Deutsches Mukoviszidose-Register

Berichtsband | 2022

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

Stand: 30.05.2023

MUKOVISZIDOSE e.V.
Helfen. Forschen. Heilen.

Impressum

Arbeitsgruppe Register:
Prof. Dr. Lutz Nährlich (medizinischer Leiter), Gießen
Manuel Burkhart (Projektleitung), Bonn
Enno Buss, Köln
Clemens Basler, Karlsruhe
Prof. Dr. Anna-Maria Dittrich, Hannover
Prof. Dr. Helmut Ellemunter, Innsbruck
Prof. Dr. Helge Hebestreit, Würzburg
Dr. Oliver Nitsche, Mainz
Dr. Inka Held, Hamburg
Dr. Christina Smaczny, Frankfurt
PD Dr. Doris Staab, Berlin
Dr. Sivagurunathan Sutharsan, Essen

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

Die Herausgeber werden vertreten durch:
Prof. Dr. Lutz Nährlich, Gießen
Justus-Liebig-Universität Gießen
E-Mail: lutz.naehrlich@paediat.med.uni-giessen.de
Manuel Burkhart, Bonn
Mukoviszidose Institut gGmbH
Qualitätsmanagement
E-Mail: mburkhart@muko.info

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

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

Vorwort

Prof. Dr. med.
Lutz Nährlich

Medizinischer Leiter
Deutsches
Mukoviszidose-
Register

Das Deutsche Mukoviszidose-Register stellt mit dem vorliegenden 27. Berichtsband 2022 neben dem aktuellen Stand des Gesundheitszustandes der Menschen mit Mukoviszidose in Deutschland, die Entwicklung der letzten zwei Jahrzehnte und die Entwicklung für ausgewählte Geburtsjahrgänge dar.

Das Ende der Coronapandemie und eine Zulassungserweiterung der hocheffektiven CFTR-Modulatortherapie (Elexacaftor/Tezacaftor/Ivacaftor) für Kinder zwischen 6 und 12 Jahren prägten das Jahr 2022. Eine CFTR-Modulatorentherapie stand 2022 für 78 % aller Menschen mit Mukoviszidose in Deutschland zur Verfügung und wird in dieser Gruppe bei 86 % eingesetzt. Der Berichtsband zeigt die mittelfristigen Auswirkungen auf den Gesundheitszustand alle Menschen mit Mukoviszidose auf. Dabei ist zu berücksichtigen, dass die Darstellung nicht zwischen Menschen mit Mukoviszidose (MmM) mit bzw. ohne CFTR-Modulatortherapie unterscheidet und daher den individuellen Effekt nur bedingt widerspiegelt. Erstmals zeigen wir neben der Anzahl der MmM mit jährlichen Verlaufsdaten auch die Anzahl von MmM ohne Verlaufsdaten, aber mit gesichertem Lebendstatus. Zusammen bilden sie die sogenannte Lebendpopulation des Registers.

Die Stabilisierung der Lungenfunktion setzt sich für alle Geburtskohorten fort. Von den 18 – 19-Jährigen haben 78 % eine FEV1%pred von über 80 % verglichen mit 32 % im Jahr 2000. Die Rate chronischer Pseudomonasinfektionen hat sich auf 8,3 % bei den Kindern und Jugendlichen und 49 % bei den Erwachsenen reduziert. Die Resistenz gegen verschiedene Antibiotika (MRGN) mit bis zu 18 % aller MmM und chronischer Pseudomonasinfektion im Alter von 35 – 39 Jahren stellt weiterhin eine Herausforderung dar. Eine weitere positive Entwicklung stellt die weitgehend niedrige Rate an antibiotisch behandelten Exazerbationen (30 %) und Krankenhausaufenthalte (20 %) dar. Dem Rückgang des Untergewichts insbesondere bei Erwachsenen steht eine Zunahme an Übergewicht und Adipositas gegenüber. Die Basis- und Indikationstherapie blieb vorerst weitgehend unverändert. Dies alles unterstreicht die weiterhin notwendige engmaschige klinische Betreuung durch das multidisziplinäre Mukoviszidoseteam, 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.

Diese detaillierte Übersicht über den Gesundheitszustand von Menschen mit Mukoviszidose wäre ohne Ihr Vertrauen gegenüber dem Deutschen Mukoviszidose-Register nicht möglich. 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. 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 Regenfuß, Herr Kronfeld, Herr Ruckes).

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

Bleiben Sie dem Register gewogen.

Kollektivbeschreibung

Für das Berichtsjahr 2022 gehen Verlaufsdatensätze von 6973 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 (10 Neudiagnostizierte und 7 Verstorbene ohne Verlaufsdatensätze 2022).

Aus den Auswertungen zu Ernährungsstatus, Lungenfunktion, Lungeninfektionen, Komplikationen und Therapien wurden alle 364 transplantierten Patienten unabhängig von der Art der Transplantation ausgeschlossen. Es ergibt sich somit eine Anzahl von 6609 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 J2012; 40: 1324) berechnet und dargestellt.

Für die Berechnung der BMI-Perzentile für 2 – 18-jährige Patienten wurden die Referenzwerte nach der KiGGS-Studie verwendet (Robert-Koch-Institut: Referenzperzentile für anthropometrische Maßzahlen und Blutdruck aus der Studie zur Gesundheit von Kindern und Jugendlichen (KiGGS); Berlin: RKI-Hausdruckerei; 2013).

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

Die Verlaufsdatensätze werden in den sogenannten Stufe 1 Ambulanzen einmal jährlich als Status für das gesamte Kalenderjahr dokumentiert bzw. aus den besuchsbezogenen Datensätzen der sogenannten Stufe 2 Ambulanzen aggregiert. Bei Patienten älter als 6 Jahre mit einer Lungenfunktionsmessung werden im Berichtsjahr als Untersuchungsdatum der Untersuchungszeitpunkt mit der besten FEV1%pred und den dazugehörigen Körpermaßen ausgewählt. Bei fehlendem FEV1-Wert und bei Kindern jünger als 6 Jahre werden die letzten verfügbaren Körpermaße im Berichtsjahr herangezogen. Eine mindestens einmal im Jahr vorliegende Komplikation bzw. eine Dauertherapie, ein mikrobiologischer Nachweis oder eine chronische Infektion bestimmt die Ausprägung für das gesamte Berichtsjahr. Liegen für einen Patienten aus mehreren Ambulanzen Verlaufsdatensätze vor, werden diese ebenfalls nach o.g. Regeln zu einem Datensatz für den Berichtsband aggregiert.

Inhaltsverzeichnis

Vorwort 4

Kollektivbeschreibung 5

Karte der teilnehmenden CF-Einrichtungen 9

1. Kurzübersicht 10

2. Entwicklung Patientenzahlen 11

3. Altersstruktur 12

4. Mukoviszidose-Diagnose 16

4a. Diagnosen in 2022 16

4b. Alter bei Diagnose 17

4c. Genotypisierung 18

5. Ernährungsstatus 20

5a. Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren 20

5b. Erwachsene ab 18 Jahren 22

5c. Entwicklung Ernährungsstatus 2000 – 2022 Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren 24

5c.i Median BMI Perzentile nach Geburtskohorte 25

5d. Entwicklung Ernährungsstatus 2000 – 2022 Erwachsene ab 18 Jahren 26

5d.i Median BMI nach Geburtskohorte 27

6. Lungenfunktion 28

6a. Überblick der Lungenfunktion 28

6b. Entwicklung der Lungenfunktion 2000 – 2022 30

6c. Median FEV1% nach Geburtskohorte 31

7. Lungeninfektionen 32

7a. mindestens einmal jährlicher Nachweis 32

7b. Entwicklung der Infektionen mit Pseudomonas aeruginosa 2000 – 2022 34

7c. Chronische Lungeninfektionen 36

7d. Atypische Mykobakterien 38

8. Komplikationen erweitert 40

8a. Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren 41

8b. Erwachsene ab 18 Jahren 42

8c. Antibiotisch behandelte Exazerbationen 43

9. Therapien 44

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.iiii 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 – 2022 ... 52

10. Mortalität ... 53

11. Struktur der Versorgung ... 56

11a. Größe der beteiligten Einrichtungen ... 56

11b. Ambulanzbetreuung ... 57

11c. Ambulanzbesuche ... 57

11d. Mukoviszidose-relevante Krankenhausaufenthalte ... 58

11e. Transplantationen ... 60

12. Überblick Registeranfragen ... 62

13. Teilnehmende CF-Einrichtungen 2022 ... 64

14. Glossar ... 67

15. Abbildungsverzeichnis ... 70

16. Tabellenverzeichnis ... 72

17. Notizen ... 74

Karte der teilnehmenden CF-Einrichtungen

www.muko.info/adressen

Abbildung 1: Teilnehmende Mukoviszidose-Einrichtungen 2022

Die Karte zeigt alle 85 am Register teilnehmenden CF-Einrichtungen 2022.
Eine Liste aller CF-Einrichtungen und die gemeldeten Patientenzahlen finden Sie auf der Seite 64.
Schreiben Sie uns, wenn Ihre Einrichtung nicht vertreten ist: mburkhart@muko.info

01

Kurzübersicht

Kurzübersicht	2000	2005	2010	2015	2020	2021	2022
Datenstand	30.05.23	30.05.23	30.05.23	30.05.23	30.05.23	30.05.23	30.05.23
Beteiligte Einrichtungen	78	83	81	89	88	87	85
Lebende Patienten [1, 2, 4]	4.246	5.205	5.887	6.656	7.416	7.364	–
Lebende Patienten mit Transplantation[4]	67	174	291	454	559	507	413
Beteiligte Patienten mit Verlaufsdaten	3.615	4.693	5.088	5.751	6.643	6.809	6.973
davon Transplantierte	43	122	201	293	363	375	364
Alter in Jahren; Median	14	16	18	20	21	22	22
Anteil Erwachsener (≥ 18 Jahre) in %	36,3	45,9	51,3	56,7	58,6	59,4	60,1
Männliche Patienten in %	52,4	52	51,9	52,0	52,0	51,7	51,6
Neudiagnosen im Berichtsjahr [1]	225	206	219	227	227	188	157
Alter bei Neudiagnose in Jahren; Median [1]	1,38	0,83	1,00	0,92	0,17	0,08	0,13
davon Diagnose durch Neugeborenenscreening in %	1,8	3,4	3,7	10,6	58,1	65,4	72,0
Mutterschaft im Berichtsjahr	4	8	13	20	35	43	52
Vaterschaft im Berichtsjahr	1		7	6	15	11	15
Todesfälle im Berichtsjahr [1, 4]	43	72	75	100	61	44	32
Todesfälle: % aller Patienten [1]	1,2	1,5	1,5	1,7	0,9	0,6	0,5
Sterbealter in Jahren; Median	21	26	28	31,5	35	42,5	37
(25. – 75. P)	(15 – 28)	(19 – 35)	(24 – 37)	(25 – 37)	(28 – 46)	(26 – 50)	(23 – 54)
Transplantierte im Berichtsjahr [1]	9	36	33	33	33	12	8
Lungentransplantationen [3]	7	32	29	30	29	10	4
Lebertransplantationen [3]	2	3	4	6	5	2	3
Nierentransplantationen [3]	0	1	1	0	1	0	1
Pankreastransplantationen [3]	0	0	0	1	0	0	1

Tabelle 1: Kurzübersicht Mukoviszidose-Patienten mit Verlaufsdaten, gültiger Einwilligungserklärung und Mukoviszidose-Diagnose in den Berichtsjahren 2000 – 2022 in Deutschland

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

[2] Als Folge der Anonymisierung von Patientendaten Ende 2021 reduziert sich in den Folgejahren die hier genannte Anzahl der lebenden Patienten, da für anonymisierte Patienten die Bestimmung des Lebendstatus nicht mehr möglich ist. Die Lebendpopulation für 2022 wird im Berichtsjahr 2023 veröffentlicht.

[3] Mehrfachnennungen möglich

[4] Datenstand 25.9.2023

Entwicklung Patientenzahlen

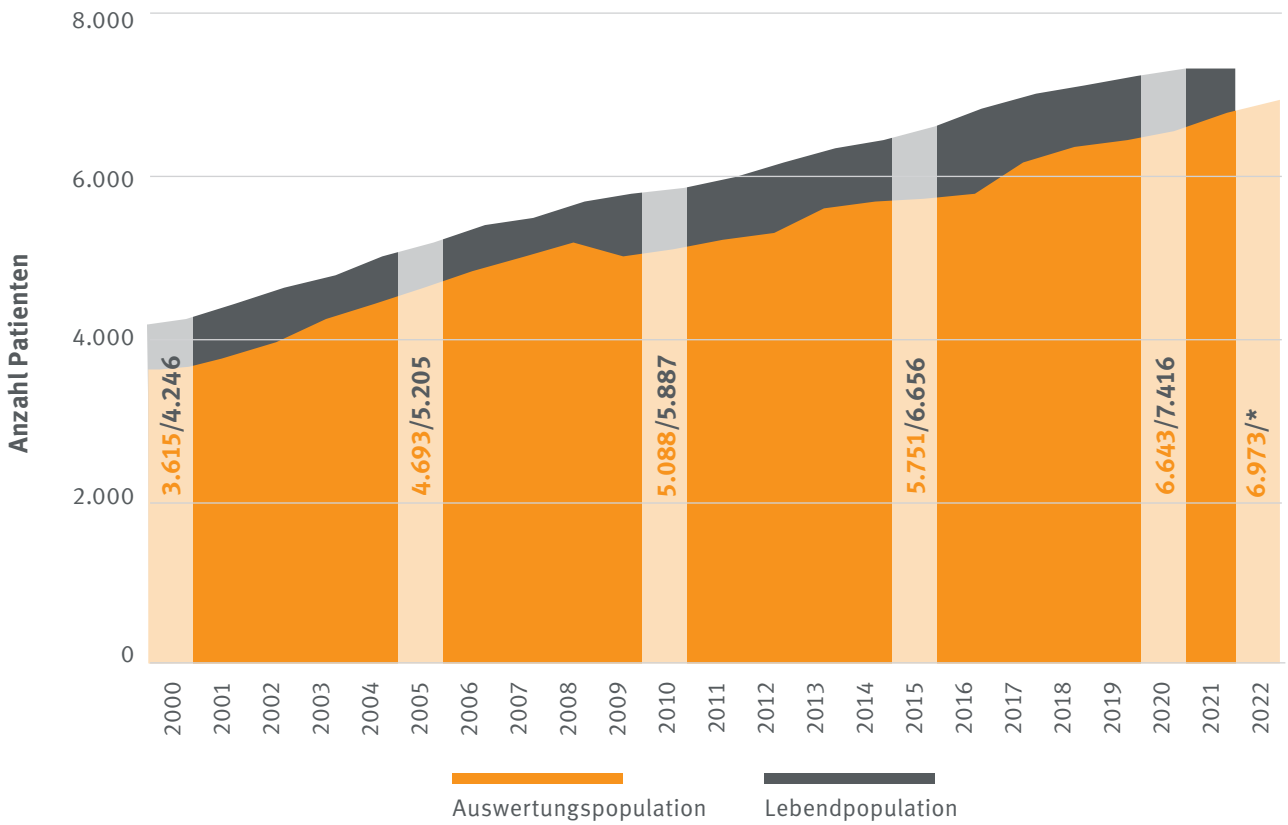


Abbildung 2: Anzahl der im Register dokumentierten Patienten 2000 – 2022
*die Lebendpopulation für 2022 wird im Berichtsjahr 2023 veröffentlicht

Berichtsjahr	Auswertungs-population	Lebend-population
2000	3.615	4.246
2001	3.732	4.406
2002	3.939	4.574
2003	4.257	4.798
2004	4.436	4.980
2005	4.693	5.205
2006	4.848	5.367
2007	4.986	5.521
2008	5.225	5.709
2009	5.059	5.765
2010	5.088	5.887
2011	5.218	6.014

Berichtsjahr	Auswertungs-population	Lebend-population
2012	5.359	6.167
2013	5.666	6.355
2014	5.736	6.501
2015	5.751	6.656
2016	5.804	6.847
2017	6.206	7.041
2018	6.405	7.148
2019	6.478	7.273
2020	6.643	7.416
2021	6.809	7.364
2022	6.973	–*

Tabelle 2: Anzahl der im Register dokumentierten Patienten 2000 – 2022

*die Lebendpopulation für 2022 wird im Berichtsjahr 2023 veröffentlicht

03

Altersstruktur

In die Berechnungen der Altersstruktur gehen alle 6.973 Patienten mit Verlaufsdaten 2022 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.

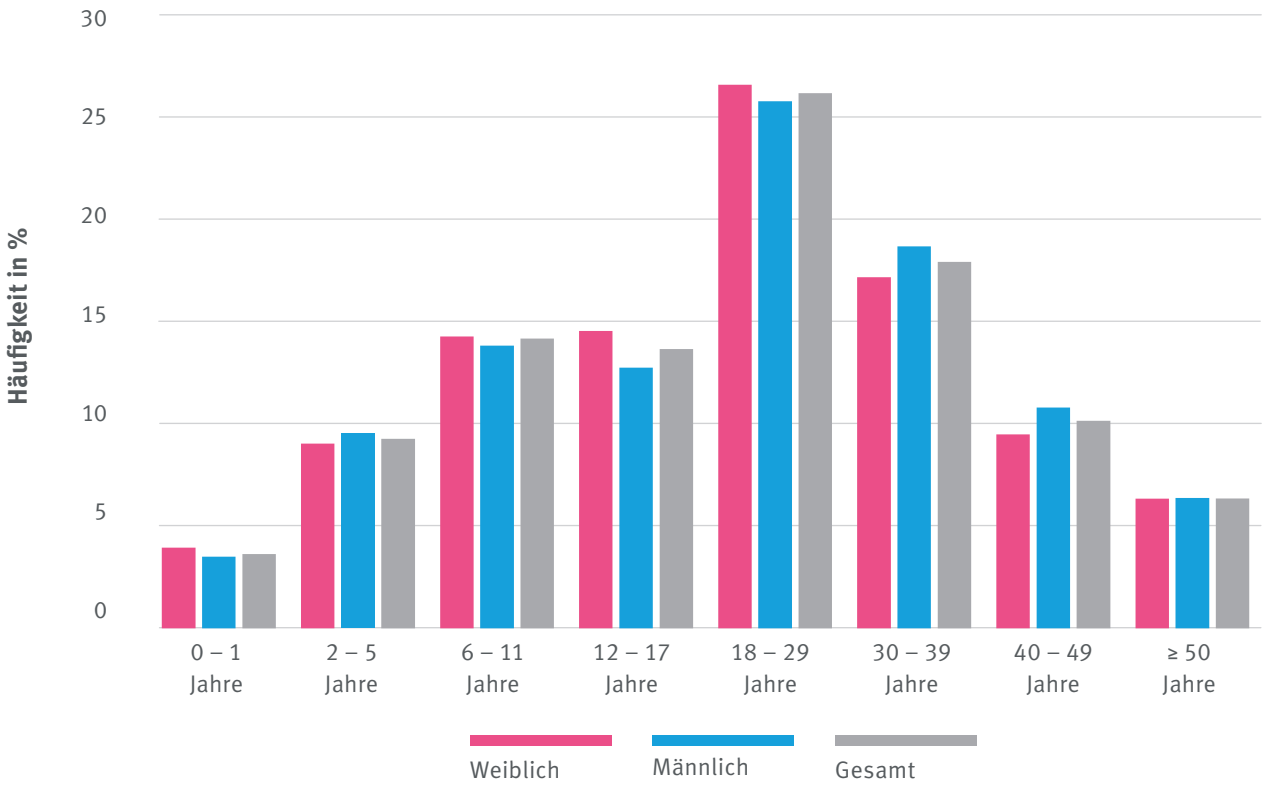


Abbildung 3: Altersverteilung Mukoviszidose-Patienten 2022

	Männlich	Weiblich	Gesamt
Anzahl	3.598	3.375	6.973
Mittelwert (Jahre)	23,8	23,2	23,5
Median (Jahre)	23,0	22,0	22,0
Minimum (Jahre)	0,0	0,0	0,0
Maximum (Jahre)	82,0	85,0	85,0
Perzentil 25 (Jahre)	11,0	11,0	11,0
Perzentil 75 (Jahre)	34,0	33,0	34,0
Anzahl < 18 Jahre	1.398	1.384	2.782
Anzahl ≥ 18 Jahre	2.200	1.991	4.191

Tabelle 3: Altersverteilung Mukoviszidose-Patienten 2022

Altersstruktur

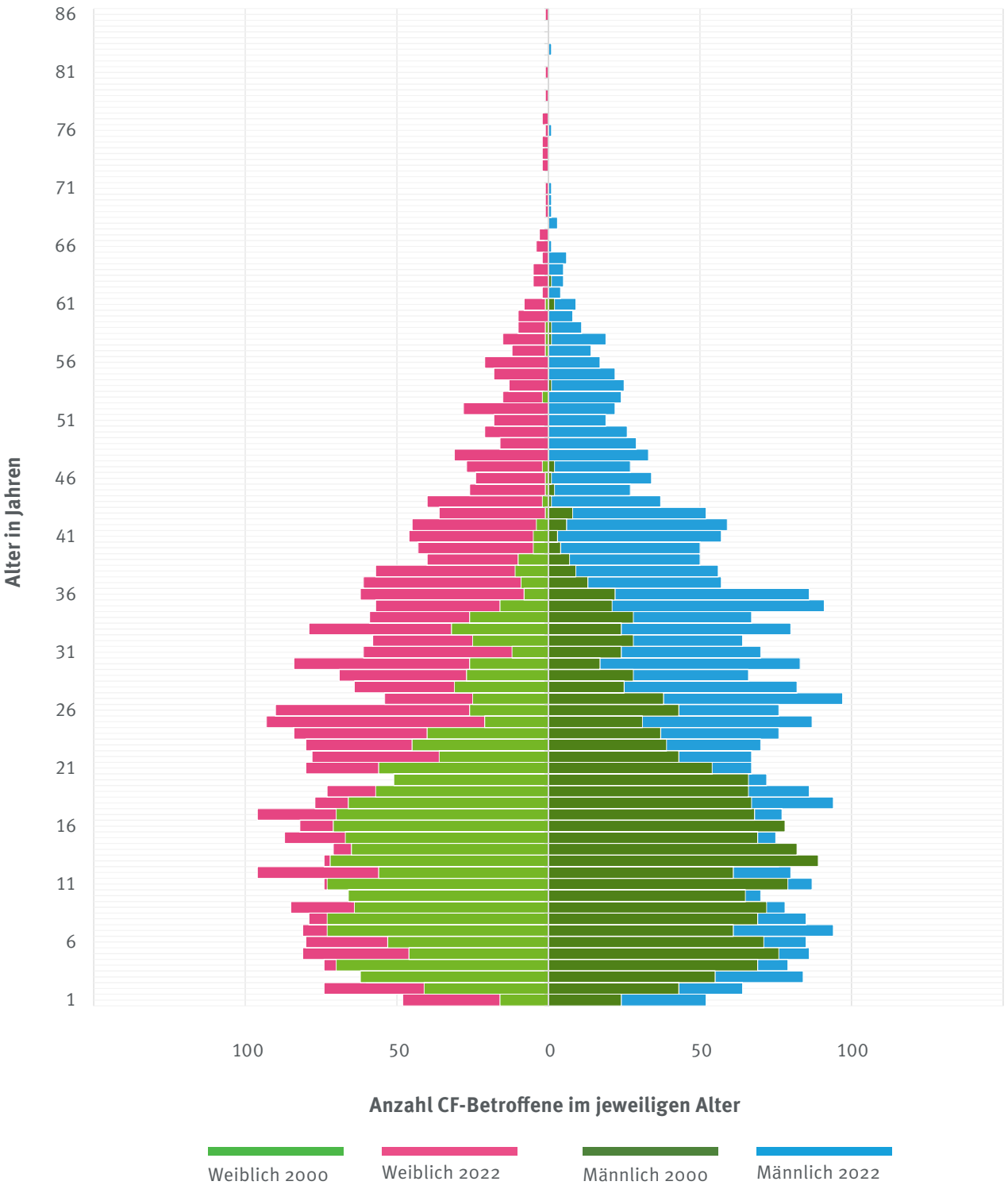


Abbildung 4: Alterspyramide Mukoviszidose-Patienten 2000 vs. 2022

03

Altersstruktur

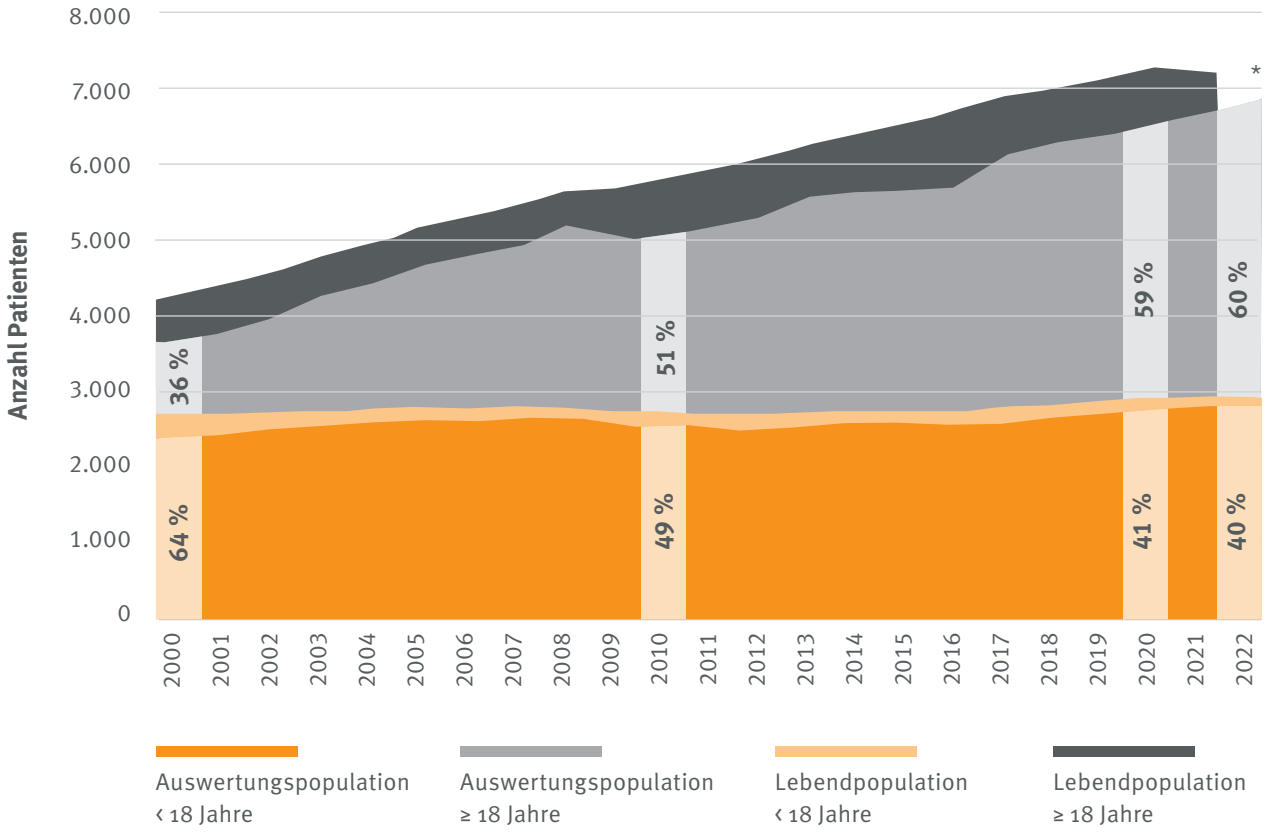


Abbildung 5: Entwicklung der Altersverteilung (< 18 vs. ≥ 18 Jahre) für die Jahre 2000 – 2022

* die Lebendpopulation für 2022 wird im Berichtsjahr 2023 veröffentlicht

Altersstruktur

Berichtsjahr	Auswertungs-population Gesamt	Auswertungspopulation Prozentualer Anteil		Lebendpopulation Gesamt	Lebendpopulation Prozentualer Anteil	
		< 18 Jahre	≥ 18 Jahre		< 18 Jahre	≥ 18 Jahre
2000	3.615	63,7	36,3	4.246	61,0	39,0
2001	3.732	62,5	37,5	4.406	59,3	40,7
2002	3.939	61,4	38,6	4.574	57,6	42,4
2003	4.257	57,7	42,3	4.798	55,5	44,5
2004	4.436	56,5	43,5	4.980	53,7	46,3
2005	4.693	54,1	45,9	5.205	52,0	48,0
2006	4.848	52,1	47,9	5.367	49,9	50,1
2007	4.986	51,7	48,3	5.521	49,3	50,7
2008	5.225	49,1	50,9	5.709	47,3	52,7
2009	5.059	48,5	51,5	5.765	45,8	54,2
2010	5.088	48,7	51,3	5.887	45,1	54,9
2011	5.218	46,0	54,0	6.014	43,6	56,4
2012	5.359	45,6	54,4	6.167	42,6	57,4
2013	5.666	44,2	55,8	6.355	41,6	58,4
2014	5.736	43,8	56,2	6.501	40,9	59,1
2015	5.751	43,3	56,7	6.656	39,7	60,3
2016	5.804	43,1	56,9	6.847	38,8	61,2
2017	6.206	41,7	58,3	7.041	38,5	61,5
2018	6.405	41,3	58,7	7.148	38,4	61,6
2019	6.478	41,7	58,3	7.273	38,4	61,6
2020	6.643	41,4	58,6	7.416	38,3	61,7
2021	6.809	40,6	59,4	7.364	38,7	61,3
2022	6.973	39,9	60,1	–*	–*	–*

Tabelle 4: Entwicklung der Altersverteilung (<18 vs ≥ 18 Jahre) für die Jahre 2000 – 2022

*die Lebendpopulation für 2022 wird im Berichtsjahr 2023 veröffentlicht

04

Mukoviszidose-Diagnose

4a. Diagnosen in 2022

Im Jahr 2022 sind 157 Patienten diagnostiziert worden, von 147 Patienten (89,3 %) liegen Verlaufsdaten vor. Die Altersverteilung aller 2022 neu diagnostizierten Patienten ist in den folgenden Tabellen dargestellt.

