

B. Sens, M. Stern (Hrsg.)

Berichtsband

Qualitätssicherung Mukoviszidose 2010



Hippocampus
Verlag



Zentrum für
Qualität und Management
im Gesundheitswesen



MUKOVISZIDOSE_{ev}

**Zentrum für Qualität und Management im Gesundheitswesen,
Einrichtung der Ärztekammer Niedersachsen und
Mukoviszidose e.V. und Mukoviszidose Institut gemeinnützige Gesellschaft
für Forschung und Therapieentwicklung mbH (Hrsg.)**

**Arbeitsgruppe Register des Beirats für Therapieförderung und Qualität (TFQ)
im Jahr 2010**

Prof. Dr. Martin Stern (Leiter), Tübingen
Enno Buss, Köln
Prof. Helmut Ellemunter, Salzburg
PD Dr. Rainald Fischer, München
Prof. Dr. Helge Hebestreit, Würzburg
Dr. Lutz Nährlich, Gießen
Nadja Niemann, Hannover
PD Dr. Wilfried Nikolaizik, Marburg
Dr. Miriam Schlangen, Bonn
Dr. Christina Smaczny, Frankfurt
Prof. Dr. Gratiana Steinkamp, Schwerin
Paul Wenzlaff, Hannover
Regina Wietrychowski, Hannover

Steuergruppe Beirat für Therapieförderung und Qualität (TFQ) im Jahr 2010

Stephan Kruip, Zorneding
Dr. Andreas Reimann, Bonn
Katrin Schlüter, Hannover
Dr. Christina Smaczny, Frankfurt
Prof. Dr. Martin Stern, Tübingen

Ansprechpartner für das Verfahren „Qualitätssicherung Mukoviszidose“

Paul Wenzlaff
Tel.: 0511/380 - 21 11
Fax: 0511/380 - 21 18
paul.wenzlaff@zq-aekn.de

B. Sens, M. Stern (Hrsg.)

Berichtsband

Qualitätssicherung Mukoviszidose 2010

Herausgeber

Zentrum für Qualität und Management
im Gesundheitswesen
Einrichtung der Ärztekammer Niedersachsen
Berliner Allee 20
30175 Hannover

Mukoviszidose e.V. und Mukoviszidose Institut
gemeinnützige Gesellschaft für Forschung und
Therapieentwicklung mbH
In den Dauen 6
53117 Bonn
info@muko.info
www.muko.info

Zuschriften und Kritik an:
Mukoviszidose e.V.
In den Dauen 6
53117 Bonn
info@muko.info

Die Herausgeber werden vertreten durch:

Dr. Brigitte Sens, Hannover
brigitte.sens@zq-aekn.de

Prof. Dr. Martin Stern, Tübingen
martin.stern@med.uni-tuebingen.de

Unter Mitarbeit von:

W. Bremer, Osnabrück
wbremer@t-online.de

M. Honer, Bonn
mhoner@muko.info

Dr. M. Schlangen, Bonn
mschlangen@muko.info

Prof. Dr. M. Stern, Tübingen
martin.stern@med.uni-tuebingen.de

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

R. Wietrychowski, Hannover
regina.wietrychowski@zq-aekn.de

Bibliografische Information der Deutschen Nationalbibliothek

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

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

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

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

© 2011 by Hippocampus Verlag KG, Bismarckstr. 8, D - 53604 Bad Honnef
Satz und Layout: Hippocampus Verlag, Bad Honnef
Druck: TZ Verlag & Print, Roßdorf

ISBN 978-3-936817-81-2

Inhalt

A BASISBERICHT

1 Vorwort	3
M. Stern	
2 Liste der an der Qualitätssicherung beteiligten Mukoviszidose-Einrichtungen	5
M. Honer, C. Karwowski	
3 Kurzübersicht CF Deutschland 2010	11
P. Wenzlaff	
4 10-Jahrestrends	13
P. Wenzlaff	
4.1 Demografische Angaben	13
4.2 Lungenfunktion (FEV ₁)	16
4.3 Body-Mass-Index (BMI)	18
5 Standardstatistik Stufe 1	20
P. Wenzlaff	
5.1 Struktur der Versorgung in 2010	20
5.2 Altersstruktur der Patienten	21
5.3 Demografische Angaben	23
5.4 CF-Diagnose	25
5.4.1 Diagnosestellung	25
5.4.2 Gentypisierung	26
5.5 Überblick über den Gesundheitszustand der Patienten in Deutschland 2010	29
5.5.1 Größe, Gewicht	29
5.5.2 Lungenfunktion	32
5.5.3 Immunglobulin G (IgG)	37
5.5.4 Mikrobiologie	38
5.5.5 Komplikationen, Sonderprobleme	38
6 Zusammenfassung	41
M. Stern, P. Wenzlaff	
6.1 Executive Summary	41
6.2 Zusammenfassung Standardstatistik Stufe 1	43

B SPEZIELLER TEIL

7 Angaben zur Dokumentations- und Prozessqualität	49
P. Wenzlaff	
7.1 Fehlende Daten	49
7.2 Nachdokumentation wegen MUKO.dok-Umstellung	51

8 Sonderauswertung Mortalität	56
P. Wenzlaff	
8.1 Allgemeines	56
8.2 Qualitätsindikatoren als Prognosefaktoren für das weitere Überleben bei CF	62
8.2.1 Ausgangssituation 1995	63
8.2.2 Mortalität bis 2010 in Abhängigkeit von der medizinischen Situation in 1995	63

C AKTUELLE BERICHTE

9 Qualitätsentwicklung in der Mukoviszidose-Versorgung in Deutschland	69
M. Honer, M. Schlangen, P. Wenzlaff	
9.1. Anerkennungsverfahren von Mukoviszidose-Einrichtungen	70
9.2. Benchmarking	70
9.3. MUKO.dok.	71
10 Umfragen zur Patientenzufriedenheit	72
W. Bremer	
10.1 Umfang des Projekts	72
10.2 Nutzen des Projekts	72
10.3 Entwicklung des Projekts	73
10.4 Die Aufgaben der Ambulanzen	73
10.5 Das Angebot an die Patienten	73
10.6 Die Auswertung	74
10.7 Die Ergebnisse	74
10.8 Umsetzung der Ergebnisse	74
10.9 Unterstützung	75
10.10 Patientenbeteiligung	75
10.11 Institutionalisierung der Kooperation	75
10.12 Ausblick	76

D ANHANG

11 Beispiel einer Ambulanzstatistik 2010	79
P. Wenzlaff, R. Wietrychowski	
11.1 Ausweisung des Datenstands	79
11.2 Angaben zu Demografie, Versorgung, Problem- und Risikopatienten	80
11.3 Vergleich verschiedener Parameter der eigenen Ambulanz mit den anderen Ambulanzen in Deutschland	83
11.3.1 Body-Mass-Index (BMI)	83
11.3.2 Einsekundenkapazität (FEV ₁)	86
11.3.3 Maximaler expiratorischer Fluss bei 25 % der Vitalkapazität (MEF ₂₅) ...	87
11.3.4 Pseudomonas aeruginosa (PSA)	88
11.4 Einzelwerte der eigenen Ambulanz im Verlauf	89

A

Basisbericht

1**Vorwort**

M. Stern

Das Projekt „Qualitätssicherung Mukoviszidose“ besteht seit 1995 und hat regelmäßig jährliche Berichte geliefert, die die Transparenz der Mukoviszidose-Versorgung in Deutschland erheblich verbessert haben. Die vier Ebenen der Qualitätssicherung: Patientenebene (Einzeldokumentation, Verlaufsblätter), Zentrumsebene (Ambulanzstatistik, Einzelauswertung), regionale Ebene (Qualitätszirkel) und nationale Ebene (Benchmarking) sind heute fest etabliert. Auf allen diesen Ebenen kann der jetzt vorliegende neue Band „Qualitätssicherung Mukoviszidose. Überblick über den Gesundheitszustand der Patienten in Deutschland 2010“ genutzt werden. Die Aufteilung in A. Basisteil, B. Spezieller Teil, C. Aktuelle Berichte, D. Ambulanzstatistik hat sich bewährt. Der Berichtsband ist wiederum als PDF-Datei verfügbar (www.muko.info).

Heute steht die Dokumentationssoftware MUKO.dok allen Einrichtungen in Deutschland zur Verfügung. Damit sind sehr viel vollständigere Dokumentation inklusive Benchmarking und individuelle Auswertungen vorgebahnt.

Im Basisteil (A) finden sich für das Jahr 2010 8.362 Patienten mit einer jährlichen Rücklaufrate von 70 % aufgeführt. 79 Einrichtungen haben die Patientendaten zusammengetragen, davon sind aktuell nach dem neuen Zertifizierungsverfahren 43 Einrichtungen zertifiziert. Die mittlere Überlebenswahrscheinlichkeit betrug in Deutschland im Jahr 2010 41,6 Jahre.

Der Teil Aktuelle Berichte (C) enthält Spezialkapitel zum Stand des Qualitätsmanagements in der Mukoviszidose-Versorgung inklusive Einsatz des MUKO.dok und zur Patientenzufriedenheit.

Ganz besonderes Gewicht erhält die Einzelauswertung der Mukoviszidose-Einrichtungen (D), die separat versandt wird. Hier ist ausdrücklich das Echo der Einrichtungen auf die Neugestaltung und die Referenzangaben eingefordert.

Die Qualitätssicherung Mukoviszidose hat im Jahr 2010 wichtige vorwärtsweisende Ergebnisse in den Projekten „Offensive Fit für's Leben mit Mukoviszidose“ und im Benchmarking-Projekt erbracht. Die Kooperation mit dem ECFS-Register ist fest etabliert. Eine spezielle Kooperation zwischen Belgien, Frankreich, den Niederlanden und Deutschland ist hinsichtlich der Diagnose- und

Ausschlusskriterien neu aufgebaut worden. Die Zertifizierung und die Leitlinienarbeit florieren.

Für das kommende Jahr steht die volle Nutzung des MUKO.dok zu erwarten. Sehr bald wird es neue Ergebnisse zum Verlauf der FEV₁ in Deutschland geben. Lebensqualität und Patientenzufriedenheit werden in die Qualitätssicherung integriert. Die Kommunikation der erhobenen Daten mit den Patienten auf individueller, auf Zentrums- und auf regionaler/nationaler Ebene wird neu gestaltet.

Mein herzlicher Dank gilt allen Teilnehmern des Projekts, allen Beiratsmitgliedern des TFQ, den Mitgliedern der Arbeitsgruppe Register sowie dem Mukoviszidose e. V. und der Christiane-Herzog-Stiftung für ihre stetige ideelle und materielle Hilfe und Unterstützung.

Tübingen, im Juli 2011

Prof. Dr. Martin Stern

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

2

Liste der an der Qualitätssicherung beteiligten Mukoviszidose-Einrichtungen

M. Honer, C. Karwowski

In der nachfolgenden Liste sind die Mukoviszidose-Einrichtungen gelistet, welche sich an der Qualitätssicherung Mukoviszidose beteiligt haben, d. h.:

- bis zum 15.06.2011 Daten in MUKO.dok Stufe 1 oder Stufe 2 übermittelt haben und/oder
- am Projekt Benchmarking teilnehmen und/oder
- bis zum 30.09.2011 anerkannt worden sind.

Tab. 2.1: Liste der an der Qualitätssicherung beteiligten Mukoviszidose-Einrichtungen



anerkannte Mukoviszidose-Einrichtung für die Versorgung von Kindern und Jugendlichen



anerkannte Mukoviszidose-Einrichtung für die Versorgung erwachsener Patienten



anerkannte Mukoviszidose-Einrichtung für die Versorgung von Patienten aller Altersklassen
Dokumentation in MUKO.dok, Stufe 1



Dokumentation in MUKO.dok, Stufe 2

Beteiligung am Projekt Benchmarking

Ort	CF-Einrichtung/Abteilung	MUKO.dok	Anerkennung
Aachen	Kinderarztpraxis Laurensberg		
Aachen	Universitäts-Kinderklinik der RWTH Aachen		
Aachen	CF-Ambulanz für Erwachsene, Innere Medizin, Luisenhospital Aachen		
Aalen	Pneumologie der Klinik für Kinder und Jugend- medizin, Ostalb-Klinikum Aalen		
Aue	Klinik für Kinder und Jugendmedizin, Helios Klinikum Aue		
Augsburg	Mukoviszidose Ambulanz, Josefinum Krankenhaus für Kinder und Jugendliche		

Ort	CF-Einrichtung/Abteilung	MUKO.dok	Anerkennung
Berlin	Mukoviszidoseambulanz, Sana Klinikum Lichtenberg (Lindenhof)		
Berlin	Pulmonologie der Kinderklinik, Helios-Klinikum Berlin-Buch		
Berlin	Christiane Herzog Zentrum Berlin, Klinik für Pädiatrie, Sektion Mukoviszidose, Charité- Universitätsmedizin Berlin	 B	
Bielefeld	Kinderpneumologie, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Evangelisches Krankenhaus Bielefeld		
Bochum	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, St. Josefhospital der Ruhr-Universität Bochum	 B	
Bodenheim	Praxis für Pädiatrie und Allergologie, Dr. Alfred Huber		
Bonn	CF-Ambulanz, Zentrum für Kinderheilkunde, Universitätsklinikum Bonn		
Brandenburg	CF-Ambulanz der Kinderklinik, Städt. Klinikum Brandenburg GmbH		
Bremen	Mukoviszidose Ambulanz Bremen Mitte, Zentrum für Kinderheilkunde und Jugend- medizin, Klinikum Bremen Mitte gGmbH		
Bremen	Christiane-Herzog-Ambulanz für Mukoviszidose, Klinik für Kinderheilkunde und Jugendmedizin, Klinikum Links der Weser	 B	
Cottbus	Klinik f. Kinder- u. Jugendmedizin, Station K5, Carl-Thiem-Klinikum Cottbus		
Dresden	Mukoviszidose Zentrum Dresden, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Carl-Gustav-Carus- Klinikum	 B	
Düsseldorf	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitäts-Kinderklinik Düsseldorf		
Erfurt	CF-Ambulanz, Kinderklinik und Jugendmedizin, Helios Klinikum Erfurt GmbH		
Erlangen	CF-Ambulanz, Universitätsklinikum Erlangen, Kinder- und Jugendklinik, Sozialpädiatrisches Zentrum	 B	
Erlangen	CF Erwachsenenambulanz Erlangen, Medizinische Klinik 1 des Universitätsklinikums Erlangen		
Essen	Mukoviszidose Zentrum Essen, Zentrum für Kin- der- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Essen		

Ort	CF-Einrichtung/Abteilung	MUKO.dok	Anerkennung
Essen	Abteilung Pneumologie/Mukoviszidose, Ruhrland- klinik Westdeutsches Lungenzentrum am Universi- tätsklinikum Essen gGmbH		
Esslingen	Klinik für Kinder und Jugendliche, Städtische Kliniken Esslingen/Neckar		
Frankfurt Main	Innere Medizin – Pneumologie, St. Elisabethen Hospital		
Frankfurt Main	Christiane Herzog CF-Zentrum für Kinder, Jugendliche und Erwachsene, Klinikum der Johann Wolfgang Goethe Universität, Medizi- nische Klinik I und Pädiatrie	 B	
Freiburg	Mukoviszidose Ambulanz Freiburg, Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin		
Freiburg	CF-Erwachsenenambulanz, Universitätsklinikum Freiburg		
Gerlingen	Mukoviszidose Ambulanz für Erwachsene, Robert Bosch Krankenhaus gGmbH, Klinik Schillerhöhe	 B	
Gießen	Mukoviszidose Ambulanz UKGM-Gießen, Universitätsklinikum Gießen, Klinikum für Kinder- & Jugendmedizin	 B	
Gießen	CF Ambulanz für Erwachsene, Zentrum für Innere Medizin, Universitätsklinikum Gießen, Medizinische Klinik II		
Greifswald	Mukoviszidose Ambulanz Greifswald, Ernst-Moritz-Arndt Universität, Kinderklinik	 B	
Greiz	CF-Ambulanz der Kinderklinik, Kreiskranken- haus Greiz GmbH		
Halle (Saale)	Klinikum der MLU Halle-Wittenberg, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin und Klinik für Innere Medizin (Erwachsenenbetreuung)	 B	
Hamburg	Kinder- u. Jugendärztl. Gemeinschaftspraxis, Dr. Heuer/Runge/Sextro	 B	
Hannover	CF-Ambulanz f. Erwachsene Abt. Pneumologie, Medizinische Hochschule Hannover	B	
Hannover	CF Ambulanz, Zentrum Kinderheilkunde und Jugendmedizin, Medizinische Hochschule Hannover	 B	
Heidelberg	Mukoviszidose Zentrum, Klinik Kinderheilkunde III, Zentrum für Kinder und Jugendmedizin		
Heidelberg/ Rohrbach	Erwachsenenambulanz, Thoraxklinik der LVA Baden	 B	

Ort	CF-Einrichtung/Abteilung	MUKO.dok	Anerkennung
Heilbronn	Kinderklinik Heilbronn		
Homburg	CF-Ambulanz für Erwachsene, Medizinische Universitätsklinik Homburg		
Homburg/Saar	Klinik f. Allgem. Pädiatrie u. Neonatologie, Uniklinik f. Kinderheilkunde und Jugend- medizin	 B	
Jena	Pädiatrische Pneumologie und Mukoviszidose, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universi- tätsklinikum Jena	 B	
Karlsruhe	CF Ambulanz, Klinik für Kinder- und Jugend- medizin, Klinikum Karlsruhe gGmbH		
Kassel	Kinderkrankenhaus Park Schönfeld, Pädiatrie, Klinikum Kassel, Gesundheit Hessen-Holding- Standort		
Kiel	Mukoviszidose Zentrum Kiel, Städtisches Krankenhaus Kiel GmbH, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin		
Kiel	Mukoviszidose Zentrum für Erwachsene, UKSH Kiel		 
Kirchzarten	Mukoviszidose-Ambulanz Kinderarztpraxis Monnheimer		
Koblenz	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Kem- perhof Koblenz, Gemeinschaftskrankenhaus Koblenz-Mayen	 B	
Köln	Mukoviszidose Zentrum Köln, Universitäts- Kinderklinik	 B	  
Leipzig	Universitätsklinik und Poliklinik für Kinder und Jugendliche		
Leipzig	CF-Erwachsenenambulanz, Medizinische Klinik I der Universität Leipzig, Pneumologie		
Magdeburg	Klinik für Kardiologie, Angiologie, Pneumologie, Erwachsenenbetreuung, Otto v. Guericke- Universität	 B	
Magdeburg	Zentrum für Kinderheilkunde, Otto v. Guericke Universität	 B	
Mainz	Mukoviszidose Ambulanz, Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin der Johannes Gutenberg- Universität Mainz		
München	Kinderpoliklinik, Kinderklinik der TU München am Städtischen Klinikum München GmbH		

Ort	CF-Einrichtung/Abteilung	MUKO.dok	Anerkennung
München	Zentrum für erwachsene Mukoviszidose-Patienten, Medizinische Klinik Innenstadt, Pneumologie	 	
München	Christiane-Herzog-Ambulanz, Klinikum der Universität München, Kinderklinik und Poliklinik im Dr. von Haunerschen Kinderspital		
Münster	Mukoviszidose Ambulanz Münster, Universitätsklinikum Münster, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Allgemeine Pädiatrie		
Münster	Mukoviszidose-Ambulanz, Clemenshospital GmbH		
Neubrandenburg	Klinik für Kinder- u. Jugendmedizin, Dietrich Bonhoeffer Klinikum Neubrandenburg	 	
Offenburg	CF-Ambulanz Offenburg, Kinderklinik Ortenau Klinikum		
Oldenburg	Mukoviszidose Ambulanz Oldenburg, Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin		
Osnabrück	Pädiatrische Pneumologie und Allergologie, Kinderhospital Osnabrück	 	
Passau	Sozialpädiatrisches Zentrum, Kinderklinik Dritter Orden		
Potsdam	CF Ambulanz, ERNST von BERGMANN Klinikum, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin		
Ravensburg	Oberschwabenklinik GmbH Ravensburg, Krankenhaus St. Elisabeth		
Regensburg	Klinik u. Poliklinik f. Innere Medizin II, Klinik St. Hedwig		
Rostock	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Poliklinik, Universität Rostock		
Siegen	Allgemeine Pädiatrie, DRK Kinderklinik Siegen GmbH		
Solingen	Klinik für Kinder u. Jugendliche		
Stuttgart	Pädiatrie I/CF-Zentrum, Olgahospital Stuttgart		
Trier	Mukoviszidose Ambulanz Trier, Innere Medizin, Klinikum Mutterhaus der Borromäerinnen		
Trier	Trier Mukoviszidose Ambulanz Trier, Kinder- und Jugendmedizin, Klinikum Mutterhaus der Borromäerinnen		
Tübingen	CF Ambulanz Tübingen, Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin	 	

Ort	CF-Einrichtung/Abteilung	MUKO.dok	Anerkennung
Ulm	Mukoviszidose-Ambulanz, Universitäts-kinderklinik Ulm		
Vechta	St. Marienhospital – Kinderklinik		
Wangen	Mukoviszidose Ambulanz Erwachsene, Fachklinik Wangen, Pneumologische Klinik		
Wangen	Kinderklinik, Fachklinik Wangen		
Willhelmshaven	Kinderklinik des R.-Nieter-Krankenhauses, Mukoviszidose-Ambulanz		
Worms	Mukoviszidose Ambulanz Worms, Klinik für Kinder-und Jugendmedizin, Klinikum Worms gGmbH	 	
Würzburg	Christiane Herzog Ambulanz für Mukoviszidose- kranke, Universitäts-Kinderklinik		

3

Kurzübersicht CF Deutschland 2010

P. Wenzlaff

Datenquelle	Daten, entsprechend den übermittelten Datensätzen für den Beobachtungszeitraum 01.01.2010 bis 31.12.2010
Datenstand	30.06.2011
Beteiligte Einrichtungen	79 (mit Basis- und Verlaufsdatensätzen beteiligt)
Beteiligte Patienten	8.362 einschließlich 807 bis 31.12.2010 verstorbene Patienten (darunter 77 post Tx verstorben), davon 4.340 männlich (51,9%) 4.022 weiblich (48,1%)
Verweigerer bzw. noch nicht eingewilligt	468 Patienten (5,8%) – ab Kapitel 4.3. erfolgen die Auswertungen nur für die 7.894 Patienten, die ihr Einverständnis erklärt haben
Basisdatensätze	11.240, davon 1.566 Doppelmeldungen 261 Dreifachmeldungen 44 Vierfachmeldungen 6 Fünffachmeldungen 1 Sechsfachmeldungen
Verlaufsdatensätze	2008: 5.977 2009: 5.374 2010: 4.783 ⇒ 4.695 Patienten (d. h. ohne Mehrfachmeldungen) (Die Anzahl für die Jahrgänge in den verschiedenen Rubriken ändert sich, da fehlende Verlaufsdatensätze kontinuierlich nacherhoben und gegebenenfalls auch korrigiert werden!)

