

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

Qualitätssicherung Mukoviszidose

Überblick über den Gesundheitszustand
der Patienten in Deutschland 2007



HIPPOCAMPUS VERLAG

 Zentrum für
Qualität und Management
im Gesundheitswesen



Überblick über den Gesundheitszustand der Patienten in Deutschland 2007

Qualitätssicherung
Mukoviszidose



Wissenschaftlicher Beirat „Qualitätssicherung Mukoviszidose“

Prof. Dr. Martin Stern, Tübingen (Vorsitz)
Dr. Bärbel Wiedemann, Dresden
Prof. Dr. Reinhard Busse, Berlin
PD Dr. Manfred Ballmann, Hannover
Dr. Hans-Eberhard Heuer, Hamburg
Dr. Holger Köster, Oldenburg
Dr. Christina Smaczny, Frankfurt / Main
Dr. Bettina Wollschläger, Halle
Dr. Brigitte Sens, Hannover
Gerd Eißing, Bordesholm / Wilhelm Bremer, Osnabrück (Vertreter)
Dr. Andreas Reimann, Mukoviszidose e. V., Bonn

Geschäftsführender Beirat „Qualitätssicherung Mukoviszidose“

Prof. Dr. Martin Stern, Tübingen (Vorsitz)
Prof. Dr. T. O. F. Wagner, Frankfurt / Main
PD Dr. Manfred Ballmann, Hannover
Dr. Andreas Reimann, Mukoviszidose e. V., Bonn

Zentrum für Qualität und Management im Gesundheitswesen

Einrichtung der Ärztekammer Niedersachsen
Qualitätssicherung Mukoviszidose
Postfach 4749
30047 Hannover

Ansprechpartner für das Verfahren „Qualitätssicherung Mukoviszidose“

Dipl.-Dok. Gabriele Damm
Tel.: 0511/380 - 25 07 oder 0511/380 - 25 06 (Sekretariat)
Fax: 0511/380 - 21 18
gabriele.damm@zq.aekn.de

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

Qualitätssicherung Mukoviszidose

Überblick über den Gesundheitszustand
der Patienten in Deutschland 2007



HIPPOCAMPUS VERLAG

Herausgeber

Zentrum für Qualität und Management
im Gesundheitswesen
Berliner Allee 20
30175 Hannover

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

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

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

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

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

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

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

Zuschriften und Kritik an:

Mukoviszidose e. V., In den Dauen 6, 53117 Bonn, info@muko.info

Bibliografische Information der Deutschen Nationalbibliothek

Die Deutsche Nationalbibliothek verzeichnet diese Publikation in der Deutschen Nationalbibliografie; detaillierte bibliografische Informationen sind im Internet über <http://dnb.d-nb.de> abrufbar.

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

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

Die Verfasser haben große Mühe darauf verwandt, die fachlichen Inhalte auf den Stand der Wissenschaft bei Drucklegung zu bringen. Dennoch sind Irrtümer oder Druckfehler nie auszuschließen. Daher kann der Verlag für Angaben zum diagnostischen oder therapeutischen Vorgehen (z. B. Dosierungsanweisungen oder Applikationsformen) keine Gewähr übernehmen. Derartige Angaben müssen vom Leser im Einzelfall an Hand der Produktinformation der jeweiligen Hersteller und anderer Literaturstellen auf ihre Richtigkeit überprüft werden. Eventuell notwendige Errata werden auf der Verlagswebsite veröffentlicht.

© 2009 by Hippocampus Verlag KG, Bismarckstr. 8, D - 53604 Bad Honnef
Lektorat: Dagmar Fernholz
Satz und Layout: Regine Becker
Druck: AALEX Druck GmbH, Großburgwedel

ISBN 978-3-936817-42-3

Inhalt

1 Wissenschaftlicher Beirat „Qualitätssicherung Mukoviszidose“: Tätigkeitsbericht 2007	1
M. Stern	
2 Liste der beteiligten Ambulanzen	3
M. Schlangen	
3 Kurzübersicht CF Deutschland 2007	9
P. Wenzlaff	
4 Standardstatistik Stufe I	11
P. Wenzlaff	
4.1 Struktur der Versorgung in 2007	11
4.2 Altersstruktur der Patienten	12
4.3 Demografische Angaben	14
4.4 Angaben zur Prozessqualität	16
4.4.1 Fehlende Daten	16
4.4.2 Diagnosestellung	17
4.4.3 Gentyplisierung	18
4.4.4 Status der Behandlung	21
4.5 Ergebnisqualität	21
4.5.1 Größe, Gewicht	22
4.5.2 Lungenfunktion	33
4.5.3 Immunglobulin G	63
4.5.4 Mikrobiologie	64
4.5.5 Komplikationen, Sonderprobleme	64
5 Zusammenfassung Standardstatistik Stufe I	67
P. Wenzlaff	

6 Projekt „Qualitätssicherung Mukoviszidose“ - Stufe II	73
B. Wiedemann	
6.1 Struktur- und Prozessqualität	73
6.1.1 Häufigkeit der Kontakte	73
6.1.2 Häufigkeit bestimmter Untersuchungen	76
6.2 Ergebnisqualität	78
6.2.1 Diabetes mellitus	78
6.2.2 Prävalenz verschiedener Keime	80
6.2.3 Ernährungsstatus und Lungenfunktion	81
7 Sonderauswertung Mortalität	85
P. Wenzlaff	
7.1 Allgemeines	85
7.2 Qualitätsindikatoren als Prognosefaktoren für das weitere Überleben bei CF	90
7.2.1 Ausgangssituation 1995	91
7.2.2 Mortalität bis 2007 in Abhängigkeit von der medizinischen Situation im Jahr 1995	91
8 Bericht der Strukturkommission	99
T. O. F. Wagner, A. L. G. Reimann	
8.1 Die Arbeit der Strukturkommission im Berichtszeitraum	99
8.2 Neu: Der Beirat Therapieförderung und Qualität – die neue Beratungs- und Managementstruktur des Mukoviszidose e. V. für Therapieförderung und Qualitätsmanagement	101
9 Anhang	105
9.1 Executive Summary	105
9.2 Beispiel einer Ambulanzstatistik 2007	107

Hinweise:

Mit der Erstellung des Berichtsbandes für den Jahrgang 2007 sind im Ergebnisteil einige Kürzungen vorgenommen worden. Ebenso sind die bisher umfangreichen Informationen zur Dokumentation (Dokumentationsbögen, Eingabemasken etc.) im Berichtsband nicht mehr vorhanden. Die ausgliederten Beiträge finden Sie auf der Webseite des ZQ: www.zq-aekn.de unter Projekte → Qualitätssicherung Mukoviszidose → Ergänzungen zum Berichtsband.

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

1**Wissenschaftlicher Beirat
„Qualitätssicherung Mukoviszidose“:
Tätigkeitsbericht 2007**

M. Stern

Zentrale Ziele des Projekts „Qualitätssicherung Mukoviszidose“ sind die stetige Verbesserung der Versorgungsqualität und damit auch Lebensqualität und Lebenserwartung der Patienten mit Mukoviszidose. Der Berichtsband 2007 erscheint nun in schlankerer Form. Die vorgelegten Daten (Stichtag 01.06.2008) umfassen 95 Einrichtungen (davon 60 zertifiziert), die 7.460 Patienten mit Mukoviszidose betreuen. Diese Gesamtzahl ist weiter angestiegen. Für die vorliegende Auswertung konnten Verlaufsbögen von 4.926 Patienten herangezogen werden. Es ergibt sich eine vorläufige Rücklaufquote von 82 %. Für das Vorjahr 2006 ergab sich durch Nachmeldungen eine Repräsentativität von 83 %.

Der geschäftsführende Beirat hat sich im Jahr 2007 zweimal zusammen mit dem wissenschaftlichen Beirat in Hannover getroffen. Zusätzlich fanden zwei Telefonkonferenzen des geschäftsführenden Beirats statt. Unser Dank gebührt allen aktiv tätigen Beiratsmitgliedern! Besondere Aktivitäten waren im Jahr 2007 die Fortführung von Inhouse-Schulungen (Erlangen, Bielefeld, Berlin, Oldenburg, Hamburg), die Kooperation mit der Sozialoffensive, die Überleitung des Spezialprojekts „Benchmarking“ und die Intensivierung der Aktivitäten im Rahmen des europäischen CF-Registers.

An Sonderauswertungen wurden begonnen:

- Prof. Dr. v. d. Hardt (Burgwedel) – „Nachverfolgung von Jugendlichen und Kindern aus den Jahren 2002 bis 2006 mit einer FEV₁ von unter 80 %
- Dr. Wiedemann (Dresden) – „Erstellung alters- und geschlechtsspezifischer Perzentile für CF-Patienten“
- Dr. Schnabel (Berlin) – „Vergleich der 36-Monats-Daten CF-Wachstumshormon-Studie“

Die Arbeitsgruppe „Webbasierte Datenerfassung“ hat die Dokumentations-Software MUKO.dok völlig neu programmiert. Die entscheidende Erweiterung erfolgte im Therapieteil in Zusammenarbeit mit dem ifap Service Institut, Bad Saarow. Die Umsetzung und Anpassung des neuen Systems erfolgte durch die Firma axaris, Ulm. Die ersten Ambulanzen arbeiten seit Frühjahr 2008 mit dem

neuen System, welches viele neue Funktionen (Therapiepläne, Arztbriefe, Patienten-Schnellübersicht, direkte Übermittlung der Daten) enthält.

Es wurden drei *Newsletter* herausgebracht, die die Themen Einwilligungserklärung, aus der Beobachtung verlorene Patienten, Benchmarking, Österreich, Inhouse-Schulung und neue Software thematisieren. Sie sind auf Anfrage beim ZQ Hannover erhältlich.

Ein besonderer Höhepunkt der Arbeit war das Symposium „Was können wir aus dem Benchmarking lernen“ am 25.09.2007 in Frankfurt/Main. Dort wurde der erfolgreiche Abschluss des Pilotprojekts „Benchmarking in der Mukoviszidose“ 2004 bis 2007 diskutiert, und es gelang, neue Einrichtungen zur Mitarbeit zu gewinnen. Aus dem Pilotprojekt konnten der Wille zur stetigen Qualitätsverbesserung und der Arbeitsenthusiasmus ebenso wie die Arbeitsmethoden des Lernens von den Besten und der plan-do-check-act-Zyklen übertragen werden. Das neue Folgeprojekt Benchmarking, welches finanziell vom Mukoviszidose e. V. und der Christiane Herzog Stiftung getragen wird, umfasst jetzt 23 Institutionen mit 2.300 Patienten.

In der internationalen Kooperation ist die Zusammenarbeit mit Österreich verbessert worden (separate Berichtsbände für 2005 und 2006). Sie sind ebenfalls auf Anfrage erhältlich. Die Mitarbeit im European CF Registry Board hat die Definition der zentralen Verlaufsparemeter mit Referenzangaben und Auswertungsrichtlinien ermöglicht. Die hochentwickelten CF-Register in Belgien, Deutschland und Frankreich werden in zunehmendem Maße auch jenseits des Atlantik wahrgenommen und diskutiert. Weitere Länder werden demnächst folgen.

Das Jahr 2007 hat zwei zentrale Publikationen erbracht:

- Wiedemann et al. Evaluation of body mass index percentiles ... *European Journal of Clinical Nutrition* 2007; 61: 759-768.
- Stern et al. From registry to quality management ... *European Respiratory Journal* 2008; 31: 29-35.

Das Projekt „Qualitätssicherung Mukoviszidose“ hat sich das Motto von Kurt Schwitters „Vorwärts nach weit“ zu eigen gemacht. Es hat im vergangenen Jahr bei der internationalen Akzeptanz und der Einbeziehung des Sonderprojekts „Benchmarking“ in das Gesamtprojekt sowie in der Entwicklung der praxisorientierten Software MUKO.dok große Fortschritte gemacht. Nächste Schritte werden die Therapiebewertung, die Intensivierung der Qualitätszirkelarbeit und der Benchmarking-Gruppen, der Einsatz von Hospitationen und Audits sowie die gezielte Planung von Strategien in der Mukoviszidose-Versorgung sein. Hier reiht sich unsere Arbeit nahtlos in die internationalen Ansätze zur Qualitätsverbesserung in der Mukoviszidose-Versorgung ein.

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

2 Liste der beteiligten Ambulanzen

M. Schlangen

Tab. 1.1: Beteiligte Einrichtungen 2007, für die bis zum 15.6.2008 Daten vorlagen

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

Ort	Haus	Abteilung
Aachen 	Aachener Mukoviszidose-Ambulanz für Kinder und Jugendliche (AMAK)	
Aachen 	Luisenhospital	Mukoviszidose-Ambulanz für Erwachsene
Aalen	Ostalb-Klinikum	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
Aue	HELIOS Klinikum Aue	Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde
Augsburg	Josefinum, Krankenhaus für Kinder und Jugendliche	
Bad Saarow	Humaine Klinikum Bad Saarow	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
Berlin 	HELIOS Klinikum Berlin-Buch	I. Klinik für Kinderheilkunde und Jugendmedizin
Berlin	HELIOS Klinikum Emil von Behring, Standort Campus Benjamin Franklin	Klinik für Pädiatrische Pneumologie/Christiane Herzog Zentrum
Berlin	Sana Klinikum Lichtenberg	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin Lindenhof
Bielefeld 	Ev. Krankenhaus Bielefeld gGmbH	Kinderzentrum
Bochum	Berufsgenossenschaftliches Klinikum Bergmannsheil – Universitätsklinik	Pneumologische Klinik
Bochum 	Ruhr-Universität Bochum	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin

 Bodenheim	Praxis für Pädiatrie und Allergologie	
Bonn	Rheinische Friedrich-Wilhelms-Universität	Zentrum für Kinderheilkunde
Brandenburg	Städt. Klinikum Brandenburg GmbH	Kinderklinik
 Bremen	Prof. Hess-Kinderklinik, Klinikum Bremen-Mitte gGmbH	CF-Ambulanz
Bremen	Zentralkrankenhaus „Links der Weser“	Kinderklinik
Chemnitz	Klinikum Chemnitz gGmbH	Klinik für Kinder und Jugend- medizin
Cottbus	Carl-Thiem-Klinikum Cottbus	Klinik für Kinder- und Jugend- medizin
Datteln	Vestische Kinderklinik Datteln	
 Dresden	Carl-Gustav-Carus-Klinikum	Klinik und Poliklinik für Kinderheilkunde
 Düsseldorf	Universitätsklinikum Düsseldorf, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin	Abteilung pädiatrische Pneumo- logie
 Erfurt	HELIOS Klinikum Erfurt GmbH	Klinik für Kinder- und Jugend- medizin
 Erlangen	Friedrich-Alexander-Universität Erlangen-Nürnberg	Klinik mit Poliklinik für Kinder und Jugendliche
 Erlangen	Friedrich-Alexander-Universität Erlangen-Nürnberg	Medizinische Klinik I mit Poliklinik
Essen	Ruhrlandklinik Essen	Zentrum für Pneumologie und Thoraxchirurgie
 Essen	Universitätsklinikum Essen	Klinik für Kinder- und Jugend- medizin
Esslingen	Städtische Kliniken Esslingen/Neckar	Klinik für Kinder und Jugendliche
 Frankfurt	Klinikum der Johann Wolfgang Goethe-Universität, Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin	Mukoviszidose-Zentrum
 Frankfurt	Klinikum der Johann Wolfgang Goethe-Universität	Pneumologie/Allergologie
Frankfurt /Oder	Klinikum Frankfurt (Oder) GmbH	Kinderzentrum
 Freiburg	Universitätsklinikum Freiburg	Abteilung Pneumologie
 Freiburg	Universitätskinderklinik	Ambulanz für Allergologie und Pneumologie
Gerlingen	Klinik Schillerhöhe	Pneumologie/Allergologie/ Umweltmedizin
 Gießen	Medizinische Klinik II	Zentrum für Innere Medizin, Muko- viszidose Ambulanz für Erwachsene

 Gießen	Universitätsklinikum Gießen und Marburg	Pädiatrische Pneumologie und Allergologie
Göttingen	Georg-August-Universität Göttingen	Kinderklinik und Poliklinik
Greifswald	Ernst-Moritz-Arndt-Universität (Mitglied des Mukoviszidose-Zentrums Mecklenburg-Vorpommern)	Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin
Hagen	Allgemeines Krankenhaus	Kinderklinik
 Halle/Saale	Martin-Luther-Universität, Klinikum Kröllwitz	Klinikum für Kinderheilkunde
 Halle/Saale	Martin-Luther-Universität, Klinikum Kröllwitz	Zentrum für Innere Medizin
Hamburg	Kinder- und Jugendärztliche Gemeinschafts- praxis	CF-Zentrum Altona (Ambulanz)
 Hannover	Kinderklinik der MHH	Abt. Päd. Pneumologie – OE 6710
Hannover	Medizinische Hochschule Hannover	CF-Ambulanz OE 6870
 Heidelberg	Universitätsklinikum Heidelberg	Kinderheilkunde III, Päd. Pneumolo- gie und Infektiologie
 Heidelberg/Rohr- bach	Thoraxklinik der LVA Baden	Abteilung Innere Medizin – Pneumologie
Heilbronn	Kinderklinik Heilbronn	
Homburg/Saar	Medizinische Universitätsklinik Homburg	Innere Medizin
 Homburg/Saar	Universitätsklinik für Kinder- und Jugend- medizin	Pädiatrische Gastroenterologie
 Jena	Friedrich Schiller-Universitätsklinikum Jena	Klinik für Kinder- und Jugend- medizin
Karlsruhe	Kinder- und Jugendärzte	Karlstraße
 Karlsruhe	Städtisches Klinikum Karlsruhe GmbH	Kinderklinik
Kassel	Kinderkrankenhaus	Park Schönfeld
 Kempten	Klinikum Kempten-Oberallgäu GmbH	Abt. für Kinderheilkunde und Jugendmedizin, Neonatologie
 Kiel	Städtisches Krankenhaus Kiel GmbH	Klinik für Kinder- und Jugend- medizin
Kiel	Universitätsklinikum Schleswig-Holstein Campus Kiel	Mukoviszidose-Ambulanz für Erwachsene
Kirchzarten	Kinderarztpraxis	
 Köln	Klinikum der Universität zu Köln	Kinderklinik

Krefeld	Städt. Krankenanstalten	Kinderklinik
Leipzig 	Medizinische Klinik I der Universität Leipzig	Abt. Pneumologie
Leipzig 	Universitätsklinik und Poliklinik für Kinder und Jugendliche	CF-Ambulanz
Magdeburg 	Otto v. Guericke Universität, Med. Fakultät	Zentrum für Kinderheilkunde
Magdeburg	Otto v. Guericke Universität, Med. Fakultät	Abt. Pulmonologie und Intensivmedizin
Mainz 	Universitätskinderklinik	Mukoviszidose-Ambulanz
Mannheim	Schwerpunktpraxis für Kinderpneumologie	Max-Joseph-Straße
Meerbach	Kreis Krankenhaus Meerbach	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
Memmingen	Klinikum Memmingen	CF-Ambulanz
München	Kinderklinik der TU	München-Schwabing
München 	Klinikum der Universität München, Dr. von Haunersches Kinderspital	Christiane-Herzog-Ambulanz
München 	Klinikum Innenstadt der LMU	Zentrum für erwachsene Mukoviszidose-Patienten
Münster	Clemenshospital GmbH	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
Münster 	Universitätsklinikum Münster	Kinderpoliklinik
Neubrandenburg	Dietrich Bonhoeffer Klinikum Neubrandenburg (Mitglied des Mukoviszidose-Zentrums Mecklenburg-Vorpommern)	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
Offenburg	Klinikum Offenburg	Kinderklinik
Oldenburg 	Klinikum Oldenburg	Pädiatrische Pneumologie und Allergologie
Osnabrück 	Kinderhospital Osnabrück	
Passau 	Kinderklinik Dritter Orden	Zentrum für Kinder und Jugendliche
Plauen 	Humaine-Vogtland-Klinikum Plauen	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
Potsdam 	Klinikum Ernst v. Bergmann	Klinik für Kinder und Jugendliche
Ravensburg	Oberschwabenklinik	Abt. für Kinder- und Jugendmedizin

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

Tab. 1.2: Beteiligte Einrichtungen 2007, für die bis zum 15.6.2008 noch keine Daten vorlagen

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

3

Kurzübersicht CF Deutschland 2007

P. Wenzlaff

Datenquelle	Daten, entsprechend den übermittelten Datensätzen für den Beobachtungszeitraum 01.01.2007 bis 31.12.2007
Datenstand	15.06.2008
Beteiligte Einrichtungen	95 (mit Basis- und Verlaufsdatensätzen beteiligt)
Beteiligte Patienten	7.460 einschließlich 684 bis 31.12.2007 verstorbene Patienten (darunter 74 post Tx verstorben), davon 3.868 männlich (51,8 %) 3.592 weiblich (48,2 %)
Verweigerer bzw. noch nicht eingewilligt	309 Patienten (4,1%)* – ab Kapitel 4.3 erfolgen die Auswertungen nur für die 7.151 Patienten, die ihr Einverständnis erklärt haben
*Gestiegen durch Nachmeldungen aus den Jahren 2006/2007 von Patienten ohne Einwilligung und Todesangabe aufgrund der intensiven Datenvalidierung von „aus der Beobachtung verloren gegangener Patienten“	
Basisdatensätze	9.844, davon 1.556 Doppelmeldungen 330 Dreifachmeldungen 48 Vierfachmeldungen 6 Fünffachmeldungen

Verlaufsdatensätze*	1995: 2.567	Geburten 1995 – 2007* (Im ersten Lebensjahr CF diagnostiziert)	1995: 91
	1996: 3.104		1996: 108
	1997: 3.507		1997: 141
	1998: 3.838		1998: 120
	1999: 3.875		1999: 120
	2000: 4.002		2000: 99
	2001: 4.034		2001: 95
	2002: 4.290		2002: 85
	2003: 4.460		2003: 83
	2004: 4.662		2004: 94
	2005: 4.958		2005: 85
	2006: 5.088		2006: 99
	2007: 5.115		2007: 55
	⇒ 4.926 Patienten		
Neudiagnosen insgesamt*	1995: 192	Todesfälle*	1995: 33
	1996: 206		1996: 47
	1997: 247		1997: 58
	1998: 253		1998: 60
	1999: 232		1999: 56
	2000: 249		2000: 42
	2001: 194		2001: 48
	2002: 174		2002: 52
	2003: 142		2003: 55
	2004: 183		2004: 56
	2005: 171		2005: 72
2006: 173	2006: 59		
2007: 144	2007: 46		

* Die Anzahl für die Jahrgänge in den verschiedenen Rubriken ändert sich, da fehlende Basis- und Verlaufsdatensätze nacherhoben bzw. diese gegebenenfalls auch korrigiert werden!

Insgesamt zur Transplantation abgegeben (höhere Zahlen aufgrund von Nacherhebungen und geänderter Dokumentation)	336 Patienten (davon 74 post Tx verstorben), davon	
	298	Lungen Tx
	16	Leber Tx
	8	Leber + Lungen Tx
	1	Weitere Organe Tx
	10	Weitere Organe + Lungen Tx
	3	Weitere Organe + Leber Tx

4 Standardstatistik Stufe I

P. Wenzlaff

4.1 STRUKTUR DER VERSORGUNG IN 2007

Für das Jahr 2007 beteiligten sich bis Juni 2008 insgesamt 95 Einrichtungen am Projekt „Qualitätssicherung Mukoviszidose“. Da in einigen Städten/Regionen zwei bzw. drei CF-Ambulanzen in Kopperationsstrukturen ihre (gemeinsamen) Patienten unter einer gemeinsamen Ambulanznummer dokumentieren, werden in der nachfolgenden Auswertung Ergebnisse einiger Einrichtungen zusammengefasst betrachtet.

Die Analysen zur Ergebnisqualität werden zum Teil getrennt für Einrichtungen mit weniger als 50 Patienten (Typ A) und für Einrichtungen ab 50 Patienten (Typ B) vorgenommen. 59 Einrichtungen (Typ A) betreuen weniger als 50 Mukoviszidose-Patienten und 36 Einrichtungen (Typ B) betreuen 50 und mehr Patienten.

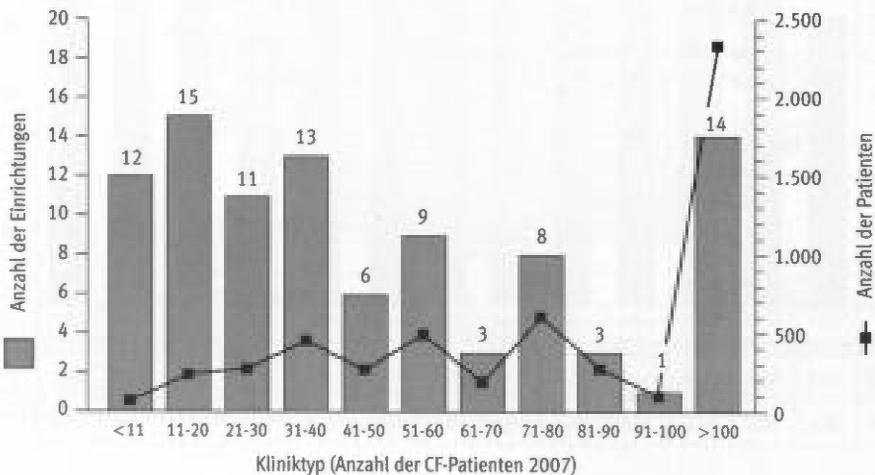


Abb. 4.1: Zahl der in 2007 dokumentierten Patienten in den Einrichtungen

Die Abbildung 4.1 basiert auf Daten tatsächlich dokumentierter Patienten in 2007, während die Einteilung in Typ-A- und Typ-B-Kliniken nach den betreuten Patienten vorgenommen wurde.

Die Typ-A-Einrichtungen betreuen 27,0% aller CF-Patienten, die Typ-B-Einrichtungen 73,0%. Die höchste Zahl der CF-Patienten, die in 2007 in einer Klinik versorgt wurde, beträgt 367. Von den erwachsenen Patienten wurden im Jahr 2007 36,0% in 15 Einrichtungen unterschiedlicher Größe für ausschließlich erwachsene CF-Patienten betreut. 62,8% der erwachsenen Patienten wurden in pädiatrischen Einrichtungen und 1,2% in einer gemischten Einrichtung betreut. In mehreren (= 20) pädiatrischen Einrichtungen waren in 2007 50% und mehr der CF-Patienten erwachsen (davon versorgten 7 Einrichtungen weniger als 20 CF-Patienten). In 2007 wurden 61,0% aller CF-Patienten in Universitätskliniken betreut.

4.2 ALTERSSTRUKTUR DER PATIENTEN

Seit 2005 wird die Altersstruktur für alle im jeweiligen Jahrgang per Verlaufsdokumentation gemeldeten Patienten bestimmt. Im Jahr 2007 sind dies 4.926 Patienten.

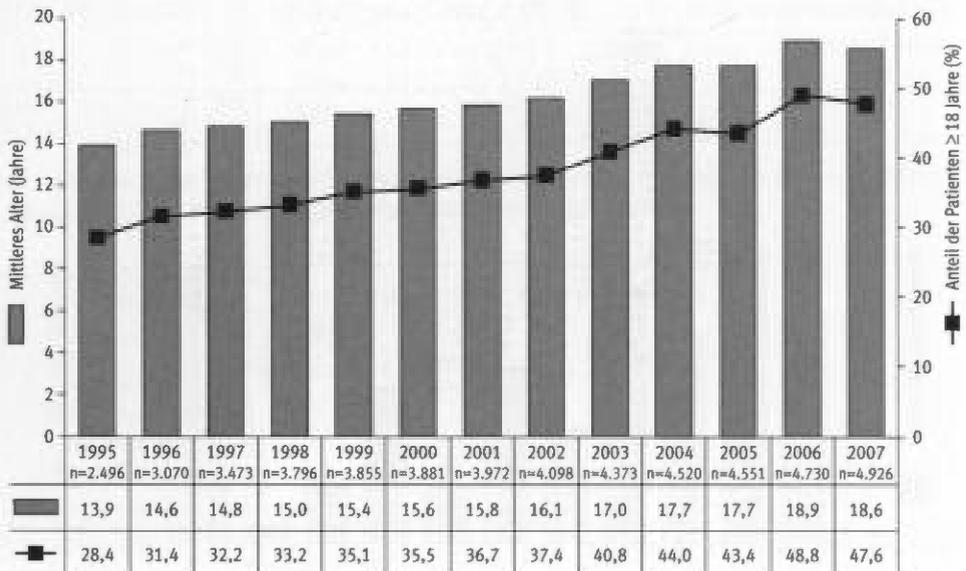


Abb. 4.2: Altersentwicklung der Patienten seit 1995

Altersstruktur für 4.926 Patienten

652 (13,2%) der am Projekt beteiligten Patienten sind jünger als 6 Jahre, 1.931 (39,2%) sind zwischen 6 und 18 Jahre alt und 2.343 (47,6%) sind 18 Jahre und älter. Das mittlere Alter beträgt 18,6 Jahre ($\pm 11,4$). 51,8% der Patienten sind männlich, 48,2% weiblich. Die 10 ältesten Patienten sind zwischen 59 und 67 Jahre alt.

