
QUALITÄTSSICHERUNG MUKOVISZIDOSE

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

1996

Herausgeber:



Zentrum für

Qualitätsmanagement im Gesundheitswesen

Einrichtung der Ärztekammer Niedersachsen

Wissenschaftlicher Beirat

Qualitätssicherung Mukoviszidose

in Kooperation mit dem Mukoviszidose e.V.

Wissenschaftlicher Beirat Qualitätssicherung Mukoviszidose:

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

Prof. Dr. G. Döring, Eberhard-Karls-Universität, Tübingen

G. Eißing, Mukoviszidose e.V., Bordesholm

Dr. F. Friedrichs, Aachen

M. Hartje, Mukoviszidose e.V., Bonn

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

Frau B. Sens, Zentrum für Qualitätsmanagement, Hannover

Prof. Dr. H. von der Hardt, Medizinische Hochschule Hannover

Prof. Dr. T.O.F. Wagner, Medizinische Hochschule Hannover

Frau Dr. B. Wiedemann, Universitätsklinikum Dresden

Prof. Dr. P. Wunderlich, Universitätsklinikum Dresden

QUALITÄTSSICHERUNG MUKOVISZIDOSE

ÜBERBLICK ÜBER DEN GESUNDHEITZUSTAND DER PATIENTEN IN DEUTSCHLAND 1996

Für den Herausgeber:

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

Datenstand: 10.04.1997

Inhaltsverzeichnis

Wissenschaftlicher Beirat „Qualitätssicherung Mukoviszidose“: Tätigkeitsbericht 1996/97.....	5
Liste der beteiligten Ambulanzen	8
Allgemeine Informationen.....	10
Erhebungsbögen.....	11
Qualitätssicherung Mukoviszidose - Auswertung der bundesweiten Erhebung für den Beobachtungszeitraum 1.1.1996 bis 31.12.1996	
1 Einleitung.....	15
2 Struktur der Versorgung.....	17
2.1 Altersstruktur der Patienten	18
2.2 Demografische Angaben	20
3 Angaben zur Prozeßqualität.....	21
3.1 Fehlende Daten.....	21
3.2 Diagnosestellung.....	22
3.3 Genotypisierung.....	25
3.4 Therapie	27
3.5 Status der Behandlung.....	27
4 Ergebnisqualität.....	28
4.1 Alter	28
4.2 Größe, Gewicht	29
4.2.1 Patienten unter 18 Jahre	29
4.2.2 Erwachsene Patienten (18 Jahre und älter).....	33
4.3 Lungenfunktion	37
4.3.1 Patienten von 6 bis unter 18 Jahre	37
4.3.2 Erwachsene Patienten (18 Jahre und älter).....	46
4.3.3 Vergleich der Lungenfunktion 1995/ 1996 für alle Patienten ab 6 Jahre	56
4.4 Immunglobulin G.....	59
4.5 Mikrobiologie.....	60
4.6 Komplikationen, Sonderprobleme	61
4.7 Todesfälle.....	62
4.8 Vergleich ausgewählter Parameter zwischen den CF-Daten in den USA 1995 und Deutschland 1996.....	64
5 Zusammenfassung und Schlußfolgerungen.....	65
Qualitätssicherung Mukoviszidose: von der Jahresstatistik zum Qualitätsmanagement (Sens)	70
Wissenschaftlicher Beirat „Qualitätssicherung Mukoviszidose“: Schlußfolgerungen und Perspektiven (Stern)	76
Literatur	78
Beispiel für Einzelauswertung der Ambulanz XYZ.....	78

Wissenschaftlicher Beirat „Qualitätssicherung Mukoviszidose“: Tätigkeitsbericht 1996/97

M. Stern, Tübingen

Auf dem Wege zu unserem Ziel, die Datenerhebung Mukoviszidose zu einem wirksamen Instrument der Qualitätssicherung für alle deutschen Mukoviszidose-Ambulanzen werden zu lassen, sind wir in diesem Jahr einen deutlichen Schritt vorangekommen. Dies zeigt sich vor allem in der sprunghaften Entwicklung der Akzeptanz seitens der Ambulanzärzte und - damit verbunden - im deutlichen Anstieg der Anzahl erfaßter Patienten. Die gegenwärtige Hauptaufgabe ist die Vernetzung und Verdichtung der Erhebung mit dem Ziel, die erhobenen Daten in Richtung Qualitätssicherung umzusetzen.

1 Chronik

Der Beirat hat sich im Berichtsjahr dreimal im Zentrum für Qualitätsmanagement Hannover und in der Geschäftsstelle Mukoviszidose e. V. in Bonn getroffen (06.03.1996, 13.09.1996, 04.03.1997) und die laufenden Arbeitsprojekte vorangebracht: So konnte das Problem des Datenschutzes in Zusammenarbeit mit mehreren Landesdatenschutzbeauftragten jetzt für alle Beteiligten zufriedenstellend gelöst werden. Die Erhebung 1995/96 und ihre Veröffentlichung war ein voller Erfolg. Am 09.10.1996 wurde diese Arbeit mit dem Richard-Merten-Preis für Qualitätssicherung im Gesundheitswesen ausgezeichnet (Stern, Wiedemann, Sens). Um die weitere Arbeit abzusichern, wurde eine Rahmenvereinbarung zwischen dem Zentrum für Qualitätsmanagement, Hannover, dem wissenschaftlichen Beirat „Qualitätssicherung Mukoviszidose“ und dem Institut für Medizinische Informatik und Biometrie, Dresden, getroffen.

Auf der Ambulanzärzte-Tagung in Titisee (02.11.1996) war in einem Sondersymposium „Qualitätssicherung bei CF“ Gelegenheit, die neuen Befunde zu diskutieren. Zum Thema Strukturmodell stellten Dr. Posselt, Frankfurt/Main, von pädiatrischer Seite das Zwei-Stufen-Modell und Professor Wagner, Hannover, von internistischer Seite das Drei-Stufen-Modell vor. Aspekte der flächendeckenden Versorgung sowie der nach Kompetenz und Erfahrung gestaffelten Aufgabenstellung der betreuenden Einrichtungen wurden angesprochen. Festlegungen in Richtung Vergütungsvereinbarungen werden derzeit vorbereitet. Von allen Seiten wurde betont, daß für die bereits bestehenden gewachsenen Strukturen Übergangsregelungen erforderlich sind.

Das Erhebungs- und Auswertungskonzept wurde für den vorliegenden Berichtsband kontinuierlich weiterentwickelt und den von den Mukoviszidose-Ambulanzen geäußerten Bedürfnissen angepaßt. So wurde jetzt erstmals ein Vergleich mit dem US-amerikanischen „Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry“ ermöglicht. Der internationale Aspekt unserer Arbeit wurde vor allem durch Professor von der Hardt in der europäischen Kooperation „CF Registry“ wahrgenommen sowie durch Frau Dr. Wiedemann, die entsprechende Kontakte beim internationalen CF-Kongreß in Jerusalem (Juni 1996) erweiterte (CF Data Base Standards, CFIDS). Der internationale Vergleich und die Vernetzung sind zu einem wichtigen Ziel unserer Arbeit geworden, auch wenn die Qualitätssicherung Mukoviszidose entsprechend der nationalen Struktur des Gesundheitswesens zunächst einmal eine nationale Aufgabe bleibt. Sowohl für den internationalen CF-Kongreß 1997 in Davos als auch für die Vorbereitungen zum Kongreß in Berlin 1998 spielen inzwischen Aspekte der Qualitätssicherung unter Mitarbeit unseres Beirats eine wichtige Rolle.

2 Öffentlichkeitsarbeit

Die Qualitätssicherung Mukoviszidose wurde den Mitgliedern des Mukoviszidose e. V. und der CF-Selbsthilfe e. V. über ihre Publikationen „Mukoviszidose aktuell“ und „Klopffzeichen“ in einem offenen Brief, verbunden mit einem kurzen Artikel, dargestellt. Diese Aktion wurde 1997 ergänzt durch eine Publikation im „Kinderarzt“, die die Mukoviszidose-Patienten betreuenden deutschen Kinderärzte ansprach. Es ist wohl auch diesen Aktionen zu verdanken, daß Zuspruch und Zulauf in den letzten Monaten so rege geworden sind.

Angeregt durch den Richard-Merten-Preis 1996 fanden am 27.11.1996 und 10.12.1996 zwei bestens vorbereitete Pressekonferenzen in Bonn statt, die in der breiten Öffentlichkeit das Bewußtsein für die Mukoviszidose und für den Stand unserer Arbeit zur Qualitätssicherung verstärkten. Bereits vorher hatte das Forum „Qualität in der Gesundheitsversorgung“ am 31.08.1996 in Hannover unter Beteiligung von Professor Wagner, Hannover, den Stellenwert unserer Arbeit deutlich gemacht. Die vielfältigen Vortragseinladungen (Ulm, Freiburg, Hannover, Davos) spiegeln das große Interesse der ärztlichen Öffentlichkeit an unserer Arbeit wider.

3 Testlauf Erhebungsstufe II und EDV-Arbeit

Durch Mitarbeit der Mukoviszidose-Ambulanzen Dresden, Berlin-Buch, Berlin-Heckeshorn, Hannover (Pädiatrie und Pneumologie), des Kinderhospitals Osnabrück, der Universitäts-Kinderklinik Tübingen sowie der Kinderarztpraxen in Frechen und Aachen wurden 586 Patienten anlässlich sämtlicher ambulanter Vorstellungen seit 01.10.1996 erfaßt. Die dafür erforderliche Erweiterung der Einverständniserklärung war wider Erwarten kein größeres Problem. Es zeigte sich, daß klinische und labormäßige Erfassung sowie vor allem die Therapie-Erfassung einen wesentlich größeren Umfang einnehmen als bisher angenommen, der letztlich nur durch elektronische Datenverarbeitung gelöst werden kann. Die genannte Gruppe ist gegenwärtig dabei, die Bögen der Stufe II zu optimieren, um dann auf Datenträger übergehen zu können. Damit werden Einzelanalysen möglich.

Unter Federführung von Dr. Friedrichs, Aachen, hat die Unterarbeitsgruppe „EDV-Programm“ Eckdaten für ein Patientendokumentationssystem für CF-Ambulanzen aufgestellt, so daß Verhandlungen mit Software-Firmen aufgenommen werden konnten. Diese gestalteten sich unerwartet zäh und langwierig. Am 14.05.1997 konnte in einem entscheidenden Treffen der Verhandlungspartner der Durchbruch erzielt werden. Unter finanzieller Beteiligung der Firma Hoffmann La Roche wird es in Zukunft je nach Wunsch jeder Mukoviszidose-Ambulanz möglich sein, aus einer einzigen Datenerhebung sowohl die Qualitätssicherung Mukoviszidose als auch (fakultativ) das epidemiologische CF-Register (ERCF) zu bedienen. Die unterschiedlichen Zielsetzungen (firmengestützter epidemiologischer Vergleich auf der einen Seite und unabhängige Qualitätssicherung Mukoviszidose mit praktischer Umsetzung in Deutschland auf der anderen Seite) bleiben ausdrücklich erhalten.

4 Kooperationsverhandlungen und weitere Ziele

Im vorerst letzten Gespräch mit Professor Rienhoff, Göttingen, zeigte sich die Notwendigkeit, den „Schritt in die Politik“ zu tun, um das Qualitätsmanagement Mukoviszidose sowohl strukturell als auch finanziell zu verankern. Es wurden noch einmal die konzeptionellen Ziele der Qualitätssicherung Mukoviszidose 1995 - 2005 (vor allem „Alle Patienten erreichen das 18. Lebensjahr“) herausgehoben, und es wurden die verschiedenen Verhandlungspartner aufgeführt (Bundesgesundheitsministerium, Länderministerien, Krankenkassen-Dachverbände, Deutsche Krankenhausgesellschaft, Kassenärztliche Vereinigungen), um die nächsten Beratungsgespräche zu planen. An dieser Stelle sei Herrn Rienhoff für seine ideenreiche Hilfe ausdrücklich gedankt!

Leider sind die laufenden Gespräche zwischen Mukoviszidose e. V., wissenschaftlichem Beirat und dem Bundesministerium für Gesundheit Ende 1996 aufgrund der fortgeführten Budgetierung unterbrochen worden; es steht aber zu erwarten, daß nach Aufhebung der „Deckelung“ und bei Verhandlung einer neuen Bundespflegesatzverordnung die Mukoviszidose ausdrücklich beim Punkt Sonderpflegesätze für die stationäre Versorgung Erwähnung finden wird.

Unmittelbaren Erfolg hatte die Initiative von Frau Herzog zur Einleitung von Gesprächen mit der Kassenärztlichen Bundesvereinigung (Dr. Schorre, Dr. Heß, Dr. Effer). Am 21.01., 05.05. und 27.05.1997 fanden Gespräche statt, die einen „Leistungskomplex Mukoviszidose“ formulieren halfen. Dadurch wird eine spezielle Abrechnungskennziffer mit entsprechend hoher Punktzahl auf der Basis der Leistungsbeschreibung und der Definition von Qualifikationskriterien für die teilnehmenden Praxen und Ambulanzen ermöglicht. Dies dürfte die ambulante Betreuungssituation wesentlich verbessern helfen. Die Qualitätssicherung ist ausdrücklich Teil dieser Bemühungen. Großer Dank gebührt sowohl Frau Herzog für die Initiative als auch den Verhandlungspartnern von der Kassenärztlichen Bundesvereinigung für ihre Offenheit und Kooperation!

5 Ausblick

Während der erste Arbeitsbericht Qualitätssicherung Mukoviszidose 1995/96 einen Meilenstein der deutschen Mukoviszidose-Arbeit darstellte, der inzwischen gebührend Beachtung und Aufnahme gefunden hat, haben wir jetzt einen quantitativen Sprung erlebt, der unsere Zielsetzungen bestätigt, mit weiterem Leben erfüllt und uns neue Aufgaben stellt.

Auf erweitertem Auswertungsniveau, im internationalen Vergleich und mit dem Ziel der praktischen Umsetzung in Deutschland fest vor Augen werden wir jetzt folgende Aufgaben in Angriff nehmen:

- Verbesserung der Strukturqualität durch Modellvorgaben, die mit dem Vergütungssystem verknüpft werden.
- Verbesserung der Prozeßqualität durch Einrichtung von Qualitätszirkeln sowie durch Aufstellung von Therapie-Richtlinien in Form von Konsensuspapieren (siehe regionale Modelle Niedersachsen, Nordrhein, Baden-Württemberg).
- Verbesserung der Ergebnisqualität durch Formulierung von Zielvorgaben, die aus der laufenden Erhebung abgeleitet werden, verbunden mit schrittweisen Angaben zur realistischen Umsetzung.

Dank für materielle Unterstützung gebührt an dieser Stelle den die Qualitätssicherung Mukoviszidose tragenden Institutionen: Mukoviszidose e. V., Mukoviszidose-Hilfe e. V., Niedersächsischer Verein zur Förderung der Qualität im Gesundheitswesen.

Liste der beteiligten Ambulanzen

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

- 160 Aachen, Kinderarztpraxis Rathausstraße
- 110 Aue, Klinikum Aue, Kinderklinik
- 207 Bad Saarow, Humaine Klinikum Bad Saarow, Kinderklinik
- 118 Berlin, Krankenhaus Zehlendorf, Bereich Lungenklinik Heckeshorn
- 117 Berlin, Kreiskrankenhaus Nauen, Betriebsstätte Staaken
- 116 Berlin, Krankenhaus Buch, "C. W. Hufeland", 1. Kinderklinik, Station 211 C
- 115 Berlin, Krankenhaus Lichtenberg, Kinderklinik Lindenhof -Allergologie/Pulmologie-
- 179 Böblingen, Kinderklinik Böblingen
- 148 Bochum, St. Josef-Hospital Bochum, Klinik f. Kinder- u. Jugendmedizin
- 167 Bodenheim, Praxis f. Pädiatrie u. Allergologie
- 162 Bonn, Universität Bonn, Zentrum für Kinderheilkunde
- 208 Borkum, Reha-Klinik Borkum Riff
- 120 Brandenburg, Städt. Klinikum Brandenburg, Kinderklinik
- 135 Bremen, Krankenhaus "Links der Weser", Kinderklinik
- 134 Bremen, Zentralkrankenhaus St.-Jürgen-Straße, Prof. Hess - Kinderklinik
- 114 Chemnitz, Kinderarztpraxis, Rewitzer Straße
- 102 Coswig, Fachkrankenhaus Coswig, Zentrum f. Pneumologie u. Thoraxchirurgie
- 151 Datteln, Vestische Kinderklinik Datteln
- 101 Dresden, Carl-Gustav-Carus-Klinikum, TU Dresden
- 147 Düsseldorf, Heinrich Heine Universität Düsseldorf, Zentrum für Kinderheilkunde
- 202 Erfurt, Klinikum Erfurt GmbH, Klinik für Kinderheilkunde, Poliklinik
- 198 Erlangen, Kinder- und Jugend-Poliklinik der Universität
- 149 Essen, Universitätsklinikum Essen, Klinik für Kinder- u. Jugendmedizin
- 150 Essen, Ruhrlandklinik Essen, Zentrum für Pneumologie u. Thoraxchirurgie
- 181 Esslingen, Städtische Krankenanstalten, Klinik für Kinder u. Jugendliche
- 169 Frankfurt, Klinikum der J. W. Goethe-Universität, Klinik für Kinderheilkunde I; Päd. Gastroenterologie
- 170 Frankfurt, Zentrum der Inneren Medizin, Abt. Pneumologie; Stat. B 1
- 121 Frankfurt /Oder, Klinikum Frankfurt/Oder, Klinik für Kinder- u. Jugendmedizin
- 157 Frechen, Kinderarztpraxis, Hauptstraße
- 188 Freiburg, Universitäts-Kinderklinik, St. Thomas
- 142 Gießen, Universitäts-Kinderklinik, Bereich Pneumologie u. Allergologie
- 144 Göttingen, Georg-August-Universität, Kinder-/Poliklinik
- 143 Greifenstein, Pneumologische Klinik, Waldhof-Elgershausen
- 124 Greifswald, Ernst-Moritz-Arndt-Universität, Klinik f. Kinder-u. Jugendmedizin
- 106 Halle (Saale), Martin-Luther-Universität/Klinikum Kröllwitz, Klinik für Kinderheilkunde
- 206 Hamburg, Praxis, Eppendorfer Baum
- 127 Hamburg, Universitäts-Kinderklinik, Eppendorf
- 128 Hamburg, Kinderarztpraxis, Hamburg-Altona, Schillerstraße
- 138 Hannover, Medizinische Hochschule Hannover, Abt. Pneumologie
- 137 Hannover, Kinderklinik der MHH, Abt. Päd. Pulmonologie
- 176 Heidelberg, Klinikum der Universität, Kinderklinik, Abt. Pneumologie
- 209 Heidelberg/Rohrbach, Thoraxklinik, Abteilung Pneumologie
- 182 Heilbronn, Kinderklinik Heilbronn
- 172 Homburg/Saar, Universitätsklinik für Kinder- u. Jugendmedizin, Pädiatrische Gastroenterologie
- 108 Jena, Klinikum der Friedr-Schiller-Universität, Klinik f. Kinder-u. Jugendmedizin "Jussuf Ibrahim"
- 184 Karlsruhe, Städtisches Klinikum Karlsruhe, Kinderklinik
- 186 Karlsruhe, Kinderarztpraxis, Karolinger Straße
- 185 Karlsruhe, Kinderarztpraxis, Südendstraße
- 139 Kassel, Kinderkrankenhaus, Park Schönfeld
- 140 Kassel, Städtisches Klinikum, Kinderklinik
- 131 Kiel, Klinik der Christian-Albrechts-Universität, Klinik für allgemeine Pädiatrie; Poliklinik
- 189 Kirchzarten, Kinderarztpraxis, Burgerstraße
- 158 Köln, Kinderkrankenhaus Köln Riehl, Neonatol. u. pädiatr. Intensivstation E2
- 159 Köln, Universitäts-Kinderklinik Köln, Funktionsbereich Päd. Allergologie u. Pneumologie
- 152 Krefeld, Städt. Krankenanstalten, Kinderklinik
- 104 Leipzig, Robert-Koch-Klinik, Station 2

105 Leipzig, Universitätsklinik Leipzig, Kinderpoliklinik
130 Lübeck, Medizinische Universität Lübeck, Klinik für Pädiatrie
174 Ludwigshafen, Kinderklinik St.-Anna-Stift
145 Magdeburg, Otto v. Guericke Universität, Zentrum für Kinderheilkunde
146 Magdeburg, Otto v. Guericke-Universität, Abt. Pulmonologie u. Intensivmedizin
166 Mainz, Universitätskinderklinik
164 Mecklenburg, Kreiskrankenhaus Mecklenburg
193 München, Kinderklinik der TU, München-Schwabing
191 München, Medizinische Klinik, Klinik Innenstadt der LMU
190 München, Kinderpoliklinik der, Ludwig-Maximilians-Universität
192 München, Dr. von Haunersches Kinderspital, der Universität München
123 Neubrandenburg, Klinikum Neubrandenburg, Kinderklinik
122 Neuruppin, Ruppiner Krankenhaus
168 Neuwied, St.-Elisabeth Krankenhaus, Kinderabteilung
187 Offenburg, Kreiskrankenhaus Offenburg, Kinderklinik
132 Oldenburg, Kinderklinik Oldenburg
155 Osnabrück, Kinderhospital Osnabrück
212 Osnabrück, Marienhospital Osnabrück, Klinik f. Kinderheilkunde u. Jugendmedizin
113 Plauen, Vogtland-Klinikum Plauen, Kinderklinik
119 Potsdam, Klinikum Ernst v. Bergmann, Kinderklinik
194 Ravensburg, Kinderkrankenhaus, St. Nikolaus
216 Regensburg, Klinik St. Hedwig, Kinderkardiologie - Neonatologie
125 Rostock, Universität Rostock, Med. Fakultät, Kinder- und Jugendklinik
171 Saarbrücken, Pneumologische Praxis, Kaiserstraße
215 Schwarzenberg, Facharztpraxis Kinderheilkunde
126 Schwerin, Klinikum Schwerin, Kinderklinik
211 Siegen, DRK-Kinderklinik Siegen, Pädiatrie
163 St. Augustin, Johanniter-Kinderklinik, für den Rhein-Sieg-Kreis
177 Stuttgart, Olgahospital - Kinderklinik, Pädiatisches Zentrum
201 Suhl, Pneumologische Praxis, Dörrenbachstraße
165 Trier, Mutterhaus d. Borromäerinnen, Pädiatrische Abteilung
180 Tübingen, Universitäts-Kinderklinik, Poliklinik
195 Ulm, Universitäts-Kinderklinik
156 Vechta, Städt. Marienhospital, Kinderabteilung
205 Wangen, Fachklinik Wangen gGmbH, Medizinische Klinik f. Atemwegserkrankungen u. Allergien
210 Wiek/Rügen, AOK-Klinik Rügen, Abt. Kinderheilkunde
133 Wilhelmshaven, Reinhard-Nieter-Krankenhaus, Kinderklinik
200 Würzburg, Poliklinik der, Universitäts-Kinderklinik; Bau 10
109 Zwickau, Städtisches Klinikum, Klinik f. Kinder- u. Jugendmedizin

Einrichtungen, aus denen bisher keine Unterlagen vorliegen:

136 Celle, Allg. Krankenhaus Celle, Kinderklinik
103 Cottbus, Kinderarztpraxis, Leipziger Straße
111 Eibenstock, Allgemeinarztpraxis, Dr.-Leibholdt-Straße
214 Haßfurt, Gemeinschaftspraxis, Kinderärzte, Torgraben
173 Homburg/Saar, Universität Homburg, Robert-Koch-Institut, Abt. Innere
204 Karlsruhe, Kinderarztpraxis, Sophienstraße
175 Mannheim, Klinikum Mannheim
141 Marburg, Zentrum für Kinderheilkunde
154 Münster, Clemenshospital, Klinik f. Kinder- und Jugendmedizin
153 Münster, Kinderklinik d. Universität
197 Nürnberg, Südklinikum Nürnberg, Kinderklinik
199 Passau, Kinderklinik, Dritter Orden
183 Pforzheim, Städt. Krankenhaus Pforzheim, Kinderklinik
107 Saalfeld, Thüringen-Klinik, Georgius Agricola
196 Ulm, Medizinische Klinik d. Universität, Abt. Pulmonologie
203 Wiesbaden, Deutsche Klinik f. Diagnostik, Fachbereich Kinderheilkunde

Allgemeine Informationen zur Qualitätssicherung Mukoviszidose

Die Verlaufsmeldungen für das Jahr 1997 bitten wir bis zum
15. Januar 1998
an das ZQ zu übermitteln!.

Bis zur Verfügbarkeit des EDV-Ambulanzprogrammes nehmen wir die Erhebungsbögen in Papierform oder per Diskette z.B. in dBase- oder Excel-Format entgegen. Eine Dateibeschreibung können Sie gerne von uns anfordern.

Für die Stufe II-Bögen können wir Ihnen bis zum Start des EDV-Programmes eine in Microsoft Access erstellte komfortable Eingabemaske zur Verfügung stellen. Sie benötigen, um diese Maske bedienen zu können, lediglich eine Lizenz des Programmes Microsoft Access 2.0. Auch mit nur geringen EDV-Kenntnissen können Sie Ihre Daten dort erfassen.

Alle Daten können zudem später weiterverarbeitet werden.

Gerne schicken wir Ihnen die Microsoft Access-Anwendung bei Nachfrage zu.

Unsere Anschrift:

Zentrum für Qualitätsmanagement
Qualitätssicherung Mukoviszidose
Postfach 47 49
30047 Hannover

Ansprechpartnerin für das Verfahren „Qualitätssicherung Mukoviszidose“ im ZQ:

Julia Weber, Dipl. Dok.

☎: 0511/ 380-2113

Fax: 0511/ 380-2118

- ? Wenn Sie Fragen haben oder Auswertungswünsche äußern möchten, wird Ihnen Frau Weber weiterhelfen.
- 📁 Gerne stellen wir Ihnen auch die Daten Ihrer Einrichtung in beliebigem Dateiformat auf Diskette zur Verfügung.

Die statistischen Auswertungen der Daten übernimmt Frau Dr. Bärbel Wiedemann vom Institut für Medizinische Informatik und Biometrie, Dresden.

Epidemiologische Erhebung

Behandelnde Ambulanz

Dok.-Datum

Bitte Zutreffendes ankreuzen; weitere Erläuterungen auf der Rückseite!

Patienten-ID

1. Ambulanz

Geburtsdatum Patient

Sex

GR

Geburtsdatum Mutter

Name, Vorname

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

Demografisches

1. ethnische Zugehörigkeit

- kaukasisch ①
türkisch ②
asiatisch ③
afrikanisch ④
andere ⑤

CF-Diagnose

2. Datum CF-Diagnose

unbekannt ⑥

3. Symptome zur CF-Diagnose

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

4. Kriterium zur CF-Diagnose

Schweißtest Natrium [mmol/l]

Schweißtest Chlorid [mmol/l]

Potentialdifferenz positiv ①
andere

5. Genom-Typ

Mutation 1

Mutation 2

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

Soziales

6. Geschwister (inkl. Verstorbene)

Anzahl (ohne Stiefgeschwister) davon CF - Betroffene

Einwilligung zur Dokumentation

7. ja ①
nein ②

Ende der Behandlung

8. Behandlungsende am

Grund:

- Diagnose widerrufen ①
Transplantation ②
abgegeben an andere CF-Ambulanz ③

Ambulanz

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



ICD-9/10

Epidemiologische Erhebung

--	--	--

Dok.-Datum

--	--	--	--	--

--	--	--

1. Ambulanz

Geburtsdatum Patient

Sex

GR

Geburtsdatum Mutter

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

ledig ①
verheiratet ②
geschieden ③
verwitwet ④

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

Anzahl (ohne Stiefgeschwister)	
davon CF - Betroffene	

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

keine	0
Pneumothorax	1
ABPA	2
Massive Hämoptoe	3
Tuberkulose	4
Pankreasinsuffizienz	5
Hepatobiliäre Komplikationen	6
Distale intestinale Obstruktion	7
Diabetes mellitus	8
Nasenpolypen-OP	9
Begleitende Erkrankungen	10

↓
ICD-9/10

Schwangerschaft / Geburt 11

Datum

6. Klinischer Score
(Schwachman ohne Röntgen)

7. Gewicht [kg]

--	--	--	--

8. Länge [cm]

Datum

--	--	--	--	--	--

9. Vitalkapazität (FVC_{ex} oder IVC) [l]

10. Einsekundenkapazität (FEV ₁) [l]			
--	--	--	--

11. MEF_{25} [l/s]

--	--	--

IgG Datum

12. IgG [g/l]

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

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

15. Antibiotika	
keine	0
> 3mal, < 250 d im Jahr	3
oral > 250 d im Jahr	1
inhalativ ganzjährig	2

Anzahl iv-Therapien

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

17. regelmäßige Behandlung hier ①
zur Konsultation vorgestellt ②

Qualitätssicherung Mukoviszidose Stufe II

Behandelnde Ambulanz

Patienten-ID

Name, Vorname

Dok.-Datum

(ggf. Befunde $\pm$ 1 Woche dokumentieren!)

1. Ambulanz

Geburtsdatum Patient

Sex

GR

Geburtsdatum Mutter

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

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

Anlaß regulärer Besuch ① Konsil ② Notfall ③ anderer Anlaß ④

Epikritischer Bericht

1. Komplikationen/Sonderprobleme (seit letztem epikritischen Bericht)

Pneumothorax

①

ABPA

②

keine

①

Hepatobiliäre Kompl.

⑥

Distale intestinale Obstruktion

⑦

Massive Hämoptoe

③

Nasenpolypen-OP

⑨

Begleitende Erkrankungen

⑩

ICD-9

_____._____.____.

2. Klinische Messungen

Größe _____ cm

Gewicht _____ kg

Anzahl CF-Hospitalisationen

_____ mit insgesamt

_____ Tagen (seit letztem epikritischen Bericht)

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

Therapie

3. Physiotherapie ja ① nein ② unregelmäßig ③

4. Sport ja ① nein ② unregelmäßig ③

5. Medikation

Präparat

Hochkalorisches Nährstoffkonzentrat

Behandlungsform

① oral

② Sonde

③ PEG

Pankreasenzyme

ja ①

nein ②

Vitamine

ja ①

nein ②

Insulin

ja ①

nein ②

orale Kontrazeption

ja ①

nein ②

Sauerstoff

ja ①

nein ②

Ursodeoxycholsäure

ja ①

nein ②

weitere:

ja ①

ja ①

ja ①

ja ①

Antibiotika

oral:

Dauertherapie

①

①

①

①

①

intermittierend

②

②

②

②

②

inhalativ:

i.v. (intermittierend):

stationär

①

①

①

①

häuslich

②

②

②

②

Qualitätssicherung Mukoviszidose Stufe II

Behandelnde Ambulanz

Patienten-ID

1. Ambulanz

Geburtsdatum Patient

Sex

GR

Geburtsdatum Mutter

Name, Vorname

Dok.-Datum

(ggf. Befunde ± 1 Woche dokumentieren!)

Sex: 1 = männlich, 2 = weiblich

Geburtsrang GR mit Indexpatient

ohne Stiefgeschwister

Adoptivmutter = Mutter

Datumsangaben: TT.MM.JJ

Laborbefunde und sonstige Untersuchungen

6. Lungenfunktion

Vitalkapazität (FVCex oder IVC, Max. wert)

|

FEV 1

|

MEF 25-75

l/s

MEF 25

l/s

TGV (body)

|

RAW

kPa*s/l

7. Klinisches Labor

Leukozyten

* 1000/µl

C-reaktives Protein

mg/100ml

Immunglobulin G

g/l

Eosinophile

%

Immunglobulin E

kU/l

SGOT

U/l

gamma-GT

U/l

Cholinesterase

U/l

Quick

%

Unter Raumluft:

PO₂ (nur hyperämisiert)

torr

PCO₂ (nur hyperämisiert)

torr

SaO₂ (Pulsoxymetrie)

%

8. Röntgen (Thorax) durchgeführt:

aktuell

①

seit letztem epikritischen Bericht

②

9. Sonographie

hiesige Klinik

①

Fremduntersuchung

②

Leber normal

ja ①

nein ②

Galle/Choledochus normal

ja ①

nein ②

→ wenn nein, Cholelithiasis

ja ①

nein ②

Milz normal

ja ①

nein ②

10. Ergänzende Untersuchungen durchgeführt:

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

	ja	nein	normaler Befund
OGTT	①	②	①
PA-Antikörper	①	②	①
Stuhlfett	①	②	①
Ergometrie	①	②	①
BAL	①	②	①
EKG/ECHO	①	②	①
Ernährungsprotokoll	①	②	①
Hörprüfung	①	②	①

11. Mikrobiologische Befunde

Kulturtyp (nur eine Angabe):

Sputum

①

Rachenabstrich

②

Bronchialsekret

③

BAL

④

Keime

① keine

Pseudomonas aeruginosa

ja ①

nein ②

unbekannt ③

Burkholderia cepacia

ja ①

nein ②

unbekannt ③

Xanthomonas maltophilia

ja ①

nein ②

unbekannt ③

Hämophil. influenzae

ja ①

nein ②

unbekannt ③

Staph. aureus

ja ①

nein ②

unbekannt ③

andere Keime

ja ①

nein ②

unbekannt ③

welche Keime?

Pilze

Aspergillus fumigatus

ja ①

nein ②

unbekannt ③

andere Pilze

ja ①

nein ②

unbekannt ③

welche Pilze?

Multiresistenz (≥ 3 Antibiotika-Klassen)

ja ①

nein ②

nicht geprüft ③

Wenn ja:

Pseudomonas aeruginosa

Burkholderia cepacia

Tobramycin

①

Tobramycin

①

Ceftazidim

①

Ceftazidim

①

Azlocillin

①

Azlocillin

①

Gyrasehemmer

①

Gyrasehemmer

①

Carbapeneme

①

Carbapeneme

①

Colistin

①

Colistin

①

Bemerkungen: (nicht durchschreibend)

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

Qualitätssicherung Mukoviszidose - Auswertung der bundesweiten Erhebung für den Beobachtungszeitraum 1.1.1996 bis 31.12.1996

B. Wiedemann, Dresden

1 Einleitung

Mit der wachsenden Zahl von Behandlungseinrichtungen für Mukoviszidose-Patienten, die sich am Projekt „Qualitätssicherung Mukoviszidose“ beteiligen, lassen sich die Aussagen über den Gesundheitszustand der Mukoviszidose-Patienten in Deutschland weiter präzisieren.

Während in die Querschnittsanalyse 1995 Daten von 2296 Patienten eingingen, lagen bis zum 10.4.1997 Daten von 3645 Patienten vor. Nachträglich wurden Verlaufsbeobachtungen für den Beobachtungszeitraum 1.1.1995 bis 31.12.1995 aufgenommen, die in die Vergleiche von 1995 und 1996 eingingen.

Bis zum 10.4.1997 beteiligten sich 90 Einrichtungen am Projekt. Dazu zählen niedergelassene Pädiater und Pneumologen, Kinder-Polikliniken, Universitätskliniken, Kreiskrankenhäuser, CF-Ambulanzen, Rehabilitationseinrichtungen und andere (im folgenden abkürzend CF-Ambulanz oder Einrichtung genannt).

Ziel des Projektes „Qualitätssicherung Mukoviszidose“ ist es,

- die nötigen Vergleichsdaten für die Beurteilung und Verbesserung der Behandlungsqualität der Patienten zu liefern,
- den Prozeß der Schaffung von Versorgungseinrichtungen für die zunehmende Zahl erwachsener Mukoviszidose-Patienten zu unterstützen,
- durch eine möglichst vollständige Erfassung aller Mukoviszidose-Patienten ein genaueres Bild über die Epidemiologie von Mukoviszidose zu erhalten und
- durch statistische Analysen der Quer- und Längsschnittbeobachtungen zur Festlegung von Standards und Therapierichtlinien beizutragen.

Die Qualitätsindikatoren des Jahres 1995: Längen-Soll-Gewicht bzw. Body-Mass-Index zur Beurteilung der körperlichen Entwicklung, Vitalkapazität, Einsekundenkapazität sowie maximaler expiratorischer Fluß bei 25 Prozent der Vitalkapazität zur Beurteilung der Lungenfunktion und Immunglobulin G als Entzündungsparameter werden für die Auswertung 1996 übernommen. Es hat sich gezeigt, daß die Eingriffsgrenze für das Längen-Soll-Gewicht im Vergleich mit gesunden Probanden höher als 85% liegen muß. Für die Beurteilung des Ernährungszustandes erwachsener Patienten wird die Einteilung des Body-Mass-Index nach Müller [1] herangezogen.