Geburten 2007 – 2010	2008:	73
	2009:	55
	2010:	38
	(im ersten Lebensjahr CF diagnostiziert)	
Neudiagnosen insgesamt	2008:	145
	2009:	118
	2010:	99
Todesfälle	2008:	51
	2009:	42
	2010:	32
Insgesamt zur Transplantation abgegeben	466 Patienten (davon 77 post Tx verstorben), davon	
	416	Lungen Tx
	24	Leber Tx
	1	Herz Tx
	7	Leber + Lungen Tx
	6	Weitere Organe Tx
	8	Weitere Organe + Lungen Tx
	4	Weitere Organe + Leber Tx
	(veränderte Anzahlen aufgrund von Nacherhebungen, Löschungen und geänderter Dokumentation)	

4

10-Jahrestrends

P. Wenzlaff

Als Ergänzung zur Kurzübersicht 2010 (Kapitel 3) werden nachfolgend zusammenfassend die 10-Jahrestrends wichtiger demografischer und klinischer Parameter dargestellt (wie z. B. in den australischen Jahresberichten).

4.1 DEMOGRAFISCHE ANGABEN

Tab. 4.1: Demografische Daten der Patienten von 2001 bis 2010 (Stand 31.12.2010)

	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010
Männlich	2.213	2.399	2.602	2.728	2.890	2.932	3.004	3.081	2.776	2.492
Weiblich	2.063	2.204	2.404	2.515	2.664	2.703	2.794	2.896	2.598	2.291
Gesamt	4.276	4.603	5.006	5.243	5.554	5.635	5.798	5.977	5.374	4.783
Alter Mittelwert (Jahre)										
Männlich	16,0	16,8	17,6	18,0	18,7	18,7	19,1	19,8	19,9	20,0
Weiblich	15,8	16,2	17,0	17,4	18,0	18,4	18,5	18,9	19,1	19,5
Gesamt	15,9	16,5	17,3	17,7	18,3	18,6	18,8	19,4	19,5	19,8
Alter Median (Jahre)										
Männlich	14,9	15,2	16,1	16,3	17,2	17,7	18,0	18,6	18,8	18,8
Weiblich	14,3	14,7	15,6	15,9	16,5	16,9	17,0	17,4	17,6	17,5
Gesamt	14,6	15,0	15,9	16,1	17,0	17,3	17,4	18,0	18,0	18,0
Anteil Erwachsene (%)										
	37,1	38,8	42,4	43,4	45,9	47,4	48,3	50,2	50,3	50,1

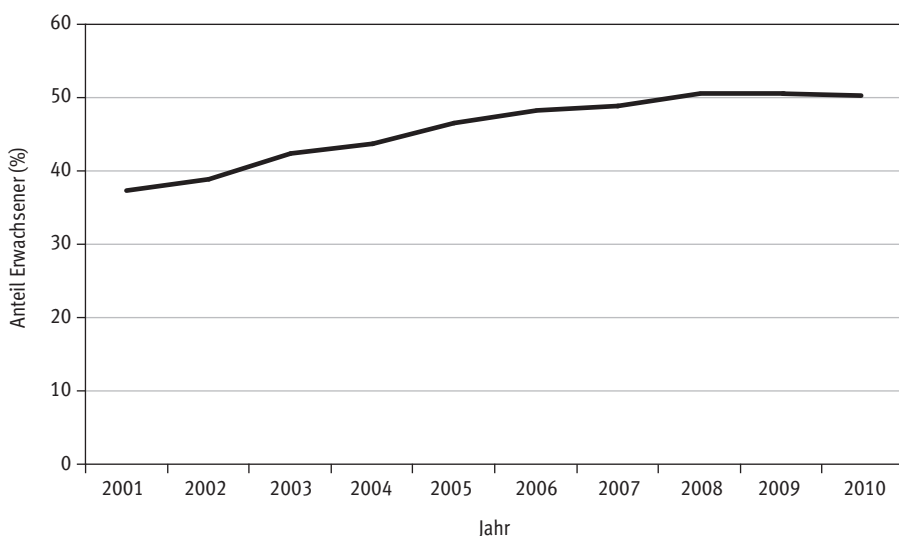


Abb. 4.1: Anteil Erwachsener von 2001 bis 2010

Tab. 4.2: Demografische Daten der Patienten von 2001 bis 2010 (Stand 31.12.2010)

	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010
Neue Diagnose										
Anzahl	197	187	148	187	184	192	177	145	118	99
Median des Diagnosealters (Jahre)	0,7	1,3	0,9	0,9	0,8	1,0	1,1	0,5	1,1	1,5
Alter der Todesfälle										
Mittelwert	23,5	24,6	24,6	26,3	26,4	29,6	30,8	28,4	28,5	31,2
Median	22,9	24,9	23,3	24,7	26,6	27,8	29,5	27,9	26,6	29,2

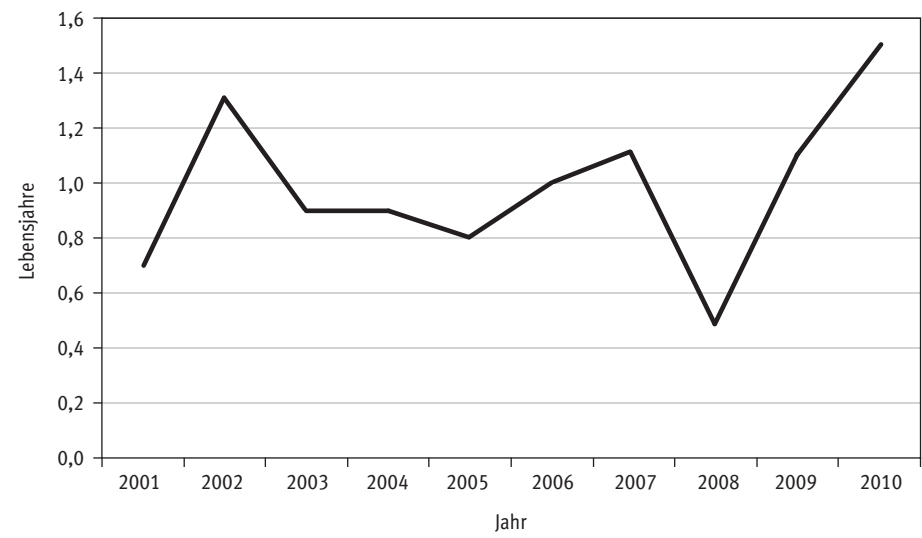


Abb. 4.2: Median Alter bei Diagnosestellung von 2001 bis 2010

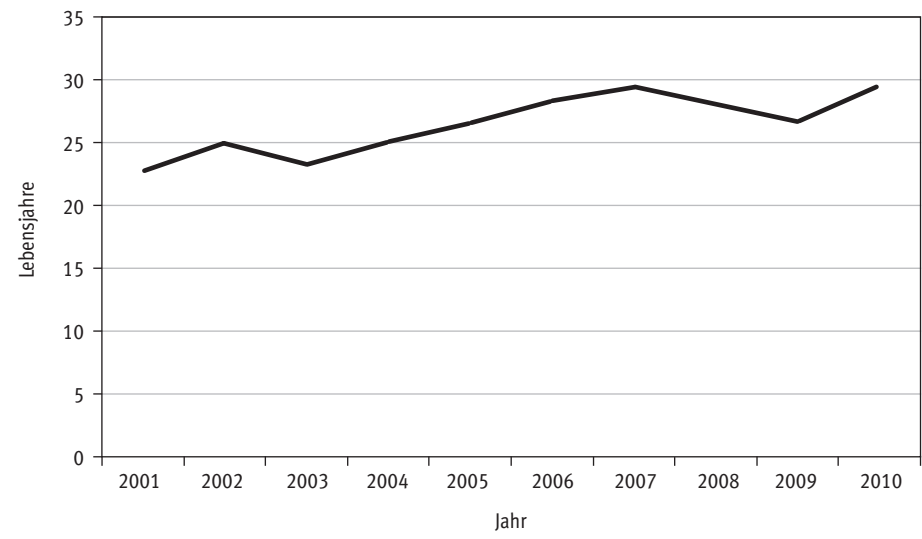


Abb. 4.3: Median Alter im Todesfall von 2001 bis 2010

4.2 LUNGENFUNKTION: FEV₁ (% DES NORMWERTES NACH WANG-HANKINSON)

Tab. 4.3: Alters- und geschlechtsspezifische FEV₁ (%) (stratifiziert) von 2001 bis 2010

	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010
Alle Patienten										
männlich	68,6	69,3	69,0	69,4	68,6	69,4	69,3	68,3	68,3	69,1
weiblich	68,5	68,3	67,0	68,0	68,4	67,6	67,8	67,6	67,9	68,1
Kinder und Jugendliche										
6 – 11 Jahre männlich	90,2	91,6	91,6	92,7	91,6	93,4	92,7	92,0	92,6	91,3
6 – 11 Jahre weiblich	83,5	83,3	83,5	86,2	86,8	87,3	86,7	86,5	84,7	83,3
12 – 17 Jahre männlich	72,1	74,8	76,2	78,4	77,0	76,9	77,4	76,6	75,0	76,7
12 – 17 Jahre weiblich	72,3	72,5	71,5	71,8	71,9	72,9	72,9	73,4	76,0	75,2
Erwachsene (≥ 18 Jahre)										
männlich	54,5	54,4	54,9	54,4	55,7	56,9	57,6	57,4	57,9	59,0
weiblich	56,6	57,4	56,8	57,4	58,3	57,4	58,2	57,8	57,8	59,7
18 – 29 Jahre männlich	56,2	56,8	57,9	56,7	58,5	59,8	61,3	60,7	61,5	63,1
18 – 29 Jahre weiblich	59,5	59,5	59,0	59,7	60,7	59,3	60,4	59,6	60,4	61,7
≥ 30 Jahre männlich	49,7	49,5	49,4	49,9	50,9	51,7	51,1	51,5	51,3	52,8
≥ 30 Jahre weiblich	49,8	52,5	52,6	52,8	53,7	53,7	54,0	54,2	53,1	56,7

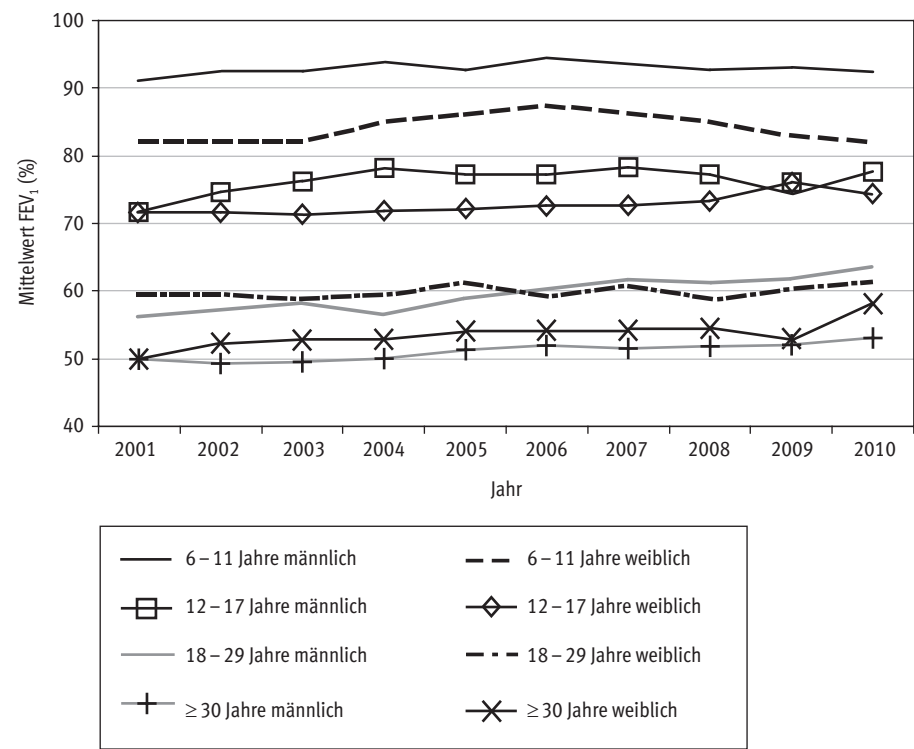


Abb. 4.4: Alters- und geschlechtsspezifische FEV₁ (%) (stratifiziert) von 2001 bis 2010

4.3 BODY-MASS-INDEX (BMI)

Tab. 4.4: BMI-Perzentile der Kinder und Jugendlichen bzw. BMI der Erwachsenen (nach Alter und Geschlecht stratifiziert) von 2001 bis 2010

	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010
Mittlerer BMI-Perzentilwert										
Kinder und Jugendliche										
2 – 5 Jahre männlich	45,7	45,1	45,8	47,0	47,4	47,2	47,0	46,6	47,8	43,8
2 – 5 Jahre weiblich	41,5	42,1	43,0	40,8	41,8	39,9	42,8	46,0	44,6	44,4
6 – 11 Jahre männlich	38,5	38,7	36,6	35,3	36,7	37,2	37,8	36,2	37,3	37,3
6 – 11 Jahre weiblich	36,6	35,5	35,3	36,4	35,9	36,4	36,2	33,8	33,8	32,4
12 – 17 Jahre männlich	28,7	32,4	31,8	31,9	31,4	30,3	32,1	30,2	30,5	33,3
12 – 17 Jahre weiblich	31,9	33,4	32,0	33,0	32,6	33,5	34,2	34,9	35,6	34,7
Mittlere BMI-Werte										
Erwachsene (≥ 18 Jahre)										
männlich	20,2	20,4	20,6	20,6	20,6	20,7	20,9	21,1	21,2	21,2
weiblich	20,0	20,0	20,1	20,2	20,3	20,3	20,3	20,3	20,3	20,5
18 – 29 Jahre männlich	19,9	20,0	20,2	20,2	20,3	20,4	20,6	20,7	20,9	20,8
18 – 29 Jahre weiblich	19,8	19,8	19,8	19,9	20,0	19,9	20,0	20,0	20,0	20,1
≥ 30 Jahre männlich	21,0	21,1	21,3	21,2	21,3	21,4	21,6	21,7	21,7	21,6
≥ 30 Jahre weiblich	20,4	20,5	20,7	20,8	20,8	20,8	20,8	20,9	20,9	21,1

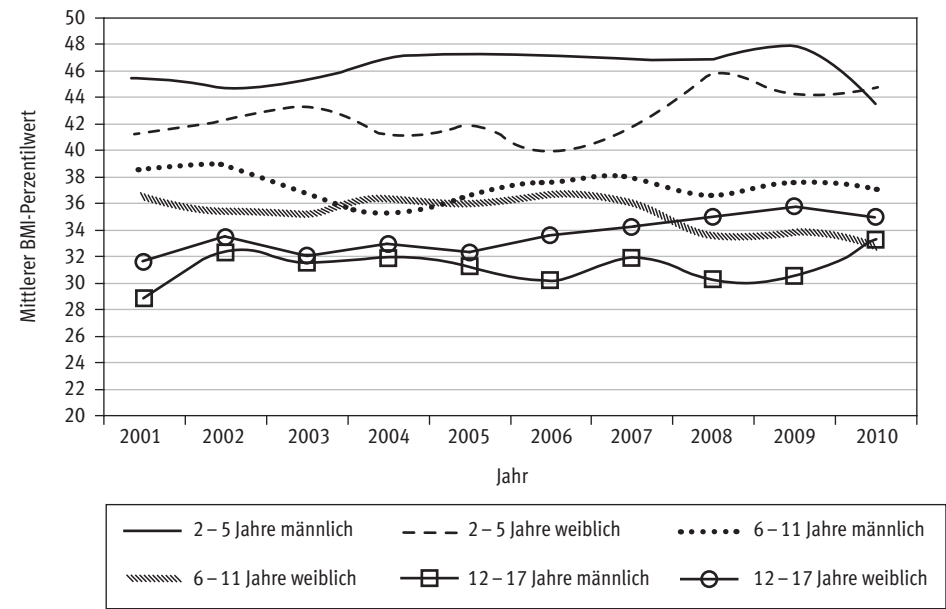


Abb. 4.5: BMI-Perzentilwert der Kinder und Jugendlichen (nach Alter und Geschlecht stratifiziert) von 2001 bis 2010

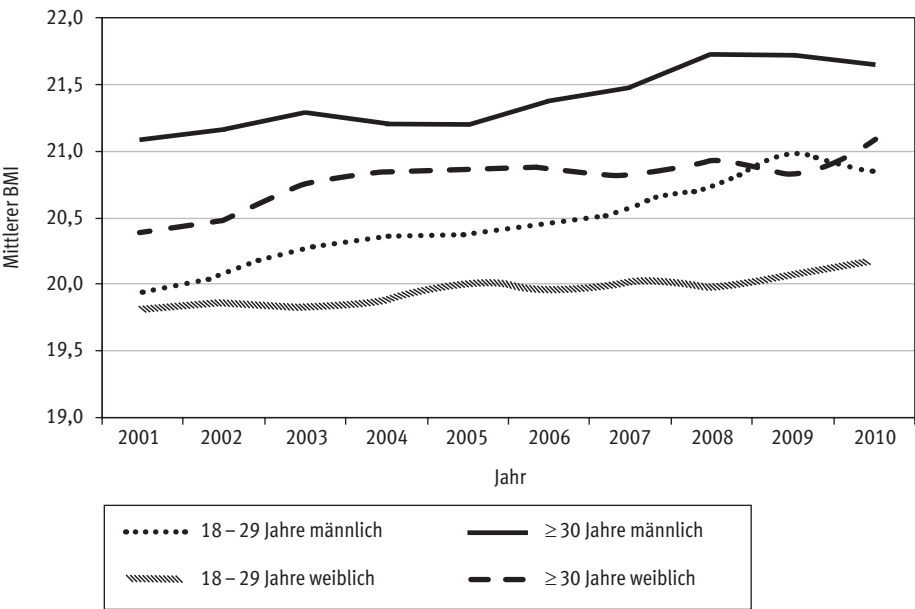


Abb. 4.6: BMI der Erwachsenen (nach Alter und Geschlecht stratifiziert) von 2001 bis 2010

5 Standardstatistik Stufe 1

P. Wenzlaff

5.1 STRUKTUR DER VERSORGUNG IN 2010

Für das Jahr 2010 beteiligten sich bis Juni 2010 insgesamt 79 Einrichtungen am Projekt „Qualitätssicherung Mukoviszidose“. Da in einigen Städten/Regionen zwei CF-Ambulanzen in Kopperationsstrukturen ihre (gemeinsamen) Patienten unter einer gemeinsamen Ambulanznummer dokumentieren, werden in der nachfolgenden Auswertung Ergebnisse einiger Einrichtungen zusammengefasst betrachtet.

43 Einrichtungen betreuen weniger als 50 Mukoviszidose-Patienten (Typ A) und 35 Einrichtungen betreuen 50 und mehr Patienten (Typ B). Die Abbildung 5.1 basiert auf Daten tatsächlich dokumentierter Patienten in 2010, während die Einteilung in Typ-A- und Typ-B-Kliniken nach den betreuten Patienten vorgenommen wurde (durch Zusatzabfrage erhoben).

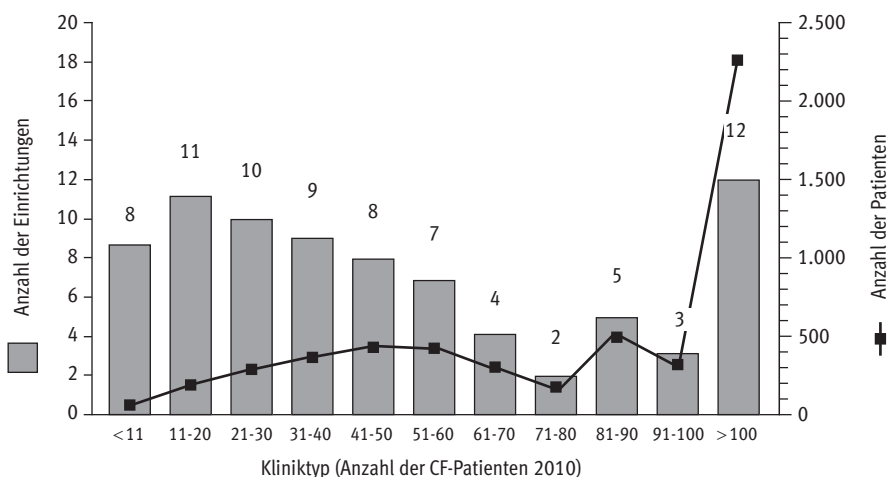


Abb. 5.1: Zahl der in 2010 dokumentierten Patienten in den Einrichtungen

Die Typ-A-Einrichtungen betreuen 20,7 % aller CF-Patienten, die Typ-B-Einrichtungen 79,3 %. Die höchste Zahl der CF-Patienten, die in 2010 in einer Klinik versorgt wurde, beträgt 384.

Von den erwachsenen Patienten wurden im Jahr 2010 29,0 % in 14 Einrichtungen unterschiedlicher Größe für ausschließlich erwachsene CF-Patienten betreut. 42,8 % der erwachsenen Patienten wurden in pädiatrischen Einrichtungen und 28,2 % in einer gemischten Einrichtung betreut. In mehreren (=20) pädiatrischen Einrichtungen waren in 2010 50 % und mehr der CF-Patienten erwachsen (davon versorgten 9 Einrichtungen weniger als 20 CF-Patienten). In 2010 wurden 60,7 % aller CF-Patienten in Universitätskliniken betreut.

5.2 ALTERSSTRUKTUR DER PATIENTEN

Seit 2005 wird die Altersstruktur für alle im jeweiligen Jahrgang per Verlaufsdokumentation gemeldeten Patienten bestimmt. Im Jahr 2010 sind dies 4.695 Patienten.