	N	Mittelwert	Median	Min	Max	Perzentil 25	Perzentil 75	Missing
Alter in Jahren	155	5,0	0,1	0,0	72,7	0,1	0,4	2

Tabelle 5: Alter bei Diagnose aller im Jahr 2022 diagnostizierten Mukoviszidose-Patienten

Bei 113 (72 %) der in 2022 diagnostizierten Mukoviszidose-Patienten ist ein Neugeborenenscreening durchgeführt worden. 16 Patienten (8,1 %) hatten einen Mekoniumileus. Das Alter bei Diagnose der 2022 über das Neugeborenenscreening neu diagnostizierten Patienten sieht folgendermaßen aus:

	N	Mittelwert	Median	Minimum	Maximum	Perzentil 25	Perzentil 75	Missing
Alter in Tagen	112	37,5	29,5	0,0	266	19,5	45,5	1

Tabelle 6: Alter bei Diagnose aller im Jahr 2022 über das Neugeborenenscreening diagnostizierten Mukoviszidose-Patienten

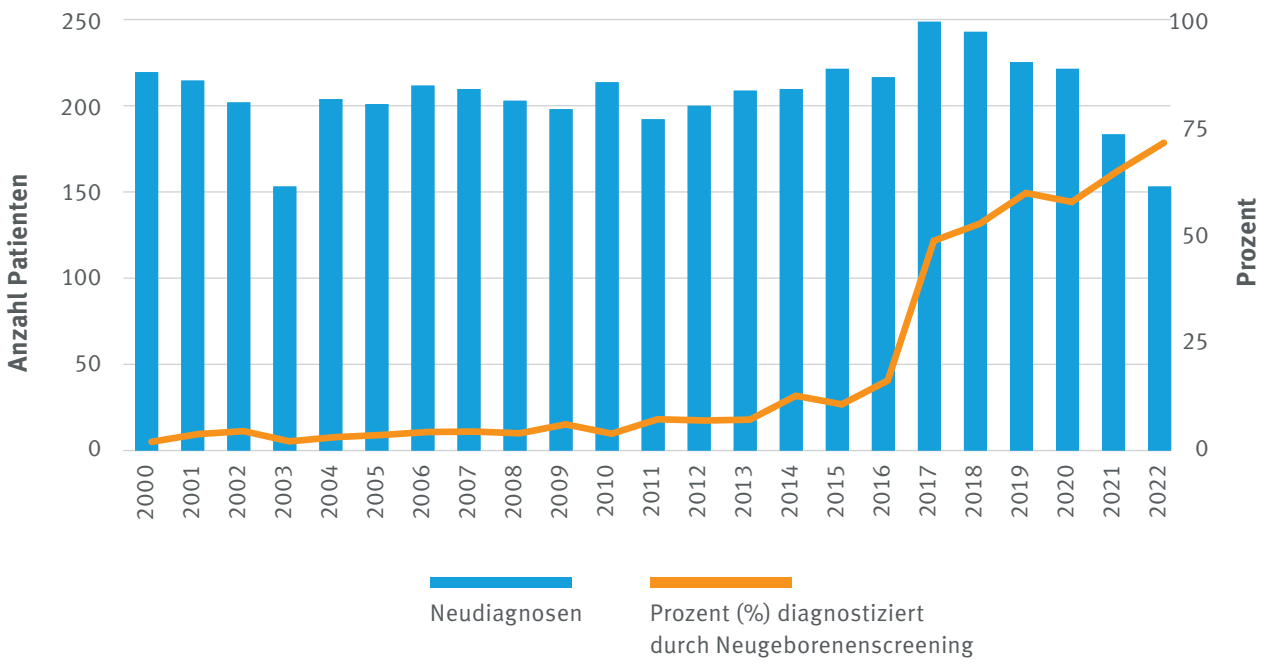


Abbildung 6: Anzahl der Neudiagnosen und prozentuale Häufigkeit der durch das Neugeborenenscreening diagnostizierten Mukoviszidose-Patienten 2000 – 2022

Mukoviszidose-Diagnose

4b. Alter bei Diagnose (Stand 2022)

Die Verteilung des Alters bei Diagnose der 6.973 Patienten mit Verlaufsdaten 2022 ist in der folgenden Abbildung und Tabelle dargestellt. Bei 221 Patienten (3,1 %) lagen keine Angaben zum Diagnosedatum vor.

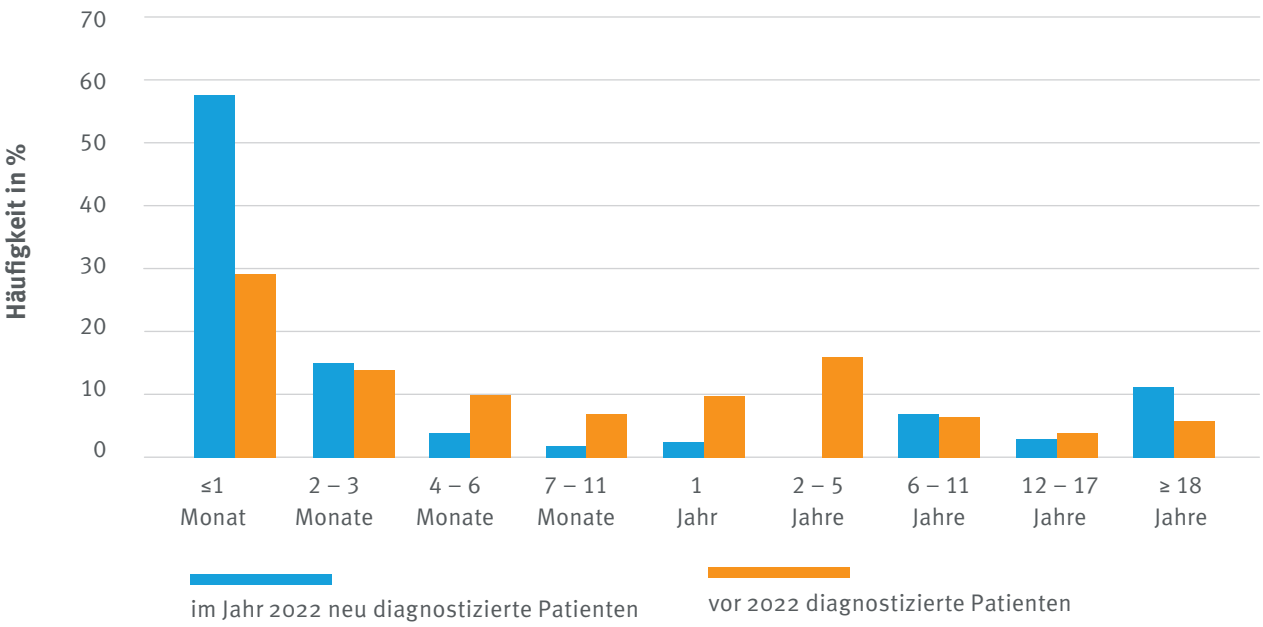


Abbildung 7: Altersbezogene Häufigkeiten bei diagnostizierten Mukoviszidose-Patienten

Alter bei Diagnose	In 2022			Vor 2022		
	Häufigkeit	Prozent	Kumulierte Prozente	Häufigkeit	Prozent	Kumulierte Prozente
≤ 1 Monat	91	58,7	58,7	1.980	29,3	29,3
2-3 Monate	23	14,8	73,6	927	13,7	43,1
4-6 Monate	5	3,2	76,8	660	9,8	52,8
7-11 Monate	2	1,3	78,1	440	6,5	59,3
1 Jahr	3	1,9	80,0	647	9,6	68,9
2-5 Jahre	0	0,0	0,0	1.086	16,1	85,0
6-11 Jahre	10	6,5	86,5	415	6,2	91,2
12-17 Jahre	4	2,6	89,0	221	3,3	94,4
≥ 18 Jahre	17	11,0	100,0	376	5,6	100,0
Gesamt	155	100,00	–	6.752	100,00	–
Missing	2	–	–	221	–	–

Tabelle 7: Alter bei Diagnose bei diagnostizierten Mukoviszidose-Patienten

Mukoviszidose-Diagnose

4c. Genotypisierung

Bei 6.926 Patienten (99,3 %) lag eine Genotypisierung vor. Fehlende Angaben wurden in der folgenden Darstellung als „Mutation nicht identifiziert“ behandelt.

Mutationskombinationen	Häufigkeit	Prozent
F508del homozygot	3.230	46,3
F508del heterozygot: Zweite Mutation identifiziert	2.707	38,8
F508del heterozygot: Zweite Mutation nicht identifiziert	74	1,1
Kein Nachweis von F508del: Beide Mutationen identifiziert	842	12,1
Kein Nachweis von F508del: Nur eine Mutation identifiziert	33	0,5
Kein Nachweis von F508del: Keine Mutationen identifiziert	87	1,3
Gesamt	6.973	100,0

Tabelle 8: Mutationskombinationen Mukoviszidose-Patienten 2022

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)	9.241	66,8
G542X (p.Gly542X / c.1624G›T)	294	2,1
N1303K (p.Asn1303Lys / c.3909C›G)	276	2,0
R553X (p.Arg553X / c.1657C›T)	248	1,8
G551D (p.Gly551Asp / c.1652G›A)	221	1,6
CFTRdele2,3 (p.Ser18ArgfsX16 / c.54-5940_273+10250del21kb)	213	1,5
R347P (p.Arg347Pro / c.1040G›C)	192	1,4
3849+10kbC->T (c.3718-2477C›T)	146	1,1
1717-1G->A (c.1585-1G›A)	116	0,8
2789+5G->A (c.2657+5G›A)	111	0,8
W1282X (p.Trp1282X / c.3846G›A)	94	0,7
2183AA->G (p.Lys684SerfsX38 / c.2051_2052delAAinsG)	93	0,7
3272-26A->G (c.3140-26A›G)	69	0,5
R117H (p.Arg117His / c.350G›A)	69	0,5
2184insA (p.Gln685ThrfsX4 or p.Gln685Thrfs*4 / c.2052dupA or c.2052dup)	63	0,5
M1101K (p.Met1101Lys / c.3302T›A)	60	0,4
621+1G->T (c.489+1G›T)	57	0,4
R1162X (p.Arg1162X / c.3484C›T)	57	0,4
I336K (p.Ile336Lys / c.1007T›A)	56	0,4
1677delTA (p.Tyr515X / c.1545_1546delTA)	51	0,4
Andere Mutation	1.938	14,0
Unbekannt/Mutation nicht identifiziert	180	1,3
Gesamt	13.845	100

Tabelle 9: CFTR-Genotypisierung Mukoviszidose-Patienten 2022

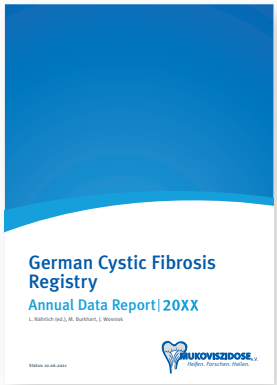
Deutsches Mukoviszidose-Register:
Berichtsbände

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:

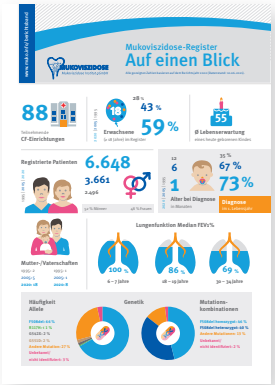
www.muko.info/berichtsband

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.

05

Ernährungsstatus

5a. Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren

Berücksichtigt wurden alle Patienten von 2 – 17 Jahren ohne Transplantation mit Verlaufsdaten 2022 (n=2.550). Für 3 Patienten (0,1 %) 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.

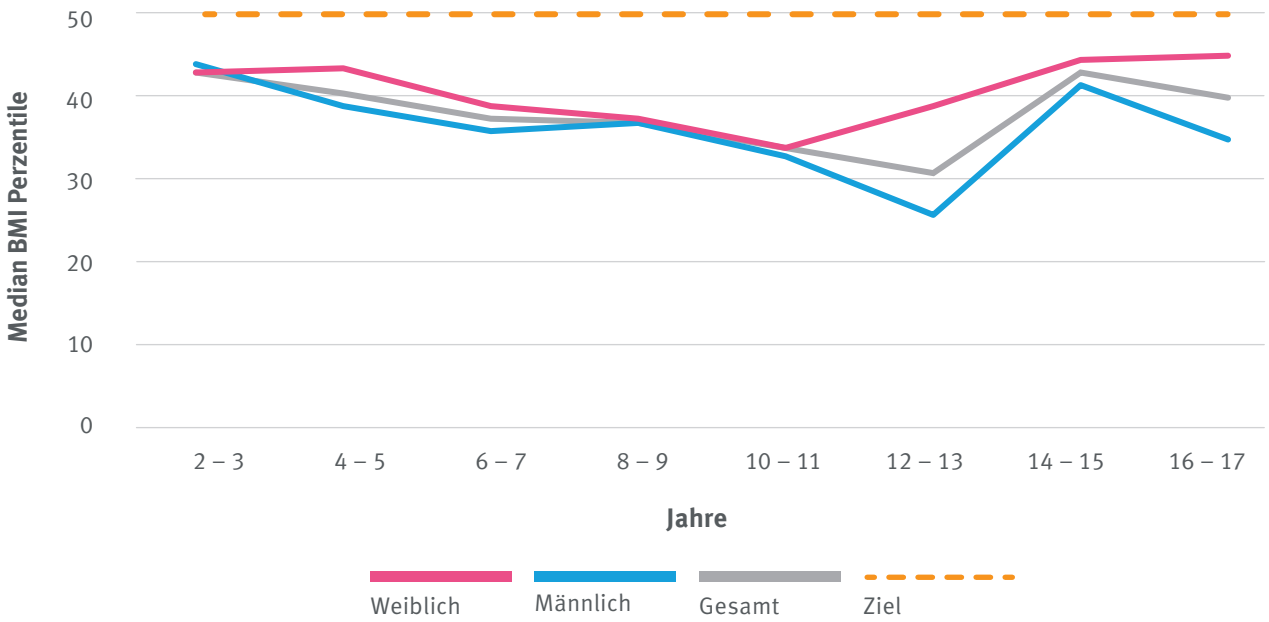


Abbildung 8: Mediane BMI-Perzentile von Kindern und Jugendlichen zwischen 2 – 17 Jahren 2022

Alter (Jahre)	Männlich			Weiblich			Gesamt		
	Anzahl	Median	25. – 75 P.	Anzahl	Median	25. – 75 P.	Anzahl	Median	25. – 75 P.
2 – 3	155	44,0	19,0 – 69,0	137	43,0	19,0 – 67,0	292	43,0	19,0 – 67,0
4 – 5	184	39,0	19,0 – 64,0	172	43,5	23,0 – 70,5	356	40,5	20,0 – 69,0
6 – 7	185	36,0	17,0 – 63,0	159	39,0	18,0 – 60,0	344	37,5	18,0 – 62,5
8 – 9	143	37,0	21,0 – 58,0	158	37,5	18,0 – 57,0	301	37,0	20,0 – 57,0
10 – 11	157	33,0	14,0 – 53,0	170	34,0	18,0 – 54,0	327	34,0	15,0 – 54,0
12 – 13	148	26,0	13,0 – 52,0	149	39,0	18,0 – 66,0	297	31,0	16,0 – 61,0
14 – 15	132	41,5	22,0 – 61,5	170	44,5	23,0 – 67,0	302	43,0	23,0 – 65,0
16 – 17	174	35,0	16,0 – 66,0	154	45,0	21,0 – 68,0	328	40,0	19,0 – 66,0
Gesamt	1.278	36,0	17,0 – 61,0	1.269	40,0	20,0 – 64,0	2.547	38,0	19,0 – 63,0

Tabelle 10: BMI-Perzentile von Kindern und Jugendlichen von 2 – 17 Jahren 2022

Ernährungsstatus

5a. Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren

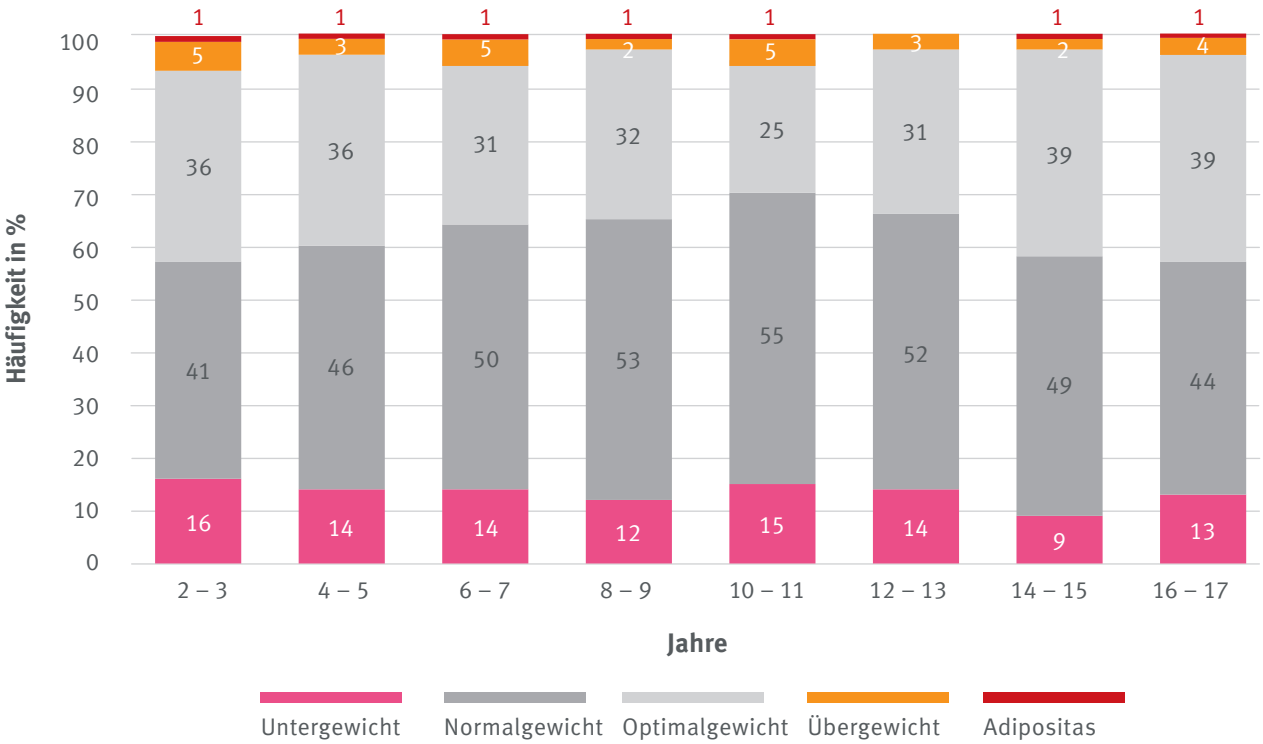


Abbildung 9: Gewichtskategorien von Kindern und Jugendlichen zwischen 2 – 17 Jahren 2022, Untergewicht: BMI-Perzentile ‹ 10, Normalgewicht: BMI-Perzentile 10 – 49, Optimalgewicht: BMI-Perzentile 50 – 89, Übergewicht: BMI-Perzentile 90 – 96, Adipositas: BMI-Perzentile ≥ 97

BMI Perzentile KIGGS	Männlich	Weiblich	Gesamt
Untergewicht	14,4	12,5	13,4
Normalgewicht	50,3	46,9	48,6
Optimalgewicht	31,1	35,9	33,5
Übergewicht	3,0	4,2	3,6
Adipositas	1,3	0,6	0,9

Tabelle 11: Gewichtskategorien von Kindern und Jugendlichen zwischen 2 – 17 Jahren 2022, Untergewicht: BMI-Perzentile ‹ 10; Normalgewicht: BMI-Perzentile 10 – 49; Optimalgewicht: BMI-Perzentile 50 – 89; Übergewicht: BMI-Perzentile 90 – 96; Adipositas: BMI-Perzentile ≥ 97

Längensollgewicht	Männlich		Weiblich		Gesamt	
	0 – 12 Monate	13 – 24 Monate	0 – 12 Monate	13 – 24 Monate	0 – 12 Monate	13 – 24 Monate
Untergewicht	19,1	16,7	49,2	10,4	33,1	13,3
Normalgewicht	72,1	78,6	44,1	87,5	59,1	83,3
Übergewicht/Adipositas	8,8	4,8	6,8	2,1	7,9	3,3

Tabelle 12: Gewichtskategorien von Kindern unter 2 Jahren (Häufigkeiten in %) nach Längen-/Sollgewicht (LSG) 2022
Untergewicht: LSG ‹90 %; Normalgewicht: LSG 90 – 110 %; Übergewicht/Adipositas: LSG ›110 %

05

Ernährungsstatus

5b. Erwachsene ab 18 Jahren

Berücksichtigt wurden erwachsene Patienten ohne Transplantation mit Verlaufsdaten 2022 (n=3.764). Für 23 Patienten (0,6 %) lagen keine Angaben für den Ernährungsstatus vor. Das Alter wurde zum Zeitpunkt der körperlichen Untersuchung berechnet.

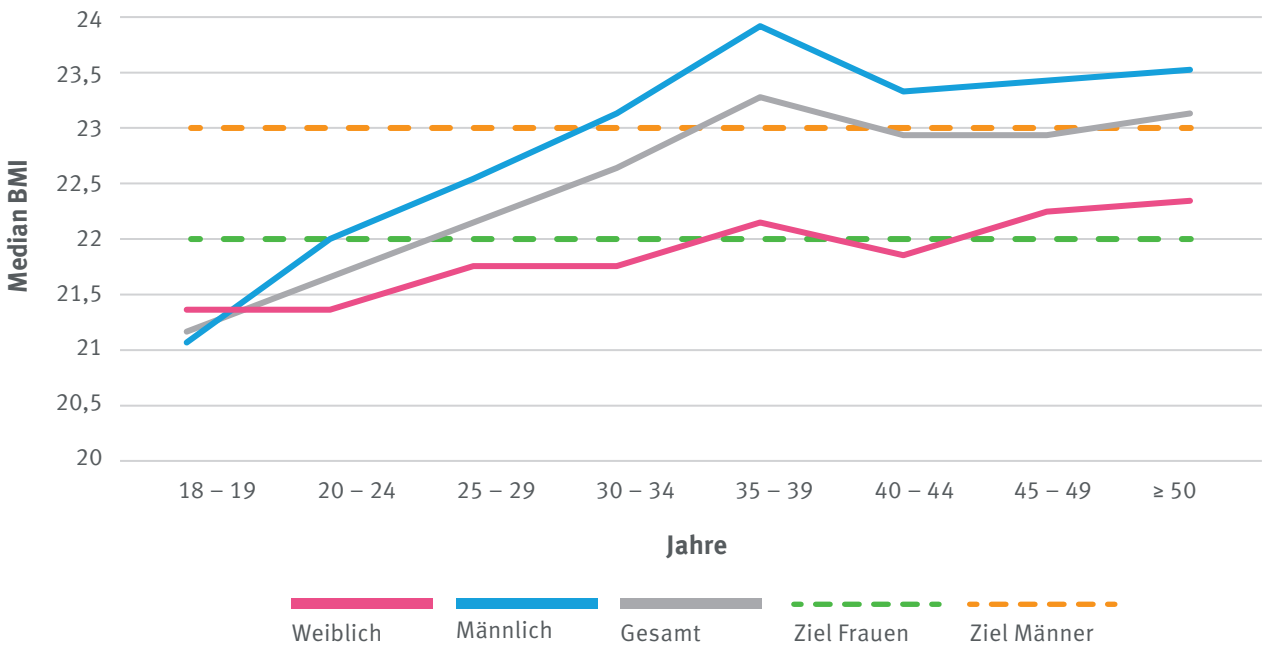


Abbildung 10: Medianer BMI von Erwachsenen ab 18 Jahren 2022

Alter (Jahre)	Männlich			Weiblich			Gesamt		
	Anzahl	Median	25. – 75 P.	Anzahl	Median	25. – 75 P.	Anzahl	Median	25. – 75 P.
18 – 19	144	21,0	19,2 – 23,1	117	21,3	19,8 – 22,9	261	21,1	19,7 – 23,0
20 – 24	352	22,0	19,8 – 23,8	406	21,3	19,6 – 23,0	758	21,6	19,7 – 23,4
25 – 29	374	22,5	20,4 – 24,7	325	21,7	19,9 – 23,5	699	22,1	20,2 – 24,3
30 – 34	357	23,1	21,3 – 25,5	279	21,7	19,9 – 24,2	636	22,6	20,5 – 25,0
35 – 39	250	23,9	21,8 – 25,9	222	22,1	20,2 – 24,2	472	23,3	21,2 – 25,2
40 – 44	196	23,3	21,4 – 25,9	139	21,8	19,9 – 24,6	335	22,9	20,7 – 25,4
45 – 49	129	23,4	21,6 – 25,8	101	22,2	20,6 – 25,2	230	22,9	21,1 – 25,7
≥ 50	181	23,5	21,7 – 26,0	170	22,3	20,7 – 25,7	351	23,1	21,2 – 25,8
Gesamt	1.983	22,9	20,9 – 25,0	1.759	21,7	19,9 – 23,9	3.742	22,3	20,3 – 24,6

Tabelle 13: BMI von Erwachsenen ab 18 Jahren 2022

Ernährungsstatus

5b. Erwachsene ab 18 Jahren

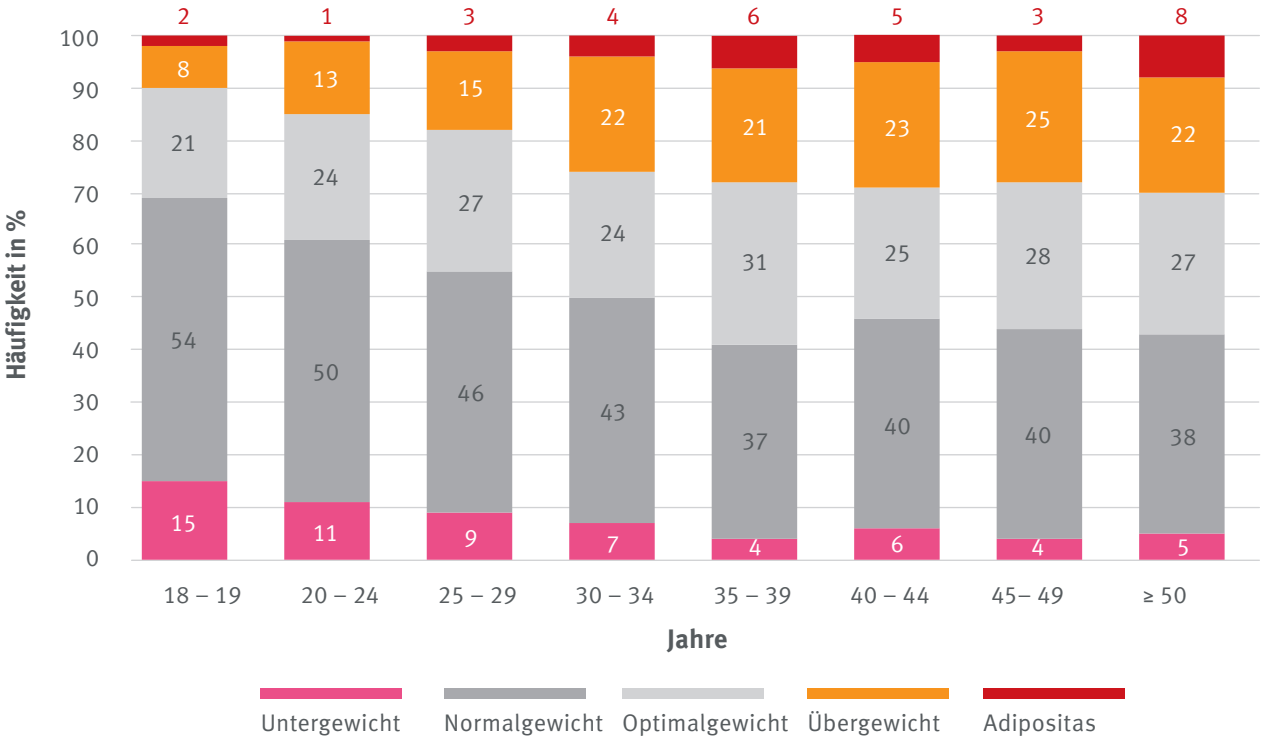


Abbildung 11: Gewichtskategorien Erwachsene ab 18 Jahren 2022,
Untergewicht: BMI < 18,5 kg/qm; Normalgewicht: BMI Männer 18,5 – 22,9 kg/qm; BMI Frauen 18,5 – 21,9 kg/qm;
Optimalgewicht: BMI Männer 23,0 – 24,9 kg/qm; BMI Frauen 22,0 – 24,9 kg/qm; Übergewicht: BMI 25,0 – 29,9 kg/qm; Adipositas: BMI ≥ 30 kg/qm

	Männlich	Weiblich	Gesamt
Untergewicht	6,6	9,5	8,0
Normalgewicht	44,1	43,9	44,0
Optimalgewicht	23,1	29,4	26,0
Übergewicht	21,9	13,7	18,1
Adipositas	4,3	3,5	3,9

Tabelle 14: Gewichtskategorien von Erwachsenen ab 18 Jahren (Häufigkeiten in %) 2022,
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: BMI 25,0 – 29,9 kg/qm; Adipositas: BMI ≥ 30 kg/qm

05

Ernährungsstatus

5c. Entwicklung Ernährungsstatus 2000 – 2022 Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren

