Deutsches Mukoviszidose-Register

Berichtsband | 2014

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

MUKOVISZIDOSE e.V.
Helfen. Forschen. Heilen.

Impressum

Arbeitsgruppe Register:
Dr. Lutz Nährlich (medizinischer Leiter), Gießen
Iris Bergmann, Tübingen
Manuel Burkhart, Bonn
Enno Buss, Köln
Susanne Deiters, Hechingen
Prof. Dr. Helmut Ellemunter, Innsbruck
Prof. Dr. Rainald Fischer, München
Dr. Gudrun Günther, Darmstadt
Prof. Dr. Helge Hebestreit, Würzburg
Wolfgang Sextro, Hamburg
Dr. Christina Smaczny, Frankfurt
PD Dr. Doris Staab, Berlin
Dr. Bärbel Wiedemann, Dresden

Herausgeber:
Mukoviszidose e.V. & Mukoviszidose Institut gGmbh
In den Dauen 6, 53117 Bonn
Email: info@muko.info
www.muko.info

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

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

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

Satz & Layout:
Bielenstein Consulting GmbH - Marken & Kommunikation

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

ISBN 978-3-9818545-1-0

Inhaltsverzeichnis

Vorwort 4

1 Kollektivbeschreibung & Methodik der Datenauswertung 5

2 Kurzübersicht CF Deutschland 6

3 Altersstruktur 7

4 CF-Diagnose 8
4a Neudiagnosen in 2014 8
4b Alter bei Diagnose 8
4c Genotypisierung 9

5 Ernährungsstatus 10
5a Ernährungsstatus für Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren 10
5b Ernährungsstatus für Erwachsene ab 18 Jahren 11

6 Lungenfunktion (ohne Lungentransplantierte) 12

7 Lungeninfektionen (ohne Lungentransplantierte; mindestens einmal jährlicher Nachweis) 14

8 Komplikationen 16

9 Mortalität 17

10 Struktur der Versorgung 18

11 Übersicht teilnehmender Ambulanzen 19

12 Abbildungs- und Tabellenverzeichnis 25

Vorwort

Dr. med.
Lutz Nährlich

Medizinischer Leiter
Deutsches Mukoviszidose-Register

Seit dem Erscheinen des letzten Berichtsband 2012 sind drei Jahre vergangen. Diese Zeit haben wir genutzt, das seit 1995 bestehende Mukoviszidosregister grundlegend umzugestalten. Wir haben die Datenfelder überarbeitet, eine neue Registersoftware (Muko.web) für eine webbasierte Datenbank entwickelt, eine zentrale Pseudonymisierung (sogenannte Mainzelliste) implementiert und ein neues Datenschutzkonzept erstellt. Gemeinsam mit den Ambulanzteams haben wir ab Sommer 2015 technische und administrative Hürden vor Ort überwunden, die lokalen Datenbestände aus Muko.dok in die neue Datenbank überführt, die Einverständnisse der Patienten für das neue Datenschutzkonzept eingeholt, erste Qualitätskontrollen durchgeführt und die Datendokumentation intensiviert. Dem vorliegenden Berichtsband liegen die 2014 unter Muko.dok erhobenen Datenfelder der Stufe 1 zugrunde; ab dem Berichtsjahr 2016 werden die erweiterten Datenfelder von allen Ambulanzen dokumentiert. Von dieser Auswertung erhoffen wir uns eine detaillierte Übersicht über den Gesundheitsstatus und die Versorgung der Patienten.

Im vorliegenden Berichtsband werden die Daten von 5187 Patienten (2012: 5111) aus 90 Ambulanzen (2012: 80) in einem neuen auf die wesentlichen Fakten fokussierten Berichtsband vorgestellt. Der Anteil erwachsener Patienten liegt bei 55,4% und der Altersmedian bei 19 Jahren. Eine im Zeitalter mutationsspezifischer Therapien wichtige CFTR-Genotypisierung liegt für 99,4% aller Patienten vor. Bei 91,2% sind beide Mutationen bekannt. Einen normalen Ernährungsstatus weisen 68,4% der Kinder und Jugendlichen und 76% der Erwachsenen auf. Im Alter von 16-17 Jahren haben 50,5% der Jugendlichen eine FEV1%pred von ≥80%. Pseudomonas aeruginosa ist bei 16,2% der Kinder und Jugendlichen und 38,2% der Erwachsenen mindestens einmal jährlich nachweisbar.

Dies alles wäre ohne das uns von Ihnen entgegengebrachte Vertrauen und dem neben der Routinearbeit außerordentlichen Kraftakt aller Beteiligten nicht möglich gewesen. Hierfür möchte ich mich bei allen Ambulanzteams und den Patienten recht herzlich bedanken. Mein Dank geht auch an die AG Register, die Firma Axaris (Frau Jaumann, Herr Müller, Herr Volk) und das Datenmanagementteam der MH Hannover (Frau Dipl. Math. Wiese, Frau Usascheva, Frau Mamone, Frau Oey). Mein besonderer Dank gilt Herrn Burkhart vom Mukoviszidose Institut für seinen unermüdlichen Einsatz im Projektmanagement. Bleiben Sie dem Register gewogen.

Gießen, November 2016
Dr. med. Lutz Nährlich

01

Kollektivbeschreibung & Methodik der Datenauswertung

Für das Berichtsjahr 2014 gehen insgesamt Verlaufsdatensätze von 5187 Patienten in die Auswertungen ein, d.h. es liegt mindestens ein Datensatz mit Größe, FEV1 oder Nachweis von Bakterien vor und der Patient hat eingewilligt oder ist verstorben, bevor eine neue Einwilligung eingeholt werden konnte. Für die Auswertungen der Lungenfunktion werden die Patienten ausgeschlossen, die im Jahr 2014 oder zuvor eine Lungentransplantation hatten und die unter 6 Jahre alt sind bzw. keine Lungenfunktionsmessung haben, sodass 3984 Datensätze zur Verfügung stehen. Aufgrund fehlenden Angaben zur Körpergröße kann die Lungenfunktion bei 8 Patienten nicht ausgewertet werden. Insgesamt fehlen für die Beurteilung des Ernährungsstatus 158 Werte (3,1%), davon 5 bei Patienten unter 18 Jahren. Bei 512 Patienten fehlen Angaben zu den Komplikationen.

Die Verlaufsdatensätze werden in den sogenannten Stufe 1 Ambulanzen einmal jährlich als Status für das gesamte Kalenderjahr eingegeben bzw. aus den besuchsbezogenen Datensätzen der sogenannten Stufe 2 Ambulanzen aggregiert. Bei Patienten ≥6 Jahren mit einer Lungenfunktionsmessung wird als Untersuchungsdatum der dem Geburtstag des Patienten am nächsten gelegene Untersuchungszeitpunkt und die dazugehörigen Körpermaße ausgewählt. Bei fehlendem FEV1-Wert werden die letzten verfügbaren Körpermaße im Berichtsjahr herangezogen. Eine mindestens einmal im Jahr vorliegende Komplikation bzw. ein mikrobiologischer Nachweis bestimmt die Ausprägung für das gesamte Berichtsjahr. Liegen aus mehreren Ambulanzen Verlaufsdatensätze vor, werden diese ebenfalls nach o.g. Regeln zum Datensatz für den Berichtsband aggregiert.