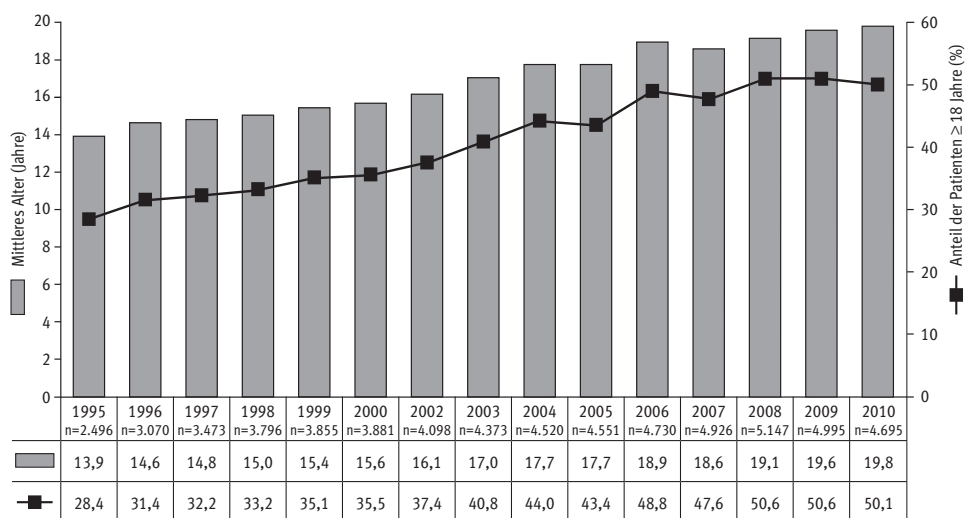


Abb. 5.2: Altersentwicklung der Patienten seit 1995

Altersstruktur für 4.695 Patienten

612 (13,0%) der am Projekt beteiligten Patienten sind jünger als 6 Jahre, 1.733 (36,9%) sind zwischen 6 und 18 Jahre alt und 2.350 (50,1%) sind 18 Jahre und älter. Das mittlere Alter beträgt 19,8 Jahre ($\pm 12,1$). 52,1% der Patienten sind männlich, 47,9% weiblich. Die 6 ältesten Patienten sind zwischen 66 und 71 Jahre alt.

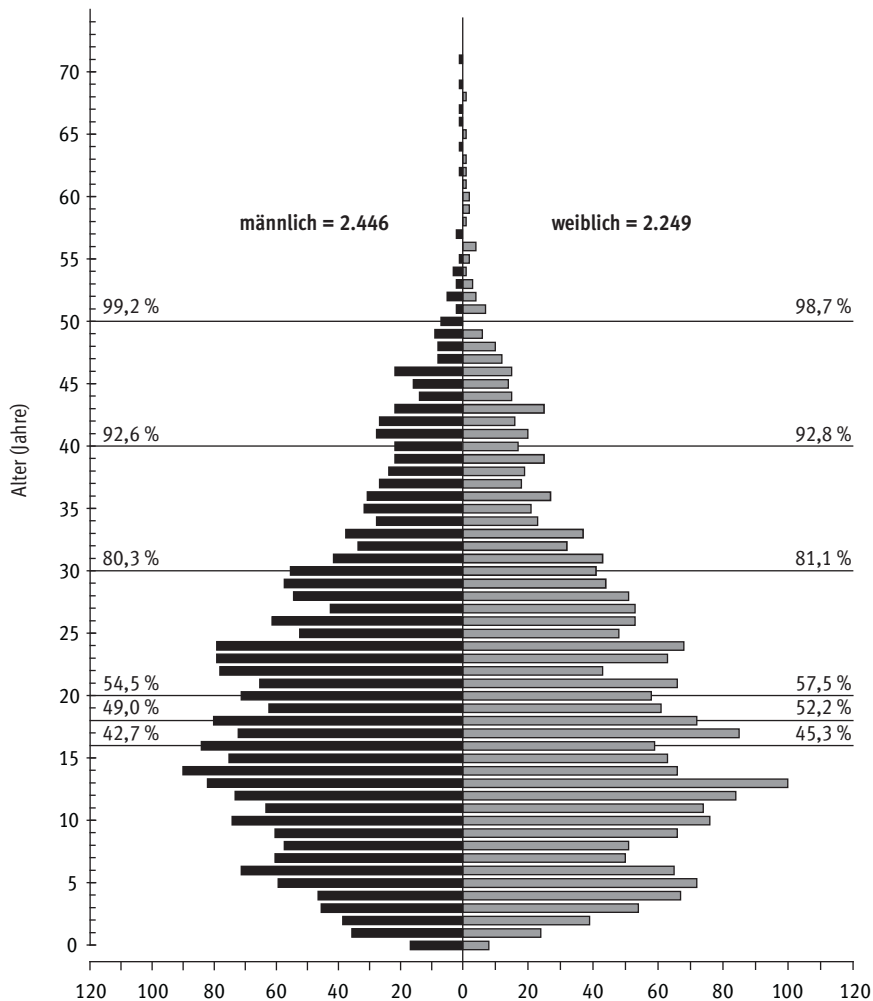


Abb. 5.3: Alters- und Geschlechtsverteilung der CF-Patienten (31.12.2010)

Hinweis: Die zusätzlichen %-Angaben an den horizontalen Referenzlinien weisen geschlechts-spezifisch die kumulativen Anteile der Patienten bis zum jeweiligen Alter aus. (Ausnahme: Die Angaben bei 18 Jahren stellen den Anteil der unter (!) 18-jährigen dar)

5.3 DEMOGRAFISCHE ANGABEN

Tab. 5.1: Ethnische Zugehörigkeit aller Patienten 1995 – 2010

	Patienten (n)	Relativer Anteil (%)
Kaukasisch	7.433	88,9
Türkisch	250	3,0
Asiatisch	6	<0,1
Afrikanisch	6	<0,1
Andere	75	0,9
Ohne Angaben	592	7,1
Gesamt	8.362	100,0

Tab. 5.2: Familienstand der Patienten in 2010

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Alle Patienten	
	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)
Ledig	2.337	99,6	1.393	59,4	3.730	79,5
Verheiratet	4	0,2	433	18,4	437	9,3
Geschieden	4	0,2	31	1,3	35	0,7
Verwitwet	–	–	8	0,3	8	0,2
Ohne Angabe	–	–	485	20,6	485	10,3
Gesamt	2.345	100,0	2.350	100,0	4.695	100,0

Tab. 5.3: Wohnsituation der Patienten in 2010

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Alle Patienten	
	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)
Bei den Eltern	2.310	98,5	716	30,5	3.026	64,5
Allein in eigener Wohnung	4	0,2	530	22,6	534	11,4
Partnerschaft	1	<0,1	779	33,1	780	16,6
Heim u. a.	30	1,3	41	1,7	71	1,5
Ohne Angabe	–	–	284	12,1	284	6,0
Gesamt	2.345	100,0	2.350	100,0	4.695	100,0

Tab. 5.4: Schule / Ausbildung / Beruf in 2010

*) darunter 612 Patienten unter 6 Jahre

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Alle Patienten	
	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)
Schüler	1.565	66,7	255	10,9	1.820	38,8
Berufsausbildung	15	0,6	426	18,1	441	9,4
Berufstätigkeit	33	1,4	745	31,7	778	16,6
Arbeitslos	4	0,2	75	3,2	79	1,7
Rentner	–	–	269	11,4	269	5,7
Ohne Angabe	643*	27,4	91	3,9	734	15,6
Gesamt	2.345	100,0	2.350	100,0	4.695	100,0

Anmerkung: Da auch noch in 2010 ein größerer Teil der Einrichtungen Daten in CFAS erfasst und später erst in MUKO.dok migriert haben, gibt es immer noch eine Vermischung in den Dokumentationskategorien und für die demografischen Daten Verschiebungen in den hier noch verwendeten „alten“ Kategorien und leicht erhöhte Raten fehlender Angaben.

5.4 CF-DIAGNOSE

5.4.1 Diagnosestellung

Im Verfahren „Qualitätssicherung Mukoviszidose“ wird die Diagnosestellung durch den Natrium- bzw. Chloridgehalt (in mmol/l) in der Pilocarpiniontophorese, eine positive nasale Potenzialdifferenz, die Bestimmung des Genotyps bzw. durch die verbale Angabe sonstiger Kriterien, die zur CF-Diagnose geführt haben, dokumentiert (*Die erweiterten Dokumentationsmöglichkeiten mit der neuen Ambulanzsoftware MUKO.dok finden im diesjährigen Berichtsband noch keine Berücksichtigung*).

Bei 955 (12,1 %) von 7.894 Patienten sind weder pathologische Schweißtestwerte noch eine positive nasale Potenzialdifferenz angegeben, noch wurde der Genotyp bestimmt.

Bei 103 Patienten (1,3 %) wurde die Diagnose widerrufen.

Tab. 5.5: Alter bei Diagnosestellung (1995, 1999, 2003 und 2007 bis 2010); bis 2003 werden die Ergebnisse aus den Vorjahren ohne Nachdokumentationen mit dem Stand von 2006 verwendet.

	1995	1999	2003	2007	2008	2009	2010
Patienten (n)	171	173	185	177	145	118	99
Mittelwert in Jahren	3,6	4,1	3,4	3,9	3,7	4,4	5,3
Standardabweichung	6,4	7,9	4,9	7,7	7,7	9,0	8,8
Median	1,2	0,9	1,2	1,1	0,5	1,1	1,5
Kleinsten Wert	<0,1	<0,1	<0,1	0,1	<0,1	0,1	<0,1
Größter Wert	52,9	55,7	32,9	46,1	49,0	59,4	51,0
Im ersten Lebensjahr diagnostiziert (%)	80 (45,7 %)	96 (50,8 %)	95 (51,4 %)	84 (47,7 %)	85 (59,4 %)	57 (48,3 %)	48 (48,5 %)
Mit 18 Jahren oder später diagnostiziert (%)	4 (2,3 %)	11 (5,8 %)	6 (3,2 %)	8 (4,5 %)	9 (6,3 %)	8 (6,8 %)	6 (6,1 %)

5.4.2 Gentypisierung

Im Jahr 2010 war für 6.721 Patienten (85,1 %) der Genomtyp mittels DNA-Analyse bekannt (siehe Tab. 5.6).

Von den über 1.000 bekannten, für die Mukoviszidose verantwortlichen Mutationen auf dem langen Arm des Chromosoms 7 treten die meisten nur sehr selten auf. Die häufigste Mutation ist $\Delta F508$. Sie wurde 9.042-mal, also in 67,3 % der Fälle (bezogen auf zwei Mutationen pro Patient), gefunden (siehe Tab. 5.7).

48,6 % der Patienten sind $\Delta F508$ -homozygot, was 93,6 % aller Homozygoten entspricht (siehe Tab. 5.9 und 5.10). Weitere 22,1 % sind $\Delta F508$ -heterozygot (siehe Tab. 5.9).

Beide Mutationen sind für 5.189 (77,2 %) der Patienten bekannt (siehe Tab. 4.10).

Tab. 5.6: DNA-Analyse

	Patienten (n)	Relative Häufigkeit (%)
Genotyp nicht bestimmt	1.173	14,9
Genotyp bestimmt	6.721	85,1
Gesamt	7.894	100,0

Tab. 5.7: Mutationshäufigkeit

	Häufigkeit (n)	Relative Häufigkeit (%)
ΔF508	9.042	67,3
G551D	196	1,5
G542X	219	1,6
R553X	234	1,7
W1282X	61	0,5
R347P	132	1,0
N1303K	227	1,7
R560T	2	<0,1
dI507	18	0,1
1717-1G → A	94	0,7
A455E	11	0,1
S549N	3	<0,1
621+1G → T	22	0,2
R117H	58	0,4
2184dA	20	0,1
R1162X	34	0,3
3849+10Kb c → T	95	0,7
Andere	1.085	8,1
Nicht identifiziert	1.889	14,1
Gesamt	13.442	100,0

Tab. 5.8: Mutationen

	Häufigkeit (n)	Relative Häufigkeit (%)
Zwei bekannte Mutationen	5.189	77,2
Eine Mutation bekannt, eine nicht identifiziert	1.175	17,5
Beide Mutationen nicht identifiziert	357	5,3
Gesamt	6.721	100,0

Tab. 5.9: Kombinationen von Mutationen

	Häufigkeit (n)	Relative Häufigkeit (%)
ΔF508-Homozygot	3.270	48,6
ΔF508 + andere Mutation	1.483	22,1
ΔF508 und nicht identifiziert	1.019	15,2
Nicht ΔF508 und nicht identifiziert	194	2,9
Beide Allele nicht ΔF508, aber identifiziert	393	5,8
Beide Allele nicht identifiziert	362	5,4
Gesamt	6.721	100,0

Tab. 5.10: Homozygote

	Häufigkeit (n)	Relative Häufigkeit (%)
ΔF508	3.270	93,6
G551D	5	0,1
G542X	10	0,3
R553X	7	0,2
W1282X	6	0,2
R347P	2	0,1
N1303K	19	0,5
R560T	1	<0,1
dI507	1	<0,1
S549N	1	<0,1
621+IG → T	2	0,1
R117H	3	0,1
3849+10Kb c → T	1	<0,1
Andere	165	4,7
Gesamt	3.493	100,0

5.5 ÜBERBLICK ÜBER DEN GESUNDHEITZUSTAND DER PATIENTEN IN DEUTSCHLAND 2010

Es werden die „Kern“-Parameter BMI bzw. BMI-Perzentile, FEV_1 (% des Normwertes nach Wang-Hankinson) und MEF_{25} (% des Normwertes nach Zapletal für Kinder und Jugendliche bzw. EKGS nach Quanjer für Erwachsene) für Deutschland insgesamt sowohl tabellarisch, als auch grafisch (Boxplots) dargestellt.

Rankingdiagramme für Einrichtungsvergleiche werden zur Qualitätsentwicklung in den Ambulanzstatistiken angeboten und genutzt (siehe Kapitel 11).

In den nachfolgenden Unterkapiteln zum körperlichen Entwicklungsstand (siehe Kap. 5.5.1.) und zur Lungenfunktion (siehe Kap. 5.5.2.) werden altersstratifizierte (zum Teil auch geschlechtsspezifische) Gesamtdarstellungen vorgenommen.

Anmerkung: Da die Erfassung auch in 2010 noch nicht komplett in MUKO.dok erfolgte, hat die Umstellung auf die neue Ambulanzsoftware bei einigen Einrichtungen immer noch zu erhöhten Raten fehlender Angaben zur körperlichen Entwicklung oder der Lungenfunktionsparameter und zu größeren Veränderungen gegenüber dem Vorjahr geführt.

5.5.1 Größe, Gewicht

Patienten unter 18 Jahre

Für die Kinder und Jugendliche unter 18 Jahre wird der Status der körperlichen Entwicklung mittels alters- und geschlechtsspezifischer Perzentilwerte (nach Kromeyer-Hauschild 2001) und des Body-Mass-Index (BMI) beurteilt. Dazu werden als Referenz die 15. und die 50. Perzentile genutzt (siehe Tab. 5.11).

Die mittleren BMI-Perzentilwerte unterscheiden sich zwischen den Altersgruppen unter 6 Jahre und über 10 Jahre signifikant ($p < 0,05$) (siehe Tab. 5.11 und Abb. 5.4).

Tab. 5.11: BMI-Perzentile für alle Patienten unter 18 Jahre

Alter (Jahre)	Ohne BMI		<15. Perzentile		≥15. Perzentile		≥50. Perzentile		Mittelwert	Standardabweichung	Anzahl (n)
	n	%	n	%	n	%	n	%			
<2	15	9,9	37	24,5	99	65,6	56	37,1	40,7	30,1	151
2–3	13	7,2	30	16,6	138	76,2	82	45,3	48,6	29,6	181
4–5	45	16,1	44	15,7	191	68,2	86	30,7	41,0	24,8	280
6–7	40	17,8	36	16,0	149	66,2	59	26,2	39,4	25,9	225
8–9	42	15,6	66	24,5	161	59,9	67	24,9	34,8	26,5	269
10–11	37	12,4	75	25,2	186	62,4	58	19,5	31,9	24,0	298
12–13	43	12,9	105	31,5	185	55,6	76	22,8	32,7	27,1	333
14–15	47	16,1	72	24,7	173	59,2	75	25,7	35,6	27,5	292
16–17	35	11,1	89	28,2	192	60,8	74	23,4	34,3	27,0	316
Gesamt	317	13,5	554	23,3	1.474	62,9	633	27,0	36,8	27,1	2.345

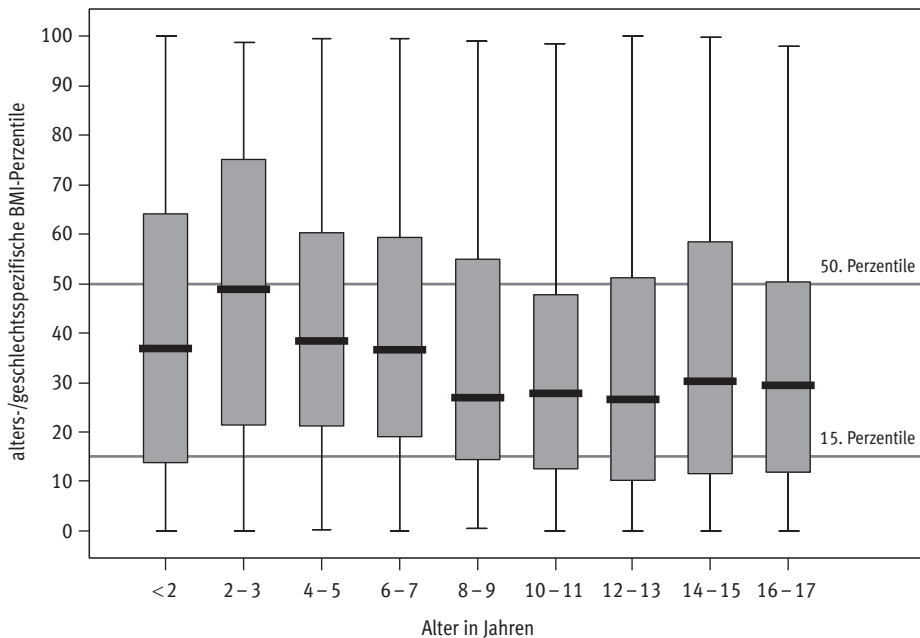


Abb. 5.4: BMI-Perzentile für alle Patienten unter 18 Jahre

Erwachsene Patienten (18 Jahre und älter)

Der Body-Mass-Index (BMI) = Körpergewicht (kg) : Körpergröße² (m²) wird für erwachsene Patienten nach Müller [Müller 1993] in die nachfolgenden Kategorien: *Normal* ($19 \leq \text{BMI} < 25$) und *Unterernährung der Stufen I - III* ($\text{BMI} < 19$) eingeteilt.

Tab. 5.12a: BMI für alle Patienten ab 18 Jahre

Alter (Jahre)	Ohne BMI		BMI < 19		BMI ≥ 19		Mittel- wert	Standard- abweichung	Anzahl (n)
	n	%	n	%	n	%			
18 – 21	82	16,4	150	30,0	268	53,6	20,3	3,1	500
22 – 25	88	17,2	119	23,2	305	56,9	20,6	2,7	512
26 – 29	63	15,0	100	23,8	257	61,2	20,8	3,0	420
30 – 33	39	13,8	59	20,9	184	65,2	20,9	3,1	282
≥ 34	79	12,4	114	17,9	443	69,7	21,5	3,1	636
Gesamt	351	14,9	542	23,1	1.457	62,0	20,8	3,0	2.350

Zusätzlich wird für Frauen noch nach einem BMI ≥22 und für Männer nach einem BMI ≥23 differenziert.

Tab. 5.12b: BMI ≥ 23 Männer und BMI ≥ 22 Frauen

Alter (Jahre)	BMI ≥ 23 Männer		BMI ≥ 22 Frauen	
	n	%	n	%
18 – 21	48	17,5	39	17,3
22 – 25	53	18,9	37	16,0
26 – 29	50	22,5	34	17,2
30 – 33	37	25,2	23	17,0
≥ 34	85	24,9	84	28,6
Gesamt	273	21,6	217	20,0

Die mittleren BMI-Werte der Patienten in den Altersklassen zwischen 18 und 29 Jahre unterscheiden sich signifikant ($p < 0,05$) zu der Altersgruppe über 34 Jahre (siehe Tab. 5.12a).

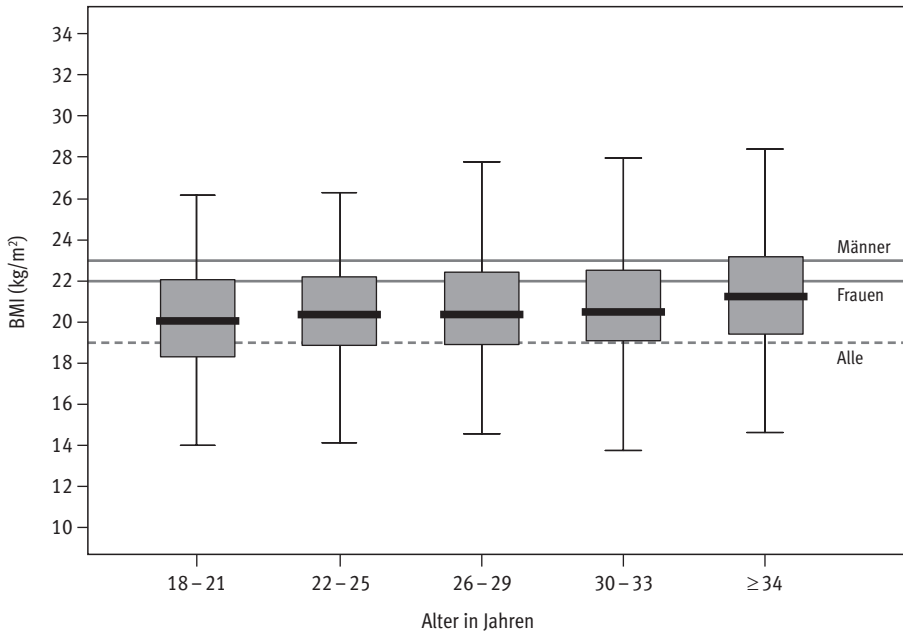


Abb. 5.5: BMI für alle Patienten ab 18 Jahre

5.5.2 Lungenfunktion

Patienten von 6 bis unter 18 Jahre

Lungenfunktionsdaten werden nur von Patienten, die mindestens sechs Jahre alt sind, ausgewertet. Zur Beurteilung der Lungenfunktion werden die Einsekundenkapazität (FEV_1) nach Wang-Hankinson und der maximale expiratorische Fluss bei 25 % der Vitalkapazität (MEF_{25}) nach Zapletal für Kinder und Jugendliche bzw. EGKS nach Quanjer für Erwachsene entsprechend Geschlecht und Körpergröße normiert.

Als normale Lungenfunktionen gelten in dieser Auswertung:

- $FEV_1 \geq 80\%$ des Normwertes bzw.
- $MEF_{25} \geq 60\%$ des Normwertes als Qualitätsindikatoren.

Einsekundenkapazität FEV_1

Für 824 Kinder und Jugendliche (47,5%) und 460 der Erwachsenen (19,6%) liegen normale FEV_1 -Werte vor (siehe Tab. 5.13 und 5.14).

