Deutsches Mukoviszidose-Register

Berichtsband 2017

L.Nährlich (Hrsg.), M. Burkhart, J. Wosniok

Stand: 31.10.2018

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
Dr. Inka Held, Hamburg
Dr. Christina Smaczny, Frankfurt
PD Dr. Doris Staab, Berlin
Dr. 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

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

Datenmanagement & statistische Auswertungen:
Universitätsmedizin der
Johannes Gutenberg Universität
Interdisziplinäres Zentrum Klinische Studien (IZKS)
Langenbeckstraße 1, 55131 Mainz
www.izks-mainz.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.

Vorwort

PD Dr. med.
Lutz Nährlich

Medizinischer Leiter
Deutsches Mukoviszidose-Register

Das Deutsche Mukoviszidose-Register ist eine wichtige Informationsquelle zur Beurteilung des Gesundheitszustands der Menschen mit Mukoviszidose in Deutschland. Im vorliegenden Berichtsband 2017 werden die Daten von 6106 Menschen mit Mukoviszidose aus 91 Ambulanzen vorgestellt. Der Anteil Erwachsener liegt bei 58,1% und der Altersmedian bei 20 Jahren. Eine im Zeitalter mutationsspezifischer Therapien wichtige CFTR-Genotypisierung liegt für 99,2% aller berichteten Menschen mit Mukoviszidose vor. Bei 93,3% sind beide Mutationen bekannt. Einen normalen Ernährungsstatus weisen 78% der Kinder und Jugendlichen und 70% der Erwachsenen auf. Im Alter von 16-17 Jahren haben 61% der Jugendlichen eine altersentsprechende FEV1%pred von mehr als 80%. Eine chronische Pseudomonas aeruginosa Infektion ist bei 10,4% der Kinder und Jugendlichen und 54,6% der Erwachsenen nachweisbar. 55% der dokumentierten Menschen mit Mukoviszidose wurden wegen Exazerbationen antibiotisch behandelt und für 32% ist ein CF relevanter Krankenhausaufenthalt dokumentiert. Eine stationäre Rehabilitationsmaßnahme haben 8,7% durchgeführt.

Höhepunkt des vorliegenden Berichtsbandes ist der Bericht zur Auswirkung des zum 01.09.2016 eingeführten Neugeborenenscreenings auf Mukoviszidose und die erweiterte Darstellung der Lebenszeit.

» Infolge des Screenings erhöhte sich die Anzahl der Neudiagnosen auf 206 und verringerte sich das mediane Alter bei Diagnosestellung auf 0,17 Jahre. Bereits 52% der im Berichtsjahr Neudiagnostizierten werden über das Screening diagnostiziert.

» Erstmals stellen wir Ihnen weitere wichtige Kennwerte für die Lebenszeit, das mittlere Überlebensalter und die Lebenserwartung vor. Das mittlere Überlebensalter für den Zeitraum 2012-2016 lag bei 47,5 Jahren. Im Vergleich hierzu lag das mittlere Überlebensalter im selben Zeitraum und mit vergleichbarer Methode berechnet in den USA bei 42,7 Jahre, in Großbritannien bei 47,0 Jahre und in Kanada bei 53,3 Jahre. Die Lebenserwartung eines zwischen 2012 und 2016 geborenen Menschen mit Mukoviszidose in Deutschland lag bei 50 Jahren.

Dies alles wäre ohne das in uns von Ihnen entgegengebrachte Vertrauen nicht möglich gewesen. Hierfür möchte ich mich bei allen Ambulanzteams und den Menschen mit Mukoviszidose recht herzlich bedanken, die uns mit ihrem Einverständnis die Dokumentation und Auswertung ihrer Daten ermöglichen. Mein Dank geht auch an die AG Register, die Firma Axaris (Frau Jaumann, Herr Müller, Herr Volk) und das neue Datenmanagementteam des Interdisziplinären Zentrums für klinische Studien (IZKS) der Universitätsmedizin Mainz (Frau Wosniok, Frau Wollscheid, Herr Kronfeld, Herr Ruckes, Herr Engelmann). Mein besonderer Dank gilt Herrn Burkhart vom Mukoviszidose Institut für seinen unermüdlichen Einsatz im Projektmanagement. Bleiben Sie dem Register gewogen.

Gießen, November 2018
PD Dr. med. Lutz Nährlich

Kollektivbeschreibung

Für das Berichtsjahr 2017 gehen Verlaufsdatensätze von 6106 Patienten in die Auswertungen ein. Für diese Patienten liegt eine aktuelle 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 2017 oder zuvor eine Lungentransplantation hatten. Weiterhin sind Patienten unter 6 Jahre, bzw. Patienten die keine Lungenfunktionsmessung hatten nicht berücksichtigt. Insgesamt standen so 4905 Datensätze zur Verfügung.

Insgesamt fehlen für die Beurteilung des Ernährungsstatus 85 Werte (1,4%). Bei 50 Patienten (0,8%) fehlen die Angaben zu den Komplikationen. Für die Analyse von Lungeninfektionen fehlen insgesamt 174 Werte (3%).

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 älter als 6 Jahre mit einer Lungenfunktionsmessung werden im Jahr 2017 als Untersuchungsdatum der Untersuchungszeitpunkt mit der besten FEV1%pred und den dazugehörigen Körpermaßen ausgewählt. Bei fehlendem FEV1-Wert und bei Kindern jünger als 6 Jahre werden die letzten verfügbaren Körpermaße im Berichtsjahr herangezogen. Eine mindestens einmal im Jahr vorliegende Komplikation bzw. eine Dauertherapie, ein mikrobiologischer Nachweis oder eine chronische Infektion bestimmt die Ausprägung für das gesamte Berichtsjahr. Liegen für einen Patienten aus mehreren Ambulanzen Verlaufsdatensätze vor, werden diese ebenfalls nach o.g. Regeln zu einem Datensatz für den Berichtsband aggregiert.

In die Auswertungen 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 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; 155: 179) für Männer älter als 18 Jahre und Frauen älter als 16 Jahre berechnet. Zudem wurde die Lungenfunktion nach der Referenz der Global Lung Function Initiative (Quanjer et al; Eur Respir J 2012; 40: 1324) berechnet und dargestellt.

Für den BMI wurden die Referenzwerte nach der KiGGS-Studie (Robert-Koch-Institut: Referenzperzentile für anthropometrische 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 ... 4

Kollektivbeschreibung ... 5

1. Karte teilnehmender CF-Einrichtungen Deutschland 2017 ... 8

2. Kurzübersicht ... 9

3. Altersstruktur ... 10

4. CF-Diagnose ... 12

4a. Diagnosen in 2017 ... 12

4b. Alter bei Diagnose ... 14

4c. Genotypisierung ... 15

5. Ernährungsstatus ... 16

5a. Ernährungsstatus für Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren ... 16

5b. Ernährungsstatus für Erwachsene ab 18 Jahren ... 18

6. Lungenfunktion ... 20

6a. Lungenfunktion FEV1% nach Wang & Hankinson (ohne Lungentransplantierte) ... 20

6b. Lungenfunktion FEV1% nach GLI (ohne Lungentransplantierte) ... 22

7. Lungeninfektionen (ohne Lungentransplantierte) ... 24

7a. mindestens einmal jährlicher Nachweis ... 24

7b. Chronische Lungeninfektionen ... 26

7c. Atypische Mykobakterien ... 28

8. Komplikationen erweitert ... 30

9. Therapien ... 32

9a. Basistherapie ... 32

9a.i. Kinder und Jugendliche ... 32

9a.ii. Erwachsene ... 33

9b. Indikationstherapie ... 34

9b.i. Kinder und Jugendliche ... 34

9b.ii. Erwachsene ... 35

10. Mortalität ... 36

11. Struktur der Versorgung ... 39

12. Glossar ... 41

13. Abbildungs- und Tabellenverzeichnis ... 44

Karte teilnehmender Mukoviszidose-Einrichtungen Deutschland 2017

Abbildung 1: Karte der teilnehmenden Mukoviszidose-Einrichtungen in Deutschland 2017

Die Karte zeigt alle 91 am Register teilnehmenden Mukoviszidose-Einrichtungen in 2017. Melden Sie sich bei uns, wenn Ihre Einrichtung nicht vertreten ist: register@muko.info. Die Mukoviszidose-Einrichtung in Innsbruck beteiligt sich an qualitätssichernden Maßnahmen des Mukoviszidose-Registers. Die hierbei erhobenen Daten werden in der vorliegenden Auswertung nicht berücksichtigt.

Kurzübersicht

	2015	2016	2017
Datenstand	28.10.2016	11.09.2017	18.09.2018
Beteiligte Einrichtungen	90	92	91
Beteiligte Patienten mit Verlaufsdaten	5331	5720	6106
Alter in Jahren; Median	20	20	20
Anteil Erwachsener (≥ 18 Jahre) in %	56,5	56,8	58,1
Männliche Patienten in %	51,8	51,9	52,0
Neudiagnosen[1]	140	162	206
Alter bei Neudiagnose in Jahren; Median[1]	0,62	0,5	0,17
davon Diagnose durch Neugeborenenscreening in %	22,4	22,8	51,9
Todesfälle: Anzahl	80	63	48
Todesfälle: % aller Patienten[2]	1,5	1,1	0,8
Sterbealter in Jahren; Median	32	33	32
(25.-75. P)	(24-38)	(23-41)	(23-39)
Transplantationen[1]	28	40	37
davon Lungentransplantationen	25	36	32
davon Lebertransplantationen	5	2	5

Tabelle 1: Kurzübersicht Mukoviszidose-Patienten mit Verlaufsdaten, gültiger Einwilligungserklärung und CF-Diagnose im Berichtsjahr in Deutschland 2017

[1] Die Angabe bezieht sich auf im Berichtsjahr Diagnostizierte bzw. Transplantierte

[2] Die Angabe schließt verstorbene Patienten ohne Verlaufsdaten im Berichtsjahr ein

