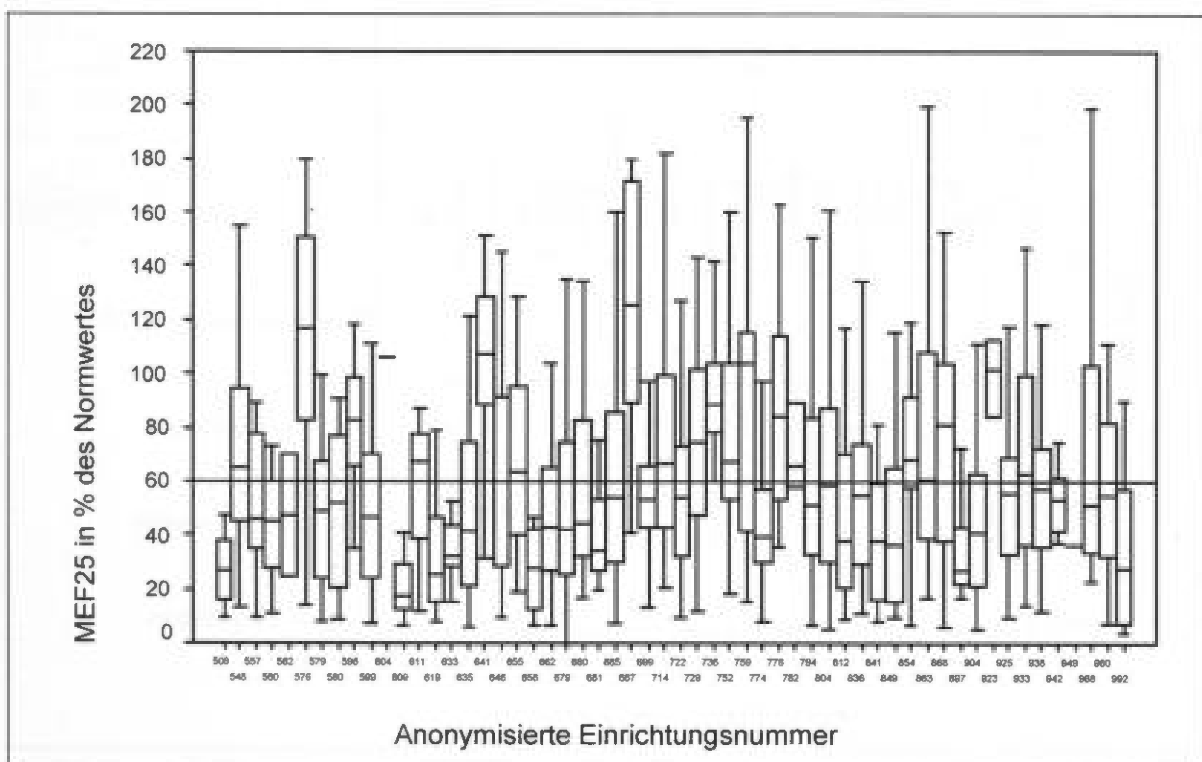


Abbildung 21: MEF₂₅ (in %) für n=367 Fälle mit sechs Verlaufsbeobachtungen

Abbildung 22: MEF₂₅ in %, 6 – 17 Jahre, bis 20 Patienten (Typ 1)

(Normwert = 60 %, Mittelwert = 60,6 %)

Abbildung 23: MEF₂₅ in %, 6 – 17 Jahre, > 20 Patienten (Typ 2 und 3)

(Normwert = 60 %, Mittelwert = 61,1 %)

2.5.2.2 Erwachsene Patienten (18 Jahre und älter)

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

VC $\geq 80\%$,
FEV1 $\geq 80\%$ und
MEF₂₅ $\geq 60\%$ des Normwertes als Qualitätsindikatoren dienen.

Als Normwerte werden die international üblichen EGKS-Werte nach Quanjer [22] verwendet. Bezieht man die Vitalkapazität auf die EGKS-Normen für die forcierte Vitalkapazität, dann sind diese für 459 der 1.208 erwachsenen Patienten (38,0 %) normal (vgl. Tabelle 42).

Tabelle 42: Vitalkapazität (VC in %) für alle Patienten ab 18 Jahre

Alter in Jahren	ohne VC		VC < 80%		VC $\geq 80\%$		Mittel- wert	Standard- abw.	N
	n	%	n	%	n	%			
18 - <22	16	4,1	224	58,0	146	37,8	73,53	21,10	386
22 - <26	8	3,1	152	58,7	99	38,2	73,11	21,79	259
26 - <30	14	6,6	112	53,1	85	40,3	73,77	23,68	211
30 - <34	10	5,1	117	59,1	71	35,9	72,94	19,90	198
≥ 34	9	5,8	87	56,5	58	37,7	72,73	21,99	154
Gesamt	57	4,7	692	57,3	459	38,0	73,28	21,60	1208

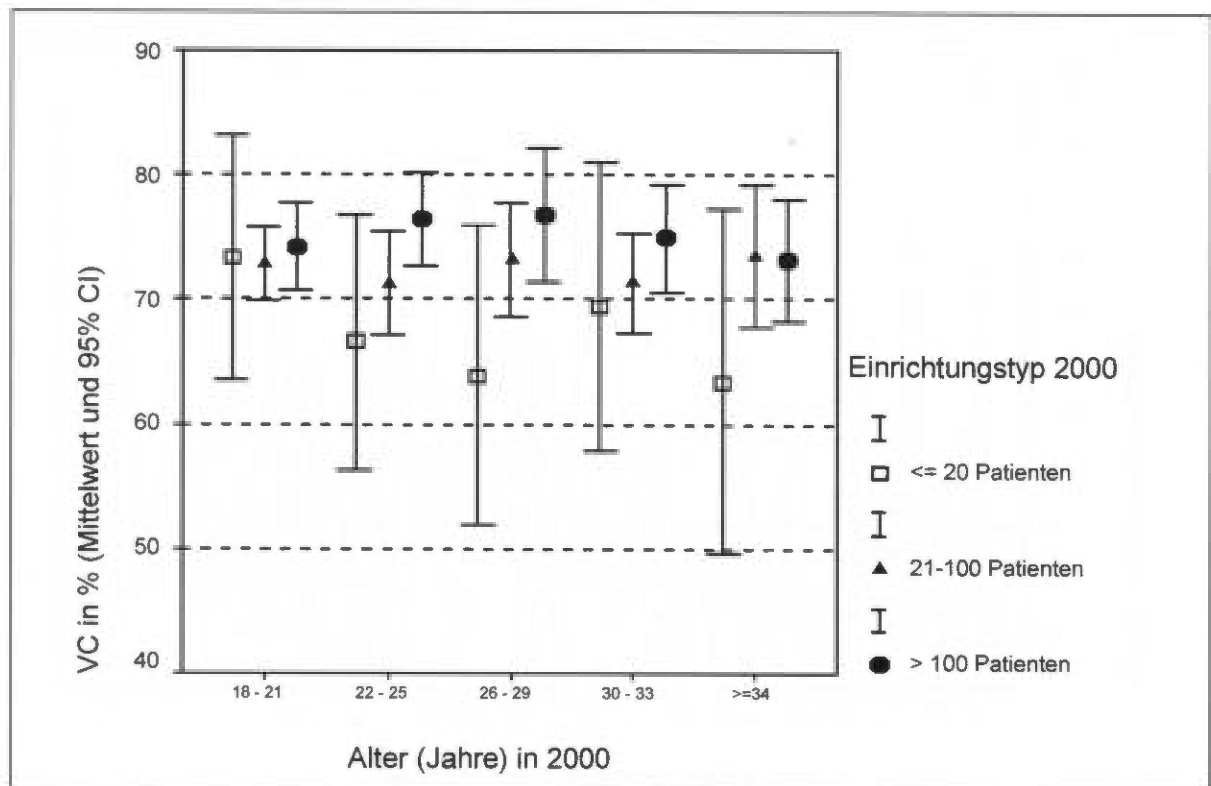


Abbildung 24: Verteilung der Vitalkapazität für erwachsene Patienten

Tabelle 43: Vitalkapazität (%) für alle Patienten > 18 Jahre in kleinen Einrichtungen (Typ 1)

Alter in Jahren	ohne VC		VC < 80%		VC ≥ 80%		Mittel- wert	Standard- abw.	N
	n	%	n	%	n	%			
18 - <22	2	8,7	13	56,5	8	34,8	73,93	22,45	23
22 - <26	1	6,7	11	73,3	3	20,0	66,05	16,45	15
26 - <30			12	70,6	5	29,4	63,87	23,35	17
30 - <34	1	7,7	8	61,5	4	30,8	69,45	18,25	13
≥ 34			7	77,8	2	22,2	63,39	17,95	9
Gesamt	4	5,2	51	66,2	22	28,6	68,04	20,37	77

Tabelle 44: Vitalkapazität (%) für alle Patienten ab 18 J. in mittleren Einrichtungen (Typ 2)

Alter in Jahren	ohne VC		VC < 80%		VC ≥ 80%		Mittel- wert	Standard- abw.	N
	n	%	n	%	n	%			
18 - <22	7	3,4	126	61,8	71	34,8	72,93	20,77	204
22 - <26	4	3,1	81	62,8	44	34,1	71,19	23,15	129
26 - <30	2	2,1	56	57,7	39	40,2	73,11	22,56	97
30 - <34	4	4,0	63	63,6	32	32,3	71,31	19,91	99
≥ 34	3	3,9	38	50,0	35	46,1	73,55	24,58	76
Gesamt	20	3,3	364	60,2	221	36,5	72,40	21,90	605

Tabelle 45: Vitalkapazität (%) für alle Patienten ab 18 Jahre in großen Einrichtungen (Typ 3)

Alter in Jahren	ohne VC		VC < 80%		VC ≥ 80%		Mittel- wert	Standard- abw.	N
	n	%	n	%	n	%			
18 - <22	7	4,4	85	53,5	67	42,1	74,26	21,46	159
22 - <26	3	2,6	60	52,2	52	45,2	76,14	20,48	115
26 - <30	12	12,4	44	45,4	41	42,3	76,47	24,64	97
30 - <34	5	5,8	46	53,5	35	40,7	75,37	20,07	86
≥ 34	6	8,7	42	60,9	21	30,4	73,12	19,13	69
Gesamt	33	6,3	277	52,7	216	41,1	75,11	21,27	526

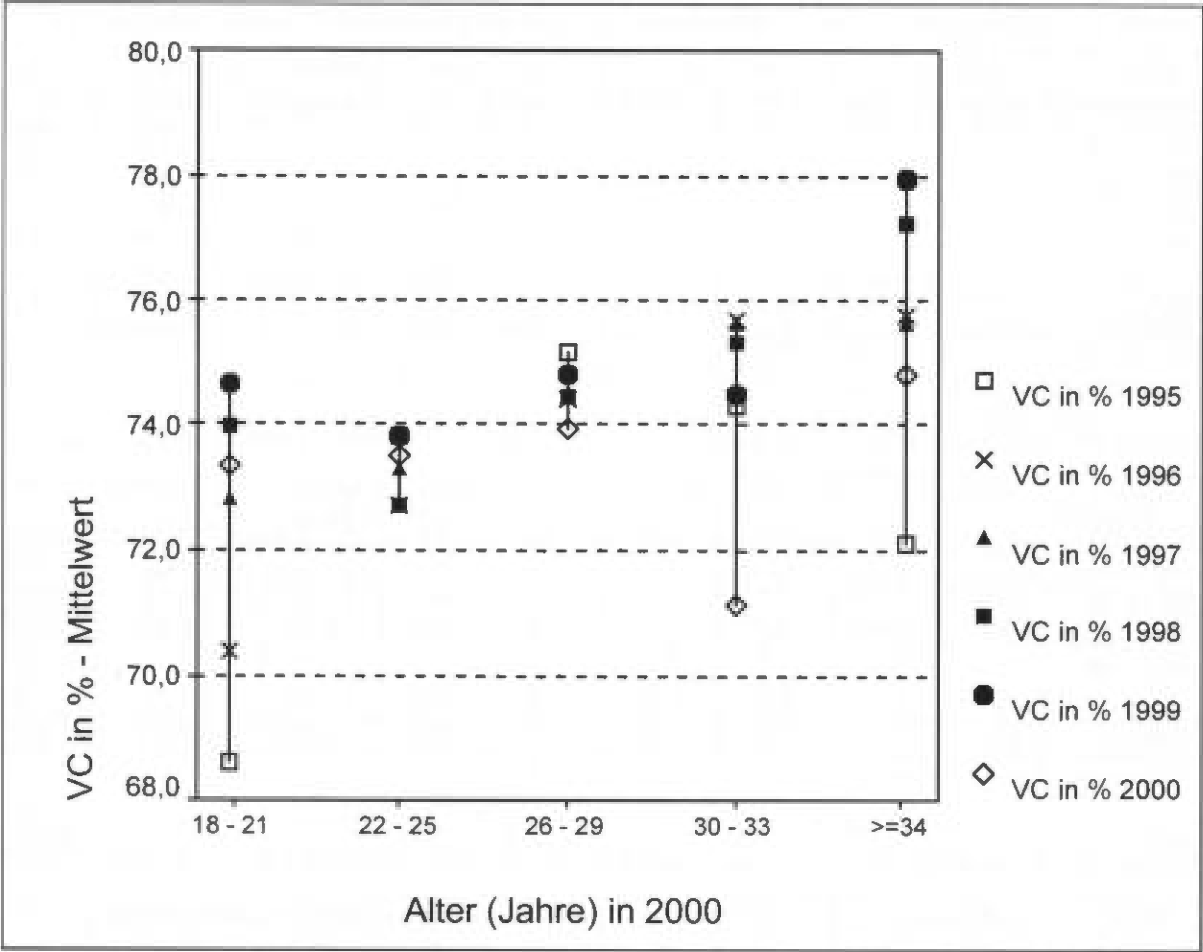


Abbildung 25: Mittlere Vitalkapazität in % für n=490 Fälle mit sechs Verlaufsbeobachtungen

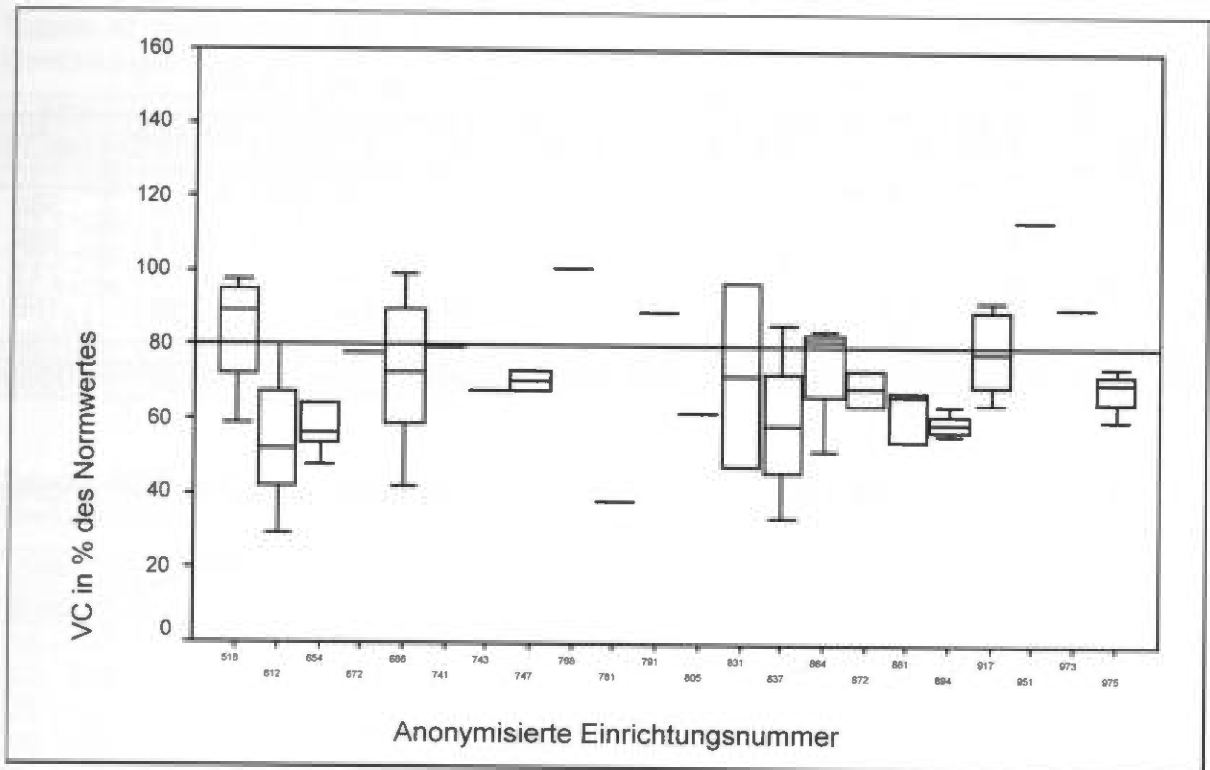


Abbildung 26: Vitalkapazität, ab 18 Jahre, bis 20 Patienten (Typ 1)
(Normwert=80 %, Mittelwert = 68,0 %)

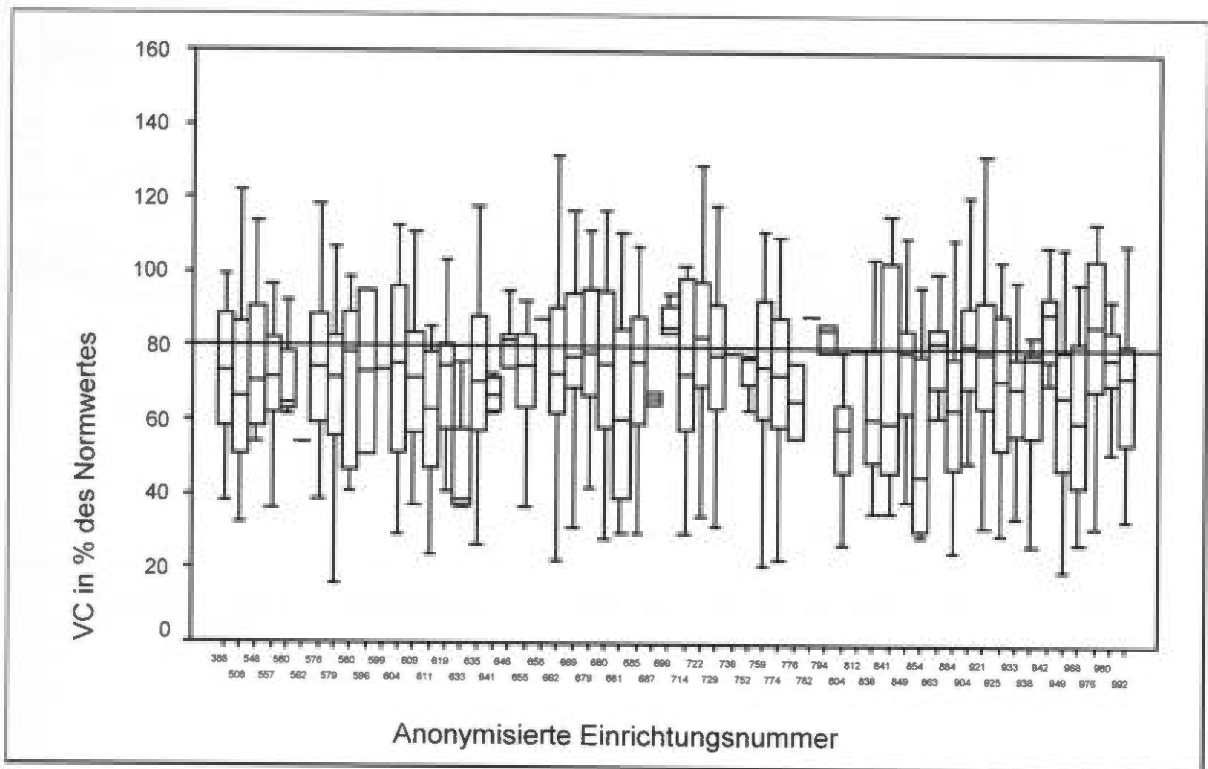


Abbildung 27: Vitalkapazität, ab 18 Jahre, > 20 Patienten (Typ 2 und 3)
(Normwert=80 %, Mittelwert = 73,6 %)

Tabelle 46: Einsekundenkapazität (FEV1 in %) für alle Patienten ab 18 Jahre

Alter in Jahren	ohne FEV1		FEV1 < 80%		FEV1 ≥ 80%		Mittel- wert	Standard- abw.	N
	n	%	n	%	n	%			
18 - <22	15	3,9	281	72,8	90	23,3	62,21	25,60	386
22 - <26	8	3,1	206	79,5	45	17,4	56,13	23,43	259
26 - <30	15	7,1	156	73,9	40	19,0	56,24	26,50	211
30 - <34	9	4,5	160	80,8	29	14,6	53,67	22,69	198
≥ 34	9	5,8	121	78,6	24	15,6	52,40	24,69	154
Gesamt	56	4,6	924	76,5	228	18,9	57,23	24,95	1208

Die mittlere Einsekundenkapazität unterscheidet sich signifikant zwischen der jüngsten Altersgruppe (<22 Jahre) und den älteren Patienten ($p < 0.05$).

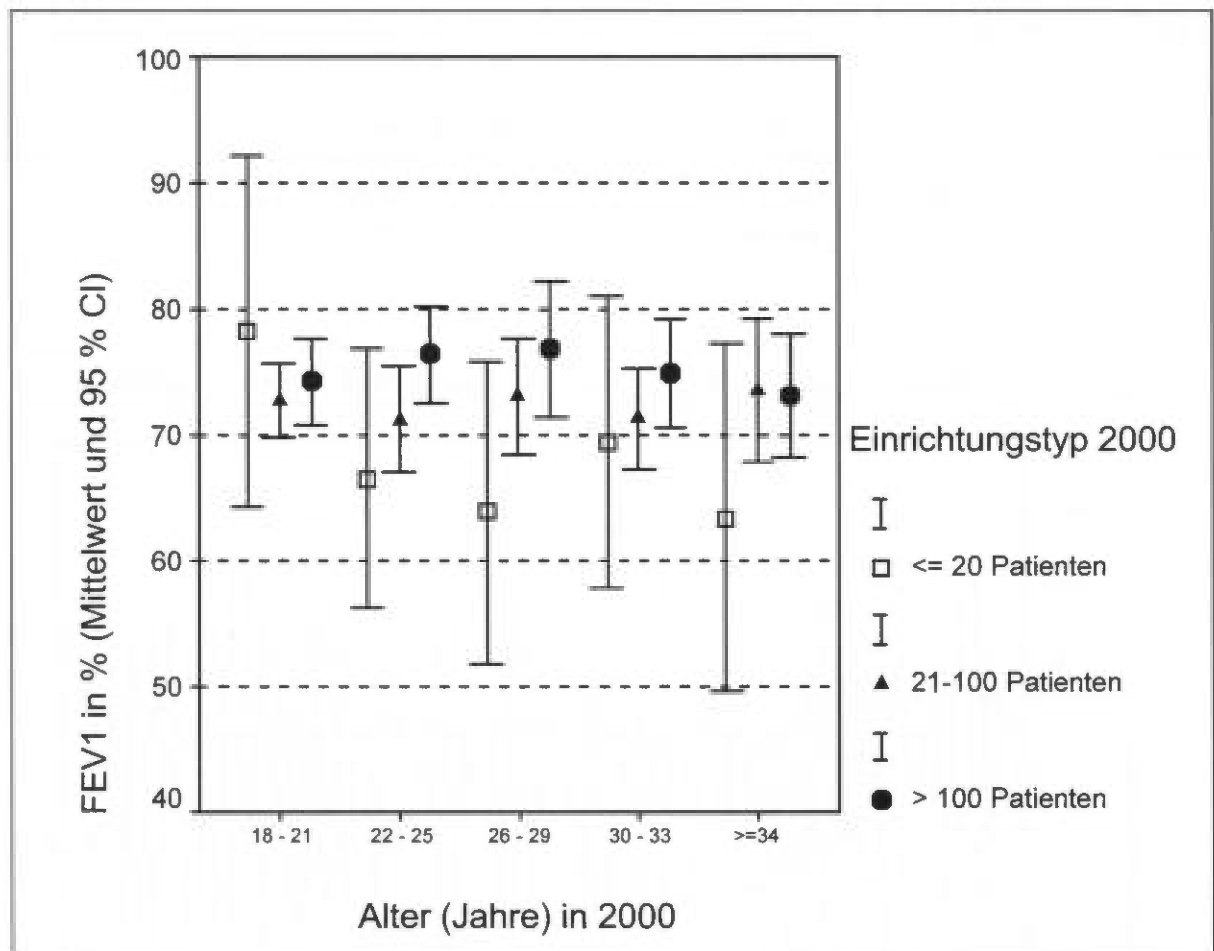


Abbildung 28: Verteilung der Einsekundenkapazität für erwachsene Patienten

Tabelle 47: Einsekundenkapazität (FEV1 in %) für alle Patienten ab 18 Jahre in kleinen Einrichtungen (Typ 1)

Alter in Jahren	ohne FEV1		FEV1 < 80%		FEV1 ≥ 80%		Mittel- wert	Standard- abw.	N
	n	%	n	%	n	%			
18 - <22	1	4,3	17	73,9	5	21,7	68,24	16,04	23
22 - <26	1	6,7	13	86,7	1	6,7	49,45	19,09	15
26 - <30			15	88,2	2	11,8	49,10	25,12	17
30 - <34	1	7,7	11	84,6	1	7,7	50,23	20,31	13
≥ 34			8	88,9	1	11,1	42,19	26,58	9
Gesamt	3	3,9	64	83,1	10	13,0	54,20	22,52	77

Tabelle 48: Einsekundenkapazität (FEV1 in %) für alle Patienten ab 18 Jahre in mittleren Einrichtungen (Typ 2)

Alter in Jahren	ohne FEV1		FEV1 < 80%		FEV1 ≥ 80%		Mittel- wert	Standard- abw.	N
	n	%	n	%	n	%			
18 - <22	5	3,2	119	76,8	31	20,0	61,31	26,09	204
22 - <26	5	4,7	90	84,1	12	11,2	55,50	22,46	129
26 - <30	2	2,9	56	80,0	12	17,1	53,77	26,80	97
30 - <34	2	2,5	68	84,0	11	13,6	54,96	22,81	99
≥ 34	1	1,9	42	79,2	10	18,9	55,61	25,63	76
Gesamt	15	3,2	375	80,5	76	16,3	57,09	24,89	605

Tabelle 49: Einsekundenkapazität (FEV1 in %) für alle Patienten ab 18 Jahre in großen Einrichtungen (Typ 3)

Alter in Jahren	ohne FEV1		FEV1 < 80%		FEV1 ≥ 80%		Mittel- wert	Standard- abw.	N
	n	%	n	%	n	%			
18 - <22	7	4,4	111	69,8	41	25,8	61,23	24,81	159
22 - <26	3	2,6	89	77,4	23	20,0	56,95	22,16	115
26 - <30	12	12,4	64	66,0	21	21,6	57,48	27,44	97
30 - <34	5	5,8	67	77,9	14	16,3	55,57	22,98	86
≥ 34	6	8,7	54	78,3	9	13,0	51,37	21,11	69
Gesamt	33	6,3	385	73,2	108	20,5	57,42	24,08	526

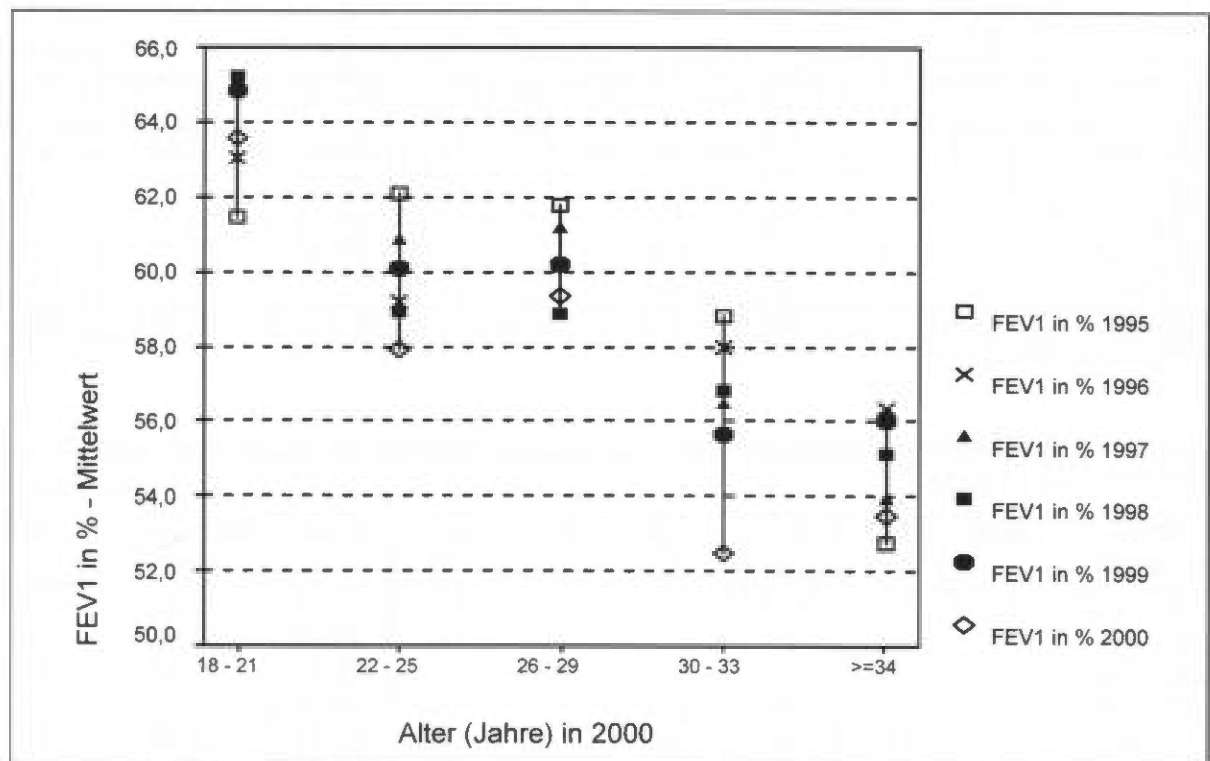


Abbildung 29: Mittlere Einsekundenkapazität in % für n=490 Fälle mit sechs Verlaufsbeobachtungen

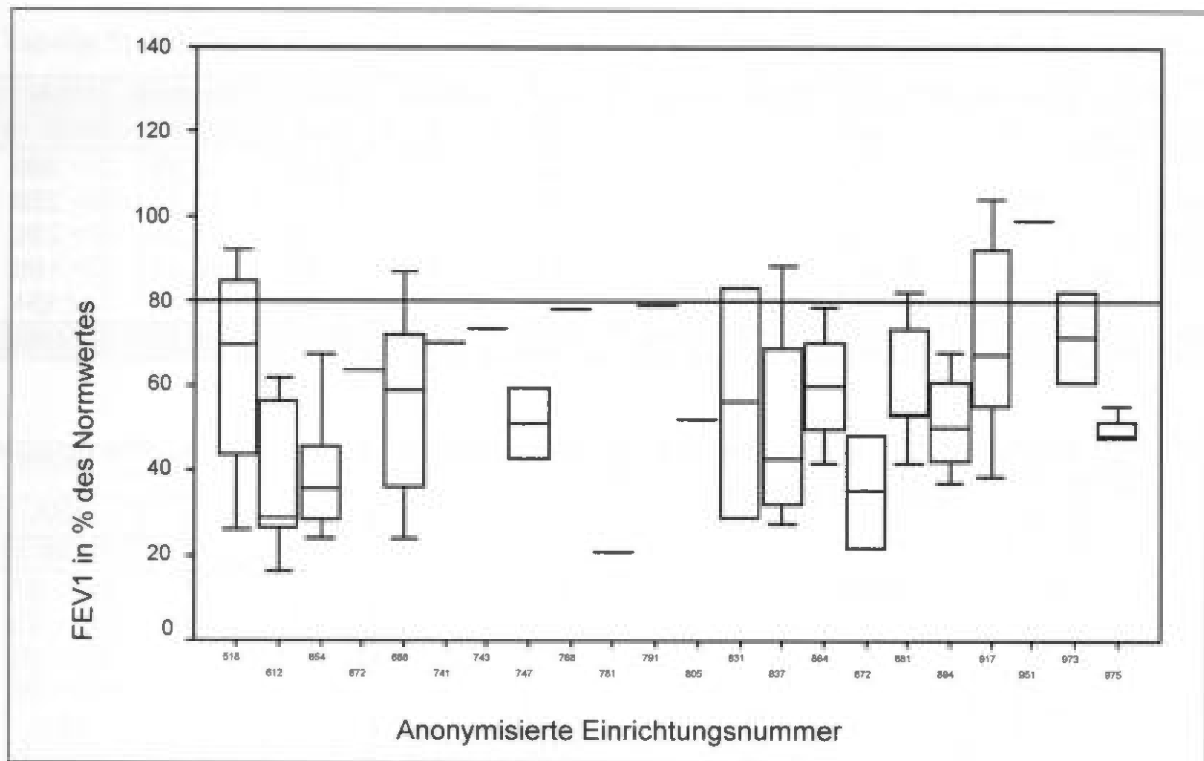


Abbildung 30: Einsekundenkapazität, ab 18 Jahre, bis 20 Patienten (Typ 1)

(Normwert = 80 %, Mittelwert = 54,2 %)

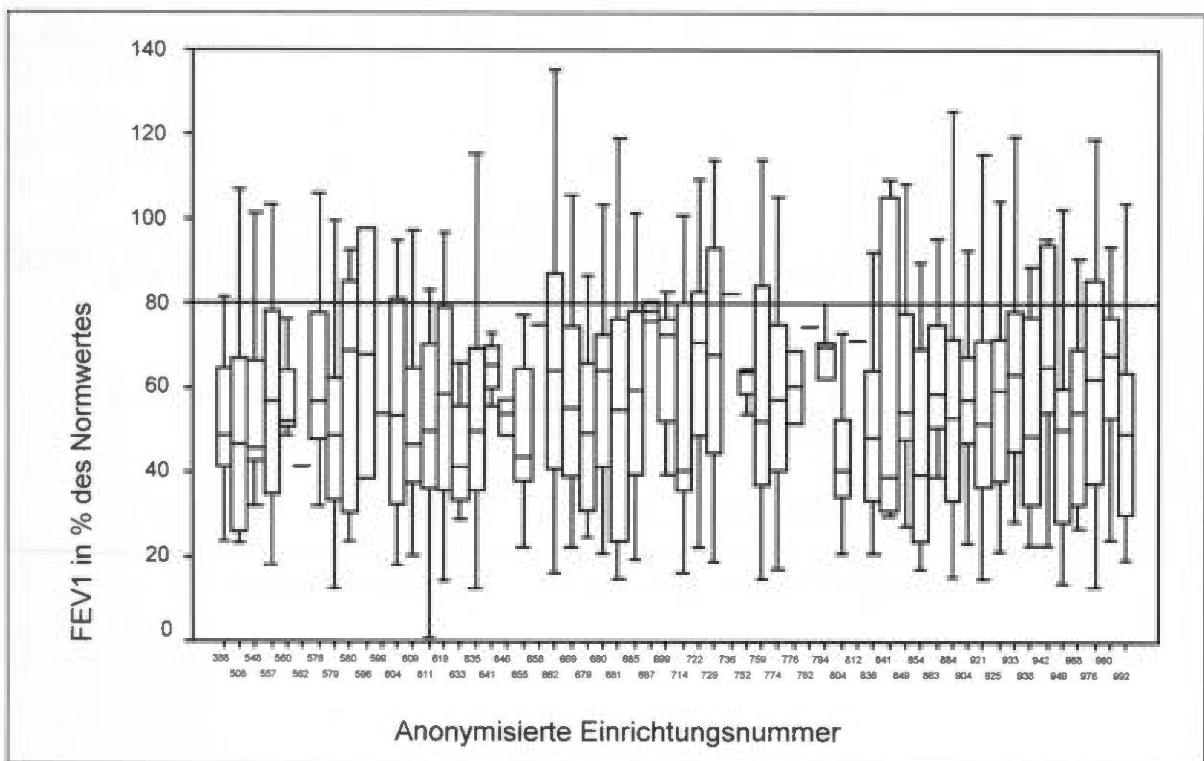


Abbildung 31: Einsekundenkapazität, ab 18 Jahre, > 20 Patienten (Typ 2 und 3)

(Normwert = 80 %, Mittelwert = 57,5 %)

Tabelle 50: MEF₂₅ (in %) für alle Patienten ab 18 Jahre

Alter in Jahren	ohne MEF ₂₅		MEF ₂₅ < 60%		MEF ₂₅ ≥ 60%		Mittel- wert	Standard- abw.	N
	n	%	n	%	n	%			
18 - <22	42	10,9	276	71,5	68	17,6	36,60	30,95	386
22 - <26	55	21,2	184	71,0	20	7,7	27,11	23,21	259
26 - <30	37	17,5	155	73,5	19	9,0	28,20	28,04	211
30 - <34	31	15,7	150	75,8	17	8,6	26,15	28,41	198
≥ 34	41	26,6	104	67,5	9	5,8	25,50	27,44	154
Gesamt	206	17,1	869	71,9	133	11,0	30,22	28,52	1208

Der mittlere MEF₂₅ in % unterscheidet sich signifikant zwischen der jüngsten Altersgruppe (<22 Jahre) und den älteren Patienten ($p < 0.05$).

