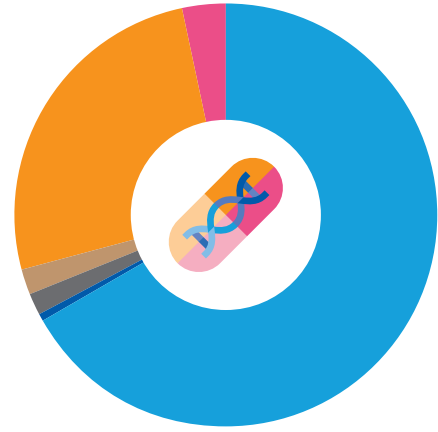


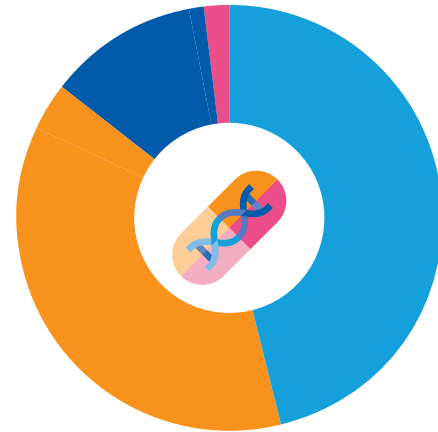
Genotypisierung

Häufigkeit Allele



F508del: 66,8 %
G542X: 2,0 %
R117H: 0,5 %
G551D: 1,7 %
Andere Mutation: 25,8 %
Unbekannt/nicht identifiziert: 3,2 %

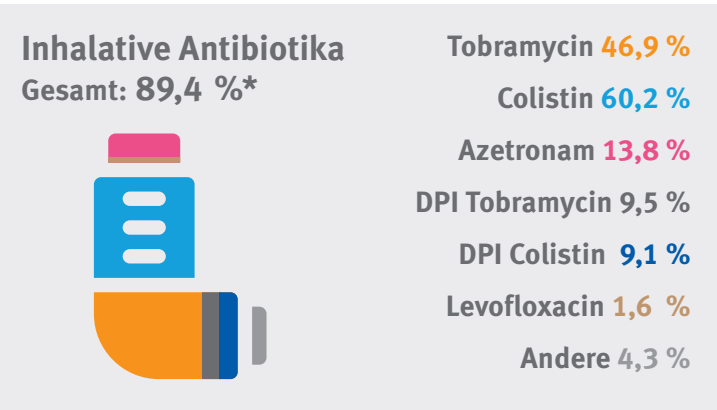
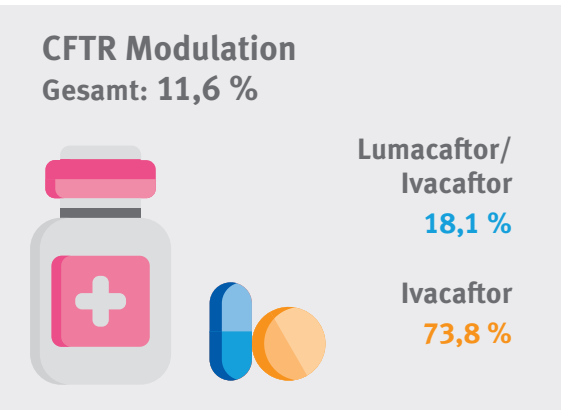
Mutationskombinationen



