

Die gesellschaftlichen Kosten der Cystischen Fibrose in der Schweiz

Eine umfragebasierte Krankheitskostenstudie

Schlussbericht

15. Dezember 2020

Christina Tzogiou, Johannes Pöhlmann, Renato Mattli

Winterthurer Institut für Gesundheitsökonomie
Zürcher Hochschule für Angewandte Wissenschaften
Gertrudstrasse 15
8401 Winterthur
E-Mail: matl@zhaw.ch
Telefon: +41 (0) 58 934 78 92

Auftraggeber:

Schweizerische Gesellschaft für Cystische Fibrose (CFCH)
Altenbergstrasse 29
Postfach 686
3000 Bern 8

Finanzierung:

Die vorliegende Studie wurde vollständig durch die CFCH finanziert. Die Mittel der CFCH stammen aus privaten Spenden, Mitgliederbeiträgen sowie Zuschüssen der öffentlichen Hand für Versorgungsdienstleistungen. Sponsoringbeiträge von Pharmafirmen nimmt die CFCH mit Rücksicht auf ihre Unabhängigkeit keine an.

Inhaltsverzeichnis

Inhaltsverzeichnis.....	2
Verzeichnis der Abbildungen im Text	4
Verzeichnis der Abbildungen im Appendix.....	5
Verzeichnis der Tabellen im Text	6
Verzeichnis der Tabellen im Appendix.....	7
Abkürzungsverzeichnis.....	8
Management Summary	9
1 Hintergrund und Fragestellung	11
2 Definition wichtiger Begrifflichkeiten	13
2.1.1 Kostenarten.....	13
2.1.2 Krankheitskostenstudien	14
3 Methodisches Vorgehen.....	15
3.1 Forschungsdesign.....	15
3.2 Fragebogeninhalte	16
3.2.1 Informationen zu den Teilnehmenden	16
3.2.2 Klinische Informationen	16
3.2.3 Fahrkosten zu Behandlungsterminen	16
3.2.4 Lebensmittel- und sonstige Krankheitskosten	16
3.2.5 Bezahlte und unbezahlte Unterstützung.....	17
3.2.6 Einfluss auf Arbeits- und Berufsleben.....	17
3.2.7 Lebensqualität.....	17
3.2.8 Einfluss der Unterstützung/Pflege auf die eigene Lebensqualität	18
3.3 Auswertung von Kosten, Produktionsverlusten und Lebensqualität.....	18
3.3.1 Fahrkosten	18
3.3.2 Mehrkosten für Lebensmittel und ungedeckte Krankheitskosten	19
3.3.3 Bezahlte Unterstützung.....	19
3.3.4 Unbezahlte Unterstützung.....	19
3.3.5 Einfluss auf Arbeits- und Berufsleben.....	19
3.3.6 Lebensqualität.....	20
3.3.7 Klinische Informationen	20
3.3.8 Aufbereitung und Darstellung der Daten.....	20
4 Ergebnisse	21
4.1 Charakteristiken der Befragten.....	21
4.1.1 Demografisches Profil	21
4.1.2 Klinisches Profil.....	22
4.2 Direkte nicht-medizinische Kosten.....	23

4.2.1	Behandlungstermine und Fahrkosten.....	23
4.2.2	CF-bedingte, nicht gedeckte Zusatzkosten für Lebensmittel.....	26
4.2.3	Unbezahlte Unterstützung: Hilfe von ausserhalb des Haushaltes.....	27
4.3	Auswirkungen der CF auf das Arbeitsleben und Produktionsverluste.....	28
4.3.1	Derzeitiges Arbeitspensum mit CF und hypothetisches Arbeitspensum ohne CF.....	28
4.3.2	Produktionsverluste.....	31
4.4	Zusammenfassung der Kosten und Extrapolation.....	35
4.5	Lebensqualität von PatientInnen mit CF.....	36
4.5.1	Gesundheitsprofile.....	36
4.5.2	Nutz- und VAS-Werte.....	37
4.6	Einschränkung von Alltagsaktivitäten infolge der CF.....	39
4.6.1	Erwachsene mit CF.....	39
4.6.2	Angehörige erwachsener Personen mit CF.....	39
4.6.3	Eltern von Kindern mit C.....	39
4.7	Belastung von Angehörigen und Eltern durch die CF.....	39
4.7.1	Angehörige erwachsener Personen mit CF.....	39
4.7.2	Eltern eines Kindes mit CF.....	40
5	Diskussion.....	41
6	Literatur.....	46
7	Appendix.....	50
7.1	Tarifauswahl für Fahrdienste des Schweizerischen Roten Kreuzes.....	50
7.2	Klinische Informationen: Zusammenhang von Alter und Schweregrad der CF.....	50
7.3	Ungedeckte Krankheitskosten.....	51
7.3.2	Kinder mit CF.....	52
7.4	Bezahlte Unterstützung: Spitex.....	52
7.4.1	Erwachsene mit CF.....	52
7.4.2	Kinder mit CF.....	52
7.5	Produktionsverluste unter Erwerbstätigen mit Produktionsverlusten.....	53
7.6	Fragebögen.....	55
7.6.1	Fragebogen für erwachsene PatientInnen mit CF.....	55
7.6.2	Fragebogen für Angehörige erwachsener PatientInnen mit CF.....	60
7.6.3	Fragebogen für Kinder mit CF.....	62
	Danksagung.....	69

Verzeichnis der Abbildungen im Text

Abbildung 1: CF-Zentren in der Schweiz	11
Abbildung 2: Übersicht verschiedener Kostenarten	13
Abbildung 3: Erwerbsquote und Alter für milde, moderate und schwere CF	22
Abbildung 4: Anzahl Behandlungstermine für Erwachsene mit CF	24
Abbildung 5: Extrapolierte Kosten von Erwachsenen mit CF für Fahrten zu Behandlungsterminen	25
Abbildung 6: Anzahl Behandlungstermine für Kinder mit CF	25
Abbildung 7: Extrapolierte Kosten von Kindern mit CF für Fahrten zu Behandlungsterminen	26
Abbildung 8: CF-bedingte, nicht gedeckte Zusatzkosten für Lebensmittel	27
Abbildung 9: Stunden an unbezahlter Hilfe wegen der CF für Erwachsene mit CF	28
Abbildung 10: Aktuelles (mit CF) und hypothetisches (ohne CF) Arbeitspensum erwerbstätiger Erwachsener mit CF	29
Abbildung 11: Aktuelles (mit CF) und hypothetisches (ohne CF) Arbeitspensum von Angehörigen erwachsener PatientInnen mit CF	30
Abbildung 12: Aktuelles (mit CF) und hypothetisches (ohne CF) Arbeitspensum von Eltern eines Kindes mit CF	31
Abbildung 13: Absentismus, Präsentismus und Zeitverluste wegen CF unter erwerbstätigen Erwachsenen mit CF	32
Abbildung 14: Versäumte Arbeitszeit aufgrund der CF nach Arbeitspensum	32
Abbildung 15: Produktionsverluste nach CF-Schweregrad und Alter	33
Abbildung 16: Absentismus, Präsentismus und Zeitverluste wegen CF unter erwerbstätigen Angehörigen eines/einer Erwachsenen mit CF	34
Abbildung 17: Absentismus, Präsentismus und Zeitverluste wegen CF unter erwerbstätigen Eltern eines Kindes mit CF	35
Abbildung 18: Gesundheitsprofil (EQ-5D-5L) von Erwachsenen mit CF	37
Abbildung 19: Gesundheitsprofil (EQ-5D-Y) von Kindern mit CF	37
Abbildung 20: Subjektive Belastung von Angehörigen und Eltern	40
Abbildung 21: Lebensqualität (Nutzwerte) von Erwachsenen mit CF und ihren Angehörigen sowie der Allgemeinbevölkerung für den EQ-5D-3L	43
Abbildung 22: Lebensqualität (VAS) von Erwachsenen mit CF und ihren Angehörigen sowie der Allgemeinbevölkerung für den EQ-5D-3L	44

Verzeichnis der Abbildungen im Appendix

Abbildung A 1: Schweregrad der CF in Altersgruppen.....	51
Abbildung A 2: Nicht gedeckte Krankheitskosten.....	52
Abbildung A 3: Hypothetisches zusätzliches Jahreseinkommen ohne CF, im Vergleich zu Pensum mit CF.....	54
Abbildung A 4: Anzahl Todesfälle aufgrund der Cystischen Fibrose.....	54

Verzeichnis der Tabellen im Text

Tabelle 1: Anzahl Kontaktierte.....	15
Tabelle 2: Demografisches Profil der Befragten.....	21
Tabelle 3: Klinisches Profil von Erwachsenen und Kindern mit CF	23
Tabelle 4: Verwendete Verkehrsmittel für Fahrten zu Behandlungsterminen von Erwachsenen mit CF.....	24
Tabelle 5: Verwendete Verkehrsmittel für Fahrten zu Behandlungsterminen von Kindern mit CF	26
Tabelle 6: Jährliche Produktionsverluste (in CHF) wegen CF bei erwerbstätigen Erwachsenen mit CF.....	33
Tabelle 7: Jährliche Produktionsverluste (in CHF) wegen CF bei erwerbstätigen Angehörigen Erwachsener mit CF	34
Tabelle 8: Jährliche Produktionsverluste (in CHF) wegen CF bei erwerbstätigen Eltern von Kindern mit CF	35
Tabelle 9: Gesamte direkte nicht medizinische Kosten und Produktionsverluste	36
Tabelle 10: Lebensqualität von Schweizer PatientInnen mit CF	38
Tabelle 11: Subjektive Belastung der Eltern eines Kindes mit CF.....	40
Tabelle 12: Vergleich des klinischen Profils zwischen der Stichprobe und dem CF-Register.....	41

Verzeichnis der Tabellen im Appendix

Tabelle A 1: Durchschnittliche FEV1-Werte in den verschiedenen Altersgruppen 51

Tabelle A 2: Produktionsverluste (CHF) wegen CF in Erwerbstätigen mit Produktionsverlusten 53

Abkürzungsverzeichnis

CF	Cystische Fibrose
CFTR	Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator
FEV1	Forciertes expiratorisches Volumen (Einsekundenkapazität)
VAS	Visual Analogue Scale
ÖV	Öffentlicher Verkehr

Management Summary

Cystische Fibrose (CF, auch Mukoviszidose) ist eine seltene Erkrankung, jedoch die häufigste genetisch bedingte Stoffwechselerkrankung Westeuropas. In der Schweiz leben etwa 1'000 Menschen mit CF.

Trotz Fortschritten in Behandlung und Versorgung belastet die CF Betroffene wie Gesundheitssysteme nach wie vor in mehrfacher Hinsicht, auch in der Schweiz. Zugleich entstehen für die PatientInnen und ihren Angehörigen Kosten auch "ausserhalb" des Gesundheitssystems. Diese Kosten gehen über die direkten medizinischen Kosten für Behandlung und Medikamente hinaus und sind von Kranken- oder Invalidenversicherung (IV) nicht immer gedeckt. Im Gegensatz zu anderen Ländern liegen für die Schweiz zu diesen Kosten bis jetzt keine empirischen Daten vor.

Ziel dieser Studie ist die gesellschaftlichen Kosten der CF in der Schweiz zu untersuchen. Dabei wurde eine prävalenz-basierte Krankheitskostenstudie durchgeführt. Anhand einer Umfrage wurden die direkten nicht-medizinischen Kosten, Produktionsverluste sowie Lebensqualität und Belastungen im Zusammenhang mit CF erhoben. An der Umfrage nahmen erwachsene CF-PatientInnen, Angehörige erwachsener CF-PatientInnen und Eltern von Kindern mit CF teil. Letztere haben den Fragebogen für das Kind und die Produktionsverluste sowie Belastung für sich selbst ausgefüllt.

338 der Total 1198 kontaktierten Personen nahmen an der Umfrage teil (28%). Die Fragebögen wurden mittels deskriptiver Statistik ausgewertet. Das Durchschnittsalter der Befragten lag bei 34.5 Jahren unter Erwachsenen mit CF, 56.8 Jahren bei Angehörige eines/einer Erwachsenen mit CF und bei 8.5 Jahren unter Kindern mit CF (die Eltern dieser Kinder waren im Durchschnitt 42.1 Jahre alt). Die meisten Erwachsenen (48.3%) hatten milde oder moderate CF, während 16.1% eine schwere CF hatten. Die meisten Kinder (52.4%) hatten eine moderate CF, der Rest eine milde CF und keine schwere CF wurde für Kinder berichtet.

Die Ergebnisse der Umfrage zeigen, dass die CF substanzielle Kosten auch jenseits der direkten medizinischen Kosten verursacht. Auf alle CF PatientInnen in der Schweiz hochgerechnet, lagen die direkten nicht-medizinischen Kosten bei CHF 2'729'626 und die gesamten Produktionsverluste bei CHF 15'679'862. Dabei machten die Produktionsverluste durch frühzeitigen Tod den grössten Anteil dieser Kosten aus, gefolgt von den Produktionsverlusten durch Präsentismus.

Die direkten nicht-medizinischen Kosten setzen sich aus den Fahrkosten für die Behandlungstermine, den Zusatzkosten für Lebensmittel und der Entwertung der unbezahlten Unterstützung zusammen. Die jährlichen Gesamtkosten für Fahrten zu Behandlungsterminen, für PatientInnen mit CF mit jeweils mindestens einem Besuch, lagen im Durchschnitt bei CHF 890 (Median 579, SD 1'015) für erwachsene PatientInnen und bei CHF 718 für Kinder (Median 543, SD 666). Die jährlichen CF-bedingten Zusatzkosten für Lebensmittel (inklusive Nahrungsergänzungsmittel und Vitamine) lagen im Durchschnitt bei CHF 2'527 (Median 1'560, SD 2'526) für erwachsene PatientInnen und bei CHF 2'081 (Median 1'040, SD 2'388) für Kinder. Unter Kindern mit milder CF waren die Ausgaben für die jüngste Altersgruppe am höchsten, während sich bei Kindern mit moderater CF ein Trend zu höheren Ausgaben mit zunehmendem Alter beobachten liess. Von den befragten PatientInnen mit CF gaben 36.4% der Erwachsenen und 38.7% der Kindern an, im letzten Monat wegen der CF unbezahlte Hilfe von mindestens einer Person ausserhalb des eigenen Haushalts erhalten zu haben. Dies entspricht einem durchschnittlichen Gegenwert für diejenigen, die Hilfe erhalten haben, von CHF 5'217 (Median 2'046, SD 8'859) bei den Erwachsenen und von CHF 8'742 (Median 3'348, SD 13'917) bei den Kindern über ein Jahr.

Die Produktionsverluste setzen sich aus dem CF-bedingten Absentismus (Abwesenheit von der Arbeit), dem Präsentismus (Produktivitätsverlust bei der Arbeit), sowie dem frühzeitigen Tod erwerbsfähigen PatientInnen zusammen. Mehr als die Hälfte der Erwachsenen mit CF und der Eltern von Kindern mit CF sowie knapp die Hälfte der Angehörigen von erwachsenen PatientInnen mit CF mussten ihr Arbeitspensum wegen der CF anpassen - die grosse Mehrheit der Befragten konnte weniger arbeiten als sie es ohne die CF getan hätte. Die Kosten aufgrund der Produktionsverluste beliefen sich in der Schweiz durchschnittlich - pro Person und Jahr - auf CHF 17'357 (Median 10'474, SD 25'146) für Erwachsene mit CF, auf CHF 19'889 (Median 6'351, SD 29'091) für Angehörige erwachsener PatientInnen mit CF und auf CHF 18'956 (Median 5'547, SD 30'724) für Eltern von Kindern mit CF. Die Anzahl CF-bedingter

Todesfälle in der erwerbsfähigen Bevölkerung lag im Jahr 2017 bei 10 Personen. Die daraus entstehenden Kosten lagen bei CHF 10'208'818.

Die Lebensqualität der meisten Personen mit CF ist gut (Erwachsene: Nutzwert=0.84, Visual Analogue Scale (VAS)-Wert =68.93; Kinder: VAS-Wert=83.99). Die meisten PatientInnen mit CF gaben im EQ-5D an, keine oder nur leichte Probleme in den meisten Domänen zu haben.

Die Einschränkung von Alltagsaktivitäten infolge der CF, sowie die Belastung des Angehörigen und der Eltern sind nicht überwältigend, aber auch nicht zu vernachlässigen. Die alltäglichen Aktivitäten waren durch CF im Durchschnitt um 37.6% für die erwachsene PatientInnen mit CF, um 19.4% für ihre Angehörige und um 31.8% für die Eltern von Kindern mit CF eingeschränkt. Die subjektive Belastung durch die CF, gemessen durch den BSFC-s (0: geringste Belastung; 30: höchste Belastung) lag bei Angehörigen erwachsener PatientInnen im Mittel bei 11.1 (Median 10.5, SD 8.1) und bei den Eltern bei 11.9 (Median 12.0, SD 7.5).

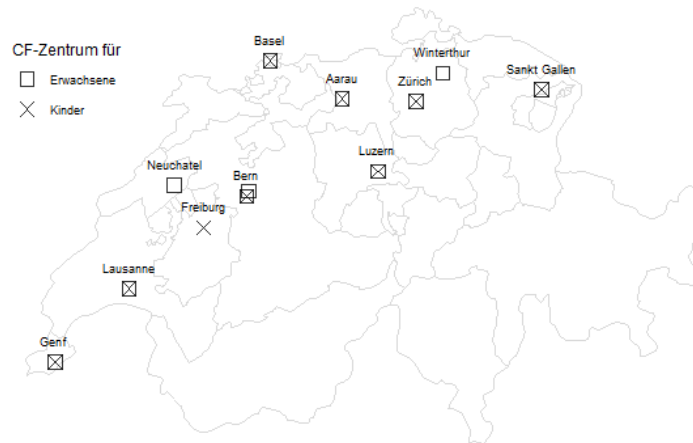
Die Ergebnisse der Umfrage zeigen, dass die CF substanzielle Kosten auch jenseits der direkten medizinischen Kosten verursacht, die Lebensqualität der meisten Personen mit CF hingegen gut ist. Insgesamt beurteilen wir die Schätzung der gesellschaftlichen Kosten der CF in der Schweiz als eher konservativ. Aufgrund der Zusammensetzung der Befragten dieser Studie wird der Gesundheitszustand und die Lebensqualität der PatientInnen tendenziell zu hoch, die Kosten hingegen zu niedrig eingeschätzt. Trotz dieser Einschränkung hoffen wir mit der Studie einen Beitrag zur (künftigen) Abwägung von Kosten und Nutzen neuer Therapieformen für CF leisten zu können.

1 Hintergrund und Fragestellung

Cystische Fibrose (CF, auch Mukoviszidose) ist eine seltene Erkrankung, jedoch die häufigste genetisch bedingte Stoffwechselerkrankung Westeuropas. In der Schweiz leben etwa 1'000 Menschen mit CF (ungefähr 539 Erwachsene und 434 Kinder) [1]. CF ist eine chronische Multiorganerkrankung mit verschiedenen Symptomen, Lunge und Magen-Darm-Trakt sind dabei am stärksten betroffen [2,3].

Die Behandlung der CF hat in den vergangenen Jahrzehnten enorme Fortschritte erzielt: War CF bis weit ins 20. Jahrhundert eine im Kindesalter tödliche Krankheit, werden heute die meisten PatientInnen in hochentwickelten Ländern erwachsen. Wesentlich für diese Entwicklung war die Identifikation des Gendefekts im CF-Gen im Jahr 1989. Dieser Meilenstein ermöglichte die Entwicklung von Therapien, die nicht nur Symptome behandeln, sondern über eine Modulation des Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator (CFTR)-Kanals den Krankheitsverlauf beeinflussen und mildern können [3–5]. Auch Versorgungsformen wie das Neugeborenencreening (in der Schweiz seit 2011) und die zentrumsgestützte Versorgung pädiatrischer und erwachsener PatientInnen trugen zu einer verbesserten Behandlung bei. In der Schweiz werden die Patienten in den CF-Zentren behandelt. Insgesamt gibt es heute 20 CF-Zentren (Abbildung 1) [3,6].

Abbildung 1: CF-Zentren in der Schweiz



Quelle: <http://www.sgpp-sspp.ch/de/cf-betreuung-schweiz.html>

Trotz Fortschritten in Behandlung und Versorgung belastet die CF Betroffene wie Gesundheitssysteme nach wie vor in mehrfacher Hinsicht, auch in der Schweiz. Dazu zählt die *klinische Krankheitslast* selbst, unter anderem mit einer verkürzten Lebenserwartung der Betroffenen im Vergleich zur Allgemeinbevölkerung, mit Mangelernährung, mit schweren Krankheitskomplikationen wie pulmonalen Exazerbationen und mit zusätzlichen CF-bedingten Erkrankungen wie Diabetes [3,7,8]. Zudem berichten PatientInnen häufig von *ingeschränkter Lebensqualität*, als Folge klinischer Symptome und der Notwendigkeit, das eigene Leben in hohem Masse an der Krankheit und ihrer Behandlung auszurichten [9–11]. Nicht zu unterschätzen ist überdies die Belastung für Angehörige, insbesondere von Eltern eines Kindes mit CF [10,12–14].

Für das Gesundheitssystem wiederum sind die Kosten der Behandlung von CF besonders bedeutsam. Im Zentrum der öffentlichen Debatte stehen hierbei häufig neue Medikamente gegen CF, ihr Nutzen und ihre Preise. In der Schweiz wurden und werden vor allem die Zulassung und Erstattung von Orkambi®, Symdeco®, Kalydeco® und Trikafta®/Kaftrio® kontrovers zwischen Herstellerfirma, PatientInnen sowie dem Bundesamt für Gesundheit bzw. dem Bundesrat in Presse [15–18], Fernsehen [19] und Politik [20] diskutiert.

Zugleich entstehen für die PatientInnen und ihren Angehörigen Kosten "ausserhalb" des Gesundheitssystems. Diese Kosten gehen über die direkten medizinischen Kosten für Behandlung und Medikamente hinaus und sind von Kranken- oder Invalidenversicherung (IV) nicht immer gedeckt. Dazu

zählen beispielsweise Reisekosten, Zeitaufwand, unbezahlte Pflege oder Ausgaben für Nahrungsergänzungsmittel und Vitamine. Auch aus gesellschaftlicher Sicht wichtig sind des Weiteren Arbeitsausfälle und verminderte Produktivität. Diese Kosten, ebenso wie reduzierte Lebensqualität, werden in den von Invaliden- und Krankenversicherung ausgewiesenen Kosten für CF nicht berücksichtigt. Im Gegensatz zu anderen Ländern [10–12,21] liegen für die Schweiz zu diesen Kosten bis jetzt keine empirischen Daten vor.

Vor diesem Hintergrund hat die Schweizerische Gesellschaft für Cystische Fibrose (CFCH) das Winterthurer Institut für Gesundheitsökonomie (WIG) beauftragt *die gesellschaftlichen Kosten der CF in der Schweiz* zu schätzen. Dabei wird der Frage nachgegangen, wie hoch die direkten nicht-medizinischen Kosten, die Produktionsverluste sowie Lebensqualität und Belastungen im Zusammenhang mit CF sind. Um die Frage zu beantworten hat das WIG eine Umfrage unter CF-PatientInnen und ihren Angehörigen in der Schweiz durchgeführt. Die direkten medizinischen Kosten analysiert das WIG in einer separaten Studie im Auftrag von Vertex Pharmaceuticals (CH) GmbH. In die vorliegende Studie ist Vertex in keiner Weise involviert.

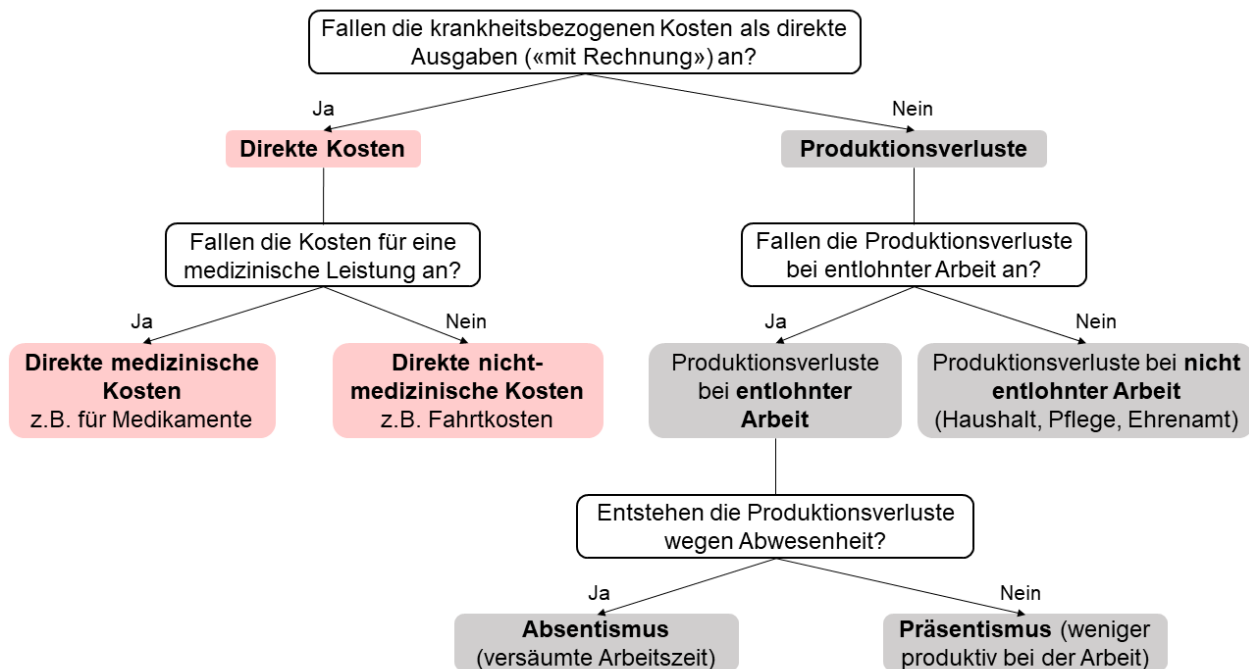
2 Definition wichtiger Begrifflichkeiten

Zunächst möchten wir Begriffe definieren, die für das Verständnis dieser Studie und deren Ergebnisse wichtig sind, nämlich die verschiedenen Arten von Kosten und das Konzept der Krankheitskostenstudie.

2.1.1 Kostenarten

Gesundheitsökonomische Studien berücksichtigen verschiedene Arten von Kosten, die sich dadurch unterscheiden, wo und bei wem sie anfallen (Abbildung 2) [22–24].

Abbildung 2: Übersicht verschiedener Kostenarten



Quelle: Eigene Darstellung

Die **erste** Frage, die sich an Kosten stellen lässt, ist, ob sie als direkte Ausgaben anfallen. Etwas bildlicher gesprochen: Stellt jemand eine Rechnung (bzw. könnte eine Rechnung stellen), die durch einen Transfer von Geld beglichen wird?

Ist die Antwort auf diese erste Frage “Ja”, spricht man von *direkten* Kosten. Nun folgt als zweite Frage, ob diese Kosten anfallen:

- Für eine medizinische Leistung (z.B. ein Medikament, ein Labortest, aber auch Personalkosten im CF-Zentrum oder Spital - hier ist die Rechnung die des CF-Zentrums oder Spitals an die Versicherung; dies gilt auch, wenn die Versicherung über die Franchise Teile der Kosten an die PatientInnen weitergibt). Hier spricht man von *direkten medizinischen* Kosten.
- Als Voraussetzung für die Erbringung einer medizinischen Leistung (z.B. Fahrtkosten ins CF-Zentrum - hier ist die “Rechnung” das ÖV-Billett oder die Tankquittung) oder als Ergänzung medizinischer Leistungen (z.B. unbezahlte Pflege). Hier spricht man von *direkten nicht-medizinischen* Kosten.

Ist die Antwort auf die erste Frage hingegen “Nein”, handelt es sich um Produktionsverluste.

Produktionsverluste sind weniger offensichtliche Kosten als die direkten Kosten, denn es werden keine Rechnungen gestellt und keine Überweisungen getätigt, aber häufig sind sie mindestens genauso bedeutsam [23].

Nun folgt als **zweite** Frage, in welchem Arbeitsumfeld die Produktionsverluste anfallen:

- Bei entlohnter Arbeit: Hier wird weiter unterschieden zwischen Kosten wegen *Absentismus* (Arbeitszeit wird versäumt, z.B. wegen akuter Verschlimmerung der Krankheit oder Besuch im CF-Zentrum) und *Präsentismus* (der/die Betroffene arbeitet, ist aber weniger produktiv als gewöhnlich). Darüber hinaus bezieht sich eine weitere Unterscheidung auf die Kosten, die durch den frühzeitigen Tod entstehen können, wenn die Person im erwerbsfähigen Alter war.
- Bei nicht entlohnter Arbeit: Es mag auf den ersten Blick verwunderlich erscheinen, von Produktionsverlusten bei nicht entlohnter Arbeit zu sprechen. Hier gilt es zu bedenken, dass auch bei nicht entlohnter Arbeit in Haushalt, Pflege und Ehrenamt (Dienst-) Leistungen erbracht werden [23]. Diese Dienstleistungen werden nicht gekauft/verkauft, haben aber dennoch einen Wert: Kann der/die Betroffene zum Beispiel eine ehrenamtliche Vereinstätigkeit nicht ausüben, bleiben Aufgaben unerledigt oder müssen durch ein anderes Vereinsmitglied auf Kosten von Zeit und/oder Erwerbsarbeit ausgeglichen werden oder aber gegen Entlohnung von einem professionellen Dienstleister erbracht werden.

Die hier aufgeführten Kostentypen sind nicht aus allen Perspektiven gleich relevant. Für Krankenversicherungen sind direkte nicht-medizinische Kosten und Produktionsverluste nicht relevant, da sie diese Kosten nicht tragen. Aus Sicht des Arbeitgebers wiederum sind Produktionsverluste, nicht aber direkte medizinische und nicht-medizinische Kosten relevant. All diese Kostenarten - direkte Kosten wie Produktionsverluste - sind jedoch relevant aus gesellschaftlicher Sicht, die alle Kosten berücksichtigt, die einem Mitglied der Gesellschaft (oder der Gesellschaft als Ganzes) entstehen, z.B. in Form verringerten Wirtschaftswachstums wegen Arbeitszeitverlusten.

2.1.2 Krankheitskostenstudien

Krankheitskostenstudien (engl. "cost-of-illness studies") erfassen die ökonomische Last einer bestimmten Krankheit [24,25]. Häufig ermitteln diese Studien auch die Lebensqualität in der betroffenen Bevölkerung.