Tab. 5.13: FEV₁ (%) für alle Patienten im Alter von 6 bis unter 18 Jahre

Alter (Jahre)	Ohne FEV ₁		FEV ₁ < 80 %		FEV ₁ ≥ 80 %		Mittel- wert	Standard- abweichung	Anzahl (n)
	n	%	n	%	n	%			
6 – 7	49	21,8	23	10,2	153	68,0	98,1	20,2	225
8 – 9	42	15,6	70	26,0	157	58,4	88,2	19,9	269
10 – 11	41	13,8	113	37,9	144	48,3	79,8	19,0	298
12 – 13	50	15,0	149	44,7	134	40,2	77,2	19,4	333
14 – 15	51	17,5	124	42,5	117	40,1	77,9	22,2	292
16 – 17	44	13,9	153	48,4	119	37,7	73,8	22,7	316
Gesamt	277	16,0	632	36,5	824	47,5	81,4	21,9	1.733

Tab. 5.14: FEV₁ (%) für alle Patienten ab 18 Jahre

Alter (Jahre)	Ohne FEV ₁		FEV ₁ < 80 %		FEV ₁ ≥ 80 %		Mittel- wert	Standard- abweichung	Anzahl (n)
	n	%	n	%	n	%			
18 – 21	88	17,6	269	53,8	143	28,6	66,3	25,6	500
22 – 25	99	19,3	304	59,4	109	21,3	63,5	24,9	512
26 – 29	71	16,9	275	65,5	74	17,6	57,1	23,9	420
30 – 33	46	16,3	194	68,8	42	14,9	55,5	23,0	282
≥ 34	92	14,5	452	71,1	92	14,5	54,0	23,9	636
Gesamt	396	16,9	1.494	63,6	460	19,6	59,4	24,9	2.350

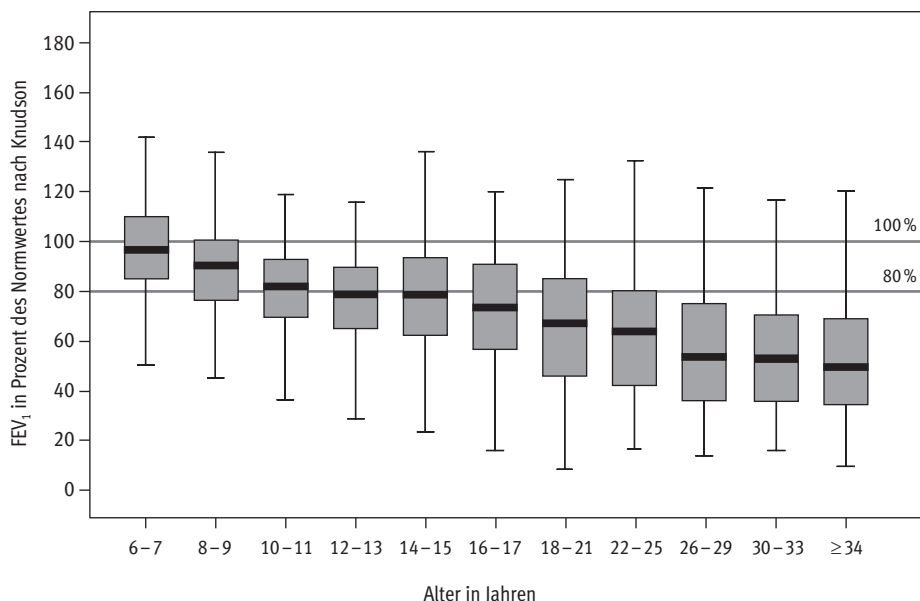


Abb. 5.6: FEV₁ (%) für alle Patienten

Die mittlere FEV₁ (in Prozent der Norm) unterscheidet sich signifikant ($p < 0,01$) zwischen den Altersklassen unter 10 Jahre und den Altersklassen über 10 Jahre (siehe Tab. 5.13 und Abb. 5.6).

Die mittlere FEV₁ (in Prozent der Norm) unterscheidet sich signifikant ($p < 0,01$) zwischen der Altersklasse unter 26 Jahre und den älteren Altersgruppen (siehe Tab. 5.14 und Abb. 5.6).

Maximaler expiratorische Fluss bei 25 % der Vitalkapazität (MEF₂₅)

Für 665 Kinder und Jugendliche (38,4 %) und 245 des Erwachsenen (10,4 %) sind die %-Normwerte normal (siehe Tab. 5.15 und 5.16).

Tab. 5.15: MEF₂₅ (%) für alle Patienten im Alter von 6 bis unter 18 Jahre

Alter (Jahre)	Ohne MEF ₂₅		MEF ₂₅ < 60 %		MEF ₂₅ ≥ 60 %		Mittel- wert	Standard- abweichung	Anzahl (n)
	n	%	n	%	n	%			
6 – 7	48	21,3	66	29,3	111	49,3	75,1	33,7	225
8 – 9	43	16,0	101	37,5	125	46,5	66,3	35,6	269
10 – 11	43	14,4	136	45,6	119	39,9	57,5	31,9	298
12 – 13	50	15,0	163	48,9	120	36,0	58,4	35,8	333
14 – 15	55	18,8	140	47,9	97	33,2	58,4	38,0	292
16 – 17	47	14,9	176	55,7	93	29,4	53,8	36,6	316
Gesamt	286	16,5	782	45,1	665	38,4	60,7	36,0	1.733

Bei MEF₂₅ (in Prozent der Norm) unterscheiden sich die mittleren Werte der Altersgruppe unter 8 Jahre von denen aller älteren Altersgruppen signifikant (p<0,01) (siehe Tab. 5.15 und Abb. 5.7).

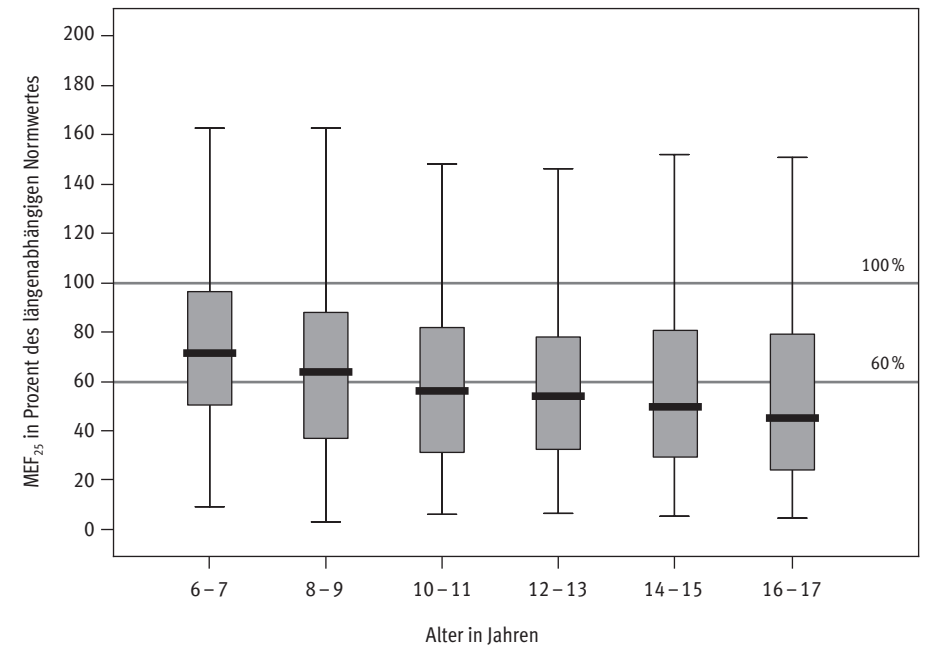
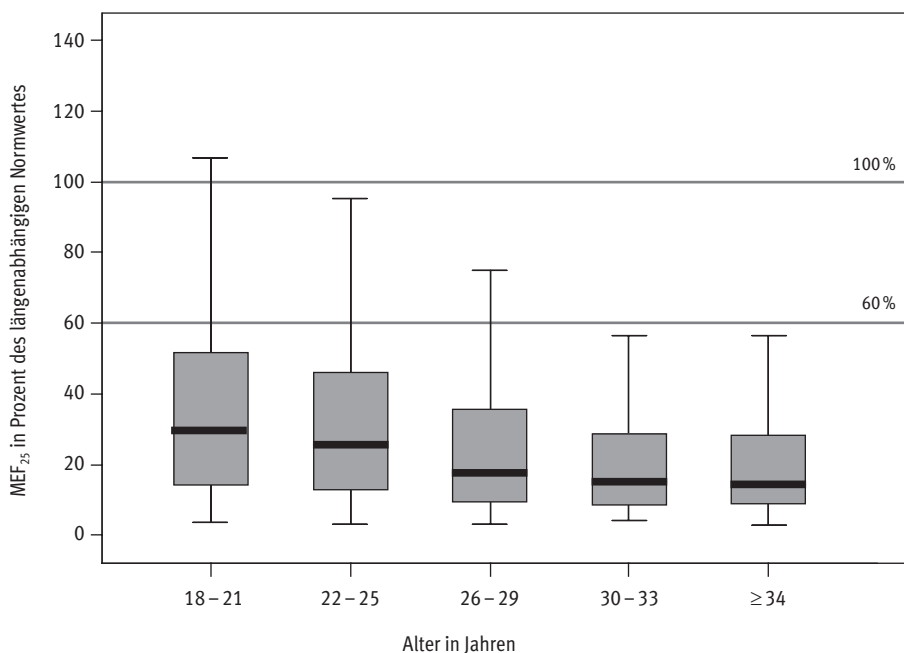


Abb. 5.7: MEF₂₅ (%) für alle Patienten im Alter von 6 bis unter 18 Jahre

Tab. 5.16: MEF₂₅ (%) für alle Patienten ab 18 Jahre

Alter (Jahre)	Ohne MEF ₂₅		MEF ₂₅ < 60 %		MEF ₂₅ ≥ 60 %		Mittelwert	Standardabweichung	Anzahl (n)
	n	%	n	%	n	%			
18–21	103	20,6	316	63,2	81	16,2	38,7	31,5	500
22–25	136	26,6	310	60,5	66	12,9	33,6	27,1	512
26–29	107	25,5	277	66,0	36	8,6	28,4	27,9	420
30–33	70	24,8	191	67,7	21	7,4	24,2	26,0	282
≥ 34	140	22,0	455	71,5	41	6,4	24,6	24,5	636
Gesamt	556	23,7	1.549	65,9	245	10,4	30,2	28,0	2.350

Der mittlere MEF₂₅ (in Prozent der Norm) in der Altersgruppe unter 26 Jahre unterscheidet sich signifikant ($p < 0,01$) von den Altersgruppen über 29 Jahre (siehe Tab. 5.16 und Abb. 5.8).

**Abb. 5.8:** MEF₂₅ (%) für alle Patienten ab 18 Jahre

5.5.3 Immunglobulin G (IgG)

Von Pilgrim et al. [1975] und Harrison [2001] liegen modifizierte Normalwerte für Immunglobuline im Serum (g/l) für Kinder und Jugendliche bzw. für Erwachsene vor. Es wird untersucht, wie hoch der Anteil der CF-Patienten mit einem Immunglobulin G im Normalbereich (= Mittelwert $\pm$ 2 x Standardabweichung [SD] ist) (siehe Tab. 5.17 und 5.18).

Tab. 5.17: IgG für alle Patienten unter 18 Jahre

Alter (Jahre)	Ohne IgG		IgG < 2s		-2s ≤ IgG ≤ 2s		IgG > 2s		Mittel- wert	Standard- abweichung	Anzahl (n)
	n	%	n	%	n	%	n	%			
< 2	69	45,3	15	10,0	60	40,0	7	4,7	9,5	3,0	151
2 – 3	61	33,7	9	5,0	104	57,5	7	3,9	7,2	3,4	181
4 – 5	80	28,6	25	8,9	147	52,5	28	10,0	8,3	3,5	280
6 – 7	79	35,1	14	6,2	110	48,9	22	9,8	22,3	7,9	225
8 – 9	72	26,8	22	8,2	123	45,7	52	19,3	16,5	6,9	269
10 – 11	91	30,5	23	7,7	102	34,2	82	27,5	20,3	8,3	298
12 – 13	107	32,1	21	6,3	109	32,7	96	28,8	18,8	7,4	333
14 – 15	96	32,9	34	11,6	93	31,8	69	23,6	33,9	9,3	292
16 – 17	98	31,0	16	5,1	120	48,0	82	25,9	16,7	6,3	316
Gesamt	752	32,1	179	7,6	968	41,3	445	19,0	17,9	6,9	2.345

Tab. 5.18: IgG für alle Patienten ab 18 Jahre

Alter (Jahre)	Ohne IgG		IgG < 2s		-2s ≤ IgG ≤ 2s		IgG > 2s		Mittel- wert	Standard- abweichung	Anzahl (n)
	n	%	n	%	n	%	n	%			
18 – 21	144	28,8	24	4,8	181	36,2	151	30,2	21,1	5,1	500
22 – 25	160	31,3	25	4,9	178	34,8	149	29,1	15,0	5,3	512
26 – 29	125	29,8	25	6,0	138	32,9	132	31,4	14,8	5,9	420
30 – 33	82	29,1	15	5,3	98	34,8	87	30,9	14,8	5,1	282
≥ 34	193	30,3	33	5,2	257	40,4	153	24,1	15,6	5,4	636
Gesamt	704	30,0	122	5,2	852	36,3	672	28,6	16,4	5,3	2.350

5.5.4 Mikrobiologie

Eine Keimbesiedlung mit *Pseudomonas aeruginosa* (PSA) ist bei den Kindern und Jugendlichen unter 18 Jahren in 26,4 % der Fälle zu finden, und zwar von ca. 15 % im Alter unter 6 Jahre bis zu 42 % bei den 16- bis 17-Jährigen. Bei den Erwachsenen ab 22 Jahre liegt die Rate bei 63 %.

Eine Besiedelung mit *Burkholderia cepacia* liegt bei den CF-Patienten unter 18 Jahren in 2,3 % der Fälle vor (in den höheren Altersklassen zwischen 2 – 4 %). Bei den Erwachsenen liegt die Rate über alle Altersklassen um 3,7 %.

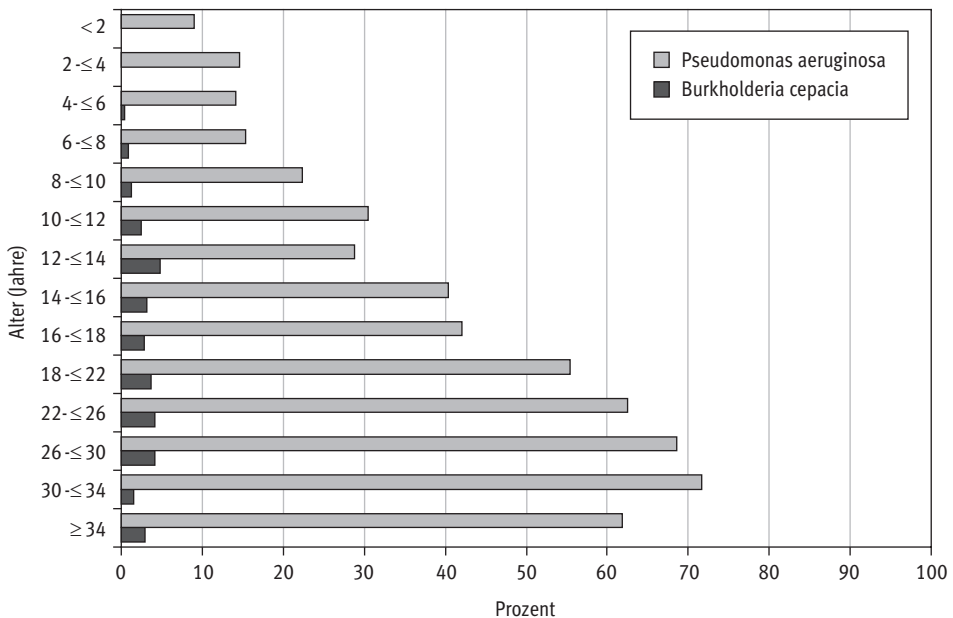


Abb. 5.9: Patienten mit positivem mikrobiologischen Befund in Prozent

5.5.5 Komplikationen, Sonderprobleme

Nur bei 367 (15,7 %) der 2.345 Patienten unter 18 Jahre wurden keine Komplikationen oder Sonderprobleme gemeldet. Von 2.350 Patienten, die 18 Jahre und älter sind, wurden 224-mal (9,5 %) keine Probleme gemeldet. Die aufgetretenen wesentlichen Probleme sind in den Tabellen 5.19 bis 5.21 erfasst.

Bei 3 CF-Patientinnen bestand eine Schwangerschaft.

(Anmerkung: Insbesondere die geänderte Erfassung der Diagnosen (Komplikationen, Sonderprobleme) mittels ICD in der neuen Ambulanzsoftware MUKO.dok und die noch nicht abgeschlossene Umstellung inklusive der erforderlichen Nacharbeiten durch die Ambulanzen beeinflusst die Ergebnisse dieses Abschnitts in einigen Teilen.)

Tab. 5.19: Pulmonale Komplikationen

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Alle Patienten	
	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)
ABPA	103	4,4	170	7,2	273	5,8
Pneumothorax	4	0,2	15	0,6	19	0,4
Massive Hämoptoe	7	0,3	103	4,4	110	2,3
Tuberkulose	1	<0,1	5	0,2	6	0,1

Tab. 5.20: Gastrointestinale Komplikationen

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Alle Patienten	
	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)
Exokrine Pankreasinsuffizienz	1.907	81,3	1.981	84,3	3.888	82,8
Hepatobiliäre Komplikationen	653	27,8	828	35,2	1.481	31,5
Diabetes mellitus	91	3,9	691	29,4	782	16,7
Distale intestinale Obstruktion	62	2,6	78	3,3	140	3,0

Tab. 5.21: Nasenpolypen-OP

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Alle Patienten	
	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)
Nasenpolypen-OP	222	9,5	272	11,6	494	10,5

Hinweis:

Mit den erweiterten Dokumentationsmöglichkeiten mittels MUKO.dok zur Therapie werden zukünftig im Berichtsband auch wieder tabellarische Darstellungen der Therapiegruppen (letztmals im Berichtsband 2000, S 25/26) erfolgen (derzeit ist es aufgrund nicht ausreichender Dokumentationsqualität noch nicht möglich; Nachbearbeitung erforderlich).

6

Zusammenfassung

M. Stern, P. Wenzlaff

6.1 EXECUTIVE SUMMARY

M. Stern

CF quality assurance in Germany: data from 1995 – 2010

The German CF quality assurance project exists since 1995. In addition to providing a basic registry, it has generated demographic data, it has established a national CF network and it gives structure to quality management. The overall aim is to improve quality of life and survival in CF patients. For this purpose a close cooperation has been set up between CF institutions, the Project Board, the Centre for Quality and Management in Healthcare (ZQ) in Hannover and the German patient organisation Mukoviszidose e. V. Work is based on informed consent and full data protection. Data collection is achieved electronically (CFAS, since 2008 MUKO.dok):

In step I, lung function, nutrition, microbiology data and therapy groups are evaluated (all patients), in step II, a smaller group of patients is evaluated more completely including therapy details.

As of 2010, 8.362 patients have been treated by 79 centres. Retrospectively, annual return is 70 % (reduced due to the introduction of the new system MUKO.dok). Median cumulative survival is currently 41.6 years in Germany. Demographic, nutritional and lung function data are given for Germany in general and as 10-years-trends. Mortality analysis and longitudinal data are included. A centre report is distributed individually giving clues for quality improvement to centre directors. Several tools for quality management have been generated by the current project (centre certification, quality groups, guidelines and consensus papers, benchmarking). The German quality assurance project is a partner in the European CF registry. It is based on the consolidated and long-term cooperation of experienced institutions. We are grateful to all of them, to Christiane Herzog Foundation and to Mukoviszidose e. V. for their continuous support.

Tab. 6.1: Results 2010 (percents patients); BMI: body mass index; FEV₁: forced expiratory volume in one second; MEF₂₅: maximal expiratory flow 25 %; PA: Pseudomonas aeruginosa

parameter	patients < 6 years (n = 612)	patients 6 to < 18 years (n = 1.733)	patients ≥ 18 years (n = 2.350)
BMI ≥ 15. Percentile	69,9 %	60,4 %	–
BMI ≥ 50. Percentile	36,9 %	23,6 %	–
no data	11,9 %	14,1 %	
BMI ≥ 19	–	–	62,0 %
no data			14,9 %
FEV ₁ ≥ 80 %	–	47,5 %	19,6 %
no data		16,0 %	16,9 %
MEF ₂₅ ≥ 60 %	–	38,4 %	10,4 %
no data		16,5 %	23,7 %
P. aeruginosa negative	85,5 %	64,6 %	25,2 %
no data	3,1 %	2,8 %	6,2 %

6.2 ZUSAMMENFASSUNG STANDARDSTATISTIK STUFE 1

P. Wenzlaff

Seit 1995 wurden im Verfahren „Qualitätssicherung Mukoviszidose“ bis zum 31.12.2010 die Daten von 8.362 Patienten erfasst. Davon gaben 7.894 Patienten eine Einwilligung zur weiteren Auswertung ihrer Daten (siehe Tab. 6.2 bis 6.3).

