

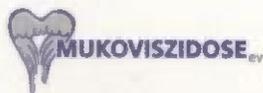
# Qualitätssicherung Mukoviszidose

Überblick über den  
Gesundheitszustand  
der Patienten in  
Deutschland

2003

**Herausgeber:**

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



**QZ**entrum für  
Qualitätsmanagement im Gesundheitswesen  
Einrichtung der Ärztekammer Niedersachsen

## Impressum

Qualitätssicherung Mukoviszidose - Überblick über den Gesundheitszustand der Patienten 2003

Herausgeber:

Wissenschaftlicher Beirat "Qualitätssicherung Mukoviszidose" (M. Stern, B. Wiedemann),  
Zentrum für Qualitätsmanagement im Gesundheitswesen (B. Sens, O. Busse, P. Wenzlaff, G. Damm),

in Kooperation mit dem

**Mukoviszidose e.V.**

In den Dauen 6, 53117 Bonn, Email: info@muko.info, Internet: www.muko.info

Herausgegeben: Oktober 2004

Das Werk ist urheberrechtlich geschützt. Die dadurch begründeten Rechte, insbesondere die der Übersetzung, des Nachdrucks, des Vortrags, der Entnahme von Abbildungen und Tabellen, der Funksendung, der Mikroverfilmung oder der Vervielfältigung auf anderen Wegen und der Speicherung in Datenverarbeitungsanlagen, bleiben, auch bei nur auszugsweiser Verwertung, vorbehalten. Jede Verwertung in anderen als den gesetzlich zugelassenen Fällen bedarf deshalb der vorherigen schriftlichen Genehmigung des Herausgebers. Die Wiedergabe von Gebrauchsnamen, Handelsnamen, Warenbezeichnungen usw. in diesem Werk berechtigen auch ohne besondere Kennzeichnung nicht zu der Annahme, dass solche Namen im Sinne der Warenzeichen oder Markenschutzgesetzgebung als frei zu betrachten wären und daher von jedermann benutzt werden dürften.

© Copyright by Zentrum für Qualitätsmanagement im Gesundheitswesen, Hannover

Layout: Dipl.-Dok. Oliver Busse (Zentrum für Qualitätsmanagement im Gesundheitswesen)

Schutzgebühr: € 49,00

Gedruckt auf chlor- und säurefreiem Papier

### **Wissenschaftlicher Beirat "Qualitätssicherung Mukoviszidose":**

Prof. Dr. M. Stern (Vorsitz), Universitätskinderklinik Tübingen  
Dr. M. Ballmann, Medizinische Hochschule Hannover  
B. Dembski, Mukoviszidose e.V., Bonn  
G. Eißing, Mukoviszidose e.V., Bordesholm  
Dr. M. Lehmann, Medizinische Hochschule Hannover  
Dr. H.-E. Heuer, Hamburg  
Dr. A. Reimann, Mukoviszidose e.V., Bonn  
Dr. H.-G. Posselt, Universitätskinderklinik Frankfurt/M.  
Prof. Dr. F. Ratjen, Universitätsklinikum Essen  
Dr. M. Schlangen, Mukoviszidose e.V., Bonn  
Dr. B. Sens, Zentrum für Qualitätsmanagement im Gesundheitswesen, Hannover  
Dr. D. Staab, Krankenhaus Zehlendorf, Berlin  
Prof. Dr. T.O.F. Wagner, Universitätsklinikum Frankfurt/M.  
Dr. B. Wiedemann, Medizinische Fakultät Dresden

Zentrum für Qualitätsmanagement im Gesundheitswesen:  
Einrichtung der Ärztekammer Niedersachsen  
Qualitätssicherung Mukoviszidose  
Postfach 4749  
30047 Hannover  
Internet: www.zq-aekn.de

Ansprechpartner für das Verfahren:  
Dipl.-Dok. Gabriele Damm  
Tel.: 0511/380-2507 oder 0511/380-2506 (Sekretariat)  
FAX: 0511/380-2118  
Email: gabriele.damm@zq-aekn.de

## 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

# I n h a l t

<b>6</b>	WISSENSCHAFTLICHER BEIRAT "QUALITÄTSSICHERUNG MUKO- VISZIDOSE": TÄTIGKEITSBERICHT 2003
<b>10</b>	LISTE DER BETEILIGTEN AMBULANZEN 2003
<b>21</b>	1 KURZÜBERSICHT
<b>22</b>	2 STANDARDSTATISTIK STUFE I
<b>22</b>	2.1 Struktur der Versor- gung in 2003
<b>23</b>	2.2 Alterstruktur der Patienten
<b>25</b>	2.3 Demografische Angaben
<b>26</b>	2.4 Angaben zur Prozessqualität
<b>26</b>	2.4.1 <i>Fehlende Daten</i>
<b>27</b>	2.4.2 <i>Diagnosestellung</i>
<b>28</b>	2.4.3 <i>Gentypisierung</i>
<b>30</b>	2.4.4 <i>Therapie</i>
<b>30</b>	2.4.5 <i>Status der Behandlung</i>
<b>31</b>	2.5 Ergebnisqualität
<b>31</b>	2.5.1 <i>Größe, Gewicht</i>
<b>36</b>	2.5.2 <i>Lungenfunktion</i>
<b>48</b>	2.5.3 <i>Immunglobulin G</i>
<b>49</b>	2.5.4 <i>Mikrobiologie</i>
<b>51</b>	2.5.5 <i>Komplikationen, Sonderprobleme</i>
<b>52</b>	3 ZUSAMMENFASSUNG STANDARDSTATISTIK STUFE I

<b>56</b>	4	SONDERAUSWERTUNG MORTALITÄT	<b>79</b>	6.2	Prozessqualität: Problem - Diagnostik/ Therapie
<b>56</b>	4.1	Allgemeines	<b>79</b>	6.2.1	Ernährung
<b>60</b>	4.2	Qualitätsindikatoren als Prognosefaktoren für das weitere Überleben bei CF	<b>82</b>	6.2.2	Diabetes mellitus und oGTT
			<b>83</b>	6.2.3	Prävalenz und Inzidenz verschiedener Keime
<b>61</b>	4.2.1	<i>Ausgangssituation 1995</i>	<b>86</b>	7	ANALYSE DES KRANKHEITSVERLAUFS BEI 1995 GEBORENEN CF-PATIENTEN
<b>61</b>	4.2.2	<i>Mortalität bis 2003 in Abhängigkeit von der medizinischen Situation im Jahr 1995</i>	<b>86</b>	7.1	Ergebnisse
<b>68</b>	5	ENTWICKLUNG KLINISCHER PARAMETER VON 1995 BIS 2003	<b>92</b>	7.2	Lungenfunktion und Ernährungsstatus im Alter von 6 Jahren
			<b>93</b>	7.3	Lungenfunktion im Alter von 6 Jahren und bisherige Entwicklung
<b>68</b>	5.1	Ziele des Projektes Qualitätssicherung Mukoviszidose und Zwischenstand	<b>95</b>	7.4	Lungenfunktion im Alter von 6 Jahren und weitere Entwicklung
<b>69</b>	5.2	Verlauf klinischer Parameter bis zum Jahr 2003 in Abhängigkeit von der Ausgangssituation 1995	<b>96</b>	7.5	Lungenfunktion und Ernährungsstatus im Alter von 8 Jahren: Vergleich von 1995 und von 1987 geborenen CF-Patienten
<b>75</b>	6	SONDERAUSWERTUNG QUALITÄTSSICHERUNG MUKOVISZIDOSE - STUFE II	<b>97</b>	7.6	Zusammenfassung und Schlussfolgerung
<b>76</b>	6.1	Strukturqualität	<b>98</b>	8	BERICHT DER CFAS-ARBEITSGRUPPE
<b>76</b>	6.1.1	<i>Häufigkeit der Kontakte</i>	<b>99</b>	9	KOMMENTAR UND PERSPEKTIVEN
<b>78</b>	6.1.2	<i>Häufigkeit bestimmter Untersuchungen</i>	<b>106</b>		LITERATUR
			<b>110</b>		BEISPIEL FÜR EINZELAUSWERTUNG DER AMBULANZ XYZ

# Wissenschaftlicher Beirat

## "Qualitätssicherung Mukoviszidose"

### Tätigkeitsbericht 2003

M. Stern, Tübingen

Das Projekt "Qualitätssicherung Mukoviszidose" wird seit 1995 kontinuierlich geführt, und es ist heute aus der Mukoviszidose-Arbeit in Deutschland nicht mehr wegzudenken. Der vorliegende Bericht 2003 stellt Daten für das Qualitätsmanagement, für die wissenschaftliche und für die politische Arbeit zur Verfügung. Formal und inhaltlich konnte das Projekt im Jahr 2003 entscheidend weiterentwickelt werden. Formal wird jetzt die Arbeit des Wissenschaftlichen Beirats vom geschäftsführenden Beirat (Sprecher: Prof. Dr. Stern; weitere Mitglieder: Dr. Ballmann, Dr. Reimann, Prof. Dr. Wagner) unterstützt. Finanzielle Entscheidungen und die Vergabe von Sonderauswertungen können nun schneller getroffen werden. Die strategische Projektführung und Kooperation zwischen den Arbeitsgruppen wurde gestrafft. Inhaltliche Vorstellungen zur Weiterentwicklung des Projekts finden sich im Strategiepapier "Qualitätssicherung Mukoviszidose" 2003 (erhältlich via [www.mukoviszidose-ev.de](http://www.mukoviszidose-ev.de) und [www.zq-aekn.de](http://www.zq-aekn.de)). Das Projekt, das durch die deutschen Mukoviszidose-Zentren initiiert wurde und getragen wird, fügt sich in die derzeitige gesundheitspolitische Situation ein. Die Verbesserung der Strukturqualität zeigt sich in der Zertifizierung als fortlaufendem Prozeß, in der wachsenden Aktivität regionaler Qualitätszirkel im Rahmen des Projekts und in langwierigen, aber stetigen gesundheitspolitischen Verhandlungen. Auf der Ebene der Prozeßqua-

lität finden sich als neue Meilensteine das Positionspapier zur Lungentransplantation und die Leitlinien zur Ernährung. Die Datenerhebung und -auswertung Stufe II wird immer mehr freiwillig zur lückenlosen Verlaufsdokumentation genutzt. Neue Sonderauswertungen und Langzeitanalysen wurden begonnen. Auf der Ebene der Ergebnisqualität wurden jetzt auch für die Altersstufen 6 und 12 Jahre Zieldaten hinsichtlich der Ernährung, Lungenfunktion und Pseudomonas-Infektion formuliert. Der Zielerreichungsgrad des Projekts wird dadurch in Etappen meßbar. Die Weiterentwicklung des CFAS in Richtung Internet steht derzeit an. Die fortschreitende Entwicklung des Projekts zeigte sich auch in der Auswertung einer "Kundenzufriedenheitsanalyse" (vgl. Newsletter 03/2003). Insgesamt wurde das Projekt sehr positiv bewertet. Viele einzelne Vorschläge werden derzeit von der neu gegründeten Fokusgruppe (Kontakt: Frau Damm, ZQ Hannover) bearbeitet und dann gemeinsam in realisierbare Schritte umgesetzt.

Die zum **Berichtsband 2003** vorliegenden Daten (Stichtag 01.06.2004) umfassen 91 Einrichtungen, die 6.308 Patienten mit Mukoviszidose betreuen. Die Gesamtzahl ist seit 1995 gestiegen. Für die vorliegende Auswertung konnten 4.061 Einzelverlaufsbögen von 3.795 Patienten herangezogen werden. Es ergibt sich eine vorläufige Rück-

laufrate von 60 %. Diese Zahl ist besser als im Vorjahr. Sie soll im Folgejahr durch einen zusätzlichen materiellen Anreiz (Prämie an die meldenden Einrichtungen) weiter gesteigert werden. Nach wie vor gibt es Lücken im Bereich größerer Ambulanzen mit unvollständigen Meldungen und bei volljährig gewordenen Patienten, die aus der pädiatrischen Betreuung verloren wurden, ohne in eine Erwachsenen-Einrichtung überzuwechseln.

Der vorliegende Bericht bleibt wie im Vorjahr gestrafft. Das vollständige Zahlenwerk inklusive aller Tabellen (z.B. auch Therapieauswertung, Stufe I) ist auf Anfrage beim ZQ Hannover erhältlich. Eine Kurzversion ist in Arbeit. Für den vorliegenden Bericht ist - wie gewohnt - der Kommentar (Kapitel 9, Seite 99 ff.) als roter Faden zu benutzen.

Der neue **geschäftsführende Beirat** hat sich im Jahr 2003 4mal, der **Wissenschaftliche Beirat** 2mal in Frankfurt/Main und Hannover getroffen (Zusammensetzung siehe 2. Umschlagseite). Neue Sonderauswertungen wurden begonnen (Frau Dr. Wiedemann: Vorhersagemodell für Überlebenswahrscheinlichkeiten; Dr. Nährlich: Diagnosewiderurf; Drs. Hebestreit: Lungenfunktionsdatenvergleich Deutschland/Schweiz; Frau Dr. Wiedemann: Analyse des Krankheitsverlaufs bei 1995 geborenen CF-Patienten [siehe dieser Berichtsband]; Dr. Bellis, International comparison CF mortality; Dr. Ballmann/Frau Dr. Wiedemann: Folge nach PSA-Erstnachweis [ECFC Belfast]; Frau Dr. Wiedemann: Risikoadjustiertes Ranking, Stufe II; Dr. Worlitzsch/Prof. Dr. Döring: 10 Jahre präletale Verlaufsanalyse).

*Der Wissenschaftliche Beirat begrüßt ausdrücklich neue Sonderauswertungen und ermuntert die deutschen Mukoviszidose-Einrichtungen, Vorschläge dafür nach dem Regelwerk vorzulegen.*

Die **Unterarbeitsgruppe Stufe II** (Berlin-Zehlendorf, Frechen, Hannover - Kinderklinik, Hannover - Pneumologie, Osnabrück, Tübingen) traf sich 2003 2mal in Hannover. Die Stufe II wird zunehmend freiwillig genutzt, so daß sich für das Jahr 2003 Daten von 986 Patienten aus insgesamt 17 Ambulanzen finden. Entscheidender Fortschritt im Jahr 2003 ist die interne Offenlegung der Daten. Nach CFAS-Anpassung und Updates ist jetzt eine ausschließliche elektronische Erfassung unter Einschluß der vollständigen Therapiedaten möglich. Zentrumsanalyse und Ambulanzprofile werden im Rahmen der Stufe II detailliert erstellt (siehe dieser Berichtsband). Die Weiterentwicklung der Stufe II, das Projekt Benchmarking, basiert auf dem intern offenen Vergleich in Verbindung mit definierten Entscheidungen im Qualitätsmanagement. Der vom Gesundheitsministerium für Gesundheit und soziale Sicherung geförderte Antrag wird am 01.07.2004 starten (Laufzeit 3 Jahre). Es ist geplant, das Benchmarking-Projekt für Interessierte im dritten Jahr der Laufdauer (allerdings dann ohne Förderung) zu öffnen.

Die **Strukturkommission** (neue Zusammensetzung seit November 2003: Prof. Dr. Wagner, Prof. Dr. Skopnik, Dr. Tinschmann, Prof. Dr. Rietschei, Dr. Mainz; federführend: Dr. Posselt) hat ihre Arbeit weiter intensiviert. Eine leitlinienorientierte Diagnostik und Therapie ist das Ziel. Als Grundlage dient das "CF Manual" von Ballmann & Smaczny, welches derzeit neu aufgelegt wird. Auf der Arbeitstagung "Strukturqualität der CF-Zen-

tren" Im November 2003 in Würzburg wurde beschlossen, daß zertifizierte Zentren ihre Patienten lückenlos melden müssen. Dies gilt auch für zwei Jahre retrospektiv. Leitlinien für Diagnostik und Therapie werden weiterentwickelt. Zertifizierte Zentren schließen sich zu regionalen Qualitätszirkeln mit 2- bis 4 jährlichen Treffen zusammen. Im Organ der Selbsthilfe Muko.info wird über die zertifizierten Zentren berichtet. Es werden nur noch Zentren zertifiziert, die mehr als 20 pädiatrische oder erwachsene Patienten versorgen. Die nach wie vor unge löste Unterfinanzierung der ambulanten Versorgung von Mukoviszidose-Patienten ist Gegenstand weiterer Verhandlungen. Für die Zukunft wird der Paragraph 116 b (Gesundheitsmodernisierungsgesetz) "Hochspezialisierte Versorgung" als Grundlage für direkte Verhandlungen zwischen Mukoviszidose-Einrichtungen und den Krankenkassen dienen.

Die Arbeit im Sektor EDV/CFAS wurde um eine neue Umfrage zur Praktikabilität und zu Verbesserungsvorschlägen erweitert. Es ergeben sich eine ganze Reihe von guten und realisierbaren Vorschlägen zur Vereinfachung und zur Verbesserung der Benutzerfreundlichkeit des Systems. Derzeit wird die Weiterentwicklung in eine internetfähige Version betrieben, ohne daß die Auswertungsmöglichkeiten auf dem bisherigen Niveau verlorengehen.

Das Qualitätsmanagement hat 2003 vier **Newsletter** herausgebracht, die allgemeine Informationen mit praktischen Tips für die CFAS-Anwendung verknüpfen. Erneut wurden zwei Vor-Ort-Schulungen durchgeführt (Hannover, Leipzig).

Positiv zu vermeiden ist die Annäherung aller **österreichischen Mukoviszidose-Ambulanzen**. Ein gemeinsames Qualitätssicherungsprojekt erscheint zum Greifen nahe. Auch die Anstrengungen, ein europäisches CF-Register einzuführen (federführend für die European Society for Cystic Fibrosis ECFS: Dr. Kerem, Israel), sind ein gutes Stück weiter gekommen. Nachdem die Erwartungen zunächst einmal heruntergeschraubt werden mußten, steht jetzt ein praktikables Kooperationsmodell auf dem Plan.

**Daten aus dem Projekt "Qualitätssicherung Mukoviszidose"** wurden bei der European Cystic Fibrosis Conference [ECFS] in Belfast im Juni 2003 vorgestellt (Ballmann, Pseudomonas). Auf der 6. Wartburg-Konferenz vom 27. bis 28.06.2003 mit dem Thema "Leitlinien" fand sich das Positionspapier "Lungentransplantation bei Mukoviszidose" (von Malinckrodt, Heilmann, Smaczny, Wagner) sowie der Leitlinienentwurf zur "Gastroenterologischen Manifestation und Ernährung" (Posselt, Smaczny, Stern). Auf der EU-Veranstaltung "Rare diseases" wurde das Poster "Quality assurance in cystic fibrosis - a patient organization driven project towards better medical care in special care centers in Germany" (Stern, Busse, Wagner, Schlangen) diskutiert. Schließlich fand sich die Qualitätssicherung präsentiert im Rahmen der Umstrukturierung des Gesundheitssystems auf dem Plenum der 6. Deutschen Mukoviszidose-Tagung am 25.11.2003 in Würzburg mit dem Aspekt, was die Qualitätssicherung zur Kosteneinsparung beitragen könne. Zu guter Letzt fand der Beitrag "Prozeßoptimierung in der CF-Ambulanz mit Hilfe einer EDV-gestützten Dokumentation" (Busse) in Würzburg großen Anklang (siehe CF-Report 1/2004).

Das Projekt "Qualitätssicherung Mukoviszidose" ist ein gutes Beispiel für die langjährige, wirkungsvolle Kooperation der deutschen Mukoviszidose-Einrichtungen. Es steht auch im internationalen Maßstab hervorragend da, bietet eine einzigartige Übersicht über die Struktur-, Prozeß- und Ergebnisqualität sowie über die Ansätze zur Qualitätsverbesserung. Endgültiges Ziel des Projekts ist der Aufbau eines ambulant-stationären Versorgungsnetzes mit gesicherter Finanzierung und mit einer von allen Beteiligten aktiv mitgestalteten Qualitätsentwicklung.

Unser aller herzlicher Dank gilt dem Mukoviszidose e.V. und der Christiane Herzog Stiftung, die das Projekt ideell und materiell mittragen. Ihre stetige Hilfe und Unterstützung sind ein stetiger Ansporn für unsere weitere Arbeit, auch in schwierigen Zeiten.

# Liste der beteiligten Ambulanzen 2003

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

- Aachen, Universitäts-Kinderklinik der RWTH Aachen\*  
Aachen, Luisenhospital  
Aachen, Gemeinschaftspraxis Dres. Döhmen / Friedrichs\* } Mukoviszidose-Ambulanz Aachen
- Aue, Helios Klinikum Aue, Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde\*  
Augsburg, Josefinum, Krankenhaus f. Kinder und Jugendliche\*  
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, Station 211 C\*  
Berlin, Helios Klinikum Emil von Behring, Lungenklinik Heckeshorn; Kinderambulanz\*  
Bochum, Berufsgenossenschaftliches Klinikum Bergmannsheil - Universitätsklinik, Pneumologische Klinik\*  
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, Krankenhaus "Links der Weser", Kinderklinik\*  
Bremen, Zentralkrankenhaus St.-Jürgen-Straße, Prof. Hess - Kinderklinik\*  
Cottbus, Carl-Thiem-Klinikum Cottbus, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, St. 5 I  
Dresden, Carl-Gustav-Carus-Klinikum, Klinik und Poliklinik für Kinderheilkunde  
Düsseldorf, Universitäts-Kinderklinik Düsseldorf, Abteilung für Pädiatrie\*  
Erfurt, Helios Klinikum Erfurt GmbH, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin\*  
Erlangen, Friedrich-Alexander-Universität Erlangen-Nürnberg, Klinik mit Poliklinik für Kinder und Jugendliche\*  
Erlangen, Universität Erlangen-Nürnberg, Medizinische Klinik I mit Poliklinik  
Essen, Universitätsklinikum Essen, Klinik für Kinder- u. Jugendmedizin\*  
Essen, Ruhrlandklinik 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/Oder, Klinikum Frankfurt/Oder, Klinik für Kinder- u. Jugendmedizin\*  
Frechen, Kinderarztpraxis\*  
Freiburg, Universitäts-Kinderklinik, Ambulanz für Allergologie, Pneumologie und Mukoviszidose\*  
Freiburg, Robert-Koch-Klinik, Albert-Ludwig-Universität Freiburg\*  
Gießen, Universitäts-Kinderklinik, Bereich Pneumologie u. Allergologie\*  
Gießen, Medizinische Klinik II, Zentrum f. innere Medizin, Mukoviszidose Ambulanz für Erwachsene  
Göttingen, Georg-August-Universität Göttingen, Kinderklinik  
Greifswald, Ernst-Moritz-Amt-Universität, Klinik und Poliklinik f. Kinder-u. Jugendmedizin\*  
Hagen, Allgemeines Krankenhaus, Kinderklinik

\* Zertifizierte Ambulanzen

Halle (Saale), Martin-Luther-Universität, Klinikum Kröhlwitz, Klinik für Kinderheilkunde\*

Hamburg, Kinderärztliche Gemeinschaftspraxis, CF-Zentrum Altona\*

Hannover, Medizinische Hochschule Hannover, CF-Ambulanz OE 6870\*

Hannover, Kinderklinik der MHH, Abt. Päd. Pneumologie - OE 6710\*

Heidelberg, Universitätsklinikum Heidelberg, Kinderheilkunde III, Päd. Pneumologie u. Infektiologie\*

Heidelberg/Rohrbach, Thoraxklinik der LVA Baden, Abteilung Innere Medizin - Pneumologie\*

Heilbronn, Kinderklinik Heilbronn

Homburg, Medizinische Universitätsklinik Homburg, innere Medizin\*

Homburg/Saar, Universitätsklinik für Kinder- u. Jugendmedizin, Pädiatrische Gastroenterologie\*

Jena, CF-Zentrum an der Friedr.-Schiller-Universität Jena, Klinik f. Kinder-u. Jugendmedizin\*

Karlsruhe, Städtisches Klinikum Karlsruhe GmbH, Kinderklinik\*

Karlsruhe, Kinderarztpraxis,

Kassel, Kinderkrankenhaus, Park Schönfeld\*

Kempten/Allgäu, Klinikum Kempten-Oberallgäu GmbH,  
Abt. f. Kinderheilkunde und Jugendmedizin, Neonatologie

Kiel, Chr.-Albrechts-Universität, 1. Medizinische Klinik, Mukoviszidose-Ambulanz für Erwachsene\*

Kiel, Städt. Klinik, Kinderklinik\*

Kirchzarten, Kinderarztpraxis\*

Köln, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin des Klinikums der Universität zu 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\*

Mechernich, Kreiskrankenhaus Mechernich, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin

Memmingen, Klinikum Memmingen, CF-Ambulanz

München, Medizinische Klinik, Klinikum Innenstadt der LMU\*

München, Dr. von Haunersches Kinderspital, der Universität München\*

Münster, Clemenshospital GmbH, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin\*

Nauen, Havellandklinik Nauen, Klinik für Kinderheilkunde

Nebel/Amrum, Fachklinik Satteldüne für Kinder und Jugendliche der LVA Schleswig-Holstein\*

Neubrandenburg, Klinikum Neubrandenburg, Kinderklinik\*

Offenburg, Klinikum Offenburg, Kinderklinik\*

Oldenburg, Kinderklinik Oldenburg\*

Osnabrück, Marienhospital Osnabrück, Klinik f. Kinderheilkunde u. Jugendmedizin\*

Osnabrück, Kinderhospital Osnabrück \*

Plauen, Vogtland-Klinikum Plauen, Kinderklinik\*

Potsdam, Klinikum Ernst v. Bergmann, Kinderklinik\*

Ravensburg, Oberschwabenklinik Kinderkrankenhaus St. Nikolaus,  
Abt. f. Kinder- u. Jugendmedizin St. Nikolaus\*

Regensburg, Klinik St. Hedwig, Kinderkardiologie - Neonatologie\*

\* Zertifizierte Ambulanzen

Rostock, Universität Rostock, Med. Fakultät, Kinder- und Jugendklinik\*

Saalfeld, Thüringen-Klinik; Kinderabteilung, Georgius Agricola

Schwarzenberg, Facharztpraxis Kinderheilkunde

Schwerin, Klinikum Schwerin, Kinderklinik\*

Siegen, DRK-Kinderklinik Siegen, Pädiatrie\*

Solingen, Städtisches Klinikum Solingen, Klinik für Kinder und Jugendliche

Stuttgart, Olgahospital - Kinderklinik, Pädiatrisches Zentrum\*

Suhl, Kinderarztpraxis/ Allergologie\*

Trier, Mutterhaus d. Borromäerinnen, Innere Medizin I

Trier, Mutterhaus d. Borromäerinnen, Pädiatrische Abteilung\*

Tübingen, Universitätskinderklinik\*

Ulm, Universitätskinderklinik Ulm, Abtl. Ambulanz Schillerstraße  
(Mukoviszidose, Pulmologie, Allergologie und Stoffwechselerkrankungen)\*

Vechta, St.-Marienhospital, Kinderabteilung

Wangen, Fachkliniken Wangen GmbH, Kinderklinik f. Atemwegserkrankungen und Allergien\*

Wangen, Fachkliniken Wangen GmbH, Medizinische Klinik f. Atemwegserkrankungen\*

Wiesbaden, Stiftung Deutsche Klinik für Diagnostik GmbH, Fachbereich Kinderheilkunde\*

Worms, Stadtkrankenhaus Worms, Kinderambulanz\*

Würzburg, Universitäts-Kinderklinik, Mukoviszidoseambulanz\*

**Einrichtungen, aus denen bis zum 01.06.2004 noch keine Daten vorlagen:**

Bielefeld, Kinderklinik der KA Gilead/Bethel\*

Borkum, Reha-Klinik Borkum Riff

Chemnitz, Klinik für Kinderheilkunde, CF Ambulanz

Coswig, Fachkrankenhaus Coswig, Zentrum für Pneumologie u. Thoraxchirurgie

Datteln, Vestische Kinderklinik Datteln

Frankfurt, Universitätskliniken, Med. II, Pneumologie

Gerlingen, Klinik Schillerhöhe, Zentrum für Pneumologie und Thoraxchirurgie\*

Karlsruhe, Kinderarztpraxis, Rheinstraße

Karlsruhe, Arztpraxis für Kinder und Jugendliche

Köln, Kinderkrankenhaus Köln Riehl, Neonatol. u. pädiatr. Intensivstation E2

Ludwigshafen a. Rh., St. Marien- und St. Annastiftskrankenhaus, Kinderklinik

Magdeburg, Otto v. Guericke-Universität, Abt. Pulmonologie u. Intensivmedizin

Mannheim, Klinikum Mannheim, Kinderklinik Haus 2

München, Kinderklinik der TU, München-Schwabing

Münster, Universitätsklinikum Münster, Kinderklinik

Neuruppin, Ruppiner Krankenhaus, Kinderklinik

Passau, Kinderklinik Dritter Orden, Sozialpädiatrisches Zentrum\*

Pforzheim, Städtisches Klinikum Pforzheim, Kinderklinik

St. Augustin, Asklepios-Kinderklinik (St. Augustin), CF-Ambulanz

Wilhelmshaven, Reinhard-Nieter-Krankenhaus, Kinderklinik\*

Zwickau, Städtisches Klinikum "Heinrich Braun", Klinik f. Kinder- u. Jugendmedizin

\* Zertifizierte Ambulanzen

### Bogen zur Erhebung der Basisdaten

#### Qualitätssicherung Mukoviszidose

Epidemiologische Erhebung

Behandelnde Ambulanz

Bitte Zutreffendes ankreuzen; weitere Erläuterungen auf der Rückseite!

Patienten-ID

Name, Vorname

#### BASISBOGEN

Dok.-Datum

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

---

##### Demografisches

1. ethnische Zugehörigkeit

kaukasisch ..... ①  
 türkisch ..... ②  
 asiatisch ..... ③  
 afrikanisch ..... ④  
 andere ..... ⑤

CF-Diagnose

2. Datum CF-Diagnose

unbekannt ..... ①

3. Symptome zur CF-Diagnose

unbekannt ..... ①  
 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 .....

5. Genom-Typ

Mutation 1	Mutation 2
nicht durchgeführt	①
dF508	①
G551D	②
G542X	③
R553X	④
W1282X	⑤
R347P	⑥
N1303K	⑦
R560T	⑧
dI507	⑨
1717-1G→A	⑩
A455E	⑪
S549N	⑫
621+1G→T	⑬
R117H	⑭
2184dA	⑮
R1162X	⑯
3849+10Kb C→T	⑰
andere	⑱
nicht identifiziert	⑲

##### 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  
 abgegeben an andere Einrichtung ..... ④  
 aus Kontrolle verloren ..... ⑤  
 Tod ..... ⑥  
 - nicht CF-relevant ..... ⑦  
 - kardiopulmonal ..... ⑧  
 - hepato-intestinal ..... ⑨  
 - CF-Relevant-anderes ..... ⑩

Ambulanz

↓  
ICD-9/10

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

Version 2.0



Eingabemaske zur Erhebung der Basisdaten (Seite 1)

CF-Basisbogen System Version 3.3 BASISBOGEN 1/2

QS-Basisbogen Patienten Labor Untersuchungen Qualitätssicherung Sonstig Datenaustausch Ende

**Qualitätssicherung Mukoviszidose** Epidemiologische Erhebung Behandelnde Ambulanz:  Dok.-Datum: 14.01.1999

Patienten-ID: 959 ... 15.08.1969 I I 13.09.1943

Sex: 1 = männlich, 2 = weiblich  
 Dokumentation OR mit Indizespatte ohne Stiefgeschwister  
 Adressverwalter = Mutter  
 Datenangabe: TT,MM,JJ

Vorname:  Nachname:

**Demografisches**

1. Ethische Zugehörigkeit

- kaukasisch
- türkisch
- asiatisch
- afrikanisch
- andere
- nicht erhoben

3. Symptome zur CF-Diagnose

Screentest:

gastro-intestinale Probleme:

pulmonale Probleme:

Mekonusstaus:

Analprolaps:

Geschwisterkind:

andere:

**CF-Diagnose**

2. Datum CF-Diagnose:  1 /  10 / 1972

unbekannt:

4. Kriterium zur CF-Diagnose

Schweißtest Natrium [mmol/l]:

Schweißtest Chlorid [mmol/l]:  100

Potentialdifferenz positiv:

andere:

Liste Basisbogen 1/2 Basisbogen 1/2

15

Eingabemaske zur Erhebung der Basisdaten (Seite 2)

CF-Basisbogen System Version 3.3 BASISBOGEN 2/2

QS-Basisbogen Patienten Labor Untersuchungen Qualitätssicherung Sonstig Datenaustausch Ende

**Qualitätssicherung Mukoviszidose** Patient:  Dok.-Datum:

5. Genem-Typ Mutation 1 Mutation 2

nicht durchgeführt	dF308	<input checked="" type="checkbox"/>	
	G551D	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>
	G542K	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
	R553K	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
	W1262K	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
	R347P	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
	N1303K	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
	R560T	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
	d507	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
	1717-1G>A	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
	A459E	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
	S549N	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
	G21>G>T	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
	R117H	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
	2194A	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
	R1162K	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
	3949>10K>C>T	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
	andere	<input type="text"/>	<input type="text"/>
	nicht identifiziert	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

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

7. Einwilligung zur Dokumentation:  Stufe I

8. Transplantation  Ja  Nein

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

Wenn ja, welche(s):

9. Ende der Behandlung

Grund

- Diagnose unklar
- Transplantation
- abgegeben an andere CF-Ambulanz
- abgegeben an andere Einrichtung
- aus Kontrolle verloren

10. Tod

- nicht CF-relevant
- kardopulmonal
- hepato-intestinal
- CF-relevant-sonstiges

ICD-10:

Liste Basisbogen 1/2 Basisbogen 1/2

## Eingabemaske zur Erhebung der jährlichen Verlaufsdaten (Seite 1)

CF-Ambulanz-Systeme Version 3.1 - Jährlicher Verlaufsbogen

QS-Verlauf Patienten Labor Untersuchungen Qualitätssicherung Einrig Datenaustausch Ende

**Qualitätssicherung Mukoviszidose**  
Epidemiologische Erhebung

Behandelnde Ambulanz:

**Jährlicher Verlaufsbogen**  
Dok.-Datum:

1. Ambulanz:  Geburtsdatum Patient:  Sex:  Geburtsdatum Mütter:

Name, Vorname:

**1. Familienstand**

- ledig
- verheiratet
- geschieden
- verwitwet
- nicht erhoben

**2. Wohnsituation**

- bei den Eltern
- allein in eigener Wohnung
- Partnerschaft
- Heim u.a.
- nicht erhoben

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

Anzahl (ohne Stiefgeschwister):

davon CF-Betroffene:

**4. Schulbildung/berufliche Ausbildung**

- Schüler
- Berufsqualifikation
- Berufstätigkeit
- arbeitslos
- Rentner
- keine Angabe
- nicht erhoben

**5. Komplikationen, Sonderprobleme**

- keine
- Pneumothorax
- ABPA
- Massive Hämoptose
- Tuberkulose
- Pankreasinsuffizienz
- Hepatobiliäre Komplikationen
- Distale intestinale Obstruktion
- Diabetes mellitus
- Nasenpolypen-DP

ICD-10:

Liste Verlaufsbogen 1/2 Verlaufsbogen 2/2

16

## Eingabemaske zur Erhebung der jährlichen Verlaufsdaten (Seite 2)

CF-Ambulanz-Systeme Version 3.1 - Jährlicher Verlaufsbogen

QS-Verlauf Patienten Labor Untersuchungen Qualitätssicherung Einrig Datenaustausch Ende

**Qualitätssicherung Mukoviszidose**  
Epidemiologische Erhebung

Behandelnde Ambulanz:

**Jährlicher Verlaufsbogen**  
Dok.-Datum:

Name, Vorname:

**Klinische Messungen**

Datum:

6. Körner Score (Stwachman ohne Röntgen):

7. Gewicht [kg]:

8. Länge [cm]:

**Lungenfunktion**

Datum:

9. Vitalkapaz. (FVC<sub>en</sub> oder VC) [l]:

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

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

12. IgG [g/l]:

**Mikrobiologische Befunde**

13. Pseudomonas aeruginosa:  ja  nein  unbekannt

14. Burkholderia cepacia:  ja  nein  unbekannt

**Therapie**

15. Antibiotika:  keine  oral > 3 (250 d im Jahr)  oral > 250 d im Jahr  inhalativ gereizt  Anzahl iv-Therapien:

**weitere relevante Therapien**

16.  keine  Pankreaslipase <= 10.000 E/kg  > 10.000 E/kg  Unvollständige FEG  Insulintherapie  orale Antidiabetika  DNase  Antiphlogistika  O2-Therapie  assistierte Beatmung  sonstige

**Status der Behandlung**

17.  regelmäßige Behandlung hier  zur Konsultation vorgestellt

Liste Verlaufsbogen 1/2 Verlaufsbogen 2/2

## Eingabemaske zur Erhebung der qualitätssicherungsdaten Stufe II

### QS Stufe II - Epikritischer Bericht

CF-Behandlungssystem Version 2.1.0.0 | Epikritischer Bericht | Mukoviszidose Stufe II

QS-Epikr. Patienten Labor Untersuchungen Qualitätssicherung Korrig. Datenaustausch Ende

---

**Qualitätssicherung Mukoviszidose Stufe II** **Epikritischer Bericht**

Behandlungsambulanz:  Dok. Datum:

Patienten-ID:

1. Ambulanz:  Inbetriebnahme Patient  Sex:  OR  Geburtsdatum Mutter:

Name, Vorname:

Legende: 1 = mündlich, 2 = schriftlich  
Behandlung OR mit Indikationsfeld  
ohne Indikationsfeld  
Adressenformat = Müller

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

Anlass:  regulärer Besuch  Kontroll  Notfall  anderer Anlass  Entlassung von Station

**1. Komplikationen / Komorbiditäten (bei neuem epikritischem Bericht neu auflisten)**

nicht erfasst

keine  Massive Hämoptoe  Begleitsymptome

Pneumothorax  Distale enterale Obstruktion  ICD-10:

ABPA  Diabetes mellitus  ICD-10:

ICD-10:

**2. Klinische Messungen**

nicht erfasst  nicht erfasst  BMI:  nicht erfasst  keine Hospitalisationen

Größe:  cm Gewicht:  kg LSG:  % Anzahl CF-Hospitalisationen:  mit  Tagen

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

Seite: Epikritischer Bericht Therapie 1/4 Therapie 2/4 Therapie 3/4 Therapie 4/4

17

### QS Stufe II - Therapiebogen (Seite 1)

CF-Behandlungssystem Version 2.1.0.0 | Epikritischer Bericht | Therapiebogen Stufe II

QS-Epikr. Patienten Labor Untersuchungen Qualitätssicherung Korrig. Datenaustausch Ende

---

**Qualitätssicherung Mukoviszidose Stufe II** **Therapiebogen 1/4**

Name, Vorname:  Dok. Datum:

3. Physiotherapie / Sport:  nicht erfasst   nein  unregelmäßig

**4. Ernährung**

Hochkalorische Nahrungsaufgabe:  nicht erfasst  keine  Oral  Sonde  PEG

Ernährungsberatung:  nicht erfasst  Ja  Nein

Name:  tägliche Menge:  g

Name:  tägliche Menge:  g

Seite: Epikritischer Bericht Therapie 1/4 Therapie 2/4 Therapie 3/4 Therapie 4/4

## QS Stufe II - Therapiebogen (Seite 2)

13 Aufnahmeh System Version 7.3 [95 - Endokrinologischer Bericht und Therapiebogen Stufe II]

QS-Epki Patienten Labor Untersuchungen **Qualitätsicherung** Sonstig Datenaustausch Ende

Qualitätsicherung Mukoviszidose Stufe II Therapiebogen 2/4

Name, Vorname:  Dok.-Datum:

5. Medikation nicht erfasst

Per os

Name	Dosis	g/ml	Einheit	Therapieanfang	Therapieende

Liste | Endokrinologischer Bericht | Therapie 1/4 | Therapie 2/4 | Therapie 3/4 | Therapie 4/4

18

## QS Stufe II - Therapiebogen (Seite 3)

13 Aufnahmeh System Version 7.3 [95 - Endokrinologischer Bericht und Therapiebogen Stufe II]

QS-Epki Patienten Labor Untersuchungen **Qualitätsicherung** Sonstig Datenaustausch Ende

Qualitätsicherung Mukoviszidose Stufe II Therapiebogen 3/4

Name, Vorname:  Dok.-Datum:

5. Medikation

inhalativ

Name	Dosis	g/ml	Einheit	Therapieanfang	Therapieende

parenteral

Name	Dosis	g/ml	Einheit	Therapieanfang	Therapieende

02-gabe

Name	Dosis	g/ml	Einheit	Therapieanfang	Therapieende

Liste | Endokrinologischer Bericht | Therapie 1/4 | Therapie 2/4 | Therapie 3/4 | Therapie 4/4

QS Stufe II - Therapiebogen (Seite 4)

Qualitätssicherung Mukoviszidose Stufe II Therapiebogen 4/4

Name, Vorname:  Dok. Datum:

5. Medikation / Antibiotika nicht erfasst

**Dral**  
keine

Name	Ther. Art	Dosis	g/ml	Einheit	Therapiesitz	Therapieresult

**Inhalativ**  
keine

Name	Ther. Art	Dosis	g/ml	Einheit	Therapiesitz	Therapieresult

**L.v. (Injektionsend)**  
keine

Name	Ther. Art	Dosis	g/ml	Einheit	Therapiesitz	Therapieresult

Liste: Epithelien Bericht, Therapie 1/4, Therapie 2/4, Therapie 3/4, Therapie 4/4

19

QS Stufe II - Laborbefunde und sonstige Untersuchungen (Seite 1)

Qualitätssicherung Mukoviszidose Laborbefunde und sonst. Untersuchungen

Behandlende Ambulanz:  Patient-ID:  Dok. Datum:

1. Ambulanz:  Geburtsdatum Patient:  Sex:  OR:  Geburtsdatum Mütter:

Name, Vorname:  (vgl. Befunde d. Woche dokumentieren!)

