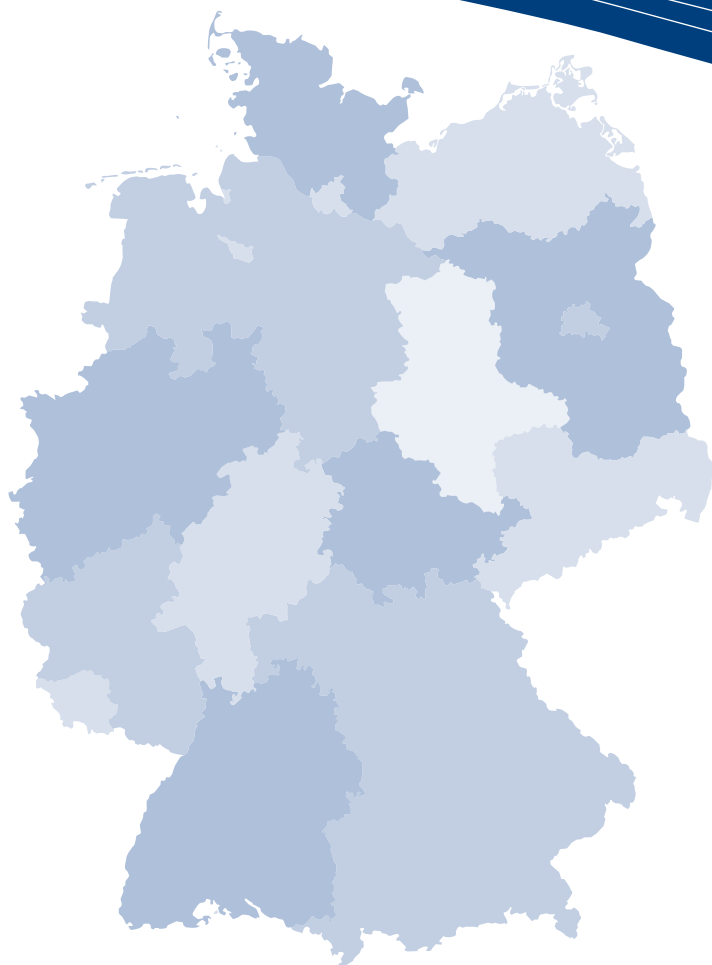


Berichtsband

Qualitätssicherung

Mukoviszidose 2012



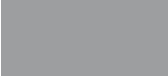
Berichtsband
B. Sens, M. Stern (Hrsg.)



Zentrum für
Qualität und Management
im Gesundheitswesen



MUKOVISZIDOSE_{ev}



Berichtsband

QUALITÄTSSICHERUNG MUKOVISZIDOSE 2012

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 Benchmarking/Register des Beirats für
Therapieförderung und Qualität (TFQ) im Jahr 2012**

Prof. Dr. Martin Stern (Leiter), Tübingen

Enno Buss, Köln

Susanne Deiters, Hechingen

Prof. Helmut Ellemunter, Innsbruck

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

Regina Wietrychowski, Hannover

Steuergruppe Beirat für Therapieförderung und Qualität (TFQ) im Jahr 2012

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“

Marguerite Honer

Telefon: 0228/98 78 80-40

E-Mail: mhoner@muko.info

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 · E-Mail: info@muko.info · www.muko.info

Die Herausgeber werden vertreten durch:

Dr. Brigitte Sens, Hannover · E-Mail: Brigitte.sens@aeKn.de

Prof. Dr. Martin Stern, Tübingen · E-Mail: martin.stern@med.uni-tuebingen.de

Satz und Layout:

zwo B Werbeagentur · www.zwo-b.de

Druck:

Köllen Druck + Verlag GmbH

Ernst-Robert-Curtius-Str. 14 · 53117 Bonn-Buschdorf · Telefon: 0228/98 98 2-0

Zuschriften und Kritik:

Mukoviszidose e.V. Qualitätsmanagement Mukoviszidose

In den Dauen 6 · 53117 Bonn · E-Mail: mhoner@muko.info

Bibliografische Information der Deutschen Nationalbibliothek

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

Dieses Werk ist einschließlich aller seiner Teile urheberrechtlich geschützt. Die dadurch begründeten Rechte, insbesondere die der Übersetzung, des Nachdrucks, des Vortrags, der Entnahme von Abbildungen und Tabellen, der Funk-sendung, 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 Applikations-formen) 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. © 2013 zwo B Werbeagentur, Henning Bock, Ermekeilstraße 48, 53113 Bonn

ISBN: 978-3-88579-906-1

1. Vorwort	8
M. Stern	
A. Basisbericht	9
2. Liste der Ambulanzen	10
M. Honer	
3. Kollektivbeschreibung und Methodik der Datenaufbereitung	20
R. Wietrychowski, ZQ Hannover	
4. Kurzübersicht CF Deutschland 2012	25
5. 10-Jahres-Trends	27
5.1 Demografische Angaben	27
5.2 Lungenfunktion (FEV₁)	30
5.3 Body Mass Index (BMI)	32
6. Standardstatistik Stufe I	34
6.1 Struktur der Versorgung in 2012	34
6.2 Altersstruktur der Patienten	35
6.3 Demografische Angaben	36
6.4 CF-Diagnose	38
6.4.1 Diagnosestellung	38
6.4.2 Gentypisierung	39
6.5 Überblick über den Gesundheitszustand der Patienten in Deutschland 2012	42
6.5.1 BMI, Perzentile	43
6.5.2 Lungenfunktion	46
6.5.3 Immunglobulin G (IgG)	51
6.5.4 Mikrobiologie	52
6.5.5 Komplikationen, Sonderprobleme	53
7. Zusammenfassung Standardstatistik Stufe I	55
7.1 Executive Summary	55
7.2 Zusammenfassung Standardstatistik Stufe I	56

B	Spezielle Ergebnisse	61
8.	Sonderauswertung Mortalität	62
8.1	Allgemeines	62
8.2	Qualitätsindikatoren als Prognosefaktoren für das weitere Überleben bei CF	69
8.2.1	Ausgangssituation 1995	70
8.2.2	Mortalität bis 2012 in Abhängigkeit von der medizinischen Situation in 1995	70
C	Aktueller Teil	75
9.	Statistische Auswertung der Stufe 2 Daten	76
	B. Wiedemann	
9.1	Struktur- und Prozessqualität	76
9.1.1	Häufigkeit der Kontakte	76
9.1.2	Alters- und Geschlechtsverteilung mit Gegenüberstellung zum Gesamtkollektiv Stufe 1	78
9.1.3	Häufigkeit der Grunduntersuchungen (Größe/Gewicht; Lungenfunktion; Mikrobiologie)	79
9.2	Ergebnisqualität	81
9.2.1	Prävalenz verschiedener Keime	81
9.2.2	Ernährungsstatus und Lungenfunktion	82
10.	Patientenbefragung	86
	S. Deiters, W. Bremer	
10.1	Vorbemerkung	86
10.2	Die Arbeit der Patientenbeiräte	87
10.3	Vorgehen der Ambulanzen	88
10.4	Einbeziehung der AGs des Mukoviszidose e.V.	89
10.5	Beispiele für Maßnahmen als Resultat aus der Arbeit vor Ort	89
10.6	Weiteres Vorgehen	90

1. VORWORT

Das Projekt „Qualitätssicherung Mukoviszidose“ besteht seit 1995. Für den vorliegenden 18. Jahresbericht 2012 wurde das Datenhandling verbessert. Das Konzept Basisbericht - Spezieller Teil - Aktueller Teil - Anhang Ambulanzstatistik blieb bestehen. Der Berichtsband ist elektronisch verfügbar (www.muko.info).

Im Basisteil werden für das Jahr 2012 insgesamt 9.058 Patienten mit einer jährlichen Rücklaufrate von 71,0% aufgeführt. 80 Einrichtungen haben die Patientendaten zusammengetragen, davon sind aktuell 62 Einrichtungen zertifiziert. Die mittlere Überlebenswahrscheinlichkeit betrug in Deutschland im Jahre 2012 mindestens 39 Jahre.

Die separat ausgelieferte Ambulanzstatistik wurde aktualisiert. Mit dem neu eingeführten freiwilligen Public Reporting wurde 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 für die gemeinsame Arbeit der letzten 18 Jahre, 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.

Meinem Nachfolger Dr. Lutz Nährlich wünsche ich alles erdenklich Gute, Tatkraft, Stehvermögen und zündende Ideen. Die Qualitätssicherung Mukoviszidose in Deutschland möge unter seiner Leitung weiter wachsen und ihren Beitrag zur Qualitätsverbesserung der Versorgung der Betroffenen mit Mukoviszidose leisten!

Tübingen, im Oktober 2013

Prof. Dr. Martin Stern

A

BASISBERICHT

2. LISTE DER AN DER QUALITÄTSSICHERUNG TEILNEHMENDEN MUKOVISZIDOSE-EINRICHTUNGEN

M. Honer

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

- **bis zum 15.06.2013 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 Anerkennungsverfahren für Mukoviszidose Einrichtungen anerkannt worden sind. Hinweis: Ab dem 01.10.2013 löst ein Zertifizierungsverfahren das Anerkennungsverfahren für Mukoviszidose Einrichtungen ab; die ausgesprochenen Anerkennungen verlieren ihre Gültigkeit am 01.04.2014.**

Ort	Ambulanz	Bench- marking	Dok.-Stufe	Patienten Zufrieden- heit	Anerkennung
Aachen	Kinderarztpraxis Laurensberg/Uni- versitätskinderklinik der RWTH Aachen, AMAK	nein	1	nein	Kinder-und Jugendliche
Aachen	CF-Ambulanz für Erwachsene, Innere Medizin Luisen- hospital Aachen	nein	1	ja	Erwachsene
Aue	Klinikum für Kinder und Jugendmedizin, Helios Klinikum Aue	nein	1	nein	nein
Augsburg	Josefinum Kranken- haus für Kinder und Jugendliche	nein	1	nein	Kinder-und Jugendliche
Berlin	Mukoviszidose Ambulanz, Sana Klinikum Lichtenberg	nein	2	ja	Kinder-und Jugendliche
Berlin	Christiane Herzog Zentrum Berlin, Charite-Universitäts- medizin Berlin	ja	2	ja	alle Altersklassen
Berlin	Pulmonologie der Kinderklinik, Helios Klinikum Berlin-Buch	nein	1	ja	alle Altersklassen
Bielefeld	Kinderpneumologie, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Ev. Krankenhaus Bielefeld gGmbH	nein	1	nein	Kinder-und Jugendliche
Bochum	Christiane Herzog Zentrum, Klinik für Kinder- u. Jugend- medizin, St. Joseph- hospital der Ruhr- Universität Bochum	ja	2	ja	Kinder-und Jugendliche
Bodenheim	Praxis f. Pädiatrie u. Allergologie, Dr. Alfred Huber	nein	1	nein	alle Altersklassen

Ort	Ambulanz	Bench- marking	Dok.-Stufe	Patienten Zufrieden- heit	Anerkennung
Bonn	CF-Ambulanz, Zentrum für Kinder- heilkunde, Universi- tätsklinikum Bonn	nein	1	nein	nein
Brandenburg	CF-Ambulanz der Kinderklinik, Städt. Klinikum Branden- burg GmbH	nein	1	ja	nein
Bremen*	Mukoviszidose Ambu- lanz, Gesundheit Nord GmbH	ja	2	ja	Kinder-und Jugendliche
Dresden	Christiane Herzog Zentrum, Carl-Gus- tav-Carus-Klinikum, Klinik und Poliklinik für Kinder- und Ju- gendmedizin	ja	2	ja	alle Altersklassen
Düsseldorf	Klinik für Kinder- kardiologie und Pneumologie, Uni- versitäts-Kinderklinik Düsseldorf	nein	1	nein	nein
Erfurt	CF-Ambulanz, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Helios Klinikum Erfurt GmbH	nein	1	nein	nein
Erlangen	CF-Ambulanz, Kin- der-und Jugendklinik, Sozialpädiatrisches Zentrum, Universi- tätsklinikum Erlangen	ja	2	ja	Kinder-und Jugendliche
Erlangen	CF Erwachsenen- ambulanz Erlangen, Medizinische Klinik 1, Universitätsklinikum Erlangen	nein	1	ja	Erwachsene
Essen	CF Zentrum Essen, Zentrum für Kinder- u. Jugendmedizin- Universitätsklinikum Essen	ja	2	ja	Kinder-und Jugendliche

*fusioniert aus Kliniken Bremen-Mitte und Bremen links der Weser

Ort	Ambulanz	Bench- marking	Dok.-Stufe	Patienten Zufrieden- heit	Anerkennung
Essen	Ruhrlandklinik West- deutsches Lungen- zentrum am Univer- sitätsklinikum Essen gGmbH	ja	2	ja	Erwachsene
Esslingen	Klinik für Kinder u. Jugendliche, Städtische Kliniken Esslingen/Neckar	nein	1	ja	nein
Frankfurt	Christiane Herzog CF-Zentrum für Kin- der, Jugendliche und Erwachsene, Medizi- nische Klinik I und Pädiatrie, Klinikum der Johann Wolfgang Goethe Universität	ja	2	ja	alle Altersklassen
Freiburg	Mukoviszidose Ambulanz Freiburg, Zentrum für Kinder und Jugendmedizin	nein	2	nein	Kinder-und Jugendliche
Gerlingen	Mukoviszidose Am- bulanz für Erwach- sene, Robert Bosch Krankenhaus gGmbH, Klinik Schillerhöhe	ja	2	ja	Erwachsene
Gießen	Mukoviszidose Ambu- lanz UKGM-Gießen, Klinikum für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Gießen und Marburg GmbH	ja	2	ja	Kinder-und Jugendliche
Gießen	CF-Ambulanz für Erwachsene, Zentrum für Innere Medizin, Medizinische Klinik II, Universitätskli- nikum Gießen und Marburg GmbH	nein	2	ja	Erwachsene

Ort	Ambulanz	Bench- marking	Dok.-Stufe	Patienten Zufrieden- heit	Anerkennung
Greifswald	Mukoviszidose Ambulanz Greifswald, Kinderklinik der Ernst-Moritz-Arndt Universität	ja	2	ja	alle Altersklassen
Greiz	Kreiskrankenhaus Greiz GmbH	nein	1	nein	nein
Halle	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin und Klinik für Innere Medizin, Klinikum der Martin-Luther-Universität Halle	ja	2	ja	alle Altersklassen
Hamburg	CF-Zentrum Altona, Kinderärztliche Gemeinschaftspraxis Heuer/Runge/Sextro	ja	2	ja	alle Altersklassen
Hannover	CF-Ambulanz, Zentrum für Kinderheilkunde und Jugendmedizin, Medizinische Hochschule Hannover	ja	2	ja	Kinder- und Jugendliche
Hannover	CF-Ambulanz für Erwachsene, Pneumologische Ambulanz, Medizinische Hochschule Hannover	ja	2	ja	Erwachsene
Heidelberg	Mukoviszidose Zentrum, Klinik Kinderheilkunde III, Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin	nein	1	ja	Kinder- und Jugendliche
Heidelberg	Mukoviszidose Zentrum Heidelberg, Thoraxklinik der LVA Baden	ja	2	ja	Erwachsene
Heilbronn	Kinderklinik Heilbronn, SLK-Kliniken Heilbronn GmbH	nein	1	nein	nein

Ort	Ambulanz	Bench- marking	Dok.-Stufe	Patienten Zufrieden- heit	Anerkennung
Homburg	Klinik für Allgemeine Pädiatrie und Neonatologie, Uniklinikum für Kinderheilkunde und Jugendmedizin	ja	2	ja	Kinder- und Jugendliche
Homburg	CF-Ambulanz für Erwachsene, Medizinische Universitätsklinik Homburg	nein	1	ja	nein
Jena	Sektion Pädiatrische Pneumologie und Mukoviszidose, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Jena	ja	2	ja	Kinder- und Jugendliche
Karlsruhe	CF-Ambulanz, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin Kinderklinik, Städtisches Klinikum Karlsruhe GmbH	nein	1	nein	nein
Kassel	Klinik für Kinder und Jugendmedizin, Klinikum Kassel - Gesundheit Hessen-Holding	nein	2	ja	Kinder- und Jugendliche
Kiel	Mukoviszidose Zentrum Kiel, Klinik für Kinder und Jugendmedizin, Städtisches Krankenhaus Kiel GmbH	ja	2	ja	Kinder- und Jugendliche
Kiel	Mukoviszidose Zentrum für Erwachsene, Universitätsklinikum Schleswig-Holstein Campus Kiel	ja	2	ja	Erwachsene
Koblenz	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Gemeinschaftsklinikum Koblenz-Mayen	ja	2	nein	Kinder- und Jugendliche

Ort	Ambulanz	Bench- marking	Dok.-Stufe	Patienten Zufrieden- heit	Anerkennung
Köln	Mukoviszidose Zentrum Köln, Universitätsklinik Köln	ja	2	ja	alle Altersklassen
Krefeld	Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Mukoviszidose-Zentrum, Helios Klinikum Krefeld	nein	2	ja	nein
Leipzig	Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Mukoviszidose-Zentrum, Universitätsklinik und Poliklinik Leipzig	ja	2	nein	Kinder- und Jugendliche
Magdeburg	Zentrum für Kinderheilkunde, Otto v. Guericke Universität	ja	2	ja	Kinder- und Jugendliche
Magdeburg	Klinik für Kardiologie, Pneumologie, Otto v. Guericke-Universität	ja	2	nein	nein
Mainz	Päd. Pneumologie/ Allergologie und CF-Ambulanz, Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätskinderklinik Mainz	nein	2	nein	kinder- und Jugendliche
Mannheim	Kinderklinik Haus 2, Klinikum Mannheim	nein	2	nein	nein
München	Pneumologie, Zentrum für erwachsene Mukoviszidose-Patienten, Medizinische Klinik Innenstadt	ja	2	ja	Erwachsene
München	Kinderklinik der TU München am Städtischen Klinikum München GmbH	nein	1	ja	Kinder- und Jugendliche

Ort	Ambulanz	Bench- marking	Dok.-Stufe	Patienten Zufrieden- heit	Anerkennung
München	Christiane-Herzog-Ambulanz, Kinder- und Poliklinik im Dr. von Haunerschen Kinderspital Klinikum der Universität München	nein	2	ja	Kinder- und Jugendliche
Münster	Mukoviszidose Ambulanz Münster, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Münster	nein	1	ja	Kinder- und Jugendliche
Münster	Mukoviszidose-Ambulanz, Clemenshospital Münster GmbH	nein	1	nein	Kinder- und Jugendliche
Neubrandenburg	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Dietrich Bonhoeffer Klinikum Neubrandenburg	ja	2	ja	nein
Offenburg	CF-Ambulanz Offenburg, Kinderklinik Ortenau Klinikum	nein	1	nein	nein
Oldenburg	Mukoviszidose Ambulanz Oldenburg, Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Klinikum Oldenburg gGmbH	nein	1	ja	alle Altersklassen
Osnabrück	Pädiatrische Pneumologie und Allergologie, Christliches Kinderhospital Osnabrück	ja	2	ja	Kinder- und Jugendliche
Passau	Sozialpädiatrisches Zentrum, Kinderklinik Dritter Orden Passau	nein	2	nein	nein