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

Die Lungenfunktion wurde mittels der Referenzwerte nach Wang et al (Pediatr Pulmonol 1993; 15: 793) für Jungen zwischen 6-18 Jahren sowie Mädchen zwischen 6-15 Jahren und Hankinson et al (Am Respir Crit Care Med 1999; 159:179) für Männer ≥ 18 Jahren, Frauen ≥ 16 Jahren berechnet. Für den BMI wurden die Referenzstudie nach der KiGGS-Studie (Robert-Koch-Institut: Referenzperzentile für antropometrische Maßzahlen und Blutdruck aus der Studie zur Gesundheit von Kindern und Jugendlichen (KiGGS); Berlin: RKI-Hausdruckerei; 2013) und für die unter 4 Monate alten Kinder die Referenzwerte nach Kromeyer-Hauschild (Monatsschr Kinderheilkd 2001; 149: 807) verwendet.

02

Kurzübersicht CF Deutschland

	2012	2013	2014
Datenstand	20.08.2013	28.10.2016	28.10.2016
Beteiligte Einrichtungen	80	90	90
Beteiligte Patienten	5111	5101	5187
Alter in Jahren; Median	19	19	19
Anteil Erwachsener (≥ 18 Jahre); %	52,0%	55,1%	55,4%
Männliche Patienten in %	51,4%	51,5%	51,8%
Neudiagnosen	119	119	135
Alter bei Neudiagnose in Jahren; Median	0,6	1,75	0,59
davon Diagnose durch Neugeborenenscreening	NV	16,1%	24,4%
Todesfälle; Anzahl und % aller Patienten	63 (1,2)	69 (1,4)	72 (1,4)
Todesalter in Jahren; Median (25.-75.P)	31,1	33 (25-40)	33 (25-40)
Transplantationen:	NV	39	27
davon Lungentransplantation	NV	31	23
davon Lebertransplantation	NV	6	3
davon Lungen- und Lebertransplantation	NV	0	1
davon Leber- und Pankreastransplantation	NV	1	0
davon Anderes Organ	NV	1	0

Tabelle 1: Kurzübersicht CF Deutschland 2014

(NV) = nicht verfügbar

03

Altersstruktur

Der Anteil erwachsener Patienten (≥ 18 Jahren) beträgt 55,4%. Für einen Patienten wurde in 2014 kein Geschlecht dokumentiert.

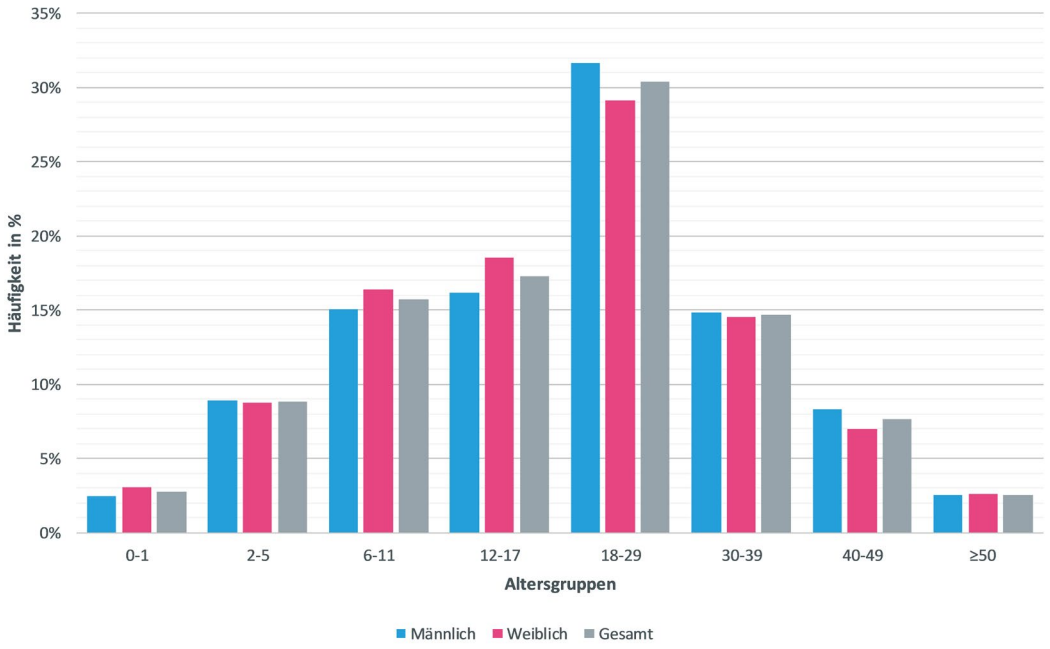

Abbildung 1: Altersstruktur 2014

	Männlich	Weiblich	Gesamt
Anzahl	2685	2501	5186
Mittelwert; Jahre	21	21	21
Median; Jahre	20	19	19
Minimum; Jahre	0	0	0
Maximum; Jahre	76	75	76
Perzentil 25; Jahre	11	10	11
Perzentil 75; Jahre	30	29	29
Anzahl < 18 Jahre	1145	1169	2314
Anzahl ≥ 18 Jahre	1540	1332	2872

Tabelle 2: Altersstruktur 2014

04

CF-Diagnose

4a. Neudiagnosen in 2014

Im Jahr 2014 sind 135 Patienten neu diagnostiziert worden. Davon sind 24,4% über ein Neugeborenscreening und 14,6% über einen Mekoniumileus diagnostiziert worden. Die Altersverteilung der neudiagnostizierten Patienten ist in folgenden Tabellen dargestellt:

Mittelwert	Median	Minimum	Maximum	Perzentil 25	Perzentil 75
5,53	0,59	0,00	67,50	0,08	3,00

Tabelle 3: Alter bei Diagnose neudiagnostizierte Patienten 2014; Kennzahlen

4b. Alter bei Diagnose

Alter bei Diagnose	Häufigkeit	Prozent	Kumulierte Prozente
0-3 Monate	53	39,3	39,3
4-6 Monate	14	10,4	49,6
7-11 Monate	7	5,2	54,8
1 Jahr	18	13,3	68,1
2 Jahre	9	6,7	74,8
3 Jahre	5	3,7	78,5
4 Jahre	< 5	1,5	80,0
5 Jahre	< 5	1,5	81,5
6-11 Jahre	7	5,1	86,7
12-17 Jahre	5	3,5	90,2
≥ 18 Jahre	13	9,5	100,0

Tabelle 4: Alter bei Diagnose neudiagnostizierte Patienten 2014

CF-Diagnose

4c. Genotypisierung

Für 5156 (99,4%) aller Patienten liegt eine Genotypisierung vor. Von den übrigen Fällen wurde bei 13 (0,3%) bisher keine Genotypisierung durchgeführt bzw. bei weiteren 18 (0,3%) ist dies mit unbekannt angegeben.