Krankheitskostenstudien verwenden deskriptive Methoden, um die in Abhängigkeit von der Analyseperspektive gewählten Kosten zu berichten. Anders als Kosteneffektivitätsstudien vergleichen Krankheitskostenstudien nicht Interventionen oder Szenarien. Stattdessen werden die krankheitsbezogenen Kosten als inzidenz-basierte Schätzungen – Kosten über die Lebenszeit von Krankheitsfällen, die in einem definierten Startjahr auftreten – oder als prävalenz-basierte Schätzungen – Kosten bestehender Krankheitsfällen für eine bestimmte Periode, z.B. das Jahr 2020 – aufgeführt [24].

Krankheitskostenstudien leisten einen Beitrag zur umfassenden Charakterisierung einer Krankheit und liefern häufig wichtige Daten für gesundheitsökonomische Evaluationen. Sie sind überdies ein anerkanntes Werkzeug in der öffentlichen Debatte über eine Krankheit, werden darum aber bisweilen als "Lobbyinstrument" wahrgenommen [24]. Kritisiert werden bisweilen der Mangel an standardisierten Methoden für die Durchführung von Krankheitskostenstudien [25]. Da Krankheitskostenstudien aber dennoch häufig wertvolle Informationen liefern, sind sie in der Literatur weit verbreitet.

3 Methodisches Vorgehen

3.1 Forschungsdesign

Die Studie war eine prävalenz-basierte Krankheitskostenstudie, die auf einer Umfrage unter Personen mit CF und ihren Angehörigen basierte.

Es wurden drei Fragebögen entwickelt (siehe Appendix 8.6), je einer für:

- Erwachsene PatientInnen (≥ 18 Jahre): Diese Teilnehmenden wurden direkt von CFCH kontaktiert und gebeten, den für diese Gruppe entworfenen Fragebogen zu beantworten.
- Angehörige (≥ 18 Jahre) erwachsener PatientInnen: Diese Teilnehmenden wurden ebenfalls direkt von CFCH kontaktiert und gebeten, den für diese Gruppe entworfenen Fragebogen zu beantworten. Angehörige wurden unabhängig von den PatientInnen mit CF befragt - es bestand keine Möglichkeit, eine/n Angehörigen/n einem/r PatientIn zuzuordnen.
- Pädiatrische PatientInnen (<18 Jahre): Bei dieser Gruppe wurden die Erziehungsberechtigten kontaktiert und gebeten, den Fragebogen für ihr(e) Kind(er) auszufüllen (mit Ausnahme des EQ-5D, dazu unten mehr). Während grundsätzlich die Fragen sich auf das Kind mit CF beziehen, beziehen sich die Fragen zum Einfluss auf das Arbeits- und Berufsleben, die Einschränkung von Alltagsaktivitäten und auf die Belastung auf den Erziehungsberechtigten. Es wurde jeweils ein Erziehungsberechtigter pro Kind befragt.

Die deutsche Version der Fragebögen wurde mit fünf Vertretern aus den drei Zielgruppen getestet und gemäss Feedback angepasst. Im Anschluss wurde der Fragebogen ins Französische und Italienische übersetzt. Die Fragebögen wurden online in einer an der ZHAW gehosteten LimeSurvey-Instanz implementiert und Anfang Februar 2020 für vier Wochen freigeschaltet.

PatientInnen sowie Angehörige wurden über das Mitgliederverzeichnis von CFCH rekrutiert. Mitglieder von CFCH wurden per Brief und E-Mail kontaktiert und über die Studie informiert (Tabelle 1). Es konnten insgesamt 433 Erwachsene mit CF und 376 Kinder mit CF angeschrieben werden. Gemäss dem CF-Register gab es im Jahr 2018 973 Patienten mit CF in der Schweiz [1]. D.h. es konnten 83.1% der CF Patienten in der Schweiz kontaktiert werden. Die Briefe enthielten Links und QR-Codes zur Umfrage, die zudem auch auf der Website von CFCH verlinkt waren. Drei Wochen nach Versand der Erstinformation wurde eine Erinnerung per E-Mail an alle CFCH-Mitglieder mit einer bei CFCH hinterlegten E-Mail-Adresse verschickt.

Die Teilnahme an der Umfrage war freiwillig und die Beantwortung mindestens einer Frage im Fragebogen wurde als Einwilligung zur Studienteilnahme aufgefasst. Die Teilnehmenden wurden auf der ersten Seite des Fragebogens über Studienziel und Vertraulichkeit der Daten aufgeklärt. Die Daten waren anonym, d.h. liessen sich auch durch das Forscherteam nicht Einzelpersonen zuordnen. Zudem wurde auf die Erhebung von IP-Adressen der Teilnehmenden verzichtet. Eine Bewilligung der Kantonalen Ethikkommission zur Durchführung der Studie war nicht nötig (Kanton Zürich, Kantonale Ethikkommission, BASEC-Nr. *Req-2019-00955*).

Tabelle 1: Anzahl Kontaktierte

	Erwachsene mit CF		Angehörige von Erwachsenen mit CF		Kinder mit CF	
	Brief	E-Mail	Brief	E-Mail	Brief	E-Mail
Deutsch	340	246	327	190	282	200
Französisch	89	61	61	57	81	65
Italienisch	4	2	1	1	13	8

3.2 Fragebogeninhalte

In jedem Fragebogen wurden für die Zielgruppe relevante Fragen zu CF-bezogenen Kosten und Lebensqualität erhoben. Dabei wurden, in Abstimmung mit klinischen Experten und gemäss Feedback des Pilottestes, unterschiedliche Recallperioden gewählt. Im Fragebogen wurde in den Hinweisen an die Teilnehmenden hervorgehoben, dass stets nur CF-bezogene Kosten berücksichtigt werden sollten.

3.2.1 Informationen zu den Teilnehmenden

In allen Fragebögen wurden Informationen zu der Person, die den Fragebogen ausfüllte, erfasst. Dazu gehörten:

- Geburtsjahr (im Fragebogen für Kinder erhoben auch für das Kind)
- Geschlecht
- Höchste Ausbildung, die mit Zeugnis oder Diplom abgeschlossen wurde

Für Fragebögen, die von Angehörigen einer Person mit CF ausgefüllt wurden, wurde zudem die Art der Beziehung zur Person mit CF (z.B. Mutter/Vater, Ehefrau/Ehemann) erfasst und daraus das Geschlecht der den Fragebogen ausfüllenden Person abgeleitet.

3.2.2 Klinische Informationen

Klinische Informationen wurden für *erwachsene* wie *pädiatrische* PatientInnen erhoben, um den Gesundheitszustand zu charakterisieren und Kostenanalysen für verschiedene Subgruppen durchzuführen. Gefragt wurde nach:

- Zeit seit und Wert bei der letzten FEV1 (Einsekundenkapazität)-Messung
- Besiedlung der Lunge mit dem Bakterium *Pseudomonas aeruginosa*
- Anzahl pulmonaler Exazerbationen und Notwendigkeit einer Hospitalisierung wegen Exazerbationen in den vergangenen sechs Monaten
- Lungentransplantationen und allfälliger Status auf der Warteliste für eine Lungenspende
- Notwendigkeit der regelmässigen Einnahme von Pankreasenzymen und Insulin
- Grösse und Gewicht

3.2.3 Fahrkosten zu Behandlungsterminen

Fahrkosten zu Behandlungsterminen im CF-Zentrum, in der Physiotherapie und bei der Hausärztin/dem Hausarzt wurden für *erwachsene* und *pädiatrische* PatientInnen erfasst.

Dabei wurde zunächst die Menge an Besuchen im CF-Zentrum (in den letzten drei Monaten), in der Physiotherapie (im letzten Monat) und bei der Hausärztin/dem Hausarzt (im letzten Monat) abgefragt. Für den jeweils letzten Besuch wurden verwendete Transportmittel und relevante Informationen zu Distanz bzw. Fahrtentgelten (im Falle pädiatrischer PatientInnen inklusive Fahrtentgelte für Begleitpersonen) erfragt. Für PatientInnen, die die Physiotherapie zu Hause absolvierten, fielen keine Fahrkosten an.

Des Weiteren wurde die Dauer des gesamten letzten Termins, inklusive Reise- und Wartezeiten, erfasst. Für erwachsene PatientInnen sowie für erwachsene Begleitpersonen wurde zudem gefragt, welche Tätigkeit (z.B. Erwerbstätigkeit, Hausarbeit, Studium oder Freizeit) sie für den Behandlungstermin aufgaben.

3.2.4 Lebensmittel- und sonstige Krankheitskosten

Geschätzte CF-bedingte Mehrkosten pro Woche für Lebensmittel wurden für *erwachsene* und *pädiatrische* PatientInnen erfasst. Dazu zählten auch Kosten für Vitaminpräparate. Dabei wurden nur

Kosten berücksichtigt, die nicht von der IV oder einer anderen Stelle übernommen, sondern von PatientInnen out-of-pocket bezahlt wurden.

Des Weiteren wurden die geschätzten jährlichen ungedeckten Krankheitskosten für *erwachsene* und *pädiatrische* PatientInnen erfasst. Diese Kosten sind direkte medizinische Kosten und gehen darum nicht in die vorliegende Analyse ein. Sie wurden im Hinblick auf eine separate Studie zu den direkten medizinischen Kosten im Auftrag von Vertex erhoben. In die vorliegende Studie ist Vertex in keiner Weise involviert.

3.2.5 Bezahlte und unbezahlte Unterstützung

Bezahlte Unterstützung für *erwachsene* und *pädiatrische* PatientInnen, durch Spitex oder einen ähnlichen Dienst, wurde ebenfalls im Hinblick auf eine separate Studie zu den direkten medizinischen Kosten im Auftrag von Vertex erhoben. Dabei wurden die im vergangenen Monat beanspruchten Stunden für unterschiedliche Dienstleistungen (Pflege, Haushaltshilfe, Mahlzeitendienst, Sonstiges) erfasst.

Zudem wurde unbezahlte Unterstützung durch Personen ausserhalb des eigenen Haushalts, also zum Beispiel durch Nachbarn oder Freunde, für *erwachsene* und *pädiatrische* PatientInnen erfasst. Hierbei wurde zunächst nach der Inanspruchnahme von Hilfe im letzten Monat gefragt. Für die Person, von der am meisten Hilfe geleistet wurde, wurde die für Hilfe aufgewendete Zeit sowie die dafür aufgegebene Tätigkeit (z.B. Erwerbstätigkeit, Hausarbeit, Studium oder Freizeit) erfragt.

3.2.6 Einfluss auf Arbeits- und Berufsleben

Der Einfluss der CF - der eigenen bei erwachsenen PatientInnen, der des Kindes bzw. einer Angehörigen oder eines Angehörigen - auf Arbeits- und Berufsleben wurde in allen Fragebögen erhoben.

Dazu wurde zunächst nach dem Berufsstatus und Teilzeitarbeit gefragt, dann nach dem hypothetischen Arbeitspensum, wenn es die CF nicht geben würde. Zusätzlich wurden Invaliditätsgrad und monatliches Nettoeinkommen erhoben, um die Produktionsverluste zu evaluieren (Abbildung 2).

Die Auswirkung der CF auf Arbeits- und Berufsleben wurde mit dem *Work Productivity and Activity Impairment Questionnaire* (WPAI) [26,27] erfasst. Dieser Fragebogen, dessen Fragen für das Thema "Cystische Fibrose" angepasst wurden, erfasst die Abwesenheit von der Arbeit (Absentismus) und die Produktivität bei der Arbeit (Präsentismus), sowie die Einschränkungen in Alltagsaktivitäten. Die Fragen des WPAI beziehen sich auf die letzte Woche, um Recallbias (also "verzerrte Erinnerungen") zu reduzieren.

3.2.7 Lebensqualität

Die Lebensqualität wurde für *erwachsene* wie *pädiatrische* PatientInnen mittels des *EQ-5D*-Instrumentes erhoben, wobei für erwachsene Teilnehmende der *EQ-5D-5L* [28] und für pädiatrische Teilnehmende der *EQ-5D-Y* [29] verwendet wurde. Wer den Fragebogen als Erziehungsberechtigte/r eines Kindes mit CF ausfüllte, wurde gebeten, das Kind die Fragen zur Lebensqualität beantworten zu lassen, wenn es acht Jahre oder älter (maximal 17 Jahre) war. Andernfalls sollten die Fragen durch den/die Erziehungsberechtigte/n so ausgefüllt werden, wie er/sie die Gesundheit des Kindes einschätzte (Proxy-Version 1 in der Terminologie des *EQ-5D-Y*) [29]. Ob dieser Aufforderung Folge geleistet wurde, lässt sich nicht nachprüfen.

Der *EQ-5D* erfasst die Lebensqualität an dem Tag ("heute"), an dem er bearbeitet wird. Er besteht aus fünf Dimensionen ("5D"), die verschiedene Aspekte der Lebensqualität abdecken, z.B. Mobilität, Schmerzen oder Angst. Dabei bietet der *EQ-5D-5L* fünf Antwortmöglichkeiten ("5L") pro Dimension, im Gegensatz zu den drei Antwortmöglichkeiten des *EQ-5D-Y*, der auf dem älteren *EQ-5D-3L*-Instrument beruht. Ergänzt werden die Dimensionen um eine Skala (engl. "Visual Analogue Scale", VAS), auf der "0" den schlechtesten und "100" den besten denkbaren Gesundheitszustand bezeichnet. Teilnehmende kreuzen auf der Skala den ihrer Gesundheit entsprechenden Wert an.

3.2.8 Einfluss der Unterstützung/Pflege auf die eigene Lebensqualität

Der Einfluss, den die Unterstützung/Pflege eines Kindes oder eines/einer Erwachsenen mit CF auf die Lebenssituation der unterstützenden Person hat, wurde für *Angehörige* erwachsener und pädiatrischer PatientInnen erhoben. Dafür verwendeten wir die Kurzversion des Burden Scale of Family Caregivers (BSFC-s) [30]. Der BSFC-s erfasst unter anderem verminderte Zufriedenheit mit der eigenen Lebenssituation, Auswirkungen auf die eigene Gesundheit, Zukunftssorgen und verschlechterte soziale Beziehungen infolge der Pflege/Unterstützung einer Person mit CF.

3.3 Auswertung von Kosten, Produktionsverlusten und Lebensqualität

Die meisten Fragen in den Fragebögen erfassten "Mengen" (z.B. die Anzahl an in Anspruch genommenen Spitexstunden), aber keine Kosten, also mit Preisen bewertete Mengen. Für die Berechnung von Kosten wurden, wo nötig, eine Reihe von Annahmen getroffen und zusätzlich Quellen für Preise beigezogen.

Alle Kosten wurden von der jeweiligen Recallperiode auf einen Zeitraum von 1 Jahr (52 Wochen) hochgerechnet. Dabei nahmen wir an, dass die Antworten der Teilnehmenden für die jeweils abgefragte Periode sich unverändert in die Zukunft fortsetzen würden. Diese Annahme trifft im Einzelfall vermutlich häufig nicht zu, dürfte aber die Erfahrungen eines PatientInnenkollektivs gut widerspiegeln. Hochrechnungen dieser Art sind Standard in Krankheitskostenstudien [11,31].

3.3.1 Fahrkosten

Für den jeweils letzten Besuch im CF-Zentrum, der Physiotherapie oder bei Hausarzt/ärztin wurde nach den Kosten (für ÖV und Taxi) bzw. Distanz (für Fahrt mit dem eigenen Fahrzeug oder Fahrdienst) für eine einfache Fahrt gefragt. Um Gesamtkosten pro Besuch zu erhalten, wurden die Angaben je verdoppelt (Hin- und Rückweg). Bei Befragten, die angaben, neben dem Privatfahrzeug auch den ÖV verwendet zu haben, wurde angenommen, dass das Privatfahrzeug für ein Drittel der Strecke zwischen Wohnort und Ziel verwendet wurde (beispielsweise, um zum Bahnhof zu kommen).

Die Kosten für Fahrten mit dem eigenen Fahrzeug wurden anhand der angegebenen Distanz zum Ziel mit einer Kilometerpauschale von 70 Rp. pro Kilometer [32] berechnet.

Die Kosten für Fahrdienste wurden anhand öffentlich zugänglicher Tarife für Fahrdienste des Schweizerischen Roten Kreuz (SRK) berechnet. Dabei gilt zu beachten, dass diese Tarife sich zwischen Kantonen und Regionen unterscheiden, z.B. in der Höhe der Kilometerpauschale, in der Berechnung von Anfahrtswegen und Auftragspauschalen und in der im Tarif enthaltenen bzw. separat berechneten Wartezeit (siehe Appendix 7.2). Für die Berechnung der Fahrdienst-bezogenen Kosten verwendeten wir die Tarife des SRK im Kanton Zürich [33], d.h. eine Kilometerpauschale von 70 Rp. pro Kilometer, ohne Berücksichtigung von Wartezeit. Dieser Wert wurde gewählt aufgrund seiner Konsistenz mit den Kosten bei Verwendung eines Privatfahrzeugs.

Nach Berechnung der Kosten des letzten Besuches wurden die Fahrkosten auf 1 Jahr hochgerechnet, indem sie mit der Anzahl der Besuche im abgefragten Zeitraum (3 Monate für CF-Zentrum, je 1 Monat für Physiotherapie und Besuche bei Hausarzt/ärztin) multipliziert und dieser Zeitraum auf 1 Jahr extrapoliert wurde. Als Beispiel: Wer für den letzten Besuch im CF-Zentrum Fahrkosten von CHF 15 hatte und einen Besuch in den letzten drei Monaten angab, für den wurden die jährlichen Fahrkosten zum CF-Zentrum berechnet als $\text{CHF } 15.00 * 1 (1 \text{ Besuch}) * 4 (4 \text{ Quartale}) = \text{CHF } 60.00$.

Bei Angaben von mindestens 10 Terminen in einem Behandlungsort innerhalb der abgefragten Periode wurde davon ausgegangen, dass diese Werte nicht zwingend unplausibel sind, aber vermutlich eine aussergewöhnliche medizinische Situation reflektieren. Bei diesen Befragten wurde für die jeweilige Institution die Anzahl der Besuche auf ein Jahr extrapoliert, indem die Summe aus der berichteten Anzahl der Besuche für den abgefragten Zeitraum und die durchschnittliche Anzahl an Besuchen unter allen anderen Befragten für den Rest eines Jahres angenommen wurde.

3.3.2 Mehrkosten für Lebensmittel und ungedeckte Krankheitskosten

Wöchentliche Mehrkosten für Lebensmittel wurden durch Multiplikation mit 52 auf ein Jahr hochgerechnet. Die jährlichen ungedeckten Krankheitskosten wurden verwendet wie von den Teilnehmenden angegeben. Die ungedeckten Krankheitskosten werden jedoch separat berichtet, da es sich bei diesen Kosten um direkte medizinische (nicht nicht-medizinische) Kosten handelt, die allerdings aus anderen Quellen kaum zu ermitteln sind und darum in der Umfrage mit erfasst wurden.

3.3.3 Bezahlte Unterstützung

Spitexdienstleistungen in der Pflege (gemäss Krankenpflegeleistungsverordnung) wurden gemäss den vom Bundesrat festgelegten Tarifen bewertet. Da wir keine genauen Informationen zur Art der erbrachten Pflegeleistung hatten, nahmen wir an, dass die Pflegeleistungen als Massnahmen der Grundpflege (Mischtarif) in der Langzeitpflege erbracht wurden, zu einem Tarif von CHF 53 pro Stunde [34]. Franchise und PatientInnenbeteiligungen wurden aus der gesellschaftlichen Perspektive der Kostenbewertung nicht gesondert betrachtet. Wie bei ungedeckten Krankheitskosten handelt es sich auch bei Spitexkosten um direkte medizinische Kosten, die separat berichtet wurden.

Hauswirtschaftliche Leistungen wurden gemäss den Tarifen der Spitex Zürich in allen Fällen mit einem Stundenansatz von CHF 31 (Mindesttarif im Kanton Zürich) berechnet [34]. Sonstige, nicht näher aufgeführte Dienstleistungen wurden ebenfalls mit CHF 31 pro Stunde bewertet.

Die Inanspruchnahme des Mahlzeitendienstes wurde gemäss den Tarifen von Pro Senectute im Kanton Zürich mit Kosten von CHF 14 pro Menü (normal, leicht, Diabetes, saisonal, Eintopf) gewertet [35].

3.3.4 Unbezahlte Unterstützung

Unbezahlte Unterstützung durch FreundInnen, NachbarInnen, Verwandte etc. wurde mit dem *proxy good*-Ansatz bewertet [11,36]: Es wurde angenommen, dass die Hilfe Haushaltshilfe umfasste und bei Nichtleistung gegen Entgelt bei der Spitex zum Preis von CHF 31 pro Stunde hätte eingekauft werden müssen [34]. Entsprechend wurde unentgeltlich geleistete Hilfe mit CHF 31 pro Stunde bewertet.

3.3.5 Einfluss auf Arbeits- und Berufsleben

Der Einfluss auf das Arbeits- und Berufsleben wurde zuerst für die erwerbstätigen Befragten als der Unterschied zwischen dem aktuellen und dem hypothetischen Arbeitspensum ohne CF bewertet.

Zusätzlich wurden die Produktionsverluste berechnet und die daraus entstehenden Kosten. Die Produktionsverluste setzten sich aus den CF-bedingten Arbeitsausfällen (Absentismus), den dauerhaften Produktivitätsverlusten bei der Arbeit (Präsentismus) und dem frühzeitigen CF-bedingten Tod der erwerbsfähigen PatientInnen zusammen. Die Anzahl CF-bedingter Todesfälle und das Sterbealter erwachsener Personen im erwerbsfähigen Alter wurde anhand der Todesursachenstatistik des Bundesamts für Statistik (BFS) für das Jahr 2017 (aktuellste verfügbare Daten) ermittelt. Die CF-bedingten Todesfälle wurden anhand der ICD-10 Codes E84.0, E84.1, E84.8 und E84.9 identifiziert. Die Produktionsverluste in Folge des Absentismus und des Präsentismus wurden für die erwachsenen PatientInnen mit CF, die Angehörigen erwachsener PatientInnen mit CF, sowie für die Eltern eines Kindes mit CF berücksichtigt.

Wir haben die prozentualen Produktionsverluste in Geldwerte umgerechnet indem wir sie mit dem Jahresbruttoeinkommen der erwerbstätigen Befragten (inklusive der Beiträge der Arbeitgeber an die Sozialversicherungen) multipliziert haben. Dies ergab den beobachteten jährlichen Produktionsverlust in Schweizer Franken (CHF) aufgrund der CF pro erwerbstätigen Befragten. Für das Extrapolieren der Produktionsverluste auf die Gesamtbevölkerung wurde angenommen, dass nur ein Elternteil Produktionsverluste aufweist und jede erwachsene PatientIn informelle Pflege durch eine angehörige Person erhält.

3.3.6 Lebensqualität

Die mit dem EQ-5D gemessenen Gesundheitsprofile erwachsener PatientInnen wurden mithilfe eines Wertesets in einen Indexwert – also eine einzelne Zahl zwischen 0 und 1 – konvertiert. Wenn ein solcher Indexwert für eine Gruppe von PatientInnen gemittelt wird, spricht man auch von einem “Nutzwert” (engl. “utility”), der als Bewertung eines Gesundheitszustandes aufgefasst werden kann. Dabei gibt ein Wert von 0 einen Gesundheitszustand an, der gleich bewertet wird wie tot zu sein, während ein Wert von 1 einem perfekten Gesundheitszustand entspricht.

Es gibt derzeit kein Schweiz-spezifisches Werteset für die Umrechnung von Profilen in Nutzwerte. Wir verwendeten darum das aktuelle deutsche Werteset für den EQ-5D [37]. In einer ergänzenden Analyse verwendeten wir das französische Werteset [38] zur Berechnung von Nutzwerten in Befragten, die den Fragebogen in französischer Sprache ausfüllten. (Ein Werteset für den EQ-5D-5L für Italien, das für TeilnehmerInnen mit italienischer Sprache verwendet werden könnte, existiert derzeit nicht.)

Für Kinder gibt es derzeit keine Wertesets, so dass für Kinder keine Nutzwerte berechnet wurden.

3.3.7 Klinische Informationen

In manchen Analysen wurden PatientInnen gemäss ihren Angaben zum letzten FEV1-Wert nach der Schwere ihrer CF gruppiert. Wie Acaster et al. [39] unterschieden wir zwischen milder CF ($FEV1 \geq 70\%$), moderater CF ($40\% \leq FEV1 \leq 69\%$) und schwerer CF ($FEV1 < 40\%$).

3.3.8 Aufbereitung und Darstellung der Daten

Die Plausibilität der Antworten der TeilnehmerInnen wurde in Zusammenarbeit mit einem auf CF spezialisiertem Lungenfacharzt und CFCH geprüft. Unplausible oder erkennbar falsche Antworten wurden vor der Auswertung bereinigt. Die Auswertungen wurden jeweils für alle TeilnehmerInnen mit für eine Frage vorhandenen Daten durchgeführt, so dass sich die Stichprobengrössen zwischen den Fragen unterscheiden können. Auf Imputation von Daten wurde verzichtet.

Die Auswertung selbst erfolgte deskriptiv. Bevorzugte Masszahlen für zentrale Werte waren arithmetische Mittelwerte (“Durchschnitt”) und Mediane. Die entsprechenden Masszahlen für Variabilität und Streuung waren die Standardabweichung (SD) für den arithmetischen Mittelwert und das untere und das obere Quartil für den Median. Median und Quartile wurden bevorzugt in Boxplots dargestellt, in der überdies die Breite der Boxen der (Quadratwurzel der) Anzahl an Beobachtungen entspricht. Die Auswertungen wurden in R version 4.0.1 (2020-06-06) durchgeführt.

4 Ergebnisse

4.1 Charakteristiken der Befragten

4.1.1 Demografisches Profil

Insgesamt nahmen 143 Erwachsene mit CF, 71 Angehörige von Erwachsenen mit CF sowie 124 Kinder mit CF (bzw. ihre Eltern) an der Umfrage teil (Tabelle 2). Das ergibt eine Rücklaufquote von je 33.0% bei den Erwachsenen und Kindern mit CF und 18.3% bei den Angehörigen von Erwachsenen Patienten. Bezogen auf die insgesamt 973 im CF-Register [1] dokumentieren Patienten, konnten folglich 27.4% durch die Umfrage abgedeckt werden. In allen befragten Gruppen beantwortete die grosse Mehrheit der Befragten den Fragenbogen auf Deutsch.

Tabelle 2: Demografisches Profil der Befragten

	Erwachsene mit CF	Angehörige	Eltern	Kinder mit CF
N	143	71		124
<i>Sprache:</i>				
Deutsch	82.5%	71.8%	78.2%	
Französisch	14.7%	23.9%	16.9%	
Italienisch	2.8%	4.2%	4.8%	
Alter in Jahre (SD)	34.5 (10.7)	56.8 (9.3)	42.1 (5.4)	8.5 (4.4)
Geschlecht: weiblich	51.7%	64.8%	72.6%	54.0%
<i>Beziehung zu Person mit CF:</i>				
Ehefrau/Partnerin		2.8%		
Ehemann/Partner		1.4%		
Mutter		62.0%	72.6%	
Sonstige		2.8%		
Vater		31.0%	26.6%	
<i>Bildung:</i>				
Kein Abschluss	0.7%		0.8%	
Sekundarstufe I	3.5%	2.8%	2.4%	
Berufsbildung (nach Sekundarstufe II)	40.6%	39.4%	39.5%	
Höhere Berufsbildung	18.2%	22.5%	21%	
Maturitätsschule	8.4%	11.3%	5.6%	
Hochschule	25.2%	22.5%	28.2%	
Sonstiges	0.7%	1.4%		
<i>Berufsstatus:</i>				
Voll-/Teilzeitarbeit	64.3%	70.4%	76.6%	
Temporärarbeit	2.1%	2.8%	6.5%	
Pension/Rente	15.4%	22.5%		
Ausbildung/Studium	9.8%			
Hausmann/-frau	2.1%	2.8%	11.3%	
Ohne Arbeit	2.8%	1.4%	3.2%	

N: Stichprobengrösse; SD: Standardabweichung Werte sind absolute Zahlen für N, sonst Prozent der Befragten.

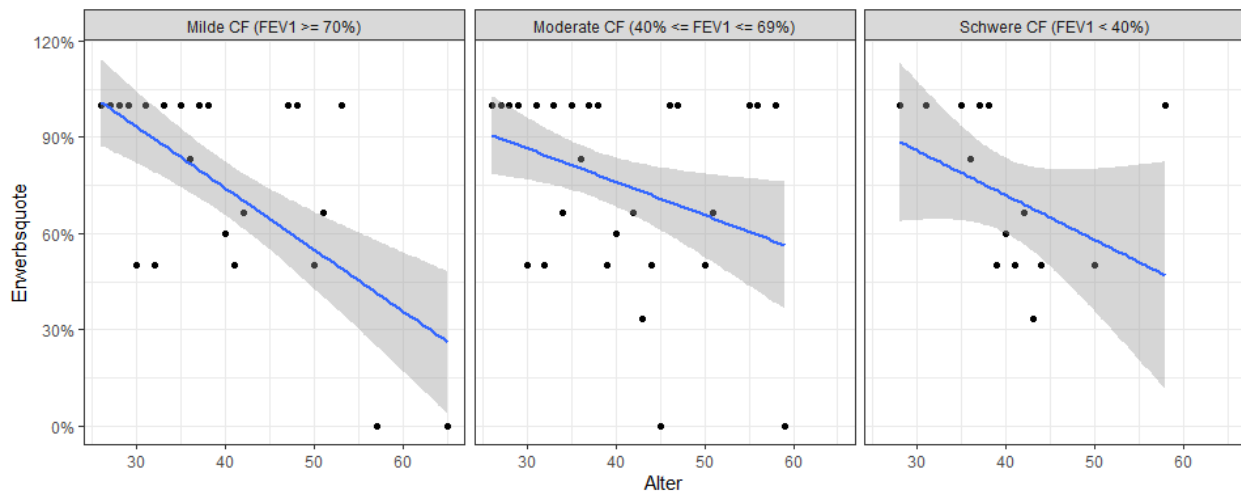
Das Durchschnittsalter der Befragten lag bei 34.5 Jahren unter Erwachsenen mit CF, 56.8 Jahren bei Angehörige eines/einer Erwachsenen mit CF und bei 8.5 Jahren unter Kindern mit CF (die Eltern dieser Kinder waren im Durchschnitt 42.1 Jahre alt).

