

Deutsches Mukoviszidose-Register

Berichtsband | 2020

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

Stand: 10.06.2021



Impressum

Arbeitsgruppe Register:

PD Dr. Lutz Nährlich (medizinischer Leiter), Gießen
Manuel Burkhart (Projektleitung), Bonn
Enno Buss, Köln
Clemens Basler, Karlsruhe
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

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
Justus-Liebig-Universität Gießen
E-Mail: lutz.naehrlich@paediat.med.uni-giessen.de
Manuel Burkhart, Bonn
Mukoviszidose Institut gGmbH
Qualitätsmanagement
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:

hazel | GRAFIK + DESIGN
www.hazel-design.de

Vorwort



**PD Dr. med.
Lutz Nährlich**

Medizinischer Leiter
Deutsches
Mukoviszidose-
Register

Das Deutsche Mukoviszidose-Register stellt mit dem vorliegenden 26. Berichtsband 2020 neben dem aktuellen Stand des Gesundheitszustandes der Menschen mit Mukoviszidose in Deutschland, erstmals auch die Entwicklung der letzten zwei Jahrzehnte dar und beschreibt damit auch die Herausforderungen für die Zukunft. Im vorliegenden Berichtsband 2020 werden die Daten von 6.648 Menschen aus 88 Ambulanzen vorgestellt. Der Anteil Erwachsener liegt bei 59 % und der Altersmedian bei 21 Jahren. Eine im Zeitalter mutationsspezifischer Therapien wichtige CFTR-Genotypisierung zeigt bei 86 % aller Menschen mit Mukoviszidose eine F508del Mutation auf mindestens einem Allel. Von den 2020 diagnostizierten Menschen mit Mukoviszidose wurden 63 % über das Neugeborenen-screening diagnostiziert. Einen normalen Ernährungsstatus weisen 80 % der Kinder (ab dem 2. Lebensjahr) und Jugendlichen und 73 % der Erwachsenen auf. Im Alter von 16 – 17 Jahren haben in 69 % der Jugendlichen eine alterssprechende FEV₁%pred von mehr als 80 %. Eine chronische Pseudomonas aeruginosa Infektion ist bei 10 % der Kinder und Jugendlichen und 53 % der Erwachsenen nachweisbar. Mindestens eine mukolytische Therapie wird von 93 % der Kinder und Jugendlichen und 87 % der Erwachsenen eingesetzt. Drei inhalative Therapien (Inhalative Antibiotika, Mukolytika, DNase) werden bei 12 % der Kinder und Jugendlichen bzw. 30 % der Erwachsenen eingesetzt. Bei den Therapien ist eine Zunahme der CFTR-Modulatortherapien in allen Altersstufen zu verzeichnen – 31 % statt 21 % aller Kinder und Jugendlicher und 58 % statt 36 % aller Erwachsenen wurden 2020 im Vergleich zu 2019 mit CFTR-Modulatoren behandelt. Das mediane Überlebensalter für den Zeitraum 2015 – 2019 liegt bei 52,41 Jahren und hat sich damit gegenüber dem Vergleichszeitraum 2014 – 2018 um 2 Jahre verbessert.

Das Jahr 2020 wird in die Historie der Mukoviszidose als das Jahr der Coronapandemie und der Einführung der hocheffektiven CFTR-Modulatortherapie (Elexacaftor/Tezacaftor/Ivacaftor) eingehen.

Mit Ihrer Unterstützung haben wir eine Erfassung von COVID-19 positiven Patienten im Register etabliert und berichten zeitnah über die Auswirkungen auf die Mukoviszidose-Patienten in Deutschland in Muko.web, auf der Homepage des Mukoviszidose e.V. und erstmals auch im Berichtsband. Von Februar 2020 bis Mitte August 2021 wurden 114 COVID-19-Infektionen (mittels PCR) diagnostiziert (entspricht 1,7 % aller in 2020 berichteten Menschen mit Mukoviszidose). Zwei Menschen mit Mukoviszidose verstarben bedauerlicherweise an Ihren COVID-19-Infektionen.

Zum Ende des Jahres 2020 war eine CFTR-Modulatortherapie für circa 68 % Menschen mit Mukoviszidose in Deutschland zugelassen und wurde bei 43 % der Menschen mit Mukoviszidose in Deutschland 2020 eingesetzt. Die Auswirkungen der im Jahr 2021 erweiterten Zulassung auf den Einsatz und den Gesundheitszustand werden sich erst im nächsten Berichtsband widerspiegeln.

Erstmals stellen wir die Entwicklungen der Altersverteilung, der Diagnosen, des Ernährungszustandes, des Schweregrades der Lungenfunktion und des Pseudomonas-Nachweises seit 2000 vor. Dies zeigt eindrucksvoll die langfristige, positive Entwicklung der Behandlungsergebnisse auf, aber auch die Herausforderungen für die Zukunft auf wie u.a. das weiterhin zu therapierende Untergewicht und die z. T. frühzeitige eingeschränkte Lungenfunktion bei Kindern, Jugendlichen und jungen Erwachsenen.

Diese detaillierte Übersicht über den Gesundheitszustand von Menschen mit Mukoviszidose wäre ohne, dass 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. Einen herzlichen Dank an alle Beteiligten für die Dateneingabe und -auswertung unter den erschwerten Bedingungen der Coronapandemie. Mein Dank geht auch an die AG Register, die Firma axaris (Frau Jaumann, Herr Müller, Herr Volk) und das Datenmanagement- und Statistikteam des Interdisziplinären Zentrums für klinische Studien (IZKS) der Universität Mainz (Frau Wosniok, Frau Wollscheid, Frau Regenfuß, Herr Kronfeld, Herr Ruckes, Herr Engelmann). Mein besonderer Dank gilt Herrn Burkhart vom Mukoviszidose Institut für seinen unermüdlichen Einsatz im Projektmanagement.

Blieben Sie dem Register gewogen.

Kollektivbeschreibung

Für das Berichtsjahr 2020 gehen Verlaufsdatensätze von 6.648 Patienten in die Auswertungen zur Demographie, Mukoviszidose-Diagnose, Mortalität und Struktur der Versorgung ein. In den Auswertungen zu CF-Neudiagnosen und Mortalität wurden zudem auch Patienten ohne Verlaufsdaten berücksichtigt (23 Neudiagnostizierte und 12 Verstorbene ohne Verlaufsdatensätze 2020).

Aus den Auswertungen zu Ernährungsstatus, Lungenfunktion, Lungeninfektionen, Komplikationen und Therapien wurden alle 353 transplantierten Patienten unabhängig von der Art der Transplantation ausgeschlossen. Es ergibt sich somit eine Anzahl von 6.295 Patienten für die Analyse der Verlaufsdaten.

Für die verschiedenen Auswertungskollektive gelten teilweise weitere Definitionen, welche in den zugehörigen Kapiteln genauer beschrieben werden.

Für alle ausgewerteten Patienten liegt eine aktuelle Einwilligungserklärung vor oder sie sind verstorben, bevor eine neue Einwilligung eingeholt werden konnte. Für die Mortalitätsanalysen wurden 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. Das Alter von neudiagnostizierten Patienten wurde zum Zeitpunkt der Diagnose berechnet.

Die Lungenfunktion wurde mittels der Referenzwerte der Global Lung Function Initiative (GLI) (Quanjer et al; Eur Respir J 2012; 40: 1324) berechnet und dargestellt.

Für die Berechnung der BMI-Perzentile für 2–18-jährige

Patienten wurden die Referenzwerte nach der KiGGS-Studie verwendet (Robert-Koch-Institut: Referenzperzentile für anthropometrische Maßzahlen und Blutdruck aus der Studie zur Gesundheit von Kindern und Jugendlichen (KiGGS); Berlin: RKI-Hausdruckerei; 2013).

Fehlende Werte wurden nicht für die Berechnung der prozentualen Anteile berücksichtigt.

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 Berichtsjahr 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.



Inhaltsverzeichnis

Vorwort	4
Kollektivbeschreibung	5
Karte der teilnehmenden CF-Einrichtungen	9
1. Kurzübersicht	10
2. Entwicklung Patientenzahlen	11
3. Altersstruktur	12
4. Mukoviszidose-Diagnose	16
4a. Diagnosen in 2019	17
4b. Alter bei Diagnose	18
4c. Genotypisierung	19
5. Ernährungsstatus	20
5a. Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren	20
5b. Erwachsene ab 18 Jahren	22
5c. Entwicklung Ernährungsstatus 2000 – 2020 Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren	24
5d. Entwicklung Ernährungsstatus 2000 – 2020 Erwachsene ab 18 Jahren	25
6. Lungenfunktion	26
6a. Entwicklung der Lungenfunktion 2000 – 2020	28
7. Lungeninfektionen	29
7a. mindestens einmal jährlicher Nachweis	29
7b. Entwicklung der Infektionen mit <i>Pseudomonas aeruginosa</i> 2000 – 2020	31
7c. Chronische Lungeninfektionen	32
7d. Atypische Mykobakterien	34
8. Komplikationen erweitert	36
8a. Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren	37
8b. Erwachsene ab 18 Jahren	38
8c. Antibiotisch behandelte Exazerbationen	39
9. Therapien	40
9a. Basistherapie	40
9a.i. Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren	40
9a.ii. Inhalations- und Kombinationstherapien Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren	41
9a.iii. Erwachsene ab 18 Jahren	42
9a.iiii. Inhalations- und Kombinationstherapien Erwachsene ab 18 Jahren	43

Inhaltsverzeichnis

9b. Indikationstherapie	44
9b.i. Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren	44
9b.ii. Erwachsene ab 18 Jahren	46
10. Mortalität	49
11. COVID 19	52
12. Struktur der Versorgung	54
12a. Größe der beteiligten Einrichtungen	54
12b. Ambulanzbetreuung	55
12c. Mukoviszidose-relevante Krankenhausaufenthalte	56
13. Überblick Registeranfragen	57
14. Teilnehmende CF-Einrichtungen 2020	58
15. Glossar	61
16. Abbildungsverzeichnis	64
17. Tabellenverzeichnis	65

Karte der teilnehmenden CF-Einrichtungen



www.muko.info/adressen

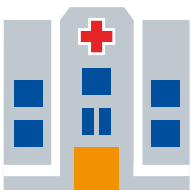


Abbildung 1: Teilnehmende Mukoviszidose-Einrichtungen 2020

Die Karte zeigt alle 88 am Register teilnehmenden CF-Einrichtungen 2020. Eine Liste aller CF-Einrichtungen und die gemeldeten Patientenzahlen finden Sie auf der Seite 58. Schreiben Sie uns, wenn Ihre Einrichtung nicht vertreten ist: mburkhart@muko.info

Kurzübersicht

	2000	2005	2010	2015	2019	2020
Datenstand	09.12.2020	09.12.2020	09.12.2020	09.12.2020	09.12.2020	10.06.2021
Beteiligte Einrichtungen	78	83	81	89	87	88
Beteiligte Patienten mit Verlaufsdaten	3.595	4.700	5.102	5.682	6.473	6.648
davon Transplantierte	50	128	200	280	365	353
Alter in Jahren; Median	14	16	18	20	21	21
Anteil Erwachsener (≥ 18 Jahre) in %	36,3	45,7	51,3	56,4	58,2	58,7
Männliche Patienten in %	52,3	52,0	51,9	51,9	51,8	52,1
Neudiagnosen im Berichtsjahr¹	223	202	212	216	217	195
Alter bei Neudiagnose in Jahren; Median¹	1,34	0,83	0,92	0,84	0,16	0,08
davon Diagnose durch Neugeborenen-Screening in %	2,7	4	5,2	10,6	61,3	63,1
Todesfälle im Berichtsjahr¹	35	57	73	94	59	57
Todesfälle: % aller Patienten ¹	1	1,2	1,4	1,6	0,9	0,9
Sterbealter in Jahren; Median	22	27	28	30,5	35	35
(25. – 75. P)	(15 – 28)	(20 – 33)	(24 – 37)	(24 – 37)	(27 – 45)	(28 – 43)
Transplantierte im Berichtsjahr¹	8	35	33	32	46	27
Lungentransplantationen ²	6	31	29	29	41	23
Lebertransplantationen ²	2	3	4	6	6	5
Nierentransplantationen ²	0	1	1	0	0	1
Pankreastransplantationen ²	0	0	0	1	0	0
Transplantationen anderer Organe ²	0	1	0	0	0	0

Tabelle 1: Kurzübersicht Mukoviszidose-Patienten mit Verlaufsdaten, gültiger Einwilligungserklärung und Mukoviszidose-Diagnose in den Berichtsjahren 2000 – 2020 in Deutschland

¹ Die Angaben zu Neudiagnosen, Todesfällen und Transplantierten schließen auch Patienten ohne Verlaufsdaten ein

² Mehrfachnennungen möglich

Entwicklung Patientenzahlen

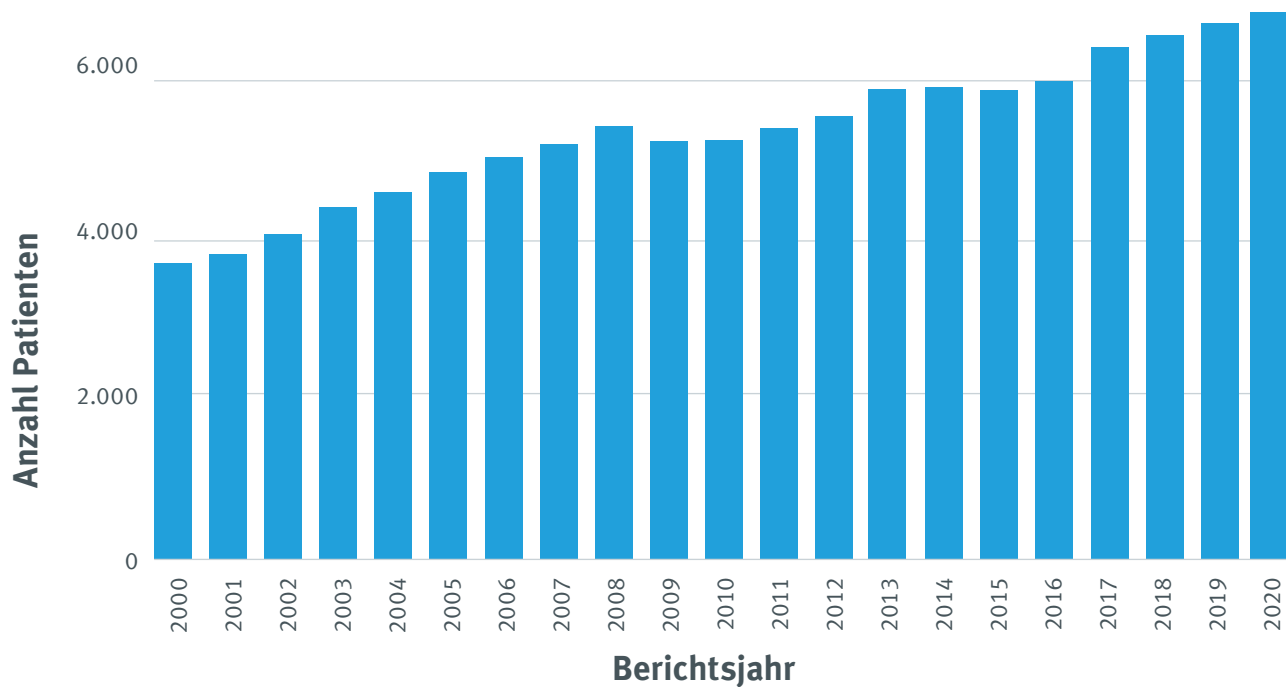


Abbildung 2: Anzahl der im Register dokumentierten Patienten 2000 – 2020

Berichtsjahr	beteiligte Patienten mit Verlaufsdaten	Berichtsjahr	beteiligte Patienten mit Verlaufsdaten
2000	3.595	2011	5.234
2001	3.713	2012	5.370
2002	3.926	2013	5.677
2003	4.260	2014	5.744
2004	4.440	2015	5.682
2005	4.700	2016	5.797
2006	4.854	2017	6.195
2007	4.995	2018	6.385
2008	5.237	2019	6.473
2009	5.075	2020	6.648
2010	5.102		

Tabelle 2: Anzahl der im Register dokumentierten Patienten 2000 – 2020

Altersstruktur

In die Berechnungen der Altersstruktur gehen alle 6.648 Patienten mit Verlaufsdaten 2020 ein. Das Alter der Patienten wurde bei nicht als verstorben dokumentierten Patienten als auch bei Verstorbenen ohne Todesdatum zum Ende des jeweiligen Berichtsjahres in vollendeten Jahren berechnet. Bei vorhandenem Todesdatum wurde das Alter zum Zeitpunkt des Todes in vollendeten Jahren berechnet.

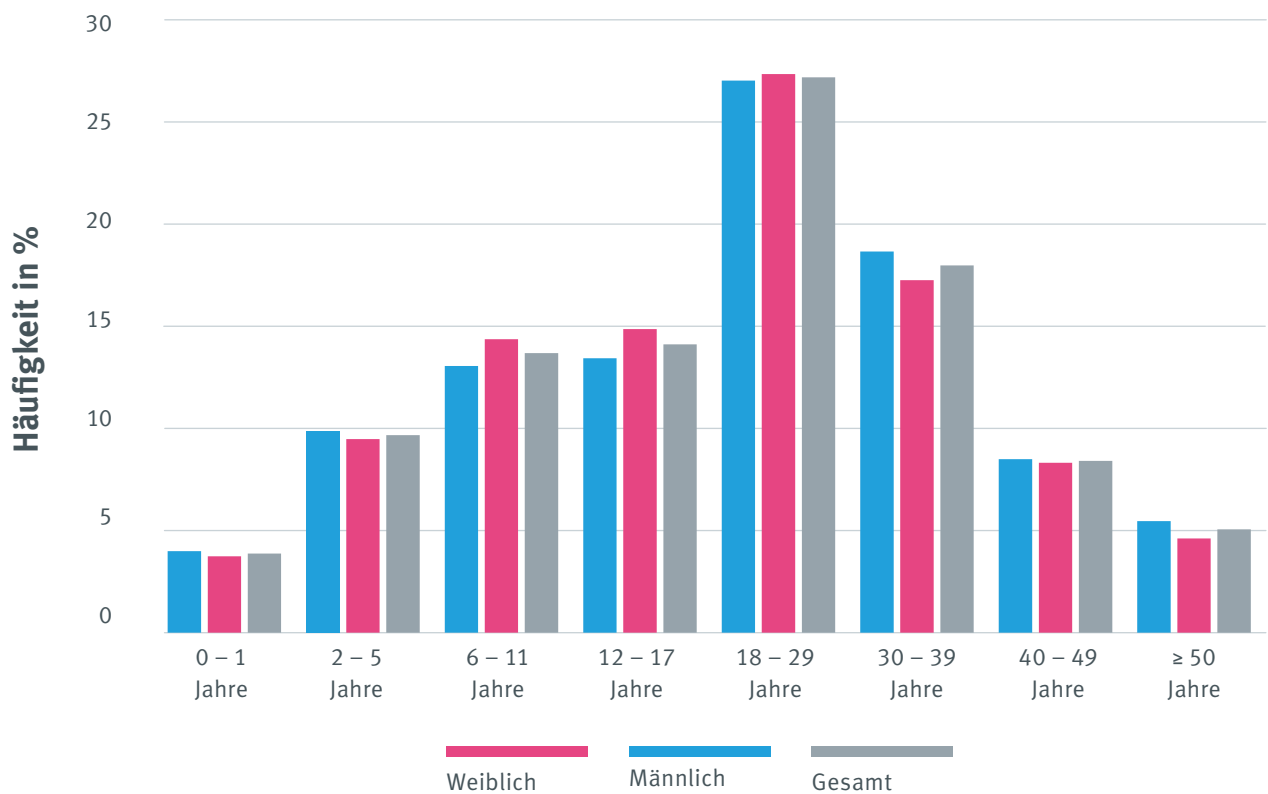


Abbildung 3: Altersverteilung Mukoviszidose-Patienten 2020

	Männlich	Weiblich	Gesamt
Anzahl	3.187	3.461	6.648
Mittelwert (Jahre)	22,2	22,9	22,5
Median (Jahre)	21	22	21
Minimum (Jahre)	0	0	0
Maximum (Jahre)	78	82	82
Perzentil 25 (Jahre)	10	11	10
Perzentil 75 (Jahre)	32	33	32
Anzahl < 18 Jahre	1.353	1.396	2.749
Anzahl ≥ 18 Jahre	1.834	2.065	3.899

Tabelle 3: Altersverteilung Mukoviszidose-Patienten 2020

Altersstruktur

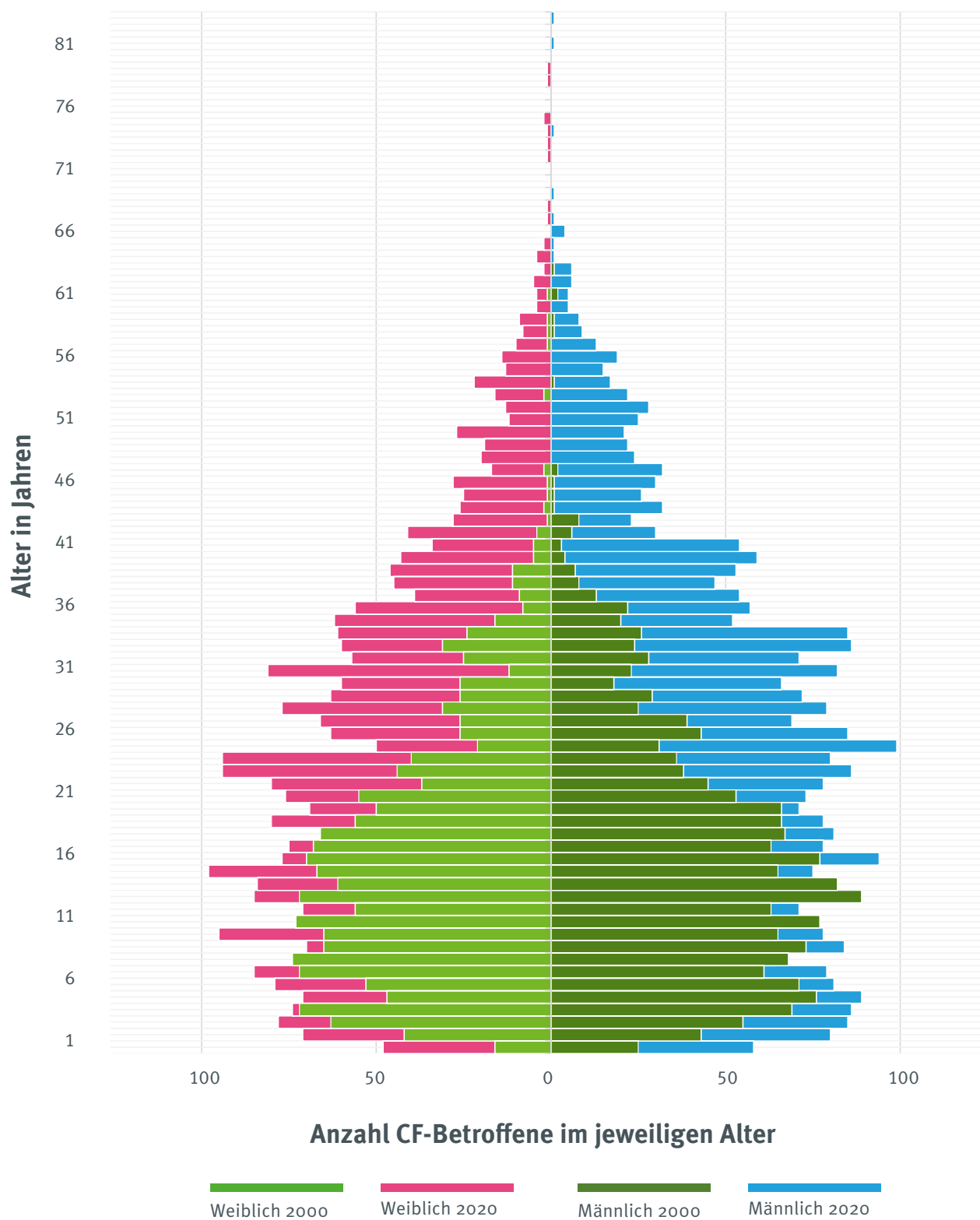


Abbildung 4: Alterspyramide Mukoviszidose-Patienten 2000 vs. 2020

Altersstruktur

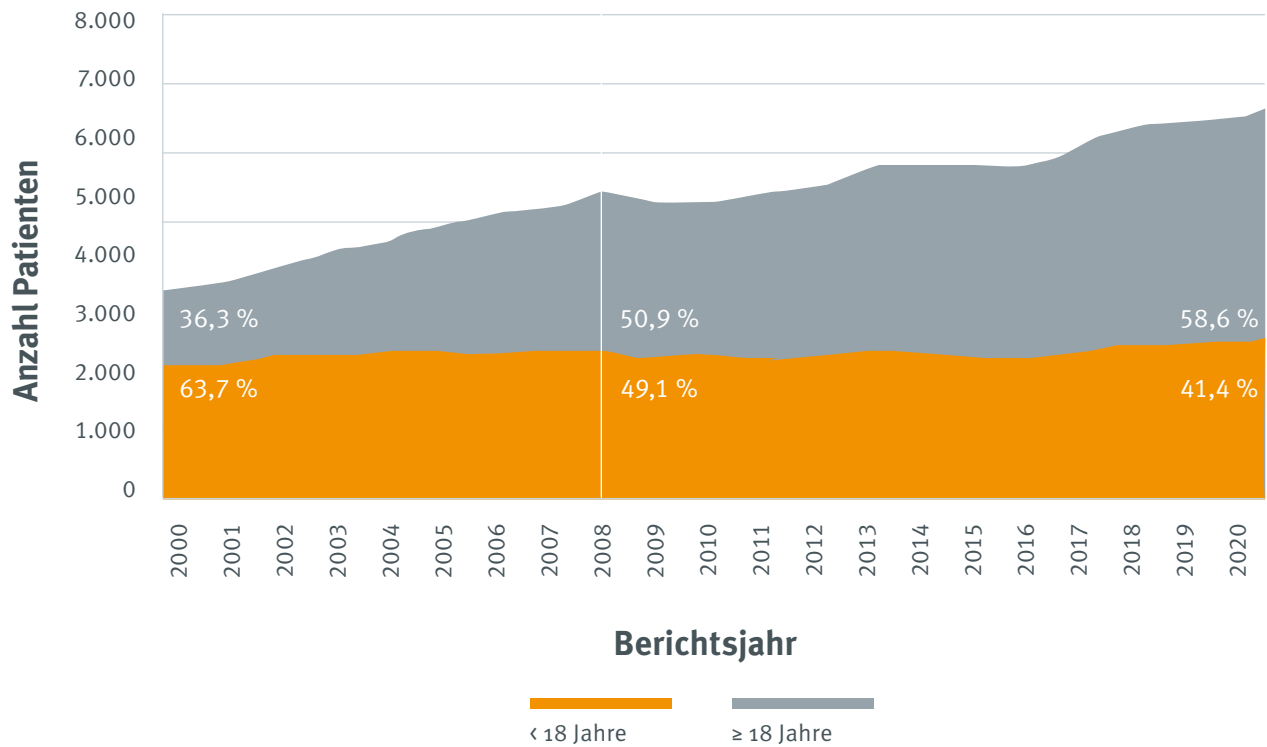


Abbildung 5: Entwicklung der Altersverteilung (< 18 vs ≥ 18 Jahre) für die Jahre 2000 – 2020

Altersstruktur

Berichtsjahr	Gesamt	< 18 Jahre	≥ 18 Jahre
2000	3.595	63,7	36,3
2001	3.713	62,5	37,5
2002	3.926	61,4	38,6
2003	4.260	57,8	42,2
2004	4.440	56,7	43,3
2005	4.700	54,3	45,7
2006	4.854	52,2	47,8
2007	4.995	51,7	48,3
2008	5.237	49,1	50,9
2009	5.075	48,5	51,5
2010	5.102	48,7	51,3
2011	5.234	46,0	54,0
2012	5.370	45,7	54,3
2013	5.677	44,2	55,8
2014	5.744	43,9	56,1
2015	5.682	43,6	56,4
2016	5.797	43,2	56,8
2017	6.195	41,8	58,2
2018	6.385	41,4	58,6
2019	6.473	41,8	58,2
2020	6.648	41,4	58,6

Tabelle 4: Entwicklung der Altersverteilung (<18 vs ≥ 18 Jahre) für die Jahre 2000 – 2020

Mukoviszidose-Diagnose

4a. Diagnosen in 2020

Im Jahr 2020 sind 195 Patienten diagnostiziert worden, von 172 Patienten (88,2 %) liegen Verlaufsdaten vor. Die Altersverteilung aller 2020 neu diagnostizierten Patienten ist in den folgenden Tabellen dargestellt.