Somit wurden durch den wissenschaftlichen Beirat für die Analyse der Daten von 1996 folgende Qualitätsindikatoren und Referenzbereiche festgelegt:

- a) eine Vitalkapazität von mindestens 80% des Mittelwertes vergleichbarer gesunder Probanden ($VC \geq 80\%$),
- b) eine Einsekundenkapazität von mindestens 80% des Mittelwertes vergleichbarer gesunder Probanden ($FEV_1 \geq 80\%$),
- c) ein maximaler expiratorischer Fluß von mindesten 60% des Mittelwertes vergleichbarer gesunder Probanden ($MEF_{25} \geq 60\%$),

- d) ein Längen-Soll-Gewicht von mindestens 90% des Mittelwertes vergleichbarer gesunder Probanden ($LSG \geq 90\%$) für Patienten unter 18 Jahre,
- e) ein normaler Body-Mass-Index ($BMI \geq 19$) für Patienten ab 18 Jahre sowie
- f) ein dem Alter entsprechend normales IgG ($IgG \leq 2s$, d.h. IgG im Bereich Mittelwert $\pm 2 \cdot$ Standardabweichung vergleichbarer gesunder Probanden).

Kurzübersicht:

Datenquelle:	Daten, entsprechend den Erhebungsbögen für den Beobachtungszeitraum 1.1.1996 bis 31.12.1996
Datenstand:	10.4.1997
Beteiligte Einrichtungen:	90 (mit Basis- und Verlaufsbögen beteiligt)
Beteiligte Patienten:	3645, einschließlich 63 bis 31.12.96 verstorbene Patienten davon 1915 männlich (52,5%) 1727 weiblich (47,4%) (3x ohne Angabe)
Basisbögen:	3733, incl. 82 Doppelmeldungen und 3 Dreifach-Meldungen
Verlaufsbögen:	1995: 2559 (mit Nachmeldungen) 1996: 2966
Verweigerer:	109 Patienten (3%) - ab Kapitel 2.2 erfolgt die Auswertung nur für 3536 Patienten, die ihr Einverständnis erklärt haben
Geburten:	1995: 61 1996: 32
Neudiagnosen:	1995: 125 1996: 99
Todesfälle:	1995: 28 1996: 29
zur Transplantation abgegeben:	18 Patienten

2 Struktur der Versorgung

Bis April 1997 beteiligten sich 90 Einrichtungen am Projekt Qualitätssicherung Mukoviszidose. Von diesen behandeln 39 Einrichtungen bis zu 20 Mukoviszidose-Patienten, 42 behandeln 21 bis 100 Patienten und 9 Einrichtungen behandeln 101 oder mehr Patienten (siehe Abbildung 1).

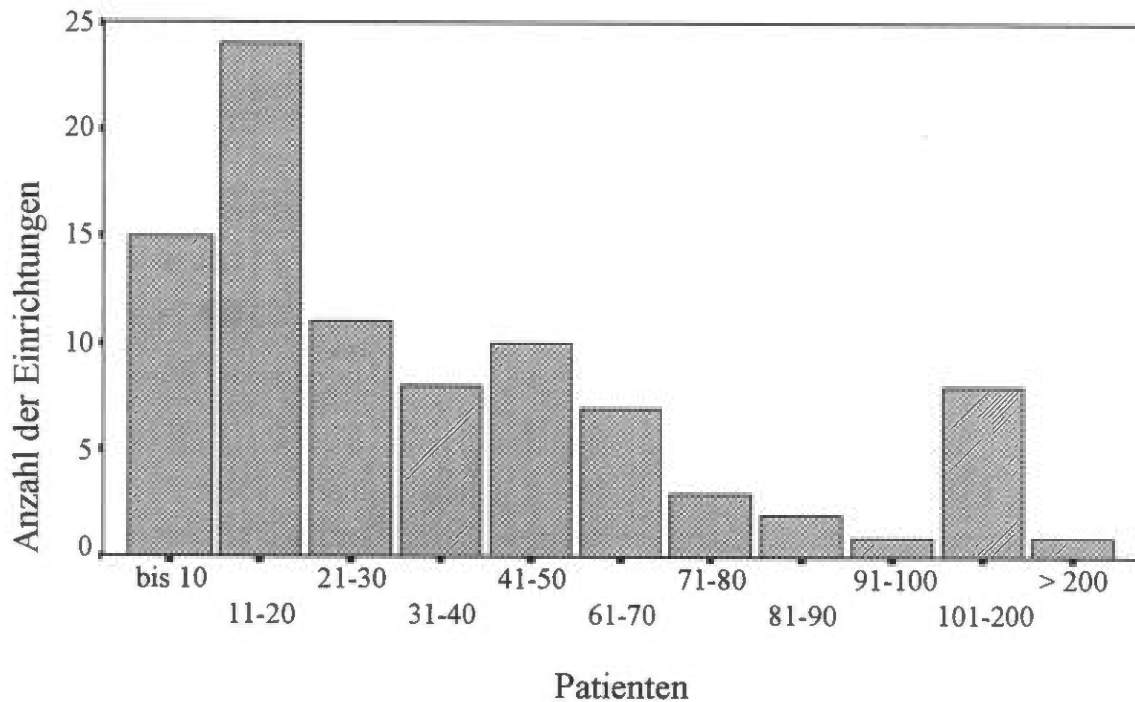


Abb. 1: Zahl der Patienten in den Einrichtungen.

Die kleinen Einrichtungen betreuen 10 Prozent aller CF-Patienten, die Einrichtungen mittlerer Größe 53% und die großen Einrichtungen 37% (siehe Abbildung 2). Für 1996 legte der wissenschaftliche Beirat fest, daß einige der Auswertungen zur Ergebnisqualität getrennt für Einrichtungen mit bis zu 20 Patienten („kleine“ Einrichtung oder „Typ 1“), für Einrichtungen mit 21-100 Patienten („mittlere“ Einrichtungen oder „Typ 2“) sowie für Einrichtungen ab 101 Patienten („große“ Einrichtungen oder „Typ 3“) vorgenommen werden.

569 (15,9%) der am Projekt beteiligten Patienten waren am 31.12.1996 jünger als 6 Jahre, 1789 (50%) waren zwischen 6 und 18 Jahre alt und 1224 (34,1%) waren 18 Jahre und älter. Von den erwachsenen Patienten werden 20,5% in zehn Einrichtungen unterschiedlicher Größe für ausschließlich erwachsene CF-Patienten betreut. 75,8% der erwachsenen Patienten werden in pädiatrischen Einrichtungen und 3,7% in gemischten Einrichtungen betreut. In einigen pädiatrischen Einrichtungen sind mittlerweile 40 bis 60% der CF-Patienten erwachsen.

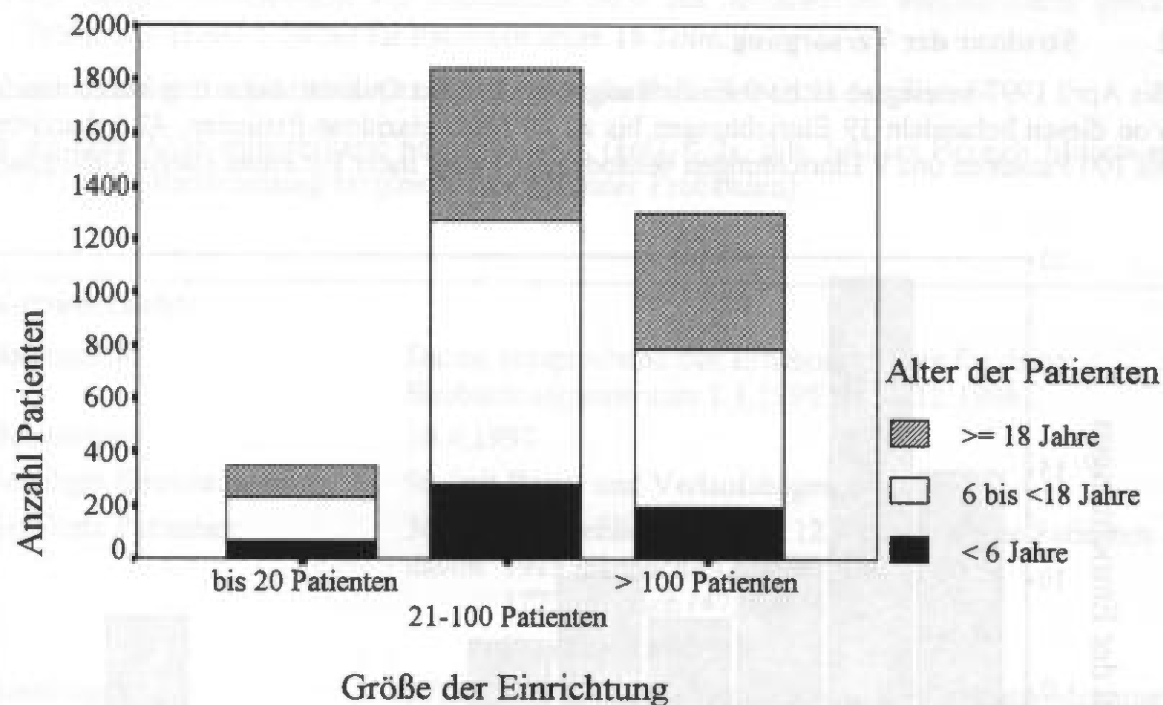


Abb. 2: Zahl der Patienten und Altersanteile in Einrichtungen unterschiedlicher Größe

2.1 Altersstruktur der Patienten

Abbildung 3 zeigt die Alters- und Geschlechtsverteilung der CF-Patienten am 31.12.1996. Der Mittelwert des Alters beträgt 15,3 Jahre ($\pm 9,1$). 50% der Patienten sind älter als 14 Jahre, 34,1% sind 18 Jahre und älter. 52,5% der Patienten sind männlich, 47,4% weiblich. Dreimal fehlt die Angabe zum Geschlecht. Die fünf ältesten Patienten sind zwischen 52 und 57 Jahre alt (vergleiche auch Kapitel 4.1.)

Tab. 1: Altersstruktur der Patienten in Deutschland und den USA [2] im Vergleich

Alter	Deutschland, 31.12.96		USA, 31.12.95	
	n	%	n	%
<1 Jahr	33	0,9	346	1,7
1- <6 Jahre	536	15,0	3636	18,1
6- <10 Jahre	623	17,4	3266	16,3
10- <14 Jahre	592	16,5	3185	15,8
14- <18 Jahre	574	16,0	2688	13,4
18- <25 Jahre	626	17,5	3156	15,7
25- <35 Jahre	519	14,5	2603	12,9
35- <45 Jahre	71	2,0	984	4,9
≥ 45 Jahre	8	0,2	232	1,2
Gesamt	3582	100	20096	100

Während in Deutschland etwa 50% der Patienten zwischen sechs und 18 Jahren und 32% zwischen 18 und 35 Jahren alt sind, waren Ende 1995 in den USA etwa 45% zwischen sechs und 18 und 29% zwischen 18 und 35 Jahre alt (vgl. Tab. 1). In den USA gibt es anteilig mehr Patienten im Vorschulalter und über 35 Jahre.

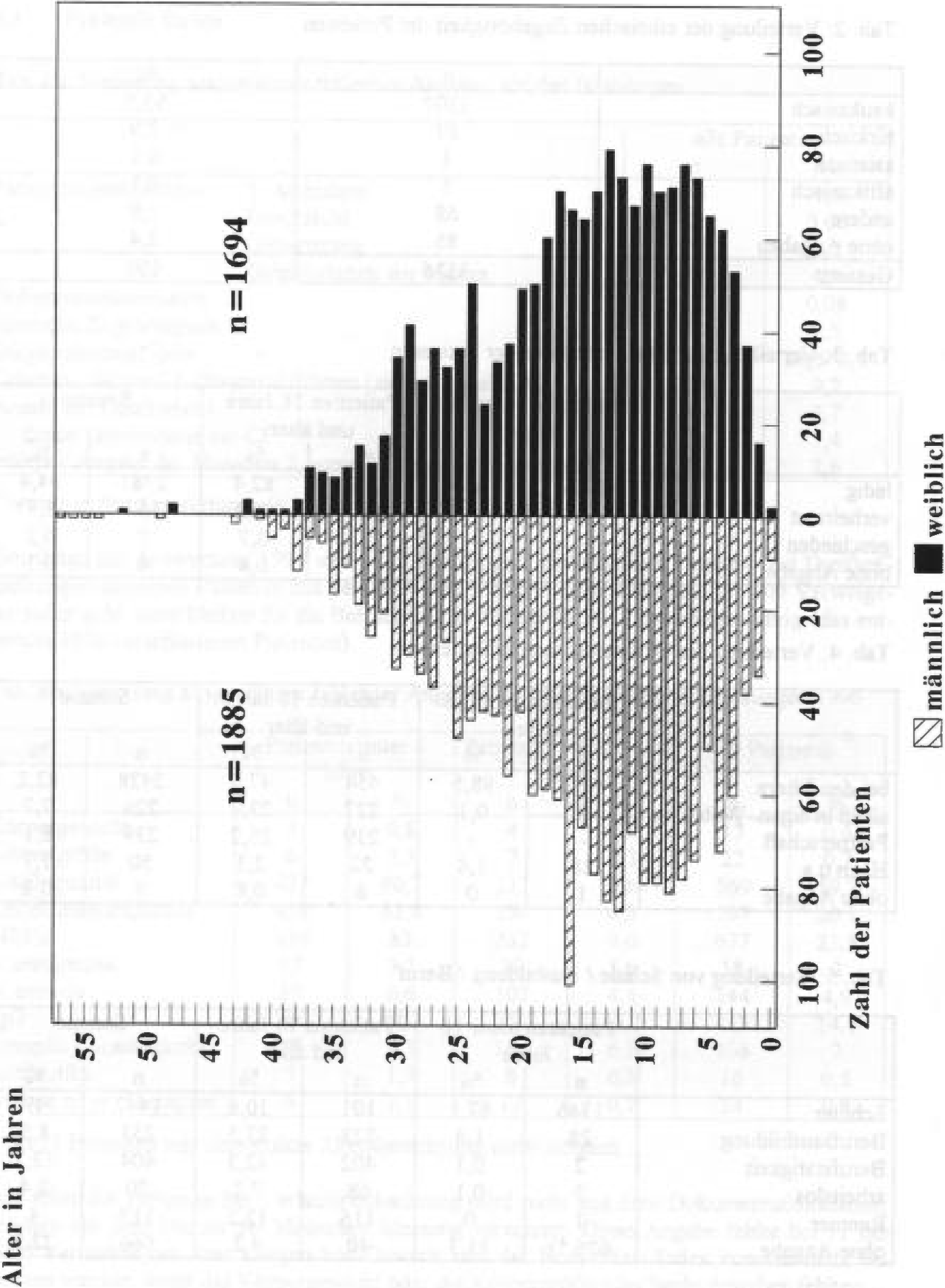


Abb. 3: Altersverteilung der gemeldeten CF-Patienten am 31.12.1996 in Deutschland

2.2 Demografische Angaben

Tab. 2: Verteilung der ethnischen Zugehörigkeit der Patienten

	n	%
kaukasisch	3307	93,5
türkisch	67	1,9
asiatisch	4	0,1
afrikanisch	5	0,1
andere	68	1,9
ohne Angaben	85	2,4
Gesamt	3536	100

Tab. 3: Verteilung des Familienstandes der Patienten

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Summe	
	n	%	n	%	n	%
ledig	2005	100	782	82,4	2787	94,4
verheiratet	-	-	157	16,5	157	5,3
geschieden	-	-	7	0,7	7	0,2
ohne Angabe	-	-	4	0,4	4	0,1

Tab. 4: Verteilung der Wohnsituation der Patienten

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Summe	
	n	%	n	%	n	%
bei den Eltern	1974	98,5	454	47,8	2428	82,2
allein in eigen. Wohnung	2	0,1	227	23,9	229	7,7
Partnerschaft	-	-	239	25,2	239	8,1
Heim u. a.	28	1,4	22	2,3	50	1,7
ohne Angabe	1	0	8	0,8	9	0,3

Tab. 5: Verteilung von Schule / Ausbildung / Beruf

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Summe	
	n	%	n	%	n	%
Schüler	1346	67,1	101	10,6	1447	49
Berufsausbildung	28	1,4	223	23,5	251	8,5
Berufstätigkeit	2	0,1	402	42,3	404	13,7
arbeitslos	2	0,1	68	7,2	70	2,4
Rentner	1	0	116	12,2	117	4
ohne Angabe	626 *)	31,3	40	4,2	666	22,5

*) u.a. 529 Patienten im Vorschulalter

3 Angaben zur Prozeßqualität

3.1 Fehlende Daten

Tab. 6a: Verteilung ausgewählter fehlender Angaben auf den Basisbögen

		alle Patienten	
		n	%
Patientenidentifikation:	1. Ambulanz	55	1,5
	Geschlecht	2	0,06
	Geburtsrang	79	2,2
	Geburtsdatum der Mutter	179	4,9
Dokumentationsdatum		3	0,08
ethnische Zugehörigkeit		90	2,5
Diagnosemonat/ -jahr		1035/ 111	28,6/ 3,1
Kriterien, die zur CF-Diagnose führten (siehe Kapitel 3.2.)		324	9,2
Anzahl der Geschwister		96	2,7
davon Geschwister mit CF		196	5,4
fehlende Angabe der Mutation 2, wenn 1. Mutation angegeben ¹⁾		95	2,6

¹⁾ wurde in der Auswertung als „nicht identifiziert“ gewertet

Grundlage der Auswertung 1996 sind 3733 Basisbögen, einschließlich Doppel- und Dreifachmeldungen derselben Patienten aus verschiedenen Einrichtungen. Läßt man die 109 Verweigerer außer acht, dann bleiben für die Betrachtung in Tabelle 6a 3618 Basisbögen übrig (das entspricht 3536 verschiedenen Patienten).

Tab. 6b: Verteilung ausgewählter fehlender Angaben bei 2966 Verlaufsbeobachtungen 1996

	Patienten unter 6 Jahre		Patienten 6 Jahre und älter		alle Patienten ²⁾	
	n	%	n	%	n	%
Körpergewicht	4	0,8	4	0,2	17	0,6
Körpergröße	6	1,1	7	0,3	22	0,7
Vitalkapazität	427	80,7	137	5,6	569	19,2
Einsekundenkapazität	438	82,8	154	6,3	597	20,1
MEF ₂₅	439	83	232	9,6	677	22,8
P. aeruginosa	17	3,2	39	1,6	58	2
B. cepacia	35	6,6	107	4,4	144	4,9
IgG	95	18,1	317	13,1	418	14,1
Komplik./ Sonderprobl.	48	9,1	158	6,5	208	7
Antibiotika	7	1,3	8	0,3	16	0,5
weitere relev. Therapien	6	1,1	17	0,7	24	0,8

²⁾ bei 11 Patienten war eine exakte Altersberechnung nicht möglich

Das Alter der Patienten bei Verlaufsbeobachtung wird nicht aus dem Dokumentationsdatum, sondern aus dem Datum der klinischen Messung berechnet. Diese Angabe fehlte bei 11 der 2966 Verlaufsbeobachtungen. Das Längen-Soll-Gewicht und der Body-Mass-Index konnten nicht berechnet werden, wenn das Körpergewicht oder die Körpergröße oder beide Angaben fehlten.

3.2 Diagnosestellung

Tab. 7: Alter bei Diagnosestellung

	1995	1996
n	109	96
Mittelwert in Jahren	4	3,8
Standardabweichung	5,7	6,0
Median	1,9	1,2
kleinster Wert	0	0
größter Wert	34,3	32,9

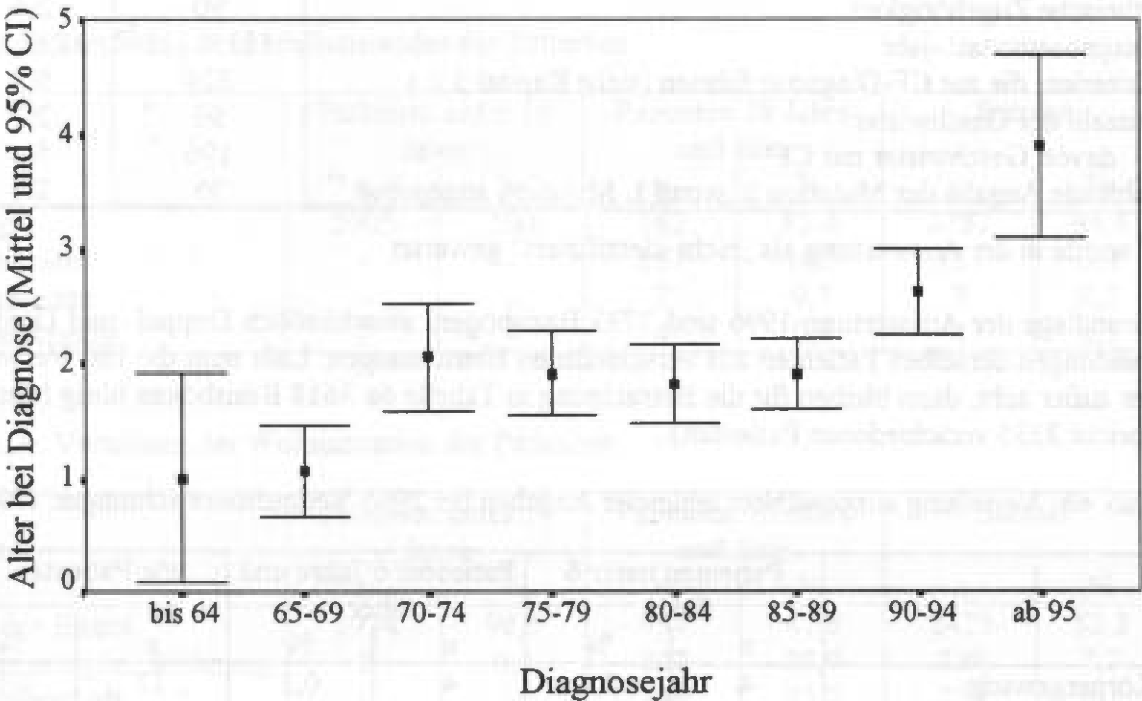


Abb. 4: Alter der Patienten bei Diagnosestellung von 1964 bis 1996

Bis 1970 war kein Patient bei der Diagnosestellung älter als zehn Jahre. Von 1970 bis 1990 waren die Patienten bei Diagnosestellung im Mittel zwei Jahre alt. Einige wenige Patienten waren bis zu dreißig Jahre und älter. Ab 1990 stieg das mittlere Alter bei Diagnosestellung deutlich an, da in den letzten Jahren zunehmend bei erwachsenen Patienten auch an das Vorliegen einer Mukoviszidose gedacht wird.

Anteil der Patienten, die bei Diagnosestellung 18 Jahre oder älter waren:

1961 - 1977	1978 - 1989	1990	1991	1992	1993	1994	1995	1996
0%	1,7%	3%	0,9%	1,7%	3,3%	2,7%	2,6%	3%

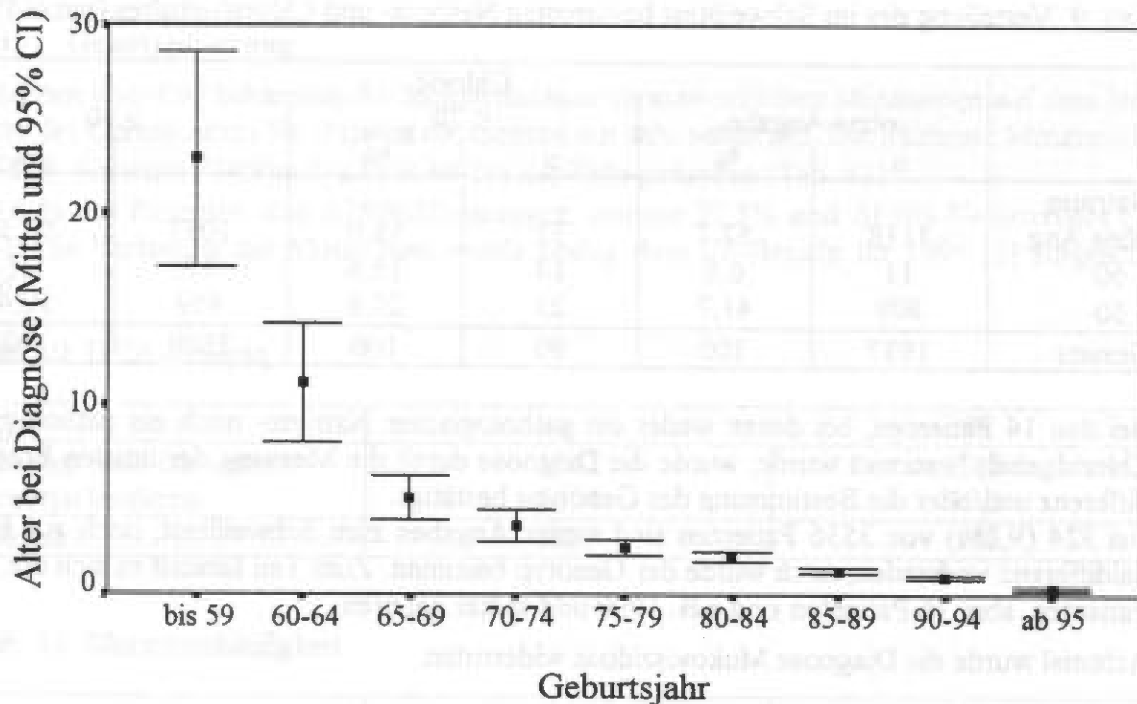


Abb. 5: Alter der Patienten bei Diagnosestellung in Abhängigkeit vom Geburtsjahr

Während die zwischen 1990 und 1995 geborenen Patienten im Mittel mit einem Jahr diagnostiziert wurden, wurde ein Patient erst mit sechs Jahren diagnostiziert. Von den vor 1960 geborenen Patienten, wurde einer erst mit 43 Jahren diagnostiziert.

Tab. 8: Symptome zur CF-Diagnose (Mehrfachangaben möglich)

	Zahl der Patienten
unbekannt	120
Screeningtest	509
Gastrointestinale Probleme	1822
Pulmonale Probleme	1706
Mekoniumileus	424
Analprolaps	227
Geschwisterkind	291
andere Probleme	205

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

Tab. 9: Verteilung des im Schweißtest bestimmten Natrium- und Chloridgehaltes (mmol/l)

	ohne Angabe		Chlorid < 70		≥ 70	
	n	%	n	%	n	%
Natrium						
ohne Ang.	1118	57,7	53	58,9	1033	68,5
< 60	11	0,6	14	15,6	17	1,1
≥ 60	808	41,7	23	25,6	459	30,4
Gesamt	1937	100	90	100	1509	100

Bei den 14 Patienten, bei denen weder ein pathologischer Natrium- noch ein pathologischer Chloridgehalt bestimmt wurde, wurde die Diagnose durch die Messung der nasalen Potentialdifferenz und/oder die Bestimmung des Genotyps bestätigt.

Bei 324 (9,2%) von 3536 Patienten sind weder Angaben zum Schweißtest, noch zur Potentialdifferenz vorhanden, noch wurde der Genotyp bestimmt. Zum Teil handelt es sich um ältere Patienten, aber 16 Patienten sind z.B. 1990 und später geboren.

Achtmal wurde die Diagnose Mukoviszidose widerrufen.

3.3 Genotypisierung

Von den über 600 bekannten für Mukoviszidose verantwortlichen Mutationen auf dem langen Arm des Chromosoms Nr. 7 treten die meisten nur sehr selten auf. Die häufigste Mutation ist $\Delta F508$. Sie wurde 3400mal, also in 68,2% der Fälle gefunden (Tab. 11).

49,6 % der Patienten sind $\Delta F508$ -Homozygot, weitere 37,3% sind $\Delta F508$ -Heterozygot (Tab. 13). Die Verteilung der Mutationen wurde analog dem US-Bericht für 1995 [2] aufgeschlüsselt.

Tab. 10: DNA-Analyse

	n	%
Genotyp nicht bestimmt	1042	29,5
Genotyp bestimmt	2494	70,5
Gesamt	3536	100

Tab. 11: Mutationshäufigkeit

	n	%
$\Delta F508$	3400	68,2
G551D	77	1,5
G542X	75	1,5
R553X	84	1,7
W1282X	11	0,2
R347P	52	1,0
N1303K	65	1,3
R560T	0	0,0
dI507	6	0,1
1717-1G→A	25	0,5
A455E	1	0,0
S549N	2	0,0
621+IG→T	4	0,1
R117H	5	0,1
2184dA	4	0,1
R1162X	2	0,0
3849+10Kb C→T	8	0,2
andere	144	2,9
nicht identifiziert	1023	20,5
Gesamt	4988	100

Tab. 12: Mutationen

	n	%
2 bekannte Mutationen	1656	66,4
1 Mutation bekannt, eine nicht identifiziert	653	26,2
beide Mutationen nicht identifiziert	185	7,4
Gesamt (genotypisiert)	2494	100

Tab. 13: Kombinationen von Mutationen

	n	%
$\Delta F508$ -Homozygot	1236	49,6
$\Delta F508$ / andere Mutation	361	14,5
$\Delta F508$ / nicht identifiziert	567	22,8
nicht $\Delta F508$ / nicht ident.	86	3,4
beide Allele nicht $\Delta F508$, aber identifiziert	59	2,4
beide Allele nicht identifiziert	185	7,3
Gesamt	2494	100

Tab. 14: Homozygote

	n	%
$\Delta F508$	1236	98,4
G551D	2	0,16
G542X	3	0,24
R553X	4	0,32
N1303K	3	0,24
dI507	1	0,08
1717-1G→A	1	0,08
621+1G→T	1	0,08
L719 X	1	0,08
R347H	1	0,08
E92K	1	0,08
1342-2 A-C	2	0,16
Gesamt	1256	100

3.4 Therapie

Tab. 15: Therapie in den Altersgruppen (Angaben analog Verlaufsbogen)

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Summe	
	n	%	n	%	n	%
keine Antibiotika	418	20,8	134	14,1	552	18,7
orale Antib. >3, ≤ 250 d/Jahr	378	18,9	150	15,8	528	17,9
orale Antibiotika > 250 d/Jahr	881	43,9	521	54,8	1402	47,4
Antibiotika inhal. ganzjährig	481	24,0	412	43,4	893	30,2
Anzahl i.v.-Therapien	0-9	-	0-12	-	0-12	-
keine weitere relev. Therapie	44	2,2	27	2,8	71	2,4
Pankreaslipase ≤ 10.000 E/kg	1439	71,8	751	79,1	2190	74,1
Pankreaslipase > 10.000 E/kg	464	23,1	119	12,5	583	19,7
Ursodeoxycholsäure	619	30,8	335	35,3	954	32,3
PEG	41	2,0	35	3,7	76	2,6
Insulintherapie	21	1,0	110	11,6	131	4,4
orale Antidiabetika	14	0,7	39	4,1	53	1,8
DNase	397	19,8	373	39,3	770	26,1
Antiphlogistika	97	4,8	66	6,9	163	5,5
O ₂ -Therapie	68	3,4	142	14,9	210	7,1
assistierte Beatmung	3	0,1	6	0,6	9	0,3
sonstiges	574	28,6	411	43,3	985	33,3

3.5 Status der Behandlung

Tab. 16: Regelmäßige Behandlung oder Konsultation

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Summe	
	n	%	n	%	n	%
regelmäßige Behandlung	1864	93	871	91,7	2735	92,6
zur Konsult. vorgestellt	130	6,5	44	4,6	174	5,9
ohne Angabe	11	0,5	35	3,7	46	1,6

4 Ergebnisqualität

4.1 Alter

Einige Angaben zur Altersverteilung 1996 sind bereits in Kapitel 2.1. enthalten.

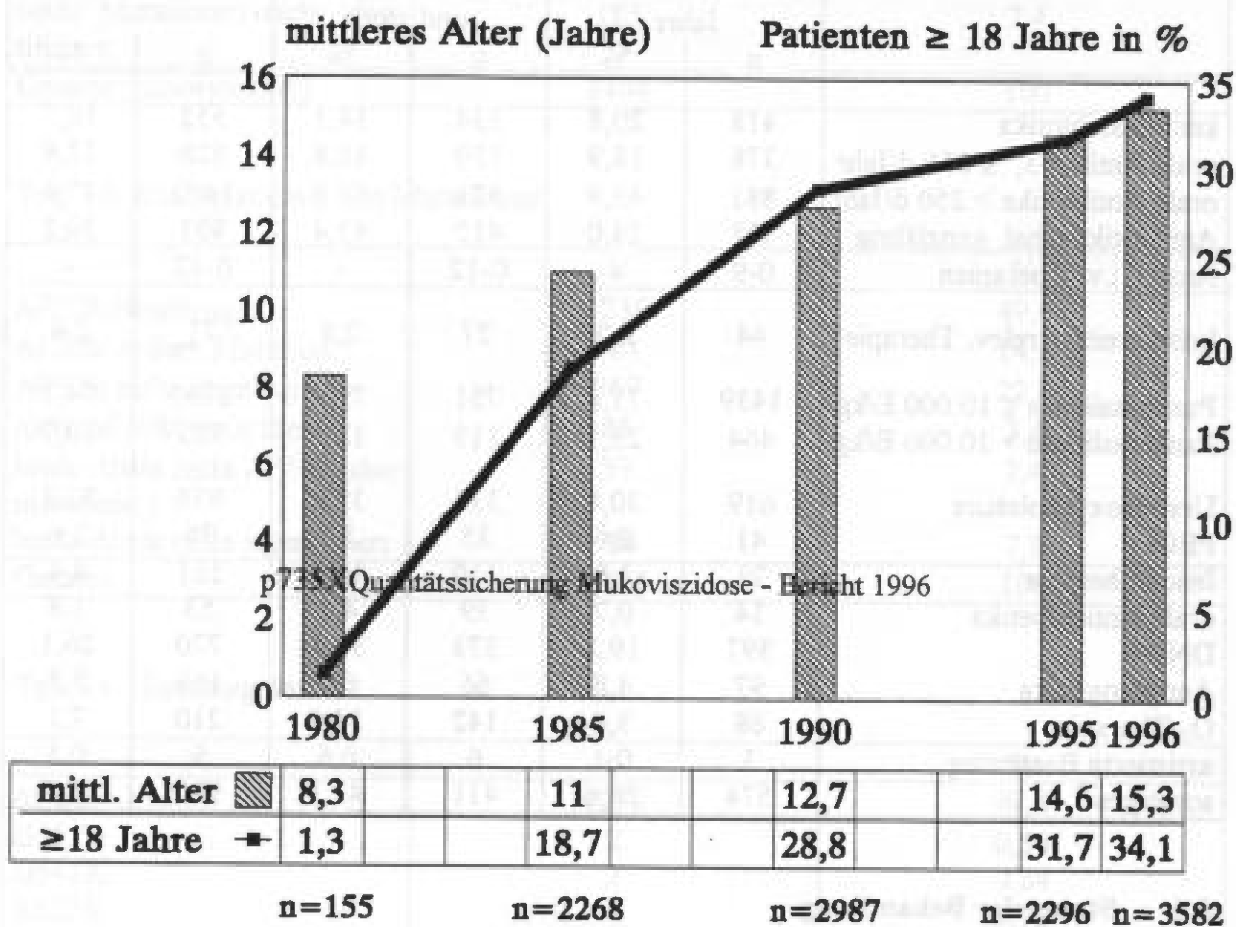


Abb. 6: Altersentwicklung der CF-Patienten seit 1980

Die Angaben zum mittleren Alter (Säulen in Abbildung 6 - linke y-Achse) und zum Anteil der erwachsenen Patienten (Linie, rechte y-Achse) für 1980 bis 1990 beruhen auf den Daten der langjährigen CF-Register in Frankfurt/ Main und Dresden. Sie wurden bei einer vergleichenden Untersuchung der Patientendaten in Ost- und Westdeutschland 1994 vorgestellt [3].

4.2 Größe, Gewicht

4.2.1 Patienten unter 18 Jahre

Tabelle 17 enthält die Verteilung der Patienten mit einem Längen-Soll-Gewicht von unter oder ab 90% des Normwertes nach Reinken [4] für alle Patienten (Spalte Gesamt) und unterteilt nach Einrichtungen verschiedener Größe für 1996. Dabei bedeutet

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

Tab. 17: Längen-Soll-Gewicht für Patienten bis 18 Jahre in Einrichtungen verschiedenen Typs

	Typ 1		Typ 2		Typ 3		Gesamt	
	n	%	n	%	n	%	n	%
<90%	62	29,4	304	27,4	174	25,5	540	26,9
≥90%	148	70,1	799	71,9	506	74,1	1453	72,5
ohneAng.	1	0,5	8	0,7	3	0,4	12	0,6
Mittel	96 %		97 %		97,1 %		97 %	
Std.abw.	11		11,9		11,1		11,6	

Die Abbildung 7 zeigt die Mittelwerte und 95% Konfidenzintervalle der Mittelwerte für das Längen-Soll-Gewicht in den drei verschiedenen Einrichtungstypen in den einzelnen Alterstufen. Hierbei ist zu beachten, daß gerade bei den Einrichtungen des Typs 1 mit ihren vergleichsweise wenigen Patienten der Mittelwert des Längen-Soll-Gewichtes von einzelnen Ausreißern stark beeinflusst wird. Die weiten Konfidenzintervalle deuten auf kleine Fallzahlen und/oder große Streuungen hin.