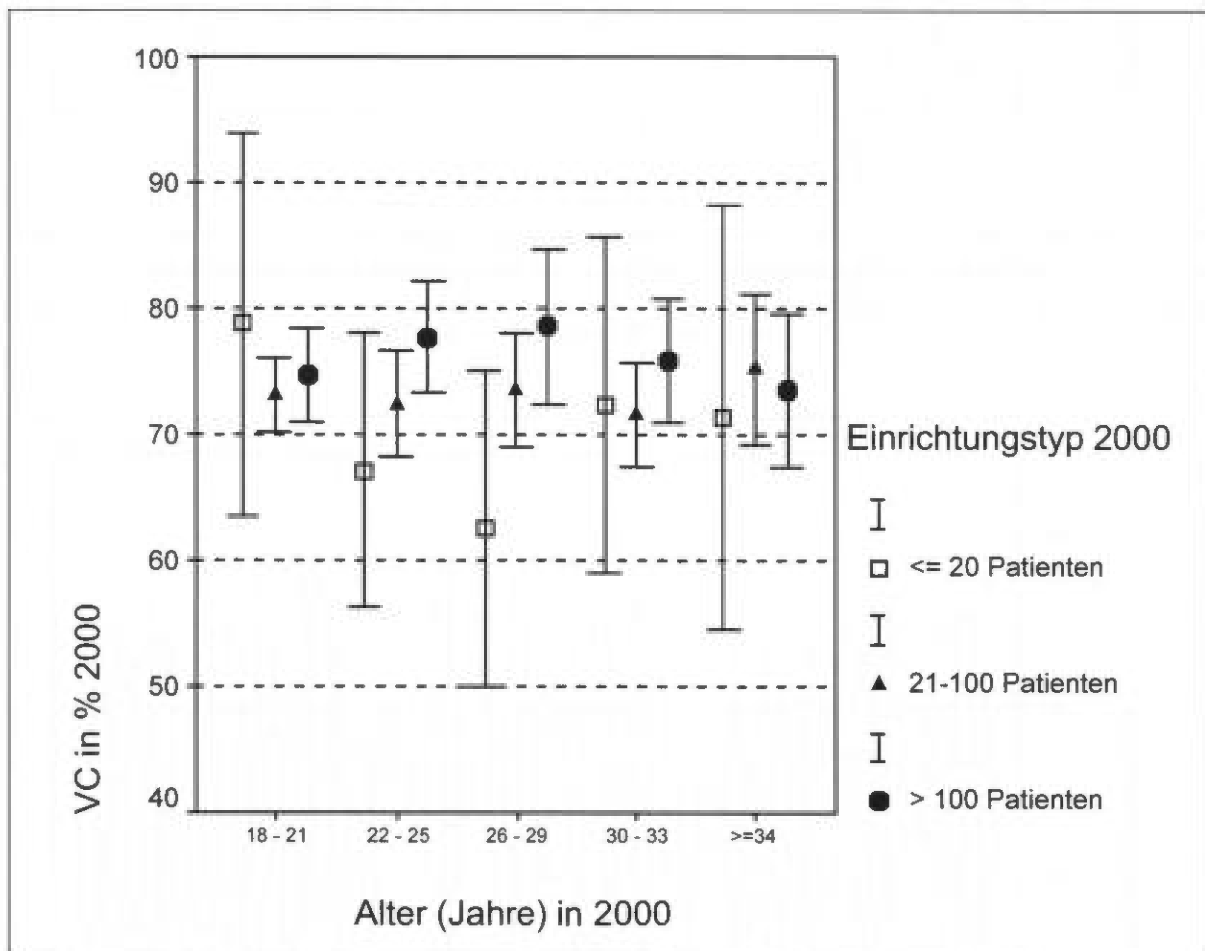
Abbildung 32: Verteilung des MEF₂₅ für erwachsene Patienten

Tabelle 51: MEF₂₅ (in %) für alle Patienten ab 18 Jahre in kleinen Einrichtungen (Typ 1)

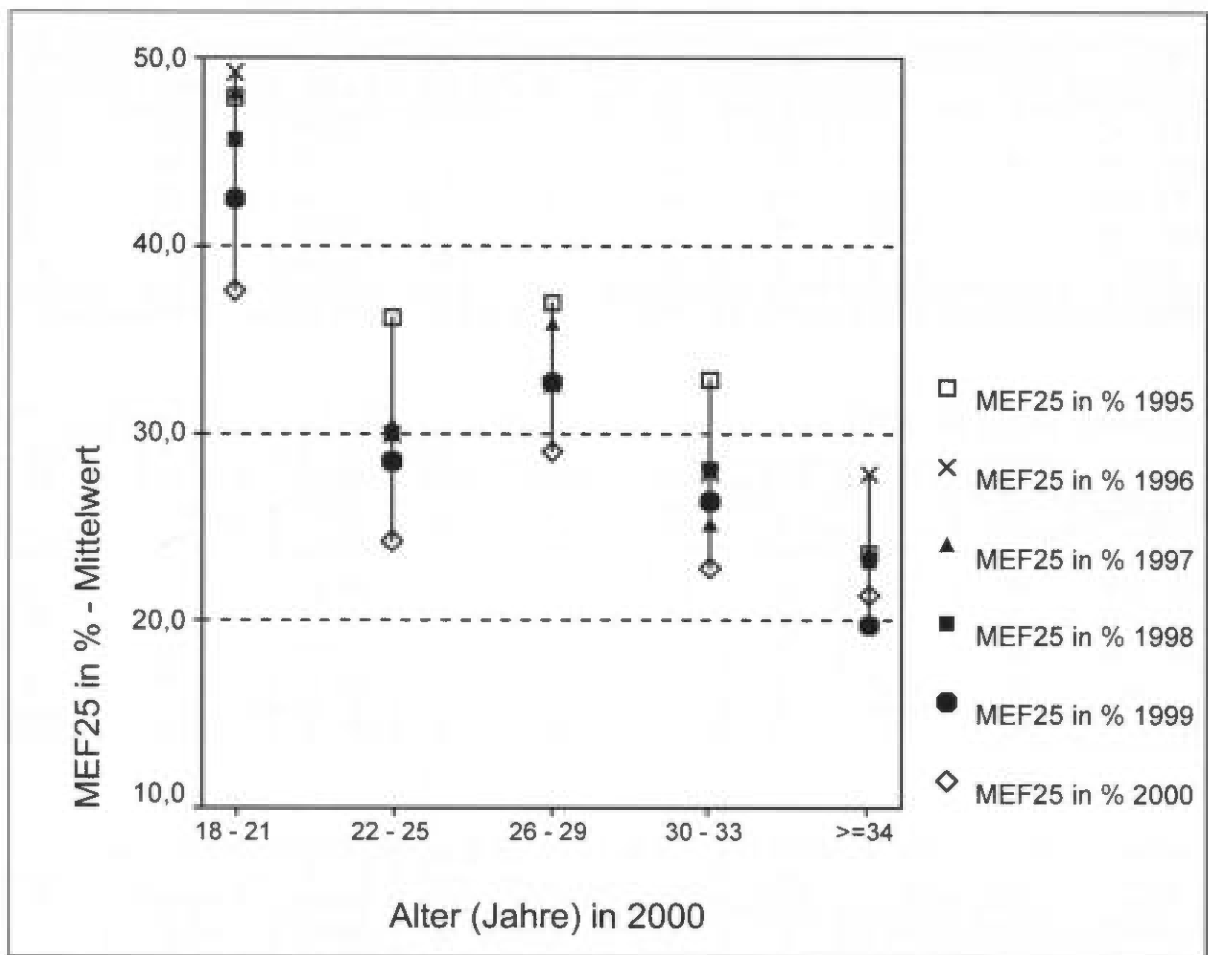
Alter in Jahren	ohne MEF ₂₅		MEF ₂₅ < 60%		MEF ₂₅ ≥ 60%		Mittel- wert	Standard- abw.	N
	n	%	n	%	n	%			
18 - <22	3	13,0	15	65,2	5	21,7	48,99	27,97	23
22 - <26	5	33,3	10	66,7			16,09	12,65	15
26 - <30	1	5,9	13	76,5	3	17,6	31,56	38,22	17
30 - <34	3	23,1	10	76,9			19,50	17,20	13
≥ 34	3	33,3	5	55,6	1	11,1	35,75	47,45	9
Gesamt	15	19,5	53	68,8	9	11,7	33,15	31,88	77

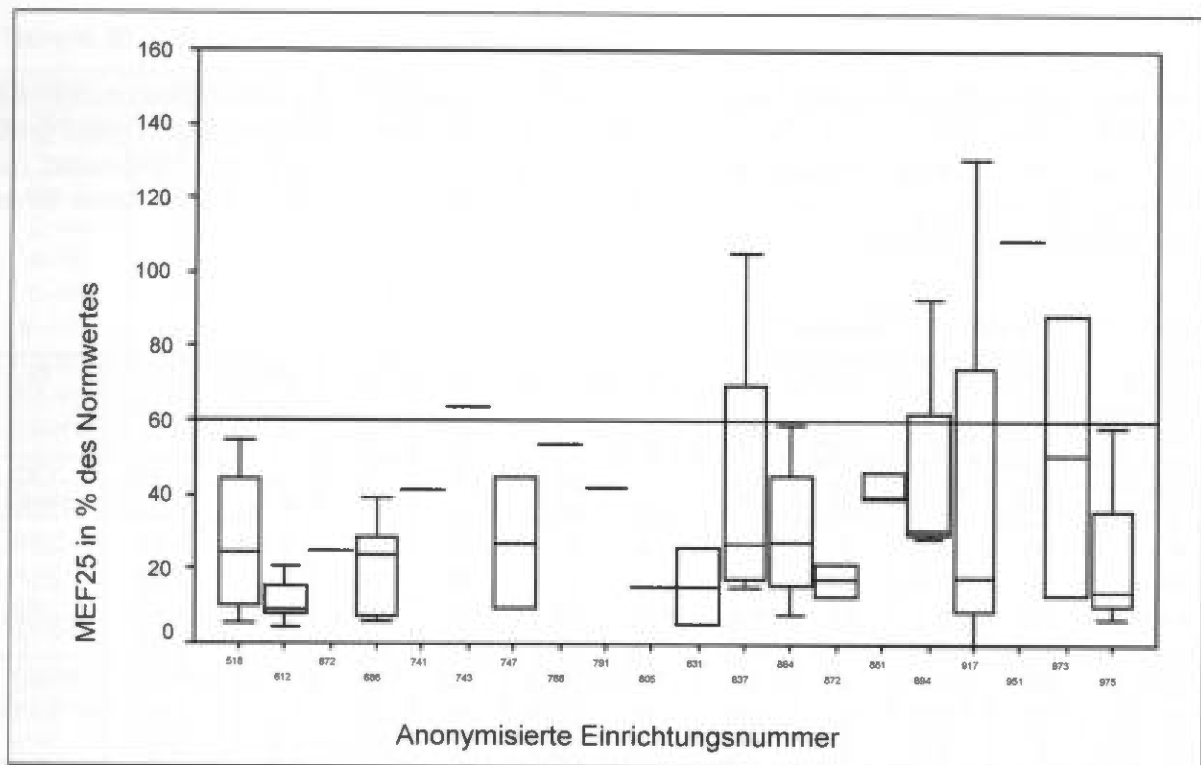
Tabelle 52: MEF₂₅ (in %) für alle Patienten ab 18 Jahre in mittleren Einrichtungen (Typ 2)

Alter in Jahren	ohne MEF ₂₅		MEF ₂₅ < 60%		MEF ₂₅ ≥ 60%		Mittel- wert	Standard- abw.	N
	n	%	n	%	n	%			
18 - <22	11	5,4	148	72,5	45	22,1	38,99	33,76	204
22 - <26	12	9,3	104	80,6	13	10,1	28,27	25,34	129
26 - <30	3	3,1	86	88,7	8	8,2	27,78	27,61	97
30 - <34	6	6,1	83	83,8	10	10,1	26,67	30,54	99
≥ 34	11	14,5	58	76,3	7	9,2	28,31	28,48	76
Gesamt	43	7,1	479	79,2	83	13,7	31,61	30,39	605

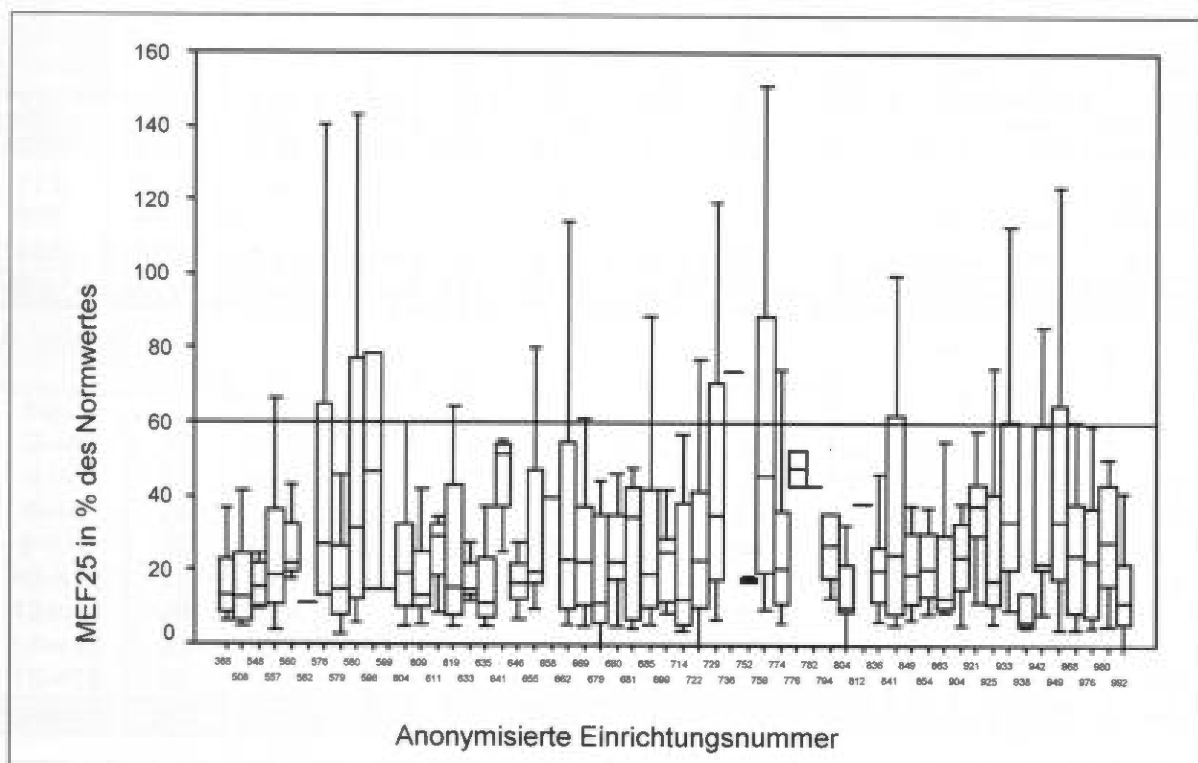
Tabelle 53: MEF₂₅ (in %) für alle Patienten ab 18 Jahre in großen Einrichtungen (Typ 3)

Alter in Jahren	ohne MEF ₂₅		MEF ₂₅ < 60%		MEF ₂₅ ≥ 60%		Mittel- wert	Standard- abw.	N
	n	%	n	%	n	%			
18 - <22	28	17,6	113	71,1	18	11,3	31,18	25,84	159
22 - <26	38	33,0	70	60,9	7	6,1	26,78	20,52	115
26 - <30	33	34,0	56	57,7	8	8,2	27,98	26,12	97
30 - <34	22	25,6	57	66,3	7	8,1	26,44	26,76	86
≥ 34	27	39,1	41	59,4	1	1,4	19,68	21,29	69
Gesamt	148	28,1	337	64,1	41	7,8	27,66	24,70	526

Abbildung 33: MEF₂₅ in % für n=411 Fälle mit sechs Verlaufsbeobachtungen

Abbildung 34: MEF₂₅ in %, ab 18 Jahre, bis 20 Patienten (Typ 1)

(Normwert = 60 %, Mittelwert = 33,1 %)

Abbildung 35: MEF₂₅ in %, ab 18 Jahre, > 20 Patienten (Typ 2 und 3)

(Normwert = 60 %, Mittelwert = 30,1 %)

2.5.3 Immunglobulin G

Von Pilgrim [21] liegen modifizierte Normalwerte (Mittelwert \pm Standardabweichung) für Immunglobuline im Serum vor. Geht man davon aus, dass deren Stichprobe genügend groß war und die Werte normalverteilt waren, kann mit Hilfe von "Mittelwert \pm 2*Standardabweichung" der Bereich geschätzt werden, in dem ca. 95,5% aller Werte einer gesunden Population liegen.

Tabelle 54: IgG für alle Patienten bis 18 Jahre

Alter in Jahren	ohne IgG		IgG < 2s		-2s \leq IgG \leq 2s		IgG \geq 2s		Mittel wert	Std.- abw.	N
	n	%	n	%	n	%	n	%			
bis 2	47	36,2	6	4,6	71	54,6	6	4,6	5,22	2,43	130
2-<4	70	27,5	10	3,9	164	64,3	11	4,3	7,40	6,28	255
4-<6	61	26,0	7	3,0	149	63,4	18	7,7	7,98	2,87	235
6-<8	53	20,6	13	5,1	153	59,5	38	14,8	9,51	5,60	257
8-<10	58	22,1	11	4,2	149	56,7	45	17,1	9,90	3,49	263
10-<12	53	19,2	6	2,2	135	48,9	82	29,7	11,07	3,88	276
12-<14	62	21,2	7	2,4	109	37,3	114	39,0	12,80	7,40	292
14-<16	49	17,9	10	3,7	131	48,0	83	30,4	13,13	5,03	273
16-<18	41	15,6	8	3,0	101	38,4	113	43,0	14,80	6,00	263
Gesamt	494	22,0	78	3,5	1162	51,8	510	22,7	10,72	5,84	2244

Tabelle 55: IgG für alle Patienten ab 18 Jahre

Alter in Jahren	ohne IgG		IgG < 2s		-2s \leq IgG \leq 2s		IgG \geq 2s		Mittel wert	Std.- abw.	N
	n	%	n	%	n	%	n	%			
18-<22	83	21,5	13	3,4	131	33,9	159	41,2	14,83	7,33	386
22-<26	60	23,2	17	6,6	59	22,8	123	47,5	14,52	5,67	259
26-<30	45	21,3	8	3,8	54	25,6	104	49,3	14,75	5,17	211
30-<34	48	24,2	23	11,6	51	25,8	76	38,4	13,21	6,24	198
≥ 34	41	26,6	20	13,0	38	24,7	55	35,7	12,94	6,24	154
Gesamt	277	22,9	81	6,7	333	27,6	517	42,8	14,25	6,36	1208

Tabelle 56: IgG für alle Patienten bis 18 Jahre für kleine Einrichtungen (Typ 1)

Alter in Jahren	ohne IgG		IgG < 2s		-2s ≤ IgG ≤ 2s		IgG ≥ 2s		Mittel wert	Std.- abw.	N
	n	%	n	%	n	%	n	%			
bis 2	3	17,6	2	11,8	11	64,7	1	5,9	5,05	2,68	17
2-<4	3	13,0	3	13,0	15	65,2	2	8,7	7,03	3,73	23
4-<6	2	9,1	1	4,5	18	81,8	1	4,5	6,98	2,68	22
6-<8	2	7,4	2	7,4	17	63,0	6	22,2	9,74	2,99	27
8-<10	1	3,4	3	10,3	18	62,1	7	24,1	9,47	4,06	29
10-<12	2	8,3	1	4,2	16	66,7	5	20,8	10,28	3,46	24
12-<14	3	7,9			7	18,4	28	73,7	15,04	4,36	38
14-<16	1	5,9	1	5,9	10	58,8	5	29,4	12,96	4,77	17
16-<18					5	38,5	8	61,5	15,17	4,90	13
Gesamt	17	8,1	13	6,2	117	55,7	63	30,0	10,47	4,96	210

Tabelle 57: IgG für alle Patienten bis 18 Jahre für mittlere Einrichtungen (Typ 2)

Alter in Jahren	ohne IgG		IgG < 2s		-2s ≤ IgG ≤ 2s		IgG ≥ 2s		Mittel wert	Std.- abw.	N
	n	%	n	%	n	%	n	%			
bis 2	23	39,0	2	3,4	31	52,5	3	5,1	5,45	2,53	59
2-<4	31	30,1			66	64,1	6	5,8	8,43	9,33	103
4-<6	27	25,7	2	1,9	65	61,9	11	10,5	8,39	2,72	105
6-<8	23	21,7	5	4,7	60	56,6	18	17,0	10,20	7,79	106
8-<10	24	21,2	3	2,7	62	54,9	24	21,2	10,38	3,42	113
10-<12	29	21,2	2	1,5	62	45,3	44	32,1	11,54	4,00	137
12-<14	30	21,6	7	5,0	55	39,6	47	33,8	13,03	9,70	139
14-<16	26	20,2	5	3,9	57	44,2	41	31,8	13,20	5,77	129
16-<18	21	15,4	3	2,2	49	36,0	63	46,3	15,68	7,22	136
Gesamt	234	22,8	29	2,8	507	49,4	257	25,0	11,37	7,07	1027

Tabelle 58: IgG für alle Patienten bis 18 Jahre für große Einrichtungen (Typ 3)

Alter in Jahren	ohne IgG		IgG < 2s		-2s ≤ IgG ≤ 2s		IgG ≥ 2s		Mittel wert	Std.- abw.	N
	n	%	n	%	n	%	n	%			
bis 2	21	38,9	2	3,7	29	53,7	2	3,7	5,03	2,25	54
2-<4	36	27,9	7	5,4	83	64,3	3	2,3	6,68	2,65	129
4-<6	32	29,6	4	3,7	66	61,1	6	5,6	7,80	3,02	108
6-<8	28	22,6	6	4,8	76	61,3	14	11,3	8,82	3,12	124
8-<10	33	27,3	5	4,1	69	57,0	14	11,6	9,52	3,35	121
10-<12	22	19,1	3	2,6	57	49,6	33	28,7	10,73	3,79	115
12-<14	29	25,2			47	40,9	39	33,9	11,62	4,02	115
14-<16	22	17,3	4	3,1	64	50,4	37	29,1	13,09	4,26	127
16-<18	20	17,5	5	4,4	47	41,2	42	36,8	13,69	4,07	114
Gesamt	243	24,1	36	3,6	538	53,4	190	18,9	10,09	4,35	1007

Tabelle 59: IgG für alle Patienten ab 18 Jahre für kleine Einrichtungen (Typ 1)

Alter in Jahren	ohne IgG		IgG < 2s		-2s ≤ IgG ≤ 2s		IgG ≥ 2s		Mittel wert	Std.- abw.	N
	n	%	n	%	n	%	n	%			
18-<22	2	8,7			11	47,8	10	43,5	14,51	4,55	23
22-<26	1	6,7			3	20,0	11	73,3	17,52	5,92	15
26-<30			1	5,9	4	23,5	12	70,6	16,24	5,99	17
30-<34	1	7,7	1	7,7	4	30,8	7	53,8	13,42	4,55	13
≥ 34					5	55,6	4	44,4	13,96	2,28	9
Gesamt	4	5,2	2	2,6	27	35,1	44	57,1	15,22	5,09	77

Tabelle 60: IgG für alle Patienten ab 18 Jahre für mittlere Einrichtungen (Typ 2)

Alter in Jahren	ohne IgG		IgG < 2s		-2s ≤ IgG ≤ 2s		IgG ≥ 2s		Mittel wert	Std.- abw.	N
	n	%	n	%	n	%	n	%			
18-<22	43	21,1	9	4,4	65	31,9	87	42,6	15,29	8,93	204
22-<26	24	18,6	15	11,6	26	20,2	64	49,6	13,81	6,06	129
26-<30	14	14,4	7	7,2	20	20,6	56	57,7	14,50	5,37	97
30-<34	22	22,2	22	22,2	26	26,3	29	29,3	11,51	7,09	99
≥ 34	16	21,1	20	26,3	16	21,1	24	31,6	10,99	7,02	76
Gesamt	119	19,7	73	12,1	153	25,3	260	43,0	13,70	7,46	605

Tabelle 61: IgG für alle Patienten ab 18 Jahre für große Einrichtungen (Typ 3)

Alter in Jahren	ohne IgG		IgG < 2s		-2s ≤ IgG ≤ 2s		IgG ≥ 2s		Mittel wert	Std.- abw.	N
	n	%	n	%	n	%	n	%			
18-<22	38	23,9	4	2,5	55	34,6	62	39,0	14,22	4,76	159
22-<26	35	30,4	2	1,7	30	26,1	48	41,7	14,95	4,90	115
26-<30	31	32,0			30	30,9	36	37,1	14,70	4,70	97
30-<34	25	29,1			21	24,4	40	46,5	15,43	4,43	86
≥ 34	25	36,2			17	24,6	27	39,1	15,44	4,48	69
Gesamt	154	29,3	6	1,1	153	29,1	213	40,5	14,81	4,70	526

2.5.4 Mikrobiologie

Tabelle 62: *Pseudomonas aeruginosa* für alle Patienten bis 18 Jahre

Alter in Jahren	ohne Angabe		P. aeruginosa ja		P. aeruginosa nein		N
	n	%	n	%	n	%	
bis 2	8	6,2	18	13,8	104	80,0	130
2-<4	12	4,7	39	15,3	204	80,0	255
4-<6	14	6,0	52	22,1	169	71,9	235
6-<8	11	4,3	84	32,7	162	63,0	257
8-<10	11	4,2	87	33,1	165	62,7	263
10-<12	11	4,0	119	43,1	146	52,9	276
12-<14	16	5,5	153	52,4	123	42,1	292
14-<16	4	1,5	171	62,6	98	35,9	273
16-<18	8	3,0	158	60,1	97	36,9	263
Gesamt	95	4,2	881	39,3	1268	56,5	2244

Tabelle 63: *Pseudomonas aeruginosa* für alle Patienten ab 18 Jahre

Alter in Jahren	ohne Angabe		P. aeruginosa ja		P. aeruginosa nein		N
	n	%	n	%	n	%	
18-<22	16	4,1	250	64,8	120	31,1	386
22-<26	8	3,1	201	77,6	50	19,3	259
26-<30	6	2,8	160	75,8	45	21,3	211
30-<34	11	5,6	154	77,8	33	16,7	198
≥34	4	2,6	109	70,8	41	26,6	154
Gesamt	45	3,7	874	72,4	289	23,9	1208

Tabelle 64: *Pseudomonas aeruginosa* für alle Patienten bis 18J. für kleine Einrichtungen (Typ 1)

Alter in Jahren	ohne Angabe		P. aeruginosa ja		P. aeruginosa nein		N
	n	%	n	%	n	%	
bis 2			5	29,4	12	70,6	17
2-<4	1	4,3	4	17,4	18	78,3	23
4-<6	1	4,5	3	13,6	18	81,8	22
6-<8	2	7,4	10	37,0	15	55,6	27
8-<10	1	3,4	11	37,9	17	58,6	29
10-<12			12	50,0	12	50,0	24
12-<14	1	2,6	22	57,9	15	39,5	38
14-<16	1	5,9	9	52,9	7	41,2	17
16-<18			6	46,2	7	53,8	13
Gesamt	7	3,3	82	39,0	121	57,6	210

Tabelle 65: *Pseudomonas aeruginosa* für alle Patienten bis 18 J. für mittl. Einrichtungen (Typ 2)

Alter in Jahren	ohne Angabe		P. aeruginosa ja		P. aeruginosa nein		N
	n	%	n	%	n	%	
bis 2	2	3,4	6	10,2	51	86,4	59
2-<4	4	3,9	16	15,5	83	80,6	103
4-<6	6	5,7	28	26,7	71	67,6	105
6-<8	5	4,7	34	32,1	67	63,2	106
8-<10	4	3,5	40	35,4	69	61,1	113
10-<12	7	5,1	54	39,4	76	55,5	137
12-<14	8	5,8	72	51,8	59	42,4	139
14-<16	1	0,8	81	62,8	47	36,4	139
16-<18	5	3,7	80	58,8	51	37,5	136
Gesamt	42	4,1	411	40,0	574	55,9	1027

Tabelle 66: *Pseudomonas aeruginosa* für alle Patienten bis 18J. für große Einrichtungen (Typ 3)

Alter in Jahren	ohne Angabe		P. aeruginosa ja		P. aeruginosa nein		N
	n	%	n	%	n	%	
bis 2	6	11,1	7	13,0	41	75,9	54
2-<4	7	5,4	19	14,7	103	79,8	129
4-<6	7	6,5	21	19,4	80	74,1	108
6-<8	4	3,2	40	32,3	80	64,5	124
8-<10	6	5,0	36	29,8	79	65,3	121
10-<12	4	3,5	53	46,1	58	50,4	115
12-<14	7	6,1	59	51,3	49	42,6	115
14-<16	2	1,6	81	63,8	44	34,6	127
16-<18	3	2,6	72	63,2	39	34,2	114
Gesamt	46	4,6	388	38,5	573	56,9	1007

Tabelle 67: *Pseudomonas aeruginosa* für alle Patienten ab 18 J. für kleine Einrichtungen (Typ1)

Alter in Jahren	ohne Angabe		P. aeruginosa ja		P. aeruginosa nein		N
	n	%	n	%	n	%	
18-<22	1	4,3	16	69,6	6	26,1	23
22-<26			13	86,7	2	13,3	15
26-<30			11	64,7	6	35,3	17
30-<34			10	76,9	3	23,1	13
≥34			6	66,7	3	33,3	9
Gesamt	1	1,3	56	72,7	20	26,0	77

Tabelle 68: *Pseudomonas aeruginosa* für alle Patienten ab 18 J. für mittl. Einrichtungen (Typ 2)

Alter in Jahren	ohne Angabe		P. aeruginosa ja		P. aeruginosa nein		N
	n	%	n	%	n	%	
18-<22	4	2,0	129	63,2	71	34,8	204
22-<26	5	3,9	97	75,2	27	20,9	129
26-<30	1	1,0	70	72,2	26	26,8	97
30-<34	2	2,0	82	82,8	15	15,2	99
≥34			54	71,1	22	28,9	76
Gesamt	12	2,0	432	71,4	161	26,6	605

Tabelle 69: *Pseudomonas aeruginosa* für alle Patienten ab 18 J. für große Einrichtungen (Typ 3)

Alter in Jahren	ohne Angabe		P. aeruginosa ja		P. aeruginosa nein		N
	n	%	n	%	n	%	
18-<22	11	6,9	105	66,0	43	27,0	159
22-<26	3	2,6	91	79,1	21	18,3	115
26-<30	5	5,2	79	81,4	13	13,4	97
30-<34	9	10,5	62	72,1	15	17,4	86
≥34	4	5,8	49	71,0	16	23,2	69
Gesamt	32	6,1	386	73,4	108	20,5	526

Tabelle 70: Burkholderia cepacia für alle Patienten bis 18 Jahre

Alter in Jahren	ohne Angabe		Burkh. cepacia ja		Burkh. cepacia nein		N
	n	%	n	%	n	%	
bis 2	15	11,5	1	,8	114	87,7	130
2-<4	18	7,1			237	92,9	255
4-<6	24	10,2			211	89,8	235
6-<8	22	8,6	1	0,4	234	91,1	257
8-<10	19	7,2	3	1,1	241	91,6	263
10-<12	21	7,6	3	1,1	252	91,3	276
12-<14	26	8,9	7	2,4	259	88,7	292
14-<16	17	6,2	14	5,1	242	88,6	273
16-<18	14	5,3	8	3,0	241	91,6	263
Gesamt	176	7,8	37	1,6	2031	90,5	2244

Tabelle 71: Burkholderia cepacia für alle Patienten ab 18 Jahre

Alter in Jahren	ohne Angabe		Burkh. cepacia ja		Burkh. Cepacia nein		N
	n	%	n	%	n	%	
18-<22	27	7,0	11	2,8	348	90,2	386
22-<26	12	4,6	6	2,3	241	93,1	259
26-<30	9	4,3	9	4,3	193	91,5	211
30-<34	16	8,1	8	4,0	174	87,9	198
≥34	10	6,5	4	2,6	140	90,9	154
Gesamt	74	6,1	38	3,1	1096	90,7	1208

Tabelle 72: Burkholderia cepacia für alle Patienten bis 18 J. für kleine Einrichtungen (Typ 1)

Alter in Jahren	ohne Angabe		Burkh. cepacia ja		Burkh. cepacia nein		N
	n	%	n	%	n	%	
bis 2	1	5,9			16	94,1	17
2-<4	1	4,3			22	95,7	23
4-<6	2	9,1			20	90,9	22
6-<8	3	11,1			24	88,9	27
8-<10	2	6,9			27	93,1	29
10-<12	1	4,2	1	4,2	22	91,7	24
12-<14	1	2,6	4	10,5	33	86,8	38
14-<16	1	5,9			16	94,1	17
16-<18			1	7,7	12	92,3	13
Gesamt	12	5,7	6	2,9	192	91,4	210

Tabelle 73: Burkholderia cepacia für alle Patienten bis 18J. für mittlere Einrichtungen (Typ 2)

Alter in Jahren	ohne Angabe		Burkh. cepacia ja		Burkh. cepacia nein		N
	n	%	n	%	n	%	
bis 2	8	13,6			51	86,4	59
2-<4	10	9,7			93	90,3	103
4-<6	15	14,3			90	85,7	105
6-<8	12	11,3	1	0,9	93	87,7	106
8-<10	9	8,0	2	1,8	102	90,3	113
10-<12	13	9,5			124	90,5	137
12-<14	16	11,5	2	1,4	121	87,1	139
14-<16	13	10,1	9	7,0	107	82,9	129
16-<18	8	5,9	7	5,1	121	89,0	136
Gesamt	104	10,1	21	2,0	902	87,8	1027

Tabelle 74: Burkholderia cepacia für alle Patienten bis 18 J. für große Einrichtungen (Typ 3)

Alter in Jahren	ohne Angabe		Burkh. cepacia ja		Burkh. cepacia nein		N
	n	%	n	%	n	%	
bis 2	6	11,1	1	1,9	47	87,0	54
2-<4	7	5,4			122	94,6	139
4-<6	7	6,5			101	93,5	108
6-<8	7	5,6			117	94,4	124
8-<10	8	6,6	1	0,8	112	92,6	121
10-<12	7	6,1	2	1,7	106	92,2	115
12-<14	9	7,8	1	0,9	105	91,3	115
14-<16	3	2,4	5	3,9	119	93,7	127
16-<18	6	5,3			108	94,7	114
Gesamt	60	6,0	10	1,0	937	93,0	1007

Tabelle 75: Burkholderia cepacia für alle Patienten ab 18 J. für kleine Einrichtungen (Typ 1)

Alter in Jahren	ohne Angabe		Burkh. cepacia ja		Burkh. cepacia nein		N
	n	%	n	%	n	%	
18-<22	1	4,3	1	4,3	21	91,3	23
22-<26	1	6,7	1	6,7	13	86,7	15
26-<30	1	5,9	2	11,8	14	82,4	17
30-<34	2	15,4			11	84,6	13
≥34					9	100,0	9
Gesamt	5	6,5	4	5,2	68	88,3	77

Tabelle 76: Burkholderia cepacia für alle Patienten ab 18 J. für mittlere Einrichtungen (Typ 2)

Alter in Jahren	ohne Angabe		Burkh. cepacia ja		Burkh. cepacia nein		N
	n	%	n	%	n	%	
18-<22	14	6,9	5	2,5	185	90,7	204
22-<26	8	6,2	3	2,3	118	91,5	129
26-<30	2	2,1	5	5,2	90	92,8	97
30-<34	6	6,1	3	3,0	90	90,9	99
≥34	2	2,6	4	5,3	70	92,1	76
Gesamt	32	5,3	20	3,3	553	91,4	605

Tabelle 77: Burkholderia cepacia für alle Patienten ab 18 J. für große Einrichtungen (Typ 3)

Alter in Jahren	ohne Angabe		Burkh. cepacia ja		Burkh. cepacia nein		N
	n	%	n	%	n	%	
18-<22	12	7,5	5	3,1	142	89,3	159
22-<26	3	2,6	2	1,7	110	95,7	115
26-<30	6	6,2	2	2,1	89	91,8	97
30-<34	8	9,3	5	5,8	73	84,9	86
≥34	8	11,6			61	88,4	69
Gesamt	37	7,0	14	2,7	475	90,3	526

2.5.5 Komplikationen, Sonderprobleme

Nur bei 448 (20 %) der 2244 Patienten unter 18 Jahren wurden keine Komplikationen oder Sonderprobleme gemeldet. Von 1208 Patienten, die 18 Jahre und älter sind, wurden 155 mal (12,8 %) keine Probleme gemeldet. Folgende wesentliche Probleme traten auf:

Tabelle 78: Pulmonale Komplikationen

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Summe	
	n	%	n	%	n	%
ABPA	118	5,3	103	8,5	221	6,4
Pneumothorax	9	0,4	14	1,2	23	0,7
Massive Hämoptoe	6	0,3	40	3,3	46	1,3
Tuberkulose	2	0,1	5	0,4	7	0,2

Tabelle 79: Gastro-intestinale Komplikationen

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Summe	
	n	%	n	%	n	%
Exokr. Pankreasinsuffizienz	1700	75,8	965	79,9	2665	77,2
Hepatobiliäre Kompl.	340	15,2	199	16,5	539	15,6
Diabetes mellitus	61	2,7	212	17,5	273	7,9
DIOS	63	2,8	57	4,7	120	3,5

Tabelle 80: Nasenpolypen-OP und sonstige begleitende Erkrankungen

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Summe	
	n	%	n	%	n	%
Nasenpolypen-OP	93	4,1	42	3,5	135	3,9
Begleit. Erkrankungen	210	9,4	149	12,3	359	10,4

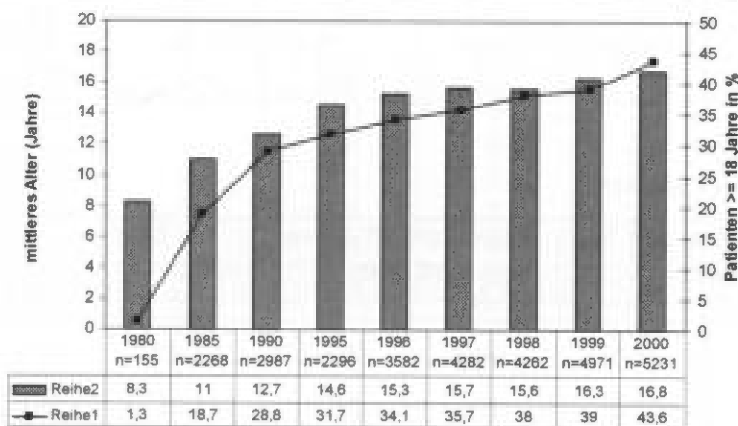
Tabelle 81: Mehrfachkomplikationen : gleichzeitiges Auftreten von Pneumothorax und/oder ABPA und/oder Hepatobiliäre Komplikationen und/oder Diabetes mellitus

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Summe	
	n	%	n	%	n	%
2 Komplikationen	44	2,0	86	7,1	130	3,8
3 Komplikationen	5	0,2	7	0,6	12	0,3

Bei 4 CF-Patientinnen bestand eine Schwangerschaft.