Ort	Ambulanz	Bench- marking	Dok.-Stufe	Patienten Zufrieden- heit	Anerkennung
Potsdam	CF-Ambulanz, Klinik für Kinder und Jugendmedizin, Ernst von Bergmann Klinikum	ja	2	ja	Kinder-und Jugendliche
Ravensburg	Abt. f. Kinder- u. Jugendmedizin, Krankenhaus St. Elisabethen, Oberschwabenklinik gGmbH Ravensburg	nein	1	nein	Kinder-und Jugendliche
Regensburg	Klinik und Poliklinik für Innere Medizin II, Klinik St. Hedwig	nein	2	ja	nein
Rostock	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Poliklinik, Universitätsklinik Rostock	nein	1	ja	Kinder-und Jugendliche
Siegen	Allgemeine Pädiatrie, DRK-Kinderklinik Siegen	nein	1	ja	nein
Stuttgart	Pädiatrie I / CF-Zentrum, Olgahospital - Kinderklinik Stuttgart	nein	1	ja	Kinder-und Jugendliche
Trier	Mukoviszidose Ambulanz Trier, Innere Medizin I, Klinikum Mutterhaus der Borromäerinnen gGmbH	nein	1	ja	Erwachsene
Trier	Mukoviszidose Ambulanz Trier, Kinder- und Jugendmedizin, Klinikum Mutterhaus der Borromäerinnen gGmbH	nein	2	ja	Kinder-und Jugendliche
Tübingen	Abt. 1, CF-Ambulanz, Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin	ja	2	ja	Kinder-und Jugendliche

Ort	Ambulanz	Bench- marking	Dok.-Stufe	Patienten Zufrieden- heit	Anerkennung
Ulm	Abtl. Ambulanz für Mukoviszidose, Universitätskinderklinik Ulm	nein	1	nein	nein
Vechta	Kinderklinik, St.-Marienhospital	nein	1	nein	nein
Wangen	Mukoviszidose Ambulanz Erwachsene, Medizinische Klinik f. Atemwegserkrankungen, Fachkliniken Wangen GmbH	nein	1	nein	Erwachsene
Wangen	Kinderklinik f. Atemwegserkrankungen und Allergien, Fachkliniken Wangen GmbH	nein	1	nein	nein
Wesel	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Marienhospital Wesel gGmbH	nein	2	ja	nein
Wiesbaden	Fachbereich Kinderheilkunde, Stiftung Deutsche Klinik für Diagnostik GmbH	nein	1	nein	nein
Wilhelmshaven	Mukoviszidose Ambulanz, Kinderklinik, des Reinhard-Nieter-Krankenhauses	nein	1	nein	nein
Worms	Mukoviszidose Ambulanz Worms, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Klinikum Worms gGmbH	ja	2	ja	Kinder- und Jugendliche
Würzburg	Christiane Herzog Ambulanz für Mukoviszidosekranke Mukoviszidoseambulanz, Universitäts-Kinderklinik Würzburg	nein	2	nein	alle Altersklassen
Zwickau	Kinderzentrum, Heinrich-Braun-Kliniken GmbH	nein	1	ja	nein

3. KOLLEKTIVBESCHREIBUNG UND METHODIK DER DATENAUFBEREITUNG

R. Wietrychowski, ZQ Hannover

Kollektivbeschreibung

Der vorliegende Reportsband Qualitätssicherung Mukoviszidose 2012 umfasst Daten aller jemals seit 1995 gemeldeten Patienten und aller in 2012 behandelte Patienten hinsichtlich des Gesundheitszustands und der Behandlung. Diese Datenbasis bildet damit einen sehr großen Ausschnitt aus der Grundgesamtheit aller an Mukoviszidose Erkrankten in der Bundesrepublik Deutschland (geschätzt 8.000) ab, der aufgrund des hohen Erfassungsgrades (ca. 65%) als repräsentativ angesehen werden kann.

Das hier ausgewertete Gesamtkollektiv setzt sich zusammen aus:

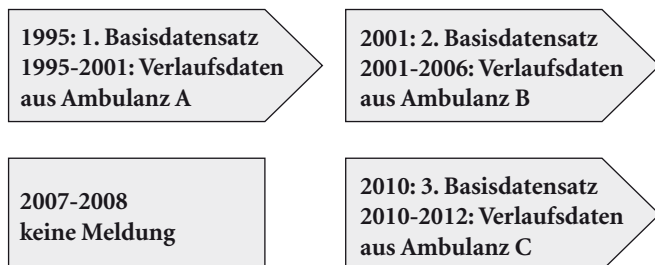
- der einmaligen Meldung von Patienten mit dem Basisbogen (relevante Angaben zum Patienten selbst, zur Diagnosestellung, zur Genmutation sowie ggf. über ein Behandlungsende)
- den jährlichen Verlaufsbögen der Patienten (eine Zusammenfassung über den aktuellen Gesundheitszustand und die therapeutischen Maßnahmen).

Die seit 1995 jemals mit einem Basisbogen gemeldeten Patienten (Gesamtkollektiv n=9.058) werden anhand ausgewählter Angaben vom Basisdatensatz in Kapitel 6.3 (Tabelle 6.1) und in Kapitel 6.4 dargestellt.

Durch unterschiedliche Gründen wie:

- Wechsel der Ambulanz,
- Wechsel zu einer Ambulanz, die nicht am Qualitätssicherungsverfahren beteiligt ist,
- vorübergehende Nicht-Meldung bei Nicht-Erscheinen des Patienten,
- Abgabe zur Transplantation,
- weitere (persönliche) Gründe

können von einem Patienten mehrere Basisdatensätze aus unterschiedlichen Ambulanzen existieren (bis zu 6 Basisdatensätze pro Patient).



Beispiel:

Dokumentation desselben Patienten über mehrere Jahre in mehreren Ambulanzen

Um eine patientenbezogene Auswertung durchführen zu können, wird ein aggregierter Datensatz für einen Patienten nach der aktuellen Datenlage erstellt. Die in die Auswertung eingehenden Patientendaten basieren auf dem jeweils zuletzt erhobenen und übermittelten gültigen Datum eines zum Basisdatensatz gehörenden Items.

Die Zahl der im Jahr 2012 mit einem Verlaufsdatensatz gemeldeten Patienten beträgt $n = 5.111$. Somit werden die ausgewählten Ergebnisse zum gesundheitlichen Verlauf und zur Behandlung dieser Patientengruppe aus 2012 in den Kapiteln 5.2, 5.3 und 6.5 dargestellt. Einige Patienten ($n = 131$) werden im Jahr in verschiedenen Ambulanzen behandelt und von diesen dokumentiert. In diesen Fällen werden die Angaben der regulär behandelnden Ambulanz für die Auswertung berücksichtigt.

Für die jährliche Erstellung des Berichtsbandes werden jegliche (nachträgliche) Änderungen an den Daten durch die beteiligten Ambulanzen berücksichtigt. Durch Nachmeldungen, Nachdokumentationen und/oder Korrekturen aufgrund dezidierter Nachfragen ändern sich zum einen die Zahl der gemeldeten Patienten von Auswertungsjahrgang zu Auswertungsjahrgang (ca. 200-250 Nachmeldungen im Folgejahr) und zum anderen geringfügig die Ergebnisse.

Methodik der Datenaufbereitung

Die Daten der Mukoviszidose-Patienten werden zum Zweck der Qualitätssicherung standardisiert erhoben und ausgewertet. Aufgrund der sich von Jahr zu Jahr ändernden Datenbasis erfolgt vor Statistikerstellung eine detaillierte programmtechnische und visuelle („Augenschein-valide“), auf langjährigen Erfahrungen im Umgang mit diesen Qualitätssicherungsdaten beruhende Kontrolle der Daten. Es wird ein Datenpool erstellt, in dem pro Patient ein Basisdatensatz und pro Patient pro Jahr ein Verlaufsdatensatz (maximal den Zeitraum von 1995 bis 2012 umfassend) enthalten ist.

Die von den Ambulanzen dokumentierten und übermittelten Daten werden in einer zentralen Oracle-Datenbank vorgehalten. Zur Identifizierung eines Patienten in dem gesamten Datenpool wird ausschließlich die anonyme Patienten-Identifikation (Patienten-ID) genutzt. Sollte zu einem bereits gemeldeten Patienten eine weitere Meldung aus derselben Ambulanz übermittelt werden und dabei in der Patienten-ID eine (evtl. nur geringfügige) Abweichung bestehen, wird dieser Patient in der zentralen Datenbank als „neuer“ Patient eingestuft und somit „doppelt“ geführt => doppelter bzw. dreifacher Patient innerhalb der Ambulanz. Im Jahr 2012 betrifft dies ca. 470 Fälle. Falls im Rahmen eines Ambulanzwechsels die anonyme Patienten-ID nicht korrekt dokumentiert (übergeben) wird, führt dies ebenfalls zu einem „doppelten“ Patienten ambulanzübergreifend in der zentralen Datenbank. Als größte Fehlerquelle kann die Angabe der Erstambulanz (die CF-Ambulanz, in der der Patient erstmalig wegen seiner Mukoviszidose-Erkrankung behandelt wurde) identifiziert werden. Dies erfordert eine aufwendige programmgestützte und visuelle Kontrolle bis zur Zusammenführung der Datensätze.

Durch die von den CF-Ambulanzen eingesetzte Dokumentationssoftware MUKO.dok (axaris – software & systeme GmbH, Ulm) kann u. U. eine automatische Generierung von leeren Verlaufsdaten erfolgen: Systembedingt wird fälschlicherweise ein Verlaufsdatensatz generiert, obwohl der Patient in dem entsprechenden Jahr nicht zu Behandlung in der Ambulanz erschienen und somit von der Ambulanz auch nicht dokumentiert ist. Grund hierfür ist nach aktuellem Kenntnisstand die Angabe einer chronischen Diagnose oder einer Dauermedikation. Eine komplette Eliminierung dieser Fälle ist im Rahmen der Datenaufbereitung nicht möglich, da die Komplexität der automatischen

Generierung der Verlaufsdaten nicht eingeschätzt werden kann. Mit Hilfe eines Scriptes der Softwarefirma axaris – software & systeme GmbH konnten ca. 300 dieser Fälle identifiziert und gelöscht werden.

Bei der Datenaufbereitung werden weiterhin folgende Datensätze ausgeschlossen:

- **alle als gelöscht gekennzeichnete Datensätze,**
- **Datensätze von Patienten, die eine un plausible Angabe zum Behandlungsende (vor1995) enthalten,**
- **Datensätze von Patienten, bei denen die Diagnose im Jahr 2013 gestellt wurde (Datenbasis 2012).**

Im Rahmen der Datenaufbereitung werden Patienten identifiziert, die keinen Verlaufsbogen aufweisen und keine Angabe für ein Behandlungsende dokumentiert haben. Hier wird davon ausgegangen, dass diese Basisdaten einmal in der Datenbank angelegt wurden und dann nie wieder Informationen zugefügt worden sind. Diese Basisdaten werden von den weiteren Auswertungen ausgeschlossen, wenn das Jahr der Erstdiagnose vor 2010 lag.

Zum Abschluss der Datenaufbereitung werden ferner alle Daten der CF-Ambulanzen,

- **die im Laufe des Qualitätssicherungsverfahrens die Dokumentation eingestellt haben oder**
- **nicht auf das neue Dokumentationssystem MUKO.dok umgestellt haben, dem Datenpool hinzugefügt.**

Somit basieren die Ergebnisse im vorliegenden Berichtsband Qualitätssicherung Mukoviszidose 2012 auf einem Datenpool von insgesamt 12.367 Basisdaten (1995-2012) und 86.177 Verlaufsdatensätzen (1995-2012). Die Aufbereitung und Auswertung der Daten erfolgt mit dem Statistikprogramm SPSS (Version 21) gemäß der beschriebenen Methodik.

Durch umfangreiche Kontrollen und Querprüfungen unter Hinzuziehung aller verfügbaren Informationen innerhalb der Daten und einer umfangreichen Validierung der Daten durch Probeauswertungen besteht die Datenbasis für den Berichtsband 2012 aus

n = 9.058 jemals gemeldeten Patienten und

n = 5.111 behandelten und dokumentierten Patienten für 2012.

4. KURZÜBERSICHT CF DEUTSCHLAND 2012

Datenquelle:

Daten, entsprechend den übermittelten Datensätzen für den Beobachtungszeitraum 01.01.2012 bis 31.12.2012

Datenstand:

20.08.2013

Beteiligte Einrichtungen:

80 (mit Basis- und Verlaufsdatensätzen beteiligt) davon 36 Stufe-1-Ambulanzen und 44 Stufe-2-Ambulanzen

Beteiligte Patienten:

9.058 einschließlich 1.016 bis 31.12.2012 verstorbene Patienten (darunter 108 post Tx verstorben), davon 4.677 männlich (51,6%) und 4.381 weiblich (48,4%)

Verweigerer bzw. noch nicht eingewilligt:

423 Patienten (4,7%) – ab Kapitel 6.4. erfolgen die Auswertungen nur für die 8.635 Patienten, die ihr Einverständnis erklärt haben. Von diesen 8.635 Patienten haben 3 Patienten (<0,1%) keine Einwilligung zur Dokumentation ihrer Sozialdaten gegeben.

Basisdatensätze:

12.367, davon:

- 1.936 Doppelmeldungen
- 493 Dreifachmeldungen
- 99 Vierfachmeldungen
- 20 Fünffachmeldungen
- 2 Sechsfachmeldung

Verlaufsdatensätze:

2010: 5.337

2011: 5.381

2012: 5.242 => 5.111 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 2010-2012:

(im ersten Lebensjahr CF diagnostiziert)

2010: 74

2011: 83

2012: 45*

Neudiagnosen insgesamt:

2010: 166

2011: 131

2012: 119*

**Durch Nachmeldungen im Laufe des aktuellen Jahrgangs 2013 ist von einer Zunahme der Geburten und Neudiagnosen für das Jahr 2012 im Berichtsband 2013 auszugehen.*

Todesfälle:

2010: 59

2011: 61

2012: 63

Transplantierte Patienten gesamt:

571 Patienten (davon sind in der Zeit von 1995-2012 insgesamt 108 Patienten nach einer Transplantation verstorben), davon:

501 Lungen Tx

40 Leber Tx

2 Herz Tx

4 Niere Tx

3 Leber + Lungen Tx

6 Weitere Organe Tx

13 Weitere Organe + Lungen Tx

2 Weitere Organe + Leber Tx *(veränderte Anzahlen aufgrund von Nacherhebungen, Löschungen und geänderter Dokumentation)*

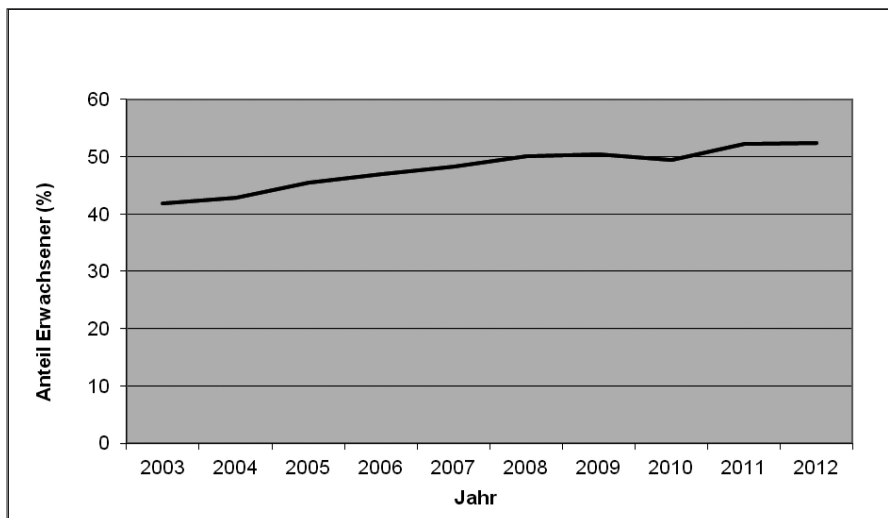
5. 10-JAHRES-TRENDS

5.1 DEMOGRAFISCHE ANGABEN

Tab. 5.1: Demografische Daten der Patienten von 2003 bis 2012*(siehe Seite 28)

	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
Stand 31. Dezember 2012										
Männlich	2.578	2.693	2.873	2.940	3.041	3.125	2.929	2.765	2.775	2.686
Weiblich	2.384	2.481	2.639	2.708	2.821	2.920	2.760	2.572	2.606	2.556
Gesamt	4.962	5.174	5.512	5.648	5.862	6.045	5.689	5.337	5.381	5.242
Alter Mittelwert (Jahre)										
Männlich	17,4	17,7	18,4	18,5	18,9	19,7	19,9	19,9	20,7	20,8
Weiblich	16,8	17,3	17,8	18,2	18,5	18,9	19,1	19,2	19,9	20,0
Gesamt	17,1	17,5	18,1	18,4	18,7	19,3	19,5	19,6	20,3	20,4
Alter Median (Jahre)										
Männlich	16,0	16,1	17,1	17,5	18,0	18,5	18,7	18,3	19,4	19,3
Weiblich	15,5	16,0	16,3	16,8	17,0	17,4	17,8	17,3	18,1	18,3
Gesamt	15,8	16,0	16,9	17,1	17,4	18,0	18,0	17,9	18,9	19,0
Anteil Erwachsene (%)										
	41,8	42,8	45,5	46,9	48,3	50,0	50,4	49,4	52,2	52,4

Abb. 5.1: Anteil Erwachsener von 2003 bis 2012*



*Abweichungen in der Gesamtzahl der einzelnen Jahre sind durch eine umfangreiche Datenaufbereitung begründet. Es wurden die gelöschten Patienten und die systembedingt erzeugten leeren Qualitätssicherungsbögen eliminiert. Die teilweise doppelt bzw. dreifach gemeldeten Patienten unter einer identischen Patienten-ID wurden bereinigt.