Altersstruktur

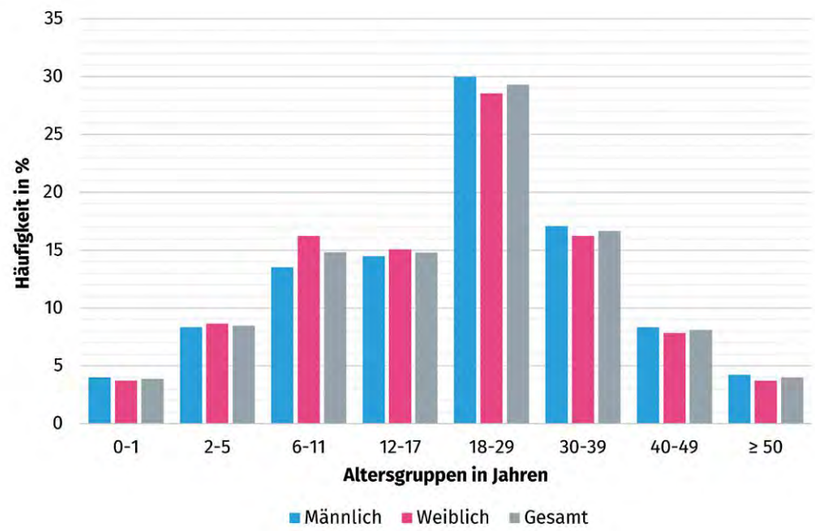

Abbildung 2: Altersverteilung Mukoviszidose-Patienten 2017

	Männlich	Weiblich	Gesamt
Anzahl	3174	2932	6106
Mittelwert [Jahre]	22,3	21,5	21,9
Median [Jahre]	21	20	20
Minimum [Jahre]	0	0	0
Maximum [Jahre]	79	75	79
Perzentil 25 [Jahre]	11	10	11
Perzentil 75 [Jahre]	32	31	31
Anzahl < 18 Jahre	1281	1280	2561
Anzahl ≥ 18 Jahre	1893	1652	3545

Tabelle 2: Altersverteilung Mukoviszidose-Patienten 2017

Altersstruktur

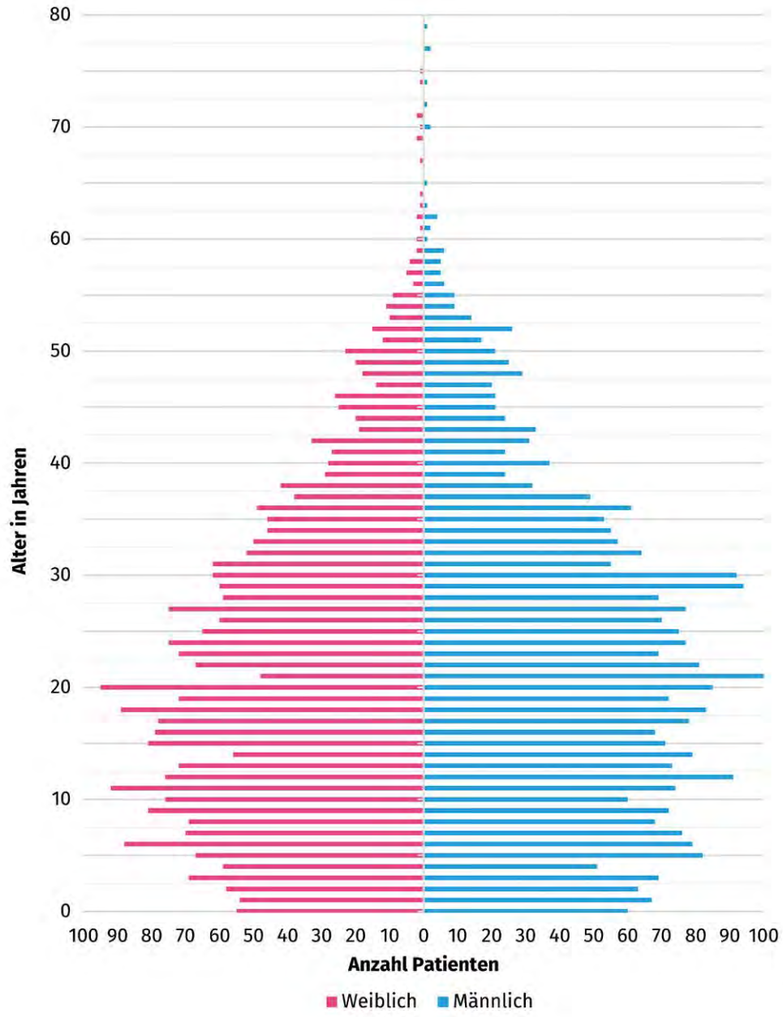

Abbildung 3: Alterspyramide Mukoviszidose-Patienten 2017

CF-Diagnose

4a. Diagnosen in 2017

Im Jahr 2017 sind 206 Menschen mit Mukoviszidose neu diagnostiziert worden, von 194 Patienten liegen Verlaufsdaten vor. Die Altersverteilung der diagnostizierten Mukoviszidose-Patienten ist in folgenden Tabellen dargestellt:

	Mittelwert	Median	Minimum	Maximum	25.-75.P
Alter in Jahren	4,7	0,2	0,0	65,1	0,1-1,9

Tabelle 3: Alter bei Diagnose neu diagnostizierter Mukoviszidose-Patienten 2017

Bei 107 (51,9%) der in 2017 neu diagnostizierten Menschen mit Mukoviszidose ist ein Neugeborenenscreening durchgeführt worden. 28 Patienten hatten einen Mekoniumileus (13,6% aller in 2017 diagnostizierter Patienten).

	Mittelwert	Median	25.-75.P
Alter in Tagen	34,2	25	14-39

Tabelle 4: Alter bei Diagnose bei über das Neugeborenscreening neu diagnostizierten Mukoviszidose-Patienten 2017

CF-Diagnose

4a. Diagnosen in 2017

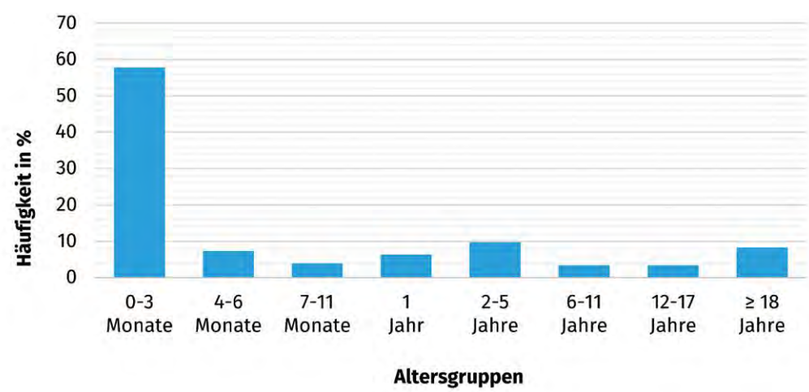

Abbildung 4: Altersbezogene Häufigkeiten bei im Jahr 2017 neu diagnostizierten Mukoviszidose-Patienten

Alter bei Diagnose	Häufigkeit	Prozent	Kumulierte Prozente
0-3 Monate	119	58	58
4-6 Monate	15	7	65
7-11 Monate	8	4	69
1 Jahr	13	6	75
2-5 Jahre	20	10	85
6-11 Jahre	7	3	88
12-17 Jahre	7	3	92
≥ 18 Jahre	17	8	100
Gesamt	206	100	

Tabelle 5: Alter bei Diagnose neu diagnostizierter Mukoviszidose-Patienten 2017

CF-Diagnose

4b. Alter bei Diagnose

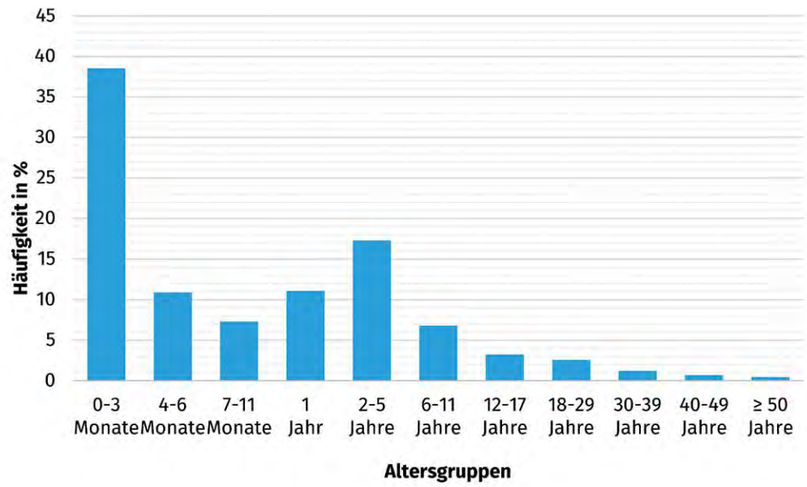

Abbildung 5: Altersbezogene Häufigkeiten Alter bei Diagnose – alle Patienten Stand 2017

Alter bei Diagnose	Häufigkeit	Prozent	Kumulierte Prozente
0-3 Monate	2252	38,5	38,5
4-6 Monate	636	10,9	49,4
7-11 Monate	427	7,3	56,7
1 Jahr	647	11,1	67,8
2-5 Jahre	1010	17,3	85,1
6-11 Jahre	397	6,8	91,9
12-17 Jahre	190	3,3	95,1
18-29 Jahre	150	2,6	97,7
30-39 Jahre	71	1,2	98,9
40-49 Jahre	39	0,7	99,6
≥ 50 Jahre	26	0,4	100,0
unbekannt	261		

Tabelle 6: Alter bei Diagnose – alle Mukoviszidose-Patienten, Stand: 2017

CF-Diagnose

4c. Genotypisierung

Für 6055 (99,2%) aller Patienten liegt eine Genotypisierung vor.

