

**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 Registerbenchmarking des Beirats für Therapieförderung und
Qualität (TFQ)
im Jahr 2011**

Prof. Dr. Martin Stern (Leiter), Tübingen

Enno Buss, Köln

Susanne Deiters, Hechingen

Prof. Helmut Ellemunter, Salzburg

PD Dr. Rainald Fischer, München

Dr. Gudrun Günther, Darmstadt

Prof. Dr. Helge Hebestreit, Würzburg

Dr. Lutz Nährlich, Gießen

Nadja Niemann, Hannover

PD Dr. Doris Staab, Berlin

Paul Wenzlaff, Hannover

Regina Wietrychowski, Hannover

Steuergruppe Beirat für Therapieförderung und Qualität (TFQ) im Jahr 2011

Dr. Andreas Reimann, Bonn

Dr. Christina Smaczny, Frankfurt

Wilhelm Bremer, Osnabrück

Prof. Dr. Helge Hebestreit, Würzburg

Dr. Lutz Nährlich, Gießen

Ansprechpartner für das Verfahren „Qualitätssicherung Mukoviszidose“

Paul Wenzlaff

Tel.: 0511/380 - 21 11

Fax: 0511/380 - 21 18

paul.wenzlaff@aekn.de

B. Sens, M. Stern (Hrsg.)

Berichtsband

Qualitätssicherung Mukoviszidose 2011

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.
Qualitätsmanagement Mukoviszidose
In den Dauen 6
53117 Bonn
mhoner@muko.info

Die Herausgeber werden vertreten durch:

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

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

Unter Mitarbeit von:

M. Burkhardt, Bonn
mburkhardt@muko.info

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

M. Honer, Bonn
mhoner@muko.info

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

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

R. Wietrychowski, Hannover
regina.wietrychowski@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.

© 2012 by Hippocampus Verlag e.K., Bismarckstr. 8, D- 53604 Bad Honnef
Satz und Layout: Hippocampus Verlag, Bad Honnef
Druck: Hubert & Co., Göttingen

ISBN 978-3-936817-90-4

Inhalt

A BASISBERICHT

1 Vorwort	3
M. Stern	
2 Liste der an der Qualitätssicherung beteiligten Mukoviszidose-Einrichtungen	4
M. Burkhart, M. Honer	
3 Kurzübersicht CF Deutschland 2011	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 2011	20
5.2 Altersstruktur der Patienten	21
5.3 Demografische Angaben	23
5.4 CF-Diagnose	25
5.5 Überblick über den Gesundheitszustand der Patienten in Deutschland 2011	29
6 Zusammenfassung	41
M. Stern	
6.1 Executive Summary	41
6.2 Zusammenfassung Standardstatistik Stufe 1	42

B SPEZIELLER TEIL

7 Angaben zur Dokumentations- und Prozessqualität	49
P. Wenzlaff	
7.1 Fehlende Daten	49
8 Sonderauswertung Mortalität	51
P. Wenzlaff	
8.1 Allgemeines	51
8.2 Qualitätsindikatoren als Prognosefaktoren für das weitere Überleben bei CF	56

C AKTUELLE BERICHTE

9 MUKO.DOK	63
L. Nährlich	
10 Anerkennungsverfahren für Mukoviszidose-Einrichtungen	65
M. Burkhart, M. Honer, M. Schlangen, P. Wenzlaff	
10.1 Entwicklung des Anerkennungsverfahrens	65
10.2 Organisationsstrukturen und Begutachtungsverlauf	66
10.3 Aktueller Stand des Anerkennungsverfahrens	66
10.4 Dokumentation des Anerkennungsverfahrens	69
10.5 Perspektive	69
11 Benchmarking	70
M. Stern, N. Niemann, P. Wenzlaff	
11.1 Projektverlauf	71
11.2 Publikationen und Weitergabe der Ergebnisse	73
11.3 Festlegungen zur Arbeitsweise 2012	73
11.4 Literatur	74
12 Die Erfassung von gesundheitsbezogener Lebensqualität im Register	75
D. Staab	
13 Umfrage zur Patientenzufriedenheit	79
S. Deiters, W. Bremer	
13.1 Vorbemerkung	79
13.2 Die Einrichtung von Patientenbeiträgen	80
13.3 Die Auswertung durch das Picker-Institut	80
13.4 Aktivitäten der Arbeitsgruppe „Patientenorientierung“ des TFQ-Beirats ...	81
13.5 Aktivitäten anderer Gremien des Mukoviszidose e. V.	82
13.6 Die Ergebnisse	83
13.7 Information von Ambulanzen und Patientenbeiträgen	83
13.8 Ausblick und weiteres Vorgehen	84
14 Mittlere Änderung der FEV₁ – Delta FEV₁	85
B. Wiedemann	
14.1 Einführung	85
14.2 Methode	85
14.3 Ergebnisse	86
14.4 Ausblick	90
14.5 Literatur	90

D ANHANG

15 Beispiel einer Ambulanzstatistik 2011	93
P. Wenzlaff, R. Wietrychowski	
15.1 Ausweisung des Datenstands	93
15.2 Angaben zu Demografie, Versorgung, Problem- und Risikopatienten	94
15.3 Vergleich verschiedener Parameter der eigenen Ambulanz mit den anderen Ambulanzen in Deutschland	97
15.4 Einzelwerte der eigenen Ambulanz im Verlauf	105

A

Basisbericht

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

1**Vorwort**

M. Stern

Das Projekt „Qualitätssicherung Mukoviszidose“ besteht seit 1995. Für den vorliegenden Jahresbericht 2011 wurden die Dokumentationsanforderungen verbessert. Es wurde begonnen, Lücken aufzufüllen (vor allem Schweißtestdaten und Genotyp), und es wurde ein umfangreiches Update der Dokumentationssoftware MUKO.dok durchgeführt. Für den vorliegenden Berichtsband wurde das Konzept Basisbericht – Spezieller Teil – Aktueller Teil – Anhang Ambulanzstatistik beibehalten. Der Berichtsband ist wiederum als PDF-Datei verfügbar (www.muko.info).

Im Basisteil finden sich für das Jahr 2011 8.661 Patienten mit einer jährlichen Rücklaufquote von 72,0% aufgeführt. 80 Einrichtungen haben die Patientendaten zusammengetragen, davon sind aktuell 58 Einrichtungen zertifiziert. Die mittlere Überlebenswahrscheinlichkeit betrug in Deutschland im Jahre 2011 40,1 Jahre. Neu findet sich jetzt die Längsschnittdokumentation des Δ FEV1 (jährliche Änderung der Sekundenkapazität). Der Spezielle Teil wurde aktualisiert. Im Aktuellen Teil finden sich die neuesten Daten zu den Teilbereichen MUKO.dok, Zertifizierung, Benchmarking, Lebensqualität und Patientenzufriedenheitsbefragung.

Die separat ausgelieferte Ambulanzstatistik wurde aktualisiert, Δ FEV1 wurde aufgenommen. Neu ist der Vorschlag für ein Public Reporting auf einer Website des deutschen Ambulanznetzwerks auf freiwilliger Basis: Ambulanzprofil, Adressangaben sowie Einzeldaten für BMI-Perzentilen (unter 18 Jahren), BMI (≥ 18 Jahren), FEV1 (unter 18 Jahren) und FEV1 (≥ 18 Jahren) werden für Ambulanzen, die mehr als 20 Patienten betreuen, aufgeführt. Auch ein kurzer Längsschnitt und Vergleich mit den 10 besten Ambulanzen in Deutschland sind enthalten. Damit wird die Transparenz weiter verbessert und eine wichtige Lücke in der Kooperation mit den Patienten und ihren Organisationen geschlossen.

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 2012

Prof. Dr. Martin Stern

2

Liste der an der Qualitätssicherung beteiligten Mukoviszidose-Einrichtungen

M. Burkhart, M. Honer



Abb.. 2.1: Übersicht der an der Qualitätssicherung beteiligten Mukoviszidose-Einrichtungen

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

- bis zum 15.06.2012 Daten in MUKO.dok Stufe 1 oder Stufe 2 übermittelt haben und/oder
- am Projekt Benchmarking teilnehmen und/oder
- bis zum 30.08.2012 im Rahmen der Zertifizierungsverfahren (muko.zert) anerkannt worden sind und/oder
- an der Patientenzufriedenheitsumfrage teilgenommen haben.

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
	keine Daten in 2011 geliefert
	Beteiligung am Projekt Benchmarking
	Teilnahme an Patientenzufriedenheitsumfrage

Ort	CF-Einrichtung/Abteilung	MUKO.dok	Benchmarking	Anerkennung	Patientenzufriedenheit
Aachen	Kinderarztpraxis Laurensberg/ Universitäts-Kinderklinik der RWTH Aachen, AMAK				
Aachen	CF-Ambulanz für Erwachsene, Innere Medizin, Luisenspital Aachen				
Aalen	Pneumologie der Klinik für Kinder und Jugend- medizin, Ostalb-Klinikum Aalen				
Aue	Klinik für Kinder und Jugendmedizin, Helios Klinikum Aue				
Augsburg	CF-Ambulanz, Josefinum Krankenhaus für Kinder und Jugendliche				
Berlin	Mukoviszidoseambulanz, Sana Klinikum Lichtenberg (Lindenholz)				
Berlin	Pulmologie der Kinderklinik, Helios-Klinikum Berlin-Buch				

Ort	CF-Einrichtung/Abteilung	MUKO.dok	Bench- marking	Anerken- nung	Patienten- zufrieden- heit
Berlin	Christiane Herzog Zentrum Berlin, Klinik für Pädiatrie, CF-Ambulanz, Charité-Universitätsmedizin Berlin		B		
Bielefeld	Kinderpneumologie, Klinik für Kinder- und Jugend- medizin, Evangelisches Krankenhaus Bielefeld gGmbH				
Bochum	Pneumologische Klinik, Berufsgenossen- schaftliches Universitätsklinikum Bergmannsheil				
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	Kinder- und Jugendmedizin, Klinikum Bremen Mitte, Gesundheit Nord gGmbH-Klinikverbund Bremen				
Bremen	Mukoviszidose-Ambulanz, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Klinikum Links der Weser, Gesund- heit Nord gGmbH-Klinikverbund Bremen		B		
Dresden	Mukoviszidose Zentrum Dresden, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Carl-Gustav-Carus-Klinikum		B		
Düsseldorf	Klinik für Kinderkardiologie und Pneumologie, Universitäts-Kinderklinik Düsseldorf				
Erfurt	CF-Ambulanz, Kinderklinik und Jugendmedizin, Helios Klinikum Erfurt GmbH				
Erlangen	CF-Ambulanz, Kinder- und Jugendklinik, Sozi- alpädiatrisches Zentrum, Universitätsklinikum Erlangen		B		
Erlangen	CF-Erwachsenenambulanz Erlangen, Medizinische Klinik 1, Universitätsklinikum Erlangen				
Essen	Mukoviszidose Zentrum Essen, Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Essen				
Essen	Abteilung Pneumologie/Mukoviszidose, Ruhrland- klinik Westdeutsches Lungenzentrum am Universi- tätsklinikum Essen gGmbH				
Esslingen	Klinik für Kinder und Jugendliche, Städtische Kliniken Esslingen/Neckar				

Ort	CF-Einrichtung/Abteilung	MUKO.dok	Bench- marking	Anerken- nung	Patienten- zufrieden- heit
Frankfurt Main	Innere Medizin – Pneumologie, St. Elisabethen Hospital				
Frankfurt Main	Christiane Herzog CF-Zentrum für Kinder, Jugendliche und Erwachsene, Medizinische Klinik I und Pädiatrie, Klinikum der Johann Wolfgang Goethe Universität		B		
Freiburg	Mukoviszidose Ambulanz Freiburg, Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin				
Gerlingen	Mukoviszidose Ambulanz für Erwachsene, Klinik Schillerhöhe, Robert Bosch Krankenhaus gGmbH		B		
Gießen	Mukoviszidose Ambulanz UKGM-Gießen, Klinikum für Kinder- & Jugendmedizin, Universitätsklinikum Gießen u. Marburg gGmbH		B		
Gießen	CF-Ambulanz für Erwachsene, Zentrum für Innere Medizin, Medizinische Klinik II, Universitätsklinikum Gießen u. Marburg gGmbH				
Greifswald	Mukoviszidose Ambulanz Greifswald, Kinderklinik, Ernst-Moritz-Arndt Universität		B		
Halle (Saale)	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin und Klinik für Innere Medizin (Erwachsenenbetreuung), Klinikum der MLU Halle-Wittenberg		B		
Hamburg	Kinderärztliche Gemeinschaftspraxis Dr. Heuer/Runge/Sextro, CF Zentrum Altona		B		
Hannover	CF-Ambulanz f. Erwachsene, Pneumologische Ambulanz, 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, Mukoviszidose-Zentrum Heidelberg, Thoraxklinik der LVA Baden		B		
Heilbronn	Kinderklinik Heilbronn, SLK Kliniken Heilbronn				
Homburg	CF-Ambulanz für Erwachsene, Medizinische Universitätsklinik Homburg				
Homburg/Saar	Klinik f. Allgem. Pädiatrie u. Neonatologie, Uniklinikum f. Kinderheilkunde und Jugendmedizin		B		
Jena	Sektion Pädiatrische Pneumologie und Mukoviszidose, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Jena		B		

Ort	CF-Einrichtung/Abteilung	MUKO.dok	Bench- marking	Anerken- nung	Patienten- zufrieden- heit
Karlsruhe	CF Ambulanz, Klinik für Kinder- und Jugend- medizin, Klinikum Karlsruhe gGmbH				
Kassel	Kinderkrankenhaus Park Schönfeld, Pädiatrie, Klinikum Kassel – Gesundheit Hessen-Holding				
Kiel	Mukoviszidose Zentrum Kiel, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Städtisches Krankenhaus Kiel GmbH,		B		
Kiel	Mukoviszidose Zentrum für Erwachsene, UKSH Kiel		B		
Kirchzarten	Mukoviszidose-Ambulanz Kinderarztpraxis Monnheimer				
Koblenz	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Kem- perhof Koblenz, Gemeinschaftskrankenhaus Koblenz-Mayen		B		
Köln	Mukoviszidose Zentrum Köln, Universitäts- Kinderklinik Köln		B		
Krefeld	Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Mukoviszidose-Zentrum, Helios-Klinikum Krefeld				
Leipzig	Universitätsklinik und Poliklinik für Kinder und Jugendliche, Universitätsklinik und Poliklinik Leipzig		B		
Leipzig	CF-Erwachsenenambulanz, Abt. Pneumologie, Medizinische Klinik I der Universität Leipzig				
Magdeburg	Zentrum für Kinderheilkunde, Otto v. Guericke- Universität		B		
Magdeburg	Klinik für Kardiologie, Pneumologie, Otto v. Gue- ricke Universität		B		
Mainz	CF-Ambulanz, Zentrum für Kinder- und Jugend- medizin der Johannes Gutenberg-Universität Mainz				
München	CF-Ambulanz, Kinderpoliklinik, Kinderklinik der TU München am Städtischen Klinikum München GmbH				
München	Zentrum für erwachsene Mukoviszidose-Patienten, Pneumologie, Medizinische Klinik Innenstadt		B		
München	Christiane-Herzog-Ambulanz, Kinderklinik und Poliklinik im Dr. von Haunerschen Kinderspital, Klinikum der Universität München				
Münster	Mukoviszidose Ambulanz Münster, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Münster				
Münster	Mukoviszidose-Ambulanz, Clemenshospital GmbH				

Ort	CF-Einrichtung/Abteilung	MUKO.dok	Bench- marking	Anerken- nung	Patienten- zufrieden- heit
Neubranden- burg	Klinik für Kinder- u. Jugendmedizin, Dietrich Bonhoeffer Klinikum Neubrandenburg		B		
Offenburg	CF-Ambulanz Offenburg, Kinderklinik Ortenau Klinikum				
Oldenburg	Mukoviszidose Ambulanz Oldenburg, Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Klinikum Oldenburg gGmbH				
Osnabrück	Pädiatrische Pneumologie und Allergologie, Christliches Kinderhospital Osnabrück		B		
Passau	Sozialpädiatrisches Zentrum, Kinderklinik Dritter Orden				
Potsdam	CF Ambulanz, Klinik für Kinder- und Jugendmedi- zin, ERNST von BERGMANN Klinikum				
Ravensburg	Abteilung für Kinder- und Jugendmedizin, Kran- kenhaus St. Elisabeth, Oberschwabenklinik GmbH Ravensburg,				
Regensburg	Klinik u. Poliklinik f. Innere Medizin II, Klinik St. Hedwig				
Rostock	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Poliklinik, Universitätsklinik Rostock				
Siegen	Allgemeine Pädiatrie, DRK Kinderklinik Siegen GmbH				
Solingen	Klinik für Kinder u. Jugendliche, Städt. Klinikum Solingen				
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	Abt. 1, CF Ambulanz Tübingen, Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin		B		
Ulm	Mukoviszidose-Ambulanz, Universitäts- kinderklinik Ulm				
Vechta	Kinderklinik, St. Marienhospital				
Wangen	Mukoviszidose Ambulanz Erwachsene, Medizinische Klinik f. Atemwegserkrankungen, Fachkliniken Wangen GmbH				
Wangen	Kinderklinik für Atemwegserkrankungen und Aller- gien, Fachkliniken Wangen GmbH				

Ort	CF-Einrichtung/Abteilung	MUKO.dok	Bench- marking	Anerken- nung	Patienten- zufrieden- heit
Wiesbaden	Fachbereich Kinderklinik, Stiftung Deutsche Klinik für Diagnostik gGmbH				
Wilhelmshaven	Mukoviszidose-Ambulanz, Kinderklinik des Reinhard-Nieter-Krankenhauses				
Worms	Mukoviszidose Ambulanz Worms, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Klinikum Worms gGmbH				
Würzburg	Christiane Herzog Ambulanz für Mukoviszidose- kranke, Universitäts-Kinderklinik Würzburg				

3

Kurzübersicht CF Deutschland 2011

P. Wenzlaff

Datenquelle	Daten, entsprechend den übermittelten Datensätzen für den Beobachtungszeitraum 01.01.2011 bis 31.12.2011
Datenstand	30.06.2012
Beteiligte Einrichtungen	80 (mit Basis- und Verlaufsdatensätzen beteiligt)
Beteiligte Patienten	8.661 einschließlich 943 bis 31.12.2011 verstorbene Patienten (darunter 113 post Tx verstorben), davon 4.475 männlich (51,7 %) 4.186 weiblich (48,3 %)
Verweigerer bzw. noch nicht eingewilligt	481 Patienten (5,6 %) – ab Kapitel 4.3. erfolgen die Auswertungen nur für die 8.115 Patienten, die ihr Einverständnis erklärt haben. Von diesen 8.115 Patienten haben 76 Patienten (0,9 %) keine Einwilligung zur Dokumentation gegeben.
Basisdatensätze	11.649, davon 1.836 Doppelmeldungen 424 Dreifachmeldungen 75 Vierfachmeldungen 16 Fünffachmeldungen 1 Sechsfachmeldungen
Verlaufsdatensätze	2009: 5.617 2010: 5.164 2011: 5.016 ⇒ 4.877 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 2009 – 2011	2009: 68 2010: 63 2011: 44 (im ersten Lebensjahr CF diagnostiziert)
Neudiagnosen insgesamt	2009: 147 2010: 140 2011: 88
Todesfälle	2009: 63 2010: 64 2011: 55
Transplantierte Patienten gesamt	532 Patienten (davon 113 post Tx verstorben), davon 473 Lungen Tx 27 Leber Tx 1 Herz Tx 5 Leber + Lungen Tx 1 Niere + Lungen Tx 4 Weitere Organe Tx 15 Weitere Organe + Lungen Tx 2 Weitere Organe + Lunge + Nieren Tx 4 Weitere Organe + Leber Tx (veränderte Anzahlen aufgrund von Nacherhebungen, Löschungen und geänderter Dokumentation)

4

10-Jahrestrends

P. Wenzlaff

Als Ergänzung zur Kurzübersicht 2011 (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 2002 bis 2011 (Stand 31.12.2011)

	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011
Männlich	2.314	2.586	2.683	2.880	2.954	3.054	3.195	2.889	2.678	2.582
Weiblich	2.145	2.380	2.469	2.652	2.740	2.863	2.991	2.728	2.486	2.434
Gesamt	4.459	4.966	5.152	5.532	5.694	5.917	6.186	5.617	5.164	5.016
Alter Mittelwert (Jahre)										
Männlich	16,7	17,5	18,0	18,6	18,8	19,2	20,0	19,9	20,1	20,7
Weiblich	16,2	16,9	17,5	18,0	18,4	18,6	19,1	19,2	19,5	19,8
Gesamt	16,4	17,3	17,7	18,3	18,6	18,9	19,6	19,5	19,8	20,2
Alter Median (Jahre)										
Männlich	15,1	16,1	16,3	17,2	17,8	18,0	19,0	18,9	18,8	19,2
Weiblich	14,7	15,7	16,0	16,7	17,0	17,1	17,9	17,9	17,8	18,0
Gesamt	15,0	16,0	16,2	17,0	17,4	17,8	18,3	18,2	18,1	18,7
Anteil Erwachsene (%)										
	38,6	42,4	43,7	46,2	47,8	49,0	51,3	50,8	50,3	51,7

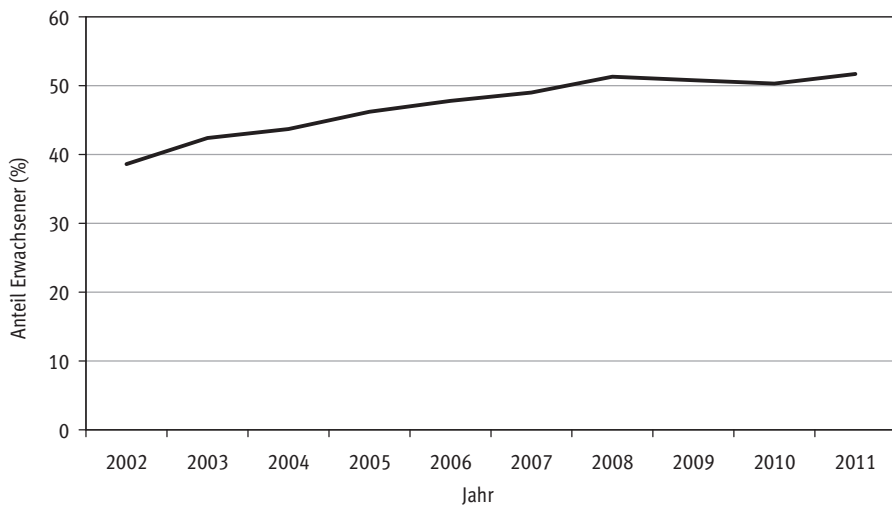


Abb. 4.1: Anteil Erwachsener von 2002 bis 2011

Tab. 4.2: Demografische Daten der Patienten von 2002 bis 2011 (Stand 31.12.2011)

	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011
Neue Diagnose										
Anzahl	187	146	186	187	196	185	160	147	140	88
Median des Diagnosealters (Jahre)	1,2	0,7	0,8	0,8	0,8	1,0	0,5	1,0	1,1	1,5
Alter der Todesfälle										
Mittelwert	25,1	24,6	26,1	27,2	29,7	29,8	27,8	27,5	30,7	29,3
Median	24,9	23,3	25,5	27,2	27,8	28,3	26,7	25,6	28,5	26,8

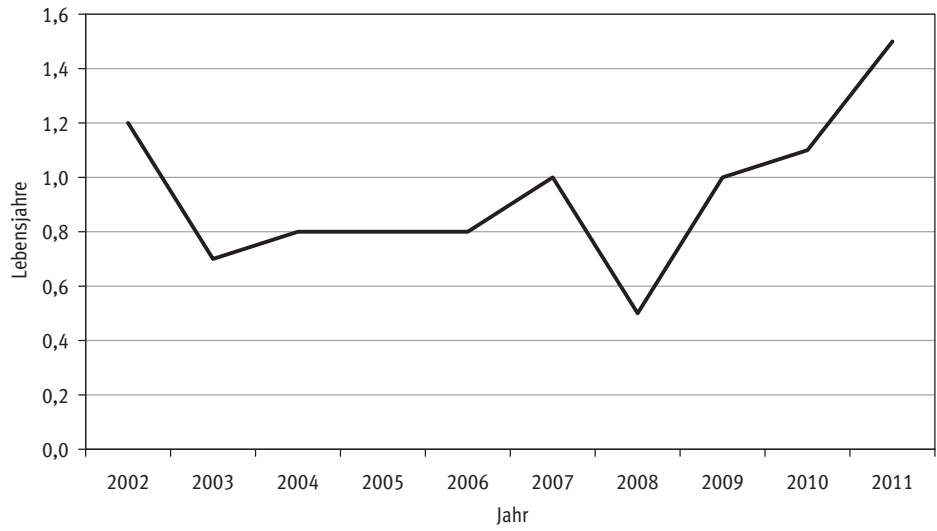


Abb. 4.2: Median Alter bei Diagnosestellung von 2002 bis 2011

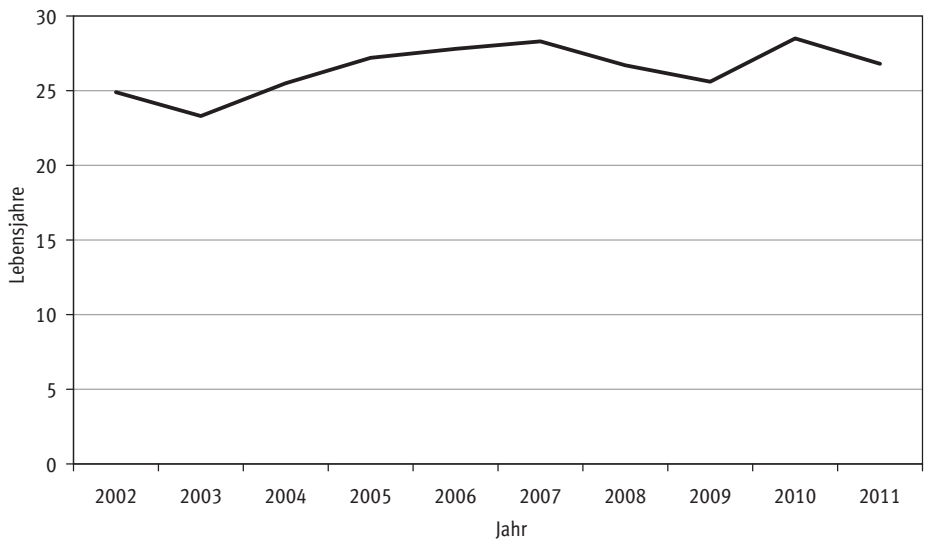


Abb. 4.3: Median Alter im Todesfall von 2002 bis 2011

4.2 LUNGENFUNKTION: FEV₁ (% DES NORMWERTES NACH HANKINSON)

Tab. 4.3: Alters- und geschlechtsspezifische FEV₁ (%) (stratifiziert) von 2002 bis 2011