	N	Mittelwert	Median	Minimum	Maximum	Perzentil 25	Perzentil 75
Alter in Jahren	195	4,4	0,1	0,0	67,7	0,1	2,7

Tabelle 5: Alter bei Diagnose aller im Jahr 2020 diagnostizierten Mukoviszidose-Patienten

Bei 123 (63,1 %) der in 2020 diagnostizierten Mukoviszidose-Patienten ist ein Neugeborenencreening durchgeführt worden. 21 Patienten (10,8 %) hatten einen Mekoniumileus. Das Alter bei Diagnose der 2020 über das Neugeborenen-screening neu diagnostizierten Patienten sieht folgendermaßen aus:

	N	Mittelwert	Median	Minimum	Maximum	Perzentil 25	Perzentil 75
Alter in Tagen	123	32,7	25,0	0,0	213,0	17,0	39,0

Tabelle 6: Alter bei Diagnose aller im Jahr 2020 über das Neugeborenencreening diagnostizierten Mukoviszidose-Patienten

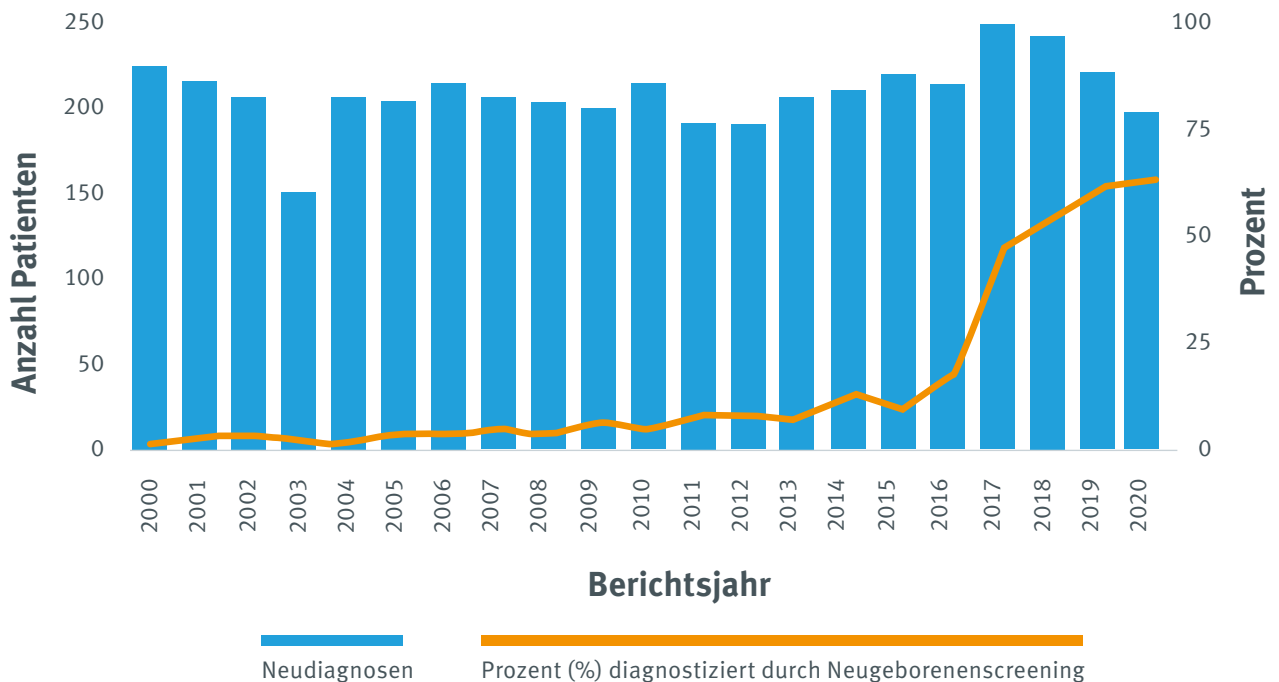


Abbildung 6: Anzahl der Neudiagnosen und prozentuale Häufigkeit der durch das Neugeborenencreening diagnostizierten Mukoviszidose-Patienten 2000 – 2020

Mukoviszidose-Diagnose

4a. Diagnosen in 2020

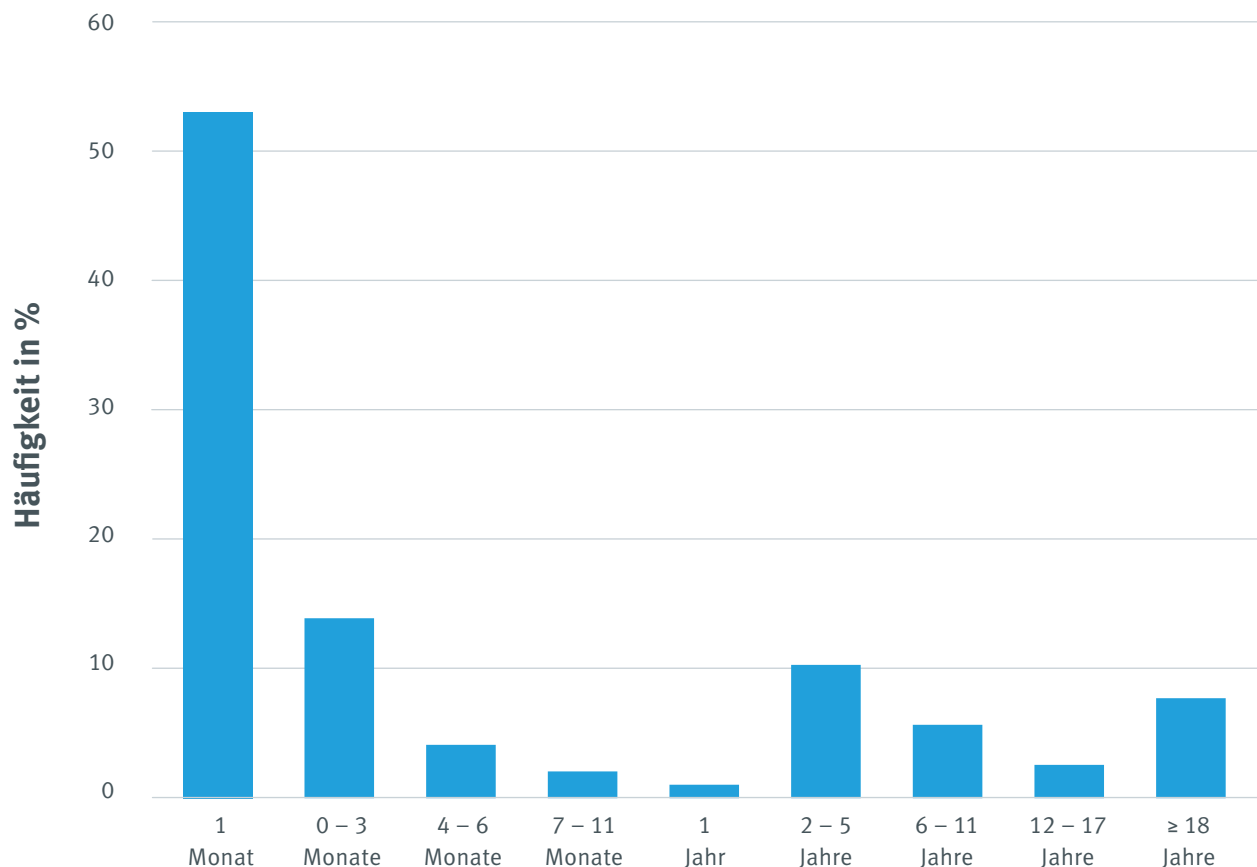


Abbildung 7: Altersbezogene Häufigkeiten bei im Jahr 2020 diagnostizierten Mukoviszidose-Patienten

Alter bei Diagnose	Häufigkeit	Prozent	Kumulierte Prozente
≤ 1 Monat	103	52,8	52,8
2 – 3 Monate	27	13,9	66,7
4 – 6 Monate	8	4,1	70,8
7 – 11 Monate	4	2,1	72,8
1 Jahr	2	1,0	73,9
2 – 5 Jahre	20	10,3	84,1
6 – 11 Jahre	11	5,6	89,8
12 – 17 Jahre	5	2,6	92,3
≥ 18 Jahre	15	7,7	100,0

Tabelle 7: Alter bei Diagnose bei im Jahr 2020 diagnostizierten Mukoviszidose-Patienten

Mukoviszidose-Diagnose

4b. Alter bei Diagnose

Die Verteilung des Alters bei Diagnose der 6.648 Patienten mit Verlaufsdaten 2020 ist in den folgenden Abbildungen und Tabellen dargestellt. Bei 238 Patienten (3,6 %) lagen keine Angaben zum Diagnosedatum vor.

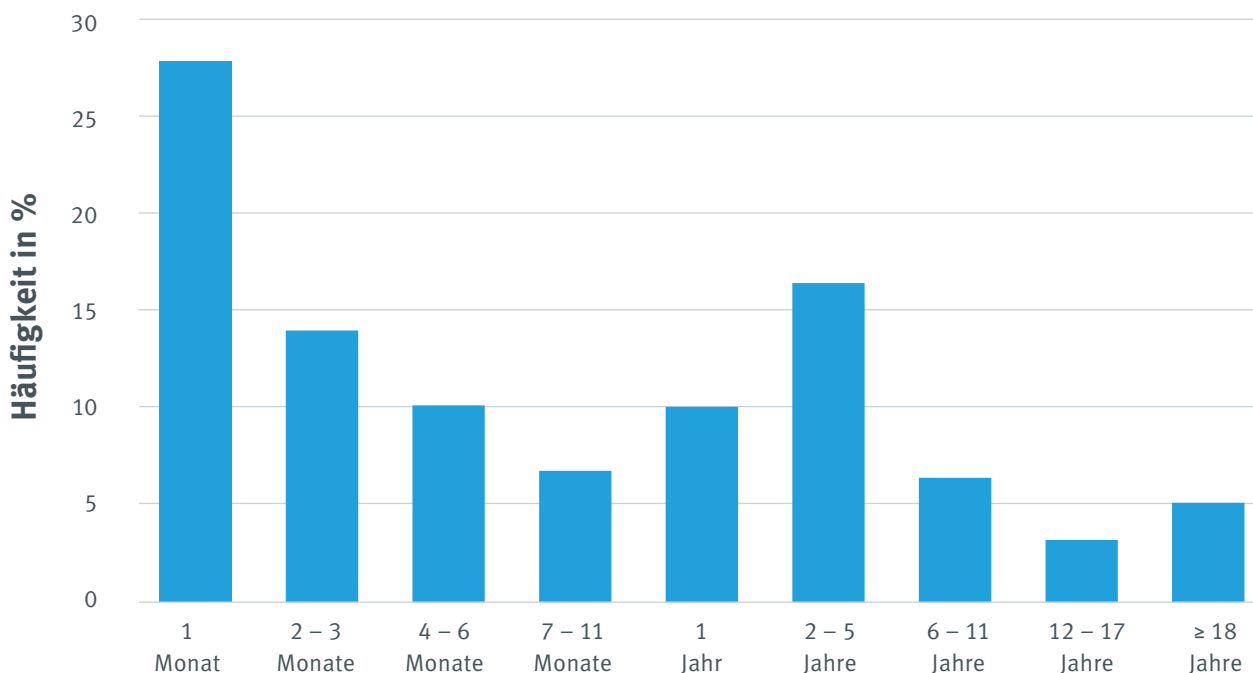


Abbildung 8: Altersbezogene Häufigkeiten bei Diagnose – alle Mukoviszidose-Patienten Stand 2020

Alter bei Diagnose	Häufigkeit	Prozent	Kumulierte Prozente
≤ 1 Monat	1.785	27,9	27,9
2 – 3 Monate	897	14,0	41,8
4 – 6 Monate	650	10,1	52,0
7 – 11 Monate	434	6,8	58,8
1 Jahr	645	10,1	68,8
2 – 5 Jahre	1.054	16,4	85,3
6 – 11 Jahre	411	6,4	91,7
12 – 17 Jahre	206	3,2	94,9
≥ 18 Jahre	328	5,1	100,0
unbekannt	238		

Tabelle 8: Alter bei Diagnose – alle Mukoviszidose-Patienten Stand 2020

Mukoviszidose-Diagnose

4c. Genotypisierung

Bei 6.589 Patienten (99,4 %) lag eine Genotypisierung vor. Fehlende Angaben wurden in der folgenden Darstellung als „Mutation nicht identifiziert“ behandelt.

Mutationskombinationen	Häufigkeit	Prozent
F508del homozygot	3.040	45,7
F508del heterozygot: Zweite Mutation identifiziert	2.472	37,2
F508del heterozygot: Zweite Mutation nicht identifiziert	187	2,8
Kein Nachweis von F508del: Beide Mutationen identifiziert	779	11,7
Kein Nachweis von F508del: Nur eine Mutation identifiziert	66	1,0
Kein Nachweis von F508del: Keine Mutationen identifiziert	104	1,6
Gesamt	6.648	100,0

Tabelle 9: Mutationskombinationen Mukoviszidose-Patienten 2020

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

Erste und zweite Mutation	Anzahl	Prozent
F508del (p.Phe508del/c.1521_1523delCTT)	8.739	66,4
G542X (p.Gly542X/c.1624G>T)	264	2,0
N1303K (p.Asn1303Lys/c.3909C>G)	262	2,0
R553X (p.Arg553X/c.1657C>T)	252	1,9
G551D (p.Gly551Asp/c.1652G>A)	220	1,7
CFTRdele2,3 (p.Ser18ArgfsX16/c.54-5940_273+10250del21kb)	189	1,4
R347P (p.Arg347Pro/c.1040G>C)	179	1,4
3849+10kbC->T (c.3718-2477C>T)	147	1,1
1717-1G->A (c.1585-1G>A)	109	0,8
2789+5G->A (c.2657+5G>A)	101	0,8
2183AA->G (p.Lys684SerfsX38/c.2051_2052delAAinsG)	92	0,7
W1282X (p.Trp1282X/c.3846G>A)	90	0,7
3272-26A->G (c.3140-26A>G)	62	0,5
M1101K (p.Met1101Lys/c.3302T>A)	59	0,5
R117H (p.Arg117His/c.350G>A)	57	0,4
2184insA (p.Gln685ThrfsX4 or p.Gln685Thrfs *4/c.2052dupA or c.2052dup)	54	0,4
621+1G->T (c.489+1G>T)	52	0,4
Andere Mutation	1.907	14,5
Unbekannt/Mutation nicht identifiziert	323	2,5
Gesamt	13.158	100,0

Tabelle 10: CFTR-Genotypisierung Mukoviszidose-Patienten 2020

Ernährungsstatus

5a. Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren

Berücksichtigt wurden alle Patienten von 2–17 Jahren ohne Transplantation mit Verlaufsdaten 2020 (n=2.503). Für 6 Patienten (0,2 %) lagen keine Angaben für den Ernährungsstatus vor. Für die Beurteilung des Ernährungsstatus bei Kindern und Jugendlichen wurden die BMI-Perzentile nach KiGGS verwendet. Das Alter wurde zum Zeitpunkt der körperlichen Untersuchung berechnet.

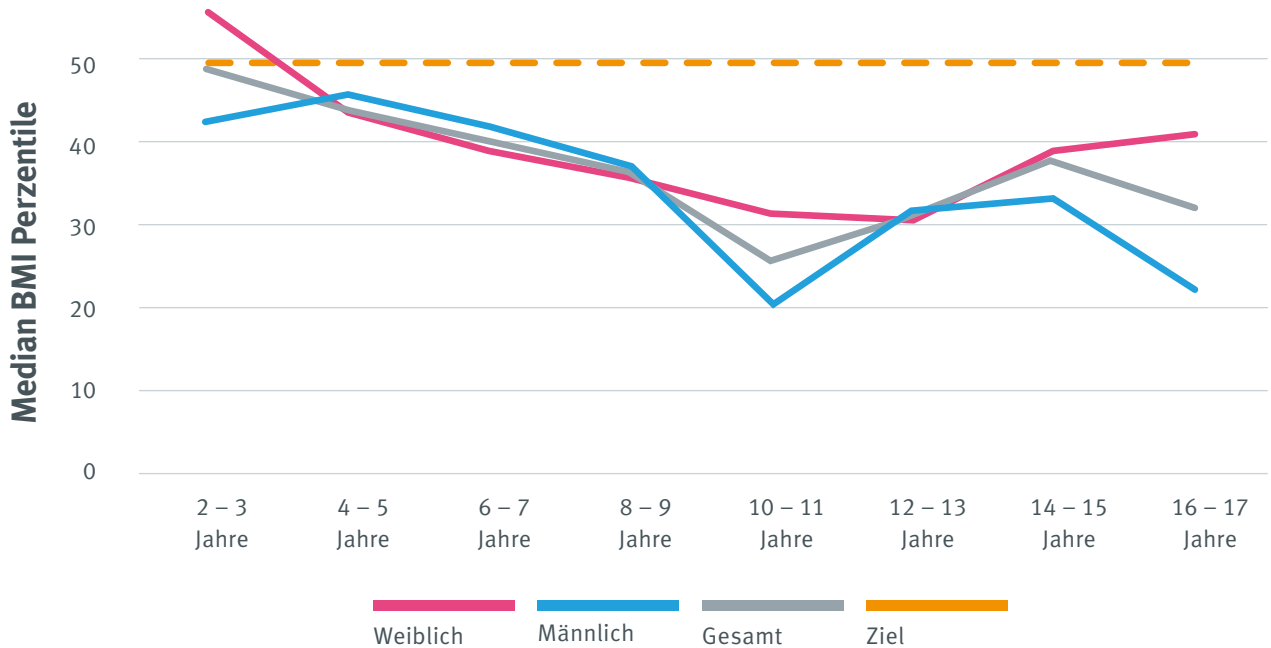


Abbildung 9: BMI-Perzentile von Kindern und Jugendlichen zwischen 2–17 Jahren 2020

Alter (Jahre)	Männlich			Weiblich			Gesamt		
	Anzahl	Median	25. – 75 P.	Anzahl	Median	25. – 75 P.	Anzahl	Median	25. – 75 P.
2 – 3	167	43,0	18 – 70	156	55,5	30 – 77	323	49,0	22 – 72
4 – 5	189	46,0	20 – 70	163	44,0	22 – 71	352	44,0	22 – 70
6 – 7	150	42,0	22 – 60	147	39,0	14 – 62	297	41,0	20 – 60
8 – 9	153	37,0	21 – 61	171	36,0	19 – 62	324	36,5	20 – 61
10 – 11	142	21,0	10 – 47	134	31,5	15 – 51	276	26,0	13 – 50
12 – 13	137	32,0	15 – 54	181	31,0	13 – 49	318	31,0	13 – 52
14 – 15	166	33,5	14 – 63	163	39,0	21 – 61	329	38,0	17 – 61
16 – 17	158	22,5	9 – 51	120	41,0	20 – 65	278	32,5	13 – 59
Gesamt	1.262	35,0	15 – 60	1.235	38,0	19 – 63	2.497	37,0	17 – 62

Tabelle 11: BMI-Perzentile von Kindern und Jugendlichen von 2–17 Jahren 2020

Ernährungsstatus

5a. Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren

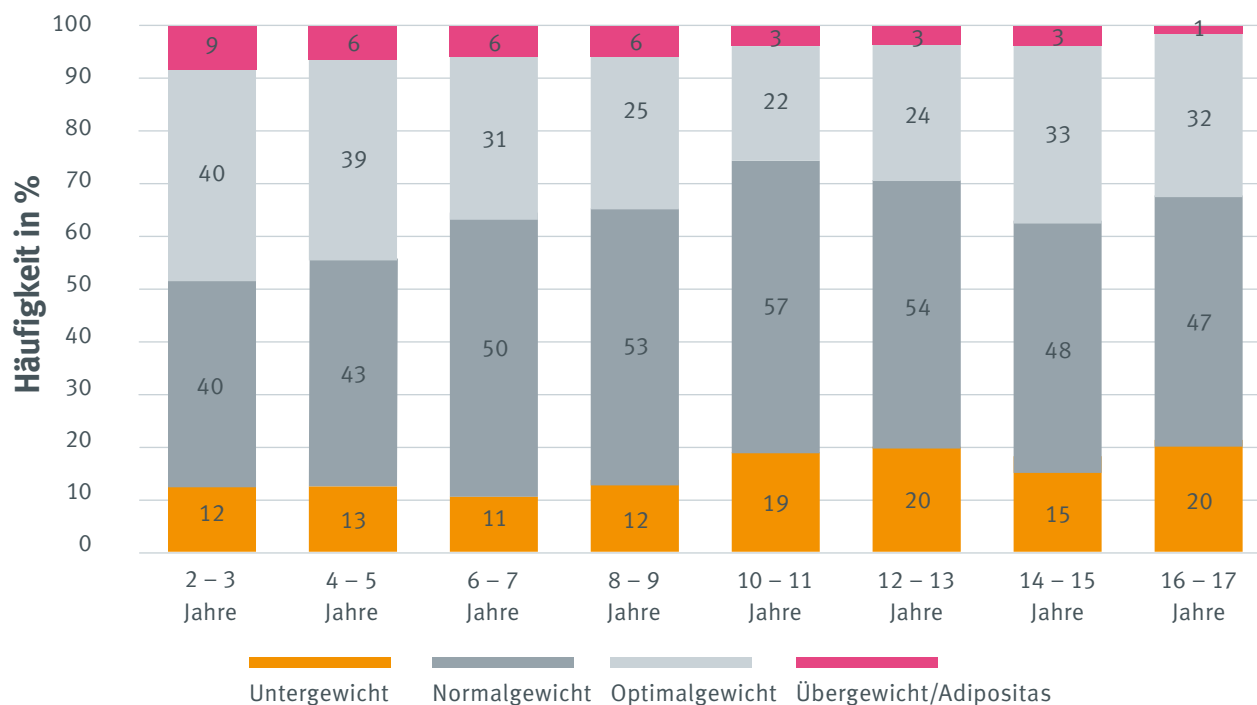


Abbildung 10: Gewichtskategorien von Kindern und Jugendlichen von 2 – 17 Jahren (Häufigkeiten in %) 2020 /Untergewicht: BMI-Perzentile < 10; Normalgewicht: BMI-Perzentile 10 – 49; Optimalgewicht: BMI-Perzentile 50 – 89; Übergewicht/Adipositas: BMI-Perzentile ≥ 90

BMI Perzentile KIGGS	Männlich	Weiblich	Gesamt
Untergewicht	16,6	13,7	15,2
Normalgewicht	48,5	48,7	48,6
Optimalgewicht	29,6	33,3	31,4
Übergewicht/Adipositas	5,2	4,4	4,8

Tabelle 12: Gewichtskategorien von Kindern und Jugendlichen von 2 – 17 Jahren 2020/Untergewicht: BMI-Perzentile < 10; Normalgewicht: BMI-Perzentile 10 – 49; Optimalgewicht: BMI-Perzentile 50 – 89; Übergewicht/Adipositas: BMI-Perzentile ≥ 90

Längensollgewicht	Männlich		Weiblich		Gesamt	
	0 – 12 Monate	13 – 24 Monate	0 – 12 Monate	13 – 24 Monate	0 – 12 Monate	13 – 24 Monate
Untergewicht	22,5	8,3	37,1	13,6	29,8	10,5
Normalgewicht	67,6	85,7	54,3	74,6	61	81,1
Übergewicht/Adipositas	9,9	6,0	8,6	11,9	9,2	8,4

Tabelle 13: Gewichtskategorien von Kindern unter 2 Jahren (Häufigkeiten in %) nach Längen-/Sollgewicht (LSG) 2020/Untergewicht: LSG <90 %; Normalgewicht: LSG 90 – 110 %; Übergewicht/Adipositas: LSG >110 %

Ernährungsstatus

5b. Erwachsene ab 18 Jahren

Berücksichtigt wurden erwachsene Patienten ohne Transplantation mit Verlaufsdaten 2020 (n=3.496). Für 15 Patienten (0,4 %) lagen keine Angaben für den Ernährungsstatus vor. Das Alter wurde zum Zeitpunkt der körperlichen Untersuchung berechnet.

