

# Deutsches Mukoviszidose-Register

## Berichtsband | 2021

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

Stand: 12.07.2022





---

# 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](mailto:info@muko.info)  
[www.muko.info](http://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](mailto:lutz.naehrlich@paediat.med.uni-giessen.de)  
Manuel Burkhart, Bonn  
Mukoviszidose Institut gGmbH  
Qualitätsmanagement  
E-Mail: [mburkhart@muko.info](mailto:mburkhart@muko.info)

## Datenmanagement & statistische Auswertungen:

Universitätsmedizin der  
Johannes Gutenberg Universität  
Interdisziplinäres Zentrum Klinische Studien (IZKS)  
Langenbeckstraße 1, 55131 Mainz  
[www.izks-mainz.de](http://www.izks-mainz.de)

## Nutzungsbedingungen:

Die Grafiken aus dem Deutschen Mukoviszidose-Register können in nicht-kommerziellen Publikationen unter Nennung der Quelle frei verwendet werden. Inhaltliche oder visuelle Anpassungen sind nicht gestattet. Für kommerzielle Publikationen muss eine Nutzungsfreigabe durch den Registerbetreiber erfolgen.

## Satz & Layout:

hazel | GRAFIK + DESIGN  
[www.hazel-design.de](http://www.hazel-design.de)

---

# Vorwort



**PD Dr. med.  
Lutz Nährlich**

Medizinischer Leiter  
Deutsches  
Mukoviszidose-  
Register

Das Deutsche Mukoviszidoseregister stellt mit dem vorliegenden 26. Berichtsband 2021 neben dem aktuellen Stand des Gesundheitszustandes der Menschen mit Mukoviszidose in Deutschland, die Entwicklung der letzten zwei Jahrzehnte und – neu – auch die Entwicklung für ausgewählte Geburtsjahrgänge dar.

Das Jahr 2021 wird in die Geschichte der Mukoviszidose als das zweite Jahr der Coronapandemie und das Jahr der Zulassungserweiterung der hocheffektiven CFTR-Modulatortherapie (Elexacaftor/Tezacaftor/Ivacaftor) eingehen. Eine CFTR-Modulatorentherapie stand 2021 für 73 % aller Menschen mit Mukoviszidose in Deutschland zur Verfügung und wurde bei 81 % dieser Patienten eingesetzt. Erstmals können die kurzfristigen Auswirkungen auf den Gesundheitszustand dieser Therapieentwicklung auf alle Menschen mit Mukoviszidose sichtbar gemacht werden. Dabei ist zu berücksichtigen, dass der Berichtsband nicht zwischen Menschen mit Mukoviszidose mit bzw. ohne CFTR-Modulatortherapie unterscheidet und daher den individuellen Effekt nur bedingt widerspiegelt.

Allen voran hat sich die Lungenfunktion über alle Menschen mit Mukoviszidose deutlich verbessert. Diese Verbesserung ist für alle unterschiedlichen Geburtskohorten bereits seit einigen Jahren in Form einer Stabilisierung der Lungenfunktion darstellbar. Diese erfreuliche Entwicklung wird noch übertroffen durch den Wegfall der in der Vergangenheit charakteristischen und überdurchschnittlichen Verschlechterung der Lungenfunktion zwischen dem 10. und 20. Lebensjahr. Eine Reduktion der mindestens einmal jährlichen Nachweise von *Pseudomonas aeruginosa* um relative 30 % bei Patienten zwischen 12 und 30 Jahren lassen hoffen; sie sind aber aufgrund der geringeren Produktion von Sputum im Zusammenhang mit der CFTR-Modulatorentherapie mit Vorsicht zu betrachten. Die Rate chronischer *Pseudomonas*-Infektionen beträgt unverändert 9,6 % bei den Kindern und Jugendlichen und 53 % bei den Erwachsenen. Eine weitere positive Entwicklung stellt der Rückgang der antibiotisch

behandelten Exazerbationen und Krankenhausaufenthalte: Nur 26 % aller Menschen mit Mukoviszidose erlitten eine solche Exazerbation bzw. wurden stationär behandelt, verglichen mit 35 % bzw. 33 % im Jahr 2020. Dem Rückgang des Untergewichts insbesondere bei Erwachsenen steht eine Zunahme an Übergewicht und Adipositas von 16 % auf 20 % bei diesen gegenüber. Die Basis- und Indikationstherapie blieb vorerst unverändert. Dies alles unterstreicht die weiterhin notwendige engmaschige klinische Betreuung durch das multidisziplinäre Mukoviszidose-Team, um gemeinsam die mittelfristigen Veränderungen und Herausforderungen für die Zukunft zu erfassen und zu diskutieren. Das Deutsche Mukoviszidose-Register kann hierzu die (Daten-) Grundlage bieten.

Mit Ihrer Unterstützung haben wir weiterhin eine Erfassung von COVID-19 positiven Patienten im Register durchgeführt und berichten erneut im Berichtsband. Von Februar 2020 bis Mitte August 2022 wurden 929 COVID-19-Infektionen (mittels PCR) diagnostiziert und vier Menschen mit Mukoviszidose verstarben bedauerlicherweise an COVID-19-Infektionen.

Diese detaillierte Übersicht über den Gesundheitszustand von Menschen mit Mukoviszidose wäre ohne das von Ihnen uns 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 an der Dateneingabe und -auswertung Beteiligten unter den Bedingungen der Coronapandemie. Mein Dank geht auch an die AG Register, die Firma Axaris (Frau Jaumann, Herr Müller, Herr Volk) und das Datenmanagementteam des Interdisziplinären Zentrums für klinische Studien (IZKS) der Universität Mainz (Frau Wosniok, Frau Wollscheid, Frau Regenguß, Herr Kronfeld, Herr Ruckes).

Mein besonderer Dank gilt Herrn Burkhardt vom Mukoviszidose Institut für seinen unermüdlichen Einsatz im Projektmanagement.

Bleiben Sie dem Register gewogen.

---

# Kollektivbeschreibung

Für das Berichtsjahr 2021 gehen Verlaufsdatensätze von 6.776 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 (16 Neudiagnostizierte und 13 Verstorbene ohne Verlaufsdatensätze 2021).

Aus den Auswertungen zu Ernährungsstatus, Lungenfunktion, Lungeninfektionen, Komplikationen und Therapien wurden alle 369 transplantierten Patienten unabhängig von der Art der Transplantation ausgeschlossen. Es ergibt sich somit eine Anzahl von 6.407 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 FEV<sub>1</sub>%pred und den dazugehörigen Körpermaßen ausgewählt. Bei fehlendem FEV<sub>1</sub>-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

<b>Vorwort</b>	<b>4</b>
<b>Kollektivbeschreibung</b>	<b>5</b>
<b>Karte der teilnehmenden CF-Einrichtungen</b>	<b>9</b>
<b>1. Kurzübersicht</b>	<b>10</b>
<b>2. Entwicklung Patientenzahlen</b>	<b>11</b>
<b>3. Altersstruktur</b>	<b>12</b>
<b>4. Mukoviszidose-Diagnose</b>	<b>16</b>
4a. Diagnosen in 2021	16
4b. Alter bei Diagnose	18
4c. Genotypisierung	19
<b>5. Ernährungsstatus</b>	<b>20</b>
5a. Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren	20
5b. Erwachsene ab 18 Jahren	22
5c. Entwicklung Ernährungsstatus 2000 – 2021 Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren	24
5c.i Median BMI Perzentile nach Geburtskohorte	25
5d. Entwicklung Ernährungsstatus 2000 – 2021 Erwachsene ab 18 Jahren	26
5d.i Median BMI nach Geburtskohorte	27
<b>6. Lungenfunktion</b>	<b>28</b>
6a. Überblick der Lungenfunktion	28
6b. Entwicklung der Lungenfunktion 2000 – 2021	30
6c. Median FEV <sub>1</sub> % nach Geburtskohorte	31
<b>7. Lungeninfektionen</b>	<b>32</b>
7a. mindestens einmal jährlicher Nachweis	32
7b. Entwicklung der Infektionen mit <i>Pseudomonas aeruginosa</i> 2000 – 2021	34
7c. Chronische Lungeninfektionen	36
7d. Atypische Mykobakterien	38
<b>8. Komplikationen erweitert</b>	<b>40</b>
8a. Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren	41
8b. Erwachsene ab 18 Jahren	42
8c. Antibiotisch behandelte Exazerbationen	43
<b>9. Therapien</b>	<b>44</b>
9a. Basistherapie	44

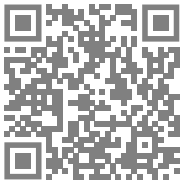
---

# Inhaltsverzeichnis

9a.i	Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren .....	44
9a.ii	Inhalations- und Kombinationstherapien Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren .....	45
9a.iii	Erwachsene ab 18 Jahren .....	46
9a.iii	Inhalations- und Kombinationstherapien Erwachsene ab 18 Jahren .....	47
9b.	Indikationstherapie .....	48
9b.i	Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren .....	48
9b.ii	Erwachsene ab 18 Jahren .....	50
9c.	Entwicklung CFTR-Modulationstherapie 2018 – 2021 .....	52
<b>10.</b>	<b>Mortalität .....</b>	<b>54</b>
<b>11.</b>	<b>COVID 19 .....</b>	<b>56</b>
<b>12.</b>	<b>Struktur der Versorgung .....</b>	<b>58</b>
12a.	Größe der beteiligten Einrichtungen .....	58
12b.	Ambulanzbetreuung .....	59
12c.	Mukoviszidose-relevante Krankenhausaufenthalte .....	60
<b>13.</b>	<b>Überblick Registeranfragen .....</b>	<b>61</b>
<b>14.</b>	<b>Teilnehmende CF-Einrichtungen 2021 .....</b>	<b>62</b>
<b>15.</b>	<b>Glossar .....</b>	<b>65</b>
<b>16.</b>	<b>Abbildungsverzeichnis .....</b>	<b>68</b>
<b>17.</b>	<b>Tabellenverzeichnis .....</b>	<b>70</b>



# Karte der teilnehmenden CF-Einrichtungen



[www.muko.info/adressen](http://www.muko.info/adressen)



Abbildung 1: Teilnehmende Mukoviszidose-Einrichtungen 2021

Die Karte zeigt alle 87 am Register teilnehmenden CF-Einrichtungen 2021. 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](mailto:mburkhart@muko.info)

## Kurzübersicht

	2000	2005	2010	2015	2020	2021
<b>Datenstand</b>	27.06.2022	27.06.2022	27.06.2022	27.06.2022	12.07.2022	12.07.2022
<b>Beteiligte Einrichtungen</b>	78	83	81	89	88	87
<b>Beteiligte Patienten mit Verlaufsdaten</b>	3.642	4.720	5.106	5.751	6.647	6.776
davon Transplantierte	43	123	202	293	361	369
<b>Alter in Jahren; Median</b>	14	16	18	20	21	22
<b>Anteil Erwachsener (&gt;= 18 Jahre) in %</b>	36,4	45,9	51,3	56,7	58,7	59,4
<b>Männliche Patienten in %</b>	52,4	52,1	51,9	52,0	52,0	51,8
<b>Neudiagnosen im Berichtsjahr<sup>1</sup></b>	223	205	214	223	218	150
<b>Alter bei Neudiagnose in Jahren; Median<sup>1</sup></b>	1,34	0,83	0,92	0,92	0,17	0,08
davon Diagnose durch Neugeborenen-Screening in %	1,8	3,4	3,7	10,3	58,7	68,7
<b>Mutterschaft im Berichtsjahr</b>	4	8	13	19	33	37
<b>Vaterschaft im Berichtsjahr</b>	1	0	7	6	15	9
<b>Todesfälle im Berichtsjahr<sup>1</sup></b>	45	75	75	100	62	39
Todesfälle: % aller Patienten <sup>1</sup>	1,2	1,6	1,5	1,7	0,9	0,6
<b>Sterbealter in Jahren; Median</b>	21	26	28	31,5	34,5	42
(25. – 75. P)	(17 – 28)	(19 – 36)	(24 – 37)	(25 – 37)	(28 – 46)	(25 – 50)
<b>Transplantierte im Berichtsjahr<sup>1</sup></b>	9	36	33	33	31	10
Lungentransplantationen <sup>2</sup>	7	32	29	30	27	9
Lebertransplantationen <sup>2</sup>	2	3	4	6	5	1
Nierentransplantationen <sup>2</sup>	0	1	1	0	1	0
Pankreastransplantationen <sup>2</sup>	0	0	0	1	0	0

**Tabelle 1:** Kurzübersicht Mukoviszidose-Patienten mit Verlaufsdaten, gültiger Einwilligungserklärung und Mukoviszidose-Diagnose in den Berichtsjahren 2000 – 2021 in Deutschland

<sup>1</sup> Die Angaben zu Neudiagnosen, Todesfällen und Transplantierten schließen auch Patienten ohne Verlaufsdaten ein

<sup>2</sup> Mehrfachnennungen möglich

## Entwicklung Patientenzahlen

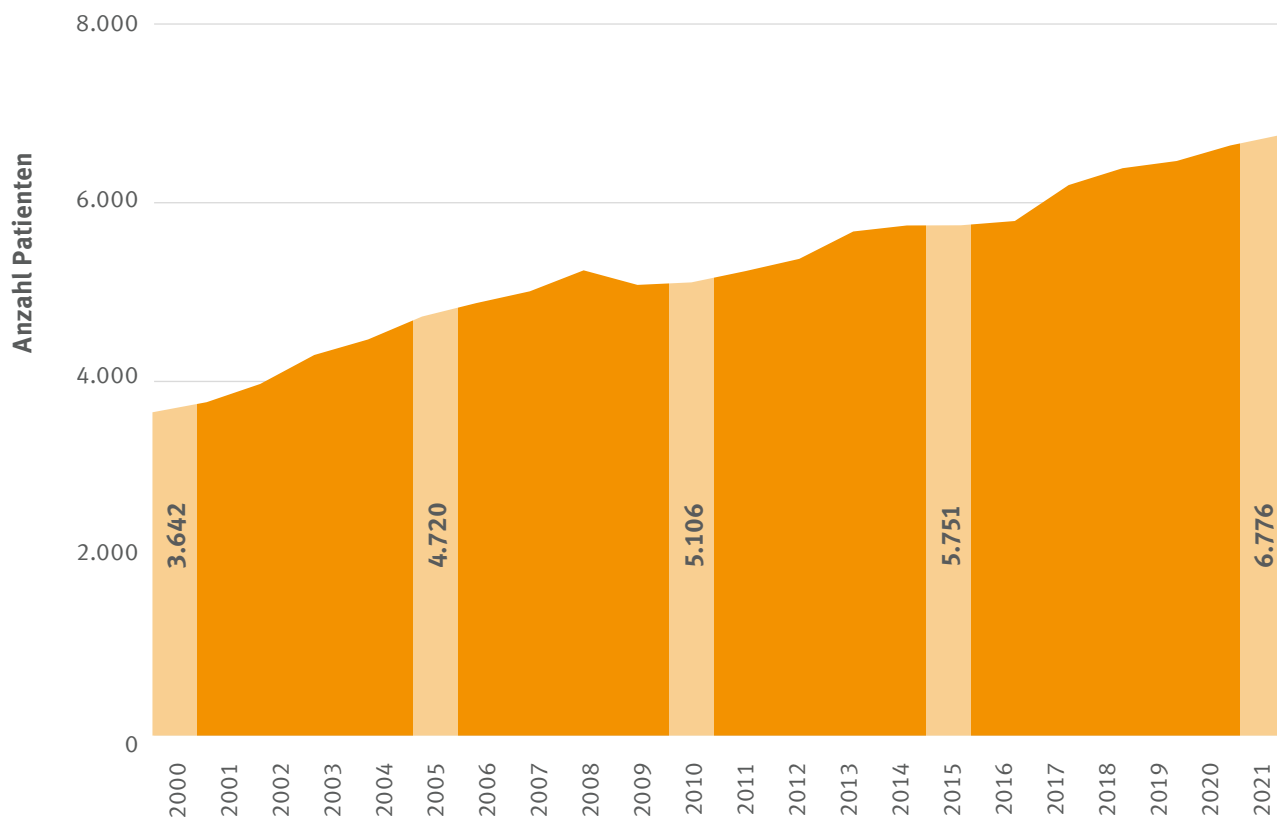


Abbildung 2: Anzahl der im Register dokumentierten Patienten 2000 – 2021

Berichtsjahr	beteiligte Patienten mit Verlaufsdaten
2000	3.642
2001	3.756
2002	3.962
2003	4.287
2004	4.463
2005	4.720
2006	4.870
2007	5.005
2008	5.241
2009	5.077
2010	5.106

Berichtsjahr	beteiligte Patienten mit Verlaufsdaten
2011	5.235
2012	5.372
2013	5.680
2014	5.746
2015	5.751
2016	5.798
2017	6.200
2018	6.391
2019	6.472
2020	6.647
2021	6.776

Tabelle 2: Anzahl der im Register dokumentierten Patienten 2000 – 2021

## Altersstruktur

In die Berechnungen der Altersstruktur gehen alle 6.776 Patienten mit Verlaufsdaten 2021 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.

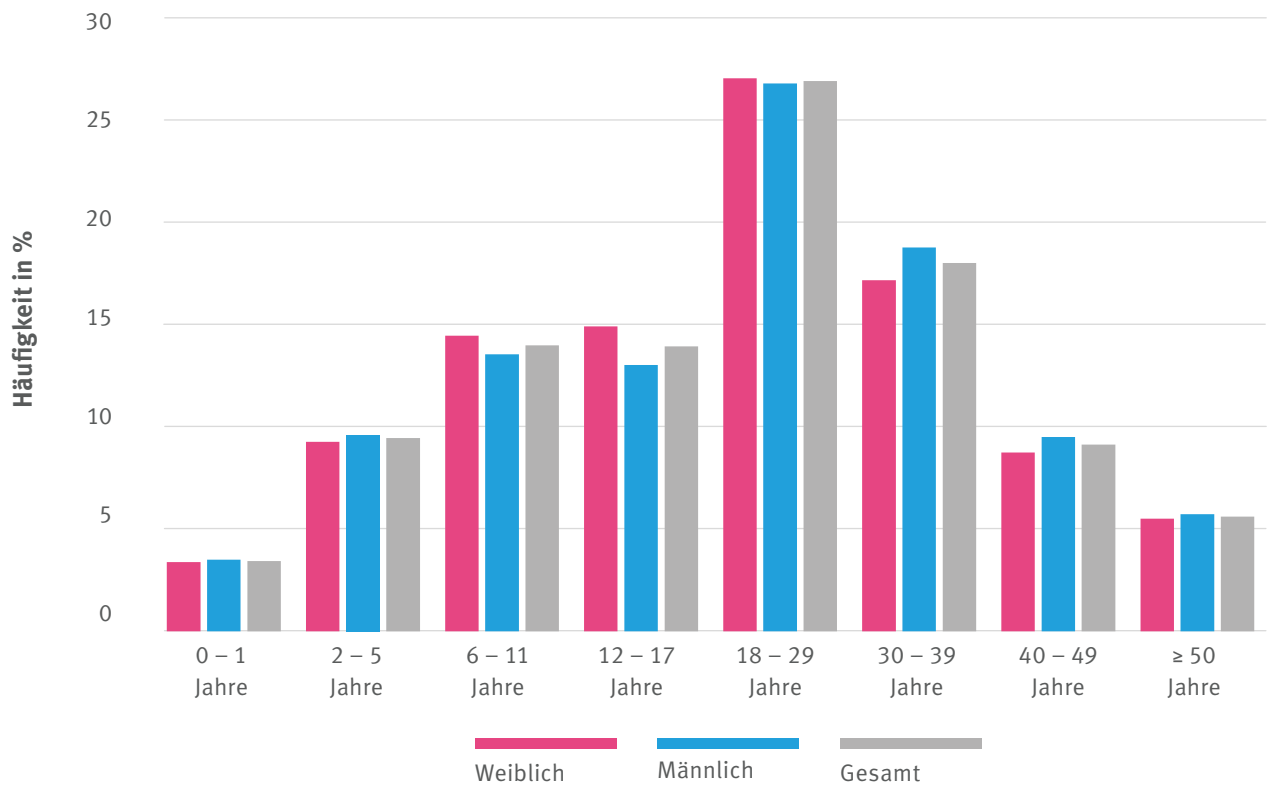


Abbildung 3: Altersverteilung Mukoviszidose-Patienten 2021

	Männlich	Weiblich	Gesamt
Anzahl	3.266	3.510	6.776
Mittelwert (Jahre)	22,7	23,3	23,0
Median (Jahre)	21,0	23,0	22,0
Minimum (Jahre)	0	0	0
Maximum (Jahre)	84	81	84
Perzentil 25 (Jahre)	11,0	11,0	11,0
Perzentil 75 (Jahre)	33,0	34,0	33,0
Anzahl < 18 Jahre	1.366	1.386	2.752
Anzahl ≥ 18 Jahre	1.900	2.124	4.024

Tabelle 3: Altersverteilung Mukoviszidose-Patienten 2021

## Altersstruktur

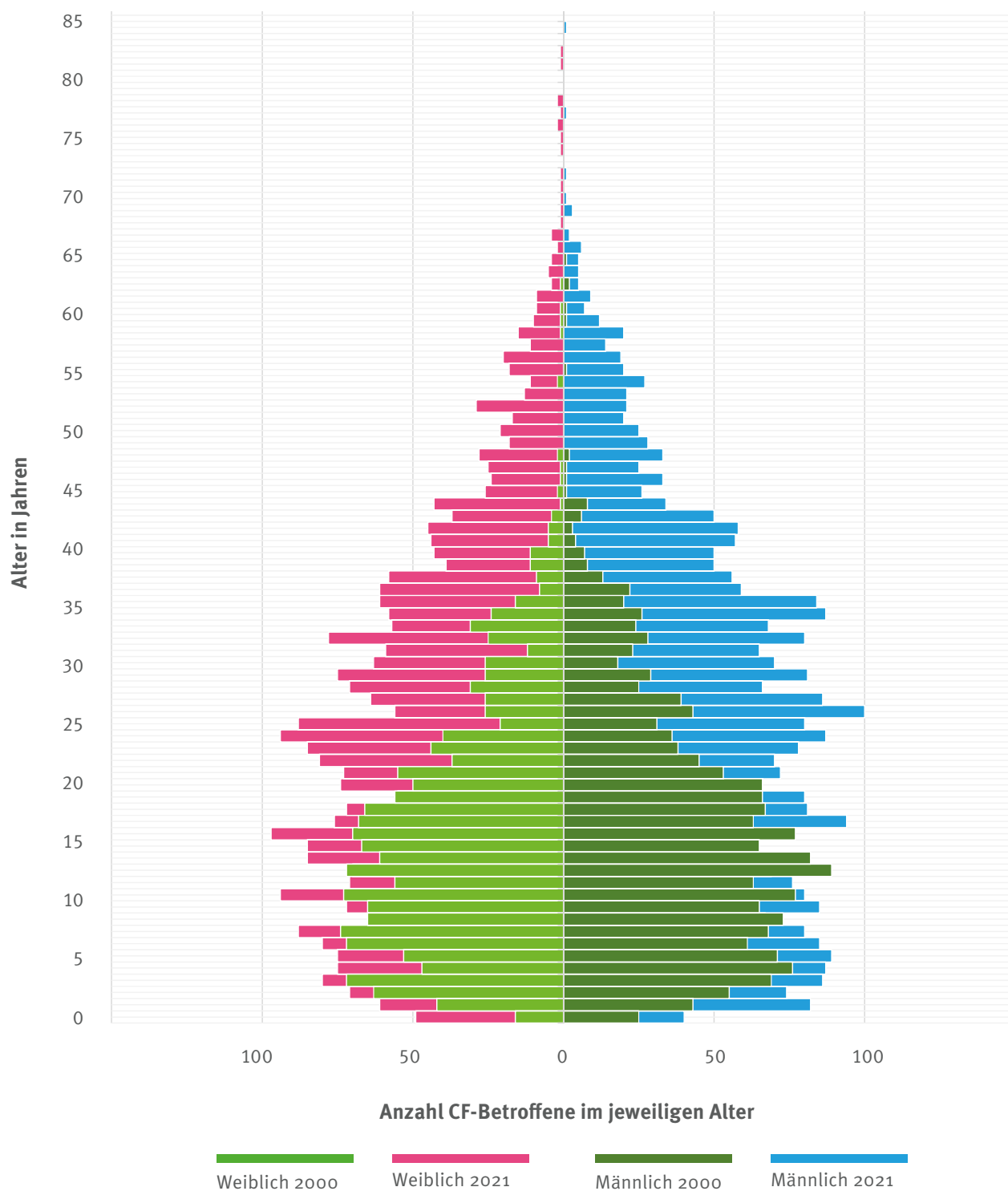


Abbildung 4: Alterspyramide Mukoviszidose-Patienten 2000 vs. 2021

## Altersstruktur

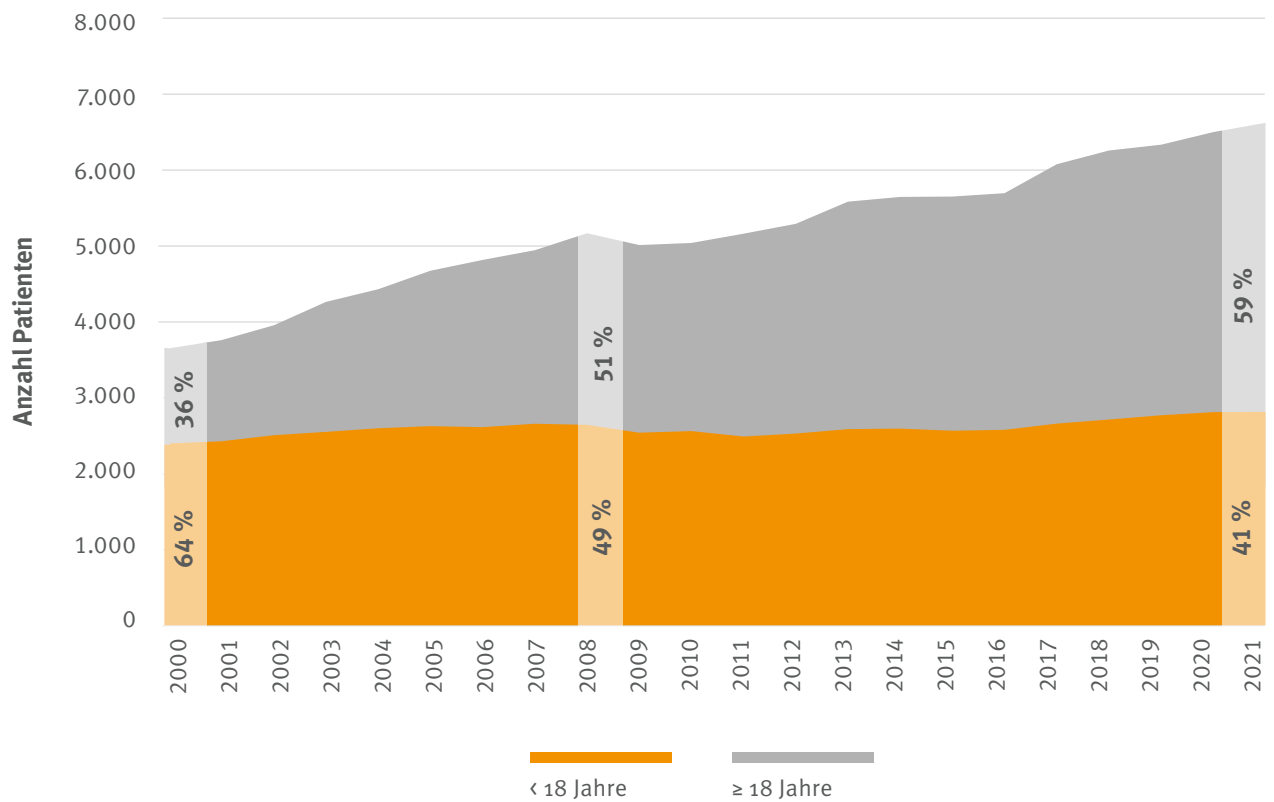


Abbildung 5: Entwicklung der Altersverteilung (< 18 vs. ≥ 18 Jahre) für die Jahre 2000 – 2021

## Altersstruktur

Berichtsjahr	Gesamt	Prozentualer Anteil	
		< 18 Jahre	≥ 18 Jahre
2000	3.642	63,6	36,4
2001	3.756	62,5	37,5
2002	3.962	61,3	38,7
2003	4.287	57,8	42,2
2004	4.463	56,6	43,4
2005	4.720	54,1	45,9
2006	4.870	52,2	47,8
2007	5.005	51,7	48,3
2008	5.241	49,1	50,9
2009	5.077	48,6	51,4
2010	5.106	48,7	51,3
2011	5.235	46,1	53,9
2012	5.372	45,7	54,3
2013	5.680	44,3	55,7
2014	5.746	43,9	56,1
2015	5.751	43,3	56,7
2016	5.798	43,2	56,8
2017	6.200	41,8	58,2
2018	6.391	41,4	58,6
2019	6.472	41,8	58,2
2020	6.647	41,3	58,7
2021	6.776	40,6	59,4

Tabelle 4: Entwicklung der Altersverteilung (<18 vs ≥ 18 Jahre) für die Jahre 2000 – 2021

## Mukoviszidose-Diagnose

### 4a. Diagnosen in 2021

Im Jahr 2021 sind 150 Patienten diagnostiziert worden, von 134 Patienten (89,3 %) liegen Verlaufsdaten vor. Die Altersverteilung aller 2021 neu diagnostizierten Patienten ist in den folgenden Tabellen dargestellt.