	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011
Alle Patienten										
männlich	69,6	69,4	69,0	69,0	69,4	69,1	67,8	68,1	69,6	70,3
weiblich	68,3	67,0	67,8	68,4	67,7	67,6	67,1	67,5	68,8	68,9
Kinder und Jugendliche										
6 – 11 Jahre männlich	92,0	92,3	92,7	91,8	93,7	92,8	92,0	92,3	91,8	94,9
6 – 11 Jahre weiblich	83,9	83,9	86,9	87,3	88,0	87,4	86,7	84,8	84,8	86,2
12 – 17 Jahre männlich	75,1	76,6	78,1	77,4	77,2	77,8	76,6	75,2	77,2	79,0
12 – 17 Jahre weiblich	72,7	71,9	72,0	72,2	73,2	73,0	73,3	75,5	75,7	76,6
Erwachsene (≥ 18 Jahre)										
männlich	54,3	54,9	54,3	55,7	55,7	57,4	56,8	57,6	59,5	59,7
weiblich	57,1	56,4	57,0	58,0	58,3	58,0	57,3	57,7	59,9	59,9
18 – 29 Jahre männlich	56,5	57,8	56,7	58,7	60,0	61,1	60,2	61,1	64,2	64,6
18 – 29 Jahre weiblich	59,4	58,4	59,5	60,5	59,4	60,2	59,2	60,1	61,9	62,7
≥ 30 Jahre männlich	49,7	49,4	49,7	50,1	51,5	50,7	51,1	51,2	52,1	52,7
≥ 30 Jahre weiblich	51,7	52,3	52,0	53,2	53,2	53,7	53,5	53,3	56,6	56,7

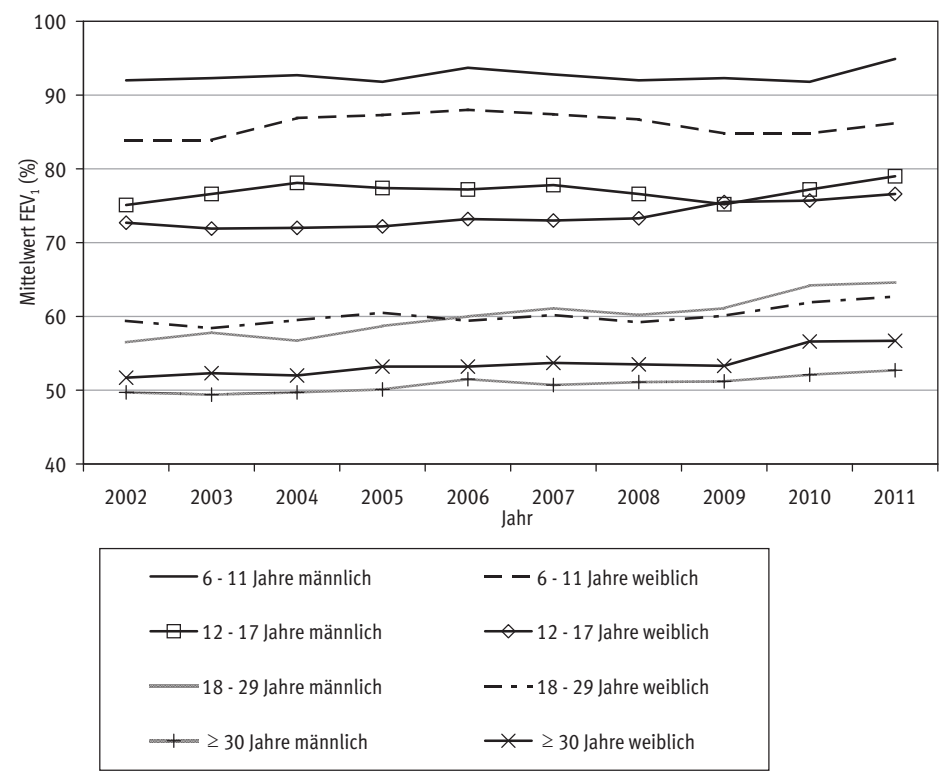


Abb. 4.4: Alters- und geschlechtsspezifische FEV₁ (%) (stratifiziert) von 2002 bis 2011

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 2002 bis 2011

	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011
Mittlerer BMI-Perzentilwert										
Kinder und Jugendliche										
2 – 5 Jahre männlich	44,4	45,5	45,6	47,3	47,1	47,1	46,4	47,5	45,0	43,6
2 – 5 Jahre weiblich	42,7	43,3	41,5	42,2	40,6	46,7	45,8	44,8	44,9	44,3
6 – 11 Jahre männlich	39,0	37,4	35,0	37,1	37,6	38,1	36,7	37,0	36,8	39,0
6 – 11 Jahre weiblich	35,6	35,6	36,2	36,5	37,1	36,5	34,1	34,0	32,6	35,8
12 – 17 Jahre männlich	32,7	32,1	31,4	31,4	30,2	32,3	30,6	30,8	33,6	34,4
12 – 17 Jahre weiblich	33,4	32,6	33,2	32,4	33,6	33,9	34,7	35,1	35,6	35,5
Mittlere BMI-Werte										
Erwachsene (≥ 18 Jahre)										
männlich	20,7	20,6	20,6	20,6	20,8	20,9	21,1	21,2	21,2	21,3
weiblich	20,1	20,1	20,1	20,2	20,2	20,3	20,3	20,4	20,5	20,5
18 – 29 Jahre männlich	20,0	20,2	20,3	20,3	20,4	20,6	20,7	20,9	20,9	21,0
18 – 29 Jahre weiblich	19,9	19,8	19,8	20,0	19,9	20,0	20,0	20,0	20,1	20,2
≥ 30 Jahre männlich	21,1	21,4	21,2	21,2	21,4	21,6	21,7	21,7	21,7	21,6
≥ 30 Jahre weiblich	20,5	20,8	20,8	20,8	20,8	20,8	20,8	20,9	20,9	21,0

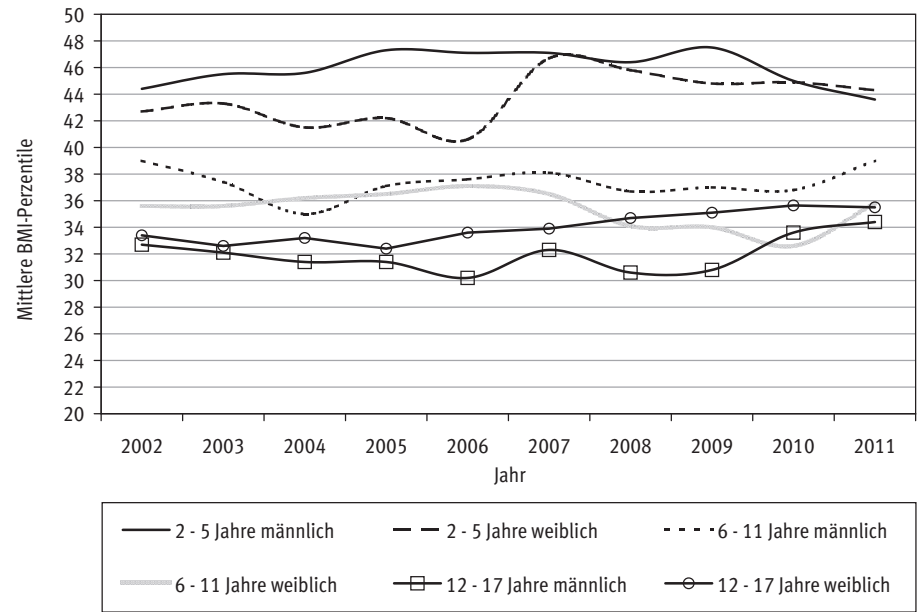


Abb. 4.5: BMI-Perzentilwert der Kinder und Jugendlichen (nach Alter und Geschlecht stratifiziert) von 2002 bis 2011

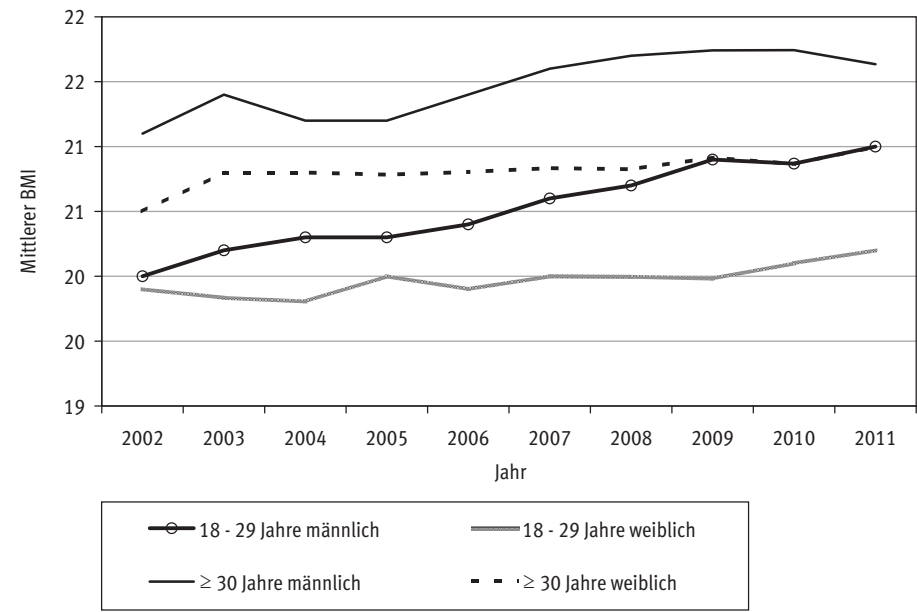


Abb. 4.6: BMI der Erwachsenen (nach Alter und Geschlecht stratifiziert) von 2002 bis 2011

5 Standardstatistik Stufe 1

P. Wenzlaff

5.1 STRUKTUR DER VERSORGUNG IN 2011

Für das Jahr 2011 beteiligten sich bis Juni 2012 insgesamt 80 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.

44 Einrichtungen betreuen weniger als 50 Mukoviszidose-Patienten (Typ A) und 36 Einrichtungen betreuen 50 und mehr Patienten (Typ B). Die Abbildung 5.1 basiert auf Daten tatsächlich dokumentierter Patienten in 2011, während die Einteilung in Typ-A- und Typ-B-Kliniken nach den betreuten Patienten vorgenommen wurde (durch Zusatzabfrage erhoben).

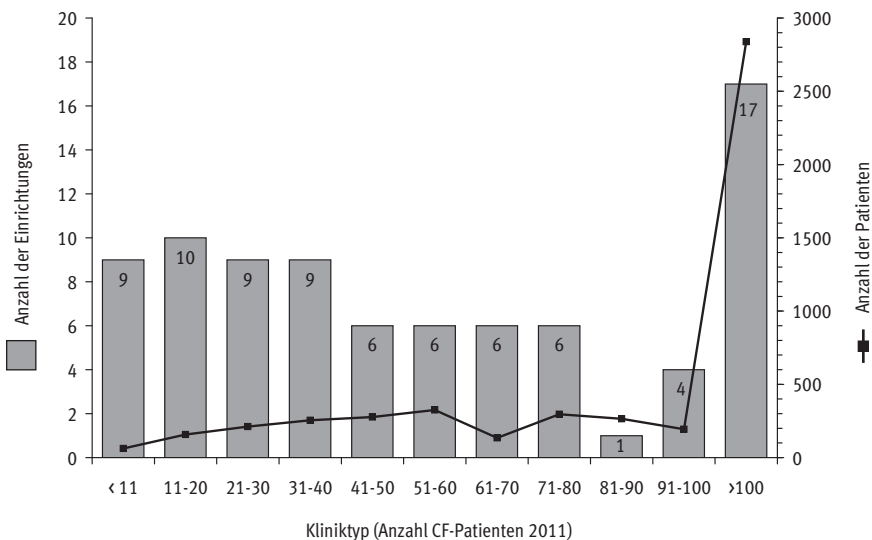


Abb. 5.1: Zahl der in 2011 dokumentierten Patienten in den Einrichtungen

Die Typ-A-Einrichtungen betreuen 18,9 % aller CF-Patienten, die Typ-B-Einrichtungen 81,1 %. Die höchste Zahl der CF-Patienten, die in 2011 in einer Klinik versorgt wurde, beträgt 358.

Von den erwachsenen Patienten wurden im Jahr 2011 36,1 % in 16 Einrichtungen unterschiedlicher Größe für ausschließlich erwachsene CF-Patienten betreut. 36,7 % der erwachsenen Patienten wurden in pädiatrischen Einrichtungen und 27,2 % in einer gemischten Einrichtung betreut. In mehreren (=15) pädiatrischen Einrichtungen waren in 2011 50 % und mehr der CF-Patienten erwachsen (davon versorgten 4 Einrichtungen weniger als 20 CF-Patienten). In 2011 wurden 64,0 % 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 2011 sind dies 4.877 Patienten.

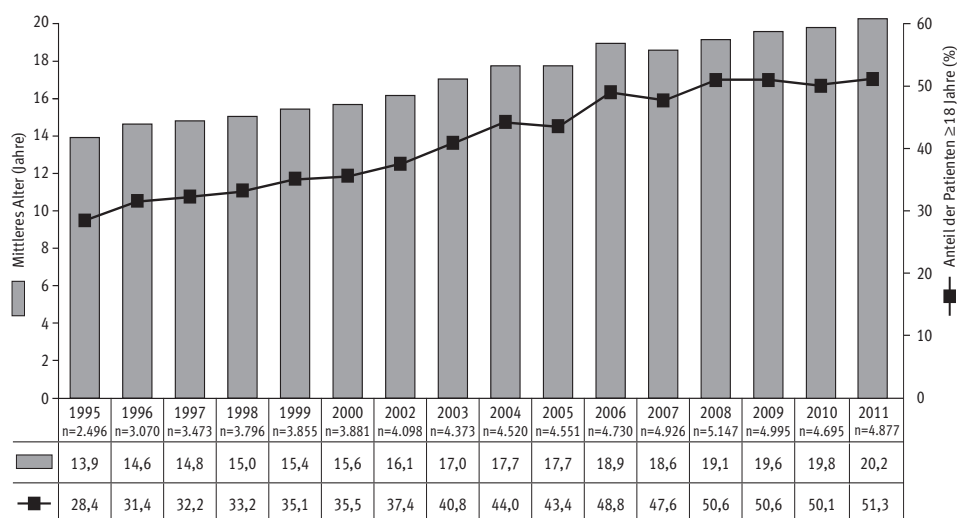


Abb. 5.2: Altersentwicklung der Patienten seit 1995

Altersstruktur für 4.877 Patienten

615 (12,6 %) der am Projekt beteiligten Patienten sind jünger als 6 Jahre, 1.758 (36,0 %) sind zwischen 6 und 18 Jahre alt und 2.504 (51,3 %) sind 18 Jahre und älter. Das mittlere Alter beträgt 20,2 Jahre ($\pm 12,4$). 51,5 % der Patienten sind männlich, 48,5 % weiblich. Die 6 ältesten Patienten sind zwischen 66 und 73 Jahre alt.

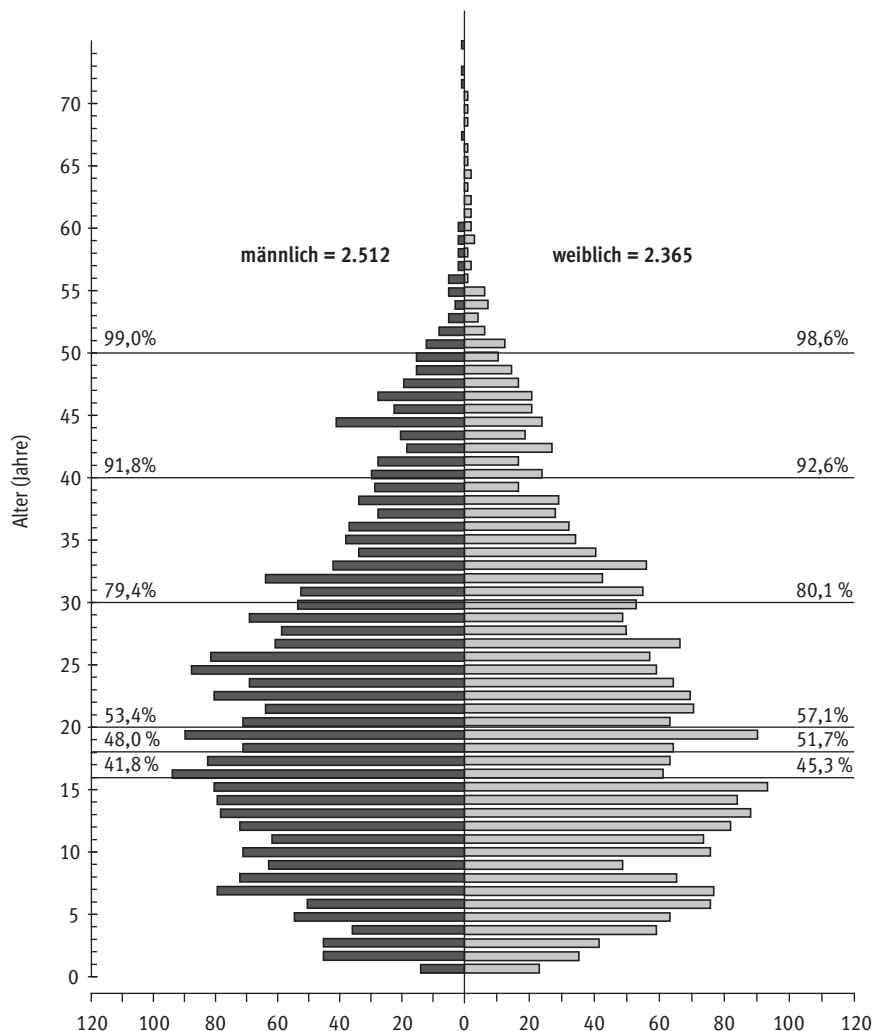


Abb. 5.3: Alters- und Geschlechtsverteilung der CF-Patienten (31.12.2011)

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 – 2011

	Patienten (n)	Relativer Anteil (%)
Kaukasisch	7.781	89,8
Türkisch	272	3,1
Asiatisch	13	0,2
Afrikanisch	12	0,1
Andere	30	0,3
Ohne Angaben	553	6,4
Gesamt	8.661	100,0

Tab. 5.2: Familienstand der Patienten in 2011

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Alle Patienten	
	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)
Ledig	2.368	99,8	1.488	59,4	3.856	79,1
Verheiratet	3	0,1	578	23,1	581	11,9
Geschieden	1	<0,1	40	1,6	41	0,8
Verwitwet	–	–	7	0,3	7	0,1
Ohne Angabe	1	<0,1	391	15,6	392	8,0
Gesamt	2.373	100,0	2.504	100,0	4.877	100,0

Tab. 5.3: Wohnsituation der Patienten in 2011

	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	2.334	98,4	785	31,3	3.119	64
Allein in eigener Wohnung	1	<0,1	588	23,5	589	12,1
Partnerschaft	2	0,1	862	34,4	864	17,7
Heim u. a.	36	1,5	59	2,4	95	1,9
Ohne Angabe	–	–	210	8,4	210	4,3
Gesamt	2.373	100,0	2.504	100,0	4.877	100,0

Tab. 5.4: Schule / Ausbildung / Beruf in 2011

*) darunter 615 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	1.555	65,5	324	12,9	1.879	38,5
Berufsausbildung	26	1,1	289	11,5	315	6,5
Berufstätigkeit	27	1,1	988	39,5	1015	20,8
Arbeitslos	1	<0,1	82	3,3	83	1,7
Rentner	–	–	343	13,7	343	7,0
Ohne Angabe	764*	32,2	478	19,1	1.242	25,5
Gesamt	2.373	100,0	2.504	100,0	4.877	100,0

Anmerkung: Da auch noch in 2011 einige 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 471 (5,8 %) von 8.115 Patienten sind weder pathologische Schweißtestwerte noch eine positive nasale Potenzialdifferenz angegeben, noch wurde der Genotyp bestimmt.

Bei 113 Patienten (1,3 %) wurde die Diagnose widerrufen.

Tab. 5.5: Alter bei Diagnosestellung (1995, 1999, 2003 und 2008 bis 2011); bis 2003 werden die Ergebnisse aus den Vorjahren ohne Nachdokumentationen mit dem Stand von 2006 verwendet.

	1995	1999	2003	2008	2009	2010	2011
Patienten (n)	171	173	185	160	147	140	88
Mittelwert in Jahren	3,6	4,1	3,4	3,7	4,8	5,4	4,8
Standardabweichung	6,4	7,9	4,9	7,4	10,2	9,1	10,6
Median	1,2	0,9	1,2	0,6	1,1	1,5	0,6
Kleinsten Wert	<0,1	<0,1	<0,1	<0,1	<0,1	<0,1	<0,1
Größter Wert	52,9	55,7	32,9	49	59,4	51	63
Im ersten Lebensjahr diagnostiziert (%)	80 (45,7 %)	96 (50,8 %)	95 (51,4 %)	90 (56,3 %)	71 (48,3 %)	66 (47,1 %)	52 (59,1 %)
Mit 18 Jahren oder später diagnostiziert (%)	4 (2,3 %)	11 (5,8 %)	6 (3,2 %)	10 (6,3 %)	11 (7,5 %)	9 (6,4 %)	6 (6,8 %)

5.4.2 Gentypisierung

Im Jahr 2011 war für 6.603 Patienten (81,4 %) 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 8.910-mal, also in 67,5 % der Fälle (bezogen auf zwei Mutationen pro Patient) gefunden (siehe Tab. 5.7).

48,7 % der Patienten sind $\Delta F508$ -homozygot, was 92,9 % aller Homozygoten entspricht (siehe Tab. 5.9 und 5.10). Weitere 24,6 % sind $\Delta F508$ -heterozygot (siehe Tab. 5.9).

Beide Mutationen sind für 5.287 (80,1 %) der Patienten bekannt (siehe Tab. 5.8).

Tab. 5.6: DNA-Analyse

	Patienten (n)	Relative Häufigkeit (%)
Genotyp nicht bestimmt	1.512	18,6
Genotyp bestimmt	6.603	81,4
Gesamt	8.115	100,0

Tab. 5.7: Mutationshäufigkeit

	Häufigkeit (n)	Relative Häufigkeit (%)
ΔF508	8.910	67,5
G551D	196	1,4
G542X	212	1,6
R553X	240	1,8
W1282X	62	0,5
R347P	139	1,0
N1303K	223	1,7
dI507	19	0,1
1717-1G → A	94	0,7
A455E	12	0,1
S549N	3	<0,1
621+1G → T	21	0,2
R117H	64	0,4
2184dA	23	0,2
R1162X	39	0,3
3849+10Kb c → T	101	0,7
Andere	1.167	8,8
Nicht identifiziert	1.606	12,1
Gesamt	13.206	100,0

Tab. 5.8: Mutationen

	Häufigkeit (n)	Relative Häufigkeit (%)
Zwei bekannte Mutationen	5.287	80,1
Eine Mutation bekannt, eine nicht identifiziert	1.026	15,5
Beide Mutationen nicht identifiziert	290	4,4
Gesamt	6.603	100,0

Tab. 5.9: Kombinationen von Mutationen

	Häufigkeit (n)	Relative Häufigkeit (%)
ΔF508-Homozygot	3.214	48,7
ΔF508 + andere Mutation	1.622	24,6
ΔF508 und nicht identifiziert	860	13,0
Nicht ΔF508 und nicht identifiziert	166	2,5
Beide Allele nicht ΔF508, aber identifiziert	451	6,8
Beide Allele nicht identifiziert	290	4,4
Gesamt	6.603	100,0

Tab. 5.10: Homozygote

	Häufigkeit (n)	Relative Häufigkeit (%)
ΔF508	3.214	92,9
G551D	4	0,1
G542X	9	0,3
R553X	9	0,3
W1282X	8	0,2
R347P	3	0,1
N1303K	19	0,5
dI507	1	<0,1
S549N	1	<0,1
621+IG → T	1	<0,1
R117H	3	0,1
3849+10Kb c → T	1	<0,1
Andere	186	5,4
Gesamt	3.459	100,0

5.5 ÜBERBLICK ÜBER DEN GESUNDHEITZUSTAND DER PATIENTEN IN DEUTSCHLAND 2011

Es werden die „Kern“-Parameter BMI bzw. BMI-Perzentile, FEV_1 (% des Normwertes nach 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 15).

