Deutsches Mukoviszidose-Register

Berichtsband 2016

L.Nährlich (Hrsg.), M. Burkhart, B. Wiese

Stand: 03.11.2017

MUKOVISZIDOSE e.V.
Helfen. Forschen. Heilen.

Impressum

Arbeitsgruppe Register:
PD Dr. Lutz Nährlich (medizinischer Leiter), Gießen
Iris Bergmann, Tübingen
Manuel Burkhart, Bonn
Enno Buss, Köln
Susanne Deiters, Hechingen
PD Dr. Anna-Maria Dittrich, Hannover
Prof. Dr. Helmut Ellemunter, Innsbruck
Prof. Dr. Helge Hebestreit, Würzburg
Dr. Oliver Nitsche, Mainz
Wolfgang Sextro, Hamburg
Dr. Christina Smaczny, Frankfurt
PD Dr. Doris Staab, Berlin
Sivagurunathan Sutharsan, Essen
Dr. Bärbel Wiedemann, Dresden

Herausgeber:
Mukoviszidose e.V. & Mukoviszidose Institut gGmbH
In den Dauen 6, 53117 Bonn
E-Mail: info@muko.info
www.muko.info

Die Herausgeber werden vertreten durch:
PD Dr. Lutz Nährlich, Gießen
lutz.naehrlich@paediat.med.uni-giessen.de
Manuel Burkhart, Bonn
Dipl. Math. Birgitt Wiese, Hannover

Ansprechpartner für das Deutsche Mukoviszidose-Register:
Mukoviszidose Institut gGmbH
Qualitätsmanagement
Manuel Burkhart
E-Mail: mburkhart@muko.info

Datenmanagement & statistische Auswertungen:
Medizinische Hochschule Hannover
Institut für Allgemeinmedizin
Arbeitsgruppe Medizinische Statistik und IT-Infrastruktur
Dipl. Math. Birgitt Wiese
E-Mail: wiese.birgitt@mh-hannover.de

Satz & Layout:
kitz.kommunikation GmbH Kreativagentur

Bibliografische Information der Deutschen Nationalbibliothek:
Die Deutsche Nationalbibliothek verzeichnet diese Publikation in der Deutschen Nationalbibliografie; detaillierte bibliografische Informationen sind im Internet über http://dnb.d-nb.de abrufbar. Dieses Werk ist einschließlich aller seiner Teile urheberrechtlich geschützt. Die dadurch begründeten Rechte, insbesondere die der Übersetzung, des Nachdrucks, des Vortrags, der Entnahme von Abbildungen und Tabellen, der Funksendung, der Mikroverfilmung oder der Vervielfältigung auf anderen Wegen und der Speicherung in Datenverarbeitungsanlagen, bleiben, auch bei nur auszugsweiser Verwertung, vorbehalten. Die Wiedergabe von Gebrauchsnamen, Handelsnamen, Warenbezeichnungen usw. in diesem Werk berechtigt auch ohne besondere Kennzeichnung nicht zu der Annahme, dass solche Namen im Sinne der Warenzeichen- und Markenschutz-Gesetzgebung als frei zu betrachten wären und daher von jedermann benutzt werden dürften. Die Verfasser haben große Mühe darauf verwandt, die fachlichen Inhalte auf den Stand der Wissenschaft bei Drucklegung zu bringen. Dennoch sind Irrtümer oder Druckfehler nie auszuschließen. Daher kann der Verlag für Angaben zum diagnostischen oder therapeutischen Vorgehen (z. B. Dosierungsanweisungen oder Applikationsformen) keine Gewähr übernehmen. Derartige Angaben müssen vom Leser im Einzelfall an Hand der Produktinformation der jeweiligen Hersteller und anderer Literaturstellen auf ihre Richtigkeit überprüft werden. Eventuell notwendige Errata werden auf der Verlagswebsite veröffentlicht.

ISBN 978-3-9818545-4-1

Vorwort

PD. Dr. med.
Lutz Nährlich

Medizinischer Leiter
Deutsches Mukoviszidose-Register

Die Einführung des Neugebornenscreenings auf Mukoviszidose zum 01.09.2016 und die Zulassung des CFTR-Modifier Lumacaftor/Ivacaftor (20. Novemver 2015) für über zwölfjährige F508del-homozygote Patienten stellen wichtige Veränderungen in Diagnose und Therapie im Jahr 2016 dar. Das Deutsche Mukoviszidose-Register dient als eine wichtige Informationsquelle zur Beurteilung der Auswirkungen auf den Gesundheitszustand der Patienten.

Wir freuen uns besonders, Ihnen im vorliegenden Berichtsband erstmals die Ergebnisse des seit 2015/2016 erweiterten Datensatzes vorzustellen. Im Abschnitt Mikrobiologie finden Sie Angaben zu weiteren relevanten Bakterien und zu chronischen bakteriellen Infektionen. Weiterhin können wir im Bereich Begleiterkrankungen, Komplikationen und Therapien eine Vielzahl neuer Aspekte beleuchten. Ambulanzbetreuung und Exazerbationen werden in den kommenden Jahren die Darstellung ergänzen. Die Referenzwerte zur Beurteilung der Lungenfunktion haben wir im Rahmen der internationalen Harmonisierung von Wang und Hankinson auf die der Global Lung Initiative umgestellt. Um den Vergleich mit Vorjahren zu ermöglichen, werden wir in der Übergangszeit beide Analysen darstellen.

Im vorliegenden Berichtsband werden die Daten von 5720 Patienten aus 92 Ambulanzen vorgestellt. Der Anteil erwachsener Patienten liegt bei 56,8% und der Altersmedian bei 20 Jahren. Eine im Zeitalter mutationsspezifischer Therapien wichtige CFTR-Genotypisierung liegt für 99,4% aller Patienten vor. Bei 92,7% sind beide Mutationen bekannt. Einen normalen Ernährungsstatus weisen 71% der Kinder und Jugendlichen und 78% der Erwachsenen auf. Im Alter von 16-17 Jahren haben in 58% der Jugendlichen eine FEV1%pred von ≥80%. Eine chronische Pseudomonas aeruginose Infektion ist bei 11,3% der Kinder und Jugendlichen und 52,3% der Erwachsenen nachweisbar.

Dies alles wäre ohne das in uns von Ihnen entgegengebrachte Vertrauen nicht möglich gewesen. Gerade der erweiterte Datensatz stellte eine Herausforderung dar, die wir gemeinsam erfolgreich bewältigt haben. Hierfür möchte ich mich bei allen Ambulanzteams und den Patienten recht herzlich bedanken. Mein Dank geht auch an die AG Register, die Firma Axaris (Frau Jaumann, Herr Müller, Herr Volk) und das Datenmanagementteam der MH Hannover (Frau Dipl. Math. Wiese, Frau Usascheva, Frau Mamone, Frau Oey). Mein besonderer Dank gilt Herrn Burkhart vom Mukoviszidose Institut für seinen unermüdlichen Einsatz im Projektmanagement. Bleiben Sie dem Register gewogen.

Gießen, November 2017
PD. Dr. med. Lutz Nährlich

Kollektivbeschreibung

Für das Berichtsjahr 2016 gehen Verlaufsdatensätze von 5720 Patienten in die Auswertungen ein. Für diese Patienten liegt eine Einwilligungserklärung vor oder sie sind verstorben, bevor eine neue Einwilligung eingeholt werden konnte. Für die Auswertungen der Lungenfunktion werden die Patienten ausgeschlossen, die im Jahr 2016 oder zuvor eine Lungentransplantation hatten und die unter 6 Jahre alt sind bzw. keine Lungenfunktionsmessung haben, sodass 4654 Datensätze zur Verfügung stehen. Insgesamt fehlen für die Beurteilung des Ernährungsstatus 86 Werte (1,5%). Bei 114 (2015:502) Patienten fehlen Angaben zu den Komplikationen.
Die Verlaufsdatensätze werden in den sogenannten Stufe 1 Ambulanzen einmal jährlich als Status für das gesamte Kalenderjahr dokumentiert bzw. aus den besuchsbezogenen Datensätzen der sogenannten Stufe 2 Ambulanzen aggregiert. Bei Patienten ≥ 6 Jahren mit einer Lungenfunktionsmessung werden in 2016 als Untersuchungsdatum der Untersuchungszeitpunkt mit der besten FEV1%pred und den dazugehörigen Körpermaßen ausgewählt. Bei fehlendem FEV1-Wert und Kindern <6 Lebensjahr werden die letzten verfügbaren Körpermaße im Berichtsjahr herangezogen. Eine mindestens einmal im Jahr vorliegende Komplikation bzw. ein mikrobiologischer Nachweis bestimmt die Ausprägung für das gesamte Berichtsjahr. Liegen aus mehreren Ambulanzen Verlaufsdatensätze vor, werden diese ebenfalls nach o.g. Regeln zu einem Datensatz für den Berichtsband aggregiert.

In die Auswertung zur Mortalität gehen alle Patienten ein, die im jeweiligen Berichtsjahr verstorben sind, unabhängig davon, ob ein Verlaufsdatensatz vorliegt oder nicht. Es werden allerdings die Patienten ausgeschlossen, die ihre Einwilligung vor dem Tod zurückgezogen haben. Das Alter der Patienten wurde bei nicht als verstorben dokumentierten Patienten zum Ende des jeweiligen Berichtsjahres in vollendeten Jahren berechnet. Bei Verstorbenen, die nach Ende des Berichtsjahres verstorben sind, wurde das Alter wie bei den Lebenden berechnet. Bei den Patienten, die im Berichtsjahr verstorben sind, wurde das Alter zum Zeitpunkt des Todes in vollendeten Jahren berechnet. Bei Verstorbenen, bei denen kein Todesdatum dokumentiert wurde, wurde das Alter in vollendeten Jahren am Ende des Berichtsjahres berechnet.

Die Lungenfunktion wurde mittels der Referenzwerte nach Wang et al (Pediatr Pulmonol 1993; 15: 793) für Jungen zwischen 6-18 Jahren sowie Mädchen zwischen 6-15 Jahren und Hankinson et al (Am Respir Crit Care Med 1999; 159:179) für Männer ≥ 18 Jahren, Frauen ≥ 16 Jahren und erstmals auch nach der Referenz der Global Lung Initiative berechnet und dargestellt.

Für den BMI wurden die Referenzstudie nach der KiGGS-Studie (Robert-Koch-Institut: Referenzperzentile für antropometrische Maßzahlen und Blutdruck aus der Studie zur Gesundheit von Kindern und Jugendlichen (KiGGS); Berlin: RKI-Hausdruckerei; 2013) und für die unter 4 Monate alten Kinder die Referenzwerte nach Kromeyer-Hauschild (Monatsschr Kinderheilkd 2001; 149: 807) verwendet.