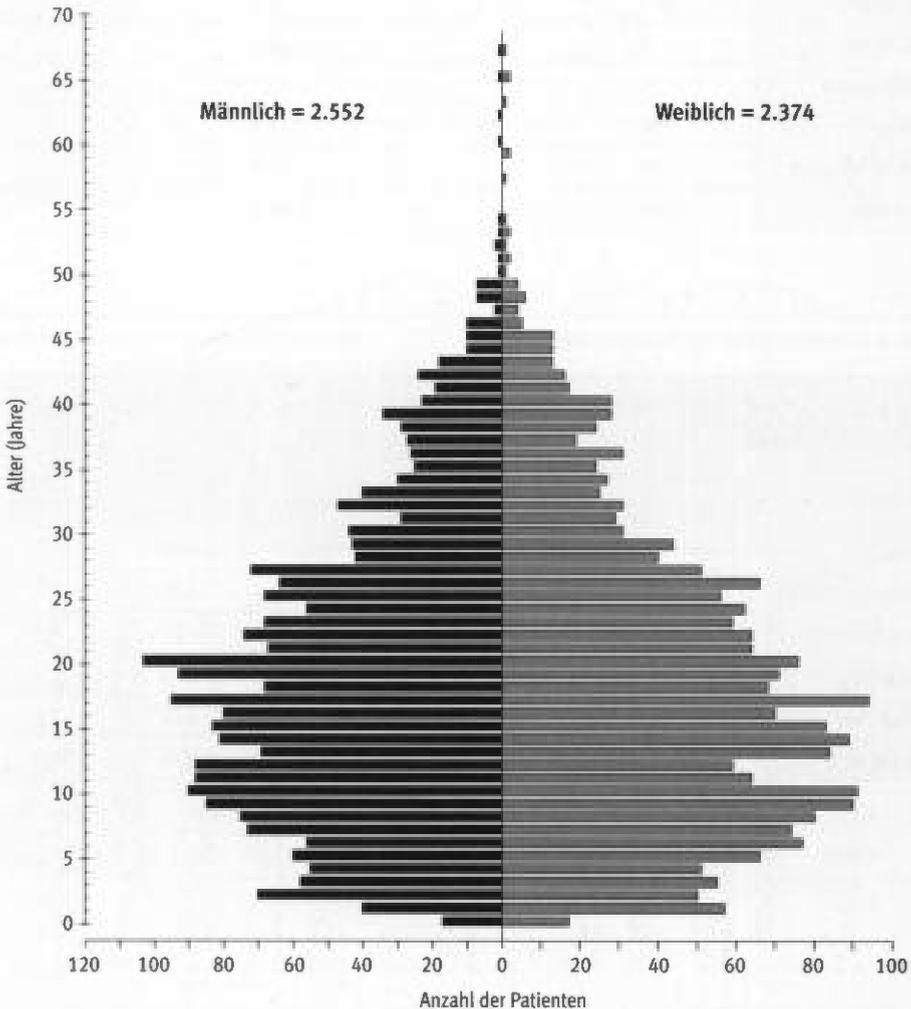


Abb. 4.3: Alters- und Geschlechtsverteilung der CF-Patienten (31.12.2007)

4.3 DEMOGRAFISCHE ANGABEN

Tab. 4.1: Ethnische Zugehörigkeit aller Patienten 1995 – 2007

	Patienten (n)	Relativer Anteil (%)
Kaukasisch	6.689	93,6
Türkisch	217	3,0
Asiatisch	7	0,1
Afrikanisch	8	0,1
Andere	130	1,8
Ohne Angaben	100	1,4
Gesamt	7.151	100,0

Tab. 4.2: Familienstand der Patienten 2007

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Alle Patienten	
	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)
Ledig	2.497	96,7	1.850	79,0	4.347	88,2
Verheiratet	–	–	400	17,1	400	8,1
Geschieden	–	–	47	2,0	47	1,0
Verwitwet	–	–	3	0,1	3	0,1
Ohne Angabe	86	3,3	43	1,8	129	2,6
Gesamt	2.583	100,0	2.343	100,0	4.926	100,0

Tab. 4.3: Wohnsituation der Patienten in 2007

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Alle Patienten	
	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)
Bei den Eltern	2.537	98,2	908	38,8	3.445	69,9
Allein in eigen. Wohnung	1	<0,1	649	27,7	650	13,2
Partnerschaft	2	0,1	702	30,0	704	14,3
Heim u. a.	24	0,9	26	1,1	50	1,0
Ohne Angabe	19	0,7	58	2,5	77	1,6
Gesamt	2.583	100,0	2.343	100,0	4.926	100,0

Tab. 4.4: Schule/Ausbildung/Beruf in 2007
*) darunter 652 Patienten unter 6 Jahre

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Alle Patienten	
	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)
Schüler	1.736	67,2	192	8,2	1.928	39,1
Berufsausbildung	61	2,4	531	22,7	592	12,0
Berufstätigkeit	4	0,2	956	40,8	960	19,5
Arbeitslos	1	<0,1	168	7,2	169	3,4
Rentner	1	<0,1	372	15,9	373	7,6
Ohne Angabe	780*	30,2	124	5,3	904	18,4
Gesamt	2.583	100,0	2.343	100,0	4.926	100,0

4.4 ANGABEN ZUR PROZESSQUALITÄT

4.4.1 Fehlende Daten

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

Grundlage der Auswertung 2007 sind 9.844 Basisbögen aus den Jahren 1995 bis 2007 einschließlich Dreifach-, Vierfach- und Fünffachmeldungen derselben Patienten aus verschiedenen Einrichtungen. Werden die Verweigerer nicht berücksichtigt, verbleiben 9.546 Basisbögen, die für die Tabelle 4.5 zugrunde gelegt wurden (das entspricht 7.151 verschiedene Patienten).

Tab. 4.5: Verteilung ausgewählter fehlender Angaben auf den Basisbögen

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

**) zur Patientenidentifikation

****) s. Kapitel 4.4.2

	Häufigkeiten (n)	Relativer Anteil (%)
Geburtsrang**	9	0,1
Geburtsdatum der Mutter**	25	0,3
Dokumentationsdatum	16	0,2
Ethnische Zugehörigkeit	20	0,3
Monat der CF-Diagnosestellung	1.627	22,8
Jahr der CF-Diagnosestellung	407	5,7
Kriterium zur CF-Diagnose****	485	6,8
Anzahl der Geschwister	58	0,8
– davon Geschwister mit CF	63	0,9
Keine Angabe für die zweite Mutation, wenn erste Mutation angegeben*	56	0,8

Das Alter der Patienten bei Verlaufsbeobachtung wird nicht aus dem Dokumentationsdatum, sondern aus dem Datum der klinischen Messung berechnet. Diese Angabe fehlt bei einigen Verlaufsdokumentationen. Das Längen-Soll-Gewicht und der Body-Mass-Index können nicht berechnet werden, wenn das Körpergewicht und/oder die Körpergröße fehlen (siehe Tab. 4.6).

Tab. 4.6: Verteilung ausgewählter fehlender Angaben bei 4.926 Verlaufsbeobachtungen in 2007
*) altersbedingt fehlende Angaben

	Patienten unter 6 Jahre		Patienten über 6 Jahre		Alle Patienten	
	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)
Körpergewicht (kg)	11	1,7	36	0,8	47	1,0
Körpergröße (cm)	10	1,5	37	0,9	47	1,0
Vitalkapazität	465*	71,3	105	2,5	570	11,6
Einsekundenkapazität	476*	73,0	110	2,6	586	11,9
MEF ₂₅	471*	72,2	202	4,7	673	13,7
P. aeruginosa	1	0,2	5	0,1	6	0,1
B. cepacia	1	0,2	4	0,1	5	0,1
IgG	118	18,1	551	12,9	669	13,6
Komplikationen/ Sonderprobleme	1	0,2	–	–	1	<0,1
Antibiotika	30	4,6	71	1,7	101	2,1
weitere relevante Therapien	1	0,2	1	<0,1	2	<0,1

4.4.2 Diagnosestellung

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

Bei 485 (6,8%) von 7.151 Patienten sind weder pathologische Schweißtestwerte noch eine positive nasale Potenzialdifferenz angegeben, noch wurde der Genotyp bestimmt.

Bei 90 Patienten (1,3%) wurde die Diagnose widerrufen.

Tab. 4.7: Alter bei Diagnosestellung (1995, 1999, 2003 – 2007)

*) bis 1999 werden die Ergebnisse aus den Vorjahren ohne Nachdokumentationen mit dem Stand von 2004 verwendet

	1995	1999	2003	2004	2005	2006	2007
Patienten (n)	171	173	185	170	161	165	140
Mittelwert in Jahren	3,6	4,1	3,4	5,6	3,6	3,8	3,6
Standardabweichung	6,4	7,9	4,9	11,0	7,1	8,4	7,3
Median	1,2	0,9	1,2	0,9	1,0	0,8	1,1
Kleinster Wert	<0,1	<0,1	<0,1	<0,1	<0,1	<0,1	<0,1
Größter Wert	52,9	55,7	32,9	48,6	52,8	53,0	46,1
Im ersten Lebensjahr diagnostiziert (%)	80 (45,7 %)	96 (50,8 %)	95 (51,4 %)	102 (56,0 %)	88 (51,8 %)	95 (54,9 %)	70 (48,6 %)
Mit 18 Jahren oder später diagnostiziert (%)	4 (2,3 %)	11 (5,8 %)	6 (3,2 %)	19 (10,4 %)	7 (4,1 %)	10 (5,8 %)	5 (3,5 %)

4.4.3 Gentypisierung

Im Jahr 2007 war für 6.054 Patienten (84,7 %) der Genotyp mittels DNA-Analyse bekannt (siehe Tab. 4.8).

Von den über 1.000 bekannten, für die Mukoviszidose verantwortlichen Mutationen auf dem langen Arm des Chromosoms 7 treten die meisten nur sehr selten auf. Die häufigste Mutation ist $\Delta F508$. Sie wurde 7.978-mal, also in 65,9 % der Fälle (bezogen auf 2 Mutationen pro Patient) gefunden (siehe Tab. 4.9).

40,6 % der Patienten sind $\Delta F508$ -homozygot, was 94,1 % aller Homozygoten entspricht (siehe Tab. 4.12). Weitere 18,8 % sind $\Delta F508$ -heterozygot (siehe Tab. 4.11).

Beide Mutationen sind für 4.337 (71,6 %) der Patienten bekannt (siehe Tab. 4.10).

Tab. 4.8: DNA-Analyse

	Patienten (n)	Relative Häufigkeit (%)
Genotyp nicht bestimmt	1.097	15,3
Genotyp bestimmt	6.054	84,7
Gesamt	7.151	100,0

Tab. 4.9: Mutationshäufigkeit

	Häufigkeit (n)	Relative Häufigkeit (%)
ΔF508	7.978	65,9
G551D	183	1,5
G542X	197	1,6
R553X	205	1,7
W1282X	48	0,4
R347P	119	1,0
N1303K	205	1,7
ΔI507	13	0,1
1717-1G → A	76	0,6
A455E	9	0,1
S549N	1	<0,1
621+1G → T	16	0,1
R117H	41	0,3
2184dA	14	0,1
R1162X	19	0,2
3849+10Kb c → T	73	0,6
Andere	705	5,8
Nicht identifiziert	2.206	18,2
Gesamt	12.108	100,0

Tab. 4.10: Mutationen

	Häufigkeit (n)	Relative Häufigkeit (%)
Zwei bekannte Mutationen	4.337	71,6
Eine Mutation bekannt, eine nicht identifiziert	1.228	20,3
Beide Mutationen nicht identifiziert	489	8,1
Gesamt	6.054	100,0

Tab. 4.11: Kombinationen von Mutationen

	Häufigkeit (n)	Relative Häufigkeit (%)
Δ F508-Homozygot	2.900	47,9
Δ F508 + andere Mutation	1.138	18,8
Δ F508 und nicht identifiziert	1.040	17,2
Nicht Δ F508 und nicht identifiziert	188	3,1
Beide Allele nicht Δ F508, aber identifiziert	299	4,9
Beide Allele nicht identifiziert	489	8,1
Gesamt	6.054	100,0

Tab. 4.12: Homozygote

	Häufigkeit (n)	Relative Häufigkeit (%)
Δ F508	2.900	94,1
G551D	5	0,2
G542X	11	0,4
R553X	7	0,2
W1282X	5	0,2
R347P	1	<0,1
N1303K	17	0,6
1717-1G \rightarrow A	1	<0,1
621+1G \rightarrow T	2	<0,1
R117H	1	<0,1
3849+10Kb c \rightarrow T	1	<0,1
Andere	132	4,3
Gesamt	3.083	100,0

4.4.4 Status der Behandlung

Tab. 4.13: Regelmäßige Behandlung oder Konsultation

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Alle Patienten	
	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)
In regelmäßiger Behandlung	2.491	96,4	2.256	96,3	4.747	96,4
Zur Konsultation vorgestellt	91	3,5	84	3,6	175	3,5
Ohne Angabe	1	0,1	3	0,1	4	0,1

4.5 ERGEBNISQUALITÄT

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

Erläuterungen zu den Vergleichsgrafiken:

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

(Anmerkung: Einige große Einrichtungen [Typ B] versorgen nur sehr wenige Kinder und Jugendliche oder Erwachsene, sodass auch für Typ B einige wenige Ambulanzen sehr kleine Patientenzahlen für eine dieser Gruppen haben [z. B. „reine“ Erwachsenen- bzw. Kinderambulanzen]).

Benchmarkwerte und Signifikanzen

Für die Einrichtungen vom Typ B mit mehr als 15 versorgten Patienten wird für jeden Parameter ein Benchmarkwert ermittelt (= „erstrebenswerte Qualität der jeweils aktuell Besten“). Zusätzlich wird für die großen Einrichtungen eine Signifikanztestung ihrer Raten gegen diesen Benchmarkwert vorgenommen (Kennzeichnung signifikant abweichender Einrichtung mittels „*“; ein p-Wert $< 0,05$ mit zusätzlicher Korrektur nach Bonferroni-Holm wird als signifikant angenommen).

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

4.5.1 Größe, Gewicht

Patienten unter 18 Jahre

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

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

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

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

Alter (Jahre)	Ohne LSG/WH		LSG/WH < 90 %		LSG/WH ≥ 90 %		Mittelwert	Standardabweichung	Anzahl (n)
	n	%	n	%	n	%			
<2	5	2,7	52	28,6	125	68,7	96,7	11,9	182
2-3	4	1,6	33	13,9	201	84,5	99,0	8,8	238
4-5	2	0,9	26	11,2	204	87,9	99,7	8,7	232
6-7	1	0,3	41	14,1	249	85,6	99,0	10,1	291
8-9			71	20,3	279	79,7	98,7	11,7	350
10-11	2	0,6	77	24,7	233	74,7	98,3	12,3	312
12-13	2	0,7	87	29,0	211	70,3	97,6	14,0	300
14-15	6	1,7	105	31,1	227	67,2	97,9	13,8	338
16-17			104	30,6	236	69,4	98,0	15,4	340
Gesamt	22	0,8	596	23,1	1.965	76,1	98,4	12,3	2.583

Tab. 4.15: BMI für alle Patienten unter 18 Jahre

Alter (Jahre)	Ohne BMI		< 15. Perzentile		≥ 15. Perzentile		Mittelwert	Standardabweichung	Anzahl (n)
	n	%	n	%	n	%			
<2	5	2,7	37	20,3	140	77,0	47,6	31,8	182
2-3	4	1,7	37	15,5	197	82,8	46,8	27,4	238
4-5	2	0,8	38	16,4	192	82,8	44,8	25,9	232
6-7	1	0,3	47	16,2	243	83,5	40,2	25,2	291
8-9			94	26,9	256	73,1	36,1	25,5	350
10-11	2	0,6	96	30,8	214	68,6	34,5	26,9	312
12-13	2	0,7	105	35,0	193	64,3	31,4	26,5	300
14-15	5	1,5	109	32,2	224	66,3	33,6	27,0	338
16-17			106	31,2	234	68,8	35,4	28,7	340
Gesamt	21	0,8	669	25,9	1.893	73,3	37,9	27,5	2.583

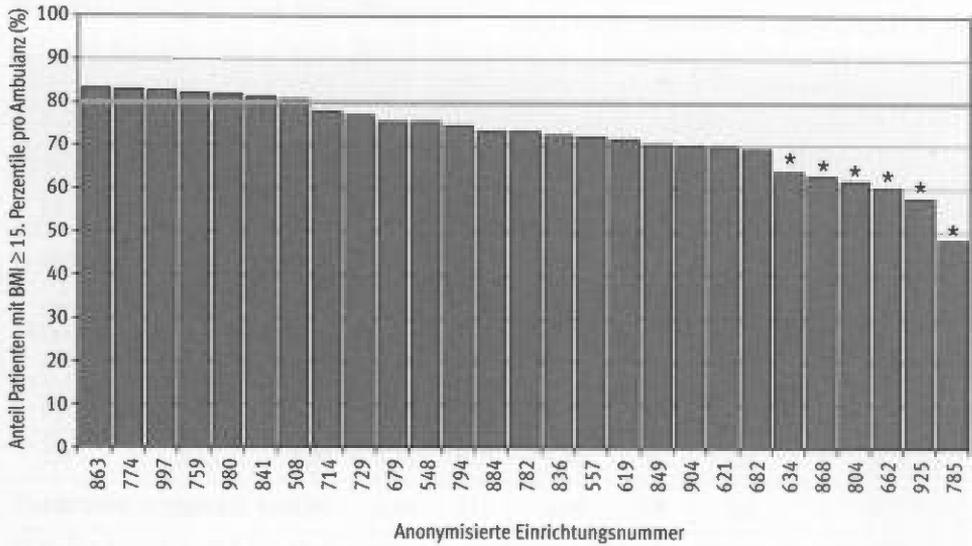


Abb. 4.4: BMI für alle Patienten unter 18 Jahren (Typ B mit mehr als 15 Fällen)

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

Pseudonym	863	774	997	759	980	841	508	714	729	679	548
Anzahl	48	47	208	39	44	42	78	91	39	37	53
Missing	1	.	4	.	.	.
< 6 Jahre	23	13	64	16	15	7	29	21	9	9	21
Pseudonym	794	884	782	836	557	619	849	904	621	682	634
Anzahl	167	94	55	83	25	76	27	77	33	107	25
Missing	.	.	5	.	.	1
< 6 Jahre	33	21	13	23	4	13	1	13	7	28	4
Pseudonym	868	804	662	925	785						
Anzahl	43	105	92	76	27						
Missing	.	.	1	.	.						
< 6 Jahre	11	22	25	17	6						

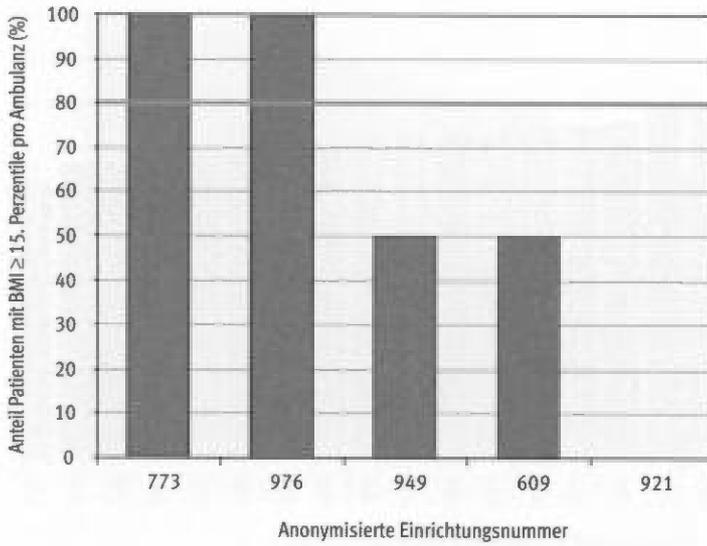


Abb. 4.5: BMI für alle Patienten unter 18 Jahre (Typ B mit weniger als 15 Fällen)

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

Pseudonym	773	976	949	609	921
Anzahl	1	1	2	2	1
Missing
< 6 Jahre

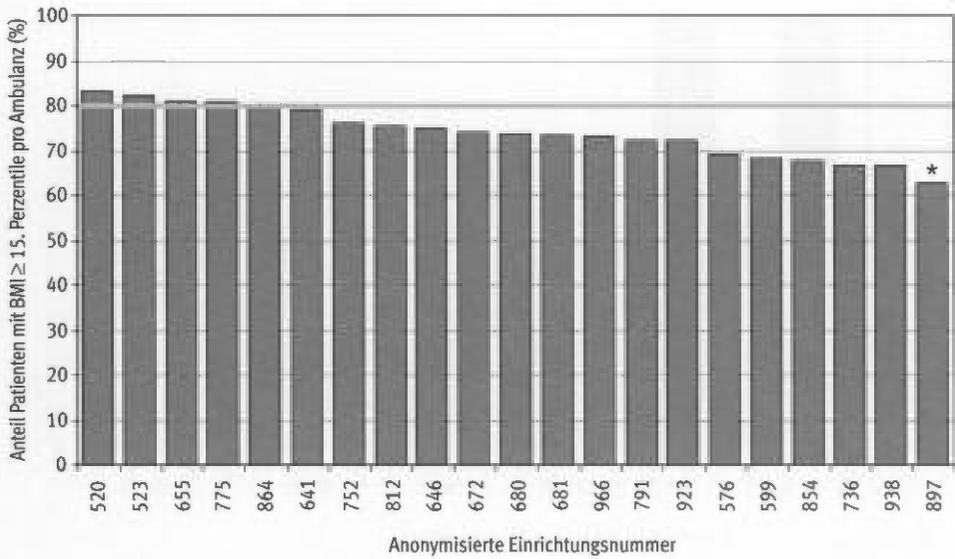


Abb. 4.6: BMI für alle Patienten unter 18 Jahre (Typ A mit mehr als 15 Fällen)

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

Pseudonym	520	523	655	775	864	641	752	812	646	672	680
Anzahl	24	17	37	21	15	19	24	53	16	25	23
Missing	1	.	.	2	.
< 6 Jahre	5	3	12	7	4	2	6	16	3	9	3

Pseudonym	681	996	791	923	576	599	854	736	938	897
Anzahl	30	26	18	43	26	47	34	21	24	24
Missing
< 6 Jahre	8	5	9	8	5	18	9	2	6	4

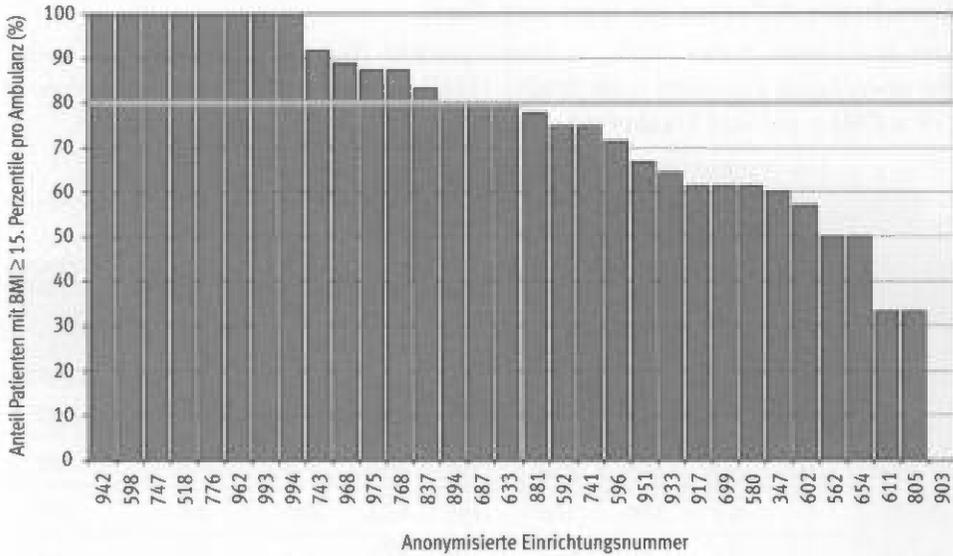


Abb. 4.7: BMI für alle Patienten unter 18 Jahre (Typ A mit weniger als 15 Fällen)

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

Pseudonym	942	598	747	518	776	962	993	994	743	968	975
Anzahl	6	2	3	9	6	5	1	6	11	9	8
Missing	1	.	.
< 6 Jahre	.	.	.	1	3	1	.	1	4	4	.

Pseudonym	768	837	894	687	633	881	592	741	596	951	933
Anzahl	8	6	5	10	10	9	8	4	14	6	14
Missing
< 6 Jahre	.	1	.	3	2	2	3	.	1	3	4

Pseudonym	917	699	580	347	602	562	654	611	805	903
Anzahl	13	13	13	4	7	2	6	3	2	1
Missing	.	.	.	1	1	.
< 6 Jahre	4	2	5	2	2	.	2	.	.	.

Erwachsene Patienten (18 Jahre und älter)

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

Tab. 4.20: BMI für alle Patienten ab 18 Jahre

Alter (Jahre)	Ohne BMI		BMI < 19		BMI ≥ 19		Mittelwert	Standardabweichung	Anzahl (n)
	n	%	n	%	n	%			
18–21	13	2,1	212	34,2	395	63,7	20,1	2,7	620
22–25	7	1,4	149	30,4	334	68,2	20,5	2,8	490
26–29	4	1,0	128	31,9	269	67,1	20,5	3,0	401
30–33	3	1,1	67	25,4	194	73,5	21,0	2,9	264
≥ 34	1	0,2	117	20,6	450	79,2	21,4	3,2	568
Gesamt	28	1,2	673	28,7	1.642	70,1	20,7	3,0	2.343

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

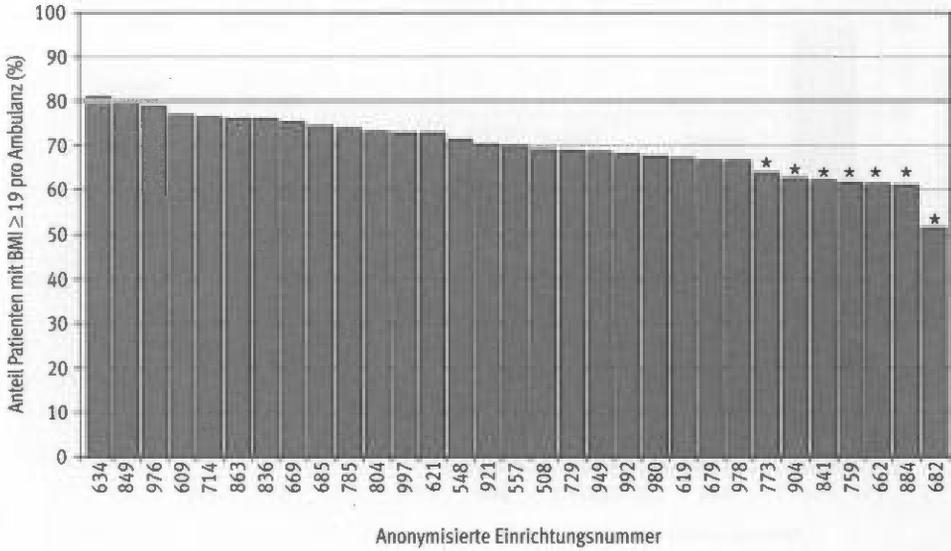


Abb. 4.8: BMI für alle Patienten ab 18 Jahre (Typ B mit mehr als 15 Fällen)

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

Pseudonym	634	849	976	609	714	863	836	669	685	785	804
Anzahl	40	25	98	68	64	24	50	85	35	23	26
Missing	.	.	1	1	3	.	.	2	.	.	.
Pseudonym	997	621	548	921	557	508	729	949	992	980	619
Anzahl	146	42	34	179	43	130	47	80	50	33	76
Missing	3	.	.	8	.	.	2	.	1	.	3
Pseudonym	679	978	773	904	841	759	662	884	682		
Anzahl	21	60	54	48	21	39	31	38	30		
Missing	.	.	1	.	.	.	1	1	.		

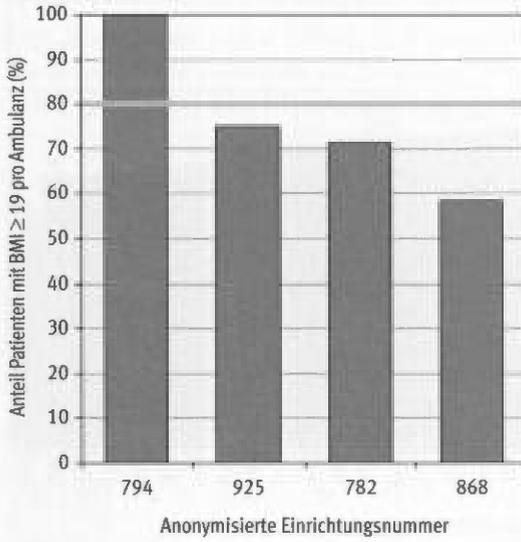


Abb. 4.9: BMI für alle Patienten ab 18 Jahre (Typ B mit weniger als 15 Fällen)

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

Pseudonym	794	925	782	868
Anzahl	1	12	11	12
Missing

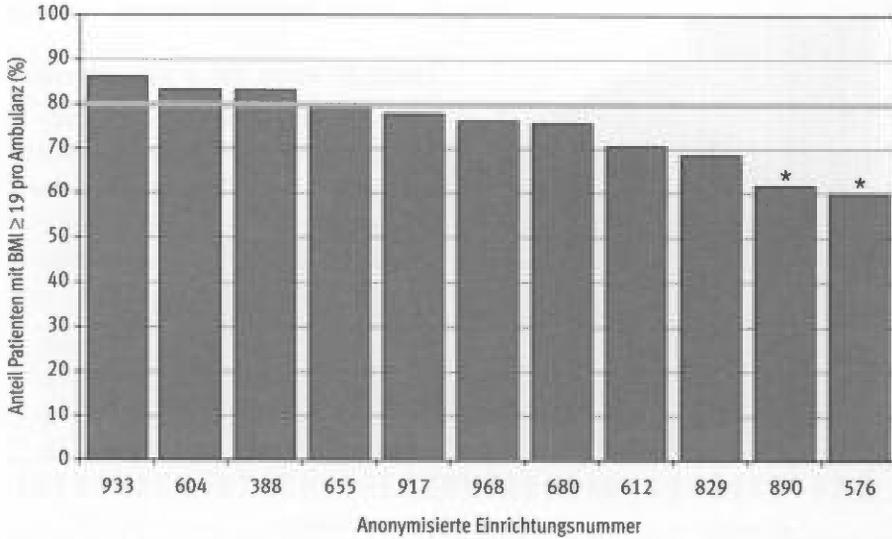


Abb. 4.10: BMI für alle Patienten ab 18 Jahre (Typ A mit mehr als 15 Fällen)

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

Pseudonym	933	604	388	655	917	968	680	612	829	890	576
Anzahl	29	30	18	20	18	21	28	32	31	33	15
Missing	.	.	1	1	2	3	.