Frauen bzw. Mädchen waren in jeder befragten Gruppe in der Mehrheit, insbesondere unter Angehörigen eines/einer Erwachsenen mit CF (64.8% der Befragten) und bei den antwortenden Eltern (72.6% der Befragten). In der Tat waren die meisten der befragten Angehörigen einer erwachsenen Person mit CF Mutter dieser Person (64.8%). Ähnlich war das Bild bei den Eltern, die zu ihren Kindern mit CF befragt wurden: Hier waren 72.6% der Befragten die Mutter des Kindes.

Die Bildung der Befragten war ähnlich über die befragten Gruppen hinweg. In allen Gruppen war Sekundarstufe II/Berufsbildung der häufigste höchste Abschluss, gefolgt von Hochschulabschlüssen und, bei Angehörigen erwachsener Personen mit CF, höherer Berufsbildung.

Die Erwerbsquote war ebenfalls ähnlich zwischen den erwachsenen PatientInnen, ihren Angehörigen und den Eltern eines Kindes mit CF und lag zwischen 68.8% und 85.1% (Voll-/Teilzeit und Temporärarbeit). Dabei sinkt die Erwerbsquote mit dem Alter (Abbildung 3).

Abbildung 3: Erwerbsquote und Alter für milde, moderate und schwere CF



Die blaue Linie zeigt die Regressionskurve basierend auf einem linearen Model und der graue Bereich das 95% Konfidenzintervall des linearen Models.

4.1.2 Klinisches Profil

Die meisten Erwachsenen hatten moderate CF (48.3%) oder milde (35.7%), während 16.1% eine schwere CF hatten (Tabelle 3; Tabelle A 1 und Abbildung A 1 im Appendix). Die meisten Kinder (52.4%) hatten eine moderate CF, der Rest eine milde CF. Schwere CF wurde für Kinder nicht berichtet.

Tabelle 3: Klinisches Profil von Erwachsenen und Kindern mit CF

	Erwachsene mit CF	Kinder mit CF
Milde CF (FEV1 \geq 70%)	35.7%	47.6%
Moderate CF (40% \leq FEV1 \leq 69%)	48.3%	52.4%
Schwere CF (FEV1 < 40%)	16.1%	0.0%
Exazerbationen in letzten 6 Monaten	1.3 (2)	1.4 (1.8)
Exazerbationen mit stationärem Aufenthalt in den letzten 6 Monaten	0.4 (0.8)	0.2 (0.6)
Lungentransplantation	19.6%	0.0%
Chronische Pseudomonasbesiedlung der Lunge	49.7%	8.9%
Regelmässige Einnahme: Pankreasenzyme	91.6%	91.1%
Regelmässige Einnahme: Insulin	41.3%	1.6%
Grösse (in cm)	168.4 (9.2)	123.8 (26)
Gewicht (in kg)	60.2 (10.8)	27.5 (18.9)
Body Mass Index (in kg/m ²)	21.1 (2.9)	16.4 (4.6)

CF: Cystische Fibrose; FEV: Einsekundenkapazität. Die Anzahl der Exazerbationen mit stationärem Aufenthalt wurde für PatientInnen berechnet, die mindestens eine Exazerbation in den vergangenen 6 Monaten angaben. Werte sind Mittelwert (Standardabweichung) oder Prozent der Befragten.

In den letzten sechs Monaten hatten Erwachsene mit CF im Durchschnitt 1.3 (SD 2.0) Exazerbationen. Befragte mit mindestens einer Exazerbation berichteten, dass bei ihnen durchschnittlich 0.4 (SD 0.8) Exazerbationen in den letzten sechs Monaten einen stationären Aufenthalt nötig machten. Bei Kindern lag die durchschnittliche Anzahl an Exazerbationen bei 1.4 (SD 1.8). Die durchschnittliche Anzahl an Exazerbationen, die zu einem stationären Aufenthalt führten, lag im Durchschnitt bei 0.2 (SD 0.6) unter den Befragten, die mindestens eine Exazerbation in den letzten sechs Monaten berichteten.

Eine Lungentransplantation wurde bei 19.6% der Erwachsenen und 0.0% der Kinder mit CF vorgenommen. Mehr als die Hälfte (49.7%) der erwachsenen PatientInnen und 8.9% der befragten Kinder berichteten eine chronische Pseudomonasbesiedlung der Lunge.

Nahezu alle Erwachsenen und Kinder mit CF nahmen Pankreasenzyme. Regelmässiges Insulin nahmen 41.3% der Erwachsenen und 1.6% der Kinder. Der durchschnittliche Body Mass Index (BMI) lag bei 21.1 kg/m² (SD 2.9) unter Erwachsenen mit CF und bei 16.4 kg/m² (SD 4.6) unter Kindern mit CF.

4.2 Direkte nicht-medizinische Kosten

4.2.1 Behandlungstermine und Fahrkosten

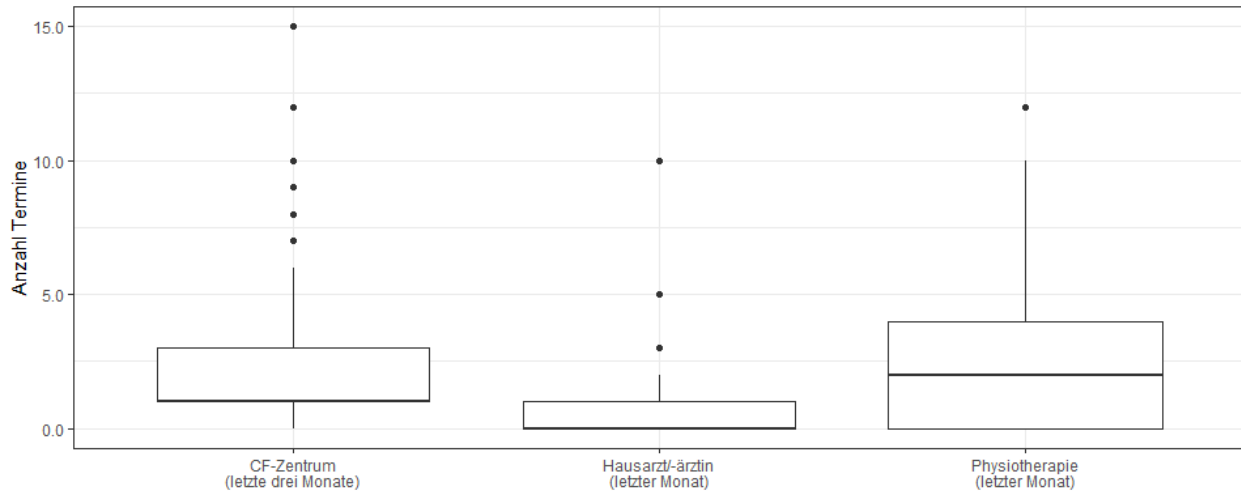
4.2.1.1 Erwachsene mit CF

In den letzten drei Monaten hatten Erwachsene mit CF durchschnittlich 2.3 Termine im CF-Zentrum (Median 1.0, SD 2.9) (Abbildung 4). Ein Termin im CF-Zentrum, inklusive Reise- und Wartezeit, dauerte durchschnittlich 4.1 Stunden (Median 3.5, SD 2.2).

Die entsprechenden Werte für Physiotherapietermine im letzten Monat lagen im Durchschnitt bei 2.3 Termine (Median 2.0, SD 2.6). Der durchschnittliche Zeitaufwand belief sich auf 1.5 Stunden pro Termin (Median 1.5, SD 0.6).

Bei ihrem Hausarzt bzw. ihrer Hausärztin hatten Erwachsene mit CF im letzten Monat durchschnittlich 0.6 Termine (Median 0.0, SD 1.2). Diese Termine beanspruchten durchschnittlich 1.6 Stunden pro Termin (Median 1.0, SD 1.2).

Abbildung 4: Anzahl Behandlungstermine für Erwachsene mit CF



Für den jeweils letzten Besuch im CF-Zentrum, Physiotherapie und hausärztlicher Praxis war das Privatfahrzeug das meistgenannte Verkehrsmittel (Tabelle 4). Der ÖV war das am zweitmeisten genutzte Verkehrsmittel. Zu Fuss bzw. mit dem Velo gingen ca. 16.0% der PatientInnen zu Physiotherapie- oder Hausarzt/-ärztinterminen und 3.6% zu Besuchen im CF-Zentrum.

Tabelle 4: Verwendete Verkehrsmittel für Fahrten zu Behandlungsterminen von Erwachsenen mit CF

Termin	ÖV	Privatfahrzeug	Fahrdienst	Taxi	Velo, zu Fuss
CF-Zentrum	45.5%	57.1%	0.9%	1.8%	3.6%
Physiotherapie	17.6%	62.2%	0.0%	1.4%	16.2%
Hausarzt/-ärztin	31.8%	56.8%	0.0%	0.0%	15.9%

CF: Cystische Fibrose; ÖV: Öffentlicher Verkehr. Mehrfachnennungen möglich deshalb kann die Summe grösser als 100% sein.

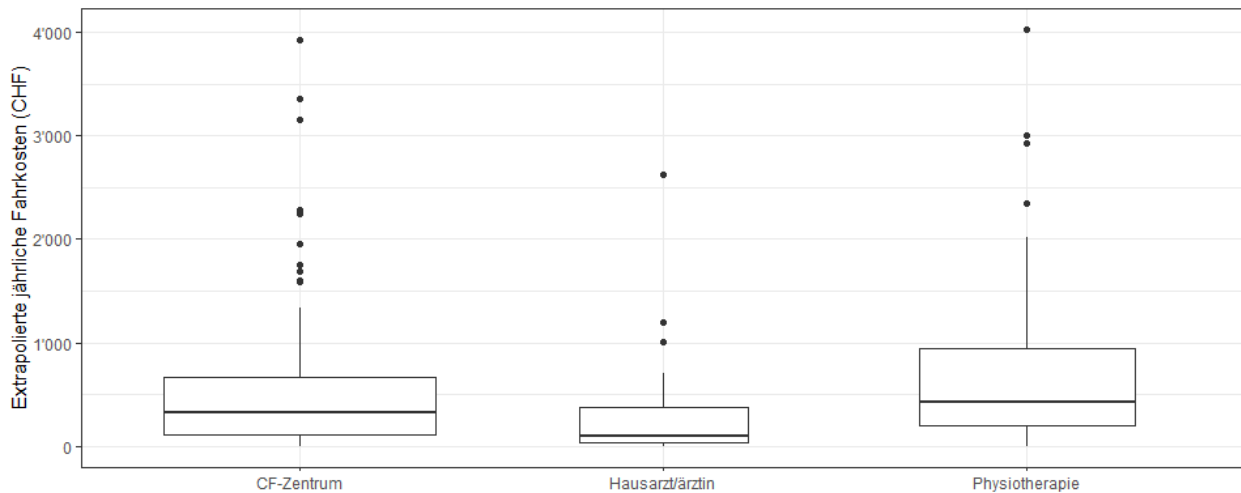
Die (einfachen) ÖV-Reisekosten, unter PatientInnen mit jeweils mindestens einem Besuch, lagen im Durchschnitt bei CHF 19 (Median 10, SD 21) für den letzten Termin im CF-Zentrum, bei CHF 5 (Median 4, SD 3) für den letzten Termin in der Physiotherapie und bei CHF 6 (Median 4, SD 5) für den letzten Termin beim Hausarzt/bei der Hausärztin.

Für die (einfachen) Taxikosten, unter PatientInnen mit jeweils mindestens einem Besuch, war jeweils nur ein (plausibler) Wert für den letzten Termin in CF-Zentrum (CHF 25) und Physiotherapie (CHF 25) verfügbar.

Die angegebenen Distanzen zu den jeweiligen Behandlungsorten lagen im Durchschnitt bei 59.2 km (Median 40.0, SD 59.1) zum CF-Zentrum, bei 13.9 km (Median 11.0, SD 12.7) zur Physiotherapiepraxis und bei 12.2 km (Median 6.0, SD 17.6) zur hausärztlichen Praxis.

Die jährlichen Gesamtkosten für Fahrten zu Behandlungsterminen, für PatientInnen mit jeweils mindestens einem Besuch (92.3% der Befragten), lagen im Durchschnitt bei CHF 890 (SD 1'015) pro PatientIn. Hier wurden auch diejenigen mitberücksichtigt, die keine Kosten verursachten, da sie zu Fuss gegangen sind. Deutlich tiefer waren die Kosten im Median mit CHF 579 aufgrund von Befragten mit häufigen Terminen und/oder weitere Anreise (Abbildung 5).

Abbildung 5: Extrapolierte Kosten von Erwachsenen mit CF für Fahrten zu Behandlungsterminen



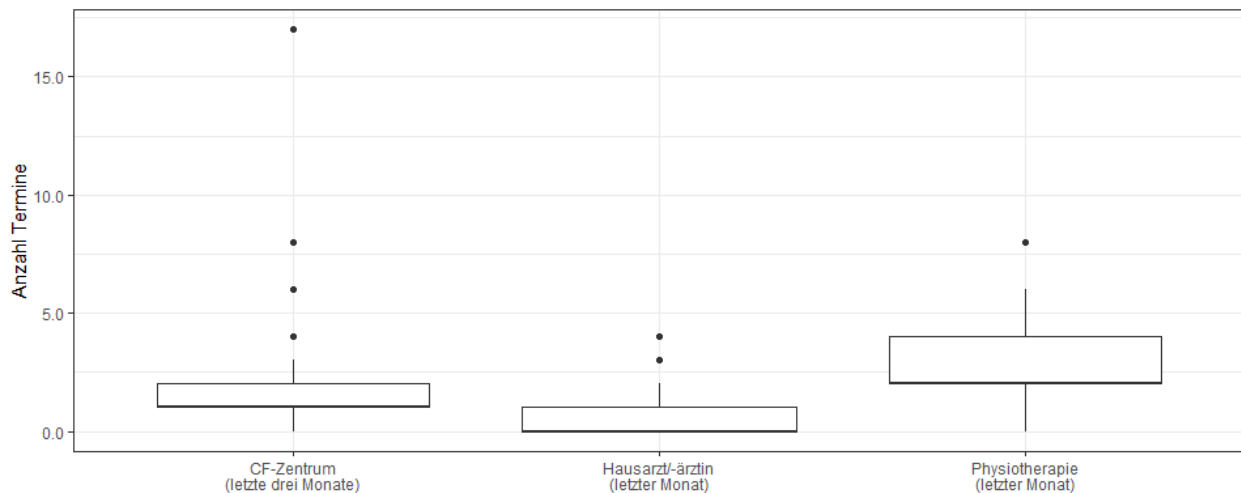
4.2.1.2 Kinder mit CF

In den letzten drei Monaten hatten Kinder mit CF durchschnittlich 1.7 Termine im CF-Zentrum (Median 1.0, SD 1.8) (Abbildung 6). Ein CF-Termin, inklusive Reise- und Wartezeit, dauerte durchschnittlich 4.4 Stunden (Median 4.0, SD 1.6).

Die entsprechenden Werte für Physiotherapietermine im letzten Monat lagen im Durchschnitt bei 3.0 Termine (Median 2.0, SD 1.8). Der durchschnittliche Zeitaufwand belief sich auf 1.6 Stunden pro Termin (Median 1.5, SD 0.6).

Bei ihrem Hausarzt bzw. ihrer Hausärztin hatten Kinder mit CF im letzten Monat durchschnittlich 0.72 Termine (Median 0.0, SD 1.1). Diese Termine beanspruchten durchschnittlich 1.7 Stunden pro Termin (Median 1.5, SD 0.9).

Abbildung 6: Anzahl Behandlungstermine für Kinder mit CF



Für den jeweils letzten Besuch im CF-Zentrum, in der Physiotherapie und bei Hausarzt/-ärztin war das Privatfahrzeug das meistgenannte Verkehrsmittel (Tabelle 5). Der ÖV war das am zweitmeisten genutzte Verkehrsmittel, um ins CF-Zentrum zu kommen, im Gegensatz zu Velo/Laufen für Physiotherapie- und Hausarzt/-ärztintermine.

Tabelle 5: Verwendete Verkehrsmittel für Fahrten zu Behandlungsterminen von Kindern mit CF

Termin	ÖV	Privatfahrzeug	Fahrdienst	Taxi	Velo, zu Fuss
CF-Zentrum	19.8%	76.7%	0.0%	0.0%	4.3%
Physiotherapie	10.3%	64.1%	0.0%	0.0%	17.1%
Hausarzt/-ärztin	7.7%	78.8%	0.0%	0.0%	13.5%

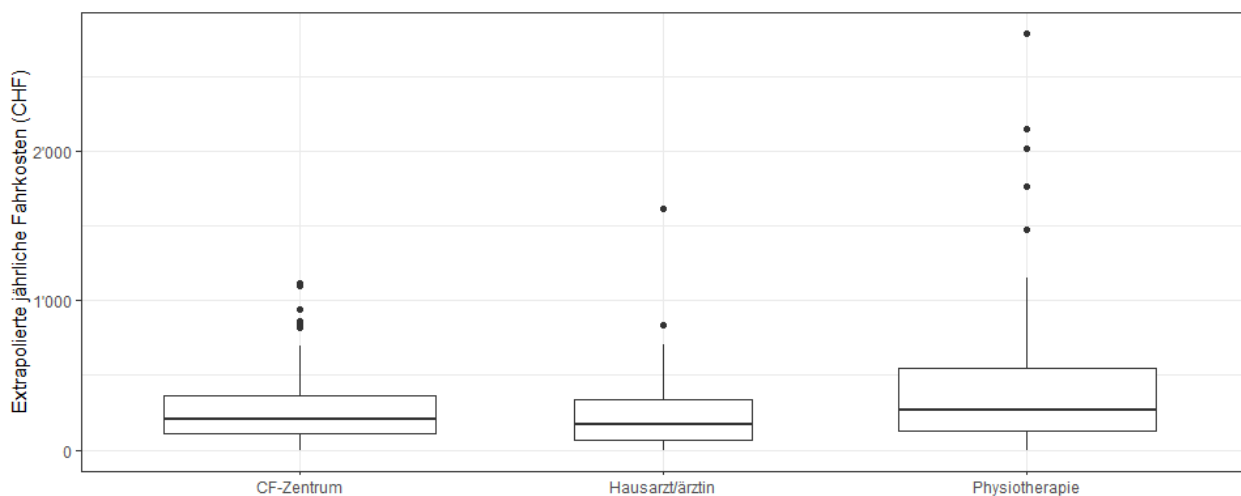
CF: Cystische Fibrose; ÖV: Öffentlicher Verkehr. Mehrfachnennungen möglich.

Die (einfachen) ÖV-Reisekosten, unter Kindern mit jeweils mindestens einem Besuch, lagen im Durchschnitt bei CHF 17 (Median 12, SD 15) für den letzten Termin im CF-Zentrum, bei CHF 8 (Median 7, SD 6) für den letzten Termin in der Physiotherapie und bei CHF 9 (Median 5, SD 8) für den letzten Termin beim Hausarzt/bei der Hausärztin.

Die angegebenen Distanzen zu den jeweiligen Behandlungsorten lagen im Durchschnitt bei 37.9 km (Median 27.4, SD 29.7) zum CF-Zentrum, bei 12.8 km (Median 11.0, SD 11.7) zur Physiotherapiepraxis und bei 10.2 km (Median 9.5, SD 7.7) zur hausärztlichen Praxis.

Die jährlichen Gesamtkosten für Fahrten zu Behandlungsterminen, unter Kindern mit jeweils mindestens einem Besuch (99.2% der Befragten), lagen im Durchschnitt bei CHF 718 pro Kind (Median 543, SD 666), mit einigen Ausreisser aufgrund häufiger Termine und/oder weiterer Anreise (Abbildung 7). Hier wurden auch diejenigen mitberücksichtigt, die keine Kosten verursachten, da sie zu Fuss gegangen sind.

Abbildung 7: Extrapolierte Kosten von Kindern mit CF für Fahrten zu Behandlungsterminen

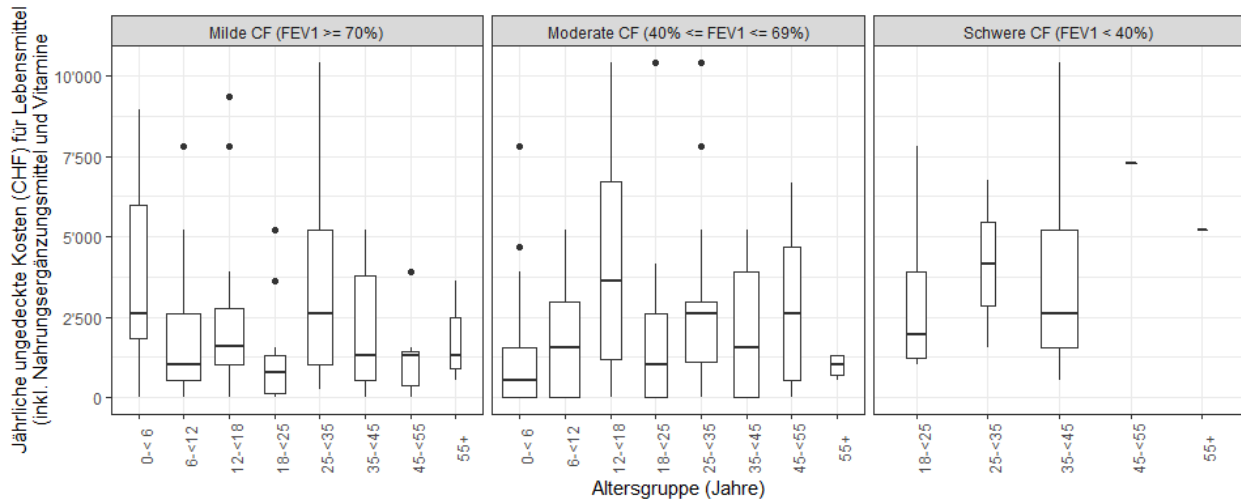


4.2.2 CF-bedingte, nicht gedeckte Zusatzkosten für Lebensmittel

4.2.2.1 Erwachsene mit CF

Die jährlichen CF-bedingten Zusatzkosten für Lebensmittel (inklusive Nahrungsergänzungsmittel und Vitamine) lagen im Durchschnitt bei CHF 2'527 (Median 1'560, SD 2'526). Mittelwert und Standardabweichung waren beeinflusst von teilweise sehr hohen angegebenen Zusatzkosten. Ein Zusammenhang zwischen Zusatzkosten, Alter und CF-Schweregrad war nicht ersichtlich (Abbildung 8).

Abbildung 8: CF-bedingte, nicht gedeckte Zusatzkosten für Lebensmittel



Separat von Kosten für Lebensmittel wurden ungedeckte jährliche Krankheitskosten abgefragt. Da es sich bei diesen Kosten um direkte medizinische Kosten handelt, werden sie separat, in Appendix 8.3, berichtet.

4.2.2.2 Kinder mit CF

Für Kinder mit CF lagen die geschätzten jährlichen CF-bedingten Zusatzkosten für Lebensmittel (inklusive Nahrungsergänzungsmittel und Vitamine) im Durchschnitt bei CHF 2'081 (Median 1'040, SD 2'388). Auch hier waren Mittelwert und Standardabweichung beeinflusst von teilweise sehr hohen angegebenen Zusatzkosten. Unter Kindern mit milder CF waren die Ausgaben für die jüngste Altersgruppe am höchsten, während sich bei Kindern mit moderater CF ein Trend zu höheren Ausgaben mit zunehmendem Alter beobachten liess (Abbildung 8).

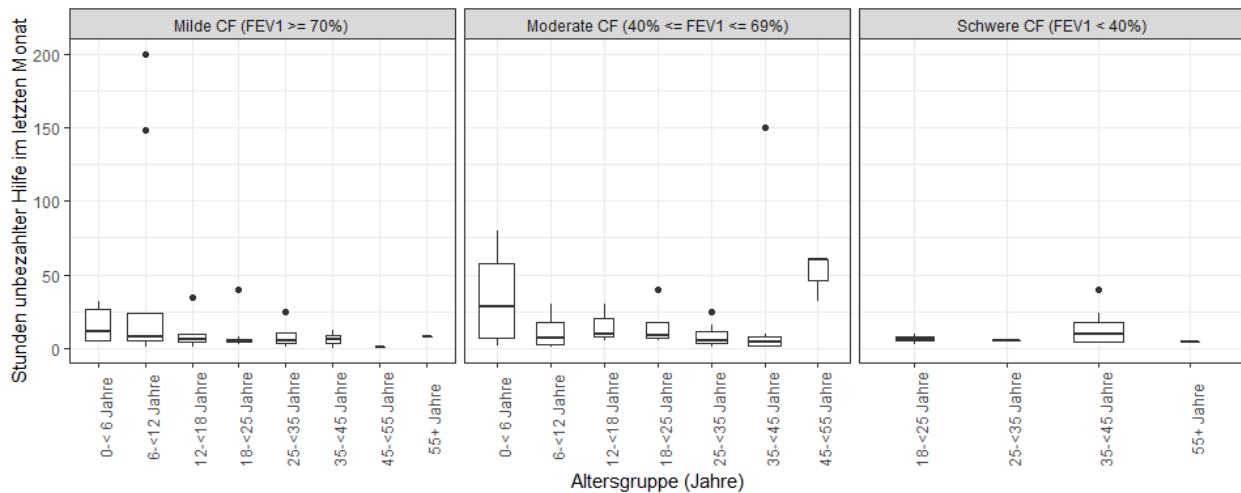
4.2.3 Unbezahlte Unterstützung: Hilfe von ausserhalb des Haushaltes

4.2.3.1 Erwachsene mit CF

Von den befragten Erwachsenen mit CF gaben 36.4% an, im letzten Monat wegen der CF unbezahlte Hilfe von mindestens einer Person ausserhalb des eigenen Haushalts erhalten zu haben.

Die Befragten, die Hilfe erhielten, gaben an, von der Person, die am meisten half, durchschnittlich 14.0 Stunden (Median 5.5, SD 23.8) an Hilfe erhalten zu haben. Die Gruppe der 45-54-Jährigen mit moderater CF war die Gruppe, die (im Median) die meiste unbezahlte Hilfe erhielt (Abbildung 9). Es liess sich jedoch kein systematischer Unterschied in der Anzahl erhaltener Stunden an Hilfe zwischen Alters- und CF-Schweregradgruppen feststellen.

Abbildung 9: Stunden an unbezahlter Hilfe wegen der CF für Kinder und Erwachsene mit CF



Die Bewertung der unbezahlt geleisteten Hilfe mit einem Stundensatz von CHF 31 ergab einen durchschnittlichen Gegenwert für diejenigen, die Hilfe erhalten haben, von CHF 5'217 (Median 2'046, SD 8'859) über ein Jahr.

4.2.3.2 Kinder mit CF

Von den befragten Kindern mit CF (bzw. ihren Eltern) gaben 38.7% an, im letzten Monat wegen der CF unbezahlte Hilfe von mindestens einer Person ausserhalb des eigenen Haushalts erhalten zu haben.

Die Befragten, die Hilfe erhielten, gaben an, von der Person, die am meisten half, durchschnittlich 23.5 Stunden (Median 9.0, SD 37.4) an Hilfe erhalten zu haben. Am meisten Hilfe wurde für Kinder in der jüngsten Altersgruppe geleistet (Abbildung 9).

Der Gegenwert der geleisteten Hilfe lag im Durchschnitt bei CHF 8'742 (Median 3'348, SD 13'917) über ein Jahr.

4.3 Auswirkungen der CF auf das Arbeitsleben und Produktionsverluste

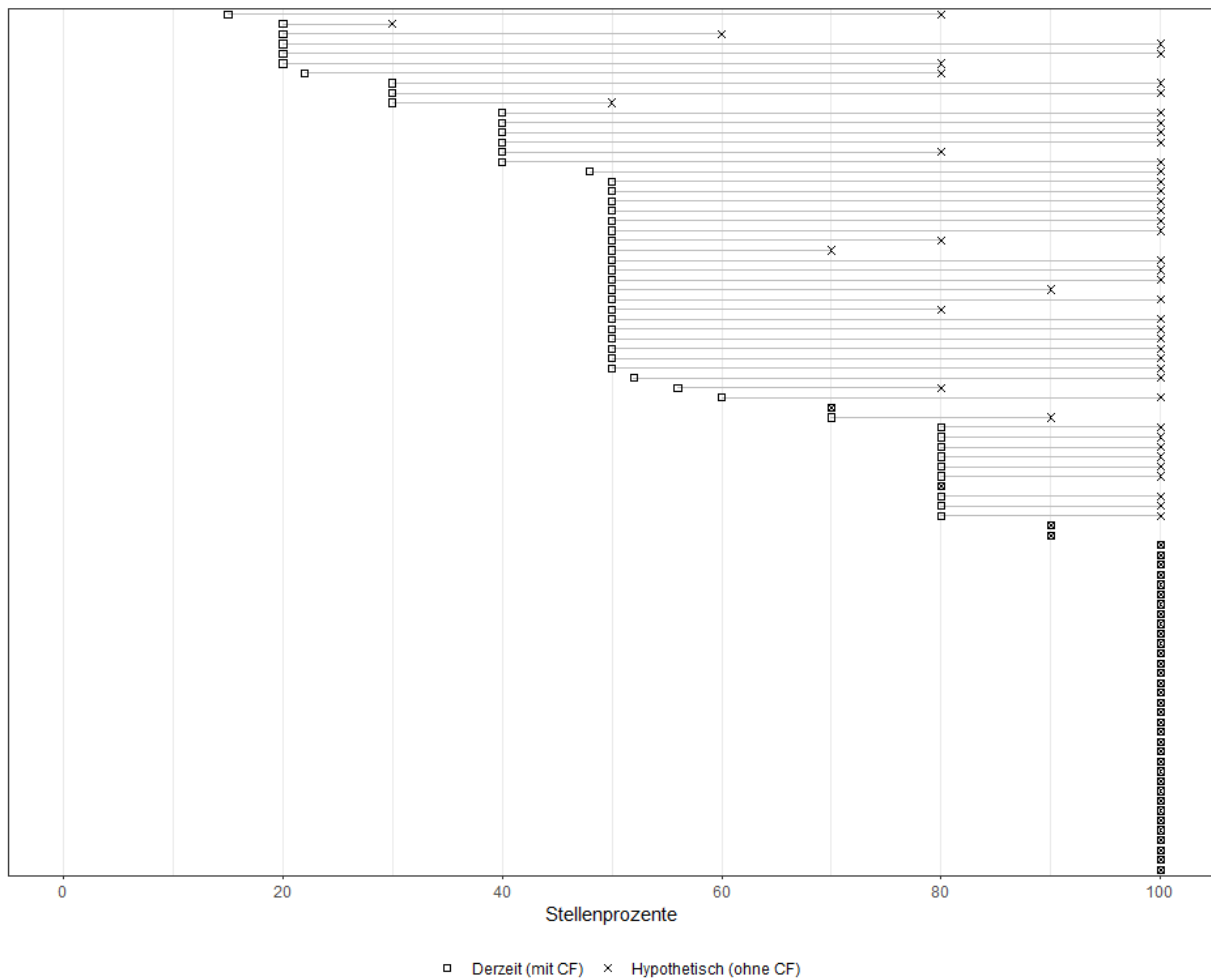
4.3.1 Derzeitiges Arbeitspensum mit CF und hypothetisches Arbeitspensum ohne CF

4.3.1.1 Erwachsene mit CF

Die 88 (61.5%) erwerbstätigen Erwachsenen mit CF, für die Daten zu den aktuellen und hypothetischen Stellenprozenten verfügbar waren, arbeiteten zwischen 15 und 100 Stellenprozent. Der Mittelwert lag bei 70.5 Stellenprozent (Median 80.0, SD 28.3). Im Vergleich dazu lag der Mittelwert der hypothetischen Stellenprozent *ohne* CF bei 95.2 (Median 100.0, SD 11.9).