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 geschlechtsspezifisch) Gesamtdarstellungen vorgenommen.

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 8 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	11	6,7	41	24,8	113	68,5	64	38,8	43,36	32,06	165
2–3	6	3,1	39	20,3	147	76,6	71	37,0	42,57	27,70	192
4–5	5	1,9	40	15,5	213	82,6	116	45,0	44,96	26,24	258
6–7	4	1,5	41	15,5	220	83,0	95	35,8	42,95	25,81	265
8–9	3	1,3	66	28,1	166	70,6	73	31,1	36,06	26,85	235
10–11	7	2,3	96	31,4	203	66,3	66	21,6	32,86	25,98	306
12–13	2	0,6	119	35,5	214	63,9	83	24,8	31,82	26,12	335
14–15	3	1,0	79	27,2	208	71,7	106	36,6	38,31	27,30	290
16–17	7	2,1	96	29,4	224	68,5	93	28,4	35,91	27,61	327
Gesamt	48	2,0	617	26,0	1.708	72,0	767	32,3	38,05	27,41	2.373

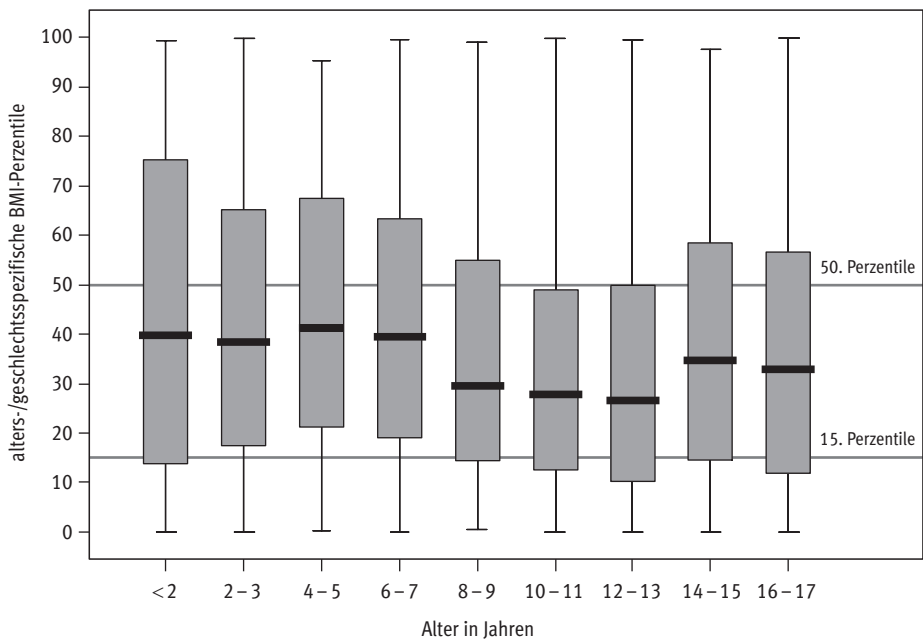


Abb. 5.4: BMI-Perzentile für alle Patienten unter 18 Jahre

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	20	3,8	160	30,2	350	66,0	20,36	2,93	530
22 – 25	15	2,9	133	25,7	370	71,4	20,68	2,69	518
26 – 29	15	2,9	133	25,7	370	71,4	20,68	2,69	518
30 – 33	16	4,9	82	24,9	231	70,2	20,81	2,76	329
≥ 34	33	4,7	118	16,7	556	78,6	21,55	2,99	707
Gesamt	97	3,9	589	23,5	1.818	72,6	20,92	2,91	2.504

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	49	17,8	57	22,4
22 – 25	60	20,9	45	19,5
26 – 29	58	26,5	40	19,9
30 – 33	37	21,6	32	20,3
≥ 34	110	28,8	98	30,2
Gesamt	314	23,5	272	23,3

Die mittleren BMI-Werte der Patienten in den Altersklassen zwischen 18 und 33 Jahre unterscheiden sich signifikant ($p < 0,05$) zu der Altersgruppe über 34 Jahre (siehe Tab. 5.12a).

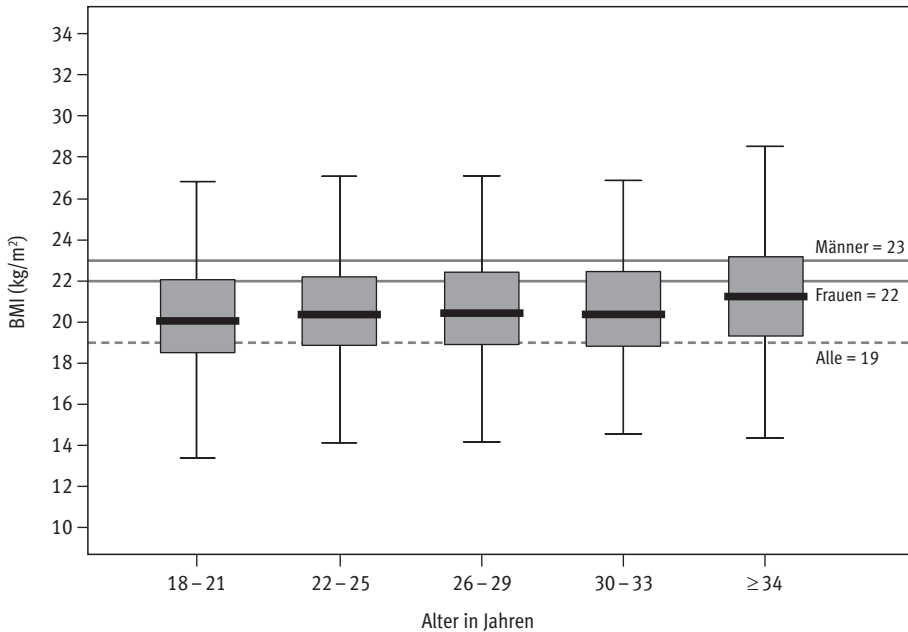


Abb. 5.5: BMI für alle Patienten ab 18 Jahre

5.5.2 Lungenfunktion

Lungenfunktionsdaten werden nur von Patienten, die mindestens sechs Jahre alt sind, ausgewertet. Zur Beurteilung der Lungenfunktion werden die Einsekundenkapazität (FEV_1) nach 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 1.023 Kinder und Jugendliche (58,2 %) und 574 der Erwachsenen (22,9 %) 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	13	4,9	26	9,8	226	85,3	103,92	19,78	265
8 – 9	6	2,6	71	30,2	158	67,2	87,48	17,54	235
10 – 11	8	2,6	119	38,9	179	58,5	81,76	19,22	306
12 – 13	5	1,5	149	44,5	181	54,0	80,56	18,38	335
14 – 15	11	3,8	136	46,9	143	49,3	78,15	22,38	290
16 – 17	11	3,4	180	55,0	136	41,6	75,37	23,74	327
Gesamt	54	3,1	681	38,7	1.023	58,2	83,80	22,30	1.758

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	29	5,5	337	63,6	164	30,9	67,39	24,48	530
22 – 25	26	5,0	341	65,8	151	29,2	64,22	25,26	518
26 – 29	23	5,5	311	74,0	86	20,5	59,01	24,62	420
30 – 33	20	6,1	252	76,6	57	17,3	55,07	24,27	329
≥ 34	41	5,8	550	77,8	116	16,4	53,66	24,50	707
Gesamt	139	5,6	1.791	71,5	574	22,9	59,85	25,23	2.504

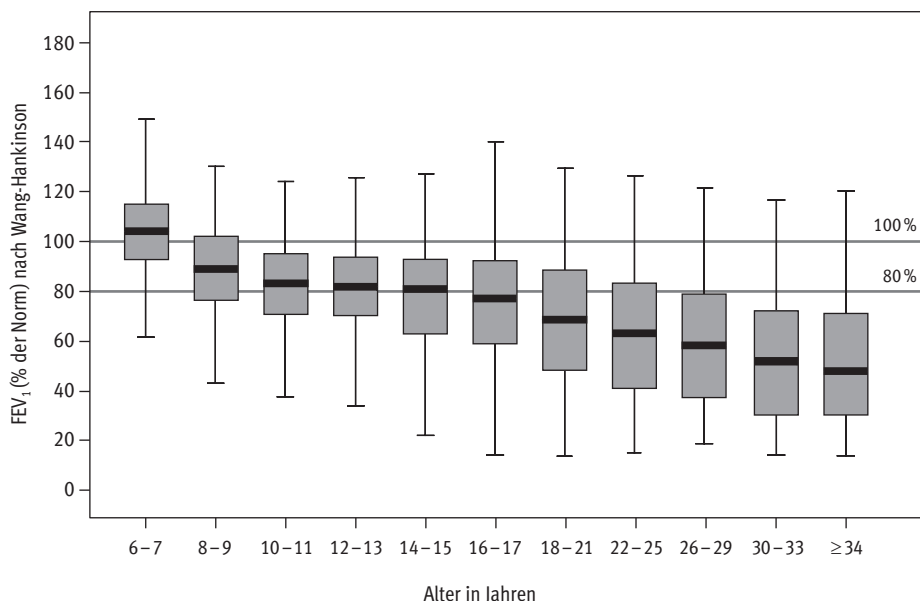


Abb. 5.6: FEV₁ (%) für alle Patienten

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 815 Kinder und Jugendliche (46,4 %) und 341 der Erwachsenen (13,6 %) 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 %		Mittelwert	Standardabweichung	Anzahl (n)
	n	%	n	%	n	%			
6 – 7	15	5,7	81	30,6	169	63,8	77,70	33,14	265
8 – 9	6	2,6	101	43,0	128	54,5	65,13	30,79	235
10 – 11	9	2,9	159	52,0	138	45,1	59,75	32,11	306
12 – 13	7	2,1	180	53,7	148	44,2	61,04	34,36	335
14 – 15	13	4,5	168	57,9	109	37,6	57,67	36,65	290
16 – 17	16	4,9	188	57,5	123	37,6	55,08	37,51	327
Gesamt	66	3,8	877	49,9	815	46,4	62,18	35,02	1.758

Bei MEF₂₅ (in Prozent der Norm) unterscheiden sich die mittleren Werte der Altersgruppe unter 10 Jahre von denen aller älteren Altersgruppen signifikant (p<0,01) (siehe Tab. 5.15 und Abb. 5.7).

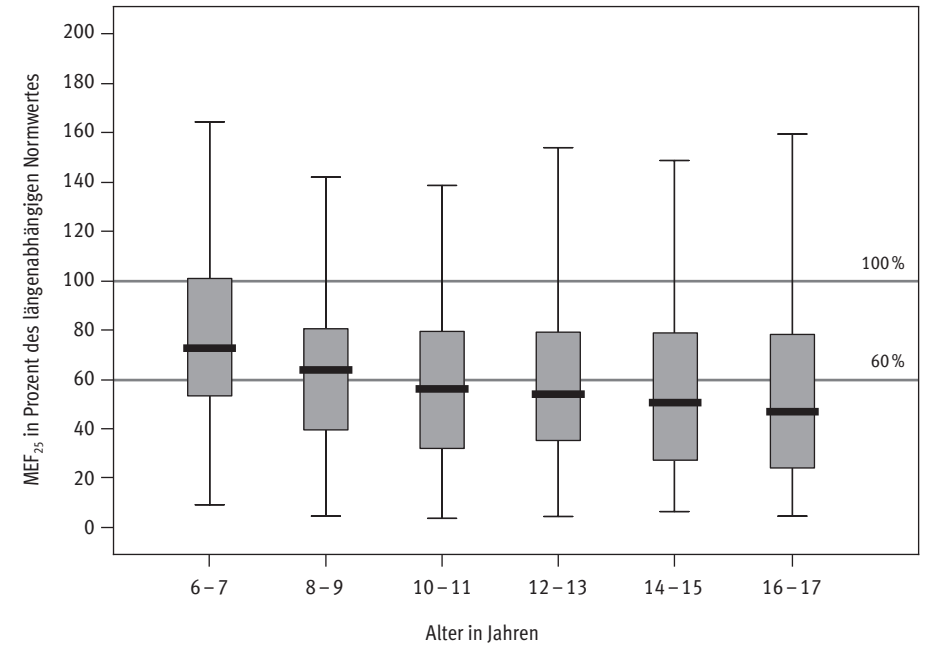
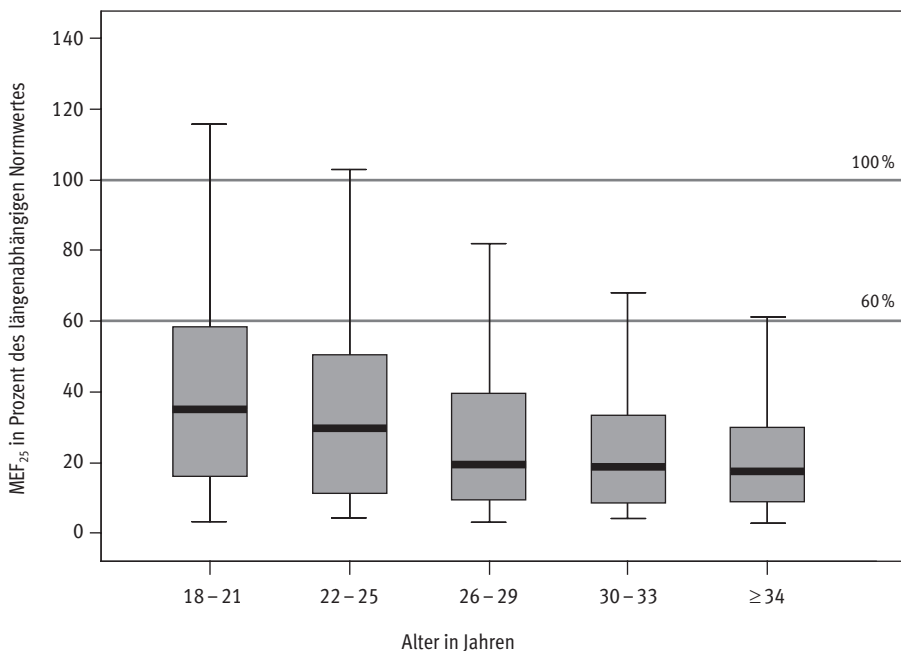


Abb. 5.7: MEF₂₅ (%) für alle Patienten im Alter von 6 bis unter 18 Jahre

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	40	7,5	380	71,7	110	20,8	40,25	32,57	530
22–25	45	8,7	387	74,7	86	16,6	34,24	28,59	518
26–29	44	10,5	325	77,4	51	12,1	30,05	29,23	420
30–33	37	11,2	261	79,3	31	9,4	26,93	26,43	329
≥ 34	69	9,8	575	81,3	63	8,9	25,19	26,28	707
Gesamt	235	9,4	1.928	77,0	341	13,6	31,36	29,26	2.504

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	74	45,1	11	6,7	75	45,7	4	2,4	4,55	2,20	165
2 – 3	55	28,6	12	6,3	116	60,4	9	4,7	6,55	3,36	192
4 – 5	43	16,7	31	12,0	165	64,0	19	7,4	7,52	3,31	258
6 – 7	47	17,7	23	8,7	165	62,3	30	11,3	8,46	3,70	265
8 – 9	36	15,3	16	6,8	141	60,0	42	17,9	9,40	3,46	235
10 – 11	48	15,7	31	10,1	134	43,8	93	30,4	10,40	4,81	306
12 – 13	50	14,9	19	5,7	156	46,6	110	32,8	10,86	4,05	335
14 – 15	34	11,7	26	9,0	161	55,5	69	23,8	11,75	5,05	290
16 – 17	61	18,7	27	8,3	131	40,1	108	33,0	12,74	5,33	327
Gesamt	448	18,9	196	8,3	1.244	52,4	484	20,4	9,78	4,75	2.373

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	107	20,2	36	6,8	241	45,5	146	27,5	13,43	5,38	530
22 – 25	106	20,5	30	5,8	223	43,1	159	30,7	14,13	5,15	518
26 – 29	97	23,1	26	6,2	171	40,7	126	30,0	14,35	5,22	420
30 – 33	80	24,3	19	5,8	130	39,5	100	30,4	14,46	4,96	329
≥ 34	175	24,8	44	6,2	305	43,1	183	25,9	13,47	4,60	707
Gesamt	565	22,6	155	6,2	1.070	42,7	714	28,5	13,88	5,06	2.504

5.5.4 Mikrobiologie

Eine Keimbesiedlung mit *Pseudomonas aeruginosa* (PSA) ist bei den Kindern und Jugendlichen unter 18 Jahren in 23,6 % der Fälle zu finden und zwar von ca. 11 % in Alter unter 6 Jahre bis zu 40 % bei den 16- bis 17-Jährigen. Bei den Erwachsenen ab 26 Jahre liegt die Rate bei 62 %.

Eine Besiedelung mit *Burkholderia cepacia* liegt bei den CF-Patienten unter 18 Jahren in 2,0 % der Fälle vor (in den höheren Altersklassen zwischen 2 % – 4 %). Bei den Erwachsenen liegt die Rate über alle Altersklassen um 3,2 %.

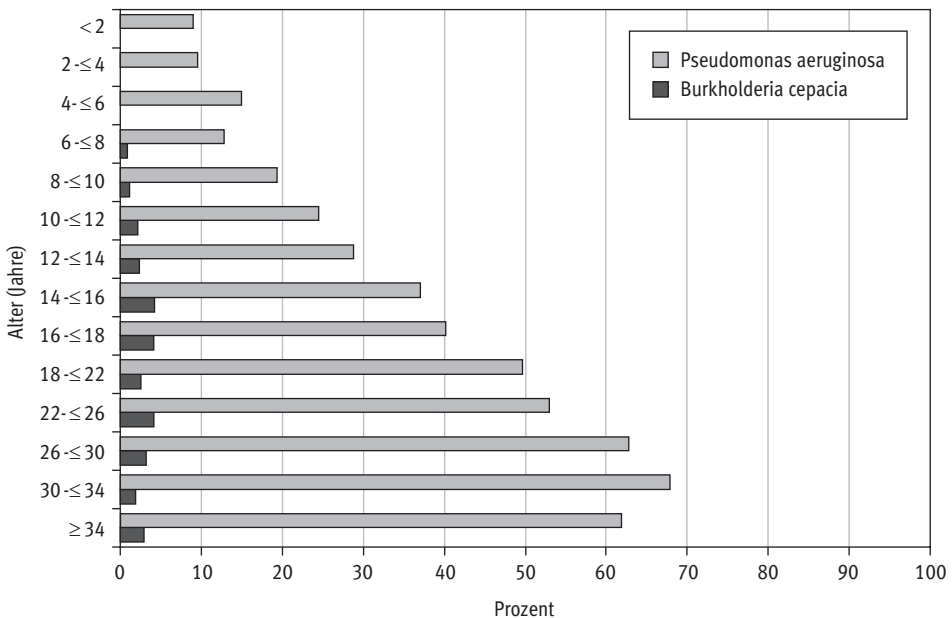


Abb. 5.9: Patienten mit positivem mikrobiologischen Befund in Prozent

5.5.5 Komplikationen, Sonderprobleme

Nur bei 445 (18,8 %) der 2.373 Patienten unter 18 Jahre wurden keine Komplikationen oder Sonderprobleme gemeldet. Von 2.504 Patienten, die 18 Jahre und älter sind, wurden 287-mal (11,5 %) 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	92	3,9	184	7,3	276	5,8
Pneumothorax	1	<0,0	22	0,9	23	0,5
Massive Hämoptoe	7	0,3	111	4,4	118	2,4
Tuberkulose	0		2	0,1	2	<0,0

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	1.874	79,0	2.052	81,9	3.926	80,5
Hepatobiliäre Komplikationen	594	25,0	841	33,6	1.435	29,4
Diabetes mellitus	92	3,9	762	30,4	854	17,5
Distale intestinale Obstruktion	57	2,4	91	3,6	148	3,0

Tab. 5.21: Nasenpolypen-OP und sonstige begleitende Erkrankungen

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Alle Patienten	
	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)
Nasenpolypen-OP	185	7,8	327	13,1	512	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

6.1 EXECUTIVE SUMMARY

M. Stern

CF quality assurance in Germany: data from 1995–2011

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 Centre for Quality and Management in Healthcare (ZQ) in Hannover and the German patient organisation Mukoviszidose e. V. (Project Board: Therapy support and quality). Work is based on informed consent and full data protection. Data collection is achieved electronically (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. Step II evaluation is a firm basis for the German benchmarking project (3,083 patients, 31 centres).

As of 2011, 8,661 patients have been treated by 80 centres. Retrospectively, annual return is 72.0 %. Median cumulative survival is currently 40.1 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. This year the longitudinal parameter ΔFEV_1 has been introduced. 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 ECFS registry. We are grateful to all participating centres, to Christiane Herzog Foundation and to Mukoviszidose e. V. for their continuous support.

Tab. 6.1: Results 2011 (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 = 615)	patients 6 to < 18 years (n = 1.758)	patients ≥ 18 years (n = 2.504)
BMI ≥ 15. percentile	76.9 %	70.3 %	–
BMI ≥ 50. percentile	40.8 %	29.4 %	–
no data	3.6 %	1.5 %	–
BMI ≥ 19	–	–	72.6 %
no data			3.9 %
FEV ₁ ≥ 80 %	–	58.2 %	22.9 %
no data		3.1 %	5.6 %
MEF ₂₅ ≥ 60 %	–	46.4 %	13.6 %
no data		3.8 %	9.4 %
P. aeruginosa negative	85.4 %	68.3 %	30.6 %
no data	3.6 %	3.7 %	11.1 %

6.2 ZUSAMMENFASSUNG STANDARDSTATISTIK STUFE 1

M. Stern

Qualitätssicherung Mukoviszidose in Deutschland: Daten 1995–2011

Das deutsche Projekt Qualitätssicherung Mukoviszidose existiert seit 1995. Zusätzlich zur Registerfunktion hat es demographische Daten zusammengetragen, es hat ein nationales Mukoviszidose-Netzwerk etabliert, und es liefert die Grundstruktur für das Qualitätsmanagement. Das Gesamtziel ist es, die Lebensqualität und das Überleben der Mukoviszidose-Patienten zu verbessern. Für diesen Zweck wurde eine enge Kooperation zwischen den Mukoviszidose-Einrichtungen, dem Zentrum für Qualität und Management im Gesundheitswesen Hannover (ZQ) und dem Mukoviszidose e. V. Bonn etabliert (Beirat: Therapieförderung und Qualität 2008). Das Projekt basiert auf Patientenaufklärung, Einverständniserklärung und Datenschutz. Die Datensammlung erfolgt elektronisch (MUKO.dok).

In Stufe I werden Lungenfunktion, Ernährung, Mikrobiologie und Therapiegruppen evaluiert (alle Patienten). In Stufe II wird eine kleinere Patientengruppe vollständiger evaluiert, inklusive Therapiedetails. Stufe II bietet die Datengrundlage für das deutsche Benchmarking-Projekt (3.083 Patienten, 31 Einrichtungen).

Im Jahr 2011 wurden 8.661 Patienten von 80 Einrichtungen betreut. Der jährliche Rücklauf ist 72,0 %. Die mediane kumulative Überlebenswahrscheinlichkeit ist derzeit 40,1 Jahre. Demographische Ernährungs- und Lungenfunktionsdaten werden generell und als 10-Jahres-Trends für Deutschland aufgeführt. Mortalitätsanalyse und Längsschnittdaten werden angegeben. Eine Innovation in diesem Jahr ist der Einschluss des Longitudinalparameters ΔFEV_1 . Ein Ambulanzbericht wird individuell verteilt. Er liefert Anhaltspunkte für die Qualitätsverbesserung an die Einrichtungsleiter. Verschiedene Instrumente des Qualitätsmanagements wurden aus dem laufenden Projekt generiert (Zentrumszertifizierung, Qualitätsgruppen, Leitlinien und Konsensuspapiere, Benchmarking). Das deutsche Qualitätssicherungsprojekt ist Partner im europäischen CF-Register (ECFS). Wir danken allen Teilnehmern, der Christiane-Herzog-Stiftung und dem Mukoviszidose e. V. für ihre kontinuierliche Unterstützung.