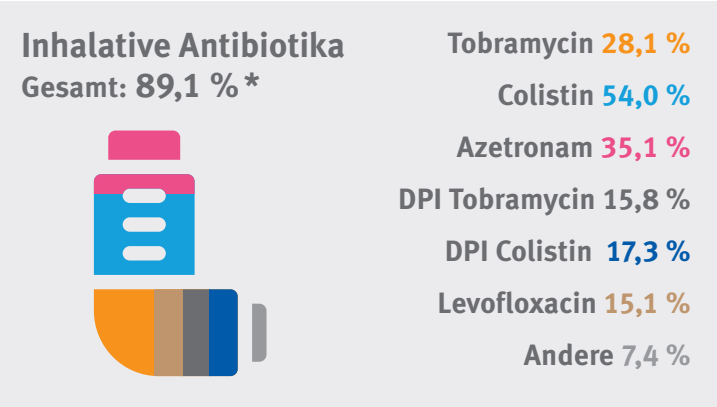
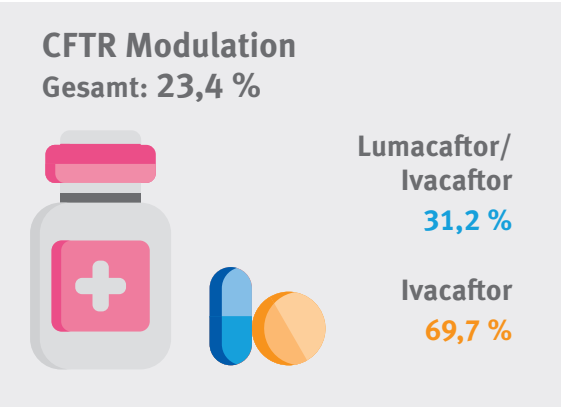
F508del homozygot: 46,4 %
F508del heterozygot: 39,5 %
Andere Mutationen: 12,3 %
Unbekannt/nicht identifiziert: 1,8 %

Therapie

Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren



Erwachsene ab 18 Jahren



* bei chronischer Pseudomonasinfektion.

* bei chronischer Pseudomonasinfektion.

Ambulanzbetreuung in 2018



*bezogen auf Mukoviszidose-Patienten ab 12 Jahren.

Mukoviszidose-relevante Krankenhausaufenthalte

Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren

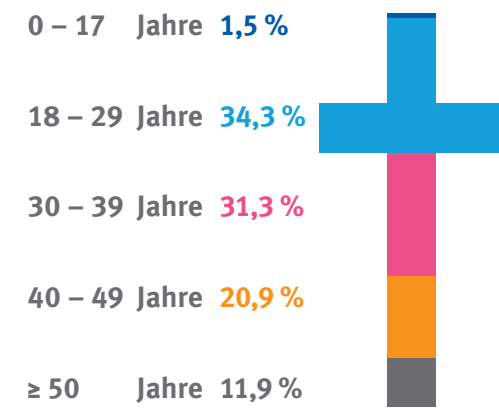
Häufigkeiten der Anzahl der Mukoviszidose-relevanten Krankenhausaufenthalte pro Mukoviszidose-Patient im Berichtsjahr 2018 in %.

Krankenhausaufenthalte	0	1	2	3	4	5+	unbekannt
	63,4	17,3	5,5	2,5	1,7	1,4	8,1

Erwachsene ab 18 Jahren

Krankenhausaufenthalte	0	1	2	3	4	5+	unbekannt
	62,2	17,1	8,3	3,9	1,6	2,4	4,4

Mortalität



Häufigkeit der in 2018 verstorbenen Patienten (n=67) in %.



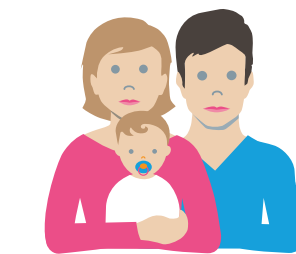
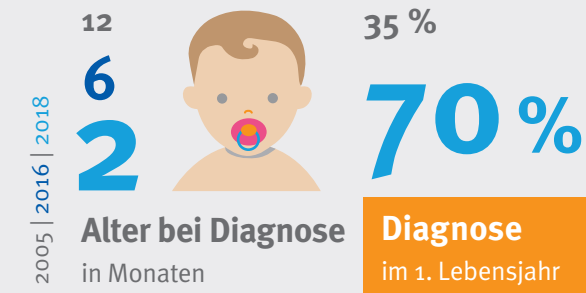
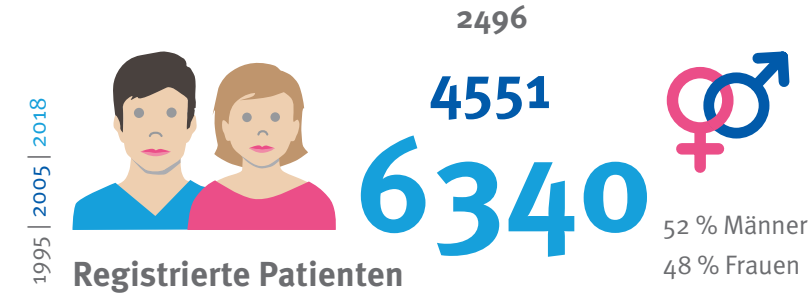
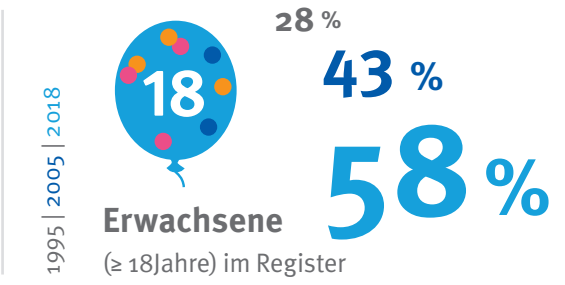
Herausgeber:
 Mukoviszidose e.V. &
 Mukoviszidose Institut gGmbH
 In den Dauen 6, 53117 Bonn
 E-Mail: info@muko.info
 www.muko.info