	Häufigkeit	Prozent
F508del homozygot	2468	47,9
F508del heterozygot: Zweite Mutation identifiziert	1745	33,8
F508del heterozygot: Zweite Mutation nicht identifiziert	248	4,8
Kein Nachweis von F508del: Beide Mutationen identifiziert	489	9,5
Kein Nachweis von F508del: Nur eine Mutation identifiziert	69	1,3
Kein Nachweis von F508del: Keine Mutationen identifiziert	137	2,7
Gesamt	**5156**	**100,0**

Tabelle 5: Mutationskombinationen 2014

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

	Häufigkeit	Prozent
F508del(p.Phe508del,c.1521_1523delCTT)	6929	67,2
G542X(p.Gly542X,c.1624G>T)	199	1,9
N1303K (p.Asn1303Lys ,c.3909C>G)	199	1,9
R553X(p.Arg553X,c.1657C>T)	195	1,9
G551D(p.Gly551Asp,c.1652G>A)	179	1,7
CFTRdele2,3(p.Ser18ArgfsX16,c.54-5940_273+10250del21kb)	136	1,3
R347P(p.Arg347Pro,c.1040G>C)	127	1,2
3849+10kbC->T(No protein name,c.3717+12191C>T)	95	0,9
1717-1G->A (No protein name,c.1585-1G>A)	84	0,8
W1282X (p.Trp1282X ,c.3846G>A)	69	0,7
2789+5G->A (No protein name,c.2657+5G>A)	64	0,6
2183AA->G(p.Lys684SerfsX38 ,c.2051_2052delAAinsG)	60	0,6
andere Mutation	1385	13,4
Mutation nicht identifiziert	565	5,5
unbekannt	26	0,3
Gesamt	**10312**	**100,0**

Tabelle 6: CFTR Genotypisierung 2014

05

Ernährungsstatus

5a. Ernährungsstatus für Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren

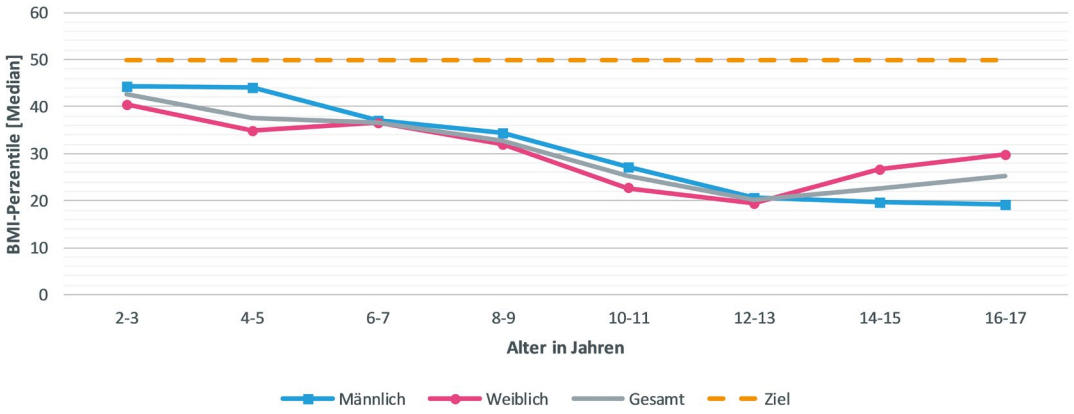

Abbildung 2: Ernährungsstatus für Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren 2014

	Alle			Männlich			Weiblich		
Alter	N	Median	IQR	N	Median	IQR	N	Median	IQR
< 2	168	33,3	12,8-58,7	87	39,3	18,7-66,5	81	26,7	8,1-48,5
2-3	223	42,7	19,2-72,3	105	44,4	21,0-17,0	118	40,4	16,4-72,3
4-5	242	37,6	15,0-63,4	129	44,2	14,5-65,1	113	35,0	16,6-60,6
6-7	254	36,5	16,2-56,7	117	37,1	16,3-59,5	137	36,5	16,2-55,0
8-9	292	32,8	11,6-56,4	147	34,5	9,3-58,8	145	32,1	13,4-55,3
10-11	258	25,2	10,6-44,1	135	27,2	10,2-45,0	123	22,7	11,6-44,1
12-13	269	20,2	9,1-37,8	125	20,6	10,1-37,0	144	19,5	8,4-39,4
14-15	301	22,5	7,0-44,6	148	19,8	5,8-39,1	153	26,8	7,6-49,5
16-17	360	25,4	7,4-46,6	184	19,3	5,4-44,7	176	29,9	8,9-50,3
Gesamt	**2367**	**29,4**	**10,6-52,9**	**1177**	**29,3**	**10,3-53,0**	**1190**	**29,7**	**10,8-52,1**

Tabelle 7: BMI-Perzentile für Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren 2014 (Referenz: KIGSS-Studie bzw. 0-3 Lebensmonat Kromeyer-Hauschild)

	Männlich	Weiblich	Gesamt
< 15. Perzentile (%)	375 (31,9%)	373 (31,3%)	748 (31,6%)
≥ 50. Perzentile (%)	324 (27,5%)	322 (27,1%)	646 (27,3%)

Tabelle 8: Ernährungsstatus für Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren: BMI Perzentile <15 & ≥50; 2014

Ernährungsstatus

5b. Ernährungsstatus für Erwachsene ab 18 Jahren:

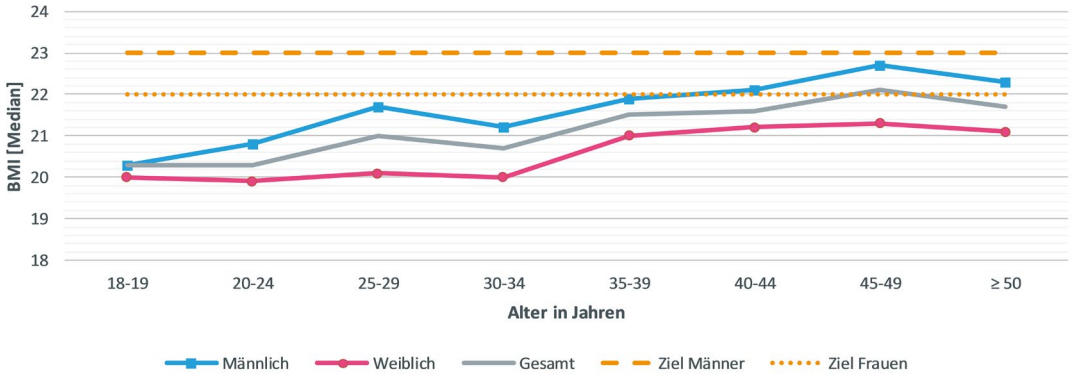

Abbildung 3: Ernährungsstatus für Erwachsene ab 18 Jahren 2014

	Alle			Männlich			Weiblich		
Alter	N	Median	IQR	N	Median	IQR	N	Median	IQR
18-19	251	20,3	18,4-22,4	145	20,3	18,5-22,7	106	20,0	18,3-21,9
20-24	645	20,3	18,6-22,3	325	20,8	18,8-22,9	320	19,9	18,4-21,8
25-29	589	21,0	19,1-23,3	318	21,7	19,8-23,8	271	20,1	18,7-22,3
30-34	432	20,7	19,1-22,8	236	21,2	19,5-23,3	196	20,0	18,8-22,0
35-39	267	21,5	19,4-23,4	141	21,9	19,8-23,7	126	21,0	18,6-22,9
40-44	194	21,6	19,5-23,5	106	22,1	19,6-24,2	88	21,2	19,4-22,7
45-49	175	22,1	20,5-23,9	95	22,7	21,0-24,5	80	21,3	19,5-23,2
≥ 50	109	21,7	19,9-24,1	56	22,3	20,4-24,9	53	21,1	19,2-23,6
Gesamt	**2662**	**20,8**	**19,0-23,0**	**1422**	**21,5**	**19,4-23,7**	**1240**	**20,3**	**18,7-22,2**

Tabelle 9: BMI für Erwachsene ab 18 Jahren 2014

	Männlich	Weiblich	Gesamt
< 19 kg/m² (%)	284 (20,0%)	356 (28,7%)	640 (24,0%)

Tabelle 10: Ernährungsstatus für Erwachsene: BMI < 19 kg/m² 2014

06

Lungenfunktion

(ohne Lungentransplantierte)

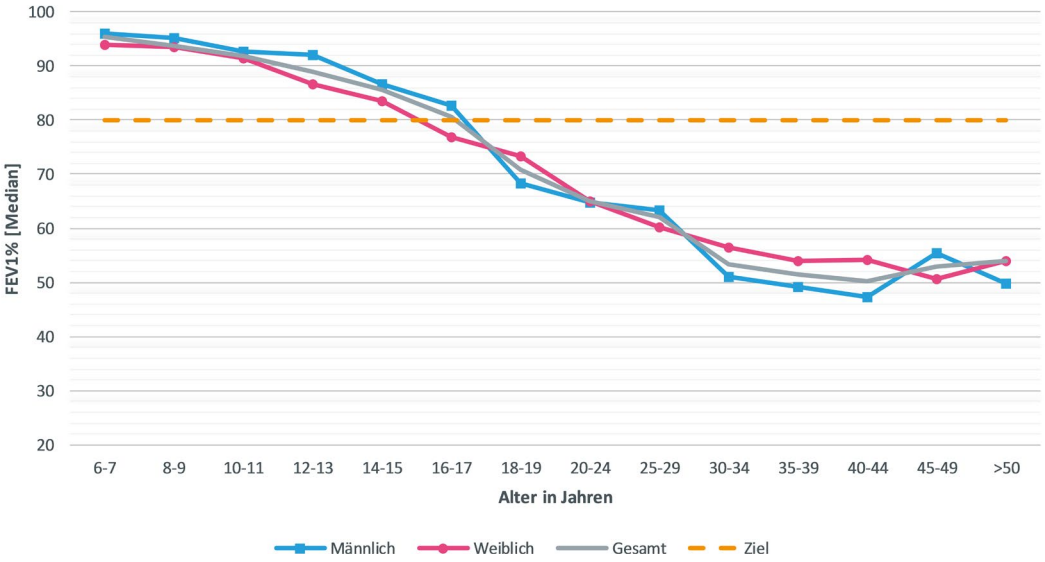

Abbildung 4: FEV1%-Wert nach Wang und Hankinson 2014

	Alle			Männlich			Weiblich		
Alter	N	Median	IQR	N	Median	IQR	N	Median	IQR
6-7	245	95,3	82,5-105,2	103	96,1	84,3-107,6	142	93,9	81,6-103,2
8-9	252	93,8	81,3-104,8	131	95,2	81,6-106,1	121	93,6	79,7-103,1
10-11	240	91,8	82,4-102,4	128	92,8	83,4-103,8	112	91,4	79,9-100,9
12-13	240	88,9	76,2-101,0	118	92,1	82,4-102,1	122	86,7	72,6-97,9
14-15	287	85,7	68,3-95,8	142	86,6	71,5-95,8	145	83,6	67,9-95,5
16-17	305	80,5	62,1-95,6	154	82,7	67,5-97,0	151	76,8	57,6-92,6
18-19	235	70,8	52,7-90,4	138	68,4	53,7-91,0	97	73,4	51,9-89,6
20-24	583	64,9	43,8-83,1	296	64,9	45,0-83,1	287	64,9	41,9-83,0
25-29	521	62,2	42,6-81,0	287	63,4	43,2-83,7	234	60,2	40,0-78,5
30-34	393	53,4	37,8-69,7	214	51,2	35,4-71,4	179	56,5	38,4-68,8
35-39	245	51,5	36,0-69,6	132	49,3	34,3-69,5	113	53,9	38,2-71,8
40-44	179	50,3	35,6-70,4	100	47,3	34,5-73,9	79	54,1	37,4-64,9
45-49	152	53,0	36,0-71,7	85	55,5	36,2-73,8	67	50,6	34,2-68,6
≥ 50	99	54,0	37,5-71,9	53	49,8	36,1-72,2	46	54,0	40,0-62,0

Tabelle 11: FEV1%-Wert nach Wang und Hankinson 2014

06

Lungenfunktion

(ohne Lungentransplantierte)

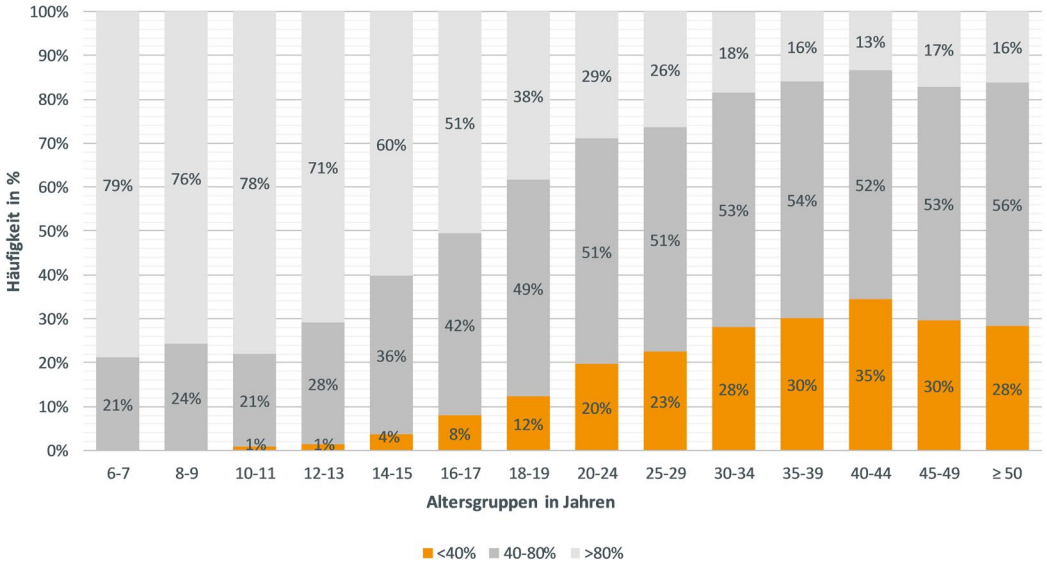

Abbildung 5: Altersbezogene Häufigkeiten der Schweregrade der FEV1% (Kategorien > 80%, 40-80% & < 40%) 2014