3. Zusammenfassung Standardstatistik Stufe I

Seit 1995 wurden im Verfahren Qualitätssicherung Mukoviszidose bis zum 31.12.2000 die Daten von 5.495 Patienten erfasst. Davon gaben 5.298 Patienten eine Einwilligung zur weiteren Auswertung ihrer Daten.



Das mittlere Alter der CF-Patienten und der Anteil der Erwachsenen stiegen von 1995 bis 2000 kontinuierlich an. (siehe Abbildung Kapitel 2.2.)

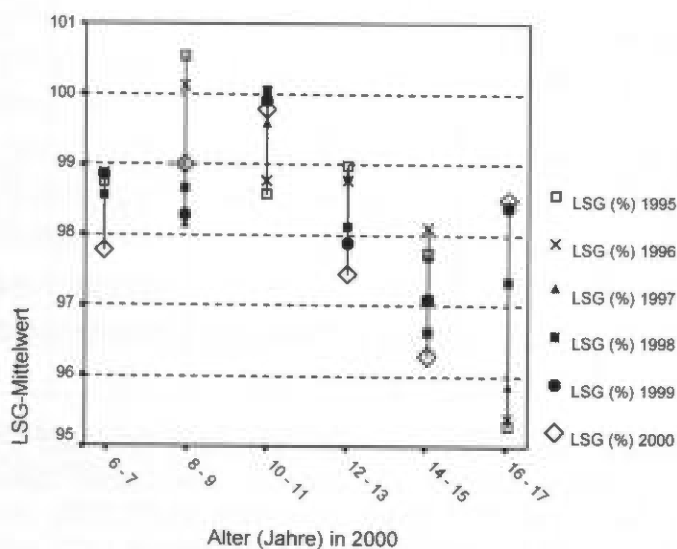
2000 verstarben 33 Patienten.

Die (kumulative) Überlebenswahrscheinlichkeit mindestens 40 Jahre alt zu werden, betrug in 2000 fast 40% (berechnet mit Hilfe von altersspezifischen Mortalitätsraten). (Einzelheiten siehe Kapitel 4.)

Der Median der Überlebenswahrscheinlichkeit lag in 1999 bei 32,2 Jahren. (Einzelheiten siehe Kapitel 4.)

Tabelle 82: Ergebnisqualität für den Beobachtungszeitraum 01.01.2000 bis 31.12.2000

Parameter	Patienten unter 6 Jahre (n=558)	Patienten von 6 bis 18 Jahre (n=1.686)	Patienten 18 Jahre und älter (n=1.208)
LSG $\geq 90\%$	80,3 %	71,2 %	-
ohne Angaben	2,4 %	1,2 %	-
BMI ≥ 19	-	-	63,7 %
ohne Angaben	-	-	1,1 %
VC $\geq 80\%$	-	59,9 %	38,0 %
ohne Angaben	-	5,5 %	4,7 %
FEV1 $\geq 80\%$	-	59,9 %	18,9 %
ohne Angaben	-	5,7 %	4,6 %
MEF ₂₅ $\geq 60\%$	-	40,5 %	11,0 %
ohne Angaben	-	10,6 %	17,1 %
IgG -2s \leq IgG \geq 2s	61,9 %	47,9 %	29,7 %
ohne Angaben	28,7 %	19,5 %	18,2 %
Ps. aerugin. negativ	76,9 %	48,7 %	23,9 %
unbekannt	5,5 %	3,8 %	3,7 %



Die körperliche Entwicklung insbesondere sowie die Vitalkapazität weisen zwischen 1995 bis 2000 für einige Altersgruppen deutliche Verbesserungen auf; dennoch bestehen ebenso deutliche Schwankungen zwischen den Jahren.

Nebstehend werden stellvertretend die Mittelwerte der Jahre 1995 – 2000 für das Längen-Soll-Gewicht für 803 Patienten unter 18 Jahren in 2000 gezeigt (Abbildung 5).

Die jährlichen positiven Änderungen für die jüngsten Altersgruppen sind gering (siehe Skala auf der y-Achse), deuten aber eventuell einen Trend an. Der gegenläufige Trend im Alter zwischen 12 – 15 Jahren kehrt sich bei den >16-jährigen wieder um.

Weitere Einzelheiten siehe Abbildung 9, Abbildung 13, Abbildung 17, Abbildung 25, Abbildung 29

Tabelle 83: „Highlights“ der Ergebnisse 1995 – 2000 in Deutschland

Parameter	Deutschl 1.9.- 31.12. 1995 *)	Deutschl 1.1.- 31.12. 1996 *)	Deutschl 1.1.- 31.12. 1997 *)	Deutschl 1.1.- 31.12. 1998 *)	Deutschl 1.1.- 31.12. 1999 *)	Deutschl 1.1.- 31.12. 2000
Patientenzahl	2.296	3.490	4.486	4.967	5.203	5.495
neu diagnostiziert	165	185	217	199	114	198
Anteil neu diagnostizierter	7,2 %	5,3 %	4,8 %	4,0 %	2,2 %	3,7 %
mittleres Alter bei Diagnose	3,6 Jahre	3,4 Jahre	3,4 Jahre	3,9 Jahre	4,8 Jahre	3,4 Jahre
Median des Alters bei Diagnose	1,2 Jahre	1,1 Jahre	0,5 Jahre	0,6 Jahre	1,2 Jahre	1,0 Jahre
Sterbefälle	32	44	52	58	41	33
Mortalitätsrate (bezogen auf in dem Jahr beobachtete Fälle)	1,2 pro 100	1,3 pro 100	1,4 pro 100	1,5 pro 100	1,2 pro 100	- pro 100
Median des Überlebens	-	-	29,3	29,6	31,6	-
mittleres Alter **	13,8 Jahre	14,8 Jahre	15,5 Jahre	15,8 Jahre	16,3 Jahre	16,8 Jahre
Median des Alters **	12,6 Jahre	13,4 Jahre	14,2 Jahre	14,5 Jahre	15,0 Jahre	15,5 Jahre
Anteil Patienten ≥ 18 Jahre **	29,6 %	33,8 %	37,0 %	39,0 %	40,8 %	43,6 %
Zahl der Patienten ≥ 18 Jahre **	660	1.151	1.609	1.861	2.028	2.277
Geschlecht (männlich)	52,4 %	52,7 %	53,1 %	52,5 %	52,3 %	52,7 %
mittleres LSG für Patienten < 18 J.	96,9	97	97,1	97,4	97,9	97,6
mittlerer BMI für Patienten ≥ 18 J.	19,6	19,8	19,9	20,0	20,1	20,1
mittleres VC in % der Norm	78 %	79,1 %	80,0 %	80,1	80,3	80,1
mittleres FEV1 in % der Norm	73,4 %	73,6 %	73,3 %	73,4	75,4	74,9
mittleres MEF ₂₅ in % der Norm	51,1 %	48,7 %	50,5 %	49,4	54,5	51,3
Mikrobiologie						
Pseudomonas aeruginosa positiv	56,9 % 2,4 %	56,0 % 2,7 %	54,0 % 2,0 %	53,8 % 2,3 %	52,1 % 1,8 %	50,8 % 2,2 %
Burkholderia cepacia positiv						
Genotyp bestimmt	76,1 %	71,2 %	74,6 %	75,2 %	80,2 %	84,6 %
Pankreasenzyme	90,5 %	90,8 %	91,3 %	75,5 %	60,3 %	92,3 %
teilnehmende Einrichtungen	62	90	97	87	85	91

*) Eventuelle Abweichungen zu den jährlichen Berichten von 1995 [31], 1996 [32], 1997 [33] und 1998 [34] resultieren aus dem unterschiedlichen Datenstand. Die Daten dieser Jahrgänge und 1999 in obiger Tabelle entsprechen dem Datenstand vom 31.08.2000. Vom Bericht für den Jahrgang 2000 ab werden die Vorjahreszahlen in dieser Tabelle nicht mehr aktualisiert.

**) am 31.12. des jeweiligen Jahres als nicht verstorben gemeldet

Tabelle 84: „Highlights“ der Ergebnisse 1998 in Deutschland im Vergleich mit früheren der jährlichen Datenreports aus den USA [8] und Frankreich [10]

Parameter	Deutschl. 1.1.- 31.12. 2000	USA 1.1.- 31.12. 1999	Frankreich 1.1.- 31.12. 1999
Patientenzahl	5.495	21.588	2.924
neu diagnostiziert	198	896	-
Anteil neu diagnostizierter	3,7%	4,2%	5,6%
mittleres Alter bei Diagnose	3,4 Jahre	3,1 Jahre	3 Jahre
Median des Alters bei Diagnose	1,0 Jahre	0,5 Jahre	0,4 Jahre
Sterbefälle	33	449	-
Mortalitätsrate (bezogen auf in dem Jahr beobachtete Fälle)	?% pro Jahr	2,1% pro Jahr	1,5% pro Jahr
Median des Überlebens	?	29,1	-
mittleres Alter	16,8 Jahre	16,7 Jahre	14,5 Jahre
Median des Alters	15,5 Jahre	14,5 Jahre	13,0 Jahre
Anteil Patienten ≥ 18 Jahre	43,6%	37,9%	32,8%
Zahl der Patienten ≥ 18 Jahre	2.277	-	-
Geschlecht (männlich)	52,7%	53%	52,5%
mittleres LSG für Patienten < 18 J.	97,6	-	-
mittlerer BMI für Patienten ≥ 18 J.	20,1	-	-
mittleres VC in % der Norm	80,1%	85,2%	80,8%
mittleres FEV1 in % der Norm	74,9%	73,5%	69%
mittleres MEF ₂₅ in % der Norm	51,3%	-	-
Mikrobiologie			
Pseudomonas aeruginosa positiv	50,8%	58,8%	49,1%
Burkholderia cepacia positiv	2,2 %	3,3%	3,2%
Genotyp bestimmt	84,6%	70,8%	71,7%
Pankreasenzyme	92,3%	93,2%	91,0%
teilnehmende Einrichtungen	91	114	71

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

4. Sonderauswertung Mortalität

B. Wiedemann, Dresden

4.1 Allgemeines

Für die Zeit von Januar 1995 bis Dezember 2000 wurden 262 CF-Patienten als verstorben gemeldet. Tabelle 1 enthält Angaben zu Alter, Geschlecht und Todesursachen der Verstorbenen.

Tab.1: Übersicht über die von 1995 bis 2000 verstorbenen Patienten

	1995	1996	1997	1998	1999	2000
Zahl der Verstorbenen	32	44	50	57	46	33
davon männlich in %	50	43,2	60	59,6	50	36,4
Verstorbene unter 18 J. in %	46,9	18,2	34	31,6	26,1	45,4
Mittleres Alter aller Verstorbenen (\pm SD)	20,2 (\pm 6,9)	21,9 (\pm 7)	22,4 (\pm 7,4)	23,8 (\pm 9,9)	23,6 (\pm 9)	20,1 (\pm 9)
Median Sterbealter	18,2	22,9	23	24,4	22,9	19,5
Mittleres Alter der verstorb. männlichen Patienten (\pm SD)	19,2 (\pm 8)	21,3 (\pm 8,6)	23,6 (\pm 7,1)	24,8 (\pm 10,5)	22,7 (\pm 8,9)	23,3 (\pm 10,8)
Mittleres Alter der verstorb. weiblichen Patienten (\pm SD)	21,1 (\pm 5,7)	22,4 (\pm 5,7)	20,6 (\pm 7,7)	22,4 (\pm 9)	24,4 (\pm 9,3)	18,3 (\pm 7,5)
Todesursachen (Mehrfachnennungen möglich) in %						
nicht CF-relevant	0	9,1	6	5,3	4,3	3
kardiopulmonal	90,6	84,1	84	84,2	80,4	87,9
hepato-intestinal	0	4,5	8	10,5	10,9	0
CF-relevant-and.Ursache	15,6	4,5	10	1,8	8,7	12,1
Letalität (pro 100 gemeldete Patienten und Jahr)	1,2	1,3	1,4	1,5	1,2	0,9

Für das Jahr 2000 weichen die Anzahl der Todesfälle, die Geschlechts- und die Altersverteilung der verstorbenen Patienten von denen der vorhergehenden Jahre ab. Das könnte daran liegen, daß für 2000 noch nicht alle Meldungen vorliegen. Insgesamt wurden nur 33 Todesfälle gemeldet. 10 der 21 verstorbenen weiblichen Patienten und 5 der 12 verstorbenen männlichen Patienten waren jünger als 18 Jahre.

Von den 262 insgesamt in den Jahren 1995 bis 2000 verstorbenen Patienten starben 8 Patienten im Alter von unter 6 Jahren, 20 Patienten im Alter von 6 bis 11 Jahren und 57 Patienten im Alter von 12 bis 17 Jahren (Abb. 1 und Tab. 2). Das bedeutet, daß 32,4% aller verstorbenen Patienten das 18. Lebensjahr nicht vollendeten (Abb. 1). Damit ist eines der zu Beginn des Projektes "Qualitätssicherung Mukoviszidose" gesteckten Ziele für die nächsten Jahre - alle Patienten werden mindestens 18 Jahre alt - noch weit entfernt.

Der jüngste Patient starb im Alter von 3 Wochen, der älteste mit 57 Jahren. Zwei der 3 vor Vollendung des 1. Lebensjahres verstorbenen Patienten hatten einen Mekoniumileus. Die häufigsten Todesfälle traten im Alter zwischen 15 und 33 Jahren auf.

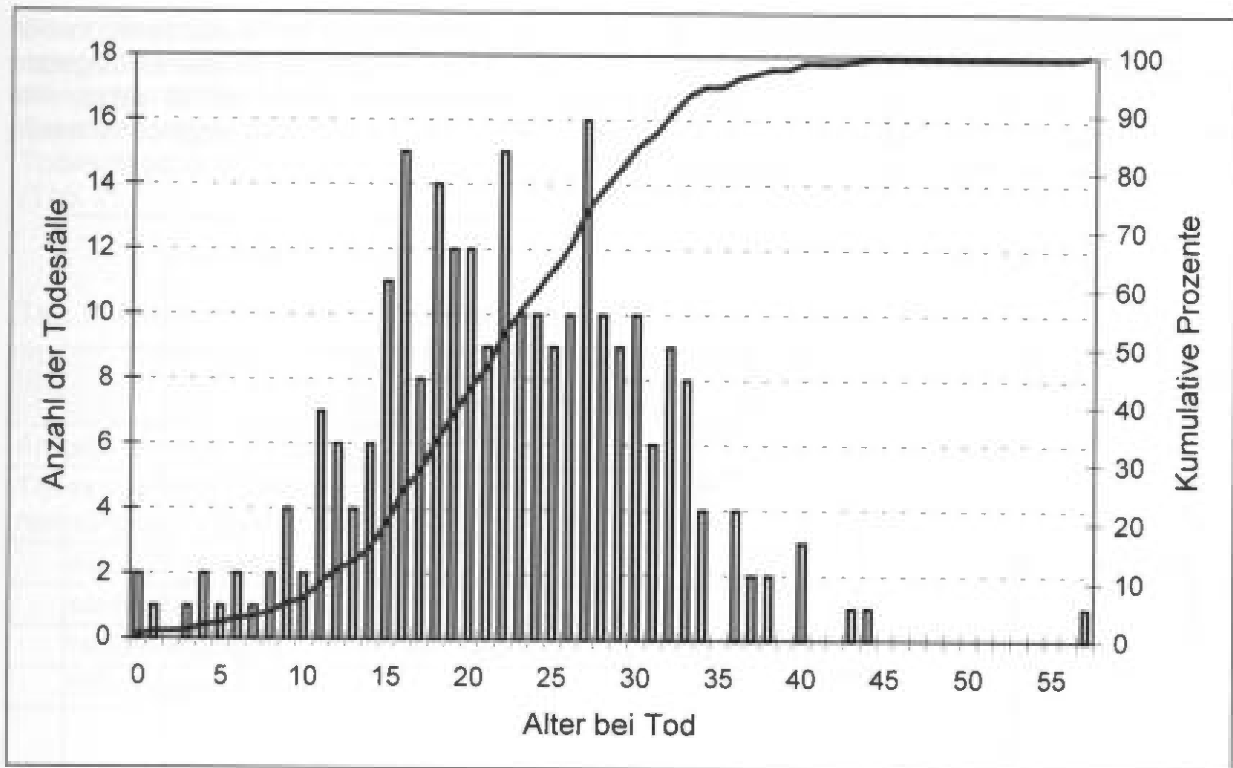


Abb. 1: Altersverteilung der von 1995 bis 2000 verstorbenen Patienten (Alter gerundet)

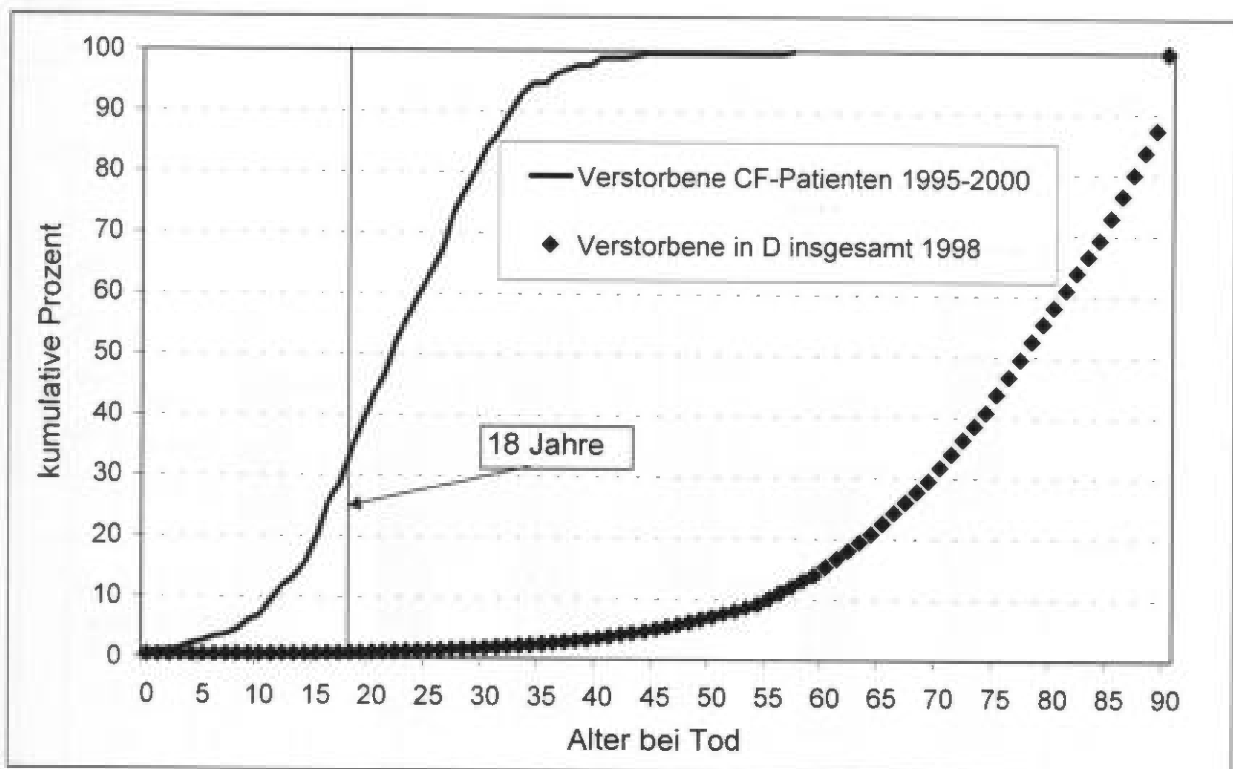


Abb. 2: Vergleich der Altersverteilung der verstorbenen CF-Patienten mit der aller Verstorbenen in Deutschland [27]

CF-Patienten sterben wesentlich früher als die übrige Bevölkerung in Deutschland. In den letzten Jahren waren 32,4% aller verstorbenen CF-Patienten jünger als 18 Jahre. Dagegen waren weniger als 1% aller in Deutschland 1998 Verstorbenen jünger als 18 Jahre. Alle verstorbenen CF-Patienten waren 58 Jahre oder jünger. In Deutschland insgesamt waren nur 10% aller Verstorbenen in diesem Alter (Abb. 2).

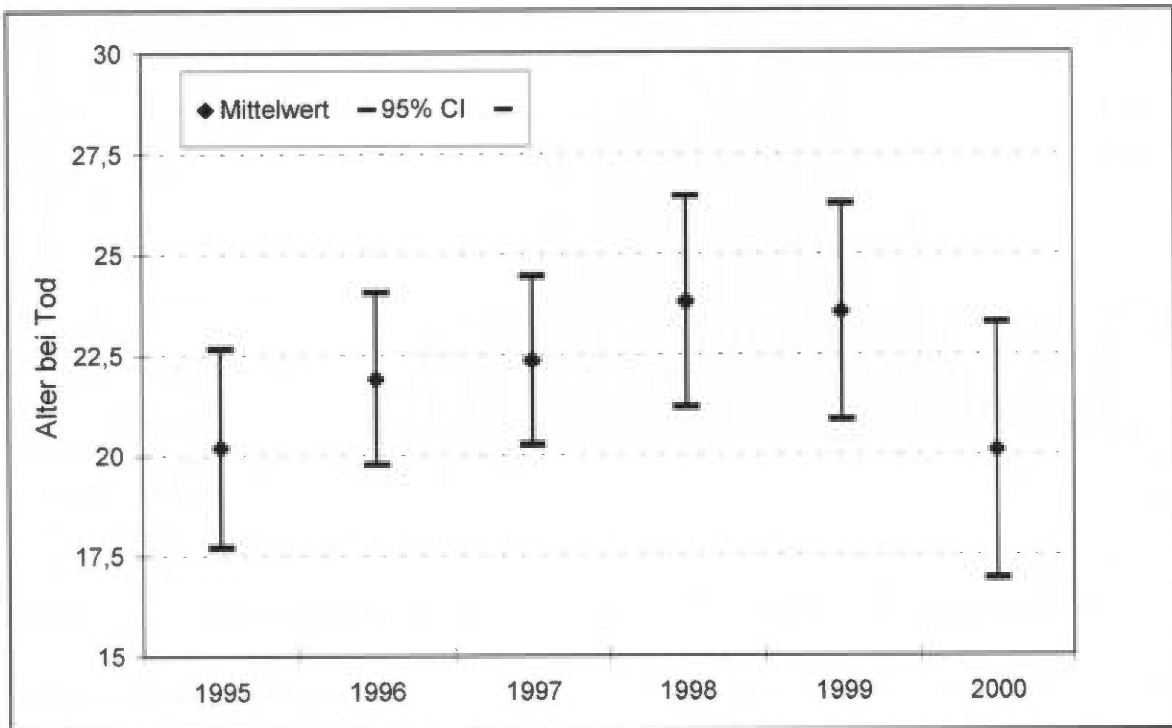


Abb. 3: Mittleres Alter (und 95% Konfidenzintervall) der verstorbenen Patienten

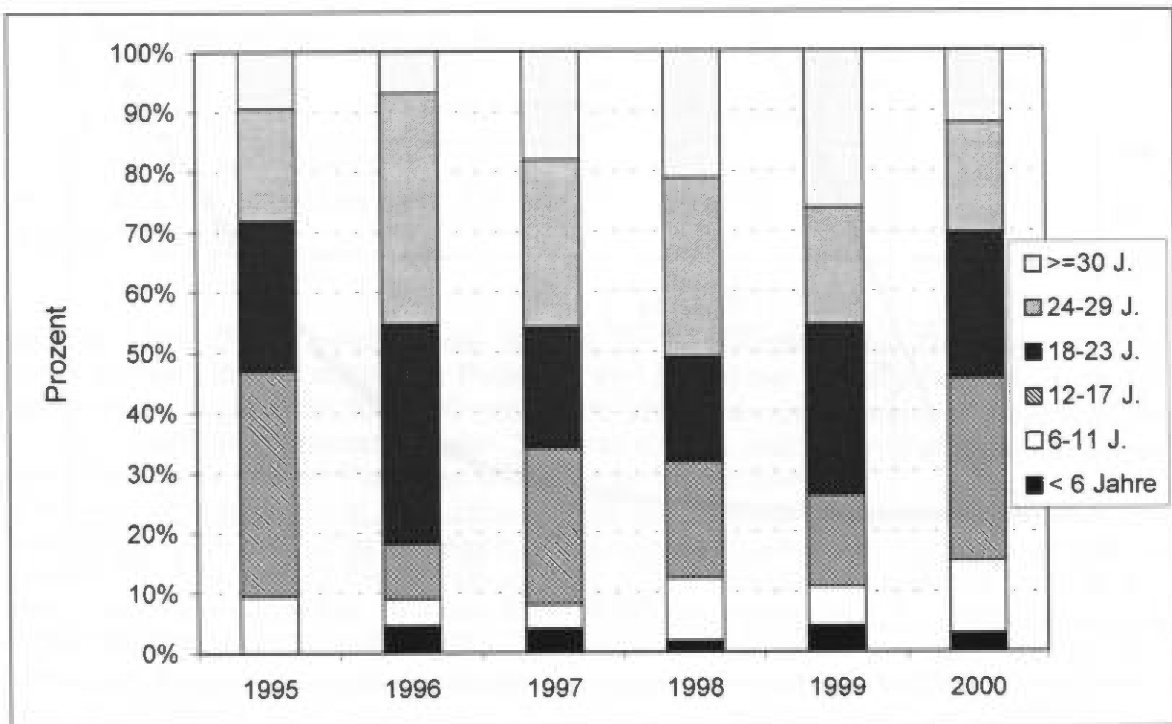


Abb. 4: Altersverteilung der verstorbenen Patienten 1995 bis 2000

Das mittlere Sterbealter stieg von 1995 bis 1999 an. Dieser nicht signifikante Trend wurde im Jahr 2000 unterbrochen (Abb. 3). 15 der für das Jahr 2000 gemeldeten Todesfälle ereigneten sich vor Vollendung des 18. Lebensjahres (Abb. 4).

Tabelle 1 zeigt, daß kardiopulmonale Probleme in allen Altersgruppen die dominierende Todesursache darstellten. Das traf selbst auf die Patienten zu, die jünger als 6 Jahre waren (Tab. 2).

Tab. 2: Altersverteilung und Todesursachen von 1995 bis 2000

	< 6 Jahre	6 - 11 Jahre	12 - 17 Jahre	18 - 23 Jahre	24 - 29 Jahre	≥ 30 Jahre
Anzahl der verst. Patienten	8	20	57	65	69	43
Todesursachen (Mehrfach- nennungen möglich) in %						
nicht CF-relevant	12,5	0	5,3	3,1	4,3	9,3
kardiopulmonal	50	90	82,5	93,8	84,1	79,1
hepato-intestinal	25	0	5,3	1,5	8,7	11,6
CF-relevant-and. Ursache	25	10	10,5	1,5	10,1	7,0

Die Anzahl der in den Altersklassen 0-5 Jahre, 6 bis 11 Jahre, 12 bis 17 Jahre, 18 bis 23 Jahre, 24 bis 29 und ≥ 30 Jahre verstorbenen Patienten ist unabhängig vom Geschlecht (Chi-Quadrat-Unabhängigkeitstest). Aus Abbildung 5 erkennt man ebenfalls, daß das Sterbealter bei männlichen und weiblichen CF-Patienten etwa gleich verteilt ist.

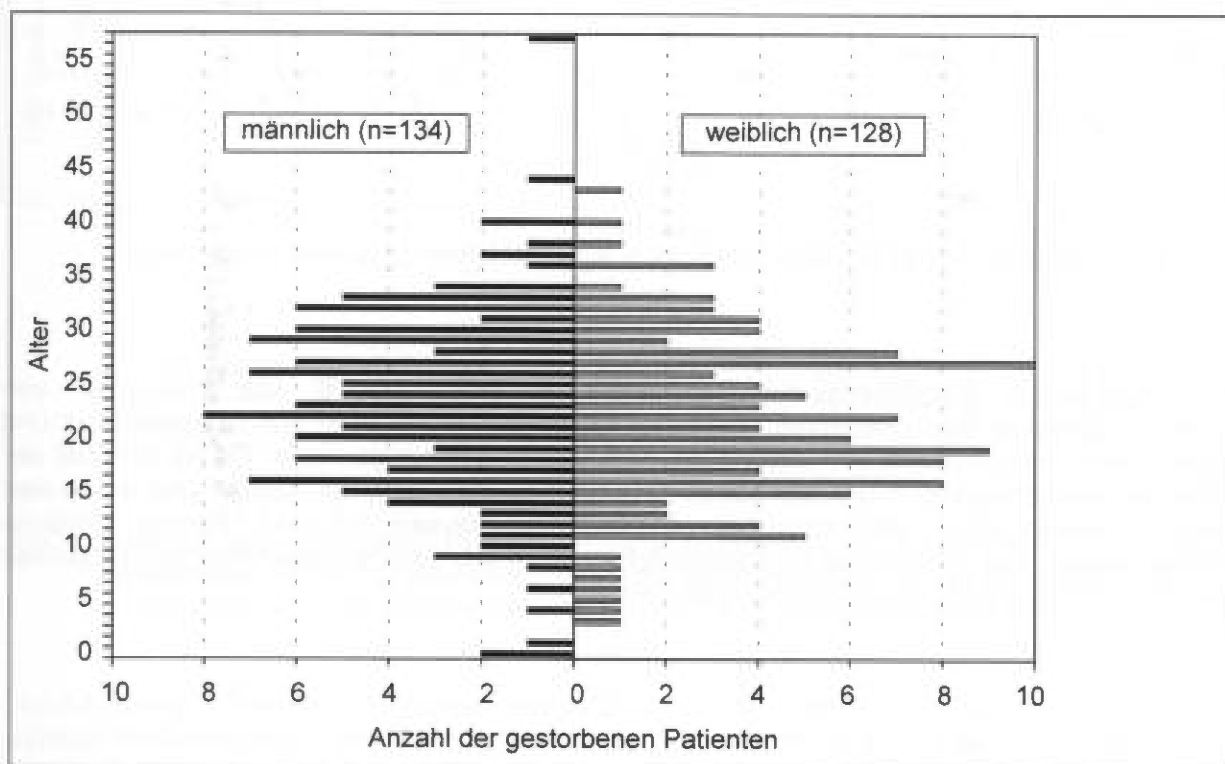


Abb. 5: Altersverteilung der von 1995 bis 2000 verstorbenen männlichen und weiblichen Patienten

Für das Jahr 2000 wurden nur 33 verstorbene CF-Patienten gemeldet. Unklar ist, ob in dem Jahr zufällig so wenig Patienten verstarben, oder ob noch Meldungen nachgereicht werden. Daher wurden die aktualisierten Daten für 1999 für die Schätzung der Überlebensfunktion verwendet. Der Median der Überlebenswahrscheinlichkeit betrug 1999 32,2 Jahre (Abb. 6). Das zugehörige Konfidenzintervall beginnt bei ca. 29 Jahren und reicht mindestens bis 44 Jahre. 88% der CF-Patienten überlebten mindestens 18 Jahre. Die Wahrscheinlichkeit, 40 Jahre alt zu werden, betrug fast 40%. Die Überlebensfunktionen für männliche und weibliche Patienten unterschieden sich für 1999 kaum und überlappten sich mehrfach. Aus Gründen der Übersichtlichkeit wurde auf die Darstellung verzichtet.

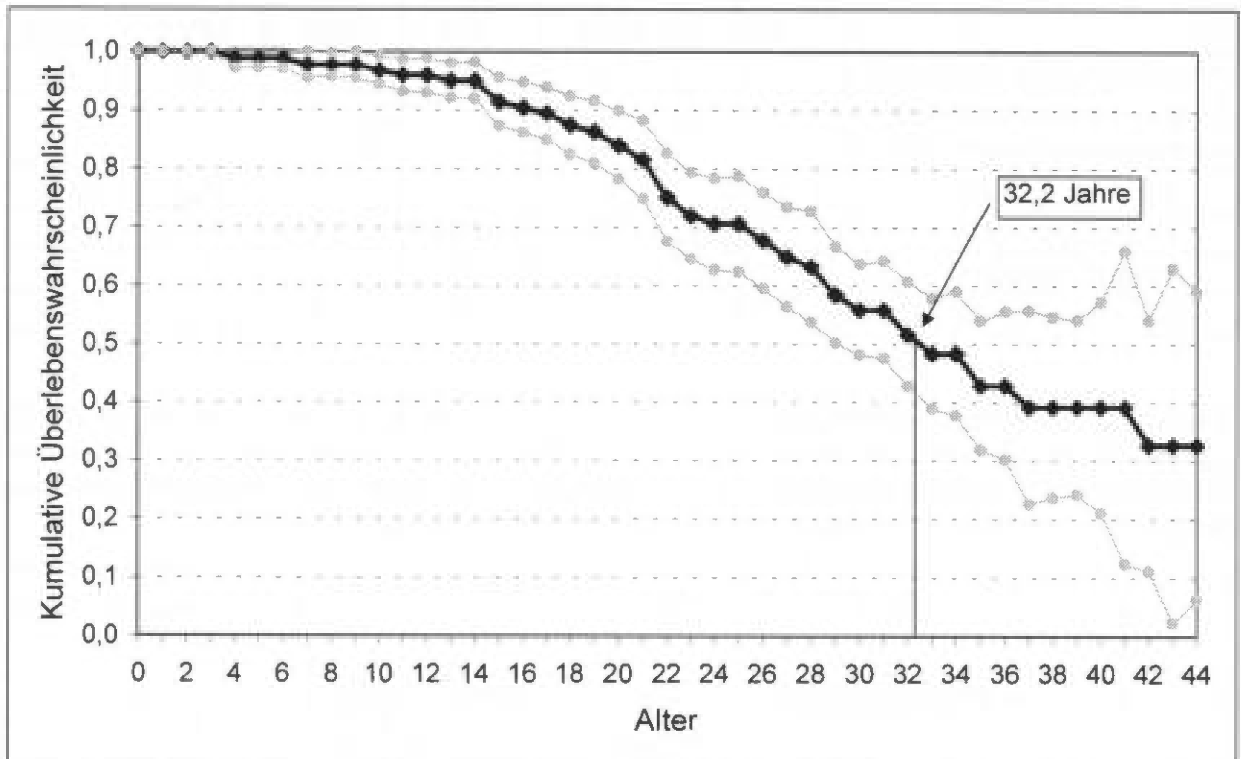


Abb. 6: Kumulative Überlebenswahrscheinlichkeit mit 95% Konfidenzintervall im Jahr 1999

Die kumulative Überlebenswahrscheinlichkeit in Abbildung 6, die mit Hilfe von altersspezifischen Mortalitätsraten berechnet wurde ([2], [29]), kann nur so zuverlässig und genau sein, wie es die in der Datenbank enthaltenen Meldungen sind. Da es sich bei der Überlebenswahrscheinlichkeit um einen sehr sensiblen Parameter handelt und da in den letzten Jahren nach den jährlichen Querschnittsanalysen für den Bericht klinische Verlaufsdaten bzw. Todesfälle nachgemeldet wurden, soll die Überlebenswahrscheinlichkeit für 2000 erst im nächsten Jahr berechnet werden.