Tab. 6.2: Ergebnisqualität für den Beobachtungszeitraum 01.01.2010 bis 31.12.2010

Parameter	Patienten < 6 Jahre (n = 612)	Patienten 6 bis < 18 Jahre (n = 1.733)	Patienten ≥ 18 Jahre (n = 2.350)
BMI ≥ 15. Perzentile	69,9 %	60,4 %	–
BMI ≥ 50. Perzentile	36,6 %	23,6 %	–
ohne Angabe	11,9 %	14,1 %	
BMI ≥ 19	–	–	62,0 %
ohne Angabe			14,9 %
FEV ₁ ≥ 80 %	–	47,5 %	19,6 %
ohne Angabe		16,0 %	16,9 %
MEF ₂₅ ≥ 60 %	–	38,5 %	10,4 %
ohne Angabe		16,5 %	23,7 %
P. aeruginosa negativ	85,5 %	64,6 %	25,2 %
unbekannt	3,1 %	2,8 %	6,2 %

Tab. 6.3: „Highlights“ der Ergebnisse 1995, 1999, 2003 und 2007 bis 2010 in Deutschland

Parameter	Deutsch- land 1.9.– 31.12. 1995 *	Deutsch- land 1.1.– 31.12. 1999 *	Deutsch- land 1.1.– 31.12. 2003 *	Deutsch- land 1.1.– 31.12. 2007	Deutsch- land 1.1.– 31.12. 2008	Deutsch- land 1.1.– 31.12. 2009	Deutsch- land 1.1.– 31.12. 2010
Patientenzahl	2.296	5.203	6.308	7.460	7.644	7.978	8.362
Neu diagnostiziert	165	114	79	144	119	85	99
Anteil neu diagnosti- zierter Patienten	7,2 %	2,2 %	1,3 %	1,9 %	1,6 %	1,1 %	1,2 %
Mittleres Alter bei Dia- gnose (in Jahren)	3,6	4,8	4,6	3,6	3,2	3,8	5,3
Median des Alters bei Diagnose (in Jahren)	1,2	1,2	1,0	1,1	0,5	1,1	1,5
Sterbefälle	32	41	38	48	51	42	32
Mortalitätsrate (bezogen auf die in dem Jahr beobach- teten Fälle)	1,2 pro 100	1,2 pro 100	0,6 pro 100	0,9 pro 100	0,9 pro 100	0,8 pro 100	0,7 pro 100
Median des Über- lebens (in Jahren)	–	31,6	36,4	39,7	39,9	40,4	41,6
Mittleres Alter ** (in Jahren)	13,8	16,3	18,7	18,6	19,1	19,1	19,8
Median des Alters ** (in Jahren)	12,6	15,0	17,6	17,2	17,9	18,8	18,0
Anteil Patienten ≥ 18 Jahre **	29,6 %	40,8 %	50,1 %	47,6 %	49,4 %	50,6 %	50,1 %
Zahl der Patienten ≥ 18 Jahre **	660	2.028	2.981	2.343	2.541	2.529	2.350
Geschlecht (männlich)	52,4 %	52,3 %	52,3 %	51,8 %	51,6 %	51,7 %	51,9 %
Mittleres LSG für Patienten < 18 Jahre	96,9	97,9	97,7	98,4	98,2	–	–
Mittlerer BMI-Per- zentilwert für Patienten < 18 Jahre	–	–	–	–	–	37,5	36,8
Mittlerer BMI für Patienten ≥ 18 Jahre	19,6	20,1	20,3	20,7	20,7	20,8	20,8

Fortsetzung Tab. 6.3:

Parameter	Deutsch- land 1.9.– 31.12. 1995 *	Deutsch- land 1.1.– 31.12. 1999 *	Deutsch- land 1.1.– 31.12. 2003 *	Deutsch- land 1.1.– 31.12. 2007	Deutsch- land 1.1.– 31.12. 2008	Deutsch- land 1.1.– 31.12. 2009	Deutsch- land 1.1.– 31.12. 2010
Mittlerer VC in % der Norm	78,0	80,3	80,2	82,6	82,3	–	–
Mittlerer FEV ₁ in % der Norm	73,4	75,4	74,3	75,0	74,4	69,3	68,8
Mittlerer MEF ₂₅ in % der Norm	51,1	54,5	45,3	45,6	46,6	44,1	36,3
Mikrobiologie							
<i>P. aeruginosa</i> positiv	56,9%	52,1%	51,5%	44,9%	40,0%	49,9%	45,3%
<i>B. cepacia</i> positiv	2,4%	1,8%	2,2%	2,4%	2,3%	2,5%	3,0%
Genotyp bestimmt	76,1%	80,2%	82,7%	84,7%	84,5%	84,5%	85,1%
Pankreasenzyme	90,5%	60,3%	92,6%	97,3%	90,0%	82,3%	80,7%
Teilnehmende Einrichtungen	62	85	89	95	93	82	79

*) Eventuelle Abweichungen zu den jährlichen Berichten von 1995 bis 2007 resultieren aus dem unterschiedlichen Datenstand. Die Daten der Jahrgänge 1995 und 1999 entsprechen dem Datenstand vom 31.08.2000, der Jahrgang 2003 dem Datenstand vom 01.08.2005 und die Jahrgänge ab 2007 entsprechen dem jeweiligen Datenstand bei Abschluss des Jahrgangs am 15.06. des Folgejahres.

**) am 31.12. des jeweiligen Jahres als nicht verstorben gemeldet (bis zum Jahrgang 2004)

Alle Patienten mit Verlaufsdocumentation im jeweiligen Jahr (ab Jahrgang 2007)

Weitere Informationen

Das mittlere Alter der CF-Patienten und der Anteil der Erwachsenen stiegen von 1995 bis 2010 kontinuierlich an (siehe Abb. 5.2). Für das Jahr 2010 sind bisher 32 verstorbene Patienten gemeldet worden. Mit 95%iger Sicherheit liegt der Median der Überlebenswahrscheinlichkeit in 2010 bei mindestens 41,6 Jahren (siehe Kap. 8.1 Abb. 8.4).

Ausgewählte 10-Jahres-Trends (2001 – 2010) sind für demografische Parameter, Lungenfunktion und Body-Mass-Index in Kapitel 4 dargestellt.

Die in den Berichtsbänden der Vorjahre bis 2008 vorgenommenen tabellarischen internationalen Vergleiche entfallen. Dafür ist an dieser Stelle auf entsprechende Quellen mit Vergleichsdaten hingewiesen (Überprüfungsstand: 30.06.2011).

Tab 6.4: Internationale Daten-Quellen

Australien	CYSTIC FIBROSIS IN AUSTRALIA 2009: http://www.cysticfibrosis.org.au/projects/dataregistry/
Frankreich	Bilan des données 2008: http://www.vaincrelamuco.org/ewb_pages/r/registredelamuco
Großbritannien	UK CF Registry Annual Data Report 2009: http://www.cftrust.org.uk/aboutcf/publications/cfregistryreports/
Irland	Cystic Fibrosis Registry of Ireland (CFRI) Annual Report 2009: http://www.cfri.ie/publications.php
USA	Cystic Fibrosis Patient Registry - Annual Data Report 2009: http://www.cff.org/LivingWithCF/QualityImprovement/PatientRegistryReport/

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

B

Spezieller Teil

Dieser Teil ist primär und speziell an die CF-Teams adressiert. Er soll zukünftig Informationen zu Methoden, zur Dokumentation, Details zur Konsultation, Mortalität, neue Qualitätsindikatoren (z. B. Delta FEV₁) anbieten. In diesem Jahr beschränken sich die Angaben noch auf den Dokumentationsstand (wie in den Vorjahren auch) und die Mortalität.

7 Angaben zur Dokumentations- und Prozessqualität

P. Wenzlaff

7.1 FEHLENDE DATEN

Nachfolgend werden die Daten fehlender Angaben für einige ausgewählte Parameter der Basis- (siehe Tab. 7.1) und der Verlaufsdokumentation (siehe Tab. 7.2) aufgeführt.

Grundlage der Auswertung 2010 sind 11.240 Basisbögen aus den Jahren 1995 bis 2010 einschließlich Zwei- bis Sechsfachmeldungen derselben Patienten aus verschiedenen Einrichtungen. Werden die Verweigerer nicht berücksichtigt, verbleiben 10.588 Basisbögen, die für die Tabelle 7.1 zugrunde gelegt wurden (das entspricht 7.894 verschiedenen Patienten)

Tab 7.1: Verteilung ausgewählter fehlender Angaben in den Basisdatensätzen

*) wurde in der Auswertung im Kapitel 5.4.2. als „nicht identifiziert“ gewertet;

**) zur Patientenidentifikation;

***) siehe Kapitel 5.4.1

****) wegen Muko.dok-Umstellung noch Umformatierungen / Migration erforderlich

	Häufigkeiten (n)	Relativer Anteil (%)
Geburtsrang**	3	<0,1
Geburtsdatum der Mutter**	32	0,4
Ethnische Zugehörigkeit	26	0,3
Monat der CF-Diagnosestellung	2.444	28,6
Jahr der CF-Diagnosestellung	971	11,4
Kriterium zur CF-Diagnose***	–	–
Anzahl der Geschwister****	2.987	37,8
– davon Geschwister mit CF****	1.116	14,1
Keine Angabe für die zweite Mutation, wenn erste Mutation angegeben*	142	1,7

Das Alter der Patienten bei Verlaufsbeobachtungen wird nicht aus dem Dokumentationsdatum, sondern aus dem Datum der klinischen Messung berechnet. Diese Angabe fehlt bei einigen Verlaufsdokumentationen. Die BMI-Perzentilwerte und der Body-Mass-Index können nicht berechnet werden, wenn das Körpergewicht und/oder die Körpergröße fehlen (siehe Tab. 7.2).

Tab. 7.2: Verteilung ausgewählter Angaben bei 4.695 Verlaufsbeobachtungen in 2010
*altersbedingt fehlende Angaben

	Patienten unter 6 Jahre		Patienten über 6 Jahre		Alle Patienten	
	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)
Körpergewicht (kg)	69	11,3	588	14,4	657	14,0
Körpergröße (cm)	72	11,8	588	14,4	660	14,0
Vitalkapazität	402*	65,7	506	12,4	908	19,3
Einsekundenkapazität	370*	60,5	315	7,7	685	14,6
MEF ₂₅	367*	60,0	423	10,4	790	16,8
P. aeruginosa	26	4,2	221	5,4	247	5,3
B. cepacia	27	4,4	304	7,4	331	7,1
IgG	209	34,2	1.247	30,5	1.456	31,0
Antibiotika	0	0,0	4	0,1	0	0,0

7.2 NACHDOKUMENTATION WEGEN MUKO.DOK-UMSTELLUNG

Nachdem mit Abschluss des Jahrgangs 2010 alle Mukovizidose-Ambulanzen auf die Erfassung mit MUKO.dok umgestiegen sind, wird es das Ziel für das Jahr 2011/12 sein, mit den nun einheitlichen Datenstrukturen die Qualität der Daten zu steigern. Ein wichtiger Punkt ist dabei die Anpassung übernommener Datenbestände. Bei der Umstellung der Erfassung auf MUKO.dok ist für (aus CFAS) übernommene (Alt-)Datenbestände eine Nachbearbeitung für einige Teile dieser Daten erforderlich (siehe Abb. 7.1), da keine 1:1-Übertragung dieser Daten in die neuen Datenstrukturen möglich war. Es sind dies die Bereiche:

- Diagnosen
- Medikation
- Transplantation
- Sozialstatus
- Patienten-Einwilligung

Die Veranschaulichung dieser Datenbereiche und einige Erläuterungen sind in den Abbildungen 7.2 bis 7.6 zu finden.

Seitens der zentralen Datenbank wird es mit dem nun vorhandenen einheitlichen Datenbestand wieder möglich sein, standardisierte Nachbearbeitungslisten zur Verfügung zu stellen. Dies wird im Zusammenhang mit den Ambulanzstatistiken 2010 erstmals geschehen.

Diese spezielle erforderliche Nachdokumentation ist laut TFQ-Beirats-Beschluss vom 02.11.2010 von allen Ambulanzen für jeweils alle Patienten und deren Datenbestände rückwirkend bis zum 01.01.2010 durchzuführen.

Anmerkung: Eine weiter rückwirkende Nachbearbeitung (Zeitraum und für Teile der Daten) liegt in der Entscheidung bzw. dem Interesse der einzelnen Einrichtung, d.h. jeder muss selbst entscheiden, eine wie lange dokumentierte Vorgeschichte er für seine Patientenversorgung und die Unterstützung durch MUKO.dok braucht.

Eine weitere Aufgabe besteht im Zusammenhang mit der Nachdokumentationsaktion darin, die Korrektheit der Patienten-Identifikationsnummern zu verifizieren. Dies ist übrigens eine kontinuierliche Aufgabe. Das Hauptaugenmerk gilt dabei:

- der korrekten Angabe der Erstambulanz
(insbesondere bei neu übernommenen Patienten; das ist i. d. R. nicht die eigene Ambulanz)
- dem Geburtstag der Mutter
(die Notlösungen wie 01.01.2000 o. ä. sollten auch regelmäßig hinterfragt und bei Bedarf korrigiert werden.)

Noch ein genereller Hinweis zum Datenexport:

Alle Ambulanzen sollten bitte darauf achten, dass regelmäßig das neueste Update von MUKO.dok auf ihren Rechnern installiert ist. Erfolgt ein Export aus einer Ambulanz mit einem veralteten Update, so können diese Daten in der Regel nicht in der zentralen Datenbank eingelesen werden. Es ist dann in der betreffenden Ambulanz erst ein Update auf die aktuelle Version erforderlich, und danach ein zweiter Export erforderlich (→ Zeitverlust und unnötige zusätzliche Arbeit in Ambulanz und ZQ).

Abb. 7.1: Übersicht der Reiter in MUKO.dok mit nachzubearbeitenden Datenblöcken

Suche | Stammdaten | Klinische Stammdaten | Diagnosen | Medikation | Therapie | TX | Verlaufsdaten | QS - Bogen

Diagnosen zum 01.11.2010 ⚠ Die Diagnosen wurden noch nicht bestätigt!

Listensicht Gruppenansicht

☒ Aktuelle Diagnosen ☐ Diagnosenübersicht Keine zeitliche Einschränkung (Jahre)

Zustand	Diagnose	ICD10	Diagnoseart	Beginn	Ende
Chronisch ("Da...	CFR-Diabetes	#A01.3		14.10.2004	
Längere Zeit an...	CF-Hepathopathie	#A02.10		14.10.2004	
Chronisch ("Da...	Exokrine Pankreasinsuffizienz	#A01.10		17.09.2003	

Neue Diagnose

ICD-Code:

ICD-Text:

Alternativtext:

Art der Diagnose: Ereignis ☐ Einmalig ("Akutdiagnose") ☐ Intermittierend ☐ Längere Zeit andauernd ☐ Chronisch ("Dauerdiagnose")

Diagnoseart: z. B. „chronischer PSA“

Zeitraum: von 01.11.2010 bis . . .

Freitext:

Hier wäre eine Nachbearbeitung zumindest für alle aktuell behandelten Patienten auch rückwirkend über den 01.01.2010 hinaus wünschenswert. Danke!

Abb. 7.2: Diagnosen in MUKO.dok

Suche Stammdaten Klinische Stammdaten Diagnosen Medikation Therapie TX Verlaufsdaten QS - Bogen

Medikation zum 01.11.2010

Listensicht Gruppenansicht

☒ Aktuelle Medikation ☐ Medikamentenübersicht Keine zeitliche Einschränkung (Jahre)

R Appli... Medikame... Ende

Neue Verordnung

Präparate

Medikamentengruppe

Substanzgruppe

Wirkstoff

Applikationsart

Präparat

Therapiebeginn 01.11.2010 Dauer

Therapieende

Morgens Einheit Einheit Tagesdosis

Mittags Einheit Einheit

Abends Einheit Einheit

Bei Bedarf (bei Enzymen Tagesdosis) Einheit Einheit Bedarfsdosis

Einnahme Pause Einnahme Pause Einnahme Pause Tage

Intervalltherapie

Freitext

Abb. 7.3: Medikation in MUKO.dok

Suche Stammdaten Klinische Stammdaten Diagnosen Medikation Therapie TX Verlaufsdaten QS - Bogen

Transplantationen

Listensicht Gruppenansicht

Organismus

Neue Transplantation

Organsystem ☐ Lunge ☐ Herz ☐ Bauchspeicheldrüse ☐ Sonstiges

☐ Leber ☐ Niere ☐ Inselzellen

wenn 'Sonstiges', welches

Institution

Erstleistungsdatum 01.11.2010

Transplantationsdatum

Freitext

Bitte die Transplantationsdaten für alle jemals behandelten Patienten auch rückwirkend über den 01.01.2010 hinaus nacharbeiten. Also komplette Dokumentation. Danke!

Abb. 7.4: Transplantation in MUKO.dok

Suche Stammdaten Klinische Stammdaten Diagnosen Medikation Therapie TX Verlaufsdaten QS - Bogen

Soziales

17.10.2008

Klinik

Lungenfunktion

Mikrobiologie

Labor

Sonographie

Röntgen

Weitere Untersuchungen

Ernährung

Procedere

01.08.2008

27.06.2008

20.07.2007

29.06.2007

12.01.2007

25.08.2005

03.08.2005

13.07.2005

14.10.2004

17.09.2003

25.09.2002

12.12.2001

22.08.2001

17.10.2008 01.08.2008 27.06.2008 20.07.2007 29.06.2007 12.01.2007

Soziales Klinik Labor Weiteres

Familie

Anzahl Geschwister CF-Kinder in Geschwisterreihe ☒ 1 ☐ 2 ☐ 3 ☐ 4 ☐ 5 ☐ 6 ☐ 7 ☐ 8 ☐ 9

Gravidität / Para /

Eigene Kinder (biologisch)

Kinder im Haushalt

Merkmale der Behinderung

GdB Kein ☐ G ☐ aG ☐ H ☐ RF ☐ 1. KL ☐ B ☐ BI ☐ GI

Pflegestufe Keine ☐

Wohnsituation / Schule / Ausbildung

Wohnsituation - Patient

Patient - Ausbildungsstatus

- Erwerbstätigkeit

- Familienstand

Freitext

MUKO.dok

Abb. 7.5: Sozialstatus in MUKO.dok

Suche Stammdaten Klinische Stammdaten Diagnosen Medikation Therapie TX Verlaufsdaten QS - Bogen

Patientennummer

Eigene Patientennummer 251001 AIS - Patientennummer Pat - ID 10121097811010948

Persönliche Daten Weitere Daten Kassendaten Kontakte

Weitere Daten

Behandlungsstatus des Patienten weiterbehandelt

Wo wurde der Patient das erste Mal behandelt? = Erstambulanz?

Erste behandelnde Ambulanz 101 - Dresden - Carl-Gustav-Carus-Klinikum - Klinik und Poliklinik für Kinderheilkunde

Regulär behandelnde Ambulanz 229 - Gerlingen - Klinik Schillerhöhe - Pneumologie/Allergologie/Umweltmedizin

Geburtsrang des Patienten 1

Geburtsdatum der Mutter 01.09.1948

Ethnische Zugehörigkeit des Patienten ☐ kaukasisch ☐ türkisch ☐ asiatisch ☐ afrikanisch ☐ andere ☐ nicht erhoben

Einwilligung in den Zentral-Export ☐ ja ☐ nein ☐ ausstehend

Einwilligung zum Datentransfer in andere CFQM-Einrichtungen ☐ ja ☐ nein ☐ ausstehend

Lufu-Id

Generell:
Einwilligung bei Patienten, die 18 Jahre alt geworden sind, erneut einholen!

Hinweis: „Ausstehend“ und „Nein“ sind nicht identisch. Aber auch die Datensätze mit ausstehender Einwilligung werden nicht in die zentrale Datenbank eingelesen.

Abb. 7.6: Einwilligungserklärung in MUKO.dok

8

Sonderauswertung Mortalität

P. Wenzlaff

8.1 ALLGEMEINES

Für die Zeit von Januar 1995 bis Dezember 2010 wurden 807 CF-Patienten (inklusive 77 nach Tx verstorbene Patienten) als verstorben gemeldet.

Tab. 8.1: Übersicht über die von 1995 bis 2010 verstorbenen Patienten

Jahr	Zahl der Verstorbenen	Davon männlich in %	Verstorbene unter 18 Jahre in %	Mittleres Alter aller Verstorbenen (± SD)	Median Sterbealter	Mittleres Alter der verstorbenen männlichen Patienten (± SD)	Mittleres Alter der verstorbenen weiblichen Patienten (± SD)
1995	31	54,8	41,9	20,2 (7,2)	18,1	19,9 (8,4)	20,7 (5,7)
1996	46	41,3	19,6	21,8 (7,0)	22,9	21,6 (8,8)	22,0 (5,7)
1997	57	60,7	26,8	22,7 (7,2)	22,6	24,3 (7,0)	20,2 (7,1)
1998	61	55,7	26,2	23,1 (8,6)	23,5	23,2 (8,6)	23,0 (8,7)
1999	57	53,6	23,2	23,1 (8,5)	22,4	22,2 (8,0)	24,2 (9,0)
2000	41	36,6	31,7	20,9 (8,3)	21,5	24,6 (9,4)	18,8 (6,9)
2001	49	42,9	24,5	23,5 (7,4)	22,9	25,8 (8,2)	21,8 (6,3)
2002	50	50,0	10,4	24,6 (8,4)	24,9	22,7 (8,8)	26,4 (7,8)
2003	54	51,9	27,8	24,6 (9,9)	23,3	27,2 (10,2)	21,8 (8,9)
2004	51	45,1	19,6	26,3 (9,4)	24,7	25,9 (8,8)	26,6 (9,9)
2005	70	58,6	17,1	26,4 (9,6)	26,6	28,0 (9,3)	24,0 (9,7)
2006	63	49,2	12,7	29,6 (12,1)	27,8	30,8 (10,5)	28,3 (13,5)
2007	48	56,2	2,1	30,8 (8,6)	29,5	31,1 (8,5)	30,5 (8,9)
2008	51	47,1	7,8	28,4 (9,9)	27,9	28,2 (9,2)	28,6 (10,6)
2009	42	56,8	2,7	28,5 (7,5)	26,6	30,4 (7,3)	25,9 (7,3)
2010	32	55,6	9,3	31,2 (12,5)	29,2	28,5(10,6)	34,5 (14,2)

Die Tabellen 8.1 und 8.2 enthalten Angaben zu Alter und Geschlecht der Verstorbenen sowie zu den Todesursachen (SD = Standardabweichung, standard deviation).

Tab. 8.2: Übersicht über die von 1995 bis 2010 verstorbenen Patienten

* bis in das Jahr 2010 konnten mit der CFAS- Software auch Mehrfachnennungen vorgenommen werden

Jahr	Todesursachen (Mehrfachnennungen möglich) in %				Letalität (pro 100 gemeldete Patienten und Jahr)
	Nicht CF-relevant	CF-kardio-pulmonal	CF-hepato-intestinal	CF-relevant – andere Ursache	
1995	3,2	93,5		6,5	1,2
1996	8,7	87,0	4,3	4,3	1,4
1997	3,5	82,5	7,0	7,0	1,6
1998	3,3	85,2	6,6	3,3	1,6
1999	5,3	82,5	7,0	5,3	1,5
2000	4,9	82,9		9,8	1,1
2001	2,0	93,9	2,0	4,1	1,2
2002	16,0	80,0	4,0	2,0	1,2
2003	7,4	77,8	1,9	14,8	1,2
2004	2,0	80,4	3,9	13,7	1,1
2005	5,7	70,0	7,1	21,4	1,4
2006	4,8	81,0	9,5	8,0	1,2
2007	2,1	93,8	4,2		0,9
2008	4,8	74,5	9,8	13,7	0,9
2009	2,3	95,4	2,3		0,8
2010	11,1	72,2	3,1	16,7	0,7

Von den insgesamt 807 in den Jahren 1995 bis 2010 verstorbenen Patienten (77 nach Tx) sind 18 Patienten jünger als sechs Jahre (2,2 %), 27 Patienten sind zwischen sechs und elf Jahre (3,3 %) und 111 Patienten zwischen 12 und 17 Jahre alt (= 13,8 %). Das bedeutet, dass 19,3 % aller verstorbenen Patienten das 18. Lebensjahr nicht vollendeten (siehe Abb. 8.1). Speziell für das Jahr 2010 gilt, dass von den 32 verstorbenen Patienten drei Patienten im Alter von 14, 15 und 16 Jahren verstarben. Die restlichen 29 Patienten verstarben im Alter von 18 bis 51 Jahren.