**6. Lungenfunktion**  nicht erfasst  ja  nein

	Spitzwert	% des Soll
FVCeu/VC	<input type="text"/>	<input type="text"/>
FEV1	<input type="text"/>	<input type="text"/>
MEF 75-25	<input type="text"/>	<input type="text"/>
MEF 25	<input type="text"/>	<input type="text"/>
TGV (Body)	<input type="text"/>	<input type="text"/>
Raw	<input type="text"/> kPa*s/l	<input type="text"/> kPa*s/l

**7. Klinisches Labor**  nicht erfasst  ja  nein

Leukozyten	<input type="text"/>	*1000/µl
Immunglobulin G	<input type="text"/>	g/l
Immunglobulin E	<input type="text"/>	kU/l
SGOT	<input type="text"/>	U/l
Gamma-GT	<input type="text"/>	U/l
Cholesterase	<input type="text"/>	U/l
Quick	<input type="text"/>	%
HBATC	<input type="text"/>	%
Unter Raumluft: PO <sub>2</sub> (nur hypoxämisch)	<input type="text"/>	torr
PCO <sub>2</sub> (nur hyperoxämisch)	<input type="text"/>	torr
SaO <sub>2</sub> (nur Pulsoxymetrie)	<input type="text"/>	%

**8. Sonographie**  nicht erfasst  ja  nein

	ja	nein	unbekannt	normal	pathologisch	unbekannt
Labor	<input type="checkbox"/>					
Galle	<input type="checkbox"/>					
Darmpwand	<input type="checkbox"/>					
Milz	<input type="checkbox"/>					

**9. Ergänzende Untersuchungen durchgeführt**  nicht erfasst  ja  nein

	ja	nein	unbekannt	normal	pathologisch	unbekannt
Röntgen (Thor.)	<input type="checkbox"/>					
GGT	<input type="checkbox"/>					
PA-Arteriographie	<input type="checkbox"/>					
Stuhlflekt	<input type="checkbox"/>					
Ernährungsprot.	<input type="checkbox"/>					
EKG	<input type="checkbox"/>					
Echo	<input type="checkbox"/>					
Ergometrie	<input type="checkbox"/>					
Hörprüfung	<input type="checkbox"/>					
Bronchosepanalyse	<input type="checkbox"/>					

Liste: Laborbefunde 1/2, Laborbefunde 2/2

QS Stufe II - Laborbefunde und sonstige Untersuchungen (Seite 2)

IT-Systeme / System Version: 1.1.131 - Laborbefunde und sonstige Untersuchungen

QS-Labor Patienten Labor Untersuchungen Qualitätssicherung Fertig Datenaustausch Ende

Qualitätssicherung Mukoviszidose

Name, Vorname:

16. Mikrobiologischer Befunde

liegen nicht vor  ja  nein

Kulturyep  
 Sputum  
 Rachenabstrich  
 Bronchialsekret

Bakterienkultur  nicht erfüllt  ja  nein

Keine Bakterien vorhanden

ja	nein	unbekannt	ja	nein	unbekannt
<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

mucoid?

<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
--------------------------	-------------------------------------	--------------------------	--------------------------	--------------------------

Pseudo aeruginosa  
 Burkholderia cepacia  
 Stenotroph. maltophilia  
 Haemophil. influenzae  
 Staphyloc. aureus  
 andere Bakterien

<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

MRSA / ORSA?  
 ja  nein  unbekannt

welche anderen Bakterien?

Laborbefunde und sonst. Untersuchungen

Dok.-Datum:

Multiresistenz (>= 3 Antibiotika Klassen)  
 ja  nein  nicht geprüft

	Pseudomonas aeruginosa	Burkholderia cepacia	Stenotroph. maltophilia
Aminoglycos.	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Carbapenem	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Ciprofloxacin	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Clasam	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Colistin	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
TMP	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Deacyclin	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Pilzkultur  
 nicht erfüllt  ja  nein

Keine Pilze vorhanden

ja	nein	unbekannt
<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Aspergillus fumigatus  
 Candida albicans  
 andere Pilze

<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Welche anderen Pilze?

Bemerkungen: (wird nicht statistisch ausgewertet)

Lista | Laborbefunde 1/2 | Laborbefunde 2/2

# 1. Kurzübersicht

## Kurzübersicht:

Datenquelle: Daten, entsprechend den Erhebungsbögen für den Beobachtungszeitraum 01.01.2003 bis 31.12.2003

Datenstand: 01.06.2004

### Beteiligte Einrichtungen:

91 (mit Basis- und Verlaufsbögen beteiligt)

### Beteiligte Patienten:

6.308, einschließlich 397 bis 31.12.2003 verstorbene Patienten davon

3.301 männlich (52,3 %)

3.007 weiblich (47,7 %)

### Verweigerer:

248 Patienten (4,0%) - ab Kapitel 2.3 erfolgen die Auswertungen nur für die 6.060 Patienten, die ihr Einverständnis erklärt haben

### Basisbögen:

7.751, davon

1.083 Doppelmeldungen

159 Dreifach-Meldungen

14 Vierfach-Meldungen

### Verlaufsbögen:

1995: 2.629

1996: 3.178

1997: 3.592

1998: 3.861

1999: 3.966

2000: 4.174

2001: 4.052

2002: 4.349

2003: 4.061 -> 3.795 Patienten

(d.h. ohne Mehrfachmeldungen)

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

## Geburten 1995 -2003

(im 1. Lebensjahr CF diagnostiziert):

1995: 88

1996: 100

1997: 138

1998: 118

1999: 107

2000: 89

2001: 81

2002: 66

2003: 33

## Neudagnosen insgesamt:

1995: 184

1996: 199

1997: 237

1998: 246

1999: 204

2000: 288

2001: 158

2002: 144

2003: 79

## Todesfälle:

1995: 32

1996: 47

1997: 49

1998: 59

1999: 50

2000: 38

2001: 43

2002: 41

2003: 38

**Insgesamt zur Transplantation abgegeben: 73 Patienten**

## 2. Standardstatistik Stufe I

### 2.1 Struktur der Versorgung in 2003

Für das Jahr 2003 beteiligten sich bis Juni 2004 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 32 Einrichtungen bis zu 20 Mukoviszidose-Patienten, 45 behandeln 21 bis 100 Patienten und 14 Einrichtungen behandeln 101 oder mehr Patienten (Abbildung 1).

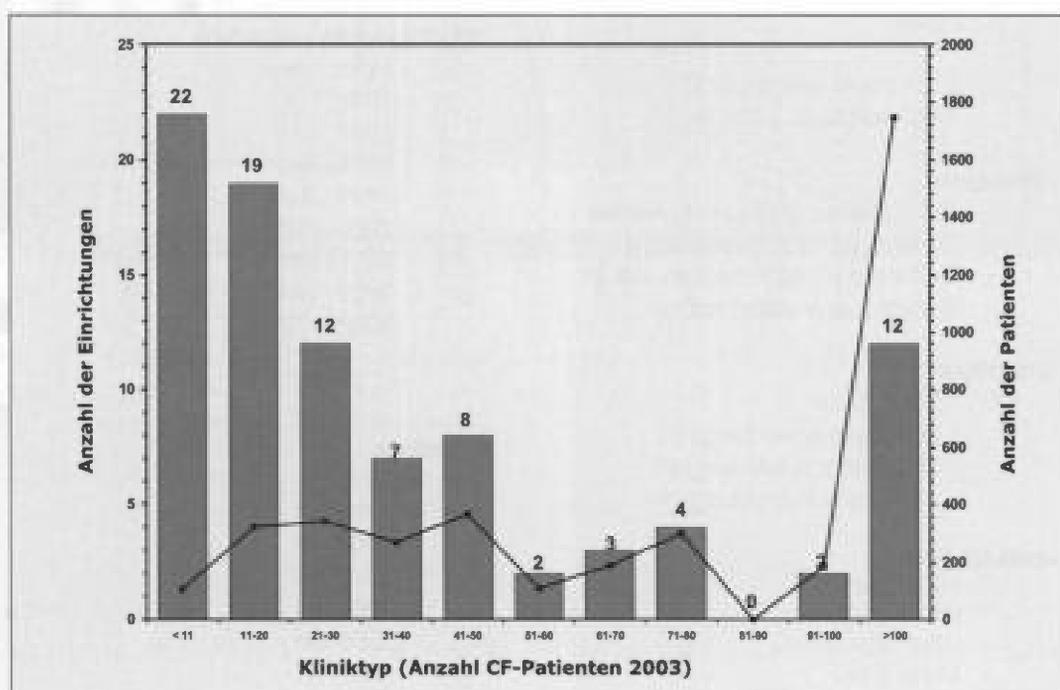


Abbildung 1: Zahl der in 2003 dokumentierten Patienten in den Einrichtungen

Die kleinen Einrichtungen betreuen 9 % aller CF-Patienten, die Einrichtungen mittlerer Größe 48 % und die großen Einrichtungen 43 %. Die höchste Zahl der CF-Patienten, die in 2003 in einer Klinik versorgt wurde, war 352.

Von den erwachsenen Patienten werden im Jahr 2003 37,4 % in 11 Einrichtungen unterschiedlicher Größe für ausschließlich erwachsene CF-Patienten betreut. 61,4 % der erwachsenen Patienten werden in pädiatrischen Einrichtungen und 1,2 % in gemischten Einrichtungen betreut. In mehreren (= 16) pädiatrischen Einrichtungen sind in 2003 50 % und mehr der CF-Patienten erwachsen (davon versorgen 8 Einrichtungen insgesamt weniger als 20 CF-Patienten). In 2003 wurden 61,1 % 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 31.12.2003 lebenden 5.911 Patienten (= bis dahin nicht als verstorben gemeldet) verwendet.

583 (9,9 %) von den am Projekt beteiligten Patienten waren jünger als 6 Jahre, 2.380 (40,3 %) waren zwischen 6 und 18 Jahre alt und 2.948 (49,9 %) waren 18 Jahre und älter. Das mittlere Alter beträgt 18,7 Jahre ( $\pm 10,7$ ). 50% der Patienten sind älter als 17,6 Jahre. 52,3% der Patienten sind männlich, 47,7% weiblich. Die zehn ältesten Patienten sind zwischen 56 und 65 Jahre alt.

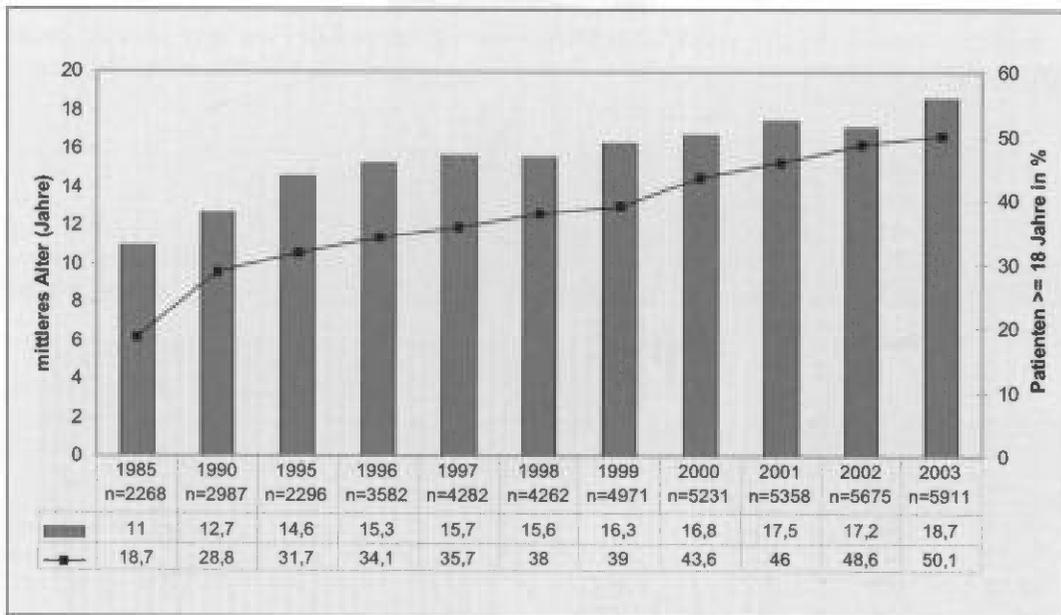


Abbildung 2: Altersentwicklung der CF-Patienten seit 1980

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 [26].

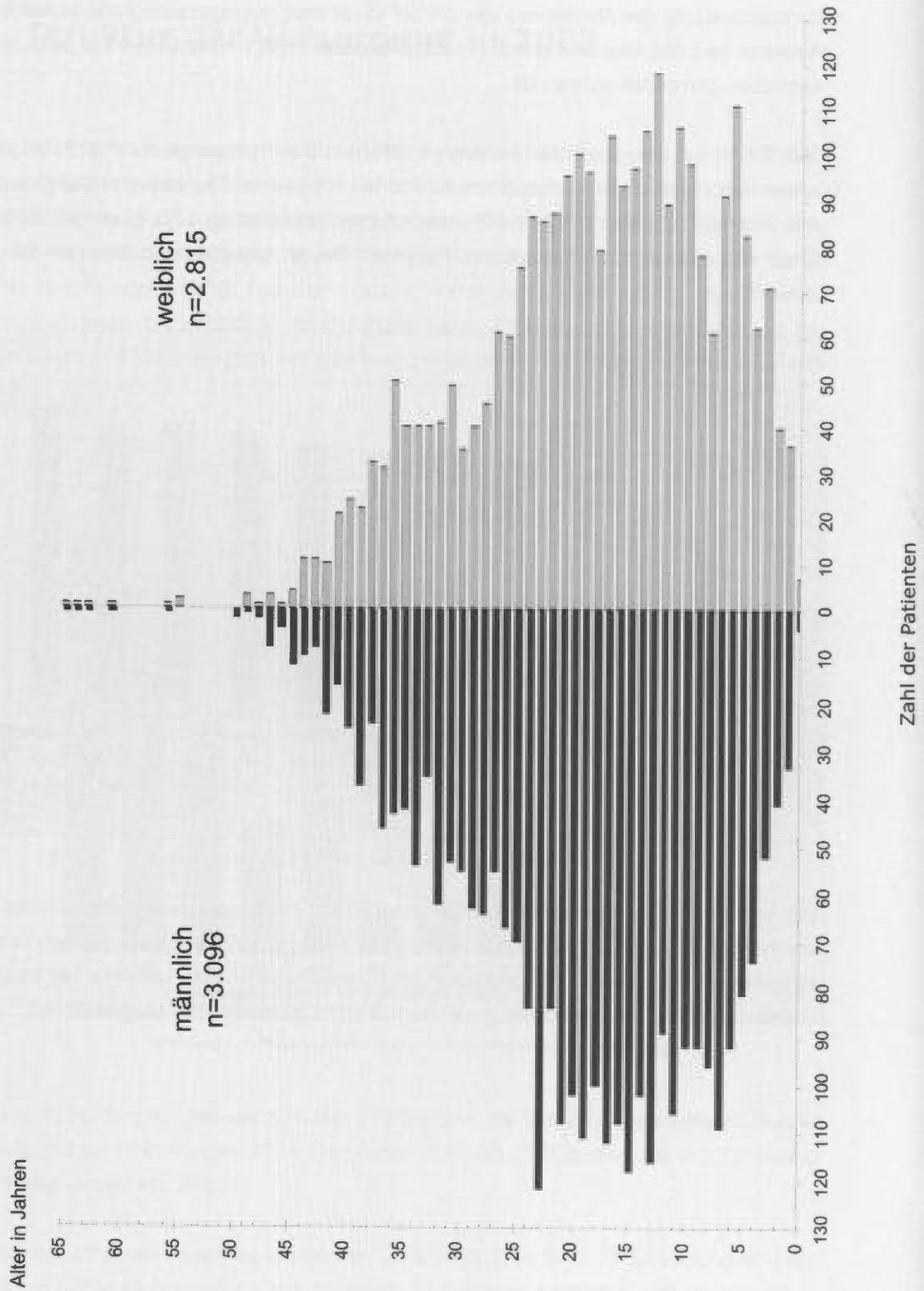


Abbildung 3:  
 Alters- und Geschlechtsverteilung der CF-Patienten (31.12.2003)

## 2.3 Demografische Angaben

Tabelle 1: Verteilung der ethnischen Zugehörigkeit aller Patienten 1995 - 2003

	n	%
Kaukasisch	5.657	93,3
Türkisch	165	2,7
Asiatisch	3	<0,1
Afrikanisch	7	0,1
Andere	125	2,1
Ohne Angaben	103	1,7
Gesamt	6.060	100

Tabelle 2: Verteilung des Familienstandes der Patienten in 2003

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Summe	
	n	%	n	%	n	%
ledig	2.296	99,1	1.172	79,2	3.468	91,4
verheiratet			253	17,1	253	6,5
geschieden			31	2,1	31	0,7
verwitwet			2	0,1	2	0,1
ohne Angabe	20	0,9	21	1,4	41	1,1

Tabelle 3: Verteilung der Wohnsituation der Patienten in 2003

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Summe	
	n	%	N	%	n	%
bei den Eltern	2.286	98,7	612	41,4	2.898	76,4
allein in eigen. Wohnung	2	0,1	412	27,9	414	10,9
Partnerschaft	1	< 0,1	403	27,2	404	10,6
Heim u.a.	17	0,7	24	1,6	41	1,1
ohne Angabe	10	0,5	28	1,8	38	1,0

Tabelle 4: Verteilung von Schule / Ausbildung/ Beruf in 2003

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Summe	
	n	%	n	%	n	%
Schüler	1.530	66,1	143	9,7	1.673	44,1
Berufsausbildung	52	2,2	372	25,2	424	11,2
Berufstätigkeit			576	38,9	576	15,2
arbeitslos	1	< 0,1	104	7,0	105	2,8
Rentner	1	< 0,1	223	15,1	224	5,9
ohne Angabe	732*	31,6	61	4,2	793	20,9

\*) darunter 614 Patienten unter 6 Jahre

## 2.4 Angaben zur Prozessqualität

### 2.4.1 Fehlende Daten

Grundlage der Auswertung 2003 sind 7.751 Basisbögen aus den Jahren 1995 bis 2003, einschließlich Doppel-, Dreifach- und Vierfachmeldungen derselben Patienten aus verschiedenen Einrichtungen. Lässt man die Verweigerer außer acht, dann bleiben 7.380 Basisbögen für die Betrachtung in Tabelle 5 übrig (das entspricht 6.060 unterschiedlichen Patienten).

Tabelle 5: Verteilung ausgewählter fehlender Angaben auf den Basisbögen

	alle Patienten	
	n	%
<b>Patientenidentifikation:</b>		
Geburtsrang	28	0,5
Geburtsdatum der Mutter	78	1,4
Dokumentationsdatum	87	1,4
ethnische Zugehörigkeit	103	1,7
Diagnosemonat/ -jahr	1.590/294	26,3/4,9
Kriterien, die zur CF-Diagnose führten (siehe Kapitel 2.4.2)	395	6,5
Anzahl der Geschwister	159	2,6
davon Geschwister mit CF	183	3,0
fehlende Angabe der Mutation 2, wenn 1. Mutation angegeben <sup>1)</sup>	33	0,5

<sup>1)</sup>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 fehlt unter Umständen bei einigen Verlaufsbögen. Das Längen-Soll-Gewicht und der Body-Mass-Index können nicht berechnet werden, wenn das Körpergewicht und/oder die Körpergröße oder beide Angaben fehlen.

Tabelle 6: Verteilung ausgewählter fehlender Angaben bei 3.795 Verlaufsbeobachtungen in 2003

	Patienten unter 6 Jahre		Patienten 6 Jahre und älter		alle Patienten <sup>2)</sup>	
	n	%	n	%	n	%
Körpergewicht	4	0,6	19	0,6	23	0,6
Körpergröße	6	1,0	21	0,7	27	0,7
Vitalkapazität	(416) <sup>(1)</sup>	(72,7)	109	3,6	530	16,2
Einsekundenkapazität	(417) <sup>(1)</sup>	(72,9)	109	3,6	531	16,3
MEF <sub>25</sub>	(434) <sup>(1)</sup>	(75,9)	186	6,2	608	19,1
P. aeruginosa	4	0,6	41	1,3	45	1,2
B. cepacia	5	0,8	53	1,7	58	1,5
IgG	99	19,2	379	13,5	478	14,4
Komplik./Sonderprobl.	2	0,3	5	0,2	7	0,2
Antibiotika	24	3,9	55	1,7	79	2,1
weitere relev. Therapien	-	-	3	0,1	3	0,1

<sup>1)</sup>altersbedingt fehlende Angabe

<sup>2)</sup>bei 7 Patienten war eine exakte Altersberechnung nicht möglich (siehe oben)

## 2.4.2 Diagnosestellung

Tabelle 7: Alter bei Diagnosestellung

	1995 <sup>1)</sup>	1996 <sup>1)</sup>	1997 <sup>1)</sup>	1998 <sup>1)</sup>	1999 <sup>1)</sup>	2000	2001	2002	2003
n	171	185	219	218	173	288	158	144	79
Mittelwert in Jahren	3,6	3,4	3,6	4,1	4,1	4,4	3,5	4,1	4,6
Standardabweichung	6,4	4,9	7,5	8,8	7,9	8,1	6,8	8,0	7,4
Median	1,2	1,2	0,6	0,8	0,9	1,4	0,7	1,2	1,0
kleinster Wert	<0,1	<0,1	<0,1	<0,1	<0,1	<0,1	<0,1	<0,1	<0,1
größter Wert	52,9	32,9	42,9	57,6	55,7	39,4	38,3	46,0	38,3
im ersten Lebensjahr diagnostiziert (%)	80 (45,7%)	95 (51,4%)	128 (55,9%)	117 (50,6%)	96 (50,8%)	90 (31,3%)	92 (58,2%)	73 (50,7%)	43 (54,4%)
mit 18 Jahren oder später diagnost. (%)	4 (2,3%)	6 (3,2%)	18 (7,9%)	20 (8,7%)	11 (5,8%)	46 (16%)	7 (4,4%)	8 (5,6%)	5 (6,3%)

<sup>1)</sup> bis 1999 sind die alten Ergebnisse ohne Nachdokumentationen mit dem Stand von 2003 verwendet worden.

Tabelle 8: Symptome, die 2003 zu den 79 CF-Diagnosen führten (Mehrfachangaben möglich)

	Zahl der Patienten	%
Unbekannt	0	0
Screeningtest	6	7,6
nur gastrointestinale Probleme	20	25,3
nur pulmonale Probleme	10	12,7
gastrointestinale und pulmonale Probleme	16	20,3
Mekoniumileus	9	11,4
Analprolaps	2	2,5
Geschwisterkind	4	5,1
andere Probleme	14	17,7

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

Bei 395 (6,5%) von 6.060 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 40 Patienten sind z.B. nach 1994 geboren; d. h. nach Beginn der Qualitätssicherungsmaßnahme Mukoviszidose.

Bei 54 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 6.593 mal, also in 65,8 % der Fälle gefunden (Tabelle 10).

48,4 % der Patienten sind  $\Delta F508$ -Homozygot, weitere 16,6 % sind  $\Delta F508$ -Heterozygot (Tabelle 12).

Tabelle 9: DNA-Analyse

	n	%
Genotyp nicht bestimmt	1.046	17,3
Genotyp bestimmt	5.014	82,7
Gesamt	6.060	100,0

Tabelle 10: Mutationshäufigkeit

	n	%
$\Delta F508$	6.593	65,8
G551D	141	1,4
G542X	160	1,6
R553X	172	1,7
W1282X	35	0,4
R347P	100	1,0
N1303K	154	1,5
dI507	12	0,1
1717-1G→A	61	0,6
A455E	4	<0,1
S549N	1	<0,1
621+IG→T	10	0,1
R117H	25	0,3
R1162X	11	0,1
3849+10Kb C→T	49	0,5
2184dA	7	<0,1
Andere	479	4,78
nicht identifiziert	2.014	20,1
Gesamt	10.028	100,0

Tabelle 11: Mutationen

	n	%
2 bekannte Mutationen	3.472	69,2
1 Mutation bekannt, eine nicht identifiziert	1.070	21,3
beide Mutationen nicht identifiziert	472	9,4
Gesamt (genotypisiert)	5.014	100,0

Tabelle 12: Kombinationen von Mutationen

	n	%
$\Delta$ F508-Homozygot	2.425	48,4
$\Delta$ F508/ andere Mutation	833	16,6
$\Delta$ F508/ nicht identifiziert	910	18,1
nicht $\Delta$ F508/ nicht identifiziert	160	3,2
beide Allele nicht $\Delta$ F508, aber identifiziert	214	4,3
beide Allele nicht identifiziert	472	9,4
Gesamt	5.014	100,0

Tabelle 13: Homozygote

	n	%
$\Delta$ F508	2.425	94,6
G551D	4	0,2
G542X	9	0,4
R553X	4	0,2
W1282X	5	0,2
R347P	1	<0,1
N1303K	11	0,4
dI507	1	<0,1
1717-1G→A	1	<0,1
621+1G→T	1	<0,1
R117H	1	<0,1
3849+10Kb c→T	1	<0,1
Anderer	99	3,9
Gesamt	2.563	100,0

## 2.4.4 Therapie

Tabelle 14: Pseudomonas aeruginosa und/oder Burkholderia cepacia und Antibiotikatherapie

	Keime nachgewiesen		keine Keime nachgewiesen		Summe	
	n	%	n	%	n	%
Patienten < 18 Jahre	708	36,1	1.255	63,9	1.963	100,0
Antibiotikatherapie	703		1.059		1.762	
keine Antibiotikatherapie	5		196		201	
Patienten ≥ 18 Jahre	947	75,5	307	24,5	1.254	100,0
Antibiotikatherapie	938		280		1.218	
keine Antibiotikatherapie	9		27		36	

## 2.4.5 Status der Behandlung

Tabelle 15: Regelmäßige Behandlung oder Konsultation

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Summe	
	n	%	n	%	N	%
regelmäßige Behandlung	2.221	95,9	1.430	96,7	3.651	96,2
zur Konsult. vorgestellt	65	2,8	38	2,7	103	2,7
ohne Angabe	30	1,3	11	0,7	41	1,1

## 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 2003 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 16 enthält die Verteilung der Patienten mit einem Längen-Soll-Gewicht von unter oder ab 90% des Normwertes nach Reinken [19] für alle Patienten (Zeile Gesamt) und unterteilt nach Altersklassen für Einrichtungen aller drei Größen (bei klinischer Messung).

Tabelle 16: 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	3,3	36	29,3	83	67,5	93,56	10,11	123
2-<4	1	0,5	30	14,6	175	85,0	98,63	8,48	206
4-<6	3	1,1	42	14,7	240	84,2	99,01	8,85	285
6-<8			45	16,2	232	83,8	98,76	9,09	277
8-<10	1	0,4	48	18,0	218	81,6	99,05	11,34	267
10-<12	2	0,7	81	27,9	207	71,4	97,65	12,66	290
12-<14	1	0,4	85	30,0	197	69,6	97,19	14,10	283
14-<16	1	0,3	89	29,7	210	70,0	96,69	13,64	300
16-<18	3	1,1	97	34,0	185	64,9	96,92	14,29	285
Gesamt	16	0,7	553	23,9	1.747	75,4	97,72	11,88	2.316

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.

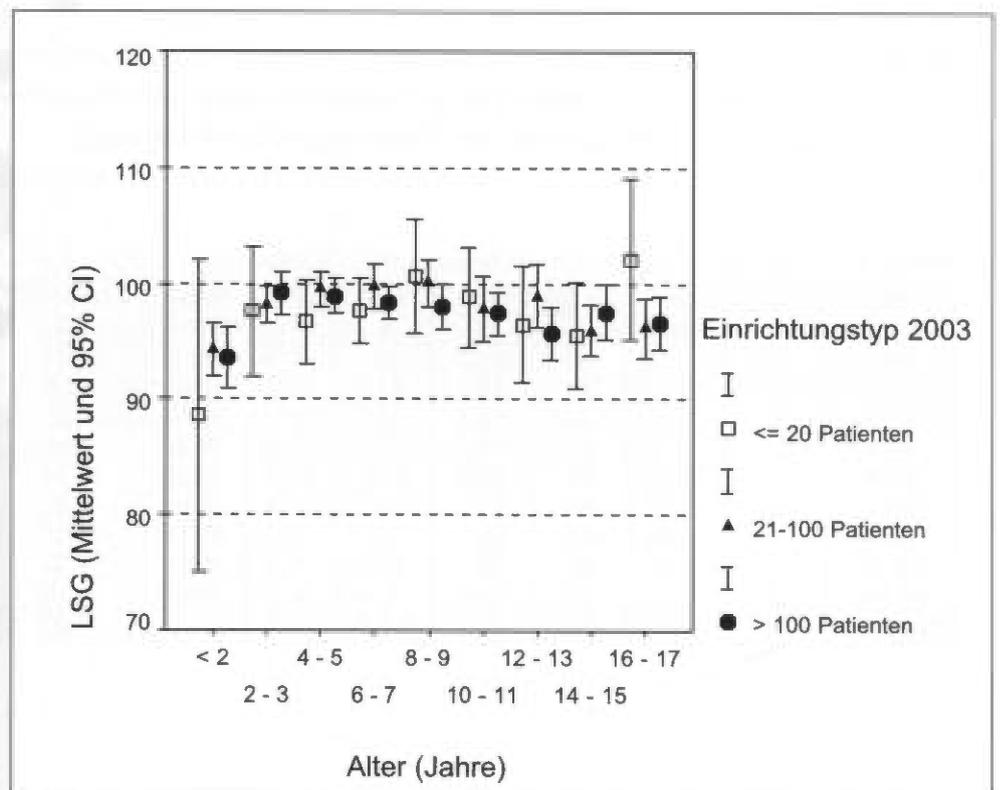


Abbildung 4: Verteilung des Längen-Soll-Gewichtes in Einrichtungen verschiedener Größe

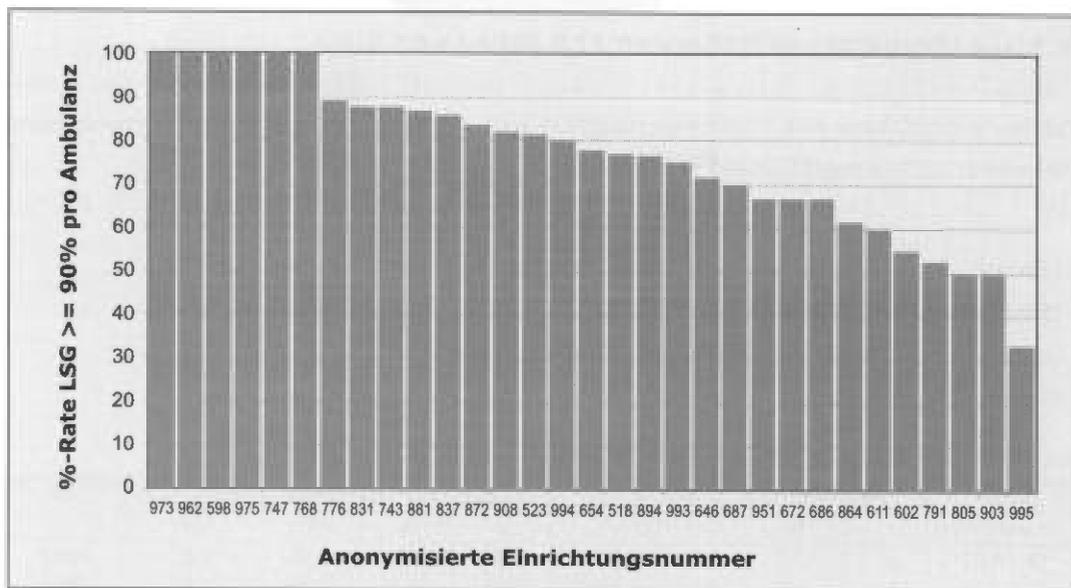


Abbildung 5: Längen-Soll-Gewicht, < 18 Jahre, bis 20 Patienten (Typ 1)

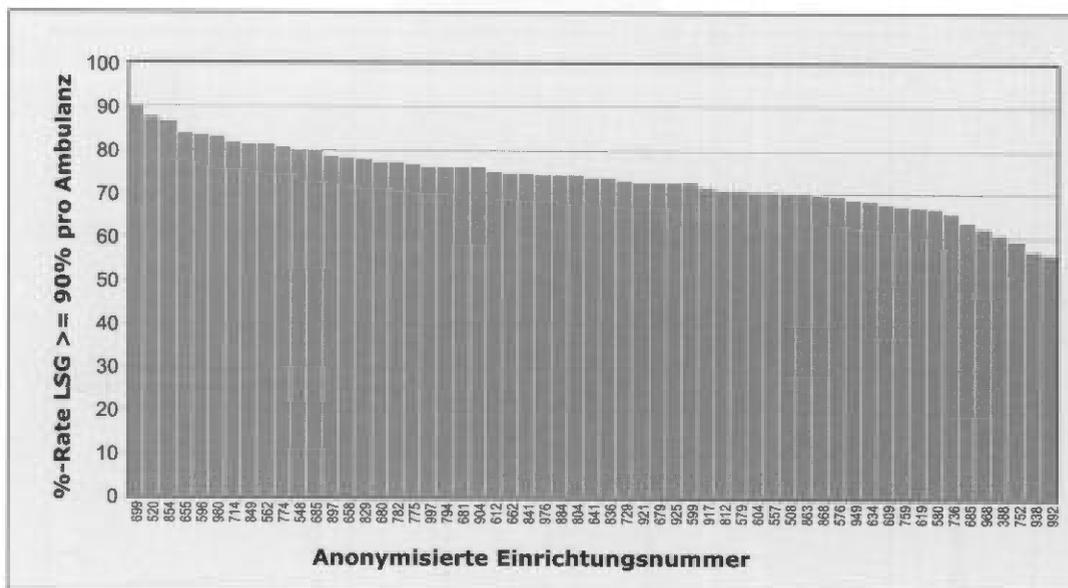


Abbildung 6: Längen-Soll-Gewicht, < 18 Jahre, > 20 Patienten (Typ 2 und 3)

### 2.5.1.2 Erwachsene Patienten (18 Jahre und älter)

Der Body-Mass-Index (BMI = (Körpergewicht in kg) / (Körpergröße in m)<sup>2</sup>) wird für erwachsene Patienten nach Müller [15] 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 17: Body-Mass-Index für alle Patienten ab 18 Jahre

Alter in Jahren	ohne BMI		BMI < 19		BMI ≥ 19		Mittelwert	Standard-abw.	N
	n	%	n	%	n	%			
18 - <22	3	0,7	176	39,6	265	59,7	19,80	2,82	444
22 - <26	5	1,5	132	38,7	204	59,8	19,78	2,57	341
26 - <30	5	2,5	65	32,2	132	65,3	20,46	2,72	202
30 - <34	1	0,5	51	26,4	141	73,1	20,70	2,76	193
≥ 34	3	1,0	75	25,1	222	74,2	21,07	3,32	299
Gesamt	16	1,1	499	33,7	964	65,2	20,26	2,90	1.479

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 ( $\geq 30$  Jahre).

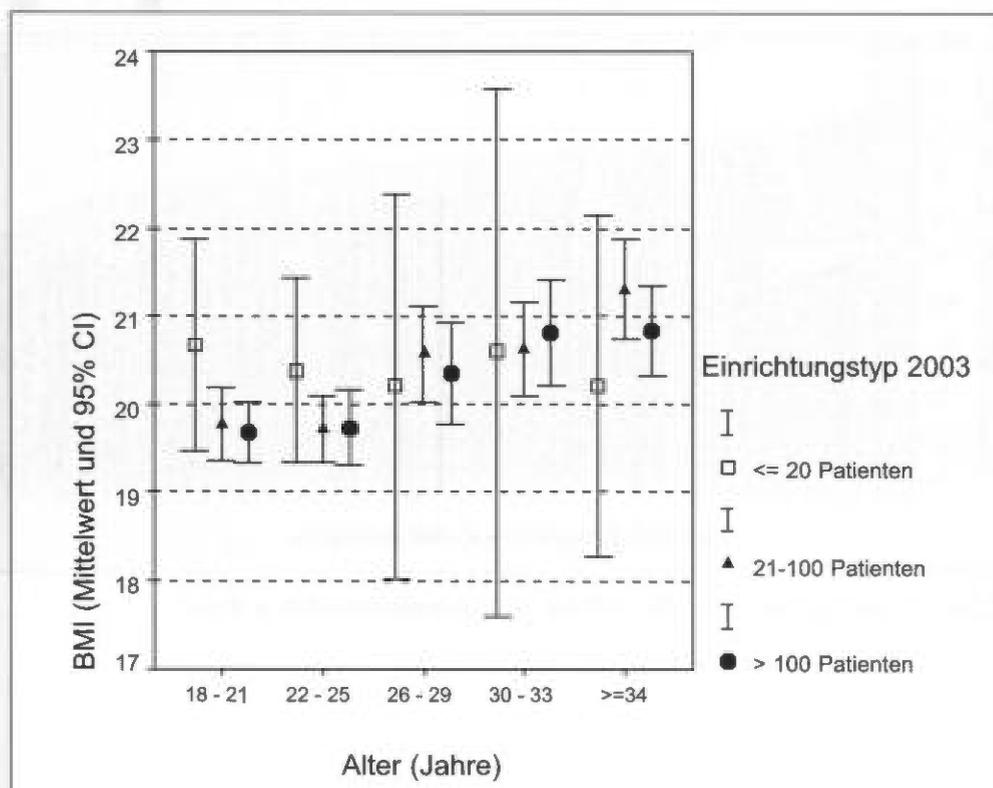


Abbildung 7: Verteilung des Body-Mass-Index für erwachsene Patienten

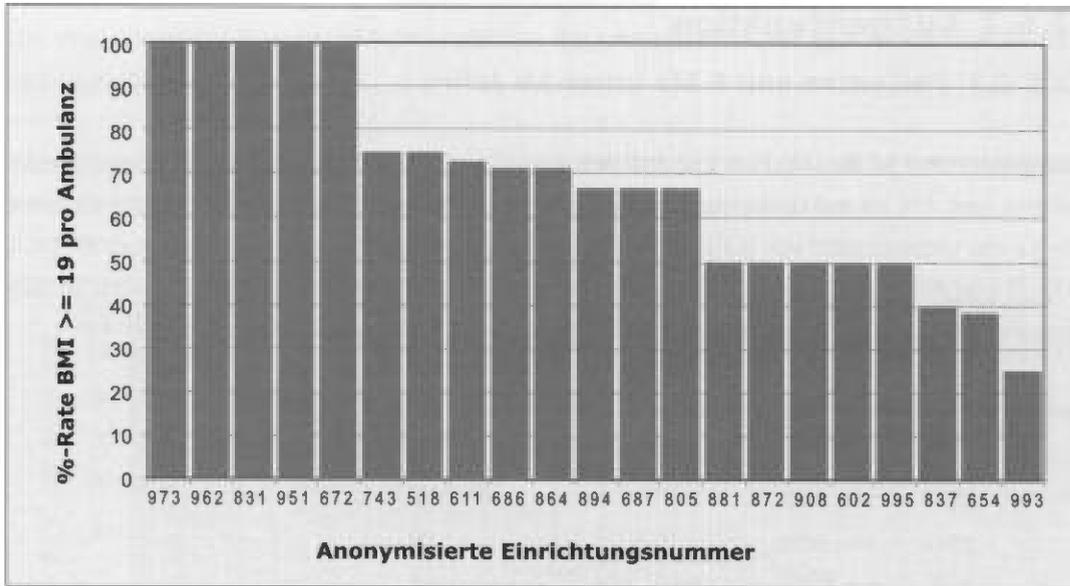


Abbildung 8: Body-Mass-Index, ab 18 Jahre, bis 20 Patienten (Typ 1)

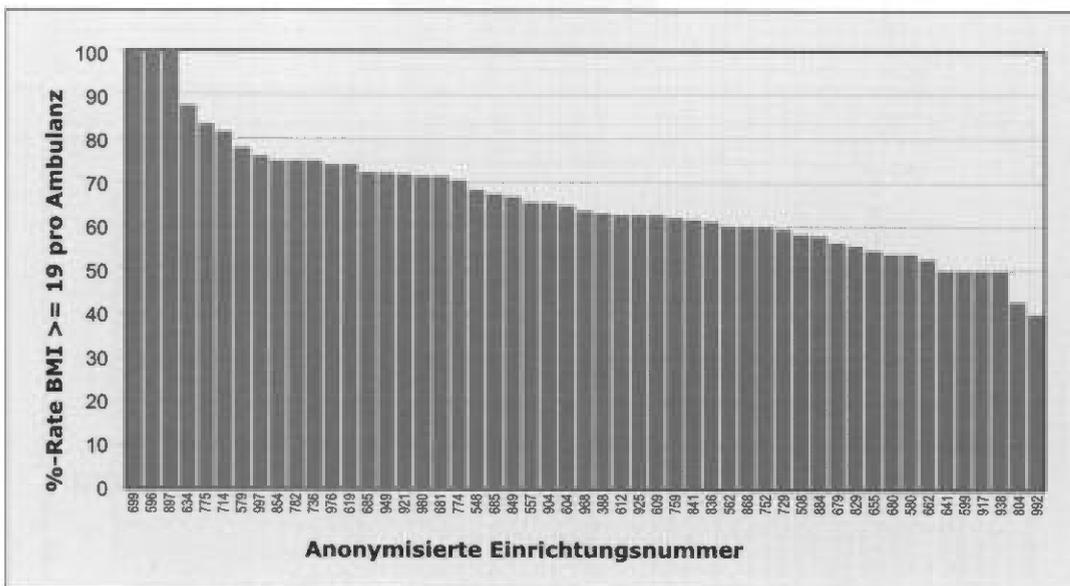


Abbildung 9: Body-Mass-Index, ab 18 Jahre, > 20 Patienten (Typ 2 und 3)

## 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 491 Kindern zwischen zwei und sechs Jahren lagen 2003 darüber hinaus 193 Werte für die Vitalkapazität vor. Zur Beurteilung der Lungenfunktion wurden die Vitalkapazität (VC), die Einsekundenkapazität ( $FEV_1$ ) und der maximale expiratorische Fluss bei 25% der Vitalkapazität ( $MEF_{25}$ ) nach Zapletal [27] entsprechend Geschlecht und Körpergröße normiert.

Als normale Lungenfunktionen gelten in dieser Auswertung:

- VC  $\geq 80\%$ ,
- $FEV_1 \geq 80\%$  bzw.
- $MEF_{25} \geq 60\%$  des Normwertes nach Zapletal.