Inhaltsverzeichnis

Vorwort ... 3
Kollektivbeschreibung ... 4
1. Karte teilnehmender CF-Einrichtungen Deutschland 2016 ... 6
2. Kurzübersicht ... 7
3. Altersstruktur ... 8
4. CF-Diagnose ... 10
4a. Diagnosen in 2016 ... 10
4b. Alter bei Diagnose ... 11
4c. Genotypisierung ... 13
5. Ernährungsstatus ... 14
5a. Ernährungsstatus für Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren ... 14
5b. Ernährungsstatus für Erwachsene ab 18 Jahren ... 15
6. Lungenfunktion FEV1% Wang & Hankinson vs. GLI 2016 (ohne Lungentransplantierte) ... 16
7. Lungeninfektionen (ohne Lungentransplantierte) ... 20
7a. mindestens einmal jährlicher Nachweis ... 20
7b. Chronische Lungeninfektionen ... 22
7c. Atypische Mykobakterien (mindestens einmal im Berichtsjahr) ... 24
8. Komplikationen erweitert ... 26
9. Therapien ... 28
9a. Basistherapie ... 28
9a.i. Kinder und Jugendliche ... 28
9a.ii. Erwachsene ... 29
9b. Indikationstherapie ... 30
9b.i. Kinder und Jugendliche ... 30
9b.ii. Erwachsene ... 31
10. Mortalität ... 32
11. Struktur der Versorgung ... 34
12. Glossar ... 35
13. Abbildungs- und Tabellenverzeichnis ... 38

01

Karte teilnehmender CF-Einrichtungen Deutschland 2016

Abbildung 1: Karte der teilnehmenden CF-Einrichtungen in Deutschland 2016

Die Karte zeigt alle 92 am Register teilnehmenden CF-Einrichtungen in 2016. Melden Sie sich bei uns, wenn Ihre Einrichtung nicht vertreten ist: register@muko.info. Die CF-Einrichtung in Innsbruck beteiligt sich an qualitätssichernden Maßnahmen des Mukoviszidose-Registers. Die hierbei erhobenen Daten werden in der vorliegenden Auswertung nicht berücksichtigt.

02

Kurzübersicht

	2014	2015	2016
Datenstand	28.10.2016	28.10.2016	11.09.2017
Beteiligte Einrichtungen	90	90	92
Beteiligte Patienten mit Verlaufsdaten[1]	5187	5331	5720
Alter in Jahren; Median[1]	19	20	20
Anteil Erwachsener (≥ 18 Jahre); %[1]	55,4%	56,5%	56,8%
Männliche Patienten in %[1]	51,8%	51,8%	51,9%
Neudiagnosen[1,2]	135	140	162
Alter bei Neudiagnose in Jahren; Median[1,2]	0,59	0,62	0,5
davon Diagnose durch Neugeborenenscreening	24,4%	22,4%	22,8%
Todesfälle; Anzahl und % aller Patienten[1]	72 (1,4)	80 (1,5)	63 (1,1)
Sterbealter in Jahren Median; (25.-75.P)[1]	33 (25-40)	32 (24-38)	33 (23-41)
Transplantationen[1,2]:	27	28	40
davon Lungentransplantation	24	25	36
davon Lebertransplantation	4	5	2

Tabelle 1: Kurzübersicht CF Deutschland 2016

1: Die Angabe bezieht sich auf Patienten mit Verlaufsdaten und gültiger Einwilligungserklärung im Berichtsjahr und verstorbene im Berichtsjahr (ggf. ohne aktualisierte Einwilligungserklärung, die nicht widerrufen haben)

2: Die Angabe bezieht sich auf im Berichtsjahr Diagnostizierte bzw. Transplantierte

Altersstruktur

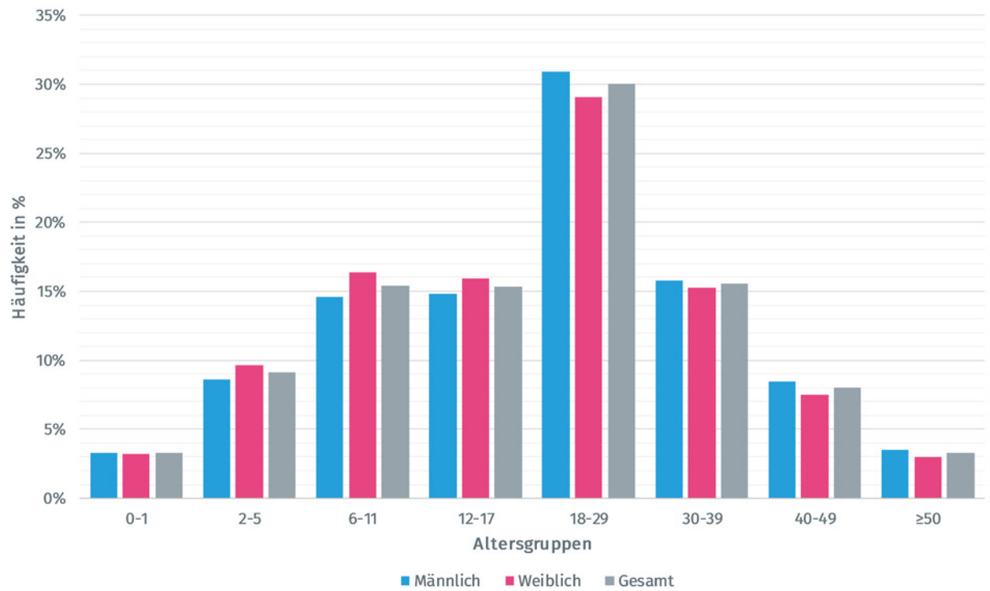

Abbildung 2: Altersverteilung CF-Betroffene 2016

	Männlich	Weiblich	Gesamt
Anzahl	2967	2753	5720
Mittelwert [Jahre]	22,0	21,0	21,5
Median [Jahre]	20	19	20
Minimum [Jahre]	0	0	0
Maximum [Jahre]	78	74	78
Perzentil 25 [Jahre]	11	10	11
Perzentil 75 [Jahre]	31	30	30
Anzahl < 18 Jahre	1226	1244	2470
Anzahl ≥ 18 Jahre	1741	1509	3250

Tabelle 2: Altersverteilung CF-Betroffene 2016

Altersstruktur

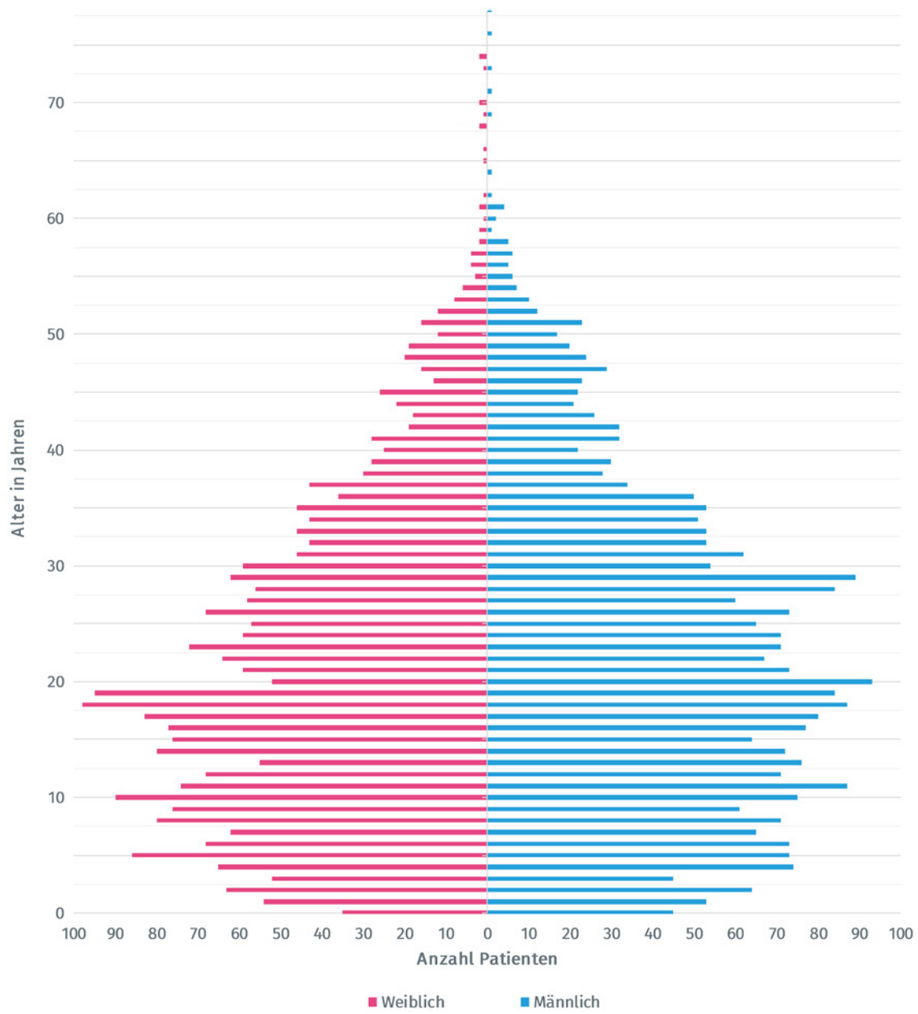

Abbildung 3: Alterspyramide CF-Betroffene 2016

CF-Diagnose

4a. Diagnosen in 2016

Im Jahr 2016 sind 162 Patienten diagnostiziert worden. Davon sind 22,8% über ein Neugeborenscreening und 14,8% über einen Mekoniumileus diagnostiziert worden. Die Altersverteilung der diagnostizierten Patienten ist in folgenden Tabellen dargestellt:

Mittelwert	Median	Minimum	Maximum	Perzentil 25	Perzentil 75
4,69	0,50	0,00	60,92	0,08	3,83

Tabelle 3: Alter bei Diagnose diagnostizierter Patienten 2016

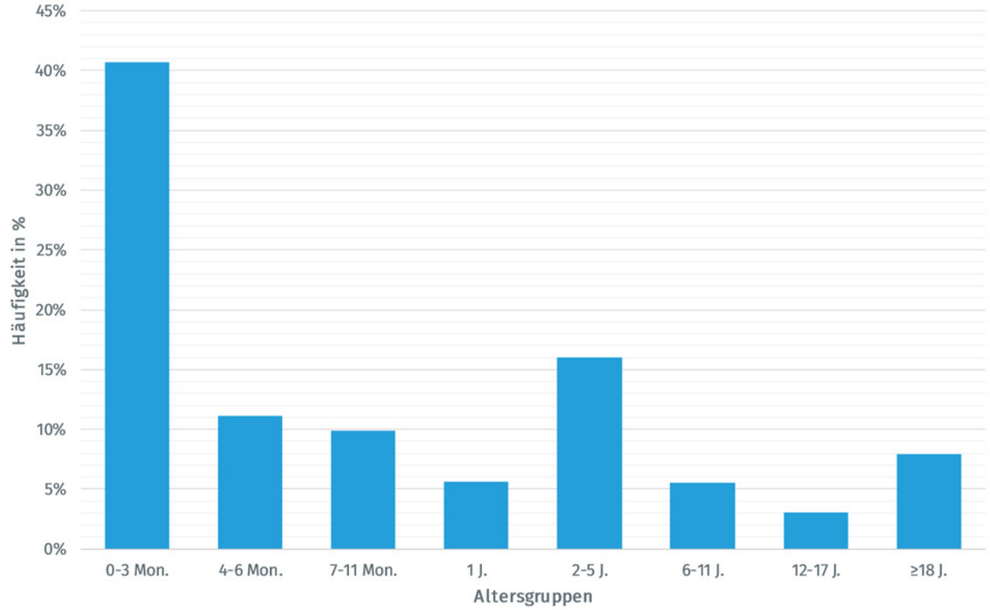

Abbildung 4: Altersbezogene Häufigkeiten diagnostizierter Patienten in 2016

CF-Diagnose

4a. Diagnosen in 2016

Alter bei Diagnose	Häufigkeit	Prozent	Kumulierte Prozente
0-3 Monate	66	40,7	40,7
4-6 Monate	18	11,1	51,8
7-11 Monate	16	9,9	61,7
1 Jahr	9	5,6	67,3
2-5 Jahre	26	16,0	83,3
6-11 Jahre	9	5,5	88,8
12-17 Jahre	5	3,0	91,8
≥ 18 Jahre	13	7,9	100,0
Gesamt	162	100,0	