Während 43.2% der erwerbstätigen Befragten angaben, dass sie ohne CF gleich viel arbeiten würden, würden die verbleibenden Befragten ihr Arbeitspensum um durchschnittlich 43.5 Stellenprozent (Median 50.0, SD 17.9) erhöhen (Abbildung 10).

Abbildung 10: Aktuelles (mit CF) und hypothetisches (ohne CF) Arbeitspensum erwerbstätiger Erwachsener mit CF

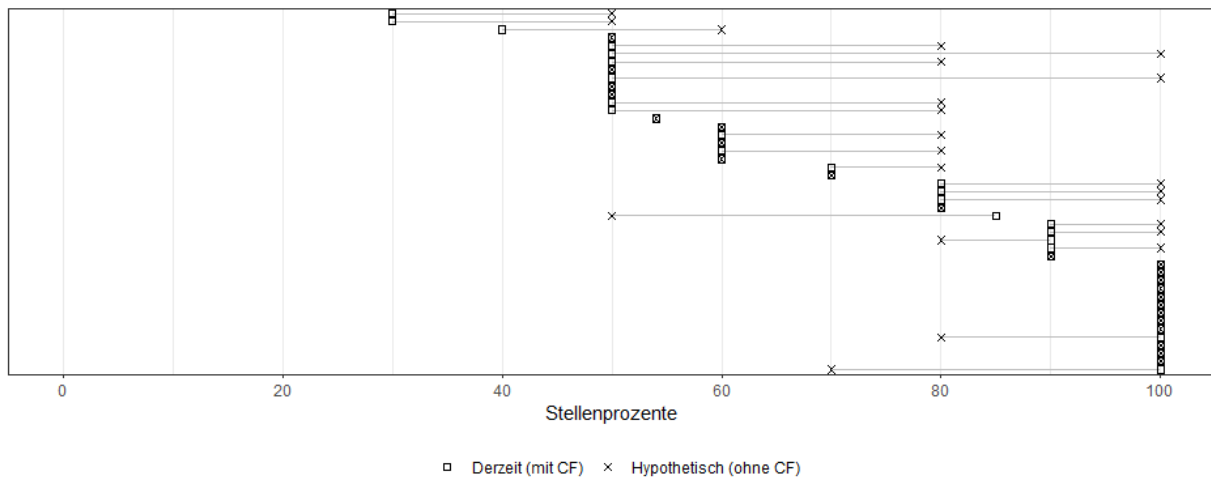


4.3.1.2 Angehörige eines/einer Erwachsenen mit CF

Die 45 (63.4%) erwerbstätigen Angehörigen erwachsener PatientInnen mit CF, für die Daten verfügbar waren, arbeiteten zwischen 30 und 100 Stellenprozenten. Der Mittelwert lag bei 74.4 Stellenprozenten (Median 80.0, SD 23.0). Im Vergleich dazu lag der Mittelwert der hypothetischen Stellenprozentage *ohne* CF des/der Angehörigen bei 81.6 (Median 80.0, SD 19.5).

Während 51.1% der erwerbstätigen Befragten angaben, dass in einer Welt ohne die CF des/der Angehörigen gleich viel arbeiten würden, würden die verbleibenden Befragten ihr Arbeitspensum um durchschnittlich 14.8 Stellenprozentage (Median 20.0, SD 21.8) erhöhen (Abbildung 11).

Abbildung 11: Aktuelles (mit CF) und hypothetisches (ohne CF) Arbeitspensum von Angehörigen erwachsener PatientInnen mit CF

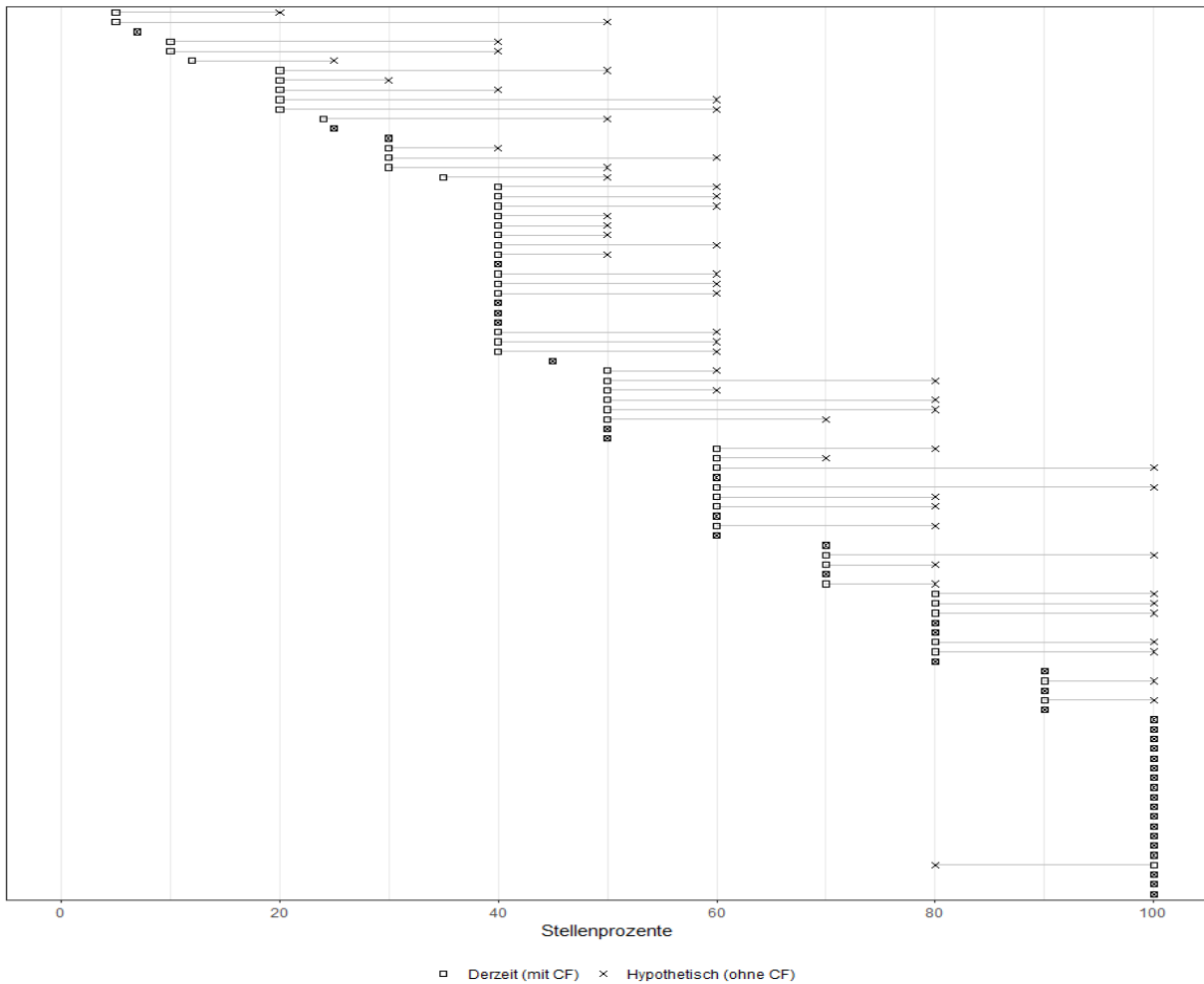


4.3.1.3 Eltern eines Kindes mit CF

Die 92 (74.2%) erwerbstätigen Eltern eines Kindes mit CF, für die Daten verfügbar waren, arbeiteten zwischen 5 und 100 Stellenprozentagen. Der Mittelwert lag bei 59.3 Stellenprozentagen (Median 60.0, SD 29.2). Im Vergleich dazu lag der Mittelwert der hypothetischen Stellenprozentage *ohne* CF des Kindes bei 70.9 (Median 70.0, SD 24.7).

Während 42.4% der erwerbstätigen Befragten angaben, dass in einer Welt ohne die CF des Kindes gleich viel arbeiten würden, würden die verbleibenden Befragten ihr Arbeitspensum um durchschnittlich 20.1 Stellenprozentage (Median 20.0, SD 10.8) erhöhen (Abbildung 12).

Abbildung 12: Aktuelles (mit CF) und hypothetisches (ohne CF) Arbeitspensum von Eltern eines Kindes mit CF

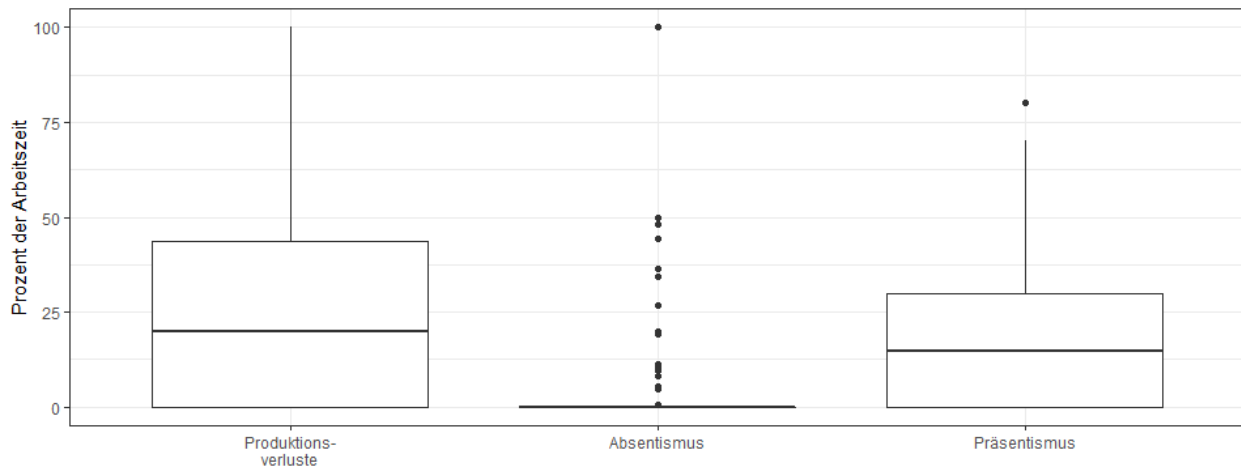


4.3.2 Produktionsverluste

4.3.2.1 Erwachsene mit CF

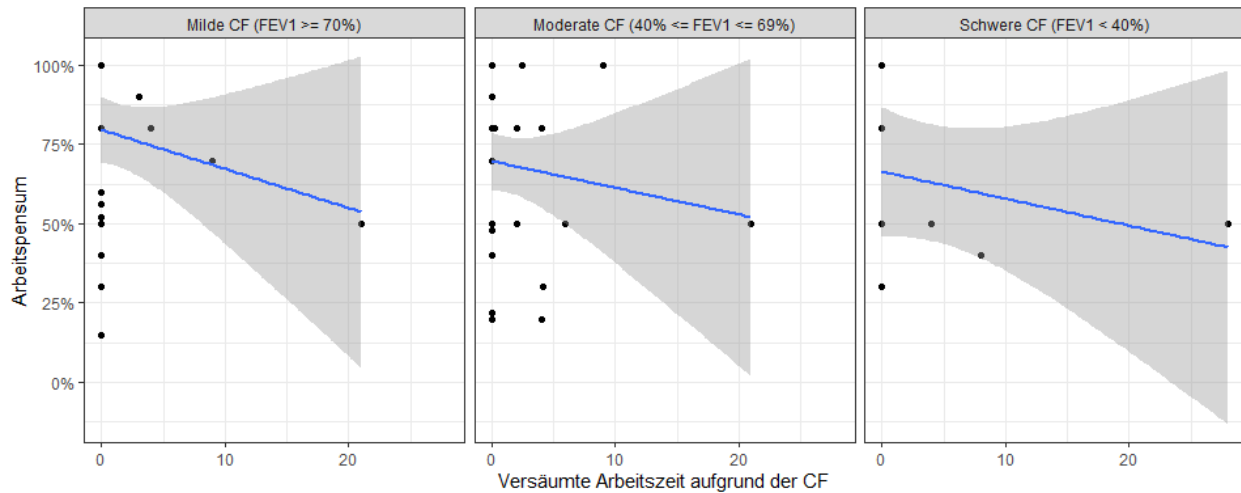
Unter den 86 (60.1%) erwerbstätigen Erwachsenen mit CF, für die Daten verfügbar waren, lag der CF-bedingte Produktionsverlust im Durchschnitt bei 26.3% (Median 20.0%, SD 26.8%) (Abbildung 13). Dies entspricht einem Verlust von 11 Stunden pro Woche für einen Vollzeitbeschäftigten. Dabei war der Anteil des Präsentismus am Produktionsverlust mit durchschnittlich 20.7% (Median 14.6%, SD 21.2%) der Arbeitszeit deutlich grösser als der des Absentismus, mit durchschnittlich 5.6% (Median 0.0%, SD 15.7%) der Arbeitszeit. Dies lässt sich durch die Tatsache erklären, dass 79.5% der erwerbstätigen Erwachsenen mit CF in den letzten sieben Tagen keine CF-bedingte Abwesenheit von der Arbeit hatten.

Abbildung 13: Absentismus, Präsentismus und Zeitverluste wegen CF unter erwerbstätigen Erwachsenen mit CF



Darüber hinaus zeigte sich, dass je höher das Arbeitspensum der erwachsenen PatientInnen mit CF ist, desto tiefer ist die Anzahl Arbeitsstunden, die sie in den letzten sieben Tagen wegen Problemen infolge ihrer CF verpasst haben (Abbildung 14). Dieser Trend ist ähnlich über alle CF-Schweregrade hinweg.

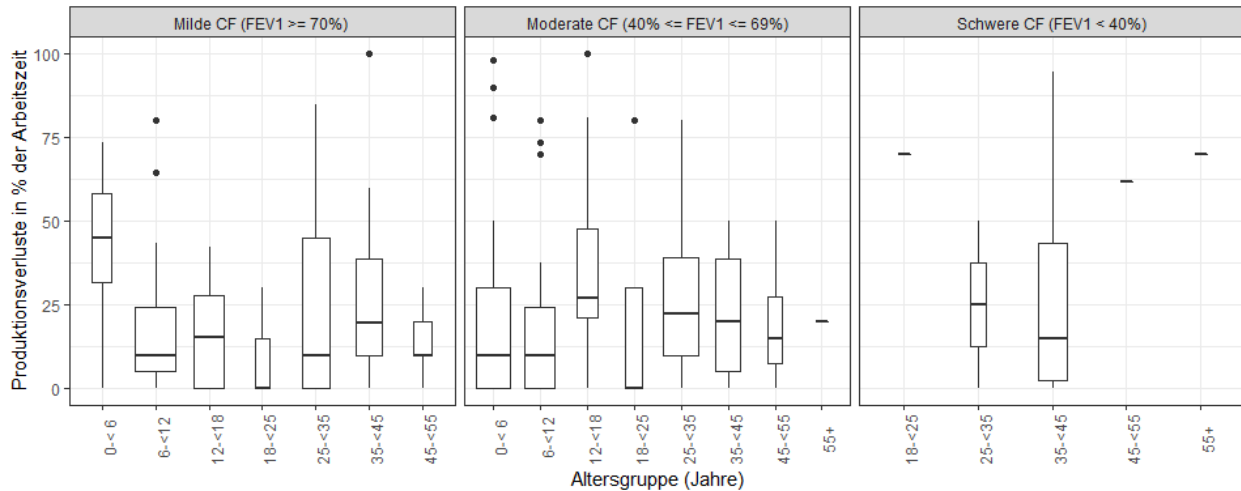
Abbildung 14: Versäumte Arbeitszeit aufgrund der CF nach Arbeitspensum



Die blaue Linie zeigt die Regressionskurve basierend auf einem linearen Model und der graue Bereich das 95% Konfidenzintervall des linearen Models.

Die Produktionsverluste in den erwachsenen Patienten mit CF und in den Eltern von Kindern mit CF wurden zudem nach CF-Schweregrad und Alter ausgewertet. Dabei ergab sich kein klarer Zusammenhang zwischen Produktionsverluste, Alter und CF-Schweregrad (Abbildung 15).

Abbildung 15: Produktionsverluste nach CF-Schweregrad und Alter



Die durchschnittlichen jährlichen Kosten durch CF-bedingte Produktionsverluste für erwerbstätige Erwachsene mit CF (und mit verfügbaren Daten) lag bei CHF 17'357 (Median 10'474, SD 25'146) (Tabelle 6). Die Kosten nur unter den Erwerbstätigen mit Produktionsverlusten lagen im Durchschnitt bei CHF 23'694 (Median 15'865, SD 26'727) (siehe Tabelle A 2 im Abschnitt 7.5).

Tabelle 6: Jährliche Produktionsverluste (in CHF) wegen CF bei erwerbstätigen Erwachsenen mit CF

Absentismus	Präsentismus	Produktionsverluste
2'616 (Median 0, SD 7'867)	14'741 (Median 9'059, SD 23'636)	17'357 (Median 10'474, SD 25'146)

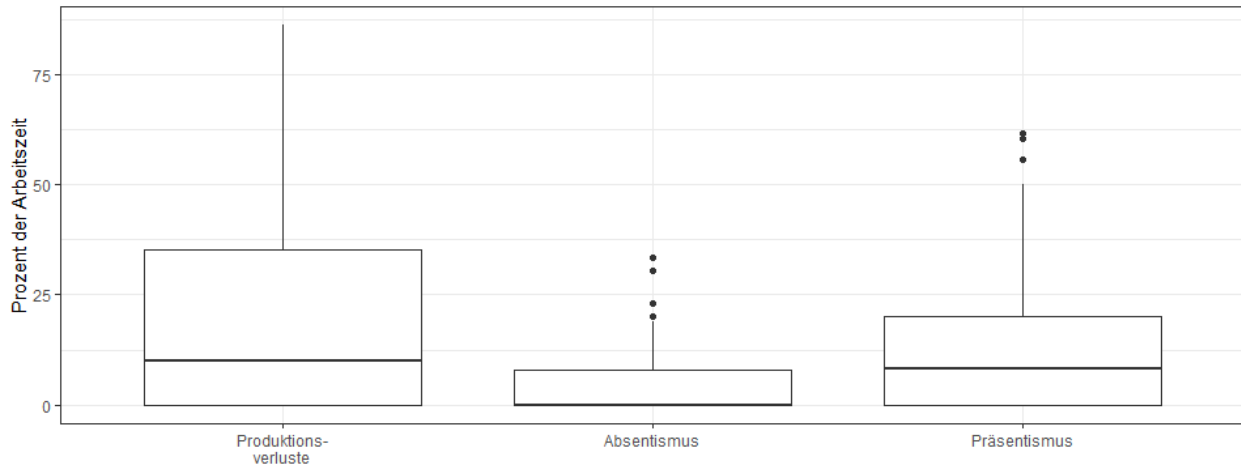
CF: Cystische Fibrose. Werte sind Mittelwert (Median, SD: Standardabweichung).

Die Anzahl Todesfälle aufgrund der CF in der erwerbsfähigen Bevölkerung lag im Jahr 2017 bei 10 Personen (6 Männer und 4 Frauen). Die Anzahl Todesfälle ist über die letzten Jahre hinweg gesehen ziemlich konstant (Abbildung A 4). Das Sterbealter betrug in den 4 Frauen 27, 28, 36 und 56 Jahre alt und in den 6 Männern 25, 28, 32, 40, 45 und 50 Jahr alt. Die daraus entstehenden gesellschaftliche Kosten aufgrund der Produktionsverluste durch CF-bedingtem frühzeitigem Tod lagen bei CHF 10'208'818.

4.3.2.2 Angehörige von Erwachsenen mit CF

Unter den 45 (63.4%) erwerbstätigen Angehörigen von Erwachsenen mit CF, für die Daten verfügbar waren, lag der Produktionsverlust wegen der CF des/der Angehörigen im Durchschnitt bei 20.3% (Median 10.0%, SD 24.4%) (Abbildung 16). Auch in dieser Gruppe war der Anteil des Präsentismus an dem Produktionsverlust mit durchschnittlich 14.9% (Median 8.3%, SD 19.0%) der Arbeitszeit deutlich grösser als der Absentismus, mit durchschnittlich 5.4% (Median 0.0%, SD 8.9%) der Arbeitszeit. In dieser Gruppe hatten 62.2% der erwerbstätigen Angehörigen in den letzten sieben Tagen keine Abwesenheit von der Arbeit.

Abbildung 16: Absentismus, Präsentismus und Zeitverluste wegen CF unter erwerbstätigen Angehörigen eines/einer Erwachsenen mit CF



Die durchschnittlichen Kosten vom CF-bedingten Produktionsverlust über alle erwerbstätigen Angehörigen lag bei CHF 19'889 (Median 6'351, SD 29'091) (Tabelle 7). Die Kosten nur unter den Erwerbstätigen mit Produktionsverlusten lagen im Durchschnitt bei CHF 33'148 (Median 24'061, SD 31'237) (siehe Abschnitt 8.5).

Tabelle 7: Jährliche Produktionsverluste (in CHF) wegen CF bei erwerbstätigen Angehörigen Erwachsener mit CF

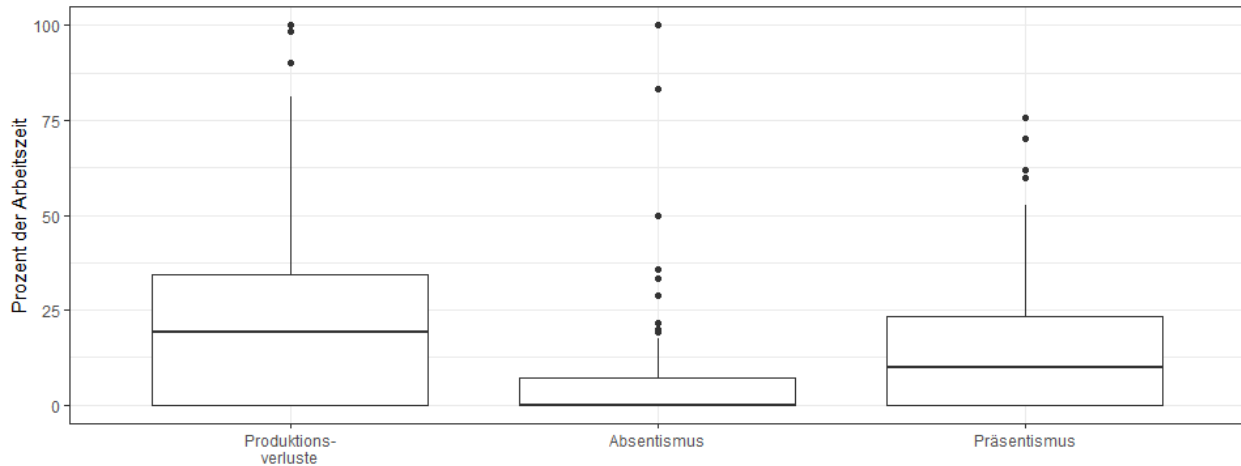
Absentismus	Präsentismus	Produktionsverluste
5'052	14'837	19'889
(Median 0, SD 9'809)	(Median 1'323, SD 21'615)	(Median 6'351, SD 29'091)

CF: Cystische Fibrose. Werte sind Mittelwert (Median, SD: Standardabweichung).

4.3.2.3 Eltern von Kindern mit CF

Unter den 90 (72.6%) erwerbstätigen Eltern eines Kindes mit CF, für die Daten verfügbar waren, lag der Produktionsverlust wegen der CF des Kindes im Durchschnitt bei 23.7% (Median 19.2%, SD 26.6%) (Abbildung 17). Auch in dieser Gruppe war der Anteil des Präsentismus am Produktionsverlust mit durchschnittlich 16.9% (Median 10.0%, SD 19.3%) deutlich grösser als der des Absentismus, mit durchschnittlich 6.8% (Median 0.0%, SD 16.0%) der Arbeitszeit. In dieser Gruppe hatten 63.4% der erwerbstätigen Eltern in den letzten sieben Tagen keine Abwesenheit von der Arbeit.

Abbildung 17: Absentismus, Präsentismus und Zeitverluste wegen CF unter erwerbstätigen Eltern eines Kindes mit CF



Die durchschnittlichen Kosten vom CF-bedingten Produktionsverlust über alle erwerbstätigen Eltern von Kindern mit CF lag bei CHF 18'956 (Median 5'547, SD 30'724) (Tabelle 8). Die Kosten nur unter den Erwerbstätigen mit Produktionsverlusten lagen im Durchschnitt bei CHF 27'517 (Median 14'339, SD 33'732) (siehe Abschnitt 8.5).

Tabelle 8: Jährliche Produktionsverluste (in CHF) wegen CF bei erwerbstätigen Eltern von Kindern mit CF

Absentismus	Präsentismus	Produktionsverluste
5'578	13'378	18'956
(Median 0, SD 13'939)	(Median 4'672, SD 21'528)	(Median 5'547, SD 30'724)

CF: Cystische Fibrose. Werte sind Mittelwert (Median, SD: Standardabweichung).

4.4 Zusammenfassung der Kosten und Extrapolation

Auf alle CF Patienten in der Schweiz hochgerechnet, inklusive ihren Angehörigen, lagen die direkten nicht-medizinischen Kosten bei CHF 2'729'626 und die gesamten Produktionsverluste bei CHF 15'679'862. Dabei machten die Produktionsverluste durch frühzeitigen Tod den grössten Anteil dieser Kosten aus, gefolgt von den Produktionsverlusten durch Präsentismus (Tabelle 9). Diese Kosten beziehen sich auf alle Patienten. Diesbezüglich wurde also berücksichtigt, dass nicht alle Kosten bei allen Patienten anfallen. Darüber hinaus basieren diese Zahlen auf dem Median und nicht auf dem Mittelwert, da die entsprechenden Verteilungen der Kosten rechtsschief sind. Für die Beschreibung solcher Verteilungen empfiehlt sich der Median, da er im Gegensatz zum Mittelwert robuster gegenüber extremen Ausreißern ist.

Tabelle 9: Gesamte direkte nicht medizinische Kosten und Produktionsverluste

	Erwachsene mit CF	Angehörige	Kinder mit CF
Fahrkosten	276'412	0	236'542
Zusatzkosten für Lebensmittel	806'520	0	456'560
Unbezahlte Unterstützung	384'648	0	568'944
Gesamte direkte nicht-medizinische Kosten	1'467'580	0	1'262'046
Absentismus	0	0	0
Präsentismus	3'224'113	501'012	1'745'920
Produktionsverluste durch frühzeitigen Tod	10'208'818	0	0
Gesamte Produktionsverluste	13'432'930	501'012	1'745'920

CF: Cystische Fibrose. Werte basieren auf dem Median. Die Kosten wegen Absentismus sind null, weil mehr als 50% der Erwerbstätigen in den letzten sieben Tagen keine CF-bedingte Abwesenheit von der Arbeit hatten. Die Zusatzkosten für Lebensmittel beinhalten Nahrungsergänzungsmittel und Vitamine. Die Produktionsverluste bei Kindern mit CF beziehen sich auf ihre Eltern. Die Produktionsverluste durch frühzeitigen Tod entstehen nur bei erwerbstätigen Erwachsenen mit CF.

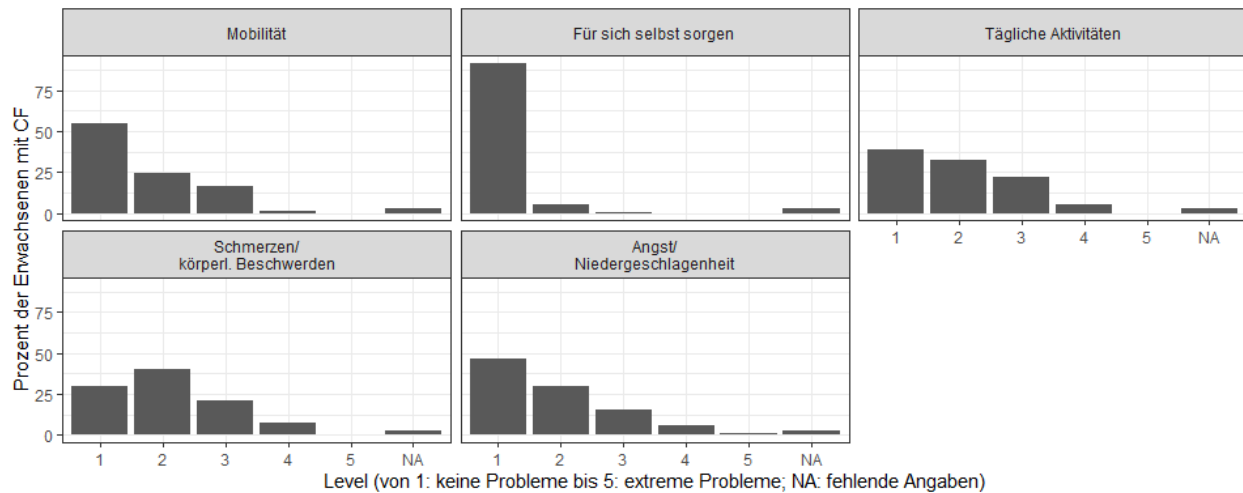
4.5 Lebensqualität von PatientInnen mit CF

4.5.1 Gesundheitsprofile

4.5.1.1 Erwachsene mit CF

Die meisten Erwachsenen mit CF gaben im EQ-5D an, keine oder nur leichte Probleme in den meisten Domänen zu haben (Abbildung 18). Besonders in den Domänen "Mobilität" und "Für sich selbst sorgen" hatte die grosse Mehrheit der Befragten keine oder nur leichte Probleme. Niemand gab extreme Probleme an. Bei den anderen Domänen waren die Profile ein wenig mehr in Richtung zumindest mässiger Probleme verschoben, aber auch hier gab jeweils eine Mehrheit der Befragten höchstens leichte Probleme und niemand, mit einer Ausnahme bei "Angst/Niedergeschlagenheit", berichtete von extremen Problemen.