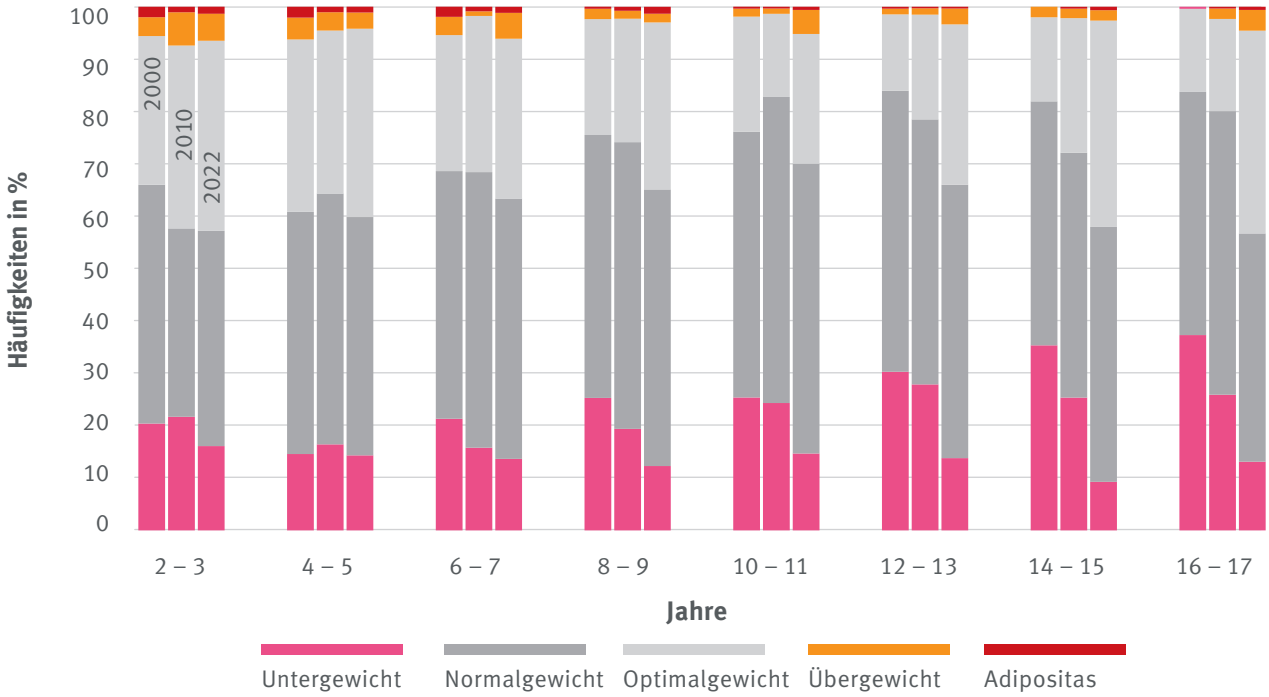


Abbildung 12: Entwicklung der Gewichtskategorien von Kindern und Jugendlichen bis 17 Jahren 2000 – 2022, Untergewicht: BMI-Perzentile < 10; Normalgewicht: BMI-Perzentile 10 – 49; Optimalgewicht: BMI-Perzentile 50 – 89;Übergewicht: BMI-Perzentile 90 – 96, Adipositas: BMI-Perzentile ≥ 97

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	20,4	14,6	21,3	25,3	25,4	30,3	35,3	37,3
	2010	21,7	16,4	15,8	19,1	24,3	27,9	25,4	25,9
	2022	16,1	14,3	13,7	12,3	14,7	13,8	9,3	13,1
Normal-gewicht	2000	45,6	46,3	47,3	50,2	50,8	53,7	46,6	46,4
	2010	36,0	47,9	52,6	55,0	58,5	50,6	46,7	54,2
	2022	41,1	45,5	49,7	52,8	55,4	52,2	48,7	43,6
Optimal-gewicht	2000	28,4	32,9	26,0	22,1	22,0	14,6	16,1	15,9
	2010	34,9	31,1	29,8	23,7	15,9	20,0	25,7	17,6
	2022	36,3	36,0	30,5	31,9	24,8	30,6	39,4	38,7
Übergewicht	2000	3,6	4,2	3,5	2,0	1,5	1,1	2,0	0,4
	2010	6,4	3,5	0,9	1,5	1,0	1,2	1,8	2,0
	2022	5,1	3,1	4,9	1,7	4,6	3,0	2,0	4,0
Adipositas	2000	2,0	2,1	1,9	0,4	0,4	0,4	0,0	0,0
	2010	1,1	1,1	0,9	0,8	0,3	0,3	0,4	0,3
	2022	1,4	1,1	1,2	1,3	0,6	0,3	0,7	0,6

Tabelle 15: Entwicklung der Gewichtskategorien von Kindern und Jugendlichen bis 17 Jahren (Häufigkeiten in %) 2000 – 2022, Untergewicht: BMI-Perzentile < 10; Normalgewicht: BMI-Perzentile 10 – 49; Optimalgewicht: BMI-Perzentile 50 – 89; Übergewicht: BMI-Perzentile 90 – 96, Adipositas: BMI-Perzentile ≥ 97

Ernährungsstatus

5c.i Median BMI Perzentile nach Geburtskohorte

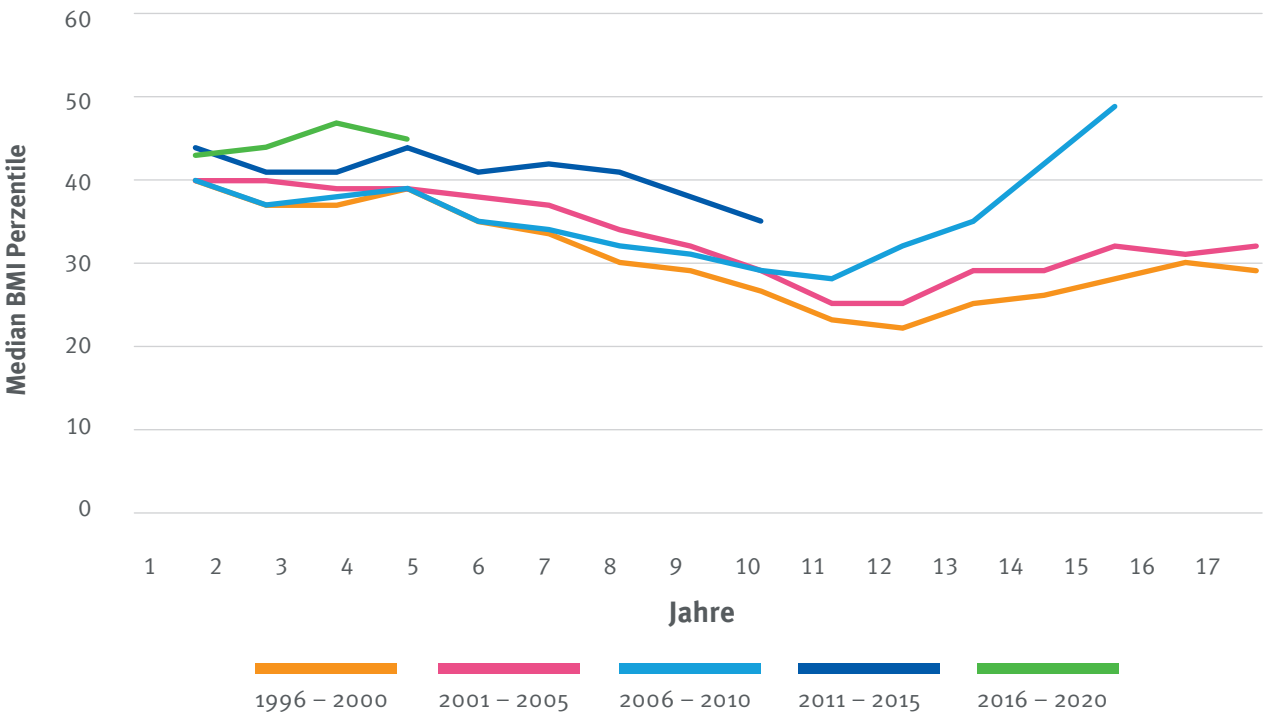


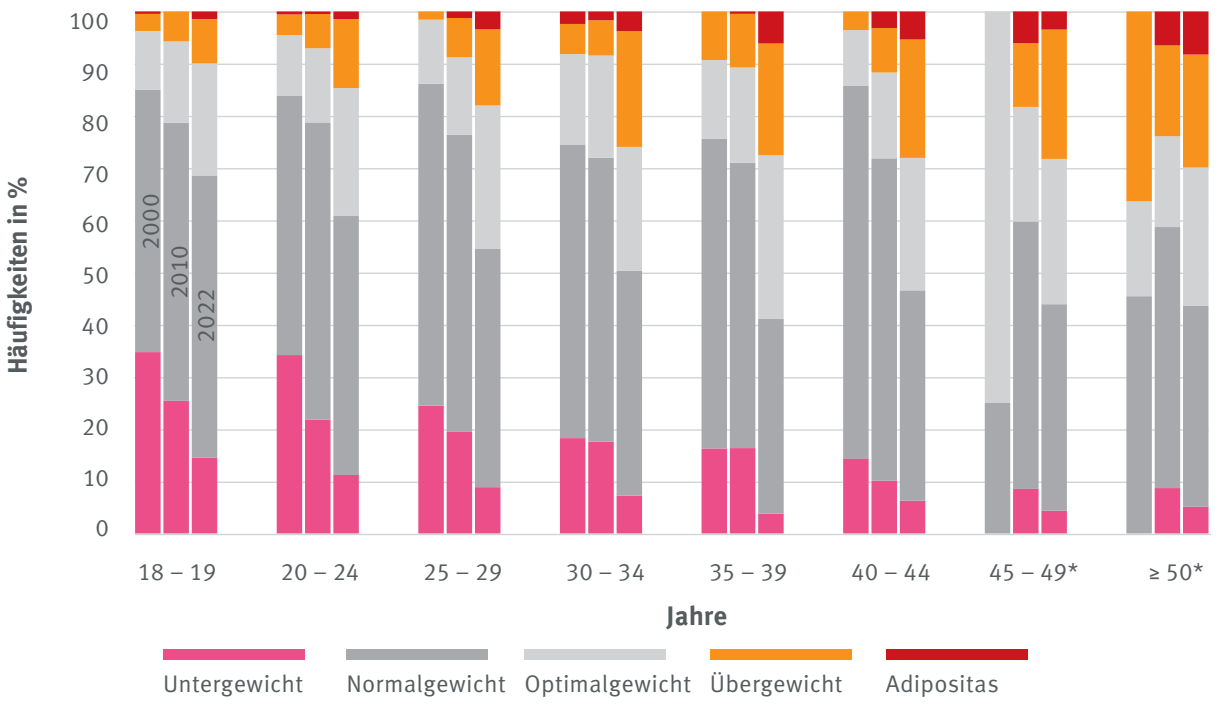
Abbildung 13: Entwicklung Median BMI-Perzentile von Kindern und Jugendlichen unter 18 Jahren nach Geburtskohorten 1996 – 2020 für die Daten der Jahre 1996 – 2022. Bis zum Jahr 2014 wurde der geburtstagsnahe BMI erfasst, ab 2014 der BMI zum Zeitpunkt der Erfassung der besten Lungenfunktion des Kalenderjahres.

Geburts-kohorten	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	33,5	30	29	26,5	23	22	25	26	28	30	29
2001 – 2005	40	40	39	39	38	37	34	32	29,5	25	25	29	29	32	31	32
2006 – 2010	40	37	38	39	35	34	32	31	29	28	32	35	42	49	–	–
2011 – 2015	44	41	41	44	41	42	41	38	35	–	–	–	–	–	–	–
2016 – 2020	43	44	47	45	–	–	–	–	–	–	–	–	–	–	–	–

Tabelle 16: Entwicklung Median BMI-Perzentile von Kindern und Jugendlichen unter 18 Jahren nach Geburtskohorten 1996 –2020 für die Daten der Jahre 1996 – 2022. Bis zum Jahr 2014 wurde der geburtstagsnahe FEV1% erfasst, ab 2014 der beste FEV1% des Kalenderjahres.

Ernährungsstatus

5d. Entwicklung Ernährungsstatus 2000 – 2022 Erwachsene ab 18 Jahren



* Limitierte Aussagekraft für das Berichtsjahr 2000 aufgrund der kleinen Kohortengröße

Abbildung 14: Entwicklung der Gewichtskategorien von Erwachsenen ab 18 Jahren 2000 – 2022,
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: BMI 25,0 – 29,9 kg/qm; Adipositas: BMI ≥ 30 kg/qm

Gewichts-kategorie	Berichts-jahr	Alter in Jahren							
		18 – 19	20 – 24	25 – 29	30 – 34	35 – 39	40 – 44	45 – 49	≥ 50
Unter-gewicht	2000	34,7	34,2	24,5	18,3	16,3	14,3	0,0	0,0
	2010	25,4	21,8	19,5	17,6	16,4	10,1	8,5	8,7
	2022	14,6	11,2	8,9	7,2	3,8	6,3	4,4	5,1
Normal-gewicht	2000	50,2	49,7	61,7	56,3	59,3	71,4	25,0	45,5
	2010	53,3	56,9	56,9	54,4	54,7	61,7	51,2	50,0
	2022	54,0	49,6	45,6	43,1	37,3	40,3	39,6	38,5
Optimal-gewicht	2000	11,3	11,6	12,3	17,3	15,1	10,7	75,0	18,2
	2010	15,6	14,3	14,9	19,6	18,2	16,5	22,0	17,4
	2022	21,5	24,4	27,5	23,7	31,4	25,4	27,8	26,5
Übergewicht	2000	3,3	4,0	1,6	5,8	9,3	3,6	0,0	36,4
	2010	5,7	6,6	7,5	6,8	10,3	8,5	12,2	17,4
	2022	8,4	13,3	14,6	22,2	21,4	22,7	24,8	21,7
Adipositas	2000	0,5	0,6	0,0	2,4	0,0	0,0	0,0	0,0
	2010	0,0	0,5	1,3	1,7	0,5	3,2	6,1	6,5
	2022	1,5	1,5	3,4	3,8	6,1	5,4	3,5	8,3

Tabelle 17: Entwicklung der Gewichtskategorien von Erwachsenen ab 18 Jahren (Häufigkeiten in %) 2000 – 2022
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: BMI 25,0 – 29,9 kg/qm; Adipositas: BMI ≥ 30 kg/qm

Ernährungsstatus

5d.i Median BMI nach Geburtskohorte

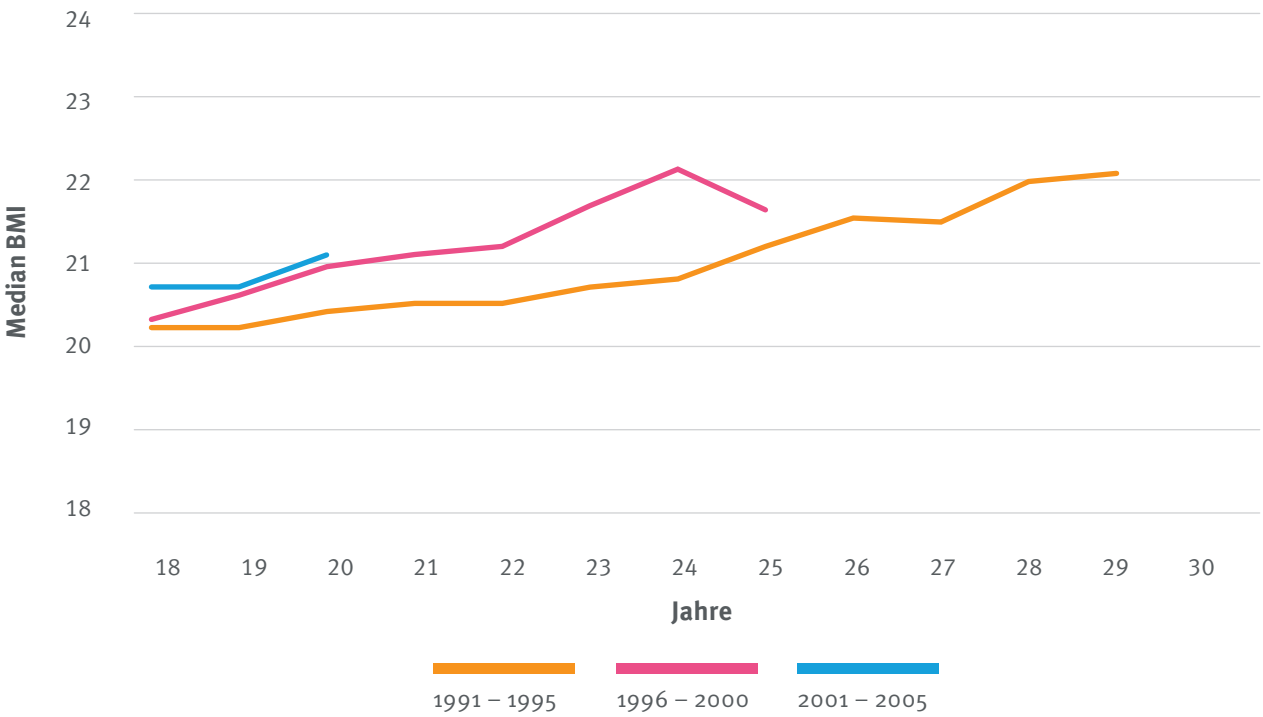


Abbildung 15: Entwicklung Median BMI von Erwachsenen ab 18 Jahren nach Geburtskohorten 1991 – 2005 für die Daten der Jahre 2009 – 2022. Bis zum Jahr 2014 wurde der geburtstagsnahe BMI erfasst, ab 2014 der BMI zum Zeitpunkt der Erfassung der besten FEV1% des Kalenderjahres.

Geburts-kohorten	Alter in Jahren											
	18	19	20	21	22	23	24	25	26	27	28	29
1991 – 1995	20,2	20,2	20,4	20,5	20,5	20,7	20,8	21,2	21,6	21,5	22,0	22,1
1996 – 2000	20,3	20,6	21,0	21,1	21,2	21,7	22,2	21,7	–	–	–	–
2001 – 2005	20,7	20,7	21,1*	–	–	–	–	–	–	–	–	–

Tabelle 18: Entwicklung Median BMI von Erwachsenen ab 18 Jahren nach Geburtskohorten 1991 – 2005 für die Daten der Jahre 2009 – 2022. Bis zum Jahr 2014 wurde der geburtstagsnahe FEV1% erfasst, ab 2014 der beste FEV1% des Kalenderjahres.

* Limitierte Aussagekraft aufgrund der kleinen Kohortengröße

06

Lungenfunktion

6a. Überblick der Lungenfunktion

Für die Auswertungen zur Lungenfunktion wurden alle Patienten ab 6 Jahren ohne Transplantation, mit Lungenfunktionsmessung 2022 berücksichtigt. Insgesamt standen so 5.565 Datensätze zur Verfügung.

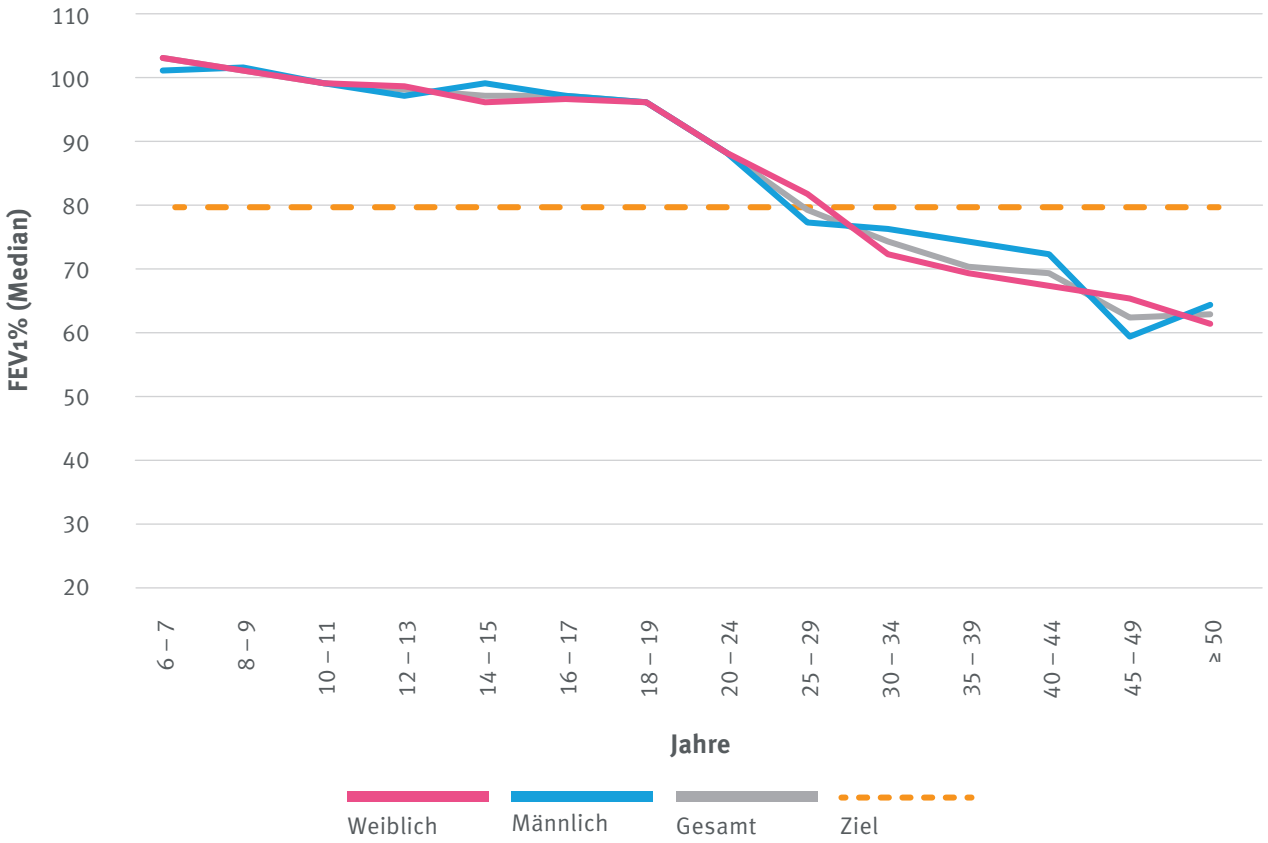


Abbildung 16: FEV1%-Wert 2022 nach Global Lung Function Initiative (GLI)

Lungenfunktion

Alter (Jahre)	Männlich			Weiblich			Gesamt		
	Anzahl	Median	25. – 75 P.	Anzahl	Median	25. – 75 P.	Anzahl	Median	25. – 75 P.
6 – 7	179	101,0	91 – 109	156	103,0	92 – 112	335	103,0	92 – 111
8 – 9	142	101,5	91 – 111	155	101,0	93 – 109	297	101,0	92 – 109
10 – 11	155	99,0	91 – 108	167	99,0	91 – 108	322	99,0	91 – 108
12 – 13	147	97,0	88 – 106	148	98,5	89 – 107	295	98,0	88 – 107
14 – 15	131	99,0	89 – 108	169	96,0	87 – 106	300	97,0	88 – 107
16 – 17	173	97,0	87 – 107	154	96,5	87 – 106	327	97,0	87 – 107
18 – 19	142	96,0	83 – 103	116	96,0	79 – 104	258	96,0	82 – 103
20 – 24	347	88,0	69 – 100	397	88,0	68 – 102	744	88,0	69 – 101
25 – 29	368	77,0	58 – 96	322	81,5	62 – 96	690	79,0	59 – 96
30 – 34	355	76,0	56 – 92	273	72,0	56 – 89	628	74,0	56 – 92
35 – 39	246	74,0	52 – 91	214	69,0	56 – 85	460	70,0	53 – 90
40 – 44	195	72,0	46 – 89	136	67,0	53 – 85	331	69,0	50 – 88
45 – 49	129	59,0	40 – 86	99	65,0	51 – 80	228	62,0	44 – 84
≥ 50	181	64,0	43 – 84	169	61,0	48 – 76	350	62,5	46 – 81

Tabelle 19: FEV1%-Wert 2022 nach Global Lung Function Initiative (GLI)

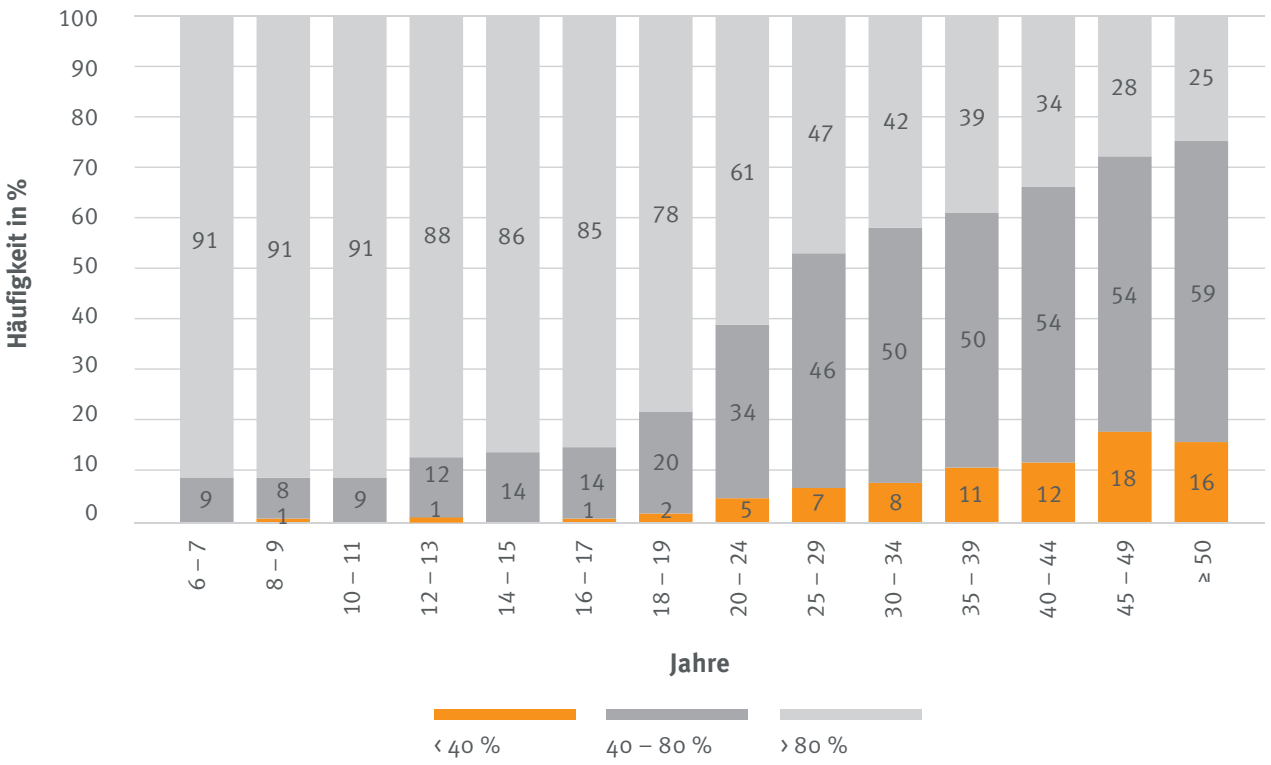


Abbildung 17: Schweregrade der FEV1% (Kategorien ‹ 40 %, 40 – 80 %, › 80 %) 2022 nach Global Lung Function Initiative (GLI)

Lungenfunktion

6b. Entwicklung der Lungenfunktion 2000 – 2022

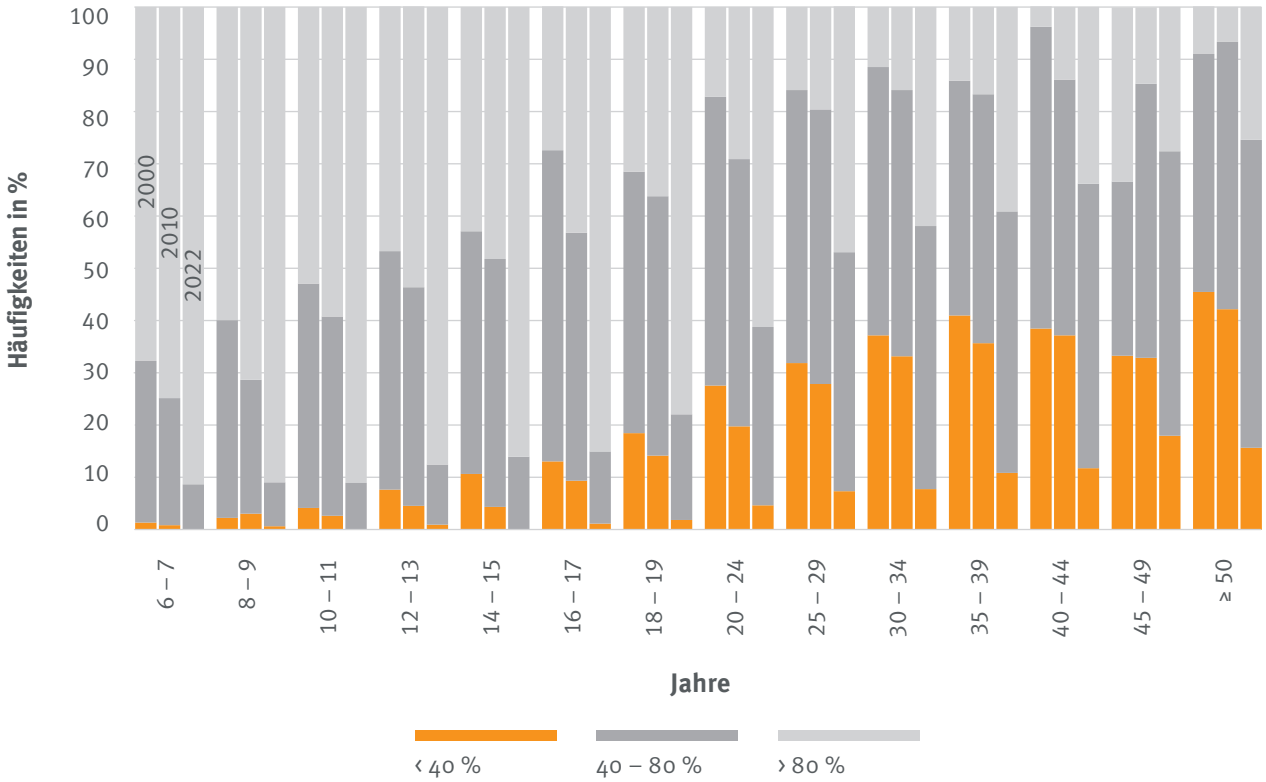


Abbildung 18: Entwicklung der altersbezogenen Häufigkeiten (in %) der Schweregrade der FEV1% nach Global Lung Initiative (GLI) 2000 – 2022