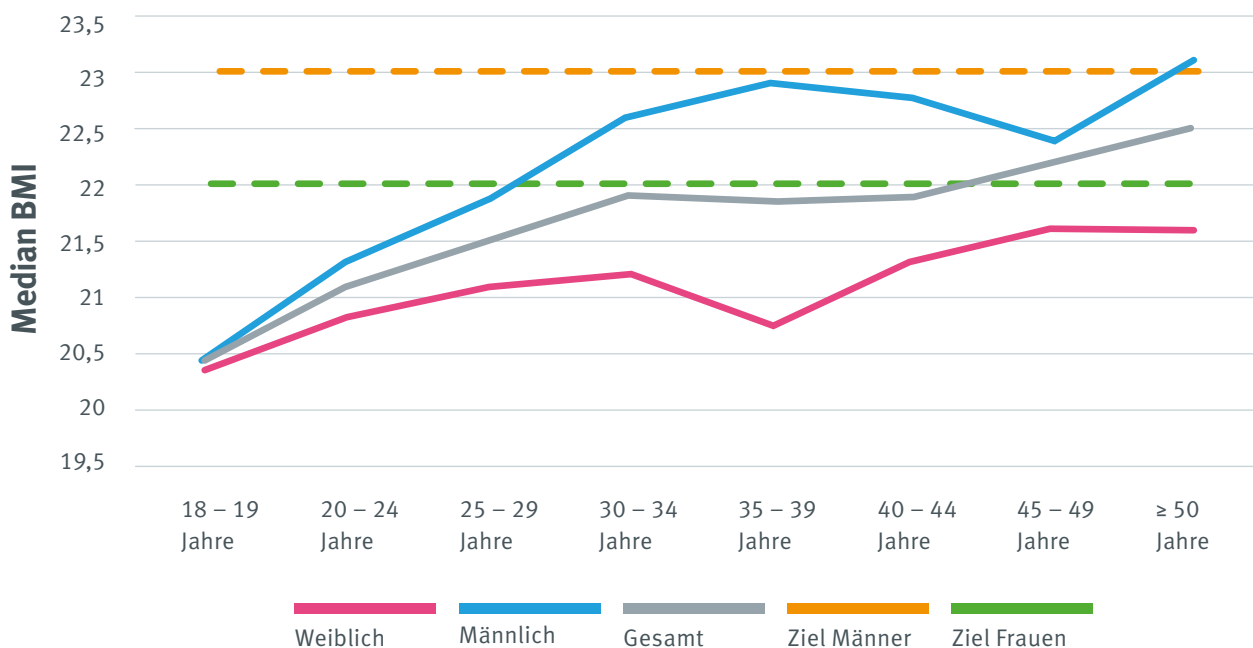


Abbildung 11: BMI von Erwachsenen ab 18 Jahren 2020

Alter (Jahre)	Männlich			Weiblich			Gesamt		
	Anzahl	Median	25. – 75 P.	Anzahl	Median	25. – 75 P.	Anzahl	Median	25. – 75 P.
18 – 19	134	20,5	19 – 23	140	20,4	19 – 22	274	20,4	19 – 22
20 – 24	397	21,3	20 – 23	366	20,9	19 – 23	763	21,1	20 – 23
25 – 29	356	21,9	20 – 24	313	21,1	20 – 23	669	21,5	20 – 24
30 – 34	338	22,6	21 – 25	270	21,2	19 – 23	608	21,9	20 – 24
35 – 39	235	22,9	21 – 26	191	20,8	20 – 23	426	21,9	20 – 25
40 – 44	128	22,8	21 – 24	123	21,3	20 – 23	251	21,9	20 – 24
45 – 49	121	22,4	21 – 25	88	21,6	20 – 25	209	22,2	21 – 25
≥ 50	150	23,1	21 – 26	131	21,6	20 – 24	281	22,5	21 – 25
Gesamt	1859	22,1	20 – 24	1622	21,1	20 – 23	3481	21,5	20 – 24

Tabelle 14: BMI von Erwachsenen ab 18 Jahren 2020

Ernährungsstatus

5b. Erwachsene ab 18 Jahren

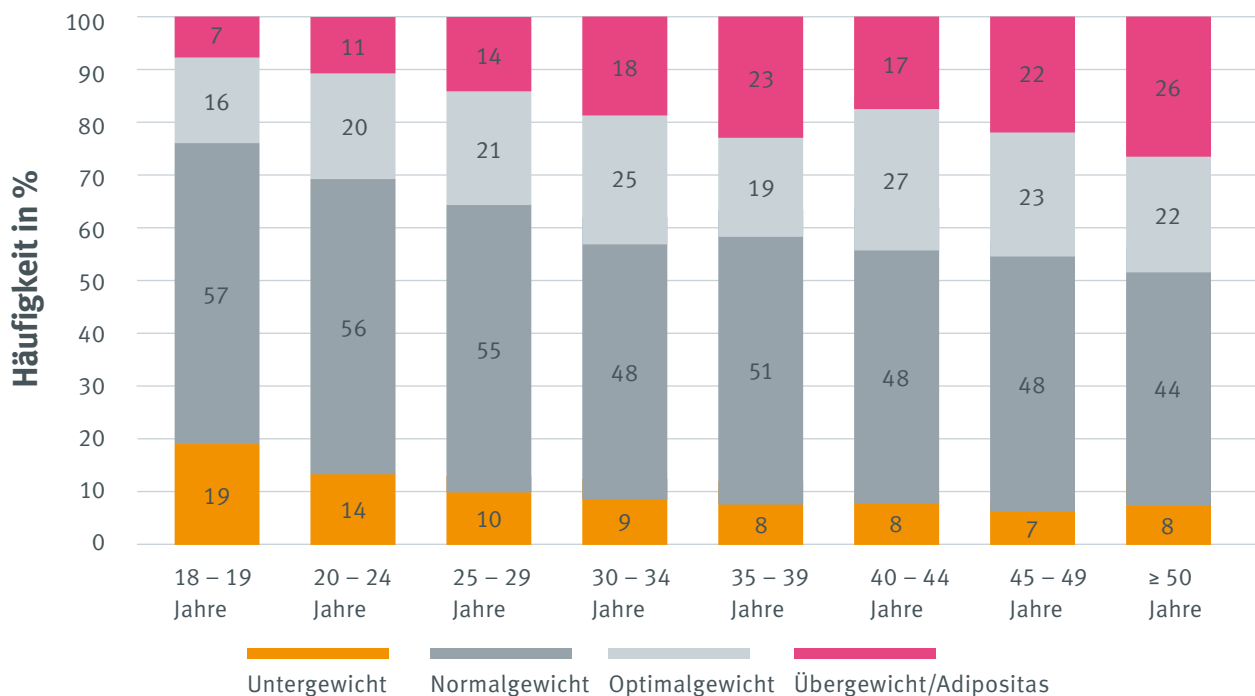


Abbildung 12: Gewichtskategorien Erwachsene ab 18 Jahren (Häufigkeiten in %) 2020

Untergewicht: BMI < 18,5 kg/qm; Normalgewicht: BMI Männer 18,5 – 22,9 kg/qm; BMI Frauen 18,5 – 21,9 kg/qm;

Optimalgewicht: BMI Männer 23,0 – 24,9 kg/qm, BMI Frauen 22,0 – 24,9 kg/qm; Übergewicht/Adipositas: BMI ≥ 25 kg/qm

	Männlich	Weiblich	Gesamt
Untergewicht	8,9	12,8	10,7
Normalgewicht	51,6	52,1	51,9
Optimalgewicht	19,5	23,4	21,3
Übergewicht/Adipositas	20,0	11,7	16,1

Tabelle 15: Gewichtskategorien von Erwachsenen ab 18 Jahren (Häufigkeiten in %) 2020

Untergewicht: BMI < 18,5 kg/qm; Normalgewicht: BMI Männer 18,5 – 22,9 kg/qm; BMI Frauen 18,5 – 21,9 kg/qm;

Optimalgewicht: BMI Männer 23,0 – 24,9 kg/qm, BMI Frauen 22,0 – 24,9 kg/qm; Übergewicht/Adipositas: BMI ≥ 25 kg/qm

Ernährungsstatus

5d. Entwicklung Ernährungsstatus 2000 – 2020 Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren

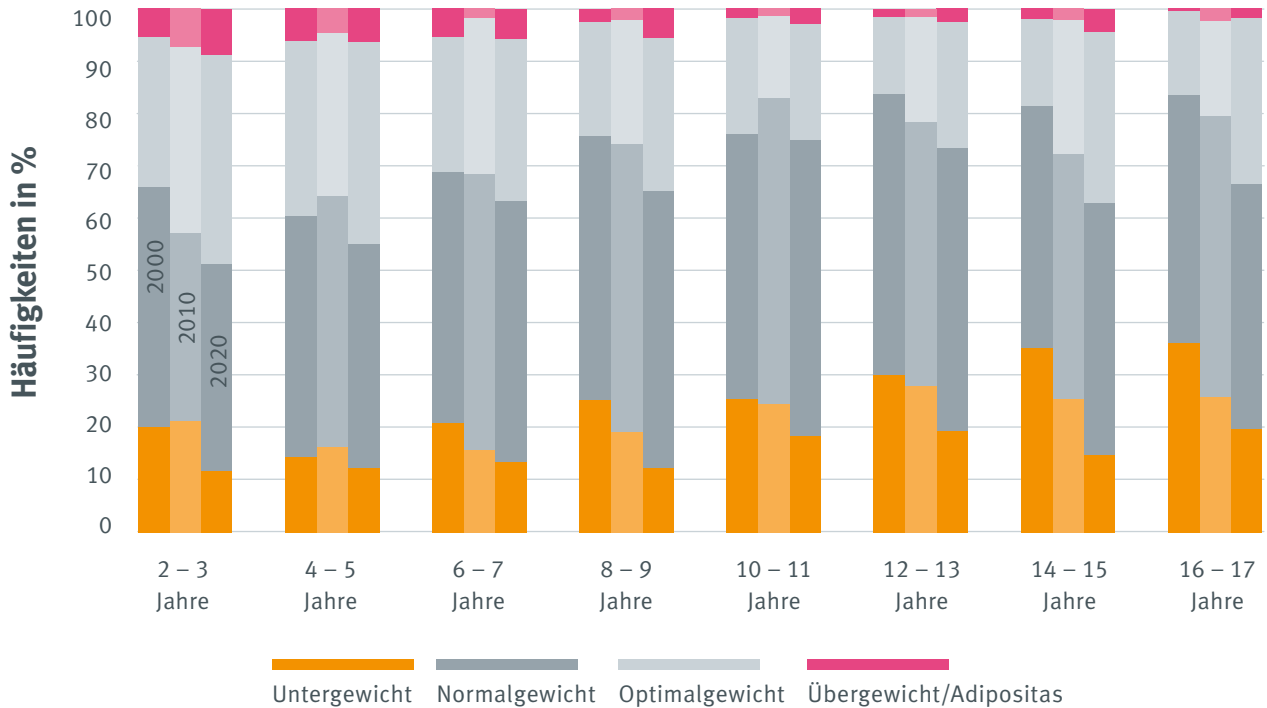


Abbildung 13: Entwicklung der Gewichtskategorien von Kindern und Jugendlichen bis 17 Jahren (Häufigkeiten in %) 2000 – 2020
 Untergewicht: BMI-Perzentile < 10; Normalgewicht: BMI-Perzentile 10 – 49; Optimalgewicht: BMI-Perzentile 50 – 89;
 Übergewicht/Adipositas: BMI-Perzentile ≥ 90

Gewichts-kategorie	Berichts-jahr	Alter in Jahren							
		2 – 3	4 – 5	6 – 7	8 – 9	10 – 11	12 – 13	14 – 15	16 – 17
Untergewicht	2000	20	15	21	26	26	30	35	36
	2010	21	16	16	19	25	28	26	26
	2020	12	13	14	12	19	20	15	20
Normalgewicht	2000	46	46	48	50	51	54	46	47
	2010	36	48	53	55	58	51	47	54
	2020	40	43	50	53	57	54	48	47
Optimalgewicht	2000	29	33	26	22	22	15	16	16
	2010	35	31	30	24	16	20	26	18
	2020	40	39	31	29	22	24	33	32
Übergewicht/ Adipositas	2000	6	6	5	2	2	2	2	–
	2010	7	5	2	2	1	2	2	2
	2020	9	6	6	6	3	3	4	2

Tabelle 16: Entwicklung der Gewichtskategorien von Kindern und Jugendlichen bis 17 Jahren (Häufigkeiten in %) 2000 – 2020
 Untergewicht: BMI-Perzentile < 10; Normalgewicht: BMI-Perzentile 10 – 49; Optimalgewicht: BMI-Perzentile 50 – 89;
 Übergewicht/Adipositas: BMI-Perzentile ≥ 90

Ernährungsstatus

5e. Entwicklung Ernährungsstatus 2000 – 2020 Erwachsene ab 18 Jahren

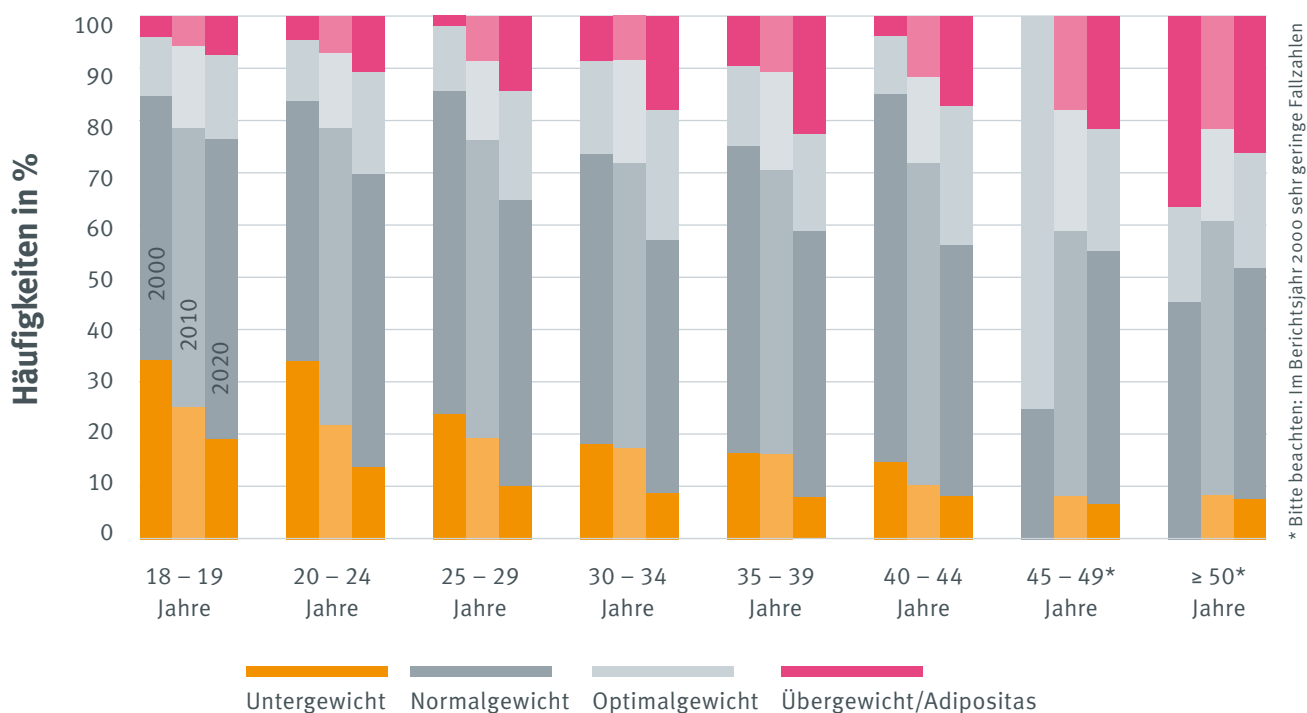


Abbildung 14: Entwicklung der Gewichtskategorien von Erwachsenen ab 18 Jahren (Häufigkeiten in %) 2000 – 2020
 Untergewicht: BMI < 18,5 kg/qm; Normalgewicht: BMI Männer 18,5 – 22,9 kg/qm; BMI Frauen 18,5 – 21,9 kg/qm; Optimalgewicht: BMI Männer 23,0 – 24,9 kg/qm, BMI Frauen 22,0 – 24,9 kg/qm; Übergewicht/Adipositas: BMI ≥ 25 kg/qm

Gewichts-kategorie	Berichts-jahr	Alter in Jahren							
		18 – 19	20 – 24	25 – 29	30 – 34	35 – 39	40 – 44	45 – 49	≥ 50
Untergewicht	2000	34	34	24	18	17	15	---	---
	2010	25	22	20	18	16	11	8	9
	2020	19	14	10	9	8	8	7	8
Normalgewicht	2000	51	50	62	55	59	70	25	46
	2010	53	57	57	54	54	62	51	52
	2020	57	56	55	48	51	48	48	44
Optimalgewicht	2000	11	12	12	18	15	11	75	18
	2010	16	14	15	20	19	16	23	17
	2020	16	20	21	25	19	27	23	22
Übergewicht/ Adipositas	2000	4	5	2	9	9	4	–	36
	2010	6	7	9	9	11	12	18	22
	2020	7	11	14	18	23	17	22	26

Tabelle 17: Entwicklung der Gewichtskategorien von Erwachsenen ab 18 Jahren (Häufigkeiten in %) 2000 – 2020
 Untergewicht: BMI < 18,5 kg/qm; Normalgewicht: BMI Männer 18,5 – 22,9 kg/qm; BMI Frauen 18,5 – 21,9 kg/qm;
 Optimalgewicht: BMI Männer 23,0 – 24,9 kg/qm, BMI Frauen 22,0 – 24,9 kg/qm; Übergewicht/Adipositas: BMI ≥ 25 kg/qm

Lungenfunktion

Für die Auswertungen zur Lungenfunktion wurden alle Patienten ab 6 Jahren ohne Transplantation, mit Lungenfunktionsmessung 2020 berücksichtigt. Insgesamt standen so 5.187 Datensätze zur Verfügung.

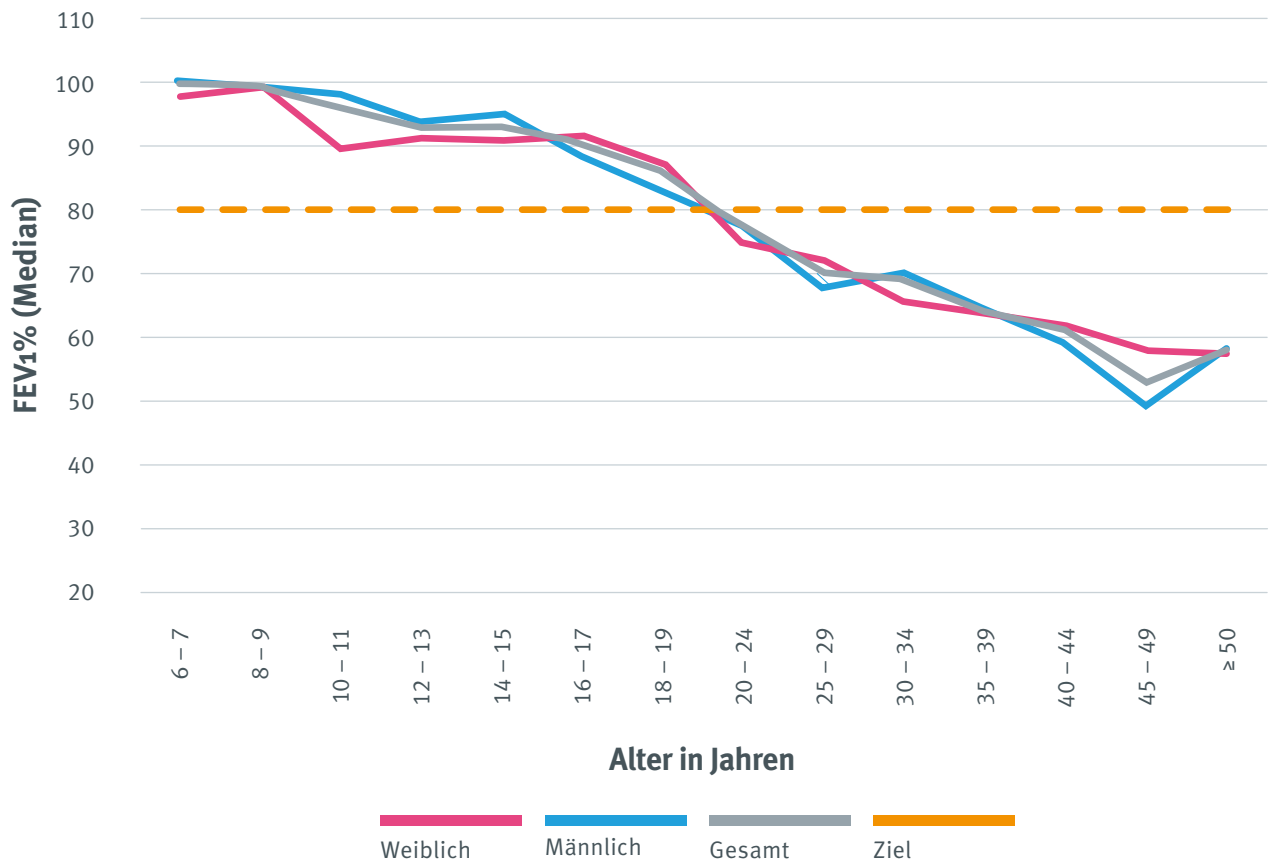


Abbildung 15: FEV1%-Wert 2020 nach Global Lung Function Initiative (GLI)

Lungenfunktion

Alter (Jahre)	Männlich			Weiblich			Gesamt		
	Anzahl	Median	25. – 75 P.	Anzahl	Median	25. – 75 P.	Anzahl	Median	25. – 75 P.
6 – 7	146	100	90 – 112	141	98	89 – 107	287	100	90 – 109
8 – 9	150	99	88 – 106	164	99	90 – 106	314	99	89 – 106
10 – 11	136	98	90 – 105	133	90	83 – 104	269	96	85 – 105
12 – 13	136	94	84 – 104	179	91	80 – 101	315	93	82 – 103
14 – 15	164	95	85 – 103	159	91	81 – 103	323	93	83 – 103
16 – 17	157	89	75 – 99	119	91	77 – 100	276	90	76 – 100
18 – 19	132	84	69 – 96	138	87	62 – 99	270	86	66 – 98
20 – 24	390	77	58 – 92	361	75	56 – 91	751	77	57 – 91
25 – 29	347	69	51 – 89	305	72	54 – 91	652	70	53 – 90
30 – 34	335	70	51 – 87	265	66	50 – 84	600	69	50 – 86
35 – 39	226	65	42 – 85	187	64	47 – 80	413	64	46 – 82
40 – 44	119	59	40 – 79	122	62	49 – 80	241	61	44 – 79
45 – 49	118	50	40 – 71	85	58	42 – 69	203	53	41 – 71
≥ 50	147	58	38 – 80	126	58	44 – 72	273	58	41 – 77
Gesamt	2.703	81	58 – 97	2.484	81	59 – 96	5.187	81	58 – 97

Tabelle 18: FEV₁%-Wert 2020 nach Global Lung Function Initiative (GLI)