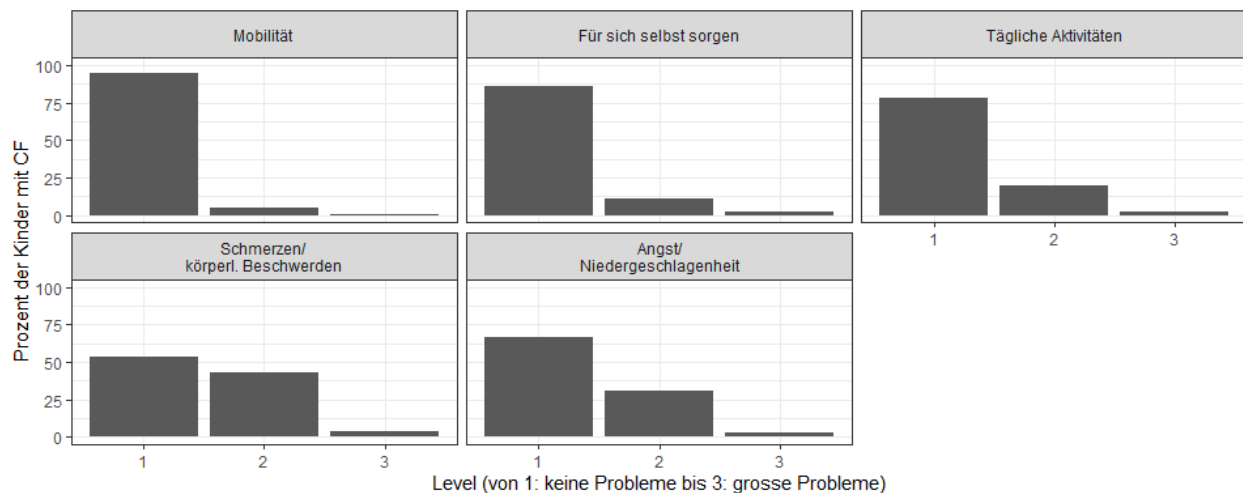
Abbildung 18: Gesundheitsprofil (EQ-5D-5L) von Erwachsenen mit CF



4.5.1.1.1 Kinder mit CF

Ein ähnliches Bild zeigte sich bei Kindern mit CF (Abbildung 19). Die meisten Kinder mit CF (bzw. ihre Eltern an ihrer Stelle) berichteten für alle Domänen, keinerlei Probleme zu haben. In allen Domänen wurden auch "grosse Probleme" berichtet, jedoch lag der Anteil der TeilnehmerInnen mit "grossen Problemen" in allen Domänen jeweils unter 4% der Befragten.

Abbildung 19: Gesundheitsprofil (EQ-5D-Y) von Kindern mit CF



4.5.2 Nutz- und VAS-Werte

4.5.2.1 Erwachsene mit CF

Der über alle Erwachsene mit CF berechnete Nutzwert lag im Durchschnitt bei 0.84 (Median 0.88, SD 0.17) und der VAS-Wert bei 68.93 (Median 71.00, SD 18.55) (Tabelle 10). Bei Patientinnen lag der berechnete Nutzwert im Durchschnitt bei 0.83 (Median 0.86, SD 0.16) und der VAS-Wert bei 67.92 (Median 70.50, SD 19.60). Der entsprechende Nutzwert bei Patienten lag bei 0.85 (Median 0.89, SD 0.18) und der VAS-Wert bei 70.01 (Median 75.00, SD 17.45).

Die Nutzwerte waren vergleichbar über die Alterskategorien, mit Ausnahme der 45-54-jährigen Befragten, die etwas niedrigere Nutzwerte als die anderen Alterskategorien vorwiesen. In den VAS-Werten zeigte

sich eine Teilung zwischen Befragten bis 35 Jahren und Befragten ab 35 Jahren, wobei die ersteren höhere Werte berichteten als die letzteren. Hier ist allerdings zu beachten, dass die Anzahl der Befragten in den Kategorien teilweise niedrig ist.

Tabelle 10: Lebensqualität von Schweizer PatientInnen mit CF

	Stratum	N	Nutzwert Mittelwert	Nutzwert SD	VAS Mittelwert	VAS SD
<i>Erwachsene mit CF</i>	<i>Gesamt</i>	143	0.84	0.17	68.93	18.55
	18 - 24 Jahre	31	0.85	0.17	72.59	18.55
	25 - 34 Jahre	43	0.86	0.14	71.79	14.84
	35 - 44 Jahre	44	0.83	0.17	64.89	22.39
	45 - 54 Jahre	15	0.79	0.25	65.53	15.83
	55+ Jahre	8	0.84	0.07	65.75	16.85
	Keine Lungentransplantation	115	0.85	0.15	68.42	18.26
	Lungentransplantation	28	0.79	0.24	70.93	19.91
	Keine Exazerbation	55	0.87	0.15	75.70	17.04
	Mind. 1 Exazerbation, kein Spital	45	0.85	0.17	67.31	14.95
	Mind. 1 Exazerbation, mit Spital	33	0.78	0.18	58.27	19.17
	Milde CF (FEV1 \geq 70%)	51	0.86	0.17	77.78	13.31
	Moderate CF (40% \leq FEV1 \leq 69%)	54	0.87	0.11	67.83	16.06
Schwere CF (FEV1 $<$ 40%)	23	0.75	0.21	51.48	21.16	
<i>Kinder mit CF</i>	<i>Gesamt</i>	124			83.99	14.70
	0 < 5 Jahre	37			87.00	10.41
	6 - 11 Jahre	54			86.94	10.98
	12 - 17 Jahre	31			76.39	20.84
	Keine Exazerbation	51			88.86	9.98
	Mind. 1 Exazerbation, kein Spital	48			81.21	15.97
	Mind. 1 Exazerbation, mit Spital	15			75.93	21.58
	Milde CF (FEV1 \geq 70%)	59			85.41	11.54
	Moderate CF (40% \leq FEV1 \leq 69%)	9			69.00	24.96

CF: Cystische Fibrose; FEV: Einsekundenkapazität; SD: Standardabweichung; VAS: Visual Analog Scale.

Bei PatientInnen mit Lungentransplantation lag der Nutzwert im Mittel niedriger als bei PatientInnen ohne Lungentransplantation, allerdings waren die Standardabweichungen gross und die VAS-Werte der transplantierten PatientInnen lagen über denen nicht-transplantierte PatientInnen. In der Stratifikation nach Anzahl und Typ von Exazerbationen hatten PatientInnen ohne Exazerbation ähnliche Nutz- und VAS-Wert zu den PatientInnen mit mindestens einer Exazerbation, aber ohne Spitalaufenthalt, die wiederum höhere Werte berichteten als PatientInnen mit mindestens einer Exazerbation und Spitalbesuch. Bei Stratifikation nach Schwere der CF unterschieden sich PatientInnen mit milder und moderater CF kaum in den Nutzwerten, jedoch lagen beide Gruppen deutlich über PatientInnen mit schwerer CF (bei den VAS-Werten liess sich ein Gradient von milder zu schwerer CF feststellen).

Die Verwendung des französischen Wertesets zur Berechnung des Nutzwerts französischsprachiger Befragter war mit höheren Nutzwerten in diesen Befragten assoziiert. Der durchschnittliche Nutzwert

wurde jedoch aufgrund der im Vergleich zur Anzahl deutschsprachiger Befragter geringen Anzahl französischsprachiger Befragter kaum beeinflusst und lag immer noch bei 0.85 (Median 0.89, SD 0.16).

4.5.2.2 *Kinder mit CF*

Der über alle Kinder mit CF berechnete VAS-Wert lag im Durchschnitt bei 83.99 (Median 86.50, SD 14.70) (Tabelle 8). Die VAS-Werte waren in den beiden jüngsten Altersgruppen vergleichbar und höher als bei Teenagern und jungen Erwachsenen. Der durchschnittliche VAS-Wert lag für Kinder unter 8 Jahren, für die gemäss Fragebogeninstruktionen die Eltern die Bewertung abgaben, bei 86.98 (Median 90.00, SD 10.67), im Vergleich zu 82.13 (Median 85.00, SD 16.91) bei Kindern im Alter von 8 Jahren oder älter, die gemäss Fragebogeninstruktionen den EQ-5D selbst ausfüllten.

Die Stratifikation nach Exazerbation zeigte ein ähnliches Bild wie bei den Erwachsenen, d.h. wer keine Exazerbationen hatte, berichtete höhere Werte als PatientInnen mit Exazerbationen, unter denen wiederum diejenigen ohne Spitalaufenthalt höhere Werte als diejenigen mit Spitalaufenthalt berichteten. Ein deutlicher Unterschied fand sich in den VAS-Werten von Kindern mit milder CF im Vergleich zu Kindern mit moderater CF, wobei hier die relativ kleine Stichprobengrösse zu berücksichtigen ist. Wie bei den Erwachsenen mit CF waren auch bei den Kindern mit CF die Standardabweichungen gross.

4.6 Einschränkung von Alltagsaktivitäten infolge der CF

4.6.1 Erwachsene mit CF

Für Erwachsene mit CF waren die alltäglichen Aktivitäten durch die CF im Durchschnitt um 37.6% (Median 30.0%, SD 27.6%) eingeschränkt. Während 14.7% der Befragten berichteten, dass die CF keine Auswirkung auf Ihre täglichen Aktivitäten hatte, gaben 4.9% Einschränkungen von mindestens 80% an.

4.6.2 Angehörige erwachsener Personen mit CF

Im Durchschnitt waren die alltäglichen Aktivitäten von Angehörigen eines/einer Erwachsenen durch die CF um 19.4% (Median 10.0%, SD 23.0%) eingeschränkt. 39.4% der Angehörigen berichteten keinerlei Einschränkung und keine der Befragten gab Einschränkungen grösser als 80% an.

4.6.3 Eltern von Kindern mit C

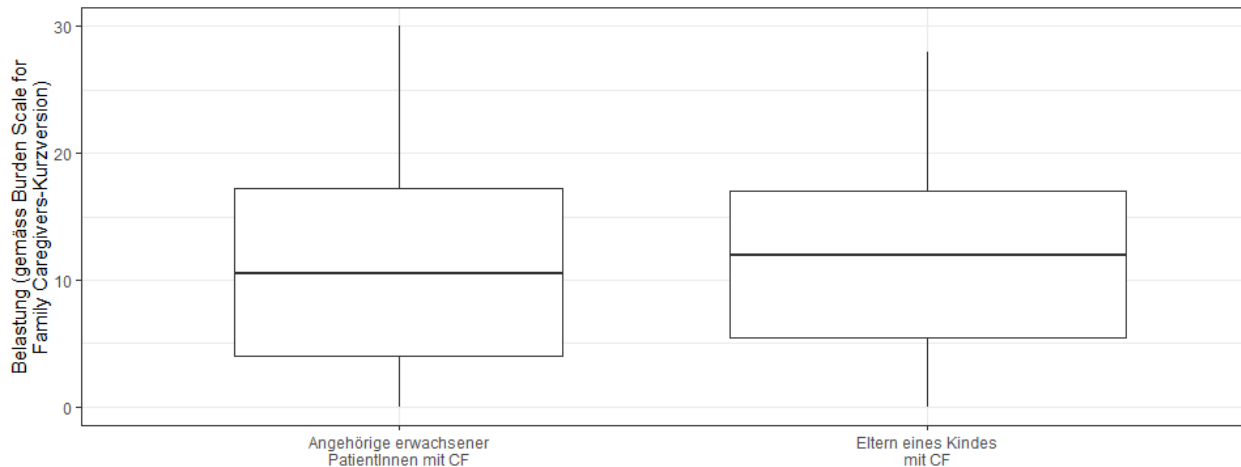
Für die Eltern eines Kindes mit CF waren die alltäglichen Aktivitäten durch die CF des Kindes im Durchschnitt um 31.8% (Median 20.0%, SD 28.4%) eingeschränkt. Während 19.4% der Eltern keinerlei Einschränkung berichteten, gaben 4.0% Einschränkungen in Alltagsaktivitäten von mindestens 80% an.

4.7 Belastung von Angehörigen und Eltern durch die CF

4.7.1 Angehörige erwachsener Personen mit CF

Die subjektive Belastung durch die CF, gemessen durch den BSFC-s (0: geringste Belastung; 30: höchste Belastung) lag bei Angehörigen erwachsener PatientInnen im Mittel bei 11.1 (Median 10.5, SD 8.1) (Abbildung 20). Während 8.5% keine Belastung (0) durch die CF des/der Angehörigen berichteten, gaben 1.4% maximale Belastung (30) an.

Abbildung 20: Subjektive Belastung von Angehörigen und Eltern



4.7.2 Eltern eines Kindes mit CF

Bei Eltern eines Kindes mit CF war die Belastung vergleichbar mit der von Angehörigen erwachsener PatientInnen, mit einem Mittelwert von 11.9 (Median 12.0, SD 7.5) (Abbildung 19). Keine Belastung gaben 4.8% der Eltern an, während niemand maximale Belastung berichtete.

Die Belastung von Eltern wurde zudem für Alters- und klinische Gruppen ausgewertet (Tabelle 11). Eltern jüngerer Kinder berichteten eine leicht höhere Belastung im Vergleich zu Eltern älterer Kinder, allerdings waren die Unterschiede klein. Ähnlich war das Bild bei pulmonalen Exazerbationen und Pseudomonas, bei den Eltern eines Kindes ohne diese Komplikationen wurden geringere Belastungen berichtet als bei Eltern eines Kindes mit diesen Komplikationen. Im Hinblick auf die Schwere der CF des Kindes liess sich ein marginaler Unterschied zugunsten von Eltern eines Kindes mit milder im Vergleich zu moderater CF feststellen. Es ist zu beachten, dass bei allen diesen Unterschieden die Standardabweichungen relativ gross waren.

Tabelle 11: Subjektive Belastung der Eltern eines Kindes mit CF

Stratum	N	BSFC-s Mittelwert	BSFC-s SD
0 - 5 Jahre	37	12.70	8.30
6 - 11 Jahre	54	11.23	7.79
12 - 17 Jahre	31	11.75	6.47
Pseudomonas	11	14.88	6.98
Kein Pseudomonas	111	11.48	7.55
Keine Exazerbation	51	9.92	7.44
Mind. 1 Exazerbation, kein Spital	48	13.28	8.17
Mind. 1 Exazerbation, mit Spital	15	13.29	5.50
Milde CF (FEV1 \geq 70%)	59	11.77	7.52
Moderate CF (40% \leq FEV1 \leq 69%)	9	10.11	5.69

BSFC-s: Burden Scale for Family Caregivers Kurzversion; CF: Cystische Fibrose; SD: Standardabweichung.

5 Diskussion

Diese Studie schätzt die gesellschaftlichen Kosten der Cystischen Fibrose in der Schweiz. Die in dieser Studie beschriebene Umfrage ist die erste, die direkte nicht-medizinische Kosten, Produktionsverluste und Lebensqualität von Erwachsenen und Kindern mit CF und ihren Angehörigen in der Schweiz erfasst. Die Ergebnisse der Umfrage zeigen, dass die CF substantielle gesellschaftliche Kosten auch jenseits der direkten medizinischen Kosten verursacht, die Lebensqualität der meisten Personen mit CF hingegen gut ist.

Die meisten erwachsenen Patienten hatten moderate CF (48.3%) oder milde (35.7%), während 16.1% eine schwere CF hatten. Bei den Kindern hatten die meisten eine moderate CF (52.4%), der Rest eine milde CF. Die entsprechenden Werte im CF-Register [1] liegen bei den Erwachsenen für moderate CF höher und für milde CF etwas tiefer. Bei den Kindern sind die Werte im Register für milde CF höher und für moderate CF viel tiefer. Die klinischen Informationen zur chronischen Pseudomonasbesiedlung der Lunge (49.7%), zur regelmässigen Einnahme von Pankreasenzymen (91.6%) und Insulin (41.3%) sowie zum BMI (21.1) sind mit den Werten aus dem CF-Register vergleichbar (Tabelle 12).

Tabelle 12: Vergleich des klinischen Profils zwischen der Stichprobe und dem CF-Register 2018

	Stichprobe		CF-Register	
	Erwachsene mit CF	Kinder mit CF	Erwachsene mit CF	Kinder mit CF
Milde CF (FEV1 \geq 70%)	35.7%	47.6%	33.7% ¹	80.7% ¹
Moderate CF (40% \leq FEV1 \leq 69%)	48.3%	52.4%	63.9% ¹	18.6% ¹
Schwere CF (FEV1 < 40%)	16.1%	0.0%	10.7% ¹	0.7% ¹
Lungentransplantation	19.6%	0.0%	11.0%	0.2%
Chronische Pseudomonasbesiedlung der Lunge	49.7%	8.9%	50.3%	10.2%
Regelmässige Einnahme: Pankreasenzyme	91.6%	91.1%	86.5% ²	86.5% ²
Regelmässige Einnahme: Insulin	41.3%	1.6%	23.3% ³	2.1 ³
Body Mass Index (in kg/m ²)	21.1 (2.9)	16.4 (4.6)	21.7 ¹	

CF: Cystische Fibrose; FEV: Einsekundenkapazität. Werte sind Mittelwert (Standardabweichung) oder Prozent der Befragten.

¹ Nur Patienten, die noch nie eine Transplantation erhalten haben. Dabei ist auch zu beachten, dass milde und moderate CF in dieser Studie leicht unterschiedlich definiert sind im Vergleich zum CF-Register (milde CF: FEV1 > 80%, moderate CF: 40% \leq FEV1 \leq 80%).

² nicht nach Alter unterteilt

³ CF-bedingter Diabetes bei Patienten ohne Transplantation, der mit Insulin behandelt wird

Die geschätzten jährlichen Fahrkosten zu Behandlungsterminen lagen im Durchschnitt bei CHF 890 (Median 579, SD 1'015) für Erwachsene und im Durchschnitt bei CHF 718 (Median 543, SD 666) für Kinder mit CF. Für die ambulante medizinische Behandlung eines Geburtsgebrechens trägt die IV diese Kosten für ÖV oder von Rp. 45.0 pro Kilometer bei Benutzung eines privaten Fahrzeugs [40]. Der Beitrag der OKP liegt bei 50% der Kosten, maximal CHF 500 im Kalenderjahr. Im internationalen Vergleich sind die geschätzten Fahrkosten hoch - die entsprechenden jährlichen Durchschnittskosten für CF-PatientInnen in verschiedenen Ländern im Jahr 2012 reichten von EUR 35 im Vereinigten Königreich bis zu EUR 253 in Deutschland [10,11]. Einzig für PatientInnen in Schweden waren die Fahrkosten mit durchschnittlichen EUR 829 pro Jahr mit denen in der Schweiz vergleichbar. Die Unterschiede zwischen den Ländern sowie zur Schweiz lassen sich mutmasslich durch unterschiedliche Preisniveaus und Inflation (die zitierten Kosten stammen aus 2012, die von uns berechneten für die Schweiz von 2020)

erklären, im Falle der hohen Kosten in Schweden möglicherweise auch durch die Grösse des Landes und die daraus folgenden grösseren Distanzen zu den Behandlungsorten.

Zusatzkosten für Nahrungs(ergänzungs)mittel, die nicht von IV, Krankenversicherung oder sonstigen Stellen gedeckt waren, beliefen sich pro Jahr im Durchschnitt auf CHF 2'527 (Median 1'560, SD 2'526) für Erwachsene und auf CHF 2'081 (Median 1'040, SD 2'388) für Kinder mit CF. Diese Kosten sind hoch angesichts dessen, dass Vitamine vollständig erstattet werden. Sie liegen allerdings unter den von CFCH auf Basis des Grundbedarfs für den Lebensunterhalt sowie einer Verdopplung dieses Bedarfs für CF-PatientInnen geschätzten Kosten von CHF 6'000 pro Jahr [41]. Dabei ist zunächst zu beachten, dass die Schätzung von CFCH auch Zusatzkosten für Kleidung enthält, die in der Umfrage nicht berücksichtigt wurden. Des Weiteren ist die Spannweite der Schätzungen für den kalorischen Zusatzbedarf von CF-PatientInnen zu berücksichtigen. In der Literatur wird der zusätzliche Energiebedarf von CF-PatientInnen auf 20-50% (europäische Richtlinien) bzw. 10-100% (US-Richtlinien) des Bedarfs gesunder Personen mit gleichem Alter, Geschlecht und gleicher Grösse geschätzt [42–44]. Zudem gibt es Evidenz dafür, dass die erst seit einigen Jahren verfügbaren CFTR-Modulatoren das Gewicht der PatientInnen positiv beeinflussen [3,45] und somit den Energiezusatzbedarf reduzieren können. All diese Faktoren können zumindest teilweise den Unterschied zwischen CFCH-Schätzungen und Ergebnissen der Umfrage erklären. Die Ergebnisse der vorliegenden Studie zeigen jedoch bereits auf, dass CF-PatientInnen nicht zu vernachlässigende krankheitsbedingte Kosten für Ernährung selbst tragen müssen. Allerdings kann man nicht ausschliessen, dass zumindest bei einigen PatientInnen Zusatzkosten auch wegen (teuren) Lifestyleprodukten ohne belegten medizinischen Nutzen anfielen. Derartige Produkte werden von den Sozialversicherungswerken nicht erstattet.

Personen ausserhalb des Haushaltes erbrachten unbezahlte Hilfeleistungen für erwachsene PatientInnen mit CF im Durchschnitt im Wert von CHF 5'217 (Median 2'046, SD 8'859) über ein Jahr bzw. für Kinder mit CF (und ihre Eltern) von CHF 8'742 (Median 3'348, SD 13'917) über ein Jahr. Der Wert dieser Hilfeleistungen berechnet sich aus der Annahme, dass ohne die Hilfe von Freunden, Verwandten oder Nachbarn solche Hilfe von professionellen Dienstleistern (wie der Spitex) eingekauft werden müsste.

Die Ergebnisse der Umfrage unterschätzen sicherlich die tatsächlich geleistete Hilfe. Hilfe von Familienangehörigen wurde nicht berücksichtigt und die geleistete Hilfe wurde nur für eine helfende Person abgefragt (um den Fragebogen möglichst einfach zu halten). Dies spiegelt sich auch im Vergleich mit Schätzungen aus der Literatur wider. In der Umfrage von Chevreur *et al.* [10] reichte die von pflegenden Angehörigen geleistete Hilfe von 24 Stunden bis 65 Stunden pro Woche für Erwachsene mit CF und von 38 Stunden bis 109 Stunden pro Woche, jeweils in Frankreich und Bulgarien. Diese im Vergleich zu den vorliegenden Ergebnissen (im Durchschnitt 14.0 Stunden im letzten Monat für Erwachsene und 23.5 Stunden für Kinder) deutlich höheren Werte erklären sich aus Unterschieden in der Operationalisierung des Konzeptes "pflegende Angehörige", die in der Studie von Chevreur *et al.* explizit auf Hilfe bei Erhalt oder Ausbau des unabhängigen Lebens der PatientInnen mit CF abzielte. Solche umfassende Hilfe war unter Schweizer PatientInnen, aufgrund ihrer durchschnittlich hohen Selbständigkeit im Alltag, selten nötig. Schon anhand der vorhandenen Ergebnisse lässt sich jedoch feststellen, dass unbezahlte Hilfe und Unterstützung einen auch aus ökonomischer Sicht wichtigen Beitrag für die Versorgung von CF-PatientInnen in der Schweiz leistet.

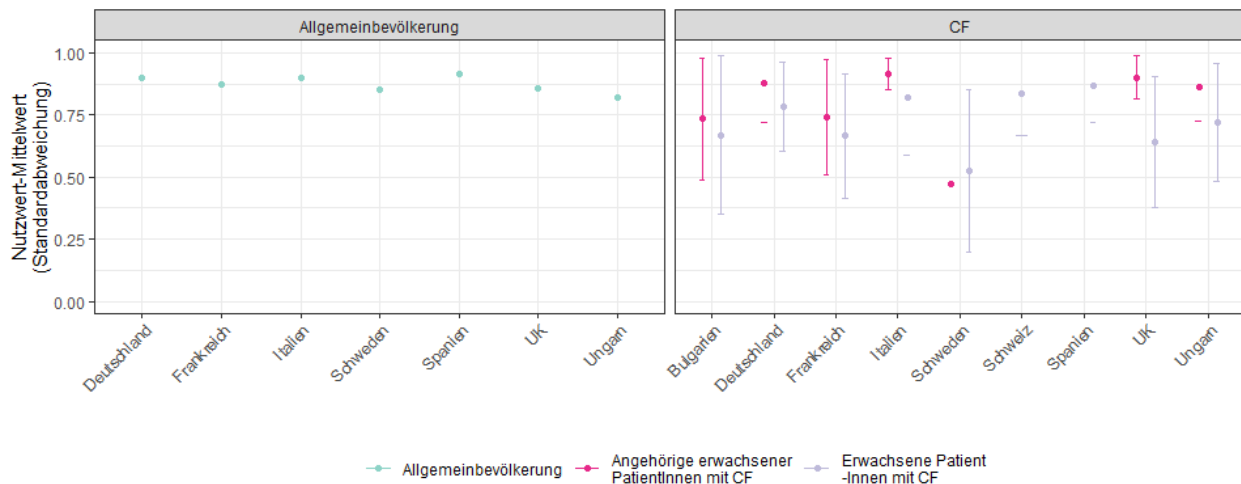
Die Umfrage dokumentierte des Weiteren die Auswirkungen der CF auf das Arbeitsleben von PatientInnen und Angehörigen. Mehr als die Hälfte der Erwachsenen mit CF und der Eltern von Kindern mit CF sowie knapp die Hälfte der Angehörigen von erwachsenen PatientInnen mit CF mussten ihres Arbeitspensum wegen der CF anpassen - die grosse Mehrheit der Befragten konnte weniger arbeiten als sie es ohne die CF getan hätte. Dies deckt sich mit den Ergebnissen einer italienischen Studie unter Eltern von Teenager mit CF [46]. Diese zeigte, dass 10% der befragten Eltern wegen der CF des Kindes den Job wechseln mussten, weitere 15% auf Beförderungen verzichten mussten und 35% ihre Arbeitszeiten an die notwendige Betreuung anpassen mussten.

Zusätzlich zu diesen Effekten der CF auf Umfang von Erwerbstätigkeit war CF auch mit Produktionsverlusten wegen Absentismus (versäumte Arbeitszeit) und Präsentismus (verringerte Leistungsfähigkeit bei der Arbeit) verbunden. Die Kosten dieser Produktionsverluste beliefen sich in der Schweiz durchschnittlich - pro Person und Jahr - auf CHF 17'357 (Median 10'474, SD 25'146) für Erwachsene mit CF, auf CHF 19'889 (Median 6'351, SD 29'091) für Angehörige erwachsener

PatientInnen mit CF und auf CHF 18'956 (Median 5'547, SD 30'724) für Eltern von Kindern mit CF. Die Anzahl Todesfälle aufgrund der CF in der erwerbstätigen Bevölkerung lag im Jahr 2017 bei 10 Personen. Diese Anzahl ist im Vergleich zum CF-Register 2017 höher (7 Personen). Dieser Unterschied in den Anzahl Todesfällen zwischen den Datenquellen (Todesursachenstatistik vs. CF-Register) erstaunt und sollte in weiterführenden Arbeiten näher untersucht werden. Die aufgrund frühzeitigen Tods entstehenden Kosten lagen bei CHF 10'208'818. Auch frühere Studien zeigen, dass CF mit Arbeitszeit- und Produktionsverlusten assoziiert ist. Die italienische Studie von Neri *et al.* [46] berichtete, dass Eltern von Teenagern mit CF durchschnittlich 4.9 Arbeitsstunden pro Woche wegen der CF verloren. Angelis *et al.* [11] bezifferten die jährlichen Produktionsverluste von PatientInnen mit CF im Vereinigten Königreich für 2012 auf EUR 6,222 (unter Verwendung des Humankapitalansatzes). Chevreul *et al.* [10] wiederum, in ihrer multinationalen Arbeit zu verschiedenen europäischen Ländern, berechneten durchschnittliche jährliche Produktionsverluste, für 2012, zwischen EUR 1,094 in Bulgarien und EUR 12,443 im Vereinigten Königreich, während die Werte in Deutschland und Frankreich bei EUR 11,245 und EUR 6,565 lagen. Während diese Werte aufgrund unterschiedlicher Arbeitsmärkte und Einkommen in ihrer Grösse schwer vergleichbar sind, zeigen sie doch, dass die CF mit bedeutenden Produktionsverlusten für die Gesellschaft verbunden sind. Die vorliegende Studie zeigt dies nun auch für die Schweiz.

Die Lebensqualität unter Schweizer PatientInnen mit CF ist grundsätzlich gut, mit durchschnittlichen Nutz- und VAS-Werten von 0.84 und 68.93 unter Erwachsenen mit CF und durchschnittlichen VAS-Wert von 83.99 unter Kindern mit CF (Tabelle 8). In Einklang mit früheren Studien [10–12,47,48], sind die VAS-Werte tiefer als die Nutzwerte. Im internationalen Vergleich, liegen die Nutzwerte von Schweizer Erwachsenen mit CF auf dem Niveau italienischer und spanischer PatientInnen und übertreffen die Werte bulgarischer, deutscher, französischer, schwedischer und britischer PatientInnen (Abbildung 21). Hier ist die Vergleichbarkeit allerdings eingeschränkt, da bei den internationalen Indexwerten nicht klar ist, ob sie mit dem EQ-5D-3L oder dem EQ-5D-5L (wie in der vorliegenden Studie) ermittelt wurden [10]. Im Vergleich zwischen Allgemeinbevölkerung (alle Indexwerte ermittelt mit EQ-5D-3L [49]) und PatientInnen mit CF zeigt sich, dass die Lebensqualität von PatientInnen mit CF unter derjenigen der Allgemeinbevölkerung liegt - mit einem relativ geringen Unterschied in Italien und Spanien und deutlichen Unterschieden in Schweden und dem Vereinigten Königreich. Im Bewusstsein der teilweise eingeschränkten Vergleichbarkeit lässt sich vorläufig doch festhalten, dass die Nutzwerte (und damit die Lebensqualität) von Schweizer PatientInnen mit CF im internationalen Vergleich von PatientInnen zu den höchsten zählen.