Tab. 6.2: Ergebnisqualität für den Beobachtungszeitraum 01.01.2011 bis 31.12.2011

Parameter	Patienten < 6 Jahre (n = 615)	Patienten 6 bis < 18 Jahre (n = 1.758)	Patienten ≥ 18 Jahre (n = 2.504)
BMI ≥ 15. Perzentile	76,9 %	70,3 %	–
BMI ≥ 50. Perzentile	40,8 %	29,4 %	–
ohne Angabe	3,6 %	1,5 %	–
BMI ≥ 19 ohne Angabe	–	–	72,6 % 3,9 %
FEV ₁ ≥ 80 % ohne Angabe	–	58,2 % 3,1 %	22,9 % 5,6 %
MEF ₂₅ ≥ 60 % ohne Angabe	–	46,4 % 3,8 %	13,6 % 9,4 %
P. aeruginosa negativ unbekannt	85,4 % 3,6 %	68,3 % 3,7 %	30,6 % 11,1 %

Tab. 6.3: „Highlights“ der Ergebnisse 1995, 1999, 2003 und 2008 bis 2011 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. 2008	Deutsch- land 1.1.– 31.12. 2009	Deutsch- land 1.1.– 31.12. 2010	Deutsch- land 1.1.– 31.12. 2011
Patientenzahl	2.296	5.203	6.308	7.644	7.978	8.362	8.661
Neu diagnostiziert	165	114	79	119	85	99	88
Anteil neu diagnosti- zierter Patienten	7,2 %	2,2 %	1,3 %	1,6 %	1,1 %	1,2 %	1,0 %
Mittleres Alter bei Dia- gnose (in Jahren)	3,6	4,8	4,6	3,2	3,8	5,3	4,8
Median des Alters bei Diagnose (in Jahren)	1,2	1,2	1,0	0,5	1,1	1,5	0,6
Sterbefälle	32	41	38	73	63	64	55
Mortalitätsrate (bezogen auf die in dem Jahr beobach- teten Fälle)	1,2 pro 100	1,2 pro 100	0,6 pro 100	1,3 pro 100	1,2 pro 100	1,3 pro 100	1,1 pro 100
Median des Über- lebens (in Jahren)	–	31,6	36,4	39,9	26,2	41,6	40,1
Mittleres Alter ** (in Jahren)	13,8	16,3	18,7	19,1	19,1	19,8	20,2
Median des Alters ** (in Jahren)	12,6	15,0	17,6	17,9	18,8	18,0	18,5
Anteil Patienten ≥ 18 Jahre **	29,6 %	40,8 %	50,1 %	49,4 %	50,6 %	50,1 %	51,3 %
Zahl der Patienten ≥ 18 Jahre **	660	2.028	2.981	2.541	2.529	2.350	2.504
Geschlecht (männlich)	52,4 %	52,3 %	52,3 %	51,6 %	51,7 %	51,9 %	51,7 %
Mittleres LSG für Patienten < 18 Jahre	96,9	97,9	97,7	98,2	–	–	–
Mittlerer BMI-Per- zentilwert für Patienten < 18 Jahre	–	–	–	–	37,5	36,8	38,1
Mittlerer BMI für Patienten ≥ 18 Jahre	19,6	20,1	20,3	20,7	20,8	20,8	20,9

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. 2008	Deutsch- land 1.1.– 31.12. 2009	Deutsch- land 1.1.– 31.12. 2010	Deutsch- land 1.1.– 31.12. 2011
Mittlerer VC in % der Norm	78	80,3	80,2	82,3	–	–	–
Mittlerer FEV ₁ in % der Norm	73,4	75,4	74,3	74,4	69,3	68,8	69,9
Mittlerer MEF ₂₅ in % der Norm	51,1	54,5	45,3	46,6	44,1	36,3	37,1
Mikrobiologie							
<i>P. aeruginosa</i> positiv	56,9 %	52,1 %	51,5 %	40,0 %	49,9 %	45,3 %	41,4
<i>B. cepacia</i> positiv	2,4 %	1,8 %	2,2 %	2,3 %	2,5 %	3,0 %	2,6
Genotyp bestimmt	76,1 %	80,2 %	82,7 %	84,5 %	84,5 %	85,1 %	81,4 %
Pankreasenzyme	90,5 %	60,3 %	92,6 %	90,0 %	82,3 %	80,7 %	83,6 %
Teilnehmende Einrichtungen	62	85	89	93	82	79	80

*) Eventuelle Abweichungen zu den jährlichen Berichten von 1995 bis 2008 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 2008 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 2011 kontinuierlich an (siehe Abb. 5.2). Für das Jahr 2011 sind bisher 55 verstorbene Patienten gemeldet worden. Mit 95%iger Sicherheit liegt der Median der Überlebenswahrscheinlichkeit in 2011 bei mindestens 40,1 Jahren (siehe Kap. 8.1 Abb. 8.4).

Ausgewählte 10-Jahres-Trends (2002–2011) sind für demografische Parameter, Lungenfunktion und Body Mass Index in Kapitel 4 dargestellt.

Die in den Berichtsbänden der Vorjahre vorgenommenen tabellarischen internationalen Vergleiche entfallen. Dafür ist an dieser Stelle auf entsprechende Quellen mit Vergleichsdaten hingewiesen (Überprüfungsstand: 30.07.2012).

Tab 6.4: Internationale Daten-Quellen

Australien	CYSTIC FIBROSIS IN AUSTRALIA http://www.cysticfibrosis.org.au/projects/dataregistry/
Frankreich	Bilan des données http://www.vaincrelamuco.org/ewb_pages/r/registredelamuco.php
Großbritannien	UK CF Registry Annual Data Report http://www.cftrust.org.uk/aboutcf/publications/cfregistryreports/
Irland	Cystic Fibrosis Registry of Ireland (CFRI) Annual Report http://www.cfri.ie/publications.php
USA	Cystic Fibrosis Patient Registry - Annual Data Report 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 2011 sind 11.649 Basisbögen aus den Jahren 1995 bis 2011 einschließlich Zwei- bis Sechsfachmeldungen derselben Patienten aus verschiedenen Einrichtungen. Werden die Verweigerer nicht berücksichtigt, verbleiben 10.833 Basisbögen, die für die Tabelle 7.1 zugrunde gelegt wurden (das entspricht 8.115 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**	0	0,0
Ethnische Zugehörigkeit	2	< 0,1
Monat der CF-Diagnosestellung	2.273	28,0
Jahr der CF-Diagnosestellung	974	12,0
Kriterium zur CF-Diagnose***	–	–
Anzahl der Geschwister****	3.893	48,0
– davon Geschwister mit CF****	1.878	23,1
Keine Angabe für die zweite Mutation, wenn erste Mutation angegeben*	174	2,1

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 4.877 Verlaufsbeobachtungen in 2011
*) 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)	13	2,1	120	2,8	133	2,7
Körpergröße (cm)	18	2,9	106	2,5	124	2,5
Vitalkapazität	402*	65,4	268	6,3	670	13,7
Einsekundenkapazität	387*	62,9	184	4,3	571	11,7
MEF ₂₅	383*	62,3	288	6,8	671	13,8
P. aeruginosa	22	3,6	344	8,1	366	7,5
B. cepacia	24	3,9	393	9,2	417	8,6
IgG	172	28,0	841	19,7	1.013	20,1
Komplikationen/ Sonderprobleme	0	0,0	0	0,0	0	0,0
Antibiotika	0	0,0	0	0,0	0	0,0

8

Sonderauswertung Mortalität

P. Wenzlaff

8.1 ALLGEMEINES

Für die Zeit von Januar 1995 bis Dezember 2011 wurden 943 CF-Patienten (inklusive 113 nach Tx verstorbene Patienten) als verstorben gemeldet.

Tab. 8.1: Übersicht über die von 1995 bis 2011 verstorbenen Patienten

Jahr	Zahl der Verstorbenen	Davon männlich in %	Verstorbene unter 18 Jahre in %	Mittleres Alter aller Verstorbenen ($\pm$ SD)	Median Sterbealter	Mittleres Alter der verstorbenen männlichen Patienten ($\pm$ SD)	Mittleres Alter der verstorbenen weiblichen Patienten ($\pm$ SD)
1995	29	48,3	44,8	20,3 (7,3)	17,9	19,1 (8,7)	21,4 (5,9)
1996	48	41,7	18,8	22,1 (7,0)	23,5	22,1 (8,8)	22,1 (5,6)
1997	56	58,9	28,6	22,4 (7,2)	22,6	24,1 (7,0)	20,1 (7,0)
1998	61	59,0	27,9	23,0 (8,6)	23,5	23,4 (8,3)	22,5 (9,1)
1999	58	51,7	24,1	23,1 (8,4)	22,4	22,2 (8,1)	24,1 (8,8)
2000	43	41,9	27,9	21,7 (8,3)	21,9	25,5 (8,9)	18,9 (6,8)
2001	48	45,8	27,1	23,5 (7,5)	23,2	26,0 (8,0)	21,4 (6,5)
2002	50	50,0	14,0	25,1 (9,8)	24,9	24,2 (11,4)	26,0 (8,0)
2003	54	51,9	27,8	24,6 (9,9)	23,3	27,2 (10,2)	21,8 (8,9)
2004	53	43,4	18,9	26,1 (8,7)	25,5	26,2 (8,6)	26,0 (8,9)
2005	74	55,4	13,5	27,2 (9,8)	27,2	28,0 (9,3)	26,3 (10,6)
2006	62	50,0	11,3	29,7 (11,6)	27,8	30,8 (10,5)	28,5 (12,6)
2007	52	53,8	5,8	29,8 (9,1)	28,3	29,4 (9,7)	29,0 (9,7)
2008	73	41,1	8,2	27,8 (9,4)	26,7	27,9 (8,7)	27,8 (10,0)
2009	63	47,6	4,8	27,5 (7,9)	25,6	29,6 (8,9)	25,7 (6,5)
2010	64	51,6	7,8	30,7 (11,3)	28,5	28,2 (9,4)	33,3 (12,7)
2011	55	54,5	7,3	29,3 (10,8)	26,8	29,9 (11,2)	28,6 (10,4)

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

Anmerkung:

Mit dem Abschluss der Umstellung der Erfassung mittels der alten Ambulanzsoftware CFAS auf die neue Software MUKO.dok im Laufe des Jahres 2011 und weiteren Anpassungen in MUKO.dok haben insbesondere mehrere Benchmarking-Ambulanzen begonnen, ihr Dokumentationsprozedere zu intensivieren (speziell zeitnahe Dokumentation) und dabei auch ihre Patientenlisten zu aktualisieren (z. B. verstorbene und transplantierte Patienten): Da gleichzeitig im Projekt (AG Register, TFQ-Beirat) beschlossen wurde, transplantierte Patienten zukünftig auch post-Tx verpflichtend weiter zu erfassen, sind insbesondere diese Parameter für den

Tab. 8.2: Übersicht über die von 1995 bis 2011 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	Unbe- kannt	
1995	3,4	89,7		10,3		1,2
1996	6,2	87,5	2,1	4,2		1,5
1997	3,6	82,1	7,1	7,1		1,7
1998	4,9	83,6	6,6	3,3	1,6	1,6
1999	5,2	79,3	6,3	6,9	1,7	1,5
2000	4,7	81,4		7,0	7,0	1,2
2001	2,1	91,7	2,1	4,2		1,2
2002	16,0	78,0	6,0	2,0		1,2
2003	5,6	75,9		14,8	3,7	1,2
2004	1,9	77,4	7,5	13,2		1,1
2005	5,4	59,5	6,8	21,6	6,8	1,5
2006	6,5	74,2	9,7	8,1	4,8	1,2
2007	1,9	78,8	9,6		9,6	1,0
2008	5,5	52,1	5,5	11,0	26,0	1,3
2009	1,6	63,5	3,2	1,6	30,2	1,2
2010	6,2	67,2	3,1	7,8	15,6	1,3
2011	1,8	63,6	9,1	10,9	14,5	1,1

Jahrgang 2011 und auch die letzten Jahrgänge wesentlich aktueller und vollständiger, was sich auch in den Ergebnissen dieses Kapitels 8.1 (speziell für die letzten Jahre) bemerkbar macht.

Von den insgesamt 943 in den Jahren 1995 bis 2011 verstorbenen Patienten (113 nach Tx) sind 18 Patienten jünger als sechs Jahre (1,9 %), 29 Patienten sind zwischen sechs und elf Jahre (3,1 %) und 118 Patienten zwischen 12 und 17 Jahre alt (12,5 %). Das bedeutet, dass 17,5 % aller verstorbenen Patienten das 18. Lebensjahr nicht vollendeten (siehe Abb. 8.1). Speziell für das Jahr 2011 gilt, dass von den 55 verstorbenen Patienten vier Patienten im Alter von 11, 12, 15 und 17 Jahren verstarben. Die restlichen 51 Patienten verstarben im Alter von 18 bis 68 Jahren. Somit haben 7,3 % aller in 2011 verstorbenen Patienten das 18. Lebensjahr nicht vollendet (siehe Abb. 8.1 und Tab. 8.1).

CF-Patienten sterben wesentlich früher als die übrige Bevölkerung in Deutschland. In den letzten fünf Jahren von 2006 bis 2010 waren 7 % aller verstorbenen CF-Patienten jünger als 18 Jahre. Dabei zeigt sich eine deutlich abnehmende Tendenz von ca. 27 % in 2000/2001 bis auf ca. 7 % in 2010/2011. Dagegen waren 2009 weniger als 1 % der in der deutschen Bevölkerung Verstorbenen jünger als 18 Jahre. Andererseits waren 39 % 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 2011, wie auch schon in den Vorjahren, kardiopulmonale Probleme bei CF-Patienten aller Altersgruppen die dominierende Todesursache waren.

Tab. 8.3: Altersverteilung und Todesursachen von 1995 bis 2011

* 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	17	29	118	239	250	290
Todesursache in %*						
Nicht CF-relevant	11,8		4,2	5,0	4,0	5,5
Kardiopulmonal	58,8	82,8	79,7	77,0	72,4	72,0
Hepato-intestinal	11,8	6,9	4,2	4,1	6,4	5,1
CF-relevant, andere Ursache	17,6	6,9	9,3	4,6	9,2	9,7
Unbekannt			4,2	10,0	8,0	9,0

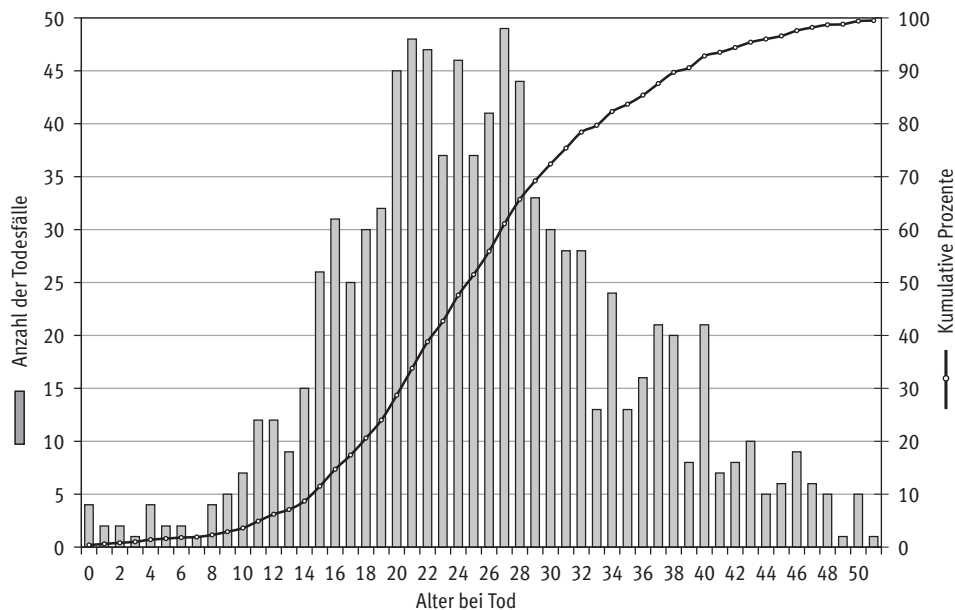


Abb. 8.1: Altersverteilung der von 1995 bis 2011 verstorbenen Patienten (Alter gerundet)

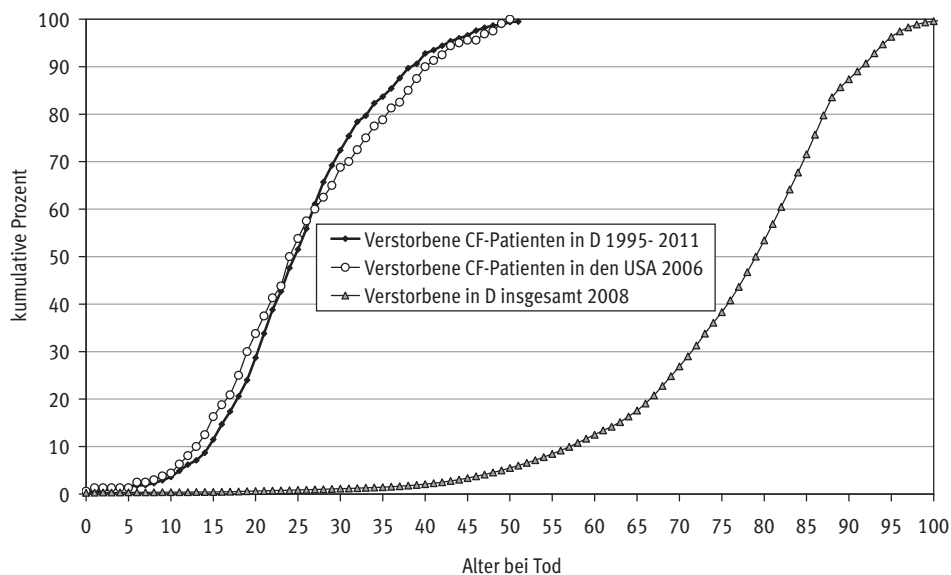


Abb. 8.2: Kumulative Altersverteilungen (jahrgangsweise) der verstorbenen CF-Patienten in Deutschland (D) 1995 bis 2011, in den USA 2006 [Cystic Fibrosis Foundation 2008] und aller Verstorbenen in Deutschland [laut Auskunft des Statistischen Bundesamtes 2008]

Das Sterbealter bei männlichen (26,5 Jahre) und weiblichen (25,3 Jahre) CF-Patienten unterscheidet sich nicht signifikant ($p=0,052$, Abb. 8.3).

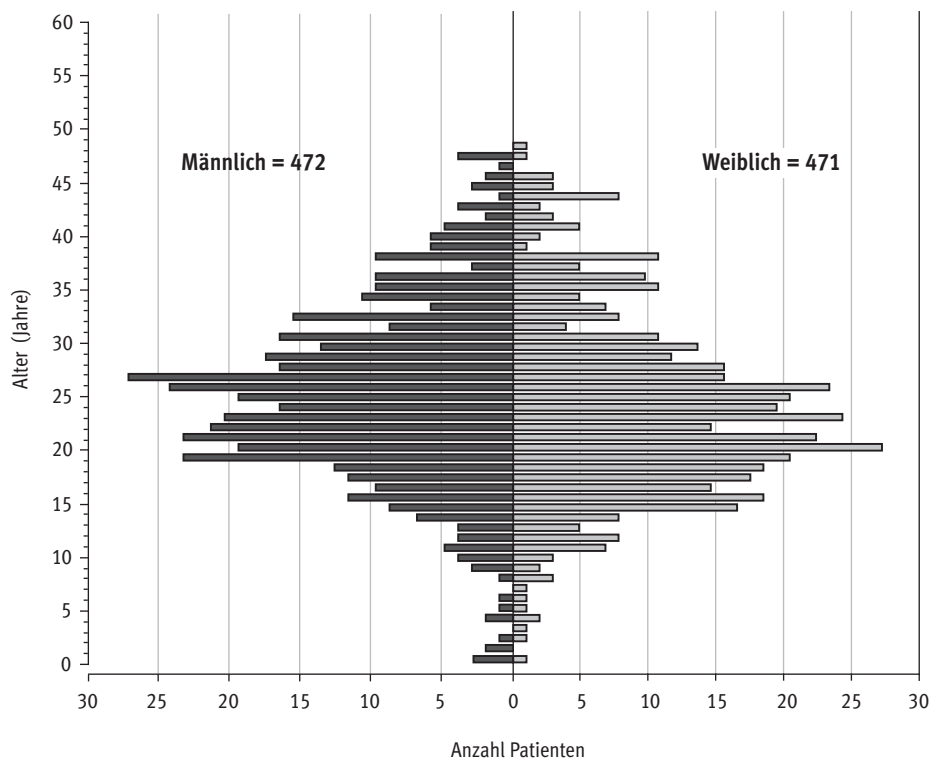


Abb. 8.3: Altersverteilung der von 1995 bis 2011 verstorbenen männlichen und weiblichen Patienten

Für das Jahr 2011 wurden bisher insgesamt 55 verstorbene CF-Patienten gemeldet. Der Anteil an sehr jung verstorbenen Patienten lag mit 1,9 % wieder im Schwankungsbereich der Jahre von 2006 bis 2010 (ca. 3 %) und damit niedriger als in den Jahren vor 2006 (siehe Tab. 8.1). 24 (44 %) Patienten waren zum Todeszeitpunkt älter als 30 Jahre. Man kann mit 95 %iger Sicherheit sagen, dass der Median der Überlebenswahrscheinlichkeit mindestens 40,1 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 50 % bis 71 %.

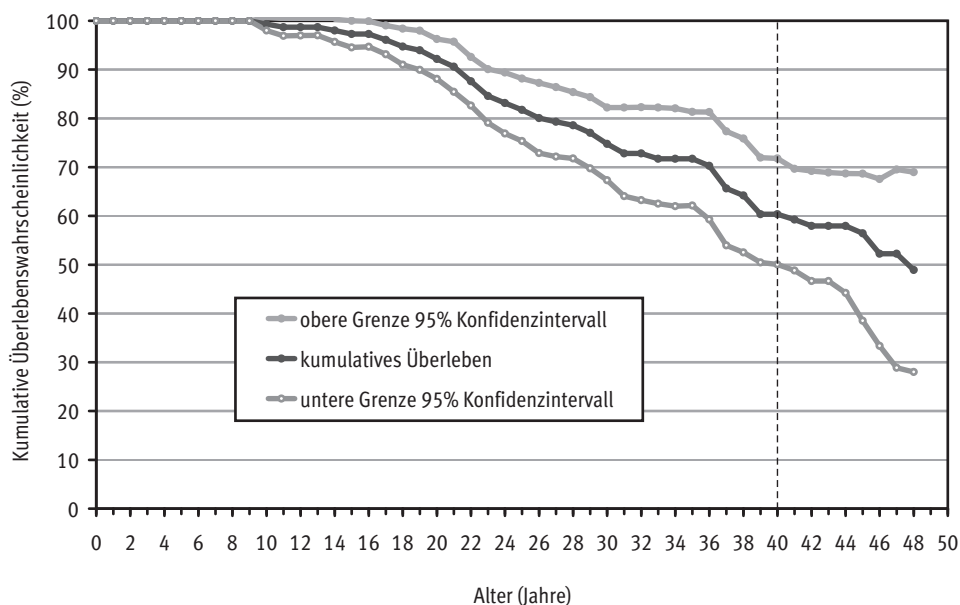


Abb. 8.4: Kumulative Überlebenswahrscheinlichkeit im Jahr 2011 mit 95 % Konfidenzintervall

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 2011 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 (Berechnung der Normwerte nach Zapletal bzw. Quanjer / (EGKS).

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
P. aeruginosa (n = 216):	P. aeruginosa positiv	71,8 % der Patienten
	P. aeruginosa negativ	28,2 % der Patienten

8.2.2 Mortalität bis 2011 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, wurden bis 2011 69 (31,6 %) als verstorben gemeldet. Das erreichte Lebensalter der Verstorbenen beträgt im Mittel 27,5 Jahre (SD=4,4 Jahre). Im Jahr 2011 kann für diese Patienten die Wahrscheinlichkeit eines Überlebens bis zu einem Alter von 30 Jahren geschätzt werden, jeweils in Abhängigkeit vom Status in 1995.

Anmerkung:

Die Daten, auch rückwirkend bis 1995, für die definierte Patientengruppe werden in jedem Jahr für den Berichtsband auf der aktuellen Datenbasis, unter Umständen auch mit Nachdokumentationen, neu berechnet. Dennoch bleibt das Kollektiv über die Jahre sehr stabil mit weitestgehend kontinuierlicher Dokumentation, wobei allerdings in den letzten Jahren doch einige Patienten aus der Kontrolle verloren gegangen sind. Es ist zu überlegen, ob ergänzend zu der bisher gut funktionierenden jahrelangen Registeranalyse dieses Patientenkollektiv explizit als personalisierte Kohorte zu definieren und in einem gesonderten Subprojekt im Rahmen der Qualitätssicherung Mukoviszidose weiter zu verfolgen ist.

Mortalität bis 2011 in Abhängigkeit vom Body-Mass-Index im Jahr 1995

Von den 112 Patienten, die 1995 einen BMI unter 19 hatten, verstarben 56 Patienten (50,0 %) bis Ende 2011. Von den 106 Patienten, die 1995 einen BMI von 19 und höher hatten, verstarben bis zum Ende des Jahres 2011 13 Patienten (12,3 %, $p < 0,01$) (siehe Abb. 8.5).

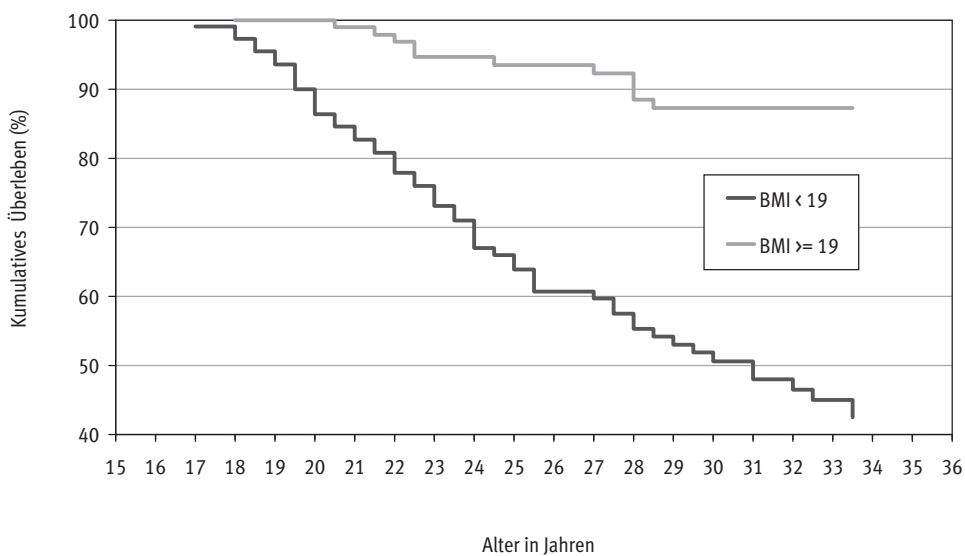


Abb. 8.5: Kumulatives Überleben in Abhängigkeit vom BMI 1995

Für die 17- bis 19-jährigen Patienten mit einem BMI von 19 und höher beträgt die Wahrscheinlichkeit, die nächsten zehn Jahre zu überleben, 88 %. Für die gleichaltrigen Patienten mit einem BMI unter 19 liegt die Wahrscheinlichkeit, die nächsten zehn Jahre zu überleben, bei 54 %. Der Unterschied zwischen den beiden Gruppen ist statistisch signifikant ($p < 0,01$).