Tab. 5.2: Demografische Daten der Patienten von 2003 bis 2012 (Stand: 31.12.2012)

	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
Neue Diagnose:										
Anzahl	146	193	190	197	187	168	154	166	131	119
Median des Diagnosealters (Jahre)	1,0	0,9	0,9	1,0	1,1	0,7	1,1	1,5	0,6	0,6
Alter der Todesfälle										
Mittelwert	24,3	25,9	26,6	29,5	29,5	27,9	27,1	30,5	28,7	31,9
Median	22,7	24,3	26,0	27,8	28,1	26,7	25,3	28,2	26,4	31,1

Abb. 5.2: Median Alter bei Diagnosestellung von 2003 bis 2012

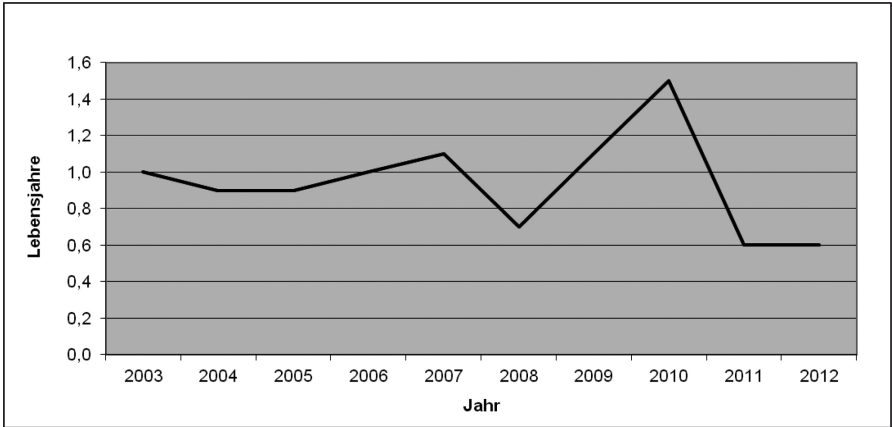
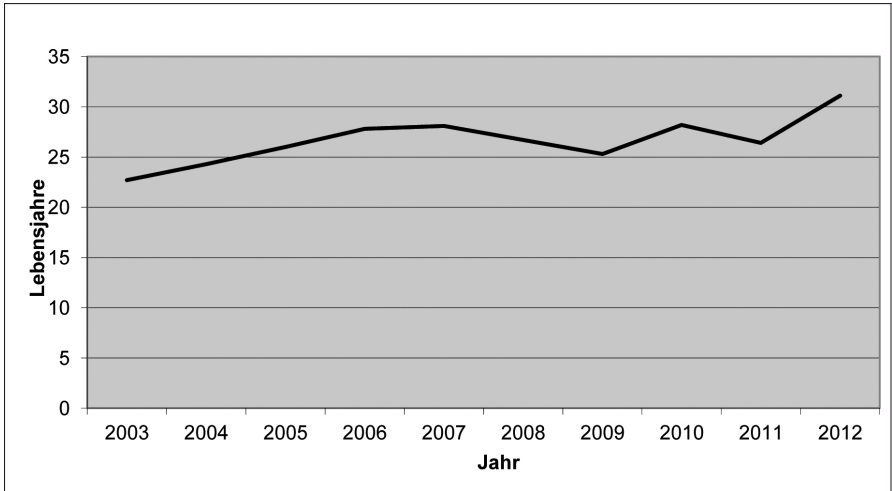


Abb. 5.3: Median Alter im Todesfall von 2003 bis 2012



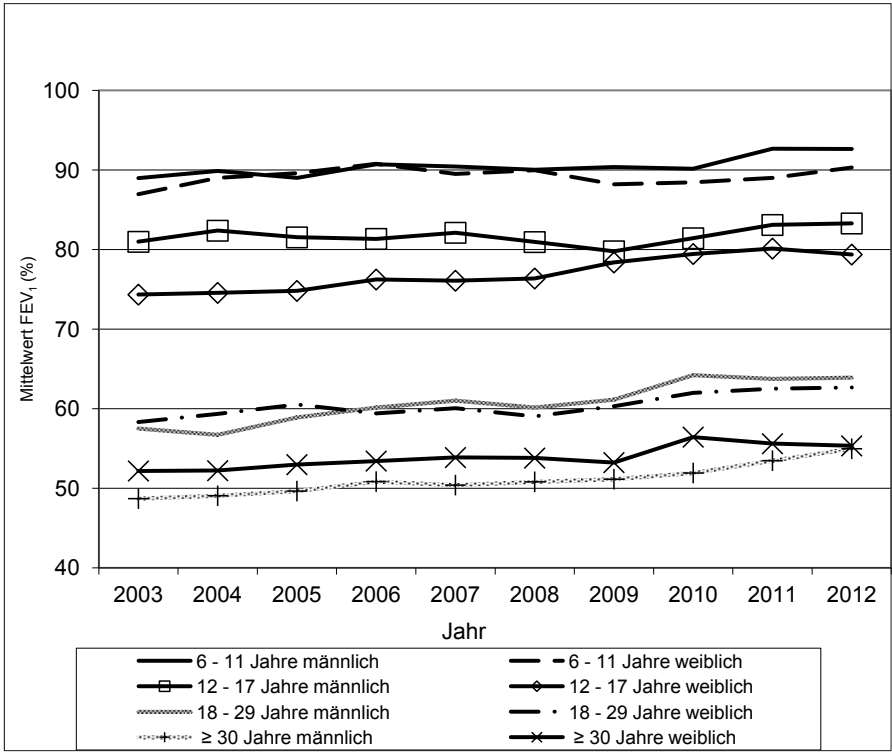
5.2 LUNGENFUNKTION

(FEV₁ IN % DES NORMWERTES NACH WANG UND HANKINSON)*

Tab. 5.3: Alters- und geschlechtsspezifische FEV₁ (%) (stratifiziert) von 2003 bis 2012

	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
Alle Patienten										
Männlich	70,2	70,0	69,8	70,0	69,8	68,8	68,9	70,6	70,7	71,1
Weiblich	68,7	69,2	69,8	69,4	69,1	68,7	69,1	70,8	70,1	69,9
Kinder und Jugendliche										
6 - 11 Jahre männlich	89,0	89,9	89,0	90,7	90,4	90,0	90,4	90,2	92,7	92,6
6 - 11 Jahre weiblich	87,0	89,0	89,6	90,8	89,5	90,0	88,2	88,5	89,0	90,3
12 - 17 Jahre männlich	81,0	82,4	81,5	81,4	82,1	81,0	79,8	81,4	83,1	83,3
12 - 17 Jahre weiblich	74,3	74,6	74,8	76,2	76,1	76,4	78,4	79,5	80,1	79,4
Alle Erwachsenen (≥ 18 Jahre)										
Männlich	54,7	54,2	55,7	56,9	57,3	56,8	57,5	59,6	59,5	60,1
Weiblich	56,4	57,0	58,0	57,4	58,0	57,3	57,8	59,9	59,7	59,7
18 - 29 Jahre männlich	57,5	56,7	58,9	60,1	61,0	60,2	61,1	64,2	63,7	63,9
18 - 29 Jahre weiblich	58,3	59,3	60,5	59,4	60,1	59,0	60,3	62,0	62,5	62,7
≥ 30 Jahre männlich	48,7	49,1	49,7	50,8	50,4	50,8	51,1	51,9	53,5	55,0
≥ 30 Jahre weiblich	52,2	52,2	53,0	53,4	53,9	53,8	53,2	56,4	55,6	55,3

Abb. 5.4: Alters- und geschlechtsspezifische FEV₁ (%) (stratifiziert) von 2003 bis 2012



*Im Berichtsband 2012 werden alle FEV₁-Wert nach Wang/Hankinson berechnet. Daher kommt es zu Abweichungen in den kleinen Altersklassen gegenüber früheren Berichtsbanden.

5.3 BODY MASS INDEX (BMI)

Tab. 5.4: BMI-Perzentile der Kinder und Jugendlichen bzw. BMI der Erwachsenen (nach Alter und Geschlecht stratifiziert) von 2003 bis 2012

	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
Mittlerer BMI-Perzentilwert Kinder und Jugendliche										
2 - 5 Jahre männlich	46,0	45,9	47,4	47,1	47,5	46,9	47,7	45,1	42,6	44,7
2 - 5 Jahre weiblich	43,5	41,5	42,4	40,5	46,6	46,0	44,8	44,7	43,6	42,8
6 - 11 Jahre männlich	37,0	34,6	36,5	37,2	37,7	36,3	36,8	36,9	38,9	38,7
6 - 11 Jahre weiblich	36,2	36,3	36,5	37,2	36,5	34,2	34,1	32,9	35,4	35,7
12 - 17 Jahre männlich	32,1	31,5	31,4	30,0	31,9	30,2	30,4	32,3	33,5	35,0
12 - 17 Jahre weiblich	32,5	33,5	32,8	33,7	34,4	35,4	35,9	36,3	36,5	35,7
Mittlere BMI-Werte alle Erwachsenen ≥ 18 Jahre										
männlich	20,6	20,6	20,6	20,7	20,9	21,1	21,2	21,2	21,2	21,4
weiblich	20,1	20,2	20,3	20,3	20,3	20,3	20,4	20,5	20,5	20,5
18 - 29 Jahre männlich	20,2	20,2	20,3	20,4	20,6	20,7	20,9	20,9	20,9	21,0
18 - 29 Jahre weiblich	19,8	19,8	20,0	19,9	20,0	20,0	20,1	20,1	20,2	20,3
≥ 30 Jahre männlich	21,3	21,2	21,2	21,4	21,5	21,7	21,8	21,7	21,7	21,9
≥ 30 Jahre weiblich	20,8	20,8	20,8	20,9	20,9	20,9	20,9	21,0	21,1	20,9

Abb. 5.5: BMI-Perzentile der Kinder und Jugendlichen (nach Alter und Geschlecht stratifiziert) von 2003 bis 2012

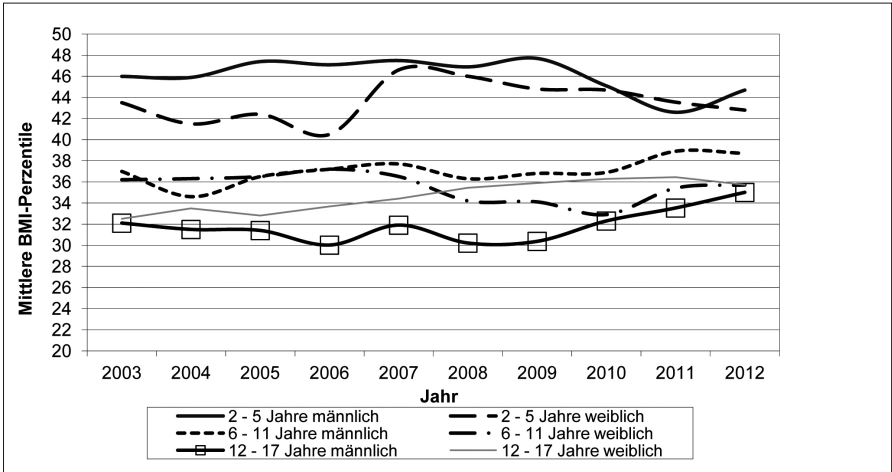
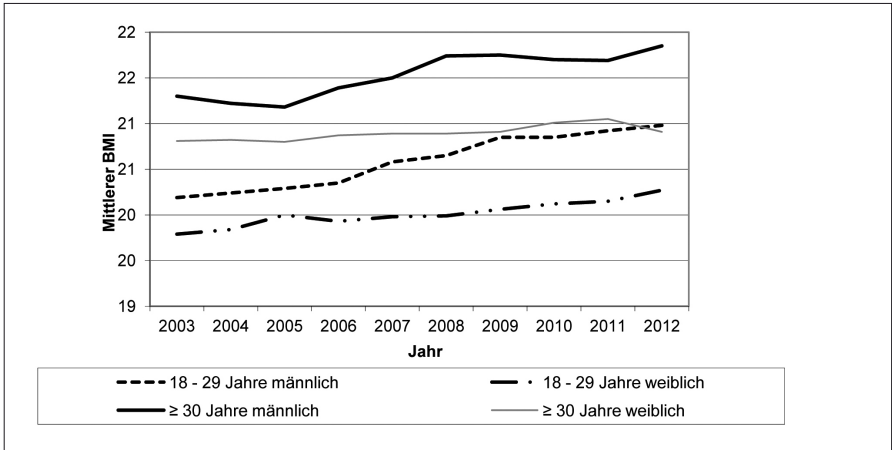


Abb. 5.6: BMI der Erwachsenen (nach Alter und Geschlecht stratifiziert) von 2003 bis 2012



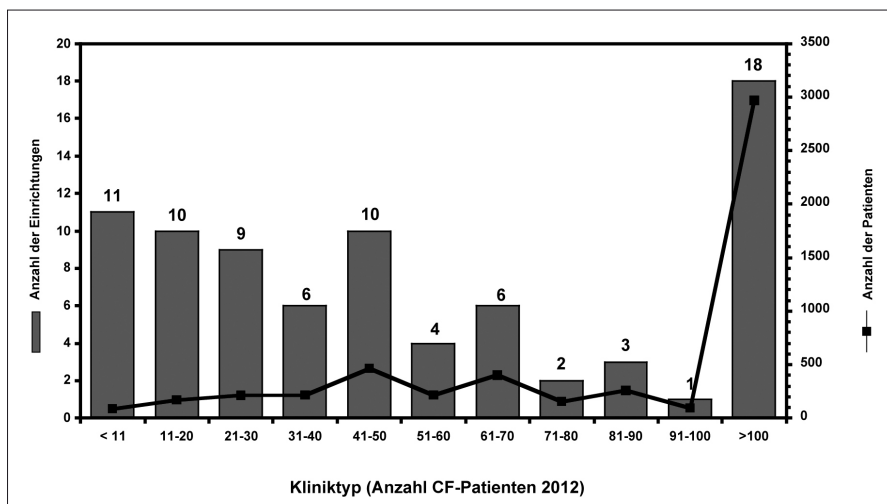
6. STANDARDSTATISTIK STUFE I

6.1 STRUKTUR DER VERSORGUNG IN 2012

Für das Jahr 2012 beteiligten sich bis Juni 2013 insgesamt 80 Einrichtungen am Projekt „Qualitätssicherung Mukoviszidose“. Da in einigen Städten/Regionen zwei CF-Ambulanzen in Kooperationsstrukturen 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 6.1 basiert auf Daten tatsächlich dokumentierter Patienten in 2012, während die Einteilung in Typ-A- und Typ-B-Kliniken nach den betreuten Patienten vorgenommen wurde (durch Zusatzabfrage erhoben).

Abb. 6.1: Zahl der in 2012 dokumentierten Patienten in den Einrichtungen

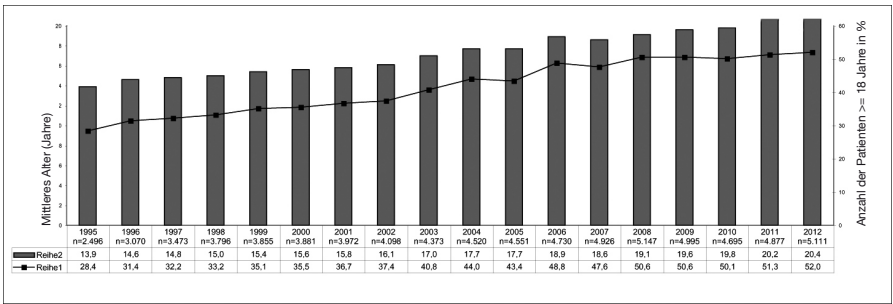


Die Typ-A-Einrichtungen betreuen 18,2% aller CF-Patienten, die Typ-B-Einrichtungen 81,8%. Die höchste Zahl der CF-Patienten, die in 2012 in einer Klinik versorgt wurde, beträgt 341. Von den erwachsenen Patienten wurden im Jahr 2012 35,4% in 14 Einrichtungen unterschiedlicher Größe für ausschließlich erwachsene CF-Patienten betreut. 33,6% der erwachsenen Patienten wurden in pädiatrischen Einrichtungen und 31,0% in einer gemischten Einrichtung betreut. In mehreren (=15) pädiatrischen Einrichtungen waren in 2012 50% und mehr der CF-Patienten erwachsen (davon versorgten 8 Einrichtungen weniger als 20 CF-Patienten). In 2012 wurden 60,3% aller CF-Patienten in Universitätskliniken betreut.

6.2 ALTERSSTRUKTUR DER PATIENTEN

Seit 2005 wird die Altersstruktur für alle im jeweiligen Jahrgang per Verlaufsdocumentation gemeldeten Patienten bestimmt. Im Jahr 2012 sind dies 5.111 Patienten.

Abb. 6.2: Altersentwicklung der Patienten seit 1995



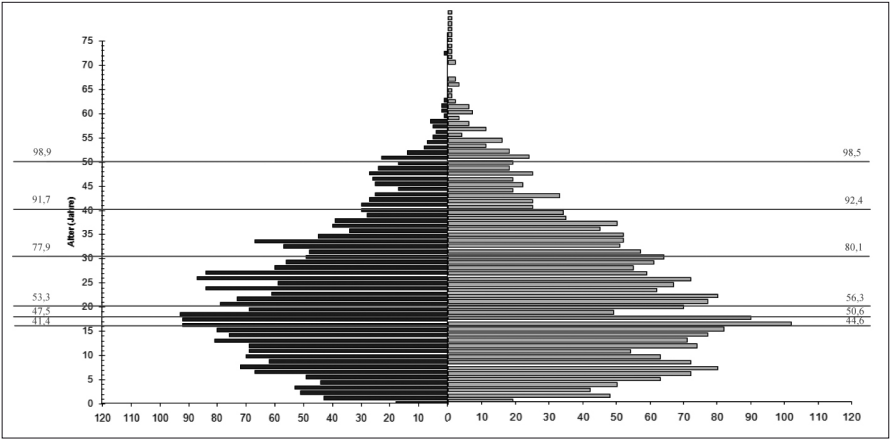
Altersstruktur für 5.111 Patienten

617 (12,1%) der am Projekt beteiligten Patienten sind jünger als 6 Jahre, 1.835 (35,9%) sind zwischen 6 und 18 Jahre alt und 2.659 (52,0%) sind 18 Jahre und älter. Das mittlere Alter beträgt 20,4 Jahre ($\pm 12,4$). 51,4% der Patienten sind männlich, 48,6% weiblich. Die 6 ältesten Patienten sind zwischen 67 und 74 Jahre alt.

Abb. 6.3: Alters- und Geschlechtsverteilung der CF-Patienten (31.12.2012)

Männlich = 2.629

Weiblich = 2.482



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)

6.3 DEMOGRAFISCHE ANGABEN

Tabelle 6.1: Ethnische Zugehörigkeit der Patienten in 2012

	Patienten (n)	Relativer Anteil (%)
Kaukasisch	8.292	91,5
Türkisch	284	3,1
Asiatisch	14	0,2
Afrikanisch	14	0,2
Andere	27	0,3
Ohne Angaben	427	4,6
Gesamt	9.058	100,0

Tabelle 6.2: Familienstand der Patienten in 2012

	Patienten unter 18 Jahre		Patienten 18 Jahre und älter		Alle Patienten	
	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)	Anzahl (n)	Relativer Anteil (%)
Ledig	2.445	99,7	1.609	60,5	4.054	79,4
Verheiratet	4	0,2	600	22,6	604	11,8
Geschieden	3	0,1	54	2,0	57	1,1
Verwitwet	-	-	7	0,3	7	0,1
Ohne Angabe	-	-	389	14,6	389	7,6
Gesamt	2.452	100,0	2.659	100,0	5.111	100,0

Tabelle 6.3: Wohnsituation der Patienten in 2012

	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	2.409	98,3	820	30,8	3.229	63,1
Allein in eigener Wohnung	4	0,2	614	23,1	618	12,1
Partnerschaft	1	< 0,1	953	35,9	954	18,7
Heim u.a.	38	1,5	75	2,8	113	2,2
Ohne Angabe	-	-	197	7,4	197	3,9
Gesamt	2.452	100,0	2.659	100,0	5.111	100,0

Tabelle 6.4: Schule/Ausbildung/Beruf in 2012

***) darunter 617 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	1.465	59,8	346	13,0	1.811	35,4
Berufsausbildung	26	1,1	129	4,9	155	3,0
Berufstätigkeit	38	1,5	1060	39,8	1098	21,5
Arbeitslos	3	0,1	104	3,9	107	2,1
Rentner	-	-	371	14,0	371	7,3
Ohne Angabe	920*	37,5	649	24,4	1.569	30,7
Gesamt	2.452	100,0	2.659	100,0	5.111	100,0

Anmerkung: Aus Gründen der Übersichtlichkeit und Vergleichbarkeit zu früheren Berichtsbänden wurde die alte Einteilung der Kategorien beibehalten.