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

Alter in Jahren	ohne VC		VC < 80%		VC $\geq 80\%$		Mittelwert	Standardabw.	N
	n	%	n	%	n	%			
6-<8	22	7,9	82	29,6	173	62,5	86,51	16,63	277
8-<10	8	3,0	69	25,8	190	71,2	89,13	18,41	267
10-<12	11	3,8	89	30,7	190	65,5	85,31	15,18	290
12-<14	8	2,8	103	36,4	172	60,8	84,27	17,24	283
14-<16	7	2,3	99	33,0	194	64,7	86,92	20,94	300
16-<18	8	2,8	85	29,8	192	67,4	87,80	20,92	285
Gesamt	64	3,8	527	31,0	1.111	65,3	86,64	18,43	1.702

36

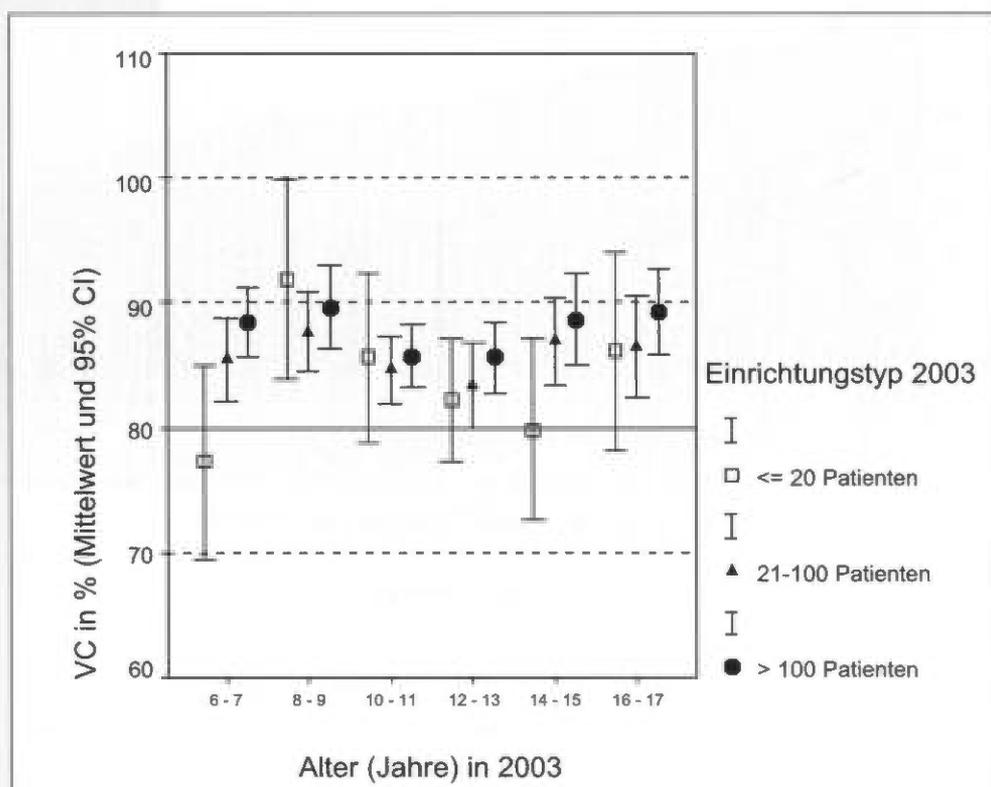


Abbildung 10: Verteilung der Vitalkapazität (In %) für Patienten zwischen 6 und 18 Jahren

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.

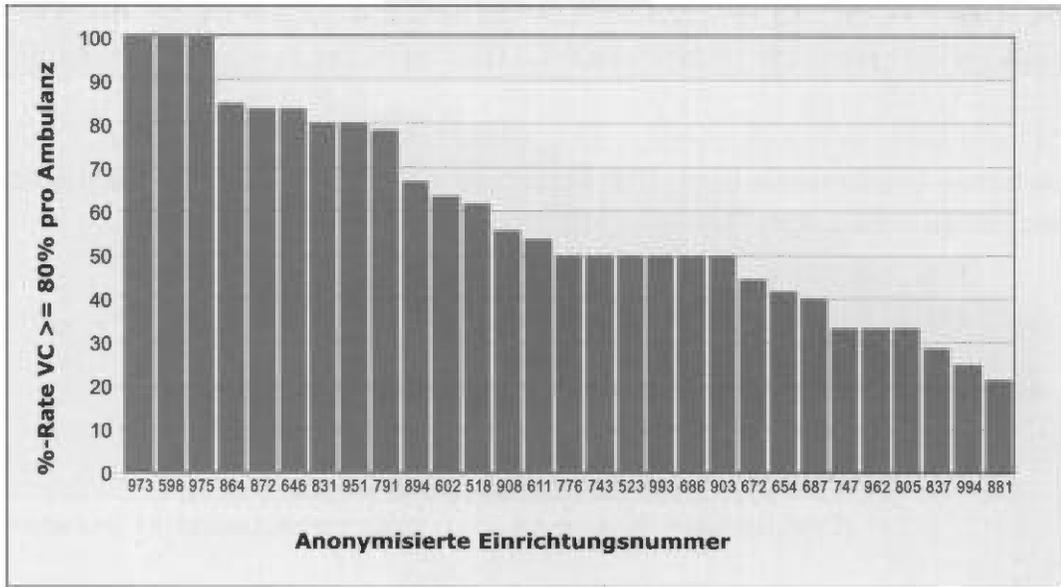


Abbildung 11: Vitalkapazität, 6 - 17 Jahre, bis 20 Patienten (Typ 1)

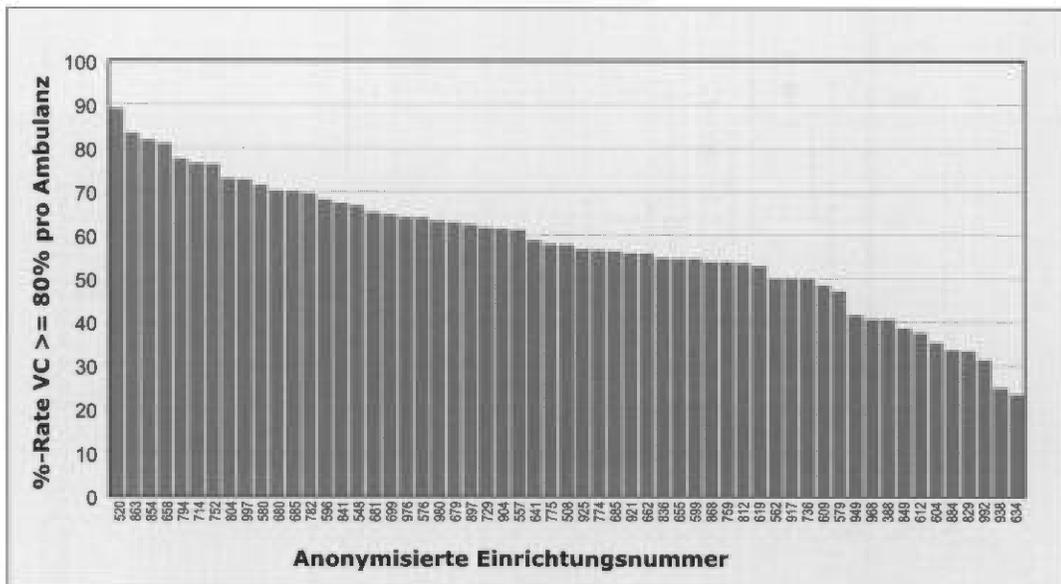


Abbildung 12: Vitalkapazität, 6 - 17 Jahre, >20 Patienten (Typ 2 und 3)

Tabelle 19: Einsekundenkapazität (FEV<sub>1</sub> in %) für alle Patienten im Alter von 6 bis 18 Jahren

Alter in Jahren	ohne FEV <sub>1</sub>		FEV <sub>1</sub> < 80%		FEV <sub>1</sub> ≥ 80%		Mittelwert	Standardabw.	N
	n	%	n	%	n	%			
6-<8	22	7,9	35	12,6	221	79,8	97,10	18,75	277
8-<10	9	3,4	56	21,0	202	75,7	94,68	21,62	267
10-<12	10	3,4	91	31,4	189	65,2	87,34	19,66	290
12-<14	8	2,8	104	36,7	171	60,4	84,74	21,78	283
14-<16	7	2,3	114	38,0	179	59,7	84,63	24,41	300
16-<18	8	2,8	120	42,1	157	55,1	82,30	26,24	285
Gesamt	63	3,7	520	30,6	1119	65,7	88,24	22,91	1.702

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

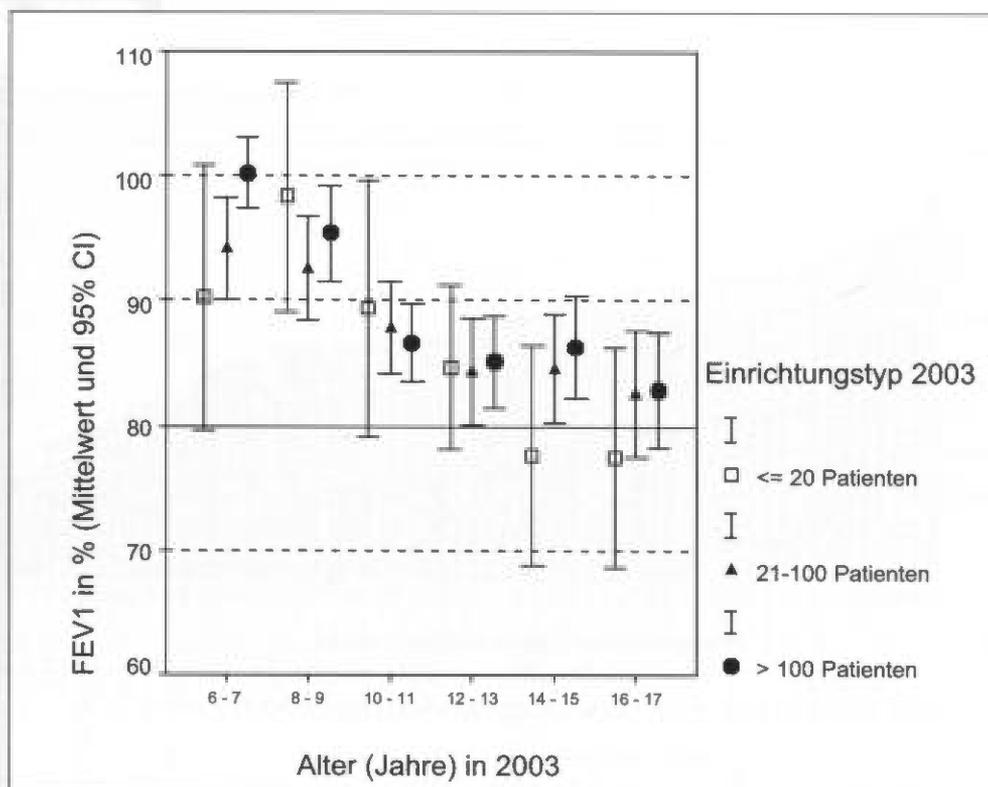


Abbildung 13: Verteilung der Einsekundenkapazität für Patienten 6 - 18 Jahre

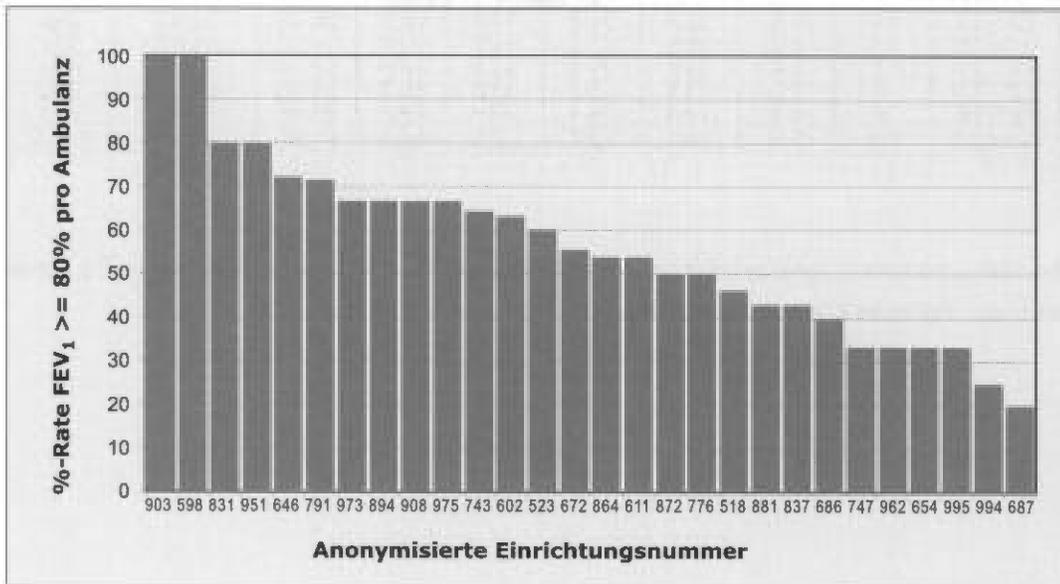


Abbildung 14: Einsekundenkapazität, 6 - 17 Jahre, bis 20 Patienten (Typ 1)

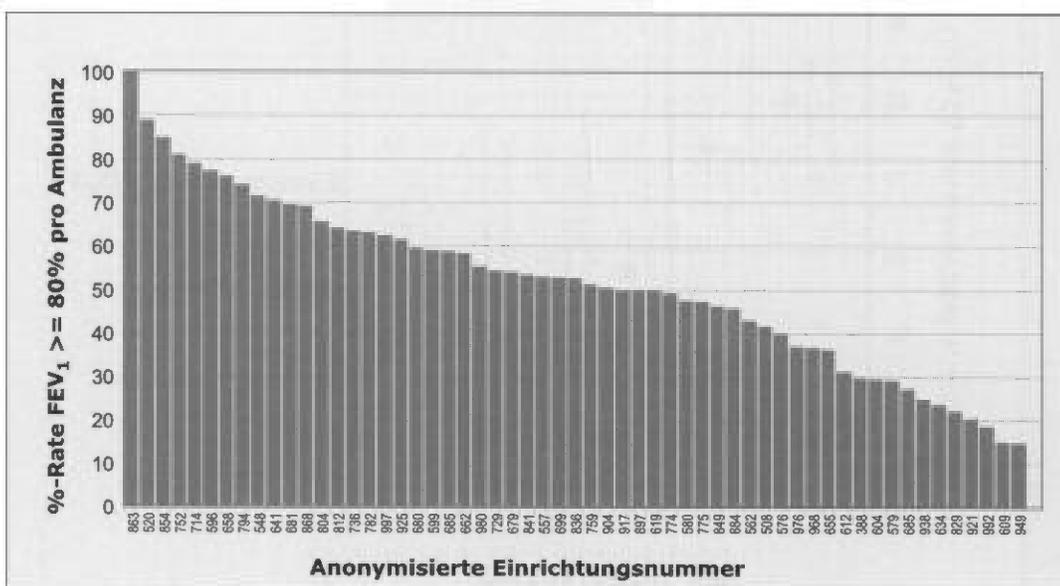


Abbildung 15: Einsekundenkapazität, 6 - 17 Jahre, > 20 Patienten (Typ 2 und 3)

Tabelle 20: MEF<sub>25</sub> ( in %) für alle Patienten im Alter von 6 bis 18 Jahren

Alter in Jahren	ohne MEF <sub>25</sub>		MEF <sub>25</sub> < 60%		MEF <sub>25</sub> ≥ 60%		Mittelwert	Standard-abw.	N
	n	%	n	%	n	%			
6-<8	28	10,1	82	29,6	167	60,3	78,95	36,71	277
8-<10	18	6,7	99	37,1	150	56,2	71,92	36,61	267
10-<12	14	4,8	159	54,8	117	40,3	58,38	32,43	290
12-<14	13	4,6	158	55,8	112	39,6	57,59	33,64	283
14-<16	14	4,7	175	58,3	111	37,0	56,32	36,46	300
16-<18	14	4,9	173	60,7	98	34,4	50,77	34,92	285
Gesamt	101	5,9	846	49,7	755	44,4	61,90	36,37	1.702

Bei MEF<sub>25</sub> bestehen signifikante Unterschiede zwischen der niedrigen Altersklasse (< 10 Jahre) und allen höheren Altersklassen ( $p < 0,01$ ).

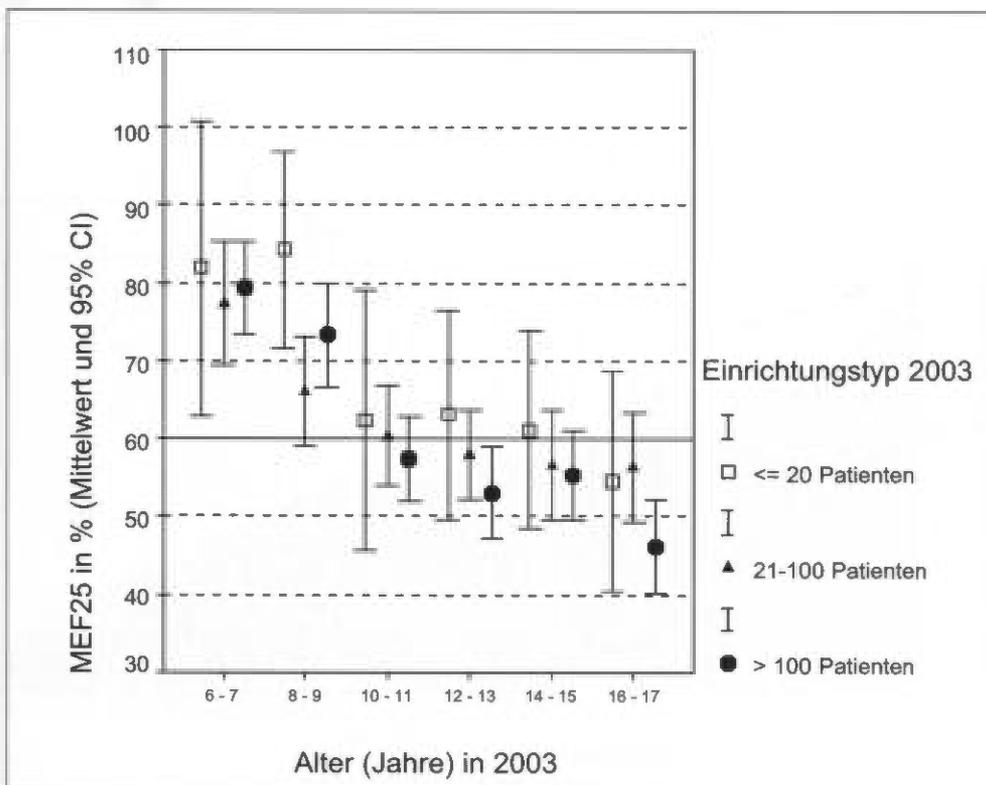


Abbildung 16: Verteilung von MEF<sub>25</sub> für Patienten zwischen 6 und 18 Jahren

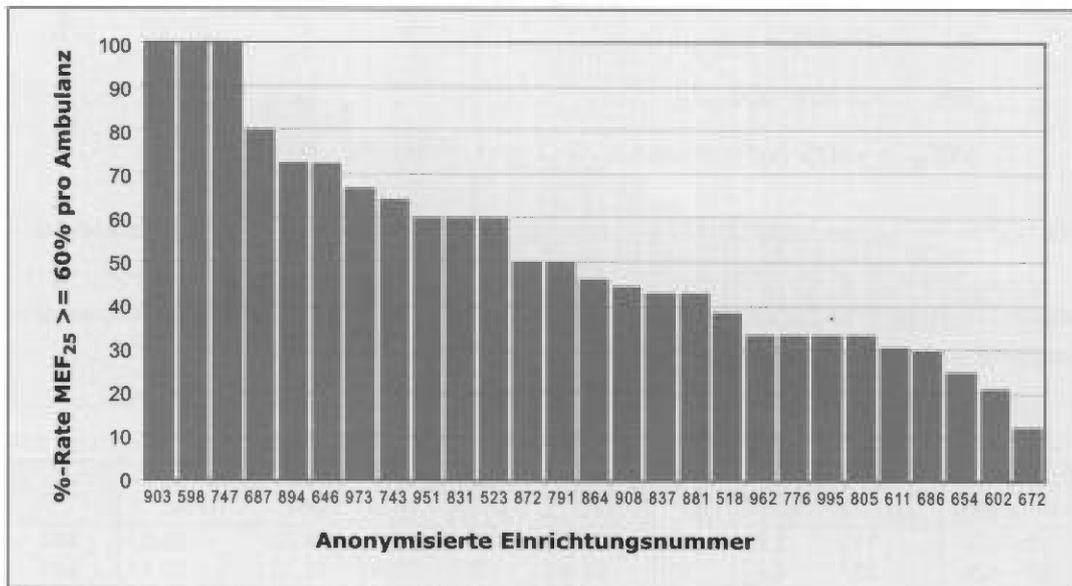


Abbildung 17: MEF<sub>25</sub> in %, 6 - 17 Jahre, bis 20 Patienten (Typ 1)

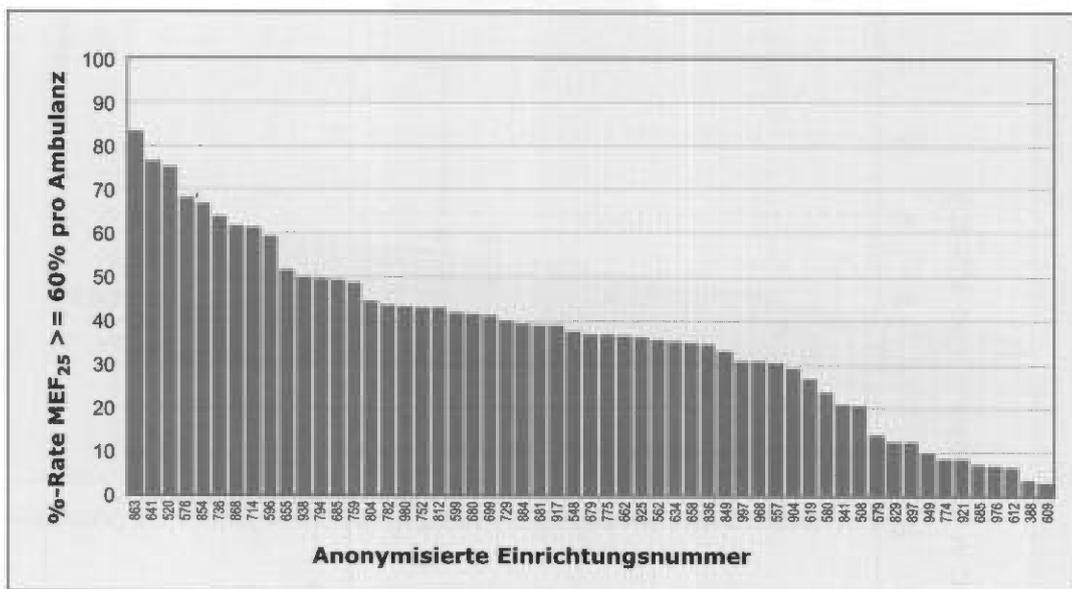


Abbildung 18: MEF<sub>25</sub> in %, 6 - 17 Jahre, > 20 Patienten (Typ 2 und 3)

### 2.5.2.2 Erwachsene Patienten (18 Jahre und älter)

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

VC  $\geq 80\%$ ,

FEV<sub>1</sub>  $\geq 80\%$  und

MEF<sub>25</sub>  $\geq 60\%$  des Normwertes als Qualitätsindikatoren dienen.

Als Normwerte werden die international üblichen EGKS-Werte nach Quanjer [17] verwendet.

Bezieht man die Vitalkapazität auf die EGKS-Normen für die forcierte Vitalkapazität, dann sind diese für 598 der 1.479 erwachsenen Patienten (40 %) normal (vgl. Tabelle 21).

Tabelle 21: Vitalkapazität (VC in %) für alle Patienten ab 18 Jahre

Alter in Jahren	ohne VC		VC < 80%		VC $\geq 80\%$		Mittelwert	Standard-abw.	N
	n	%	n	%	n	%			
18 - <22	11	2,5	242	54,5	191	43,0	74,70	20,87	444
22 - <26	15	4,4	191	56,0	135	39,6	72,22	23,71	341
26 - <30	11	5,4	104	51,5	87	43,1	74,40	22,52	202
30 - <34	7	3,6	106	54,9	80	41,5	75,92	24,10	193
$\geq 34$	16	5,4	178	59,5	105	35,1	72,10	21,76	299
Gesamt	60	4,1	821	55,5	598	40,4	73,73	22,39	1.479

42

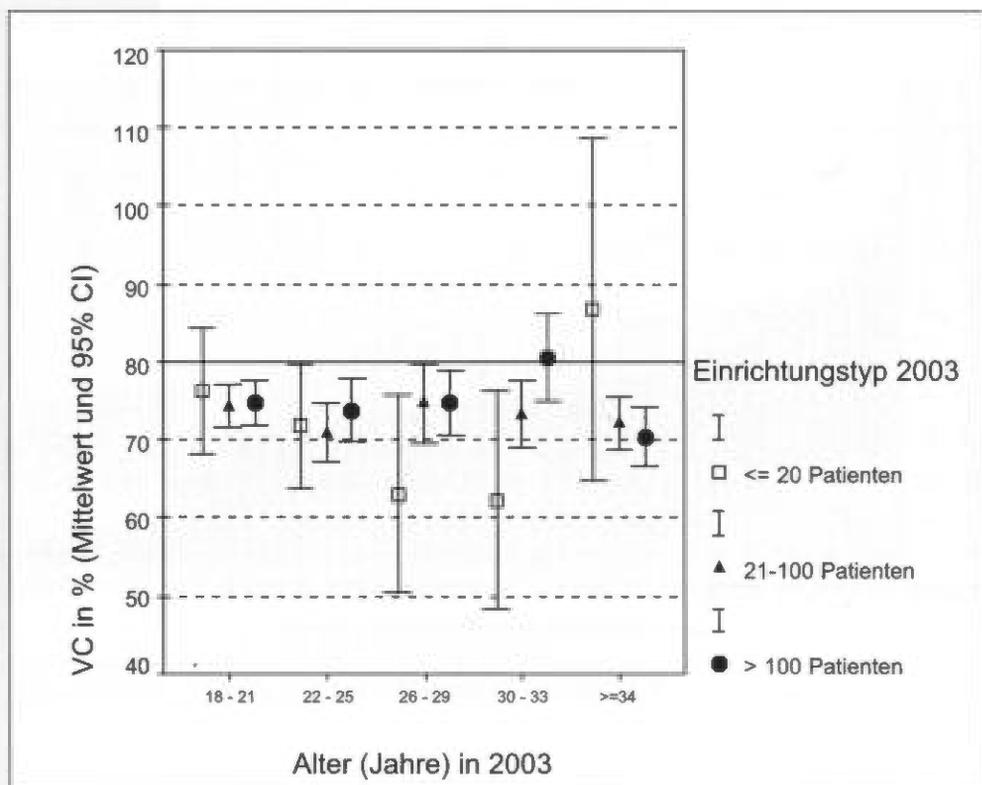


Abbildung 19: Verteilung der Vitalkapazität für erwachsene Patienten

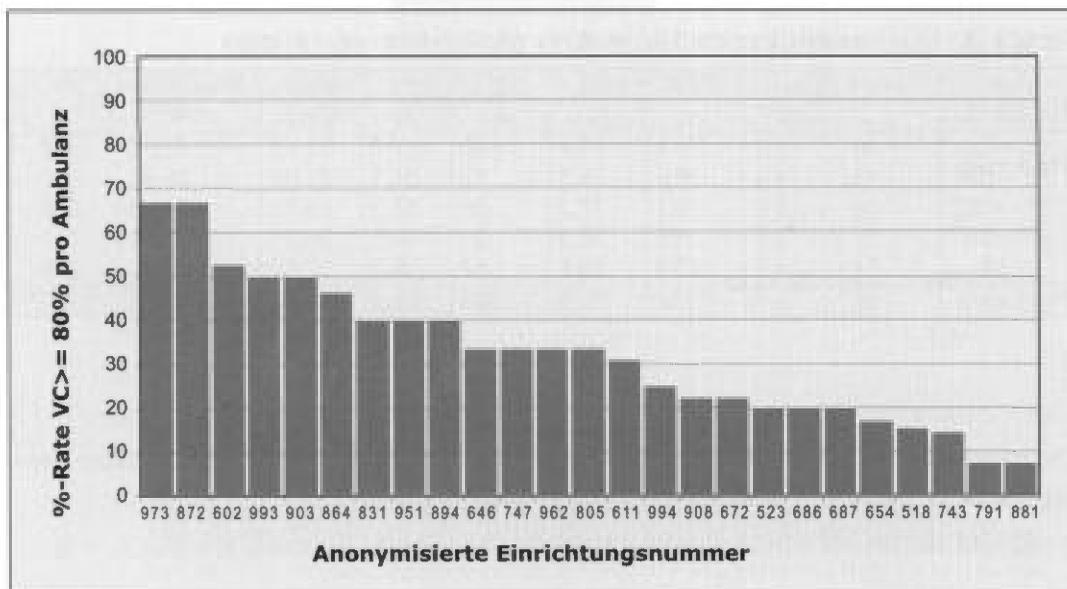


Abbildung 20: Vitalkapazität, ab 18 Jahre, bis 20 Patienten (Typ 1)

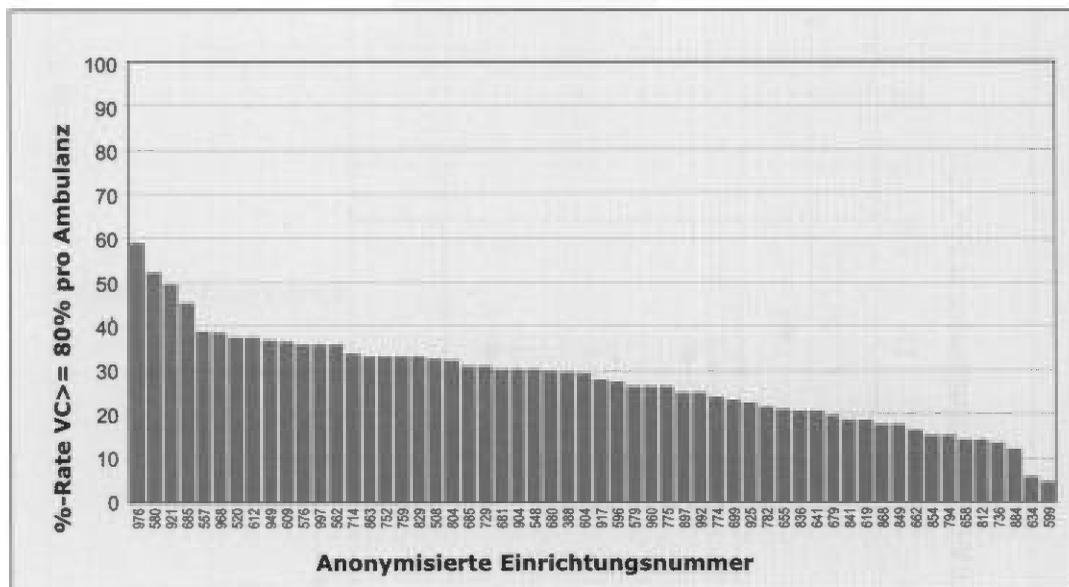


Abbildung 21: Vitalkapazität, ab 18 Jahre, > 20 Patienten (Typ 2 und 3)

Tabelle 22: Einsekundenkapazität (FEV<sub>1</sub> in %) für alle Patienten ab 18 Jahre

Alter in Jahren	ohne FEV <sub>1</sub>		FEV <sub>1</sub> < 80%		FEV <sub>1</sub> ≥ 80%		Mittelwert	Standard-abw.	N
	n	%	n	%	n	%			
18 - <22	10	2,3	314	70,7	120	27,0	71,72	142,22	444
22 - <26	15	4,4	254	74,5	72	21,1	57,39	26,52	341
26 - <30	10	5,0	157	77,7	35	17,3	55,75	24,01	202
30 - <34	7	3,6	155	80,3	31	16,1	55,71	25,38	193
≥ 34	14	4,7	238	79,6	47	15,7	52,82	26,46	299
Gesamt	56	3,8	1118	75,6	305	20,6	60,40	81,72	1.479

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

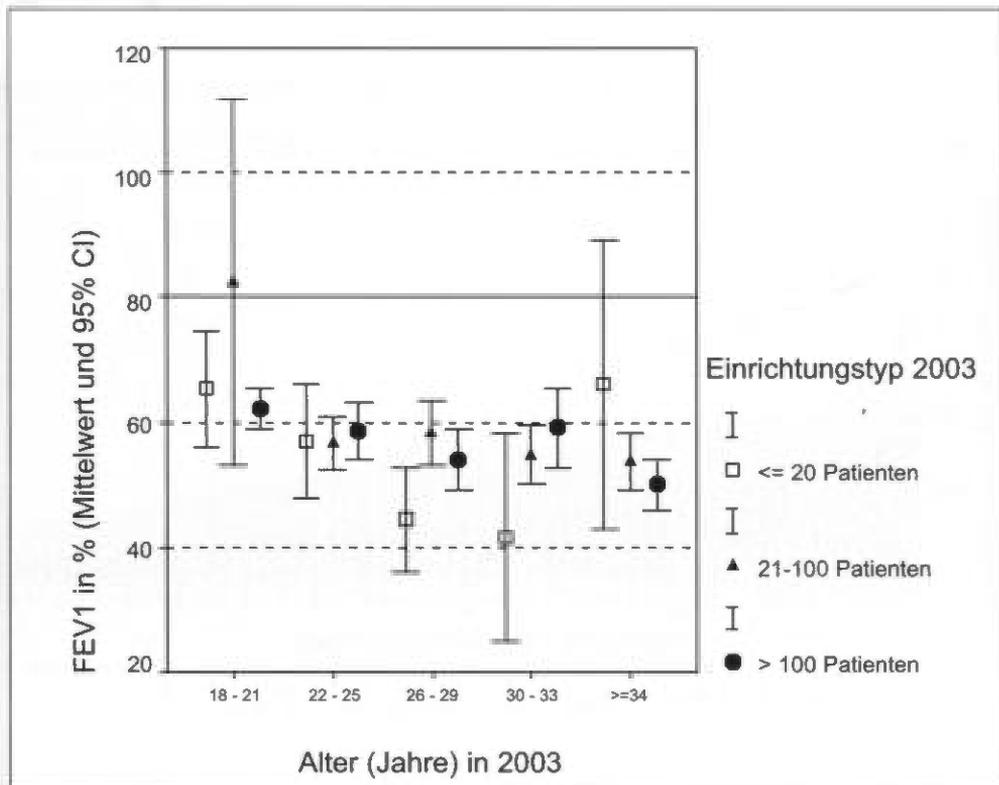


Abbildung 22: Verteilung der Einsekundenkapazität für erwachsene Patienten

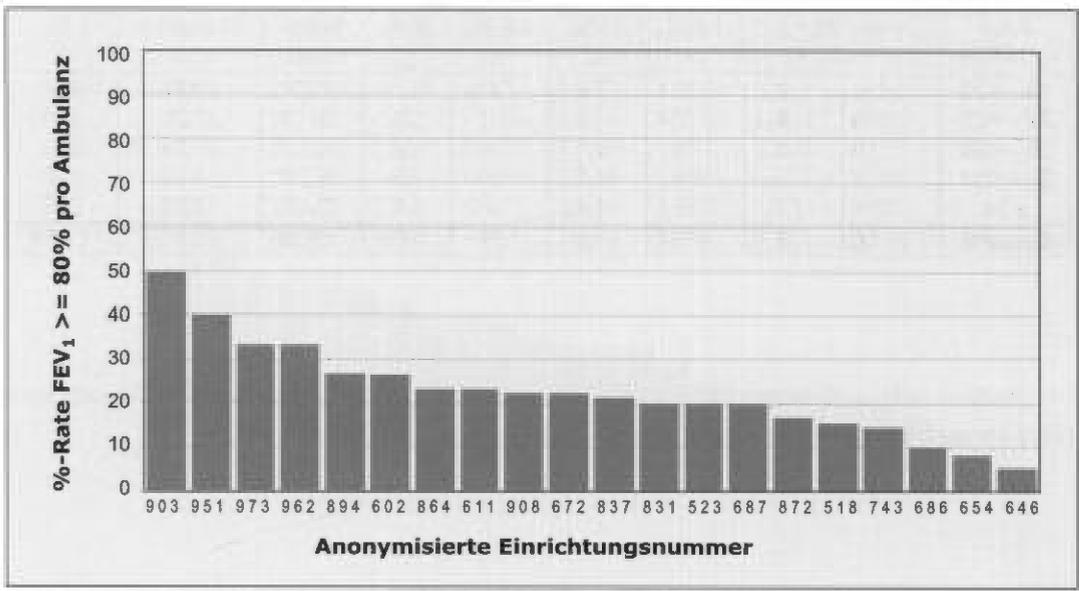


Abbildung 23: Einsekundenkapazität, ab 18 Jahre, bis 20 Patienten (Typ 1)

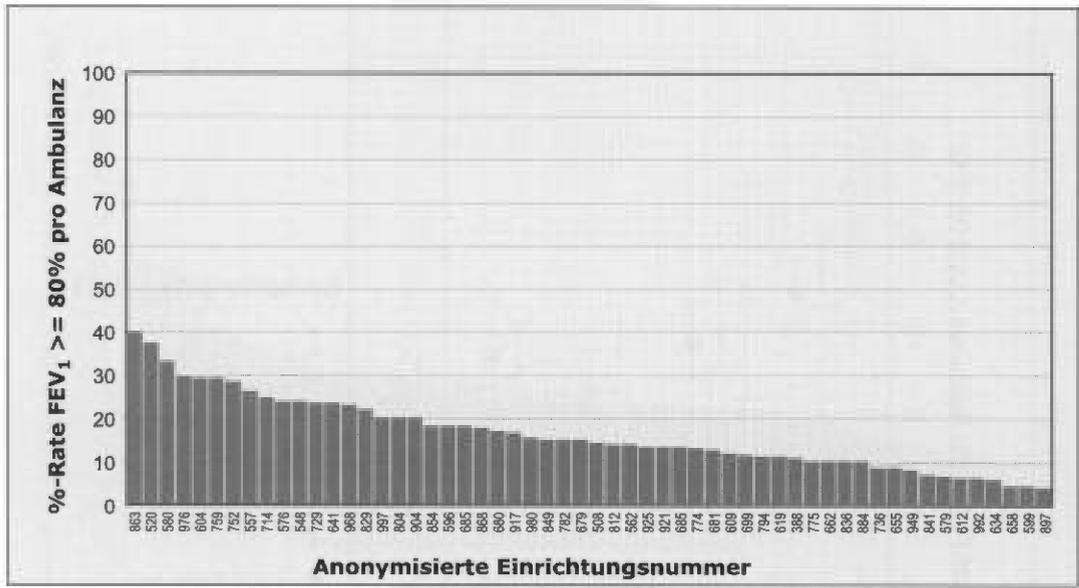


Abbildung 24: Einsekundenkapazität, ab 18 Jahre, > 20 Patienten (Typ 2 und 3)

Tabelle 23: MEF<sub>25</sub> (in %) für alle Patienten ab 18 Jahre

Alter in Jahren	ohne MEF <sub>25</sub>		MEF <sub>25</sub> < 60%		MEF <sub>25</sub> ≥ 60%		Mittelwert	Standardabw.	N
	n	%	n	%	n	%			
18 - <22	24	5,4	346	77,9	74	16,7	36,07	29,36	444
22 - <26	23	6,7	277	81,2	41	12,0	29,11	27,20	341
26 - <30	17	8,4	172	85,1	13	6,4	24,02	21,24	202
30 - <34	15	7,8	163	84,5	15	7,8	25,28	24,89	193
≥ 34	33	11,0	254	84,9	12	4,0	22,06	18,98	299
Gesamt	112	7,6	1.212	81,9	155	10,5	28,69	26,02	1.479

Der mittlere MEF<sub>25</sub> in % unterscheidet sich signifikant zwischen der jüngsten Altersgruppe (<22 Jahre) und den älteren Patienten (p<0.05).

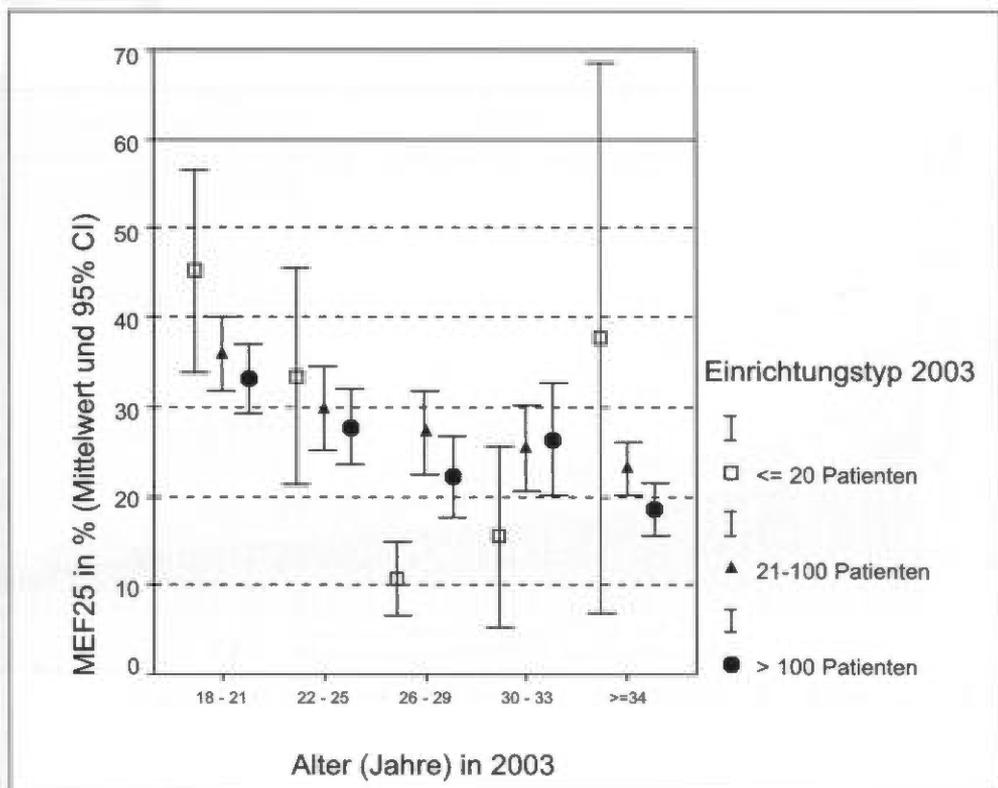


Abbildung 25: Verteilung des MEF<sub>25</sub> für erwachsene Patienten

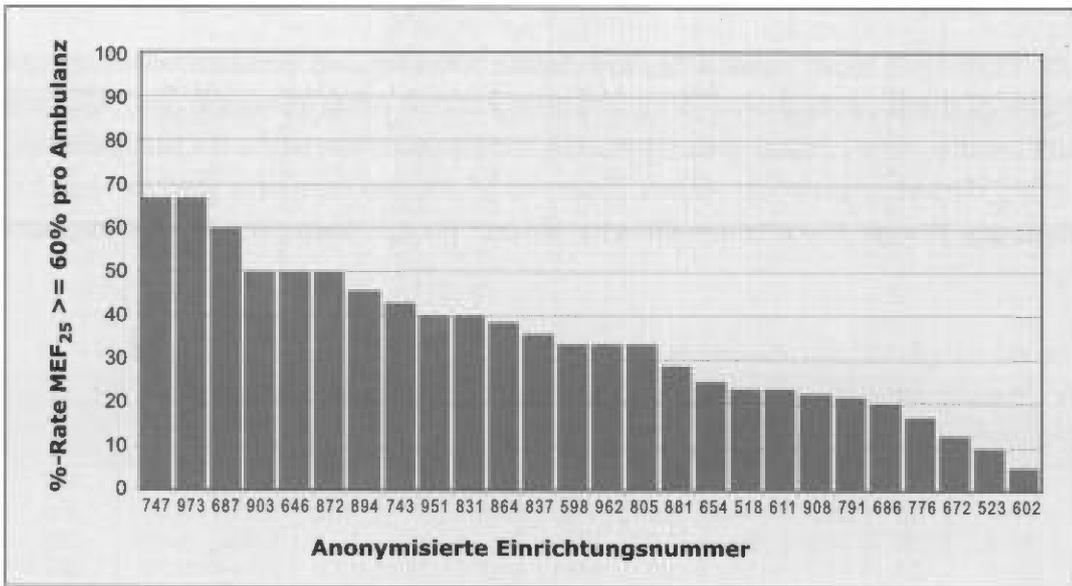


Abbildung 26: MEF<sub>25</sub> in %, ab 18 Jahre, bis 20 Patienten (Typ 1)

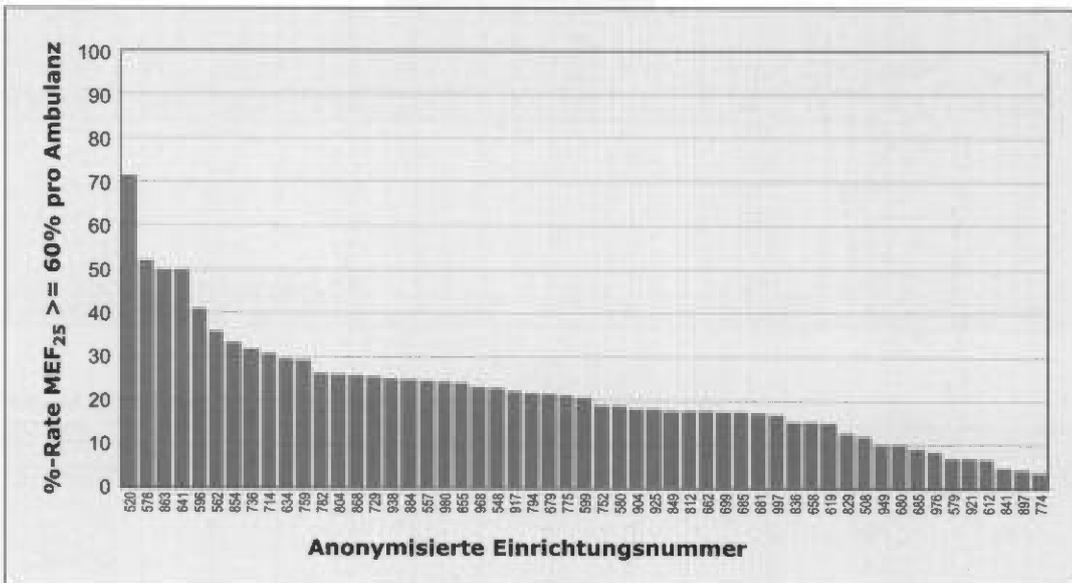


Abbildung 27: MEF<sub>25</sub> in %, ab 18 Jahre, > 20 Patienten (Typ 2 und 3)

### 2.5.3 Immunglobulin G

Von Pilgrim [16] liegen modifizierte Normalwerte (Mittelwert und 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 x Standardabweichung" der Bereich geschätzt werden, in dem ca. 95,5% aller Werte einer gesunden Population liegen. Für die Erwachsenen Patienten werden die IgG-Werte nach Harrison zugrunde gelegt [12].

