

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



MUKOVISZIDOSE

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](mailto: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**  
gabrielle.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

|   |           |
|---|-----------|
| <b>1 Wissenschaftlicher Beirat „Qualitätssicherung Mukoviszidose“:<br/>Tätigkeitsbericht 2007 .....</b> | <b>1</b>  |
| M. Stern  |           |
| <b>2 Liste der beteiligten Ambulanzen.....</b>  | <b>3</b>  |
| M. Schlangen  |           |
| <b>3 Kurzübersicht CF Deutschland 2007 .....</b>  | <b>9</b>  |
| P. Wenzlaff   |           |
| <b>4 Standardstatistik Stufe I.....</b>   | <b>11</b> |
| 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 Gentypisierung.....   | 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        |
| <b>5 Zusammenfassung Standardstatistik Stufe I.....</b>   | <b>67</b> |
| P. Wenzlaff   |           |

|   |            |
|---|------------|
| <b>6 Projekt „Qualitätssicherung Mukoviszidose“ - Stufe II</b>  | <b>73</b>  |
| 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         |
| <b>7 Sonderauswertung Mortalität</b>  | <b>85</b>  |
| 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         |
| <b>8 Bericht der Strukturkommission</b>   | <b>99</b>  |
| 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        |
| <b>9 Anhang</b>   | <b>105</b> |
| 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 ausgegliederten Beiträge finden Sie auf der Webseite des ZQ: [www.zq-aekn.de](http://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 Rücklaufrate 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 FEV<sub>1</sub> 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 Verlaufsparmeter 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 herzlicher 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<br>      | Aachener Mukoviszidose-Ambulanz für Kinder und Jugendliche (AMAK)      |   |
| Aachen<br>      | 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<br>    | 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<br> | Ev. Krankenhaus Bielefeld gGmbH  | Kinderzentrum   |
| Bochum   | Berufsgenossenschaftliches Klinikum Bergmannsheil – Universitätsklinik | Pneumologische Klinik   |
| Bochum<br>    | 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,<br>Klinikum Bremen-Mitte gGmbH                                      | CF-Ambulanz  |
| Bremen  | Zentralkrankenhaus „Links der Weser“   | Kinderklinik   |
| Chemnitz  | Klinikum Chemnitz gGmbH  | Klinik für Kinder und Jugend-<br>medizin                               |
| Cottbus   | Carl-Thiem-Klinikum Cottbus  | Klinik für Kinder- und Jugend-<br>medizin                              |
| Datteln   | Vestische Kinderklinik Datteln   |  |
|  Dresden     | Carl-Gustav-Carus-Klinikum   | Klinik und Poliklinik für<br>Kinderheilkunde                           |
|  Düsseldorf  | Universitätsklinikum Düsseldorf,<br>Klinik für Kinder- und Jugendmedizin                     | Abteilung pädiatrische Pneumo-<br>logie                                |
|  Erfurt      | HELIOS Klinikum Erfurt GmbH  | Klinik für Kinder- und Jugend-<br>medizin                              |
|  Erlangen    | Friedrich-Alexander-Universität<br>Erlangen-Nürnberg   | Klinik mit Poliklinik für Kinder<br>und Jugendliche                    |
|  Erlangen    | Friedrich-Alexander-Universität<br>Erlangen-Nürnberg   | Medizinische Klinik I mit Poliklinik                                   |
| Essen   | Ruhrlandklinik Essen   | Zentrum für Pneumologie<br>und Thoraxchirurgie                         |
|  Essen     | Universitätsklinikum Essen   | Klinik für Kinder- und Jugend-<br>medizin                              |
| Esslingen   | Städtische Kliniken Esslingen/Neckar   | Klinik für Kinder und Jugendliche                                      |
|  Frankfurt | Klinikum der Johann Wolfgang<br>Goethe-Universität,<br>Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin | Mukoviszidose-Zentrum  |
|  Frankfurt | Klinikum der Johann Wolfgang<br>Goethe-Universität   | Pneumologie/Allergologie   |
| Frankfurt /Oder   | Klinikum Frankfurt (Oder) GmbH   | Kinderzentrum  |
|  Freiburg  | Universitätsklinikum Freiburg  | Abteilung Pneumologie  |
|  Freiburg  | Universitätskinderklinik   | Ambulanz für Allergologie und<br>Pneumologie                           |
| Gerlingen   | Klinik Schillerhöhe  | Pneumologie/Allergologie/<br>Umweltmedizin                             |
|  Gießen    | Medizinische Klinik II   | Zentrum für Innere Medizin, Muko-<br>viszidose Ambulanz für Erwachsene |

|  |   |  |
|--|---|--|
|  Gießen                   | Universitätsklinikum<br>Gießen und Marburg  | Pädiatrische Pneumologie und<br>Allergologie                 |
| Göttingen  | Georg-August-Universität Göttingen  | Kinderklinik und Poliklinik                                  |
| Greifswald   | Ernst-Moritz-Arndt-Universität<br>(Mitglied des Mukoviszidose-Zentrums<br>Mecklenburg-Vorpommern) | Klinik und Poliklinik für<br>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-<br>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-<br>gie und Infektiologie |
|  Heidelberg/Rohr-<br>bach | Thoraxklinik der LVA Baden  | Abteilung Innere Medizin –<br>Pneumologie                    |
| Heilbronn  | Kinderklinik Heilbronn  |  |
| Homburg/Saar   | Medizinische Universitätsklinik<br>Homburg  | Innere Medizin   |
|  Homburg/Saar           | Universitätsklinik für Kinder- und Jugend-<br>medizin   | Pädiatrische Gastroenterologie                               |
|  Jena                   | Friedrich Schiller-Universitätsklinikum Jena  | Klinik für Kinder- und Jugend-<br>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<br>Jugendmedizin, Neonatologie  |
|  Kiel                   | Städtisches Krankenhaus Kiel GmbH   | Klinik für Kinder- und Jugend-<br>medizin                    |
| Kiel   | Universitätsklinikum Schleswig-Holstein<br>Campus Kiel  | Mukoviszidose-Ambulanz für<br>Erwachsene                     |
| Kirchzarten  | Kinderarztpraxis  |  |
|  Köln                   | Klinikum der Universität zu Köln  | Kinderklinik   |

|  |  |  |
|--|--|--|
| Krefeld  | Städt. Krankenanstalten  | Kinderklinik                                   |
| Leipzig<br>     | Medizinische Klinik I der Universität Leipzig  | Abt. Pneumologie                               |
| Leipzig<br>     | Universitätsklinik und Poliklinik für Kinder und Jugendliche   | CF-Ambulanz                                    |
| Magdeburg<br>   | Otto v. Guericke Universität, Med. Fakultät  | Zentrum für Kinderheilkunde                    |
| Magdeburg  | Otto v. Guericke Universität, Med. Fakultät  | Abt. Pulmonologie und Intensivmedizin          |
| Mainz<br>       | Universitätskinderklinik   | Mukoviszidose-Ambulanz                         |
| Mannheim   | Schwerpunktpraxis für Kinderpneumologie  | Max-Joseph-Straße                              |
| Meerbach   | Kreiskrankenhaus Meerbach  | Klinik für Kinder- und Jugendmedizin           |
| Memmingen  | Klinikum Memmingen   | CF-Ambulanz                                    |
| München  | Kinderklinik der TU  | München-Schwabing                              |
| München<br>     | Klinikum der Universität München, Dr. von Haunersches Kinderspital                                       | Christiane-Herzog-Ambulanz                     |
| München<br>     | Klinikum Innenstadt der LMU  | Zentrum für erwachsene Mukoviszidose-Patienten |
| Münster  | Clemenshospital GmbH   | Klinik für Kinder- und Jugendmedizin           |
| Münster<br>    | Universitätsklinikum Münster   | Kinderpoliklinik                               |
| Neubrandenburg   | Dietrich Bonhoeffer Klinikum Neubrandenburg (Mitglied des Mukoviszidose-Zentrums Mecklenburg-Vorpommern) | Klinik für Kinder- und Jugendmedizin           |
| Offenburg  | Klinikum Offenburg   | Kinderklinik                                   |
| Oldenburg<br> | Klinikum Oldenburg   | Pädiatrische Pneumologie und Allergologie      |
| Osnabrück<br> | Kinderhospital Osnabrück   |  |
| Passau<br>    | Kinderklinik Dritter Orden   | Zentrum für Kinder und Jugendliche             |
| Plauen<br>    | Humane-Vogtland-Klinikum Plauen  | Klinik für Kinder- und Jugendmedizin           |
| Potsdam<br>   | 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-<br>medizin         |
|  Rostock    | Universitätskinder- und Jugendklinik  | Poliklinik  |
| Schwerin   | HELIOS Kliniken Schwerin<br>(Mitglied des Mukoviszidose-Zentrums<br>Mecklenburg-Vorpommern) | Klinik für Kinder- und Jugend-<br>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<br>Innere Medizin I |
|  Tübingen   | Universitätsklinik für Kinder- und<br>Jugendliche   | Abteilung I                                       |
| Ulm  | Universitätskinderklinik Ulm  | Mukoviszidose-Ambulanz                            |
| Vechta   | St.-Marienhospital  | Kinderabteilung                                   |
|  Wangen     | Fachkliniken Wangen GmbH  | Medizinische Klinik für Atemwegs-<br>erkrankungen |
| Wiesbaden  | Stiftung Deutsche Klinik für Diagnostik GmbH  | Fachbereich Kinderheilkunde                       |
| Wilhelmshaven  | Reinhard-Nieter-Krankenhaus   | Kinderklinik                                      |
|  Worms    | Klinikum Worms gGmbH  | Klinik für Kinder- und Jugend-<br>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 Jugendmedizin                     |
| Ludwigshafen/<br>Rhein | St. Annastiftskrankenhaus                             | Klinik für Kinder- und Jugendmedizin                     |
| 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 Atemwegserkrankungen und Allergien      |

### 3

## Kurzübersicht CF Deutschland 2007

P. Wenzlaff

|   |   |
|---|---|
| <b>Datenquelle</b>  | Daten, entsprechend den übermittelten Datensätzen für den Beobachtungszeitraum 01.01.2007 bis 31.12.2007  |
| <b>Datenstand</b>   | 15.06.2008  |
| <b>Beteiligte Einrichtungen</b>   | 95 (mit Basis- und Verlaufsdatensätzen beteiligt)   |
| <b>Beteiligte Patienten</b>   | 7.460 einschließlich 684 bis 31.12.2007 verstorbene Patienten (darunter 74 post Tx verstorben), davon<br>3.868 männlich (51,8 %)<br>3.592 weiblich (48,2 %) |
| <b>Verweigerer bzw. noch nicht eingewilligt</b><br><br>*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“ | 309 Patienten (4,1%)* – ab Kapitel 4.3 erfolgen die Auswertungen nur für die 7.151 Patienten, die ihr Einverständnis erklärt haben                          |
| <b>Basisdatensätze</b>  | 9.844, davon<br>1.556 Doppelmeldungen<br>330 Dreifachmeldungen<br>48 Vierfachmeldungen<br>6 Fünffachmeldungen   |



|                                    |                  |   |           |
|------------------------------------|------------------|---|-----------|
| <b>Verlaufsdatensätze*</b>         | 1995: 2.567      | <b>Geburten 1995 – 2007*</b><br>(Im ersten Lebensjahr<br>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  |
|                                    | ⇒ <b>4.926</b>   |   |           |
|                                    | <b>Patienten</b> |   |           |
| <b>Neudiagnosen<br/>insgesamt*</b> | 1995: 192        | <b>Todesfälle*</b>  | 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!

|  |   |                            |
|--|---|----------------------------|
| <b>Insgesamt zur<br/>Transplantation<br/>abgegeben</b><br><br>(höhere Zahlen aufgrund von Nacherhebungen und geänderter Dokumentation) | 336 Patienten (davon 74 post Tx verstorben),<br>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.

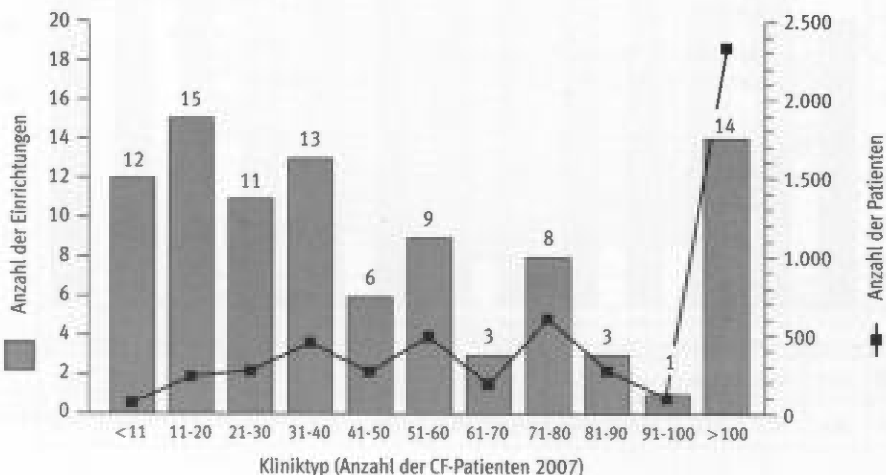


Abb. 4.1: Zahl der in 2007 dokumentierten Patienten in den Einrichtungen

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.

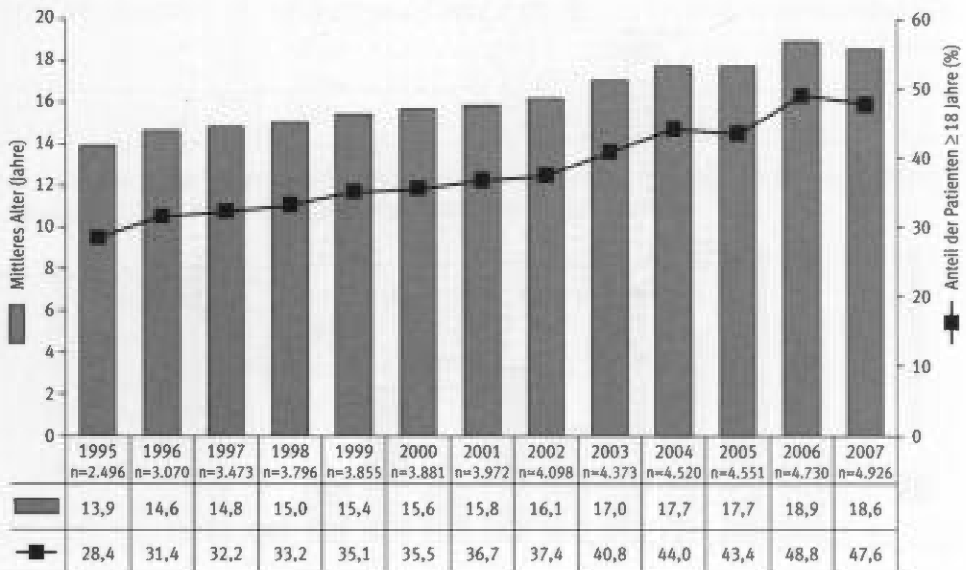


Abb. 4.2: Altersentwicklung der Patienten seit 1995

### 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.

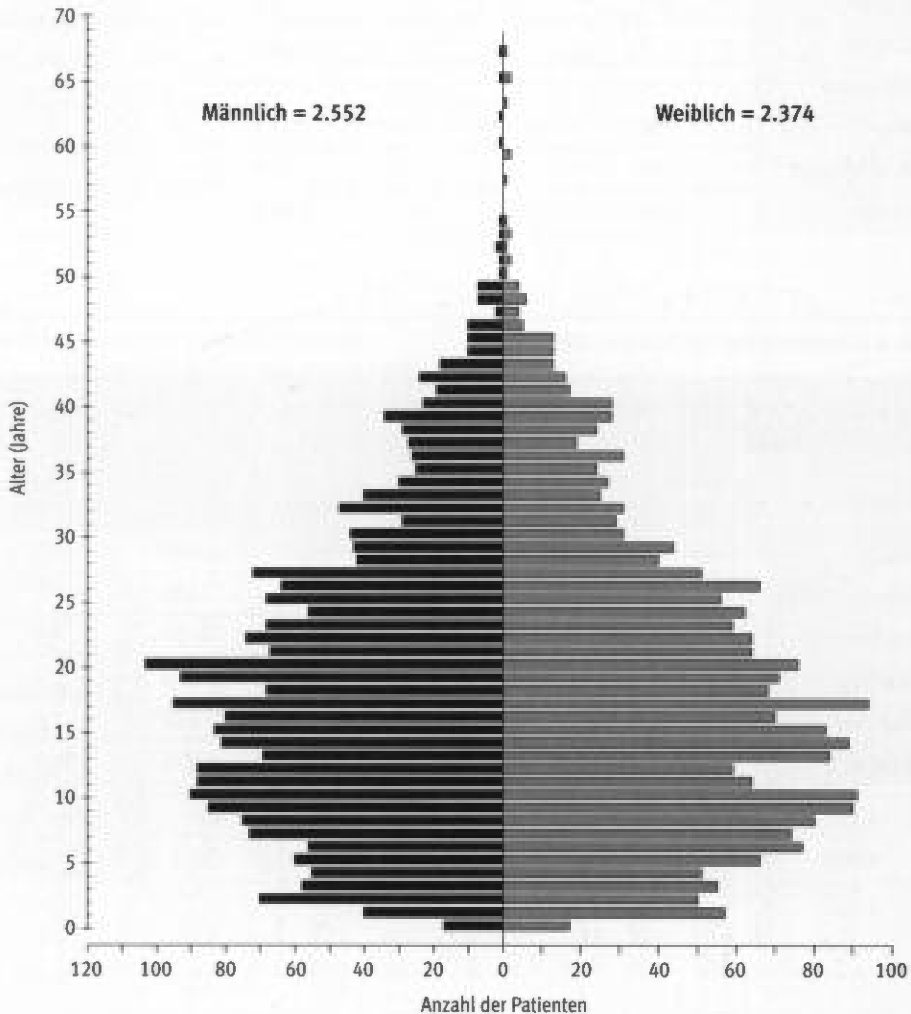


Abb. 4.3: Alters- und Geschlechtsverteilung der CF-Patienten (31.12.2007)

### 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 <sub>25</sub>                 | 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/<br>Sonderprobleme | 1                       | 0,2                  | –                      | –                    | 1              | <0,1                 |
| Antibiotika                       | 30                      | 4,6                  | 71                     | 1,7                  | 101            | 2,1                  |
| weitere relevante<br>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 Pilocarpinintophorese, 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            |
| Kleinsten 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<br>(45,7 %) | 96<br>(50,8 %) | 95<br>(51,4 %) | 102<br>(56,0 %) | 88<br>(51,8 %) | 95<br>(54,9 %) | 70<br>(48,6 %) |
| Mit 18 Jahren oder später diagnostiziert (%) | 4<br>(2,3 %)   | 11<br>(5,8 %)  | 6<br>(3,2 %)   | 19<br>(10,4 %)  | 7<br>(4,1 %)   | 10<br>(5,8 %)  | 5<br>(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 (%) |
|--|----------------|-------------------------|
| $\Delta F508$ -Homozygot                                 | 2.900          | 47,9                    |
| $\Delta F508$ + andere Mutation                          | 1.138          | 18,8                    |
| $\Delta F508$ und nicht identifiziert                    | 1.040          | 17,2                    |
| Nicht $\Delta F508$ und nicht identifiziert              | 188            | 3,1                     |
| Beide Allele nicht $\Delta F508$ ,<br>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 (%) |
|-----------------------------|----------------|-------------------------|
| $\Delta F508$               | 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<br>(Jahre) | Ohne LSG/WH |     | LSG/WH < 90 % |      | LSG/WH ≥ 90 % |      | Mittel-<br>wert | Standard-<br>abweichung | Anzahl<br>(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<br>(Jahre) | Ohne BMI |     | < 15. Perzentile |      | ≥ 15. Perzentile |      | Mittel-<br>wert | Standard-<br>abweichung | Anzahl<br>(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         |