6.4 CF-DIAGNOSE

6.4.1 Diagnosestellung

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

Bei 487 (5,6%) von 8.635 Patienten sind weder pathologische Schweißtestwerte noch eine positive nasale Potenzialdifferenz angegeben, noch wurde der Genotyp bestimmt.

Bei 119 Patienten (1,3%) wurde die Diagnose widerrufen.

Tab 6.5: Alter bei Diagnosestellung (1995, 1999, 2003 und 2008 bis 2012); bis 2003 werden die Ergebnisse aus den Vorjahren ohne Nachdokumentationen mit dem Stand von 2006 verwendet.

	1995	1999	2003	2008	2009	2010	2011	2012
Patienten (n)	171	173	185	168	154	166	131	119
Mittelwert in Jahren	3,6	4,1	3,4	3,8	4,8	5,1	5,3	4,8
Standardabweichung	6,4	7,9	4,9	7,4	10,1	8,8	10,7	11,2
Median	1,2	0,9	1,2	0,7	1,1	1,5	0,6	0,6
Kleinster Wert	<0,1	<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	65
Im ersten Lebensjahr diagnostiziert (%)	80 (45,7%)	96 (50,8%)	95 (51,4%)	93 (55,7%)	75 (48,7%)	77 (46,7%)	75 (57,3%)	69 (58,0%)
Mit 18 Jahren oder später diagnostiziert (%)	4 (2,3%)	11 (5,8%)	6 (3,2%)	11 (6,6%)	11 (7,1%)	12 (7,3%)	11 (8,4%)	9 (7,6%)

6.4.2 Gentypisierung

Im Jahr 2012 war für 7.011 Patienten (81,2%) der Genomtyp mittels DNA-Analyse bekannt (siehe Tab. 6.6).

Von den über 1.000 bekannten, für die Mukoviszidose verantwortlichen Mutationen auf dem langen Arm des Chromosoms 7 treten die meisten nur sehr selten auf. Die häufigste Mutation ist $\Delta F508$. Sie wurde 9.202-mal, also in 65,6% der Fälle (bezogen auf zwei Mutationen pro Patient) gefunden (siehe Tab. 6.7).

47,0% der Patienten sind $\Delta F508$ -homozygot, was 92,0% aller Homozygoten entspricht (siehe Tab. 6.9 und 6.10). Weitere 18,1% sind $\Delta F508$ -heterozygot (siehe Tab. 6.9).

Beide Mutationen sind für 5.023 (71,6%) der Patienten bekannt (siehe Tab. 6.8).

Tab 6.6: DNA-Analyse

	Patienten (n)	Relative Häufigkeit (%)
Genotyp nicht bestimmt	1.624	18,8
Genotyp bestimmt	7.011	81,2
Gesamt	8.635	100,0

Tab 6.7: Mutationshäufigkeit

	Häufigkeit (n)	Relative Häufigkeit (%)
ΔF508	9.202	65,6
G551D	207	1,5
G542X	234	1,7
R553X	244	1,7
W1282X	72	0,5
R347P	152	1,1
N1303K	234	1,7
R560T	4	<0,1
dI507	20	0,1
1717-1G-->A	102	0,7
A455E	13	0,1
S549N	5	<0,1
621+1G-->T	31	0,2
R117H	64	0,5
2184dA	29	0,2
R1162X	41	0,3
3849+10Kb c-->T	101	0,7
Andere	963	6,9
Nicht identifiziert	1.332	9,5
Keine Angabe	79	0,6
Nur 1 Mutation angegeben	893	6,4
Gesamt	14.022	100,0

Tab 6.8: Mutationen

	Häufigkeit (n)	Relative Häufigkeit (%)
Zwei bekannte Mutationen	5.023	71,6
Eine Mutation bekannt, eine nicht identifiziert	1.672	23,9
Beide Mutationen nicht identifiziert	316	4,5
Gesamt	7.011	100,0

Tab 6.9: Kombinationen von Mutationen

	Häufigkeit (n)	Relative Häufigkeit (%)
ΔF508-Homozygot	3.293	47,0
ΔF508 + andere Mutation	1.271	18,1
ΔF508 und nicht identifiziert	1.345	19,2
Nicht ΔF508 und nicht identifiziert	327	4,7
Beide Allele nicht ΔF508, aber identifiziert	459	6,5
Beide Allele nicht identifiziert	316	4,5
Gesamt	7.011	100,0

Tab 6.10: Homozygote

	Häufigkeit (n)	Relative Häufigkeit (%)
ΔF508	3.293	92,0
G551D	3	0,1
G542X	10	0,3
R553X	9	0,3
W1282X	7	0,2
R347P	3	0,1
N1303K	18	0,5
R560T	1	<0,1
dI507	1	<0,1
S549N	1	<0,1
621+IG-->T	2	<0,1
R117H	3	0,1
3849+10Kb c-->T	1	<0,1
Andere	229	6,4
Gesamt	3.581	100,0

6.5 ÜBERBLICK ÜBER DEN GESUNDHEITS- ZUSTAND DER PATIENTEN IN DEUTSCH- LAND 2012

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

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

In den nachfolgenden Unterkapiteln zum BMI und Perzentile (siehe Kap. 6.5.1.) und zur Lungenfunktion (siehe Kap. 6.5.2.) werden altersstratifizierte (zum Teil auch geschlechtsspezifisch) Gesamtdarstellungen vorgenommen

6.5.1 BMI, Perzentile

Patienten unter 18 Jahre

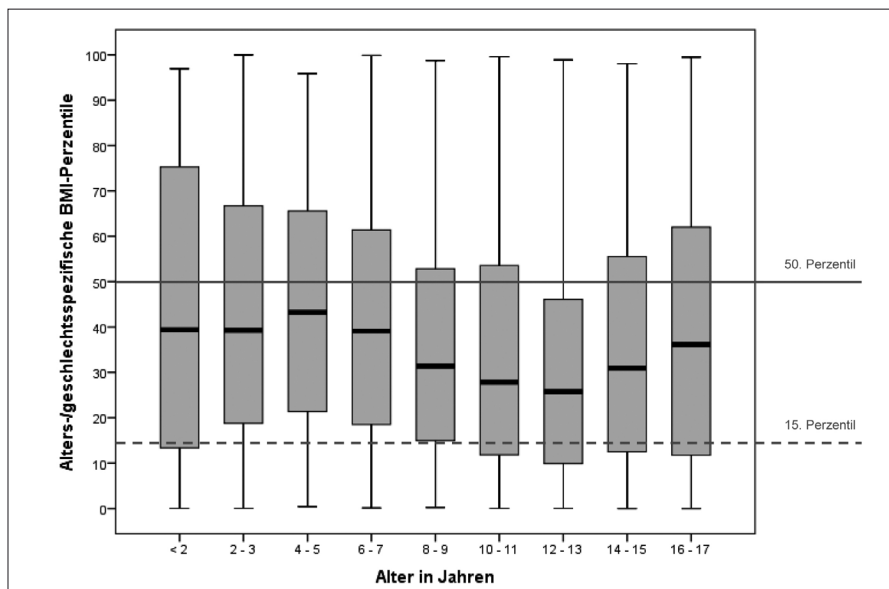
Für die Kinder und Jugendliche unter 18 Jahre wird der Status der körperlichen Entwicklung mittels alters- und geschlechtsspezifischer Perzentilwerte (nach Kromeyer-Hauschild 2001) und des Body-Mass-Index (BMI) beurteilt. Dazu werden als Referenz die 15. und die 50. Perzentile genutzt (siehe Tab. 6.11)

Tab 6.11: BMI für alle Patienten unter 18 Jahre

Alter (Jahre)	Ohne BMI		< 15. Perzentile		≥ 15. Perzentile		≥ 50. Perzentile		Mittel- wert	Standard- abweichung	Anzahl (n)
	n	%	n	%	n	%	n	%			
< 2	8	4,6	45	25,7	122	69,7	69	39,4	43,47	31,48	175
2 - 3	9	4,6	41	20,8	147	74,6	72	36,5	42,77	28,44	197
4 - 5	7	2,9	42	17,1	196	80,0	103	42,0	43,77	25,94	245
6 - 7	3	1,0	57	19,9	227	79,1	113	39,4	41,22	25,96	287
8 - 9	3	1,2	65	25,4	188	73,4	71	27,7	35,93	24,64	256
10 - 11	1	,3	99	34,0	191	65,6	84	28,9	34,22	27,03	291
12 - 13	4	1,3	98	31,2	212	67,5	67	21,3	31,55	25,33	314
14 - 15	2	,6	100	27,9	257	71,6	111	30,9	35,48	26,42	359
16 - 17	2	,6	95	29,0	231	70,4	114	34,8	38,98	29,23	328
Gesamt	39	1,6	642	26,2	1.771	72,2	804	32,8	37,96	27,28	2.452

Die mittleren BMI-Perzentilwerte unterscheiden sich zwischen den Altersgruppe 12-13 Jahre und unter 8 Jahre signifikant ($p < 0,05$) (siehe Tab. 6.11 und Abb. 6.4).

Abb. 6.4: 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 6.12a: BMI für alle Patienten ab 18 Jahre

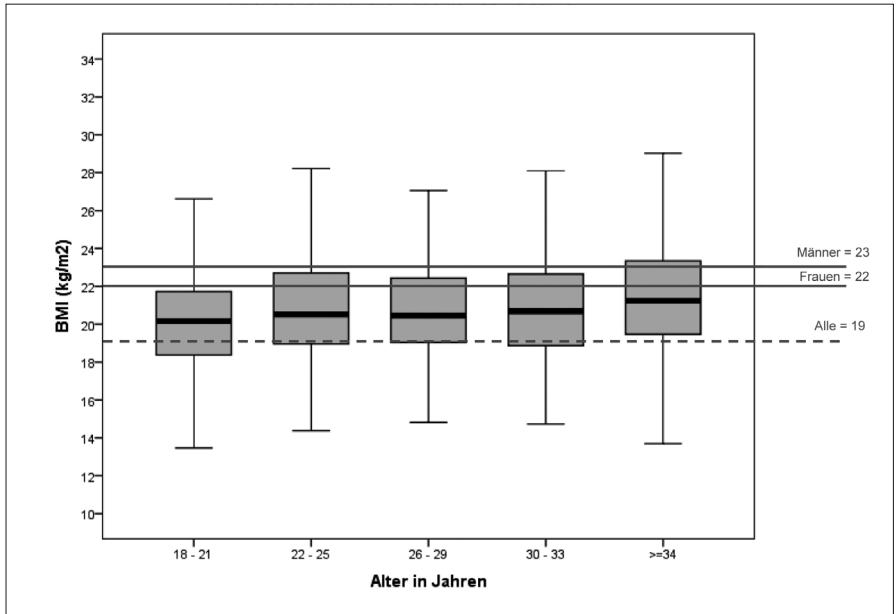
Alter (Jahre)	Ohne BMI		BMI < 19		BMI ≥19		Mittel- wert	Standard- abweichung	Anzahl (n)
	n	%	n	%	n	%			
18-21	13	2,3	184	32,6	367	65,1	20,30	2,80	564
22-25	10	1,9	134	25,0	393	73,2	20,92	2,95	537
26-29	17	4,0	99	23,4	307	72,6	20,81	2,83	423
30-33	9	2,4	95	25,1	274	72,5	21,03	3,06	378
≥ 34	31	4,1	133	17,6	593	78,3	21,62	3,15	757
Gesamt	80	3,0	645	24,3	1934	72,7	20,98	3,01	2.659

Tab. 6.12b: BMI ≥ 23 Männer und BMI ≥ 22 Frauen

Die mittleren BMI-Werte der Patienten in den Altersklassen zwischen 18 und 33 Jahre unterscheiden sich signifikant ($p < 0,01$) zu der Altersgruppe über 34 Jahre (siehe Tab. 6.12a).

Alter (Jahre)	BMI ≥ 23 Männer		BMI ≥ 22 Frauen	
	n	%	n	%
18-21	46	16,4	60	21,2
22-25	82	27,5	49	20,5
26-29	50	23,8	41	19,2
30-33	48	24,1	45	25,1
≥ 34	141	34,4	98	28,2
Gesamt	367	26,3	293	23,2

Abb. 6.5: BMI für alle Patienten ab 18 Jahre



6.5.2 Lungenfunktion

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

Als normale Lungenfunktionen gelten in dieser Auswertung:

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

Einsekundenkapazität FEV₁:

Für 1.181 Kinder und Jugendliche (64,4%) und 602 der Erwachsenen (22,6%) liegen normale FEV₁-Werte vor (siehe Tab. 6.13 und 6.14).

Tab 6.13: 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	10	3,5	58	20,2	219	76,3	93,95	17,82	287
8-9	4	1,6	62	24,2	190	74,2	90,75	17,73	256
10-11	3	1,0	77	26,5	211	72,5	89,59	19,73	291
12-13	6	1,9	108	34,4	200	63,7	85,45	22,09	314
14-15	6	1,7	140	39,0	213	59,3	82,71	22,20	359
16-17	5	1,5	175	53,4	148	45,1	76,48	22,17	328
Gesamt	34	1,9	620	33,8	1.181	64,4	86,01	21,34	1.835

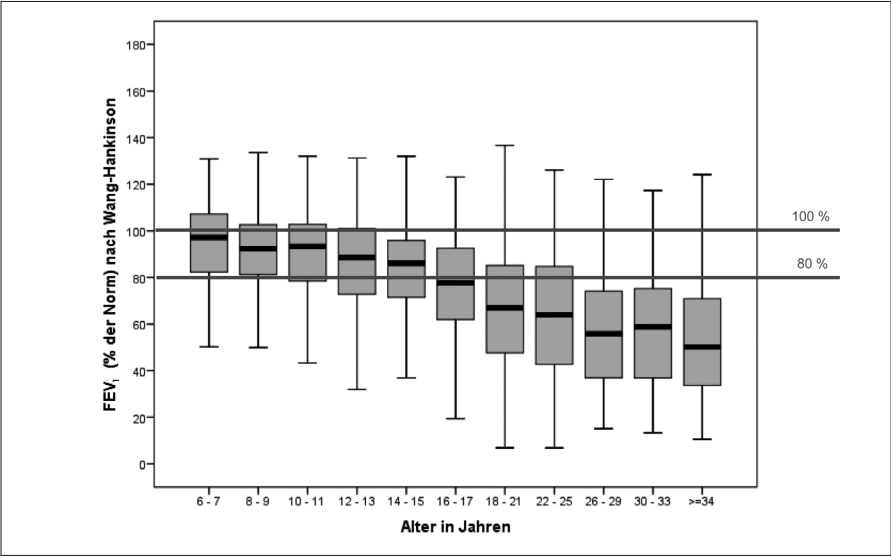
Die mittlere FEV₁ (in Prozent der Norm) unterscheidet sich signifikant (p<0,01) zwischen der Altersklassen 16-17 Jahre und allen anderen Altersklassen (siehe Tab. 6.13 und Abb. 6.6).

Tab 6.14: 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	22	3,9	371	65,8	171	30,3	67,09	24,84	564
22-25	17	3,2	364	67,8	156	29,1	64,01	25,07	537
26-29	22	5,2	316	74,7	85	20,1	57,44	24,85	423
30 -33	13	3,4	290	76,7	75	19,8	57,76	24,64	378
≥ 34	30	4,0	612	80,8	115	15,2	53,92	24,06	757
Gesamt	104	3,9	1.953	73,4	602	22,6	59,87	25,15	2.659

Die mittlere FEV₁ (in Prozent der Norm) unterscheidet sich signifikant (p<0,01) zwischen der Altersgruppe unter 26 Jahre und den älteren Altersgruppen (siehe Tab. 6.14 und Abb. 6.6).

Abb. 6.6: FEV₁ (%) für alle Patienten



Maximaler expiratorische Fluss bei 25% der Vitalkapazität (MEF₂₅)

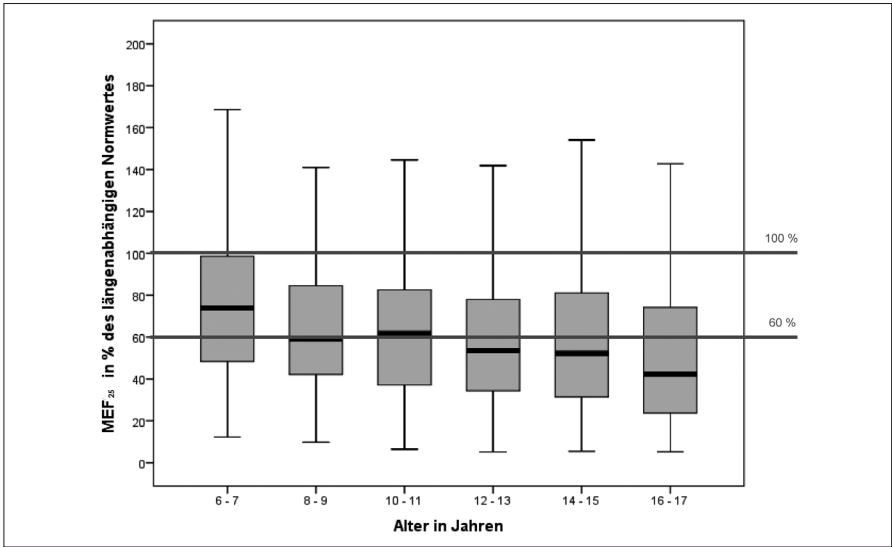
Für 840 Kinder und Jugendliche (45,8%) und 328 der Erwachsenen (12,3%) sind die %-Normwerte normal (siehe Tab. 6.15 und 6.16).

Tab 6.15: MEF₂₅ (%) für alle Patienten im Alter von 6 bis unter 18 Jahr

Alter (Jahre)	Ohne MEF ₂₅		MEF ₂₅ < 60%		MEF ₂₅ ≥ 60%		Mittel- wert	Standard- abweichung	Anzahl (n)
	n	%	n	%	n	%			
6 – 7	9	3,1	102	35,5	176	61,3	76,02	35,54	287
8 – 9	4	1,6	131	51,2	121	47,3	64,97	32,27	256
10 – 11	7	2,4	135	46,4	149	51,2	62,43	31,12	291
12 – 13	9	2,9	176	56,1	129	41,1	58,20	32,75	314
14 – 15	7	1,9	204	56,8	148	41,2	58,44	36,07	359
16 – 17	8	2,4	203	61,9	117	35,7	51,85	34,82	328
Gesamt	44	2,4	951	51,8	840	45,8	61,50	34,68	1.835

Bei MEF_{25} (in Prozent der Norm) unterscheiden sich die mittleren Werte der Altersgruppe 6-7 Jahre von denen aller älteren Altersgruppen signifikant ($p < 0,01$) (siehe Tab. 6.15 und Abb. 6.7).