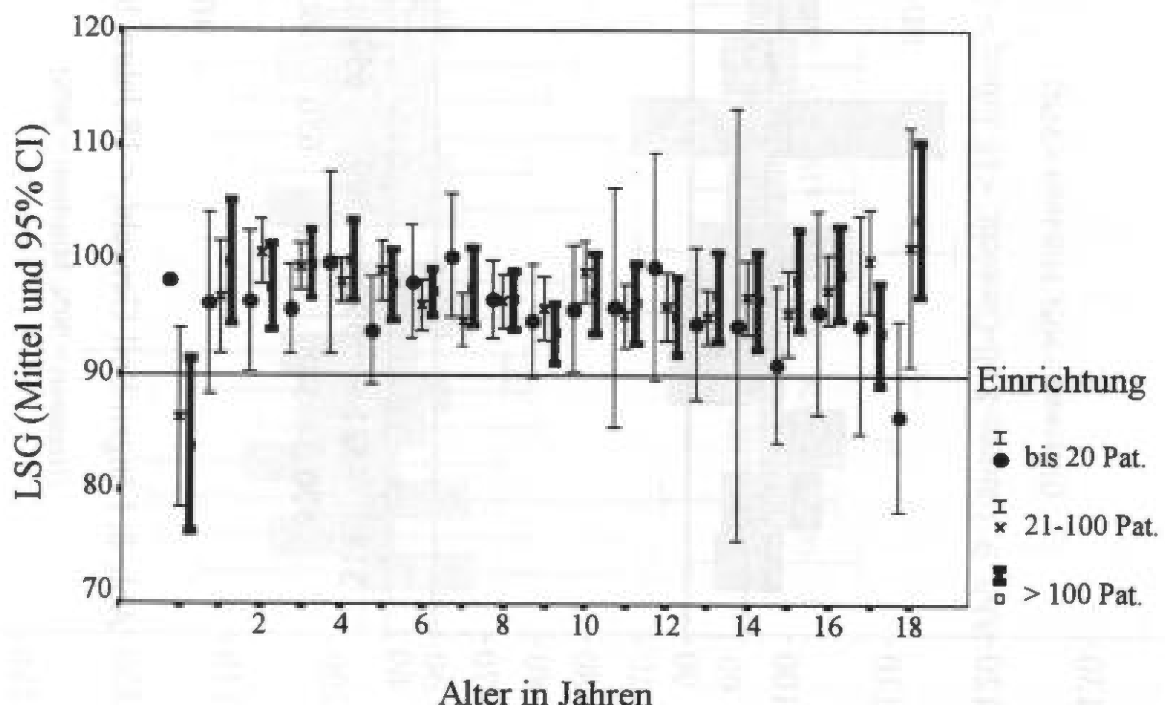


Abb. 7: Verteilung des Längen-Soll-Gewichtes in Einrichtungen verschiedener Größe.

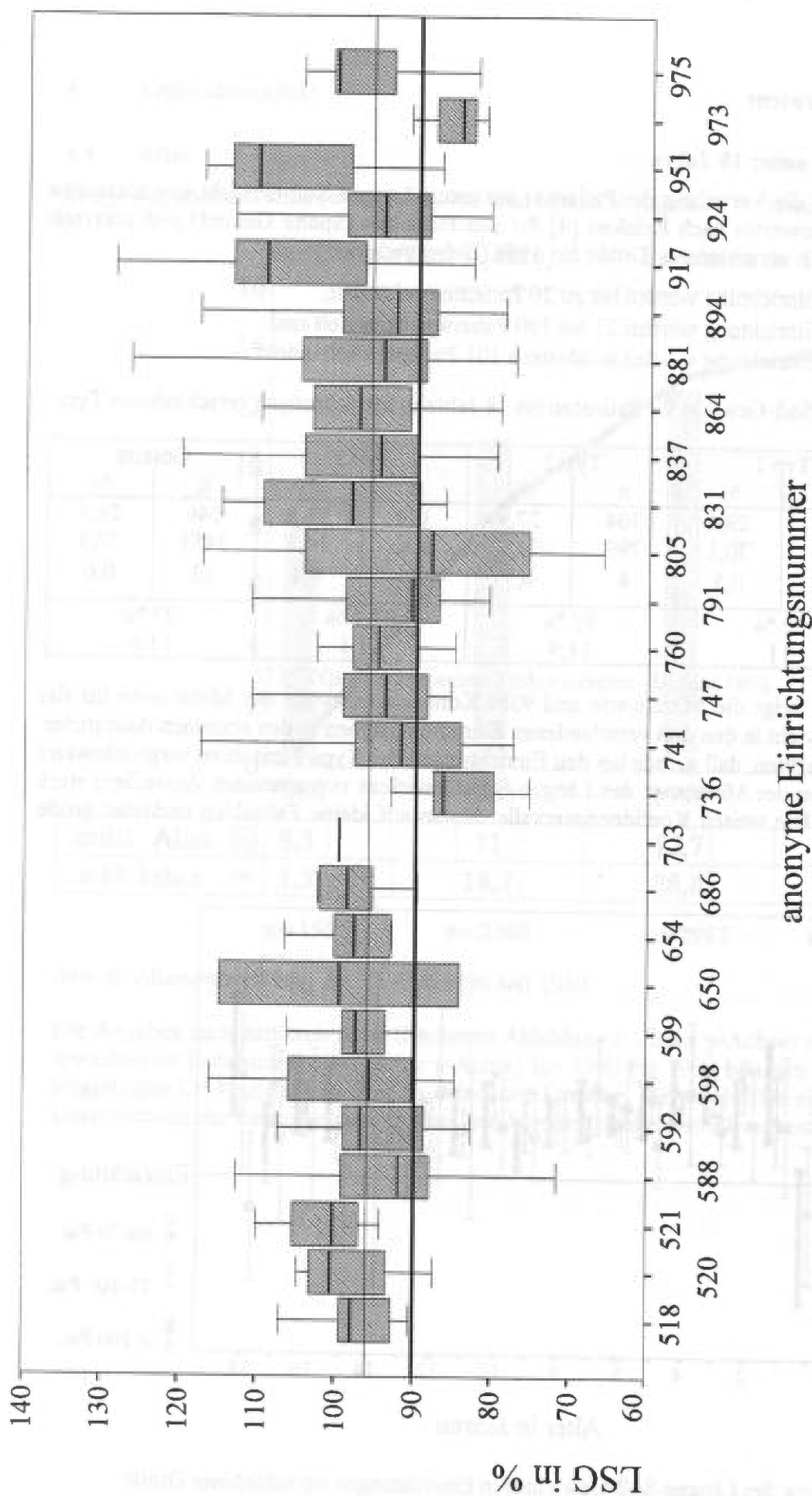
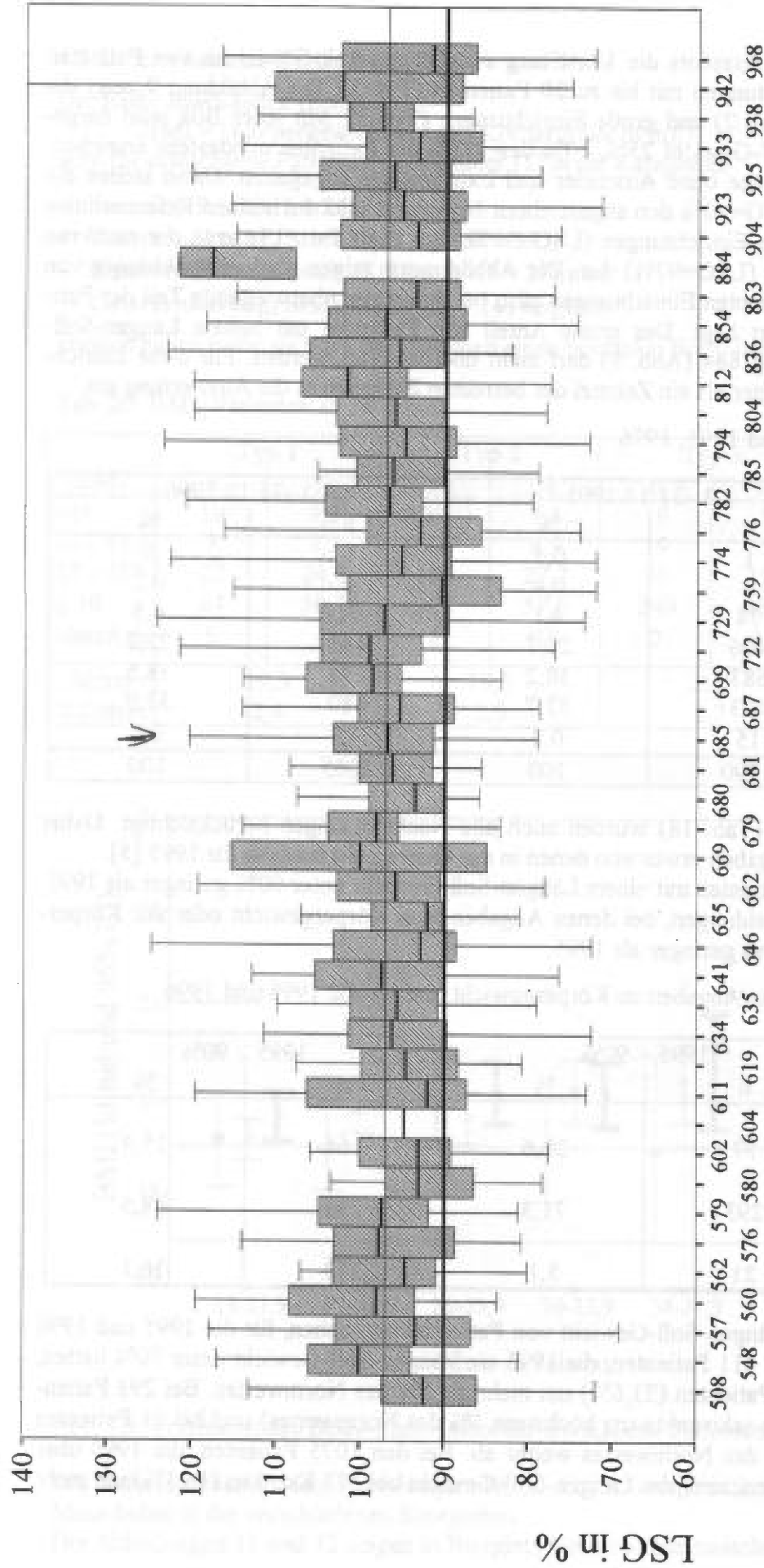


Abb. 8: Längen-Soll-Gewicht, < 18 Jahre, bis 20 Patienten (Typ 1)

(Normwert = 90%, Mittelwert = 96%)



anonyme Einrichtungsnummer

Abb. 9: Längen-Soll-Gewicht, <18 Jahre, > 20 Patienten (Typ 2 und 3)

(Normwert = 90%, Mittelwert = 97%)

Die Abbildung 8 zeigt in Boxplots die Verteilung des Längen-Soll-Gewichtes von Patienten unter 18 Jahren in Einrichtungen mit bis zu 20 Patienten (Typ 1). Die Abbildung 9 zeigt die Verteilung für mittlere (Typ 2) und große Einrichtungen (Typ 3). Mit jeder Box wird dargestellt, welches Längen-Soll-Gewicht 25%, 50% bzw. 75% der Patienten mindestens erreichen. Außerdem ist die Spannweite ohne Ausreißer und Extremwerte angegeben. Dabei stellen die dicke Referenzlinie bei LSG=90% den angestrebten Normwert und die dünnen Referenzlinien den Mittelwert der kleinen Einrichtungen (LSG=96%, vgl. auch Tab. 17) bzw. der mittleren und großen Einrichtungen (LSG=97%) dar. Die Abbildungen zeigen, daß es unabhängig von der Zahl der betreuten Patienten Einrichtungen gibt, bei denen der überwiegende Teil der Patienten über dem Normwert liegt. Der große Anteil von Patienten mit hohem Längen-Soll-Gewicht in der Einrichtung 884 (Abb. 9) darf nicht überbewertet werden. Für diese Einrichtung gingen für 1996 weniger als ein Zehntel der betreuten Patienten in die Auswertung ein.

Tab. 18: Ernährungszustand 1995, 1996

LSG	1.1.-31.12.1995		1.1.-31.12.1996	
	n	%	n	%
50-59,99 %	1	0,1	0	0
60-69,99 %	8	0,4	4	0,2
70-79,99 %	74	4,1	91	4,5
80-89,99 %	406	22,7	445	22,2
90-99,99 %	683	38,2	773	38,6
≥100%	603	33,7	680	33,9
ohne Angaben	15	0,8	12	0,6
Gesamt	1790	100	2005	100

In der Analyse für 1995 (Tab. 18) wurden auch alle Nachmeldungen berücksichtigt. Daher unterscheiden sich die Angaben etwas von denen in der Querschnittsanalyse für 1995 [5]. 1996 ist der Anteil der Patienten mit einem Längen-Soll-Gewicht unter 90% geringer als 1995. Der Anteil der Verlaufsmeldungen, bei denen Angaben zum Körpergewicht oder zur Körpergröße fehlen, ist 1996 etwas geringer als 1995.

Tab. 19: Subpopulation mit Angaben zu Körpergewicht und -größe 1995 und 1996

1996	1995 < 90%		1995 ≥ 90%	
	n	%	n	%
besser (↑ 5%)	97	23,6	166	15,4
gleich (± 5%)	293	71,3	736	68,5
schlechter (↓ 5%)	21	5,1	173	16,1

In Tabelle 19 wird das Längen-Soll-Gewicht von Patienten verglichen, für die 1995 und 1996 Werte vorlagen. Von den 411 Patienten, die 1995 ein Längen-Soll-Gewicht unter 90% hatten, stieg dieses 1996 bei 97 Patienten (23,6%) um mehr als 5% des Normwertes. Bei 293 Patienten blieb es gleich (d.h. es schwankte um höchstens 5% des Normwertes) und bei 21 Patienten sank es um mehr als 5% des Normwertes weiter ab. Bei den 1075 Patienten, die 1996 über 90% des Normwertes lagen, sank das Längen-Soll-Gewicht bei 173 Kranken (16,1%) um mehr als 5%.

4.2.2 Erwachsene Patienten (18 Jahre und älter)

Der Body-Mass-Index (BMI)

$$(\text{BMI} = (\text{Körpergewicht in kg}) / (\text{Körpergröße in m})^2)$$

wird für erwachsene Patienten nach Müller [1] in die Kategorien

- normal ($19 \leq \text{BMI} < 25$),
- Unterernährung, Stufe I ($17 \leq \text{BMI} < 19$),
- Unterernährung, Stufe II ($16 \leq \text{BMI} < 17$) und
- Unterernährung, Stufe III ($\text{BMI} < 16$) eingeteilt.

Danach haben mehr als 60% der Patienten einen normalen Body-Mass-Index (Tab. 20).

Tab. 20: BMI: Patienten ab 18 Jahre

BMI	Typ 1		Typ 2		Typ 3		Gesamt	
	n	%	n	%	n	%	n	%
<16	10	9,2	34	7,4	19	5	63	6,6
16 - <17	8	7,3	32	6,9	19	5	59	6,2
17 - <19	27	24,8	128	27,7	90	23,7	245	25,8
≥ 19	64	58,7	267	57,8	249	65,7	580	61,1
ohneAng	0	0	1	0,2	2	0,5	3	0,3
Mittel	19,3		19,6		20,1		19,8	
Std.abw.	2,4		2,6		2,7		2,7	

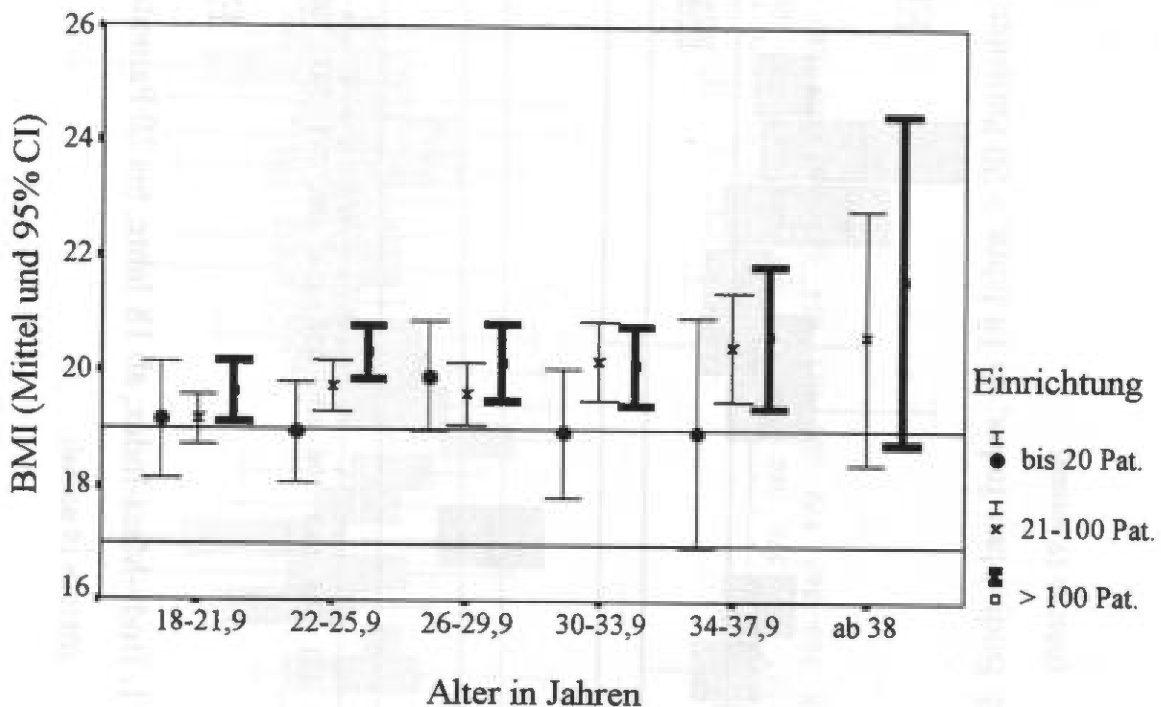
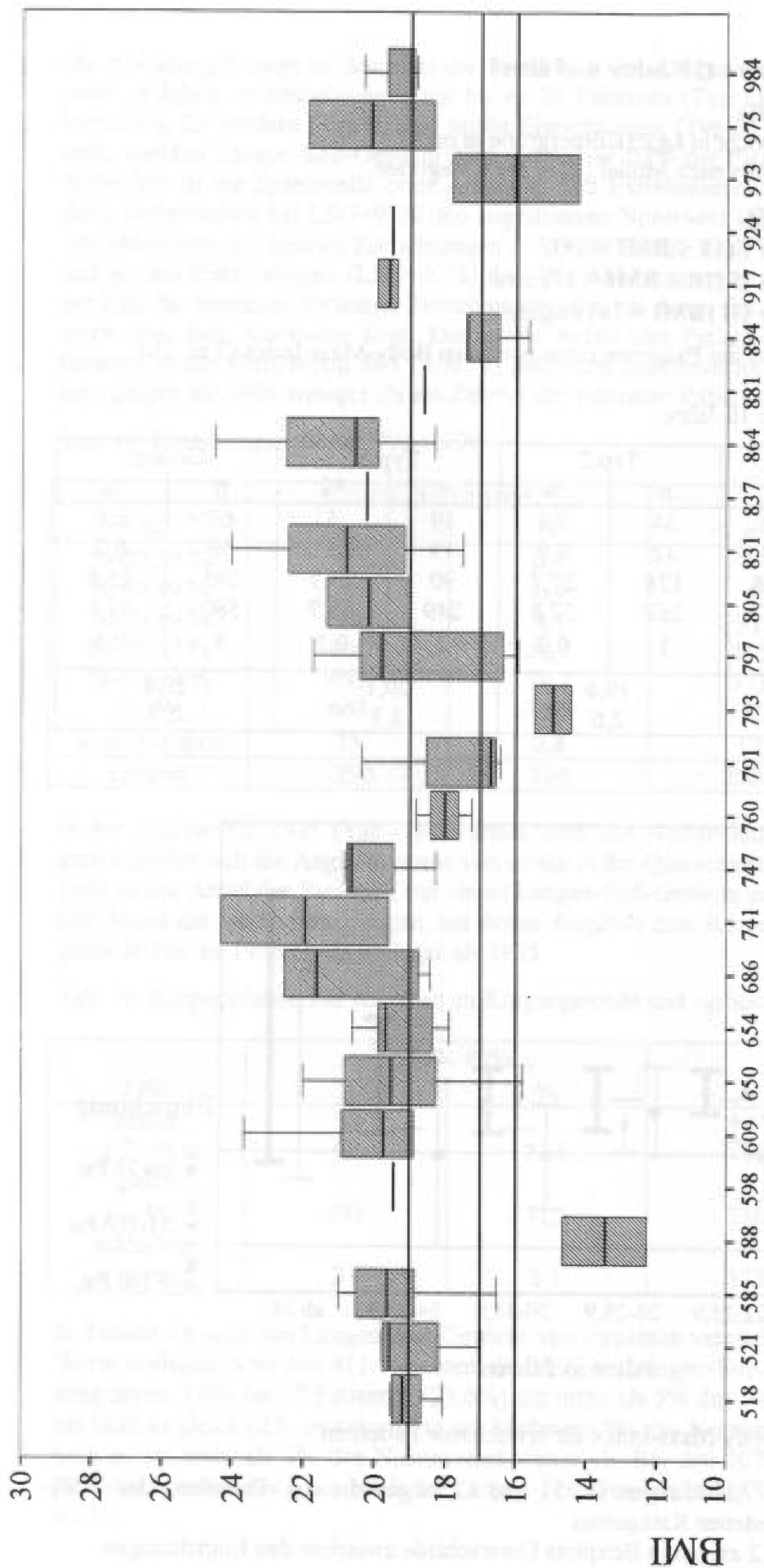


Abb. 10: Verteilung des Body-Mass-Index für erwachsene Patienten

Die Referenzlinien in den Abbildungen 10, 11 und 12 zeigen die o.g. Einteilung des Body-Mass-Index in die verschiedenen Kategorien.

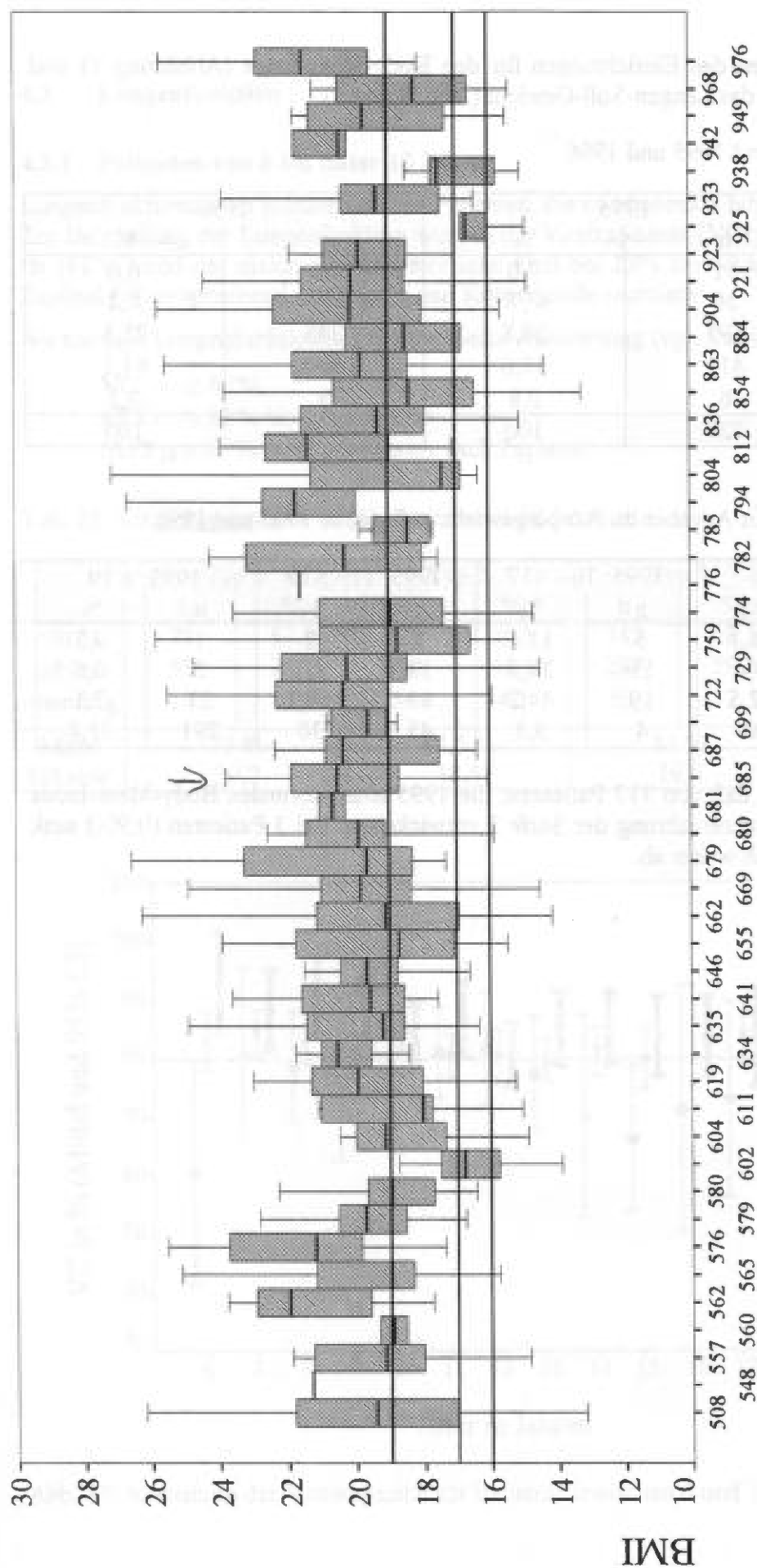
Die Abbildungen 11 und 12 zeigen in Boxplots Unterschiede zwischen den Einrichtungen.



Einrichtung

Abb. 11: Body-Mass-Index, ab 18 Jahre, bis 20 Patienten (Typ 1)

(BMI ab 19 normal)



Einrichtung

Abb. 12: Body-Mass-Index, ab 18 Jahre, > 20 Patienten (Typ 2 und 3)

(BMI ab 19 normal)

Die Unterschiede zwischen den Einrichtungen für den Body-Mass-Index (Abbildung 11 und 12) sind deutlicher als für das Längen-Soll-Gewicht (Abb. 8 und 9).

Tab. 21: Ernährungszustand 1995 und 1996

BMI	1995		1996	
	n	%	n	%
BMI <16	51	7,0	63	6,6
16 ≤ BMI < 17	56	7,7	59	6,2
17 ≤ BMI < 19	195	26,8	245	25,8
19 ≤ BMI	419	57,6	580	61,1
ohne Angaben	6	0,8	3	0,3
Gesamt	727	100	950	100

Tab. 22: Subpopulation mit Angaben zu Körpergewicht und -größe 1995 und 1996

1996	1995: < 16		1995: 16 - <17		1995: 17 - <19		1995: ≥ 19	
	n	%	n	%	n	%	n	%
< 16	25	78,1	5	11,6	3	2	1	0,3
16 - <17	3	9,4	15	34,9	13	8,7	2	0,6
17 - <19	4	12,5	19	44,2	89	59,3	23	7,3
≥ 19	0	0	4	9,3	45	30	291	91,8

Die Tabelle 22 zeigt u.a., daß von 317 Patienten, die 1995 einen normalen Body-Mass-Index hatten, 23 (7,3%) eine Unterernährung der Stufe 2 entwickelten. Bei 3 Patienten (0,9%) sank der Body-Mass-Index noch weiter ab.

4.3 Lungenfunktion

4.3.1 Patienten von 6 bis unter 18 Jahre

Lungenfunktionsdaten wurden nur von Patienten, die mindestens 6 Jahre alt sind, ausgewertet. Zur Beurteilung der Lungenfunktion wurden die Vitalkapazität (VC), die Einsekundenkapazität (FEV_1) und der maximale expiratorische Fluß bei 25% der Vitalkapazität (MEF_{25}) nach Zapletal [6] entsprechend Geschlecht und Körpergröße normiert.

Als normale Lungenfunktionen gelten in dieser Auswertung (vgl. Kapitel 1.):

VC $\geq 80\%$,

FEV₁ $\geq 80\%$ bzw.

MEF₂₅ $\geq 60\%$ des Normwertes nach Zapletal.

Tab. 23: Vitalkapazität (VC in %), Patienten 6-18 Jahre alt

	Typ 1		Typ 2		Typ 3		Gesamt	
	n	%	n	%	n	%	n	%
<80%	79	53,7	323	39,1	142	28,3	544	36,9
$\geq 80\%$	53	36,1	470	56,8	297	59,2	820	55,6
ohneAng	15	10,2	34	4,1	63	12,5	112	7,6
Mittel	75 %		82,6 %		86 %		83 %	
Std.abw.	19,7		18,5		19,6		19,2	

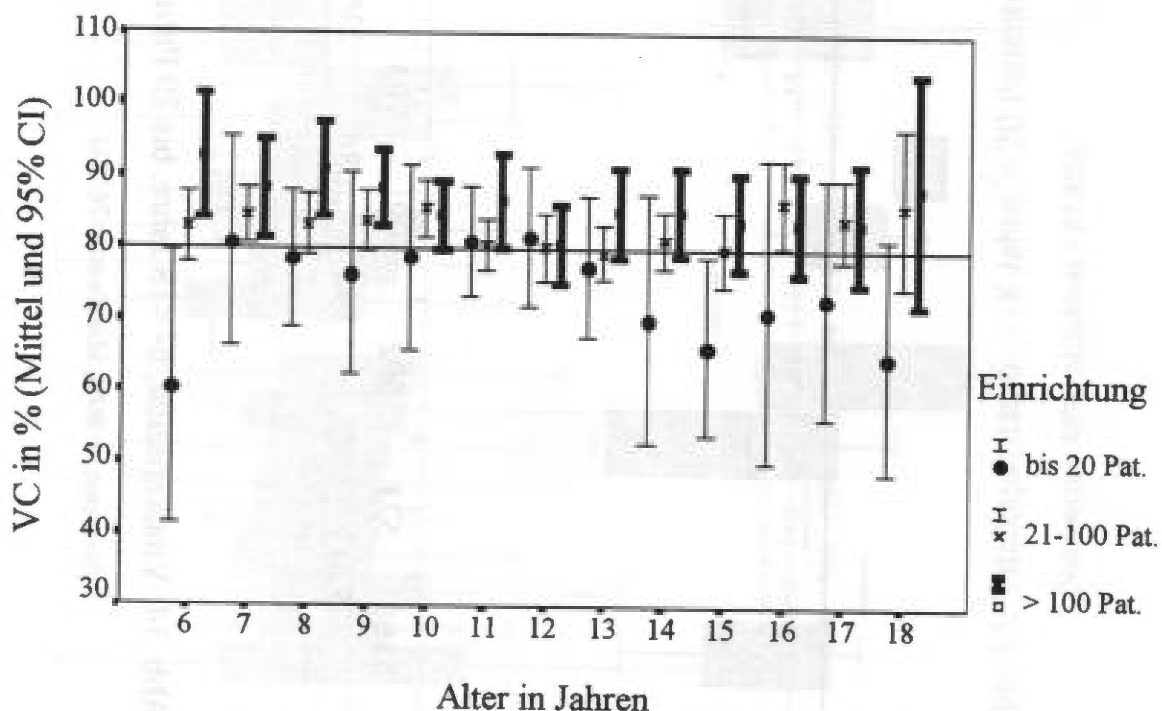


Abb. 13: Verteilung der Vitalkapazität für Patienten zwischen 6 und 18 Jahren

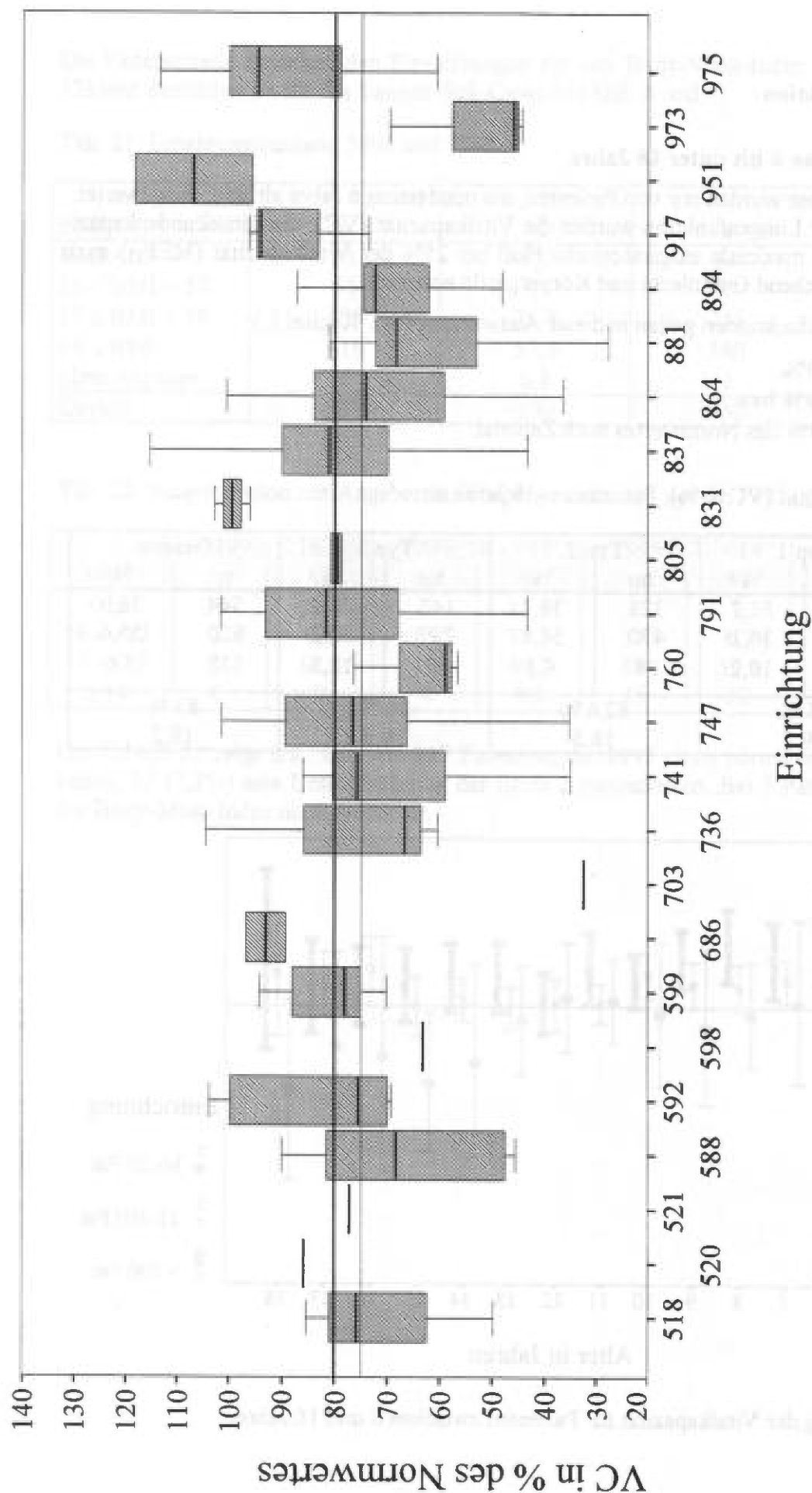
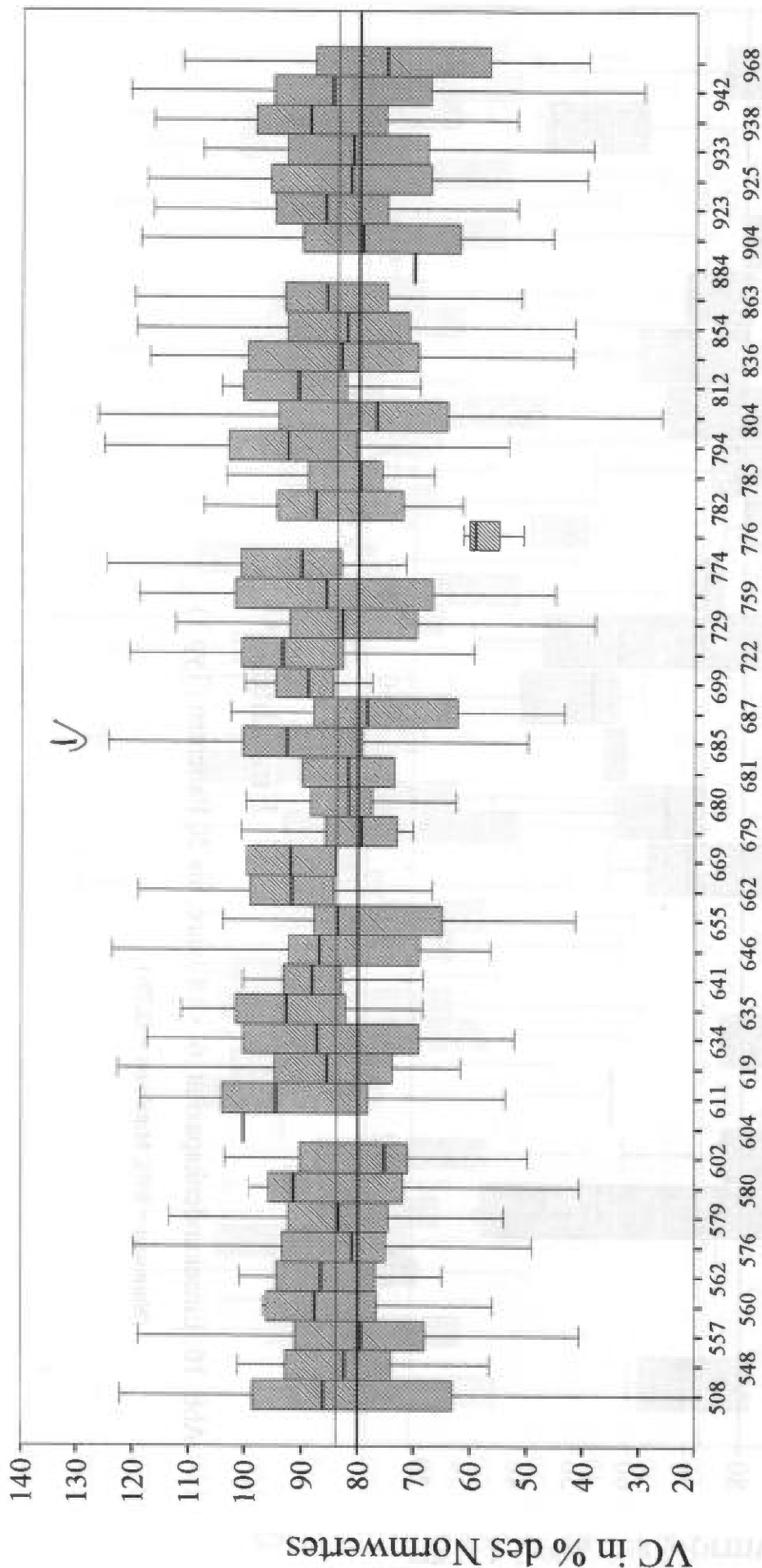