Ansprechpartner für das Deutsche Mukoviszidose-Register:
 Mukoviszidose Institut gGmbH
 Qualitätsmanagement
 Manuel Burkhardt
 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



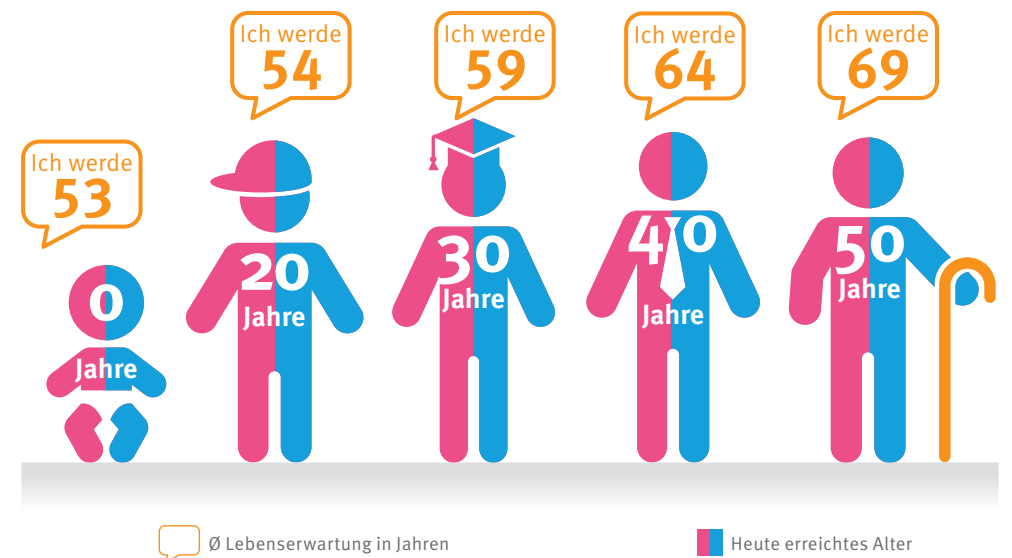
Patienten-Register Highlights 2019*



Mutterschaften
 1995: 2
 2005: 5
 2017: 27

Vaterschaften
 1995: 1
 2005: 1
 2017: 11

Lebenserwartung

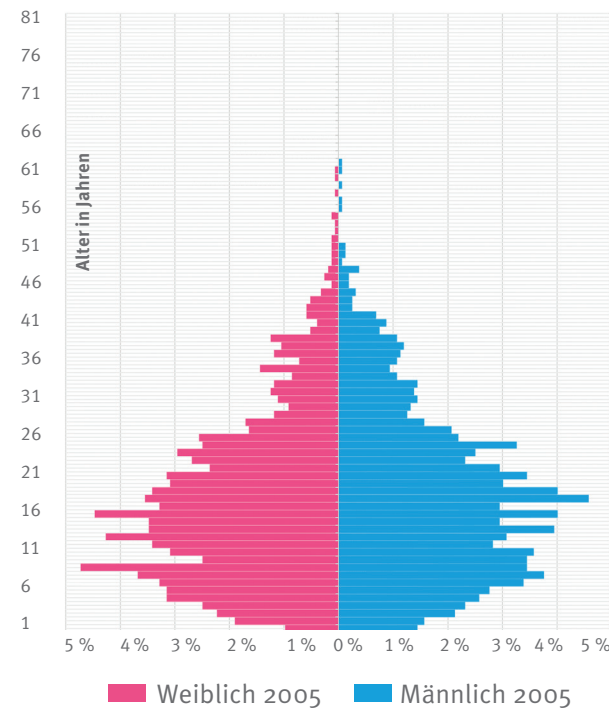


* Alle gezeigten Zahlen basieren auf dem Berichtsjahr 2018 (Datenstand: 24.09.2019).