4.2 Vergleich von Ergebnisparametern für verstorbene und lebende Patienten

Im Berichtsband 1999 [34] wurde gezeigt, daß sich die Lungenfunktions- und Ernährungsparameter zwischen den lebenden und verstorbenen Patienten nicht erst unmittelbar vor dem Tod, sondern auch schon in den Jahren davor deutlich unterschieden. Mit den jetzt vorliegenden Daten für ein weiteres Verlaufsjahr werden die Trends noch deutlicher. Besonders dramatisch ist der Abfall in der Lungenfunktion bei Patienten, die vor dem 18. Lebensjahr verstorben sind. Patienten, die nach dem 18. Lebensjahr verstarben, hatten in den letzten Lebensjahren nicht so einen dramatischen Abfall, wiesen aber schon mindestens 4 bis 5 Jahre vorher signifikant schlechtere Lungenfunktionswerte als die überlebenden Patienten auf. Stellvertretend sind die Mittelwerte sowie die 95% Konfidenzintervalle für die Mittelwerte von FEV1 für lebende und verstorbene Patienten in Abbildung 7 dargestellt. Die Zuordnung zu den Altersklassen erfolgte zum letzten Meßzeitpunkt.

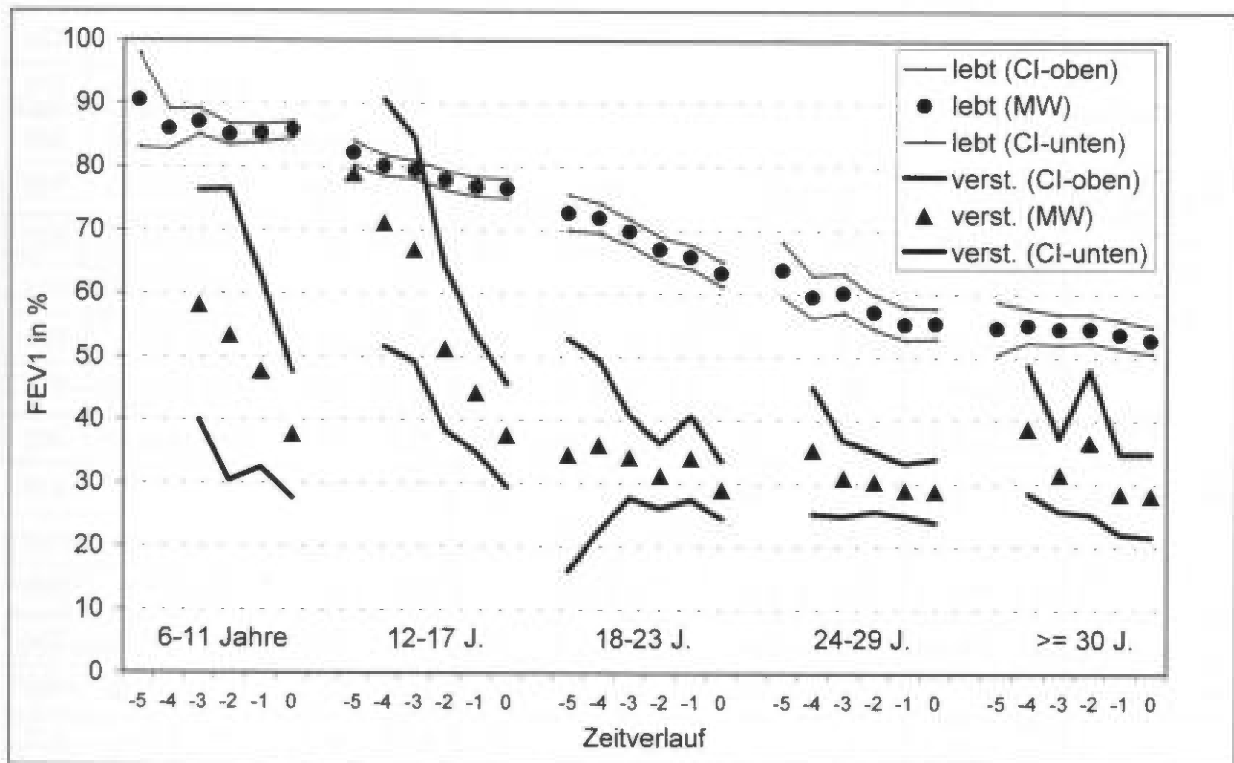


Abb. 7: Mittelwert sowie obere und untere 95% Konfidenzintervallgrenzen (CI) für FEV1: retrospektiver Verlauf für Verstorbene und Lebende in verschiedenen Altersgruppen (0: letzte Meldung, -1: vorletzte Meldung, -2: 2 Jahre zurückliegend usw., Tab. 3)

Die Abbildung 7 zeigt 95% Konfidenzintervalle um die Mittelwerte, die aus den Mittelwerten, Standardabweichungen und Fallzahlen der Tabelle 3 berechnet wurden. Auf Grund der hohen Fallzahlen sind die Konfidenzintervalle um die FEV1-Mittelwerte der lebenden Patienten relativ eng. Wenn die Konfidenzintervalle disjunkt sind, kann man davon ausgehen, daß die FEV1-Mittelwerte von lebenden und verstorbenen Patienten sich signifikant unterscheiden ($p < 0,05$).

Tab. 3: Mittelwerte, Standardabweichungen und Fallzahlen für FEV1 und VC (%) verstorbener und lebender Patienten in Altersklassen, rückwirkend bis 1995

Alter	Meldung	verstorben			lebt		
		FEV1 MW (\pm SD)	VC MW (\pm SD)	n	FEV1 MW (\pm SD)	VC MW (\pm SD)	n
6 -11 Jahre	letzte	37,7 (\pm 19,4)	48,6 (\pm 20,6)	17	85,9 (\pm 20,5)	89,7 (\pm 18,5)	937
	vorletzte	47,6 (\pm 23,7)	60,4 (\pm 22,6)	12	85,3 (\pm 20,3)	89,9 (\pm 17,7)	734
	2 J. zurück	53,4 (\pm 24,9)	65,3 (\pm 28,3)	7	85,1 (\pm 19,8)	90 (\pm 19,9)	543
	3 J. zurück	58,2 (\pm 2)	58,8 (\pm 11,7)	2	87,1 (\pm 18,8)	91,7 (\pm 17,3)	319
	4 J. zurück	-	-	0	86 (\pm 19,3)	92,1 (\pm 19,4)	144
	5 J. zurück	-	-	0	90,5 (\pm 23,1)	93,6 (\pm 19,5)	40
12-17 Jahre	letzte	37,6 (\pm 23,7)	48,7 (\pm 23,2)	35	76,5 (\pm 25)	84,4 (\pm 20,1)	1039
	vorletzte	44,2 (\pm 24,5)	54,8 (\pm 24,9)	29	76,8 (\pm 23,4)	85,3 (\pm 19)	953
	2 J. zurück	51,3 (\pm 28,9)	65,1 (\pm 25,6)	22	77,9 (\pm 21,9)	86 (\pm 18,4)	840
	3 J. zurück	66,9 (\pm 26,4)	73,5 (\pm 24)	11	79,5 (\pm 19,8)	86,4 (\pm 17,5)	734
	4 J. zurück	71,1 (\pm 21,1)	82,1 (\pm 17,5)	7	80,1 (\pm 20)	87,5 (\pm 17,5)	575
	5 J. zurück	78,9 (\pm 20,6)	78,9 (\pm 10,4)	2	82,2 (\pm 19,2)	89,6 (\pm 25,4)	368
18-23 Jahre	letzte	29 (\pm 16)	44,2 (\pm 21,3)	50	63,2 (\pm 26,4)	77,1 (\pm 22,9)	758
	vorletzte	34 (\pm 21,4)	49,6 (\pm 22,9)	42	65,8 (\pm 26,1)	79,3 (\pm 23,2)	697
	2 J. zurück	31,2 (\pm 13,3)	50,4 (\pm 20)	28	67 (\pm 25,2)	80,5 (\pm 22,4)	619
	3 J. zurück	34,2 (\pm 14,3)	51,2 (\pm 17,6)	21	69,8 (\pm 24,1)	81,3 (\pm 21)	528
	4 J. zurück	36 (\pm 20,1)	55,1 (\pm 25,9)	11	71,9 (\pm 23,8)	81,9 (\pm 20,6)	411
	5 J. zurück	34,5 (\pm 11,6)	52,2 (\pm 11)	4	72,8 (\pm 23,1)	82,4 (\pm 19,8)	260
24-29 Jahre	letzte	28,9 (\pm 16,6)	43 (\pm 15,4)	44	55,4 (\pm 24,7)	72,2 (\pm 22)	416
	vorletzte	29 (\pm 12,3)	47,9 (\pm 17,8)	37	55,3 (\pm 24,3)	71,3 (\pm 21)	359
	2 J. zurück	30,3 (\pm 10,8)	53,9 (\pm 32)	22	57,2 (\pm 24,2)	74 (\pm 21,5)	309
	3 J. zurück	30,9 (\pm 10)	51,4 (\pm 11,1)	13	60,2 (\pm 24,4)	75,4 (\pm 20,5)	254
	4 J. zurück	35,3 (\pm 10,8)	57,2 (\pm 8,6)	7	59,6 (\pm 23,6)	74,2 (\pm 20,9)	195
	5 J. zurück	-	-	0	63,8 (\pm 24,7)	77 (\pm 20,4)	127
\geq 30 Jahre	letzte	28,2 (\pm 18)	45,1 (\pm 19,6)	30	52,8 (\pm 23,5)	71,6 (\pm 20,6)	484
	vorletzte	28,5 (\pm 16,2)	46,3 (\pm 18,1)	28	53,7 (\pm 23,6)	72,3 (\pm 21,9)	421
	2 J. zurück	36,6 (\pm 23)	53 (\pm 20)	18	54,6 (\pm 22,6)	73 (\pm 20)	381
	3 J. zurück	31,5 (\pm 6,3)	51 (\pm 15,8)	7	54,5 (\pm 21,3)	73,4 (\pm 19,8)	312
	4 J. zurück	38,7 (\pm 6,4)	59,2 (\pm 13,5)	4	55,1 (\pm 21,2)	73,9 (\pm 18,8)	235
	5 J. zurück	-	-	0	54,7 (\pm 23,8)	71,1 (\pm 20,9)	134

Geht man von einem idealisierten linearen Abfall der Lungenfunktion mit der Zeit aus und legt über die Verlaufsdaten von 1995 bis 2000 gemischte lineare Modelle für wiederholte Messungen [25], so können Werte für FEV1 (Tab. 4) und VC (Tab. 5) in den Altersgruppen für den Beginn der Messungen vor 5 Jahren (Intercept) und die jährliche Ab- oder Zunahme (Slope) geschätzt und in statistischen Tests zwischen der Gruppe der lebenden und der Gruppe der verstorbenen Patienten verglichen werden.

Tab. 4: Geschätzte Parameter für Beginn der Messung (Intercept) und jährlichen Verlauf (Slope) für FEV1 in %

Altersklasse	verstorben		lebt		p für Intercept	p für Slope
	Intercept	Slope	Intercept	Slope		
6-11 Jahre	83,6	-7,7	89,8	-0,8	0,76	0,0007
12-17 Jahre	66,8	-5,1	80,8	-0,8	0,03	0,0001
18-23 Jahre	44,2	-2,4	73	-1,6	0,0001	0,0001
24-29 Jahre	41,1	-2,3	61	-1	0,0005	0,0003
≥30 Jahre	46,4	-3,3	56	-0,5	0,11	0,0001

Tab. 5: Geschätzte Parameter für Beginn der Messung (Intercept) und jährlichen Verlauf (Slope) für VC in %

Altersklasse	verstorben		lebt		p für Intercept	p für Slope
	Intercept	Slope	Intercept	Slope		
6-11 Jahre	96,4	-7,9	94,5	-0,9	0,89	0,0005
12-17 Jahre	82,8	-5,8	87,9	-0,6	0,37	0,0001
18-23 Jahre	62,4	-3	83,7	-1	0,0001	0,0001
24-29 Jahre	66,9	-4	70,2	-0,8	0,09	0,0001
≥30 Jahre	72,8	-5	77,6	-0,2	0,98	0,0001

Die Ergebnisse der Mixed-Model-Analyse zeigten, daß die FEV1 der im Alter von 12 bis 29 Jahren verstorbenen CF-Patienten im Mittel nicht erst im letzten Jahr sondern schon mindestens über die gesamte bisherige Laufzeit des Projektes signifikant geringer als die der lebenden Patienten war. Für VC gilt dies nur für die 18- bis 23 Jährigen. Der mittlere jährliche Abfall (Slope) von FEV1 und VC unterschied sich für alle Altersklassen signifikant für lebende und verstorbene Patienten. Bei den im Alter von 6 bis 17 Jahren Verstorbenen war er mit ca. 5 bis 8 Prozentpunkten im Mittel pro Jahr besonders hoch. Das heißt, daß bei den früh verstorbenen Patienten oft über mehrere Jahre eine drastische Verschlechterung der Lungenfunktion stattfand.

Wie sah der Verlauf der Erkrankung bei den früh verstorbenen Patienten im Gegensatz zu den Lebenden in den letzten Jahren aus?

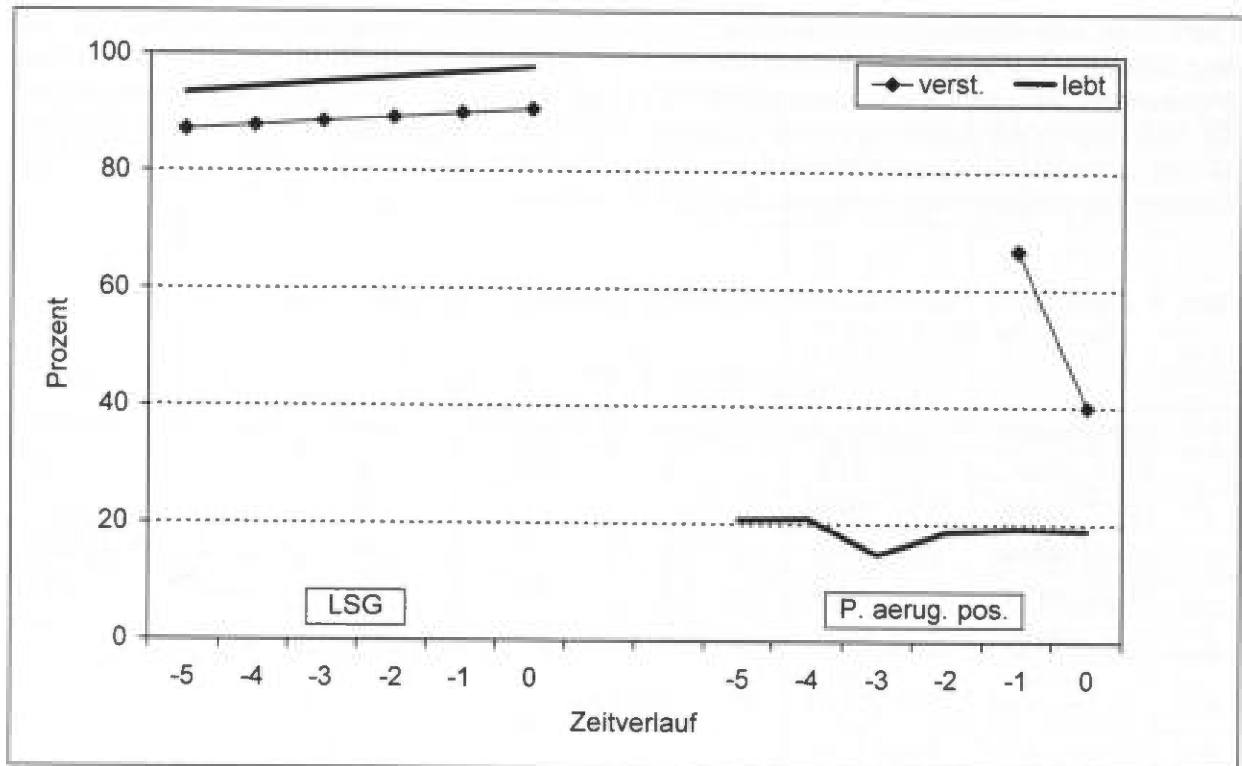


Abb. 8: Verlauf von LSG und Nachweis von *Ps. aeruginosa* für im Alter von unter 6 Jahren Verstorbenen und Lebenden im gleichen Alter

Die sehr früh, d.h. vor Vollendung des 6. Lebensjahres verstorbenen CF-Patienten hatten von Anfang an ein schlechteres Längen-Soll-Gewicht als die überlebenden CF-Patienten (Abb. 8). Dabei unterschied sich die Körperlänge kaum, aber der Z-Score für das Gewicht der Verstorbenen sank von $-3,2$ bis auf $-3,8$ ab, während er bei den Lebenden annähernd konstant bei $-1,3$ lag. Der Anteil der Nachweise von *Ps. aeruginosa* lag bei den Lebenden bei 20% pro Jahr. Bei den Verstorbenen lag er mit 67 bis 40% wesentlich höher.

Bei den im Alter von 6 bis 11 Jahren Verstorbenen lag der Anteil der *Ps. aeruginosa*-Nachweise bei 60 bis 90% (Abb. 9). Dagegen wurde bei weniger als 40% der Lebenden dieser Altersgruppe *Ps. aeruginosa* nachgewiesen. Das Längen-Soll-Gewicht sank bei den Verstorbenen dieser Altersgruppe bis unter 90% ab. Bei den Lebenden blieb es konstant fast bei 100%. FEV1 und VC sanken im Mittel bei allen Patienten, die am Ende der Beobachtung 6 bis 11 Jahre alt waren, in den Jahren davor ab. Allerdings war der Abfall bei den Verstorbenen mit fast 8% pro Jahr gegenüber 0,8 bis 0,9% bei den Lebenden wesentlich stärker (Abb. 9, Tab. 4 und 5).

Auch bei den Patienten, die am Ende der Beobachtung 12 bis 17 Jahre alt waren, sanken FEV1 und VC in den Jahren davor ab (Abb. 10, Tab. 4 und 5). Bei den Verstorbenen nahm die Lungenfunktion um 5 bis 6% und bei den Lebenden um 0,6 bis 0,8% pro Jahr ab. Das Längen-Soll-Gewicht der Verstorbenen sank von etwa 93% auf 86% der Norm, während es bei den Lebenden konstant bei etwa 96% der Norm blieb. Bei 77 bis 90% der Verstorbenen wurde in den Jahren zuvor *Ps. aeruginosa* nachgewiesen (Abb. 10). Dagegen wurden nur bei 55 bis 60% der 12 bis 17-jährigen lebenden Patienten in den letzten 5 Jahren *Ps. aeruginosa* nachgewiesen.

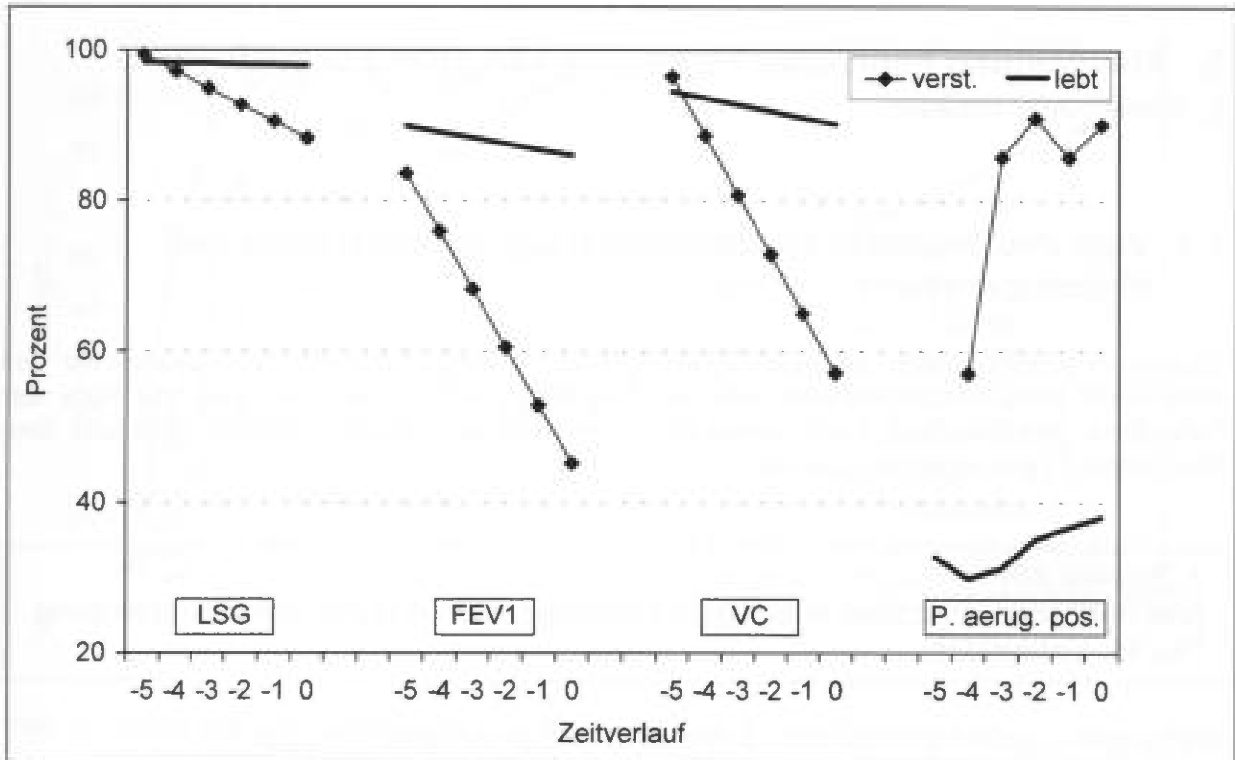


Abb. 9: Verlauf von LSG, FEV1, VC und Nachweis von *Ps. aeruginosa* für im Alter von 6 bis 11 Jahren Verstorbenen und Lebenden im gleichen Alter

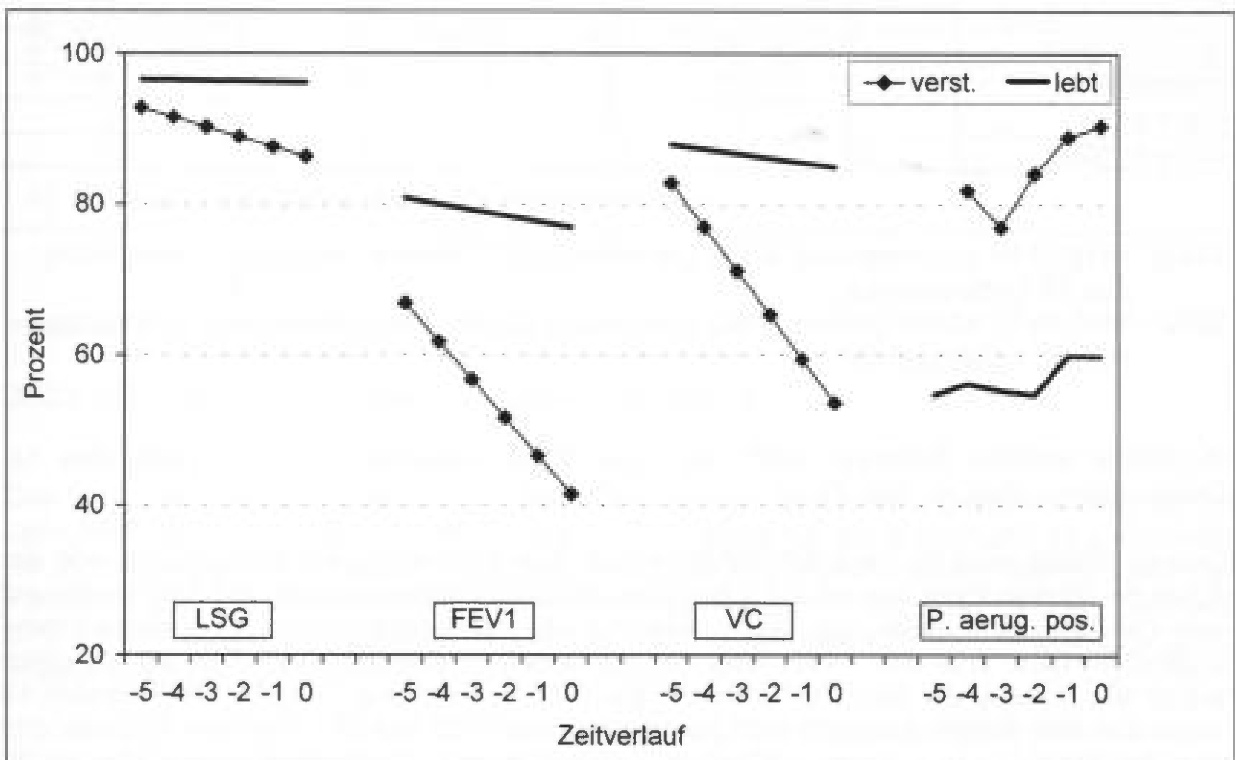


Abb. 10: Verlauf von LSG, FEV1, VC und Nachweis von *Ps. aeruginosa* für im Alter von 12 bis 17 Jahren Verstorbenen und Lebenden im gleichen Alter

5. Entwicklung klinischer Parameter von 1995 bis 2000

B. Wiedemann, Dresden

5.1 Ziele des Projektes Qualitätssicherung Mukoviszidose und derzeitiger Stand

Zu Beginn des Projektes „Qualitätssicherung Mukoviszidose“ im Jahr 1995 wurden für das Jahr 2005 hohe Ziele gesteckt [24]. Im Folgenden sollen die Ziele, die mit Hilfe der Datenbank des Projektes leicht überprüft werden können, mit der Situation 1995 und dem derzeitigen Stand verglichen werden.

1. Ziel bis 2005:

Alle Patienten erreichen mit abgeschlossener Schul- bzw. Berufsausbildung das 18. Lebensjahr

1995 waren 2 und im Jahr 2000 4 18-jährige CF-Patienten arbeitslos (Tab. 6).

Tab. 6: Stand der Ausbildung und Berufstätigkeit der 18-jährigen CF-Patienten 1995 u. 2000

	1995		2000	
	N	%	n	%
Schüler	25	37,9	38	34,9
Berufsausbildung	31	47	59	54,1
Berufstätigkeit	7	10,6	3	2,8
arbeitslos	2	3	4	1,8
Rentner	0	0	0	0
keine Angabe	1	1,5	7	6,4

1995: 15 (0,31%) von insgesamt 4.795 gemeldeten CF-Patienten starben vor Vollendung des 18. Lebensjahres

2000: 15 (0,29%) von insgesamt 5.142 gemeldeten CF-Patienten starben vor Vollendung des 18. Lebensjahres

Insgesamt starben zwischen 1995 und 2000 85 CF-Patienten vor Vollendung des 18. Lebensjahres (Kap. 4, Tab. 2).

Obwohl immer noch zu viele CF-Patienten vor dem 18. Lebensjahr sterben, hat sich der Anteil der älteren Patienten erhöht. Über das Jahr 2005 hinaus soll sich die Altersverteilung von CF-Patienten weiter der Altersverteilung der Gesamtbevölkerung in Deutschland angleichen (Abb. 11). Seit 1985 stieg der Anteil der CF-Patienten, die älter als 18 Jahre waren alle 5 Jahre um ca. 10%. Während bis 1985 nicht einmal 10% der CF-Patienten 18 Jahre und älter waren, waren im Jahr 2000 schon etwa 12% der CF-Patienten 30 Jahre und älter. Im Vergleich dazu waren in Deutschland 1998 etwa 65% der Bevölkerung älter als 30 Jahre.

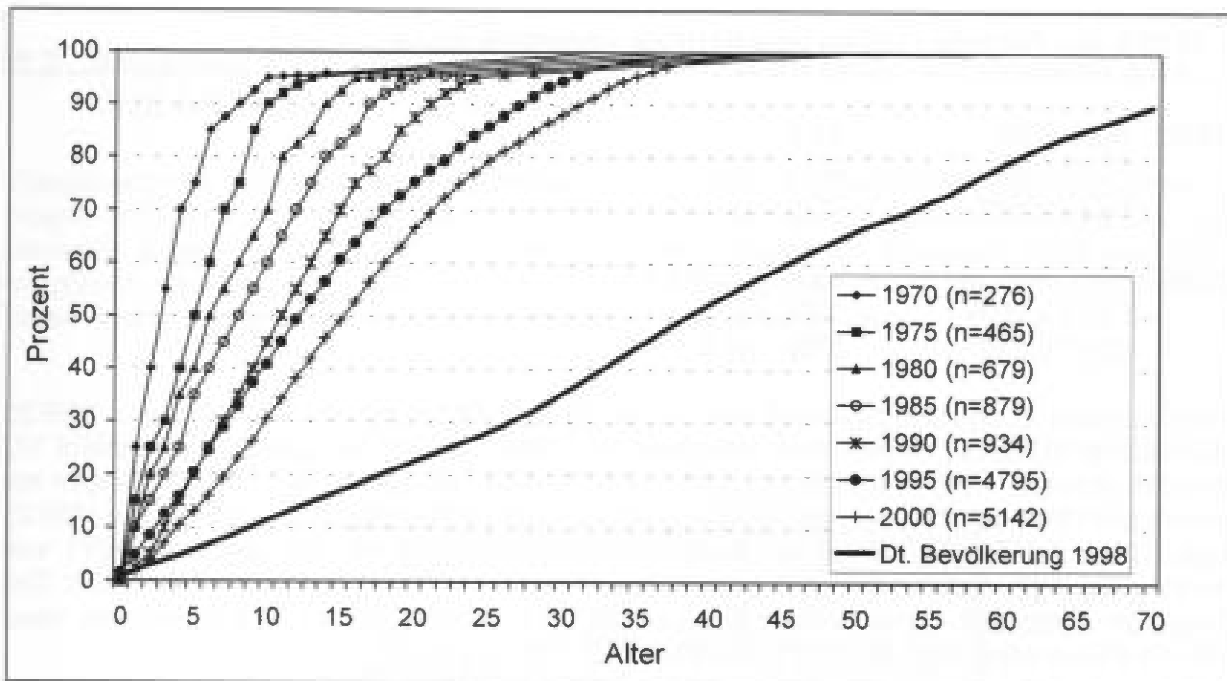


Abb. 11: kumulative Altersverteilungen in Querschnitten:
 1970-90 CF-Patienten DDR / neue Bundesländer
 1995, 2000 CF-Patienten Deutschland
 Gesamtbevölkerung am 31.12.1998 [34]

2. Ziel bis 2005:

Der medizinische Status mit 18 Jahren ist akzeptabel

a) 100% der Patienten sind normalgewichtig

1995: 46% der Patienten waren normalgewichtig

2000: 64% der Patienten waren normalgewichtig ($p=0,02$)

Der Body-Mass-Index der 18-jährigen Patienten war im Jahr 2000 signifikant höher als im Jahr 1995. Die 18-Jährigen waren im Jahr 2000 im Mittel 1,5 cm größer und 5 kg schwerer als ihre Altersgenossen im Jahr 1995. Der Anteil der normalgewichtigen Patienten, d.h. der Patienten mit einem Body-Mass-Index von mindestens 19, ist von 46% im Jahr 1995 auf 64% im Jahr 2000 gestiegen. Dieser Wert ist jedoch noch weit von dem für das Jahr 2005 angestrebten Ziel (100%) entfernt (Abb. 14).

b) 70% der Patienten haben eine normale Lungenfunktion

1995:	VC \geq 80%:	39%	
	FEV1 \geq 80%:	30%	
	MEF25 \geq 60%:	20%	
2000:	VC \geq 80%:	60%	(p=0,001)
	FEV1 \geq 80%:	36%	(n.s.)
	MEF25 \geq 60%:	27%	(n.s.)

Eine normale Lungenfunktion liegt vor, wenn VC und FEV1 mindestens 80% und MEF25 mindestens 60% des Normwertes betragen. Der Anteil der 18-Jährigen mit normalem VC erhöhte sich von 1995 bis 2000 von 39% auf 60% (Abb. 14). Der Anteil der 18-Jährigen mit normalem FEV1 erhöhte sich von 30% auf 36% und der von Patienten mit normalem MEF25 von 20% auf 27%. Der Anteil der Patienten, die gleichzeitig ein VC und eine FEV1 von mindestens 80% aufwiesen, stieg von 21,5% im Jahr 1995 auf 25,7% im Jahr 2000. Der Anteil der Patienten, die außerdem noch ein MEF25 von mindestens 60% aufwiesen, stieg von 13,8% im Jahr 1995 auf 17,1% im Jahr 2000.

c) 30% der Patienten sind ohne Pseudomonas-Infektion

1995: 23% ohne Ps. aeruginosa-Nachweis
2000: 40% ohne Ps. aeruginosa-Nachweis (p=0,016)

Der Anteil der Ps. aeruginosa-Nachweise bei 18-Jährigen wurde von Jahr zu Jahr geringer (Abb. 14).

d) keine Massivkomplikationen bis zum Alter von 18 Jahren

Der Anteil an Patienten bis 18 Jahren, bei denen überhaupt keine Komplikationen auftraten, stieg von 1995 bis zum Jahr 2000 von 10,4% auf 20% (Tab. 7). Als Massivkomplikationen gelten Pneumothorax, massive Hämoptoe und Globalinsuffizienz. Pneumothorax und massive Hämoptoen traten bei Patienten bis 18 Jahren 1995 und 2000 etwa gleich häufig auf. Das Vorliegen einer Globalinsuffizienz kann mit den Daten des Projektes nicht beurteilt werden.

Tab. 7: Auftreten von Massivkomplikationen in Prozent

	1995	2000
keine Komplikationen	10,4%	20%
Pneumothorax	0,4%	0,4%
Massive Hämptoe	0,1%	0,2%

5.2 Änderung klinischer Parameter für verschiedene Altersstufen von 1995 bis 2000

Ausgehend von der Zielstellung des Projektes „Qualitätssicherung Mukoviszidose“ wurden in Kapitel 5.1. nur die Anteile an 18-jährigen Patienten mit normalem Ernährungszustand, mit normaler Lungenfunktion und ohne *Ps. aeruginosa*-Nachweis zwischen 1995 und 2000 verglichen. Im Folgenden sollen zusätzlich für die Altersstufen 6, 12, 18, 24 und 30 Jahre diese Anteile für den Zeitraum von 1995 bis 2000 verglichen werden.