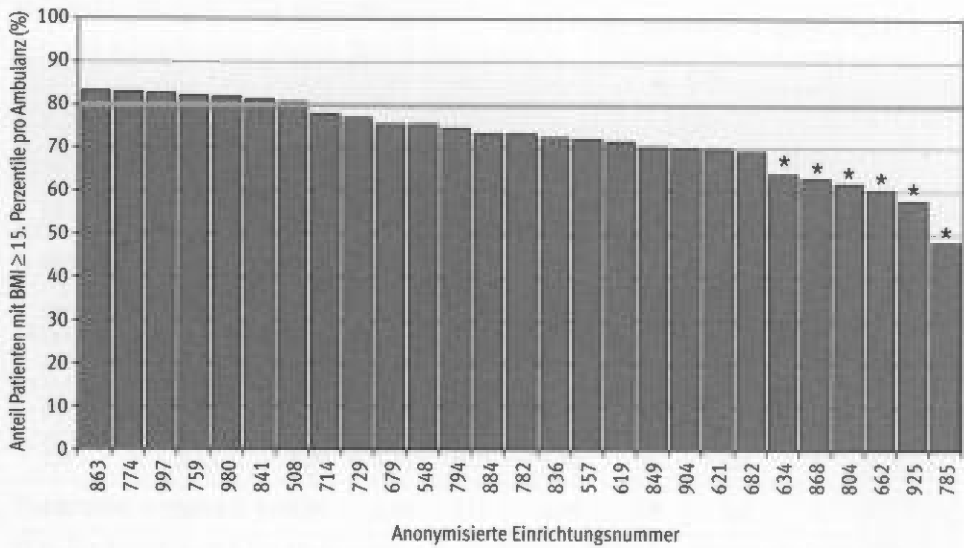


Abb. 4.4: BMI für alle Patienten unter 18 Jahren (Typ B mit mehr als 15 Fällen)

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   |

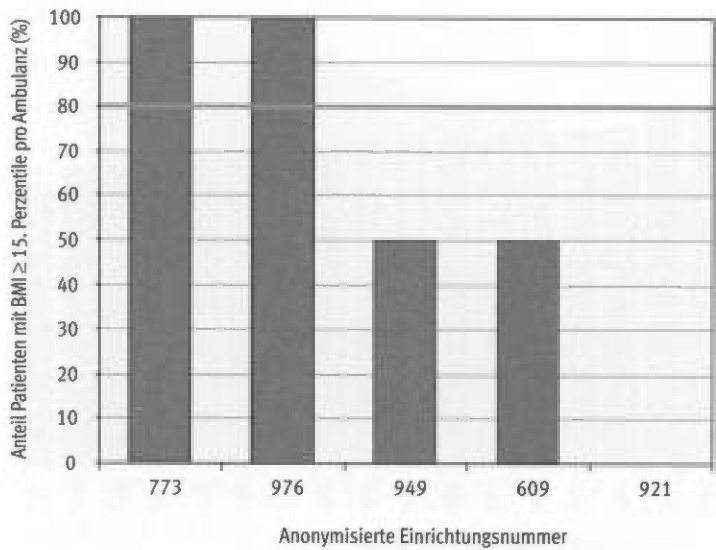


Abb. 4.5: BMI für alle Patienten unter 18 Jahre (Typ B mit weniger als 15 Fällen)

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 | .   | .   | .   | .   | .   |



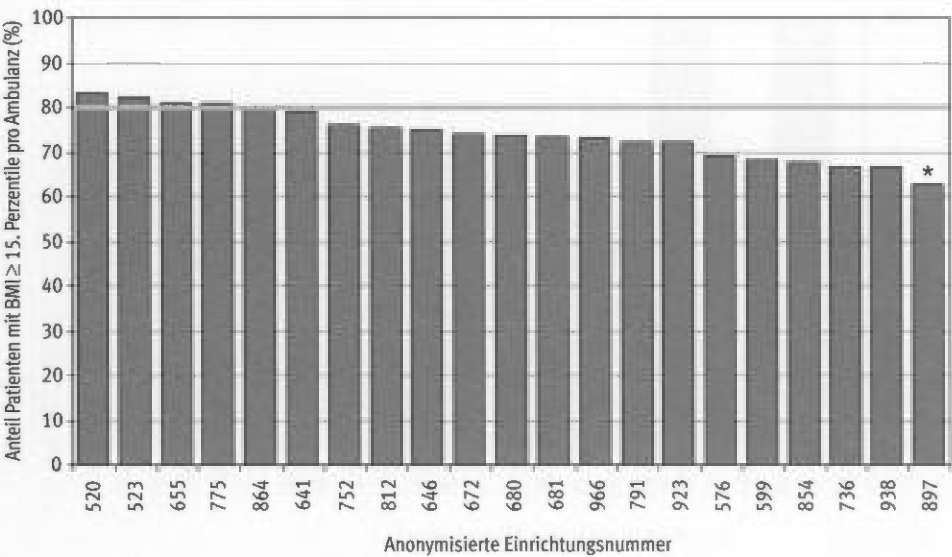


Abb. 4.6: BMI für alle Patienten unter 18 Jahre (Typ A mit mehr als 15 Fällen)

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   |

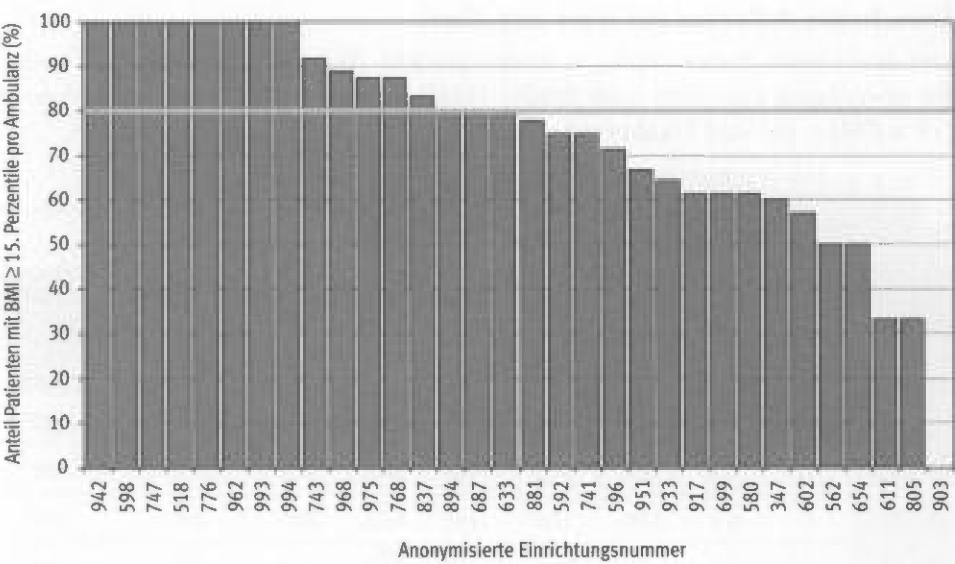


Abb. 4.7: BMI für alle Patienten unter 18 Jahre (Typ A mit weniger als 15 Fällen)

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 (m<sup>2</sup>) 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<br>(Jahre) | Ohne BMI |     | BMI < 19 |      | BMI ≥ 19 |      | Mittel-<br>wert | Standard-<br>abweichung | Anzahl<br>(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).

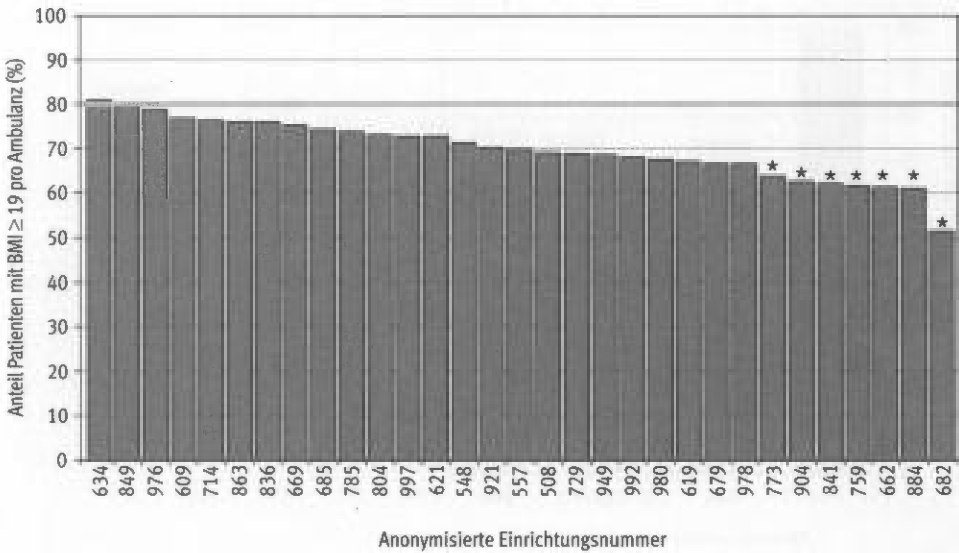


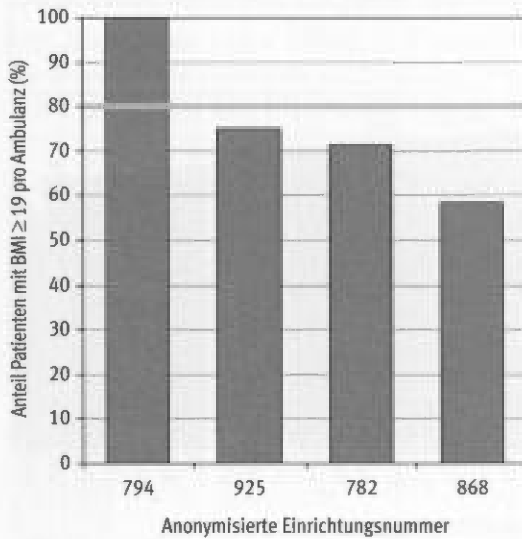
Abb. 4.8: BMI für alle Patienten ab 18 Jahre (Typ B mit mehr als 15 Fällen)

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   | .   | .   | .   | .   |

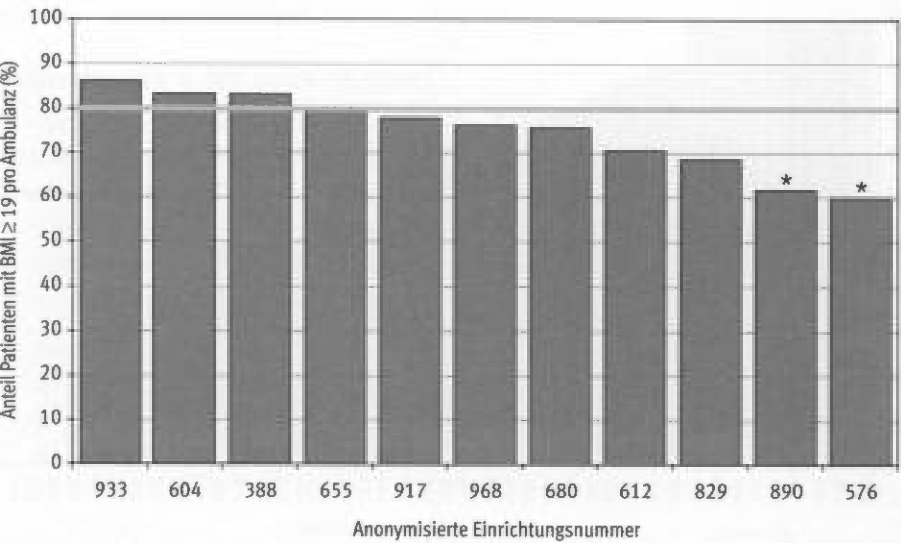


Abb. 4.10: BMI für alle Patienten ab 18 Jahre (Typ A mit mehr als 15 Fällen)

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   | .   |

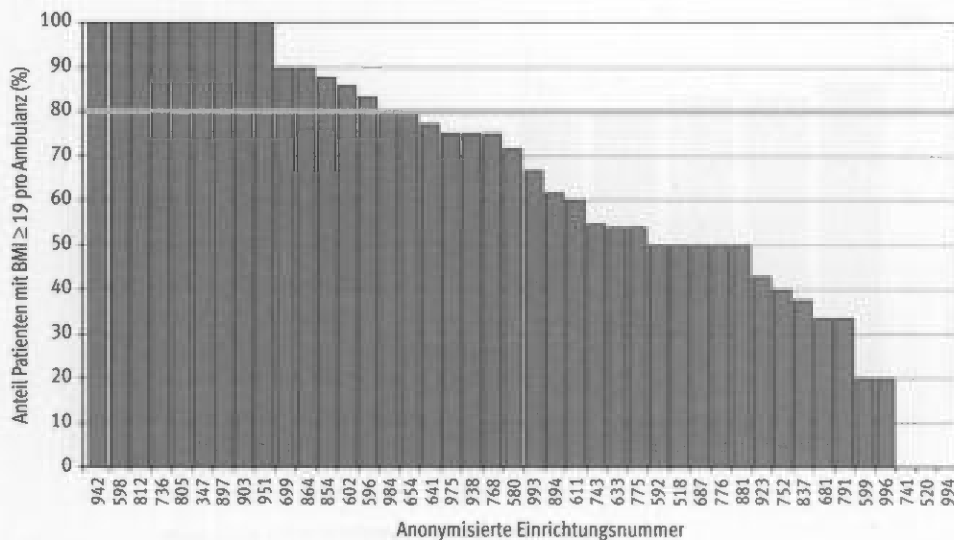


Abb. 4.11: BMI für alle Patienten ab 18 Jahre (Typ A mit weniger als 15 Fällen)

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<sub>1</sub>) und der maximale expiratorische Fluss bei 25 % der Vitalkapazität (MEF<sub>25</sub>) nach Zapletal et al. (1987) entsprechend Geschlecht und Körpergröße normiert.

Als normale Lungenfunktionen gelten in dieser Auswertung:

- VC ≥ 80 % des Normwertes,
- FEV<sub>1</sub> ≥ 80 % des Normwertes bzw.
- MEF<sub>25</sub> ≥ 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<br>(Jahre) | Ohne VC |     | VC < 80 % |      | VC ≥ 80 % |      | Mittel-<br>wert | Standard-<br>abweichung | Anzahl<br>(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         |



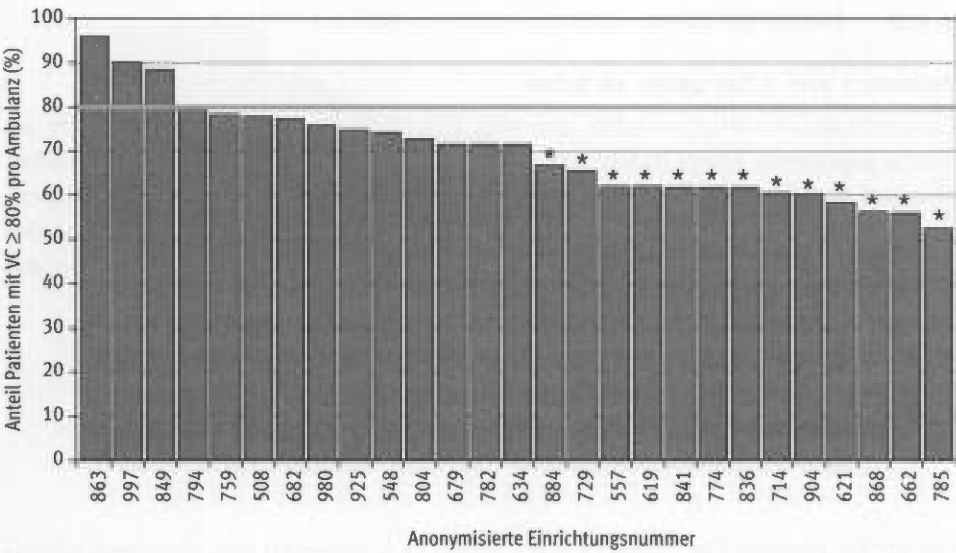


Abb. 4.12: VC für alle Patienten von 6 bis unter 18 Jahre (Typ B mit mehr als 15 Fällen)

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   |

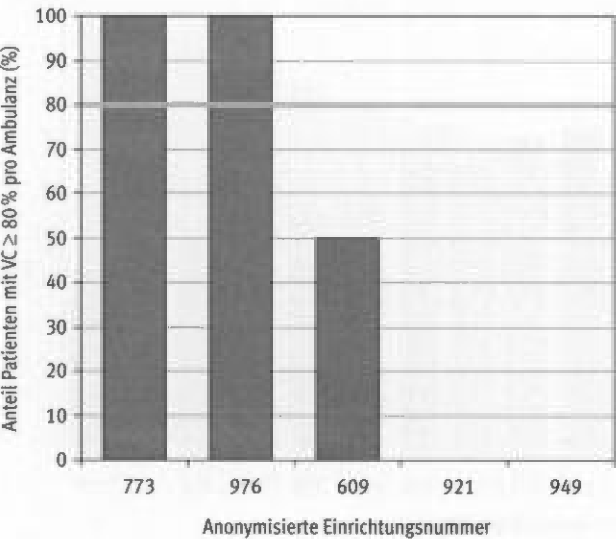


Abb. 4.13: VC für alle Patienten von 6 bis unter 18 Jahre (Typ B mit weniger als 15 Fällen)

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  | .   | .   | .   | .   | .   |

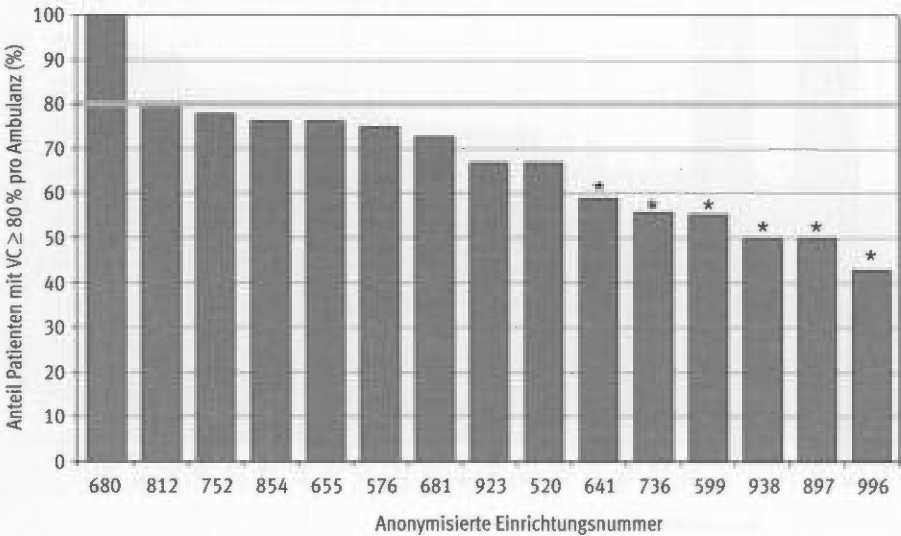


Abb. 4.14: VC für alle Patienten von 6 bis unter 18 Jahre (Typ A mit mehr als 15 Fällen)