Somit haben 9,3 % aller in 2010 verstorbenen Patienten das 18. Lebensjahr nicht vollendet (siehe Abb. 8.1 und Tab. 8.1)!

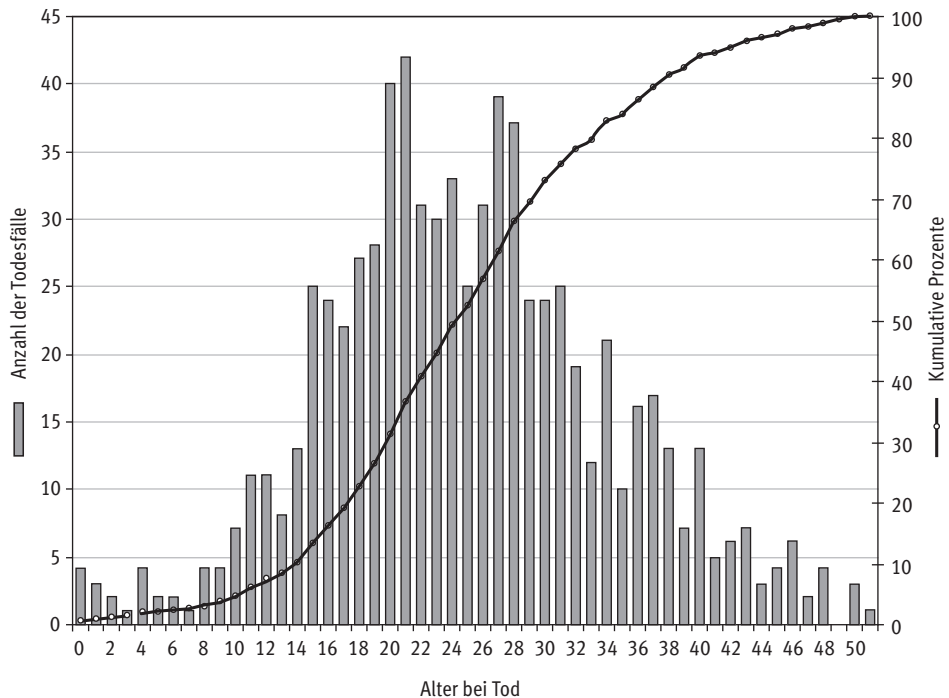


Abb. 8.1: Altersverteilung der von 1995 bis 2010 verstorbenen Patienten (Alter gerundet)

CF-Patienten sterben wesentlich früher als die übrige Bevölkerung in Deutschland. In den letzten fünf Jahren von 2006 bis 2010 waren 8 % aller verstorbenen CF-Patienten jünger als 18 Jahre. Dabei zeigt sich eine deutlich abnehmende Tendenz von 28 % in 2003 bis auf ca. 6 % in 2009/2010. Dagegen waren 2009 weniger als 1 % der in der deutschen Bevölkerung Verstorbenen jünger als 18 Jahre. Andererseits waren 44 % der in den letzten fünf Jahren verstorbenen CF-Patienten in Deutschland 30 Jahre und älter.

Die Tabellen 8.2 und 8.3 zeigen, dass im Jahr 2010, wie auch schon in den Vorjahren, kardiopulmonale Probleme bei CF-Patienten aller Altersgruppen die dominierende Todesursache waren.

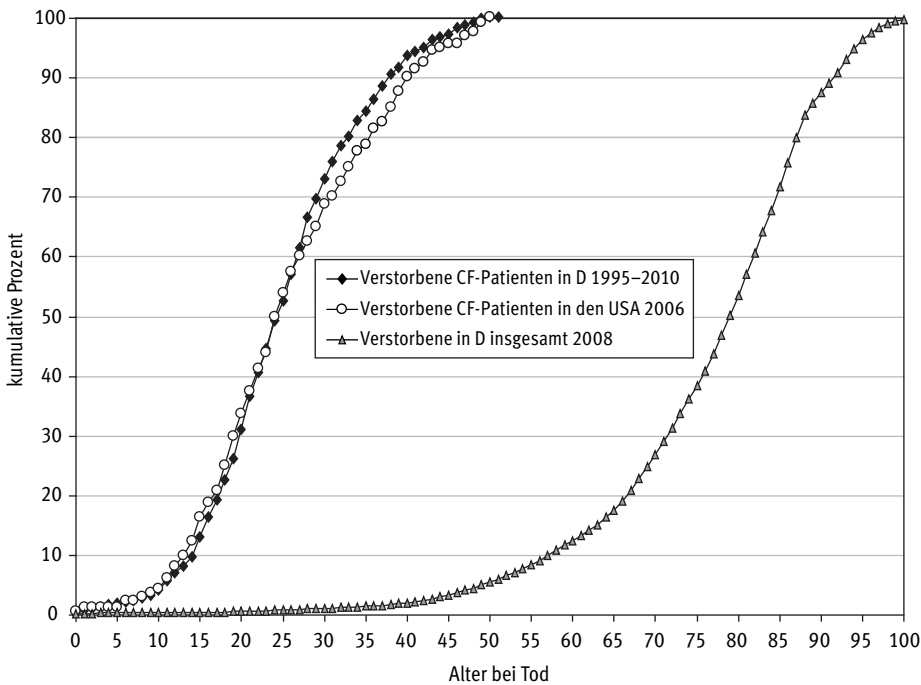


Abb. 8.2: Kumulative Altersverteilungen der verstorbenen CF-Patienten in Deutschland (D) 1995 bis 2010, in den USA 2006 [Cystic Fibrosis Foundation 2008] und aller Verstorbenen in Deutschland [laut Auskunft des Statistischen Bundesamtes 2008].

Tab. 8.3: Altersverteilung und Todesursachen von 1995 bis 2010
* bis in das Jahr 2010 konnten mit der CFAS- Software auch Mehrfachnennungen vorgenommen werden

	unter 6 Jahre	6 – 11 Jahre	12 – 17 Jahre	18 – 23 Jahre	24 – 29 Jahre	≥ 30 Jahre
Anzahl der verstorbenen Patienten	18	27	111	205	202	244
Todesursache in %*						
Nicht CF-relevant	11,1		4,5	3,9	5,0	5,7
Kardiopulmonal	61,1	88,9	83,8	87,0	80,2	81,1
Hepato-intestinal	11,1	3,7	3,6	3,9	5,9	4,5
CF-relevant, andere Ursache	16,7	7,4	9,9	5,3	9,9	9,0

Das Sterbealter bei männlichen (26,1 Jahre) und weiblichen (24,6 Jahre) CF-Patienten unterscheidet sich signifikant ($p=0,031$, Abb. 8.3).

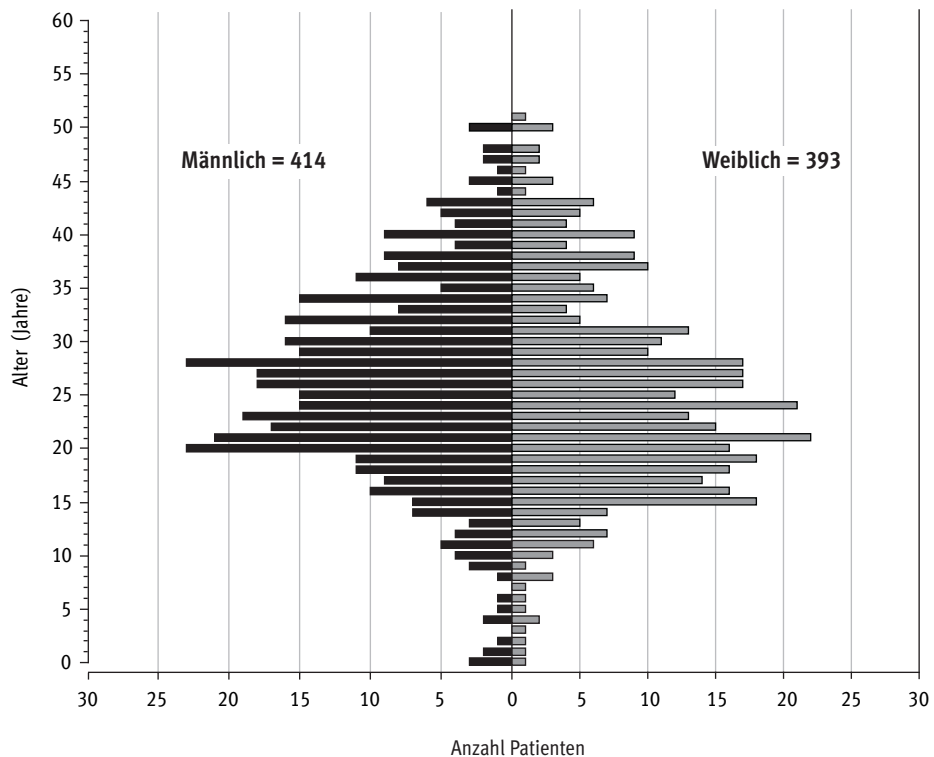


Abb. 8.3: Altersverteilung der von 1995 bis 2010 verstorbenen männlichen und weiblichen Patienten

Für das Jahr 2010 wurden bisher insgesamt 32 verstorbene CF-Patienten gemeldet. Der Anteil an jung verstorbenen Patienten lag mit 2,3 % wieder im Schwankungsbereich der Jahre von 2006 bis 2009 (3–10 %) und damit niedriger als in den Jahren vor 2006 (siehe Tab. 8.1). 16 Patienten waren zum Todeszeitpunkt älter als 30 Jahre. Man kann mit 95%iger Sicherheit sagen, dass der Median der Überlebenswahrscheinlichkeit mindestens 41,6 Jahre beträgt. Aufgrund der geringen Fallzahlen wird das Konfidenzintervall, d.h. der Bereich, in dem der geschätzte Wert mit 95 % Sicherheit tatsächlich in der Population liegt, ab einem Alter von 30 Jahren sehr breit, wodurch die Aussagestärke dann auch entsprechend sinkt; z. B. für 40 Jahre 54 % bis 81 %.

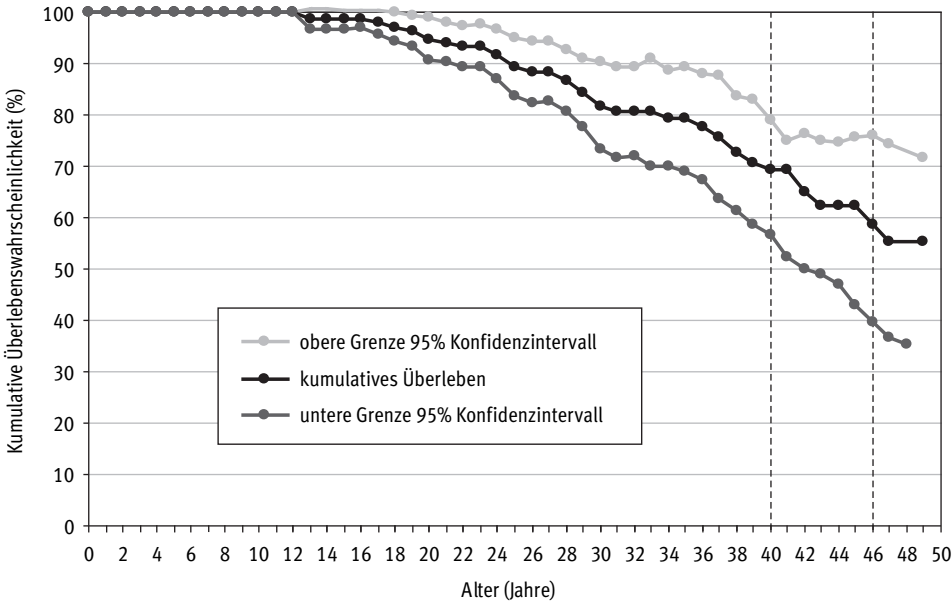


Abb. 8.4: Kumulative Überlebenswahrscheinlichkeit im Jahr 2010 mit 95% Konfidenzintervall

8.2 QUALITÄTSINDIKATOREN ALS PROGNOSEFAKTOREN FÜR DAS WEITERE ÜBERLEBEN BEI CF

Die Lungenfunktion und der Ernährungszustand von CF-Patienten sind von großer Bedeutung für den Krankheitsverlauf und gelten als wesentliche Prognoseindikatoren für das weitere Überleben. Dazu sind in den letzten Jahren eine Reihe von Arbeiten erschienen. Mit dem Vorliegen von Verlaufsbeobachtungen von CF-Patienten aus nahezu allen CF-Behandlungszentren über die Jahre 1995 bis 2010 ist die Möglichkeit gegeben, diesen Zusammenhang für die deutsche CF-Population zu untersuchen.

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

- 100 % der Patienten normalgewichtig sind,
- 70 % der Patienten eine normale Lungenfunktion aufweisen,
- 30 % der Patienten ohne *Pseudomonas*-Infektion sind und
- wenn keine Massivkomplikationen bis zum Erwachsenenalter auftraten.

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

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

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

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

8.2.1 Ausgangssituation 1995

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

8.2.2 Mortalität bis 2010 in Abhängigkeit von der medizinischen Situation im Jahr 1995

Von allen 218 CF-Patienten, die im Jahr 1995 im Alter von 17, 18 oder 19 Jahren waren und für die 1995 Daten für die Ernährungssituation, die Lungenfunktion bzw. für *Pseudomonas aeruginosa* (P. aeruginosa) vorlagen, sind bis 2010 68 (31,2 %) als verstorben gemeldet. Das erreichte Lebensalter der Verstorbenen beträgt im Mittel 27,8 Jahre (SD=4,8 Jahre). Im Jahr 2010 kann für diese Patienten die Wahrscheinlichkeit eines Überlebens bis zu einem Alter von 30 Jahren geschätzt werden, jeweils in Abhängigkeit vom Status in 1995. Im Jahr 2010 ist keiner der bisher noch lebenden Patienten verstorben, womit die nachfolgenden Kernaussage (= Ergebnisse) gegenüber 2009 stabil geblieben sind.

Mortalität bis 2010 in Abhängigkeit vom Body-Mass-Index im Jahr 1995

Von den 112 Patienten, die 1995 einen BMI unter 19 hatten, verstarben 55 Patienten (49,1 %) bis Ende 2008. Von den 106 Patienten, die 1995 einen BMI von 19 und höher hatten, verstarben bis zum Ende des Jahres 2010 13 Patienten (12,3 %, $p < 0,01$) (siehe Abb. 8.5).

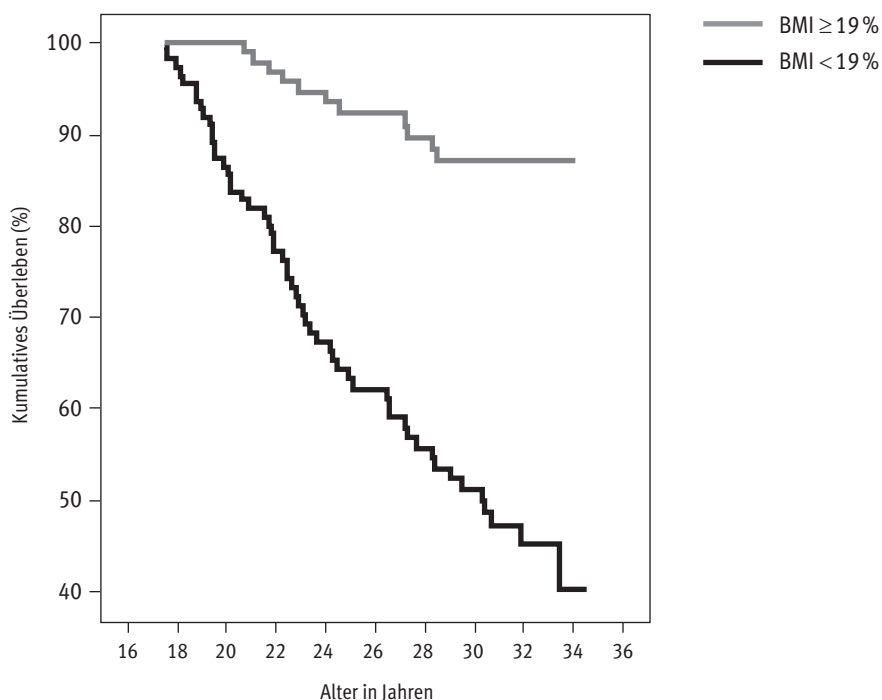


Abb. 8.5: Kumulatives Überleben in Abhängigkeit vom BMI 1995

Für die 17- bis 19-jährigen Patienten mit einem BMI von 19 und höher beträgt die Wahrscheinlichkeit, die nächsten zehn Jahre zu überleben 90 %. Für die gleichaltrigen Patienten mit einem BMI unter 19 liegt die Wahrscheinlichkeit, die nächsten zehn Jahre zu überleben, bei 51 %. Der Unterschied zwischen den beiden Gruppen ist statistisch signifikant ($p < 0,01$).

Mortalität bis 2010 in Abhängigkeit von der Einsekundenkapazität im Jahr 1995

Von den 146 Patienten, die 1995 eine FEV_1 unter 80 % hatten, verstarben bis Ende 2010 57 Patienten (39,0 %). Von den 65 Patienten, die 1995 eine FEV_1 von 80 % und besser hatten, verstarben bis Ende 2010 acht Patienten (12,3 %, $p < 0,01$) (siehe Abb. 8.6).

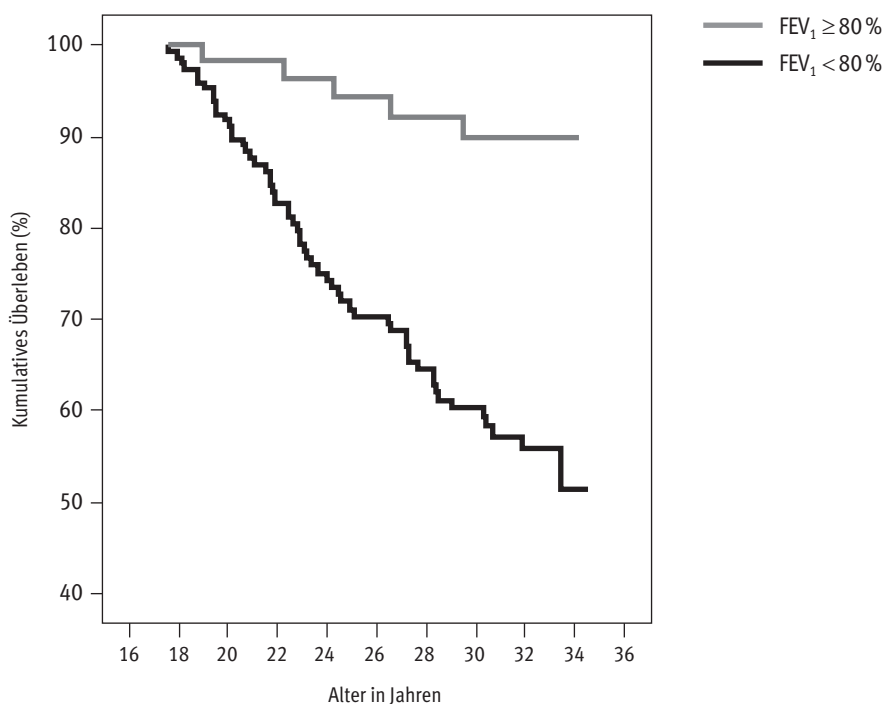


Abb. 8.6: Kumulatives Überleben in Abhängigkeit von der FEV_1 1995

Die 10-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit von 17- bis 19-jährigen CF-Patienten mit einer FEV_1 ab 80 % der Norm beträgt 88 %. Die 10-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit der Patienten mit einer FEV_1 unter 80 % der Norm beträgt dagegen nur etwa 59 % ($p < 0,01$).

Mortalität bis 2010 in Abhängigkeit von *Pseudomonas aeruginosa* im Jahr 1995

Von den 155 Patienten, die 1995 *P. aeruginosa*-positiv waren, verstarben 55 Patienten (35,5%) bis Ende 2010. Von den 61 Patienten, die 1995 *P. aeruginosa*-negativ waren, verstarben bis Ende 2010 12 Patienten (19,7%, $p < 0,05$) (siehe Abb. 8.7).

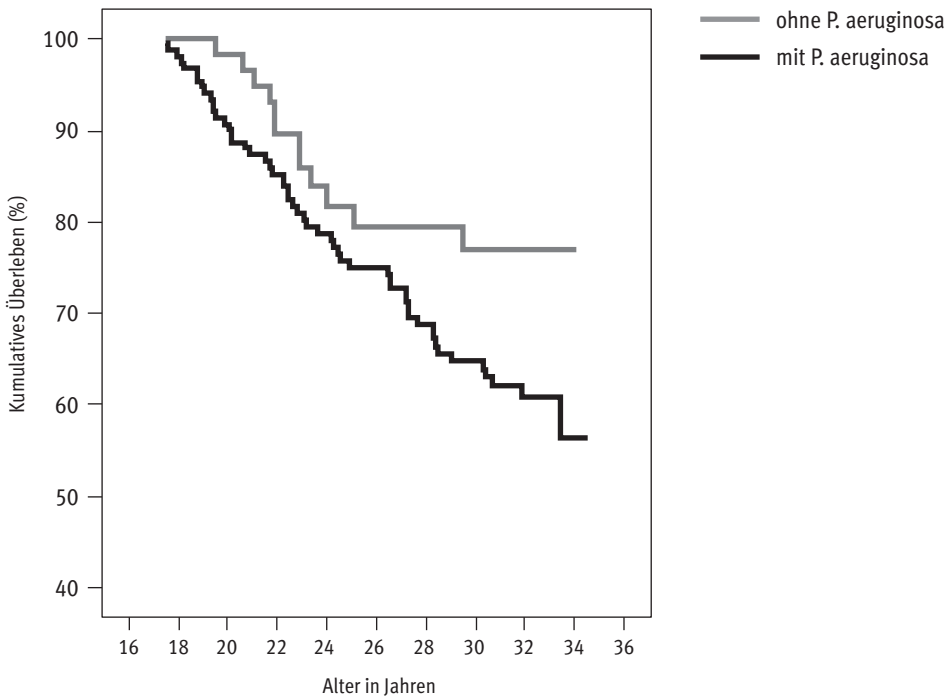


Abb. 8.7: Kumulatives Überleben in Abhängigkeit von *P. aeruginosa* 1995

Die 10-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit von 17- bis 19-jährigen CF-Patienten ohne *P. aeruginosa* im Jahr 1995 beträgt 79 %. Die 10-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit der Patienten mit *P. aeruginosa* beträgt 64 % (nicht signifikant, $p > 0,05$).