Abb. 6.7: MEF_{25} (%) für alle Patienten im Alter von 6 bis unter 18 Jahre

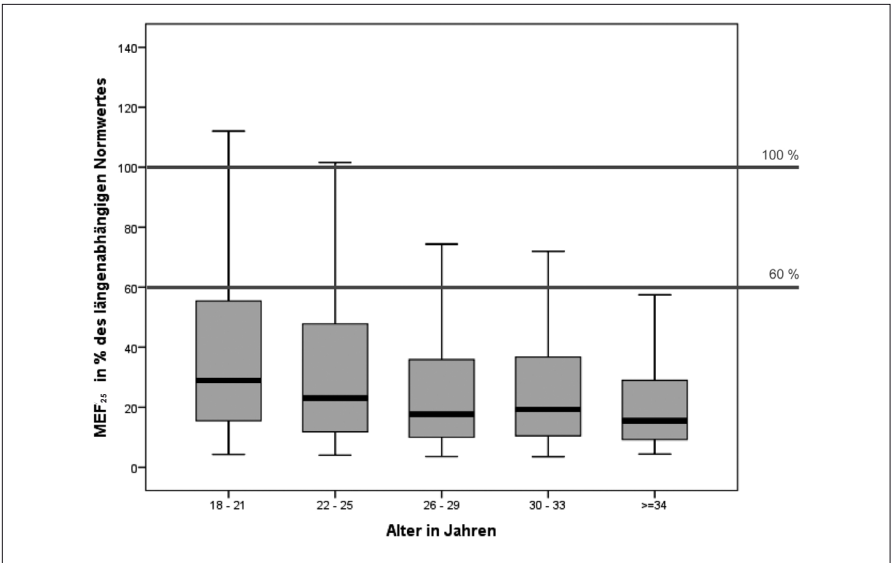


Tab 6.16: MEF₂₅ (%) für alle Patienten ab 18 Jahre

Alter (Jahre)	Ohne MEF ₂₅		MEF ₂₅ < 60%		MEF ₂₅ ≥ 60%		Mittel- wert	Standard- abweichung	Anzahl (n)
	n	%	n	%	n	%			
18-21	28	5,0	414	73,4	122	21,6	38,74	30,55	564
22-25	42	7,8	420	78,2	75	14,0	32,70	28,02	537
26-29	47	11,1	341	80,6	35	8,3	26,39	23,44	423
30-33	36	9,5	304	80,4	38	10,1	27,93	25,92	378
≥ 34	55	7,3	644	85,1	58	7,7	24,13	24,18	757
Gesamt	208	7,8	2.123	79,8	328	12,3	29,93	27,16	2.659

Der mittlere MEF₂₅ (in Prozent der Norm) in der Altersgruppe unter 26 Jahren unterscheidet sich signifikant ($p < 0,01$) von den Altersgruppen über 33 Jahre (siehe Tab. 6.16 und Abb. 6.8).

Abb. 6.8: MEF₂₅ (%) für alle Patienten ab 18 Jahre



6.5.3 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 ist) (siehe Tab. 6.17 und 6.18).

Tab 6.17: 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	57	32,6	17	9,7	96	54,9	5	2,9	5,11	5,04	175
2-3	45	22,8	16	8,1	128	65,0	8	4,1	6,26	2,58	197
4-5	44	18,0	21	8,6	169	69,0	11	4,5	7,66	2,70	245
6-7	39	13,6	25	8,7	198	69,0	25	8,7	8,51	3,30	287
8-9	32	12,5	18	7,0	157	61,3	49	19,1	9,32	3,66	256
10-11	42	14,4	21	7,2	160	55,0	68	23,4	10,02	5,25	291
12-13	55	17,5	24	7,6	132	42,0	103	32,8	10,94	4,74	314
14-15	54	15,0	38	10,6	176	49,0	91	25,3	11,71	4,64	359
16-17	45	13,7	26	7,9	167	50,9	90	27,4	12,48	5,09	328
Gesamt	413	16,8	206	8,4	1.383	56,4	450	18,4	9,67	4,80	2.452

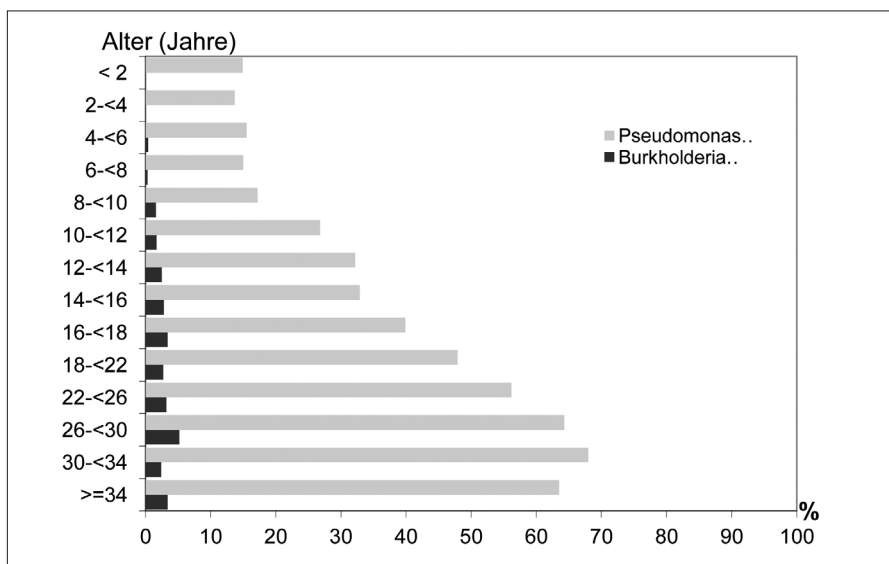
Tab 6.18: IgG für alle Patienten ab 18 Jahre

Alter (Jahre)	Ohne IgG		IgG < 2s		-2s≤IgG≤2s		IgG > 2s		Mittel- wert	Standard- abweichung	Anzahl (n)
	n	%	n	%	n	%	n	%			
18-21	100	17,7	27	4,8	268	47,5	169	30,0	13,86	4,66	564
22-25	91	16,9	25	4,7	247	46,0	174	32,4	14,19	4,69	537
26-29	75	17,7	17	4,0	187	44,2	144	34,0	14,64	5,33	423
30-33	69	18,3	24	6,3	163	43,1	122	32,3	14,14	4,71	378
≥ 34	147	19,4	54	7,1	362	47,8	194	25,6	13,60	4,55	757
Gesamt	482	18,1	147	5,5	1.227	46,1	803	30,2	14,02	4,76	2.659

6.5.4 Mikrobiologie

Eine Keimbesiedlung mit *Pseudomonas aeruginosa* (PSA) ist bei den Kindern und Jugendlichen unter 18 Jahren in 24,7% der Fälle zu finden und zwar von 14,7% in Alter unter 6 Jahre bis zu 39,9% bei den 16- bis 17-Jährigen. Bei den Erwachsenen liegt die Rate bei 59,5%. Eine Besiedelung mit *Burkholderia cepacia* liegt bei den CF-Patienten unter 18 Jahren in 1,6% der Fälle vor (in den höheren Altersklassen zwischen 2,5% - 3,4%). Bei den Erwachsenen liegt die Rate bei 3,3%.

Abb. 6.9: Patienten mit positivem mikrobiologischen Befund in Prozent



6.5.5 Komplikationen, Sonderprobleme

Nur bei 418 (17,0%) der 2.452 Patienten unter 18 Jahren wurden keine Komplikationen oder Sonderprobleme gemeldet. Von 2.659 Patienten, die 18 Jahre und älter sind, wurden 277-mal (10,4%) keine Probleme gemeldet. Die aufgetretenen wesentlichen Probleme sind in den Tabellen 6.19 bis 6.21 erfasst. Bei 4 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 6.19: 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	93	3,8	244	9,2	337	6,6
Pneumothorax	0		24	0,9	24	0,5
Massive Hämoptoe	11	0,4	135	5,1	146	2,9
Tuberkulose	0		1	<0,1	1	<0,1

Tab 6.20: 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	1.915	78,1	2.134	80,3	4.049	79,2
Hepatobiliäre Komplikationen	565	23,0	868	32,6	1.433	28,0
Diabetes mellitus	110	4,5	773	29,1	883	17,3
Distale intestinale Obstruktion	53	2,2	107	4,0	160	3,1

Tab 6.21: 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	215	8,8	333	12,5	548	10,7

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).

7. ZUSAMMENFASSUNG

7.1 Executive Summary

M. Stern

CF quality assurance in Germany: data from 1995-2012

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 (3.321 patients, 31 centres).

As of 2012, 9.058 patients have been treated by 80 centres. Retrospectively, annual return is 71,0%. Median cumulative survival is currently 39 years in Germany. Demographic, nutritional and lung function data are given for Germany in general and as 10-years-trends. Mortality analysis and longitudinal data are included. A centre report is distributed individually, giving clues for quality improvement to centre directors. Several tools for quality management have been generated by the current project (centre certification, quality groups, guidelines and consensus papers, benchmarking, public reporting). 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. 7.1. Results 2012 (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=617)	patients 6 bis <18 years (n=1.835)	patients ≥18 years (n=2.659)
BMI ≥ 15. Percentile	75,4%	71,2%	-
BMI ≥ 50. Percentile	39,5%	30,5%	-
no data	3,9%	0,8%	-
BMI ≥ 19	-	-	72,7%
no data	-	-	3,0%
FEV ₁ ≥ 80%	-	64,4%	22,6%
no data	-	1,9%	3,9%
MEF ₂₅ ≥ 60%	-	45,8%	12,3%
no data	-	2,4%	7,8%
P. aeruginosa negative	85,3%	69,4%	32,3%
no data	3,2%	2,4%	8,1%

7.2 ZUSAMMENFASSUNG STANDARD-STATISTIK STUFE I

M. Stern

Qualitätssicherung Mukoviszidose in Deutschland: Daten 1995-2012

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 (3.321 Patienten, 31 Einrichtungen). Im Jahr 2012 wurden 9.058 Patienten von 80 Einrichtungen betreut. Der jährliche Rücklauf ist 71,0%. Die mediane kumulative Überlebenswahrscheinlichkeit ist derzeit mindestens 39 Jahre. Demographische Ernährungs- und Lungenfunktionsdaten werden generell und als 10-Jahres-Trends für Deutschland aufgeführt. Mortalitätsanalyse und Längsschnittdaten werden angegeben. 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, Public Reporting). 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 7.2: Ergebnisqualität für den Beobachtungszeitraum 01.01.2012 bis 31.12.2012

Parameter	Patienten < 6 Jahre (n=617)	Patienten 6 bis <18 Jahre (n=1.835)	Patienten ≥18 Jahre (n=2.659)
BMI ≥ 15. Perzentile	75,4%	71,2%	-
BMI ≥ 50. Perzentile	39,5%	30,5%	-
ohne Angabe	3,9%	0,8%	-
BMI ≥ 19	-	-	72,7%
ohne Angabe	-	-	3,0%
FEV ₁ ≥ 80%	-	64,4%	22,6%
ohne Angabe	-	1,9%	3,9%
MEF ₂₅ ≥ 60%	-	45,8%	12,3%
ohne Angabe	-	2,4%	7,8%
P. aeruginosa negativ	85,3%	69,4%	32,3%
ohne Angabe	3,2%	2,4%	8,1%

Tab 7.3: „Highlights“ der Ergebnisse 1995, 1999, 2003 und 2008 bis 2012 in Deutschland

Parameter	Deutschland 1.9.-31.12. 1995 ¹⁾	Deutschland 1.1.-31.12. 1999 ¹⁾	Deutschland 1.1.-31.12. 2003 ¹⁾	Deutschland 1.1.-31.12. 2008
Patientenzahl	2.296	5.203	6.308	7.644
Neu diagnostiziert	165	114	79	119
Anteil neu diagnostizierter Patienten	7,2%	2,2%	1,3%	1,6%
Mittleres Alter bei Diagnose	3,6 Jahre	4,8 Jahre	4,6 Jahre	3,2 Jahre
Median des Alters bei Diagnose	1,2 Jahre	1,2 Jahre	1,0 Jahre	0,5 Jahre
Sterbefälle	32	41	38	79
Mortalitätsrate (bezogen auf die in dem Jahr beobachteten Fälle)	1,2 pro 100	1,2 pro 100	0,6 pro 100	1,6 pro 100
Median des Überlebens	-	31,6	36,4	34,6
Mittleres Alter**	13,8 Jahre	16,3 Jahre	18,7 Jahre	19,1 Jahre
Median des Alters**	12,6 Jahre	15,0 Jahre	17,6 Jahre	17,9 Jahre
Anteil Patienten $\geq$ 18 Jahre **	29,6%	40,8%	50,1%	49,4%
Zahl der Patienten $\geq$ 18 Jahre**	660	2.028	2.981	2.541
Geschlecht (männlich)	52,4%	52,3%	52,3%	51,6%
Mittleres LSG für Patienten < 18 Jahre	96,9	97,9	97,7	98,2
Mittlerer BMI-Perzentilwert für Patienten < 18 Jahre	-	-	-	-
Mittlerer BMI für Patienten ¹⁾ 18 Jahre	19,6	20,1	20,3	20,7
Mittleres VC in% der Norm	78	80,3	80,2	82,3
Mittleres FEV ₁ in% der Norm	73,4	75,4	74,3	74,4
Mittleres MEF ₂₅ in% der Norm	51,1	54,5	45,3	46,6
Mikrobiologie				
P. aeruginosa positiv	56,9%	52,1%	51,5%	40,0%
B. cepacia positiv	2,4%	1,8%	2,2%	2,3%
Genotyp bestimmt	76,1%	80,2%	82,7%	84,5%
Pankreasenzyme	90,5%	60,3%	92,6%	90,0%
Teilnehmende Einrichtungen	62	85	89	93

Deutschland 1.1.-31.12. 2009	Deutschland 1.1.-31.12. 2010	Deutschland 1.1.-31.12. 2011	Deutschland 1.1.-31.12. 2012
7.978	8.362	8.661	9.058
85	99	88	119
1,1%	1,2%	1,0%	2,3
3,8 Jahre	5,3 Jahre	4,8 Jahre	4,8 Jahre
1,1 Jahre	1,5 Jahre	0,6 Jahre	0,6 Jahre
66	59	61	63
1,2 pro 100	1,1 pro 100	1,2 pro 100	1,2 pro 100
36,3	38,6	38,1	40,0
19,1 Jahre	19,8 Jahre	20,2 Jahre	20,4 Jahre
18,8 Jahre	18,0 Jahre	18,5 Jahre	19,0 Jahre
50,6%	50,1%	51,3%	52,0%
2.529	2.350	2.504	2.659
51,7%	51,9%	51,7%	51,6
-	-	-	-
37,5	36,8	38,1	37,96
20,8	20,8	20,9	20,98
-	-	-	-
69,3	68,8	69,9	70,7
44,1	36,3	37,1	35,9
49,9% 2,5%	45,3% 3,0%	41,4% 2,6%	42,8 2,5%
84,5%	85,1%	81,4%	81,2%
82,3%	80,7%	83,6%	84,4%
82	79	80	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 des Folgejahres

**) am 31.12. des jeweiligen Jahres als nicht verstorben gemeldet (bis zum Jahrgang 2004). Alle Patienten mit Verlaufsdokumentation im jeweiligen Jahr (ab Jahrgang 2007)

Das mittlere Alter der CF-Patienten und der Anteil der Erwachsenen stiegen von 1995 bis 2012 kontinuierlich an (siehe Abb. 6.2). Für das Jahr 2012 sind bisher 63 verstorbene Patienten gemeldet worden. Mit 95%iger Sicherheit liegt der Median der Überlebenswahrscheinlichkeit in 2012 bei mindestens 39 Jahren (siehe Kap. 8.1 Abb. 8.4).

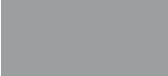
Ausgewählte 10-Jahres-Trends (2002-2012) sind für demografische Parameter, Lungenfunktion und Body Mass Index in Kapitel 5 dargestellt.

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

Tab. 7.4 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

SPEZIELLE ERGEBNISSE

8. SONDERAUSWERTUNG MORTALITÄT

8.1 ALLGEMEINES

Für die Zeit von Januar 1995 bis Dezember 2012 wurden 1016 CF-Patienten (inklusive 108 nach Tx verstorbene Patienten) als verstorben gemeldet.

Tab. 8.1: Übersicht über die von 1995 bis 2012 verstorbenen Patienten

	Zahl der Verstorbenen	Davon männlich in %	Verstorbene unter 18 Jahre in %	Mittleres Alter aller Verstorbenen (± SD)	Median Sterbealter	Mittleres Alter der verstorbenen männlichen Patienten (± SD)	Mittleres Alter der verstorbenen weiblichen Patienten (± SD)
1995	29	58,6	41,4	19,9 (7,0)	18,1	20,1 (8,4)	19,6 (4,7)
1996	45	42,2	20,0	22,1 (7,3)	24,0	22,3 (9,0)	22,0 (5,8)
1997	56	58,9	28,6	22,7 (7,2)	23,4	24,0 (7,0)	20,9 (7,4)
1998	59	61,0	27,1	22,9 (8,4)	23,8	23,3 (8,3)	22,1 (8,6)
1999	56	50,0	25,0	23,1 (8,6)	22,4	22,3 (8,2)	23,9 (9,1)
2000	44	36,4	34,1	21,1 (8,5)	21,9	25,5 (9,2)	18,5 (7,0)
2001	47	48,9	23,4	23,8 (7,2)	22,9	25,3 (8,0)	22,4 (6,3)
2002	53	49,1	9,4	25,3 (9,4)	24,8	24,4 (11,2)	26,2 (7,5)
2003	52	50,0	30,8	24,3 (10,1)	22,7	27,0 (10,6)	21,5 (9,0)
2004	53	41,5	18,9	25,9 (8,7)	24,3	25,9 (8,7)	25,9 (8,8)
2005	77	55,8	14,3	26,6 (9,8)	26,0	27,8 (9,0)	25,0 (10,5)
2006	63	49,2	12,7	29,5 (12,1)	27,8	30,8 (10,5)	28,3 (13,5)
2007	54	53,7	5,6	29,5 (9,1)	28,1	30,3 (8,7)	28,6 (9,6)
2008	79	43,0	8,9	27,9 (9,4)	26,7	28,1 (9,0)	27,8 (9,9)
2009	66	45,5	4,5	27,1 (7,6)	25,3	29,1 (8,7)	25,4 (6,3)
2010	59	52,5	6,8	30,5 (11,2)	28,2	28,4 (9,3)	32,9 (12,8)
2011	61	54,1	8,2	28,7 (10,8)	26,4	29,2 (11,2)	28,1 (10,4)
2012	63	61,9	7,9	31,9 (13,2)	31,1	31,1 (11,5)	33,3 (15,6)

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 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

Tab. 8.2: Übersicht über die von 1995 bis 2012 verstorbenen Patienten

Todesursachen in % *						
	Nicht CF-relevant	CF-kardiopulmonal	CF-hepato-intestinal	CF-relevant - andere Ursache	Unbekannt	Letalität (pro 100 gemeldete Patienten und Jahr)
1995		93,1		10,3		1,2
1996	6,7	86,7	2,2	4,4		1,5
1997	3,6	82,1	7,1	7,1		1,7
1998	5,1	83,1	6,8	3,4	1,7	1,6
1999	3,6	80,4	8,9	7,1		1,5
2000	4,5	81,8		11,4	2,3	1,2
2001	4,3	91,5	2,1	2,1		1,2
2002	13,2	79,2	5,7	3,8		1,3
2003	7,7	76,9	1,9	13,5		1,1
2004	1,9	79,2	7,5	11,3		1,1
2005	5,2	66,2	7,8	19,5	2,6	1,5
2006	6,3	79,4	9,5	6,3	1,6	1,2
2007	1,9	83,3	7,4	1,9	5,6	1,0
2008	6,3	55,7	5,1	8,9	24,1	1,4
2009	1,5	65,2	3,0	1,5	28,8	1,3
2010	6,8	69,5	3,4	5,1	15,3	1,2
2011	4,9	65,6	11,5	9,8	8,2	1,2
2012	6,3	61,9	9,5	6,3	15,9	1,2

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

Von den insgesamt 1016 in den Jahren 1995 bis 2012 verstorbenen Patienten (108 nach Tx) sind 20 Patienten jünger als sieben Jahre (2%), 32 Patienten sind zwischen sieben und elf Jahre (3,1%) und 118 Patienten zwischen 12 und 17 Jahre alt (11,6%). Das bedeutet, dass 16,7% aller verstorbenen Patienten das 18. Lebensjahr nicht vollendeten (siehe Abb. 8.1). Speziell für das Jahr 2012 gilt, dass von den 63 verstorbenen Patienten fünf Patienten im Alter von 1, 2, 10, 11 und 12 Jahren verstarben. Die restlichen 58 Patienten verstarben im Alter von 18 bis 70 Jahren. Somit haben 7,9% aller in 2012 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 2008 bis 2012 waren 7,3% aller verstorbenen CF-Patienten jünger als 18 Jahre. Dabei zeigt sich eine deutlich abnehmende Tendenz von ca. 16% in 2001/2002 bis auf ca. 8,1% in 2011/2012. Dagegen waren 2009 weniger als 1% der in der deutschen Bevölkerung Verstorbenen jünger als 18 Jahre. Andererseits waren 39,6% 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 2012, wie auch schon in den Vorjahren, kardiopulmonale Probleme bei CF-Patienten aller Altersgruppen die dominierende Todesursache waren.