Mutationskombinationen	Häufigkeit	Prozent
F508del homozygot	2831	46,8
F508del heterozygot: Zweite Mutation identifiziert	2134	35,2
F508del heterozygot: Zweite Mutation nicht identifiziert	274	4,5
Kein Nachweis von F508del: Beide Mutationen identifiziert	682	11,3
Kein Nachweis von F508del: Nur eine Mutation identifiziert	69	1,1
Kein Nachweis von F508del: Keine Mutationen identifiziert	65	1,1
Gesamt	6055	100,0

Tabelle 7: Mutationskombinationen 2017

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

Allel	Anzahl	Prozent
F508del(p.Phe508del,c.1521_1523delCTT)	8070	66,7
N1303K (p.Asn1303Lys ,c.3909C>G)	244	2,0
G542X(p.Gly542X,c.1624G>T)	236	2,0
R553X(p.Arg553X,c.1657C>T)	225	1,9
G551D(p.Gly551Asp,c.1652G>A)	208	1,7
R347P(p.Arg347Pro,c.1040G>C)	171	1,4
CFTRdele2,3(p.Ser18ArgfsX16,c.54-5940_273+10250del21kb)	168	1,4
3849+10kbC->T(No protein name,c.3717+12191C>T)	126	1,0
1717-1G->A (No protein name,c.1585-1G>A)	104	0,9
W1282X (p.Trp1282X ,c.3846G>A)	85	0,7
2789+5G->A (No protein name,c.2657+5G>A)	83	0,7
2183AA->G(p.Lys684SerfsX38 ,c.2051_2052delAAinsG)	78	0,6
3272-26A->G(No protein name,c.3140-26A>G)	54	0,5
R117H(p.Arg117His,c.350G>A)	52	0,4
Andere Mutation	1733	14,3
Unbekannt/Mutation nicht identifiziert	465	3,8
Gesamt	12102	100,0

Tabelle 8: CFTR-Genotypisierung 2017

Ernährungsstatus

5a. Ernährungsstatus für Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren

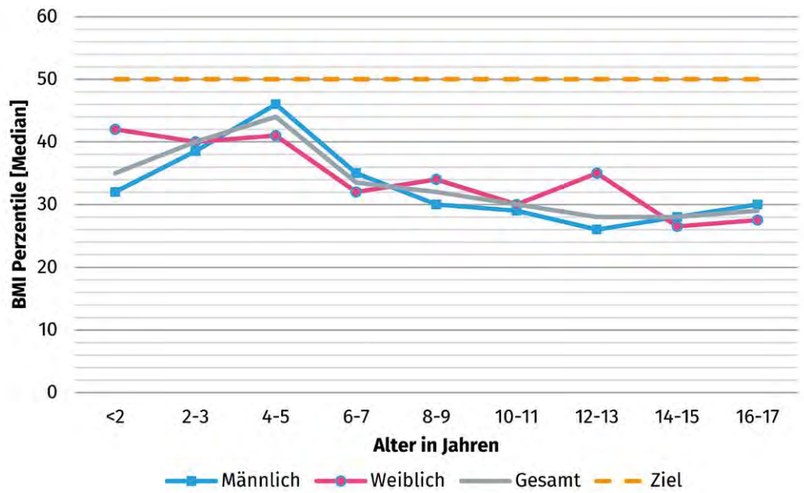

Abbildung 6: Ernährungsstatus von Kindern und Jugendlichen unter 18 Jahren 2017

	Alle			Männlich			Weiblich		
Alter [Jahre]	N	Median	25.-75. P	N	Median	25.-75. P	N	Median	25.-75. P
<2	220	35,0	11,5-67,5	117	32,0	11,0-68,0	103	42,0	12,0-67,0
2-3	263	40,0	14,0-66,0	136	38,5	15,0-66,0	127	40,0	14,0-64,0
4-5	287	44,0	21,0-67,0	147	46,0	20,0-69,0	140	41,0	22,0-64,5
6-7	324	33,5	15,0-58,5	157	35,0	18,0-61,0	167	32,0	12,0-57,0
8-9	280	32,0	17,0-55,5	133	30,0	19,0-56,0	147	34,0	17,0-53,0
10-11	312	30,0	12,0-52,5	147	29,0	10,0-56,0	165	30,0	14,0-49,0
12-13	305	28,0	13,0-53,0	164	26,0	12,5-44,0	141	35,0	13,0-60,0
14-15	289	28,0	10,0-50,0	145	28,0	11,0-50,0	144	26,5	9,5-49,5
16-17	341	29,0	10,0-52,0	171	30,0	9,0-54,0	170	27,5	11,0-51,0
Gesamt	2621	33,00	13,0-57,0	1317	32,0	13,0-58,0	1304	33,0	14,0-56,0

Tabelle 9: BMI-Perzentile für Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren 2017 (Referenz: KIGGS-Studie bzw. 0-3 Lebensmonat Kromeyer-Hauschild)

Ernährungsstatus

5a. Ernährungsstatus für Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren

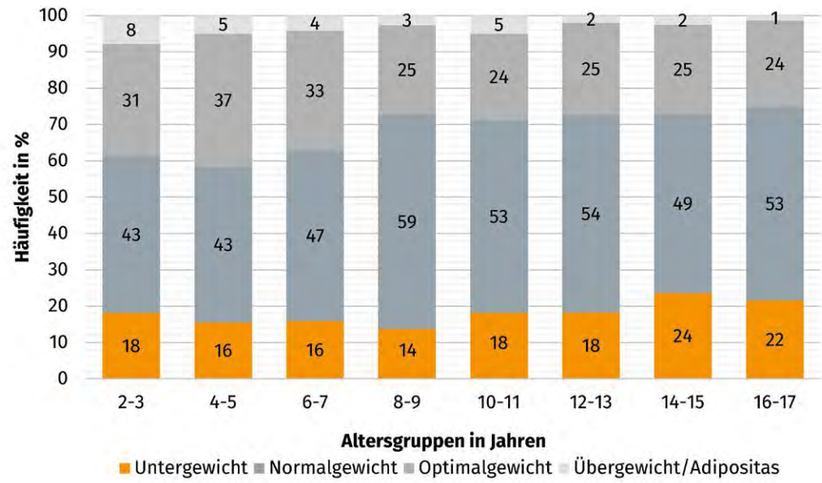

Abbildung 7: Ernährungsstatus in % von Kindern und Jugendlichen unter 18 Jahren nach BMI-Perzentilen nach KIGGS 2017
Untergewicht: BMI-Perzentile < 10; Normalgewicht: BMI-Perzentile 10-49; Optimalgewicht: BMI-Perzentile 50-89;
Übergewicht/Adipositas: BMI-Perzentile ≥ 90

	Männlich	Weiblich	Gesamt
Untergewicht	18,6	17,8	18,2
Normalgewicht	49,7	51,1	50,4
Optimalgewicht	28,2	27,2	27,7
Übergewicht/Adipositas	3,6	3,9	3,7

Tabelle 10: Ernährungsstatus in % von Kindern und Jugendlichen unter 18 Jahren nach BMI-Perzentilen nach KIGGS 2017
Untergewicht: BMI-Perzentile < 10; Normalgewicht: BMI-Perzentile 10-49; Optimalgewicht: BMI-Perzentile 50-89;
Übergewicht/Adipositas: BMI-Perzentile ≥ 90

Ernährungsstatus

5b. Ernährungsstatus für Erwachsene ab 18 Jahren

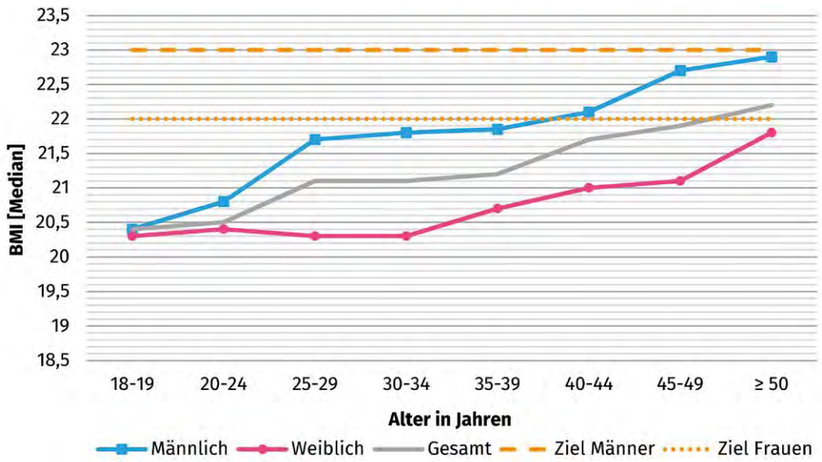

Abbildung 8: Ernährungsstatus von Erwachsenen ab 18 Jahren 2017

	Alle			Männlich			Weiblich		
Alter [Jahre]	N	Median	25.-75. P	N	Median	25.-75. P	N	Median	25.-75. P
18-19	304	20,4	18,7-22,3	139	20,4	18,6-22,4	165	20,3	18,8-22,2
20-24	740	20,5	18,9-22,6	403	20,8	19,0-23,0	337	20,4	18,7-22,2
25-29	705	21,1	19,3-23,3	390	21,7	19,8-23,9	315	20,3	18,8-22,5
30-34	566	21,1	19,1-23,4	305	21,8	19,6-24,2	261	20,3	18,8-22,3
35-39	401	21,2	19,3-23,4	210	21,9	19,9-24,5	191	20,7	19,0-22,6
40-44	255	21,7	20,0-23,7	135	22,1	20,6-24,2	120	21,0	19,0-23,0
45-49	214	21,9	19,9-24,0	115	22,7	20,5-24,6	99	21,1	19,2-23,4
≥ 50	215	22,2	20,1-24,6	117	22,9	20,7-24,8	98	21,8	19,5-24,1
Gesamt	3400	21,1	19,2-23,3	1814	21,6	19,6-24,0	1586	20,5	18,9-22,6

Tabelle 11: BMI von Erwachsenen ab 18 Jahren 2017

Ernährungsstatus

5b. Ernährungsstatus für Erwachsene ab 18 Jahren

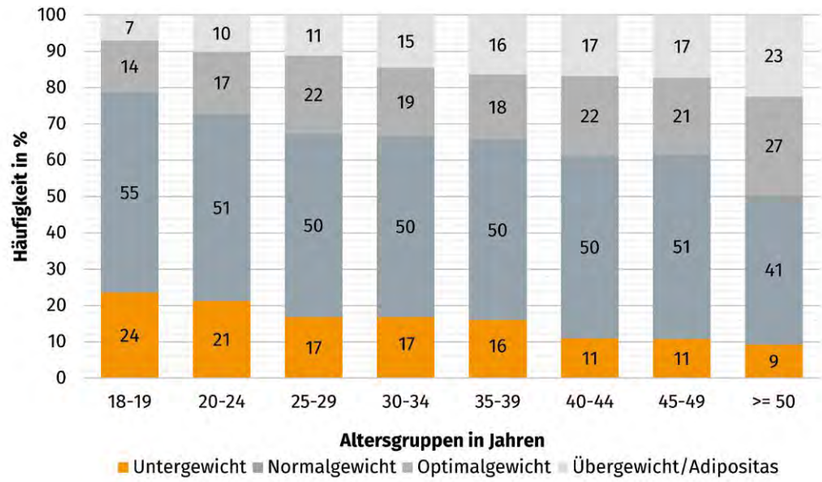

Abbildung 9: Ernährungsstatus in % von Erwachsenen ab 18 Jahren 2017
Untergewicht : BMI < 18,5 kg/qm; Normalgewicht: Männer: BMI 18,5 kg/qm -22,9kg/qm; Frauen: BMI 19.0-21,9 kg/qm;
Optimalgewicht: BMI Männer 23,0 kg/qm-24,9 kg/qm, BMI Frauen 22,0-24,9 kg/qm; Übergewicht/Adipositas: BMI ≥ 25 kg/qm

BMI	Männlich	Weiblich	Gesamt
Untergewicht	14,2	20,2	17,0
Normalgewicht	51,9	48,3	50,2
Optimalgewicht	17,6	21,5	19,5
Übergewicht/Adipositas	16,2	10,0	13,3