Schweregrade der FEV1%	Berichtsjahr	Alter in Jahren													
		6 – 7	8 – 9	10 – 11	12 – 13	14 – 15	16 – 17	18 – 19	20 – 24	25 – 29	30 – 34	35 – 39	40 – 44	45 – 49	≥ 50
‹ 40 %	2000	1,4	2,3	4,2	7,7	10,7	13,1	18,5	27,6	31,9	37,2	41,0	38,5	33,3	45,5
	2010	0,9	3,1	2,7	4,6	4,4	9,4	14,2	19,8	27,9	33,2	35,7	37,2	32,9	42,2
	2022	0,0	0,7	0,0	1,0	0,0	1,2	1,9	4,7	7,4	7,8	10,9	11,8	18,0	15,7
40 – 80 %	2000	30,9	37,8	42,9	45,6	46,4	59,5	50,0	55,2	52,2	51,3	44,9	57,7	33,3	45,5
	2010	24,3	25,3	38,1	41,8	47,4	47,4	49,6	51,1	52,5	50,9	47,6	48,9	52,4	51,1
	2022	8,7	8,4	9,0	11,5	14,0	13,8	20,2	34,1	45,7	50,3	50,0	54,4	54,4	58,9
› 80 %	2000	67,7	59,9	52,9	46,8	42,9	27,5	31,5	17,2	15,9	11,5	14,1	3,9	33,3	9,1
	2010	74,8	71,6	59,2	53,7	48,2	43,2	36,2	29,1	19,6	15,9	16,7	13,9	14,6	6,7
	2022	91,3	90,9	91,0	87,5	86,0	85,0	77,9	61,2	47,0	41,9	39,1	33,8	27,6	25,4

Tabelle 20: Entwicklung der altersbezogenen Häufigkeiten (in %) der Schweregrade der FEV1% nach Global Lung Initiative (GLI) 2000 – 2022

Lungenfunktion

6c. Median FEV1% nach Geburtskohorte

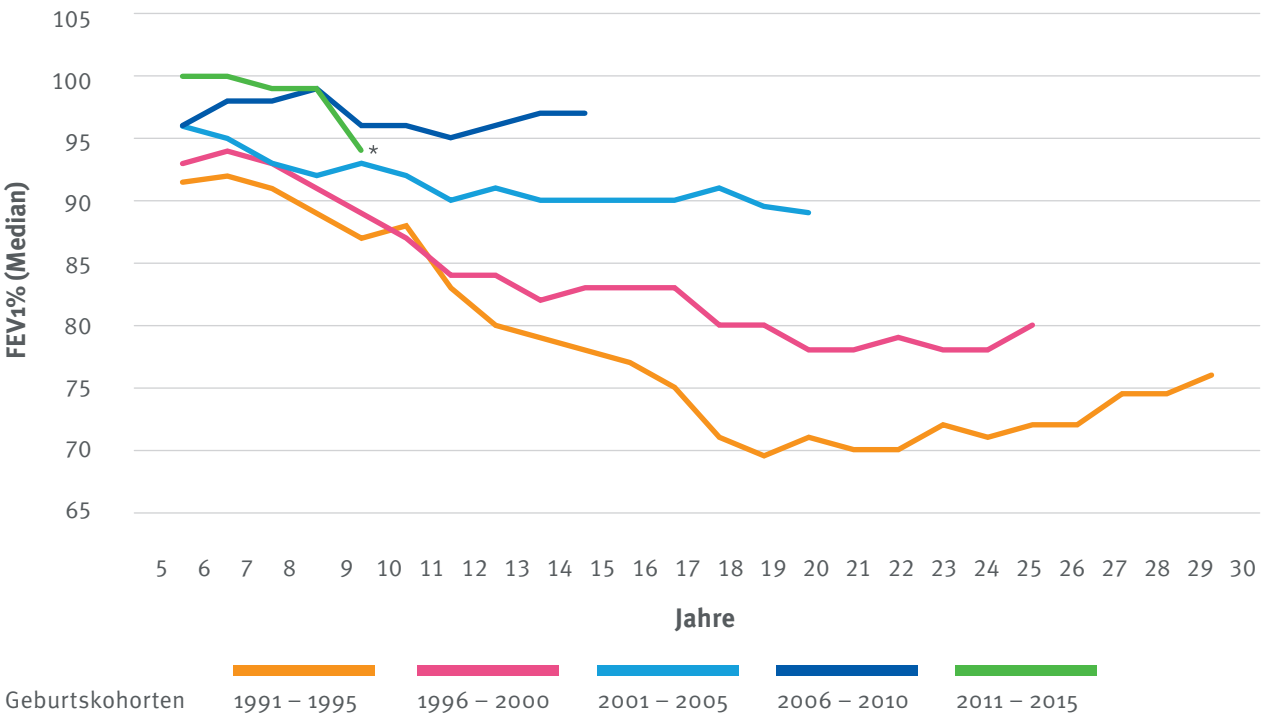


Abbildung 19: Entwicklung Median FEV1% von Kindern und Erwachsenen nach Geburtskohorten 1991 – 2015 für die Daten der Jahre 1997 – 2022. Bis zum Jahr 2014 wurde die geburtstagsnahe FEV1% erfasst, ab 2014 die beste FEV1% des Kalenderjahres.

Geburts-kohorten	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
1991 – 1995	92	92	91	89	87	88	83	80	79	78	77	75	71	70	71	70	70	72	71	72	72	75	75	76
1996 – 2000	93	94	93	91	89	87	84	84	82	83	83	83	80	80	78	78	79	78	78	80	–	–	–	–
2001 – 2005	96	95	93	92	93	92	90	91	90	90	91	90	91	90	89	–	–	–	–	–	–	–	–	–
2006 – 2010	96	98	98	99	96	96	95	96	97	97	–	–	–	–	–	–	–	–	–	–	–	–	–	–
2011 – 2015	100	100	99	99	94*	–	–	–	–	–	–	–	–	–	–	–	–	–	–	–	–	–	-	-

Tabelle 21: Entwicklung Median FEV1% von Kindern und Erwachsenen nach Geburtskohorten 1991 – 2015 für die Daten der Jahre 1997 – 2022. Bis zum Jahr 2014 wurde der geburtstagsnahe FEV1% erfasst, ab 2014 der beste FEV1% des Kalenderjahres.
* Limitierte Aussagekraft aufgrund der kleinen Kohortengrösse

07

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=6.487). Von 122 Patienten (1,9 %) lagen keine Angabe zur mikrobiologischen Untersuchung im Kalenderjahr vor.

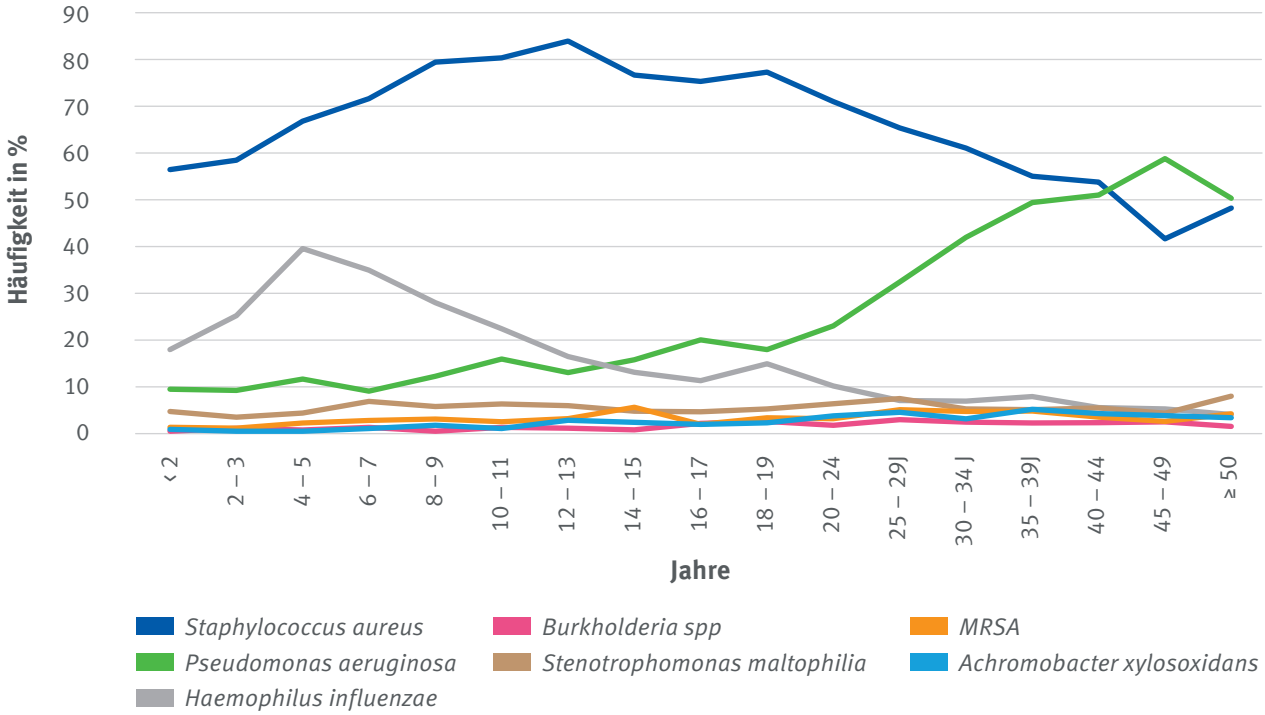


Abbildung 20: Bakteriennachweise bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung 2022

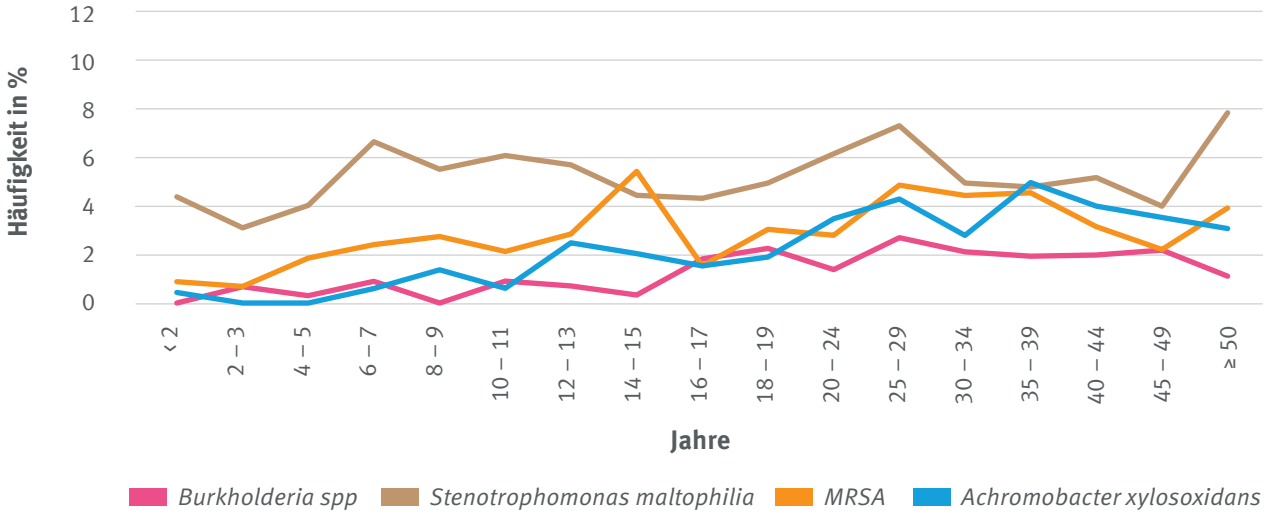


Abbildung 21: Bakteriennachweise bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung (ohne die Darstellung von *Pseudomonas aeruginosa*, *Staphylococcus aureus* und *Haemophilus influenzae*) 2022

Lungeninfektionen

7a. mindestens einmal jährlicher Nachweis

Alter (Jahre)	*Staphylococcus aureus inklusive MRSA*	*MRSA*	*Pseudomonas aeruginosa (PSA)*	*davon MRGN*	*Burkholderia spp*	*Stenotrophomonas maltophilia*	*Achromobacter xylosoxidans*	*Haemophilus influenzae*
< 2	56,2	0,9	9,0	5,0	0,0	4,3	0,4	17,6
2 – 3	58,3	0,7	8,8	11,5	0,7	3,0	0,0	24,9
4 – 5	66,7	1,8	11,2	2,7	0,3	3,9	0,0	39,4
6 – 7	71,5	2,4	8,6	6,9	0,9	6,5	0,6	34,7
8 – 9	79,4	2,7	11,8	5,7	0,0	5,4	1,4	27,7
10 – 11	80,3	2,1	15,5	5,8	0,9	6,0	0,6	22,1
12 – 13	83,9	2,8	12,6	11,4	0,7	5,6	2,5	16,1
14 – 15	76,6	5,4	15,4	15,2	0,3	4,4	2,0	12,7
16 – 17	75,2	1,5	19,6	13,9	1,8	4,2	1,5	10,9
18 – 19	77,2	3,0	17,5	23,4	2,2	4,9	1,9	14,6
20 – 24	70,9	2,8	22,7	25,5	1,4	6,0	3,4	9,8
25 – 29	65,2	4,8	32,1	24,3	2,7	7,2	4,2	6,6
30 – 34	60,8	4,4	41,8	35,4	2,1	4,9	2,8	6,5
35 – 39	54,8	4,5	49,3	42,2	1,9	4,7	4,9	7,5
40 – 44	53,5	3,1	50,9	38,6	2,0	5,1	3,9	5,1
45 – 49	41,3	2,2	58,7	37,6	2,2	3,9	3,5	4,8
≥ 50	47,9	3,9	50,1	41,8	1,1	7,7	3,0	3,6
Gesamt	65,8	3,1	27,3	29,7	1,4	5,4	2,5	14,1
< 18 Jahre	72,4	2,3	12,7	9,3	0,7	4,9	1,0	23,3
≥ 18 Jahre	60,9	3,7	38,1	34,6	2,0	5,8	3,6	7,3

Tabelle 22: Bakteriennachweise bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung (Häufigkeiten in %) 2022

07

Lungeninfektionen

7a. mindestens einmal jährlicher Nachweis

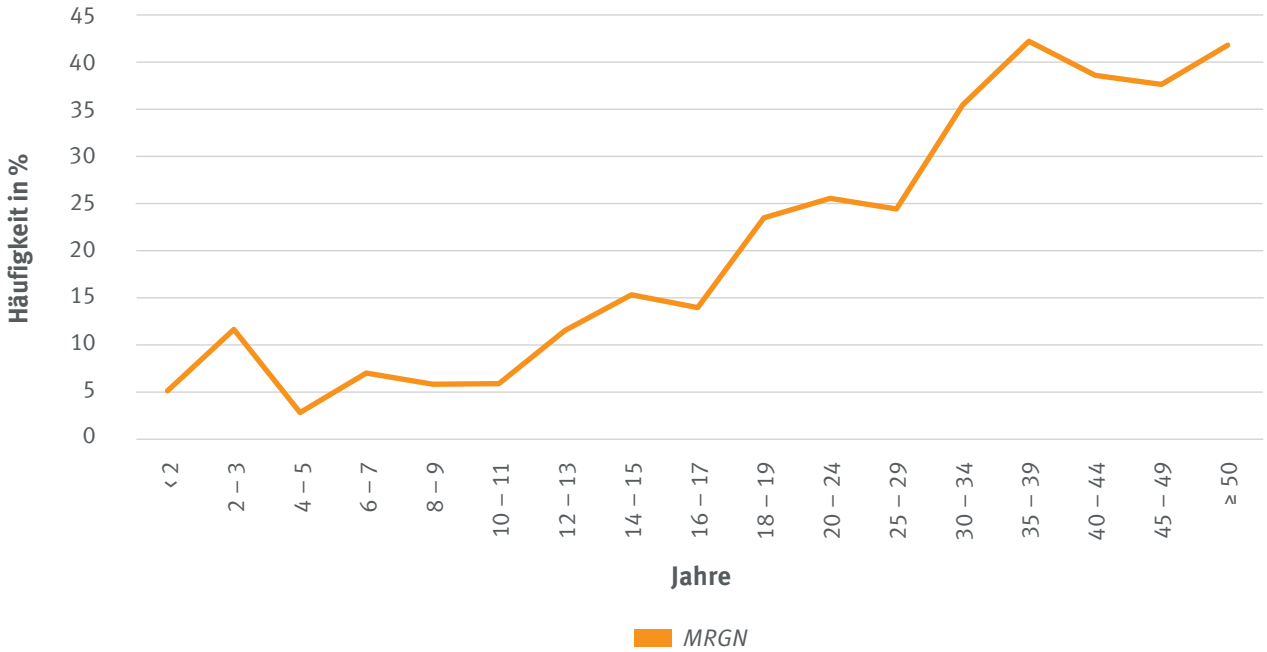


Abbildung 22: Bakteriennachweise für PSA multiresistent (MRGN) bei Mukoviszidose-Patienten mit PSA-Infektion 2022

7b. Entwicklung der Infektionen mit Pseudomonas aeruginosa 2000 – 2022

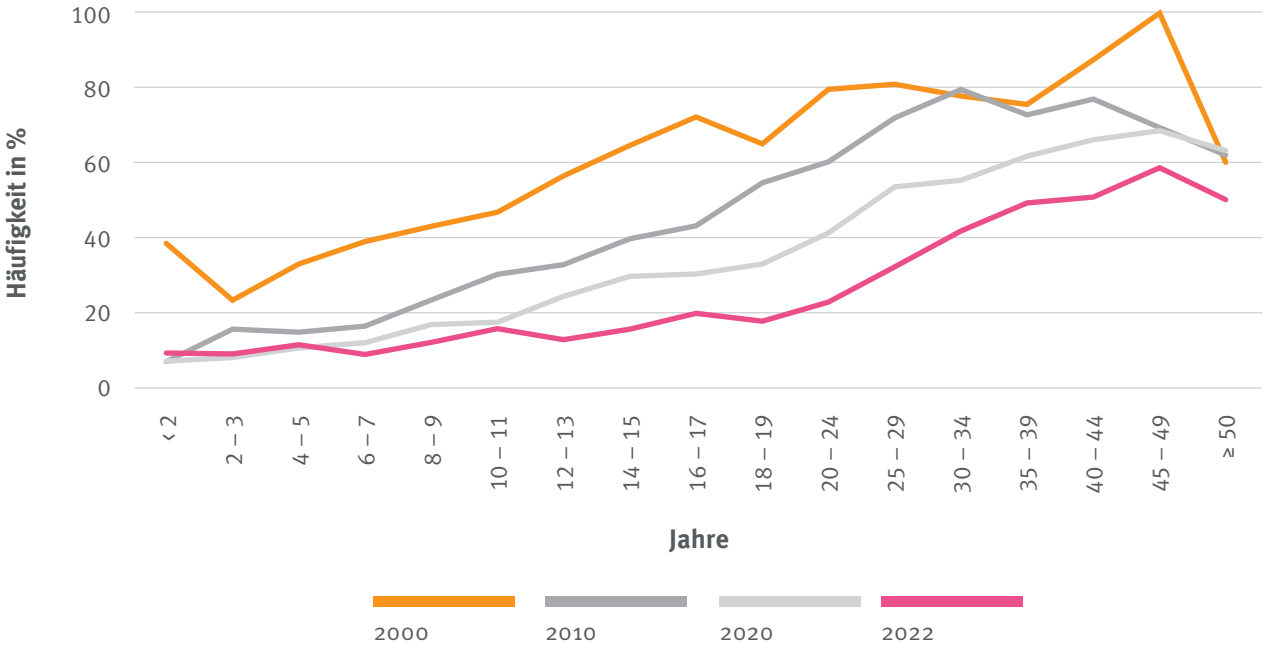


Abbildung 23: Entwicklung der Pseudomonas aeruginosa Nachweise bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung 2000 – 2022

Lungeninfektionen

7b. Entwicklung der Infektionen mit Pseudomonas aeruginosa 2000 – 2022

Alter (Jahre)	2000	2010	2020	2022
< 2	38,3	6,7	6,8	9,0
2 – 3	23,1	15,4	7,8	8,8
4 – 5	32,8	14,6	10,4	11,2
6 – 7	38,8	16,2	11,8	8,6
8 – 9	42,9	23,3	16,6	11,8
10 – 11	46,7	30,1	17,3	15,5
12 – 13	56,4	32,7	24,2	12,6
14 – 15	64,5	39,6	29,6	15,4
16 – 17	72,2	43,1	30,2	19,6
18 – 19	64,9	54,6	32,9	17,5
20 – 24	79,6	60,2	41,2	22,7
25 – 29	81,0	72,0	53,5	32,1
30 – 34	77,8	79,6	55,3	41,7
35 – 39	75,6	72,8	61,8	49,3
40 – 44	87,5	77,0	66,2	50,8
45 – 49	100,0	69,4	68,6	58,7
≥ 50	60,0	62,0	63,3	50,1

Tabelle 23: Entwicklung der Pseudomonas aeruginosa Nachweise bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung (Häufigkeiten in %) 2000 – 2022

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=6.487). Von 122 Patienten (1,9 %) lagen keine Angabe zur mikrobiologischen Untersuchung im Kalenderjahr vor.

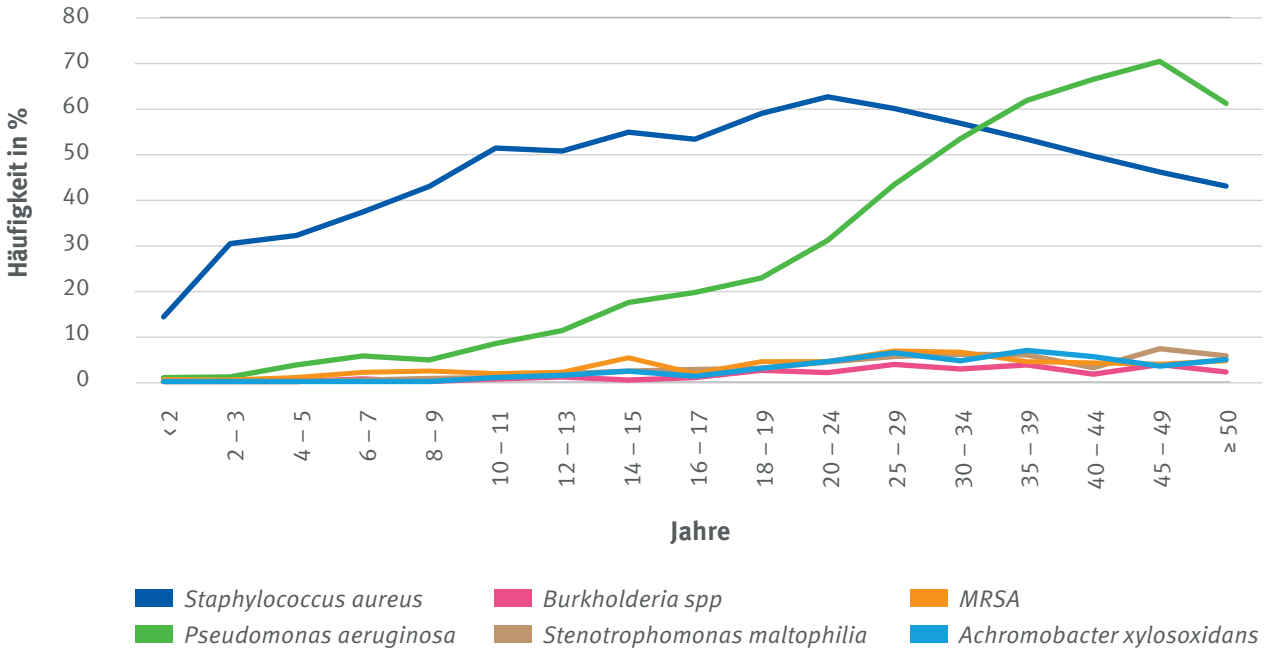


Abbildung 24: Chronische Lungeninfektionen bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung 2022

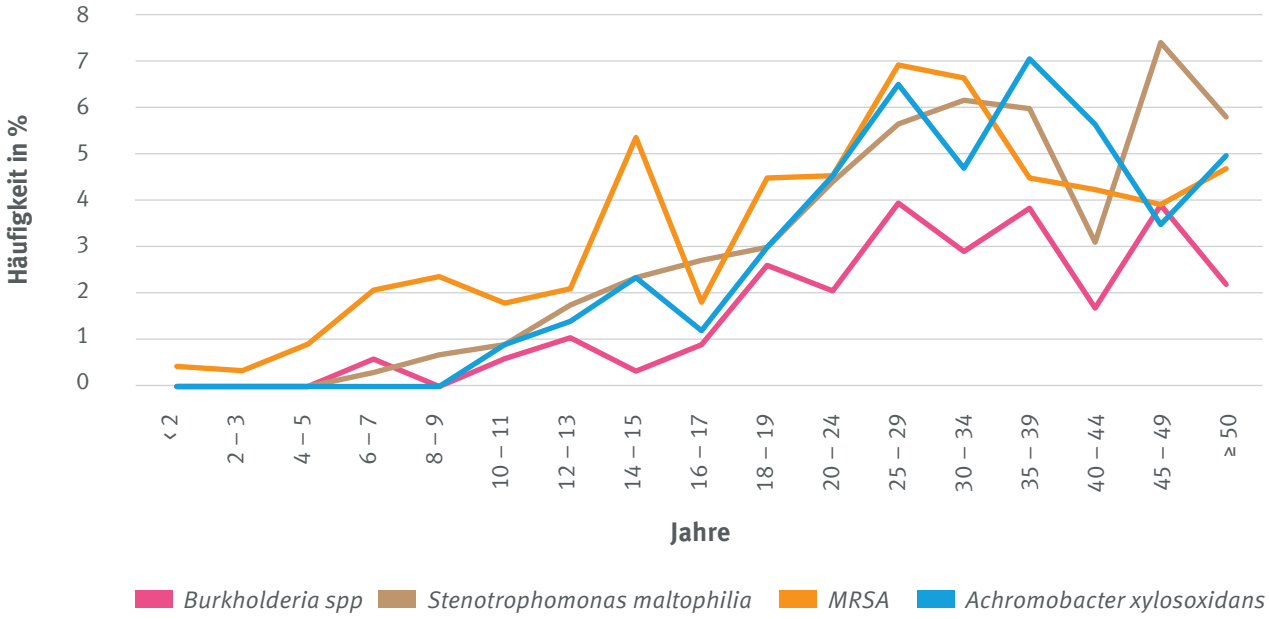


Abbildung 25: Chronische Lungeninfektionen bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung (ohne die Darstellung von Pseudomonas aeruginosa und Staphylococcus aureus) 2022

Lungeninfektionen

7c. Chronische Lungeninfektionen

Alter (Jahre)	*Staphylococcus aureus inklusive MRSA chronisch*	*MRSA chronisch*	*Pseudomonas aeruginosa (PSA) chronisch*	*Burkholderia spp chronisch*	*Stenotrophomonas maltophilia chronisch*	*Achromobacter xylosoxidans chronisch*
< 2	14,2	0,4	0,9	0,0	0,0	0,0
2 – 3	30,3	0,3	1,0	0,0	0,0	0,0
4 – 5	32,1	0,9	3,6	0,0	0,0	0,0
6 – 7	37,3	2,1	5,6	0,6	0,3	0,0
8 – 9	42,9	2,4	4,7	0,0	0,7	0,0
10 – 11	51,3	1,8	8,4	0,6	0,9	0,9
12 – 13	50,7	2,1	11,2	1,1	1,8	1,4
14 – 15	54,9	5,4	17,4	0,3	2,3	2,3
16 – 17	53,3	1,8	19,6	0,9	2,7	1,2
18 – 19	59,0	4,5	22,8	2,6	3,0	3,0
20 – 24	62,6	4,5	31,0	2,1	4,4	4,5
25 – 29	60,1	6,9	43,3	4,0	5,6	6,5
30 – 34	56,8	6,6	53,4	2,9	6,2	4,7
35 – 39	53,3	4,5	61,8	3,8	6,0	7,0
40 – 44	49,6	4,2	66,5	1,7	3,1	5,6
45 – 49	46,1	3,9	70,4	3,9	7,4	3,5
≥ 50	43,0	4,7	61,2	2,2	5,8	5,0
Gesamt	49,6	3,9	31,8	1,9	3,4	3,3
< 18	41,5	1,9	8,3	0,4	1,0	0,7
≥ 18	55,6	5,3	49,0	2,9	5,2	5,2

Tabelle 24: Chronische Lungeninfektionen bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung (Häufigkeiten in %) 2022

Lungeninfektionen

7d. Atypische Mykobakterien

In die Analysen eingeschlossen wurden alle Patienten ohne Transplantation und mindestens einer Untersuchung auf Mykobakterien im Jahr 2022 (n=1.625).