Abb. 8.1 Altersverteilung der von 1995 bis 2012 verstorbenen Patienten (Alter gerundet)

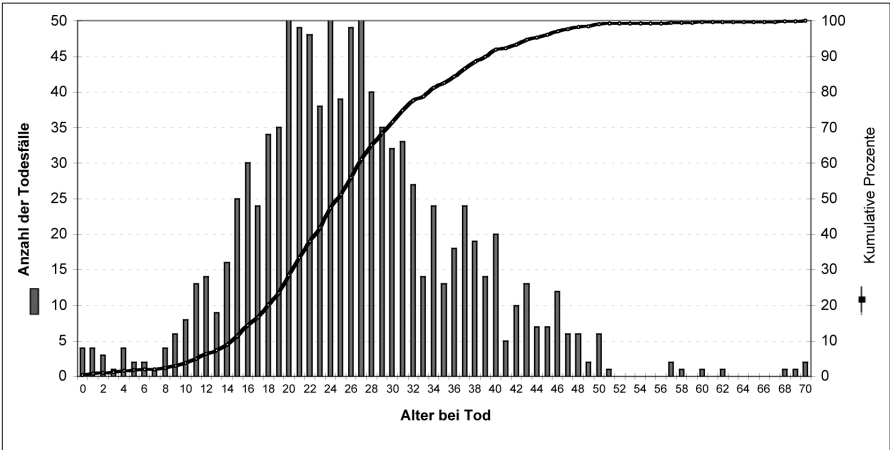
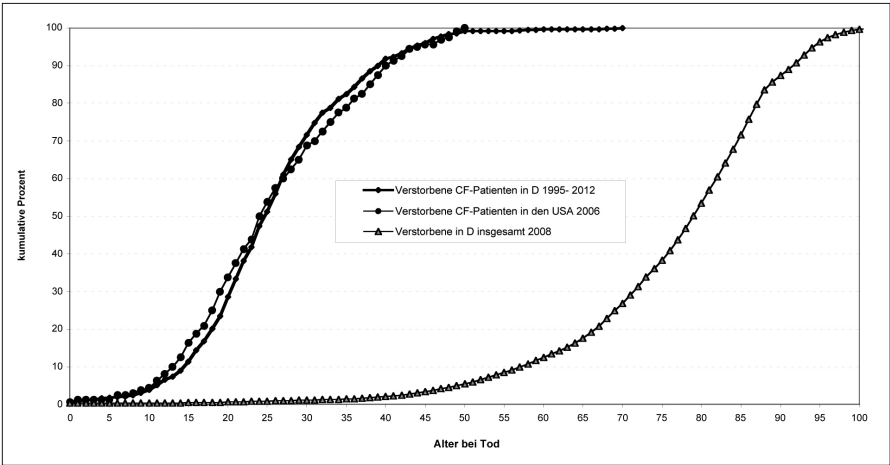


Abb. 8.2 Kumulative Altersverteilungen (jahrgangsweise) der verstorbenen CF-Patienten in Deutschland (D) 1995 bis 2012, in den USA 2006 [Cystic Fibrosis Foundation 2008] und aller Verstorbenen in Deutschland [laut Auskunft des Statistischen Bundesamtes 2008].



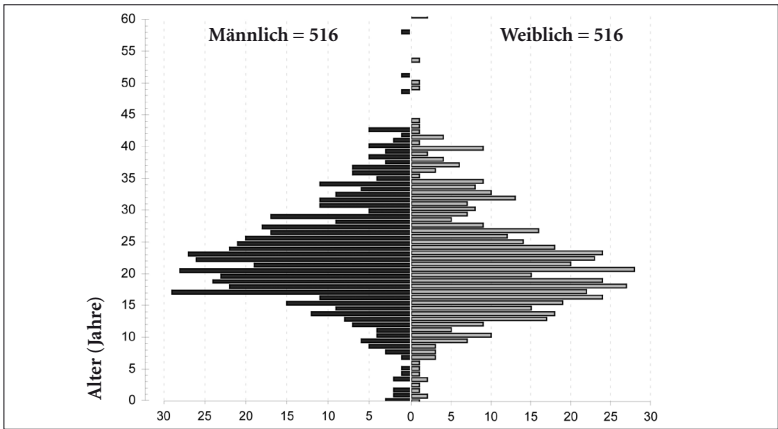
Tab. 8.3: Altersverteilung und Todesursachen von 1995 bis 2012

	unter 6 Jahre	6 - 11 Jahre	12 - 17 Jahre	18 - 23 Jahre	24 - 29 Jahre	≥ 30 Jahre
Anzahl der verstorbenen Patienten	20	32	118	255	270	321
Todesursache in % *						
Nicht CF-relevant	15,0		2,5	5,5	3,7	6,9
Kardiopulmonal	55,0	81,3	80,5	78,8	73,3	72,0
Hepato-intestinal	15,0	12,5	5,1	3,9	7,4	5,3
CF-relevant, andere Ursache	15,0	6,3	8,5	5,9	7,8	8,1
Unbekannt			5,1	6,7	7,8	8,1

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

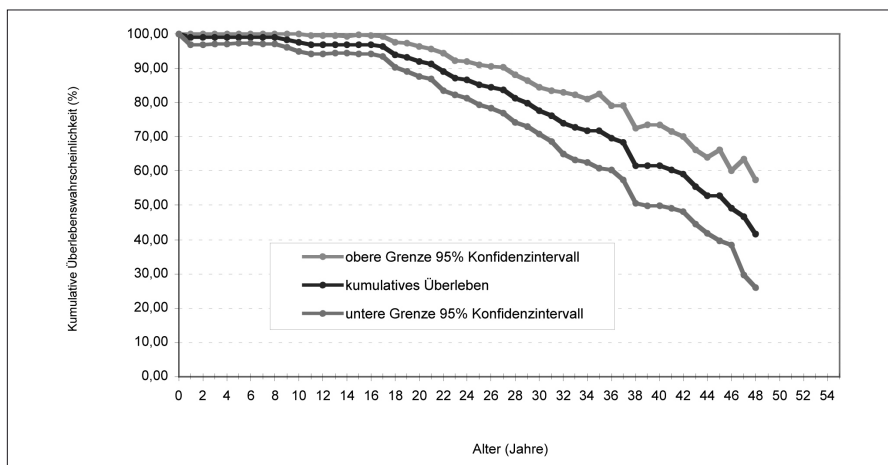
Das Sterbealter bei männlichen (26,8 Jahre) und weiblichen (25,5 Jahre) CF-Patienten unterscheidet sich signifikant ($p=0,03$, Abb. 8.3).

Abb. 8.3 Altersverteilung der von 1995 bis 2012 verstorbenen männlichen und weiblichen Patienten



Für das Jahr 2012 wurden bisher insgesamt 63 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). 35 (55,6%) Patienten waren zum Todeszeitpunkt 30 Jahre und älter. Man kann mit 95%iger Sicherheit sagen, dass der Median der Überlebenswahrscheinlichkeit mindestens 40,0 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 2012 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 2012 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=194):	BMI < 19:	49,5% der Patienten
	BMI ≥ 19:	50,5% der Patienten
FEV ₁ (n=185):	FEV ₁ < 80%:	70,8% der Patienten
	FEV ₁ ≥ 80%:	29,2% der Patienten
P. aeruginosa (n=206):	P. aeruginosa positiv:	65,5% der Patienten
	P. aeruginosa negativ:	34,5% der Patienten

8.2.2 Mortalität bis 2012 in Abhängigkeit von der medizinischen Situation im Jahr 1995

Von allen 206 CF-Patienten, die im Jahr 1995 im Alter von 17, 18 oder 19 Jahren waren und für die 1995 Daten für die Ernährungssituation, die Lungenfunktion bzw. für *Pseudomonas aeruginosa* (*P. aeruginosa*) vorlagen, sind bis 2012 61 (29,6%) als verstorben gemeldet. Das erreichte Lebensalter der Verstorbenen beträgt im Mittel 23,9 Jahre (SD=4,1 Jahre). Im Jahr 2012 kann für diese Patienten die Wahrscheinlichkeit eines Überlebens bis zu einem Alter von 30 Jahren geschätzt werden, jeweils in Abhängigkeit vom Status in 1995.

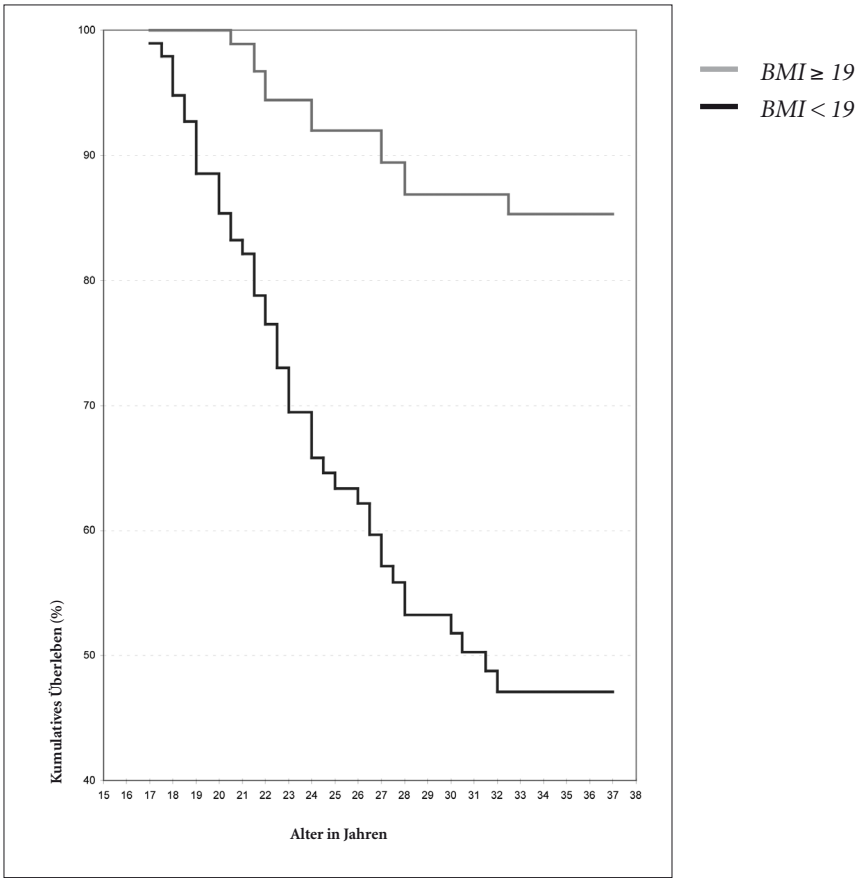
Anmerkung:

Die Daten, auch rückwirkend bis 1995, für die definierte Patientengruppe werden in jedem Jahr für den Reportsband 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.

Mortalität bis 2012 in Abhängigkeit vom Body Mass Index im Jahr 1995

Von den 96 Patienten, die 1995 einen BMI unter 19 hatten, verstarben 45 Patienten (46,9%) bis Ende 2012. Von den 98 Patienten, die 1995 einen BMI von 19 und höher hatten, verstarben bis zum Ende des Jahres 2012 12 Patienten (12,2%, $p < 0,01$) (siehe Abb. 8.5).

Abb. 8.5 Kumulatives Überleben in Abhängigkeit vom BMI 1995

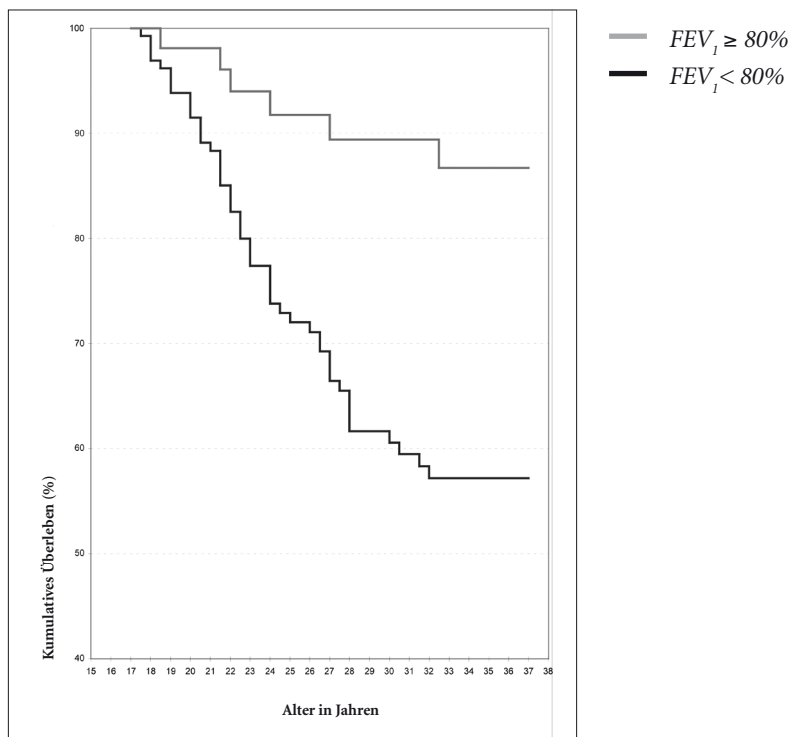


Für die 17- bis 19-jährigen Patienten mit einem BMI von 19 und höher beträgt die Wahrscheinlichkeit, die nächsten zehn Jahre zu überleben 92%. Für die gleichaltrigen Patienten mit einem BMI unter 19 liegt die Wahrscheinlichkeit, die nächsten zehn Jahre zu überleben, bei 59%. Der Unterschied zwischen den beiden Gruppen ist statistisch signifikant ($p < 0,01$).

Mortalität bis 2012 in Abhängigkeit von der Einsekundenkapazität im Jahr 1995

Von den 131 Patienten, die 1995 eine FEV_1 unter 80% hatten, verstarben bis Ende 2012 49 Patienten (37,4%). Von den 54 Patienten, die 1995 eine FEV_1 von 80% und besser hatten, verstarben bis Ende 2012 sechs Patienten (11,1%, $p < 0,01$) (siehe Abb. 8.6).

Abb. 8.6 Kumulatives Überleben in Abhängigkeit von der FEV_1 1995

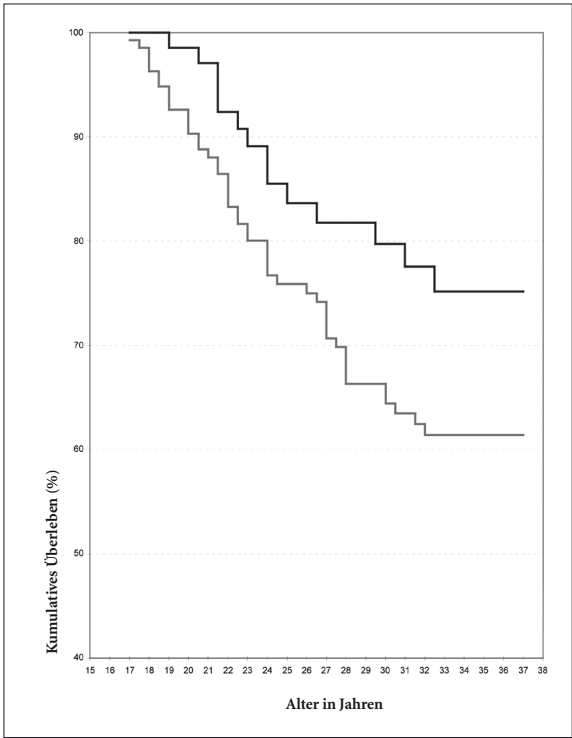


Die 10-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit von 17- bis 19-jährigen CF-Patienten mit einer FEV₁ ab 80% der Norm beträgt 91%. Die 10-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit der Patienten mit einer FEV₁ unter 80% der Norm beträgt dagegen nur etwa 66% ($p < 0,01$).

Mortalität bis 2012 in Abhängigkeit von Pseudomonas aeruginosa im Jahr 1995

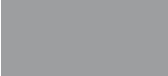
Von den 135 Patienten, die 1995 *P. aeruginosa* positiv waren, verstarben 47 Patienten (34,8%) bis Ende 2012. Von den 71 Patienten, die 1995 *P. aeruginosa* negativ waren, verstarben bis Ende 2012 14 Patienten (19,7 %, $p < 0,05$) (siehe Abb. 8.7).

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 81%. Die 10-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit der Patienten mit *P. aeruginosa* beträgt 70% (nicht signifikant, $p \geq 0,05$).