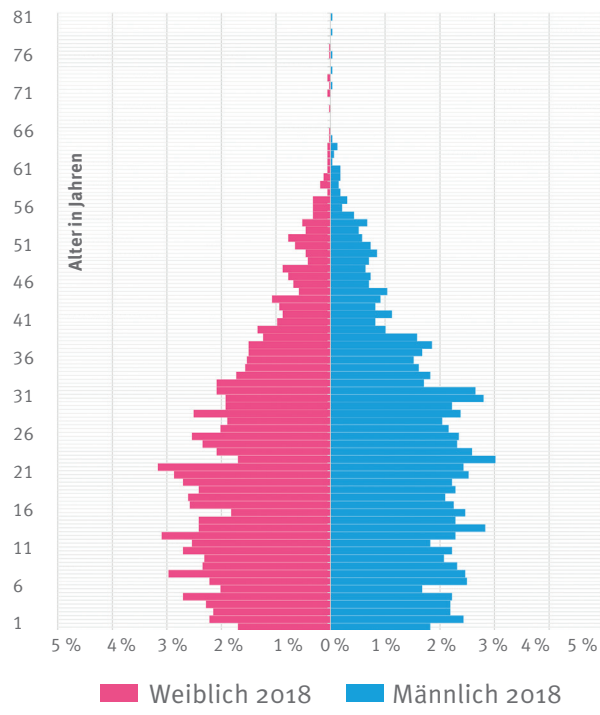
Die Lebenserwartung ist die im Durchschnitt zu erwartende Zeit, die einem Menschen ab einem bestimmten Alter bis zum Tod verbleibt. Sie wird für einen festgelegten Zeitraum berechnet und beruht auf aktuellen und altersspezifischen Todsätzen. Die Lebenserwartung ist für jedes Lebensalter unterschiedlich und entspricht nicht dem mittleren Überlebensalter.