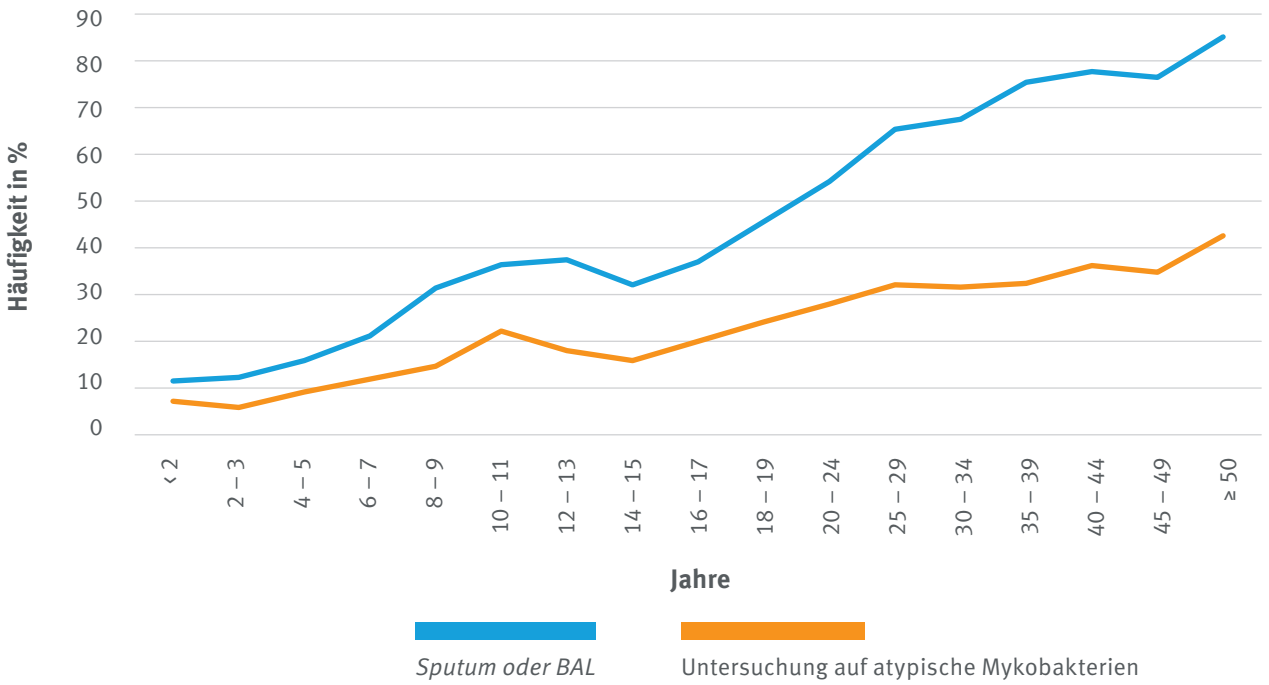


Abbildung 26: Häufigkeiten der Patienten mit Sputum oder BAL und der durchgeführten Untersuchungen auf atypische Mykobakterien 2022

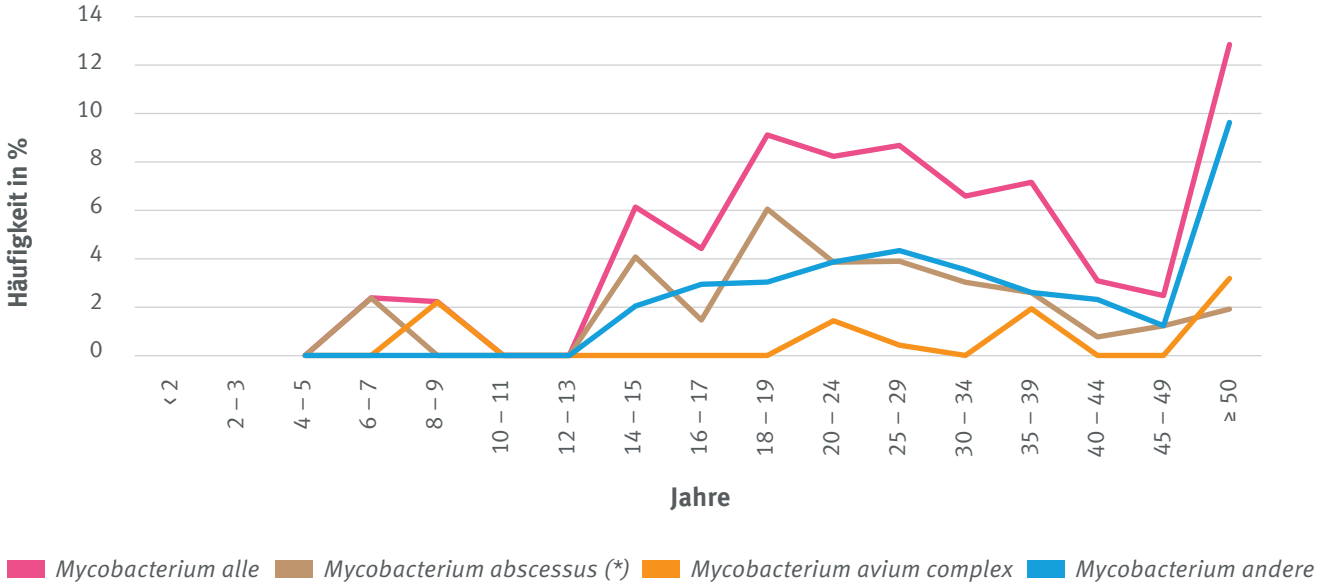


Abbildung 27: Altersabhängige Häufigkeit von Patienten mit Untersuchungen auf atypische Mykobakterien 2022

(*) Mycobacterium abscessus beinhaltet Mycobacterium abscessus bolleti, Mycobacterium abscessus massiliense, Mycobacterium abscessus abscessus und Mycobacterium abscessus, Mehrfachnennung möglich

Lungeninfektionen

7d. Atypische Mykobakterien

Alter (Jahre)	Sputum oder BAL durchgeführt Anzahl Patienten[1]	Sputum oder BAL Häufigkeiten in %[1]	Untersuchung auf atypische Mykobakterien durchgeführt Anzahl Patienten[2]	Untersuchung auf atypische Mykobakterien durchgeführt Häufigkeit in % [2]	Mycobacterium abscessus (*) Anzahl Patienten[3]	Mycobacterium abscessus (*) Häufigkeiten in %[3]	Mycobacterium avium complex Anzahl Patienten[3]	Mycobacterium avium complex Häufigkeiten in %[3]	Mycobacterium andere Anzahl Patienten[3]	Mycobacterium andere Häufigkeiten in %[3]	Mycobacterium alle Anzahl Patienten[3]	Mycobacterium alle Häufigkeiten in %[3]
< 2	28	12,0	18	64,3	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
2 – 3	38	12,8	19	50,0	0	0,0	0	0,0	1	5,3	1	5,3
4 – 5	54	16,4	32	59,3	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
6 – 7	73	21,6	42	57,5	1	2,4	0	0,0	0	0,0	1	2,4
8 – 9	94	31,8	45	47,9	0	0,0	1	2,2	0	0,0	1	2,2
10 – 11	123	36,7	76	61,8	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
12 – 13	108	37,8	53	49,1	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
14 – 15	97	32,4	49	50,5	2	4,1	0	0,0	1	2,0	3	6,1
16 – 17	124	37,4	68	54,8	1	1,5	0	0,0	2	2,9	3	4,4
18 – 19	123	45,9	66	53,7	4	6,1	0	0,0	2	3,0	6	9,1
20 – 24	396	54,4	207	52,3	8	3,9	3	1,5	8	3,9	17	8,2
25 – 29	465	65,5	231	49,7	9	3,9	1	0,4	10	4,3	20	8,7
30 – 34	418	67,6	198	47,4	6	3,0	0	0,0	7	3,5	13	6,6
35 – 39	354	75,5	154	43,5	4	2,6	3	2,0	4	2,6	11	7,1
40 – 44	276	77,8	130	47,1	1	0,8	0	0,0	3	2,3	4	3,1
45 – 49	176	76,5	81	46,0	1	1,2	0	0,0	1	1,2	2	2,5
≥ 50	309	85,1	156	50,5	3	1,9	5	3,2	15	9,6	20	12,8
Gesamt	3256	50,2	1625	49,9	40	2,5	13	0,8	54	3,3	102	6,3
< 18	739	26,9	402	54,4	4	1,0	1	0,3	4	1,0	9	2,2
≥ 18	2517	67,3	1223	48,6	36	2,9	12	1,0	50	4,1	93	7,6

Tabelle 25: Mukoviszidose-Patienten mit einer Untersuchung auf atypische Mykobakterien (Häufigkeit in %) 2022

[1] Sputum oder BAL: Bezogen auf alle Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung.
[2] Untersuchung auf atypische Mykobakterien: Bezogen auf Patienten mit Sputum/BAL
[3] Bei den einzelnen Mykobakterien: Bezogen auf Patienten mit Durchführung der Untersuchung auf atypische Mykobakterien

(*) Mycobacterium abscessus beinhaltet Mycobacterium abscessus bolleti, Mycobacterium abscessus massiliense, Mycobacterium abscessus abscessus und Mycobacterium abscessus

08

Komplikationen erweitert

Für die Analyse der Komplikationen wurden alle Patienten ohne Transplantation eingeschlossen, die die Frage nach Komplikationen beantwortet haben. Es standen 6.599 Datensätze zur Verfügung. Für insgesamt 10 Patienten (0,2 %) wurde die Frage nach Komplikationen nicht beantwortet.

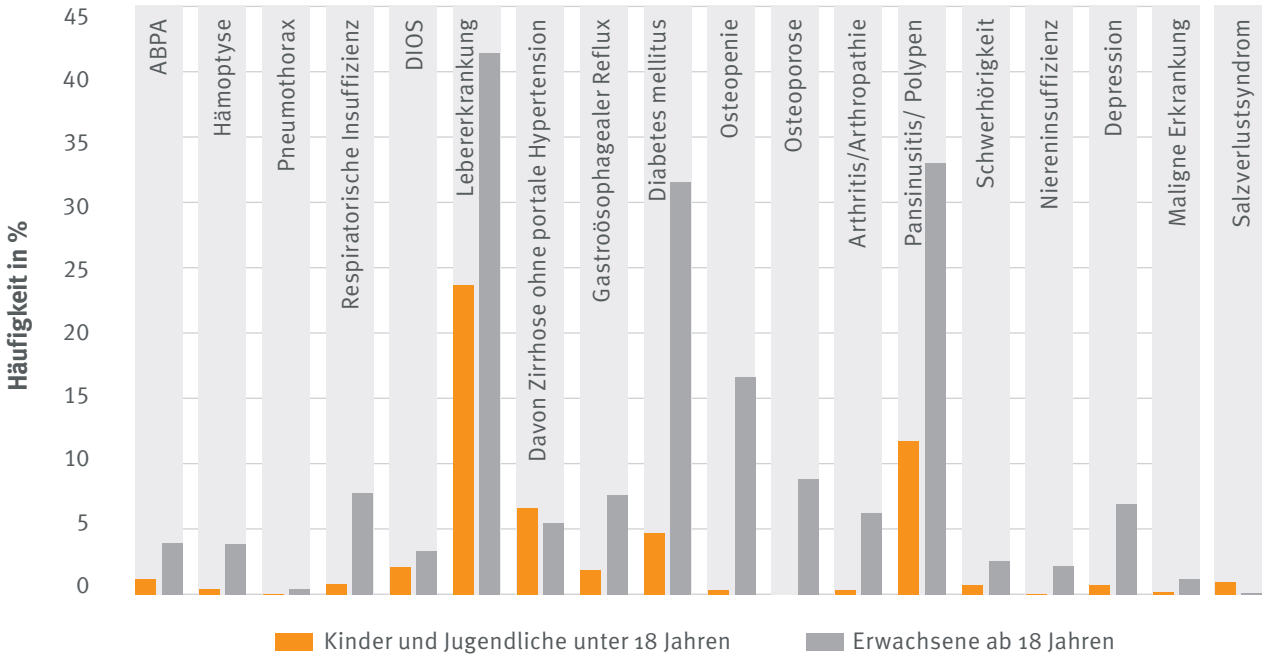


Abbildung 28: Mukoviszidose-Patienten mit Komplikationen (ohne die Darstellung von Pankreasinsuffizienz) 2022

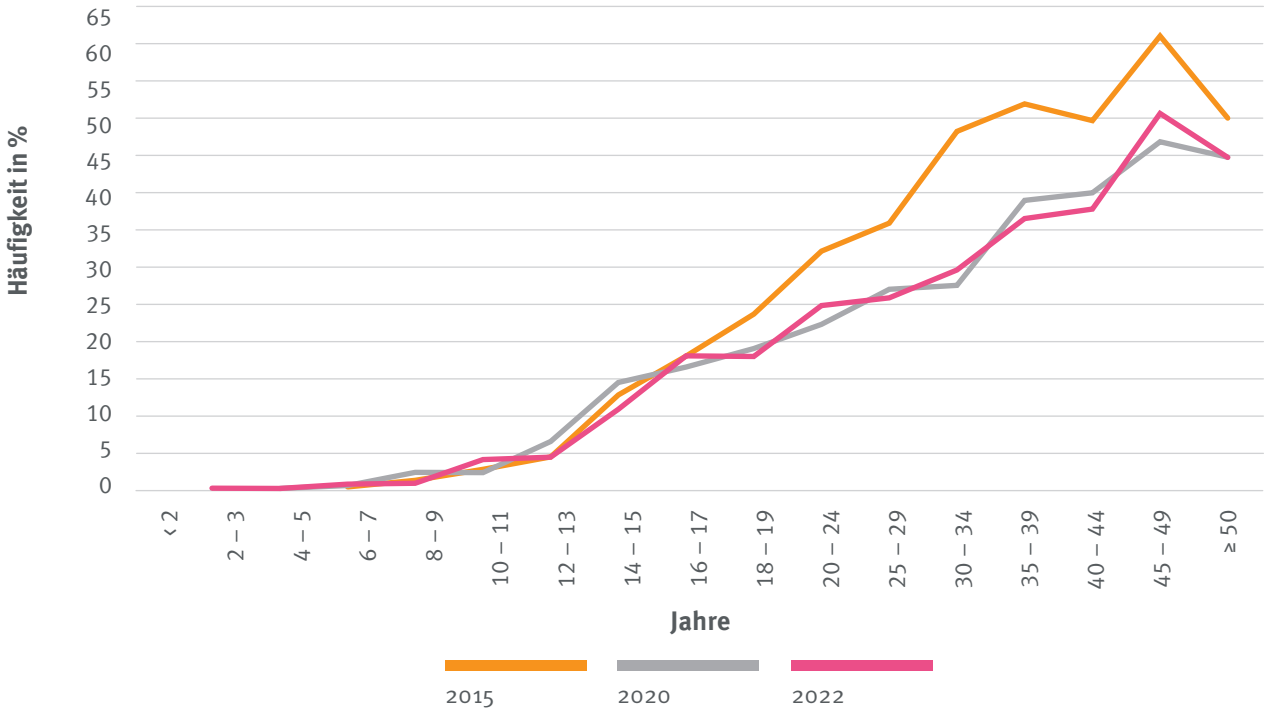


Abbildung 29: Entwicklung der Diabetes Nachweise bei Mukoviszidose-Patienten 2015 – 2022

Komplikationen erweitert

8a. Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren

Komplikationen	0 – 5 Jahre	6 – 11 Jahre	12 – 17 Jahre	Gesamt
Pulmonale Komplikationen				
Allergische bronchopulmonale Aspergillose (ABPA)	0,1	0,8	2,6	1,2
Hämoptyse	0,1	0,3	0,8	0,4
davon mindestens eine massive Episode (› 240 ml in 24h)	0,0	0,0	0,0	0,0
Pneumothorax	0,0	0,1	0,0	0,0
davon drainagepflichtig	–	0,0	–	0,0
Respiratorische Insuffizienz	0,9	0,7	0,8	0,8
davon Respiratorische Partialinsuffizienz	75,0	100,0	85,7	86,4
davon Respiratorische Totalinsuffizienz	12,5	0,0	14,3	9,1
Gastrointestinale Komplikationen				
Exokrine Pankreasinsuffizienz	90,4	91,8	89,7	90,6
Distales intestinales Obstruktionssyndrom (DIOS)	2,0	2,3	2,2	2,1
Lebererkrankung	10,5	21,0	38,8	23,7
davon Leberzirrhose	1,1	6,4	19,7	13,0
davon Zirrhose mit portaler Hypertension	0,0	3,4	6,7	4,7
davon Zirrhose ohne portale Hypertension	1,1	2,9	10,0	6,6
Gastroösophagealer Reflux	0,7	1,8	3,0	1,8
Andere Komplikationen/Begleiterkrankungen				
Diabetes mellitus	0,2	2,1	11,5	4,7
davon Typ 3	50,0	80,0	93,5	90,7
davon Nicht-Typ 3	50,0	20,0	6,5	9,3
Knochenerkrankung				
Osteopenie	0,1	0,2	0,7	0,3
Osteoporose	0,0	0,0	0,0	0,0
Arthritis/Arthropathie	0,0	0,1	0,9	0,3
Pansinusitis/Polypen	2,8	13,5	18,3	11,8
Schwerhörigkeit	0,5	0,6	1,1	0,7
Niereninsuffizienz	0,1	0,0	0,1	0,1
Depression	0,0	0,0	2,1	0,7
Maligne Erkrankung	0,4	0,0	0,2	0,2
Salzverlustsyndrom	2,1	0,5	0,3	0,9

Tabelle 26: Mukoviszidose-Patienten unter 18 Jahren mit Komplikationen (Häufigkeiten in %) 2022

Komplikationen erweitert

8b. Erwachsene ab 18 Jahren

Komplikationen	18 – 29 Jahre	30 – 39 Jahre	≥ 40 Jahre	Gesamt
Pulmonale Komplikationen				
Allergische bronchopulmonale Aspergillose (ABPA)	4,1	4,2	3,4	4,0
Hämoptyse	3,5	3,8	4,5	3,8
davon mindestens eine massive Episode (› 240 ml in 24 h)	7,8	2,6	0,0	3,9
Pneumothorax	0,5	0,4	0,5	0,4
davon drainagepflichtig	62,5	75,0	80,0	70,6
Respiratorische Insuffizienz	5,0	7,6	12,8	7,7
davon Respiratorische Partialinsuffizienz	65,5	71,8	73,4	70,6
davon Respiratorische Totalinsuffizienz	24,1	17,7	12,1	17,2
Gastrointestinale Komplikationen				
Exokrine Pankreasinsuffizienz	92,8	90,8	85,7	90,4
Distales intestinales Obstruktionssyndrom (DIOS)	3,6	3,6	2,6	3,3
Lebererkrankung	43,4	41,4	37,8	41,4
davon Leberzirrhose	20,5	14,2	14,2	17,2
davon Zirrhose mit portaler Hypertension	8,9	7,1	8,2	8,2
davon Zirrhose ohne portale Hypertension	7,6	3,5	3,6	5,4
Gastroösophagealer Reflux	6,4	6,3	11,4	7,6
Andere Komplikationen/Begleiterkrankungen				
Diabetes mellitus	24,2	32,7	43,6	31,6
davon Typ 3	96,2	95,1	96,9	96,1
davon Nicht-Typ 3	3,8	4,9	3,1	3,9
Knochenerkrankung				
Osteopenie	10,4	17,8	26,5	16,6
Osteoporose	4,6	8,6	16,9	8,9
Arthritis/Arthropathie	3,8	7,5	9,3	6,3
Pansinusitis/Polypen	31,1	34,6	34,4	33,0
Schwerhörigkeit	1,5	2,2	4,9	2,6
Niereninsuffizienz	1,1	2,1	4,2	2,2
Depression	7,6	6,7	5,9	6,9
Maligne Erkrankung	0,2	0,4	3,8	1,2
Salzverlustsyndrom	0,1	0,1	0,2	0,1

Tabelle 27: Mukoviszidose-Patienten ab 18 Jahren mit Komplikationen (Häufigkeiten in %) 2022

Komplikationen erweitert

8c. Antibiotisch behandelte Exazerbationen

Anzahl antibiotisch behandelter Exazerbationen pro Patient	Alter (Jahre)								
	0 – 5	6 – 11	12 – 17	18 – 29	30 – 39	≥ 40	Gesamt	< 18	≥ 18
0	62,1	69,8	77,8	72,7	71,9	70,4	71,1	70,1	71,8
1	18,9	16,9	14,3	16,5	17,5	17,5	16,9	16,7	17,0
2	10,3	6,4	4,5	5,2	5,9	7,1	6,3	6,9	5,9
3	4,4	3,9	1,9	2,7	1,9	2,3	2,8	3,4	2,4
4	1,8	1,3	0,4	1,7	1,1	1,2	1,3	1,2	1,4
5+	2,1	1,3	1,0	0,9	0,7	0,4	1,0	1,4	0,7
unbekannt	0,5	0,3	0,1	0,4	1,0	1,1	0,6	0,3	0,7

Tabelle 28: Anzahl der antibiotisch behandelten Exazerbationen pro Mukoviszidose-Patienten (Häufigkeiten in %) 2022

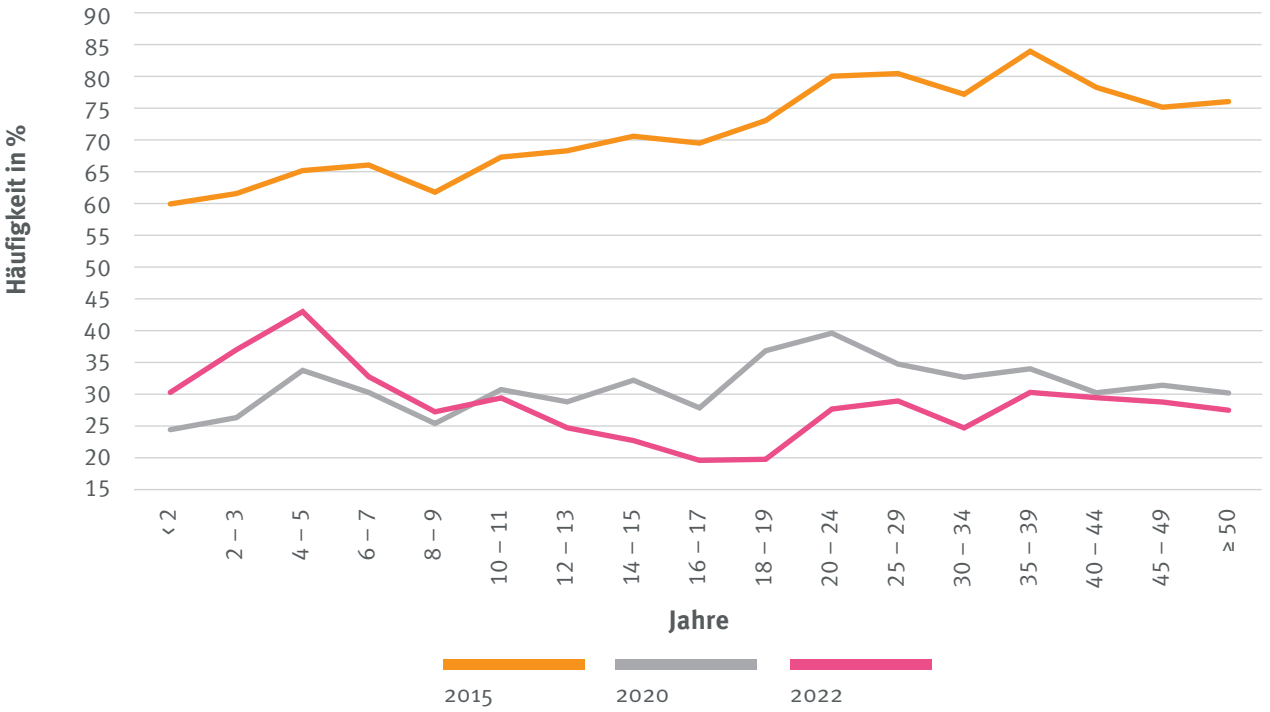


Abbildung 30: Entwicklung der altersbez. Häufigkeiten von Mukoviszidose-Patienten mit mind. 1 antibiotisch behandelten Exazerbation 2015 – 2022

Berichtsjahr	Alter in Jahren																
	< 2	2 – 3	4 – 5	6 – 7	8 – 9	10 – 11	12 – 13	14 – 15	16 – 17	18 – 19	20 – 24	25 – 29	30 – 34	35 – 39	40 – 44	45 – 49	≥ 50
2015	59,9	61,5	65,2	66,1	61,7	67,3	68,3	70,6	69,5	73,1	80,1	80,6	77,3	84,1	78,4	75,2	76,1
2020	24,3	26,2	33,8	30,2	25,3	30,7	28,8	32,2	27,8	36,9	39,7	34,8	32,7	34,0	30,2	31,4	30,1
2022	30,3	37,0	43,1	32,7	27,2	29,4	24,7	22,6	19,5	19,6	27,6	28,9	24,6	30,2	29,4	28,7	27,4

Tabelle 29: Entwicklung der altersbez. Häufigkeiten (in %) von Mukoviszidose-Patienten mit mind. 1 antibiotisch behandelten Exazerbation 2015 – 2022

09

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 2.767 Patienten unter 18 Jahren und 3.839 Patienten ab 18 Jahren in die Analysen ein. Für 2 Patienten (0,03 %) wurde die Frage nach gastrointestinaler bzw. pulmonaler Dauertherapie nicht beantwortet.

9a.i Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren

Basistherapie	0 – 5 Jahre	6 – 11 Jahre	12 – 17 Jahre	Gesamt
DNase	13,1	47,8	58,5	40,5
Mannitol	0,0	0,0	0,3	0,1
Hypertone Kochsalzlösung (≥3 %)	88,0	95,9	93,3	92,6
davon 3 – 5,7 %	27,1	24,0	22,5	24,4
davon ≥ 5,8 %	72,9	76,1	77,6	75,6
Mind. eine mukolytische Therapie (Mannitol, DNase, hypertone Kochsalzlösung ≥3 %)	88,4	97,0	95,1	93,7
ß2-Sympathikomimetika				
Kurzwirksame ß2-Sympathikomimetika (SABA)	60,7	71,4	70,7	67,8
Langwirksame ß2-Sympathikomimetika (LABA)	5,4	13,7	24,0	14,5
Anticholinergika	5,6	11,8	14,6	10,8
Anti-Staphylokokkentherapie	7,9	7,9	8,6	8,1
Steroide				
Nasale	10,3	21,6	26,3	19,6
Inhalative	9,7	16,9	25,3	17,4
Orale	0,9	1,6	2,4	1,6
Vitamine				
Vitamin A	80,1	86,2	83,7	83,5
Vitamin D	96,0	96,9	96,4	96,5
Vitamin E	71,6	78,4	81,5	77,3
Vitamin K	73,8	79,7	76,3	76,7
Hormonelle Verhütung bei Frauen[1]	–	–	9,3	24,0

Tabelle 30: Mukoviszidose-Patienten unter 18 Jahren mit Basistherapie (Häufigkeiten in %) 2022
[1] Erhebung ab 14 Jahre

Therapien

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

In der Grafik zu den Inhalations- und Kombinationstherapien wurden alle Minderjährigen berücksichtigt, die die Frage nach pulmonaler Dauertherapie beantwortet haben (2.767 Patienten). 153 Patienten (5,5 %) hiervon erhielten keinerlei Inhalationstherapie.

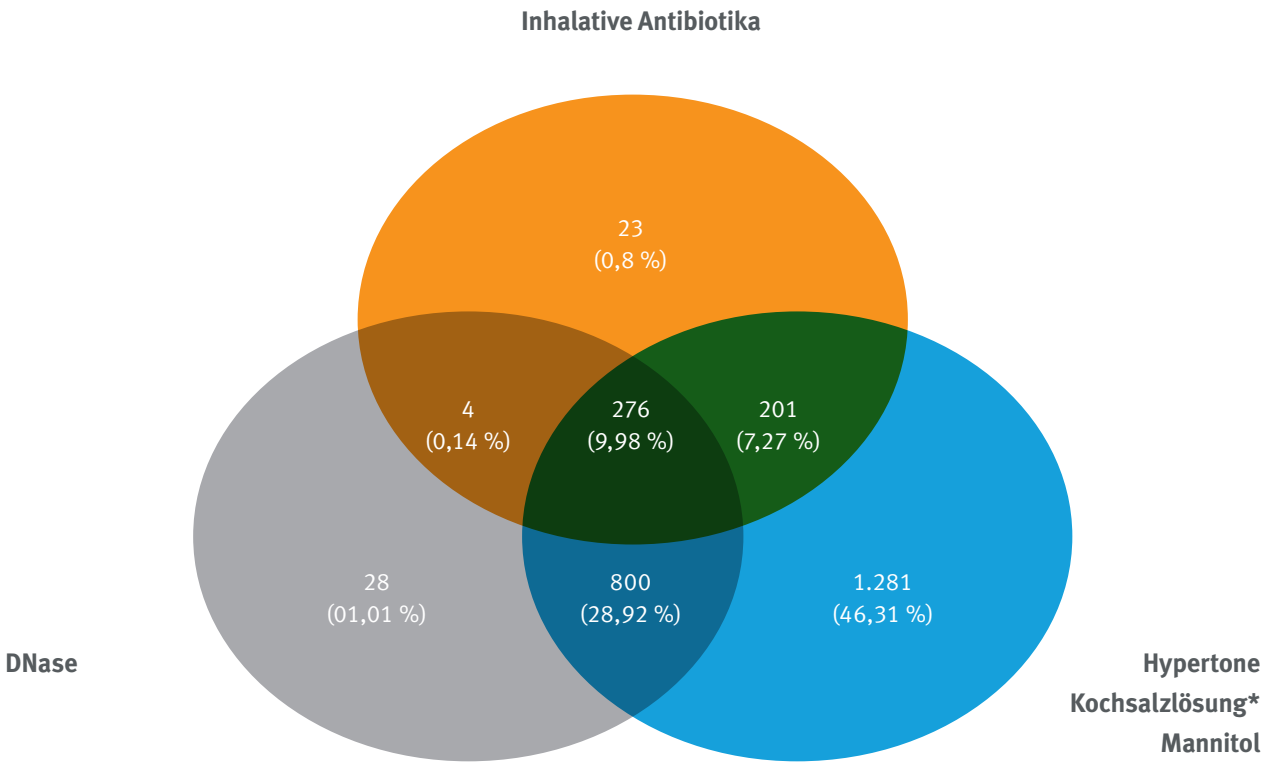


Abbildung 31: Inhalations- und Kombinationstherapien bei Mukoviszidose-Patienten unter 18 Jahren 2022
*Hypertone Kochsalzlösung ≥ 3 %

09

Therapien

9a. Basistherapie

9a.iii Erwachsene ab 18 Jahren

Basistherapie	18 – 29 Jahre	30 – 39 Jahre	≥ 40 Jahre	Gesamt
DNase	53,9	47,0	41,1	48,6
Mannitol	2,7	6,1	4,6	4,2
Hypertone Kochsalzlösung (≥3 %)	80,2	71,5	66,1	74,1
davon 3 – 5,7 %	22,0	23,1	25,6	23,1
davon ≥ 5,8 %	78,0	76,9	74,4	76,9
Mind. eine mukolytische Therapie (Mannitol, DNase, hypertone Kochsalzlösung ≥3 %)	88,7	83,2	78,1	84,4
ß2-Sympathikomimetika				
Kurzwirksame ß2-Sympathikomimetika (SABA)	65,0	60,4	64,8	63,6
Langwirksame ß2-Sympathikomimetika (LABA)	43,0	60,6	72,7	55,8
Anticholinergika	34,2	50,0	63,9	46,5
Anti-Staphylokokkentherapie	7,2	5,5	3,6	5,8
Steroide				
Nasale	24,3	23,9	19,2	22,9
Inhalative	35,1	50,0	57,7	45,3
Orale	5,0	6,6	9,2	6,6
Vitamine				
Vitamin A	79,5	70,3	62,5	72,5
Vitamin D	95,2	94,5	92,3	94,3
Vitamin E	79,3	68,3	62,2	71,8
Vitamin K	74,7	65,8	60,8	68,5
Hormonelle Verhütung bei Frauen	32,7	20,2	11,6	21,7

Tabelle 31: Mukoviszidose-Patienten ab 18 Jahren mit Basistherapie (Häufigkeiten in %) 2022

Therapien

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

In der Grafik zu den Inhalations- und Kombinationstherapien wurden alle Erwachsenen berücksichtigt, die die Frage nach pulmonaler Dauertherapie beantwortet haben (3.839 Patienten). 354 Patienten (9,2 %) hiervon erhielten keinerlei Inhalationstherapie.