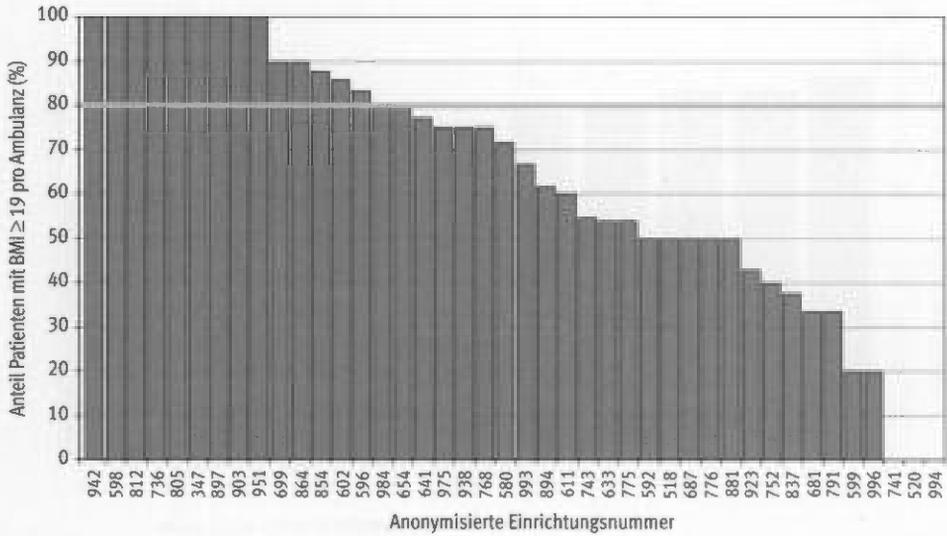


Abb. 4.11: BMI für alle Patienten ab 18 Jahre (Typ A mit weniger als 15 Fällen)

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

Pseudonym	942	598	812	736	805	347	897	903	951	699	864
Anzahl	13	2	3	3	2	2	9	1	2	10	8
Missing
Pseudonym	854	602	596	984	654	641	975	938	768	580	993
Anzahl	8	7	6	7	10	13	4	11	3	14	4
Missing
Pseudonym	894	611	743	633	775	592	518	687	776	881	923
Anzahl	12	9	10	10	12	4	4	4	2	4	6
Missing	2	.
Pseudonym	752	837	681	791	599	996	741	520	994		
Anzahl	10	8	9	3	4	5	1	1	1		
Missing	1		

4.5.2 Lungenfunktion

Patienten von 6 bis unter 18 Jahre

Lungenfunktionsdaten werden nur von Patienten, die mindestens 6 Jahre alt sind, ausgewertet. Von 470 Kindern zwischen 2 und 6 Jahren lagen 2007 darüber hinaus 188 Werte für die Vitalkapazität (VC) vor. Zur Beurteilung der Lungenfunktion werden die Vitalkapazität, die Einsekundenkapazität (FEV_1) und der maximale expiratorische Fluss bei 25 % der Vitalkapazität (MEF_{25}) nach Zapletal et al. (1987) entsprechend Geschlecht und Körpergröße normiert.

Als normale Lungenfunktionen gelten in dieser Auswertung:

- VC $\geq 80\%$ des Normwertes,
- $FEV_1 \geq 80\%$ des Normwertes bzw.
- $MEF_{25} \geq 60\%$ des Normwertes nach Zapletal et al., 1987.

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

Tab. 4.25: VC (%) für alle Patienten im Alter von 6 bis < 18 Jahre

Alter (Jahre)	Ohne VC		VC < 80 %		VC \geq 80 %		Mittelwert	Standardabweichung	Anzahl (n)
	n	%	n	%	n	%			
6-7	12	4,1	80	27,5	199	68,4	89,0	17,6	291
8-9	8	2,3	85	24,3	257	73,4	89,1	15,2	350
10-11	12	3,8	91	29,2	209	67,0	87,7	17,3	312
12-13	8	2,7	88	29,3	204	68,0	86,2	16,7	300
14-15	10	2,9	99	29,3	229	67,8	88,0	18,1	338
16-17	5	1,5	105	30,9	230	67,6	87,9	21,2	340
Gesamt	55	2,8	548	28,4	1.328	68,8	88,0	17,8	1.931

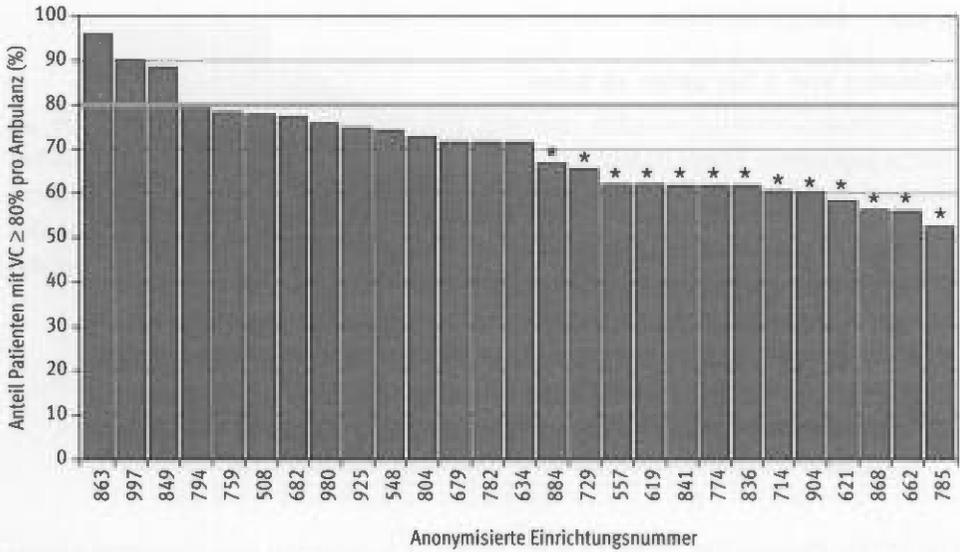


Abb. 4.12: VC für alle Patienten von 6 bis unter 18 Jahre (Typ B mit mehr als 15 Fällen)

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

Pseudonym	863	997	849	794	759	508	682	980	925	548	804
Anzahl	24	142	26	132	23	45	74	29	56	31	81
Missing	.	1	.	3	.	4	4	.	3	1	2
<6 Jahre	23	64	1	33	16	29	28	15	17	21	22

Pseudonym	679	782	634	884	729	557	619	841	774	836	714
Anzahl	28	42	21	72	29	20	63	34	34	60	71
Missing	.	5	.	1	1	.	1	2	.	.	3
<6 Jahre	9	13	4	21	9	4	13	7	13	23	21

Pseudonym	904	621	868	662	785
Anzahl	63	24	32	66	21
Missing	1	2	.	2	.
<6 Jahre	13	7	11	25	6

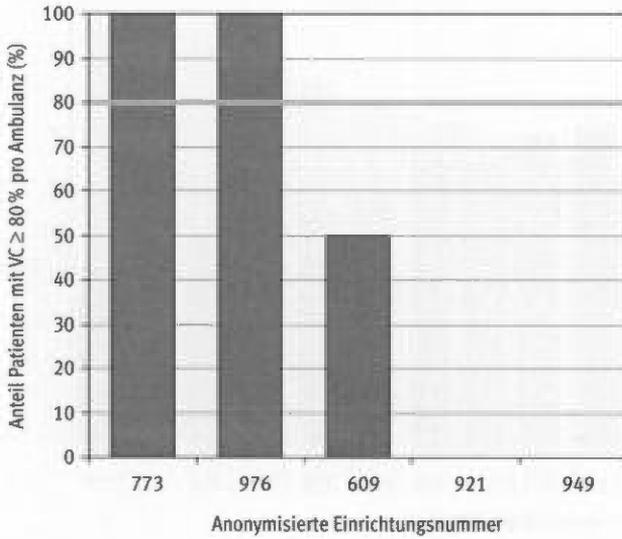


Abb. 4.13: VC für alle Patienten von 6 bis unter 18 Jahre (Typ B mit weniger als 15 Fällen)

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

Pseudonym	773	976	609	921	949
Anzahl	1	1	2	1	2
Missing
< 6 Jahre

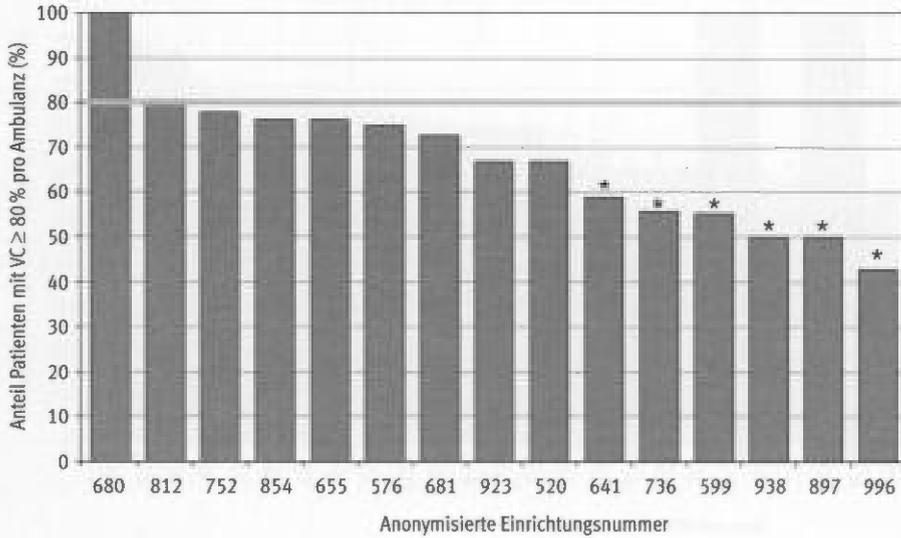


Abb. 4.14: VC für alle Patienten von 6 bis unter 18 Jahre (Typ A mit mehr als 15 Fällen)

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

Pseudonym	680	812	752	854	655	576	681	923	520	641	736
Anzahl	20	35	18	25	25	20	22	33	15	17	18
Missing	.	1	1	.	.	1	.	2	1	.	1
<6 Jahre	3	16	6	9	12	5	8	8	5	2	2

Pseudonym	599	938	897	996
Anzahl	29	18	20	21
Missing
<6 Jahre	18	6	4	5

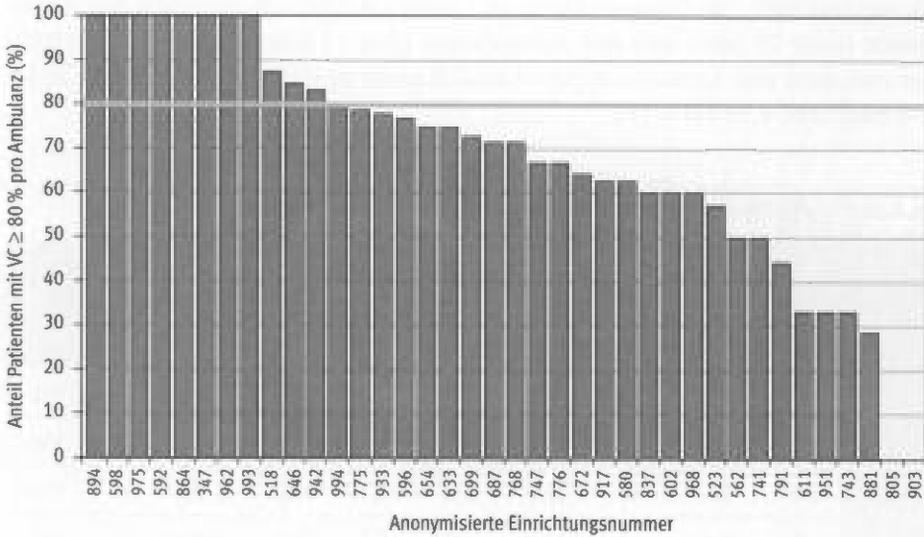


Abb. 4.15: VC für alle Patienten von 6 bis unter 18 Jahre (Typ A mit weniger als 15 Fällen)

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

Pseudonym	894	598	975	592	864	347	962	993	518	646	942
Anzahl	5	2	7	5	8	2	4	1	8	13	6
Missing	.	.	1	.	3	1
<6 Jahre	.	.	.	3	4	2	1	.	1	3	.
Pseudonym	994	775	933	596	654	633	699	687	768	747	776
Anzahl	5	14	9	13	4	8	11	7	7	3	3
Missing	.	.	1	1	.	.
<6 Jahre	1	7	4	1	2	2	2	3	.	.	3
Pseudonym	672	917	580	837	602	968	523	562	741	791	611
Anzahl	13	8	8	5	5	5	14	2	4	9	3
Missing	4	1
<6 Jahre	9	4	5	1	2	4	3	.	.	9	.
Pseudonym	951	743	881	805	903						
Anzahl	3	6	7	2	1						
Missing	.	2	.	1	.						
<6 Jahre	3	4	2	.	.						

Die mittlere FEV₁ (in Prozent der Norm) unterscheidet sich zwischen den Altersklassen unter 10 Jahre und den Altersklassen über 11 Jahre signifikant ($p < 0,01$) und zwischen den Ambulanztypen A und B nicht signifikant (siehe Tab. 4.30 bis 4.34 und Abb. 4.16 bis 4.19).

Tab. 4.30: FEV₁ (%) für alle Patienten im Alter von 6 bis unter 18 Jahre

Alter (Jahre)	Ohne FEV ₁		FEV ₁ < 80 %		FEV ₁ ≥ 80 %		Mittelwert	Standardabweichung	Anzahl (n)
	n	%	n	%	n	%			
6–7	18	6,2	50	17,2	223	76,6	98,7	20,1	291
8–9	11	3,1	70	20,0	269	76,9	94,7	18,6	350
10–11	11	3,5	71	22,8	230	73,7	91,2	20,0	312
12–13	8	2,7	96	32,0	196	65,3	87,2	21,3	300
14–15	8	2,4	119	35,2	211	62,4	86,7	22,1	338
16–17	5	1,5	150	44,1	185	54,4	82,6	26,8	340
Gesamt	61	3,2	556	28,8	1.314	68,0	89,9	22,4	1.931

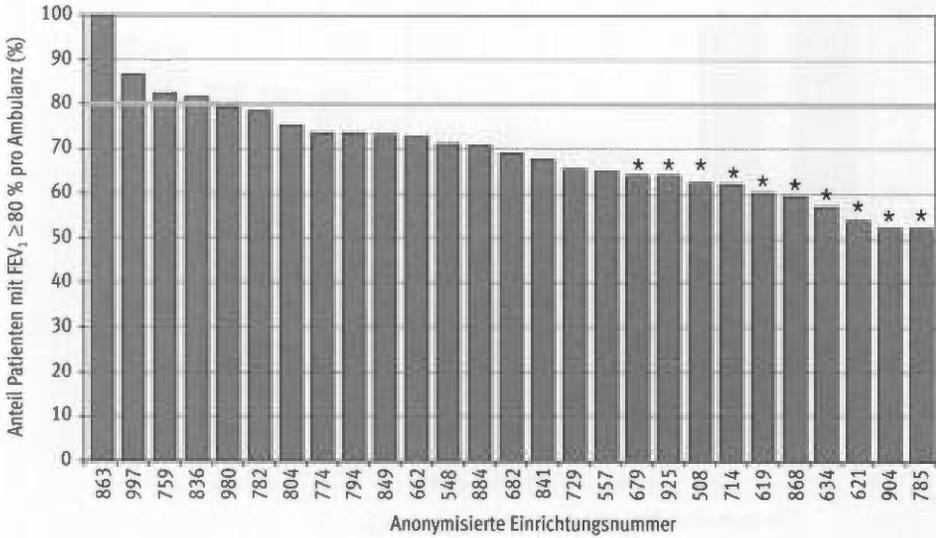


Abb. 4.16: FEV₁ für alle Patienten von 6 bis unter 18 Jahre (Typ B mit mehr als 15 Fällen)

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

Pseudonym	863	997	759	836	980	782	804	774	794	849	662
Anzahl	24	142	23	60	29	42	81	34	132	26	66
Missing	1	2	.	.	.	5	2	.	2	.	2
<6 Jahre	23	64	16	23	15	13	22	13	33	1	25

Pseudonym	548	884	682	841	729	557	679	925	508	714	619
Anzahl	31	72	74	34	29	20	28	56	45	71	63
Missing	1	1	5	2	1	1	.	3	4	3	1
<6 Jahre	21	21	28	7	9	4	9	17	29	21	13

Pseudonym	868	634	621	904	785
Anzahl	32	21	24	63	21
Missing	.	.	2	1	.
<6 Jahre	11	4	7	13	6

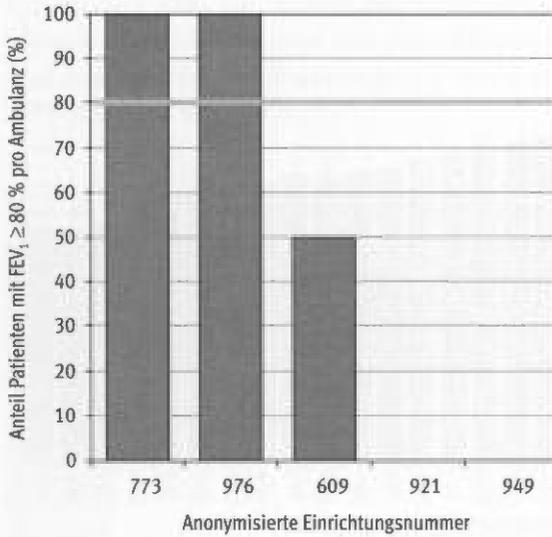


Abb. 4.17: FEV₁ für alle Patienten von 6 bis unter 18 Jahre (Typ B mit weniger als 15 Fällen)

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

Pseudonym	773	976	609	921	949
Anzahl	1	1	2	1	2
Missing
<6 Jahre	2	2	2	2	2

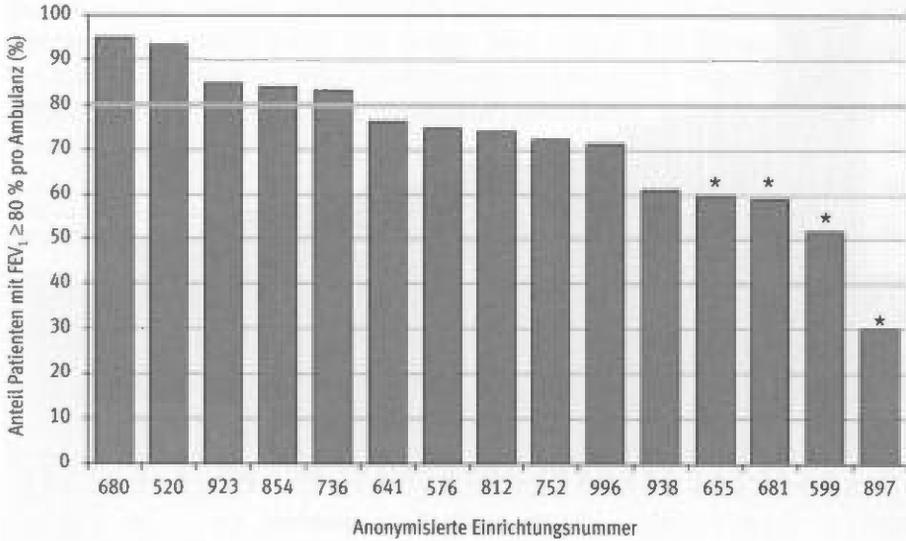


Abb. 4.18: FEV₁ für alle Patienten von 6 bis unter 18 Jahre (Typ A mit mehr als 15 Fällen)

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

Pseudonym	680	520	923	854	736	641	576	812	752	996	938
Anzahl	20	15	33	25	18	17	20	35	18	21	18
Missing	.	4	2	.	1	.	1	2	1	.	.
<6 Jahre	3	5	8	9	2	2	5	16	6	5	6

Pseudonym	655	681	599	897
Anzahl	25	22	29	20
Missing
<6 Jahre	12	8	18	4

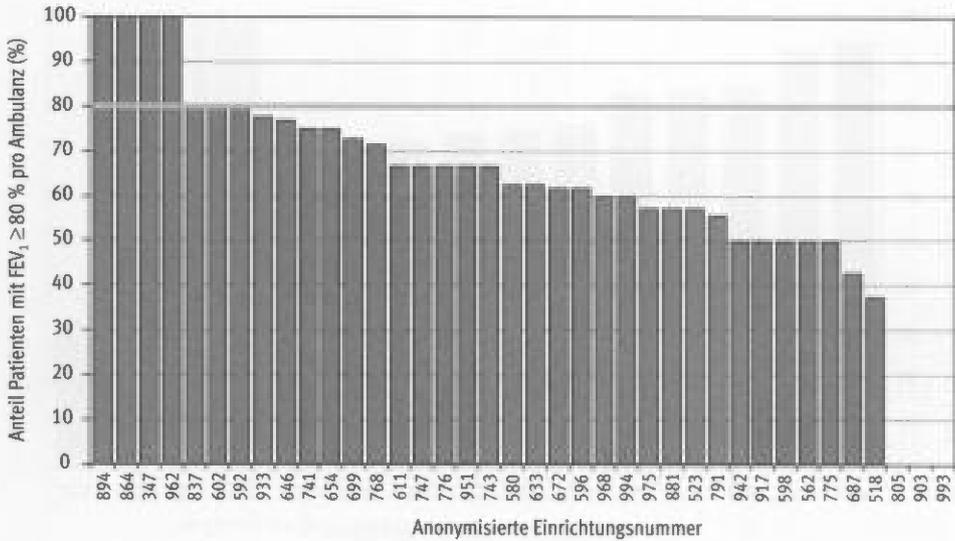


Abb. 4.19: FEV₁ für alle Patienten von 6 bis unter 18 Jahre (Typ A mit weniger als 15 Fällen)

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

Pseudonym	894	864	347	962	837	602	592	933	646	741	654
Anzahl	5	8	2	4	5	5	5	9	13	4	4
Missing	.	3	1	1	.	.	.
<6 Jahre	.	4	2	1	1	2	3	4	3	.	2
Pseudonym	699	768	611	747	776	951	743	580	633	672	596
Anzahl	11	7	3	3	3	3	6	8	8	13	13
Missing	.	1	2	.	.	5	.
<6 Jahre	2	.	.	.	3	3	4	5	2	9	1
Pseudonym	968	994	975	881	523	791	942	917	598	562	775
Anzahl	5	5	7	7	14	9	6	8	2	2	14
Missing	.	.	1	1	.	.	.
<6 Jahre	4	1	.	2	3	9	.	4	.	.	7
Pseudonym	687	518	805	903	993						
Anzahl	7	8	2	1	1						
Missing	.	.	1	.	.						
<6 Jahre	3	1	.	.	.						

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

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

Alter (Jahre)	Ohne MEF_{25}		$MEF_{25} < 60\%$		$MEF_{25} \geq 60\%$		Mittelwert	Standardabweichung	Anzahl (n)
	n	%	n	%	n	%			
6-7	19	6,5	95	32,6	177	60,9	83,3	42,6	291
8-9	14	4,0	150	42,9	186	53,1	67,2	33,7	350
10-11	15	4,8	148	47,4	149	47,8	63,8	31,5	312
12-13	13	4,3	149	49,7	138	46,0	62,8	35,2	300
14-15	12	3,6	187	55,3	139	41,1	58,3	36,1	338
16-17	12	3,5	208	61,2	120	35,3	54,7	37,7	340
Gesamt	85	4,4	937	48,5	909	47,1	64,6	37,2	1.931

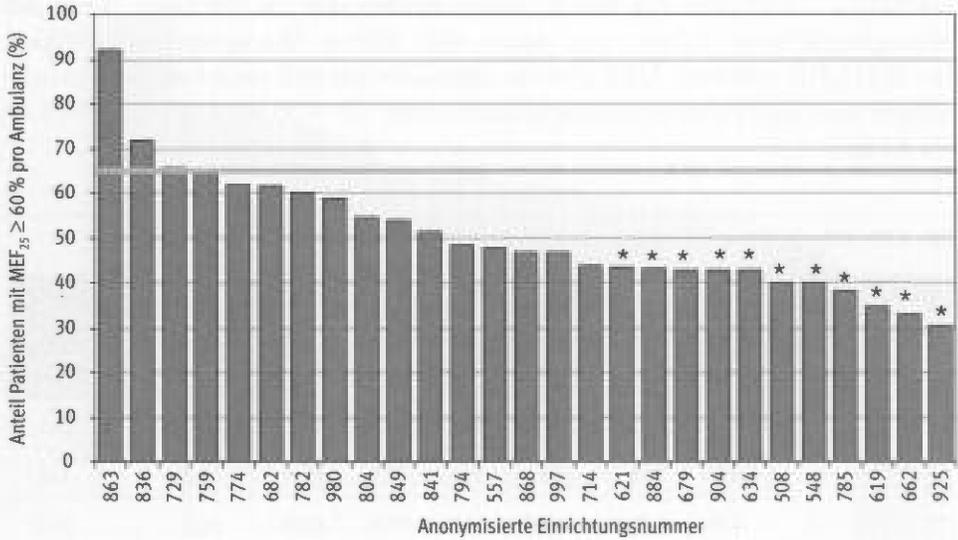


Abb. 4.20: MEF₂₅ für alle Patienten von 6 bis unter 18 Jahre (Typ B mit mehr als 15 Fällen)

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

Pseudonym	863	836	729	759	774	682	782	980	804	849	841
Anzahl	25	60	29	23	34	70	40	29	81	26	34
Missing	.	.	1	.	.	9	7	.	2	.	2
< 6 Jahre	23	23	9	16	13	28	13	15	22	1	7

Pseudonym	794	557	868	997	714	621	884	679	904	634	508
Anzahl	130	21	32	141	71	23	72	28	63	21	45
Missing	4	.	.	3	3	3	1	.	1	.	4
< 6 Jahre	33	4	11	64	21	7	21	9	13	4	29

Pseudonym	548	785	619	662	925
Anzahl	30	21	63	64	56
Missing	2	.	1	4	3
< 6 Jahre	21	6	13	25	17

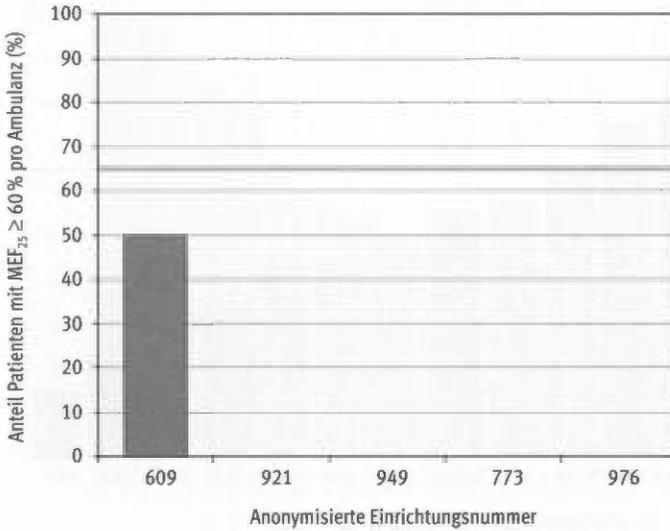


Abb. 4.21: MEF₂₅ für alle Patienten von 6 bis unter 18 Jahre (Typ B mit weniger als 15 Fällen)

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

Pseudonym	609	921	949	773	976
Anzahl	2	1	2	1	1
Missing
< 6 Jahre

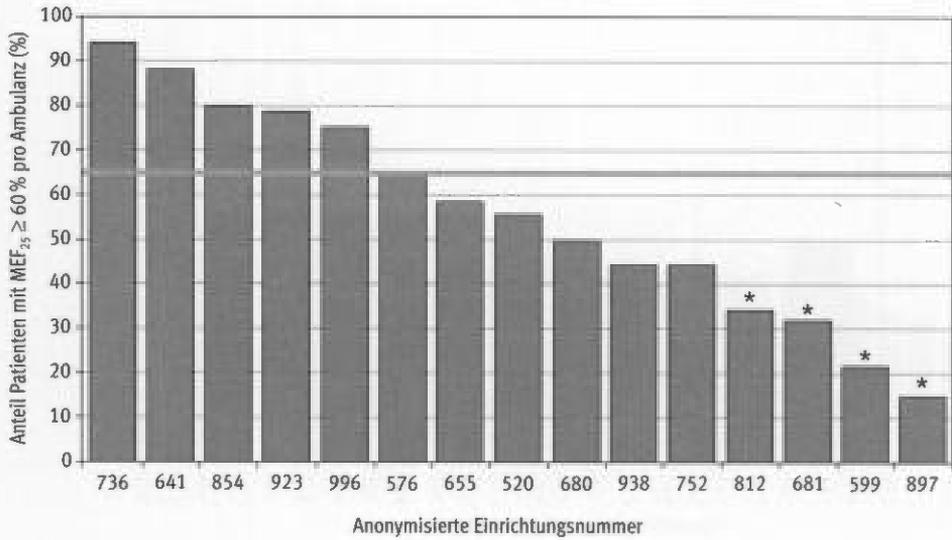


Abb. 4.22: MEF₂₅ für alle Patienten von 6 bis unter 18 Jahre (Typ A mit mehr als 15 Fällen)

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

Pseudonym	736	641	854	923	996	576	655	520	680	938	752
Anzahl	18	17	25	33	21	20	25	15	20	18	18
Missing	2	.	.	2	1	1	1	1	.	.	1
< 6 Jahre	2	2	9	8	5	5	12	5	3	6	6

Pseudonym	812	681	599	897
Anzahl	35	22	29	20
Missing	2	.	1	.
< 6 Jahre	16	8	18	4

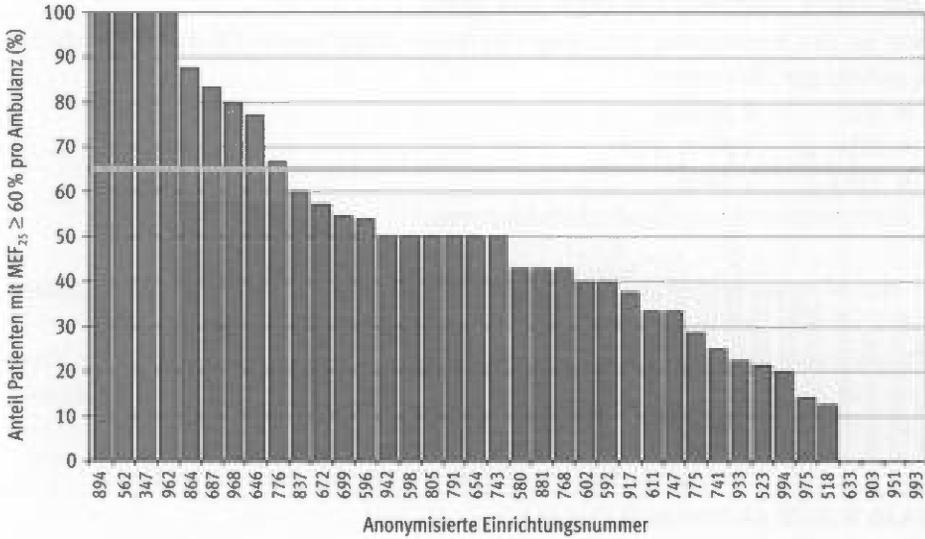


Abb. 4.23: MEF₂₅ für alle Patienten von 6 bis unter 18 Jahre (Typ A mit weniger als 15 Fällen)

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

Pseudonym	894	562	347	962	864	687	968	646	776	837	672
Anzahl	5	2	2	4	8	7	5	13	3	5	13
Missing	.	.	1	.	3	1	4
< 6 Jahre	.	.	2	1	4	3	4	3	3	1	9

Pseudonym	699	596	942	598	805	791	654	743	580	881	768
Anzahl	11	13	6	2	2	9	4	6	8	7	7
Missing	1	1	.	2	1	.	1
< 6 Jahre	2	1	.	.	.	9	2	4	5	2	.