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   |

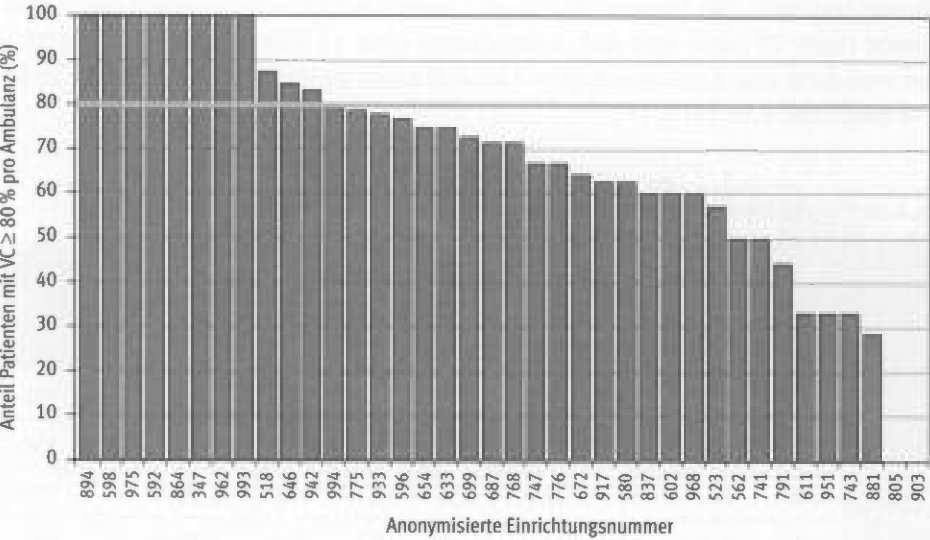


Abb. 4.15: VC für alle Patienten von 6 bis unter 18 Jahre (Typ A mit weniger als 15 Fällen)

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  $FEV_1$  (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:**  $FEV_1$  (%) für alle Patienten im Alter von 6 bis unter 18 Jahre

| Alter<br>(Jahre) | Ohne $FEV_1$ |     | $FEV_1 < 80\%$ |      | $FEV_1 \geq 80\%$ |      | Mittel-<br>wert | Standard-<br>abweichung | Anzahl<br>(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         |

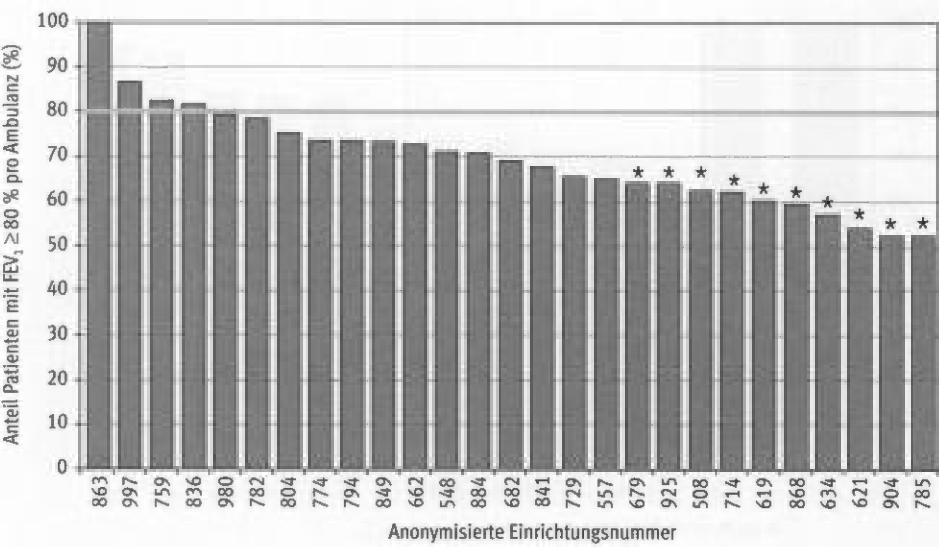


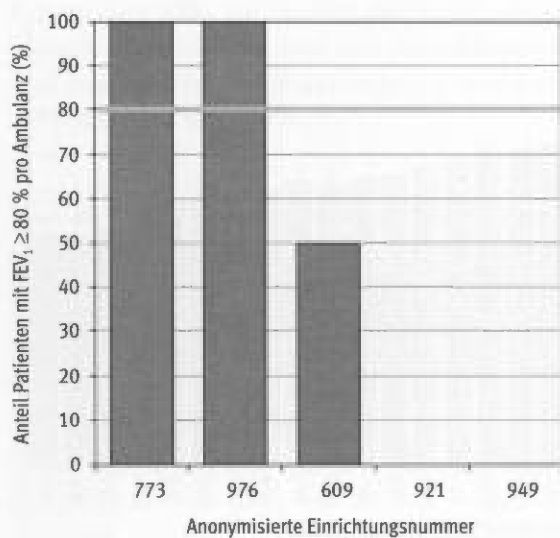
Abb. 4.16: FEV<sub>1</sub> für alle Patienten von 6 bis unter 18 Jahre (Typ B mit mehr als 15 Fällen)

Tab. 4.31: Anzahlen für FEV<sub>1</sub> 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:**  $FEV_1$  für alle Patienten von 6 bis unter 18 Jahre (Typ B mit weniger als 15 Fällen)

**Tab. 4.32:** Anzahlen für  $FEV_1$  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   |

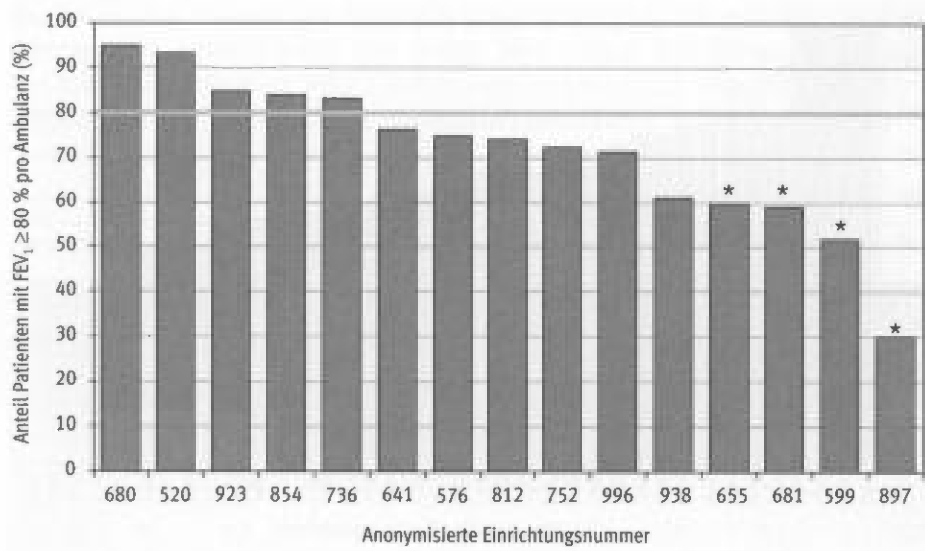


Abb. 4.18: FEV<sub>1</sub> für alle Patienten von 6 bis unter 18 Jahre (Typ A mit mehr als 15 Fällen)

Tab. 4.33: Anzahlen für FEV<sub>1</sub> 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   |



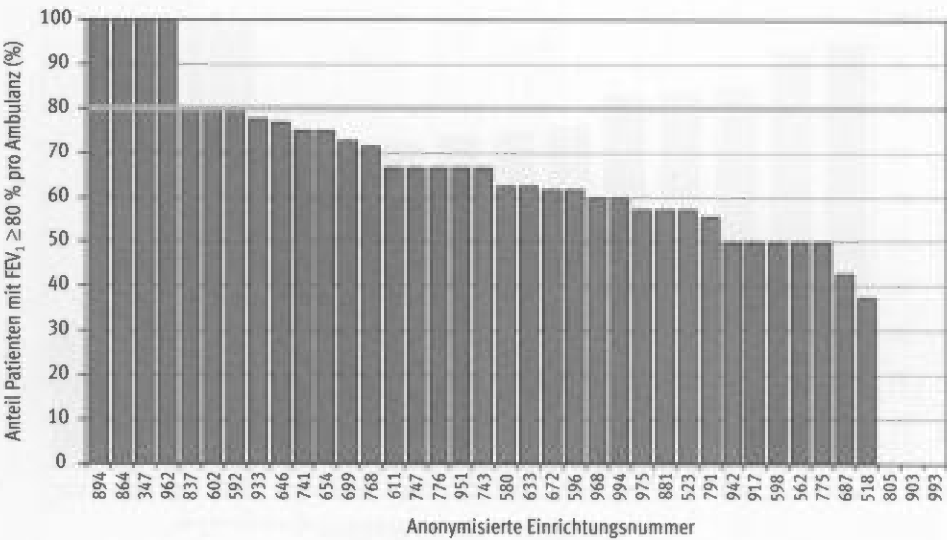


Abb. 4.19: FEV<sub>1</sub> für alle Patienten von 6 bis unter 18 Jahre (Typ A mit weniger als 15 Fällen)

Tab. 4.34: Anzahlen für FEV<sub>1</sub> 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   |

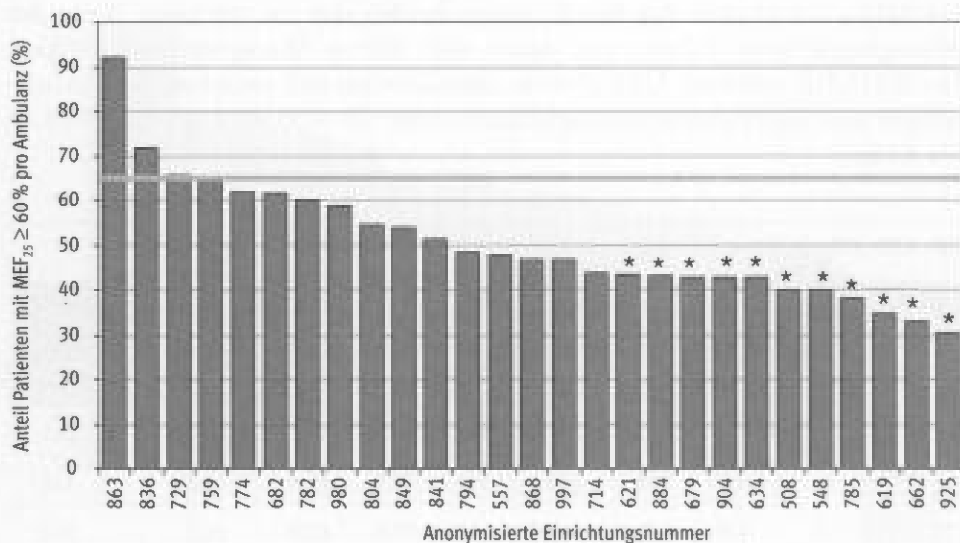
|           |     |     |     |     |     |     |     |     |     |     |     |
|-----------|-----|-----|-----|-----|-----|-----|-----|-----|-----|-----|-----|
| Pseudonym | 968 | 994 | 975 | 881 | 523 | 791 | 942 | 917 | 598 | 562 | 775 |
| Anzahl    | 5   | 5   | 7   | 7   | 14  | 9   | 6   | 8   | 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<br>(Jahre) | Ohne $MEF_{25}$ |     | $MEF_{25} < 60\%$ |      | $MEF_{25} \geq 60\%$ |      | Mittel-<br>wert | Standard-<br>abweichung | Anzahl<br>(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:** MEF<sub>25</sub> für alle Patienten von 6 bis unter 18 Jahre (Typ B mit mehr als 15 Fällen)

**Tab. 4.36:** Anzahlen für MEF<sub>25</sub> 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  |

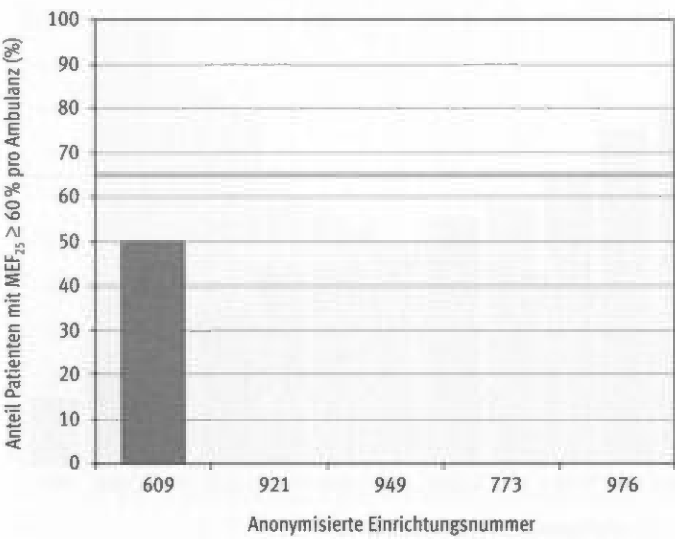
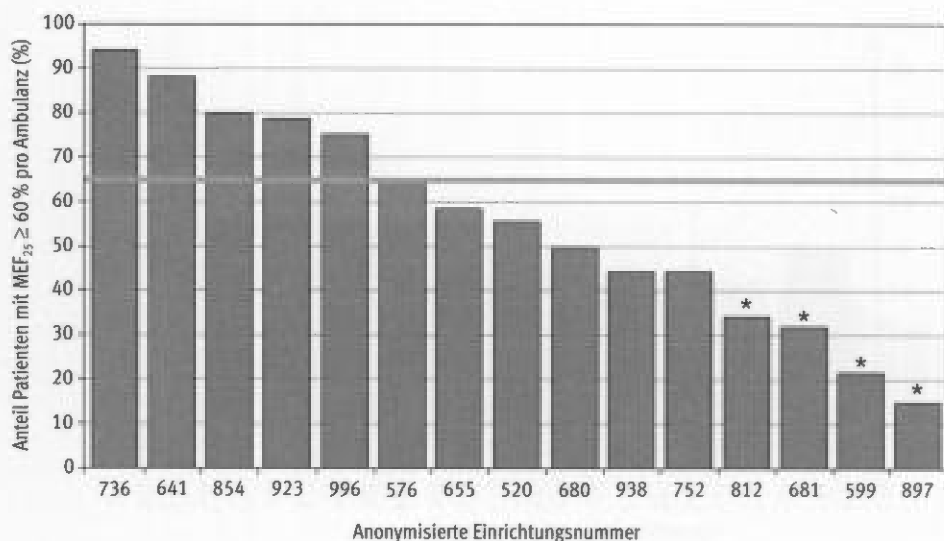


Abb. 4.21: MEF<sub>25</sub> für alle Patienten von 6 bis unter 18 Jahre (Typ B mit weniger als 15 Fällen)

Tab. 4.37: Anzahlen für MEF<sub>25</sub> 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:** MEF<sub>25</sub> für alle Patienten von 6 bis unter 18 Jahre (Typ A mit mehr als 15 Fällen)

**Tab. 4.38:** Anzahlen für MEF<sub>25</sub> 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   |

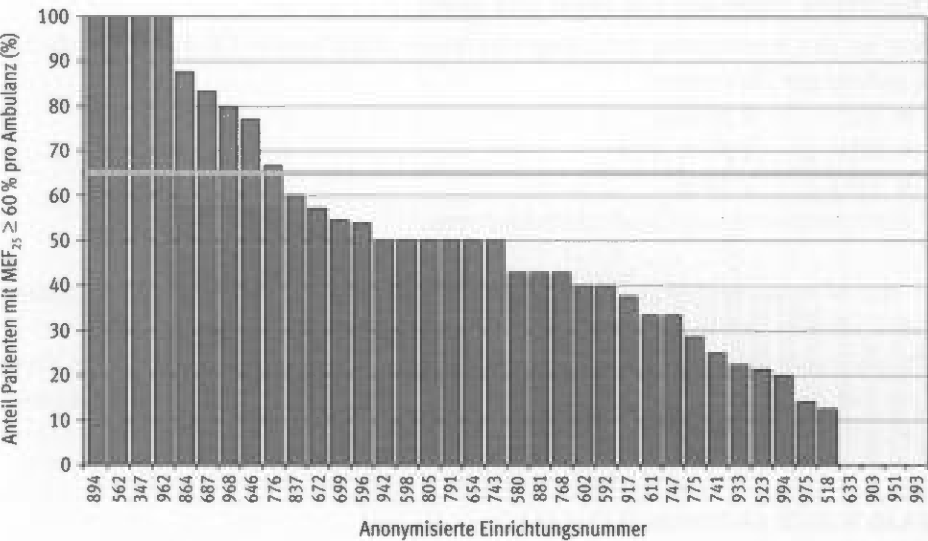


Abb. 4.23: MEF<sub>25</sub> für alle Patienten von 6 bis unter 18 Jahre (Typ A mit weniger als 15 Fällen)

Tab. 4.39: Anzahlen für MEF<sub>25</sub> 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  $\geq 80\%$ ,
- FEV<sub>1</sub>  $\geq 80\%$  und
- MEF<sub>25</sub>  $\geq 60\%$

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<br>(Jahre) | Ohne VC |     | VC < 80 % |      | VC ≥ 80 % |      | Mittel-<br>wert | Standard-<br>abweichung | Anzahl<br>(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).