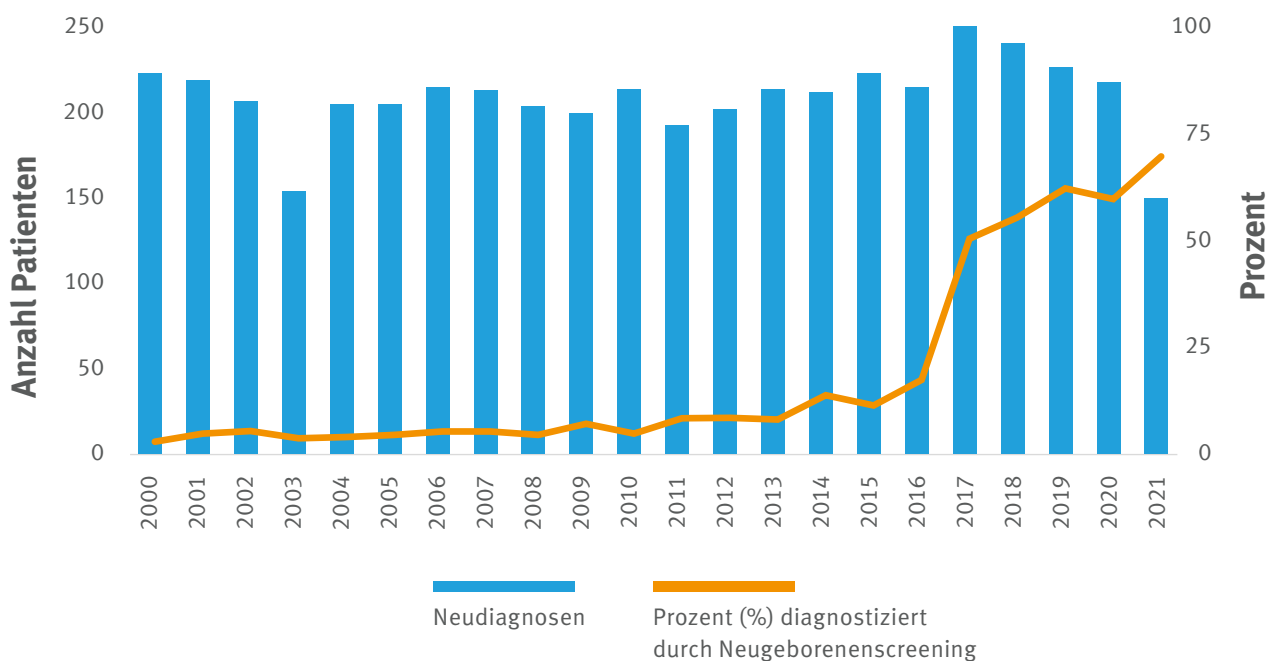
	N	Mittelwert	Median	Minimum	Maximum	Perzentil 25	Perzentil 75
Alter in Jahren	150	5,0	0,1	0,0	71,0	0,1	0,5

**Tabelle 5:** Alter bei Diagnose aller im Jahr 2021 diagnostizierten Mukoviszidose-Patienten

Bei 103 (68,7 %) der in 2021 diagnostizierten Mukoviszidose-Patienten ist ein Neugeborenencreening durchgeführt worden. 12 Patienten (8,1 %) hatten einen Mekoniumileus. Das Alter bei Diagnose der 2021 über das Neugeborenen-screening neu diagnostizierten Patienten sieht folgendermaßen aus:

	N	Mittelwert	Median	Minimum	Maximum	Perzentil 25	Perzentil 75
Alter in Tagen	103	29,3	23,0	0,0	271	14	32

**Tabelle 6:** Alter bei Diagnose aller im Jahr 2021 über das Neugeborenencreening diagnostizierten Mukoviszidose-Patienten



**Abbildung 6:** Anzahl der Neudiagnosen und prozentuale Häufigkeit der durch das Neugeborenencreening diagnostizierten Mukoviszidose-Patienten 2000 – 2021



# Mukoviszidose-Diagnose

## 4a. Diagnosen in 2021

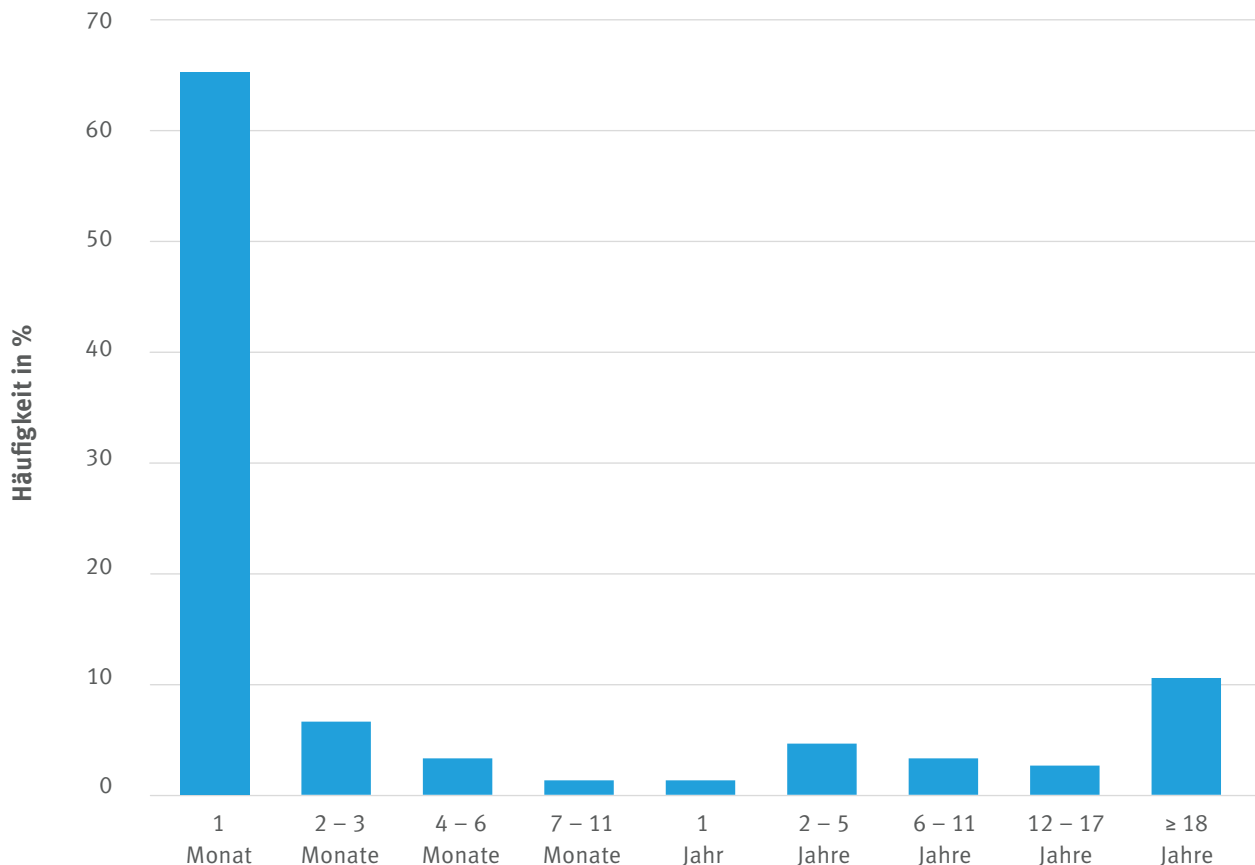


Abbildung 7: Altersbezogene Häufigkeiten bei im Jahr 2021 diagnostizierten Mukoviszidose-Patienten

Alter bei Diagnose	Häufigkeit	Prozent	Kumulierte Prozente
≤ 1 Monat	99	66,0	66,0
2 – 3 Monate	10	6,7	72,7
4 – 6 Monate	5	3,3	76,0
7 – 11 Monate	2	1,3	77,3
1 Jahr	2	1,3	78,7
2 – 5 Jahre	7	4,7	83,3
6 – 11 Jahre	5	3,3	86,7
12 – 17 Jahre	4	2,7	89,3
≥ 18 Jahre	16	10,7	100,0

Tabelle 7: Alter bei Diagnose bei im Jahr 2021 diagnostizierten Mukoviszidose-Patienten

## Mukoviszidose-Diagnose

### 4b. Alter bei Diagnose

Die Verteilung des Alters bei Diagnose der 6.776 Patienten mit Verlaufsdaten 2021 ist in den folgenden Abbildungen und Tabellen dargestellt. Bei 242 Patienten (3,6 %) lagen keine Angaben zum Diagnosedatum vor.

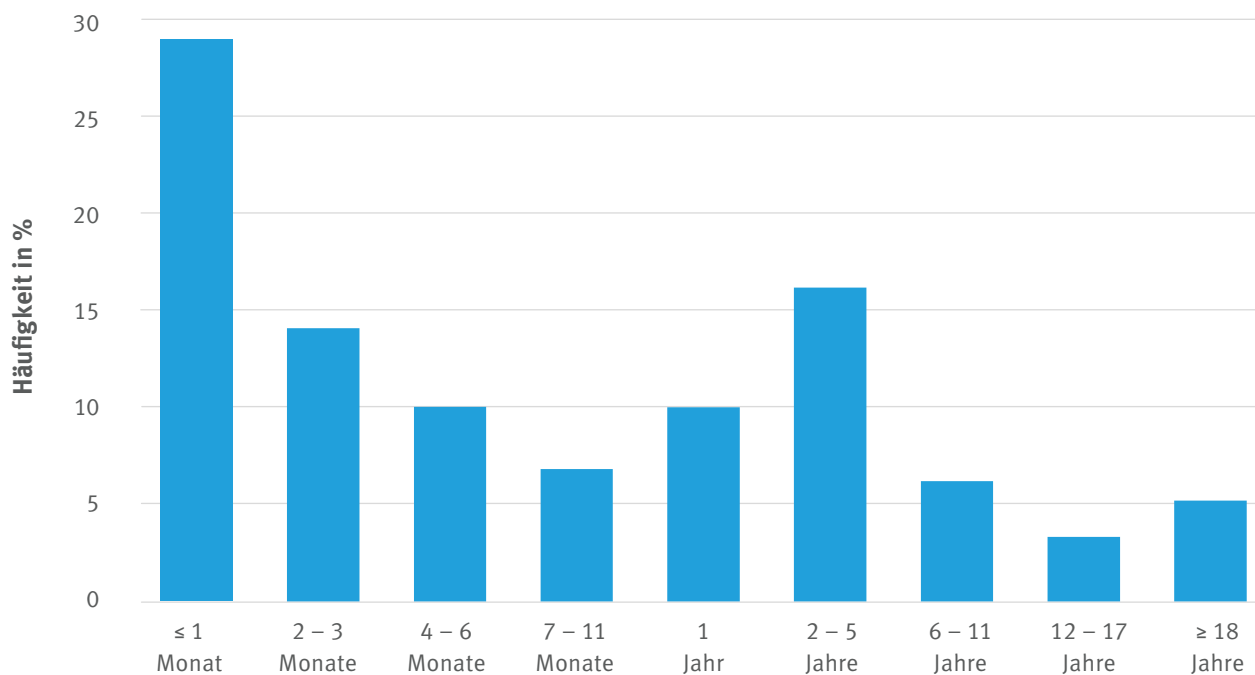


Abbildung 8: Altersbezogene Häufigkeiten bei Diagnose – alle Mukoviszidose-Patienten Stand 2021

Alter bei Diagnose	Häufigkeit	Prozent	Kumulierte Prozente
≤ 1 Monat	1.878	28,7	28,7
2 – 3 Monate	913	14,0	42,7
4 – 6 Monate	651	10,0	52,7
7 – 11 Monate	442	6,8	59,4
1 Jahr	648	9,9	69,4
2 – 5 Jahre	1.048	16,0	85,4
6 – 11 Jahre	401	6,1	91,5
12 – 17 Jahre	216	3,3	94,8
≥ 18 Jahre	337	5,0	100,0
unbekannt	242	–	–

Tabelle 8: Alter bei Diagnose – alle Mukoviszidose-Patienten Stand 2021

# Mukoviszidose-Diagnose

## 4c. Genotypisierung

Bei 6.710 Patienten (99,2 %) lag eine Genotypisierung vor. Fehlende Angaben wurden in der folgenden Darstellung als „Mutation nicht identifiziert“ behandelt.

Mutationskombinationen	Häufigkeit	Prozent
F508del homozygot	3.159	46,6
F508del heterozygot: Zweite Mutation identifiziert	2.593	38,3
F508del heterozygot: Zweite Mutation nicht identifiziert	84	1,2
Kein Nachweis von F508del: Beide Mutationen identifiziert	804	11,9
Kein Nachweis von F508del: Nur eine Mutation identifiziert	35	0,5
Kein Nachweis von F508del: Keine Mutationen identifiziert	101	1,5
<b>Gesamt</b>	<b>6.776</b>	<b>100,0</b>

Tabelle 9: Mutationskombinationen Mukoviszidose-Patienten 2021

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)	8.995	67,1
G542X (p.Gly542X / c.1624G>T)	278	2,1
N1303K (p.Asn1303Lys / c.3909C>G)	268	2,0
R553X (p.Arg553X / c.1657C>T)	251	1,9
G551D (p.Gly551Asp / c.1652G>A)	211	1,6
CFTRdele2,3 (p.Ser18ArgfsX16 / c.54-5940_273+10250del21kb)	198	1,5
R347P (p.Arg347Pro / c.1040G>C)	175	1,3
3849+10kbC->T (c.3718-2477C>T)	146	1,1
1717-1G->A (c.1585-1G>A)	111	0,8
2789+5G->A (c.2657+5G>A)	100	0,8
2183AA->G (p.Lys684SerfsX38 / c.2051_2052delAAinsG)	92	0,7
W1282X (p.Trp1282X / c.3846G>A)	87	0,7
3272-26A->G (c.3140-26A>G)	68	0,5
R117H (p.Arg117His / c.350G>A)	64	0,5
M1101K (p.Met1101Lys / c.3302T>A)	60	0,5
2184insA (p.Gln685ThrfsX4 or p.Gln685Thrfs*4 / c.2052dupA or c.2052dup)	58	0,4
621+1G->T (c.489+1G>T)	56	0,4
R1162X (p.Arg1162X / c.3484C>T)	56	0,4
I336K (p.Ile336Lys / c.1007T>A)	53	0,4
1677delTA (p.Tyr515X / c.1545_1546delTA)	51	0,4
Andere Mutation	1.853	13,8
Unbekannt/Mutation nicht identifiziert	184	1,4
<b>Gesamt</b>	<b>13.415</b>	<b>100,0</b>

Tabelle 10: CFTR-Genotypisierung Mukoviszidose-Patienten 2021

## Ernährungsstatus

### 5a. Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren

Berücksichtigt wurden alle Patienten von 2–17 Jahren ohne Transplantation mit Verlaufsdaten 2021 (n=2.539). Für 9 Patienten (0,35 %) 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.

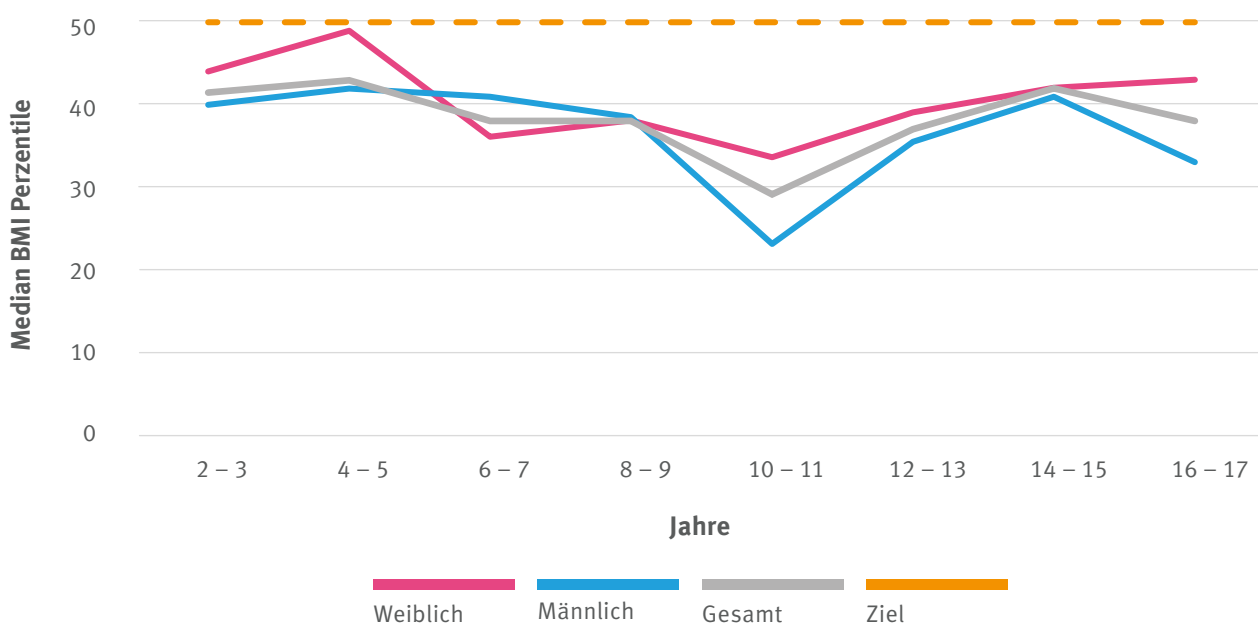


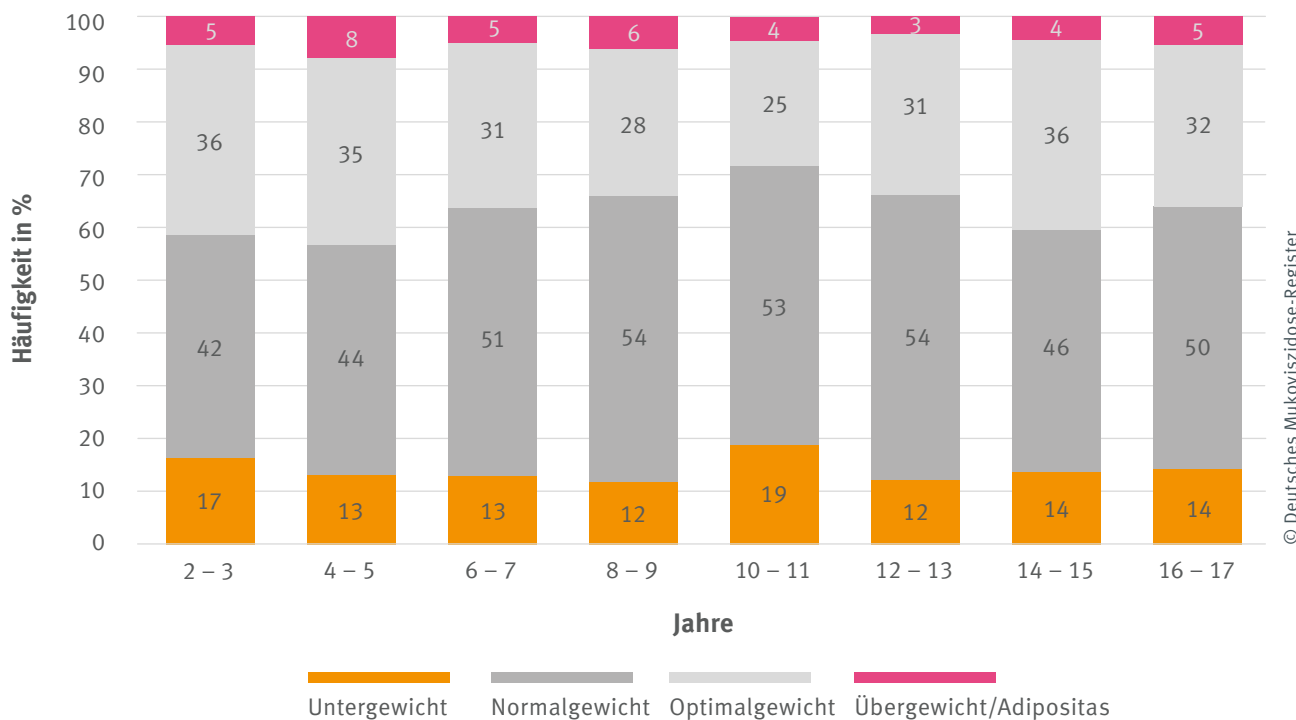
Abbildung 9: Mediane BMI-Perzentile von Kindern und Jugendlichen zwischen 2–17 Jahren 2021

Alter (Jahre)	Männlich			Weiblich			Gesamt		
	Anzahl	Median	25. – 75 P.	Anzahl	Median	25. – 75 P.	Anzahl	Median	25. – 75 P.
2 – 3	164	40,0	18 – 62	152	44,0	15 – 72	316	41,5	18 – 66
4 – 5	201	42,0	15 – 71	167	49,0	19 – 70	368	43,0	17 – 70
6 – 7	157	41,0	21 – 60	164	36,0	20 – 58	321	38,0	20 – 59
8 – 9	164	38,5	22 – 60	164	38,0	18 – 60	328	38,0	19 – 60
10 – 11	137	23,0	11 – 51	122	33,5	17 – 56	259	29,0	14 – 54
12 – 13	140	35,5	15 – 56	167	39,0	18 – 60	307	37,0	17 – 56
14 – 15	142	41,0	21 – 66	175	42,0	21 – 66	317	42,0	21 – 66
16 – 17	174	33,0	14 – 55	140	43,0	21 – 68	314	38,0	16 – 62
<b>Gesamt</b>	<b>1.279</b>	<b>37,0</b>	<b>16 – 61</b>	<b>1.251</b>	<b>41,0</b>	<b>18 – 64</b>	<b>2.530</b>	<b>38,0</b>	<b>17 – 62</b>

Tabelle 11: BMI-Perzentile von Kindern und Jugendlichen von 2–17 Jahren 2021

# Ernährungsstatus

## 5a. Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren



**Abbildung 10:** Gewichtskategorien von Kindern und Jugendlichen von 2–17 Jahren 2021, 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	15,1	13,2	14,2
Normalgewicht	49,8	48,0	48,9
Optimalgewicht	29,6	34,2	31,9
Übergewicht/Adipositas	5,6	4,6	5,1

**Tabelle 12:** Gewichtskategorien von Kindern und Jugendlichen von 2–17 Jahren 2021/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	27,0	7,3	44,1	13,2	35,3	10,2
Normalgewicht	63,5	84,1	50,9	75,0	57,4	79,6
Übergewicht/Adipositas	9,5	8,7	5,1	11,8	7,4	10,2

**Tabelle 13:** Gewichtskategorien von Kindern unter 2 Jahren (Häufigkeiten in %) nach Längen-/Sollgewicht (LSG) 2021/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 2021 (n=3.602). Für 17 Patienten (0,47 %) lagen keine Angaben für den Ernährungsstatus vor. Das Alter wurde zum Zeitpunkt der körperlichen Untersuchung berechnet.