Tabelle 4: Alter bei Diagnose diagnostizierter Patienten 2016

CF-Diagnose

4b. Alter bei Diagnose

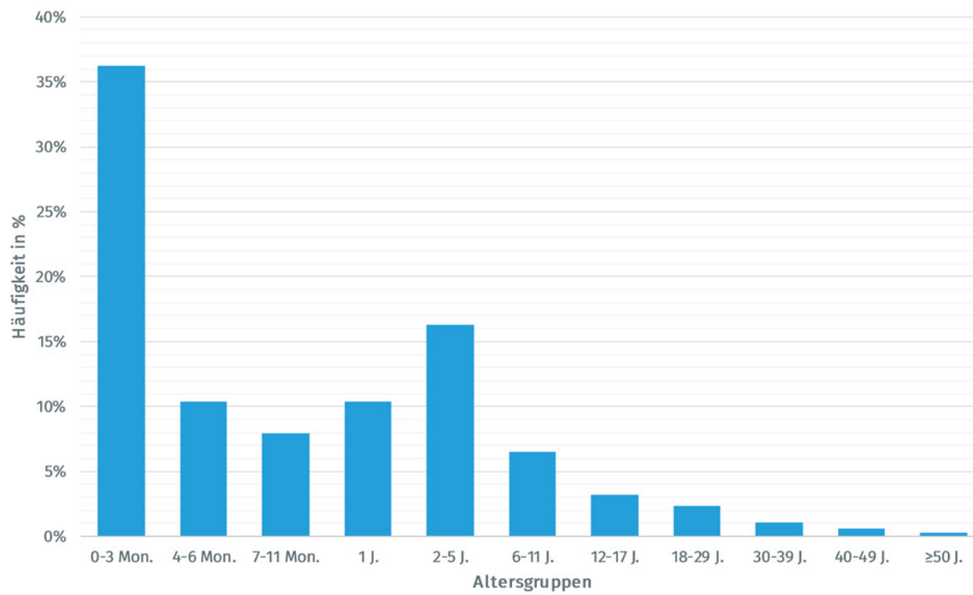

Abbildung 5: Altersbezogene Häufigkeiten Alter bei Diagnose, 2016

Alter bei Diagnose	Häufigkeit	Prozent	Kumulierte Prozente
0-3 Monate	2061	36,2	36,2
4-6 Monate	593	10,4	46,6
7-11 Monate	451	7,9	54,5
1 Jahr	592	10,4	64,9
2 Jahre	374	16,3	81,2
3 Jahre	261	6,5	87,7
4 Jahre	166	3,2	90,9
5 Jahre	128	2,3	93,2
6-11 Jahre	370	1,1	94,3
12-17 Jahre	183	0,6	94,9
≥ 18 Jahre	252	0,3	95,2
unbekannt	260	4,8	100,0

Tabelle 5: Alter bei Diagnose, 2016

CF-Diagnose

4c. Genotypisierung

Für 5668 (99,4%) aller Patienten liegt eine Genotypisierung vor. Von den übrigen Fällen wurde bei 9 (0,1%) bisher keine Genotypisierung durchgeführt bzw. bei weiteren 28 (0,5%) ist dies mit unbekannt angegeben.

	Häufigkeit	Prozent
F508del homozygot	2658	46,9
F508del heterozygot: Zweite Mutation identifiziert	1977	34,9
F508del heterozygot: Zweite Mutation nicht identifiziert	276	4,9
Kein Nachweis von F508del: Beide Mutationen identifiziert	619	10,9
Kein Nachweis von F508del: Nur eine Mutation identifiziert	71	1,2
Kein Nachweis von F508del: Keine Mutationen identifiziert	67	1,2
Gesamt	5668	100,0

Tabelle 6: Mutationskombinationen 2016

Im Folgenden sind die Häufigkeiten für die einzelnen Allele dargestellt, wobei nur diejenigen mit einer absoluten Häufigkeit von mindestens 50 einzeln dargestellt sind:

	Häufigkeit	Prozent
F508del(p.Phe508del,c.1521_1523delCTT)	7569	66,8
G542X(p.Gly542X,c.1624G>T)	223	2,0
R553X(p.Arg553X,c.1657C>T)	218	1,9
N1303K (p.Asn1303Lys ,c.3909C>G)	216	1,9
G551D(p.Gly551Asp,c.1652G>A)	206	1,8
CFTRdele2,3(p.Ser18ArgfsX16,c.54-5940_273+10250del21kb)	156	1,4
R347P(p.Arg347Pro,c.1040G>C)	148	1,3
3849+10kbC->T(No protein name,c.3717+12191C>T)	122	1,1
1717-1G->A (No protein name,c.1585-1G>A)	93	0,8
2789+5G->A (No protein name,c.2657+5G>A)	79	0,7
W1282X (p.Trp1282X ,c.3846G>A)	79	0,7
2183AA->G(p.Lys684SerfsX38 ,c.2051_2052delAAinsG)	71	0,6
R117H(p.Arg117His,c.350G>A)	50	0,4
andere Mutation	1625	14,3
Unbekannt und/oder nicht identifiziert	478	4,3
Gesamt	11333	100,0

Tabelle 7: CFTR Genotypisierung 2016

Ernährungsstatus

5a. Ernährungsstatus für Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren

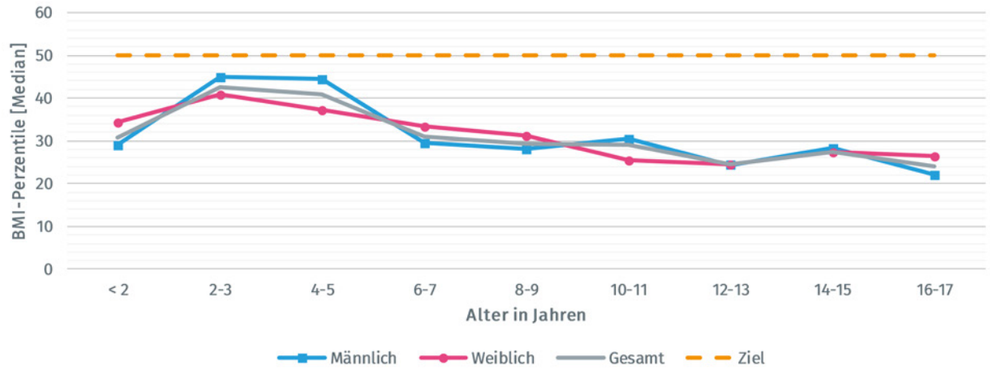

Abbildung 6: Ernährungsstatus für Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren 2016

	Alle			Männlich			Weiblich		
Alter	N	Median	25.-75.P	N	Median	25.-75.P	N	Median	25.-75.P
< 2	193	30,7	12,0-61,8	98	29,1	10,2-59,4	95	34,5	13,4-69,1
2-3	227	42,6	15,8-70,5	110	44,9	15,8-74	117	40,8	16,2-69,6
4-5	294	41,0	18,6-64,6	141	44,4	20,5-69	153	37,3	18,6-60,4
6-7	310	30,9	17,8-51,4	160	29,7	18,4-49	150	33,4	16,1-53,1
8-9	292	29,4	14,3-51,4	134	28,1	13,5-50,8	158	31,4	16,3-51,7
10-11	321	29,0	12,3-51,2	164	30,4	12,4-54,9	157	25,5	12,1-49,1
12-13	264	24,6	9,2-47,7	144	24,4	9,2-43	120	24,6	9,3-53,9
14-15	307	27,4	10,2-46,9	138	28,4	10,3-45,5	169	27,4	10,2-48,7
16-17	362	24,1	8,7-46,6	181	22,2	8,1-47,2	181	26,5	9,5-42,9
Gesamt	2570	30,5	12,5-54,5	1270	29,9	12,0-55,5	1300	30,7	12,6-54,1

Tabelle 8: BMI-Perzentile für Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren 2016 (Referenz: KIGSS-Studie bzw. 0-3 Lebensmonat Kromeyer-Hauschild)

	Männlich	Weiblich	Gesamt
< 3. Perzentile (%)	8,4	7,8	8,1
< 15. Perzentile (%)	29,9	29,0	29,5
≥ 50. Perzentile (%)	28,7	29,0	28,9

Tabelle 9: Ernährungsstatus für Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren: BMI Perzentile <3, <15 & ≥50; 2016

Ernährungsstatus

5b. Ernährungsstatus für Erwachsene ab 18 Jahren

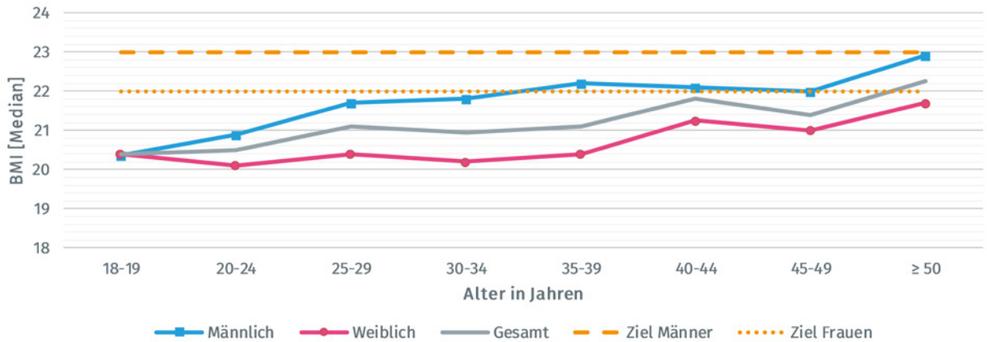

Abbildung 7: Ernährungsstatus für Erwachsene ab 18 Jahren 2016

	Alle			Männlich			Weiblich		
Alter	N	Median	25.-75.P	N	Median	25.-75.P	N	Median	25.-75.P
18-19	312	20,4	18,7-22,2	160	20,4	18,4-22,3	152	20,4	18,9-22,2
20-24	643	20,5	18,6-22,5	344	20,9	18,7-22,9	299	20,1	18,5-22,1
25-29	669	21,1	19,2-23,3	360	21,7	19,9-23,8	309	20,4	18,7-22,6
30-34	476	21,0	19,4-23,1	260	21,8	20-24,1	216	20,2	18,9-22,1
35-39	349	21,1	19,3-23,5	176	22,2	19,9-24,3	173	20,4	18,9-22,2
40-44	243	21,8	19,9-23,5	135	22,1	20,1-23,7	108	21,3	19,8-23,1
45-49	200	21,4	20,0-24,0	111	22,0	20,4-24,6	89	21,0	19,8-22,6
≥ 50	172	22,3	19,9-24,7	94	22,9	20,9-24,7	78	21,7	19,5-24,5
Gesamt	3064	21,1	19,2-23,2	1640	21,6	19,6-23,8	1424	20,4	18,9-22,4