07

Lungeninfektionen

(ohne Lungentransplantierte; mindestens einmal jährlicher Nachweis)

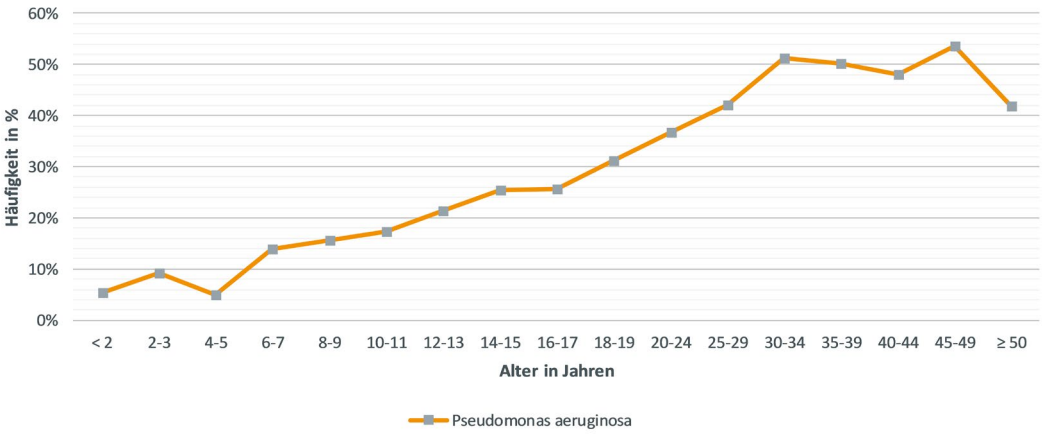

Abbildung 6: Altersabhängige Häufigkeit von Pseudonomas aeruginosa 2014

Alter der Patienten	Pseudomonas aeruginosa (N)	Pseudomonas aeruginosa %	Burkholderia cepacia (N)	Burkholderia cepacia (%)	Gesamt
< 2	7	5,3%	0	0,0%	133
2-3	21	9,3%	0	0,0%	225
4-5	11	5,0%	< 5	0,5%	222
6-7	34	13,9%	< 5	0,4%	245
8-9	47	15,7%	5	1,7%	300
10-11	43	17,3%	< 5	0,8%	248
12-13	56	21,3%	< 5	1,1%	263
14-15	74	25,4%	6	2,1%	291
16-17	81	25,6%	7	2,2%	317
18-19	87	31,2%	< 5	1,4%	279
20-24	227	36,8%	10	1,6%	617
25-29	236	42,1%	25	4,5%	561
30-34	203	51,3%	8	2,0%	396
35-39	130	50,2%	< 5	1,5%	259
40-44	85	48,0%	< 5	1,7%	177
45-49	85	53,5%	< 5	1,3%	159
≥ 50	44	41,9%	< 5	1,0%	105
Gesamt	**1471**	**30,7%**	**82**	**1,7%**	**4797**
< 18 Jahre	374	16,7%	25	1,1%	2244
≥ 18 Jahre	1097	43,0%	57	2,2%	2553

Tabelle 12: Häufigkeit in % und Anzahl von Patienten mit Nachweis Pseudonomas aeruginosa & Burkholderia cepacia complex 2014

07

Lungeninfektionen

(ohne Lungentransplantierte; mindestens einmal jährlicher Nachweis)

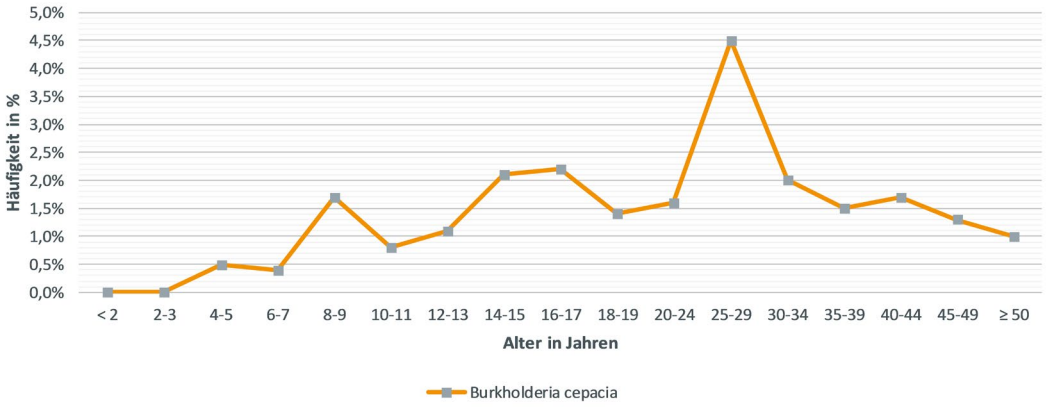

Abbildung 7: Altersabhängige Häufigkeit von Burkholderia cepacia complex 2014

08

Komplikationen

	< 18 Jahre (n=2072)	≥ 18 Jahre (n=2603)	Gesamt (n= 4675)
ABPA	4,6%	10,9%	8,1%
Hämoptyse	0,2%	7,5%	4,3%
Pneumothorax	0,0%	0,9%	0,5%
Exokrine Pankreasinsuffizienz	85,2%	88,9%	87,3%
Diabetes mellitus	4,6%	33,3%	20,6%
DIOS	3,0%	4,5%	3,9%
Lebererkrankung	26,2%	43,4%	35,8%

Tabelle 13: Häufigkeiten Komplikationen <18 oder ≥18 Jahre 2014

09

Mortalität

Im Berichtsjahr 2014 sind 72 Patienten (41 Mädchen/Frauen und 31 Jungen/Männer) verstorben. Haupttodesursachen stellten kardiopulmonale (68,3%), hepato-intestinale (3,2%) Ursachen dar. In 15,9% bzw. 11,1% lagen andere bzw. unbekannte Ursachen vor. Das Alter bei Tod verteilt sich wie folgt:

	Anzahl	Mittelwert	Median	Minimum	Maximum	Perzentil 25	Perzentil 75
Alter bei Tod; in vollen Jahren	72	33	33	1	69	25	40