Abbildung 21: Lebensqualität (Nutzwerte) von Erwachsenen mit CF und ihren Angehörigen sowie der Allgemeinbevölkerung für den EQ-5D-3L

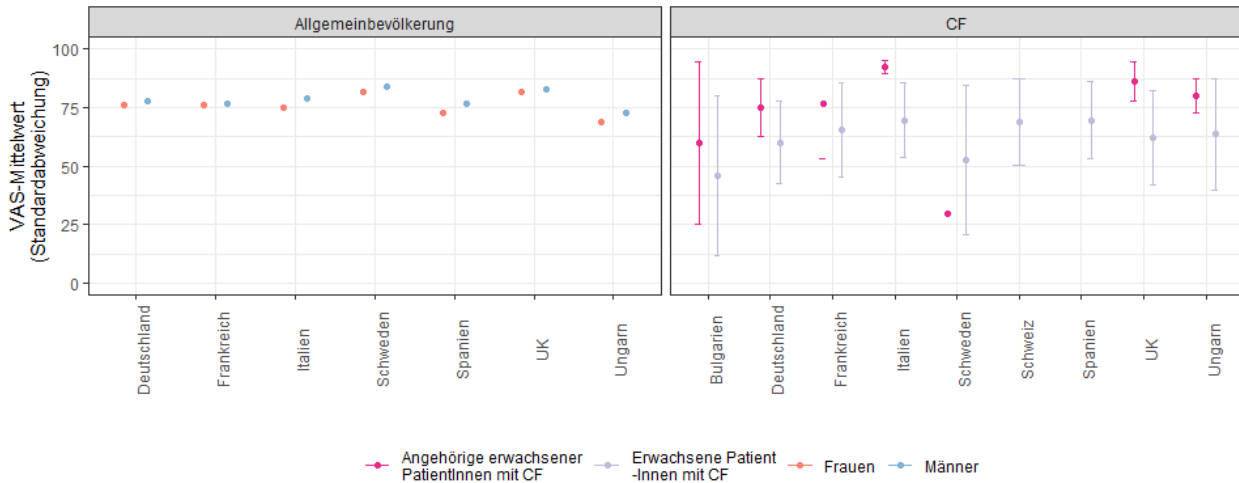


Quelle: Chevreul *et al.*, 2016; Janssen *et al.*, 2019. Abkürzungen: CF: Cystische Fibrose.

Beim Vergleich der VAS-Werte ergibt sich ein ähnliches Bild. Die erwachsenen Schweizer PatientInnen mit CF liegen in etwa gleichauf mit PatientInnen aus Italien und Spanien, aber über PatientInnen aus Bulgarien, Schweden oder dem Vereinigten Königreich (Abbildung 22). Die VAS-Werte von PatientInnen

mit CF liegen in den Vergleichsländern (für die Schweiz liegen leider keine Daten zur Allgemeinbevölkerung vor) unterhalb der Werte der Allgemeinbevölkerung. Unter der Allgemeinbevölkerung in diesen Ländern liegen also auch Schweizer PatientInnen mit CF, allerdings ist dieser Vergleich in Abwesenheit von Schweizer Daten nur bedingt hilfreich.

Abbildung 22: Lebensqualität (VAS) von Erwachsenen mit CF und ihren Angehörigen sowie der Allgemeinbevölkerung für den EQ-5D-3L



Quelle: Chevreur et al., 2016; Janssen et al., 2019. Abkürzungen: CF: Cystische Fibrose; VAS: Visual Analog Scale.

Die Belastung von Angehörigen erwachsener PatientInnen bzw. von Eltern von Kindern mit CF wurde ebenfalls ermittelt. Angehörige erwachsener PatientInnen gaben im Durchschnitt eine Belastung von 11.1 (auf einer Skala von 0 - keine Belastung - bis 30 - maximale Belastung [30]) an, Eltern eine Belastung von 11.9. Zur Interpretation dieser Skala gibt es keine festen Vorgaben, welche Werte eine niedrige oder hohe Belastung anzeigen. Wir interpretieren die Ergebnisse dahin, dass die subjektive Belastung durch die CF eines Angehörigen oder Kindes in den meisten Fällen nicht überwältigend, aber auch nicht zu vernachlässigen ist. Wenige Befragte gaben eine sehr hohe Belastung an, allerdings bedürfen gerade diese Befragten vermutlich weiterer Hilfestellungen, um mit den Anforderungen, die Pflege und Unterstützung der Person mit CF an sie stellen, zurecht zu kommen. Wie frühere Studien beobachteten wir, dass eine chronische Pseudomonasbesiedlung der Lunge des Kindes mit höherer Belastung der Eltern assoziiert war [50]. Eltern, deren Kinder mindestens eine pulmonale Exazerbation in den letzten sechs Wochen hatten, waren stärker belastet als Eltern von Kindern ohne pulmonale Exazerbation. Anders als die Studie von Fitzgerald et al. [50] fanden wir allerdings keinen positiven, sondern einen negativen Zusammenhang zwischen Alter des Kindes und Belastung der Eltern, wobei die Unterschiede relativ gering waren. Diese Ergebnisse können allenfalls dazu dienen, (zusätzliche) Unterstützungsangebote an Eltern mit kränkeren Kindern zu richten.

Eine Stärke der vorliegenden Studie ist sicherlich die gute Abdeckung der Schweizer PatientInnen mit CF. Von den etwa 1'000 PatientInnen nahmen 143 Erwachsene und 124 Kinder mit CF an der Umfrage teil (26.7%). Für diese PatientInnen und für ihre Angehörigen und Eltern konnte ein umfangreicher Datensatz zu direkten nicht-medizinischen Kosten, Produktionsverlusten und Lebensqualität erhoben werden.

Allerdings ist die Studie nicht ohne Schwächen. Zunächst erfolgte keine systematische Rekrutierung von Teilnehmenden. Wir können nicht ausschliessen, dass die Teilnehmenden nicht vollständig repräsentativ für alle PatientInnen mit CF sind. So könnten PatientInnen, die sich zum Zeitpunkt der Umfrage im Spital befanden oder aus gesundheitlichen Gründen keine Kraft oder Zeit für die Teilnahme hatten, unterrepräsentiert sein. Folglich würden der Gesundheitszustand und die Lebensqualität der PatientInnen zu hoch, die Kosten hingegen zu niedrig eingeschätzt. Anhand der vorhandenen Daten lässt sich eine allfällige Verzerrung nicht nachprüfen. Eine weitere Schwäche, die typisch für Umfragen ist, ist möglicher Recall Bias, also verzerrte Erinnerung beispielsweise an die Anzahl von Behandlungsterminen oder die Anreize. Zudem verlangte die Umfrage an mehreren Stellen, dass Befragte eine Schätzung abgeben, z.B.

für die wöchentlichen Zusatzkosten für Nahrungsmittel. Solche Schätzungen sind kognitiv anstrengend, was möglicherweise zu ungenauen Schätzungen führt. Während diese Möglichkeit in der Interpretation der Antworten zu berücksichtigen ist, sind wir aufgrund der hohen Teilnehmerzahl dennoch zuversichtlich, dass zumindest im Durchschnitt (bzw. Median) auch solche geschätzten Angaben plausibel sind. Des Weiteren deckte die Studie nur einen Teil der Angehörigen von PatientInnen mit CF ab. Es wurde jeweils nur ein Angehöriger erwachsener PatientInnen bzw. nur ein Elternteil befragt. Bei der Frage nach unbezahlter Hilfe wiederum wurde nur nach der Person, die "am meisten half", gefragt. Es folgt, dass die in dieser Studie präsentierten Schätzungen für unbezahlte Hilfe und Produktionsverluste im Kontext der CF mutmasslich eine Unterschätzung darstellen. Zuletzt ist diese Studie, wie typisch für Krankheitskostenstudien in CF [10,11] eine Querschnittsstudie - längerfristige Trends und Zusammenhänge können nur in einer Längsschnittstudie betrachtet werden, die aber erneut über das im Rahmen dieser Studie Möglichen hinausging. Zuletzt mussten wir für die Berechnung von Nutzwerten aus EQ-5D-Profilen auf deutsche und französische Wertesets zurückgreifen, da es für die Schweiz derzeit keine Wertesets gibt. Da überdies auch keine Bevölkerungsnormen für die Schweiz existieren, ist die Vergleichbarkeit der Schweizer Ergebnisse mit Ergebnissen für ausländische PatientInnenpopulationen leider begrenzt.

Die vorliegende Studie bildet, trotz ihrer Schwächen, einen wichtigen Aspekt der Kosten für CF in der Schweiz ab - nämlich die direkten nicht-medizinischen Kosten und Produktionsverluste (die in einer separaten Studie um die Analyse direkter medizinischer Kosten ergänzt werden). Diese Kosten sind, wie hier gezeigt, beträchtlich. Neben den monetären Kosten der Krankheit für die Gesellschaft konnte unsere Umfrage auch zeigen, dass die Lebensqualität unter PatientInnen mit CF in der Schweiz in den meisten Fällen gut ist. Wir hoffen insbesondere, mit der Studie einen Beitrag zur (künftigen) Abwägung von Kosten und Nutzen neuer Therapieformen für CF leisten zu können.

6 Literatur

1. Swiss Working Group for Cystic Fibrosis. Cystische Fibrose - Aktueller Jahresbericht des Schweizer CF-Registers [Internet]. Swiss Working Group for Cystic Fibrosis; 2018 [2020 Dec 14]. Verfügbar auf: <http://sgpp-sspp.ch/de/ueber-uns-swgcfc.html>
2. Lungenliga Schweiz. Wie äussert sich Cystische Fibrose? – Symptome [Internet]. Bern: Lungenliga Schweiz; 2020 [2020 Aug 7]. Verfügbar auf: <https://www.lungenliga.ch/de/krankheiten-ihre-folgen/cystische-fibrose/symptome.html>
3. Jung A. Zystische Fibrose heute. Swiss Medical Forum. 2017;17(24):514–22.
4. Regamey N, Mornand A, Barben J. Die Cystische Fibrose im Wandel der Zeit. Schweizerische Ärztezeitung. 2017;98(35):1092–3.
5. de Boeck K. Cystic fibrosis in the year 2020: A disease with a new face. Acta Paediatrica. 2020;109(5):893–9.
6. SGPP - Schweizerische Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie SGPP. CF-Betreuung in der Schweiz [Internet]. SGPP - Schweizerische Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie SGPP; 2018 [2020 Jul 2]. Verfügbar auf: http://www.sgpp-sspp.ch/de/cf-betreuung-schweiz.html?file=files/sgpp/pdf/swgcfc/CF_betreuung/Swiss%20CF%20centers%20list%2006-2018.pdf&cid=445
7. Schönenberger KA, Reber E, Bally L, Geiser T, Lin D, Stanga Z. Nutritional assessment in adults with cystic fibrosis. Nutrition. 2019;67-68:110518.
8. Kelsey R, Manderson Koivula FN, McClenaghan NH, Kelly C. Cystic fibrosis-related diabetes: Pathophysiology and therapeutic challenges. Clinical Medicine Insights Endocrinology and Diabetes. 2019;12:1179551419851770.
9. Kwong E, Desai S, Chong L, Lee K, Zheng J, Wilcox PG, et al. The impact of cystic fibrosis-related diabetes on health-related quality of life. Journal of Cystic Fibrosis. 2019;18(5):734–6.
10. Chevreul K, Michel M, Brigham KB, López-Bastida J, Linertová R, Oliva-Moreno J, et al. Social/economic costs and health-related quality of life in patients with cystic fibrosis in Europe. European Journal of Health Economics. 2016;17(Suppl. 1):7–18.
11. Angelis A, Kanavos P, López-Bastida J, Linertová R, Nicod E, Serrano-Aguilar P, et al. Social and economic costs and health-related quality of life in non-institutionalised patients with cystic fibrosis in the United Kingdom. BMC Health Services Research. 2015;15(1):428.
12. Chevreul K, Berg Brigham K, Michel M, Rault G, BURQOL-RD Research Network. Costs and health-related quality of life of patients with cystic fibrosis and their carers in France. Journal of Cystic Fibrosis. 2015;14(3):384–91.
13. Wojtaszczyk A, Glajchen M, Portenoy RK, Berdella M, Walker P, Barrett M, et al. Trajectories of caregiver burden in families of adult cystic fibrosis patients. Palliative & Supportive Care. 2018;16(6):732–40.
14. Suthoff E, Mainz JG, Cox DW, Thorat T, Grosseohme DH, Fridman M, et al. Caregiver burden due to pulmonary exacerbations in patients with cystic fibrosis. Journal of Pediatrics. 2019;215:164–171.e2.

15. Hehli S. Der Bundesrat will ein 160000 Franken teures Medikament gegen zystische Fibrose nicht kassenpflichtig machen. Die Betroffenen wehren sich [Internet]. Zürich: Neue Zürcher Zeitung; 2018 Mar [2020 Jul 2]. Verfügbar auf: <https://www.nzz.ch/schweiz/bund-verzoegert-zugang-zu-160000-franken-medikament-ld.1365687>
16. Brotschi M. Politiker empört über Medikamenten-Preis poker [Internet]. Zürich: Tages-Anzeiger; 2019 Jun [2020 Feb 14]. Verfügbar auf: <https://www.tagesanzeiger.ch/schweiz/standard/medikamente-sollen-rascher-zugelassen-werden/story/19754526>
17. Brotschi M. Medikamenten-Deal lässt Corona-Risikopatienten hoffen [Internet]. Zürich: Tages-Anzeiger; 2020 Apr [2020 Jun 11]. Verfügbar auf: http://www.cfch.ch/fileadmin/user_upload/20_Zusatzseiten/30_Medien/2020-04-20_Tages-Anzeiger_Medikamenten-Deal_laesst_Corona-Risikopatienten_hoffen.pdf
18. Witte F. Neues Medikament gegen Zystische Fibrose [Internet]. Zürich: NZZ am Sonntag; 2019 Nov [2020 Feb 14]. Verfügbar auf: <https://nzzas.nzz.ch/wissen/neues-medikament-gegen-zystische-fibrose-ld.1520754>
19. Probst M, Bassani F. Cystische Fibrose - Preiskampf auf dem Buckel der Patienten [Internet]. Schweizer Radio und Fernsehen (SRF). 2019 [2020 Feb 14]. Verfügbar auf: <https://www.srf.ch/news/schweiz/cystische-fibrose-preiskampf-auf-dem-buckel-der-patienten>
20. Stellungnahme des Bundesrates. 18.3273 | Cystische Fibrose. Zugang zu verfügbaren Therapien für Betroffene [Internet]. Bern: Das Schweizer Parlament; 2018 [2020 Feb 14]. Verfügbar auf: <https://www.parlament.ch/de/ratsbetrieb/suche-curia-vista/geschaeft?AffairId=20183273>
21. Iskrov GG, Stefanov RS, López-Bastida J, Linertová R, Oliva-Moreno J, Serrano-Aguilar P, et al. Economic burden and health-related quality of life of patients with cystic fibrosis in Bulgaria. *Folia Medica*. 2015;57(1):56–64.
22. IQWiG. Cost estimation [Internet]. Köln: Institut für Wirtschaftlichkeit und Qualität im Gesundheitswesen; 2009 [2020 Jul 2]. Report No.: Version 1.0. Verfügbar auf: https://www.iqwig.de/download/Working_Paper_Cost_Estimation.pdf
23. Krol M, Brouwer W. How to estimate productivity costs in economic evaluations. *PharmacoEconomics*. 2014;32(4):335–44.
24. Larg A, Moss JR. Cost-of-illness studies: A guide to critical evaluation. *PharmacoEconomics*. 2011;29(8):653–71.
25. Onukwugha E, McRae J, Kravetz A, Varga S, Khairnar R, Mullins CD. Cost-of-illness studies: An updated review of current methods. *PharmacoEconomics*. 2016;34(1):43–58.
26. Reilly MC, Zbrozek AS, Dukes EM. The validity and reproducibility of a work productivity and activity impairment instrument. *PharmacoEconomics*. 1993;4(5):353–65.
27. Reilly Associates. WPAI Scoring [Internet]. Reilly Associates. [2020 Feb 18]. Verfügbar auf: http://www.reillyassociates.net/WPAI_Scoring.html
28. Rabin R, de Charro F. EQ-5D: A measure of health status from the EuroQol Group. *Annals of Medicine*. 2001;33(5):337–43.
29. Wille N, Badia X, Bonsel G, Burström K, Cavrini G, Devlin N, et al. Development of the EQ-5D-Y: A child-friendly version of the EQ-5D. *Quality of Life Research*. 2010;19(6):875–86.

30. Graessel E, Berth H, Lichte T, Grau H. Subjective caregiver burden: Validity of the 10-item short version of the Burden Scale for Family Caregivers BSFC-s. *BMC Geriatrics*. 2014;14:23.
31. Wieser S, Horisberger B, Schmidhauser S, Eisenring C, Brügger U, Ruckstuhl A, et al. Cost of low back pain in Switzerland in 2005. *European Journal of Health Economics*. 2011;12(5):455–67.
32. Kanton Zürich Finanzdirektion Steueramt. Weisung des kantonalen Steueramtes über die Ermittlung des Natureinkommens aus der Verwendung eines Geschäftsautos für private Fahrten bei Unselbständigerwerbenden und des Privatanteils an den Autokosten bei Selbständigerwerbenden [Internet]. 2012 [2020 Jun 15]. Verfügbar auf: <https://www.steuern.ch/internet/finanzdirektion/ksta/de/steuerbuch/zuercher-steuerbuch-definition/zstb-17-1.html>
33. Schweizerisches Rotes Kreuz Kanton Zürich. Rotkreuz-Fahrdienst [Internet]. Schweizerisches Rotes Kreuz Kanton Zürich; [2020 Jun 15]. Verfügbar auf: <https://www.srk-zuerich.ch/mit-dem-auto-zum-arzt-ins-spital-oder-zur-therapie>
34. Spitex Zürich. Tarife :: Spitex Zürich Die Original-Spitex der Stadt Zürich seit 1857 [Internet]. [2020 Jun 15]. Verfügbar auf: <http://www.spitex-zuerich.ch/tarife/>
35. Pro Senectute Kanton Zürich. Mahlzeitendienst [Internet]. Pro Senectute Kanton Zürich; 2015 [2020 Jun 15]. Verfügbar auf: http://www.spitex-zuerich.ch/fileadmin/customer/Download-Dokumente/Spitex_allgemein/Brosch\C3%BCre_Mahlzeitendienst_ProSenectute.pdf
36. Pike J, Grosse SD. Friction cost estimates of productivity costs in cost-of-illness studies in comparison with human capital estimates: A review. *Applied Health Economics and Health Policy*. 2018;16(6):765–78.
37. Ludwig K, Graf von der Schulenburg J-M, Greiner W. German value set for the EQ-5D-5L. *PharmacoEconomics*. 2018;36(6):663–74.
38. Andrade LF, Ludwig K, Goni JMR, Oppe M, de Pouvourville G. A French value set for the EQ-5D-5L. *PharmacoEconomics*. 2020;38(4):413–25.
39. Acaster S, Pinder B, Mukuria C, Copans A. Mapping the EQ-5D index from the cystic fibrosis questionnaire-revised using multiple modelling approaches. *Health and Quality of Life Outcomes*. 2015;13.
40. Pascali C. Chronisch krank: Was leisten die Sozialversicherungen? Leitfaden 2020 [Internet]. Bern: Krebsliga Schweiz; Lungenliga Schweiz; 2020 [2020 Jun 30]. Verfügbar auf: <https://shop.krebsliga.ch/files/kls/webshop/PDFs/deutsch/chronisch-krank-was-leisten-sozialversicherungen-011810013142.pdf>
41. Schweizerische Gesellschaft für Cystische Fibrose (CFCH). Mehrkosten für Ernährung und Kleidung: Informationen für CF-Betroffene [Internet]. Bern: Schweizerische Gesellschaft für Cystische Fibrose (CFCH); [2020 Jun 30]. Verfügbar auf: http://www.cfch.ch/fileadmin/user_upload/10_Hauptseiten/20_Leistungen/Dokumente/Merkblaetter_d/02_Finzen/Merkblatt_Mehrkosten_Ernaehrung_und_Kleidung_2018.pdf
42. Stallings VA, Stark LJ, Robinson KA, Feranchak AP, 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. *Journal of the American Dietetic Association*. 2008;108(5):832–9.

43. Sinaasappel M, Stern M, Littlewood J, Wolfe S, Steinkamp G, Heijerman HGM, et al. Nutrition in patients with cystic fibrosis: A European consensus. *Journal of Cystic Fibrosis*. 2002;1(2):51–75.
44. Turck D, Braegger CP, Colombo C, Declercq D, Morton A, Pancheva R, et al. ESPEN-ESPGHAN-ECFS guidelines on nutrition care for infants, children, and adults with cystic fibrosis. *Clinical Nutrition*. 2016;35(3):557–77.
45. Litvin M, Yoon JC, Leey Casella J, Blackman SM, Brennan AL. Energy balance and obesity in individuals with cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis*. 2019;18:S38–47.
46. Neri L, Lucidi V, Catastini P, Colombo C. Caregiver burden and vocational participation among parents of adolescents with CF. *Pediatric Pulmonology*. 2016;51(3):243–52.
47. Solem CT, Vera-Llonch M, Liu S, Botteman M, Castiglione B. Impact of pulmonary exacerbations and lung function on generic health-related quality of life in patients with cystic fibrosis. *Health and Quality of Life Outcomes*. 2016;14(1):63.
48. Bradley JM, Blume SW, Balp M-M, Honeybourne D, Elborn JS. Quality of life and healthcare utilisation in cystic fibrosis: A multicentre study. *European Respiratory Journal*. 2013;41(3):571–7.
49. Janssen MF, Szende A, Cabases J, Ramos-Goñi JM, Vilagut G, König HH. Population norms for the EQ-5D-3L: A cross-country analysis of population surveys for 20 countries. *European Journal of Health Economics*. 2019;20(2):205–16.
50. Fitzgerald C, George S, Somerville R, Linnane B, Fitzpatrick P. Caregiver burden of parents of young children with cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis*. 2018;17(1):125–31.
51. Schweizerisches Rotes Kreuz Kanton Thurgau. Rotkreuz-Fahrdienst [Internet]. Schweizerisches Rotes Kreuz Kanton Thurgau; [2020 Jun 15]. Verfügbar auf: <https://www.srk-thurgau.ch/fahrdienst>
52. Schweizerisches Rotes Kreuz Kanton Luzern. Rotkreuz-Fahrdienste: Tarif-Übersicht ab 01.01.2019 [Internet]. Schweizerisches Rotes Kreuz Kanton Luzern; 2019 [2020 Jun 15]. Verfügbar auf: https://www.srk-luzern.ch/sites/srk-luzern.ch/files/documents/tarifblatt_fd.pdf
53. Schweizerisches Rotes Kreuz Kanton St. Gallen. Rotkreuz-Fahrdienst ab 01.01.2020 [Internet]. Schweizerisches Rotes Kreuz Kanton St. Gallen; 2020 [2020 Jun 15]. Verfügbar auf: https://www.srk-sg.ch/sites/srk-sg.ch/files/documents/2019_11_tarifblatt_fd_neu.pdf
54. Mittelland SRKKBR. Tarife Rotkreuz-Fahrdienst [Internet]. Schweizerisches Rotes Kreuz Kanton Bern Region Mittelland; 2019 [2020 Jun 15]. Verfügbar auf: https://www.srk-bern.ch/fileadmin/user_upload/20191218_Tarife_Rotkreuz-Fahrdienst_Flyer_SRK_Mittelland_web.pdf
55. Croix-Rouge Suisse Canton du Jura. Service des transports [Internet]. Croix-Rouge suisse Canton du Jura; [2020 Jun 15]. Verfügbar auf: <https://www.croix-rouge-jura.ch/transport>
56. Freiburgisches Rotes Kreuz. Fahrdienst [Internet]. Freiburgisches Rotes Kreuz; [2020 Jun 15]. Verfügbar auf: <https://croix-rouge-fr.ch/de/leistungen/dienstleistungen-fuer-betagte/fahrdienst/>

7 Appendix

7.1 Tarifauswahl für Fahrdienste des Schweizerischen Roten Kreuzes

In den Kantonen Zürich und Thurgau liegt die Kilometerpauschale bei 70.0 Rp. pro Kilometer, inklusive einer Wartezeit von 1.5 Stunden [33,51].

Das SRK im Kanton Luzern hingegen berechnet eine Grundgebühr von CHF 8.0 und Kilometerpreise von 85.0 Rp. sowie eine Verpflegungspauschale (bis 4 Stunden) von CHF 5.0 pro Stunde Wartezeit (ab 4 Stunden wird eine zusätzliche Hin- und Rückfahrt berechnet) [52].

Im Kanton St. Gallen werden Fahrten bis 10.0 Kilometer als Pauschale von CHF 10.0 berechnet, längere Fahrten mit CHF 1.1 pro Kilometer, wobei die Verpflegungsspesen bei Einsatzdauern von 4-6 und ab 6 Stunden jeweils mit CHF 25.0 und CHF 35.0 berechnet werden [53].

In der Region Mittelland des SRK Kanton Bern hingegen liegt die Kilometerpauschale in Subventionsgemeinden bei CHF 1.2 pro Kilometer, in Gemeinden ohne Subvention bei CHF 1.8 pro Kilometer, und die Verpflegungspauschale ab halbtägiger Einsatzdauer bei CHF 22.0 [54].

Im Kanton Jura liegen die Kosten bei 80.0 Rp. pro Kilometer, mit einer Wartezeitpauschale von CHF 12.0 ab 3 Stunden und einer Verpflegungspauschale im Falle von Transporten über den Mittag von CHF 20.0 [55].

Im Kanton Freiburg werden Pauschalen von CHF 12.0 und CHF 9.0 für Fahrten innerhalb der Agglomerationen Freiburg bzw. Bulle berechnet [56]. Ausserhalb der Agglomeration Freiburg liegt die Kilometerpauschale bei 75.0 Rp. pro Kilometer (80.0 Rp. bei Deckung durch die IV). Wartezeiten von mehr als 1.5 Stunden werden mit CHF 5.0 pro weiterer halber Stunde berechnet.

7.2 Klinische Informationen: Zusammenhang von Alter und Schweregrad der CF

Bei den Erwachsenen ergab sich kein konsistenter Zusammenhang zwischen Alter und Schweregrad der CF (Abbildung A 1), wobei hier auch zu berücksichtigen ist, dass die Stichprobengrösse in höheren Altersgruppen relativ klein ist. So gab es beispielsweise in der Gruppe der 55-Jährigen und älter nur 6 Befragte, die einen FEV1-Wert angaben. Von diesen wiederum berichtete 1 Befragter eine schwere CF (Tabelle A 1). Somit kann das Sample in der Altersgruppe älter als 45 Jahre als nicht repräsentativ eingestuft werden, denn die Daten des CF-Registers [1] zeigen eine Zunahme des Schweregrads mit dem Alter. Man könnte somit auch argumentieren, dass die Patienten in unserem Sample in der Altersgruppe älter als 45 Jahre einen tieferen Schweregrad haben als im CF-Register von 2018 und somit die Kosten tendenziell unterschätzt und die Lebensqualität überschätzt werden. Bei Kindern mit CF war der Anteil der Befragten mit einer moderaten CF unter 12-17-Jährigen deutlich grösser als in den beiden jüngeren Altersgruppen.

Ein ähnliches Bild zeigte sich bei der Auswertung altersgruppenspezifischer FEV1-Mittelwerte (Tabelle A 1).

Abbildung A 1: Schweregrad der CF in Altersgruppen

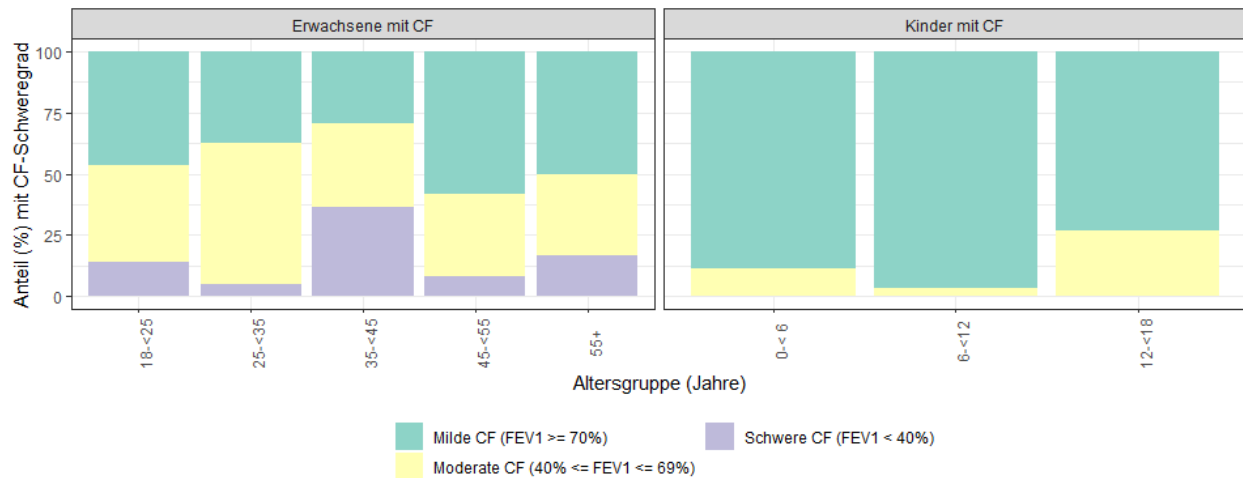


Tabelle A 1: Durchschnittliche FEV1-Werte in den verschiedenen Altersgruppen

	Altersgruppe (Jahre)	N	FEV1 Mittelwert (SD)
Kinder mit CF	0 – 5	9	91.8 (10.7)
Kinder mit CF	6 – 11	31	94.5 (15.1)
Kinder mit CF	12 – 17	26	78.3 (14.6)
Erwachsene mit CF	18 – 24	28	68.9 (25.3)
Erwachsene mit CF	25 – 34	40	69 (22.3)
Erwachsene mit CF	35 – 44	41	56.8 (25.6)
Erwachsene mit CF	45 – 54	12	66.7 (20.9)
Erwachsene mit CF	55+	6	64.5 (18.9)

FEV1: Einsekundenkapazität, SD: Standardabweichung.