Altersverteilung Menschen mit Mukoviszidose im Vergleich 2005 zu 2018

Altersverteilung 2005

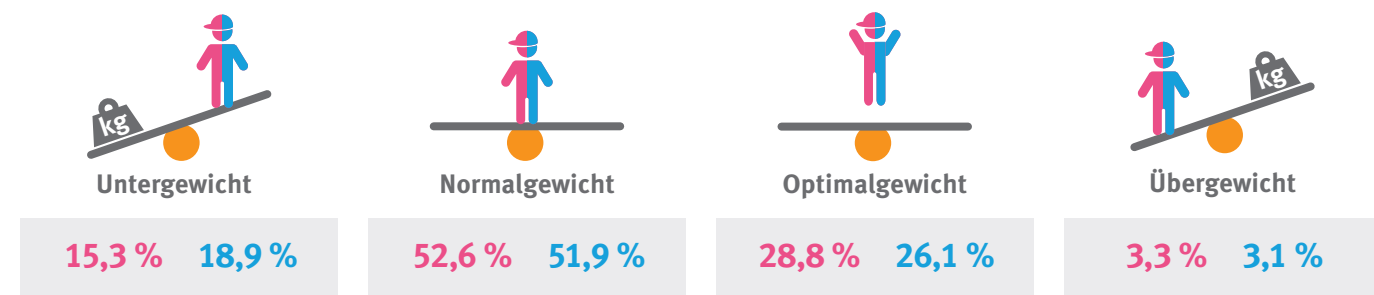


Altersverteilung 2018



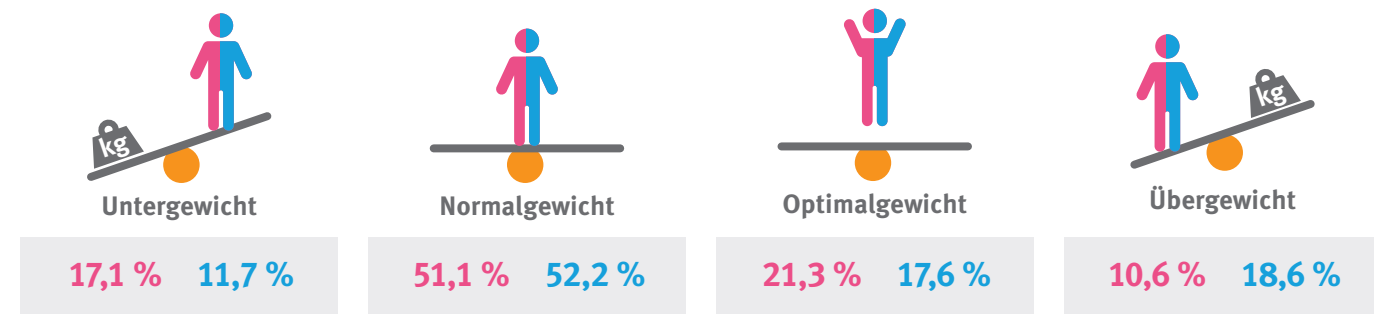
Ernährungsstatus

Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren

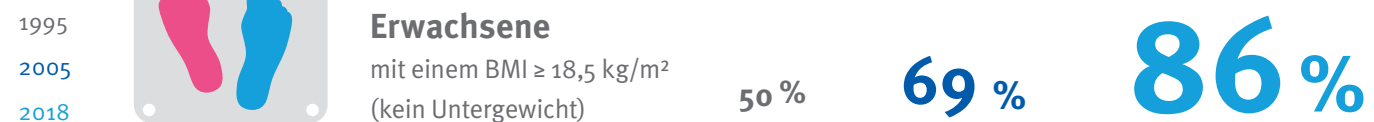


BMI-Perzentile: Untergewicht: ≤ 10 ; Normalgewicht: 10 – 49; Optimalgewicht: 50 – 89; Übergewicht: ≥ 90 .

Erwachsene ab 18 Jahren

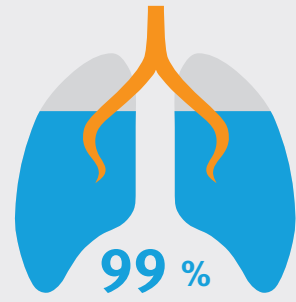


BMI: Untergewicht: $\leq 18,5 \text{ kg/m}^2$; Normalgewicht: Männer: 18,5 – 22,9 kg/m^2 ; Frauen: 18,5 – 21,9 kg/m^2 ; Optimalgewicht: Männer 23,0 – 24,9 kg/m^2 ; Frauen 22,0 – 24,9 kg/m^2 ; Übergewicht: BMI $\geq 25 \text{ kg/m}^2$.

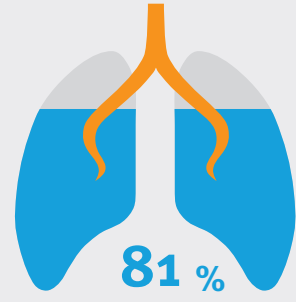


Lungenfunktion

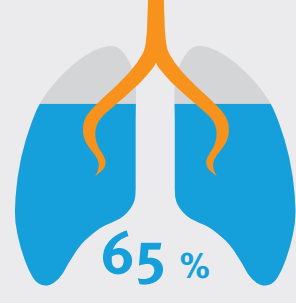
6 – 7 Jahre Median FEV₁ %



18 – 19 Jahre Median FEV₁ %

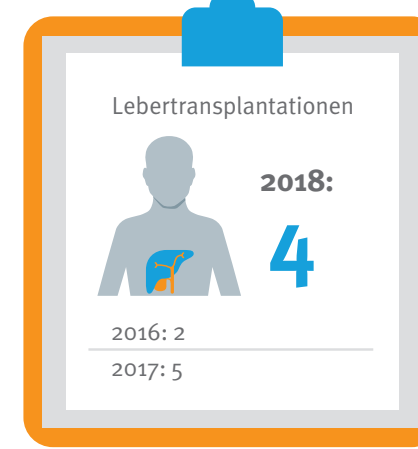
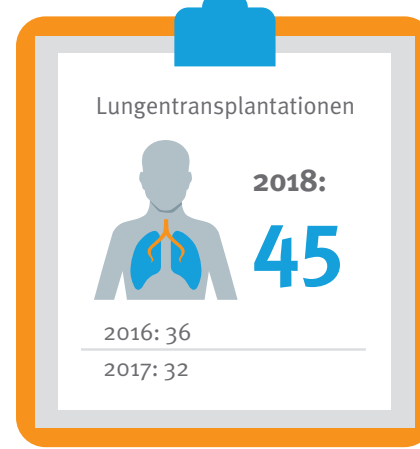