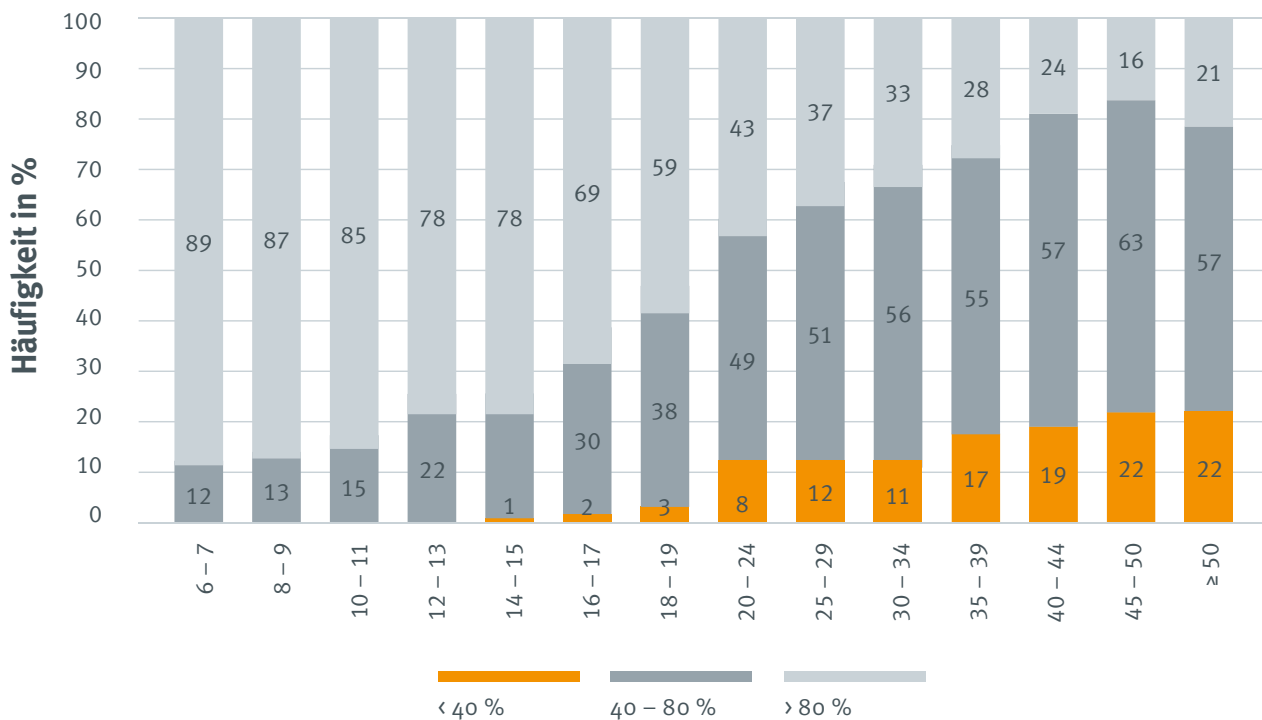


Abbildung 16: Schweregrade der FEV₁% (Kategorien < 40 %, 40 – 80 %, > 80 %) 2020 nach Global Lung Function Initiative (GLI)

Lungenfunktion

6a. Entwicklung der Lungenfunktion 2000 – 2020

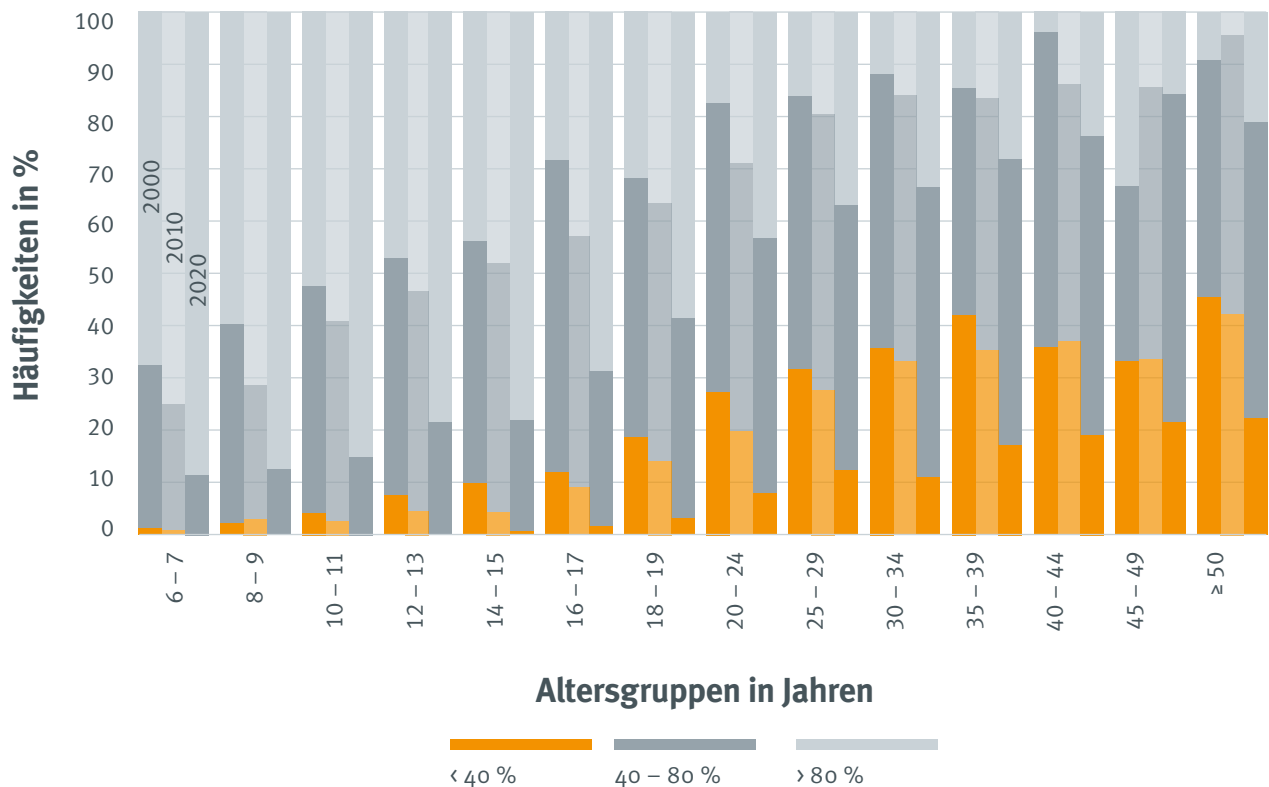


Abbildung 17: Entwicklung der altersbezogenen Häufigkeiten (in %) der Schweregrade der FEV₁% nach Global Lung Initiative (GLI) 2000 – 2020

Schweregrade der FEV ₁ %	Berichts-jahr	Alter in Jahren														
		6-7	8-9	10-11	12-13	14-15	16-17	18-19	20-24	25-29	30-34	35-39	40-44	45-49	≥ 50	
< 40 %	2000	1	2	4	8	10	12	19	27	32	36	42	36	33	46	
	2010	1	3	3	5	4	9	14	20	28	33	35	37	34	42	
	2020	---	---	---	---	1	2	3	8	12	11	17	19	22	22	
40 – 80 %	2000	31	38	43	45	46	60	50	55	52	52	43	60	33	46	
	2010	24	26	38	42	48	48	50	51	53	51	48	49	52	53	
	2020	12	13	15	22	21	30	38	49	51	56	55	57	63	57	
> 80 %	2000	67	60	53	47	44	28	32	17	16	12	15	4	33	9	
	2010	75	71	59	54	48	43	36	29	20	16	17	14	15	4	
	2020	89	87	85	78	78	69	59	43	37	33	28	24	16	21	

Tabelle 19: Entwicklung der altersbezogenen Häufigkeiten (in %) der Schweregrade der FEV₁% nach Global Lung Initiative (GLI) 2000 – 2020

Lungeninfektionen

7a. mindestens einmal jährlicher Nachweis

In die Auswertungen zu den Lungeninfektionen wurden alle Patienten ohne Transplantation eingeschlossen, die mindestens eine mikrobiologische Untersuchung im Kalenderjahr hatten (n=6.150). Von 145 Patienten (2,3 %) lagen keine Angabe zur mikrobiologischen Untersuchung im Kalenderjahr vor.

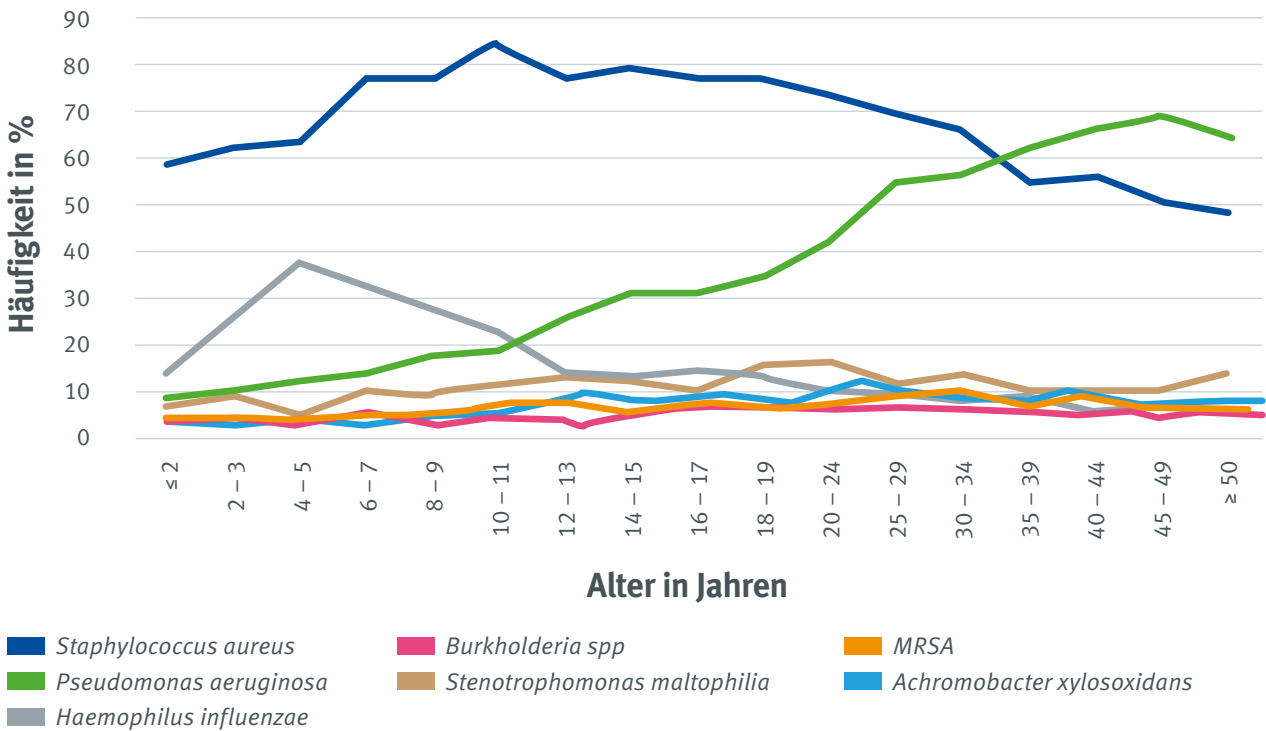


Abbildung 18: Bakteriennachweise bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung 2020

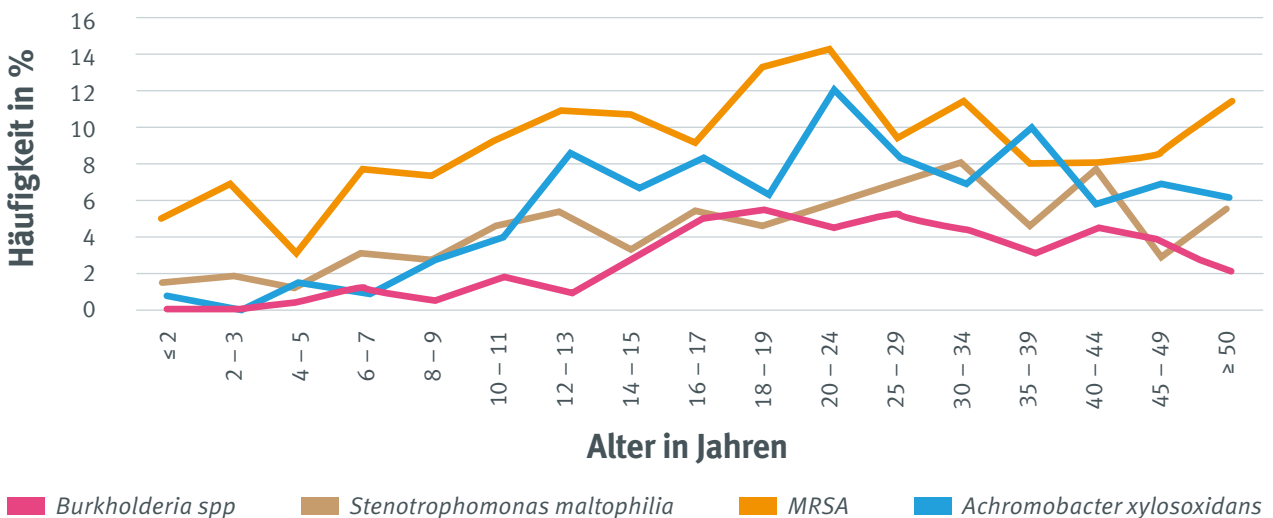


Abbildung 19: Bakteriennachweise bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung (ohne die Darstellung von *Pseudomonas aeruginosa* und *Staphylococcus aureus*) 2020

Lungeninfektionen

7a. mindestens einmal jährlicher Nachweis

Alter (Jahre)	Staphylococcus aureus inklusive MRSA	MRSA	Pseudomonas aeruginosa (PSA)	Burkholderia spp	Stenotrophomonas maltophilia	Achromobacter xylosoxidans	Haemophilus influenzae
< 2	57,9	1,6	6,8	0,0	5,2	0,4	12,7
2 – 3	61,8	1,9	7,5	0,0	6,9	0,0	24,8
4 – 5	63,6	1,6	10,4	0,3	3,1	1,3	36,1
6 – 7	76,6	3,1	12,1	0,7	7,6	0,7	30,7
8 – 9	77,8	2,8	16,4	0,3	7,4	2,2	25,9
10 – 11	83,9	4,6	17,2	1,4	9,1	3,2	21,4
12 – 13	77,5	5,3	24,2	0,7	10,9	6,6	11,9
14 – 15	78,8	3,3	29,6	2,4	10,8	5,1	11,0
16 – 17	77,9	5,4	29,7	4,0	9,1	6,5	12,3
18 – 19	76,4	4,6	33,5	4,2	13,4	4,9	10,9
20 – 24	73,9	5,5	41,2	3,6	14,3	9,5	8,0
25 – 29	68,7	6,7	53,6	3,9	9,4	6,4	7,5
30 – 34	65,5	8,2	55,6	3,4	11,4	5,6	6,1
35 – 39	54,9	4,5	61,5	2,5	8,1	7,8	7,1
40 – 44	55,7	7,6	65,7	3,4	8,0	4,6	3,8
45 – 49	50,0	2,9	68,3	2,9	8,7	5,3	4,8
≥ 50	47,6	5,5	63,8	1,7	11,4	4,8	4,1
Gesamt	68,2	4,8	37,4	2,3	9,6	5,0	13,1
< 18	73,0	3,3	17,2	1,1	7,8	2,9	21,0
≥ 18	64,4	6,0	53,2	3,3	11,0	6,6	6,9

Tabelle 20: Bakteriennachweise bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung (Häufigkeiten in %) 2020

Lungeninfektionen

7b. Entwicklung der Infektionen mit *Pseudomonas aeruginosa* 2000 – 2020

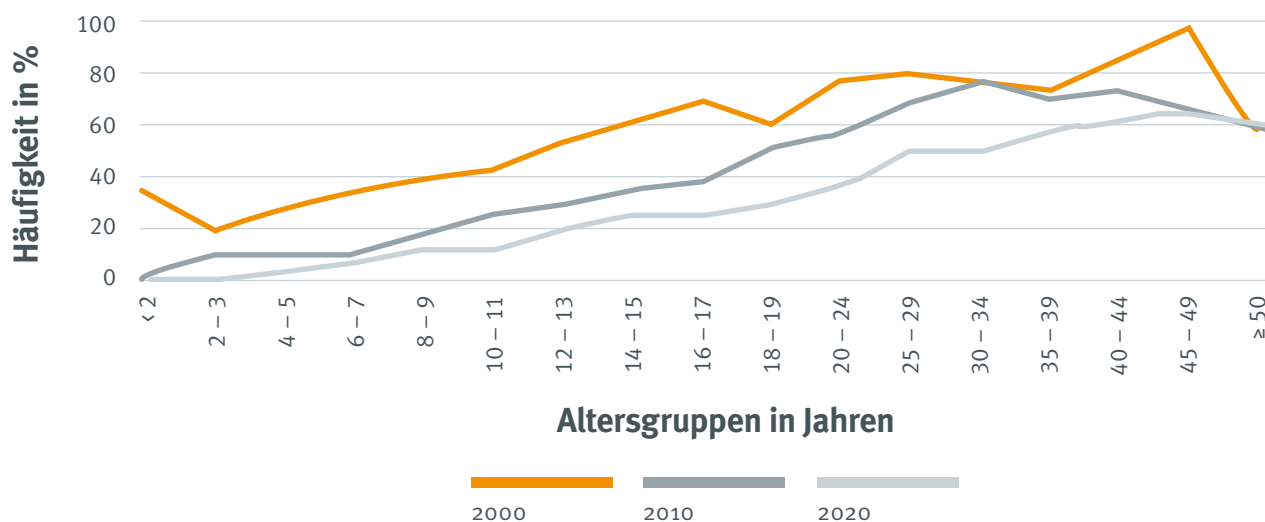


Abbildung 20: Entwicklung der *Pseudomonas aeruginosa* Nachweise bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung (Häufigkeiten in %) 2000 – 2020

Alter (Jahre)	2000	2010	2020
< 2	38,3	6,7	6,75
2 – 3	23,7	15,3	7,52
4 – 5	33,3	14,6	10,38
6 – 7	39,1	16,1	12,07
8 – 9	43,3	23,2	16,36
10 – 11	46,7	30,1	17,19
12 – 13	57,1	32,9	24,17
14 – 15	64,5	39,6	29,55
16 – 17	72,2	43,1	29,71
18 – 19	64,2	54,8	33,45
20 – 24	79,7	60,4	41,2
25 – 29	81,0	71,8	53,61
30 – 34	78,1	79,6	55,56
35 – 39	75,6	72,9	61,46
40 – 44	87,5	76,6	65,65
45 – 49	100,0	68,7	68,27
≥ 50	60,0	62,0	63,79

Tabelle 21: Entwicklung der *Pseudomonas aeruginosa* Nachweise bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung (Häufigkeiten in %) 2000 – 2020

Lungeninfektionen

7c. Chronische Lungeninfektionen

In die Auswertungen zu den chronischen Lungeninfektionen wurden alle Patienten ohne Transplantation eingeschlossen, die mindestens eine mikrobiologische Untersuchung im Kalenderjahr hatten (n=6.150). Von 145 Patienten (2,3 %) lagen keine Angabe zur mikrobiologischen Untersuchung im Kalenderjahr vor.

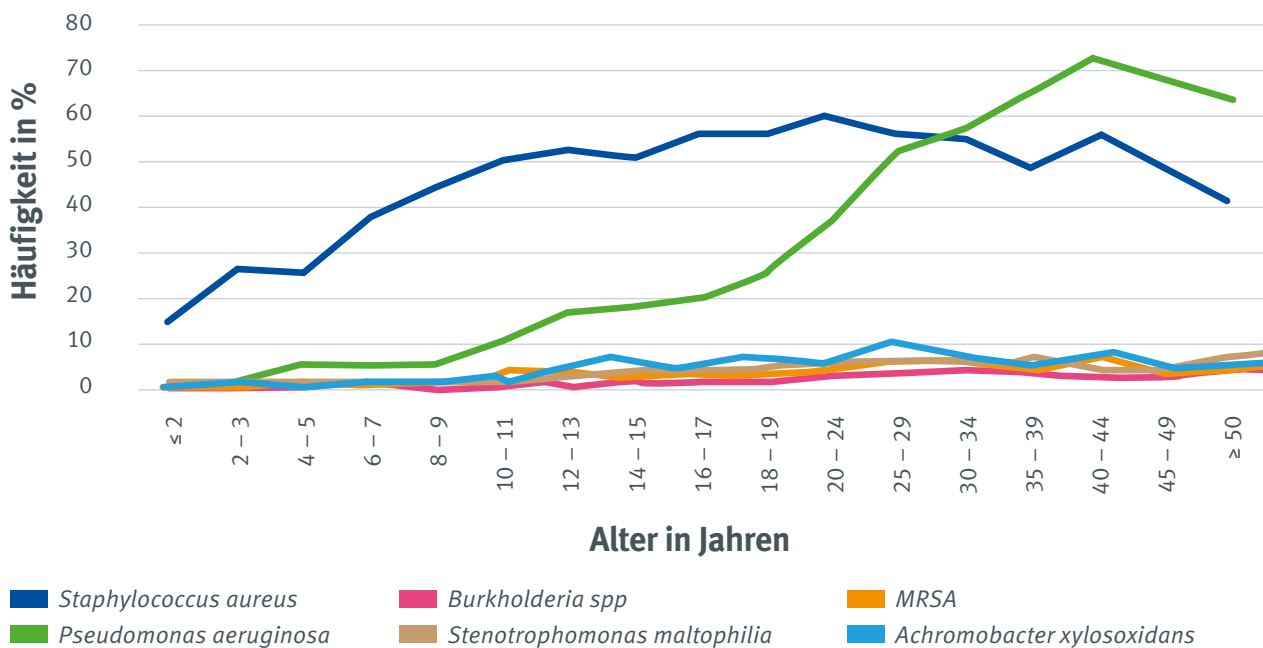


Abbildung 21: Chronische Lungeninfektionen bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung 2020

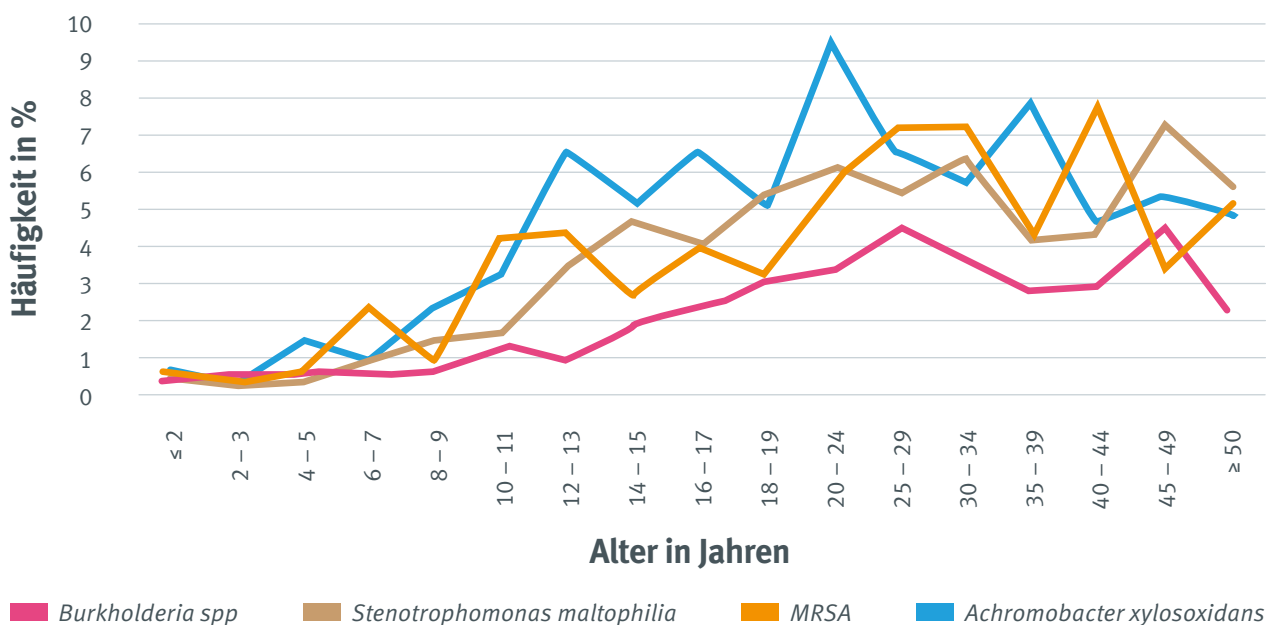


Abbildung 22: Chronische Lungeninfektionen bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung (ohne die Darstellung von Pseudomonas aeruginosa und Staphylococcus aureus) 2020

Lungeninfektionen

7c. Chronische Lungeninfektionen

Alter (Jahre)	Staphylococcus aureus inklusive MRSA chronisch	MRSA chronisch	Pseudomonas aeruginosa (PSA) chronisch	Burkholderia spp chronisch	Stenotrophomonas maltophilia chronisch	Achromobacter xylooxidans chronisch
< 2	15,9	0,4	0,8	0,0	0,4	0,0
2 – 3	26,3	0,6	1,6	0,0	0,0	0,0
4 – 5	25,7	0,6	5,7	0,3	0,0	0,0
6 – 7	37,9	2,4	5,2	0,3	0,7	0,0
8 – 9	44,1	0,9	5,3	0,3	1,2	1,2
10 – 11	50,2	4,2	11,2	1,1	1,4	1,1
12 – 13	52,3	4,3	17,2	0,7	3,3	3,3
14 – 15	51,6	2,7	18,8	1,8	4,5	1,8
16 – 17	55,8	4,0	20,3	2,2	4,0	3,3
18 – 19	56,3	3,2	26,4	2,8	5,3	4,6
20 – 24	59,0	5,8	37,3	3,2	6,0	6,6
25 – 29	55,3	7,2	52,5	4,4	5,3	5,3
30 – 34	55,3	7,2	56,5	3,5	6,4	5,5
35 – 39	48,1	4,3	64,8	2,5	4,1	8,4
40 – 44	55,6	7,8	72,8	2,7	4,3	2,7
45 – 49	47,6	3,4	68,9	4,4	7,3	5,3
≥ 50	41,0	5,2	63,1	2,1	5,5	4,5
Gesamt	47,8	4,3	33,6	2,2	3,9	3,7
< 18	40,2	2,2	9,6	0,7	1,7	1,2
≥ 18	53,7	5,9	52,6	3,3	5,6	5,7

Tabelle 22: Chronische Lungeninfektionen bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung (Häufigkeiten in %) 2020

Lungeninfektionen

7d. Atypische Mykobakterien

In die Analysen eingeschlossen wurden alle Patienten ohne Transplantation und mindestens einer Untersuchung auf Mykobakterien im Jahr 2020 (n=2.112).