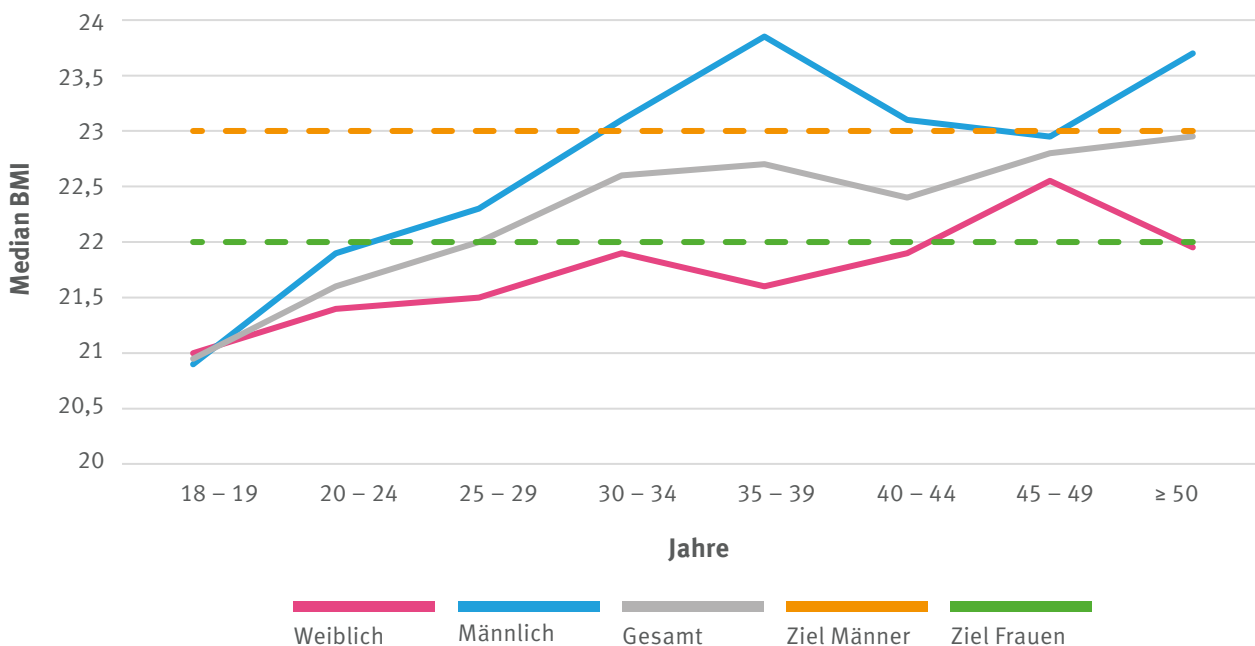


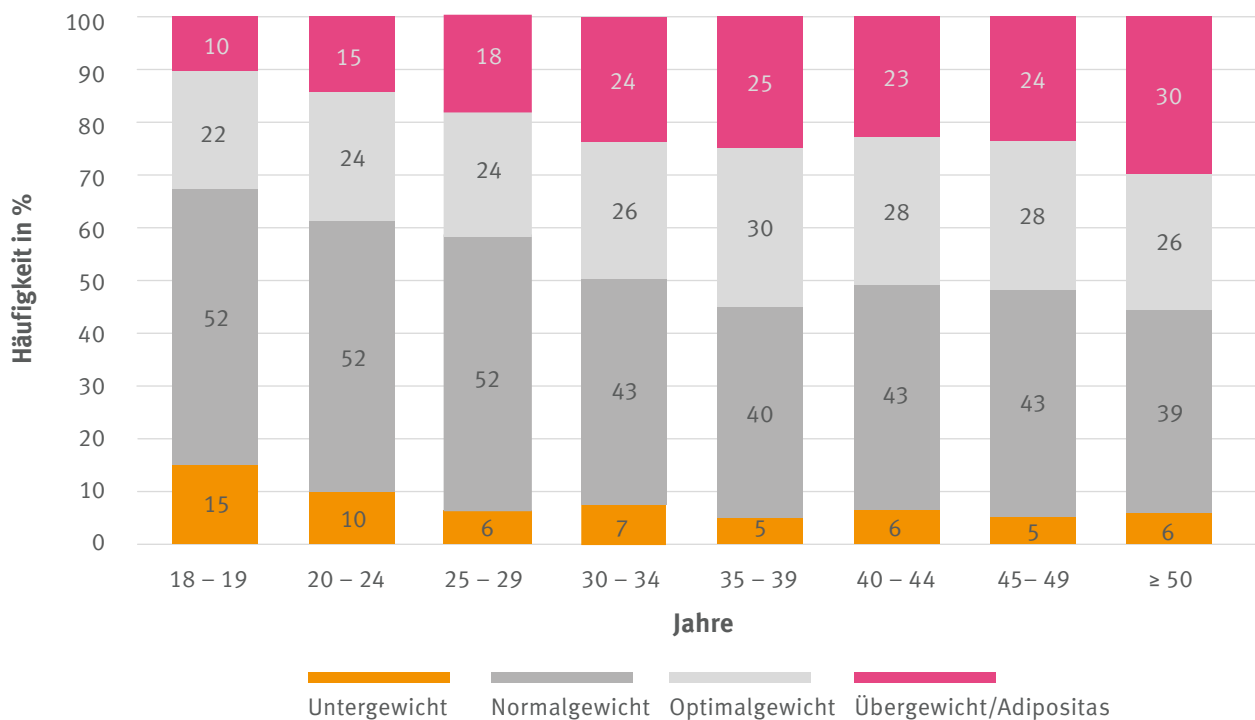
Abbildung 11: Medianer BMI von Erwachsenen ab 18 Jahren 2021

Alter (Jahre)	Männlich			Weiblich			Gesamt		
	Anzahl	Median	25. – 75 P.	Anzahl	Median	25. – 75 P.	Anzahl	Median	25. – 75 P.
18 – 19	135	20,9	19 – 23	125	21,0	19 – 23	260	21,0	19 – 23
20 – 24	372	21,9	20 – 24	395	21,4	20 – 23	767	21,6	20 – 24
25 – 29	369	22,3	21 – 25	304	21,5	20 – 23	673	22,0	20 – 24
30 – 34	351	23,1	21 – 25	281	21,9	20 – 24	632	22,6	21 – 25
35 – 39	222	23,9	22 – 26	197	21,6	20 – 24	419	22,7	21 – 25
40 – 44	169	23,1	21 – 25	145	21,9	20 – 24	314	22,4	20 – 25
45 – 49	120	23,0	22 – 25	92	22,6	21 – 25	212	22,8	21 – 25
≥ 50	164	23,7	22 – 26	144	22,0	20 – 25	308	23,0	21 – 26
<b>Gesamt</b>	<b>1.902</b>	<b>22,7</b>	<b>21 – 25</b>	<b>1.683</b>	<b>21,6</b>	<b>20 – 24</b>	<b>3.585</b>	<b>22,1</b>	<b>20 – 24</b>

Tabelle 14: BMI von Erwachsenen ab 18 Jahren 2021

# Ernährungsstatus

## 5b. Erwachsene ab 18 Jahren



**Abbildung 12:** Gewichtskategorien Erwachsene ab 18 Jahren 2021,

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	6,7	8,7	7,6
Normalgewicht	46,5	46,2	46,4
Optimalgewicht	22,1	29,8	25,7
Übergewicht/Adipositas	24,7	15,3	20,3

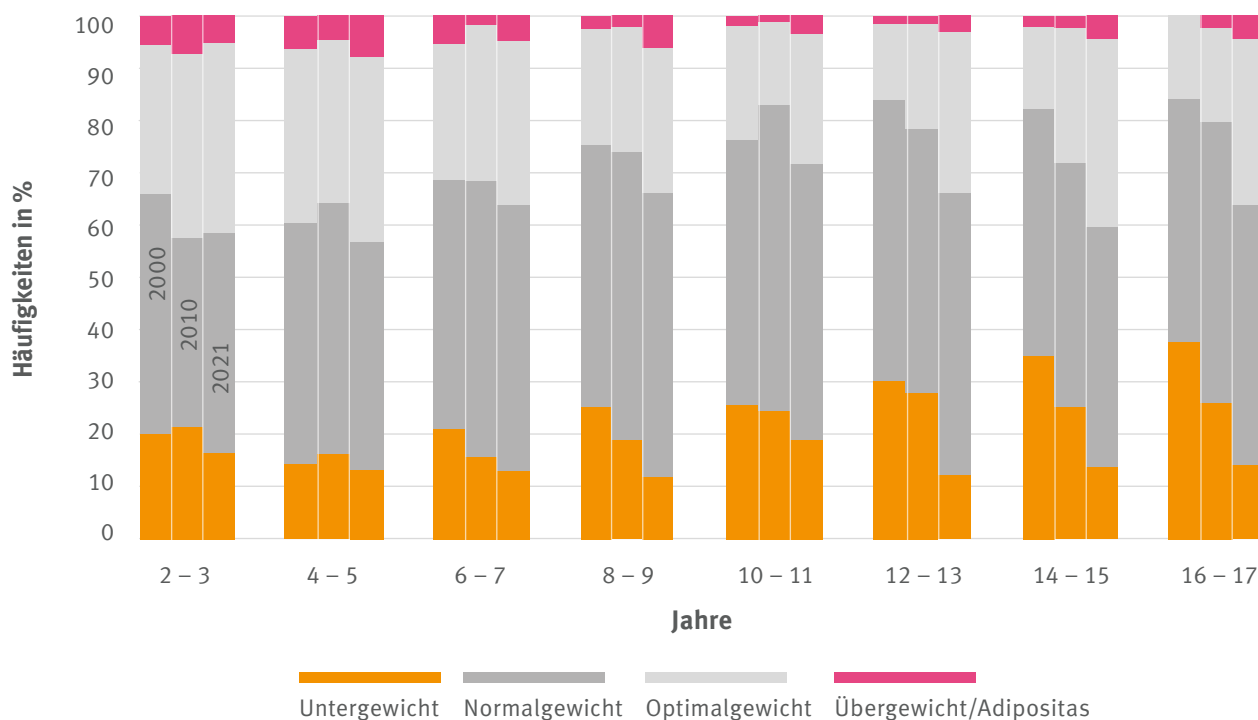
**Tabelle 15:** Gewichtskategorien von Erwachsenen ab 18 Jahren (Häufigkeiten in %) 2021

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

### 5c. Entwicklung Ernährungsstatus 2000 – 2021 Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren



**Abbildung 13:** Entwicklung der Gewichtskategorien von Kindern und Jugendlichen bis 17 Jahren 2000 – 2021, Untergewicht: BMI-Perzentile < 10; Normalgewicht: BMI-Perzentile 10 – 49; Optimalgewicht: BMI-Perzentile 50 – 89; Übergewicht/Adipositas: BMI-Perzentile ≥ 90

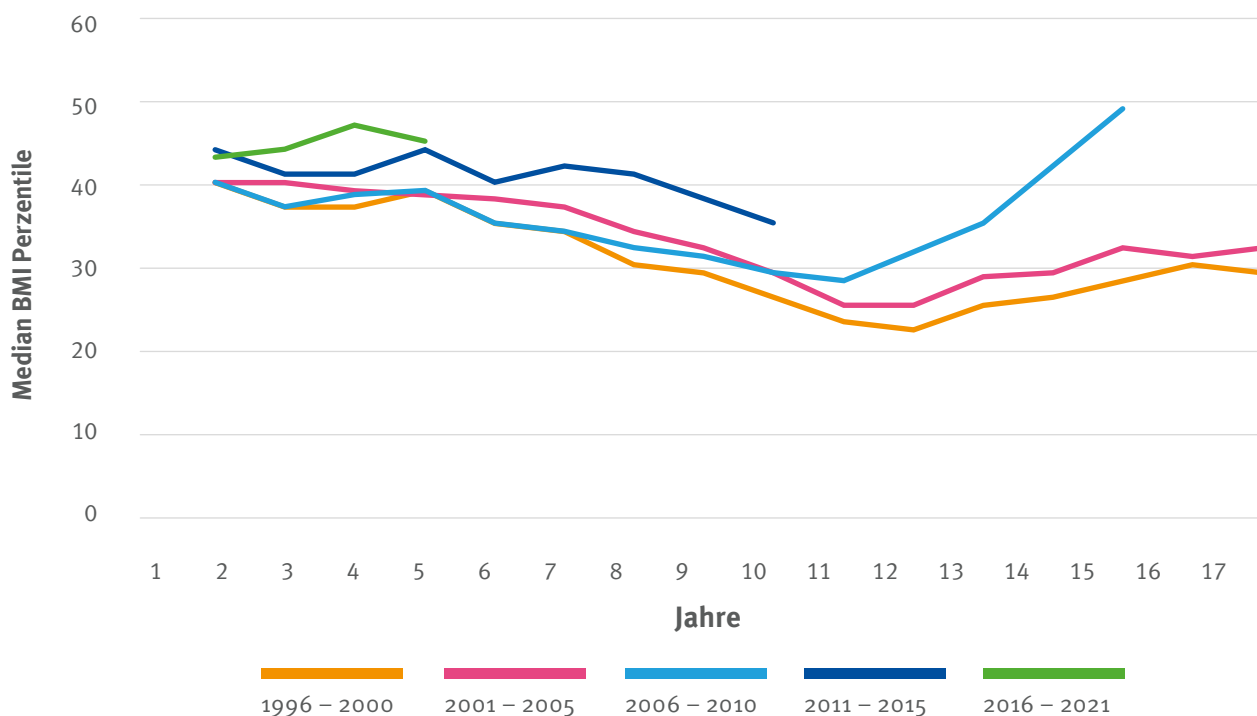
Gewichts-kategorie	Berichts-jahr	Alter in Jahren							
		2 – 3	4 – 5	6 – 7	8 – 9	10 – 11	12 – 13	14 – 15	16 – 17
Untergewicht	2000	20,2	14,5	21,2	25,3	25,8	30,4	35,2	37,5
	2010	21,5	16,4	15,7	19,1	24,6	28,1	25,4	26,0
	2021	16,5	13,3	13,1	11,9	18,9	12,4	13,9	14,3
Normal-gewicht	2000	45,9	46,1	47,7	50,2	50,6	53,6	47,2	46,2
	2010	36,1	47,9	52,8	55,0	58,3	50,5	46,7	53,6
	2021	42,1	43,5	50,8	54,3	52,9	53,8	45,7	49,7
Optimal-gewicht	2000	28,5	33,2	25,8	22,1	21,7	14,5	15,6	15,9
	2010	35,1	31,1	29,7	23,7	15,8	19,9	25,7	18,1
	2021	36,1	35,3	31,2	27,7	24,7	30,6	36,0	31,5
Übergewicht/ Adipositas	2000	5,5	6,2	5,4	2,4	1,9	1,5	2,0	0,4
	2010	7,3	4,6	1,8	2,3	1,4	1,5	2,2	2,3
	2021	5,4	7,9	5,0	6,1	3,5	3,3	4,4	4,5

**Tabelle 16:** Entwicklung der Gewichtskategorien von Kindern und Jugendlichen bis 17 Jahren (Häufigkeiten in %) 2000 – 2021  
Untergewicht: BMI-Perzentile < 10; Normalgewicht: BMI-Perzentile 10 – 49; Optimalgewicht: BMI-Perzentile 50 – 89;  
Übergewicht/Adipositas: BMI-Perzentile ≥ 90



# Ernährungsstatus

## 5c.i Median BMI Perzentile nach Geburtskohorte



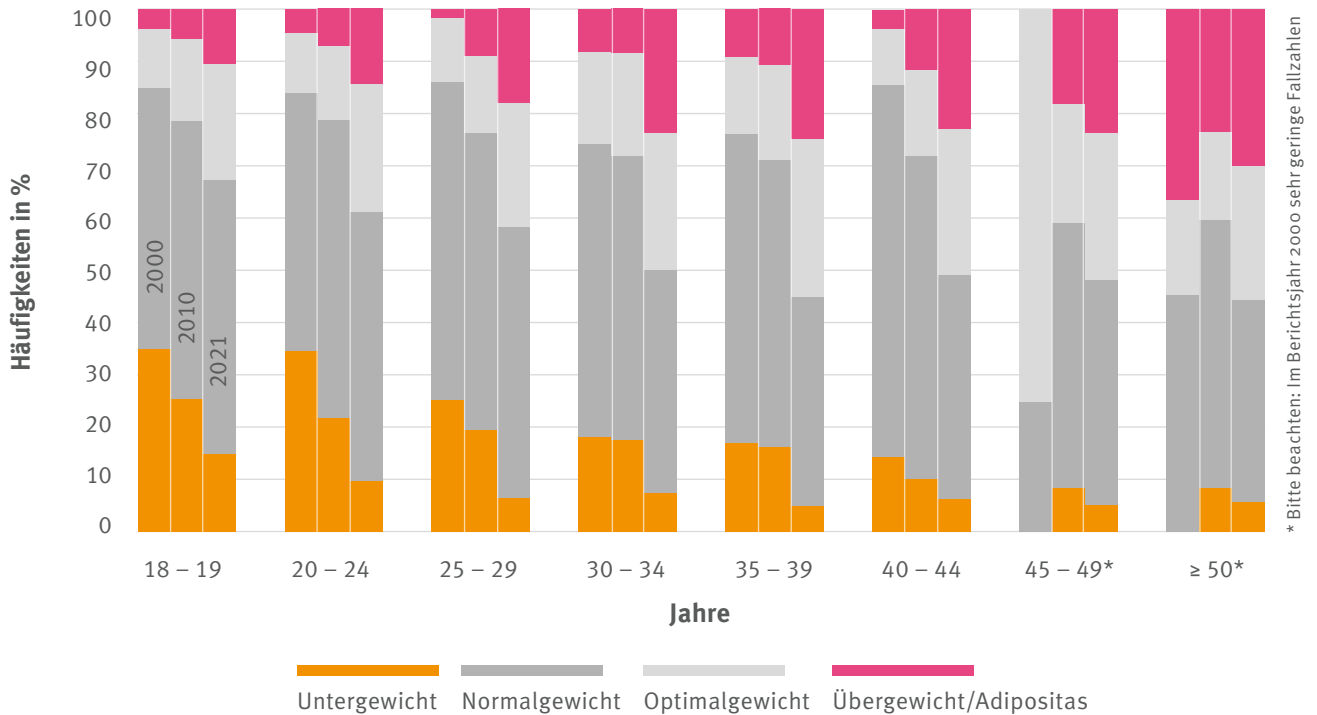
**Abbildung 14:** Entwicklung Median BMI-Perzentile von Kindern und Jugendlichen unter 18 Jahren nach Geburtskohorten 1996 – 2021 für die Daten der Jahre 1996 – 2021. Bis zum Jahr 2014 wurde der geburtsnahe BMI erfasst, ab 2014 der BMI zum Zeitpunkt der Erfassung der besten Lungenfunktion des Kalenderjahres.

Geburtskohorten	Alter in Jahren																
	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	
1996 – 2000	40	37	37	39	35	34	30	29	26	23	22	25	26	28	30	29	
2001 – 2005	40	40	39	39	38	37	34	32	29	25	25	29	29	32	31	32	
2006 – 2010	40	37	39	39	35	34	32	31	29	28	32	35	42	49	–	–	
2011 – 2015	44	41	41	44	40	42	41	38	35	–	–	–	–	–	–	–	
2016 – 2020	43	44	47	45	–	–	–	–	–	–	–	–	–	–	–	–	

**Tabelle 17:** Entwicklung Median BMI-Perzentile von Kindern und Jugendlichen unter 18 Jahren nach Geburtskohorten 1996 – 2020 für die Daten der Jahre 1996 – 2020. Bis zum Jahr 2014 wurde der geburtsnahe FEV<sub>1</sub>% erfasst, ab 2014 der beste FEV<sub>1</sub>% des Kalenderjahres.

## Ernährungsstatus

### 5d. Entwicklung Ernährungsstatus 2000 – 2021 Erwachsene ab 18 Jahren



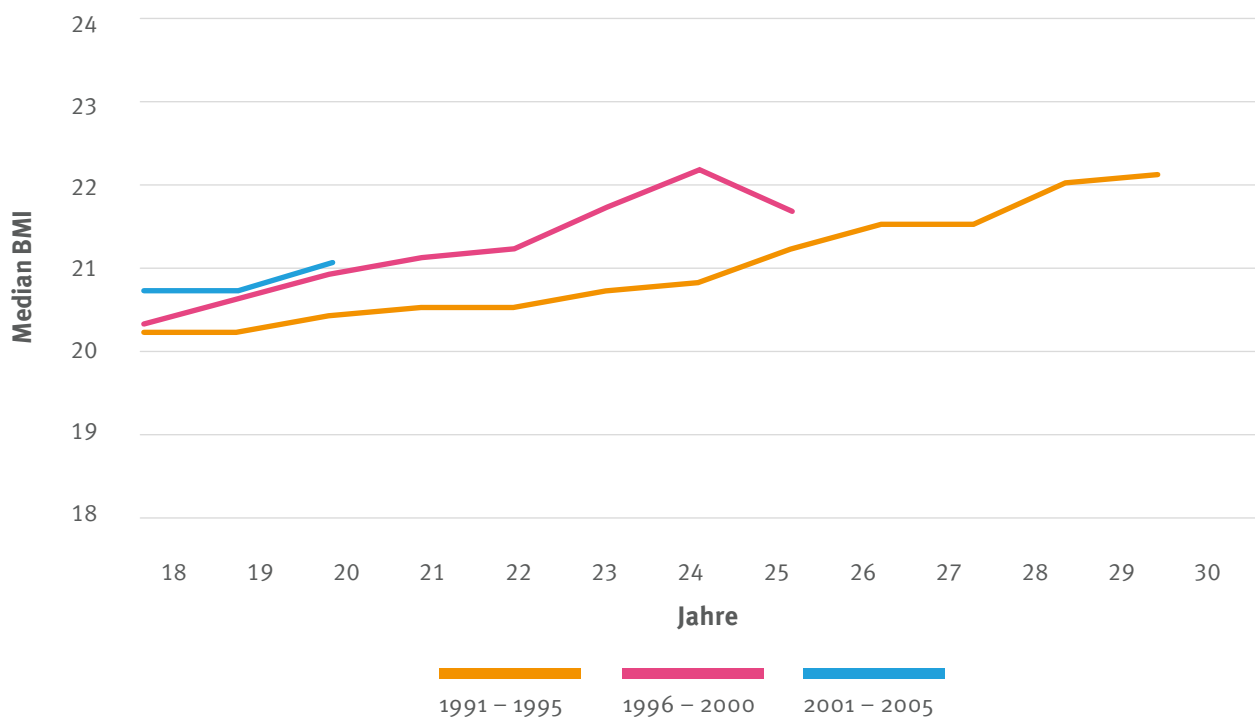
**Abbildung 15:** Entwicklung der Gewichtskategorien von Erwachsenen ab 18 Jahren 2000 – 2021,  
 Untergewicht : BMI < 18,5 kg/qm; Normalgewicht: BMI Männer 18,5 – 22,9 kg/qm; BMI Frauen 18,5 – 21,9 kg/qm;  
 Optimalgewicht: BMI Männer 23,0 – 24,9 kg/qm, BMI Frauen 22,0 – 24,9 kg/qm; Übergewicht/Adipositas: 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	35,1	34,6	25,3	18,2	17,1	14,3	0,0	0,0
	2010	25,4	21,9	19,5	17,6	16,4	10,1	8,4	8,5
	2021	15,0	9,8	6,4	7,4	5,0	6,4	5,2	5,8
Normal-gewicht	2000	50,0	49,4	61,1	56,0	59,1	71,4	25,0	45,5
	2010	53,3	56,9	56,7	54,4	54,7	61,9	50,6	51,1
	2021	52,3	51,5	52,0	42,7	39,9	42,7	42,9	38,6
Optimal-gewicht	2000	11,2	11,5	12,1	17,7	14,8	10,7	75,0	18,2
	2010	15,6	14,1	14,9	19,6	18,2	16,4	22,9	17,0
	2021	22,3	24,3	23,6	26,1	30,3	28,0	28,3	25,7
Übergewicht/ Adipositas	2000	3,7	4,5	1,6	8,1	9,1	3,6	0,0	36,4
	2010	5,7	7,2	8,8	8,5	10,8	11,6	18,1	23,4
	2021	10,4	14,5	18,0	23,7	24,8	22,9	23,6	29,9

**Tabelle 18:** Entwicklung der Gewichtskategorien von Erwachsenen ab 18 Jahren (Häufigkeiten in %) 2000 – 2021  
 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.i Median BMI nach Geburtskohorte



**Abbildung 16:** Entwicklung Median BMI von Erwachsenen ab 18 Jahren nach Geburtskohorten 1991 – 2005 für die Daten der Jahre 2009 – 2020. Bis zum Jahr 2014 wurde der geburtsnahe BMI erfasst, ab 2014 der BMI zum Zeitpunkt der Erfassung der besten FEV1% des Kalenderjahres.

Geburtskohorten	Alter in Jahren													
	18	19	20	21	22	23	24	25	26	27	28	29	30	
1991 – 1995	20,2	20,2	20,4	20,5	20,5	20,7	20,8	21,2	21,5	21,5	22	22,1	–	
1996 – 2000	20,3	20,6	20,9	21,1	21,2	21,7	22,2	21,7	–	–	–	–	–	
2001 – 2005	20,7	20,7	21,1	–	–	–	–	–	–	–	–	–	–	

**Tabelle 19:** Entwicklung Median BMI von Erwachsenen ab 18 Jahren nach Geburtskohorten 1991 – 2005 für die Daten der Jahre 2009 – 2020. Bis zum Jahr 2014 wurde der geburtsnahe FEV1% erfasst, ab 2014 der beste FEV1% des Kalenderjahres.

## Lungenfunktion

### 6a. Überblick der Lungenfunktion

Für die Auswertungen zur Lungenfunktion wurden alle Patienten ab 6 Jahren ohne Transplantation, mit Lungenfunktionsmessung 2021 berücksichtigt. Insgesamt standen so 5.347 Datensätze zur Verfügung.

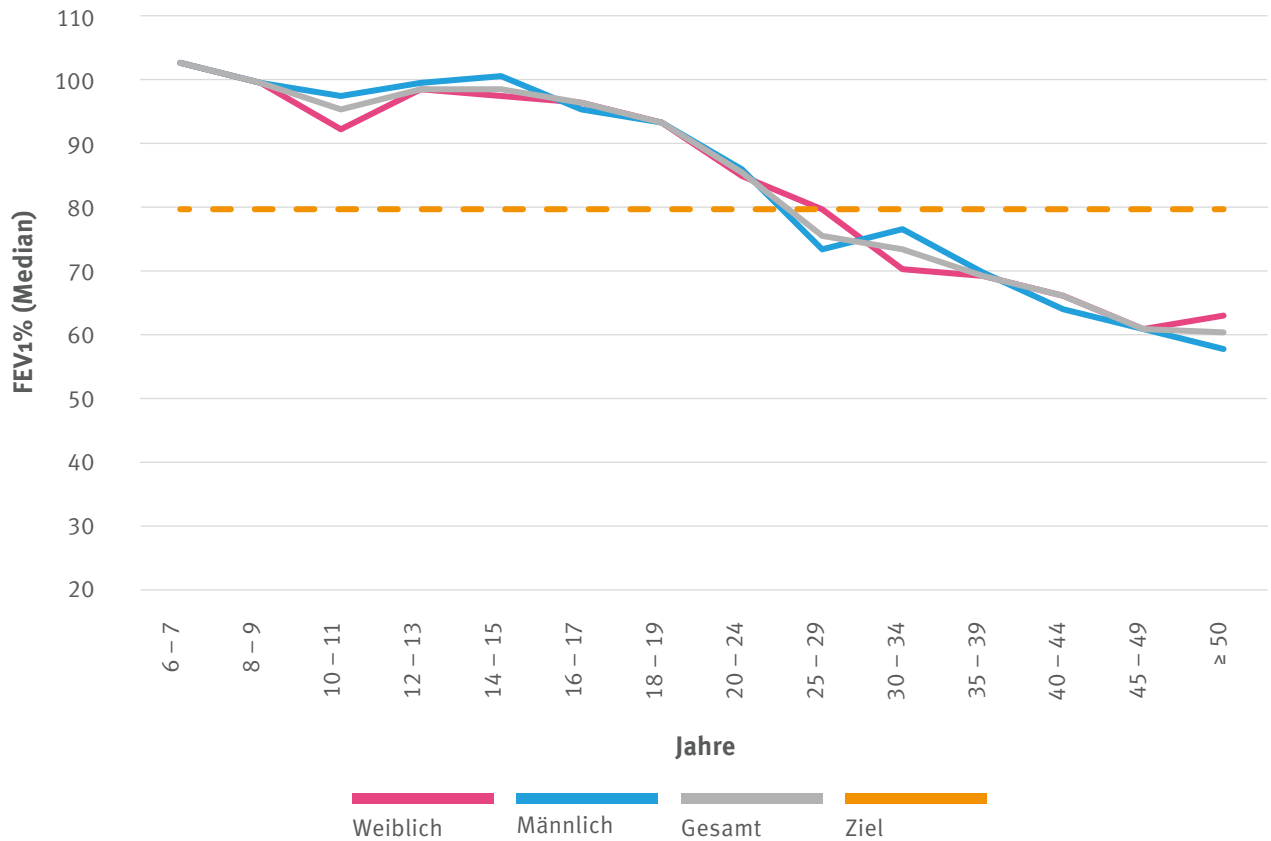


Abbildung 17: FEV1%-Wert 2021 nach Global Lung Function Initiative (GLI)