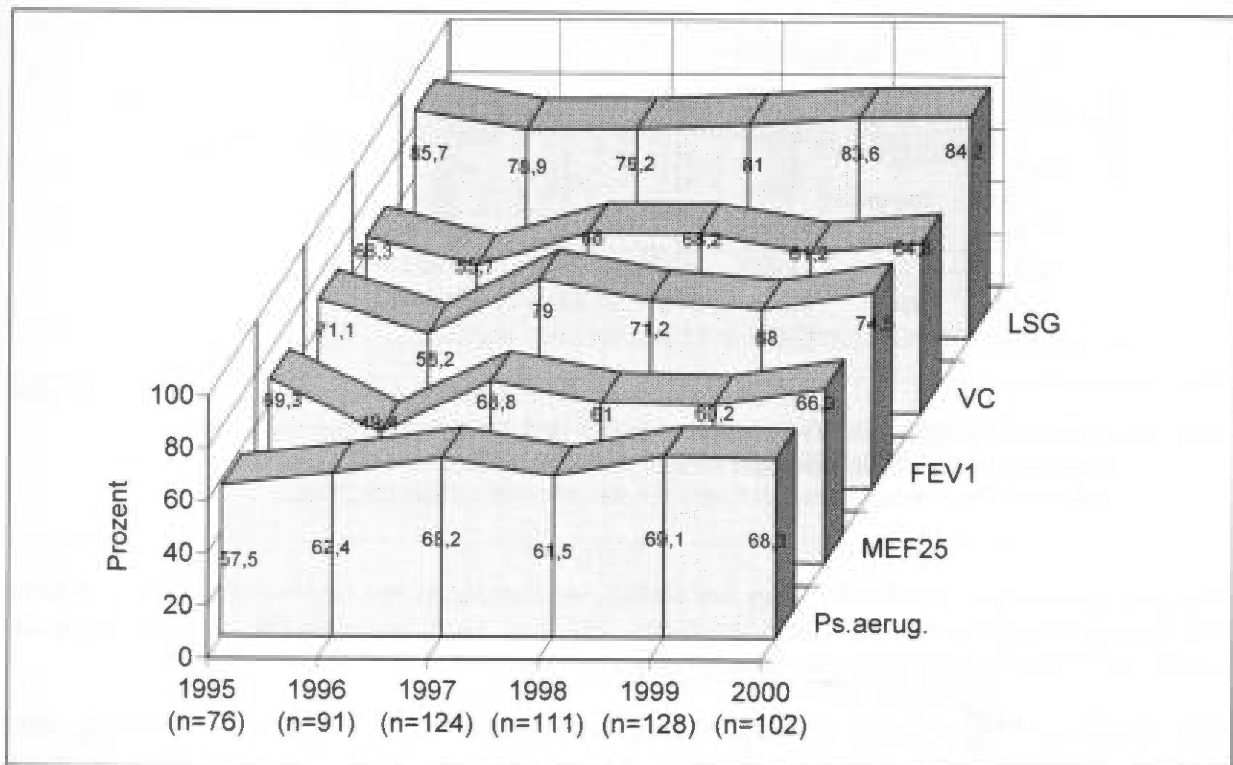


Abb. 12: Anteil von 6-Jährigen mit normalem Längen-Soll-Gewicht ($\geq 90\%$), normalem VC ($\geq 80\%$), normaler FEV1 ($\geq 80\%$), normalem MEF25 ($\geq 60\%$) und ohne *Ps. aeruginosa*-Nachweis für die Jahre von 1995 bis 2000

Für 1995 lagen von 76 6-Jährigen Lungenfunktionsdaten, Größe und Gewicht und Angaben zu *Pseudomonas*-Nachweisen vor (Abb. 12). Der Anteil von 6-Jährigen mit einem Längen-Soll-Gewicht von mindestens 90% betrug 1995 85,7% und sank im Jahr 1996 auf 78,9%. Danach erhöhte sich der Anteil kontinuierlich wieder bis auf 84,2% im Jahr 2000. Die Anteile von 6-Jährigen mit normaler Lungenfunktion änderten sich von 1995 bis 2000 mit 66,3% zu 64,8% für VC, 71,1% zu 74,5% für FEV1 sowie 69,3% zu 66,3% für MEF25 nicht wesentlich. Der Anteil von 6-Jährigen ohne *Ps. aeruginosa*-Nachweis erhöhte sich von 57,7% im Jahr 1995 auf 68,3% im Jahr 2000 deutlich. Nur im Jahr 1998 war dieser Anteil mit 61,5% von 111 Patienten noch einmal geringer.

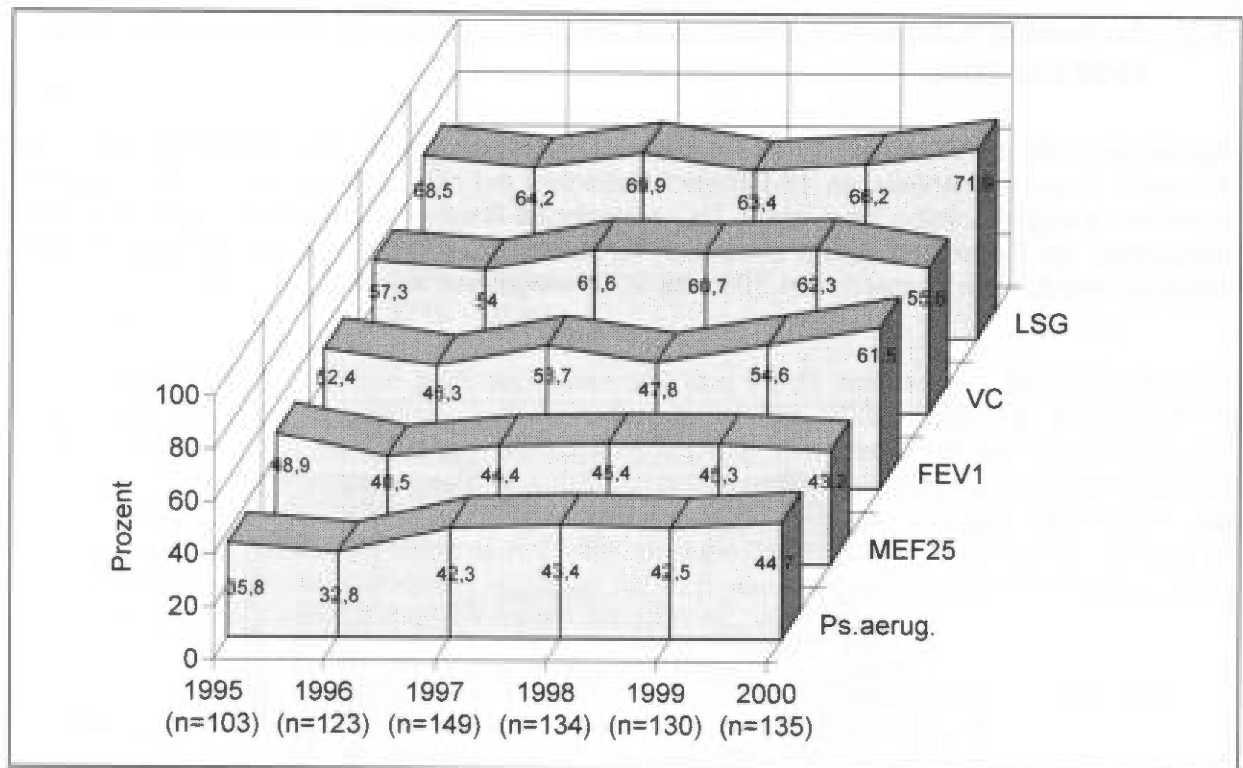


Abb. 13: Anteil von 12-Jährigen mit normalem Längen-Soll-Gewicht ($\geq 90\%$), normalem VC ($\geq 80\%$), normaler FEV1 ($\geq 80\%$), normalem MEF25 ($\geq 60\%$) und ohne Ps. aeruginosa-Nachweis für die Jahre von 1995 bis 2000

Bei den 12-jährigen Patienten stieg der Anteil der Patienten mit normalem FEV1 und ohne Ps. aeruginosa-Nachweis deutlich an (Abb. 13). Bei allen anderen Parametern blieb der Anteil der Patienten mit normalen Werten nahezu konstant.

Der Anteil der 18-Jährigen mit einem Body-Mass-Index von mindestens 19 betrug 1995 45,5% und 1997 45,7% (Abb. 14). Danach stieg er bis zum Jahr 2000 auf 63,9%. Auch die Anteile von 18-Jährigen mit normaler Lungenfunktion stiegen von 1995 bis zum Jahr 2000 an. Sehr deutlich ist der kontinuierliche Anstieg von 18-Jährigen ohne Ps. aeruginosa-Nachweis von 1995 (22,7%) bis 2000 (40,4%).

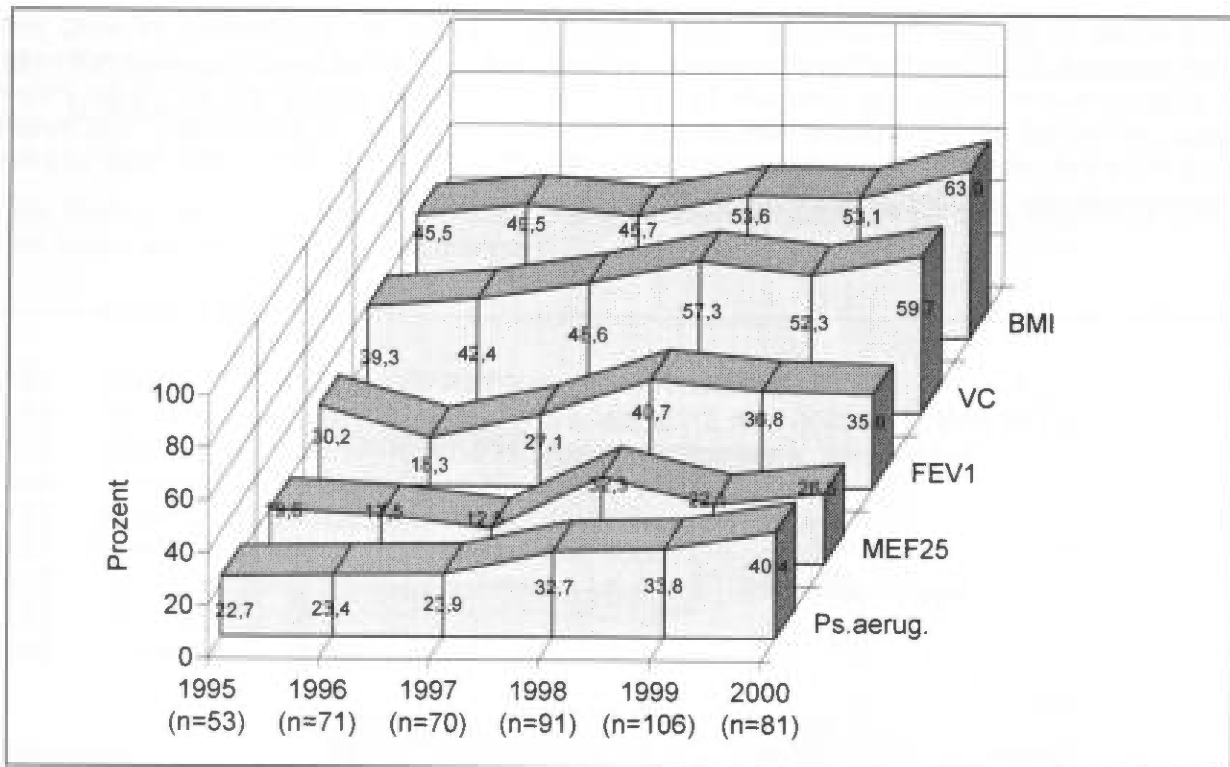


Abb. 14: Anteil von 18-Jährigen mit normalem Body-Mass-Index (≥ 19), normalem VC ($\geq 80\%$), normaler FEV1 ($\geq 80\%$), normalem MEF25 ($\geq 60\%$) und ohne *Ps. aeruginosa*-Nachweis für die Jahre von 1995 bis 2000

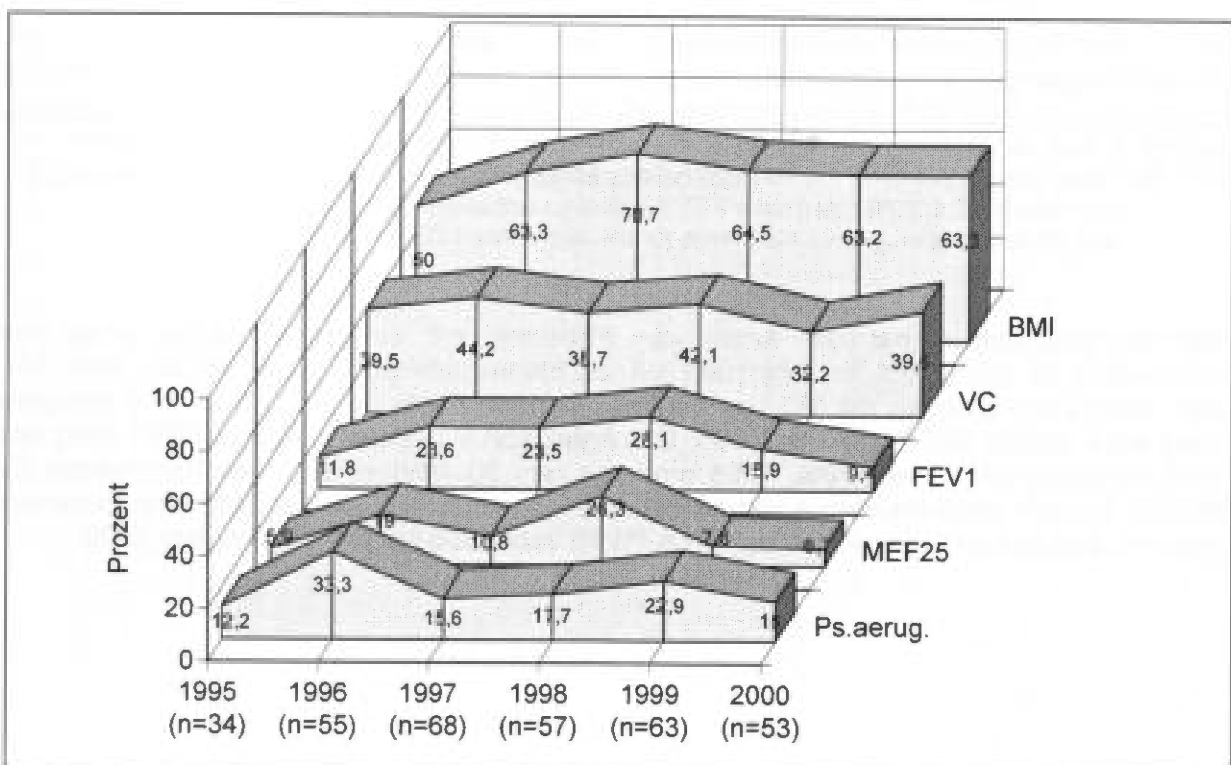


Abb. 15: Anteil von 24-Jährigen mit normalem Body-Mass-Index (≥ 19), normalem VC ($\geq 80\%$), normaler FEV1 ($\geq 80\%$), normalem MEF25 ($\geq 60\%$) und ohne *Ps. aeruginosa*-Nachweis für die Jahre von 1995 bis 2000

Der Anteil 24-jähriger Patienten mit einem Body-Mass-Index von mindestens 19 stieg von 50% im Jahr 1995 auf 63,3% im Jahr 2000 an (Abb. 15). Der Anteil 24-Jähriger mit normaler Lungenfunktion verbesserte sich von 1995 bis 2000 nicht. 1998 gab es mit 28,1% für FEV1 bzw. 26,3% für MEF25 höhere Anteile von Patienten mit guter Lungenfunktion. Der Anteil von Patienten ohne Ps. aeruginosa-Nachweis stieg von 12,2% 1995 auf 33,3% 1996 und fiel dann wieder ab. Im Jahr 2000 betrug er 15%.

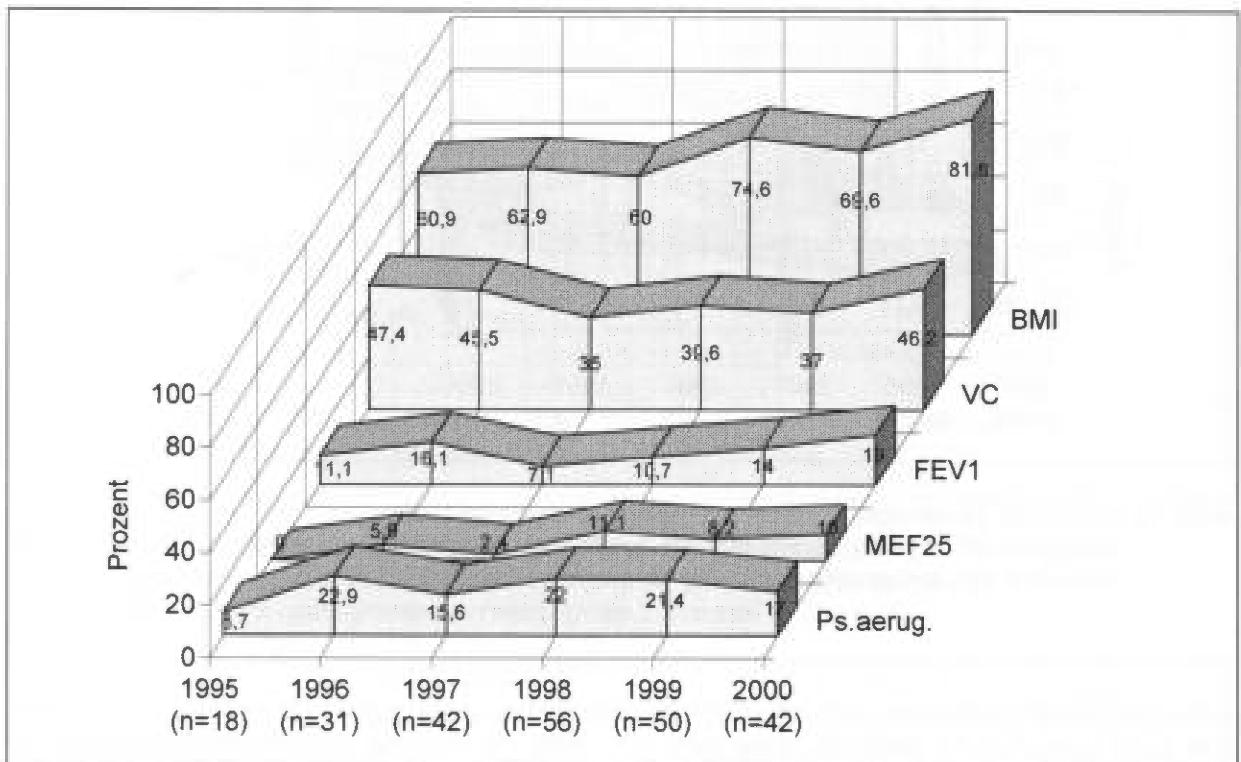


Abb. 16: Anteil von 30-Jährigen mit normalem Body-Mass-Index (≥ 19), normalem VC ($\geq 80\%$), normaler FEV1 ($\geq 80\%$), normalem MEF25 ($\geq 60\%$) und ohne Ps. aeruginosa-Nachweis für die Jahre von 1995 bis 2000

Bei den 30-Jährigen hat der Anteil von Patienten mit einem Body-Mass-Index von mindestens 19 von 60,9% im Jahr 1995 auf 81,8% im Jahr 2000 zugenommen (Abb. 16). Der Anteil von Patienten mit VC von mindestens 80% nahm nach 1995 ab und erreichte 2000 etwa wieder den Stand von 1995. Der Anteil von Patienten mit guter FEV1 stieg seit 1997 kontinuierlich bis auf 19%. 1995 erreichte kein 30-Jähriger 60% des Normwertes für MEF25. Im Jahr 2000 erfüllten 4 von 40 Patienten dieses Kriterium. Der Anteil von Patienten ohne Ps. aeruginosa-Nachweis stieg von 8,7% im Jahr 1995 bis auf 17% im Jahr 2000.

6. Sonderauswertung Qualitätssicherung Mukoviszidose - Stufe II

B. Wiedemann, Dresden

Die Stufe II des Projektes "Qualitätssicherung Mukoviszidose" läuft als Pilotphase seit 1996 mit Daten aus folgenden 9 Einrichtungen:

Code Einrichtung

160	Aachen, Kinderarztpraxis Rathausstraße/ Kinderklinik RWTH
116	Berlin, Krankenhaus Buch, „C. W. Hufeland“, 1. Kinderklinik, Station 211 C
118	Berlin, Krankenhaus Zehlendorf, Bereich Lungenklinik Heckeshorn
101	Dresden, Carl-Gustav-Carus-Klinikum, TU Dresden
157	Frechen, Kinderarztpraxis, Hauptstraße
137	Hannover, Kinderklinik der MHH, Abt. Päd. Pulmologie
138	Hannover, Medizinische Hochschule Hannover, Abt. Pneumologie
155	Osnabrück, Kinderhospital Osnabrück
180	Tübingen, Universitäts-Kinderklinik, Poliklinik.

Um die Anonymität der Einrichtungen zu wahren, wurde ihnen in der folgenden Auswertung eine zufällige Nummer von 1 bis 9 zugeordnet.

In der Stufe II werden bei jeder ambulanten Vorstellung Patientendaten zu Komplikationen und Sonderproblemen, zu klinischen Messungen, zur Therapie, zu Laborbefunden und sonstigen Untersuchungen erhoben (siehe Seite 13, 14).

Ziel der Stufe II des Projektes ist es, Zusammenhänge zwischen Prozeß- und Ergebnisqualität zu erkennen, um die Formulierung von Diagnostik- und Therapieleitlinien zu unterstützen und letztendlich die Qualität der Behandlung von CF-Patienten zu verbessern. Um hierzu Hypothesen formulieren zu können, soll zunächst die Situation in den 9, an der Pilotphase beteiligten Einrichtungen beschrieben werden.

6.1 Strukturqualität

6.1.1 Häufigkeit der Kontakte

In der Stufe II des Projektes "Qualitätssicherung Mukoviszidose" werden reguläre Besuche, Konsile, Notfälle und Kontakte aus anderen Anlässen dokumentiert. Stationäre Kontakte wurden bisher nicht berücksichtigt. Die Tabellen 1 bis 3 geben eine Übersicht über das vorhandene Datenmaterial.

Tab. 1: Verteilung aller dokumentierten Patienten in den Einrichtungen

In Stufe II dokumentierte Patienten	Nr. der Einrichtung									Summe
	1	2	3	4	5	6	7	8	9	
1996	8	86	-	22	58	57	23	23	48	325
1997	28	145	127	67	98	87	9	36	90	687
1998	26	153	143	69	103	87	-	63	89	733
1999	26	160	145	70	111	12	59	61	107	751
2000	25	154	121	35	108	-	66	63	-	572
Insgesamt	36	228	171	76	129	95	88	72	150	1.045

Tab. 2: Verteilung aller dokumentierten Kontakte in den Einrichtungen

In Stufe II dokumentierte Kontakte	Nr. der Einrichtung									Summe
	1	2	3	4	5	6	7	8	9	
1996	8	93	-	22	67	64	100	23	66	443
1997	57	456	527	216	349	393	38	68	215	2.319
1998	51	441	630	318	369	386	-	169	165	2.529
1999	49	426	663	436	386	22	78	169	213	2.442
2000	37	402	468	35	370	-	97	137	-	1.546
Insgesamt	202	1.818	2.288	1.027	1.541	865	313	566	659	9.279

In den Jahren 1997 bis 2000 wurden im Mittel in allen beteiligten Einrichtungen 3 ambulante Kontakte pro Patient dokumentiert (Tab. 3). Dabei lagen die dokumentierten Kontakte pro Patient und Jahr in den Einrichtungen in der Regel zwischen 1 und 6. Einzelne Patienten wurden mehr als 10 mal pro Jahr ambulant vorgestellt.

Tab. 3: Verteilung aller dokumentierten Kontakte pro Patient und Einrichtung

Dokumentierte Kontakte pro Patient	Nr. der Einrichtung									
Mittelwert Median Range	1	2	3	4	5	6	7	8	9	Summe
1996	1	1,1		1	1,2	1,1	4,4	1	1,4	1,4
	1	1	-	1	1	1	4	1	1	1
	1	1-2		1	1-4	1-2	1-8	1	1-3	1-8
1997	2	3,1	4,1	3,2	3,6	4,5	4,2	1,9	2,4	3,4
	2	3	4	3	3,5	4	4	2	2	3
	1-3	1-9	1-12	1-8	1-11	1-12	1-7	1-4	1-7	1-12
1998	2	2,9	4,4	4,6	3,6	4,4		2,8	1,9	3,5
	2	3	4	4	3	4	-	2	2	3
	1-3	1-8	1-13	1-13	1-9	1-12		1-8	1-5	1-13
1999	1,9	2,7	4,6	6,2	3,5	1,8	1,3	2,8	2	3,3
	2	3	4	5	3	2	1	3	2	3
	1-3	1-7	1-14	1-16	1-9	1-3	1-3	1-6	1-5	1-16
2000	1,5	2,6	3,9	1	3,4		1,5	2,2		2,7
	1	3	3	1	3	-	1	2	-	2
	1-3	1-6	1-15	1	1-10		1-3	1-4		1-15

Tab. 4: Altersverteilung der Patienten, die 2000 dokumentiert wurden

Alter	Nr. der Einrichtung							
	1	2	3	4	5	7	8	Summe
0-5 Jahre	10 (40%)	50 (32,5%)	19 (15,7%)	2 (5,7%)	27 (25%)	8 (12,1%)	10 (15,9%)	126 (22,1%)
6-11 Jahre	7 (28%)	53 (34,4%)	23 (19%)	6 (17,1%)	28 (25,9%)	15 (22,7%)	6 (9,5%)	138 (24,1%)
12-17 Jahre	7 (28%)	49 (31,8%)	27 (22,3%)	4 (11,4%)	28 (25,9%)	29 (43,9%)	17 (27%)	161 (28,1%)
≥18 Jahre	1 (4%)	2 (1,3%)	52 (43%)	23 (65,8%)	25 (23,2%)	14 (21,3%)	30 (47,6%)	147 (25,7%)
Summe	25	154	121	35	108	66	63	572

6.1.2 Repräsentativität der Daten in Stufe II gegenüber allen Patienten (Stufe I)

Tab. 5: Vergleich der Altersstruktur der Patienten in Stufe I und II für 2000

Altersgruppe	Stufe I n	Stufe I %	Stufe II n	Stufe II %
0 – 5 Jahre	646	17,8	126	22,1
6 – 11 Jahre	827	22,7	138	24,1
12 - 17 Jahre	845	23,3	161	28,1
≥18 Jahre	1.313	36,2	147	25,7
Summe	3.631	100	572	100

Für die Verläufe des Jahres 2000 unterschied sich die Altersverteilung aller in Stufe I und Stufe II erfaßten Patienten signifikant ($p < 0,001$). In der Stufe II war der Anteil der erwachsenen Patienten wesentlich geringer als in Stufe I.

Tab. 6: Vergleich LSG (in %) bzw. BMI (in kg/m^2) in Stufe I und II für 2000 (Mittelwert, Standardabweichung und 95% Konfidenzintervall)

	Stufe I	Stufe II
Altersgruppe	LSG / BMI M \pm SD (95% CI)	LSG / BMI M \pm SD (95% CI)
LSG: 0 – 5 Jahre	98,5 \pm 11 (97,7 ... 99,4)	98,2 \pm 9,6 (97,2... 99,2)
LSG: 6 – 11 Jahre	98,5 \pm 12,1 (97,7 ... 99,4)	96,4 \pm 10,2 (95,3... 97,6)
LSG: 12 - 17 Jahre	96,1 \pm 13,6 (95,2 ... 97)	96,4 \pm 12,7 (95,1 ... 97,7)
BMI: ≥18 Jahre	20,1 \pm 2,8 (19,9 ... 20,3)	19,8 \pm 3,3 (19,4... 20,1)

Das Längen-Soll-Gewicht aller 6- bis 11jährigen CF-Patienten in Stufe I war im Jahr 2000 signifikant höher ($p = 0,003$) als das aller gleichaltrigen Patienten in Stufe II.

Tab. 7: Vergleich FEV1 (in % der Norm) in Stufe I und II für 2000

	Stufe I	Stufe II
Altersgruppe	FEV1 M ± SD (95% CI)	FEV1 M ± SD (95% CI)
6 – 11 Jahre	88,5 ± 21,5 (86,9 ... 90)	86 ± 24,2 (83 ... 89)
12 – 17 Jahre	80,1 ± 26,4 (78,2 ... 81,9)	78,1 ± 27,7 (74,9 ... 81,2)
≥ 18 Jahre	56,7 ± 24,8 (55,3 ... 58,1)	54,1 ± 24,7 (51,1 ... 57,1)

Das mittlere FEV1 aller CF-Patienten in der Stufe I unterschied sich im Jahr 2000 in keiner Altersgruppe statistisch signifikant von dem in der Stufe II.

Tab. 8: Vergleich Pseudomonas aeruginosa (in %) in Stufe I und II für 2000 (nur ja/ nein)

Altersgruppe	Stufe I		Stufe II	
	ja	nein	ja	nein
0 - 6 Jahre	18,3	81,7	8	92
6 – 11 Jahre	37,7	62,3	28	72
12 – 17 Jahre	60,4	39,6	48,9	51,1
≥18 Jahre	75,7	24,3	67,8	32,2
alle	53,4	46,6	38,5	61,5

Bei allen CF-Patienten der Stufe I wurde im Jahr 2000 signifikant häufiger Pseudomonas aeruginosa nachgewiesen als bei allen gleichaltrigen Patienten in der Stufe II ($p < 0,01$).

6.1.3 Vergleich von Stufe I und Stufe II für Patienten, deren Daten 2000 in beiden Stufen enthalten sind

Für die Abbildungen 1 bis 3 wurden nur die 456 Patienten ausgewählt, deren Daten im Jahr 2000 sowohl in Stufe I als auch in Stufe II enthalten waren (Tab. 9).

Tab. 9: Anzahl der Patienten, deren Werte 2000 sowohl in Stufe I als auch in Stufe II enthalten waren

Altersklasse	Patienten mit Werten in Stufe I und II für 2000	
	n	%
0 – 5 Jahre	96	21
6 – 11 Jahre	114	25
12 – 17 Jahre	133	29,2
≥ 18 Jahre	113	24,8
Summe	456	100

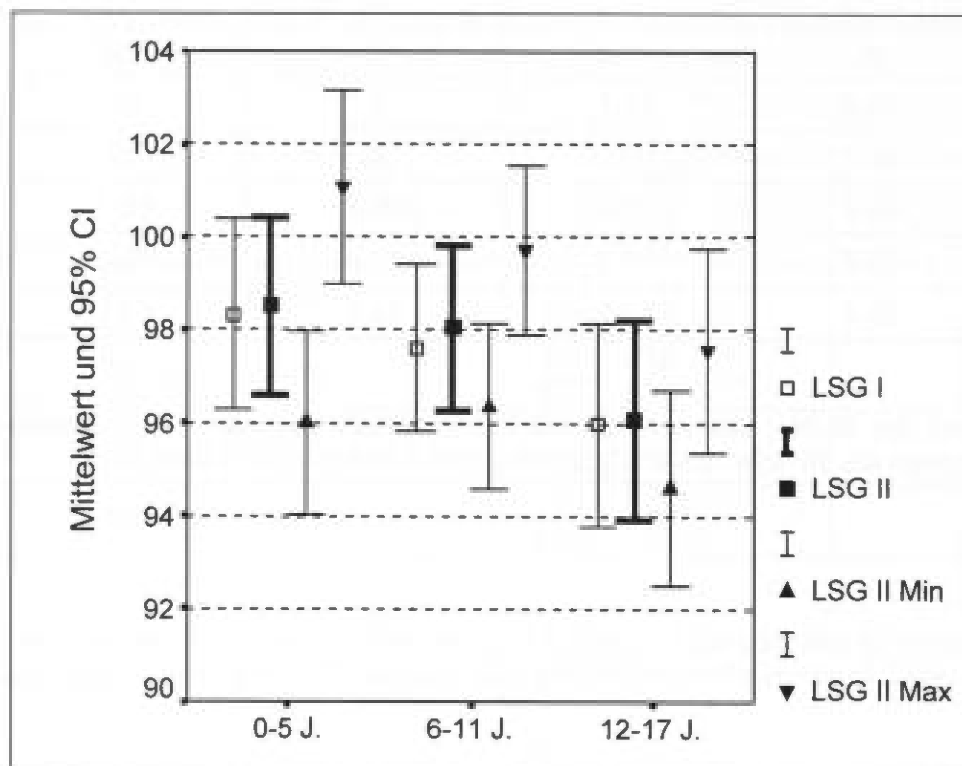


Abb. 1: Vergleich der Mittelwerte des LSG der Stufe I mit den Mittelwerten, kleinsten und größten Werten des LSG in Stufe II

In den Abbildungen 1 bis 3 bedeuten:

- LSG I, BMI I, FEV1 I: Mittelwerte der Parameter LSG, BMI und FEV1 in den Altersgruppen, Stufe I für 2000
- LSG II, BMI II, FEV1 II: Mittelwerte der mittleren Werte pro Patient für die Parameter LSG, BMI und FEV1 in den Altersgruppen, Stufe II für 2000
- LSG II Min, BMI II Min, FEV1 II Min: Mittelwerte der kleinsten Werte pro Patient für die Parameter LSG, BMI und FEV1 in den Altersgruppen, Stufe II für 2000
- LSG II Max, BMI II Max, FEV1 II Max: Mittelwerte der größten Werte pro Patient für die Parameter LSG, BMI und FEV1 in den Altersgruppen, Stufe II für 2000

Die in Stufe I gemeldeten Werte für das Längen-Soll-Gewicht der Patienten entsprechen im Mittel dem Mittelwert aller für diese Patienten bei ambulanten Kontakten in Stufe II bestimmten Längen-Soll-Gewichte (Abb. 1). Die mittlere Differenz zwischen dem kleinsten und dem größten LSG-Wert in Stufe II für 2000 beträgt

für 0- bis 5jährige Patienten 5% (96% - 101%),
für 6- bis 12jährige Patienten 3,3% (96,4% – 99,7%) und
für 12- bis 17jährige Patienten 3% (94,6% - 97,6%) .

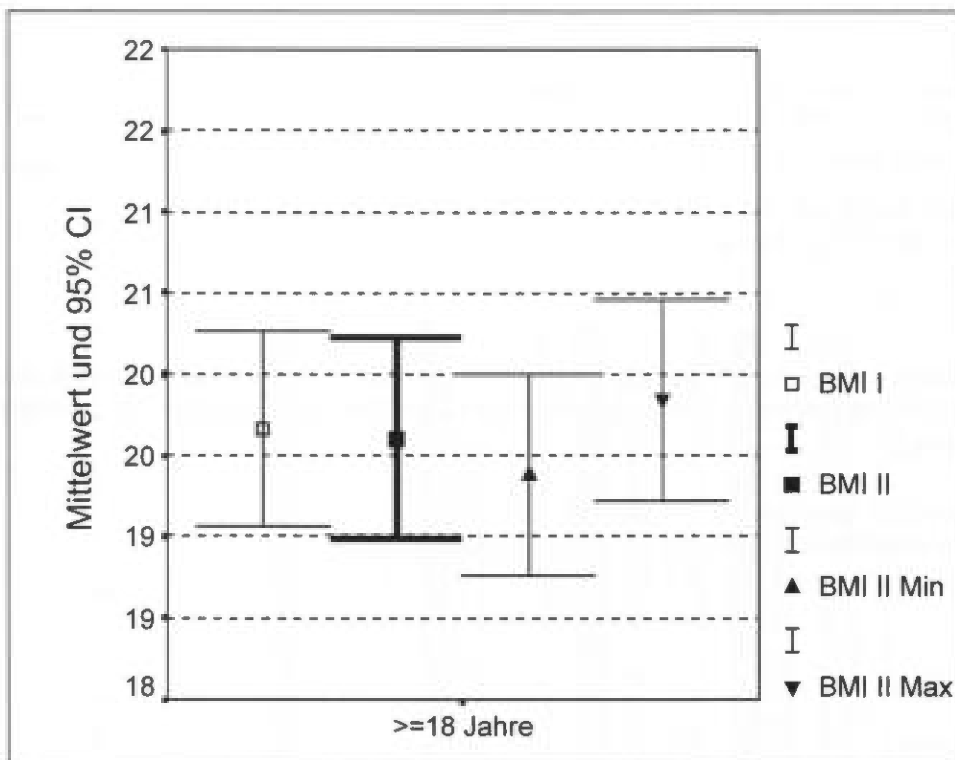


Abb. 2: Vergleich der Mittelwerte des BMI der Stufe I mit den Mittelwerten, kleinsten und größten Werten des BMI in Stufe II

Die in Stufe I gemeldeten Werte für den Body-Mass-Index der Patienten entsprechen im Mittel dem Mittelwert aller für diese Patienten bei ambulanten Kontakten in Stufe II bestimmten Body-Mass-Index (Abb. 2). Die mittlere Differenz zwischen dem kleinsten und dem größten BMI-Wert in Stufe II für 2000 beträgt für die erwachsenen Patienten $0,4 \text{ kg/m}^2$ ($19,4 \text{ kg/m}^2 - 19,8 \text{ kg/m}^2$).