Tabelle 14: Sterbealter 2014

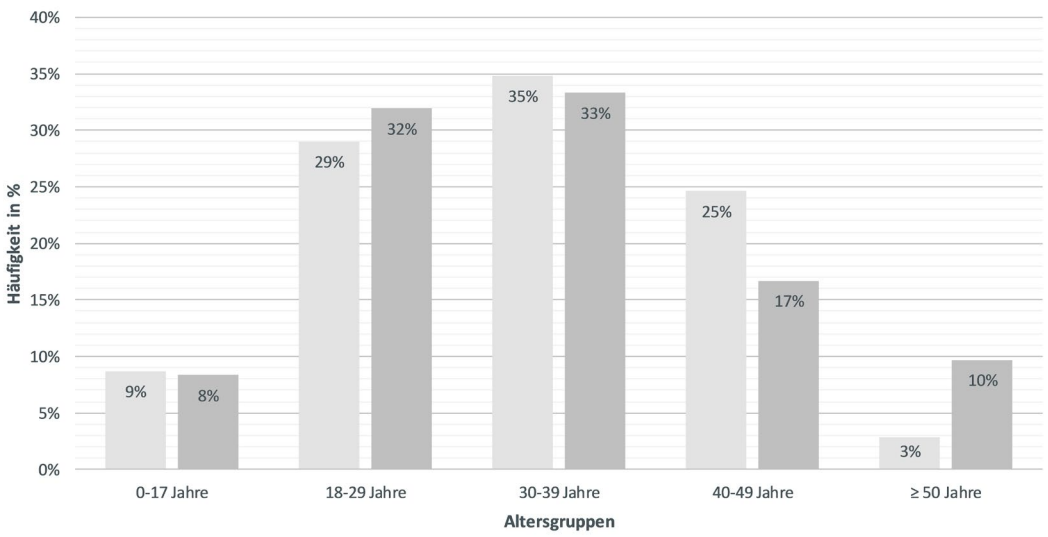

Abbildung 8: Häufigkeiten verstorbener Patienten nach Altersgruppen in 2013-2014

	Anzahl	Prozent
0-17 Jahre	6	8,4%
18-29 Jahre	23	31,9%
30-39 Jahre	24	33,3%
≥ 40 Jahre	12	16,7%
≥ 50 Jahre	7	9,7%

Tabelle 15: Anzahl und Häufigkeiten Altersgruppen Sterbealter 2014

10

Struktur der Versorgung

Im Berichtsjahr 2014 beteiligten sich 90 Einrichtungen am Mukoviszidose-Register. 55 Einrichtungen betreuen weniger als 50 Patienten und 35 Einrichtungen betreuen mehr als 50 Patienten.

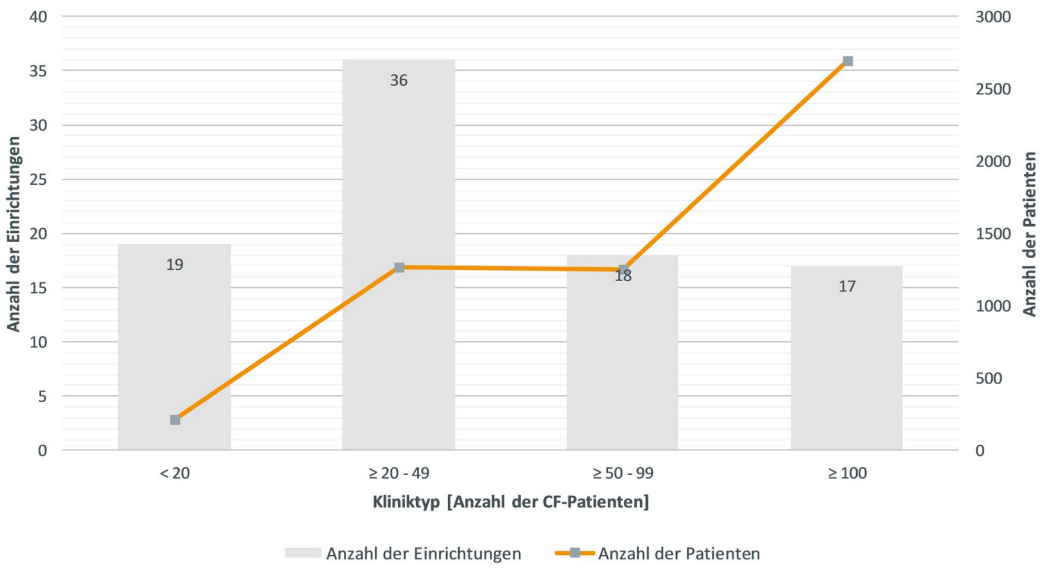

Abbildung 9: Zahl der in 2014 in den Einrichtungen dokumentierten Patienten

11

Übersicht teilnehmender Ambulanzen

Im Folgenden sind die im Berichtsjahr beteiligten Einrichtungen aufgeführt. Die AG-Register bedankt sich ausdrücklich bei den Ambulanzleitern und deren Teammitgliedern für die intensive Zusammenarbeit.

Ort	Ambulanz	Abteilung
Aachen	Luisenhospital Aachen	Innere Medizin Mukoviszidose-Zentrum für Erwachsene
Aachen	Kinderarztpraxis Laurensberg	Aachener Mukoviszidose Ambulanz für Kinder und Jugendliche
Aalen	Ostalb-Klinikum Aalen	Klinik für Kinder und Jugendmedizin Pneumologie und Allergologie
Aue	Helios Klinikum Aue	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
Augsburg	Josefinum KJF Krankenhaus für Kinder und Jugendliche	CF- Ambulanz
Baden-Baden	Klinikum Mittelbaden Baden-Baden Balg	Mukoviszidose-Ambulanz
Berlin	Helios-Klinikum Berlin Buch	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
Berlin	Charité – Universitätsmedizin Berlin	Klinik für Pädiatrie Christiane Herzog-Zentrum Berlin Mukoviszidose-Ambulanz
Berlin	Sana Klinikum Lichtenberg	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin Mukoviszidosezentrum
Bielefeld	Evangelisches Krankenhaus Bielefeld	Lehrkrankenhaus der Universität Münster Klinik für Kinder und Jugendmedizin Kinderpneumologie
Bochum	St. Joseph-Hospital der Ruhr-Universität Bochum	Klinik für Kinder- u. Jugendmedizin
Bonn	Universitätsklinikum Bonn	Zentrum für Kinderheilkunde Allgemeine Pädiatrie Allergologie und Pulmologie
Brandenburg	Städtisches Klinikum Brandenburg	Kinder- und Jugendmedizin Mukoviszidose-Ambulanz
Bremen	Gesundheit Nord gGmbH Klinikverbund Bremen	Klinikum Links der Weser Christiane-Herzog-Ambulanz für Mukoviszidose
Chemnitz	Poliklinik Chemnitz	Praxis für Kinder- und Jugendmedizin MVZ Am Rathaus
Cottbus	Carl-Thiem-Klinikum Cottbus	Akademisches Lehrkrankenhaus der Charité Klinik für Kinder und Jugendmedizin
Dresden	Universitätsklinikum Carl Gustav Carus	Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin Mukoviszidose-Centrum "Christiane Herzog"