Mortalität bis 2011 in Abhängigkeit von der Einsekundenkapazität im Jahr 1995

Von den 146 Patienten, die 1995 eine FEV_1 unter 80 % hatten, verstarben bis Ende 2011 60 Patienten (41,1 %). Von den 65 Patienten, die 1995 eine FEV_1 von 80 % und besser hatten, verstarben bis Ende 2011 neun Patienten (13,8 %, $p < 0,01$) (siehe Abb. 8.6).

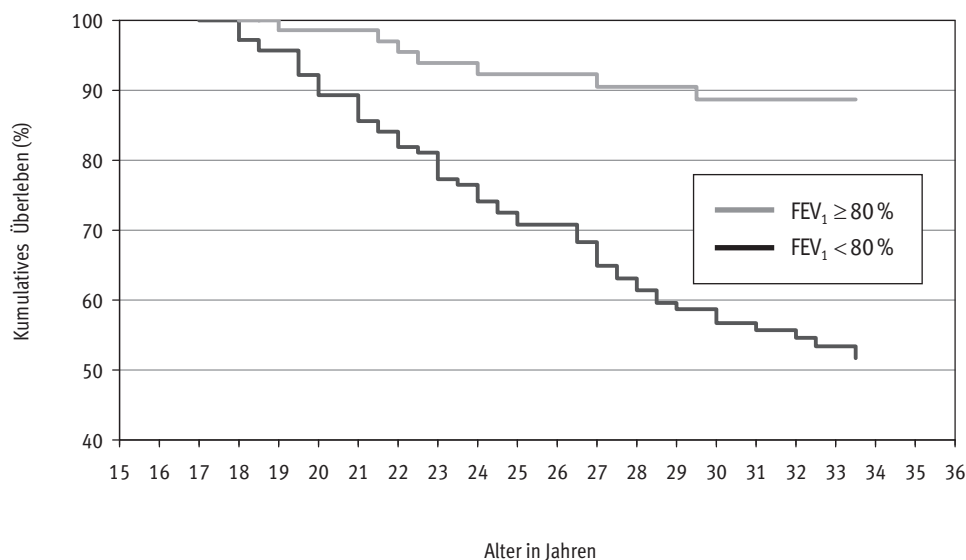


Abb. 8.6: Kumulatives Überleben in Abhängigkeit von der FEV_1 1995

Die 10-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit von 17- bis 19-jährigen CF-Patienten mit einer FEV_1 ab 80 % der Norm beträgt 89 %. Die 10-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit der Patienten mit einer FEV_1 unter 80 % der Norm beträgt dagegen nur etwa 61 % ($p < 0,01$).

Mortalität bis 2011 in Abhängigkeit von *Pseudomonas aeruginosa* im Jahr 1995

Von den 157 Patienten, die 1995 *P. aeruginosa* positiv waren, verstarben 57 Patienten (36,35 %) bis Ende 2011. Von den 61 Patienten, die 1995 *P. aeruginosa* negativ waren, verstarben bis Ende 2011 12 Patienten (19,7 %, $p < 0,05$) (siehe Abb. 8.7).

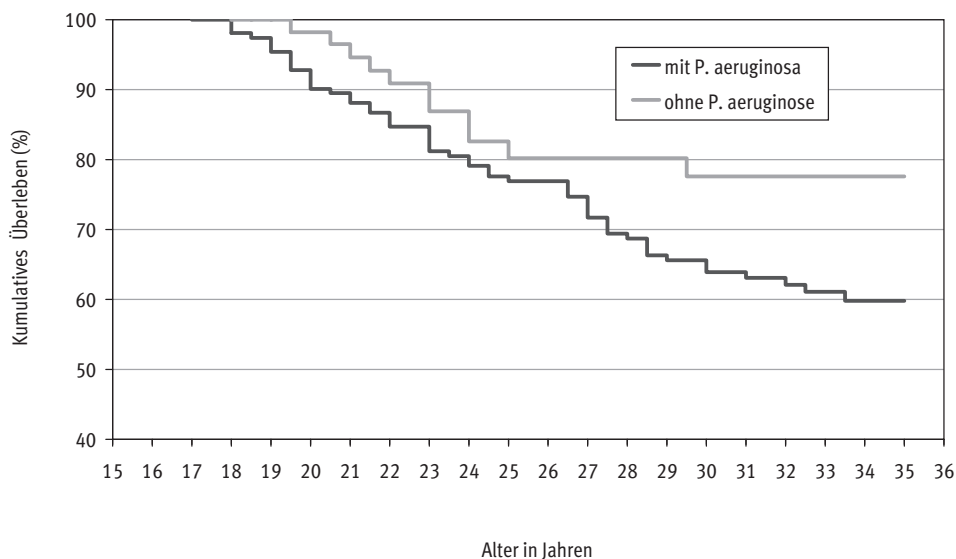


Abb. 8.7: Kumulatives Überleben in Abhängigkeit von *P. aeruginosa* 1995

Die 10-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit von 17- bis 19-jährigen CF-Patienten ohne *P. aeruginosa* im Jahr 1995 beträgt 80 %. Die 10-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit der Patienten mit *P. aeruginosa* beträgt 69 % (nicht signifikant, $p > 0,05$).

C

Aktuelle Berichte

9 MUKO.DOK

L. Nährlich

Die strukturierte Erfassung von Daten der Mukoviszidose-Patienten ist weiterhin die wichtigste Basis der Qualitätssicherung Mukoviszidose. Dies gilt für den Berichtsband, das Projekt Benchmarking und seit 2012 auch für das Projekt VEMSE CF. Die Einführung der von der Firma Axaris GmbH, Ulm, programmierten Software „MUKO.dok“ im Jahre 2008 stellt für alle Beteiligten weiterhin eine Herausforderung dar, da „MUKO.dok“ als lokal zu etablierende Ambulanzsoftware mit Verknüpfungen zu internen Labor- und Lungenfunktionsdatenbanken angelegt wurde. Für die erfolgreiche Etablierung und die Aktualisierung (Updates) im klinikeigenen EDV-System ist ein nicht unerheblicher Arbeitsaufwand jedes einzelnen Ambulanzteams notwendig. Bis heute sind diese Probleme leider noch nicht vollständig überwunden. Durch intensive Anwenderschulungen konnten seit Anfang 2011 (*u. a. in Wiesbaden, Dortmund und Frankfurt*) 53 Anwender geschult werden. Die Schulungen wurden nach einer Nutzerumfrage zu Beginn des Jahres nochmals intensiviert. So konnten in den vergangenen Monaten bereits 18 von 28 Ambulanzen, die in der Nutzerumfrage Schulungsbedarf angemeldet hatten, geschult werden. Für das letzte Quartal 2012 sind hierzu weitere Angebote in Planung. Fortbildungen und Info-Stände auf der Deutschen Mukoviszidose-tagung rundeten diese Schulungsangebote ab. Insgesamt wurden für diesen Berichtsband in 36 Ambulanzen Daten der Stufe I und in 38 Ambulanzen Daten der Stufe II mittels MUKO.dok erfasst. An dieser Stelle sei allen Ambulanzen für Ihre Unterstützung gedankt.

Im Jahre 2011/2012 wurde von der AG MUKO.dok (Frau Bergmann, Herr Buss, Herr PD Dr. Fischer, Herr Dr. Nährlich, Frau Dr. Smaczny, Frau Schätzle, Herr Wenzlaff, Frau Dr. Wiedemann, Frau Wortmann) jeweils zwei Sitzungen unter der Leitung von Frau Honer und mit Unterstützung von Herrn Burkhart durchgeführt und u. a. inhaltliche Änderungen für die Programmierung der jährlich zwei bis drei Updates erarbeitet und diskutiert. Seit 2011 werden die Updates von Frau Bergmann aus Tübingen vor der endgültigen Freigabe unter Bedingungen der Stufe I und II getestet, um den Anwendern eine reibungslose Installation zu gewährleisten. Ebenfalls seit 2011 wurde die Medikamentenda-

tenbank, deren Aktualisierung mit den jeweiligen MUKO.dok-Updates durchgeführt wird, von IfaP auf ABDAMed umgestellt. Wichtige Programmänderungen waren die Möglichkeit einer differenzierten mikrobiologischen Dokumentation in der Stufe II sowie eine Überprüfung des Exports und Rückmeldung wichtiger Kernpunkte an die Ambulanz durch das ZQ Hannover. Das Projekt VEMSE nutzt seit 2012 ebenfalls „MUKO.dok“ zur Erfassung des Behandlungs- und Therapieaufwands sowie des -erfolges.

Im Januar 2012 wurde eine Nutzerumfrage durchgeführt, an der 57 Ambulanzen teilgenommen haben. Inhaltlich wurden hier vor allem die aktuelle Situation in der Ambulanz (Stufe 1 oder 2, Umstieg auf Stufe 2, HL7 Schnittstelle etc.), der Schulungsbedarf des Ambulanzpersonals, mögliche zukünftige Supportvarianten (Online-Hilfe, User-Treffen, Telefonunterstützung) und bestehende Probleme in den Kernbereichen der Software erfasst bzw. abgefragt.

Für das kommende Jahr stehen weitere Anpassungen der Software „MUKO.dok“, insbesondere der Arztbriefschreibung und der optimierten Dokumentation, z. B. der genetischen Mutationen, an. Durch die Hervorhebung auswertungsrelevanter Datensätze soll einerseits die Nutzung erleichtert, andererseits die für eine Auswertung notwendige vollständige Erfassung verbessert werden, und damit sollen mehr Datensätze zur Auswertung für den Reportsband zur Verfügung stehen. Eine Online-Hilfe soll dem Anwender am jeweiligen Datenfeld Informationen zu Definitionen der Felder und weiteren Möglichkeiten geben. Im Rahmen der Anpassung der Basisdokumentation an die Dokumentationskriterien des ECFS-Registers sollen die Datenfelder der Stufe I in Zusammenarbeit mit der AG Register ergänzt und überarbeitet werden. Seitens der Pharmaindustrie gibt es Anfragen, die gesetzlich vorgeschriebene Pharmakovigilanz über „MUKO.dok“ zu erfassen. Die Auswirkungen auf die Vergütung der Datenerfassung und eine mögliche stichprobenartige Validierung der Daten sind noch nicht absehbar.

10

Anerkennungsverfahren für Mukoviszidose-Einrichtungen

M. Burkhart, M. Honer, M. Schlangen, P. Wenzlaff

Im folgenden Bericht wird der aktuelle Stand des Anerkennungsverfahrens wiedergegeben.

10.1 ENTWICKLUNG DES ANERKENNUNGSVERFAHRENS

Der wissenschaftliche Beirat für Therapieförderung und Qualität (TFQ) des Mukoviszidose e. V. hat in seiner Sitzung am 16.03.2010 ein Konzept zur Ersetzung des seit 1998 bestehenden Zertifizierungsverfahrens für Mukoviszidose Einrichtungen beschlossen.

Seit Oktober 2010 bestand die Möglichkeit für CF-Ambulanzen, sich für dieses neu entwickelte Anerkennungsverfahren „Muko.zert“ zu bewerben. Für Mukoviszidose-Einrichtungen unterscheidet das Verfahren hinsichtlich der Versorgung von Kindern und Jugendlichen, von Erwachsenen oder für alle Altersklassen. Die Anerkennungsurkunde wird pro Ambulanz vergeben und ist für zwei Jahre gültig.

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 wohnartnahe, aber dennoch qualitativ anerkannte Versorgung ermöglichen. Es erweist sich die im Anerkennungskonzept als Richtschnur angenommene Zahl von 20 regelmäßig zu betreuenden PatientInnen (hier wurde die Empfehlung von > 50 des GBA § 116b vom TFQ-Beirat modifiziert) als sehr praxisnah. Denn bei (deutlich) darunter liegenden Fallzahlen ist ein sehr ausgereiftes und anspruchsvolles Verbundkonzept erforderlich, um die Anforderungen des Anerkennungszertifikats zu erfüllen. Eine Unterscheidung zwischen Zentren und Ambulanzen erfolgt nicht.

Der *Kriterienkatalog mit den Anforderungen für die Anerkennung* wurde 2010 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 § 116b, European Standards of Care 2005, entsprechende 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 und Pflegeleitlinien (2010) bei Mukoviszidose des AK Pflege.

10.2 ORGANISATIONSSTRUKTUREN UND BEGUTACHTUNGSVERLAUF

Zeitgleich wurden die Organisationsstrukturen und der mehrstufige Begutachtungsverlauf entwickelt.

Das Mukoviszidose Institut (MI) ist zuständig für die Organisation. Das Gremium der (Be)Gutachter besteht aus erfahrenen Ärzten/Ärztinnen, Patientenvertretern/innen und Qualitätsexperten/innen des MI und des ZQ (Zentrum für Qualität und Management im Gesundheitswesen der Ärztekammer Niedersachsen, Hannover). Alle Gutachter haben sich der Vertraulichkeit schriftlich verpflichtet und das MI hat intern Zugriffsrechte definiert. Das Ziel des dreistufigen Begutachtungsverfahrens ist es, einen gemeinsamen Konsens über die Bewertung der Einrichtung zu erzielen.

10.3 AKTUELLER STAND DES ANERKENNUNGSVERFAHRENS

Bis zum 30.8.2012 haben 66 Ambulanzen an dem Anerkennungsverfahren teilgenommen. Hiervon sind:

- 33 als CF-Einrichtungen für die Versorgung von Kindern und Jugendlichen anerkannt worden (i. F. Pädiatrisch anerkannt),
 - 12 als CF-Einrichtungen für die Versorgung erwachsener Patienten anerkannt worden (i. F. Erwachsenen anerkannt) und
 - 13 als CF-Einrichtung für die Versorgung von Patienten aller Altersklassen anerkannt worden (i. F. Gemischt anerkannt).
 - 9 der teilnehmenden Ambulanzen wurden bezüglich des Anerkennungsverfahrens beraten oder die endgültige Konsentierung steht noch aus.
- Abbildung 10.1 stellt diese Verteilung grafisch dar.

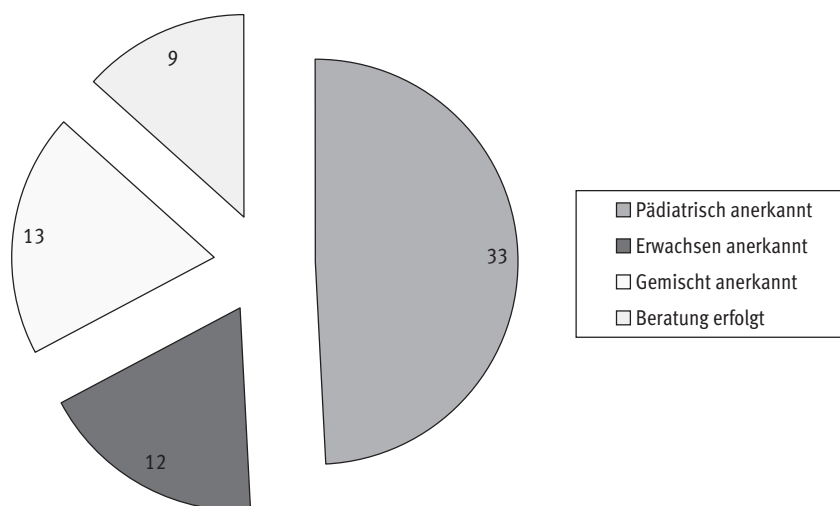


Abb. 10.1: CF-Einrichtungsprofile in Deutschland

Aus den eingereichten Anträgen ist eine hohe Diskrepanz zwischen der Antragsstellung der Ambulanzen und dem Konsentierungsergebnis festzustellen. 55 % der Ambulanzen schätzten sich selber als gemischte Ambulanz ein. Hiervon wurden jedoch nur 18 % auch als gemischte Ambulanz zertifiziert. Dem größeren Anteil von 50 % wurde eine pädiatrische Ausrichtung konsentiert, obwohl auch hier erwachsene Patienten betreut werden. Es ist zu erwarten, dass dies bei der Re-Zertifizierung nicht mehr in dieser Häufigkeit auftritt, da die Anforderungen an die gemischte Versorgung durch die hohe Beratungsintensität des Mukoviszidose Instituts nun transparenter für die Ambulanzen ist.

Die Betreuungssituation in den Ambulanzen stellt sich wie folgt dar: Kinder und Jugendliche werden zu 89 % in pädiatrisch ausgerichteten oder gemischt zertifizierten Ambulanzen versorgt. 1 % der unter 18-Jährigen werden in als Erwachsenenambulanz anerkannten Einrichtungen behandelt, die restlichen 10 % in bisher noch nicht anerkannten Ambulanzen. Abbildung 10.2 stellt diese Verteilung grafisch dar.

Erwachsene Patienten werden zu 62 % in als Erwachsenenambulanz oder gemischt zertifizierten Ambulanzen versorgt. 29 % der über 18-jährigen werden in pädiatrischen Ambulanzen behandelt. Die restlichen 9 % werden in bisher nicht anerkannten Ambulanzen versorgt. Abbildung 10.3 stellt diese Verteilung grafisch dar.

Zusätzlich zum eigentlichen schriftlichen Anerkennungsverfahren werden Visitationen in den Einrichtungen durchgeführt. Das Besuchsteam besteht aus einem Arzt, einem Patientenvertreter und einem Qualitätsexperten. Ziel der Vi-

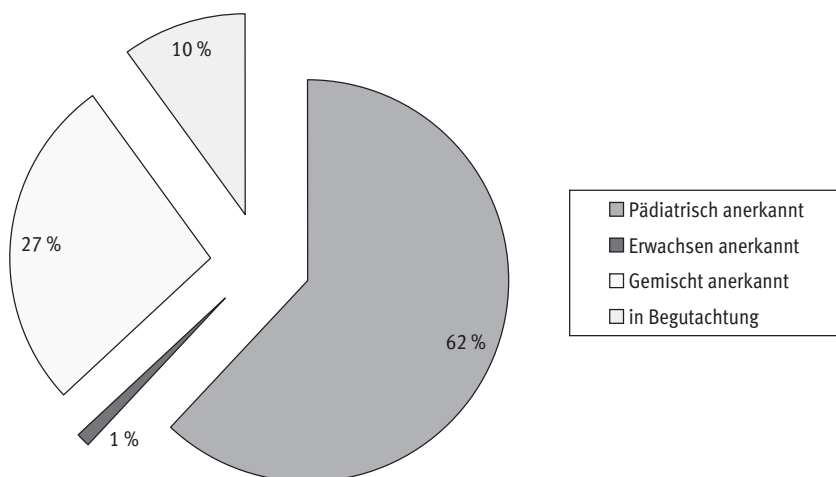


Abb. 10.2: CF-Versorgung von Kindern und Jugendlichen in Deutschland

sitation ist, die gemachten Angaben zu verifizieren und zugleich bei Bedarf auch beratend tätig zu werden (Peer Review). Der Visitationstag ist in einem Visitationsplan festgelegt; er sieht Gespräche der einzelnen Fachdisziplinen vor und endet in einem Abschlussgespräch. Die gewonnen Erkenntnisse/Feststellungen werden dort besprochen und ggf. Bedingungen definiert, die zur Aufrechterhaltung der Anerkennungsurkunde dienen. Ein schriftlicher zusammenfassender Bericht wird der Ambulanz im Anschluss an die Visitation zugestellt.

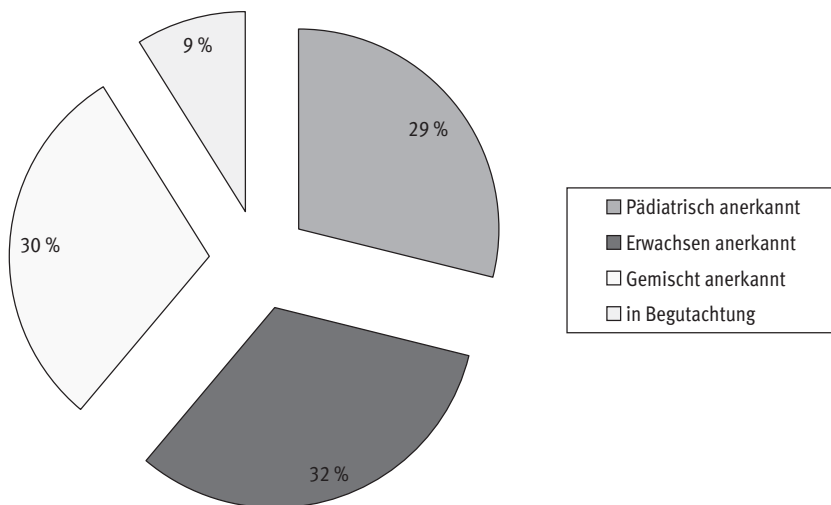


Abb. 10.3: CF-Versorgung von Erwachsenen in Deutschland

In 2011 wurden zwei Visitationen und in 2012 acht Visitationen durchgeführt. Die Auswahl der Ambulanzen erfolgt nach einem Zufallsprinzip. Es wurden vier Einrichtungen für die gemischte Versorgung, drei Einrichtungen für die pädiatrische und drei Einrichtungen für die Erwachsenenversorgung visitiert.

10.4 DOKUMENTATION DES ANERKENNUNGSVERFAHRENS

Der Kriterien/-Anforderungskatalog hat sich als ein brauchbares Werkzeug erwiesen, um das Ambulanzprofil vollständig darzustellen. Das Handbuch der Anerkennung stellt den Gesamtprozess dar und ist öffentlich über muko.info verfügbar.

10.5 PERSPEKTIVE

Die Einbindung der Fachgesellschaften Gesellschaft für pädiatrische Pneumologie (GPP) und Deutsche Gesellschaft für Pneumologie (DGP) in die Entwicklung von Anforderungskatalogen und Prozesse der Durchführung wird das Zertifizierungsmodell Mukoviszidose weiter aufwerten. Die Einbindung des TÜV Rheinland in die Aus- und Weiterbildung der Gutachter bietet eine unabhängige Beurteilung des Verfahrens und Möglichkeit zur strukturellen Verbesserung.

11 Benchmarking

M. Stern, N. Niemann, P. Wenzlaff

Seit 2004 besteht das Projekt „Benchmarking Mukoviszidose“, seit 2008 wird es durch den Mukoviszidose e. V. unterstützt (vgl. Berichtsband 2009). Ziel dieses Projekts ist die kontinuierliche Qualitätsverbesserung durch Lernen von den Besten. Inzwischen nehmen 31 Einrichtungen aus Deutschland und Österreich teil. Sie betreuen insgesamt 3083 Patienten (siehe Abb. 11.1).



Abb. 11.1: Teilnehmende Einrichtungen

11.1 PROJEKTVERLAUF

Das Projekt nutzt die Registerdaten aus der Stufe II. Es werden Benchmarks und *plan-do-check-act-Zyklen* (PDCA) formuliert und umgesetzt. Dadurch entsteht eine Qualitätskultur, die die teilnehmenden Einrichtungen zu fortlaufenden Verbesserungen führt. Die Teilnahme am Benchmarking ist freiwillig. Es müssen alle Patienten eingegeben werden. Die Datenfehlrate muss unter 5 % bleiben. Die Diskussionen erfolgen intern offen und nach außen geschlossen, allerdings werden die Ergebnisse publiziert (www.muko.info). Es finden mindestens zwei Ganztagestreffen im Jahr statt, sie werden von externen Moderatoren (ZQ Hannover) geleitet. Das Ranking der Teilnehmer führt zur intensiven Diskussion und zur Ermittlung der Best Practice und dann zur Analyse der Ambulanzpolitik, die im Einzelnen zur Best Practice geführt hat. In Form von PDCA-Zyklen wird das Lernen von den Besten organisiert. Keine Einrichtung wird für ungünstigere Ergebnisse herabgestuft.