Pseudonym	602	592	917	611	747	775	741	933	523	994	975
Anzahl	5	5	8	3	3	14	4	9	14	5	7
Missing	.	.	1	1	.	.	1
< 6 Jahre	2	3	4	.	.	7	.	4	3	1	.

Pseudonym	518	633	903	951	993
Anzahl	8	8	1	3	1
Missing
< 6 Jahre	1	2	.	3	.

Erwachsene Patienten (18 Jahre und älter)

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

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

des Normwertes als Qualitätsindikatoren.

Als Normwerte werden die international üblichen EGKS-Werte nach Quanjer (1983) verwendet.

Bezieht man die Vitalkapazität auf die EGKS-Normen für die forcierte Vitalkapazität, dann sind diese für 1.079 der 2.343 erwachsenen Patienten (46%) normal (siehe Tab. 4.20).

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

Alter (Jahre)	Ohne VC		VC < 80%		VC $\geq 80\%$		Mittelwert	Standardabweichung	Anzahl (n)
	n	%	n	%	n	%			
18–21	20	3,2	288	46,5	312	50,3	78,8	21,3	620
22–25	13	2,7	247	50,4	230	46,9	76,8	20,9	490
26–29	18	4,5	211	52,6	172	42,9	75,8	22,4	401
30–33	8	3,0	146	55,3	110	41,7	76,5	20,8	264
≥ 34	11	1,9	302	53,2	255	44,9	77,6	21,7	568
Gesamt	70	2,9	1.194	51,0	1.079	46,1	77,3	21,5	2.343

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

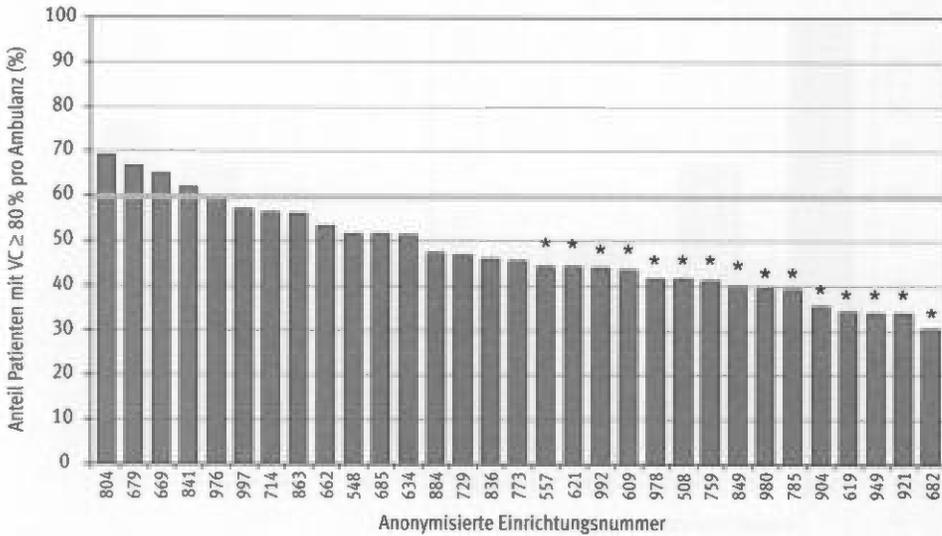


Abb. 4.24: VC für alle Patienten ab 18 Jahre (Typ B mit mehr als 15 Fällen)

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

Pseudonym	804	679	669	841	976	997	714	863	662	548	685
Anzahl	26	21	89	21	100	149	64	24	31	35	35
Missing	.	.	2	.	4	5	7	.	2	.	.
Pseudonym	634	884	729	836	773	557	621	992	609	978	508
Anzahl	41	38	47	50	55	43	43	50	69	60	130
Missing	1	4	3	.	4	.	1	1	1	.	2
Pseudonym	759	849	980	785	904	619	949	921	682		
Anzahl	39	25	33	23	48	82	95	184	33		
Missing	.	.	1	.	.	3	.	10	.		

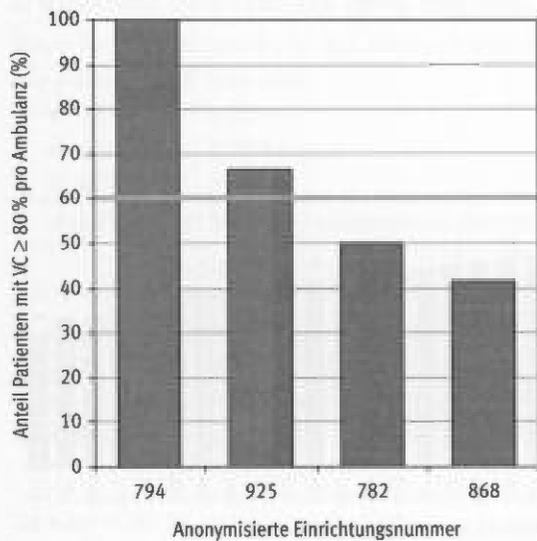


Abb. 4.25: VC für alle Patienten ab 18 Jahre (Typ B mit weniger als 15 Fällen)

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

Pseudonym	794	925	782	868
Anzahl	1	12	12	12
Missing	.	.	2	.

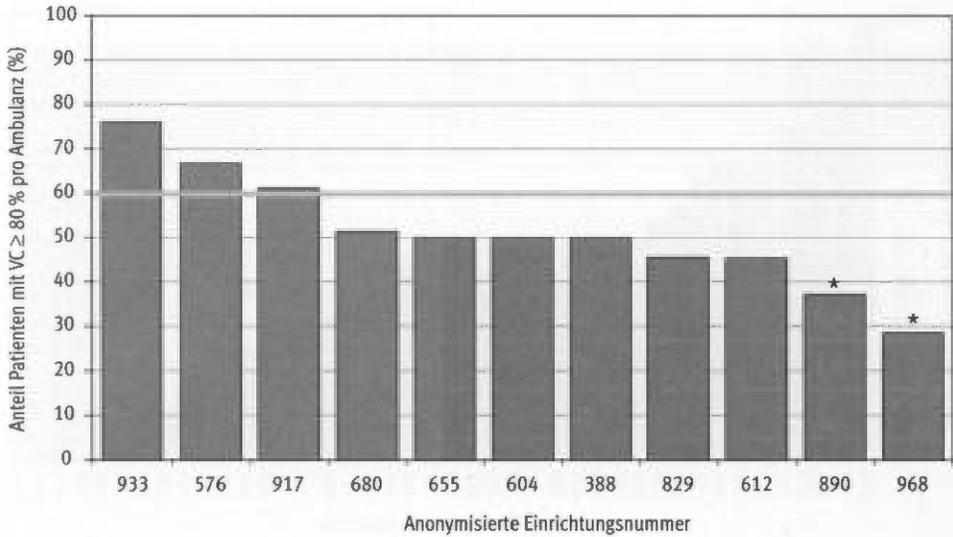


Abb. 4.26: VC für alle Patienten ab 18 Jahre (Typ A mit mehr als 15 Fällen)

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

Pseudonym	933	576	917	680	655	604	388	829	612	890	968
Anzahl	29	15	18	33	20	30	18	35	34	37	21
Missing	1	2	2	7	.

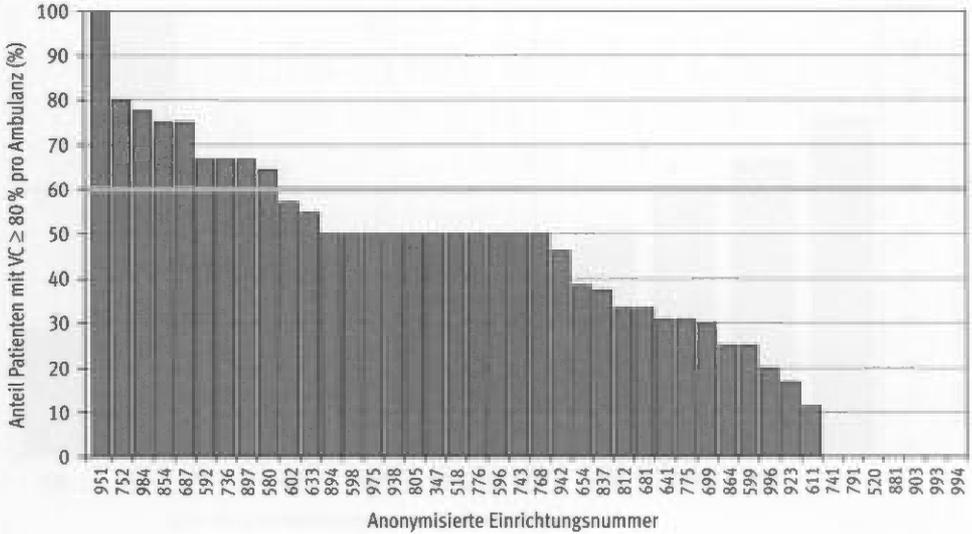


Abb. 4.27: VC für alle Patienten ab 18 Jahre (Typ A mit weniger als 15 Fällen)

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

Pseudonym	951	752	984	854	687	592	736	897	580	602	633
Anzahl	2	10	9	8	4	6	3	9	14	7	11
Missing	.	.	1	2
Pseudonym	894	598	975	938	805	347	518	776	596	743	768
Anzahl	12	2	4	12	2	2	4	2	6	10	4
Missing	1	1	.
Pseudonym	942	654	837	812	681	641	775	699	864	599	996
Anzahl	13	13	8	3	9	13	13	10	8	4	5
Missing	.	2	2	2	.
Pseudonym	923	611	741	791	520	881	903	993	994		
Anzahl	6	9	1	3	1	4	1	4	1		
Missing	1	1	.	.	.	2	.	2	.		

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

Alter (Jahre)	Ohne FEV ₁		FEV ₁ < 80%		FEV ₁ ≥ 80%		Mittelwert	Standardabweichung	Anzahl (n)
	n	%	n	%	n	%			
18–21	19	3,1	402	64,8	199	32,1	66,6	24,8	620
22–25	14	2,8	359	73,3	117	23,9	60,2	24,5	490
26–29	16	4,0	300	74,8	85	21,2	58,7	25,5	401
30–33	8	3,0	211	79,9	45	17,1	55,3	23,1	264
≥ 34	10	1,7	452	79,6	106	18,7	56,2	24,9	568
Gesamt	67	2,9	1.724	73,6	552	23,6	60,1	25,0	2.343

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

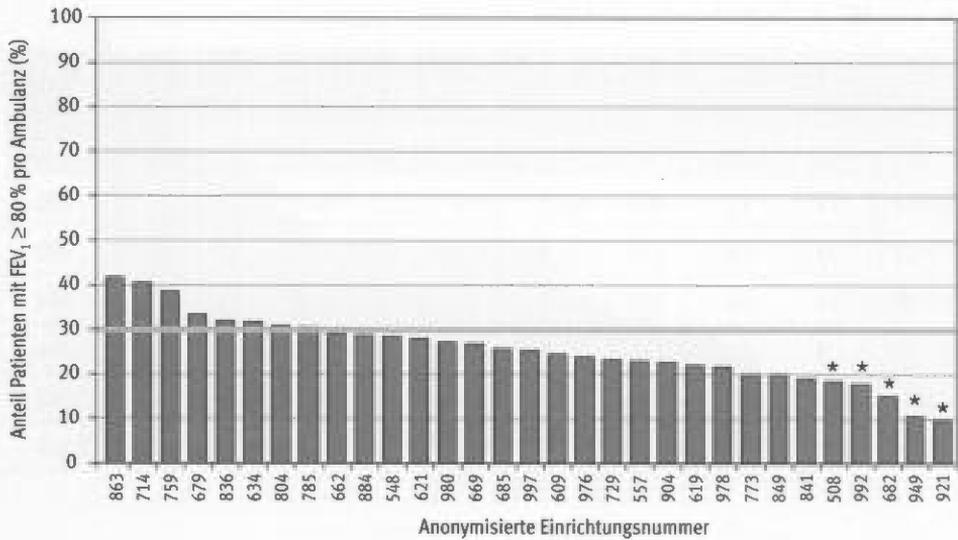


Abb. 4.28: FEV₁ für alle Patienten ab 18 Jahre (Typ B mit mehr als 15 Fällen)

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

Pseudonym	863	714	759	679	836	634	804	785	662	884	548
Anzahl	24	64	39	21	50	41	26	23	31	38	35
Missing	1	7	.	.	.	1	.	.	1	4	.
Pseudonym	621	980	669	685	997	609	976	729	557	904	619
Anzahl	43	33	89	35	149	69	100	47	43	48	82
Missing	1	1	2	.	5	1	5	3	.	.	3
Pseudonym	978	773	849	841	508	992	682	949	921		
Anzahl	60	55	25	21	130	50	33	95	184		
Missing	.	4	.	.	2	1	.	.	9		

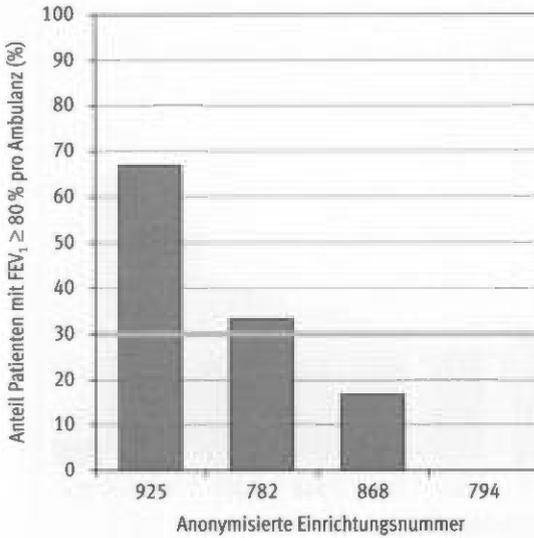


Abb. 4.29: FEV₁ für alle Patienten ab 18 Jahre (Typ B mit weniger als 15 Fällen)

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

Pseudonym	925	782	868	794
Anzahl	12	12	12	1
Missing	.	2	.	.

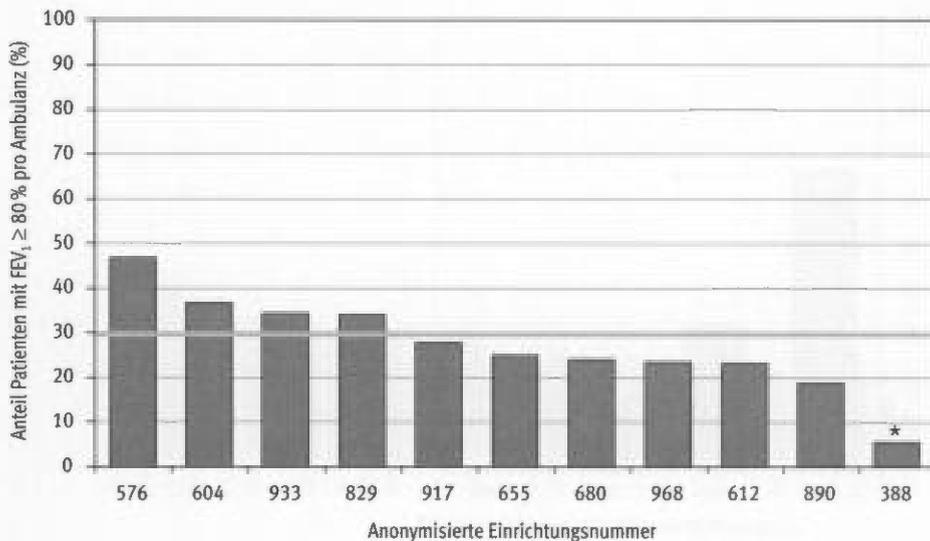


Abb. 4.30: FEV₁ für alle Patienten ab 18 Jahre (Typ A mit mehr als 15 Fällen)

Tab. 4.48: Anzahlen für FEV₁ für alle Patienten ab 18 Jahre (Typ A mit mehr als 15 Fällen)

Pseudonym	576	604	933	829	917	655	680	968	612	890	388
Anzahl	15	30	29	35	18	20	33	21	34	37	18
Missing	.	.	.	2	1	5	1

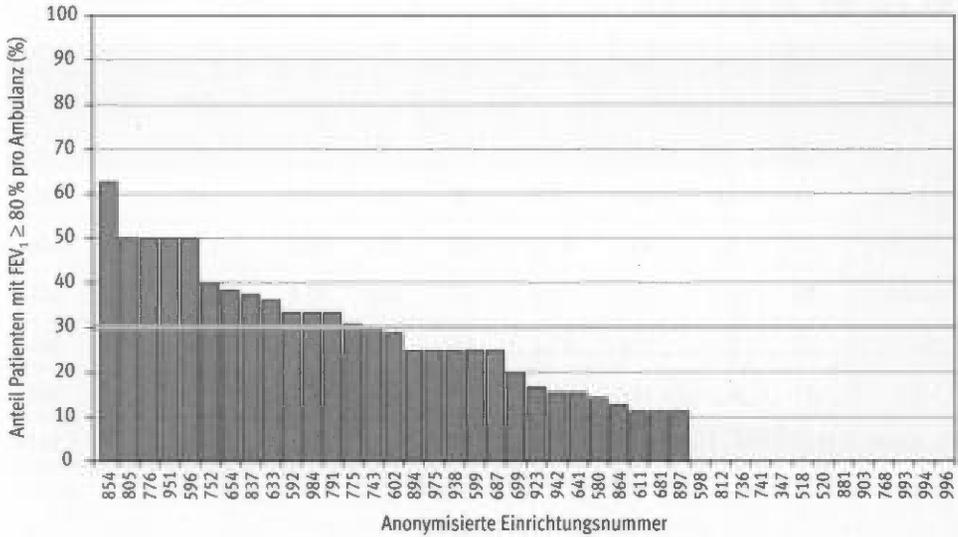


Abb. 4.31: FEV₁ für alle Patienten ab 18 Jahre (Typ A mit weniger als 15 Fällen)

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

Pseudonym	854	805	776	951	596	752	654	837	633	592	984
Anzahl	8	2	2	2	6	10	13	8	11	6	9
Missing	2	.	2	.	1
Pseudonym	791	775	743	602	894	975	938	599	687	699	923
Anzahl	3	13	10	7	12	4	12	4	4	10	6
Missing	.	.	1	.	1	.	.	2	.	.	1
Pseudonym	942	641	580	864	611	681	897	598	812	736	741
Anzahl	13	13	14	8	9	9	9	2	3	3	1
Missing	.	.	.	2	1
Pseudonym	347	518	520	881	903	768	993	994	996		
Anzahl	2	4	1	4	1	4	4	1	5		
Missing	.	.	.	2	.	.	2	.	.		

Tab. 4.50: MEF_{25} (%) für alle Patienten ab 18 Jahre

Alter (Jahre)	Ohne MEF_{25}		$MEF_{25} < 60\%$		$MEF_{25} \geq 60\%$		Mittelwert	Standardabweichung	Anzahl (n)
	n	%	n	%	n	%			
18–21	31	5,0	463	74,7	126	20,3	38,3	28,7	620
22–25	27	5,5	407	83,1	56	11,4	30,2	27,6	490
26–29	39	9,7	320	79,8	42	10,5	29,0	24,5	401
30–33	23	8,7	225	85,2	16	6,1	22,8	20,6	264
≥ 34	37	6,5	484	85,2	47	8,3	25,5	25,3	568
Gesamt	157	6,7	1.899	81,0	287	12,3	30,2	26,7	2.343

Der mittlere MEF_{25} (in Prozent der Norm) in der Altersgruppe unter 22 Jahren unterscheidet sich signifikant ($p < 0,01$) von den anderen Altersgruppen. Die Einrichtungstypen A und B unterscheiden sich nicht signifikant (siehe Tab. 4.50 bis 4.54 und Abb. 4.32 bis 4.35).

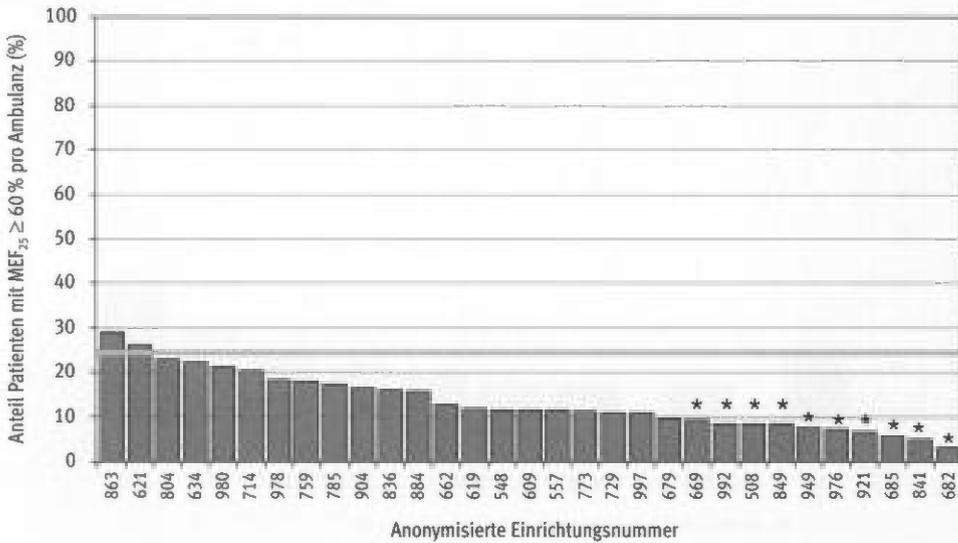


Abb. 4.32: MEF₂₅ für alle Patienten ab 18 Jahre (Typ B mit mehr als 15 Fällen)

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

Pseudonym	863	621	804	634	980	714	978	759	785	904	836
Anzahl	24	42	26	40	33	64	60	39	23	48	50
Missing	1	2	.	2	1	7
Pseudonym	884	662	619	548	609	557	773	729	997	679	669
Anzahl	38	31	76	34	68	43	54	47	146	21	85
Missing	4	1	9	1	2	.	5	3	8	.	6
Pseudonym	992	508	849	949	976	921	685	841	682		
Anzahl	50	130	25	80	98	179	35	21	30		
Missing	1	2	.	15	7	14	.	.	3		

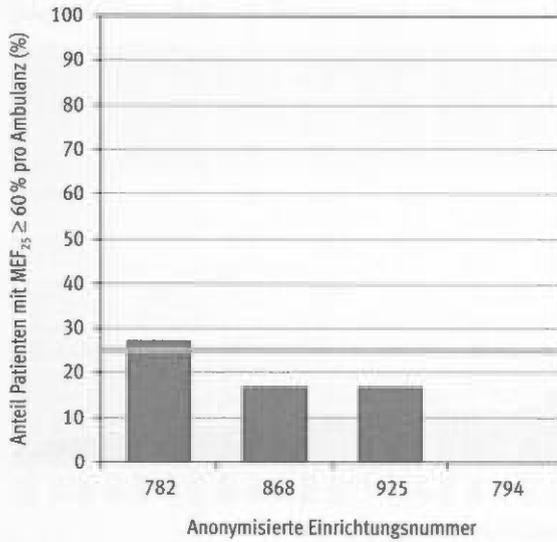


Abb. 4.33: MEF₂₅ für alle Patienten ab 18 Jahre (Typ B mit weniger als 15 Fällen)

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

Pseudonym	782	868	925	794
Anzahl	11	12	12	1
Missing	3	.	.	.

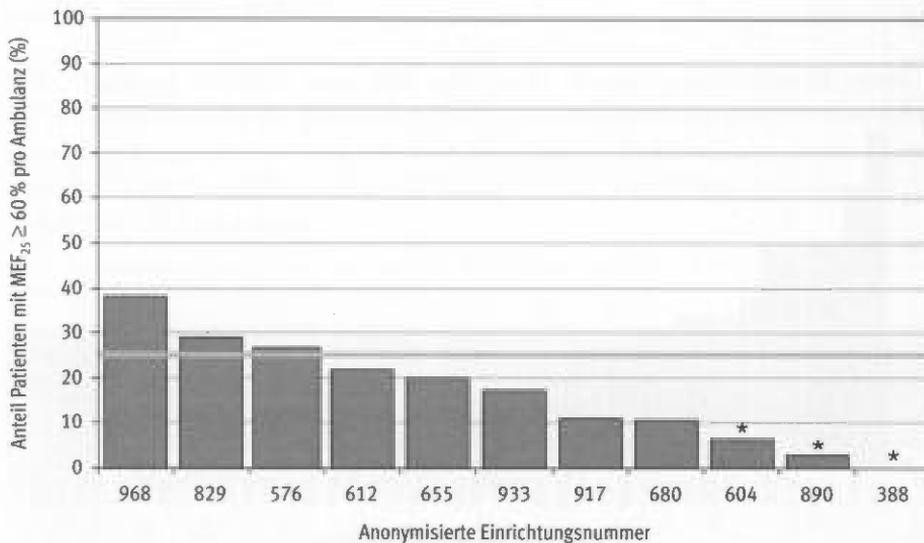


Abb. 4.34: MEF₂₅ für alle Patienten ab 18 Jahre (Typ A mit mehr als 15 Fällen)

Tab. 4.53: Anzahlen für MEF₂₅ für alle Patienten ab 18 Jahre (Typ A mit mehr als 15 Fällen)

Pseudonym	968	829	576	612	655	933	917	680	604	890	388
Anzahl	21	31	15	32	20	29	18	28	30	33	18
Missing	.	6	.	3	.	.	.	5	.	9	1

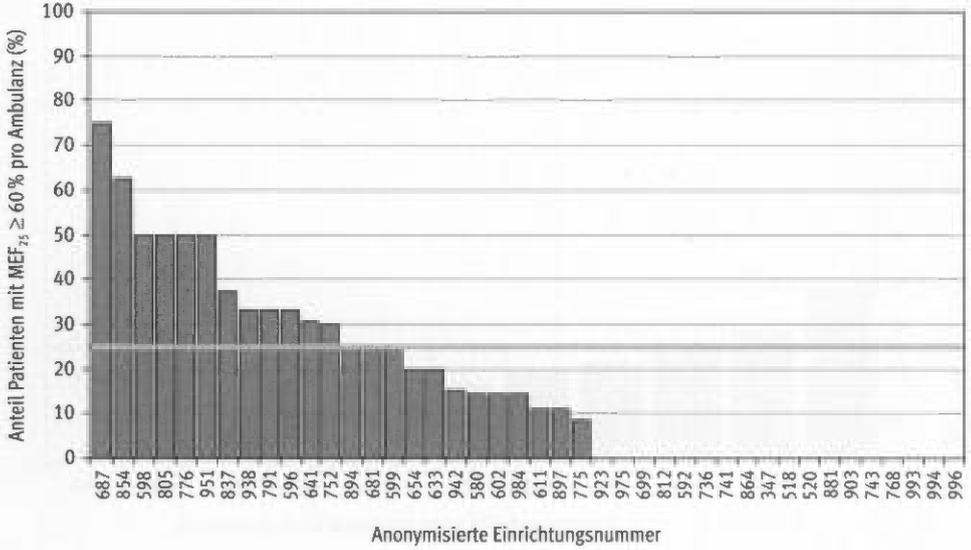


Abb. 4.35: MEF₂₅ für alle Patienten ab 18 Jahre (Typ A mit weniger als 15 Fällen)

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

Pseudonym	687	854	598	805	776	951	837	938	791	596	641
Anzahl	4	8	2	2	2	2	8	11	3	6	13
Missing	1	.	.	.
Pseudonym	752	894	681	599	654	633	942	580	602	984	611
Anzahl	10	12	9	4	10	10	13	14	7	7	9
Missing	.	1	.	2	5	3	.	.	.	3	1
Pseudonym	897	775	923	975	699	812	592	736	741	864	347
Anzahl	9	12	6	4	10	3	4	3	1	8	2
Missing	.	1	1	.	.	.	2	.	.	2	.
Pseudonym	518	520	881	903	743	768	993	994	996		
Anzahl	4	1	4	1	10	3	4	1	5		
Missing	.	.	2	.	1	1	2	.	.		

4.5.3 Immunglobulin G

Von Pilgrim et al. (1975) und Harrison (2001) liegen modifizierte Normalwerte für Immunglobuline im Serum für Kinder und Jugendliche bzw. für Erwachsene vor. Es wird untersucht, wie hoch der Anteil der CF-Patienten mit einem Immunglobulin G im Normalbereich (= Mittelwert $\pm 2 \times$ Standardabweichung [SD]) ist (siehe Tab. 4.55 und 4.56).