Tabelle 10: BMI für Erwachsene ab 18 Jahren 2016

	Männlich	Weiblich	Gesamt
< 18,5 kg/m² (%)	13,3	19,7	16,3
< 19 kg/m² (%)	19,0	25,4	22,0
≥ 22 kg/m² (%)	---	29,7	29,7
≥ 23 kg/m² (%)	32,9	---	32,9

Tabelle 11: Ernährungsstatus für Erwachsene ab 18 Jahren: BMI < 18,5 kg/m2, < 19 kg/m2 und Ziel-BMI 2016

Lungenfunktion FEV1% Wang & Hankinson vs. GLI 2016 (ohne Lungentransplantierte)

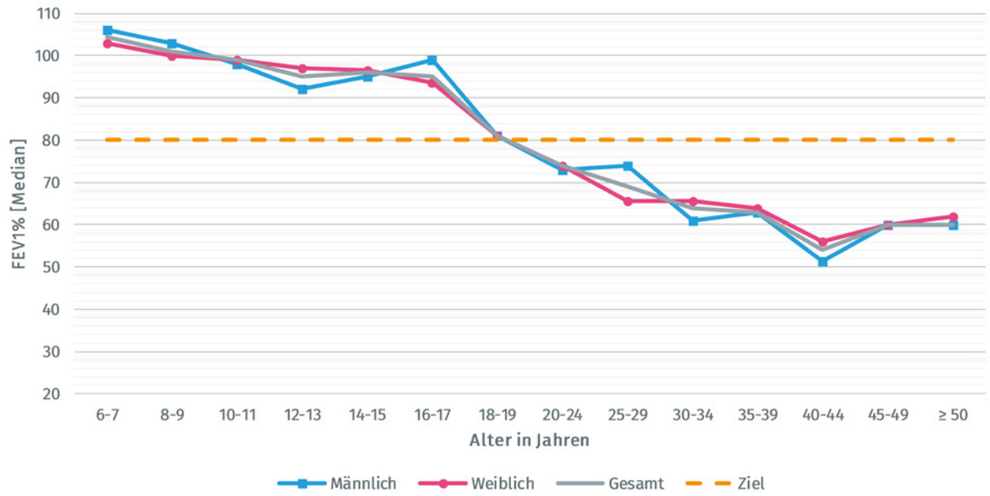

Abbildung 8: FEV1%-Wert nach Wang und Hankinson 2016

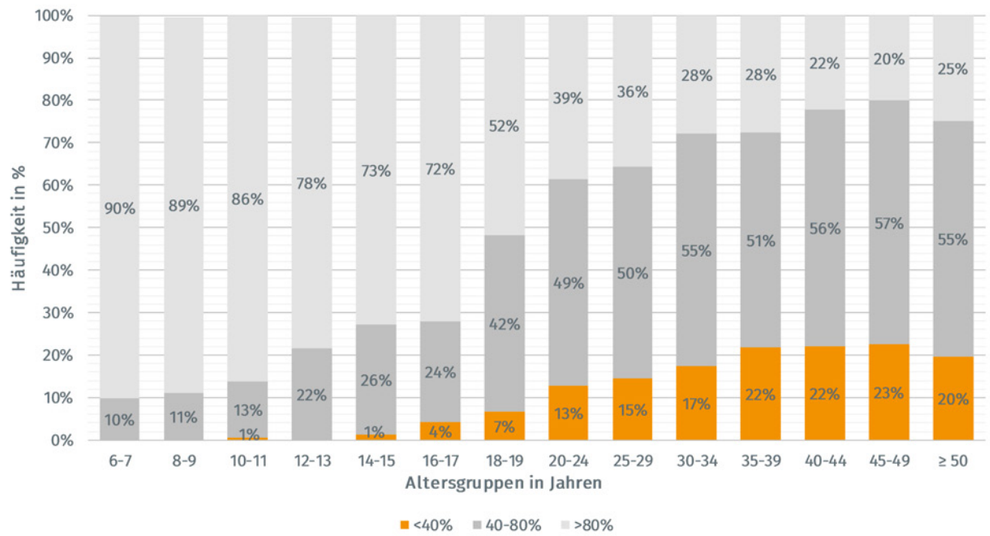

Abbildung 9: Altersbezogene Häufigkeiten der Schweregrade der FEV1% (Kategorien ›80%, 40-80% &‹ 40%) 2016 nach Wang und Hankinson

Lungenfunktion FEV1% Wang & Hankinson vs. GLI 2016 (ohne Lungentransplantierte)

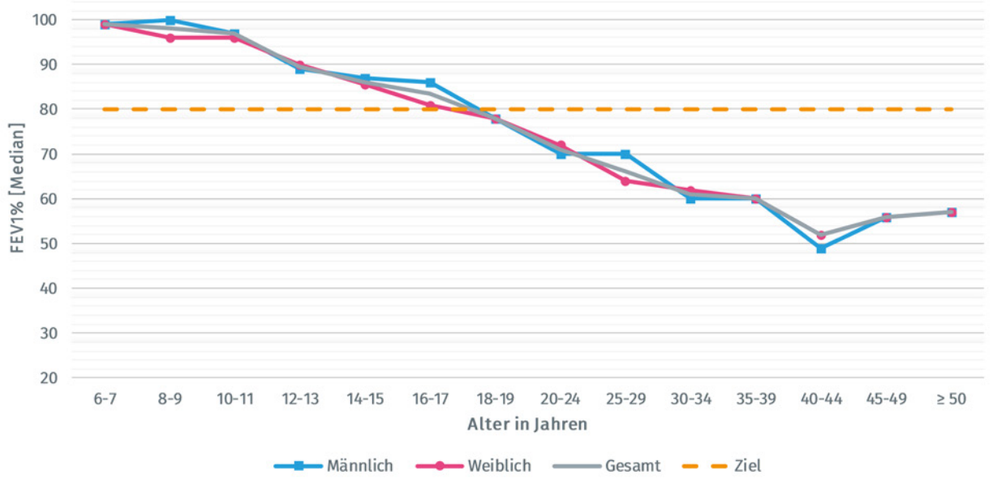

Abbildung 10: FEV1%-Wert nach Global Lung Initiative 2016

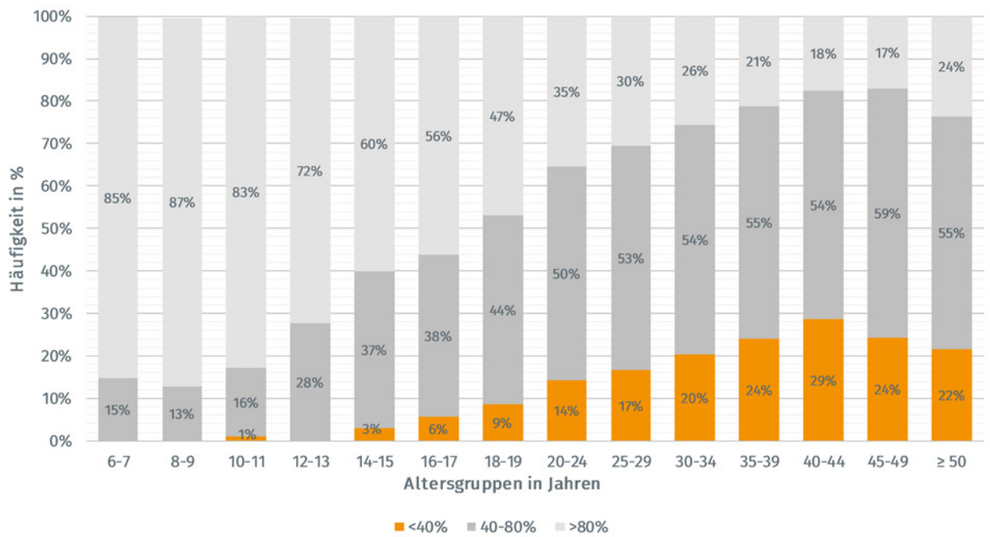

Abbildung 11: Altersbezogene Häufigkeiten der Schweregrade der FEV1% (Kategorien ›80%, 40-80% &‹ 40%) 2016 nach Global Lung Initiative

Lungenfunktion FEV1% Wang & Hankinson vs. GLI 2016 (ohne Lungentransplantierte)

	Alle			Männlich			Weiblich		
Alter	N	Median	25.-75.P	N	Median	25.-75.P	N	Median	25.-75.P
6-7	304	105	95-114	159	106	96-115	145	103	94-113
8-9	287	101	91-110	131	103	91-111	156	100	90-110
10-11	318	99	87-108	159	98	86-107	159	99	87-110
12-13	264	95	83-104	145	92	83-101	119	97	82-105
14-15	305	96	79-108	139	95	81-106	166	97	75-110
16-17	350	95	78-110	174	99	84-110	176	94	74-110
18-19	300	81	64-99	154	81	66-101	146	81	61-98
20-24	620	74	51-93	335	73	51-92	285	74	52-94
25-29	633	69	49-88	351	74	54-90	282	66	45-86
30-34	423	64	25-76	233	61	25-76	190	66	25-76
35-39	312	63	43-82	161	63	40-85	151	64	44-81
40-44	217	54	41-74	124	52	40-74	93	56	42-76
45-49	164	60	42-77	91	60	40-79	73	60	48-75
≥ 50	157	60	45-79	86	60	39-81	71	62	49-79
Gesamt	4654	83	58-101	2442	83	57-101	2212	82	59-101

Tabelle 12: FEV1%-Wert nach Wang und Hankinson 2016

Lungenfunktion FEV1% Wang & Hankinson vs. GLI 2016 (ohne Lungentransplantierte)

	Alle			Männlich			Weiblich		
Alter	N	Median	25.-75.P	N	Median	25.-75.P	N	Median	25.-75.P
6-7	304	99	89-108	159	99	90-109	145	99	88-107
8-9	287	98	88-106	131	100	88-108	156	96	88-105
10-11	318	97	85-104	159	97	86-105	159	96	84-104
12-13	264	90	79-98	145	89	80-99	119	90	75-96
14-15	305	86	71-98	139	87	73-99	166	86	65-97
16-17	350	84	67-96	174	86	71-97	176	81	63-93
18-19	300	78	62-95	154	78	63-96	146	78	58-93
20-24	620	71	50-90	335	70	49-90	285	72	50-90
25-29	633	66	47-85	351	70	51-86	282	64	43-83
30-34	423	61	25-76	233	60	25-76	190	62	25-76
35-39	312	60	40-78	161	60	39-81	151	60	42-76
40-44	217	52	38-70	124	49	38-70	93	52	39-72
45-49	164	56	40-73	91	56	37-75	73	56	45-70
≥ 50	157	57	43-75	86	57	37-78	71	57	46-74
Gesamt	4654	78	54-95	2442	79	54-96	2212	77	55-95