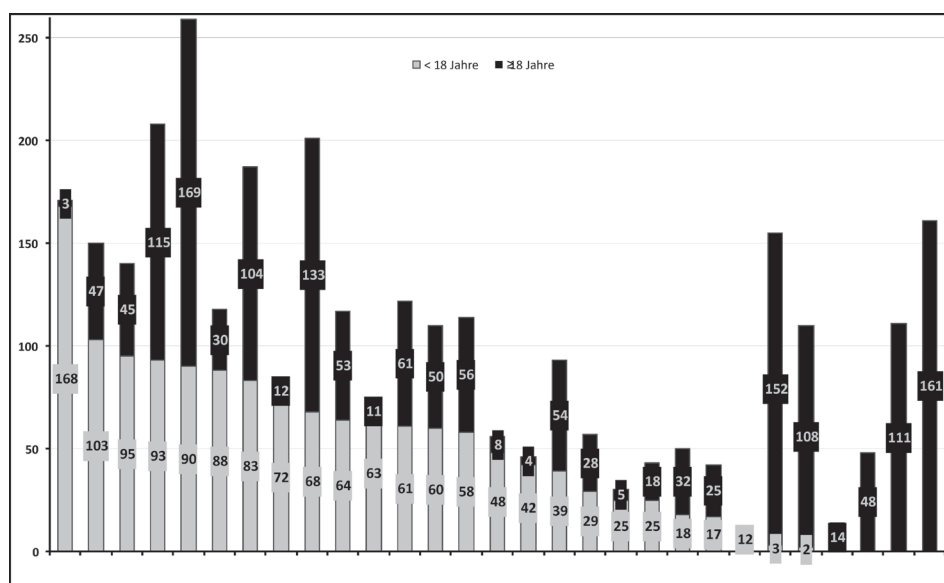


Abb. 11.2: Einrichtungsgröße und Altersverteilung 2012

Abb. 11.2 zeigt die Breite im Spektrum der teilnehmenden Einrichtungen (Größe, Erwachsenenanteil). Die komplette Teilnehmerliste findet sich auf der Homepage (s. o.). Die Zahl der Einrichtungsbesuche, mikrobiologische Daten, Infektionen durch *Pseudomonas aeruginosa*, die BMI-Perzentilen, die absoluten BMI-Werte, die Lungenfunktionsdaten FEV_1 , ΔFEV_1 (jährliche Änderung der Sekundenkapazität), MEF_{25} , die Abwesenheit massiver Komplikationen und Lebensqualitätsparameter werden verglichen.

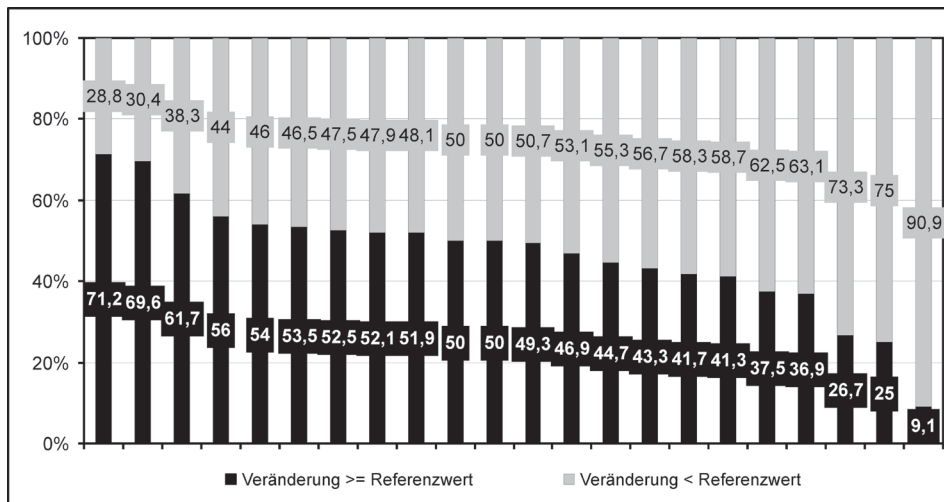


Abb. 11.3: Legende: ΔFEV_1 (Daten 2009), Ranking der Einrichtungen

Abb. 11.3 zeigt die großen Unterschiede, die im Longitudinalparameter ΔFEV_1 zwischen den teilnehmenden Einrichtungen bestehen. Ein Beispiel aus den frühen Jahren des Projekts 2004–2007 zeigt im 3-Jahresverlauf die mögliche positive Entwicklung von FEV_1 durch das Benchmarking für einzelne Einrichtungen auf (Abb. 11.4, Einrichtungen A und C, vgl. Ref. 1).

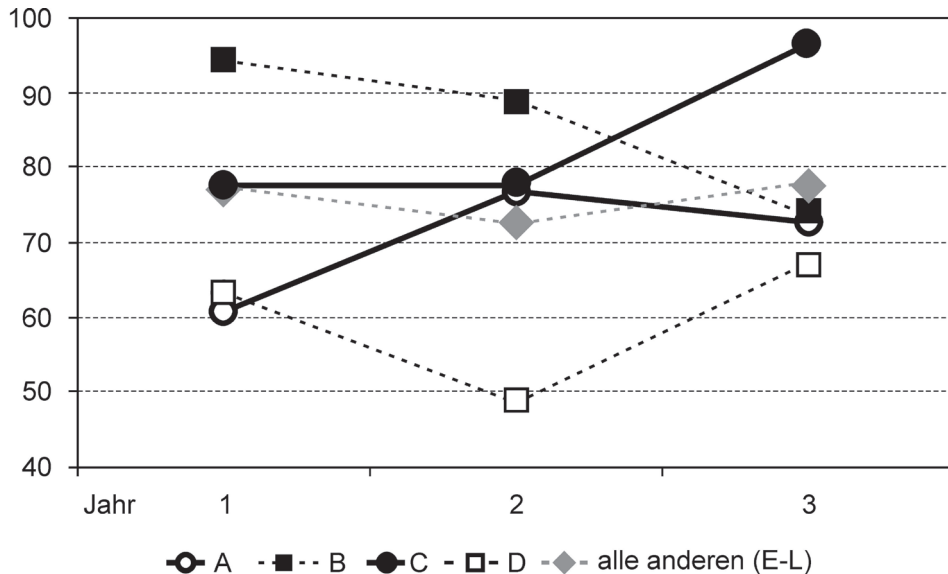


Abb. 11.4: Effekt des Benchmarking auf FEV_1

11.2 PUBLIKATIONEN UND WEITERGABE DER ERGEBNISSE

Drei größere Publikationen wurden im Jahr 2011 aus dem Projekt Benchmarking veröffentlicht (1–3).

Folgende Materialien wurden aus dem Benchmarking-Projekt für alle deutschen Mukoviszidose-Einrichtungen bereitgestellt. Sie finden sich auf www.muko.info zum Herunterladen:

- Zehn goldene Benchmarking-Regeln
- Grundregeln der Versorgung aus dem Benchmarking
- CF-Ernährungsempfehlung Best Practice
- Ablaufbeschreibung „Was tun bei FEV₁-Verschlechterung?“ (SOP)
- SOP Spirometrie
- Übersicht „Seltene Keime bei CF“
- Hospitationscheckliste
- Checkliste zur Vorbereitung auf die Benchmarking-Treffen

Weitere Materialien sind in Vorbereitung und sollen es ermöglichen, die im Benchmarking als erfolgreich gezeigten Schritte auch überall sonst einzusetzen.

11.3 FESTLEGUNGEN ZUR ARBEITSWEISE 2012

Durch die bisher erarbeiteten Erfolge und den großen Zulauf, den das Benchmarking-Projekt aufweist, wurde es notwendig, dem Projekt Festlegungen zur Arbeitsweise zu geben: So wird das Benchmarking-Projekt schrittweise in eine dauerhafte Maßnahme übergeführt. Struktur und Stringenz werden gefestigt. Methodische Erfahrungen, Maßnahmen und Ergebnisse werden gesichert, die Nutzung von Definitionen, Standards und Leitlinien eingefordert und Verbesserungen im Alltag der Einrichtungen induziert (definierte Messverfahren, häufigere Einbestellung der Patienten, genügend Zeitfenster). Das Konzept „alle lehren und alle lernen“ wird übernommen. Dies setzt die Bereitschaft aller zur Veränderung zum Besseren voraus. Negative Entwicklungen in den Einzelverläufen sollen nicht mehr nur hingenommen werden.

Die Einrichtungsvergleiche mittels Ranking werden fortgeführt. Zusätzlich werden folgende 5 Arbeitsgruppen eingerichtet:

- Procedere nach Erstdiagnose
- Therapie bei chronischer Infektion durch *Pseudomonas aeruginosa*
- Umgang mit seltenen Keimen
- Diabetes mellitus (SOP-Erstellung)
- Transition und Best Practice (SOP-Erstellung)

Jede Einrichtung wird sich an einer Gruppe beteiligen. Vorbereitung und Verbindlichkeit der Gruppensitzungen werden gewährleistet. „Jeder muss im Rahmen des Benchmarking-Projekts etwas schaffen und umsetzen.“ Zusätzlich werden Hospitationen durchgeführt und der Wissenstransfer strukturiert (Newsletter, Homepage, Bericht an den TFQ-Beirat).

In Zukunft wird das Benchmarking immer mehr für differenzierte Längsschnittauswertungen und auch für die Analyse und Bewertung des Einsatzes verschiedener Medikamente genutzt. Auch hier wird das Lernen von den Besten strukturiert fortgeführt.

Das deutsche Benchmarking-Projekt hat international Maßstäbe gesetzt. Die Diskussion mit den Ländern, die ein Benchmarking bereits eingeführt haben oder im Begriff sind, dies zu tun (Kanada, USA, Australien, England, Skandinavien, Belgien, Frankreich, Niederlande), fördert die weitere Qualitätsverbesserung. Benchmarking wurde durch die ECFS zu einem Schwerpunkt für die neu zu erstellenden „Standards of Care“ erklärt.

11.4 LITERATUR

1. Stern M, Niemann N, Wiedemann B, Wenzlaff P. On behalf of the German CFQA Group. Benchmarking improves quality in cystic fibrosis care: A pilot project involving 12 centres. *Int J Quality Health Care* 2011; 23: 349-356.
2. Niemann N, Wenzlaff P, Stern M. Benchmarking in der Versorgung von Mukoviszidose-Patienten/innen - ein etabliertes Instrument zur Verbesserung der Patientenversorgung. *Z Evidenz Fortb Qual Ges Wesen* 2011; 105: 354-359.
3. Stern M. The use of a cystic fibrosis patient registry to assess outcomes and improve cystic fibrosis care in Germany. *Current Opin Pulm Med* 2011; 17: 473-477.

12

Die Erfassung von gesundheitsbezogener Lebensqualität im Register

D. Staab

Die Komplexität der Auswirkungen der Krankheit sowie deren Eingliederung in das tägliche Leben können durch die Betrachtung der Gesundheitsbezogenen Lebensqualität (Health Related Quality of Life, HRQoL) objektiviert und gemessen werden. Hierdurch ergeben sich nicht nur neue Perspektiven auf das Leben mit der Krankheit für das behandelnde Personal, sondern die HRQoL stellt darüber hinaus einen wichtigen Outcome-Parameter für klinische Studien dar. Die stetig zunehmende Lebenserwartung der Patienten kann nicht einziges Ziel der medizinischen Versorgung sein, auch die Qualität der Lebensjahre sollte Berücksichtigung finden. Die Fragen, wie Patienten mit einer chronischen Erkrankung ihren Alltag erleben, welche Auswirkungen die Krankheit auf das Leben hat und wie sie mit den komplexen Symptomen und Therapien zurechtkommen, gewinnen für das betreuende Team an Bedeutung. Die subjektive Wahrnehmung von Gesundheit, erweitert um die psychosoziale Dimension, wird als Gesundheitsbezogene Lebensqualität bezeichnet.

Warum sollte man die Lebensqualität überhaupt messen? Die Schwierigkeiten des Objektivierens einer so subjektiven Variablen liegen auf der Hand. Viele der Probleme, die sich beim Messen ergeben, sind bis heute noch nicht gelöst.

Bisher kommen in der klinischen Forschung in erster Linie Surrogat-Endpunkte zum Einsatz. Beispiele für Surrogat-Parameter bei CF sind Lungenfunktion, mikrobiologische Befunde und bildgebende Verfahren. Das Problem bei Surrogat-Parametern ist, dass diese nicht immer mit klinischen Endpunkten korrelieren. Bei CF sind die Parameter der Lungenfunktion zunehmend stabil und somit zunehmend ungeeignete Parameter für kurzzeitige Betrachtungen. Daher stellen Patient Reported Outcomes (PRO) einen bedeutsamen klinischen Parameter dar, für den es bisher nur wenige Messinstrumente gibt. Neben Symptomskalen zählen Fragebögen zur HRQoL zu den wichtigsten PRO's.

Der CFQ (Cystic Fibrosis Questionnaire) ist ein krankheitsspezifischer Fragebogen zur HRQoL von Patienten mit Mukoviszidose (Quittner, Sweeny et al. 2000; Henry, Aussage et al. 2003; Modi and Quittner 2003; Quittner, Buu et al. 2005). Er wurde in Frankreich entwickelt und liegt aktuell in circa 25 Spra-

chen vor. Um möglichst viele Altersgruppen befragen zu können, wurden Bögen für Erwachsene, für Jugendliche und auch für Schulkinder mit Mukoviszidose entworfen. Die verschiedenen Versionen des CFQ wurden gemeinsam mit A. Quittner revidiert und validiert, der CFQ-R liegt für alle Altersgruppen in deutscher Sprache vor (Wenninger K 1996, Wenninger K 2003, Schmidt A 2010). Aufgrund der internationalen Anwendbarkeit sowie wegen der Möglichkeit der Erfassung der HRQoL auch bei Schulkindern wählten wir den CFQ für unsere Analysen, die 2005 und 2006 bei allen Patienten in der Benchmarking Gruppe durchgeführt wurden. In 2010 hat sich die Benchmarking Gruppe dazu entschieden, die Respiratory Symptom Scale aus dem CFQ-R als Qualitätsindikator ab 2011 jährlich mit zu untersuchen, da das gesamte Instrument sehr aufwendig in Anwendung und Auswertung ist und die Respiratory Symptom Scale mittlerweile eine von der FDA und EMA anerkannte Outcome-Variable für klinische Studien bei CF Patienten ist. Daher erscheint es sinnvoll, mehr über den longitudinalen Verlauf und mögliche Einflussparameter zu lernen.

In Kürze einige der wesentlichen Ergebnisse, beschränkt auf die Respiratory Symptom Scale des CFQ-R aus den Jahren 2005/6 und 2011.

1. Kinder von 8–13 Jahren: Selbsteinschätzung der respiratorischen Symptome im Vergleich zu FEV_1 : auffällig ist, dass immerhin 9 % sich selbst als schlecht und 33 % sich als mittelmäßig einschätzen, auch bei einer FEV_1 über 80 % (Daten aus 2005/6) (s. Abb. 12.1)
2. Erwachsene: auch hier schätzen sich 11 % der Patienten mit einem $FEV_1 > 80 %$ als schlecht ein, auffälliger ist jedoch, dass sich 17 % der Patienten mit $FEV_1 < 50 %$ als weitgehend symptomfrei einschätzen (Daten aus 2005/6) (s. Abb. 12.2).
3. CFQ-Befragung ab dem 01.01.2011 (1. Quartal) ausschließlich „respiratorische Symptome“.

Die Zahl der teilnehmenden Ambulanzen sowie der Rücklauf der Fragebögen lässt sich den beiden folgenden Tabellen entnehmen.

Ambulanzen	CFQ k+e	%	CFQ 14+	%	CFQ 18+	%
verschickt	19		21		23	
zurück	15	78,95	16	76,19	17	73,91

Bögen	CFQ k+e	%	CFQ 14+	%	CFQ 18+	%
verschickt	513		349		1.412	
zurück	206	40,16	158	45,27	531	37,61

auswertbar: CFQ k+e (n = 204), CFQ14+18+ (n = 666)

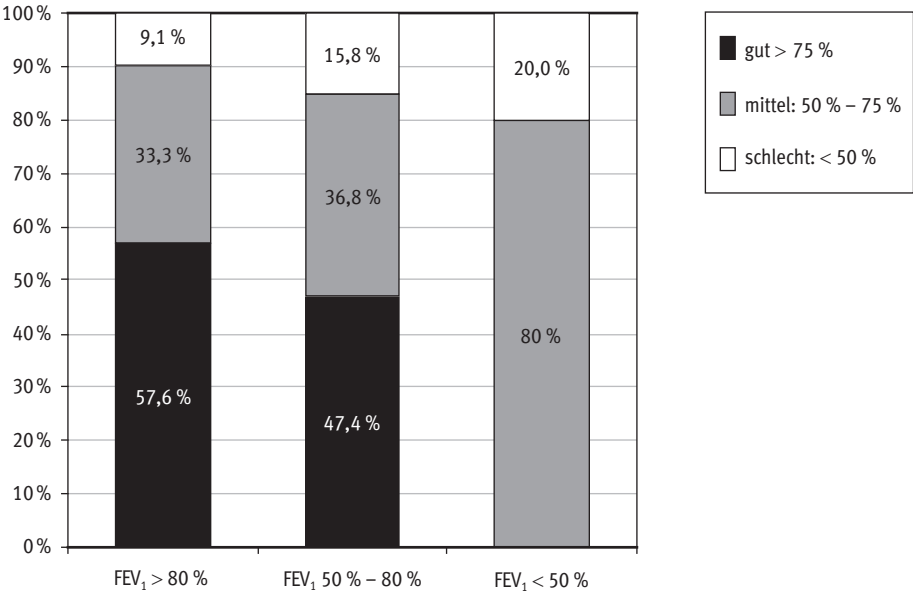


Abb. 12.1: Subjektive Einschätzung der respiratorischen Symptome bei Kindern im Vergleich zu FEV₁

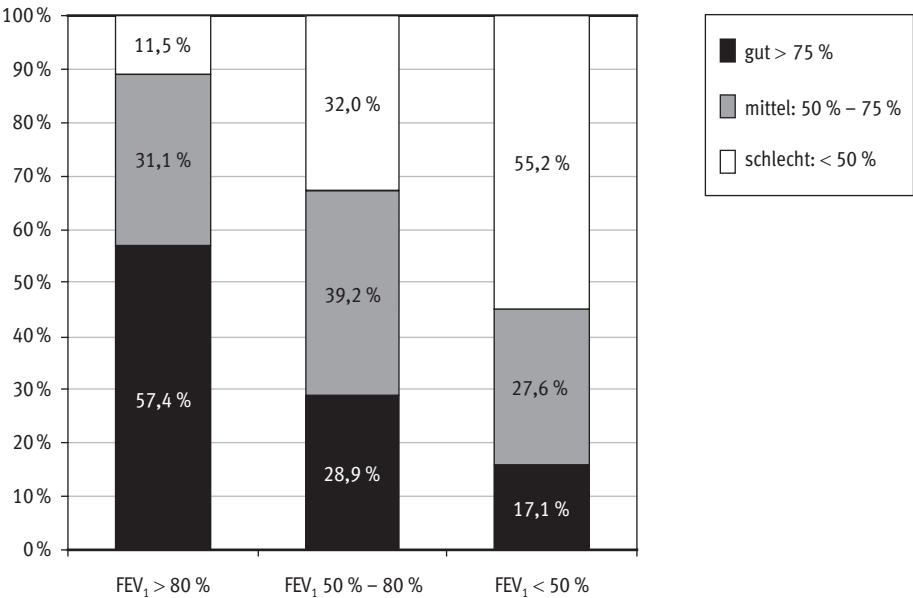


Abb. 12.2: Subjektive Einschätzung der respiratorischen Symptome bei Erwachsenen im Vergleich zu FEV₁

Bei der Auswertung der Kinder und Elternfragebögen interessiert in erster Linie die Übereinstimmung in der Einschätzung.

Die Korrelation zwischen der Beurteilung der Eltern und der Kinder selbst (resE und resK) ist der Abb. 12.3 zu entnehmen. Insgesamt ist sie relativ gut, es fällt jedoch auf, dass es eine Gruppe von Kindern gibt, die sich deutlich besser einschätzen als ihre Eltern das tun. Die Übereinstimmung zwischen Eltern und Kindern wird besser mit zunehmendem Alter (s. Abb. 12.4)

Die jetzt geplante longitudinale Betrachtung der RES bietet uns die Möglichkeit, mehr über die Entwicklung der subjektiven Gesundheitseinschätzung in Relation zu verschiedenen anderen meßbaren Krankheitsparametern zu lernen. Interessant wäre hier zum Beispiel, ob eine Diskrepanz zwischen FEV_1 und subjektiver Einschätzung Auswirkungen auf den Verlauf der Lungenfunktion in den nächsten Jahren hat. Sie dient außerdem als Grundlage für eine bessere Einschätzung dieses Parameters für zukünftige klinische Studien, bei denen FEV_1 ein zunehmend ungeeigneter Parameter sein wird, da er wenig sensitiv für frühe Veränderungen ist. Bereits jetzt konnte gezeigt werden, dass die Respiratory Symptom Scale mehr abbildet als einfach nur die Lungenfunktion. Aber erst die longitudinale Beobachtung macht Rückschlüsse über Kausalität möglich.

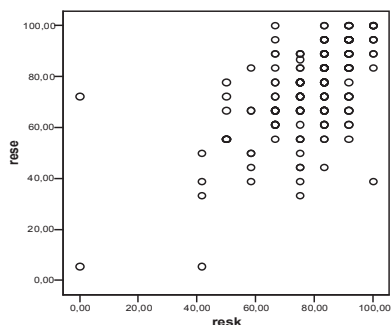


Abb. 12.3: Korrelation im RES zwischen Eltern und Kindern

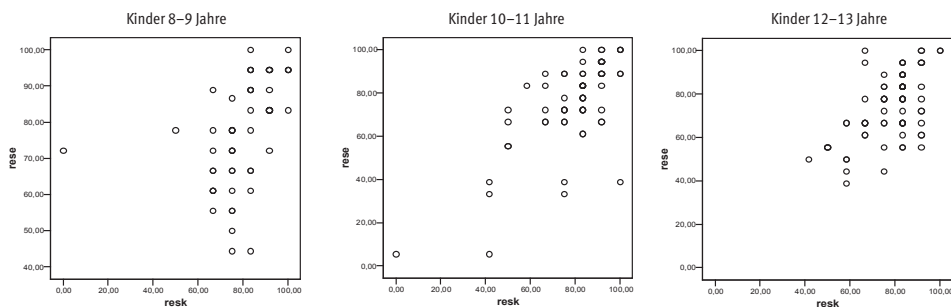


Abb. 12.4: Korrelation der Einschätzung respiratorischer Symptome zwischen Eltern und Kindern in Abhängigkeit vom Alter

13

Umfrage zur Patientenzufriedenheit

S. Deiters, W. Bremer

13.1 VORBEMERKUNG

Die im Jahr 2011 durchgeführte Umfrage zur Patientenzufriedenheit verfolgt das Ziel, die Qualität der Versorgung der Patienten auch aus der individuellen, nicht nur in Zahlen darstellbaren Sicht der Patienten zu messen. Diese Zielformulierung enthält zwei Aspekte, die als Meilensteine in der Bearbeitung der Versorgungsqualität beurteilt werden dürfen: Der eine ist, dass mit dieser Befragung zum ersten Mal Daten zur Qualität der Versorgung aus der Perspektive der Patienten umfassend und mit sauberer Methodik erhoben worden sind. Der zweite Aspekt ist, dass damit jede einzelne teilnehmende Ambulanz in die Lage versetzt wird, Veränderungen einzuleiten, die geeignet sind, zu Verbesserungen hinsichtlich der Versorgung ihrer Patienten zu kommen, die von diesen auch so empfunden werden.

An der Befragung nahmen insgesamt 62 Ambulanzen teil; durch das Picker-Institut wurden 3.243 Fragebögen an Eltern, erwachsene und jugendliche Patienten versandt. Von diesen 3.243 Fragebögen kamen 2.387 Stück zurück, d. h. 70 % der angeschriebenen Patienten äußerten sich mehr oder weniger zufrieden über die Versorgung durch ihre Ambulanz! Dies ist ein aussagekräftiges Indiz für die Bedeutung der Arbeit der Ambulanzen: Für 70 % der Patienten ist ihre betreuende Ambulanz so wichtig, dass sie den Aufwand der Teilnahme an der Befragung auf sich genommen haben und bereit waren, eine Vielzahl von Fragen zu beantworten. Auch aus Sicht der Ambulanzen dürfte diese hohe Rücklaufquote daher eine gute Grundlage für den Austausch zwischen Ambulanzen und Patientenvertretern nicht nur im Einzelfall, sondern im Rahmen regelmäßiger Gespräche bilden.

13.2 DIE EINRICHTUNG VON PATIENTENBEIRÄTEN

An einigen Ambulanzen gibt es sie schon, an anderen Ambulanzen können Durchführung und Ergebnisse der Umfrage zur Patientenzufriedenheit die Basis für die Einrichtung von Patientenbeiräten bilden. Damit sind Patientenvertreter gemeint, die quasi als „Mandatsträger“ die Funktion als Ansprechpartner für die Ambulanzen übernehmen. Als Ziel dieser Einrichtung wird die Institutionalisierung eines aktiven, kommunikativen Prozesses zwischen Ambulanz einerseits und Patientenvertretern andererseits verfolgt – ein Kommunikationsprozess, der geprägt ist von gegenseitiger Wertschätzung und Vertrauen und der langfristig angelegt ist.

Zum Ende des ersten Halbjahres 2012 konnten für 35 Ambulanzen Patienten bzw. Eltern für die Arbeit in dem Patientenbeirat ihrer jeweiligen Ambulanz gefunden werden.

13.3 DIE AUSWERTUNG DURCH DAS PICKER-INSTITUT

Die Fragebögen für Eltern und erwachsene Patienten bezogen sich auf die Zufriedenheit mit dem gesamten ambulanten und stationären Spektrum der Versorgung; die Fragen schlossen das gesamte Team einer Ambulanz ein – neben Ärzten auch Schwestern, Ernährungsberater, Physiotherapeuten und psychosoziale Mitarbeiter. Erfasst wurde die momentane Zufriedenheit; es handelt sich also um eine Status-quo-Analyse.

Zusätzlich zu den standardisierten Fragen/Antworten gab es für die Patienten/Eltern die Möglichkeit, subjektive Erfahrungen und Eindrücke in sog. „Freitexten“ zu äußern.