Tabelle 12: Ernährungsstatus in % von Erwachsenen ab 18 Jahren 2017
Untergewicht : BMI < 18,5 kg/qm; Normalgewicht: Männer: BMI 18,5 kg/qm -22,9kg/qm; Frauen: BMI 19.0-21,9 kg/qm;
Optimalgewicht: BMI Männer 23,0 kg/qm-24,9 kg/qm, BMI Frauen 22,0-24,9 kg/qm; Übergewicht/Adipositas: BMI ≥ 25 kg/qm

Lungenfunktion

6a. FEV1% nach Wang & Hankinson (ohne Lungentransplantierte)

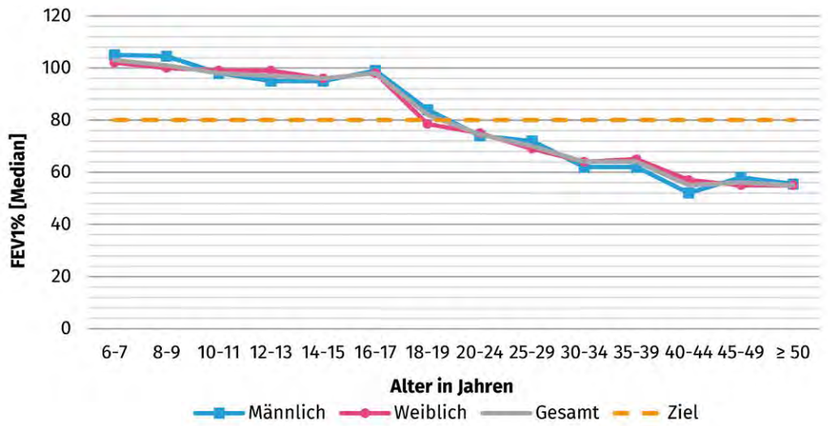

Abbildung 10: FEV1%-Wert nach Wang und Hankinson 2017

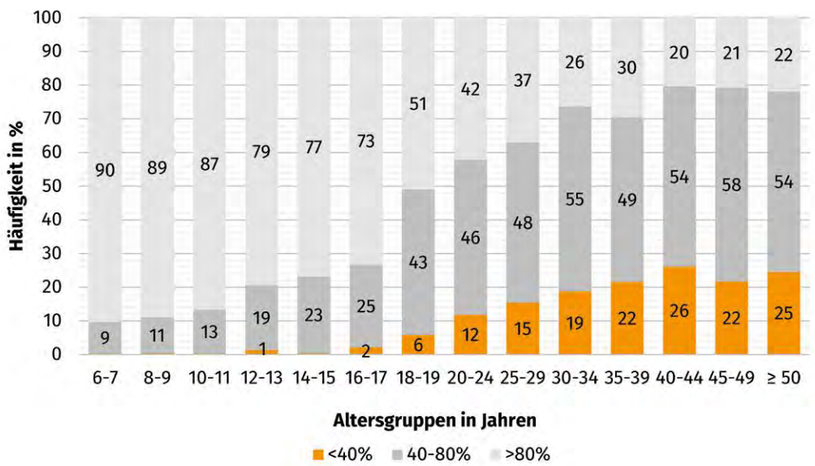

Abbildung 11: Altersbezogene Häufigkeiten der Schweregrade der FEV1% (Kategorien ‹40%, 40-80%, ›80%) 2017 nach Wang und Hankinson

Lungenfunktion

6a. FEV1% nach Wang & Hankinson (ohne Lungentransplantierte)

	Alle			Männlich			Weiblich		
Alter [Jahre]	N	Median	25.-75. P	N	Median	25.-75. P	N	Median	25.-75. P
6-7	309	103	92-115	149	105	92-116	160	102	93-114
8-9	274	101	91-113	128	105	93-115	146	100	90-112
10-11	310	98	87-108	146	98	87-107	164	99	88-109
12-13	301	97	84-105	161	95	83-103	140	99	88-107
14-15	285	96	83-107	144	95	85-106	141	96	76-109
16-17	334	98	78-111	167	99	78-111	167	98	77-111
18-19	291	82	64-98	135	84	70-100	156	79	61-95
20-24	704	75	54-94	387	74	52-94	317	75	55-93
25-29	651	70	50-89	366	72	54-89	285	69	48-88
30-34	501	64	44-82	274	62	43-84	227	64	47-80
35-39	348	64	43-84	190	62	39-85	158	65	48-83
40-44	226	55	39-76	121	52	39-75	105	57	40-76
45-49	184	56	43-78	98	58	42-81	86	55	45-73
≥ 50	187	55	40-78	100	56	37-80	87	55	42-77
Gesamt	4905	82	57-100	2566	82	57-100	2339	82	58-101

Tabelle 13: FEV1%-Wert nach Wang und Hankinson 2017

Lungenfunktion

6b. FEV1% nach GLI (ohne Lungentransplantierte)

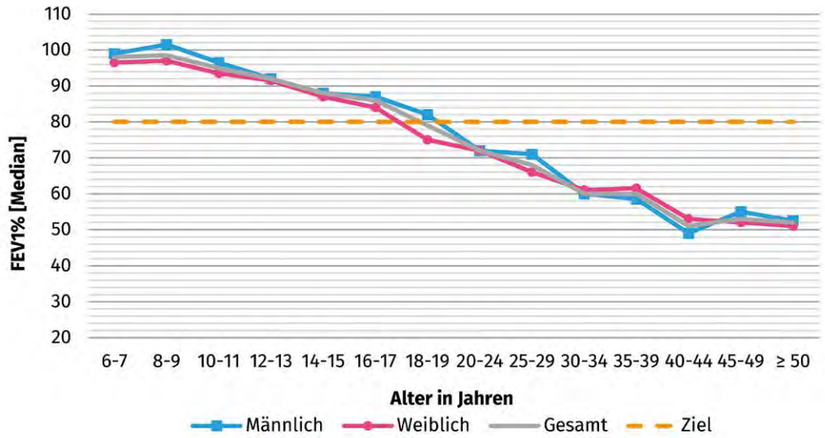

Abbildung 12: Lungenfunktion FEV1%-Global Lung Function Initiative (GLI) 2017

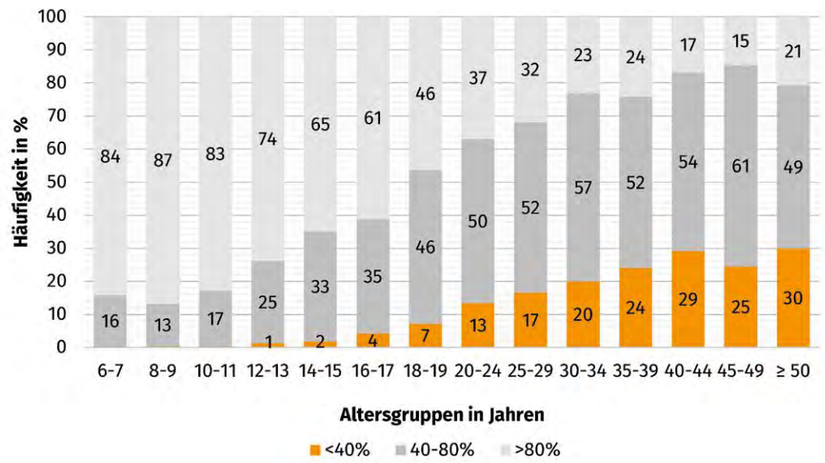

Abbildung 13: Altersbezogene Häufigkeiten der Schweregrade der FEV1% (Kategorien ‹40%, 40-80%, ›80%) 2017 nach Global Lung Function Initiative (GLI)

Lungenfunktion

6b. FEV1% nach GLI (ohne Lungentransplantierte)

	Alle			Männlich			Weiblich		
Alter [Jahre]	N	Median	25.-75. P	N	Median	25.-75. P	N	Median	25.-75. P
6-7	309	98	87-108	149	99	86-109	160	97	88-107
8-9	274	99	89-109	128	102	91-111	146	97	87-108
10-11	310	95	85-104	146	97	87-105	164	94	83-104
12-13	301	92	79-100	161	92	79-101	140	92	81-100
14-15	285	88	74-99	144	88	77-100	141	87	66-96
16-17	334	86	69-96	167	87	70-97	167	84	67-94
18-19	291	79	62-93	135	82	68-95	156	75	58-91
20-24	704	72	52-90	387	72	50-89	317	72	53-90
25-29	651	68	48-86	366	71	52-87	285	66	46-84
30-34	501	60	42-79	274	60	42-80	227	61	45-76
35-39	348	60	41-80	190	59	37-81	158	62	45-78
40-44	226	51	37-72	121	49	37-71	105	53	38-72
45-49	184	53	40-74	98	55	39-76	86	52	42-68
≥ 50	187	52	37-73	100	52,5	36-76	87	51	41-71
Gesamt	4905	78	54-95	2566	78	54-95	2339	78	55-94

Tabelle 14: FEV1%-Wert nach nach Global Lung Function Initiative (GLI) 2017

Lungeninfektionen (ohne Lungentransplantierte)

7a. mindestens einmal jährlicher Nachweis

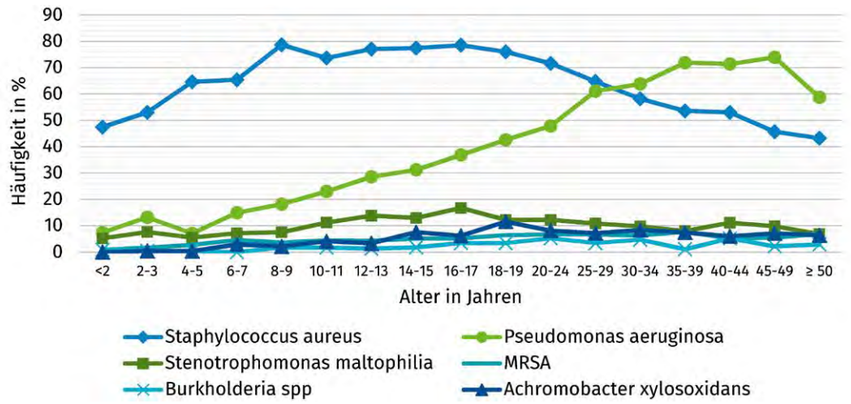

Abbildung 14: Altersabhängige Häufigkeit des Bakteriennachweises in % von Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung 2017