Tabelle 13: FEV1%-Wert nach Global Lung Initiative 2016

Lungeninfektionen (ohne Lungentransplantierte)

7a. mindestens einmal jährlicher Nachweis

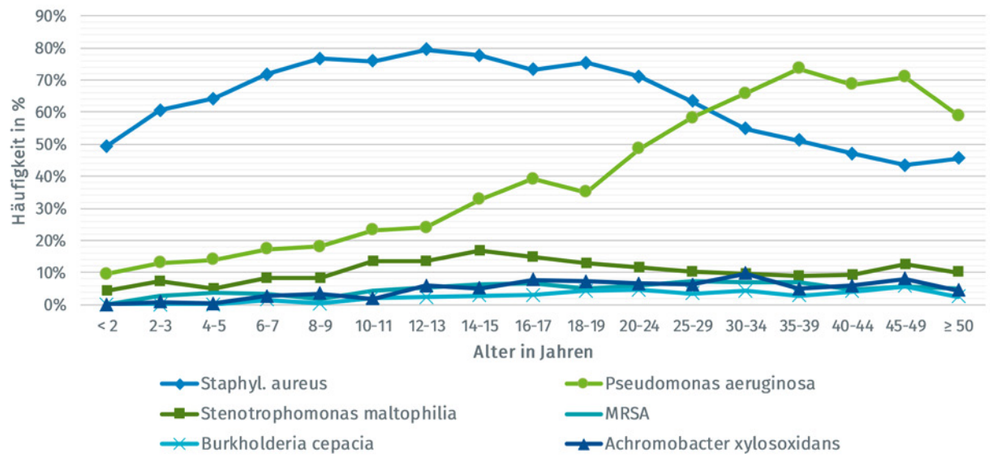

Abbildung 12: Altersabhängige Häufigkeit von Patienten mit min. einmaligem Bakteriennachweis 2016

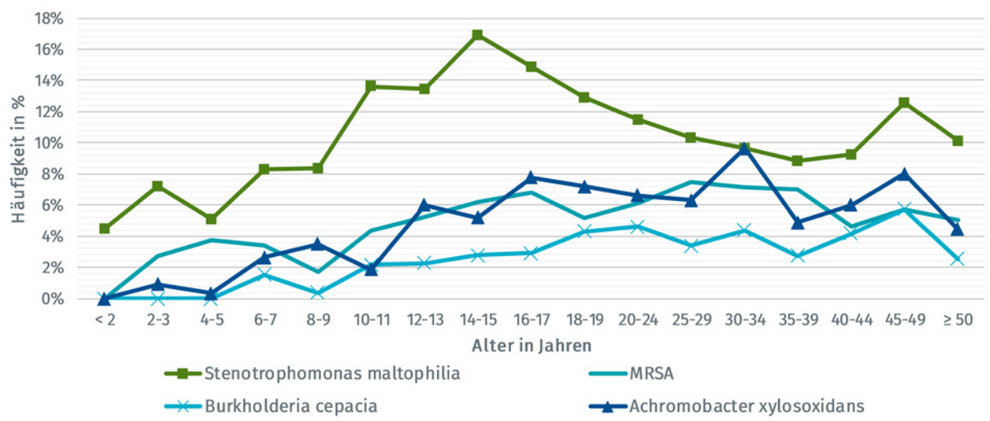

Abbildung 13: Altersabhängige Häufigkeit in % von Patienten mit min. einmaligen Bakteriennachweis ohne Pseudomonas aeruginose und Staphylococcus aureus 2016

Lungeninfektionen (ohne Lungentransplantierte)

7a. mindestens einmal jährlicher Nachweis

Alter der Patienten	Staph. aureus	MRSA	Pseudomonas aeruginosa	Burkholderia cepacia	Stenotroph-omonas maltophilia	Achromobacter xylosoxidans
< 2	49,4	0,0	9,6	0,0	4,5	0,0
2-3	60,5	2,7	13,0	0,0	7,2	0,9
4-5	64,2	3,8	14,0	0,0	5,1	0,3
6-7	71,7	3,4	17,4	1,5	8,3	2,6
8-9	76,7	1,7	18,1	0,3	8,3	3,5
10-11	75,9	4,3	23,2	2,2	13,6	1,9
12-13	79,4	5,2	24,0	2,2	13,5	6,0
14-15	77,6	6,2	32,8	2,8	16,9	5,2
16-17	73,1	6,8	39,2	2,9	14,9	7,8
18-19	75,3	5,2	35,1	4,3	12,9	7,2
20-24	71,0	6,1	48,5	4,6	11,5	6,6
25-29	63,3	7,4	58,3	3,4	10,4	6,3
30-34	54,8	7,1	65,8	4,4	9,6	9,6
35-39	51,2	7,0	73,5	2,7	8,8	4,9
40-44	47,0	4,6	68,7	4,1	9,2	6,0
45-49	43,4	5,7	70,9	5,7	12,6	8,0
≥ 50	45,6	5,1	58,9	2,5	10,1	4,4
Gesamt	65,3	5,3	41,6	2,8	10,7	5,2
< 18 Jahre	71,0	4,0	22,2	1,4	10,7	3,3
≥ 18 Jahre	60,5	6,3	57,7	4,0	10,7	6,8

Tabelle 14: Häufigkeit in % von Patienten mit min. einmaligem Bakteriennachweis 2016

Lungeninfektionen (ohne Lungentransplantierte)

7b. Chronische Lungeninfektionen

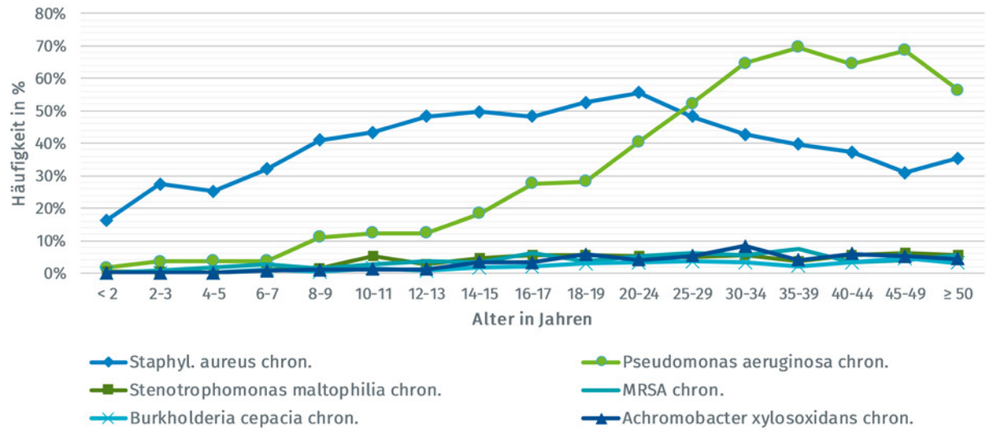

Abbildung 14: Altersabhängige Häufigkeit von chronischen Lungeninfektionen 2016

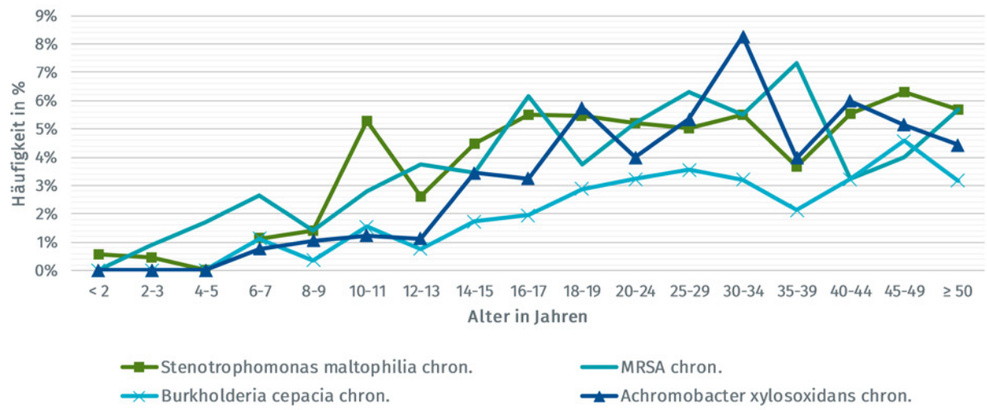

Abbildung 15: Altersabhängige Häufigkeit in % von chronischen Lungeninfektionen ohne Pseudomonas aeruginose und Staphylococcus aureus 2016

Lungeninfektionen (ohne Lungentransplantierte)

7b. Chronische Lungeninfektionen

Alter der Patienten	Staph. aureus	MRSA	Pseudomonas aeruginosa	Burkholderia cepacia	Stenotroph-omonas maltophilia	Achromobacter xylosoxidans
< 2	16,3	0,0	1,7	0,0	0,6	0,0
2-3	27,4	0,9	3,6	0,0	0,4	0,0
4-5	25,3	1,7	3,8	0,0	0,0	0,0
6-7	32,1	2,6	3,8	1,1	1,1	0,8
8-9	41,0	1,4	11,1	0,3	1,4	1,0
10-11	43,3	2,8	12,4	1,5	5,3	1,2
12-13	48,3	3,7	12,4	0,7	2,6	1,1
14-15	49,7	3,4	18,3	1,7	4,5	3,4
16-17	48,2	6,1	27,5	1,9	5,5	3,2
18-19	52,6	3,7	28,2	2,9	5,5	5,7
20-24	55,5	5,2	40,5	3,2	5,2	4,0
25-29	48,2	6,3	52,3	3,6	5,0	5,3
30-34	42,7	5,5	64,7	3,2	5,5	8,3
35-39	39,6	7,3	69,5	2,1	3,7	4,0
40-44	37,3	3,2	64,5	3,2	5,5	6,0
45-49	30,9	4,0	68,6	4,6	6,3	5,1
≥ 50	35,4	5,7	56,3	3,2	5,7	4,4
Gesamt	42,5	4,2	33,9	2,2	4,0	3,5
< 18 Jahre	38,1	2,7	11,3	0,9	2,6	1,3
≥ 18 Jahre	46,0	5,7	52,7	3,2	5,2	5,4

Tabelle 15: Häufigkeit in % und Anzahl von Patienten mit chronischer Lungeninfektion 2016

Lungeninfektionen (ohne Lungentransplantierte)

7c. Atypische Mykobakterien (mindestens einmal im Berichtsjahr)