Tab. 4.55: IgG für alle Patienten unter 18 Jahre

Alter (Jahre)	Ohne IgG		IgG < 2s		-2s ≤ IgG ≤ 2s		IgG ≥ 2s		Mittelwert	Standardabweichung	Anzahl (n)
	n	%	n	%	n	%	n	%			
< 2	54	29,7	5	2,8	110	60,4	13	7,1	5,7	3,1	182
2-3	38	15,9	9	3,8	178	74,8	13	5,5	7,2	3,3	238
4-5	31	13,4	8	3,5	169	72,8	24	10,3	8,5	3,1	232
6-7	34	11,7	13	4,5	198	68,0	46	15,8	9,7	4,3	291
8-9	40	11,4	11	3,1	216	61,8	83	23,7	10,4	3,8	350
10-11	33	10,6	11	3,5	158	50,6	110	35,3	11,2	5,1	312
12-13	42	14,0	8	2,7	132	44,0	118	39,3	11,9	4,1	300
14-15	30	8,9	19	5,6	179	53,0	110	32,5	13,2	6,9	338
16-17	39	11,5	6	1,8	156	45,9	139	40,9	14,1	4,6	340
Gesamt	341	13,2	90	3,5	1.496	57,9	656	25,4	10,7	5,2	2.583

Tab. 4.56: IgG für alle Patienten ab 18 Jahre

Alter (Jahre)	Ohne IgG		IgG < 2s		-2s ≤ IgG ≤ 2s		IgG ≥ 2s		Mittelwert	Standardabweichung	Anzahl (n)
	n	%	n	%	n	%	n	%			
18-21	88	14,2	29	4,7	273	44,0	230	37,1	14,8	5,0	620
22-25	61	12,4	16	3,3	187	38,2	226	46,1	15,6	5,3	490
26-29	67	16,7	13	3,2	159	39,7	162	40,4	15,4	5,3	401
30-33	39	14,7	2	0,8	106	40,2	117	44,3	15,6	6,7	264
≥ 34	80	14,0	27	4,8	267	47,0	194	34,2	14,4	5,0	568
Gesamt	335	14,3	87	3,7	992	42,3	929	39,7	15,1	5,4	2.343

4.5.4 Mikrobiologie

Eine Keimbesiedlung mit *Pseudomonas aeruginosa* (PSA) ist bei den Kinder und Jugendlichen unter 18 Jahre in 28 % der Fälle zu finden, und zwar von ca. 10% im Alter unter 6 Jahre bis zu 50% bei den 16- bis 17-Jährigen. Bei den Erwachsenen ab 18 Jahre liegt die Rate bei 69% und ist über alle Altersklassen auf etwa dem gleichen Niveau.

Eine Besiedelung mit *Burkholderia cepacia* liegt bei den CF-Patienten unter 18 Jahre in 1,4% der Fälle vor (in den höheren Altersklassen bei ca. 2%). Bei den Erwachsenen liegt die Rate über alle Altersklassen bei ca. 4%.

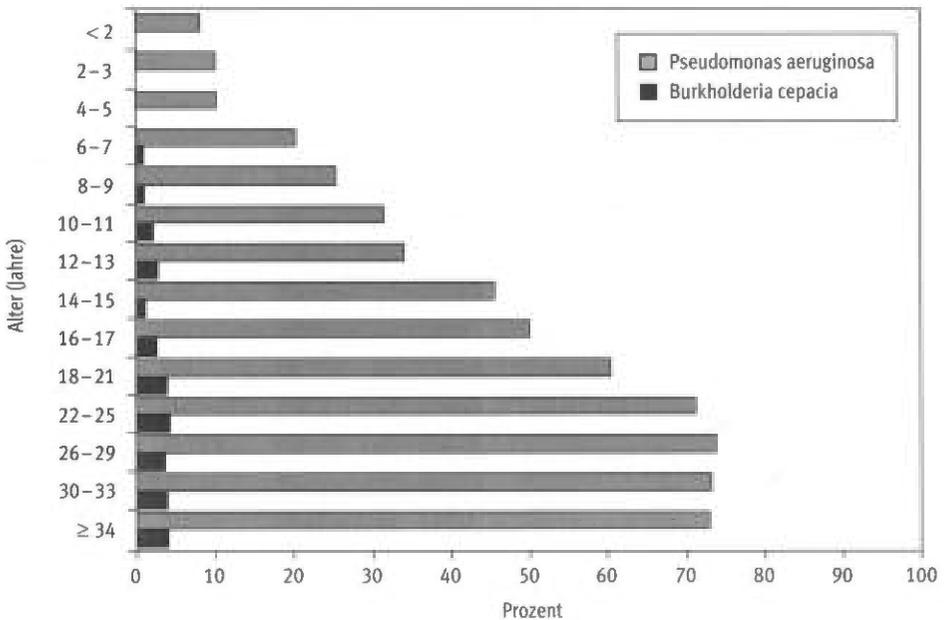


Abb. 4.36: Patienten mit positivem mikrobiologischen Befund

4.5.5 Komplikationen, Sonderprobleme

Nur bei 506 (19,6%) der 2.583 Patienten unter 18 Jahre wurden keine Komplikationen oder Sonderprobleme gemeldet. Von 2.343 Patienten, die 18 Jahre und älter sind, wurden 471-mal (20,1%) keine Probleme gemeldet. Die aufgetretenen wesentlichen Probleme sind in den Tabellen 4.57 bis 4.59 erfasst.

Bei 8 CF-Patientinnen bestand eine Schwangerschaft.

Tab. 4.57: Pulmonale Komplikationen

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Alle Patienten	
	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)
ABPA	119	4,6	156	6,7	275	5,6
Pneumothorax	5	0,2	34	1,5	39	0,8
Massive Hämoptoe	6	0,2	56	2,4	62	1,3
Tuberkulose	1	<0,1	16	0,7	17	0,4

Tab. 4.58: Gastrointestinale Komplikationen

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Alle Patienten	
	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)
Exokrine Pankreasinsuffizienz	1.931	74,8	1.661	70,9	3.592	72,9
Hepatobiliäre Komplikationen	514	19,9	493	21,0	1.007	20,4
Diabetes mellitus	87	3,4	527	22,5	614	12,5
Distale intestinale Obstruktion	60	2,3	98	4,2	158	3,2

Tab. 4.59: Nasenpolypen-OP und sonstige begleitende Erkrankungen

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Alle Patienten	
	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)
Nasenpolypen-OP	98	3,8	106	4,5	204	4,1
Begleitende Erkrankungen	305	11,8	370	15,8	675	13,7

5 Zusammenfassung Standardstatistik Stufe I

P. Wenzlaff

Seit 1995 wurden im Verfahren „Qualitätssicherung Mukoviszidose“ bis zum 31.12.2007 die Daten von 7.460 Patienten erfasst. Davon gaben 7.151 Patienten eine Einwilligung zur weiteren Auswertung ihrer Daten (siehe Tab. 5.1 bis 5.3).

Tab. 5.1: Ergebnisqualität für den Beobachtungszeitraum 01.01.2007 bis 31.12.2007

Parameter	Patienten < 6 Jahre (n = 632)	Patienten 6 bis < 18 Jahre (n = 1.931)	Patienten ≥ 18 Jahre (n = 2.343)
LSG ≥ 90 % ohne Angaben	81,3 % 1,7 %	74,3 % 0,6 %	–
BMI ≥ 15. Perzentile ohne Angaben	81,1 % 1,7 %	70,6 % 1,5 %	–
BMI ≥ 19 ohne Angaben	–	–	70,1 % 1,2 %
VC ≥ 80 % ohne Angaben	–	68,8 % 2,8 %	46,1 % 2,9 %
FEV ₁ ≥ 80 % ohne Angaben	–	68,0 % 3,2 %	23,6 % 2,9 %
MEF ₂₅ ≥ 60 % ohne Angaben	–	47,1 % 4,4 %	12,3 % 6,7 %
IgG -2s ≤ IgG ≤ 2s ohne Angaben	70,1 % 18,1 %	53,8 % 11,3 %	42,4 % 14,2 %
P. aeruginosa negativ unbekannt	88,2 % 2,1 %	63,3 % 1,9 %	28,4 % 2,3 %

Tab. 5.2: „Highlights“ der Ergebnisse 1995, 1999 und 2003 bis 2007 in Deutschland

Parameter	Deutschland 1.9.– 31.12. 1995 *)	Deutschland 1.1.– 31.12. 1999 *)	Deutschland 1.1.– 31.12. 2003 *)	Deutschland 1.1.– 31.12. 2004 *)	Deutschland 1.1.– 31.12. 2005 *)	Deutschland 1.1.– 31.12. 2006 *)	Deutschland 1.1.– 31.12. 2007
Patientenzahl	2.296	5.203	6.308	6.519	6.835	7.260	7.460
Neu diagnostiziert	165	114	79	107	134	139	144
Anteil neu diagnostizierter Patienten	7,2 %	2,2 %	1,3 %	1,6 %	2,0 %	1,9 %	1,9 %
Mittleres Alter bei Diagnose (in Jahren)	3,6	4,8	4,6	3,5	3,6	3,5	3,6
Median des Alters bei Diagnose (in Jahren)	1,2	1,2	1,0	0,5	1,0	0,7	1,1
Sterbefälle	32	41	38	39	51	49	46
Mortalitätsrate (bezogen auf die in dem Jahr beobachteten Fälle)	1,2 pro 100	1,2 pro 100	0,6 pro 100	0,9 pro 100	1,1 pro 100	1,0 pro 100	0,9 pro 100
Median des Überlebens	–	31,6	36,4	36,8	37,4	38,6	39,7
Mittleres Alter ** (in Jahren)	13,8	16,3	18,7	19,2	17,8	18,9	18,6
Median des Alters ** (in Jahren)	12,6	15,0	17,6	18,0	16,3	17,2	17,2
Anteil Patienten ≥ 18 Jahre **	29,6 %	40,8 %	50,1 %	52,0 %	43,4 %	46,9 %	47,6 %
Zahl der Patienten ≥ 18 Jahre **	660	2.028	2.981	3.162	1.977	2.219	2.343
Geschlecht (männlich)	52,4 %	52,3 %	52,3 %	52,3 %	52,0 %	52,0 %	51,8 %
Mittleres LSG für Patienten < 18 Jahre	96,9	97,9	97,7	97,9	97,9	98,4	98,4
Mittlerer BMI für Patienten ≥ 18 Jahre	19,6	20,1	20,3	20,3	20,5	19,8	20,7
Mittleres VC in % der Norm	78,0	80,3	80,2	84,4	81,9	84,6	82,6

Fortsetzung Tab. 5.2:

Parameter	Deutsch- land 1.9.– 31.12. 1995 *)	Deutsch- land 1.1.– 31.12. 1999 *)	Deutsch- land 1.1.– 31.12. 2003 *)	Deutsch- land 1.1.– 31.12. 2004 *)	Deutsch- land 1.1.– 31.12. 2005 *)	Deutsch- land 1.1.– 31.12. 2006 *)	Deutsch- land 1.1.– 31.12. 2007
Mittleres FEV ₁ in % der Norm	73,4	75,4	74,3	78,9	75,2	78,7	75,0
Mittleres MEF ₂₅ in % der Norm	51,1	54,5	45,3	48,7	51,0	48,7	45,6
Mikrobiologie							
<i>P. aeruginosa</i> positiv	56,9 %	52,1 %	51,5 %	52,4 %	51,0 %	48,4 %	44,9 %
<i>B. cepacia</i> positiv	2,4 %	1,8 %	2,2 %	2,4 %	2,3 %	2,4 %	2,4 %
Genotyp bestimmt	76,1 %	80,2 %	82,7 %	82,1 %	84,3 %	84,8 %	84,7 %
Pankreasenzyme	90,5 %	60,3 %	92,6 %	92,3 %	91,5 %	91,1 %	97,3 %
Teilnehmende Einrichtungen	62	85	89	87	96	95	95

*) Eventuelle Abweichungen zu den jährlichen Berichten von 1995 bis 2006 resultieren aus dem unterschiedlichen Datenstand. Die Daten der Jahrgänge 1995 und 1999 entsprechen dem Datenstand vom 31.08.2000, die Jahrgänge 2003 bis 2004 entsprechen dem Datenstand vom 01.08.2005 und die Jahrgänge 2005 und 2006 entsprechen dem jeweiligen Datenstand bei Abschluss des Jahrgangs am 15.06. des Folgejahres.

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

Das mittlere Alter der CF-Patienten und der Anteil der Erwachsenen stiegen von 1995 bis 2007 kontinuierlich an (siehe Abb. 4.2). Für das Jahr 2007 sind bisher 46 verstorbene Patienten gemeldet worden. Die (kumulative) Überlebenswahrscheinlichkeit, mindestens 40 Jahre alt zu werden, beträgt in 2007 61 % (berechnet mithilfe von altersspezifischen Mortalitätsraten, Einzelheiten siehe Kapitel 7 „Sonderauswertung Mortalität“).

Mit 95%iger Sicherheit liegt der Median der Überlebenswahrscheinlichkeit in 2007 bei mindestens 39,7 Jahren (siehe Kap. 7.1 Abb. 7.4).

Tab. 5.3: „Highlights“ der Ergebnisse 2007 in Deutschland im Vergleich mit früheren jährlichen Daten-reports aus Österreich, den USA (Cystic Fibrosis Foundation, 2006) und Frankreich (Vaincre la Mucoviscidose, 2005)

Parameter	Deutschland 1.1. – 31.12. 2007	Österreich 1.1. – 31.12. 2006	USA 1.1. – 31.12. 2006	Frankreich 1.1. – 31.12. 2005
Patientenzahl	7.460	634	24.487	4.744
Neu diagnostiziert	144	24	874	245
Anteil neu diagnosti- zierter Patienten	1,9 %	3,8 %	3,5 %	5,2 %
Mittleres Alter bei Diagnose	3,6 Jahre	2,6 Jahre	–	4,4 Jahre
Median des Alters bei Diagnose	1,1 Jahre	0,1 Jahre	0,5 Jahre	0,1 Jahre
Sterbefälle	46	4	362	45
Mortalitätsrate (bezogen auf die in dem Jahr beobach- teten Fälle)	0,9 %	0,7 %	–	–
Median des Überlebens	39,7	–	36,9	–
Mittleres Alter* (in Jahren)	18,6 Jahre	15,1 Jahre	–	16,3 Jahre
Median des Alters* (in Jahren)	17,2 Jahre	13,3 Jahre	–	15,0 Jahre
Anteil Patienten ≥ 18 Jahre*	47,6 %	33,6 %	44,6 %	40,7 %
Zahl der Patienten ≥ 18 Jahre*	2.343	199	–	1.932
Geschlecht (männlich)	51,8 %	50,4 %	52,0 %	52,7 %
Mittleres LSG für Patienten < 18 Jahre	98,4	97,5	–	–
Mittlerer BMI für Patienten ≥ 18 Jahre	20,7	20,7	–	–
Mittleres VC in % der Norm	82,6	91,2	–	–

Fortsetzung Tab. 5.3:

Parameter	Deutschland 1.1. – 31.12. 2007	Österreich 1.1. – 31.12. 2006	USA 1.1. – 31.12. 2006	Frankreich 1.1. – 31.12. 2005
Mittleres FEV ₁ in % der Norm	75,0	85,9	75,4	–
Mittleres MEF ₂₅ in % der Norm	45,6	50,0	–	–
Mikrobiologie				
<i>P. aeruginosa</i> positiv	44,9 %	36,1 %	55,0 %	46,7 %
<i>B. cepacia</i> positiv	2,4 %	3,9 %	2,9 %	2,2 %
Genotyp bestimmt	84,7 %	97,3 %	85,6 %	88,3 %
Pankreasenzyme	97,3 %	88,0 %	90,7 %	–
Teilnehmende Einrichtungen	95	11	–	72

*) Alle Patienten mit Verlaufsdokumentation im jeweiligen Jahr

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

6 Projekt „Qualitätssicherung Mukoviszidose“ Stufe II

B. Wiedemann

6.1 STRUKTUR- UND PROZESSQUALITÄT

6.1.1 Häufigkeit der Kontakte

In der Stufe II des Projektes „Qualitätssicherung Mukoviszidose“ werden alle ambulanten Patientenvorstellungen (reguläre Besuche, Konsile, Notfälle und Kontakte aus anderen Anlässen) dokumentiert. Seit dem CFAS-2.0-Update werden auch stationäre Aufenthalte berücksichtigt. Die Tabellen 6.1 bis 6.2 und Abbildung 6.1 geben eine Übersicht über das vorhandene Datenmaterial.

Insgesamt wurden von 1996 bis 2007 von 3.145 CF-Patienten aus 42 Einrichtungen Daten dokumentiert. Einige Einrichtungen haben ihre Teilnahme beendet; andere haben einige oder sogar alle Jahre Patientendaten zu Komplikationen und Sonderproblemen, zu klinischen Messungen, zur Therapie, zu Laborbefunden und sonstigen Untersuchungen innerhalb der Stufe II erhoben. Mit dem Benchmarking-Projekt nehmen seit 2004 folgende 17 Einrichtungen regelmäßig an der Stufe II teil:

- Berlin, Sana Klinikum Lichtenberg, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin Lindenhof
- Berlin, HELIOS Klinikum Emil von Behring, Standort Campus Benjamin Franklin, Klinik für Pädiatrische Pneumologie/Christiane Herzog Zentrum
- Gerlingen, Klinik Schillerhöhe, Pneumologie/Allergologie/Umweltmedizin
- Greifswald, Ernst-Moritz-Arndt-Universität, Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin
- Hamburg, Kinder- und Jugendärztliche Gemeinschaftspraxis, CF-Zentrum Altona (Ambulanz)
- Hannover, Kinderklinik der MHH, Abt. Päd. Pneumologie – OE 6710
- Hannover, Medizinische Hochschule Hannover, CF-Ambulanz OE 6870
- Heidelberg, Universitätsklinikum Heidelberg, Kinderheilkunde III, Päd. Pneumologie und Infektiologie
- Homburg/Saar, Medizinische Universitätsklinik Homburg, Innere Medizin

- Homburg/Saar, Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Pädiatrische Gastroenterologie
- Köln, Klinikum der Universität zu Köln, Kinderklinik
- Mainz, Universitätskinderklinik, Mukoviszidose-Ambulanz
- München, Klinikum Innenstadt der LMU, Zentrum für erwachsene Mukoviszidose-Patienten
- Neubrandenburg, Dietrich Bonhoeffer Klinikum Neubrandenburg, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
- Osnabrück, Kinderhospital Osnabrück
- Tübingen, Universitätsklinik für Kinder- und Jugendliche, Abteilung I
- Worms, Klinikum Worms gGmbH, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin

Tab. 6.1: Verteilung aller dokumentierten Patienten in den Einrichtungen

*) Von 17 weiteren Einrichtungen wurden in den Jahren 2004 bis 2007 404 weitere Patienten dokumentiert.

***) im Zeitraum 2004 bis 2007 dokumentierte verschiedene Patienten pro Einrichtung

Nummer der Einrichtung *)	Jahr				Insgesamt**)
	2004	2005	2006	2007	
1	198	205	210	220	248
2	38	21	31	34	56
3	12	12	12	13	14
4	163	169	170	176	201
5	32	37	33	32	42
6	38	43	56	58	62
7	134	130	133	129	157
8	15	23	24	23	26
9	156	143	151	167	189
10	30	29	33	37	39
11	172	173	184	182	243
12	7	26	24	29	41
13	30	29	37	31	54
14	160	165	153	147	193
15	88	89	86	89	104
16	88	95	100	107	130
17	50	64	69	77	85
Summe	1.411	1.453	1.506	1.551	1.884

Die folgenden Auswertungen beziehen sich auf die 17 hier genannten Einrichtungen mit ihren 1.884 dokumentierten CF-Patienten und die Beobachtungsjahre 2004 bis 2007. Um die Anonymität dieser Einrichtungen zu wahren, wird ihnen in der Auswertung eine zufällige Nummer von 1 bis 17 zugeordnet.

Von 2004 bis 2007 liegen von 21.563 Patientenkontakten aus 17 Einrichtungen Verlaufsbeobachtungen vor (Tab. 6.2). Von weiteren 17 Einrichtungen liegen 1.120 Verlaufsbeobachtungen aus einzelnen Jahren vor. Im Mittel wurden in allen beteiligten Einrichtungen 3,7 ($\pm 2,5$; Median 3) ambulante Kontakte pro Patient und Jahr dokumentiert.

Mit 48,3% war fast die Hälfte der 2007 dokumentierten Patienten 18 Jahre oder älter (Abb. 6.1). Nur 217 (14%) der 1.555 im Jahr 2007 dokumentierten Patienten waren jünger als 6 Jahre. 293 (18,9%) Patienten waren zwischen 6 und 11 Jahre und 290 (18,7%) zwischen 12 und 17 Jahre alt. Damit entspricht die

Tab. 6.2: Verteilung aller dokumentierten Kontakte in den Einrichtungen

*) Von 17 weiteren Einrichtungen wurden 1.120 weitere Kontakte dokumentiert.

Nummer der Einrichtung*)	Jahr				Summe
	2004	2005	2006	2007	
1	1.297	1.227	961	927	4.412
2	84	25	48	50	207
3	42	88	59	53	242
4	693	697	692	1.029	3.111
5	174	196	163	125	658
6	119	114	173	185	591
7	464	486	685	713	2.348
8	17	47	62	44	170
9	159	147	487	390	1.183
10	287	180	195	215	877
11	444	483	515	584	2.026
12	7	30	26	29	92
13	51	88	101	55	295
14	660	578	482	430	2.150
15	182	378	380	354	1.294
16	176	302	310	333	1.121
17	79	192	233	282	786
Summe	4.935	5.258	5.572	5.798	21.563

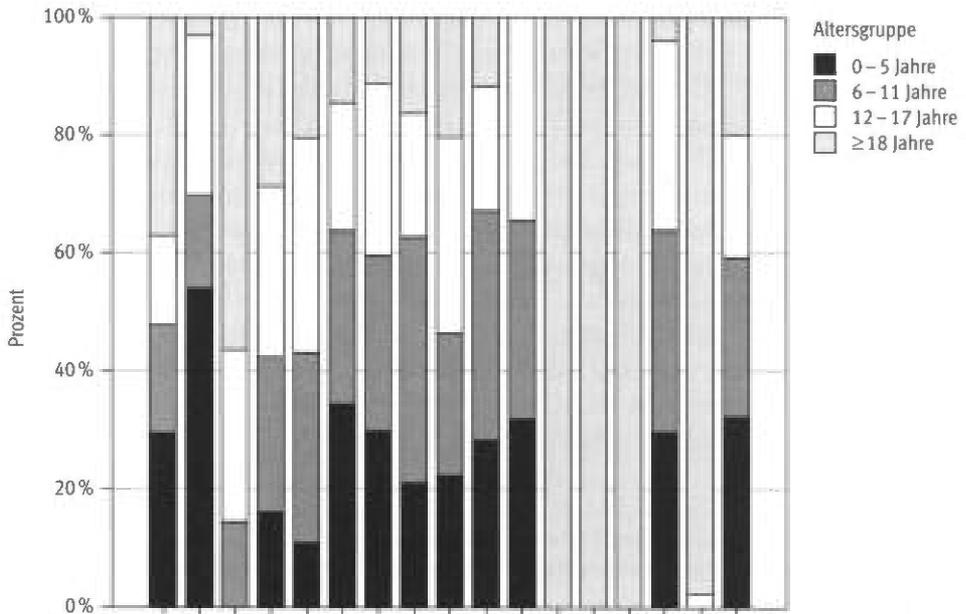


Abb. 6.1: Altersverteilung der 1.555 Patienten, die 2007 von 17 Einrichtungen dokumentiert wurden

Altersverteilung etwa der aller im Projekt „Qualitätssicherung Mukoviszidose“ an Stufe I beteiligten CF-Patienten. In 4 der 17 Einrichtungen werden nur erwachsene CF-Patienten behandelt. In den anderen Einrichtungen werden CF-Patienten aller Altersgruppen behandelt.

6.1.2 Häufigkeit bestimmter Untersuchungen

Im CF-Manual (Ballmann und Smaczny 1998) werden bei jeder ambulanten Vorstellung, zumindest alle 3 Monate, die Bestimmung von Körpergröße, Körpergewicht sowie mikrobiologische Untersuchungen von Atemwegssekret empfohlen. Für Patienten, die 6 Jahre und älter sind, gilt dies auch für die Bestimmung der Lungenfunktionswerte Vitalkapazität, FEV_1 und MEF_{25} .

Abbildung 6.2 zeigt die prozentuale Häufigkeit der Bestimmung dieser Parameter, gemessen an *allen* regulären Kontakten pro Dokumentationsjahr in den 17 Einrichtungen, die sich seit dem Jahr 2004 regelmäßig an der Stufe II beteiligen. Größe und Gewicht wurden bei fast allen regulären Kontakten bestimmt; in einigen – auch großen – Einrichtungen sogar bei allen Kontakten. Bis zum Jahr 2006 stiegen die Anteile von Mikrobiologie- und Lungenfunktionsbestimmungen kontinuierlich an.

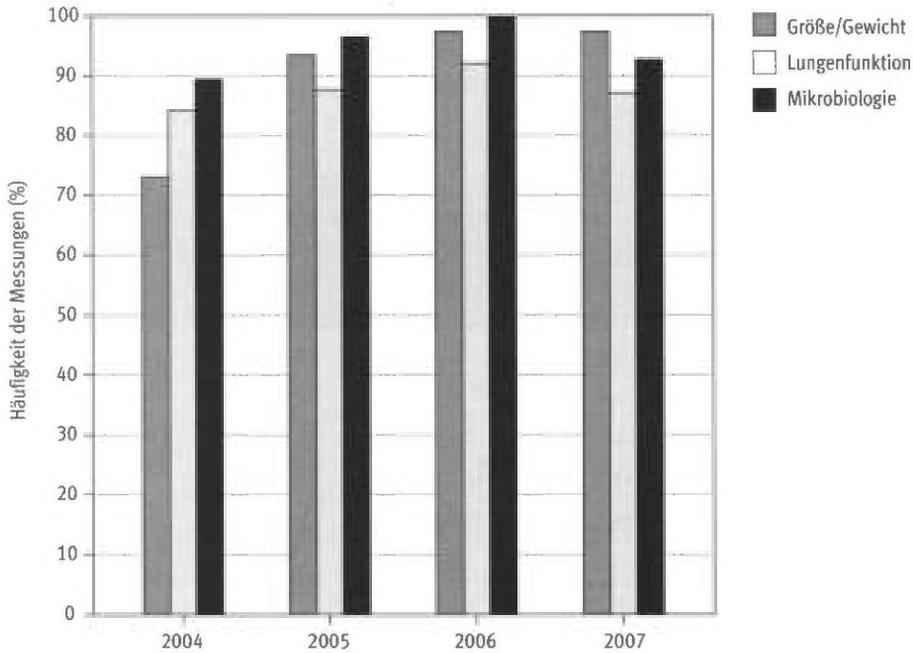


Abb. 6.2: Häufigkeit bestimmter Untersuchungen bei allen regulären Kontakten (Lungenfunktion ab 6 Jahre)

Bisher haben wir nicht untersucht, ob es einen Zusammenhang zwischen der Häufigkeit bestimmter Untersuchungen und dem Krankheitsverlauf gibt. Es steht aber außer Zweifel, dass Verschlechterungen nur durch regelmäßige Kontrollen entdeckt und therapiert werden können. Die Tabelle 6.3 zeigt, dass die Empfehlungen zur Häufigkeit bestimmter Untersuchungen im Jahr 2007 in den einzelnen Einrichtungen sehr unterschiedlich umgesetzt bzw. dokumentiert wurden. Aus Gründen der Anonymität sind die Einrichtungen in Tabelle 6.3 in anderer Reihenfolge als in den Tabellen 6.1 und 6.2 angeordnet.

Tab. 6.3: Anteil der Patienten (in %), für die 2007 mindestens 3 Kontakte, mindestens 3 Größen-, 3 Gewichts- oder 3 Lungenfunktionsmessungen, mindestens 3 mikrobiologische Befunde bzw. ein oraler Glucosetoleranztest bei Nichtdiabetikern dokumentiert wurden.

*) Lungenfunktion bei Patienten ab 6 Jahre

***) oGTT bei Patienten ab 10 Jahre ohne Diabetes mellitus

	mind. 3x	mind. 3x	mind. 3x	mind. 3x	bei Patienten ohne Diabetes mellitus
Einrichtung	Kontakt	Größe/Gewicht	Lungenfunktion*)	Mikrobiologie	oGTT**)
A	74,9	74,9	58,4	74,0	38,2
B	5,9	5,9	2,9	5,9	6,7
C	66,2	66,2	64,1	66,2	0,0
D	76,9	76,9	76,9	76,9	37,5
E	85,2	59,7	58,5	85,2	33,6
F	71,7	70,8	2,8	2,8	0,0
G	78,1	78,1	71,9	78,1	52,4
H	62,1	62,1	44,8	62,1	79,3
I	89,7	84,9	56,3	89,7	49,2
J	61,0	59,7	45,5	61,0	15,2
K	13,0	13,0	8,7	13,0	25,0
L	31,0	27,6	20,7	31,0	15,4
M	47,9	34,1	38,9	47,9	5,4
N	89,2	81,1	62,2	89,2	61,9
O	74,6	74,0	56,5	74,6	30,5
P	89,9	89,9	50,6	73,0	68,4
Q	0,0	0,0	0,0	0,0	16,7
Gesamt	68,7	63,4	47,8	62,8	27,5

6.2. ERGEBNISQUALITÄT

6.2.1 Diabetes mellitus

Das Vorliegen eines Diabetes mellitus wird angenommen, wenn auf den Erfassungsbögen der Stufe I bzw. II Diabetes mellitus, orale Antidiabetika oder Insulin

dokumentiert wurden. Betrachtet wurden alle Patienten der im Kapitel 6.1.1. aufgeführten 17 Einrichtungen mit regelmäßigen Meldungen seit 2004.

In den Beobachtungsjahren 2004 bis 2007 hatten im Mittel 1,0% der Patienten unter 10 Jahre einen Diabetes mellitus. Bei den 10- bis 17-jährigen Patienten stieg der Anteil im Mittel auf 8,9% und erreichte im Mittel 31,4% bei den Erwachsenen mit CF. Die langjährigen mittleren Anteile von Patienten mit Diabetes mellitus sind für die Altersgruppen relativ konstant (Abb. 6.3).