30 – 34 Jahre Median FEV₁ %

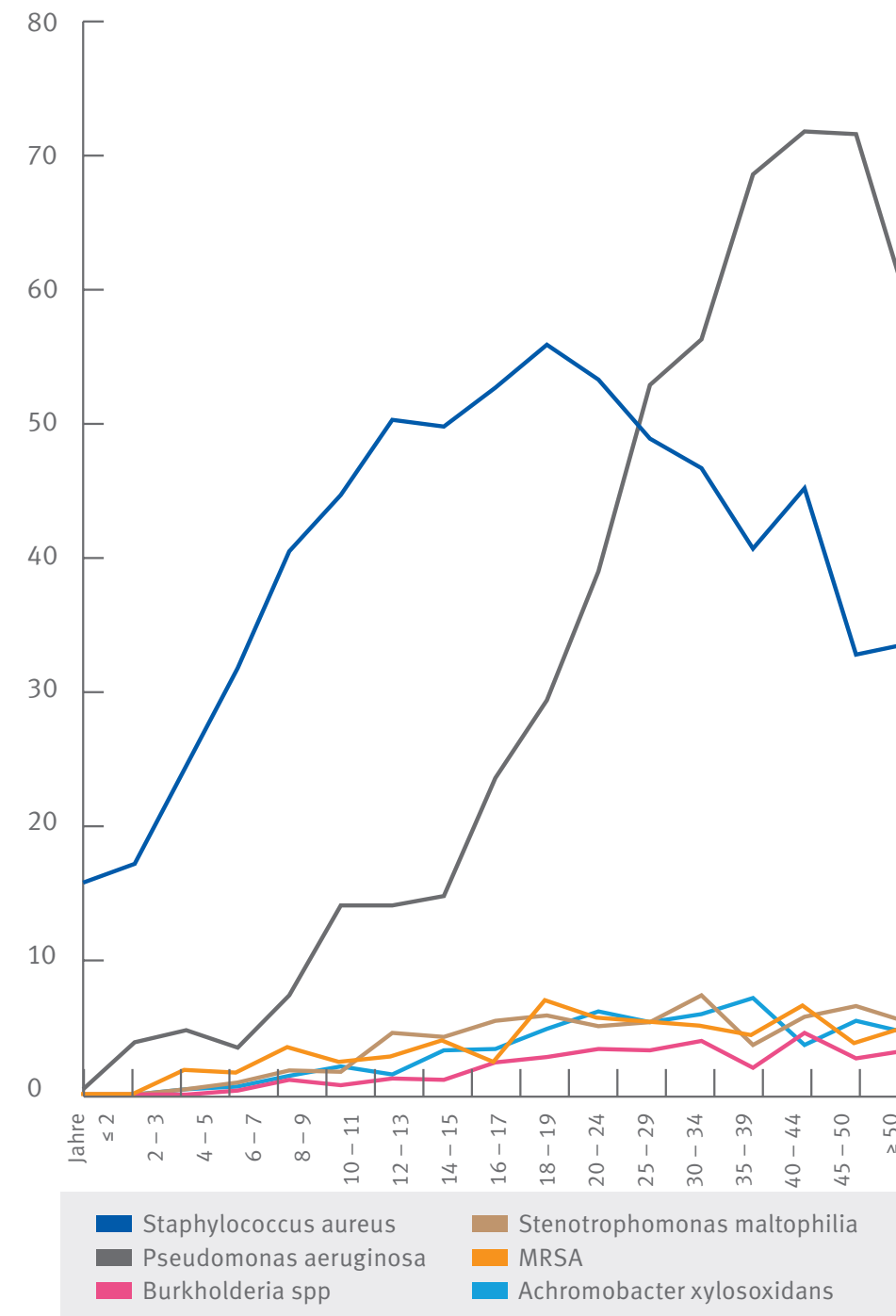


FEV₁ %

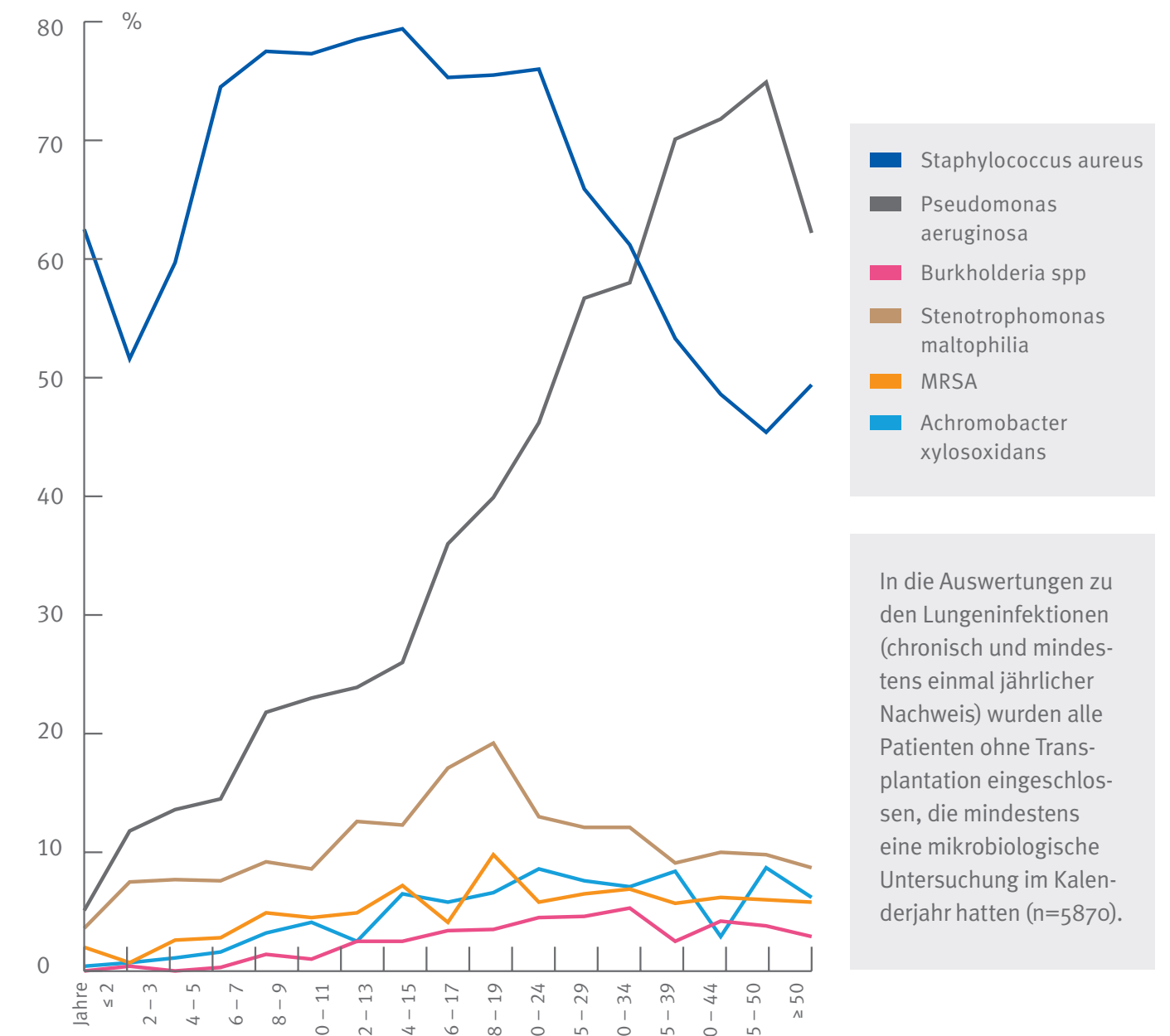
Der FEV₁ % ist der prozentuale Wert des durchschnittlichen FEV₁, den gesunde Menschen des gleichen Alters, Geschlechts und Länge erreichen. Im Normalfall liegt er zwischen 80 – 120 %.



Lungeninfektionen chronisch



Lungeninfektionen mindestens einmal jährlicher Nachweis



In die Auswertungen zu den Lungeninfektionen (chronisch und mindestens einmal jährlicher Nachweis) wurden alle Patienten ohne Transplantation eingeschlossen, die mindestens eine mikrobiologische Untersuchung im Kalenderjahr hatten (n=5870).

Komplikationen