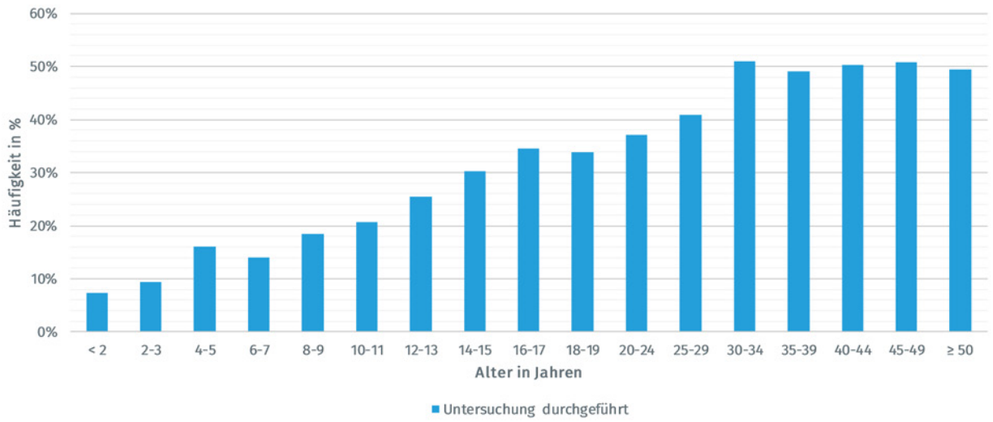

Abbildung 16: Altersabhängige Häufigkeit in % durchgeführter Untersuchungen Atypischer Mykobakterien 2016

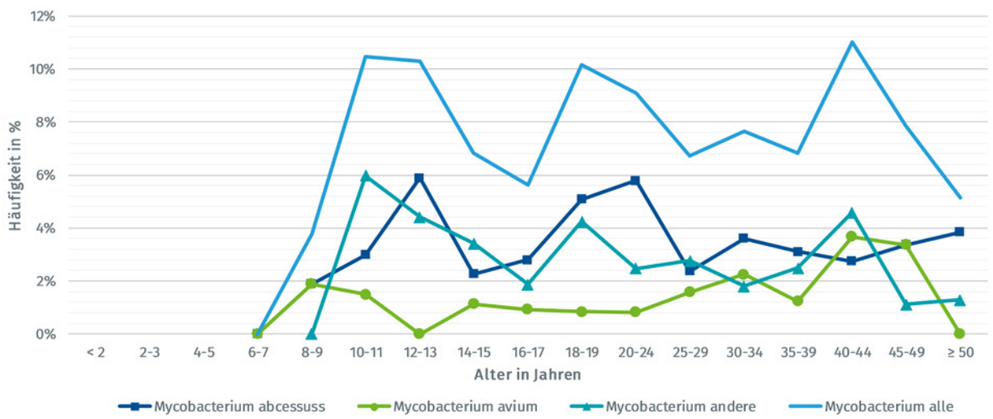

Abbildung 17: Altersabhängige Häufigkeit in % von min. einmaligem Mykobakteriumnachweis 2016

Lungeninfektionen (ohne Lungentransplantierte)

7c. Atypische Mykobakterien (mindestens einmal im Berichtsjahr)

Alter der Patienten	Untersuchung durchgeführt	Mycobacterium abcessuss	Mycobacterium avarium	Mycobacterium andere
< 2	7,3	0,0	0,0	0,0
2-3	9,4	0,0	0,0	0,0
4-5	16,0	0,0	0,0	0,0
6-7	14,0	0,0	0,0	0,0
8-9	18,4	1,9	1,9	0,0
10-11	20,7	3,0	1,5	6,0
12-13	25,5	5,9	0,0	4,4
14-15	30,3	2,3	1,1	3,4
16-17	34,6	2,8	0,9	1,9
18-19	33,9	5,1	0,8	4,2
20-24	37,1	5,8	0,8	2,5
25-29	40,9	2,4	1,6	2,8
30-34	50,9	3,6	2,3	1,8
35-39	49,1	3,1	1,2	2,5
40-44	50,2	2,8	3,7	4,6
45-49	50,9	3,4	3,4	1,1
≥ 50	49,4	3,8	0,0	1,3
Gesamt	33,0	3,4	1,4	2,5
< 18 Jahre	20,6	2,4	0,8	2,4
≥ 18 Jahre	43,4	3,8	1,7	2,6

Tabelle 16: Häufigkeit in % von Patienten mit Untersuchung auf Mykobakterien und min. einmaligem Mykobakteriumnachweis 2016

Komplikationen erweitert

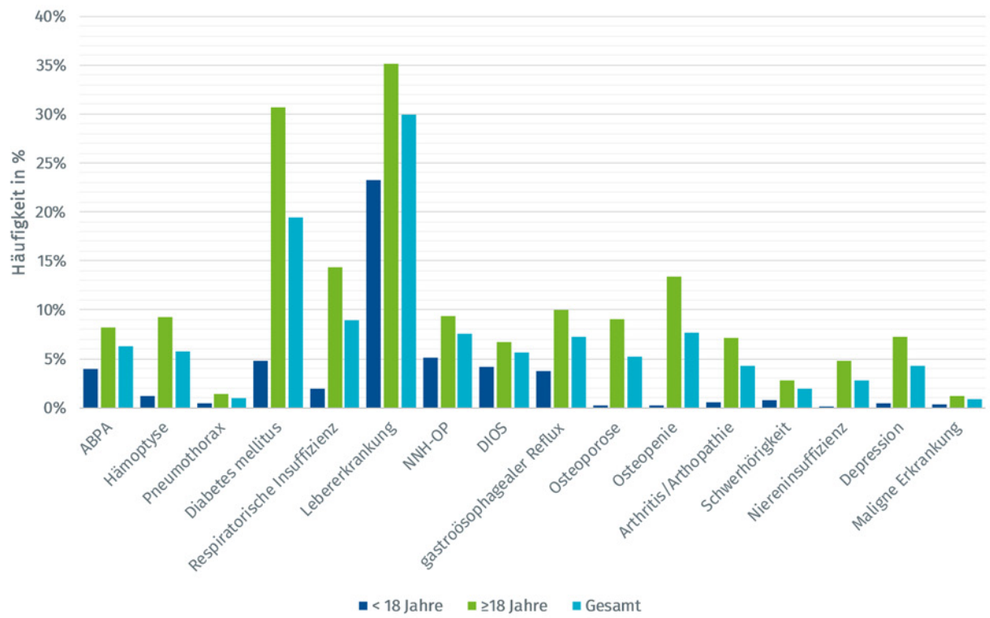

Abbildung 18: Häufigkeiten in % Komplikationen <18 und ≥18Jahre 2016

08

Komplikationen erweitert

	< 18 Jahre (n=2435)	≥18 Jahre (n=3171)	Gesamt (n=5606)
ABPA (*)	3,9	8,2	6,3
Hämoptyse	1,1	9,3	5,7
Davon schwerwiegende	4,2	5,1	5,0
Pneumothorax	0,5	1,4	1,0
Davon Drainagepflichtig	70,0	48,6	53,3
Respiratorische Insuffizienz	2,0	14,3	9,0
Davon Partial Insuffizienz	87,8	79,1	79,9
Davon Globalinsuffizenz	12,2	20,9	20,1
Exokrine Pankreasinsuffizienz	84,9	83,2	83,9
Diabetes mellitus (*)	4,8	30,7	19,5
Davon Typ III	93,0	97,0	96,6
Davon Nicht Typ III	7,0	3,0	3,4
DIOS (*)	4,2	6,7	5,6
Lebererkrankung (*)	23,3	35,1	30,0
Davon Leberzirrhose	21,6	26,9	25,1
Davon ohne portale Hypertension	7,0	10,2	9,2
Davon mit portaler Hypertension	6,2	8,9	8,0
Gastroösophagealer Reflux	3,7	10,0	7,3
Knochenerkrankung			
Osteopenie	0,2	13,4	7,7
Osteoporose	0,2	9,1	5,2
Arthritis/Arthropathie	0,5	7,1	4,3
Pansinussitus/Nasenpolypen Operation im Berichtsjahr	5,1	9,4	7,5
Schwerhörigkeit	0,7	2,8	1,9
Niereninsuffizienz	0,1	4,8	2,7
Depression (*)	0,5	7,3	4,3
Maligne Erkrankung Häufigkeiten von ICD 10- Codes	0,3	1,2	0,8

Tabelle 17: Häufigkeiten in % Komplikationen <18 oder >18 Jahre 2016

Therapien

9a. Basistherapie

9a.i. Kinder und Jugendliche

	0-5 Jahre	6-11 Jahre	12-17 Jahre	Gesamt
DNAse	20,3	52,8	67,7	48,8
Mannitol	0,3	0,6	2,7	1,3
Hypertone Kochsalzlösung	87,4	98,9	85,0	87,4
Davon 3-5,7%	44,3	32,7	28,1	34,5
Davon ≥5,8%	55,7	67,3	71,9	65,5
Betasympathomimetika				
Kurzwirksame (SABA)	71,9	72,1	71,3	71,8
Langwiksame (LABA)	8,6	21,1	32,5	21,5
Anticholinergika	14,0	14,6	14,5	14,4
Anti-Staphylokokkentherapie	7,6	10,9	14,2	11,1
Steroide				
Nasal	8,8	19,6	21,3	17,1
Oral	0,4	2,5	6,1	3,2
Inhalativ	12,4	25,2	31,0	23,6
Vitamine				
Vitamin A	77,7	76,1	80,1	78,0
Vitamin D	93,2	93,3	93,7	93,4
Vitamin E	76,7	72,9	78,3	75,9
Vitamin K	65,5	59,6	66,5	63,8

Tabelle 18: Häufigkeiten in % Basistherapien <18 Jahre 2016

Therapien

9a. Basistherapie

9a.ii. Erwachsene

	18-29 Jahre	30-39 Jahre	≥ 40 Jahre	Gesamt
DNAse	60,6	47,7	45,8	54,2
Mannitol	10,0	10,3	8,3	9,8
Hypertone Kochsalzlösung	72,9	68,3	59,3	69,0
Davon 3-5,7%	26,7	27,8	29,9	27,5
Davon ≥5,8%	73,7	72,2	70,1	72,5
Betasympathomimetika				
Kurzwirksame (SABA)	64,2	62,8	64,5	63,9
Langwiksame (LABA)	49,7	59,3	65,7	55,5
Anticholinergika	29,9	44,5	53,2	38,5
Anti-Staphylokokkentherapie	12,3	11,6	9,3	11,5
Steroide				
Nasal	19,4	17,4	19,0	18,8
Oral	11,8	18,8	21,6	15,6
Inhalativ	40,7	49,6	55,3	46,0
Vitamine				
Vitamin A	67,5	56,4	48,8	60,8
Vitamin D	88,8	87,2	84,7	87,6
Vitamin E	65,2	55,8	46,7	59,0
Vitamin K	51,3	41,8	37,0	45,9