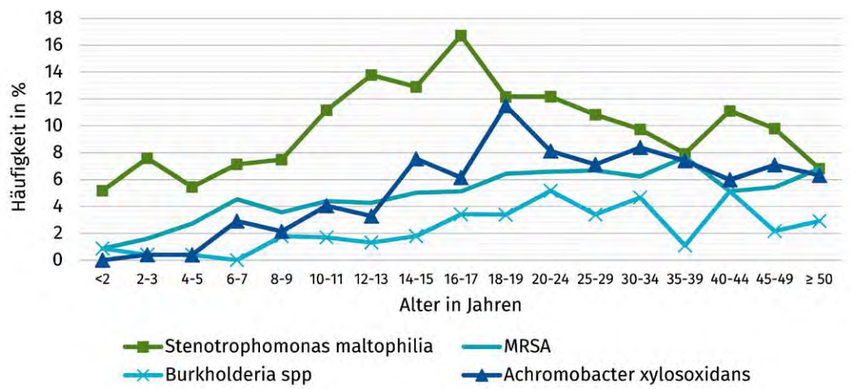

Abbildung 15: Altersabhängige Häufigkeit des Bakteriennachweises in % von Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung ohne Pseudomonas aeruginosa und Staphylococcus aureus 2017

Lungeninfektionen (ohne Lungentransplantierte)

7a. mindestens einmal jährlicher Nachweis

Alter [Jahre]	Staph. Aureus	MRSA	Pseudomonas aeruginosa	Burkholderia spp	Stenotroph-omonas maltophilia	Achromobacter xylosoxidans
<2	47,4	0,9	7,3	0,9	5,2	0,0
2-3	53,0	1,6	13,2	0,4	7,6	0,4
4-5	64,6	2,7	7,0	0,4	5,5	0,4
6-7	65,4	4,5	14,9	0,0	7,1	2,9
8-9	78,7	3,6	18,2	1,8	7,5	2,1
10-11	73,7	4,4	23,0	1,7	11,2	4,1
12-13	77,1	4,3	28,5	1,3	13,8	3,3
14-15	77,4	5,0	31,2	1,8	12,9	7,5
16-17	78,5	5,1	36,9	3,4	16,7	6,1
18-19	76,0	6,4	42,6	3,4	12,2	11,5
20-24	71,6	6,6	47,8	5,2	12,2	8,1
25-29	64,8	6,7	61,1	3,4	10,8	7,1
30-34	58,2	6,2	63,8	4,7	9,7	8,4
35-39	53,6	7,7	71,9	1,1	7,9	7,4
40-44	53,0	5,1	71,4	5,1	11,1	6,0
45-49	45,7	5,4	73,9	2,2	9,8	7,1
≥ 50	43,2	6,8	58,7	2,9	6,8	6,3
Gesamt	64,9	5,2	42,2	2,7	10,2	5,8
<18	69,2	3,7	20,6	1,3	9,9	3,1
≥ 18	61,6	6,5	59,4	3,8	10,4	7,8

Tabelle 15: Häufigkeit des Bakteriennachweises in % von Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung 2017

Lungeninfektionen (ohne Lungentransplantierte)

7b. Chronische Lungeninfektionen

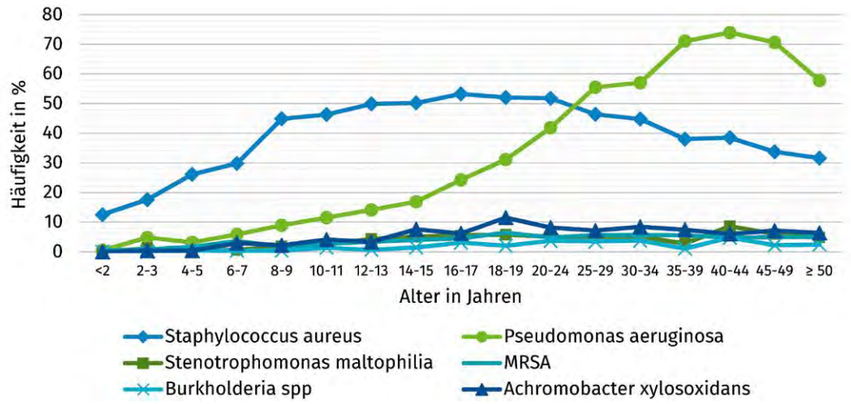

Abbildung 16: Altersabhängige Häufigkeit von chronischen Lungeninfektionen 2017

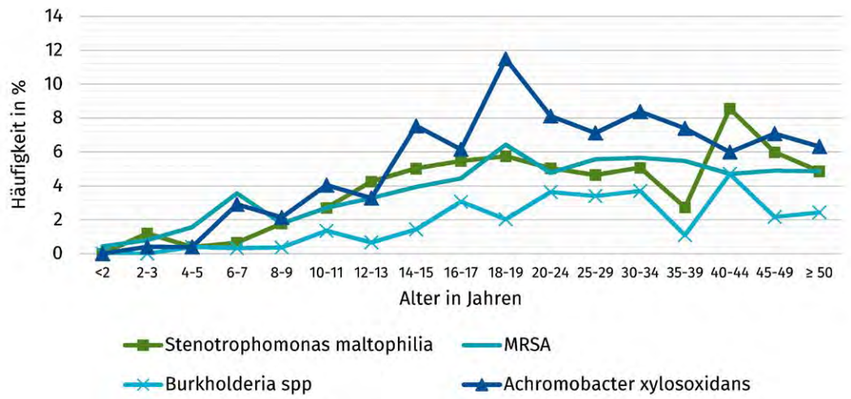

Abbildung 17: Altersabhängige Häufigkeit in % von chronischen Lungeninfektionen ohne Pseudomonas aeruginosa und Staphylococcus aureus 2017

Lungeninfektionen (ohne Lungentransplantierte)

7b. Chronische Lungeninfektionen

Alter [Jahre]	Staph. Aureus	MRSA	Pseudomonas aeruginosa	Burkholderia spp	Stenotroph-omonas maltophilia	Achromobacter xylosoxidans
<2	12,5	0,4	0,4	0,0	0,0	0,0
2-3	17,5	0,8	4,8	0,0	1,2	0,0
4-5	26,1	1,6	3,1	0,4	0,4	0,0
6-7	29,8	3,6	5,8	0,3	0,7	1,6
8-9	44,8	1,8	8,9	0,4	1,8	0,0
10-11	46,3	2,7	11,5	1,4	2,7	1,7
12-13	49,8	3,3	14,1	0,7	4,3	1,6
14-15	50,2	3,9	16,9	1,4	5,0	3,6
16-17	53,2	4,4	24,2	3,1	5,5	2,7
18-19	52,0	6,4	31,1	2,0	5,7	6,4
20-24	51,8	4,8	41,8	3,6	5,0	4,6
25-29	46,4	5,6	55,5	3,4	4,6	4,2
30-34	44,8	5,6	57,0	3,7	5,1	7,4
35-39	38,0	5,5	71,0	1,1	2,7	5,2
40-44	38,5	4,7	73,9	4,7	8,6	4,7
45-49	33,7	4,9	70,7	2,2	6,0	4,9
≥ 50	31,6	4,9	57,8	2,4	4,9	4,9
Gesamt	41,5	4,1	35,0	2,1	3,9	3,5
<18	37,7	2,6	10,4	0,9	2,5	1,3
≥ 18	44,6	5,3	54,6	3,1	5,1	5,3

Tabelle 16: Häufigkeit von chronischen Lungeninfektionen in % von Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung 2017

Lungeninfektionen (ohne Lungentransplantierte)

7c. Atypische Mykobakterien

Die Untersuchung auf atypische Mykobakterien kann aus Sputum durchgeführt werden. Dies reduziert die Anzahl der zu Untersuchenden in den Altersgruppen erheblich (insbesondere Kinder).

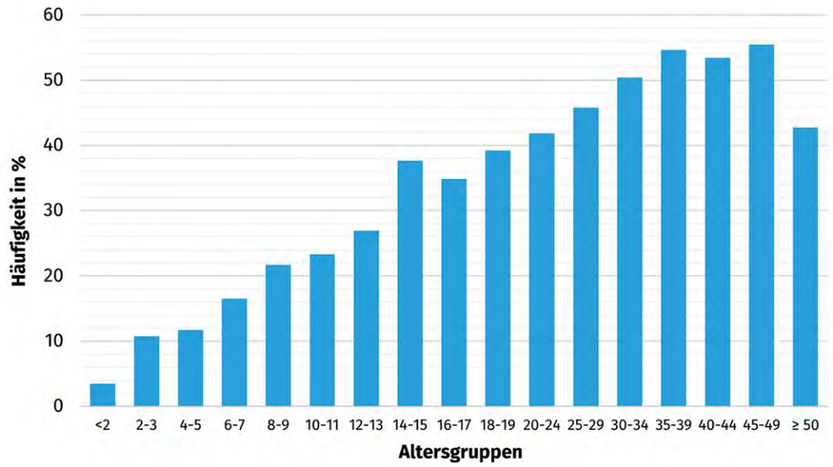

Abbildung 18: Altersabhängige Häufigkeit in % durchgeführter Untersuchungen auf atypische Mykobakterien 2017

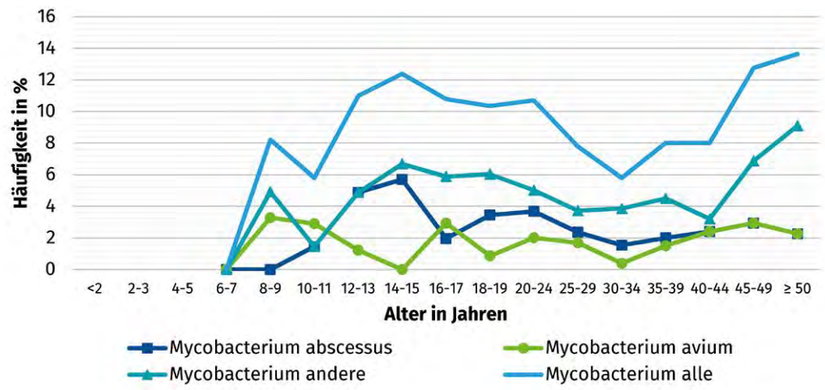

Abbildung 19: Altersabhängige Häufigkeit in % von Mukoviszidose-Patienten mit Untersuchungen auf atypische Mykobakterien 2017

Lungeninfektionen (ohne Lungentransplantierte)