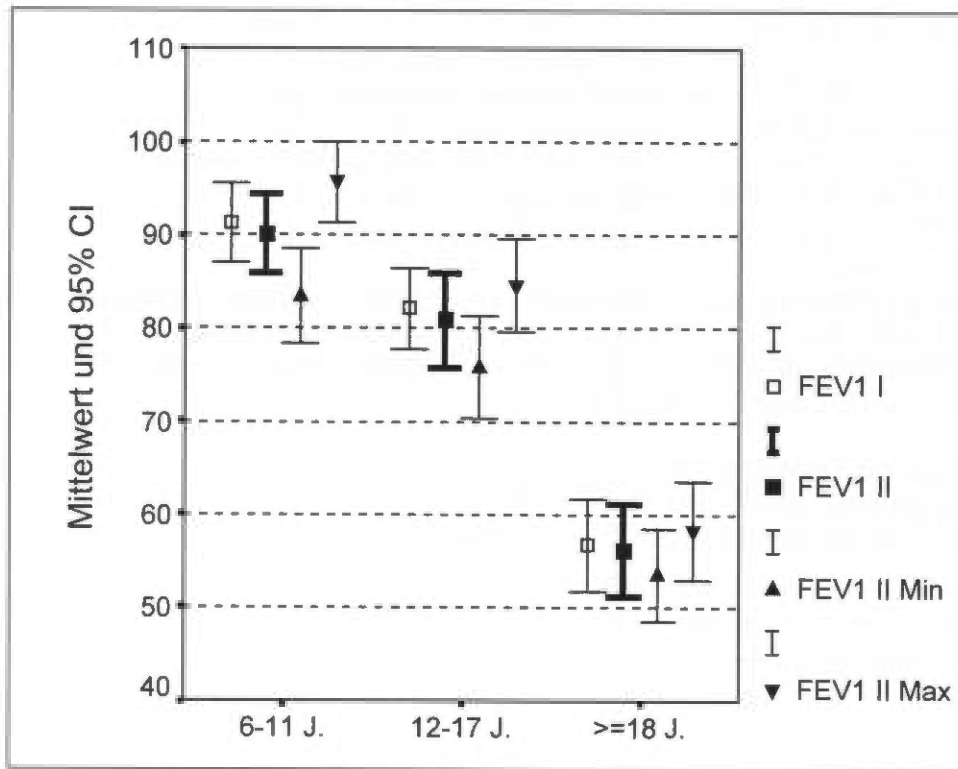


Abb. 3: Vergleich der Mittelwerte des FEV1 der Stufe I mit den Mittelwerten, kleinsten und größten Werten des FEV1 in Stufe II

Die in Stufe I gemeldeten Werte für FEV1 liegen im Mittel im Bereich der Mittelwerte für die Stufe II (Abb. 3). Die mittlere Differenz zwischen dem kleinsten und dem größten FEV1-Wert in Stufe II für 2000 beträgt

für 6- bis 11jährige Patienten 12,2% (83,5% - 95,7%),
für 12- bis 17jährige Patienten 8,7% (75,9% - 84,6%) und
für ab 18jährige Patienten 4,7% (53,5 - 58,2%).

6.1.4 Häufigkeit bestimmter Untersuchungen

In den Abbildungen 4 und 5 ist die prozentuale Häufigkeit der Bestimmung von Größe und Gewicht, Mikrobiologie und Lungenfunktion (bei Patienten ab 6 Jahren) gemessen an allen regulären Kontakten pro Einrichtung bzw. pro Altersklasse im Jahr 2000 dargestellt. Ziel ist die Festlegung eines Minimalprogrammes bei jedem regulären Besuch in einer CF-Ambulanz.

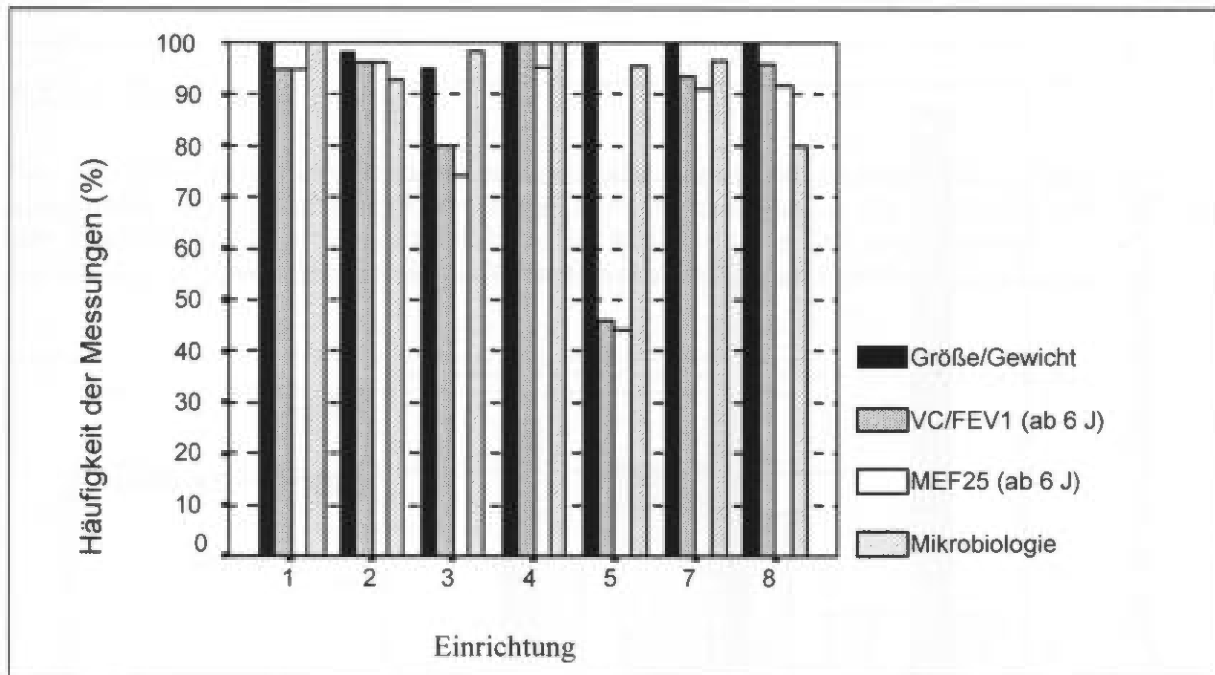


Abb. 4: Häufigkeit bestimmter Untersuchungen bei allen regulären Kontakten in den im Jahr 2000 beteiligten 7 Einrichtungen

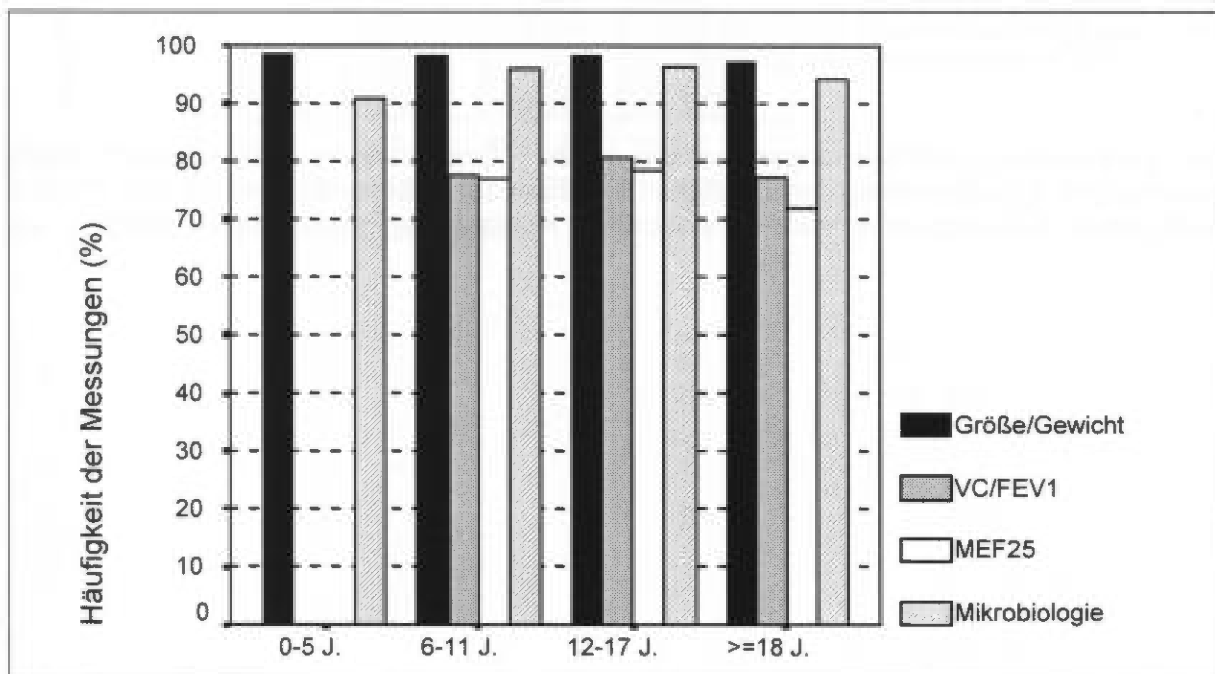


Abb. 5: Häufigkeit bestimmter Untersuchungen bei allen regulären Kontakten 2000 in verschiedenen Altersklassen

6.1.5 Häufigkeit ergänzender Untersuchungen

Im Projekt "Qualitätssicherung Mukoviszidose" soll festgelegt werden, wann die Indikation für bestimmte ergänzende Untersuchungen besteht (z.B. jährliche Durchführung eines oGTT bei CF-Patienten ohne Diabetes mellitus ab einem Alter von 10 Jahren). Die Einhaltung dieser Festlegungen könnte mit Hilfe des Projektes kontrolliert werden. Als Beispiel ist in Abbildung 6 die prozentuale Häufigkeit von ergänzenden Untersuchungen für CF-Patienten gemessen an allen regulären Kontakten pro Altersklasse für das Jahr 2000 dargestellt.

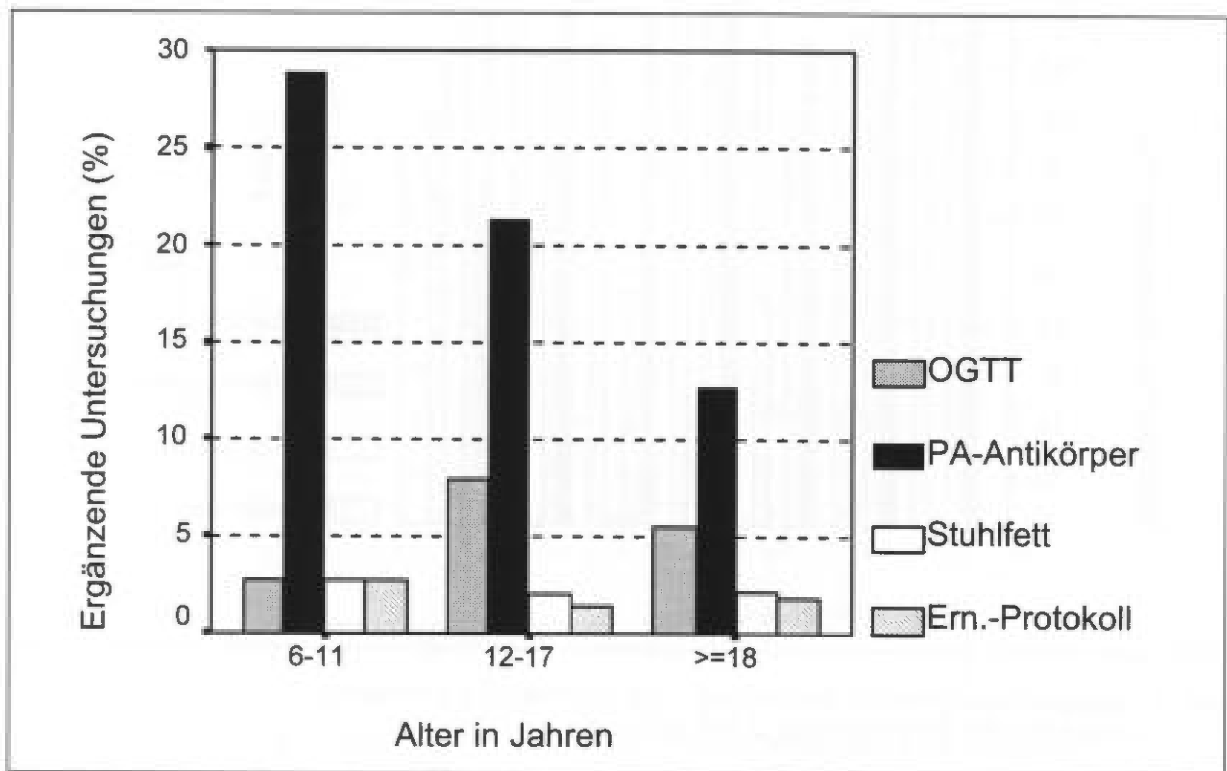


Abb. 6: Häufigkeit ergänzender Untersuchungen bei regulären Kontakten 2000 in verschiedenen Altersgruppen

Die ergänzenden Untersuchungen werden in den Einrichtungen unterschiedlich häufig durchgeführt. Die Bewertung der Häufigkeit ergänzender Untersuchungen ist erst möglich, wenn neben den ambulanten auch die stationären Kontakte im Projekt erfaßt werden.

6.2 Prozessqualität

6.2.1 Problem - Diagnostik / Therapie

Die Stufe II könnte für die Kontrolle adäquaten diagnostischen und therapeutischen Handelns gemäß Leitlinien und Konsensusstatements genutzt werden. Die folgenden Kapitel zeigen ausgewählte Beispiele.

6.2.1.1 Ernährung

Für die folgenden Auswertungen wurden alle regulären Kontakte der Patienten 2000 ausgewählt. Untergewicht liegt vor, wenn je nach Altersklasse der Mittelwert des LSG aus den regulären Kontakten unter 90 % bzw. der Mittelwert des BMI unter 19 liegt.

Die Abbildung 7 zeigt den Anteil der Patienten mit Untergewicht in den Altersklassen.

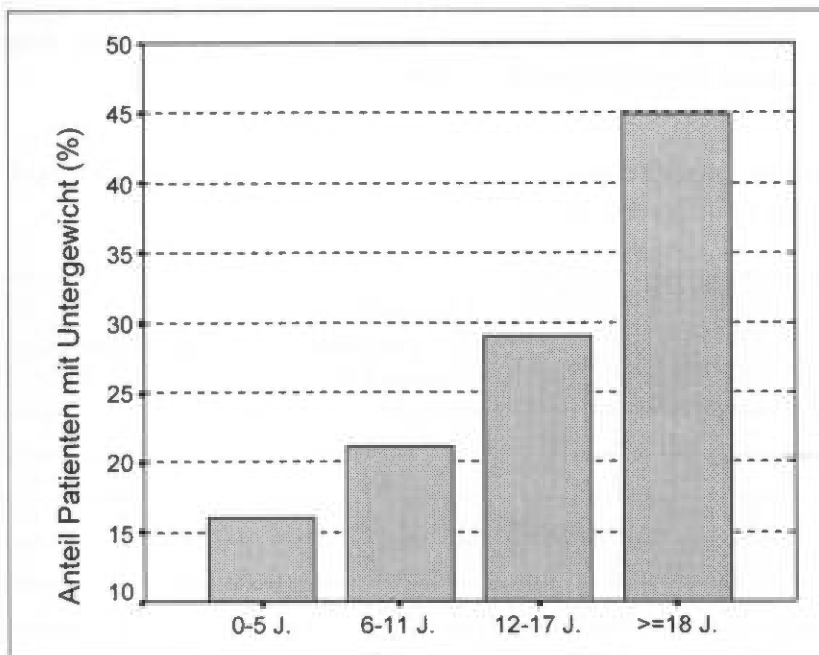


Abb. 7: Anteil der Patienten mit Untergewicht

Tab. 10: Ernährungsmaßnahmen bei Untergewicht in verschiedenen Altersgruppen

Altersgruppe	Hochkalorischer Nährstoff-Konzentrat	Ernährungsprotokoll	Stuhlfettbestimmung	mindestens eine Maßnahme	keine Maßnahme
0-5 Jahre	63,2 %	26,3 %	26,3 %	78,9%	21,1 %
6-11 Jahre	66,7 %	7,4 %	3,7 %	66,7%	33,3 %
12-17 Jahre	62,2 %	2,2 %	8,9 %	64,4%	35,6 %
≥18 Jahre	61,3 %	1,6 %	3,2 %	61,3%	38,7 %

Bei Patienten mit Untergewicht lag der Anteil derjenigen, die oral, über Sonde oder PEG ein hochkalorisches Nährstoffkonzentrat erhielten zwischen 61% und 67% (Tab. 10). Bei Patienten unter 6 Jahren mit Untergewicht wurde häufiger ein Ernährungsprotokoll (26 %) angefertigt oder eine Stuhlfettbestimmung (26 %) vorgenommen, als bei älteren untergewichtigen Patienten. Insgesamt wurde bei 35 % der untergewichtigen Patienten keine der genannten Maßnahmen durchgeführt. Dieser Anteil wuchs im Jahr 2000 mit dem Alter der Patienten und lag in den einzelnen Einrichtungen zwischen 0 und 47 %.

6.2.1.2 Verschiedene Keime, Entzündungszeichen und Therapie

6.2.1.2.1 Staph. aureus oder Hämophilus influenzae und Entzündungszeichen sowie Antibiotika-Einsatz

Tabelle 11 zeigt die Verordnung von Antibiotika bei den Patienten, bei denen im Jahr 2000 mindestens einer der Keime Staph. aureus oder Hämophilus influenzae sowie Entzündungszeichen vorlagen und bei denen 2000 kein Ps. aeruginosa nachgewiesen wurde.

Als Entzündungszeichen werden angesehen:

IgG > 2s (altersabhäng)

CRP: >1mg/100ml

Leukozyten: bis 3 Jahre: $>9,8 \cdot 10^3 / \mu\text{l}$
 3-6 Jahre: $>14,5 \cdot 10^3 / \mu\text{l}$
 7-15 Jahre: $>13,5 \cdot 10^3 / \mu\text{l}$
 > 15 Jahre: $>12,5 \cdot 10^3 / \mu\text{l}$

Tab. 11: Zusammenhang zwischen den Keimen Staph. aureus oder Hämophilus influenzae und Entzündungszeichen (IgG > 2s oder CRP ↑ oder Leukozyten ↑) und Antibiotika-Einsatz

Einrichtung	Patienten mit Keim und Entzündung	orale Antibiotika	intravenöse Antibiotika	weder orale noch intravenöse Antibiotika
1	2	2	0	0
2	10	8	3	1
3	5	1	0	4
4	0	0	0	0
5	12	12	3	0
7	2	1	1	1
8	11	7	4	3
alle	42	31	11	9

Bei 42 (7,3%) aller Patienten traten im Jahr 2000 Staph. aureus oder Hämophilus influenzae und kein Ps. aeruginosa und gleichzeitig wenigstens eines der Entzündungszeichen wie erhöhtes IgG, erhöhtes CRP oder erhöhte Leukozytenzahl auf. Von diesen 42 CF-Patienten wurden 31 mit oralen Antibiotika, 11 mit intravenösen Antibiotika und 9 weder mit oralen noch mit intravenösen Antibiotika behandelt. Die Tabelle 11 zeigt die entsprechende Verteilung in den 7 Einrichtungen.

6.2.1.2.2 Pseudomonas aeruginosa und Entzündungszeichen sowie Antibiotika-Einsatz

Tabelle 12 zeigt die Verordnung von Antibiotika bei den Patienten, bei denen 2000 Pseudomonas aeruginosa sowie Entzündungszeichen vorlagen. Die Definition von Entzündungszeichen ist wie in Kapitel 6.2.1.2.1.

Tab. 12: Zusammenhang zwischen Ps. aeruginosa und Entzündungszeichen (IgG > 2s oder CRP ↑ oder Leukozyten ↑) und Antibiotika-Einsatz

Altersgruppe	Patienten mit Keim und Entzündung	orale Antibiotika	inhalative Antibiotika	intravenöse Antibiotika	keine oralen, inhalativen o. intravenösen Antibiotika
0-5 Jahre	7	7	2	1	0
6-11 Jahre	12	7	8	8	1
12-17 Jahre	39	28	34	32	0
≥ 18 Jahre	54	33	38	25	8
alle	112	75	82	66	9

Bei 112 Patienten traten im Jahr 2000 Pseudomonas aeruginosa und gleichzeitig wenigstens eines der Entzündungszeichen erhöhtes IgG, erhöhtes CRP oder erhöhte Leukozytenzahl auf. Von diesen 112 CF-Patienten wurden 75 mit oralen Antibiotika, 82 mit inhalativen Antibiotika, 66 mit intravenösen Antibiotika und 9 weder mit oralen noch mit inhalativen oder intravenösen Antibiotika behandelt. Die Tabelle 12 zeigt die entsprechende Verteilung in den Altersgruppen.

6.3 Ergebnisqualität

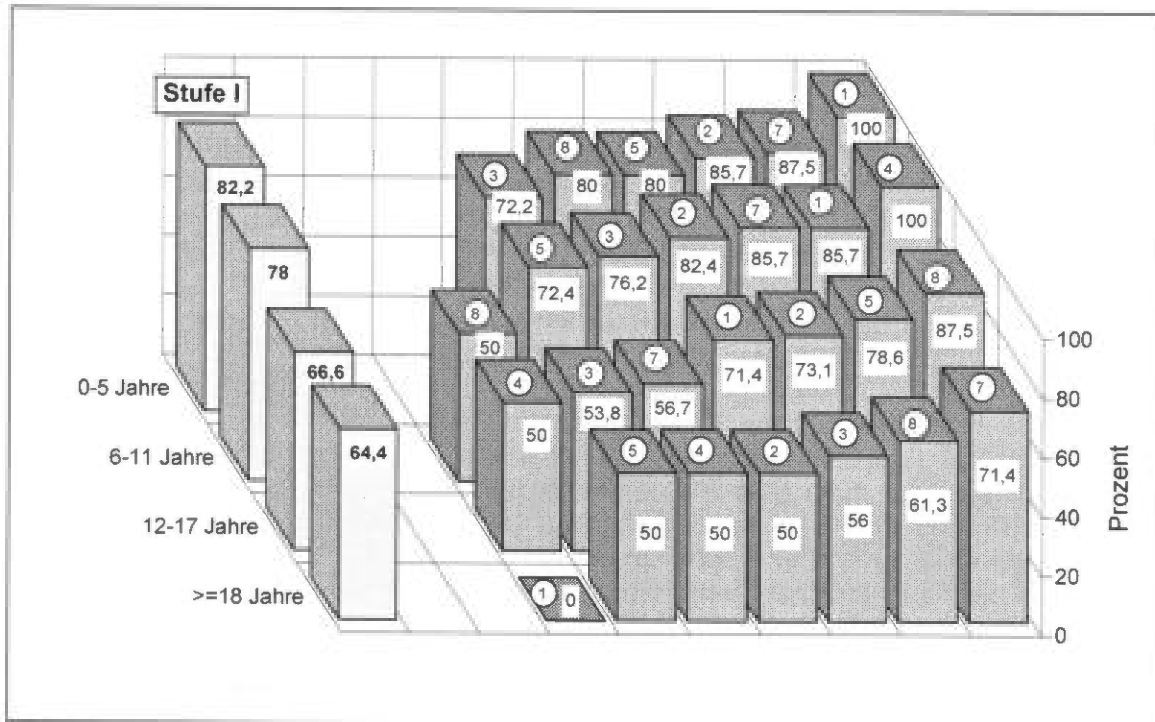


Abb. 8: Anteil der Patienten (Prozentangabe im Kästchen) mit einem Längen-Soll-Gewicht ab 90% bzw. einem Body-Mass-Index ab 19 kg/m² in den anonymisierten Einrichtungen (Nummer im Kreis) im Jahr 2000

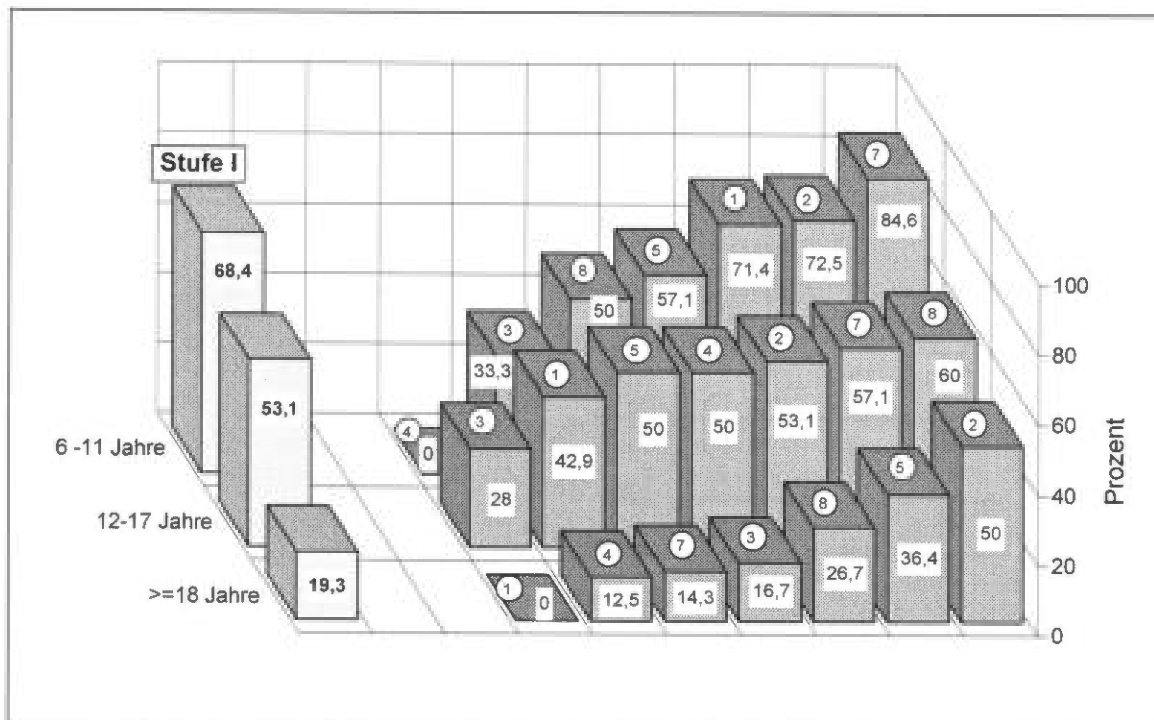


Abb. 9: Anteil der Patienten (Prozentangabe im Kästchen) mit FEV1 ab 80% in den anonymisierten Einrichtungen (Nummer im Kreis) im Jahr 2000

In den Abbildungen 8 und 9 ist dargestellt, wie viel Prozent der Patienten einer Einrichtung und einer bestimmten Altersklasse im Jahr 2000 die im Projekt „Qualitätssicherung Mukoviszidose“ gewünschten 90% beim Längen-Soll-Gewicht, 19 kg/m² beim Body-Mass-Index bzw. 80% FEV1 erreichten. Dabei wurden die Einrichtungen pro Altersklasse entsprechend der Höhe dieser Anteile in eine Rangreihenfolge gebracht. Außerdem ist angegeben, wie hoch der entsprechende Anteil aller Einrichtungen in Stufe I im Jahr 2000 war. Zum Teil verbergen sich hinter den Säulen für die Stufe II sehr kleine Fallzahlen. So hat die Einrichtung 4 für 2000 nur Daten für 2 0- bis 5jährige Patienten gemeldet (Tab. 4). Dabei handelte es sich nicht um sogenannte „reguläre Kontakte“, und Körpergröße und Gewicht wurden nicht bestimmt. Daher erscheint für die Einrichtung 4 in Abbildung 8 keine Säule für Patienten unter 6 Jahren. Die Einrichtung 1 hat Daten für nur einen erwachsenen Patienten für 2000 gemeldet (Tab. 4). Dieser hatte einen Body-Mass-Index unter 19 (Abb. 8). In den Einrichtungen 2, 4 und 5 haben jeweils 50% der erwachsenen Patienten einen Body-Mass-Index von mindestens 19 (Abb. 4), aber dahinter verbergen sich 2 bzw. mehr als 20 Patienten (Tab.4). Aus den Abbildungen 8 und 9 ergibt sich für jeden Ergebnisparameter und jede Altersgruppe eine etwas andere Rangfolge für die Einrichtungen. Insgesamt erscheinen die Einrichtungen 2, 7 und 8 besonders häufig mit den höchsten Anteilen an Patienten mit guter Ernährungslage bzw. guter Einsekundenkapazität.

Die Abbildung 10 stellt eine adjustierte Rangfolge der 7 Einrichtungen hinsichtlich eines Ergebnisparameters dar. Als Ziel wurde ein FEV1 über 80% für den Patienten gewählt. Adjustiert wurde nach Längen-Soll-Gewicht bzw. Body-Mass-Index und nach Altersklassen. Als Referenzeinrichtung (Odds Ratio=1) wurde die Einrichtung 2 gewählt, die in den obigen Abbildungen durch hohe Patientenanteile mit guter Lungenfunktion auffiel. Dann bedeuten die Odds Ratios in Abbildung 10 die Chance, häufiger (Odds Ratio>1) oder seltener (Odds Ratio <1) FEV1-Werte über 80% als die Referenzeinrichtung zu erreichen. In den Einrichtungen 1, 5, 7 und 8 ist die Chance der Patienten, ein FEV1 über 80% zu erreichen, etwa 1,5 mal so groß wie in der Referenzeinrichtung. Die Einrichtungen 3 und 4 schneiden besonders schlecht ab.

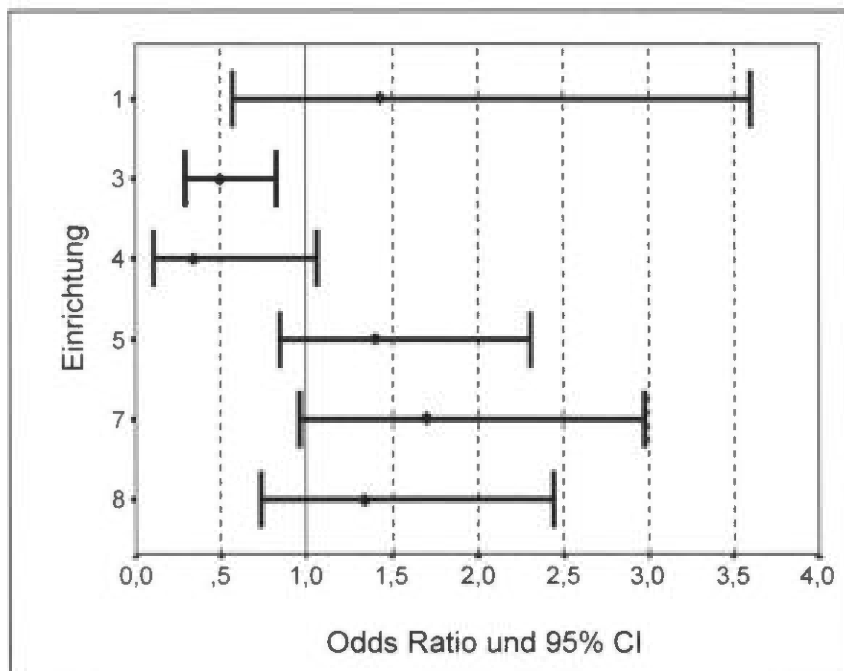


Abb. 10: Odds Ratios und 95% Konfidenzintervalle für adjustierte Rangfolgen der Einrichtungen bezüglich des Anteils von Patienten mit FEV1 \geq 80%

Im letzten Abschnitt soll als eine weitere Möglichkeit zur Ermittlung der besten Einrichtungen ein Score vorgeschlagen werden. Folgende Kriterien sollen in diesen Score eingehen:

- FEV1 in % der Norm
- VC in % der Norm
- LSG bzw. BMI (für <18 / ≥18 Jahre)
- Ps. aeruginosa
- IgG.

FEV1:

Mittelwert pro Jahr <60%	FEP=0 Punkte
Mittelwert pro Jahr 60-79,9%	FEP=2 Punkte
Mittelwert pro Jahr ≥80%	FEP=4 Punkte

VC:

Mittelwert pro Jahr <60%	VCP=0 Punkte
Mittelwert pro Jahr 60-79,9%	VCP=2 Punkte
Mittelwert pro Jahr ≥80%	VCP=4 Punkte

LSG für Patienten unter 18 Jahre:

Mittelwert pro Jahr <70%	ERNP=0 Punkte
Mittelwert pro Jahr 70-89,9%	ERNP=1 Punkt
Mittelwert pro Jahr ≥90%	ERNP=2 Punkte

BMI für Patienten ab 18 Jahre:

Mittelwert pro Jahr <16	ERNP=0 Punkte
Mittelwert pro Jahr 16-18,9	ERNP=1 Punkt
Mittelwert pro Jahr ≥19	ERNP=2 Punkte

Ps. aeruginosa:

mind. 1x pro Jahr nachgewiesen	PAP=-1 Punkt
nie im Jahr nachgewiesen	PAP=1 Punkt
unbekannt	PAP=0 Punkte

IgG:

mind. 1x pro Jahr >2s (altersabhäng)	IGP=0 Punkte
nie im Jahr >2s	IGP=1 Punkt

Für jeden Patienten ab 6 Jahren wurde für 2000 aus der Summe der vergebenen Punkte ein Scorewert nach folgender Formel berechnet:

$$\text{SCORE} = \text{FEP} + \text{VCP} + \text{ERNP} + \text{PAP} + \text{IGP}$$

Eine nichtparametrische Varianzanalyse ergab signifikante Unterschiede für die mittleren Scorewerte der Einrichtungen. Die Abbildung 11 zeigt die vergebenen mittleren Ränge für die Scorewerte. Je höher der mittlere Rang einer Einrichtung für 2000 war, desto höhere Scorewerte wurden für die Patienten dieser Einrichtung berechnet und desto besser wurde der Gesundheitszustand der Patienten dieser Einrichtung eingeschätzt.

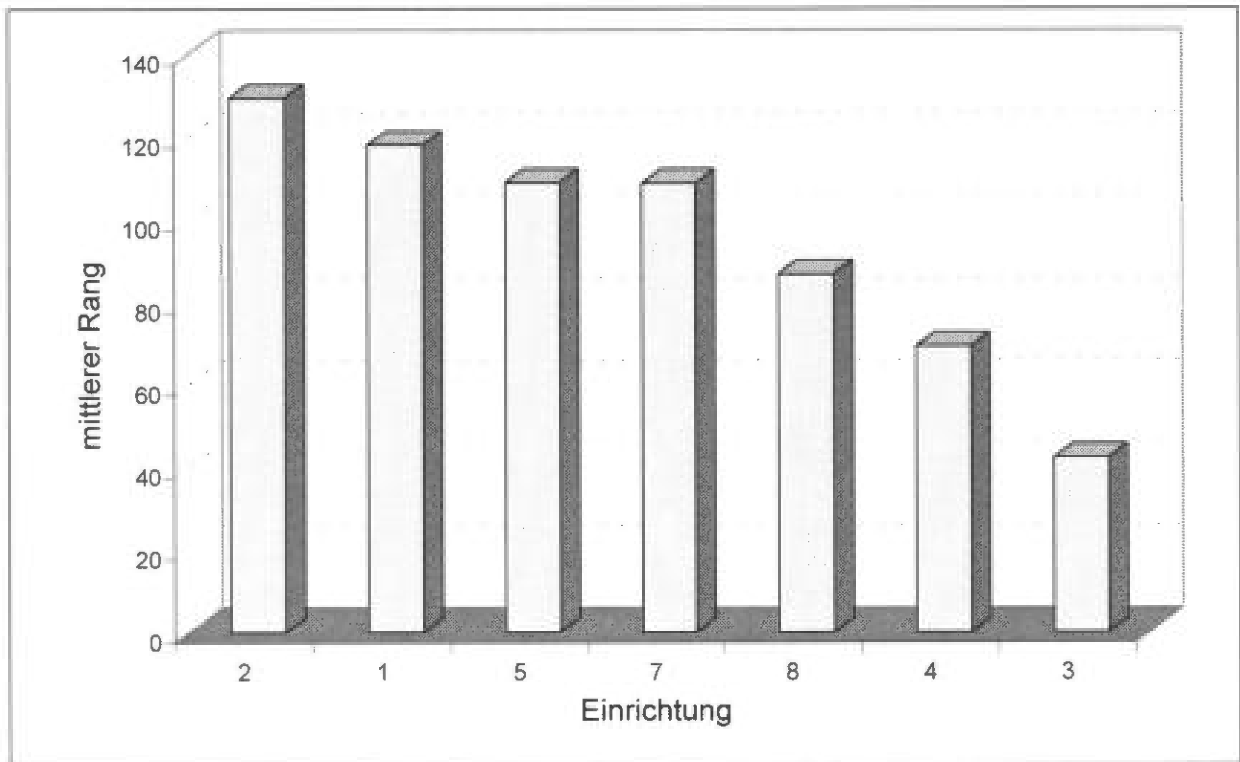


Abb. 11: Mittlere Ränge für die berechneten Scorewerte

Achtung!!!

Die im Kapitel 6.3 vorgestellten Vergleiche der Ergebnisqualität stellen Vorschläge dar, die diskutiert werden müssen. Hier soll nicht die Rede sein von der Compliance der Patienten oder davon, daß bestimmte Einrichtungen auch besonders schlechte Patienten aus der Umgebung mitbetreuen und dadurch zwangsläufig im Vergleich mit anderen Einrichtungen schlechter abschneiden. Auch die Bewertung der Ergebnisqualität nur allein durch Meßdaten muß durchdacht werden. So wie der Score jetzt konstruiert wurde, schneiden Einrichtungen mit vielen jungen Patienten eher besser ab als Einrichtungen mit vielen älteren Patienten. Lungenfunktionswerte über den gewünschten 80% werden z.B. von jüngeren Patienten viel eher erreicht (Abb. 7, Kapitel 4).

Im Zentrum für Qualitätsmanagement, im wissenschaftlichen Beirat und in der Gruppe der an der Stufe II beteiligten Einrichtungen muß überlegt werden, welche Methoden und Adjustierungen am geeignetsten sind, die Einrichtungen mit Patienten im besten Gesundheitszustand zu identifizieren.