Tabelle 19: Häufigkeiten in % Basistherapien ≥ 18 Jahre 2016

Therapien

9b. Indikationstherapie

9b.i. Kinder und Jugendliche

	0-5 Jahre	6-11 Jahre	12-17 Jahre	Gesamt
Ivacaftor* *bei Gatingmutation*	68,4 (2-5Jahre)	74,3	76,2	69,6
Lumacaftor/Ivacaftor *bei F508del/F508del*	0,0	0,8	16,7	6,8
Inhalative Antibiotika *bei chronischer Pseudomonasinfektion*	68,2	89,0	92,6	89,6
Azithromycin *bei chronischer Pseudomonasinfektion*	0,0	15,9	33,1	25,4
Ursodesoxycholsäure *bei Lebererkrankung*	92,2	88,5	89,0	89,2
Diätetische Maßnahmen bei CFRD *bei Diabetes mellitus*	0,0	41,7	24,5	26,4
Insulintherapie *bei Diabetes mellitus*	0,0	62,5	70,3	69,2
Orale Antidiabetika *bei Diabetes mellitus*	0,0	6,3	12,9	12,0
Pankreasenzyme *bei exokriner Pankreasinsuffizienz*	99,0	98,5	98,9	98,8
Zusätzliche Ernährung *bei Untergewicht*	43,2	48,3	51,0	48,2
Orale Zusatznahrung	40,8	43,5	46,8	44,3
PEG	2,4	7,8	8,4	6,8
Protonenpumpeninhibitoren *bei Gastroösophagelem Reflux*	100,0	85,7	77,5	83,5
Polyenthylenglykol *bei DIOS*	59,3	74,1	52,1	59,8
Calcium *bei Osteopenie/Osteoporose*	0,0	0,0	22,2	20,0
Sauerstofftherapie *bei respiratorischer Insuffizienz*	11,1	57,1	48,0	43,8

Tabelle 20: Häufigkeiten in % Indikationstherapien < 18 Jahre 2016

* Ivacaftor ist in Deutschland ab 2. Lebensjahr für die Gatingmutationen: G551D, G1244E, G1349D, G178R, G551S, S1251N, S1255P, S549N oder S549R. und ab dem 18. Lebensjahr bei R117H zugelassen.

Therapien

9b. Indikationstherapie

9b.ii. Erwachsene

	18-29 Jahre	30-39 Jahre	≥ 40 Jahre	Gesamt
Ivacaftor* *bei Gatingmutation*	79,5	68,8	81,8	77,6
Lumacaftor/Ivacaftor *bei F508del/F508del*	18,1	20,8	20,6	19,3
Inhalative Antibiotika *bei chronischer Pseudomonasinfektion*	87,6	87,3	86,2	87,2
Azithromycin *bei chronischer Pseudomonasinfektion*	38,7	41,4	47,0	41,5
Ursodesoxycholsäure *bei Lebererkrankung*	82,4	76,2	82,2	80,8
Diätetische Maßnahmen *bei Diabetes mellitus*	22,1	19,9	22,2	21,4
Insulintherapie *bei Diabetes mellitus*	71,5	78,7	78,5	75,8
Orale Antidiabetika *bei Diabetes mellitus*	7,0	7,9	9,6	8,0
Pankreasenzyme *bei exokriner Pankreasinsuffizienz*	96,6	98,2	94,8	96,7
Zusätzliche Ernährung *bei Untergewicht*	56,3	54,3	41,4	53,9
Orale Zusatznahrung	48,6	50,3	36,8	47,5
PEG	11,4	5,2	1,1	8,5
Protonenpumpenhemmer *bei Gastroösophagelem Reflux*	82,2	83,9	85,4	83,6
Polyenthylenglykol *bei DIOS*	44,0	40,4	43,8	43,0
Calcium *bei Osteoporose/Osteopenie*	44,6	53,4	50,7	49,6
Biphosphonate *bei Osteoporose*	11,9	19,4	29,7	21,2
Sauerstofftherapie *bei respiratorischer Insuffizienz*	67,2	63,2	59,3	63,9
Nichtinvasive Beatmung *bei respiratorischer Globalinsuffizinez*	47,5	30,4	42,9	41,7

Tabelle 21: Häufigkeiten in % Indikationstherapien ≥ 18 Jahre 2016

* Ivacaftor ist in Deutschland ab 2. Lebensjahr für die Gatingmutationen: G551D, G1244E, G1349D, G178R, G551S, S1251N, S1255P, S549N oder S549R. und ab dem 18. Lebensjahr bei R117H zugelassen.

Mortalität

Im Berichtsjahr 2016 sind 63 Patienten (31 Mädchen/Frauen und 32 Jungen/Männer) verstorben. Haupttodesursachen stellten kardiopulmonale (69,0%), hepato-intestinale (6,9%) und maligne Erkrankungen (6,9%) dar. In jeweils 8,6% lagen andere oder unbekannte Ursachen vor. Das Alter bei Tod verteilt sich wie folgt:

	Anzahl	Mittelwert	Median	Minimum	Maximum	Perzentil 25	Perzentil 75
Alter bei Tod; in vollen Jahren	63	33,21	33	9	57	23	41

Tabelle 22: Sterbealter 2016

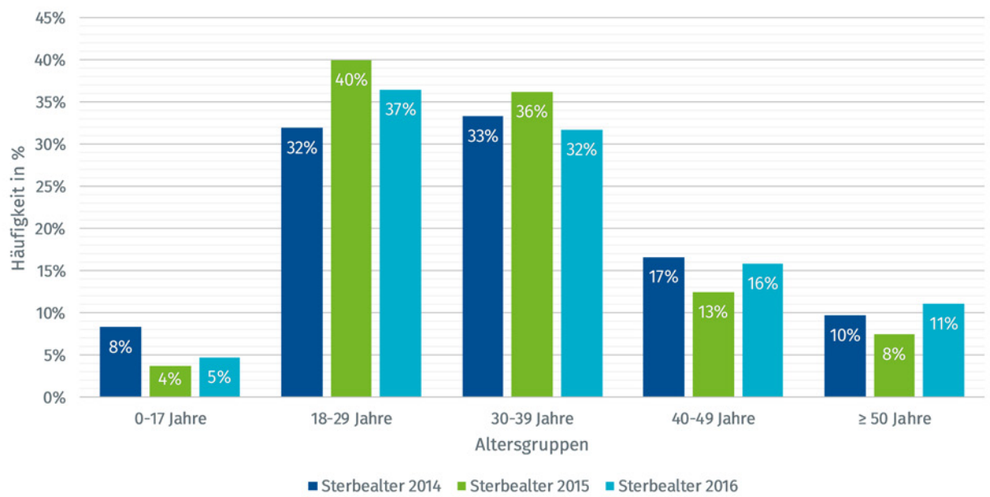

Abbildung 19: Häufigkeiten verstorbener Patienten nach Altersgruppen in 2016

	Anzahl	Prozent
0-17 Jahre	<5	4,8
18-29 Jahre	23	36,5
30-39 Jahre	20	31,7
≥ 40 Jahre	10	15,9
≥ 50 Jahre	7	11,1
Gesamt	63	100,0

Tabelle 23: Häufigkeit verstorbener Patienten nach Altersgruppen 2016

Mortalität

Hinweis an die Leser:
Erweiterte Daten und Grafiken zur Mortalitätsstatistik werden bis Anfang 2018 in einer 2. Auflage des Berichtsbands 2016 veröffentlicht.

Abbildung 20: Platzhalter Lebenserwartung

Struktur der Versorgung

Im Berichtsjahr 2016 beteiligten sich 92 Einrichtungen am Mukoviszidose-Register. 50 Einrichtungen betreuen weniger als 50 Patienten und 42 Einrichtungen betreuen mehr als 50 Patienten. In den 42 Ambulanzen werden über 80% der im Register dokumentierten Patienten betreut.

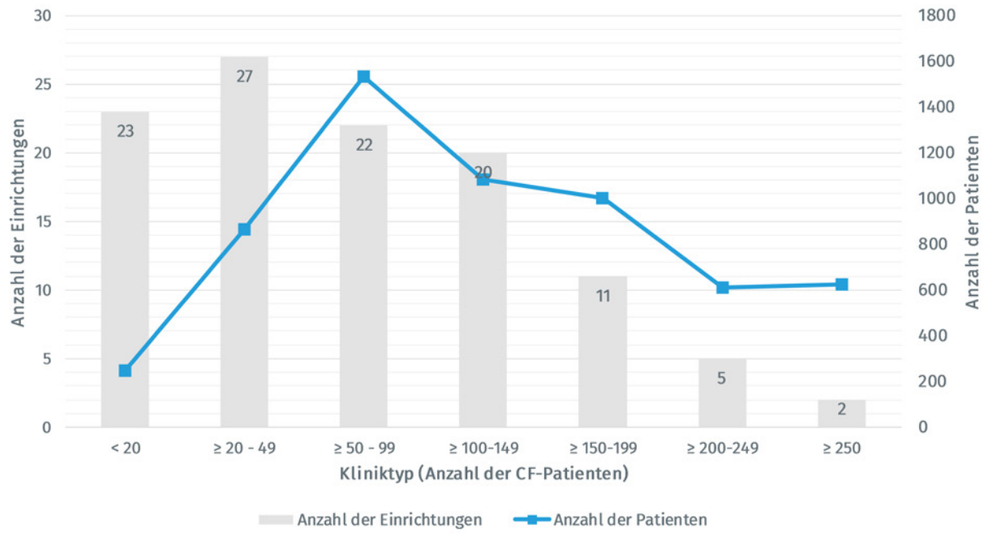

Abbildung 21: Zahl der dokumentierten Patienten und Anzahl der Einrichtungen 2016

Glossar

ABPA (Allergisch Bronchopulmonal Aspergillose)	Entwicklung einer allergischen Reaktion auf Aspergillus fumigatus.
Anticholinergika	Ein Anticholinergikum wirkt relaxierend (=entspannend) auf die glatte Muskulatur und hemmt die Sekretion.
Arthritis	Ein Zustand, der Schmerzen und Entzündungen in den Gelenken verursacht.
Arthropathie	Ein Zustand, der Schmerzen in den Gelenken verursacht.
Bauchspeicheldrüse	Ein Organ im Verdauungssystem, das Insulin und Verdauungsenzyme produziert.
Betasympathomimetika	Als Betasympathomimetika bezeichnet man Arzneistoffe, welche die Betarezeptoren des sympathischen Nervensystems stimulieren.
BMI (Body Mass Index)	Eine Maßzahl für die Bewertung des Körpergewichts eines Menschen in Relation zu seiner Körpergröße
Burkholderia cepacia	Burkholderia cepacia gehören zu einer Bakterienspezies der Gattung Burkholderia. Einige dieser Bakterien sind gefährlich für die Gesundheit von Menschen mit Mukoviszidose.
CF - Zystische Fibrose	Mukoviszidose
CFTR (Regulator der Transmembran-Leitfähigkeit bei cystischer Fibrose)	Ein Protein an der Zelloberfläche, das den Salz- und Wasserhaushalt einer Zelle kontrolliert. Das Gen, das die Mukoviszidose verursacht, ist der Bauplan für das CFTR-Protein. Jeder Mensch hat zwei Kopien des Gens für CFTR. Um mit Mukoviszidose geboren zu werden, müssen beide CFTR-Gene von einer CF-verursachenden Mutation betroffen sein.
Enzyme	Im Körper auftretende Biologische Moleküle, die komplexe Reaktionen wie die Verdauung von Lebensmitteln unterstützen.
FEV1 (Einsekundenkapazität)	Als FEV1 (engl. Forced Expiratory Pressure in 1 Second) wird die Einsekundenkapazität bezeichnet, also die größtmögliche Menge an Luft, die Sie innerhalb von 1 Sekunde forciert ausatmen können. Der FEV1-Wert ist Teil der Lungenfunktion und kann im Rahmen eines Lungenfunktionstests gemessen werden.
FEV1% predicted	Der FEV1% ist der prozentuale Wert des durchschnittlichen FEV1, den gesunden Menschen des gleichen Alters, Geschlechts und Länge erreichen. Im Normalfall liegt er zwischen 80-120%.
Gastroösophageal Refluxkrankheit	Chronisches Symptom einer Schädigung der Speiseröhre durch Magensäure.
Genotyp	Charakteristischer Teil des genetischen Aufbaus einer Zelle, eines Organismus oder Individuums.
GLI-Gleichungen	Die Gleichung der Global Lung Initiative, berücksichtigt folgenden Faktoren zur Berechnung des FEV1%: absoluter FEV1, Alter, Geschlecht, Größe und Ethnizität
Haemophilus influenzae	Haemophilus influenza ist ein Bakterium, das schwere Krankheiten verursachen kann.
Hämoptyse	Das Husten von Blut.