# Lungenfunktion

Alter (Jahre)	Männlich			Weiblich			Gesamt		
	Anzahl	Median	25. – 75 P.	Anzahl	Median	25. – 75 P.	Anzahl	Median	25. – 75 P.
6 – 7	152	102	92 – 110	153	102	93 – 109	305	102	92 – 109
8 – 9	161	99	91 – 107	161	99	89 – 106	322	99	90 – 106
10 – 11	133	97	85 – 104	121	92	83 – 105	254	95	85 – 105
12 – 13	139	99	90 – 106	166	98	87 – 108	305	98	88 – 107
14 – 15	141	100	86 – 109	175	97	86 – 106	316	98	86 – 107
16 – 17	169	95	88 – 104	138	96	86 – 107	307	96	87 – 106
18 – 19	136	93	81 – 103	125	93	76 – 101	261	93	79 – 102
20 – 24	370	86	68 – 98	392	85	65 – 99	762	86	66 – 98
25 – 29	365	74	57 – 94	301	80	60 – 96	666	76	58 – 95
30 – 34	347	77	56 – 93	278	71	55 – 90	625	74	55 – 92
35 – 39	216	71	50 – 90	190	70	54 – 87	406	70	51 – 88
40 – 44	166	65	45 – 85	141	67	54 – 85	307	67	49 – 85
45 – 49	115	62	45 – 79	90	62	46 – 75	205	62	46 – 78
≥ 50	163	59	41 – 81	143	64	49 – 78	306	62	45 – 80
<b>Gesamt</b>	<b>2.773</b>	<b>86</b>	<b>64 – 100</b>	<b>2.574</b>	<b>86</b>	<b>66 – 100</b>	<b>5.347</b>	<b>86</b>	<b>65 – 100</b>

Tabelle 20: FEV<sub>1</sub>-Wert 2021 nach Global Lung Function Initiative (GLI)

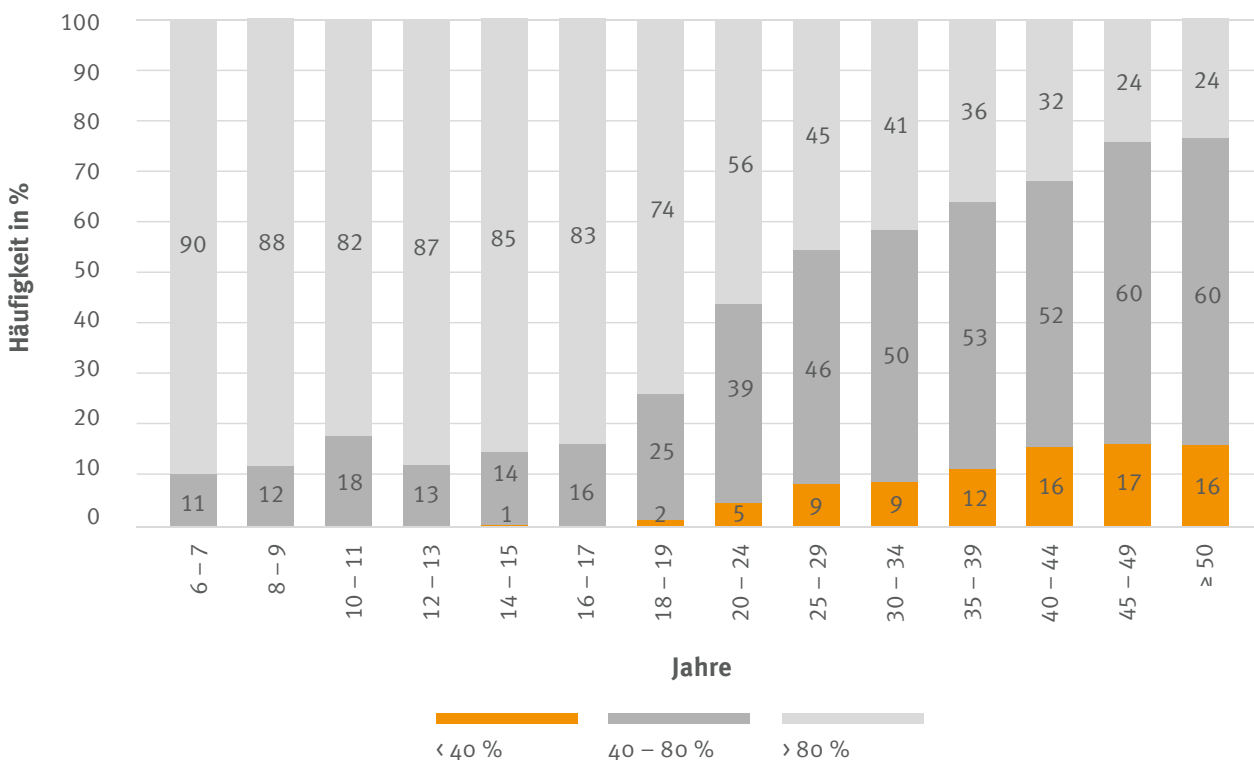


Abbildung 18: Schweregrade der FEV<sub>1</sub> (Kategorien < 40 %, 40 – 80 %, > 80 %) 2021 nach Global Lung Function Initiative (GLI)

## Lungenfunktion

### 6b. Entwicklung der Lungenfunktion 2000 – 2021

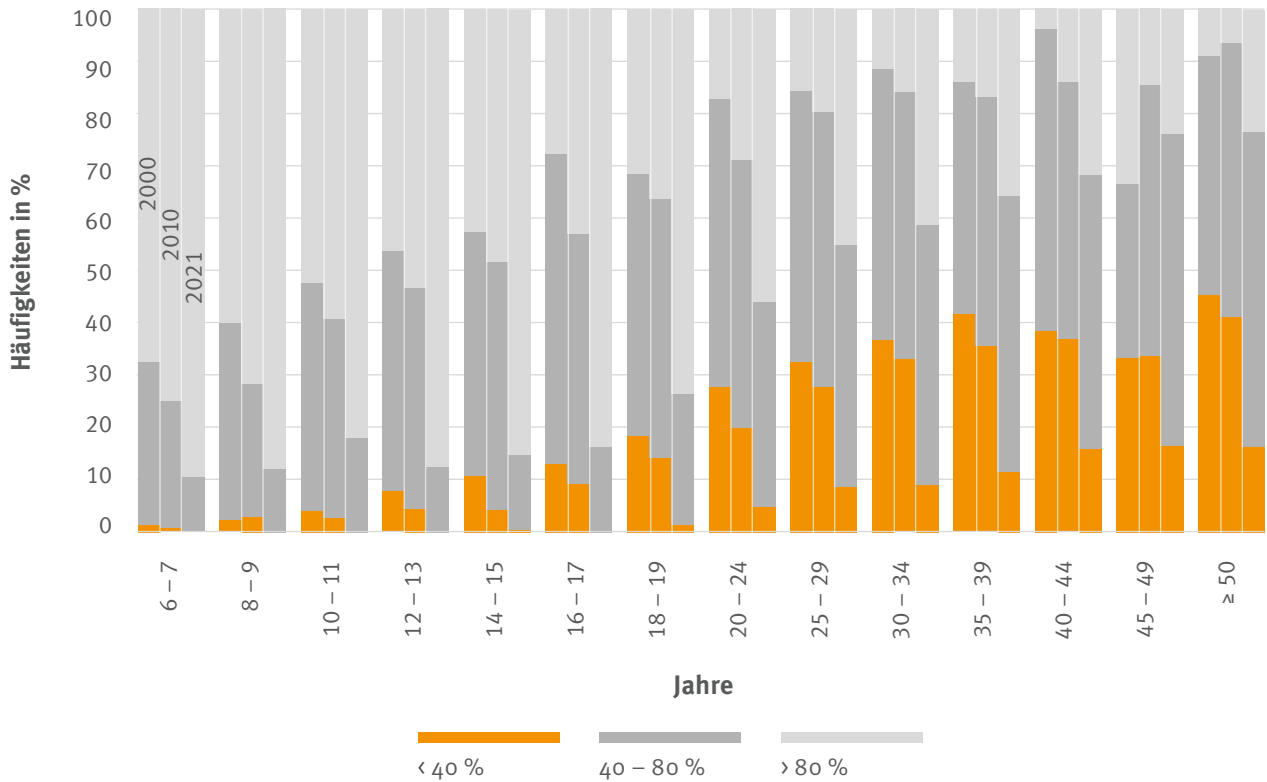


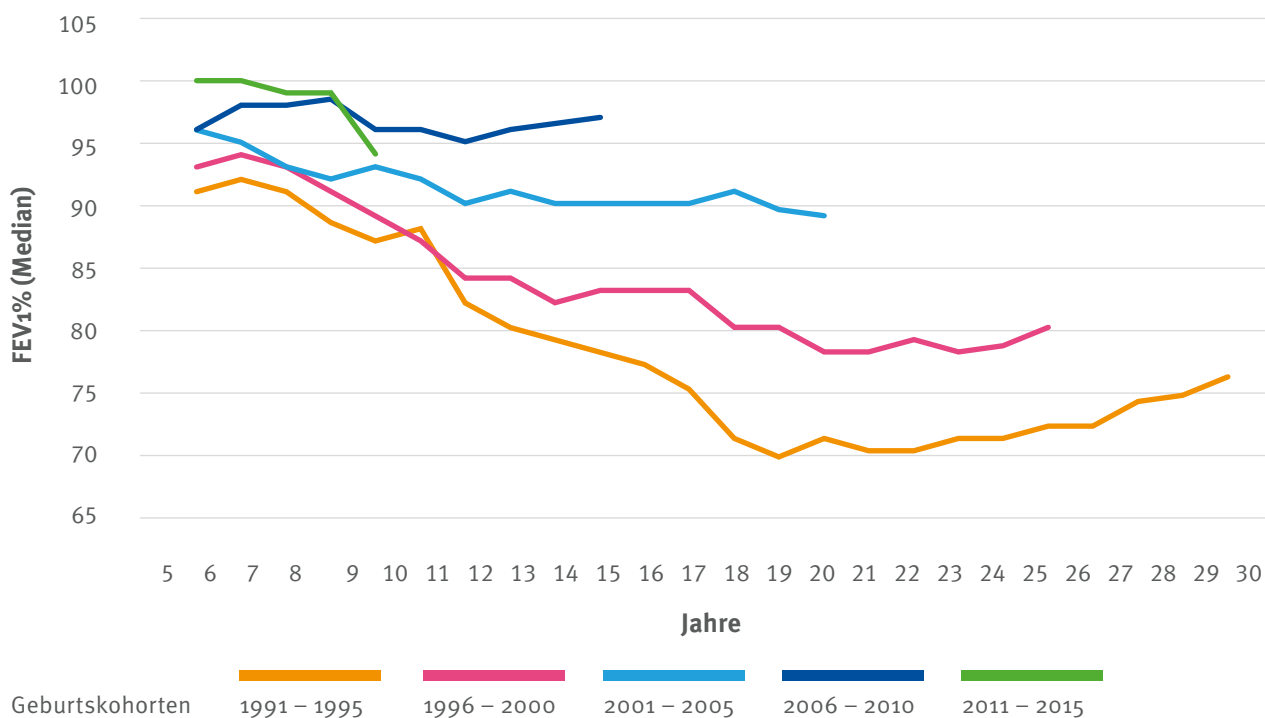
Abbildung 19: Entwicklung der altersbezogenen Häufigkeiten (in %) der Schweregrade der FEV<sub>1</sub>% nach Global Lung Initiative (GLI) 2000 – 2021

Schweregrade der FEV <sub>1</sub> %	Berichts-jahr	Alter in Jahren														
		6	8	10	12	14	16	18	20	25	30	35	40	45	≥ 50	
		- 7	- 9	- 11	- 13	- 15	- 17	- 19	- 24	- 29	- 34	- 39	- 44	- 49		
< 40 %	2000	1,4	2,3	4,1	8,0	10,8	13,1	18,5	27,7	32,6	36,8	41,8	38,5	33,3	45,5	
	2010	0,9	3,1	2,7	4,6	4,4	9,3	14,2	19,9	27,8	33,2	35,7	37,0	33,7	41,3	
	2021	0,0	0,3	0,0	0,3	0,6	0,3	1,5	4,9	8,6	9,1	11,6	16,0	16,6	16,3	
40 – 80 %	2000	31,1	37,8	43,6	45,8	46,6	59,3	50,0	55,2	51,7	51,8	44,3	57,7	33,3	45,5	
	2010	24,2	25,3	38,1	42,1	47,4	47,8	49,6	51,3	52,5	50,9	47,6	49,2	51,8	52,2	
	2021	10,5	12,1	18,1	12,5	14,2	16,3	24,9	39,1	46,3	49,6	52,7	52,4	59,5	60,1	
> 80 %	2000	67,6	59,9	52,3	46,2	42,6	27,6	31,5	17,1	15,7	11,4	13,9	3,9	33,3	9,1	
	2010	74,9	71,6	59,2	53,3	48,2	42,9	36,2	28,9	19,7	15,9	16,7	13,8	14,5	6,5	
	2021	89,5	87,6	81,9	87,2	85,1	83,4	73,6	56,0	45,2	41,3	35,7	31,6	23,9	23,5	

Tabelle 21: Entwicklung der altersbezogenen Häufigkeiten (in %) der Schweregrade der FEV<sub>1</sub>% nach Global Lung Initiative (GLI) 2000 – 2021

# Lungenfunktion

## 6c. Median FEV1% nach Geburtskohorte



**Abbildung 20:** Entwicklung Median FEV1% von Kindern und Erwachsenen nach Geburtskohorten 1991 – 2015 für die Daten der Jahre 1997 – 2020. Bis zum Jahr 2014 wurde die geburtsnahe FEV1% erfasst, ab 2014 die beste FEV1% des Kalenderjahres.

Geburtskohorten	Alter in Jahren																													
	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	22	23	24	25	26	27	28	29	30					
1991 – 1995	91	92	91	89	87	88	82	80	79	78	77	75	71	70	71	70	70	71	71	72	72	74	75	76	-					
1996 – 2000	93	94	93	91	89	87	84	84	82	83	83	83	80	80	78	78	79	78	79	80	-	-	-	-	-					
2001 – 2005	96	95	93	92	93	92	90	91	90	90	90	90	91	90	89	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-					
2006 – 2010	96	98	98	99	96	96	95	96	97	97	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-					
2011 – 2015	100	100	99	99	94*	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-					

**Tabelle 22:** Entwicklung Median FEV1% von Kindern und Erwachsenen nach Geburtskohorten 1991 – 2015 für die Daten der Jahre 1997 – 2020. Bis zum Jahr 2014 wurde der geburtsnahe FEV1% erfasst, ab 2014 der beste FEV1% des Kalenderjahres.

\* Limitierte Aussagekraft aufgrund der kleinen Kohortengröße

## 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=6.259). Von 148 Patienten (2,3 %) lagen keine Angabe zur mikrobiologischen Untersuchung im Kalenderjahr vor.

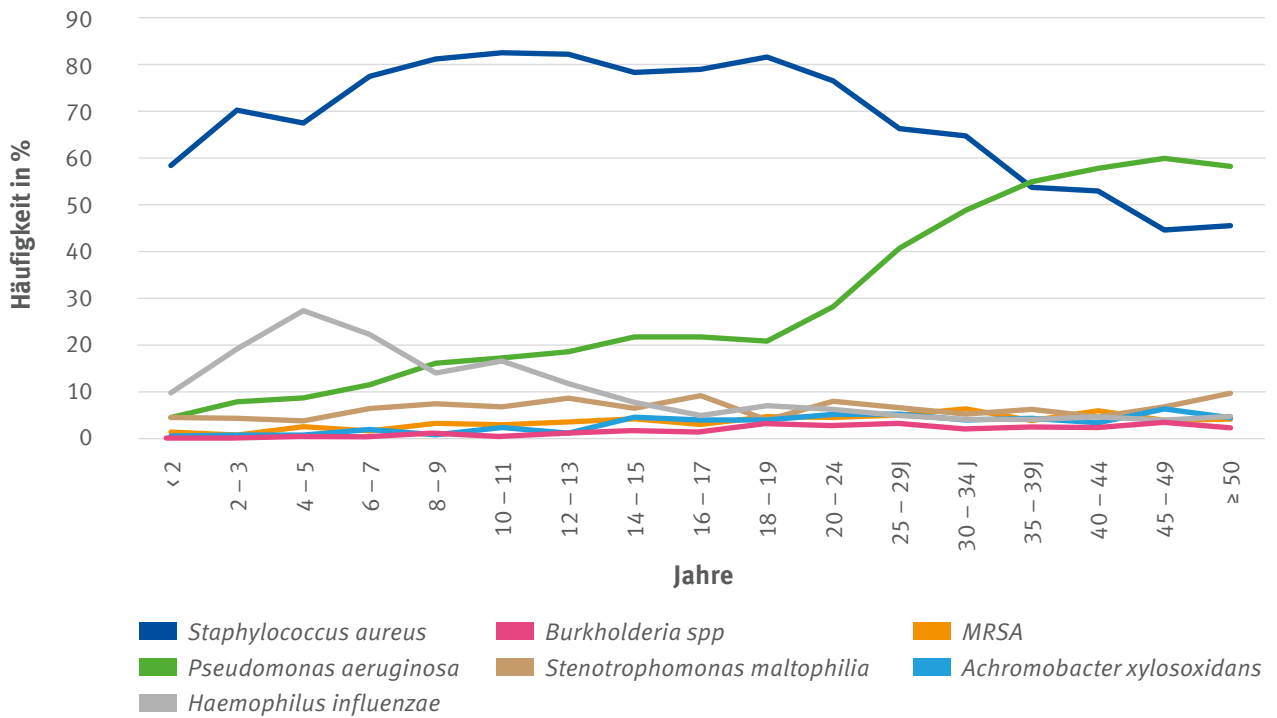


Abbildung 21: Bakteriennachweise bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung 2021

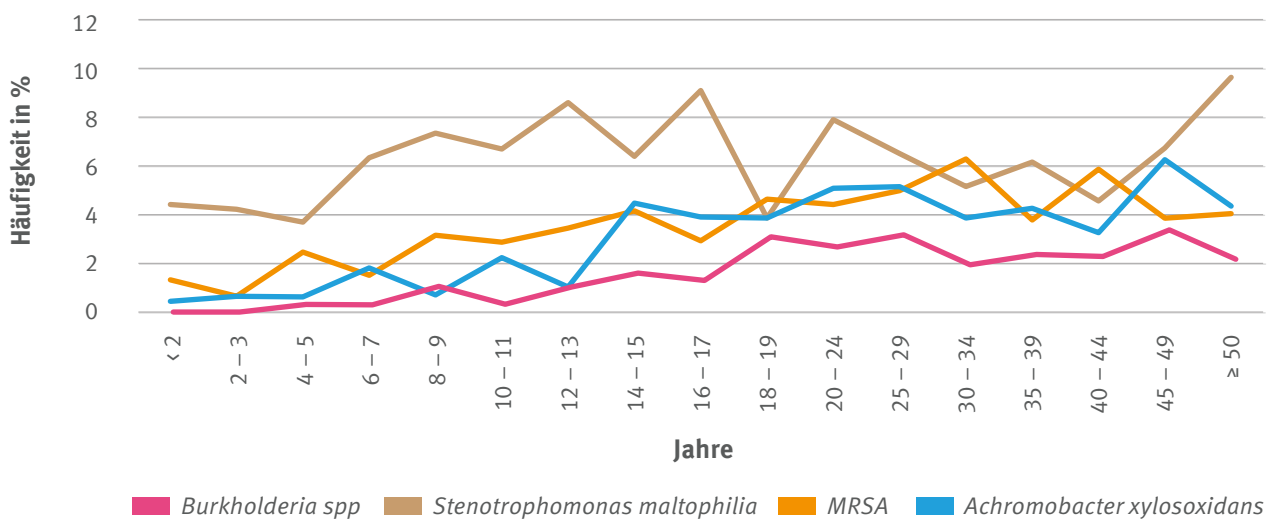


Abbildung 22: Bakteriennachweise bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung (ohne die Darstellung von Pseudomonas aeruginosa und Staphylococcus aureus) 2021



# Lungeninfektionen

## 7a. mindestens einmal jährlicher Nachweis

Alter (Jahre)	<i>Staphylococcus aureus</i> inklusive MRSA	MRSA	<i>Pseudomonas aeruginosa</i> (PSA)	<i>Burkholderia</i> spp	<i>Stenotrophomonas maltophilia</i>	<i>Achromobacter xylosoxidans</i>	<i>Haemophilus influenzae</i>
< 2	58,6	1,3	4,4	0,0	4,4	0,4	9,7
2 – 3	70,5	0,7	7,8	0,0	4,2	0,7	19,2
4 – 5	67,7	2,5	8,6	0,3	3,7	0,6	27,4
6 – 7	77,7	1,5	11,5	0,3	6,3	1,8	22,3
8 – 9	81,5	3,2	16,1	1,1	7,3	0,7	14,0
10 – 11	82,8	2,9	17,2	0,3	6,7	2,2	16,6
12 – 13	82,5	3,4	18,6	1,0	8,6	1,0	11,7
14 – 15	78,6	4,2	21,7	1,6	6,4	4,5	7,7
16 – 17	79,2	2,9	21,8	1,3	9,1	3,9	4,9
18 – 19	81,9	4,6	20,9	3,1	3,9	3,9	7,0
20 – 24	76,8	4,4	28,2	2,7	7,9	5,1	6,2
25 – 29	66,5	5,0	40,8	3,2	6,5	5,1	4,8
30 – 34	65,0	6,3	49,0	1,9	5,2	3,9	4,0
35 – 39	53,9	3,8	55,1	2,4	6,2	4,3	4,0
40 – 44	53,1	5,9	58,0	2,3	4,6	3,3	4,6
45 – 49	44,7	3,9	60,1	3,4	6,7	6,3	3,9
≥ 50	45,7	4,0	58,4	2,2	9,6	4,4	4,7
<b>Gesamt</b>	69,0	3,8	31,2	1,8	6,4	3,4	9,3
< 18	75,9	2,5	14,4	0,7	6,3	1,8	15,1
≥ 18	63,7	4,9	44,0	2,6	6,5	4,5	4,9

Tabelle 23: Bakteriennachweise bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung (Häufigkeiten in %) 2021

# Lungeninfektionen

## 7b. Entwicklung der Infektionen mit *Pseudomonas aeruginosa* 2000 – 2021

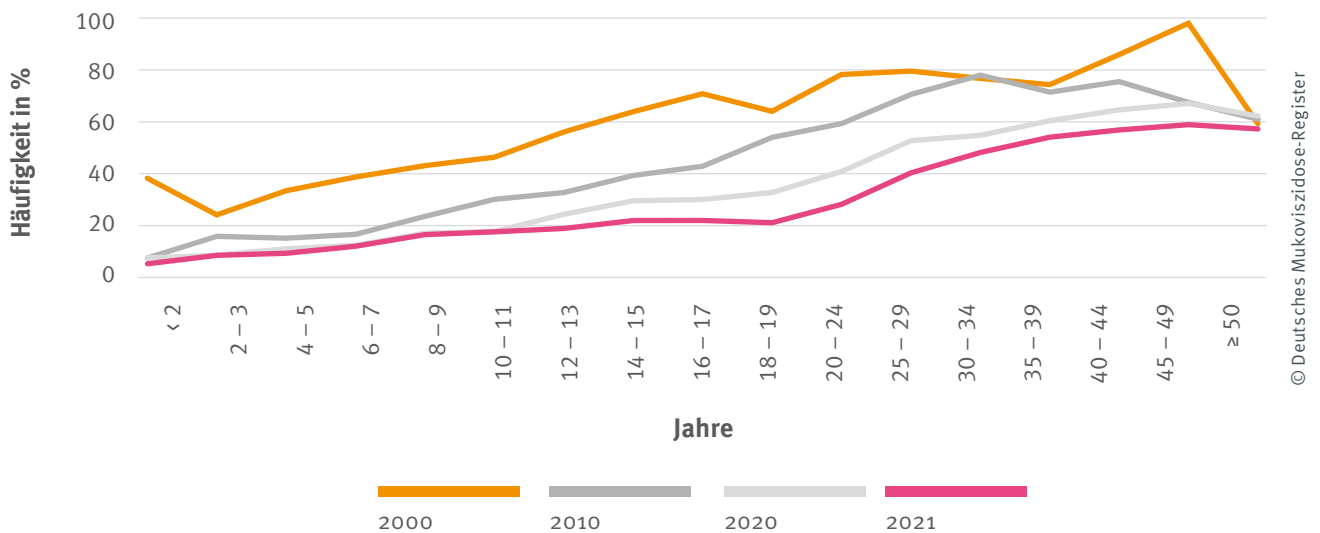


Abbildung 23: Entwicklung der *Pseudomonas aeruginosa* Nachweise bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung 2000 – 2021

Alter (Jahre)	2000	2010	2020	2021
< 2	38,3	6,7	6,8	4,4
2 – 3	23,7	15,3	7,8	7,8
4 – 5	33,3	14,6	10,4	8,6
6 – 7	38,8	16,1	11,8	11,5
8 – 9	43,3	23,3	16,6	16,1
10 – 11	46,7	30,1	17,3	17,2
12 – 13	56,7	32,8	24,2	18,6
14 – 15	64,8	39,6	29,6	21,7
16 – 17	71,9	43,3	30,1	21,8
18 – 19	65,0	54,8	32,9	20,9
20 – 24	79,6	60,3	41,3	28,2
25 – 29	81,0	71,9	53,6	40,8
30 – 34	78,1	79,6	55,7	49,0
35 – 39	75,6	72,8	61,6	55,1
40 – 44	87,5	77,0	65,9	58,0
45 – 49	100,0	68,7	68,5	60,1
≥ 50	60,0	62,0	63,4	58,4

Tabelle 24: Entwicklung der *Pseudomonas aeruginosa* Nachweise bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung (Häufigkeiten in %) 2000 – 2021

# Deutsches Mukoviszidose-Register: Berichtsbände

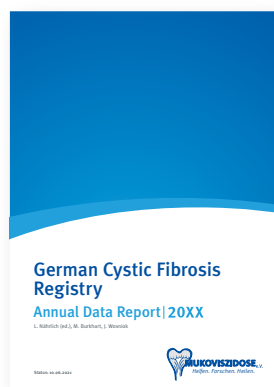
Seit 1995 erscheint der jährliche Berichtsband mit Auswertungen aus dem Deutschen Mukoviszidose-Register. Seit 2015 ist der Berichtsband auch in englischer Übersetzung verfügbar. Darüber hinaus bieten wir einen laienverständlichen Berichtsband für Patienten und Angehörige an.

**Alle aktuellen und vergangenen Berichtsbände finden Sie auf unserer Webseite zum Download:**

[www.muko.info/berichtsband](http://www.muko.info/berichtsband)



Deutsches  
Mukoviszidose-Register  
Berichtsband



Deutsches  
Mukoviszidose-Register  
Berichtsband, englisch



Zahlen, Daten &  
Fakten für Patienten  
und Angehörige



Deutsches  
Mukoviszidose-Register,  
Auf einen Blick

## Grafiken aus dem Berichtsband zum Download

Sie halten einen Vortrag oder erstellen eine Präsentation? Wir stellen Ihnen alle aktuellen Grafiken, Abbildungen und Tabellen aus dem Berichtsband als jpeg-Datei zum Download auf der Webseite zur Verfügung.

### Nutzungsbedingungen:

Die Grafiken aus dem Deutschen Mukoviszidose-Register können in nicht-kommerziellen Publikationen unter Nennung der Quelle frei verwendet werden.

Inhaltliche oder visuelle Anpassungen sind nicht gestattet. Für kommerzielle Publikationen muss eine Nutzungsfreigabe durch den Registerbetreiber erfolgen.



## 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=6.259). Von 148 Patienten (2,3 %) lagen keine Angabe zur mikrobiologischen Untersuchung im Kalenderjahr vor.