Abb. 14: Vitalkapazität, 6- <18 Jahre, bis 20 Patienten (Typ 1)

(Normwert = 80%, Mittelwert = 74,9%)



Einrichtung

Abb. 15: Vitalkapazität, 6- <18 Jahre, > 20 Patienten (Typ 2 und 3)

(Normwert = 80%, Mittelwert = 83,8%)

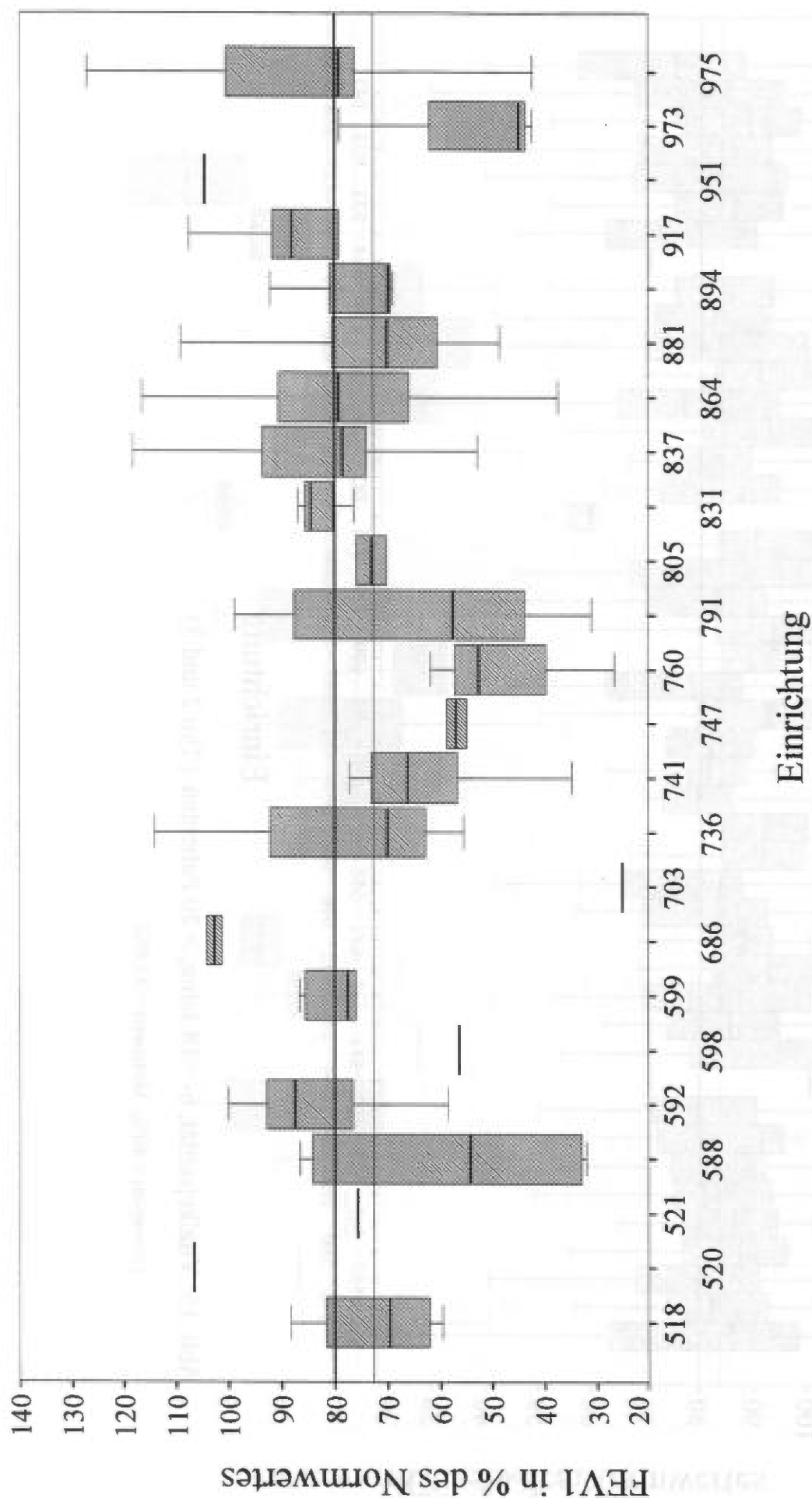
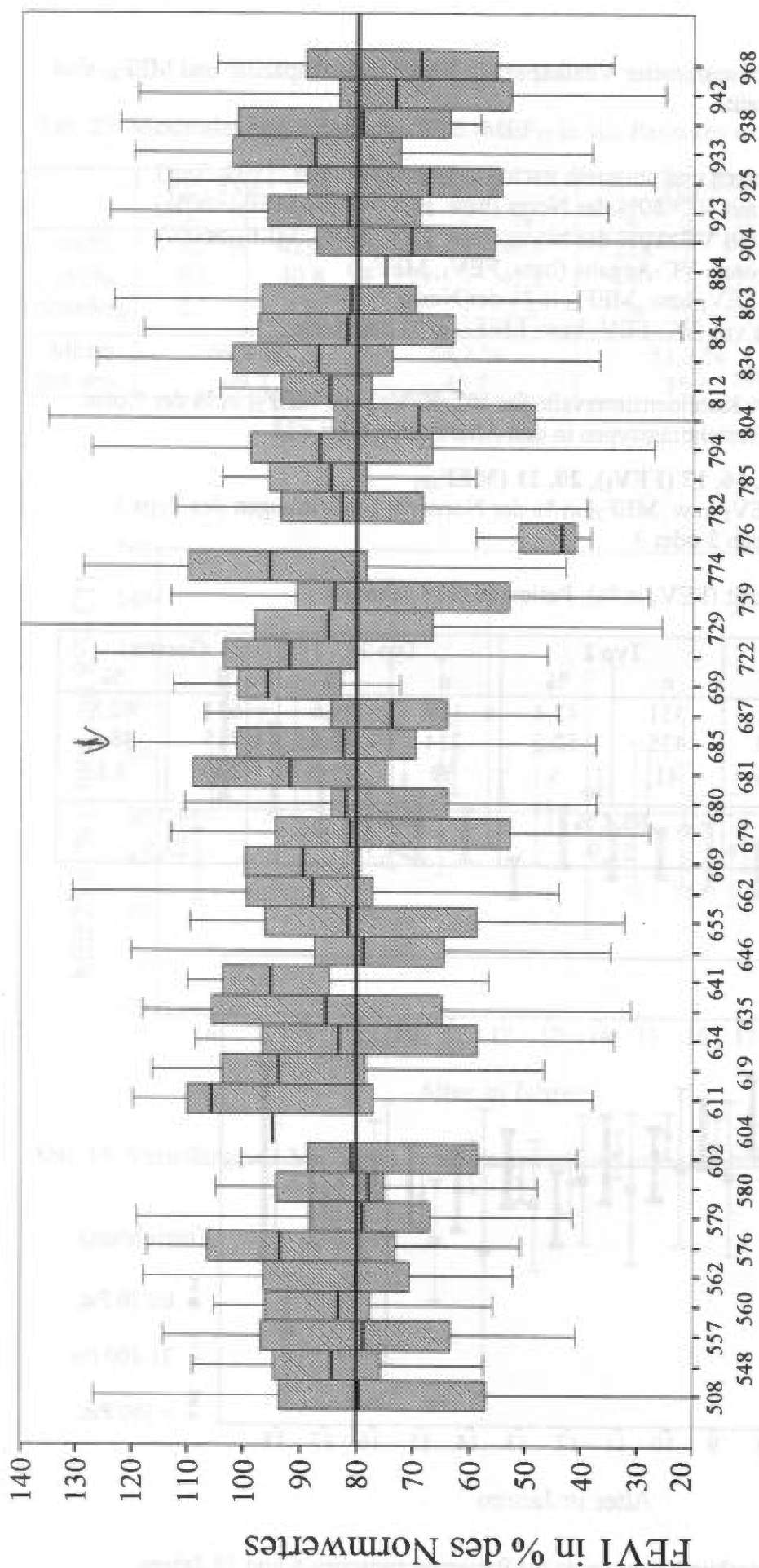


Abb. 16: Einsekundenkapazität, 6- <18 Jahre, bis 20 Patienten (Typ 1)

(Normwert = 80%, Mittelwert = 72,7%)



Einrichtung

Abb. 17: Einsekundenkapazität, 6- <18 Jahre, > 20 Patienten (Typ 2 u. 3)

(Normwert = 80%, Mittelwert = 80,4%)

Für jeden der Lungenfunktionsparameter Vitalkapazität, Einsekundenkapazität und MEF_{25} sind folgende Ergebnisse dargestellt:

– **Tabelle 23, 24 und 25:**

- jeweils für alle Einrichtungen und unterteilt nach Einrichtungen Typ1, Typ2, Typ3
- Anteil der Patienten mit $VC < 80\%$ der Norm (bzw. $FEV_1 < 80\%$, $MEF_{25} < 60\%$)
- Anteil der Patienten mit $VC \geq 80\%$ der Norm (bzw. $FEV_1 \geq 80\%$, $MEF_{25} \geq 60\%$)
- Anteil der Patienten ohne VC-Angabe (bzw. FEV_1 , MEF_{25})
- Mittelwert von VC, FEV_1 bzw. MEF_{25} in % der Norm
- Standardabweichung von VC, FEV_1 bzw. MEF_{25} in % der Norm

– **Abbildung 13, 18 und 19:**

Mittelwerte und 95% Konfidenzintervalle für VC, FEV_1 bzw. MEF_{25} in % der Norm für die drei Einrichtungstypen in den Altersstufen 6 bis <18

– **Abbildung 14, 15 (VC), 16, 17 (FEV_1), 20, 21 (MEF_{25})**

Boxplots für VC, FEV_1 bzw. MEF_{25} in % der Norm für Einrichtungen des Typs 1 bzw. der Typen 2 oder 3

Tab. 24: Einsekundenkapazität (FEV_1 in %), Patienten 6-18 Jahre alt

	Typ 1		Typ 2		Typ 3		Gesamt	
	n	%	n	%	n	%	n	%
<80%	81	55,1	351	42,4	199	39,6	631	42,8
$\geq 80\%$	46	31,3	435	52,6	234	46,6	715	48,4
ohneAng	20	13,6	41	5	69	13,7	130	8,8
Mittel	72,7 %		80,4 %		80,4 %		79,7 %	
Std.abw.	22,5		22,9		24,5		23,5	

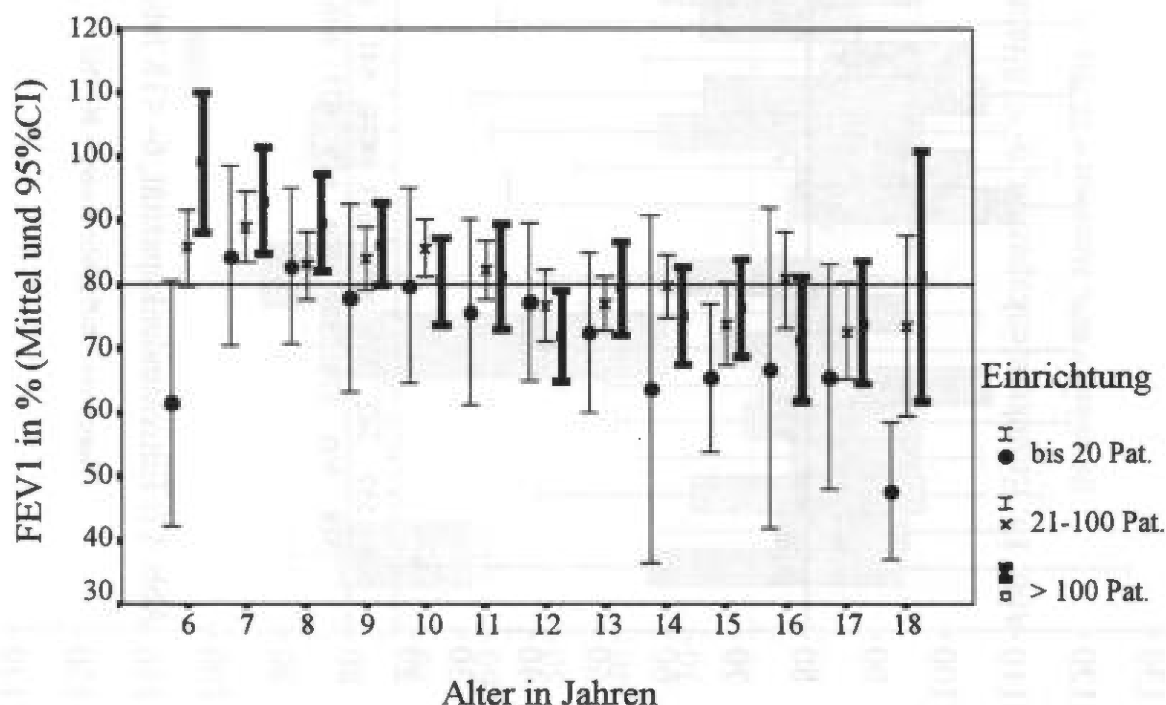
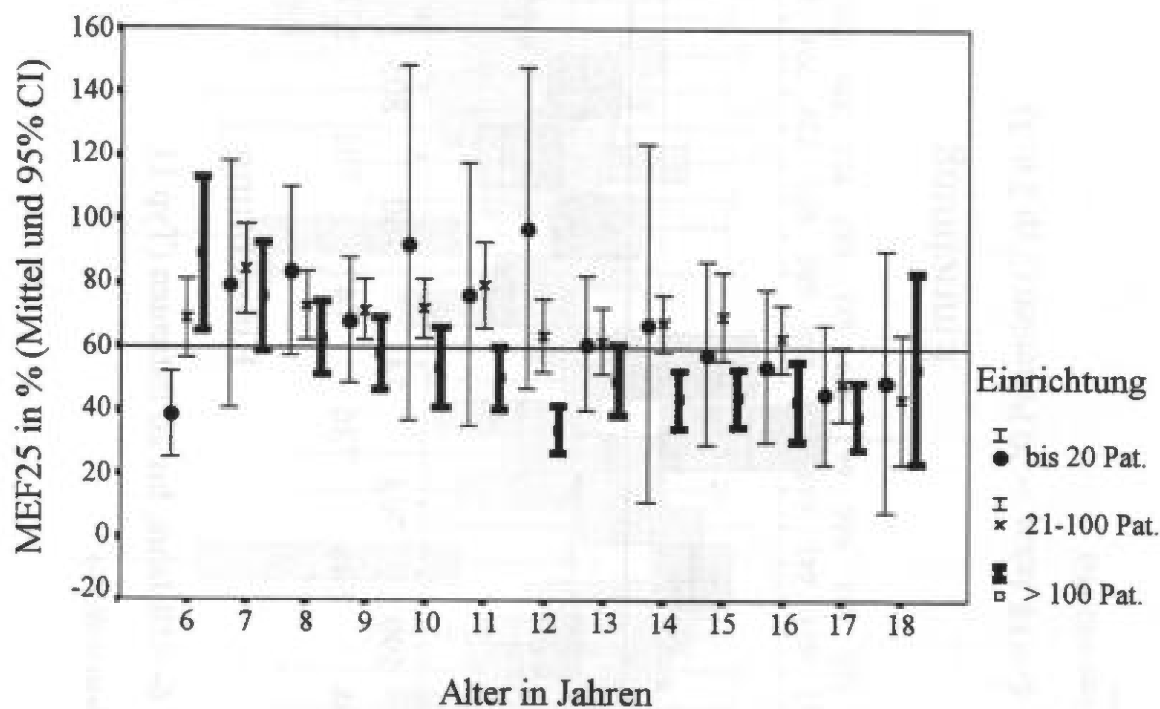
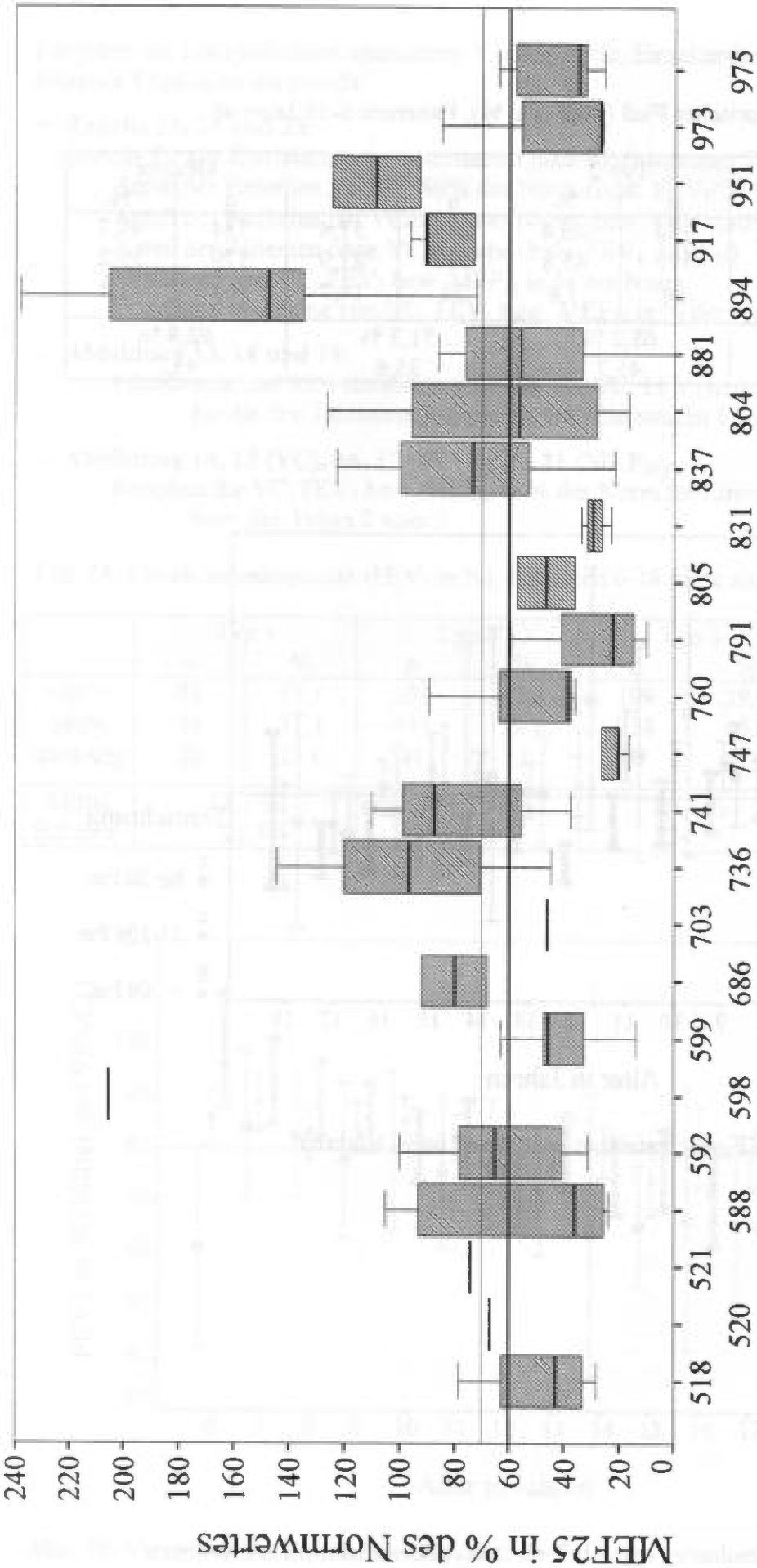


Abb. 18: Verteilung der Einsekundenkapazität für Patienten zwischen 6 und 18 Jahren

Tab. 25: Maximaler expiratorischer Fluß (MEF₂₅ in %), Patienten 6-18 Jahre alt

	Typ 1		Typ 2		Typ 3		Gesamt	
	n	%	n	%	n	%	n	%
<60%	62	42,2	384	46,4	288	57,4	734	49,7
≥60%	60	40,8	379	45,8	140	27,9	579	39,2
ohneAng	25	17	64	7,8	74	14,7	163	11,1
Mittel	69,9 %		68,2 %		51,3 %		62,8 %	
Std.abw.	49,2		45,7		35,6		43,7	

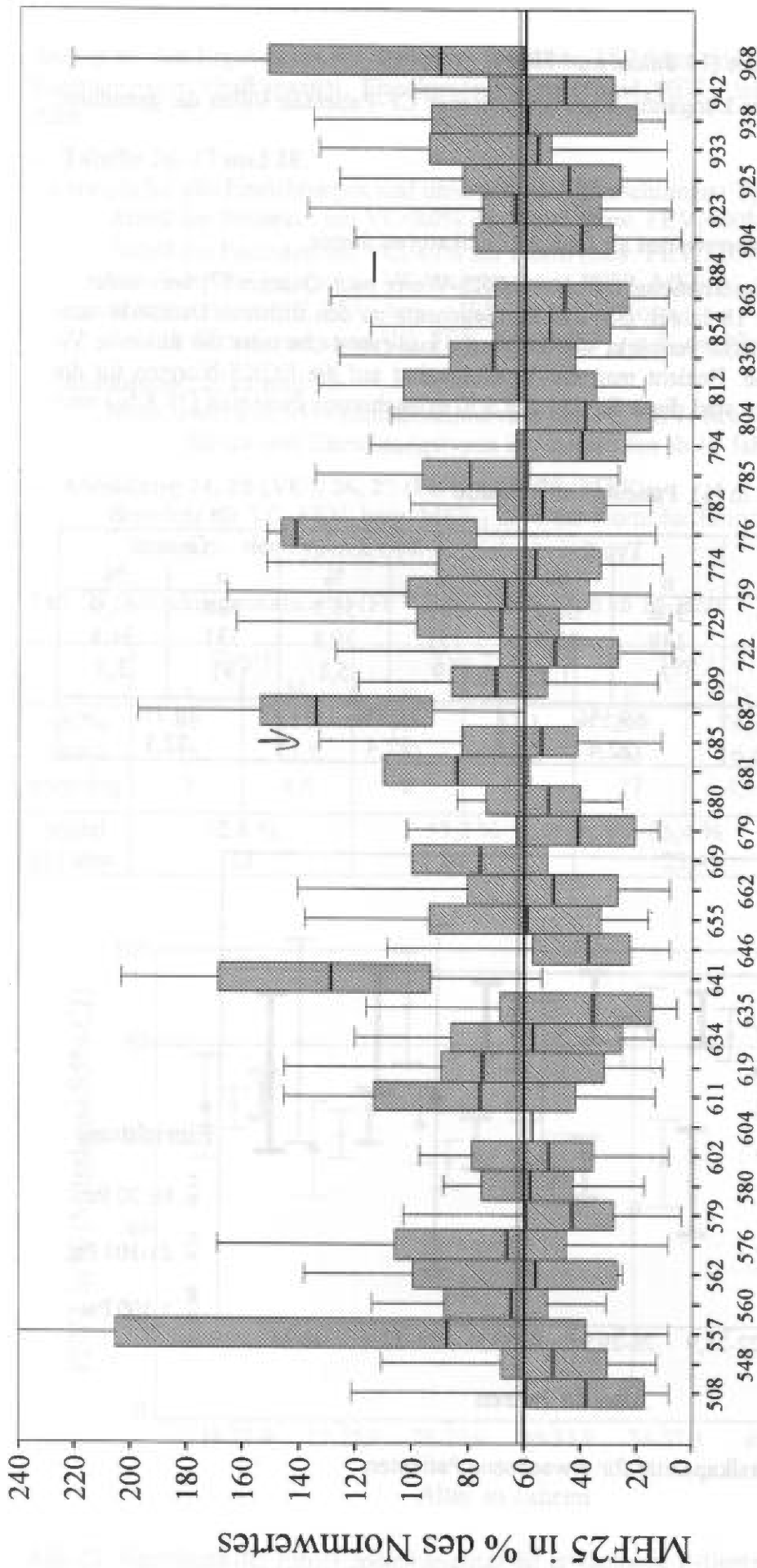
Abb. 19: Verteilung von MEF₂₅ für Patienten zwischen 6 und 18 Jahren



Einrichtung

Abb. 20: Max. expirat. Fluß, 6- <18 Jahre, bis 20 Patienten (Typ 1)

(Normwert = 60%, Mittelwert = 69,9%)



Einrichtung

Abb. 21: Max. expirat. Fluß, 6- <18 Jahre, > 20 Patienten (Typ 2 u. 3)

(Normwert = 60%, Mittelwert = 62,1%)

4.3.2 Erwachsene Patienten (18 Jahre und älter)

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

VC $\geq$ 80%,

FEV₁ $\geq$ 80% und

MEF₂₅ $\geq$ 60% des Normwertes als Qualitätsindikatoren dienen.

Als Normwerte wurden die international üblichen EGKS-Werte nach Quanjer [7] verwendet. Wie bei den Patienten unter 18 Jahren gilt, daß im Gegensatz zu den früheren Datenerfassungen auf den Verlaufsbögen nicht vermerkt wurde, ob die inspiratorische oder die forcierte Vitalkapazität gemessen wurde. Bezieht man die Vitalkapazität auf die EGKS-Normen für die forcierte Vitalkapazität, dann sind diese für 331 der 950 erwachsenen Patienten (34,8 %) normal (vgl. Tab. 26).

Tab. 26: Vitalkapazität (VC in %), Patienten ab 18 Jahre

	Typ 1		Typ 2		Typ 3		Gesamt	
	n	%	n	%	n	%	n	%
<80%	73	67,5	306	66,2	209	55,1	588	61,9
$\geq$ 80%	31	38	149	32,3	151	39,8	331	34,8
ohneAng	5	3,6	7	1,5	19	5,1	31	3,3
Mittel	67,2%		69,5%		73,3%		70,7%	
Std.abw.	20,8		22,4		22,4		22,3	

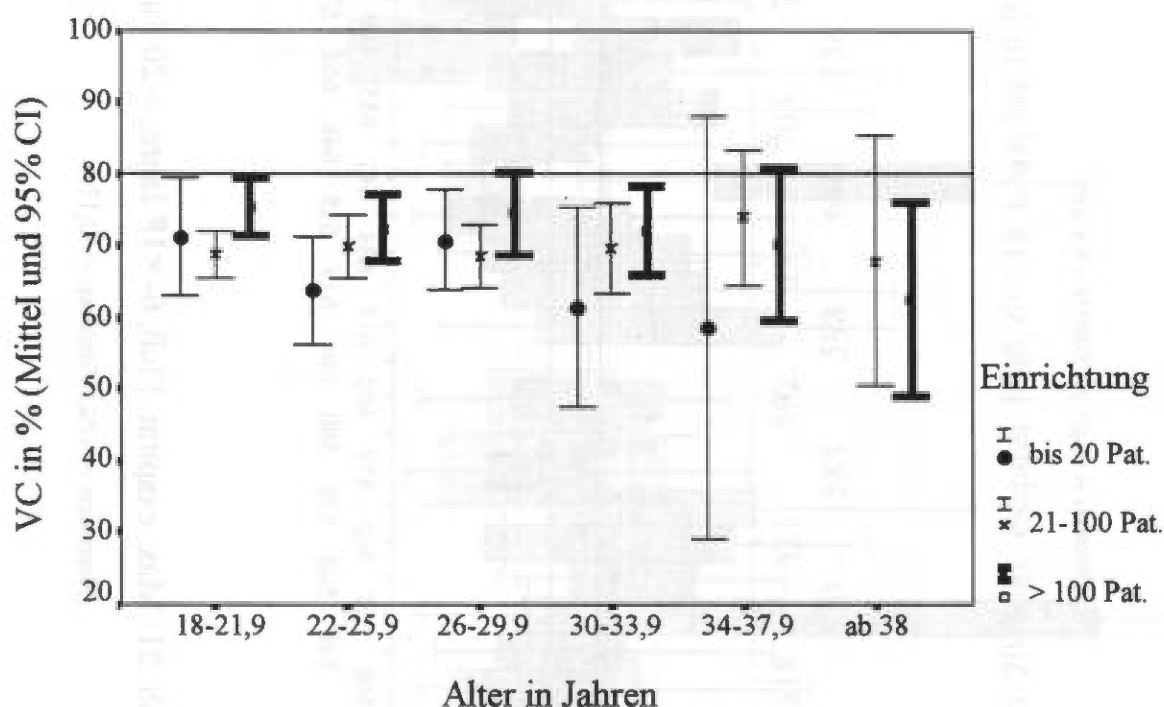


Abb. 22: Verteilung der Vitalkapazität für erwachsene Patienten

Analog zu den Ergebnissen der Patienten von 6 bis 18 Jahren sind für jeden der Lungenfunktionsparameter Vitalkapazität, Einsekundenkapazität und MEF_{25} folgende Ergebnisse dargestellt:

– **Tabelle 26, 27 und 28:**

- jeweils für alle Einrichtungen und unterteilt nach Einrichtungen Typ1, Typ2, Typ3
- Anteil der Patienten mit $VC < 80\%$ der Norm (bzw. $FEV_1 < 80\%$, $MEF_{25} < 60\%$)
- Anteil der Patienten mit $VC \geq 80\%$ der Norm (bzw. $FEV_1 \geq 80\%$, $MEF_{25} \geq 60\%$)
- Anteil der Patienten ohne VC-Angabe (bzw. FEV_1 , MEF_{25})
- Mittelwert von VC, FEV_1 bzw. MEF_{25} in % der Norm
- Standardabweichung von VC, FEV_1 bzw. MEF_{25} in % der Norm

– **Abbildung 22, 23 und 30:**

Mittelwerte und 95% Konfidenzintervalle für VC, FEV_1 bzw. MEF_{25} in % der Norm für die drei Einrichtungstypen in Altersstufen ab 18 Jahre

– **Abbildung 24, 25 (VC), 26, 27 (FEV_1), 28, 29 (MEF_{25})**

Boxplots für VC, FEV_1 bzw. MEF_{25} in % der Norm für Einrichtungen des Typs 1 bzw. der Typen 2 oder 3

Tab. 27: Einsekundenkapazität (FEV_1 in %), Patienten ab 18 Jahre

	Typ 1		Typ 2		Typ 3		Gesamt	
	n	%	n	%	n	%	n	%
<80%	89	81,7	384	83,1	299	78,9	772	81,3
≥80%	15	13,8	70	15,2	63	16,6	148	15,6
ohneAng	5	4,6	8	1,7	17	4,5	30	3,2
Mittel	52,8 %		53,2 %		55,4 %		54 %	
Std.abw.	23		24,1		23,4		23,7	