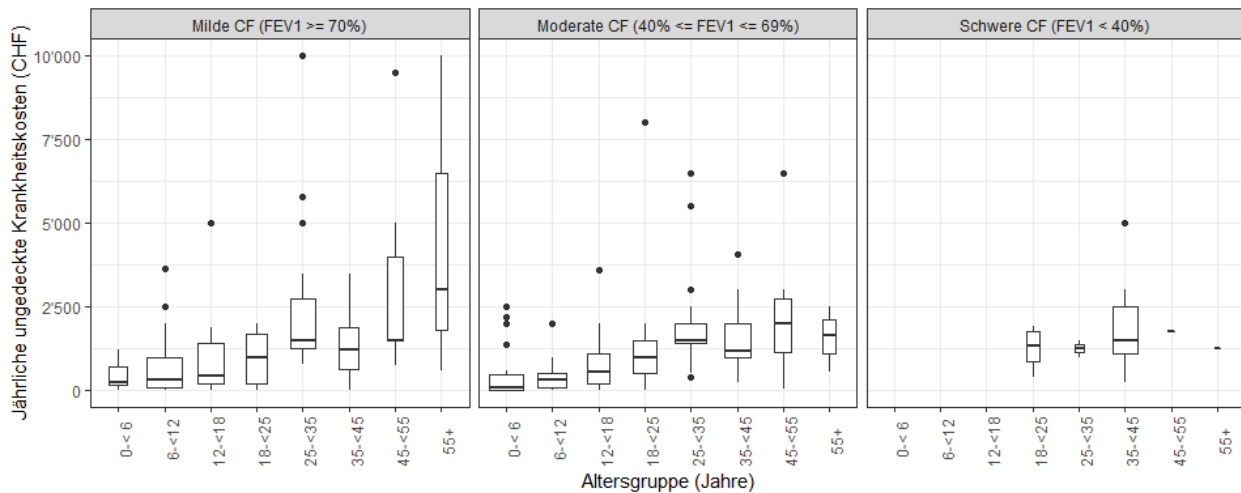
7.3 Ungedeckte Krankheitskosten

Ungedekte, also nicht von einer Versicherung oder sonstigen Stelle übernommenen Kosten sind direkte medizinische Kosten und werden darum hier im Appendix, separat vom Haupttext, zusammengefasst. Man beachte, dass diese Kosten nicht mit den zusätzlichen Kosten für Lebensmittel (Abschnitt 5.2.2) zu verwechseln sind.

7.3.1.1 Erwachsene mit CF

Die jährlichen ungedeckten Krankheitskosten lagen im Durchschnitt bei CHF 1'920 (Median 1'500, SD 1'834). Mittelwert und Standardabweichung waren beeinflusst von teilweise sehr hohen angegebenen nicht gedeckten Krankheitskosten. Die ungedeckten Krankheitskosten nahmen unter PatientInnen mit milder oder moderater CF mit dem Alter zu (Abbildung A 2). Bei Personen mit schwerer CF variierten die Kosten kaum mit dem Alter und waren nicht höher als in Personen mit milder oder moderater CF. Zusammengefasst für alle erwachsenen PatientInnen mit CF in der Schweiz liegen die ungedeckten Krankheitskosten pro Jahr bei CHF 992'722.

Abbildung A 2: Nicht gedeckte Krankheitskosten



7.3.2 Kinder mit CF

Für Kinder mit CF lagen die geschätzten jährlichen nicht gedeckten Krankheitskosten im Durchschnitt bei CHF 649 (Median 300, SD 925). Auch hier waren Mittelwert und Standardabweichung beeinflusst von teilweise sehr hohen angegebenen nicht gedeckten Kosten. Bei Kindern sowohl mit milder als auch mit moderater CF waren die ungedeckten Krankheitskosten niedriger als bei Erwachsenen und nahmen mit dem Alter leicht zu (Abbildung A 2). Zusammengezählt für alle Kinder mit CF in der Schweiz liegen die ungedeckte Krankheitskosten pro Jahr bei CHF 284'731.

7.4 Bezahlte Unterstützung: Spitex

7.4.1 Erwachsene mit CF

Von den teilnehmenden Erwachsenen mit CF gaben 9.8% an, im letzten Monat einen Spitexdienst in Anspruch genommen zu haben. Dabei gaben 2.1% aller Befragten an, Pflegeleistungen in Anspruch genommen zu haben, 7.7% nahmen Haushaltshilfe in Anspruch, 0.0% den Mahlzeitendienst und 2.1% andere Spitexleistungen.

Die durchschnittliche Anzahl an Stunden für einen Spitexdienst, jeweils unter den PatientInnen, die diesen Dienst im letzten Monat in Anspruch nahmen, lag bei 3.0 Stunden (Median 3.0, SD 1.0) für Pflegedienstleistungen, 5.2 Stunden (Median 4.5, SD 2.7) für Haushaltshilfe und 2.2 Stunden (Median 2.0, SD 0.8) für sonstige Dienstleistungen.

Extrapoliert auf ein Jahr lagen die Kosten für Spitexdienste, unter PatientInnen mit Inanspruchnahme von Leistungen, im Durchschnitt bei CHF 1'894 (Median 1'894, SD 631) für Pflegedienstleistungen, bei CHF 1'945 (Median 1'674, SD 989) für Haushaltshilfe und CHF 806 (Median 744, SD 284) für sonstige Dienstleistungen. Zusammengezählt für alle erwachsene PatientInnen mit CF liegen die Kosten für bezahlte Unterstützung pro Jahr bei CHF 106'613.

7.4.2 Kinder mit CF

Für 16.9% der teilnehmenden Kinder mit CF wurde im letzten Monat einen Spitexdienst in Anspruch genommen. Dabei wurden für 9.7% der Kinder Pflegeleistungen erbracht, für 4.8% Haushaltshilfe, für 0.8% Mahlzeitendienste und für 1.6% andere Spitexleistungen.

Die durchschnittliche Anzahl an Stunden für einen Spitexdienst, jeweils unter den Kindern, für die der Dienst im letzten Monat in Anspruch genommen wurde, lag bei 9.7 Stunden (Median 10.5, SD 6.0) für Pflegedienstleistungen, 4.9 Stunden (Median 4.5, SD 1.9) für Haushaltshilfe und 5.0 Stunden (Median 5.0, SD 1.4) für sonstige Dienstleistungen. Der Mahlzeitendienst wurde von einer einzigen Person, im Umfang von 12.0 Stunden, in Anspruch genommen.

Extrapoliert auf ein Jahr lagen die Kosten für Spitexdienste, für Kinder mit Inanspruchnahme von Leistungen, bei CHF 6'102 (Median 6'628, SD 3'809) für Pflegedienstleistungen, bei CHF 1'829 (Median 1'674, SD 710) für Haushaltshilfe und CHF 1'860 (Median 1'860, SD 526) für sonstige Dienstleistungen. Die Inanspruchnahme von Mahlzeitendiensten wurde in Stunden berichtet, wird aber pro Menü abgerechnet. Unter der Annahme, dass die angegebene Anzahl Stunden der Anzahl der gelieferten Menüs entspricht, lagen die Kosten für Mahlzeitendienste für die eine Person mit Inanspruchnahme bei CHF 1'958 für ein Jahr. Zusammengezählt für alle Kinder mit CF in der Schweiz liegen die Kosten für bezahlte Unterstützung pro Jahr bei CHF 318'174.

7.5 Produktionsverluste unter Erwerbstätigen mit Produktionsverlusten

In Abschnitt 5.3.2 finden sich Produktionsverluste über alle Erwerbstätigen, also auch diejenigen, die keine Produktionsverluste hatten. Hier werden diese Ergebnisse um Produktionsverluste nur unter denjenigen Erwerbstätigen, die einen Produktionsverlust hatten, ergänzt (Tabelle A 2).

Tabelle A 2: Produktionsverluste (CHF) wegen CF in Erwerbstätigen mit Produktionsverlusten

	Absentismus	Präsentismus	Produktionsverluste
Erwachsene mit CF	13'234 (Median 8'814, SD 13'399)	20'448 (Median 14'281, SD 25'688)	23'694 (Median 15'865, SD 26'727)
Angehörige Erwachsener mit CF	13'373 (Median 8'594, SD 12'099)	27'819 (Median 21'395, SD 22'735)	33'149 (Median 24'061, SD 31'237)
Eltern von Kindern mit CF	15'689 (Median 9'539, SD 19'851)	20'407 (Median 10'575, SD 23'775)	27'517 (Median 14'339, SD 33'732)

CF: Cystische Fibrose. Werte sind Mittelwert (Median, Standardabweichung).

Auf Wunsch des Auftraggebers wurde zusätzlich der Einkommenseffekt von der hypothetischen Veränderung im Arbeitspensum ausgewertet. Dieser Einkommenseffekt wurde anhand des berichteten Lohnes als CF-bedingter Verlust an Erwerbstätigkeit bewertet. Dazu nahmen wir an, dass sich ein höheres (oder niedrigeres) Arbeitspensum in einem proportional höheren (oder niedrigeren) erwirtschafteten Einkommen widerspiegeln würde. Ein Rechenbeispiel: Eine Befragte gab an, derzeit eine 60%-Stelle mit einem Jahreslohn von CHF 60,000 zu haben. Ohne CF würde sie 80%, also 1/3 mehr als ihr derzeitiges Pensum, arbeiten. Gemäss der erwähnten Annahme würde sie dann auch 1/3 mehr Gehalt beziehen, also CHF 80,000. Der CF-bedingte Verlust an Erwerbstätigkeit würde demzufolge berechnet als die Differenz aus hypothetischem und aktuellem Lohn, d.h. CHF 80,000 - CHF 60,000 = CHF 20,000. Da diese Auswertung auf starken Annahmen basiert sollte sie entsprechend vorsichtig interpretiert werden.

Der hypothetische jährliche durchschnittliche Einkommenszuwachs bei den erwachsenen Patienten mit CF läge somit bei CHF 18'931 (Median 13'555, SD 23'898) (Abbildung A 3). Der entsprechende hypothetische jährliche durchschnittliche Einkommenszuwachs läge für die Angehörige der erwachsenen Patienten mit CF bei CHF 5'167 (Median 0, SD 14'257) und für die Eltern der Kinder mit CF bei CHF 10'094 (Median 6'506, SD 17'120).

Abbildung A 3: Hypothetisches zusätzliches Jahreseinkommen ohne CF, im Vergleich zu Pensum mit CF

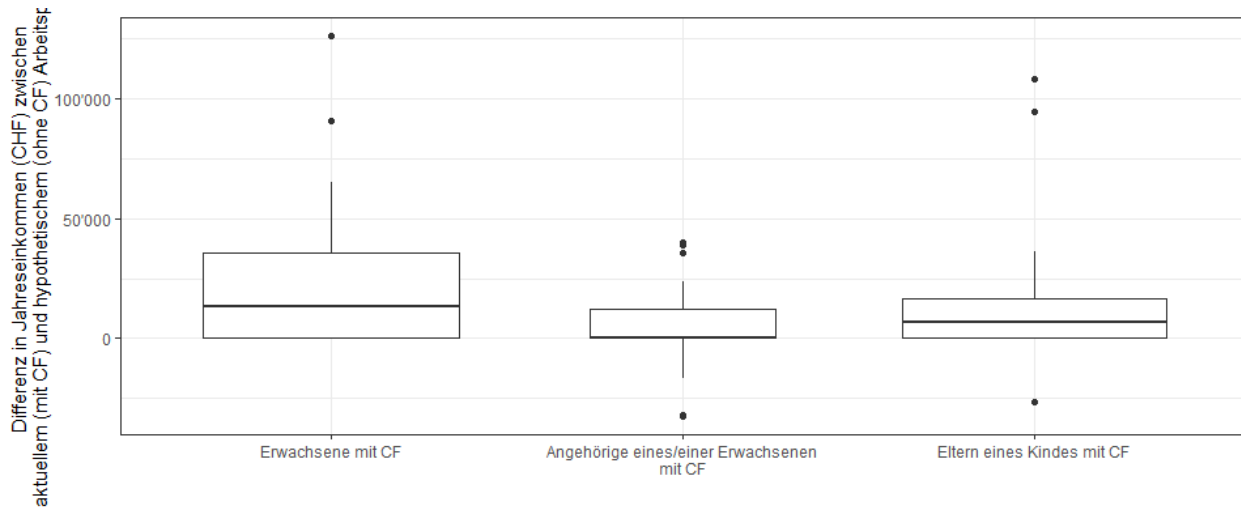
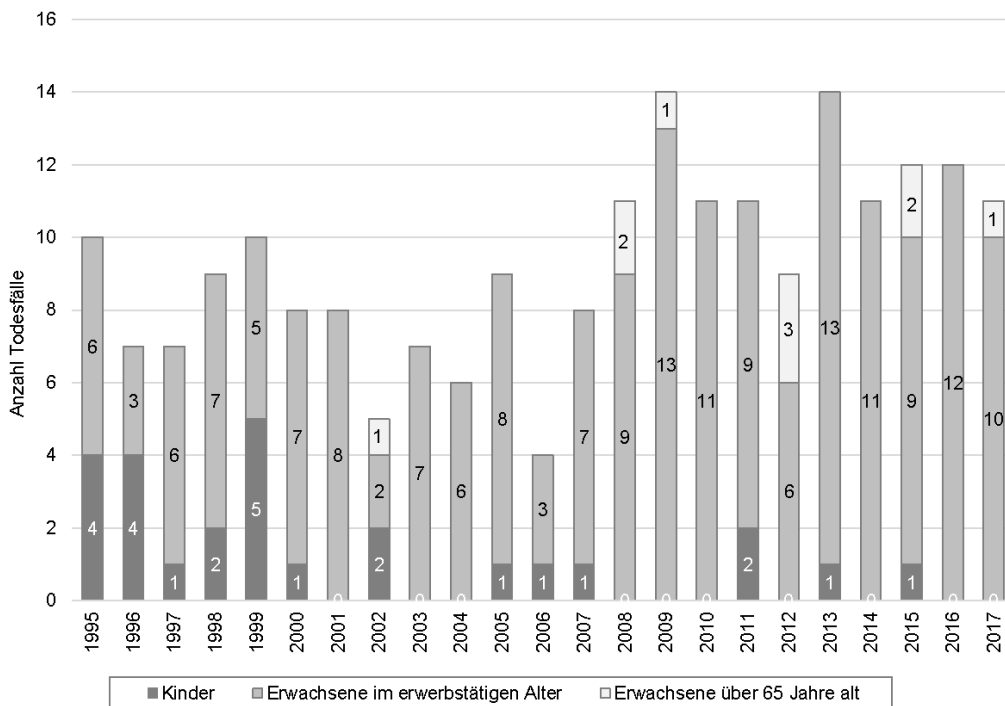


Abbildung A 4: Anzahl Todesfälle aufgrund der Cystischen Fibrose



7.6 Fragebögen

Hier sind die Inhalte der drei Fragebögen, jeweils in deutscher Version.

7.6.1 Fragebogen für erwachsene PatientInnen mit CF

Fahrkosten zu Behandlungsterminen

Besuche im CF-Zentrum

Intro: Wir möchten Sie zuerst nach den Kosten befragen, die wegen Terminen im CF-Zentrum anfallen.

1. Wie oft waren Sie in den letzten drei Monaten im CF-Zentrum? Folgende Fragen nur an diejenigen, die mindestens einen Besuch in den letzten drei Monaten hatten.
2. Wie kamen Sie zum letzten Termin im CF-Zentrum?
 - Öffentliches Verkehrsmittel (z.B. Bus, Tram, Zug)
 - Privatfahrzeug
 - Fahrdienst
 - Taxi
 - Velo/Zu Fuss
3. Wie viel kostete eine einfache ÖV-Fahrt? (Frage nur gezeigt, wenn relevant)
4. Wie viel kostete eine einfache Taxifahrt? (Frage nur gezeigt, wenn relevant)
5. Wie viele Kilometer sind es zwischen Ihrem Wohnort und dem CF-Zentrum? (Frage nur gezeigt, wenn relevant)
6. Wie lange dauerte Ihr letzter Termin im CF-Zentrum? Bitte berücksichtigen Sie Reisezeit (Hin- und Rückfahrt) und Warte- bzw. Behandlungszeit.
7. Womit hätten Sie Ihre Zeit verbracht, wenn Sie nicht im CF-Zentrum gewesen wären?
 - Erwerbstätigkeit
 - Hausarbeit
 - Schule, Studium, Aus- oder Weiterbildung
 - Betreuung von Kindern, Pflege von Angehörigen
 - Freizeit
8. Wurden Sie zum letzten Termin im CF-Zentrum von einer erwachsenen Person begleitet?
9. Womit hätte die erwachsene Begleitperson ihre Zeit verbracht, wenn sie Sie nicht ins CF-Zentrum begleitet hätte? (Frage nur gezeigt, wenn relevant)
 - Erwerbstätigkeit
 - Hausarbeit
 - Schule, Studium, Aus- oder Weiterbildung
 - Betreuung von Kindern, Pflege von Angehörigen
 - Freizeit

Termine in der Physiotherapie

Intro: Wir möchten Sie nun nach den Kosten befragen, die wegen Terminen in der Physiotherapie anfallen.

1. Wie oft waren Sie im letzten Monat in der Physiotherapie? Folgende Fragen nur an diejenigen, die mindestens einen Besuch im letzten Monat hatten.
2. Wie kamen Sie zum letzten Physiotherapietermin?
 - Öffentliches Verkehrsmittel (z.B. Bus, Tram, Zug)
 - Privatfahrzeug
 - Fahrdienst
 - Taxi

- Velo/Zu Fuss
- 3. Wie viel kostete eine einfache ÖV-Fahrt? (Frage nur gezeigt, wenn relevant)
- 4. Wie viel kostete eine einfache Taxifahrt? (Frage nur gezeigt, wenn relevant)
- 5. Wie viele Kilometer sind es zwischen Ihrem Wohnort und der Physiotherapiepraxis? (Frage nur gezeigt, wenn relevant)
- 6. Wie lange dauerte Ihr letzter Physiotherapietermin? Bitte berücksichtigen Sie Reisezeit (Hin- und Rückfahrt) und Warte- resp. Behandlungszeit.
- 7. Womit hätten Sie Ihre Zeit verbracht, wenn Sie keinen Physiotherapietermin gehabt hätten?
 - Erwerbstätigkeit
 - Hausarbeit
 - Schule, Studium, Aus- oder Weiterbildung
 - Betreuung von Kindern, Pflege von Angehörigen
 - Freizeit
- 8. Wurden Sie zu Ihrem letzten Physiotherapietermin von einer erwachsenen Person begleitet?
- 9. Womit hätte die erwachsene Begleitperson ihre Zeit verbracht, wenn sie Sie nicht zur Physiotherapie begleitet hätte? (Frage nur gezeigt, wenn relevant)
 - Erwerbstätigkeit
 - Hausarbeit
 - Schule, Studium, Aus- oder Weiterbildung
 - Betreuung von Kindern, Pflege von Angehörigen
 - Freizeit

Termine bei der Hausärztin/dem Hausarzt

Intro: Nun geht es um Kosten, die wegen Terminen bei der Hausärztin/beim Hausarzt anfallen.

1. Wie oft waren Sie im letzten Monat beim Hausarzt/der Hausärztin? Folgende Fragen nur an diejenigen, die mindestens einen Besuch im letzten Monat hatten.
2. Wie kamen Sie zum letzten Hausarzttermin?
 - Öffentliches Verkehrsmittel (z.B. Bus, Tram, Zug)
 - Privatfahrzeug
 - Fahrdienst
 - Taxi
 - Velo/Zu Fuss
3. Wie viel kostete eine einfache ÖV-Fahrt? (Frage nur gezeigt, wenn relevant)
4. Wie viel kostete eine einfache Taxifahrt? (Frage nur gezeigt, wenn relevant)
5. Wie viele Kilometer sind es zwischen Ihrem Wohnort und der Hausarztpraxis? (Frage nur gezeigt, wenn relevant)
6. Wie lange dauerte Ihr letzter Hausarzttermin? Bitte berücksichtigen Sie Reisezeit (Hin- und Rückfahrt) und Warte- resp. Behandlungszeit.
7. Womit hätten Sie Ihre Zeit verbracht, wenn Sie keinen Hausarzttermin gehabt hätten?
 - Erwerbstätigkeit
 - Hausarbeit
 - Schule, Studium, Aus- oder Weiterbildung
 - Betreuung von Kindern, Pflege von Angehörigen
 - Freizeit
8. Wurden Sie zu Ihrem letzten Hausarzttermin von einer erwachsenen Person begleitet?
9. Womit hätte die erwachsene Begleitperson ihre Zeit verbracht, wenn sie Sie nicht zum Hausarzt/zur Hausärztin begleitet hätte? (Frage nur gezeigt, wenn relevant)
 - Erwerbstätigkeit
 - Hausarbeit
 - Schule, Studium, Aus- oder Weiterbildung

- Betreuung von Kindern, Pflege von Angehörigen
- Freizeit

Ernährung, Medikamente und sonstige Krankheitskosten

Intro: Nun möchten wir Sie zu sonstigen Krankheitskosten und zu Ausgaben für Lebens- und Nahrungsergänzungsmitteln befragen.

1. Was schätzen Sie: Welche Mehrkosten pro Woche haben Sie für Lebensmittel (inklusive Nahrungsergänzungsmittel und Vitamine) aufgrund der CF? Bitte berücksichtigen Sie nur Kosten, die nicht von der Invalidenversicherung (IV) oder anderen Stellen übernommen werden.
2. Wie hoch sind die jährlichen Krankheitskosten, die nicht von der Krankenversicherung oder anderen Stellen gedeckt sind? Informationen zu den nicht gedeckten Kosten finden Sie beispielsweise auf den jährlichen Kosten- und Prämienzusammenstellungen der Krankenversicherung.

Bezahlte Unterstützung/Hilfe/Betreuung

Intro: Nun möchten wir Sie zu Spitex- und Betreuungskosten befragen. Bei den nachfolgenden Fragen geht es ausschliesslich um bezahlte Unterstützung. Unbezahlte Unterstützung und Hilfe, z.B. durch Verwandte und Bekannte, wird später abgefragt.

1. Brauchten Sie im letzten Monat einen Spitexdienst oder eine ähnliche Dienstleistung?
2. Wie viele Stunden brauchten Sie jeden der folgenden Dienste im letzten Monat? Wenn ein Dienst nicht in Anspruch genommen wurde, tragen Sie dort bitte 0 ein. (Frage nur gezeigt, wenn relevant)
 - Pflege (z.B. durch Spitex)
 - Haushaltshilfe
 - Mahlzeitendienst
 - Sonstiges

Unbezahlte Unterstützung/Hilfe/Betreuung

Intro: Nun geht es um unbezahlte Hilfe und Unterstützung durch Personen, die nicht zu Ihrem Haushalt gehören (Personen, die zu Ihrem Haushalt gehören, bspw. Ihr/e Partner/in, erhalten einen eigenen Fragebogen). Bitte berücksichtigen Sie nur Hilfe, die bei Ihnen zuhause aufgrund der CF nötig war.

1. Erhielten Sie im letzten Monat Unterstützung von Freunden, Verwandten, Nachbarn etc. aufgrund der CF? Bitte berücksichtigen Sie nur Situationen, in denen ohne CF keine Hilfe nötig gewesen wäre.
2. Denken Sie nun an die Person, von der Sie im letzten Monat am meisten Unterstützung erhielten. Wie viele Stunden half Ihnen diese Person im letzten Monat? (Frage nur gezeigt, wenn relevant)
3. Was hätte die Person normalerweise in der Zeit getan, in der sie Ihnen half? (Frage nur gezeigt, wenn relevant)
 - Erwerbstätigkeit
 - Hausarbeit
 - Schule, Studium, Aus- oder Weiterbildung
 - Betreuung von Kindern, Pflege von Angehörigen
 - Freizeit

Einfluss auf Arbeits- und Berufsleben

Intro: Wir möchten nun herausfinden, wie sich die CF auf Ihr Arbeits- und Berufsleben auswirkt. Unter anderem geht es um Ihren Berufsstatus und allfällige Erwerbsausfälle. Es geht dabei nicht darum, Sie zu bewerten, sondern nur darum, die finanziellen Auswirkungen der CF zu berechnen.

1. Was ist Ihr Berufsstatus? Es können mehrere Antworten zutreffen. Entlohnte Lehrlinge und Praktikanten zählen nicht als "In Ausbildung/Studium".
2. Zu wie viel Stellenprozent arbeiten Sie? (Frage nur gezeigt, wenn relevant)

3. Wie viele Stellenprozent würden Sie vermutlich arbeiten, wenn Sie keine CF hätten? (Frage nur gezeigt, wenn relevant)
4. Im Hinblick auf eine Invalidenrente der IV: Was ist Ihr Invaliditätsgrad?
5. Was ist Ihr persönliches monatliches Nettoeinkommen (CHF) aus Erwerbstätigkeit? Bitte geben Sie hier nur Einkommen aus Lohn oder selbstständiger Tätigkeit an. Berücksichtigen Sie nicht Renten- oder Ergänzungsleistungen, Sozialhilfe, Taggelder, Kinderzulagen oder Einkommen aus anderen Quellen. (Frage nur gezeigt, wenn relevant)
6. Wie viele Monatslöhne erhalten Sie im Jahr? (Frage nur gezeigt, wenn relevant)

Intro: Die folgenden Fragen betreffen die Auswirkung der CF auf Ihre Fähigkeit zu arbeiten und Ihren normalen Aktivitäten nachzugehen. Die nächsten Fragen betreffen die letzten sieben Tage, ausgenommen heute.

1. Wie viele Arbeitsstunden haben Sie in den letzten sieben Tagen wegen Problemen infolge der CF verpasst? Berücksichtigen Sie hier die Stunden, die Sie aufgrund der CF an Krankentagen verpasst haben, Verspätungen, vorzeitiges Weggehen usw. Zählen Sie nicht die Stunden dazu, die Sie aufgrund der Teilnahme an dieser Studie verpasst haben. (Frage nur gezeigt, wenn relevant)
2. Wie viele Arbeitsstunden haben Sie in den letzten sieben Tagen aus anderen Gründen verpasst, wie z.B. Ferien, Feiertage, Zeit zur Teilnahme an dieser Studie? (Frage nur gezeigt, wenn relevant)
3. Wie viele Stunden haben Sie in den letzten sieben Tagen tatsächlich gearbeitet? (Frage nur gezeigt, wenn relevant)
4. Wie stark hat sich die CF in den letzten sieben Tagen auf Ihre Produktivität bei der Arbeit ausgewirkt? Denken Sie an Tage, an denen Sie hinsichtlich der Menge oder Art der Arbeit, die Sie erledigen konnten, eingeschränkt waren; Tage, an denen Sie weniger bewältigten als Sie wollten; Tage, an denen Sie Ihre Arbeit nicht so sorgfältig wie üblich erledigen konnten. Wenn sich die CF nur geringfügig auf Ihre Produktivität ausgewirkt hat, wählen Sie eine niedrige Zahl. Wenn sich die CF stark auf Ihre Produktivität ausgewirkt hat, wählen Sie eine hohe Zahl. [Skala von 0 bis 10 angezeigt] (Frage nur gezeigt, wenn relevant)
5. Wie stark hat sich die CF in den letzten sieben Tagen auf Ihre Fähigkeit ausgewirkt, Ihren normalen täglichen Aktivitäten nachzugehen, ausgenommen Erwerbstätigkeit? Unter normalen Aktivitäten verstehen wir die üblichen Aktivitäten, die Sie erledigen, wie z.B. Hausarbeit, Einkaufen, Kinderbetreuung, Gymnastik/körperliche Bewegung, Lernen, usw. Denken Sie an Zeiten, wenn Sie in der Menge oder Art der Aktivitäten, die Sie erledigen konnten, eingeschränkt waren, und Zeiten, wenn Sie weniger schafften als Sie wollten. Wenn sich die CF nur geringfügig auf Ihre Aktivitäten ausgewirkt hat, wählen Sie eine niedrige Zahl. Wenn sich die CF stark auf Ihre Aktivitäten ausgewirkt hat, wählen Sie eine hohe Zahl. [Skala von 0 bis 10 angezeigt]

Lebensqualität

Intro: In den nächsten Fragen geht es um Ihre Lebensqualität. [Dies ist der EQ-5D-5L.]

1. Beweglichkeit/Mobilität: Bitte klicken Sie DAS Kästchen an, das Ihre Gesundheit HEUTE am besten beschreibt.
 - Ich habe keine Probleme herumzugehen
 - Ich habe leichte Probleme herumzugehen
 - Ich habe mässige Probleme herumzugehen
 - Ich habe grosse Probleme herumzugehen
 - Ich bin nicht in der Lage herumzugehen
2. Für sich selbst sorgen: Bitte klicken Sie DAS Kästchen an, das Ihre Gesundheit HEUTE am besten beschreibt.
 - Ich habe keine Probleme, mich selbst zu waschen oder anzuziehen
 - Ich habe leichte Probleme, mich selbst zu waschen oder anzuziehen
 - Ich habe mässige Probleme, mich selbst zu waschen oder anzuziehen
 - Ich habe grosse Probleme, mich selbst zu waschen oder anzuziehen
 - Ich bin nicht in der Lage, mich selbst zu waschen oder anzuziehen

3. Allgemeine Tätigkeiten (z.B. Arbeit, Studium, Hausarbeit, Familien- oder Freizeitaktivitäten): Bitte klicken Sie DAS Kästchen an, das Ihre Gesundheit HEUTE am besten beschreibt.
 - Ich habe keine Probleme, meinen alltäglichen Tätigkeiten nachzugehen
 - Ich habe leichte Probleme, meinen alltäglichen Tätigkeiten nachzugehen
 - Ich habe mässige Probleme, meinen alltäglichen Tätigkeiten nachzugehen
 - Ich habe grosse Probleme, meinen alltäglichen Tätigkeiten nachzugehen
 - Ich bin nicht in der Lage, meinen alltäglichen Tätigkeiten nachzugehen
4. Schmerzen/körperliche Beschwerden: Bitte klicken Sie DAS Kästchen an, das Ihre Gesundheit HEUTE am besten beschreibt.
 - Ich habe keine Schmerzen oder Beschwerden
 - Ich habe leichte Schmerzen oder Beschwerden
 - Ich habe mässige Schmerzen oder Beschwerden
 - Ich habe starke Schmerzen oder Beschwerden
 - Ich habe extreme Schmerzen oder Beschwerden
5. Angst/Niedergeschlagenheit: Bitte klicken Sie DAS Kästchen an, das Ihre Gesundheit HEUTE am besten beschreibt.
 - Ich bin nicht ängstlich oder deprimiert
 - Ich bin ein wenig ängstlich oder deprimiert
 - Ich bin mässig ängstlich oder deprimiert
 - Ich bin sehr ängstlich oder deprimiert
 - Ich bin extrem ängstlich oder deprimiert
6. VAS des EQ-5D (0 (Null) ist die schlechteste Gesundheit, die Sie sich vorstellen können. 100 ist die beste Gesundheit, die Sie sich vorstellen können.) [Skala angezeigt]

Klinische Informationen

Intro: Wir sind fast am Ende des Fragebogens. Zum Abschluss möchten wir Ihnen noch ein paar Fragen zu Ihrer Krankheit und Ihrer Person stellen.