— ohne *P. aeruginosa*
— mit *P. aeruginosa*



C

AKTUELLER TEIL

9. STATISTISCHE AUSWERTUNG DER STUFE 2 – DATEN

Bärbel Wiedemann

Letztmalig wurde im Berichtsband, der im Jahr 2008 erschien, eine Übersicht über die Daten der Stufe 2 veröffentlicht. Im Jahr 2008 erfolgte in vielen Ambulanzen die Umstellung der Dokumentation auf die Ambulanzsoftware Muko.dok. In diesem Kapitel soll ein Überblick über die in den Jahren 2008 bis 2012 dokumentierten Daten, die im Zentrum für Qualitätsmanagement der Ärztekammer Niedersachsen in Hannover gespeichert wurden, gegeben werden. Ausgehend von diesem Überblick werden im Folgenden erste Auswertungen der Daten vorgelegt, die bei allen Kontakten zwischen Patient und Ambulanz erhoben wurden. Auch wenn es sich bei der Fülle der angefallenen Daten nicht um Ergebnisse wissenschaftlicher Studien mit belastbaren statistischen Aussagen handelt, können diese bei Nutzung adäquater statistischer Verfahren zur Beschreibung von Strukturen, Prozessen und Ergebnissen bei der Behandlung von Mukoviszidosepatienten beitragen.

9.1 STRUKTUR- UND PROZESSQUALITÄT

9.1.1 Häufigkeit der Kontakte

In der Stufe 2 des Projektes „Qualitätssicherung Mukoviszidose“ können alle ambulanten Patientenvorstellungen (reguläre Besuche, Konsile, Notfälle und Kontakte aus anderen Anlässen) dokumentiert werden. Es wurden auch extern ermittelte Befunde und Daten aus stationären Aufenthalten berücksichtigt. Tabelle 9.1 zeigt eine Übersicht über das in der zentralen Datenbank vorhandene Datenmaterial.

Tab. 9.1: Verteilung der in den Jahren 2008 bis 2012 in der Stufe 2 dokumentierten

	2008	2009	2010	2011	2012
Anzahl der Einrichtungen	77	63	51	46	46
Anzahl der Patienten	4.953	3.655	3.770	3.615	3.958
Anzahl der dokumentierten Kontakte	19.954	18.400	20.837	25.242	28.898
davon reguläre Besuche	13.557	10.750	11.084	12.201	14.513
Konsil	348	166	44	29	65
Notfall	118	110	145	166	222
extern erhoben	129	209	287	350	284
telefonische Beratung	131	728	694	925	1.140
sonstiger Grund	4.743	4.171	5.633	8.113	8.522
Exazerbation	33	104	134	147	150
stationäre Aufnahme	466	1.031	1.338	1.466	1.714
stationäre Entlassung	426	1.131	1.440	1.524	1.625
i.v. Beginn	0	0	24	272	575
teilstationär	1	0	8	42	69
keine Angabe	2	0	6	7	28

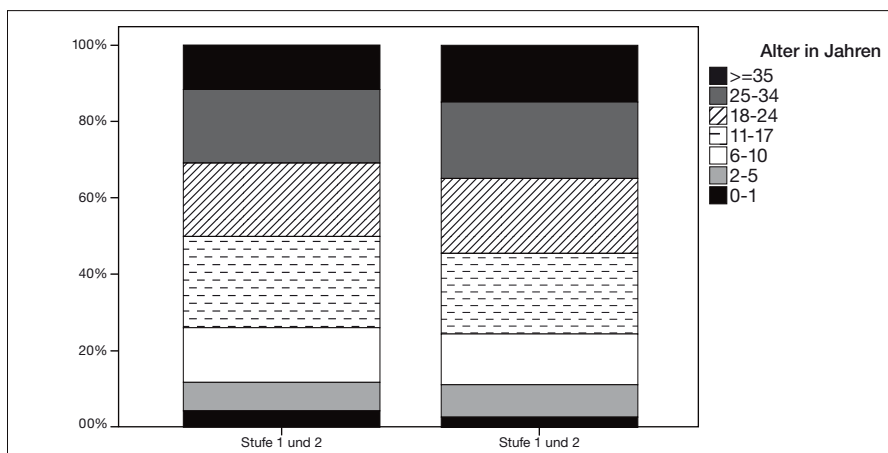
Daten

Für das Jahr 2012 haben 46 Einrichtungen ihre Daten dokumentiert (siehe Kapitel 2). Es gibt 32 Einrichtungen, die von 2008 bis 2012 regelmäßig Patientendaten in der Stufe 2 dokumentiert haben. Die Zahl der dokumentierten Kontakte ist seit dem Jahr 2009 kontinuierlich gestiegen. Die Zahl der dokumentierten regulären Besuche nahm ebenfalls zu, ohne dass Rückschlüsse auf eine Änderung der Versorgungsprozesse oder des Dokumentationsverhaltens gezogen werden können.

9.1.2 Alters- und Geschlechtsverteilung mit Gegenüberstellung zum Gesamtkollektiv Stufe 1

In den letzten Jahren ist die Zahl der CF-Patienten, für die nicht nur einmal jährlich Stufe 1 – Daten, sondern mehrmals im Jahr Stufe 2 – Daten dokumentiert wurden, relativ hoch (vgl. Tabelle 9.1). Das liegt sicher an der Zunahme der am Benchmarking-Projekt teilnehmenden Ambulanzen, aber auch an der kontinuierlichen Verbesserung der Ambulanzsoftware Muko.dok. Von den 5.111 im Jahr 2012 in Stufe 1 dokumentierten Patienten wurden von 3.958 Patienten (77,4%) zusätzlich Stufe 2 – Daten dokumentiert. Dabei ist in beiden Kollektiven die Geschlechtsverteilung ähnlich (50,1% männliche Patienten nur mit Stufe 1 – Daten und 51,8% männliche Patienten mit Stufe 1 und 2 – Daten, $p=0,307$). Bei den Patienten, für die nur einmal jährlich Daten dokumentiert wurden, ist der Anteil der erwachsenen Patienten etwas niedriger (50,1%) als in Stufe 2 (54,2%, $p=0,006$, vgl. Abb. 9.1). Es besteht kein wesentlicher Unterschied in der Alters- und Geschlechtsverteilung zwischen den beiden Kollektiven.

Abb. 9.1: Vergleich der Altersstruktur für Patienten mit Daten in Stufe 1 und Stufe 2 im Jahr 2012



9.1.3 Häufigkeit der Grunduntersuchungen (Größe/Gewicht; Lungenfunktion; Mikrobiologie)

Im CF-Manual (Ballmann und Smaczny, 2008) werden zur Beurteilung des Krankheitsverlaufs bei jeder ambulanten Vorstellung, zumindest aber aller drei Monate, die Bestimmung von Körpergröße, Körpergewicht sowie mikrobiologische Untersuchungen von Atemwegssekret empfohlen. Für Patienten, die 6 Jahre und älter sind, gilt dies auch für die Bestimmung der Lungenfunktionswerte Vitalkapazität, FEV₁ und MEF₂₅.

Für das Jahr 2012 wurden im Mittel 3,7 (Mittelwert=Median=3,7) reguläre Besuche pro Patient dokumentiert. Es gibt bei 642 von 3.958 Patienten (16,2%) keinen bzw. nur einen für 2012 dokumentierten regulären Besuch. Bei 50,1% der Patienten (n=1.984) wurden 4 und mehr reguläre Besuche für dieses Jahr dokumentiert (Abb. 9.2). Man muss allerdings berücksichtigen, dass nicht eindeutig definiert ist, welche Art des Patientenkontaktes unter welchem Anlass zu dokumentieren ist.

Abb. 9.2: Anzahl dokumentierter regulärer Ambulanzbesuche pro Patient im Jahr 2012

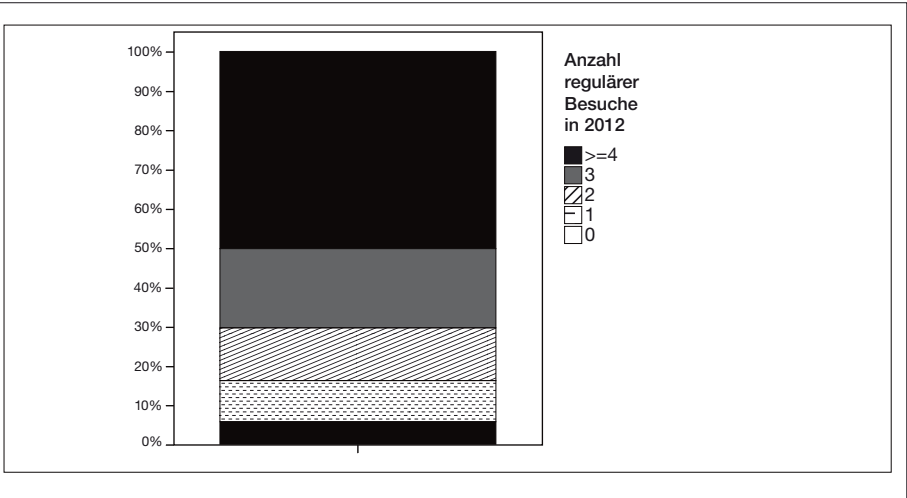
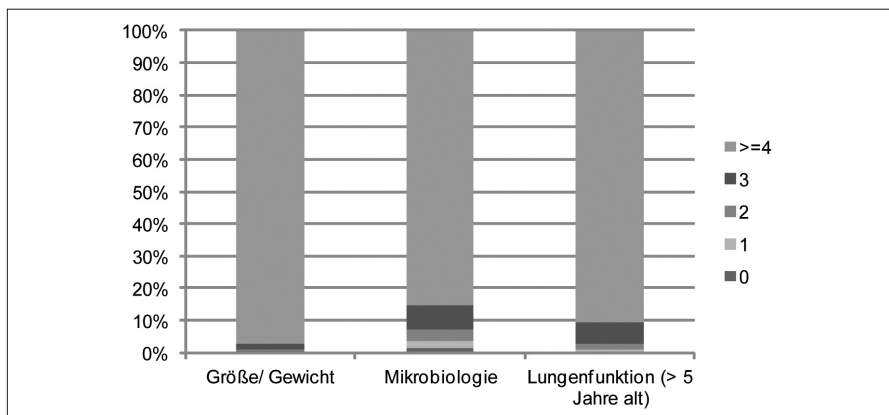


Abbildung 9.3 zeigt die Häufigkeit der Bestimmung von Größe und Gewicht, die Häufigkeit mikrobiologischer Befunde sowie die Häufigkeit von Lungenfunktionsmessungen, die für Patienten mit mindestens 4 regulären Besuchen im Jahr 2012 dokumentiert wurden. Unter den 1.984 Patienten mit 4 und mehr regulären Besuchen (vgl. Abb. 9.2) gibt es nur 52 Patienten, bei denen die Größe und das Gewicht seltener als 4 mal bestimmt wurde. Bei 1.689 (85,1%) der Patienten mit mindestens 4 regulären Besuchen liegen mindestens 4 mikrobiologische Befunde vor. Von den 1.723 Patienten mit mindestens 4 regulären Besuchen, die 2012 6 Jahre und älter waren, haben 1.559 (90,5%) mindestens 4 Lungenfunktionsmessungen.

Abb. 9.3: Häufigkeit der Bestimmung von Größe/Gewicht, Lungenfunktion (bei Patienten ab 6 Jahre) und Mikrobiologie, bei Patienten, für die 2012 mindestens 4 reguläre Besuche dokumentiert wurden



Die hier beschriebenen Grunduntersuchungen können natürlich nicht nur bei regulären Besuchen, sondern z.B. auch in Zusammenhang mit stationären Aufenthalten vorgenommen werden. Für das Jahr 2012 liegen von allen 3.958 Patienten in Stufe 2 für 2.444 Patienten (61,7%) mindestens 4 Angaben für Größe und Gewicht und für 2.121 Patienten (47,6%) mindestens 4 mikrobiologische Befunde vor. Von allen 3.536 Patienten ab einem Alter von 6 Jahren wurden für 1.848 (52,3%) der Patienten mindestens 4 Lungenfunktionsmessungen dokumentiert.

9.2 ERGEBNISQUALITÄT

9.2.1 Prävalenz verschiedener Keime

Auf der Europäischen CF-Tagung 2002 in Belfast wurde gezeigt, dass die Prävalenz von Keimen sehr stark davon abhängt, wie diese Prävalenz definiert wird. Im Allgemeinen ist die Prävalenz einer Erkrankung definiert als Quotient aus der Zahl der Erkrankten, dividiert durch die Zahl der insgesamt mit diesem Risiko lebenden Individuen. Die Punktprävalenz betrachtet einen bestimmten Zeitpunkt. Die Periodenprävalenz betrachtet einen bestimmten Zeitraum; im vorliegenden Zusammenhang das Jahr 2012. Es ist ein zahlenmäßiger Unterschied, ob man Prävalenz von Keimen definiert als

- mindestens einmal im Jahr bei dem Patienten aufgetreten (Abb. 9.4),
- in allen mikrobiologischen Befunde des Patienten im Jahr aufgetreten oder
- in der Mehrzahl der mikrobiologischen Befunde des Patienten im Jahr aufgetreten.

Diesen Unterschied muss man insbesondere bei Ländervergleichen von Prävalenzangaben für Keime berücksichtigen.

Abb 9.4: Prävalenz von Keimen in verschiedenen Altersgruppen 2012 (mit Angabe der mittleren Prävalenz über alle Altersgruppen oben)

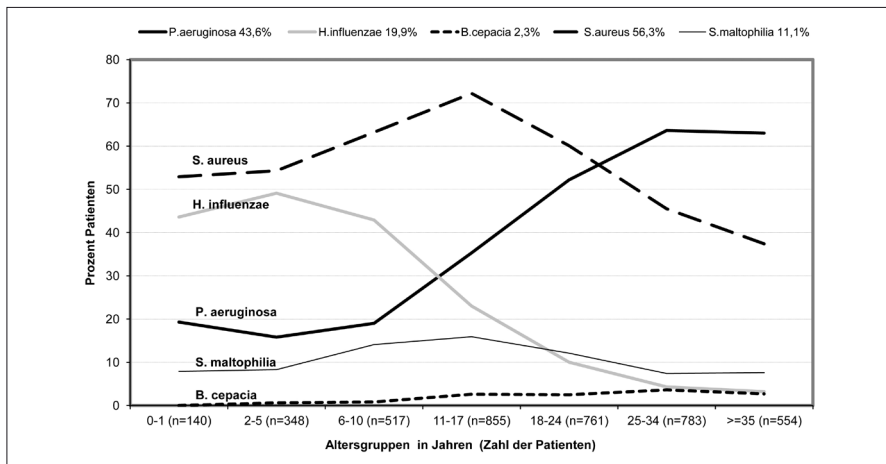
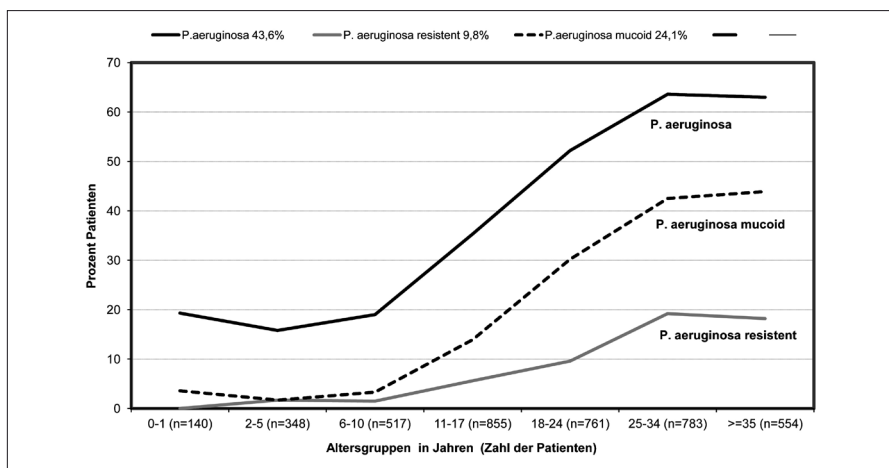


Abbildung 9.4 zeigt schematisch die Prävalenz verschiedener Keime bei den im Jahr 2012 durchgeführten mikrobiologischen Untersuchungen. So stieg der Anteil der Patienten, bei denen mindestens einmal im Jahr 2012 *Pseudomonas aeruginosa* nachgewiesen wurde mit dem Alter auf ca. 65%. Bei 43,6% aller Patienten wurde dieser Keim 2012 nachgewiesen. Die Ergebnisse sind ähnlich wie in den Jahren zuvor. Die Prävalenz der wichtigsten Keime in den Altersgruppen ist außerdem vergleichbar mit dem jährlichen Datenreport aus den USA (Cystic Fibrosis Foundation, 2012).

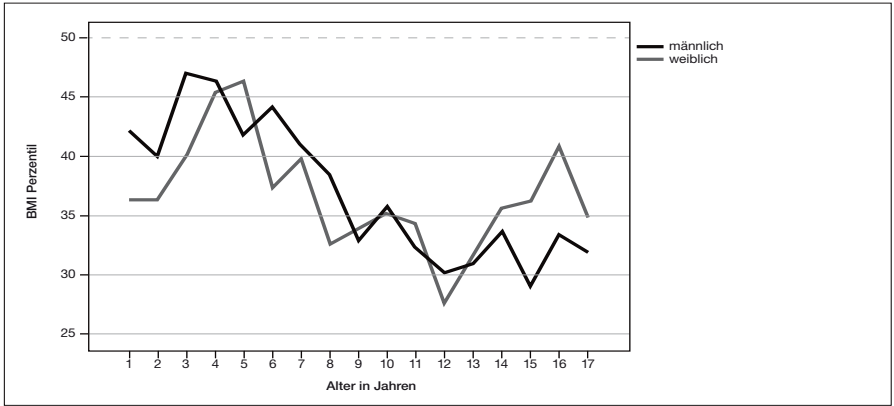
Abb 9.5: Anteil von Patienten mit mucoidem bzw. multiresistentem *P. aeruginosa* in verschiedenen Altersgruppen 2012 (mit Angabe der mittleren Prävalenz über alle Altersgruppen oben)



9.2.2. Ernährungsstatus und Lungenfunktion

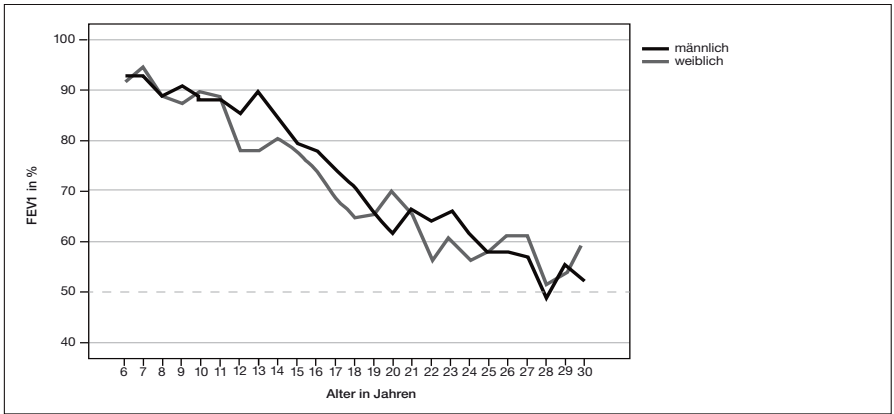
Mit zunehmendem Alter der CF-Patienten weicht deren Ernährungszustand von dem gesunder Gleichaltriger ab. So sinkt der Body-Mass-Index von CF-Patienten bis zum Eintritt in das Erwachsenenalter im Mittel auf das 35. bis 40. Perzentil Gesunder (Abb. 9.6). Nur im Alter von 3 bis 5 Jahren ist der BMI der CF-Patienten im Mittel vergleichbar mit dem gesunder Gleichaltriger.