7. Sonderauswertung *Pseudomonas aeruginosa*

M. Ballmann, Hannover
B. Wiedemann, Dresden

7.1 Einleitung

Das fortlaufende Register hat nun in der Stufe I für den Zeitraum 1995-2000 n=1355 Patienten mit Verlaufsangaben zum PSA-Status erfasst. Bei n=84 Patienten fehlt mindestens eine Angabe im Zeitraum, d.h. von n=1271 Patienten liegen jährliche Angaben zum PSA-Status in den Jahren 1995-2000 vor.

In den folgenden Darstellungen ist der Frage nachgegangen, welche klinischen Auswirkungen mit dem PSA-Status in den verschiedenen Altersgruppen einhergehen.

Für die weitere Betrachtung haben wir die Patienten danach gruppiert ob sie in allen Jahren (Gruppe 1; n=497), in mindestens drei aufeinander folgenden und einem weiteren Jahr (Gruppe 2; n=116), anderweitig wechselnd (Gruppe 3; n=410) und nie zwischen 1995 und 2000 (Gruppe 4; n=248) PSA nachgewiesen hatten.

Ausgehend vom Alter in 1995 haben wir 4 Altersklassen (<6, 6-11, 12-17 und >18 Jahre) gebildet und für jede Altersklasse den Verlauf klinischer Parameter über die Jahre 1995 bis 2000 verfolgt.

Frage 1: Wie war der Verlauf der FEV1(% pred) abhängig vom PSA-Status in den Altersgruppen

Alter (Jahre)	FEV1(%pred)											
	1995				2000				Δ FEV1 (1995-2000)			
	PSA-Status				PSA-Status				PSA-Status			
	1	2	3	4	1	2	3	4	1	2	3	4
<6					69	78	88#	92#				
6-11	77	90#	87#	88#	70	81#	82#	89#§	8 n=128	10 n=25	4 n=117	0# n=59
12-17	70	71	77	85#+§	61	72	70#	81#	9 n=125	3 n=23	7 n=73	4 n=45
>18	55	57	65#+	72#+	52	54	58	68#	3 n=177	4 n=23	9 n=33	4 n=31

p<0.05 versus PSA-Status 1 #
 versus PSA-Status 2 +
 versus PSA-Status 3 §

Ergebnis: Die Patienten der Altersgruppe 1 (1-5 Jahre alt) in 1995 mit stetem PSA-Nachweis waren bereits 2000 d.h. 5 Jahre später deutlich schlechter als diejenigen, die keinen oder wechselnde PSA-Nachweise hatten.

Signifikant sind die Unterschiede zwischen stets PSA und PSA-frei im Abfall der FEV1 im Zeitraum 1995-2000 nur in der Altersgruppe der 6-11 jährigen Patienten.

Frage 2: Wie verändern sich Parameter der körperlichen Entwicklung in Abhängigkeit vom PSA-Status in den verschiedenen Altersgruppen?

Untersucht wurden Z-Score für Gewicht und Länge, Längensollgewicht(LSG) bzw BMI in gleicher Weise wie FEV1(s.o.)

Ergebnis: Die Z-Scores für das Gewicht waren in den Altersklassen jenseits des 6. Lebensjahres sowohl 1995 als auch 2000 bei den ständig PSA-positiven Patienten negativer als bei den stets PSA-freien Patienten. Die Veränderungen der Z-Scores zwischen 1995 und 2000 unterschieden sich in keiner Altersgruppe. In der Altersgruppe unter 6 Jahren gab es bzgl. keiner der Parameter einen Unterschied. Das LSG unterschied sich zu keinem Zeitpunkt zwischen den verschiedenen PSA-Stadien.

Um die Situation der jungen Patienten noch eingehender zu untersuchen haben wir sie gesondert betrachtet.

Im Jahr 2000 waren n=62 Patienten mit 6 Verläufen 7 und 8 Jahre alt. Von n=56 Patienten lagen für die 6 Jahre PSA-Angaben vor.

Die Patienten wurden in drei Gruppen (1= nie PSA, 2=1xPSA und 3= häufiger PSA) eingeteilt.

Frage 3: Gibt es Mittelwertunterschiede im Z-Score Gewicht, Z -Score Körperlänge, FEV1(%) in den drei Gruppen?

Ergebnis:

	Nie PSA	1x PSA	>1xPSA
Z-Score Gewicht	-0,81 (n=16)	-1,26(n=9)	-1,08(n=31)
Z-Score Länge	-0,09(n=16)	-0,10(n=9)	-0,11(n=31)
FEV1(%)	92(n=15)	85(n=9)	87(n=30)

Die Mittelwerte unterscheiden sich nicht signifikant (bei kleinen Zahlen in jeder Gruppe) voneinander.

7.2 Zusammenfassung

Die Ergebnisse weisen auf eine frühzeitige negative Auswirkung des PSA hin. Es liegt nahe, dem eine ebenso frühzeitige und wirksame Therapie entgegenzusetzen. Welches neben der weitgehend akzeptierten PSA-Frühtherapie das optimale Konzept ist, lässt sich hier zur Zeit nicht ableiten.

Nachtrag:

Im Bericht 1999 haben wir darauf hingewiesen, dass 32 von 599 Patienten, die über 5 Jahre stets PSA-positiv waren in der gesamten Zeit keine PSA-wirksame Therapie erhalten hatten. 6 dieser 32 Patienten wurden in zwei Zentren betreut. Durch die aktive Mitarbeit der Kollegen in beiden Zentren sind die Daten dieser Patienten einzeln nochmals vor Ort überprüft worden. Es gab nur bei jeweils einem Patienten eine Abweichungen von den Daten der Datenbank des ZQ. ***Die weite Spanne der PSA-Therapie beruhte somit nicht auf mangelnder Datenqualität sondern auf der weiterhin kontroversen optimalen Therapie bei PSA-Nachweis.***

8. CFAS-EDV-Arbeitsgruppe

R. Ziebach, Tübingen

Das CF-Ambulanz-System (CFAS) wird seit 4 Jahren als Eingabehilfe für die jährliche Datenerhebung angeboten und zunehmend auch als Dokumentationssystem für die Arzt-Patienten-Kontakte in den Ambulanzen genutzt. Die Stufe 2 der Qualitätssicherung ist eng an den Entwicklungsstand von CFAS gekoppelt- so wurde u.a. beschlossen, die überarbeitete Stufe 2-Erfassung nicht mehr in Bogenform, sondern nur noch per EDV durchzuführen. Leider mußte am Ende des Jahres 2000 endgültig erkannt werden, daß eine weitere Zusammenarbeit mit der Firma Arbis zur Update-Planung und -Durchführung nicht sinnvoll ist. Die Suche nach einem neuen Anbieter gestaltete sich problematisch, zudem verursachte die Übernahme der Quellcodes, die unvollständig waren, zeitliche Verzögerungen. Nach wenig effektiven Arbeitsphasen mit Softwareanbietern ist jetzt (hoffentlich) eine befriedigende Lösung gefunden worden, und wir sind voraussichtlich auf Vertragsbasis in der Lage, zur Jahrestagung in Fulda ein gelungenes Update zur Verfügung zu stellen (31.10.2001).

Weiterhin gilt, daß wir auf die Rückmeldungen der Nutzer von CFAS unbedingt angewiesen sind- so ist die Erstellung suffizienter Medikamentenlisten nur mit Ihren Angaben, welche Medikamente Sie regelmäßig verordnen, möglich!

Gruppenmitglieder: Herr Busse (ZQ Hannover), Herr Eißing (Mukovizidose e.V.), Herr Dr. Panzer (Mannheim), Herr PD Dr. Ratjen (Essen), Frau Dr. Wiedemann (Dresden) und Frau Dr. Ziebach (Tübingen, federführend).

9. Bericht der Strukturkommission

H.-G. Posselt, Frankfurt

Im vergangenen Kalenderjahr wurden für 5 Mukoviszidose-Zentren Zertifizierungsverfahren positiv abgeschlossen. Die entsprechenden Zentren sind in den Listen auf Seite 6-8 entsprechend mit Sternen (*) gekennzeichnet. Somit sind insgesamt 80 Zentren zertifiziert. Hiervon 11 Zentren die ausschließlich erwachsene Patienten betreuen und 15 Zentren, für die eine zeitlich begrenzte Zertifizierung ausgesprochen wurde.

In einer Klinik erfolgte ein Wechsel des Ambulanzarztes und es wurde ersatzweise für eine neue Ambulanzleitung die Zertifizierung ausgesprochen. In diesem Zusammenhang bitten wir, personelle Veränderungen der Strukturkommission jeweils kurzfristig mitzuteilen.

Im Januar 2001 fand in Frankfurt eine Sitzung von Zentrumsleitern aller Bundesländer zusammen mit der Strukturkommission statt. Es wurde die derzeitige Situation der Abrechnungsmodalitäten der einzelnen Zentren mit der jeweiligen KV analysiert. Anschließend wurde vereinbart, in einer konzertierten Aktion die für die einzelnen Bundesländer **zuständigen AOK-, VDAK- und BKK-Kassen** anzuschreiben und um Aufnahme von Verhandlungen mit dem Ziel zu bitten, eine leistungsgerechte Abrechnung zu erzielen. Die hieraus resultierenden Ergebnisse und Erfahrungen werden im Spätherbst 2001 analysiert, um das weitere Vorgehen zu beraten.

Kommentar und Perspektiven

M. Stern, Tübingen

1. Ziele und Standortbestimmung

Dieser Kommentar dient als roter Faden durch den ausführlichen Berichtsband 2000. Erstmals wird es in diesem Jahr eine zusätzliche Kurzversion geben, die beim Mukoviszidose e. V., Bonn, angefordert und im Internet (www.zk-aekn.de oder www.mukoviszidose-ev.de) aufgerufen werden kann.

Das Projekt Qualitätssicherung Mukoviszidose besteht seit 1995 und hat folgende Ziele:

1. Repräsentative Erfassung der wichtigsten statistischen und demographischen Daten der in Deutschland betreuten Patienten mit Mukoviszidose.
2. Verbesserung der Versorgungsqualität auf allen Ebenen
3. Vernetzung mit nationalen und internationalen Einrichtungen, Planung und Unterstützung multizentrischer Studien.

Als langfristige Ziele wollen wir bis zum Jahre 2005 erreichen (RIENHOFF 1995)

- Alle Patienten erreichen das 18. Lebensjahr und haben zu diesem Zeitpunkt eine abgeschlossene oder weiterführende Schulausbildung.
- Ihr Längen-Soll-Gewicht beträgt 95 % und darüber.
- Ihre Vitalkapazität beträgt 80 % und darüber.
- Zu 30 % besteht Freiheit von *Pseudomonas aeruginosa* und *Burkholderia cepacia*.

2. Qualitätssicherung Mukoviszidose 2000, Stufe I

2.a Basisdaten

Im Jahr 2000 wurden insgesamt 5.495 Patienten mit Mukoviszidose erfaßt. Diese Zahl ist höher als die aller Vorjahre. Nach wie vor ist die Anzahl der Patienten, die ihr Einverständnis zur Auswertung nicht erklärt haben, mit 3,6 % gering. Leider lagen zum diesjährigen frühen Stichtag 03.07.2001 nur 3.501 Verlaufsbögen vor. Nach Bereinigung um Mehrfachmeldungen entspricht dies 3.452 Patienten. Bezogen auf die 5.298 Patienten, die ihr Einverständnis erklärt haben, ergibt sich für den 03.07.2001 eine unakzeptabel geringe Rücklaufquote von 65,2 %. Diese Ziffer ist fast gleich wie die im Vorjahr zu einem wesentlich späteren Zeitpunkt erreichte Zahl. Das heißt, es gibt noch reichlich Gelegenheit zur Nachmeldung, die zwischenzeitlich auch bereits genutzt wird. Im Vorjahr 1999 kamen wir schließlich von ursprünglich 3.379 auf 3.811 Verlaufsbögen ohne Mehrfachmeldungen. Um eine ausreichende Repräsentativität zu erreichen (vgl. andere Projekte wie Neodok, Krebsregister) mußten mindestens 80 % Rücklauf erreicht werden. Dies dürfte im Jahr 2000 aufgrund der günstigeren zeitlichen Bedingungen möglich sein. Es darf keine größere Einrichtung mehr geben, die nicht oder nicht vollständig meldet, zumal die Teilnahme an der Qualitätssicherung Voraussetzung für die Zertifizierung als Mukoviszidose-Einrichtung ist.

Im Jahr 2000 war die Zahl der lungentransplantierten Patienten mit 56 weiterhin nicht besonders hoch. Die mit 33 bisher geringe, gemeldete Zahl von Todesfällen läßt eine Erhebungslücke vermuten, die leider dazu führt, daß für das Berichtsjahr keine aktualisierte mittlere Überlebensziffer angegeben werden kann.

Die Ambulanzstruktur zeigt im Jahr 2000 geringe Veränderungen. Derzeit behandeln 41 Einrichtungen bis zu 20 Mukoviszidose-Patienten (entsprechend 13 % der Gesamtpatientenzahl), 40 behandeln 21 bis 100 Patienten (entsprechend 49 %), 10 behandeln 101 oder mehr Patienten (entsprechend 38 %). Die durchschnittliche Zahl der in einer Einrichtung in Deutschland behandelten Patienten ist mit 58 im internationalen Vergleich niedrig. Die Anzahl der sehr kleinen Einrichtungen, die aufgrund ihrer Größe keine Zertifizierung erhalten können, ist nach wie vor hoch. Erfreulich ist der prozentuale Anstieg erwachsener CF-Patienten, die in Erwachsenenereinrichtungen betreut werden.

Die Globaldaten der Altersstruktur zeigen ein weiteres Ansteigen des mittleren Lebensalters auf 16,8 Jahre. Der Anteil der Patienten 18 Jahre und älter beträgt jetzt 43,6 %. Dies ist eine Zahl, die bis auf Dänemark kein Vergleichsland erreicht hat! Nach Korrektur durch die nachgemeldeten Patienten beträgt die mittlere kumulative Überlebenswahrscheinlichkeit für das Jahr 1999 32,2 Jahre (vgl. auch Mortalitätsanalyse). Erfreulich ist der wachsende Anteil erwachsener Patienten, die selbständig wohnen und die eine Partnerschaft eingegangen sind. Nach wie vor niedrig ist der Anteil arbeitsloser Patienten.

Die Liste der fehlenden Daten zeigt folgende Lücken auf, die in den nächsten Jahren geschlossen werden müssen: Es fehlen Lungenfunktionsdaten von etwa 5 % der Patienten ab 6 Jahren. Bei 18 % fehlt der wichtige langfristige Entzündungsparameter Immunglobulin G. Erstaunlich ist die Quote von 5 % der Patienten verschiedenster Altersstufen, bei denen die Grundlagen zur CF-Diagnose (Schweißtest, Potentialdifferenz, Genotyp) nicht erfaßt wurden. Diese Lücke kann sich das Projekt nicht weiter leisten, und es ist Nacharbeit durch die meldenden Einrichtungen dringend geboten. Demgegenüber ist der mit 84,6 % hohe Anteil genotypisierter Patienten als vorbildlich anzusehen. Da die bisher erfaßten Daten zur Therapie nur einen groben Überblick bieten können und die Weiterentwicklung der Stufe II hier im Jahr 2001 Abhilfe schaffen wird, sei hier nur das Paradox angesprochen, daß offensichtlich Patienten ohne erfaßte Diagnose eines Diabetes mellitus mit oralen Antidiabetika oder auch mit Insulin behandelt werden. Diese Lücke kann so nicht bestehen bleiben. Erfreulich ist der Behandlungsstatus insofern als 96,7 % der erfaßten Patienten regelmäßig vorgestellt werden. Dennoch gilt es, Patienten, die aus der Erfassung ohne Angaben verschwinden, im einzelnen aufzuspüren, um keinen Bias für die Beurteilung der Gesamtdaten auf dieser Ebene zuzulassen.

Die Ergebnisqualität wird wie bisher tabellarisch und graphisch bezogen auf die drei Ambulanztypen (bis 20, 21 - 100, über 100 Patienten) angegeben. Statistisch signifikante Unterschiede zwischen den Ambulanztypen finden sich für den Body-Mass-Index erwachsener Patienten, für die Vitalkapazität und die 1-Sekundenkapazität erwachsener Patienten insofern als Patienten, die in sehr kleinen Einrichtungen betreut werden, ungünstigere Daten aufweisen. Alle anderen Parameter zeigen aber keine signifikanten Unterschiede nach Ambulanztyp auf. Die 6-Jahres-Längsschnitte zeigen positive Trends nur noch für die Patienten unter 18 Jahren auf (z. B. Längen-Soll-Gewicht). Die Globalanalyse erweist sich hier nicht als besonders geeignet. Demgegenüber ist die Analyse nach Altersstufen (siehe unten) besser geeignet, den Verlauf zu beschreiben und Interventionspunkte zu definieren. Nach wie vor bleiben als zentrale Meßparameter LSG, BMI und die Lungenfunktionsparameter FVC und FEV₁ bestehen. Die individuelle Positionsermittlung der jeweiligen Ambulanz ist bezüglich aller dieser Parameter aus dem Berichtsband für den Ambulanzleiter möglich. Die Betrachtung erwachsener Patienten zeigt im Jahre 2000, daß bei nur 38 % der Patienten für FVC, bei 18,9 % für FEV₁ und bei 11 % für MEF 25 die Richtwerte (RIENHOFF 1995) erreicht werden. Hier muß die Qualitätssicherung noch besser wirksam werden. Sie muß allerdings sehr viel früher ansetzen als erst zum Zeitpunkt des 18. Lebensjahrs.

Die Erhebung der Entzündungsdaten ist zur Bestimmung der Therapieindikation wichtig. Von daher muß die Lücke der fehlenden Immunglobulin-G-Bestimmungen geschlossen werden. Immerhin zeigen 22,7 % der Patienten bis 18 Jahre und 42,8 % der Patienten ab 18 Jahren einen vermehrten IgG-Wert und damit eine behandlungswürdige langfristige Entzündungssituation. Im Alter ab 18 Jahren sind derzeit 23,9 % der Patienten frei von *Pseudomonas aeruginosa* und 90,7 % frei von *Burkholderia cepacia*. Dies sind nach wie vor im internationalen Vergleich günstige Zahlen.

Im Vergleich der numerischen Gesamtdaten 1995 bis 2000 finden sich positive Trends zwar langsam aber eindeutig für die Ernährungsparameter, in geringerem Umfang auch für die Lungenfunktionsparameter ("highlights"). Eine globale Betrachtung der über die Gesamtpopulation gemittelten Daten bleibt jedoch sehr begrenzt und kann nur wenige Anhaltspunkte für die weitere Qualitätsarbeit liefern. Wichtiger sind die Kohortenanalyse und die Betrachtung von Risikogruppen, zum Beispiel durch die Mortalitätsanalyse (siehe unten). Internationale Vergleiche sind durch unterschiedliche Bezugssysteme für die Ernährungs- und Lungenfunktionsanalyse sowie durch unterschiedliche Vorgehensweise und unterschiedliche Repräsentativität nur sehr eingeschränkt zu werten.

2.b Ambulanzbezogene Einzelauswertung (individuell)

Der Ambulanzeinzelbericht liegt für die zentralen Parameter jedem Ambulanzleiter gesondert vor. Er dient der Ermittlung einzelner Patienten mit besonderen Risiken und der Standortbestimmung der Einzelambulanz. Sehr wünschenswert und für das Jahr 2001 zu realisieren ist die Angabe der Standardabweichungen. Eine Überbewertung oder Abqualifikation einzelner Zentren aufgrund der vorliegenden Daten ist nicht gerechtfertigt.

2.c Spezialauswertungen: Mortalität - Längsschnitt - *Pseudomonas-aeruginosa*-Therapie

Die Mortalitätsanalyse liefert erneut wichtige Einzelinformationen und allgemeine Daten, die als Leitlinie für qualitätsverbessernde Maßnahmen benutzt werden können. Erschreckend ist der Abfall der klinischen Leitparameter für sehr jung verstorbene Patienten bereits Jahre vor dem Todesereignis. 32,4 % aller Patienten vollendeten das 18. Lebensjahr nicht. Die Altersverteilung der verstorbenen CF-Patienten entscheidet sich sehr deutlich von der aller in Deutschland im Jahr 2000 verstorbenen Menschen. Für Zweckoptimismus gibt es somit keinerlei Anlaß. Leider kann über die korrigierte Zahl 32,2 Jahre für die mittlere kumulative Überlebenswahrscheinlichkeit im Jahr 1999 hinaus aufgrund der bereits erwähnten Erhebungslücke keine weitere Aussage getroffen werden.

Die von den "Normalverläufen" überlebender Patienten deutlich abweichenden Verlaufskurven verstorbener Patienten (LSG, FEV₁, FVC, *Pseudomonas-aeruginosa*-Positivität) dienen mit den Altersstufen 6 und 12 Jahren der Formulierung neuer realistischer Qualitätsziele für die nächsten Jahre.

Die Verlaufsbeurteilung klinischer Parameter 1995 bis 2000 wurde jetzt erweitert. Neu ist der Vergleich der zentralen Daten der Patienten im Alter von 6, 12, 18, 24 und 30 Jahren. Hier finden sich durchaus positive Trends, vor allem für die Gewichts- und *Pseudomonas-aeruginosa*-Daten. Allerdings bleibt der mit steigendem Alter deutlich werdende Abfall in den zentralen Lungenfunktionsparametern erhalten. Zu erwähnen ist der Selektionsfaktor Letalität, der den direkten Vergleich der erwachsenen Altersgruppen mit jüngeren Gruppen sehr erschwert.

Die im Vorjahr begonnene Spezialauswertung zur *Pseudomonas-aeruginosa*-Therapie wurde in ihren Ergebnissen bestätigt. Das heißt, die zentralen Parameter FEV₁, LSG und BMI zeigten im 6-Jahres-Vergleich für die *Pseudomonas-aeruginosa*-positiven Patienten im Verlauf ungünstigere Resultate, was sich allerdings auf die Mittelwertunterschiede nicht

signifikant auswirkte. Weiterhin überraschend bleibt, daß 32 von 599 Patienten, die über fünf Jahre stets *Pseudomonas-aeruginosa*-positiv waren, in der gesamten Zeit keine *Pseudomonas-aeruginosa*-wirksame Therapie erhielten. Dies beruht bei den nachgeprüften Fällen nicht auf Erhebungsfehlern, sondern auf divergenten Therapiekonzepten. Ein Konsensus zur *Pseudomonas-aeruginosa*-Therapie sollte in Deutschland dringend erarbeitet werden (vgl. DÖRING et al., Antibiotic therapy against pseudomonas aeruginosa in cystic fibrosis: A European consensus. *Eur Respir J* 2000, 16:749-767).

3. Qualitätssicherung Mukoviszidose Pilotprojekt Stufe II

Die teilnehmenden acht (anfangs neun) Einrichtungen der Stufe II erfassen insgesamt 1.045 CF-Patienten. Im Jahr 2000 wurden 1.546 Wertesätze von 572 Patienten ausgewertet, das heißt die Zahl der Ambulanzkontakte liegt unverändert bei etwa drei pro Jahr und Patient. Der Zahlenrückgang begründet sich aus dem Ausscheiden der Aachener Einrichtung und aus Erhebungslücken. Es bleibt weiter das Ziel erhalten, daß die am Pilotprojekt teilnehmenden Einrichtungen ihre Patienten vollständig melden. Nach ausführlicher Diskussion wurde an der Anonymität in der Auswertung und Darstellung festgehalten. Neu ist ein Vergleich der Altersverteilung, der - wie zu erwarten - erhebliche Unterschiede zwischen den acht Einrichtungen aufweist. Dies und die sehr unterschiedliche Patientenselektion begründet erhebliche Unterschiede in der Prozeß- und Ergebnisqualität, die im folgenden sichtbar werden. Leider ist die Repräsentativität der im Pilotprojekt, Stufe II, erfaßten Patienten bezüglich der im Gesamtverfahren, Stufe I, erfaßten Patienten nicht gegeben. Dies beruht nicht auf einem Datenverlust der von der einzelnen Einrichtung für Stufe II gegenüber den für Stufe I gemeldeten Patienten, sondern auf einer echten Selektion. Nach wie vor finden sich in der Untersuchungshäufigkeit (z. B. Lungenfunktion, OGTT, *Pseudomonas-aeruginosa*-Antikörper, Stuhlfett, Ernährungsprotokoll) deutliche Unterschiede und Lücken. Auch die Prozeßqualität (z. B. keine ernährungsbezogenen Maßnahmen bei etwa 1/3 aller Patienten mit Untergewicht) läßt Lücken erkennen.

Erhebliches Gewicht wurde im Berichtsjahr 2000 auf die Bestenanalyse ("Benchmarking") gelegt. Über Rangfolgen der teilnehmenden Ambulanzen für einzelne Ergebnisparameter und über die Ermittlung einer kombinierten Odds-Ratio bis hin zur Bestimmung eines zusammengesetzten Scores wurden verschiedene Verfahren erprobt und dargestellt. Ein Score, zusammengesetzt aus FEV₁, FVC, LSG/BMI, *Pseudomonas-aeruginosa*-Positivität und Serum-Immunglobulin-G-Spiegel) wurde erstellt, und es ergibt sich erneut eine Rangfolge der teilnehmenden Ambulanzen, in die viele Probleme wie Patientenselektion, Altersstruktur, Compliance mit eingehen. Aus der Analyse wird ein Score-System abgeleitet werden, das dann auch für die Ambulanzen, die nur an der Stufe I teilnehmen, angewendet werden kann.

Nach dem derzeit bearbeiteten CFAS-Update wird die Stufe II auf freiwilliger Basis auch allgemein genutzt werden können, das heißt die vollständige Patientendokumentation kann auch in den Einrichtungen, die nicht am Pilotprojekt teilnehmen, über die Dateneingabe nach Stufe II bei jedem Ambulanzkontakt unter Einbeziehung der stationär erhobenen Daten erfolgen.

4. Ausblick (Aufgabenkatalog 2001/2002)

Auf der Basis des Vertragsprojekts zwischen den deutschen Mukoviszidose-Ambulanzen, dem Mukoviszidose e. V. und der Christine Herzog Stiftung sowie dem Zentrum für Qualitätsmanagement im Gesundheitswesen und auf der Basis des jetzt Erreichten werden im folgenden die Ziele und Aufgaben für die allernächste Zeit angegeben. Mittelfristig wird die Arbeitsgruppe Qualitätsziele einen Strategievorschlag ausarbeiten und Umsetzungsvorschläge bis 2006 angeben (vgl. 1).

4.a Stufe I (Grundprojekt, alle teilnehmenden Mukoviszidose-Einrichtungen)

- Dateneingabe zu 100 % via CFAS;
- Mitaufnahme stationär erhobener Daten in Stufe I;
- Erprobung und Optimierung des CFAS-Updates (Plausibilitätskontrolle, allgemeine Patientenverwaltung, Therapiedetails, Arztbriefe, Bescheinigungen);
- Anhebung der Repräsentativität, Nachmeldung Berichtsjahr 2000 inklusive Todesfälle bis 31.12.2001, Rückmeldequote 80 % bereits zum 01.07.2002 (Aktualisierung Mahnverfahren, gezielte ambulanzenbezogene Mahnbriefe, Überprüfung der Zertifizierung bei Nichtmeldung oder nicht vollständiger Meldung, *Newsletter*, Hotline ZQ Hannover, regionale Ambulanzbesuche);
- Schließung der Datenlücke fehlender Daten mit Schwerpunkt: Grundlagen zur CF-Diagnose (Einzelüberprüfung), Immunglobulin G, Diabetes-Therapie ohne Diagnosemeldung;
- Ermittlung der aktuellen Mortalitätsdaten 2000 und 2001. Ziel für 2001: mittlere Überlebenswahrscheinlichkeit über 33 Jahre;
- Einzelfallprüfung aus der Betreuung verlorener Patienten;
- Ablösung der 6-Jahres-Längsschnitt-Globalanalyse durch nach Altersstufen getrennte Verlaufsanalyse;
- Definition mittelfristiger Qualitätsziele hinsichtlich LSG, BMI, FEV₁ für die Altersstufen 6 Jahre, 12 Jahre;

4.b Stufe II

- CFAS-Update Stufe II;
- Nutzung der Stufe-II-Erhebung als allgemeine Patientendokumentation auch außerhalb des Pilotprojekts, zum Beispiel durch Ambulanzen und Rehabilitationseinrichtungen;
- Stufe-II-Pilotprojekt: 100 % Meldung durch teilnehmende Ambulanzen;
- Therapie/Ergebnis-Analyse mit Schwerpunkt Antibiotika-Therapie, *Pseudomonas aeruginosa*;
- Ermittlung von Bestergebnissen ("Benchmarking"), Entwicklung eines gültigen Scores;

4.c Qualitätsmanagement

- Unterstützung von Ambulanzkooperationen, Aktualisierung der Zertifizierung, Hilfestellung für kleine Einrichtungen, Definition von Mindestanforderungen (z. B. 1 psychosozialer Vollzeit-Mitarbeiter bei 60 bis 100 betreuten Patienten)
- Besondere Förderung Erwachsenen-Ambulanzen (vollständige Dateneingabe);
- Positive Verstärkung vollständiger und zeitgerechter Meldungen (Preisausschreiben);
- Lokale und regionale Workshops sowie Ambulanzbesuche durch das Zentrum für Qualitätsmanagement Hannover;
- Konsensus-Konferenzen und Leitlinien-Diskussionen (vgl. europäische Aktivitäten hinsichtlich *Pseudomonas-aeruginosa*-Therapie und Ernährung) (2, 3);
- Regelwerk für Sonderauswertungen (Datenschutz, Autorenschaft, Vergütung);
- Nutzung der QM-Verfahren Isonorm, EFQM und KTQ für die Qualitätssicherung Mukoviszidose, Verbesserung ambulanzenbezogener Auswertungen als Steuerungsinstrument für die Ambulanzleiter (Spezialanfragen);
- Arbeitsgemeinschaft Qualitätsziele: Strategie-Papier Anfang 2002.

Literatur

1. Ballmann M, Smaczny C: CF-Manual. Hannover 1998.
2. Clayton, D., M. Hills: Statistical Models in Epidemiology, 1st ed. Oxford: Oxford Science, (1993) 46-48
3. Corey ML: Longitudinal studies in cystic fibrosis. In: Sturgess JM (ed) Perspectives in cystic fibrosis. Toronto 1980:246-255.
4. Corey M, Farewell V: Determinants of mortality from cystic fibrosis in Canada, 1970-1989. Am J Epidemiol 143:1007-1017, 1996.
5. Dodge JA, Morison S, Lewis PA et al.: Incidence, population, and survival of cystic fibrosis in the UK, 1968-95. Arch Dis Child 77:493-496, 1997.
6. Döring G et al., Antibiotic therapy against pseudomonas aeruginosa in cystic fibrosis: A European consensus. Eur Respir J (2000) 16:749-767
7. Campbell PW. Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry Annual Data Report 1999, Bethesda, Maryland, September 2000.
8. FitzSimmons SC: The changing epidemiology of cystic fibrosis. J Pediatr 122:1-9, 1993. FitzSimmons SC: Cystic Fibrosis Foundation, Patient Registry 1997 Annual Data Report, Bethesda, Maryland, September 1998.
9. Feingold J. Annual Data Report Cystic Fibrosis 1999. Observatoire National de la Mucoviscidose Paris France 2001 INSERM U.155/AFLM.
10. Feingold J: Observatoire National de la Mucoviscidose 1998: Annual Data Report. Association Française de Lutte contre la Mucoviscidose, Unité d'Epidémiologie Génétique INSERM U.155. February 1999 (French Edition).
11. Flügel B., Greil H., Sommer K., eds.: Anthropologischer Atlas – Grundlagen und Daten. Verlag Tribüne, Berlin 1986: 75-325.
12. Frederiksen B, Lanng S, Koch C, Høiby N: Improved survival in the Danish centre treated cystic fibrosis patients: Results of aggressive treatment. Ped Pulmonol 21:153-158, 1996.
13. Frederiksen B, Koch C, Høiby N: Antibiotic treatment of initial colonization with *pseudomonas aeruginosa* postpones chronic infection and prevents deterioration of pulmonary function in cystic fibrosis. Pediatr Pulmonol 23:330-335, 1997.
14. Friedrichs F, Lindemann H, Reinhardt D, von der Hardt H: Konsensus-Papier zur Struktur von CF-Behandlungszentren. Arbeitsgemeinschaft der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie. Freiburg. 1998:34-36.
15. Knudson J.R., Lebowitz M.D., Holberg C.J., Burrows B.: Changes in the Normal Maximal Expiratory Flow-Volume Curve with Growth and Aging. Am Rev Respir Dis 1983; 127:725-734.
16. Lai H-C, Kosorek MR, Sondel SA, Chen S-T, FitzSimmons SC, Green CG, Shen G, Walker S, Farrell PM: Growth status in children with cystic fibrosis based on the National Cystic Fibrosis Patient Registry data: evaluation of various criteria used to identify malnutrition. J Pediatr 132:478-485, 1998.
17. Mahadeva R, Webb K, Westerbeek RC, Carroll NR, Dodd ME, Bilton D, Lomas DA : Clinical outcome in relation to care in centres specialising in cystic fibrosis : cross sectional study. BMJ, 316 :1771-1775, 1998.
18. Morison S, Dodge JA, Cole TJ, Lewis PA, Coles EC, Geddes D, Russell G, Littlewood JM, Scott MT: Height and weight in cystic fibrosis: a cross sectional study. Arch Dis Child 77:497-500, 1997.
19. Müller MJ. Strategien der Ernährungsmedizin. Akt. Ernähr.-Med 1993; 18: 87-96
20. Nir M, Lanng S, Johansen HK, Koch C : Long term survival and nutritional data in patients with cystic fibrosis treated in a Danish centre. Thorax, 51 :1023-1027, 1996.

21. Pilgrim U, Fontanellaz HP, Evers G, Hitzig WH. Normal values of immunoglobulins in premature and in full-term infants, calculated as percentiles. *Helv Paediat Acta* 1975; 30: 121-34.
22. Quanjer, P.H.: Standardization in lung function testing. *Bull. Europ. Resp.* 19 (1983).
23. Reinken L, van Oost G. Longitudinale Körperentwicklung gesunder Kinder von 0 bis 18 Jahren. *Klin Pädiatr* 1992; 204: 129-33.
24. Rienhoff, O. in Abstimmung mit Eckel H., Fabel H., von der Hardt H., Hartje M., Mehl H., Sens B., Stern M., Wagner TOF., Wiedemann B.: Regionalisierung und Qualitätssicherung der Mukoviszidosebehandlung – ein Strukturmodell. Unveröff. Manuskript (1995).
25. SAS Institute Inc. SAS/STAT user's guide, release 6.12 edition. Cary (NC): SAS Institute Inc; 1996
26. Sinaasappel M et al., Nutrition in patients with cystic fibrosis: A European consensus. *J Cystic Fibrosis* (2002) 1 (in Vorbereitung)
27. Statistisches Jahrbuch 2000 für die Bundesrepublik Deutschland. Herausgeber: Statistisches Bundesamt. Metzler/ Poeschel (2000).
28. Von der Hardt H, Kühn L, Ballmann M: Kriterien zur Qualitätssicherung bei CF. *Monatsschr Kinderheilkd* V239:S54, 1994.
29. Warwick, W. J., R. E. Pogue, H. U. Gerber, C. J. Nesbitt: Survival patterns in cystic fibrosis. *J Chron Dis.* 28 (1975) 609-622.
30. Wiedemann B, Paul KD. Ausgewählte Gesichtspunkte des Mukoviszidose-Registers. 15. CF-Ambulanzärzte-Tagung, Titisee, 14.-15.10.1994.
31. Sens, B., Stern, M., Wiedemann, B.: Qualitätssicherung Mukoviszidose - Überblick über den Gesundheitszustand der Patienten in Deutschland 1995. Herausgeber: Zentrum für Qualitätsmanagement im Gesundheitswesen, Ärztekammer Hannover (1996); 12-46.
32. Sens, B., Stern, M., Wiedemann, B.: Qualitätssicherung Mukoviszidose - Überblick über den Gesundheitszustand der Patienten in Deutschland 1996. Herausgeber: Zentrum für Qualitätsmanagement im Gesundheitswesen, Ärztekammer Hannover (1997); 15-68.
33. Sens, B., Stern, M., Wiedemann, B.: Qualitätssicherung Mukoviszidose - Überblick über den Gesundheitszustand der Patienten in Deutschland 1997. Herausgeber: Zentrum für Qualitätsmanagement im Gesundheitswesen, Ärztekammer Hannover (1998); 14-83.
34. Wiedemann, B.: Sonderauswertung Mortalität. In: Qualitätssicherung Mukoviszidose - Überblick über den Gesundheitszustand der Patienten in Deutschland 1998. Herausgeber: Zentrum für Qualitätsmanagement im Gesundheitswesen, Ärztekammer Hannover (1999); 14-83.
35. Zapletal, A., Samanek M., Paul T.: Lung Function in Children and Adolescents. *Methods, Reference Values.* Karger, Basel (1987).
36. Sens, B., Stern, M., Wiedemann, B.: Qualitätssicherung Mukoviszidose - Überblick über den Gesundheitszustand der Patienten in Deutschland 1999. Herausgeber: Zentrum für Qualitätsmanagement im Gesundheitswesen, Ärztekammer Hannover (2000); 14-83.