Tabelle 24: 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	24	19,5	8	6,5	79	64,2	12	9,8	5,74	3,84	123
2-<4	53	25,7	4	1,9	140	68,0	9	4,4	6,90	2,27	206
4-<6	29	10,2	20	7,0	206	72,3	30	10,5	8,68	6,48	285
6-<8	38	13,7	15	5,4	188	67,9	36	13,0	8,74	2,89	277
8-<10	20	7,5	12	4,5	164	61,4	71	26,6	10,20	3,83	267
10-<12	30	10,3	12	4,1	156	53,8	92	31,7	10,80	3,89	290
12-<14	33	11,7	18	6,4	132	46,6	100	35,3	11,08	4,37	283
14-<16	37	12,3	18	6,0	150	50,0	95	31,7	12,75	4,19	300
16-<18	35	12,3	11	3,9	121	42,5	118	41,4	13,76	4,79	285
Gesamt	299	12,9	118	5,1	1.336	57,7	563	24,3	10,32	4,85	2.316

Tabelle 25: 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	58	13,1	17	3,8	190	42,8	179	40,3	15,04	5,34	444
22-<26	38	11,1	9	2,6	139	40,8	155	45,5	15,39	4,93	341
26-<30	33	16,3	9	4,5	79	39,1	81	40,1	14,70	4,67	202
30-<34	28	14,5	6	3,1	84	43,5	75	38,9	14,65	4,33	193
$\geq$ 34	45	15,1	21	7,0	128	42,8	105	35,1	14,28	4,74	299
Gesamt	202	13,7	62	4,2	620	41,9	595	40,2	14,88	4,92	1.479

## 2.5.4 Mikrobiologie

Tabelle 26: 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	2	1,6	12	9,8	109	88,6	123
2-<4	2	1,0	39	18,9	165	80,1	206
4-<6	3	1,1	48	16,8	234	82,1	285
6-<8	4	1,4	76	27,4	197	71,1	277
8-<10	3	1,1	91	34,1	173	64,8	267
10-<12	9	3,1	108	37,2	173	59,7	290
12-<14	8	2,8	132	46,6	143	50,5	283
14-<16	5	1,7	166	55,3	129	43,0	300
16-<18	6	2,1	176	61,8	103	36,1	285
Gesamt	42	1,8	848	36,6	1.426	61,6	2.316

Tabelle 27: 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	12	2,7	313	70,5	119	26,8	444
22-<26	5	1,5	264	77,4	72	21,1	341
26-<30	3	1,5	153	75,7	46	22,8	202
30-<34	2	1,0	153	79,3	38	19,7	193
≥34	7	2,3	224	74,9	68	22,7	299
Gesamt	29	2,0	1.107	74,8	343	23,2	1.479

Tabelle 28: 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	3	2,4			120	97,6	123
2-<4	2	1,0	1	,5	203	98,5	206
4-<6	7	2,5	3	1,1	275	96,5	285
6-<8	10	3,6	1	,4	266	96,0	277
8-<10	6	2,2	5	1,9	256	95,9	267
10-<12	8	2,8	5	1,7	277	95,5	290
12-<14	11	3,9	3	1,1	269	95,1	283
14-<16	13	4,3	9	3,0	278	92,7	300
16-<18	13	4,6	7	2,5	265	93,0	285
Gesamt	73	3,2	34	1,5	2.209	95,4	2.316

Tabelle 29: 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	15	3,4	14	3,2	415	93,5	444
22-<26	9	2,6	9	2,6	323	94,7	341
26-<30	3	1,5	9	4,5	190	94,1	202
30-<34	2	1,0	6	3,1	185	95,9	193
≥34	6	2,0	10	3,3	283	94,6	299
Gesamt	35	2,4	48	3,2	1.396	94,4	1.479

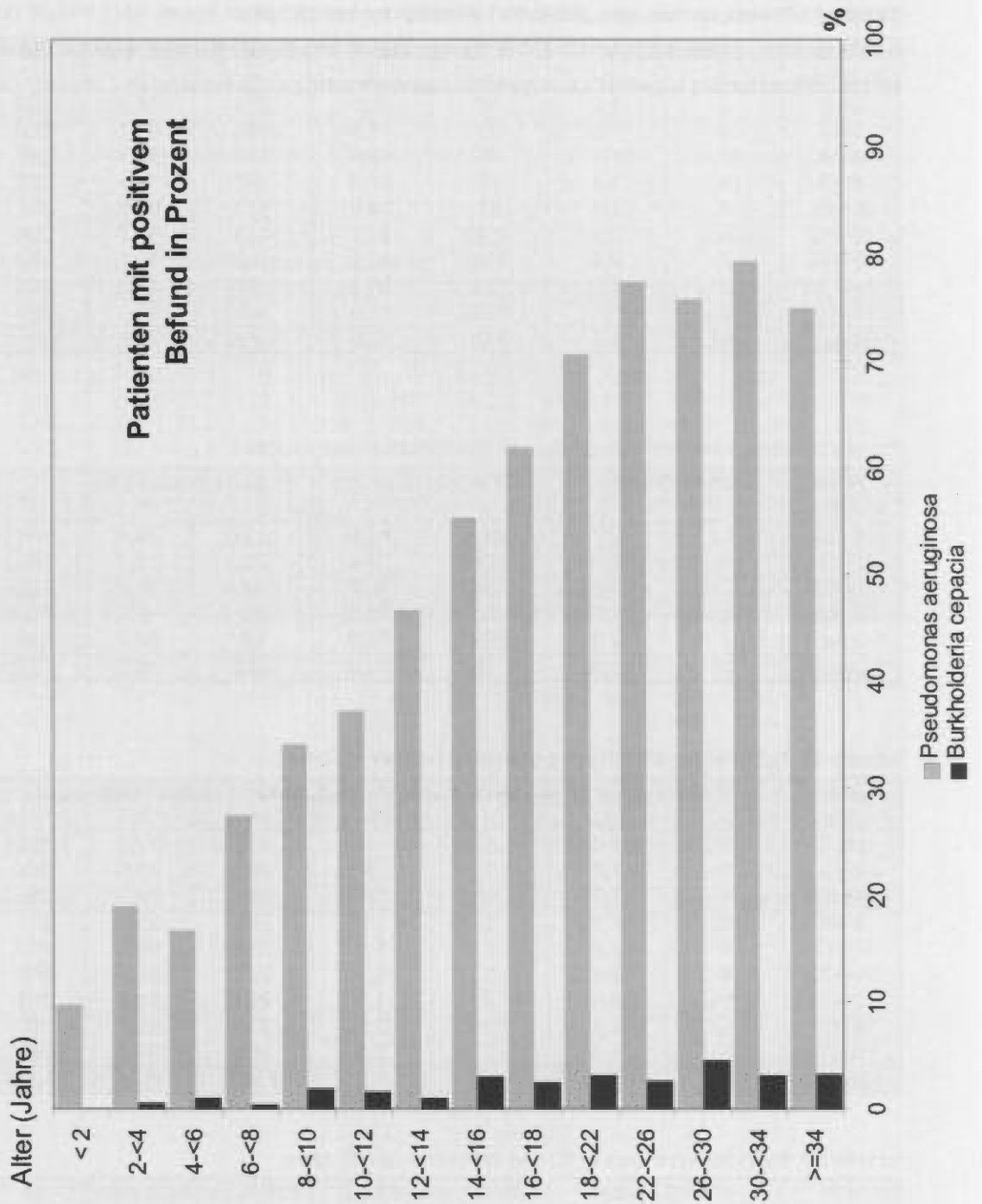


Abbildung 28: Patienten mit positivem Befund in Prozent

## 2.5.4 Komplikationen, Sonderprobleme

Nur bei 419 (18,1 %) der 2.316 Patienten unter 18 Jahren wurden keine Komplikationen oder Sonderprobleme gemeldet. Von 1.479 Patienten, die 18 Jahre und älter sind, wurden 136 mal (9,2 %) keine Probleme gemeldet. Folgende wesentliche Probleme traten auf:

Tabelle 30: Pulmonale Komplikationen

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Summe	
	n	%	n	%	n	%
ABPA	85	3,7	118	8,0	203	5,3
Pneumothorax	7	0,3	20	1,4	27	0,7
Massive Hämoptoe	7	0,3	40	2,7	47	1,2
Tuberkulose	6	0,3	5	0,3	11	0,3

Tabelle 31: Gastro-intestinale Komplikationen

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Summe	
	n	%	n	%	n	%
Exokr. Pankreasinsuff.	1.830	79,0	1.235	83,5	3.065	80,8
Hepatobiliäre Kompl.	527	22,8	382	25,8	909	24,0
Diabetes mellitus	77	3,3	390	26,4	467	12,3
DIOS	62	2,7	58	3,9	120	3,2

Tabelle 32: Nasenpolypen-OP und sonstige begleitende Erkrankungen

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Summe	
	n	%	n	%	n	%
Nasenpolypen-OP	66	2,8	63	4,3	129	3,4
Begleit. Erkrankungen	224	9,7	290	19,6	514	13,5

Tabelle 33: Mehrfachkomplifikationen : gleichzeitiges Auftreten von Pneumothorax und/oder ABPA und/oder Hepatobiliäre Komplikationen und/oder Diabetes mellitus

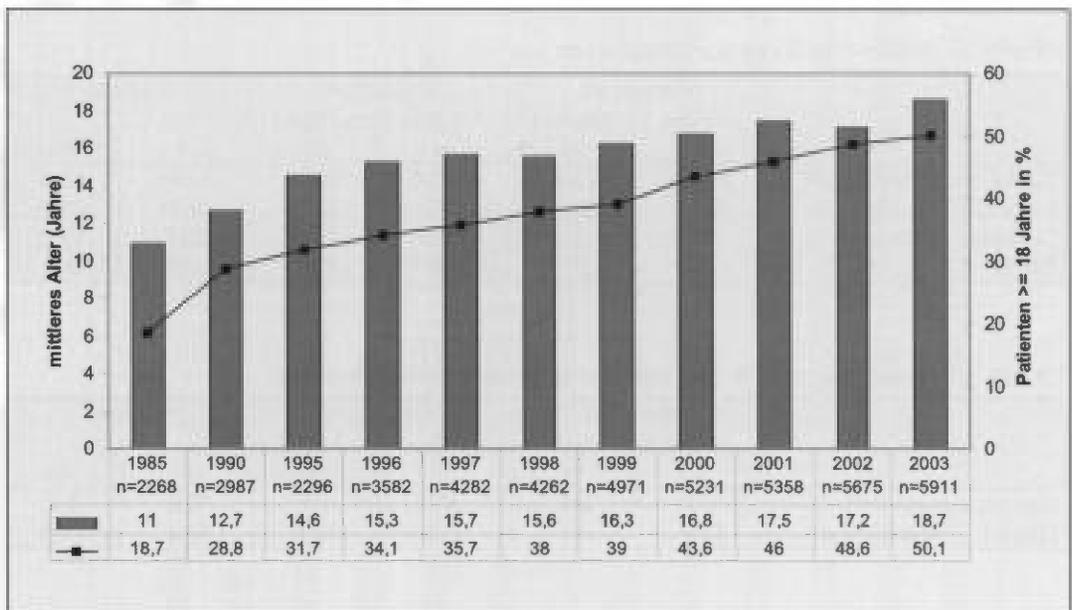
	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Summe	
	n	%	n	%	n	%
2 Komplikationen	63	2,7	166	11,2	229	6,0
3 Komplikationen	2	0,1	15	1,0	17	0,4

### 3 Zusammenfassung Standardstatistik Stufe I

Seit 1995 wurden im Verfahren Qualitätssicherung Mukoviszidose bis zum 31.12.2003 die Daten von 6.308 Patienten erfasst. Davon gaben 6.060 Patienten eine Einwilligung zur weiteren Auswertung ihrer Daten.

Das mittlere Alter der CF-Patienten und der Anteil der Erwachsenen stiegen von 1995 bis 2003 kontinuierlich an. (siehe Abbildung 2, Kapitel 2.)

52



Für das Jahr 2003 sind 38 verstorbene Patienten gemeldet worden. Die (kumulative) Überlebenswahrscheinlichkeit mindestens 40 Jahre alt zu werden, beträgt in 2003 61% (berechnet mit Hilfe von altersspezifischen Mortalitätsraten, Einzelheiten siehe Kapitel 4 "Sonderauswertung Mortalität").

Mit 95-prozentiger Sicherheit liegt der Median der Überlebenswahrscheinlichkeit in 2003 bei **mindestens** 36,4 Jahren (Einzelheiten siehe Kapitel 4 "Sonderauswertung Mortalität").

Tabelle 34: Ergebnisqualität für den Beobachtungszeitraum 01.01.2003 bis 31.12.2003

Parameter	Patienten unter 6 Jahre (n=614)	Patienten von 6 bis 18 Jahre (n=1.702)	Patienten 18 Jahre und älter (n=1.479)
LSG $\geq 90\%$	81,1 %	73,4 %	-
ohne Angaben	1,3 %	0,5 %	-
BMI $\geq 19$	-	-	65,2 %
ohne Angaben	-	-	1,1 %
VC $\geq 80\%$	-	65,3%	40,4 %
ohne Angaben	-	3,8 %	4,1 %
FEV <sub>1</sub> $\geq 80\%$	-	65,7 %	20,6 %
ohne Angaben	-	3,7 %	3,8 %
MEF <sub>25</sub> $\geq 60\%$	-	44,4 %	10,5 %
ohne Angaben	-	5,9 %	7,6 %
IgG $-2s \leq \text{IgG} \leq 2s$	69,2 %	53,5 %	41,9 %
ohne Angaben	17,3 %	11,3 %	13,7 %
Ps. aerugin. negativ	82,7 %	53,9 %	23,2 %
unbekannt	1,1 %	2,1 %	2,0 %

Tabelle 35: "Highlights" der Ergebnisse 1995 - 2003 in Deutschland

Parameter	Deutshl.	Deutshl.	Deutshl.	Deutshl.	Deutshl.	Deutshl.	Deutshl.	Deutshl.	Deutshl.
	1.9.- 31.12. 1995 *)	1.1.- 31.12. 1996 *)	1.1.- 31.12. 1997 *)	1.1.- 31.12. 1998 *)	1.1.- 31.12. 1999 *)	1.1.- 31.12. 2000	1.1.- 31.12. 2001	1.1.- 31.12. 2002	1.1.- 31.12. 2003
Patientenzahl	2.296	3.490	4.486	4.967	5.203	5.495	5.638	5.997	6.308
neu diagnostiziert	165	185	217	199	114	198	95	81	79
Anteil neu diagnostizierter	7,2 %	5,3 %	4,8 %	4,0 %	2,2 %	3,7 %	1,8 %	1,4 %	1,3 %
mittleres Alter bei Diagnose	3,6 Jahre	3,4 Jahre	3,4 Jahre	3,9 Jahre	4,8 Jahre	3,4 Jahre	3,4 Jahre	4,1 Jahre	4,6 Jahre
Median des Alters bei Diagnose	1,2 Jahre	1,1 Jahre	0,5 Jahre	0,6 Jahre	1,2 Jahre	1,0 Jahre	0,8 Jahre	1,0 Jahre	1,0 Jahre
Sterbefälle	32	44	52	58	41	33	30	36	38
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	0,9 pro 100	0,8 pro 100	1,1 pro 100	0,6 pro 100
Median des Überlebens	-	-	29,3	29,6	31,6	31,2	-	30,2	36,4
mittleres Alter **	13,8 Jahre	14,8 Jahre	15,5 Jahre	15,8 Jahre	16,3 Jahre	16,8 Jahre	17,5 Jahre	17,2 Jahre	18,7 Jahre
Median des Alters **	12,6 Jahre	13,4 Jahre	14,2 Jahre	14,5 Jahre	15,0 Jahre	15,5 Jahre	16,4 Jahre	16,1 Jahre	17,6 Jahre
Anteil Patienten ≥ 18 Jahre **	29,6 %	33,8 %	37,0 %	39,0 %	40,8 %	43,6 %	47,9 %	48,6 %	50,1 %
Zahl der Patienten ≥ 18 Jahre **	660	1.151	1.609	1.861	2.028	2.277	2.467	2.759	2.981
Geschlecht (männlich)	52,4 %	52,7 %	53,1 %	52,5 %	52,3 %	52,7 %	52,3 %	52,1 %	52,3 %
mittleres LSG für Patienten < 18 J.	96,9	97	97,1	97,4	97,9	97,6	97,5	97,93	97,7
mittlerer BMI für Patienten ≥ 18 J.	19,6	19,8	19,9	20,0	20,1	20,1	20,1	20,2	20,3
mittleres VC in % der Norm	78 %	79,1 %	80,0 %	80,1	80,3	80,1	84,3	79,6	80,2
mittleres FEV <sub>1</sub> in % der Norm	73,4 %	73,6 %	73,3 %	73,4	75,4	74,9	79,8	73,1	74,3
mittleres MEF <sub>25</sub> in % der Norm	51,1 %	48,7 %	50,5 %	49,4	54,5	51,3	57,2	47,8	45,3
Mikrobiologie									
<i>Pseudomonas aeruginosa</i> positiv	56,9 %	56,0 %	54,0 %	53,8 %	52,1 %	50,8 %	50,7 %	50,4 %	51,5 %
<i>Burkholderia cepacia</i> positiv	2,4 %	2,7 %	2,0 %	2,3 %	1,8 %	2,2 %	2,1 %	2,4 %	2,2 %
Genotyp bestimmt	76,1 %	71,2 %	74,6 %	75,2 %	80,2 %	84,6 %	81,5 %	80,4 %	82,7 %
Pankreasenzyme	90,5 %	90,8 %	91,3 %	75,5 %	60,3 %	92,3 %	91,5 %	92,8 %	92,6 %
teilnehmende Einrichtungen	62	90	97	87	85	91	87	89	89

\*) Eventuelle Abweichungen zu den jährlichen Berichten von 1999, 1996, 1997 und 1998 resultieren aus dem unterschiedlichen Datenstand. Die Daten dieser Jahrgänge und 1999 in obiger Tabelle entsprechen dem Datenstand vom 31.08.2000. 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 36: "Highlights" der Ergebnisse 2003 in Deutschland im Vergleich mit früheren der jährlichen Datenreports aus den USA [8] und Frankreich [18]

Parameter	Deutschl.	USA	Frankreich
	1.1.- 31.12. 2003	1.1.- 31.12. 2002	1.1.- 31.12. 2002
Patientenzahl	6.308	23.105	3.906
neu diagnostiziert	79	972	219
Anteil neu diagnostizierter	1,3 %	4,2 %	5,6 %
mittleres Alter bei Diagnose	4,6 Jahre	-	5,7 Jahre
Median des Alters bei Diagnose	1,0 Jahre	0,5 Jahre	0,6 Jahre
Sterbefälle	38	421	64
Mortalitätsrate (bezogen auf in dem Jahr beobachtete Fälle)	0,6 pro 100	-	-
Median des Überlebens	36,4	31,6	36,0
mittleres Alter	18,7 Jahre	-	15,5 Jahre
Median des Alters	17,6 Jahre	-	14,0 Jahre
Anteil Patienten $\geq$ 18 Jahre	49,9 %	40,2 %	36,6 %
Zahl der Patienten $\geq$ 18 Jahre	2.948	9.288	1.430
Geschlecht (männlich)	52,3 %	52,8 %	52,2 %
mittleres LSG für Patienten < 18 J.	97,7	-	16,4 (mittl. BMI)
mittlerer BMI für Patienten $\geq$ 18 J.	20,3	-	19,8
mittleres VC in % der Norm	80,2	-	89,3/71,8*
mittleres FEV <sub>1</sub> in % der Norm	74,3	74,3	82,2/56,7*
mittleres MEF <sub>25</sub> in % der Norm	45,3	-	-
Mikrobiologie			
<i>Pseudomonas aeruginosa</i> positiv	51,5 %	57,8 %	48 %
<i>Burkholderia cepacia</i> positiv	2,2 %	3,1 %	2,0 %
Genotyp bestimmt	82,7 %	81,4 %	83,7 %
Pankreasenzyme	92,6 %	92,2 %	-
teilnehmende Einrichtungen	91	-	82

\* <18 Jahre /  $\geq$  18 Jahre

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

## 4 Sonderauswertung Mortalität

### 4.1 Allgemeines

Für die Zeit von Januar 1995 bis Dezember 2003 wurden 397 CF-Patienten als verstorben gemeldet. Tabelle 1 enthält Angaben zu Alter, Geschlecht und Todesursachen der Verstorbenen.

Tab.1: Übersicht über die von 1995 bis 2003 verstorbenen Patienten

	1995	1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003
Zahl der Verstorbenen	32	47	49	59	50	38	43	41	38
davon männlich in %	50,0	44,7	59,2	59,3	52,0	42,1	53,5	48,8	47,4
Verstorbene unter 18 Jahre in %	40,6	17,0	28,6	25,4	24,0	34,2	30,2	12,2	31,6
Mittleres Alter aller Verstorbenen [±SD]	20,2 (±6,8)	22,0 (±6,9)	22,3 (±7,5)	23,7 (±9,8)	23,5 (±9,0)	21,2 (±8,2)	23,1 (±7,7)	25,7 (±10,4)	26,9 (±10,1)
Median Sterbealter	18,2	22,5	22,6	24,4	22,7	21,3	22,9	25,1	21,7
Mittleres Alter der verstorbenen männlichen Patienten [SD]	19,3 (8)	21,6 (8,3)	23,5 (7,2)	24,7 (10,3)	22,3 (8,5)	23,9 (9,5)	25,8 (8,3)	23,7 (12,5)	26,8 (10,9)
Mittleres Alter der verstorbenen weiblichen Patienten [SD]	21,1 (5,6)	22,4 (5,6)	20,6 (7,7)	22,3 (8,9)	24,9 (9,4)	19,3 (6,7)	20,1 (5,8)	27,5 (7,8)	21,6 (8,8)
Todesursachen (Mehrfachnennungen möglich) in %									
nicht CF-relevant	0	10,6	6,1	6,8	6,0	7,9	7,0	17,1	15,8
CF - kardiopulmonal	90,6	85,1	83,7	83,1	78,0	81,6	90,7	75,6	71,1
CF - hepato-intestinal	0	4,3	8,2	10,2	10,0	0	4,7	9,8	2,6
CF-relevant- andere Ursache	15,6	4,3	10,2	1,7	10,0	10,5	4,7	12,2	21,1
Letalität (pro 100 gemeldete Patienten und Jahr)	1,2	1,5	1,4	1,5	1,3	0,9	1,1	0,9	1,0

Für die Jahre 2000 bis 2003 wurden weniger Todesfälle als in den vorangegangenen Jahren gemeldet. In diesen Jahren starb im Mittel ein CF-Patient von 100.

Von den 397 insgesamt in den Jahren 1995 bis 2003 verstorbenen Patienten starben elf Patienten im Alter von unter sechs Jahren, 21 Patienten im Alter von sechs bis elf Jahren und 73 Patienten im Alter von 12 bis 17 Jahren (Abb. 1 und Tab. 2). Das bedeutet, dass 26,4 % aller verstorbenen Patienten das 18. Lebensjahr nicht vollendeten. Im Vergleich dazu gilt für 2003,

dass von den 38 verstorbenen Patienten ein Patient im Alter von unter fünf Jahren, ein Patient mit acht Jahren, vier Patienten mit 12 Jahren, zwei Patienten mit 14 Jahren, ein Patient mit 15 Jahren und drei Patienten mit 17 Jahren starben. 26 Patienten verstarben im Alter von 18 bis 46 Jahren. Das bedeutet, dass 31,6 % aller In 2003 verstorbenen Patienten das 18. Lebensjahr nicht vollendeten!!

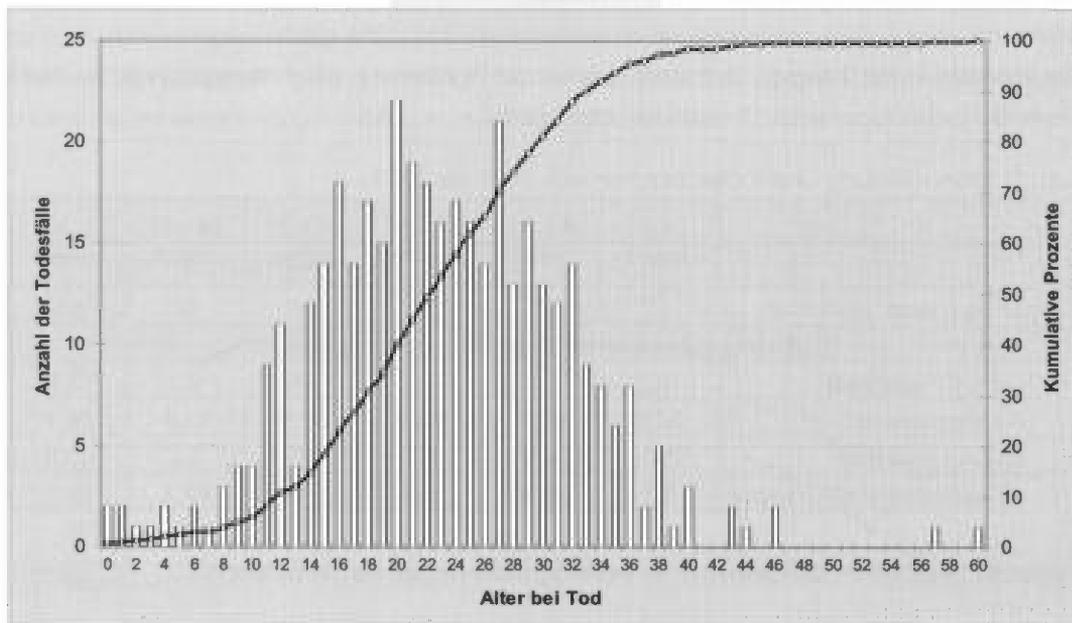


Abb. 1: Altersverteilung der von 1995 bis 2003 verstorbenen Patienten (Alter gerundet)

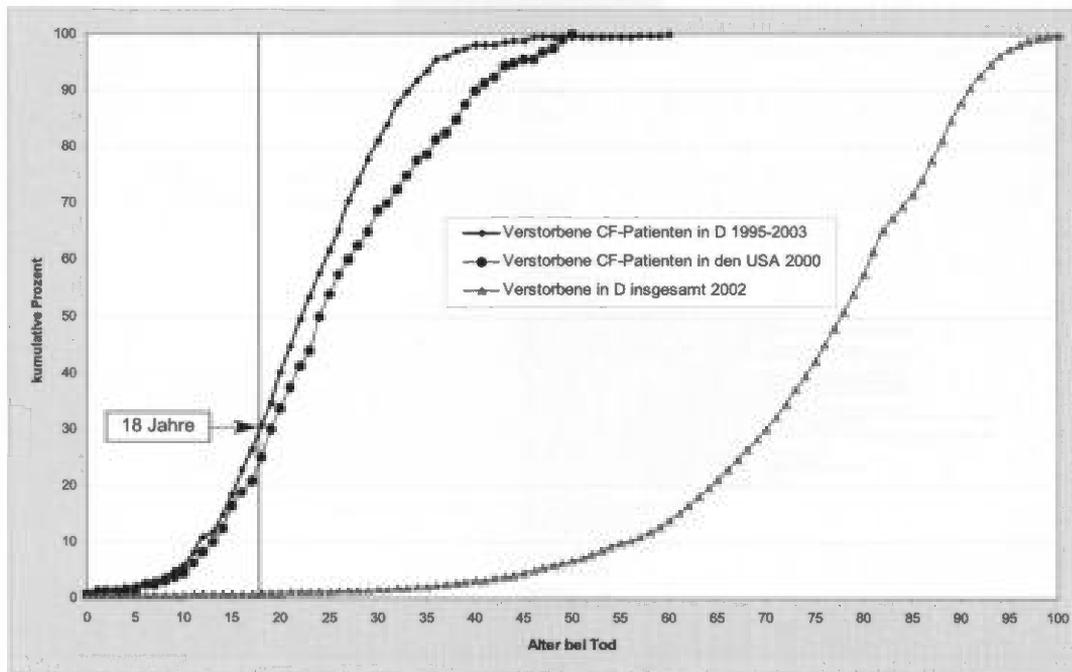


Abb. 2: Kumulative Altersverteilungen der verstorbenen CF-Patienten in Deutschland 1995 bis 2003, in den USA 2000 [8] und aller Verstorbenen in Deutschland [23].

CF-Patienten sterben wesentlich früher als die übrige Bevölkerung in Deutschland. In den letzten Jahren waren 26 % aller verstorbenen CF-Patienten jünger als 18 Jahre. Dagegen waren 2002 weniger als 1 % der in der deutschen Bevölkerung Verstorbenen jünger als 18 Jahre. Andererseits waren 22 % der in den letzten Jahren verstorbenen CF-Patienten in Deutschland 30 Jahre und älter. In den USA waren 25 % aller im Jahr 2000 verstorbenen CF-Patienten jünger als 18 Jahre, mehr als 30 % waren 30 Jahre und älter.

Die Tabellen 1 und 2 zeigen, daß kardiopulmonale Probleme in allen Altersgruppen die dominierende Todesursache für CF-Patienten darstellten.

Tab. 2: Altersverteilung und Todesursachen von 1995 bis 2003

	< 6 Jahre	6 - 11 Jahre	12 - 17 Jahre	18 - 23 Jahre	24 - 29 Jahre	≥ 30 Jahre
Anzahl der verst. Patienten	11	21	73	107	97	88
Todesursachen (Mehrfachnennungen möglich) in %						
nicht CF-relevant	18,2	0,0	5,5	7,5	9,3	12,5
Kardiopulmonal	54,5	90,5	84,9	86,9	81,4	76,1
hepato-intestinal	18,2	4,8	2,7	3,7	6,2	10,2
CF-relevant-and. Ursache	9,1	9,5	9,6	7,5	12,4	8,0

58

Insgesamt wurden in 22 Fällen (5,5 %) Mehrfachnennungen vorgenommen.

Das Sterbealter bei männlichen und weiblichen CF-Patienten ist etwa gleich verteilt (Chi-Quadrat-Unabhängigkeitstest,  $p=0,8$ ) (Siehe Tab. 2 und Abb. 3).

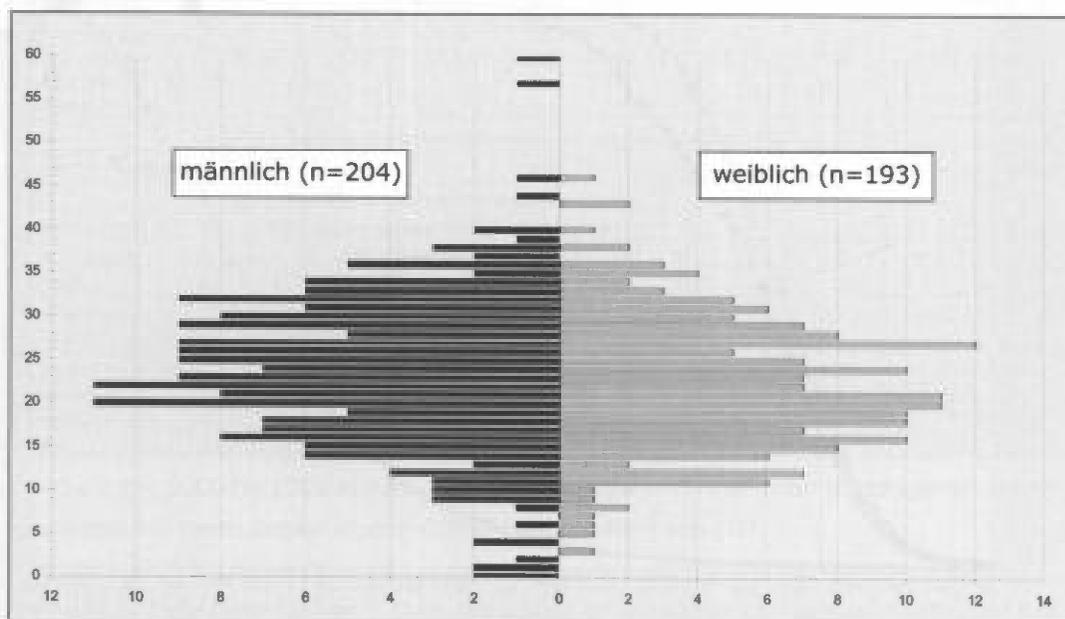


Abb. 3: Altersverteilung der von 1995 bis 2003 verstorbenen männlichen und weiblichen Patienten

Für das Jahr 2003 wurden insgesamt 38 verstorbene CF-Patienten gemeldet. Der Anteil an jung verstorbenen Patienten war mit 32% höher als in den Jahren zuvor (vgl. Tab. 1). 15 Patienten waren zum Todeszeitpunkt älter als 30 Jahre. Man kann mit 95prozentiger Sicherheit sagen, dass der Median der Überlebenswahrscheinlichkeit mindestens 36,4 Jahre beträgt. Aus der Abbildung würde man eine 61prozentige kumulative Überlebenswahrscheinlichkeit von 42 Jahren ablesen. Auf Grund der geringen Fallzahlen wird das Konfidenzintervall, d.h. der Bereich, in dem der geschätzte Wert mit 95% Sicherheit in der Population wirklich liegt, ab einem Alter von 30 Jahren sehr breit. So beträgt die Wahrscheinlichkeit, dass 40. Lebensjahr zu erreichen 61% mit einem 95% Konfidenzintervall von 42% bis 79%.

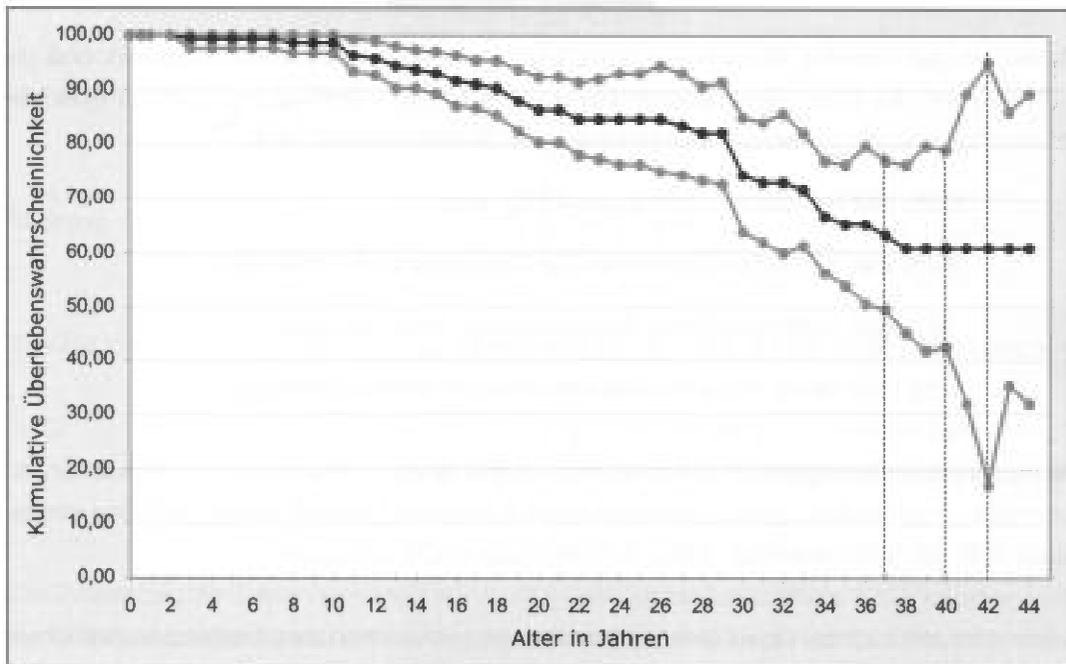


Abb. 4: Kumulative Überlebenswahrscheinlichkeit mit 95% Konfidenzintervall im Jahr 2003

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

Die Lungenfunktion und der Ernährungszustand von CF-Patienten sind von großer Bedeutung für den Krankheitsverlauf und gelten als wesentliche Prognoseindikatoren für das weitere Überleben. Dazu sind in den letzten Jahren eine Reihe von Arbeiten erschienen. Mit dem Vorliegen von Verlaufsbeobachtungen von CF-Patienten aus nahezu allen CF-Behandlungszentren über die Jahre 1995 bis 2003 ist die Möglichkeit gegeben, diesen Zusammenhang für die deutsche CF-Population zu untersuchen.

Zu Beginn des Projektes "Qualitätssicherung Mukoviszidose" wurde als Ziel formuliert, daß die CF-Patienten das Erwachsenenalter in einem akzeptablen medizinischen Zustand erreichen sollen. Dabei wurde als akzeptabler medizinischer Zustand definiert, daß

**100% der Patienten normalgewichtig sind,**

**70% der Patienten eine normale Lungenfunktion aufweisen,**

**30% der Patienten ohne Pseudomonas-Infektion sind**

**und daß keine Massivkomplikationen bis dahin auftraten.**

Als normaler Ernährungszustand wird ein Body-Mass-Index von mindestens 19 angesehen. Als normale Lungenfunktion gelten eine Vitalkapazität und eine Einsekundenkapazität von mindestens 80% der Norm, sowie ein  $MEF_{25}$  von mindestens 60% der Norm.

Wir wollen untersuchen, ob es einen Unterschied für die weitere Überlebenswahrscheinlichkeit ausmacht, wenn ein CF-Patient das Erwachsenenalter in einem akzeptablen medizinischen Zustand erreicht und wir wollen schätzen, wie groß dieser Unterschied ist.

In die Untersuchung wurden alle Patienten einbezogen, die 1995 17, 18 oder 19 Jahre alt waren und für die 1995 Daten zum Ernährungszustand, zur Lungenfunktion und zur Mikrobiologie vorlagen. Mit Hilfe von Kaplan-Meier-Schätzungen wurde die weitere Überlebenswahrscheinlichkeit dieser Patienten in Abhängigkeit von der medizinischen Ausgangssituation im Jahre 1995 geschätzt. Mittels Log-Rank und anderer Tests wurde geprüft, ob die Gruppenunterschiede statistisch signifikant sind.

### 4.2.1 Ausgangssituation 1995

BMI (n=220):	BMI < 19: 50,5 % der Patienten BMI $\geq$ 19: 49,5 % der Patienten
VC (n=213):	VC < 80%: 58,2 % der Patienten VC $\geq$ 80%: 41,8 % der Patienten
FEV1 (n=213):	FEV1 < 80%: 69,5 % der Patienten FEV1 $\geq$ 80%: 30,5 % der Patienten
MEF25 (n=196):	MEF25 < 60%: 79,1 % der Patienten MEF25 $\geq$ 60%: 20,9 % der Patienten
Ps. aerug. (n=218):	Ps. aerug. pos.: 71,6 % der Patienten Ps. aerug. neg.: 28,4 % der Patienten
Gesamt (n= 220):	BMI<19 oder VC<80 % oder FEV1 <80 % oder MEF25<60 % oder Ps. aerug. pos.: 91,4 % der Patienten  BMI $\geq$ 19 und VC $\geq$ 80 % und FEV1 $\geq$ 80 % und MEF25 $\geq$ 60 % und Ps. aerug. neg.: 8,6 % der Patienten

[Die Differenzen der Zahlen im Kapitel 4.2.1. zum Berichtsband des Jahres 2002, ergeben sich durch Datenbereinigungen, danach eingegangene Nachmeldungen und Korrekturen, insbesondere von Datumsangaben, aufgrund zusätzlicher umfangreiche Plausibilitätsprüfungen.]

### 4.2.2. Mortalität bis 2003 in Abhängigkeit von der medizinischen Situation im Jahr 1995

Von allen 220 CF-Patienten, die im Jahr 1995 im Alter von 17, 18 oder 19 Jahren waren und für die in 1995 Daten für die Ernährungssituation, die Lungenfunktion bzw. für Ps. aeruginosa vorlagen, wurden bis 2003 47 (21,4 %) als verstorben gemeldet. Sie starben im Mittel mit 21,5 Jahren (SD=2,6). Die 5-Jahres-Überlebenszeit konnte zuverlässig geschätzt werden, da in diesem Beobachtungszeitraum von jedem Patienten bekannt war, ob er verstorben war oder noch lebte.