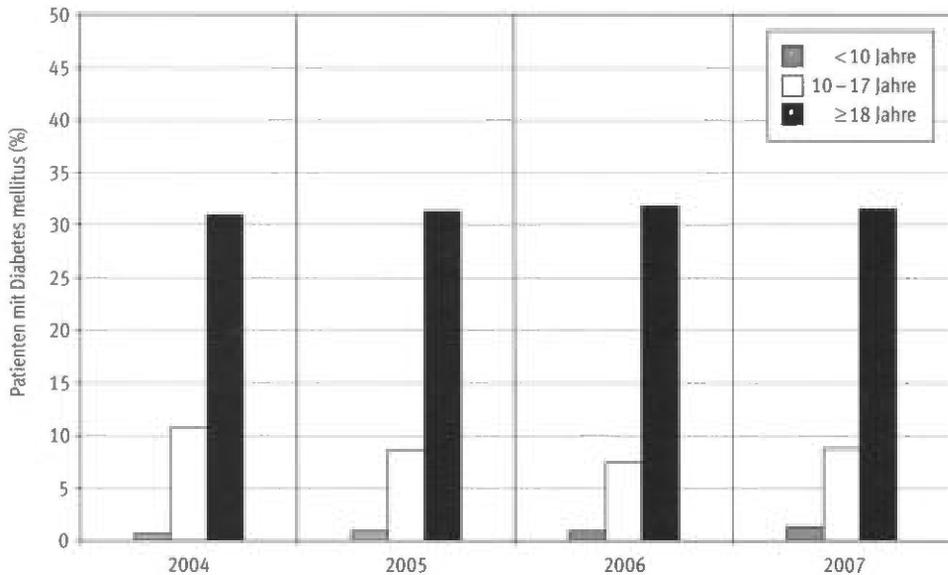


Abb. 6.3: Anteil der Patienten mit Diabetes mellitus

Es gibt die Empfehlung, dass bei CF-Patienten ohne Diabetes mellitus ab einem Alter von 10 Jahren jährlich ein oraler Glucosetoleranztest (oGTT) durchgeführt werden soll. Im Jahr 2007 wurde dies nur bei 27,5% der infrage kommenden CF-Patienten dokumentiert (vgl. Tab. 6.3). Aus der Anzahl der dokumentierten und dem Anteil der als „auffällig“ dokumentierten oGTT-Befunde kann man extrapolieren, dass durch nicht durchgeführte oGTTs möglicherweise jährlich bei 7 Kindern und bei bis zu 17 Erwachsenen Diabetes mellitus als Begleiterkrankung übersehen wird. Diese Betrachtungen sind hypothetisch, da eventuell nicht alle durchgeführten oGTTs dokumentiert wurden; sie zeigen aber die möglichen Lücken in der Diagnostik.

6.2.2 Prävalenz 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; im vorliegenden Zusammenhang das Jahr 2007. Es ist ein zahlenmäßiger Unterschied, ob man Prävalenz von Keimen definiert als

- **mindestens einmal** im Jahr bei dem Patienten aufgetreten (Abb. 6.4),
- **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 Abbildung 6.4 zeigt schematisch die Prävalenz verschiedener Keime bei den im Jahr 2007 durchgeführten mikrobiologischen Untersuchungen der 17 regelmäßig teilnehmenden Einrichtungen. Die Ergebnisse sind ähnlich wie in den Jahren zuvor,

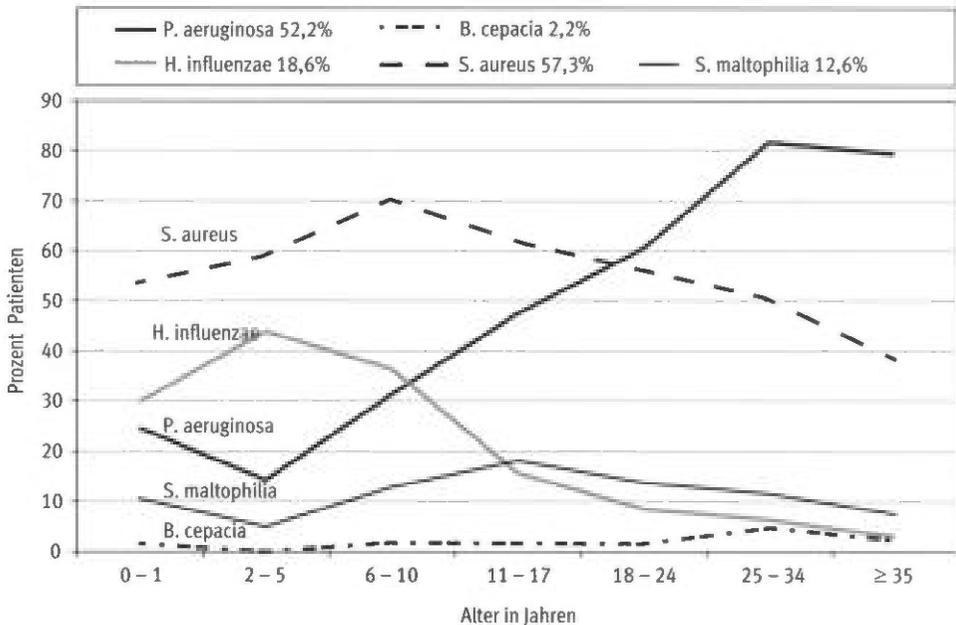


Abb. 6.4: Prävalenz von Keimen in verschiedenen Altersgruppen 2007 (mit Angabe der mittleren Prävalenz über alle Altersgruppen)

obwohl die teilnehmenden Einrichtungen nicht ganz identisch sind. Die Prävalenz der wichtigsten Keime in den Altersgruppen ist außerdem vergleichbar mit der im jährlichen Datenreport aus den USA (Cystic Fibrosis Foundation, 2006).

6.2.3 Ernährungsstatus und Lungenfunktion

Während die zu Beginn des Projektes „Qualitätssicherung Mukoviszidose“ formulierten Qualitätsziele für den Nachweis von *Pseudomonas aeruginosa* weitgehend erreicht wurden, ist der Anteil an Patienten, deren Lungenfunktion oder Ernährungszustand unterhalb der formulierten Ziele liegen, nach wie vor hoch.

Mit zunehmendem Alter der CF-Patienten weicht deren Ernährungszustand von dem gesunder Gleichaltriger ab. So liegt der Body-Mass-Index von CF-Patienten nach der Pubertät im Mittel unter dem 35. Perzentil Gesunder (Abb. 6.5). Nur im Alter von 2 bis 4 Jahren ist der BMI der CF-Patienten im Mittel vergleichbar mit dem gesunder Gleichaltriger.

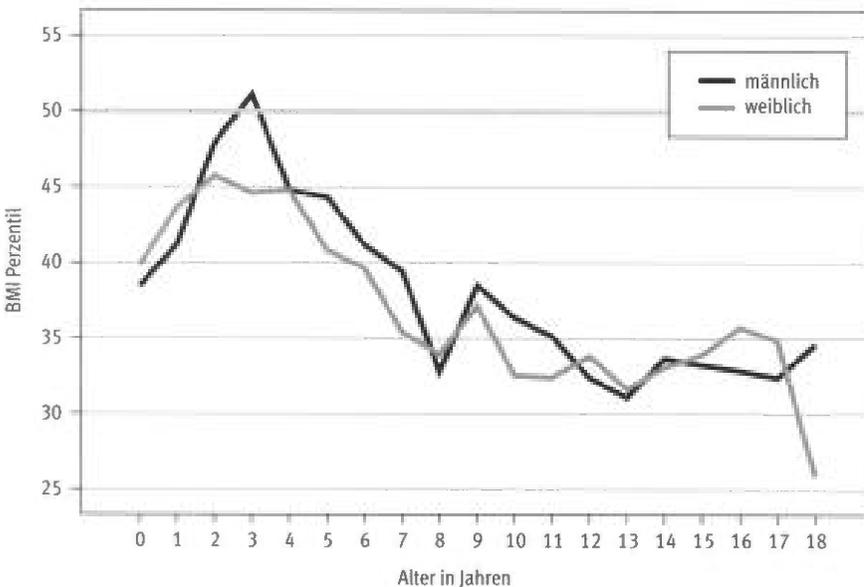


Abb. 6.5: Mittleres BMI-Perzentil (nach Kromeyer-Hauschild 2001) der CF-Patienten bis 18 Jahre

In den Jahren 2004 bis 2007 nahm die Einsekundenkapazität (in %) der CF-Patienten der 17 Einrichtungen im Mittel pro Lebensjahr um $2 (\pm 3)$ Prozentpunkte ab. Zwei Prozentpunkte weniger pro Lebensjahr sind im Einzelnen nicht viel, aber im Alter von 30 Jahren haben die Patienten im Mittel nur noch eine Einsekundenkapazität von 45 bis 55 % (Abb. 6.6).

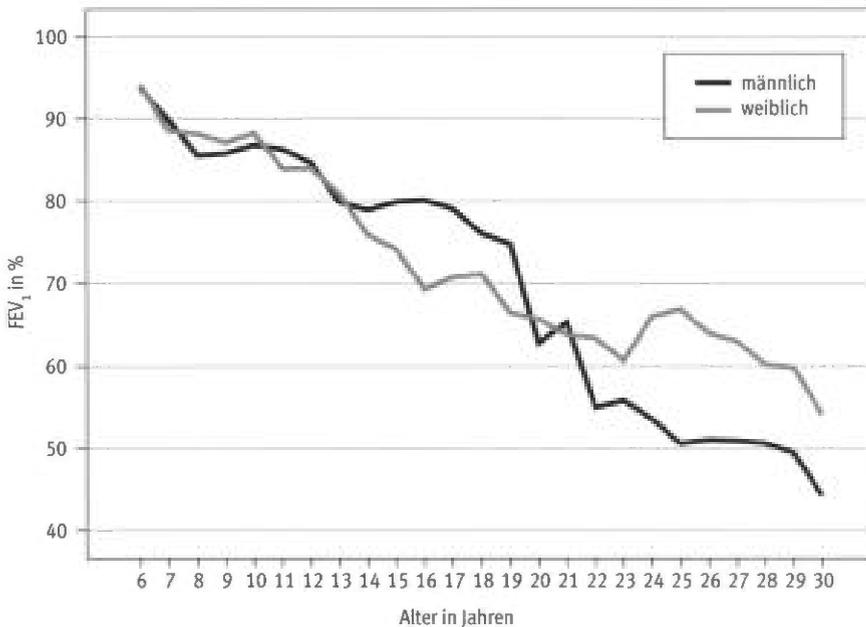


Abb. 6.6: FEV₁ (in %) und Alter in Jahren

Die Abbildungen 6.7 und 6.8 zeigen den engen Zusammenhang zwischen Ernährungsstatus und Lungenfunktion. Die Abbildung 6.7 zeigt den Zusammenhang von BMI-Perzentil und Einsekundenkapazität (in %) bei Kindern und Jugendlichen mit CF. Bei Kindern und Jugendlichen mit einem BMI-Perzentil über 50 liegt die Einsekundenkapazität im Mittel über 90 % der Norm. Der BMI im Alter von 3 Jahren gilt als guter Prädiktor für die Lungenfunktion mit 6 Jahren. Wenn es gelänge, den im Mittel bis zum Alter von 4 Jahren guten Ernährungszustand bei Kindern mit CF länger zu erhalten, wäre vermutlich auch die Lungenfunktion zu Beginn der Messungen und im Verlauf der Erkrankung besser.

Die Abbildung 6.8 verdeutlicht den Zusammenhang zwischen Body-Mass-Index (in kg/m²) und Einsekundenkapazität (in %) bei Erwachsenen mit CF. Ein Ziel des Projektes „Qualitätssicherung Mukoviszidose“ besteht darin, dass Patienten mit 18 Jahren einen guten Ernährungsstatus und damit einen Body-Mass-Index von mindestens 19 kg/m² erreichen. Aus der Abbildung 6.8 lässt sich ableiten, dass ein Body-Mass-Index von 19 kg/m² im Mittel mit einer Einsekundenkapazität zwischen 50 und 60 % assoziiert ist. Die CF-Foundation der USA empfiehlt, dass ihre erwachsenen weiblichen CF-Patienten einen BMI von 22 kg/m² und ihre männlichen CF-Patienten einen BMI von 23 kg/m² erreichen sollten (Stallings et al., J Am Diet Assoc. 2008). Diese Werte sind im Mittel mit einer Einsekundenkapazität von 60 % und besser assoziiert.

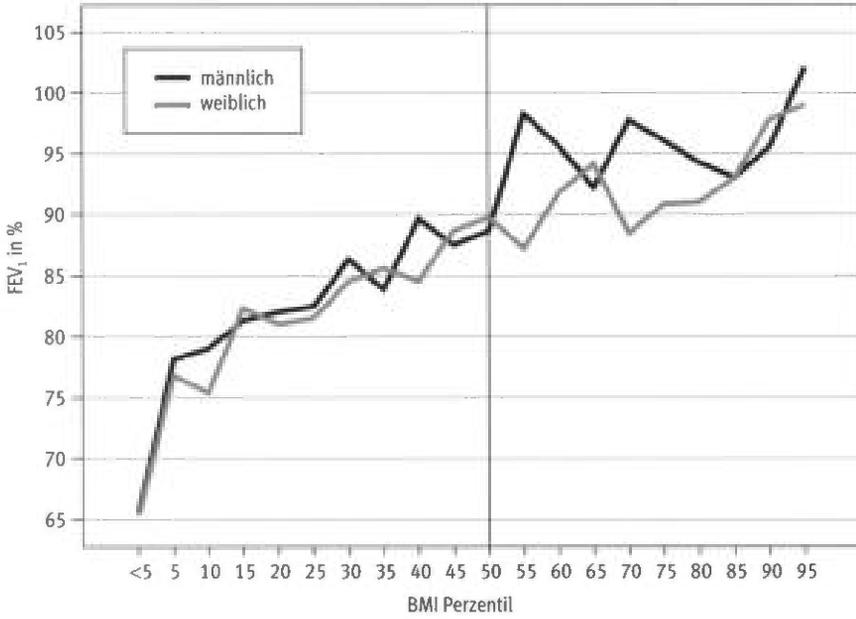


Abb. 6.7: BMI-Perzentil und FEV₁ (in %) für Kinder und Jugendliche mit CF

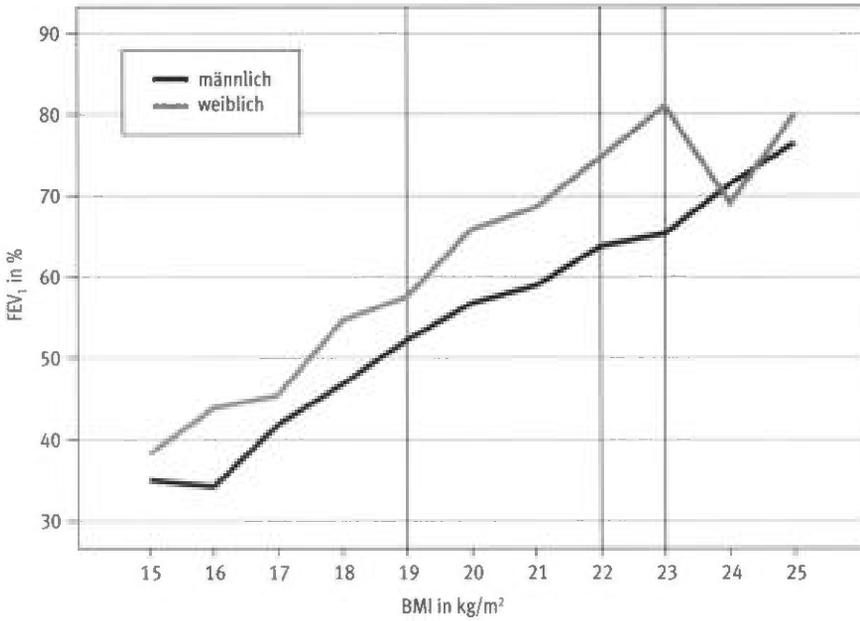


Abb. 6.8: BMI (in kg/m²) und FEV₁ (in %) für Erwachsene mit CF

7 Sonderauswertung Mortalität

P. Wenzlaff

7.1 ALLGEMEINES

Für die Zeit von Januar 1995 bis Dezember 2007 wurden 684 CF-Patienten (inklusive 74 nach Tx verstorbene Patienten) als verstorben gemeldet. Tabelle 7.1 enthält Angaben zu Alter und Geschlecht der Verstorbenen sowie zu den Todesursachen (SD = Standardabweichung, standard deviation).

Tab. 7.1: Übersicht über die von 1995 bis 2007 verstorbenen Patienten

Jahr	Zahl der Verstorbenen	Davon männlich in %	Verstorbene unter 18 Jahre in %	Mittleres Alter aller Verstorbenen (\pm SD)	Median Sterbealter	Mittleres Alter der verstorbenen männlichen Patienten (\pm SD)	Mittleres Alter der verstorbenen weiblichen Patienten (\pm SD)
1995	33	51,5	39,4	20,6 (7,1)	18,3	20,1 (8,4)	21,1 (5,6)
1996	47	42,6	19,1	21,8 (7,0)	22,5	21,6 (8,6)	22,0 (5,7)
1997	58	59,3	25,4	22,9 (7,2)	23,5	24,4 (6,9)	20,9 (7,2)
1998	60	58,3	28,3	22,8 (8,6)	23,7	23,0 (8,6)	22,5 (8,8)
1999	56	40,9	24,6	23,4 (8,7)	22,4	22,5 (8,2)	24,3 (9,4)
2000	42	35,7	33,3	20,9 (8,3)	21,7	24,2 (9,7)	19,1 (6,9)
2001	48	47,9	29,2	23,2 (7,7)	22,8	25,1 (8,1)	21,4 (6,9)
2002	52	48,1	9,6	25,2 (9,5)	24,7	24,4 (11,4)	26,0 (7,4)
2003	55	47,3	29,1	24,3 (9,9)	22,5	27,1 (10,5)	21,8 (8,8)
2004	56	41,1	17,9	26,6 (9,1)	25,6	26,2 (8,7)	26,9 (9,4)
2005	72	58,3	16,7	26,8 (10,2)	26,7	28,0 (9,3)	24,9 (11,3)
2006	59	50,8	8,5	30,0 (11,1)	28	30,8 (10,0)	29,3 (12,2)
2007	46	56,5	4,3	29,3 (9,3)	28	30,8 (8,5)	27,4 (10,0)

Fortsetzung Tab. 7.1:

Jahr	Todesursachen (Mehrfachnennungen möglich) in %				Letalität (pro 100 gemeldete Patienten und Jahr)
	Nicht CF-relevant	CF-kardio- pulmonal	CF-hepato- intestinal	CF-relevant – andere Ursache	
1995		90,6		15,6	1,3
1996	10,6	85,1	4,3	4,3	1,5
1997	5,1	84,7	6,8	10,2	1,7
1998	3,3	85,0	10,0	3,3	1,6
1999	3,5	80,7	8,8	10,5	1,2
2000	4,8	85,7	0,0	9,5	1,1
2001	4,2	93,8	4,2	4,2	1,2
2002	15,4	76,9	5,8	11,5	1,3
2003	7,3	76,4	3,6	18,2	1,2
2004	1,8	78,6	5,4	17,9	1,2
2005	4,2	68,1	11,1	22,2	1,5
2006	10,2	76,3	13,6	13,6	1,2
2007	2,2	89,1	10,9	6,5	0,9

Von den insgesamt 684 in den Jahren 1995 bis 2007 verstorbenen Patienten (74 nach Tx) sind 13 Patienten jünger als 6 Jahre (2%), 29 Patienten sind zwischen 6 und 11 Jahre (4%) und 104 Patienten zwischen 12 und 17 Jahre alt (15%). Das bedeutet, dass 21% aller verstorbenen Patienten das 18. Lebensjahr nicht vollendeten (siehe Abb. 7.1). Speziell für das Jahr 2007 gilt, dass von den 46 verstorbenen Patienten ein Patient im Alter von neun Jahren und ein Patient mit 17 Jahren verstarb. Die restlichen 44 Patienten verstarben im Alter von 18 bis 46 Jahren. Somit haben 4% aller in 2007 verstorbenen Patienten das 18. Lebensjahr nicht vollendet! (siehe Abb. 7.1 und Tab. 7.1).

CF-Patienten sterben wesentlich früher als die übrige Bevölkerung in Deutschland. In den letzten 5 Jahren von 2003 bis 2007 waren 16% aller verstorbenen CF-Patienten jünger als 18 Jahre. Dabei zeigt sich eine deutlich abnehmende Tendenz von 29% in 2003 bis auf 4% in 2007. Dagegen waren 2006 weniger als 1% der in der deutschen Bevölkerung Verstorbenen jünger als 18 Jahre. Andererseits waren 39% der in den letzten 5 Jahren verstorbenen CF-Patienten in Deutschland 30 Jahre und älter.

Die Tabellen 7.1 und 7.2 zeigen, dass im Jahr 2007 kardiopulmonale Probleme bei CF-Patienten aller Altersgruppen die dominierende Todesursache waren.

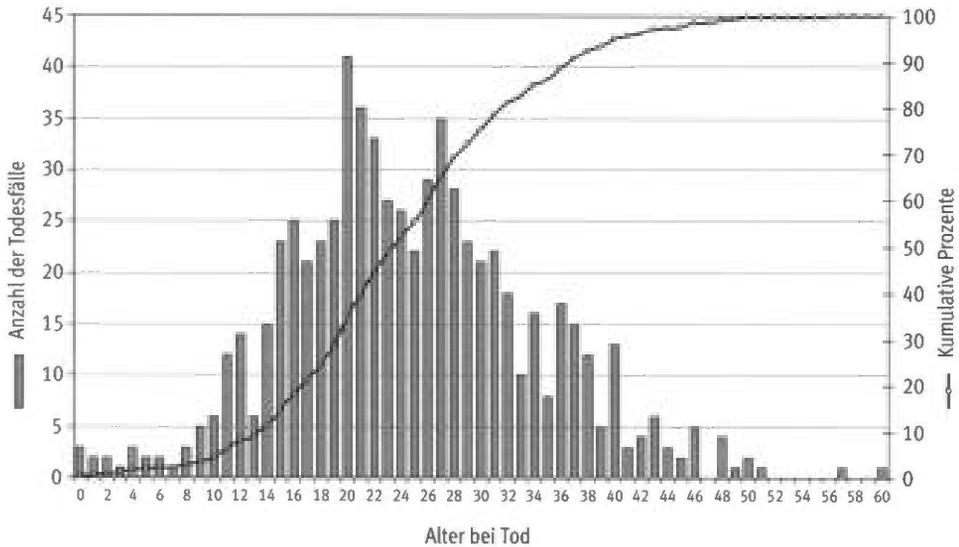


Abb. 7.1: Altersverteilung der von 1995 bis 2007 verstorbenen Patienten (Alter gerundet)

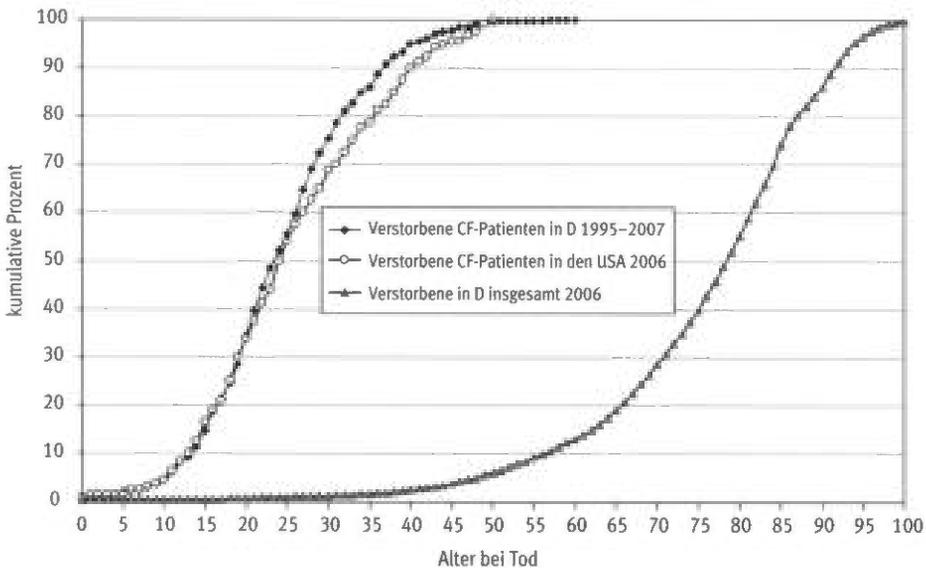


Abb. 7.2: Kumulative Altersverteilungen der verstorbenen CF-Patienten in Deutschland (D) 1995 bis 2007, in den USA 2006 (Cystic Fibrosis Foundation 2008) und aller Verstorbenen in Deutschland (laut Auskunft des Statistischen Bundesamtes 2006).

Tab. 7.2: Altersverteilung und Todesursachen von 1995 bis 2007

	unter 6 Jahre	6–11 Jahre	12–17 Jahre	18–23 Jahre	24–29 Jahre	≥ 30 Jahre
Anzahl der verstorbenen Patienten	15	27	104	185	163	190
Todesursache (Mehrfachnennungen möglich) in %						
Nicht CF-relevant	13,3		3,8	5,9	5,5	6,8
Kardiopulmonal	53,3	85,2	84,6	85,4	81,0	77,9
Hepato-intestinal	13,3	7,4	3,8	5,4	7,4	9,5
CF-relevant, andere Ursache	20,0	14,8	10,6	9,7	12,9	12,1

Das Sterbealter bei männlichen und weiblichen CF-Patienten unterscheidet sich insbesondere durch den höheren Anteil der über 30-Jährigen bei den männlichen Patienten (t-Test, $p=0,022$) (siehe Tab. 7.1 und Abb. 7.3).

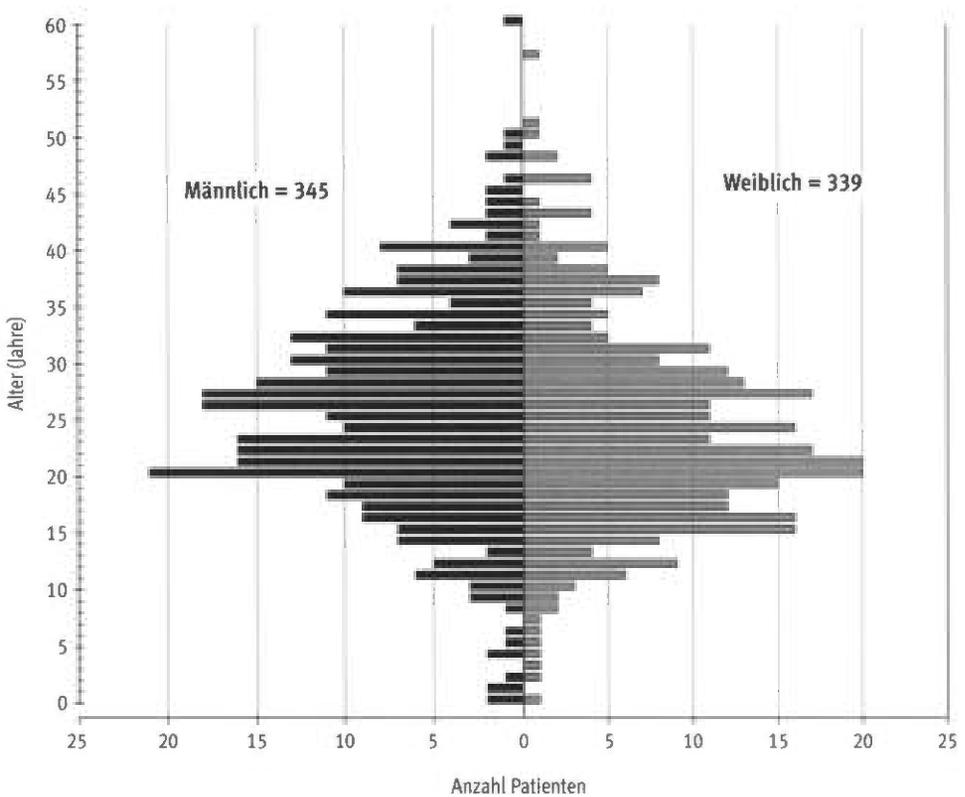


Abb. 7.3: Altersverteilung der von 1995 bis 2007 verstorbenen männlichen und weiblichen Patienten

Für das Jahr 2007 wurden bisher insgesamt 46 verstorbene CF-Patienten gemeldet. Der Anteil an jung verstorbenen Patienten war mit 4,3 % wesentlich niedriger als in den Jahren zuvor (siehe Tab. 7.1). 20 Patienten waren zum Todeszeitpunkt älter als 30 Jahre. Man kann mit 95%iger Sicherheit sagen, dass der Median der Überlebenswahrscheinlichkeit mindestens 39,7 Jahre beträgt. Aus der Abbildung 7.4 würde man eine 61 %ige kumulative Überlebenswahrscheinlichkeit von 40 Jahren ablesen. Aufgrund der geringen Fallzahlen wird das Konfidenzintervall, d. h. der Bereich, in dem der geschätzte Wert mit 95 % Sicherheit tatsächlich in der Population liegt, ab einem Alter von 30 Jahren sehr breit. So beträgt die schon genannte Wahrscheinlichkeit, das 40. Lebensjahr zu erreichen, 61 % mit einem 95 % Konfidenzintervall von 48 % bis 74 %.