Glossar

Häufigkeit	Z.B. die Anzahl der Personen, die im jeweiligen Jahr neu diagnostiziert wurden.
Hepatobiliäre Erkrankung	Eine Leber- oder Gallenkrankheit.
Heterozygot	Jeder, der mit Mukoviszidose lebt, hat zwei Mutationen des Gens für CFTR. Eine Mutation wird von der Mutter und eine vom Vater vererbt. Wenn beide Mutationen (oder Genotypen) unterschiedlich sind, ist die Person heterozygot.
Homozygot	Jeder, der mit Mukoviszidose lebt, hat zwei Mutationen des Gens für CFTR. Eine Mutation wird von der Mutter und eine vom Vater vererbt. Wenn beide Mutationen (oder Genotypen) gleich sind, ist die Person homozygot.
IQR (Interquartilabstand)	Der Interquartilsabstand ist ein Streuungsmaß in der deskriptiven Statistik. Sortiert man die Stichprobe der Größe nach, so gibt er an, wie breit das Intervall ist, in dem die mittleren 50 % der Stichprobeelemente liegen. Es zeigt den Unterschied zwischen dem oberen und unteren Quartil: IQR = Q3 - Q1.
Konfidenzintervall	Ein Erwartungsbereich, um auszudrücken, wie sicher wir bezüglich unserer statistischen Schätzungen eines klinischen Messwertes sind. Es zeigt eine Reihe von Ergebnissen, die wahrscheinlich auch die korrekten Werte für die untersuchte Population beinhalten. Ein enges Konfidenzintervall deutet auf eine exaktere Schätzung hin. Ein weites Konfidenzintervall deutet auf eine größere Unsicherheit über den exakten Wert des Messwertes hin – oftmals, weil nur eine kleine Gruppe von Patienten Untersucht wurde.
Magen-Darm-Trakt/ Gastrointestinaltrakt (GI)	Als Gastrointestinaltrakt bezeichnet man den Hauptteil des Verdauungsapparates, der von der Speiseröhre bis zum Anus reicht. Der GI ist ein Organsystem, das für die Verdauung von Nahrungsmitteln, die Absorption von Nährstoffen und die Ausscheidung von Kot verantwortlich ist.
Median	Die mittlere Zahl, wenn alle Zahlen von der kleinsten zur größten Zahl angeordnet sind.
Mediane Überlebensprognose	Eine mathematische Formel, mit der eine Vorhersage getroffenen werden kann, wie alt die Hälfte der mit CF geborenen Menschen heute wird. Z.B.: 50% der heute geborenen Menschen wird mindestens 47 Jahre alt. Die anderen 50% der Menschen werden vermutlich sterben, bevor sie dieses Alter erreicht haben.
Mittelwert	Ein Durchschnittswert, berechnet durch Addition aller Werte und Division durch die Anzahl der Werte.
Mittleres Todesalter	Das mittlere Todesalter basiert auf den Menschen mit CF, die in einem Jahr verstorben sind.
MRSA	Methicillin-resistente Staphylococcus aureus ist eine Bakterienart, die resistent ist gegen eine Reihe weit verbreiteter Antibiotika.

Glossar

Mutation	Eine Mutation ist eine Veränderung eines Gens. Wenn beide Elternteile eines Kindes Träger einer CF-verursachende Mutation sind, gibt es eine 25% Chance, dass das Kind Mukoviszidose haben wird. Es gibt über 1.400 verschiedene Mutationen des CFTR-Gens.
Nasenpolypen	Kleine, sackförmige Wucherungen, verursacht durch chronische Entzündungen der Nasenschleimhaut.
Neugeborenenscreening	Das Neugeborenenscreening ist eine Untersuchung von Neugeborenen, um angeborene Erkrankungen frühzeitig zu erkennen, z.B. Cystische Fibrose.
Nicht-tuberkulöse Mykobakterien (NTM)	Ein Mykobakterium, das keine Tuberkulose auslöst, aber dennoch die Ursache für Atemwegsinfektionen sein kann. Es sind mehrere Arten bekannt.
Osteopenie	Eine weniger schwere Erkrankung als Osteoporose, bei der der Mineralstoffgehalt von Knochen reduziert wird.
Osteoporose	Ein Zustand, bei dem die Knochen durch den Verlust von Gewebe spröde werden.
Perzentil	Ein Perzentil zeigt, an wo ein Wert relativ zum Rest der Daten steht. Ist ein Wert höher als 90% der übrigen Daten, spricht man von der 90.ten Perzentile.
Pneumothorax	Eine Ansammlung von Luft im Hohlraum zwischen der Lunge und der Brustwand, der zu einem Lungenkollaps auf der betroffenen Seite führen kann.
Prävalenz	Die Gesamtzahl der Personen mit dieser Krankheit in den letzten 12 Monaten.
Pseudomonas aeruginosa	Ein Bakterienstamm, der für zähes Sekret in der Lunge verantwortlich ist und selten gesunde Menschen betrifft, aber bei einem geschwächten Immunsystem zu einer Vielzahl von Infektionen führen kann.
Leberzirrhose	Eine chronische Lebererkrankung.

Abbildungs- und Tabellenverzeichnis

Abbildung 1: Karte der teilnehmenden CF-Einrichtungen in Deutschland 2016 6
Abbildung 2: Altersverteilung CF-Betroffene 2016 8
Abbildung 3: Alterspyramide CF-Betroffene 2016 9
Abbildung 4: Altersbezogene Häufigkeiten diagnostizierter Patienten in 2016 10
Abbildung 5: Altersbezogene Häufigkeiten Alter bei Diagnose, 2016 11
Abbildung 6: Ernährungsstatus für Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren 2016 14
Abbildung 7: Ernährungsstatus für Erwachsene ab 18 Jahren 2016 15
Abbildung 8: FEV1%-Wert nach Wang und Hankinson 2016 16
Abbildung 9: Altersbezogene Häufigkeiten der Schweregrade der FEV1% (Kategorien ›80%, 40-80% &‹ 40%) 2016 nach Wang und Hankinson 16
Abbildung 10: FEV1%-Wert nach Global Lung Initiative 2016 17
Abbildung 11: Altersbezogene Häufigkeiten der Schweregrade der FEV1% (Kategorien ›80%, 40-80% &‹ 40%) 2016 nach Global Lung Initiative 17
Abbildung 12: Altersabhängige Häufigkeit von Patienten mit min. einmaligem Bakteriennachweis 2016 20
Abbildung 13: Altersabhängige Häufigkeit in % von Patienten mit min. einmaligen Bakteriennachweis ohne Pseudomonas aeruginose und Staphylococcus aureus 2016 20
Abbildung 14: Altersabhängige Häufigkeit von chronischen Lungeninfektionen 2016 22
Abbildung 15: Altersabhängige Häufigkeit in % von chronischen Lungeninfektionen ohne Pseudomonas aeruginose und Staphylococcus aureus 2016 22
Abbildung 16: Altersabhängige Häufigkeit in % durchgeführter Untersuchungen Atypischer Mykobakterien 2016 24
Abbildung 17: Altersabhängige Häufigkeit in % von min. einmaligem Mykobakteriumnachweis 2016 24
Abbildung 18: Häufigkeiten in % Komplikation ‹18 und ≥18Jahre 2016 26
Abbildung 19: Häufigkeiten verstorbener Patienten nach Altersgruppen in 2016 32
Abbildung 20: Platzhalter Lebenserwartung 33
Abbildung 21: Zahl der in 2016 in den Einrichtungen dokumentierten Patienten in den Einrichtungen 34

Abbildungs- und Tabellenverzeichnis

Tabelle 1: Kurzübersicht CF Deutschland 2016 7
Tabelle 2: Altersverteilung CF-Betroffene 2016 8
Tabelle 3: Alter bei Diagnose diagnostizierter Patienten 2016 10
Tabelle 4: Alter bei Diagnose diagnostizierter Patienten 2016 11
Tabelle 5: Alter bei Diagnose, 2016 12
Tabelle 6: Mutationskombinationen 2016 12
Tabelle 7: CFTR Genotypisierung 2016 13
Tabelle 8: BMI-Perzentile für Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren 2016 (Referenz: KIGSS-Studie bzw. 0-3 Lebensmonat Kromeyer-Hauschild) 14
Tabelle 9: Ernährungsstatus für Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren: BMI Perzentile ‹3, ‹15 & ≥50; 2016 14
Tabelle 10: BMI für Erwachsene ab 18 Jahren 2016 15
Tabelle 11: Ernährungsstatus für Erwachsene ab 18 Jahren: BMI ‹ 18,5 kg/m2, ‹ 19 kg/m2 und Ziel-BMI 2016 15
Tabelle 12: FEV1%-Wert nach Wang und Hankinson 2016 18
Tabelle 13: FEV1%-Wert nach Global Lung Initiative 2016 19
Tabelle 14: Häufigkeit in % von Patienten mit min. einmaligem Bakteriennachweis 2016 21
Tabelle 15: Häufigkeit in % und Anzahl von Patienten mit chronischer Lungeninfektion 2016 23
Tabelle 16: Häufigkeit in % von Patienten mit Untersuchung auf Mykobakterien und min. einmaligem Mykobakteriumnachweis 2016 25
Tabelle 17: Häufigkeiten in % Komplikationen ‹18 oder ›18 Jahre 2016 27
Tabelle 18: Häufigkeiten in % Basistherapien ‹18 Jahre 2016 28
Tabelle 19: Häufigkeiten in % Basistherapien ≥ 18 Jahre 2016 29
Tabelle 20: Häufigkeiten in % Basistherapien ‹ 18 Jahre 2016 30
Tabelle 21: Häufigkeiten in % Indikationstherapien ≥ 18 Jahre 2016 31
Tabelle 20: Sterbealter 2016 32
Tabelle 21: Häufigkeit verstorbener Patienten nach Altersgruppen 2016 32