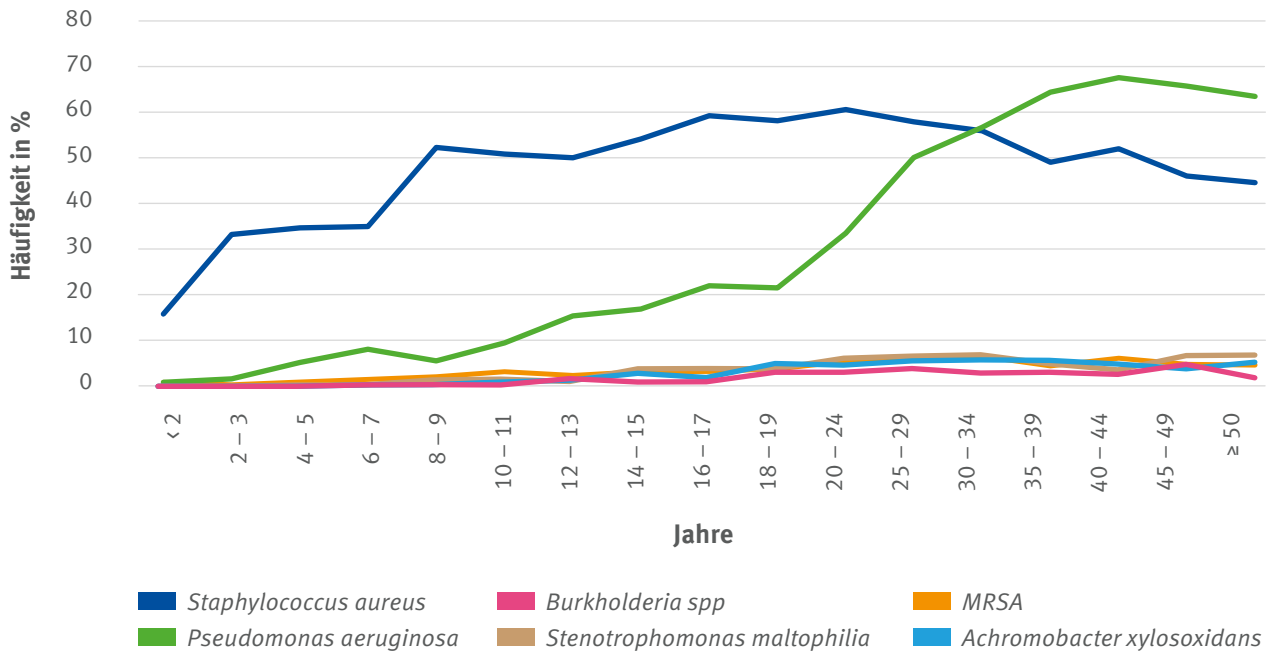


Abbildung 24: Chronische Lungeninfektionen bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung 2021

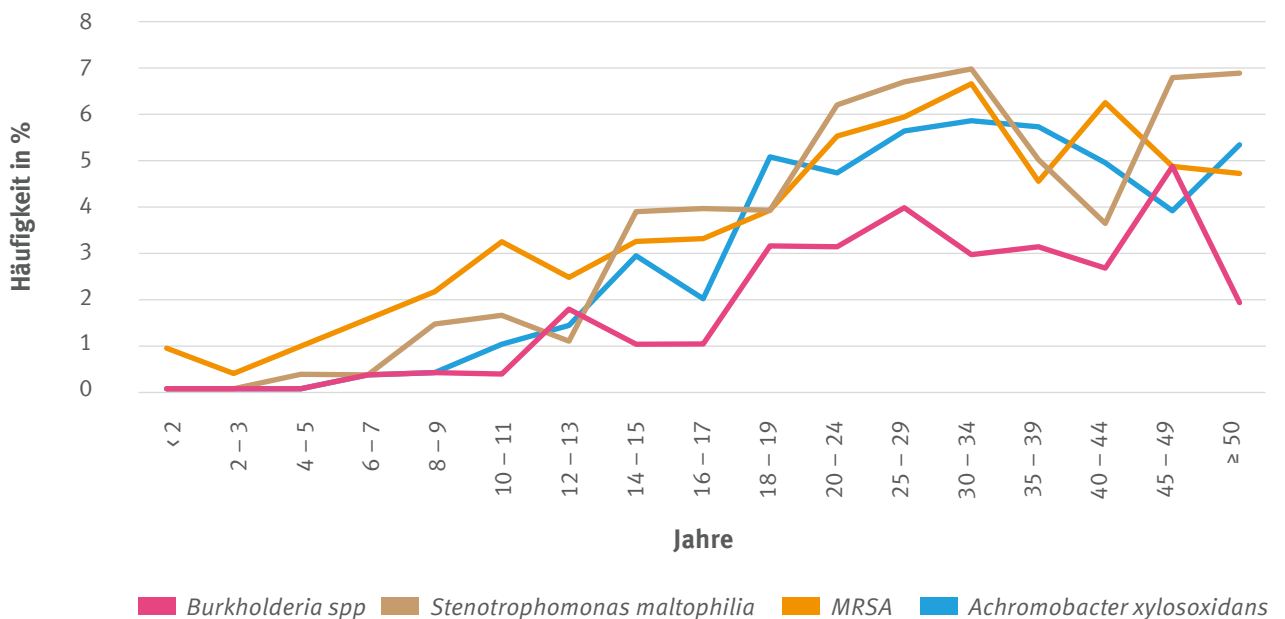


Abbildung 25: Chronische Lungeninfektionen bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung (ohne die Darstellung von *Pseudomonas aeruginosa* und *Staphylococcus aureus*) 2021

# Lungeninfektionen

## 7c. Chronische Lungeninfektionen

Alter (Jahre)	<i>Staphylococcus aureus</i> inklusive <i>MRSA</i> chronisch	<i>MRSA</i> chronisch	<i>Pseudomonas aeruginosa</i> (PSA) chronisch	<i>Burkholderia</i> spp chronisch	<i>Stenotrophomonas maltophilia</i> chronisch	<i>Achromobacter xylooxidans</i> chronisch
< 2	15,9	0,9	0,9	0,0	0,0	0,0
2 – 3	33,3	0,3	1,6	0,0	0,0	0,0
4 – 5	34,8	0,9	5,2	0,0	0,3	0,0
6 – 7	35,1	1,5	8,2	0,3	0,3	0,3
8 – 9	52,5	2,1	5,6	0,4	1,4	0,4
10 – 11	51,0	3,2	9,6	0,3	1,6	1,0
12 – 13	50,2	2,4	15,5	1,7	1,0	1,4
14 – 15	54,3	3,2	16,9	1,0	3,8	2,9
16 – 17	59,4	3,3	22,1	1,0	3,9	2,0
18 – 19	58,3	3,9	21,6	3,1	3,9	5,0
20 – 24	60,8	5,5	33,6	3,1	6,1	4,7
25 – 29	58,1	5,9	50,2	3,9	6,6	5,6
30 – 34	56,1	6,6	56,8	2,9	6,9	5,8
35 – 39	49,2	4,5	64,5	3,1	5,0	5,7
40 – 44	52,1	6,2	67,8	2,6	3,6	4,9
45 – 49	46,2	4,8	65,9	4,8	6,7	3,9
≥ 50	44,7	4,7	63,7	1,9	6,8	5,3
<b>Gesamt</b>	50,0	4,0	33,3	2,0	4,0	3,3
< 18	43,5	2,0	9,7	0,5	1,4	0,9
≥ 18	54,8	5,5	51,2	3,2	5,9	5,2

Tabelle 25: Chronische Lungeninfektionen bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung (Häufigkeiten in %) 2021

## Lungeninfektionen

### 7d. Atypische Mykobakterien

In die Analysen eingeschlossen wurden alle Patienten ohne Transplantation und mindestens einer Untersuchung auf Mykobakterien im Jahr 2021 (n=1.634).

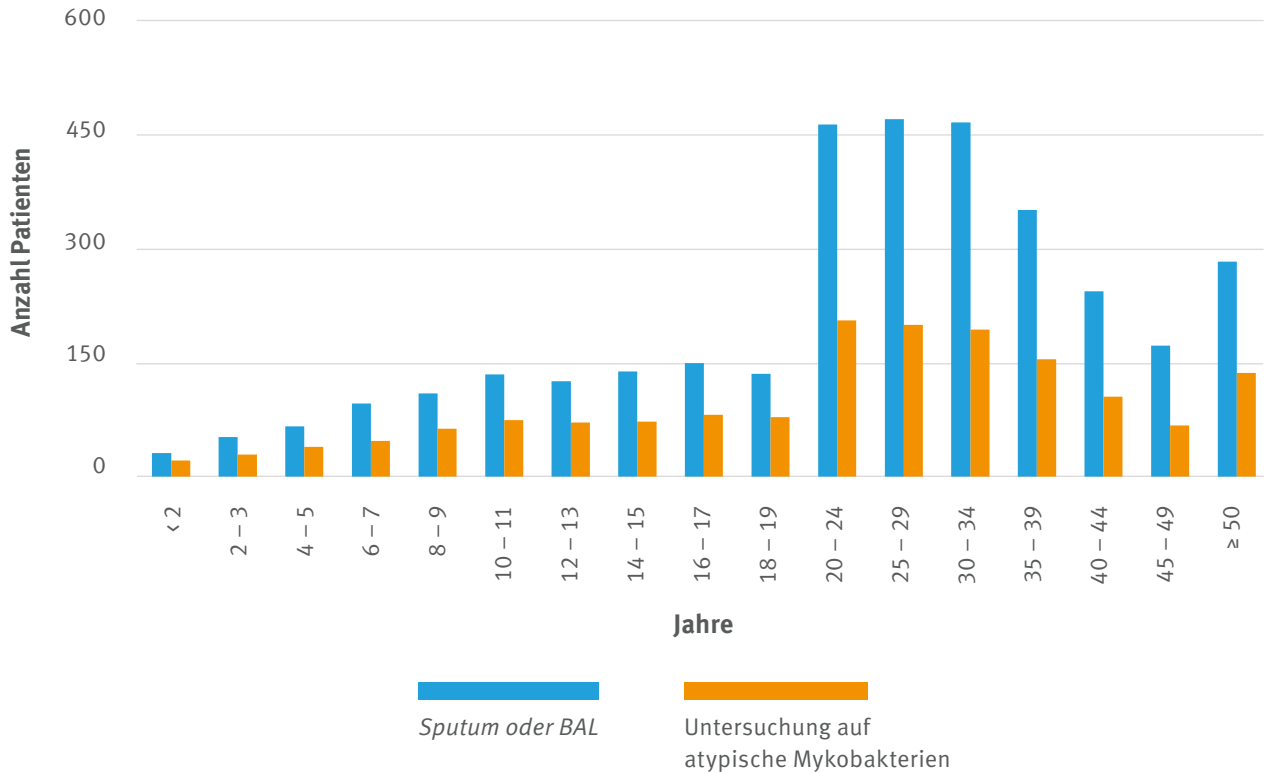


Abbildung 26: Anzahl der Patienten mit Sputum oder BAL und die Anzahl der durchgeführten Untersuchungen auf atypische Mykobakterien 2021

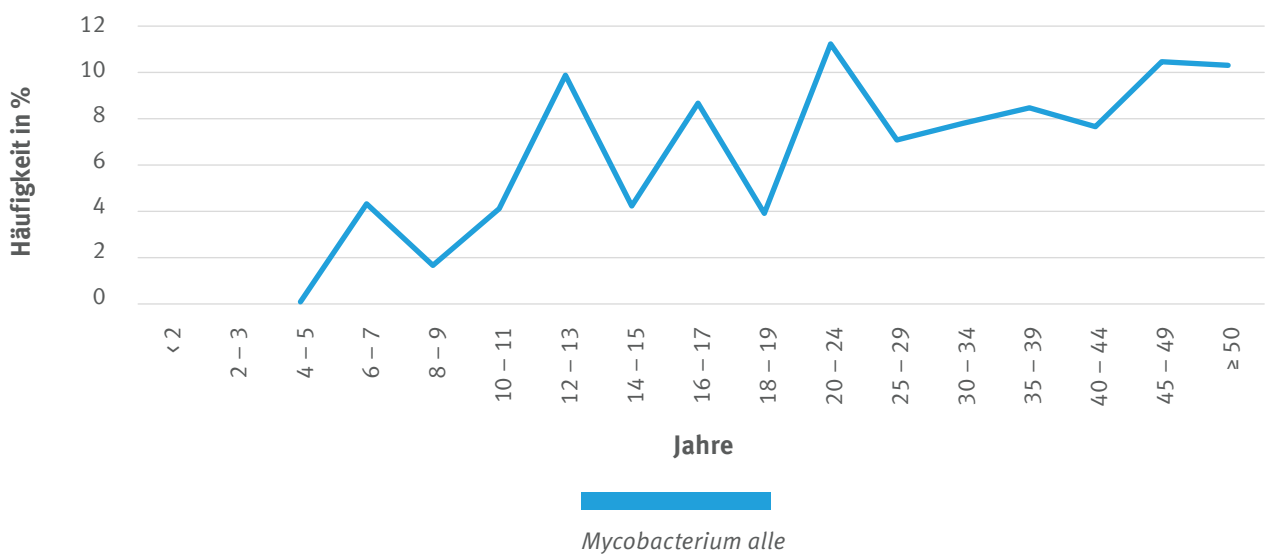


Abbildung 27: Altersabhängige Häufigkeit (in %) von Patienten mit Untersuchungen auf atypische Mykobakterien 2021

# Lungeninfektionen

## 7d. Atypische Mykobakterien

Alter (Jahre)	Sputum oder BAL durchgeführt	Untersuchung auf atypische Mykobakterien durchgeführt	Mycobacterium alle
< 2	13,7	67,7	0,0
2 – 3	16,9	55,8	0,0
4 – 5	20,3	59,1	0,0
6 – 7	28,9	49,0	4,3
8 – 9	38,1	57,8	1,6
10 – 11	42,7	55,2	4,1
12 – 13	43,0	56,8	9,9
14 – 15	44,1	52,2	4,2
16 – 17	48,4	54,4	8,6
18 – 19	52,1	57,8	3,9
20 – 24	61,6	44,4	11,2
25 – 29	70,7	42,4	7,0
30 – 34	74,8	41,5	7,8
35 – 39	82,6	44,0	8,4
40 – 44	79,1	43,2	7,6
45 – 49	82,7	39,0	10,5
≥ 50	87,6	48,2	10,3
<b>Gesamt</b>	55,6	47,0	7,3
< 18	33,3	55,2	4,6
≥ 18	73,0	44,0	9,0

**Tabelle 26:** Mukoviszidose-Patienten mit einer Untersuchung auf atypische Mykobakterien (Häufigkeit in %), bezogen auf die Patientenpopulation, bei denen die Mikrobiologie mit Sputum oder BAL durchgeführt wurde 2021

## Komplikationen erweitert

Für die Analyse der Komplikationen wurden alle Patienten ohne Transplantation eingeschlossen, die die Frage nach Komplikationen beantwortet haben. Es standen 6.388 Datensätze zur Verfügung. Für insgesamt 19 Patienten (0,3 %) wurde die Frage nach Komplikationen nicht beantwortet.

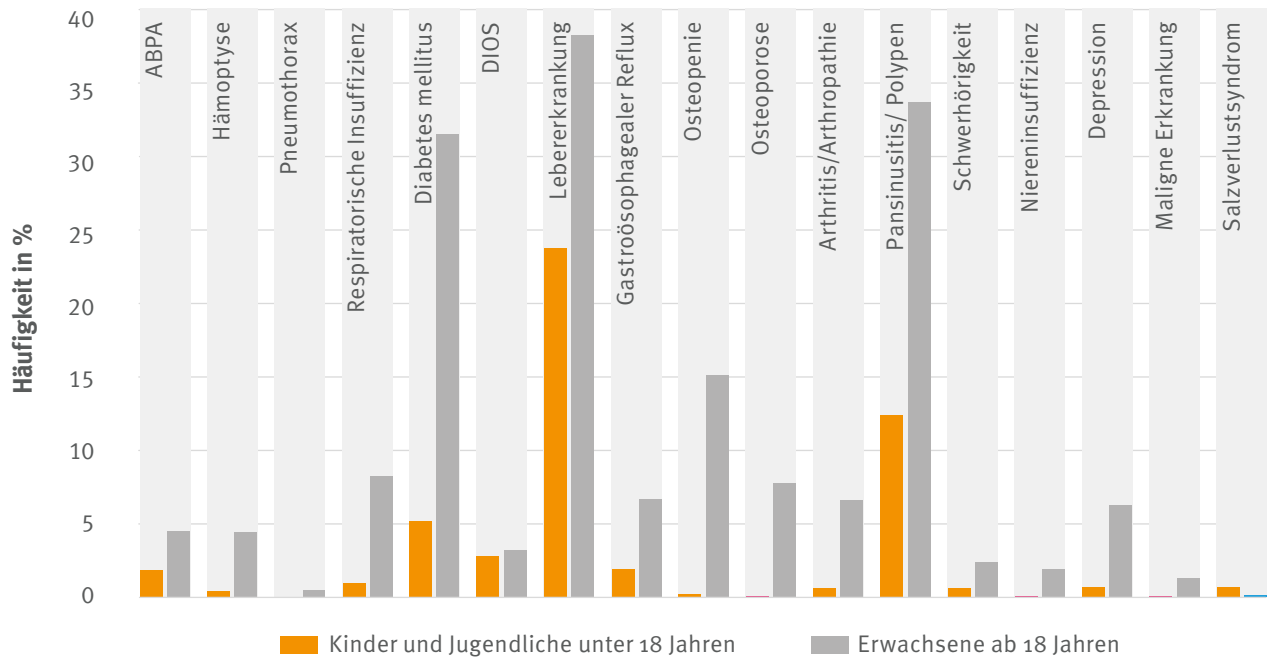


Abbildung 28: Mukoviszidose-Patienten mit Komplikationen (ohne die Darstellung von Pankreasinsuffizienz) 2021



# Komplikationen erweitert

## 8a. Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren

Komplikationen	0 – 5 Jahre	6 – 11 Jahre	12 – 17 Jahre	< 18 Jahre
<b>Pulmonale Komplikationen</b>				
<b>Allergische bronchopulmonale Aspergillose (ABPA)</b>	0,2	1,9	3,3	1,8
<b>Hämoptyse</b>	0,1	0,1	1,0	0,4
davon mindestens eine massive Episode (> 240 ml in 24h)	0,0	0,0	0,0	0,0
<b>Pneumothorax</b>	0,0	0,0	0,0	0,0
davon drainagepflichtig	-	-	-	-
<b>Respiratorische Insuffizienz</b>	0,7	1,1	1,1	1,0
davon Respiratorische Partialinsuffizienz	66,7	70,0	80,0	73,1
davon Respiratorische Totalinsuffizienz	33,3	0,0	20,0	15,4
<b>Gastrointestinale Komplikationen</b>				
<b>Exokrine Pankreasinsuffizienz</b>	91,4	92,2	89,8	91,1
<b>Distales intestinales Obstruktionssyndrom (DIOS)</b>	1,7	3,5	3,0	2,8
<b>Lebererkrankung</b>	10,7	21,7	38,1	23,7
davon Leberzirrhose	1,1	8,3	20,2	13,7
davon Zirrhose mit portaler Hypertension	1,1	3,4	6,8	5,0
davon Zirrhose ohne portale Hypertension	0,0	4,4	8,8	6,2
<b>Gastroösophagealer Reflux</b>	0,6	1,6	3,4	1,9
<b>Andere Komplikationen/Begleiterkrankungen</b>				
<b>Diabetes mellitus</b>	0,4	2,0	12,9	5,2
davon Typ 3	0,0	89,5	91,6	89,4
davon Nicht-Typ 3	100,0	10,5	8,4	10,6
<b>Knochenerkrankung</b>				
Osteopenie	0,0	0,1	0,3	0,2
Osteoporose	0,0	0,0	0,1	0,0
Arthritis/Arthropathie	0,0	0,4	1,3	0,6
<b>Pansinusitis/Polypen</b>	2,3	13,7	20,5	12,4
<b>Schwerhörigkeit</b>	0,4	0,3	1,2	0,6
<b>Niereninsuffizienz</b>	0,0	0,0	0,1	0,0
<b>Depression</b>	0,0	0,0	2,1	0,7
<b>Maligne Erkrankung</b>	0,0	0,0	0,1	0,0
<b>Salzverlustsyndrom</b>	1,4	0,5	0,1	0,7

Tabelle 27: Mukoviszidose-Patienten unter 18 Jahren mit Komplikationen (Häufigkeiten in %) 2021

# Komplikationen erweitert

## 8b. Erwachsene ab 18 Jahren

Komplikationen	18 – 29 Jahre	30 – 39 Jahre	≥ 40 Jahre	≥ 18 Jahre
<b>Pulmonale Komplikationen</b>				
<b>Allergische bronchopulmonale Aspergillose (ABPA)</b>	4,7	5,2	3,1	4,5
<b>Hämoptyse</b>	3,5	5,7	4,8	4,4
davon mindestens eine massive Episode (> 240 ml in 24 h)	3,8	1,9	2,9	2,8
<b>Pneumothorax</b>	0,4	0,4	0,6	0,4
davon drainagepflichtig	85,7	100,0	100,0	93,8
<b>Respiratorische Insuffizienz</b>	5,6	7,6	14,3	8,2
davon Respiratorische Partialinsuffizienz	61,1	75,6	74,0	70,3
davon Respiratorische Totalinsuffizienz	27,4	14,6	14,6	18,7
<b>Gastrointestinale Komplikationen</b>				
<b>Exokrine Pankreasinsuffizienz</b>	92,3	90,9	85,7	90,3
<b>Distales intestinales Obstruktionssyndrom (DIOS)</b>	3,4	3,3	2,7	3,2
<b>Lebererkrankung</b>	39,9	37,6	36,1	38,3
davon Leberzirrhose	19,9	14,0	14,4	17,0
davon Zirrhose mit portaler Hypertension	8,2	6,9	7,1	7,6
davon Zirrhose ohne portale Hypertension	6,3	3,2	4,2	4,9
<b>Gastroösophagealer Reflux</b>	5,6	6,2	9,4	6,7
<b>Andere Komplikationen/Begleiterkrankungen</b>				
<b>Diabetes mellitus</b>	24,5	33,1	43,5	31,5
davon Typ 3	96,4	94,7	95,5	95,6
davon Nicht-Typ 3	3,6	5,3	4,5	4,4
<b>Knochenerkrankung</b>				
Osteopenie	8,8	17,3	25,0	15,1
Osteoporose	4,1	7,5	15,3	7,8
Arthritis/Arthropathie	4,2	8,6	9,0	6,6
<b>Pansinusitis/Polypen</b>	32,0	34,4	36,5	33,8
<b>Schwerhörigkeit</b>	1,1	2,1	5,0	2,3
<b>Niereninsuffizienz</b>	1,2	1,8	3,6	1,9
<b>Depression</b>	6,7	6,4	5,2	6,3
<b>Maligne Erkrankung</b>	0,1	0,5	4,6	1,3
<b>Salzverlustsyndrom</b>	0,1	0,0	0,1	0,1

Tabelle 28: Mukoviszidose-Patienten ab 18 Jahren mit Komplikationen (Häufigkeiten in %) 2021

# Komplikationen erweitert

## 8c. Antibiotisch behandelte Exazerbationen

Alter (Jahre)	Anzahl antibiotisch behandelter Exazerbationen pro Patient						
	0	1	2	3	4	5+	unbekannt
0 – 5	65,8	17,4	9,2	4,5	1,4	1,3	0,5
6 – 11	72,0	16,8	5,8	2,7	1,9	0,8	0,0
12 – 17	80,2	12,8	4,5	1,4	0,3	0,2	0,6
18 – 29	75,1	15,4	5,2	2,0	0,6	1,1	0,6
30 – 39	75,9	15,0	4,9	1,1	1,0	0,5	1,7
≥ 40	75,5	15,5	5,0	1,6	0,6	0,3	1,5
<b>Gesamt</b>	<b>74,4</b>	<b>15,4</b>	<b>5,6</b>	<b>2,1</b>	<b>0,9</b>	<b>0,7</b>	<b>0,8</b>
< 18	72,9	15,6	6,4	2,8	1,2	0,8	0,4
≥ 18	75,4	15,3	5,1	1,6	0,7	0,7	1,1

Tabelle 29: Anzahl der antibiotisch behandelten Exazerbationen pro Mukoviszidose-Patient (Häufigkeiten in %) 2021

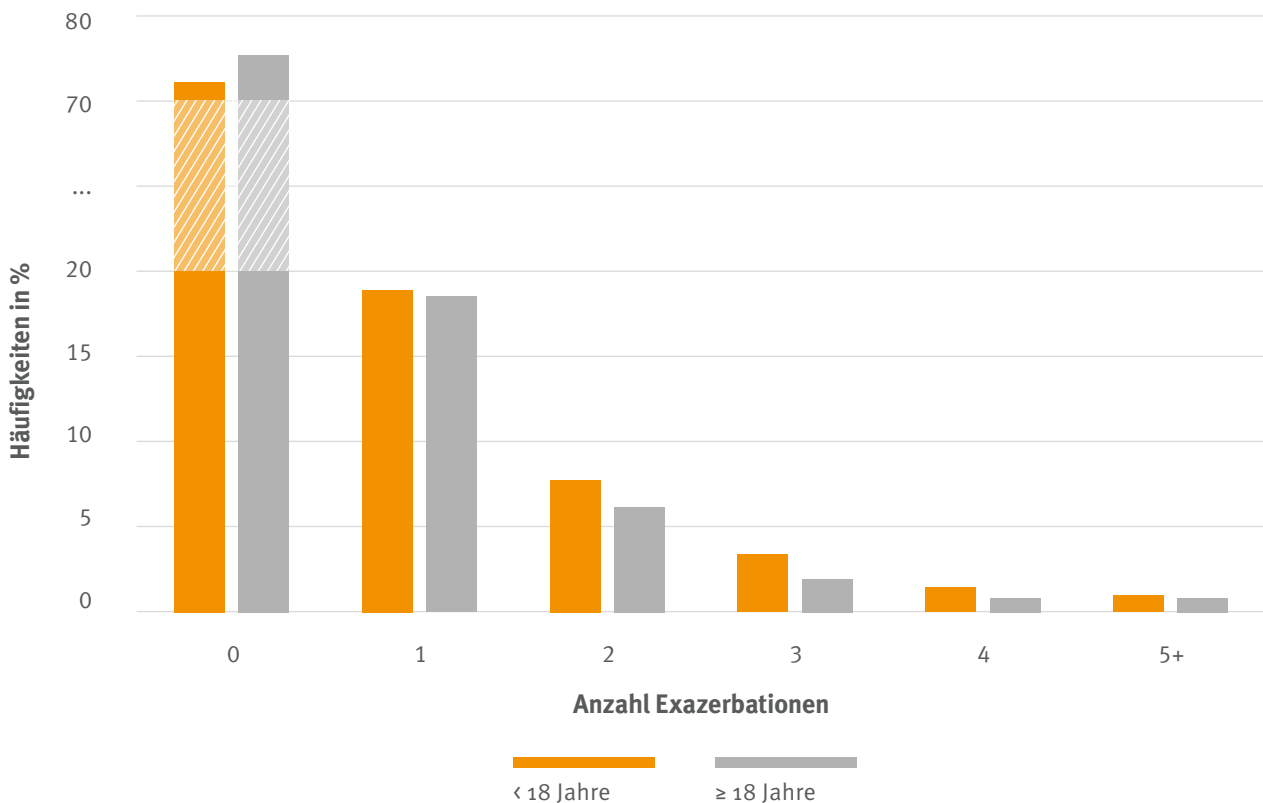


Abbildung 29: Anzahl der antibiotisch behandelten Exazerbationen pro Mukoviszidose-Patient (Häufigkeiten in %) 2021