1. Wie viele Wochen liegt Ihre letzte FEV1-Messung zurück?
2. Was war der FEV1-Wert bei der letzten Messung?
3. Ist Ihre Lunge chronisch mit *Pseudomonas aeruginosa* besiedelt/infiziert?
4. Wie viele pulmonale Exazerbationen hatten Sie in den letzten sechs Monaten? Exazerbation: Verschlechterung der Lungensymptome mit Notwendigkeit einer oralen oder intravenösen Antibiotikatherapie
5. Wie viele der pulmonalen Exazerbationen führten zu einem stationären Aufenthalt? (Frage nur gezeigt, wenn relevant)
6. Wurde bei Ihnen eine Lungentransplantation vorgenommen?
7. Müssen Sie regelmässig Bauchspeicheldrüsen (Pankreas)-Enzyme (z.B. Creon, Panzytrat, Pertzye) einnehmen?
8. Müssen Sie regelmässig Insulin spritzen?
9. Wie gross sind Sie (cm)?
10. Wie schwer sind Sie (kg)?

Informationen zur Person

1. In welchem Jahr wurden Sie geboren?
2. Welches Geschlecht haben Sie?
3. Welche ist die höchste Ausbildung, die Sie mit einem Zeugnis oder Diplom abgeschlossen haben?
 - Obligatorische Schule
 - Berufslehre, Berufsschule, Berufsmaturität
 - Maturitätsschule, Lehrerseminar, andere allgemeinbildende Schule
 - Höhere Berufsbildung (Eidg. Fachausweis, HTL, HWV, Höhere Fachschule)

- Universität, Fachhochschule
- Keine Ausbildung mit Zeugnis oder Diplom abgeschlossen

7.6.2 Fragebogen für Angehörige erwachsener PatientInnen mit CF

Auswirkung der Unterstützung auf Ihre Lebenssituation

Intro: Zu den folgenden Aussagen bitten wir Sie um Angaben, die in Zusammenhang mit Ihrer Unterstützung eines erwachsenen Familienmitglieds mit CF stehen. Die nachfolgenden Aussagen beziehen sich oft auf die Art der Hilfeleistung, die Sie geben. Es kann sich dabei sowohl um Unterstützung, Betreuung oder Pflege handeln. [Dies ist die Kurzversion des BSFC.]

- Durch die Unterstützung/durch die Pflege hat die Zufriedenheit mit meinem Leben gelitten
 - Stimmt genau
 - Stimmt überwiegend
 - Stimmt wenig
 - Stimmt nicht
- Ich fühle mich oft körperlich erschöpft.
 - Stimmt genau
 - Stimmt überwiegend
 - Stimmt wenig
 - Stimmt nicht
- Ich habe hin und wieder den Wunsch, aus meiner Situation "auszubrechen".
 - Stimmt genau
 - Stimmt überwiegend
 - Stimmt wenig
 - Stimmt nicht
- Ich empfinde mich manchmal nicht mehr richtig als "mich selbst".
 - Stimmt genau
 - Stimmt überwiegend
 - Stimmt wenig
 - Stimmt nicht
- Mein Lebensstandard hat sich durch die Unterstützung/durch die Pflege verringert.
 - Stimmt genau
 - Stimmt überwiegend
 - Stimmt wenig
 - Stimmt nicht
- Durch die Unterstützung/durch die Pflege wird meine Gesundheit angegriffen.
 - Stimmt genau
 - Stimmt überwiegend
 - Stimmt wenig
 - Stimmt nicht
- Die Unterstützung/die Pflege kostet viel von meiner eigenen Kraft.
 - Stimmt genau
 - Stimmt überwiegend
 - Stimmt wenig
 - Stimmt nicht
- Ich fühle mich "hin und her gerissen" zwischen den Anforderungen meiner Umgebung (z.B. Familie) und den Anforderungen durch die Unterstützung/durch die Pflege.
 - Stimmt genau
 - Stimmt überwiegend

- Stimmt wenig
- Stimmt nicht
- Ich Sorge mich aufgrund der Unterstützung, die ich leiste/aufgrund der Pflege um meine Zukunft.
 - Stimmt genau
 - Stimmt überwiegend
 - Stimmt wenig
 - Stimmt nicht
- Wegen der Unterstützung/wegen der Pflege leidet meine Beziehung zu Familienangehörigen, Verwandten, Freunden und Bekannten.
 - Stimmt genau
 - Stimmt überwiegend
 - Stimmt wenig
 - Stimmt nicht

Einfluss auf Arbeits- und Berufsleben

Intro: Wir möchten nun herausfinden, wie sich die CF auf Ihr Arbeits- und Berufsleben auswirkt. Unter anderem geht es um Ihren Berufsstatus und allfällige Erwerbsausfälle. Es geht dabei nicht darum, Sie zu bewerten, sondern nur darum, die finanziellen Auswirkungen der CF zu berechnen.

1. Was ist Ihr Berufsstatus? Es können mehrere Antworten zutreffen. Entlohnte Lehrlinge und Praktikanten zählen nicht als "In Ausbildung/Studium".
2. Zu wie viel Stellenprozent arbeiten Sie? (Frage nur gezeigt, wenn relevant)
3. Wie viele Stellenprozent würden Sie vermutlich arbeiten, wenn Sie keine CF hätten? (Frage nur gezeigt, wenn relevant)
4. Was ist Ihr persönliches monatliches Nettoeinkommen (CHF) aus Erwerbstätigkeit? Bitte geben Sie hier nur Einkommen aus Lohn oder selbstständiger Tätigkeit an. Berücksichtigen Sie nicht Renten- oder Ergänzungsleistungen, Sozialhilfe, Taggelder, Kinderzulagen oder Einkommen aus anderen Quellen. (Frage nur gezeigt, wenn relevant)
5. Wie viele Monatslöhne erhalten Sie im Jahr? (Frage nur gezeigt, wenn relevant)

Intro: Die folgenden Fragen betreffen die Auswirkung der Unterstützung des Familienmitglieds mit CF auf Ihre Fähigkeit zu arbeiten und Ihren normalen Aktivitäten nachzugehen. Die nächsten Fragen betreffen die letzten sieben Tage, ausgenommen heute.

1. Wie viele Arbeitsstunden haben Sie in den letzten sieben Tagen wegen der Unterstützung des Familienmitglieds mit CF verpasst? Berücksichtigen Sie hier die Stunden, die Sie aufgrund der CF des Familienmitgliedes verpasst haben, Verspätungen, vorzeitiges Weggehen usw. Zählen Sie nicht die Stunden dazu, die Sie aufgrund der Teilnahme an dieser Studie verpasst haben.
2. Wie viele Arbeitsstunden haben Sie in den letzten sieben Tagen aus anderen Gründen verpasst, wie z.B. Ferien, Feiertage, Zeit zur Teilnahme an dieser Studie? (Frage nur gezeigt, wenn relevant)
3. Wie viele Stunden haben Sie in den letzten sieben Tagen tatsächlich gearbeitet? (Frage nur gezeigt, wenn relevant)
4. Wie stark hat sich die Unterstützung des Familienmitglieds mit CF in den letzten sieben Tagen auf Ihre Produktivität bei der Arbeit ausgewirkt? Denken Sie an Tage, an denen Sie hinsichtlich der Menge oder Art der Arbeit, die Sie erledigen konnten, eingeschränkt waren; Tage, an denen Sie weniger bewältigten als Sie wollten; Tage, an denen Sie Ihre Arbeit nicht so sorgfältig wie üblich erledigen konnten. Wenn sich die Unterstützung nur geringfügig auf Ihre Produktivität ausgewirkt hat, wählen Sie eine niedrige Zahl. Wenn sich die Unterstützung stark auf Ihre Produktivität ausgewirkt hat, wählen Sie eine hohe Zahl. [Skala von 0 bis 10 angezeigt] (Frage nur gezeigt, wenn relevant)
5. Wie stark hat sich die Unterstützung des Familienmitglieds mit CF in den letzten sieben Tagen auf Ihre Fähigkeit ausgewirkt, Ihren normalen täglichen Aktivitäten nachzugehen, ausgenommen Erwerbstätigkeit? Unter normalen Aktivitäten verstehen wir die üblichen Aktivitäten, die Sie erledigen, wie z.B. Hausarbeit, Einkaufen, Kinderbetreuung, Gymnastik/körperliche Bewegung,

Lernen, usw. Denken Sie an Zeiten, wenn Sie in der Menge oder Art der Aktivitäten, die Sie erledigen konnten, eingeschränkt waren, und Zeiten, wenn Sie weniger schafften als Sie wollten. Wenn sich die Unterstützung nur geringfügig auf Ihre Aktivitäten ausgewirkt hat, wählen Sie eine niedrige Zahl. Wenn sich die Unterstützung stark auf Ihre Aktivitäten ausgewirkt hat, wählen Sie eine hohe Zahl. [Skala von 0 bis 10 angezeigt]

Informationen zur Person

1. In welchem Jahr wurden Sie geboren?
2. Welche ist die höchste Ausbildung, die Sie mit einem Zeugnis oder Diplom abgeschlossen haben?
 - Obligatorische Schule
 - Berufslehre, Berufsschule, Berufsmaturität
 - Maturitätsschule, Lehrerseminar, andere allgemeinbildende Schule
 - Höhere Berufsbildung (Eidg. Fachausweis, HTL, HWV, Höhere Fachschule)
 - Universität, Fachhochschule
 - Keine Ausbildung mit Zeugnis oder Diplom abgeschlossen
3. In welchem Verhältnis stehen Sie zum Familienmitglied, das Sie unterstützen? Ich bin sein(e)/ihr(e)...
 - Ehefrau/Lebenspartnerin
 - Ehemann/Lebenspartner
 - Vater
 - Mutter
 - Schwester
 - Bruder

7.6.3 Fragebogen für Kinder mit CF

In welchem Verhältnis stehen Sie zum Kind mit CF? Ich bin sein(e)/ihr(e)... - Vater - Mutter - Onkel - Tante - Grossvater - Grossmutter - Andere/r Angehörige/r

Intro: In den nächsten Fragen geht es um die Lebensqualität des Kindes. Wenn das Kind 8 Jahre oder älter ist, holen Sie es bitte und lassen Sie es diese Fragen zur Lebensqualität ausfüllen. Wenn das Kind jünger als 8 Jahre ist, füllen Sie bitte die Fragen anstelle des Kindes aus. Bitte antworten Sie so, wie Sie die Gesundheit des Kindes einschätzen. [Dies ist der EQ-5D-Y.]

1. Bewegung (herumlaufen): Bitte klicke EIN Kästchen an, das deine Gesundheit HEUTE am besten beschreibt.
 - Ich habe keine Schwierigkeiten herumzulaufen
 - Ich habe einige Schwierigkeiten herumzulaufen
 - Ich habe grosse Schwierigkeiten herumzulaufen
2. Für mich selbst sorgen: Bitte klicke EIN Kästchen an, das deine Gesundheit HEUTE am besten beschreibt.
 - Ich habe keine Schwierigkeiten mich selber zu waschen oder anzuziehen
 - Ich habe einige Schwierigkeiten mich selber zu waschen oder anzuziehen
 - Ich habe grosse Schwierigkeiten mich selber zu waschen oder anzuziehen
3. Was ich normalerweise tue (zum Beispiel: in die Schule gehen, Hobbys, Sport, Spielen, Dinge mit Familie und Freunden machen): Bitte klicke EIN Kästchen an, das deine Gesundheit HEUTE am besten beschreibt.
 - Ich habe keine Schwierigkeiten das zu tun, was ich normalerweise tue
 - Ich habe einige Schwierigkeiten das zu tun, was ich normalerweise tue
 - Ich habe grosse Schwierigkeiten das zu tun, was ich normalerweise tue
4. Schmerzen oder körperliche Beschwerden (ein unangenehmes Gefühl im Körper): Bitte klicke EIN Kästchen an, das deine Gesundheit HEUTE am besten beschreibt.

- Ich habe keine Schmerzen oder körperlichen Beschwerden
 - Ich habe einige Schmerzen oder körperlichen Beschwerden
 - Ich habe grosse Schmerzen oder körperlichen Beschwerden
5. Sich unglücklich, traurig oder besorgt fühlen: Bitte klicke EIN Kästchen an, das deine Gesundheit HEUTE am besten beschreibt.
- Ich bin nicht unglücklich, traurig oder besorgt
 - Ich bin etwas unglücklich, traurig oder besorgt
 - Ich bin sehr unglücklich, traurig oder besorgt
6. VAS des EQ-5D (0 (Null) ist die schlechteste Gesundheit, die du dir vorstellen kannst. 100 ist die beste Gesundheit, die du dir vorstellen kannst.) [Skala angezeigt]

Fahrkosten zu Behandlungsterminen

Besuche im CF-Zentrum

Intro: Wir möchten Sie zuerst nach den Kosten befragen, die wegen Terminen im CF-Zentrum anfallen.

1. Wie oft war das Kind in den letzten drei Monaten im CF-Zentrum? Folgende Fragen nur zu denjenigen Kindern, die mindestens einen Besuch in den letzten drei Monaten hatten.
2. Wurde das Kind zum letzten Termin im CF-Zentrum von einer erwachsenen Person begleitet? (Frage nur gezeigt, wenn relevant)
3. Womit hätte die Begleitperson ihre Zeit verbracht, wenn sie das Kind nicht begleitet hätte? (Frage nur gezeigt, wenn relevant)
 - Erwerbstätigkeit
 - Hausarbeit
 - Schule, Studium, Aus- oder Weiterbildung
 - Betreuung von Kindern, Pflege von Angehörigen
 - Freizeit
4. Wie kam das Kind zum letzten Termin im CF-Zentrum? (Frage nur gezeigt, wenn relevant)
 - Öffentliches Verkehrsmittel (z.B. Bus, Tram, Zug)
 - Privatfahrzeug
 - Fahrdienst
 - Taxi
 - Velo/Zu Fuss
5. Wie viel kostete eine einfache ÖV-Fahrt für Kind und Begleitperson? Wenn das Kind nicht begleitet wurde, geben Sie bitte nur die Kosten für das Kind an. (Frage nur gezeigt, wenn relevant)
6. Wie viel kostete eine einfache Taxifahrt? (Frage nur gezeigt, wenn relevant)
7. Wie viele Kilometer sind es zwischen dem Wohnort des Kindes und dem CF-Zentrum? (Frage nur gezeigt, wenn relevant)
8. Wie lange dauerte der letzte Besuch des Kindes im CF-Zentrum? Bitte berücksichtigen Sie Reisezeit (Hin- und Rückfahrt) und Warte- bzw. Behandlungszeit.

Termine in der Physiotherapie

Intro: Wir möchten Sie nun nach den Kosten befragen, die wegen Terminen in der Physiotherapie anfallen.

1. Wie oft war das Kind im letzten Monat in der Physiotherapie?
2. Wurde das Kind zum letzten Physiotherapietermin von einer erwachsenen Person begleitet? (Frage nur gezeigt, wenn relevant)
3. Womit hätte die Begleitperson ihre Zeit verbracht, wenn sie das Kind nicht begleitet hätte? (Frage nur gezeigt, wenn relevant)
 - Erwerbstätigkeit
 - Hausarbeit

- Schule, Studium, Aus- oder Weiterbildung
 - Betreuung von Kindern, Pflege von Angehörigen
 - Freizeit
4. Wie kam das Kind zum letzten Physiotherapietermin?
 - Öffentliches Verkehrsmittel (z.B. Bus, Tram, Zug)
 - Privatfahrzeug
 - Fahrdienst
 - Taxi
 - Velo/Zu Fuss
 5. Wie viel kostete eine einfache ÖV-Fahrt für Kind und Begleitperson? Wenn das Kind nicht begleitet wurde, geben Sie bitte nur die Kosten für das Kind an. (Frage nur gezeigt, wenn relevant)
 6. Wie viel kostete eine einfache Taxifahrt? (Frage nur gezeigt, wenn relevant)
 7. Wie viele Kilometer sind es zwischen dem Wohnort des Kindes und der Physiotherapiepraxis? (Frage nur gezeigt, wenn relevant)
 8. Wie lange dauerte der letzte Physiotherapietermin des Kindes? Bitte berücksichtigen Sie Reisezeit (Hin- und Rückfahrt) und Warte- resp. Behandlungszeit. (Frage nur gezeigt, wenn relevant)

Termine bei der Hausärztin/dem Hausarzt

Intro: Nun geht es um Kosten, die wegen Terminen bei der Hausärztin/beim Hausarzt anfallen.

1. Wie oft war das Kind im letzten Monat bei der Hausärztin/dem Hausarzt? Folgende Fragen nur zu denjenigen Kindern, die mindestens einen Besuch im letzten Monat hatten.
2. Wurde das Kind zum letzten Hausarzttermin von einer erwachsenen Person begleitet? (Frage nur gezeigt, wenn relevant)
3. Womit hätte die Begleitperson ihre Zeit verbracht, wenn sie das Kind nicht begleitet hätte? (Frage nur gezeigt, wenn relevant)
 - Erwerbstätigkeit
 - Hausarbeit
 - Schule, Studium, Aus- oder Weiterbildung
 - Betreuung von Kindern, Pflege von Angehörigen
 - Freizeit
4. Wie kam das Kind zum letzten Hausarzttermin? (Frage nur gezeigt, wenn relevant)
 - Öffentliches Verkehrsmittel (z.B. Bus, Tram, Zug)
 - Privatfahrzeug
 - Fahrdienst
 - Taxi
 - Velo/Zu Fuss
5. Wie viel kostete eine einfache ÖV-Fahrt für Kind und Begleitperson? Wenn das Kind nicht begleitet wurde, geben Sie bitte nur die Kosten für das Kind an. (Frage nur gezeigt, wenn relevant)
6. Wie viel kostete eine einfache Taxifahrt? (Frage nur gezeigt, wenn relevant)
7. Wie viele Kilometer sind es zwischen dem Wohnort des Kindes und der Hausarztpraxis? (Frage nur gezeigt, wenn relevant)
8. Wie lange dauerte der letzte Hausarzttermin des Kindes? Bitte berücksichtigen Sie Reisezeit (Hin- und Rückfahrt) und Warte- resp. Behandlungszeit. (Frage nur gezeigt, wenn relevant)

Ernährung, Medikamente und sonstige Krankheitskosten

Intro: Nun möchten wir Sie zu sonstigen Krankheitskosten und zu Ausgaben für Lebens- und Nahrungsergänzungsmitteln befragen.

1. Was schätzen Sie: Welche Mehrkosten pro Woche haben Sie für Lebensmittel (inklusive Nahrungsergänzungsmittel und Vitamine) aufgrund der CF des Kindes? Bitte berücksichtigen Sie nur Kosten, die nicht von der Invalidenversicherung (IV) oder anderen Stellen übernommen werden.

2. Wie hoch sind die jährlichen Krankheitskosten, die nicht von der Krankenversicherung oder anderen Stellen gedeckt sind? Informationen zu den nicht gedeckten Kosten finden Sie beispielsweise auf den jährlichen Kosten- und Prämienzusammenstellungen der Krankenversicherung.

Bezahlte Unterstützung/Hilfe/Betreuung

Intro: Nun möchten wir Sie zu Spitex- und Betreuungskosten befragen. Bei den nachfolgenden Fragen geht es ausschliesslich um bezahlte Unterstützung. Unbezahlte Unterstützung und Hilfe, z.B. durch Verwandte und Bekannte, wird später abgefragt.

1. Brauchte das Kind im letzten Monat einen Spitexdienst oder eine ähnliche Dienstleistung?
2. Wie viele Stunden brauchte das Kind jeden der folgenden Dienste im letzten Monat? Wenn ein Dienst nicht in Anspruch genommen wurde, tragen Sie dort bitte 0 ein. (Frage nur gezeigt, wenn relevant)
 - Pflege (z.B. durch Spitex)
 - Haushaltshilfe
 - Mahlzeitendienst
 - Sonstiges

Unbezahlte Unterstützung/Hilfe/Betreuung

Intro: Nun geht es um unbezahlte Hilfe und Unterstützung durch Personen, die nicht zu Ihrem Haushalt gehören (Personen, die zu Ihrem Haushalt gehören, bspw. Ihr/e Partner/in, erhalten einen eigenen Fragebogen). Bitte berücksichtigen Sie nur Hilfe, die bei Ihnen zuhause aufgrund der CF nötig war.

1. Erhielten Sie im letzten Monat Unterstützung von Freunden, Verwandten, Nachbarn etc. aufgrund der CF des Kindes? Bitte berücksichtigen Sie nur Situationen, in denen ohne CF keine Hilfe nötig gewesen wäre.
2. Denken Sie nun an die Person, von der das Kind im letzten Monat am meisten Unterstützung erhielten. Wie viele Stunden half diese Person im letzten Monat? (Frage nur gezeigt, wenn relevant)
3. Was hätte die Person normalerweise in der Zeit getan, in der sie dem Kind half? (Frage nur gezeigt, wenn relevant)
 - Erwerbstätigkeit
 - Hausarbeit
 - Schule, Studium, Aus- oder Weiterbildung
 - Betreuung von Kindern, Pflege von Angehörigen
 - Freizeit

Auswirkung der Unterstützung auf Ihre Lebenssituation

Intro: Zu den folgenden Aussagen bitten wir Sie um Angaben, die in Zusammenhang mit Ihrer Unterstützung eines Kindes mit CF stehen. Die nachfolgenden Aussagen beziehen sich oft auf die Art der Hilfeleistung, die Sie geben. Es kann sich dabei sowohl um Unterstützung, Betreuung oder Pflege handeln. [Dies ist die Kurzversion des BSFC.]

- Durch die Unterstützung/durch die Pflege hat die Zufriedenheit mit meinem Leben gelitten
 - Stimmt genau
 - Stimmt überwiegend
 - Stimmt wenig
 - Stimmt nicht
- Ich fühle mich oft körperlich erschöpft.
 - Stimmt genau
 - Stimmt überwiegend
 - Stimmt wenig
 - Stimmt nicht
- Ich habe hin und wieder den Wunsch, aus meiner Situation "auszubrechen".

- Stimmt genau
- Stimmt überwiegend
- Stimmt wenig
- Stimmt nicht
- Ich empfinde mich manchmal nicht mehr richtig als “mich selbst”.
 - Stimmt genau
 - Stimmt überwiegend
 - Stimmt wenig
 - Stimmt nicht
- Mein Lebensstandard hat sich durch die Unterstützung/durch die Pflege verringert.
 - Stimmt genau
 - Stimmt überwiegend
 - Stimmt wenig
 - Stimmt nicht
- Durch die Unterstützung/durch die Pflege wird meine Gesundheit angegriffen.
 - Stimmt genau
 - Stimmt überwiegend
 - Stimmt wenig
 - Stimmt nicht
- Die Unterstützung/die Pflege kostet viel von meiner eigenen Kraft.
 - Stimmt genau
 - Stimmt überwiegend
 - Stimmt wenig
 - Stimmt nicht
- Ich fühle mich “hin und her gerissen” zwischen den Anforderungen meiner Umgebung (z.B. Familie) und den Anforderungen durch die Unterstützung/durch die Pflege.
 - Stimmt genau
 - Stimmt überwiegend
 - Stimmt wenig
 - Stimmt nicht
- Ich Sorge mich aufgrund der Unterstützung, die ich leiste/aufgrund der Pflege um meine Zukunft.
 - Stimmt genau
 - Stimmt überwiegend
 - Stimmt wenig
 - Stimmt nicht
- Wegen der Unterstützung/wegen der Pflege leidet meine Beziehung zu Familienangehörigen, Verwandten, Freunden und Bekannten.
 - Stimmt genau
 - Stimmt überwiegend
 - Stimmt wenig
 - Stimmt nicht

Einfluss auf Arbeits- und Berufsleben

Intro: Wir möchten nun herausfinden, wie sich die CF des Kindes auf Ihr Arbeits- und Berufsleben auswirkt. Unter anderem geht es um Ihren Berufsstatus und allfällige Erwerbsausfälle. Es geht dabei nicht darum, Sie zu bewerten, sondern nur darum, die finanziellen Auswirkungen der CF des Kindes zu berechnen.

1. Was ist Ihr Berufsstatus? Es können mehrere Antworten zutreffen. Entlohnte Lehrlinge und Praktikanten zählen nicht als “In Ausbildung/Studium”.
2. Zu wie viel Stellenprozent arbeiten Sie? (Frage nur gezeigt, wenn relevant)

3. Wie viele Stellenprozent würden Sie vermutlich arbeiten, wenn das Kind keine CF hätte? (Frage nur gezeigt, wenn relevant)
4. Was ist Ihr persönliches monatliches Nettoeinkommen (CHF) aus Erwerbstätigkeit? Bitte geben Sie hier nur Einkommen aus Lohn oder selbstständiger Tätigkeit an. Berücksichtigen Sie nicht Renten- oder Ergänzungsleistungen, Sozialhilfe, Taggelder, Kinderzulagen oder Einkommen aus anderen Quellen. (Frage nur gezeigt, wenn relevant)
5. Wie viele Monatslöhne erhalten Sie im Jahr? (Frage nur gezeigt, wenn relevant)

Intro: Die folgenden Fragen betreffen die Auswirkung der CF des Kindes auf Ihre Fähigkeit zu arbeiten und Ihren normalen Aktivitäten nachzugehen. Die nächsten Fragen betreffen die letzten sieben Tage, ausgenommen heute.

1. Wie viele Arbeitsstunden haben Sie in den letzten sieben Tagen wegen Problemen infolge der CF des Kindes verpasst? Berücksichtigen Sie hier die Stunden, die Sie aufgrund der CF des Kindes verpasst haben, Verspätungen, vorzeitiges Weggehen usw. Zählen Sie nicht die Stunden dazu, die Sie aufgrund der Teilnahme an dieser Studie verpasst haben. (Frage nur gezeigt, wenn relevant)
2. Wie viele Arbeitsstunden haben Sie in den letzten sieben Tagen aus anderen Gründen verpasst, wie z.B. Ferien, Feiertage, Zeit zur Teilnahme an dieser Studie? (Frage nur gezeigt, wenn relevant)
3. Wie viele Stunden haben Sie in den letzten sieben Tagen tatsächlich gearbeitet? (Frage nur gezeigt, wenn relevant)
4. Wie stark hat sich die CF des Kindes in den letzten sieben Tagen auf Ihre Produktivität bei der Arbeit ausgewirkt? Denken Sie an Tage, an denen Sie hinsichtlich der Menge oder Art der Arbeit, die Sie erledigen konnten, eingeschränkt waren; Tage, an denen Sie weniger bewältigten als Sie wollten; Tage, an denen Sie Ihre Arbeit nicht so sorgfältig wie üblich erledigen konnten. Wenn sich die Unterstützung nur geringfügig auf Ihre Produktivität ausgewirkt hat, wählen Sie eine niedrige Zahl. Wenn sich die Unterstützung stark auf Ihre Produktivität ausgewirkt hat, wählen Sie eine hohe Zahl. [Skala von 0 bis 10 angezeigt] (Frage nur gezeigt, wenn relevant)
5. Wie stark hat sich die CF des Kindes in den letzten sieben Tagen auf Ihre Fähigkeit ausgewirkt, Ihren normalen täglichen Aktivitäten nachzugehen, ausgenommen Erwerbstätigkeit? Unter normalen Aktivitäten verstehen wir die üblichen Aktivitäten, die Sie erledigen, wie z.B. Hausarbeit, Einkaufen, Kinderbetreuung, Gymnastik/körperliche Bewegung, Lernen, usw. Denken Sie an Zeiten, wenn Sie in der Menge oder Art der Aktivitäten, die Sie erledigen konnten, eingeschränkt waren, und Zeiten, wenn Sie weniger schafften als Sie wollten. Wenn sich die Unterstützung nur geringfügig auf Ihre Aktivitäten ausgewirkt hat, wählen Sie eine niedrige Zahl. Wenn sich die Unterstützung stark auf Ihre Aktivitäten ausgewirkt hat, wählen Sie eine hohe Zahl. [Skala von 0 bis 10 angezeigt]

Klinische Informationen

Intro: Wir sind fast am Ende des Fragebogens. Zum Abschluss möchten wir Ihnen noch ein paar Fragen zur Krankheit des Kindes und zur Person stellen.

1. Wie viele Wochen liegt die letzte FEV1-Messung des Kindes zurück?
2. Was war der FEV1-Wert bei der letzten Messung?
3. Ist die Lunge des Kindes chronisch mit *Pseudomonas aeruginosa* besiedelt/infiziert?
4. Wie viele pulmonale Exazerbationen hatte das Kind in den letzten sechs Monaten? Exazerbation: Verschlechterung der Lungensymptome mit Notwendigkeit einer oralen oder intravenösen Antibiotikatherapie
5. Wie viele der pulmonalen Exazerbationen führten zu einem stationären Aufenthalt? (Frage nur gezeigt, wenn relevant)
6. Wurde bei dem Kind eine Lungentransplantation vorgenommen?
7. Muss das Kind regelmässig Bauchspeicheldrüsen (Pankreas)-Enzyme (z.B. Creon, Panzytrat, Pertzyl) einnehmen?
8. Muss das Kind regelmässig Insulin spritzen?
9. Wie gross ist das Kind (cm)?
10. Wie schwer ist das Kind (kg)?

Informationen zur Person

1. In welchem Jahr wurde das Kind geboren?
2. Welches Geschlecht hat das Kind?
3. In welchem Jahr wurden Sie geboren?
4. Welche ist die höchste Ausbildung, die Sie mit einem Zeugnis oder Diplom abgeschlossen haben?
 - Obligatorische Schule
 - Berufslehre, Berufsschule, Berufsmaturität
 - Maturitätsschule, Lehrerseminar, andere allgemeinbildende Schule
 - Höhere Berufsbildung (Eidg. Fachausweis, HTL, HWV, Höhere Fachschule)
 - Universität, Fachhochschule
 - Keine Ausbildung mit Zeugnis oder Diplom abgeschlossen

Danksagung

Wir danken:

- den CFCH Vorstandsmitgliedern Reto Weibel und Dr. med. Andreas Jung für die wertvollen Anregungen und Diskussionen,
- dem CFCH Geschäftsführer Marco Buser und Cindy Bächler von der Administration für die unkomplizierte und effiziente Zusammenarbeit und
- Linda Vinci vom WIG für das Korrekturlesen des Berichts.