Abb. 9.6: mittleres BMI-Perzentil (nach Kromeyer-Hauschild, 2001) der CF-Patienten bis 18 Jahre.



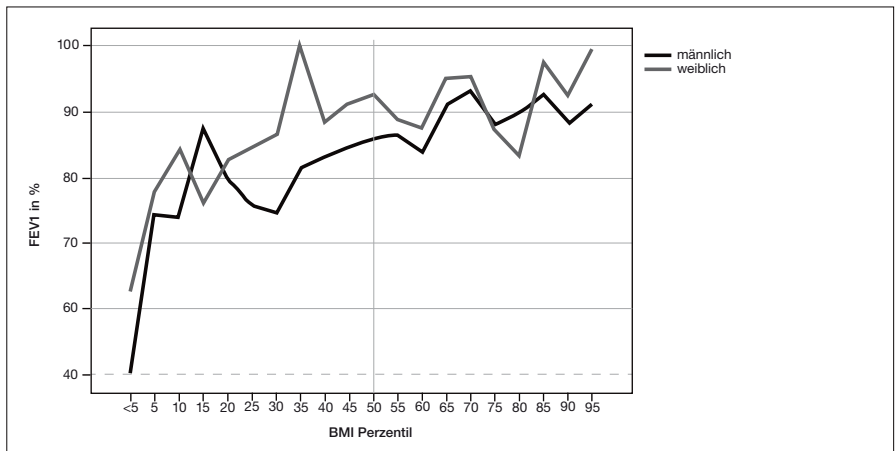
Im Jahr 2012 nahm die Einsekundenkapazität (in % der Norm nach Wang/Hankinson) der CF-Patienten kontinuierlich mit dem Alter ab. Während bei den Patienten bis zum Alter von 9 Jahren die Einsekundenkapazität noch über 90% der Norm liegt, fällt sie im Mittel bei den über 20-Jährigen unter 60% der Norm (Abb. 9.7).

Abb. 9.7: FEV₁ (in %) und Alter in Jahren



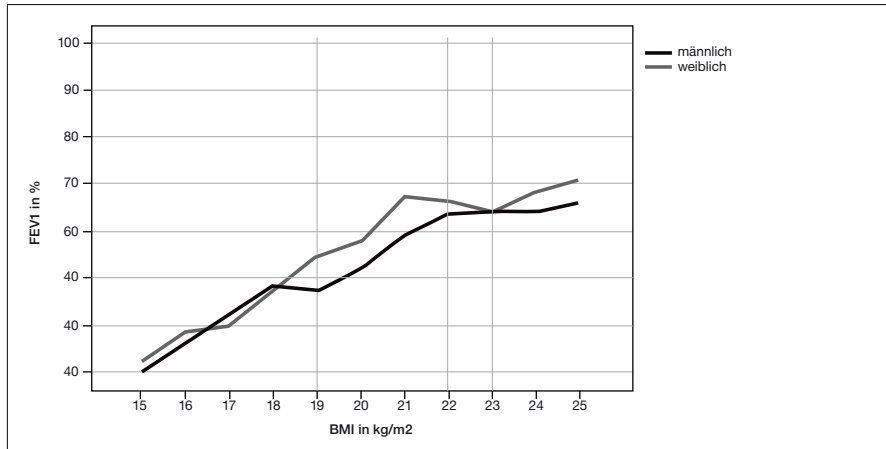
Die folgenden Abbildungen zeigen den engen Zusammenhang zwischen Ernährungsstatus und Lungenfunktion. Aus Abbildung 9.8 ist der Zusammenhang von BMI-Perzentil und Einsekundenkapazität (in %) bei Kindern und Jugendlichen mit CF ersichtlich. Bei einem BMI-Perzentil über 50 liegt die Einsekundenkapazität im Mittel über 85% der Norm. Wenn es gelänge, den im Mittel bis zum Alter von 4 Jahren guten Ernährungszustand bei Kindern mit CF länger zu erhalten, wäre vermutlich auch die Lungenfunktion besser.

Abb. 9.8: BMI-Perzentil und FEV₁ (in %) für Kinder und Jugendliche mit CF



Die Abbildung 9.9 verdeutlicht den Zusammenhang zwischen Body-Mass-Index (in kg/m²) und Einsekundenkapazität (in %) bei Erwachsenen mit CF. Ein Ziel des Projektes „Qualitätssicherung Mukoviszidose“ besteht darin, dass Patienten mit 18 Jahren einen guten Ernährungszustand und damit einen Body-Mass-Index von mindestens 19 kg/m² erreichen. Aus der Abbildung 9.9 lässt sich ablesen, dass ein Body-Mass-Index von 19 kg/m² im Mittel mit einer Einsekundenkapazität von 50% assoziiert ist. Die CF-Foundation der USA empfiehlt, dass ihre erwachsenen weiblichen CF-Patienten einen BMI von 22 kg/m² und ihre männlichen CF-Patienten einen BMI von 23 kg/m² erreichen sollten [Stallings et al., 2008]. Diese Werte sind im Mittel mit einer Einsekundenkapazität von 60% und besser assoziiert.

Abb. 9.9: BMI (in kg/m²) und FEV₁ (in %) für Erwachsene mit CF



Literatur

Ballmann M, Smaczny C, Ammon M: CF-Manua. Verlag Uni-Med, Bremen (2008)

Kromeyer-Hauschild K, Wabitsch M, Kunze D et al. Perzentile für den Body-mass-Index für das Kindes- und Jugendalter unter Heranziehung verschiedener deutscher Stichproben. Monatsschrift Kinderheilkunde 2001;149: 807-818

Wang X, Dockery DW, Wypij D, et al. Pulmonary function between 6 and 18 years of age. Pediatr Pulmonol 1993; 15: 75-88.

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.

Stallings, V., Stark, J., Robinson, K.A., Fernanchak, A.P., Quinton, H. Evidence-Based Practice. Recommendations for Nutrition-Related Management of Children and Adults with Cystic Fibrosis and Pancreatic Insufficiency: Results of a Systematic Review. J Am Diet Assoc. 2008;108:832-839.

10. ÜBER DIE ZUFRIEDENHEIT DER (PATIENTEN)-ZUFRIEDENHEIT

10.1 VORBEMERKUNG

Der Begriff der „Versorgungsqualität“ erhielt mit der im Jahr 2011 durchgeführten Umfrage zur Patientenzufriedenheit eine neue, weitere Dimension: Gefragt wurde nach der individuell vom Patienten empfundenen Qualität der Patientenversorgung durch die betreuende Ambulanz, die sich eben nicht nur aus objektiv messbaren Kriterien wie zum Beispiel Lungenfunktionswerten oder Kenngrößen zum Gewichtsstatus ableiten lässt. Die Umfrage wurde bundesweit mit einer hohen Beteiligung seitens der Ambulanzen und Patienten durchgeführt; die Datenerhebung und -auswertung erfolgten umfassend und mit sauberer Methodik; unabdingbare Voraussetzungen für die Validität der Ergebnisse.

Als weiteres „Novum“ ist die Bedeutung der Umfrageergebnisse für die Zusammenarbeit zwischen der Versorgungseinrichtung und den Patienten zu sehen: Jede Ambulanz kann gemeinsam mit Patientenvertretern aus den Ergebnissen der Ambulanz Handlungsoptionen erarbeiten und in die Praxis umsetzen, die die Zufriedenheit der Patienten mit der Versorgung durch „ihre“ Ambulanz eben aus Patientensicht verbessern.

In diesem Kontext wurden im Jahr 2012 zwei Informationsveranstaltungen durch Vertreter der Arge Selbsthilfe, der Mukoviszidose-Instituts gGmbH und der Geschäftsstelle für „Patientenbeiräte“ durchgeführt, also für die Patientenvertreter, die quasi als „Mandats-träger“ Ansprechpartner für die Ambulanzen sind. Im Focus der Veranstaltungen stand das Ziel, auf Basis der Patientenzufriedenheitsumfrage einen dauerhaften, vertrauensvollen Kommunikationsprozess zwischen Ambulanzen einerseits und Patientenbeiräten andererseits zu installieren.

10.2 DIE ARBEIT DER PATIENTENBEIRÄTE

Insgesamt haben sich 78 PatientenvertreterInnen bereit erklärt, in einem Patientenbeirat tätig zu werden, 46 VertreterInnen nahmen an einer der beiden Informationsveranstaltungen teil. Ende 2012/Anfang 2013 versuchten VertreterInnen der AG Patientenzufriedenheit des TFQ-Beirates in Zusammenarbeit mit dem Bereich „Hilfe zur Selbsthilfe“ des Mukoviszidose e.V., mithilfe eines (nicht wissenschaftlich fundierten) Fragebogens sowie vieler Abfragen per Brief, Mail und Telefon, einen ersten Eindruck von den Ergebnissen der Arbeit vor Ort zu bekommen: Inwieweit konnte eine Zusammenarbeit zwischen CF-Team einerseits und Patientenbeirat andererseits auf Augenhöhe entwickelt werden und inwieweit konnten bereits Maßnahmen zur Verbesserung der Versorgungsqualität erarbeitet und eventuell sogar umgesetzt werden?

Auf diese intensiven Nachfragen gab es Rückmeldungen von 40 Patientenbeiräten aus 27 Ambulanzen. Das ist enttäuschend, wenn man bedenkt, dass an der Umfrage selbst 56 Ambulanzen mit ihren Patienten teilgenommen haben, denen die Ziele der Umfrage - nämlich die Institutionalisierung der oben beschriebenen Zusammenarbeit und die Verbesserung der Versorgungs- und damit der Lebensqualität der CF-Patienten - bekannt waren.

Als erste Eindrücke zu den Aktivitäten vor Ort kann festgehalten werden, dass durch die gemeinsame Diskussion von PatientenvertreterInnen und Ambulanz-Teams über die Ergebnisse der Umfrage an einigen Ambulanzen Patientenbeiräte überhaupt erst institutionalisiert wurden (das war in 44% der Rückmeldungen der Fall) und diese gemeinsame Diskussion auch fortgeführt werden soll (90% der Rückmelder gaben an, dass mehrere Gespräche geführt bzw. terminiert wurden). Die Rückmeldungen über die Zusammenarbeit mit den Ambulanzen wurden überwiegend positiv bewertet (55% der Rückmeldungen mit „sehr gut“). Als verbesserungswürdig wurde neben der Tatsache, überhaupt PatientenvertreterInnen zu finden (44% der Rückmeldungen), auch der Umgang mit den Informationen vor Ort angesehen.

Die relativ geringe Anzahl der Rückmeldungen lässt eine abschließende Beurteilung der Quantität und Qualität der bisherigen Aktivitäten der Patientenbeiräte vor Ort nicht zu. Es gibt positive Aspekte, über deren Verstärkung angesichts der Bedeutung der Umfrage und ihrer Ziele intensiv nachgedacht werden muss. In diesem Zusammenhang darf auch die strukturierte Information aller Patienten einer Ambulanz über die Arbeit der Beiräte und ihre Ergebnisse nicht außer Acht gelassen werden.

10.3 VORGEHEN DER AMBULANZEN

Auch die an der Umfrage beteiligten Ambulanzen wurden aufgefordert, ihre Einschätzung hinsichtlich Quantität und Qualität der Arbeit vor Ort abzugeben. Mithilfe eines online-Fragebogens, der auf Wunsch auch in schriftlicher Form versendet wurde, ging es auch hier unter anderem um die Beurteilung der Qualität der Gespräche mit den Patientenbeiräten und um die Maßnahmen, die zur Verbesserung der Versorgung beitragen sollten.

Bisher gibt es Rückmeldungen von 40 Ambulanzen, sodass auch hier eine abschließende Beurteilung schwierig ist.

Der überwiegende Teil der Ambulanzen bezeichnete den Aufwand hinsichtlich Aufbereitung und Interpretation der vom Picker-Institut gelieferten Daten als angemessen bzw. vertretbar, wobei die Interpretation der Daten im Wesentlichen durch die Ambulanzen bzw. deren Mitarbeiter ohne Mitwirkung von Patientenvertretern erfolgte. Für immerhin 8 Ambulanzen konnten keine Patientenvertreter gefunden werden- auch nicht trotz Bemühungen der Ambulanzen. Diejenigen Ambulanzen, an denen Patientenbeiräte aktiv wurden, äußerten sich fast ausnahmslos positiv über die (zum großen Teil mehrfach) geführten Gespräche und halten die weitere Zusammenarbeit für wünschenswert.

An 35 von den insgesamt 40 Ambulanzen, für die eine Rückmeldung vorliegt, wurden Maßnahmen zur Verbesserung der Patientenzufriedenheit beschlossen und umgesetzt – allerdings mit geringem Umfang. Ob diese Maßnahmen tatsächlich zu einer Verbesse-

rung der Zufriedenheit der Patienten führen, die von diesen auch so empfunden wird, kann nur in einer weiteren Befragung geklärt werden. Eine Wiederholung der Befragung befürwortet der weitaus größte Teil der Ambulanzen; die Mehrheit sprach sich für das Jahr 2015 aus.

10.4 EINBEZIEHUNG DER AGS DES MUKOVISZIDOSE E.V.

Die Entwicklung und die Auswertung der Ambulanz-Fragebögen (Punkt 3) fand statt im Rahmen der AG Patientenorientierung des TFQ-Beirats. Dort werden demnächst auch Einzelaspekte der Befragung diskutiert werden, aus denen dann für eine Beschlussfassung des TFQ-Beirats hinsichtlich einer Wiederholung der Befragung Konsequenzen gezogen werden sollen.

10.5 BEISPIELE FÜR MASSNAHMEN ALS RESULTAT AUS DER ARBEIT VOR ORT

Es gibt bereits ganz konkrete Beispiele für Maßnahmen, die von Patientenbeiräten und Ambulanz-Teams verabredet wurden, damit sich die Patienten besser versorgt fühlen:

An einer Ambulanz wurde ein „Kummerkasten“ eingerichtet, in den Patienten in anonymer Form Fragen, Anregungen und Wünsche per Briefkasten äußern können und der in längeren Zeitabständen geleert wird, um die Anonymität zu wahren.

Die Einführung einer „Checklist“ an einer anderen Ambulanz erleichtert Patienten und Behandlern, das Gespräch während des Ambulanzbesuchs strukturiert zu führen: Der Patient füllt die „Checklist“ vor dem Ambulanztermin aus und bespricht diese dann während des Termins mit dem Arzt. Der Aufbau der Liste orientiert sich an muko.dok,

sodass der Patient sich auf die Fragen des Arztes entsprechend vorbereiten kann und in die Lage versetzt wird, über den Zeitraum seit dem letzten Ambulanzbesuch Bericht zu erstatten. Arzt und Patient erhalten so mehr Zeit in der Sprechstunde, um weitergehende, individuelle Fragen etc. zu erörtern. Für jugendliche Patienten ist die Checklist eine gute Möglichkeit, sich auf die Selbständigkeit beim Ambulanzbesuch vorzubereiten.

10.6 WEITERES VORGEHEN

Nach Vorliegen der Ergebnisse aus der Befragung der Ambulanzen und deren Auswertung wird diskutiert werden müssen, inwieweit das Projekt „Patientenzufriedenheitsbefragung“ die gesetzten Zielsetzungen und Erwartungen erfüllt hat. Vor allem die unter Pkt. 2 und Pkt. 3 genannten positiven Aspekte müssen weiter verfolgt werden. Unterstützend kann z.B. eine weitere Veranstaltung mit den Patientenbeiräten sein, in der diese ihre Erfahrungen auswerten und nach Verbesserungsmöglichkeiten suchen- der gegenseitige Austausch kann Multiplikator-Effekte auslösen.

Auf Bundesebene wird die Auswertung der Studie diskutiert: Neben der og. grundsätzlichen Fragestellung sollten separate Darstellungen der Ergebnisse aus den Bereichen Ärzte, Schwestern, andere Mitarbeiter, stationäre Aufenthalte usw. erfolgen. Der Einfluss des Schweregrades der Erkrankung, wie er von den Betroffenen subjektiv beschrieben wurde, sollte evaluiert werden. Ferner sollte die Methodik der Entwicklung des Fragebogens einschließlich Fokusgruppen dargelegt werden. Schließlich sollten die Ergebnisse dieser Auswertung in einer Fachzeitschrift publiziert werden. Offen ist darüber hinaus die Auswertung des Jugendlichen-Fragebogens, der von der Methodik der Auswertung für erwachsene Patienten und Eltern abwich, sodass hier seitens des Picker-Instituts keine Datenaufbereitung erfolgte. Und schließlich ist zu hinterfragen, inwieweit die bisherigen Maßnahmen, die aus den Ergebnissen der im Jahr 2011 durchgeführten Befragung abgeleitet wurden, tatsächlich zu einer Verbesserung der subjektiv empfundenen Versorgungsqualität geführt haben, eine Wiederholung der Befragung also sinnvoll ist.

Qualitätssicherung Mukoviszidose

Mukoviszidose ist die häufigste angeborene Stoffwechselkrankheit in unserer Bevölkerung. Sie ist vor allem durch chronischen Husten, schwere Lungenentzündungen, Verdauungsstörungen und Untergewicht gekennzeichnet. Insgesamt leben rund 8.000 Kinder, Jugendliche und junge Erwachsene in Deutschland mit der Krankheit, jedes Jahr kommen rund 300 Neugeborene mit Mukoviszidose hinzu. Es gibt Behandlungsansätze, mit denen die Prognose der bisher unheilbaren Krankheit in den letzten Jahren erheblich verbessert werden konnte: Krankengymnastik, Inhalationsbehandlung und diverse medikamentöse Therapien. Sicherung und Steigerung der Behandlungsqualität sind zentrale Ziele des Projektes Qualitätssicherung Mukoviszidose. Es wird getragen durch die Zusammenarbeit aller Mukoviszidose-Einrichtungen in Deutschland mit dem Mukoviszidose e.V. und der Christiane Herzog Stiftung. Auf der Basis dieser Zusammenarbeit werden seit 1995 die demografischen und Versorgungsdaten repräsentativ erfasst mit dem Ziel, Abläufe transparenter zu machen, die Versorgungsqualität zu verbessern und die Vernetzung der Mukoviszidose-Einrichtungen regional, national und international zu fördern. Im vorliegenden Jahresbericht 2012 wird der Gesundheitszustand von seit 1995 in Deutschland erfassten 9.058 Patienten dargestellt.

ISBN: 978-3-88579-906-1



MUKOVISZIDOSE_{ev}

In den Dauen 6 • 53117 Bonn

www.muko.info

Bank für Sozialwirtschaft Köln GmbH

Spendenkonto: 70 888 00 • BLZ: 370 205 00

IBAN: DE 59 3702 0500 0007 0888 00 • BIC: BFSWDE33XXX