Beispiel für Einzelauswertung der Ambulanz XYZ

Datenstand: 03.07.2001
Beobachtungszeitraum: 01.01.1999 - 31.12.1999 bzw.
01.01.2000 - 31.12.2000

Vergleich verschiedener Parameter der eigenen Ambulanz mit dem Mittelwert aller Einrichtungen desselben Typs und aller Einrichtungen - Säulendiagramme

Bewertet wurden folgende Parameter (jeweils prozentuale Anteile):

- LSG ≥ 90 % für Patienten < 18 Jahre, 2000
- BMI ≥ 19 kg/m² für Patienten ≥ 18 Jahre, 2000
- FEV1 ≥ 80 % für Patienten 6 bis < 18 Jahre, 2000
- FEV1 ≥ 80 % für Patienten ≥ 18 Jahre, 2000
- Anteil Pseudomonas aeruginosa negativ für Patienten < 18 Jahre, 2000
- Anteil Pseudomonas aeruginosa negativ für Patienten ≥ 18 Jahre, 2000
- Anteil IgG im Bereich Mittelwert ≥ 2 *Standardabw. für Patienten < 18 Jahre, 2000
- Anteil IgG im Bereich Mittelwert ≥ 2 *Standardabw. für Patienten ≥ 18 Jahre, 2000

Vergleich verschiedener Parameter der eigenen Ambulanz 1999 und 2000 mit den Mittelwerten aller anderen Einrichtungen

In den Tabellen sind folgende Parameter enthalten:

- LSG bzw. BMI
- VC
- FEV1
- MEF₂₅
- Pseudomonas aeruginosa
- IgG

Vergleich verschiedener Einzelwerte der eigenen Ambulanz mit den Einzelwerten aller anderen Einrichtungen

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

Folgende Scatterplots sind enthalten:

- Abb. A1: Verteilung des Längen-Soll-Gewichtes, unter 18 Jahre
- Abb. A2: Verteilung des BMI, ab 18 Jahre
- Abb. A3: Verteilung der Vitalkapazität, 6 bis unter 18 Jahre
- Abb. A4: Verteilung der Einsekundenkapazität, 6 bis unter 18 Jahre
- Abb. A5: Verteilung von MEF₂₅, 6 bis unter 18 Jahre
- Abb. A6: Verteilung der Vitalkapazität, ab 18 Jahre
- Abb. A7: Verteilung der Einsekundenkapazität, ab 18 Jahre
- Abb. A8: Verteilung von MEF₂₅, ab 18 Jahre

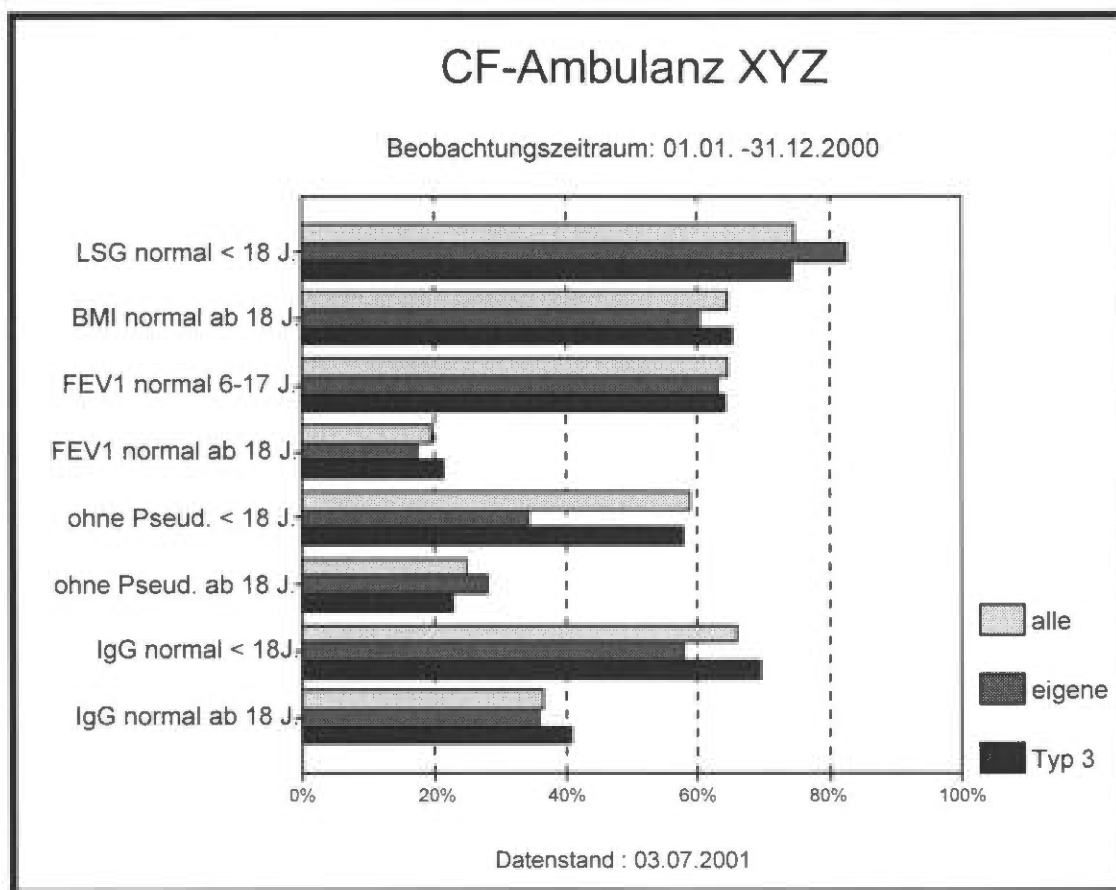
Druck der Einzelwerte der eigenen Ambulanz im Verlauf

In den Tabellen sind enthalten:

CODE	Nummer der eigenen Einrichtung
Geb.-Datum (JJ,MM,TT)	Geburtsdatum des Patienten, aufsteigend nach Alter sortiert
Beob.-Jahr	Beobachtungsjahr, richtet sich weitgehend nach dem Datum der klinischen Messungen (Ziel ist eine Verlaufsbeobachtung pro Patient und Jahr in einem stabilen, infektfreien Zustand in der Nähe des Geburtstages. Von einigen Patienten liegen zwei Verlaufsbeobachtungen pro Jahr vor. Bei diesen Patienten geht die bessere, vollständigere Beobachtung in die Auswertung ein.)
GR	Geburtsrang (dient der eindeutigen Identifizierung von Zwillingen)
Geschl	Geschlecht 1 männlich 2 weiblich
Einw.	Einwilligung 1 ja 2 nein
Beh.-Ende Grund	Ende der Behandlung 1 Diagnose widerrufen 2 Transplantation 3 abgegeben an andere CF-Ambulanz 4 abgegeben an andere Einrichtung 5 aus Kontrolle verloren 99 verstorben
Beh.-Ende Jahr	Jahr des Endes der Behandlung
LSG	Längen-Soll-Gewicht nach Reinken [23] in % der altersabhängigen Werte der Normalpopulation für Patienten < 18 Jahre
BMI	Body-Mass-Index in kg/m ² für Patienten ≥ 18 Jahre
VC	Vitalkapazität in % der Norm, für Patienten < 18 Jahre nach Zapletal [35], für Patienten ≥ 18 Jahre nach Quanjer [22]
FEV1	Einsekundenkapazität in % der Norm
MEF ₂₅	MEF ₂₅ in % der Norm
IgG	IgG in g/l
P. aer.	Pseudomonas aeruginosa 1 ja 2 nein 0 unbekannt

CF-Ambulanz XYZ

Beobachtungszeitraum 01.01.2000 – 31.12.2000



		1999				2000			
		Ambulanz XYZ		Alle anderen		Ambulanz XYZ		Alle anderen	
		Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%
< 18 Jahre	Untergewicht	20	22,7%	609	25,3%	11	17,5%	550	25,3%
	Gewicht normal	68	77,3%	1796	74,7%	52	82,5%	1620	74,7%
ab 18 Jahre	Untergewicht	26	40,6%	456	36,9%	23	39,7%	411	35,4%
	Gewicht normal	38	59,4%	780	63,1%	35	60,3%	749	64,6%

		1999				2000			
		Ambulanz XYZ		Alle anderen		Ambulanz XYZ		Alle anderen	
		Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%
< 18 Jahre	VC < 80 %	25	32,9%	626	35,3%	20	35,1%	598	37,1%
	VC >= 80%	51	67,1%	1147	64,7%	37	64,9%	1016	62,9%
ab 18 Jahre	VC < 80 %	37	59,7%	715	60,5%	36	63,2%	671	60,2%
	VC >= 80%	25	40,3%	466	39,5%	21	36,8%	443	39,8%

		1999				2000			
		Ambulanz XYZ		Alle anderen		Ambulanz XYZ		Alle anderen	
		Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%
< 18 Jahre	FEV1 < 80 %	23	30,3%	656	37,1%	21	36,8%	569	35,3%
	FEV1 >= 80%	53	69,7%	1111	62,9%	36	63,2%	1041	64,7%
ab 18 Jahre	FEV1 < 80 %	48	77,4%	963	81,1%	48	82,8%	893	80,2%
	FEV1 >= 80%	14	22,6%	225	18,9%	10	17,2%	220	19,8%

		1999				2000			
		Ambulanz XYZ		Alle anderen		Ambulanz XYZ		Alle anderen	
		Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%
< 18 Jahre	MEF25 < 60 %	44	59,5%	887	51,9%	38	74,5%	795	51,7%
	MEF25 >= 60%	30	40,5%	821	48,1%	13	25,5%	743	48,3%
ab 18 Jahre	MEF25 < 60 %	48	80,0%	986	87,8%	43	82,7%	847	86,6%
	MEF25 >= 60%	12	20,0%	137	12,2%	9	17,3%	131	13,4%

		1999				2000			
		Ambulanz XYZ		Alle anderen		Ambulanz XYZ		Alle anderen	
		Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%
< 18 Jahre	mit Ps.aeruginosa	51	60,0%	975	41,6%	42	65,6%	850	40,3%
	ohne Ps. aeruginosa	34	40,0%	1366	58,4%	22	34,4%	1260	59,7%
ab 18 Jahre	mit Ps.aeruginosa	39	61,9%	932	77,3%	41	71,9%	848	75,2%
	ohne Ps. aeruginosa	24	38,1%	274	22,7%	16	28,1%	279	24,8%

		1999				2000			
		Ambulanz XYZ		Alle anderen		Ambulanz XYZ		Alle anderen	
		Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%
< 18 Jahre	IGG < 2s	3	4,2%	95	4,9%	1	2,2%	78	4,4%
	-2s <= IgG < 2s	35	49,3%	1186	61,6%	26	57,8%	1165	66,3%
	IgG>=2s	33	46,5%	644	33,5%	18	40,0%	513	29,2%
ab 18 Jahre	IGG < 2s			56	5,2%			83	8,9%
	-2s <= IgG < 2s	14	26,4%	394	36,6%	14	35,9%	339	36,4%
	IgG>=2s	39	73,6%	627	58,2%	25	64,1%	510	54,7%

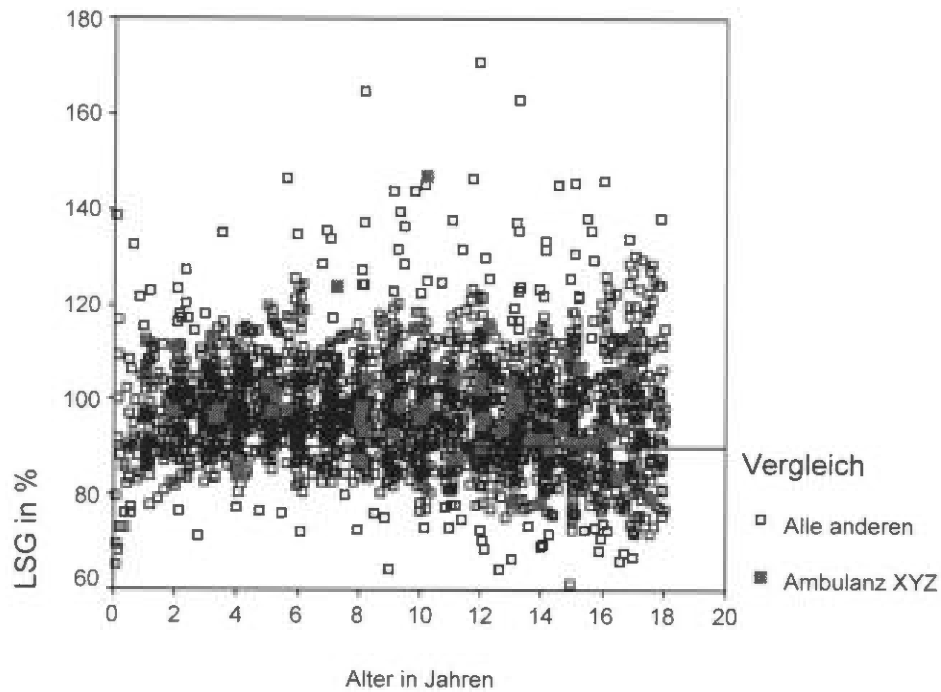
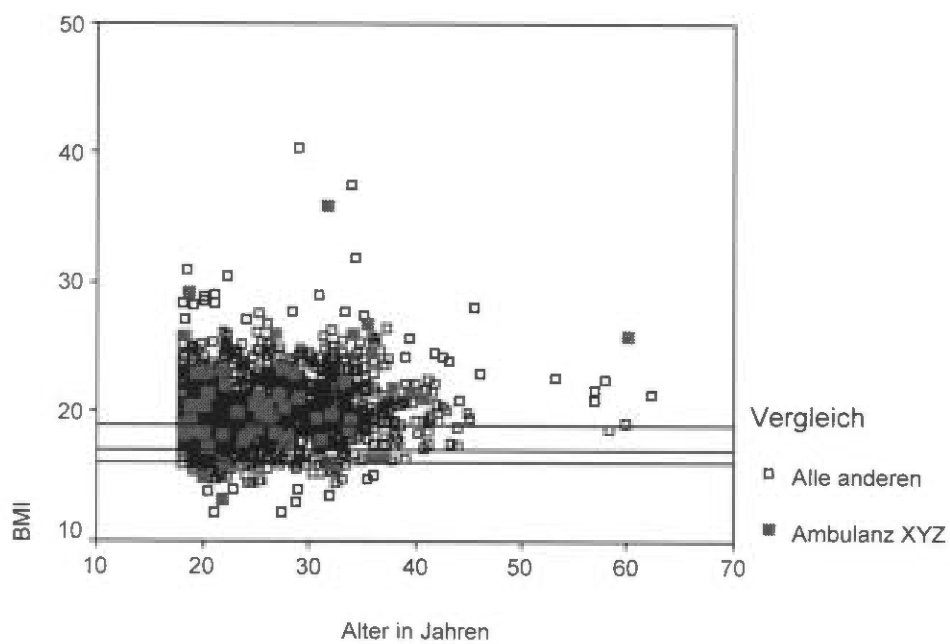


Abb. A1 : Verteilung des Längen-Soll-Gewichts (%); < 18 Jahre

Abb. A2 : Verteilung des BMI; ≥ 18 Jahre

Referenzlinien: Unterernährungsstufe 3 (<16); 2 (< 17); 1 (< 19)

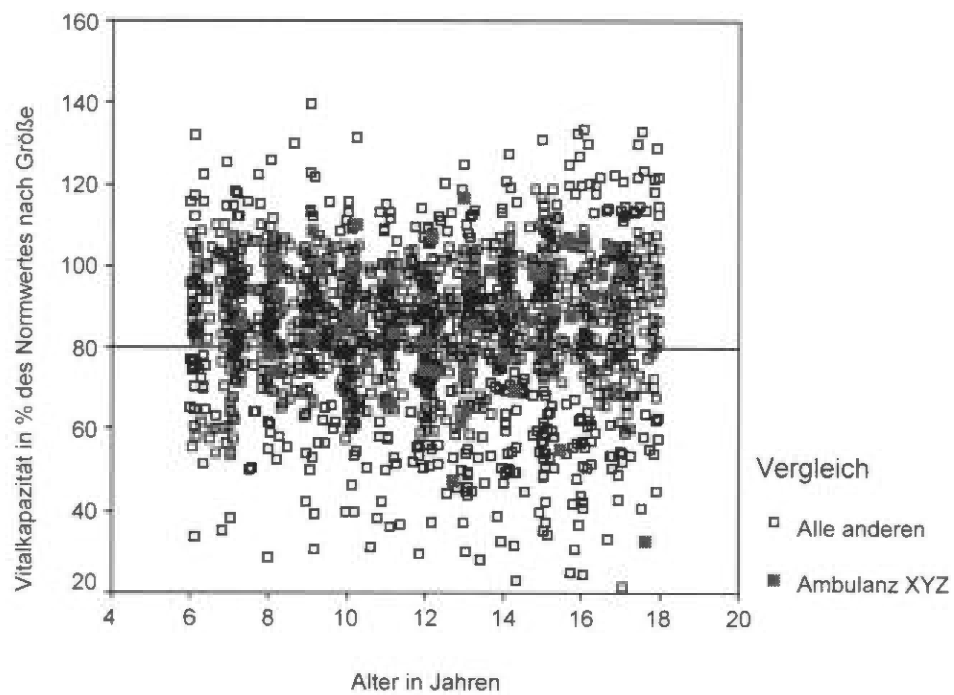


Abb. A3 : Verteilung der Vitalkapazität (%); 6-17 Jahre

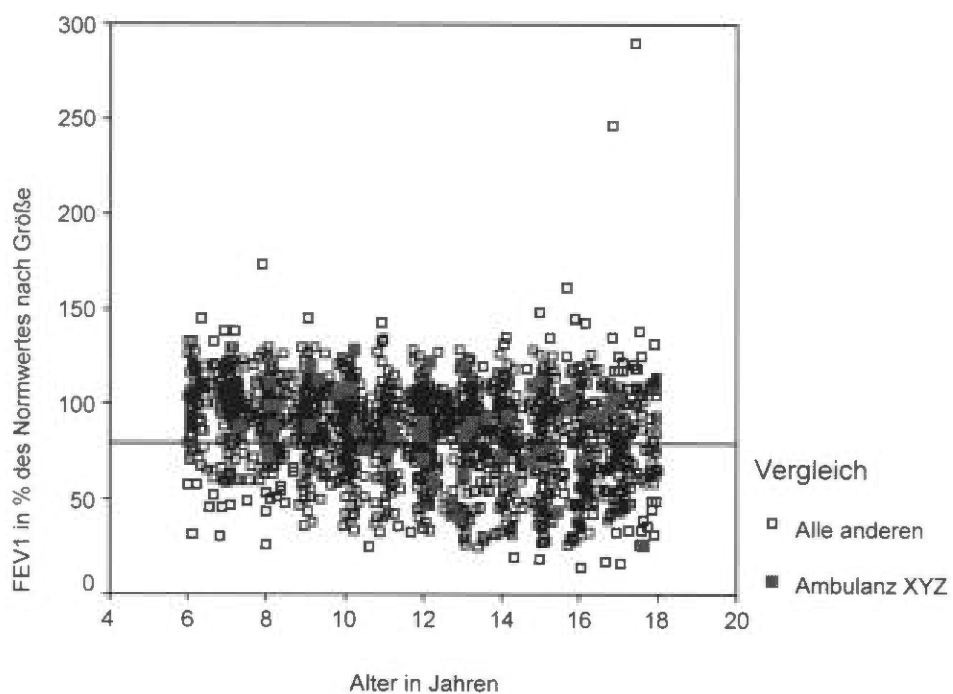


Abb. A4 : Verteilung der Einsekundenkapazität (%); 6-17 Jahre

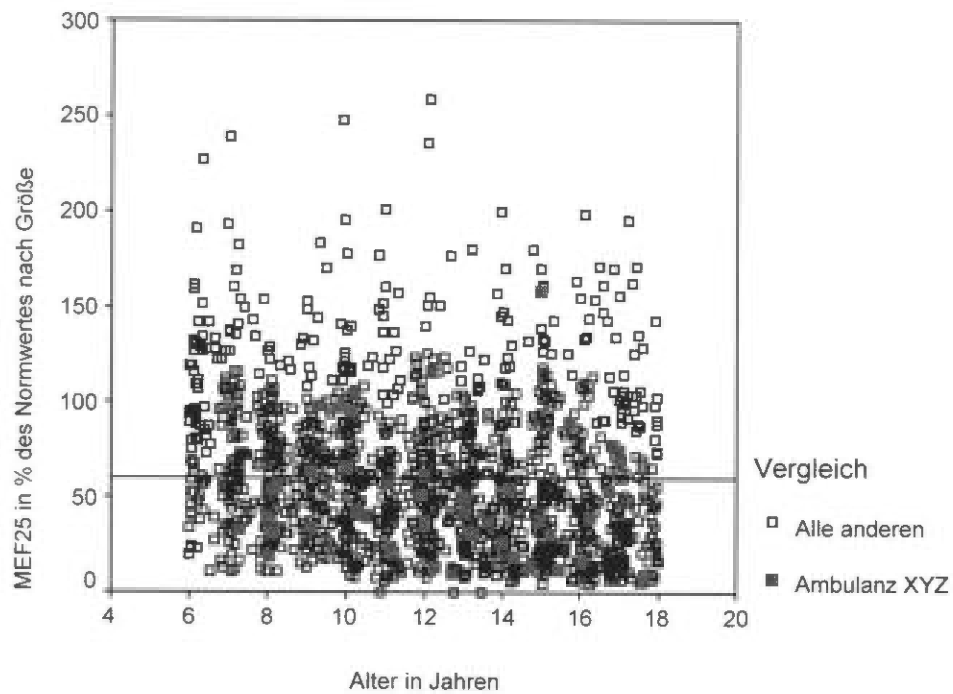
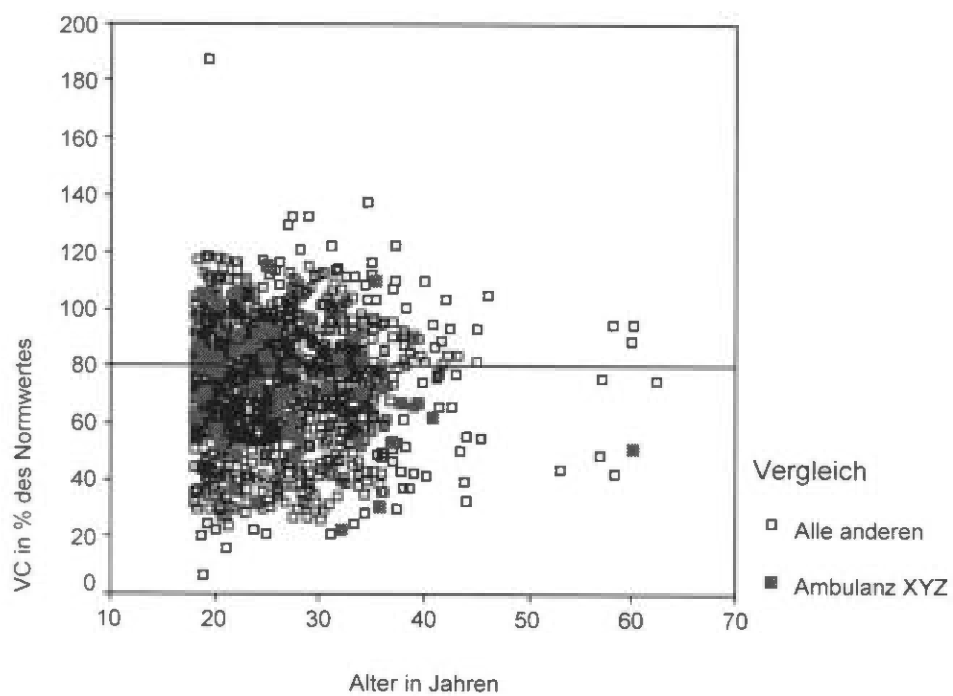
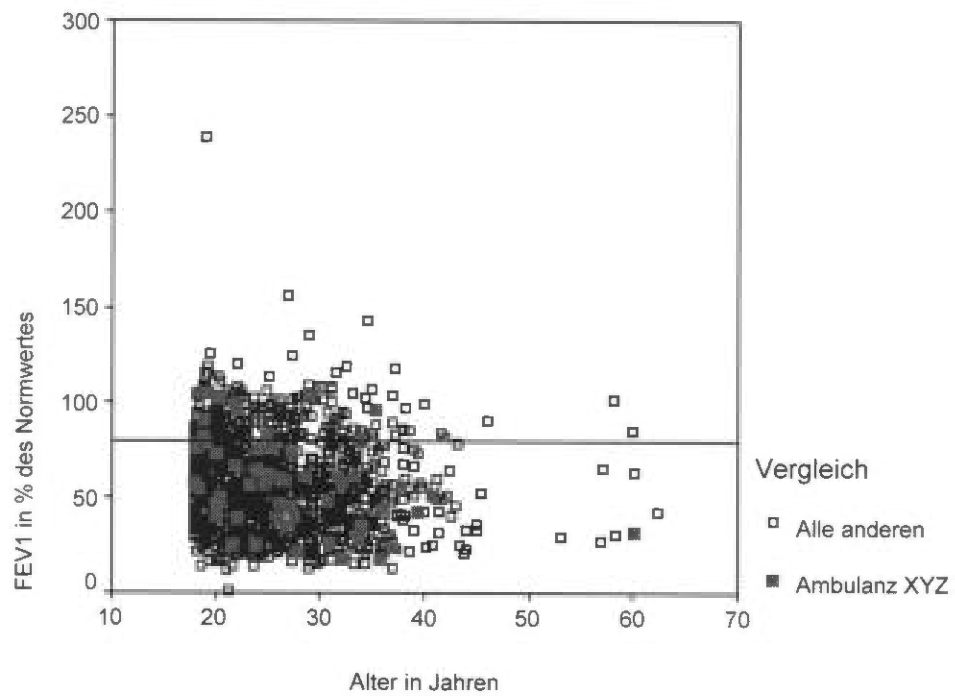
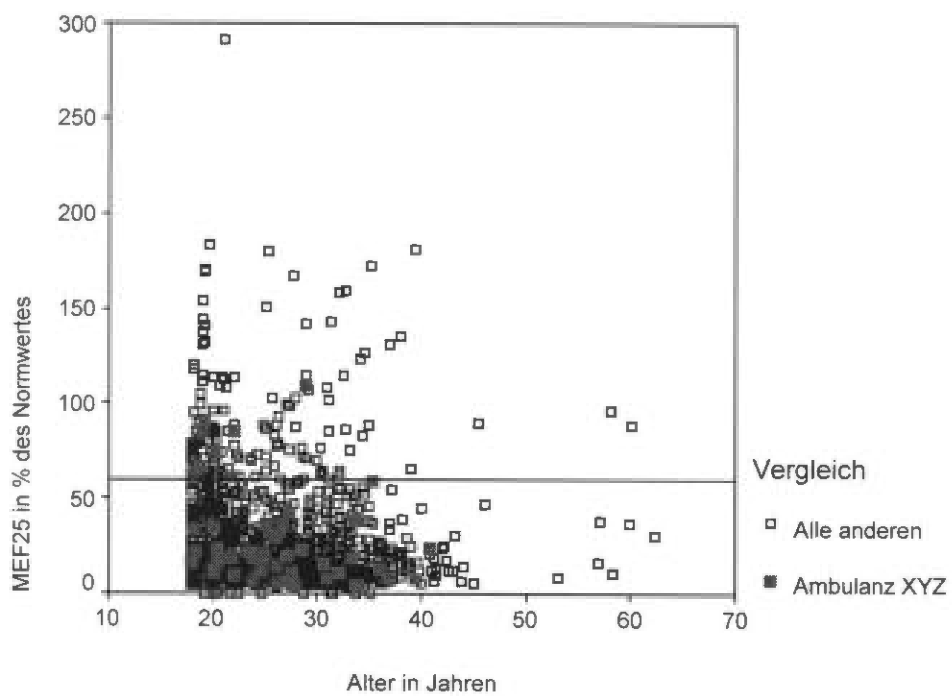


Abb. A5 : Verteilung von MEF25; 6-17 Jahre

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

Abb. A7 : Verteilung der Einsekundenkapazität (%); ≥ 18 JahreAbb. A8 : Verteilung von MEF25; ≥ 18 Jahre

CF-Ambulanz XYZ

Report aller seit 1995 im Verlauf betreuten Patienten

<Code> <Geb.-Datum (tt.mm.jj)> - Geburtsrang - Mutter-Geb.-Datum> <Beob.-Jahr>											
	Geschl	Einw	Beh.- ende- Grund	Beh.- ende- Jahr	LSG	BMI	VC (%)	FEV1 (%)	MEF25 (%)	IgG (g/l)	Ps. aer
XYZ											
XX.XX.XX-X-XX.XX.XX											
1998	2	1	.	.	.	24,54	50,80	46,41	8,58	10,97	1
1999	2	1	.	.	.	25,50	36,54	29,61	23,02	.	1
2000	2	1	.	.	.	25,83	51,17	31,26	.	.	1
XX.XX.XX-X-XX.XX.XX											
1995	1	1	.	.	.	18,83	78,62	70,69	223,01	.	2
1996	1	1	.	.	.	20,06	67,72	69,21	233,85	.	2
1997	1	1	.	.	.	19,75	70,65	64,63	37,15	15,40	2
1998	1	1	.	.	.	19,75	72,36	70,58	44,07	14,00	2
1999	1	1	.	.	.	20,06	79,31	75,20	43,05	.	2
2000	1	1	3	2000	.	20,99	61,99	51,12	24,36	.	2
XX.XX.XX-X-XX.XX.XX											
1995	2	1	.	.	.	21,22	76,77	49,75	14,34	.	1
1996	2	1	.	.	.	21,22	74,44	46,58	8,21	.	1
1997	2	1	.	.	.	20,90	68,86	46,96	12,73	17,80	1
1998	2	1	.	.	.	21,22	62,86	42,54	7,92	.	1
1999	2	1	.	.	.	21,06	71,06	47,34	13,04	.	1
2000	2	1	.	.	.	21,55	66,69	42,97	7,64	17,60	1
XX.XX.XX-X-XX.XX.XX											
1995	2	1	.	.	.	21,72	96,07	80,30	213,23	.	2
1996	2	1	.	.	.	21,89	115,71	88,33	29,66	14,40	1
1997	2	1	.	.	.	21,89	102,87	72,03	17,27	14,80	2
1998	2	1	.	.	.	24,52	100,70	75,31	18,08	15,50	2
XX.XX.XX-X-XX.XX.XX											
1995	1	1	.	.	.	19,84	61,20	41,73	13,06	24,40	2
1996	1	1	.	.	.	20,68	70,50	51,53	.	19,40	2
1997	1	1	.	.	.	20,74	64,24	50,95	.	17,60	2
1998	1	1	.	.	.	20,68	71,96	60,73	19,75	18,20	2
1999	1	1	.	.	.	20,46	62,70	53,54	.	22,60	2
2000	1	1	.	.	.	21,91	67,21	55,87	.	.	2
XX.XX.XX-X-XX.XX.XX											
1995	2	1	.	.	.	17,67	76,92	37,49	15,17	15,59	1
1996	2	1	.	.	.	17,36	66,55	28,88	11,63	16,45	1
1997	2	1	.	.	.	17,99	74,75	31,31	12,24	19,97	1
1998	2	1	.	.	.	17,67	52,51	22,84	7,16	16,52	1
1999	2	1	.	.	.	17,99	50,05	28,35	10,12	19,44	1
2000	2	1	.	.	.	16,41	52,83	24,25	7,31	.	1
XX.XX.XX-X-XX.XX.XX											
1995	1	1	.	.	.	24,22	85,10	49,19	16,70	14,69	2
1996	1	1	.	.	.	23,53	79,71	48,35	12,38	13,79	2
1997	1	1	.	.	.	23,88	95,46	51,86	22,39	11,31	2
1998	1	1	.	.	.	23,88	84,31	47,75	16,28	13,20	2
1999	1	1	.	.	.	24,51	81,19	49,36	15,19	10,81	2
2000	1	1	.	.	.	24,54	71,88	43,23	13,55	9,91	2
XX.XX.XX-X-XX.XX.XX											
1995	1	1	.	.	.	16,88	28,99	23,78	66,72	18,00	2
1996	1	1	.	.	.	17,67	30,26	26,52	81,19	17,00	2
1997	1	1	.	.	.	16,44	21,79	18,01	7,75	19,80	2
1998	1	1	.	.	.	17,71	38,58	24,46	17,43	.	2
1999	1	1	.	.	.	17,57	50,35	28,73	5,14	18,60	2
2000	1	1	.	.	.	16,33	30,65	17,91	.	.	2

<Code>												
<Geb.-Datum(tt.mm.jj)>												
- Geburtsrang												
- Mutter-Geb.-Datum>												
<Beob.-Jahr>	Geschl	Einw	Beh.- ende- Grund	Beh.- ende- Jahr	LSG	BMI	VC (%)	FEV1 (%)	MEF25 (%)	IgG (g/l)	Ps. aer	
XYZ												
XX.XX.XX-X-XX.XX.XX												
1997	1	1	.	.	.	26,12	108,47	93,59	53,09	17,05	2	
1998	1	1	.	.	.	26,78	106,13	85,34	53,42	11,50	1	
1999	1	1	.	.	.	26,02	111,35	93,52	49,20	13,40	2	
2000	1	1	.	.	.	26,78	109,80	95,60	59,43	11,72	2	
XX.XX.XX-X-XX.XX.XX												
1997	1	1	.	.	.	25,73	82,13	78,17	42,88	12,38	1	
1998	1	1	.	.	.	25,44	85,95	89,81	64,57	10,28	1	
1999	1	1	.	.	.	27,32	99,36	105,26	106,54	10,06	1	
2000	1	1	.	.	.	26,01	81,43	79,84	38,40	9,61	1	
XX.XX.XX-X-XX.XX.XX												
1995	1	1	.	.	.	19,00	59,90	38,43	11,72	26,40	1	
1996	1	1	.	.	.	18,96	64,28	32,67	6,74	26,30	1	
1997	1	1	.	.	.	19,03	58,02	30,98	4,70	23,30	1	
1998	1	1	.	.	.	18,59	54,79	31,08	5,16	24,00	1	
1999	1	1	.	.	.	18,73	56,81	30,57	5,65	23,20	1	
2000	1	1	.	.	.	18,59	52,88	28,52	4,84	23,20	1	
XX.XX.XX-X-XX.XX.XX												
1995	1	1	.	.	.	18,07	71,23	36,03	28,66	15,50	1	
1996	1	1	.	.	.	19,34	70,86	37,13	6,23	15,40	1	
1997	1	1	.	.	.	17,69	71,17	39,09	4,44	16,60	1	
1998	1	1	.	.	.	18,38	58,36	28,75	4,46	15,80	1	
1999	1	1	.	.	.	19,37	71,63	35,92	5,99	16,10	1	
2000	1	1	.	.	.	19,28	70,67	34,81	3,84	13,20	1	
XX.XX.XX-X-XX.XX.XX												
1995	2	1	.	.	.	18,73	81,86	54,43	7,94	15,90	1	
1996	2	1	.	.	.	17,06	45,08	34,62	79,45	16,30	1	
1997	2	1	.	.	.	17,02	49,22	40,24	20,70	.	1	
1998	2	1	.	.	.	17,42	48,36	41,72	22,33	.	1	
1999	2	1	.	.	.	16,69	47,61	40,78	22,61	16,60	1	
XX.XX.XX-X-XX.XX.XX												
1995	1	1	.	.	.	20,32	85,06	55,13	18,35	19,30	1	
1996	1	1	.	.	.	20,45	81,27	53,89	21,12	.	1	
1997	1	1	.	.	.	20,08	89,48	57,26	19,82	17,40	1	
1998	1	1	.	.	.	23,05	75,32	46,12	11,71	16,14	1	
1999	1	1	.	.	.	23,80	80,01	58,66	21,22	.	1	
2000	1	1	.	.	.	22,31	90,12	61,49	18,33	15,43	1	
XX.XX.XX-X-XX.XX.XX												
1995	2	1	99	1996	.	19,84	69,37	35,83	11,30	12,56	1	
XX.XX.XX-X-XX.XX.XX												
1995	2	1	.	.	.	19,03	88,52	65,46	24,07	16,14	0	
1996	2	1	.	.	.	19,03	79,41	58,72	18,76	19,19	2	
1997	2	1	.	.	.	18,69	58,69	37,78	12,46	17,52	2	
1998	2	1	.	.	.	19,38	66,72	48,27	20,13	13,95	2	
1999	2	1	.	.	.	17,44	68,91	43,46	11,34	14,96	2	
2000	2	1	.	.	.	19,76	78,84	57,68	10,52	14,86	2	