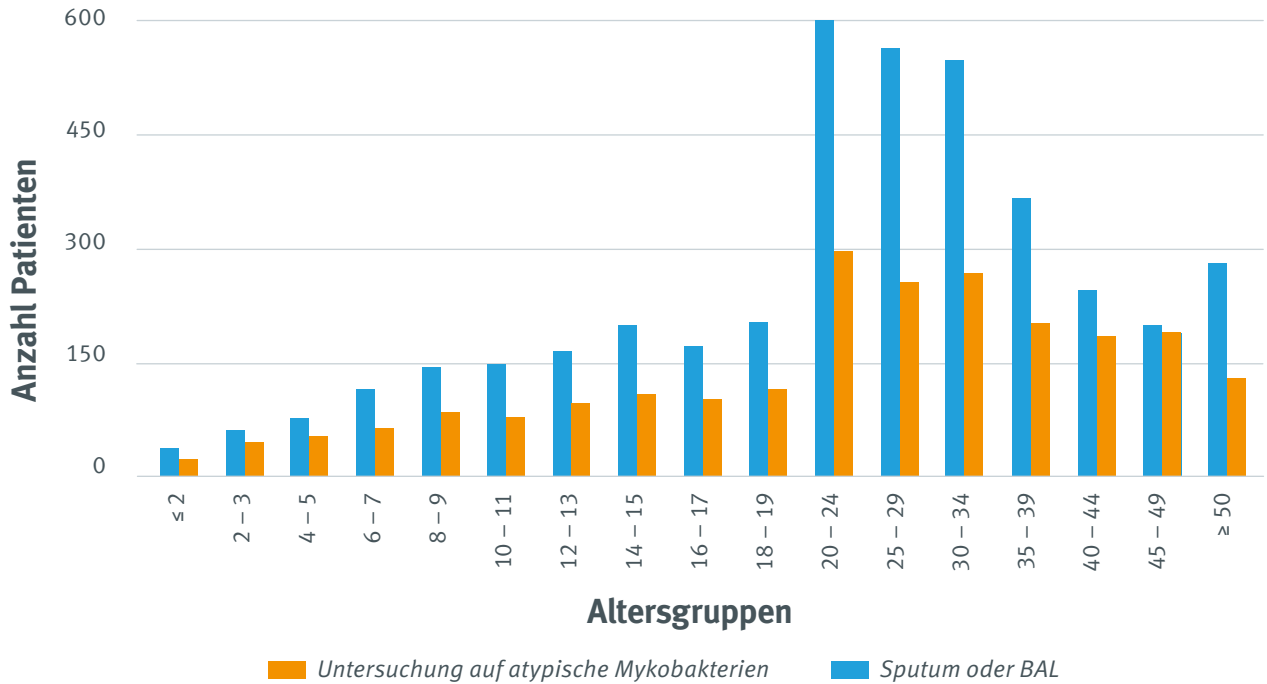


Abbildung 23: Anzahl der Patienten mit Sputum oder BAL und die Anzahl der durchgeführten Untersuchungen auf atypische Mykobakterien 2020

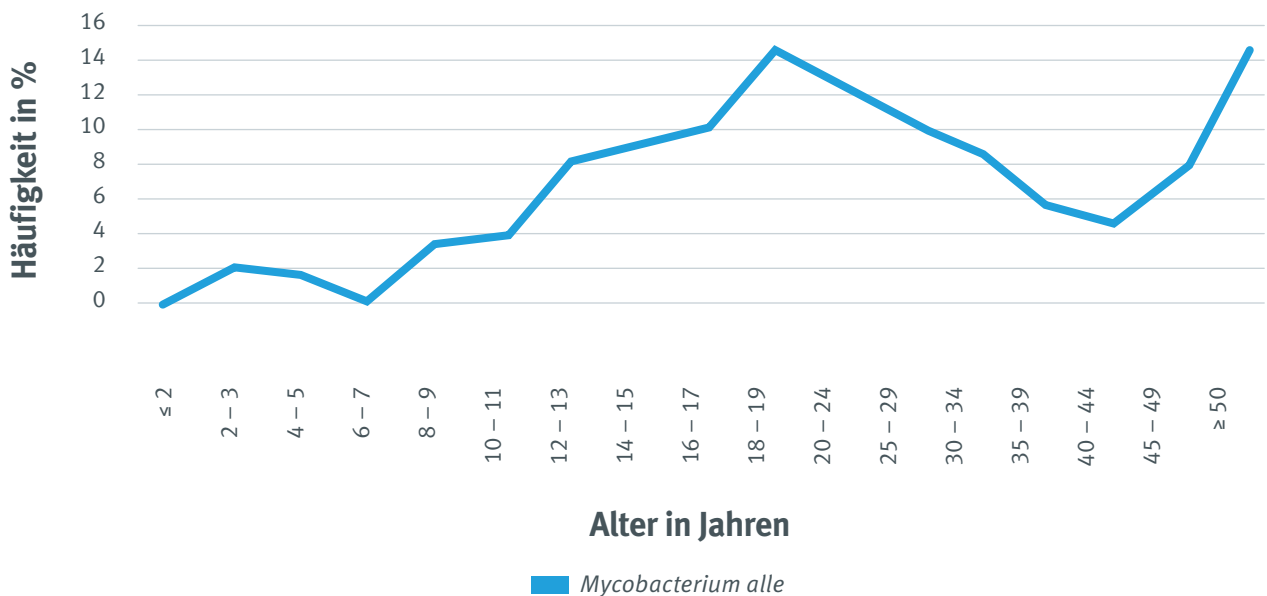


Abbildung 24: Altersabhängige Häufigkeit in % von Patienten mit Untersuchungen auf atypische Mykobakterien 2020

Lungeninfektionen

7d. Atypische Mykobakterien

Alter (Jahre)	Sputum oder BAL durchgeführt	Untersuchung auf atypische Mykobakterien durchgeführt	Mykobakterium alle
< 2	15,9	65,0	0,0
2 – 3	19,8	76,2	2,1
4 – 5	25,4	70,4	1,8
6 – 7	40,0	57,8	0,0
8 – 9	44,4	59,7	3,5
10 – 11	52,3	54,4	3,7
12 – 13	54,6	60,0	8,1
14 – 15	60,0	54,2	9,2
16 – 17	62,3	59,3	9,8
18 – 19	71,1	57,9	14,5
20 – 24	79,8	49,3	12,5
25 – 29	87,8	45,3	10,3
30 – 34	88,8	49,3	8,6
35 – 39	92,0	48,0	5,7
40 – 44	92,8	43,2	4,8
45 – 49	96,2	46,0	7,6
≥ 50	95,9	47,5	14,4
Gesamt	67,1	51,3	8,5
< 18	41,9	59,7	5,3
≥ 18	86,9	48,1	10,0

Tabelle 23: Mukoviszidose Patienten mit einer Untersuchung auf atypische Mykobakterien (Häufigkeit in %), bezogen auf die Patientenpopulation, bei denen die Mikrobiologie mit Sputum oder BAL durchgeführt wurde 2020

Komplikationen erweitert

Für die Analyse der Komplikationen wurden alle Patienten ohne Transplantation eingeschlossen, die die Frage nach Komplikationen beantwortet haben. Es standen 6.234 Datensätze zur Verfügung. Für insgesamt 55 Patienten (0,9 %) wurde die Frage nach Komplikationen nicht beantwortet.

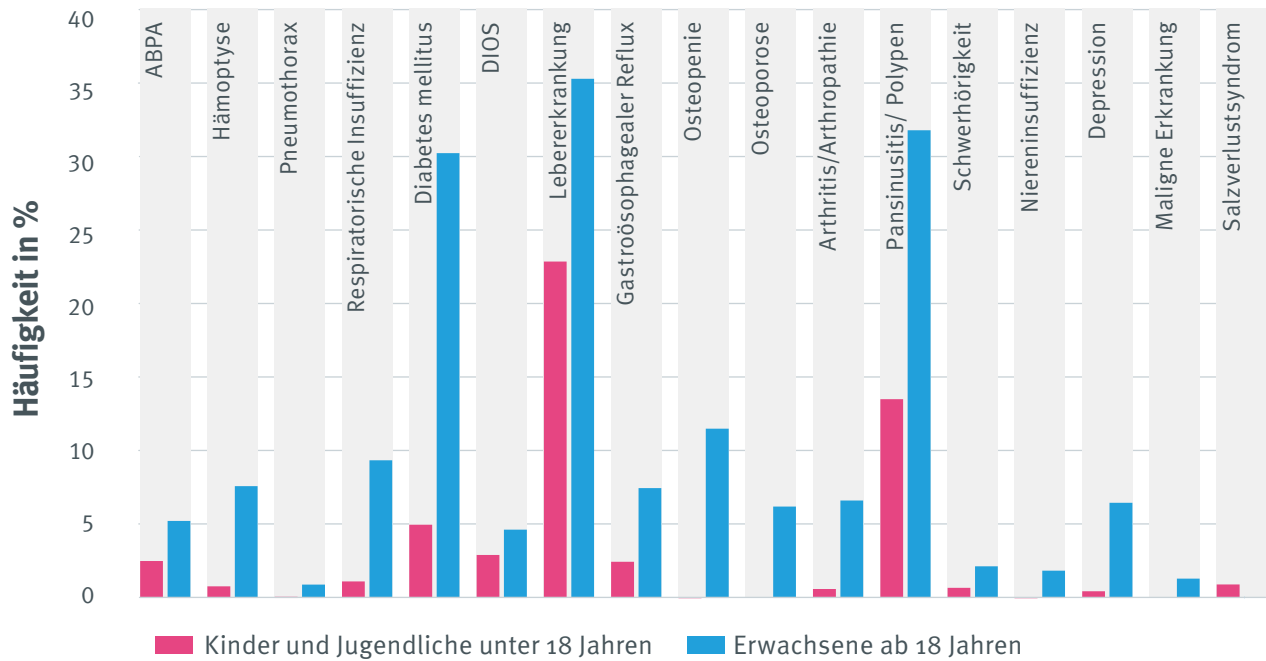


Abbildung 25: Mukoviszidose-Patienten mit Komplikationen (ohne die Darstellung von Pankreasinsuffizienz) 2020

Komplikationen erweitert

8a. Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren

Komplikationen	0 – 5 Jahre	6 – 11 Jahre	12 – 17 Jahre	< 18 Jahre
Pulmonale Komplikationen				
Allergische bronchopulmonale Aspergillose (ABPA)	0,0	2,0	5,2	2,4
Hämoptyse	0,0	0,3	2,0	0,8
davon mindestens eine massive Episode (> 240 ml in 24h)	0,0	0,0	5,6	4,8
Pneumothorax	0,0	0,1	0,1	0,1
davon drainagepflichtig	0,0	100,0	0,0	50,0
Respiratorische Insuffizienz	0,9	1,0	1,3	1,1
davon Respiratorische Partialinsuffizienz	87,5	77,8	83,3	82,8
davon Respiratorische Totalinsuffizienz	0,0	0,0	16,7	6,9
Gastrointestinale Komplikationen				
Exokrine Pankreasinsuffizienz	91,4	91,3	90,4	91,0
Distales intestinales Obstruktionssyndrom (DIOS)	2,3	3,2	3,3	2,9
Lebererkrankung	10,0	22,8	35,7	22,9
davon Leberzirrhose	1,1	8,7	19,2	13,1
davon Zirrhose mit portaler Hypertension	0,0	4,4	7,6	5,5
davon Zirrhose ohne portale Hypertension	1,1	3,4	6,7	4,8
Gastroösophagealer Reflux	1,2	1,9	4,1	2,4
Andere Komplikationen/Begleiterkrankungen				
Diabetes mellitus	0,1	1,9	12,7	4,9
davon Typ 3	0,0	94,1	94,0	93,3
davon Nicht-Typ 3	100,0	5,9	6,0	6,7
Knochenerkrankung				
Osteopenie	0,0	0,0	0,2	0,1
Osteoporose	0,0	0,0	0,1	0,0
Arthritis/Arthropathie	0,0	0,2	1,4	0,6
Pansinusitis/Polypen	3,1	15,3	22,2	13,6
Schwerhörigkeit	0,3	0,7	0,9	0,6
Niereninsuffizienz	0,0	0,0	0,3	0,1
Depression	0,0	0,2	1,2	0,5
Maligne Erkrankung	0,0	0,0	0,2	0,1
Salzverlustsyndrom	1,8	0,9	0,0	0,9

Tabelle 24: Mukoviszidose-Patienten unter 18 Jahren mit Komplikationen (Häufigkeiten in %) 2020

Komplikationen erweitert

8b. Erwachsene ab 18 Jahren

Komplikationen	18 – 29 Jahre	30 – 39 Jahre	≥ 40 Jahre	≥ 18 Jahre
Pulmonale Komplikationen				
Allergische bronchopulmonale Aspergillose (ABPA)	5,9	5,0	4,0	5,2
Hämoptyse	6,5	9,2	7,9	7,6
davon mindestens eine massive Episode (> 240 ml in 24h)	2,7	4,3	3,3	3,4
Pneumothorax	1,1	0,7	0,8	0,9
davon drainagepflichtig	64,7	71,4	100,0	73,3
Respiratorische Insuffizienz	7,2	9,1	14,4	9,3
davon Respiratorische Partialinsuffizienz	61,8	68,8	68,5	66,1
davon Respiratorische Totalinsuffizienz	21,1	18,3	19,8	19,9
Gastrointestinale Komplikationen				
Exokrine Pankreasinsuffizienz	91,8	90,8	85,3	90,0
Distales intestinales Obstruktionssyndrom (DIOS)	4,9	4,9	4,2	4,7
Lebererkrankung	38,2	34,1	31,3	35,5
davon Leberzirrhose	18,1	16,3	18,7	17,7
davon Zirrhose mit portaler Hypertension	8,3	8,0	8,3	8,2
davon Zirrhose ohne portale Hypertension	4,9	4,3	5,8	4,9
Gastroösophagealer Reflux	5,7	8,0	10,4	7,4
Andere Komplikationen/Begleiterkrankungen				
Diabetes mellitus	23,6	32,1	43,5	30,4
davon Typ 3	97,0	94,8	96,1	96,1
davon Nicht-Typ 3	3,0	5,2	3,9	3,9
Knochenerkrankung				
Osteopenie	7,3	13,0	19,0	11,5
Osteoporose	3,3	5,9	13,0	6,2
Arthritis/Arthropathie	4,0	8,2	10,4	6,6
Pansinusitis/Polypen	30,4	33,3	32,2	31,6
Schwerhörigkeit	1,1	2,0	4,9	2,2
Niereninsuffizienz	1,2	2,1	2,9	1,8
Depression	7,1	6,0	5,6	6,4
Maligne Erkrankung	0,2	0,6	4,4	1,2
Salzverlustsyndrom	0,1	0,0	0,1	0,1

Tabelle 25: Mukoviszidose-Patienten ab 18 Jahren mit Komplikationen (Häufigkeiten in %) 2020

Komplikationen erweitert

8c. Antibiotisch behandelte Exazerbationen

Alter (Jahre)	Anzahl antibiotisch behandelter Exazerbationen pro Patient						
	0	1	2	3	4	5+	unbekannt
0 – 5	70,9	16,0	8,4	2,2	1,3	1,0	0,1
6 – 11	69,8	16,5	8,2	2,9	1,3	1,0	0,3
12 – 17	67,6	16,6	8,2	3,7	1,8	1,7	0,3
18 – 29	61,0	18,5	9,1	5,0	2,8	3,0	0,7
30 – 39	62,9	17,2	9,9	3,0	2,3	1,3	3,4
≥ 40	65,9	17,5	7,2	3,9	1,8	1,2	2,5
Gesamt	65,5	17,3	8,6	3,7	2,0	1,7	1,2
< 18	69,4	16,4	8,3	2,9	1,5	1,2	0,3
≥ 18	62,7	17,9	8,9	4,2	2,4	2,1	1,9

Tabelle 26: Anzahl der antibiotisch behandelten Exazerbationen pro Mukoviszidose-Patient (Häufigkeiten in %) 2020

Therapien

9a. Basistherapie

Für die Auswertung der Basis- und Indikationstherapie wurden alle Patienten ohne Transplantation eingeschlossen, die die Frage nach gastrointestinaler bzw. pulmonaler Dauertherapie beantwortet haben. Es gehen die Datensätze von 2.724 Patienten unter 18 Jahren und 3.522 Patienten ab 18 Jahren in die Analysen ein. Für 49 Patienten (0,8 %) wurde die Frage nach gastrointestinaler bzw. pulmonaler Dauertherapie nicht beantwortet.

9a.i. Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren

Basistherapie	0 – 5 Jahre	6 – 11 Jahre	12 – 17 Jahre	Gesamt
DNase	14,6	52,2	67,0	44,7
Mannitol	0,0	0,0	0,6	0,2
Hypertone Kochsalzlösung (≥3 %)	88,4	94,7	90,3	91,1
davon 3 – 5,7 %	33,0	29,9	24,0	28,9
davon ≥ 5,8 %	67,0	70,1	76,0	71,1
Mind. eine mukolytische Therapie (Mannitol, DNase, hypertone Kochsalzlösung ≥3 %)	89,1	96,2	93,7	93,0
β2-Sympathikomimetika				
Kurzwirksame β2-Sympathikomimetika (SABA)	60,7	74,2	73,0	69,3
Langwirksame β2-Sympathikomimetika (LABA)	4,8	18,7	26,9	16,9
Anticholinergika	8,6	15,2	16,8	13,6
Anti-Staphylokokkentherapie	7,2	8,1	10,2	8,5
Steroide				
Nasale	7,1	26,1	26,6	20,0
Inhalative	8,9	22,4	28,6	20,0
Orale	0,6	2,9	5,6	3,0
Vitamin A	79,8	82,8	81,0	81,2
Vitamin D	95,3	95,5	94,7	95,2
Vitamin E	73,9	77,4	79,7	77,0
Vitamin K	73,2	74,4	72,2	73,3
Hormonelle Verhütung bei Frauen¹	–	–	9,2	9,2

Tabelle 27: Mukoviszidose-Patienten unter 18 Jahren mit Basistherapie (Häufigkeiten in %) 2020

¹ Erhebung ab 14 Jahre

Therapien

9a.ii. Inhalations- und Kombinationstherapien Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren

In der Grafik zu den Inhalations- und Kombinationstherapien wurden alle Minderjährigen berücksichtigt, die die Frage nach pulmonaler Dauertherapie beantwortet haben (2.724 Patienten). 157 Patienten (5,8 %) hiervon erhielten keinerlei Inhalationstherapie.

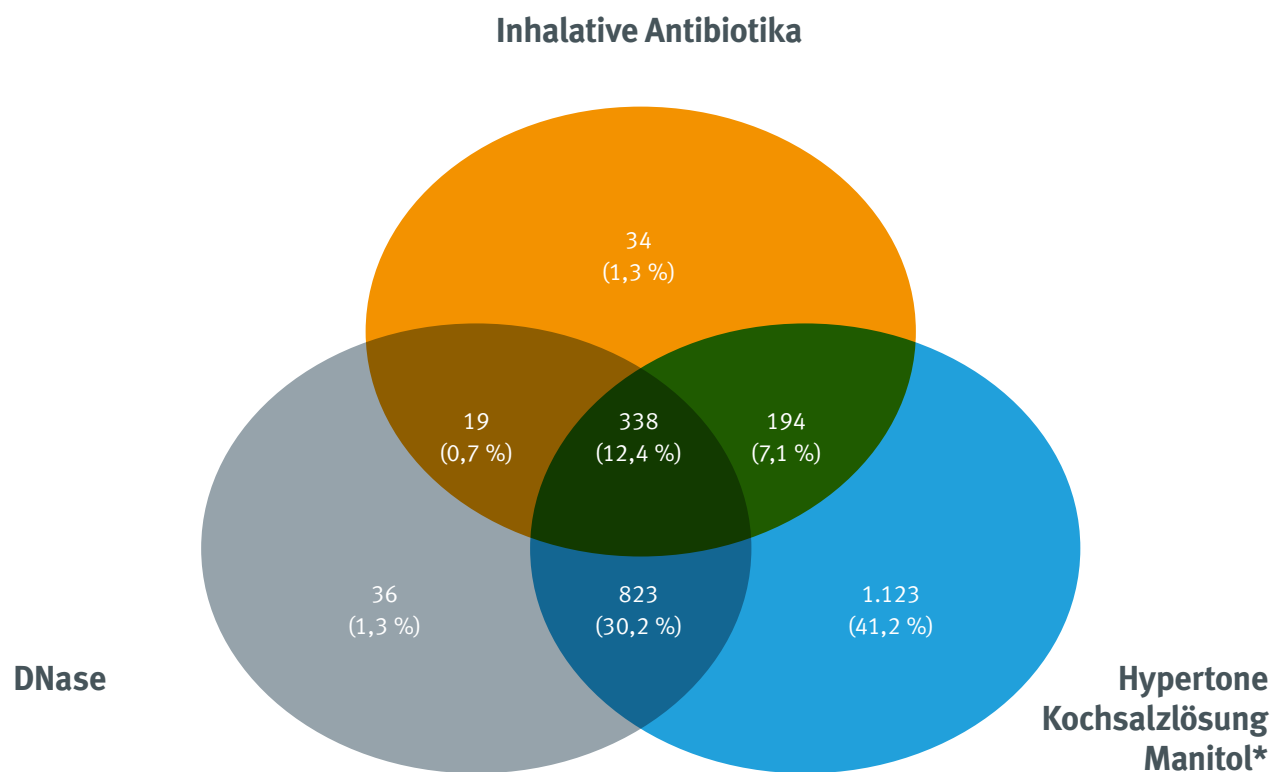


Abbildung 26: Inhalations- und Kombinationstherapien bei Mukoviszidose-Patienten unter 18 Jahren 2020

*Hypertone Kochsalzlösung \geq 3 %

Therapien

9a. Basistherapie

9a.iii. Erwachsene ab 18 Jahren

Basistherapie	18 – 29 Jahre	30 – 39 Jahre	≥ 40 Jahre	Gesamt
DNase	62,8	54,9	45,5	56,7
Mannitol	4,7	8,5	5,4	6,0
Hypertone Kochsalzlösung (≥3 %)	79,1	74,0	66,1	74,8
davon 3 – 5,7 %	23,0	23,2	26,4	23,7
davon ≥ 5,8 %	77,0	76,9	73,6	76,3
Mind. eine mukolytische Therapie (Mannitol, DNase, hypertone Kochsalzlösung ≥3 %)	90,2	86,8	79,6	86,9
β2-Sympathikomimetika				
Kurzwirksame β2-Sympathikomimetika (SABA)	66,5	63,7	66,4	65,7
Langwirksame β2-Sympathikomimetika (LABA)	52,2	66,5	74,1	61,2
Anticholinergika	39,6	53,3	65,1	49,2
Anti-Staphylokokkentherapie	8,9	5,9	4,4	7,0
Steroide				
Nasale	23,8	23,0	20,1	22,7
Inhalative	40,8	52,8	57,2	48,0
Orale	6,8	9,2	11,2	8,5
Vitamine				
Vitamin A	79,1	69,6	62,6	72,7
Vitamin D	94,5	93,0	90,7	93,2
Vitamin E	78,0	67,6	62,3	71,5
Vitamin K	73,0	62,5	57,9	66,6
Hormonelle Verhütung bei Frauen	29,5	20,0	10,1	22,6

Table 28: Mukoviszidose-Patienten ab 18 Jahren mit Basistherapie (Häufigkeiten in %) 2020

Therapien

9a.iii. Inhalations- und Kombinationstherapien Erwachsene ab 18 Jahren

In der Grafik zu den Inhalations- und Kombinationstherapien wurden alle Erwachsenen berücksichtigt, die die Frage nach pulmonaler Dauertherapie beantwortet haben (3.522 Patienten). 250 Patienten (7,1 %) hiervon erhielten keinerlei Inhalationstherapie.