Das Picker-Institut hat „Problemhäufigkeiten“ zu allen Fragen an die Patienten erfasst und ausgewertet. Damit ist der Anteil an Antworten gemeint, die Ansatz zu Verbesserungsmöglichkeiten bieten. In einem zweiten Schritt wurden die Antworten zu den Einzelfragen zu „Faktoren“ oder „Problemgruppen“ zusammengefasst, die dann in einer „Prioritätenmatrix“ graphisch dargestellt wurden: Diese zeigt Handlungsbedarf für die jeweilige Ambulanz auf, indem die Dimensionen „Einfluss auf die Weiterempfehlungsbereitschaft der Ambulanz“ einerseits und die Ergebnisse zur Zufriedenheit mit der Ambulanz andererseits für die einzelnen Faktoren in Beziehung gesetzt wurden. Auf diese Weise sind Faktoren mit hohem bzw. niedrigem Handlungsbedarf erkennbar (Abb. 13.1).

In einigen Ambulanzen ließ entweder die Ambulanzgröße oder die Anzahl der rückläufigen Fragebögen eine anonymisierte Auswertung nicht zu. In diesen Fällen erhalten die Ambulanzen die Antworten der „Freitexte“ und natürlich die bundesweiten Ergebnisse, sodass auch hier konstruktive Gespräche mit Patientenbeiräten initiiert werden können.

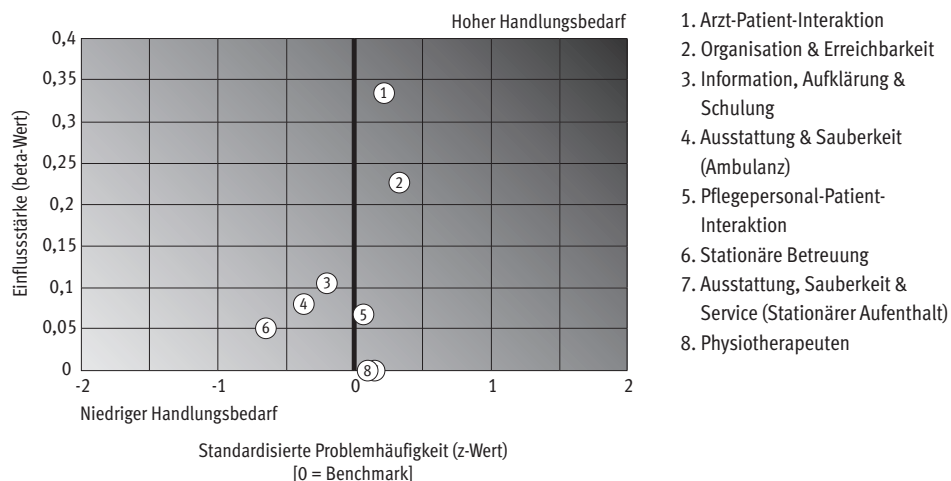


Abb. 13.1: Prioritätenmatrix des Picker-Instituts

Eine Sonderstellung hat der Jugendlichen-Fragebogen: Hier stand die Interaktion des Arztes bzw. der Ärztin (und nicht des gesamten Ambulanzteams) und des jugendlichen Patienten im Focus; dazu gehörten auch Fragen, die das Vertrauensverhältnis beschreiben. Zusätzlich wurde im zweiten Teil des Fragebogens erfragt, ob und wie weit die Wunschvorstellung des Patienten hinsichtlich des Verhaltens von Arzt bzw. Ärztin der Realität entspricht – es wurde also nach dem „Soll“ und dem „Ist“ gefragt.

Da dieses Verfahren und die Schwerpunkte der Fragen nicht der Picker-Methodik entsprechen, hat das Picker-Institut diese Fragebögen nur ausgezählt und nicht weiter bearbeitet, also auch keine Faktoren erstellt.

13.4 AKTIVITÄTEN DER ARBEITSGRUPPE „PATIENTENORIENTIERUNG“ DES TFQ-BEIRATS

Nach der Bereitstellung der Ergebnisse durch das Picker-Institut beschäftigte sich die Arbeitsgruppe „Patientenorientierung“ des TFQ-Beirates, die von Beginn an in die Untersuchung zur Patientenzufriedenheit involviert war, mit den methodischen Aspekten der Auswertung auf Basis der Dokumente zu einer anonymen „Muster-Ambulanz“, die vom Picker-Institut vorgelegt wurden. Aus Sicht der Arbeitsgruppe war die Beschreibung der Ergebnisse durch das Picker-Institut nicht immer bedarfsgerecht: So wurde z. B. eine Reihe von Fragen zur Zufriedenheit nicht in den oben beschriebenen Faktoren und damit auch nicht in der Prioritätenmatrix erfasst, obwohl gerade diese Fragen das Gefühl der Patienten für die Qualität der Versorgung maßgeblich beeinflussen.

Die kritischen Anmerkungen aus der Arbeitsgruppe flossen mit ein in eine Anleitung zur Bearbeitung der vom Picker-Institut vorgelegten Dokumente, die von Mitgliedern der Arbeitsgruppe entwickelt wurde. Mit dieser Anleitung wird der einzelnen Ambulanz ein leichter Einstieg in die Bearbeitung der Ergebnisse ermöglicht.

13.5 AKTIVITÄTEN ANDERER GREMIEN DES MUKOVISZIDOSE e. V.

In einer Kooperationsrunde von Mitgliedern der Geschäftsstelle des Mukoviszidose e. V., des Mukoviszidose Instituts und der ARGE Selbsthilfe des Mukoviszidose e. V. wurden zusätzliche Materialien und andere Darstellungsformen erarbeitet.

Auf Grundlage des aggregierten Berichts wurden die Ergebnisse zu den einzelnen Fragen (nicht Faktoren!) nach Anzahl der genannten „Problemhäufigkeiten“ gelistet und eine Darstellung nach dem Ampelprinzip gewählt, d. h. die Antworten wurden in vier Kategorien unterteilt und entsprechend farbig in der Ergebnisliste hinterlegt:

Farbige Codierung	Problemhäufigkeit
grün	0 – 10 %
gelb	11 – 19 %
orange	20 – 35 %
rot	> 35 %

Bei der Einteilung in die vier Kategorien handelt es sich um eine willkürliche Festlegung, mit deren Hilfe die Vielzahl der Fragen und ihrer Antworten gegliedert werden kann: Auf diese Weise lässt sich auf einen Blick erkennen, bei welchen Fragestellungen – gemittelt über alle Ambulanzen – geringe Problemhäufigkeiten bestehen, die Zufriedenheit mit der Versorgung also relativ hoch angesiedelt ist, und bei welchen Fragen die Problemhäufigkeit sehr hoch ist.

Für den Jugendlichen-Fragebogen, für den das Picker-Institut keine Faktoren entwickelt hatte (siehe oben), wurden ersatzweise Kriterien ermittelt, denen sich die einzelnen Fragestellungen zuweisen lassen.

Die Vorgehensweise bezieht sich wie beschrieben nur auf den aggregierten Bericht und kann insofern nur als Hintergrundinformation für die Patientenbeiräte dienen. Die aggregierten Ergebnisse sind als Hinweise für die mögliche Dringlichkeit einzelner Fragen zu verstehen. Die Ergebnisse einer einzelnen Ambulanz sind nur nach der Methodik des Picker-Instituts verfügbar, lassen sich mit

der Darstellung des aggregierten Berichts also nicht unmittelbar vergleichen und weisen unter Umständen ganz andere Zufriedenheitswerte und Dringlichkeiten aus, sodass sich für die einzelne Ambulanz ein ganz anderer Handlungsbedarf ergeben kann.

13.6 DIE ERGEBNISSE

Die Ergebnisse des aggregierten Berichts ermöglichen eine Übersicht über die durchschnittliche Aussage über alle deutschen Ambulanzen, die an der Befragung teilgenommen haben.

Danach würden 97 % der befragten Eltern bzw. 94 % der befragten erwachsenen Patienten ihre Ambulanz weiterempfehlen. Freundlichkeit und Bemühen der Ambulanzärzte und -mitarbeiter hinsichtlich einer guten Versorgung der Patienten weisen in beiden Zielgruppen lediglich geringe Verbesserungspotentiale auf.

Diese und andere Fragestellungen „im grünen Bereich“ lassen zu mindestens auf den ersten Blick den Schluss zu, dass die Versorgung insgesamt gut ist und auch aus Patientensicht so wahrgenommen wird.

Es gibt jedoch auch Bereiche, in denen aus Patientensicht die Zufriedenheit nicht gegeben ist, also akuter Handlungsbedarf besteht – so fühlen sich Eltern und erwachsene Patienten oft nicht ausreichend und zeitnah genug informiert, was eigene Untersuchungsergebnisse, aber auch was die allgemeine medizinische Entwicklung hinsichtlich CF betrifft.

Es ist nun gemeinsame Aufgabe der Ambulanzen und Patientenbeiräte, hier für die einzelne Ambulanz Verbesserungspotentiale zu erkennen, Lösungen zu erarbeiten und umzusetzen. Damit wird aus der status-quo-Analyse ein kontinuierlicher Prozess, der die Versorgung langfristig sichern kann.

13.7 INFORMATION VON AMBULANZEN UND PATIENTENBEIRÄTEN

Im März 2012 erhielten die Leiter der teilnehmenden Ambulanzen einen Zugangscode zu einem zentralen Server des Picker-Instituts. Dort konnten sie zentral die Ergebnisse ihrer Ambulanz downloaden. Einige Ambulanzteams haben sofort mit der Auswertung begonnen und bereits erste Maßnahmen zur Verbesserung der Patientenzufriedenheit in ihrer Ambulanz definiert und umgesetzt.

Ende Juni 2012 fand die erste von zwei Informationsveranstaltung für Mitglieder der Patientenbeiräte statt: Mitglieder der ARGE Selbsthilfe im Mukoviszi-

dose e. V. und Mitarbeiter des Mukoviszidose Instituts sowie der Geschäftsstelle des Mukoviszidose e. V. erarbeiteten ein Konzept für Information und Schulung von Patientenvertretern, die auf der Grundlage der Befragungsergebnisse mit den Ambulanzen kooperieren werden. Bei der teilnehmenden Gruppe der Veranstaltung handelte es sich um 21 Patientenvertreter – eine heterogene Gruppe, denn einige der Patientenvertreter sind seit Jahren aktiv in der Selbsthilfearbeit vor Ort und in diversen Gremien des Mukoviszidose e. V., für andere ist diese Tätigkeit Neuland. Zu den Inhalten dieser Veranstaltung gehörten daher auch Informationen über den Mukoviszidose e. V. und seine Gremien sowie über die Zertifizierung bzw. Anerkennung und Finanzierung von Ambulanzen usw.

Schwerpunkte der Veranstaltung bildeten die Themen Zweck, Verlauf und Auswertung der Befragung. Dafür gab es in der Fortbildung Hinweise und Übungen zur Vorbereitung, Durchführung und Nachbereitung der zu führenden Gespräche – einschließlich des Angebots des Gesprächstrainings durch einen Moderator. Natürlich wurde auch auf die Vertraulichkeit der Auswertungen und die Rolle als „Mandatsträger“ (siehe oben) besonders hingewiesen, sodass die Patientenvertreter nach Abschluss der Veranstaltung gut auf ihre Rolle als Gesprächspartner der Ambulanzvertreter vorbereitet sind.

13.8 AUSBLICK UND WEITERES VORGEHEN

Im September 2012 wird die zweite Gruppe von Patientenbeiräten geschult. Die Ambulanzen haben die Möglichkeit erhalten, das Informationsmaterial, das die Patientenbeiräte erhalten, beim Mukoviszidose e. V. abzurufen, sodass in dieser Hinsicht alle Beteiligten auf dem gleichen Informationsstand sind.

Damit sind die Voraussetzungen für eine Zusammenarbeit von Ambulanzen und Patientenvertretern gegeben – es liegt nun an den jeweiligen Vertretern vor Ort, eine langfristige, vertrauensvolle und regelmäßige Zusammenarbeit zu institutionalisieren.

Inwieweit in diesem Prozess Ergebnisse erzielt werden können, die die Versorgung der Patienten und ihr (subjektives) Gefühl der Zufriedenheit mit der Versorgung durch eine Ambulanz verbessern können, muss in einem späteren Evaluationsverfahren überprüft werden.

14

Mittlere Änderung der FEV₁ – Delta FEV₁

B. Wiedemann

14.1 EINFÜHRUNG

Nach wie vor gelten die Einsekundenkapazität (FEV₁) und die Änderung dieses Parameters (Delta FEV₁) als wichtige Prädiktoren für den Verlauf der Mukoviszidoseerkrankung. Je jünger die Patienten bei schlechter Ausgangssituation und weiterem raschen Verlust an Lungenfunktion sind, desto schlechter ist die Prognose. Aus der Literatur ist bekannt, dass sich die FEV₁ im Mittel um 0,5 bis 3 Prozentpunkte pro Jahr verringert [1, 2]. Untersuchungen der Daten aus dem Projekt „Qualitätssicherung Mukoviszidose“ von 1995 bis 2008 hatten vergleichbare Werte ergeben [3]. Während die FEV₁ im Projekt „Qualitätssicherung Mukoviszidose“ früher auf Referenzwerte von Zapletal, Quanjer bzw. Knudson [4–6] bezogen wurde, wurden die gemessenen FEV₁-Werte für den jährlichen Berichtsband seit 2011 auf die international gebräuchlichen Normwerte nach Wang [7] und Hankinson [8] bezogen.

In diesem Kapitel soll untersucht werden, wie sich die Einsekundenkapazität der Patienten im Verlauf der Erkrankung unter Verwendung dieser Normwerte ändert.

14.2 METHODE

Es wurden die Messdaten, die für den Zeitraum von 1995 bis 2011 einmal jährlich für ca. 2.400 – 4.600 Patienten ab dem Alter von 6 Jahren vorlagen, genutzt. Die gemessenen FEV₁-Werte wurden entsprechend Alter, Geschlecht und Körpergröße auf die Werte vergleichbarer Gesunder nach Wang und Hankinson [7, 8, 9] umgerechnet.

Neben beschreibender Statistik wurden gemischte lineare Modelle für die Datenanalyse genutzt. Ausgehend von der Altersstufe 10 Jahre wurden jeweils die FEV₁-Werte der vorangegangenen 5 Jahre durch einen linearen Regressionsan-

satz pro Patient beschrieben. Die Regression schätzt den Ausgangswert und die Steigung bzw. den Abfall (Delta) für FEV_1 für diesen Zeitabschnitt. Diese Analyse wurde für jeden 5-Jahres-Altersbereich bis 35 Jahre wiederholt. Über gleitende Mittel wurde dann ein Delta- FEV_1 -Wert pro Altersstufe und Geschlecht bestimmt. Die Methode der gemischten linearen Modelle berücksichtigt, dass pro Patient wiederholte Messungen vorliegen, und bezieht damit die intra- und interindividuelle Variabilität der FEV_1 in den Modellansatz ein. Ein weiterer Vorteil dieser Methode ist die Tatsache, dass fehlende Daten (missings) zulässig sind. Zur Analyse wurden die Statistikpakete SPSS (Version 19) und SAS (Version 9.3, Proc mixed) verwendet.

14.3 ERGEBNISSE

Die Abbildung 14.1 zeigt die mittlere FEV_1 in % der Norm pro Altersstufe für die Beobachtungsjahre 1995–1999, 2000–2003, 2004–2007 und 2008–2011 sowie für später verstorbene CF-Patienten. Man sieht deutlich die schlechtere FEV_1 der verstorbenen Patienten. Die zwischen 1995 und 1999 gemessenen FEV_1 -Werte liegen deutlich unter den später gemessenen

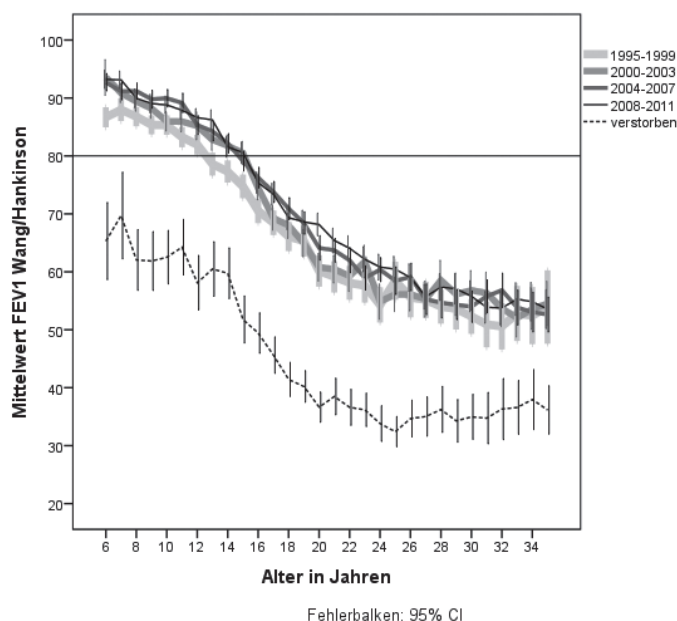


Abb. 14.1: Mittleres FEV_1 in % der Norm und 95% Konfidenzintervall (Wang/Hankinson) für CF-Patienten im Alter von 6 bis 35 Jahren für verschiedene Beobachtungszeiträume.

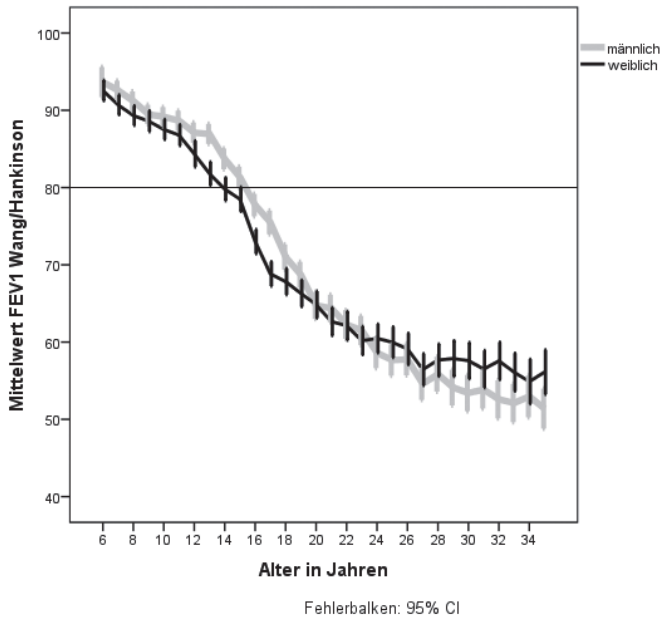


Abb. 14.2: Mittleres FEV₁ in % der Norm nach Wang/Hankinson für männliche (graue Linie) und weibliche (schwarze Linie) CF-Patienten im Alter von 6 bis 35 Jahren ab 2000.

Werten, insbesondere für Kinder und Jugendliche. Die eingezeichneten 95%-Konfidenzintervalle für die Mittelwerte sprechen für statistisch signifikante Unterschiede. Daher wurden für die weitere Analyse nur die Daten von nicht gestorbenen CF-Patienten aus den Jahren 2000 bis 2011 herangezogen.

Die Abbildung 14.2 zeigt, dass es im Verlauf der Lungenfunktion zwischen männlichen und weiblichen CF-Patienten und zwischen den verschiedenen Altersgruppen Unterschiede gibt. Die weitere Analyse beschränkte sich auf die Altersgruppe 6 bis 35 Jahre, da für ältere Patienten bisher nur wenige Messwerte vorlagen und die Lungenfunktion ab diesem Alter mehr oder weniger stabil bleibt.

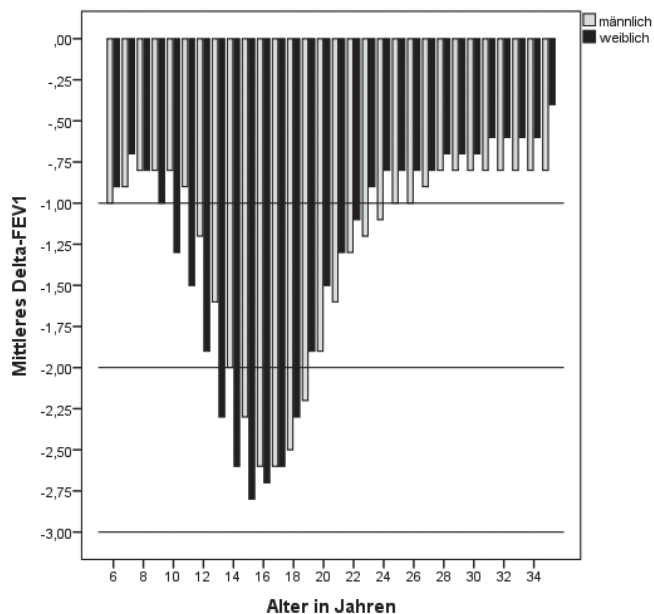
Im Ergebnis der Analyse mit gemischten linearen Modellen zeigte sich, dass sich die mittlere FEV₁ zwischen 6 und 35 Jahren jährlich systematisch verschlechtert (Abb. 14.3 bis Abb. 14.5). Die Verschlechterung beträgt sowohl bei männlichen als auch bei weiblichen Patienten im Durchschnitt 1,3 Prozentpunkte pro Jahr. Sie reicht bei männlichen Patienten von –0,8 bis –2,6 und bei weiblichen Patienten von –0,4 bis –2,8 Prozentpunkte. Von ihrer Ausgangs-FEV₁ in % der Norm im Alter von 6 Jahren verlieren die Patienten bis zum Alter von 35 Jahren im Mittel 38,6 (männliche Patienten) bzw. 38,2 (weibliche Patienten) Prozentpunkte (Tabelle 14.1). Die deutliche Verschlechterung setzt bei weiblichen Patienten etwa mit 10 Jahren und bei männlichen Patienten etwa mit 12 Jahren ein. Auch die Phase des stärksten FEV₁-Verlusts mit mehr als zwei Prozentpunkten jährlich beginnt bei weiblichen Patienten etwa zwei Jahre früher (Tabelle 14.2).

Tab. 14.1: Verlust an FEV₁ in Prozentpunkten (PP)

	Männliche Patienten	Weibliche Patienten
Minimum bis Maximum	–0,8 bis –2,6	–0,4 bis –2,8
Mittelwert ± Standardabweichung	–1,29 ± 0,6	–1,27 ± 0,7
Gesamtverlust an FEV ₁		
von 6 bis 20 Jahre	–24,1	–26,8
von 6 bis 30 Jahre	–34,6	–35,4
von 6 bis 35 Jahre	–38,6	–38,2

Tab. 14.2: Mittlerer jährlicher Verlust an FEV₁ in Prozentpunkten (PP) für Altersbereiche (s. Abb. 14.4 bis 14.5)

Männliche Patienten		Weibliche Patienten	
6 bis 11 Jahre	unter 1 PP	6 bis 8 Jahre	unter 1 PP
12 bis 14 Jahre	–1 bis –2 PP	9 bis 12 Jahre	–1 bis –2 PP
15 bis 19 Jahre	–2 bis –3 PP	13 bis 18 Jahre	–2 bis –3 PP
20 bis 26 Jahre	–1 bis –2 PP	19 bis 22 Jahre	–1 bis –2 PP
27 bis 35 Jahre	unter 1 PP	23 bis 35 Jahre	unter 1 PP

**Abb. 14.3:** Mittlerer jährlicher FEV₁-Abfall für männliche und weibliche CF-Patienten in Prozentpunkten (Wang/Hankinson).

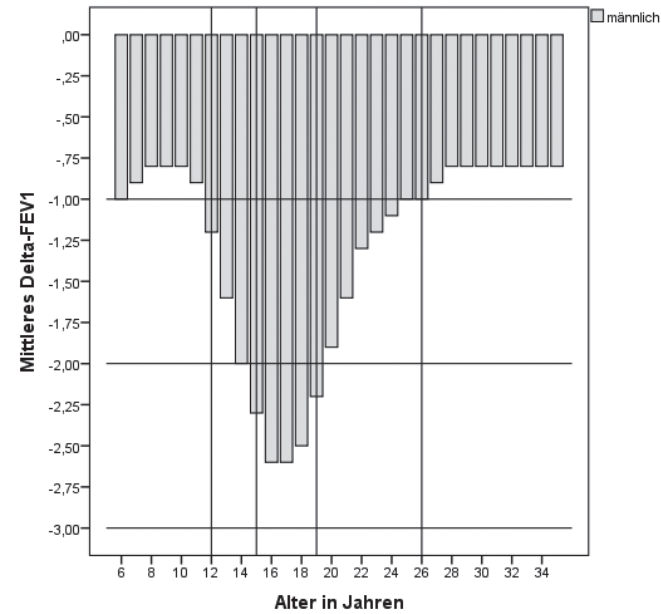


Abb. 14.4: Altersbereiche mit vergleichbarem mittlerem jährlichem FEV₁-Verlust für männliche CF-Patienten (in Prozentpunkten).