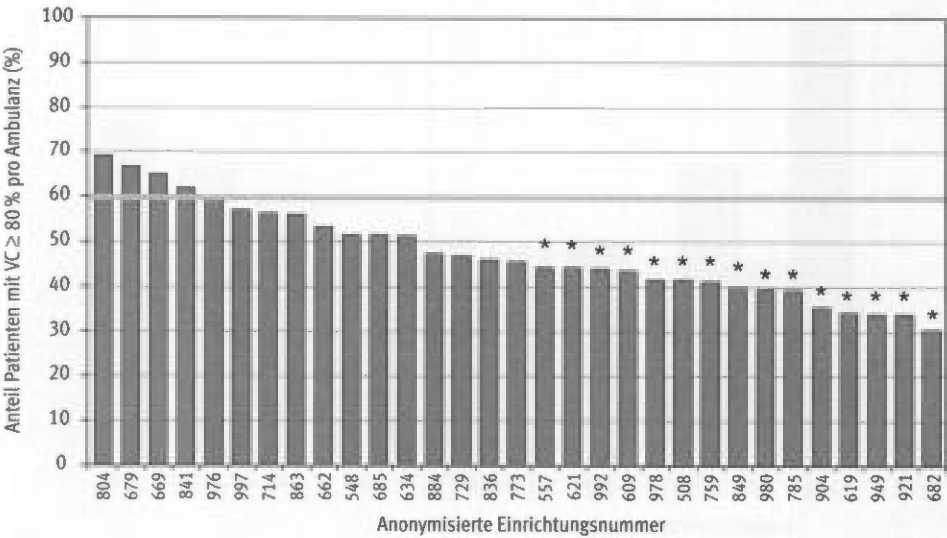


Abb. 4.24: VC für alle Patienten ab 18 Jahre (Typ B mit mehr als 15 Fällen)

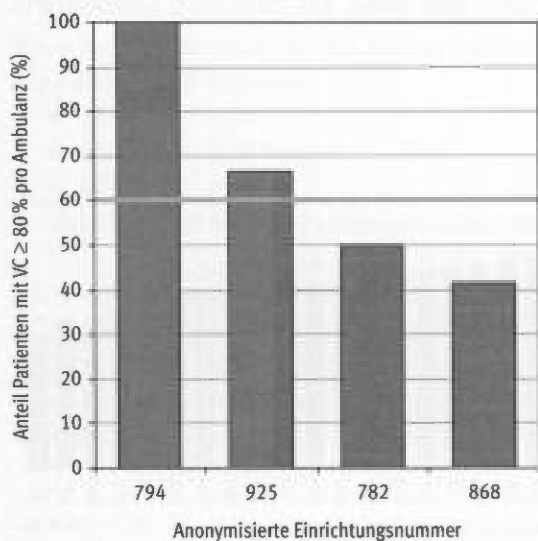
Tab. 4.41: Anzahlen für VC für alle Patienten ab 18 Jahre (Typ B mit mehr als 15 Fällen)

|           |     |     |     |     |     |     |     |     |     |     |     |
|-----------|-----|-----|-----|-----|-----|-----|-----|-----|-----|-----|-----|
| 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   | .   |

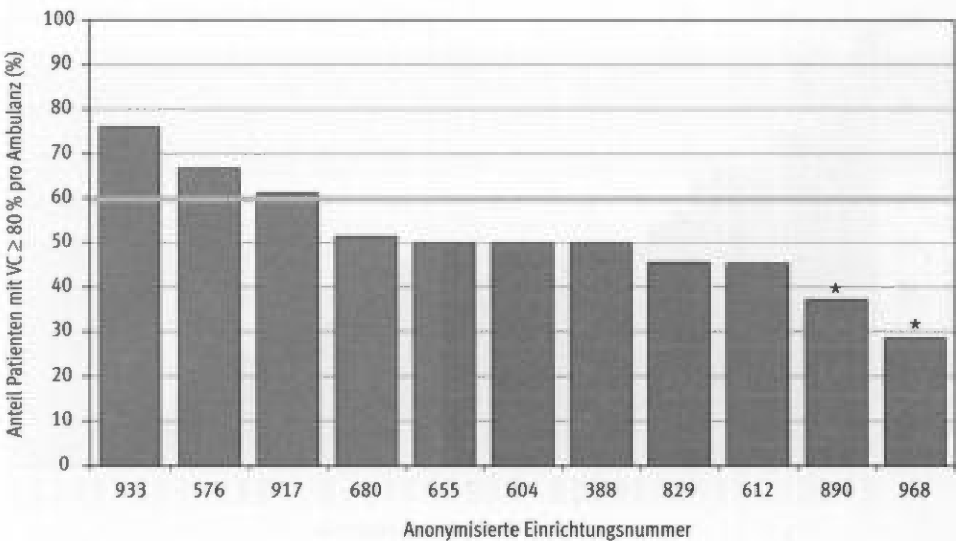


Abb. 4.26: VC für alle Patienten ab 18 Jahre (Typ A mit mehr als 15 Fällen)

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   | .   |

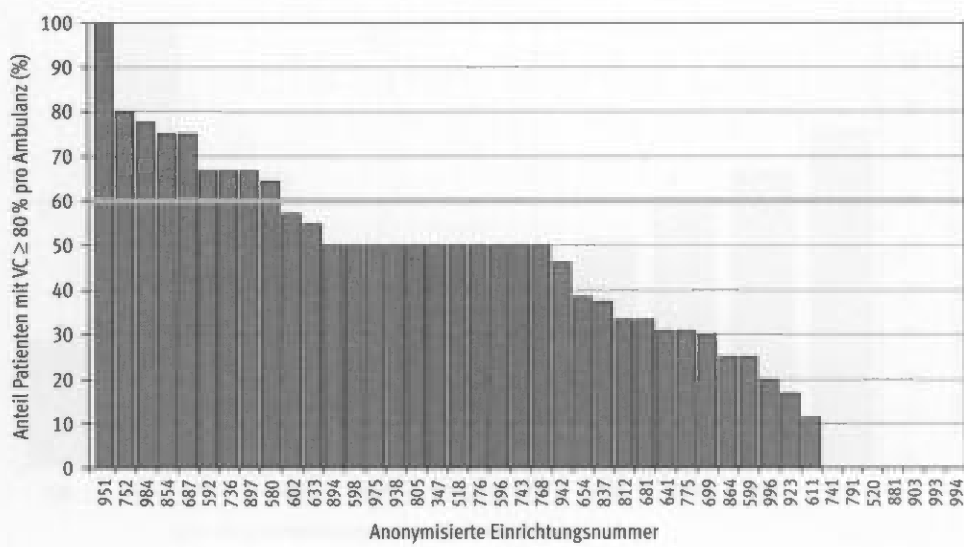


Abb. 4.27: VC für alle Patienten ab 18 Jahre (Typ A mit weniger als 15 Fällen)

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   | .   |

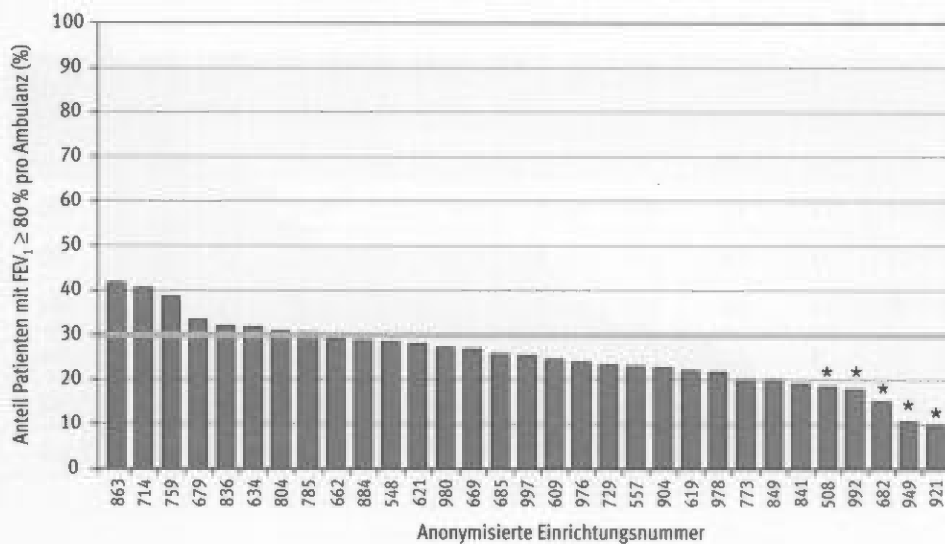
|           |     |     |     |     |     |     |     |     |     |     |     |
|-----------|-----|-----|-----|-----|-----|-----|-----|-----|-----|-----|-----|
| Pseudonym | 942 | 654 | 837 | 812 | 681 | 641 | 775 | 699 | 864 | 599 | 996 |
| Anzahl    | 13  | 13  | 8   | 3   | 9   | 13  | 13  | 10  | 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: FEV<sub>1</sub> (%) für alle Patienten ab 18 Jahre

| Alter<br>(Jahre) | Ohne FEV <sub>1</sub> |     | FEV <sub>1</sub> < 80 % |      | FEV <sub>1</sub> ≥ 80 % |      | Mittel-<br>wert | Standard-<br>abweichung | Anzahl<br>(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 FEV<sub>1</sub> (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:** FEV<sub>1</sub> für alle Patienten ab 18 Jahre (Typ B mit mehr als 15 Fällen)

**Tab. 4.46:** Anzahlen für FEV<sub>1</sub> 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   |

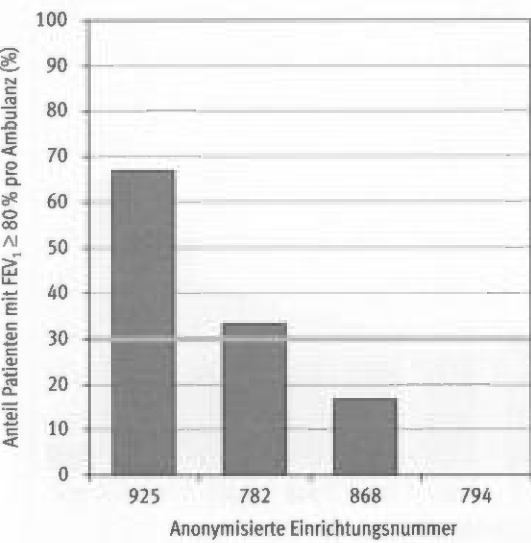
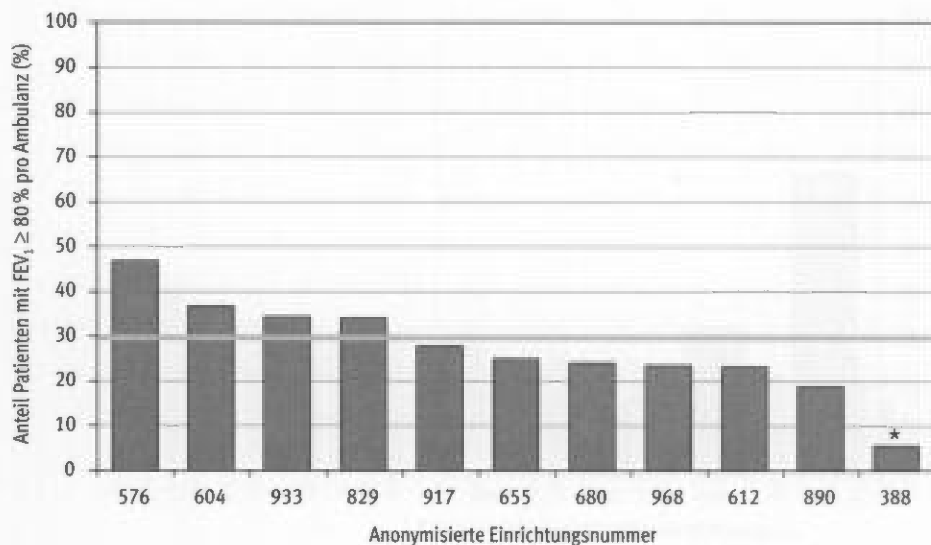


Abb. 4.29: FEV<sub>1</sub> für alle Patienten ab 18 Jahre (Typ B mit weniger als 15 Fällen)

Tab. 4.47: Anzahlen für FEV<sub>1</sub> 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:** FEV<sub>1</sub> für alle Patienten ab 18 Jahre (Typ A mit mehr als 15 Fällen)

**Tab. 4.48:** Anzahlen für FEV<sub>1</sub> 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   |

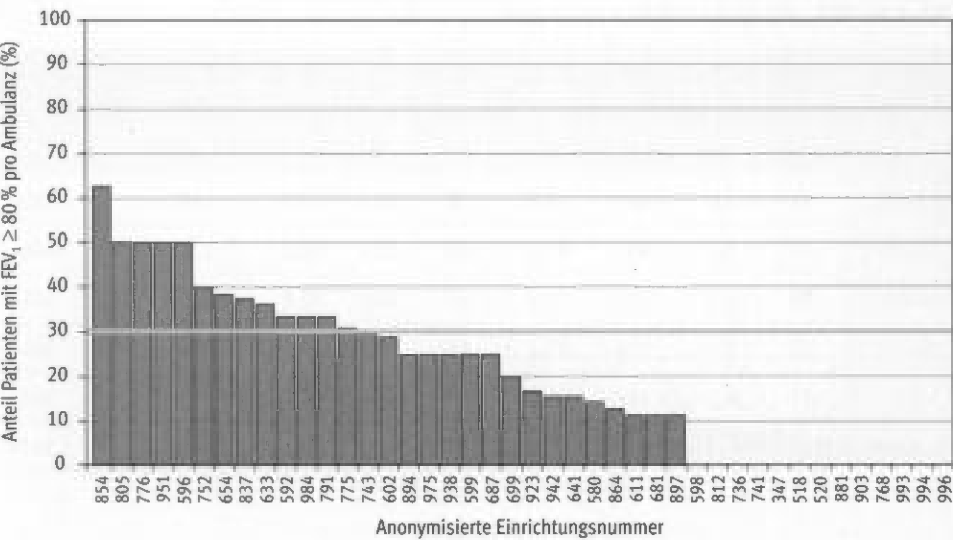


Abb. 4.31: FEV<sub>1</sub> für alle Patienten ab 18 Jahre (Typ A mit weniger als 15 Fällen)

Tab. 4.49: Anzahlen für FEV<sub>1</sub> 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<br>(Jahre) | Ohne $MEF_{25}$ |     | $MEF_{25} < 60\%$ |      | $MEF_{25} \geq 60\%$ |      | Mittel-<br>wert | Standard-<br>abweichung | Anzahl<br>(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           |
| $\geq 34$        | 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).

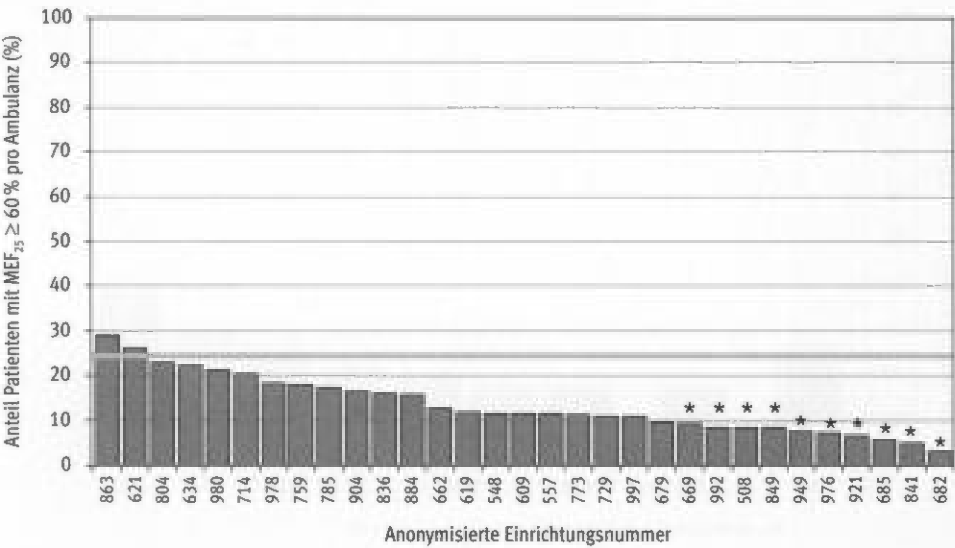


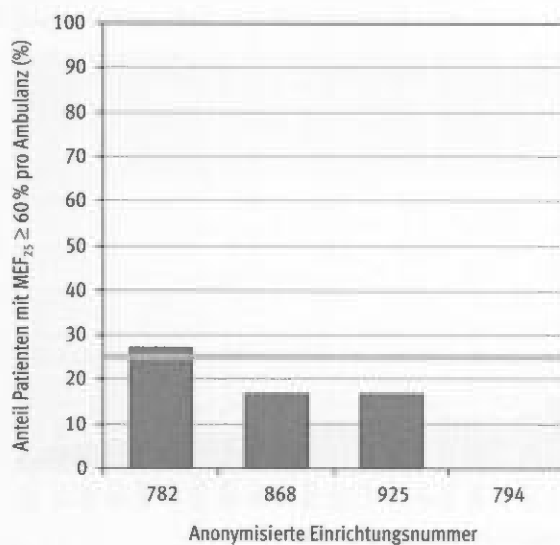
Abb. 4.32: MEF<sub>25</sub> für alle Patienten ab 18 Jahre (Typ B mit mehr als 15 Fällen)

Tab. 4.51: Anzahlen für MEF<sub>25</sub> 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:**  $MEF_{25}$  für alle Patienten ab 18 Jahre (Typ B mit weniger als 15 Fällen)

**Tab. 4.52:** Anzahlen für  $MEF_{25}$  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   | .   | .   | .   |

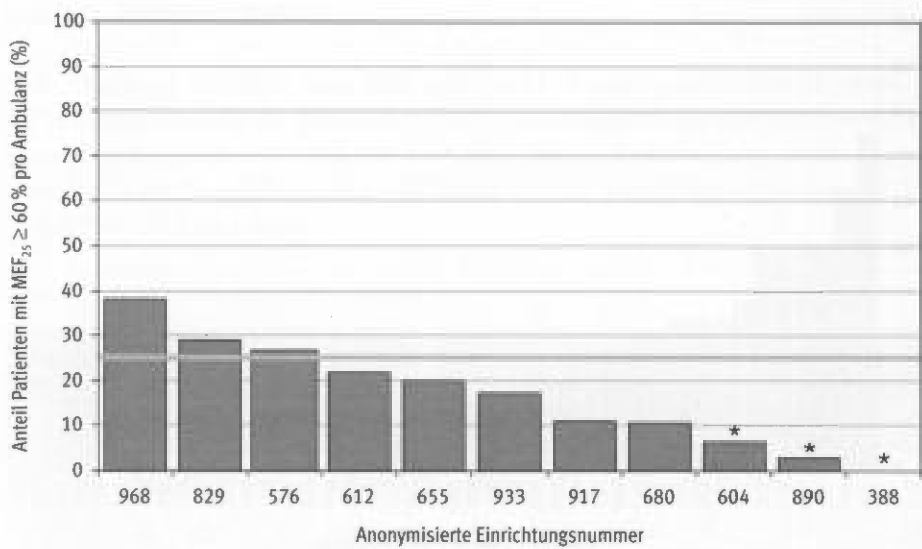


Abb. 4.34:  $MEF_{25}$  für alle Patienten ab 18 Jahre (Typ A mit mehr als 15 Fällen)

Tab. 4.53: Anzahlen für  $MEF_{25}$  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   |

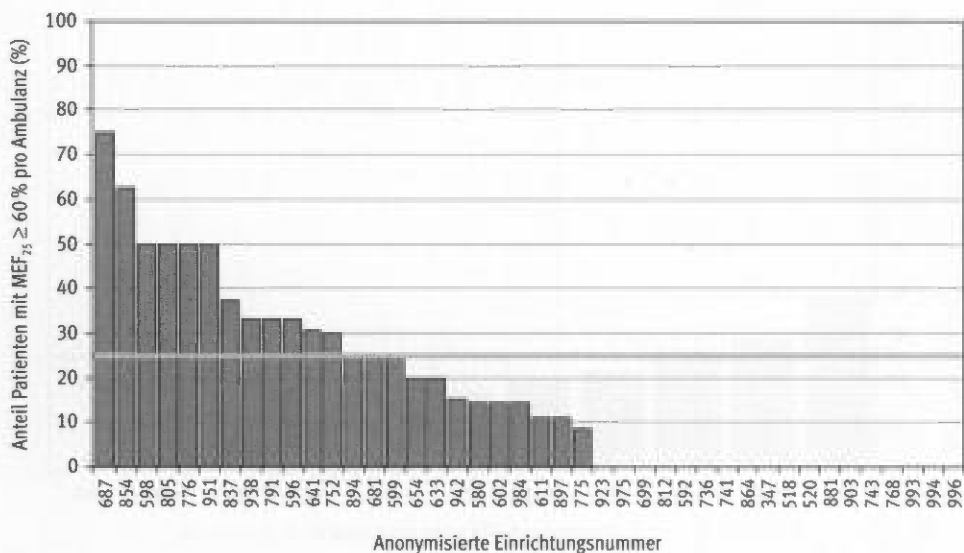


Abb. 4.35: MEF<sub>25</sub> für alle Patienten ab 18 Jahre (Typ A mit weniger als 15 Fällen)

Tab. 4.54: Anzahlen für MEF<sub>25</sub> 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 x Standardabweichung [SD] ist) (siehe Tab. 4.55 und 4.56).