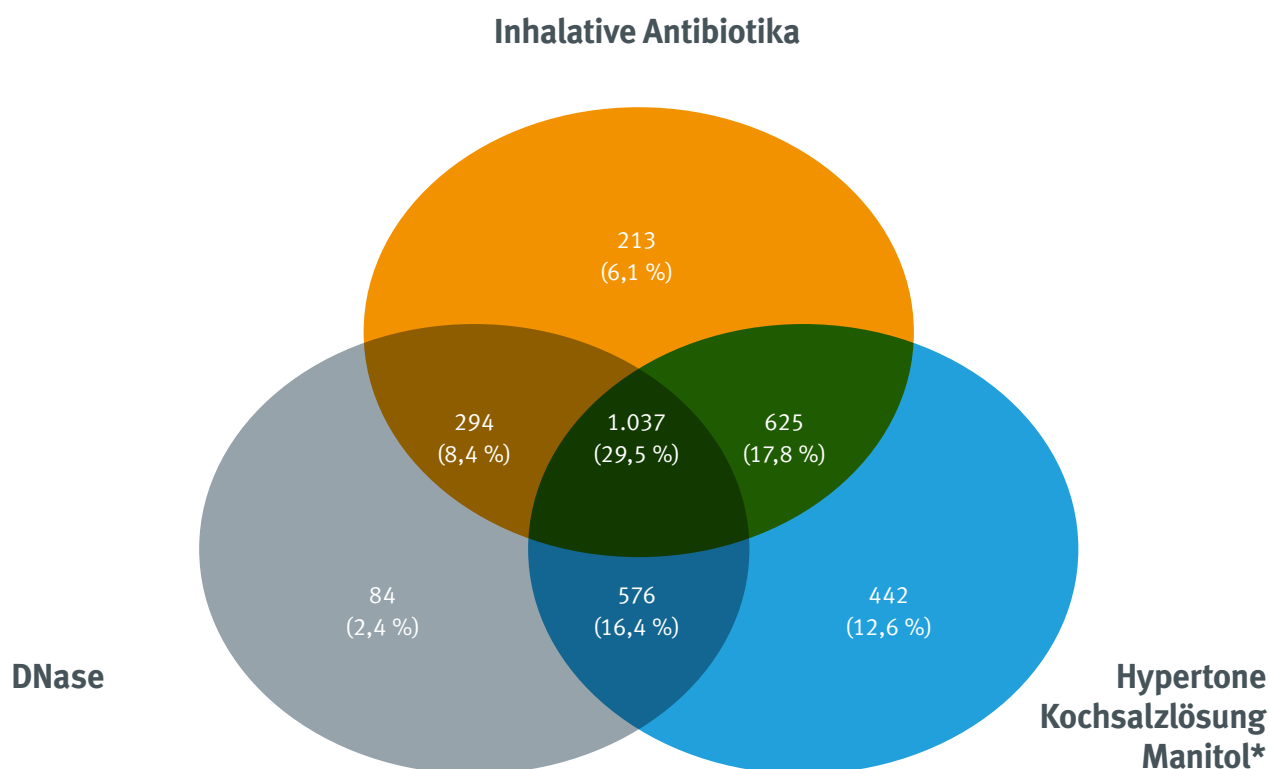


Abbildung 27: Inhalations- und Kombinationstherapien bei Mukoviszidose-Patienten über 18 Jahren 2020

*Hypertone Kochsalzlösung ≥ 3 %

Therapien

9b. Indikationstherapie

9b.i. Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren

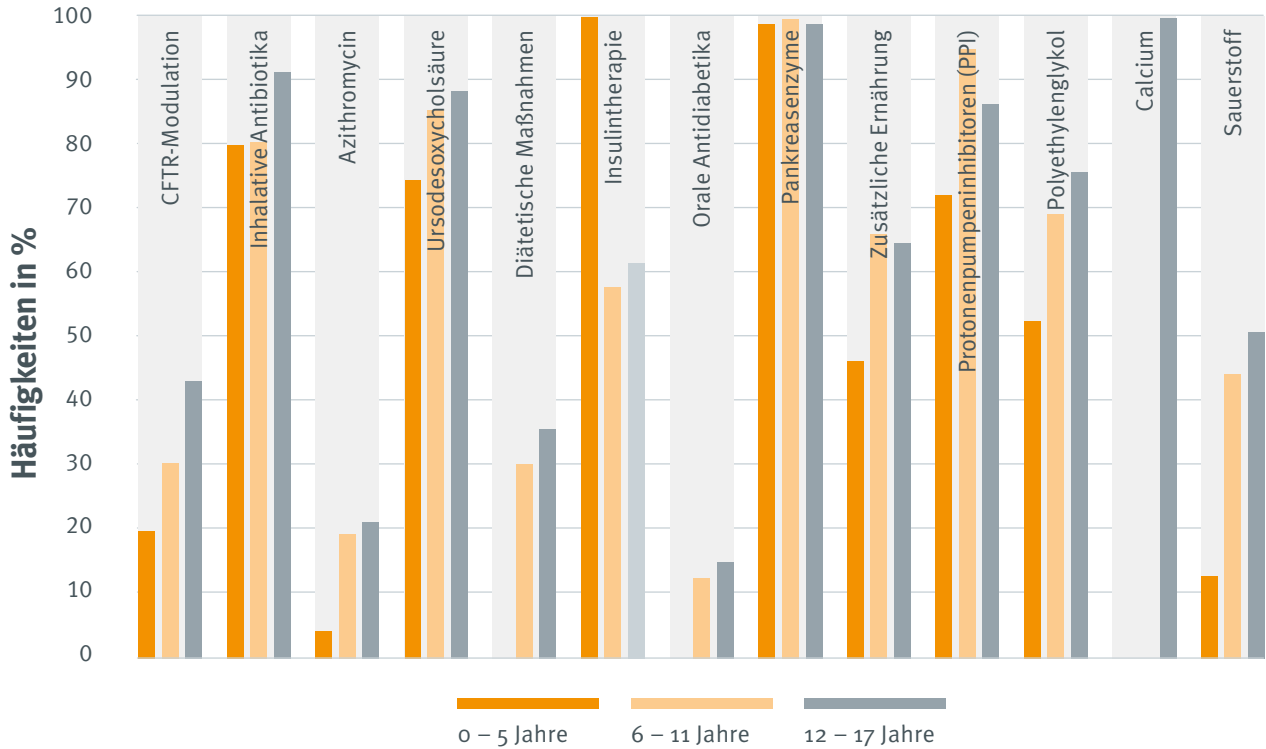


Abbildung 28: Mukoviszidose-Patienten unter 18 Jahren mit Indikationstherapie 2020

Stand der Zulassung von CFTR-Modulatoren 31.12.2020

Nur der im Berichtsjahr jeweils zuletzt verwendete Modulator wird hier dargestellt.

- ¹ Ivacaftor ist seit 2018 ab dem 1. Lebensjahr und seit 2020 ab dem 4. Lebensmonat für Patienten mit den Mutationen G551D, G1244E, G1349D, G178R, G551S, S1251N, S1255P, S549N oder S549R zugelassen. Für Patienten mit der Mutation R117H ist Ivacaftor seit 2018 bei über 18-Jährigen zugelassen, seit 2020 ebenfalls ab dem 4. Lebensmonat.
- ² Lumacaftor/Ivacaftor ist für F508del homozygote Patienten seit 2018 ab dem 6. Lebensjahr und seit 2019 ab dem 2. Lebensjahr zugelassen.
- ³ Tezacaftor/Ivacaftor ist seit 2019 ab dem 12. Lebensjahr für F508del homozygote Patienten zugelassen oder für F508del heterozygote Patienten mit einer der folgenden Mutationen: P67L, R117C, L206W, R352Q, A455E, D579G, 711+3A->G, S945L, S977F, R1070W, D1152H, 2789+5G->A, 3272-26A->G und 3849+10kbC->T.
- ⁴ Elexacaftor/Tezacaftor/Ivacaftor ist seit 2020 ab dem 12. Lebensjahr für F508del homozygote Patienten oder F508del heterozygote Patienten mit einer Minimalfunktions (MF)-Mutation zugelassen.



Therapien

9b. Indikationstherapie

9b.i. Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren

Indikationstherapie	0 – 5 Jahre	6 – 11 Jahre	12 – 17 Jahre	Gesamt
CFTR-Modulation	19,3	30,4	43,8	31,2
davon Ivacaftor ¹	1,9	3,4	4,3	3,2
davon Lumacaftor/Ivacaftor ²	17,4	26,3	15,1	19,6
davon Tezacaftor/Ivacaftor ³	0,1	0,4	11,5	4,0
davon Elexacaftor/Tezacaftor/Ivacaftor ⁴	0,0	0,1	14,7	5,0
Inhalative Antibiotika bei chronischer Pseudomonasinfection	80,0	81,3	91,2	87,7
davon inhalatives Tobramycin	44,0	58,7	48,5	50,6
davon inhalatives Colistin	52,0	62,5	58,5	58,9
davon inhalatives Azetronam	8,0	11,1	19,3	16,2
davon DPI-Tobramycin	0,0	1,6	13,5	9,3
davon DPI-Colistin	0,0	0,0	12,9	8,5
davon Levofloxacin	0,0	3,2	2,3	2,3
davon inhalatives Gentamicin	0,0	0,0	0,0	0,0
davon Andere	4,0	1,6	1,2	1,5
Azithromycin bei chronischer Pseudomonasinfection	4,0	19,1	20,5	18,5
Ursodesoxycholsäure bei Lebererkrankung	74,4	84,0	88,1	84,8
Diätetische Maßnahmen bei Diabetes mellitus	0,0	29,4	36,2	35,1
Insulintherapie bei Diabetes mellitus	100,0	58,8	61,2	61,2
Orale Antidiabetika bei Diabetes mellitus	0,0	11,8	14,7	14,2
Pankreasenzyme bei exokriner Pankreasinsuffizienz	99,2	99,6	99,3	99,4
Zusätzliche Ernährung bei Untergewicht	46,6	66,1	64,6	59,4
Orale Zusatznahrung	42,9	62,1	56,7	53,9
PEG	2,3	3,2	8,5	5,0
Protonenpumpeninhibitoren (PPI) bei gastroösophagealem Reflux	72,7	94,1	86,8	86,4
Polyethylenglykol bei DIOS	52,4	69,0	76,7	67,5
Calcium bei Osteoporose/Osteopenie	0,0	0,0	100,0	100,0
Sauerstoff bei respiratorischer Insuffizienz	12,5	44,4	50,0	37,9

Tabelle 29: Mukoviszidose-Patienten unter 18 Jahren mit Indikationstherapie (Häufigkeiten in %) 2020

Therapien

9b. Indikationstherapie

9b.ii. Erwachsene ab 18 Jahren

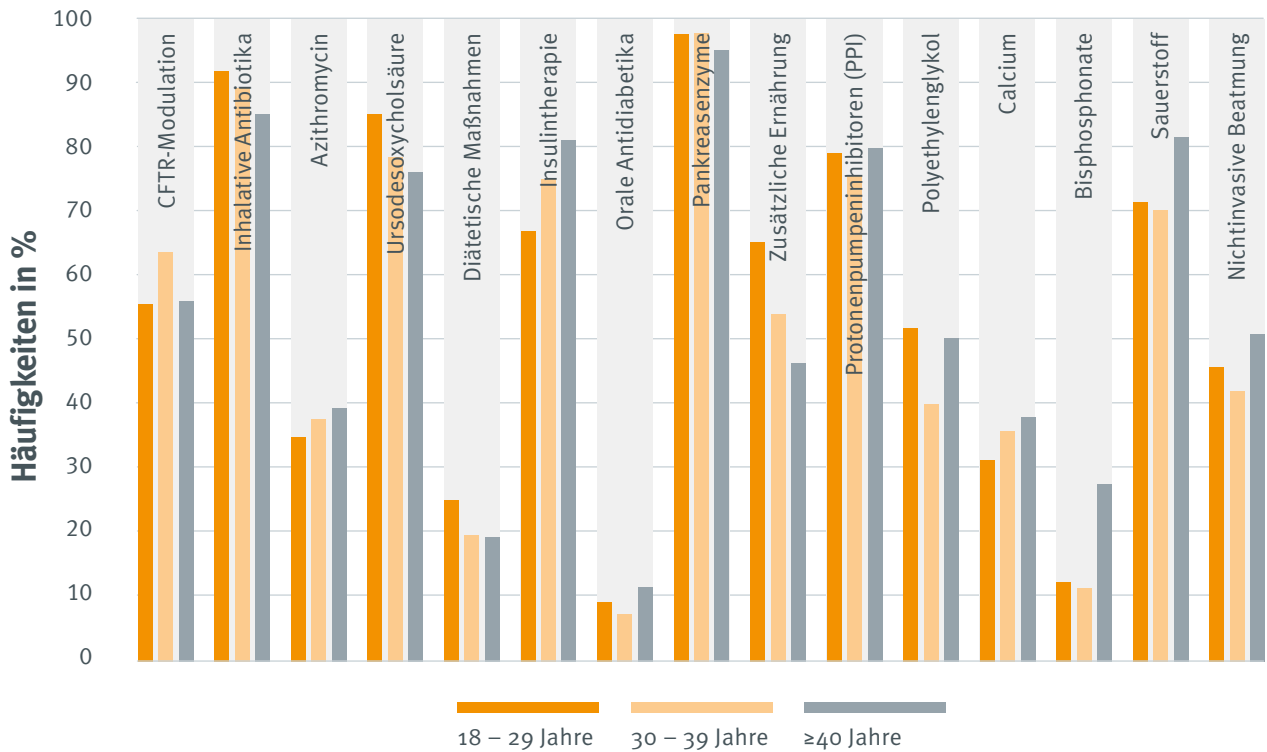


Abbildung 29: Mukoviszidose-Patienten ab 18 Jahren mit Indikationstherapie 2020

Stand der Zulassung von CFTR-Modulatoren 31.12.2020

Nur der im Berichtsjahr jeweils zuletzt verwendete Modulator wird hier dargestellt.

- ¹ Ivacaftor ist seit 2018 ab dem 1. Lebensjahr und seit 2020 ab dem 4. Lebensmonat für Patienten mit den Mutationen G551D, G1244E, G1349D, G178R, G551S, S1251N, S1255P, S549N oder S549R zugelassen. Für Patienten mit der Mutation R117H ist Ivacaftor seit 2018 bei über 18-Jährigen zugelassen, seit 2020 ebenfalls ab dem 4. Lebensmonat.
- ² Lumacaftor/Ivacaftor ist für F508del homozygote Patienten seit 2018 ab dem 6. Lebensjahr und seit 2019 ab dem 2. Lebensjahr zugelassen.
- ³ Tezacaftor/Ivacaftor ist seit 2019 ab dem 12. Lebensjahr für F508del homozygote Patienten zugelassen oder für F508del heterozygote Patienten mit einer der folgenden Mutationen: P67L, R117C, L206W, R352Q, A455E, D579G, 711+3A->G, S945L, S977F, R1070W, D1152H, 2789+5G->A, 3272-26A->G und 3849+10kbC->T.
- ⁴ Elexacaftor/Tezacaftor/Ivacaftor ist seit 2020 ab dem 12. Lebensjahr für F508del homozygote Patienten oder F508del heterozygote Patienten mit einer Minimalfunktions (MF)-Mutation zugelassen.



Therapien

9b. Indikationstherapie

9b.ii. Erwachsene ab 18 Jahren

Indikationstherapie	18 – 29 Jahre	30 – 39 Jahre	≥40 Jahre	Gesamt
CFTR-Modulation	55,8	62,2	56,9	57,9
davon Ivacaftor ¹	3,9	4,6	6,8	4,8
davon Lumacaftor/Ivacaftor ²	10,8	9,3	6,0	9,3
davon Tezacaftor/Ivacaftor ³	23,2	26,5	28,6	25,4
davon Elexacaftor/Tezacaftor/Ivacaftor ⁴	20,8	24,9	21,6	22,1
Inhalative Antibiotika				
<i>bei chronischer Pseudomonasinfection</i>	91,1	89,1	86,6	89,2
davon inhalatives Tobramycin	33,7	27,2	18,5	27,2
davon inhalatives Colistin	58,0	53,6	52,3	54,9
davon inhalatives Azetronam	28,8	38,8	37,3	34,5
davon DPI-Tobramycin	17,4	14,5	7,3	13,6
davon DPI-Colistin	15,5	15,7	12,5	14,7
davon Levofloxacin	13,1	19,1	20,3	17,1
davon inhalatives Gentamicin	0,2	0,5	0,2	0,3
davon Andere	2,5	2,7	4,1	3,0
Azithromycin <i>bei chronischer Pseudomonasinfection</i>	34,1	37,3	39,1	36,6
Ursodesoxycholsäure <i>bei Lebererkrankung</i>	85,0	78,8	75,5	81,4
Diätetische Maßnahmen <i>bei Diabetes mellitus</i>	24,4	19,8	19,6	21,5
Insulintherapie <i>bei Diabetes mellitus</i>	67,4	73,6	81,9	73,9
Orale Antidiabetika <i>bei Diabetes mellitus</i>	8,2	7,3	10,1	8,5
Pankreasenzyme				
<i>bei exokriner Pankreasinsuffizienz</i>	98,9	98,0	96,8	98,2
Zusätzliche Ernährung <i>bei Untergewicht</i>	64,9	52,4	46,7	59,3
Orale Zusatznahrung	56,9	44,2	42,6	51,8
PEG	9,2	9,3	3,3	8,3
Protonenpumpeninhibitoren (PPI)				
<i>bei gastroösophagealem Reflux</i>	79,6	75,6	80,0	78,5
Polyethylenglykol <i>bei DIOS</i>	51,2	40,0	50,0	47,6
Calcium <i>bei Osteoporose/Osteopenie</i>	30,4	36,7	38,1	35,4
Bisphosphonate <i>bei Osteoporose</i>	10,5	10,0	27,0	18,0
Sauerstoff <i>bei respiratorischer Insuffizienz</i>	70,7	69,9	81,1	74,0
Nichtinvasive Beatmung (NIPPV)				
<i>bei respiratorischer Globalinsuffizienz</i>	46,2	41,2	50,0	46,2

Tabelle 30: Mukoviszidose-Patienten ab 18 Jahren mit Indikationstherapie (Häufigkeiten in %) 2020

Therapien

9c Entwicklung CFTR Modulationstherapie 2018 – 2020

Für die Darstellung der CFTR-Modulationstherapie wurden alle Patienten ohne Transplantation mit Modulatoreinnahme bzw. alle Patienten, für die ein geeigneter Modulator zugelassen ist im jeweiligen Berichtsjahr, berücksichtigt.

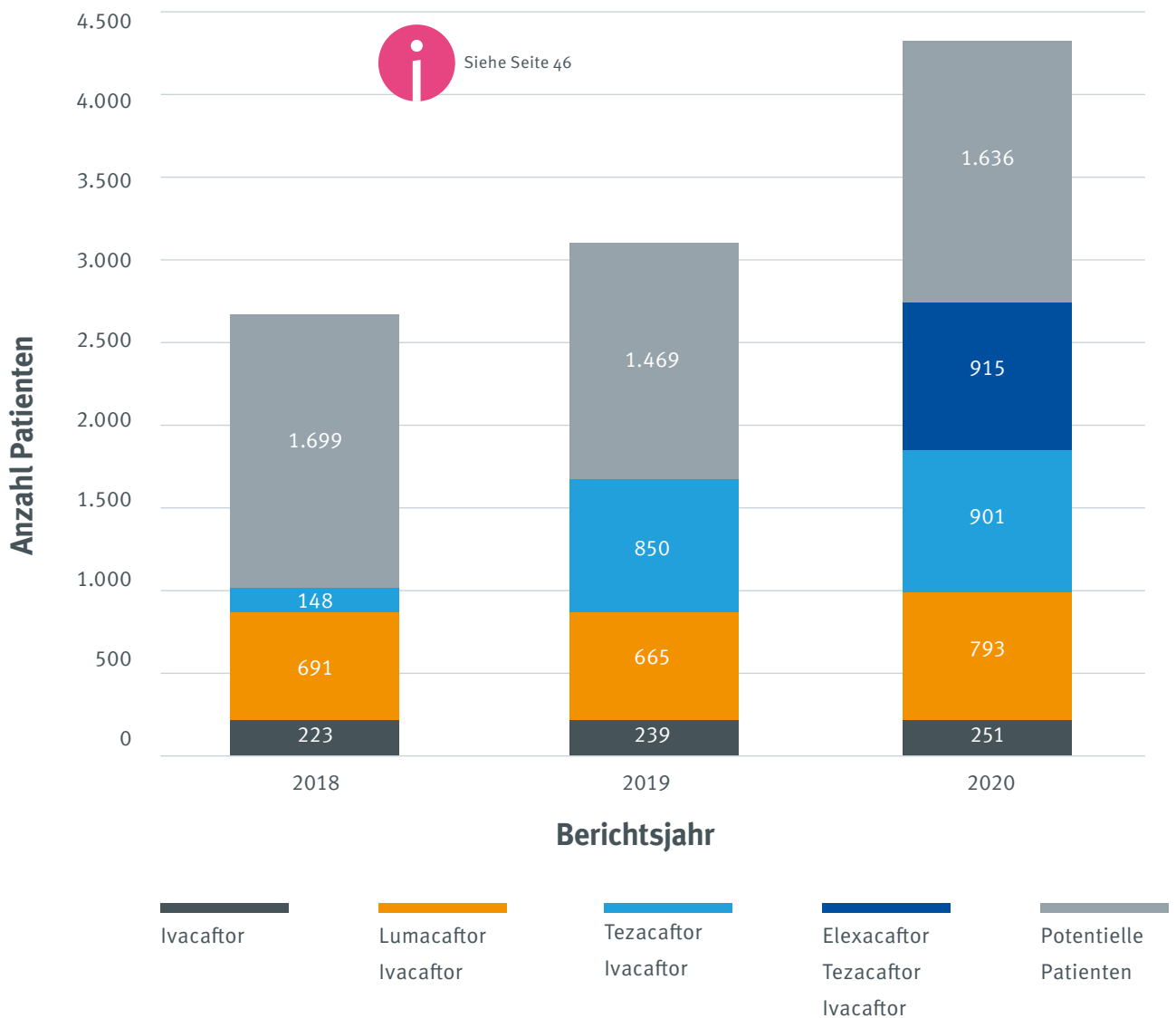


Abbildung 30: Anzahl der Mukoviszidose-Patienten mit einer Modulationstherapie und Anzahl der Patienten für die ein geeigneter Modulator zugelassen ist 2018 – 2020

Mortalität

Im Berichtsjahr 2020 sind 57 Patienten (25 Mädchen/Frauen und 32 Jungen/Männer) verstorben. Haupttodesursachen stellten kardiopulmonale Erkrankungen (43,9 %), Transplantationen (3,5 %), Lebererkrankungen/-versagen (12,3 %) und maligne Erkrankungen (7,0 %) dar. In 33,3 % der Fälle lagen andere oder unbekannte Ursachen vor. Das Alter bei Tod verteilt sich wie folgt:

	Mittelwert	Median	Minimum	Maximum	Perzentil 25	Perzentil 75
Alter bei Tod in vollen Jahren	36	35	5	58	28	43

Tabelle 31: Sterbealter 2020

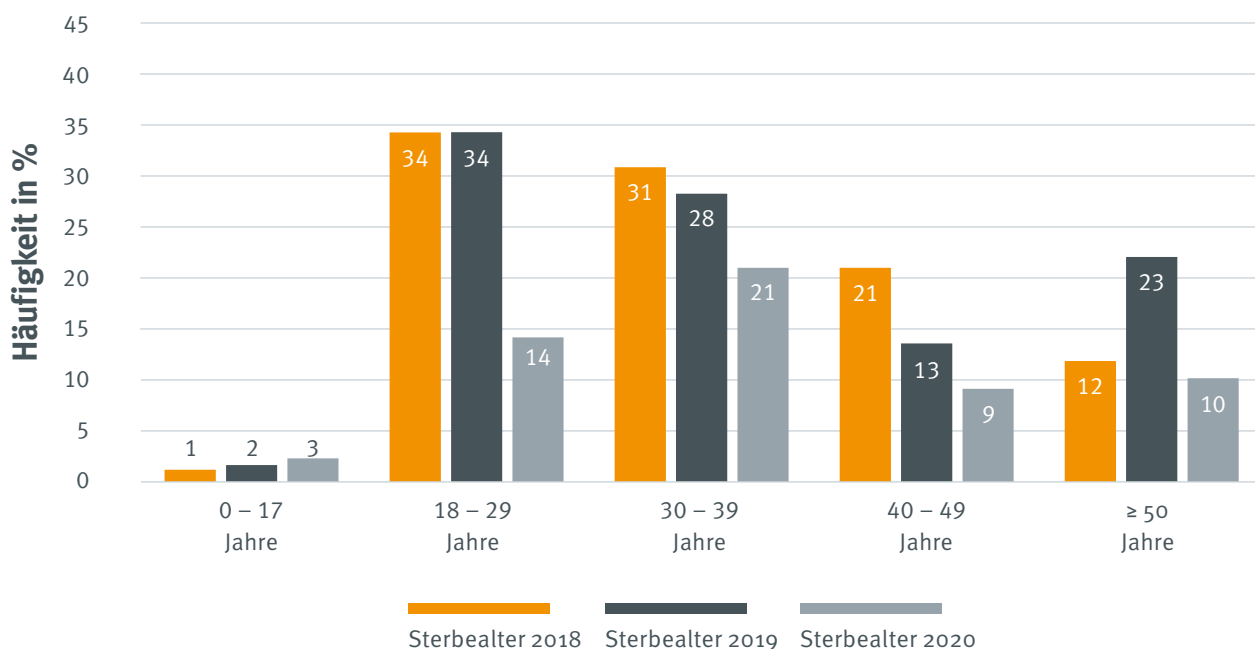


Abbildung 31: In den Jahren 2018 – 2020 verstorbene Mukoviszidose-Patienten

Alter (Jahre)	Anzahl	Prozent
0 – 17	3	5,3
18 – 29	14	24,6
30 – 39	21	36,8
40 – 49	9	15,8
≥ 50	10	17,5
Gesamt	57	100,0

Tabelle 32: Verstorbene Mukoviszidose-Patienten 2020

Mortalität

(Datenstand: 13.09.2021)

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. Für das Berichtsjahr 2020 haben wir uns aufgrund der höheren Anzahl der aus der Nachbeobachtung verlorenen Patienten entschlossen, das aktuelle mittlere Sterbealter für das Jahr 2020 zu berichten sowie das mittlere Überleben und die Lebenserwartung bezogen auf den Zeitraum 2015 – 2019.

Mittleres Sterbealter

Das mittlere Sterbealter beschreibt für ein festgelegtes Jahr das Alter, in dem die Hälfte der Patienten verstorben ist. Im Berichtsjahr 2020 (2019) liegt das mittlere Sterbealter bei 35 (34) Jahren.

Mittleres Überlebensalter 2019

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 2015 – 2019 wurden 7.807 Menschen mit Mukoviszidose (inkl. transplantierter Patienten) und 392 Todesfälle erfasst. Der Anteil der aus der Nachbeobachtung verlorenen Patienten betrug 213 (2,73 %). Das mittlere Überleben betrug 52,41 Jahre (Konfidenzintervall: 50,05 bis 55,27).