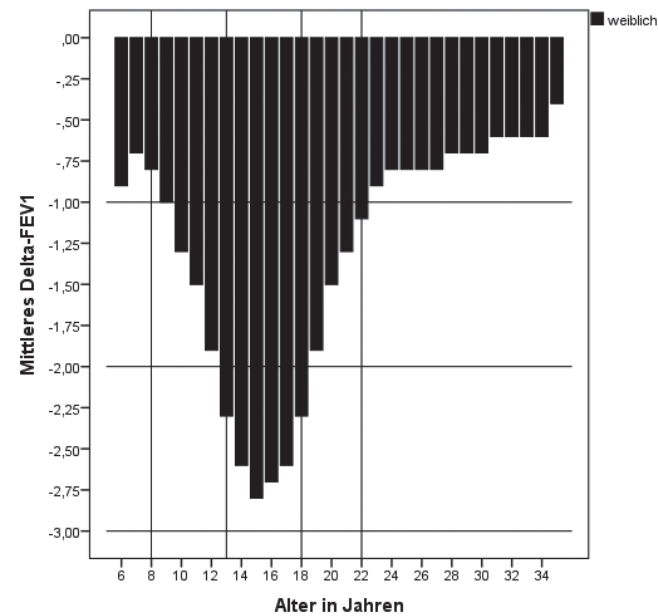


Abb. 14.5: Altersbereiche mit vergleichbarem mittlerem jährlichem FEV₁-Verlust für weibliche CF-Patienten (in Prozentpunkten).

14.4 AUSBLICK

Die Abbildungen 14.3 bis 14.5 sowie die Tabelle 14.2 zeigen, in welchen Altersstufen der stärkste Verlust an FEV_1 zu verzeichnen ist. In Zukunft soll die Qualität der Behandlung von Mukoviszidosepatienten im Projekt „Qualitätssicherung Mukoviszidose“ auch daran gemessen werden, wie es gelingt, die Lungenfunktion möglichst lange auf einem hohen Niveau zu halten und weitere Verluste zu minimieren. Es ist geplant, entsprechende Qualitätsindikatoren zu diskutieren und im nächsten Berichtsband einzuführen.

14.5 LITERATUR

1. Que C, P Cullinan, D Geddes. Improving rate of decline of FEV_1 in young adults with cystic fibrosis. *Thorax* 2006; 61: 155–157.
2. Liou TG, EP Elkin, DJ Pasta, JR Jacobs, MW Konstan, WJ Morgan, JS Wagener: Year-to year changes in lung function in individuals with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros* 2010; Jul; 9 (4): 250-6.
3. Sens B, Stern M, (Hrsg.) Qualitätssicherung Mukoviszidose – Überblick über den Gesundheitszustand der Patienten in Deutschland 2009. Hippocampus Verlag; 2010.
4. Zapletal A, M Samanek, T Paul. Lung function in children and adolescents: methods, reference values. Karger 1987.
5. Quanjer PH, Tammeling GJ, Cotes JE, et al. Lung volumes and forced ventilatory flows. Report Working Party Standardization of Lung Function Tests. European Community for Steel and Coal. Official Statement of the European Respiratory Society. *Eur Respir J Suppl* 1993; 6: Suppl. 16, 5–40.
6. Knudson RJ, MD Lebowitz, CJ Holdberg, B Burrows B. Changes in normal maximal expiratory flow-volume curve with growth and aging. *Am Rev Respir Dis* 1983 127: 725–734.
7. Wang X, Dockery DW, Wypij D, et al. Pulmonary function between 6 and 18 years of age. *Pediatr Pulmonol* 1993; 15: 75–88.
8. Hankinson JL, Odencrantz JR, Fedan KB. Spirometric reference values from a sample of the general U.S. population. *Am J Respir Crit Care Med* 1999; 159: 179–187.
9. Stanojevic S, A Wade, J Stocks. Reference values for lung function: past, present and future. *Eur Respir J* 2010; 36: 12–19.

D

Anhang

15

Beispiel einer Ambulanzstatistik 2011

P. Wenzlaff, R. Wietrychowski

Nachfolgend wird exemplarisch, am Beispiel einer gemischten Ambulanz, die Kinder und Erwachsene versorgt, die Struktur einer Ambulanzstatistik des Jahres 2011 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.

15.1 AUSWEISUNG DES DATENSTANDS

Ambulanztyp:	z. B. gemischte Ambulanz
Beobachtungszeitraum:	01.01.2011 – 31.12.2011
Datenstand:	30.06.2012

15.2 ANGABEN ZU DEMOGRAFIE, VERSORGUNG, PROBLEM- UND RISIKOPATIENTEN

Tab. 15.1: 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	n 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 2011	36	30	37	15	5	2	5	130
behandelte Patienten in 2010	30	27	39	16	5	4	7	128
neu hinzugekommen in 2011	6	3	2	–	–	–	–	11
nicht mehr erschieden in 2011	–	–	2	2	–	2	2	8
verstorben in 2011	–	–	1	–	–	–	–	1
von anderer Ambulanz mitbetreut	2	2	–	3	1	–	1	9

Tab. 15.2: 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*	675	964	1.246	1.146	872	510	718	6.131
regelmäßig in den letzten 5 Jahren betreut	146	606	800	573	474	284	362	3.245
%	21,6 %	62,9 %	64,2 %	50,0 %	54,4 %	55,7 %	50,4 %	52,9 %
1x gefehlt	157	157	186	202	137	77	110	1.026
behandelte Patienten in 2011	651	825	996	850	691	403	554	4.970
behandelte Patienten in 2010	597	865	1.082	929	718	402	556	5.149
neu hinzugekommen in 2011	136	44	48	68	38	26	21	381
nicht mehr erschieden in 2011	89	102	153	169	91	47	64	715
verstorben in 2011	–	1	3	13	14	9	15	55
von anderer Ambulanz mitbetreut	23	24	21	48	11	12	13	152

Tab. 15.3: 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 nicht erfüllen	103 (79,2 %)	2.330 (78,3 %)	3.634 (71,9 %)

Tab. 15.4: 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

15.3 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.

15.3.1 Body-Mass-Index (BMI)

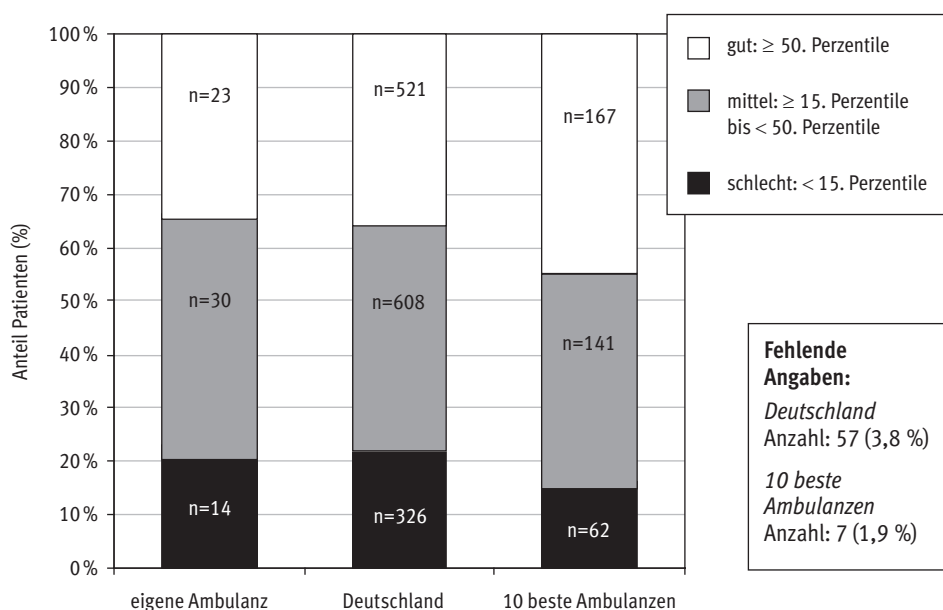


Abb. 15.1: Body-Mass-Index der Altersgruppe ≤ 11 Jahre

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.

Als zusätzliche Vergleichsmöglichkeit wird zukünftig ein Säulendiagramm mit den BMI-Werten von vor 5 Jahren eingefügt.

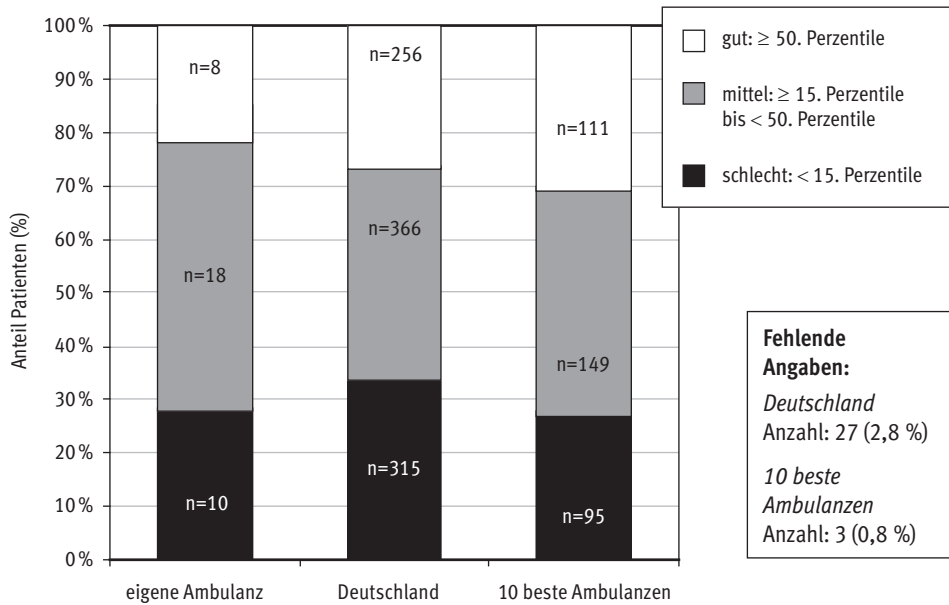


Abb. 15.2: Body-Mass-Index der Altersgruppe 12 – 17 Jahre

Als zusätzliche Vergleichsmöglichkeit wird zukünftig ein Säulendiagramm mit den BMI-Werten von vor 5 Jahren eingefügt.

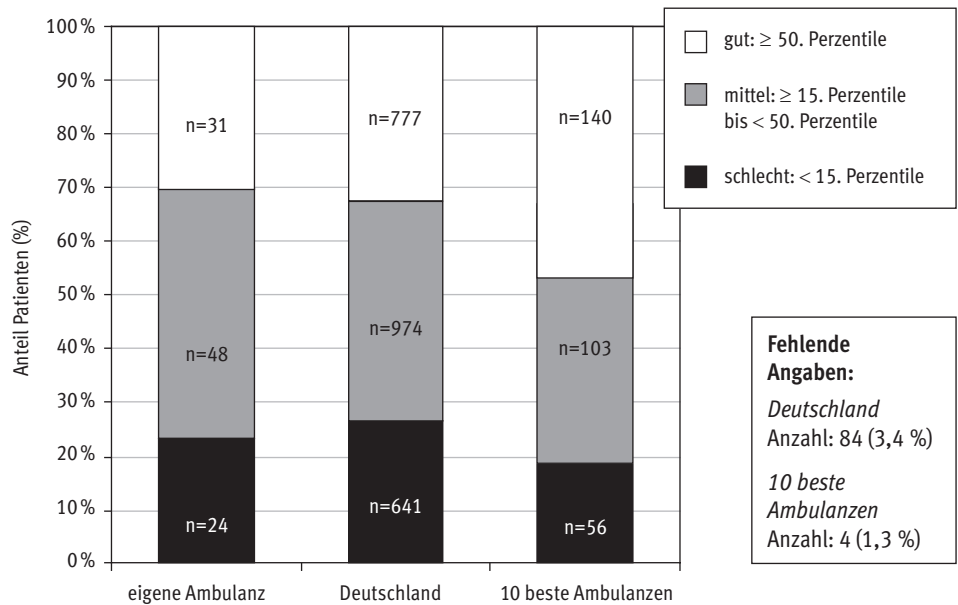


Abb. 15.3: Body-Mass-Index der Altersgruppe < 18 Jahre (vorgesehen für Public Reporting)

Als zusätzliche Vergleichsmöglichkeit wird zukünftig ein Säulendiagramm mit den BMI-Werten von vor 5 Jahren eingefügt.

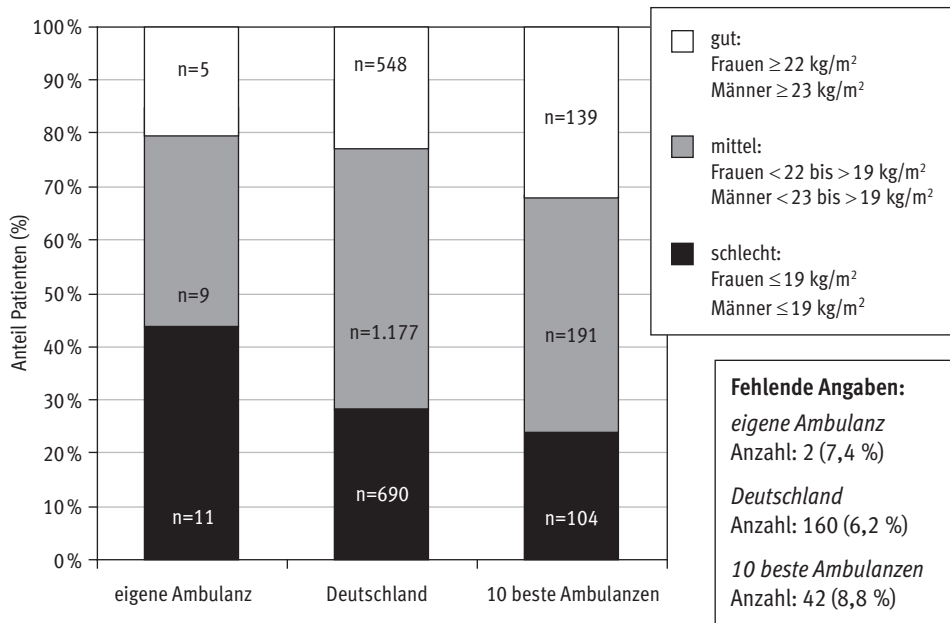


Abb. 15.4: Body-Mass-Index der Altersgruppe ≥ 18 Jahre (vorgesehen für Public Reporting)

Als zusätzliche Vergleichsmöglichkeit wird zukünftig ein Säulendiagramm mit den BMI-Werten von vor 5 Jahren eingefügt.

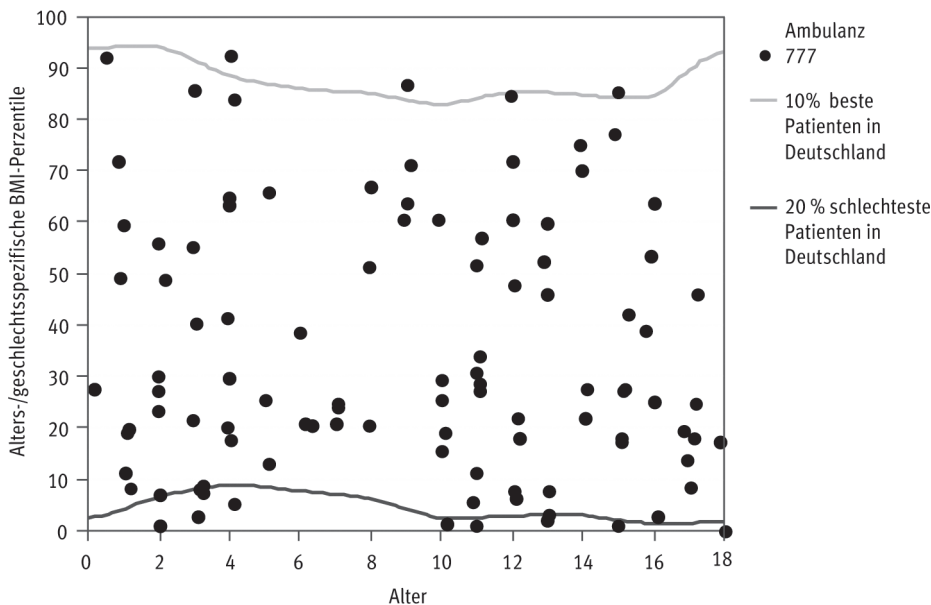


Abb. 15.5: BMI-Perzentile aller Patienten der Ambulanz < 18 Jahre aus dem Jahr 2011 im Vergleich zu den besten und schlechtesten Patienten in Deutschland

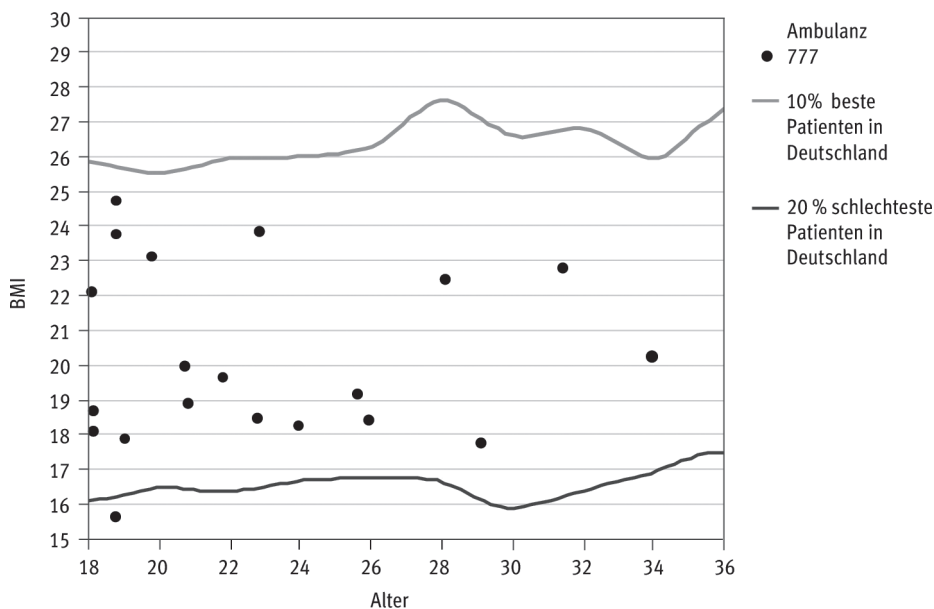


Abb. 15.6: BMI aller Patienten der Ambulanz ≥ 18 Jahre aus dem Jahr 2011 im Vergleich zu den besten und schlechtesten Patienten in Deutschland

15.3.2 Einsekundenkapazität (FEV₁)

In diesem Kapitel erfolgen die grafischen Darstellungen der FEV₁ in analoger Struktur zum BMI in Kapitel 15.3.1 mit gering geänderten Altersgruppen (d. h. ohne Kinder < 6 Jahre) und Referenzbereichen:

Säulendiagramme zur FEV₁ verschiedener Altersgruppen

Abbildung	Altersgruppe	Referenz
Abb. 15.7	6 – 11 Jahre	gut: ≥ 100 % des Solls
Abb. 15.9	12 – 17 Jahre	mittel: < 100 % bis ≥ 60 % des Solls
Abb. 15.11*)	< 18 Jahre	schlecht: < 60 % des Solls
Abb. 15.13*)	≥ 18 Jahre	gut: ≥ 80 % des Solls mittel: < 80 % bis ≥ 40 % des Solls schlecht: < 40 % des Solls

*) vorgesehen für Public Reporting

Säulendiagramme zur FEV₁ verschiedener Altersgruppen von 2006

Abbildung	Altersgruppe	Referenz
Abb. 15.8	6 – 11 Jahre	gut: ≥ 100 % des Solls
Abb. 15.10	12 – 17 Jahre	mittel: < 100 % bis ≥ 60 % des Solls
Abb. 15.12	< 18 Jahre	schlecht: < 60 % des Solls
Abb. 15.14	≥ 18 Jahre	gut: ≥ 80 % des Solls mittel: < 80 % bis ≥ 40 % des Solls schlecht: < 40 % des Solls

Streudiagramme zu den FEV₁-Werten der Patienten der Ambulanz

Abbildung	Altersgruppe	Referenz
Abb. 15.15	6 – 17 Jahre	10 % beste, 20 % schlechteste Patienten in Deutschland
Abb. 15.16	≥ 18 Jahre	im selben Alter

Anmerkung: Für die zehn Abbildungen 15.7–15.16 werden hier keine Beispielgrafiken dargestellt.

15.3.3 Maximaler expiratorischer Fluss bei 25 % der Vitalkapazität (MEF_{25})

In diesem Kapitel erfolgen die grafischen Darstellungen der MEF_{25} in analoger Struktur zum BMI in Kapitel 15.3.1 mit gering geänderten Altersgruppen (d. h. ohne Kinder < 6 Jahre) und Referenzbereichen:

Säulendiagramme zur MEF_{25} verschiedener Altersgruppen

Abbildung	Altersgruppe	Referenz
Abb. 15.17	6–11 Jahre	
Abb. 15.19	12–17 Jahre	gut: ≥ 60 % des Solls
Abb. 15.21	<18 Jahre	schlecht: <60 % des Solls
Abb. 15.23	≥ 18 Jahre	

Säulendiagramme zur MEF_{25} verschiedener Altersgruppen von 2006

Abbildung	Altersgruppe	Referenz
Abb. 15.18	6–11 Jahre	
Abb. 15.20	12–17 Jahre	gut: ≥ 60 % des Solls
Abb. 15.22	<18 Jahre	schlecht: <60 % des Solls
Abb. 15.24	≥ 18 Jahre	

Streudiagramme zu den MEF_{25} -Werten der Patienten der Ambulanz

Abbildung	Altersgruppe	Referenz
Abb. 15.25	6–17 Jahre	10 % beste, 20 % schlechteste Patienten in Deutschland
Abb. 15.26	≥ 18 Jahre	im selben Alter

Anmerkung: Für die zehn Abbildungen 15.17–15.26 werden hier keine Beispielgrafiken dargestellt.

15.3.4 Pseudomonas aeruginosa (PSA)

In diesem Kapitel erfolgen die grafischen Darstellungen zum PSA in analoger Struktur wie in der Darstellung zum BMI in Kapitel 15.3.1 mit gering geänderten Altersgruppen und Referenzbereichen:

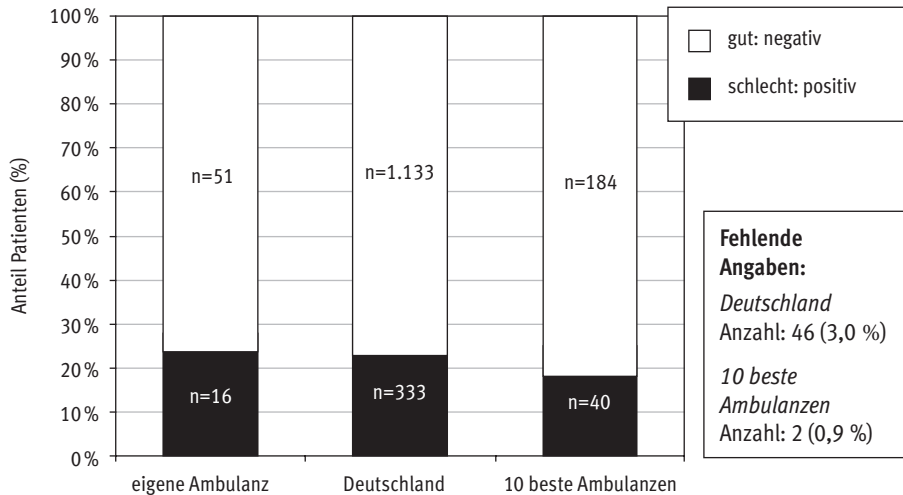


Abb. 15.27: Pseudomonas-aeruginosa-Besiedelung (positiv/negativ) der Altersgruppe ≤ 11 Jahre

Als zusätzliche Vergleichsmöglichkeit wird zukünftig ein Säulendiagramm mit der Pseudomonas aeruginosa Besiedelung (positiv/negativ) von vor 5 Jahren eingefügt.

Säulendiagramme zum PSA verschiedener Altersgruppen

Abbildung	Altersgruppe	Referenz
Abb. 15.27	≤ 11 Jahre	gut: negativ schlecht: positiv
Abb. 15.29	12–17 Jahre	
Abb. 15.31	< 18 Jahre	
Abb. 15.33	≥ 18 Jahre	

Säulendiagramme zum PSA verschiedener Altersgruppen von 2006

Abbildung	Altersgruppe	Referenz
Abb. 15.28	≤ 11 Jahre	gut: negativ schlecht: positiv
Abb. 15.30	12–17 Jahre	
Abb. 15.32	< 18 Jahre	
Abb. 15.34	≥ 18 Jahre	

Anmerkung: Hier gibt es nur für die Abbildung 15.27 eine Beispielgrafik, für die Abbildungen 15.28 – 15.34 werden keine Beispiele dargestellt.

15.4 EINZELWERTE DER EIGENEN AMBULANZ IM VERLAUF

<Code>							
<Geb.-Datum(tt.mm.jj)							
- Geburtsrang							
- Mutter-Geb.-Datum>							
<Beob.-Jahr>	Beh.- ende- Grund	Beh.- ende- Jahr	BMI- perz.	BMI	FEV1 (%)	MEF25 (%)	Ps. aer
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
2011	.	.	.	20,13	76,24	21,17	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
2011	.	.	.	18,39	58,95	18,32	2
09.07.62-4-30.12.01							
1995	3	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	3	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
25.08.64-2-12.02.39							
1995	.	.	.	18,22	54,75	17,88	1
1996	.	.	.	19,83	55,78	17,97	1
1997	.	.	.	19,47	72,60	34,32	1
1998	.	.	.	19,10	53,12	12,03	1
1999	.	.	.	19,47	56,80	13,70	1
2000	.	.	.	20,20	57,15	14,84	1
2001	.	.	.	19,83	57,62	17,17	1
2002	.	.	.	18,51	.	.	1
2003	99	2004	.	18,51	.	.	1

Abb. 15.35: Ausdruck der Einzelwerte der eigenen Ambulanz im Verlauf (Auszug)