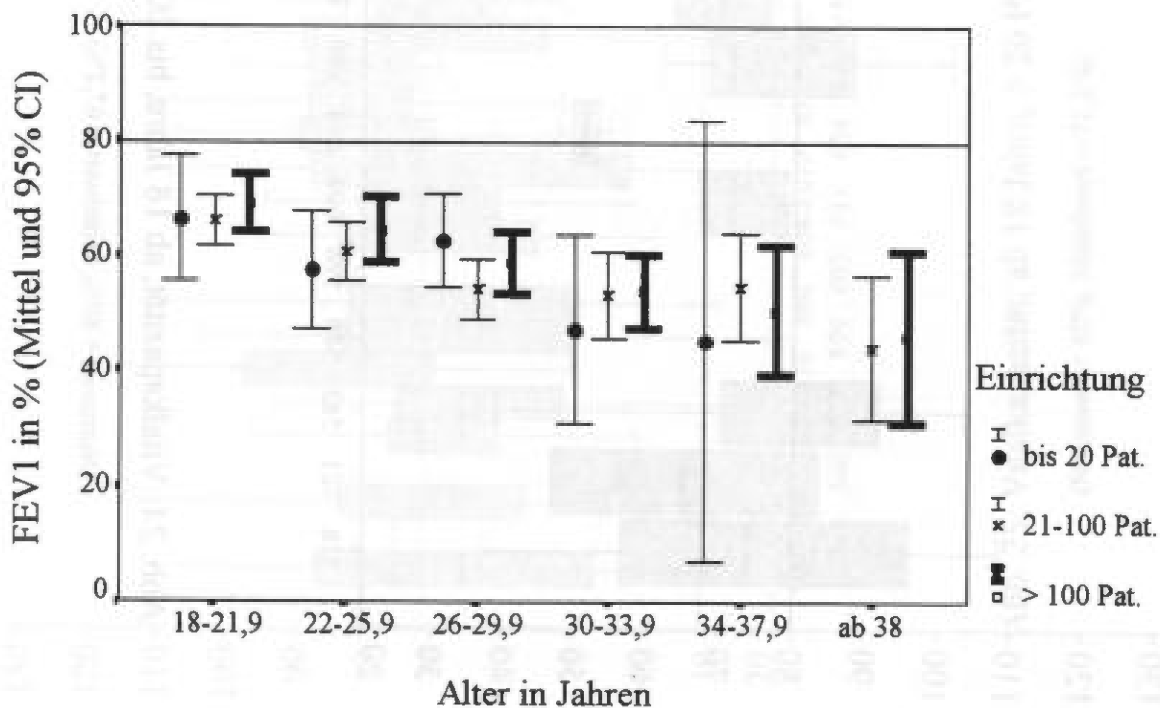


Abb.23: Verteilung der Einsekundenkapazität für erwachsene Patienten

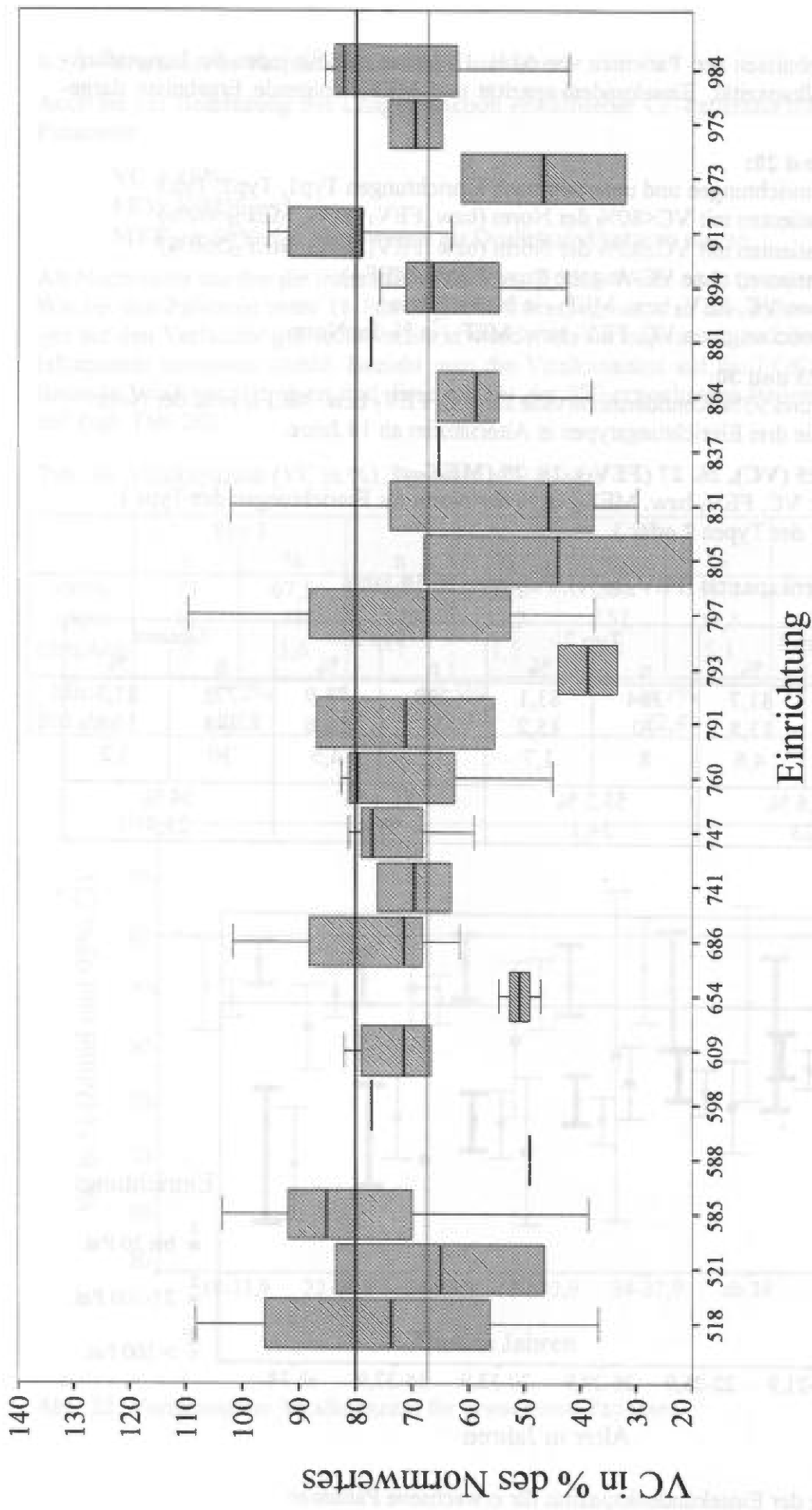
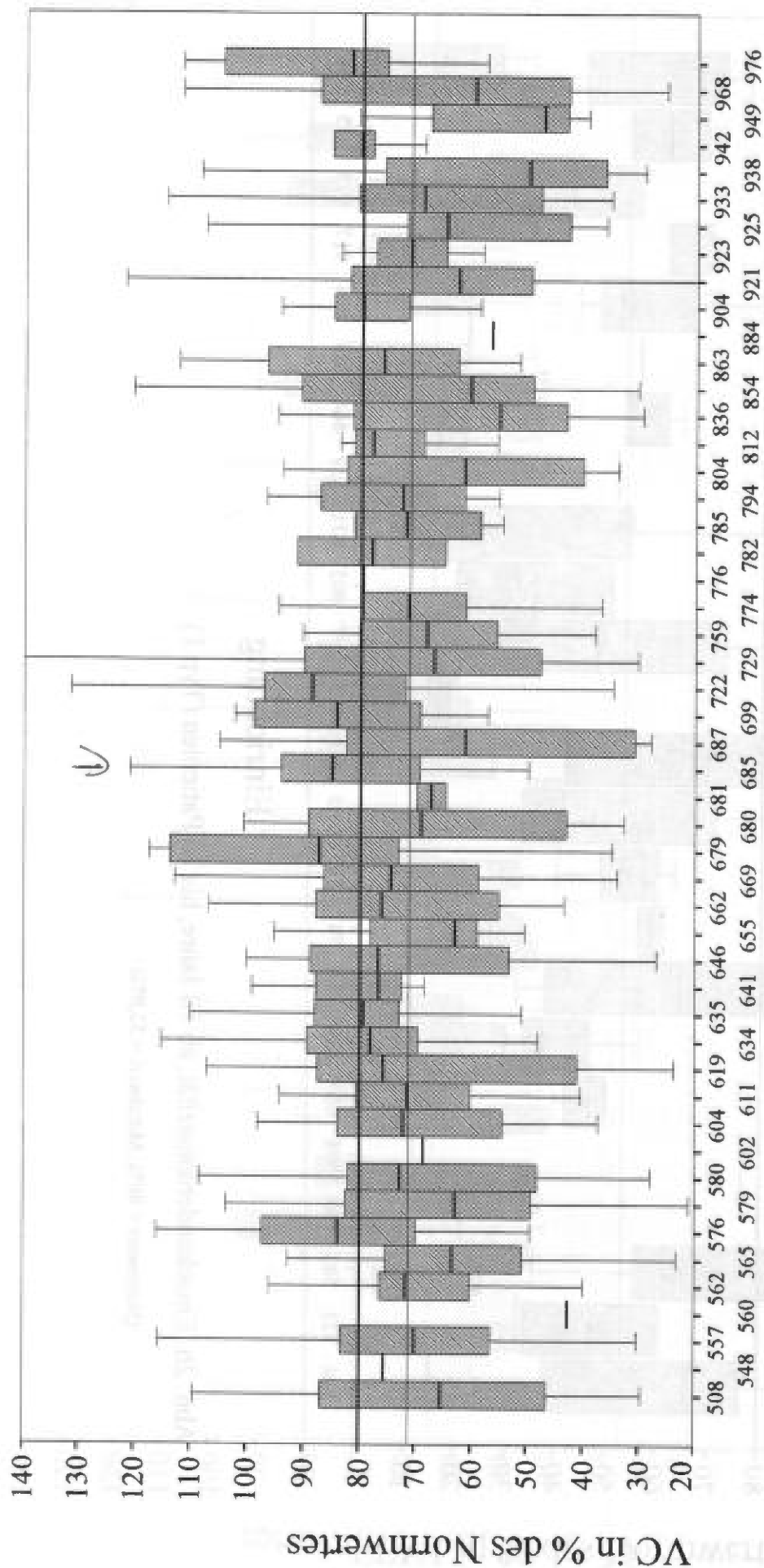


Abb. 24: Vitalkapazität, ab 18 Jahre, bis 20 Patienten (Typ 1)

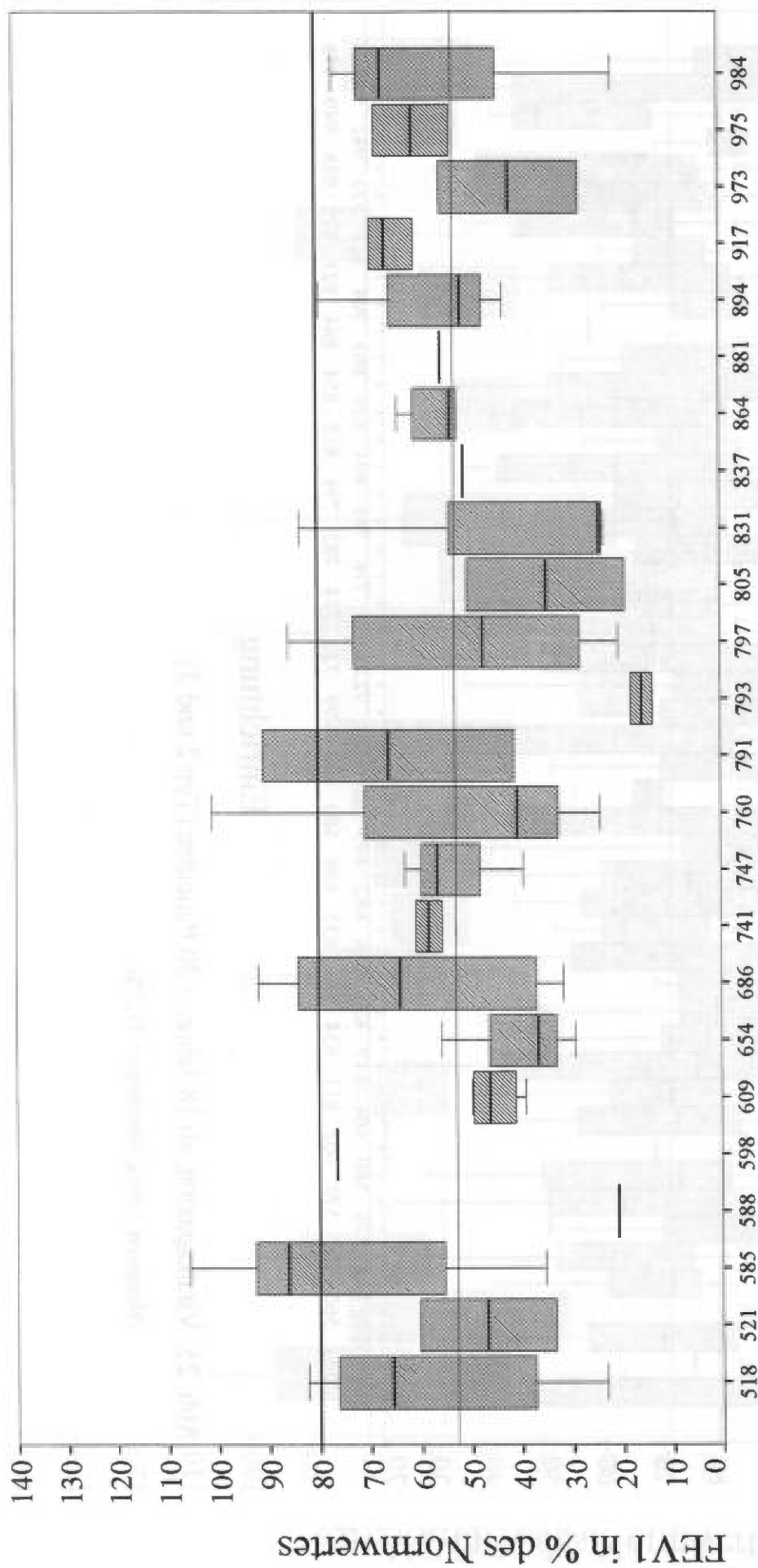
(Normwert = 80%, Mittelwert = 67,2%)



Einrichtung

Abb. 25: Vitalkapazität, ab 18 Jahre, > 20 Patienten (Typ 2 und 3)

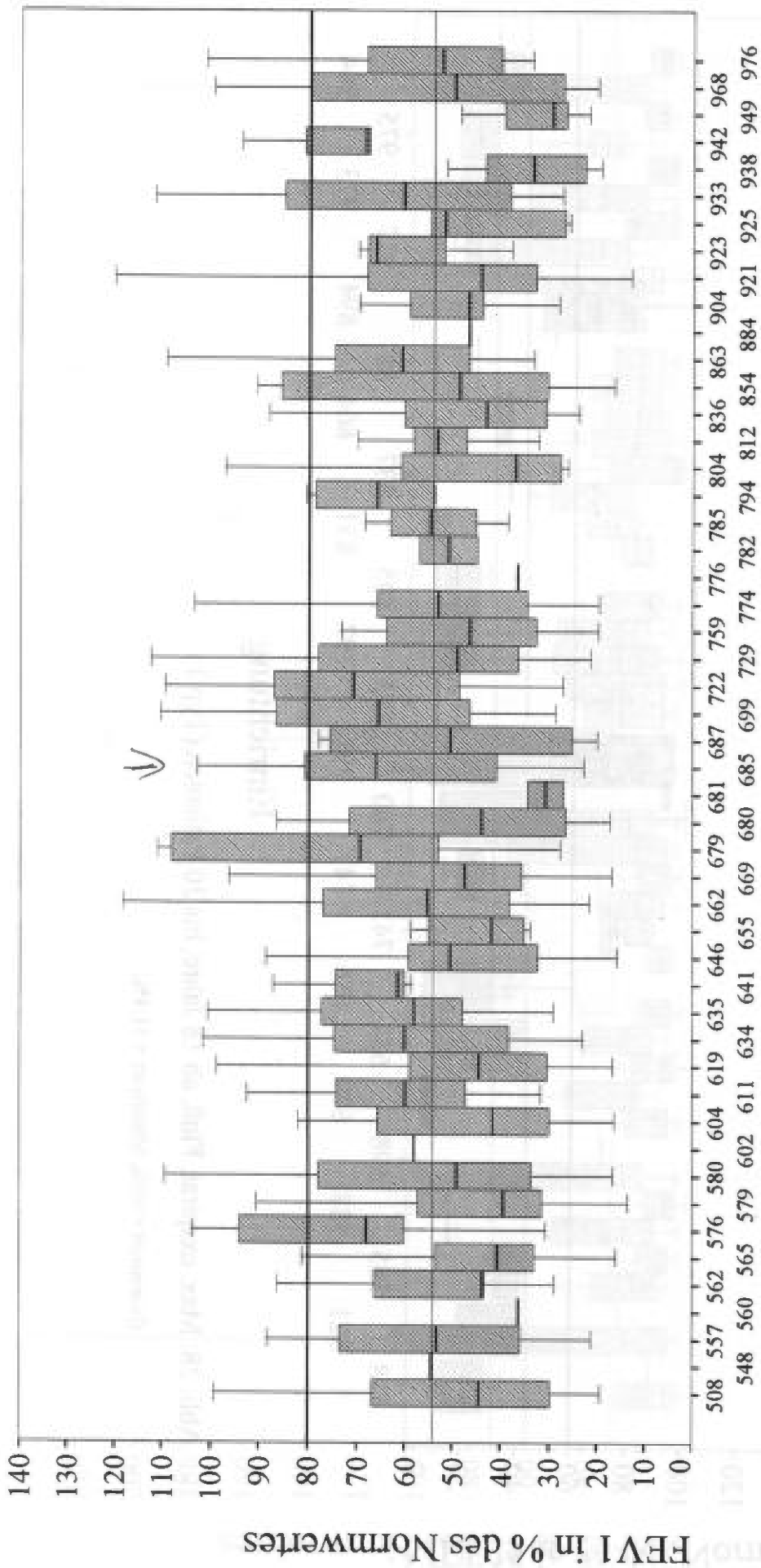
(Normwert = 80%, Mittelwert = 71,2%)



Einrichtung

Abb. 26: Einsekundenkapazität, ab 18 Jahre, bis 20 Patienten (Typ 1)

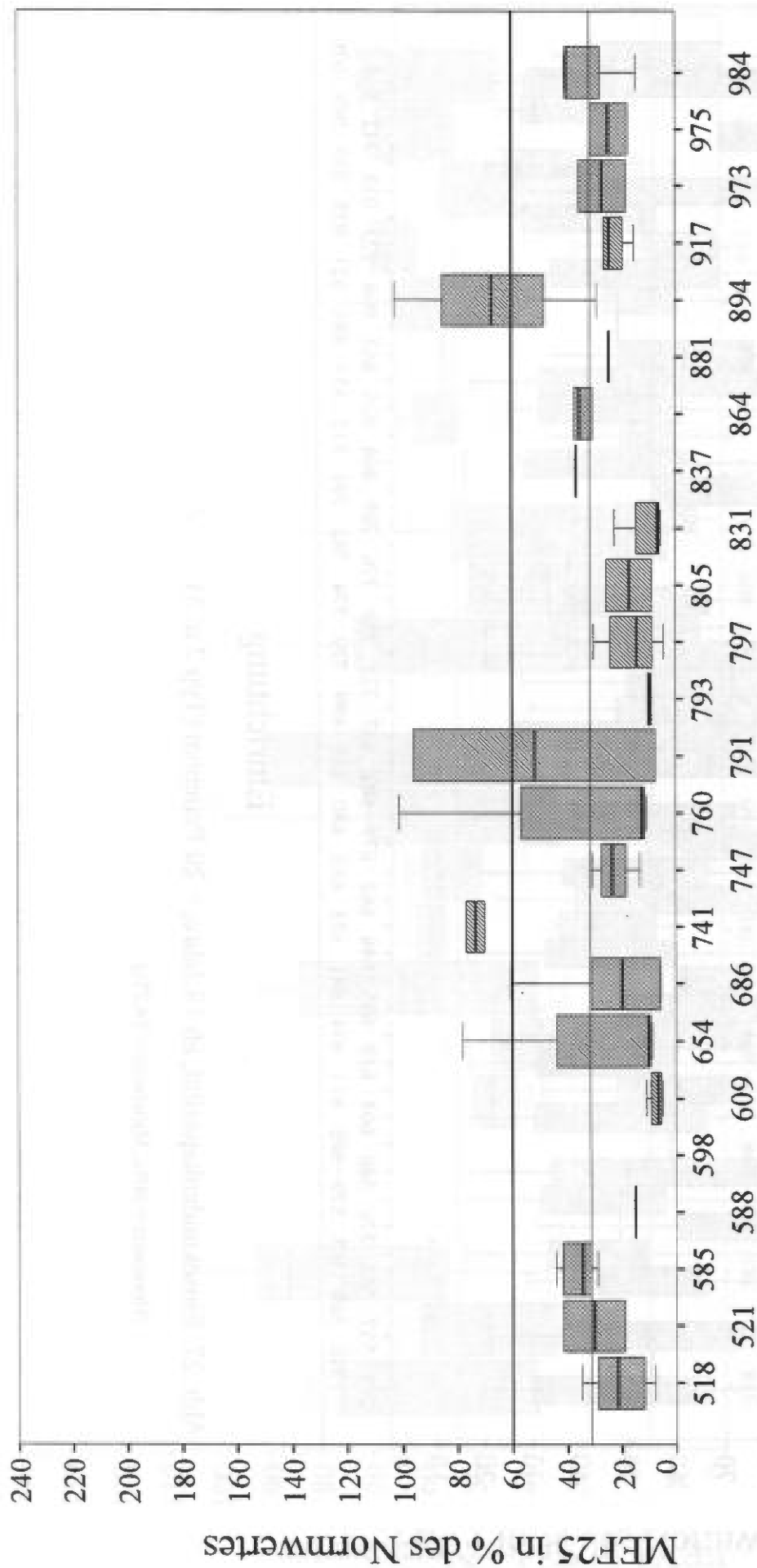
(Normwert = 80%, Mittelwert = 52,8%)



Einrichtung

Abb. 27: Einsekundenkapazität, ab 18 Jahre, > 20 Patienten (Typ 2 u. 3)

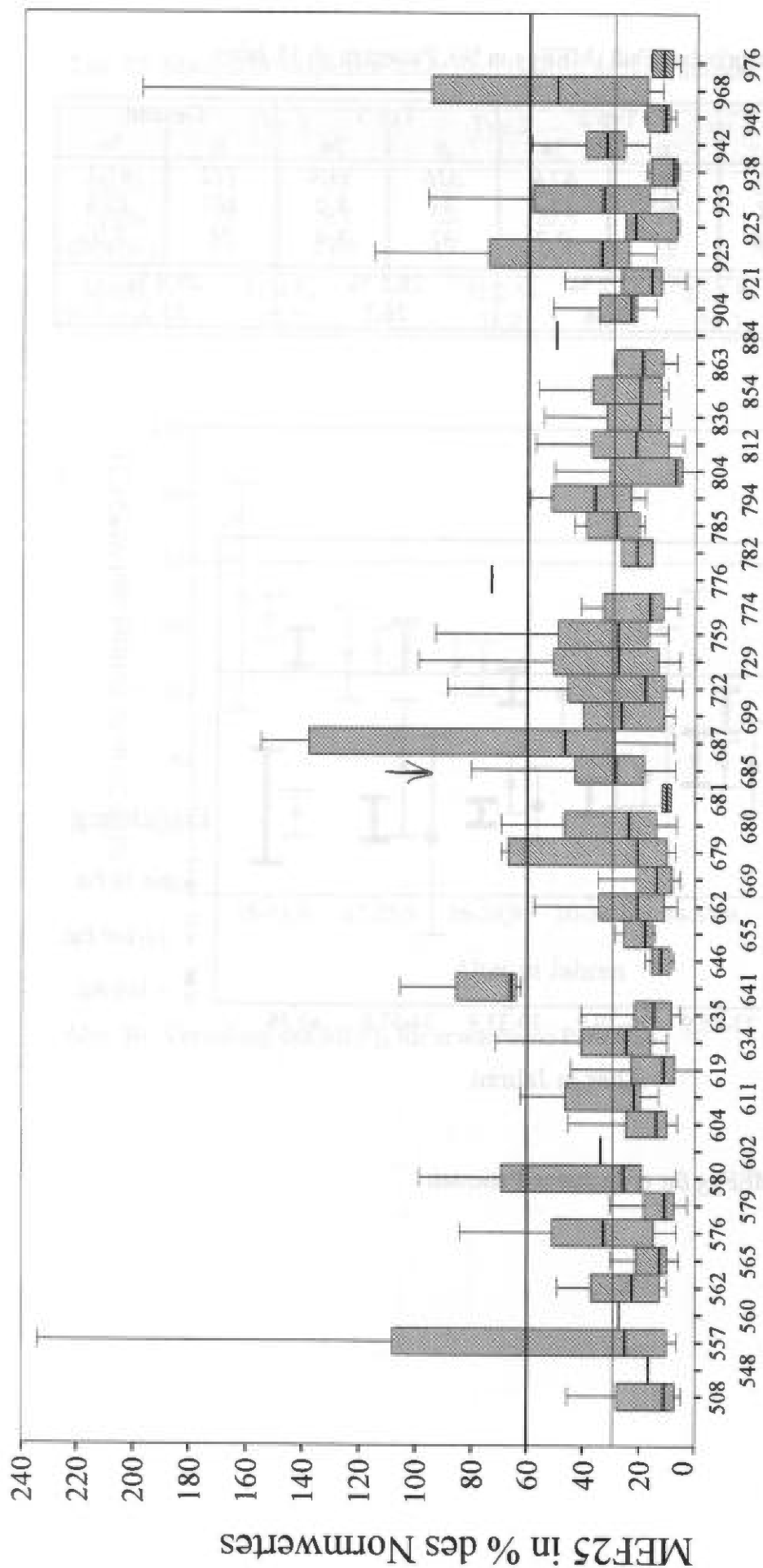
(Normwert = 80%, Mittelwert = 54,2%)



Einrichtung

Abb. 28: Max. expirat. Fluß, ab 18 Jahre, bis 20 Patienten (Typ 1)

(Normwert = 60%, Mittelwert = 31,4%)



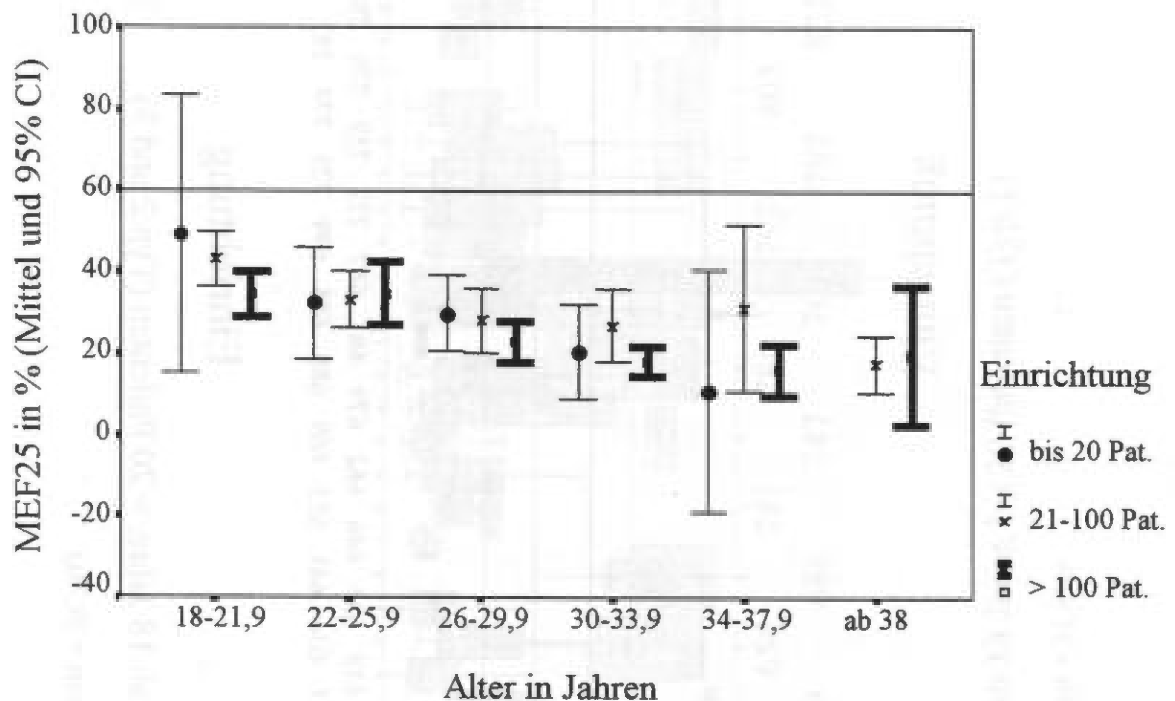
Einrichtung

Abb. 29: Max. expirat. Fluß, ab 18 Jahre, > 20 Patienten (Typ 2 und 3)

(Normwert = 60%, Mittelwert = 29,7%)

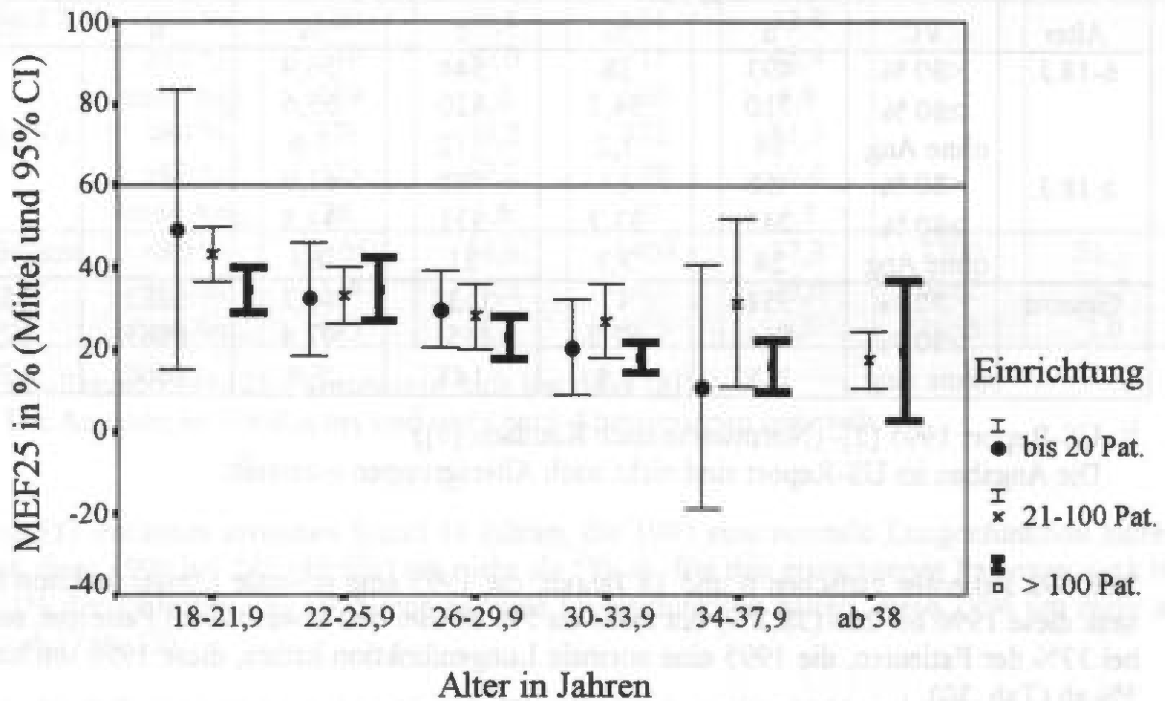
Tab. 28: Maximaler expiratorischer Fluß (MEF₂₅ in %), Patienten ab 18 Jahre

	Typ 1		Typ 2		Typ 3		Gesamt	
	n	%	n	%	n	%	n	%
<60%	73	67	383	82,9	316	83,4	772	81,3
≥60%	10	9,2	62	13,4	31	8,2	103	10,8
ohneAng.	26	23,8	17	3,7	32	8,4	75	7,9
Mittel	31,4 %		32,2 %		26,5 %		29,8 %	
Std.abw.	38,7		36,8		26,3		33,3	

Abb. 30: Verteilung des MEF₂₅ für erwachsene Patienten

Tab. 28: Maximaler expiratorischer Fluß (MEF₂₅ in %), Patienten ab 18 Jahre

	Typ 1		Typ 2		Typ 3		Gesamt	
	n	%	n	%	n	%	n	%
<60%	73	67	383	82,9	316	83,4	772	81,3
≥60%	10	9,2	62	13,4	31	8,2	103	10,8
ohneAng	26	23,8	17	3,7	32	8,4	75	7,9
Mittel	31,4 %		32,2 %		26,5 %		29,8 %	
Std.abw.	38,7		36,8		26,3		33,3	

Abb. 30: Verteilung des MEF₂₅ für erwachsene Patienten

4.3.3 Vergleich der Lungenfunktion 1995/ 1996 für alle Patienten ab 6 Jahre

Tabelle 29 zeigt den Anteil der Patienten mit normaler Vitalkapazität ($VC \geq 80\%$) in Deutschland 1995 und 1996 und in den USA. Danach hatten 1995 47,2 % und 1996 47,4 % der deutschen Patienten eine normale Lungenfunktion. In den USA waren es 1995 57,8 %. Die amerikanischen Angaben beruhen auf modifizierten Normwerten von Knudson [8]. Die Angaben für Deutschland sind zusätzlich unterteilt in die Altersstufen 6 bis unter 18 Jahre und ab 18 Jahre.

Tab. 29: Vitalkapazität 1995 und 1996 im Überblick

Alter	VC	nationale Daten				USA ¹⁾	
		1995		1996		1995	
		n	%	n	%	n	%
6-18 J.	<80 %	493	38	544	36,9		
	≥80 %	710	54,7	820	55,6		
	ohne Ang.	94	7,2	112	7,6		
≥ 18 J.	<80 %	458	63	588	61,9		
	≥80 %	245	33,7	331	34,8		
	ohne Ang.	24	3,3	31	3,3		
Gesamt	<80 %	951	47	1132	46,7	5282	35,2
	≥80 %	955	47,2	1151	47,4	8683	57,8
	ohne Ang.	118	5,8	143	5,9	1060	7

¹⁾ US-Report 1995 [2]- (Normwerte nach Knudson [8])

Die Angaben im US-Report sind nicht nach Altersgruppen unterteilt.

Von 592 Patienten zwischen 6 und 18 Jahren, die 1995 eine normale Lungenfunktion hatten, sank diese 1996 bei 226 (38,2%) um mehr als 5% ab. Bei den erwachsenen Patienten sank nur bei 33% der Patienten, die 1995 eine normale Lungenfunktion hatten, diese 1996 um mehr als 5% ab (Tab. 30).

Tab. 30: Subpopulation mit Angaben zur Vitalkapazität 1995 und 1996

	Patienten 6-<18 Jahre alt				Patienten 18 Jahre und älter			
	1995 < 80%		1995 ≥ 80%		1995 < 80%		1995 ≥ 80%	
1996	n	%	n	%	n	%	n	%
besser (↑ 5%)	166	41,6	145	24,5	95	28,8	41	21,5
gleich (± 5%)	117	29,3	221	37,3	137	41,5	87	45,5
schlechter (↓ 5%)	116	29,1	226	38,2	98	29,7	63	33

Tabelle 31 zeigt den Anteil der Patienten mit normaler Einsekundenkapazität ($FEV_1 \geq 80\%$) in Deutschland 1995 und 1996 und in den USA. Danach hatten 1995 38,2 % und 1996 35,6 % der deutschen Patienten eine normale Lungenfunktion. In den USA waren es 1995 41,7 %. Die amerikanischen Angaben beruhen auf modifizierten Normwerten von Knudson [8]. Die Angaben für Deutschland sind zusätzlich unterteilt in die Altersstufen 6 bis unter 18 Jahre und ab 18 Jahre.

Tab. 31: Einsekundenkapazität 1995 und 1996 im Überblick

Alter	FEV_1	nationale Daten				USA ¹⁾	
		1995		1996		1995	
		n	%	n	%	n	%
6-18 J.	<80 %	529	40,8	631	42,8		
	≥ 80 %	649	50,0	715	48,4		
	ohne Ang.	119	9,2	130	8,8		
≥ 18 J.	<80 %	576	79,2	772	81,3		
	≥ 80 %	125	17,2	148	15,6		
	ohne Ang.	26	3,6	30	3,1		
Gesamt	<80 %	1105	54,6	1403	57,8	7700	51,3
	≥ 80 %	774	38,2	863	35,6	6262	41,7
	ohne Ang.	145	7,2	160	6,6	1055	7,0

¹⁾ US-Report 1995 [2]- (Normwerte nach Knudson [8])

Die Angaben im US-Report sind nicht nach Altersgruppen unterteilt.

Von 537 Patienten zwischen 6 und 18 Jahren, die 1995 eine normale Lungenfunktion hatten, sank diese 1996 bei 245 (45,6%) um mehr als 5% ab. Bei den erwachsenen Patienten sank bei 38,1% der Patienten, die 1995 eine normale Lungenfunktion hatten, diese 1996 um mehr als 5% ab (Tab. 32).

Tab. 32: Subpopulation mit Angaben zur Einsekundenkapazität 1995 und 1996

1996	Patienten 6-<18 Jahre alt				Patienten 18 Jahre und älter			
	1995 < 80%		1995 $\geq 80\%$		1995 < 80%		1995 $\geq 80\%$	
	n	%	n	%	n	%	n	%
besser ($\uparrow$ 5%)	150	34,7	129	24	98	23	17	17,5
gleich ($\pm$ 5%)	147	34	163	30,4	218	51,2	43	44,4
schlechter ($\downarrow$ 5%)	135	31,3	245	45,6	110	25,8	37	38,1

Tabelle 33 zeigt den Anteil der Patienten mit normalem maximalen expiratorischen Fluß ($MEF_{25} \geq 60\%$) in Deutschland 1995 und 1996. Danach hatten 1995 28,7 % und 1996 28,1 % der deutschen Patienten eine normale Lungenfunktion. Dabei nahm der Anteil der Patienten mit normaler Lungenfunktion bei den 6 bis 18-jährigen zu und bei den Erwachsenen ab.

Tab. 33: MEF_{25} 1995 und 1996 im Überblick

Alter	MEF_{25}	nationale Daten			
		1995		1996	
		n	%	n	%
6-18 J.	<60 %	558	43	734	49,7
	≥ 60 %	490	37,8	579	39,2
≥ 18 J.	ohne Ang.	249	19,2	163	11,1
	<60 %	554	76,2	772	81,3
	≥ 60 %	90	12,4	103	10,8
	ohne Ang.	83	11,4	75	7,9
Gesamt	<60 %	1112	54,9	1506	62,1
	≥ 60 %	580	28,7	682	28,1
	ohne Ang.	332	16,4	238	9,8

Von 410 Patienten zwischen 6 und 18 Jahren, die 1995 eine normale Lungenfunktion hatten, sank diese 1996 bei 227 (55,4%) um mehr als 5% ab. Bei den erwachsenen Patienten sank bei 66,6% der Patienten, die 1995 eine normale Lungenfunktion hatten, diese 1996 um mehr als 5% ab (Tab. 30).

Tab. 34: Subpopulation mit Angaben zu MEF_{25} 1995 und 1996

1996	Patienten 6-<18 Jahre alt				Patienten 18 Jahre und älter			
	1995 < 60%		1995 $\geq 60\%$		1995 < 60%		1995 $\geq 60\%$	
	n	%	n	%	n	%	n	%
besser ($\uparrow 5\%$)	188	42	125	30,5	84	20,3	10	15,2
gleich ($\pm 5\%$)	124	27,7	58	14,1	226	54,6	12	18,2
schlechter ($\downarrow 5\%$)	136	30,3	227	55,4	104	25,1	44	66,6

4.4 Immunglobulin G

Von Pilgrim [9] liegen modifizierte Normalwerte (Mittelwert $\pm$ Standardabweichung) für Immunglobuline im Serum vor. Geht man davon aus, daß deren Stichprobe genügend groß war und die Werte normalverteilt waren, kann mit Hilfe von „Mittelwert ± 2 *Standardabweichung“ der Bereich geschätzt werden, in dem ca 95,5% aller Werte einer gesunden Population liegen. In der Auswertung von 1995 [5] konnte gezeigt werden, daß das Immunglobulin in starkem Maße altersabhängig ist. Dies wird auch in der Abbildung 31 deutlich. Im Alter von acht bis zwölf Jahren bleibt das IgG etwa konstant, um dann wieder anzusteigen. In diesem konstanten Bereich sind die IgG-Werte in den Einrichtungen mit bis zu 20 Patienten etwas niedriger als in den anderen Einrichtungen.