# 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 2.732 Patienten unter 18 Jahren und 3.662 Patienten ab 18 Jahren in die Analysen ein. Für 8 Patienten (0,12 %) 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
<b>DNase</b>	14,3	51,1	64,6	44,0
<b>Mannitol</b>	0,0	0,0	0,3	0,1
<b>Hypertone Kochsalzlösung (≥3 %)</b>	89,3	95,4	92,6	92,5
davon 3 – 5,7 %	30,2	27,6	22,9	26,8
davon ≥ 5,8 %	69,8	72,4	77,1	73,2
<b>Mind. eine mukolytische Therapie (Mannitol, DNase, hypertone Kochsalzlösung ≥3 %)</b>	89,5	97,0	95,2	94,0
<b>β2-Sympathikomimetika</b>				
Kurzwirksame β2-Sympathikomimetika (SABA)	60,0	74,1	73,0	69,2
Langwirksame β2-Sympathikomimetika (LABA)	4,8	15,3	25,3	15,3
<b>Anticholinergika</b>	7,2	13,5	15,2	12,1
<b>Anti-Staphylokokkentherapie</b>	6,5	8,5	10,4	8,5
<b>Steroide</b>				
Nasale	7,9	23,5	27,9	20,0
Inhalative	8,2	19,8	26,6	18,4
Orale	0,6	2,7	4,2	2,5
<b>Vitamine</b>				
Vitamin A	81,1	85,0	83,8	83,3
Vitamin D	95,6	96,7	96,2	96,2
Vitamin E	72,8	78,6	82,5	78,1
Vitamin K	76,1	77,8	76,2	76,7
<b>Hormonelle Verhütung bei Frauen<sup>1</sup></b>	–	–	9,2	23,4

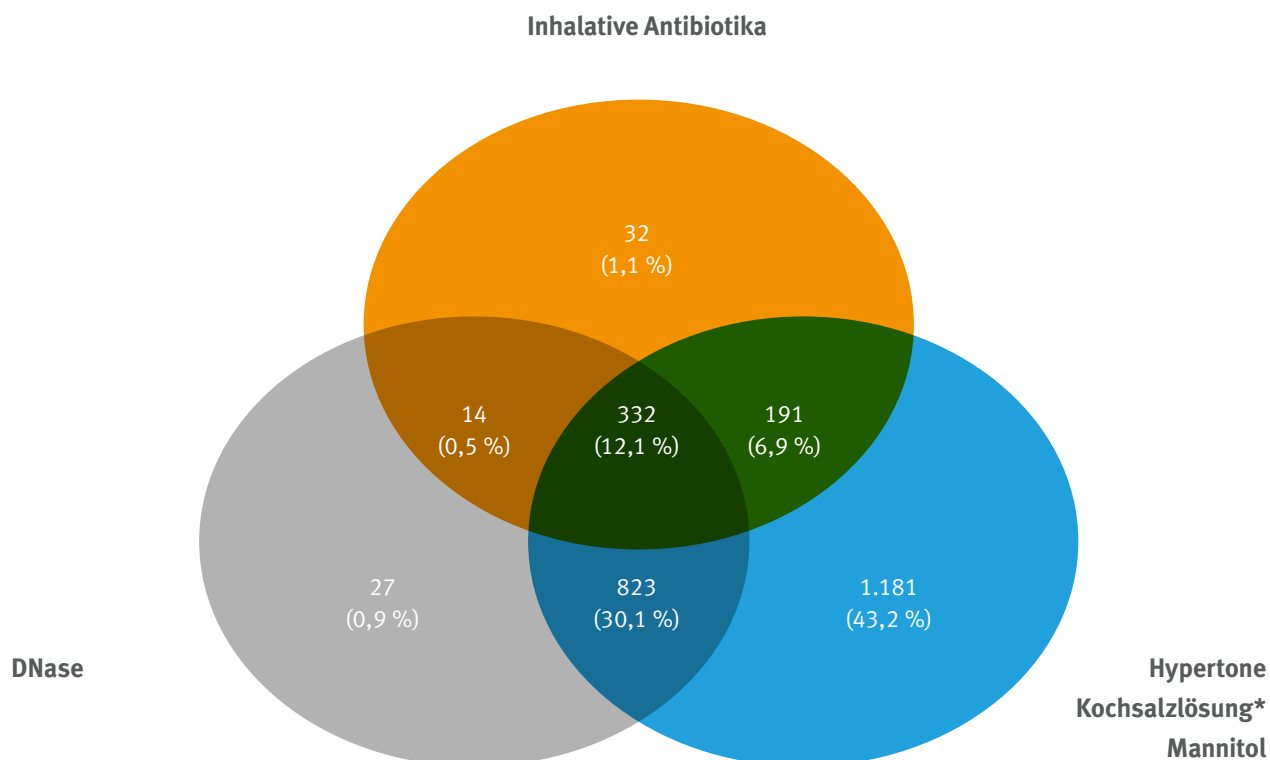
**Tabelle 30:** Mukoviszidose-Patienten unter 18 Jahren mit Basistherapie (Häufigkeiten in %) 2021

<sup>1</sup> 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 (2.732 Patienten). 131 Patienten (4,8 %) hiervon erhielten keinerlei Inhalationstherapie.



**Abbildung 30:** Inhalations- und Kombinationstherapien bei Mukoviszidose-Patienten unter 18 Jahren 2021

\*Hypertone Kochsalzlösung  $\geq 3$  %

# Therapien

## 9a. Basistherapie

### 9a.iii Erwachsene ab 18 Jahren

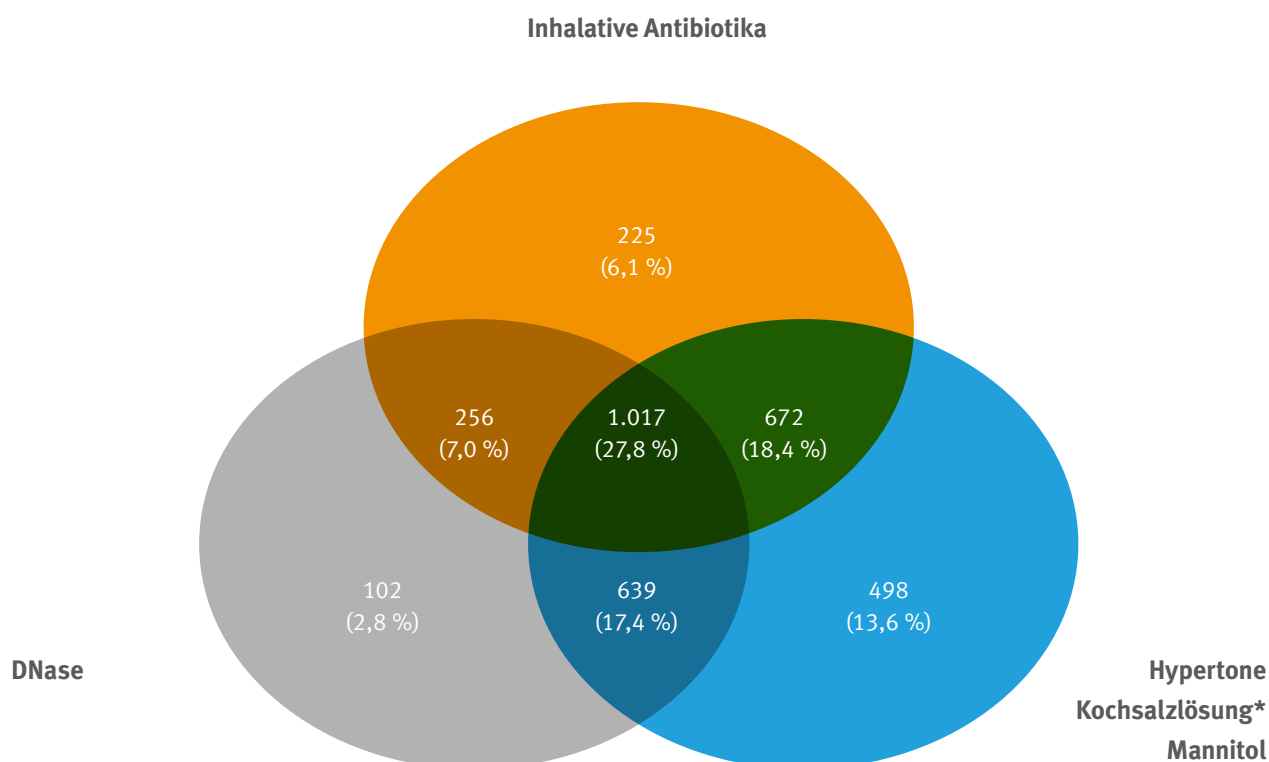
Basistherapie	18 – 29 Jahre	30 – 39 Jahre	≥ 40 Jahre	Gesamt
<b>DNase</b>	62,5	52,6	44,6	55,4
<b>Mannitol</b>	4,6	7,6	5,2	5,6
<b>Hypertone Kochsalzlösung (≥3 %)</b>	81,4	74,1	66,9	75,8
davon 3 – 5,7 %	23,4	23,3	26,3	24,0
davon ≥ 5,8 %	76,6	76,7	73,8	76,0
<b>Mind. eine mukolytische Therapie (Mannitol, DNase, hypertone Kochsalzlösung ≥3 %)</b>	90,5	86,8	80,7	87,1
<b>β2-Sympathikomimetika</b>				
Kurzwirksame β2-Sympathikomimetika (SABA)	67,9	63,3	65,5	66,0
Langwirksame β2-Sympathikomimetika (LABA)	49,1	65,0	74,0	59,7
<b>Anticholinergika</b>	38,9	53,4	65,2	49,4
<b>Anti-Staphylokokkentherapie</b>	8,4	5,6	4,8	6,7
<b>Steroide</b>				
Nasale	25,7	24,3	20,4	24,0
Inhalative	38,7	53,7	58,4	47,8
Orale	5,5	8,0	10,2	7,4
<b>Vitamine</b>				
Vitamin A	80,3	71,9	63,5	73,9
Vitamin D	95,0	93,9	92,6	94,1
Vitamin E	79,9	69,4	61,5	72,5
Vitamin K	75,3	67,1	59,6	69,2
<b>Hormonelle Verhütung bei Frauen</b>	30,9	20,2	11,8	21,2

Tabelle 31: Mukoviszidose-Patienten ab 18 Jahren mit Basistherapie (Häufigkeiten in %) 2021

# 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 (6.662 Patienten). 249 Patienten (6,8 %) hiervon erhielten keinerlei Inhalationstherapie.



**Abbildung 31:** Inhalations- und Kombinationstherapien bei Mukoviszidose-Patienten über 18 Jahren 2021

\*Hypertone Kochsalzlösung  $\geq 3$  %

# Therapien

## 9b. Indikationstherapie

### 9b.i Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren

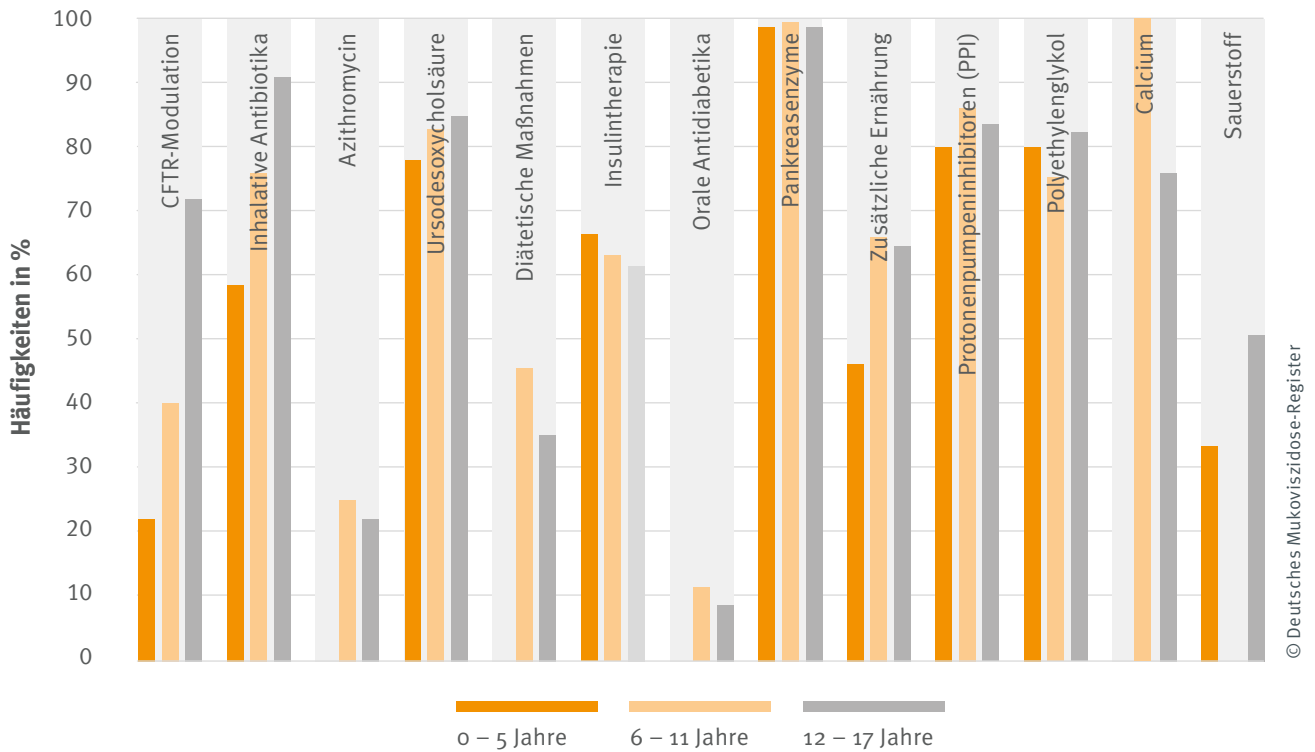


Abbildung 32: Mukoviszidose-Patienten unter 18 Jahren mit Indikationstherapie 2021

### Stand der Zulassung von CFTR-Modulatoren 31.12.2021

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

- 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.
- Lumacaftor/Ivacaftor ist für F508del homozygote Patienten seit 2018 ab dem 6. Lebensjahr und seit 2019 ab dem 2. Lebensjahr zugelassen.
- 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.
- Elexacaftor/Tezacaftor/Ivacaftor ist seit 2020 ab dem 12. Lebensjahr für F508del homozygote Patienten oder F508del heterozygote Patienten mit einer Minimalfunktions (MF)-Mutation zugelassen und seit 2021 für alle Patienten ab dem 12. Lebensjahr mit mindestens einer F508del Mutation.



# Therapien

## 9b. Indikationstherapie

### 9b.i Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren

Indikationstherapie	0 – 5 Jahre	6 – 11 Jahre	12 – 17 Jahre	Gesamt
<b>CFTR-Modulation</b>	22,4	39,7	72,0	45,1
davon Ivacaftor <sup>1</sup>	1,9	3,6	3,7	3,1
davon Lumacaftor/ Ivacaftor <sup>2</sup>	20,3	30,7	10,8	20,7
davon Tezacaftor/ Ivacaftor <sup>3</sup>	0,0	3,6	6,5	3,4
davon Elexacaftor/ Tezacaftor/ Ivacaftor <sup>4</sup>	0,0	3,8	63,3	22,8
<b>Inhalative Antibiotika bei chronischer Pseudomonasinfection</b>	58,3	74,0	90,3	82,8
davon inhalatives Tobramycin	29,2	46,6	53,1	49,0
davon inhalatives Colistin	45,8	53,4	59,9	56,8
davon inhalatives Azetronam	4,2	9,6	19,1	15,1
davon DPI-Tobramycin	0,0	0,0	7,3	4,6
davon DPI-Colistin	0,0	1,4	11,1	7,3
davon Levofloxacin	0,0	0,0	1,9	1,2
davon inhalatives Gentamicin	0,0	1,4	0,6	0,8
davon Andere	0,0	2,7	1,9	1,9
<b>Azithromycin bei chronischer Pseudomonasinfection</b>	0,0	24,7	21,6	20,5
<b>Ursodesoxycholsäure bei Lebererkrankung</b>	78,5	82,8	84,9	83,3
<b>Diätetische Maßnahmen bei Diabetes mellitus</b>	0,0	47,4	34,5	35,5
<b>Insulintherapie bei Diabetes mellitus</b>	66,7	63,2	61,0	61,4
<b>Orale Antidiabetika bei Diabetes mellitus</b>	0,0	10,5	8,5	8,6
<b>Pankreasenzyme bei exokriner Pankreasinsuffizienz</b>	98,9	99,2	99,4	99,2
<b>Zusätzliche Ernährung bei Untergewicht</b>	44,6	63,4	61,8	56,1
Orale Zusatznahrung	39,9	59,7	52,0	50,1
PEG	2,0	3,0	10,6	4,9
<b>Protonenpumpeninhibitoren (PPI) bei gastroösophagealem Reflux</b>	80,0	86,7	83,9	84,3
<b>Polyethylenglykol bei DIOS</b>	80,0	75,8	82,1	79,0
<b>Calcium bei Osteoporose/Osteopenie</b>	0,0	100,0	75,0	80,0
<b>Sauerstoff bei respiratorischer Insuffizienz</b>	33,3	0,0	50,0	26,9

Tabelle 32: Mukoviszidose-Patienten unter 18 Jahren mit Indikationstherapie (Häufigkeiten in %) 2021

# Therapien

## 9b. Indikationstherapie

### 9b.ii Erwachsene ab 18 Jahren

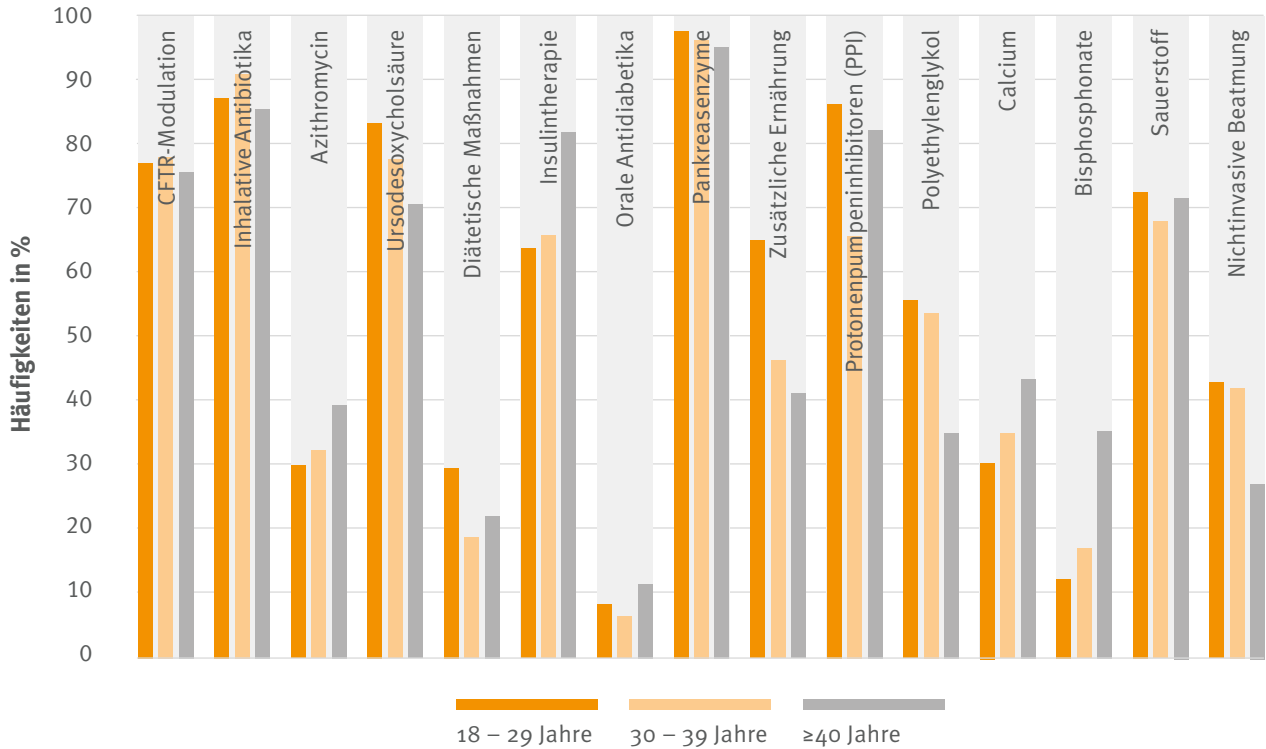


Abbildung 33: Mukoviszidose-Patienten ab 18 Jahren mit Indikationstherapie 2021

### Stand der Zulassung von CFTR-Modulatoren 31.12.2021

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

- 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.
- Lumacaftor/Ivacaftor ist für F508del homozygote Patienten seit 2018 ab dem 6. Lebensjahr und seit 2019 ab dem 2. Lebensjahr zugelassen.
- 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.
- Elexacaftor/Tezacaftor/Ivacaftor ist seit 2020 ab dem 12. Lebensjahr für F508del homozygote Patienten oder F508del heterozygote Patienten mit einer Minimalfunktions (MF)-Mutation zugelassen und seit 2021 für alle Patienten ab dem 12. Lebensjahr mit mindestens einer F508del Mutation.



# Therapien

## 9b. Indikationstherapie

### 9b.ii Erwachsene ab 18 Jahren

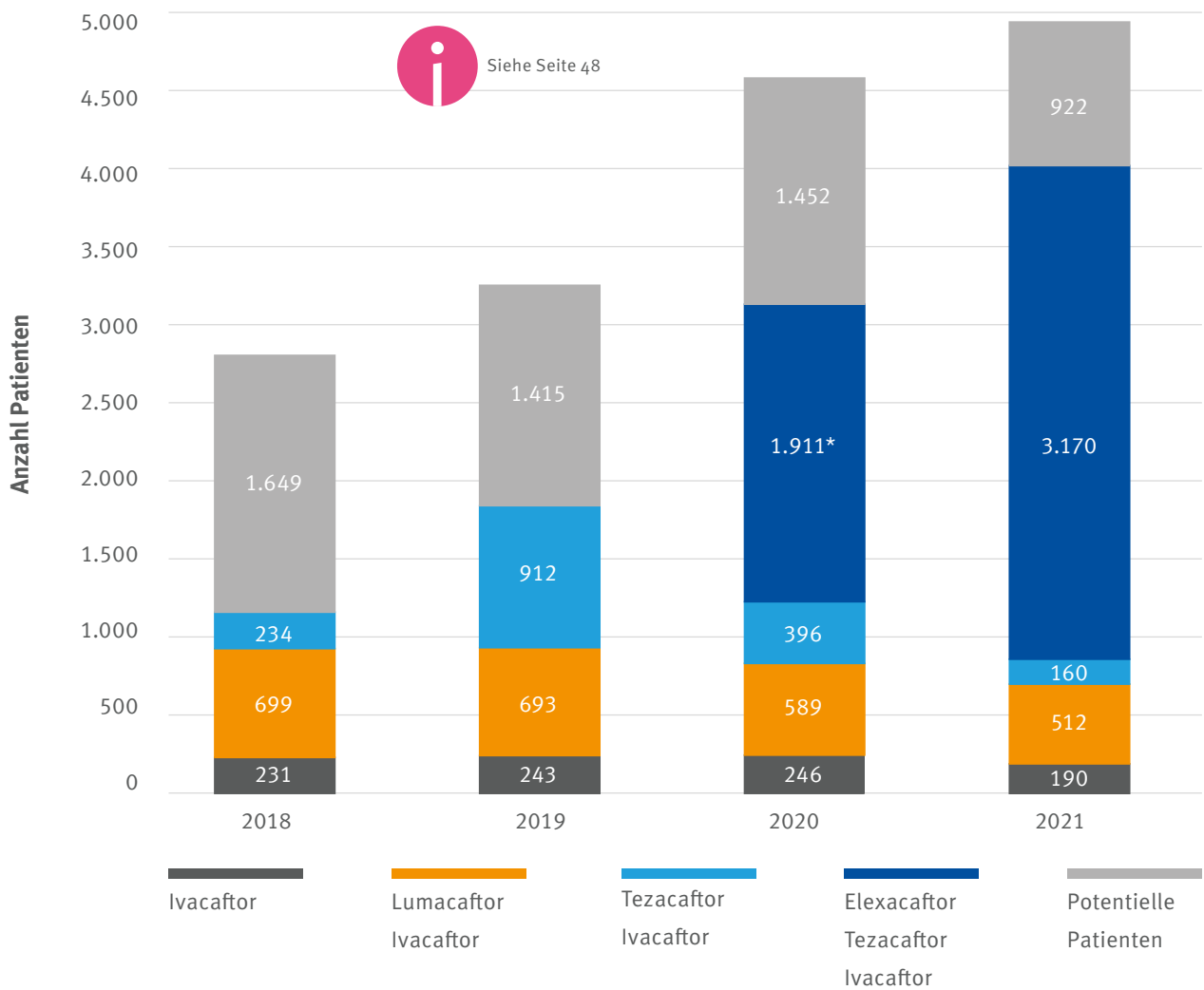
Indikationstherapie	18 – 29 Jahre	30 – 39 Jahre	≥40 Jahre	Gesamt
<b>CFTR-Modulation</b>	77,0	78,9	75,0	77,1
davon Ivacaftor <sup>1</sup>	3,8	4,5	6,1	4,6
davon Lumacaftor/Ivacaftor <sup>2</sup>	5,5	2,5	2,1	3,8
davon Tezacaftor/Ivacaftor <sup>3</sup>	8,6	10,2	11,6	9,8
davon Elexacaftor/Tezacaftor/Ivacaftor <sup>4</sup>	69,8	73,0	67,2	70,1
<b>Inhalative Antibiotika</b>				
<i>bei chronischer Pseudomonasinfektion</i>	87,2	90,6	86,5	88,2
davon inhalatives Tobramycin	31,3	26,4	19,6	26,0
davon inhalatives Colistin	54,3	56,2	53,5	54,7
davon inhalatives Azetronam	25,6	37,8	37,5	33,4
davon DPI-Tobramycin	16,7	14,5	6,4	12,8
davon DPI-Colistin	15,2	16,1	14,3	15,2
davon Levofloxacin	9,9	15,4	19,7	14,8
davon inhalatives Gentamicin	0,3	0,5	0,0	0,3
davon Andere	3,4	3,6	3,7	3,5
<b>Azithromycin</b> <i>bei chronischer Pseudomonasinfektion</i>	29,4	31,4	39,9	33,3
<b>Ursodesoxycholsäure</b> <i>bei Lebererkrankung</i>	83,7	77,6	70,1	78,9
<b>Diätetische Maßnahmen</b> <i>bei Diabetes mellitus</i>	29,7	18,6	21,4	23,6
<b>Insulintherapie</b> <i>bei Diabetes mellitus</i>	63,0	65,6	81,6	69,9
<b>Orale Antidiabetika</b> <i>bei Diabetes mellitus</i>	8,4	7,0	10,2	8,5
<b>Pankreasenzyme</b>				
<i>bei exokriner Pankreasinsuffizienz</i>	98,0	96,1	95,3	96,8
<b>Zusätzliche Ernährung</b> <i>bei Untergewicht</i>	63,4	47,2	40,8	55,3
Orale Zusatznahrung	54,0	43,1	38,0	48,4
PEG	8,7	8,3	2,0	7,4
<b>Protonenpumpeninhibitoren (PPI)</b>				
<i>bei gastroösophagealem Reflux</i>	86,3	65,7	82,7	79,4
<b>Polyethylenglykol</b> <i>bei DIOS</i>	55,2	52,8	34,8	50,4
<b>Calcium</b> <i>bei Osteoporose/Osteopenie</i>	29,8	35,4	43,6	37,3
<b>Bisphosphonate</b> <i>bei Osteoporose</i>	12,9	17,5	34,9	24,5
<b>Sauerstoff</b> <i>bei respiratorischer Insuffizienz</i>	72,3	68,3	71,5	70,9
<b>Nichtinvasive Beatmung (NIPPV)</b>				
<i>bei respiratorischer Globalinsuffizienz</i>	42,3	41,7	27,8	37,5

Tabelle 33: Mukoviszidose-Patienten ab 18 Jahren mit Indikationstherapie (Häufigkeiten in %) 2021

## Therapien

### 9c. Entwicklung CFTR-Modulationstherapie 2018 – 2021

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 34:** Anzahl der Mukoviszidose-Patienten mit einer Modulationstherapie und Anzahl der Patienten für die ein geeigneter Modulator zugelassen ist 2018 – 2021

\* Zwischen dem Berichtsband 2020 und 2021 kommt es zu einer Differenz in der Darstellung der Patienten, die in 2020 eine Kaftrio Therapie erhalten haben. Die Abweichung der Daten entsteht durch die retrospektive Erfassung des Therapiestarts von Kaftrio Ende 2020 im Berichtsjahr 2021.