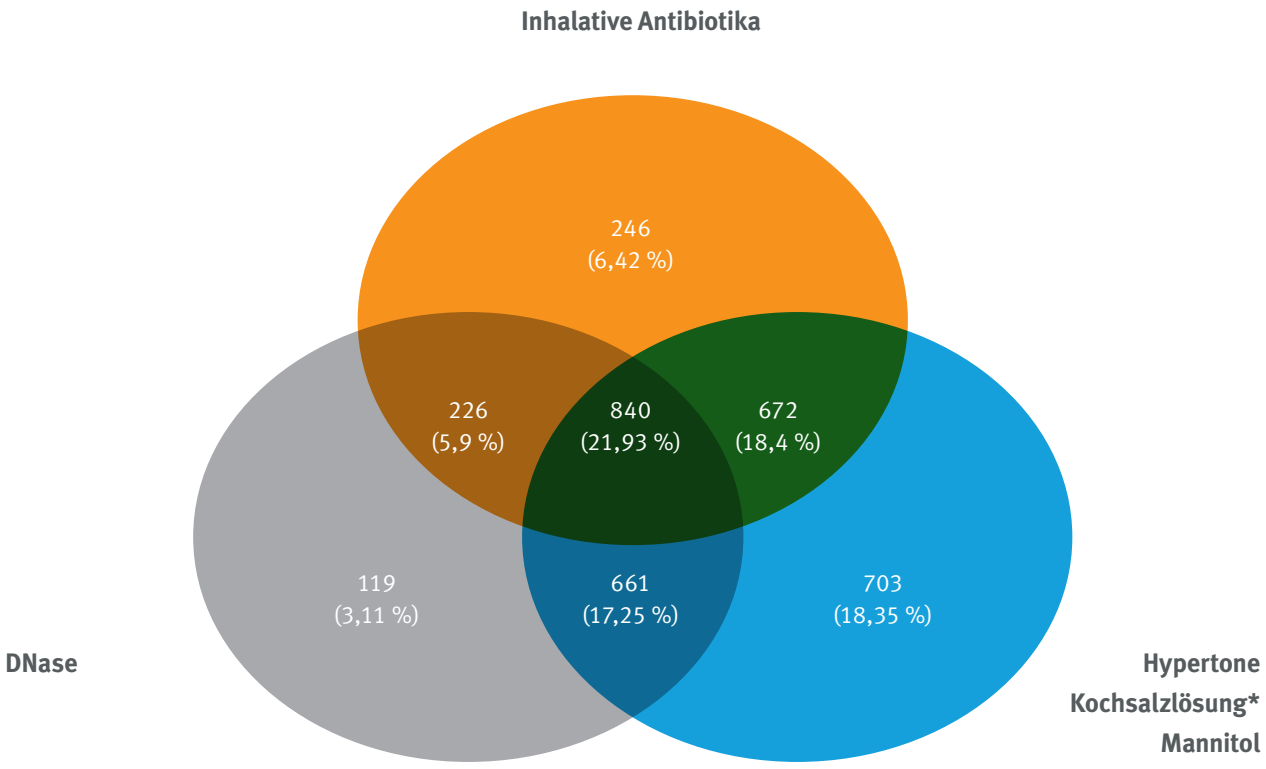


Abbildung 32: Inhalations- und Kombinationstherapien bei Mukoviszidose-Patienten über 18 Jahren 2022
*Hypertone Kochsalzlösung ≥ 3 %

09

Therapien

9b. Indikationstherapie

9b.i Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren

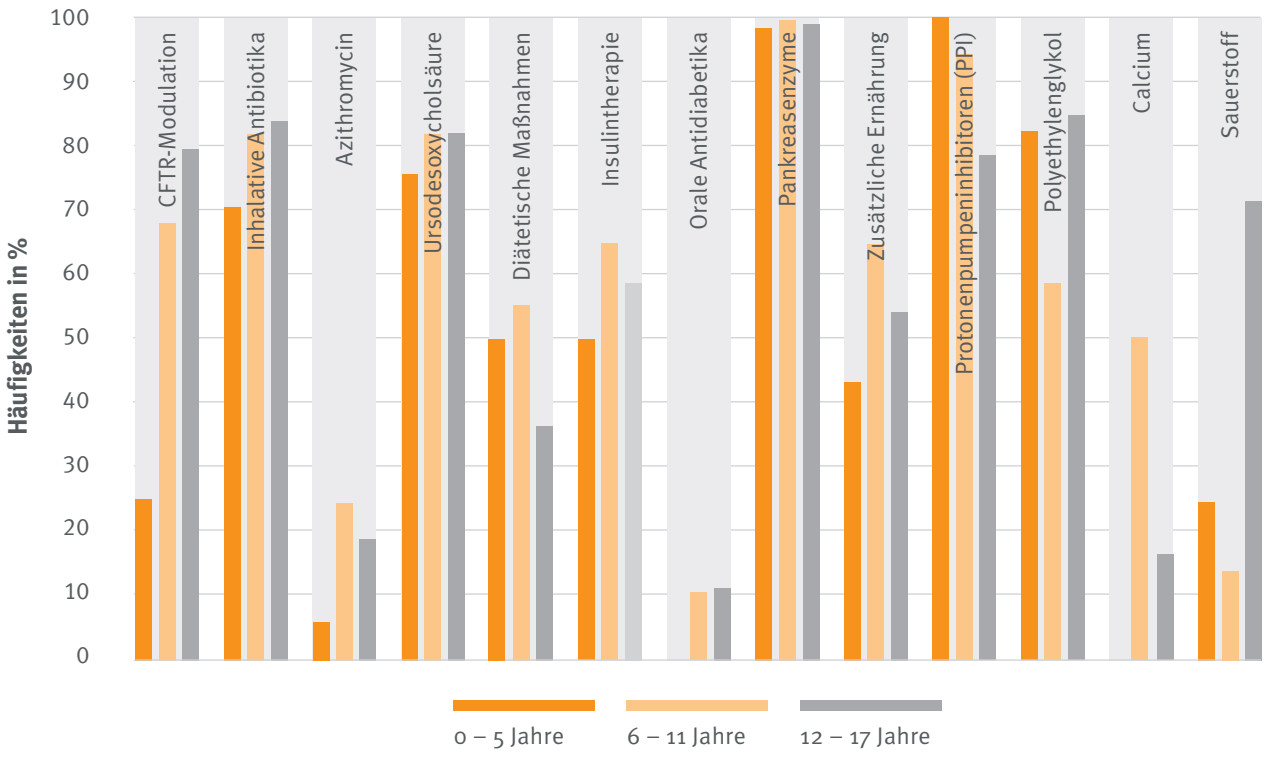


Abbildung 33: Mukoviszidose-Patienten unter 18 Jahren mit Indikationstherapie 2022

Stand der Zulassung von CFTR-Modulatoren 31.12.2022
Nur der im Berichtsjahr jeweils zuletzt verwendete Modulator wird hier dargestellt.

[1] Ivacaftor ist seit 2018 ab dem 1. Lebensjahr und seit 2020 ab dem 4. Lebensmonat für Patienten mit den Mutationen G551D, G1244E, G1349D, G178R,G551S, S1251N, S1255P, S549N oder S549R zugelassen. Für Patienten mit der Mutation R117H ist Ivacaftor seit 2018 bei über 18-Jährigen zugelassen, seit 2020 ebenfalls ab dem 4.Lebensmonat.

[2] Lumacaftor/Ivacaftor ist für F508del homozygote Patienten seit 2018 ab dem 6. Lebensjahr und seit 2019 ab dem 2. Lebensjahr zugelassen.

[3] Tezacaftor/Ivacaftor ist seit 2019 ab dem 12. Lebensjahr für F508del homozygote Patienten zugelassen oder für F508 del heterozygote Patienten mit einer der folgenden Mutationen: P67L, R117C, L206W, R352Q, A544E, D579G, 711+3A->G, S945L, S977F, R1070W, D1152H, 2789+5G->A, 3272-26A->G und 3849+10kbC->T.

[4] Elexacaftor/Tezacaftor/Ivacaftor ist seit 2020 ab dem 12.Lebensjahr für F508del homozygote Patienten oder F508del heterozygote Patienten mit einer Minimalfunktions (MF)-Mutation zugelassen, seit 2021 für alle Patienten ab dem 12. Lebensjahr und seit 2022 ab dem 6. Lebensjahr mit mindestens einer F508del Mutation. Eine Einnahme von Elexacaftor/Tezacaftor/Ivacaftor vor 2020 war im Rahmen von klinischen Studien möglich.

Therapien

9b. Indikationstherapie

9b.i Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren

Indikationstherapie	0 – 5 Jahre	6 – 11 Jahre	12 – 17 Jahre	Gesamt
CFTR-Modulation	25,1	68,2	79,7	58,6
davon Ivacaftor[1]	2,2	3,5	3,8	3,2
davon Lumacaftor/Ivacaftor[2]	21,7	28,6	5,8	18,8
davon Tezacaftor/Ivacaftor[3]	0,0	2,6	2,2	1,6
davon Elexacaftor/Tezacaftor/Ivacaftor[4]	1,3	60,5	73,6	46,4
Inhalative Antibiotika *bei chronischer Pseudomonasinfektion*	70,6	82,0	83,9	82,4
davon Inh. Tobramycin	41,2	50,8	50,7	50,0
davon Inh. Colistin	58,8	55,7	56,1	56,2
davon Inh. Aztreonam	0,0	9,8	13,0	11,2
davon DPI-Tobramycin	0,0	1,6	6,9	4,9
davon DPI-Colistin	0,0	4,9	12,2	9,3
davon Levofloxacin	0,0	3,3	1,4	1,8
davon Feuchtinh. Gentamicin	0,0	1,6	0,0	0,5
davon Andere	0,0	1,6	0,7	0,9
Azithromycin *bei chronischer Pseudomonasinfektion*	5,9	24,6	19,2	19,6
Ursodesoxycholsäure *bei Lebererkrankung*	75,8	81,9	81,9	81,1
Diätetische Maßnahmen *bei Diabetes mellitus*	50,0	55,0	36,8	39,8
Insulintherapie *bei Diabetes mellitus*	50,0	65,0	58,9	59,7
Orale Antidiabetika *bei Diabetes mellitus*	0,0	10,0	11,2	10,9
Pankreasenzyme *bei exokriner Pankreasinsuffizienz*	98,7	99,3	99,2	99,1
Zusätzliche Ernährung *bei Untergewicht*	43,5	64,8	54,9	53,8
Orale Zusatznahrung	38,8	61,6	47,8	48,8
PEG	2,0	3,2	4,4	3,1
Protonenpumpeninhibitoren (PPI) *bei gastroösophagealem Reflux*	100,0	94,1	78,6	86,3
Polyethylenglykol *bei DIOS*	82,4	59,1	85,0	74,6
Calcium *bei Osteoporose/Osteopenie*	0,0	50,0	16,7	22,2
Sauerstoff *bei respiratorischer Insuffizienz*	25,0	14,3	71,4	36,4

Tabelle 32: Mukoviszidose-Patienten unter 18 Jahren mit Indikationstherapie (Häufigkeiten in %) 2022

09

Therapien

9b. Indikationstherapie

9b.ii Erwachsene ab 18 Jahren

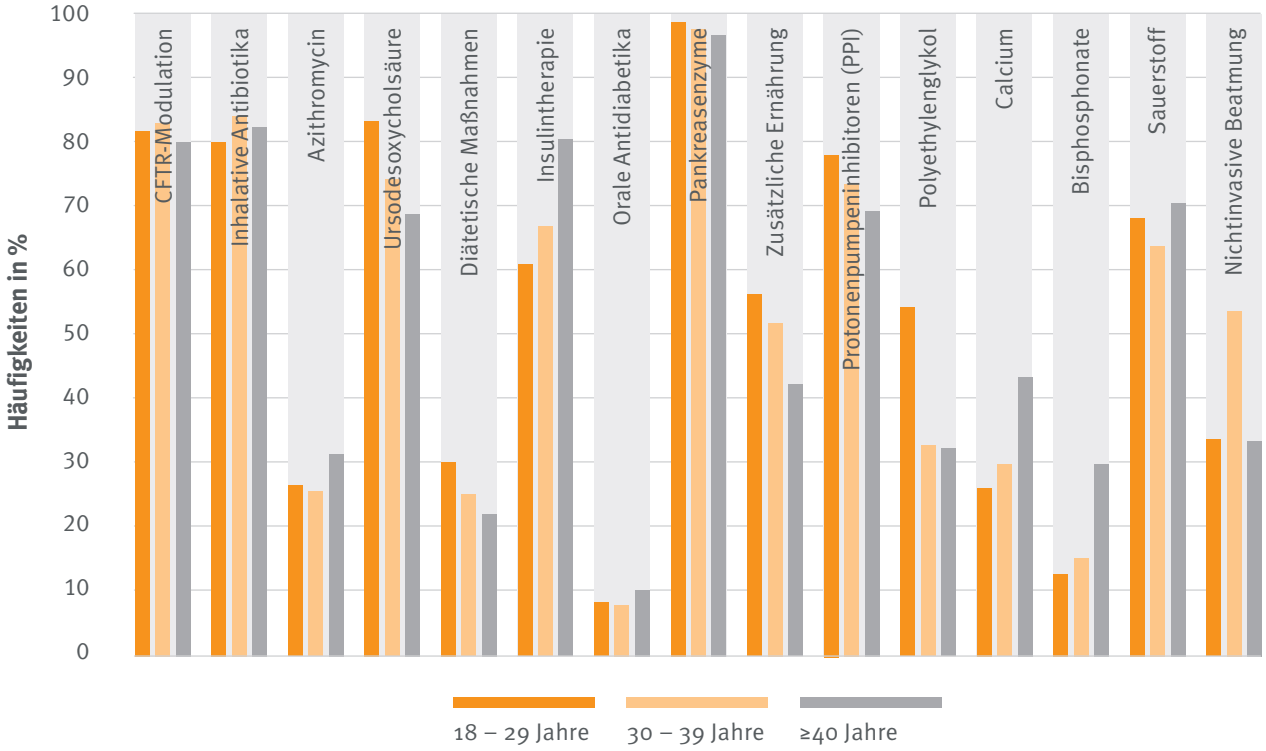


Abbildung 34: Mukoviszidose-Patienten ab 18 Jahren mit Indikationstherapie 2022

Stand der Zulassung von CFTR-Modulatoren 31.12.2022
Nur der im Berichtsjahr jeweils zuletzt verwendete Modulator wird hier dargestellt.

1 Ivacaftor ist seit 2018 ab dem 1. Lebensjahr und seit 2020 ab dem 4. Lebensmonat für Patienten mit den Mutationen G551D, G1244E, G1349D, G178R,G551S, S1251N, S1255P, S549N oder S549R zugelassen. Für Patienten mit der Mutation R117H ist Ivacaftor seit 2018 bei über 18-Jährigen zugelassen, seit 2020 ebenfalls ab dem 4.Lebensmonat.

2 Lumacaftor/Ivacaftor ist für F508del homozygote Patienten seit 2018 ab dem 6. Lebensjahr und seit 2019 ab dem 2. Lebensjahr zugelassen.

3 Tezacaftor/Ivacaftor ist seit 2019 ab dem 12. Lebensjahr für F508del homozygote Patienten zugelassen oder für F508 del heterozygote Patienten mit einer der folgenden Mutationen: P67L, R117C, L206W, R352Q, A544E, D579G, 711+3A->G, S945L, S977F, R1070W, D1152H, 2789+5G->A, 3272-26A->G und 3849+10kbC->T.

4 Elexacaftor/Tezacaftor/Ivacaftor ist seit 2020 ab dem 12.Lebensjahr für F508del homozygote Patienten oder F508del heterozygote Patienten mit einer Minimalfunktions (MF)-Mutation zugelassen, seit 2021 für alle Patienten ab dem 12. Lebensjahr und seit 2022 ab dem 6. Lebensjahr mit mindestens einer F508del Mutation. Eine Einnahme von Elexacaftor/Tezacaftor/Ivacaftor vor 2020 war im Rahmen von klinischen Studien möglich.

Therapien

9b. Indikationstherapie

9b.ii Erwachsene ab 18 Jahren

Indikationstherapie	18 – 29 Jahre	30 – 39 Jahre	≥40 Jahre	Gesamt
CFTR-Modulation	81,3	82,7	80,1	81,4
davon Ivacaftor[1]	3,1	2,1	3,5	2,9
davon Lumacaftor/Ivacaftor[2]	1,4	1,0	0,2	1,0
davon Tezacaftor/Ivacaftor[3]	2,2	2,2	3,5	2,5
davon Elexacaftor/Tezacaftor/Ivacaftor[4]	76,2	78,7	74,5	76,5
Inhalative Antibiotika *bei chronischer Pseudomonasinfektion*	80,0	83,5	81,9	81,8
davon Inh. Tobramycin	27,9	23,9	18,0	23,2
davon Inh. Colistin	49,1	49,6	50,1	49,6
davon Inh. Aztreonam	20,6	31,3	33,4	28,6
davon DPI-Tobramycin	13,5	13,9	6,9	11,4
davon DPI-Colistin	15,1	15,5	14,6	15,1
davon Levofloxacin	8,0	11,2	17,4	12,3
davon Feuchtinh. Gentamicin	0,2	0,3	0,0	0,2
davon Andere	2,8	2,8	3,1	2,9
Azithromycin *bei chronischer Pseudomonasinfektion*	26,1	25,4	30,9	27,5
Ursodesoxycholsäure *bei Lebererkrankung*	82,9	73,9	68,6	77,0
Diätetische Maßnahmen *bei Diabetes mellitus*	29,8	25,1	21,6	25,5
Insulintherapie *bei Diabetes mellitus*	60,8	66,5	80,3	69,3
Orale Antidiabetika *bei Diabetes mellitus*	7,9	7,7	10,0	8,6
Pankreasenzyme *bei exokriner Pankreasinsuffizienz*	98,1	97,3	96,3	97,4
Zusätzliche Ernährung *bei Untergewicht*	56,0	51,5	41,7	52,8
Orale Zusatznahrung	48,7	48,5	40,8	47,4
PEG	7,9	4,6	2,0	6,2
Protonenpumpeninhibitoren (PPI) *bei gastroösophagealem Reflux*	77,7	73,2	68,8	73,3
Polyethylenglykol *bei DIOS*	54,0	32,5	32,0	43,0
Calcium *bei Osteoporose/Osteopenie*	25,5	29,6	42,8	34,2
Bisphosphonate *bei Osteoporose*	12,5	14,6	29,5	21,2
Sauerstoff *bei respiratorischer Insuffizienz*	67,8	63,5	70,2	67,6
Nichtinvasive Beatmung (NIPPV) *bei respiratorischer Globalinsuffizienz*	33,3	53,3	33,3	39,2

Tabelle 33: Mukoviszidose-Patienten ab 18 Jahren mit Indikationstherapie (Häufigkeiten in %) 2022

Therapien

9c. Entwicklung CFTR-Modulationstherapie 2018 – 2022

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.

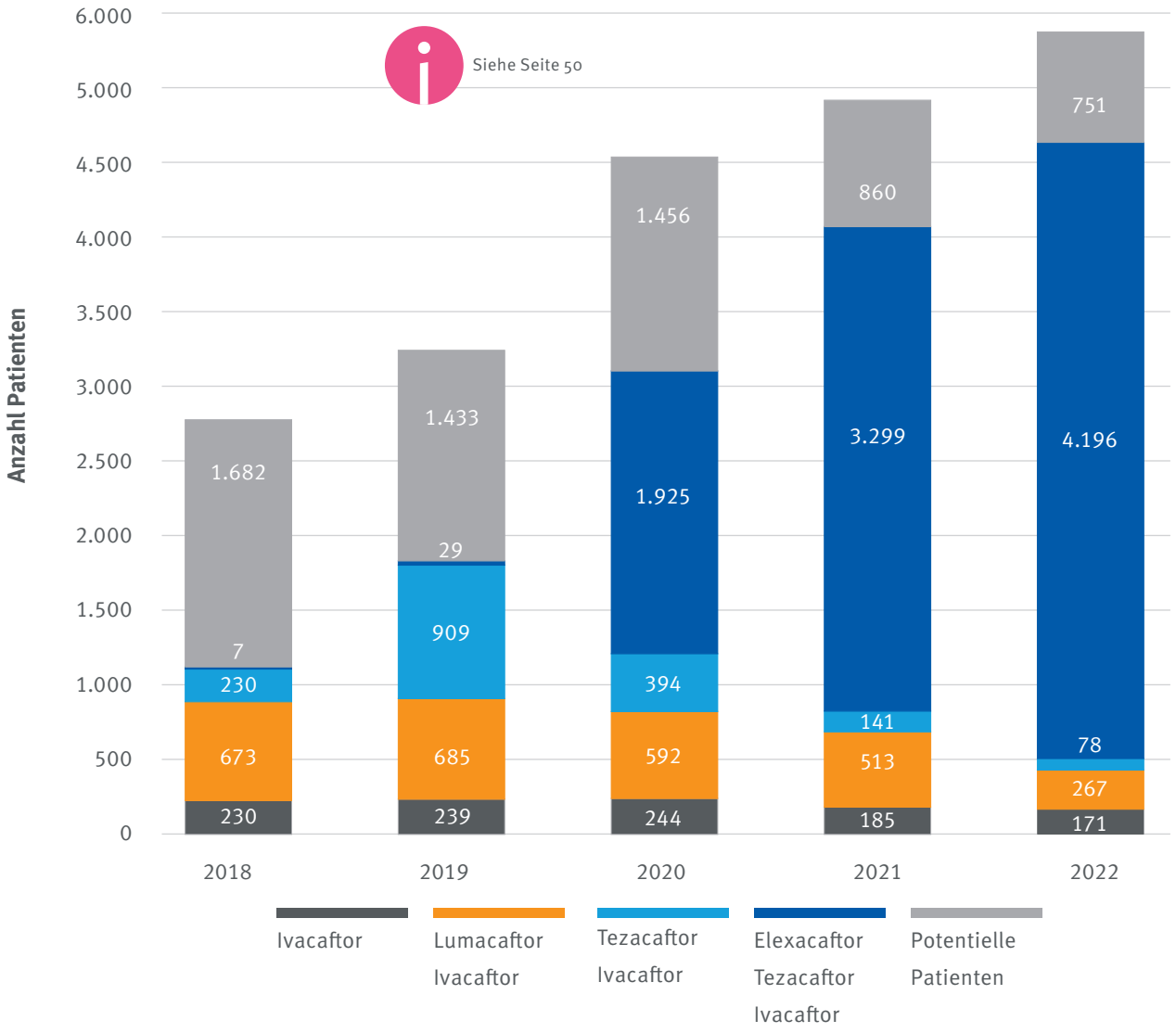


Abbildung 35: Anzahl der Mukoviszidose-Patienten mit einer Modulationstherapie und Anzahl der Patienten für die ein geeigneter Modulator zugelassen ist 2018 – 2022

Mortalität

Im Berichtsjahr 2022 sind 32 Patienten (19 Mädchen/Frauen und 13 Jungen/Männer) verstorben. Haupttodesursachen stellten kardiopulmonale Erkrankungen (40,6 %), Transplantationen (3,1 %), Lebererkrankungen/-versagen (6,3 %) und maligne Erkrankungen (9,4 %) dar. In 37,4 % 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	39,0	37,0	7,0	79,0	22,5	54,0

Tabelle 34: Sterbealter 2022

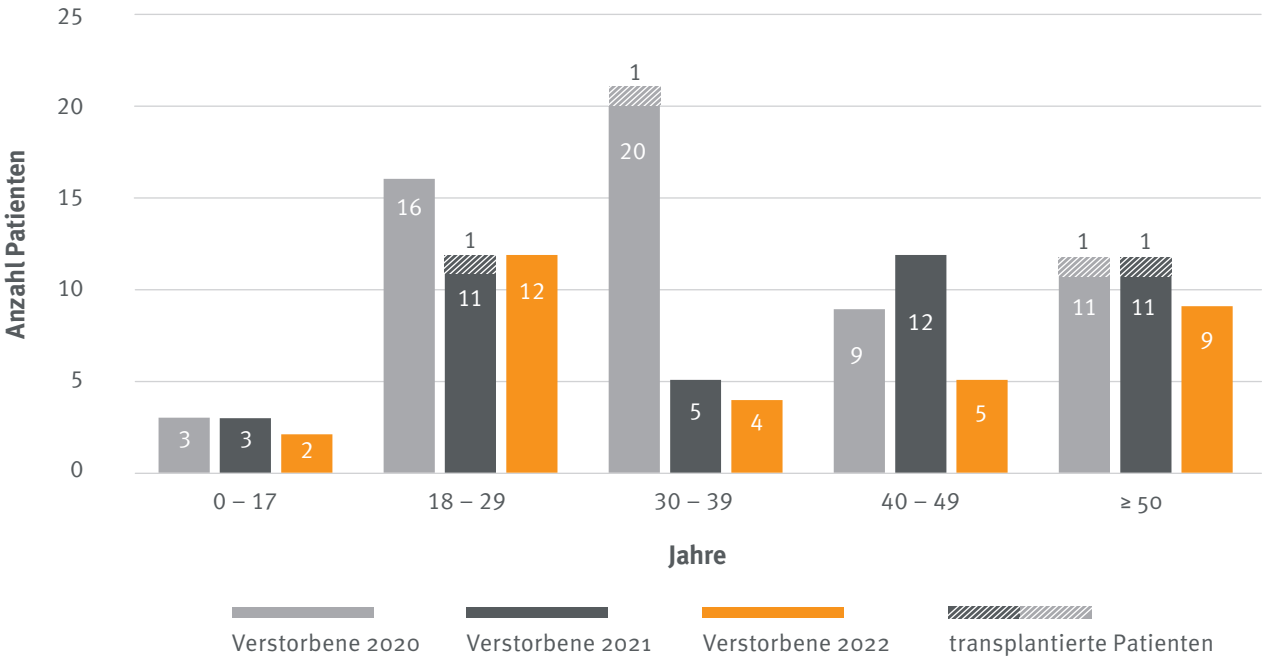


Abbildung 36: In den Jahren 2020 – 2022 verstorbene Mukoviszidose-Patienten

Alter (Jahre)	2020				2021				2022			
	Kein TX		TX		Kein TX		TX		Kein TX		TX	
	Anzahl	%	Anzahl	%	Anzahl	%	Anzahl	%	Anzahl	%	Anzahl	%
0 – 17	3	100,0	0	0,0	3	100,0	0	0,0	2	100,0	0	0,0
18 – 29	16	100,0	0	0,0	11	91,7	1	8,3	12	100,0	0	0,0
30 – 39	20	95,2	1	4,8	5	100,0	0	0,0	4	100,0	0	0,0
40 – 49	9	100,0	0	0,0	12	100,0	0	0,0	5	100,0	0	0,0
≥ 50	11	91,7	1	8,3	11	91,7	1	8,3	9	100,0	0	0,0
Gesamt	59	–	2	–	42	–	2	–	32	–	0	–

Tabelle 35: Verstorbene Mukoviszidose-Patienten 2020 – 2022

10

Mortalität

(Datenstand: 28.09.2023)

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 2022 haben wir uns aufgrund der höheren Anzahl der aus der Nachbeobachtung verlorenen Patienten entschlossen, das aktuelle mittlere Sterbealter für das Jahr 2022 zu berichten sowie das mittlere Überleben und die Lebenserwartung bezogen auf den Zeitraum 2017 – 2021.

Mittleres Sterbealter

Das mittlere Sterbealter beschreibt für ein festgelegtes Jahr das Alter, in dem die Hälfte der Patienten verstorben ist. Im Berichtsjahr 2022 (2021) liegt das mittlere Sterbealter bei 37 (43) Jahren.