Betrachtet man nur die gemessenen IgG-Werte und läßt die fehlenden Angaben außer acht, dann liegen in den Einrichtungen mit bis zu 20 Patienten 41,2%, in den mittleren Einrichtungen 46,3% und in den Einrichtungen mit mindestens 100 Patienten 46,5% der Werte oberhalb vom 2s-Bereich (d.h. $>$ Mittelwert + 2* Standardabweichung, vgl. Tab. 35).

Tab. 35: IgG bezogen auf Normalwerte von Pilgrim [9]

	Typ 1		Typ 2		Typ 3		Gesamt	
	n	%	n	%	n	%	n	%
< Mw-2s	14	4,3	112	7,1	26	2,4	152	5,1
Mw $\pm$ 2s	136	42,2	626	39,7	465	43,6	1227	41,1
> Mw+2s	105	32,6	637	40,4	426	40	1168	39,4
ohneAng	67	20,8	203	12,9	149	14	419	14,1
Mittelw.	12,6		12,6		13		12,7	
Std.abw.	5,9		6,3		5,9		6,1	

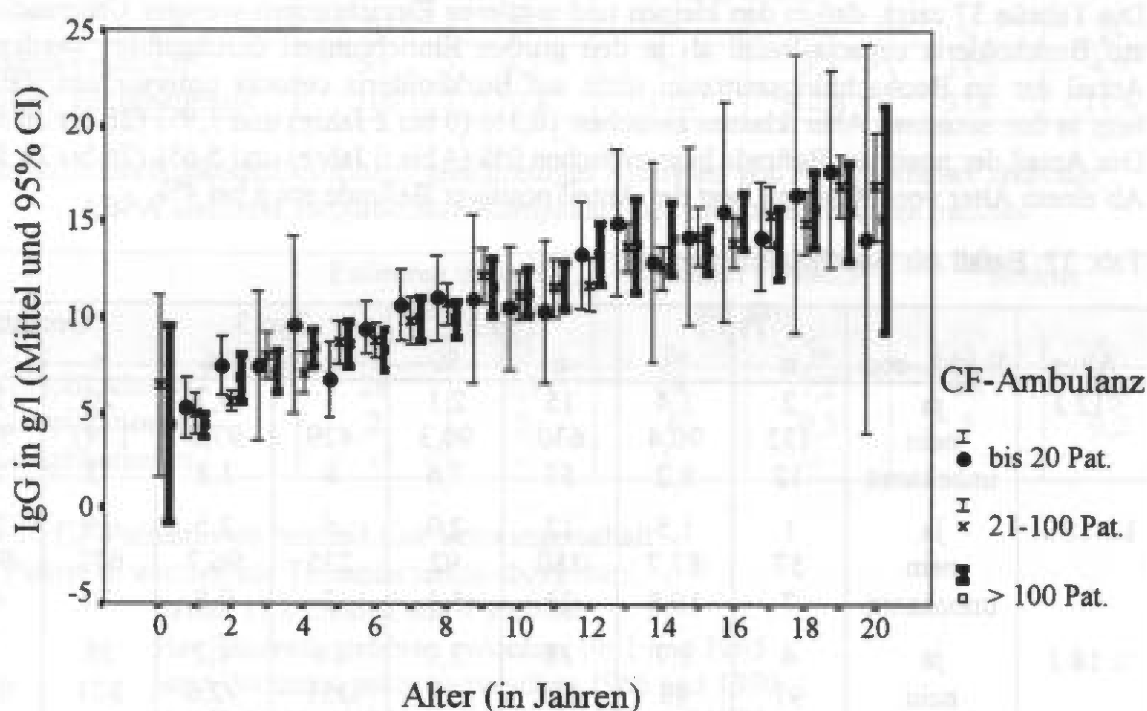


Abb. 31: Verteilung des Immunglobulin G in verschiedenen Altersgruppen

4.5 Mikrobiologie

In der Auswertung von 1995 wurde gezeigt, daß der Anteil der Patienten bei denen *Pseudomonas aeruginosa* nachgewiesen wurde, mit dem Alter steigt [5]. Dabei wächst der Anteil positiver Nachweise bis 12 Jahre kontinuierlich, stagniert etwa bis 18 Jahre, um dann weiter zu steigen.

Ähnlich sieht das Bild im Beobachtungszeitraum 1.1.1996 bis 31.12.1996 aus. Während der Anteil der unbekannten *Pseudomonas aeruginosa*-Befunde ab zwei Jahren in allen Altersklassen zwischen 0,6% und 3,5% liegt, steigt der Anteil der positiven Befunde von 19,6 bei den 0- bis 2-jährigen auf 65,1% bei den 12- bis 14-jährigen Patienten an. Am höchsten ist der Anteil bei den 28- bis 30-jährigen mit 81,6%. Danach fällt der Anteil der positiven Befunde auf 66,7 bei den über 40-jährigen. Die Tabelle 36 zeigt den unterschiedlichen *Pseudomonas aeruginosa*-Befall in Abhängigkeit von der Altersklasse und der Größe der Einrichtung.

Tab. 36: Befall mit *Pseudomonas aeruginosa*

Alter	P. aerugin.	Typ 1		Typ 2		Typ 3		Gesamt	
		n	%	n	%	n	%	n	%
<12 J.	ja	45	30,8	239	34,2	194	44,1	478	37,2
	nein	97	66,4	442	63,3	239	54,3	778	60,6
	unbekannt	4	2,7	17	2,5	7	1,6	28	2,2
12-18 J.	ja	44	67,7	239	57,9	189	77,8	472	65,5
	nein	19	29,2	168	40,6	53	21,8	240	33,3
	unbekannt	2	3,1	6	1,5	1	0,4	9	1,2
≥ 18 J.	ja	73	67	337	72,9	309	81,5	719	75,7
	nein	33	30,3	112	24,3	67	17,7	212	22,3
	unbekannt	3	2,8	13	2,8	3	0,8	19	2

Die Tabelle 37 zeigt, daß in den kleinen und mittleren Einrichtungen weniger Untersuchungen auf *Burkholderia cepacia*-Befall als in den großen Einrichtungen durchgeführt werden. Der Anteil der im Beobachtungszeitraum nicht auf *Burkholderia cepacia* untersuchten Patienten liegt in den einzelnen Altersklassen zwischen 10,3% (0 bis 2 Jahre) und 1,9% (26 bis 28 Jahre). Der Anteil der positiven Befunde liegt zwischen 0% (4 bis 6 Jahre) und 5,6% (26 bis 28 Jahre). Ab einem Alter von 14 Jahren liegt der Anteil positiver Befunde etwa bei 4%.

Tab. 37: Befall mit *Burkholderia cepacia*

Alter	Burkh. cep.	Typ 1		Typ 2		Typ 3		Gesamt	
		n	%	n	%	n	%	n	%
<12 J.	ja	2	1,4	15	2,1	3	0,7	20	1,5
	nein	132	90,4	630	90,3	429	97,5	1191	92,8
	unbekannt	12	8,2	53	7,6	8	1,8	73	5,7
12-18 J.	ja	1	1,5	12	2,9	6	2,5	19	2,6
	nein	57	87,7	380	92	235	96,7	672	93,2
	unbekannt	7	10,8	21	5,1	2	0,8	30	4,2
≥ 18 J.	ja	4	3,7	18	3,9	16	4,2	38	4
	nein	97	89	425	92	351	92,6	873	91,9
	unbekannt	8	7,3	19	4,1	12	3,2	39	4,1

4.6 Komplikationen, Sonderprobleme

Nur bei 414 oder 20,6% der 2005 Verlaufsbeobachtungen von Patienten unter 18 Jahren lagen keine Komplikationen oder Sonderprobleme vor. Von 950 Patienten, die 18 Jahre und älter sind, gab es in 134 Fällen (14,1%) keine Probleme. Folgende wesentliche Probleme traten auf:

Tab. 38: Pulmonale Komplikationen

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Summe	
	n	%	n	%	n	%
ABPA	98	4,9	101	10,6	199	6,7
Pneumothorax	10	0,5	18	1,9	28	0,9
Massive Hämoptoe	8	0,4	27	2,8	35	1,2
Tuberkulose	3	0,1	3	0,3	6	0,2

Tab. 39: Gastro-intestinale Komplikationen

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Summe	
	n	%	n	%	n	%
Exokr. Pankreasinsuffizienz	1228	61,2	676	71,2	1904	64,4
Hepatobiliäre Kompl.	303	15,1	171	18	474	16
Diabetes mellitus	29	1,4	144	15,2	173	5,9
DIOS	72	3,6	40	4,2	112	3,8

Tab. 40: Nasenpolypen-OP und sonstige begleitende Erkrankungen

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Summe	
	n	%	n	%	n	%
Nasenpolypen-OP	95	4,7	50	5,3	145	4,9
Begleit. Erkrankungen	216	10,8	122	12,8	338	11,4

Tab. 41: Mehrfachkomplikationen : gleichzeitiges Auftreten von Pneumothorax und/oder ABPA und/oder Hepatobiliäre Komplikationen und/oder Diabetes mellitus

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Summe	
	n	%	n	%	n	%
2 Komplikationen	29	1,3	69	7,2	98	3,2
3 Komplikationen	2	0	3	0,3	5	0,2
4 Komplikationen	-	-	-	-	-	-

Bei 10 CF-Patientinnen bestand eine Schwangerschaft.

18 Patienten wurden zur Transplantation abgegeben:

davon 11 männlich und 7 weiblich

vier Patienten geboren zwischen 1961 und 1965

neun Patienten geboren zwischen 1966 und 1970

vier Patienten geboren zwischen 1971 und 1975

ein Patient 1976 geboren

4.7 Todesfälle

Von den 57 1995 und 1996 verstorbenen Patienten lagen insgesamt 49 Verlaufsbeobachtungen für 1995 und 18 Verlaufsbeobachtungen für 1996 vor. In der Tabelle 42 sind diese Werte denen aller anderen Verlaufsbeobachtungen gegenübergestellt. So hatten z.B. die 1995 verstorbenen Patienten unter 18 Jahren im Mittel ein Längen-Soll-Gewicht von 89,9% der Norm. Alle anderen Patienten hatten dagegen ein Längen-Soll-Gewicht von 97,1. Deutlicher sind die Unterschiede bei der Lungenfunktion. Die 1995 verstorbenen Patienten hatten im Mittel eine Vitalkapazität von 53 % der Norm gegenüber 83,9 % bei allen anderen Patienten.

Während 1995 7,7% der *Burkholderia cepacia*-Befunde bei den unter 18-jährigen Verstorbenen und 14,3% bei den ab 18-jährigen Verstorbenen positiv waren, wurde 1996 bei 18 Untersuchungen an im gleichen Jahr verstorbenen CF-Patienten nicht einmal *B. cepacia* gefunden.

Tab. 42: Verstorbene Patienten

	1995		1996	
	Verstorbene	übrige Patienten	Verstorbene	übrige Patienten
n	28	3578	29	3582
männlich	15	1874	11	1885
weiblich	13	1701	18	1694
mittleres Alter in Jahren	19,9	14,5	21,6	15,3
Standardabweichung	6,9	9	7,2	9,1
Median	18,2	13,2	23,2	15,3
jüngster Patient (Alter in J.)	8,8	0	0	0,3
ältester Patient (Alter in J.)	33,6	55,6	32,2	56,6
Letzte Werte im Mittel				
< 18 Jahre				
Längen-Soll-Gewicht	89,9±7 ¹⁾	97,1±12,7	85,8±9	97±11,6
Vitalkapazität in % d. Norm	53±18,9	83,9±21,5	45,4±20,5	83,1±19,1
FEV ₁ in % der Norm	41,4±20,3	81,3±24	36,9±21,2	79,8±23,3
MEF ₂₅ in % der Norm	23,6±27,3	64,1±43,7	14,1±13,2	63±43,7
Anteil <i>P. aeruginosa</i> positiv	100 %	49 %	100 %	48,1 %
Anteil <i>B. cepacia</i> positiv	7,7 %	2 %	0 %	2,1 %
≥ 18 Jahre				
BMI	17,5±2,3	19,7±2,5	17,3±2,9	19,8±2,6
Vitalkapazität in % d. Norm	40,4±20,4	70,5±21,5	38,7±16,9	71,1±22,1
FEV ₁ in % der Norm	28,9±18,6	55,2±24,7	24,7±11,8	54,3±23,6
MEF ₂₅ in % der Norm	13,3±18,2	33,9±37,9	7,8±2,7	30,1±33,4
Anteil <i>P. aeruginosa</i> positiv	94,3 %	77,7 %	91,7 %	77 %
Anteil <i>B. cepacia</i> positiv	14,3 %	2,6 %	0 %	4,2 %

¹⁾ Mittelwert ± Standardabweichung

Tab. 43: Angaben zu den Todesursachen (Mehrfachnennungen möglich)

	n	%
nicht CF-relevant	1	1,8
kardiopulmonal	51	89,5
hepato-intestinal	2	3,5
CF-relevant- andere Ursache	5	8,8

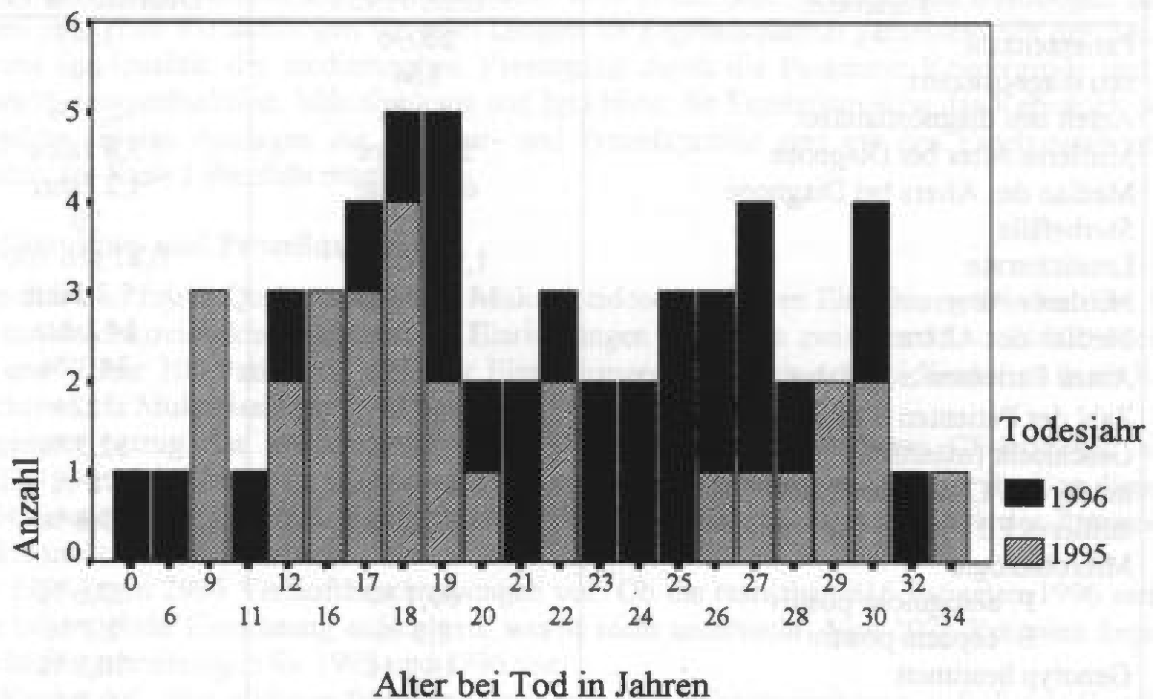


Abb. 32: Alter der Verstorbenen

Abbildung 32 zeigt im einzelnen, in welchem Alter die Patienten 1995 und 1996 verstorben sind. Mit 16, 17, 18 und 19 Jahren starben 1995 12 und 1996 5 Patienten. Ein Patient starb 1996 schon im 1. Lebensjahr.

4.8 Vergleich ausgewählter Parameter zwischen den CF-Daten in den USA 1995 und Deutschland 1996

In den USA wird jährlich eine Übersicht über die Daten des dortigen CF-Registers herausgegeben. In der Tabelle wurden ausgewählte Parameter zur Diagnose und zum Verlauf der Erkrankung für die USA 1995 [2] und für das Projekt Qualitätssicherung Mukoviszidose 1996 gegenübergestellt.

Tabelle 44: Ausgewählte Parameter im Vergleich

Parameter	USA 1995	Deutschland 1996
Patientenzahl	20096	3645
neu diagnostiziert	864	99
Anteil neu diagnostizierter	4,3 %	2,7 %
Mittleres Alter bei Diagnose	2,9 Jahre	3,8 Jahre
Median des Alters bei Diagnose	6 Monate	1,2 Jahre
Sterbefälle	385	29
Letalitätsrate	1,9 pro 100	0,81 pro 100
Mittleres Alter	15,6 Jahre	15,3 Jahre
Median des Alters	13,5 Jahre	14 Jahre
Anteil Patienten $\geq$ 18 Jahre	34,7 %	34,1 %
Zahl der Patienten $\geq$ 18 Jahre	6975	1224
Geschlecht (männlich)	53,6 %	52,5 %
mittleres VC in % der Norm	85,9 %	78 %
mittleres FEV ₁ in % der Norm	73,2 %	69,3 %
Mikrobiologie		
P. aeruginosa positiv	60,1 %	57,6 %
B. cepacia positiv	3,5 %	2,7 %
Genotyp bestimmt	46,7 %	70,5 %
Pankreasenzyme	93,2 %	93,8 %
teilnehmende Einrichtungen	104	90
% der teilnehmenden Einrichtungen	92 %	81,1 %

In den USA beteiligten sich 1995 104 Einrichtungen mit 20096 Patienten am US-Register. Das sind 92% aller Einrichtungen, die Patienten mit Mukoviszidose behandeln [2]. In Deutschland beteiligten sich 1996 90 Einrichtungen (81,1%) mit 3645 Patienten.

Die Lungenfunktion wird im US-Bericht nach Knudson [8] und im Qualitätssicherungs-Projekt nach Zapletal [6] bzw. Quanjer [7] auf den Mittelwert einer gesunden Vergleichspopulation bezogen. Daher sind direkte Vergleiche so nicht möglich.

5 Zusammenfassung und Schlußfolgerungen

Die vorliegende Auswertung gliedert sich in die traditionellen Bereiche der Beurteilung von Qualität medizinischer Versorgung

- Strukturqualität,
- Prozeßqualität und
- Ergebnisqualität

nach Donabedian [10].

Im Projekt Qualitätssicherung Mukoviszidose wird in der Stufe I mit einem Basisbogen und einem jährlichen Verlaufsbogen vor allen Dingen die Ergebnisqualität gemessen. Mit der Beurteilung der Qualität der medizinischen Versorgung durch die Parameter Körpergröße und -gewicht, Lungenfunktion, Mikrobiologie und IgG bildet die Ergebnisqualität das Kernstück des Projektes. Einige Aussagen zur Struktur- und Prozeßqualität sind mit den Erhebungsinstrumenten der Stufe I ebenfalls möglich.

Zur Struktur- und Prozeßqualität

Von den am Projekt Qualitätssicherung Mukoviszidose beteiligten Einrichtungen behandeln 39 bis zu 20 Mukoviszidose-Patienten. 42 Einrichtungen behandeln zwischen 21 und 100 Patienten und 9 über 100 Patienten. Viele der Einrichtungen behandeln sowohl Kinder als auch Erwachsene mit Mukoviszidose.

Insgesamt betrug das mittlere Alter aller 3582 am Projekt beteiligten CF-Patienten am 31.12.1996 15,3 Jahre ($\pm 9,1$). 34,1% der Patienten waren mindestens 18 Jahre alt. Von diesen 1224 erwachsenen Patienten werden rund 76% von Pädiatern betreut. 52,5% der Patienten sind männlich, 47,4% weiblich.

Für 1996 lagen 2966 Verlaufsbeschreibungen vor. Ob die restlichen 616 Patienten 1996 nicht ihre behandelnde Einrichtung aufsuchten, wurde nicht untersucht. Von 2074 Patienten liegen Verlaufsbeschreibungen für 1995 und 1996 vor.

Im Kapitel 3.1. sind wichtige fehlende Angaben auf den Erhebungsbögen aufgelistet. Unvollständig ausgefüllte Bögen erschweren nicht nur die Auswertung und führen zu weniger präzisen Aussagen, sondern können auch Ausdruck von Schwachstellen in der Prozeßqualität sein. Das exakte Diagnosealter wird z.B. verzerrt, weil bei 28,6% der Patienten der Diagnosemonat fehlt. Bei 324 Patienten fehlte die Angabe von Kriterien, die zur CF-Diagnose geführt hatten. Die Zahl der fehlenden Angaben zu den Ergebnisparametern Körpergröße und -gewicht, Lungenfunktion, Mikrobiologie und IgG sank zwar von 1995 zu 1996 (vergleiche Tabelle 6b und 45 und Zusammenfassung 1995), aber von 6,3% der Erwachsenen liegt z.B. für 1996 kein FEV₁-Meßwert vor. Hier verbindliche Festlegungen zu treffen, wird z.B. eine Aufgabe im weiteren Prozeß der Qualitätssicherung sein.

Zur Ergebnisqualität

Die Tabelle 45 enthält die in der Zeit 1.1.1996 bis 31.12.1996 beobachteten Werte für die Ergebnisqualität in verschiedenen Altersklassen. Elf mal war die exakte Berechnung des Alters bei der klinischen Messung nicht möglich.

1996 wurde ein besserer Ernährungszustand als 1995 beobachtet (vergleiche Tabelle 18 und 21). Der Anteil der fehlenden Angaben sank. Diese Unterschiede könnten allein durch die unterschiedliche Zahl der Verlaufsbeobachtungen 1995 und 1996 bedingt sein.

In den Tabellen 17 und 20 und den Abbildungen 7 und 10 sind die erreichten durchschnittlichen Ernährungswerte in Einrichtungen mit unterschiedlicher Patientenzahl dargestellt. In den Abbildungen, 8 und 9 bzw. 11 und 12 sind die Werte einzelner Einrichtungen gegenübergestellt. Es gibt Unterschiede sowohl zwischen den Einrichtungen mit unterschiedlicher Zahl von

CF-Patienten als auch zwischen verschiedenen Einrichtungen des gleichen Typs. Diese Unterschiede können vielfältige Ursachen haben und von der Ausstattung der Einrichtung über das Therapieregime bis hin zu Selektionsbias, d.h. systematischen Verzerrungen durch unterschiedliches Meldeverhalten reichen. Selektionsbias sieht man z.B. in der Darstellung des Längen-Soll-Gewichtes in der Abbildung 9 bei der Einrichtung mit der anonymen Nummer 884. Die Patienten dieser Einrichtung haben auf den ersten Blick eine hervorragende körperliche Entwicklung. Da in diesem Jahr nur Werte von etwa einem Zehntel der in dieser Einrichtung behandelten Patienten vorliegen, dürfen daraus keine voreiligen Schlüsse gezogen werden.

Tab. 45: Ergebnisqualität für den Beobachtungszeitraum 1.1.96 bis 31.12.96

Parameter		Patienten unter 6 Jahre (n=529)	Patienten von 6 bis 18 Jahre (n=1476)	Patienten 18 Jahre und älter (n=950)
LSG	≥ 90%	81,9 %	69,1 %	-
	ohne Angaben	1,3 %	0,3 %	-
BMI	≥ 19	-	-	61,1 %
	ohne Angaben	-	-	0,3 %
VC	≥ 80%	-	55,6 %	34,8
	ohne Angaben	-	7,6 %	3,3
FEV ₁	≥ 80%	-	48,4 %	15,6 %
	ohne Angaben	-	8,8 %	3,1 %
MEF ₂₅	≥ 60%	-	39,2 %	10,8 %
	ohne Angaben	-	11 %	7,9 %
IgG	≤ 2s	65 %	44 %	24,4 %
	ohne Angaben	18,1 %	12,1 %	14,5 %
P. aeruginosa negativ		71,5 %	43,4 %	22,3 %
	unbekannt	3,2 %	1,4 %	2 %

Der Anteil der Patienten mit einer Vitalkapazität über 80% der Norm stieg von 1995 zu 1996 nur gering auf 47,4% und liegt damit unter dem in den USA 1995 erreichten Wert von 57,8% aller Patienten (siehe Tab. 29). Der Anteil der fehlenden Werte blieb etwa gleich. Da die gemessenen Lungenfunktionswerte auf Mittelwerte einer vergleichbaren gesunden Population bezogen und damit unterschiedlich normiert werden, ist ein direkter Vergleich nicht möglich.

Bei den 6- bis 18-jährigen Patienten in Deutschland gibt es 1996 Unterschiede zwischen den Mittelwerten der Vitalkapazität in Prozent der Norm (Tab. 23). In den Einrichtungen des Typs 1 liegt der Mittelwert bei Patienten ab 13 Jahren niedriger als in Einrichtungen des Typs 2 oder 3 (Abbildung 13). Diese Unterschiede sind auch in den Abbildungen 14 und 15 zu sehen. Die Zahl der fehlenden Angaben ging für FEV₁ und vor allem für MEF₂₅ von 1995 zu 1996 zurück (Tab. 31 und 33). Bei den 6 bis 18-jährigen Patienten ist der Mittelwert von MEF₂₅ in den Einrichtungen des Typs 1 deutlich höher als in den Einrichtungen mit größerer Patientenzahl. Allerdings wird dieser Parameter in den kleineren Einrichtungen seltener gemessen (17% der 6 bis 18-jährigen ohne Angabe von MEF₂₅ - siehe Tab. 25). Möglicherweise zeigt sich hier ein Zusammenhang zwischen Kontrolle eines Parameters und Intervention, also zwischen Prozeß- und Ergebnisqualität..

Für den Entzündungsparameter IgG ist ein deutlicher Anstieg mit dem Alter, aber kein Unterschied zwischen den Mittelwerten in den verschiedenen Einrichtungstypen erkennbar (Tab. 35 und Abb. 31). Allerdings wird dieser Parameter in den kleinen Einrichtungen seltener erhoben (20,8% fehlende Angaben).

Auch mikrobielle Befunde werden in den kleineren Einrichtungen seltener als in den größeren erhoben (Tab. 36 und 37). Dabei zeigt sich wieder, daß der Anteil der gefundenen *Pseudomonas aeruginosa*- und *Burkholderia cepacia*-Besiedelungen mit dem Alter ansteigt. In den kleinen und mittleren Einrichtungen ist der Anteil geringer als in den großen Einrichtungen.

In Kapitel 4.7 erfolgt eine formale Gegenüberstellung einzelner Parameter von verstorbenen und lebenden CF-Patienten. Vergleicht man die Mittelwerte der körperlichen Entwicklung und der Lungenfunktion in Tabelle 42 mit den im Projekt definierten Qualitätsindikatoren (siehe Kapitel 1), dann liegen vor allem die Lungenfunktionswerte der Verstorbenen deutlich unter den angestrebten Werten. In einer späteren Auswertung werden wir versuchen, u.a. das Risiko schlechter Lungenfunktion für die Prognose der Erkrankung zu quantifizieren.

Im Kapitel 4.8 werden ausgewählte Parameter der aktuellen CF-Datensammlungen in den USA für 1995 und Deutschland für 1996 verglichen. Am Projekt Qualitätssicherung Mukoviszidose beteiligen sich 1996 90 von 111 Einrichtungen. Das sind 81,1% der uns bekannten Einrichtungen. In den USA wird das CF-Register seit 1966 geführt. 1990 waren 45 Einrichtungen (39%) und 1995 104 (92,0%) beteiligt. Während die Daten des Projektes in Deutschland direkt in den Prozeß der Sicherung der Qualität der Versorgung von CF-Patienten einfließen sollen, stehen bei dem US-Register epidemiologische Fragestellungen und die Unterstützung klinischer Studien im Vordergrund. Große Unterschiede gibt es im Anteil der durchgeführten Genotypisierungen (siehe Tab. 44). Ob sich die Unterschiede in der Letalität bestätigen lassen, werden die Daten der nächsten Jahre zeigen. Nach zwei Jahren Laufzeit des Projektes ist der mögliche Selektionsbias bei den Meldungen noch zu groß. Ein Vergleich von mittleren Überlebenswahrscheinlichkeiten soll demnächst vorgenommen werden.

Das Kapitel 5 zeigt am Beispiel der Einrichtung XYZ, welche Einzelauswertungen die beteiligten Einrichtungen mit dem Jahresbericht für 1996 erhalten. Hier werden ausgewählte Qualitätsindikatoren der eigenen Einrichtungen mit Referenzwerten von Einrichtungen vergleichbaren Typs bzw. mit der gesamten Population verglichen. Diese externe Qualitätssicherung dient als Grundlage für die Diskussion interner qualitätsverbessernder Maßnahmen. In den Streudiagrammen (Abbildung A1 bis A8) werden die Werte der eigenen Patienten gegenüber denen von Patienten im entsprechenden Alter in der Population hervorgehoben und geben eventuell Hinweise auf Schwachstellen in der eigenen Einrichtung. Aus diesen Abbildungen kann die anonyme Nummer für die externen Vergleiche in den Boxplots (Abbildungen 8, 9, 11, 12, 14-17, 20, 21, 24-29) entnommen werden. Der Druck der Einzelwerte liefert den Verlauf wichtiger Qualitätsparameter für den einzelnen Patienten.

Ausblick

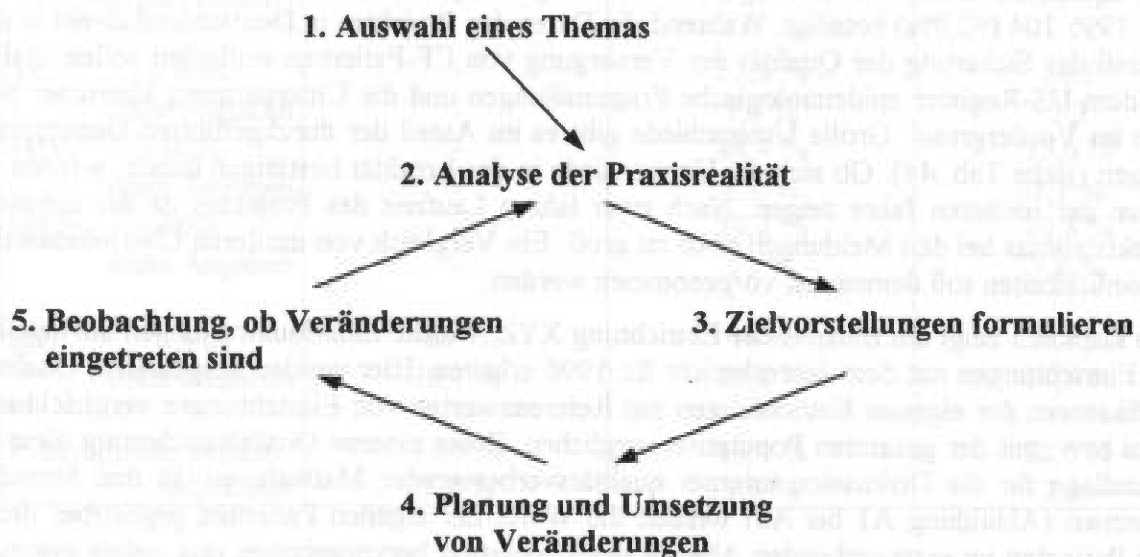
Als Professor Stephan 1957 die erste CF-Behandlungseinrichtung in Deutschland aufbaute, erreichte kaum einer der an Mukoviszidose Erkrankten das Schulalter. Heute, 40 Jahre später, sind die ältesten Patienten 55, 56 und 57 Jahre alt. 16,5% der erwachsenen Patienten sind verheiratet (Tab. 3). 49,1% der erwachsenen Patienten leben allein oder in einer Partnerschaft in einer eigenen Wohnung (Tab. 4). Bei 10 CF-Patientinnen bestand eine Schwangerschaft. 76,4% der erwachsenen CF-Patienten befinden sich in einer Ausbildung oder sind berufstätig (Tab. 5). Das ist eine Entwicklung, die Mut macht.

Erreicht wurden die Fortschritte in der Behandlung u.a. durch den ständigen Austausch der Erfahrungen von Medizinern, die Patienten mit Mukoviszidose behandeln. Gerade Einrichtun-

gen mit wenigen Patienten benötigen diesen Austausch, weil Mukoviszidose eine Krankheit mit vielen Komplikationen ist und eine große Variabilität aufweist.

Mit dem Projekt Qualitätssicherung Mukoviszidose erhält dieser Austausch zum einen eine Basis in Form von externen Vergleichsdaten. Zum anderen wird die Möglichkeit geschaffen, auf der Grundlage größerer Datensammlungen Trends und Zusammenhänge zu untersuchen. Professor Barbero von der Universität Missouri, USA, betonte auf dem XII. Internationalen CF-Kongreß 1996 in Jerusalem den Nutzen der Zusammenstellung großer CF-Datenmengen, warnte aber auch vor Fehlinterpretationen. Er sagte: „Es ist vielleicht naiv zu glauben, daß so ein heterogenes Problem durch einen homogenen Ansatz gelöst werden kann.“ [11].

Allein durch die Dokumentation und den Vergleich von Daten werden wir außer der auch aus anderen Bereichen bekannten Annäherung an den Mittelwert („Regression to mean“) keine wesentliche Qualitätsverbesserung erzielen. Man muß die Qualitätssicherung in Anlehnung an Szecsenyi [12] als einen kontinuierlichen, kreis- oder spiralförmigen problemorientierten Prozeß sehen, dessen Stufen wie folgt charakterisiert werden können:



1. Festlegung eines Themas und von Qualitätsindikatoren

Aus der bisherigen Erfahrung u.a. der langjährigen Datensammlungen der MHH Hannover, in Frankfurt/ Main und Dresden sowie auf Grund der ersten Auswertung 1995 wurden als Qualitätsindikatoren festgelegt:

- eine Vitalkapazität von mindestens 80% des Mittelwertes vergleichbarer gesunder Probanden ($VC \geq 80\%$),
- eine Einsekundenkapazität von mindestens 80% des Mittelwertes vergleichbarer gesunder Probanden ($FEV_1 \geq 80\%$),
- ein maximaler expiratorischer Fluß von mindesten 60% des Mittelwertes vergleichbarer gesunder Probanden ($MEF_{25} \geq 60\%$),

ein Längen-Soll-Gewicht von mindestens 90% des Mittelwertes vergleichbarer gesunder Probanden ($LSG \geq 90\%$),

ein normaler Body-Mass-Index ($BMI \geq 19$) sowie

ein dem Alter entsprechend normales IgG ($IgG \leq 2s$, d.h. IgG im Bereich Mittelwert $\pm 2 \cdot$ Standardabweichung vergleichbarer gesunder Probanden).

2. Analyse der Praxisrealität

1995 und in diesem Bericht für 1996 wurde dargestellt, wie die Werte in der Population im Vergleich zu den angestrebten Qualitätsindikatoren verteilt sind

3. Zielvorstellungen formulieren

Es konnte gezeigt werden, daß die gemessenen Werte eine große Variabilität aufweisen. In den regionalen Diskussionen soll u.a. diskutiert werden, welche Confounder die Variabilität verursachen, welche Faktoren die Unterschiede zwischen verschiedenen Einrichtungen und zwischen verschiedenen Patienten beeinflussen. Soweit diese Daten durch die bisherigen Erhebungsinstrumente vorhanden sind, können Fragestellungen, die sich aus diesen Diskussionen ergeben für die Population analysiert werden (z.B. Korrelationen zwischen Lungenfunktionsparametern und antibiotischer iv-Therapie).

4. Planung und Umsetzung von Veränderungen

Im Ergebnis der Diskussionen und Analysen sollen Handlungsleitlinien und Standards entwickelt und durchgesetzt werden. Dazu gehören z.B. auch Festlegungen zur Struktur der zu schaffenden Erwachsenen-Behandlungseinrichtungen.

5. Beobachtung, ob Veränderungen eingetreten sind

Mit Hilfe der Langzeitbeobachtungen im Projekt Qualitätssicherung sollen die unter 4. festgelegten Leitlinien und Standards evaluiert werden. Damit ist man wieder bei Punkt 2. - Analyse der Praxisrealität - und auf Grund der gewonnenen Erkenntnisse auf einem höheren Niveau der Qualitätssicherungsspirale.

Damit wird deutlich, daß zur Beurteilung medizinischer Qualität vor allem medizinischer Sachverstand nötig ist. Das Zentrum für Qualitätsmanagement im Gesundheitswesen der Ärztekammer Niedersachsen sowie Biometrie und Epidemiologie liefern das nötige methodische Wissen.

Qualitätssicherung Mukoviszidose: von der Jahresstatistik zum Qualitätsmanagement

B. Sens, Hannover

In einer Zeit beständig wiederholter Forderungen nach Qualität und Wirtschaftlichkeit der medizinischen Versorgung, aber weitestgehend fehlender Konzepte zu deren Umsetzung, stellt unser gemeinsames Vorhaben eine erfreuliche Besonderheit dar: es entwickelt sich!