## Mortalität

Im Berichtsjahr 2021 sind 39 Patienten (17 Mädchen/Frauen und 22 Jungen/Männer) verstorben. Haupttodesursachen stellten kardiopulmonale Erkrankungen (33,3 %), Transplantationen (5,1 %), Lebererkrankungen/-versagen (2,6 %) und maligne Erkrankungen (10,3 %) dar. In 48,7 % 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	37,6	42,0	1	64	25,0	50,0

Tabelle 34: Sterbealter 2021

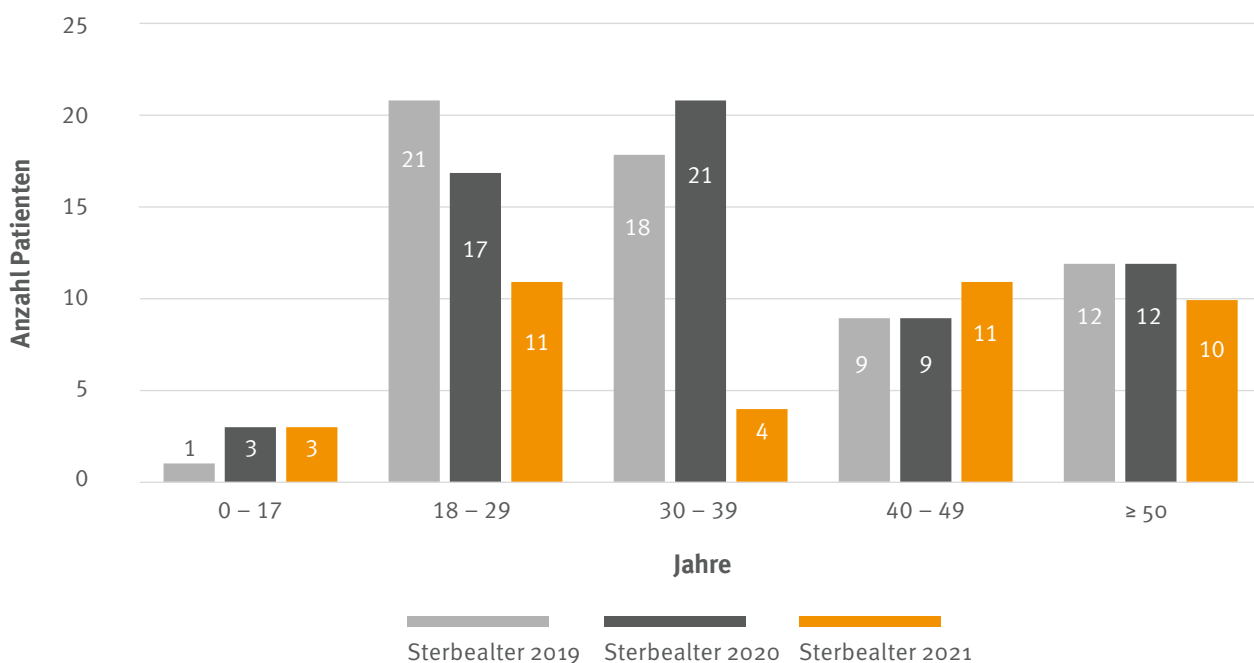


Abbildung 35: In den Jahren 2019 – 2021 verstorbene Mukoviszidose-Patienten

Alter (Jahre)	2019		2020		2021	
	Anzahl	Prozent	Anzahl	Prozent	Anzahl	Prozent
0 – 17	1	1,6	3	4,8	3	7,7
18 – 29	21	34,4	17	27,4	11	28,2
30 – 39	18	29,5	21	33,9	4	10,3
40 – 49	9	14,8	9	14,5	11	28,2
≥ 50	12	19,7	12	19,4	10	25,6
<b>Gesamt</b>	<b>61</b>	<b>100,0</b>	<b>62</b>	<b>100,0</b>	<b>39</b>	<b>100,0</b>

Tabelle 35: Verstorbene Mukoviszidose-Patienten 2019 – 2021

# Mortalität

(Datenstand: 27.06.2022)

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 2021 haben wir uns aufgrund der höheren Anzahl der aus der Nachbeobachtung verlorenen Patienten entschlossen, das aktuelle mittlere Sterbealter für das Jahr 2021 zu berichten sowie das mittlere Überleben und die Lebenserwartung bezogen auf den Zeitraum 2016 – 2020.

## Mittleres Sterbealter

Das mittlere Sterbealter beschreibt für ein festgelegtes Jahr das Alter, in dem die Hälfte der Patienten verstorben ist. Im Berichtsjahr 2021 (2020) liegt das mittlere Sterbealter bei 42 (35) Jahren.

## Mittleres Überlebensalter 2020

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 2016 – 2020 wurden 7.991 Menschen mit Mukoviszidose (inkl. transplanteder Patienten) und 392 Todesfälle erfasst. Der Anteil der aus der Nachbeobachtung verlorenen Patienten betrug 217 (2,7 %). Das mittlere Überleben betrug 54,3 Jahre (Konfidenzintervall: 52,3 bis 57,2).

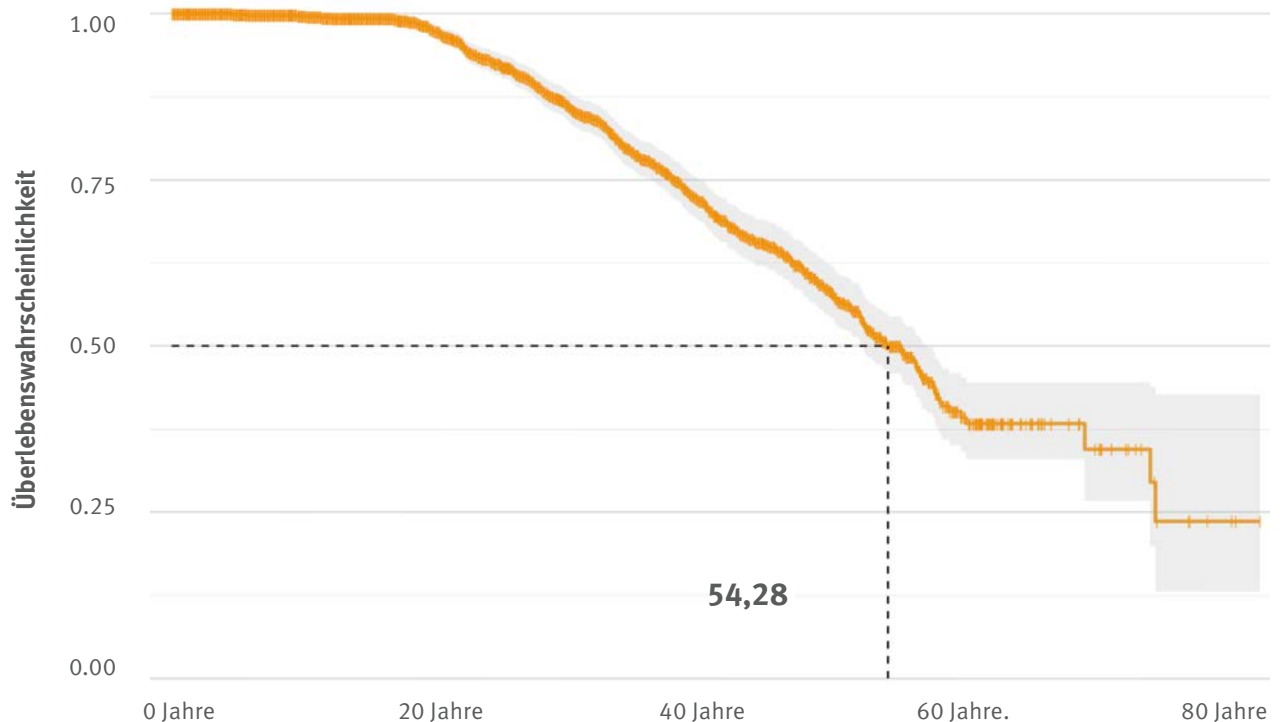


Abbildung 36: Medianes Überlebensalter für Mukoviszidose-Patienten für den Zeitraum 2016 – 2020

# Mortalität

## Lebenserwartung 2021

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](http://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.

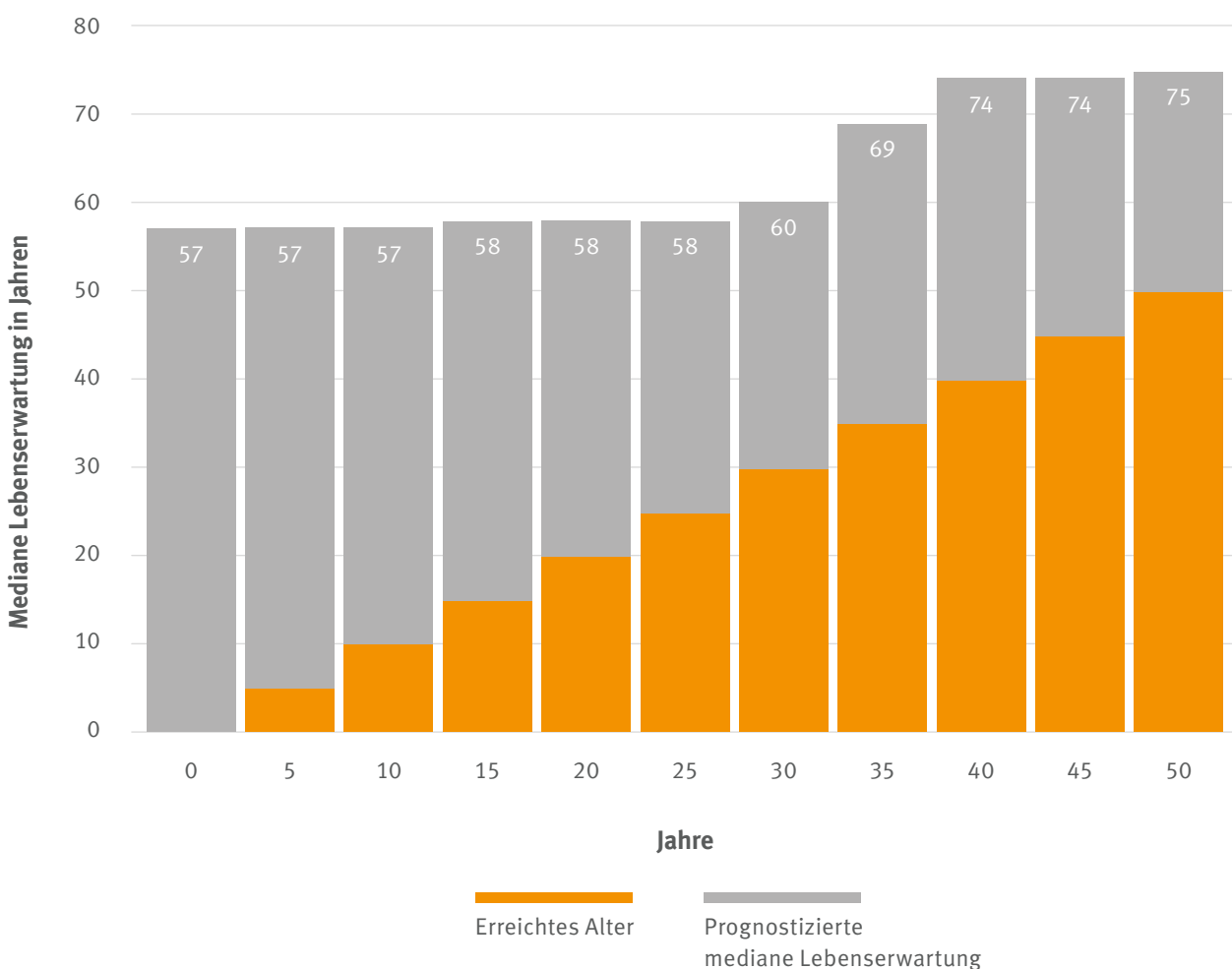


Abbildung 37: Prognostizierte mediane Lebenserwartung für Mukoviszidose-Patienten 2016 – 2020

## COVID 19

(Datenstand: 20.10.2022)

Datengrundlage sind Daten für den Zeitraum vom 02.02.2020 – 20.10.2022. An der COVID-19 Dokumentation im Deutschen Mukoviszidose-Register haben sich 80 CF-Ambulanzen beteiligt. Es wurden 6.062 Testungen dokumentiert. Für 929 Patienten wurde ein positives Ergebnis per PCR-Diagnostik dokumentiert. 6,9 % aller positiv getesteten Patienten mussten hospitalisiert werden, davon 0,9 % mit intensivmedizinischer Versorgung. 4 (0,43 %) 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=929).

			Schweregrade			Hospitalisiert	
	Gesamt	Symptomatisch	leichter Fall	schwerer Fall	kritischer Fall	Normalstation	Intensivstation
<b>Gesamt</b>	<b>929</b>	82,3	97,5	1,8	0,6	5,9	0,9
<b>Geschlecht</b>							
<b>weiblich</b>	48,3	84,4	97,6	2,0	0,4	6,7	0,7
<b>männlich</b>	51,7	80,4	97,5	1,7	0,8	5,2	1,0
<b>Alter</b>							
<b>0 – 11 Jahre</b>	22,3	78,7	100,0	0,0	0,0	3,4	0,0
<b>12 – 17 Jahre</b>	14,5	82,2	98,5	0,7	0,7	0,7	0,7
<b>18 – 29 Jahre</b>	27,6	81,3	96,9	3,1	0,0	7,0	0,0
<b>30 – 49 Jahre</b>	29,7	85,9	96,7	2,2	1,1	8,0	1,4
<b>≥ 50 Jahre</b>	5,9	83,6	92,7	3,6	3,6	12,7	5,5
<b>Transplantiert</b>							
<b>nein</b>	92,4	81,8	98,1	1,6	0,2	4,1	0,5
<b>ja</b>	7,3	89,7	89,7	4,4	5,9	29,4	5,9
<b>unbekannt</b>	0,1	0,0	100,0	0,0	0,0	0,0	0,0
<b>Mutation</b>							
<b>F508del homozygot</b>	44,5	80,4	99,0	0,7	0,2	6,1	0,2
<b>F508del heterozygot</b>	38,4	85,2	98,0	1,4	0,6	4,2	0,8
<b>andere</b>	15,6	81,4	93,8	4,1	2,1	8,3	2,1
<b>unbekannt</b>	1,5	78,6	78,6	21,4	0,0	21,4	7,1

Tabelle 36: Überblick COVID-19 bei Mukoviszidose-Patienten (Häufigkeiten in %) 2020 – 2022



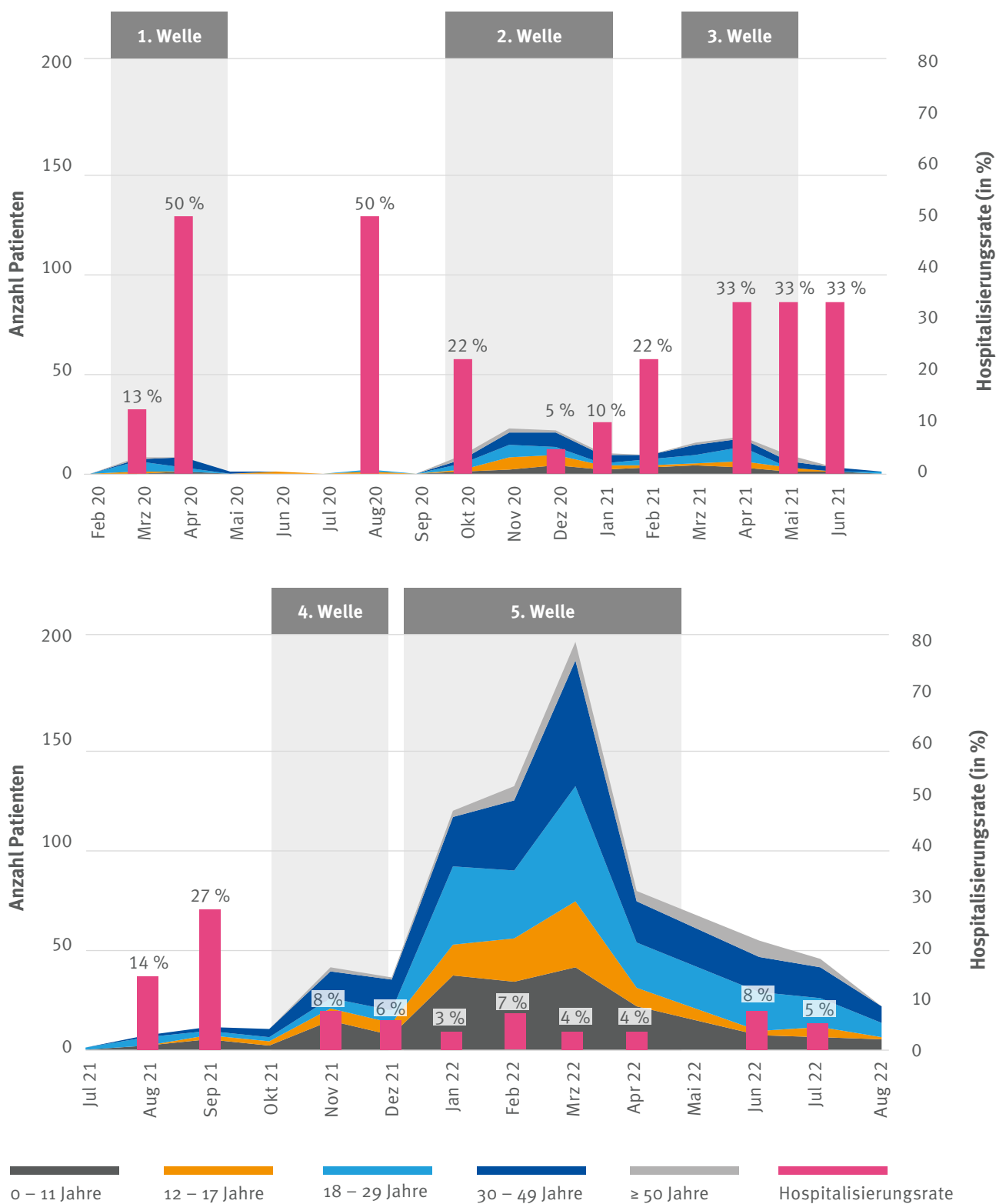


Abbildung 38: Altersgruppenspezifische Häufigkeiten positiver PCR-Testungen und Hospitalisierungsraten bei Mukoviszidose-Patienten 2020 – 2022

## Struktur der Versorgung

### 12a. Größe der beteiligten Einrichtungen

Im Berichtsjahr 2021 beteiligten sich 87 Einrichtungen am Mukoviszidose-Register. 43 Einrichtungen betreuen weniger als 50 Patienten und 44 Einrichtungen betreuen mehr als 50 Patienten. In diesen Einrichtungen werden über 86 % der im Register dokumentierten Patienten betreut.

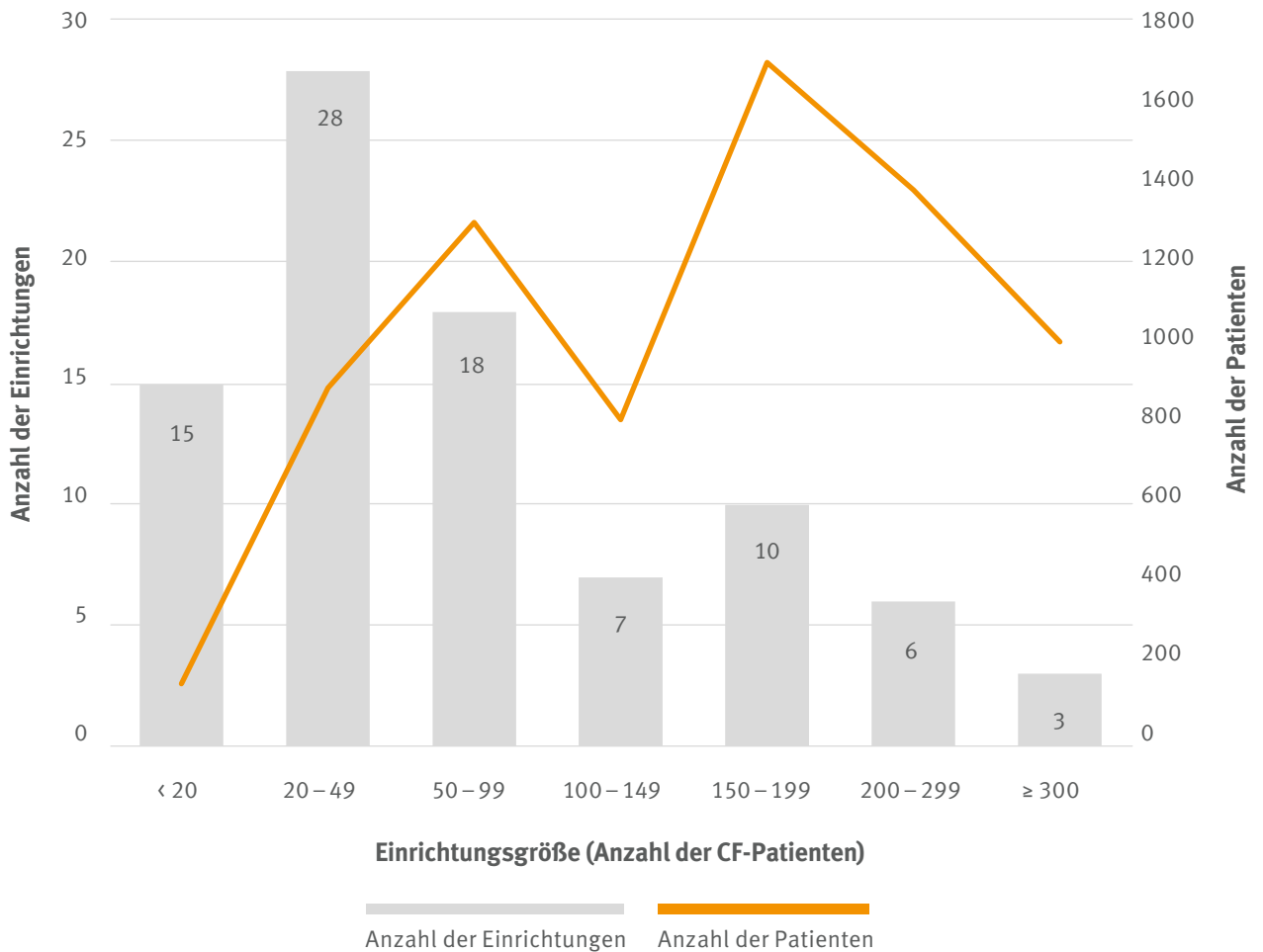


Abbildung 39: Zahl der dokumentierten Mukoviszidose-Patienten und Anzahl der Einrichtungen 2021

## Struktur der Versorgung

### 12b. Ambulanzbetreuung

Berücksichtigt wurden in den folgenden Auswertungen alle Patienten mit Verlaufsdaten im Jahr 2021 (n=6.776).