7c. Atypische Mykobakterien

Alter [Jahre]	Untersuchung auf atypische Mykobakterien durchgeführt	Nachweis von		
		Mycobacterium abscessus[1]	Mycobacterium avium[1]	Mycobacterium andere[1]
<2	3,5	0,0	0,0	0,0
2-3	10,8	0,0	0,0	0,0
4-5	11,7	0,0	0,0	0,0
6-7	16,5	0,0	0,0	0,0
8-9	21,7	0,0	3,3	4,9
10-11	23,3	1,5	2,9	1,5
12-13	26,9	4,9	1,2	4,9
14-15	37,6	5,7	0,0	6,7
16-17	34,8	2,0	2,9	5,9
18-19	39,2	3,5	0,9	6,0
20-24	41,8	3,7	2,0	5,0
25-29	45,8	2,4	1,7	3,7
30-34	50,4	1,5	0,4	3,9
35-39	54,6	2,0	1,5	4,5
40-44	53,4	2,4	2,4	3,2
45-49	55,4	2,9	2,9	6,9
≥ 50	42,7	2,3	2,3	9,1
Gesamt	35,7	2,5	1,6	4,6
<18	21,4	2,4	1,5	3,9
≥ 18	47,0	2,6	1,6	4,8

Tabelle 17: Häufigkeit in % von Mukoviszidose-Patienten mit Untersuchungen auf atypische Mykobakterien 2017

[1] Häufigkeit in % von Patienten bezogen auf die Durchführung der Untersuchung auf atypische Mykobakterien

Komplikationen erweitert

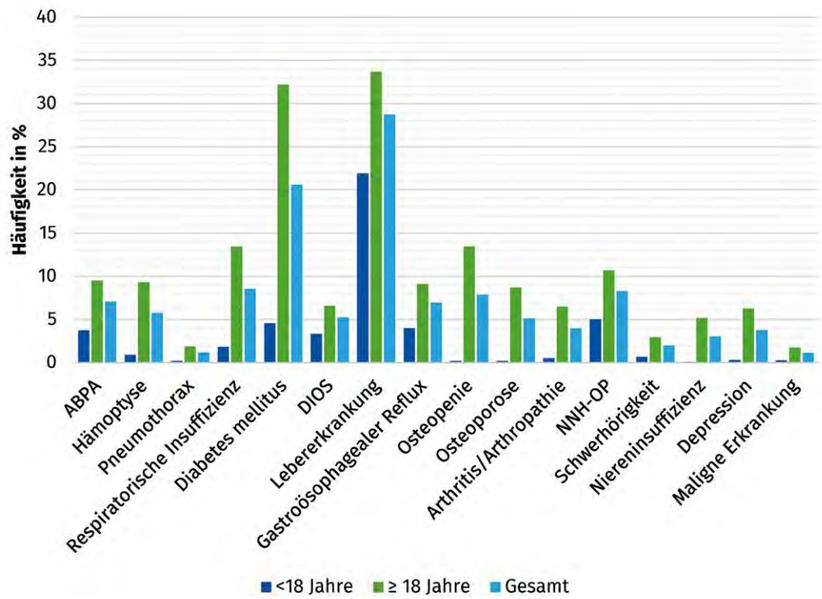

Abbildung 20: Häufigkeiten verschiedener Komplikationen in % von Mukoviszidose-Patienten unterteilt nach den Altersgruppen <18 und ≥18 Jahre 2017 ohne Pankreasinsuffizienz

Komplikationen erweitert

Komplikationen	<18 Jahre	≥ 18 Jahre	Gesamt
Allergische bronchopulmonale Aspergillose (ABPA)	3,7	9,5	7,1
Hämoptyse	0,9	9,3	5,8
Davon schwerwiegende	8,7	4,9	5,2
Pneumothorax	0,2	1,9	1,2
Davon Drainagepflichtig	60,0	47,0	47,9
Respiratorische Insuffizienz	1,8	13,4	8,6
Davon Partialinsuffizienz	60,9	68,1	67,5
Davon Globalinsuffizienz	13,0	21,4	20,7
Exokrine Pankreasinsuffizienz	86,2	87,4	86,9
Diabetes mellitus	4,6	32,2	20,6
Davon Typ III	89,7	94,1	93,7
Davon Nicht-Typ III	10,3	5,9	6,3
Distales intestinales Obstruktionssyndrom (DIOS)	3,3	6,6	5,2
Lebererkrankung	21,9	33,7	28,7
Davon Leberzirrhose	14,6	20,2	18,4
Davon mit portaler Hypertension	5,9	8,5	7,7
Davon ohne portale Hypertension	4,5	5,1	4,9
Gastroösophagealer Reflux	4,0	9,1	7,0
Knochenerkrankung			
Osteopenie	0,2	13,5	7,9
Osteoporose	0,2	8,7	5,1
Arthritis/Arthropathie	0,5	6,5	4,0
Pansinusitis / Nasenpolypen - Operation	5,0	10,7	8,3
Schwerhörigkeit	0,7	2,9	2,0
Niereninsuffizienz	0,1	5,2	3,0
Depression	0,3	6,3	3,8
Maligne Erkrankung	0,3	1,8	1,1

Tabelle 18: Häufigkeiten in % von Patienten 2017

Therapien

9a. Basistherapie

9a.i. Kinder und Jugendliche

Basistherapie	0-5 Jahre	6-11 Jahre	12-17 Jahre	Gesamt
DNAse	15,9	54,5	67,8	47,8
Mannitol	0,1	0,6	1,7	0,8
Hypertone Kochsalzlösung	89,9	94,0	87,2	90,4
Davon 3-5,7%	48,6	33,2	28,5	36,1
Davon >=5,8%	51,4	66,7	71,4	63,8
ß2-Sympathomimetika				
Kurzwirksame (SABA)	67,1	72,5	71,1	70,4
Langwirksame (LABA)	6,9	20,8	32,7	20,9
Anticholinergika	11,3	16,1	16,1	14,7
Anti-Staphylokokkentherapie	7,5	10,1	11,6	9,9
Steroide				
Nasal	8,3	20,3	21,4	17,1
Oral	0,4	2,2	5,1	2,7
Inhalativ	11,6	23,8	29,2	22,1
Vitamine				
Vitamin A	79,0	79,0	80,6	79,5
Vitamin D	95,5	94,2	95,3	95,0
Vitamin E	75,5	75,2	79,0	76,6
Vitamin K	67,6	62,5	68,1	66,0

Tabelle 19: Häufigkeiten in % von Mukoviszidose-Patienten < 18 Jahre mit Angabe zur Basistherapie 2017

Therapien

9a. Basistherapie

9a.ii. Erwachsene

Basistherapie	18-29 Jahre	30-39 Jahre	≥ 40 Jahre	Gesamt
DNAse	60,6	49,2	43,7	53,8
Mannitol	9,3	8,1	6,4	8,4
Hypertone Kochsalzlösung	76,4	67,2	59,1	70,2
Davon 3-5,7%	24,4	26,4	25,9	25,2
Davon ≥5,8%	73,8	72,0	71,1	72,8
ß2-Sympathomimetika				
Kurzwirksame (SABA)	65,5	65,4	65,4	65,4
Langwirksame (LABA)	51,4	59,1	65,0	56,4
Anticholinergika	35,0	48,1	57,1	43,3
Anti-Staphylokokkentherapie	10,5	9,9	10,1	10,2
Steroide				
Nasal	20,0	18,6	17,0	19,0
Oral	11,4	19,5	23,4	16,2
Inhalativ	40,8	51,7	56,8	47,3
Vitamine				
Vitamin A	71,2	61,5	51,4	64,3
Vitamin D	91,9	91,2	86,2	90,5
Vitamin E	69,4	59,8	50,7	62,8
Vitamin K	58,5	51,5	43,5	53,4

Tabelle 20: Häufigkeiten in % von Mukoviszidose-Patienten ≥ 18 Jahre mit Angabe zur Basistherapie 2017

Therapien

9b. Indikationstherapie

9b.i. Kinder und Jugendliche

Indikationstherapie	0-5 Jahre	6-11 Jahre	12-17 Jahre	Gesamt
Ivacaftor* *bei Gatingmutation*	76,9 (2-5 Jahre)	74,3	79,2	76,4
Lumacaftor/Ivacaftor *bei F508del/F508del*	0,0	2,3	22,8	9,3
Inhalative Antibiotika *bei chronischer Pseudomonasinfektion*	81,0	93,5	90,7	90,8
Azithromycin *bei chronischer Pseudomonasinfektion*	9,5	10,4	24,7	19,2
Ursodesoxycholsäure *bei Lebererkrankung*	84,3	90,2	87,8	88,2
Diätetische Maßnahmen *bei Diabetes mellitus*	0,0	38,5	28,2	29,3
Insulintherapie *bei Diabetes mellitus*	0,0	69,2	66,0	66,4
Orale Antidiabetika *bei Diabetes mellitus*	0,0	7,7	11,7	11,2
Pankreasenzyme *bei exogener Pankreasinsuffizienz*	99,0	99,1	98,6	98,9
Zusätzliche Ernährung *bei Untergewicht*	50,8	57,2	60,0	56,6
Orale Zusatznahrung	49,2	53,1	54,2	52,5
PEG	1,5	6,2	13,2	7,7
Protonenpumpeninhibitoren *bei gastroösophagealem Reflux*	77,8	86,7	85,4	85,3
Polyethylenglykol *bei DIOS*	64,7	60,0	44,7	54,1
Calcium *bei Osteopenie/Osteoporose*	100,0	0,0	33,3	40,0
Sauerstoff *bei respiratorischer Insuffizienz*	0,0	30,8	46,4	37,0

Tabelle 21: Häufigkeiten in % von Mukoviszidose-Patienten < 18 Jahre mit zugrunde liegendem Krankheitsbild 2017

* Ivacaftor ist in Deutschland ab dem 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

Indikationstherapie	18-29 Jahre	30-39 Jahre	≥ 40 Jahre	Gesamt
Ivacaftor* *bei Gatingmutation*	69,7	68,8	56,8	66,3
Lumacaftor/Ivacaftor *bei F508del/F508del*	29,4	29,6	23,3	28,3
Inhalative Antibiotika *bei chronischer Pseudomonasinfektion*	88,7	88,0	87,4	88,2
Azithromycin *bei chronischer Pseudomonasinfektion*	34,7	43,2	41,6	39,2
Ursodesoxycholsäure *bei Lebererkrankung*	82,9	78,7	76,8	80,6
Diätetische Maßnahmen *bei Diabetes mellitus*	20,0	21,2	21,9	21,0
Insulintherapie *bei Diabetes mellitus*	71,3	78,0	83,4	77,2
Orale Antidiabetika *bei Diabetes mellitus*	7,7	9,3	7,4	8,1
Pankreasenzyme *bei exogener Pankreasinsuffizienz*	97,2	96,6	96,1	96,8
Zusätzliche Ernährung *bei Untergewicht*	56,3	54,5	48,0	54,8
Orale Zusatznahrung	48,7	50,3	41,3	48,2
PEG	11,0	5,4	5,3	8,7
Protonenpumpeninhibitoren *bei gastroösophagealem Reflux*	81,2	79,6	84,0	81,6
Polyethylenglykol *bei DIOS*	32,7	39,7	36,2	35,5
Calcium *bei Osteopenie/Osteoporose*	40,3	53,1	54,4	50,0
Bisphosphonate *bei Osteoporose*	12,0	21,8	40,0	26,6
Sauerstoff *bei respiratorischer Insuffizienz*	65,0	65,8	69,3	66,5
Nichtinvasive Beatmung (NIPPV) *bei respiratorischer Globalinsuffizienz*	40,5	36,8	60,0	44,0