Die bundesweite Erhebung zur Qualitätsverbesserung der Mukoviszidosebehandlung ist methodisch einzuordnen als ein Verfahren mit externen Vergleichen, d.h. einer Standortbestimmung von Einrichtungen anhand ausgewählter Qualitätsindikatoren, der Analyse und Bewertung dieser Resultate sowie der Umsetzung geeigneter Strategien zur Qualitätsverbesserung. „Vorbilder“ sind die seit Beginn der 80er Jahre nach und nach bundesweit flächendeckend etablierten Verfahren in der stationären Versorgung (Perinatalogie, Neonatologie, Chirurgie, Herzchirurgie ...), die allerdings hinsichtlich ihrer konzeptionellen Weiterentwicklung seit einigen Jahren daran krankten, daß eher kontraproduktive gesetzliche Vorgaben (§ 137 i.V.m. §112 SGB V) und deren unterschiedliche Umsetzung auf Landesebene¹ zu Planungsunsicherheit geführt haben. Ferner hat die Initiative der Deutschen Krankenhausgesellschaft und der Spitzenverbände der Kassen bei der Entwicklung von Qualitätssicherungsdokumentationen für Fallpauschalen und Sonderentgelte gezeigt, daß derartige Vorhaben auf erhebliche Akzeptanzprobleme stoßen, wenn diejenigen, deren „Qualität“ gesichert werden soll, also Ärzte und Pflegeberufe, nicht als gleichberechtigte Partner einbezogen werden und zudem das Hauptaugenmerk auf das „Datensammeln“ gerichtet wird.

Vor diesem Hintergrund wurden folgende Voraussetzungen als Grundpfeiler effizienter Qualitätssicherung formuliert²:

Effiziente Qualitätssicherung =

- Einbindung der Berufsgruppen in Planung, Durchführung, Evaluation und Umsetzung
- + Vertrauen in die durchführende Stelle
- + mehrjährig angelegte Projekte (Anlauf-, Durchführungs- und Bewertungsphase) mit entsprechend gesicherter Finanzierung
- + kompetentes, in Methoden des Qualitätsmanagements erfahrenes Personal
- + adäquates modernes Feedback, Nutzen!
- + Unterstützung bei der einrichtungsinternen Analyse und Einbindung in Qualitätsmanagement

Gesamtkonzept = Akzeptanz

Was konnte bei der „Qualitätssicherung Mukoviszidose“ davon bereits umgesetzt werden?

Einbindung der Berufsgruppen - und der Patienten!

✓

Im Gegensatz zu den oben kurz skizzierten oktroyierten Maßnahmen für Fallpauschalen und Sonderentgelte im stationären Sektor profitiert unser gemeinsames Vorhaben von einem entscheidenden Vorteil: Behandelnde Ärzte haben aus eigener Initiative ein Konzept zur Qualitätsverbesserung der Mukoviszidosebehandlung entwickelt, Patientenverbände haben dieses

¹ in Form zweiseitiger (Kassenverbände + Krankenhausgesellschaft) bzw. dreiseitiger (+ Ärztekammer) Verträge mit entsprechenden Gremienstrukturen dieser Partner.

² Sens B. Die Zukunft der Perinatal- und Neonatalerhebungen unter neuen gesundheitspolitischen Rahmenbedingungen. Jahrestagung AiG 1995, Bochum.

ideell und finanziell unterstützt. Damit sind Ärzte und Patienten nicht nur eingebunden, vielmehr tragen sie gemeinsam das Projekt!

Vertrauen in die durchführende Stelle

Das Zentrum für Qualitätsmanagement im Gesundheitswesen (ZQ) der Ärztekammer Niedersachsen garantiert die Einhaltung datenschutzrechtlicher Bestimmungen, Datensicherheit und Anonymität der Ambulanzergebnisse. Das bedeutet Sicherheit für die Patienten, die ihre Zustimmung zur Übermittlung ihrer Daten gegeben haben, aber auch für die beteiligten Einrichtungen: ein Monitoring qualitätsrelevanter Merkmale kann auch die Dokumentation von Versäumnissen oder Fehlern beinhalten. Es kann nur erwartet werden, daß Ärzte und weitere am Behandlungsprozeß beteiligte Berufsgruppen verlässliche Daten erheben, wenn sie sicher sein können, daß die einzelnen fallbezogenen Dokumentationen in der Zentrale der Geheimhaltung unterliegen. Somit bedeutet Vertrauen in die durchführende Stelle auch, sicher zu sein, daß niemand Kenntnis von ambulanzenbezogenen Ergebnissen erhält. Aus dem hohen Grad der Beteiligung, dem bisherigen Rücklauf und den Einzelkontakten dürfen wir darauf schließen, daß dieses Vertrauen vorhanden ist.

Mehrjährig angelegte Projekte (Anlauf-, Durchführungs- und Bewertungsphase) ...

Im Rahmen der „Qualitätssicherung Mukoviszidose“ soll die Versorgungsqualität durch eine kontinuierliche Vollerhebung aller Patienten, d.h. gleichzeitig auch die Beteiligung aller entsprechenden Einrichtungen, analysiert und verbessert werden. Derartige Verfahren zum Qualitätsmonitoring bzw. - wie es die aktuelle DIN EN ISO-Norm 8402 definiert - zur Qualitätslenkung³ eignen sich insbesondere dann für eine flächendeckende Umsetzung, wenn im Rahmen einer IST-Analyse die tatsächlichen Gegebenheiten der Versorgung erst ermittelt werden müssen, wenn Referenzbereiche für bestimmte Qualitätsindikatoren nicht a priori festzulegen sind, wenn Qualitätsverbesserung kontinuierlich meßbar sein soll und Leitlinien für ein SOLL-Konzept auf der gewonnenen Basis zu entwickeln sind.

Diesbezüglich befinden wir uns noch in der Anlaufphase - allerdings mit zunehmendem Erfolg, wie die große Zahl der inzwischen beteiligten Einrichtungen und die Aktivitäten des wissenschaftlichen Beirates belegen. Typische Anfangsprobleme (Integration der zusätzlichen Dokumentation in die Arbeitsabläufe der Ambulanzen, Fragen zur Dokumentation, Organisation, Rücklaufkontrolle etc.) werden überwunden. Bereits die zweite Jahresauswertung setzt neue Schwerpunkte und gibt eine Fülle von Diskussionsstoff, so daß sich das Augenmerk zunehmend auf die Ergebnisse richtet.

Die eigentliche Durchführungsphase sollte durch eine vollzählige Beteiligung aller Einrichtungen und möglichst aller Patienten im Rahmen der Stufe I gekennzeichnet sein. Zeitnahe Auswertungen mit wechselnden Schwerpunkten, regionale Qualitätszirkel, ambulanzeninterne Qualitätsplanung und Diskussionsforen mit den Patienten sind dabei nicht nur flankierende Maßnahmen, sondern essentieller Bestandteil des Verfahrens. Damit wird es auch „normal“ werden, daß gerade die medizinische Versorgung chronisch kranker Menschen, deren Lebenserwartung und Lebensqualität unmittelbar von einem umfassenden Versorgungskonzept abhängt, einem Qualitätsmonitoring unterzogen wird. Damit gewinnt auch der Begriff der Qualitätssicherung seine aktuelle Bedeutung im Sinne der Qualitätssicherung: die freiwillige Darlegung der Ergebnisse läßt Patienten Vertrauen in die behandelnde Einrichtung schöpfen, daß sie dort optimal versorgt werden.

³ im Sinne von steuern/regeln/regulieren: „Arbeitstechniken und Tätigkeiten, die zu Erfüllung von Qualitätsforderungen angewendet werden“, DIN EN ISO 8402 Nr. 3.4, 1995.

Strukturelle Vorgaben und die Ergebnisse der detaillierten Befund- und Therapiedokumentation der Stufe II bilden schließlich die Basis von Leitlinien der Behandlung, um die hochgesteckten 10-Jahres-Ziele zu erreichen

Situation 2005⁴:

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

Die Auswirkungen von Diagnostik und Therapie auf das soziale Leben sind durch gute Organisation und gutes Qualitätsmanagement überschaubar.

Eine zwischen Patienten und Fachgesellschaften abgestimmte flächendeckende epidemiologische Verlaufskontrolle dient der Anpassung von Regionalisierung und Therapie.

Die Transparenz des Versorgungsmodells ist gegeben.

Der medizinische Status mit 18 Jahren ist akzeptabel:

- 100% der Patienten sind normalgewichtig,
- 70% der Patienten haben eine normale Lungenfunktion,
- 30% der Patienten sind ohne Pseudomonas-Infektion,
- keine Massivkomplikationen bis zum Alter von 18 Jahren.

Im Hinblick auf eine Bewertungsphase, z.B. nach drei oder fünf Jahren, sollten in diesem Kontext Evaluationskriterien erarbeitet werden, die den Effekt der bundesweiten Erhebung für Ärzte, Patienten und Kostenträger unter Einbeziehung einer Kosten-Nutzen-Analyse aufzeigen und den Stand der Zielerreichung darlegen. Diese Ergebnisse könnten zu einer Modifikation des Verfahrens führen und darüberhinaus vielleicht schon die Frage beantworten, ob das etablierte Modell sich auf andere chronische Krankheiten (z.B. Hämophilie, Multiple Sklerose ...) übertragen läßt.

... mit entsprechend gesicherter Finanzierung

? (↑)

Hier steht derzeit noch ein großes Fragezeichen - aber es besteht auch eine nicht unberechtigte Hoffnung auf ein dauerhaftes Finanzierungsmodell. Ohne die finanzielle Unterstützung des Mukoviszidosehilfe e.V. in den Jahren 1995 und 1996 und dem damit zum Ausdruck gebrachten Engagement der Vorsitzenden, Frau Christiane Herzog, wäre eine Realisierung des bundesweiten Vorhabens nicht möglich gewesen. Im laufenden Jahr 1997 werden die Mittel gemeinsam durch Mukoviszidosehilfe e.V., Mukoviszidose e.V. und den „Niedersächsischen Verein zur Förderung der Qualität im Gesundheitswesen e.V.“ aufgebracht werden. Auch 1998 muß voraussichtlich noch überbrückt werden.

Um den mittel- und langfristigen Erfolg des Vorhabens sicherzustellen, muß jedoch Planungssicherheit geschaffen werden, sowohl was die personellen Ressourcen wie auch die Umsetzung möglicher Begleitprojekte betrifft, d.h. aus dieser Anschubfinanzierung muß eine dauerhafte Routinefinanzierung werden. Die ersten diesbezüglichen Gespräche mit Vertretern der Kassenärztlichen Bundesvereinigung scheinen hier Wege aufzuzeigen.

⁴ Rienhoff O. in Abstimmung mit Eckel H, Fabel H, von der Hardt H, Hartje M, Mehl H, Sens B, Stern M, Wagner TOF, Wiedemann B. Regionalisierung und Qualitätssicherung der Mukoviszidosebehandlung - ein Strukturmodell. Unveröff. Manuskript, 1995.

Kompetentes, in Methoden des Qualitätsmanagements erfahrenes Personal

Alle Mitarbeiter des ZQ kennen die Konzepte und Methoden des Qualitätsmanagements, sie werden regelmäßig in Tools und Techniken geschult. Darüberhinaus sind sie auch mit den Fallstricken und Schwierigkeiten des Qualitätsmanagements aus der eigenen Abteilung vertraut. Obwohl die Mitarbeiter einzelnen Projekten zugeordnet sind, müssen sie jedoch auch bei neuen Vorhaben nicht erst bei „Null“ beginnen, sondern können auf ihre Kenntnisse und Erfahrungen aufbauen. Dies soll den beteiligten Ärzten und Patienten durch ein hohes Niveau der Dienstleistung sowie Beratung und Unterstützung vor Ort zugute kommen.

Adäquates modernes Feedback, Nutzen!

Mit dem jetzt vorgelegten Berichtsband und den detaillierten Ambulanzstatistiken ist der Nutzen der bundesweiten Erhebung bereits unmittelbar erkennbar: die Indikatoren der Prozeß- und Ergebnisqualität können direkt abgelesen und größtenteil im Vergleich zu den Vorjahresdaten bewertet werden. Damit ist auch der Grundstein für künftige Längsschnittanalysen und Sonderauswertungen gelegt.

Ab 1998 wird eine maßgeschneiderte EDV-Lösung dafür sorgen, daß die Daten für die Qualitätssicherung im Rahmen der Patientendokumentation erfaßt, auf Plausibilität geprüft und (zunächst) auf Datenträgern exportiert werden, so daß überflüssige Doppelarbeit vermieden wird. Damit eröffnen sich auch neue Wege der Ergebnispräsentation, indem Trendanalysen und Qualitätsvergleiche anhand gepoolter Referenzwerte vor Ort erfolgen können und das einrichtungsinterne Qualitätsmanagement unmittelbar unterstützen. Ggf. können später Netzdienste zum Datentransfer sowie zur unmittelbaren Rückkoppelung von Sonderauswertungen genutzt werden.

Unterstützung bei einrichtungsinterner Analyse, Einbindung in Qualitätsmanagement

Die den Einrichtungen übermittelten Vergleichsstatistiken stellen lediglich die Basis der Qualitätsbeurteilung und den Ausgangspunkt zur Qualitätsverbesserung dar. Um die genannten 10-Jahres-Ziele erreichen zu können, müssen diese heruntergebrochen werden auf die Ebene der einzelnen Ambulanz. Im Sinne des Qualitätsmanagements⁵ können dabei Aspekte wie Qualitätsplanung und -lenkung einschließlich der jeweiligen Zuständigkeiten und Verantwortlichkeiten einrichtungsbezogen formuliert und schrittweise umgesetzt werden.

Die jährliche Auswertung gibt dabei Hinweise, an welchen Punkten Prozesse optimiert werden können. So sollte ein Hauptziel jeder Ambulanz die vollzählige Dokumentation aller Patienten sein. Die Einbeziehung des Teams und die Nutzung von Tools und Techniken des Qualitätsmanagements können dabei nicht nur wichtige Hilfe leisten, sondern Mitarbeiter und Patienten zusätzlich motivieren (vgl. Abb. 33).

⁵ „Alle Tätigkeiten des Gesamtmanagements, die im Rahmen des QM-Systems die Qualitätspolitik, die Ziele und Verantwortungen festlegen sowie diese durch Mittel wie Qualitätsplanung, Qualitätslenkung, Qualitätssicherung/QM-Darlegung und Qualitätsverbesserung verwirklichen.“ DIN EN ISO 8402 Nr. 3.2, 1995

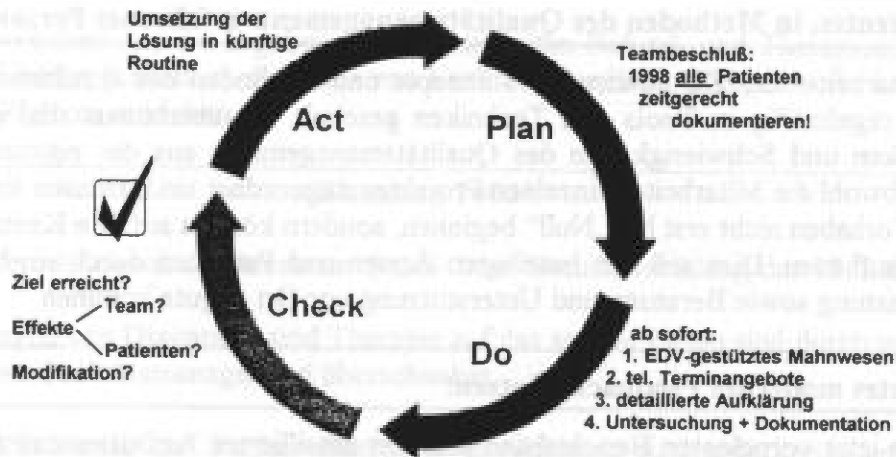


Abb. 33: Deming-Zyklus der kontinuierlichen Qualitätsverbesserung am Beispiel „Vollzählige Erhebung“ innerhalb einer Ambulanz.

Auch bei der Analyse von Einzelproblemen können einfache Hilfsmittel eingesetzt werden, die eine objektive Beurteilung - an Stelle von Vermutungen - erlauben: eine simple Strichliste wird übertragen in ein Pareto-Diagramm, das unmittelbar aufzeigt, welchen Hauptursachen man sich zuerst widmen sollte, um zu einer Problemlösung zu kommen (Abb. 34).

Problem: keine Lungenfunktionsmessung bei Pat. >6 J.

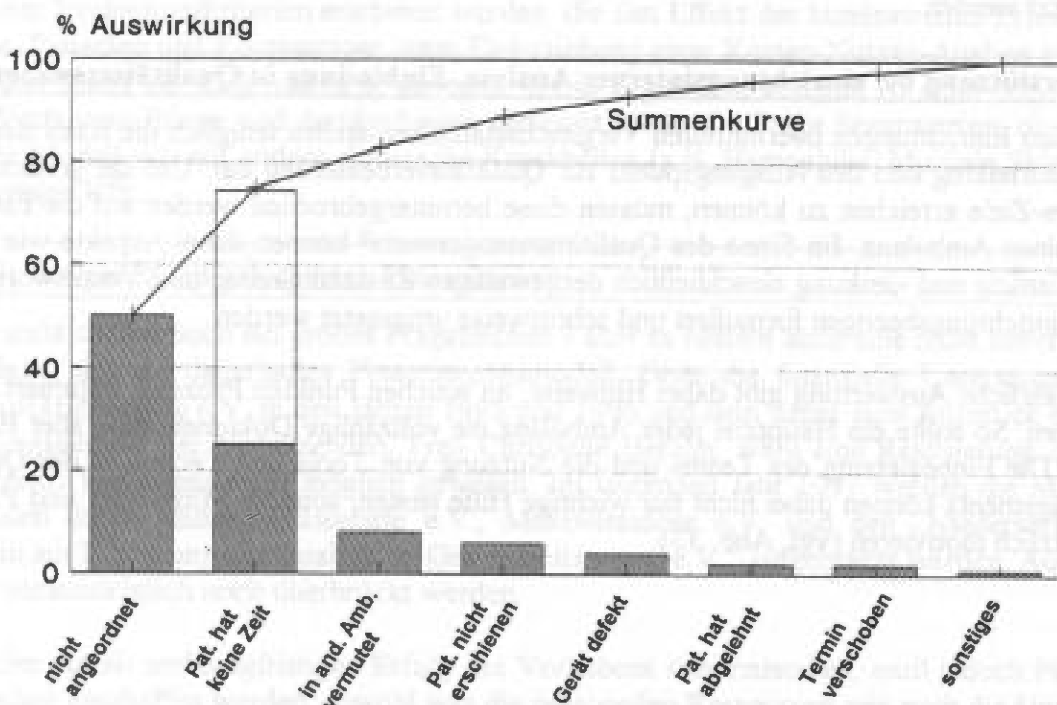


Abb. 34.: Pareto-Diagramm zum Problem „Warum wurde im vergangenen Jahr keine Lungenfunktionsmessung bei Pat. >6 J. durchgeführt?“. Die gefundenen Fehlerursachen werden nach absteigender Häufigkeit sortiert und mit einer Summenkurve ergänzt. Die Theorie von Pareto geht davon aus, daß in aller Regel die beiden häufigsten Ursachen rund 70-80% ausmachen - widmet man sich diesen, ist das Problem fast gelöst!

Bei der strategischen Qualitätsplanung und der teamorientierten Umsetzung ist schließlich der positive Nebeneffekt nicht auszuschließen, daß die systematische Auseinandersetzung mit der optimalen Behandlung einer Patientengruppe zur Einführung eines umfassenden Qualitätsmanagements in einer Einrichtung führt - und damit zu den positiven Auswirkungen wie optimierten Prozessen, Patienten- und Mitarbeiterzufriedenheit, Kostenersparnis.

Regionale Qualitätszirkel schließlich fördern sowohl den Erfahrungsaustausch wie auch die kritische Auseinandersetzung mit der Statistik. Anregungen und Kritikpunkte führen zu einer Validierung oder Modifikation von Qualitätsindikatoren und Referenzbereichen. Ferner ist denkbar, daß einzelne Ambulanzen oder einige Einrichtungen im Verbund begleitende Projekte umsetzen, z.B. die psychosozialen Aspekte⁶ der Krankheit oder auch die Patientenzufriedenheit einbeziehen und im Kontext der jährlichen Auswertung darstellen.

Möglicherweise enthält bereits der nächste Jahresband Erfahrungsberichte aus einzelnen Ambulanzen oder Qualitätszirkeln, die Anregungen für die praktische Umsetzung und die weitere Entwicklung geben.

⁶ Schäfer N. Wie fühlen Sie sich ...? Eine vergleichende Evaluation zum Stand der Versorgung von Mukoviszidosepatienten in den alten und neuen Bundesländern. Dissertation, Nürnberg, 1997.

Wissenschaftlicher Beirat „Qualitätssicherung Mukoviszidose“: Schlußfolgerungen und Perspektiven

M. Stern, Tübingen

Der vorliegende Bericht erfaßt 3 645 Patienten aus 90 Institutionen. Zum Vergleich finden sich im US-CF Report 1995 (Ref. 5) 20 096 Patienten aus 114 „CF Care Centers“. Diese Zahlen zeigen vor allem einen deutlichen Unterschied in der Ambulanzgröße auf. Während globale Eckdaten wie mittleres Lebensalter und Anteil der Patienten ab 18 Jahren sich nur wenig unterschiedlich finden (dies galt noch nicht für das Vorjahr, ist jetzt aber eindeutig geworden), zeigen Einzeldaten, zum Beispiel zur Lungenfunktion, deutliche internationale Unterschiede. Es wird klar, daß wir in Deutschland den internationalen Standard, der uns aus Kanada, USA und Dänemark referiert wird (Ref. 2, 3, 4, 5), erst noch zu erreichen haben. Bezüglich des von FitzSimmons referierten mittleren Überlebensalters von 30,1 Jahren können wir mangels entsprechender Angaben und mangels Längsschnitts noch keine Vergleichszahl liefern. Als Anhaltspunkt muß uns weiterhin die 1994 in den neuen Bundesländern ermittelte Zahl von 24 Jahren gelten, bis die Qualitätssicherung Mukoviszidose den Längsschnitt erlaubt. Dieser ist eines der wichtigsten Ziele für die Erhebung und Auswertung der nächsten Jahre.

Ohne Änderung der Erhebungsparameter, aber durch Verdichtung und Fokussierung der Auswertungsrichtlinien konnten die Daten des Berichtsjahres jetzt deutlich transparenter dargestellt werden. Dies wird für die Formulierung von Zielvorgaben für die Verbesserung der Ergebnisqualität entscheidende Bedeutung erlangen. Allerdings gibt es immer noch fehlende Daten zu den einzelnen Parametern. Hier Abhilfe zu schaffen wird ein weiteres praktisches und unmittelbares Ziel unserer nächsten Arbeit sein, damit in diesem einfachen Punkt die Prozeßqualität gesteigert werden kann.

Überraschend erscheint jetzt in der Auswertung nach drei Ambulanz-Gruppen (< 20 , < 100 , > 100 Patienten) der Unterschied in Einzelparametern zur Ergebnisqualität. Die bisher schon bekannten großen Divergenzen zwischen verschiedenen Ambulanzen in den Lungenfunktionsparametern sind offensichtlich doch auf die Ambulanzgrößen zurückzuführen, welche Faktoren auch immer dies im einzelnen verursachen (Patientenselektion, Versorgungsstruktur, Therapiedivergenzen). Hier wird die Einzelanalyse in Zukunft Genaueres leisten müssen. Sie kann nur im Rahmen einer umfassenderen Erhebung geleistet werden. Dafür bietet die „Stufe II“ praktische Ansätze. Zu warnen ist vor der voreiligen Wertung der beschriebenen Unterschiede!

Verschiedene Unstimmigkeiten (z. B. zum Thema Dokumentation der Pankreasinsuffizienz, Widerspruch zu den Therapiedaten der Pankreasenzymsubstitution, unzureichende Untersuchung auf *Burkholderia cepacia*) müssen ebenfalls im einzelnen nachgearbeitet und aufgelöst werden. Unzureichend sind auch noch die diagnostischen Festlegungen (vgl. Ref. 1), was sich in den divergierenden Angaben zur Diagnose-Dokumentation widerspiegelt. Hier gilt es, seitens des Beirats den diagnostischen Standard festzulegen. Dieser muß sowohl die unterschiedlichen akzeptierten Methoden werten als auch den heute bekannten neuen Genotyp-/Phänotyp-Besonderheiten Rechnung tragen.

Besondere Vergleichsmöglichkeiten ergeben sich in diesem Jahr durch die Gegenüberstellung mit dem Vorjahresbericht. Hier gibt es ganz erfreuliche Gesichtspunkte (siehe Altersstruktur, Längen-Sollgewichts-Entwicklung), die allerdings zum Teil lediglich in der Datenkomplettierung begründet sind. Auch die besondere Beschreibung der 1995 wie 1996 verstorbenen Patienten ermöglicht neue Einblicke: So können Einzelfaktoren für eine Risikoanalyse, zum Bei-

spiel auf der Ebene der Lungenfunktionsdaten, angegeben werden. Die daraus entstehende Analyse wird im Negativsinne richtungsweisend für die weitere Formulierung von Zielvorgaben sein beziehungsweise wird zu definieren sein, an welchen Eckpunkten therapeutisch massiver vorzugehen ist.

Der vorliegende Bericht bietet eine Fülle von Daten, die jetzt zur Verbesserung von Struktur-, Prozeß- und vor allem Ergebnisqualität eingesetzt werden können. Dies kann nur schrittweise erfolgen, und es wird nur in dem Maße möglich sein, in dem die Qualitätssicherung Mukoviszidose allgemein anerkannt, finanziert und realisiert wird. Es erfordert Umdenken der teilnehmenden Ambulanzen, Fokussierung der Aufgaben und vergütungsrelevante strukturpolitische Schritte. In dem Maße, wie die Mukoviszidose-Ambulanzen regionale Schwerpunkte bilden und sich in Therapie-Richtlinien und gemeinsamen Vorgehensweisen zusammenfinden, werden sie selbst die Entwicklung in der Hand behalten können. Unmittelbare Ziele werden sein, die Versorgung und die Verläufe transparent zu gestalten, ein Gremium für die Evaluation und Akkreditierung von Mukoviszidose-Ambulanzen zu schaffen sowie ein vergütungsbezogenes Strukturmodell zu erarbeiten.

In der Ergebnisqualität sollten folgende Marken in den nächsten zehn Jahren erreicht werden:

- Alle Patienten erreichen das 18. Lebensjahr und haben eine abgeschlossene Schulausbildung.
- Im 18. Lebensjahr werden 95 Prozent des Längen-Soll-Gewichts nicht mehr unterschritten.
- Die Vitalkapazität beträgt 80 Prozent und darüber.
- Zu 30 Prozent sind die Patienten frei von *Pseudomonas aeruginosa* und *Burkholderia cepacia*.
- Sie haben bis zu diesem Zeitpunkt keine Massivkomplikationen (schwere Hämoptoe, Pneumothorax, Globalinsuffizienz) erlitten.
- Fernziel ist auch die Einbeziehung subjektiver Faktoren der Lebensqualität in die Qualitätssicherung.

Alle diese Aufgaben werden nur durch verstärkte Kooperation der teilnehmenden Partner (Mukoviszidose-Ambulanzen, Selbsthilfe, Gesundheits- und Sozialministerien, Kassenärztliche Vereinigungen, Krankenkassen etc.) gelöst werden. Insofern liefert der vorliegende Bericht aufgearbeitete und unter dem Gesichtspunkt Qualitätssicherung destillierte Daten, die im weiteren politisch umgesetzt werden müssen. Wir werden alles daran setzen, daß der Motor unserer Arbeit, nämlich der breite Konsens zwischen den betreuenden deutschen Mukoviszidose-Ambulanzen in Sachen Qualitätssicherung erhalten und bestärkt wird. Erst die langjährige Zusammenarbeit wird es uns erlauben, die Früchte der Qualitätsverbesserung zu ernten und im internationalen Vergleich günstiger dazustehen.

Literatur

- 1 Müller MJ. Strategien der Ernährungsmedizin. Akt. Ernähr.-Med. 1993; 18: 87-96
- 2 FitzSimmons SC. Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry. Annual Data Report 1995, Bethesda, Maryland, August 1996.
- 3 Wiedemann B, Paul KD. (1994): Ausgewählte Gesichtspunkte des Mukoviszidose-Registers. 15. CF-Ambulanzärzte-Tagung, Titisee, 14.-15.10. 1994.
- 4 Reinken LG, van Oost: Longitudinale Körperentwicklung gesunder Kinder von 0 bis 18 Jahren. Klin. Pädiatr. 1992; 204: 129-33.
- 5 Wiedemann B. Qualitätssicherung Mukoviszidose - Überblick über den Gesundheitszustand der Patienten in Deutschland 1995. Herausgeber: Zentrum für Qualitätsmanagement im Gesundheitswesen, Ärztekammer Hannover (1996).
- 6 Zapletal AM, Samanek T, Paul. Lung Function in Children and Adolescents. Methods, Reference Values. Karger, Basel (1987).
- 7 Quanjer PH. Standardization in lung function testing. Bull. Europ. Resp. 1983; 19.
- 8 Knudson RJ, Lebowitz MD, Holberg CJ, Burrows B. Changes in the normal maximal expiratory flow-volume curve with growth and aging. Am. Rev. Respir. Dis. 1983; 127: 725-34.
- 9 Pilgrim U, Fontanellaz HP, Evers G, Hitzig WH. Normal values of immunoglobulins in premature and in full-term infants, calculated as percentiles. Helv. paediat. Acta 1975; 30: 121-34.
- 10 Doanabedian A. Explorations in quality assessment and monitoring. Vol. I: The definition of quality and approaches to its assessment. Health Administration Press, Ann Arbor 1980.
- 11 Barbero GJ. The Science and Humanity of Cystic Fibrosis. The Third Joseph Levy Memorial Lecture. Jerusalem, 1996
- 12 Szecsenyi J. Was will Qualitätssicherung? in: Bahrs O, Gerlach FM, Szecsenyi J. (Hrsg.) Ärztliche Qualitätszirkel. Deutscher Ärzte-Verlag Köln (1995).
- 13 Wallis C. Diagnosing cystic fibrosis: blood, sweat and tears. Arch Dis Child 1997; 76: 85-8.
- 14 Frederiksen B, Lanng S, Koch C, Hoiby N. Improved survival in the Danish center-treated cystic fibrosis patients: Results of aggressive treatment. Pediatr Pulmonol 21(1996); 153-8.
- 15 Nir M, Lanng S, Johansen HK, Koch C. Long term survival and nutritional data in patients with cystic fibrosis treated in a Danish centre. Thorax 1996; 51: 1023-7.
- 16 Corey M, Farewell V. Determinants of mortality from cystic fibrosis in Canada, 1970-1989. Am J Epidemiol 1996; 143: 1007-17.

Beispiel für Einzelauswertung der Ambulanz XYZ

Datenstand: 30.4.1997
Beobachtungszeitraum: 1.1.1995 - 31.12.1995 bzw.
 1.1.1996 - 31.12.1996

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

Bewertet wurden folgende Parameter (jeweils prozentuale Anteile):

LSG ≥ 90 % für Patienten < 18 Jahre, 1996
 BMI ≥ 19 kg/m² für Patienten ≥ 18 Jahre, 1996
 FEV₁ ≥ 80 % für Patienten 6 bis < 18 Jahre, 1996
 FEV₁ ≥ 80 % für Patienten ≥ 18 Jahre, 1996
 Anteil Pseudomonas aeruginosa negativ für Patienten < 18 Jahre, 1996
 Anteil Pseudomonas aeruginosa negativ für Patienten ≥ 18 Jahre, 1996
 Anteil IgG im Bereich Mittelwert ± 2 *Standardabw. für Patienten < 18 Jahre, 1996
 Anteil IgG im Bereich Mittelwert ± 2 *Standardabw. für Patienten ≥ 18 Jahre, 1996

2. Vergleich verschiedener Parameter der eigenen Ambulanz 1995 und 1996 mit den Mittelwerten aller anderen Einrichtungen

In den Tabellen sind folgende Parameter enthalten:

LSG bzw. BMI
 VC
 FEV₁
 MEF₂₅
 Pseudomonas aeruginosa
 IgG

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

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

Folgende Scatterplots sind enthalten:

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

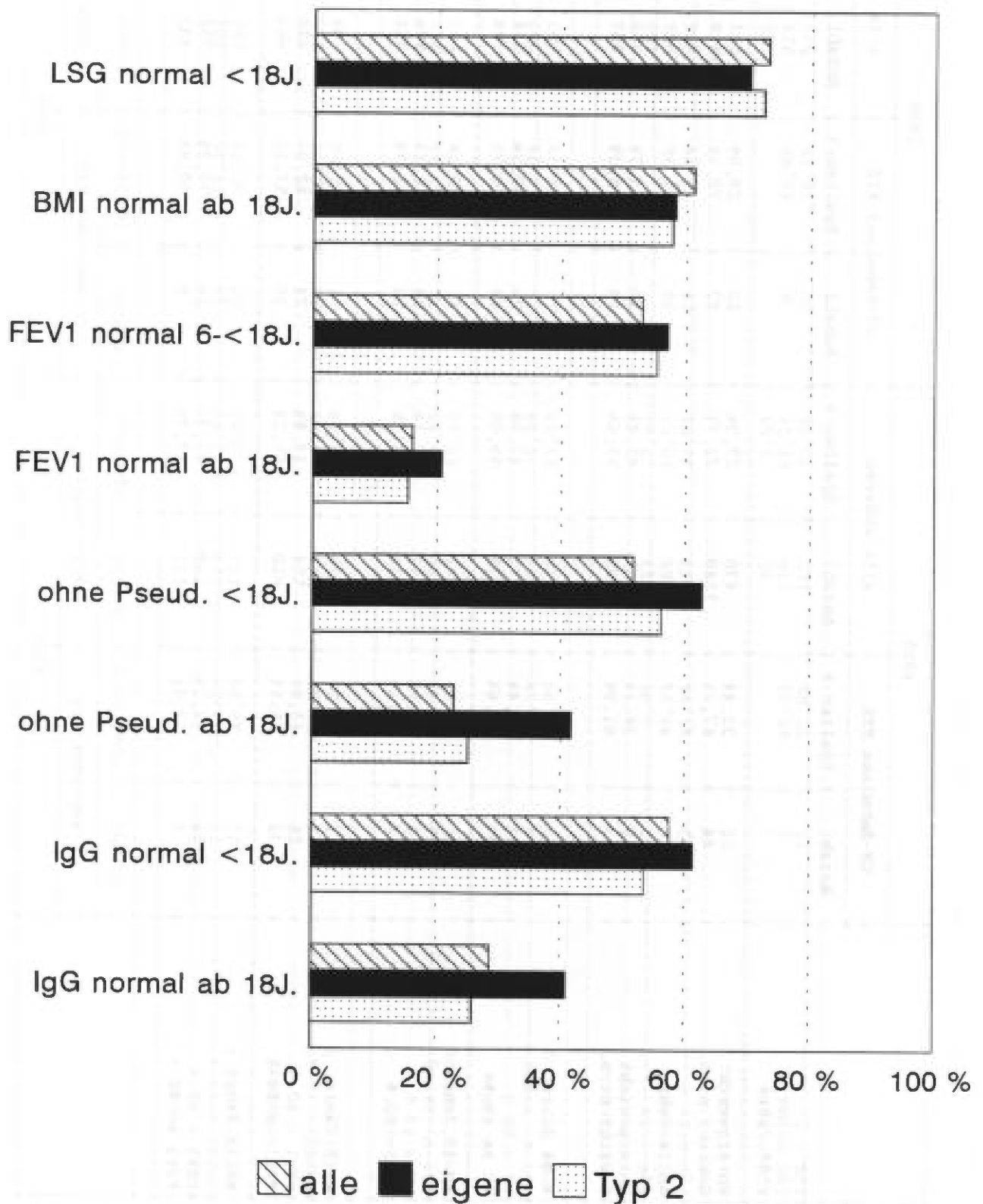
4. Druck der Einzelwerte der eigenen Ambulanz im Verlauf

In den Tabellen sind enthalten:

CODE	Nummer der eigenen Einrichtung
Geb.-Datum (JJ,MM,TT)	Geburtsdatum des Patienten, aufsteigend nach Alter sortiert
Beob.-Jahr	Beobachtungsjahr, richtet sich weitgehend nach dem Datum der klinischen Messungen (Ziel ist eine Verlaufsbeobachtung pro Patient und Jahr in einem stabilen, infektfreien Zustand in der Nähe des Geburtstages. Von einigen Patienten liegen zwei Verlaufsbeobachtungen pro Jahr vor. Bei diesen Patienten geht die bessere, vollständigere Beobachtung in die Auswertung ein.)
GR	Geburtsrang (dient der eindeutigen Identifizierung von Zwillingen)
Geschl	Geschlecht
	1 männlich
	2 weiblich
Einw.	Einwilligung
	1 ja
	2 nein
Beh.-Ende Grund	Ende der Behandlung
	1 Diagnose widerrufen
	2 Transplantation
	3 abgegeben an andere CF-Ambulanz
	4 abgegeben an andere Einrichtung
	5 aus Kontrolle verloren
	99 verstorben
Beh.-Ende Jahr	Jahr des Endes der Behandlung
LSG	Längen-Soll-Gewicht nach Reinken [4] in % der altersabhängigen Werte der Normalpopulation für Patienten < 18 Jahre
BMI	Body-Mass-Index in kg/m^2 für Patienten ≥ 18 Jahre
VC	Vitalkapazität in % der Norm, für Patienten < 18 Jahre nach Zapletal [6], für Patienten ≥ 18 Jahre nach Quanjer [7]
FEV ₁	Einsekundenkapazität in % der Norm
MEF ₂₅	MEF ₂₅ in % der Norm
IgG	IgG in g/l
P. aer.	Pseudomonas aeruginosa
	1 ja
	2 nein
	0 unbekannt

CF - Ambulanz XYZ

Beobachtungszeitraum: 1.1.-31.12.1996



	1995				1996			
	CF-Ambulanz XYZ		alle anderen		CF-Ambulanz XYZ		alle anderen	
	Anzahl	Spalten-%	Anzahl	Spalten-%	Anzahl	Spalten-%	Anzahl	Spalten-%
< 18 Jahre								
Untergewicht	22	32,4%	470	27,3%	20	29,9%	521	26,9%
Gewicht norm.	46	67,6%	1249	72,7%	47	70,1%	1418	73,1%
ab 18 Jahre								
Untergewicht	8	38,1%	301	42,4%	10	41,7%	359	38,8%
Gewicht norm.	13	61,9%	409	57,6%	14	58,3%	567	61,2%
< 18 Jahre								
VC < 80 %	23	40,4%	471	41,0%	22	39,3%	524	40,0%
VC >= 80 %	34	59,6%	678	59,0%	34	60,7%	786	60,0%
ab 18 Jahre								
VC < 80 %	13	61,9%	453	65,5%	14	58,3%	576	64,1%
VC >= 80 %	8	38,1%	239	34,5%	10	41,7%	322	35,9%
< 18 Jahre								
FEV1 < 80 %	25	43,9%	504	44,8%	24	42,9%	610	47,2%
FEV1 >= 80 %	32	56,1%	620	55,2%	32	57,1%	682	52,8%
ab 18 Jahre								
FEV1 < 80 %	16	76,2%	568	82,3%	19	79,2%	756	84,1%
FEV1 >= 80 %	5	23,8%	122	17,7%	5	20,8%	143	15,9%

	1995				1996			
	CF-Ambulanz XYZ		alle anderen		CF-Ambulanz XYZ		alle anderen	
	Anzahl	Spalten-%	Anzahl	Spalten-%	Anzahl	Spalten-%	Anzahl	Spalten-%
< 18 Jahre								
MEF25 < 60 %	36	63,2%	523	52,6%	36	64,3%	701	55,7%
MEF25 >= 60 %	21	36,8%	471	47,4%	20	35,7%	558	44,3%
ab 18 Jahre								
MEF25 < 60 %	19	90,5%	542	85,9%	20	83,3%	755	88,4%
MEF25 >= 60 %	2	9,5%	89	14,1%	4	16,7%	99	11,6%
< 18 Jahre								
mit P. aerug.	22	32,4%	848	49,8%	25	37,3%	931	48,6%
ohne P. aerug.	46	67,6%	854	50,2%	42	62,7%	983	51,4%
ab 18 Jahre								
mit P. aerug.	12	57,1%	557	78,9%	14	58,3%	707	77,7%
ohne P. aerug.	9	42,9%	149	21,1%	10	41,7%	203	22,3%
< 18 Jahre								
IgG < 2s	2	3,0%	113	7,5%			109	6,5%
IgG normal	32	48,5%	766	50,5%	38	61,3%	964	57,4%
IgG > 2s	32	48,5%	637	42,0%	24	38,7%	606	36,1%
ab 18 Jahre								
IgG < 2s			35	5,5%			42	5,3%
IgG normal	5	25,0%	139	21,7%	9	40,9%	224	28,2%
IgG > 2s	15	75,0%	468	72,9%	13	59,1%	527	66,5%

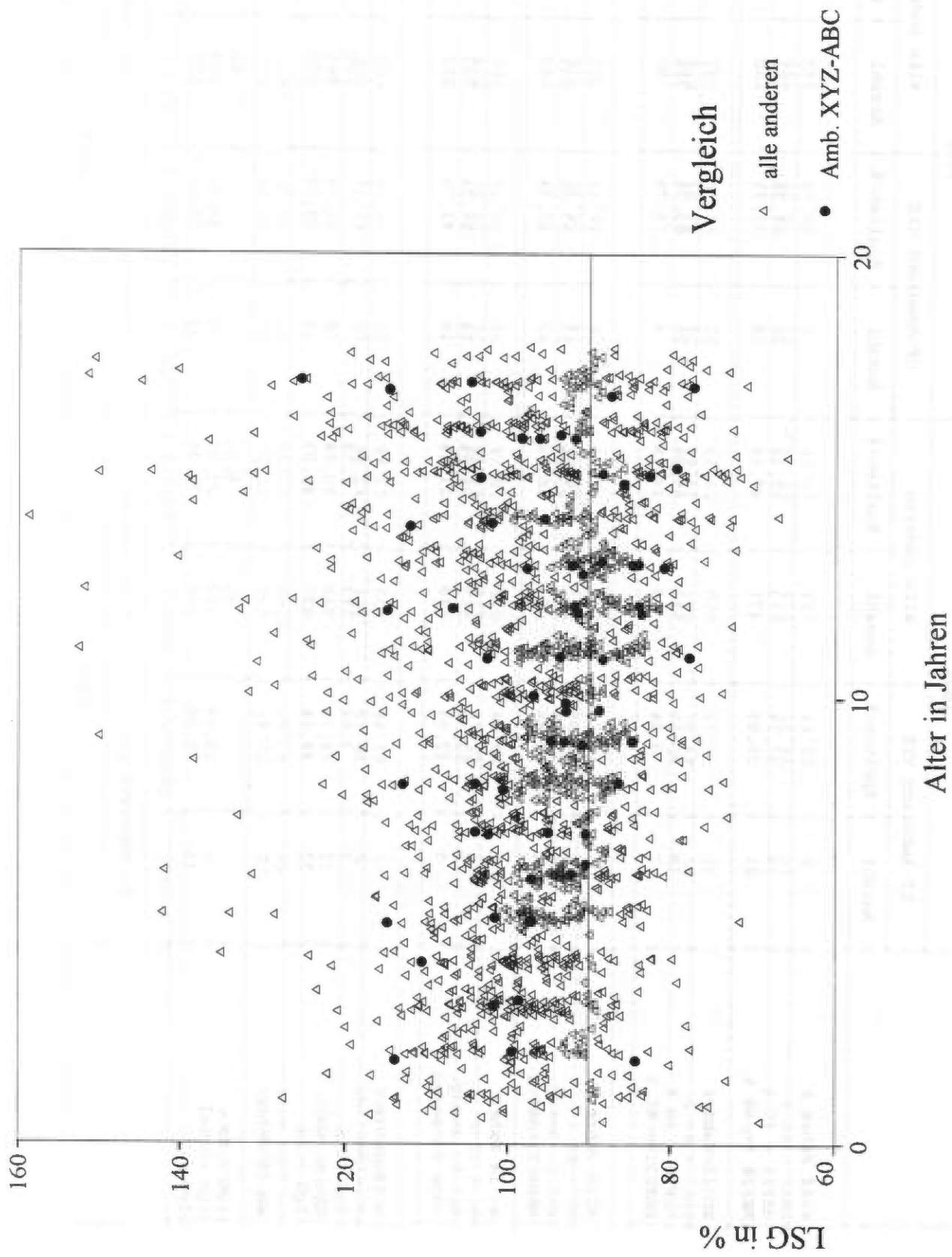


Abb. A1: Verteilung des Längen-Soll-Gewichtes, unter 18 Jahre

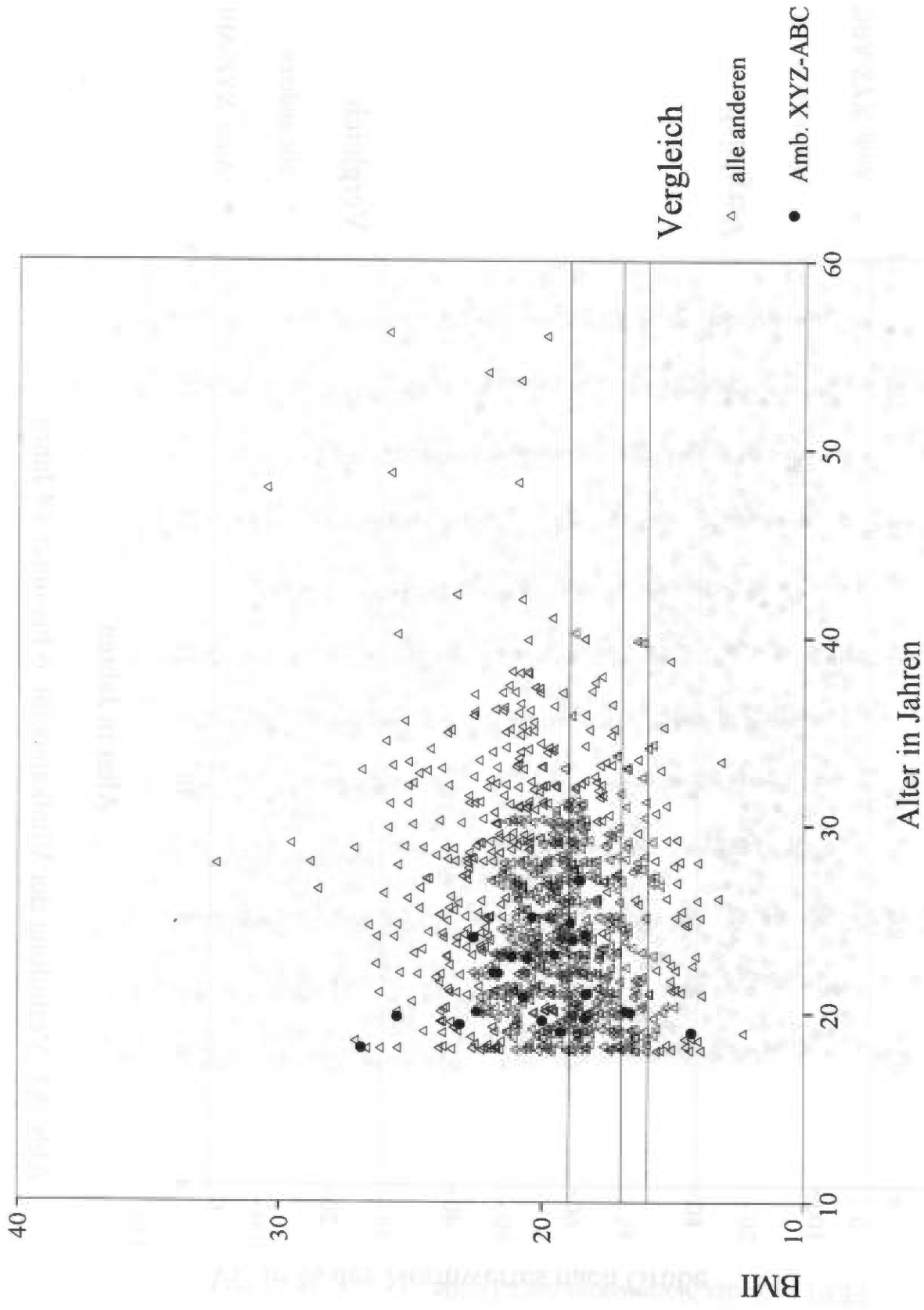


Abb. A2: Verteilung des BMI, ab 18 Jahre

Referenzlinien: Unterernährung Stufe 3(bis 16), 2(bis 17), 1(bis 19)

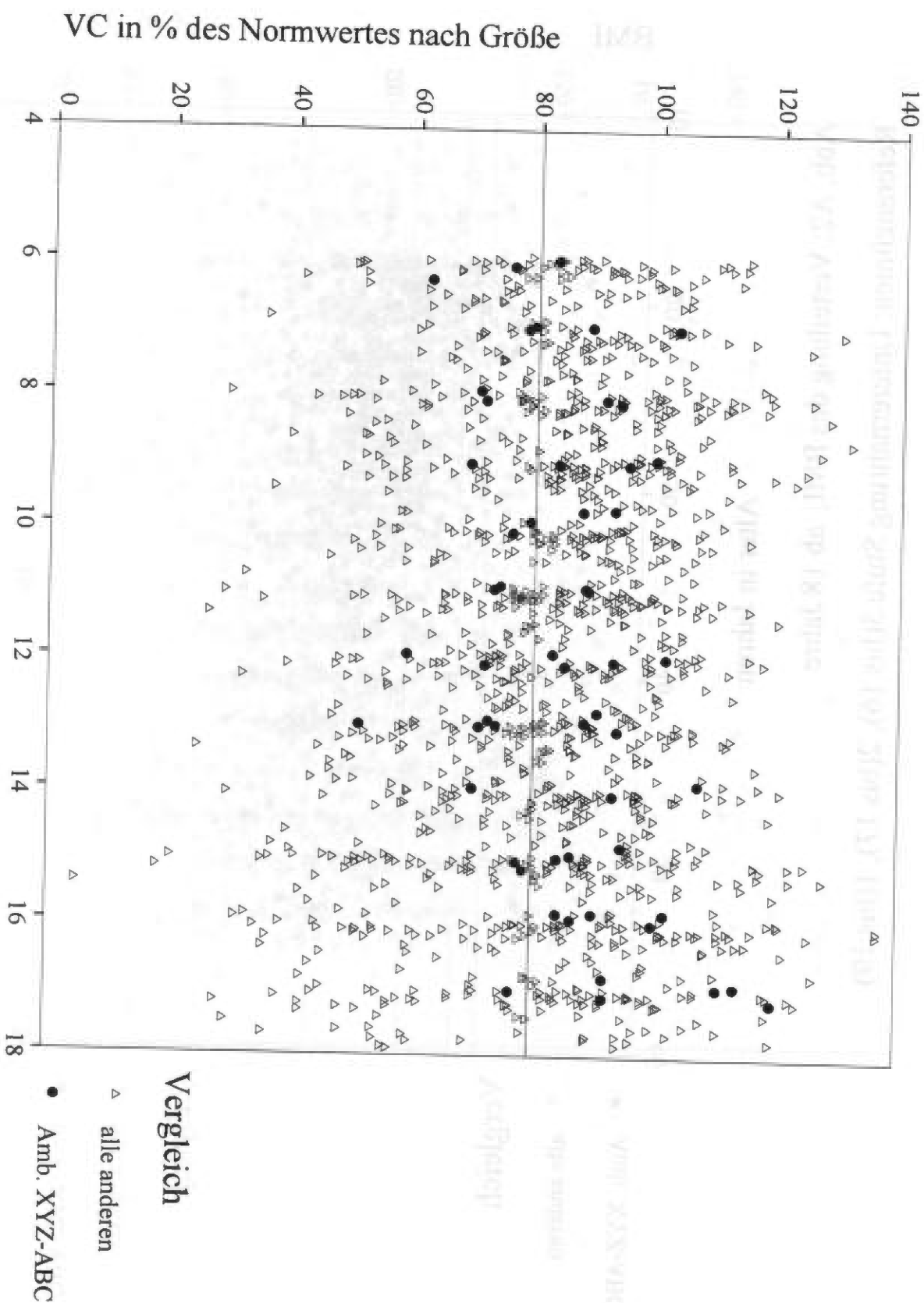


Abb. A3: Verteilung der Vitalkapazität, 6 bis unter 18 Jahre

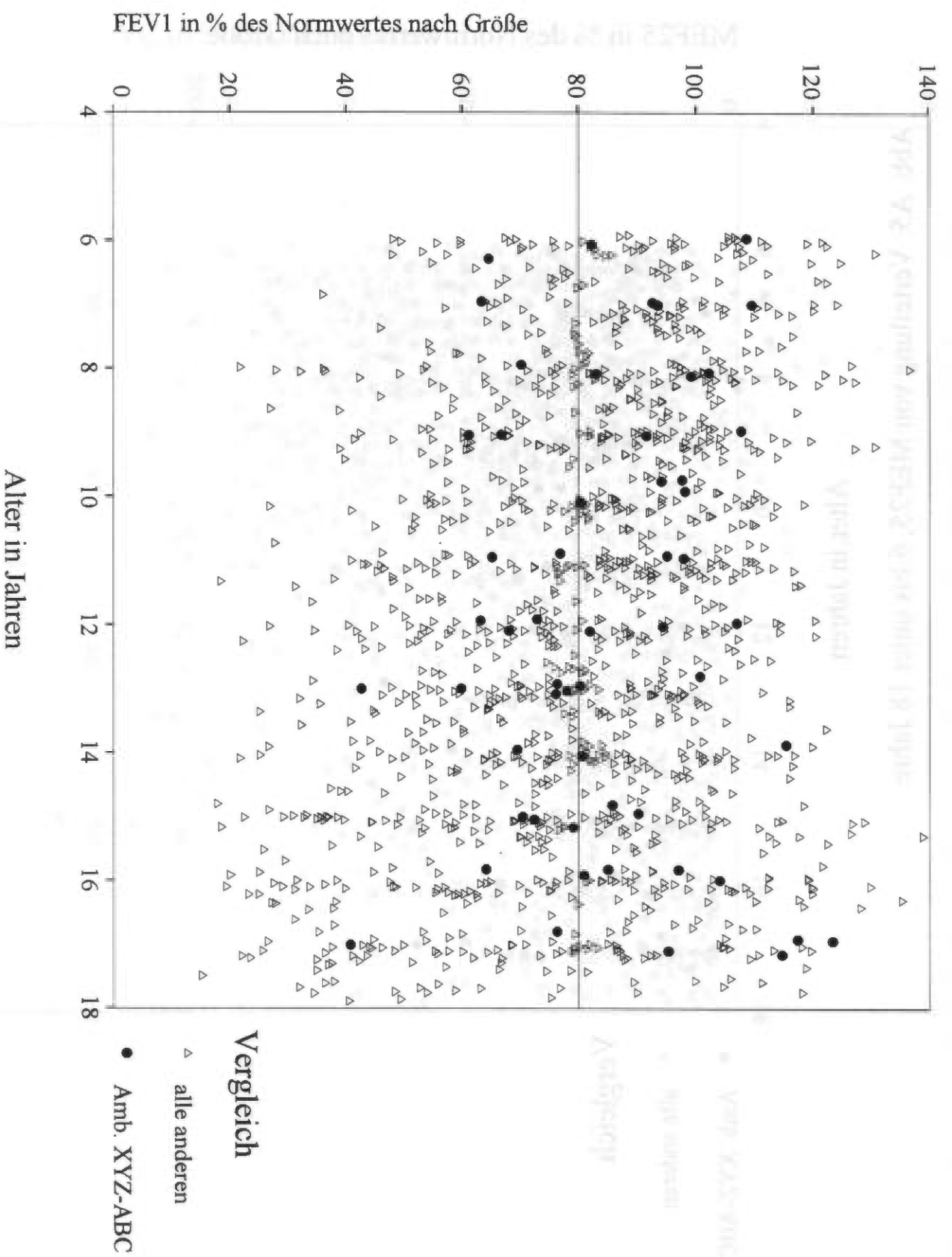


Abb. A4: Verteilung der Einsekundenkapazität, 6 bis unter 18 Jahre

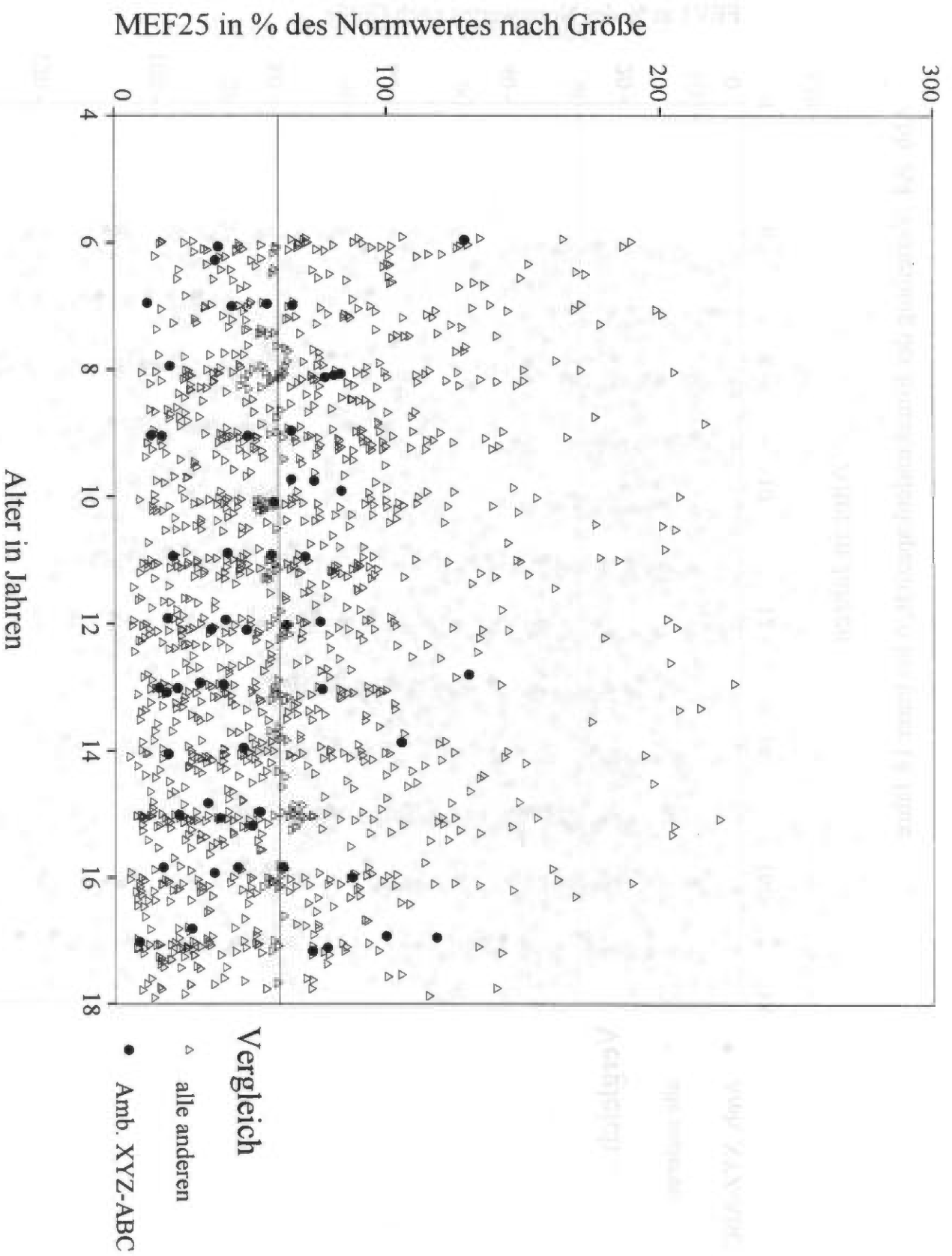


Abb. A5: Verteilung von MEF25, 6 bis unter 18 Jahre

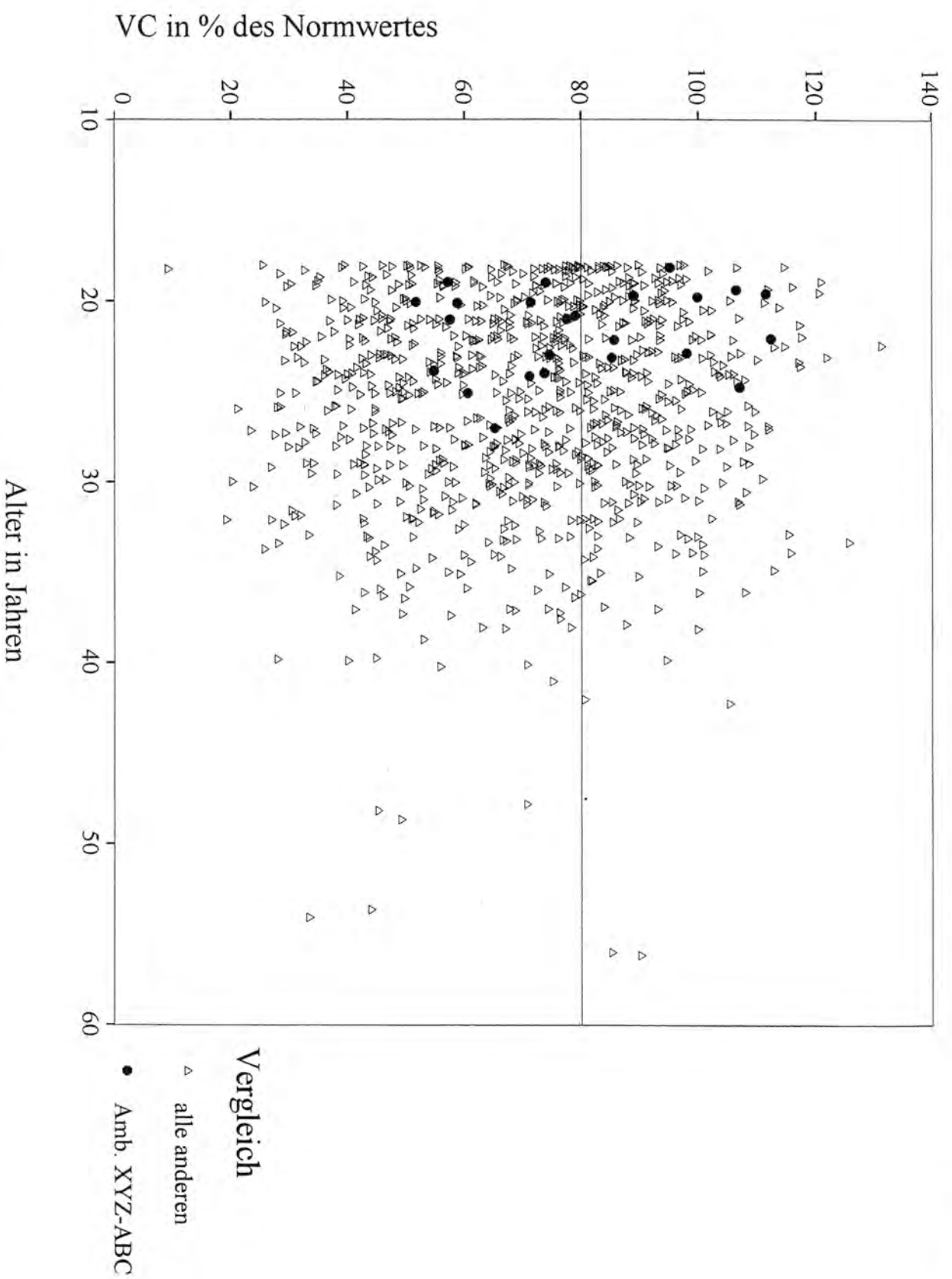


Abb. A6: Verteilung der Vitalkapazität, ab 18 Jahre

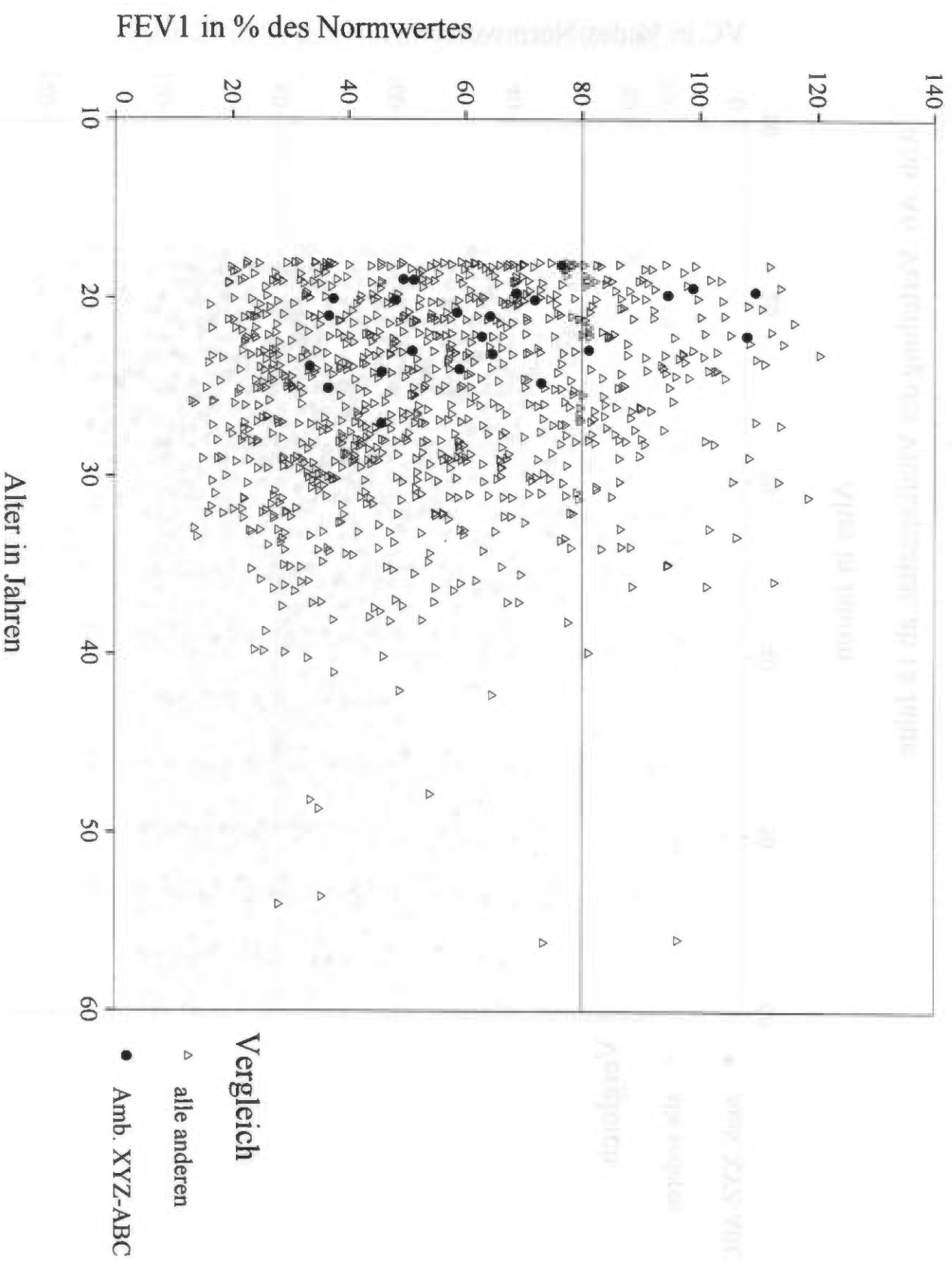


Abb. A7: Verteilung der Einsekundenkapazität, ab 18 Jahre

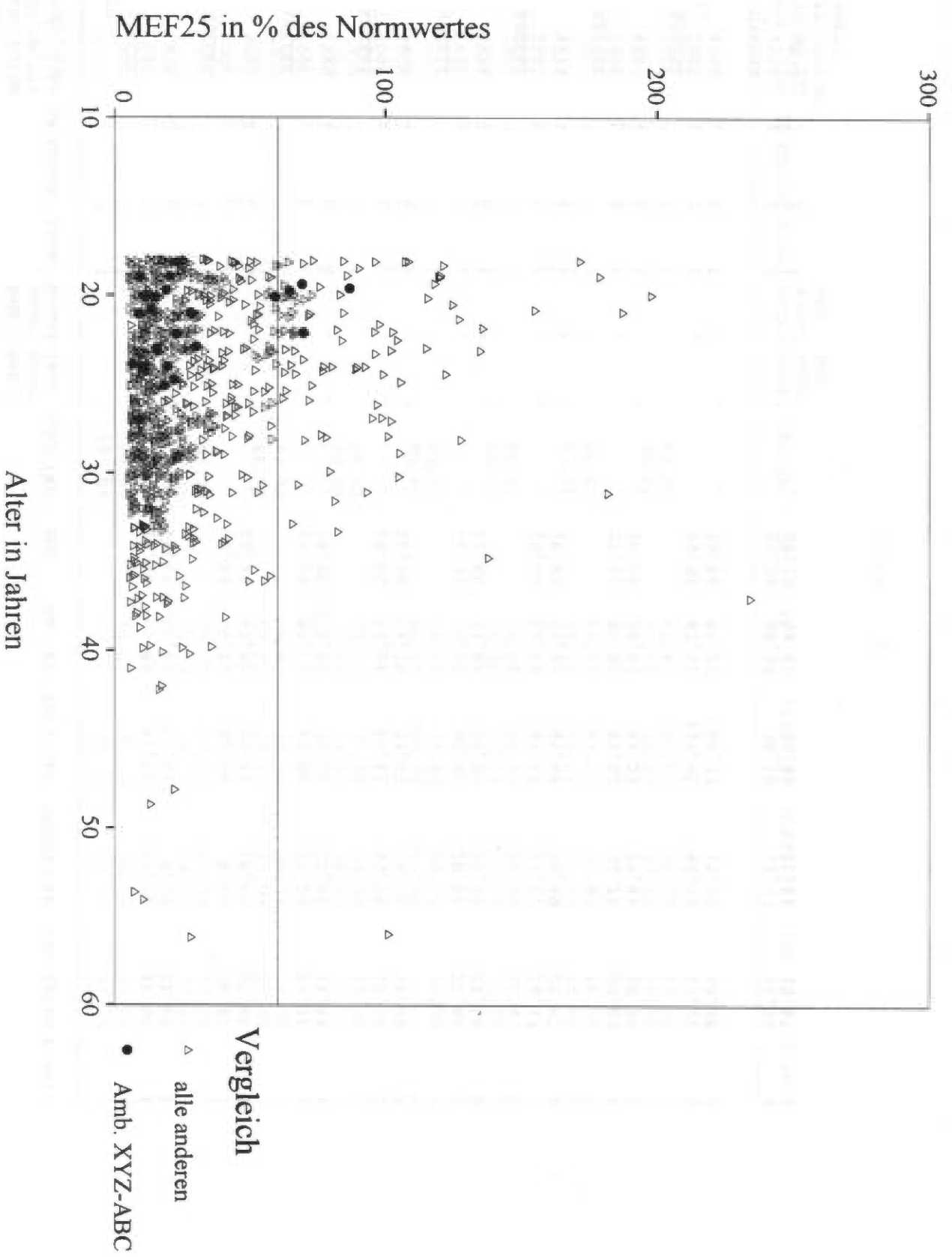


Abb. A8: Verteilung von MEF25, ab 18 Jahre

CODE Geb.-Datum (Jf,MM,TT) Beob.-Jahr	GR	GESCHL	Einw.	Beh.- ende- Grund	Beh.- ende- Jahr	LSG (%)	BMI	VC (%)	FEV1 (%)	MEF25 (%)	IgG (g/l)	P.aer.
XYZ												
XXXXXX 1995	3	1	1	.	.	82,60	.	62,47	55,04	21,79	17,11	1
1996	3	1	1	.	.	84,66	.	51,06	42,57	23,12	15,70	1
XXXXXX 1995	1	1	1	.	.	90,67	.	83,55	82,26	57,81	16,86	2
1996	1	1	1	.	.	97,75	.	72,42	76,38	31,28	14,08	2
XXXXXX 1995	1	1	1	.	.	85,93	.	96,58	101,77	86,03	10,42	2
1996	1	1	1	.	.	80,89	.	88,48	80,25	39,87	13,57	2
XXXXXX 1995	1	2	1	.	.	94,14	.	80,01	76,89	58,06	11,58	2
1996	1	2	1	.	.	90,86	.	90,52	100,75	129,86	.	2
XXXXXX 1995	1	2	1	.	.	85,60	.	73,31	77,59	64,56	13,39	2
1996	1	2	1	.	.	83,93	.	70,98	78,09	75,92	12,53	2
XXXXXX 1995	1	2	1	.	.	87,76	.	88,67	84,37	35,39	9,60	2
1996	1	2	1	.	.	88,52	.	93,87	76,13	19,08	10,07	2
XXXXXX 1995	1	1	1	.	.	95,70	.	79,27	67,85	20,20	17,10	1
1996	1	1	1	.	.	92,15	.	73,79	59,76	16,31	17,65	1
XXXXXX 1995	1	2	1	.	.	102,95	.	92,81	96,04	60,70	11,58	2
1996	1	2	1	.	.	106,94	.	93,09	94,36	62,74	12,15	2
XXXXXX 1995	1	1	1	.	.	90,18	.	73,76	59,06	30,10	12,40	1