Tab. 4.55: IgG für alle Patienten unter 18 Jahre

| Alter<br>(Jahre) | Ohne IgG |      | IgG < 2s |     | -2s ≤ IgG ≤ 2s |      | IgG ≥ 2s |      | Mittel-<br>wert | Standard-<br>abweichung | Anzahl<br>(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<br>(Jahre) | Ohne IgG |      | IgG < 2s |     | -2s ≤ IgG ≤ 2s |      | IgG ≥ 2s |      | Mittel-<br>wert | Standard-<br>abweichung | Anzahl<br>(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 %.

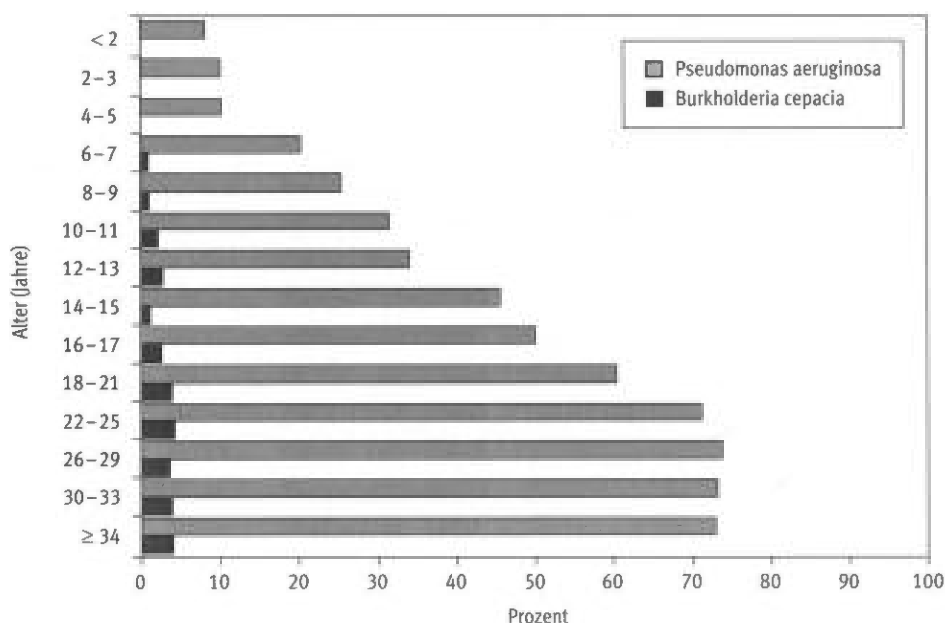


Abb. 4.36: Patienten mit positivem mikrobiologischen Befund

#### 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 Pankreas-<br>insuffizienz | 1.931                    | 74,8                 | 1.661                        | 70,9                 | 3.592          | 72,9                 |
| Hepatobiliäre<br>Komplikationen    | 514                      | 19,9                 | 493                          | 21,0                 | 1.007          | 20,4                 |
| Diabetes mellitus                  | 87                       | 3,4                  | 527                          | 22,5                 | 614            | 12,5                 |
| Distale intestinale<br>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<br>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<br>< 6 Jahre<br>(n = 632) | Patienten<br>6 bis < 18 Jahre<br>(n = 1.931) | Patienten<br>≥ 18 Jahre<br>(n = 2.343) |
|--|-------------------------------------|--|--|
| LSG ≥ 90 %<br>ohne Angaben               | 81,3 %<br>1,7 %                     | 74,3 %<br>0,6 %                              | –                                      |
| BMI ≥ 15. Perzentile<br>ohne Angaben     | 81,1 %<br>1,7 %                     | 70,6 %<br>1,5 %                              | –                                      |
| BMI ≥ 19<br>ohne Angaben                 | –                                   | –  | 70,1 %<br>1,2 %                        |
| VC ≥ 80 %<br>ohne Angaben                | –                                   | 68,8 %<br>2,8 %                              | 46,1 %<br>2,9 %                        |
| FEV <sub>1</sub> ≥ 80 %<br>ohne Angaben  | –                                   | 68,0 %<br>3,2 %                              | 23,6 %<br>2,9 %                        |
| MEF <sub>25</sub> ≥ 60 %<br>ohne Angaben | –                                   | 47,1 %<br>4,4 %                              | 12,3 %<br>6,7 %                        |
| IgG -2s ≤ IgG ≤ 2s<br>ohne Angaben       | 70,1 %<br>18,1 %                    | 53,8 %<br>11,3 %                             | 42,4 %<br>14,2 %                       |
| P. aeruginosa negativ<br>unbekannt       | 88,2 %<br>2,1 %                     | 63,3 %<br>1,9 %                              | 28,4 %<br>2,3 %                        |

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

| Parameter   | Deutsch-<br>land<br>1.9.–<br>31.12.<br>1995 *) | Deutsch-<br>land<br>1.1.–<br>31.12.<br>1999 *) | Deutsch-<br>land<br>1.1.–<br>31.12.<br>2003 *) | Deutsch-<br>land<br>1.1.–<br>31.12.<br>2004 *) | Deutsch-<br>land<br>1.1.–<br>31.12.<br>2005 *) | Deutsch-<br>land<br>1.1.–<br>31.12.<br>2006 *) | Deutsch-<br>land<br>1.1.–<br>31.12.<br>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 diagnosti-<br>zierter Patienten                                  | 7,2 %  | 2,2 %  | 1,3 %  | 1,6 %  | 2,0 %  | 1,9 %  | 1,9 %                                       |
| Mittleres Alter bei<br>Diagnose (in Jahren)                                 | 3,6  | 4,8  | 4,6  | 3,5  | 3,6  | 3,5  | 3,6   |
| Median des Alters bei<br>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<br>(bezogen auf die in<br>dem Jahr beobach-<br>teten Fälle) | 1,2<br>pro 100                                 | 1,2<br>pro 100                                 | 0,6<br>pro 100                                 | 0,9<br>pro 100                                 | 1,1<br>pro 100                                 | 1,0<br>pro 100                                 | 0,9<br>pro 100                              |
| Median des<br>Überlebens  | –  | 31,6   | 36,4   | 36,8   | 37,4   | 38,6   | 39,7  |
| Mittleres Alter **<br>(in Jahren)   | 13,8   | 16,3   | 18,7   | 19,2   | 17,8   | 18,9   | 18,6  |
| Median des Alters **<br>(in Jahren)   | 12,6   | 15,0   | 17,6   | 18,0   | 16,3   | 17,2   | 17,2  |
| Anteil Patienten<br>≥ 18 Jahre **   | 29,6 %   | 40,8 %   | 50,1 %   | 52,0 %   | 43,4 %   | 46,9 %   | 47,6 %                                      |
| Zahl der Patienten<br>≥ 18 Jahre **   | 660  | 2.028  | 2.981  | 3.162  | 1.977  | 2.219  | 2.343                                       |
| Geschlecht<br>(männlich)  | 52,4 %   | 52,3 %   | 52,3 %   | 52,3 %   | 52,0 %   | 52,0 %   | 51,8 %                                      |
| Mittleres LSG für<br>Patienten < 18 Jahre                                   | 96,9   | 97,9   | 97,7   | 97,9   | 97,9   | 98,4   | 98,4  |
| Mittlerer BMI für<br>Patienten ≥ 18 Jahre                                   | 19,6   | 20,1   | 20,3   | 20,3   | 20,5   | 19,8   | 20,7  |
| Mittleres VC in %<br>der Norm   | 78,0   | 80,3   | 80,2   | 84,4   | 81,9   | 84,6   | 82,6  |

Fortsetzung Tab. 5.2:

| Parameter                                    | Deutsch-<br>land<br>1.9.–<br>31.12.<br>1995 *) | Deutsch-<br>land<br>1.1.–<br>31.12.<br>1999 *) | Deutsch-<br>land<br>1.1.–<br>31.12.<br>2003 *) | Deutsch-<br>land<br>1.1.–<br>31.12.<br>2004 *) | Deutsch-<br>land<br>1.1.–<br>31.12.<br>2005 *) | Deutsch-<br>land<br>1.1.–<br>31.12.<br>2006 *) | Deutsch-<br>land<br>1.1.–<br>31.12.<br>2007 |
|--|--|--|--|--|--|--|---|
| Mittleres FEV <sub>1</sub> in %<br>der Norm  | 73,4   | 75,4   | 74,3   | 78,9   | 75,2   | 78,7   | 75,0  |
| Mittleres MEF <sub>25</sub> in %<br>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<br>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<br>1.1. – 31.12.<br>2007 | Österreich<br>1.1. – 31.12.<br>2006 | USA<br>1.1. – 31.12.<br>2006 | Frankreich<br>1.1. – 31.12.<br>2005 |
|---|--------------------------------------|-------------------------------------|------------------------------|-------------------------------------|
| Patientenzahl   | 7.460                                | 634                                 | 24.487                       | 4.744                               |
| Neu diagnostiziert  | 144                                  | 24                                  | 874                          | 245                                 |
| Anteil neu diagnosti-<br>zierter Patienten                                  | 1,9 %                                | 3,8 %                               | 3,5 %                        | 5,2 %                               |
| Mittleres Alter<br>bei Diagnose   | 3,6 Jahre                            | 2,6 Jahre                           | –                            | 4,4 Jahre                           |
| Median des Alters<br>bei Diagnose   | 1,1 Jahre                            | 0,1 Jahre                           | 0,5 Jahre                    | 0,1 Jahre                           |
| Sterbefälle   | 46                                   | 4                                   | 362                          | 45                                  |
| Mortalitätsrate<br>(bezogen auf die in<br>dem Jahr beobach-<br>teten Fälle) | 0,9 %                                | 0,7 %                               | –                            | –                                   |
| Median des<br>Überlebens  | 39,7                                 | –                                   | 36,9                         | –                                   |
| Mittleres Alter*<br>(in Jahren)   | 18,6 Jahre                           | 15,1 Jahre                          | –                            | 16,3 Jahre                          |
| Median des Alters*<br>(in Jahren)   | 17,2 Jahre                           | 13,3 Jahre                          | –                            | 15,0 Jahre                          |
| Anteil Patienten<br>≥ 18 Jahre*   | 47,6 %                               | 33,6 %                              | 44,6 %                       | 40,7 %                              |
| Zahl der Patienten<br>≥ 18 Jahre*   | 2.343                                | 199                                 | –                            | 1.932                               |
| Geschlecht<br>(männlich)  | 51,8 %                               | 50,4 %                              | 52,0 %                       | 52,7 %                              |
| Mittleres LSG für<br>Patienten < 18 Jahre                                   | 98,4                                 | 97,5                                | –                            | –                                   |
| Mittlerer BMI für<br>Patienten ≥ 18 Jahre                                   | 20,7                                 | 20,7                                | –                            | –                                   |
| Mittleres VC in %<br>der Norm   | 82,6                                 | 91,2                                | –                            | –                                   |

Fortsetzung Tab. 5.3:

| Parameter                                    | Deutschland<br>1.1. – 31.12.<br>2007 | Österreich<br>1.1. – 31.12.<br>2006 | USA<br>1.1. – 31.12.<br>2006 | Frankreich<br>1.1. – 31.12.<br>2005 |
|--|--------------------------------------|-------------------------------------|------------------------------|-------------------------------------|
| Mittleres FEV <sub>1</sub> in %<br>der Norm  | 75,0                                 | 85,9                                | 75,4                         | –                                   |
| Mittleres MEF <sub>25</sub> in %<br>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<br>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<br>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.

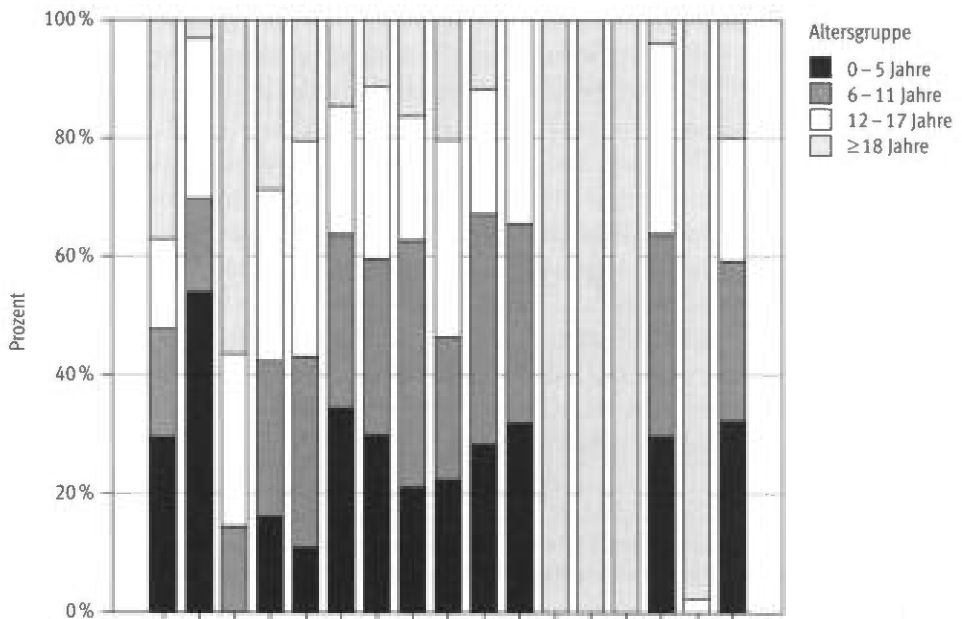
Von 2004 bis 2007 liegen von 21.563 Patientenkontakten aus 17 Einrichtungen Verlaufsbeobachtungen vor (Tab. 6.2). Von weiteren 17 Einrichtungen liegen 1.120 Verlaufsbeobachtungen aus einzelnen Jahren vor. Im Mittel wurden in allen beteiligten Einrichtungen 3,7 ( $\pm 2,5$ ; Median 3) ambulante Kontakte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





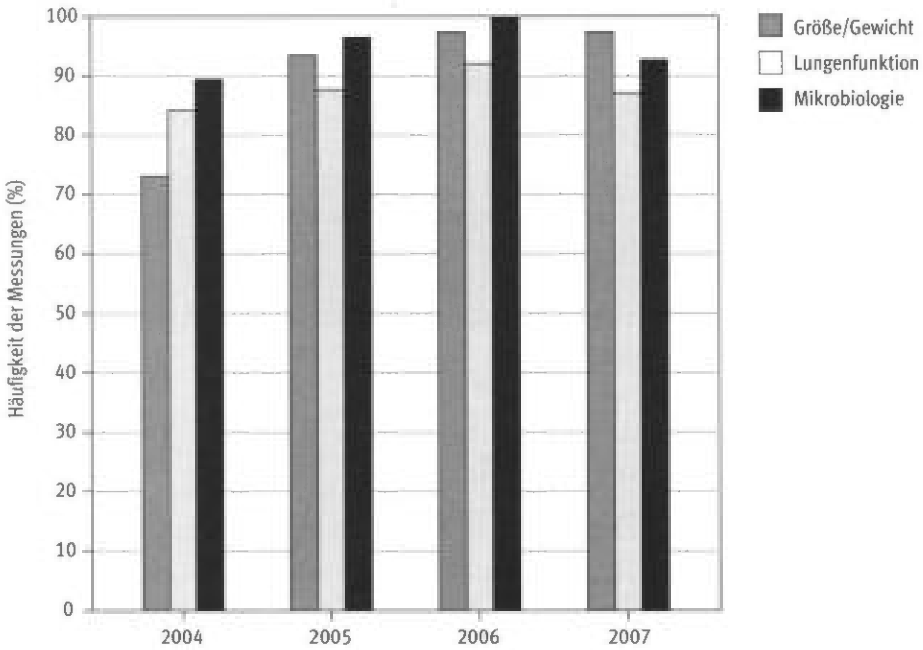
**Abb. 6.1:** Altersverteilung der 1.555 Patienten, die 2007 von 17 Einrichtungen dokumentiert wurden

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<br>ohne Diabetes<br>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                                       |

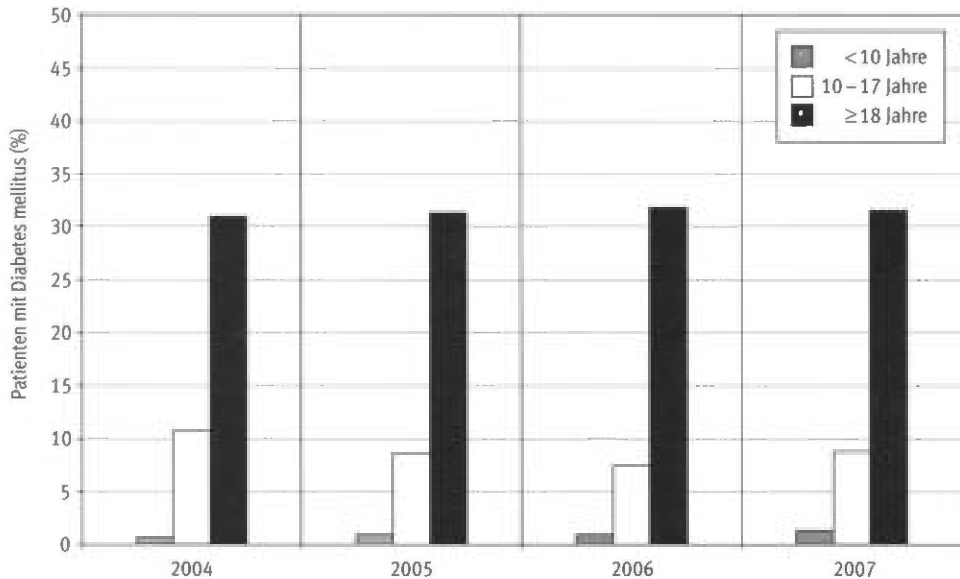
## 6.2. ERGEBNISQUALITÄT

### 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.

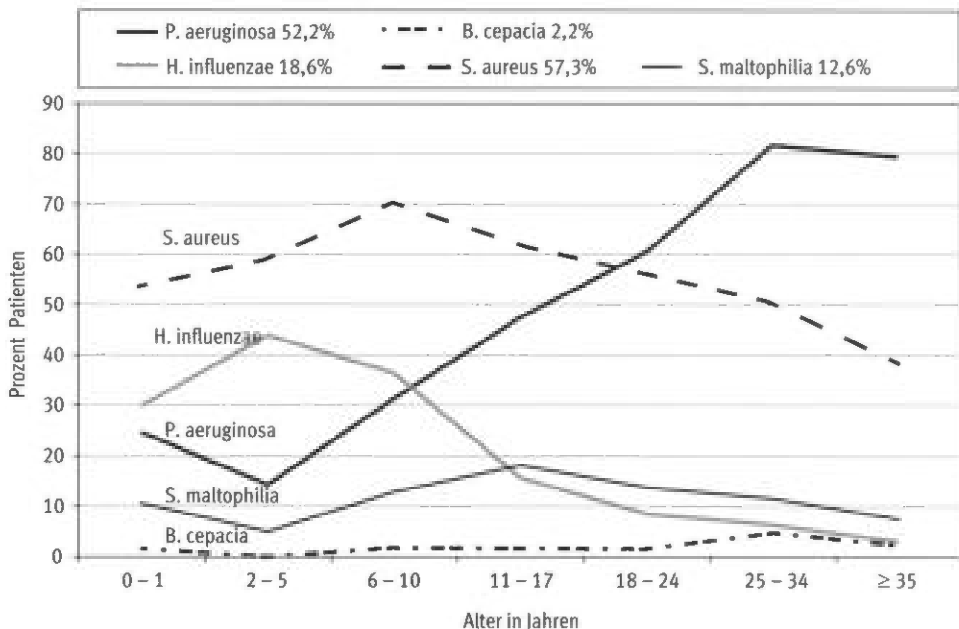
### 6.2.2 Prävalenz verschiedener Keime

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.