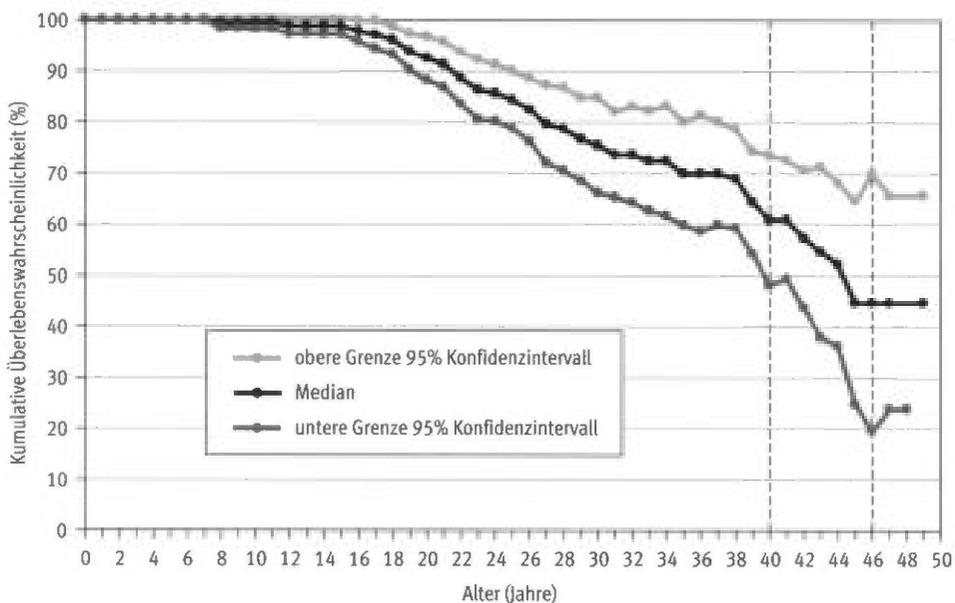


Abb. 7.4: Kumulative Überlebenswahrscheinlichkeit im Jahr 2007 mit 95 % Konfidenzintervall

7.2 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 2007 ist die Möglichkeit gegeben, diesen Zusammenhang für die deutsche CF-Population zu untersuchen.

Zu Beginn des Projektes „Qualitätssicherung Mukoviszidose“ wurde als Ziel formuliert, dass die CF-Patienten das Erwachsenenalter in einem medizinisch akzeptablen Zustand erreichen sollen. Ein medizinisch akzeptabler Zustand gilt dann als gewährleistet, wenn

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

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

Ziel der Untersuchung ist es zu klären, ob es einen Unterschied für die weitere Überlebenswahrscheinlichkeit ausmacht, wenn ein CF-Patient das Erwachsenenalter in einem akzeptablen medizinischen Zustand erreicht, und zu schätzen, wie groß dieser Unterschied ist.

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

Zur Berechnung der Mortalität wurden auch eventuell nach einer Tx verstorbene Patienten mit einbezogen.

7.2.1 Ausgangssituation 1995

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

7.2.2 Mortalität bis 2007 in Abhängigkeit von der medizinischen Situation im Jahr 1995

Von allen 218 CF-Patienten, die im Jahr 1995 im Alter von 17, 18 oder 19 Jahren waren und für die 1995 Daten für die Ernährungssituation, die Lungenfunktion bzw. für *Pseudomonas aeruginosa* (*P. aeruginosa*) vorlagen, sind bis 2007 63 (28,9%) als verstorben gemeldet. Das erreichte Lebensalter beträgt im Mittel 23,0 Jahre (SD=3,5 Jahre). Im Jahr 2007 kann für diese Patienten die Wahrscheinlichkeit eines Überlebens bis zu einem Alter von 30 Jahren geschätzt werden, jeweils in Abhängigkeit vom Status im Jahr 1995.

Mortalität bis 2007 in Abhängigkeit vom Body Mass Index im Jahr 1995

Von den 112 Patienten, die 1995 einen BMI unter 19 hatten, verstarben 53 Patienten (47,3%) bis Ende 2007. Von den 106 Patienten, die 1995 einen BMI von 19 und höher hatten, verstarben bis zum Ende des Jahres 2007 10 Patienten (9,4%, $p < 0,01$) (siehe Abb. 7.5).

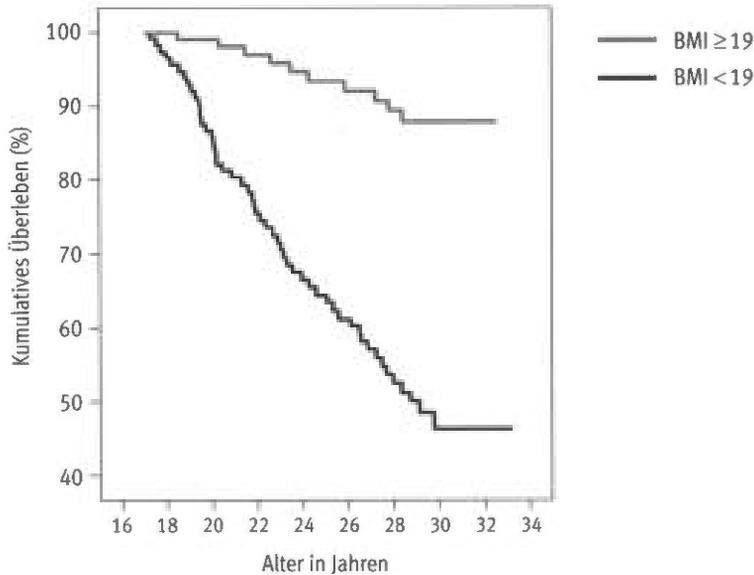


Abb. 7.5: Kumulatives Überleben in Abhängigkeit vom BMI 1995

Für die 17- bis 19-jährigen Patienten mit einem BMI von 19 und höher beträgt die Wahrscheinlichkeit, die nächsten 10 Jahre zu überleben, 93%. Für die gleichaltrigen Patienten mit einem BMI unter 19 liegt die Wahrscheinlichkeit, die nächsten 10 Jahre zu überleben, bei 53%. Der Unterschied zwischen den beiden Gruppen ist statistisch signifikant ($p < 0,01$).

Mortalität bis 2007 in Abhängigkeit von der Vitalkapazität im Jahr 1995

Von den 122 Patienten, die 1995 eine VC unter 80 % hatten, verstarben bis Ende 2007 50 Patienten (41,0%). Von den 89 Patienten, die 1995 eine VC von 80 % und besser hatten, verstarben bis Ende 2007 10 Patienten (11,2%, $p < 0,01$) (siehe Abb. 7.6).

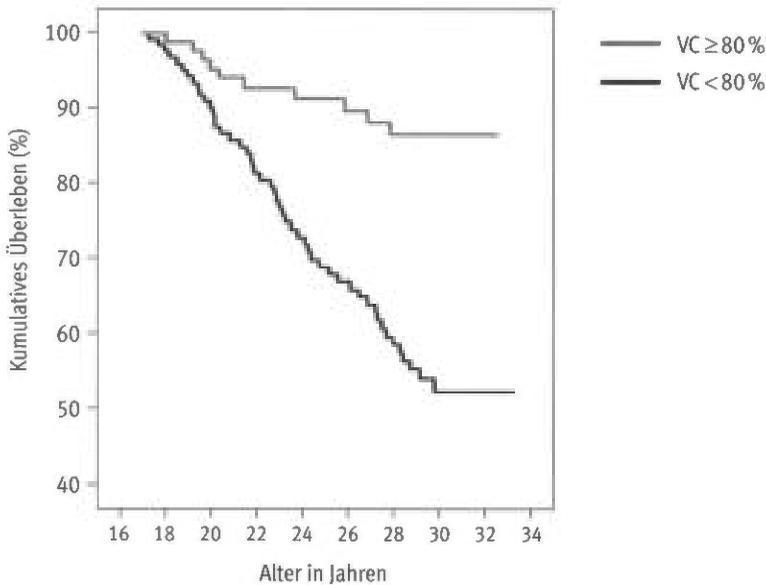


Abb. 7.6: Kumulatives Überleben in Abhängigkeit von der VC 1995

Die 10-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit von 17- bis 19-jährigen CF-Patienten mit einer VC ab 80 % der Norm beträgt 89%. Die 10-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit der Patienten mit einer VC unter 80% der Norm beträgt dagegen nur 55% ($p < 0,01$).

Mortalität bis 2007 in Abhängigkeit von der Einsekundenkapazität im Jahr 1995

Von den 146 Patienten, die 1995 eine FEV_1 unter 80% hatten, verstarben bis Ende 2007 55 Patienten (37,7%). Von den 65 Patienten, die 1995 eine FEV_1 von 80% und besser hatten, verstarben bis Ende 2007 fünf Patienten (7,7%, $p < 0,01$) (siehe Abb. 7.7).

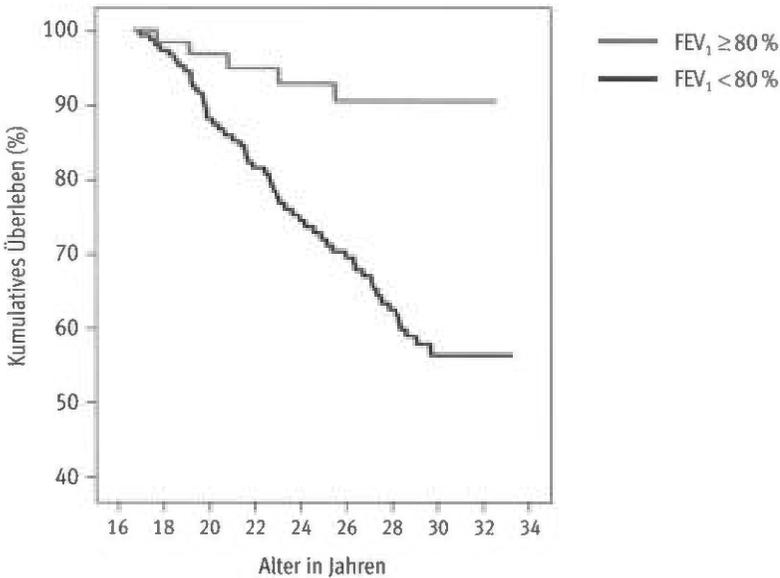


Abb. 7.7: Kumulatives Überleben in Abhängigkeit von der FEV_1 1995

Die 10-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit von 17- bis 19-jährigen CF-Patienten mit einer FEV_1 ab 80% der Norm beträgt 90%. Die 10-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit der Patienten mit einer FEV_1 unter 80% der Norm beträgt dagegen nur etwa 59% ($p < 0,01$).

Mortalität bis 2007 in Abhängigkeit vom MEF_{25} im Jahr 1995

Von den 153 Patienten, die 1995 ein MEF_{25} unter 60% hatten, verstarben bis Ende 2007 49 Patienten (32,0%). Von den 41 Patienten, die 1995 ein MEF_{25} von 60% und besser hatten, verstarben bis Ende 2007 vier Patienten (9,8%, $p < 0,05$) (siehe Abb. 7.8).

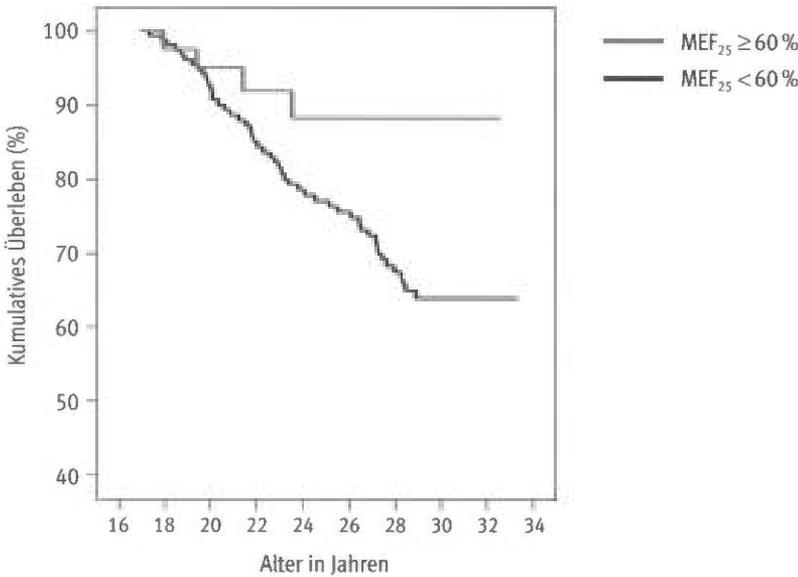


Abb. 7.8: Kumulatives Überleben in Abhängigkeit vom MEF_{25} 1995

Die 10-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit von 17- bis 19-jährigen CF-Patienten mit einem MEF_{25} ab 60% der Norm beträgt 88%. Die 10-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit der Patienten mit einem MEF_{25} unter 60% der Norm beträgt dagegen nur 66% (nicht signifikant, d. h. $p > 0,05$).

Mortalität bis 2007 in Abhängigkeit von *Pseudomonas aeruginosa* im Jahr 1995

Von den 155 Patienten, die 1995 *P. aeruginosa* positiv waren, verstarben 53 Patienten (34,2%) bis Ende 2007. Von den 61 Patienten, die 1995 *P. aeruginosa* negativ waren, verstarben bis Ende 2007 10 Patienten (16,4%, $p < 0,05$) (siehe Abb. 7.9).

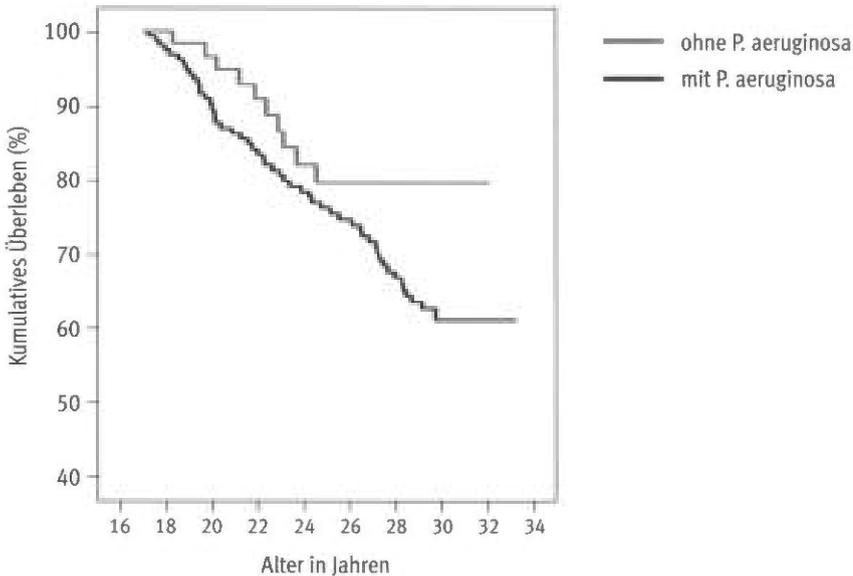


Abb. 7.9: Kumulatives Überleben in Abhängigkeit von *P. aeruginosa* 1995

Die 10-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit von 17- bis 19-jährigen CF-Patienten ohne *P. aeruginosa* im Jahr 1995 beträgt 80%. Die 10-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit der Patienten mit *P. aeruginosa* beträgt 64% (nicht signifikant, $p > 0,05$).

Mortalität bis 2007 in Abhängigkeit von allen Parametern im Jahr 1995

Von den 70 Patienten (32,1 %), die 1995 in allen 5 betrachteten Parametern unter den angestrebten Grenzwerten lagen (d. h. BMI < 19, VC < 80 %, FEV₁ < 80 %, MEF₂₅ < 60 %, P. aeruginosa positiv), verstarben bis zum Ende des Jahres 2007. Von den 128 Patienten (58,7 %), die 1995 in mindestens einem Parameter unter den angestrebten Grenzwerten lagen (d. h. BMI < 19 oder VC < 80 % oder FEV₁ < 80 % oder MEF₂₅ < 60 % oder P. aeruginosa positiv), verstarben bis Ende 2007 30 Patienten (23,4 %).

Von den 20 Patienten (9,2 %), die 1995 in allen betrachteten Parametern gut waren (d. h. BMI ≥ 19, VC ≥ 80 %, FEV₁ ≥ 80 %, MEF₂₅ ≥ 60 %, P. aeruginosa negativ), verstarb bis Ende 2007 kein Patient (0 %, p < 0,01) (siehe Abb. 7.10).

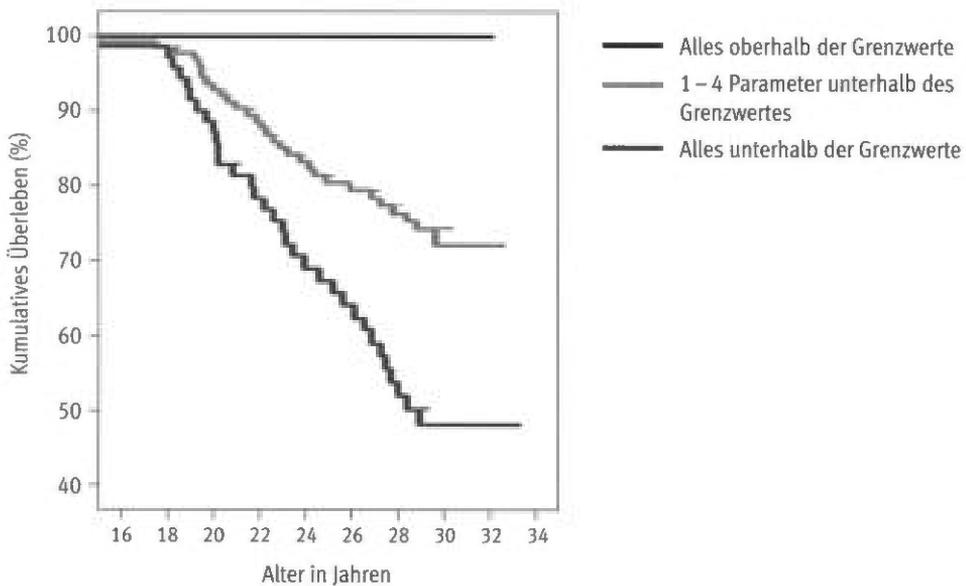


Abb. 7.10: Kumulatives Überleben in Abhängigkeit vom medizinischen Zustand 1995

Alle 17- bis 19-jährigen Patienten, die 1995 einen BMI von mindestens 19, eine VC von mindestens 80 % der Norm, eine FEV₁ von mindestens 80 % der Norm, einen MEF₂₅ von mindestens 60 % der Norm aufwiesen und ohne P. aeruginosa-Besiedelung waren, überlebten die folgenden 10 Jahre. Die 10-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit der 17- bis 19-jährigen Patienten, die 1995 in mindestens einem der obigen Parameter gute Werte aufwiesen, beträgt 79 %. Die 10-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit der Patienten, die 1995 in allen Parametern schlechte Werte aufwiesen, beträgt 53 %. Der Unterschied in der Überlebenswahrscheinlichkeit zwischen den 3 Gruppen ist statistisch signifikant (p < 0,01).

8

Bericht der Strukturkommission

T. O. F. Wagner, A. L. G. Reimann

8.1 DIE ARBEIT DER STRUKTURKOMMISSION IM BERICHTSZEITRAUM

T. O. F. Wagner

Die ursprüngliche Aufgabe der Strukturkommission, nämlich durch ein transparentes Verfahren den Behandelnden und den Patienten einer Übersicht über die vorgehaltenen Strukturen der CF-Versorgung in Deutschland zu verschaffen, wurde in den vergangenen Jahren immer stärker erweitert zu einer „Vordenkerfunktion“ für die Weiterentwicklung der Versorgungsqualität insgesamt. Die Kommission mit ihren engagierten Mitgliedern (vgl. Tab. 8.1) unter der Lei-

Tab. 8.1: Zusammensetzung der bisherigen Strukturkommission

- Dr. med. Ernst Rietschel (Köln) (AGAM)
 - Dr. med. Doris Staab (Berlin) (AGAM)
 - Prof. med. T.O.F. Wagner (Frankfurt) (AGAM)
 - Dr. med. Peter Tinschmann (Frechen) (AGAM)
 - Dr. med. Jochen Mainz (Jena) (AGAM)
 - Prof. Dr. med. Matthias Griese (München) (FGM)
 - Dr. med. Gerd Hüls (Nebel) (AK Reha)
 - Dr. med. Alexandra Hebestreit (Würzburg) (AK Sport)
 - Katrin Schlüter (Hannover) (AK Ernährung)
 - Dipl.-Soz. Päd. Gabriele Becker (Essen) (AK Psychosoziales Forum)
 - Kathrin Könecke (Edemissen) (AK Physiotherapie)
 - Birgit Borges-Lüke (Hannover) (AK Physiotherapie)
 - Klaudia Unroji-Franck (Berlin) (AK Pflege)
 - Stephan Weniger (Mainz) (Vorstand Mukoviszidose e. V.)
 - Sibylle Felt (Flensburg) (Vorstand Mukoviszidose e. V.)
-

tung von Professor Dr. T.O.F. Wagner hat dabei wesentliche Impulse gegeben. Allerdings machte sie sich damit keinesfalls nur Freunde, wie durch eine Reihe von kritischen Reaktionen erkennbar wurde. Hauptkritikpunkt war das formalisierte Verfahren, dass Eigenangaben der Zentren und Ambulanzen weitgehend ungeprüft in einen Zertifizierungsbeschluss umsetzen musste. Die im Berichtszeitraum ausgesprochenen Zertifizierungen sind in der Tabelle 8.2 zusammengefasst. Die Arbeit der Kommission umfasste auch die Durchführung regionaler Qualitätskonferenzen im Bereich Oberrhein (Freiburg) und Oberfranken (Nürnberg). Mit allen Beteiligten (Behandelnden, Patienten, Eltern) wurde in diesen Konferenzen besprochen, in welcher Form die Zusammenarbeit der beteiligten Zentren und Ambulanzen verbessert werden könnte. Nach Erkenntnissen der Strukturkommission existieren Kooperationen und Verbünde von Zentren und Ambulanzen darüber hinaus noch in folgenden Regionen: Niedersachsen, Mecklenburg-Vorpommern, Mainz, Aalen/Stuttgart, Bremen, Thüringen, Sachsen-Anhalt, Ost-Brandenburg und Sachsen.

Tab. 8.2: Im Berichtszeitraum ausgesprochene Zertifizierungen

Einrichtungsart	Anzahl
Zentrum für Kinder und Jugendliche	16
Zentrum für Erwachsene	8
Mukoviszidoseambulanz	23
Nicht erteilt	10

Mit der Errichtung des neuen Beirats Therapieförderung und Qualität (TFQ-Beirat) endet die Tätigkeit der Strukturkommission. Der Vorstand dankt den Mitgliedern für ihre engagierte und selbstlose Tätigkeit.

8.2 NEU: DER BEIRAT THERAPIEFÖRDERUNG UND QUALITÄT – DIE NEUE BERATUNGS- UND MANAGEMENTSTRUKTUR DES MUKOVISZIDOSE E. V. FÜR THERAPIEFÖRDERUNG UND QUALITÄTSMANAGEMENT

A. L. G. Reimann

Das Ziel sämtlicher Aktivitäten von ärztlichen und nicht ärztlichen Behandelnden und natürlich auch das Ziel des Mukoviszidose e. V. als Ganzes ist es, dem Patienten ein längeres und besseres Überleben zu ermöglichen. Unstrittig ist, dass in diesem Sinne erfolgreiche Therapieansätze geeignete Strukturen, optimierte Prozesse und eine ausreichende Adhärenz durch die Patienten erfordern.

Die Maßnahmen des Mukoviszidose e. V. zur Therapieförderung sind seit vielen Jahren umfangreich und beachtlich. Hierzu gehören die strukturierten Fortbildungsmaßnahmen der Arbeitskreise, die deutsche Mukoviszidose Tagung in Würzburg, das Zertifizierungsverfahren durch die Strukturkommission und nicht zuletzt seit nunmehr 14 Jahren das Patientenregister sowie das Qualitätssicherungsprojekt mit den angeschlossenen Qualitätszirkeln. In jüngster Zeit wurde unter dem Stichwort „Lernen von den Besten“ das Projekt „Benchmarking in der Mukoviszidose“ hinzugefügt. Auch das Projekt „Offensive Fit für's Leben“ mit seinen Unterprojekten „Multidisziplinäre Intervention“, „Sport vor Ort“ und „Hilfe vor Ort“ gehört in diesen Bereich, ebenso wie die Aktivitäten des Vereins zur Einführung eines bundesweiten Neugeborenen-Screenings auf Mukoviszidose.

Es kann allerdings nicht übersehen werden, dass diese wichtige Arbeit zunehmend von Problemen belastet wurde: Zum einen wurde die Komponente der Strukturqualität im Bewusstsein der Behandelnden und der Patienten überbewertet. Gerade das Zertifizierungsverfahren der Strukturkommission wurde immer wieder dafür kritisiert, lediglich einmal abgefragte Fakten (z. B. Patientenzahlen, personelle Ausstattung) mittels eines Rasters in eine formale Zertifizierung ohne weitere Konsequenz einfließen zu lassen. Wenig Aufmerksamkeit wurde dagegen auf die kontinuierliche Qualitätsverbesserung, wie sie beispielsweise im Projekt Benchmarking diskutiert wird, gelegt. Auch andere neue Aufgaben und Projekte (z. B. die modellhafte Errichtung neuer Versorgungsformen) wurden in den bisherigen Strukturen des Vereins nicht ausreichend abgebildet. Nebeneinander existierten der Beirat Qualitätssicherung mit dem Schwerpunkt auf der Verwaltung des Patientenregisters und die Strukturkommission mit dem Schwerpunkt Zertifizierungsverfahren. Schließlich wurde immer wieder die unübersichtliche Beteiligungsstruktur an den verschiedenen Gremien hinterfragt.

Als erstes Ergebnis eines Workshops am 30.11.2007, an dem alle Arbeitskreise und bisherigen Gremien im Bereich Therapieförderung beteiligt waren, hat der Vorstand des Mukoviszidose e. V. die bisherigen Management- und Beteiligungs-

strukturen im Bereich der Therapieförderung in einem mehrstufigen Prozess neu geordnet. Dabei wurde auf eine intensive Einbeziehung der therapeutischen Arbeitskreise und anderer Gremien des Mukoviszidose e. V. Wert gelegt. Ziele dieser Neustrukturierung waren 1. die Ausrichtung auf die Optimierung der gegenwärtigen Versorgung durch ständige Qualitätsverbesserung, 2. die Bündelung aller bisherigen Aktivitäten einer effizienten und transparenten Struktur, 3. die Verteilung der Teilaufgaben in kleinen, effizienten, Arbeitsgruppen und 4. die regelmäßige Berichterstattung an den Vorstand, der dann gegebenenfalls Korrekturmaßnahmen ergreifen kann.

Der TFQ-Beirat ersetzt die bisherigen Beiräte Geschäftsführender Beirat QS-Projekt, Wissenschaftlicher Beirat QS-Projekt und Strukturkommission. Ab dem 01.09.2008 ist er das zentrale Beratungsgremium in allen Angelegenheiten der Therapieoptimierung und handelt insofern analog zum FGM-Vorstand im Bereich Forschung. Der Vorstand kann bestimmte Entscheidungen an den TFQ-Beirat delegieren. Ansonsten haben seine Beschlüsse Empfehlungscharakter. Seine Arbeit wird durch ein Steuerungsgremium angeleitet. Die konkreten Entscheidungen werden durch kleine Arbeitsgruppen des TFQ-Beirates (ca. 3 bis 5 Mitglieder) vorbereitet und dem TFQ-Beirat zwei- bis dreimal jährlich zur Beratung zugeleitet. Die Arbeitsgruppen können bestimmte Entscheidungen in eigener Kompetenz treffen, soweit sie damit beauftragt sind. Sie können von sich aus Sachverstand aus den Arbeitskreisen und externe Experten hinzuziehen, soweit dies erforderlich ist.

Aufgaben des TFQ-Beirats

- **Prozessqualität**
 - Benchmarkingprojekt
 - Hospitationen
 - Behandlungsmニュアル/Leitlinien
 - Qualitätszirkel
 - Fortbildung (DMT/lokale Fortbildungen)
- **Register**
 - Ambulanzsoftware
 - Berichtsband
 - Europäisches Register
- **Versorgungsformen**
 - IGV-Management/MVZ
 - Shared care-Modelle
- **Neugeborenencreening**
 - Begleitung Evaluation GBA
 - Begleitung Implementierung
- **Patientenorientierung**
 - Bedürfniserhebung
 - Patientenunterstützung
 - Patienteninformation
 - Soz. Offensive Projekt B (Hilfe vor Ort)
 - Soz. Offensive Projekt C (Sport vor Ort)
- **Strukturqualität**
 - Zertifizierungsverfahren
 - Vereinsinterne Förderung
- **Ergebnisqualität**
 - Definition und Monitoring
 - Multidisziplinäre Intervention und Monitoring (Soz. Offensive Projekt A)
 - Peer Review

Abb. 8.1: Aufgaben des TFQ-Beirats

Zu den Aufgaben des TFQ-Beirats gehören die Arbeitspakete Prozessqualität, Register, Versorgungsformen, Neugeborenencreening, Patientenorientierung, Strukturqualität und Ergebnisqualität (vgl. Abb. 8.1). Der TFQ-Beirat setzt sich mindestens aus folgenden Mitgliedern zusammen: ein ärztliches Vorstandsmitglied; ein Elternvertreter; ein erwachsener Betroffener; 4 gewählte ärztliche Vertreter (je 2 pädiatrische und 2 internistische Ärzte), die von den Leitern der an der Stufe-II des QS-Projektes teilnehmenden Einrichtungen in geheimer Urwahl gewählt werden, wählbar sind aber alle kontinuierlich in der CF-Versorgung tätigen Ärzte; je ein Vertreter der therapeutischen Arbeitskreise (AK Pflege, Sport, Reha, Physiotherapie, PSF, Ernährung, AGAM); ein Vertreter des Zentrums für Qualität und Management in der Medizin der Landesärztekammer Hannover; ein Vertreter des Mukoviszidose Instituts sowie der Geschäftsführer des Vereins. Der Vorstand ist frei, jederzeit weitere sachkundige Personen (Ärzte, Eltern, erwachsene Betroffene, sonstige) als stimmberechtigte Vollmitglieder des Beirats oder als Mitglieder der Arbeitsgruppen zu berufen. Die Berufungszeit beträgt zwei Jahre, Wiederberufungen sind möglich. Die Mitglieder erhalten Reisekostenenerstattungen, jedoch kein Sitzungsgeld o. ä. Die Arbeitsweise des TFQ-Beirates ist in Abb. 8.2 illustriert.