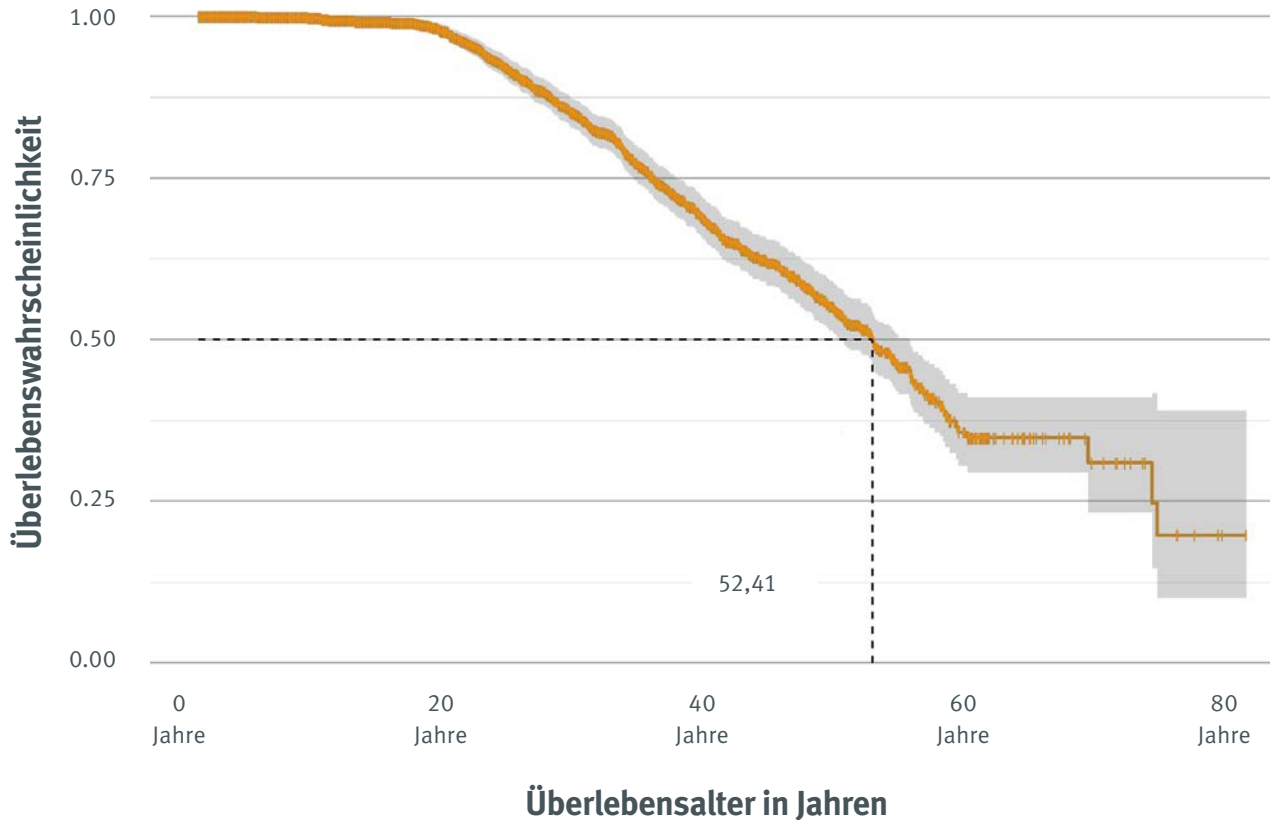


Abbildung 32: Medianes Überlebensalter für Mukoviszidose-Patienten für den Zeitraum 2015 – 2019

Mortalität

Lebenserwartung 2020

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.

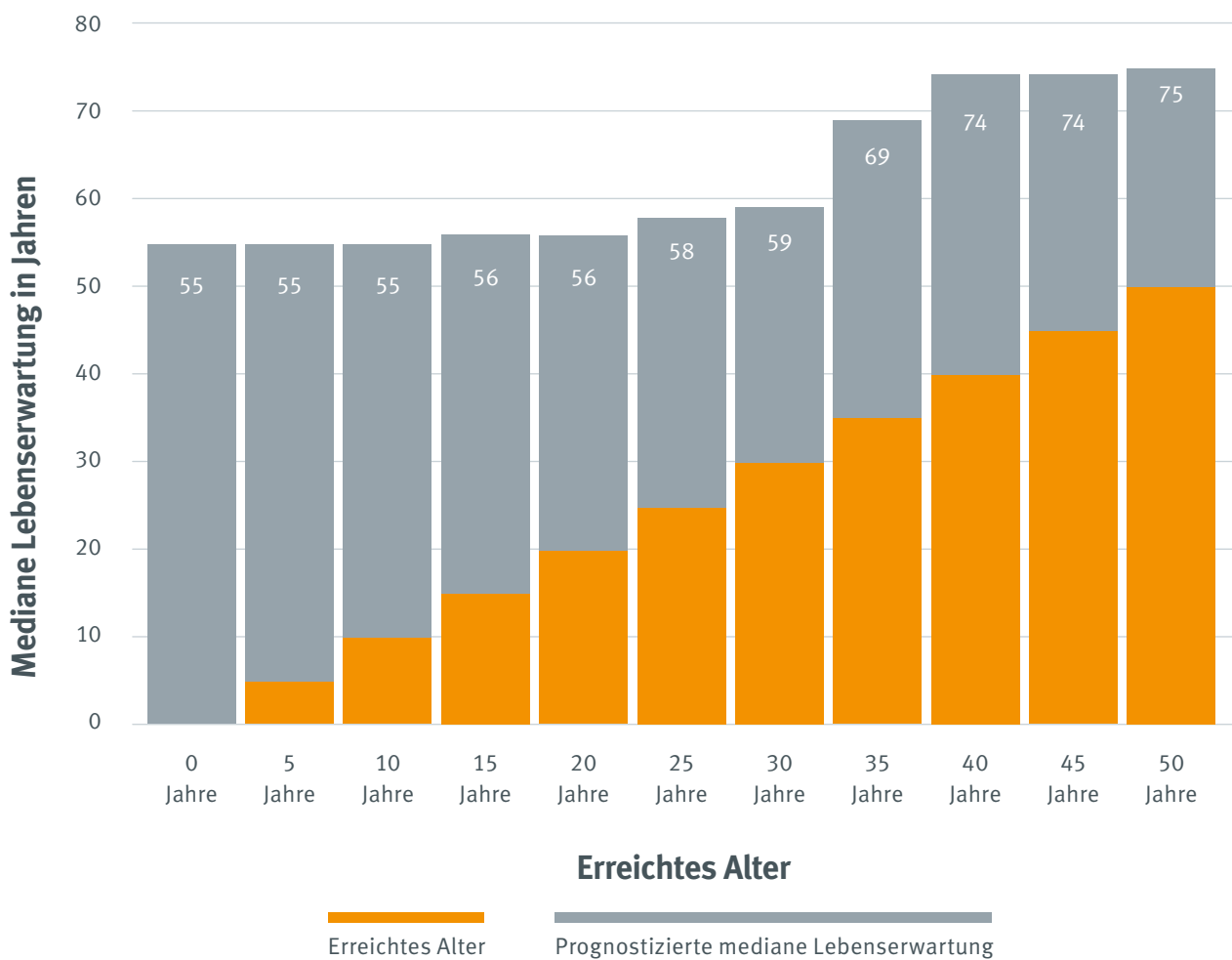


Abbildung 33: Prognostizierte mediane Lebenserwartung für Mukoviszidose-Patienten 2015 – 2019

COVID 19

Datengrundlage sind Daten für den Zeitraum vom 02.02.2020 – 15.08.2021. An der COVID-19 Dokumentation im Deutschen Mukoviszidose-Register haben sich 74 CF-Ambulanzen beteiligt. Es wurden 3.259 Testungen bei 1.872 Patienten dokumentiert. 145 Testungen lieferten ein positives Ergebnis, davon 114 (79 %) mit PCR-Diagnostik, 24 (17 %) durch Serologie und 4 (3 %) durch Antigen-Test. Für 3 (2 %) der Patienten war das Verfahren unbekannt. 2 (1,8 %) der im Rahmen der PCR-Diagnostik positiv getesteten Patienten verstarben an den Folgen Ihrer COVID-19 Infektion. Die folgenden Grafiken basieren ausschließlich auf dem Anteil der positiven PCR-Testungen (n=114).

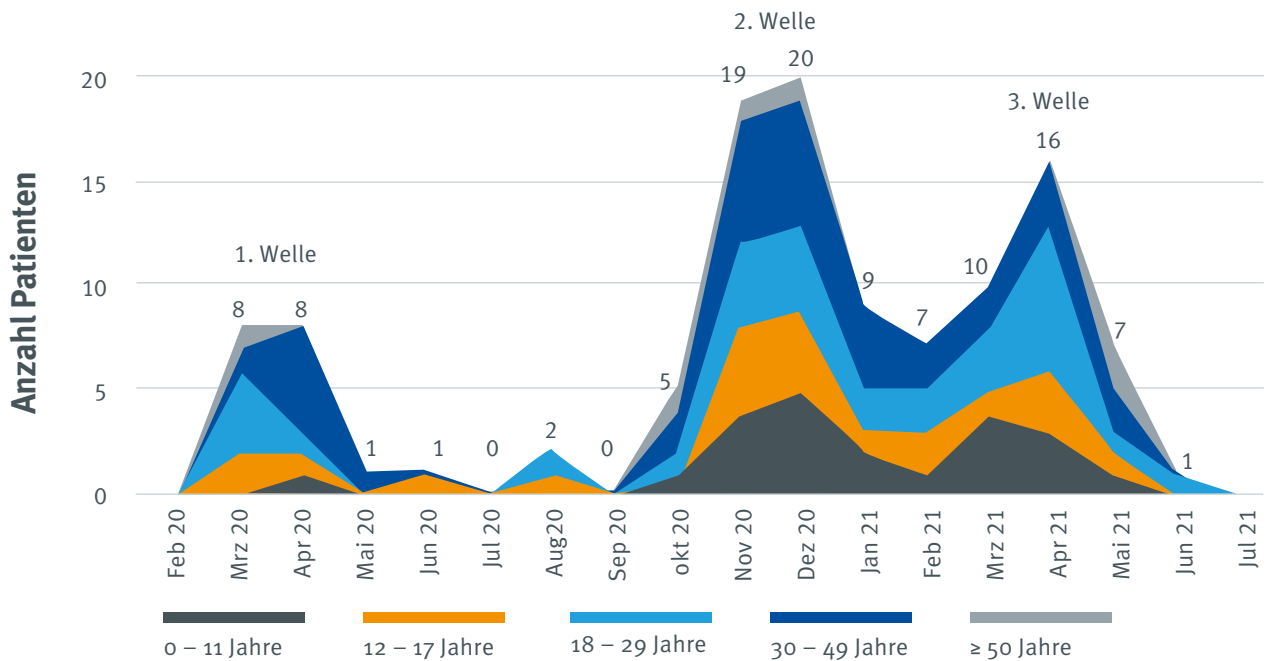


Abbildung 34: Monatliche altersgruppenspezifische Häufigkeiten positiver PCR-Testungen bei Mukoviszidose-Patienten 2020/21

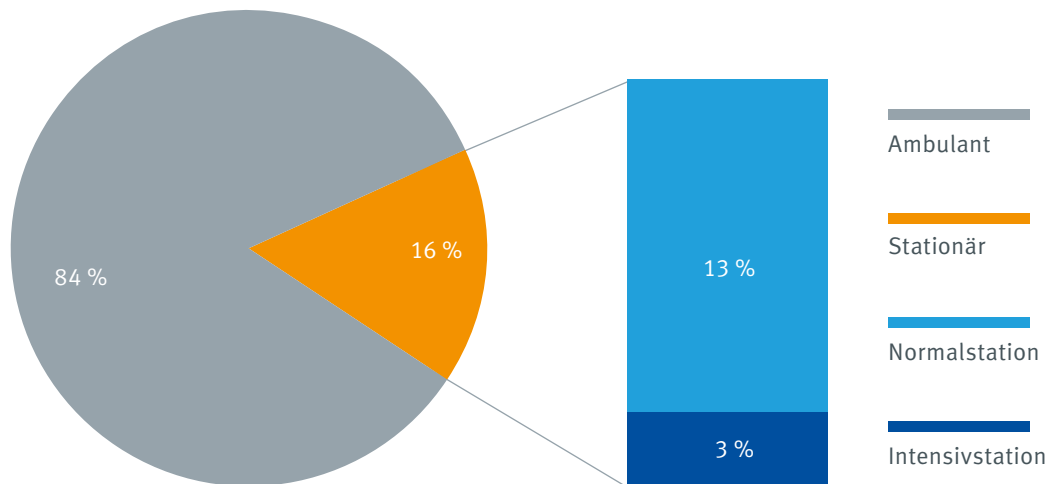
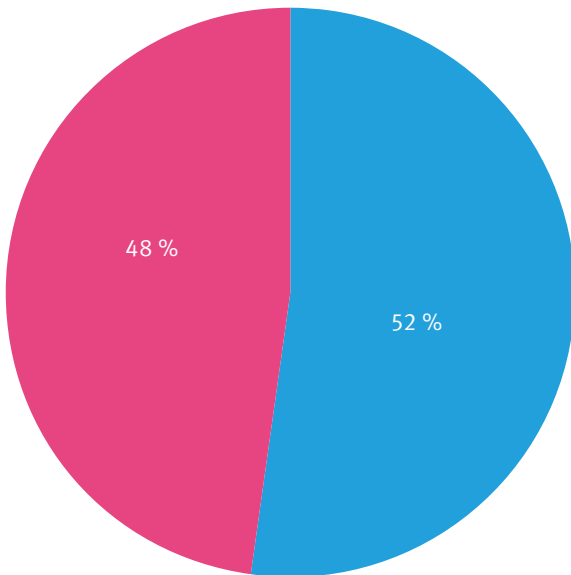


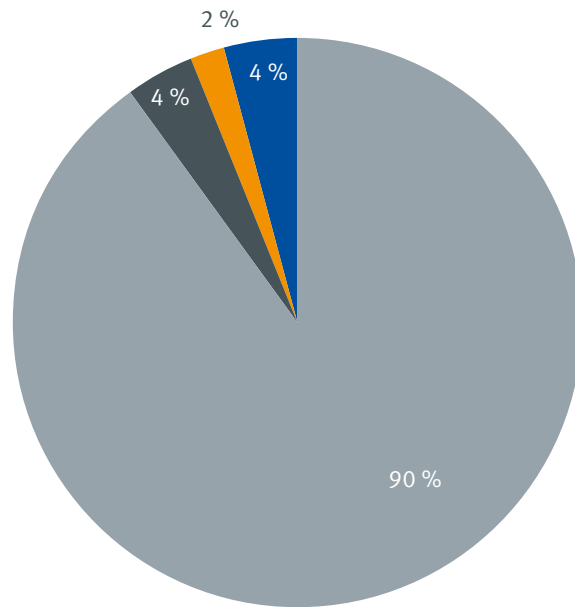
Abbildung 35: Therapieort (in %) von COVID-19 Infektion bei Mukoviszidose-Patienten 2020/21

COVID 19



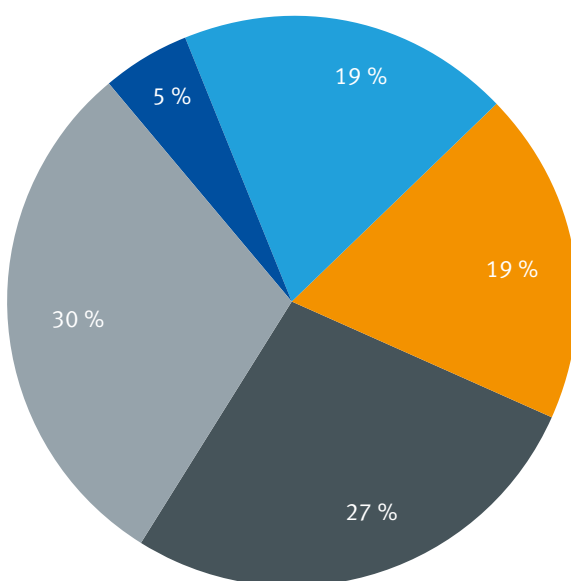
— Weiblich — Männlich

Abbildung 36: Prozentuale geschlechterspezifische Häufigkeit einer COVID-19 Infektion bei Mukoviszidose-Patienten 2020/21



— Leichter Fall — Schwerer Fall — Kritischer Fall
— Unbekannt

Abbildung 37: Prozentuale Häufigkeit der Schweregrade der COVID-19 Infektion bei Mukoviszidose-Patienten 2020/21



— 0 – 11 Jahre
— 12 – 17 Jahre
— 18 – 29 Jahre
— 30 – 49 Jahre
— ≥ 50 Jahre

Abbildung 38: Altersgruppenspezifische Häufigkeiten (in %) positiver PCR-Testungen bei Mukoviszidose-Patienten 2020/21

Struktur der Versorgung

11a. Größe der beteiligten Einrichtungen

Im Berichtsjahr 2020 beteiligten sich 88 Einrichtungen am Mukoviszidose-Register. 46 Einrichtungen betreuen weniger als 50 Patienten und 42 Einrichtungen betreuen mehr als 50 Patienten. In diesen Einrichtungen werden über 84 % der im Register dokumentierten Patienten betreut.

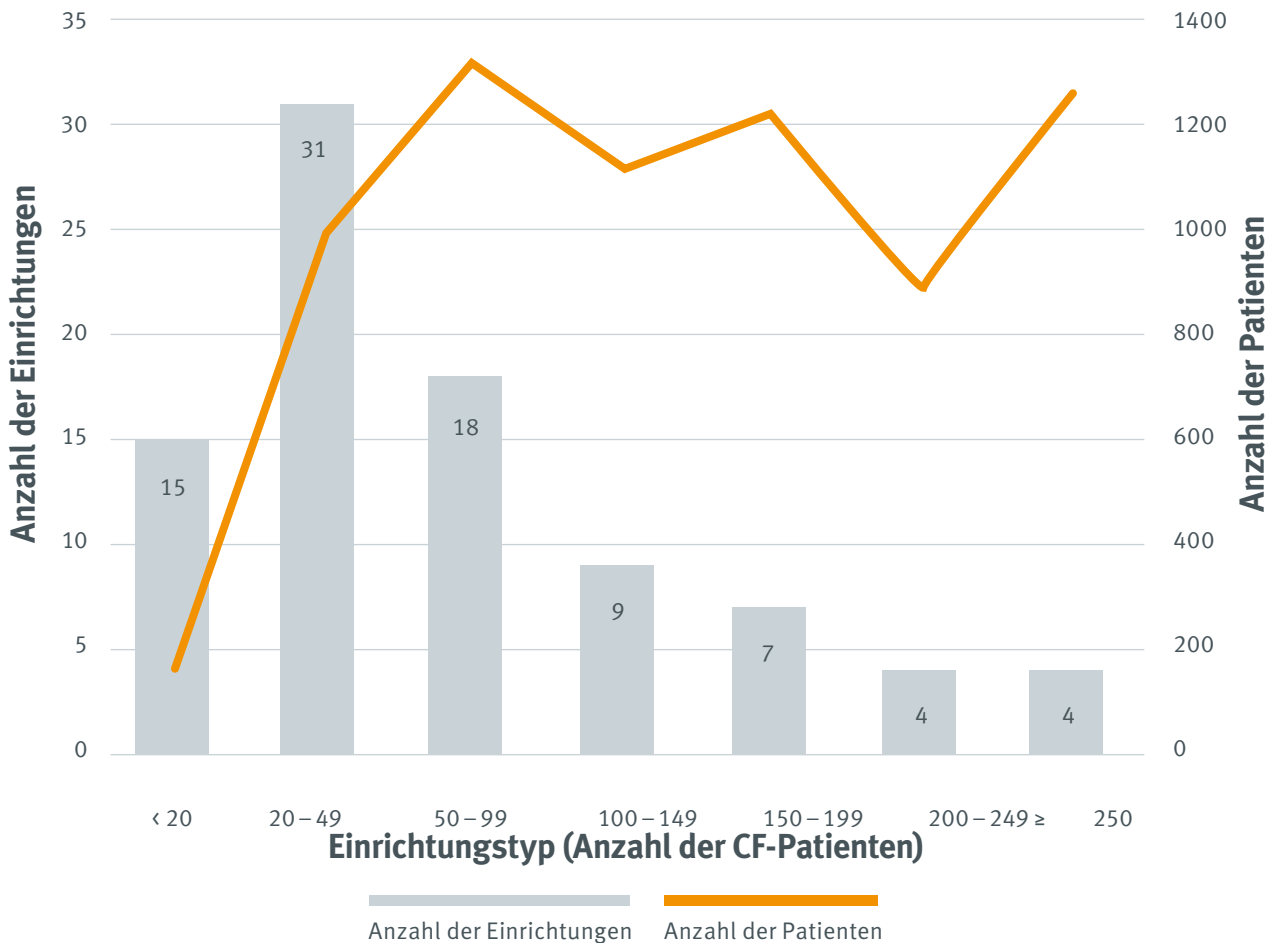


Abbildung 39: Zahl der dokumentierten Mukoviszidose-Patienten und Anzahl der Einrichtungen 2020

Struktur der Versorgung

11b. Ambulanzbetreuung

Berücksichtigt wurden in den folgenden Auswertungen alle Patienten mit Verlaufsdaten im Jahr 2020 (n=6.648).

	0 – 5 Jahre	6 – 11 Jahre	12 – 17 Jahre	18 – 29 Jahre	30 – 39 Jahre	≥ 40 Jahre	Gesamt
Physiotherapie <i>in der Ambulanz</i>	62,8	63,4	65,3	49,8	43,7	42,7	53,6
Ernährungstherapie <i>in der Ambulanz</i>	55,2	45,1	41,8	23,3	16,7	15,4	31,0
Psychosoziale Unterstützung <i>in der Ambulanz</i>	46,7	41,0	47,1	36,9	26,4	21,3	36,2
Angst- und Depressions- screening¹	–	–	22,8	31,8	27,2	24,3	27,5
Bildgebung							
Thorax	50,8	56,7	57,9	51,4	47,0	43,8	51,1
Abdomen	63,9	66,3	63,5	48,9	45,8	42,8	54,0
Knochendichtemessung	0,0	0,7	3,7	7,9	13,7	11,3	6,7
Labor	89,2	93,0	94,7	95,8	96,1	95,5	94,4
Reha-Aufenthalt	4,0	6,5	6,3	3,3	2,6	3,7	4,2
oGT-Test² bei Patienten ohne Diabetes mellitus im Vorjahr	0,3	10,0	43,9	32,2	25,7	17,7	22,7

Tabelle 33: Mukoviszidose-Patienten mit Ambulanzbetreuung (Häufigkeiten in %) 2020;

¹ bezogen auf Mukoviszidose-Patienten ab 12 Jahren;

² bezogen auf Mukoviszidose-Patienten ab 6 Jahre

Struktur der Versorgung

11c. Mukoviszidose-relevante Krankenhausaufenthalte

Alter (Jahre)	Anzahl Mukoviszidose-relevanter Krankenhausaufenthalte pro Patient						
	0	1	2	3	4	5+	unbekannt
0 – 5	69,2	19,0	4,9	0,7	0,4	0,1	5,7
6 – 11	69,5	17,9	3,4	1,4	0,8	0,8	6,3
12 – 17	59,9	16,3	8,1	3,9	2,0	1,5	8,3
18 – 29	61,9	16,8	7,6	4,3	1,9	1,7	5,8
30 – 39	70,4	18,6	5,2	3,1	1,5	0,5	0,7
≥ 40	73,4	17,0	5,1	2,1	1,2	0,9	0,2
Gesamt	66,7	17,5	6,0	2,9	1,4	1,0	4,5
< 18	66,1	17,7	5,5	2,0	1,1	0,8	6,8
≥ 18	67,1	17,4	6,3	3,4	1,6	1,1	2,9

Tabelle 34: Anzahl der Mukoviszidose-relevanten Krankenhausaufenthalte pro Patient (Häufigkeiten in %) 2020

Überblick Registeranfragen

Eingang	Antragsteller	Institution	Thema / Titel	Status
2017	Dittrich	Universität Heidelberg	Referenzperzentilen für FEV ₁ und BMI bei Mukoviszidose	In Auswertung
2017	Schwarz	Charité Universitätsmedizin Berlin	Art4Fun/Schimmelpilz-assoziierte Erkrankungen	Abgeschlossen - Publiziert
2017	Prinz	Universität Ulm	Mukoviszidose und Glukosetoleranz	Abgeschlossen - Publiziert
2017	Grehn	Charité Universitätsmedizin Berlin	Arthropathie bei Patienten mit Mukoviszidose	Abgeschlossen
2017	Chiesi Farmaceutici S.p.A	–	Quinsair PASS	Studie läuft
2018	Ballmann	Kinder-und Jugendklinik Universitätsmedizin Rostock	Diabetes Sonderauswertung	Abgeschlossen
2018	Vertex Pharmaceuticals	–	TEZ/IVA PASS	Studie läuft
2018	Waldmann	Universität Erlangen/ Nürnberg	Advanced Statistical Inference in Joint Models for Longitudinal and Time to Event Data	Warteliste
2018	Hogardt	Universitätsklinikum Frankfurt	Prävalenz des B. cepacia-Komplex bei CF-Patienten	Abgeschlossen - Publiziert (MIQ)
2019	Steindor/ Ringshausen	Universitätsklinik Essen/ Medizinische Hochschule Hannover	NTM bei CF-Patienten in Deutschland	In Auswertung
2019	Moos-Thiele/ Muko.fit	Mukoviszidose e.V.	Kontrollgruppe aus Register zur Überprüfung der Repräsentanz der Muko.fit Gruppe	In Vorbereitung
2019	Hebestreit	Universitätsklinikum Würzburg	Kontrollgruppe aus Register zur Überprüfung der Repräsentanz der VEMSE-Population	Abgeschlossen
2019	Nährig/ Schulte-Hubbert	Klinikum der Universität München/ Uniklinikum Dresden	Datenanalyse zur antibiotischen Inhalationstherapie bei CF-Patienten mit chron. Pseudomonas-Infektion	Abgeschlossen
2019	Stanke	Medizinische Hochschule Hannover	Genetische Prädiktoren für schwere CF bei europäischen Zwillingen und Geschwistern	In Auswertung
2019	Hogardt	Universitätsklinikum Frankfurt	Molekulare Epidemiologie von Mycobacterium abscessus bei CF-Patienten aus Deutschland	Abgeschlossen
2020	Vertex Pharmaceuticals (Germany) GmbH	–	Dossier Nutzenbewertung Triple-Therapie	Abgeschlossen
2020	Eickmeier/ Gardecki	Universitätsklinikum Frankfurt	Patient Science zur Erforschung Seltener Erkrankungen - eine bürgerwissenschaftliche Studie am Beispiel der Mukoviszidose	Abgeschlossen
2020	Müller	Universität Siegen	Einfluß hormoneller Kontrazeptiva auf Pneumonien bei CF Patientin	In Auswertung
2020	Van Dullemen	Universitätsklinikum Frankfurt	Mutationsspezifische Therapie - Übergewicht bei CF (DMT 2020 Vortrag)	Abgeschlossen
2020	Vertex Pharmaceuticals (Germany) GmbH	–	Dossier Nutzenbewertung Triple-Therapie - Indikationserweiterung	Abgeschlossen
2020	Vertex Pharmaceuticals	–	Kaftrio PASS	Studie läuft
2021	Vertex Pharmaceuticals (Germany) GmbH	Vertex	Dossier Nutzenbewertung Triple-Therapie	Abgeschlossen