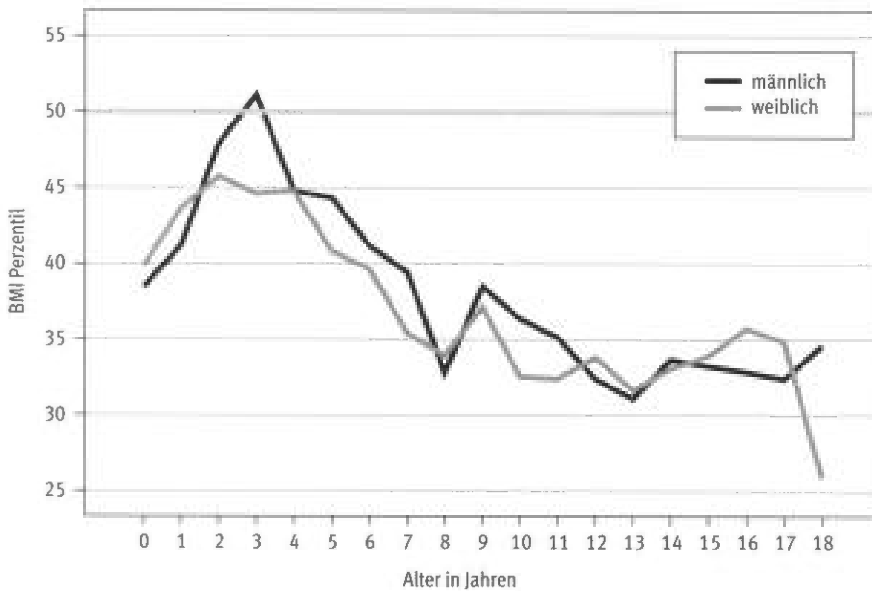
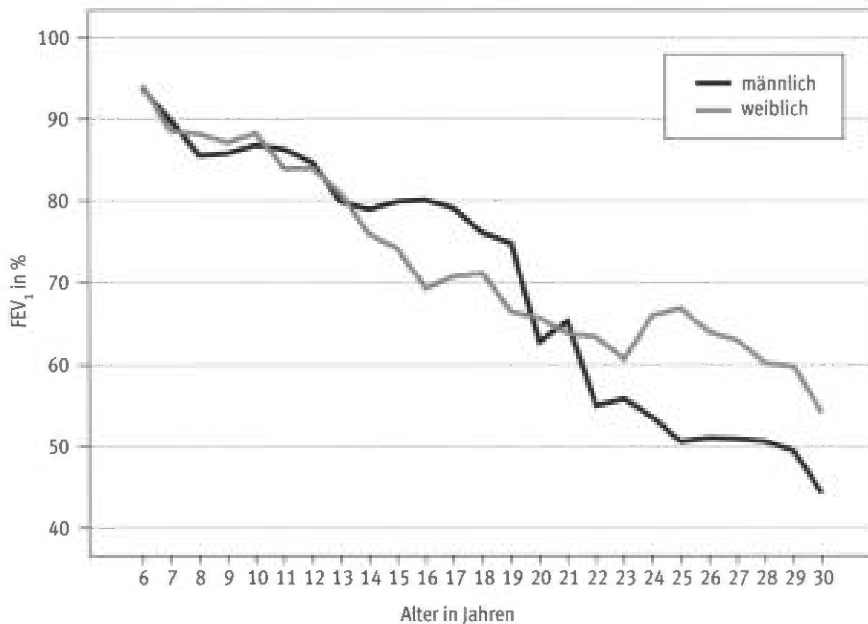


Abb. 6.5: Mittleres BMI-Perzentil (nach Kromeyer-Hauschild 2001) der CF-Patienten bis 18 Jahre

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:** FEV<sub>1</sub> (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/m<sup>2</sup>) 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/m<sup>2</sup> erreichen. Aus der Abbildung 6.8 lässt sich ablesen, dass ein Body-Mass-Index von 19 kg/m<sup>2</sup> 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/m<sup>2</sup> und ihre männlichen CF-Patienten einen BMI von 23 kg/m<sup>2</sup> erreichen sollten (Stallings et al., J Am Diet Assoc. 2008). Diese Werte sind im Mittel mit einer Einsekundenkapazität von 60 % und besser assoziiert.

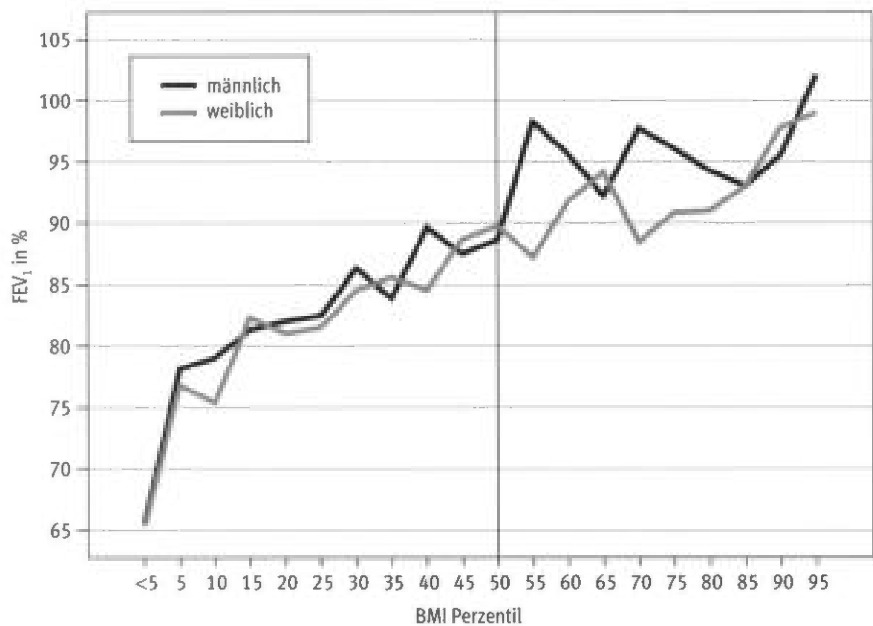


Abb. 6.7: BMI-Perzentil und FEV<sub>1</sub> (in %) für Kinder und Jugendliche mit CF

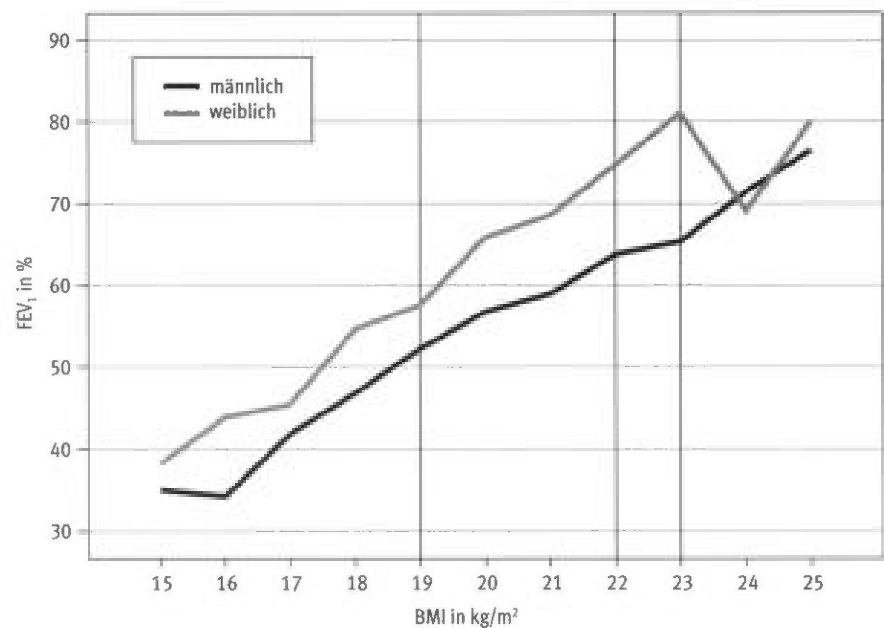


Abb. 6.8: BMI (in kg/m²) und FEV<sub>1</sub> (in %) für Erwachsene mit CF



## 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 (± SD) | Median Sterbealter | Mittleres Alter der verstorbenen männlichen Patienten (± SD) | Mittleres Alter der verstorbenen weiblichen Patienten (± 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<br>(pro 100 gemeldete Patienten<br>und Jahr) |
|------|--|------------------------|--------------------------|---------------------------------|--|
|      | Nicht CF-relevant                              | CF-kardio-<br>pulmonal | CF-hepato-<br>intestinal | CF-relevant –<br>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.

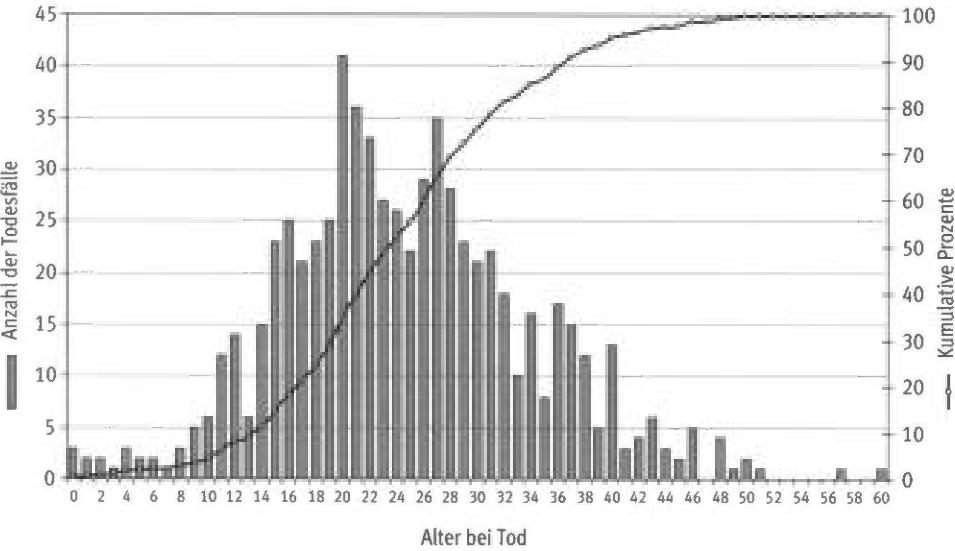


Abb. 7.1: Altersverteilung der von 1995 bis 2007 verstorbenen Patienten (Alter gerundet)

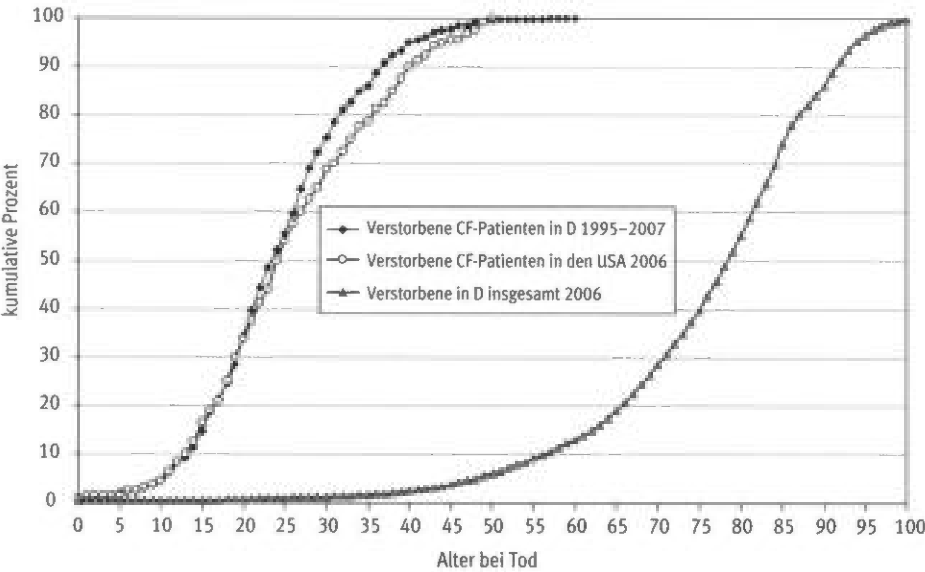
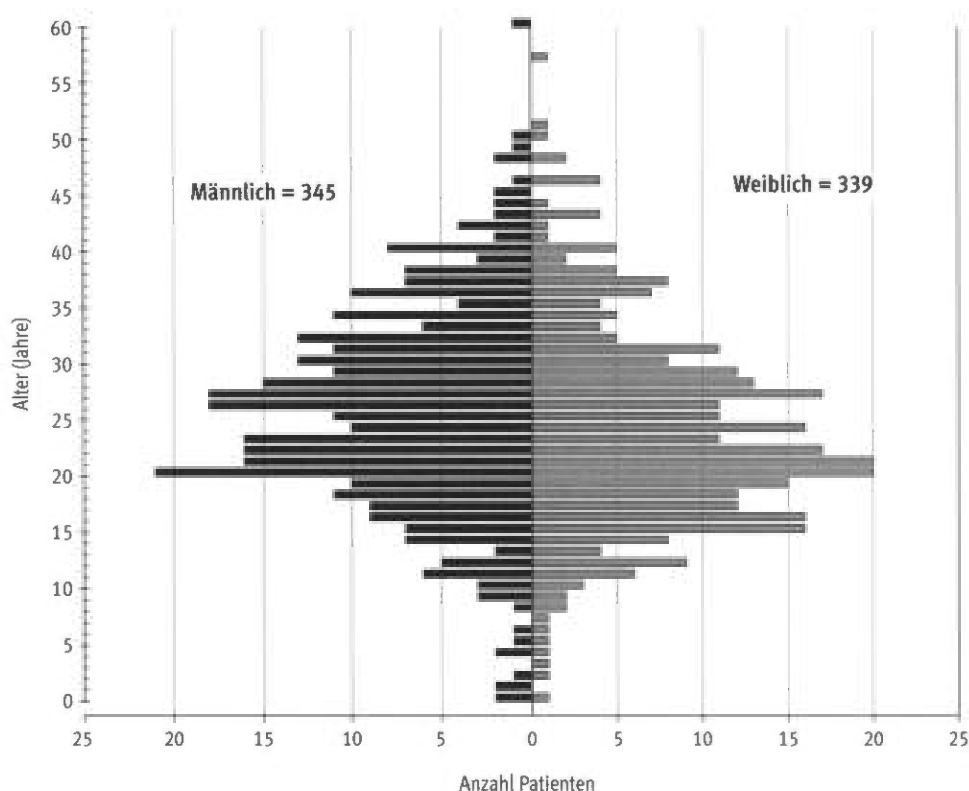


Abb. 7.2: Kumulative Altersverteilungen der verstorbenen CF-Patienten in Deutschland (D) 1995 bis 2007, in den USA 2006 (Cystic Fibrosis Foundation 2008) und aller Verstorbenen in Deutschland (laut Auskunft des Statistischen Bundesamtes 2006).

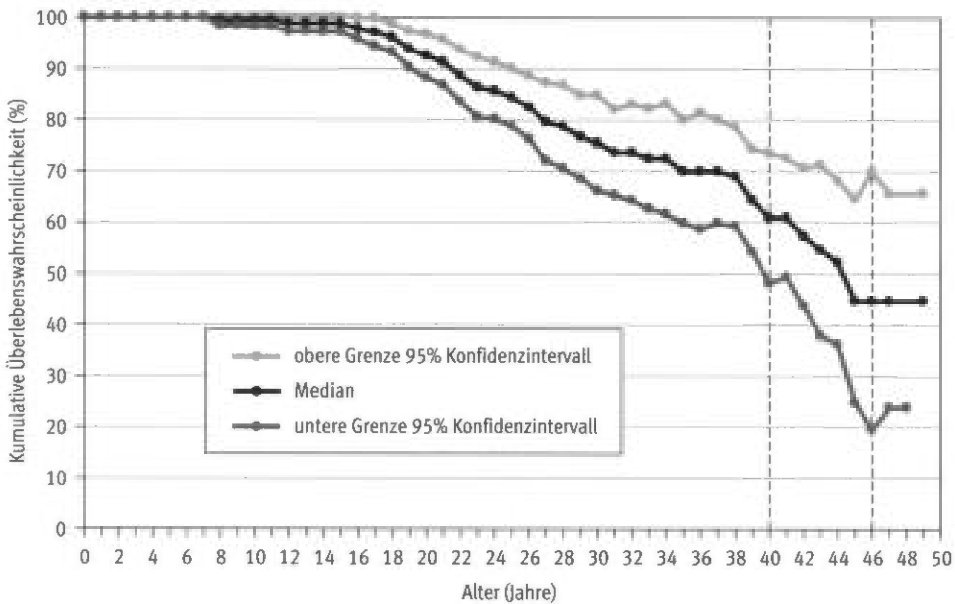
**Tab. 7.2:** Altersverteilung und Todesursachen von 1995 bis 2007

|  | unter<br>6 Jahre | 6 – 11<br>Jahre | 12 – 17<br>Jahre | 18 – 23<br>Jahre | 24 – 29<br>Jahre | ≥ 30<br>Jahre |
|--|------------------|-----------------|------------------|------------------|------------------|---------------|
| Anzahl der verstorbenen Patienten                    | 15               | 27              | 104              | 185              | 163              | 190           |
| <b>Todesursache (Mehrfachnennungen möglich) in %</b> |                  |                 |                  |                  |                  |               |
| 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

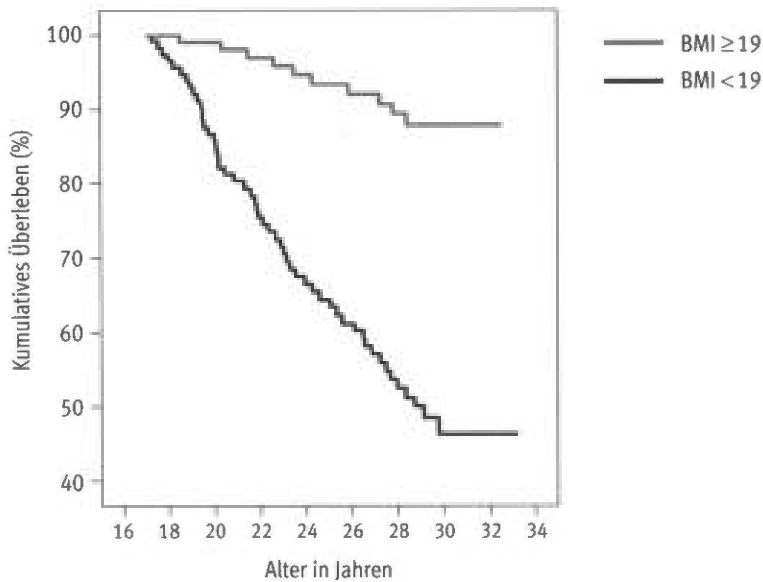
|  |                          |                      |
|--|--------------------------|----------------------|
| BMI (n=218):   | BMI < 19                 | 51,4 % der Patienten |
|  | BMI ≥ 19                 | 48,6 % der Patienten |
| VC (n=211):  | VC < 80 %                | 57,8 % der Patienten |
|  | VC ≥ 80 %                | 42,2 % der Patienten |
| FEV <sub>1</sub> (n=211):  | FEV <sub>1</sub> < 80 %  | 69,2 % der Patienten |
|  | FEV <sub>1</sub> ≥ 80 %  | 30,8 % der Patienten |
| MEF <sub>25</sub> (n=194):   | MEF <sub>25</sub> < 60 % | 78,9 % der Patienten |
|  | MEF <sub>25</sub> ≥ 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 <sub>1</sub> < 80 % oder MEF <sub>25</sub> < 60 %<br>oder P. aeruginosa positiv: 90,8 % der Patienten |                          |                      |
| BMI ≥ 19 und VC ≥ 80 % und FEV <sub>1</sub> ≥ 80 % und MEF <sub>25</sub> ≥ 60 %<br>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).