Tabelle 22: Häufigkeiten in % von Mukoviszidose-Patienten ≥ 18 Jahre mit zugrunde liegendem Krankheitsbild 2017

* 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 2017 sind 48 Menschen mit Mukoviszidose (25 Mädchen/Frauen und 23 Jungen/Männer) verstorben. Haupttodesursachen stellten kardiopulmonale (75,0%) und maligne Erkrankungen (4,2%) dar. In jeweils 8,3% der Fälle lagen andere bzw. 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	48	31,77	32	4	54	23	39

Tabelle 23: Sterbealter 2017

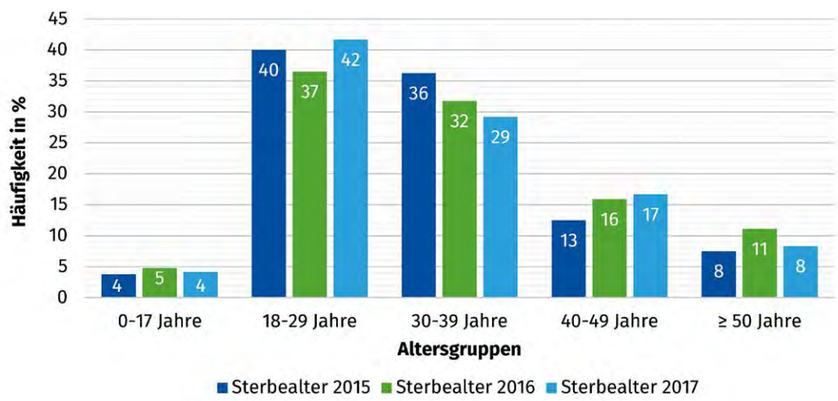

Abbildung 21: Häufigkeiten in % verstorbener Mukoviszidose-Patienten nach Altersgruppen in 2017

Alter	Anzahl	Prozent
0-17 Jahre	<5	4,2
18-29 Jahre	20	41,7
30-39 Jahre	14	29,2
40-49 Jahre	8	16,7
≥ 50 Jahre	4	8,3
Gesamt	48	100,0

Tabelle 24: Häufigkeit verstorbener Mukoviszidose-Patienten nach Altersgruppen 2017

Mortalität

Die Lebenszeit wird durch das mittlere Sterbealter, das mittlere Überleben und die durchschnittliche altersspezifische Lebenserwartung beschrieben. Auf der Basis international akzeptierter und vergleichbarer Analyseverfahren möchten wir diese Kennwerte im vorliegenden Berichtsband vorstellen.
Dabei haben wir uns aufgrund der stärkeren Differenz der Todesfälle von 2016 (63) und 2017 (48) und der höheren Anzahl der aus der Nachbeobachtung verlorenen Patienten entschlossen, das aktuelle mittlere Sterbealter für das Jahr 2017 zu berichten sowie das mittlere Überleben und die Lebenserwartung bezogen auf den Zeitraum 2012-2016.

Mittleres Sterbealter

Das mittlere Sterbealter beschreibt für ein festgelegtes Jahr das Alter, in dem die Hälfte der Patienten verstorben ist. Im Berichtsjahr 2017 (2016) liegt das mittlere Sterbealter bei 32 (33) Jahren.

Mittleres Überlebensalter

Das mittlere Überlebensalter beschreibt das erwartete Alter, in dem nur noch 50 Prozent der Patienten leben. Um Schwankungen durch die jährlich unterschiedliche Zahl der Todesfälle auszugleichen, wird nach Sykes (Journal of Clinical Epidemiology 2016;70:206) eine COX PH Regressionsanalyse in einem 5-Jahreszeitraum durchgeführt. Im 5-Jahreszeitfenster von 2012 – 2016 wurden 7181 Menschen mit Mukoviszidose (inkl. transplantierter Patienten) und 423 Todesfälle erfasst. Der Anteil der aus der Nachbeobachtung verlorenen Patienten betrug 71 (1%). Das mittlere Überleben betrug 47,5 Jahre (Konfidenzintervall: 44,8 bis 49,7).

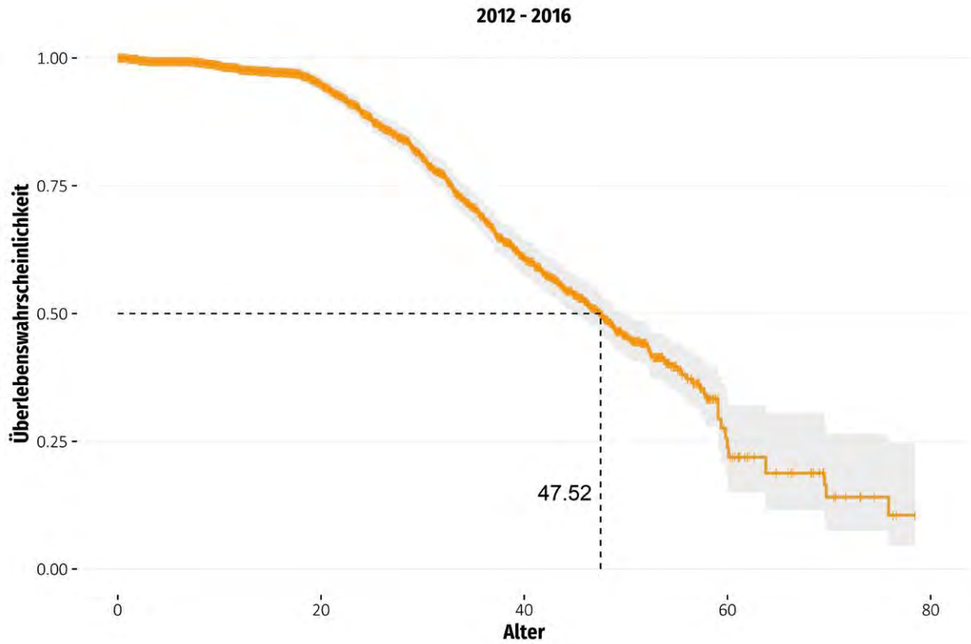

Abbildung 22: Medianes Überlebensalter für Mukoviszidose-Patienten für den Zeitraum 2012-2016

Mortalität

Lebenserwartung

Die Lebenserwartung ist die im Durchschnitt zu erwartende Zeit, die einem Menschen ab einem bestimmten Alter bis zum Tod verbleibt. Sie wird für einen festgelegten Zeitraum berechnet und beruht auf aktuellen und altersspezifischen Todesraten. Aktuell beträgt die Lebenserwartung eines gesunden männlichen Neugeborenen in Deutschland 78 Jahre, die eines weiblichen Neugeborenen 83 Jahre (www.statista.de). Die Lebenserwartung ist für jedes Lebensalter unterschiedlich und entspricht nicht dem mittleren Überlebensalter.

Alle Kennwerte beziehen sich auf die individuell sehr unterschiedliche Gesamtheit der Mukoviszidose-Patienten in Deutschland. Sie lassen daher nur eingeschränkt Rückschlüsse auf den Einzelnen zu. Wichtige Einflussfaktoren sind laut Literatur u.a. das Geschlecht, die vorliegende Genmutation und die exokrine Pankreasfunktion. Allen Berechnungen liegt die aktuelle Rate an Todesfällen zugrunde, die sich in der Vergangenheit erfreulicherweise stetig verringert hat.

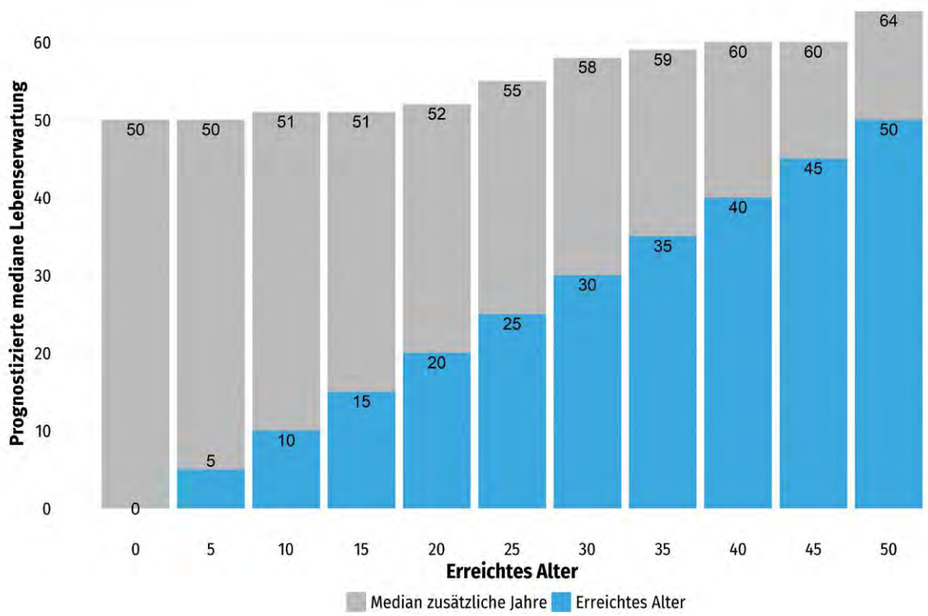

Abbildung 23: Prognostizierte mediane Lebenserwartung von Mukoviszidose-Patienten für den Zeitraum 2012-2016

Struktur der Versorgung

Im Berichtsjahr 2017 beteiligten sich 91 Einrichtungen am Mukoviszidose-Register. 47 Einrichtungen betreuten weniger als 50 Mukoviszidose-Patienten und 44 Einrichtungen betreuten mehr als 50 Mukoviszidose-Patienten. In diesen Einrichtungen werden über 80% der im Register dokumentierten Menschen mit Mukoviszidose betreut.