11

Übersicht teilnehmender Ambulanzen

Ort	Ambulanz	Abteilung
Düsseldorf	Universitätsklinikum Düsseldorf	Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin Klinik für Allgemeine Pädiatrie, Neonatologie und Kinderkardiologie Ambulanz für Kinderpneumologie und Allergologie
Erfurt	Helios Klinikum Erfurt GmbH	Klinik für Kinder und Jugendmedizin Mukoviszidose-Ambulanz
Erlangen	Universitätsklinikum Erlangen	Kinder- und Jugendklinik Mukoviszidose-Ambulanz für Kinder und Jugendliche
Erlangen	Universitätsklinikum Erlangen	Medizinische Klinik 1 Gastroenterologie, Pneumologie und Endokrinologie
Essen	Ruhrlandklinik Westdeutsches Lungenzentrum am Universitätsklinikum Essen	Abteilung Pneumologie
Essen	Universitätsklinikum Essen	Klinik für Kinderheilkunde III Abteilung für Pädiatrische Pneumologie und Schlafmedizin Mukoviszidose Zentrum
Esslingen	Klinikum Esslingen	Klinik für Kinder und Jugendliche Mukoviszidose-Ambulanz
Frankfurt	Klinikum der Johann Wolfgang-Goethe-Universität	Christiane Herzog CF-Zentrum für Kinder, Jugendliche und Erwachsene
Frankfurt	St. Elisabethen Hospital	Katharina Kasper-Kliniken Akademisches Lehrkrankenhaus Innere Medizin-Pneumologie
Frankfurt/Oder	Klinikum Frankfurt (Oder)	Kinderzentrum
Freiburg	Universitätsklinikum Freiburg	Klinik für Pneumologie CF-Erwachsenenambulanz
Freiburg	Universitätsklinikum Freiburg	Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin Allergologie, Pneumologie und Mukoviszidose
Gerlingen	Robert-Bosch-Krankenhaus Klinik Schillerhöhe	Pneumologie und Pneumologische Onkologie Mukoviszidose-Ambulanz
Gießen	Universitätsklinikum Gießen und Marburg GmbH	Zentrum für Innere Medizin Pneumologie und Intensivmedizin Mukoviszidose-Ambulanz für Erwachsene
Gießen	Universitätsklinikum Gießen und Marburg GmbH	Zentrum für Kinderheilkunde und Jugendmedizin Abteilung Allgemeine Pädiatrie und Neonatologie

11

Übersicht teilnehmender Ambulanzen

Ort	Ambulanz	Abteilung
Greifswald	Universitätsmedizin Greifswald	Klinik und Poliklinik für Kinder und Jugendmedizin Abteilung Allgemeine Pädiatrie/ Pädiatrische Pulmologie
Greiz	Kreiskrankenhaus Greiz GmbH	Akademisches Lehrkrankenhaus des Universitätsklinikums Jena CF-Ambulanz der Kinderklinik
Halle	Klinikum der Martin-Luther-Universität Halle-Wittenberg	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin und Klinik für Innere Medizin
Hamburg	Kinderärztliche Gemeinschaftspraxis Dr. C. Runge, Dr. W. Sextro, Dr. I. Held	CF Zentrum Altona/Hamburg
Hamm	Evangelisches Krankenhaus Hamm gGmbH	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
Hannover	Medizinische Hochschule Hannover	Abteilung Pneumologie CF-Ambulanz für Erwachsene
Hannover	Medizinische Hochschule Hannover	Zentrum für Kinderheilkunde und Jugendmedizin Mukoviszidose (Cystische Fibrose) Ambulanz
Heidelberg	Thoraxklinik am Universitätsklinikum Heidelberg	Mukoviszidose Zentrum Heidelberg
Heidelberg	Universitätsklinikum Heidelberg	Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin Angelika-Lautenschläger-Klinik Kinderheilkunde III Mukoviszidosezentrum Heidelberg
Heilbronn	SLK-Kliniken Heilbronn GmbH	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin/ Perinatalzentrum
Homburg	Universitätsklinikum des Saarlandes Homburg	Klinik für Allgemeine Pädiatrie und Neonatologie
Homburg	Universitätsklinikum des Saarlandes Homburg	Klinik für Innere Medizin V Pneumologie, Allergologie, Beatmungs- und Umweltmedizin Mukoviszidose-Ambulanz für Erwachsene
Jena	Universitätsklinikum Jena	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Sektion Pädiatrische Pneumologie und Mukoviszidose
Karlsruhe	Städtisches Klinikum Karlsruhe GmbH	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin Pneumologie Mukoviszidose-Ambulanz
Kassel	Klinikum Kassel	Kinderkrankenhaus Park Schönfeld Klinik für Kinder und Jugendmedizin Kinderpneumologie

11

Übersicht teilnehmender Ambulanzen

Ort	Ambulanz	Abteilung
Kiel	Universitätsklinikum Schleswig-Holstein Campus Kiel	Mukoviszidose Zentrum für Erwachsene
Kiel	Städtisches Krankenhaus Kiel GmbH	Kinder und Jugendmedizin Mukoviszidose Zentrum Kiel
Koblenz	Gemeinschaftsklinikum Mittelrhein gGmbH	Klinik für Kinder und Jugendmedizin Koblenz Institutsambulanz Mukoviszidose
Köln	Uniklinik Köln	Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin Pädiatrische Pneumologie und Allergologie Mukoviszidose-Zentrum
Köln	Kliniken Köln	Lungenklinik Köln-Merheim Mukoviszidose-Ambulanz
Krefeld	Helios Klinikum Krefeld	Kinder- und Jugendmedizin, Mukoviszidose-Ambulanz für Kinder, Jugendliche und Erwachsene
Leipzig	Universitätsklinik und Poliklinik	für Kinder- und Jugendmedizin der Universität Leipzig
Leipzig	Universitätsklinikum Leipzig	Medizinische Klinik und Poliklinik I Abteilung für Pneumologie Mukoviszidose Ambulanz
Lübeck	Universitätsklinikum Schleswig-Holstein Campus Lübeck	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin Spezialambulanz für Cystische Fibrose (Mukoviszidose)
Magdeburg	Otto v. Guericke Universität	Zentrum für Kinderheilkunde
Magdeburg	Otto v. Guericke-Universität	Klinik für Pneumologie
Mainz	Universitätsmedizin Mainz	Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin Pädiatrische Pneumologie, Allergologie und Mukoviszidose
Mannheim	Universitätsmedizin Mannheim	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin Pulmologie, Infektiologie, Allergologie
Marburg	Universitätsklinikum Marburg	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin Mukoviszidose-Ambulanz
München	LMU Klinikum der Universität München Campus Innenstadt	Medizinische Klinik Pneumologie, Mukoviszidose Zentrum
München	Kinderklinik München Schwabing	CF-Ambulanz
München	Klinikum der Universität München	Dr. von Haunersches Kinderspital Christiane-Herzog-Ambulanz