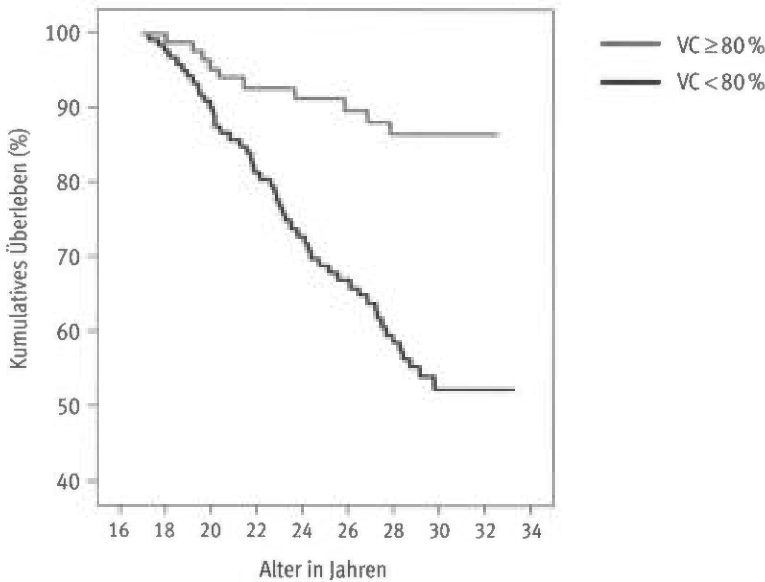
**Abb. 7.5:** Kumulatives Überleben in Abhängigkeit vom BMI 1995

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).

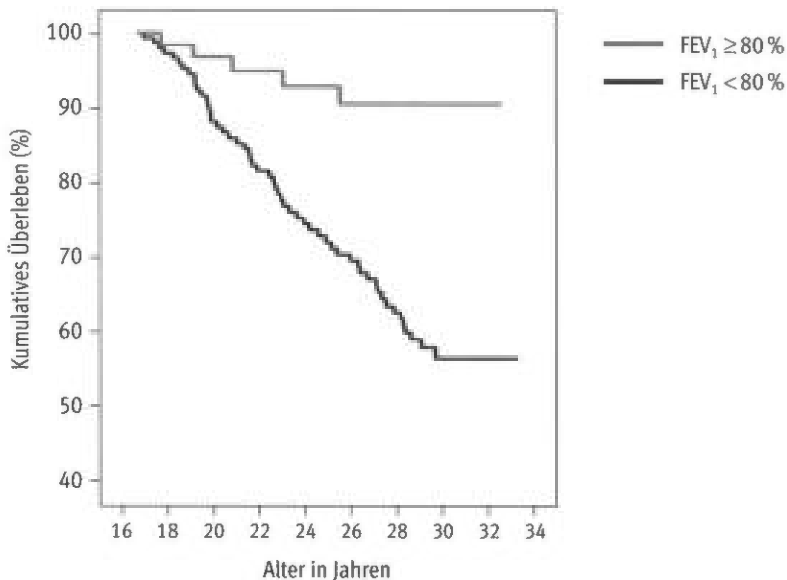


**Abb. 7.6:** Kumulatives Überleben in Abhängigkeit von der VC 1995

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).

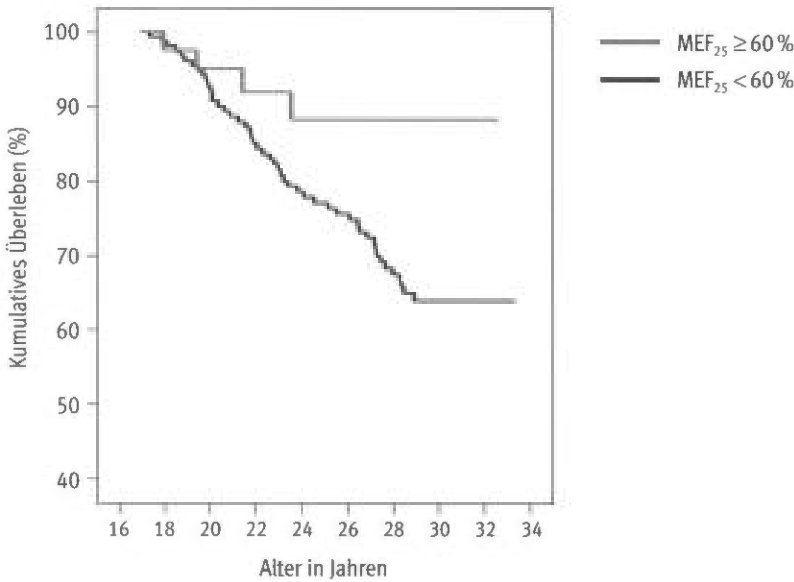


**Abb. 7.7:** Kumulatives Überleben in Abhängigkeit von der  $FEV_1$  1995

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).

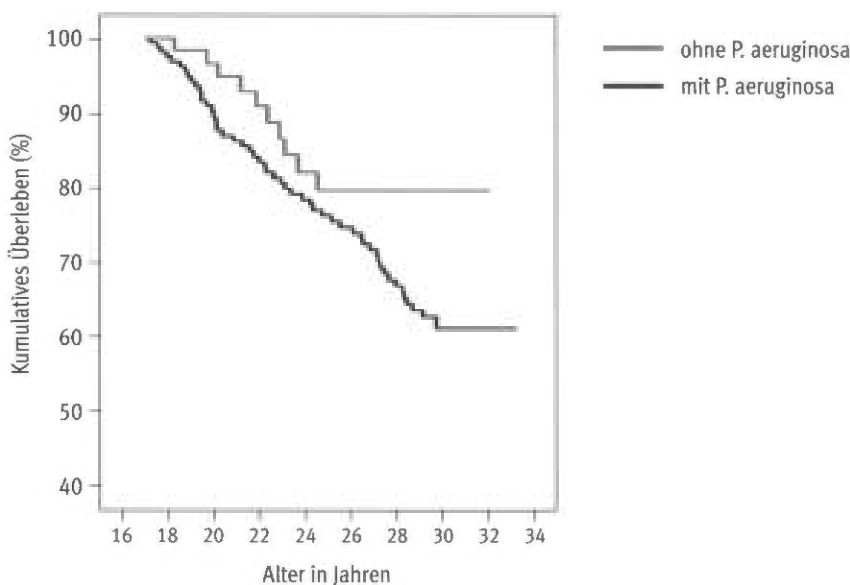


**Abb. 7.8:** Kumulatives Überleben in Abhängigkeit vom  $MEF_{25}$  1995

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 %, FEV<sub>1</sub> < 80 %, MEF<sub>25</sub> < 60 %, P. aeruginosa positiv), verstarben 33 (47,1 %) 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 FEV<sub>1</sub> < 80 % oder MEF<sub>25</sub> < 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 %, FEV<sub>1</sub> ≥ 80 %, MEF<sub>25</sub> ≥ 60 %, P. aeruginosa negativ), verstarb bis Ende 2007 kein Patient (0 %, p < 0,01) (siehe Abb. 7.10).

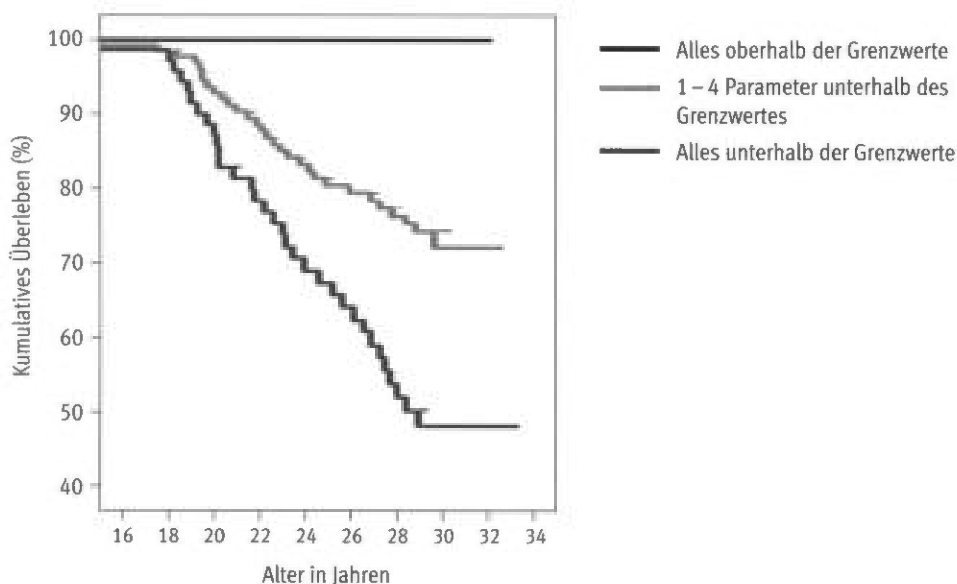


Abb. 7.10: Kumulatives Überleben in Abhängigkeit vom medizinischen Zustand 1995

Alle 17- bis 19-jährigen Patienten, die 1995 einen BMI von mindestens 19, eine VC von mindestens 80 % der Norm, eine FEV<sub>1</sub> von mindestens 80 % der Norm, einen MEF<sub>25</sub> 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 Griesse (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 Mukoviszidosetagung 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

- |   |   |
|---|---|
| <ul style="list-style-type: none"> <li>■ <b>Prozessqualität</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>– Benchmarkingprojekt</li> <li>– Hospitationen</li> <li>– Behandlungsmニュアル/Leitlinien</li> <li>– Qualitätszirkel</li> <li>– Fortbildung (DMT/lokale Fortbildungen)</li> </ul> </li> <li>■ <b>Register</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>– Ambulanzsoftware</li> <li>– Berichtsband</li> <li>– Europäisches Register</li> </ul> </li> <li>■ <b>Versorgungsformen</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>– IGV-Management/MVZ</li> <li>– Shared care-Modelle</li> </ul> </li> <li>■ <b>Neugeborenencreening</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>– Begleitung Evaluation GBA</li> <li>– Begleitung Implementierung</li> </ul> </li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>■ <b>Patientenorientierung</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>– Bedürfniserhebung</li> <li>– Patientenunterstützung</li> <li>– Patienteninformation</li> <li>– Soz. Offensive Projekt B (Hilfe vor Ort)</li> <li>– Soz. Offensive Projekt C (Sport vor Ort)</li> </ul> </li> <li>■ <b>Strukturqualität</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>– Zertifizierungsverfahren</li> <li>– Vereinsinterne Förderung</li> </ul> </li> <li>■ <b>Ergebnisqualität</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>– Definition und Monitoring</li> <li>– Multidisziplinäre Intervention und Monitoring (Soz. Offensive Projekt A)</li> <li>– Peer Review</li> </ul> </li> </ul> |
|---|---|

**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 Reisekostenersatzungen, 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.

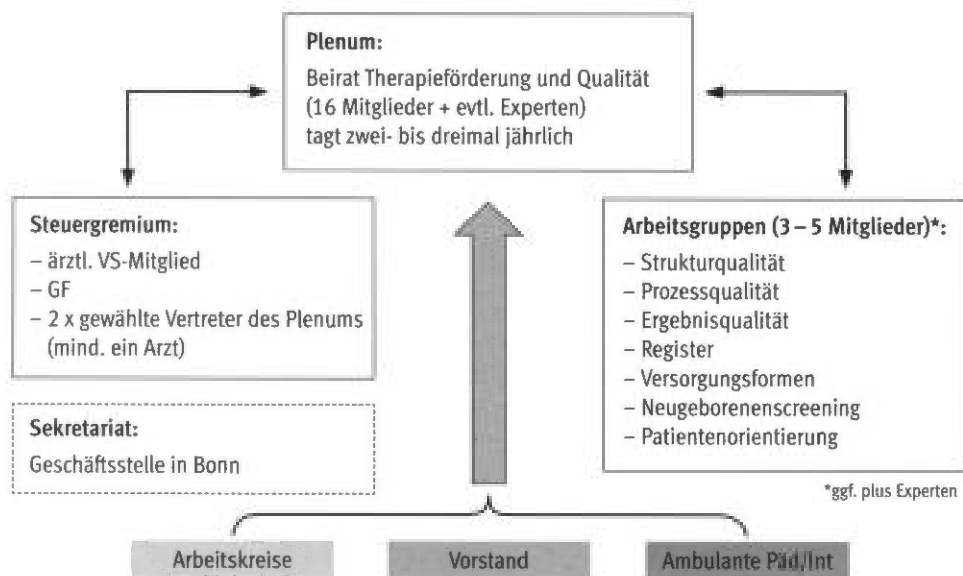


Abb. 8.2: TFQ-Beirat: Arbeitsweise

## 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; FEV<sub>1</sub>: forced expiratory volume in one second; MEF<sub>25</sub>: maximal expiratory flow 25 %; IgG: immunoglobulin (percent within "mean  $\pm$  2 s" of healthy persons; s: standard deviation); PA: *Pseudomonas aeruginosa*

| parameter                | patients<br>< 6 years<br>(n = 652) | patients<br>6 to < 18 years<br>(n = 1.931) | patients<br>≥ 18 years<br>(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 <sub>1</sub> ≥ 80 %  | –                                  | 68,0 %                                     | 23,6 %                                |
| no data                  |                                    | 3,2 %                                      | 2,9 %                                 |
| MEF <sub>25</sub> ≥ 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)

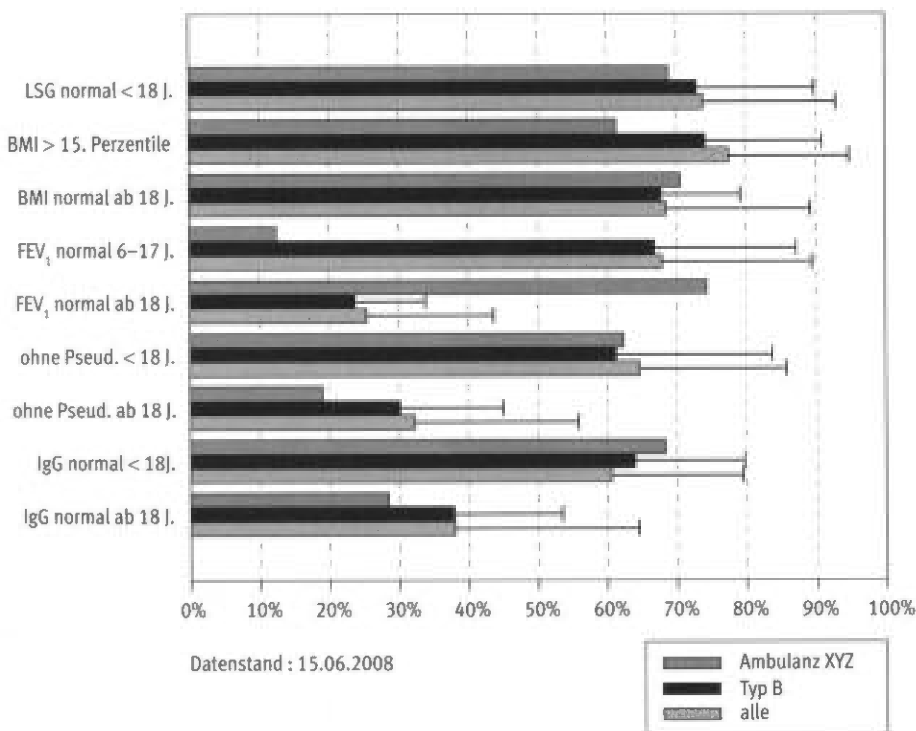


Abb. 9.1: CF-Ambulanz XYZ Beobachtungszeitraum 01.01. – 31.12.2007

Tab. 9.2

|                |                  | 2006         |           | Alle anderen |           | 2007         |           | Alle anderen |           |
|----------------|------------------|--------------|-----------|--------------|-----------|--------------|-----------|--------------|-----------|
|                |                  | Ambulanz XYZ |           |              |           | Ambulanz XYZ |           |              |           |
|                |                  | Anzahl       | Spalten % | Anzahl       | Spalten % | Anzahl       | Spalten % | Anzahl       | Spalten % |
| < 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         |           | Alle anderen |           | 2007         |           | Alle anderen |           |
|-------------|-----------|--------------|-----------|--------------|-----------|--------------|-----------|--------------|-----------|
|             |           | Ambulanz XYZ |           |              |           | Ambulanz XYZ |           |              |           |
|             |           | Anzahl       | Spalten % | Anzahl       | Spalten % | Anzahl       | Spalten % | Anzahl       | Spalten % |
| < 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 % | Anzahl       | Spalten % | Anzahl       | Spalten % | Anzahl       | Spalten % |
| < 18 Jahre  | FEV <sub>1</sub> < 80 % | 26           | 31,7 %    | 595          | 28,3 %    | 22           | 25,6 %    | 590          | 29,3 %    |
|             | FEV <sub>1</sub> ≥ 80 % | 56           | 68,3 %    | 1.505        | 71,7 %    | 64           | 74,4 %    | 1.427        | 70,7 %    |
| ab 18 Jahre | FEV <sub>1</sub> < 80 % | 166          | 88,3 %    | 1.602        | 76,6 %    | 184          | 87,6 %    | 1.626        | 74,9 %    |
|             | FEV <sub>1</sub> ≥ 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 % | Anzahl       | Spalten % | Anzahl       | Spalten % | Anzahl       | Spalten % |
| < 18 Jahre  | MEF <sub>25</sub> < 60 % | 45           | 54,9 %    | 1.041        | 49,6 %    | 40           | 46,5 %    | 972          | 48,4 %    |
|             | MEF <sub>25</sub> ≥ 60 % | 37           | 45,1 %    | 1.056        | 50,4 %    | 46           | 53,5 %    | 1.035        | 51,6 %    |
| ab 18 Jahre | MEF <sub>25</sub> < 60 % | 161          | 92,0 %    | 1.761        | 86,9 %    | 187          | 91,2 %    | 1.802        | 86,1 %    |
|             | MEF <sub>25</sub> ≥ 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 % | Anzahl       | Spalten % | Anzahl       | Spalten % | 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 % | Anzahl       | Spalten % | Anzahl       | Spalten % | 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.