Der TFQ-Beirat soll zu einem wirkungsvollen Instrument in der Steuerung der vielfältigen Aktivitäten des Vereins im Bereich Therapieförderung und Qualität werden. Ob dies gelingt, wird wesentlich vom Engagement seiner Mitglieder und der Akzeptanz bei den Behandelnden und Patienten abhängen.

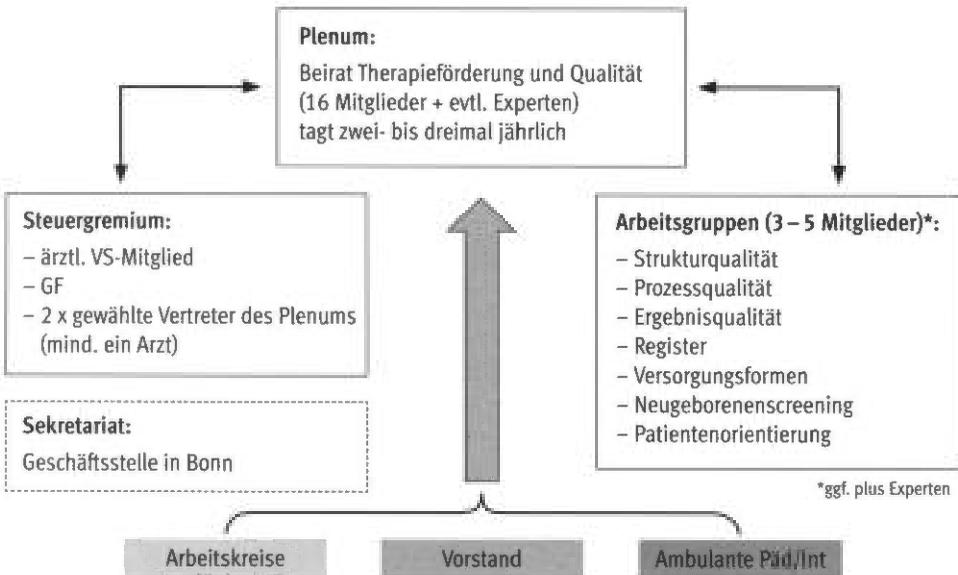


Abb. 8.2: TFQ-Beirat: Arbeitsweise

9 Anhang

9.1 EXECUTIVE SUMMARY

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

CF quality assurance in Germany: data from 1995 – 2007

The German CF quality assurance project exists since 1995. In addition to providing a basic registry, it has generated demographic data, it has established a national CF network and it gives structure to quality management. The overall aim is to improve quality of life and survival in CF patients. For this purpose a close cooperation has been set up between CF institutions, the Scientific and Executive Project Board, the Centre for Quality and Management in Healthcare (ZQ) in Hannover and the German patients organisation Mukoviszidose e.V. Work is based on informed consent and full data protection. Data collection is achieved electronically (CFAS 2.5): In step I, lung function, nutrition, microbiology data and therapy groups are evaluated (all patients), in step II a smaller group of patients is evaluated more completely including therapy details.

In 2007 7.460 patients have been treated by 95 centres. Retrospectively annual return was improved to 82%. Median survival is currently 39,7 years in Germany. Demographic, nutritional and lung function data are given and specified for CF institutions (less than 50 patients) and for CF centres (50 and more patients). Mortality analysis and longitudinal data are included. A centre report is distributed individually giving clues for improvement to centre directors. Several tools for quality management have been generated by the current project (centre certification, quality groups, guidelines and consensus papers, benchmarking). The German quality assurance project is partner in the European CF registry. It is based on the firm and long-term cooperation of experienced institutions. We are grateful to all of them, and to Christiane Herzog Foundation and to Mukoviszidose e.V. for their continuous support.

Tab. 9.1: Results 2007 (percent patients); WH: body weight for height; BMI: body mass index; VC: vital capacity; FEV₁: forced expiratory volume in one second; MEF₂₅: maximal expiratory flow 25%; IgG: immunoglobulin (percent within "mean \pm 2s" of healthy persons; s: standard deviation); PA: Pseudomonas aeruginosa

parameter	patients < 6 years (n = 652)	patients 6 to < 18 years (n = 1.931)	patients ≥ 18 years (n = 2.343)
WH ≥ 90 %	81,3 %	74,3 %	–
no data	1,7 %	0,6 %	
BMI ≥ 15. Percentile	81,1 %	70,6 %	–
no data	1,7 %	1,5 %	
BMI ≥ 19	–	–	70,1 %
no data			1,2 %
VC ≥ 80 %	–	68,8 %	46,1 %
no data		2,8 %	2,9 %
FEV ₁ ≥ 80 %	–	68,0 %	23,6 %
no data		3,2 %	2,9 %
MEF ₂₅ ≥ 60 %	–	47,1 %	12,3 %
no data		4,4 %	6,7 %
IgG -2s ≤ IgG ≤ 2s	70,1 %	53,8 %	42,4 %
no data	18,1 %	11,3 %	14,2 %
P. aeruginosa negative	88,2 %	63,3 %	28,4 %
no data	2,1 %	1,9 %	2,3 %

9.2 BEISPIEL EINER AMBULANZSTATISTIK FÜR 2007

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

1. Ausweisung des Datenstands:

Datenstand: 15.06.2008

Beobachtungszeitraum: 01.01.2006–31.12.2006 bzw. 01.01.2007–31.12.2007

2. Vergleich verschiedener Parameter der eigenen Ambulanz mit dem Mittelwert aller Einrichtungen desselben Typs und aller Einrichtungen – Säulendiagramme (siehe Abb. 9.1)

3. Vergleich verschiedener Parameter der eigenen Ambulanz 2006 und 2007 mit den Raten aller anderen Einrichtungen (siehe Tab. 9.2)

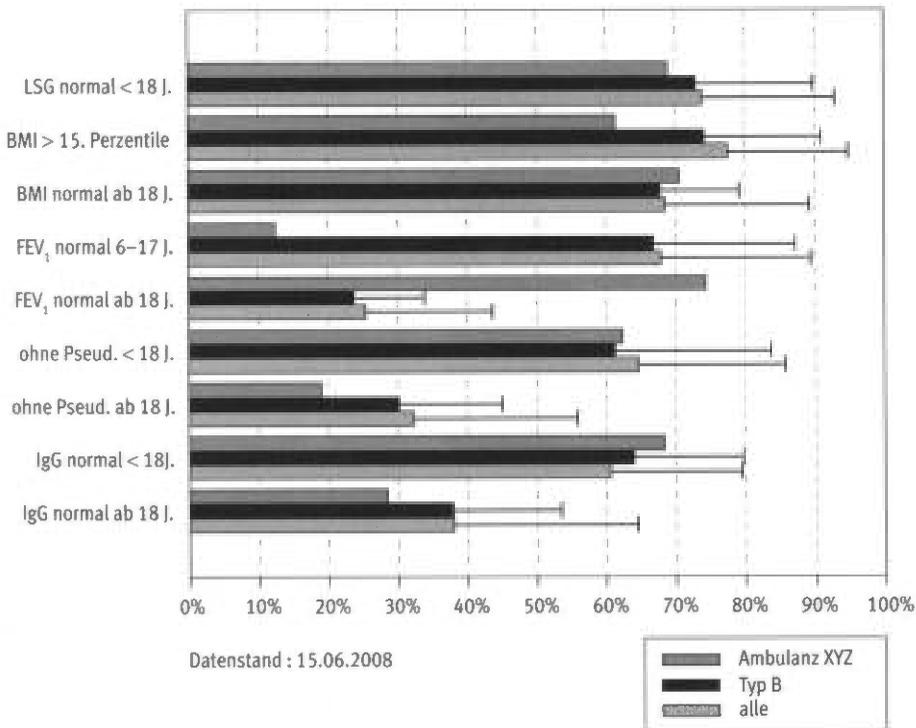


Abb. 9.1: CF-Ambulanz XYZ Beobachtungszeitraum 01.01. – 31.12.2007

Tab. 9.2

		2006				2007			
		Ambulanz XYZ		Alle anderen		Ambulanz XYZ		Alle anderen	
		Anzahl	Spalten %						
ab 18 Jahre	Untergewicht	37	34,3 %	638	24,3 %	33	31,1 %	579	22,9 %
	Gewicht normal	71	65,7 %	1.987	75,7 %	73	68,9 %	1.951	77,1 %
BMI-Perzentile	ohne BMI			6	0,2 %			18	0,7 %
	< 15. Perzentile	40	37,0 %	734	27,9 %	41	38,7 %	641	25,2 %
	≥ 15. Perzentile	68	63,0 %	1.889	71,9 %	65	61,3 %	1.881	74,1 %
ab 18 Jahre	Untergewicht	65	34,6 %	653	30,6 %	62	29,4 %	652	29,5 %
	Gewicht normal	123	65,4 %	1.481	69,4 %	149	70,6 %	1.561	70,5 %

		2006				2007			
		Ambulanz XYZ		Alle anderen		Ambulanz XYZ		Alle anderen	
		Anzahl	Spalten %						
ab 18 Jahre	VC < 80 %	17	20,7 %	662	31,3 %	23	26,7 %	615	30,2 %
	VC ≥ 80 %	65	79,3 %	1.455	68,7 %	63	73,3 %	1.421	69,8 %
ab 18 Jahre	VC < 80 %	111	59,0 %	1.159	55,5 %	129	61,7 %	1.137	52,4 %
	VC ≥ 80 %	77	41,0 %	930	44,5 %	80	38,3 %	1.032	47,6 %

		2006				2007			
		Ambulanz XYZ		Alle anderen		Ambulanz XYZ		Alle anderen	
		Anzahl	Spalten %						
ab 18 Jahre	FEV ₁ < 80 %	26	31,7 %	595	28,3 %	22	25,6 %	590	29,3 %
	FEV ₁ ≥ 80 %	56	68,3 %	1.505	71,7 %	64	74,4 %	1.427	70,7 %
ab 18 Jahre	FEV ₁ < 80 %	166	88,3 %	1.602	76,6 %	184	87,6 %	1.626	74,9 %
	FEV ₁ ≥ 80 %	22	11,7 %	490	23,4 %	26	12,4 %	545	25,1 %

		2006				2007			
		Ambulanz XYZ		Alle anderen		Ambulanz XYZ		Alle anderen	
		Anzahl	Spalten %						
< 18 Jahre	MEF ₂₅ < 60 %	45	54,9 %	1.041	49,6 %	40	46,5 %	972	48,4 %
	MEF ₂₅ ≥ 60 %	37	45,1 %	1.056	50,4 %	46	53,5 %	1.035	51,6 %
ab 18 Jahre	MEF ₂₅ < 60 %	161	92,0 %	1.761	86,9 %	187	91,2 %	1.802	86,1 %
	MEF ₂₅ ≥ 60 %	14	8,0 %	266	13,1 %	18	8,8 %	290	13,9 %

		2006				2007			
		Ambulanz XYZ		Alle anderen		Ambulanz XYZ		Alle anderen	
		Anzahl	Spalten %						
< 18 Jahre	mit Ps.aeruginosa	44	40,7 %	804	30,8 %	40	37,7 %	720	28,8 %
	ohne Ps. aeruginosa	64	59,3 %	1.803	69,2 %	66	62,3 %	1.778	71,2 %
ab 18 Jahre	mit Ps.aeruginosa	152	77,2 %	1.482	70,3 %	175	81,0 %	1.524	69,7 %
	ohne Ps. aeruginosa	45	22,8 %	627	29,7 %	41	19,0 %	661	30,3 %

		2006				2007			
		Ambulanz XYZ		Alle anderen		Ambulanz XYZ		Alle anderen	
		Anzahl	Spalten %						
< 18 Jahre	IGG < 2s	5	4,8 %	88	4,0 %	5	4,8 %	90	4,1 %
	-2s ≤ IGG < 2s	67	63,8 %	1.455	66,0 %	71	68,3 %	1.435	66,0 %
	IgG ≥ 2s	33	31,4 %	662	30,0 %	28	26,9 %	649	29,9 %
ab 18 Jahre	IGG < 2s	2	1,3 %	60	3,2 %	2	1,2 %	64	3,3 %
	-2s ≤ IGG < 2s	45	29,8 %	743	39,9 %	47	28,5 %	764	39,8 %
	IgG ≥ 2s	104	68,9 %	1.057	56,8 %	116	70,3 %	1.093	56,9 %

4. Vergleich verschiedener Einzelwerte der eigenen Ambulanz mit den Einzelwerten aller anderen Einrichtungen (siehe Abb. 9.2)

Hinweis: Für die Abbildungen A1–A8 in der Ambulanzstatistik (siehe Abb. 9.2) wurden für alle Ambulanzen identische Spannweiten (Minimum ~ Maximum) für die einzelnen Parameter festgelegt. Innerhalb dieser liegen >99,5% aller Werte aller beteiligten Ambulanzen. Die wenigen, dennoch vorhandenen „Extrem-Ausreißer“ werden grafisch nicht dargestellt, sind aber in dem nachfolgenden Report (= patientenweise Einzelauflistung, siehe Abb. 9.3) zu finden.

5. Druck der Einzelwerte der eigenen Ambulanz im Verlauf (siehe Abb. 9.3)

Ziel ist eine Verlaufsbeobachtung pro Patient und Jahr in einem stabilen, infektfreien Zustand in der Nähe des Geburtstages. Von einigen Patienten liegen zwei Verlaufsbeobachtungen pro Jahr vor. Bei diesen Patienten geht die bessere, vollständigere Beobachtung in die Auswertung ein.

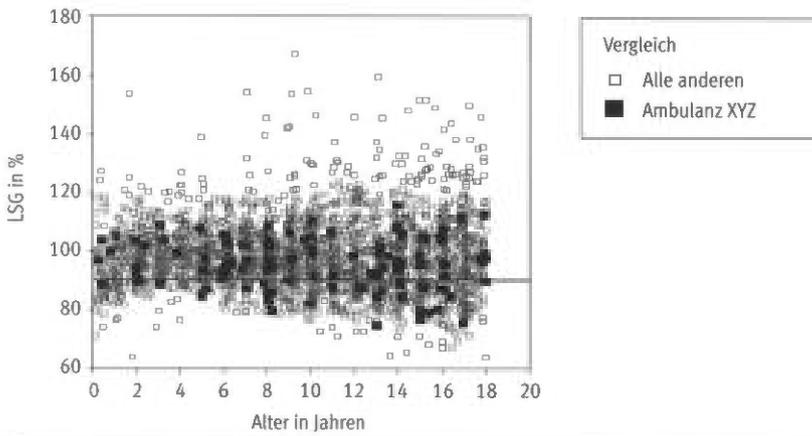


Abb. 9.2/A1a: Verteilung des Längen-Soll-Gewichtes (%); < 18 Jahre

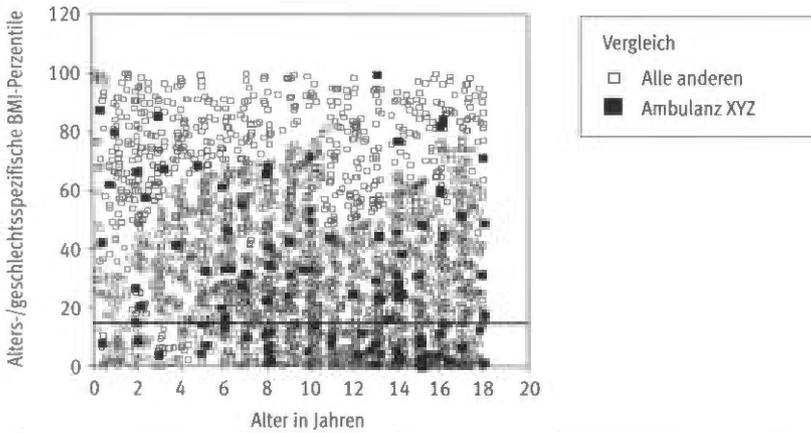
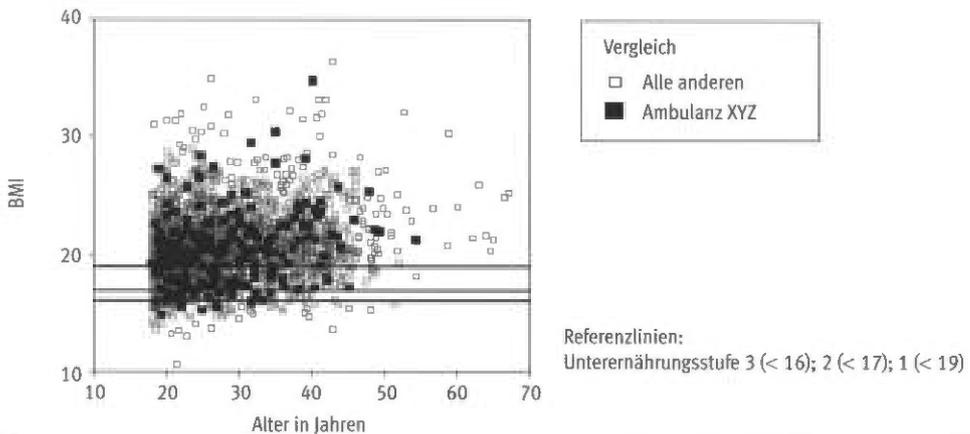


Abb. 9.2/A1b: BMI-Perzentile; < 18 Jahre

Abb. 9.2/A2: Verteilung der BMI; ≥ 18 Jahre

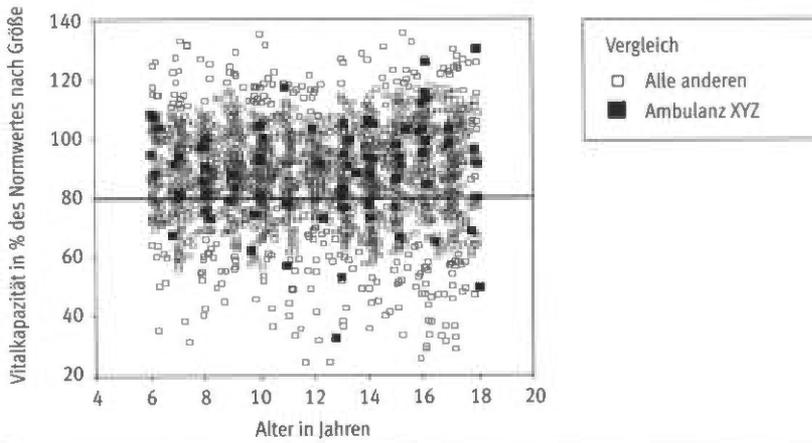


Abb. 9.2/A3: Verteilung der Vitalkapazität (%); 6 – 17 Jahre

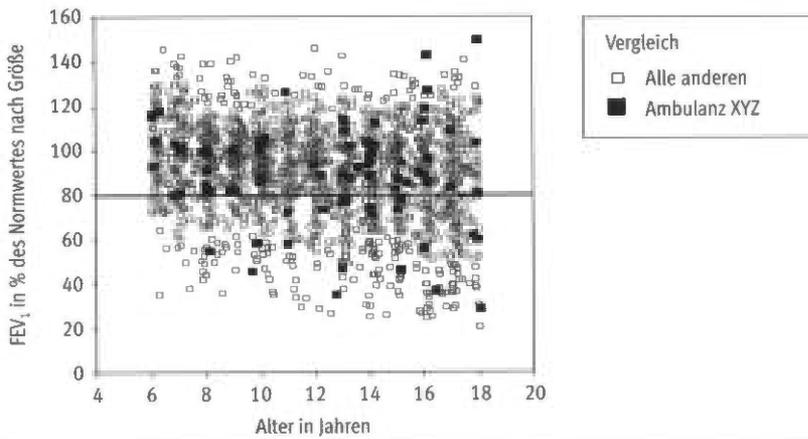


Abb. 9.2/A4: Verteilung der Einsekundenkapazität (%); 6 – 17 Jahre

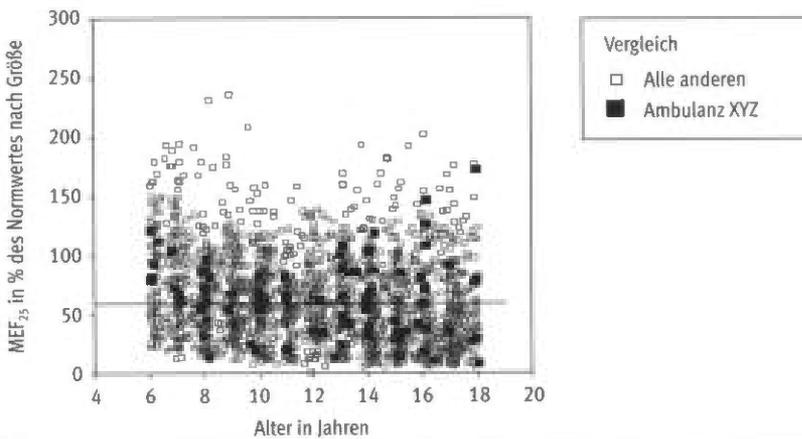
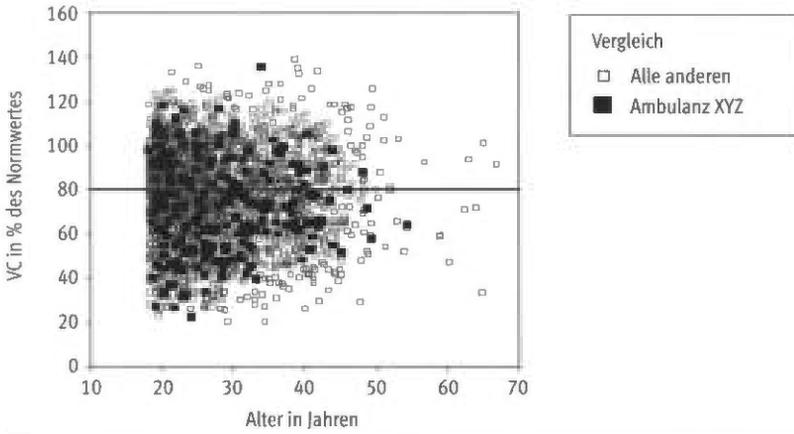
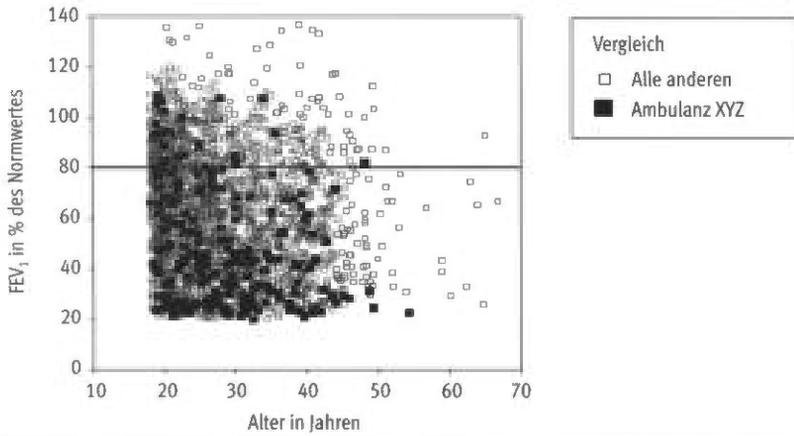
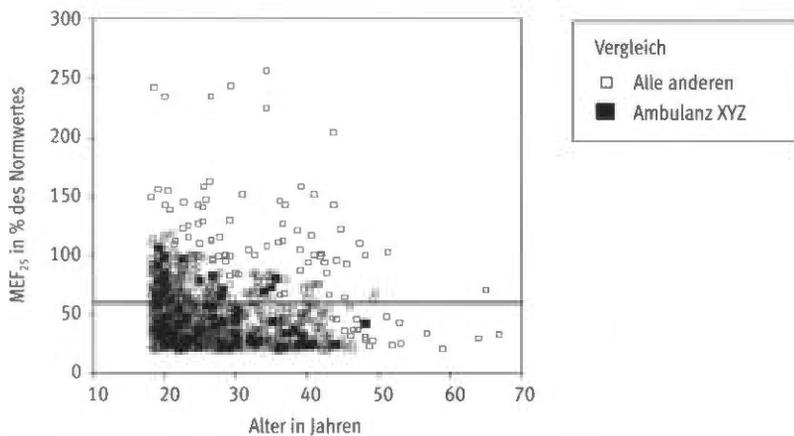


Abb. 9.2/A5: Verteilung der MEF₂₅; 6 – 17 Jahre

Abb. 9.2/A6: Verteilung der Vitalkapazität (%); ≥ 18 JahreAbb. 9.2/A7: Verteilung der Einsekundenkapazität (%); ≥ 18 JahreAbb. 9.2/A8: Verteilung der MEF₂₅; ≥ 18 Jahre

<Code>				Beh.- Beh.-				VC		FEV1		MEF25		IgG		Ps.	
<Geb.-Datum(tt.mm.jj)>				ende- ende-				(&)		(&)		(&)		(g/l)		aer	
- Geburtsrang				Grund Jahr		LSG		BMI									
- Mutter-Geb.-Datum>																	
<Beob.-Jahr>		Geschl		Einw													
999																	
21. 3.48-1-21. 3.18		2	2	99	2005
7. 2.53-2- 5. 4.29		2	1	21,23	72,30	26,56	9,13	8,10	1				
2006		2	1	21,23	63,82	22,36	5,68	.	1				
2007		2	1				
23. 5.56-2- 5. 4.29		2	2
14.11.56-1-29. 5.30																	
2001		1	1	17,42	48,03	28,06	7,09	18,00	2				
2002		1	1	17,87	45,42	28,42	8,94	18,70	2				
2003		1	1	17,67	41,83	25,77	7,32	17,90	2				
2004		1	1	17,16	40,02	23,95	8,24	20,40	2				
2005		1	1	2	2005	.	.	17,30	38,45	21,54	7,36	20,50	2				
5. 6.58-1-11. 2.35																	
1995		1	1	19,17	35,15	32,06	26,48	20,90	1				
1996		1	1	21,02	68,63	48,16	16,69	8,70	1				
1997		1	1	20,99	70,31	42,59	8,97	11,90	1				
1998		1	1	20,82	70,55	45,45	16,16	10,80	1				
2002		1	1	19,61	60,16	26,46	7,99	14,70	1				
2003		1	1	21,63	69,16	31,12	9,61	16,00	1				
2004		1	1	21,30	61,66	29,88	11,22	16,50	1				
2005		1	1	20,96	56,25	26,16	10,32	15,60	1				
2006		1	1	20,96	59,18	25,56	9,44	15,20	1				
2007		1	1	21,97	57,45	24,63	9,04	15,30	1				
14.10.58-1-26. 8.37																	
1995		1	1	21,72	56,95	45,32	23,50	18,50	1				
1996		1	1	21,50	58,23	44,88	19,50	.	1				
1997		1	1	22,16	63,97	51,29	24,60	14,50	1				
1998		1	1	22,28	68,21	51,09	18,02	.	1				
1999		1	1	22,25	71,13	54,01	23,22	14,10	1				
2000		1	1	22,78	81,59	47,64	.	.	1				
2001		1	1	23,03	81,48	47,80	17,81	15,00	1				
2002		1	1	22,47	78,88	43,81	14,06	14,80	1				
2003		1	1	23,22	75,42	41,36	16,09	16,40	1				
2004		1	1	22,47	76,02	42,08	14,04	15,60	1				
2005		1	1	22,00	70,95	36,41	28,42	15,70	1				
2006		1	1	22,78	72,45	35,00	12,88	.	1				
2007		1	1	22,16	71,65	30,84	15,50	16,40	1				
31.10.58-2-25. 3.22																	
2000		2	1	20,86	27,69	32,03	.	22,00	1				
2001		2	1	21,31	47,44	41,03	21,67	19,70	1				
2002		2	1	21,03	44,88	39,27	29,33	20,90	1				
2003		2	1	21,55	42,62	35,93	20,17	22,00	1				
2004		2	1	21,89	47,32	42,68	37,22	22,00	1				
2005		2	1	99	2006	.	.	21,20	49,63	40,24	24,24	.	2				
19.12.58-1- 5. 7.24																	
1995		1	1	20,69	40,72	34,36	29,79	16,60	1				
1996		1	1	21,03	41,14	35,11	25,47	14,90	2				
1997		1	1	21,75	41,65	29,85	13,17	.	1				
1998		1	1	20,76	42,29	31,10	14,71	14,20	1				
1999		1	1	20,52	48,57	29,73	9,13	15,30	1				
2000		1	1	21,55	77,08	32,04	13,25	13,80	2				
2001		1	1	20,86	68,64	29,11	8,88	12,00	2				

Abb. 9.3: Druck der Einzelwerte der eigenen Ambulanz im Verlauf (Auszug)

Qualitätssicherung Mukoviszidose

Mukoviszidose ist die häufigste angeborene Stoffwechselkrankheit in unserer Bevölkerung. Sie ist vor allem durch chronischen Husten, schwere Lungenentzündungen, Verdauungsstörungen und Untergewicht gekennzeichnet. Insgesamt leben rund 8.000 Kinder, Jugendliche und junge Erwachsene in Deutschland mit der Krankheit, jedes Jahr kommen rund 300 Neugeborene mit Mukoviszidose hinzu. Es gibt Behandlungsansätze, mit denen die Prognose der bisher unheilbaren Krankheit in den letzten Jahren erheblich verbessert werden konnte: Krankengymnastik, Inhalationsbehandlung und diverse medikamentöse Therapien. Sicherung und Steigerung der Behandlungsqualität sind zentrale Ziele des Projektes Qualitätssicherung Mukoviszidose. Es wird getragen durch die Zusammenarbeit aller Mukoviszidose-Einrichtungen in Deutschland mit dem Mukoviszidose e. V. und der Christiane Herzog Stiftung. Auf der Basis dieser Zusammenarbeit werden seit 1995 die demographischen und Versorgungsdaten repräsentativ erfasst mit dem Ziel, Abläufe transparenter zu machen, die Versorgungsqualität zu verbessern und die Vernetzung der Mukoviszidose-Einrichtungen regional, national und international zu fördern. Im vorliegenden Jahresbericht wird der Gesundheitszustand von derzeit 7.460 Patienten in Deutschland für das Jahr 2007 dargestellt.



ISBN 978-3-936817-42-1

www.hippocampus.de