C

Aktuelle Berichte

9

Qualitätsentwicklung in der Mukoviszidose-Versorgung in Deutschland

M. Honer, M. Schlangen, P. Wenzlaff

Seit der Gründung des Mukoviszidose e. V. ist das Ziel, zur Qualitätsentwicklung bei der Versorgung von Mukoviszidose-Patienten beizutragen, kontinuierlich verfolgt worden. Unter „Qualitätssicherung Mukoviszidose“ sind seit 1995 unterschiedliche qualitätsrelevante Aktivitäten und Projekte des Mukoviszidose e. V. vereint. In dem nachfolgenden Artikel sollen drei dieser Projekte (das neue Anerkennungsverfahren seit 2010, das Benchmarking und die Ambulanzsoftware MUKO.dok) in kompakter Form vorgestellt werden. Andere wichtige Projekte wie die Registeraktivitäten mit dem jährlichen Berichtsband, die „Offensive – Fit für das Leben mit Mukoviszidose“ (siehe hierzu Kapitel 9 im Berichtsband 2009), „Sport vor Ort“ und die „Patientenzufriedenheitsbefragung“ (siehe hierzu Kapitel 10 in diesem Berichtsband) werden an dieser Stelle nicht näher erläutert.

Allen qualitätsrelevanten Projekten gemeinsam ist das übergeordnete Ziel, „die Qualität einer fachlich hoch qualifizierten Versorgung von Mukoviszidose-Patienten ständig zu verbessern unter Einbeziehung aller Beteiligten“. Der in 2008 neu gegründete wissenschaftliche Beirat für Therapieförderung und Qualität (TFQ) des Mukoviszidose e. V. ist das zentrale Beratungsgremium des Vereinsvorstandes in allen Angelegenheiten der Therapieförderung und Qualität. Er setzt sich zusammen aus den folgenden gewählten Mitgliedern: einem ärztlichen Vorstandsmitglied, Eltern- und Patientenvertretern, Vertretern der Ärzte (AGAM) und therapeutischer Arbeitskreise (Pflege, Sport, Reha, Physiotherapie, Psychosoziales Forum, Ernährung). Die konkreten Arbeitsaufgaben werden durch kleine Arbeitsgruppen des TFQ-Beirates (zirka drei bis fünf Mitglieder) entwickelt und dem TFQ-Beirat zwei- bis dreimal jährlich zur Beratung zugeleitet. In regelmäßigen Sitzungen werden den Mitgliedern des TFQ-Beirates die Ergebnisse aus qualitätsrelevanten Projekten vorgestellt. Nachfolgend werden die drei schon erwähnten Projekte vorgestellt.

9.1. ANERKENNUNGSVERFAHREN FÜR MUKOVISZIDOSE-EINRICHTUNGEN

Ein neueres qualitätsrelevantes Projekt ist das seit 1998 bestehende Zertifizierungsverfahren, das in 2010 durch das Anerkennungsverfahren abgelöst worden ist. Das neue Anerkennungsverfahren für Mukoviszidose-Einrichtungen unterscheidet hinsichtlich der Versorgung von Kindern- und Jugendlichen, von Erwachsenen oder für alle Altersklassen und wird pro Ambulanz vergeben. Ambulanzen in Verbünden (oder anderen Kooperationsformen) können die Ressourcen (Fachpersonal, Kompetenzen, Beratung, Schulung, Organisation, etc.) des Verbundes nutzen; sie müssen nur hinreichend dargestellt und vor allen Dingen nachhaltig belegt werden. Letztere Komponente soll u.a. eine wohnortnahe, aber dennoch qualitativ anerkannte Versorgung ermöglichen. Eine Unterscheidung zwischen Zentren und Ambulanzen erfolgt nicht mehr. Der Kriterienkatalog mit den Anforderungen für die Anerkennung wurde in sechs Monaten durch die Arbeitsgruppe Qualität des TFQ-Beirates des Mukoviszidose e. V. entwickelt. Unterstützung leisteten dabei auch die Arbeitskreise Ernährung, Pflege, Physiotherapie, das Psychosoziales Forum und die Ärztegemeinschaft AGAM. Die angewandten Qualitätskriterien orientieren sich an Referenzen wie: GBA § 116.b, European Standards of Care 2005, entsprechenden Leitlinien, z. B. Leitlinie Diagnostik (u.a. Schweißtest-Standard), Strukturempfehlungen der Strukturkommission vom 6.12.2006, Empfehlungen AK Psychosoziales Forum, Hygieneleitfaden CF-Manual, Richtlinien AK Ernährung, Leitfaden Sport 1. Auflage 2004, Curriculum AK Physiotherapie. Im vorliegenden Basisbericht befindet sich unter (A-2) Basisbericht eine Liste der beteiligten Ambulanzen, die das Anerkennungsprofil die Dokumentationsstufe spezifiziert. Zielrichtung des Anerkennungsverfahrens ist ein höherwertiges Zertifikat, das Zertifikat Plus, für Mukoviszidose-Einrichtungen, das gegenwärtig in der Arbeitsgruppe Qualität des TFQ-Beirates entwickelt wird.

9.2. BENCHMARKING

Das Projekt „Benchmarking“ ist hervorgegangen aus dem Projekt Benchmarking im Gesundheitswesen(BIG), das als Modellprojekt in 2003 zum Thema „Benchmarking in der Patientenversorgung“ startete. Im ersten Schritt wurden die Qualitätsindikatoren (Vergleichsgrößen) festgelegt. In regelmäßigen Treffen werden die erreichten Ergebnisse und Maßnahmen zur Verbesserung diskutiert. Dabei ist die Suche nach der besten Strategie und der Wunsch voneinander zu lernen vorrangig. Aktuell nehmen 23 Ambulanzen an dieser Qualitätsarbeit teil (siehe hierzu auch Kapitel 10 im Berichtsband 2009).

9.3. MUKO.dok

Eine Grundlage zur Beurteilung der Versorgungsqualität in Deutschland bildet das in 1995 gestartete Projekt „Qualitätssicherung Mukoviszidose“. Es beinhaltet die strukturierte Erfassung und Auswertung von Daten der Mukoviszidose-Patienten. Die „Qualitätssicherung Mukoviszidose“ besteht aus einem zweistufigen Verfahren; im Rahmen der jährlichen Meldung werden einmal pro Jahr Basis- und QS-Daten zusammengefasst dokumentiert. Die Patienten haben in die Dokumentation ihrer Daten schriftlich eingewilligt.

Zur Datenerfassung wurde auf Basis der Vorgängerversion CFAS eine neue Dokumentationssoftware „MUKO.dok“ von der Arbeitsgruppe MUKO.dok des TFQ-Beirates entwickelt und durch die Firma axaris – software & systeme GmbH programmiert. Das zweistufige Verfahren sieht vor, in Stufe 1 einmal jährlich die Kerndaten der Patienten für die jährliche Qualitätssicherung zu erfassen. Zu den Stufe-1-Daten gehören neben den Stammdaten des Patienten die QS-Daten zu der CF-Diagnosestellung und zu dem Gesundheitszustand; Größe, Gewicht, Lungenfunktion, Immunglobulin G, Medikation und der Mikrobiologie. In der Stufe 2 werden diese Kerndaten der Patienten um eine zusätzliche Dokumentation ergänzt. Bei jedem Patientenkontakt werden klinische Daten, therapeutische Angaben und Labordaten erhoben.

Die Patientendaten werden an das Zentrum für Qualität und Management im Gesundheitswesen, Hannover, übermittelt und ausgewertet.

Die Mukoviszidose-Einrichtungen entscheiden selbstständig, in welche Stufe sie dokumentieren. Deutschlandweit haben sich 79 Mukoviszidose-Einrichtungen entschieden, MUKO.dok als Nachfolger von CFAS zu installieren. Im vorliegenden Basisbericht befindet sich unter (A-2) Basisbericht eine Liste der beteiligten Ambulanzen, die die Dokumentationsstufe spezifiziert.

10.**Umfrage zur Patientenzufriedenheit**

W. Bremer

10.1 UMFANG DES PROJEKTS

55 bis 60 CF-Ambulanzen werden am Ende des Jahres 2011 an der ersten Zufriedenheitsbefragung von CF-Patienten in Deutschland (plus Innsbruck) teilgenommen haben, mit einem Potential von ca. 4500 betreuten Patienten. Das ist ein recht guter Wert angesichts der Tatsache, dass sich die CF-Einrichtungen damit auf Neuland begeben, dass zusätzlicher organisatorischer Aufwand zu bewältigen ist und dass damit zu rechnen ist, dass man sich mit den Ergebnissen auseinandersetzen und Konsequenzen ziehen muss. Es ist sehr erfreulich, dass so viele CF-Ambulanzen bereit waren, an diesem Projekt mitzuarbeiten und sich auf diese neue Erfahrung einzulassen.

10.2 NUTZEN DES PROJEKTS

Nach den Erfahrungen der Pilotambulanzen kann man davon ausgehen, dass auch auf Seiten der Patienten die Bereitschaft zur Teilnahme groß sein wird. Immerhin ist die Frage nach der Zufriedenheit ein Zeichen der Wertschätzung des Patienten: Seine individuellen Erfahrungen und Bewertungen werden als wichtig für die Arbeit der Ambulanz anerkannt; er fühlt sich nicht nur als Objekt der Ausübung der medizinischen Kunst und Wissenschaft in Organisationen, die sich ihm gegenüber als abgeschlossen und kaum beeinflussbar darstellen. Diese Thematisierung des Systems, des „Medizinbetriebs“, durch die Befragung geht über den mehrheitlich praktizierten offenen persönlichen Umgang des Arztes und der anderen Teammitglieder mit dem Patienten noch hinaus und bietet erweiterte Möglichkeiten, das Vertrauen zwischen Therapeuten und Patienten zu vertiefen und die gemeinsame Arbeit langfristig auf eine noch bessere Basis zu stellen.

10.3 ENTWICKLUNG DES PROJEKTS

Man muss bei einer solchen Befragung sicherstellen, dass die Befragungsinstrumente methodisch einwandfrei konstruiert sind und dass der Ablauf organisatorisch klar strukturiert ist. Nur dann kann man erwarten, dass bei guter Beteiligung bedeutsame Ergebnisse erzielt werden. Seit 2008 hat sich daher eine Projektgruppe, koordiniert von Frau Prof. Dr. Steinkamp, unter Beteiligung von Experten des deutschen Picker-Instituts intensiv mit der Erstellung und Erprobung von Fragebögen und der Klärung der organisatorischen Abläufe beschäftigt. Die Studie wurde vom Mukoviszidose e. V. unterstützt, die Ergebnisse der Projektgruppe wurden im TFQ-Beirat vorgestellt und ausführlich diskutiert. Der Vorstand des Mukoviszidose e. V. hat dann 2011 auf dieser Grundlage beschlossen, die Befragung bei dem Picker-Institut in Auftrag zu geben und den Ambulanzen die kostenlose Teilnahme anzubieten.

10.4 DIE AUFGABEN DER AMBULANZEN

Die Hauptaufgabe der teilnehmenden Ambulanzen ist es zunächst, die Patienten, die innerhalb des Zeitraums von 6 Monaten zur ambulanten Behandlung kommen, um die Einwilligung zur Weitergabe ihrer Adresse an das Picker-Institut zu bitten. Die Ambulanzen erhalten genaue Hinweise zur Dokumentation und zum Verfahren beim Versand der Informationen an das Picker-Institut, damit in dieser Rekrutierungsphase einheitlich und methodisch korrekt vorgegangen wird.

10.5 DAS ANGEBOT AN DIE PATIENTEN

Die teilnehmenden Patienten bzw. ihre Eltern erhalten dann vom Picker-Institut die Fragebögen, die sich in der Version für erwachsene CF-Patienten und derjenigen für die Eltern von Kindern mit CF nicht gravierend unterscheiden. Deutlich anders ist jedoch der Fragebogen, der zusätzlich den jugendlichen Patienten vorgelegt wird. Sie sollen damit besonders angesprochen werden, um ihre Bereitschaft zur aktiven Beschäftigung mit ihrer eigenen Situation als CF-Patient in einer oft schwierigen Lebensphase zu verstärken und damit sie erfahren, dass ihre eigene Wahrnehmung, die sich durchaus von derjenigen der Eltern unterscheiden kann, ernst genommen wird.

10.6 DIE AUSWERTUNG

Die Auswertung wird vom Picker-Institut durchgeführt und sollte im ersten Quartal 2012 fertiggestellt sein. Anschließend erhält jede teilnehmende CF-Einrichtung einen Bericht, der in der vom Picker-Institut entwickelten Darstellungsform die Ergebnisse der eigenen Einrichtung darstellt und zum Vergleich die Mittelwerte der Gesamtheit der teilnehmenden Einrichtungen mitteilt.

10.7 DIE ERGEBNISSE

Soweit ist alles klar, danach wird es spannend. Zunächst stellt sich die Frage, wie das Projekt von den Befragten angenommen wurde, wie groß also die Beteiligung war und ob es dabei Unterschiede zwischen den Ambulanzen gab. Die teilnehmenden Ambulanzen werden erfahren, wie sie von ihren Patienten in den verschiedenen Aspekten wahrgenommen und eingeschätzt werden und wie sie im Vergleich mit den anderen abgeschnitten haben. Vor allem ist es aber auch eine interessante Frage, wie sie mit diesen Informationen umgehen werden. Typisch für den Umgang mit den Ergebnissen von Patientenzufriedenheitsbefragungen ist, so legen Studien zu dem Thema nahe, dass sie zur Kenntnis genommen werden. Punkt. Nichts weiter.

10.8 UMSETZUNG DER ERGEBNISSE

Nun sind die deutschen CF-Ambulanzen keine Durchschnittseinrichtungen im Medizinbetrieb, sondern sie sind seit Jahren auf verschiedenen Ebenen aktiv, um Verbesserungen in der Versorgungsqualität zu erreichen. Insofern kann man erwarten, dass es viele geben wird, die bereit und in der Lage sein werden, derartige Informationen für sich produktiv umzusetzen, also zunächst Bereiche zu identifizieren, in denen Veränderungen notwendig und sinnvoll erscheinen, dann entsprechende Planungen zu erstellen und deren Durchführung zu organisieren und zu kontrollieren. Die Leiter der Einrichtungen werden dabei sicherlich die Mitarbeiter in das Verfahren einbeziehen, von ihnen wichtige Hinweise auf Verbesserungsmöglichkeiten erhalten und mit ihnen gemeinsam Maßnahmen zur Qualitätsverbesserung einleiten.

10.9 UNTERSTÜTZUNG

Selbstverständlich ist dies alles jedoch nicht: Es erfordert auf verschiedenen Ebenen Ressourcen, außerdem wären Kenntnisse und Qualifikationen im Qualitätsmanagement nützlich. Grundsätzlich ist der Mukoviszidose e. V. bereit, in dieser Phase Begleitung und Unterstützung anzubieten, es ist dann allerdings notwendig, dass die Einrichtungen den Bedarf an Unterstützung auch mitteilen.

10.10 PATIENTENBETEILIGUNG

Darüber hinaus haben sich die Ambulanzen verpflichtet, Patientenvertreter bei der Planung und Umsetzung von Veränderungen zu beteiligen. Aus Sicht der Patienten ist es natürlich ein wichtiger Aspekt, dass sie auch an der Auswertung beteiligt werden, nachdem sie befragt worden sind. Je nach der Ausprägung der Kooperation zwischen Ambulanz und Patientenvertretern wird man dabei von Ort zu Ort unterschiedliche Modelle praktizieren. Es geht dabei nicht nur darum, einmalig Informationen auszutauschen über Ergebnisse, es liegt vielmehr im gemeinsamen Interesse der jeweiligen CF-Ambulanz und ihrer Patienten, längerfristig in Projekten zur Verbesserung der Qualität zusammenzuarbeiten. Dabei könnten sich die Einrichtungen möglicherweise auch Ressourcen zu Nutze machen, die von den Patientenvertretern zur Verfügung gestellt werden, z. B. Unterstützung durch die Regionalgruppen und Selbsthilfevereine des Mukoviszidose e. V. Damit ist nicht nur finanzielle Unterstützung durch die Gruppen gemeint, sondern es lassen sich im Umfeld von CF-Patientengruppen sicher auch personelle und andere Ressourcen für bestimmte Einzelprojekte finden.

10.11 INSTITUTIONALISIERUNG DER KOOPERATION

Damit zeichnet sich hier eine neue Perspektive ab, nämlich die einer institutionalisierten, dauerhaften Zusammenarbeit der einzelnen Ambulanzen mit Patientenvertretern vor Ort in allen Angelegenheiten der Verbesserung der Versorgungsqualität. Ob man diese Kooperationsgremien als Patientenbeiräte bezeichnet, als advisory boards wie in den USA oder sonst irgendwie: Es ist sinnvoll, die Patienten auch vor Ort in die Maßnahmen zur Qualitätsverbesserung institutionell mit einzubeziehen, nicht nur in den Gremien des Mukoviszidose e. V. Die Berichte aus Einrichtungen, in denen solche Kooperationsmodelle praktiziert werden, sind durchgängig positiv. Natürlich wäre es aus Sicht des Mukoviszidose e. V. wünschenswert, wenn hier seine Regionalgruppen und Selbsthilfevereine

eine wichtige Rolle spielen könnten. Dies wird nicht überall möglich sein, deshalb wird man vielleicht an verschiedenen Orten zu unterschiedlichen Modellen der Kooperation kommen.

AUSBLICK

Wenn jetzt vielleicht jemand bedauert, seine Ambulanz nicht mit in das Verfahren eingebracht zu haben: In der nächsten Runde der Befragung, die in wenigen Jahren ansteht, wenn der erste Durchlauf ein Erfolg wird – und davon kann man wohl ausgehen –, kann man sich wieder oder auch neu zur Teilnahme bereit erklären. Bis dahin wird ausreichend Gelegenheit zur ausführlichen Diskussion und Würdigung der Erfahrungen aus dieser ersten Runde gegeben sein.

D

Anhang

11

Beispiel einer Ambulanzstatistik 2010

P. Wenzlaff, R. Wietrychowski

Nachfolgend wird exemplarisch, am Beispiel einer gemischten Ambulanz, die Kinder und Erwachsene versorgt, die Struktur einer Ambulanzstatistik des Jahres 2010 mit Vergleichen zu den anderen Ambulanzen dargestellt. Für pädiatrische bzw. Erwachsenenambulanzen wird die Ambulanzstatistik entsprechend aufbereitet.

Diese neue Version der Ambulanzstatistik ist aber auch nur eine Übergangslösung, der Schwerpunkt liegt noch auf den Stufe-1-Daten. Sie bereitet dennoch schon den Weg für eine wesentlich aussagekräftigere Ambulanzstatistik zur Qualitätsentwicklung auf der Basis einer Komplettdokumentation (= Stufe-2-Daten) für alle Ambulanzen, die so mit MUKO.dok erfassen; d. h. die vollständige Umstellung auf MUKO.dok muss dafür in *allen* Ambulanzen vollzogen sein.

Hinweis: Im Folgenden werden in den Tabellen und Grafiken fiktive Werte dargestellt, die lediglich der Illustration des Layouts dienen, also nicht zur inhaltlichen Interpretation.

11.1 AUSWEISUNG DES DATENSTANDS

Ambulanztyp:	z. B. gemischte Ambulanz
Beobachtungszeitraum:	01.01.2010 – 31.12.2010
Datenstand:	30.06.2011

11.2 ANGABEN ZU DEMOGRAFIE, VERSORGUNG, PROBLEM- UND RISIKOPATIENTEN

Tab. 11.1: Demografie und Versorgung der Ambulanz
* in den letzten 5 Jahren mindestens zweimal behandelt

	0 – 5 Jahre	6 – 11 Jahre	12 – 17 Jahre	18 – 23 Jahre	24 – 29 Jahre	30 – 35 Jahre	≥ 36 Jahre	Gesamt
bekannte Patienten*	29	25	38	26	12	5	7	142
regelmäßig in den letzten 5 Jahren betreut	4	23	33	13	3	2	3	81
	13,8 %	92,0 %	86,8 %	50,0 %	25,0 %	40,0 %	42,9 %	57,0 %
1x gefehlt	7	1	3	2	–	2	2	17
behandelte Patienten in 2010	36	30	37	15	5	2	5	130
behandelte Patienten in 2009	30	27	39	16	5	4	7	128
neu hinzugekommen in 2010	6	3	2	–	–	–	–	11
nicht mehr erschienen in 2010	–	–	2	2	–	2	2	8
verstorben in 2010	–	–	1	–	–	–	–	1
von anderer Ambulanz mitbetreut	2	2	–	3	1	–	1	9

Tab. 11.2: Demografie und Versorgung in Deutschland (alle Ambulanzen)

* in den letzten 5 Jahren mindestens zweimal behandelt

	0 – 5 Jahre	6 – 11 Jahre	12 – 17 Jahre	18 – 23 Jahre	24 – 29 Jahre	30 – 35 Jahre	≥ 36 Jahre	Gesamt
bekannte Patienten*	598	909	1.019	937	607	389	621	5.080
regelmäßig in den letzten 5 Jahren betreut	121	599	700	497	340	203	335	2.795
%	20,2 %	65,9 %	68,7 %	53,0 %	56,0 %	52,2 %	53,9 %	55,0 %
1x gefehlt	132	145	129	149	98	72	101	826
behandelte Patienten in 2010	636	861	1.000	954	732	415	586	5.184
behandelte Patienten in 2009	621	946	1.103	1.112	846	488	681	5.797
neu hinzugekommen in 2010	122	38	23	36	35	12	30	296
nicht mehr erschieden in 2010	95	111	102	166	102	63	109	748
verstorben in 2010	–	–	2	9	9	4	11	35
von anderer Ambulanz mitbetreut	30	34	32	90	62	28	26	302

Tab. 11.3: Risiko- und Problempatienten der Ambulanz

* Einteilung ohne Berücksichtigung des Anerkennungsverfahrens

Patientengruppe	Zahl der Patienten (n, %)	Zahl der Patienten in Ambulanzen des- selben Typs (n, %)*	Zahl der Patienten aller Ambulanzen in Deutschland (n, %)
Diabetes	19 (14,6 %)	328 (11,0 %)	798 (15,8 %)
ABPA	3 (2,3 %)	167 (5,6 %)	297 (5,9 %)
B. cepacia	4 (3,1 %)	60 (2,0 %)	132 (2,6 %)
Sauerstofftherapie	–	90 (3,0 %)	225 (4,5 %)
PEG	1 (0,8 %)	95 (3,2 %)	156 (3,1 %)
Zustand nach Transplantation	2 (1,5 %)	55 (1,8 %)	147 (2,9 %)
Berentung	3 (2,3 %)	128 (4,3 %)	377 (7,5 %)
% der Patienten, die alle obigen Risiken <i>nicht</i> erfüllen	103 (79,2 %)	2.330 (78,3 %)	3.634 (71,9 %)

Tab. 11.4: Patienten-IDs zu den Risiko- und Problempatienten der Ambulanz

Patientengruppe	Patienten-IDs
Diabetes	127 230775 12 130841 137 070596 11 290659 177 240985 23 170155 177 150958 11 190130 183 040368 13 240834 183 020198 21 080370 183 020888 11 221263 183 030886 21 090956 183 040380 12 030356 183 060588 12 130564 183 060998 11 070356 183 090368 22 060866 183 091295 12 080566 183 310971 21 150349 183 160585 21 010563 183 180686 22 090458 186 230796 21 041265 192 191190 12 081055 195 181089 21 030167
ABPA	176 270298 21 260466 181 191200 22 100467 195 180997 22 091154
B. cepacia	183 180194 14 150556 183 220195 21 011261 183 240692 12 200570 183 251197 22 220467
Sauerstofftherapie	
PEG	183 090604 11 020377
Zustand nach Transplantation	183 040580 12 030356 183 110971 21 150349
Berentung	183 110368 13 240834 183 210971 21 150349 183 220883 22 310159

11.3 VERGLEICH VERSCHIEDENER PARAMETER DER EIGENEN AMBULANZ MIT DEN ANDEREN AMBULANZEN IN DEUTSCHLAND

Das aufgeführte Beispiel bezieht sich auf eine gemischte Ambulanz: Bei pädiatrischen Ambulanzen würden nur die Grafiken zu den Altersgruppen unter 18 Jahren dargestellt werden.