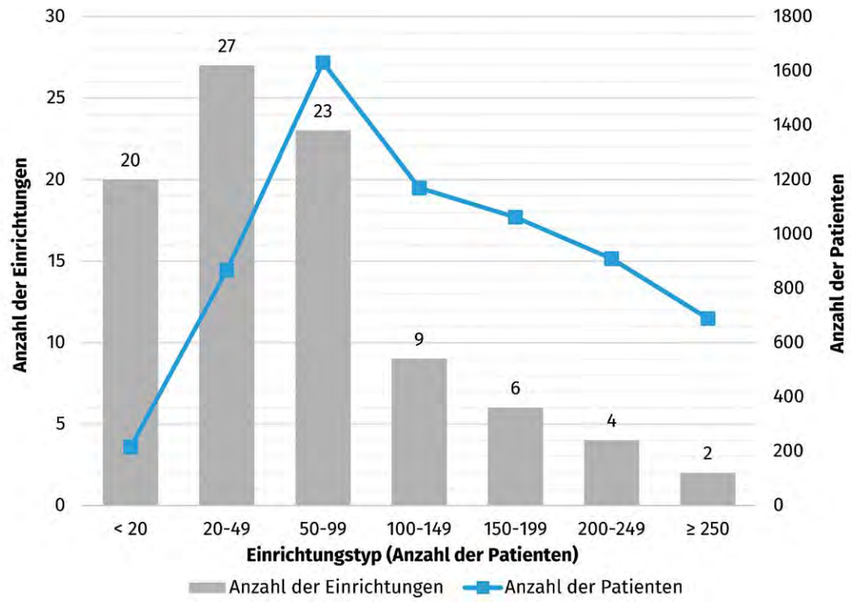

Abbildung 24: Zahl der dokumentierten Mukoviszidose-Patienten und Anzahl der Einrichtungen 2017

Struktur der Versorgung

	Ja	Nein	unbekannt
Physiotherapie *in der Ambulanz*	58,0	39,0	3,0
Ernährungstherapie *in der Ambulanz*	37,3	61,4	1,3
Psychosoziale Unterstützung *in der Ambulanz*	41,5	55,6	2,9
Bildgebung			
Thorax	54,9	44,9	0,2
Abdomen	55,5	44,3	0,2
Labor	94,1	5,8	0,1
Reha-Aufenthalt	8,7	85,0	6,3
Angst- und Depressionsscreening	12,5	86,1	1,4

Tabelle 25: Ambulanzbetreuung (mindestens einmal im Kalenderjahr) in % im Berichtsjahr 2017

	0	1	2	3	4	5+	unbekannt
CF-relevante Krankenhausaufenthalte	65,1	18,0	7,4	3,3	1,7	1,4	3,0
Antibiotisch behandelte Exazerbationen	40,7	21,4	15,5	8,3	4,8	5,4	3,9

Tabelle 26: Häufigkeiten in % an Mukoviszidose-Patienten mit der genannten Anzahl an Ereignissen 2017

Glossar

ABPA (Allergisch Bronchopulmonal Aspergillose)	Wenn eine Person eine allergische Reaktion auf Aspergillus fumigatus entwickelt.
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 (Einsekunden-kapazität)	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 gesunde Menschen des gleichen Alters, Geschlechts und Länge erreichen. Im Normalfall liegt er zwischen 80-120%.
Gastroösophageal Refluxkrankheit	Chronisches Symptom einer Schädigung durch Magensäure, die aus der Magenschleimhaut aufsteigt.
Genotyp	Charakteristischer Teil des genetischen Aufbaus einer Zelle, eines Organismus oder Individuums.
GLI-Gleichungen	Die Gleichung der Global Lung Funktion 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.
Häufigkeit	Anzahl der Personen, die im jeweiligen Jahr neu diagnostiziert wurden.
Hämoptyse	Das Husten von Blut.
Hepatobiliäre Erkrankung	Eine Leber- oder Gallenkrankheit.

Glossar

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 homozygot.
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.
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.
Neugeborenen-screening	Das Neugeborenenscreening ist eine Untersuchung von Neugeborenen, um angeborene Erkrankungen frühzeitig zu erkennen, z.B. Cystische Fibrose.

Glossar

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 zäher Bakterienstamm, der 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 Mukoviszidose-Einrichtungen in Deutschland 2017 ... 6
Abbildung 2: Altersverteilung Mukoviszidose-Patienten 2017 ... 8
Abbildung 3: Alterspyramide Mukoviszidose-Patienten 2017 ... 9
Abbildung 4: Altersbezogene Häufigkeiten bei im Jahr 2017 neu diagnostizierten Mukoviszidose-Patienten ... 11
Abbildung 5: Altersbezogene Häufigkeiten Alter bei Diagnose – alle Patienten Stand 2017 ... 12
Abbildung 6: Ernährungsstatus für Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren 2017 ... 14
Abbildung 7: Ernährungsstatus in % von Kindern und Jugendlichen unter 18 Jahren nach BMI-Perzentilen nach KIGGS 2017 ... 15
Abbildung 8: Ernährungsstatus von Erwachsenen ab 18 Jahren 2017 ... 16
Abbildung 9: Ernährungsstatus in % von Erwachsenen ab 18 Jahren 2017 ... 17
Abbildung 10: FEV1%-Wert nach Wang und Hankinson 2017 ... 18
Abbildung 11: Altersbezogene Häufigkeiten der Schweregrade der FEV1% (Kategorien ‹40%, 40-80%, ›80%) 2017 nach Wang und Hankinson ... 18
Abbildung 12: Lungenfunktion FEV1%-Global Lung Function Initiative (GLI) 2017 ... 20
Abbildung 13: Altersbezogene Häufigkeiten der Schweregrade der FEV1% (Kategorien ‹40%, 40-80%, ›80%) 2017 nach Global Lung Function Initiative (GLI) ... 20
Abbildung 14: Altersabhängige Häufigkeit des Bakteriennachweises in % von Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung 2017 ... 22
Abbildung 15: Altersabhängige Häufigkeit des Bakteriennachweises in % von Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung ohne Pseudomonas aeruginosa und Staphylococcus aureus 2017 ... 22
Abbildung 16: Altersabhängige Häufigkeit von chronischen Lungeninfektionen 2017 ... 24
Abbildung 17: Altersabhängige Häufigkeit in % von chronischen Lungeninfektionen ohne Pseudomonas aeruginosa und Staphylococcus aureus 2017 ... 24
Abbildung 18: Altersabhängige Häufigkeit in % durchgeführter Untersuchungen auf atypische Mykobakterien 2017 ... 26
Abbildung 19: Altersabhängige Häufigkeit in % von Mukoviszidose-Patienten mit Untersuchungen auf atypische Mykobakterien 2017 ... 26
Abbildung 20: Häufigkeiten verschiedener Komplikationen in % von Mukoviszidose-Patienten unterteilt nach den Altersgruppen ‹18 und ≥18 Jahre 2017 ohne Pankreasinsuffizienz ... 28
Abbildung 21: Häufigkeiten in % verstorbener Mukoviszidose-Patienten nach Altersgruppen in 2017 ... 34
Abbildung 22: Medianes Lebenserwartung für Mukoviszidose-Patienten für den Zeitraum 2012-2016 ... 35
Abbildung 23: Prognostizierte mediane Lebenserwartung von Mukoviszidose-Patienten für den Zeitraum 2012-2016 ... 36
Abbildung 24: Zahl der dokumentierten Mukoviszidose-Patienten und Anzahl der Einrichtungen 2017 ... 37

Abbildungs- und Tabellenverzeichnis

Tabelle 1: Kurzübersicht Mukoviszidose-Patienten mit Verlaufsdaten, gültiger Einwilligungserklärung und CF-Diagnose im Berichtsjahr in Deutschland 2017 ... 7
Tabelle 2: Altersverteilung Mukoviszidose-Patienten 2017 ... 8
Tabelle 3: Alter bei Diagnose neu diagnostizierter Mukoviszidose-Patienten 2017 ... 10
Tabelle 4: Alter bei Diagnose bei über das Neugeborenscreening neu diagnostizierten Mukoviszidose-Patienten 2017 ... 10
Tabelle 5: Alter bei Diagnose neu diagnostizierter Mukoviszidose-Patienten 2017 ... 11
Tabelle 6: Alter bei Diagnose – alle Mukoviszidose-Patienten, Stand: 2017 ... 12
Tabelle 7: Mutationskombinationen 2017 ... 13
Tabelle 8: CFTR-Genotypisierung 2017 ... 13
Tabelle 9: BMI-Perzentile für Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren 2017 (Referenz: KIGGS-Studie bzw. 0-3 Lebensmonat Kromeyer-Hauschild) ... 14
Tabelle 10: Ernährungsstatus in % von Kindern und Jugendlichen unter 18 Jahren nach BMI-Perzentilen nach KIGGS 2017 ... 15
Tabelle 11: BMI von Erwachsenen ab 18 Jahren 2017 ... 16
Tabelle 12: Ernährungsstatus in % von Erwachsenen ab 18 Jahren 2017 ... 17
Tabelle 13: FEV1%-Wert nach Wang und Hankinson 2017 ... 19
Tabelle 14: FEV1%-Wert nach Global Lung Function Initiative (GLI) 2017 ... 21
Tabelle 15: Häufigkeit des Bakteriennachweises in % von Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung 2017 ... 23
Tabelle 16: Häufigkeit von chronischen Lungeninfektionen in % von Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung 2017 ... 25
Tabelle 17: Häufigkeit in % von Mukoviszidose-Patienten mit Untersuchungen auf atypische Mykobakterien 2017 ... 27
Tabelle 18: Häufigkeiten in % von Patienten 2017 ... 29
Tabelle 19: Häufigkeiten in % von Mukoviszidose-Patienten ‹ 18 Jahre mit Angabe zur Basistherapie 2017 ... 30
Tabelle 20: Häufigkeiten in % von Mukoviszidose-Patienten ≥ 18 Jahre mit Angabe zur Basistherapie 2017 ... 31
Tabelle 21: Häufigkeiten in % von Mukoviszidose-Patienten ‹ 18 Jahre mit zugrunde liegendem Krankheitsbild 2017 ... 32
Tabelle 22: Häufigkeiten in % von Mukoviszidose-Patienten ≥ 18 Jahre mit zugrunde liegendem Krankheitsbild 2017 ... 33
Tabelle 23: Sterbealter 2017 ... 34
Tabelle 24: Häufigkeit verstorbener Mukoviszidose-Patienten nach Altersgruppen 2017 ... 34
Tabelle 25: Ambulanzbetreuung (mindestens einmal im Kalenderjahr) in % im Berichtsjahr 2017 ... 38
Tabelle 26: Häufigkeiten in % an Mukoviszidose-Patienten mit der genannten Anzahl an Ereignissen 2017 ... 38