Mittleres Überlebensalter 2021

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 2017 – 2021 wurden 8107 Menschen mit Mukoviszidose (inkl. transplantierter Patienten) und 316 Todesfälle erfasst. Der Anteil der aus der Nachbeobachtung verlorenen Patienten betrug 511 (6,3 %). Das mittlere Überleben betrug 56,9 Jahre (Konfidenzinterval: 55,1 bis 58,9).

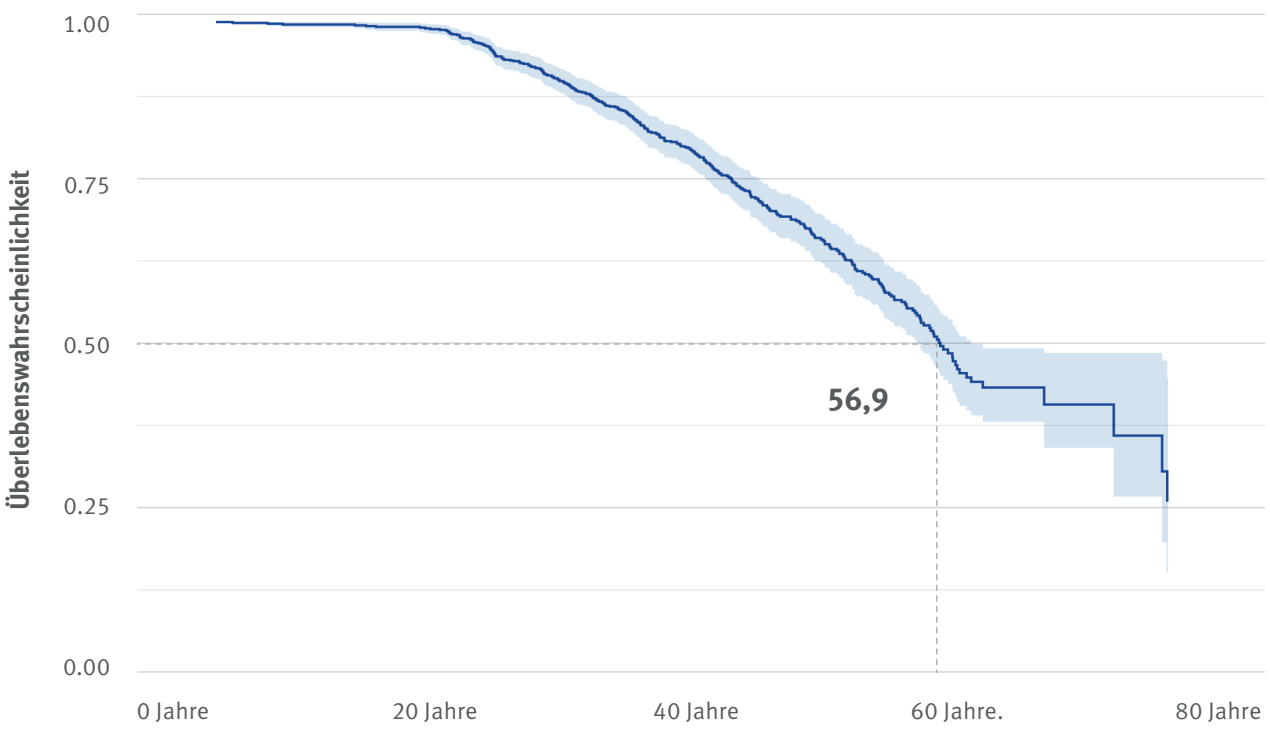


Abbildung 37: Medianes Überlebensalter für Mukoviszidose-Patienten für den Zeitraum 2017 – 2021

Mortalität

Lebenserwartung 2022

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. 2022 beträgt die Lebenserwartung eines gesunden männlichen Neugeborenen in Deutschland 78,1 Jahre, die eines weiblichen Neugeborenen 82,8 Jahre (www.statista.de). Die Lebenserwartung ist für jedes Lebensalter unterschiedlich und entspricht nicht dem mittleren Überlebensalter.

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

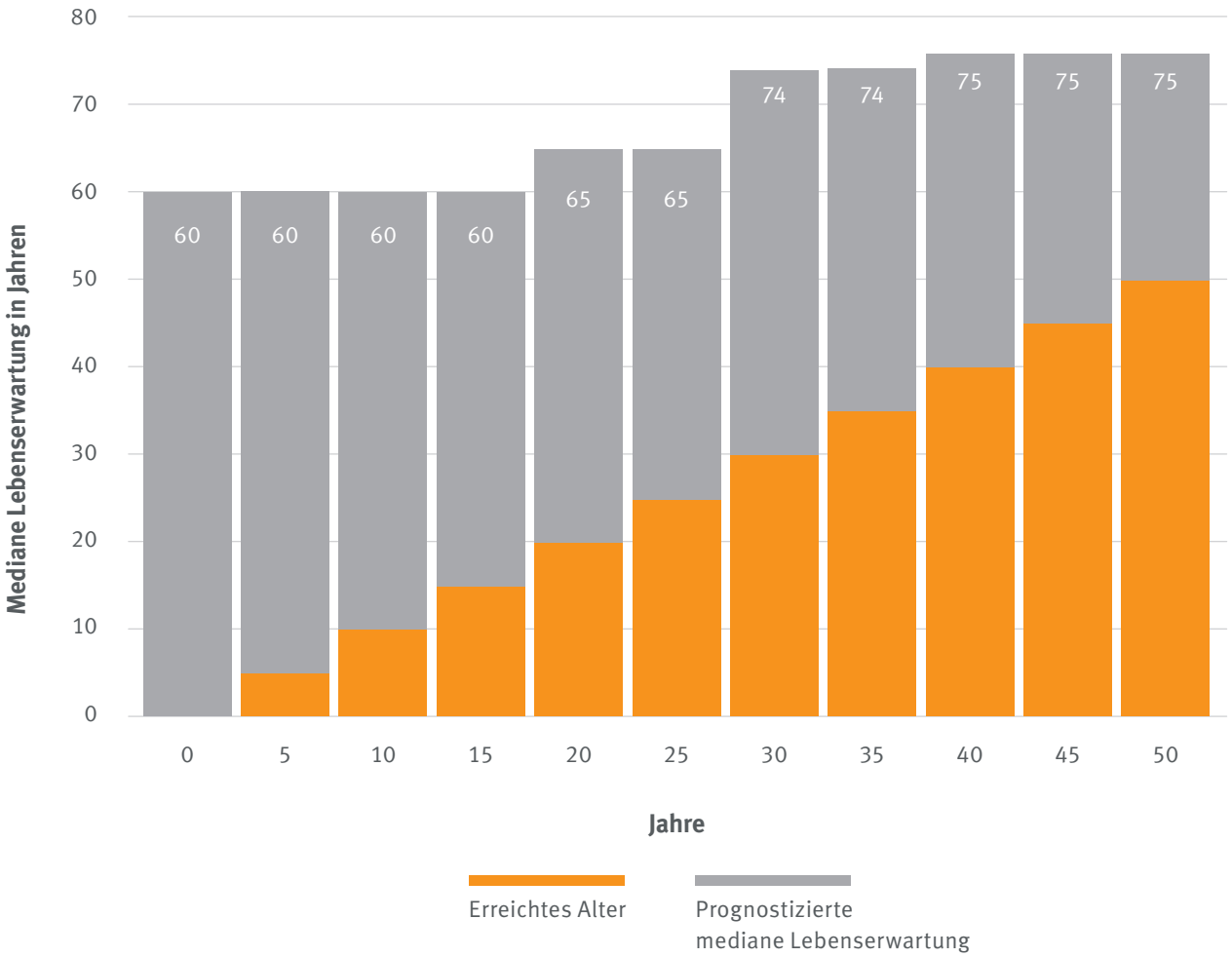


Abbildung 38: Prognostizierte mediane Lebenserwartung für Mukoviszidose-Patienten 2017 – 2021

11

Struktur der Versorgung

11a. Größe der beteiligten Einrichtungen

Im Berichtsjahr 2022 beteiligten sich 85 Einrichtungen am Mukoviszidose-Register. 42 Einrichtungen betreuten weniger als 50 Patienten und 43 Einrichtungen betreuten mehr als 50 Patienten. In diesen Einrichtungen werden über 85 % der im Register dokumentierten Patienten betreut.

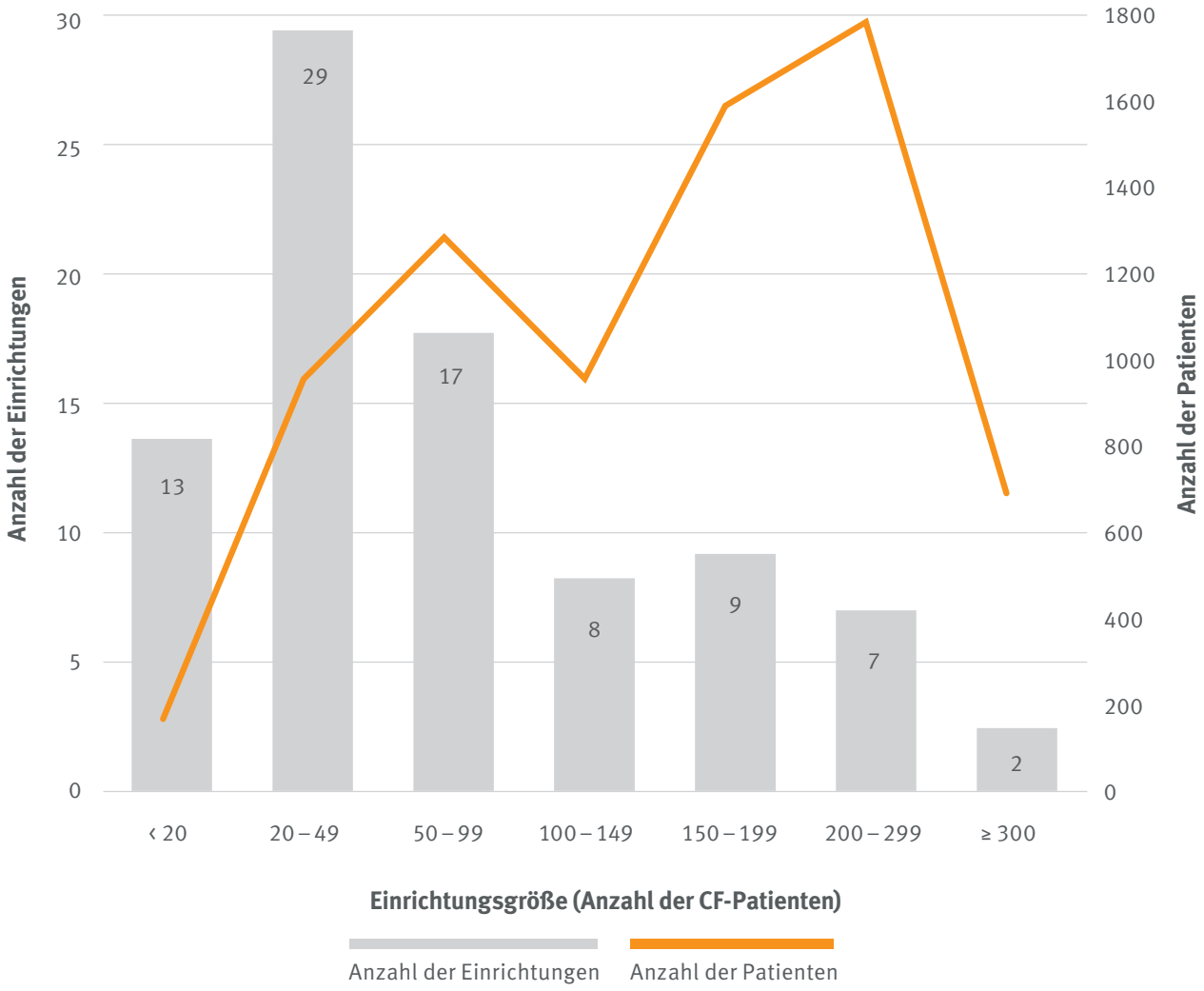


Abbildung 39: Zahl der dokumentierten Mukoviszidose-Patienten und Anzahl der Einrichtungen 2022

Struktur der Versorgung

11b. Ambulanzbetreuung

Berücksichtigt wurden in den folgenden Auswertungen alle Patienten mit Verlaufsdaten im Jahr 2022 (n=6.973).

	Alter (Jahre)						
	0 – 5	6 – 11	12 – 17	18 – 29	30 – 39	≥ 40	Gesamt
Physiotherapie *in der Ambulanz*	67,9	65,6	59,9	50,5	41,5	45,4	53,6
Ernährungstherapie *in der Ambulanz*	57,2	49,5	42,9	20,0	16,5	16,2	30,6
Psychosoziale Unterstützung *in der Ambulanz*	47,6	42,7	45,7	32,5	21,3	25,4	34,4
Angst- u. Depressionsscreening[1]	–	–	28,2	32,8	33,6	36,0	32,8
Bildgebung Thorax	52,1	54,8	53,3	48,9	41,9	47,4	49,2
Bildgebung Abdomen	67,3	65,1	65,2	53,0	51,6	53,6	58,0
Bildgebung Knochendichtemessung	0,0	0,4	3,7	8,8	11,0	16,5	7,5
Labor	90,8	95,4	95,4	96,7	96,6	96,9	95,6
Reha-Aufenthalt	4,5	7,3	6,1	3,2	4,2	6,9	5,1
oGT-Test[2] *bei Patienten ohne Diabetes mellitus im Vorjahr*	0,0	13,0	44,4	31,5	31,8	22,8	24,4

Tabelle 36: Mukoviszidose-Patienten mit Ambulanzbetreuung (Häufigkeiten in %) 2022;
[1] bezogen auf Mukoviszidose-Patienten ab 12 Jahren; [2] bezogen auf Mukoviszidose-Patienten ab 6 Jahren

11c. Ambulanzbesuche

Jahr	Ambulanzbesuche im Kalenderjahr			
	1	2	3	≥ 4
2018	7,2	10,7	20,7	61,4
2019	6,2	11,1	23,5	59,2
2020	7,8	14,9	25,0	52,3
2021	6,2	11,8	24,8	57,2
2022	6,0	13,3	30,7	50,0

Tabelle 37: Entwicklung der Anzahl der dokumentierten Ambulanzbesuche (Häufigkeiten in %) 2018 – 2022

Struktur der Versorgung

11d. Mukoviszidose-relevante Krankenhausaufenthalte

Alter (Jahre)	Anzahl Mukoviszidose-relevanter Krankenhausaufenthalte pro Patient						
	0	1	2	3	4	5+	unbekannt
0 – 5	75	18,2	4,2	1,2	0,3	0,2	0,9
6 – 11	79,2	16,2	2,3	0,8	0,5	0,2	0,8
12 – 17	78,1	14,2	4,3	1,4	0,4	0,4	1,2
18 – 29	78,9	13,7	4,3	1,7	0,3	0,4	0,7
30 – 39	82,6	12,2	,0	1,0	0,6	0,2	0,4
≥ 40	80,3	12,9	4,1	1,3	0,6	0,2	0,6
Gesamt	79,2	14,3	3,7	1,3	0,5	0,3	0,7
< 18	77,5	16,2	3,5	1,1	0,4	0,3	1,0
≥ 18	80,4	13,1	3,8	1,4	0,5	0,3	0,6

Tabelle 38: Anzahl der Mukoviszidose-relevanten Krankenhausaufenthalte pro Patient (Häufigkeiten in %) 2022

Struktur der Versorgung

11d. Mukoviszidose-relevante Krankenhausaufenthalte

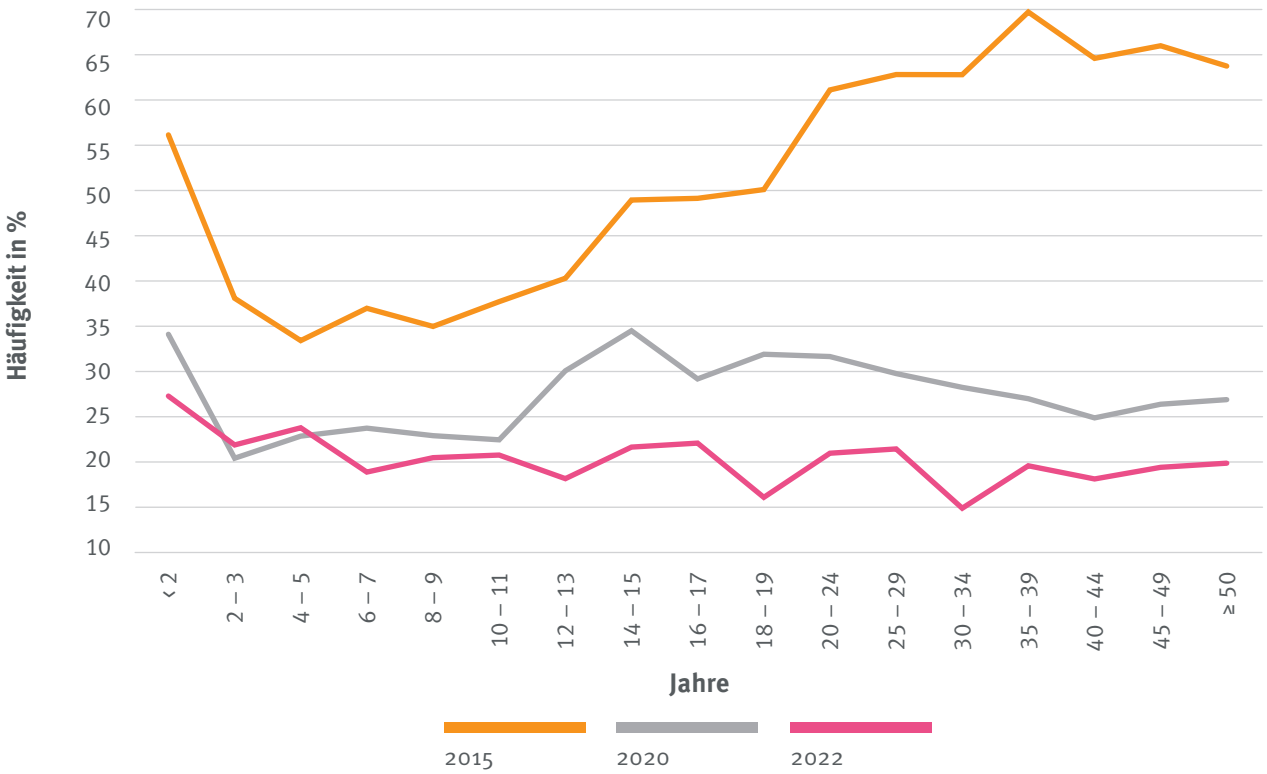


Abbildung 40: Entwicklung des Anteils von Mukoviszidose-Patienten mit mind. 1 Krankenhausaufenthalt 2015 – 2022

Jahre	Alter (Jahre)																
	< 2	2 – 3	4 – 5	6 – 7	8 – 9	10 – 11	12 – 13	14 – 15	16 – 17	18 – 19	20 – 24	25 – 29	30 – 34	35 – 39	40 – 44	45 – 49	≥ 50
2015	56,0	38,0	33,3	36,9	34,9	37,6	40,2	48,8	49,0	50,0	61,0	62,7	62,7	69,6	64,5	65,9	63,6
2020	34,1	20,4	22,8	23,7	22,9	22,4	30,1	34,5	29,2	31,9	31,6	29,8	28,2	27,0	24,8	26,4	26,9
2022	27,3	21,9	23,8	18,9	20,5	20,8	18,2	21,6	22,1	16,1	21,0	21,4	14,9	19,6	18,1	19,4	19,9

Tabelle 39: Entwicklung der altersbez. Häufigkeiten (in %) von Mukoviszidose-Patienten mit mind. 1 Krankenhausaufenthalt 2015 – 2022

Struktur der Versorgung

11e. Transplantationen

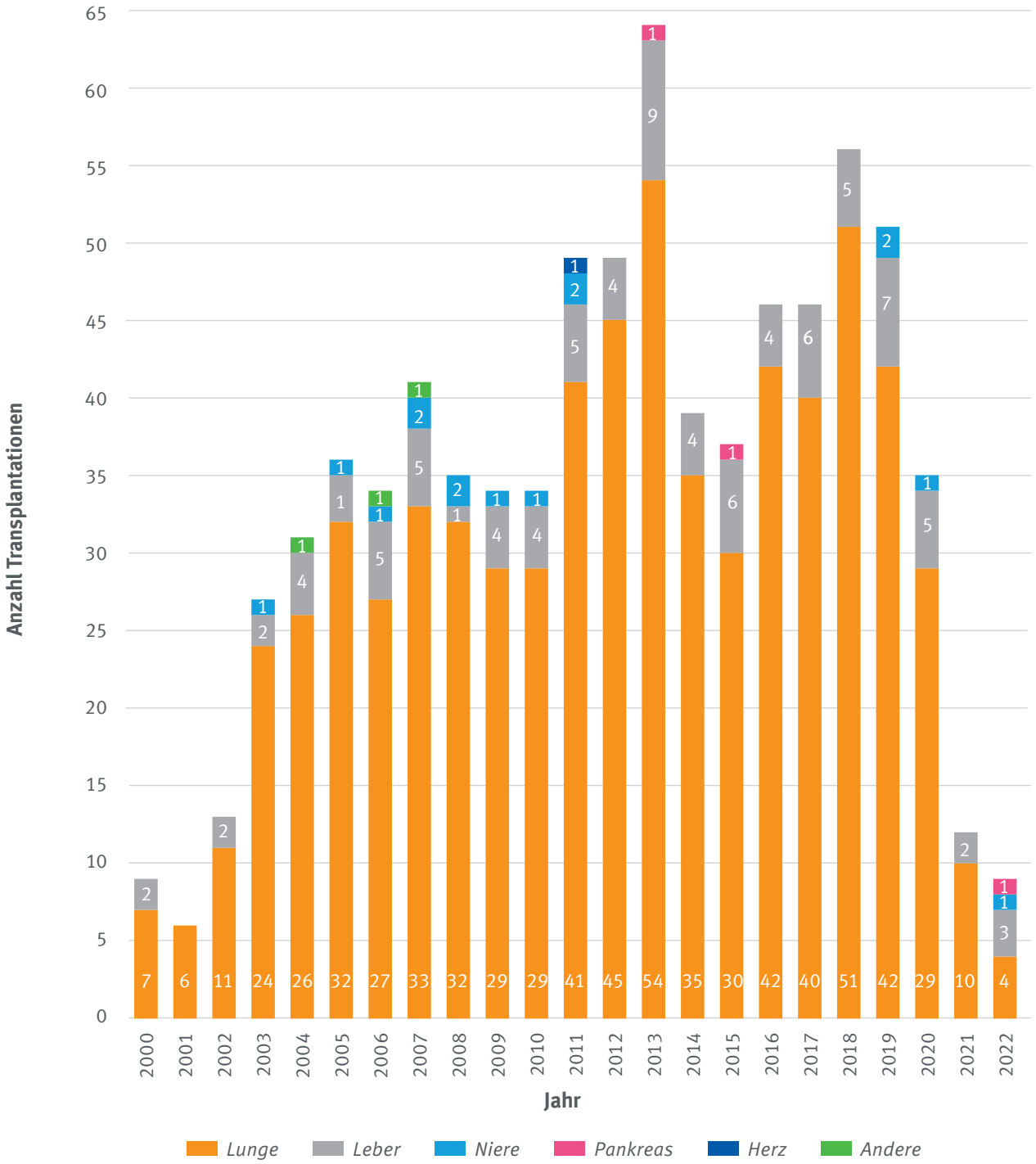


Abbildung 41: Anzahl Transplantationen über die Zeit ab dem Jahr 2000 für die Jahre 2000 – 2022

Struktur der Versorgung

11e. Transplantationen

Berichtsjahr	Lunge	Leber	Niere	Pankreas	Herz	Andere	Unbekannt
2000	7	2	0	0	0	0	0
2001	6	0	0	0	0	0	0
2002	11	2	0	0	0	0	0
2003	24	2	1	0	0	0	0
2004	26	4	0	0	0	1	0
2005	32	3	1	0	0	0	0
2006	27	5	1	0	0	1	0
2007	33	5	2	0	0	1	0
2008	32	1	2	0	0	0	0
2009	29	4	1	0	0	0	0
2010	29	4	1	0	0	0	0
2011	41	5	2	0	1	0	0
2012	45	4	0	0	0	0	0
2013	54	9	0	1	0	0	0
2014	35	4	0	0	0	0	0
2015	30	6	0	1	0	0	0
2016	42	4	0	0	0	0	0
2017	40	6	0	0	0	0	0
2018	51	5	0	0	0	0	0
2019	42	7	2	0	0	0	0
2020	28	5	1	0	0	0	0
2021	10	2	0	0	0	0	0
2022	4	3	1	1	0	0	0

Tabelle 40: Anzahl Transplantationen über die Zeit ab dem Jahr 2000 für die Jahre 2000 – 2022

12

Überblick Registeranfragen

Eingang	Antragsteller	Institution	Thema / Titel	Status
2017	Dittrich	Universität Heidelberg	Referenzperzentilen für FEV1 und BMI bei Mukoviszidose	In Auswertung
2017	Schwarz	Charité - Universitätsmedizin Berlin	Art4Fun/Schimmelpilz-assoziierte Erkrankungen	Abgeschlossen – Publiziert
2017	Prinz	Universität Ulm	Mukoviszidose und Glukosetoleranz	Abgeschlossen – Publiziert
2017	Grehn	Charité - Universitätsmedizin Berlin	Arthropathie bei Patienten mit Mukoviszidose	Abgeschlossen
2017	Chiesi Farmaceutici S.p.A Chiesi Farmaceutici	---	Quinsair PASS	Studie läuft
2018	Ballmann	Kinder-und Jugendklinik Universitätsmedizin Rostock	Diabetes Sonderauswertung	Abgeschlossen
2018	Vertex Pharmaceuticals (Germany) GmbH	---	TEZ/IVA PASS	Studie läuft
2018	Waldmann	Universität Erlangen/Nürnberg	Advanced Statistical Inference in Joint Models for Longitudinal and Time to Event Data	Warteliste
2018	Hogardt	Universitätsklinikum Frankfurt	Prävalenz des B. Cepacia-Komplex bei CF-Patienten	Abgeschlossen – Publiziert (MIQ)
2019	Steindor/ Ringshausen	Universitätsklinik Essen/ Medizinische Hochschule Hannover	NTM bei CF-Patienten in Deutschland	In Auswertung
2019	Moos-Thiele/ Muko.fit	Mukoviszidose e.V.	Kontrollgruppe aus Register zur Überprüfung der Repräsentanz der Muko.fit Gruppe	In Vorbereitung
2019	Hebestreit	Universitätsklinikum Würz-burg	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	Vertex	Dossier Nutzenbewertung Triple-Therapie – Indikationserweiterung	Abgeschlossen
2020	Vertex Pharmaceuticals (Germany) GmbH	---	ETI PASS	Studie läuft
2021	Vertex Pharmaceuticals (Germany) GmbH	Vertex	Dossier Nutzenbewertung Triple-Therapie	Abgeschlossen
2022	Dittrich, Tümmler	Medizinische Hochschule Hannover	MicroChange: Changes in Culture-dependent Microbiology after initiation of highly-effective CFTR modulator therapy	Abgeschlossen – Publiziert

Eingang	Antragsteller	Institution	Thema / Titel	Status
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	Sutharsan/ Mukoviszidose Institut gGmbH	Universitätsmedizin Essen/ ETI Publikationsinitiative	Impact of elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor on lung function, nutritional status, pulmonary exacerbation frequency and sweat chloride in people with cystic fibrosis: real-world evidence from the German CF Registry	Abgeschlossen – Publiziert
2022	Steindor/ Ringshausen	Universitätsmedizin Essen/ Medizinische Hochschule Hannover	Epidemiological trends in nontuberculous mycobacterial infection among people with cystic fibrosis in Germany, 2023	Abgeschlossen – Publiziert
2023	Staab	Charité Universitätsmedizin Berlin	Ergänzende Daten zum Coach Projekt	Abgeschlossen
2023	Vertex Pharmaceuticals (Germany) GmbH	Vertex	Antrag Registerauswertung G-BA Nutzendossier Indikationserweiterung Ivacaftor/Tezacaftor/Elexacaftor	Abgeschlossen
2023	Stahl	Charité Universitätsmedizin Berlin	ETI off label use	In Auswertung
2023	Stahl	Charité Universitätsmedizin Berlin	Azithromycin	In Vorbereitung
2023	Vertex Pharmaceuticals (Germany) GmbH	Vertex	Antrag Registerauswertung G-BA Nutzendossier Indikationserweiterung Ivacaftor/Tezacaftor/Elexacaftor	In Vorbereitung
2023	Athing	Universitätsklinikum Leipzig	Every CFTR variant counts – Target-capture based next-generation-sequencing for molecular diagnosis in the German CF Registry	Abgeschlossen – Publiziert
2023	Welsner/ Mukoviszidose Institut gGmbH	Universitätsmedizin Essen/ ETI Publikationsinitiative	ETI Non-Responder	In Auswertung
2023	Prenzel/ Mukoviszidose Institut gGmbH	Universitätsklinikum Leipzig/ ETI Publikationsinitiative	Efficacy of CF triple modulators is associated with therapy reduction in a real-world analysis	In Vorbereitung