	0 – 5 Jahre	6 – 11 Jahre	12 – 17 Jahre	18 – 29 Jahre	30 – 39 Jahre	≥ 40 Jahre	Gesamt
<b>Physiotherapie</b> <i>in der Ambulanz</i>	64,9	62,5	62,3	50,0	38,8	43,3	52,4
<b>Ernährungstherapie</b> <i>in der Ambulanz</i>	58,7	47,1	44,4	23,1	15,9	16,9	31,8
<b>Psychosoziale Unterstützung</b> <i>in der Ambulanz</i>	53,0	46,8	48,2	35,8	22,6	25,0	37,3
<b>Angst- und Depressions- screening<sup>1</sup></b>	–	–	28,9	32,6	31,4	33,4	31,8
<b>Bildgebung</b>							
Thorax	53,9	53,7	54,3	49,6	45,3	48,1	50,4
Abdomen	66,0	66,3	62,1	50,9	48,9	46,9	55,6
Knochendichtemessung	0,3	0,4	4,2	8,8	11,3	15,4	7,3
<b>Labor</b>	89,3	90,9	95,0	96,8	97,4	96,8	94,9
<b>Reha-Aufenthalt</b>	5,9	6,5	4,3	3,1	3,3	4,1	4,3
<b>oGT-Test<sup>2</sup> bei Patienten ohne Diabetes mellitus im Vorjahr</b>	–	12,4	40,9	30,8	25,2	20,6	22,4

**Tabelle 37:** Mukoviszidose-Patienten mit Ambulanzbetreuung (Häufigkeiten in %) 2021;

<sup>1</sup> bezogen auf Mukoviszidose-Patienten ab 12 Jahren;

<sup>2</sup> bezogen auf Mukoviszidose-Patienten ab 6 Jahren

## Struktur der Versorgung

### 12c. Mukoviszidose-relevante Krankenhausaufenthalte

Alter (Jahre)	Anzahl Mukoviszidose-relevanter Krankenhausaufenthalte pro Patient						
	0	1	2	3	4	5+	unbekannt
0 – 5	70,1	18,8	3,8	0,9	0,3	0,2	5,9
6 – 11	71,4	15,7	3,2	2,4	0,7	0,1	6,5
12 – 17	67,2	16,7	4,3	2,0	1,6	0,5	7,7
18 – 29	72,2	14,3	4,8	1,5	0,7	0,4	6,1
30 – 39	81,5	11,8	3,0	1,1	0,4	0,3	1,8
≥ 40	79,8	13,1	3,9	0,7	0,6	0,5	1,4
<b>Gesamt</b>	73,9	14,8	3,9	1,4	0,7	0,4	4,9
< 18	69,5	17,0	3,7	1,8	0,9	0,3	6,7
≥ 18	76,9	13,2	4,1	1,2	0,6	0,4	3,7

**Tabelle 38:** Anzahl der Mukoviszidose-relevanten Krankenhausaufenthalte pro Patient (Häufigkeiten in %) 2021

# Überblick Registeranfragen

Eingang	Antragsteller	Institution	Thema / Titel	Status
2017	Dittrich	Universität Heidelberg	Referenzperzentilen für FEV <sub>1</sub> und BMI bei Mukoviszidose	In Auswertung
2017	Schwarz	Charité Universitätsmedizin Berlin	Art4Fun/Schimmelpilz-assoziierte Erkrankungen	Abgeschlossen – Publiziert (MIQ)
2017	Prinz	Universität Ulm	Mukoviszidose und Glukosetoleranz	Abgeschlossen – Publiziert (MIQ)
2017	Grehn	Charité Universitätsmedizin Berlin	Arthropathie bei Patienten mit Mukoviszidose	Abgeschlossen – Publiziert (MIQ)
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/Medi- zinische 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 Patientinnen	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 - Indikati- onserweiterung	Abgeschlossen
2020	Vertex Pharmaceuticals	---	Kafrtio PASS	Studie läuft
2021	Vertex Pharmaceuticals (Germany) GmbH	Vertex	Dossier Nutzenbewertung Triple-Therapie	Abgeschlossen
2022	Dittrich, Tümmeler	Medizinische Hochschule Hannover	MicroChange: Changes in Culture-dependent Microbiology after initiation of highly-effective CFTR modulator therapy	In Auswertung
2022	Splisense, Israel		Number of CF patients carrying the 3849 +10kb C>T mutation in Germany	Abgeschlossen
2022	Nährig, Smaczny	Klinikum der Universität München/ Universitätsklinikum Frankfurt	Verlauf von Schwangerschaften	In Vorbereitung
2022	Mukoviszidose Institut gGmbH	ETI Publikationsinitiative	ETI Auswirkungen auf FEV <sub>1</sub> %, BMI & HbA <sub>1c</sub> , Schweiß- test, Exazerbationen, Basistherapie	In Auswertung

## Teilnehmende CF-Einrichtungen 2021

Stadt	Einrichtung	Abteilung	Dokumentationsstufe <sup>1</sup>	Anzahl Patienten <sup>2</sup>
Aachen	Kinderarztpraxis Laurensberg	Aachener Mukoviszidose Ambulanz für Kinder und Jugendliche	Stufe 1	47
Aachen	Luisenhospital Aachen	Mukoviszidose-Zentrum für Erwachsene, Innere Medizin	Stufe 1	89
Aachen	Universitätsklinik der RWTH Aachen	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin	Stufe 1	47
Aue	HELIOS Klinikum Aue - CF-Ambulanz	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin	Stufe 1	10
Augsburg	Josefinum KJF	Krankenhaus für Kinder und Jugendliche, CF Ambulanz	Stufe 2	17
Augsburg	Klinikum Augsburg	II. Klinik für Kinder und Jugendliche, Kinderpneumologie - Allergologie, Mukoviszidose Ambulanz	Stufe 1	30
Baden Baden	Klinikum Mittelbaden GmbH	Baden-Baden Balg, Lungenzentrum, Mukoviszidose Ambulanz	Stufe 1	7
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	326
Berlin	HELIOS Klinikum Berlin- Buch	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin - Pulmologie, Mukoviszidose, Allergologie	Stufe 1	35
Bielefeld	Evangelisches Klinikum Bethel gGmbH	Lehrkrankenhaus der Universität Münster, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Tagesklinik für Allergologie und Pneumologie	Stufe 2	31
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	69
Brandenburg	Medizinische Hochschule Brandenburg (MHB) Klinikum West-Brandenburg	Kinder- und Jugendklinik, CF-Ambulanz	Stufe 2	30
Bremen	Gesundheit Nord	Eltern-Kind-Zentrum Prof. Hess	Stufe 2	74
Chemnitz	Poliklinik Chemnitz gGmbH	Praxis für Kinder- und Jugendmedizin	Stufe 1	2
Cottbus	Carl-Thiem-Klinikum Cottbus	Akademisches Lehrkrankenhaus der Charité, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin	Stufe 2	28
Donaustauf	Klinik Donaustauf	Pneumologische Ambulanz	Stufe 2	42
Dresden	Universitätsklinikum Carl Gustav Carus	Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Mukoviszidose-Centrum "Christiane Herzog"	Stufe 2	170
Düsseldorf	UKD Universitätsklinikum Düsseldorf	Klinik für Allgemeine Pädiatrie, Neonatologie & Kinderkardiologie, Ambulanz f. Kinderpneumologie & Allergologie	Stufe 1	30
Erfurt	HELIOS Klinikum Erfurt	Kinderklinik und Jugendmedizin, CF-Ambulanz	Stufe 1	18
Erlangen	Universitätsklinikum Erlangen	Kinder- und Jugendklinik, Sozialpädiatrisches Zentrum	Stufe 2	172
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	310
Frankfurt	Universitätsklinikum Frankfurt	Goethe Universität, Christiane Herzog CF-Zentrum für Kinder, Jugendliche und Erwachsene	Stufe 2	233
Frankfurt	Frankfurter Rotkreuz-Kliniken e. V.	Klinik für Pneumologie	Stufe 2	29
Frankfurt/O.	Klinikum Frankfurt (Oder) GmbH	Kinderzentrum	Stufe 2	8
Freiburg	Universitätsklinikum Freiburg	Klinik für Allgemeine Kinder- und Jugendmedizin, Ambulanz und Arbeitsgruppe Pneumologie, Allergologie und Mukoviszidose	Stufe 2	69
Freiburg	Universitätsklinikum Freiburg	Abteilung Pneumologie, Erwachsenenambulanz	Stufe 2	47
Gießen	Universitätsklinik Gießen und Marburg GmbH	Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Mukoviszidose-Zentrum	Stufe 2	104
Gießen	Universitätsklinik Gießen	CF Ambulanz für Erwachsene, Justus-Liebig-Universität, Med. Klinik II	Stufe 2	97

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

Stadt	Einrichtung	Abteilung	Dokumentationsstufe <sup>1</sup>	Anzahl Patienten <sup>2</sup>
Greifswald	Ernst-Moritz-Arndt Universität	Universitätsmedizin Greifswald, Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin	Stufe 2	22
Halle	Universitätsklinikum Halle (Saale) (UKH)	Medizinische Fakultät der Martin-Luther-Universität, Mukoviszidose-Zentrum	Stufe 2	70
Hamburg	Kinder- und Jugendärztliche Gemeinschaftspraxis	Kinderärzte im Friesenweg, CF Centrum Altona	Stufe 2	149
Hamburg	Universitätsklinikum Eppendorf	II. Medizinische Klinik	Stufe 2	39
Hamm	Evangelisches Krankenhaus Hamm (EVK) gGmbH	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Pulmologie/Allergologie	Stufe 1	11
Hannover	Medizinische Hochschule Hannover	Klinik für Pädiatrische Pneumologie, Allergologie und Neonatologie	Stufe 2	186
Hannover	Medizinische Hochschule Hannover	Klinik für Innere Medizin, Pneumologische Ambulanz (Erwachsene)	Stufe 2	238
Heidelberg	Universitätsklinikum Heidelberg	Sektion Pädiatrische Pneumologie, Allergologie und Mukoviszidose-Zentrum	Stufe 2	128
Heidelberg	Thoraxklinik am Universitätsklinikum Heidelberg	Abteilung für Pneumologie und Beatmungstherapie, CF Ambulanz für Erwachsene	Stufe 2	215
Heilbronn	SLK-Kliniken Heilbronn GmbH	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Klinikum am Gesundbrunnen, Perinatalzentrum	Stufe 2	20
Homburg	Universitätsklinikum des Saarlandes	Klinik für Allgemeine Pädiatrie und Neonatologie	Stufe 2	53
Homburg	Universitätsklinikum des Saarlandes	Innere Medizin 5, CF-Ambulanz für Erwachsene	Stufe 1	58
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	25
Kassel	Klinikum Kassel	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Pneumologie, CF-Ambulanz	Stufe 2	45
Kiel	Städtisches Krankenhaus Kiel GmbH	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Christiane Herzog Zentrum Nord – Kinder	Stufe 2	47
Kiel	Mukoviszidose Zentrum für Erwachsene	Städtisches Klinikum Kiel, 4. Medizinische Klinik, Christiane Herzog Zentrum Nord – Erwachsene	Stufe 2	110
Koblenz	Gemeinschaftsklinikum Mittelrhein gGmbH	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Pädiatrische Pneumologie und Allergologie, Mukoviszidose Ambulanz	Stufe 2	45
Köln	Universitätsklinikum Köln	Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Mukoviszidose-Zentrum	Stufe 2	237
Köln	Kliniken der Stadt Köln	Lungenklinik Merheim	Stufe 2	79
Krefeld	Helios Klinikum Krefeld	Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Mukoviszidose-Ambulanz	Stufe 2	41
Leipzig	Universitätsklinikum Leipzig	Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, CF-Ambulanz	Stufe 2	62
Löwenstein	SLK Lungenklinik Löwenstein 296	Medizinische Klinik I, Pneumologie	Stufe 2	20
Lübeck	Universitätsklinikum Schleswig Holstein (UKSH)	Campus Lübeck, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Pädiatrische Pneumologie	Stufe 1	30
Magdeburg	Otto-von-Guericke Universitätsklinikum Magdeburg	Klinik für Allgemeinpädiatrie und Neonatologie, CF-Ambulanz	Stufe 2	22
Magdeburg	Otto-von-Guericke Universitätsklinikum Magdeburg	Universitätsklinik für Pneumologie	Stufe 2	11
Mainz	Universitätskinderklinik Mainz	Pädiatrische Pneumologie, Allergologie, Mukoviszidose	Stufe 2	109
Mannheim	Universitätsklinikum Mannheim	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Pulmologie, Infektiologie und Allergologie	Stufe 2	18

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

## Teilnehmende CF-Einrichtungen 2021

Stadt	Einrichtung	Abteilung	Dokumentationsstufe <sup>1</sup>	Anzahl Patienten <sup>2</sup>
Marburg	Zentrum für Kinderheilkunde	Mukoviszidose-Ambulanz	Stufe 2	13
Memmingen	Klinikum Memmingen	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Sozialpädiatrisches Zentrum	Stufe 1	9
München	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin München Klinik Schwabing und Harlaching	CF-Ambulanz	Stufe 2	31
München	LMU Klinikum der Universität München	Campus Innenstadt, Medizinische Klinik – Pneumologie	Stufe 2	217
München	LMU Klinikum der Universität München	Kinderklinik und Kinderpoliklinik im Dr. von Haunerschen Kinderspital, Christiane Herzog-Ambulanz	Stufe 2	311
München	Lungenheilkunde München Pasing	Mukoviszidose-Zentrum München West	Stufe 2	167
Münster	Clemenshospital	Mukoviszidose-Ambulanz	Stufe 2	119
Münster	Universitätsklinikum Münster UKM	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Allgemeine Pädiatrie Mukoviszidose-Ambulanz	Stufe 1	61
Neubrandenburg	Dietrich Bonhoeffer Klinikum	Klinik für Kinder- u. Jugendmedizin	Stufe 2	23
Oldenburg	Klinikum Oldenburg AöR	Klinik für Pädiatrische Pneumologie und Allergologie, Neonatologie und Intensivmedizin	Stufe 1	94
Osnabrück	Christliches Kinderhospital Osnabrück	Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Mukoviszidose Ambulanz	Stufe 2	59
Passau	Kinderklinik Dritter Orden	Zentrum für Kinder- und Jugendgesundheit, Sozialpädiatrisches Zentrum	Stufe 2	22
Potsdam	Klinikum Westbrandenburg gGmbH	Kinder- und Jugendklinik, Mukoviszidose ASV-Ambulanz	Stufe 2	193
Ravensburg	Oberschwabenklinik (OSK) gGmbH Ravensburg	Krankenhaus St. Elisabeth, Klinik für Kinder und Jugendliche	Stufe 1	3
Regensburg	KUNO Klinik St. Hedwig	Kinder- und Jugendmedizin	Stufe 2	91
Rostock	Universitätsmedizin Rostock	Kinder- und Jugendmedizin	Stufe 2	36
Schwerin	HELIOS Kliniken Schwerin	Kinder- und Jugendmedizin, Mukoviszidose-Ambulanz	Stufe 2	26
Stuttgart	Klinikum Stuttgart	Olgahospital, Pädiatrie 3, Mukoviszidose Ambulanz	Stufe 2	176
Stuttgart-Gerlingen	Robert Bosch Krankenhaus RBK	Klinik Schillerhöhe, Mukoviszidose Ambulanz	Stufe 2	154
Trier	Klinikum Mutterhaus der Borromäerinnen gGmbH	Kinder-u. Jugendmedizin	Stufe 2	21
Trier	Klinikum Mutterhaus der Borromäerinnen gGmbH	Klinikum Mutterhaus Mitte, Innere Medizin 1	Stufe 1	29
Tübingen	Universitätsklinik Tübingen	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Mukoviszidose-Ambulanz	Stufe 2	151
Ulm	Universitätsklinikum Ulm	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Mukoviszidose-Ambulanz	Stufe 2	114
Vechta	St. Marienhospital Vechta gGmbH	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Allergologie und Pulmologie	Stufe 1	2
Wangen	Fachkliniken Wangen	Waldburg Zeil Kliniken, Klinik für Pneumologie	Stufe 2	22
Wangen	Fachkliniken Wangen gGmbH	Waldburg-Zeil Kliniken, Klinik für Pädiatrische Pneumologie und Allergologie, CF-Ambulanz, Rehabilitationsklinik für Kinder und Jugendliche	Stufe 2	8
Wesel	Marien-Hospital Wesel	Akademisches Lehrkrankenhaus der Westfälischen Wilhelms-Universität Münster, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin	Stufe 2	32
Worms	Klinikum Worms gGmbH	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin	Stufe 2	50
Würzburg	Universitäts-Kinderklinik Würzburg	Christiane-Herzog-Ambulanz für Mukoviszidose	Stufe 2	148
Zwickau	Heinrich Braun Klinikum gGmbH	Standort Zwickau, Kinderzentrum	Stufe 1	9

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



# Glossar

Begriff	Definition
<b>ABPA</b> Allergische bronchopulmonale Aspergillose	Entwicklung einer allergischen Reaktion auf <i>Aspergillus fumigatus</i> .
<b>Anticholinergika</b>	Ein Anticholinergikum wirkt relaxierend (= entspannend) auf die glatte Muskulatur und hemmt die Sekretion.
<b>Arthritis</b>	Ein Zustand, der Schmerzen und Entzündungen in den Gelenken verursacht.
<b>Arthropathie</b>	Ein Zustand, der Schmerzen in den Gelenken verursacht.
<b>Bauchspeicheldrüse</b>	Ein Organ im Verdauungssystem, das Insulin und Verdauungsenzyme produziert.
<b>β2-Sympathomimetika</b>	Als Betasympathomimetika bezeichnet man Arzneistoffe, welche die Betarezeptoren des sympathischen Nervensystems stimulieren.
<b>BMI (Body Mass Index)</b>	Eine Maßzahl für die Bewertung des Körpergewichts eines Menschen in Relation zu seiner Körpergröße.
<b>Burkholderia cepacia</b>	Burkholderia cepacia gehören zu einer Bakterienspezies der Gattung Burkholderia. Einige dieser Bakterien sind gefährlich für die Gesundheit von Menschen mit Mukoviszidose.
<b>CF (Cystic fibrosis)</b>	Mukoviszidose; Zystische Fibrose
<b>CFTR</b> 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.
<b>Enzyme</b>	Im Körper auftretende Biologische Moleküle (also Moleküle, die als Stoffwechselprodukte in der lebenden Zelle vorkommen), die komplexe Reaktionen wie die Verdauung von Lebensmitteln unterstützen.
<b>FEV1</b> 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.
<b>FEV1% predicted</b>	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 %.
<b>Gastroösophageale Refluxkrankheit</b>	Chronisches Symptom einer Schädigung durch Magensäure, die aus der Magenschleimhaut aufsteigt.
<b>Genotyp</b>	Charakteristischer Teil des genetischen Aufbaus einer Zelle, eines Organismus oder Individuums.

## Glossar

Begriff	Definition
<b>Haemophilus influenzae</b>	Haemophilus influenza ist ein Bakterium, das schwere Krankheiten verursachen kann.
<b>Hämoptyse</b>	Das Husten von Blut.
<b>Hepatobiliäre Erkrankung</b>	Eine Leber- oder Gallenkrankheit.
<b>Heterozygot</b>	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.
<b>Homozygot</b>	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.
<b>Interquartilsabstand</b>	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: $IQR = Q_3 - Q_1$ .
<b>Konfidenzintervall</b>	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.
<b>Magen-Darm-Trakt / Gastrointestinaltrakt (GI)</b>	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.
<b>Median</b>	Die mittlere Zahl, wenn alle Zahlen von der kleinsten zur größten Zahl angeordnet sind.
<b>Mediane Überlebensprognose</b>	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.
<b>Mittelwert</b>	Ein Durchschnittswert, berechnet durch Addition aller Werte und Division durch die Anzahl der Werte.
<b>Mittleres Sterbealter</b>	Das mittlere Sterbealter basiert auf den Menschen mit Mukoviszidose, die in einem Jahr verstorben sind.
<b>MRSA</b>	Methicillin-resistente <i>Staphylococcus aureus</i> ist eine Bakterienart, die resistent ist gegen eine Reihe weit verbreiteter Antibiotika.

Begriff	Definition
<b>Mutation</b>	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.
<b>Nasenpolypen</b>	Kleine, sackförmige Wucherungen, verursacht durch chronische Entzündungen der Nasenschleimhaut.
<b>Neugeborenencreening</b>	Das Neugeborenencreening ist eine Untersuchung von Neugeborenen, um angeborene Erkrankungen frühzeitig zu erkennen, z.B. Cystische Fibrose.
<b>Nicht-tuberkulöse Mykobakterien (NTM)</b>	Ein Mycobacterium, das keine Tuberkulose auslöst, aber dennoch die Ursache für Atemwegsinfektionen sein kann. Es sind mehrere Arten bekannt.
<b>Osteopenie</b>	Eine weniger schwere Erkrankung als Osteoporose, bei der der Mineralstoffgehalt von Knochen reduziert wird.
<b>Osteoporose</b>	Ein Zustand, bei dem die Knochen durch den Verlust von Gewebe spröde werden.
<b>Perzentil</b>	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.
<b>Pneumothorax</b>	Eine Ansammlung von Luft im Hohlraum zwischen der Lunge und der Brustwand, der zu einem Lungenkollaps auf der betroffenen Seite führen kann.
<b>Prävalenz</b>	Die Gesamtzahl der Personen mit dieser Krankheit in den letzten 12 Monaten.
<b><i>Pseudomonas aeruginosa</i></b>	Ein Bakterienstamm, der selten gesunde Menschen betrifft, aber bei einem geschwächten Immunsystem zu einer Vielzahl von Infektionen führen kann. Diese Infektionen werden oft chronisch.
<b>Leberzirrhose</b>	Eine chronische Lebererkrankung.

# Abbildungsverzeichnis

Abbildung	Bezeichnung	Seite
1	Karte der teilnehmenden Mukoviszidose-Einrichtungen in Deutschland 2021	9
2	Anzahl der im Register dokumentierten Patienten 2000 – 2021	11
3	Altersverteilung Mukoviszidose-Patienten 2021	12
4	Alterspyramide Mukoviszidose-Patienten 2000 vs. 2021	13
5	Entwicklung der Altersverteilung (< 18 vs ≥ 18 Jahre) für die Jahre 2000 – 2021	14
6	Anzahl der Neudiagnosen und prozentuale Häufigkeit der durch das Neugeborenencreening diagnostizierten Mukoviszidose-Patienten 2000 – 2021	16
7	Altersbezogene Häufigkeiten bei im Jahr 2021 diagnostizierten Mukoviszidose-Patienten	17
8	Altersbezogene Häufigkeiten bei Diagnose – alle Mukoviszidose-Patienten Stand 2021	18
9	BMI-Perzentile von Kindern und Jugendlichen zwischen 2 – 17 Jahren 2021	20
10	Gewichtskategorien von Kindern und Jugendlichen von 2 – 17 Jahren 2021	21
11	Medianer BMI von Erwachsenen ab 18 Jahren 2021	22
12	Gewichtskategorien Erwachsene ab 18 Jahren 2021	23
13	Entwicklung der Gewichtskategorien von Kindern und Jugendlichen bis 17 Jahren 2000 – 2021	24
14	Entwicklung der Gewichtskategorien von Erwachsenen ab 18 Jahren (Häufigkeiten in %) 2000 – 2021	25
15	Entwicklung der Gewichtskategorien von Erwachsenen ab 18 Jahren 2000 – 2021	26
16	Entwicklung Median BMI von Erwachsenen ab 18 Jahren nach Geburtskohorten 1991 – 2005 für die Daten der Jahre 2009 – 2020	27
17	FEV <sub>1</sub> %-Wert 2021 nach Global Lung Function Initiative (GLI)	28
18	Schweregrade der FEV <sub>1</sub> % (Kategorien < 40 %, 40 – 80 %, > 80 %) 2021 nach Global Lung Function Initiative (GLI)	29
19	Entwicklung der altersbezogenen Häufigkeiten (in %) der Schweregrade der FEV <sub>1</sub> % nach Global Lung Initiative (GLI) 2000 – 2021	30
20	Entwicklung Median FEV <sub>1</sub> % von Kindern und Erwachsenen nach Geburtskohorten 1991 – 2015 für die Daten der Jahre 1997 – 2020	31
21	Bakteriennachweise bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung 2021	32
22	Bakteriennachweise bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung (ohne die Darstellung von Pseudomonas aeruginosa und Staphylococcus aureus) 2021	32
23	Entwicklung der Pseudomonas aeruginosa Nachweise bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung 2000 – 2021	34
24	Chronische Lungeninfektionen bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung 2021	36
25	Chronische Lungeninfektionen bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung (ohne die Darstellung von Pseudomonas aeruginosa und Staphylococcus aureus) 2021	36
26	Anzahl der Patienten mit Sputum oder BAL und die Anzahl der durchgeführten Untersuchungen auf atypische Mykobakterien 2021	38

## Abbildungsverzeichnis

Abbildung	Bezeichnung	Seite
27	Altersabhängige Häufigkeit (in %) von Patienten mit Untersuchungen auf atypische Mykobakterien 2021	38
28	Mukoviszidose-Patienten mit Komplikationen ohne die Darstellung von Pankreasinsuffizienz) 2021	40
29	Anzahl der antibiotisch behandelten Exazerbationen pro Mukoviszidose-Patient (Häufigkeiten in %) 2021	43
30	Inhalations- und Kombinationstherapien bei Mukoviszidose-Patienten unter 18 Jahren 2021	45
31	Inhalations- und Kombinationstherapien bei Mukoviszidose-Patienten über 18 Jahren 2021	47
32	Mukoviszidose-Patienten unter 18 Jahren mit Indikationstherapie 2021	48
33	Mukoviszidose-Patienten ab 18 Jahren mit Indikationstherapie 2021	50
34	Anzahl der Mukoviszidose-Patienten mit einer Modulationstherapie und Anzahl der Patienten für die ein geeigneter Modulator zugelassen ist 2018 – 2021	52
35	In den Jahren 2018 – 2021 verstorbene Mukoviszidose-Patienten	53
36	Medianes Überlebensalter für Mukoviszidose-Patienten für den Zeitraum 2015 – 2020	54
37	Prognostizierte mediane Lebenserwartung für Mukoviszidose-Patienten 2015 – 2020	55
38	Altersgruppenspezifische Häufigkeiten positiver PCR-Testungen und Hospitalisierungsraten bei Mukoviszidose-Patienten 2020 – 2022	57
39	Therapieort (in %) von COVID-19 Infektion bei Mukoviszidose-Patienten 2020/21	52
40	Zahl der dokumentierten Mukoviszidose-Patienten und Anzahl der Einrichtungen 2021	58

## Tabellenverzeichnis

Tabelle	Bezeichnung	Seite
1	Kurzübersicht Mukoviszidose-Patienten mit Verlaufsdaten, gültiger Einwilligungserklärung und Mukoviszidose-Diagnose im Berichtsjahr 2021 in Deutschland	10
2	Anzahl der im Register dokumentierten Patienten 2000 – 2021	11
3	Altersverteilung Mukoviszidose-Patienten 2021	12
4	Entwicklung der Altersverteilung (<18 vs ≥ 18 Jahre) für die Jahre 2000 – 2021	15
5	Alter bei Diagnose aller im Jahr 2021 diagnostizierten Mukoviszidose-Patienten	16
6	Alter bei Diagnose aller im Jahr 2021 über das Neugeborenencreening diagnostizierten Mukoviszidose-Patienten	16
7	Alter bei Diagnose bei im Jahr 2021 diagnostizierten Mukoviszidose-Patienten	17
8	Alter bei Diagnose – alle Mukoviszidose-Patienten Stand 2021	18
9	Mutationskombinationen Mukoviszidose-Patienten 2021	19
10	CFTR-Genotypisierung Mukoviszidose-Patienten 2021	19
11	BMI-Perzentile von Kindern und Jugendlichen von 2 – 17 Jahren 2021	20
12	Gewichtskategorien von Kindern und Jugendlichen von 2 – 17 Jahren 2021	21
13	Gewichtskategorien von Kindern unter 2 Jahren (Häufigkeiten in %) nach Längen-/Sollgewicht (LSG) 2021	21
14	BMI von Erwachsenen ab 18 Jahren 2021	22
15	Gewichtskategorien von Erwachsenen ab 18 Jahren (Häufigkeiten in %) 2021	23
16	Entwicklung der Gewichtskategorien von Kindern und Jugendlichen bis 17 Jahren (Häufigkeiten in %) 2000 – 2021	24
17	Entwicklung Median BMI-Perzentile von Kindern und Jugendlichen unter 18 Jahren nach Geburtskohorten 1996 – 2020 für die Daten der Jahre 1996 – 2020	25
18	Entwicklung der Gewichtskategorien von Erwachsenen ab 18 Jahren (Häufigkeiten in %) 2000 – 2021	26
19	Entwicklung Median BMI von Erwachsenen ab 18 Jahren nach Geburtskohorten 1991 – 2005 für die Daten der Jahre 2009 – 2020.	27
20	FEV <sub>1</sub> %-Wert 2021 nach Global Lung Function Initiative (GLI)	29
21	Entwicklung der altersbezogenen Häufigkeiten (in %) der Schweregrade der FEV <sub>1</sub> % nach Global Lung Initiative (GLI) 2000 – 2021	30
22	Entwicklung Median FEV <sub>1</sub> % von Kindern und Erwachsenen nach Geburtskohorten 1991 – 2015 für die Daten der Jahre 1997 – 2020	31
23	Bakteriennachweise bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung (Häufigkeiten in %) 2021	33
24	Entwicklung der Pseudomonas aeruginosa Nachweise bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung (Häufigkeiten in %) 2000 – 2021	34
25	Chronische Lungeninfektionen bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung (Häufigkeiten in %) 2020	37

## Tabellenverzeichnis

Tabelle	Bezeichnung	Seite
26	Mukoviszidose-Patienten mit einer Untersuchung auf atypische Mykobakterien (Häufigkeit in %), bezogen auf die Patientenpopulation, bei denen die Mikrobiologie mit Sputum oder BAL durchgeführt wurde 2021	39
27	Mukoviszidose-Patienten unter 18 Jahren mit Komplikationen (Häufigkeiten in %) 2021	41
28	Mukoviszidose-Patienten ab 18 Jahren mit Komplikationen (Häufigkeiten in %) 2021	42
29	Anzahl der antibiotisch behandelten Exazerbationen pro Mukoviszidose-Patient (Häufigkeiten in %) 2021	43
30	Mukoviszidose-Patienten unter 18 Jahren mit Basistherapie (Häufigkeiten in %) 2021	44
31	Mukoviszidose-Patienten ab 18 Jahren mit Basistherapie (Häufigkeiten in %) 2021	46
32	Mukoviszidose-Patienten unter 18 Jahren mit Indikationstherapie (Häufigkeiten in %) 2021	49
33	Mukoviszidose-Patienten ab 18 Jahren mit Indikationstherapie (Häufigkeiten in %) 2021	51
34	Sterbealter 2021	53
35	Verstorbene Mukoviszidose-Patienten 2019 – 2021	53
36	Überblick COVID-19 bei Mukoviszidose-Patienten (Häufigkeiten in %) 2020 – 2022	56
37	Mukoviszidose-Patienten mit Ambulanzbetreuung (Häufigkeiten in %) 2021	59
38	Anzahl der Mukoviszidose-relevanten Krankenhausaufenthalte pro Patient (Häufigkeiten in %) 2021	60

**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