11

Übersicht teilnehmender Ambulanzen

Ort	Ambulanz	Abteilung
München - Pasing	Lungenärztliche Praxis	Prof. Dr. med. Fischer und Dr. med. Michael Baborka
Münster	Universitätsklinikum Münster	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin Allgemeine Pädiatrie Mukoviszidosezentrum Albert-Schweitzer-Campus 1, Gebäude A1
Münster	Clemenshospital Münster GmbH	Pädiatrische Pneumologie und Allergologie Mukoviszidose-Ambulanz
Neubrandenburg	Dietrich Bonhoeffer Klinikum Neubrandenburg	Kinder- und Jugendmedizin Pneumologie und Allergologie Zentrum Mukoviszidose
Oldenburg	Klinikum Oldenburg	Elisabeth-Kindekrankenhaus Klinik für Pädiatrische Pneumologie und Allergologie, Neonatologie, Intensivmedizin und Kinderkardiologie Mukoviszidose-Ambulanz
Osnabrück	Christliches Kinderhospital Osnabrück	Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Mukoviszidose Ambulanz
Passau	Kinderklinik Dritter Orden Passau	Akademisches Lehrkrankenhaus der TU München Sozialpädiatrisches Zentrum für chronisch erkrankte Kinder und Jugendliche
Potsdam	Klinikum Westbrandenburg	Klinik für Kinder und Jugendmedizin, Mukoviszidose Ambulanz
Ravensburg	Oberschwabenklinik gGmbH Ravensburg	Kinder- und Jugendmedizin
Regensburg	Krankenhaus Barmherzige Brüder Regensburg Klinik St. Hedwig	Kinder- und Jugendmedizin Mukoviszidose-Ambulanz
Rostock	Universität Rostock	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin Mukoviszidose-Zentrum
Schwerin	Helios Kliniken Schwerin	Klinik für Kinde- und Jugendmedizin Mukoviszidose Ambulanz
Solingen	Städtisches Klinikum Solingen	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
Stuttgart	Klinikum Stuttgart - Olgahospital	Ambulanz für Mukoviszidose und seltene Erkrankungen
Trier	Klinikum Mutterhaus der Borromäerinnen gGmbH	Innere Medizin I Mukoviszidose Ambulanz für Erwachsene
Trier	Klinikum Mutterhaus der Borromäerinnen gGmbH	Kinder und Jugendmedizin Kinderpneumologie Mukoviszidose Ambulanz für Kinder

11

Übersicht teilnehmender Ambulanzen

Ort	Ambulanz	Abteilung
Tübingen	Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin Tübingen	Abt. 1, Mukoviszidose-Ambulanz
Ulm	Universitätskinderklinik Ulm	Kinder- und Jugendmedizin Mukoviszidose-Ambulanz
Vechta	St.-Marienhospital Vechta	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Fachbereich Allergologie und Pulmologie
Wangen	Fachkliniken Wangen GmbH	Klinik für Pneumologie
Wangen	Fachkliniken Wangen GmbH	Kinderklinik für Atemwegserkrankungen und Allergien
Wesel	Marienhospital Wesel	Akademisches Lehrkrankenhaus der Westfälischen Wilhelms-Universität Münster Klinik für Kinder und Jugendmedizin Allergologie, Pneumologie mit Mukoviszidoseambulanz
Wiesbaden	Stiftung Deutsche Klinik für Diagnostik GmbH	Kinder- und Jugendmedizin Mukoviszidose-Ambulanz
Worms	Klinikum Worms	Kinderklinik Mukoviszidose-Ambulanz
Würzburg	Universitätsklinikum Würzburg	Christiane Herzog Ambulanz für Mukoviszidose
Zwickau	Heinrich-Braun-Klinikum Zwickau	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin Mukoviszidose-Ambulanz

Tabelle 16: Übersicht teilnehmende Ambulanzen Mukoviszidose-Register 2013

12

Abbildungs- und Tabellenverzeichnis

Abbildung 1 Altersstruktur 2014 ... 7
Abbildung 2 Ernährungsstatus für Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren 2014 ... 10
Abbildung 3 Ernährungsstatus für Erwachsene ab 18 Jahren 2014 ... 11
Abbildung 4 FEV1%-Wert nach Wang und Hankinson 2014 ... 12
Abbildung 5 Altersbezogene Häufigkeiten der Schweregrade der FEV1% (Kategorien › 80%, 40-80% & ‹ 40%) 2014 ... 13
Abbildung 6 Altersabhängige Häufigkeit von Pseudonomas aeruginosa 2014 ... 14
Abbildung 7 Altersabhängige Häufigkeit von Burkholderia cepacia complex 2014 ... 15
Abbildung 8 Häufigkeiten verstorbener Patienten nach Altersgruppen in 2013 - 2014 ... 17
Abbildung 9 Zahl der in 2014 in den Einrichtungen dokumentierten Patienten ... 18

Tabelle 1 Kurzübersicht CF Deutschland 2014 ... 6
Tabelle 2 Altersstruktur 2014 ... 7
Tabelle 3 Alter bei Diagnose neudiagnostizierte Patienten 2014; Kennzahlen ... 8
Tabelle 4 Alter bei Diagnose neudiagnostizierte Patienten 2014 ... 8
Tabelle 5 Mutationskombinationen 2014 ... 9
Tabelle 6 CFTR Genotypisierung 2014 ... 9
Tabelle 7 BMI-Perzentile für Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren 2014 (Referenz: KIGSS-Studie bzw. 0-3 Lebensmonat Kromeyer-Hauschild) ... 10
Tabelle 8 Ernährungsstatus für Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren: BMI Perzentile ‹15 & ≥50; 2014 ... 10
Tabelle 9 BMI für Erwachsene ab 18 Jahren 2014 ... 11
Tabelle 10 Ernährungsstatus für Erwachsene: BMI ‹ 19 kg/m2 und Ziel-BMI 2014 ... 11
Tabelle 11 FEV1%-Wert nach Wang und Hankinson 2014 ... 12
Tabelle 12 Häufigkeit in % und Anzahl von Patienten mit Nachweis Pseudonomas aeruginosa & Burkholderia cepacia complex 2014 ... 14
Tabelle 13 Häufigkeiten Komplikationen ‹18 oder ≥18 Jahre 2014 ... 16
Tabelle 14 Sterbealter 2014 ... 17
Tabelle 15 Anzahl und Häufigkeiten Altersgruppen Sterbealter 2014 ... 17
Tabelle 16 Übersicht teilnehmende Ambulanzen Mukoviszidose-Register 2014 ... 19