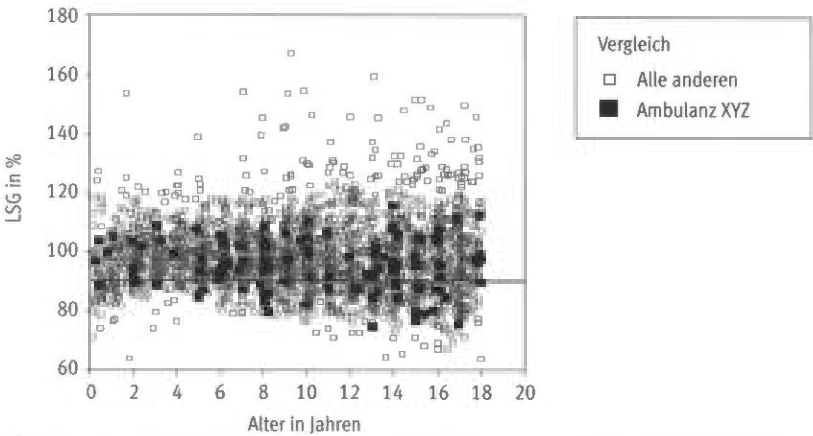


Abb. 9.2/A1a: Verteilung des Längen-Soll-Gewichtes (%); < 18 Jahre

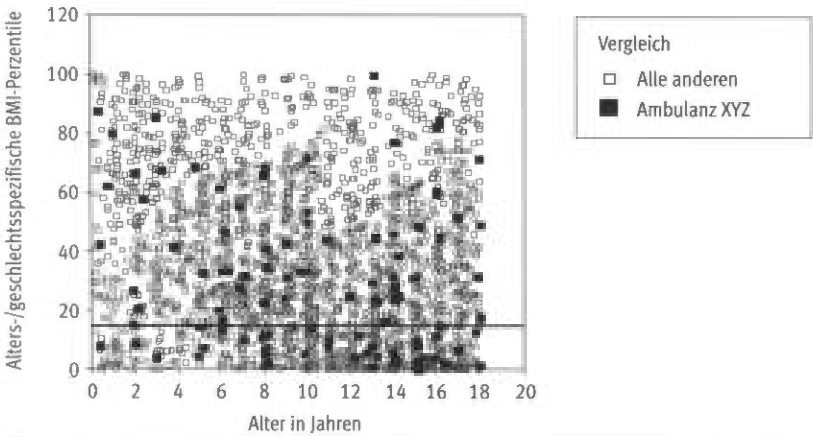


Abb. 9.2/A1b: BMI-Perzentile; < 18 Jahre

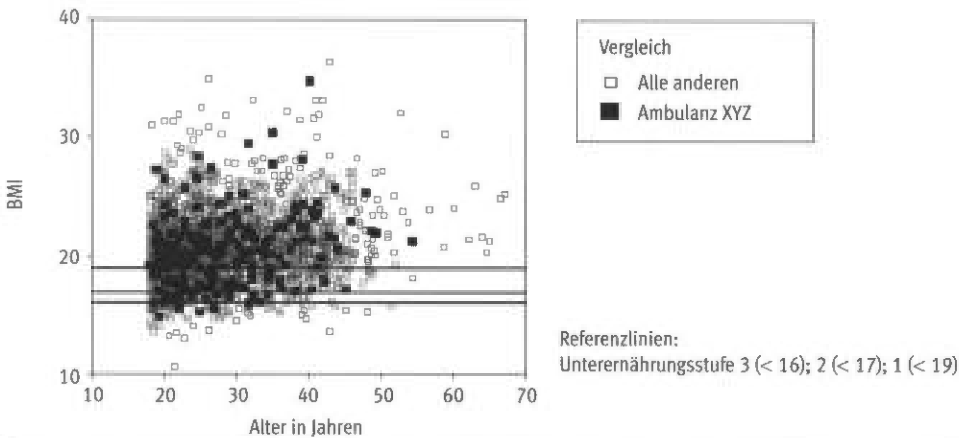


Abb. 9.2/A2: Verteilung der BMI; ≥ 18 Jahre

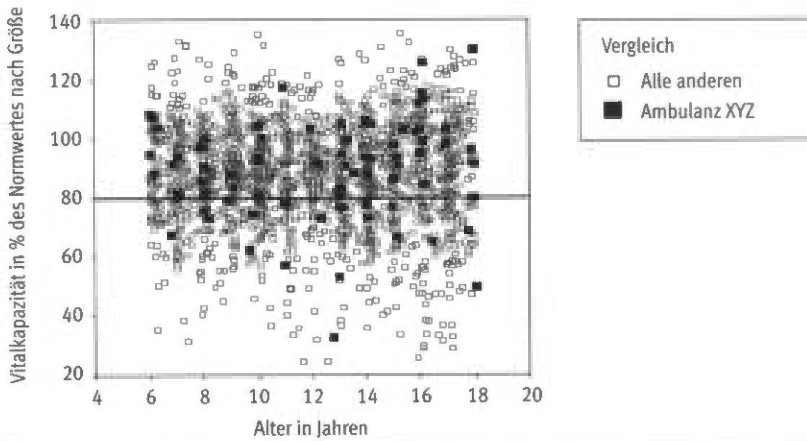


Abb. 9.2/A3: Verteilung der Vitalkapazität (%); 6 – 17 Jahre

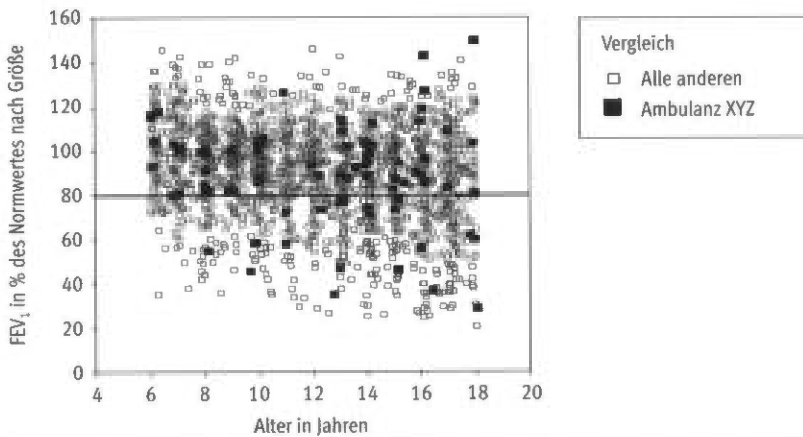


Abb. 9.2/A4: Verteilung der Einsekundenkapazität (%); 6 – 17 Jahre

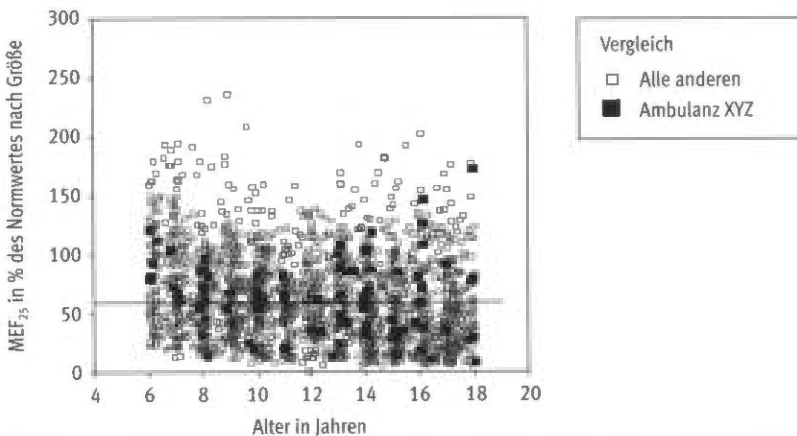


Abb. 9.2/A5: Verteilung der MEF<sub>25</sub>; 6 – 17 Jahre

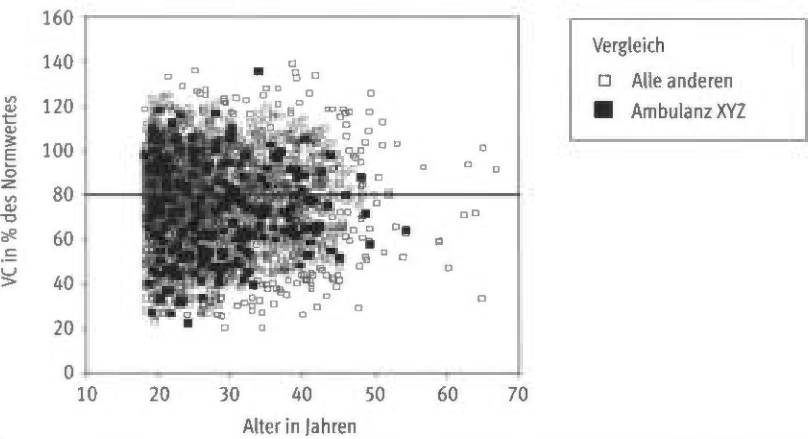


Abb. 9.2/A6: Verteilung der Vitalkapazität (%);  $\geq 18$  Jahre

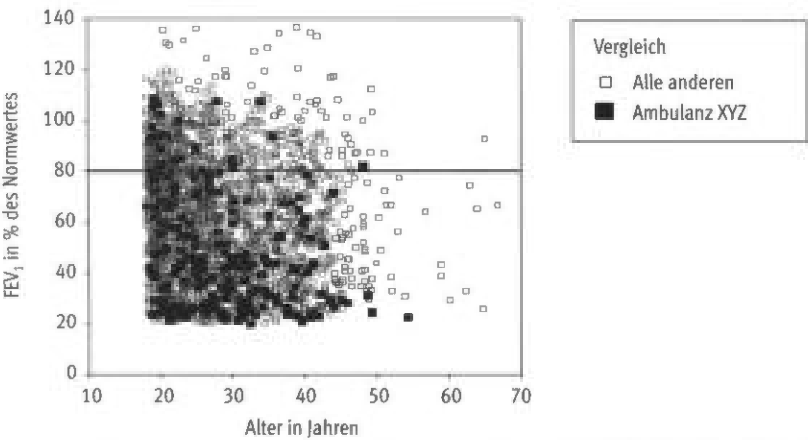


Abb. 9.2/A7: Verteilung der Einsekundenkapazität (%);  $\geq 18$  Jahre

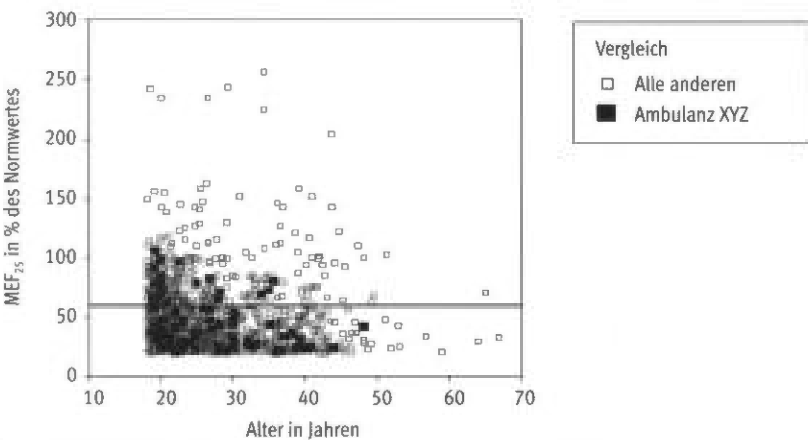


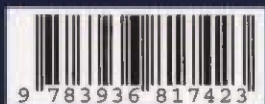
Abb. 9.2/A8: Verteilung der MEF<sub>25</sub>;  $\geq 18$  Jahre

| <Code><br><Geb.-Datum(tt.mm.jj)><br>- Geburtsrang<br>- Mutter-Geb.-Datum><br><Beob.-Jahr> | Geschl | Einw | Beh.-<br>ende-<br>Grund | Beh.-<br>ende-<br>Jahr | LSG | BMI   | VC<br>(%) | FEV1<br>(%) | MEF25<br>(%) | IgG<br>(g/l) | Ps.<br>aer |
|---|--------|------|-------------------------|------------------------|-----|-------|-----------|-------------|--------------|--------------|------------|
| 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    | .                       | .                      | .   | 21,23 | 63,82     | 22,36       | 5,68         | .            | 1          |
| 23. 5.56-2- 5. 4.29   | 2      | 2    | .                       | .                      | .   | .     | .         | .           | .            | .            | .          |
| 14.11.56-1-29. 5.30   | 1      | 1    | .                       | .                      | .   | 17,42 | 48,03     | 28,06       | 7,09         | 18,00        | 2          |
| 2001  | 1      | 1    | .                       | .                      | .   | 17,87 | 45,42     | 28,42       | 8,94         | 18,70        | 2          |
| 2002  | 1      | 1    | .                       | .                      | .   | 17,67 | 41,83     | 25,77       | 7,32         | 17,90        | 2          |
| 2003  | 1      | 1    | .                       | .                      | .   | 17,16 | 40,02     | 23,95       | 8,24         | 20,40        | 2          |
| 2004  | 1      | 1    | 2                       | 2005                   | .   | 17,30 | 38,45     | 21,54       | 7,36         | 20,50        | 2          |
| 2005  | 1      | 1    | 2                       | 2005                   | .   | 17,30 | 38,45     | 21,54       | 7,36         | 20,50        | 2          |
| 5. 6.58-1-11. 2.35  | 1      | 1    | .                       | .                      | .   | 19,17 | 35,15     | 32,06       | 26,48        | 20,90        | 1          |
| 1995  | 1      | 1    | .                       | .                      | .   | 21,02 | 68,63     | 48,16       | 16,69        | 8,70         | 1          |
| 1996  | 1      | 1    | .                       | .                      | .   | 20,99 | 70,31     | 42,59       | 8,97         | 11,90        | 1          |
| 1997  | 1      | 1    | .                       | .                      | .   | 20,82 | 70,55     | 45,45       | 16,16        | 10,80        | 1          |
| 1998  | 1      | 1    | .                       | .                      | .   | 19,61 | 60,16     | 26,46       | 7,99         | 14,70        | 1          |
| 2002  | 1      | 1    | .                       | .                      | .   | 21,63 | 69,16     | 31,12       | 9,61         | 16,00        | 1          |
| 2003  | 1      | 1    | .                       | .                      | .   | 21,30 | 61,66     | 29,88       | 11,22        | 16,50        | 1          |
| 2004  | 1      | 1    | .                       | .                      | .   | 20,96 | 56,25     | 26,16       | 10,32        | 15,60        | 1          |
| 2005  | 1      | 1    | .                       | .                      | .   | 20,96 | 59,18     | 25,56       | 9,44         | 15,20        | 1          |
| 2006  | 1      | 1    | .                       | .                      | .   | 21,97 | 57,45     | 24,63       | 9,04         | 15,30        | 1          |
| 2007  | 1      | 1    | .                       | .                      | .   | 21,97 | 57,45     | 24,63       | 9,04         | 15,30        | 1          |
| 14.10.58-1-26. 8.37   | 1      | 1    | .                       | .                      | .   | 21,72 | 56,95     | 45,32       | 23,50        | 18,50        | 1          |
| 1995  | 1      | 1    | .                       | .                      | .   | 21,50 | 58,23     | 44,88       | 19,50        | .            | 1          |
| 1996  | 1      | 1    | .                       | .                      | .   | 22,16 | 63,97     | 51,29       | 24,60        | 14,50        | 1          |
| 1997  | 1      | 1    | .                       | .                      | .   | 22,28 | 68,21     | 51,09       | 18,02        | .            | 1          |
| 1998  | 1      | 1    | .                       | .                      | .   | 22,25 | 71,13     | 54,01       | 23,22        | 14,10        | 1          |
| 1999  | 1      | 1    | .                       | .                      | .   | 22,78 | 81,59     | 47,64       | .            | .            | 1          |
| 2000  | 1      | 1    | .                       | .                      | .   | 23,03 | 81,48     | 47,80       | 17,81        | 15,00        | 1          |
| 2001  | 1      | 1    | .                       | .                      | .   | 22,47 | 78,88     | 43,81       | 14,06        | 14,80        | 1          |
| 2002  | 1      | 1    | .                       | .                      | .   | 23,22 | 75,42     | 41,36       | 16,09        | 16,40        | 1          |
| 2003  | 1      | 1    | .                       | .                      | .   | 22,47 | 76,02     | 42,08       | 14,04        | 15,60        | 1          |
| 2004  | 1      | 1    | .                       | .                      | .   | 22,00 | 70,95     | 36,41       | 28,42        | 15,70        | 1          |
| 2005  | 1      | 1    | .                       | .                      | .   | 22,78 | 72,45     | 35,00       | 12,88        | .            | 1          |
| 2006  | 1      | 1    | .                       | .                      | .   | 22,16 | 71,65     | 30,84       | 15,50        | 16,40        | 1          |
| 2007  | 1      | 1    | .                       | .                      | .   | 22,16 | 71,65     | 30,84       | 15,50        | 16,40        | 1          |
| 31.10.58-2-25. 3.22   | 2      | 1    | .                       | .                      | .   | 20,86 | 27,69     | 32,03       | .            | 22,00        | 1          |
| 2000  | 2      | 1    | .                       | .                      | .   | 21,31 | 47,44     | 41,03       | 21,67        | 19,70        | 1          |
| 2001  | 2      | 1    | .                       | .                      | .   | 21,03 | 44,88     | 39,27       | 29,33        | 20,90        | 1          |
| 2002  | 2      | 1    | .                       | .                      | .   | 21,55 | 42,62     | 35,93       | 20,17        | 22,00        | 1          |
| 2003  | 2      | 1    | .                       | .                      | .   | 21,89 | 47,32     | 42,68       | 37,22        | 22,00        | 1          |
| 2004  | 2      | 1    | 99                      | 2006                   | .   | 21,20 | 49,63     | 40,24       | 24,24        | .            | 2          |
| 2005  | 2      | 1    | 99                      | 2006                   | .   | 21,20 | 49,63     | 40,24       | 24,24        | .            | 2          |
| 19.12.58-1- 5. 7.24   | 1      | 1    | .                       | .                      | .   | 20,69 | 40,72     | 34,36       | 29,79        | 16,60        | 1          |
| 1995  | 1      | 1    | .                       | .                      | .   | 21,03 | 41,14     | 35,11       | 25,47        | 14,90        | 2          |
| 1996  | 1      | 1    | .                       | .                      | .   | 21,75 | 41,65     | 29,85       | 13,17        | .            | 1          |
| 1997  | 1      | 1    | .                       | .                      | .   | 20,76 | 42,29     | 31,10       | 14,71        | 14,20        | 1          |
| 1998  | 1      | 1    | .                       | .                      | .   | 20,52 | 48,57     | 29,73       | 9,13         | 15,30        | 1          |
| 1999  | 1      | 1    | .                       | .                      | .   | 21,55 | 77,08     | 32,04       | 13,25        | 13,80        | 2          |
| 2000  | 1      | 1    | .                       | .                      | .   | 20,86 | 68,64     | 29,11       | 8,88         | 12,00        | 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 978-3-936817-42-3

[www.hippocampus.de](http://www.hippocampus.de)