#### 4.2.2.1 Mortalität bis 2003 in Abhängigkeit vom BMI im Jahr 1995

Von den 111 Patienten, die 1995 einen Body-Mass-Index (BMI) unter 19 hatten, verstarben 40 Patienten (36%) bis 2003. Von den 109 Patienten, die 1995 einen Body-Mass-Index von 19 und höher hatten, verstarben bis zum Jahr 2003 sieben Patienten (6,4%,  $p < 0,01$ ).

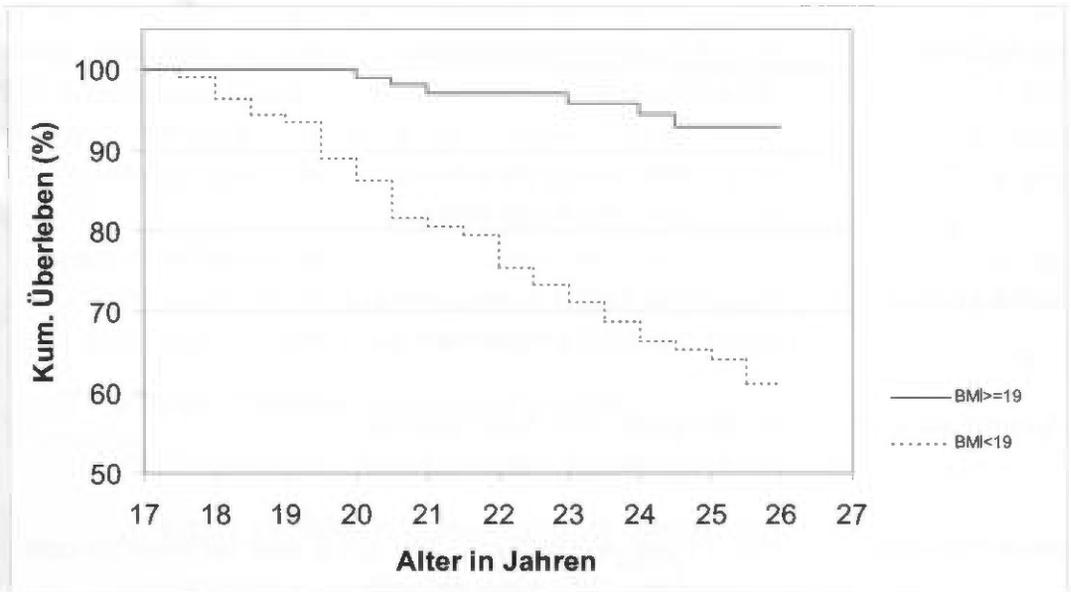


Abb. 5: Kumulatives Überleben in Abhängigkeit von BMI 1995

Für 17- bis 19-jährige Patienten mit einem BMI von 19 und höher beträgt die Wahrscheinlichkeit die nächsten fünf Jahre zu überleben 96%. Für 17- bis 19-jährige Patienten mit einem BMI von weniger als 19 beträgt die Wahrscheinlichkeit die nächsten fünf Jahre zu überleben 69%. Der Unterschied in der Überlebenswahrscheinlichkeit zwischen den beiden Gruppen ist statistisch signifikant ( $p < 0,01$ ).

#### 4.2.2.2 Mortalität bis 2003 in Abhängigkeit von VC im Jahr 1995

Von den 124 Patienten, die 1995 eine Vitalkapazität unter 80 % hatten, verstarben bis 2003 37 Patienten (29,8 %). Von den 89 Patienten, die 1995 eine Vitalkapazität von 80% und besser hatten, verstarben bis 2003 sieben Patienten (7,9 %,  $p < 0,01$ ).

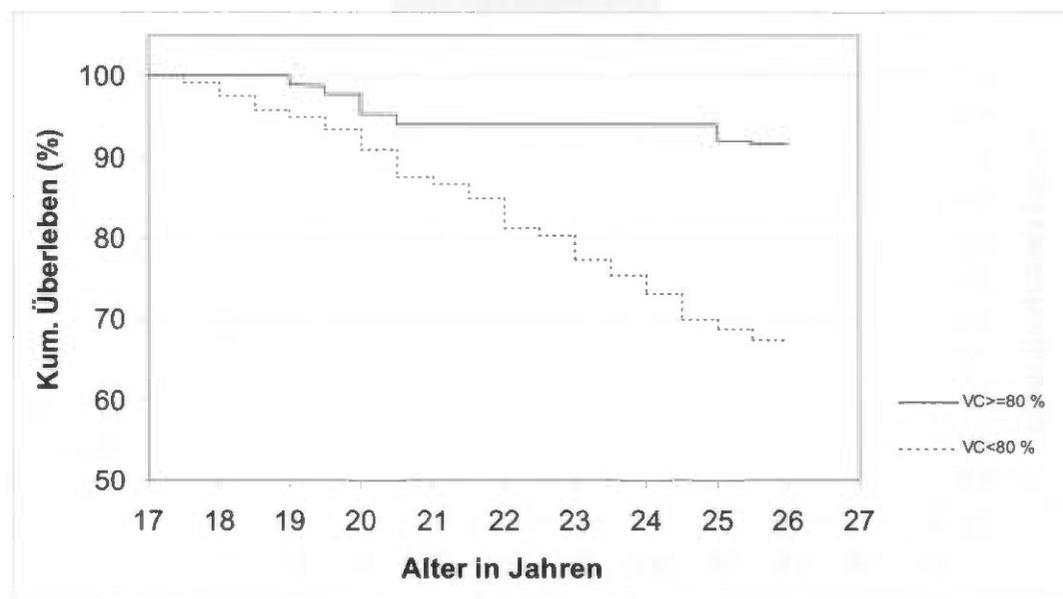


Abb. 6: Kumulatives Überleben in Abhängigkeit von VC 1995

Die 5-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit von 17- bis 19-jährigen CF-Patienten mit einer Vitalkapazität ab 80% der Norm beträgt 93%. Die 5-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit der Patienten mit einer Vitalkapazität unter 80% der Norm beträgt dagegen nur 77% ( $p < 0,01$ ).

#### 4.2.2.3 Mortalität bis 2003 in Abhängigkeit von FEV<sub>1</sub> im Jahr 1995

Von den 148 Patienten, die 1995 eine Einsekundenkapazität unter 80 % hatten, verstarben bis 2003 41 Patienten (27,7 %). Von den 65 Patienten, die 1995 eine Einsekundenkapazität von 80 % und besser hatten, verstarben bis 2003 drei Patienten (4,6 %,  $p < 0,01$ ).

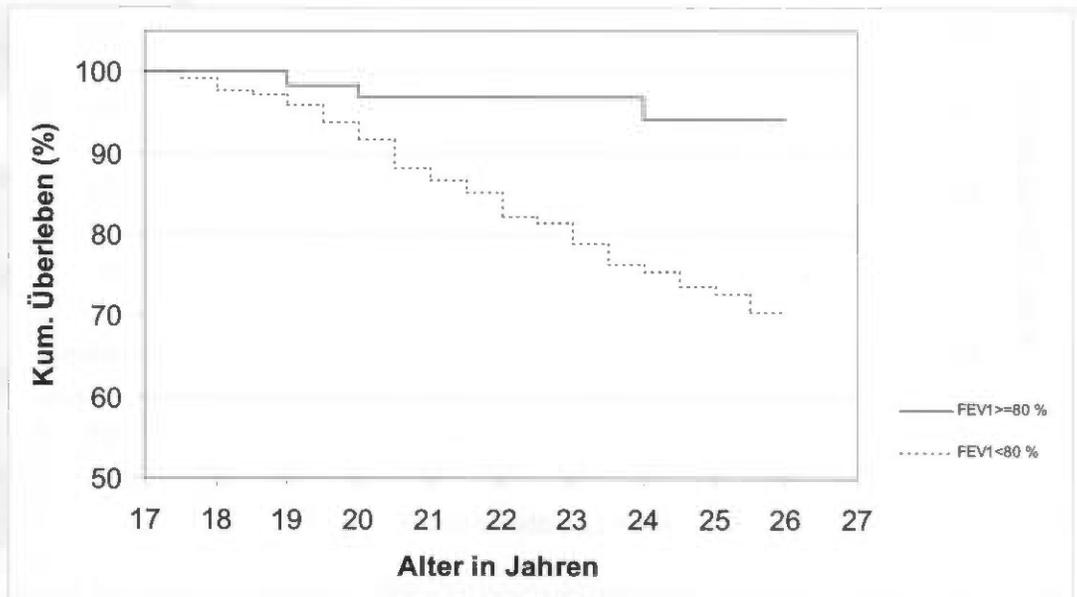


Abb. 7: Kumulatives Überleben in Abhängigkeit von FEV<sub>1</sub> 1995

Die 5-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit von 17- bis 19-jährigen CF-Patienten mit einer Einsekundenkapazität ab 80 % der Norm beträgt 96 %. Die 5-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit der Patienten mit einer Einsekundenkapazität unter 80% der Norm betrug dagegen nur etwa 78% ( $p < 0,01$ ).

#### 4.2.2.4 Mortalität bis 2003 in Abhängigkeit von $MEF_{25}$ im Jahr 1995

Von den 155 Patienten, die 1995 ein  $MEF_{25}$  unter 60 % hatten, verstarben bis 2003 35 Patienten (22,6 %). Von den 41 Patienten, die 1995 ein  $MEF_{25}$  von 60% und besser hatten, verstarben bis 2003 4 Patienten (9,6 %, n.s.=nicht signifikant, d.h.  $p>0,05$ ).

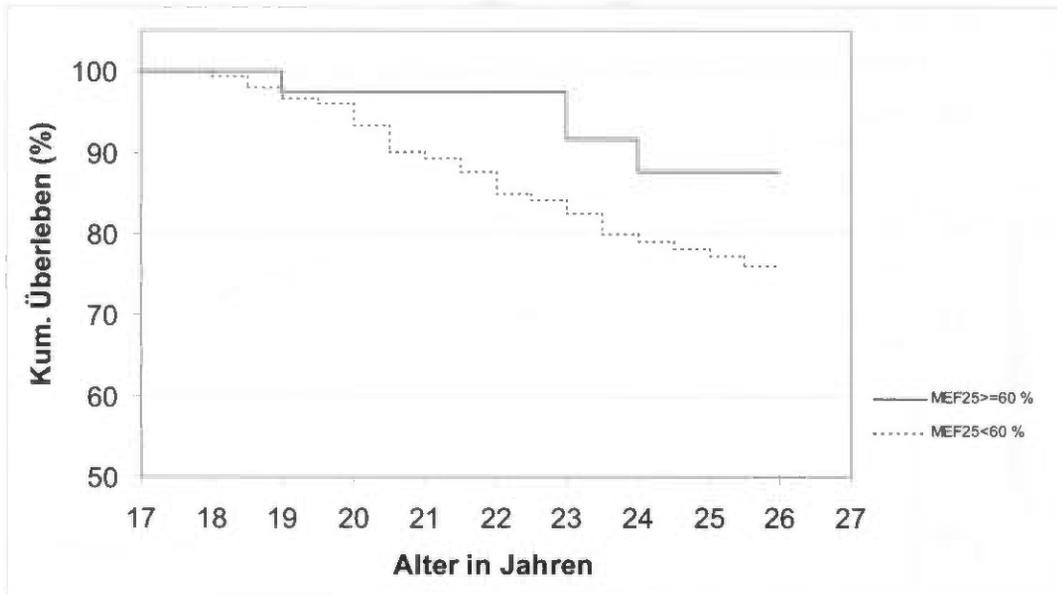


Abb. 8: Kumulatives Überleben in Abhängigkeit von  $MEF_{25}$  1995

Die 5-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit von 17- bis 19-jährigen CF-Patienten mit einem  $MEF_{25}$  ab 60 % der Norm beträgt 93 %. Die 5-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit der Patienten mit einem  $MEF_{25}$  unter 60 % der Norm beträgt dagegen nur etwa 81 % (n.s.).

#### 4.2.2.5 Mortalität bis 2003 in Abhängigkeit von Ps. aerug. im Jahr 1995

Von den 156 Patienten, die 1995 Ps. aeruginosa (PSA) positiv waren, verstarben 36 Patienten (23,1 %) bis 2003. Von den 62 Patienten, die 1995 Ps. aeruginosa negativ waren, verstarben bis 2003 11 Patienten (17,7 %, n.s.).

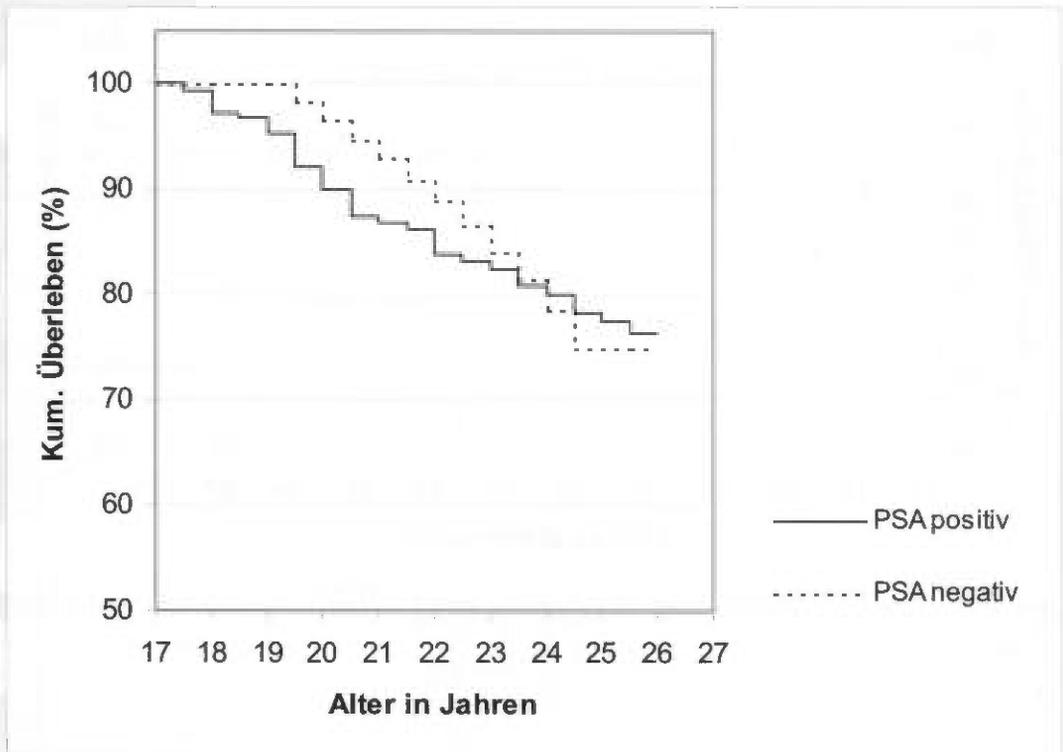


Abb. 9: Kumulatives Überleben in Abhängigkeit von Pseudomonas aeruginosa 1995

Die 5-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit von 17- bis 19-jährigen CF-Patienten ohne Pseudomonas aeruginosa im Jahr 1995 beträgt 86%. Die 5-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit der Patienten mit Pseudomonas aeruginosa beträgt 81% (n.s.).

#### 4.2.2.6 Mortalität bis 2003 in Abhängigkeit von allen Parametern im Jahr 1995

Von den 68 Patienten (30,9 %), die 1995 in allen fünf betrachteten Parametern unter den angestrebten Grenzwerten liegen (d.h. BMI < 19 und VC < 80 % und FEV<sub>1</sub> < 80 % und MEF<sub>25</sub> < 60 % und Ps. aerug. positiv) verstarben 22 (32,4 %) bis zum Jahr 2003.

Von den 133 Patienten (60,5 %), die 1995 in mindestens einem Parameter unter den angestrebten Grenzwerten lagen (d.h. BMI < 19 oder VC < 80 % oder FEV<sub>1</sub> < 80 % oder MEF<sub>25</sub> < 60 % oder Ps. aerug. positiv) verstarben bis 2003 25 Patienten (18,8 %).

Von den 19 Patienten (8,6 %), die 1995 in allen betrachteten Parametern gut waren (d.h. BMI ≥ 19 und VC ≥ 80 % und FEV<sub>1</sub> ≥ 80 % und MEF<sub>25</sub> ≥ 60 % und Ps. aerug. negativ) verstarb bis 2003 kein Patient (0 %, p < 0,01).

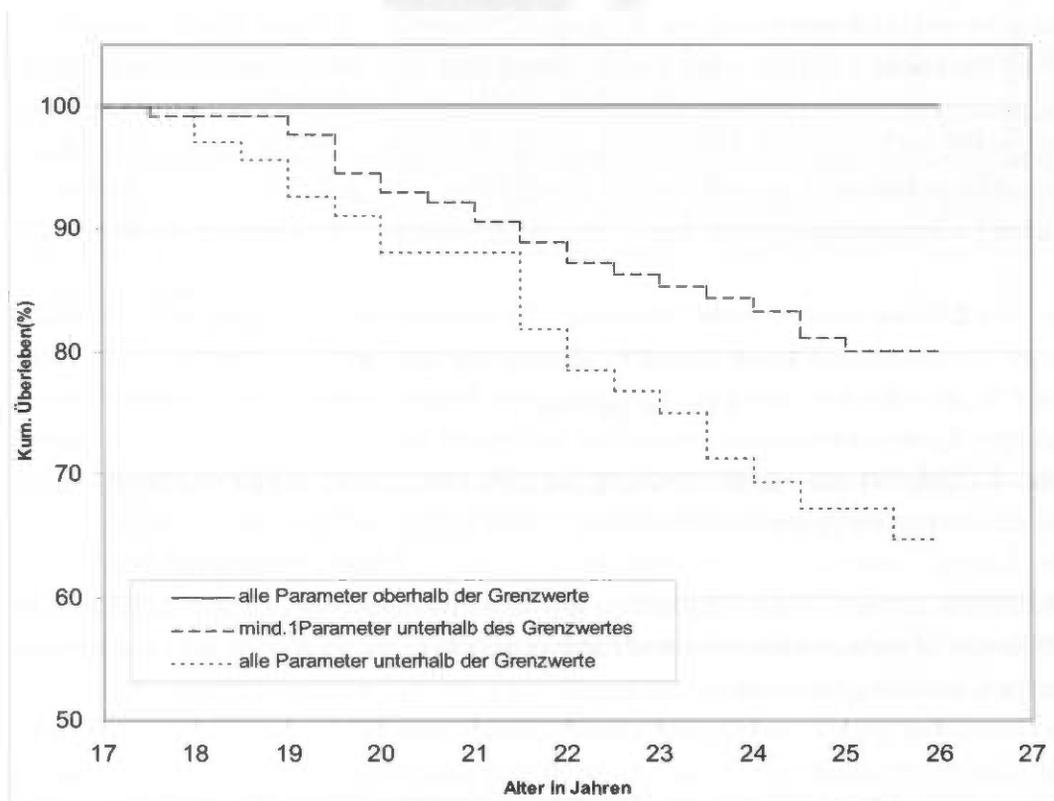


Abb. 10: Kumulatives Überleben in Abhängigkeit vom medizinischen Zustand 1995

Alle 17- bis 19-jährigen Patienten, die 1995 einen Body-Mass-Index von mindestens 19 und eine Vitalkapazität von mindestens 80% der Norm und eine Einsekundenkapazität von mindestens 80% der Norm und ein MEF<sub>25</sub> von mindestens 60% der Norm und keinen Pseudomonas aeruginosa hatten, überlebten die nächsten 5 Jahre. 89% der 17- bis 19-jährigen Patienten, die 1995 in mindestens einem der obigen Parameter schlechter waren, überlebten die nächsten 5 Jahre. Nur 72% der Patienten, die 1995 in allen Parametern schlechter waren, überlebten die nächsten 5 Jahre.

Der Unterschied in der Überlebenswahrscheinlichkeit zwischen den drei Gruppen ist statistisch signifikant (p < 0,01).

## 5 Entwicklung klinischer Parameter von 1995 bis 2003

### 5.1 Ziele des Projektes Qualitätssicherung Mukoviszidose und Zwischenstand

Zu Beginn des Projektes "Qualitätssicherung Mukoviszidose" im Jahr 1995 wurden für das Jahr 2005 Ziele für Ergebnisparameter bei 18-jährigen CF-Patienten festgelegt. Nach einem weiteren Beobachtungsjahr, nach Nachmeldungen auch für frühere Jahre und Datenkorrekturen soll der derzeitige Stand beschrieben werden (Tabelle 1).

Tab. 1: Stand der Zielerreichung bei 18-jährigen CF-Patienten 1995 und 2003 im Vergleich

Parameter	Ziel	Stand 1995 (n=71)	Stand 1999 (n=136)	Stand 2003 (n=129)
BMI $\geq$ 19	100 %	45,1 %	55,6 %	60,2 %
FEV <sub>1</sub> $\geq$ 80%	70 %	22,9 %	30,8 %	30,4 %
ohne Ps. aeruginosa	30 %	23,9 %	32,3 %	34,1 %

Im Jahr 2003 weisen 60,2 % der 18-jährigen CF-Patienten einen Body-Mass-Index von mindestens 19 auf und 30,4 % haben eine Einsekundenkapazität von mindestens 80 % der Norm. 24,9 % der Patienten haben im Jahr 2003 einen Body-Mass-Index von mindestens 19 und gleichzeitig eine Einsekundenkapazität von mindestens 80 % der Norm. Im Jahr 2003 werden bei 34,1 % der 18-Jährigen kein Ps. aeruginosa gefunden. Nur 10,1 % aller 18-Jährigen erfüllen im Jahr 2003 alle drei geforderten Kriterien.

Ausgehend von den Zielvorstellungen für erwachsene CF-Patienten wurden auch für 6- und 12-jährige CF-Patienten Zielvorstellungen entwickelt, die in den Tabellen 2 und 3 mit dem derzeitigen Stand verglichen werden sollen.

Tab. 2: Stand der Zielerreichung bei 12-jährigen CF-Patienten 1995, 1999 und 2003

Parameter	Ziel	Stand 1995 (n=111)	Stand 1999 (n=135)	Stand 2003 (n=134)
LSG $\geq$ 95	100 %	46,4 %	47,4 %	51,1 %
FEV <sub>1</sub> $\geq$ 80%	80 %	54,1 %	57,8 %	61,9 %
ohne Ps. aeruginosa	60 %	35,1 %	42,9 %	50,8 %

Von 1995 bis zum Jahr 2003 ist der Anteil der 12-Jährigen mit gutem Ernährungszustand bzw. guter Lungenfunktion geringfügig gestiegen. Der Anteil von 12-jährigen CF-Patienten, die sowohl ein Längen-Soll-Gewicht von mindestens 95 % als auch eine Einsekundenkapazität von mindestens 80 % der Norm haben, steigt von 27 % im Jahr 1995 auf 39 % im Jahr 2003. 50,8 % der 12-Jährigen sind im Jahr 2003 frei von *Ps. aeruginosa*. Der Anteil von 12-Jährigen, die alle drei Kriterien erfüllen, steigt von 11 % im Jahr 1995 auf 20 % im Jahr 2003.

Tab. 3: Stand der Zielerreichung bei 6-jährigen CF-Patienten 1995, 1999 und 2003

Parameter	Ziel	Stand 1995 (n=114)	Stand 1999 (n=155)	Stand 2003 (n=139)
LSG $\geq$ 95	100 %	61,1 %	60,6 %	61,9 %
FEV <sub>1</sub> $\geq$ 80%	100 %	75,0 %	69,5 %	86,4 %
ohne <i>Ps. aeruginosa</i>	80 %	57,0 %	70,4 %	73,7 %

Von 1995 bis zum Jahr 2003 steigt der Anteil der 6-jährigen CF-Patienten mit einem Längen-Soll-Gewicht von mindestens 95 % der Norm von 61,1 % auf 61,9 %. Der Anteil der Patienten mit einer Einsekundenkapazität von mindestens 80 % der Norm steigt von 75,0 % auf 86,4 %. Auch der Anteil von 6-Jährigen, die sowohl ein gutes Längen-Soll-Gewicht, als auch eine gute Einsekundenkapazität erreichen, steigt in diesem Zeitraum von 35 % auf 51 % an. Im Jahr 2003 sind 73,7 % der 6-Jährigen frei von *Ps. aeruginosa*. Der Anteil von 6-Jährigen, die alle drei Kriterien erfüllen, steigt von 22 % im Jahr 1995 auf 41 % im Jahr 2003.

## 5.2 Verlauf klinischer Parameter bis zum Jahr 2003 in Abhängigkeit von der Ausgangssituation 1995

Insgesamt enthält die Datenbank des Projektes "Qualitätssicherung Mukoviszidose" von 1.064 CF-Patienten Verlaufsbeobachtungen für durchgängig alle Beobachtungsjahre von 1995 bis 2003. Andere Patienten sind erst nach 1995 in das Projekt einbezogen worden, inzwischen verstorben, oder es fehlen einzelne Beobachtungsjahre. Von den in der Tabelle 1 für 1995 analysierten 71 18-jährigen Patienten liegen nur für 16 vollständige Verlaufsbeobachtungen vor. Von den 111 12-Jährigen der Tabelle 2 gibt es 40 vollständige Verläufe. Von den 114 6-Jährigen der Tabelle 3 gibt es 63 vollständige Verläufe. Um die Aussagekraft der folgenden Darstellung zu erhöhen, werden jeweils die 1995 um ein Jahr jüngeren und älteren Patienten einbezogen. Damit liegen für die Kohorte der im Jahr 1995 17- bis 19-Jährigen 60 vollständige Verläufe, für die 11- bis 13-Jährigen 127 Verläufe und für die 5- bis 7-Jährigen 179 Verläufe vor.

[Zu berücksichtigen ist dabei, dass in der Kohorte der 17- bis 19-Jährigen 46 Patienten, von den 11- bis 13-Jährigen 18 Patienten und von den 5- bis 7-Jährigen 7 Patienten zwischenzeitlich verstorben sind, so dass deren Daten nicht in die nachfolgenden Analysen der vollständigen Verlaufsdokumentation 1995 bis 2003 eingehen.]

In den folgenden sechs Abbildungen werden die Patienten der drei untersuchten Alterskohorten entsprechend ihrer Werte für das Längen-Soll-Gewicht (bzw. für den Body-Mass-Index) und für die Einsekundenkapazität im Jahr 1995 in zwei Gruppen unterteilt. Anschließend wird der mittlere Verlauf dieser Parameter in den Gruppen untersucht.

Das mittlere Längen-Soll-Gewicht in den beiden Längen-Soll-Gewichts-Gruppen der 5- bis 7-Jährigen beträgt 1995 90,6 (SD=4,3; n=63) bzw. 102,9 (SD=6,6; n=115). Dieser Unterschied ist statistisch signifikant ( $p < 0,01$ ). Bis zum Jahr 2003 ändert sich das mittlere Längen-Soll-Gewicht in beiden Gruppen nur geringfügig (92,7 ± 12,4 vers. 100,1 ± 14,2;  $p < 0,01$ ). Unterteilt man dieselbe Alterskohorte nach ihrem FEV<sub>1</sub> im Jahr 1995, dann sind die Unterschiede im Längen-Soll-Gewicht nur gering (1995: 96,1 ± 8,2 vers. 99,5 ± 8,7; n.s. = nicht signifikant, Abbildung 1).

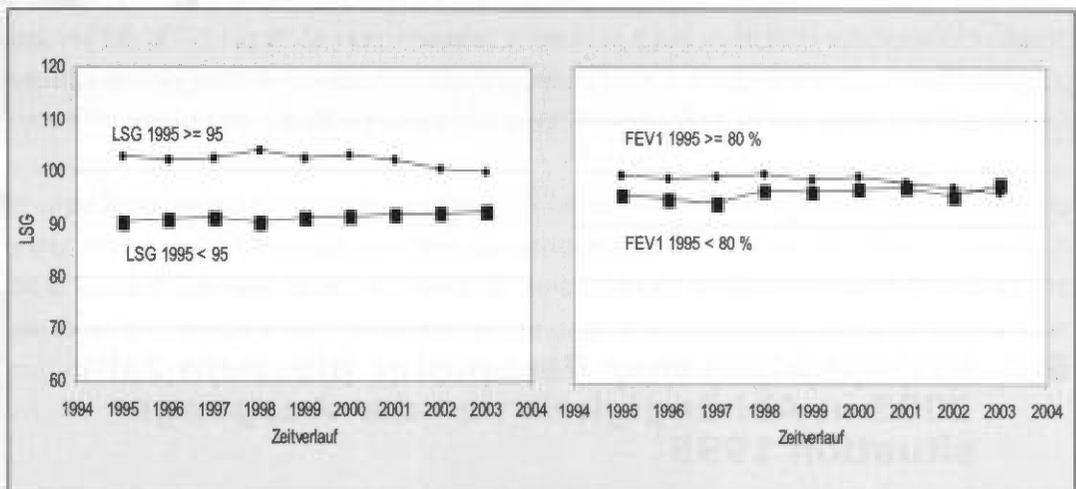


Abb. 1: Entwicklung des mittleren Längen-Soll-Gewichtes von Patienten, die 1995 5 bis 7 Jahre alt waren, unterteilt in den Ernährungsstatus bzw. die Lungenfunktion im Jahr 1995

Die Gruppe der 5- bis 7-Jährigen mit dem schlechteren Längen-Soll-Gewicht hat 1995 im Mittel auch eine schlechtere Lungenfunktion (FEV<sub>1</sub> = 88,3 % ± 18,7 vers. 95,9 % ± 20,2; n.s.; Abbildung 2). Beide Gruppen verschlechtern sich bis zum Jahr 2003, wobei der Abstand geringfügig anwächst (FEV<sub>1</sub> = 75,3 % ± 23,1 vers. 88,0 % ± 22,0;  $p < 0,01$ ). Der Unterschied im mittleren FEV<sub>1</sub> für die beiden Gruppen (FEV<sub>1</sub> ≥ 80 %, FEV<sub>1</sub> < 80%) im Jahr 1995 beträgt etwa 33 Prozentpunkte im Jahr 1995 ( $p < 0,01$ ) und noch 8 Prozentpunkte im Jahr 2003 (n.s. = nicht signifikant).

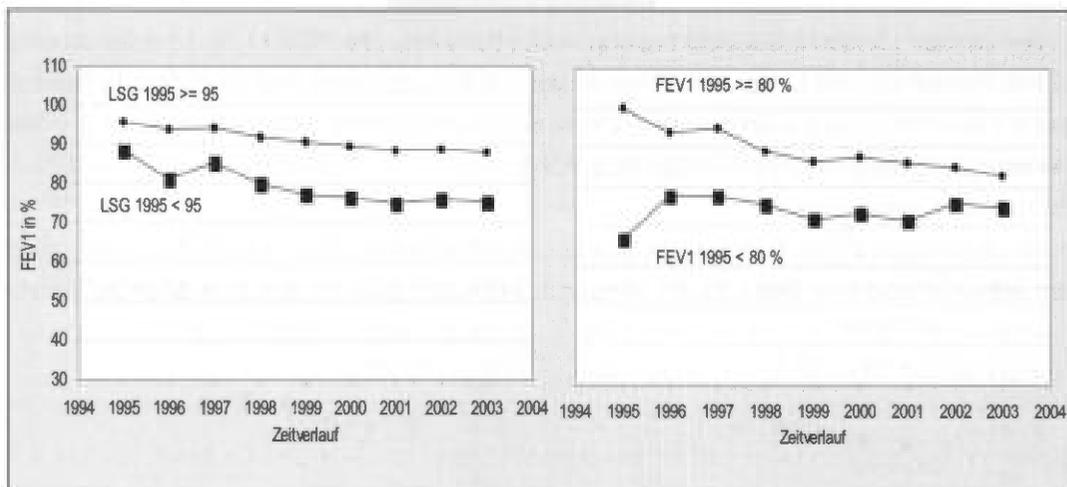


Abb. 2: Entwicklung der mittleren Einsekundenkapazität von Patienten, die 1995 5 bis 7 Jahre alt waren, unterteilt in den Ernährungsstatus bzw. die Lungenfunktion im Jahr 1995

Für die Patienten, die im Jahr 1995 zwischen 11 und 13 Jahre alt sind, müssen die Längsschnittanalysen aufgeteilt werden, da ab dem Jahr 2000 ein größerer Teil von diesen Patienten schon 18 Jahre und älter ist. Für die erwachsenen Patienten ab 18 Jahren wird zur Bewertung des Ernährungsstatus statt des Längen-Soll-Gewichts der Body-Mass-Index herangezogen und zur Bewertung der Lungenfunktion mittels FEV<sub>1</sub> wird ebenfalls ein anderer Algorithmus zur Normwertbestimmung verwendet. Als Trennungslinie wird das Jahr 2001 genommen, da in 2000 noch 89 Patienten unter 18 Jahre und erst 38 Patienten bereits älter als 18 Jahre ist. Ab 2001 ist das Verhältnis umgekehrt und in 2003 sind alle Patienten dieser Kohorte 18 Jahre und älter.

In den beiden Längen-Soll-Gewichtgruppen der Patienten, die 1995 11 bis 13 Jahre alt sind, unterscheidet sich das Längen-Soll-Gewicht von 1995 bis zum Jahr 2000 um etwa 15 Prozentpunkte und von 2000 bis 2003 unterscheidet sich der Body-Mass-Index konstant um 2-3 Einheiten. (1995 [LSG]:  $87,3 \pm 4,3$  vers.  $105,1 \pm 9,6$ ;  $p < 0,01$ ; 2003 [BMI]:  $19,0 \pm 3,0$ ;  $p < 0,01$ ; Abbildung 3a).

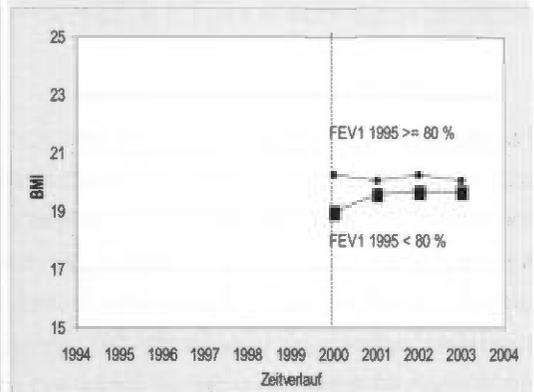
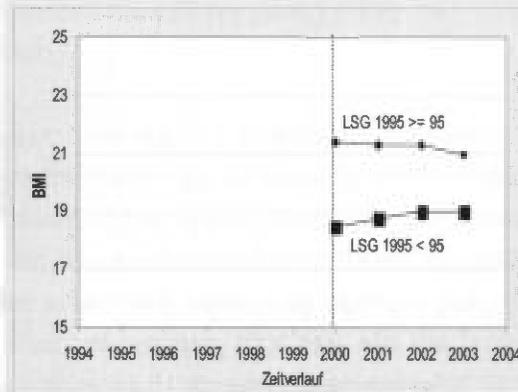
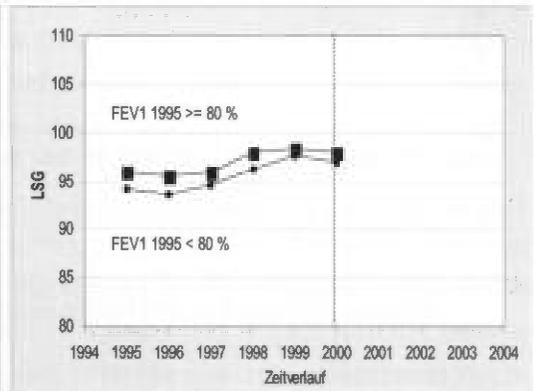
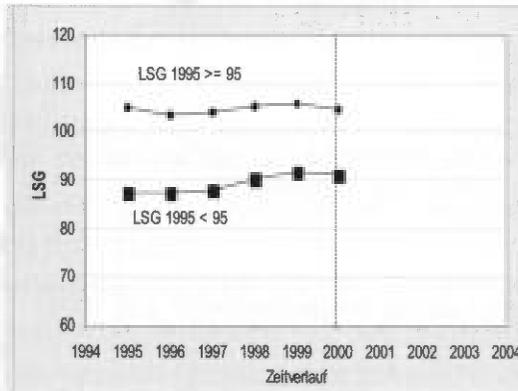


Abb. 3a: Entwicklung des mittleren Längen-Soll-Gewichtes bzw. des Body-Mass-Index von Patienten, die 1995 11 bis 13 Jahre alt sind, unterteilt nach dem Ernährungsstatus im Jahr 1995.

Abb. 3b: Entwicklung des mittleren Längen-Soll-Gewichtes bzw. des Body-Mass-Index von Patienten, die 1995 11 bis 13 Jahre alt sind, unterteilt nach der Lungenfunktion im Jahr 1995.

[Grafik oben: LSG-Werte für Kinder bis 18 Jahre aus der Kohorte 11-13 Jährige in 1995]

[Grafik oben: FEV<sub>1</sub>-Werte für Kinder bis 18 Jahre aus der Kohorte 11-13 Jährige ]

[Grafik unten: BMI-Werte für Kinder ab 18 Jahre aus der Kohorte 11-13 Jährigen in 1995]

[Grafik unten: FEV<sub>1</sub>-Werte für Kinder ab 18 Jahre aus der Kohorte 11-13 Jährige]

Der Unterschied im Längen-Soll-Gewicht bzw. im Body-Mass-Index zwischen den beiden FEV<sub>1</sub>-Gruppen aus dem Jahr 1995 ist über den gesamten Beobachtungszeitraum nur gering (1995 [LSG]:  $94,2 \pm 12,1$  vers.  $96,0 \pm 10,8$  ; n.s. 2003 [BMI]:  $19,7 \pm 2,8$  vers.  $20,1 \pm 2,3$ ; n.s. Abbildung 3b).

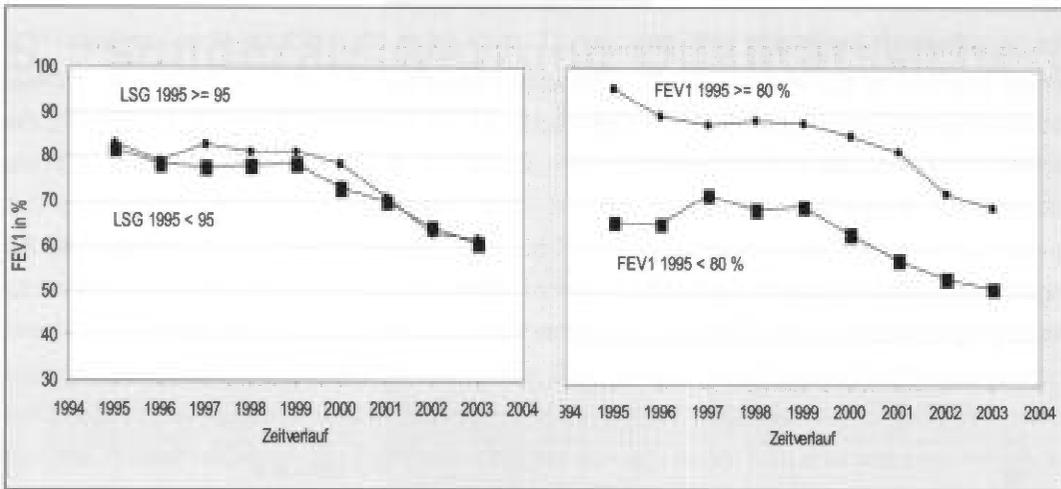


Abb. 4: Entwicklung der mittleren Einsekundenkapazität von Patienten, die 1995 11 bis 13 Jahre alt sind, unterteilt in den Ernährungsstatus bzw. die Lungenfunktion im Jahr 1995

11- bis 13-jährige Patienten, die 1995 ein schlechteres Längen-Soll-Gewicht haben, weisen nicht unbedingt auch eine schlechtere Einsekundenkapazität auf (Abbildung 4). Die Unterschied im mittleren FEV<sub>1</sub> liegt in der Beobachtungszeit zwischen drei und maximal fünf Prozentpunkten und ist in keinem Jahr statistisch signifikant (1995: 81,9 % ± 19,6 vers. 83,2 % ± 18,5; n.s.; 2003: 60,6 % ± 24,3 vers. 61,6 % ± 20,7; n. s.). Die 11- bis 13-jährigen Patienten, die 1995 eine schlechtere Einsekundenkapazität haben, behalten diese auch in den folgenden Jahren (1995: 65,9 % ± 11,7 vers. 95,6 % ± 12,3; p<0,01; 2003: 51,3 % ± 20,0 vers. 69,2 % ± 21,5; p<0,01; Abbildung 4). Die Schwankungen für FEV<sub>1</sub> liegen in 2003 deutlich höher als 1995.

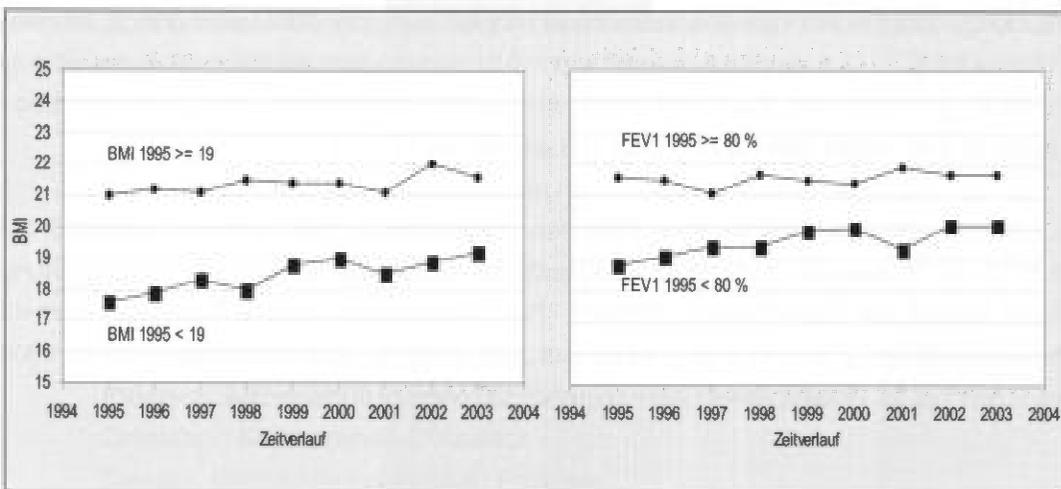


Abb. 5: Entwicklung des mittleren Body-Mass-Index von Patienten, die 1995 17 bis 19 Jahre alt waren, unterteilt in den Ernährungsstatus bzw. die Lungenfunktion im Jahr 1995

Bei den älteren Patienten ( in 1995 zwischen 17 bis 19 Jahre alt) sind Body-Mass-Index und FEV<sub>1</sub> stärker korreliert als bei den 11 - bis 13-Jährigen (Abbildungen 5 und 6). So beträgt der mittlere Body-Mass-Index in den beiden BMI-Gruppen 1995  $17,6 \pm 0,9$  bzw.  $21,0 \pm 1,4$ ,  $p < 0,01$ ). Der signifikante Unterschied im BMI bleibt bis zum Jahr 2003, trotz eines stärkeren Anstiegs in der Gruppe mit dem initial schlechteren BMI in 1995, erhalten ( $19,2 \pm 1,7$  vers.  $21,6 \pm 2,4$ ;  $p < 0,01$ ). Der mittlere Body-Mass-Index bleibt auch in den beiden FEV<sub>1</sub>-Gruppen über alle Beobachtungsjahre statistisch signifikant unterschiedlich ( $p < 0,05$ ). Hier liegen die Standardabweichungen für die beiden Gruppen zwischen 1,5 und 2,7 (Abbildung 5).