13

Teilnehmende CF-Einrichtungen 2022

Stadt	Einrichtung	Abteilung	Dokumentationsstufe[1]	Anzahl Patienten[2]
Aachen	Luisenhospital Aachen	Mukoviszidose-Zentrum für Erwachsene, Innere Medizin	Stufe 1	98
Aachen	Kinderarztpraxis Laurensberg	Aachener Mukoviszidose Ambulanz für Kinder und Jugendliche	Stufe 1	46
Aue	HELIOS Klinikum Aue - CF-Ambulanz	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin	Stufe 1	11
Augsburg	KJF Klinik Josefinum	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin Sozialpädagogisches Zentrum (SPZ) Mukoviszidose-Ambulanz	Stufe 2	21
Augsburg	Universitätsklinikum Augsburg	II. Klinik für Kinder und Jugendliche, Kinderpneumologie - Allergologie, Mukoviszidose Ambulanz	Stufe 1	26
BadenBaden	Klinikum Mittelbaden GmbH	Baden-Baden Balg, Lungenzentrum, Mukoviszidose Ambulanz	Stufe 1	8
Berlin	Charité	Christiane Herzog-Zentrum Berlin, Klinik für Pädiatrie m. S. Pädiatrische Pneumologie und Immunologie	Stufe 2	286
Berlin	Sana Klinikum Lichtenberg	Oskar-Ziethen-Krankenhaus, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Pneumologie, Mukoviszidose-Zentrum, Allergologie	Stufe 2	62
Berlin	Kinderarztpraxis Karow	Kinder- und Jugendmedizin, Kinderpneumologie	Stufe 1	16
Bielefeld	Evangelisches Klinikum Bethel gGmbH	Lehrkrankenhaus der Universität Münster, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Tagesklinik für Allergologie und Pneumologie	Stufe 2	26
Bochum	Universitätsklinikum der Ruhr-Universität Bochum	St. Josef-Hospital am Katholischen Klinikum Bochum, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Christiane Herzog Zentrum Ruhr (CHCR), Sekretariat Sylvia Meier	Stufe 2	72
Brandenburg	Medizinische Hochschule Brandenburg (MHB) Klinikum West-Brandenburg	Kinder- und Jugendklinik, CF-Ambulanz	Stufe 2	36
Bremen	Klinikum Bremen Mitte	Eltern-Kind-Zentrum Prof. Hess, Christiane Herzog Ambulanz für Mukoviszidose	Stufe 2	95
Chemnitz	Poliklinik Chemnitz gGmbH	Praxis für Kinder- und Jugendmedizin	Stufe 1	42
Cottbus	Carl-Thiem-Klinikum Cottbus gGmbH	Interdisziplinäre Studienzentrale	Stufe 2	27
Dresden	Medizinische Fakultät der TU Dresden	Klinik und Poliklink für Kinder- und Jugendmedizin, Mukoviszidose-Centrum "Christiane Herzog"	Stufe 2	184
Düsseldorf	UKD Universitätsklinikum Düsseldorf	Klink für Allgemeine Pädiatrie, Neonatologie und Kinderkardiologie, Ambulanz für Kinderpneumologie und Allergologie	Stufe 1	36
Erfurt	HELIOS Klinikum Erfurt	Kinderklinik und Jugendmedizin, CF-Ambulanz	Stufe 1	22
Erlangen	Universitätsklinikum Erlangen	Kinder- und Jugendklinik, Sozialpädiatrisches Zentrum	Stufe 2	184
Essen	Universitätsmedizin Essen	Ruhrlandklinik - Pneumologie	Stufe 2	342
Essen	Universitätsklinikum Essen	Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Pädiatrische Pneumologie und Schlafmedizin, Christiane Herzog Centrum Ruhr	Stufe 2	103
Frankfurt	Universitätsklinikum Frankfurt	Goethe Universität, Christiane Herzog CF-Zentrum für Kinder, Jugendliche und Erwachsene	Stufe 2	261
Frankfurt	St. Elisabethen Krankenhaus	Katharina-Kaspar Kliniken, Innere Medizin - Pneumologie	Stufe 2	25
Freiburg	Universitätsklinikum Freiburg	Klinik für Allgemeine Kinder- und Jugendmedizin, Ambulanz und Arbeitsgruppe Pneumologie, Allergologie und Mukoviszidose	Stufe 2	78
Freiburg	Universitätsklinikum Freiburg	Abteilung Pneumologie, Erwachsenenambulanz	Stufe 2	49
Gießen	Universitätsklinik Gießen und Marburg GmbH	Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Mukoviszidose-Zentrum	Stufe 2	104
Gießen	Universitätsklinik Gießen und Marburg GmbH	Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Mukoviszidose-Zentrum	Stufe 2	99

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

Stadt	Einrichtung	Abteilung	Dokumentationsstufe[1]	Anzahl Patienten[2]
Greifswald	Ernst-Moritz-Arndt Universität	Universitätsmedizin Greifswald, Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin	Stufe 2	24
Halle	Universitätsklinikum Halle (Saale) (UKH)	Medizinische Fakultät der Martin-Luther-Universität, Mukoviszidose-Zentrum	Stufe 2	83
Hamburg	Kinder- und Jugendärztliche Gemeinschaftspraxis	Kinderärzte im Friesenweg, CF Centrum Altona	Stufe 2	141
Hamburg	Universitätsklinikum Eppendorf	II. Medizinische Klinik - Sektion Pneumologie	Stufe 2	49
Hamm	Evangelisches Krankenhaus Hamm (EVK) gGmbH	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Pulmologie/Allergologie	Stufe 1	13
Hannover	Medizinische Hochschule Hannover	Klinik für Pädiatrische Pneumologie, Allergologie und Neonatologie	Stufe 2	193
Hannover	Medizinische Hochschule Hannover	Klinik für Innere Medizin, Pneumologische Ambulanz (Erwachsene)	Stufe 2	246
Heidelberg	Universitätsklinikum Heidelberg	Sektion Pädiatrische Pneumologie, Allergologie und Mukoviszidose-Zentrum	Stufe 2	124
Heidelberg	Thoraxklinik am Universitätsklinikum Heidelberg	Abteilung für Pneumologie und Beatmungstherapie, CF Ambulanz für Erwachsene	Stufe 2	234
Heilbronn	SLK-Kliniken Heilbronn GmbH	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Klinikum am Gesundbrunnen, Perinatalzentrum	Stufe 2	19
Homburg	Universitätsklinikum des Saarlandes	Klinik für Allgemeine Pädiatrie und Neonatologie	Stufe 2	66
Homburg	Universitätsklinikum des Saarlandes	Innere Medizin 5, CF-Ambulanz für Erwachsene	Stufe 1	57
Jena	Universitätsklinikum Jena	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Ambulanz für Pädiatrische Pneumologie, Allergologie, Mukoviszidosezentrum	Stufe 2	172
Karlsruhe	Städtisches Klinikum Karlsruhe gGmbH	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin	Stufe 2	26
Kassel	Klinikum Kassel	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Pneumologie, CF-Ambulanz	Stufe 2	48
Kiel	Städtisches Krankenhaus Kiel GmbH	Mukoviszidose-Zentrum für Erwachsene, 4. Medizinische Klinik	Stufe 2	117
Kiel	Städtisches Krankenhaus Kiel GmbH	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Mukoviszidose-Zentrum	Stufe 2	50
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	247
Köln	Kliniken der Stadt Köln	Lungenklinik Merheim	Stufe 2	85
Krefeld	Helios Klinikum Krefeld	Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Mukoviszidose-Ambulanz	Stufe 2	39
Leipzig	Universitätsklinikum Leipzig	Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, CF-Ambulanz	Stufe 2	69
Löwenstein	Fachklinik Löwenstein	Klinik für Pneumologie, Intensiv- und Beatmungsmedizin	Stufe 2	31
Lübeck	Universitätsklinkum Schleswig Holstein (UKSH)	Campus Lübeck, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Pädiatrische Pneumologie	Stufe 1	31
Magdeburg	Otto-von-Guericke Universität Magdeburg	Universitätsklinik für Pneumologie	Stufe 2	18
Magdeburg	Otto-von-Guericke Universität Magdeburg	Klinik für Allgemeinpädiatrie und Neonatologie, CF-Ambulanz	Stufe 2	21
Mainz	Universitätsmedizin Mainz	Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin - Pädiatrische Pneumologie, Allergologie, Mukoviszidose	Stufe 2	111

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

13

Teilnehmende CF-Einrichtungen 2022

Stadt	Einrichtung	Abteilung	Dokumentationsstufe[1]	Anzahl Patienten[2]
Mannheim	Universitätsmedizin Mannheim	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Pulmologie, Infektiologie und Allergologie	Stufe 2	17
Marburg	Zentrum für Kinderheilkunde	Mukoviszidose-Ambulanz	Stufe 2	14
München	Kinderpoliklinik Schwabing	CF-Ambulanz	Stufe 2	38
München	LMU Klinikum der Universität München	Kinderklinik und Kinderpoliklinik im Dr. von Haunerschen Kinderspital, Christiane Herzog-Ambulanz	Stufe 2	339
München	LMU Klinikum der Universität München	Campus Innenstadt, Medizinische Klinik - Pneumologie	Stufe 2	233
München	Lungenheilkunde München Pasing	Mukoviszidose-Zentrum München West	Stufe 2	168
Münster	Clemenshospital	Mukoviszidose-Ambulanz	Stufe 2	129
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	22
Oldenburg	Klinikum Oldenburg AöR	Klinik für Pädiatrische Pneumologie und Allergologie, Neonatologie und Intensivmedizin	Stufe 1	99
Osnabrück	Christliches Kinderhospital Osnabrück	Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Mukoviszidose Ambulanz	Stufe 2	62
Passau	Kinderklinik Dritter Orden	Zentrum für Kinder- und Jugendgesundheit, Sozialpädiatrisches Zentrum	Stufe 2	25
Potsdam	Klinikum Westbrandenburg gGmbH	Kinder- und Jugendklinik, Mukoviszidose Ambulanz	Stufe 2	255
Ravensburg	Oberschwabenklinik (OSK) gGmbH Ravensburg	Krankenhaus St. Elisabeth, Klinik für Kinder und Jugendliche	Stufe 1	4
Regensburg	Klinik Donaustauf	Pneumologische Ambulanz	Stufe 2	48
Regensburg	KUNO Klinik St. Hedwig	Kinder- und Jugendmedizin	Stufe 2	81
Rostock	Universitätsmedizin Rostock	Kinder- und Jugendmedizin	Stufe 2	32
Rüdersdorf bei Berlin	Immanuel Klinik Rüdersdorf	Kinder- und Jugendmedizin	Stufe 2	6
Schwerin	HELIOS Kliniken Schwerin	Kinder- und Jugendmedizin, Mukoviszidose-Ambulanz	Stufe 2	24
Stuttgart	Klinikum Stuttgart	Christiane Herzog Transitionszentrum	Stufe 2	176
Stuttgart-Gerlingen	Robert Bosch Krankenhaus RBK	Klinik Schillerhöhe, Mukoviszidose Ambulanz	Stufe 2	171
Trier	Klinikum Mutterhaus der Borromäerinnen gGmbH	Klinikum Mutterhaus Mitte, Innere Medizin 1	Stufe 1	26
Trier	Klinikum Mutterhaus der Borromäerinnen gGmbH	Kinder- und Jugendmedizin	Stufe 2	17
Tübingen	Universitätsklinik Tübingen	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Mukoviszidose-Ambulanz	Stufe 2	157
Ulm	Universitätsklinikum Ulm	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Mukoviszidose-Ambulanz	Stufe 2	115
Wangen	Fachkliniken Wangen gGmbH	Waldburg Zeil Kliniken, Klinik für Pneumologie	Stufe 2	26
Wangen	Fachkliniken Wangen gGmbH	Rehabilitationsklinik für Kinder und Jugendliche, CF-Ambulanz	Stufe 2	7
Wesel	Marienhospital Wesel	Akademisches Lehrkrankenhaus der Westfälischen Wilhelms-Universität Münster, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin	Stufe 2	34
Worms	Klinikum Worms gGmbH	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin	Stufe 2	51
Würzburg	Universitätsklinikum Würzburg	Kinderpoliklinik Christiane Herzog-Zentrum Unterfranken Mukoviszidose-Ambulanz	Stufe 2	164
Zwickau	Heinrich Braun Klinikum gGmbH	Standort Zwickau, Kinderzentrum	Stufe 1	11

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

Glossar

Begriff	Definition
ABPA Allergische bronchopulmonale Aspergillose	Entwicklung einer allergischen Reaktion auf *Aspergillus fumigatus*.
Anticholinergika	Ein Anticholinergikum wirkt relaxierend (= entspannend) auf die glatte Muskulatur und hemmt die Sekretion.
Arthritis	Ein Zustand, der Schmerzen und Entzündungen in den Gelenken verursacht.
Arthropathie	Ein Zustand, der Schmerzen in den Gelenken verursacht.
Bauchspeicheldrüse	Ein Organ im Verdauungssystem, das Insulin und Verdauungsenzyme produziert.
ß2-Sympathikomimetika	Als Betasympathomimetika bezeichnet man Arzneistoffe, welche die Betarezeptoren des sympathischen Nervensystems stimulieren.
BMI (Body Mass Index)	Eine Maßzahl für die Bewertung des Körpergewichts eines Menschen in Relation zu seiner Körpergröße.
Burkholderia cepacia	Burkholderia cepacia gehören zu einer Bakterienspezies der Gattung Burkholderia. Einige dieser Bakterien sind gefährlich für die Gesundheit von Menschen mit Mukoviszidose.
CF (Cystic fibrosis)	Mukoviszidose; Zystische Fibrose
CFTR Regulator der Transmembran-Leitfähigkeit bei cystischer Fibrose	Ein Protein an der Zelloberfläche, das den Salz- und Wasserhaushalt einer Zelle kontrolliert. Das Gen, das die Mukoviszidose verursacht, ist der Bauplan für das CFTR-Protein. Jeder Mensch hat zwei Kopien des Gens für CFTR. Um mit Mukoviszidose geboren zu werden, müssen beide CFTR-Gene von einer CF-verursachenden Mutation betroffen sein.
Enzyme	Im Körper auftretende Biologische Moleküle (also Moleküle, die als Stoffwechselprodukte in der lebenden Zelle vorkommen), die komplexe Reaktionen wie die Verdauung von Lebensmitteln unterstützen.
FEV1 Einsekundenkapazität	Die Einsekundenkapazität bezeichnet die größtmögliche Menge an Luft, die Sie innerhalb von 1 Sekunde forciert ausatmen können. Der FEV1-Wert ist Teil der Lungenfunktion und kann im Rahmen eines Lungenfunktionstests gemessen werden.
FEV1% predicted	Der FEV1% ist der prozentuale Wert des durchschnittlichen FEV1, den gesunde Menschen des gleichen Alters, Geschlechts und Länge erreichen. Im Normalfall liegt er zwischen 80 – 120 %.
Gastroösophageale Refluxkrankheit	Chronisches Symptom einer Schädigung durch Magensäure, die aus der Magenschleimhaut aufsteigt.
Genotyp	Charakteristischer Teil des genetischen Aufbaus einer Zelle, eines Organismus oder Individuums.

14

Glossar

Begriff	Definition
Haemophilus influenzae	Haemophilus influenza ist ein Bakterium, das schwere Krankheiten verursachen kann.
Hämoptyse	Das Husten von Blut.
Hepatobiliäre Erkrankung	Eine Leber- oder Gallenkrankheit.
Heterozygot	Jeder, der mit Mukoviszidose lebt, hat zwei Mutationen des Gens für CFTR. Eine Mutation wird von der Mutter und eine vom Vater vererbt. Wenn beide Mutationen (oder Genotypen) unterschiedlich sind, ist die Person heterozygot.
Homozygot	Jeder, der mit Mukoviszidose lebt, hat zwei Mutationen des Gens für CFTR. Eine Mutation wird von der Mutter und eine vom Vater vererbt. Wenn beide Mutationen (oder Genotypen) gleich sind, ist die Person homozygot.
Interquartilsabstand	Der Interquartilsabstand ist ein Streuungsmaß in der deskriptiven Statistik. Sortiert man die Stichprobe der Größe nach, so gibt er an, wie breit das Intervall ist, in dem die mittleren 50 % der Stichprobenelemente liegen. Es zeigt den Unterschied zwischen dem oberen und unteren Quartil: IQR = Q3 - Q1.
Konfidenzintervall	Ein Erwartungsbereich, um auszudrücken, wie sicher wir bezüglich unserer statistischen Schätzungen eines klinischen Messwertes sind. Es zeigt eine Reihe von Ergebnissen, die wahrscheinlich auch die korrekten Werte für die untersuchte Population beinhalten. Ein enges Konfidenzintervall deutet auf eine exaktere Schätzung hin. Ein weites Konfidenzintervall deutet auf eine größere Unsicherheit über den exakten Wert des Messwertes hin – oftmals, weil nur eine kleine Gruppe von Patienten untersucht wurde.
Magen-Darm-Trakt / Gastrointestinaltrakt (GI)	Als Gastrointestinaltrakt (GI) bezeichnet man den Hauptteil des Verdauungsapparates, der von der Speiseröhre bis zum Anus reicht. Der GI ist ein Organsystem, das für die Verdauung von Nahrungsmitteln, die Absorption von Nährstoffen und die Ausscheidung von Kot verantwortlich ist.
Median	Die mittlere Zahl, wenn alle Zahlen von der kleinsten zur größten Zahl angeordnet sind.
Mediane Überlebensprognose	Eine mathematische Formel, mit der eine Vorhersage getroffenen werden kann, wie alt die Hälfte der mit CF geborenen Menschen heute wird. Z.B.: 50 % der heute geborenen Menschen wird mindestens 47 Jahre alt. Die anderen 50 % der Menschen werden vermutlich sterben, bevor sie dieses Alter erreicht haben.
Mittelwert	Ein Durchschnittswert, berechnet durch Addition aller Werte und Division durch die Anzahl der Werte.
Mittleres Sterbealter	Das mittlere Sterbealter basiert auf den Menschen mit Mukoviszidose, die in einem Jahr verstorben sind.
MRSA	Methicillin-resistente *Staphylococcus aureus* ist eine Bakterienart, die resistent ist gegen eine Reihe weit verbreiteter Antibiotika.

Begriff	Definition
Mutation	Eine Mutation ist eine Veränderung eines Gens. Wenn beide Elternteile eines Kindes Träger einer CF-verursachenden Mutation sind, gibt es eine 25 % Chance, dass das Kind Mukoviszidose haben wird. Es gibt über 1.400 verschiedene Mutationen des CFTR-Gens.
Nasenpolypen	Kleine, sackförmige Wucherungen, verursacht durch chronische Entzündungen der Nasenschleimhaut.
Neugeborenenscreening	Das Neugeborenenscreening ist eine Untersuchung von Neugeborenen, um angeborene Erkrankungen frühzeitig zu erkennen, z.B. Cystische Fibrose.
Nicht-tuberkulöse Mykobakterien (NTM)	Ein Mycobacterium, das keine Tuberkulose auslöst, aber dennoch die Ursache für Atemwegsinfektionen sein kann. Es sind mehrere Arten bekannt.
Osteopenie	Eine weniger schwere Erkrankung als Osteoporose, bei der der Mineralstoffgehalt von Knochen reduziert wird.
Osteoporose	Ein Zustand, bei dem die Knochen durch den Verlust von Gewebe spröde werden.
Perzentil	Ein Perzentil zeigt an, wo ein Wert relativ zum Rest der Daten steht. Ist ein Wert höher als 90 % der übrigen Daten spricht man vom 90. Perzentil.
Pneumothorax	Eine Ansammlung von Luft im Hohlraum zwischen der Lunge und der Brustwand, der zu einem Lungenkollaps auf der betroffenen Seite führen kann.
Prävalenz	Die Gesamtzahl der Personen mit dieser Krankheit in den letzten 12 Monaten.
Pseudomonas aeruginosa	Ein Bakterienstamm, der selten gesunde Menschen betrifft, aber bei einem geschwächten Immunsystem zu einer Vielzahl von Infektionen fuhren kann. Diese Infektionen werden oft chronisch.
Leberzirrhose	Eine chronische Lebererkrankung.

15

Abbildungsverzeichnis

Abbildung	Bezeichnung	Seite
1	Karte der teilnehmenden Mukoviszidose-Einrichtungen in Deutschland 2022	9
2	Anzahl der im Register dokumentierten Patienten 2000 – 2022	11
3	Altersverteilung Mukoviszidose-Patienten 2022	12
4	Alterspyramide Mukoviszidose-Patienten 2000 vs. 2022	13
5	Entwicklung der Altersverteilung (< 18 vs ≥ 18 Jahre) für die Jahre 2000 – 2022	14
6	Anzahl der Neudiagnosen und prozentuale Häufigkeit der durch das Neugeborenenscreening diagnostizierten Mukoviszidose-Patienten 2000 – 2022	16
7	Altersbezogene Häufigkeiten bei diagnostizierten Mukoviszidose-Patienten	17
8	Mediane BMI-Perzentile von Kindern und Jugendlichen zwischen 2 – 17 Jahren 2022	20
9	Gewichtskategorien von Kindern und Jugendlichen von 2 – 17 Jahren 2022	21
10	Medianer BMI von Erwachsenen ab 18 Jahren 2022	22
11	Gewichtskategorien Erwachsene ab 18 Jahren 2022	23
12	Entwicklung der Gewichtskategorien von Kindern und Jugendlichen bis 17 Jahren 2000 – 2022	24
13	Entwicklung Median BMI-Perzentile von Kindern und Jugendlichen unter 18 Jahren nach Geburtskohorten 1996 – 2020 für die Daten der Jahre 1996 – 2022	25
14	Entwicklung der Gewichtskategorien von Erwachsenen ab 18 Jahren 2000 – 2022	26
15	Entwicklung Median BMI von Erwachsenen ab 18 Jahren nach Geburtskohorten 1991 – 2005 für die Daten der Jahre 2009 – 2022	27
16	FEV1%-Wert 2022 nach Global Lung Function Initiative (GLI)	28
17	Schweregrade der FEV1% (Kategorien < 40 %, 40 – 80 %, > 80 %) 2022 nach Global Lung Function Initiative (GLI)	29
18	Entwicklung der altersbezogenen Häufigkeiten (in %) der Schweregrade der FEV1% nach Global Lung Initiative (GLI) 2000 – 2022	30
19	Entwicklung Median FEV1% von Kindern und Erwachsenen nach Geburtskohorten 1991 – 2015 für die Daten der Jahre 1997 – 2022	31
20	Bakteriennachweise bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung 2022	32
21	Bakteriennachweise bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung (ohne die Darstellung von Pseudomonas aeruginosa und Staphylococcus aureus) 2022	32
22	Bakteriennachweise für PSA multiresistent (MRGN) bei Mukoviszidose-Patienten mit PSA-Infektion 2022	34
23	Entwicklung der Pseudomonas aeruginosa Nachweise bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung 2000 – 2022	34
24	Chronische Lungeninfektionen bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung 2022	36
25	Chronische Lungeninfektionen bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung (ohne die Darstellung von Pseudomonas aeruginosa und Staphylococcus aureus) 2022	36

Abbildungsverzeichnis

Abbildung	Bezeichnung	Seite
26	Häufigkeiten der Patienten mit Sputum oder BAL und der durchgeführten Untersuchungen auf atypische Mykobakterien 2022	38
27	Altersabhängige Häufigkeit von Patienten mit Untersuchungen auf atypische Mykobakterien 2022	38
28	Mukoviszidose-Patienten mit Komplikationen (ohne die Darstellung von Pankreasinsuffizienz) 2022	40
29	Entwicklung der Diabetes Nachweise bei Mukoviszidose-Patienten 2015 – 2022	40
30	Entwicklung der altersbez. Häufigkeiten von Mukoviszidose-Patienten mit mind. 1 antibiotisch behandelten Exazerbation 2015 – 2022	43
31	Inhalations- und Kombinationstherapien bei Mukoviszidose-Patienten unter 18 Jahren 2022	45
32	Inhalations- und Kombinationstherapien bei Mukoviszidose-Patienten über 18 Jahren 2022	47
33	Mukoviszidose-Patienten unter 18 Jahren mit Indikationstherapie 2022	48
34	Mukoviszidose-Patienten ab 18 Jahren mit Indikationstherapie 2022	50
35	Anzahl der Mukoviszidose-Patienten mit einer Modulationstherapie und Anzahl der Patienten für die ein geeigneter Modulator zugelassen ist 2018 – 2022	52
36	In den Jahren 2020 – 2022 verstorbene Mukoviszidose-Patienten	53
37	Medianes Überlebensalter für Mukoviszidose-Patienten für den Zeitraum 2017 – 2021	54
38	Prognostizierte mediane Lebenserwartung für Mukoviszidose-Patienten 2017 – 2021	55
39	Zahl der dokumentierten Mukoviszidose-Patienten und Anzahl der Einrichtungen 2022	56
40	Entwicklung des Anteils von Mukoviszidose-Patienten mit mind. 1 Krankenhausaufenthalt 2015 – 2022	59
41	Anzahl Transplantationen über die Zeit ab dem Jahr 2000 für die Jahre 2000 – 2022	60

16

Tabellenverzeichnis

Tabelle	Bezeichnung	Seite
1	Kurzübersicht Mukoviszidose-Patienten mit Verlaufsdaten, gültiger Einwilligungserklärung und Mukoviszidose-Diagnose in den Berichtsjahren 2000 – 2022 in Deutschland	10
2	Anzahl der im Register dokumentierten Patienten 2000 – 2022	11
3	Altersverteilung Mukoviszidose-Patienten 2022	12
4	Entwicklung der Altersverteilung (<18 vs ≥ 18 Jahre) für die Jahre 2000 – 2022	15
5	Alter bei Diagnose aller im Jahr 2022 diagnostizierten Mukoviszidose-Patienten	16
6	Alter bei Diagnose aller im Jahr 2022 über das Neugeborenenscreening diagnostizierten Mukoviszidose-Patienten	16
7	Alter bei Diagnose bei diagnostizierten Mukoviszidose-Patienten	17
8	Mutationskombinationen Mukoviszidose-Patienten 2022	18
9	CFTR-Genotypisierung Mukoviszidose-Patienten 2022	18
10	BMI-Perzentile von Kindern und Jugendlichen von 2 – 17 Jahren 2022	20
11	Gewichtskategorien von Kindern und Jugendlichen zwischen 2 – 17 Jahren 2022	21
12	Gewichtskategorien von Kindern unter 2 Jahren (Häufigkeiten in %) nach Längen-/Sollgewicht (LSG) 2022	21
13	BMI von Erwachsenen ab 18 Jahren 2022	22
14	Gewichtskategorien von Erwachsenen ab 18 Jahren (Häufigkeiten in %) 2022	23
15	Entwicklung der Gewichtskategorien von Kindern und Jugendlichen bis 17 Jahren (Häufigkeiten in %) 2000 – 2022,	24
16	Entwicklung Median BMI-Perzentile von Kindern und Jugendlichen unter 18 Jahren nach Geburtskohorten 1996 –2020 für die Daten der Jahre 1996 – 2022	25
17	Entwicklung der Gewichtskategorien von Erwachsenen ab 18 Jahren (Häufigkeiten in %) 2000 – 2022	26
18	Entwicklung Median BMI von Erwachsenen ab 18 Jahren nach Geburtskohorten 1991 – 2005 für die Daten der Jahre 2009 – 2022	27
19	FEV1%-Wert 2022 nach Global Lung Function Initiative (GLI)	29
20	Entwicklung der altersbezogenen Häufigkeiten (in %) der Schweregrade der FEV1% nach Global Lung Initiative (GLI) 2000 – 2022	30
21	Entwicklung Median FEV1% von Kindern und Erwachsenen nach Geburtskohorten 1991 – 2015 für die Daten der Jahre 1997 – 2022	31
22	Bakteriennachweise bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung (Häufigkeiten in %) 2022	33
23	Entwicklung der Pseudomonas aeruginosa Nachweise bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung(Häufigkeiten in %) 2000 – 2022	35
24	Chronische Lungeninfektionen bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung (Häufigkeiten in %) 2022	37

Tabellenverzeichnis

Tabelle	Bezeichnung	Seite
25	Mukoviszidose-Patienten mit einer Untersuchung auf atypische Mykobakterien (Häufigkeit in %) 2022	39
26	Mukoviszidose-Patienten unter 18 Jahren mit Komplikationen (Häufigkeiten in %) 2022	41
27	Mukoviszidose-Patienten ab 18 Jahren mit Komplikationen (Häufigkeiten in %) 2022	42
28	Anzahl der antibiotisch behandelten Exazerbationen pro Mukoviszidose-Patienten (Häufigkeiten in %) 2022	43
29	Entwicklung der altersbez. Häufigkeiten (in %) von Mukoviszidose-Patienten mit mind. 1 antibiotisch behandelten Exazerbation 2015 – 2022	43
30	Mukoviszidose-Patienten unter 18 Jahren mit Basistherapie (Häufigkeiten in %) 20	44
31	Mukoviszidose-Patienten ab 18 Jahren mit Basistherapie (Häufigkeiten in %) 2022	46
32	Mukoviszidose-Patienten unter 18 Jahren mit Indikationstherapie (Häufigkeiten in %) 2022	49
33	Mukoviszidose-Patienten ab 18 Jahren mit Indikationstherapie (Häufigkeiten in %) 2022	51
34	Sterbealter 2022	53
35	Verstorbene Mukoviszidose-Patienten 2020 – 2022	53
36	Mukoviszidose-Patienten mit Ambulanzbetreuung (Häufigkeiten in %) 2022	57
37	Entwicklung der Anzahl der dokumentierten Ambulanzbesuche (Häufigkeiten in %) 2018 – 2022	57
38	Anzahl der Mukoviszidose-relevanten Krankenhausaufenthalte pro Patient (Häufigkeiten in %) 2022	58
39	Entwicklung der altersbez. Häufigkeiten (in %) von Mukoviszidose-Patienten mit mind. 1 Krankenhausaufenthalt 2015 – 2022	59
40	Anzahl Transplantationen über die Zeit ab dem Jahr 2000 für die Jahre 2000 – 2022	61

17

Notizen

Mukoviszidose e.V.
In den Dauen 6 | 53117 Bonn
Tel.: 0228 9 87 80-0 | Fax: 0228 9 87 80-77
info@muko.info | www.muko.info

MUKOVISZIDOSE e.V.
Helfen. Forschen. Heilen.