Teilnehmende CF-Einrichtungen 2020

Stadt	Einrichtung	Abteilung	Dokumentationsstufe ¹	Anzahl Patienten ²
Aachen	Kinderarztpraxis Laurensberg	Aachener Mukoviszidose Ambulanz für Kinder und Jugendliche	Stufe 1	46
Aachen	Luisenhospital Aachen	Mukoviszidose-Zentrum für Erwachsene, Innere Medizin	Stufe 1	87
Aachen	Universitätsklinik der RWTH Aachen	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin	Stufe 1	46
Aue	HELIOS Klinikum Aue - CF-Ambulanz	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin	Stufe 1	11
Augsburg	Klinikum Augsburg	II. Klinik für Kinder und Jugendliche, Kinderpneumologie - Allergologie, Mukoviszidose Ambulanz	Stufe 1	28
Augsburg	Josefinum KJF	Krankenhaus für Kinder und Jugendliche, CF Ambulanz	Stufe 2	33
Baden Baden	Klinikum Mittelbaden GmbH	Baden-Baden Balg, Lungenzentrum, Mukoviszidose Ambulanz	Stufe 1	7
Berlin	HELIOS Klinikum Berlin-Buch	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin - Pulmologie, Mukoviszidose, Allergologie	Stufe 1	41
Berlin	Sana Klinikum Lichtenberg	Oskar-Ziethen-Krankenhaus, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Pneumologie, Mukoviszidose-Zentrum, Allergologie	Stufe 2	63
Berlin	Charité	Christiane Herzog-Zentrum Berlin, Klinik für Pädiatrie m. S. Pädiatrische Pneumologie und Immunologie	Stufe 2	382
Bielefeld	Evangelisches Klinikum Bethel gGmbH	Lehrkrankenhaus der Universität Münster, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Tagesklinik für Allergologie und Pneumologie	Stufe 1	21
Bochum	Universitätsklinikum der Ruhr-Universität Bochum	St. Josef-Hospital am Katholischen Klinikum Bochum, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Christiane Herzog Zentrum Ruhr (CHCR)	Stufe 2	63
Brandenburg	Medizinische Hochschule Brandenburg (MHB) Klinikum West-Brandenburg	Kinder- und Jugendklinik, CF-Ambulanz	Stufe 2	28
Bremen	Gesundheit Nord	Eltern-Kind-Zentrum Prof. Hess	Stufe 2	91
Chemnitz	Poliklinik Chemnitz gGmbH	Praxis für Kinder- und Jugendmedizin	Stufe 1	44
Cottbus	Carl-Thiem-Klinikum Cottbus	Akademisches Lehrkrankenhaus der Charité, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin	Stufe 2	28
Donaustauf	Klinik Donaustauf	Pneumologische Ambulanz	Stufe 2	41
Dresden	Universitätsklinikum Carl Gustav Carus	Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Mukoviszidose-Centrum "Christiane Herzog"	Stufe 2	167
Düsseldorf	UKD Universitätsklinikum Düsseldorf	Klinik für Allgemeine Pädiatrie, Neonatologie und Kinderkardiologie, Ambulanz für Kinderpneumologie und Allergologie	Stufe 1	33
Erfurt	HELIOS Klinikum Erfurt	Kinderklinik und Jugendmedizin, CF-Ambulanz	Stufe 1	16
Erlangen	Universitätsklinikum Erlangen	Medizinische Klinik 1, Schwerpunkt Pneumologie, CF-Ambulanz für Erwachsene	Stufe 1	30
Erlangen	Universitätsklinikum Erlangen	Kinder- und Jugendklinik, Sozialpädiatrisches Zentrum	Stufe 2	154
Essen	Universitätsklinikum Essen	Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Pädiatrische Pneumologie und Schlafmedizin, Christiane Herzog Centrum Ruhr	Stufe 2	98
Essen	Universitätsmedizin Essen	Ruhrlandklinik - Pneumologie	Stufe 2	303
Frankfurt	Frankfurter Rotkreuz-Kliniken e. V.	Klinik für Pneumologie	Stufe 2	29
Frankfurt	Universitätsklinikum Frankfurt	Goethe Universität, Christiane Herzog CF-Zentrum für Kinder, Jugendliche und Erwachsene	Stufe 2	251
Frankfurt/Oder	Klinikum Frankfurt (Oder) GmbH	Kinderzentrum	Stufe 2	8
Freiburg	Universitätsklinikum Freiburg	Abteilung Pneumologie, Erwachsenenambulanz	Stufe 2	47

¹ Vgl. die Kollektivbeschreibung für die Definition der Dokumentationsstufe, ² Patienten können in mehreren Ambulanzen dokumentiert worden sein

Stadt	Einrichtung	Abteilung	Dokumentationsstufe ¹	Anzahl Patienten ²
Freiburg	Universitätsklinikum Freiburg	Klinik für Allgemeine Kinder- und Jugendmedizin, Ambulanz und Arbeitsgruppe Pneumologie, Allergologie und Mukoviszidose	Stufe 2	66
Gießen	Universitätsklinik Gießen	CF Ambulanz für Erwachsene, Justus-Liebig-Universität, Med. Klinik II	Stufe 2	94
Gießen	Universitätsklinik Gießen und Marburg GmbH	Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Mukoviszidose-Zentrum	Stufe 2	111
Greifswald	Ernst-Moritz-Arndt Universität	Universitätsmedizin Greifswald, Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin	Stufe 2	23
Halle	Universitätsklinikum Halle (Saale) (UKH)	Medizinische Fakultät der Martin-Luther-Universität, Mukoviszidose-Zentrum	Stufe 2	84
Hamburg	Universitätsklinikum Eppendorf	II. Medizinische Klinik	Stufe 2	13
Hamburg	Kinder- und Jugendärztliche Gemeinschaftspraxis	Kinderärzte im Friesenweg, CF Centrum Altona	Stufe 2	193
Hamm	Evangelisches Krankenhaus Hamm (EVK) gGmbH	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Pulmologie/Allergologie	Stufe 1	12
Hannover	Medizinische Hochschule Hannover	Klinik für Pädiatrische Pneumologie, Allergologie und Neonatologie	Stufe 2	198
Hannover	Medizinische Hochschule Hannover	Klinik für Innere Medizin, Pneumologische Ambulanz (Erwachsene)	Stufe 2	234
Heidelberg	Universitätsklinikum Heidelberg	Sektion Pädiatrische Pneumologie, Allergologie und Mukoviszidose-Zentrum	Stufe 2	127
Heidelberg	Thoraxklinik am Universitätsklinikum Heidelberg	Abteilung für Pneumologie und Beatmungstherapie, CF Ambulanz für Erwachsene	Stufe 2	219
Heilbronn	SLK-Kliniken Heilbronn GmbH	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Klinikum am Gesundbrunnen, Perinatalzentrum	Stufe 2	22
Homburg	Universitätsklinikum d. Saarlandes	Innere Medizin 5, CF-Ambulanz für Erwachsene	Stufe 1	58
Homburg	Universitätsklinikum d. Saarlandes	Klinik für Allgemeine Pädiatrie und Neonatologie	Stufe 2	64
Jena	Universitätsklinikum Jena	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Ambulanz für Pädiatrische Pneumologie, Allergologie, Mukoviszidosezentrum	Stufe 2	166
Karlsruhe	Städtisches Klinikum Karlsruhe gGmbH	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin	Stufe 2	22
Kassel	Klinikum Kassel	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Pneumologie, CF-Ambulanz	Stufe 2	48
Kiel	Städtisches Krankenhaus Kiel GmbH	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Christiane Herzog Zentrum Nord – Kinder	Stufe 2	48
Kiel	Städtisches Klinikum Kiel	Mukoviszidose Zentrum für Erwachsene	Stufe 2	107
Koblenz	Gemeinschaftsklinikum Mittelrhein gGmbH	4. Medizinische Klinik	Stufe 2	54
Köln	Kliniken der Stadt Köln	Christiane Herzog Zentrum Nord – Erwachsene	Stufe 2	79
Köln	Universitätsklinikum Köln	Klinik f. Kinder- u. Jugendmedizin, Pädiatrische Pneumologie und Allergologie, Mukoviszidose Ambulanz	Stufe 2	240
Krefeld	Helios Klinikum Krefeld	Lungenklinik Merheim	Stufe 2	44
Leipzig	Universitätsklinikum Leipzig	Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Mukoviszidose-Zentrum	Stufe 2	61
Lübeck	Universitätsklinikum Schleswig Holstein (UKSH)	Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Mukoviszidose-Ambulanz	Stufe 1	32
Magdeburg	Otto-von-Guericke Universitätsklinikum Magdeburg	Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, CF-Ambulanz	Stufe 2	14
Magdeburg	Otto-von-Guericke Universitätsklinikum Magdeburg	Campus Lübeck, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Pädiatrische Pneumologie	Stufe 2	22
Mainz	Universitätskinderklinik Mainz	Universitätsklinik für Pneumologie	Stufe 2	103

¹ Vgl. die Kollektivbeschreibung für die Definition der Dokumentationsstufe, ² Patienten können in mehreren Ambulanzen dokumentiert worden sein

Teilnehmende CF-Einrichtungen 2020

Stadt	Einrichtung	Abteilung	Dokumentationsstufe ¹	Anzahl Patienten ²
Mannheim	Universitätsklinikum Mannheim	Klinik f. Allgemeinpädiatrie u. Neonatologie, CF-Ambulanz	Stufe 2	18
Marburg	Zentrum für Kinderheilkunde	Pädiatrische Pneumologie, Allergologie, Mukoviszidose	Stufe 2	12
Memmingen	Klinikum Memmingen	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Pulmologie, Infektiologie und Allergologie	Stufe 1	9
München	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin München Klinik Schwabing und Harlaching	Mukoviszidose-Ambulanz	Stufe 1	36
München	Klinikum Rechts der Isar der TU München	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Sozialpädiatrisches Zentrum	Stufe 2	173
München	Lungenheilkunde München Pasing	CF-Ambulanz	Stufe 2	218
München	LMU Klinikum der Universität München	Mukoviszidose-Zentrum München West	Stufe 2	332
Münster	Universitätsklinikum Münster UKM	Campus Innenstadt, Medizinische Klinik - Pneumologie	Stufe 1	67
Münster	Clemenshospital	Kinderklinik und Kinderpoliklinik im Dr. von Haunerschen Kinderspital, Christiane Herzog-Ambulanz	Stufe 2	120
Neubrandenburg	Dietrich Bonhoeffer Klinikum	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Allgemeine Pädiatrie Mukoviszidose-Ambulanz	Stufe 2	21
Oldenburg	Klinikum Oldenburg AöR	Mukoviszidose-Ambulanz	Stufe 1	98
Osnabrück	Christliches Kinderhospital Osnabrück	Klinik für Kinder- u. Jugendmedizin,	Stufe 2	60
Passau	Kinderklinik Dritter Orden	Klinik für Pädiatrische Pneumologie und Allergologie, Neonatologie und Intensivmedizin	Stufe 2	25
Potsdam	Klinikum Westbrandenburg gGmbH	Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Mukoviszidose Ambulanz	Stufe 2	35
Ravensburg	Oberschwabenklinik (OSK) gGmbH Ravensburg	Zentrum für Kinder- und Jugendgesundheit, Sozialpädiatrisches Zentrum	Stufe 1	5
Regensburg	KUNO Klinik St. Hedwig	Kinder- und Jugendklinik, Mukoviszidose ASV-Ambulanz	Stufe 2	84
Rostock	Universitätsmedizin Rostock	Krankenhaus St. Elisabeth, Klinik für Kinder u. Jugendliche	Stufe 2	38
Schwerin	HELIOS Kliniken Schwerin	Kinder- und Jugendmedizin	Stufe 2	25
Stuttgart	Klinikum Stuttgart	Kinder- und Jugendmedizin	Stufe 1	172
Stuttgart-Gerlingen	Robert Bosch Krankenhaus RBK	Kinder- und Jugendmedizin, Mukoviszidose-Ambulanz	Stufe 2	149
Trier	Klinikum Mutterhaus der Borromäerinnen gGmbH	Olgahospital, Pädiatrie 3, Mukoviszidose Ambulanz	Stufe 2	23
Trier	Klinikum Mutterhaus der Borromäerinnen gGmbH	Klinik Schillerhöhe, Mukoviszidose Ambulanz	Stufe 1	27
Tübingen	Universitätsklinik Tübingen	Kinder- u. Jugendmedizin	Stufe 2	145
Ulm	Universitätsklinikum Ulm	Klinikum Mutterhaus Mitte, Innere Medizin 1	Stufe 2	120
Vechta	St. Marienhospital Vechta gGmbH	Klinik für Kinder- u. Jugendmedizin, Mukoviszidose-Ambulanz	Stufe 1	2
Wangen	Fachkliniken Wangen gGmbH	Waldburg-Zeil Kliniken, Klinik für Pädiatrische Pneumologie und Allergologie, CF-Ambulanz, Rehabilitationsklinik für Kinder und Jugendliche	Stufe 2	8
Wangen	Fachkliniken Wangen	Waldburg Zeil Kliniken, Klinik für Pneumologie	Stufe 2	21
Wesel	Marien-Hospital Wesel	Akad. Lehrkrankenhaus der Westfälischen Wilhelms-Universität Münster, Klinik f. Kinder- u. Jugendmedizin	Stufe 2	30
Worms	Klinikum Worms gGmbH	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin	Stufe 2	50
Würzburg	Universitäts-Kinderklinik Würzburg	Christiane-Herzog-Ambulanz für Mukoviszidose	Stufe 2	145
Zwickau	Heinrich Braun Klinikum gGmbH	Standort Zwickau, Kinderzentrum	Stufe 1	11
Esslingen	Städtische Kliniken Esslingen/Neckar	Klinik für Kinder und Jugendliche	Stufe 1	8

¹ Vgl. die Kollektivbeschreibung für die Definition der Dokumentationsstufe, ² Patienten können in mehreren Ambulanzen dokumentiert worden sein

Glossar

Begriff	Definition
ABPA Allergische bronchopulmonale Aspergillose	Entwicklung einer allergischen Reaktion auf <i>Aspergillus fumigatus</i> .
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.
β2-Sympathomimetika	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 (Cystic fibrosis)	Mukoviszidose; Zystische Fibrose
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 (also Moleküle, die als Stoffwechselprodukte in der lebenden Zelle vorkommen), die komplexe Reaktionen wie die Verdauung von Lebensmitteln unterstützen.
FEV1 Einsekundenkapazität	Die Einsekundenkapazität bezeichnet 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 %.
Gastroösophageale Refluxkrankheit	Chronisches Symptom einer Schädigung durch Magensäure, die aus der Magenschleimhaut aufsteigt.
Genotyp	Charakteristischer Teil des genetischen Aufbaus einer Zelle, eines Organismus oder Individuums.

Glossar

Begriff	Definition
Haemophilus influenzae	Haemophilus influenza ist ein Bakterium, das schwere Krankheiten verursachen kann.
Hämoptyse	Das Husten von Blut.
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.
Interquartilsabstand	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 Stichprobenelemente liegen. Es zeigt den Unterschied zwischen dem oberen und unteren Quartil: $IQR = Q_3 - Q_1$.
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 (GI) 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 getroffen 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 Sterbealter	Das mittlere Sterbealter basiert auf den Menschen mit Mukoviszidose, die in einem Jahr verstorben sind.
MRSA	Methicillin-resistente <i>Staphylococcus aureus</i> ist eine Bakterienart, die resistent ist gegen eine Reihe weit verbreiteter Antibiotika.

Begriff	Definition
Mutation	Eine Mutation ist eine Veränderung eines Gens. Wenn beide Elternteile eines Kindes Träger einer CF-verursachenden 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.
Neugeborenencreening	Das Neugeborenencreening 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 vom 90. Perzentil.
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.
<i>Pseudomonas aeruginosa</i>	Ein Bakterienstamm, der selten gesunde Menschen betrifft, aber bei einem geschwächten Immunsystem zu einer Vielzahl von Infektionen führen kann. Diese Infektionen werden oft chronisch.
Leberzirrhose	Eine chronische Lebererkrankung.

Abbildungsverzeichnis

Abbildung	Bezeichnung	Seite
1	Karte der teilnehmenden Mukoviszidose-Einrichtungen in Deutschland 2019	9
2	Anzahl der im Register dokumentierten Patienten 2000 – 2020	11
3	Altersverteilung Mukoviszidose-Patienten 2020	12
4	Alterspyramide Mukoviszidose-Patienten 2000 vs. 2020	13
5	Entwicklung der Altersverteilung (< 18 vs ≥ 18 Jahre) für die Jahre 2000 – 2020	14
6	Anzahl der Neudiagnosen und prozentuale Häufigkeit der durch das Neugeborenencreening diagnostizierten Mukoviszidose-Patienten 2000 – 2020	16
7	Altersbezogene Häufigkeiten bei im Jahr 2020 diagnostizierten Mukoviszidose-Patienten	17
8	Altersbezogene Häufigkeiten bei Diagnose – alle Mukoviszidose-Patienten Stand 2020	18
9	BMI-Perzentile von Kindern und Jugendlichen zwischen 2 – 17 Jahren 2020	20
10	Gewichtskategorien von Kindern und Jugendlichen von 2 – 17 Jahren (Häufigkeiten in %) 2020	21
11	BMI von Erwachsenen ab 18 Jahren 2020	22
12	Gewichtskategorien Erwachsene ab 18 Jahren (Häufigkeiten in %) 2020	23
13	Entwicklung der Gewichtskategorien von Kindern und Jugendlichen bis 17 Jahren (Häufigkeiten in %) 2000 – 2020	24
14	Entwicklung der Gewichtskategorien von Erwachsenen ab 18 Jahren (Häufigkeiten in %) 2000 – 2020	25
15	FEV ₁ -Wert 2020 nach Global Lung Function Initiative (GLI)	26
16	Schweregrade der FEV ₁ % (Kategorien < 40 %, 40 – 80 %, > 80 %) 2020 nach Global Lung Function Initiative (GLI)	27
17	Entwicklung der altersbezogenen Häufigkeiten (in %) der Schweregrade der FEV ₁ % nach Global Lung Initiative (GLI) 2000 – 2020	28
18	Bakteriennachweise bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung 2020	29
19	Bakteriennachweise bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung (ohne die Darstellung von Pseudomonas aeruginosa und Staphylococcus aureus) 2020	29
20	Entwicklung der Pseudomonas aeruginosa Nachweise bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung (Häufigkeiten in %) 2000 – 2020	31
21	Chronische Lungeninfektionen bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung 2020	32
22	Chronische Lungeninfektionen bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung (ohne die Darstellung von Pseudomonas aeruginosa und Staphylococcus aureus) 2020	32
23	Anzahl der Patienten mit Sputum oder BAL und die Anzahl der durchgeführten Untersuchungen auf atypische Mykobakterien 2020	34
24	Altersabhängige Häufigkeit in % von Patienten mit Untersuchungen auf atypische Mykobakterien 2020	34

Abbildungsverzeichnis

Abbildung	Bezeichnung	Seite
25	Mukoviszidose-Patienten mit Komplikationen ohne die Darstellung von Pankreasinsuffizienz) 2020	36
26	Inhalations- und Kombinationstherapien bei Mukoviszidose-Patienten unter 18 Jahren 2020	41
27	Inhalations- und Kombinationstherapien bei Mukoviszidose-Patienten über 18 Jahren 2020	43
28	Mukoviszidose-Patienten unter 18 Jahren mit Indikationstherapie 2020	44
29	Mukoviszidose-Patienten ab 18 Jahren mit Indikationstherapie 2020	46
30	Anzahl der Mukoviszidose-Patienten mit einer Modulationstherapie und Anzahl der Patienten für die ein geeigneter Modulator zugelassen ist 2018 – 2020	48
31	In den Jahren 2018 – 2020 verstorbene Mukoviszidose-Patienten	49
32	Medianes Überlebensalter für Mukoviszidose-Patienten für den Zeitraum 2015 – 2019	50
33	Prognostizierte mediane Lebenserwartung für Mukoviszidose-Patienten 2015 – 2019	51
34	Monatliche altersgruppenspezifische Häufigkeiten positiver PCR-Testungen bei Mukoviszidose-Patienten 2020/21	52
35	Therapieort (in %) von COVID-19 Infektion bei Mukoviszidose-Patienten 2020/21	52
36	Prozentuale geschlechterspezifische Häufigkeit einer COVID-19 Infektion bei Mukoviszidose-Patienten 2020/21	53
37	Prozentuale Häufigkeit der Schweregrade der COVID-19 Infektion bei Mukoviszidose-Patienten 2020/21	53
38	Altersgruppenspezifische Häufigkeiten (in %) positiver PCR-Testungen bei Mukoviszidose-Patienten 2020/21	53
39	Zahl der dokumentierten Mukoviszidose-Patienten und Anzahl der Einrichtungen 2020	54

Tabellenverzeichnis

Tabelle	Bezeichnung	Seite
1	Kurzübersicht Mukoviszidose-Patienten mit Verlaufsdaten, gültiger Einwilligungserklärung und Mukoviszidose-Diagnose im Berichtsjahr 2020 in Deutschland	10
2	Anzahl der im Register dokumentierten Patienten 2000 – 2020	11
3	Altersverteilung Mukoviszidose-Patienten 2020	12
4	Entwicklung der Altersverteilung (<18 vs ≥ 18 Jahre) für die Jahre 2000 – 2020	15
5	Alter bei Diagnose aller im Jahr 2020 diagnostizierten Mukoviszidose-Patienten	16
6	Alter bei Diagnose aller im Jahr 2020 über das Neugeborenencreening diagnostizierten Mukoviszidose-Patienten	16
7	Alter bei Diagnose bei im Jahr 2020 diagnostizierten Mukoviszidose-Patienten	17
8	Alter bei Diagnose – alle Mukoviszidose-Patienten Stand 2020	18
9	Mutationskombinationen Mukoviszidose-Patienten 2020	19
10	CFTR-Genotypisierung Mukoviszidose-Patienten 2020	19
11	BMI-Perzentile von Kindern und Jugendlichen von 2 – 17 Jahren 2020	20
12	Gewichtskategorien von Kindern und Jugendlichen von 2 – 17 Jahren 2020	21
13	Gewichtskategorien von Kindern unter 2 Jahren (Häufigkeiten in %) nach Längen-/Sollgewicht (LSG) 2020	21
14	BMI von Erwachsenen ab 18 Jahren 2020	22
15	Gewichtskategorien von Erwachsenen ab 18 Jahren (Häufigkeiten in %) 2020	23
16	Entwicklung der Gewichtskategorien von Kindern und Jugendlichen bis 17 Jahren (Häufigkeiten in %) 2000 – 2020	24
17	Entwicklung der Gewichtskategorien von Erwachsenen ab 18 Jahren (Häufigkeiten in %) 2000 – 2020	25
18	FEV ₁ %-Wert 2020 nach Global Lung Function Initiative (GLI)	27
19	Entwicklung der altersbezogenen Häufigkeiten (in %) der Schweregrade der FEV ₁ % nach Global Lung Initiative (GLI) 2000 – 2020	28
20	Bakteriennachweise bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung (Häufigkeiten in %) 2020	30
21	Entwicklung der Pseudomonas aeruginosa Nachweise bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung (Häufigkeiten in %) 2000 – 2020	31
22	Chronische Lungeninfektionen bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung (Häufigkeiten in %) 2020	33
23	Mukoviszidose Patienten mit einer Untersuchung auf atypische Mykobakterien (Häufigkeit in %), bezogen auf die Patientenpopulation, bei denen die Mikrobiologie mit Sputum oder BAL durchgeführt wurde 2020	35
24	Mukoviszidose-Patienten unter 18 Jahren mit Komplikationen (Häufigkeiten in %) 2020	37
25	Mukoviszidose-Patienten ab 18 Jahren mit Komplikationen (Häufigkeiten in %) 2020	38

Tabellenverzeichnis

Tabelle	Bezeichnung	Seite
26	Anzahl der antibiotisch behandelten Exazerbationen pro Mukoviszidose-Patient (Häufigkeiten in %) 2020	39
27	Mukoviszidose-Patienten unter 18 Jahren mit Basistherapie (Häufigkeiten in %) 2020	40
28	Mukoviszidose-Patienten ab 18 Jahren mit Basistherapie (Häufigkeiten in %) 2020	42
29	Mukoviszidose-Patienten unter 18 Jahren mit Indikationstherapie (Häufigkeiten in %) 2020	45
30	Mukoviszidose-Patienten ab 18 Jahren mit Indikationstherapie (Häufigkeiten in %) 2020	47
31	Sterbealter 2020	49
32	Verstorbene Mukoviszidose-Patienten 2020	49
33	Mukoviszidose-Patienten mit Ambulanzbetreuung (Häufigkeiten in %) 2020;	55
34	Anzahl der Mukoviszidose-relevanten Krankenhausaufenthalte pro Patient (Häufigkeiten in %) 2020	56

Mukoviszidose e.V.

In den Dauen 6 | 53117 Bonn

Tel.: 0228 9 87 80-0 | Fax: 0228 9 87 80-77

info@muko.info | www.muko.info



MUKOVISZIDOSE_{e.V.}
Helpen. Forschen. Heilen.