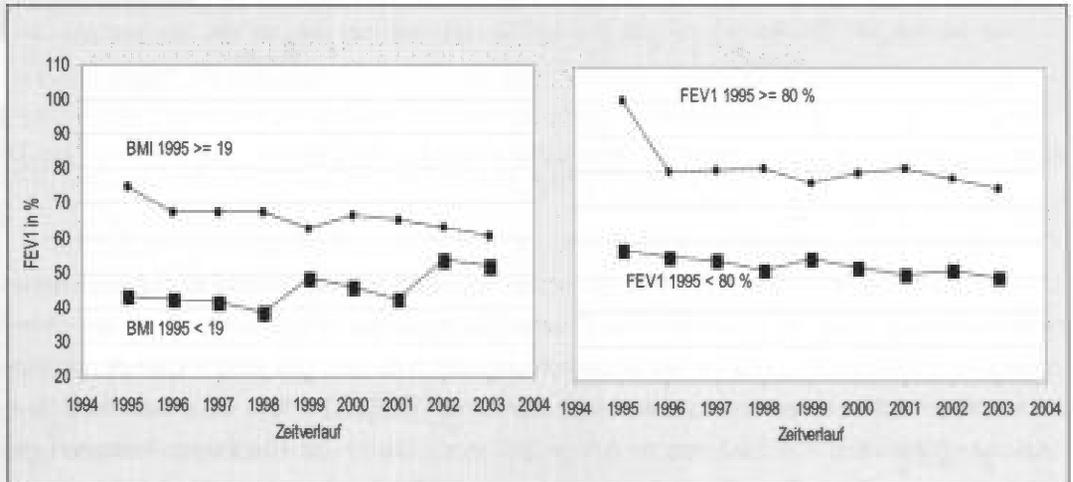


Abb. 6: Entwicklung der mittleren Einsekundenkapazität von Patienten, die 1995 17 bis 19 Jahre alt waren, unterteilt in den Ernährungsstatus bzw. die Lungenfunktion im Jahr 1995

Für die BMI-Gruppen aus 1995 bleiben bei den 17- bis 19-Jährigen aus diesem Jahr die signifikanten Unterschiede in der Einsekundenkapazität bis zum Jahr 2001 durchgängig erhalten (1995:  $43,2\% \pm 13,6$  vers.  $74,8\% \pm 20,8$ ;  $p < 0,01$  und in 2001:  $42,4\% \pm 21,7$  vers.  $65,5\% \pm 22,9$ ;  $p < 0,01$ ). Ab 2003 sind diese statistischen Signifikanzen nicht mehr gegeben (2003:  $51,9\% \pm 25,1$  vers.  $60,7\% \pm 21,9$ ; n. s.).

Für die FEV<sub>1</sub>-Gruppen bleiben die signifikanten Unterschiede in der Einsekundenkapazität bei den 17- bis 19-Jährigen Patienten aus 1995 dagegen bis zum Jahr 2003 erhalten (Abbildung 6). So beträgt der Unterschied im mittleren FEV<sub>1</sub> 1995 zwischen den FEV<sub>1</sub>-Gruppen etwa 43 Prozentpunkte ( $57,7\% \pm 19,6$  vers.  $100,6\% \pm 15,8$ ;  $p < 0,01$ ) und beträgt seit 1997 bis 2003 im Schnitt ca. 25 Prozentpunkte (2003:  $49,8\% \pm 20,6$  vers.  $75,3\% \pm 22,4$ ;  $p < 0,01$ ).

## 6 Sonderauswertung Qualitätssicherung Mukoviszidose - Stufe II

### B. Wiedemann, Dresden

Das Teilprojekt "Qualitätssicherung Mukoviszidose" - Stufe II ist eng mit der Akzeptanz des Patientendokumentationssystems CFAS verbunden. Da in diesem Teilprojekt bei jedem Ambulanzkontakt des Patienten und darüber hinaus - seit dem CFAS 2.0-Update - auch nach einem stationären Aufenthalt Daten des Patienten erhoben werden, ist der Dokumentationsaufwand erheblich. Er kann von den CF-Behandlungseinrichtungen auf Dauer nur geleistet werden, wenn die für Stufe II zu dokumentierenden Daten quasi als "Nebenprodukt" der ohnehin zu führenden Patientenakte entstehen. In den letzten Jahren wurden verstärkte Anstrengungen unternommen, um die Effizienz und Nutzerfreundlichkeit des CFAS-Dokumentationssystems zu erhöhen. Auch wenn bekannt ist, dass das Programm an vielen Stellen noch verbesserungswürdig ist und Wünsche der Nutzer offen lässt, haben wir den Eindruck, dass CFAS sich tatsächlich zunehmend als Werkzeug zur Dokumentation aller im Zusammenhang mit der Behandlung eines CF-Patienten auftretenden Daten durchsetzt. Behandlungseinrichtungen, die CFAS in der täglichen Arbeit mit Mukoviszidosepatienten einsetzen, sehen Vorteile darin, dass die elektronische Patientenakte, die sie mit Hilfe von CFAS führen, alle Daten zur Diagnostik und Therapie systematisch verwaltet und bestimmte Termine und Maßnahmen in Erinnerung ruft. Aus der elektronischen Patientenakte kann die für Stufe II benötigte Teilmenge an Daten ohne zusätzlichen Aufwand exportiert werden.

Wir danken folgenden Einrichtungen, die Patientendaten zu Komplikationen und Sonderproblemen, zu klinischen Messungen, zur Therapie, zu Laborbefunden und sonstigen Untersuchungen innerhalb der Stufe II erhoben haben. Seit 1996 beteiligen sich:

AACHEN, KINDERARZTPRAXIS RATHAUSSTRASSE/ KINDERKLINIK RWTH (BIS 1999)  
 BERLIN, KRANKENHAUS BUCH, "C. W. HUFELAND", 1. KINDERKLINIK (BIS 2001)  
 BERLIN, KRANKENHAUS ZEHLENDORF, BEREICH LUNGENKLINIK HECKESHORN  
 DRESDEN, UNIVERSITÄTS-KINDERKLINIK, TU DRESDEN (BIS 2002)  
 FRECHEN, KINDERARZTPRAXIS, HAUPTSTRASSE  
 HANNOVER, KINDERKLINIK DER MHH, ABT. PÄD. PULMOLOGIE  
 HANNOVER, MEDIZINISCHE HOCHSCHULE HANNOVER, ABT. PNEUMOLOGIE  
 OSNABRÜCK, KINDERHOSPITAL OSNABRÜCK  
 TÜBINGEN, UNIVERSITÄTS-KINDERKLINIK, POLIKLINIK.

Neben diesen 9 Einrichtungen beteiligen sich zunehmend auch weitere Einrichtungen an Stufe II (siehe Tabelle 1 bis 3). Diese Einrichtungen nutzen das verbesserte Patientendokumentationssystem CFAS für ihre eigene Dokumentation und generieren damit praktisch nebenbei die Stufe-II-Daten.

Die Einrichtungen:

BERLIN, KRANKENHAUS LICHTENBERG  
 HAMBURG, GEMEINSCHAFTSPRAXIS, CF-ZENTRUM ALTONA  
 KIRCHZARTEN, KINDERARZTPRAXIS  
 LÜBECK, MEDIZINISCHE KLINIK  
 MÜNSTER, CLEMENSHOSPITAL  
 WORMS, STADTKRANKENHAUS, KINDERAMBULANZ

haben mindestens drei Jahre lang Daten der Stufe II erhoben. Die Auswertungen für die Kapitel 6.1. und 6.2. erfolgen für das Jahr 2003 für diese 15 Einrichtungen. Aus den anderen Einrichtungen liegen noch zu wenig Daten vor. Um die Anonymität der Einrichtungen zu wahren, wird ihnen in der folgenden Auswertung eine zufällige Nummer von 1 bis 15 zugeordnet. In der neuen CFAS-Version werden seit 2003 vor allem die Therapiedaten detaillierter erfasst. In der Arbeitsgruppe der an der Stufe II beteiligten Einrichtungen wurde beschlossen, dazu zunächst keine Auswertung in den Berichtsband zu bringen.

## 6.1 Strukturqualität

### 6.1.1 Häufigkeit der Kontakte

In der Stufe II des Projektes "Qualitätssicherung Mukoviszidose" werden alle ambulanten Patientenvorstellungen (reguläre Besuche, Konsile, Nottfälle und Kontakte aus anderen Anlässen) dokumentiert. Seit dem CFAS-2.0-Update werden auch stationäre Aufenthalte berücksichtigt. Die Tabellen 1 bis 3 geben eine Übersicht über das vorhandene Datenmaterial.

Tab. 1: Verteilung aller dokumentierten Patienten in den Einrichtungen

Nr. der Einrichtung <sup>1)</sup>	Jahr								Insgesamt <sup>2)</sup>
	1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	
1	8	29	27	27	27	29	33	34	43
2	87	149	158	165	161	174	181	170	298
3	-	130	144	148	129	142	155	152	212
4	25	68	71	73	70	70	71	72	85
5	58	99	103	112	111	119	120	121	158
6	57	88	88	12	-	-	-	-	96
7	24	10	-	58	66	62	58	16	86
8	26	41	73	72	77	58	-	-	88
9	49	90	91	103	-	128	125	145	235
10	-	-	1	35	39	37	19	16	42
11	-	-	-	73	125	115	108	147	163
12	-	-	3	7	14	18	14	13	22
13	-	-	-	4	20	25	24	27	28
14	-	-	-	-	-	15	15	14	18
15	-	-	1	15	42	44	8	5	45
Summe	334	704	760	904	881	1036	931	932	1.619 <sup>3)</sup>

<sup>1)</sup> Von 9 weiteren Einrichtungen wurden 214 weitere Patienten dokumentiert  
<sup>2)</sup> verschiedene Patienten insgesamt pro Einrichtung  
<sup>3)</sup> verschiedene Patienten insgesamt

Insgesamt wurden von 1996 bis 2003 von 1.619 CF-Patienten aus 15 Einrichtungen Daten dokumentiert. Zwei Einrichtungen haben ihre Teilnahme 1999 bzw. 2001 beendet (Tabelle 1).

Von 1996 bis 2003 liegen von 20.290 Patientenkontakten aus 15 Einrichtungen Verlaufsbeobachtungen vor. Im Mittel wurden in allen beteiligten Einrichtungen 3 ambulante Kontakte pro Patient und Jahr dokumentiert (Tabelle 2).

Tab. 2: Verteilung aller dokumentierten Kontakte in den Einrichtungen

Nr. der Einrichtung <sup>4)</sup>	Jahr								
	1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	Summe
1	8	58	52	51	56	58	66	93	442
2	94	467	453	433	416	424	469	449	3.205
3	-	528	626	684	484	732	1009	895	4.958
4	25	217	323	450	406	403	337	298	2.459
5	67	352	369	392	382	416	427	407	2.812
6	64	394	387	22	-	-	-	-	867
7	103	39	-	78	97	120	94	16	547
8	26	77	206	206	186	167	-	-	868
9	67	221	174	226	-	698	245	495	2.126
10	-	-	2	142	190	194	91	95	714
11	-	-	-	123	190	117	112	161	703
12	-	-	4	8	18	24	17	18	89
13	-	-	-	4	30	64	87	100	285
14	-	-	-	-	-	27	36	25	88
15	-	-	1	18	45	49	9	5	127
Summe	454	2.353	2.597	2.837	2.500	3.493	2.999	3.057	20.290

<sup>4)</sup> Von 9 weiteren Einrichtungen wurden weitere 679 Kontakte dokumentiert

Tab. 3: Altersverteilung der Patienten, die 2003 dokumentiert wurden (n, in Klammern Prozent der Einrichtung)

Alter in Jahren	Nr. der Einrichtung <sup>5)</sup>								
	1	2	3	4	5	7	9	10-15	Summe
0-5	7 (20,6)	47 (27,6)	13 (8,6)	0	29 (24,0)	2 (12,5)	0	37 (16,7)	135 (14,5)
6-11	10 (29,4)	71 (41,8)	21 (13,9)	7 (9,7)	34 (28,1)	3 (18,8)	0	63 (28,4)	209 (22,4)
12-17	11 (32,4)	51 (30)	29 (19,2)	19 (26,4)	26 (21,5)	5 (31,3)	1 (0,7)	65 (29,3)	207 (22,2)
≥18	6 (17,6)	1 (0,1)	88 (58,3)	46 (63,9)	32 (26,4)	6 (37,5)	144 (99,3)	57 (25,7)	380 (40,8)
Summe	34	170	151	72	121	16	145	222	931

<sup>5)</sup> Die 63 für 2003 von 4 weiteren Einrichtungen dokumentierten CF-Patienten waren vorrangig aus der Altersgruppe 18 Jahre und älter (59%). Aus den drei jüngeren Altersgruppen waren zwischen 6% und 29% der 63 zusätzlich dokumentierten Patienten.

## 6.1.2 Häufigkeit bestimmter Untersuchungen

In der Abbildung 1 ist die prozentuale Häufigkeit der Bestimmung von Größe und Gewicht, Mikrobiologie und Lungenfunktion (bei Patienten ab 6 Jahren) gemessen an allen regulären Kontakten pro Dokumentationsjahr dargestellt. Ziel ist die Festlegung eines Minimalprogrammes bei jedem regulären Besuch in einer CF-Ambulanz. Der Anteil der Lungenfunktionsmessungen bei regulären Kontakten ist von 1996 bis zum Jahr 2003 zurückgegangen. Für 2002 und 2003 lagen auch weniger mikrobiologische Befunde vor.

Es gibt zwei Einrichtungen, die auch im Jahr 2003 bei jedem regulären Kontakt des Patienten sowohl die Größe und das Gewicht, als auch die Lungenfunktion (bei Patienten ab 6 Jahren) und die Mikrobiologie bestimmt haben. Dagegen haben vier andere Einrichtungen 2003 höchstens bei 30% aller regulären Kontakte ihrer Patienten Lungenfunktion und Mikrobiologie bestimmt.

Im CF-Manual [1] wird als diagnostische Maßnahme bei den ambulanten Vorstellungen empfohlen, u.a. die Parameter Größe, Gewicht, Mikrobiologie, Vitalkapazität, FEV1 und MEF25 immer, aber mindestens alle drei Monate zu bestimmen. Diese Empfehlung wurde seit 1996 nicht in allen Stufe-II-Ambulanzen realisiert. Anhand der Stufe-II-Daten lässt sich zeigen, dass im Mittel 3 Kontakte pro Jahr dokumentiert werden. Die Abbildung 2 zeigt den Anteil von Patienten mit wenigstens drei Bestimmungen von Größe/Gewicht, Lungenfunktion bzw. Mikrobiologie. Es überrascht nicht, dass Patienten mit eher gutem Verlauf nicht so häufig untersucht werden. Aber die starken Unterschiede sowohl zwischen den Einrichtungen, aber auch innerhalb bestimmter Einrichtungen über die Beobachtungszeit (hier nicht gezeigt) deuten auf strukturelle Unterschiede hin. Sie müssen hinterfragt werden und bieten Ansatzpunkte für das Qualitätsmanagement.

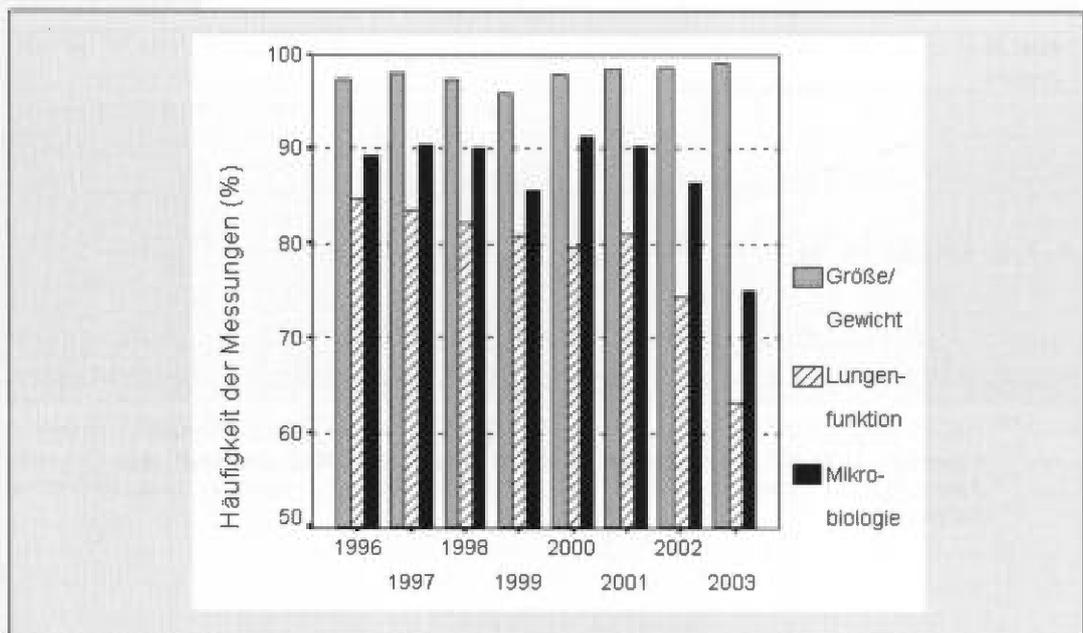


Abb. 1: Häufigkeit bestimmter Untersuchungen bei allen regulären Kontakten (Lungenfunktion ab 6 Jahre)

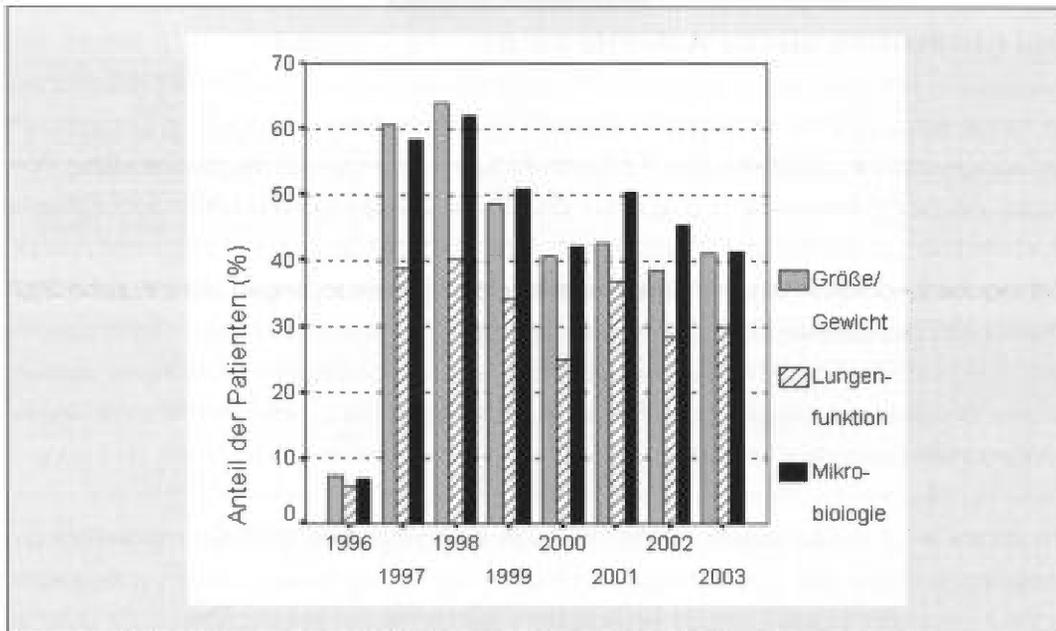


Abb. 2: Anteil der Patienten (ab 6 Jahre) mit mindestens 3 Bestimmungen pro Jahr

## 6.2 Prozessqualität: Problem - Diagnostik/Therapie

79

Die Stufe II kann für die Kontrolle adäquaten diagnostischen und therapeutischen Handelns gemäß der Leitlinien und Konsensusstatements genutzt werden. Das Strategiepapier (Stern u.a. 2003) führt auf, wann z.B. Steuerungshinweise für die Therapie beim Erstrnachweis von *Pseudomonas aeruginosa* erfolgen können. Im CF-Manual [1] sind zahlreiche Empfehlungen für Diagnostik und Therapie enthalten. Durch die detailliertere Erfassung von Therapiedaten innerhalb der Stufe II kann in den nächsten Jahren über die Realisierung dieser Empfehlungen in den CF-Ambulanzen Auskunft gegeben werden.

### 6.2.1 Ernährung

Neben der Lungenfunktionseinschränkung ist Untergewicht für Patienten mit CF ein wesentlicher ungünstiger prognostischer Parameter bezüglich der Lebenserwartung. Das Gewicht sollte mindestens alle 3 Monate und die Länge bis zum Ende der Pubertät bei jeder Vorstellung bestimmt werden [1]. Lt. CF-Manual gilt folgende Einteilung für den Ernährungsstatus:

Tab. 4: Kriterien zur Beurteilung des Ernährungsstatus

LSG (%)	BMI (kg/m <sup>2</sup> )	Bezeichnung
90-110	19-25	Normal
85-89	18- <19	Untergewicht mild
80-84	17- <18	Untergewicht mäßig
75-79	16- <17	Untergewicht schwer
<75	<16	Untergewicht sehr schwer

Entsprechend dieser Stufen wird eine Intensivierung der Therapie beginnend mit einer allgemeinen Ernährungsberatung und einer Optimierung der Pankreasenzym- bzw. Vitaminsubstitution über die Gabe kalorienreicher Kost bis hin zu PEG und parenteraler Ernährung empfohlen. Während auftretender Infekte bzw. in Wachstumsperioden der CF-Patienten kommt diesen Maßnahmen besondere Bedeutung zu.

Im Kapitel 6.1.2 wurde gezeigt, dass nicht durchgängig bei allen Patienten mindestens dreimal jährlich Größe und Gewicht bestimmt wurden. Unabhängig davon soll im vorliegenden Kapitel untersucht werden, wie oft bei Patienten der beteiligten Einrichtungen 2003 Untergewicht vorlag und ob im gleichen Jahr Nährstoffkonzentrate zugeführt wurden bzw. eine Ernährungsberatung durchgeführt wurde.

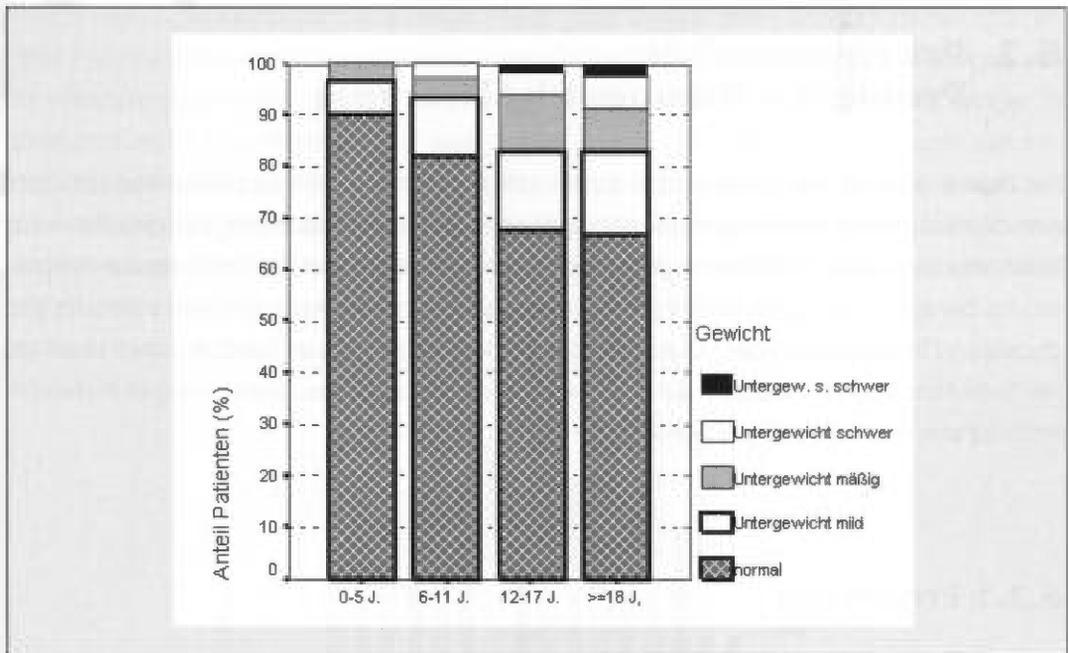


Abb. 3: Anteil von Patienten mit Untergewicht im Jahr 2003

Nach Definition des CF-Manuals (Siehe Tabelle 4) waren 2003 74,2% der CF-Patienten in Stufe II normalgewichtig. Während nur 10% der 0- bis 5-Jährigen Untergewicht aufwiesen, stieg dieser Anteil mit dem Alter. Insgesamt 33,3% der erwachsenen CF-Patienten wiesen mildes bis sehr schweres Untergewicht auf (Abbildung 3).

Die Tabelle 5 zeigt, wie oft im Jahr 2003 bei allen Stufe-II-Patienten unabhängig vom Ernährungsstatus hochkalorisches Nährstoffkonzentrat verabreicht bzw. eine Ernährungsberatung durchgeführt wurde. Allerdings ist etwa bei 48,8% dieser Patienten kein eindeutiges "Ja" oder "Nein" angegeben, sondern die Angaben fehlen ganz und verzerren möglicherweise die Aussage.

Tab. 5: Ernährungstherapie im Jahr 2003 bei Patienten unabhängig vom Gewicht

Alter	Hochkalorisches Nährstoffkonzentrat (*)			Ernährungsberatung		Keine Angabe zu Nährstoffkonzentrat und Ernährungsberatung	Anzahl Patienten
	oral	Sonde	PEG	ja	nein		
0-5 J.	34 (27,0%)	0	4 (3,2%)	18 (14,3%)	20 (15,9%)	63 (50,0%)	126
6-11 J.	85 (40,1%)	1 (0,5%)	7 (3,3%)	33 (15,6%)	15 (7,1%)	97 (45,8%)	212
12-17 J.	68 (33,0%)	0	12 (5,8%)	30 (14,6%)	16 (7,8%)	105 (51,0%)	206
≥ 18 J.	97 (25,1%)	3 (0,8%)	12 (3,1%)	72 (18,6%)	79 (20,4%)	189 (48,8%)	387
alle	284 (30,5%)	4 (0,4%)	35 (3,8%)	153 (16,4%)	130 (14,0%)	454 (48,8%)	931

(\*) Mehrfachnennungen möglich

81

Tab. 6: Ernährungstherapie im Jahr 2003 bei Patienten mit Untergewicht

Alter	Hochkalorisches Nährstoffkonzentrat (*)			Ernährungsberatung		Keine Angabe zu Nährstoffkonzentrat und Ernährungsberatung	Anzahl Patienten
	oral	Sonde	PEG	ja	nein		
0-5 J.	34 (27,0%)	0	4 (3,2%)	18 (14,3%)	20 (15,9%)	63 (50,0%)	126
6-11 J.	85 (40,1%)	1 (0,5%)	7 (3,3%)	33 (15,6%)	15 (7,1%)	97 (45,8%)	212
12-17 J.	68 (33,0%)	0	12 (5,8%)	30 (14,6%)	16 (7,8%)	105 (51,0%)	206
≥ 18 J.	97 (25,1%)	3 (0,8%)	12 (3,1%)	72 (18,6%)	79 (20,4%)	189 (48,8%)	387
alle	284 (30,5%)	4 (0,4%)	35 (3,8%)	153 (16,4%)	130 (14,0%)	454 (48,8%)	931

(\*) Mehrfachnennungen möglich

Von den 203 Patienten mit Untergewicht erhielten 52 im Jahr 2003 eine Ernährungsberatung (Tabelle 6). Besonders häufig wurde oral hochkalorisches Nährstoffkonzentrat zugeführt. In der Gruppe der 6- bis 11-Jährigen betraf dies 65,7% der 35 Patienten mit Untergewicht. Bei 57 der 203 Patienten fehlen die Angaben.

## 6.2.2 Diabetes mellitus und oGTT

Das Vorliegen eines Diabetes mellitus wird angenommen, wenn auf den Erfassungsbögen Diabetes mellitus, orale Antidiabetika oder Insulin angegeben ist. Betrachtet wurden alle Patienten der im Kapitel 6.1 aufgeführten 15 Einrichtungen.

In den Beobachtungsjahren 1996 bis 2003 hatten im Mittel 1,5% der Patienten unter 10 Jahren einen Diabetes mellitus (einzelne Beobachtungsjahre siehe Abbildung 4). Bei den 10- bis 17-jährigen Patienten stieg der Anteil im Mittel auf 10,5% und erreichte 26,7% bei den Erwachsenen mit CF.

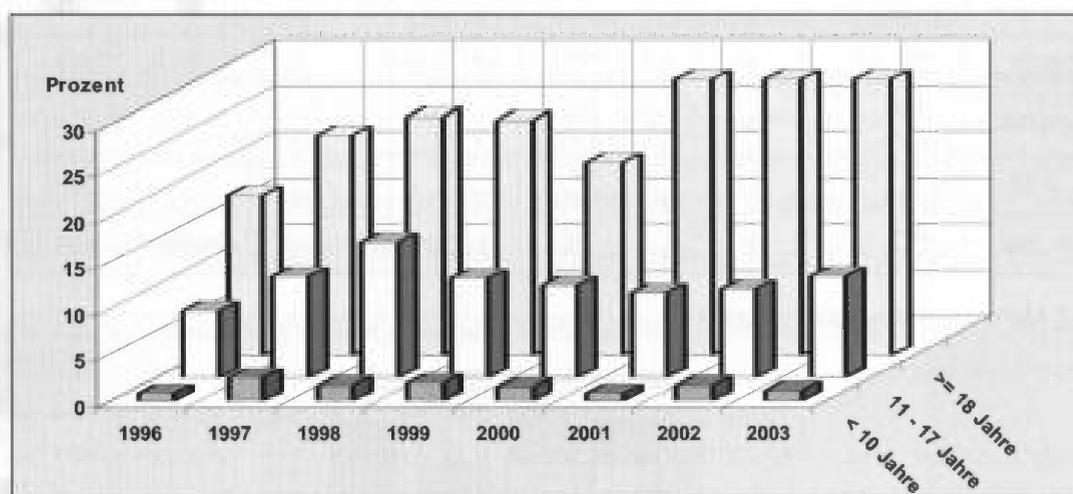


Abb. 4: Anteil der Patienten mit Diabetes mellitus (Daten der Stufe I)

Es wird empfohlen, dass bei CF-Patienten ohne Diabetes mellitus ab einem Alter von 10 Jahren jährlich ein oGTT durchgeführt werden soll. Anhand der Stufe II-Daten wurde analysiert, ob und mit welchem Ergebnis bei Patienten dieser Altersgruppe der oGTT durchgeführt wurde.

Die Ergebnisse zeigen (Tabelle 7), dass 2002 bei 25,4% und 2003 bei 21,6% der 10- bis 17-Jährigen ohne Diabetes mellitus ein oGTT durchgeführt wurde. Bei den Erwachsenen war dieser Anteil mit 16,5% für 2002 und 10,9% für 2003 noch geringer. Von diesen oGTTs der Erwachsenen waren 2002 45,9% und 2003 24,1% auffällig. Bei den Jüngeren waren nur 10,9 bzw. 15,4% oGTTs auffällig. Auch wenn mit der neuen CFAS-Version die Option besteht, stationär durchgeführte oGTTs zu dokumentieren und diese Möglichkeit vielleicht nicht konsequent genutzt wurde, deuten die Ergebnisse darauf hin, dass die Diagnostik zu Diabetes mellitus bei CF-Patienten diskutiert werden muss.

Tab. 7: oGTT bei CF-Patienten ab 10 Jahren ohne Diabetes mellitus für die Jahre 2002 und 2003

	2002		2003	
	10-17 Jahre	≥ 18 Jahre	10-17 Jahre	≥ 18 Jahre
Zahl der Patienten in der Altersgruppe	279	349	271	386
mit / ohne Diabetes mellitus	27 / 252	122 / 227	30 / 241	120 / 266
dsgl. in %	9,7 / 90,3	35,0 / 65,0	11,1 / 88,9	31,1 / 68,9
ohne Diabetes mellitus und mit / ohne oGTT	64 / 188	37 / 190	52 / 189	29 / 237
dsgl. in %	25,4 / 74,6	16,3 / 83,7	21,6 / 78,4	10,9 / 89,1
ohne Diabetes mellitus, mit oGTT: oGTT normal ja / nein	57 / 7	20 / 17	44 / 8	22 / 7
dsgl. in %	89,1 / 10,9	54,1 / 45,9	84,6 / 15,4	75,9 / 24,1

### 6.2.3 Prävalenz und Inzidenz verschiedener Keime

Auf der Europäischen CF-Tagung 2002 in Belfast wurde gezeigt, dass die Prävalenz von Keimen sehr stark davon abhängt, wie diese Prävalenz definiert wird. Im Allgemeinen ist die Prävalenz einer Erkrankung definiert als Quotient aus der Zahl der Erkrankten, dividiert durch die Zahl der insgesamt mit diesem Risiko lebenden Individuen. Die Punktprävalenz betrachtet einen bestimmten Zeitpunkt. Die Periodenprävalenz betrachtet einen bestimmten Zeitraum; das ist bei uns das Jahr 2003. Es ist es ein zahlenmäßiger Unterschied, ob man Prävalenz von Keimen definiert als

- **mindestens einmal** im Jahr bei dem Patienten aufgetreten (wie in Tabelle 8),
- **In allen mikrobiologischen Befunden** des Patienten im Jahr aufgetreten oder
- **In der Mehrzahl der mikrobiologischen Befunde** des Patienten im Jahr aufgetreten.

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

Die Tabellen 8a und 8b zeigen eine Übersicht über nachgewiesene Keime bei den im Jahr 2003 durchgeführten mikrobiologischen Untersuchungen. Nicht bei jedem Patienten wurde im Jahr 2003 ein mikrobiologischer Befund dokumentiert. Für die Auswertung wurde pro Patient gezählt, ob der entsprechende Keim 2003 mindestens einmal oder nie nachgewiesen wurde. Von den 329 (49% der Patienten mit Mikrobiologie, Tabelle 8a), bei denen mindestens einmal *Pseudomonas aeruginosa* nachgewiesen wurde, gab es bei 199 (60,5%) Patienten keine Aussagen, ob der Stamm mucoid war. Bei 52 (15,8%) Patienten war der Stamm nicht mucoid, bei 78 (23,7%) war er mucoid. Von den 340 (50,9% der Patienten mit Mikrobiologie, Tabelle 8b), bei denen mindestens einmal *Staph. aureus* nachgewiesen wurde, gab es bei 236 (69,4%) Patienten keine Aussagen zu MRSA/ORSA. Bei 14 (4,1%) trat MRSA/ORSA auf, bei 90 (26,5%) nicht.

Tab. 8a: Prävalenz verschiedener Keime im Jahr 2003

Alter	<i>Pseudomonas aeruginosa</i>	wenn ja: mucoid ?	Staph. aureus	wenn ja: MRSA/ORSA ?
0-5 J.	15,3%	0	45,0%	3,7%
6-11 J.	32,0%	10,3%	57,1%	1,9%
12-17 J.	55,0%	12,8%	50,0%	5,9%
≥18 J.	78,7%	37,7%	49,5%	5,2%
alle	49,0%	23,7%	50,9%	4,1%

Tab. 8b: Prävalenz verschiedener Keime im Jahr 2003

Alter	<i>Burkholderia cepacia</i>	<i>Stenotrophomonas maltophilia</i>	Hämophil. influenzae	andere Keime
0-5 J.	0	5,2%	22,7%	42,5%
6-11 J.	3,9%	10,6%	25,4%	37,2%
12-17 J.	1,2%	16,1%	9,0%	29,5%
≥18 J.	4,2%	22,4%	4,2%	27,2%
alle	2,5%	14,2%	15,0%	33,5%

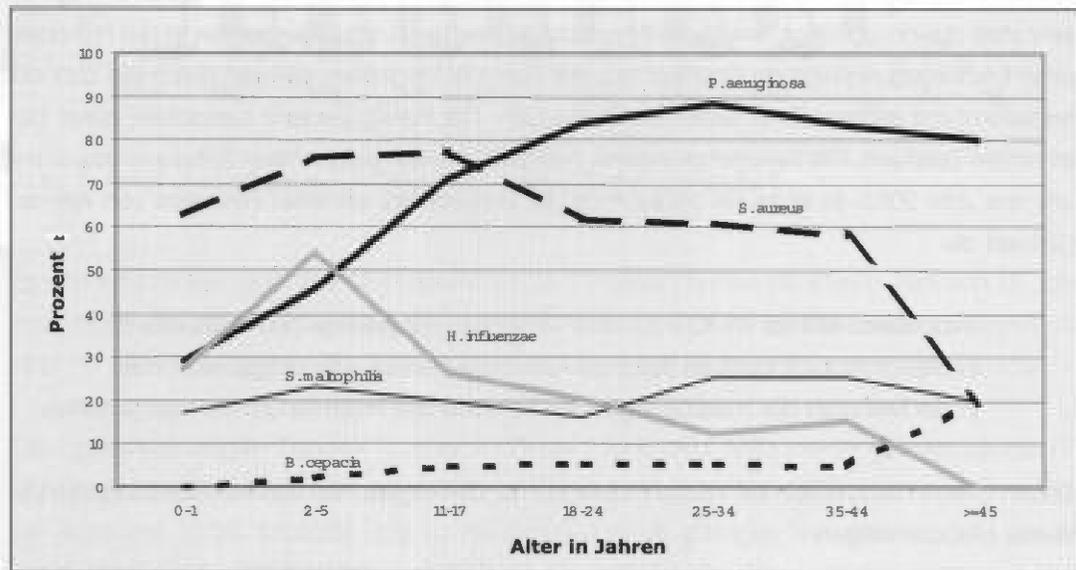


Abbildung 5: Prävalenz von Keimen in der Stufe II von 1996 bis 2003

Die Abbildung 5 zeigt schematisch die Prävalenz verschiedener Keime über Altersgruppen von 1996 bis 2003. Von den über 45-Jährigen lagen insgesamt nur fünf mikrobiologische Befunde vor. Während die Prävalenz von *Pseudomonas aeruginosa* mit dem Alter stieg, sank die von *Staphylococcus aureus* und *Hämophilus influenzae* mit dem Alter ab. Bei *Staphylococcus aureus* sank die Prävalenz etwa nach der Pubertät, bei *Hämophilus influenzae* etwa mit Beginn des Schulalters. Die Prävalenz von *Hämophilus influenzae* lag bei Patienten im Alter von zwei bis fünf Jahren bei 54% und für die anderen Altersgruppen zwischen 0 und 27%.

Exakte Aussagen zur Inzidenz von Keimen sind eigentlich nur bei fest definiertem Ausgangspunkt, z.B. für Geburtskohorten möglich. In Stufe II wurden die Patienten nicht seit ihrem ersten Lebensjahr sondern ab einem bestimmten Beobachtungsjahr dokumentiert. In die folgenden Betrachtungen wurden alle Patienten einbezogen, die bei der ersten Verlaufsbeobachtung den entsprechenden Keim nicht hatten. Über die Keimbesiedelung in den Jahren davor ist nichts bekannt. Die Daten in Tabelle 9 stellen also eine Näherung dar, die ev. dadurch verbessert werden könnte, dass nur Patienten einbezogen werden, bei denen in den ersten 2 oder 3 Beobachtungsjahren der entsprechende Keim nicht nachgewiesen wurde.

Tab. 9: Erstnachweise verschiedener Keime pro Altersgruppe

Alter	<i>Pseudomonas aeruginosa</i>	<i>Burkholderia cepacia</i>	<i>Stenotr. maltophilia</i>	<i>Hämophil. influenzae</i>	<i>Staph. aureus</i>
0-5 J.	16,3%	0,4%	6,7%	22,7%	34,0%
6-11 J.	16,2%	0,7%	7,0%	18,5%	30,6%
12-17 J.	19,5%	0,7%	5,0%	6,4%	25,8%
≥18 J.	29,1%	1,4%	7,0%	4,5%	14,6%
alle	18,8%	0,9%	6,4%	10,4%	23,9%

# 7 Analyse des Krankheitsverlaufs bei 1995 geborenen CF-Patienten

**B. Wiedemann, Dresden**

In den letzten Jahren wurde an Daten aus dem Projekt "Qualitätssicherung Mukoviszidose" mehrfach gezeigt, dass schon bei den ersten möglichen Lungenfunktionsmessungen im Alter von 6 bis 7 Jahren nur ca. 80% der Patienten eine Einsekundenkapazität von über 80% der Norm erreichten. Patienten, deren Lungenfunktion bei den ersten Messungen unter diesem angestrebten Wert liegen, haben i.A. in den folgenden Jahren eine schlechtere Prognose als Gleichaltrige mit guter Lungenfunktion. Da es eine hohe Korrelation zwischen Lungenfunktion und Ernährungsstatus gibt, soll untersucht werden, ob diese Patienten hinsichtlich ihrer Ernährung schon in den Jahren zuvor auffällig waren. Des Weiteren soll untersucht werden, ob es aus dem Krankheitsverlauf der 1995 geborenen CF-Patienten Hinweise darauf gibt, welche anderen Faktoren den weiteren Verlauf frühzeitig beeinflussen.

86

## 7.1 Ergebnisse

### Allgemeine Beschreibung der Kohorte

Im Projekt "Qualitätssicherung Mukoviszidose" sind Daten von 160 im Jahr 1995 geborenen Kindern mit Cystischer Fibrose gemeldet. Von den 160 im Jahr 1995 geborenen CF-Patienten sind 90 (56,2%) männlich und 70 (43,8%) weiblich.

Sie wurden im Mittel im Alter von 1,5 Jahren ( $SD = \pm 1,8$  Jahre, Median=0,76 Jahre) diagnostiziert. Dabei wurden die männlichen CF-Patienten im Mittel etwas eher als die weiblichen CF-Patienten diagnostiziert (männlich: Mittelwert=15,6 Monate,  $SD = \pm 21,3$  Monate, Median=5,9 Monate; weiblich: Mittelwert=21,2 Monate,  $SD = \pm 22,4$  Monate, Median=18,8 Monate). 66% der männlichen und 47% der weiblichen Patienten wurden im ersten Lebensjahr diagnostiziert. Dieser Unterschied ist statistisch signifikant ( $p=0,022$ ). Bei 4 Patienten fehlt die Angabe zum Diagnosealter.