11.3.1 Body-Mass-Index (BMI)

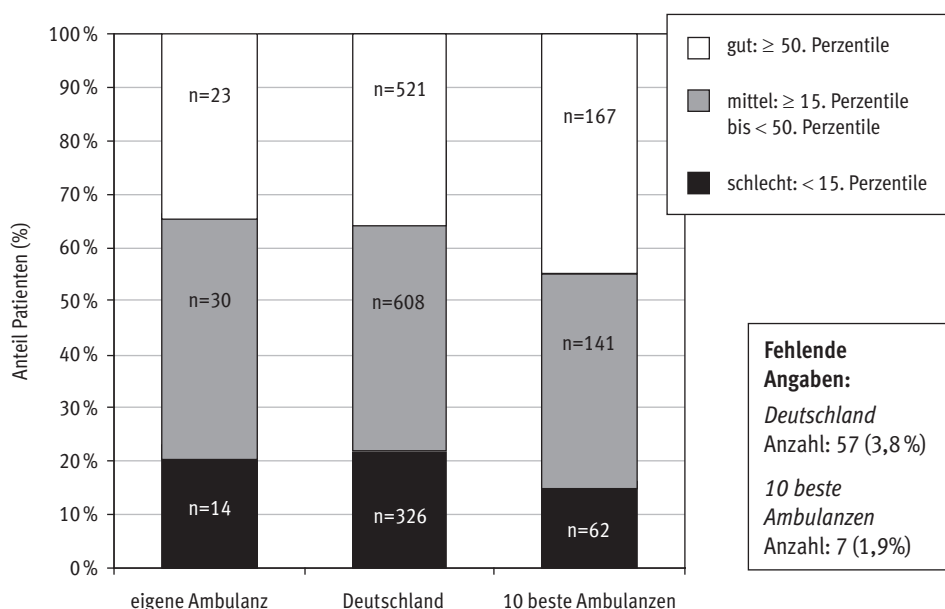


Abb. 11.1: Body-Mass-Index der Altersgruppe ≤ 11 Jahre

Hinweis zu den Vergleichskollektiven (Säulengrafiken): Bei der Berechnung der 10 besten Ambulanzen werden nur solche berücksichtigt, die in der jeweiligen Altersgruppe eine Mindestzahl von 15 Patienten pro Gruppe aufweisen. Fehlende Daten (Missings) werden ausgewiesen.

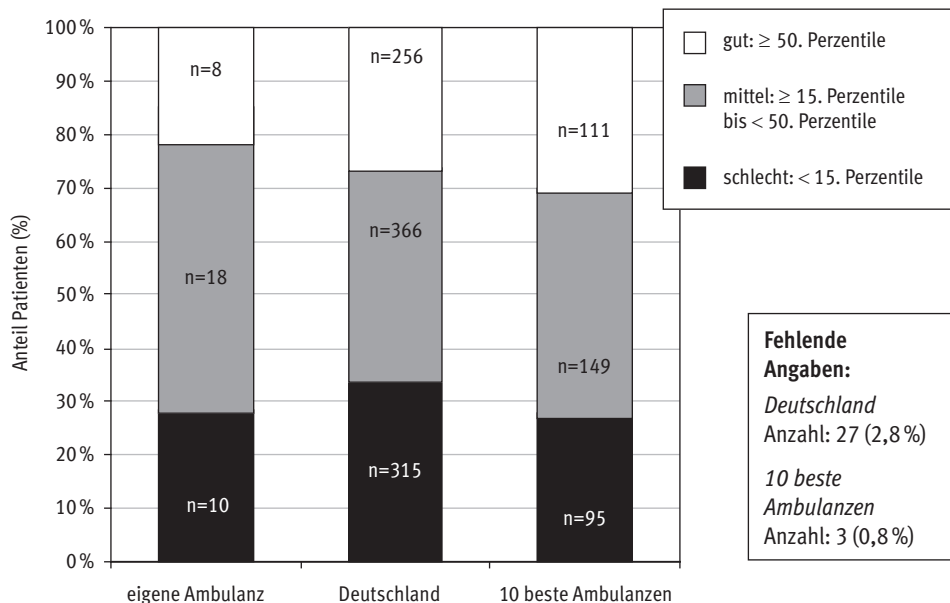


Abb. 11.2: Body-Mass-Index der Altersgruppe 12 – 17 Jahre

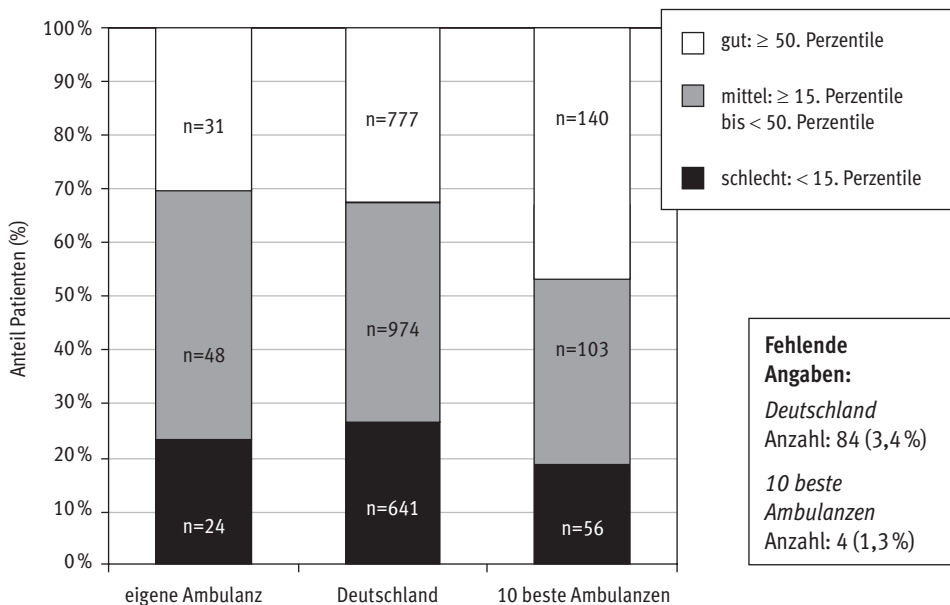


Abb. 11.3: Body-Mass-Index der Altersgruppe < 18 Jahre, d. h. Abb. 11.1 und 11.2 zusammen

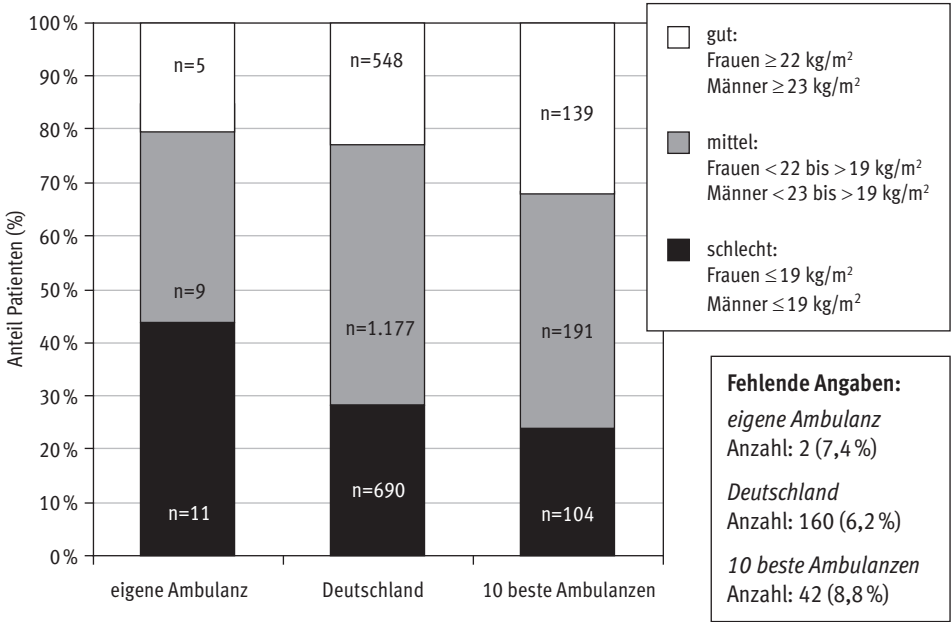


Abb. 11.4: Body-Mass-Index der Altersgruppe ≥ 18 Jahre

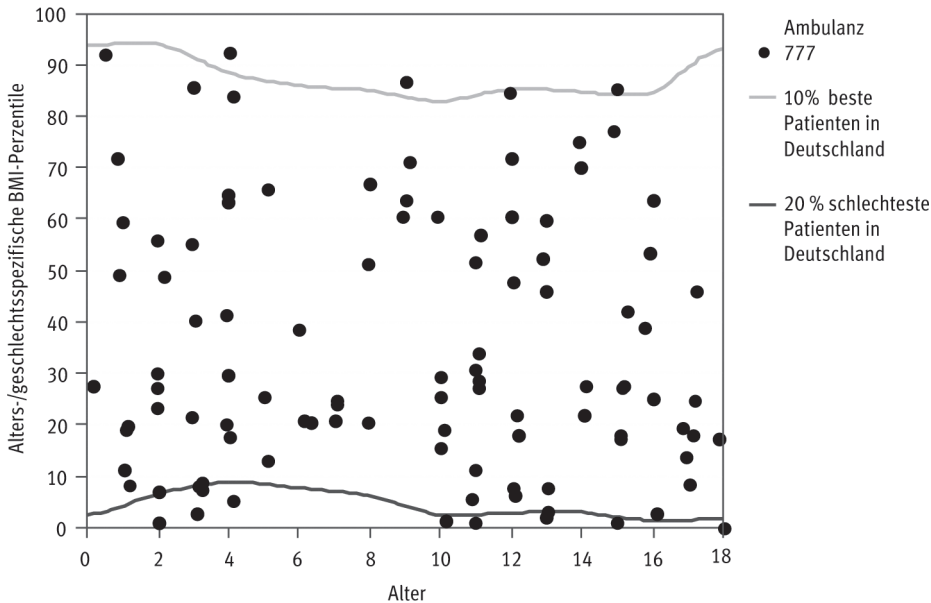


Abb. 11.5: BMI-Perzentile aller Patienten der Ambulanz < 18 Jahre aus dem Jahr 2010 im Vergleich zu den besten und schlechtesten Patienten in Deutschland

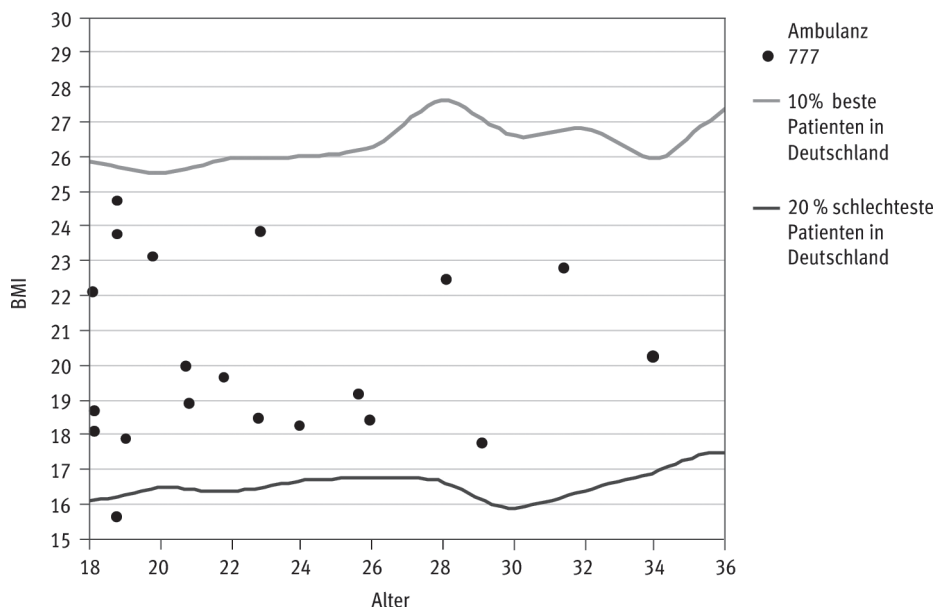


Abb. 11.6: BMI aller Patienten der Ambulanz ≥ 18 Jahre aus dem Jahr 2010 im Vergleich zu den besten und schlechtesten Patienten in Deutschland

11.3.2 Einsekundenkapazität (FEV_1)

In diesem Kapitel erfolgen die grafischen Darstellungen der FEV_1 in analoger Struktur zum BMI in Kapitel 11.3.1 mit gering geänderten Altersgruppen (d. h. ohne Kinder < 6 Jahre) und Referenzbereichen:

Säulendiagramme zur FEV_1 verschiedener Altersgruppen

Abbildung	Altersgruppe	Referenz
Abb. 11.7	6 – 11 Jahre	gut: $\geq 100\%$ des Solls
Abb. 11.8	12 – 17 Jahre	mittel: $< 100\%$ bis $\geq 60\%$ des Solls
Abb. 11.9	< 18 Jahre	schlecht: $< 60\%$ des Solls
Abb. 11.10	≥ 18 Jahre	gut: $\geq 80\%$ des Solls mittel: $< 80\%$ bis $\geq 40\%$ des Solls schlecht: $< 40\%$ des Solls

Streudiagramme zu den FEV₁-Werten der Patienten der Ambulanz

Abbildung	Altersgruppe	Referenz
Abb. 11.11	6 – 17 Jahre	10 % beste, 20 % schlechteste Patienten in Deutschland im selben Alter
Abb. 11.12	≥ 18 Jahre	

Anmerkung: Für die sechs Abbildungen 11.7 – 11.12 werden hier keine Beispielgrafiken dargestellt.

11.3.3 Maximaler expiratorischer Fluss bei 25% der Vitalkapazität (MEF₂₅)

In diesem Kapitel erfolgen die grafischen Darstellungen der MEF₂₅ in analoger Struktur zum BMI in Kapitel 11.3.1 mit gering geänderten Altersgruppen (d. h. ohne Kinder < 6 Jahre) und Referenzbereichen:

Säulendiagramme zur MEF₂₅ verschiedener Altersgruppen

Abbildung	Altersgruppe	Referenz
Abb. 11.13	6 – 11 Jahre	gut: ≥ 60 % des Solls schlecht: < 60 % des Solls
Abb. 11.14	12 – 17 Jahre	
Abb. 11.15	< 18 Jahre	
Abb. 11.16	≥ 18 Jahre	

Streudiagramme zu den MEF₂₅-Werten der Patienten der Ambulanz

Abbildung	Altersgruppe	Referenz
Abb. 11.17	6 – 17 Jahre	10 % beste, 20 % schlechteste Patienten in Deutschland im selben Alter
Abb. 11.18	≥ 18 Jahre	

Anmerkung: Für die sechs Abbildungen 11.13 – 11.18 werden hier keine Beispielgrafiken dargestellt.

11.3.4 Pseudomonas aeruginosa (PSA)

In diesem Kapitel erfolgen die grafischen Darstellungen zum PSA in analoger Struktur wie in der Darstellung zum BMI in Kapitel 11.3.1 mit gering geänderten Altersgruppen und Referenzbereichen:

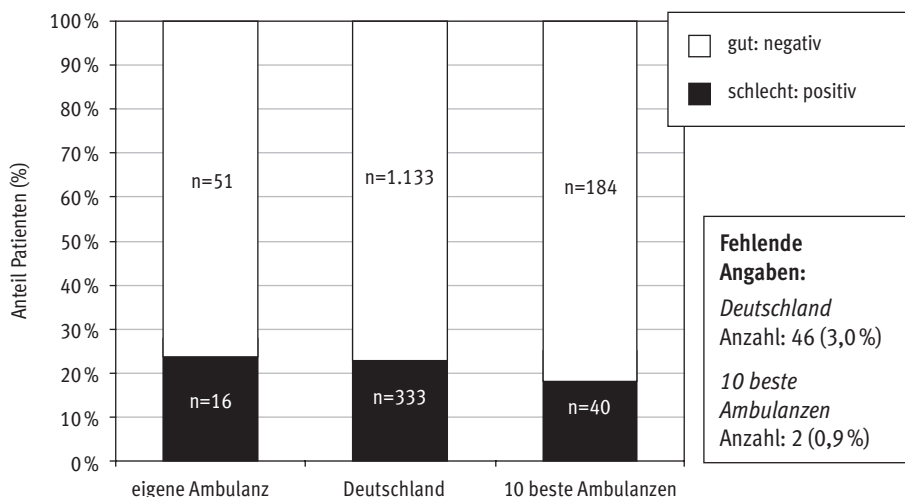


Abb. 11.19: Pseudomonas-aeruginosa-Besiedelung (positiv/negativ) der Altersgruppe ≤ 11 Jahre

Säulendiagramme zum PSA verschiedener Altersgruppen

Abbildung	Altersgruppe	Referenz
Abb. 11.19	≤ 11 Jahre	
Abb. 11.20	12–17 Jahre	gut: negativ
Abb. 11.21	< 18 Jahre	schlecht: positiv
Abb. 11.22	≥ 18 Jahre	

Anmerkung: Hier gibt es nur für die Abbildung 11.19 eine Beispielgrafik, für die Abbildungen 11.20 – 11.22 werden keine Beispiele dargestellt.

11.4 EINZELWERTE DER EIGENEN AMBULANZ IM VERLAUF

<Code>							
<Geb.-Datum(tt.mm.jj)							
- Geburtsrang	Beh.-	Beh.-	BMI-		FEV1	MEF25	Ps.
- Mutter-Geb.-Datum>	ende-	ende-	perz.	BMI	(%)	(%)	aer
<Beob.-Jahr>	Grund	Jahr					
777							
25.09.58-1-19.01.30							
1995	.	.	.	20,98	72,87	21,32	2
1996	.	.	.	21,31	78,53	34,49	2
1997	.	.	.	20,66	79,09	40,71	2
1998	.	.	.	20,34	67,16	16,72	1
1999	.	.	.	20,02	67,59	14,20	1
2000	.	.	.	20,66	78,27	23,61	1
2001	.	.	.	20,66	68,61	16,85	2
2002	.	.	.	20,34	71,72	24,18	2
2003	.	.	.	20,34	69,70	25,46	1
2004	.	.	.	20,98	72,89	20,94	1
2005	.	.	.	20,98	73,31	17,21	1
2006	.	.	.	20,66	73,92	27,92	1
2007	.	.	.	20,34	82,52	21,23	1
2008	.	.	.	20,66	69,71	18,42	2
2009	.	.	.	20,47	78,40	21,28	1
2010	.	.	.	20,39	75,36	21,58	1
01.06.59-1-27.06.36							
1995	.	.	.	18,88	58,32	32,09	2
1996	.	.	.	19,21	53,74	15,32	2
1997	.	.	.	18,71	51,55	14,63	2
1998	.	.	.	19,05	57,14	22,68	2
1999	.	.	.	18,71	60,14	21,52	2
2000	.	.	.	18,71	60,58	16,09	2
2001	.	.	.	19,71	45,19	11,53	2
2002	.	.	.	19,38	42,91	13,64	2
2003	.	.	.	19,71	56,69	16,74	2
2004	.	.	.	19,71	57,08	16,93	2
2005	.	.	.	19,38	49,40	13,15	2
2006	.	.	.	19,38	46,94	18,91	2
2007	.	.	.	19,38	50,14	17,11	2
2008	.	.	.	19,71	53,30	15,74	2
2009	.	.	.	15,50	62,29	18,65	2
2010	.	.	.	17,96	58,45	17,95	2
09.07.62-4-30.12.01							
1995	99	1995	.	17,38	24,44	5,97	1
16.08.63-1-12.05.37							
1995	.	.	.	18,36	31,03	12,44	1
1996	.	.	.	19,14	.	.	1
1997	99	1997	.	18,44	16,95	22,17	1
02.10.63-2-19.05.38							
2000	5	2000	.	26,57	111,07	54,86	2
18.05.64-1-18.03.40							
1995	5	1995	.	19,73	49,77	16,05	1

Abb. 11.23: Ausdruck der Einzelwerte der eigenen Ambulanz im Verlauf (Auszug)

Qualitätssicherung Mukoviszidose

Mukoviszidose ist die häufigste angeborene Stoffwechselkrankheit in unserer Bevölkerung. Sie ist vor allem durch chronischen Husten, schwere Lungenentzündungen, Verdauungsstörungen und Untergewicht gekennzeichnet. Insgesamt leben rund 8.000 Kinder, Jugendliche und junge Erwachsene in Deutschland mit der Krankheit, jedes Jahr kommen rund 300 Neugeborene mit Mukoviszidose hinzu. Es gibt Behandlungsansätze, mit denen die Prognose der bisher unheilbaren Krankheit in den letzten Jahren erheblich verbessert werden konnte: Krankengymnastik, Inhalationsbehandlung und diverse medikamentöse Therapien. Sicherung und Steigerung der Behandlungsqualität sind zentrale Ziele des Projektes Qualitätssicherung Mukoviszidose. Es wird getragen durch die Zusammenarbeit aller Mukoviszidose-Einrichtungen in Deutschland mit dem Mukoviszidose e. V. und der Christiane Herzog Stiftung. Auf der Basis dieser Zusammenarbeit werden seit 1995 die demografischen und Versorgungsdaten repräsentativ erfasst mit dem Ziel, Abläufe transparenter zu machen, die Versorgungsqualität zu verbessern und die Vernetzung der Mukoviszidose-Einrichtungen regional, national und international zu fördern. Im vorliegenden Jahresbericht 2010 wird der Gesundheitszustand von seit 1995 in Deutschland erfassten 8.362 Patienten dargestellt.



ISBN 978-3-936817-81-2

www.hippocampus.de