Von 142 Patienten liegen Angaben zum Genotyp vor. Von diesen 142 Patienten sind 51% dF508-homozygot, 38% Compound-dF508-heterozygot und die restlichen 11% haben andere Mutationen. 59% der weiblichen und 44% der männlichen CF-Patienten sind dF508-homozygot. Dieser Unterschied ist nicht statistisch signifikant. Von den 1995 geborenen Kindern mit CF ist ein Mädchen Ende 1999 verstorben. Sie war mit Mekoniumileus diagnostiziert worden. Als Todesursache wurden hepato-intestinale Probleme dokumentiert.

Nur von 42 (26,3%) Patienten ist der Krankheitsverlauf von 1996 bis 2003 lückenlos dokumentiert. Ab dem Jahr 2000 bis 2003 liegen jährlich mindestens 120 Verlaufsbögen für 1995 geborene Patienten vor, aber auch für diesen Zeitraum gibt es nur 17 vollständige Verläufe.

Die Abbildungen 1 und 2 zeigen Z-Scorewerte für die Körperhöhe in den Jahren 1995 bis 2003 für alle 1995 geborenen CF-Patienten.

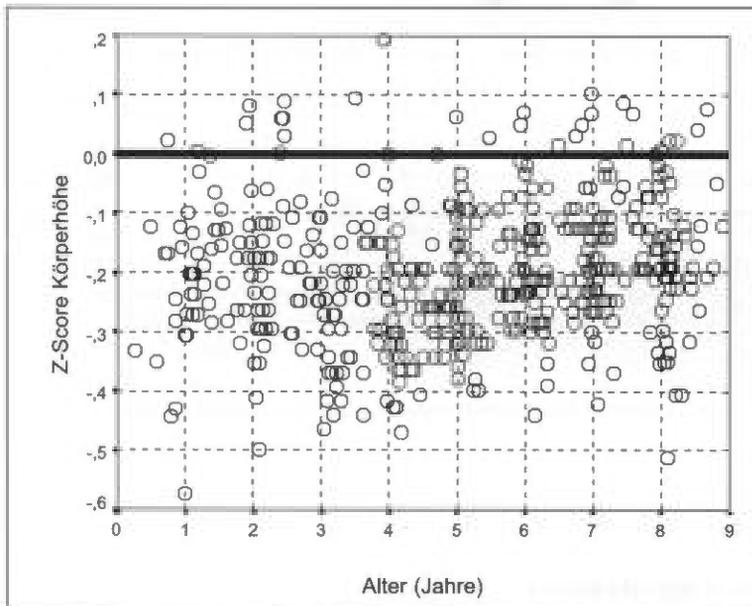


Abb. 1: Z-Scorewert [10] für die Körperhöhe männlicher CF-Patienten

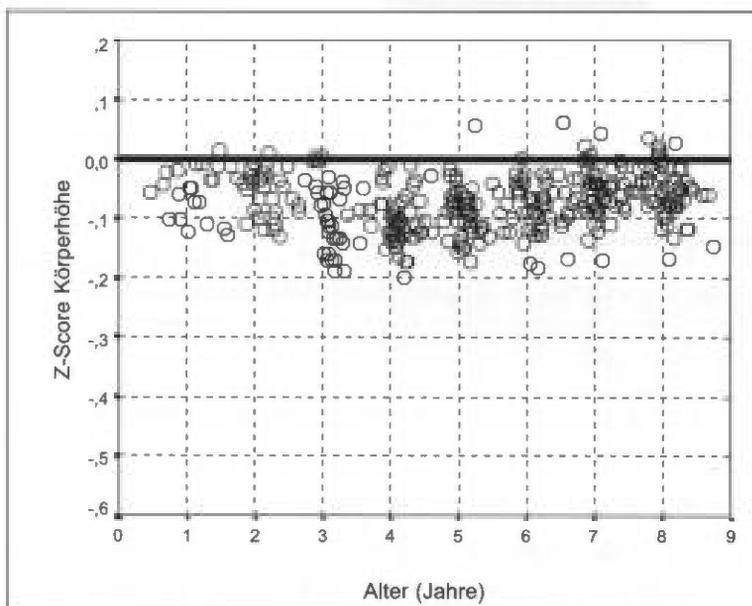


Abb. 2: Z-Scorewert [10] für die Körperhöhe weiblicher CF-Patienten

Die Jungen mit CF hatten im Mittel einen Z-Scorewert für die Körperhöhe von  $-0,2 (\pm 0,12)$  und die Mädchen von  $-0,075 (\pm 0,05)$ . Das zeigt, dass die Körperhöhe der Kinder mit CF im Mittel nur wenig unter der Körperhöhe gesunder Gleichaltriger lag.

Die Abbildungen 3 und 4 zeigen Z-Scorewerte für das Körpergewicht in den Jahren 1995 bis 2003 für alle 1995 geborenen CF-Patienten.

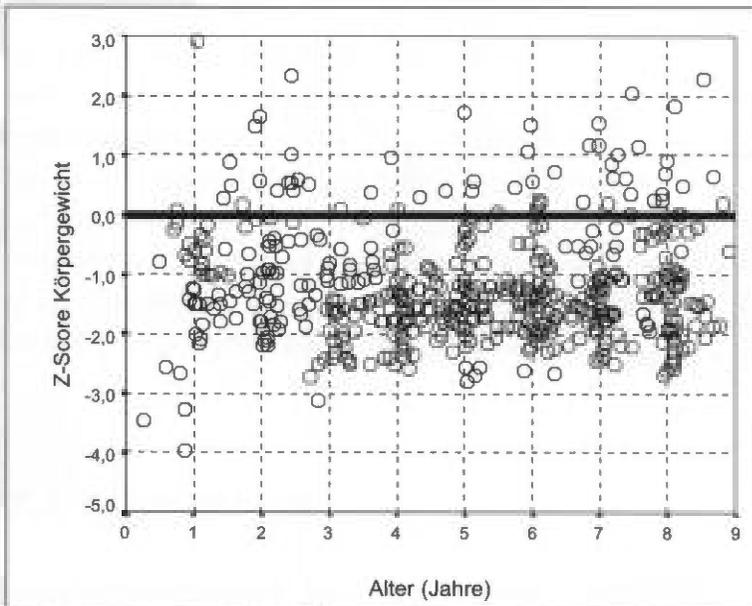


Abb. 3: Z-Scorewert [10] für das Körpergewicht männlicher CF-Patienten

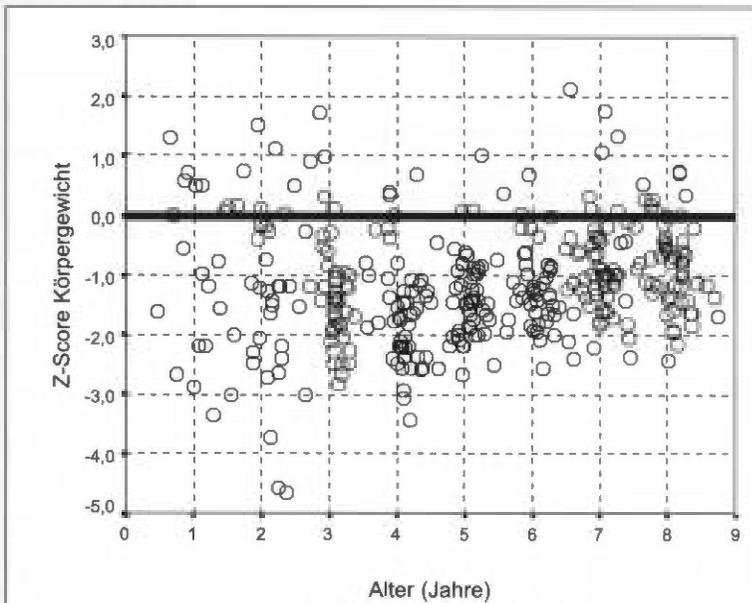


Abb. 4: Z-Scorewert [10] für das Körpergewicht weiblicher CF-Patienten

Es gab Kinder, deren Gewicht über dem Mittelwert gesunder gleichaltriger Kinder lag. Die Jungen mit CF hatten im Mittel einen Z-Scorewert von  $-1,18 (\pm 0,99)$  und die Mädchen von  $-1,17 (\pm 0,98)$ . Damit blieben die Kinder mit CF mit ihrem Körpergewicht deutlicher als mit ihrer Körperhöhe hinter dem Mittel gesunder Gleichaltriger zurück (beachte die unterschiedliche Einteilung der y-Achse von Abbildung 1 und 2 bzw. 3 und 4).

Die Abbildungen 5 und 6 zeigen das Längen-Soll-Gewicht in den Jahren 1995 bis 2003 für alle 1995 geborenen CF-Patienten.

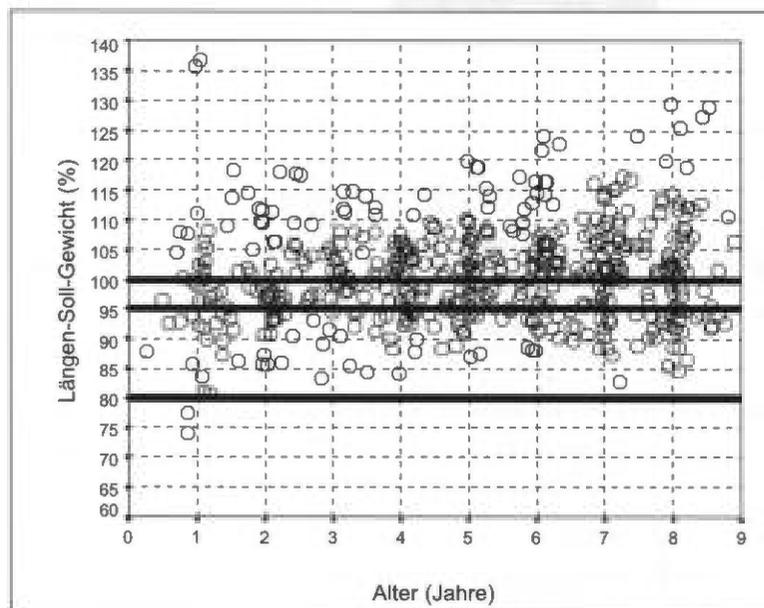


Abb. 5: Längen-Soll-Gewicht männlicher CF-Patienten

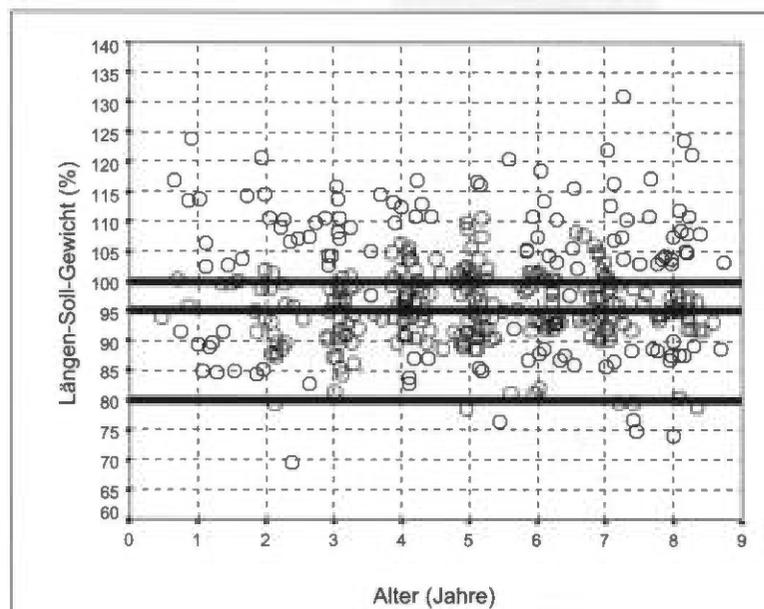


Abb. 6: Längen-Soll-Gewicht weiblicher CF-Patienten

Die Jungen mit CF hatten im Mittel ein Längen-Soll-Gewicht von 101,1% ( $\pm 8,8\%$ ) und die Mädchen von 97,5% ( $\pm 9,4\%$ ). Da Mädchen und Jungen etwa gleiche Abweichungen vom Körpergewicht gesunder Gleichaltriger aufwiesen, aber Mädchen in der Körperhöhe weniger stark als Jungen zurück blieben, lag das Längen-Soll-Gewicht der Jungen mit CF im Mittel höher als das der Mädchen mit CF. 26,3% der Jungen und 45,2% der Mädchen mit CF hatten im Alter bis zu 8 Jahren ein Längen-Soll-Gewicht unter 95%.

Die Abbildungen 7 bis 9 zeigen für alle 28 Jungen und 14 Mädchen, für die über den gesamten Beobachtungszeitraum die körperliche Entwicklung dokumentiert wurde, Mittelwerte und 95%-Konfidenzintervalle für die Körperhöhe, das Körpergewicht und das Längen-Soll-Gewicht.

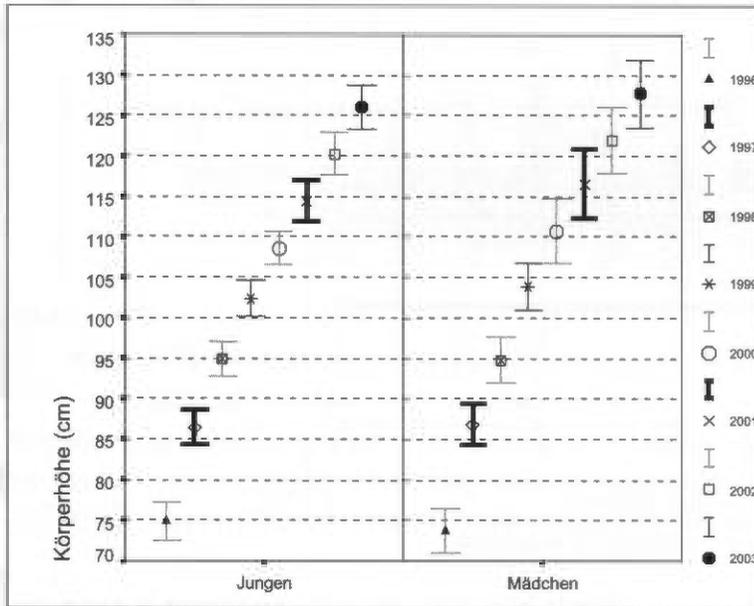


Abb. 7: Intraindividuelle Entwicklung der Körperhöhe (Mittelwert und 95%-Konfidenzintervall)

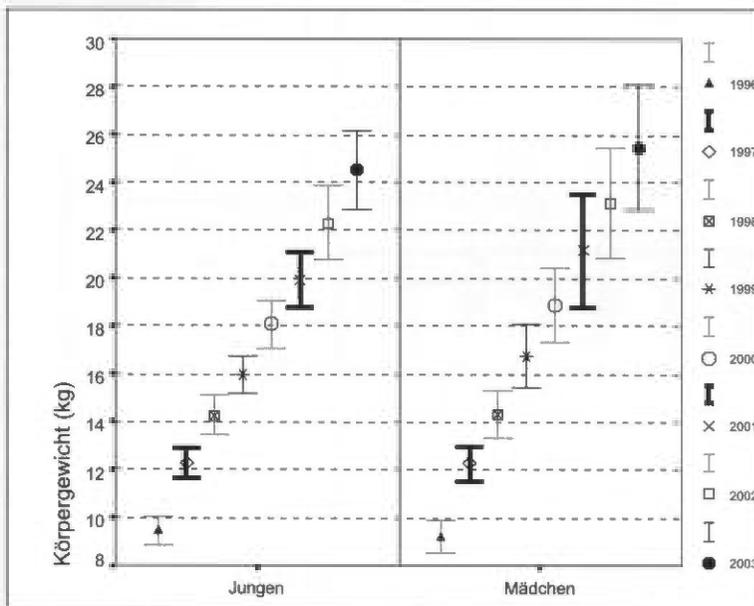


Abb. 8: Intraindividuelle Entwicklung des Körpergewichts (MW und 95%-CI)

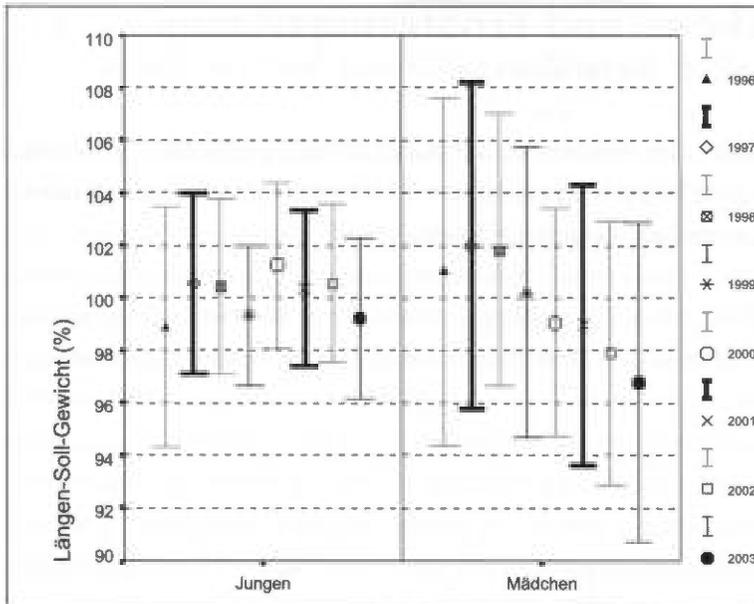


Abb. 9: Intraindividuelles Entwicklung des Längen-Soll-Gewichts (MW und 95% CI)

In den ersten 3 Lebensjahren waren die mittlere Körperhöhe und das mittlere Körpergewicht der kontinuierlich dokumentierten 14 Mädchen und 28 Jungen mit CF etwa gleich hoch.

Während das mittlere Längen-Soll-Gewicht der Jungen um 100% schwankte, nahm das mittlere Längen-Soll-Gewicht der Mädchen vom dritten bis zum achten Lebensjahr von 102% auf 97% ab.

Zwischen den Kindern der gleichen Altersstufe nahm die Streubreite für Körperhöhe und -gewicht mit dem Alter zu: (Standardabweichung (SD) für Körperhöhe: 5,6 bis 7,1cm; SD für Körpergewicht: 1,4 bis 4,3kg; SD für Längen-Soll-Gewicht: 11,6 bis 8,8%).

## 7.2 Lungenfunktion und Ernährungsstatus im Alter von 6 Jahren

Die 1995 geborenen Patienten hatten im Alter von sechs Jahren eine mittlere Einsekundenkapazität von 99,8% ( $\pm 20,1\%$ ). 16% der Patienten hatten mit 6 Jahren eine Einsekundenkapazität unter 80% der Norm. Die mittlere Vitalkapazität betrug in diesem Alter 88,9% ( $\pm 17,5\%$ ). 30% der Patienten hatten mit 6 Jahren eine Vitalkapazität unter 80% der Norm. Das mittlere Längen-Soll-Gewicht betrug 100,4% ( $\pm 8,2\%$ ). 32% der Patienten hatten mit 6 Jahren ein Längen-Soll-Gewicht unter 95%, aber kein CF-Patient hatte ein Längen-Soll-Gewicht unter 80%.

Die vermutete Korrelation zwischen Einsekundenkapazität und Ernährungsstatus zeigte sich unter Verwendung der gemessenen Einsekundenkapazität in Litern deutlicher als unter Verwendung der im Projekt Qualitätssicherung üblichen normierten Einsekundenkapazität (Tabelle 1 und Abbildung 10). Der stärkste lineare Zusammenhang bestand zwischen Einsekundenkapazität in Litern und Körpergewicht bzw. dem Z-Scorewert für Körpergewicht ( $r=0,63$ ).

Tabelle 1: Zusammenhang zwischen Einsekundenkapazität und körperlicher Entwicklung bei 113 im Jahr 1995 geborenen Kindern im Alter von 6 Jahren

Parameter für körperliche Entwicklung mit 6 Jahren	Korrelation mit FEV1 in Litern (p)	Korrelation mit FEV1 in % der Norm (p)
Körperhöhe in cm	0,61 (0,0)	0,03 (0,75)
Körpergewicht in kg	0,63 (0,0)	0,14 (0,16)
Z-Score für Körperhöhe	0,48 (0,0)	0,08 (0,43)
Z-Score für Körpergewicht	0,63 (0,0)	0,14 (0,14)
Längen-Soll-Gewicht in %	0,33 (0,0)	0,19 (0,05)
Body-Mass-Index in kg/m <sup>2</sup>	0,4 (0,0)	0,2 (0,03)

92

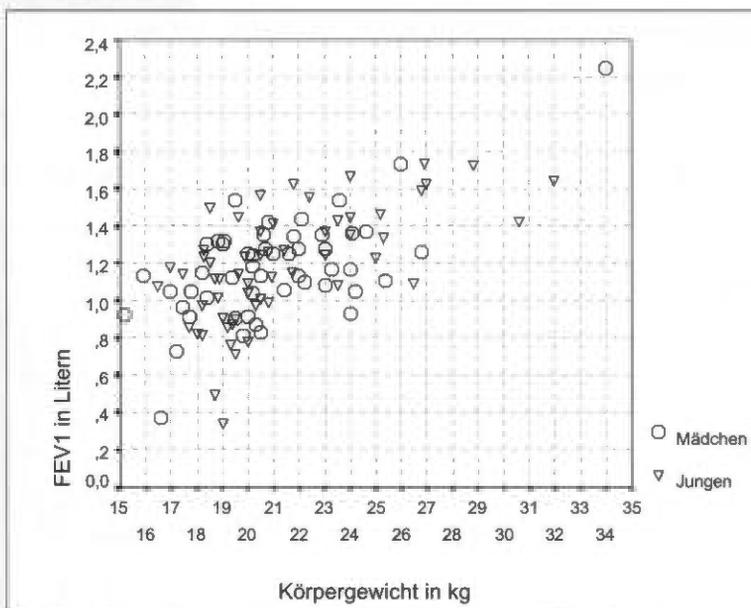


Abb. 10: Streudiagramm für Körpergewicht und FEV1 im Alter von 6 Jahren

### 7.3 Lungenfunktion im Alter von 6 Jahren und bisherige Entwicklung

Patienten, bei denen im Alter von 6 Jahren eine Einsekundenkapazität unter 80% der Norm gemessen wurde, hatten im Vergleich zu Patienten mit einer Einsekundenkapazität von mindestens 80% nicht nur schlechtere Werte für die körperliche Entwicklung im gleichen Jahr, sondern auch schon in den Jahren zuvor. In Abbildung 11 ist dieser Sachverhalt für die Entwicklung des Körpergewichts in den beiden Lungenfunktionsgruppen für die Jahre vor und nach dem 6. Lebensjahr dargestellt. Dabei sind die Unterschiede z.B. schon im Alter von 3 Jahren deutlich, aber noch nicht signifikant (Tabelle 2).

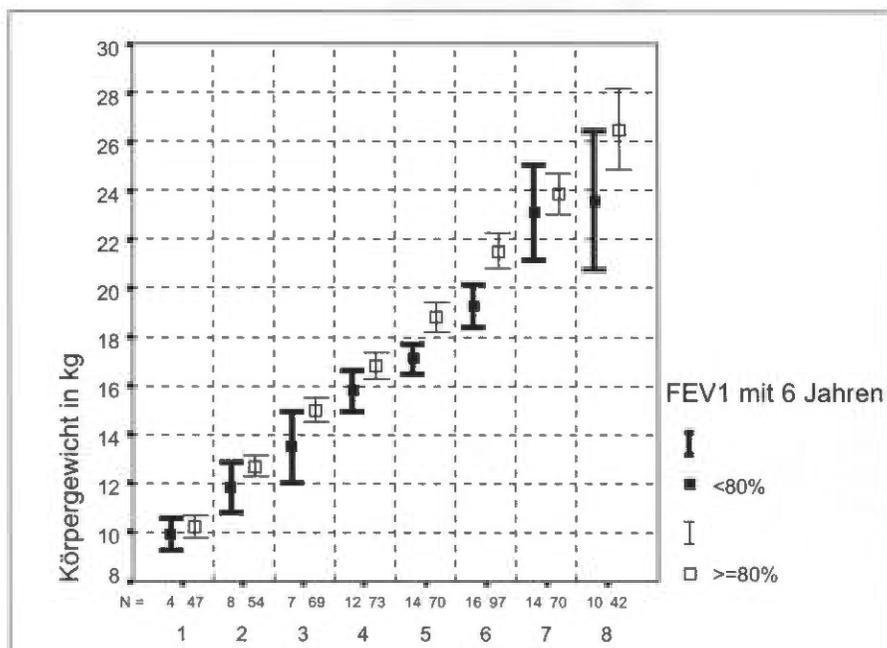


Abb. 11: Entwicklung des Körpergewichts unterteilt nach FEV1 im Alter von 6 Jahren

Tabelle 2: Vergleich der körperlichen Entwicklung im Alter von 3 Jahren zwischen Patienten mit unterschiedlicher FEV1 im Alter von 6 Jahren

Parameter für körperliche Entwicklung im Alter von 3 Jahren	FEV1 mit 6 Jahren < 80% Mittelwert ± SD	FEV1 mit 6 Jahren ≥ 80% Mittelwert ± SD	P
Körperhöhe in cm	94,1 ± 5,6	97,4 ± 5,2	0,09
Körpergewicht in kg	13,5 ± 1,5	14,8 ± 2	0,08
Z-Score für Körperhöhe	-0,2 ± 0,13	-0,17 ± 0,12	0,52
Z-Score für Körpergewicht	-1,83 ± 0,53	-1,36 ± 0,81	0,12
Längen-Soll-Gewicht	96,8 ± 5,1	99,9 ± 8,1	0,3
Body-Mass-Index in kg/m <sup>2</sup>	15,2 ± 0,9	15,5 ± 1,2	0,49

Es wurde untersucht, wodurch Patienten, die im Alter von 6 Jahren eine schlechtere Lungenfunktion hatten, außer der schon über Jahre andauernden schlechteren körperliche Entwicklung noch auffielen. Folgende Parameter gingen in die Untersuchung ein:

- Geschlecht,
- Genotyp,
- Diagnosedalter,
- Art der Symptome bei CF-Diagnose,
- Komplikationen und Sonderproblemen (Pankreasinsuffizienz, Diabetes mellitus usw.) sowie
- Therapie (Antibiotika, Pankreaslipase, Ursodesoxycholsäure, DNase usw.).

Bei keinem der vorangegangenen Parameter fand sich ein signifikanter Unterschied zwischen den beiden Lungenfunktionsgruppen. Aber sowohl im Alter von sechs als auch im Alter von drei Jahren wurde bei Patienten mit schlechterer Lungenfunktion signifikant häufiger *P. aeruginosa* nachgewiesen (Tabelle 3). Außerdem gab es einen signifikanten Unterschied im IgG im Alter von 6 Jahren.

Tabelle 3: *Pseudomonas aeruginosa* und IgG bei Patienten mit unterschiedlicher FEV1 im Alter von 6 Jahren

	FEV1 mit 6 Jahren < 80%	FEV1 mit 6 Jahren ≥ 80%	P
<i>P. aeruginosa</i> positiv mit 3 Jahren	71,4%	24,6%	0,02
<i>P. aeruginosa</i> positiv mit 6 Jahren	56,3%	18,7%	0,003
IgG in g/l	10,4 ± 4	8,1 ± 2	0,041

## 7.4 Lungenfunktion im Alter von 6 Jahren und weitere Entwicklung

Kinder mit einer Einsekundenkapazität unter 80% im Alter von 6 Jahren wiesen auch in den folgenden 2 Lebensjahren eine deutlich schlechtere Lungenfunktion auf, als Kinder mit einer FEV1 über 80% mit 6 Jahren (Abbildung 12). Im Alter von 8 Jahren unterschieden sich diese Kinder im Körpergewicht um 3,2 Kilogramm und in der Körperlänge um 4,5 cm. Das macht im Längen-Soll-Gewicht einen Unterschied von 4 Prozentpunkten. Mit einem mittleren Längen-Soll-Gewicht von 96,6% im Alter von 8 Jahren hatte die schlechtere Lungenfunktionsgruppe keine auffallend schlechten Werte, aber die Lungenfunktion im Alter von 8 Jahren unterschied sich mit ca. 20 Prozentpunkten sehr deutlich von der Lungenfunktion der besseren Gruppe (Tabelle 4). Trotz großer Standardabweichungen waren die Unterschiede in der Einsekunden- und Vitalkapazität im Alter von 8 Jahren statistisch signifikant.

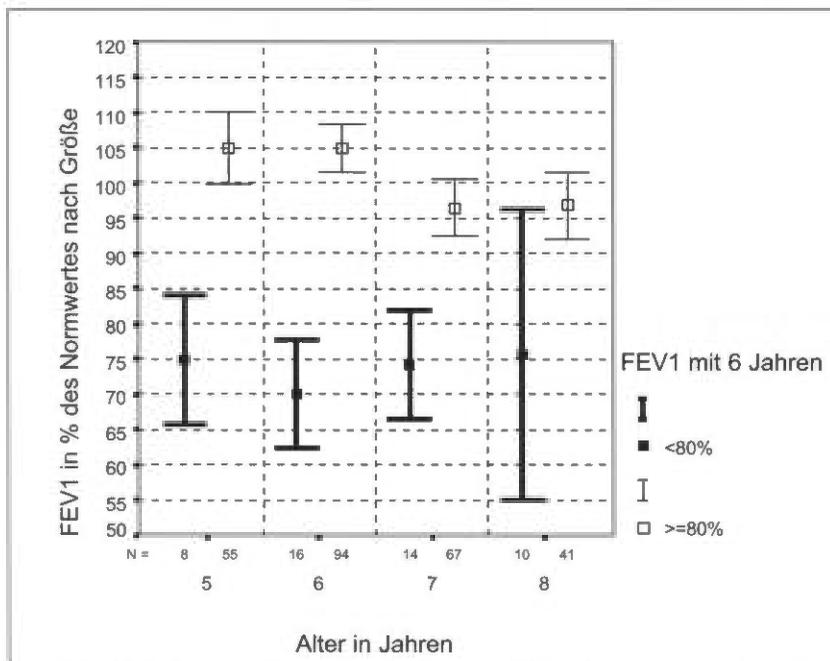


Abb. 12: Entwicklung von FEV1 unterteilt nach FEV1 im Alter von 6 Jahren (MW und 95% CI)

Tabelle 4: Vergleich der körperlichen Entwicklung im Alter von 8 Jahren zwischen Patienten mit unterschiedlicher FEV1 im Alter von 6 Jahren

Parameter im Alter von 8 Jahren	FEV1 mit 6 Jahren < 80% Mittelwert ± SD	FEV1 mit 6 Jahren ≥ 80% Mittelwert ± SD	P
Körperhöhe in cm	124,4 ± 5	128,9 ± 6,5	0,04
Körpergewicht in kg	23,5 ± 3,8	26,7 ± 5,3	0,07
Z-Score für Körperhöhe	-0,17 ± 0,11	-0,11 ± 0,1	0,07
Z-Score für Körpergewicht	-1,59 ± 0,81	-0,92 ± 1,11	0,07
Längen-Soll-Gewicht in %	96,6 ± 6,7	100,5 ± 11,6	0,3
Body-Mass-Index in kg/m <sup>2</sup>	15,1 ± 1,3	15,9 ± 2	0,2

## 7.5 Lungenfunktion und Ernährungsstatus im Alter von 8 Jahren: Vergleich von 1995 und von 1987 geborenen CF-Patienten

Die im Jahr 1995, also zu Beginn des Projektes "Qualitätssicherung Mukoviszidose" geborenen Patienten, waren im Jahr 2003 acht Jahre alt. Es sollte untersucht werden, ob sich die heute achtjährigen CF-Patienten in ihrer körperlichen Entwicklung von denen, die 1995 acht Jahre alt waren, unterscheiden (Tabelle 5).

Tabelle 5: Körperliche Entwicklung von Patienten im Alter von 8 Jahren in den Beobachtungsjahren 1995 bzw. 2003

Parameter im Alter von 8 Jahren	Beobachtungsjahr 1995 (n=78) Mittelwert $\pm$ SD	Beobachtungsjahr 2003 (n=82) Mittelwert $\pm$ SD	P
Körperhöhe in cm	127,3 $\pm$ 6,7	127,4 $\pm$ 6,2	0,89
Körpergewicht in kg	25,4 $\pm$ 4,6	25,8 $\pm$ 4,7	0,56
Z-Score für Körperhöhe	-0,14 $\pm$ 0,11	-0,13 $\pm$ 0,1	0,67
Z-Score für Körpergewicht	-1,2 $\pm$ 0,9	-1,1 $\pm$ 1	0,71
Längen-Soll-Gewicht in %	96,6 $\pm$ 6,7	100,5 $\pm$ 11,6	0,38
Body-Mass-Index in kg/m <sup>2</sup>	15,5 $\pm$ 1,9	15,8 $\pm$ 1,8	0,43
Anteil Patienten mit LSG $\geq$ 95	55,8%	62,2%	0,43
FEV1 in %	86 $\pm$ 21,9	93 $\pm$ 20,1	0,047
VC in %	84,2 $\pm$ 19	88 $\pm$ 18,7	0,22
FEV1 in Liter	1,3 $\pm$ 0,4	1,4 $\pm$ 0,39	0,16
VC in Liter	1,57 $\pm$ 0,44	1,63 $\pm$ 0,45	0,45
Anteil Patienten mit FEV1 $\geq$ 80%	64,2%	79,5%	0,043
Anteil Patienten mit VC $\geq$ 80%	59,2%	75,6%	0,036
Anteil Ps. aeruginosa positiv	45,5%	36,6%	0,26
Anteil B. cepacia positiv	1,4%	3,8%	0,62

Die im Jahr 2003 acht Jahre alten CF-Patienten schnitten in allen betrachteten Parametern besser als ihre Altersgefährten zu Beginn des Projektes ab. Am deutlichsten war der Anstieg in der mittleren FEV1 von 86% ( $\pm$  21,9%) auf 93% ( $\pm$  20,1%). Dieser Unterschied ist statistisch signifikant ( $p=0,047$ ). Ebenfalls statistisch signifikant sind die Unterschiede im Anteil von Patienten mit einer FEV1 von mindestens 80% (64,2% versus 79,5%,  $p=0,043$ ) und von Patienten mit einer VC von mindestens 80% (59,2% versus 75,6%,  $p=0,036$ ) (Tabelle 5).

## 7.6 Zusammenfassung und Schlussfolgerung

1. Die 1995 geborenen Kinder mit CF blieben im Körpergewicht stärker als in der Körperhöhe gegenüber gesunden Gleichaltrigen zurück. Dieser Prozess war schon im ersten Lebensjahr zu beobachten (Abb. 1-4).
2. Ein gutes Längen-Soll-Gewicht täuschte teilweise über Defizite im Körpergewicht hinweg.
3. Bei den ersten möglichen Lungenfunktionsmessungen gab es eine hohe Korrelation zwischen Einsekundenkapazität in Litern und Körpergewicht ( $r=0,63$ ) (Abb. 10).
4. Kinder, die im Alter von 6 Jahren eine FEV1 unter 80% der Norm aufwiesen, hatten im Mittel bereits im ersten Lebensjahr eine etwas schlechtere körperliche Entwicklung als Kinder mit einer FEV1 von mindestens 80% (Abb. 11).
5. Der Anteil von Kindern mit *P. aeruginosa*-Nachweis und höherem IgG unterschied sich signifikant in den beiden Lungenfunktionsgruppen (Tab. 3).
6. Kinder, die im Alter von 6 Jahren eine FEV1 unter 80% der Norm aufwiesen, hatten im Mittel in den folgenden zwei Lebensjahren sowohl eine schlechtere körperliche Entwicklung als auch eine schlechtere Lungenfunktion (Abb. 11 und 12).
7. Kinder mit CF, die im Beobachtungsjahr 2003 acht Jahre alt waren, schnitten sowohl in der körperlichen Entwicklung, als auch in der Lungenfunktion und in den mikrobiologischen Befunden besser ab, als Kinder, die zu Beginn des Projektes (1995) acht Jahre alt waren (Tab. 5).



1. Bei CF-Patienten muß von der Diagnosestellung an die körperliche Entwicklung regelmäßig überwacht und ggf. die Ernährungstherapie intensiviert werden.
2. Die besseren Werte achtjähriger Patienten mit CF im Jahr 2003 gegenüber Gleichaltrigen im Jahr 1995 lassen die Vermutung zu, dass durch verbesserte Behandlung der Verlauf der Erkrankung günstig beeinflusst werden kann.
3. Es soll versucht werden, die Lücken in der Dokumentation zu schließen, um z.B. die Aussagekraft von Normwerten für Kinder mit CF zu erhöhen.
4. Die Zusammenhänge zwischen körperlicher Entwicklung, Lungenfunktion und *P. aeruginosa* bei Kindern mit CF sollen weiter untersucht werden. Dabei sollen u.a. die Ergebnisse der Arbeit von Konstan u.a. [28] berücksichtigt werden.

## 8. Bericht der CFAS-Arbeitsgruppe

R. Ziebach, Tübingen

Die aktuelle Programmversion CFAS 2.3 wurde im Berichtszeitraum im Hinblick auf das Update 2.4 in mehrfacher Hinsicht evaluiert: zum einen wurde u.a. mit Hilfe einer Fragebogenumfrage an alle Ambulanzen versucht, die realisierbaren Wünsche der Nutzer in die Update Planung einzuschließen. Spontane Kritik und Änderungsvorschläge wurden leider nur begrenzt an das ZQ gerichtet. Zum anderen wurde auf Initiative des Mukoviszidose e.V. eine Fokusgruppe etabliert, aus welcher strukturierte Systemkritik zwecks Verbesserungsmöglichkeiten u.a. an die CFAS-Gruppe gegeben werden soll.

Das neue Update, welches derzeit in Arbeit ist und von der Firma CTS (Herrn Schmickler) praktisch umgesetzt wird, enthält aus Kostengründen weiterhin weder eine Rote Liste, noch Schnittstellen- wir hoffen, dennoch vor allem mit einem besser auswert- und verwendbaren und komfortabler zu bedienenden Medikamentenplan die Interessen der verschiedenen Seiten im Rahmen unserer finanziellen Möglichkeiten berücksichtigt zu haben. Die erneute Diskussion um die Etablierung einer Internetversion der QS-Erhebung wird uns auch über den Berichtszeitraum hinaus beschäftigen.

Derzeit nutzen 81 Ambulanzen CFAS für die Datenerhebung für die Qualitätssicherung, das entspricht 86 % der Verlaufsbögen. Für konstruktive und realisierbare Verbesserungsvorschläge sind wir weiterhin dankbar, diesbezüglich wenden Sie sich bitte an Herrn Busse im ZQ: 0511-3802113, an mich (07071-2983781) oder an die weiteren CFAS-Gruppenmitglieder: Herr Prof. Ratjen (Essen), Herr Dr. Panzer (Mannheim), Frau Bergmann (Tübingen).

## 9. Kommentar und Perspektiven

M. Stern, Tübingen

### 9.1 Ziele

Dieser Kommentar dient als roter Faden durch den ausführlichen Berichtsband 2003. Der Bericht bleibt gestrafft. Das vollständige Zahlen- und Tabellenwerk ist auf Anfrage beim ZQ Hannover erhältlich. Eine zusätzliche Kurzversion mit den Daten des Jahres 2003 ist in Vorbereitung (aufrufbar im Internet [www.zq-aekn.de](http://www.zq-aekn.de) oder [www.muko.info](http://www.muko.info)).

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

1. REPRÄSENTATIVE ERFASSUNG DER DEMOGRAPHISCHEN UND VERSORGUNGSDATEN;
2. TRANSPARENZ UND VERBESSERUNG DER VERSORGUNGSQUALITÄT;
3. VERNETZUNG DER MUKOVISZIDOSE-EINRICHTUNGEN REGIONAL, NATIONAL, INTERNATIONAL.

Ein Teil dieser Ziele wurde bereits erreicht. Kausale Zusammenhänge können aus der deskriptiven Darstellung nicht unbedingt abgeleitet werden, auch wenn die Register-Funktion des Projekts Schritt für Schritt in eine Funktion des Qualitätsmanagements weiterentwickelt wurde. Der Soll-Ist-Vergleich ergibt auch weiterhin noch erheblichen Handlungsbedarf.

### 9.2 Qualitätssicherung Mukoviszidose 2003, Stufe I

#### 9.2.1 Basisdaten

Im Jahr 2003 wurden mit Stichtag 01.06.2004 insgesamt 6.308 Patienten mit Mukoviszidose erfaßt. Diese Zahl ist wieder etwas höher als die des Vorjahres. Der Anteil der Patienten, die ihr Einverständnis zur Auswertung nicht erklärt haben, beträgt 4 %. 91 Einrichtungen haben ihre Patienten gemeldet. Es ergibt sich für das Jahr 2003 eine vorläufige **Rücklauftrate von 60 %**. Immerhin melden 73 % der teilnehmenden Einrichtung jetzt ausschließlich über CFAS, das heißt papierlos. Lücken gibt es im Bereich erwachsener Patienten und im Bereich größerer Ambulanzen mit unvollständigen Meldungen. Da vollständige Meldungen eine der Vorausset-

zungen für die Aufrechterhaltung des Ambulanzzertifikats sind, ergeben sich Konsequenzen für die Liste der beteiligten Ambulanzen 2003 (Kennzeichnung zertifizierte Ambulanzen mittels Sternchen). Die Zahlen für Diagnosen im ersten Lebensjahr (2003: 33) und Neudiagnosen insgesamt (2003: 79) liegen niedriger als in den Vorjahren. Für 2003 wurden nur 38 Todesfälle gemeldet. 73 Patienten wurden lungentransplantiert.

Die **Ambulanzstruktur** hat sich im Jahr 2003 in Richtung größerer Einrichtungen verschoben. Die mittlere Zahl der tatsächlich im Jahr 2003 gemeldeten Patienten pro Einrichtung beträgt jetzt 42. Der relative Anteil der von Erwachsenen-Zentren betreuten Patienten ab 18 Jahren nimmt langsam zu.

Die **Globaldaten der Altersstruktur** zeigen jetzt ein mittleres Lebensalter von 18,7 Jahren. Der Anteil der Patienten im Alter von 18 Jahren und mehr beträgt 50,1 %. Damit ist erstmals die 50%-Marke überschritten. Im Vergleich mit den Vorjahren ist der Median der kumulativen Überlebenswahrscheinlichkeit auf ansehnliche 36,4 Jahre angestiegen! 2,8 % der gemeldeten Patienten sind arbeitslos, 5,9 % sind berentet. Der Anteil der selbständig oder in Partnerschaft lebenden erwachsenen Patienten unter berufstätigen Patienten nimmt langsam weiter zu.

Die **Liste der fehlenden Daten** umfasst besonders: Diagnosezeitpunkt, Lungenfunktionsdaten von den Patienten im Alter von sechs Jahren aufwärts sowie das Immunglobulin G.

Der ausführliche Teil des Berichts 2003 zur **Ergebnisqualität** (Ernährungsdaten, Lungenfunktionsdaten, Mikrobiologie und Immunglobulin G) zeigt die Ansatzpunkte für das Qualitätsmanagement auf: 23,9 % der Patienten bis 18 Jahre zeigen ein Längen-Soll-Gewicht unter 90 % und 33,7 % der erwachsenen Patienten einen Body Mass Index unter 19 und sind somit unterernährt. 30,6 % der Patienten im Alter von 6 bis 18 Jahre und 75,6 % der Patienten ab 18 Jahre zeigen eine Einsekundenkapazität unter 80 %.

Die **ambulanzbezogene Darstellung** der Einzelparameter (Benchmarking-Diagramme) wird zur Positionsbestimmung der Ambulanzen und zur Ermittlung der erfolgreichsten Therapiestrategie immer wichtiger. Inkongruenzen zu den Vorjahren und Plausibilitätslücken in den obersten und untersten Bereichen der Darstellung müssen weiter korrigiert werden. Hier setzt das Projekt Benchmarking mit 11 Einrichtungen im intern offenen Vergleich ab 01.07.2004 ein.

Im Vergleich der **"Highlights" 1995 bis 2003** zeigt sich nach wie vor ein langsamer Anstieg der Ernährungsparameter Längen-Soll-Gewicht und Body Mass Index und auch der Lungenfunktionsparameter Vitalkapazität und Einsekundenkapazität. Über die Jahre findet sich ein rückläufiger Trend für die Pseudomonas-aeruginosa-Positivität.

## 9.2.2 Ambulanzbezogene Einzelauswertung (individuell)

Der Ambulanzeinzelbericht liegt für die zentralen Parameter jedem Ambulanzeiter gesondert im gewohnten Format vor. Er dient der Ermittlung einzelner Patienten mit besonderen Risiken und der Standortbestimmung der Einzelambulanz zusätzlich zu den Benchmarking-Diagrammen. Überbewertung oder Abqualifikation einzelner Zentren aufgrund der vorliegenden Daten sind nicht gerechtfertigt.

## 9.2.3 Mortalitätsstatistik

Die **Mortalitätsstatistik** weist für die Jahre 1995 - 2003 eine etwa gleichbleibende Letalität von 1 % auf. Im Jahre 2003 ist der Anteil der Verstorbenen unter 18 Jahren mit 31,6 % etwas höher als im Vorjahr. Die Ermittlung der kumulativen Überlebenswahrscheinlichkeit zeigt eine Verbreiterung der Konfidenzintervalle für die verschiedenen Altersstufen ab etwa dem 20. Lebensjahr an. Der Median der kumulativen Überlebenswahrscheinlichkeit beträgt jetzt 36,4 Jahre. Diese Zahl kann sich ebenso wie das mittlere Alter der Patienten von jetzt 18,7 Jahren im internationalen Vergleich durchaus sehen lassen. Zentrale Qualitätsindikatoren als Prognosefaktoren für die Mortalität bleiben BMI, FVC und FEV<sub>1</sub>.

101

## 9.2.4 Entwicklung klinischer Parameter 1995 - 2003

Dieses Kapitel zeigt den derzeitigen Zielerreichungsgrad für die Stufen 6, 12 und 18 Jahre deutlich auf. Es ergeben sich zwangsläufig Ansatzpunkte für das Qualitätsmanagement. Die Verlaufsdarstellungen für die Einzelparameter werden jetzt teilweise getrennt für die im Beobachtungszeitraum erwachsen gewordenen Patienten dargestellt. Es finden sich durchaus positive Trends, in einigen Altersgruppen aber im Gegenteil auch ein negativer Trend für FEV<sub>1</sub> und LSG in der prognostisch wichtigen Gruppe der 11- bis 13jährigen.

## 9.2.5 Analyse des Krankheitsverlaufs bei 1995 geborenen CF-Patienten

Die **Kohortenanalyse** der 160 im Jahr 1995 geborenen Kinder mit Mukoviszidose zeigt wichtige Trends auf: Einige Kinder bleiben im Gewicht stärker als in der Länge gegenüber gesunden Gleichaltrigen zurück, und zwar schon im ersten Lebensjahr. Zurückbleibendes Körpergewicht und Sekundenkapazität unter 80 % der Norm im Alter von 6 Jahren fanden sich korreliert. Der Nachweis von *Pseudomonas aeruginosa* und ein vermehrter Serumimmunglobulin-G-Spiegel

war assoziiert mit ungünstigerer Lungenfunktion. Hier ergeben sich wichtige Ansätze für das Qualitätsmanagement, vor allem in den allerersten Lebensjahren.

Eine positive Entwicklung zeigte sich im Vergleich der angesprochenen Kohorte, die im Beobachtungsjahr 2003 acht Jahre alt wurde, mit den Kindern, die zu Beginn des Projekts im Jahr 1995 acht Jahre alt waren. Die Kohorte hatte durchweg günstigere Werte für die Lungenfunktionsdaten und für den (selteneren) Nachweis von *Pseudomonas aeruginosa*.

### 9.3 Qualitätssicherung Mukoviszidose Pilotprojekt, Stufe II

Zu den sechs von neun aus dem ursprünglichen Pilotprojekt, Stufe II, verbleibenden Einrichtungen sind insgesamt sieben freiwillig teilnehmende Einrichtungen hinzugekommen, die teilweise schon drei Jahre kontinuierlich Daten eingeben. Diese wurden jetzt in die Auswertungen und in die Gruppendiskussionen fest mit einbezogen. Auch die Therapiedaten und die Daten bei stationären Aufenthalten werden nun elektronisch über CFAS erfaßt. Insgesamt finden sich zwischen 1996 und 2003 Daten von 1.619 Patienten aus 15 Einrichtungen. Im Mittel werden auch weiterhin in allen beteiligten Einrichtungen drei ambulante Kontakte pro Patient und Jahr dokumentiert. Verteilung und Häufigkeit bestimmter Untersuchungen sind nach wie vor noch sehr unterschiedlich. Die Bereiche Ernährung und Diabetes mellitus zeigen nach wie vor Lücken zwischen einem erhobenen Mangel und der dann eingeschlagenen Abhilfe auf. Die mikrobiologischen Befunde aus der Stufe II werden jetzt kritisch hinsichtlich der Prävalenzdefinition (Häufigkeit des Nachweises pro Jahr) diskutiert. Der Erstnachweis der verschiedenen Keime in den Altersgruppen ist demnach ein wichtiger Ansatzpunkt für die Beurteilung der Behandlung und für das Qualitätsmanagement.

**Neue Wege** wurden zur Ermittlung von Bestergebnissen im Jahr 2003 eingeschlagen. Zum einen wurde die Risikoadjustierung verschiedener Ambulanzen jetzt ausschließlich anhand der unterschiedlichen Altersstruktur vorgenommen. Zum anderen wurden jetzt Schirmchendiagramme zur Beschreibung der Einrichtungsprofile erprobt. Die vorläufigen Ergebnisse dieser Analyse werden erst nach der Diskussion in Stufe II in den Berichtsband aufgenommen werden.

**Die entscheidenden Punkte** des Pilotprojekts der Stufe II werden von dem gesonderten Projekt "Benchmarking" aufgegriffen und weiterentwickelt. Nach internem Vergleich und Ermittlung der besten Behandlungsstrategie werden die Ergebnisse dann dem Gesamtprojekt zugute kommen.

## 9.4 Perspektiven (Aufgabenkatalog 2004/2005)

### 9.4.1 Stufe I (alle teilnehmenden Mukoviszidose Einrichtungen)

- Dateneingabe 100 % via CFAS;
- Nachmeldung 2003: Anhebung der Rückmeldequote auf mindestens 80 %;
- Schließung der Datenlücken;
- Kooperation Österreich;
- Verbesserung Erhebungsstruktur und Auswertungskonzept (Fokus-Gruppe ab Herbst 2004).

### 9.4.2 Stufe II (Pilotprojekt 6 + 9 Einrichtungen)

- Auffüllung der Therapie- und Labordaten nach neuestem CFAS-Update;
- Nutzung Stufe II als allgemeine elektronische Patientendokumentation;
- Benchmarking-Diagramme, Einrichtungsprofile, risikoadjustiertes Ranking, intern offener Vergleich;
- Zusatzprojekt Benchmarking (BMG, 11 Einrichtungen ab 01.07.2004).

103

### 9.4.3 Qualitätsmanagement

- Teilnahme und lückenlose Meldung Qualitätssicherung als Voraussetzung zur Zertifizierung (fortlaufender Prozeß);
- Förderung regionaler Qualitätszirkel;
- Förderung Erwachsenen-Ambulanzen;
- Kooperationsangebot für kleinere Einrichtungen;
- Positive Verstärkung vollständiger und zeitgerechter Meldungen, Meldeentgelt ab 2005;
- Verabschiedung Leitlinien, Entwicklung Verfahrenleitlinien und Ambulanzeleitfäden;
- Verankerung des integrierten Versorgungsansatzes (ambulant/stationär § 140 GMG) sowie der hoch spezialisierten ambulanten Versorgung Mukoviszidose (§ 116b GMG) in der gegenwärtigen Gesundheitspolitik;
- Mitarbeit Initiativgruppe ECFS (European CF Registry).

# 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 M L: Longitudinal studies in cystic fibrosis. In: Sturgess J M (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 J A, Morison S, Lewis P A 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 P W: Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry Annual Data Report 2000, Bethesda, Maryland, September 2001.
8. Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry Annual Data Report 2001, Bethesda, Maryland, 2002. [www.cff.org](http://www.cff.org)
9. FitzSimmons S C: The changing epidemiology of cystic fibrosis. J Pediatr 122:1-9, 1993.
10. Flügel B, Greil H, Sommer K, eds.: Anthropologischer Atlas - Grundlagen und Daten. Verlag Tribüne, Berlin 1986: 75-325.
11. 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.
12. Harrison T R, Braunwald E, Fauci A S, Kasper D L: Harrison's principles of internal medicine, 15th ed., New York : McGraw-Hill, 2001
13. 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.
14. Lai H C, Kosorek M R, Sondel S A, Chen S T, FitzSimmons S C, Green C G, Shen G, Walker S, Farrell P M: Growth status in children with cystic fibrosis based on the National Cystic Fibrosis Patient Registry data: evaluation of various criteria used to identify malnutrition. J Pediatr 132:478-485, 1998.
15. Müller M J: Strategien der Ernährungsmedizin. Akt. Ernähr.-Med 1993; 18: 87-96
16. Pilgrim U, Fontanellaz H P, Evers G, Hitzig W H: Normal values of immunoglobulins in premature and in full-term infants, calculated as percentiles. Helv Paediat Acta 1975; 30: 121-34.
17. Quanjer P H: Standardization in lung function testing. Bull. Europ. Resp. 19 (1983).

18. Rapport sur la situation de la mucoviscidose en France en 2000. Observatoire National de la Mucoviscidose, Paris, France 2002.
19. Reinken L, van Oost G: Longitudinale Körperentwicklung gesunder Kinder von 0 bis 18 Jahren. *Klin Pädiatr* 1992; 204: 129-33.
20. Rienhoff O in Abstimmung mit Eckel H, Fabel H, von der Hardt H, Hartje M, Mehl H, Sens B, Stern M, Wagner T O F, Wiedemann B.: Regionalisierung und Qualitätssicherung der Mukoviszidosebehandlung - ein Strukturmodell. Unveröff. Manuskript (1995).
21. SAS Institute Inc. SAS/STAT user's guide, release 6.12 edition. Cary (NC): SAS Institute Inc; 1996
22. Sinaasappel M et al., Nutrition in patients with cystic fibrosis: A European consensus. *J Cystic Fibrosis* (2002) 1, 51-75.
23. Statistisches Jahrbuch 2000 für die Bundesrepublik Deutschland. Herausgeber: Statistisches Bundesamt. Metzler/ Poeschel (2000).
24. Stern M, Posselt H-G, Sens B, Wiedemann B, Busse O (Hrsg), Strategiepapier QS Mukoviszidose. Zwickau: 2003
25. Warwick W J, Pogue R E, Gerber H U, Nesbitt C J: Survival patterns in cystic fibrosis. *J Chron Dis.* 28 (1975) 609-622.
26. Wiedemann B, Paul KD: Ausgewählte Gesichtspunkte des Mukoviszidose-Registers. 15. CF-Ambulanzärzte-Tagung, Titisee, 14.-15.10.1994.
27. Zapletal A, Samanek M, Paul T: Lung Function in Children and Adolescents. Methods, Reference Values. Karger, Basel (1987).
28. Konstan MW, Butler SM, Wohl MEB, Stodard M, Matousek R, Wagener JS, Johnson CA, Morgan WJ: Growth and Nutritional Indexes in Early Life Predict Pulmonary Function in Cystic Fibrosis. *J Pediatr* 2003;142:624-30.

## Beispiel für Einzelauswertung der Ambulanz XYZ

Datenstand: 01.06.2004

Beobachtungszeitraum: 01.01.2002 - 31.12.2002 bzw.  
01.01.2003 - 31.12.2003

### 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  $\geq 90$  % für Patienten  $< 18$  Jahre, 2003

BMI  $\geq 19$  kg/m<sup>2</sup> für Patienten  $\geq 18$  Jahre, 2003

FEV1  $\geq 80$  % für Patienten 6 bis  $< 18$  Jahre, 2003

FEV1  $\geq 80$  % für Patienten  $\geq 18$  Jahre, 2003

Anteil Pseudomonas aeruginosa negativ für Patienten  $< 18$  Jahre, 2003

Anteil Pseudomonas aeruginosa negativ für Patienten  $\geq 18$  Jahre, 2003

Anteil IgG im Bereich Mittelwert  $\geq 2$ \*Standardabw. für Patienten  $< 18$  Jahre, 2003

Anteil IgG im Bereich Mittelwert  $\geq 2$ \*Standardabw. für Patienten  $\geq 18$  Jahre, 2003

### 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 anonyme 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**

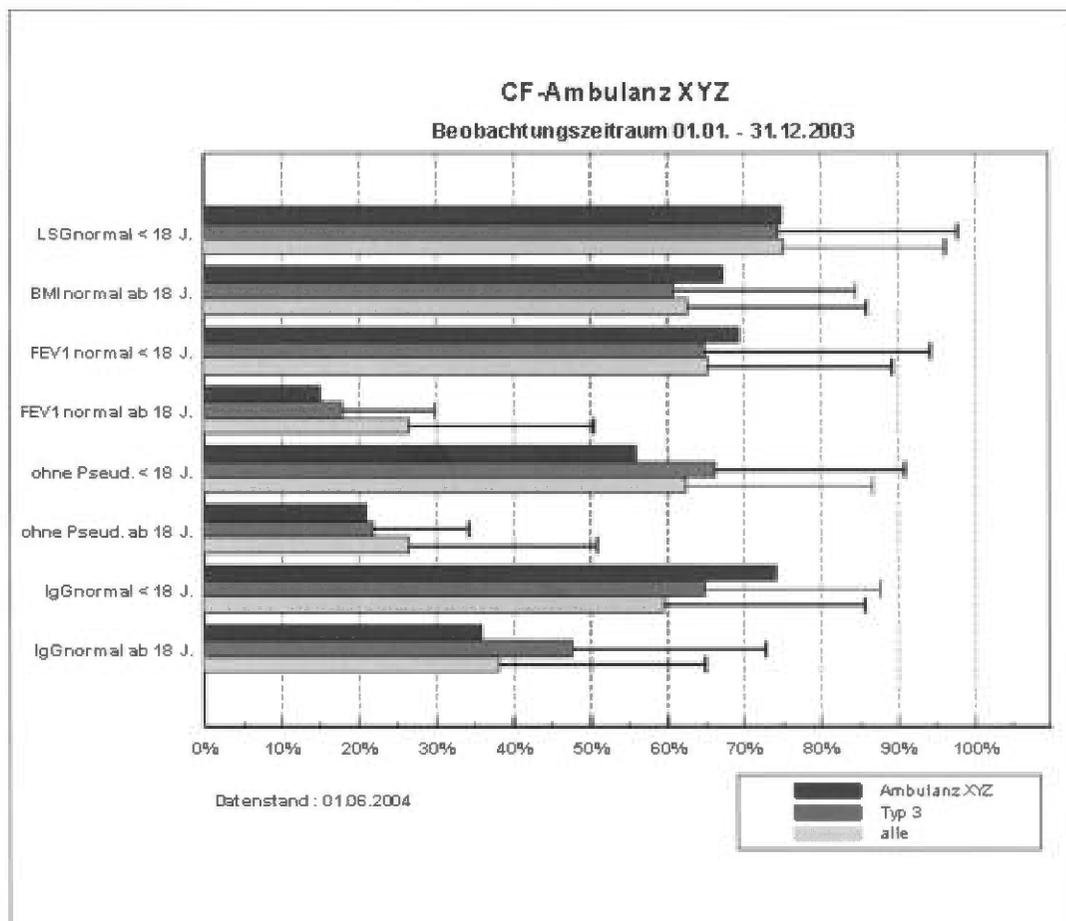
In den Tabellen sind enthalten:

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 <b>eine</b> 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 [18] in % der altersabhängigen Werte der Normalpopulation für Patienten < 18 Jahre
BMI	Body-Mass-Index in kg/m <sup>2</sup> für Patienten = 18 Jahre
VC	Vitalkapazität in % der Norm, für Patienten < 18 Jahre nach Zapletal [25], für Patienten = 18 Jahre nach Quanjer [17]
FEV1	Einsekundenkapazität in % der Norm
MEF25	MEF25 in % der Norm
IgG	IgG in g/l
P. aer.	Pseudomonas aeruginosa 1 ja 2 nein 0 unbekannt

# CF-Ambulanz XYZ

Beobachtungszeitraum 01.01.2003- 31.12.2003

108



		2002				2003			
		Ambulanz XYZ		Alle anderen		Ambulanz XYZ		Alle anderen	
		Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%
< 18 Jahre	Untergewicht	29	23,4%	597	24,0%	29	25,0%	533	23,9%
	Gewicht normal	95	76,6%	1890	76,0%	87	75,0%	1695	76,1%
ab 18 Jahre	Untergewicht	48	35,6%	491	34,6%	50	32,7%	460	34,5%
	Gewicht normal	87	64,4%	927	65,4%	103	67,3%	874	65,5%

		2002				2003			
		Ambulanz XYZ		Alle anderen		Ambulanz XYZ		Alle anderen	
		Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%
< 18 Jahre	VC < 80 %	25	28,7%	638	32,5%	20	22,7%	585	33,0%
	VC ≥ 80 %	62	71,3%	1323	67,5%	68	77,3%	1190	67,0%
ab 18 Jahre	VC < 80 %	66	49,6%	781	56,8%	77	50,7%	757	58,5%
	VC ≥ 80 %	67	50,4%	593	43,2%	75	49,3%	537	41,5%

		2002				2003			
		Ambulanz XYZ		Alle anderen		Ambulanz XYZ		Alle anderen	
		Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%
< 18 Jahre	FEV1 < 80 %	32	36,8%	592	30,3%	27	30,7%	529	29,8%
	FEV1 ≥ 80 %	55	63,2%	1360	69,7%	61	69,3%	1244	70,2%
ab 18 Jahre	FEV1 < 80 %	111	83,5%	1060	77,1%	130	85,0%	1002	77,4%
	FEV1 ≥ 80 %	22	16,5%	315	22,9%	23	15,0%	292	22,6%

		2002				2003			
		Ambulanz XYZ		Alle anderen		Ambulanz XYZ		Alle anderen	
		Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%
< 18 Jahre	MEF25 < 60 %	45	51,1%	943	50,4%	44	50,0%	875	49,9%
	MEF25 ≥ 60 %	43	48,9%	928	49,6%	44	50,0%	878	50,1%
ab 18 Jahre	MEF25 < 60 %	113	87,6%	1123	87,1%	139	91,4%	1097	87,6%
	MEF25 ≥ 60 %	16	12,4%	167	12,9%	13	8,6%	155	12,4%

		2002				2003			
		Ambulanz XYZ		Alle anderen		Ambulanz XYZ		Alle anderen	
		Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%
< 18 Jahre	mit Ps.aeruginosa	59	47,6%	905	37,3%	51	44,0%	809	36,8%
	ohne Ps.aeruginosa	65	52,4%	1519	62,7%	65	56,0%	1388	63,2%
ab 18 Jahre	mit Ps.aeruginosa	109	80,7%	1047	75,4%	121	79,1%	1006	76,2%
	ohne Ps.aeruginosa	26	19,3%	341	24,6%	32	20,9%	314	23,8%

		2002				2003			
		Ambulanz XYZ		Alle anderen		Ambulanz XYZ		Alle anderen	
		Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%	Anzahl	Spalten%
< 18 Jahre	lgG < 2s	2	1,7%	139	6,9%	4	3,4%	120	6,2%
	-2s ≤ lgG < 2s	89	76,1%	1323	65,8%	86	74,1%	1268	65,6%
	lgG ≥ 2s	26	22,2%	550	27,3%	26	22,4%	545	28,2%
ab 18 Jahre	lgG < 2s	3	2,4%	81	6,8%	1	7%	51	4,4%
	-2s ≤ lgG < 2s	54	42,9%	462	39,0%	48	35,8%	452	39,1%
	lgG ≥ 2s	69	54,8%	642	54,2%	85	63,4%	654	56,5%

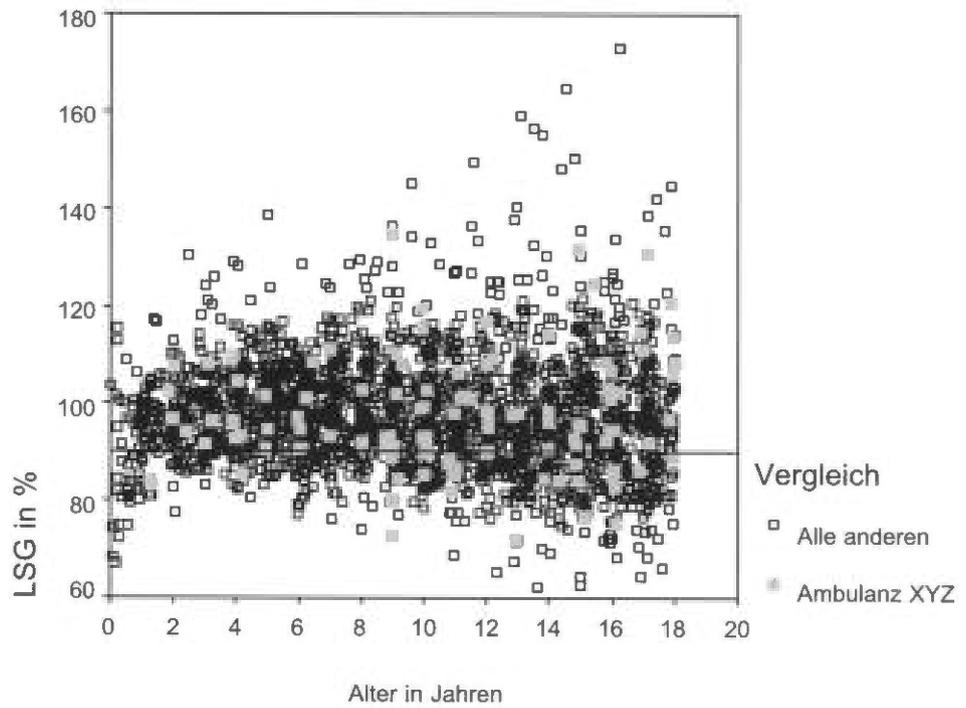


Abb. A1 : Verteilung des Längen-Soll-Gewichts (%); < 18 Jahre

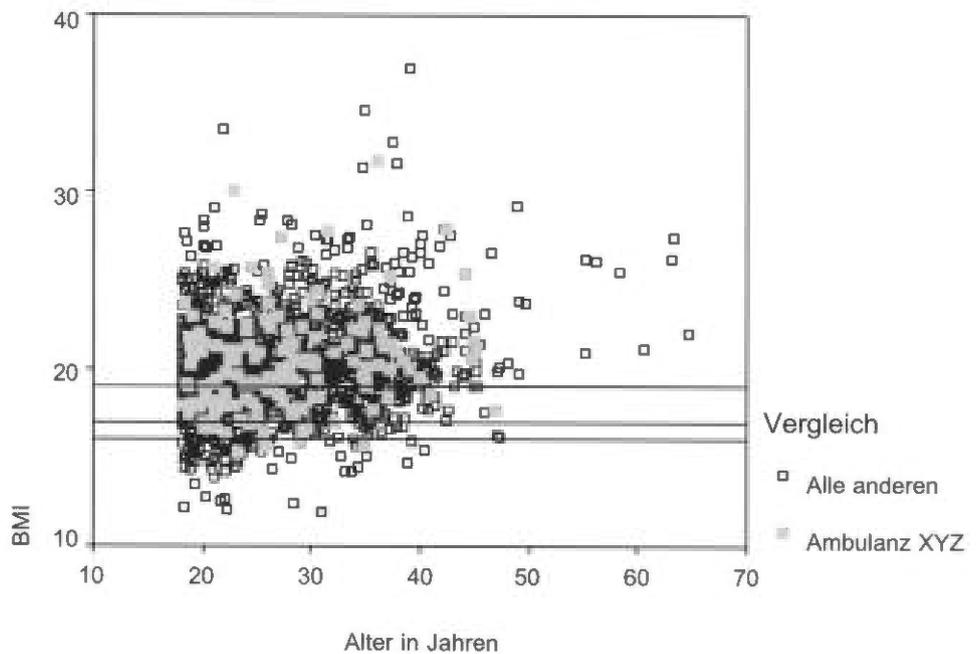


Abb. A2 : Verteilung des BMI; >= 18 Jahre

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

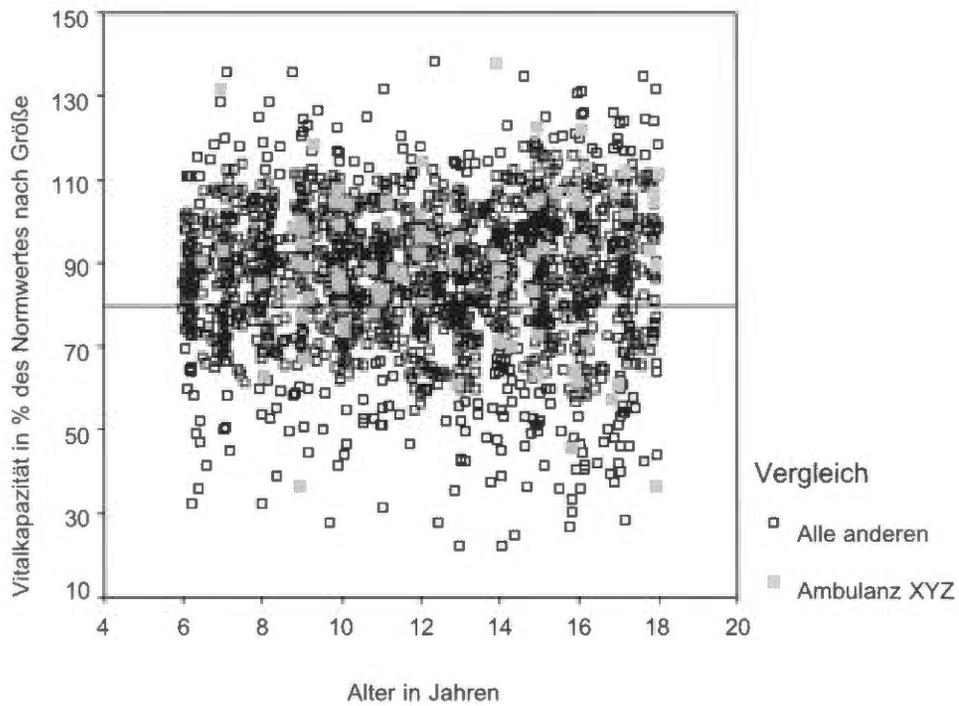


Abb. A3 : Verteilung der Vitalkapazität (%); 6-17 Jahre

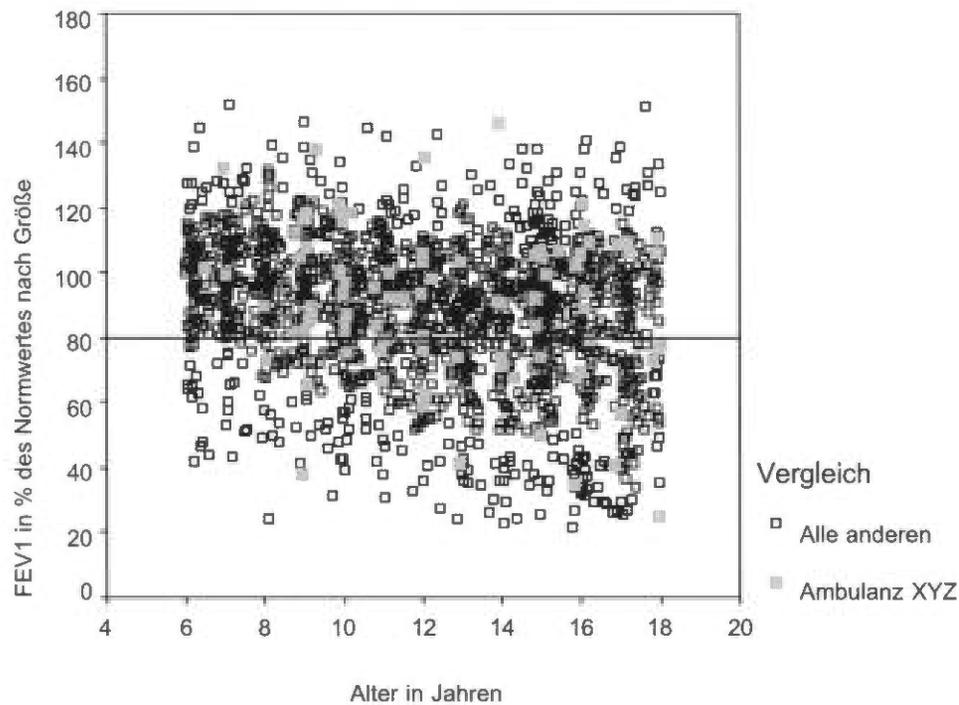


Abb. A4 : Verteilung der Einsekundenkapazität (%); 6-17 Jahre

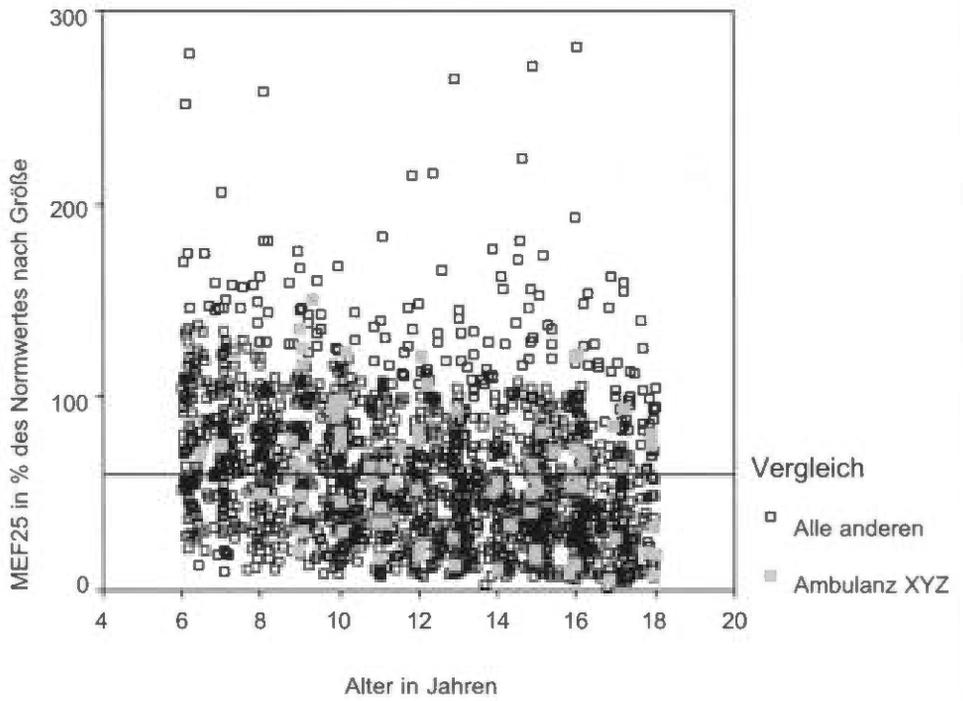


Abb. A5 : Verteilung von MEF25; 6-17 Jahre

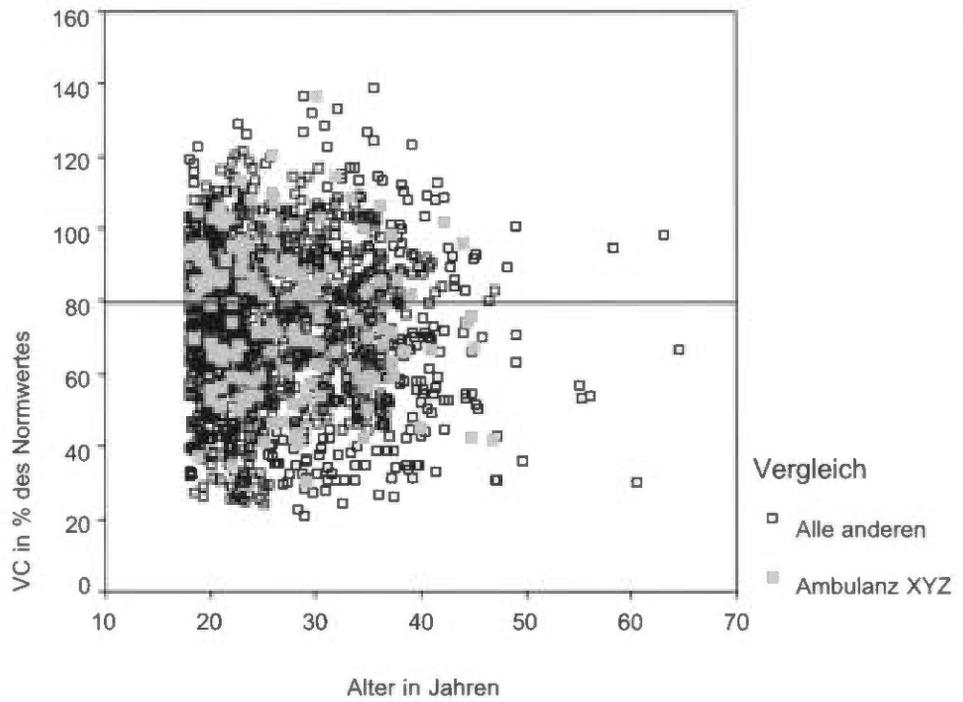


Abb. A6 : Verteilung der Vitalkapazität (%);  $\geq 18$  Jahre

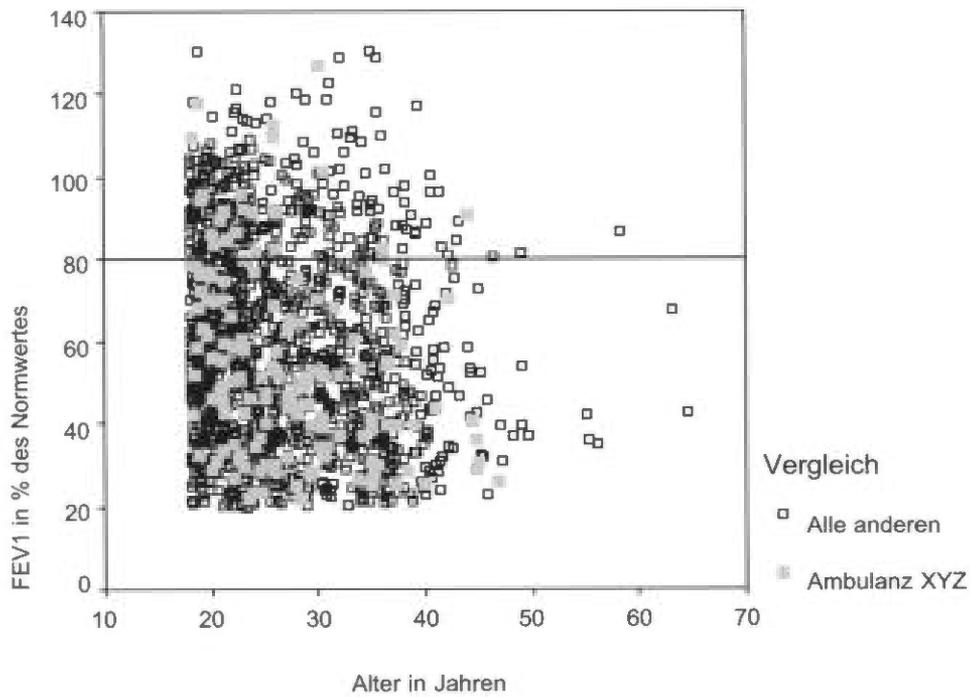


Abb. A7 : Verteilung der Einsekundenkapazität (%);  $\geq 18$  Jahre

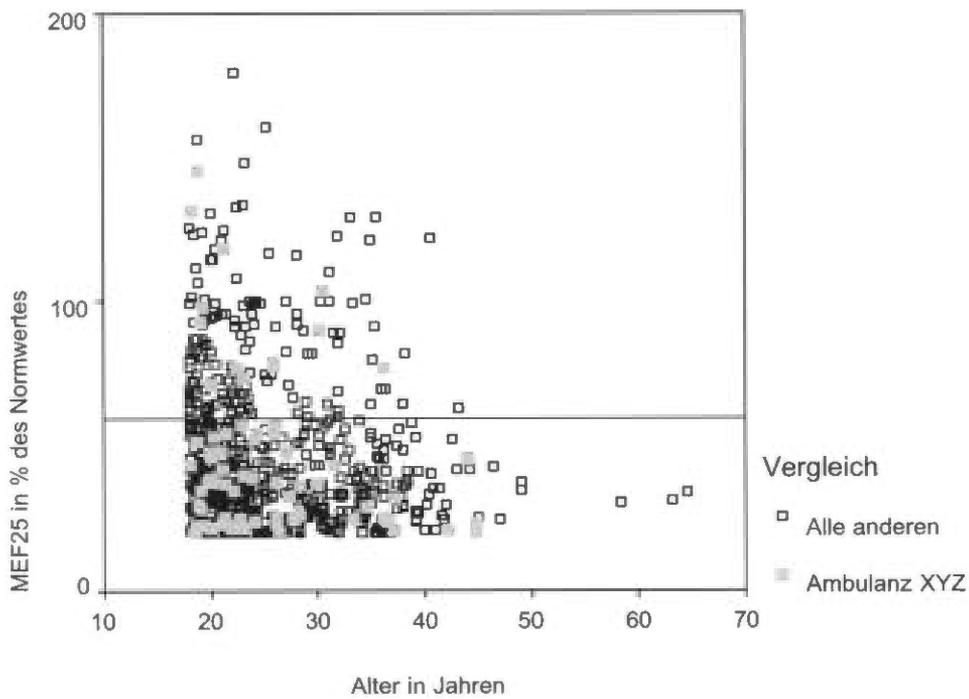


Abb. A8 : Verteilung von MEF25;  $\geq 18$  Jahre

<Code>												
<Geb.-Datum(tt.mm.jj)>												
- Geburtsrang												
- Mutter-Geb.-Datum>												
<Beob.-Jahr>												
	Geschl	Einw	Grund	Beh.- ende-	Beh.- ende-	LSG	BMI	VC (%)	FEV1 (%)	MEF25 (%)	IgG (g/l)	Ps. aer
XYZ												
14.11.56-1-29. 5.30												
2001	1	1	.	.	.	.	17,42	48,03	28,06	7,09	18,00	2
2002	1	1	.	.	.	.	17,87	45,42	28,42	8,94	18,70	2
2003	1	1	.	.	.	.	17,67	41,83	25,77	7,32	17,90	2
5. 6.58-1-11. 2.35												
1995	1	1	.	.	.	.	18,73	34,30	31,36	25,87	20,90	1
1996	1	1	.	.	.	.	20,54	66,94	47,10	16,29	8,70	1
1997	1	1	.	.	.	.	20,51	68,57	41,64	8,75	11,90	1
1998	1	1	.	.	.	.	20,35	68,79	44,43	15,77	10,80	1
2002	1	1	.	.	.	.	19,16	79,35	40,80	14,54	14,70	1
2003	1	1	.	.	.	.	21,14	67,39	30,39	9,36	16,00	1
14.10.58-1-26. 8.37												
1995	1	1	.	.	.	.	21,48	56,31	44,85	23,24	18,50	1
1996	1	1	.	.	.	.	21,27	57,56	44,42	19,29	.	1
1997	1	1	.	.	.	.	21,91	63,24	50,76	24,33	14,50	1
1998	1	1	.	.	.	.	22,04	67,44	50,56	17,82	.	1
1999	1	1	.	.	.	.	22,01	70,31	53,44	22,96	14,10	1
2000	1	1	.	.	.	.	22,22	80,94	49,52	.	16,00	1
2001	1	1	.	.	.	.	22,78	80,53	47,29	17,60	15,00	1
2002	1	1	.	.	.	.	22,22	77,96	43,34	13,90	14,80	1
2003	1	1	.	.	.	.	22,96	74,52	40,92	15,90	16,40	1
31.10.58-2-25. 3.22												
2000	2	1	.	.	.	.	20,86	27,69	32,03	.	22,00	1
2001	2	1	.	.	.	.	21,31	47,44	41,03	21,67	19,70	1
2002	2	1	.	.	.	.	21,03	44,88	39,27	29,33	20,90	1
2003	2	1	.	.	.	.	21,55	42,62	35,93	20,17	22,00	1
19.12.58-1- 5. 7.24												
1995	1	1	.	.	.	.	20,69	40,72	34,36	29,79	16,60	1
1996	1	1	.	.	.	.	21,03	41,14	35,11	25,47	14,90	2
1997	1	1	.	.	.	.	21,75	41,65	29,85	13,17	.	1
1998	1	1	.	.	.	.	20,76	42,29	31,10	14,71	14,20	1
1999	1	1	.	.	.	.	20,52	48,57	29,73	9,13	15,30	1
2000	1	1	.	.	.	.	21,55	77,08	32,04	13,25	13,80	2
2001	1	1	.	.	.	.	20,86	68,64	29,11	8,88	12,00	2
2002	1	1	.	.	.	.	21,55	72,06	28,11	10,08	13,40	1
2003	1	1	.	.	.	.	20,52	76,19	28,91	22,99	14,60	1
7. 4.59-2-19. 1.35												
1997	1	1	.	.	.	.	25,06	91,59	89,79	61,97	11,50	1
1998	1	1	.	.	.	.	23,85	.	.	.	12,20	1
1999	1	1	.	.	.	.	25,06	84,73	87,75	79,47	12,30	1
2000	1	1	.	.	.	.	24,51	88,95	84,09	.	.	1
2001	1	1	.	.	.	.	26,87	92,76	85,37	65,73	13,00	1
2002	1	1	.	.	.	.	24,60	89,79	86,34	65,73	13,09	1
2003	1	1	.	.	.	.	25,36	96,25	90,42	46,15	11,60	1

